



Der Ventrikelseptumdefekt (Kammerscheidewanddefekt, VSD)

Anatomie

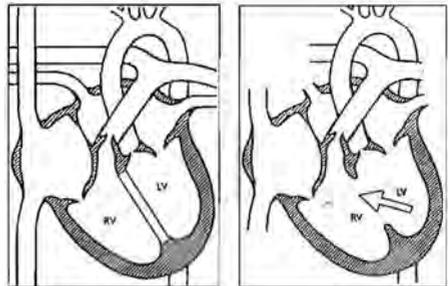
Die Kammerscheidewand (Ventrikelseptum) trennt die beiden Hauptkammern (Ventrikel) von einander. In dem als membranös bezeichneten Bereich, der ca. ein 1/4 der Gesamtgrösse der Trennwand einnimmt, geht ihre muskuläre Struktur über in eine dünne Membran, dort liegt der VSD am häufigsten. Das Ventrikelseptum erfüllt mehrere Funktionen:

- Trennung von sauerstoffreichem (linker Ventrikel = LV) und sauerstoffarmen (rechter Ventrikel = RV) Blut.
- Trennung der hohen Arbeitsdrücke (LV) von niedrigen (RV).
- als muskuläre Struktur der Kammern trägt sie zu deren Kontraktionen bei.
- Leitung des Reizimpulses vom Vorhof zum Kammermyokard

Bei der embryonalen Entwicklung des Herzens können Anlage-/Entwicklungsstörungen zu Defekten („Löchern“) in dieser Wand führen. Man spricht dann von einem Ventrikelseptumdefekt (VSD). Unterschieden werden diese VSD nach Grösse, Lage und Anzahl. Die Grösse eines VSD bestimmt seine Bedeutsamkeit für die Herzfunktion und die äusserliche erkennbaren Krankheitszeichen, während Lag und Anzahl eine wesentliche Bedeutung für den operativen Beschluss haben. Der isolierte VSD gilt neben dem Vorhofscheidewanddefekt als einer der häufigsten angeborenen Herzfehler; bei komplex-kombinierten Entwicklungsstörungen des Herzens besteht etwa in 50% der Fälle auch ein VSD.

Hämodynamik

Das sauerstoffarme Blut aus dem Körperkreislauf wird in der rechten Vorkammer gesammelt und von hier durch die Trikuspidalklappe in die rechte Hauptkammer (Ventrikel) gepumpt. Aus dem rechten Ventrikel gelangt es durch die Pulmonalklappe in die Lungenschlagader. Nach Aufsättigung mit Sauerstoff aus der Atemluft gelangt das Blut in die linke Vorkammer, von wo aus es durch die Mitralklappe zum linken Ventrikel gelangt. Die linke Hauptkammer wirft das Blut durch die Aortenklappe zur Körperschlagader (Aorta) aus. Die linke Hauptkammer pumpt mit einem systolischen Arbeitsdruck, der dem oberen Wert des am Arm gemessenen Blutdrucks etwa entspricht: Grössenordnung 100mmHg. Der rechte Ventrikel arbeitet mit deutlich niedrigerem Arbeitsdruck, nämlich grössenordnungsmässig systolisch mit ca. 20mmHg. Das Niveau der Arbeitsdrücke in den Vorkammern ist dagegen verschwindend gering, es besteht unter normalen Bedingungen jedoch auch hier auf der linken Seite der etwas höhere Druck.



