



Einteilung der Vitien

Erworbene Herzklappenfehler

Aortenklappe
Mitralklappe
Trikuspidalklappe
Pulmonalklappe

Stenose/Insuffizienz
oder kombiniertes Vitium

Angeborene Herzfehler

Prävalenz ca. 1% aller Lebendgeburten
≈ 7000-8000 in Deutschland pro Jahr

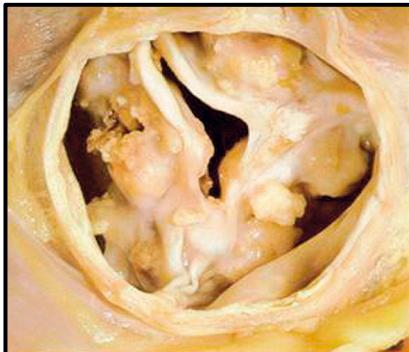


Aortenklappenstenose

Ätiologie-

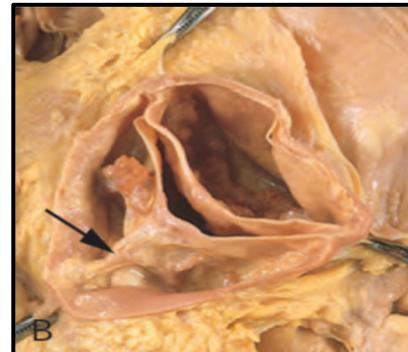
Senil kalzifiziert

Prävalenz
2-7% > 65 Jahre



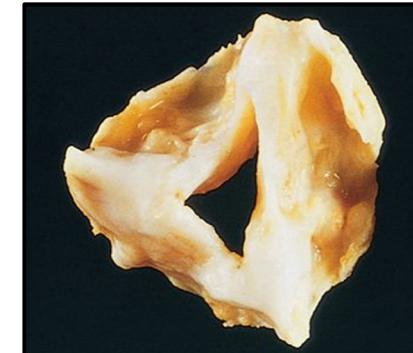
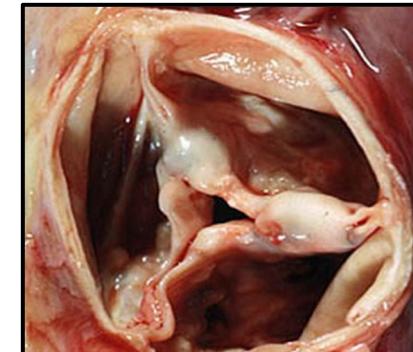
Bikuspid

Prävalenz 1-2%



Rheumatisch

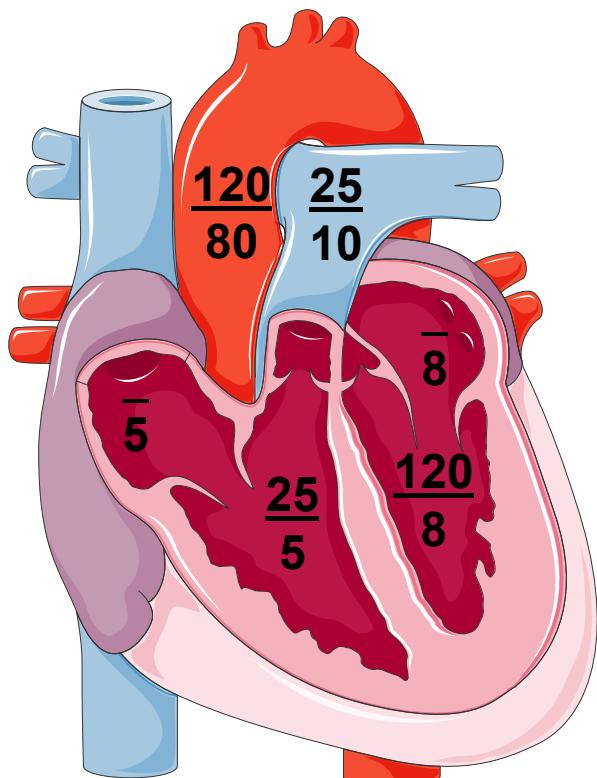
Prävalenz ≈ 1%



Aortenklappenstenose Drücke



Normwerte

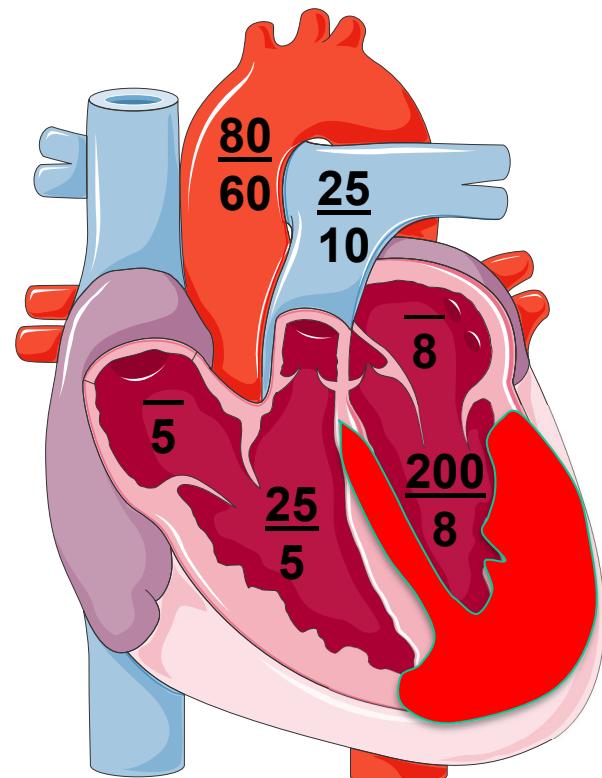


Drücke in mmHg

Systolisch
Diastolisch

—————
Mitteldruck

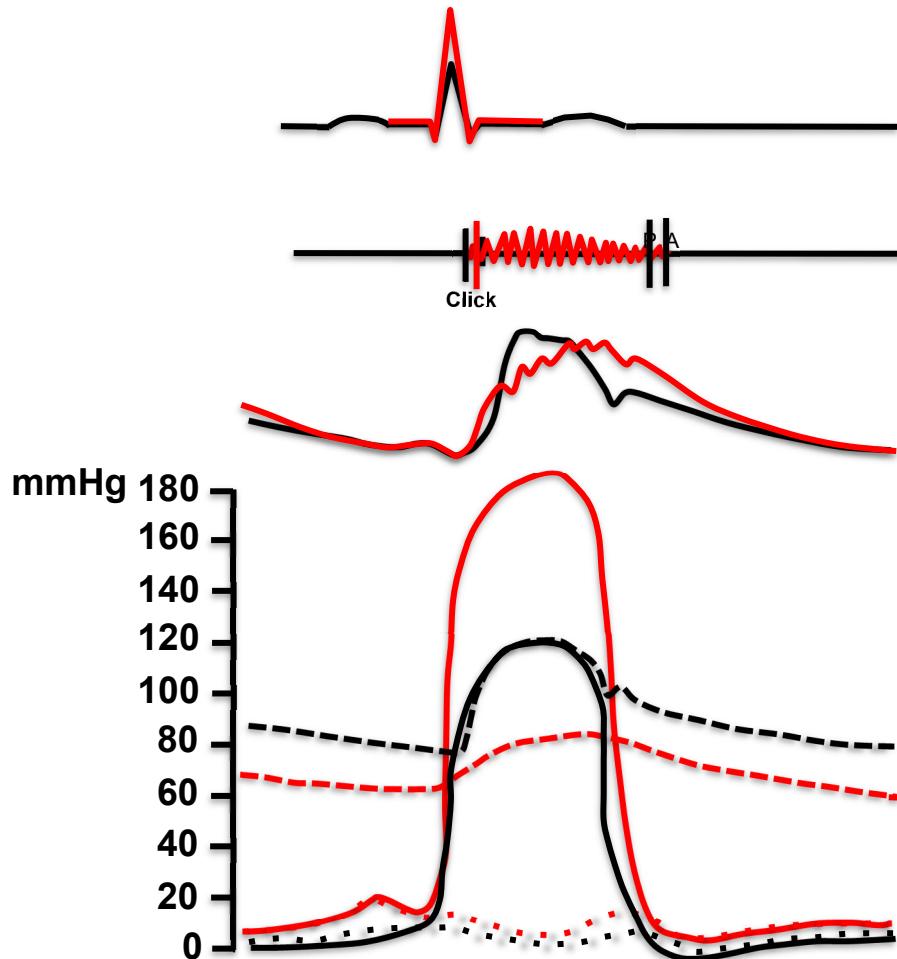
Aortenklappenstenose





Aortenklappenstenose

Hämodynamik



Elektrokardiogramm:
Linkslagetyp, Linkshypertrophie

Phonokardiogramm:
Frühsystolischer Klick, spindelförmiges Systolikum in Karotiden ausstrahlend, paradox gespaltener 2. Herzton

