


**Universität  
Zürich**  
 Medizinische Fakultät

## Angeborene Herzfehler

### Teil 1: Kinderkardiologie

(Wissenserwerb)

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


**KINDERSPITAL  
ZÜRICH**  
 Das Spital der  
Kindernarkose

---

---

---

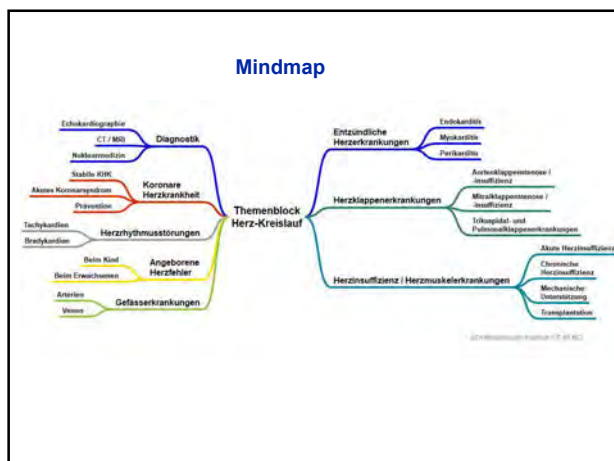
---

---

---

---

---




---

---

---

---

---

---

---

---

### 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

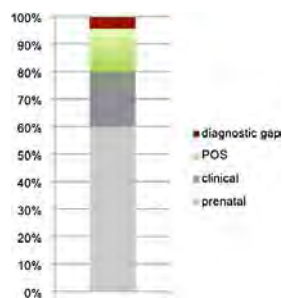
### Epidemiologie - Diagnosen

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

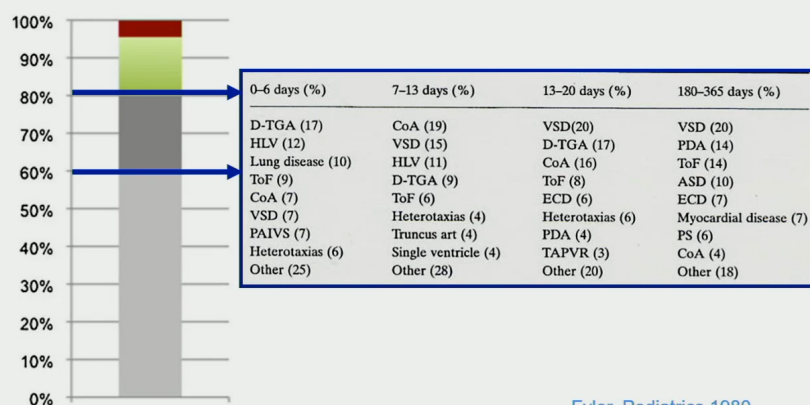
Vitium	Inzidenz/Mio Neugeborene	Prozent
Ventrikelseptumdefekt	2267	32.4
Vorhofseptumdefekt	563	7.8
Ductus Botalli	471	7.1
Pulmonalstenose	404	7
Aortenisthmusstenose	332	5
Transposition grossen Arterien	327	4.5
Fallot'sche Tetralogie	311	5.1
Aortenstenose	284	4.1
AVSD	284	3.7
Hypoplastisches Linksherz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

