

Rechtsherzobstruktion / zyanotische Vitien



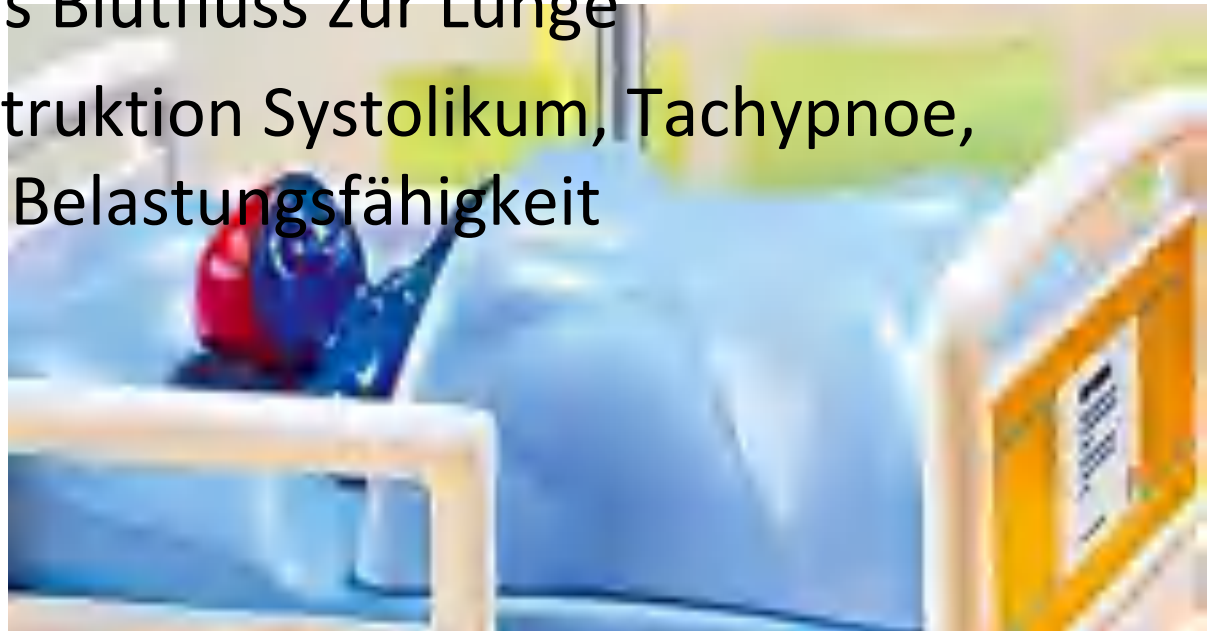
BORIS BECKER
KLINIKUM RHEINE, KINDERKLINIK

Klinik



Klinik

- Auftreten bzw. Ausprägung der **Zyanose** hängt von dem Ausmaß der Lungendurchblutung ab → daher Zunahme der Zyanose bei Verschluss des PDA oder Restriktion des Blutfluss zur Lunge
- Klinik der Obstruktion Systolikum, Tachypnoe, Abnahme der Belastungsfähigkeit

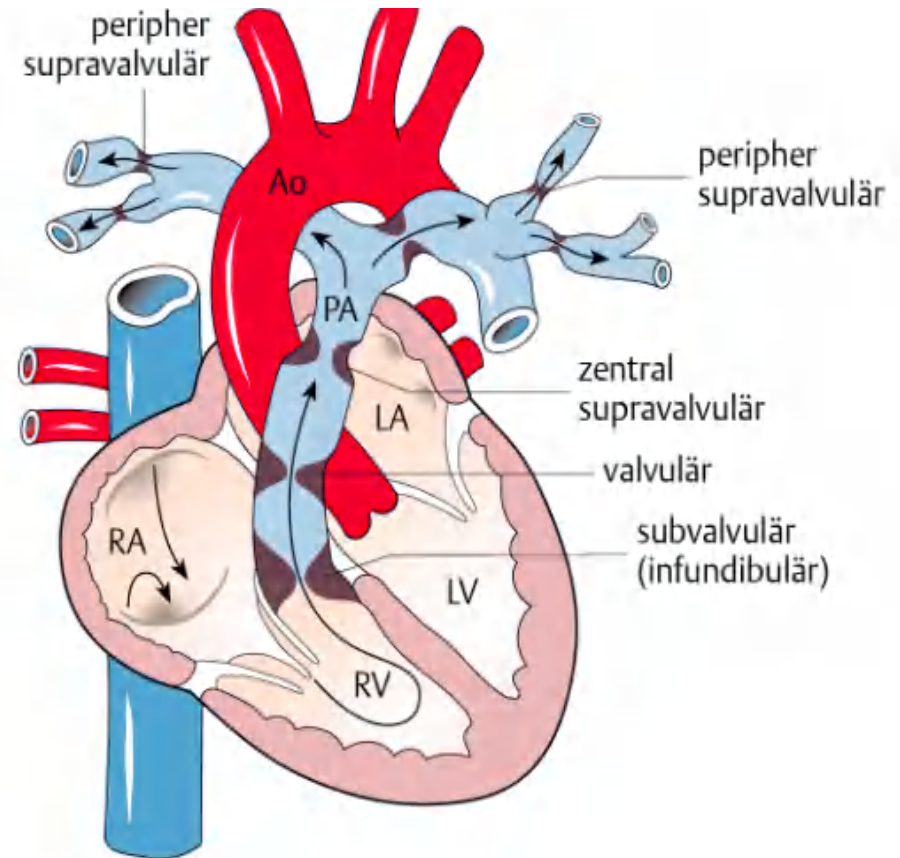


Rechtsherzobstruktion / zyanotische Vitien

- Pulmonalstenose
- Ebstein Anomalie
- Trikuspidalklappenatresie, HRHS
- Pulmonalklappenatresie mit und ohne VSD

Pulmonalstenose

- Obstruktion kann den gesamten Ausflusstrakt bis in die Peripherie betreffen



Epidemiologie

- Häufige Fehlbildung
- **ca. 10% aller angeborenen Herzfehler**
- Mild 40%, moderat 50%, schwer 10%
- Isoliert oder begleitend bei anderen Herzfehlern

Einteilung

Valvuläre Pulmonalstenose (90 %)

- Klappensegel sind verdickt, Segel miteinander verwachsen
- bikuspid, unikommissural, trikuspid angelegt
- Pulmonalklappenring teilweise **hypoplastisch**
- Sonderform ist die dysplastische Pulmonalklappe, myxomatöse Auf- und Einlagerung, häufig beim Noonan Syndrom

Anatomisches Korrelat



subvalvuläre / infundibuläre Pulmonalstenose

- Verdickte und hyperkontraktile Muskulatur des rechtsventrikulären Ausflusstrakt / RVOT (Infundibulum) führt zu einer Obstruktion
- Selten isoliert, häufiger in Zusammenhang mit einem VSD, z.B. **Fallot'sche Tetralogie**
- In der Regel sekundäre Folge und damit teilweise reversibel, z.B. durch eine valvuläre Pulmonalstenose
- Kann dynamisch sein und zur vollständigen Obstruktion führen → **hypoxämischer Anfall**

double chambered right ventricle

- Abnormes Muskelbündel das Unterhalb des RVOT liegt dadurch wird der rechte Ventrikel in zwei Anteile geteilt
- Proximale Anteil ist die Hochdruck und distale Anteil ist die Niederdruckkammer
- Meist zusätzlich VSD vorhanden
- Progression der Obstruktion

