

herzblatt



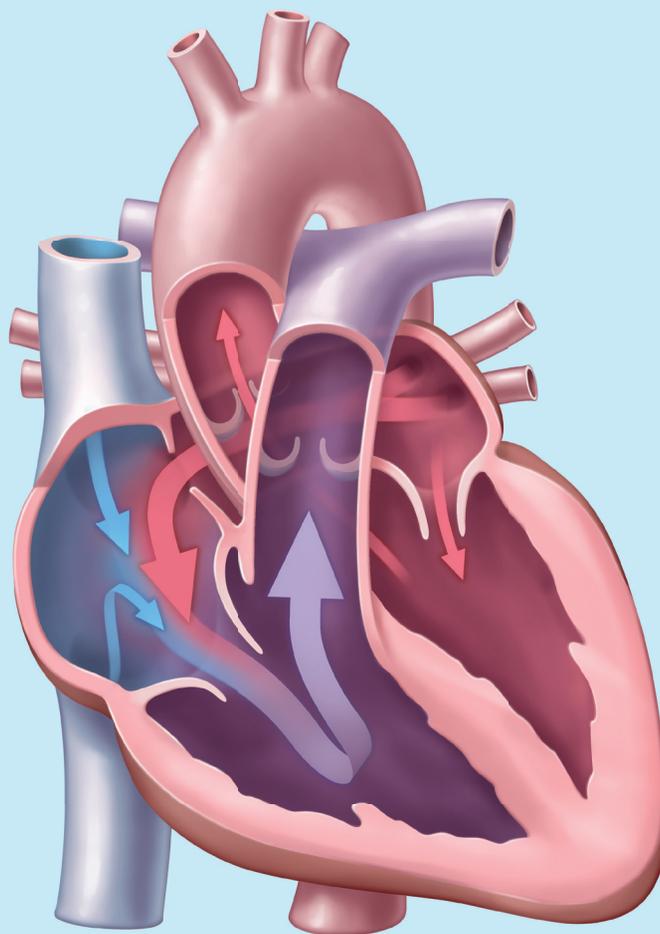
Leben mit angeborenem Herzfehler | Deutsche Herzstiftung e. V.

SONDERDRUCK

Vorhofseptumdefekt

Ein häufiger angeborener Herzfehler – einfach, aber vielfältig

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer
Universitätsklinikum Heidelberg



Vorhofseptumdefekt

Ein häufiger angeborener Herzfehler – einfach, aber vielfältig

Unter den angeborenen Herzfehlern sind Defekte der Vorhofscheidewand am dritthäufigsten. Es gibt unterschiedliche Typen, gemeinsam ist allen, dass sich aufgrund einer anomalen Öffnung in der Vorhofscheidewand sauerstoffreiches mit sauerstoffarmem Blut mischt. Dank großer medizinischer Fortschritte kann dieser Herzfehler heute mit sehr guten Erfolgsaussichten korrigiert werden. Offene Fragen bleiben dennoch, beispielsweise ob jeder Vorhofseptumdefekt verschlossen werden muss oder wann der beste Zeitpunkt dafür ist.

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, Universitätsklinikum Heidelberg

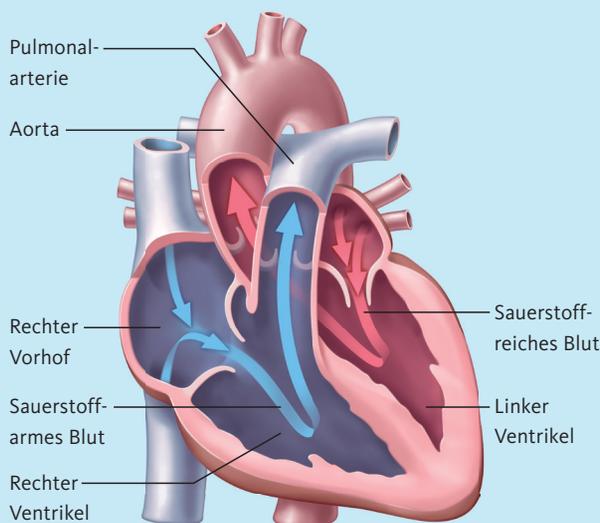
Als **Vorhöfe** werden die beiden ersten Abschnitte des Herzens bezeichnet. Sie nehmen das Blut aus den großen zuführenden Blutgefäßen des Körperkreislaufs, den Hohlvenen (Vena cava superior; Vena cava inferior), sowie den Abfluss des Blutes aus der Lunge über die Lungenvenen (Pulmonalvenen) auf und leiten es in die jeweils zugehörige Herzkammer (Ventrikel) weiter. Das bedeutet: Hohlvenen transportieren sauerstoffarmes, venöses Blut über den **rechten Vorhof** (rechtes Atrium) in die rechte Herzkammer. Die Lungenvenen transportieren sauerstoffreiches, arterielles Blut über den **linken Vorhof** (linkes Atrium) in die linke Herzkammer. Damit sich sauerstoffarmes und sauerstoffreiches Blut im Herzen nicht miteinander vermischen, sind sowohl die beiden Herzkammern als auch die beiden Vorhöfe jeweils durch muskuläre Scheidewände voneinander getrennt. In der Vorhofebene ist dies die **Vorhofscheidewand** (Interatriales Septum), in der Kammerebene ist es die Kammerscheidewand (Interventrikuläres Septum). Aus der rechten Herzkammer wird das Blut zur Sauerstoffaufnahme in die Lungen Schlagader gepumpt, aus der linken Herzkammer gelangt es zur Versorgung des Körpers mit sauerstoffreichem Blut in die Hauptschlagader, die Aorta (*siehe [Abbildung 1](#)*).

Was ist ein Vorhofseptumdefekt ?

Vorhofseptumdefekte sind der **dritthäufigste Fall aller angeborenen Herzfehler** beim Menschen. Gemeinsam ist dieser Gruppe von im Einzelnen doch etwas unterschiedlichen Defekten, dass es über eine **anomale Öffnung in der Vorhofscheidewand** (Atrium-Septum-Defekt, ASD) zur Mischung von sauerstoffreichem und sauerstoffarmem Blut (Shunt)

Abbildung 1

Aufbau und Flussverhältnisse des normalen Herzens



- PA** Pulmonalarterie, Lungenschlagader
- AO** Aorta, Hauptschlagader
- RA** rechtes Atrium, rechter Vorhof
- LA** linkes Atrium, linker Vorhof
- RV** rechter Ventrikel, rechte Herzkammer
- LV** linker Ventrikel, linke Herzkammer
- Blauer Pfeil** sauerstoffarmes, venöses Blut
- Roter Pfeil** sauerstoffreiches, arterielles Blut

in der Vorhofebene kommt. Die Bedeutung des jeweiligen Septumdefekts hängt von seiner Größe, seiner Position in der Vorhofscheidewand und seiner Lagebeziehung zu angrenzenden Strukturen des Herzens ab. Ein Atrium-Septum-Defekt tritt insgesamt mit einer Häufigkeit von **1:1000 aller lebenden Neugeborenen** auf und stellt damit 10 Prozent aller angeborenen Herzfehler im Kindesalter. In etwa 30 Prozent der Fälle ist der Septumdefekt bei Kindern Teil eines komplexeren Herzfehlers; Mädchen sind etwa doppelt so häufig betroffen wie Jungen.

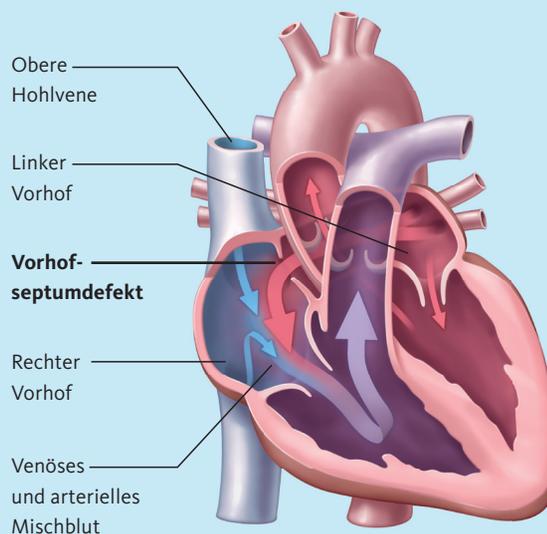
Im Gegensatz zur Kammerscheidewand (sogenanntes Ventrikelseptum), die aus einem einzigen dicken Stück des Muskels der Herzkammer besteht, ist die Vorhofscheidewand (sogenanntes Vorhofseptum) bereits von ihrer Entwicklung her aus zwei zunächst voneinander getrennten Teilen aufgebaut. (siehe *Abbildung 1*). Dies sind, in vereinfachender Weise dargestellt, ein vom Dach der Vorhöfe herunterwachsender dünner, läppchenförmiger Septumteil (sogenanntes Septum secundum), welcher sich einem mehr vom Boden der Vorhöfe aus nach oben entwickelnden Septumteil (sogenanntes Septum primum) überdeckend anlagert. Die Anordnung der beiden Teile des Vorhofseptums erinnert funktionell an die beiden Teile des großen roten Vorhangs einer Theaterbühne.

Während der Zeit im Mutterleib überlappen sich die zwei Septumteile zwar, lassen jedoch zwischen sich eine große ovale Lücke (sogenanntes Foramen ovale). Durch sie kann das von der Mutter mit Sauerstoff angereicherte Blut aus dem rechten Vorhof in den linken Vorhof übertreten und den Körperkreislauf des ungeborenen Kindes versorgen. Unmittelbar nach der Geburt ändert sich der Blutkreislauf des Neugeborenen: Nun fließt sauerstoffreiches Blut aus der Lunge des Kindes in den linken Vorhof; der Blutdruck steigt dort leicht an und infolgedessen werden die beiden überlappenden Teile des Vorhofseptums aneinandergedrückt. Die vorherige Vorhofflücke ist jetzt zumindest funktionell geschlossen. Zu einem anatomischen Verschluss durch ein Zusammenwachsen der beiden Septumteile im Bereich des Foramen ovale kommt es nicht in jedem Fall: Bei etwa 25 Prozent aller Menschen bleibt die Vorhofflücke das ganze Leben über anatomisch erhalten (Persistierendes Foramen ovale), ohne dass es jedoch dabei zu einem Blutübertritt vom rechten in den linken Vorhof kommt, von Ausnahmefällen abgesehen. Diese **Vorhofflücke** im Sinne eines Persistierenden Foramen ovale ist nicht als ein Fehler des ansonsten gesunden Herzens anzusehen, sondern stellt lediglich eine Variante der Norm dar.