Hoffman, JACC 2002

### Diagnosen

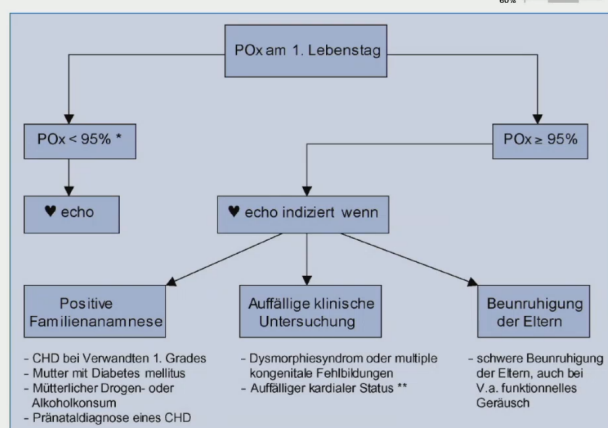


## Diagnosen



Fyler, Pediatrics 1980

## POX Screening neonatal



Arlettaz et al. Eur J Ped 2006

## Aetiologie

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

## Genetik



## Dismorphiezeichen:

- häufig Anzeichen einer genetischen Krankheit

---

---

---

---

---

---

## 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

---

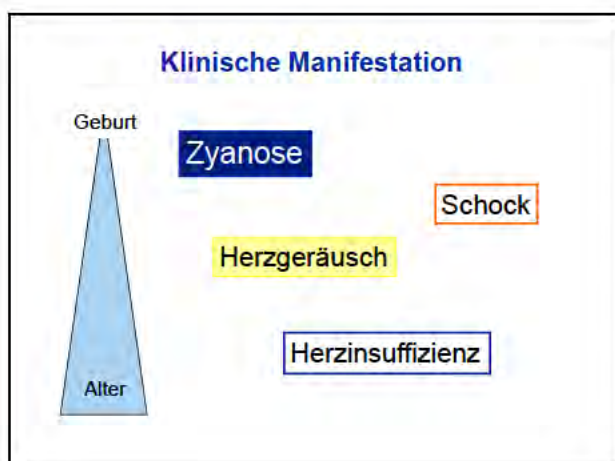
---

---

---

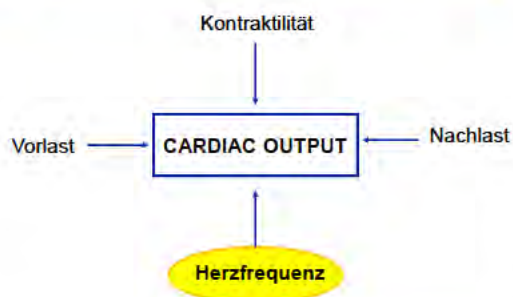
---

---

**Schock:**

- tiefer Blutdruck und hoher Puls
- Gewebeminderdurchblutung

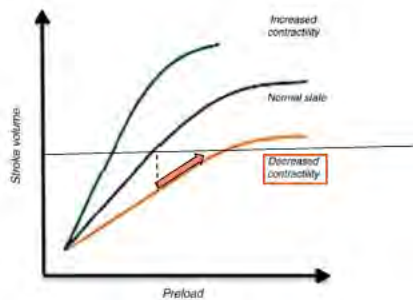
Symptome	Pathophysiologie
Zyanose	Pulmonale Minderdurchblutung
Schock	Körper Minderdurchblutung
Herzgeräusch	Druckbelastung
Herzinsuffizienz	Volumenbelastung
	Reduzierte Kontraktilität
Rhythmusstörungen	Akzessorische Bahnen

**Herzinsuffizienz im Kindesalter**

Bei Erwachsenen erhöht sich die Kontraktilität, um den CO zu erhöhen

Kinder Myokard ist steif --> Herzfrequenz wird erhöht

### Frank Starling Kurve



### Symptome der Herzinsuffizienz im Kindesalter

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



Anstrengend

### 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

Nicht auswendig

## Zyanose

### Definition

Blaue Verfärbung der Haut und Schleimhäute  
bei O<sub>2</sub> 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



**Zentrale Zyanose ist schlimmer**

---

---

---

---

---

---

---

---



## 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

**Druckbelastung --> Hypertrophie**

---

---

---

---

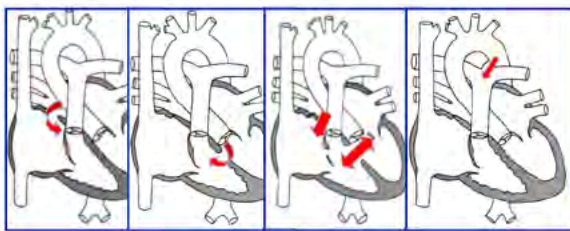
---

---

---

### Herzfehler mit Shunt

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




---

---

---

---

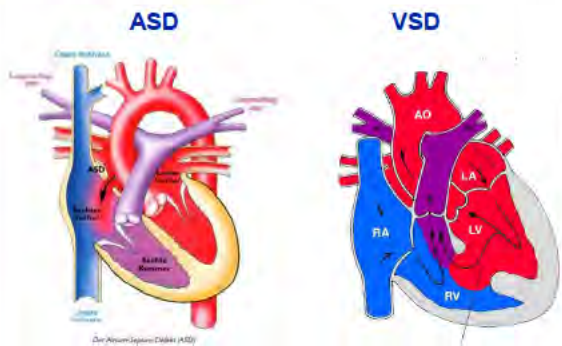
---

---

---



### Herzfehler mit shunt



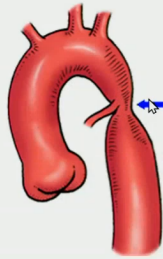
Vorhofseptumdefekt --> zu viel Blut im Vorhof --> rechtsseitige Dilatation

Ventrikelseptumsdefekt --> zu viel Blut in die Lunge --> zu viel Blut kommt zurück --> Dilatation des rechten Ventrikels

### 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

Wenn femoralis Pulse abgeschwächt --> gefährlich, da nach schliessen des Ductus, zu wenig Blut bekommt --> Notfall