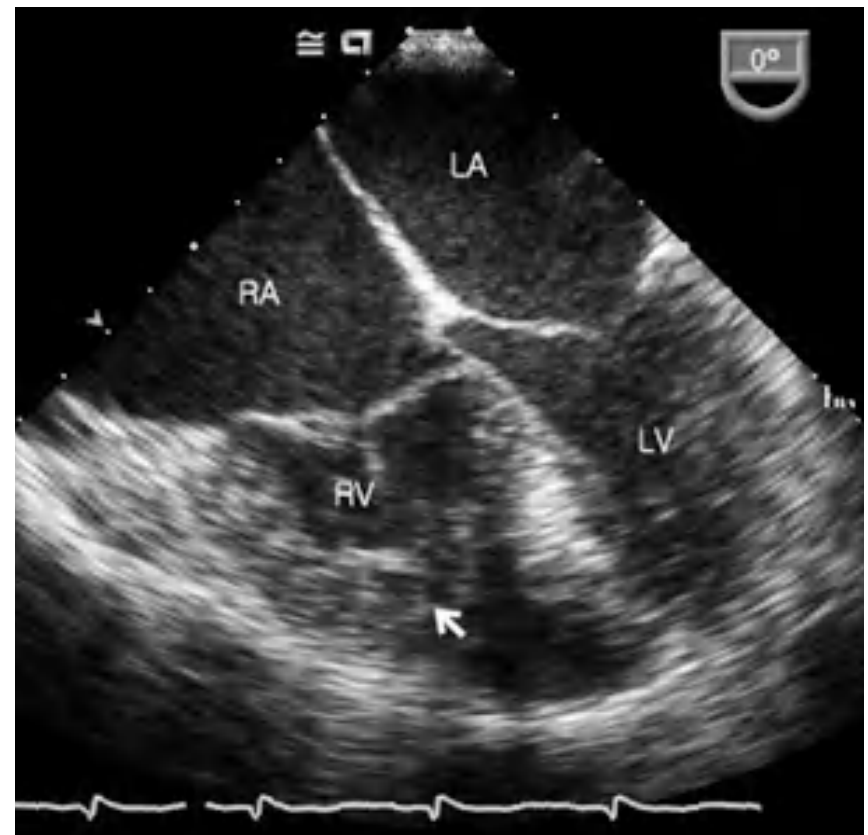



Abb. 2. Isolated Double-Chambered Right Ventricle in a Young Adult, Jung Gil Park. Korean Circ J. 2011 May; 41(5):272-275

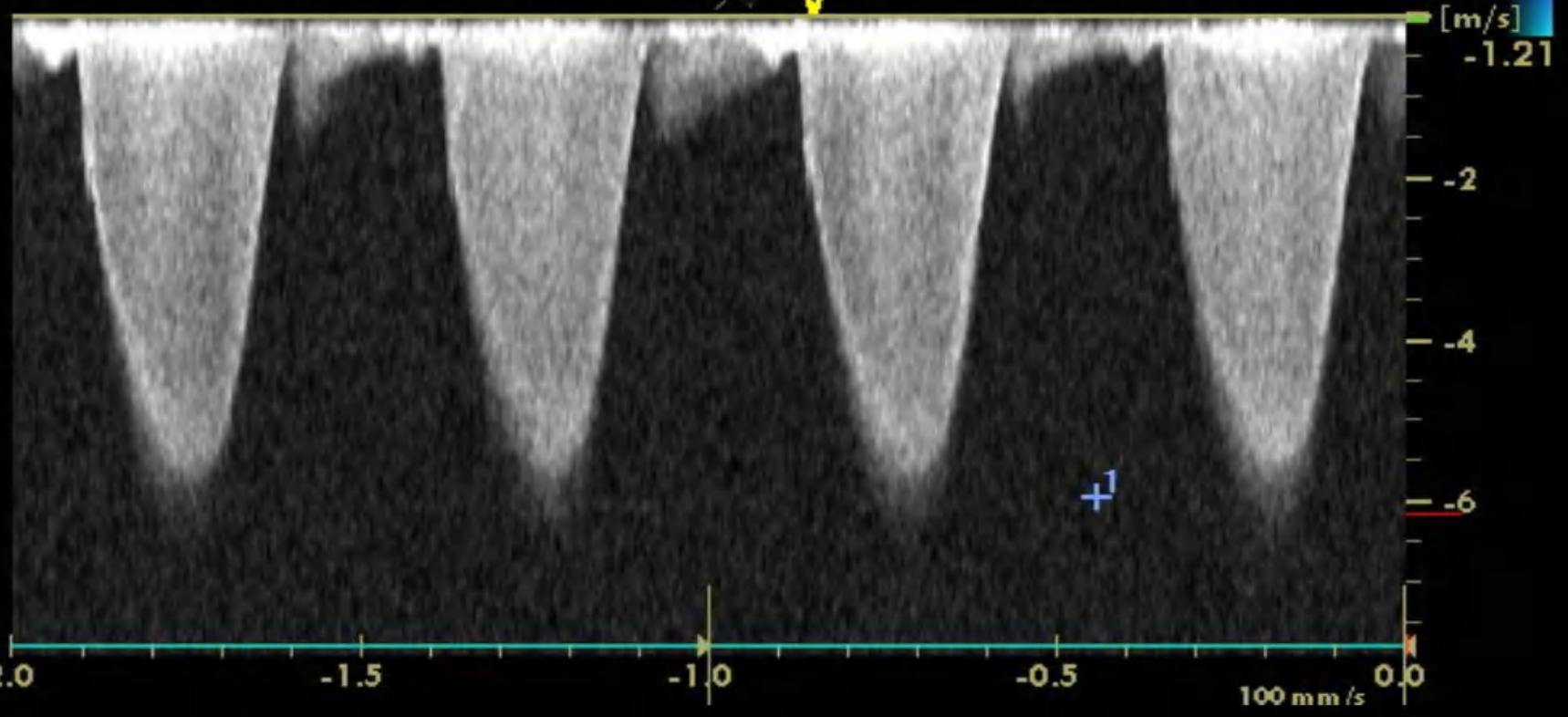
supravalvuläre Pulmonalstenose

- Können **zentral** den Pulmonalarterienstamm oder **peripher** Pulmonalarterienäste betreffen
- Isoliert oder multiple
- Häufig kombiniert mit valvuläre Stenose, VSD
- Periphere Pulmonalstenosen **gehäuft bei Syndromen** z.B. Williams-Beuren-, Noonann-, Alagille- Syndrom, Rötelnembryopathien
- Post OP bei TGA mit Switch und Lecompte Manöver , Fallot´sche Tetralogie, Truncus arteriosus

kritische Pulmonalstenose

- **Ductusabhängige Lungenperfusion!**
- Bei ASD/ PFO / VSD kann es zu einer **Zyanose über eine R-L Shunt kommen**

28 
1 TR Vmax 5.97 m/s
TR maxPG 142.69 mmHg



Schweregrade einer Stenose

Schweregrad	Systolischer Druckgradient	Klappenöffnungsfläche
I (unbedeutend)	< 25 mmHg	1,0-2,0 cm ² /m ² KOF
II (milde)	25-49 mmHg	< 1,0 cm ² /m ² KOF
III (mittel)	50-79 mmHg	< 0,5 cm ² /m ² KOF
IV (schwer)	> 80 mmHg	< 0,25 cm ² /m ² KOF

