



Universität
Zürich

Medizinische Fakultät

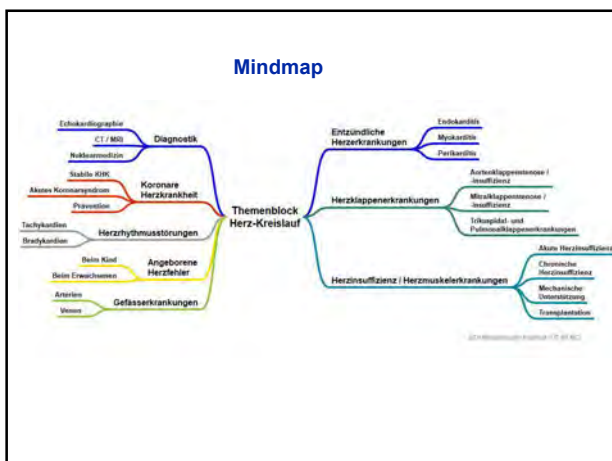
Angeborene Herzfehler

Teil 1: Kinderkardiologie

(Wissenserwerb)

Prof.Dr.med. E.Valsangiacomo Büchel
Chefärztin Kardiologie
Emanuela.valsangiacomo@kispi.uzh.ch



Agenda

- Epidemiologie, Aetiologie
- Symptome: Herzinsuffizienz, Zyanose, Schock
- Einteilung: Shunt vitien, Zyanotische Vitien
- Klinische Vignetten

Lernziele Pädiatrische Kardiologie

- Sie können die häufigsten angeborenen Herzfehler im Kindesalter aufzählen.
- Sie können die typische Präsentation von Kindern mit angeborenen zyanotischen Herzfehlern beschreiben.

Lernziele Falldemonstration

- Sie können die typische klinische Präsentation der häufigsten angeborenen Herzfehler bei Kindern beschreiben.
- Sie können die wichtigsten Untersuchungsmethoden der pädiatrischen Kardiologie erklären.

21.12.2023 Emanuela Valsangiacomo

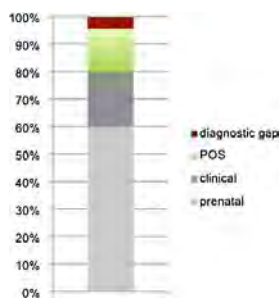
Epidemiologie - Diagnosen

0.8% der Neugeborenen = 600-700 CH Kinder/Jahr

Vitium	Inzidenz/Mio Neugeborene	Prozent
Ventrikelseptumdefekt	2267	32.4
Vorhofseptumdefekt	563	7.8
Ductus Botalli	471	7.1
Pulmonalstenose	404	7
Aortenisthmusstenose	332	5
Transposition grossen Arterien	327	4.5
Fallot'sche Tetralogie	311	5.1
Aortenstenose	284	4.1
AVSD	284	3.7
Hypoplastisches Linksherz	230	2.8

Hoffman, JACC 2002

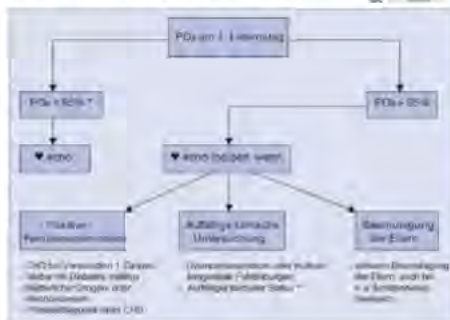
Diagnosen



Diagnosen



POX Screening neonatal



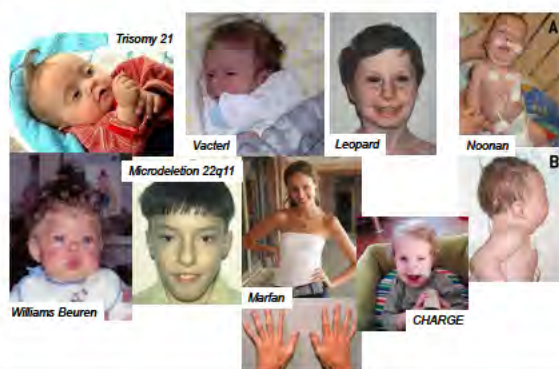
Aetiologie

- Genetisch
- Embryotoxische Substanzen (Alkohol, Lithium, Carbamazepine, Retinoinsäure)
- Infektionen (Röteln)
- Krankheiten der Mutter (Diabetes mellitus, Phenylketonurie, Lupus erythematoses)

