

Stridor

- doppelter AoBogen
- pulmonary vessel sling

10

doppelter Aortenbogen

WL-195 WW: 404

S

A

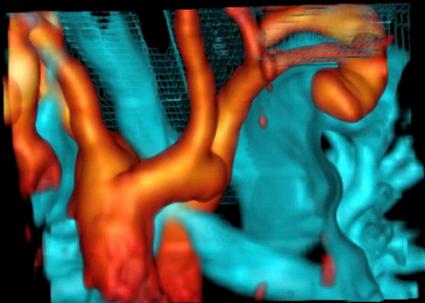


doppelter Aortenbogen

WL-195 WW: 404

S

A

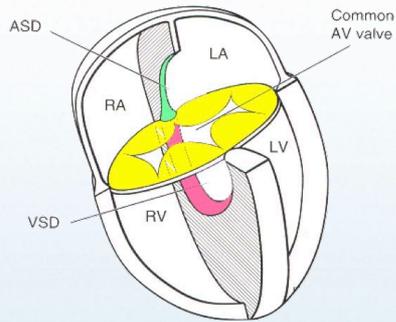


Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)

Links-Rechts-Shunt
(auch Rechts-Links)

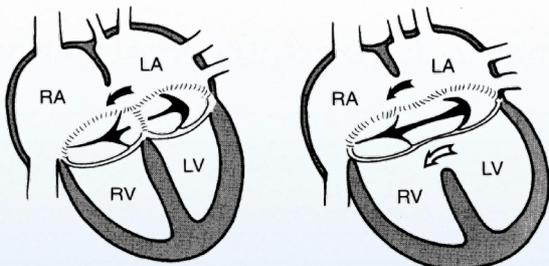
Vergößerung aller
Herzhöhlen
(Echo, EKG, Röntgen)

Herzgeräusch durch
AV-Klappeninsuffizienz



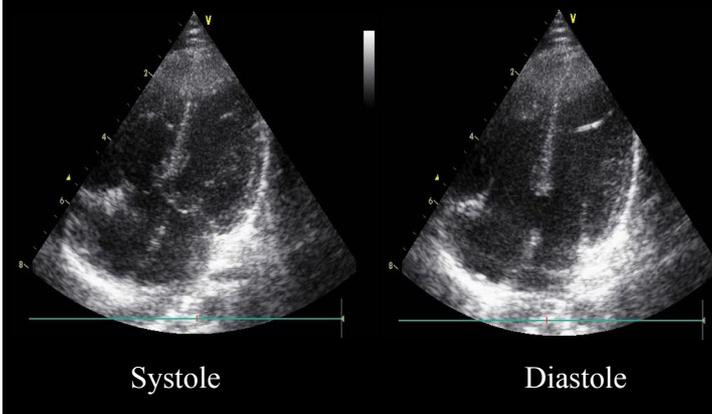
40

ASD I versus AVSD

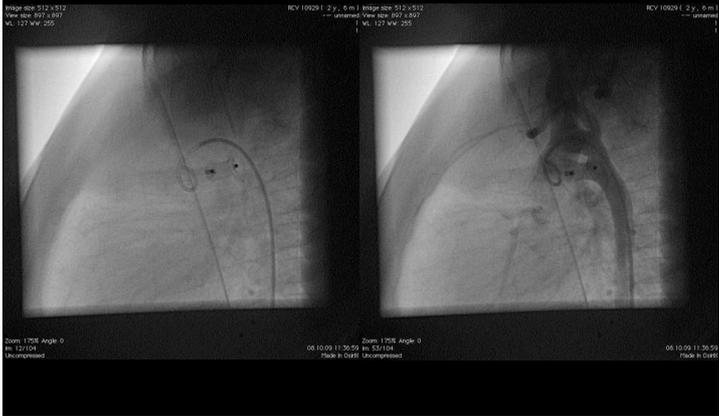


41

Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)

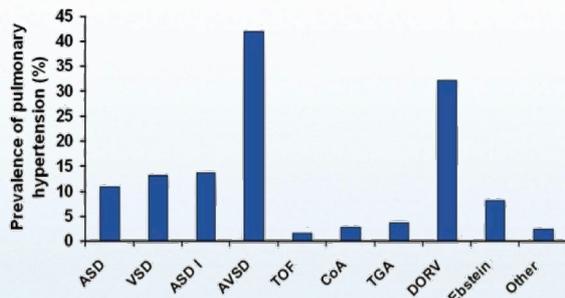


Persistierender Ductus arteriosus (PDA)