### 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




---

---

---

---

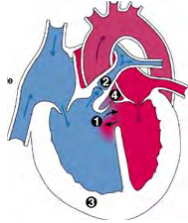
---

---

---

### Fallot'sche Tetralogie

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



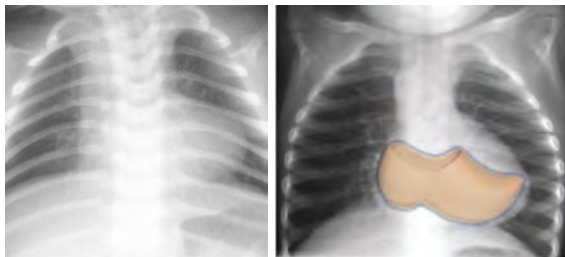
### Fallot'sche Tetralogie

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



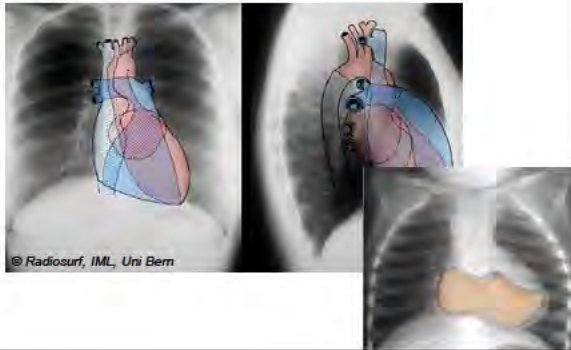
VSD --> Aorta vergrößert --> Blockiert Austrittsgang aus rechtem Ventrikel --> RV Hypertrophie

### Fallot - Rx Thorax



Herz nach links gestellt --> Darum diese Form

## Fallot - Rx Thorax




---

---

---

---

---

---

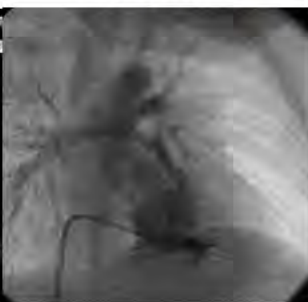
---

---

## Echocardiographie



## Angiographie




---

---

---

---

---

---

---

---

## Fallot - Klinik

**Pink Fallot:** asymptomatisch

**Zyanotischer Fallot:** Zyanose



### BLUE Spells

- Unruhe
- Dyspnoe
- Cyanose
- Bewusstseinsverlust

Wenn Einengung nicht zu stark  
--> wie "normaler" VSD

Wenn Druck rechts grösser wie links  
--> rechts-links Shunt --> Zyanotisch, weil  
das Blut nicht mehr durch die Lunge geht,  
sondern durch den Shunt

---

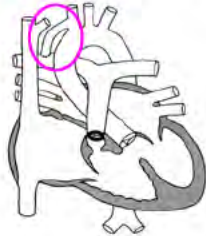
---

---

---

## Fallot - Therapie

Blalock Taussig Shunt 1944



Helen B. Taussig (1898-1986)  
Baltimore

---

---

---

---

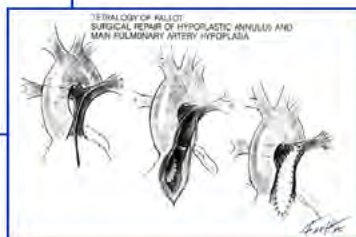
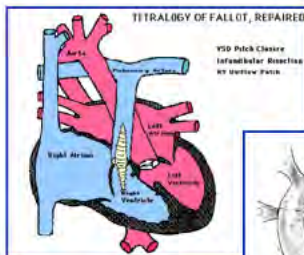
---

---

---

---

## Fallot - Therapie



Abgang des truncus pulmonalis wird  
erweitert --> Klappe wird insuffizient  
--> neue Klappe

---

---

---

---

---

---

---

---

Homograft



Xenograft: Contegra®




---

---

---

---

---

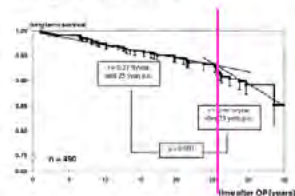
---

---

---

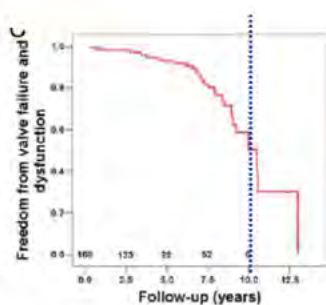
## Fallot – Langzeit Verlauf

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



Nollert, JACC 1997

## Outcome



Lee et al. JACC 2012

Klappe geht irgendwann kapput

## Fallot / Therapie

Herzchirurgie

Interventioneller Katheter





## Abklärung angeborener Vitien

### ➤ Klinische Untersuchung!

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

---

---

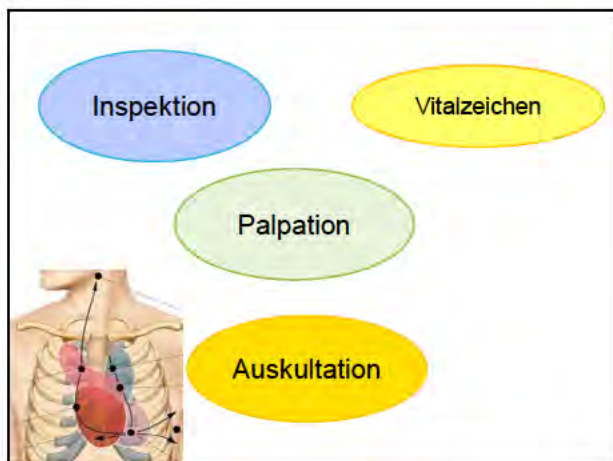
---

---

---

---

---




---

---

---

---

---

---

---



**Wenn Thorax soft**

---

---

---

---

---

---

---



**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

---

---

---

---

---

---

---

---