Genetik



Genetik



Genetik

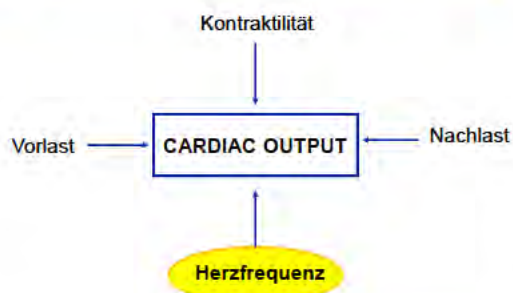
Syndrom	Prävalenz CHD	Herzfehler
Chromosomale Anomalien		
Trisomie 21	50%	AVSD, VSD, Fallot
Trisomie 18	> 90%	VSD, Klappen
Trisomie 13	> 80%	VSD, Klappen, AIST
Turner	20-40%	AIST, Aortenklappe
Gen Anomalien (Punktmutationen, Mikrodeletionen)		
Marfan	100%	Aorta, Mitralklappe
Noonan	50%	Pulmonalstenose
22q11 Del	> 85%	Conotruncal
Williams-Beuren	> 50%	Supraaortal, Pulmonalarterien

Klinische Manifestation

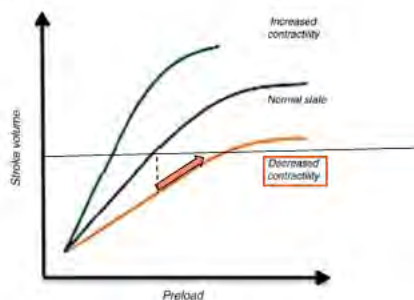


Symptome	Pathophysiologie
Zyanose	Pulmonale Minderdurchblutung
Schock	Körper Minderdurchblutung
Herzgeräusch	Druckbelastung
Herzinsuffizienz	Volumenbelastung
	Reduzierte Kontraktilität
Rhythmusstörungen	Akzessorische Bahnen

Herzinsuffizienz im Kindesalter



Frank Starling Kurve



Symptome der Herzinsuffizienz im Kindesalter

- Tachykardie (Galopp Rhythmus)
- Tachypnoe, Dyspnoe
- Trinkschwäche, Gedeihstörung
- Schwitzen
- Obstruktive Atmung
- Belastungsintoleranz
- Hepatomegalie, Lidödeme
- schlechte periphere Perfusion



Normwerte Kindesalter

	Herzfrequenz	Atemfrequenz
Neugeborene	100-180	40-60
Säugling	100-180	35-40
Kleinkind (1-3j.)	80-140	25-30
Vorschulkind (4-6j)	70-110	21-23
Schulkind (7-12j)	70-110	19-21
Jugendliche (13-19j.)	55-90	16-18

Frey et al. Paediatrics 2011

Zyanose

Definition

Blaue Verfärbung der Haut und Schleimhäute
bei O₂ Mangel

- sichtbar ab 5 g/dl reduzierter Hb
- bei Anämie ist Zyanose nicht erkennbar
- bei zyanotischen Herzfehler: Hb Grenze 130 g/l



Zyanose



Zyanose

Periphere Zyanose



Zentrale Zyanose



Zyanose

➤ Chronische Zyanose

- Uhrglasnägel, Trommelschläger Finger
- Sekundäre Folgen :
 - Polyglobulie,
 - erhöhte Blutviskosität
 - Thrombosen
 - Blutungen (reduzierte Gerinnungsfaktoren)

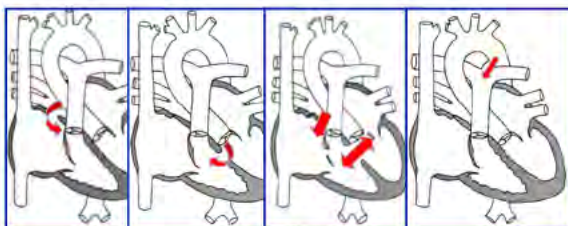


Einteilung angeborener Herzfehler

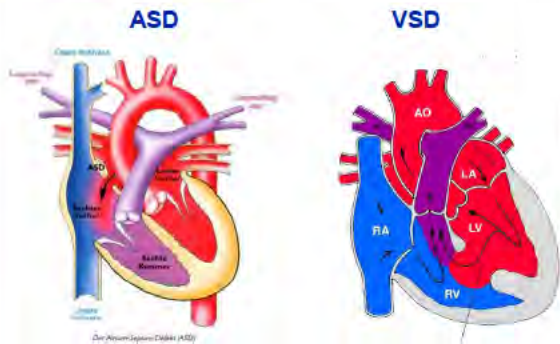
➤ Volumenbelastung	Shunt
➤ Druckbelastung	Obstruktion
➤ Nicht zyanotisch	Septum Defekte
➤ Zyanotisch	Fallot'sche Tetralogie Transposition der grossen Arterien