Carotispulskurve:
„Hahnenkamm“

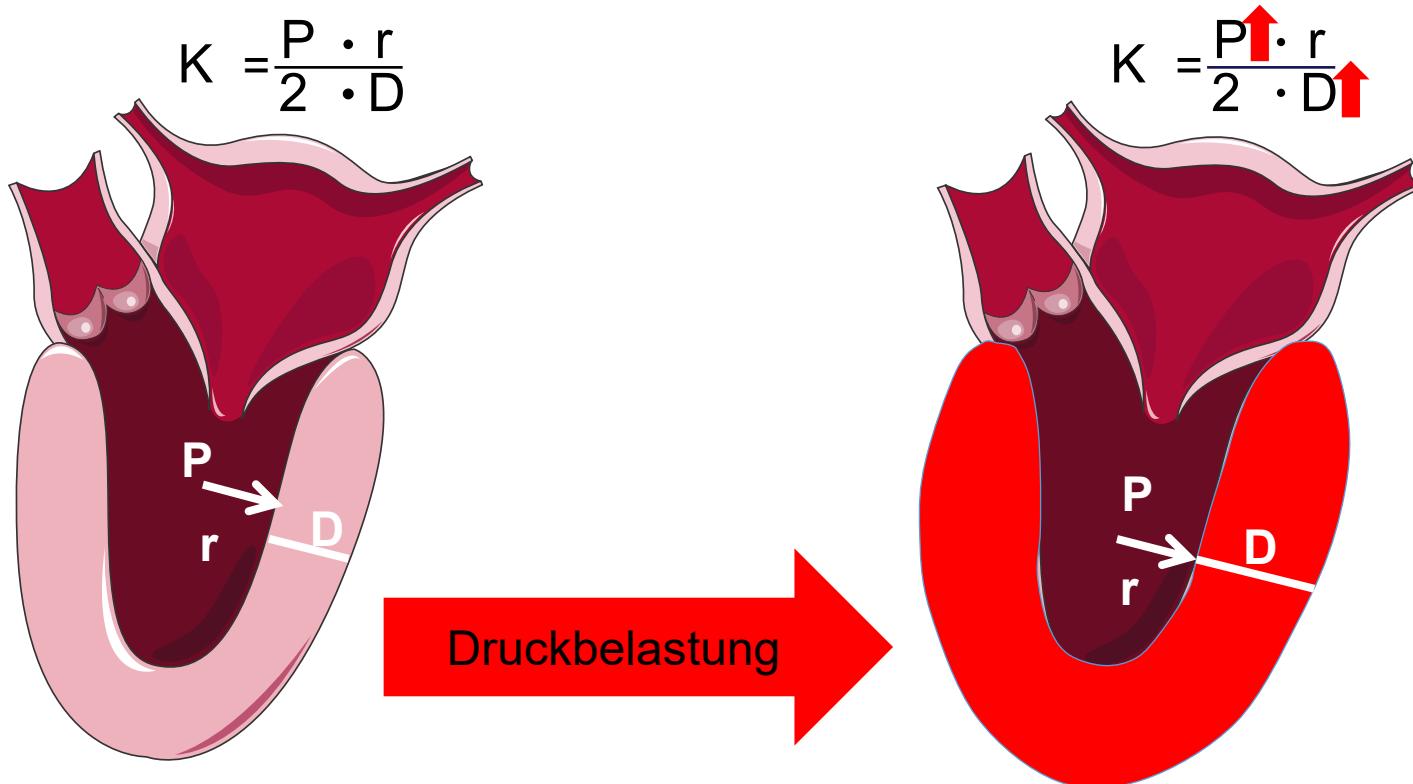
Linksventrikulärer Druck:
Diastolischer Druck erhöht
Verspäteter systolischer Druckgipfel

Aortendruck:
Geringe Amplitude, langsamer Druckanstieg,
Inzisur schlecht sichtbar

Linker Vorhofdruck:
Druck erhöht, hohe a-Welle



Aortenklappenstenose Kompensation



Laplace :

K = Wandspannung

P = Systolischer Ventrikeldruck

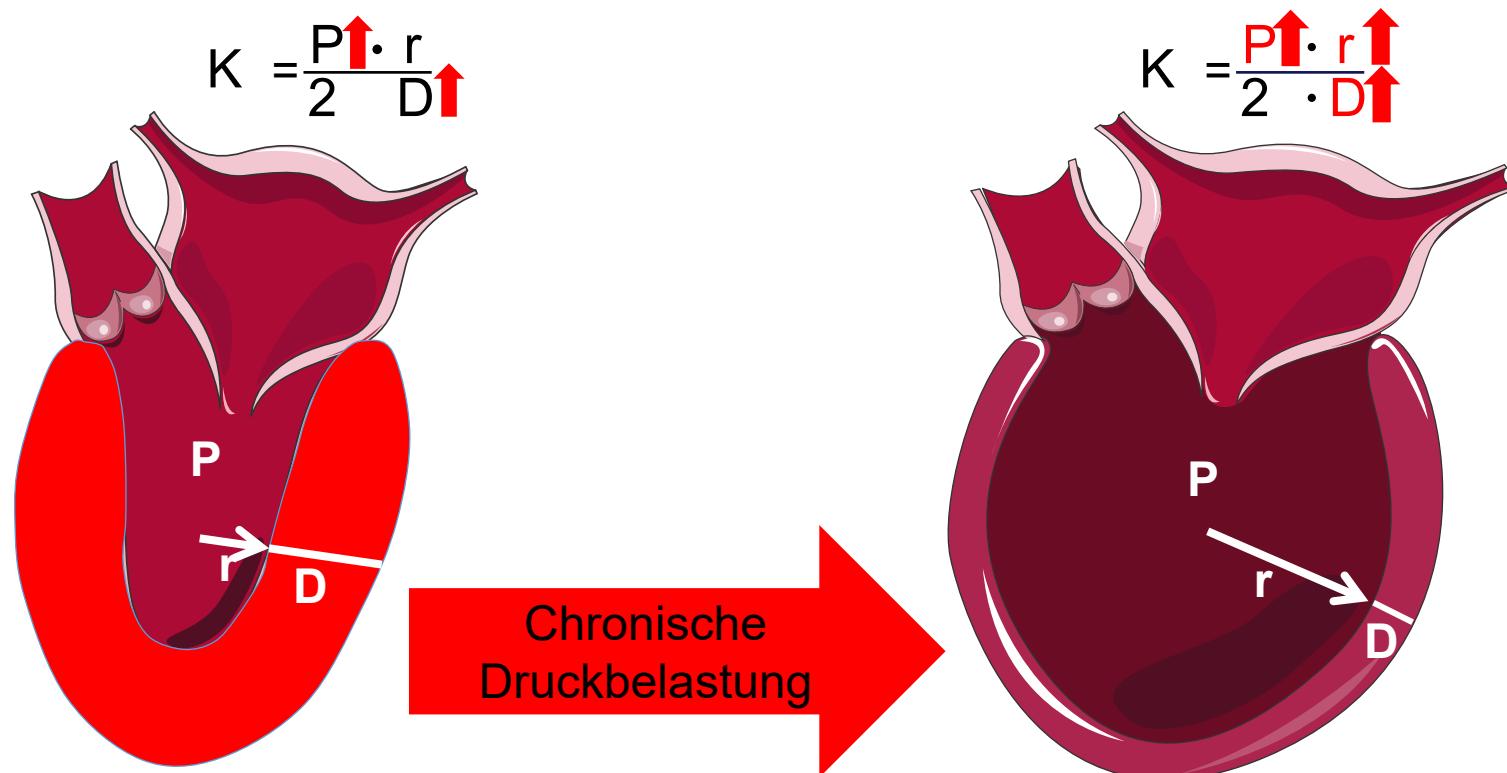
D = Dicke der Wand

r = Ventrikelradius

Konzentrische Hypertrophie



Aortenklappenstenose Dekompensation



Laplace :

