



DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR PÄDIATRISCHE KARDIOLOGIE
UND ANGEBORENE HERZFEHLER e.V.

S2k Leitlinie

Vorhofseptumdefekt

**Christian Jux (Gießen), Michael Vogel (München), Jens Scheewe (Kiel)
und Jochen Weil (München)**

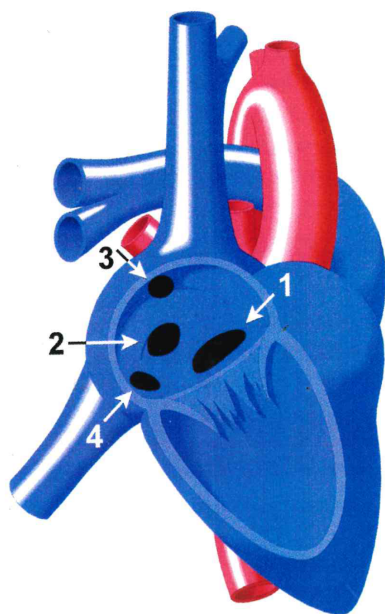
Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am
27.11.2019

1. Geltungsbereich: isolierter Vorhofseptumdefekt (ASD) vom Neugeborenen bis
zum Erwachsenenalter

2. Definition (Klassifikation – Basisinformation)

Vorhofseptumdefekte im engeren Sinne können als Substanzdefekte mit
Blutaustausch zwischen linkem und rechtem Vorhof (Shuntfluss) definiert werden.
Dabei können drei Haupttypen des ASD (Atrialer Septumdefekt) unterschieden
werden: der Ostium secundum Defekt (ASD II, ca. 80%), der Ostium primum Defekt
(ASD I, ca. 10%) und der Sinus venosus Defekt (ca. 10%, Abb.1).

Abb1: Lage der verschiedenen Vorhofseptumdefekte (ASD), gesehen vom rechten Vorhof



- 1= ASD vom Ostium primum-Typ (ASDI)
- 2= ASD vom Ostium secundum-Typ (ASDII)
- 3= oberer Sinus venosus Defekt
- 4= unterer Sinus venosus Defekt

Der Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ (ASD II) ist durch ein Fehlen von Septumanteilen im Bereich der Fossa ovalis gekennzeichnet, wobei der Substanzdefekt über den Limbus der Fossa ovalis hinausreichen kann. Im inferioren Anteil des Vorhofseptums unmittelbar oberhalb der AV-Klappenebene liegt der Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ (ASD I). Diese Defekte sind Teil des Spektrums der (partiellen oder inkompletten) atrioventrikulären Septumdefekte und werden deshalb in der entsprechenden Leitlinie abgehandelt (siehe LL Atrioventrikulärer Septumdefekt). Superior und posterior der Fossa ovalis an der Einmündung der oberen Hohlvene in den rechten Vorhof gelegen finden sich die oberen Sinus venosus Defekte. Seltener sind die inferior und posterior der Fossa ovalis an der Einmündung der unteren Hohlvene zum rechten Vorhof gelegenen unteren Sinus venosus Defekte. Diese interatrialen Kommunikationen entsprechen einer Öffnung, die durch einen Defekt der Wand entsteht, die normalerweise die rechten Lungenvenen von den Hohlvenen und dem rechten Vorhof trennt („unroofing“ einer oder mehrerer der rechten Lungenvenen) (1). Zur damit einhergehenden partiellen Lungenvenenfehl drainage wird auf die entsprechende

Leitlinie verwiesen. Beim Sinus venosus Defekt kommt es häufiger und zu einem früheren Zeitpunkt zu einer Druck- und Widerstandserhöhung als bei einem Defekt in der Fossa ovalis. Eine spontane Verkleinerung beim Sinus venosus Defekt ist nicht zu erwarten (2).

Während beim ASD II in der Regel ein Teil des Limbus fossa ovalis erhalten bleibt, wird das vollständige Fehlen des Vorhofseptums einschließlich der Fossa ovalis als gemeinsamer Vorhof („common atrium“) bezeichnet. Diese Extremvariante des ASD mit Kreuzshunt auf Vorhofebene ist häufig Teil von Heterotaxiesyndromen (3).

Von diesen Substanzdefekten abzugrenzen sind der Koronarsinusdefekt und das persistierende Foramen ovale (PFO), die ebenfalls einen Shunt auf Vorhofebene bewirken können. Beim Koronarsinusdefekt besteht durch einen Defekt im „Dach“ des röhrenförmig hinter dem linken Vorhof verlaufenden Koronarsinus eine direkte Kommunikation zum linken Vorhof („unroofed coronary sinus“). Obwohl hier kein direkter Defekt im Vorhofseptum selbst besteht, ermöglicht der Koronarsinusdefekt einen Shunt zwischen linkem und rechtem Vorhof, der hämodynamisch einem ASD entspricht. Als foramen ovale bezeichnet man dabei das Auseinanderweichen des überlappenden Septum secundum, das einen Shunt ermöglichen kann.

Eine Sonderform des Vorhofseptumdefekts in der fossa ovalis stellen die Defekte dar, die mit einem Vorhofseptumaneurysma vergesellschaftet sind. Diese Aneurysmen können zusammen mit einem kleinen Shunt wie beim offenen Foramen ovale (Typ A), mit einem größeren Shunt wie beim Vorhofseptumdefekt (Typ B), mit zwei (Typ C) oder multiplen Perforationen (Typ D) und Shunts auftreten.

