

Übersicht Herzfehler

Herzfehler

- Angeborene Herzfehler treten mit einer Häufigkeit von **ca. 1 %** auf.
- Bei fehlender Diagnose in der Neonatalperiode kann es bei schweren Herzfehlern zur hämodynamischen Dekompensation und zum Tod des Neugeborenen kommen.

- Durch die Echokardiographie können ohne Nebenwirkungen **schnelle Therapieentscheidungen** getroffen werden.
- Pulsoxymetrie , Blutdruckmessungen, Monitoring und Röntgen des Thorax können zur Diagnostik und Gesamtbeurteilung beitragen.

Angeborene Herzfehler mit Links-Rechts-Shunt

	Häufigkeit
Ventrikelseptumdefekt,	31 %
Persistierender Ductus arteriosus	7%
Vorhofseptumdefekt	7 %
Atrio-ventrikulärer Septumdefekt	4.8 %

Manifestation **nach dem erste Lebensmonat**
(Herzinsuffizienz)

Differenzialdiagnose: Pulmonale Infektion

Angeborene Herzfehler mit Zyanose

- Vitium Häufigkeit
- Pulmonalstenose ,krit. 7 %
- Fallot Tetralogie /DORV 6.7 %
- Pulmonalatresie mit VSD 4.9 %
- Manifestation in den **ersten 4 Wochen**
- DD: ANS, pulmonale Infektion, pulmonale Fehlbildungen, Zwerchfellhernie, Lungensequester.

Angeborene Herzfehler mit Zyanose

- | • Vitium | Häufigkeit |
|-----------------------------------|-----------------------------------|
| • Transposition (d-TGA) | 4.5 % |
| • Trikuspidalatresie | 2.0 % |
| • Singulärer Ventrikel | 1.5 % |
| • Totale Lungenvenenfehleimündung | |
| • kard./supra/infra-kard.Typ | <1.0 % |
| • Ebstein Anomalie | <1.0 % |
| • Manifestation | in den ersten Lebenstagen! |

Angeborene Herzfehler mit ductusabhängiger Systemperfusion

- | • Vitium | Häufigkeit |
|---|------------|
| • Aortenisthmusstenose | 7 % |
| • Kritische Aortenklappenstenose | 5 % |
| • Hypoplastisches Linksherzsyndrom | 3.8% |
| • Unterbrochener Aortenbogen | 0.4% |
| • Manifestation in den ersten Lebenstagen! | |
| • DD: Sepsis, Schock. | |

Angeborener Herzfehler mit ductusabhängiger Lungenperfusion

- | Vitium | Häufigkeit |
|---|------------|
| • Kritische Pulmonalstenose | (7 %) |
| • Pulmonalatresie ohne VSD | 2.5 % |
| • Pulmonalatresie mit VSD | 3.0 % |
| • Trikuspidalatresie | 2.0 % |
| • schwere Ebstein Anomalie | <1.0 % |
| • Fallot-Tetralogie und schwere | |
| • RVOT Obstruktion | (6.7%) |
| • Manifestation in den ersten Lebenstagen! | |
| • DD: Pneumothorax, Pneumonie , PFC | |

Echokardiographie beim Neugeborenen

- **Lange Achse links parasternal:**
- Linker Ventrikel, linker Vorhof (Erweiterung des Sinus coronarius-linkspersistierende obere Hohlvene)
- Linksventrikuläre Kontraktion.
- Aorta (FALLOT), Aortenklappe, Mitralklappe.
- Im Farbdoppler: Klappeninsuffizienzen, Stenosierungen, Ventrikelseptumdefekte.

Echokardiographie beim Neugeborenen

- **Kurze Achse links parasternal:**
- Aortenklappe (trikuspidal/bicuspidal)
- Pulmonalklappe, Pulmonalarterie (TGA,Tricuspidalatresie)
- Vorhofseptum und Vorhöfe
- Persistierender Ductus Botalli
- Linksventrikuläre Funktion und Diameter

Echokardiographie dann Neugeborenen

- **4-Kammerblick:**

- Vorhöfe (Lungenvenen,Septumverlauf)
- Kammern (RV/LV?,Moderatorband)
- AV-Klappen (Sehnenfäden,Position)
- Interatriales und interventrikuläres Septum

- **5-Kammerblick:**

- LVOT (überreitende Aorta, Parallelstellung)

Echokardiographie beim Neugeborenen

- **Subcostaler Blick:**
- Beim Neugeborenen gesamte kardiale Anatomie und Funktion, Vorhofseptum, Hohlvenen.
- Aorta descendens, Truncus coeliacus (Doppler bei ISTA oder PDA).