K = Wandspannung

P = Systolischer Ventrikeldruck

D = Dicke der Wand

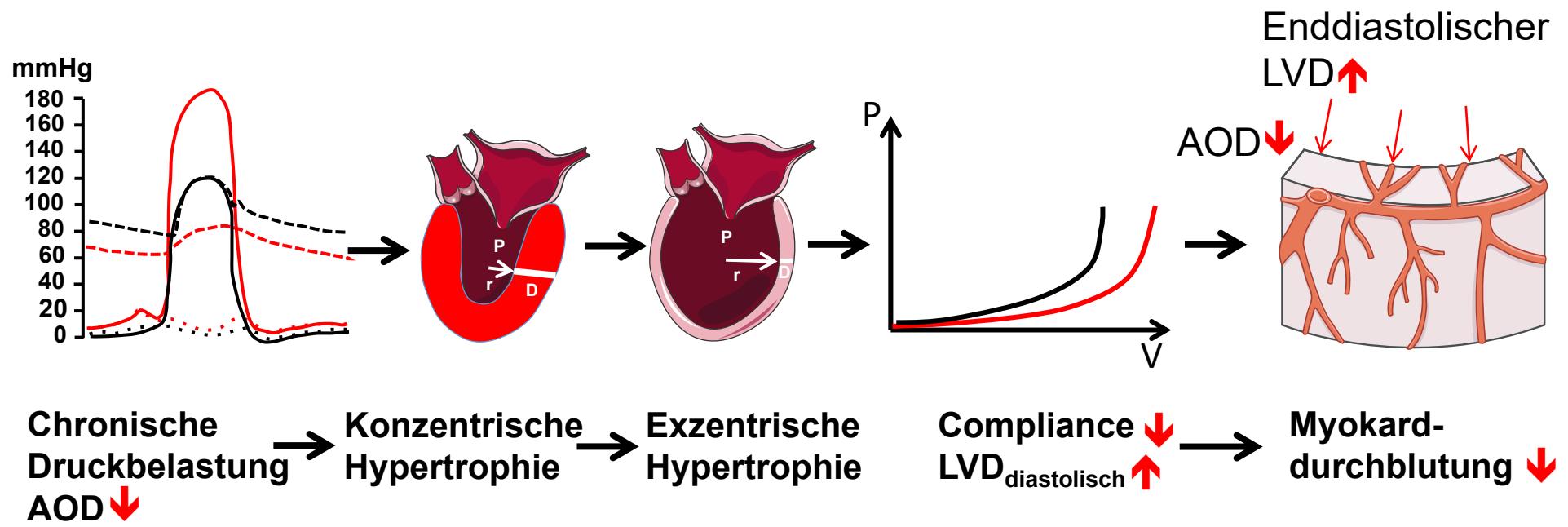
r = Ventrikelradius

Exzentrische Hypertrophie



Aortenklappenstenose

Pathophysiologie



AOD = Aortendruck

LVD = Linksventrikulärer Druck

P = Systolischer Ventrikeldruck

V = Linksventrikuläres Volumen

D = Dicke der Wand

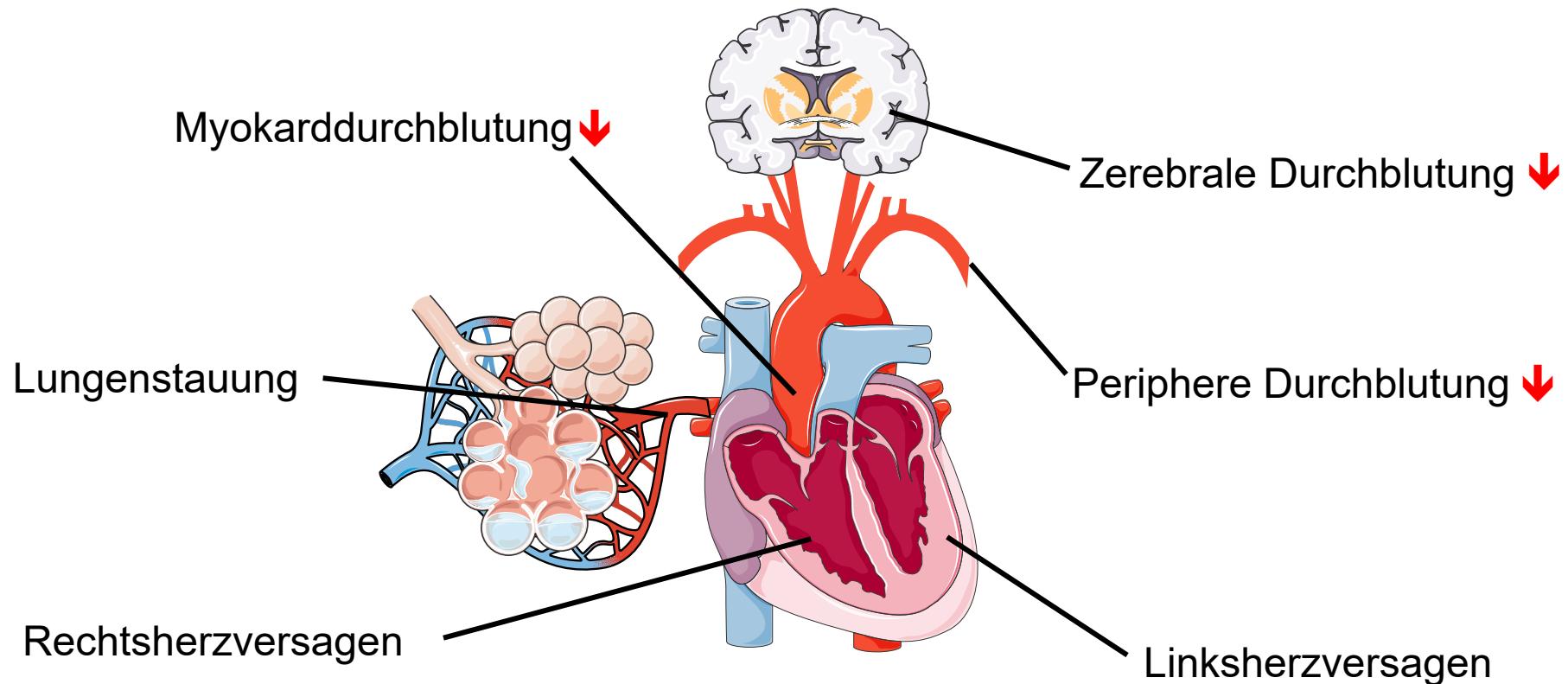
r = Ventrikelradius

Myokardischämie → Angina Pectoris



Aortenklappenstenose

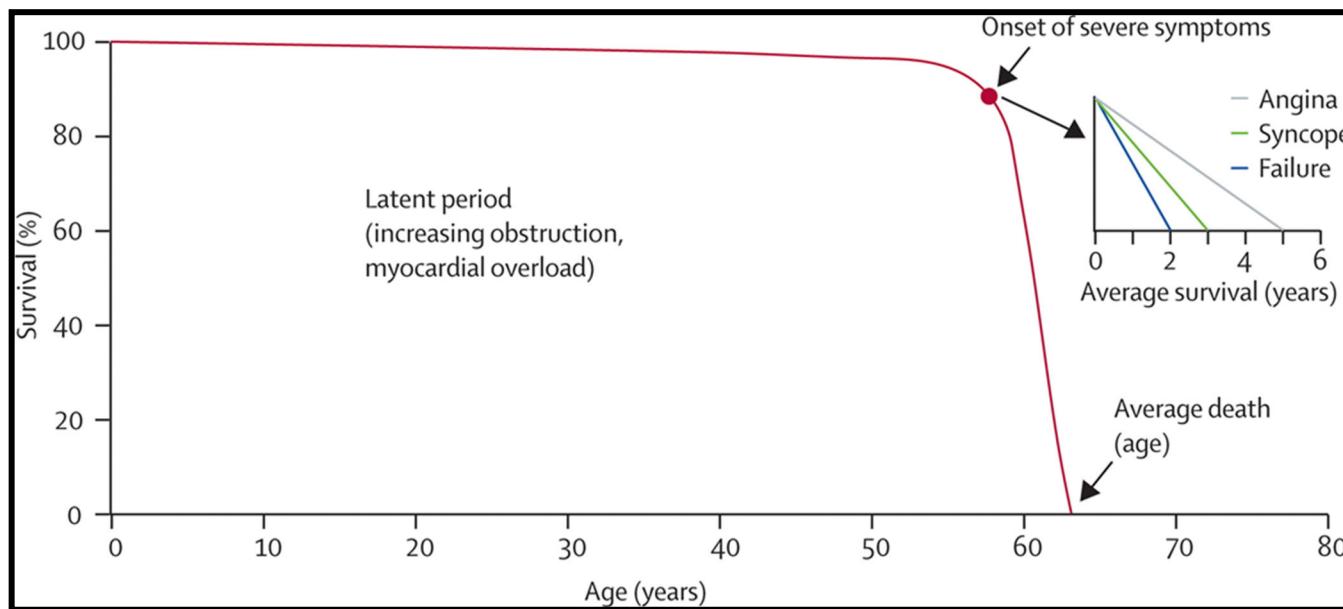
Folgen der Dekompensation





Aortenklappenstenose

Natürlicher Verlauf und Prognose



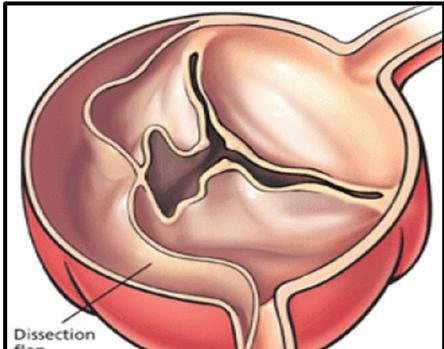


Aortenklappeninsuffizienz

Ätiologie

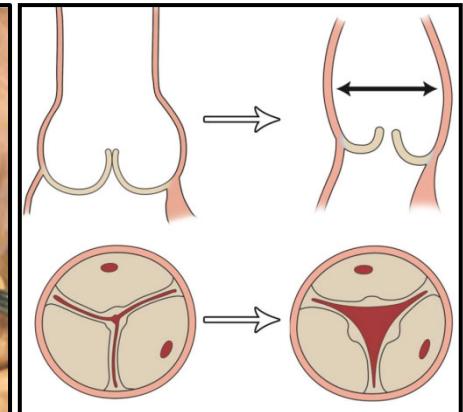
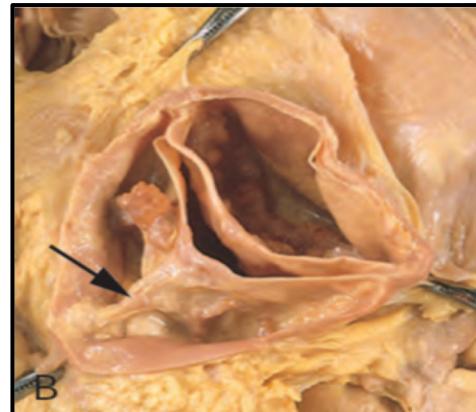
Akut