Vorhofseptumaneurysmata, die bereits im Säuglingsalter diagnostiziert werden, können sich, was die Exkursion des Vorhofseptums und die Zahl der Shunts (Perforationen) angeht, spontan verringern. Bei älteren Patienten ist dies eher unwahrscheinlich (4).

Abb. 2

Vorhofseptumdefekte in der Fossa ovalis mit Aneurysma

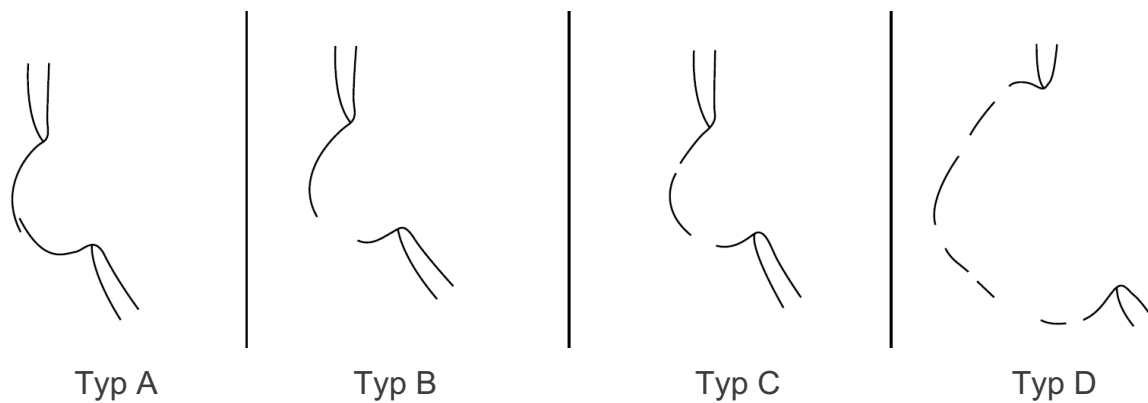


Abb 2: Aneurysmen können zusammen mit einem kleinen Shunt wie beim offenen Foramen ovale (Typ A), mit einem größeren Shunt wie beim Vorhofseptumdefekt (Typ B), mit zwei (Typ C) oder multiplen Perforationen (Typ D) und Shunts auftreten (modifiziert nach 4)

Ein Spontanverschluss des kleinen ASD II ist im Säuglingsalter und Kleinkindesalter häufig (bis zu 80% aller Shunts bis 8 mm Breite, insgesamt 26-34% aller im Säuglingsalter diagnostizierten Defekte (5, 6), während dies bei Defekten mit einem Diameter >10 mm oder im Schulkindesalter kaum zu erwarten ist (7). Umgekehrt vergrößert sich ein Teil der initial kleinen Defekte mit dem Kindeswachstum (8).

3. Epidemiologie, Prävalenz, assoziierte Läsionen, Syndrome

Der Vorhofseptumdefekt ist die zweithäufigste Form eines angeborenen Herzfehlers und tritt bei etwa 17% aller Neugeborenen und Säuglinge mit angeborenem Herzfehler auf (12).

Neben dem isolierten Vorkommen kann ein ASD (obligate) Teilkomponente bei einer Vielzahl komplexer Herzfehler sein. Neben dem sporadischen Auftreten sind familiäre Häufungen und syndromale Formen wie beim Holt-Oram Syndrom bekannt. Der Sinus venosus Defekt ist mit einer partiellen Lungenvenenfehl drainage, der Koronarsinusdefekt mit einer linkspersistierenden oberen Hohlvene und das Atrium commune mit Heterotaxie-Syndromen assoziiert.

- **Der isolierte ASD ist der zweithäufigste angeborene Herzfehler**
- **Die häufigsten Formen sind:**
 - ASD vom Sekundumtyp (ASD II, circa 80%)**
 - Ostium Primum Defekt (ASD I, circa 10%)**
 - Sinus venosus Defekt (circa 10%)**
- **Der ASD kann mit anderen kardialen oder extrakardialen Anomalien assoziiert sein.**

4. Pathophysiologie, Hämodynamik

Beim isolierten ASD bestimmt die Größe des Defektes und die Compliance des rechten und linken Ventrikels das Ausmaß des Shunts auf Vorhofebene. In der Regel führt die größere Compliance (diastolische Dehnbarkeit) des rechten Ventrikels zu einem links-rechts Shunt auf Vorhofebene, damit zu einer Volumenbelastung des rechten Vorhofes und Ventrikels sowie der Pulmonalarterien.

Im Verlauf kann es zu Vorhofrhythmusstörungen und einer pulmonalen Widerstandserhöhung mit Einschränkung der rechtsventrikulären Funktion und der linksventrikulären funktionellen Reserve kommen.

Da die relative ventrikuläre Compliance von den Widerständen im nachgeschalteten Gefäßbett abhängt, besteht bei großem, nicht restriktivem Ductus unmittelbar nach Geburt selbst bei großem ASD nur ein geringer Shunt auf Vorhofebene (13, 14). Mit Abnahme des Lungengefäßwiderstandes und Rückbildung der physiologischen Rechtshypertrophie in den ersten Lebenswochen nimmt der links-rechts Shunt dann zu.

Aufgrund der reinen Volumenbelastung der Lungenstrombahn kommt es auch bei großem Shuntvolumen selten und in der Regel erst nach mehreren Jahrzehnten zu einer signifikanten pulmonalen Widerstandserhöhung mit entsprechender Compliance-abnahme des rechten Ventrikels mit konsekutiver Abnahme des links-rechts Shuntvolumens und der Möglichkeit einer Shuntumkehr auf Vorhofebene (Eisenmenger Reaktion: selten).