Herzfehler mit Shunt

- | | |
|---------------------------|------|
| ▪ Vorhof Septum Defekt | ASD |
| ▪ Ventrikel Septum Defekt | VSD |
| ▪ AV- Kanal | AVSD |
| ▪ Offenes Ductus Botalli | PDA |



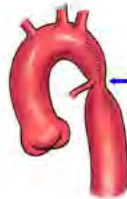
Herzfehler mit shunt



Herzfehler mit Druckbelastung

Aortenisthmusstenose - AIST

- Formen
 - praeductal
 - juxtaductal
 - postductal
- Isoliert
- kombiniert mit anderen Herzfehlern
 - Ventrikelseptumdefekt
 - Bikuspidale Aortenklappe
 - Komplexe Herzfehler



Aortenisthmusstenose - Klinik

- Abgeschwächte / fehlende Femoralis Pulse !!
- BD Unterschied Arm/Bein > 20 mmHg
Blutdruck muss mit Doppler gemessen werden
- Systolisches Geräusch parasternal li mit Ausstrahlung im Rücken

Aortenisthmusstenose

– Neonatale Präsentation

Klinische Dekompensation wenn PDA schliesst (Stunden / Tagen)

- akute Verschlechterung mit verminderter peripheren Durchblutung (Schock!)
- schlechte LV Funktion
- Multiorganversagen



Prostaglandin

Prostaglandin E1 (Prostin)

Notfallmedikament bei jedem Neugeborenen mit Ductus abhängige Körper- oder Lungenperfusion

- Offen halten des Ductus arteriosus
- Senkung des Lungenwiderstand systemischen Widerstand

Nebenwirkungen:

- Apnoe
- Fieber
- Bauchschmerzen
- Bradykardie / Tachykardie
- Hyperirritabilität

Ductus Botalli abhängige Perfusion

Prostaglandin als Notfallmassnahme

HLHS

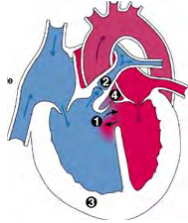


Pulmonalatresie



Fallot'sche Tetralogie

- Häufigster zyanotischer Herzfehler
- 10% aller CHD
- 1888 Etienne-Louis Arthur Fallot (1673 Nicholas Steno)

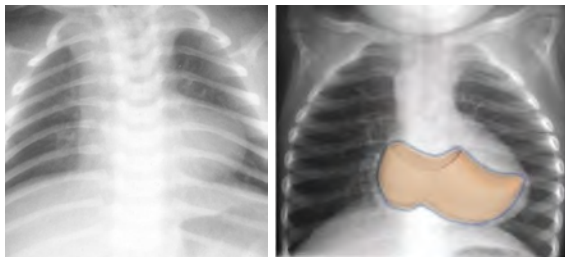


Fallot'sche Tetralogie

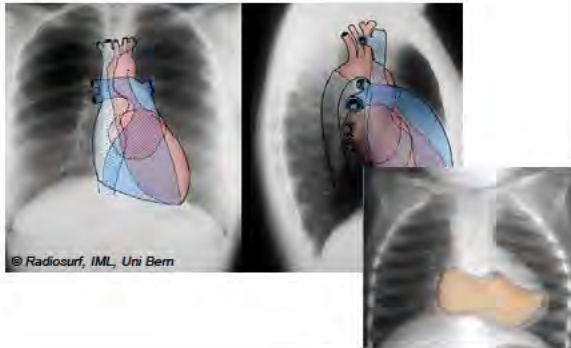
- Anteriore Verlagerung des outlet Septum:
 - RVOT Stenose: subvalvulär, valvuläre PS
 - Malaligniert VSD
 - Ueberreitende Aorta
 - RV Hypertrophie



Fallot - Rx Thorax



Fallot - Rx Thorax



Echocardiographie



Angiographie



Fallot - Klinik

Pink Fallot: asymptomatisch

Zyanotischer Fallot: Zyanose



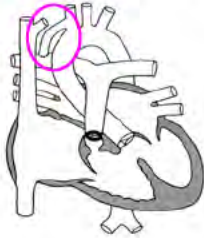
BLUE Spells

- Unruhe
- Dyspnoe
- Cyanose
- Bewusstseinsverlust



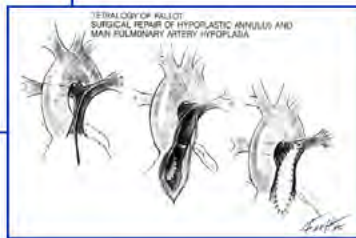
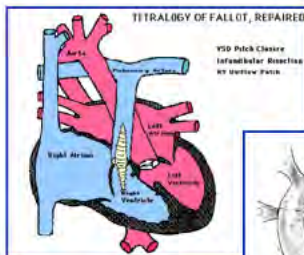
Fallot - Therapie