Merke: ab 4 m/s im cw Doppler interventionsbedürftig

Besonderheit kritische Pulmonalstenose

- Pulmonalklappe schwer dysplastisch, oft unicuspid
- Pulmonalarterien teilweise hypoplastisch
- Rechter Ventrikel mit konzentrische Hypertrophie
- Diffuse Fibrose, z.T. hypoplastisch (Übergang zu PA-IVS)
- Veränderungen der Trikuspidalklappe
 - Normale Dimension in 50%
 - Schwere Hypoplasie in 10%
 - Trikuspidalinsuffizienz in 90%
- z.T. RV-Koronare Fisteln
- meist isoliert

Zusammenfassung

→ Diagnose Stellung und Beurteilung des Schweregrades

- Lokalisation der Stenose
 - Subvalvulär (parasternal gekippte Längsachse)
 - Valvuläre (parasternale kurze Achse /subcostal kurze Achse)

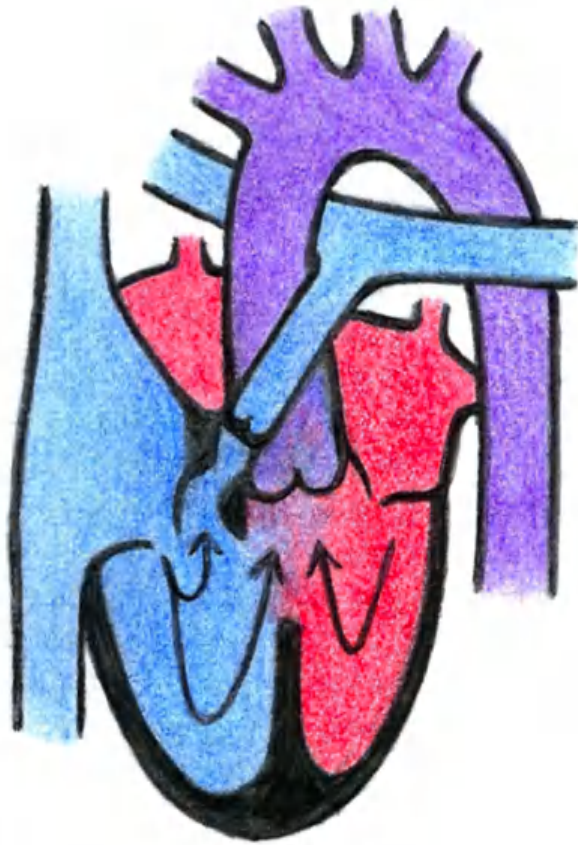
→ Immer den gesamten Ausflusstrakt bis in die Peripherie absuchen

- Klappenmorphologie (parasternal /subcostal kurze Achse)

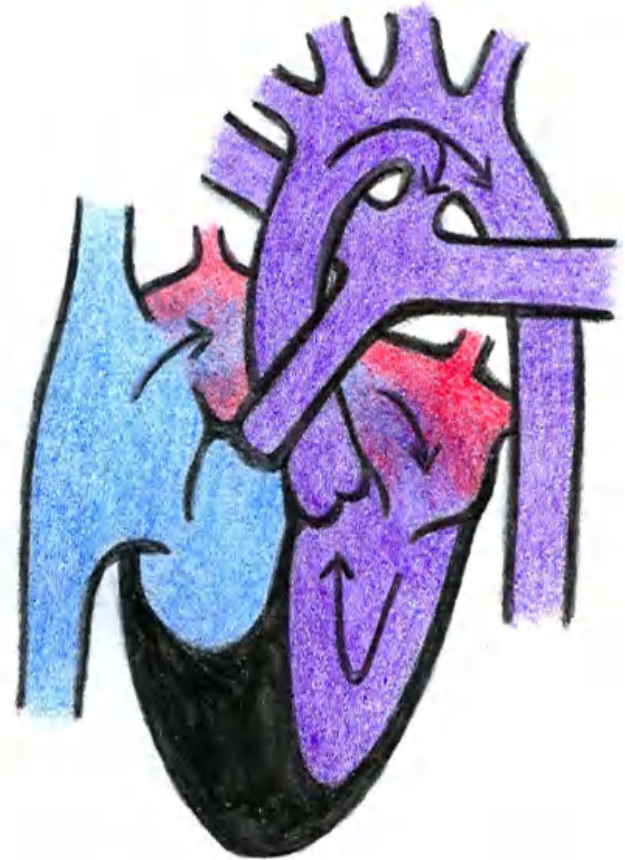
-
- **Trikuspidalinsuffizienz (vier Kammerblick)**
 - Farbdoppler zur Darstellung des turbulenter Flusses an der Stenose
 - Bestimmung des Druckgradienten mittels CW Doppler über die vereinfachte **Bernoulli Gleichung ($4 \times v^2 \text{ m/s}$)**
- **Cave: ist die rechtsventrikuläre Funktion herabgesetzt korreliert der Gradient nicht mit dem Grad der Stenose**

Pulmonalatresie

- Mit und ohne Ventrikelseptumdefekt
- Übergang zum hypoplastischen Rechtsherzsyndrom
- Schwere und seltener Herzfehler < 1:10000
- Immer Ductus abhängige Lungenperfusion da kein Weg zur Lunge vorhanden, R-L Shunt via PFO/ASD II oder VSD R-L über diesen
- Meist hoch komplex durch MAPCA, Coronararterienfehlbildung, Coronarfisteln...



Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt



Pulmonalatresie ohne Ventrikelseptumdefekt mit hypoplastischer rechter Herzkammer