5. Körperliche Befunde und Leitsymptome

Der im Kleinkindesalter häufig symptomarme Vorhofseptumdefekt verursacht, abhängig von der Größe des links-rechts Shunts, eine relative Pulmonalstenose. Dadurch entsteht ein funktionelles Systolikum am linken oberen Sternalrand mit fixiert weit gespaltenem zweitem Herzton. Bei großen Shuntvolumen kann eine relative Trikuspidalstenose zusätzlich ein mittelfrequentes, weiches Mesodiastolikum am unteren Sternalrand bedingen. Als Zeichen der vermehrten Lungendurchblutung kann sich eine verstärkte Infektanfälligkeit und (Belastungs-) Dyspnoe finden. Herzinsuffizienzzeichen (Hepatomegalie, Gedeihstörungen und Dyspnoe) sind im Säuglings- und Kleinkindesalter selten.

Bei Patienten mit unroofed coronary sinus und links-persistierender oberer Hohlvene kann die arterielle Untersättigung ($\text{SATO}_2 < 96\%$) das führende Symptom sein. Bei älteren Patienten mit erhöhtem pulmonal-vaskulärem Widerstand verkürzt sich das Systolikum, die Spaltungsweite des zweiten Herztones nimmt ab und die Pulmonaliskomponente tritt akzentuiert hervor. Ein evtl. zuvor vorhandenes Diastolikum verschwindet.

Kernaussage 2

Vorhofseptumdefekt (ASD)



- **Beim ASD bestimmen die Größe des Defektes und die Compliance des rechten und linken Ventrikels das Ausmaß des Shunts auf Vorhofebene.**
- **In der Regel führt die größere Compliance des rechten Ventrikels zu einem links-rechts Shunt auf Vorhofebene und damit zu einer Volumenbelastung des rechten Herzens**
- **Typischer Auskultationsbefund:**
Systolikum über dem Pulmonalisareal mit fixierter weiter Spaltung des 2. Herztons (relative Pulmonalstenose) und selten bei sehr hohem Shuntvolumen Mesodiastolikum am unteren rechten Sternalrand (relative Trikuspidalstenose)

6. Diagnostik

6.1 Zielsetzung

Lokalisation des Defektes, Bestimmung seiner Ausdehnung und seines Randes, Quantifizierung des Shunts, Ausschluss einer pulmonalen Drucksteigerung und Nachweis bzw. Ausschluss von zusätzlichen komplizierenden Begleitfehlbildungen (z.B. Lungenvenenfehlmündung, Systemvenenanomalien, Pulmonalstenose) und atrialen Rhythmusstörungen insbesondere im Langzeitverlauf.

6.2 Apparative Diagnostik (primäre Nachweisdiagnostik)

6.2.1 Echokardiographie

Ausschluss- und Nachweisdiagnostik erfolgen primär echokardiographisch. Während bei Kindern die transthorakale Echokardiographie in der Regel eine ausreichend gute Bildqualität liefert, kann bei kräftigen Adoleszenten oder Erwachsenen eine transösophageale Bildgebung erforderlich werden.

Entscheidend ist die Lokalisation und Größenbestimmung der Defekte und ihrer Randsäume einschließlich der Lungenveneneinmündung mittels Ultraschall, da hiervon ggf. auch die primäre Entscheidung über die Behandlungsmodalität (katheterinterventionell versus operativ) abhängt. Die echokardiographische Darstellung der Einmündung der oberen und unteren Lungenvene in den rechten Vorhof ist zum Ausschluss oder Beweis eines Sinus venosus Defektes von Bedeutung. Die hämodynamische Bedeutung wird echokardiographisch aus der Volumenbelastung des rechten Ventrikels und der paradoxen Septumbewegung sowie mittels Doppler aus dem Flussverhältnis von Art. pulmonalis und Aorta abgeschätzt (15). In einzelnen Fällen kann der RV-Druck aus einer Trikuspidalinsuffizienz abgeschätzt werden.

Bei progressiver Dilatation des rechten Ventrikels kann es über die Dilatation der rechtsseitigen Klappenringe zu einer Trikuspidal- und Pulmonalinsuffizienz kommen.

6.2.2 Herzkatheteruntersuchung:

Diese Untersuchung ist für die Diagnosestellung des Defektes entbehrlich. Sie wird durchgeführt, um den Defekt interventionell zu verschließen oder zur Bestimmung der Widerstandsverhältnisse im Hinblick auf eine noch mögliche

Indikation des Verschlusses bei Verdacht auf eine fixierte pulmonal arterielle Hypertension.

Bei Kindern soll bei erhöhten pulmonalen Druckwerten, einem erhöhten indizierten pulmonalarteriellen Widerstand ($PVRI > 6 \text{ WU} \times \text{m}^2$) sowie einem pulmonalen Widerstandsverhältnis ($PVR/SVR > 0,3$) eine pharmakologische Widerstandstestung durchgeführt werden, um Aufschluss über die Reagibilität der Pulmonalgefäße und eine mögliche Reversibilität der pulmonalen Drucksteigerung zu erhalten (Abb. 2) [51, 52]..

