



Kinderkardiologie - Klinische Symptome anhand von Fallbeispielen

Hans Gerd Kehl



Diagnostik

Wissen



Klinik

EKG, Röntgen-Thorax

bildgebende Verfahren

 Echokardiographie

 Herzkatheteruntersuchung

 MRT

 CT-Angiographie

weiteres: Labor, Genetik, etc.

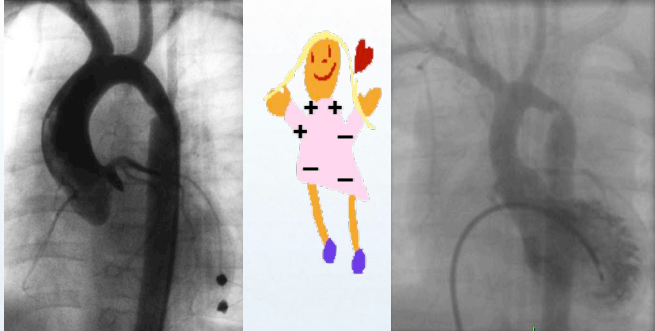
Pulse

an allen Extremitäten und beiden Arteria carotis überprüfen !!

Befunde abhängig von:

- Anatomie
- aktueller Hämodynamik
- Ductus arteriosus bei Neugeborenen und jungen Säuglingen

