



Falsch mündende Lungenvene

Welche Funktion haben die Lungenvenen?

Beim gesunden Herzen führen zwei Venen von der rechten Lunge und zwei Venen von der linken Lunge das sauerstoffreiche Blut in die linke Vorkammer (Vorhof). Es gibt aber auch Fälle, bei denen die erwähnten Venen in den rechten Vorhof führen. Man spricht dann von falsch mündenden Lungenvenen. Daneben können auch noch andere Herzfehler vorhanden sein.

Wie häufig sind falsch mündende Lungenvenen?

Die Häufigkeit falsch mündender Lungenvenen ist niedrig. Sie liegt bei 1% aller angeborener Herzfehler.

Welche Typen gibt es?

Grundsätzlich unterscheidet man zwischen Fällen bei denen alle Lungenvenen, von solchen bei denen nur ein Teil der Lungenvenen falsch münden. Man spricht somit von *total* beziehungsweise von *partiell* falsch mündenden Lungenvenen.

Partiell falsch mündende Lungenvenen

Bei der partiellen Lungenvenenfehlmündung führen meistens eine oder beide rechtsseitigen Lungenvenen in den rechten, und nicht wie es sein sollte in den linken Vorhof. Sie können aber auch in die obere oder untere Hohlvene münden. In den meisten Fällen ist zusätzlich ein Loch in der Vorhofscheidewand (Vorhofseptumdefekt) vorhanden. Ein spezieller Fall

stellt das Scimitarsyndrom dar, bei dem neben der Fehlmündung der rechten unteren Lungenvene zusätzliche Fehlbildungen an der Lunge selber vorhanden sind.

Total falsch mündende Lungenvenen

Bei den total falsch mündenden Lungenvenen unterscheidet man drei verschiedene Formen.

a) *suprakardialer Typ*:

Bei diesem Typ münden alle vier Lungenvenen in einem Sammelgefäß (Confluens), von wo das Blut über eine spezielle Vene, die sogenannte Kardinalvene, in die Vena anonyma und dann in die obere Hohlvene geleitet wird. Von dort gelangt es in den rechten Vorhof.

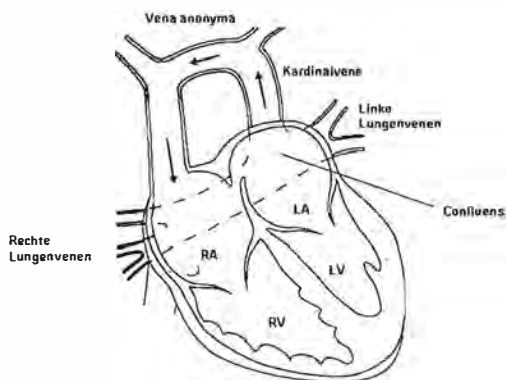


Abb.2

Total falsch mündende Lungenvenen

vom suprakardialen Typ

RA = rechter Vorhof; RV = rechte Kammer;

LA = linker Vorhof; LV = linke Kammer



b) kardialer Typ:

Beim kardialen Typ münden alle Lungenvenen direkt im rechten Vorhof, wobei es auch hier noch Varianten gibt.

c) infrakardialer Typ

Bei diesem Typ münden alle Lungenvenen in einem Confluens, von wo das Blut wiederum über eine Kardinalvene in die untere Hohlvene fließt.

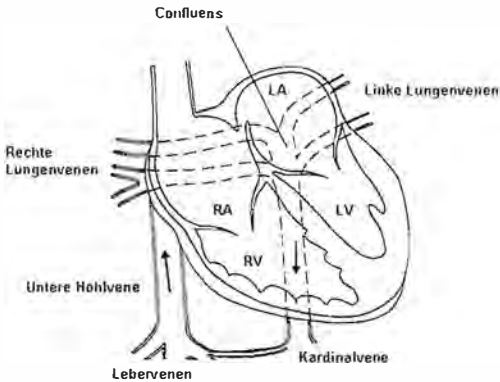


Abb.3

Total falsch mündende Lungenvenen vom infrakardialen Typ

RA = rechter Vorhof; RV = rechte Kammer;

LA = linker Vorhof; LV = linke Kammer

Sowohl partiell als auch total falsch mündende Lungenvenen können zusätzlich verengt sein.

Welche Zeichen hat ein Kind mit falsch mündenden Lungenvenen?

Das Bild von der partiellen Lungenvenenfehlmündung unterscheidet

sich klar von derjenigen der totalen Lungenvenenfehlmündung. Bei der partiellen Lungenvenenfehlmündung haben die Patienten keine oder nur sehr milde Symptome. Diese zeigen sich in gehäuften Infektionen der Luftwege wie Schnupfen und Husten oder einer leicht verminderten körperlichen Leistungsfähigkeit. Bei der totalen Lungenvenenfehlmündung sind die Patienten bereits kurz nach der Geburt schwer krank. Bei verengten falsch mündenden Lungenvenen werden die Patienten einige Stunden nach der Geburt blau und zeigen eine angestrenzte, schnelle Atmung. In diesem Fall handelt es sich um einen Notfall und die Kinder müssen so schnell wie möglich operiert werden. Sind die falsch mündenden Lungenvenen nicht verengt, zeigen die Patienten erst nach einigen Tagen zunehmend Herzinsuffizienzzeichen wie schnelles Atmen, schlechtes Trinkverhalten und ungenügende Gewichtszunahme.

Wie wird die Diagnose gestellt?

Bereits während der Schwangerschaft kann mittels Ultraschall die Verdachtsdiagnose falsch mündender Lungenvenen gestellt werden. Wobei es immer wieder Situationen gibt bei denen die Diagnose nicht sichergestellt werden kann. Nach der Geburt wird die Diagnose falsch mündender Lungenvenen mit dem Ultraschall gestellt. Zusätzlich hilfreiche Untersuchungen sind das Röntgen-Thoraxbild und das Elektrokardiogramm. Praktisch immer wird heutzutage eine Kernspintomografie des Herzens (Herz-MRI) durchgeführt. Dies



ist notwendig, um die Anzahl und den genauen Verlauf der Lungenvenen darzustellen, was vor allem für die anschliessend notwendige Korrekturoperation von grosser Wichtigkeit ist.

Wie werden falsch mündende Lungenvenen behandelt?

Die einzige Behandlungsmöglichkeit besteht in der operativen Korrektur des Herzfehlers. Die Lungenvenen müssen dabei an ihren eigentlichen Ort, den linken Vorhof, umgepflanzt werden. Die Operation muss an der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt werden. Wenn die Lungenvenen zusätzlich verengt sind, muss die Operation sofort erfolgen. Sind die Lungenvenen nicht verengt hängt der Operationsplan einerseits vom Zustand des Kindes, andererseits vom Vorhandensein weiterer Missbildungen am Herzen ab. Je nach dem wer-

den die Lungenvenen in den ersten Lebenstagen oder erst im Verlaufe des ersten Lebensjahres operativ korrigiert. Nach der Operation benötigen die Patienten eine medikamentöse Therapie zur Blutverdünnung, damit sich an den Nähten keine Gerinnsel und somit Einengungen bilden können. Diese Therapie kann in der Regel nach einigen Monaten wieder abgesetzt werden.

Alle operierten Patienten benötigen lebenslang Kontrolluntersuchungen bei einem Kinderkardiologen beziehungsweise später bei einem speziell ausgebildeten Erwachsenenkardiologen.

*Dr.med.R.Hoop, Kinderkardiologie
Universitäts-Kinderklinik Zürich
Ricarda.Hoop@kispi.unizh.ch*