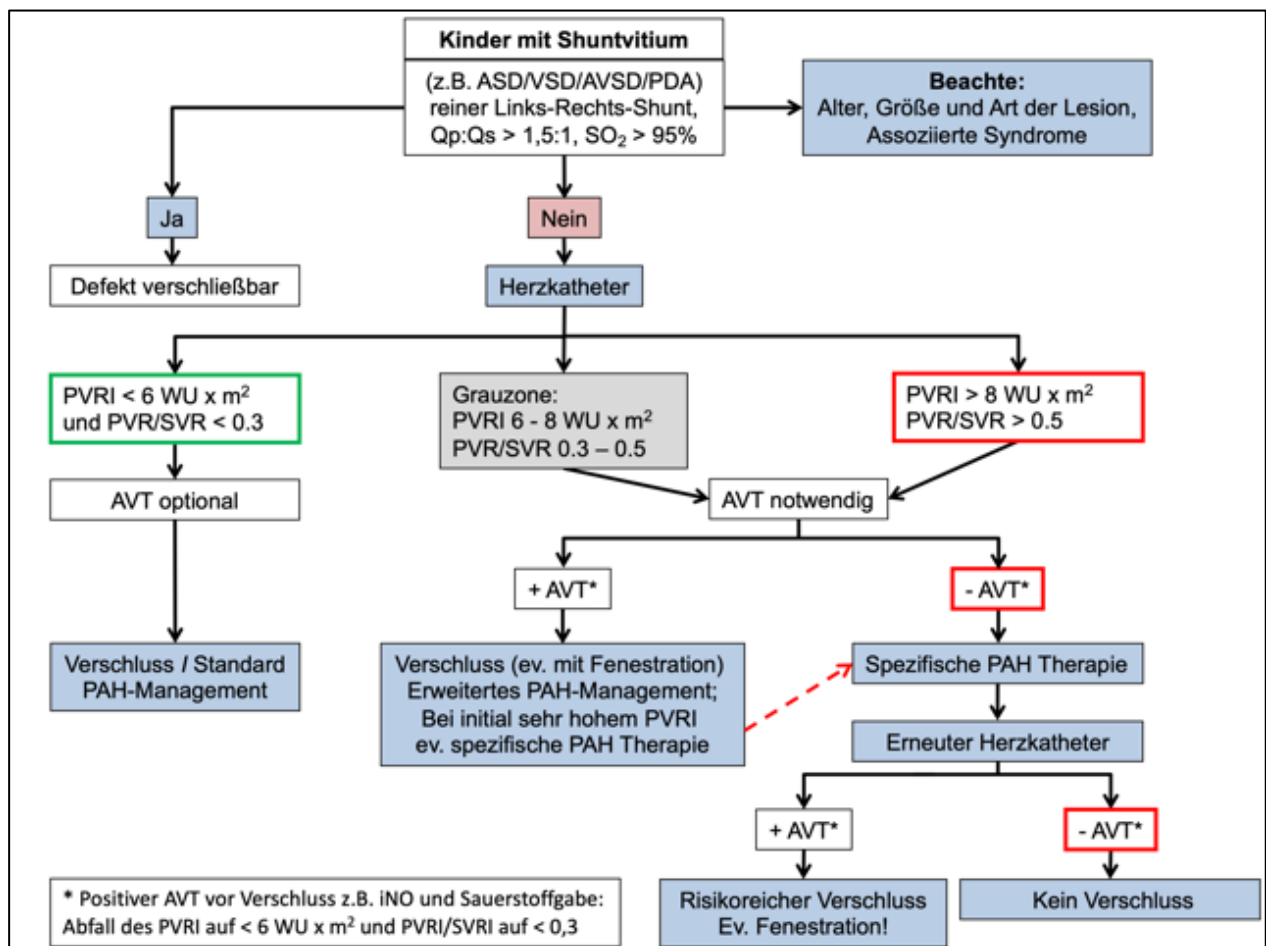
Als positives hämodynamisches Ansprechen auf eine Testung der akuten pulmonalen Vasoreagibilität bei Patienten mit angeborenem Herzfehler und einer hämodynamisch signifikanten Links- rechts Shunt-Läsion ($Q_p/Q_s > 1,5:1$) wird ein Absinken des indizierten pulmonalvaskulären Widerstands ($PVRI$) auf $< 6 \text{ WU} \times \text{m}^2$ mit gleichzeitiger Erniedrigung des Verhältnisses $PVR/SVR < 0,3$ angesehen.

Patienten mit basal erhöhtem $PVRI$ im Bereich zwischen 6 und 8 $\text{WU} \times \text{m}^2$ und einer Ratio PVR/SVR zwischen 0,3 und 0,5 können trotz positiver Reaktion bei Testung der akuten pulmonalen Vasoreagibilität perioperativ durch pulmonalhypertensive Krisen und/oder eine fortbestehende PAH bedroht werden [51,52].

Bei einem $PVRI > 8 \text{ WU} \times \text{m}^2$, einem $PVR/SVR > 0,5$ und fehlender pulmonaler Vasoreagibilität ist die Verschlussindikation des Defektes in der Regel nicht mehr gegeben, da dieser mit einem sehr hohen Risiko des Rechtsherzversagens verbunden ist (51,52).

