

Autorenverzeichnis	XIII
Abkürzungen	XV
Aufgaben des Kinderkardiologen	XVII
1 Einführung	1
1.1 Häufigkeit und Spontanverlauf von Herzfehlern	1
1.1.1 Angeborene Herzfehler	1
1.1.2 Erworbene Herzfehler	4
1.2 Pulmonale Hypertonie	4
1.2.1 Pathogenese und Histologie	5
1.2.2 Kardiale Ursachen	6
1.2.3 Pulmonale Ursachen einer pulmonalen Hypertension	7
1.2.4 Risiko der pulmonalen Hypertension bei angeborenen Herzfehlern	7
1.2.5 Klinik und Diagnose	7
1.3 Endokarditisrisiko	8
2 Klinische Diagnostik	11
2.1 Anamnese	11
2.2 Untersuchung	13
2.2.1 Inspektion	13
2.2.2 Palpation	14
2.2.3 Auskultation	15
2.2.4 Perkussion	16
2.2.5 Blutdruckmessung	16
2.3 Akzidentelle Herzgeräusche	17
2.4 Stenokardien	22

3 EKG im Kindesalter	25
3.1 Klinische Vektorkardiographie	38
3.2 Ösophagus-EKG	39
3.3 Holter-EKG	39
3.4 Belastungsuntersuchungen	44
3.4.1 Orthostatische Dysregulation	44
3.4.2 Belastungs-EKG	44
3.4.3 Belastungs-Echokardiographie	45
4 Echokardiographie	47
4.1 Methoden und Untersuchungsgang	47
4.1.1 M-Mode-Echokardiographie	47
4.1.2 2D-Echokardiographie	50
4.1.3 Transösophageale Echokardiographie	56
4.1.4 Kontrastechokardiographie	57
4.1.5 Doppler-Echokardiographie	59
4.1.6 Farbdoppler-Echokardiographie	60
4.1.7 Dreidimensionale Echokardiographie	60
4.1.8 Stress-Echokardiographie	61
4.1.9 Second Harmonic Imaging	61
4.2 Untersuchungsgang	61
4.2.1 Untersuchungsgang bei Neugeborenen und Säuglingen	61
4.2.2 Untersuchungsgang bei Schulkindern, Jugendlichen und Adoleszenten	62
4.3 Echokardiographische Messungen	63
4.3.1 M-Mode-Echokardiographie	63
4.3.2 2D-Echokardiographie	66
4.3.3 Doppler-Echokardiographie	66

Inhaltsverzeichnis

4.4	Morphologische Diagnostik . .	69
4.4.1	Oberbauchanatomie, Anomalien des Situs und der Oberbauchgefäße	69
4.4.2	Analyse der venösen Verbindungen (obere und untere Hohlvene, persistierende linke obere Hohlvene, Lungenveneneinmündung)	70
4.4.3	Analyse der Vorhöfe, Ventrikel und ihrer Verbindungen (AV-Klappen)	71
4.4.4	Analyse der Verbindung zwischen Ventrikeln und den großen Arterien (Aorta und Pulmonalis)	71
4.4.5	Analyse der Septen (Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt)	72
4.4.6	Analyse der großen Arterien und der Semilunarklappen (parasternale und suprasternale Einstellung)	73
4.4.7	Analyse der AV-Klappen (Stenosen, Insuffizienzen) . . .	75
4.4.8	Darstellung der Koronararterien und Raumforderungen	76
4.5	Echokardiographische Normvarianten	76
5	Thorax-Röntgen-Aufnahme und andere bildgebende Verfahren	79
5.1	Typische Röntgenbefunde bei angeborenen Herzfehlern	83
5.1.1	Vorhofseptumdefekt	83
5.1.2	Ventrikelseptumdefekte, persistierender Ductus Botalli	83
5.1.3	Transposition der großen Arterien	84
5.1.4	Totale Lungenvenenfehleinmündung	84
5.1.5	Pulmonale Hypertension (Eisenmenger-Reaktion)	84
5.1.6	Pulmonalstenose	85
5.1.7	Fallot-Tetralogie	85
5.1.8	Aortenstenose	86