- Endokarditis
- Aortendissektion



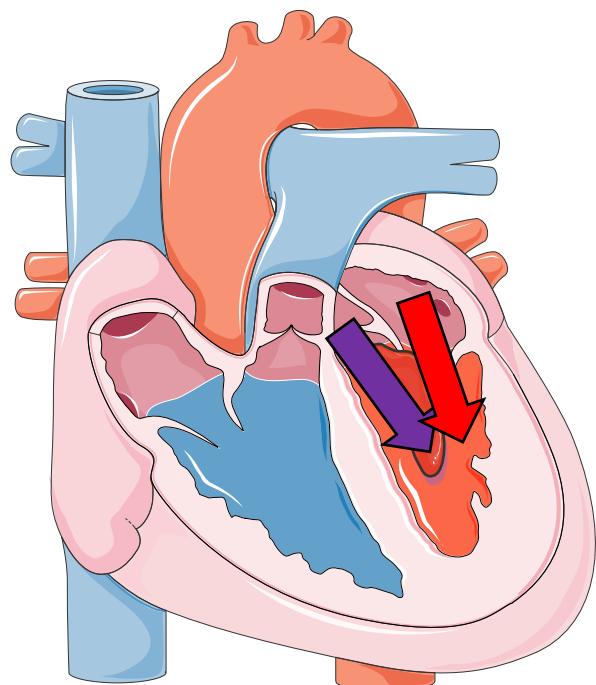
Chronisch

- Bikuspide Klappe
- Rheumatisch
- Endokarditis
- Dilatation der Aortenwurzel

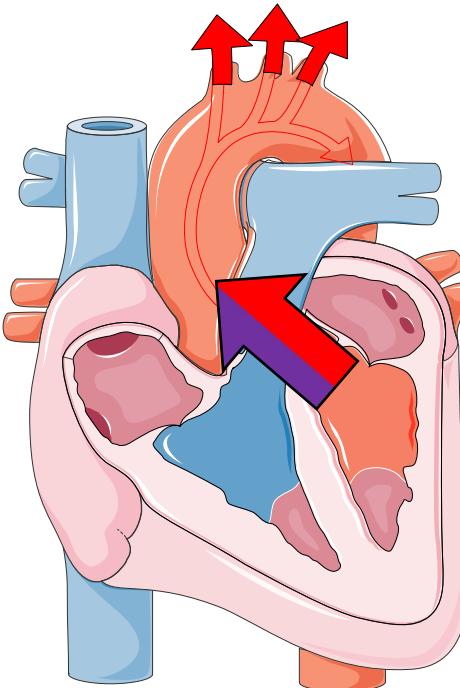


Aortenklappeninsuffizienz

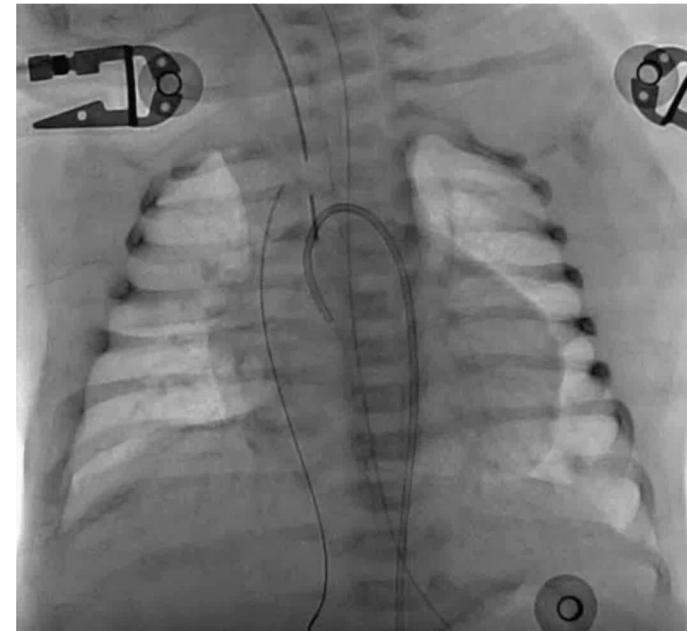
Pendelvolumen



Diastole



Systole

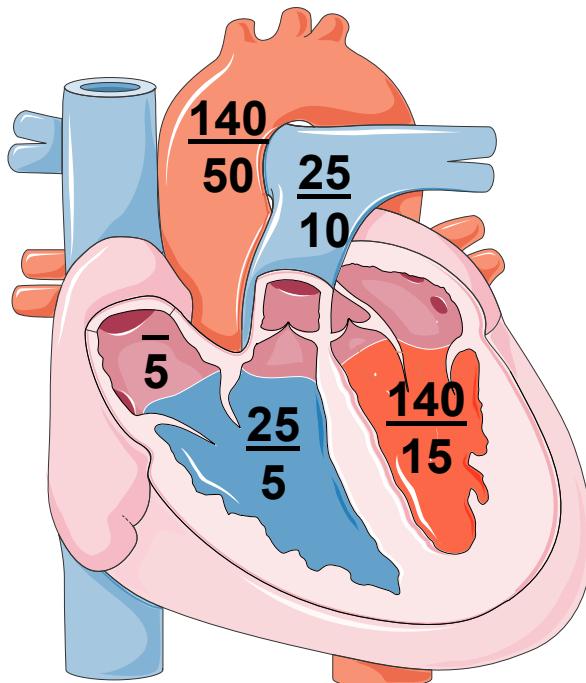


Lävokardiographie

Pendelvolumen



Aortenklappeninsuffizienz Drücke



Drücke in mmHg

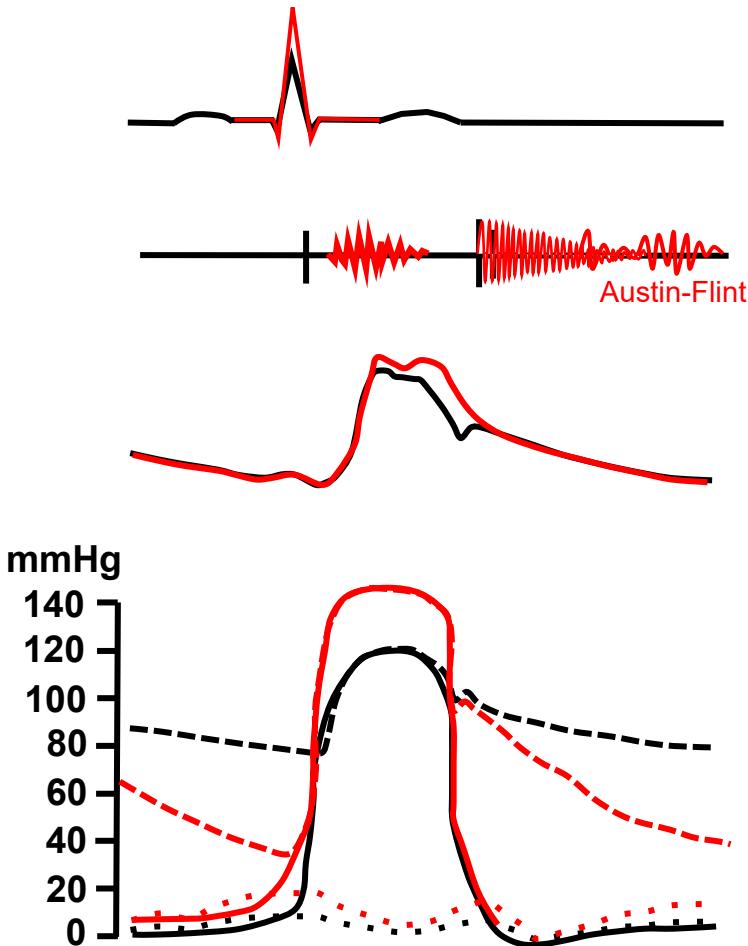
Systolisch
Diastolisch

Mitteldruck



Aortenklappeninsuffizienz

Hämodynamik



Elektrokardiogramm:
Linkslagetyp, Linkshypertrophie

Phonokardiogramm:
Diastolisches Decrescendo, spindelförmiges Systolikum bei relativer Aortenstenose, Austin-Flint-Geräusch

Carotispulskurve:
Rascher systolischer Anstieg, häufig zwei Gipfel, fehlende Inzisur

Linksventrikulärer Druck:
Diastolischer und Systolischer Druck erhöht

Aortendruck:
Hohe Amplitude, rascher Druckanstieg

Linker Vorhofdruck:
Leicht erhöht

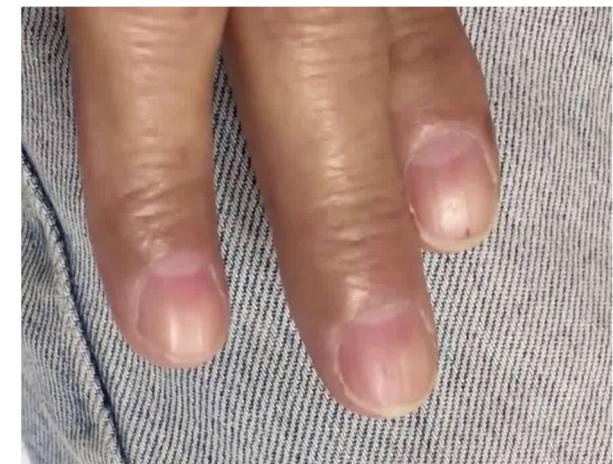
Aortenklappeninsuffizienz Video



Corrigan Puls



De Musset Zeichen

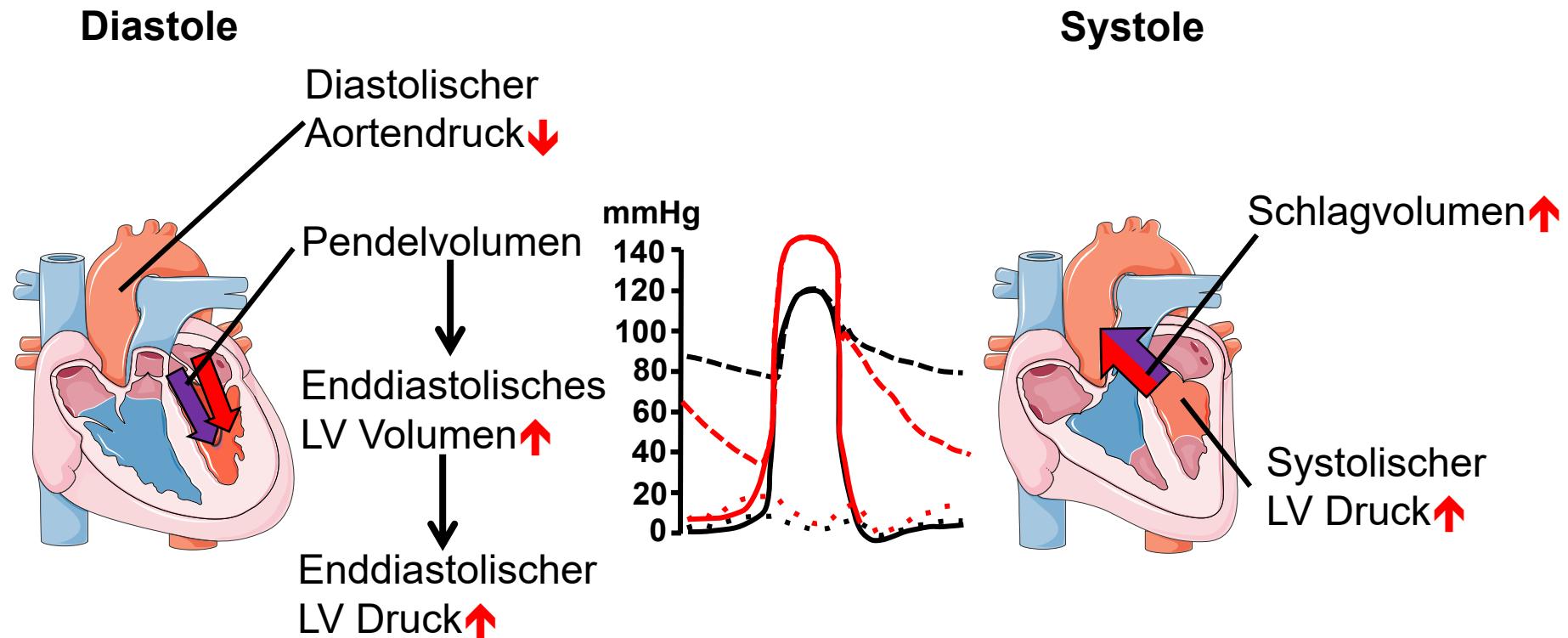


Kapillarpuls (Quincke)