Einem **Vorhofseptumdefekt** im Sinne eines angeborenen Herzfehlers liegt immer ein Substanzmangel zugrunde, das heißt, während der Entwicklung des Herzens in der Früh-

Abbildung 2

Aufbau und Flussverhältnisse des Herzens beim Vorhofseptumdefekt



Atrium-Septum-Defekt (ASD, Vorhofseptumdefekt):

Über den Vorhofseptumdefekt gelangt arterielles Blut aus dem linken Vorhof zu dem venösen Blut in den rechten Vorhof hinzu. Der Blutfluss in das rechte Herz und in die Lunge ist daher größer als der Blutfluss in das linke Herz und in die Hauptschlagader.

schwangerschaft ist ein Defekt entstanden, der einem mehr oder weniger großen Loch in einem der beiden Anteile des Vorhofseptums entspricht. Dieser Defekt kann an verschiedenen Stellen des Vorhofseptums liegen und unterschiedliche Größen von 3 bis 40 Millimetern im Durchmesser aufweisen. Über diesen Defekt kommt es dann, je nach Größe und Lage, zu einem mehr oder weniger großen **Übertritt von Blut aus dem linken in den rechten Vorhof**, einem sogenannten Links-Rechts-Shunt. Daraus ergibt sich eine Volumenüberlastung des rechten Vorhofs, der rechten Herzkammer und der Lungenstrombahn (siehe *Abbildung 2*). Der Anteil des Blutes aus dem linken Vorhof, der in den rechten Vorhof übertritt, würde demnach der linken Herzkammer, der Hauptschlagader und dem Körperkreislauf fehlen. Um dies zu vermeiden, wird jedoch der gesamte Blutfluss durch das Herz gegenüber der Norm gesteigert – und zwar genau um den Betrag des Links-Rechts-Shunts. Dies ist bereits unter Ruhebedingungen der Fall und kann bei körperlicher Belastung bedeutsam zunehmen. →

Typen des Vorhofseptumdefekts

Nach ihrer Position auf dem Vorhofseptum werden verschiedene Vorhofseptumdefekte unterschieden. Die einzelnen Typen sind unterschiedlich häufig, haben unterschiedliche Erscheinungsbilder und einen unterschiedlichen Langzeitverlauf. Die Wahl des therapeutischen Vorgehens ist davon abhängig. Im Einzelnen werden unterschieden (siehe auch *Abbildung 3*):

- ▶ Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ ASD II
- ▶ Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ ASD I
- ▶ Vorhofseptumdefekt vom Sinus venosus-Typ ASD-SV
- ▶ Vorhofseptumdefekt vom Sinus coronarius-Typ ASD-SC
- ▶ (Persistierendes Foramen ovale, PFO)

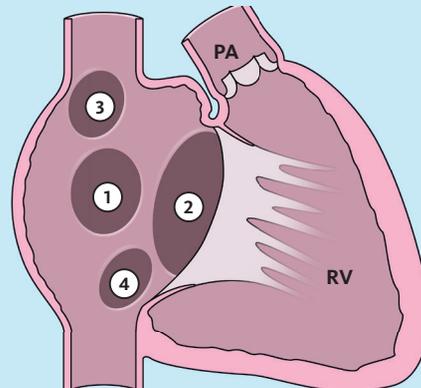
Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ

Der **ASD II** ist mit 60 bis 70 Prozent der am häufigsten auftretende Typ der Vorhofseptumdefekte. 70 Prozent der davon Betroffenen sind weiblich. Er ist auch die häufigste Form des isoliert auftretenden Defekts und wird nur in etwa 10 bis 20 Prozent der Fälle von weiteren Anomalien des Vorhofseptums (zum Beispiel einem sogenannten Atrialen Septum-Aneurysma) oder einer Veränderung der Mitralklappe (zum Beispiel einem sogenannten Mitralklappenprolaps) begleitet. Der Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ liegt in den meisten Fällen **zentral in der Mitte der Vorhofscheidewand** und stellt einen Substanzdefekt im Septum secundum dar. Seine Form ist in der Regel längsoval (*siehe **Abbildung 4***). In etwa 10 Prozent der Fälle ist der Defekt geteilt (septiert): Durch seinen Längsdurchmesser verläuft ein Muskel- oder Bindegewebsbändchen, wodurch der Defekt zwei Öffnungen zu haben scheint.

Die **Größen des Defekts variieren beim ASD II** am meisten. Das Bestimmen der Fläche des Defekts würde zwar das brauchbarste Maß darstellen, um die Größe des Shunts und damit die Belastung des Herzens zu beurteilen. Aus technischen Gründen ist dies jedoch bei einem dreidimensionalen Objekt wie dem Herzen, das ständig in Bewegung ist, nur sehr unzuverlässig möglich. Als Ersatz wird daher die größte Länge des ovalen Durchmessers verwendet. Ein ASD II gilt als **klein** bei einem Durchmesser von 4 bis 6 Millimeter, als **mittelgroß** bei 8 bis 12 und als **groß** bei einer Länge von mehr als 15 Millimetern. Defektgrößen bis zu 30 Millimetern und mehr sind bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen nicht selten. Ist der ASD so groß, dass an seinen Rändern kein Gewebe der Septumwand mehr vorhanden ist, wird dies als sogenannter singulärer Vorhof bezeichnet. Dieser ist glücklicherweise sehr selten und kommt nur zusammen mit komplexen Fehlbildungen des gesamten Herzens vor.

Abbildung 3

Typen des Vorhofseptumdefekts und ihre Position auf dem Vorhofseptum



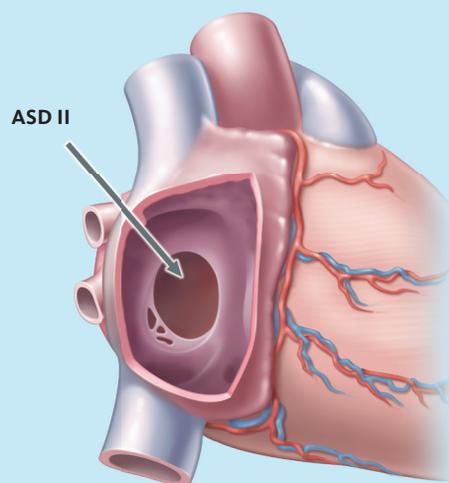
- ① Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ (ASD II)
- ② Vorhofseptumdefekt vom Primium-Typ (ASD I)
- ③ Vorhofseptumdefekt vom Sinus venosus-Typ (ASD-SV)
- ④ Vorhofseptumdefekt vom Sinus coronarius-Typ (ASD-SC)

RV rechter Ventrikel

PA Lungenschlagader, Pulmonalarterie

Abbildung 4

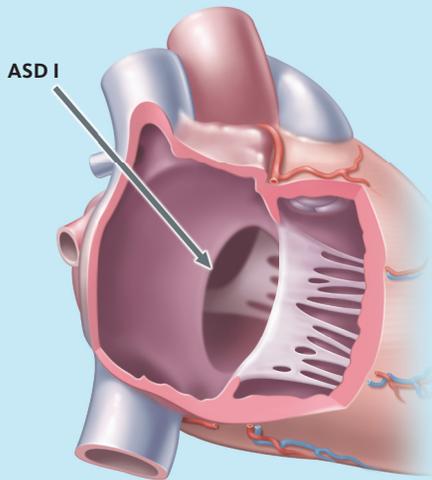
Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ (ASD II)



Längsovaler Defekt in der Mitte des Vorhofseptums. Kleine Unterteilungen des Defekts sind möglich, sogenannte Fenestrierungen.

Abbildung 5

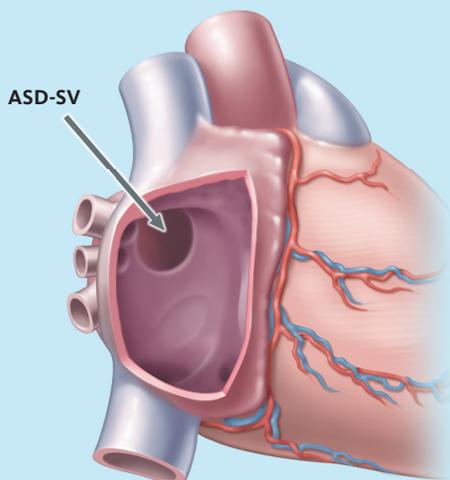
Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ (ASD I)



Häufig querovaler Defekt ganz am Unterrand des Vorhofseptums; Verbindungen zur Einlassklappe in den linken Ventrikel (Mitralklappe) sind hier sehr häufig.

Abbildung 6

Vorhofseptumdefekt vom Sinus venosus-Typ (ASD-SV)



Meistens etwas kleinerer Defekt am Oberrand des Vorhofseptums, auf dessen linker Septumseite die aus der Lunge kommenden rechtsseitigen Lungenvenen münden, aber wegen der Lage des Defekts ihr Blut direkt in den rechten Vorhof abfließen lassen.

Die Größenangabe des Defekts kann sich von Untersuchung zu Untersuchung um bis zu 5 Millimeter und mehr unterscheiden, da mit der Ultraschall-Schnittebene nicht jedes Mal dieselbe Einstellung getroffen wird. Im Laufe der ersten Lebensjahre kann sich die Größe eines ASD II aber auch real verändern. So neigen kleine Defekte überwiegend zu einer echten Verkleinerung. Nur bei etwa 20 Prozent wird eine Vergrößerung gemessen. Hierbei lässt sich aber meist nur schwer entscheiden, ob eine wahre Größenzunahme des Defekts stattgefunden oder der Längsdurchmesser mit dem Wachstum des Herzens proportional zugenommen hat.

Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ

Der ASD I ist mit 20 Prozent der zweithäufigste Typ aller Vorhofseptumdefekte. Er betrifft im Gegensatz zum ASD II, der bei Mädchen stark dominiert, beide Geschlechter gleichermaßen im Verhältnis 1:1. Der Substanzdefekt des Septum primum liegt am **unteren Rand des Vorhofseptums** (siehe auch *Abbildung 5*). Der Defekt ist mehr queroval ausgerichtet, er ist meist sehr groß und zeigt in seinem Verlauf keinerlei Tendenzen, sich spontan zu verkleinern. Der Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ reicht immer hinunter bis zur Ebene der Einlassklappen in die Herzkammern. Die Öffnung des Defekts erstreckt sich dadurch bis in das vordere Segel der Mitralklappe und verursacht dort meist einen Schlitz. Die Herzklappe verliert dadurch ihre Dichtigkeit, weshalb während der Austreibungsphase der linken Herzkammer ein Blutrückfluss in den linken Vorhof erfolgt (Mitralsuffizienz). Dies ist für das Herz oft bedeutsamer als der Septumdefekt selbst.

Das Erregungsleitungssystem des Herzens, das für einen geordneten Herzschlag sorgt, läuft normalerweise genau durch den Bereich des Defekts, sodass es in diesen Fällen einen anderen Weg nehmen muss. Dadurch kann der Herzrhythmus vor (vor allem aber nach einem operativen Verschluss des Defekts) sehr störanfällig sein. Das kann zu Herzrhythmusstörungen führen.

Der tiefsitzende ASD I steht nicht selten mit einem hochsitzenden Defekt des Kammerseptums in direkter Verbindung (Atrio-Ventrikulärer-Septumdefekt, siehe *herzblatt 2/2012*). Dieser kombinierte Defekt ist der häufigste Herzfehler bei Kindern mit einer Trisomie 21, dem sogenannten Down-Syndrom.

Vorhofseptumdefekt vom Sinus venosus-Typ

Der ASD-SV ist mit einer relativen Häufigkeit von 5 bis 8 Prozent aller ASD eher selten. Er ist am **oberen rechten Rand des Vorhofseptums** lokalisiert und liegt in unmittelbarer Nähe →

der Einmündung der oberen Hohlvene in das Herz (siehe *Abbildung 1*). Auf der anderen Seite des Septums mündet an dieser Stelle die obere der beiden rechtsseitigen Lungenvenen ein (siehe *Abbildung 6*), die arterielles Blut aus der Lunge normalerweise in den linken Vorhof zurückführt. Weist das Vorhofseptum jedoch genau an dieser Stelle eine Öffnung auf, entleert sich das Lungenvenenblut direkt in den rechten Vorhof. Gelegentlich kommen bei diesem Defekt auch anatomisch echte Fehlmündungen der rechten Lungenvenen vor, meist in die obere Hohlvene (siehe *Abbildung 14*). Vorhofseptumdefekte vom Sinus venosus-Typ zeigen im Verlauf ebenfalls keinerlei Tendenz zu einer Spontanverkleinerung. Sie gewinnen durch den mit dem Körperwachstum zunehmenden Blutrückfluss aus den Lungenvenen eher an Bedeutung für das Herz.