Abbildung 2:

Herzkatheteruntersuchung und Testung der akuten pulmonalen Gefäßreagibilität bei Kindern mit links- rechts Shunt Läsionen und pulmonalarterieller Hypertension [modifiziert nach 51]



Legende: AVT = Testung der akuten pulmonalvaskulären Gefäßreagibilität;
PAH = pulmonalerterielle Hypertension; PVRI = Körperoberflächenindizierter
pulmonalerterieller Gefäßwiderstand; PVR/SVR = Verhältnis des pulmonalen zum
systemischen Perfusionswiderstands (modifiziert nach 51,52)

6.2.3. Magnetresonanztomographie (MRT)

Bei unzureichendem transthorakalem Schallfenster oder Verdacht auf zusätzliche Vitien kann ergänzend oder alternativ zur transösophagealen Echokardiographie eine Kardio-MRT indiziert sein. Insbesondere bei Adoleszenten und Erwachsenen kann die transthorakale echokardiographische Diagnostik eines Sinus venosus Defektes schwierig sein. Findet man bei diesen Patienten die klinischen und echokardiographischen Zeichen einer Volumenbelastung der rechten Kammer ohne Defekt in der Fossa ovalis, ist ein Sinus venosus Defekt oder eine (partielle) Lungenvenenfehlmündung wahrscheinlich und zum Nachweis dieser eine Kardio-MRT oder eine transösophageale Echokardiographie indiziert. Die Untersuchung

mittels Kardio-MRT ermöglicht eine genaue Volumenbestimmung des rechten Ventrikels und eine nicht-invasive Shuntquantifizierung.

6.2.4 Computertomographie (CT)

Eine Computertomographie ist in der Diagnostik des ASD in der Regel nicht erforderlich.

6.2.5 Röntgen Thorax

Ein Röntgenthorax ist zur Diagnostik nicht erforderlich. Abhängig von der Größe des Shunts zeigt sich eine Vergrößerung der Herzsilhouette mit vergrößertem rechten Vorhof, rechtem Ventrikel und verstärktem Pulmonalissegment sowie verstärkter Lungengefäßzeichnung.

6.2.6 EKG

Im EKG finden sich in der Regel Zeichen der rechtsventrikulären Volumenbelastung oft mit einem inkompletten Rechtsschenkelblock (rSr' oder rsR' rechtspräkordial). Der Lagetyp im EKG erlaubt bereits eine Differenzierung zwischen Primum- und Sekundum- (Sinus venosus) Defekt. Bei einem Primum-Typ findet sich ein überdrehter Linkstyp.

Insbesondere bei älteren Kindern und Erwachsenen kann eine verlängerte PQ Zeit, Rechtsachsenabweichung und P dextroatriale bei rechtsatrialer Vergrößerung vorliegen. Bei EMAH Patienten können intermittierende oder persistierende atriale Tachykardien wie Vorhofflimmern/ -flattern detektiert werden und bei pulmonal-vaskulärer Widerstandserhöhung Zeichen der rechtsseitigen Druckbelastung hinzutreten.

6.2.7 Pulsoxymetrie

Dient dem Nachweis eines rechts-links Shuntes auf Vorhofebene (z.B. atrium commune, pulmonale Widerstandserhöhung, unroofed coronary sinus mit LSVC).

Kernaussage 3 Vorhofseptumdefekt (ASD)



- **Die Echokardiographie ist die wesentliche diagnostische Methode zur morphologischen und hämodynamischen Beurteilung des Defektes**
- **Eine diagnostische Herzkatheteruntersuchung soll bei Verdacht auf erhöhten pulmonalen Gefäßwiderstand mit Testung der akuten pulmonalen Vasoreagibilität durchgeführt werden**
- **Patienten mit erhöhtem pulmonalem Perfusionswiderstand ($PVRI \geq 6 \text{ WU} \times \text{m}^2$ und $PVR/SVR \geq 0,3$) haben bei einem Verschluss des Defektes ein erhöhtes post-prozedurales Risiko und erfordern eine individuelle Indikationsstellung und Therapieplanung**
- **Bei fixierter pulmonalarterieller Hypertension ($PVRI > 8 \text{ WU} \times \text{m}^2$, $PVR/SVR > 0,5$) und fehlender pulmonaler Vasoreagibilität ist ein Verschluss des Defektes kontraindiziert**

6.3 Differentialdiagnosen

Differentialdiagnostisch sind insbesondere die verschiedenen Formen des Shunts auf Vorhofebene gegeneinander und gegenüber einer partiellen Lungenvenenfehl drainage bzw. -einmündung abzugrenzen.

7. Therapie

7.1 Grundsätze der Behandlung

Die kausale Behandlung ist der Verschluss des Vorhofseptumdefektes bei signifikantem Links-Rechts-Shunt mit Volumenbelastung des rechten Ventrikels. Ein ASD Verschluss (chirurgisch oder interventionell) soll erfolgen, wenn ein hämodynamisch signifikanter L-R-Shunt vorliegt (Vergrößerung von RA und RV; $Q_p/Q_s > 1.5/1.0$). Ein elektiver ASD-Verschluss sollte nach dem 3. Lebensjahr erfolgen, da dann ein Spontanverschluss bzw. eine spontane Verkleinerung weniger

wahrscheinlich sind. Ein früherer ASD-Verschluss sollte auch bei fehlenden Zeichen einer Volumenbelastung des rechten Herzens erwogen werden, wenn broncho-pulmonale Symptome (z.B. bei broncho-pulmonaler Dysplasie oder anderen chronischen Lungenerkrankungen) bestehen, da sich diese durch den ASD-Verschluss bessern können (16, 17). Selten kann ein großer Vorhofseptumdefekt (insbesondere bei ehemaligen Frühgeborenen) zu Gedeihstörungen führen und auch dann ein vorzeitiger Verschluss indiziert sein (18, 19).