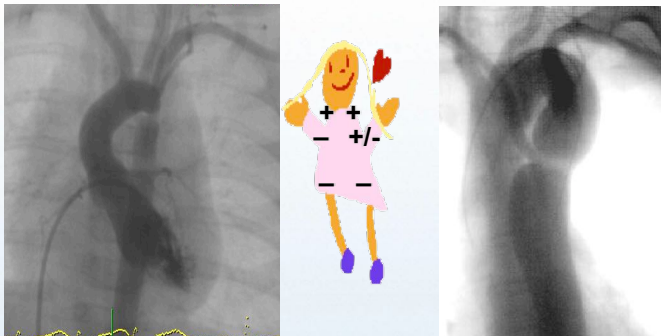
Puls-Variabilität



Aortenisthmusstenose mit Stenose der Art. subclavia sinistra

4

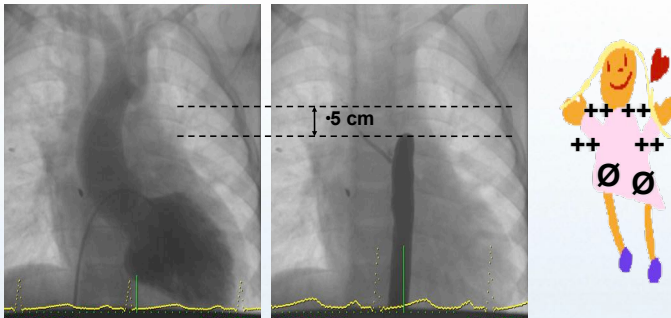
Puls-Variabilität



Aortenisthmusstenose mit Art. subclavia dextra als Art. lusoria

5

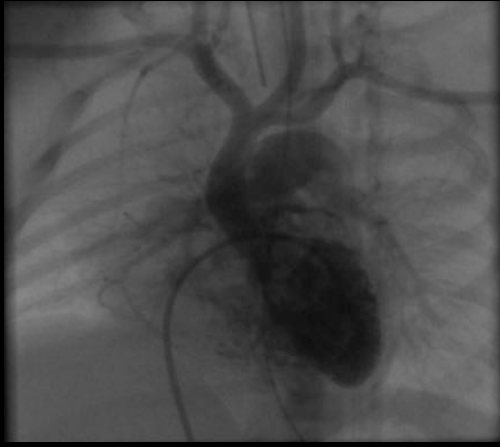
Puls-Variabilität



unterbrochener Aortenbogen

6

unterbrochener Aortenbogen Typ A postnatal



unterbrochener Aortenbogen Typ B postnatal

WL: 282 WW: 128

SP



RP

LA



unterbrochener Aortenbogen Typ C postnatal

WL: 415 WW: 452

SP



RA

LP



Stridor

- doppelter AoBogen
- pulmonary vessel sling

10

doppelter Aortenbogen

WL-195 WW: 404

S

A

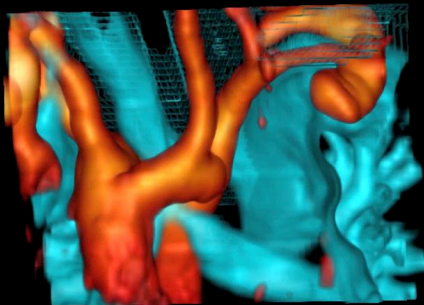


doppelter Aortenbogen

WL-195 WW: 404

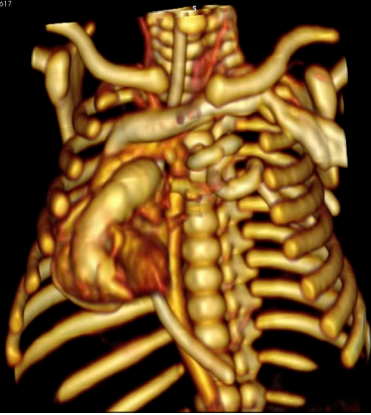
S

A



Frühgeborenes, Lungensequester, Dextrokardie

WL-422 WW-017



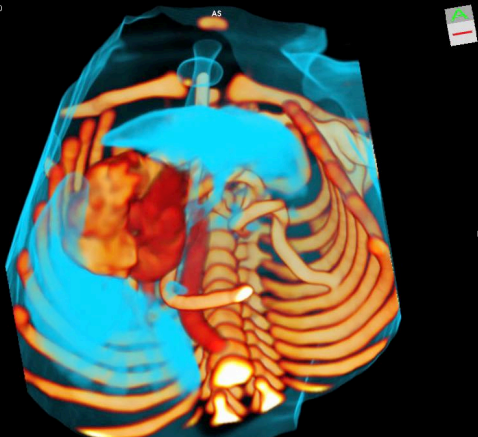
Frühgeborenes, Lungensequester, Dextrokardie

WL-371 WW-550

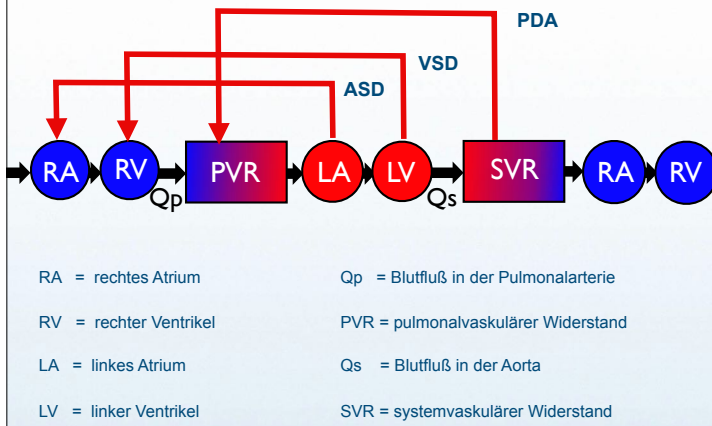


Frühgeborenes, Lungensequester, Dextrokardie

WL-371 WW-550



Herzfehler mit Links-Rechts-Shunt



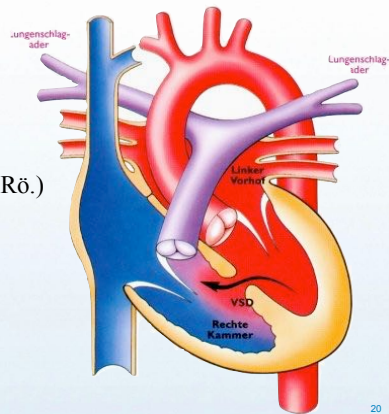
19

Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Links-Rechts-Shunt

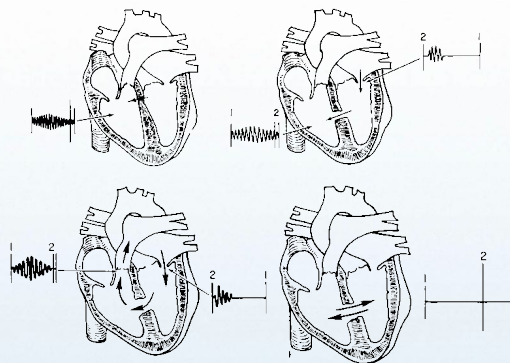
Vergrößerung von
LA, LV (Echo, EKG, Rö.)

Herzgeräusch durch
Druckgradienten



20

Ventrikelseptumdefekt (VSD)