Bei einer **Korrektur** derartiger Defekte, die **immer operativ** ist (siehe *Abbildung 14*), muss besonders auf den „Sinusknoten“, den zentralen Reizbildner für die elektrische Erregung des Herzens, geachtet werden. Er ist normalerweise genau im Defektbereich angesiedelt. Postoperative Herzrhythmusstörungen kommen daher bei diesem Defekt eher häufiger vor als bei anderen Typen der Vorhofseptumdefekte.

Vorhofseptumdefekt vom Sinus coronarius-Typ

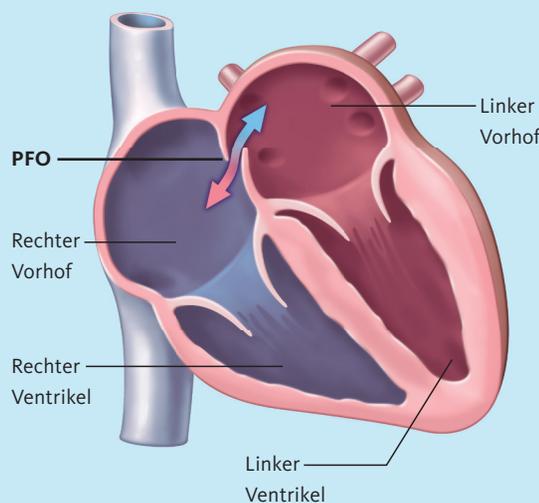
Der ASD-SC ist der seltenste aller Defekte im Vorhofbereich. Er entsteht durch eine kleine Schlitzbildung in dem Blutgefäß (Sinus coronarius), welches das venöse Blut des Herzmuskels selbst zum Vorhof zurückführt. Durch eine Erweiterung seiner natürlichen Öffnung in den rechten Vorhof wird eine geringe Menge arterielles Blut fehlgeleitet. Bedeutung erlangt dieser kleine Defekt, wenn eine zusätzliche linksseitige obere Hohlvene besteht, die dann nahezu immer eine Verbindung mit dem Coronarsinus hat. Dies ist bei etwa 75 Prozent der Betroffenen der Fall.

Persistierendes Foramen ovale

Beim PFO liegt im Unterschied zu den Vorhofseptumdefekten, bei denen es an Gewebe in einem der beiden Septumanteile mangelt, **kein wirklicher Defekt der Vorhofscheidewand** vor. Im Falle des PFO besteht lediglich eine vorhangartige, durchgriffsfähige Lücke, die nur unter bestimmten Umständen eine offene Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen des Herzens zulässt (siehe *Abbildung 7*). Diese Vorhoflücke bleibt bei etwa jedem vierten Menschen lebenslang bestehen. Somit ist sie im eigentlichen Sinne nicht als Herzfehler, sondern als Normvariante zu verstehen. Ein PFO wird allerdings bei älteren Jugendlichen und Erwachsenen mit ansonsten nicht erklärbaren Schlaganfällen in Verbindung gebracht.

Abbildung 7

Persistierendes Foramen ovale (PFO)



Schmale Spalte zwischen dem unteren und dem oberen Teil des Vorhofseptums: Die beiden Teile überlappen sich, sind jedoch nicht miteinander verwachsen, sodass unter bestimmten Umständen ein kleiner Übertritt von Blut aus dem rechten Vorhof in den linken Vorhof möglich ist.

Verlauf und Symptome beim Vorhofseptumdefekt

Der **Spontanverlauf** beim isolierten Vorhofseptumdefekt stellt sich trotz der im Vergleich zu anderen angeborenen Herzfehlern eher einfach erscheinenden anatomischen Veränderung des Herzens **relativ vielfältig** dar. Er wird im Wesentlichen bestimmt vom anatomischen Typ des Defekts, von seiner Größe und patientenspezifischen Faktoren. Defekte vom **Primum-** und **Sinus venosus-Typ** stellen in der Regel aufgrund des großen Shuntvolumens vom linken in den rechten Vorhof und des großen Blutflusses durch die rechte Herzkammer und die Lungenarterien eine größere Belastung für das Herz dar. Sie verursachen daher früher Symptome als andere Vorhofseptumdefekte. Weil sie sich spontan nicht verkleinern oder verschließen, müssen sie in der Regel operativ verschlossen werden. Der Verlauf bei dem häufigeren **Secundum-Typ** hängt in erster Linie von seiner Größe ab. Während sich bei einem Durchmesser des Defekts von 4 Millimetern oder weniger in fast der Hälfte der Fälle während des ersten Lebensjahres eine Spontanverkleinerung feststellen lässt, nimmt diese Tendenz bei Defekten mit größerem Durchmesser drastisch ab. Etwa

75 Prozent dieses Typs zeigen im Verlauf eine (wenn auch geringe) Größenzunahme, die zum Teil jedoch auch auf das natürliche Größenzunahme des Herzens zurückzuführen ist.

Auffällige **Symptome oder Beeinträchtigungen** lassen sich bei den meisten Patienten mit einem isolierten ASD in der frühen Kindheit kaum feststellen. Die Kinder sind jedoch oft von zartem Körperbau, zeigen häufig eine geringere Gewichtszunahme als ihre Altersgenossen und nicht selten eine Neigung zu häufigen Luftwegsinfekten. Die körperliche Belastbarkeit ist bei kurzen Anstrengungen kaum merkbar reduziert, kann aber typischerweise ab einem bestimmten Punkt trotz größter Anstrengung nicht weiter gesteigert werden. Dies hängt damit zusammen, dass der vom rechten Herzen beförderte vergrößerte Blutfluss durch die Lunge nicht wie vorgesehen in den Kör-

perkreislauf gelangt, sondern über den Defekt wieder in das rechte Herz und in den Lungenkreislauf zurückgeführt wird. Die bei Belastung notwendige Steigerung der Pumpleistung ist für das rechte Herz und die Lungenarterien trotz ihres bereits vergrößerten Volumens nicht mehr möglich. Ohne Korrektur des Defekts liegt die körperliche Leistungsfähigkeit ab der zweiten Lebensdekade im Vergleich zu gesunden Personen in der Regel nur noch bei etwa 50 Prozent.

Eine **Pulmonale Hypertension** – ein erhöhter Blutdruck in den Lungenarterien als Reaktion auf die deutlich erhöhte Lungendurchblutung – kann sich bei etwa 5 bis 10 Prozent aller Patienten mit einem größeren ASD entwickeln. Die Wahrscheinlichkeit hierfür steigt mit dem Lebensalter, →

Das Wichtigste in Kürze

► Ein Vorhofseptumdefekt (Atrium-Septum-Defekt, ASD) stellt eine anomale Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen des Herzens dar. Er ist der dritthäufigste aller angeborenen Herzfehler beim Menschen, eines unter 1000 Neugeborenen ist davon betroffen, Mädchen doppelt so häufig wie Jungen.

► Ein ASD kann in vier verschiedenen anatomischen Formen mit unterschiedlicher relativer Häufigkeit und mit unterschiedlicher Bedeutung vorkommen. Der Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ (ASD II) ist mit 65 Prozent am häufigsten. Eine nicht selten zu beobachtende Spalte im Vorhofseptum, das Persistierende Foramen ovale (PFO), ist nicht als Herzfehler anzusehen. Es stellt lediglich eine Normvariante des Herzens dar, die bei jedem vierten Menschen lebenslang vorhanden ist.

► Symptome für das Vorliegen eines ASD sind im Vergleich zu anderen Herzfehlern wenig typisch und in den ersten Lebensjahren oft nur gering ausgeprägt. Hinweise für einen ASD können beispielsweise Gedeihstörungen, körperliche Leistungsschwäche und häufige Infekte sein.

► Spontanverkleinerungen oder Spontanverschlüsse sind beim ASD relativ selten, Spontanvergrößerungen sind möglich.

► Die Belastung des Herzens infolge eines ASD besteht in einer Überlastung des rechten Herzens durch das

vermehrte zu pumpende Blutvolumen, welches über den Defekt aus dem linken in den rechten Vorhof übertritt, sogenannter Links-Rechts-Shunt. Auf Dauer kann hieraus ein Lungenhochdruck entstehen.

► Die Diagnose des ASD erfolgt heute nahezu ausschließlich über die Echokardiographie. Untersuchungen mit dem Herzkatheter sind nur noch selten und lediglich in speziellen Fällen nötig.

► Die Behandlung der ersten Wahl bei dem häufigsten Typ des ASD, dem ASD vom Secundum-Typ, ist heute der sogenannte Interventionelle Verschluss. Hierbei wird der Defekt durch das Einbringen eines sogenannten Device („Schirmchens“) ohne Operation verschlossen.

► Der chirurgische Verschluss eines ASD ist bei allen anderen Formen erforderlich, beispielsweise beim ASD vom Primum- oder Sinus venosus-Typ.

► Ohne die zwischenzeitliche Entwicklung eines Lungenhochdrucks kann der interventionelle oder der chirurgische Verschluss eines ASD auch in höherem Alter hilfreich und sicher sein.

► Der Langzeitverlauf beim Vorhofseptumdefekt nach einem rechtzeitig erfolgten Verschluss ist der beste verglichen mit nahezu allen anderen angeborenen Herzfehlern. Regelmäßige und längerfristige kardiologische Kontrollen – beispielsweise alle fünf Jahre – sind jedoch angezeigt.

findet sich aber selten vor dem 40. Lebensjahr. Dies ist somit im Mittel viele Jahre bis Jahrzehnte später als beispielsweise beim häufigsten angeborenen Herzfehler, dem Defekt der Kammerscheidewand.

Die **mittlere Lebenserwartung** beim unbehandelten ASD nimmt erst nach dem zweiten Lebensjahrzehnt merklich ab. Sie liegt dann bei einem zu erwartenden Alter von 50 bis 60 Jahren und ist damit deutlich niedriger als bei der Normalbevölkerung. Hierzu trägt auch bei, dass mit zunehmendem Alter bedeutsame Herzrhythmusstörungen, beispielsweise Vorhofflimmern, häufiger auftreten.

Diagnostik beim Vorhofseptumdefekt

Schwieriger als bei anderen angeborenen Herzfehlern ist beim Vorhofseptumdefekt die Entdeckung der Anomalie des Herzens an sich. Die nachfolgende diagnostische Abklärung des Verdachts hingegen gestaltet sich beim ASD in der Regel weniger aufwendig und ist weniger belastend für die Betroffenen.

Das bei der körperlichen Untersuchung richtungsweisende **Herzgeräusch** ist beim Vorhofseptumdefekt üblicherweise sehr leise. Es entsteht nicht am Defekt selbst, sondern als Folge einer funktionellen Enge der eigentlich normal großen Lungenschlagaderklappe durch den beim ASD größeren Blutfluss an dieser Stelle. Veränderungen im **Elektrokardiogramm** (EKG) durch einen ASD sind relativ konstant nachweisbar. Sie sind aber nur wenig spezifisch, da sie in dieser Art nicht selten auch bei herzgesunden Kindern zu sehen sind. Im **Röntgenbild des Herzens** finden sich dagegen bei einem bedeutsamen

Vorhofseptumdefekt recht typische Hinweise in Form einer vergrößert hervortretenden Lungenschlagader und den Zeichen einer vermehrten Durchblutung der Lunge. Mit all diesen Untersuchungen (Herzgeräusch + EKG + Röntgen) lassen sich jedoch nur bei etwa 70 Prozent der Fälle sichere Hinweise auf das Vorliegen eines ASD gewinnen – mit dieser Diagnostik allein blieben 30 Prozent dieser Herzfehler unentdeckt.

