

# Herzfehlerbeschreibungen und Erkrankungen zu den Erfahrungsberichten

Von Nele Schwencke

## ENDOKARDITIS

### Was ist eine Endokarditis und wie entsteht sie?

Eine Endokarditis beschreibt eine bakterielle Infektion der Herzinnenhaut. Wird die Innenhaut oberflächlich beschädigt (dies passiert z.B. an Stellen mit erhöhtem Blutfluss (verengte Gefäße oder Herzklappen bei AHF) oder auch an frischen Nähten nach Herzoperationen), sammeln sich an dieser Stelle Blutplättchen und bilden gemeinsam mit den Gerinnungsfaktoren einen Thrombus (Blutgerinnsel), um die Stelle zu verschließen. Befinden sich Bakterien im Blut, z.B. bei einer akuten oder verschleppten bakteriellen Infektion, können sich die Bakterien im Thrombus einlagern und vermehren. Manchmal reichen dafür auch kleinere Bakterienmengen aus, die durch alltägliche Handlungen in die Blutbahn gelangen. In Folge greifen die Bakterien die Gefäßwände an und können Herzstrukturen zerstören. Mit jedem Schlag des Herzens können nun außerdem Bestand-

teile des Blutgerinnsels und Bakterien in die Blutbahn gelangen und zu Komplikationen wie Embolien führen. Häufig bilden sich die endokarditischen Vegetationen auch an künstlichen Materialien im Körper, wie z.B. an künstlichen Herzklappen.

### Wie äußert sich eine Endokarditis und wie wird sie diagnostiziert?

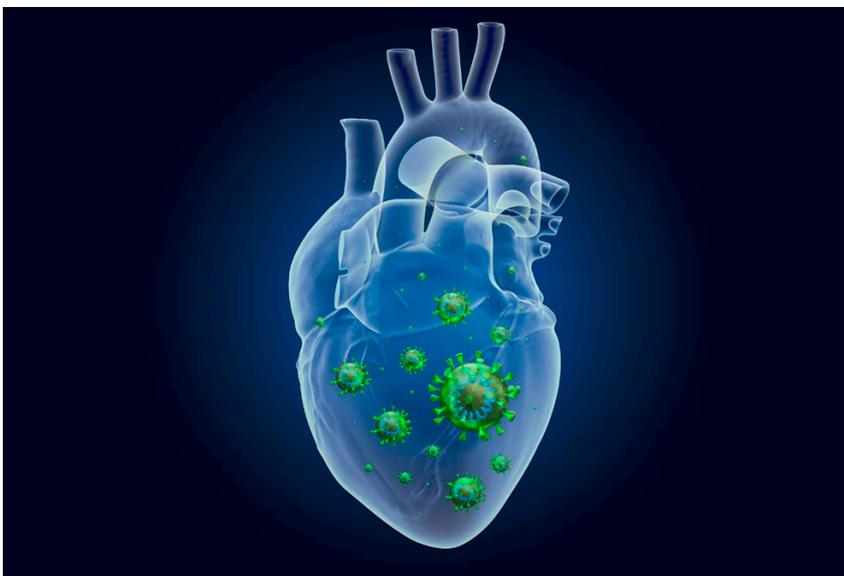
Durch die Entzündungsreaktion und Vermehrung der Bakterien kommt es meist zu Fieberschüben, Abgeschlagenheit und einem allgemeinen Krankheitsgefühl. Haben die Bakterien eine Herzklappe angegriffen, kann der Arzt oft veränderte Herzgeräusche feststellen. Auch eine Herzschwäche ist möglich. Diese kann sich in Kurzatmigkeit, Wassereinlagerungen, einer geringen Belastbarkeit und einem erhöhten Herzschlag äußern. Bei einer Blutuntersuchung zeigen sich meist sehr hohe Entzündungswerte. Anhand der angelegten Bakterienkultur lässt sich schon nach kurzer Zeit ermitteln, welches Antibiotikum sich zur Behandlung der Endokarditis eignen würde. Schwieriger wird

es, wenn zuvor bereits ein Antibiotikum eingenommen wurde und die Endokarditis Folge der bakteriellen Erstinfektion ist: Die Bakterien lassen sich im Blut nicht mehr nachweisen und verdecken die Endokarditis, die unerkannt weitere Schäden am Herzen anrichten kann. EKG und Echokardiographie sind weitere Möglichkeiten, um eine (fortgeschrittene) Endokarditis zu diagnostizieren.