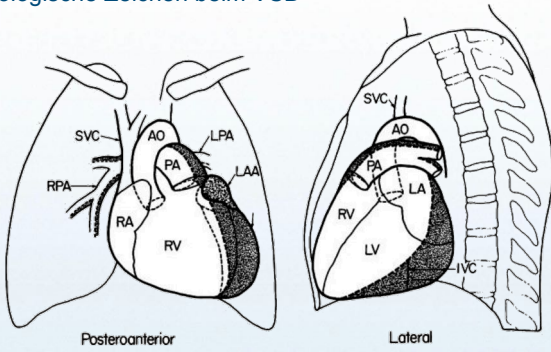


Geräusche und Hämodynamik abhängig von der Defektgröße

21

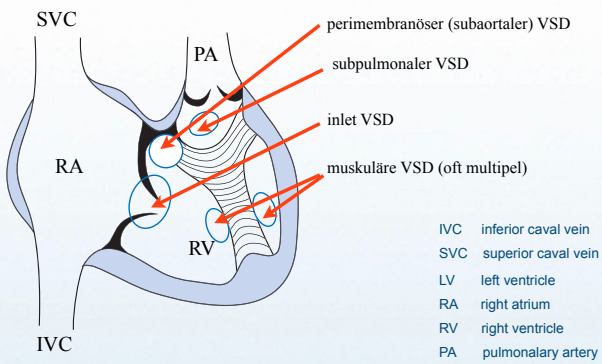
Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Radiologische Zeichen beim VSD



22

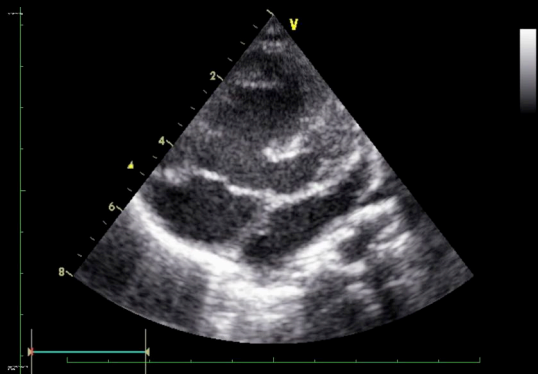
Ventrikelseptumdefekt (VSD)



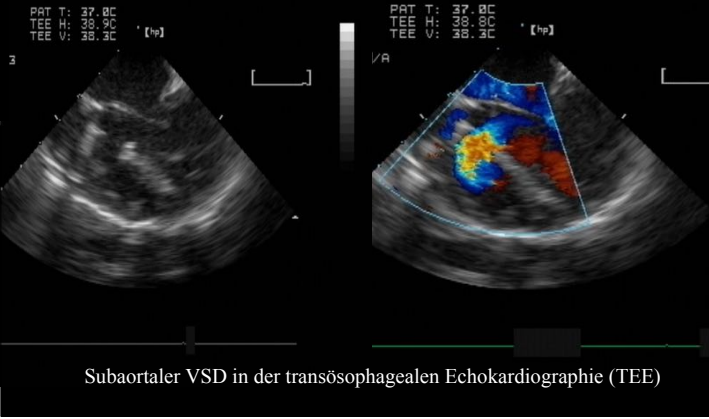
verschiedene Positionen der Defekte

23

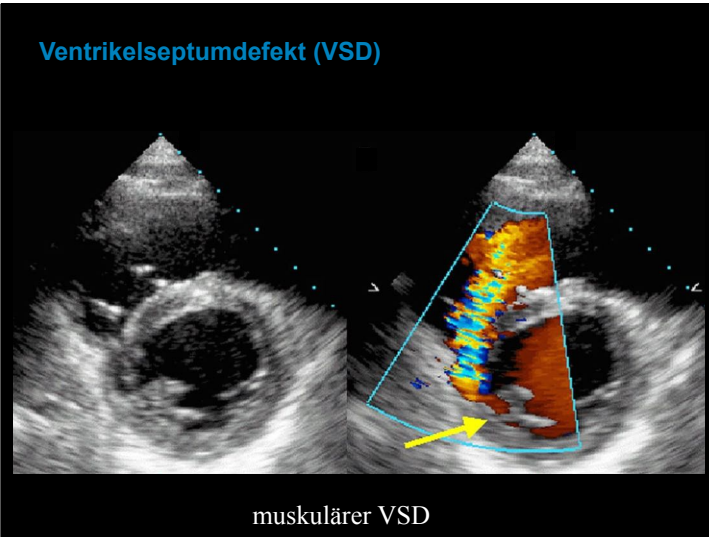
Ventrikelseptumdefekt (VSD)



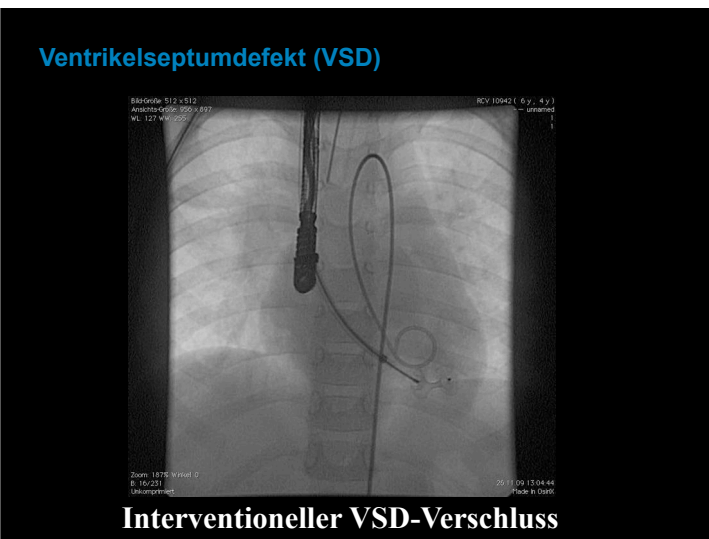
Ventrikelseptumdefekt (VSD)