Aortenklappeninsuffizienz

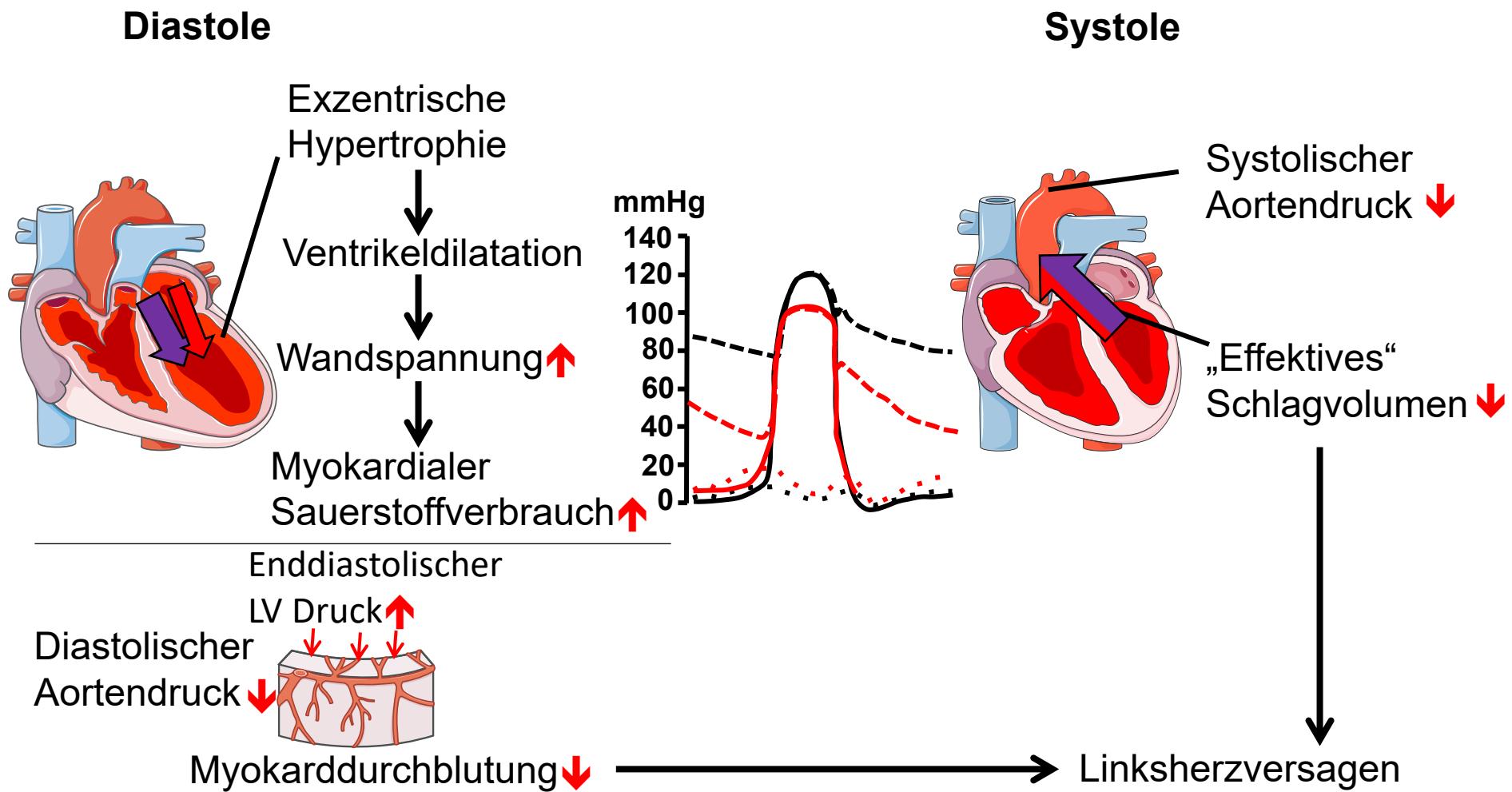
Pathophysiologie



Volumenbelastung des linken Ventrikels



Aortenklappeninsuffizienz Dekompensation





Mitralklappenstenose

Ätiologie

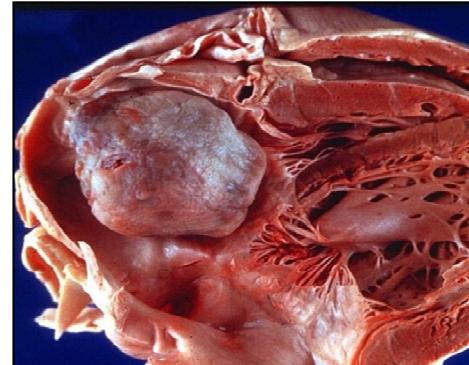
Erworben

- Degenerativ
- Rheumatisch



Angeboren (selten)

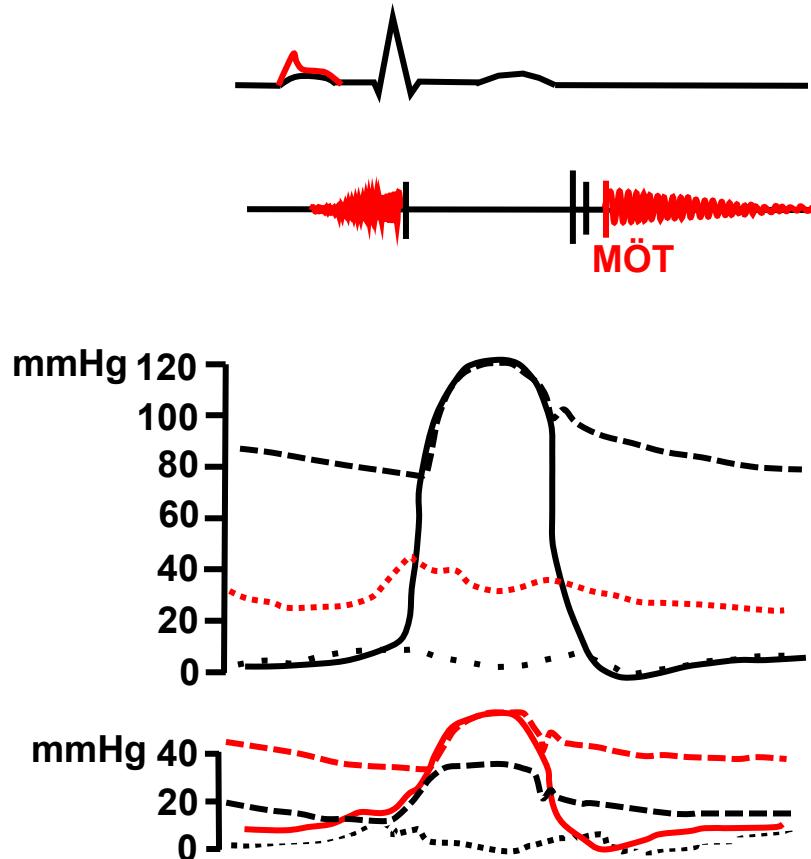
- Kombinierter Defekt
- Vorhofmyxom





Mitralklappenstenose

Hämodynamik



Elektrokardiogramm:
Vorhofhypertrophie, häufig
Vorhofflimmern, Rechtshypertrophie

Phonokardiogramm:
Paukender 1. Herzton, Mitralöffnungston,
diastolisches Descrescendo, Übergang
in präsystolisches Crescendo