Echokardiographie

Die Echokardiographie hat sich als die **primäre und oft auch einzig notwendige Methode** für die Diagnosestellung beim Vorhofseptumdefekt erwiesen. Dabei kommen je nach Fragestellung verschiedene spezielle Techniken dieses Verfahrens zum Einsatz:

- ▶ 2-D, 3-D-Echokardiographie über den Brustkorb von außen (TTE);
- ▶ 2-D, 3-D-Echo über die Speiseröhre, sogenanntes Schluck-Echo (TEE);
- ▶ Doppler- und Farbdoppler-Echokardiographie, sogenannter Doppler;
- ▶ Kontrast-Echokardiographie mit Injektion von sogenannten Microbubbles.

Diese Methoden dienen sowohl der Primärdiagnostik, der Kontrolle der Behandlung vor, während und nach einem Verschluss des ASD sowie von eventuellen Restzuständen (*siehe auch Tabelle 1*). Bereits mit der **transthorakalen Echokardiographie** von außen über den Brustkorb kann durch das Anfertigen zweidimensionaler Schnittbilder des Herzens (2D-Echo) ein ASD als Defekt in der Scheidewand zwischen dem linken und dem rechten Vorhof in der Regel eindeutig dargestellt werden (*siehe Abbildung 8*). Da es sich bei einem ASD zumeist um eine ovale Öffnung mit einem schmalen Querdurchmesser handelt, wird zur objektiven und im Verlauf vergleichbaren Beurteilung der „Größe“ des Defekts dessen Längsdurchmesser verwendet. Im Kindesalter gilt orientierend ein Defekt als „groß“, wenn dessen Durchmesser mehr als die Hälfte der Länge des Vorhofseptums einnimmt. In einer derartigen Größenordnung sind auch die im 2-D-Echo dargestellten Flächen des rechten Vorhofs und der rechten Herzkammer größer als die des linken Herzens (*siehe Abbildung 3*).

Mit der **Farbdoppler-Echokardiographie** (FDE) kann auch der Blutfluss im Herzen sichtbar gemacht werden. Das macht es möglich, die Richtung eines Blutflusses und seine Größe zu beurteilen (*siehe Abbildung 9*). Lassen es zu kräftige Körperverhältnisse bei Jugendlichen oder Erwachsenen nicht mehr zu, von außen über den Brustkorb zu untersuchen, kann die Ultraschallsonde über die Speiseröhre (Oesophagus) bis in

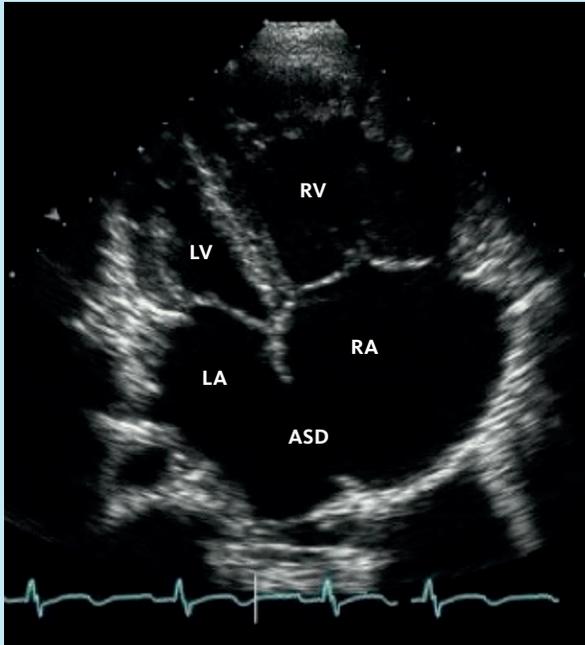
Tabelle 1

Aufgaben der Echokardiographie bei der Diagnostik, Behandlung und Kontrolle eines Vorhofseptumdefekts (ASD)

- ▶ Identifikation eines Herzfehlers als Vorhofseptumdefekt
- ▶ Position des ASD im Vorhofseptum (Typ)
- ▶ Durchmesser und Größe des ASD (Verlauf)
- ▶ Shuntrichtung und -größe (Bedeutung des ASD)
- ▶ Größe des rechten Herzens (RA, RV, PA)
- ▶ Randstrukturen des Vorhofseptums um den ASD herum
- ▶ Ausschluss weiterer Herzfehler
- ▶ Beobachtung während Intervention oder Operation des ASD
- ▶ Kontrolle unmittelbar nach ASD-Verschluss (Komplikationen?)
- ▶ Langzeitkontrolle des Herzens im Verlauf nach ASD-Verschluss

Abbildung 8

Echokardiographische Darstellung eines großen ASD II



Darstellung in der üblichen 2-D-Schnittbild-Technik vom Brustkorb aus (TTE): Der rechte Vorhof (RA) und der rechte Ventrikel (RV) sind im Vergleich zum linken Vorhof (LA) und zum linken Ventrikel (LV) deutlich erweitert. (Dr. K. LAW, Glasgow)

Abbildung 9

Dopplersonographische Darstellung des Blutflusses durch einen ASD II



Dargestellt ist der Blutfluss vom linken Vorhof (links unten) in den vergrößerten rechten Vorhof (links Mitte) und der Abfluss in den großen Ventrikel. Die digitale Farbcodierung zeigt die Richtung des Blutflusses an; rot: von unten nach oben (auf den Ultraschallkopf zu). (Dr. K. LAW, Glasgow)

eine Region hinter dem Herzen vorgeschoben werden. Diese **transoesophageale Echokardiographie, das sogenannte Schluck-Echo**, wird auch eingesetzt, um während der Operation eines ASD oder eines Verschlusses mit dem Herzkatheter den sicheren Verschluss beziehungsweise die regelrechte Position eines eingebrachten „Schirmchens“ zu kontrollieren.

Neue technische Entwicklungen erlauben es heute, Ultraschallbilder des Herzens auch in dreidimensionaler Ansicht (**3-D-Echo**) sowie zusätzlich in Bewegung (**4-D-Echo**) herzustellen. Diese Darstellungen liefern eindrucksvolle Bilder (siehe **Abbildung 10**), sie sind jedoch nicht in jedem Fall machbar und insgesamt aufwendig. Daher haben diese Verfahren bislang noch nicht Einzug in die Routine der kardiologischen Untersuchung angeborener Herzfehler in Praxen oder allgemeinen Kliniken gefunden. Prinzipielle Vorteile bieten die neuen Methoden nicht nur in einer getreuen Abbildung von Form und wahrer Größe des Defekts, sondern vor allem auch in der Darstellung der den Defekt umgebenden Randstrukturen. Hieraus ist zu erkennen, ob ein einzubringendes

„Schirmchen“ genügend Rand zur Verankerung hat oder ob naheliegende Strukturen wie die Aorta, die Einlassklappen oder zuführende Blutgefäße durch das Schirmchen berührt oder gar in ihrer Funktion behindert werden.

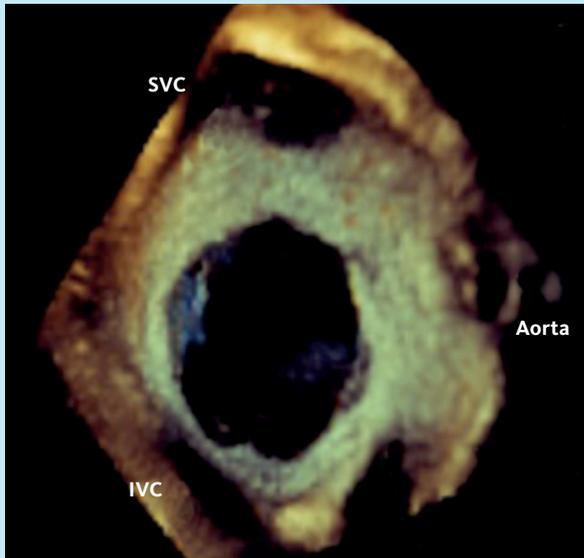
Weitere diagnostische Verfahren

Wie bei jedem anderen angeborenen Herzfehler können auch beim ASD die **Kernspintomographie (MRT)**, die **Computertomographie (CT)** oder auch eine **Herzkatheterung mit Kontrastmittelinjektion (HK + Angio)** eingesetzt werden. Kernspin- oder Computertomographie werden in der Regel nur dann angewendet, wenn am Herzen selbst oder an den großen herznahen Gefäßen zusätzliche Anomalien vermutet werden, die mit dem Ultraschall, beispielsweise wegen ihrer versteckten oder verdeckten Lokalisation, nicht oder nur schlecht sichtbar zu machen sind.

Eine **Herzkatheterung** aus rein diagnostischen Gründen zum Nachweis eines Vorhofseptumdefekts ist heute nicht →

Abbildung 10

Elektronische dreidimensionale Rekonstruktion (3-D-Echo) eines großen ASD II aus zahlreichen 2-D-Schnittbildern



In der Aufsicht auf den ASD vom rechten Vorhof aus lassen sich die Randsäume des Defekts gut erkennen und damit die Möglichkeiten für einen interventionellen Verschluss beurteilen.

SVC obere Hohlvene, **IVC** untere Hohlvene

(K. PUSHPARA, JA, JACC 2013)

mehr erforderlich! Werden allerdings ein erhöhter Druck und bereits druckbedingte Veränderungen an den Lungengefäßen vermutet, ist eine Katheteruntersuchung zur objektiven Messung des Drucks und zur Testung der Dehnbarkeit der Lungenarterien angezeigt. Das Vorhandensein derartiger Veränderungen, vorwiegend bei älteren Erwachsenen, wäre dann auch ein Argument gegen einen Verschluss des Vorhofseptumdefekts. Er würde dem Betroffenen dann nichts mehr nützen, sondern könnte ihn sogar gefährden.

Behandlung des Vorhofseptumdefekts

Ein isolierter Vorhofseptumdefekt, speziell vom Secundum-Typ, ist einer der wenigen angeborenen Herzfehler, die im Gegensatz zu anderen Herzfehlern in nahezu allen Fällen als vollständig korrigierbar anzusehen sind. Der Vorhofseptumdefekt war auch der erste im Herzzinneren gelegene angeborene Herzfehler, der im Jahr 1948 erstmals erfolgreich operiert

werden konnte. Ein sogenannter Interventioneller Verschluss eines ASD II beim Menschen (ohne Operation, lediglich mit einem kathetergestützten Verfahren) gelang erstmals 1976 und fand ab den 1990er-Jahren eine zunehmend breite Anwendung. In den letzten dreißig Jahren wurden beide Verfahren, vor allem aber der Interventionelle Verschluss, technisch derart weiterentwickelt, dass bei geeigneter Zuordnung der Patienten die Sterblichkeitsrate bei diesen Eingriffen heute bei nahe null liegt.