Links: Gesundes Herz / Rechts: Ungesundes Herz
RV = rechter Ventrikel/Herzkammer
LV = linker Ventrikel/Herzkammer

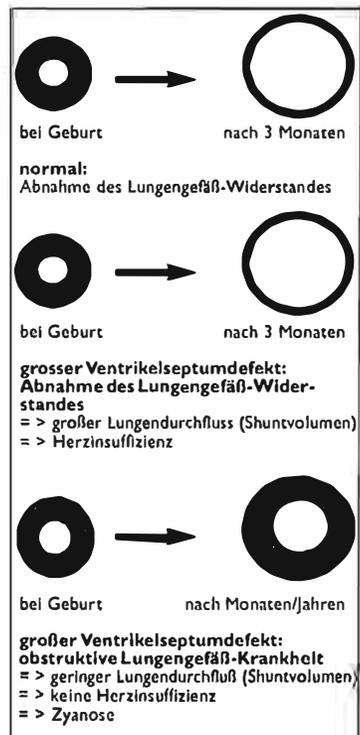
Der Arbeitsdruck in den Kammern selbst hängt von den Widerstandsverhältnis-



sen in den Blutgefässen ab. Dieser Widerstand wird durch den Querschnitt der kleinen und kleinsten Gefässe geprägt. Unter gesunden Bedingungen ist der Widerstand im Lungenkreislauf wesentlich niedriger als der im Körperkreislauf. Diese Widerstandsverhältnisse lassen sich bei einer Herzkatheteruntersuchung in ihrer Relation zueinander recht leicht bestimmen. Bei der Berechnung wird der Widerstand im Körperkreislauf (R_s) als die Zahl 1 angenommen und das Verhältnis des Widerstandes im Lungenkreislauf (R_p) relativ zu diesem berechnet. Beispiel: „ $R_p:R_s = 0,1:1$ “ - dies heisst: der Widerstand im Lungenkreislauf ist etwa ein $1/10$ so hoch wie der im Körperkreislauf. Der Normbereich dieser Verhältniszahl liegt etwa bei $0,1 - 0,2:1$.

Bei Neugeborenen und jungen Säuglingen liegen die Verhältnisse in den ersten drei Lebensmonaten etwas anders. Vor der Geburt ist die Lunge noch nicht belüftet und der Blutfluss durch die Lungenschlagader dient zunächst nur der Versorgung der Lunge selbst. Vor der Geburt bilden die Lungengefässe durch ihren kleinen Querschnitt einen relativ hohen Widerstand gegen die Pumparbeit des rechten Ventrikels. Daraus resultiert ein hoher Arbeitsdruck in der rechten Kammer, der etwa genauso hoch ist wie der Druck im linken Ventrikel. Anders ausgedrückt: die Widerstände im Lungen- und Körperkreislauf sind annähernd gleich ($R_p:R_s = 1:1$). Mit dem ersten Atemzug des Kindes nach der Geburt weiten sich nun nicht nur die Luftwege (Bronchien, Bronchiolen) sondern auch die Lungengefässe, die zuvor sehr viel enger gestellt waren. Es setzt nun eine ca. drei Monate dauernde Phase der Umstellung ein. In dieser Zeit entwickeln sich die Lungengefässe

in der Art weiter, da ihr Querschnitt grösser wird und ihre Wand etwas dünner. Daraus resultiert natürlich ein geringerer Widerstand gegen die Pumpkraft des rechten Herzens. In dieser Zeit fällt der Lungengefässwiderstand auf sein entgültiges Niveau ab ($R_p:R_s = 0,1:1$), ebenso sinkt der Arbeitsdruck im rechten Ventrikel auf sein niedriges Niveau. Diese Entwicklung nach der Geburt erklärt auch anschaulich, warum bei einem VSD bei den ersten Untersuchungen eines Neugeborenen und jungen Säuglings zunächst noch kein Herzgeräusch zu hören sein muss. Bei annähernd gleich hohen Widerständen in beiden Kreislaufhälften fliesst kaum Blut durch den Defekt, mit Sinken des Lungengefässwiderstandes wird dann erst das Prestrahlgeräusch hörbar.