Ventrikelseptumdefekt (VSD)



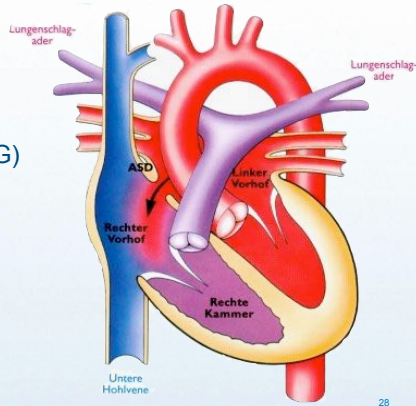
Ventrikelseptumdefekt (VSD)



Vorhofseptumdefekt (ASD)

Links-Rechts-Shunt

Vergrößerung von
RA, RV (Echo, EKG)

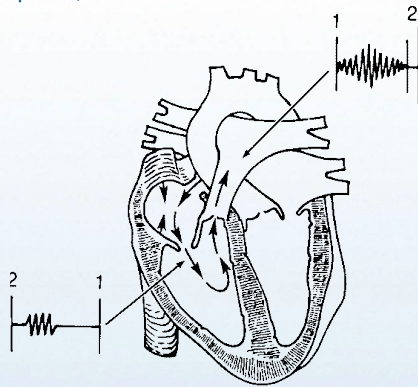


Vorhofseptumdefekt (ASD)

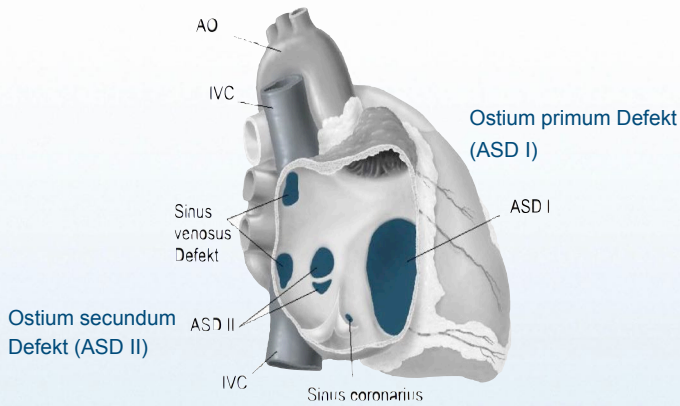
Herzgeräusche nicht primär, erst durch relative Stenosen

Pulmonalklappe
(Systolikum)

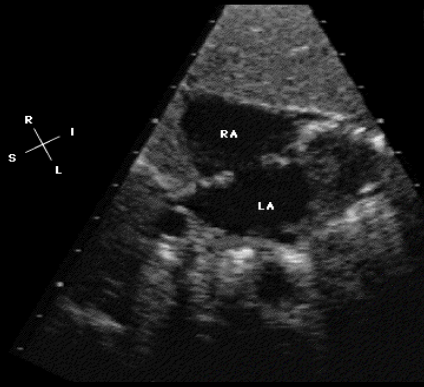
Tricuspidalklappe
(Diastolikum)



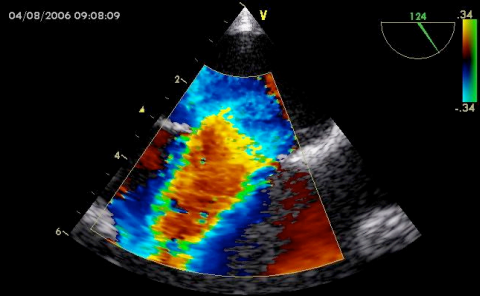
Vorhofseptumdefekt (ASD)



Vorhofseptumdefekt (ASD)

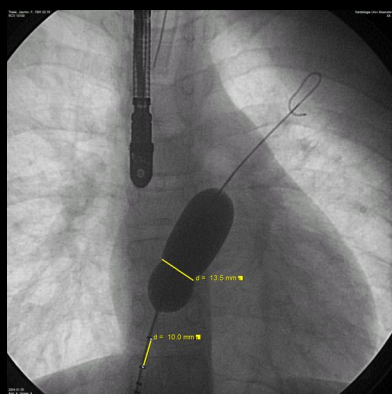


Vorhofseptumdefekt (ASD)



Katheterintervention als Alternative zur OP?

