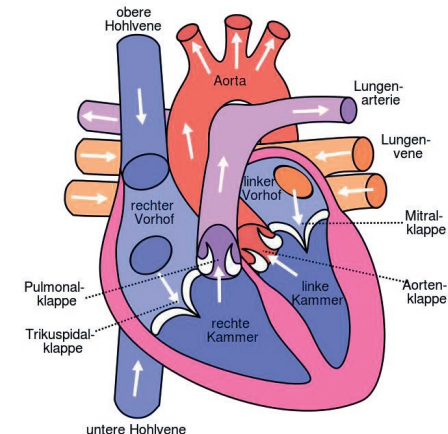


Der Vorhofseptumdefekt

Einleitung:

Das menschliche Herz besteht aus vier Kammern: 2 Hauptkammern (Ventrikel) und 2 Vorkammern (Atrien) (siehe Bild 1a). Die Vorkammern dienen dem Herzen als erste Station, um Blut vom Systemkreislauf (rechter Vorhof) oder von den Lungen (linker Vorhof) zu empfangen und dieses an die Ventrikel weiterzuleiten. Von dort wird das Blut wiederum in die Lungen (rechter Ventrikel) und in den Systemkreislauf (linker Ventrikel) gepumpt.

Sowohl die Vorhöfe als auch die Ventrikel sind durch ein Septum getrennt. Besteht ein Loch in einem dieser Septen, spricht man von einem Vorhof-, bzw. einem Ventrikelseptumdefekt. Dieser Artikel konzentriert sich auf den Vorhofseptumdefekt oder, im medizinischen Jargon, Atriumseptumdefekt (ASD) genannt.



Vorkommen:

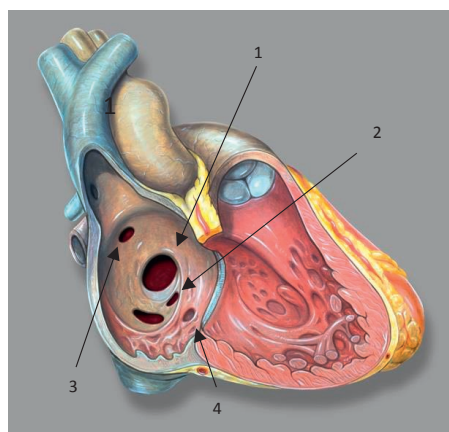
ASDs gehören mitunter zu den häufigsten Herzfehlern und machen ca. 8-10% der angeborenen Herzfehlern bei Kindern aus. Bei ca. 50-100 Kindern von 100'000 Lebendgeburten wird ein ASD diagnostiziert, wobei sicherlich ein grosser Teil der kleinen und klinisch nicht relevanten Defekte erst viel später oder gar nie gefunden wird. Daher kommt es sicherlich zu einer Unterschätzung der tatsächlichen Inzidenz. Dies wird durch die Tatsache unterstützt, dass der ASD in der Erwachsenenpopulation der am häufigsten diagnostizierte Herzfehler ist (ca. 30%).

Meist handelt es sich um einen spontan auftretenden Herzfehler, eine gewisse Vererblichkeit besteht dennoch trotzdem. Bestimmte Gene wurden mit ASDs in Verbindung gebracht und einige genetische Syndrome wie z.B. das Down- oder Williams-Beuren-Syndrom sind häufig mit einem ASD vergesellschaftet. Ausserdem gibt es Hinweise, dass Faktoren während der Schwangerschaft das Auftreten von ASDs begünstigen (wie z.B. Schwangerschaftsdiabetes, gewisse Medikamente, Rauchen und Alkohol).