Shunts und Widerstände

„Wasser fließt immer den Berg hinunter“. Diese simple Erkenntnis gilt auch für die Blutflussverhältnisse im Herzen. Entsprechende Konsequenzen resultieren für den Blutfluss im Herzen, falls das Ventrikelseptum einen Defekt aufweist. Entsprechend den Druck- und Widerstandsunterschieden in den beiden Kreislauhälften wird Blut durch den VSD vom linken zum rechten Ventrikel gepresst. Die Menge des Blutflusses (Shuntvolumen) durch einen VSD hängt von drei Faktoren ab:

Einfluss auf das Shuntvolumen

- Grösse des Defekts (grosses Loch => grosser Blutfluss möglich)
- Widerstand in den Lungengefässen (niedriger Widerstand = > grosser Blutfluss, hoher Widerstand => geringer Blutfluss)
- Alter eines Kindes (ältere Kindes Kind = > niedriger Lungengefässwiderstand = > grosser Blutfluss)

Die Grösse des Shuntvolumens kann berechnet werden, wobei echokardiographische Methoden etwas ungenauer sind als Kathetermethoden. Bei dieser Berechnung werden wieder Verhältniszahlen des Blutflusses im Lungenkreislauf (Q_p) und im Körperkreislauf (Q_s) gebildet. Der Wert für den Blutfluss im Körperkreislauf wird wieder mit der Zahl 1 festgelegt. Bei vollständiger Trennung der Kreisläufe, d.h. intakten Septen beträgt idealerweise die Verhältniszahl $Q_p:Q_s = 1:1$. Dies heisst: das Herzzeitvolumen im Lungenkreislauf (Q_p) ist genau so gross (1:1) wie das im Körperkreislauf (Q_s). Beide Kreisläufe sind in Reihe geschaltet. Bei einem VSD tritt nun Blut von der linken zur rechten Hauptkammer über (Links-Rechts-Shunt auf Ven-

trikelebene). Es resultiert ein höherer Blutdurchfluss durch die Lunge und ein etwas geringerer Blutdurchfluss durch den Körperkreislauf. Eine Berechnung würde beispielsweise folgendes Resultat liefern: $Q_p:Q_s = 2:1$. Verständlicher ausgedrückt: Im Lungenkreislauf fliesst doppelt so viel Blut pro Minute wie im Körperkreislauf.

Welche Probleme können aus einem VSD entstehen?

kardiale Probleme

Durch den L-R-Shunt würde es zu einem verminderten Blutausswurf in den Körperkreislauf kommen, wenn nicht ein komplexes Regulationssystem gegensteuern würde. Der Blutdruck bleibt unverändert, weil als Folge der Regulationsvorgänge (erhöhte Katecholaminausschüttung) die Gefässe im Körperkreislauf enger gestellt werden. Das heisst auch, der Widerstand in den Gefässen des Körperkreislaufs ist erhöht, so dass bei gleichbleibendem Widerstand im Lungenkreislauf ein noch grösseres Shuntvolumen resultiert. So entsteht eine sehr ungünstige Konstellation, die in Herzinsuffizienz münden kann

pulmonale Probleme

Der L-R-Shunt bewirkt eine Lungenüberflutung. Das durch die Lungengefässe gepumpte Blut belastet die linke Vor- und Hauptkammer, die den vermehrten Anfall von Blut nicht mehr adäquat vorwärts pumpen können, so dass sich Blut in den Lungenvenen staut. Diese beiden Effekte bewirken eine vermehrte Flüssigkeitseinlagerung im Gewebe. Es resultiert ein sog. Lungenödem als akute Folge. Bestehen diese Bedingungen über längere Zeit kann es auch zu chronischen Veränderungen kommen. Diese