Pulmonale Hypertonie (pH)

Prävalenz der pH bei Herzfehlern

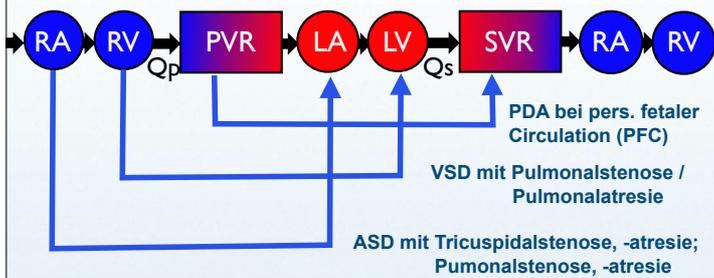


van der Velde ET, et al. CONCOR.
Eur J Epidemiol 2005;20:549-557

53

Herzfehler mit Rechts-Links-Shunt

immer als Kombination von mehreren Läsionen

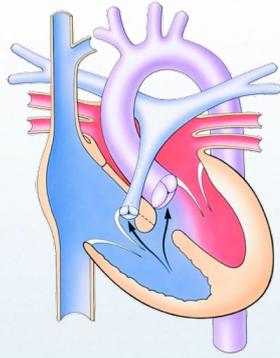


54

Fallot'sche Tetralogie (TOF)

VSD
Pulmonalstenose
überreitende Aorta
Rechtsherzhypertrophie

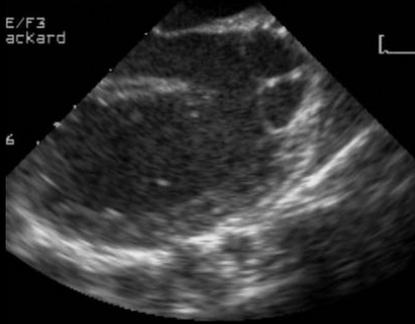
Rechts-Links-Shunt



55

Fallot'sche Tetralogie (TOF)

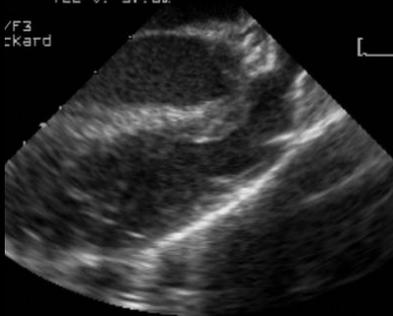
PAT T: 37.8°C
TEE H: <37.0°C
TEE V: 37.7°C
1
E/F3
ackard



VSD
überreitende Aorta
Rechtsherzhypertrophie

Fallot'sche Tetralogie (TOF)

PAT T: 37.8°C
TEE H: <37.0°C
TEE V: 37.6°C
/F3
ackard



Pulmonalstenose
infundibulär
valvulär
supravalvulär

Fallot'sche Tetralogie (TOF)

Notfall-Therapie bei hypoxämischen Anfall

Erhöhung des SVR

Anwinkeln der Beine

Pressen gegen den Bauch

Morphin subcutan oder i.m.

Noradrenalin

64

Fallot'sche Tetralogie (TOF)

Operation

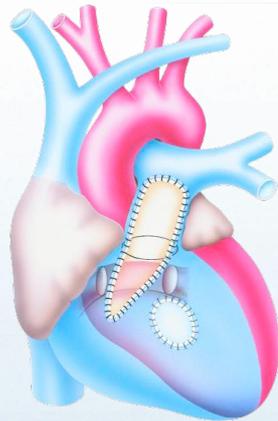
VSD-Patchverschluss

Erweiterung des RVOT

Infundibulumresektion

Patcherweiterung

PV-Kommissurotomie



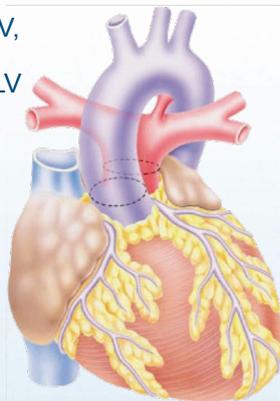
65

Transposition der großen Arterien (TGA)

