



Fallot-Tetralogie / Zyanotische Herzfehler

Was ist ein zyanotischer Herzfehler?

Ein zyanotischer Herzfehler ist durch eine Herzmissbildung mit Rechts-links-Shunt (krankhafte Verbindung der rechten und linken Herzhälfte) charakterisiert. Ein Rechts-links-Shunt ist dadurch definiert, dass ein Teil des venösen, sauerstoffarmen Blutes statt (aus der rechten Herzkammer) in die Lungen direkt in den Körperkreislauf fliesst. Dies führt zu einer Vermischung von venösem mit arteriellen Blut und somit zu einem verminderten Sauerstoffgehalt in den Arterien, zu einer Zyanose. Die häufigsten Herzfehler aus dieser Gruppe sind die Fallot-Tetralogie (s.u.) und die Transposition (Verlagerung, falscher Abgang) der grossen Gefässe. Auch Herzfehler mit primärem Links-rechts-Shunt können im Spätverlauf infolge Widerstandserhöhung in den Lungengefässen einen Rechts-links-Shunt mit Zyanose entwickeln (Eisenmenger-Reaktion).

Wie äussert sich eine Zyanose?

Eine Zyanose äussert sich als blaue Verfärbung von Haut und Schleimhäuten, besonders sichtbar an Lippen, Zunge und Nägeln. Im Fall einer chronischen Zyanose werden Finger und Nägeldeformitäten in Form von Trommelschlegelfinger (Aufreibung der Fingerendglieder bei gleichzeitiger Weichteilverdickung) mit Uhrglasnägeln (grosse, gewölbte Nägel) beobachtet. Weiter führt der Sauerstoffmangel bei zyanotischen Patienten zu einer Beeinträchtigung der Belastbarkeit mit Atemnot bei bereits

geringen Anstrengungen. Von dieser echten zentralen Zyanose muss die harmlose periphere Zyanose abgegrenzt werden, bei der infolge Engstellung der Blutgefässe in den herzfernen Organen und Körperteilen bei Kälte blaue Lippen und Fingerkuppen entstehen (z.B. Kinder im Schwimmbad).

Komplikationen der Zyanose

Als Reaktion auf eine arterielle Untersättigung mit Sauerstoffmangel bildet der Körper vermehrt Sauerstoffträger (rote Blutkörper). Dies ist bis zu einem gewissen Grad vorteilhaft, da effektiv mehr Sauerstoff transportiert werden kann. Falls jedoch zuviel rote Blutkörper gebildet werden, wird die Viskosität des Blutes erhöht, was zu einer Verlangsamung des Blutflusses und zu thrombotischen Ereignissen (Bildung von Blutgerinnseln) führt. Patienten mit erhöhter Blutviskosität klagen vermehrt über Kopfschmerzen und Schlaflosigkeit. Bei einem zyanotischen Herzfehler mit Rechts-links-Shunt fliesst ein Teil des venösen Blutes direkt in den Körperkreislauf und wird somit nicht in den Lungen filtriert. Kleine Bakterienherde gelangen über die Venen in das Herz, direkt in die Aorta (Hauptschlagader) und in das Gehirn, was zu einem Hirnabszess (entzündliche Flüssigkeitsansammlung) führen kann. Ohne adäquate Therapie ist bei dieser Komplikation mit schwersten Folgen zu rechnen. Leitsymptome eines Hirnabszesses sind Fieber, Müdigkeit und Kopfschmerzen. Selbstverständlich besteht bei zyanotischen Herzfehlern



auch ein Endokarditisrisiko (Herzklappenentzündung): falls Bakterien im Blut zirkulieren, können sie sich im missgebildeten Herz anhäufen und zu schweren destruktiven (zerstörenden) eitrigen Entzündungen führen.

Wie diagnostiziert man eine Zyanose?

Eine Zyanose erkennt man zunächst an ihren äusseren Zeichen: an der Blauverfärbung der Lippen, der Zunge und der Fingernägel. Das genaue Ausmass kann durch die Messung der arteriellen Sauerstoffsättigung, sei es durch die Punktion einer Arterie bzw. durch eine transkutane (unblutige) Messung an Finger oder Ohr, bestimmt werden. Die Reaktion auf eine länger dauernde Zyanose wird durch die Bestimmung der Anzahl roter Blutkörper und der Dicke des Blutes (Hämatokrit) quantifiziert.

Behandlung der Zyanose

Eine Zyanose kann nicht mit Medikamenten behoben werden. Eine Sauerstoffzufuhr über die Lungen hilft

nur gering, wird aber im Falle einer extremen Untersättigung versucht. Die einzige vernünftige Behandlung besteht in einer Operation des zugrundeliegenden Herzfehlers, sei es als Behelfsoperation oder als korrigierender Eingriff.