Ebstein Anomalie

Ebstein Anomalie

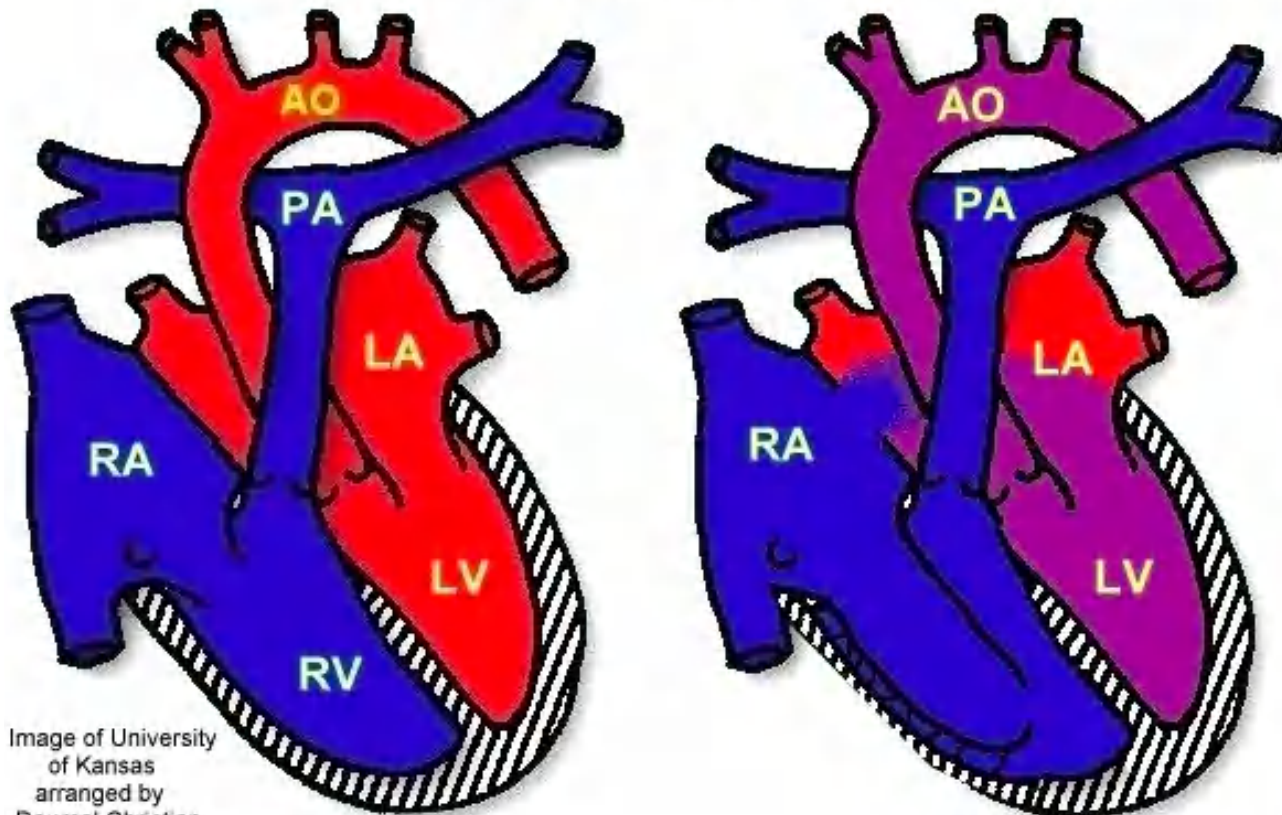


Image of University
of Kansas
arranged by
Daumal Christian
www.heartandcoeur.com

Normal

Ebstein Anomalie

-
- Seltener Herzfehler, unterschiedlichster schwere Grade
 - Kann klinisch unbedeutend sein, **kann** jedoch hämodynamisch sich wie eine kritische Pulmonalstenose oder ein Rechtsherzhypoplast verhalten.
- Somit unter Umständen Ductus abhängiges Vitium

Anatomie

- Verlagerung des Trikuspidalklapenschluss nach apikal, anteriore Segel der Trikuspidalklappe setzt weiter am atrioventrikulären Übergang an, septale und posteriore Anteil der Klappe sind zum Apex des rechten Ventrikel verlagert → **Atrialisierung des rechten Ventrikels**

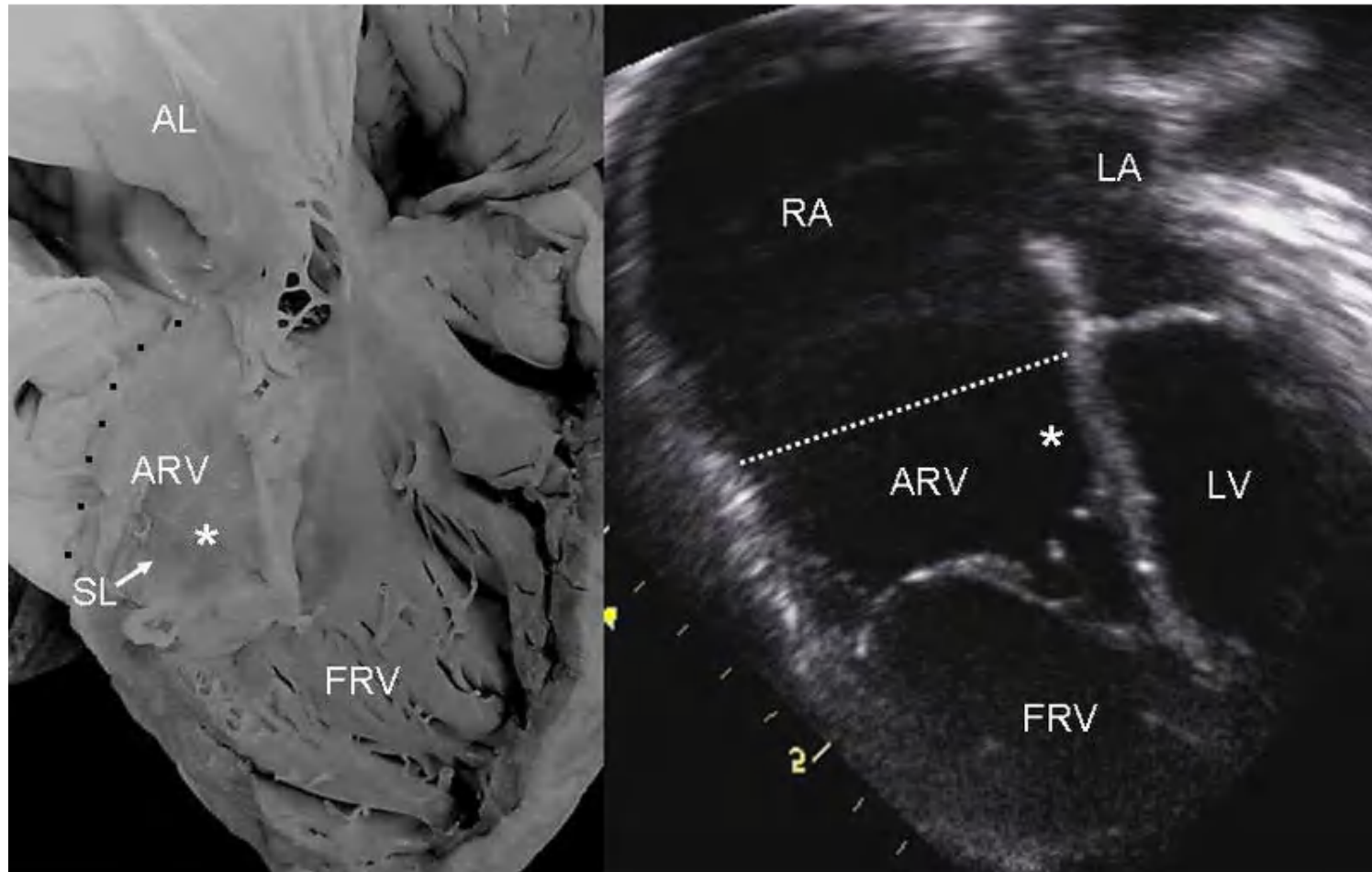
Hämodynamik

- Zyanose kann durch R-L Shunt über das meist vorhandene PFO/ASD II entstehen, v.a. neonatal bei erhöhtem pulmonalarteriellen Druck, somit nimmt Ausmaß der Zyanose meist mit Alter des Säuglings ab
- durch L-R Shunt über PFO/ASD II und Trikuspidalklappeninsuffizienz kommt es zur Volumenbelastung des rechten Ventrikels, im weiteren Verlauf Verschlechterung der Funktion und zur Abnahme transpulmonalen Nettoflusses

Rhythmologie beim Ebstein

- Diskontinuität des zentral fibrösen Herzskelets und des septoatrialen Rings somit besteht eine direkte muskuläre Brücke zwischen Vorhof und Ventrikel → Elektrophysiologisches Korrelat einer zusätzlichen Leitungsbahn → bei ca. 45 % der Patienten besteht eine Präexzitation bzw. WPW Syndrom
- Zusätzlich erhöht sich durch Dilatation des rechten Atriums das Risiko für Vorhofflimmern und Flattern in der Adoleszenz