Echokardiographie dann Neugeborenen

- **Suprasternaler Blick:**
- Aortenbogen, Abgänge der Kopf-Hals-Gefäße
- Aortenisthmusstenose
- Persistierender Ductus arteriosus Botalli
- Vena anonyma (Erweiterung bei totale Lungenvenenfehleinmündung)

Echokardiographie der Neugeborenen

- Defekte im Vorhof-und Ventrikelseptum
- Assoziationen eines VSD mit einer Aortenstenose, einer Aortenisthmusstenose oder eines unterbrochenen Aortenbogens.
- Bei hochgradiger Pulmonalstenose Rechts-Links-Shunt.

Echokardiographie der Neugeborenen

- Im 4-Kammer Blick ein größerer und ein kleinerer Ventrikel oder nur ein Ventrikel:
- Komplexe Herzfehler! Meist Atresie /Hypoplasie der zum Ventrikel gehörenden AV-Klappe und der Semilunarklappe.
- Am häufigsten: HLHS !
- Eingeschränkte Funktion der linken Kammer:
- Linksventrikuläre Obstruktion, Hypertrophie (Endokardfibroelastose)

Echokardiographie beim Neugeborenen

- **Zu kleine rechte Kammer:**
- Trikuspidalatresie (häufig mit TGA Stellung)
- Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum (Trikuspidalklappeninsuffizienz).

Echokardiographie der Neugeborenen

- Nur ein Ventrikel ist darstellbar:
- Singulärer Ventrikel
- Bei zu kleinen VSD oder hochgradiger Pulmonal-Aortenstenose ist die Lungen bzw.
- Systemperfusion nicht ausreichend – **Notfall !**

Echokardiographie der Neugeborenen

- **Überreitendes Gefäß:**
- Meist Aorta (Fallot-Tetralogie)
- „Pink Fallot“/zyanotischer Fallot
- DORV
- Truncus arteriosus /Pulmonalatresie mit VSD
- (immer Pulmonalarterie suchen!)

Echokardiographie der Neugeborenen

- Parallelstellung der großen Gefäße:
- D-TGA (PDA ! Rashkind Manoever)
- DORV, Trikuspidalatresie, univentrikuläres Herz

Echokardiographie der Neugeborenen

- **Aortenbogenanomalien:**
 - Aortenisthmusstenose (hochgradig-Notfall)
 - Unterbrochener Aortenbogen (PDA ! VSD)
- **Persistierender Ductus arteriosus Botalli:**
 - Herzinsuffizienz, Kombination mit komplexen Vitien. PFC .

Echokardiographie beim Neugeborenen

- VSD, AVSD, PDA :
- Prostaglandine : nein
- Sauerstoff: NEIN
- Pulmonalvaskulären Widerstand senken, Hyperventilation: NEIN
- Notfall/Verlegung: Nein

Echokardiographie beim Neugeborenen

- Kritische Pulmonalstenose, Pulmonalatresie, Trikuspidalatresie, Fallot-Tetralogie:
- Prostaglandine: JA
- Sauerstoff:JA
- Pulmonalvaskulären Widerstand senken: JA
- Systemdruck senken: NEIN
- Katecholamine: nein
- Notfall/Verlegung: JA

Echokardiographie beim Neugeborenen

- HLHS, Aortenklappenstenose, ISTA, unterbrochener Aortenbogen:
- Prostaglandine: JA
- Sauerstoff: NEIN
- Pulmonalvaskulären Widerstand senken: NEIN
- Systemdruck senken: ja
- Katecholamine: ja
- Notfalls/Verlegung: JA

Echokardiographie beim Neugeborenen

- **Transposition der großen Arterien:**
- Prostaglandine : JA
- Sauerstoff: ja
- Pulmonalvaskulären Widerstand senken: ja
- Systemdruck senken: nein
- Katecholamine: nein
- Notfall/Verlegung: JA

Echokardiographie beim Neugeborenen

- **Totale Lungenvenenfehleitmündung:**
- Prostaglandine: (ja)
- Sauerstoff: (ja)
- Pulmonalvaskulären Widerstand senken: ja
- Systemdruck senken: nein
- Notfall/Verlegung: JA

Echokardiographie beim Neugeborenen

- Nach einer raschen postnatalen Diagnose bei den betroffenen Kindern kann durch das Aufrechterhalten der fetalen Kreislaufverhältnisse mittels Prostaglandinen , sowie durch den Einsatz von Katecholaminen bei eingeschränkter Ventrikelfunktion ein kurzfristiges Überleben und eine Verlegung in ein kinder-kardiologisches Zentrum sichergestellt werden.
- Y. Luther, päd praxis Band 78 Heft 1 12/2011