Vorhofseptumdefekt (ASD)



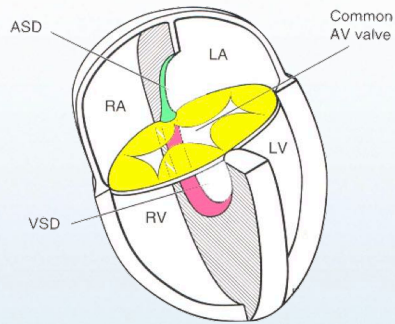
Katheterintervention

Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)

Links-Rechts-Shunt
(auch Rechts-Links)

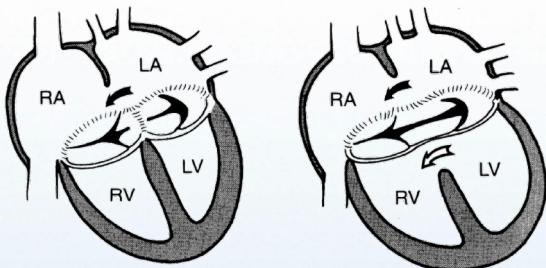
Vergößerung aller
Herzhöhlen
(Echo, EKG, Röntgen)

Herzgeräusch durch
AV-Klappeninsuffizienz



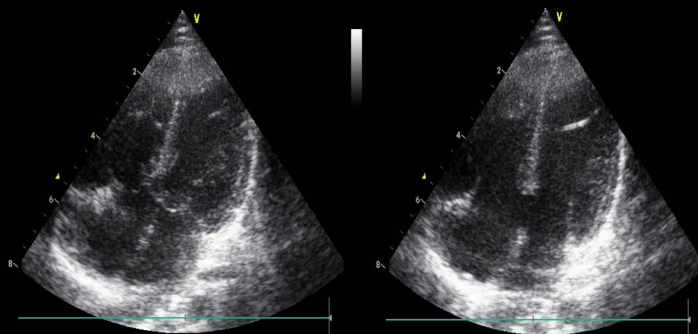
40

ASD I versus AVSD



41

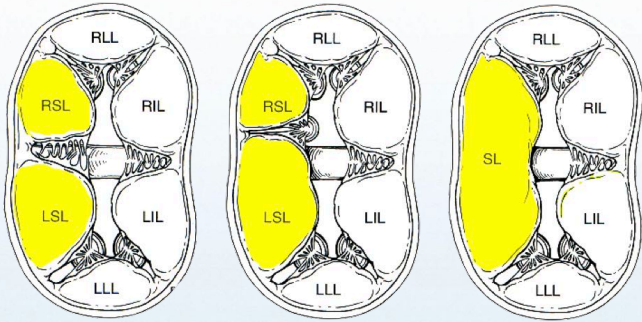
Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)



Systole

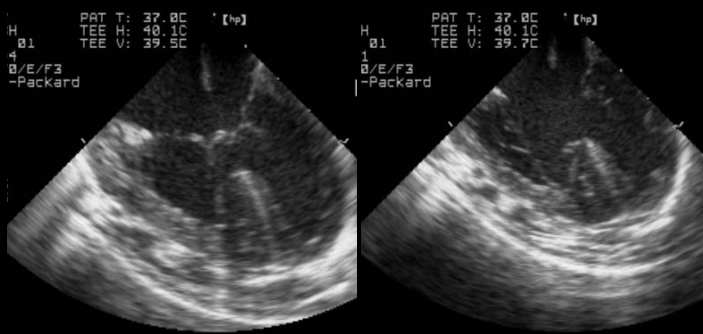
Diastole

Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)



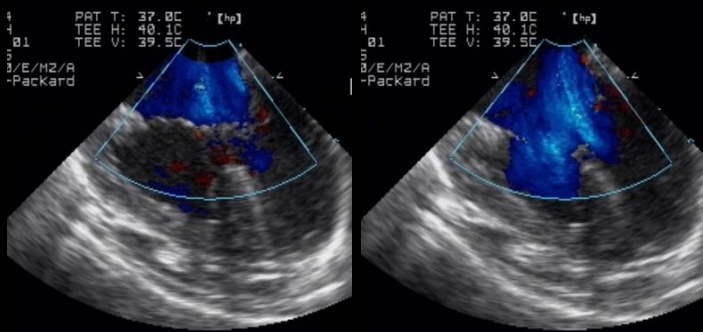
43

Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)



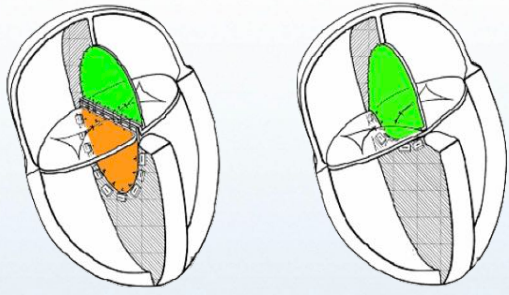
Transösophageales Echo (TEE)

Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)



Transösophageales Echo (TEE)

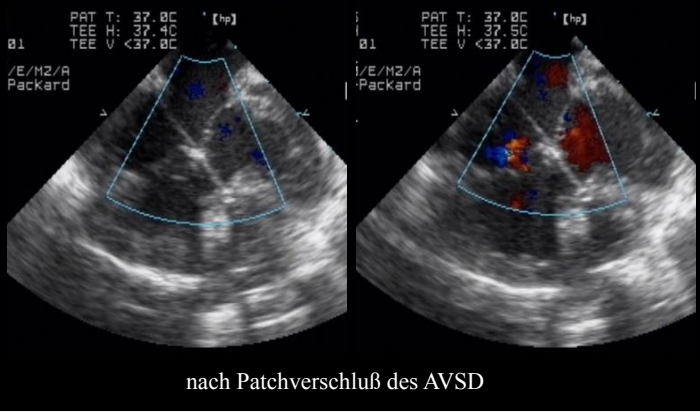
Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)



Patchverschuß des AVSD

46

Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)



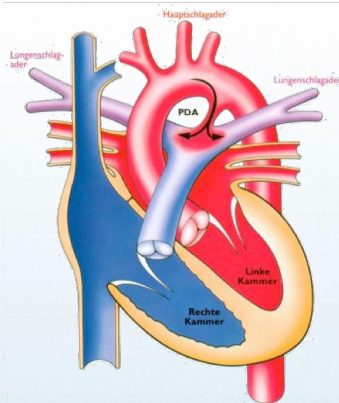
nach Patchverschuß des AVSD

Persistierender Ductus arteriosus (PDA)

Links-Rechts-Shunt
(selten Rechts-Links)

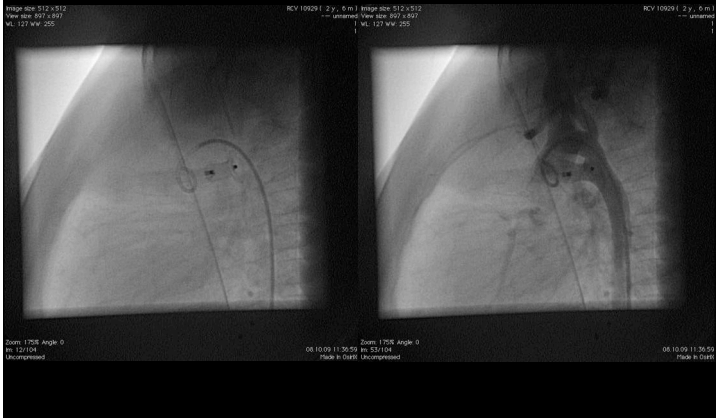
Vergrößerung von
LA, LV (Echo, EKG)

Herzgeräusch durch
Druckgradienten



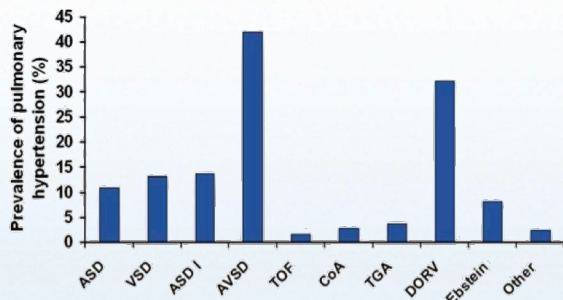
48

Persistierender Ductus arteriosus (PDA)



Pulmonale Hypertonie (pH)

Prävalenz der pH bei Herzfehlern

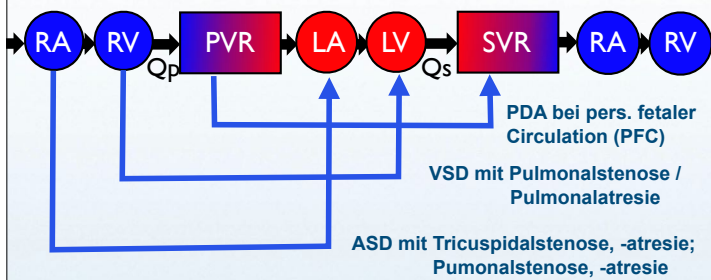


van der Velde ET, et al. CONCOR.
Eur J Epidemiol 2005;20:549-557

53

Herzfehler mit Rechts-Links-Shunt

immer als Kombination von mehreren Läsionen

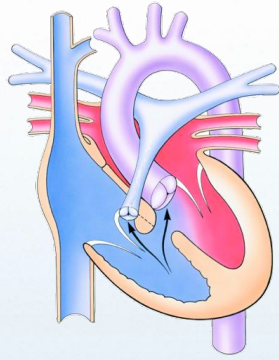


54

Fallot'sche Tetralogie (TOF)