### Wie kann eine Endokarditis behandelt werden?

Eine Endokarditis muss meist mehrere Wochen mit verschiedenen, intravenös zu verabreichenden Antibiotika behandelt werden, um alle krankheitsverursachenden Bakterien im Körper abzutöten. Insbesondere bei bereits bestehenden Herzfehlerbildungen sind Folgeerkrankungen möglich, die umgehend mitbehandelt werden müssen. An der Stelle der Entzündung bildet sich oft dichtes Narbengewebe, das bei ohnehin verengten Gefäßen zu einer zusätzlichen Enge führen kann. Fehlgebildete Klappen funktionieren nach einer Endokarditis meist ebenfalls schlechter und müssen bei besonders schwerer Schädigung ausgetauscht werden. Auch die Bildung von Aneurysmen (Gefäßausstülpungen) ist möglich.

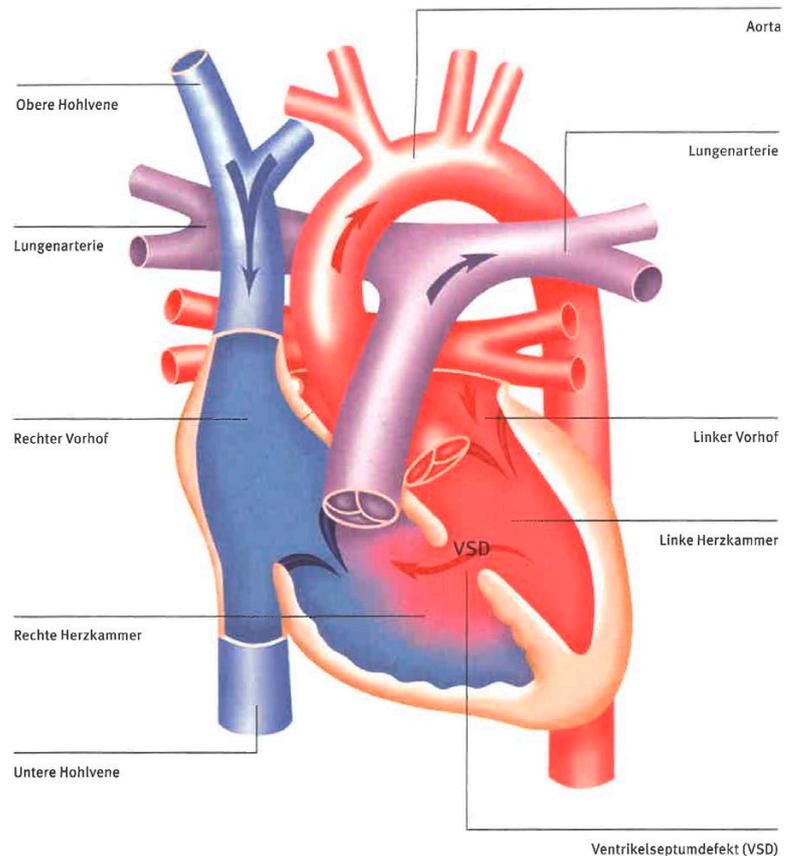
Zur Vorbeugung einer Endokarditis empfehlen Experten besonders gefährdeten Patienten (Patienten mit künstlicher Herzklappe; Patienten mit vergangener Endokarditis; Patienten mit unkorrigierten, zyanotischen Herzfehlern oder Shunts und Conduits; mit korrigierten Herzfehlern in den ersten sechs Monaten nach der Operation; mit korrigierten Herzfehlern, aber Restdefekten in der Nähe eines eingesetzten künstlichen Materials; Klappenproblemen nach Herztransplantation) eine Endokarditis-Prophylaxe.



## VENTRIKELSEPTUMDEFEKT

Der Ventrikelseptumdefekt ist ein Kammercheidwanddefekt zwischen der linken und rechten Herzkammer. Durch das „Loch“ in der Herzscheidewand gelangt ein Teil des sauerstoffreichen Blutes aus der linken Herzkammer direkt wieder in die rechte Herzkammer, in der es sich mit sauerstoffarmem Blut mischt und in die Lunge zurückgepumpt wird. Auf Dauer führt dies zu einer starken Belastung der rechten Herzkammer, die immer wieder das gleiche Blut pumpt, und einer Strazpazierung der Lungenarterie, die einer großen Druckbelastung und Blutmenge standhalten muss. Unbehandelt kommt es häufig zur Verdickung, Vergrößerung und Erweiterung der Herzmuskulatur und einer Verhärtung der Lungengefäße mit Bluthochdruck. Spätfolge kann eine (ausgeprägte) Herzschwäche sein. Mit einer Naht oder einem Flicker lässt sich das „Loch“ in der Regel jedoch gut verschließen, sodass sauerstoffarmes und sauerstoffreiches Blut getrennt voneinander fließen können und weder die Herzkammer, noch die Lungengefäße weiter überlastet werden.