Blalock Taussig Shunt 1944



Helen B. Taussig (1898-1986)
Baltimore

Fallot - Therapie



Homograft

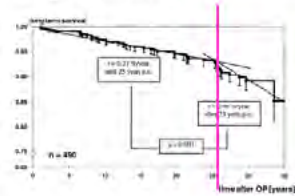


Xenograft: Contegra®



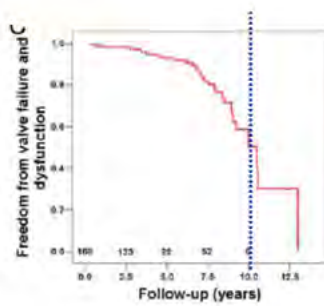
Fallot – Langzeit Verlauf

- Perioperative Mortalität 2-3%
- Komplex TOF 17%
- Langzeit Ueberleben 94% nach 20 Jahren



Nollert, JACC 1997

Outcome

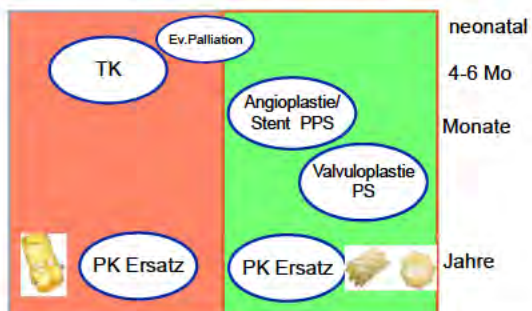


Lee et al. JACC 2012

Fallot / Therapie

Herzchirurgie

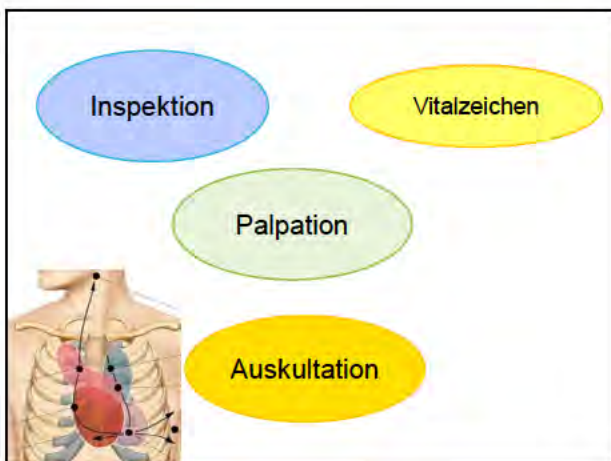
Interventioneller Katheter



Abklärung angeborener Vitien

➤ Klinische Untersuchung!

- EKG
- Rx Thorax
- Echocardiographie
- MRI
- Herzkatheter
- Ergometrie (Belastungs EKG)





Das funktionelle Herzgeräusch

- systolisch
- Intensität $\leq 3/6$
- p.m. Erb /Herzspitze
- Qualität musikalisch
- Intensitätszunahme bei erhöhtem Cardiac output (Fieber)
- Lage abhängig

Das pathologische Herzgeräusch


- Holosystolisch
- Intensität $\geq 3/6$
- p.m. ausserhalb Erb
- Qualität scharf
- Abnormaler 2- Herzton
- Frühsystolischer oder midsystolischer Click

Das pathologische Herzgeräusch

- Holosystolisch
- Intensität $\geq 3/6$
- p.m. ausserhalb Erb
- Qualität scharf
- Abnormaler 2- Herzton
- Frühsystolischer

CAVEATS

- Dysmorphien
- Diastolisches Geräusch
- Zunehmende Intensität im Stehen
- Zusätzliche abnormale Befunde (Pulse, BD, Stauungszeichen)



Universität
Zürich

Medizinische Fakultät

Angeborene Herzfehler

Teil 1: Kinderkardiologie

(Wissensanwendung – Fallbeispiele)

Prof.Dr.med. E.Valsangiacomo Büchel
Chefärztin Kinderkardiologie
Emanuela.valsangiacomo@kispi.uzh.ch

Seite 49

Fallbeispiele

Die Fälle werden interaktiv online gezeigt