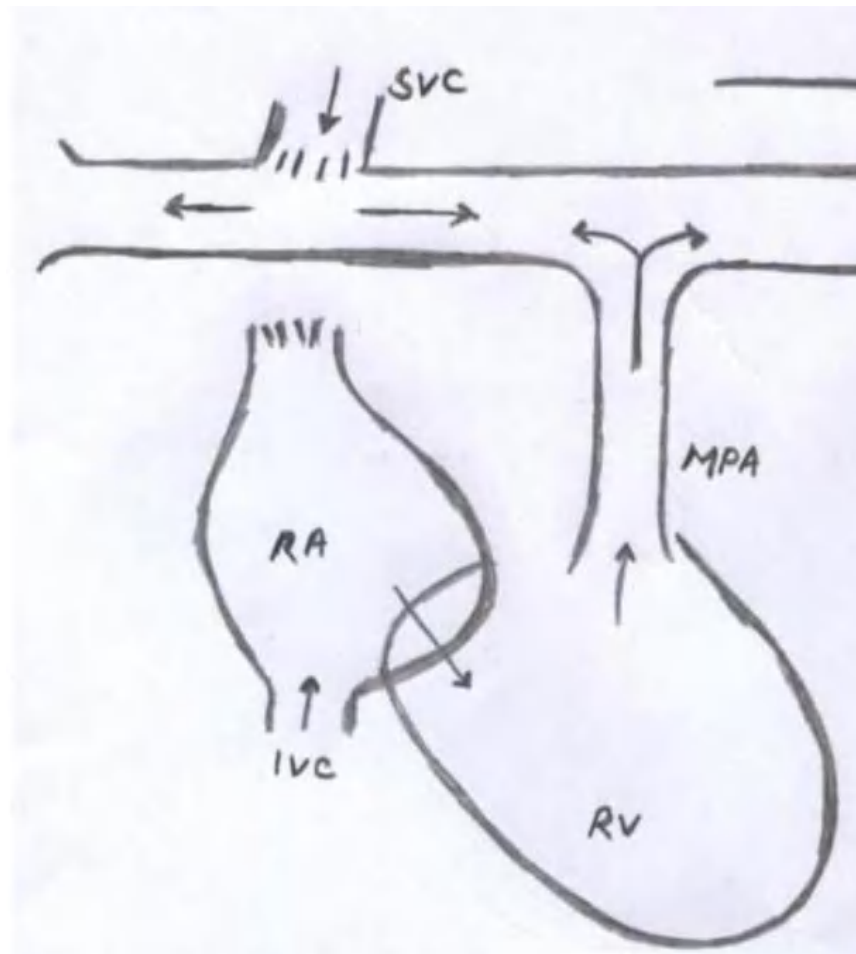
Anatomie



Therapie

- Bei hämodynamischer Relevanz nach der Geburt → Klinik wie hochgradige RVOT Obstruktion Minprog beginnen
- Klinischen Verlauf abwarten
- Fontanzirkulation, one and a half ventricle repair
- Trikuspidalklappenrekonstruktion / Cone repair

One and a half ventricle repair



Trikuspidalklappenatresie

- Vollständiges Fehlen der Trikuspidalklappe** und damit keine direkte Verbindung zwischen rechtem Vorhof und rechter Kammer (fehlender RV-Einlass)
- Häufigkeit: 0,5 - 3% der angeborenen Herzfehler oder 1:10.000 - 15.000 Lebendgeburten
- Immer mit ASD/PFO und weiteren Defekten verbunden

Pathogenese

- Vollständige Fusion der sich entwickelnden Anteile der Trikuspidalklappe während der Embryonalzeit
- Zeitpunkt entscheidet ob sich eine **muskulär** (frühe Phase) oder eine **fibröse** (späte Phase) Atresie entwickelt