Ein solch immenser Fortschritt ist bei kaum einem anderen angeborenen Herzfehler zu verzeichnen. Dennoch gibt es immer noch – oder immer wieder – offene Fragen, die das geeignete Management für den Einzelfall betreffen. Dabei geht es weniger darum, ob der ASD-Verschluss interventionell oder operativ durchgeführt werden sollte, da nur Defekte vom Secundum-Typ für das Katheterverfahren infrage kommen. Beispiele für noch **offene** und immer wieder **kontrovers diskutierte Fragen** sind:

- ▶ Muss jeder Vorhofseptumdefekt verschlossen werden?
- ▶ Wie wird seine Bedeutung für das Herz beurteilt?
- ▶ Wann ist der beste Zeitpunkt für einen Verschluss?

Einigkeit besteht in der Empfehlung aller großen Herzzentren und in internationalen Leitlinien darin, dass ein „großer“ und „Symptome“ verursachender Defekt „frühzeitig“ verschlossen werden sollte. Da aber die einzigen vorliegenden Langzeituntersuchungen zum Spontanverlauf des ASD aus einer Zeit lange vor Einführung der Echokardiographie stammen, kann die echokardiographisch bestimmte Größe des Defekts nicht als zuverlässiges Kriterium verwendet werden. Daher gehen einige große und anerkannte Herzzentren davon aus, dass jeder diagnostizierte Vorhofseptumdefekt verschlossen werden sollte. Die meisten Zentren befürworten jedoch einen Verschluss nur dann, wenn der Längsdurchmesser des Defekts mehr als 5 Millimeter beträgt und im Verlauf der ersten beiden Lebensjahre nicht kleiner wird. Dies gilt auch für ein „asymptomatisches“ Kind mit ASD ohne eingeschränkte körperliche Belastbarkeit und ohne verzögerte körperliche Entwicklung. Allerdings sind nicht wenige Eltern und gelegentlich auch Ärzte erstaunt, wie positiv die körperliche Entwicklung eines Kindes nach einem ASD-Verschluss verlaufen kann und wo die wahren Leistungsgrenzen dieser Kinder wirklich liegen. Umfragen in großen internationalen Kinderherzkloniken haben ergeben, dass bei den meisten Kindern mit einem **asymptomatischen Vorhofseptumdefekt der Verschluss, unabhängig von der Art des Vorgehens, zwischen dem 3. und 5. Lebensjahr** durchgeführt wird. Der wissenschaftliche Beweis für die Richtigkeit des Vorgehens steht aber noch immer aus.

Tabelle 2

Entscheidungsgrundlagen für oder gegen den interventionellen Verschluss eines Vorhofseptumdefekts (ASD)

Indikationen

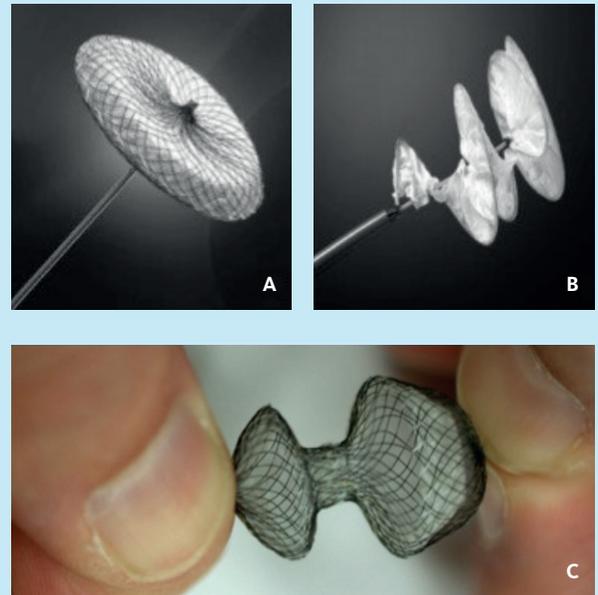
- ▶ Vorliegen eines isolierten ASD vom Secundum-Typ
- ▶ Größe des Defekts > 5 mm (ohne nachgewiesene Tendenz zur Spontanverkleinerung)
- ▶ Zeichen einer Belastung des rechten Herzens (Echo, Herzkatheter)
- ▶ Verminderte körperliche Entwicklung im Kleinkindesalter
- ▶ Verminderte körperliche Leistungsfähigkeit in jeder Altersstufe

Kontraindikationen

- ▶ Anderer Typ eines Vorhofseptumdefekts als ASD II, (z. B. ASD I)
- ▶ Bestehen eines weiteren Herzfehlers, der operativ angegangen werden muss
- ▶ Ungenügende Randstrukturen um den ASD herum
- ▶ Blutgerinnungsstörungen mit anhaltender Thromboseneigung (z. B. genetisch bedingt)
- ▶ ASD mit ausgeprägtem Lungenhochdruck (überwiegend Erwachsene)

Abbildung 11

Occlusions-Systeme zum interventionellen Verschluss eines Vorhofseptumdefekts vom Secundum-Typ (ASD II)



- A Amplatzer Septum-Occluder (AGA Medical Corporation)
- B Gore Helex Septum-Occluder (W.L. GORE Associates)
- C Beispiel für die Dehnbarkeit eines Amplatzer-Systems

Symptomatische Kinder mit Vorhofseptumdefekt, beispielsweise mit den Zeichen einer Herzschwäche, oder Kinder, die bei der diagnostischen Abklärung Zeichen einer Belastung des rechten Herzens zeigen, können heute unabhängig vom Alter, vom Typ des Defekts oder von der Art des zu wählenden Vorgehens (Katheter/Operation) diesen Defekt mit sehr geringem Risiko **jederzeit verschlossen** bekommen.

Medikamentöse Behandlungen werden im Wesentlichen nur als überbrückende Maßnahmen bis zum Verschluss des Defekts oder beispielsweise zur Behandlung eventueller Herzrhythmusstörungen eingesetzt.

Interventioneller ASD-Verschluss

Die Möglichkeit des **interventionellen Verschlusses eines isolierten Vorhofseptumdefekts vom Secundum-Typ** mittels eines Kathetereingriffs hat sich seit nunmehr rund 25 Jahren in den meisten Herzzentren gegenüber dem operativen Verschluss als **Methode der Wahl** durchgesetzt. Dies gilt bei Bedarf und bei Vorliegen der entsprechenden Voraussetzun-

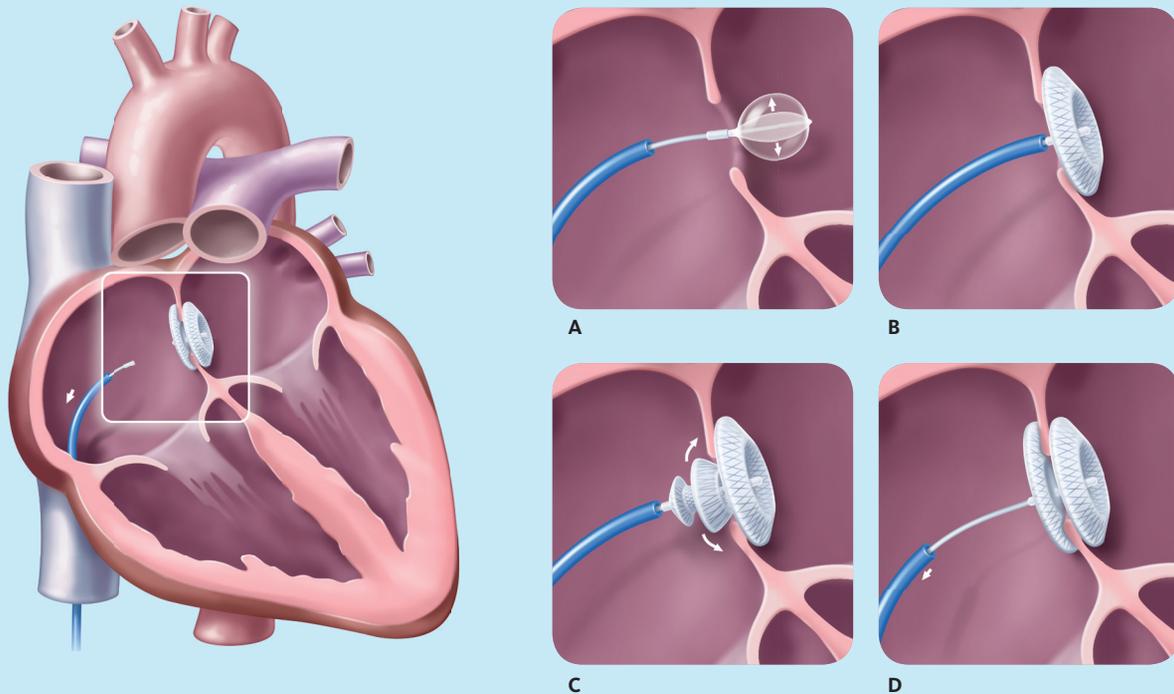
gen ab dem frühen Kindes- bis zum hohen Erwachsenenalter. Orientierende Entscheidungsgrundlagen für oder gegen eine Katheterintervention zum ASD-Verschluss sind in [Tabelle 2](#) zusammengestellt.

Seit Einführung der Interventionstechnik wurde eine Reihe von Vorrichtungen, sogenannte **Devices**, unterschiedlichster Bauart aus verschiedenen Materialien entwickelt, von denen auch heute noch etliche in Gebrauch sind. Weltweit haben sich aber nur zwei Systeme durchgesetzt, der sogenannte **Amplatzer Septum-Occluder** und der sogenannte **Helex Septum-Occluder** (siehe [Abbildung 11](#)). Im allgemeinen Sprachgebrauch werden solche Devices wegen ihrer Form und ihrer Funktionsweise auch oft als „**Schirmchen**“ bezeichnet.

Umfangreiche Studien in vielen internationalen Herzzentren haben ergeben, dass sich von allen isolierten Vorhofseptumdefekten vom Secundum-Typ **80 Prozent als geeignet für einen interventionellen Verschluss** erweisen. Nur 20 Prozent benötigen einen operativen Verschluss. Bei 10 Prozent der ausgeschlossenen Fälle stellte sich die chirurgische Option bereits bei der ersten transthorakalen echokardiographischen →

Abbildung 12

Interventioneller ASD-Verschluss mit einem Amplatzer-Occluder



- A Ausmessen des funktionellen Durchmessers des ASD mithilfe eines Ballonkatheters (sogenanntes Balloon-Sizing)
- B Entfalten des ersten Deckelchens des Occluders im linken Vorhof durch Zurückziehen der Katheterhülse
- C Entfalten des zweiten Deckelchens auf der rechten Seite des Vorhofseptums
- D Vollständiges Zurückziehen der Katheterhülse (großes Bild): Lösen des Führungsdrahts und Freisetzen des Occluder-Devices

Untersuchung heraus, bei 4 Prozent nach einem transoesophagealen Echo, bei 3 Prozent nach der Ballonvermessung des Defekts während des Herzkatheters. Hauptursachen waren in diesen Fällen zu schmale Randstrukturen des Defekts, aber beispielsweise auch mehrere, weiter auseinander liegende oder gefensterete Defekte. Bei 2 Prozent ließ sich durch eine anomale Position des Defekts das Device nicht sicher fixieren. Bei knapp 1 Prozent der zunächst durchgeführten Device-Platzierungen mussten wegen akuter Komplikationen, etwa dem Scheuern des Devices an der Vorhofwand oder einer Embolisation des Devices, umgehend operative Maßnahmen erfolgen.