treten insbesondere dann ein, wenn ein VSD so gross ist, dass die drucktrennende Wirkung des Ventrikelseptums ganz oder teilweise aufgehoben ist. Bei einem sehr grossen Loch kann nämlich der hohe Arbeitsdruck aus der linken Kammer auf die rechte Kammer (und die Lungengefässe) fortgeleitet werden. Unter diesen (chronischen) Bedingungen verändern sich die Lungengefässe gleichsam einer Abwehrreaktion gegen hohen Druck und/oder Durchfluss: Die innere Gefässauskleidung (Intima) wird geschädigt und die Muskulatur in den kleineren Gefässen verdickt sich. Daraus resultiert ein geringerer Gefässdurchmesser, d.h. der Gefässwiderstand in der Lunge steigt. Diese sogenannte obstruktive Lungengefäss-erkrankung beginnt schleichend und verselbstständigt sich schliesslich über Jahre und Monate. Ist ein bestimmter Schweregrad erst einmal überschritten, so sind die Lungengefässe unwiederbringlich geschädigt. Diese Erkrankung schreitet bei bestimmten Herzfehlern mit Lungengefässhochdruck (z.B. Truncus arteriosus communis) und bei bestimmten Begleiterkrankungen (z.B. Trisomie 21) besonders schnell voran.

Praktische Beispiele

VSD klein

Es besteht eine vollständige Drucktrennung zwischen den Ventrikeln (normaler Druck im rechten Ventrikel), der L-R-Shunt ist gering (nahezu normaler Lungendurchfluss), die Patienten haben keine Symptome und eine normale Lebenserwartung. Der spontane Verschluss solcher kleiner VSD wird recht häufig beobachtet, insbesondere wenn die Defekte im muskulären Anteil des Ventrikelseptums liegen. Das Herzgeräusch hat für den Kardiologen

einen recht typischen Klangcharakter. Man wird ausser einer Endokarditisprophylaxe zunächst keine medizinischen Empfehlungen abgeben und die weitere Entwicklung gelassen verfolgen („viel Lärm um nichts“).

VSD mittelgross

Die drucktrennende Wirkung des Ventrikelseptums ist teilweise aufgehoben, so dass der Lungengefässdruck auf bis zu 50-70% des Körperblutdrucks angehoben ist. Der vermehrte Lungendurchfluss führt zu beschleunigter Atmung und eventuell zu schnellerem Puls. Die Kinder nehmen nur zögerlich an Gewicht zu während das Längenwachstum noch längere Zeit normal bleibt. Sie neigen zu Infekten der grossen (Bronchitis) und kleineren Luftwege (Pneumonie). Für den Arzt werden evtl. Zeichen der Herzinsuffizienz im 2.-6. Lebensmonat erkennbar. Die Entwicklung einer Widerstandserhöhung in den Lungengefässen kann nicht ausgeschlossen werden. Abhängig von der Ausprägung der Symptome wird man vorübergehend dem Herz medikamentöse Unterstützung anbieten (Diuretika, Digitalis u. a.). Neben einer Endokarditisprophylaxe muss eine engmaschige kardiologische Betreuung erfolgen. Bleibt eine spontane Verkleinerung oder gar ein Spontanverschluss (unwahrscheinlich) in den nächsten Monaten aus, so muss an eine Operation im ersten Lebensjahr gedacht werden, um eine weitreichende Schädigung der Lungengefässe zu vermeiden.

VSD gross

Lungengefässwiderstand niedrig

Die drucktrennende Wirkung des Ventrikelseptums ist vollständig aufgehoben, in den Lungengefässen herrscht



der gleiche Blutdruck wie in den Körpergefässen. Bei niedrigem Lungengefässwiderstand fließen wahre Massen von Blut aus dem linken Ventrikel nach rechts zum Ventrikel und in die Lunge. Es resultiert eine deutlich beschleunigte und angestrenzte Atmung, ein schneller Puls und vermehrtes Schwitzen (Säuglinge: besonders beim Trinken). Die erheblich gesteigerte Herzaktivität kann über dem Brustkorb gefühlt werden, bei längerem Bestehen kann eine leichte Vorwölbung der Rippen über dem Herzen zu erkennen sein („Herzbuckel“). Die Kinder neigen zu bronchopulmonalen Infekten und sind früh herzinsuffizient. Die Gefahr der Entwicklung einer obstruktiven Lungengefässkrankheit ist sehr gross. Neben, zunächst unterstützenden Medikamenten wird man sich schon in den ersten Wochen/Monaten nach der Geburt Gedanken zu einer Operation machen müssen. Wird in dieser Situation nichts unternommen - d. h. bleibt der Lungengefässblutdruck hoch - so verselbstständigt sich die Lungengefässkrankung und ist zu einem späteren Zeitpunkt nicht mehr reversibel. Es resultiert:

VSD gross

Lungengefässwiderstand hoch

Mit Ansteigen des Lungengefässwiderstandes nimmt der L-R-Shunt ab. Die offensichtlichen Krankheitszeichen der Herzinsuffizienz bessern sich und verschwinden schliesslich ganz. Dieser Zustand kann über mehrere Jahre bestehen bleiben bis schliesslich der Widerstand in den Lungengefässen über den der Körpergefässe ansteigt ($R_p:R_s = 1,1:1$). Nun wird es leichter für das Blut aus dem rechten Ventrikel durch den VSD zum linken Ventrikel zu fließen (Shuntumkehr: Recht-

Links-Shunt). Es kommt zu einer Beimengung von sauerstoffarmem Blut in den Körperkreislauf. Es resultieren zunehmende Atembeschwerden bei körperlicher Anstrengung und Zyanose. Ein chirurgischer Verschluss des VSD ist nun nicht mehr - oder im Einzelfall nur noch mit deutlich erhöhtem Risiko - möglich, da die rechte Kammer allein nicht mehr den nötigen Arbeitsdruck aufbringen könnte, um ausreichend Blut durch die verengten Lungengefässe zu pumpen. Während einer Herzkatheteruntersuchung in diesem Stadium kann die Reagibilität auf gefässerweiternde Medikamente untersucht werden. Eine Sonderposition nehmen Neugeborene mit grossem VSD ein, bei denen ist der Lungengefässwiderstand unmittelbar nach der Geburt ja noch hoch ist. Sie können in den ersten Tagen trotz eines grossen VSD praktisch frei von Symptomen sein, die erst mit dem physiologischen Absinken des Lungengefässwiderstandes eintreten. Es sind Einzelfälle von Kindern bekannt, bei denen der hohe Widerstand nach der Geburt nicht sinkt (sog. primär fixierter hoher Lungengefässwiderstand). Sie stellen die Betroffenen und Behandelnden vor kaum lösbare Probleme.

Mögliche Zusatzprobleme im längerfristigen Verlauf

Ein zunächst nicht als operationswürdig eingeschätzter VSD kann im Langzeitverlauf neben dem Risiko einer Endokarditis noch Probleme bereiten. Gelegentlich verdicken sich Muskelbänder im rechten Ventrikel, die dann als Folge eine Verengung des Blutausses aus der rechten Kammer verursachen. Eine operative Therapie wird dann evtl. doch noch notwendig. Liegt ein VSD an einer bestimmten Stelle besonders dicht



unter der Aortenklappe, so kann es im Verlauf zu einem Segelvorfall in diesen VSD kommen. Es resultiert eine Insuffizienz der Aortenklappe. Wir empfehlen in solchen Fällen eine Operation, um eine fortschreitende Verschlechterung der Klappenfunktion möglichst aufzuhalten.

Zukunftsansichten für die Therapie

Für VSD mit bestimmten anatomischen Voraussetzungen sind bereits die ers-

ten Verschlüsse mit Kathetertechnik durchgeführt worden. Die Methode, insbesondere die Eigenschaft der Verschluss-„Schirme“, wird derzeit noch fortentwickelt und optimiert.

*Dr. Martin A. G. Lewin
KinderHerzZentrum*

*Olgahospital Stuttgart
m.lewin@olgahospital.de
(aus IDHK-Nachrichten Nr. 49)*

Anmerkung der Redaktion: Dieser Beitrag bezieht sich auf medizinische Gegebenheiten und Institutionen in Deutschland. Abweichungen zu Vorgehen und Handhabung in der Schweiz sind möglich und individuell mit dem entsprechenden Herzzentrum zu besprechen.