Abb. 1: Ventrikelseptumdefekt (VSD)



## PULMONALATRESIE

Eine Pulmonalatresie beschreibt den totalen Verschluss der Pulmonalklappe während der embryonalen Entwicklung. Die verschlossene Klappe verhindert den Blutstrom aus der rechten Herzkammer in die Lungenarterie, sodass das sauerstoffarme Blut die Lunge nicht erreicht. Nur durch einen Vorhof- (ASD) oder Kammercheidwanddefekt (VSD), der häufig in Kombination mit einer Pulmonalatresie auftritt, kann das sauerstoffarme Blut aus der rechten Herzkammer in die linke Herzkammer gelangen, wo es sich mit sauerstoffreichem Blut mischt und als Mischblut in den Körperkreislauf gelangt. Trotzdem kommt es oft zu einer Sauerstoffunterversorgung des Körpers. Um die Schwere des Herzfehlers zu erfassen, wird meist schon im Säuglingsalter eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. Die individuelle Behandlung/ Operation orientiert sich an der Komplexität des Herzfehlers: Korrekturen können schon im Säuglingsalter notwendig sein, in einer Teilkorrektur, Palliationsoperation (z. B. Shunt) oder späteren Herzkatheter-Interventionen (z. B. Dilatation, Stent) bestehen.

## PULMONALKLAPPENSTENOSE

Bei einer Pulmonalklappenstenose ist die Pulmonalarterienklappe fehlgebildet und stellt für den Blutstrom aus der rechten Herzkammer in die Lungenarterie ein Hindernis dar. Die rechte Herzkammer kann das Blut nur mit erhöhtem Druck in die Lungenarterie pumpen, wodurch es auf Dauer zu einer Verdickung der Herzmuskulatur und zusätzlichen Engstellen kommen kann. Um die rechte Herzkammer zu entlasten, kann die Engstelle in der Klappe z.B. mithilfe eines Ballonkatheters aufgesprengt werden. Bei stärkerer Ausprägung der Stenose oder zusätzlichen Engstellen muss die Klappe z. T. auch chirurgisch eröffnet, erweitert oder komplett entfernt und ersetzt werden.

Grafiken mit freundlicher Unterstützung der Interessengemeinschaft das herzkranken Kind e. V. (IDHK), aus „Angeborene Herzfehler – ein Begleitbuch für Patienten und Eltern“ (Siehe hierzu auch S. 17). Illustrationen: Jan Bazing, Stuttgart.

## TRANSPOSITION DER GROSSEN ARTERIEN (TGA)

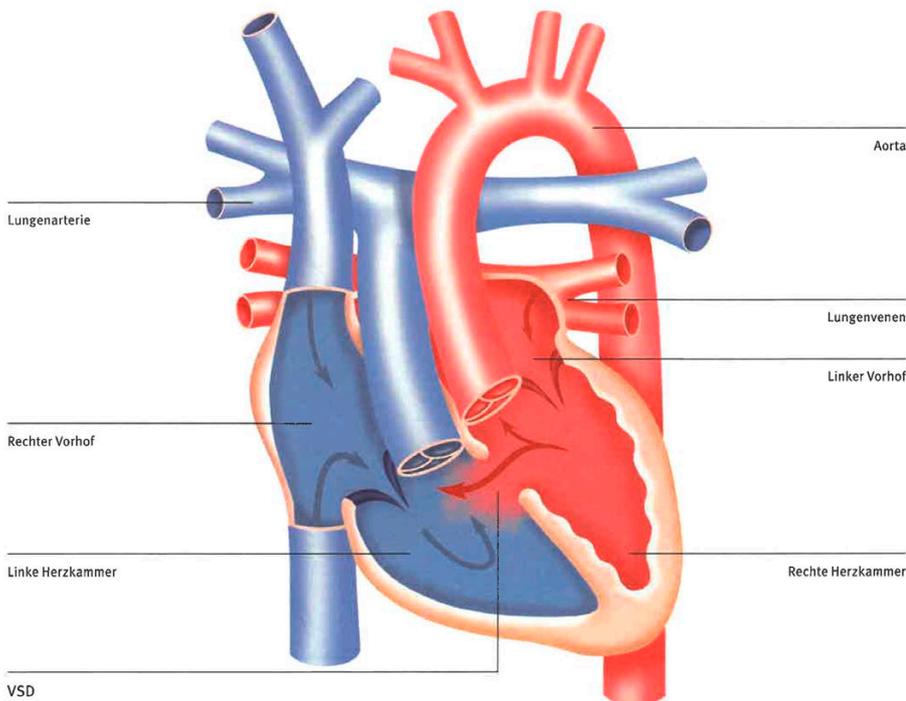
Bei einer Transposition der großen Arterien sind die großen Arterien (d.h. Aorta und Lungenarterie) mit der „falschen“ Herzkammer verbunden – die Gefäße sind im Vergleich zum normalen Herzen also anatomisch vertauscht. Der Blutkreislauf kann so nicht funktionieren. Das sauerstoffarme Blut, das normalerweise in die rechte Herzkammer gepumpt wird und vor dort aus über die Lungenarterie in die Lunge gelangt, würde bei einer unbehandelten TGA von der rechten Herzkammer über die Aorta direkt in den Körper gepumpt, ohne vorher in der Lunge mit Sauerstoff angereichert worden zu sein. Das sauerstoffreiche Blut aus der Lunge würde in die linke Herzkammer gepumpt und über die Lungenarterie gleich wieder zurück in die Lunge fließen, anstatt über die Aorta in den Körperkreislauf zu gelangen. Nur