Auch Erwachsene mit pulmonal-vaskulären Veränderungen profitieren symptomatisch und prognostisch von einem ASD-Verschluss, wenn der pulmonal-arterielle Druck bei einer Testung mit einem pulmonalen Vasodilatator oder einer Test-Okklusion abfällt und über den Defekt ein links-rechts Shunt vorliegt. Auch bei einem initial erhöhtem pulmonal-vaskulärem Widerstandsindex kann ein Defektverschluss z.T. noch sekundär, nach Beginn oder Optimierung einer anti-pulmonalhypertensiven Medikation und erneuter Re-Evaluation erfolgen (20-23). Im Einzelfall kann (zunächst) ein fenestrierter ASD-Verschluss erwogen werden (24). Ein ASD-Verschluss soll nicht erfolgen, wenn eine schwere, unter spezifischer Medikation irreversible pulmonale Hypertension vorliegt ($>8 \text{ WExm}^2$) und über den Defekt kein LR-Shunt mehr besteht.

Erwachsene mit restriktiver linksventrikulärer Physiologie (mittlerer LA-Druck vor Testokklusion $>10 \text{ mm Hg}$ und Anstieg unter Testokklusion auf $> 20 \text{ mm Hg}$) können von einer antikongestiven, pharmakologischen Vorbehandlung oder einem (zunächst) fenestrierten ASD-Verschluss profitieren (25, 26).

Bei zusätzlich vorliegendem Vorhofseptum-aneurysma kann man die Typen A, B und C (siehe oben) mittels interventioneller Techniken behandeln, der Typ D mit multiplen und distant liegenden Perforationen sollte besser chirurgisch behandelt werden (4). Eine Verschlussindikation kann, analog zum PFO, auch bei stattgehabter paradoxer Embolie und ggf. familiärer Thrombophilie bestehen (27, 28).

7.2 Therapie

Medikamentöse Behandlung

Sie ist in der Regel nicht notwendig.

Bei der sehr seltenen Herzinsuffizienz und/oder pulmonalarterieller Hypertonie erfolgt zusätzlich eine medikamentöse Therapie (siehe LL chronische Herzinsuffizienz bzw. Pulmonalarterielle Hypertonie).

Interventionelle Behandlung

Der Defekt im Bereich der fossa ovalis (ASD II) kann bei ca. 70-80% der Patienten, sofern ein ausreichendem Randsaum zur Verankerung eines Okkluders besteht, katheterinterventionell verschlossen werden. Die Echokardiographie (transthorakal, transösophageal oder intrakardial) dient dabei zur Beurteilung der korrekten Lageposition des Verschlussschirmsystems sowie dem Ausschluss eines Restshunt oder der Beeinträchtigung des venösen Rückstroms zum Herzen und der Funktion der Herzklappen. Zudem reduziert die Echokardiographie die Röntgenstrahlenexposition oder macht sie gänzlich entbehrlich (29-31).

Chirurgische Behandlung

Der chirurgische Verschluss aller Vorhofseptumdefekte erfolgt unter Einsatz der extrakorporalen Zirkulation in Normothermie am flimmernden Herzen, d.h. bei erhaltener Koronarperfusion. Die Operation kann heutzutage meist über kosmetisch günstige, minimal invasive Zugangswege zum Herzen durchgeführt werden (partielle inferiore Sternotomie, laterale oder axilläre Thorakotomie). Der notwendige Anschluss der Herzlungenmaschine erfolgt je nach Größe des Patienten über den gleichen thorakalen Zugang (Kleinkinder) oder (seltener) über die Leistengefäße (Kinder und Jugendliche) (32-35).

Ob der Verschluss direkt mittels doppelter Nahtreihe oder durch Implantation eines Patches aus autologem Perikard durchgeführt wird, hängt von der Größe und Lage des ASD ab. So sollten der obere und untere Sinus venosus Defekt, das Atrium commune sowie der Koronarsinusdefekt immer mittels Patch verschlossen werden, um eine Verziehung umliegender Strukturen zu vermeiden und ggf. den system- und pulmonalvenösen Zustrom zum Herzen zu trennen. Aber auch multiporforierte, dünnwandige oder aneurysmatische Vorhofsepten können die Implantation eines Patches nach notwendiger partieller Septumresektion erfordern (33, 36).

- **Die kausale Behandlung ist der interventionelle oder operative Verschluss des Defektes bei signifikantem Links-Rechts-Shunt ($Q_p/Q_s > 1.5$) mit Volumenbelastung des rechten Ventrikels**
- **Ein elektiver ASD-Verschluss sollte nach dem dritten Lebensjahr erfolgen, da dann eine spontane Verkleinerung weniger wahrscheinlich ist**
- **Ein ASD vom Sekundumtyp (ASDII) kann bei ca. 70-80% der Patienten katheterinterventionell verschlossen werden, sofern ein ausreichender Randsaum zur Verankerung eines Okkluders besteht.**

Behandlungsergebnisse und Risiken

Der katheterinterventionelle und operative ASD- Verschluss weist heute, auch bei älteren erwachsenen Patienten, eine sehr geringe Mortalität ($< 1\%$) und Morbidität (5-10%) auf.

Die Intervention ist heute auf Grund der geringeren Mortalität und Morbidität die Methode der Wahl. Die Langzeiterfahrung mit den aktuell eingesetzten Verschlussystemen beträgt ca. 20 Jahre, die des operativen Eingriffs mehr als 40 Jahre. Das interdisziplinäre Herz-Team entscheidet über das geeignete Verfahren (37, 38).