Linker Vorhofdruck:
Erhöht, erhöhte a-Welle

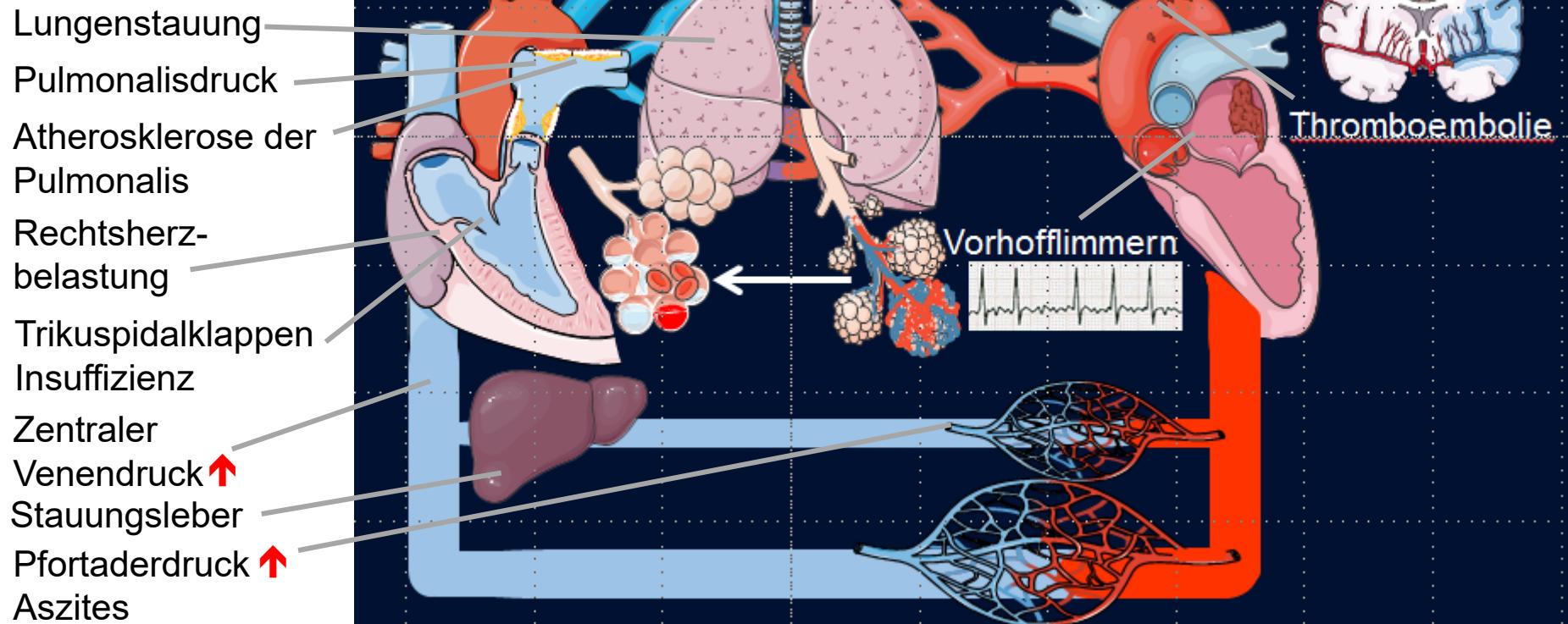
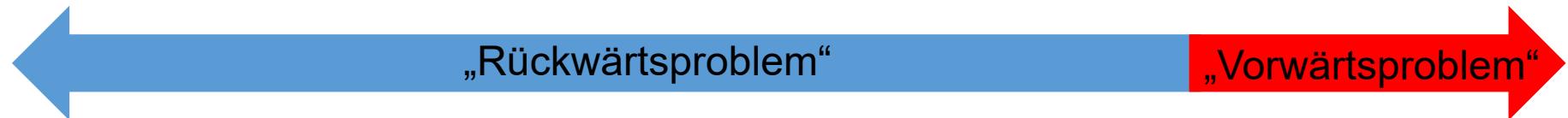
Pulmonalisdruck:
Diastolischer und Systolischer Druck erhöht

Rechtsventrikulärer Druck:
Diastolischer und Systolischer Druck erhöht



Mitralklappenstenose

Pathophysiologie



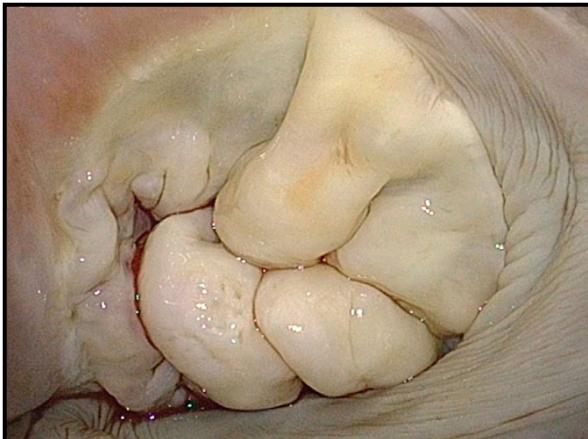


Mitralklappeninsuffizienz

Ätiologie

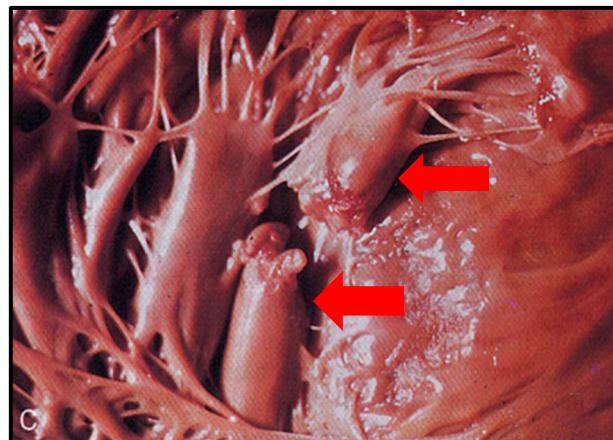
Primär: nicht ischämisch

- Degenerativ
- Rheumatisch/Inflammatorisch
- Iatrogen (Bestrahlung)



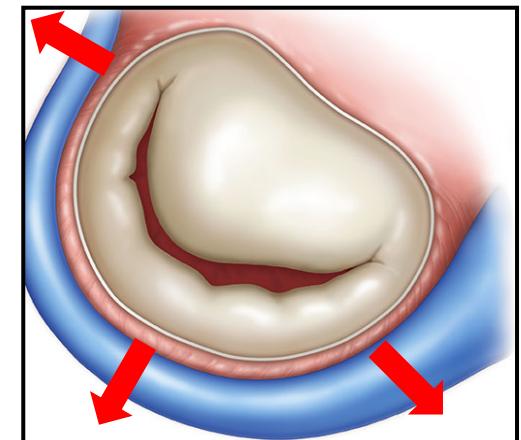
Primär: ischämisch

- Papillarmuskeldysfunktion
- Papillarmuskelruptur



Sekundär

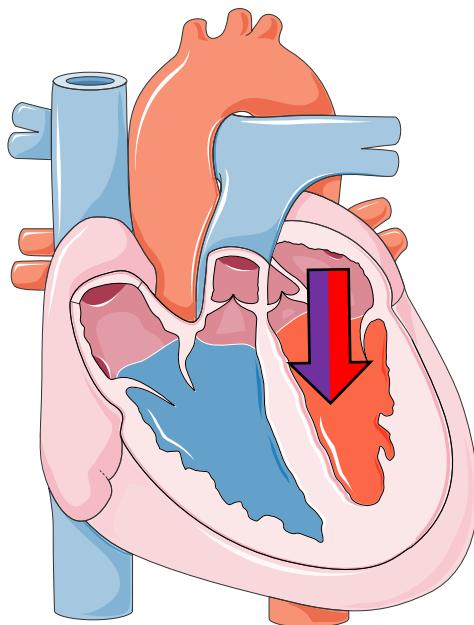
- Vorhoftodilatation
- Linksventrikuläre Dilatation