6	Herzkatheteruntersuchung und Angiographie	87
6.1	Voruntersuchungen	87
6.2	Einwilligung	88
6.3	Vorbereitungen	89
6.4	Standardtherapie nach der Herzkatheteruntersuchung	89
6.5	Zugangsweg	89
6.6	Technik	90
6.7	Hämodynamische Messungen	91
6.8	Angiokardiographie	95
7	Andere bildgebende Verfahren	99
7.1	Computertomographie	99
7.2	Magnetresonanztomographie	99
7.3	Szintigraphie	100
8	Therapieverfahren	101
8.1	Konservative Therapie	101
8.1.1	Herzinsuffizienz im Kindesalter	101
8.1.2	Grundzüge der konservativen Therapie	103
8.1.3	Therapie der chronischen Herzinsuffizienz	105
8.2	Interventionelle Kathethertherapien	110
8.2.1	Atrioseptostomie	110
8.3	Chirurgische Therapieprinzipien	121
8.3.1	Aortenisthmusstenose	122
8.3.2	Unterbrochener Aortenbogen	122
8.3.3	Aortopulmonaler Shunt	122
8.3.4	Banding der Pulmonalarterie	124
8.3.5	Damus-Kaye-Stansel-Operation	124
8.3.6	Vorhofseptumdefekte	125
8.3.7	Atrioventrikularseptumdefekte	125
8.3.8	d-Transposition der großen Arterien	126

8.3.9	Fallot-Tetralogie und Pulmonal- atresie mit Ventrikelseptum- defekt	127
8.3.10	Univentrikuläre Zirkulation (Fontan-Operation und ihre Modifikationen)	129
8.3.11	Hypoplastisches Linksherz- syndrom – Norwood-Operation	130
8.3.12	Aortenstenose	130
8.3.13	Herztransplantation	131
9	Besonderheiten in der Neugeborenenperiode	133
9.1	Pharmakologische Beeinflus- sung des Ductus Botalli	138
9.2	Beeinflussung des pulmonalen Gefäßwiderstandes	139
9.2.1	Duktusabhängige Perfusion der Lungenstrombahn	139
9.2.2	Duktusabhängige Perfusion des Körperkreislaufs	140
9.3	Spezielle Herzfehler beim Neugeborenen	141
9.3.1	Neonatale Aortenisthmus- stenose	141
9.3.2	Totale Lungenvenenfehlein- mündung (TAPVD)	142
9.3.3	Truncus arteriosus communis	142
9.3.4	d-Transposition der großen Arterien	144
9.3.5	Fallot-Tetralogie und Pulmonalatresie mit Ventrikel- septumdefekt	144
9.3.6	Kritische Pulmonalstenose und Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum . .	146
9.3.7	Ebstein-Malformation der Trikuspidalklappe beim Neu- geborenen	146
9.3.8	Neonatale Aortenstenose . . .	147
9.3.9	Hypoplastisches Linksherz- syndrom – Norwood-Operation	148
9.3.10	Akute Myokarditis beim Neu- geborenen	148

10 Angeborene Herzfehler mit Links-Rechts-Shunt (Rezirkulationsvitien)	149
10.1 Links-Rechts-Shunt im Bereich der großen Arterien	150
10.1.1 Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA)	150
10.1.2 Arteriovenöse Fisteln und Aneurysma der Vena Galeni	155
10.1.3 Aortopulmonales Fenster	156
10.1.4 Koronarfisteln	156
10.1.5 Fehllursprung der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie	156
10.2 Links-Rechts-Shunt im Niederdruckbereich	158
10.2.1 Vorhofseptumdefekte	159
10.2.2 Partielle Lungenvenenfehl-einmündung	164
10.2.3 Totale Fehleinmündung aller Lungenvenen (TAPVD)	165
10.2.4 Ventrikelseptumdefekt (VSD)	168
10.2.5 Atrioventrikularseptum-defekte (AVSD)	176
11 Zyanotische Herzfehler	185
11.1 Zyanose	185
11.1.1 Herzfehler mit primär anato-misch bedingter Zyanose	187
11.1.2 Zyanose durch Behinderung der Lungendurchblutung	187
11.1.3 Herzfehler mit primärer Erkrankung der Lungen-strombahn	187
11.2 Systematik der zyanotischen Herzfehler	188
11.2.1 Transposition der großen Arterien (d-TGA)	188
11.2.2 Korrigierte Transposition der großen Arterien (l-TGA)	197
11.2.3 Truncus arteriosus communis	199
11.2.4 Fallot-Tetralogie (Tetrade) und Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt	203