Einteilung

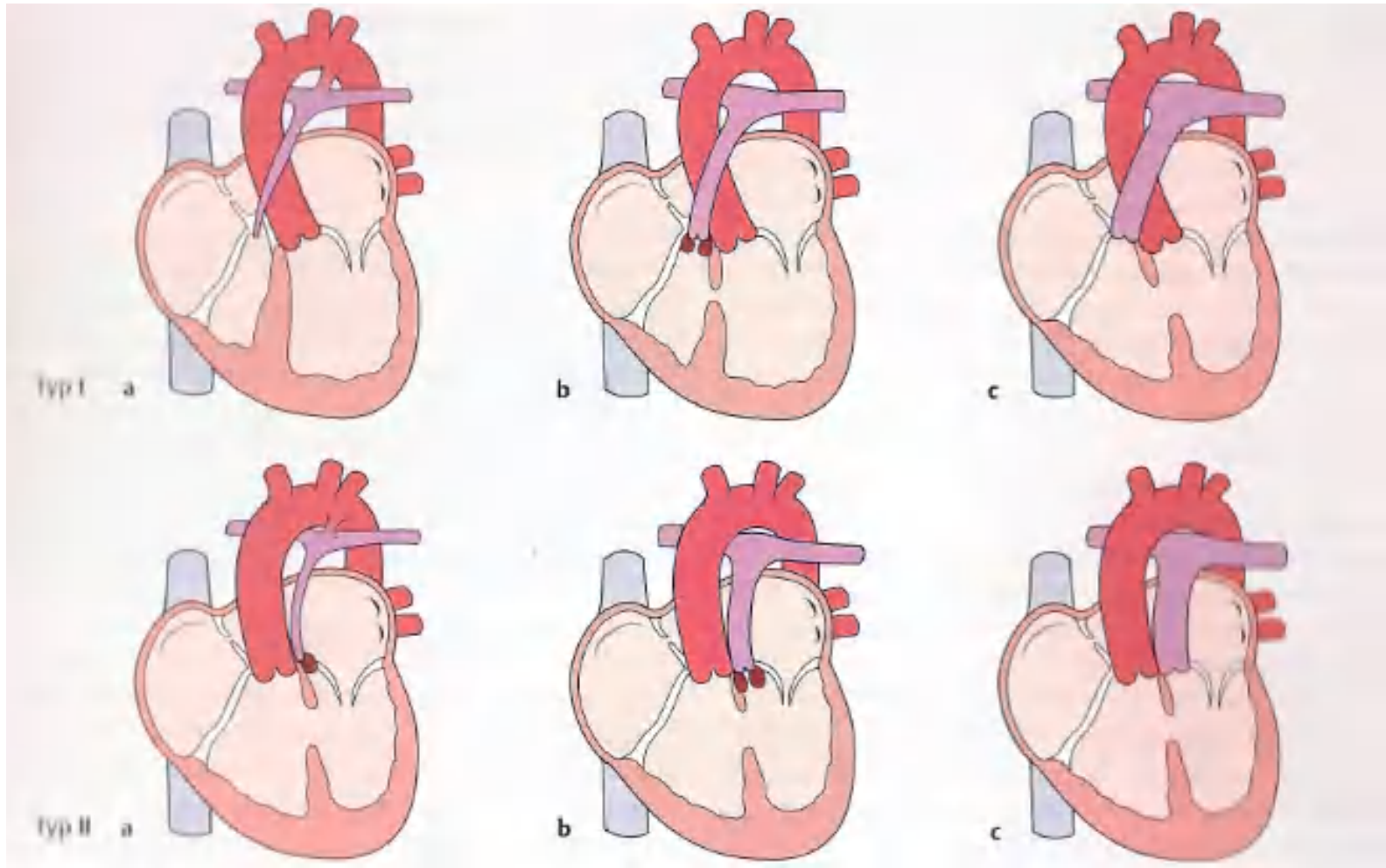


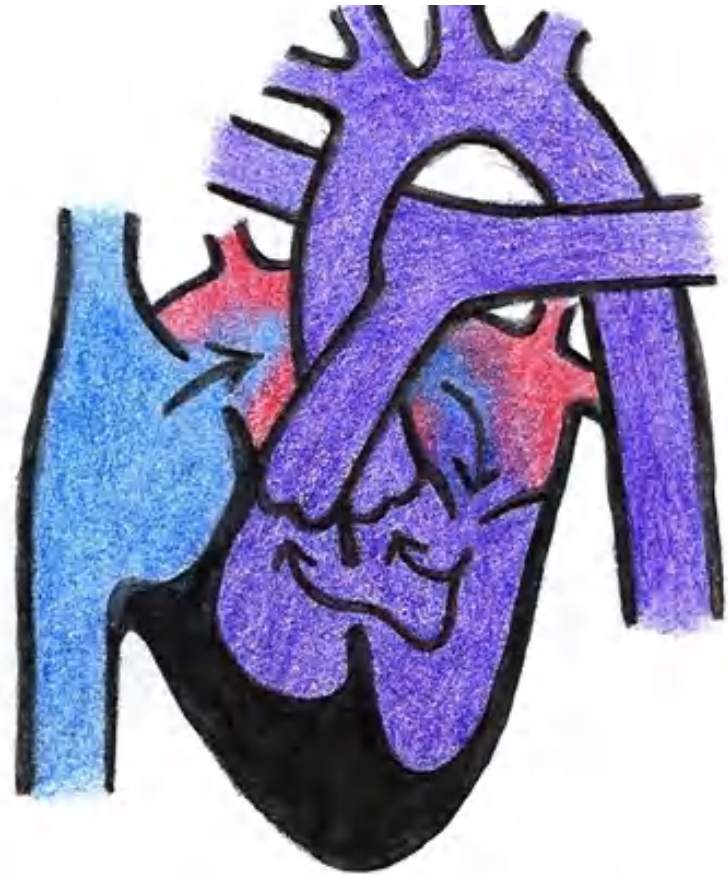
Abb. 1 Aus Haas/Kleideiter, Kinderkardiologie, Thieme Verlag 2011

Verteilung

- Häufigster Typ ist der **Typ I b** (ca. 50%), hier muss also auf das Ausmaß der Lungenperfusion geachtet werden besonders wenn der PDA sich verschließt
- Zweithäufigster **Typ II c** (ca. 20%), hier entwickelt das Kind im Verlauf eine Herzinsuffizienz bei Missverhältnis zwischen pulmonaler und Körperperfusion

Hämodynamik Typ I

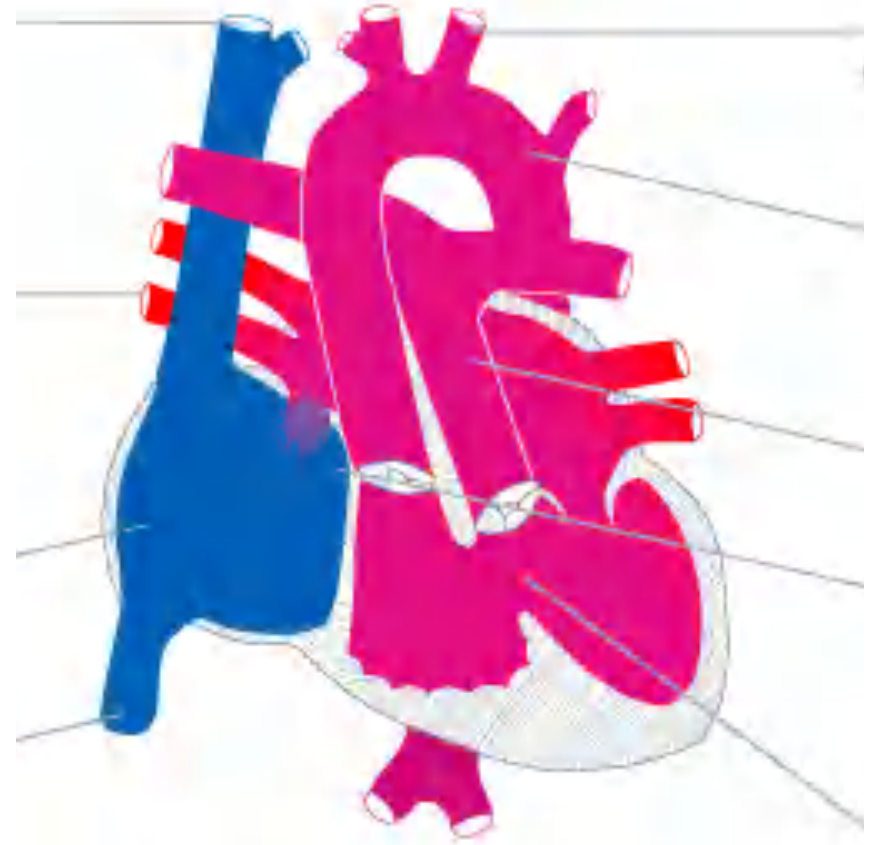
- **ASD entscheidend R-L Shunt auf Vorhofebene**
- Perfusion des Lungenkreislauf erfolgt über den VSD, hier muss auf eine Restriktion geachtet werden
- **VSD und Anatomie der Pulmonalarterie sind somit für das Ausmaß Lungendurchblutung entscheidend**
- Bei fehlenden VSD/ Pulmonalatresie ist ein **L-R Shunt** über den PDA nötig um Lungenperfusion zu gewährleisten



Trikuspidalatresie mit Ventrikelseptumdefekt

Hämodynamik Typ II

- d Transpositionsstellung der großen Gefäße
- Pulmonalarterien entspringen aus dem dem linken Ventrikel dieser ist nun für den Lungenkreislauf verantwortlich
- Aorta entspringt dem rechten Ventrikel, daher ist nun der **VSD** für das Ausmaß der Systemperfusion entscheiden



Hämodynamik Zusammenfassung

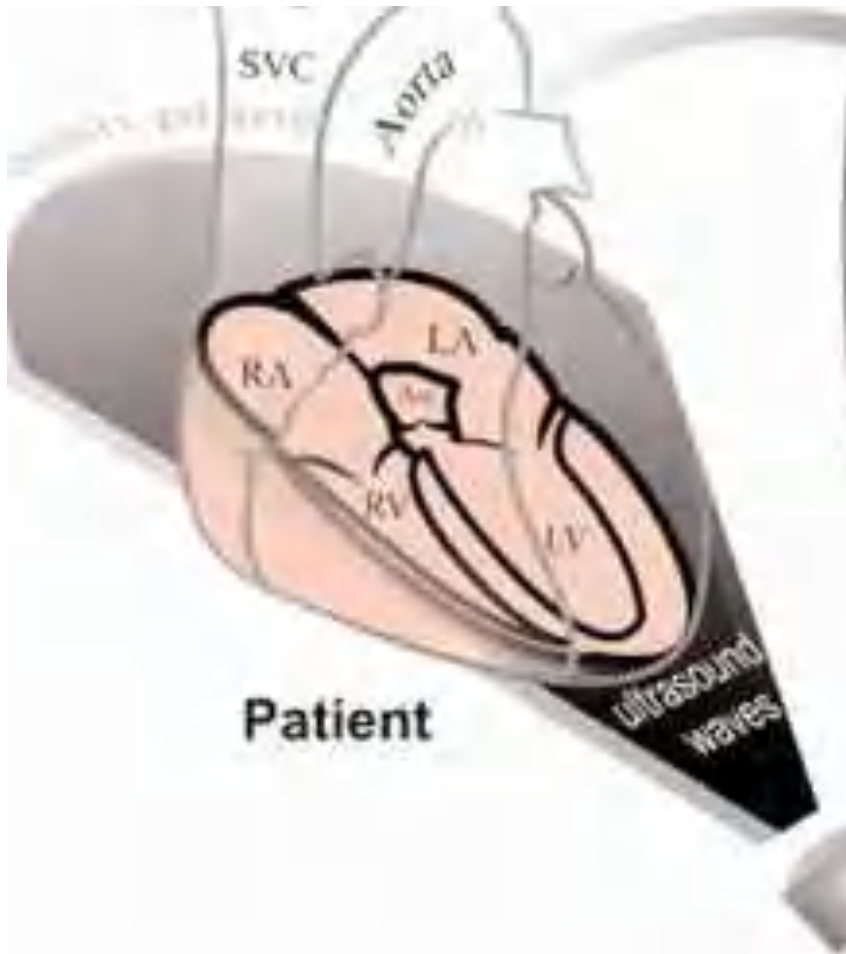
→ Klinik ist Abhängig von pulmonalem Blutfluss