VSD
Pulmonalstenose
überreitende Aorta
Rechtsherzhypertrophie

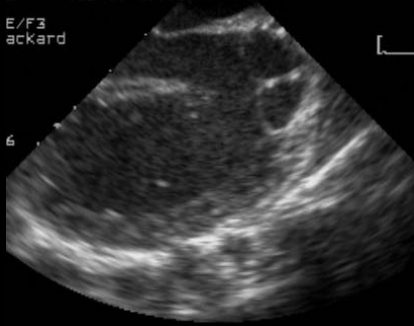
Rechts-Links-Shunt



55

Fallot'sche Tetralogie (TOF)

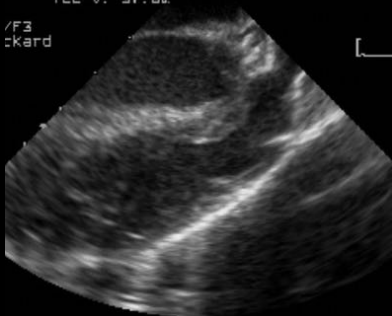
PAT T: 37.8°C
TEE H: <37.0°C
TEE V: 37.7°C
1
E/F3
ackard



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)

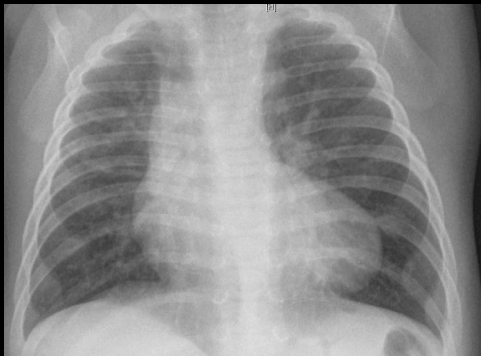
Hockstellung

zur Erhöhung des
Systemwiderstandes
(SVR)



61

Fallot'sche Tetralogie (TOF)



Fallot'sche Tetralogie (TOF)

Risiko:

hypoxämischen Anfall

Hirnabszess

63

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

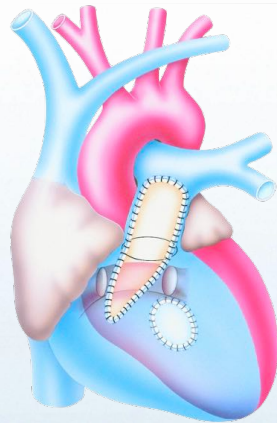
VSD-Patchverschluss

Erweiterung des RVOT

Infundibulumresektion

Patcherweiterung

PV-Kommissurotomie



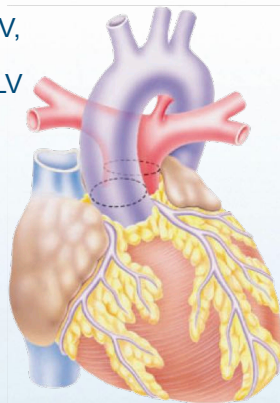
65

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)

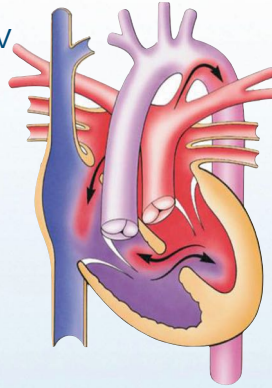


66

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

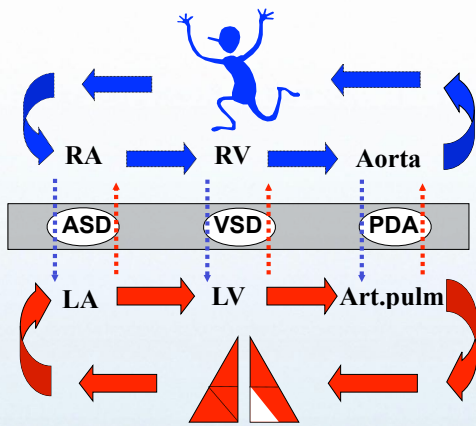
68

Symptome bei TGA

- zentrale Zyanose
keine grundlegende Besserung durch O²-Gabe
(Hyperoxietest zeigt keinen signifikanten Anstieg des paO²)
- selten Herzgeräusche
- schlechte Hautdurchlutung
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