Arten von ASDs:

Die verschiedenen Arten von ASDs werden nach deren Lokalisation eingeteilt (siehe Bild 2). Dies hat mit der embryologischen Entwicklung des Septums während der Schwangerschaft zu tun. Am häufigsten ist der «ASD vom Secundumtyp» (ca. 75% aller Defekte), welcher zentral in der Mitte des Septums lokalisiert ist. Andere Defekte sind der «ASD vom Primumtyp» (am Septumboden), der «Sinus venosus Defekt» und der «Coronarsinus ASD» (siehe Bild 2).

Das persistierende Foramen ovale (PFO) ist auch eine Verbindung der Vorhöfe, zählt aber «sensu stricto» nicht als ASD. Es handelt sich um eine Verbindung zwischen den Vorhöfen, die vor der Geburt lebensnotwendig ist und bis ins Erwachsenenalter persistieren kann.



ASD vom Secundumtyp = 1; ASD vom Primumtyp = 2; Sinus venosus ASD = 3; Coronarsinus ASD = 4

Präsentation und Diagnostik:

Ein ASD wird meist entweder gleich nach Geburt bei Verdacht auf einen Herzfehler (dann oft in Verbindung mit anderen Malformationen wie z.B. einem Ventrikelseptumdefekt) oder bei älteren Kindern im Rahmen einer kardiologischen Abklärung diagnostiziert (infolge eines Herzgeräusches oder auffälliger Diagnostik wie z.B. bei einem vergrösserten Herzen im Röntgenbild).

Ist ein ASD gross und somit hämodynamisch relevant, kann dies zu Veränderungen am Herzen und klinischen Symptomen führen. Blut fliesst vom linken Vorhof über den ASD in den rechten Vorhof und «rezirkuliert» (rechter Vorhof ==> rechter Ventrikel ==> Lunge ==> linker Vorhof ==> rechter Vorhof). Durch das vermehrte Blutvolumen weiten sich die rechten Herzhöhlen (rechter Vorhof und rechter Ventrikel) aus. Meist sind die Kinder bei Diagnosestellung klinisch asymptomatisch. In ausgeprägten Fällen kann es durch die Volumenüberlastung jedoch zur Lungenüberflutung und somit zur Kurzatmigkeit kommen. Andere Zeichen sind vermehrte Atemwegsinfekte und Gedeihstörung. Bei langjährigem Verpassen kann ein ASD gar zu pulmonal-arteriellem Bluthochdruck und einer eingeschränkten Lebenserwartung führen.

Als Standard für die Diagnostik gilt das Echokardiogramm. Es kann damit die Lokalisation und die Grösse des ASDs gezeigt werden. Ausserdem lässt sich abschätzen, wie viel Blut von links nach rechts fliesst. Schliesslich kann das Ausmass der Dilatation der rechten Herzhöhlen dargestellt werden. Nach anderen begleitenden Malformationen des Herzens sollte in jedem Falle immer gesucht werden.

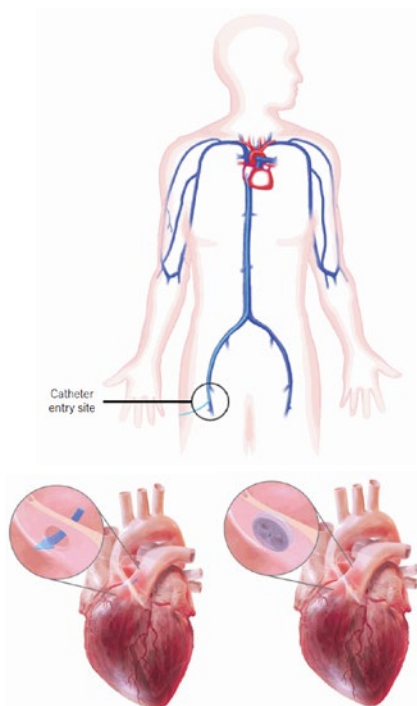
Therapie:

Der Befund (Grösse des ASDs und Ausprägung der Volumenüberlastung) und die Symptome des Kindes sind hinweisend für den Zeitpunkt und die Not-

wendigkeit des ASD-Verschlusses. Der Verschluss soll, wenn möglich, im Vorschulalter bis zum 5. Lebensjahr durchgeführt werden. In seltenen Fällen kann bei klinischen Symptomen zur Überbrückung bis zum Verschluss eine medikamentöse Therapie mit wassertreibenden Medikamenten (Diuretika) notwendig werden.