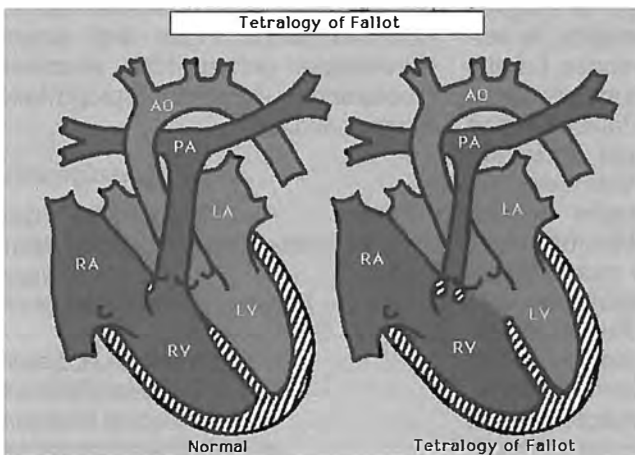
Fallot-Tetralogie

In einzelnen Fällen kann bei zu dickem Blut (Hämatokrit über 70% mit Begleitsymptomen) ein Aderlass zur Linderung der Beschwerden helfen.

Was ist eine Fallot-Tetralogie?

Die Fallot-Tetralogie (3-8 % aller angeborenen Herzfehler), ist durch einen Kammercheidewanddefekt mit darauf reitender Aorta und eine Verengung am Ausgang der rechten Kammer (subvalvuläre Pulmonalstenose) charakterisiert. Ist die Verengung ausgeprägt, fliesst das Blut von der rechten Kammer nicht mehr in die Lungen, sondern über den Wanddefekt direkt in die Aorta. Es entwickelt sich ein Rechts-links-Shunt mit einer

Zyanose. Die Zyanose ist progredient (fortschreitend) und führt zu schwerer körperlicher und geistiger Beeinträchtigung; unbehandelte Patienten erreichen kaum das Erwachsenenalter. Nimmt die subvalvuläre Pulmonalstenose abrupt zu, kann innerhalb weniger Minuten der Rechts-links-Shunt massiv ansteigen und zu ei-





ner extremen Blauverfärbung mit Bewusstseinsverlust, dem zyanotischen Anfall, führen.

Wie diagnostiziert man eine Fallot-Tetralogie?

Eine Fallot-Tetralogie wird aufgrund typischer Veränderungen im kardiologischen Status vermutet: hyperaktiver rechter Ventrikel, fehlende Spaltung des 2. Herztones, systolisches (während der Kammerkontraktion auftretendes) Austreibungsgeräusch, typische Herzkonfiguration (Holzschuhform) mit verminderter Lungengefäßzeichnung auf dem Röntgenbild. Die Diagnose wird durch die Echokardiographie (Herzultraschall) gesichert. Im Frühstadium kann die Zyanose fehlen oder nur leichten Grades sein. Vor der chirurgischen Korrektur des Herzfehlers wird eine genauere hämodynamische Abklärung mittels Herzkatheteruntersuchung empfohlen.

Behandlung der Fallot-Tetralogie?

Die einzige Behandlungsmöglichkeit besteht in der operativen Korrektur des Herzfehlers, wenn immer möglich bereits im ersten Lebensjahr. In seltenen Fällen ist die Zyanose bereits in den ersten Lebensmonaten derart ausgeprägt, dass als Palliativeingriff (lediglich die Symptome lindernde Operation) ein Shunt von einer Arterie zur Lungenarterie zwecks besserer Lungendurchblutung angelegt werden muss. Ein zyanotischer Anfall kann medikamentös behoben werden, gibt aber den Ausschlag für eine rasche operative Korrektur. Bei der entgeltigen Operation (*Korrektur*) werden der Ventrikelseptumdefekt verschlossen und die Enge zur Lun-

genschlagader beseitigt. Letzteres muss manchmal mit sehr aufwendigen Methoden versucht werden, vor allem dann, wenn die Lungengefäße schlecht entwickelt sind oder eine Koronararterie ungünstig verläuft. In diesen Fällen werden manchmal künstliche Verbindungen zwischen Kammer und Lungenschlagader (*Homograft* oder *Conduit*) eingesetzt. Diese Operationsverfahren können nur mit Einsatz der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt werden. Die Langzeiterfolge der Korrekturoperation sind im allgemeinen sehr gut. Nur in Ausnahmefällen ist eine korrigierende Operation unmöglich. Bei schwierigen anatomischen Verhältnissen, die aufwendige Techniken erfordern, kann später eine Leistungseinschränkung bestehen oder sogar eine erneute Operation nötig werden. Eine Reihe durchaus erfolgreich operierter Patienten entwickelt auch noch Jahre nach der Korrektur behandlungsbedürftige Herzrhythmusstörungen; körperlich stark belastende Berufe sollten daher eher gemieden werden.

Alle operierten Patienten sollten lebenslang in grösseren Abständen zu Kontrolluntersuchungen bei einem Kardiologen gehen. Eine ebenfalls lebenslange Endokarditisprophylaxe ist unverzichtbar.

Textauszüge von:

*Prof. Dr. Joelle Günthard
Universitätskinderklinik Basel
Kardiologie
joelle.guenthard@unibas.ch*

*Dr. Martin A.G. Lewin
KinderHerzZentrum
Olgahospital Stuttgart
m.lewin@olgahospital.de*