Das bei Kindern und Jugendlichen weltweit am häufigsten verwendete Device ist der **Amplatzer Septum-Occluder** (siehe [Abbildung 11](#)). Hiervon gibt es Ausführungen mit verschieden großen Durchmessern, sodass er bei Defekten von 5 bis mehr als 30 Millimetern eingesetzt werden kann. Das aus zwei deckel- beziehungsweise pilzförmigen Seitenteilen

geformte und durch ein fingerförmiges Mittelstück verbundene Device besteht aus einer **Titan-Nickel-Legierung** und ist aufgrund seiner gewebten Materialstruktur außerordentlich dehnbar. Durch Auseinanderziehen wird es so schlank, dass es in einen speziellen Herzkatheter eingebracht und mit einem Führungsdraht bis ins Herz vorgeschoben werden kann. Wird das Device dann vorne aus dem Katheter hinausgeschoben, nimmt es aufgrund der sogenannten Memory-Funktion des Materials seine ursprüngliche Form und Größe wieder an. Das Device kann im Herzen so oft wieder in den Katheter zurückgezogen und neu positioniert werden, bis es seine optimale Position innehat.

Um die richtige Größe des einzusetzenden Device zu bestimmen, wird als erstes ein sogenannter Ballonkatheter in den Defekt eingebracht (siehe [Abbildung 12](#)) und so weit aufgeblasen, bis er eine Einschnürung zeigt und sich nicht mehr verschieben lässt. Dieser Vorgang und die nachfolgenden Schritte

der Verschlussprozedur werden mit einer in die Speiseröhre eingebrachten Ultraschallsonde und/oder einer Röntgendurchleuchtung kontrolliert. Aus diesem Grund erfolgt die an sich schmerzlose Verschlussprozedur dennoch in Vollnarkose. Durch den gefüllten, abdichtenden Ballon nimmt der von Natur aus meist ovale Defekt eine runde Form an, mit einem Durchmesser, den er von selbst nie aufweisen würde. Abhängig vom Durchmesser wird die Größe des einzubringenden Device gewählt. In einem zweiten Schritt wird das Device mit seiner etwas breiteren Seite voran in den linken Vorhof eingebracht und entfaltet (siehe *Abbildung 12 B*). Bei regelrechtem Sitz wird der umhüllende Katheter weiter zurückgezogen (*Abbildung 12 C*), sodass sich die zweite Scheibe des Device auf der anderen Seite des Vorhofseptums im rechten Vorhof entfalten kann (*Abbildung 12 D*). Nun kann mit einem Farbdoppler-Echo überprüft werden, ob noch ein Blutfluss über den mit dem Device verschlossenen ehemaligen Defekt besteht. Abschließend wird der Führungsdraht vom Device abgelöst und aus dem Herzen entfernt (*Abbildung 12, großes Bild*). Anfangs sind noch für die Dauer von 4 bis 6 Wochen kleinere zentrale oder randständige Übertritte in Form von minimalen Restdefekten nachweisbar, die jedoch nach etwa 6 Monaten in bis zu 99 Prozent der Fälle verschlossen sind. Verbleibende minimale Restdefekte, die mit einer Häufigkeit von weniger als 1 Prozent bestehen bleiben, sind in ihrer Bedeutung auch langfristig zu vernachlässigen.

Innerhalb eines halben Jahres ist das Device von überwachsender Herzinnenhaut vollständig überzogen. Das im Herzen fließende Blut hat dann keinen unmittelbaren Kontakt mehr mit dem quasi eingebakenen Metall. Bis zu diesem Zeitpunkt muss zum Schutz vor einer Bildung von Gerinnseln – einer Anlagerung von Blutplättchen – täglich ASS eingenommen werden. Gegenwärtig werden für den Vorhofseptumbereich geeignete Verschluss-Devices aus **sich langsam selbst auflösendem Material** entwickelt, sogenannte **bioabsorbale Devices**. Sie hätten den Vorteil, dass nach einem etwas längeren Zeitraum kein Fremdmaterial mehr im Herzen verbleibt. Diese Devices befinden sich derzeit allerdings noch in einem **experimentellen Stadium**.

Eine der wenigen gefürchteten **Spätkomplikationen** (weniger als 1 Prozent) des interventionellen ASD-Verschlusses ist ein Scheuern des Device-Randes an nahe gelegenen Herzstrukturen, insbesondere an der Aorta (sogenannte Erosionen). Dies kann zu Einblutungen in den Herzbeutel führen und muss dann chirurgisch versorgt werden.

Von wenigen technischen Einzelheiten abgesehen, gestaltet sich der interventionelle **ASD-Verschluss mit dem Helex Septum-Occluder** in gleicher Weise. Die Entscheidung für

Abbildung 13

Echokardiographische Darstellung eines ASD II



A Vor dem geplanten Verschluss
B Mit dem korrekt sitzenden Occluder-Device („Schirmchen“) nach einem interventionellen Verschluss

das eine oder andere System hängt im Wesentlichen von den Präferenzen und den Erfahrungen der jeweiligen Einrichtung ab, an der die Prozedur erfolgt.

Das Verbleiben des Device in regelrechter Position kann im Verlauf jederzeit von außen über den Brustkorb mit der transthorakalen Echokardiographie kontrolliert werden (siehe *Abbildung 13*).

Chirurgischer ASD-Verschluss

Nahezu alle Vorhofseptumdefekte vom Secundum-Typ können interventionell oder alternativ auch chirurgisch verschlossen werden. Für Defekte vom **Sinus venosus-**, vom →

Primum- und vom **Sinus coronarius-Typ** hingegen (*siehe Abbildung 3*) besteht nur die Möglichkeit des **chirurgischen Verschlusses**. Seit der ersten Operation eines Vorhofseptumdefekts am offenen Herzen im Jahr 1952 wurden in den nachfolgenden 50 Jahren Erfahrungen gesammelt, die heute eine sichere und effektive Operation ermöglichen, die den interventionellen Verfahren beim ASD II mit einer Sterblichkeitsrate von ebenfalls nahe null gleichkommt.

Die **Indikationen**, also die Gründe, für den **chirurgischen Verschluss** dieser Defekte sind weitgehend die gleichen wie diejenigen für den interventionellen Verschluss bei einem ASD II:

- ▶ Lokalisation des Defekts für einen interventionellen Verschluss nicht geeignet;
- ▶ Defekt größer als 5 Millimeter ohne erkennbare Tendenz zur Spontanverkleinerung;
- ▶ Zusatzdefekte, die ein operatives Vorgehen erfordern (beispielsweise Lungenvenenfehlmündung);
- ▶ Zeichen einer Belastung des rechten Herzens infolge einer verstärkten Lungendurchblutung oder eines erhöhten Blutdrucks in der Lungenarterie;
- ▶ verminderte körperliche Entwicklung und/oder herabgesetzte körperliche Leistungsfähigkeit.

Der **Zeitpunkt für einen operativen Verschluss** hat sich auch bei einem bis dahin meist noch unauffällig erscheinenden Kind zwischen dem **3. bis 5. Lebensjahr** langfristig als vorteilhaft erwiesen. Die Lungendurchblutung ist bei diesen Typen des ASD meist stärker vermehrt, sodass sich Symptome früher als beim isolierten ASD II bemerkbar machen. Prinzipiell ist eine deshalb erforderliche Operation heute schon beim Säugling machbar. Jugendliche und Erwachsene haben auch häufig schon früher als bei einem einfachen ASD II einen erhöhten Lungenbluthochdruck oder Herzrhythmusstörungen.

Die **Operation erfolgt am offenen Herzen unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine**. Der Zugang zum Herzen kann dabei von vorne über das Brustbein oder aus kosmetischen Gründen über eine rechtsseitige Stelle des Brustkorbs unterhalb des Brustmuskels beziehungsweise der (späteren) weiblichen Brust gewählt werden (sogenannter Princess-Schnitt). Minimalinvasive Techniken („Knopfloch-Chirurgie“) sind bei Kindern nicht vertretbar und bei Erwachsenen mit einem deutlich höheren Risiko verbunden. Bei gegebener Indikation und ohne das Vorliegen eines irreversiblen Lungenhochdrucks kann die Operation bei späterer Entdeckung des Defekts beispielsweise auch noch nach dem 60. Lebensjahr sinnvoll sein und sicher und effektiv durchgeführt werden.

Zum operativen Verschluss der meist großen Defekte wird nahezu ausnahmslos ein **Patch** (Flicken) eingesetzt. Als

Material kann ein Stück vom eigenen Herzbeutel des Patienten (**Perikard-Patch**) verwendet werden, gegebenenfalls auch ein Kunststoffläppchen. Bei der operativen Korrektur, beispielsweise des Sinus venosus-Defekts (*siehe Abbildung 14*), wird der rechte Vorhof bis weit in die obere Hohlvene eröffnet, da hier sehr häufig ein Teil der aus der rechten Lunge zurückkommenden Lungenvenen falsch in die obere Hohlvene oder direkt hinter dem Defekt in den rechten Vorhof einmündet (sogenannte Partielle Lungenvenenfehlmündung). Dachförmig wird dann ein langer Patchdeckel über beide Öffnungen genäht und so der darunter liegende Strom sauerstoffreichen Blutes regelrecht in den linken Vorhof geleitet. Damit an dieser Stelle kein Abflusshindernis entsteht, wird ein großflächiger Patch verwendet. Aus dem gleichen Grund wird auch der Zugangsschnitt zur oberen Hohlvene nicht wieder direkt vernäht, sondern ebenfalls durch einen Patch erweitert. Im Bereich der Nähte des inneren Patch sitzt in der Wand des Vorhofs der Sinusknoten, der primäre Impulsgeber für die regelmäßige Aktion des Herzens. Dieses Gewebestückchen ist für das bloße Auge nicht erkennbar. Aufgrund des direkten Erfassens des Gewebestückchens durch eine Naht oder durch spätere Narbenbildung kann es zum Auftreten von Herzrhythmusstörungen kommen. Diese sind dann medikamentös zu behandeln; in seltenen Fällen kann auch das Einsetzen eines Herzschrittmachers erforderlich werden.

Auch bei den anderen operativ anzugehenden Typen des ASD werden nicht selten Anomalien, die mit dem Defekt in Verbindung stehen, mitkorrigiert. Ein Beispiel ist ein Schlitz in der Mitralklappe beim ASD vom Primum-Typ.