- Restriktiver pulmonaler Fluss
 - Starke Zyanose
 - **Ductus Abhängigkeit**
- Nicht restriktiver pulmonaler Fluss
 - Milde Zyanose
 - Lungenüberflutung führt zur Herzinsuffizienz

Echokardiographie „Leitsymptome“

- Fehlende Trikuspidalklappe
- Hypoplastischer rechter Ventrikel
- R-L Shunt auf Vorhofebene

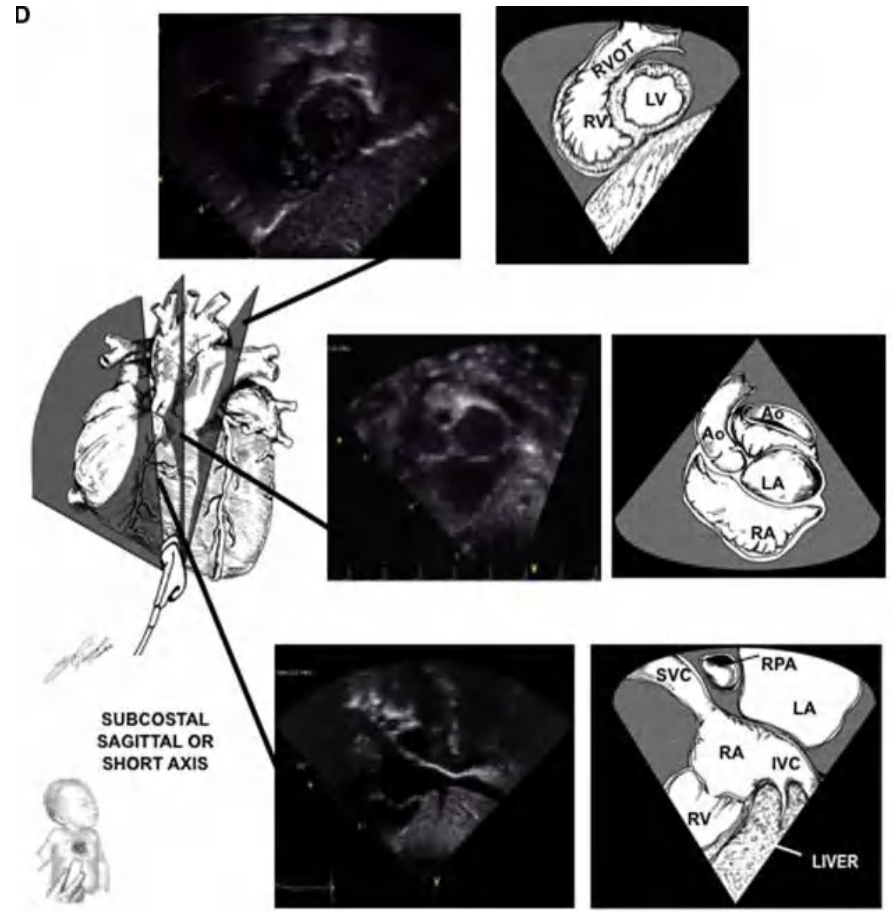
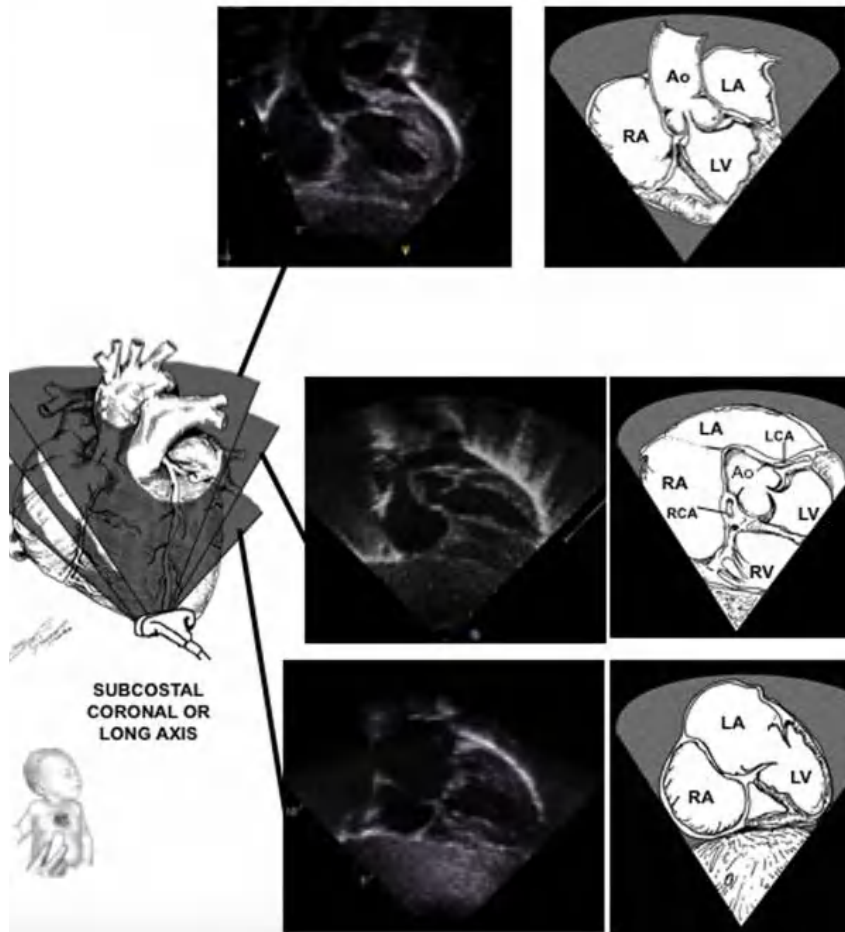
vier Kammerblick



Was muss beurteilt werden

- Beurteilung der Trikuspidalklappe
- Größe des rechten Ventrikels
- VSD Lage
- Stellung und Anatomie der großen Gefäße

Subcostale Achse



Was muss beurteilt werden ?