Beim katheterinterventionellen ASD-Verschluss bestehen neben den allgemeinen Risiken des invasiven Eingriffs (z.B. Gefäßverletzungen/ -verschluss, Blutungen, Infektionen, Thromboembolien, Rhythmusstörungen) das seltene Risiko einer Device-Embolisation oder der Erosion von Herz- oder Gefäßwänden mit lebensbedrohlicher Tamponadegefahr (39, 40). Der Jahresbericht 2018 der Nationalen Qualitätssicherung Angeborener Herzfehler der DGPK/DGTHG gibt die Letalität mit 0% ($n = 0/514$) und die Morbidität für o.g. Ereignisse mit 3,5 % an.

Operativer Verschluss: Neben den allgemeinen Risiken einer Thorakotomie und Herz-Lungenmaschinen-Operation (z.B. Blutungen mit der Notwendigkeit zur Re-Operation, Infektionen, drainagepflichtige Pleuraergüsse, Pneumothorax, Thromboembolien) ist postoperativ insbesondere auf das Auftreten eines Postperikardiotomiesyndroms und atriale Rhythmusstörungen zu achten. Der Jahresbericht 2018 der Nationalen Qualitätssicherung Angeborener Herzfehler der DGPK/DGTHG gibt für die operative Behandlung die In-Hospital-Letalität sowie die 30 und 90-Tage-Letalität mit 0% (n = 0/230) und die Morbidität für o.g. Ereignisse mit 7% an.

Bei notwendigen ASD-Verschlüssen zur chirurgischen Therapie katheterinduzierter Komplikationen, wie z.B. Device-Embolisation oder atrialer Perforation, kann das Mortalitätsrisiko auf etwa 5% ansteigen (41). Der Langzeitverlauf mit inzwischen z.T. über 40 Jahren Nachbeobachtungszeitraum zeigt eine niedrige Morbidität, am ehesten mit supraventrikulären Rhythmusstörungen oder pulmonaler Hypertonie, deren Inzidenz bei einem Patientenalter von über 25 Jahren zum Zeitpunkt der Korrektur-Operation erhöht ist (10, 36, 42). Nach Korrekturoperation eines Sinus venosus Defektes kann es zu Hohlvenenstenosen kommen.

8. Verlauf

Ohne Behandlung resultiert eine statistisch reduzierte Lebenserwartung. Historisch Daten unbehandelter Patienten mit großem ASD berichten von einem mittleren Versterben im Alter von $37,5 \pm 4,5$ Jahren (9). Patienten mit hämodynamisch relevanten ASD, die vor dem 20. Lebensjahr einen Verschluss erhalten, weisen dieselbe Lebenserwartung wie die Normalbevölkerung auf (10).

Nachsorge

Die Nachsorge zielt auf mögliche Komplikationen der Thorakotomie, der Perikardiotomie, bzw. eingebrachter Implantate (Patches, Verschlussysteme) und auf Herzrhythmusstörungen, weshalb kardiologische Kontrollen nach initial kürzeren Intervallen, auch langfristig in 2-3-jährigen Abständen durchgeführt werden sollen. Empfohlen wird nach interventionellem Verschluss die Gabe von ASS (2-3 mg/kg/d) und/oder Clopidogrel bei Erwachsenen/ EMAH-Patienten (75 mg/d) und eine Endokarditisprophylaxe für 6 Monate.

Eine spätere MRT-Untersuchung (bis 3 T) ist mit allen gängigen ASD-Okkludern möglich.

Erwachsene Patienten, bei denen zudem eine pulmonalvaskuläre Erkrankung besteht, sollen gemäß den entsprechenden Leitlinien betreut werden, zumal deren Ausmaß auch nach einem späten ASD-Verschluss (selten) noch zunehmen kann.

Sport, Belastbarkeit und Reise

Patienten mit hämodynamisch nicht wirksamen ASD sind i.d.R. körperlich, sportlich und beruflich ohne Einschränkung belastbar. Ausnahme: Bei Patienten mit einem Shunt sind Sportarten oder Berufe, die eine Atemschutzprüfung (z.B. Flaschentauchen, Feuerwehr) erfordern, nicht zugelassen.

Patienten mit effektivem ASD-Verschluss im Kindesalter sind körperlich uneingeschränkt belastbar und sollten zu normaler körperlicher Aktivität einschließlich Sport ermutigt werden (Wettkampfsport möglich!). Erwachsene mit nicht verschlossenem ASD weisen oft, auch wenn sie im Alltag asymptomatisch sind, eine reduzierte Spitzenbelastbarkeit auf, die sich nach Verschluss in der Regel verbessert (43). Es besteht keine Einschränkung der Reisefähigkeit.

Nach interventionellem ASD-Verschluss sind sportliche Aktivitäten möglich, sobald die Punktionsstelle verheilt ist (ca. nach 7-10 Tage - *Expertenkonsens*). Kontaktsport sollte bis 3 Monate nach Herzkatheter (Einheilen des Devices unter Neoendokard) vermieden werden. Nach operativem ASD-Verschluss besteht keine Sportrestriktion mehr, sobald das Brustbein nach Sternotomie fest verheilt ist (ca. 6 Wochen) (44). Eine herabgesetzte Belastbarkeit besteht bei den ASD-Patienten (korrigiert und nicht korrigiert) mit pulmonal-arterieller Hypertonie, die mit dem Ausmaß der pulmonalen Widerstandserhöhung korreliert (vgl. Leitlinie PAH).