Inhaltsverzeichnis

11.2.5	Ursprung beider großen Arterien aus dem rechten Ventrikel (Double Outlet Right Ventricle, DORV) . . .	213
11.2.6	Pulmonale arteriovenöse Fisteln	219
11.3	Lageanomalien des Herzens und Anomalien des Situs . .	219

12	Funktionell univentrikuläre Zirkulation	225
12.1	Operationsverfahren	226
12.2	Zu Grunde liegende Herzfehler	227
12.3	Diagnostik der zu Grunde liegenden Herzfehler	234
12.4	Befunde und Probleme im Langzeitverlauf	236
12.5	Hypoplastisches Linksherzsyndrom	237

13	Herzklappen und große Gefäße . .	241
13.1	Herzklappen und große Gefäße des rechten Herzens	242
13.1.1	Pulmonalstenosen (PS) . . .	242
13.1.2	Periphere Pulmonalstenosen	249
13.1.3	Pulmonalinsuffizienz	252
13.1.4	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum	255
13.1.5	Trikuspidalvitien – Ebstein-Anomalie	258
13.2	Herzklappen und große Gefäße des linken Herzens .	260
13.2.1	Valvuläre Aortenstenose . . .	260
13.2.2	Supravalvuläre Aortenstenosen	267
13.2.3	Subvalvuläre Aortenstenosen	269
13.2.4	Aorteninsuffizienz	272
13.2.5	Aortenisthmusstenose im Neugeborenen- und Säuglingsalter	276
13.2.6	Aortenisthmusstenose im Kindes- und Jugendlichenalter	280

13.2.7	Unterbrochener Aorten-	
	bogen	284
13.2.8	Aorten- und Gefäßring-	
	bildungen	286
13.2.9	Mitralvitien	288

14 Herzrhythmusstörungen – Arrhythmien 297

14.1	Diagnostik von Herzrhyth-	
	musstörungen	297
14.1.1	Anamnese	297
14.1.2	EKG	298
14.1.3	Echokardiographie	298
14.1.4	Diagnostische Manöver	
	während einer Tachykardie .	298
14.1.5	Elektrophysiologische Unter-	
	suchung/Hochfrequenzstrom-	
	ablation	299
14.1.6	Hochfrequenzstromablation	299
14.2	Systematik der Herzrhyth-	
	musstörungen	300
14.3	Normofrequente Arrhyth-	
	mien	300
14.3.1	Sinusarrhythmie	301
14.3.2	Respiratorische Arrhythmie	301
14.3.3	Wandernder Schrittmacher	301
14.4	Bradykarde Arrhythmien . .	301
14.4.1	Sinusbradykardie	301
14.4.2	Intermittierender sinoatrialer	
	Block bzw. Sinuspause	302
14.4.3	Syndrom des kranken	
	Sinusknotens (Sick-Sinus-	
	Syndrom)	302
14.4.4	Fehlender Sinusknoten bei	
	linksatrialem Isomerismus . .	303
14.4.5	AV-Block	303
14.4.6	Kongenitaler AV-Block	306
14.5	Tachykarde Arrhythmien . . .	307
14.5.1	Vorhoftachykardien	307
14.5.2	Junktionale Tachykardien . .	312
14.5.3	Atrioventrikuläre Tachy-	
	kardien (AVRT)	316
14.5.4	Ventrikuläre Tachykardien .	320
14.6	Vasovagale Synkope und	
	orthostatische Dysregulation	327