Aorta (Ao) konnektiert mit dem RV,

Arteria pulmonalis (PA) mit dem LV

Ao steht vorn und rechts:
dextro-Transposition (d-TGA)

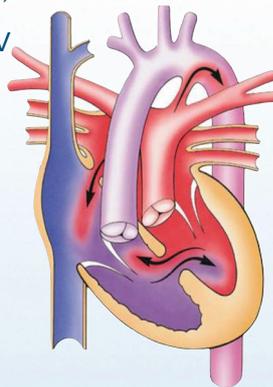


66

Transposition der großen Arterien (TGA)

Aorta (Ao) konnektiert mit dem RV,
Arteria pulmonalis (PA) mit dem LV

Ao steht vorn und rechts:
dextro-Transposition (d-TGA)



Epidemiologie bei TGA

4% - 7% der Herzfehler sind d-TGA

♂ : ♀ = 2 : 1

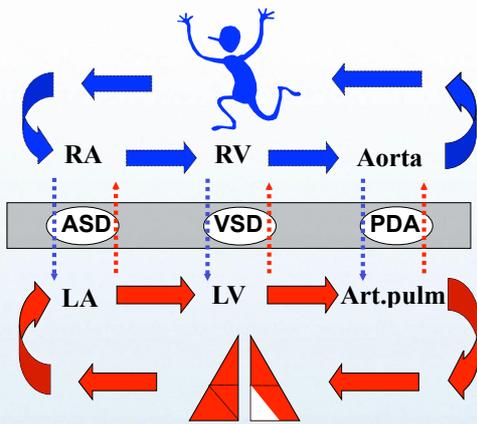
68

Symptome bei TGA

- zentrale Zyanose
keine grundlegende Besserung durch O²-Gabe
(Hyperoxietest zeigt keinen signifikanten Anstieg des paO²)
- selten Herzgeräusche
- schlechte Hautdurchblutung
grau-livides Aussehen (oft Fehldiagnose: Sepsis)
- zunehmende Azidose
Tachypnoe, „Kußmaul“-Atmung
- Tod durch Hyoxie und Organversagen

69

Kreislauf bei TGA



70

Transposition der großen Arterien (TGA)

- zentrale Zyanose
keine grundlegende Besserung durch O²-Gabe
(Hyperoxietest zeigt keinen signifikanten Anstieg des paO²)
- selten Herzgeräusche
- schlechte Hautdurchblutung
grau-livides Aussehen (oft Fehldiagnose: Sepsis)
- zunehmende Azidose
Tachypnoe, „Kußmaul“-Atmung
- Tod durch Hyoxie und Organversagen

71

Diagnose bei TGA

- an Herzfehler denken
bei Zyanose und Azidose eines Neugeborenen
- Echokardiographie
Sicherung der Diagnose in > 90%
- Angiokardiographie
für gleichzeitige Notfall-Therapie

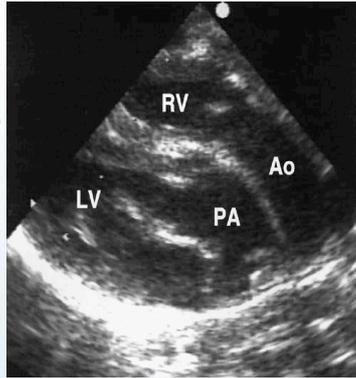
72

Echokardiographie bei TGA

in klaren Fällen:

- Gefäßstellung mit Dextroposition der Aorta (dTGA)
- Vorhof-, Ventrikelseptum, PDA beurteilbar
- 2 Koronararterien
- keine anderen Herzfehler

einzigste prä-operative Bildgebung in ~50%



73

Notfalltherapie bei TGA

- Beatmung ??
- Azidoseausgleich

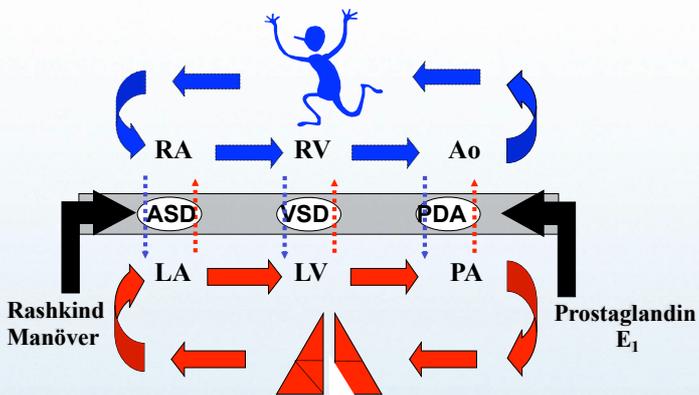
-O²-Gabe ??

cave: spontaner PDA-Verschluss durch O²

-Shunt-Vergrößerung !!