- Beurteilung ASD/PFO
- Lage VSD
- Pulmonalklappe/RVOT

Akute Therapie

Akute Therapie

- **Minprog zum Aufrechterhalten der Lungenperfusion**
- **Bei Restrektion im Bereich des ASD/PFO Ballon-Atriostomie nach Rashkind bei restriktiver Vorhoflücke**

Rashkind Prozedur

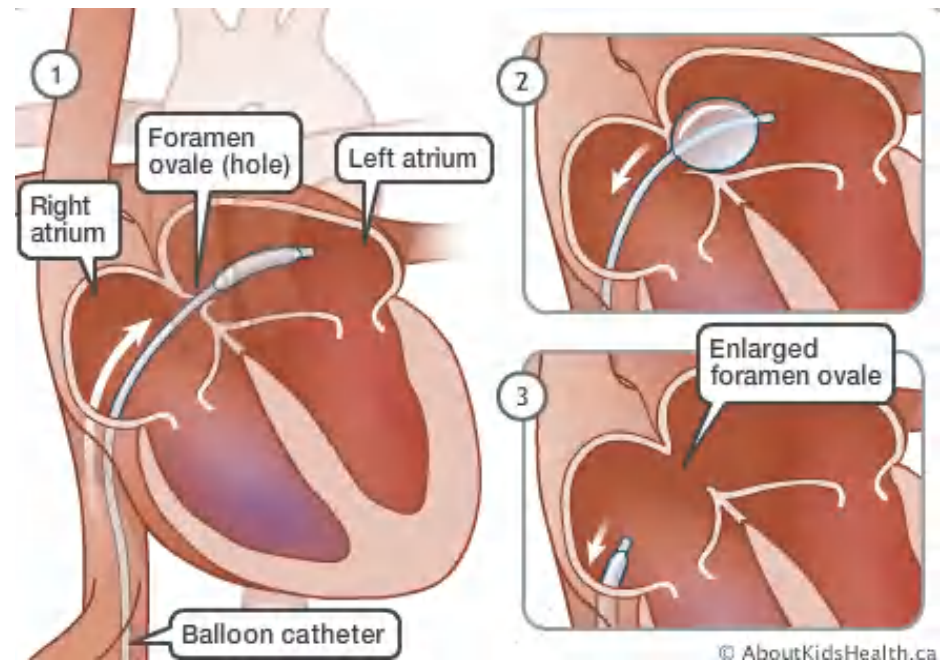
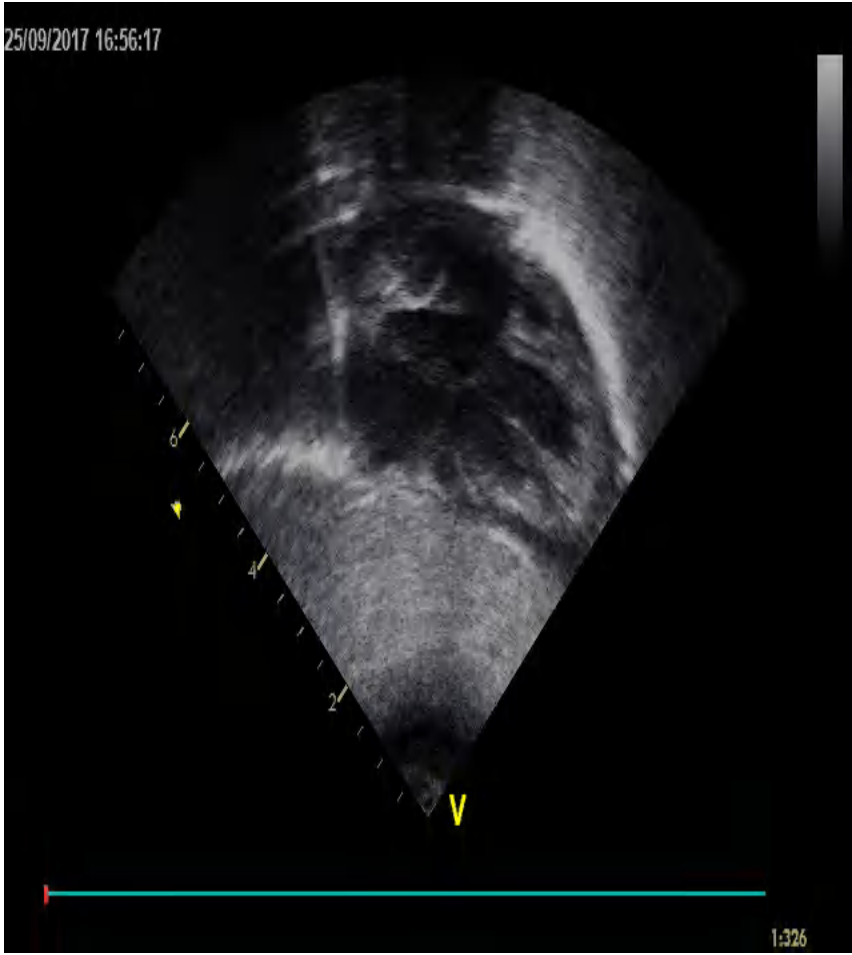
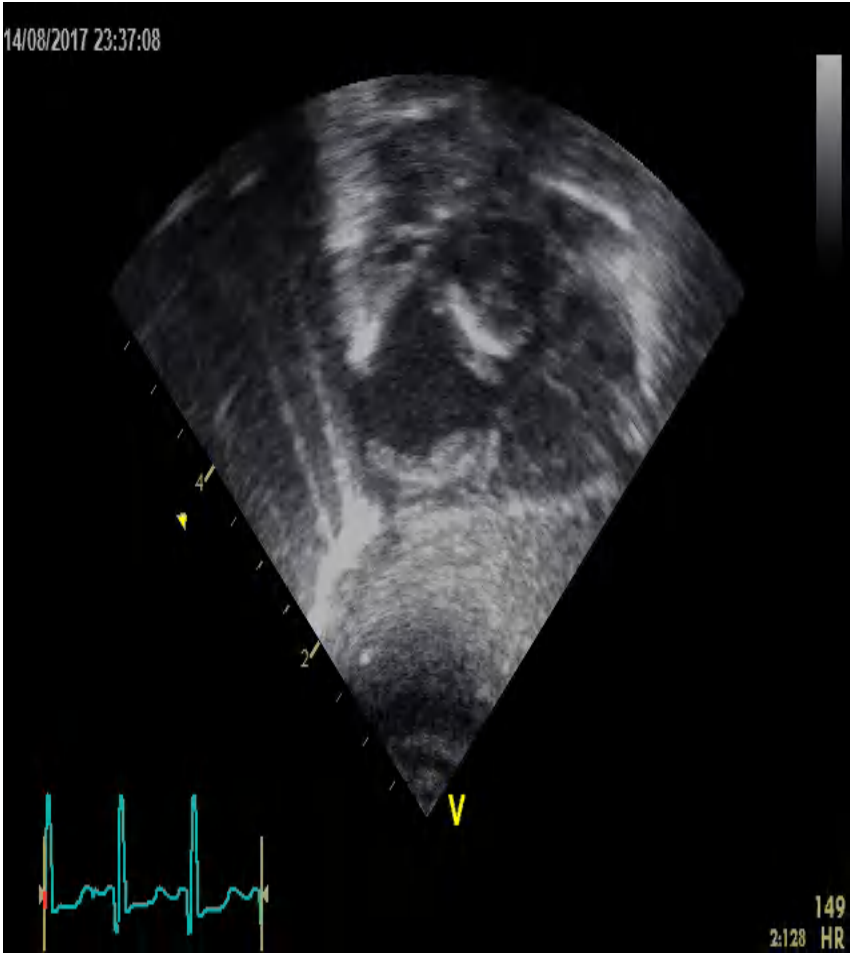


Abb. 3. Homepage Sick Kids, Toronto, Canada

Rashkind (Ballonarterioseptektomie)



Neonatale Therapie

- Ggf. Anlage eines aortopulmonalen Shunts
- Ggf. Schaffung einer DKS Anastomose und BT Shunt (Norwood Prozedur)
- Ggf. pulmonalarteriellles Banding

Palliation in die Fontanzirkulation

Hemifontan



Fontan