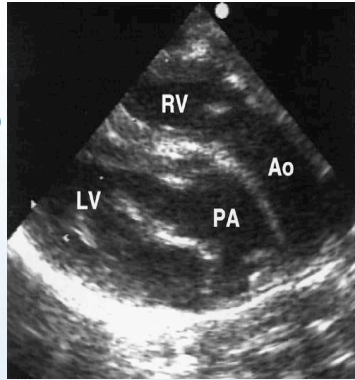
72

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%



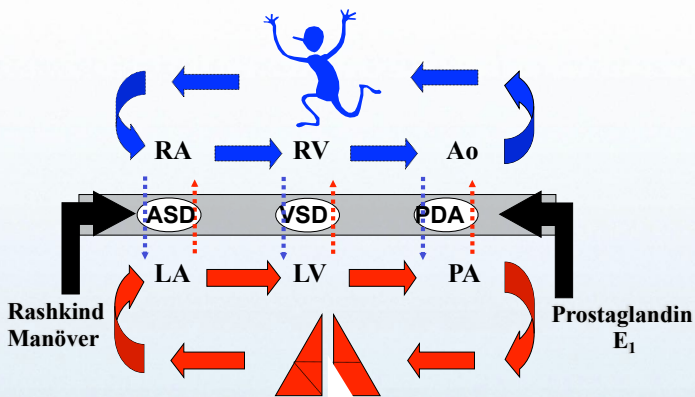
73

Notfalltherapie bei TGA

- Beatmung ??
- Azidoseausgleich
- O²-Gabe ??
cave: spontaner PDA-Verschluss durch O²
- Shunt-Vergrößerung !!

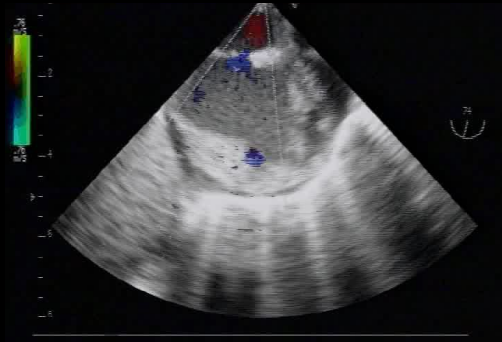
74

Notfalltherapie bei TGA



75

unzureichender Vorhofshunt bei TGA



durch restriktives Foramen ovale

Notfalltherapie bei TGA

ein Loch ist gut



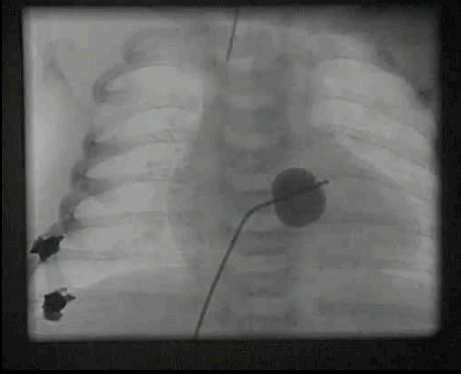
Notfalltherapie bei TGA

ein Loch ist gut

zwei Löcher sind besser!



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

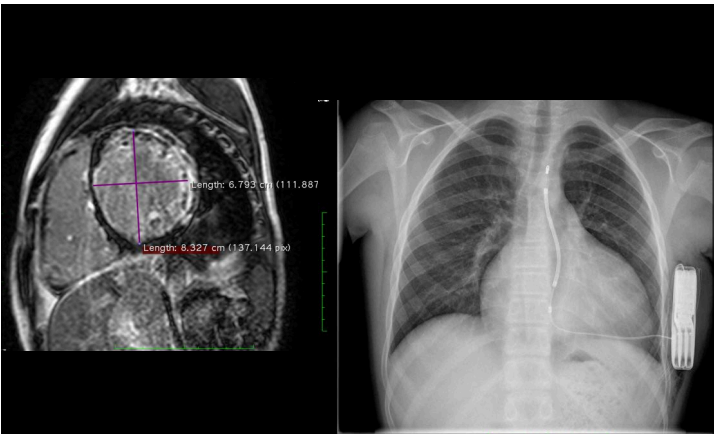




Hyperkeratosen

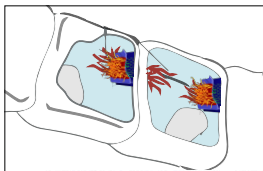


woolly hair

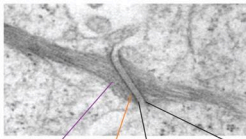


Kardiomegalie (MRT, Rö),

subkutaner Defibrillator

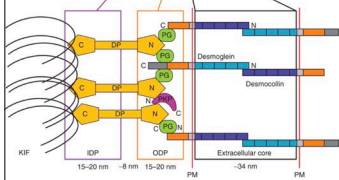


Desmosomen in Epithelzellen und Kardiozyten



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

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



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.

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

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