Die Therapieoptionen zu einem Verschluss bestehen aus dem interventionellen (Herzkatheter) oder dem chirurgischen Verschluss. Beim ASD vom Sekundumtyp sind je nach Grösse und Lokalisation beide Methoden anwendbar. Bei allen anderen Arten ist der chirurgische Verschluss die einzige Therapiemöglichkeit.

Wenn immer möglich wird zum Verschluss der Herzkatheter aufgrund der tiefen Komplikationsrate, dem Vermeiden einer relevanten Narbe und der kürzeren Aufenthaltsdauer im Spital gewählt. Beim Herzkatheter wird über ein Leistengefäss der Zugang zum Herzen hergestellt (siehe Bild 3) und der ASD mit einem «Schirmchen» verschlossen (siehe Bild 4a und 4b).



Kann man einen ASD nicht mittels «Schirmchen» verschliessen, muss eine Herzoperation vorgenommen werden. Die Operation wird mit der Hilfe einer Herzlungenmaschine durchgeführt und der Defekt entweder direkt per Naht oder mit einem «Flicken» (Patch) verschlossen. Wurden früher alle Defekte über den Zugang der Brustwand (Sternotomie) verschlossen wird heute immer mehr der minimal-invasive Zugang von seitlich (siehe Bild 5) gewählt, welcher ein besseres ästhetisches Resultat liefert und ein Eingriff mit Knochenbeteiligung (Trennung des Brustbeins) verhindert.

Auch Blutgerinnsel (Thromben) könnten bei Vorhofflattern oder tiefer Beinvenenthrombose über diesen Defekt in die Hauptstrombahn gelangen.

Verlauf

Der Verlauf bei ASDs ist generell sehr günstig. Spontanverschlüsse sind häufig. Sollte es dennoch zu einem therapeutischen Verschluss kommen sind sowohl Herzkatheter als auch der chirurgische Verschluss im Langzeitverlauf komplikationsarm. Nach Therapie zeigen die Kinder eine rasche Erholung und bemerken typischerweise bereits



Ein Spezialfall stellt das PFO dar, welches bei einem hohen Anteil der Bevölkerung vorkommt. Ob und wann ein PFO verschlossen werden soll, wird kontrovers diskutiert. Wird im Kindesalter ein PFO diagnostiziert, ist ein Spontanverschluss sehr wahrscheinlich und regelmässige Kontrollen im Kindesalter sind nicht notwendig. Eine Strategie kann sein, sich nach Erreichen des Erwachsenenalters nochmals einer Verlaufskontrolle zu unterziehen. Der Grund dafür ist, dass z.B. gewisse Sportarten (Tiefseetauchen) ein Problem darstellen könnten, da über die Verbindung der Vorhöfe potentiell Luftembolien in die Hauptstrombahn und somit ins Gehirn gelangen könnten.

nach wenigen Wochen eine Steigerung der Leistungsfähigkeit. Echokardiographisch zeigt sich ebenfalls eine rasche Normalisierung der ehemals dilatierten rechtsseitigen Herzhöhlen (innerhalb der ersten 6 Monate nach Korrektüreingriff). Selten kommt es zu Komplikationen. Zu nennen sind natürlich Komplikationen während und kurz nach Verschluss (generelles Interventions- bzw. Operationsrisiko, Infekte) oder Langzeitkomplikationen (z.B. Rhythmusstörungen). Wird der Defekt vor dem 20. Lebensjahr verschlossen, besteht eine sehr tiefe Komplikationsrate. Lebenslang sollten dennoch weitmaschige Kontrollen durchgeführt werden.