

# Herzfehlerbeschreibungen zu den Erfahrungsberichten

## TOTALE LUNGENVENENFEHLMÜNDUNG (TAPVR)

Im gesunden Herzen erreicht das sauerstoffreiche Blut aus der Lunge den linken Vorhof und die linke Herzkammer über die vier Lungenvenen und wird von dort aus über die Aorta in den Körperkreislauf gepumpt.

Bei einer totalen Lungenvenenfehlmündung fließt das Blut aus der Lunge hingegen über einen Zusammenfluss und ein Kollateralgefäß in den rechten Vorhof und mischt sich in der rechten Herzkammer mit sauerstoffarmem Blut – es entsteht sogenanntes „Mischblut“. Äußerlich macht sich dies an einer sichtbaren Blaufärbung der Haut (Zyanose) bemerkbar. Die linke Herzkammer erreicht das Blut meist nur über ein Loch in der Vorhofscheidewand (Vorhofseptumdefekt (ASD)). Zusätzlich sind bei einer TAPVR oft die Lungenvenen und/ oder das Kollateralgefäß verengt, sodass sich das Blut in der Lunge staut. Die Zyanose wird dann durch den fehlenden Gasaustausch in der Lunge verstärkt.

Um einen erhöhten Lungengefäßwiderstand zu vermeiden, wird eine totale Lungenvenenfehlmündung meist im frühen Säuglingsalter korrigiert, bei zusätzlicher Verengung der Gefäße ist die Operation schon kurz nach der Geburt notwendig.

## TRIKUSPIDALATRESIE

Die Trikuspidalatresie (TrA) ist eine Form des Einkammerherzens. Dabei ist die Trikuspidalklappe, die sich zwischen rechtem Vorhof und rechter Herzkammer befindet, verschlossen oder gar nicht angelegt. In Folge erreicht das Blut die rechte Herzkammer meist nicht und die linke Herzkammer muss die Pumpfunktion allein übernehmen. Abhängig vom Zustand der Körper- und Lungendurchblutung und den anatomischen Besonderheiten macht dies verschiedene Eingriffe am Herzen notwendig.

## 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 von 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 Kammercheidewand (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.



## DOUBLE OUTLET RIGHT VENTRICLE (DORV)

Normalerweise ist die Aorta mit der linken Herzhälfte verbunden und sorgt für eine Verbindung der linken Herzkammer mit dem Körperkreislauf, die Lungenarterie ist hingegen mit der rechten Herzhälfte verbunden und stellt die Verbindung zwischen rechter Herzkammer und Lunge sicher.

Bei einem Double Outlet Right Ventricle (DORV) entspringen die Aorta und die Pulmonalarterie beide überwiegend oder vollständig der rechten Herzkammer. Das Blut aus der linken Herzkammer fließt meist nur über ein Loch in der Herzscheidewand (VSD) in die rechte Herzhälfte, um von dort aus über die Aorta in den Körperkreislauf zu gelangen.

Das Erscheinungsbild des Herzfehlers und dessen Korrektur ist dabei in erster Linie abhängig von der Position des Ventrikelseptumdefekts (VSD), dieser kann an vielen verschiedenen Stellen der Herzscheidewand auftreten. Meist liegen zusätzliche Fehlbildungen des Herzens vor, die individuell und in Zusammenhang mit dem DORV behandelt werden müssen.

## PULMONALKLAPPENSTENOSE

Bei einer Pulmonalklappenstenose ist die Pulmonalklappe 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.

## VENTRIKELSEPTUMDEFEKT (VSD)

Der Ventrikelseptumdefekt ist ein Kammerscheidewanddefekt 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 linken Herzkammer, die immer wieder das gleiche Blut pumpt, und einer Strapazierung 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 Herzschwäche sein. Mit einer Naht oder einem Flecken 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.

## VORHOFSEPTUMDEFEKT (ASD)

Bei einem Vorhofseptumdefekt befindet sich zwischen linkem und rechtem Herzvorhof ein Loch in der Scheidewand. Das sauerstoffreiche Blut, das den Körperkreislauf eigentlich über den linken Herzvorhof, die linke Herzkammer und die Aorta erreichen sollte, fließt bei einem ASD über das Loch teilweise in den rechten Vorhof und mischt sich dort mit sauerstoffarmem Blut. Rechter Vorhof und rechte Herzkammer müssen dadurch nicht nur das sauerstoffarme Blut in die Lunge pumpen, sondern zusätzlich das über das Loch einströmende Blut. Dies führt auf Dauer zu einer Belastung des Herzens und einer Verdickung der Herzmuskulatur. Folge ist eine Herzschwäche, die unbehandelt zu weiteren Veränderungen an Herz und Lunge führen kann. Bei der Operation wird das Loch im Vorhof je nach Größe zugenäht oder mit einem Schirmchen verschlossen.

## SICK-SINUS-SYNDROM

Beim Sick-Sinus-Syndrom arbeitet der Sinusknoten, der für die Bildung des elektrischen Impulses im Herzen zuständig ist, nicht richtig und lässt das Herz entweder zu schnell oder zu langsam schlagen. Eine fehlerhafte Funktion des Sinusknotens kann zu unterschiedlichen Herzrhythmusstörungen führen, am häufigsten sind die Sinusbradykardie (Herz schlägt zu langsam) und die Sinusarrhythmie (Herz schlägt unregelmäßig), auch Vorhofflimmern kann auftreten. Phasen schnellen und langsamen Herzschlags können sich abwechseln. Zum Teil kann das Sick-Sinus-Syndrom zu einer lebensbedrohlichen teilweisen oder dauerhaften Störung der Überleitung elektrischer Signale an die Herzmuskelzellen führen, die umgehend behandelt werden muss.

Von Nele Schwencke

Quellen:

- Asfour, Boulos: Die Atriumseptumdefekte (ASD). In: Interessengemeinschaft Das herzkranke Kind e.V. (IDHK) (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 46-47.
- Asfour, Boulos: Die Pulmonalklappenstenose. In: Interessengemeinschaft Das herzkranke 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 herzkranke Kind e.V. (IDHK) (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 110-113.
- Asfour, Boulos: Der Ventrikelseptumdefekt (VSD) (Kammer-Scheidewand-Defekt). In: Interessengemeinschaft Das herzkranke Kind e.V. (IDHK) (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 124-125.
- Berg, Christoph; Gottschalk, Ingo: Trikuspidalatresie. In: IDHK (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Vorgeburtliche Diagnostik und Therapie. Stuttgart 2020, S. 32-33.
- Farr, Martin: Sick-Sinus-Syndrom (Sinusknoten-Syndrom, SSS). Zuletzt eingesehen am 10.10.2022 unter < <https://www.hdz-nrw.de/kliniken-institute/zentrale-dienste/kardiogenetik/untersuchungen/herzrhythmusstoerungen/sick-sinus-syndrom.html> >
- Photiadis, Joachim: Der Double Outlet Right Ventricle (DORV). In: IDHK (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 54-55.
- Photiadis, Joachim: Die Lungenvenenfehlmündungen. Die Totale Lungenvenenfehlmündung (TAPVC). In: IDHK (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 88-91.
- Photiadis, Joachim: Die Trikuspidalatresie. In: IDHK (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 114-115.
- Ulmer, Herbert: Double Outlet Right Ventricle (DORV). Einer der komplexesten Herzfehler, der gar nicht so selten vorkommt. In: Deutsche Herzstiftung (Hrsg.): herzblatt Sonderdruck: Double Outlet Right Ventricle (DORV). Frankfurt am Main 2015