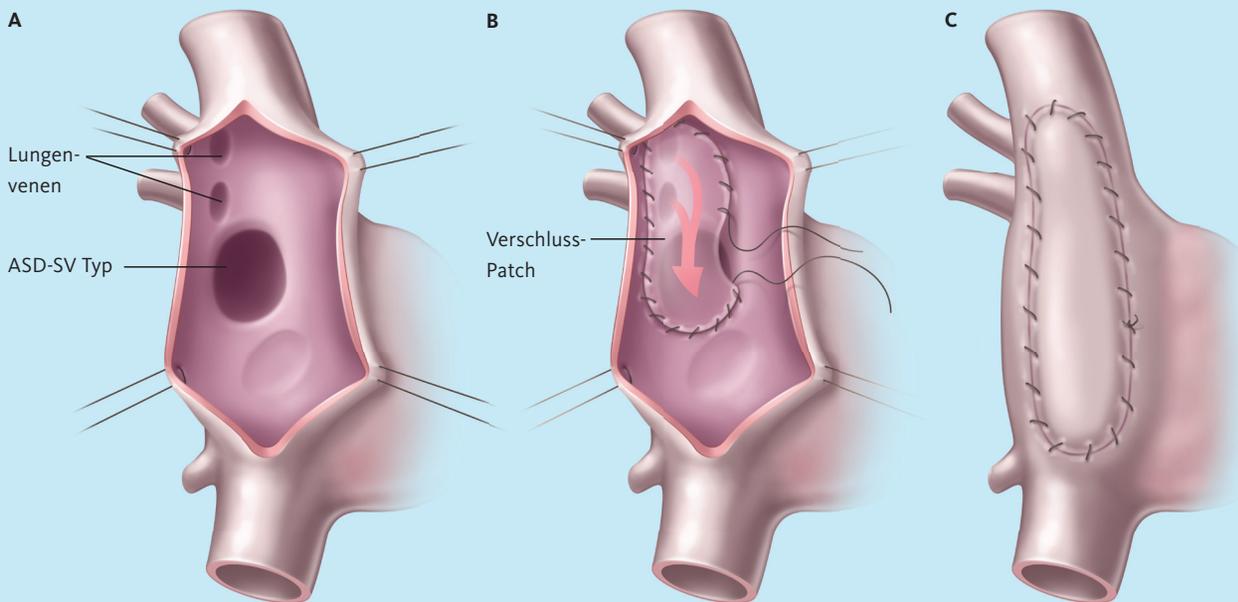
Trotz des etwas umfangreicheren Eingriffs bei der operativen Korrektur der komplexeren Vorhofseptumdefekte sind bedeutsame **Komplikationen nicht häufiger als beim interventionellen Verschluss**. Auch im Langzeitverlauf unterscheiden sich die beiden Methoden nach heutiger Erfahrung nicht merkbar. Entscheidend für das Ergebnis sind die richtige Auswahl der Patienten, der rechtzeitige Eingriff und regelmäßige kardiologische Kontrolluntersuchungen. Diese sollten anfangs in kürzeren, später in etwa 5-jährigen Abständen bei einem für angeborene Herzfehler qualifizierten Kardiologen (EMAH-Qualifikation) erfolgen.

Persistierendes Foramen ovale

Ein **PFO** ist eine von Natur aus normale Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen des Herzens, die für den Kreislauf des ungeborenen Kindes im Mutterleib lebensnotwendig ist. Es wird gebildet aus einer vor der Geburt sehr weiten und

Abbildung 14

Operative Korrektur eines Vorhofseptumdefekts vom Sinus venosus-Typ (ASD-SV) mit Fehlmündung der rechten oberen Lungenvene (A)



Bei einem interventionellen Verschluss derartiger Defekte mit einem Occluder wäre nach der operativen Korrektur immer noch ein großer Links-Rechts-Shunt über die Lungenvenen vorhanden. Bei der operativen Korrektur mit einem langen Patch aus körpereigenem Material sind jedoch beide Fehler auf einmal korrigiert (B). Um den freien Abfluss aus der oberen Hohlvene nicht durch den darunter liegenden Tunnel einzuengen, wird dieser zur Erweiterung ebenfalls mit einem Patch verschlossen (C).

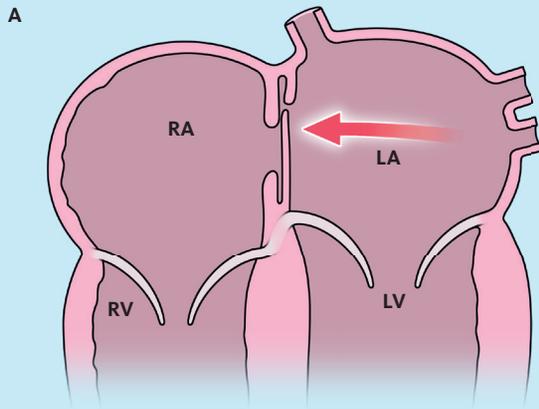
nach der Geburt sehr engen **Spalte zwischen den beiden Anteilen der Vorhofscheidewand** (siehe [Abbildung 15](#)), das heißt zwischen dem unteren Teil, dem Septum primum, und dem oberen Teil, dem Septum secundum.

Nach der Geburt legen sich aufgrund der geänderten Kreislaufverhältnisse des Kindes bei den meisten Menschen (etwa 75 Prozent) die beiden Teile aneinander und verwachsen meist während des ersten Lebensjahres miteinander. Das Foramen ovale wird dadurch undurchlässig. Bei etwa 25 Prozent, also bei jedem 4. Menschen, legen sich die beiden Septumanteile zwar eng aneinander, sie verwachsen aber nicht: Zwischen den beiden Vorhöfen verbleibt („persistiert“) das Foramen ovale weiterhin als eine schmale, durchlässige Verbindung. Dies ist bei 25 Prozent der Bevölkerung die das ganze Leben über unverändert bestehende Normvariante. Unter normalen Umständen ist dies von geringer Bedeutung, da der Druck im linken Vorhof geringfügig höher ist als der im rechten Vorhof. Dadurch wird die Spalte zusammengedrückt, und das Foramen ovale ist funktionell die meiste Zeit über geschlossen.

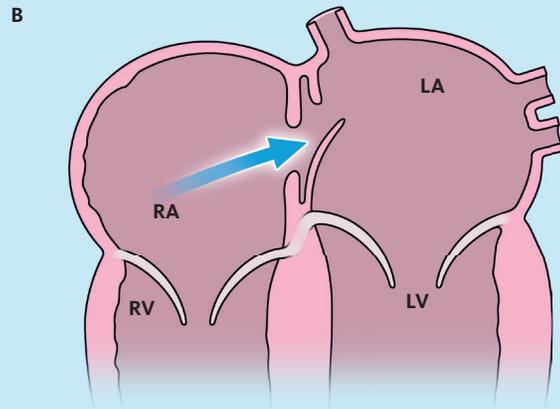
Andererseits kann sich **unter bestimmten Umständen**, beispielsweise kräftigem Husten, starkem Niesen, schwerem Heben, gelegentlich auch schon bei sehr tiefem Atmen, **die Spalte ein wenig öffnen** und eine geringe Menge Blut aus dem rechten Vorhof in den linken Vorhof übertreten, sogenannter **Rechts-Links-Shunt**. Damit ist der große Kreislauf mit seinen Arterien, die auch den Kopf und das Gehirn versorgen, vorübergehend mit dem venösen Gefäßsystem verbunden. Finden sich nun in diesem venösen System kleinere oder auch größere Blutgerinnsel, können diese potenziell in Form einer sogenannten **Paradoxen Embolie** in das arterielle System übertreten und dort kleinere oder mittelgroße Arterien verschließen. Das kann zu **Schwindelanfällen** (TIA) bis hin zu einem **Schlaganfall** führen. Dieser Mechanismus wurde bereits seit Beginn des 19. Jahrhunderts vermutet, er ließ sich jedoch erst mit den technischen Möglichkeiten des Ultraschalls beweisen. Bei Erwachsenen mit derartigen neurologischen Erscheinungen wurde im Vergleich zu Nichtbetroffenen doppelt so häufig ein PFO gefunden. →

Abbildung 15

Persistierendes Foramen ovale (PFO)



A Der von unten kommende Teil des Vorhofseptums, das Septum primum, legt sich überlappend an das vom Dach der Vorhöfe kommende Septum secundum, jedoch ohne damit zu verwachsen (Pfeile). In dieser Situation ist die Spalte jedoch dicht, sodass kein Blut in den linken Vorhof (LA) übertreten kann.



B Steigt in bestimmten Situationen der Druck im rechten Vorhof (RA) an, zum Beispiel durch einen Hustenstoß, dann kann die Spalte kurzfristig weiter werden: Blut sowie eventuell darin vorhandenes thrombotisches Material können in den linken Vorhof und weiter in die Arterien gelangen (sogenannte Paradoxe Embolie).

Vor einigen Jahren wurde, zunächst ebenfalls bei Erwachsenen, eine enge Beziehung zwischen **Migräne** und dem Vorliegen eines PFO aufgedeckt, wobei sich nach dem Verschluss des PFO die Migräneattacken deutlich gebessert haben sollen. Das Übertragen derartiger Daten (Schlaganfall/Migräne) von Erwachsenen auf Kinder ist jedoch problematisch, da beispielsweise die Neigung zur Bildung von Blutgerinnseln im venösen System, etwa in Krampfadern, bei Kindern ungleich geringer ist als bei Erwachsenen. Die Beziehung zwischen einem PFO und der bei Kindern deutlich häufigeren Migräne konnte bisher noch nicht gesichert werden. In einzelnen Familien wurde jedoch eine starke familiäre Häufung von Migräne und gleichzeitig bestehendem PFO nachgewiesen.

Beim **Tauchen mit Atemgeräten** in Tiefen von mehr als 15 Metern muss während des Auftauchens im Zusammenhang mit der sogenannten Dekompression mit der Freisetzung von Stickstoffbläschen im Blut gerechnet werden. Diese können über ein PFO auch in den arteriellen Kreislauf gelangen. Somit erscheint es empfehlenswert, bei Vorliegen eines PFO diese Grenze nicht zu überschreiten.

Die Diskussion um das **Management bei Erwachsenen mit ungeklärtem Schlaganfall und einem PFO** ist umfangreich und wird seit Jahren kontrovers geführt. Nach den aktuellen Leitlinien der internationalen kardiologischen Fachgesellschaften ist ein PFO-Verschluss erst nach einem ersten ungeklärten

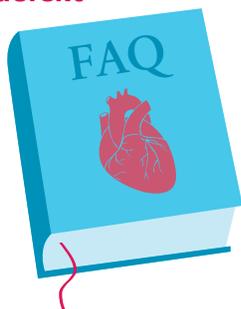
Schlaganfall und bei gleichzeitigem Vorliegen eines mit dem PFO in Zusammenhang stehenden Aneurysmas des Vorhofseptums, eines weichen, flottierenden Anteils der unteren Vorhofscheidewand, zu empfehlen. Zusätzlich soll auch die Gerinnbarkeit des Blutes mit Medikamenten wie ASS und/oder Marcumar herabgesetzt werden. Dies erhöht andererseits aber das Risiko für eine Hirnblutung, gerade bei älteren Menschen.

Bei Erwachsenen ist ein interventioneller PFO-Verschluss mit einem Occluder-System trotz aller Diskussionen noch immer eine nicht selten durchgeführte Maßnahme. Da die aufgeführten Voraussetzungen hierfür jedoch bei Kindern und Jugendlichen deutlich seltener vorliegen, stellt sich die Frage nach einem eventuellen PFO-Verschluss in dieser Altersgruppe glücklicherweise nur sehr selten. ←



Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer
Universitätsklinikum Heidelberg

Häufig gestellte Fragen zum Vorhofseptumdefekt



Das Kind meiner Schwester hat, wie meine Tochter auch, einen Vorhofseptumdefekt. Ist dieser Herzfehler vererbbar?

Die meisten Vorhofseptumdefekte treten sporadisch und ohne identifizierbare Ursache auf. Andererseits ist eine allgemeine familiäre Häufung gerade beim ASD mit 23 Prozent innerhalb von drei Generationen auffällig. Diese Rate steigt noch einmal an, wenn Geschwister (vor allem Schwestern) in einer Familie betroffen sind. In einzelnen Familien wurden auch genetische Anomalien bei den Betroffenen gefunden, deren Art jedoch von Familie zu Familie unterschiedlich war. Eine individuelle Vorhersage mit einem genetischen Test ist daher derzeit noch nicht möglich.

Wie weit kann mein 5-jähriger Sohn mit einem Vorhofseptumdefekt bis zu der in ein bis zwei Jahren geplanten Operation körperlich belastet werden?