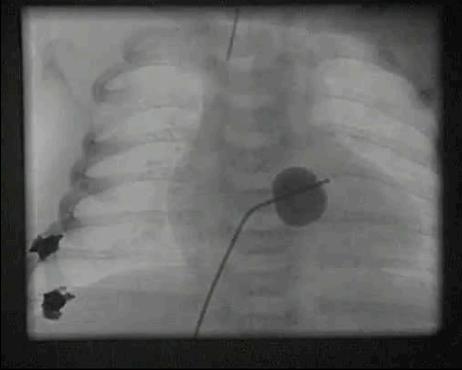
74

Notfalltherapie bei TGA



75

Notfalltherapie bei TGA



Rashkind - Manöver

Diagnose- und Therapie-Plan bei TGA

- Ausschluß zusätzlicher Herzfehler
(Stenosen an den Ausflußbahnen etc.)
- Status der Koronararterien
- Stabilisierung / Erholung des Kindes
- Operationsplanung
(meist zwischen 5.-10. Tag)

80

Arterielle Switch-Operation (ASO) bei TGA

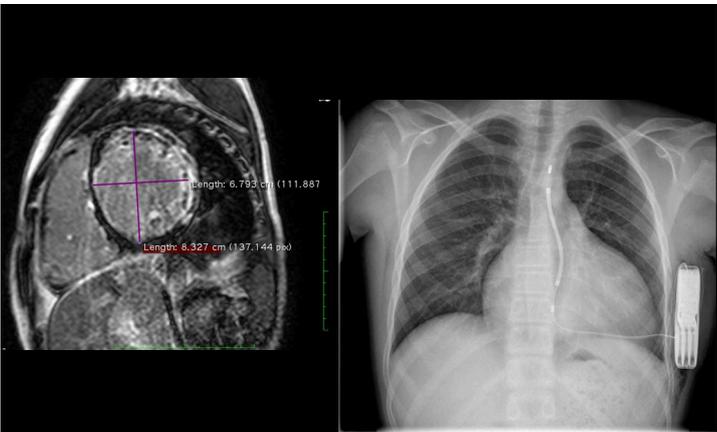




Hyperkeratosen

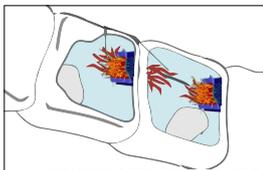


woolly hair

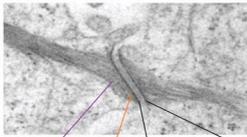


Kardiomegalie (MRT, Rö),

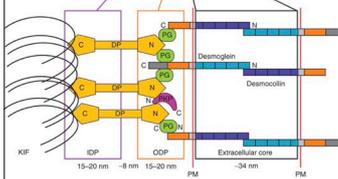
subkutaner Defibrillator



Desmosomen in Epithelzellen und Kardiozyten



neue Mutation im Desmoplakin (DP) - Gen
Chromosom 6p24.3
heterozygot c.1789 T>C



Aminosäuretausch (Ser597Pro)
im Spectrin-Protein Domäne 4 (SR4)

Dehne J, Kehl HG, et al.
Novel desmoplakin c.1789 T>C mutation
in Carvajal Syndrome, a rare cause of DCM in children
Thorac Cardiovasc Surg 2015; 63: S215

Al-Jassar C et al., Mechanistic Basis of Desmosome-Targeted Diseases,
J Mol Biol 2013; 425, 4062-4072, DOI: 10.1016/j.jmb.2013.07.035.

Befunde an Herz und Haut / Haaren

Kardiomyopathien (DCM, ARVC)

+

Hyperkeratosen (streifig, palmoplantar)

+

Haaranomalien (woolly hair)

≈

Desmosomen-Anomalie

89



Vielen Dank

Hans Gerd Kehl

kehl@uni-muenster.de