Persistiert nach Verschluss des ASD ein erhöhter rechtsventrikulärer Druck, muss über das Ausmaß der körperlichen Belastbarkeit individuell entschieden werden.

EMAH

Der ASD ist der häufigste im Erwachsenenalter neu diagnostizierte angeborene Herzfehler. Im Unterschied zum Kleinkindesalter können Adoleszente und Erwachsene mit unbekanntem oder unbehandeltem ASD durch Herzinsuffizienzzeichen, reduzierte körperliche Belastbarkeit mit Kurzatmigkeit oder Arrhythmien (Vorhofflattern, -flimmern) auffallen.

Bei Erwachsenen mit ASD und erhöhten pulmonalarteriellen Drücken kann der Defekt verschlossen werden, wenn der systolische PA-Druck $< 0,5$ des systemischen Blutdruckes und der pulmonalvaskuläre Widerstand unter $1/3$ des systemischen Perfusionswiderstands liegt (53,54).

Im Unterschied zur Einschätzung bei Kindern wird bei Erwachsenen nach europäischen Leitlinien bereits bei einer Erhöhung des indizierten pulmonalen Gefäßwiderstands $\geq 4 \text{ WU} \times \text{m}^2$ eine individuelle Entscheidung zum Verschluss des ASD durch ein tertiäres Zentrum empfohlen. Übereinstimmend mit den Empfehlungen im Kindesalter besteht eine Kontraindikation hinsichtlich des ASD-Verschlusses für Erwachsene mit einem PVRI $> 8 \text{ WU} \times \text{m}^2$ (53,64).

Neben pulmonal-vaskulären Veränderungen können dazu eine im Alter zunehmend restriktive linksventrikuläre Funktion (begünstigt durch arterielle Hypertonie und koronare Herzerkrankung) mit konsekutivem Anstieg des links-rechts Shunts beitragen. Hinzu kommt die eingeschränkte rechtsventrikuläre Reserve durch die chronische Volumenbelastung und ggf. eine zunehmende Trikuspidalinsuffizienz. Bei korrekter Indikationsstellung (s.o.) profitieren auch über Sechzigjährige hinsichtlich der prognostischen Lebenserwartung und Symptomatik eindeutig von einem ASD-Verschluss (45-48).

Bei Erwachsenen mit durch den Defekt und die konsekutive Dilatation des rechten Herzens ausgelöstem Vorhofflimmern wird dieses durch den Verschluss des Vorhofdefekts nur in Ausnahmefällen gebessert. Hingegen kann bei Erwachsenen, die ein Vorhofflattern als Folge der Dilatation des rechten Herzens aufweisen, dieses Vorhofflattern durch den Verschluss des Vorhofdefekts effektiv behandelt werden. Dabei nimmt die Regression des Vorhofflatterns nach ASD Verschluss von 50% nach 6 Monaten über 40% nach 4 Jahren auf 30% nach 30 Jahren ab (10, 11, 49).

Schwangerschaft

Eine Schwangerschaft wird bei Frauen mit nicht korrigiertem ASD in der Regel gut toleriert, sofern keine pulmonal-vaskuläre Erkrankung vorliegt (50), da der gesteigerte links-rechts Shunt durch die Abnahme des peripheren vaskulären Widerstandes (teil-)kompensiert wird. Andererseits kann durch die zusätzliche Kreislaufbelastung ein bisher nicht bekannter ASD durch überproportionale Reduktion der körperlichen Belastbarkeit und Herzinsuffizienzzeichen erstmals klinisch manifest werden. Bei einem physiologisch erhöhten Thromboserisiko

während Schwangerschaft und Wochenbett ist das Risiko paradoxer Thromboembolien gegeben.

Nach derzeitiger Datenlage besteht keine Indikation zum präventiven Verschluss eines hämodynamisch nicht-relevanten ASD vor einer Schwangerschaft.

9. Durchführung der Diagnostik und Therapie

Durchführung durch eine Ärztin/einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie bzw. bei Erwachsenen ein/en EMAH-zertifizierte/n Ärztin/Arzt. Therapeutische Maßnahmen obliegen der Verantwortung einer Ärztin/eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie, eines Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“ bzw. bei Erwachsenen einer(es) EMAH-zertifizierten Ärztin/Arztes.

10. Literatur:

1. Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP, Mayer JE, Van Praagh R. Sinus venosus defects: unroofing of the right pulmonary veins – anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment. Am Heart J 1994; 128: 365-379.
2. Vogel M, Berger F, Kramer A, Alexi-Meshishvili V, Lange PE. Incidence of secondary pulmonary hypertension in adults with atrial septal or sinus venosus defects. Heart 1999; 82: 30-33.
3. Mavroudis C, Backer CL. (Ed.) Pediatric Cardiac Surgery, Wiley-Blackwell, Chichester, UK, 2013.
4. Ewert P, Berger F, Vogel M, Dähnert I, Alexi-Meshishvili V, Lange PE. Morphology of perforated atrial septal aneurysm suitable for closure by transcatheter device placement. Heart 2000; 84: 327-331.
5. Radzik D, Davignon A, van Doesburg N, Fournier A, Marchand T, Ducharme G. Predictive factors for spontaneous closure of atrial septal defects diagnosed in the first 3 month of life. L Am Coll Cardiol 1993; 22: 851-853.
6. Azhari N, Shihata MS, Al-Fatani A. Spontaneous closure of atrial septal defects within the oval fossa. Cardiol Young 2004; 14: 148-155.