Im Rahmen der alltäglichen körperlichen Belastung eines Kindes mit Vorhofseptumdefekt sind subjektive Einschränkungen in der Regel selten und kaum merkbar. Erreichen die Leistungsanforderungen, vor allem bei akuten dynamischen Belastungen wie Rennen, schnellem Fahrradfahren oder Fußball, jedoch eine individuell durchaus unterschiedliche Grenze, kann diese nicht überschritten werden, weil der Blutfluss aufgrund der anatomischen Gegebenheiten nicht weiter gesteigert werden kann. Eine unbeabsichtigte Überforderung mit schlimmen Folgen kann daher beim Vorhofseptumdefekt im Kindesalter so gut wie nicht auftreten.

Muss ein Kind mit einem isolierten Vorhofseptumdefekt bei Eingriffen an den Zähnen oder im Zusammenhang mit einer Operation einer antibiotischen Prophylaxe (Endokarditisprophylaxe) unterzogen werden?

Bei einem isolierten Vorhofseptumdefekt ohne zusätzliche Veränderungen, beispielsweise an der Mitralklappe, ist eine Endokarditisprophylaxe nach den gegenwärtigen Richtlinien nicht notwendig. Eine Ausnahme sind die ersten 6 Monate nach einem interventionellen oder chirurgischen Verschluss des ASD.

Kann ein Nickel enthaltendes System, beispielsweise der Amplatzer-Occluder, zum Verschluss eines Vorhofseptumsdefekts auch bei einer Nickelallergie eingesetzt werden? Oder ist das zu gefährlich?

Bisher ist das Auftreten einer allergischen Reaktion auf die geringe Menge von Nickel in der Titan-Nickel-Legierung derartiger Systeme nicht eindeutig beobachtet worden. Eine der Implantation vorausgehende spezifische Allergietestung muss daher im Normalfall nicht erfolgen. In Einzelfällen mit ausgeprägten Multiallergien kann dies jedoch erwogen werden.

Muss ein kleiner Restdefekt nach einem unkomplizierten interventionellen Verschluss eines ASD II operativ nachkorrigiert werden?

Da kleinere Defekte im Vorhofseptum (kleiner als 3 Millimeter) schon von vornherein keine Indikation zu einem primären Verschluss darstellen würden, ist dies bei kleinen Restdefekten mit geringem Rest-Shunt ebenfalls nicht erforderlich. Viele dieser kleinen Restdefekte verschließen sich im Laufe der Zeit zudem spontan. Liegt ein größerer Restdefekt oder eine Fehlposition des Occluders vor, empfiehlt sich ein Austausch des Device. Dies kann in der Regel interventionell durchgeführt werden.

Darf mit dem Metall eines ASD-Occluders im Körper eine MRT-Untersuchung erfolgen?

Wegen der geringen Menge von Metall in einem Occluder bestehen keine Bedenken hinsichtlich einer MRT-Untersuchung nach interventionellem ASD-Verschluss. Auch die Untersuchung mit einem Metalldetektor am Flughafen bedeutet kein Risiko für den Träger eines ASD-Occluders.

Was ist zu tun, wenn bei einer Ultraschall- oder Röntgenuntersuchung festgestellt wird, dass bei einem vor Jahren implantierten „Schirmchen“ ein sogenanntes Ärmchen gebrochen ist?

Derartige Brüche kommen bei älteren Systemen gar nicht so selten vor. Ernsthaftige Probleme wurden dabei in der Regel jedoch nicht beobachtet, da die Occluder meist bereits vollständig von neuer Herzhinnenhaut überwachsen waren. Dennoch war dies einer der Gründe, neue Systeme zu entwickeln, die keine „Ärmchen“ mehr enthalten. Sie kommen heute nahezu ausnahmslos zum Einsatz. Spezielle Maßnahmen sind somit in einem derartigen Fall in der Regel nicht zu ergreifen.

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer
Universitätsklinikum Heidelberg

Unsere Angebote für Sie

Alle unten vorgestellten Informationsmaterialien der Kinderherzstiftung können Sie kostenlos anfordern. Rufen Sie uns an unter der Nummer 069 955 128 145 oder schreiben Sie uns eine E-Mail an die Adresse info@kinderherzstiftung.de. Sie können sich auch online unter www.kinderherzstiftung.de an uns wenden.



Kinderbuch

Kris Krokodil hat einen angeborenen Herzfehler und erlebt Dinge, die herzkranken Kindern und ihren Eltern bekannt vorkommen werden. Das Buch ist für Kinder im Alter von 4 bis 6 Jahren konzipiert und ideal zum Vorlesen geeignet.



Mein Herzbuch

So haben Sie von Beginn an alle Akten Ihres herzkranken Kindes bei sich. Im Herzbuch-Ordner finden sich fünf Registerblätter, unter denen Befunde, Arztbriefe und Atteste sowie Unterlagen zu Operationen und Eingriffen eingeordnet werden können.

Auch für alle wichtigen Anlaufstellen und Adressen ist ein Registerblatt vorgesehen.

Faltblätter & Broschüren

- ▶ Mein Kind ist herzkrank
- ▶ Medizinisches Lexikon für Eltern
- ▶ Mehr Farbe für das Pausenbrot

DVD (I)

Die DVD „Paula hat ein Loch im Herzen ... und was jetzt?“ zeigt kardiologische Untersuchungen wie EKG, Echokardiographie und Herzkatheter. Auch die Operation und der Aufenthalt auf der Intensivstation werden einfühlsam dargestellt.



DVD (II)

„Das schwache Herz“ ist der Titel des neuen Aufklärungsfilms der Deutschen Herzstiftung. Darin vermitteln renommierte Herzspezialisten alles Wichtige, was Betroffene und Angehörige zu dem Thema

wissen müssen. Der Film kann kostenfrei und gegen Einsendung von 3 Euro (Versand) als DVD telefonisch (069 955128-0) bestellt werden.

Ausweis Endokarditis-Prophylaxe

Den Ausweis sollten stets alle bei sich tragen, die diesen Schutz für ihr Herz brauchen. In dem Ausweis ist auch kurz zusammengefasst, bei welchen Eingriffen eine Endokarditis-Prophylaxe nötig ist und wann nicht.



Schritte machen für das Herz

Schon 7000 Schritte pro Tag nützen dem Herzen. Ein kleiner Schrittzähler, der bequem am

Körper getragen wird, hält Sie auf dem Laufenden, wie viele Schritte Sie an einem Tag schon geschafft haben. Wenn Sie beim Schrittzählerprojekt der Deutschen Herzstiftung mitmachen wollen, können Sie Ihre Schrittbbox für 49,90 Euro unter www.herzstiftung.de/schrittzaeher.html bestellen. Neben dem Schrittzähler erhalten Sie einen speziellen Zugang zu unserer Website. Wird der Schrittzähler an den USB-Eingang eines Computers gesteckt, können Sie automatisch online verfolgen, welche Fortschritte Sie gemacht haben.

Uns gibt's auch digital

Die Kinderherzstiftung und die Deutsche Herzstiftung können Sie auch bei sozialen Netzwerken finden. Wir sind vertreten bei Twitter, Google+ und Facebook. Den Link zu unseren Seiten finden Sie am schnellsten auf der Website der Kinderherzstiftung: www.kinderherzstiftung.de.

Oder geben Sie direkt den jeweiligen Link ein:

 www.facebook.com/herzfehler

 www.twitter.com/angeboren

Seiten der Deutschen Herzstiftung:

 www.facebook.com/deutsche.herzstiftung

 plus.google.com/105743317316613040698

Termine – aktuell & schnell

Termine der Herzstiftung und der Kinderherzstiftung erhalten Sie tagesaktuell in der Rubrik „Termine“ unter www.herzstiftung.de und unter www.kinderherzstiftung.de sowie telefonisch unter: 069 955128-145.

Auch Kontaktdaten von Organisationen und privaten Gruppen

erfahren Sie telefonisch. Wir beraten Sie gern dabei, an welche Anlaufstelle Sie sich wenden können. Mitglieder der Deutschen Herzstiftung werden persönlich zu regionalen Veranstaltungen eingeladen.



Sozialrechtliche Beratungsstelle

Bei der gemeinsam mit Herzkind e.V. betriebenen Sozialrechtlichen Beratungsstelle erhalten Sie u. a. von Diplom-Sozialpädagogin Kathrin Borsutzky Hilfe bei Anträgen oder Widerspruchsverfahren sowie Informationen zu Schwerbehindertenausweis, Reha-Maßnahmen, Leistungen der Krankenversicherungen

oder der Rentenversicherungsträger und Leistungen der Pflegeversicherung.

Sie erreichen unseren Service unter AHF-Beratung@email.de.

Gern auch telefonisch: montags und dienstags von 9 bis 15 Uhr und freitags von 9 bis 12 Uhr unter 0531 2206612.

Nutzen Sie unsere Angebote!

⊕ Viermal im Jahr erscheint *herzblatt*, die Zeitschrift für Menschen mit angeborenem Herzfehler. Experten berichten über neueste Therapie- und Operationsverfahren und gehen auf die Bedürfnisse der Betroffenen und deren Familien ein.

⊕ Spezielle Themen werden in Sonderdrucken und Ratgebern behandelt.

⊕ Die Kinderherzstiftung organisiert in Zusammenarbeit mit Herzzentren und Kliniken Patientenseminare. Hier haben Betroffene und deren Angehörige auch die Möglichkeit, Fragen zu stellen. Ein spezielles Angebot für Mütter herzkranker Kinder rundet diesen Service ab.

⊕ Selbsthilfegruppen im ganzen Bundesgebiet stehen in engem Kontakt mit der Kinderherzstiftung. Sie organisieren Gesprächsrunden, Informationsveranstaltungen, Sportangebote und zahlreiche Freizeitaktivitäten.

⊕ Sie können sich mit Ihren Fragen an unsere medizinische Sprechstunde wenden. Ausgesuchte Experten aus ganz Deutschland gehen auf Ihre Probleme ein.

⊕ Die Kinderherzstiftung bietet ärztlich betreute Freizeitangebote wie Segeltouren, Skiwochen und Familienfreizeiten für herzkranken Kinder, Jugendliche und deren Familien an und fördert Kinderherzsportgruppen.

⊕ Von den Fortschritten der Medizin hängen die Zukunftschancen vieler Menschen mit angeborenem Herzfehler ab. Deshalb unterstützen wir Forschungsprojekte aus Spenden an die Kinderherzstiftung.

⊕ www.kinderherzstiftung.de erlaubt den direkten Zugriff auf den Kinderherzfürer. Dieser informiert – neben vielen anderen Angeboten – über Kliniken, ihr Leistungsangebot, Behandlungs- und Operationsverfahren und vieles mehr.

⊕ Werden Sie Mitglied der Kinderherzstiftung! Für nur 36 Euro im Jahr. Die Vorteile: kostenfreie medizinische Beratung zu angeborenen Herzfehlern, Abonnement von *herzblatt* und freier Zugang zum Downloadbereich auf unserer Website. Entscheiden Sie sich gleich für eine Mitgliedschaft! Alles Weitere dazu finden Sie unter www.kinderherzstiftung.de.

Kontakt

Kinderherzstiftung der
Deutschen Herzstiftung e. V.
Bockenheimer Landstr. 94-96
60323 Frankfurt am Main
Telefon 069 955128-0
Fax 069 955128-313
www.kinderherzstiftung.de
herzblatt@kinderherzstiftung.de

Gestaltung

Ramona Unguranowitsch

Druck

PrintArt GmbH, Dannstadt,
www.printart.de

KSD023