über einen offenen Ductus arteriosus (PDA) oder ein zusätzliches Loch in der Vorhof- (ASD) oder Kammerscheidewand (VSD) ist ein Kind mit TGA nach der Geburt überlebensfähig. Die Löcher ermöglichen die Versorgung des Körpers mit sauerstoffreichem Blut. Um einen geregelten Blutkreislauf sicherzustellen, müssen die Blutströme in einer komplizierten Operation umgelegt werden: Hauptsächlich werden dabei die großen Arterien durchtrennt und an die „richtige“ Herzkammer angeschlossen, sodass das sauerstoffarme Blut aus der rechten Herzkammer über die Lungenarterie in die Lunge fließen kann und das sauerstoffreiche Blut aus der linken Herzkammer über die Aorta in den Körperkreislauf gepumpt wird, um den Körper mit ausreichend Sauerstoff zu versorgen.

### L-TGA (Kongenital korrigierte TGA):

Bei einer L-TGA befinden sich die die großen Arterien zwar an der richtigen Stelle, die Herzkammern sind jedoch anatomisch vertauscht. Das bedeutet, dass die rechte Herzkammer auf der linken Seite mit der Aorta verbunden ist und die linke Herzkammer auf der rechten Seite mit der Lungenarterie. Zusätzlich sind die Herzkammern mit dem falschen Vorhof verbunden, der sich eigentlich an der anatomisch korrekten Seite befindet. Trotz der Fehlbildung kann das sauerstoffarme Blut bei diesem Herzfehler zur Lunge fließen und aus der Lunge in den Körperkreislauf gelangen. Je nach Schwere des Herzfehlers und zusätzlichen Defekten, häufig tritt eine L-TGA z.B. in Kombination mit einem VSD oder einer Klappenverengung auf, muss jedoch operativ eingegriffen und die Blutströme umgeleitet werden.

**Abb. 2:**  
**Die Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (cTGA, L-TGA)**



**Die Herzfehlerbeschreibungen erheben keinen Anspruch auf Vollständigkeit und bilden lediglich die Grundlagen der Herzfehler, ihre Anatomie sowie Behandlungs- und Operationsmöglichkeiten ab. Für genauere Informationen sprechen Sie am besten mit Ihrem behandelnden Arzt.**

gierte oder L-Transposition der großen Arterien (L-TGA) in CT und MRT. Thieme Connect. Letzter Zugriff am 20.04.21 unter <<https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/abstract/10.1055/s-2008-1074043>>.

Photiadis, Joachim: Die Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt. In: Interessengemeinschaft Das herzkranken Kind e. V. (IDHK) (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 98-101.

Photiadis, Joachim: Die Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (c-TGA, L-TGA). In: Interessengemeinschaft Das herzkranken Kind e. V. (IDHK) (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 114-115.

Reineker, Kathrin: Endokarditis Prophylaxe – was ist heute wirklich noch notwendig? Wie lässt sich einer Entzündung der Herzinnenhaut vorbeugen? Herausgegeben von der Kinderherzstiftung der Deutschen Herzstiftung e. V.

Quellen:  
Asfour, Boulos: Die Pulmonalklappenstenose. In: Interessengemeinschaft Das herzkranken Kind e. V. (IDHK) (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 106-107.

Asfour, Boulos: Die Transposition der Großen Arterien (d-TGA). In: Interessengemeinschaft Das herzkranken Kind e. V. (IDHK) (Hrsg.): An-

geborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 110-113.

Asfour, Boulos: Der Ventrikelseptumdefekt (VSD)(Kammer-Scheidewand-Defekt).In: Interessengemeinschaft Das herzkranken Kind e. V. (IDHK) (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 124-125.

Fröner, S.; Brunner, H.; Müller, M. et. al.: Korri-