15	Erworbene Erkrankungen des Herzens und der Gefäße	329
15.1	Myokarditis	329
15.1.1	Akute Myokarditis	329
15.1.2	Myokarditis bei HIV-Infektion	331
15.1.3	Chronische Myokarditis	332
15.2	Endokarditis	333
15.2.1	Akute Endokarditis	333
15.2.2	Endocarditis lenta	336
15.2.3	Endokarditisprophylaxe	337
15.3	Immunologisch bedingte Erkrankungen	340
15.3.1	Rheumatisches Fieber	340
15.3.2	Rheumatische Mitralvitien	344
15.3.3	Kawasaki-Syndrom (MCLS = mukokutanes Lymphknoten-Syndrom)	345
15.3.4	Autoimmunerkrankungen	349
15.4	Kardiomyopathien	351
15.4.1	Dilatative Kardiomyo- pathien	351
15.4.2	Hypertrophe, obstruktive Kardiomyopathien (HOCM)	357
15.4.3	Restriktive Kardiomyo- pathien	361
15.5	Erkrankungen des Perikards	362
15.6	Herztumoren	365
15.6.1	Gutartige Tumoren des Herzens	365
15.6.2	Maligne Tumoren des Herzens	366
16	Risiken und Probleme bei angeborenen Herzfehlern	367
16.1	Hypertonus im Kindesalter	367
16.1.1	Kardiovaskuläre Ursachen der Hypertonie	370
16.1.2	Diagnostik der arteriellen Hypertension	371
16.1.3	Therapie der arteriellen Hypertonie	371

16.2	Neurologische Probleme bei Herzerkrankungen im Kindesalter	373
16.2.1	Zerebrale Komplikationen bei zyanotischen Vitien . . .	374
16.2.2	Post- und perioperative neurologische Komplikationen .	376
16.3	Angeborene Herzfehler nach der operativen Korrektur . .	376
17	Lebensführung, Reisen, Berufswahl	379
17.1	Lebensführung	379
17.2	Körperliche Belastung und Sport	380
17.3	Reisen	381
17.3.1	Reisen mit den Eltern	381
17.3.2	Individuelles Reisen	382
17.4	Ausbildung und Berufswahl	382
18	Genetische Grundlagen angeborener Herzdefekte	385
18.1	Identifizierung von Genen in der Entwicklung des Herzens	385
18.2	Genetische Epidemiologie von Herzdefekten	385
18.3	Angeborene Herzdefekte bei Chromosomenaberrationen .	386
18.3.1	45,X0 (Turner-Syndrom) . . .	386
18.3.2	Trisomie 21 (Down-Syndrom)	386
18.3.3	Trisomie 18 und Trisomie 13	387
18.3.4	Partielle Tetrasomie 22q11 (Cat-eye-Syndrom)	387
18.3.5	Tetrasomie 12p (Pallister-Killian-Syndrom) .	387
18.4	Angeborene Herzdefekte bei chromosomalen Deletions-Syndromen	387
18.4.1	4p–(Wolf-Hirschhorn)-Syndrom und 5p–(Cri-du-chat)-Syndrom .	387

Inhaltsverzeichnis

18.4.2	Williams-Beuren-Syndrom .	388
18.4.3	Deletion 22q11	388
18.4.4	Deletion 8p23.1	388
18.4.5	Andere Deletionen	388
18.5	Angeborene Herzdefekte bei übergeordneten mono- genen Erkrankungen	388
18.5.1	Holt-Oram-Syndrom	390
18.5.2	Noonan-Syndrom	390
18.5.3	Ellis-van-Creveld-Syndrom	391
18.6	Herzdefekte bei sporadisch auftretenden Fehlbildungs- mustern	391
18.6.1	VATER-Assoziation	391
18.6.2	CHARGE-Assoziation	391
18.6.3	Cornelia-de-Lange-Syndrom	391
18.6.4	Goldenhar-Komplex (hemifaziale Mikrosomie) . .	391
18.7	Exogen bedingte Herz- defekte	392
18.8	Lateralität, Heterotaxie und Isomerismus-Sequenz	392
18.9	Kardiomyopathien	393
18.10	Hereditäre Herzrhythmus- störungen	393

18.11	Genetische Beratung	393
18.12	Pränataldiagnostik	394
18.13	Prädiktive DNA-Diagnostik	395
18.14	Formale Genetik (Mendelsche Gesetzmäßig- keiten)	395
18.14.1	Monogen bedingte Krank- heiten	395
18.14.2	Komplexe Krankheiten (multigen oder multi- faktoriell bedingt)	398
18.15	Molekulargenetische Grundlagen	399
18.15.1	DNA und Gene	399
18.15.2	Rekombinante DNA-Methoden	402
18.15.3	DNA-Diagnostik	406

Adressen und Internetseiten	409
---------------------------------------	-----

Literaturhinweise	415
-----------------------------	-----

Sachregister	453
------------------------	-----