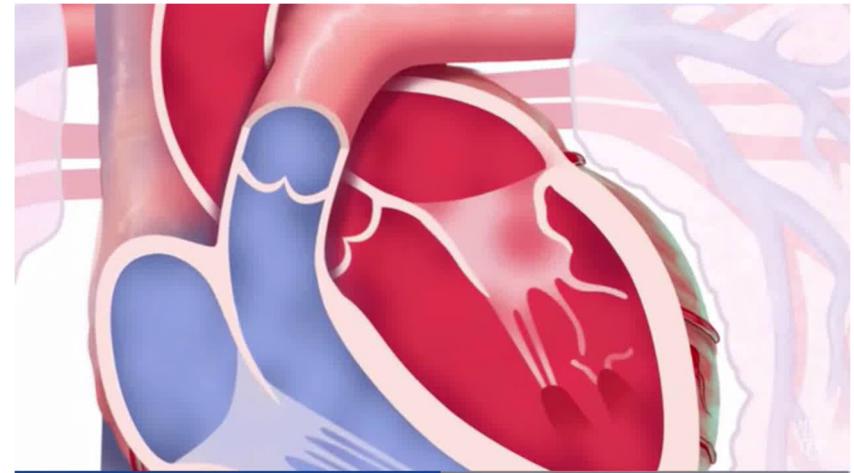
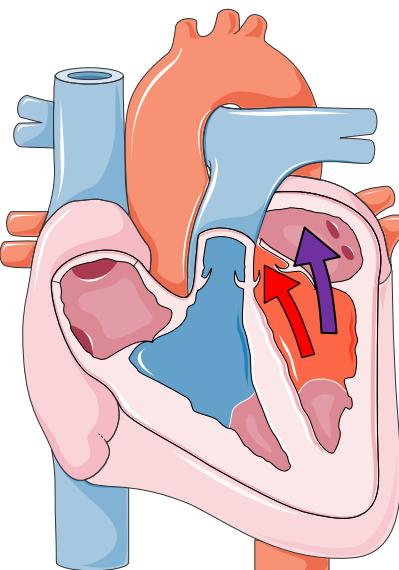
Akute Mitralklappeninsuffizienz Pendelvolumen



Diastole



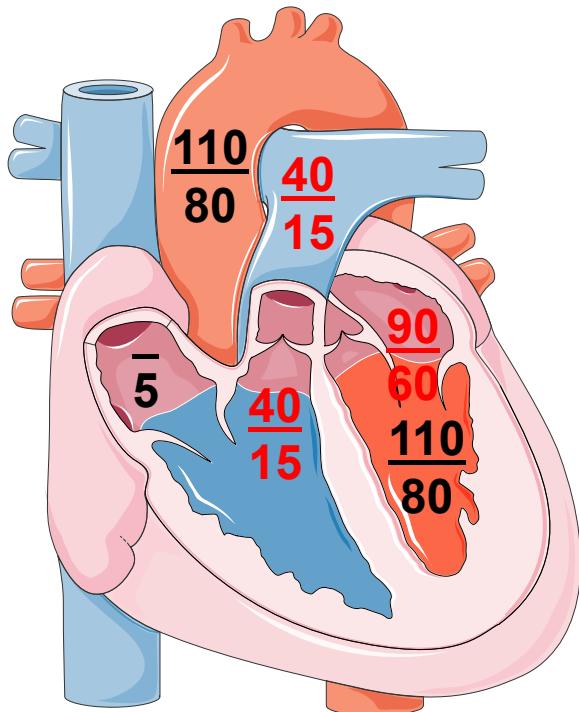
Systole



Pendelvolumen



Akute Mitralklappeninsuffizienz Drücke



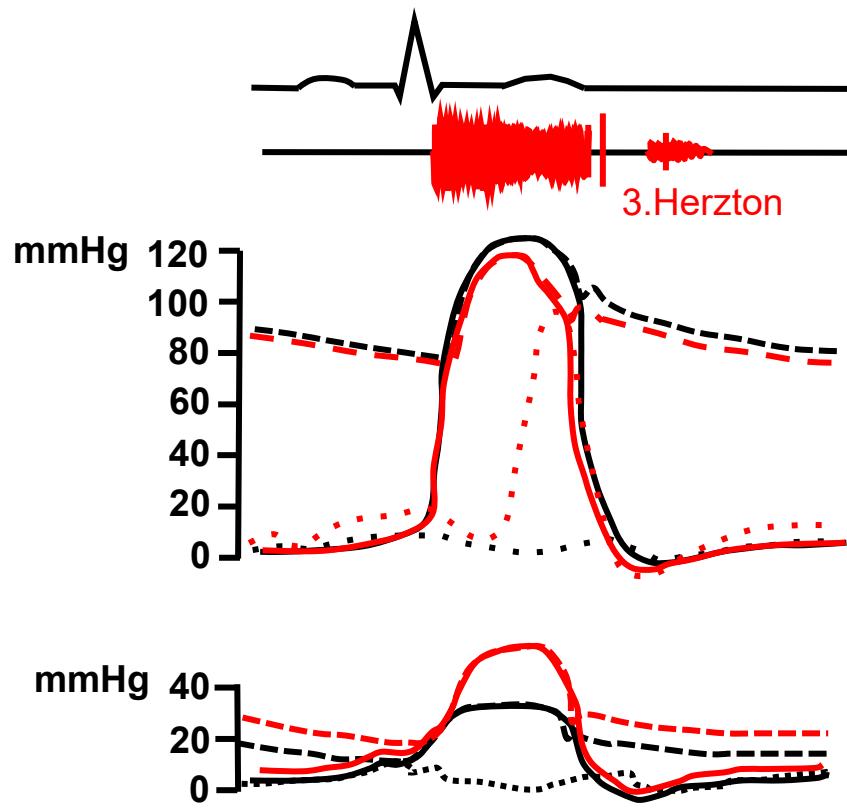
Drücke in mmHg

Systolisch
Diastolisch

Mitteldruck

Akute Mitralklappeninsuffizienz

Hämodynamik



Elektrokardiogramm:
Tachykardie, Vorhofflimmern

Phonokardiogramm:
Leiser/fehlender 1. Herzton,
Hолосистоликum,
3. Ton (Füllungston) frühdiastolisch

Aortendruck:
Vorzeitiger Druckabfall nach frühem Gipfel

Linksventrikulärer Druck (LVD):
Frühsystolischer Gipfel, vorzeitiger
Druckabfall, Auswurfphase verkürzt

Linker Vorhofdruck:
Stark erhöht bis auf LVD Druckniveau

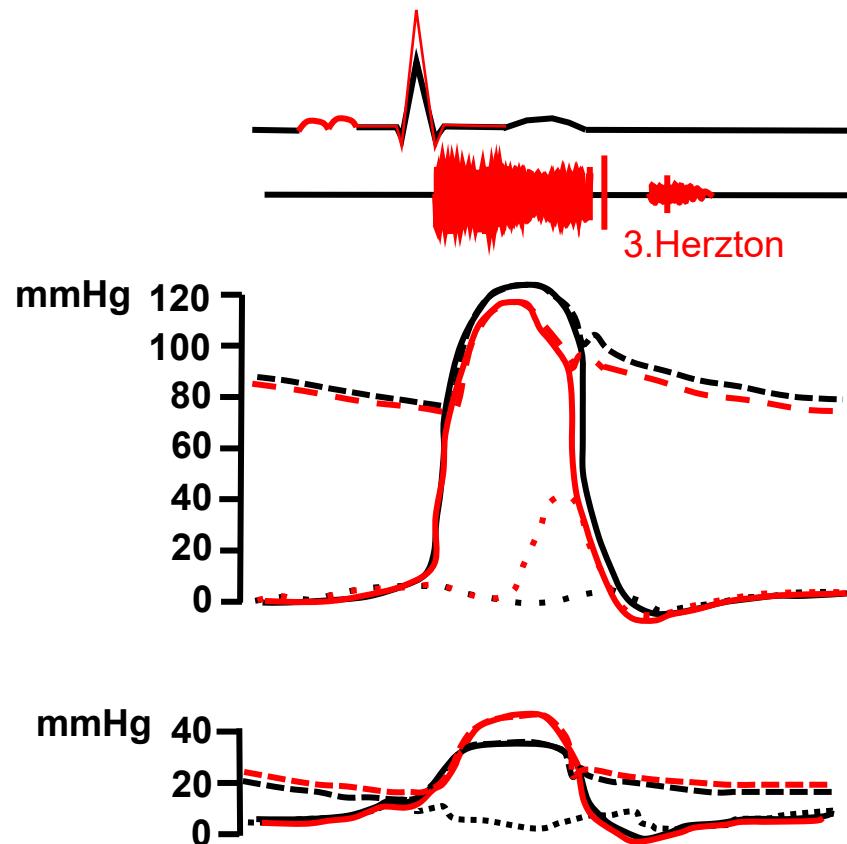
Pulmonaldruck:
Systolischer und Diastolischer Druck erhöht

Rechtsventrikulärer Druck:
Systolischer Druck erhöht



Chronische Mitralklappeninsuffizienz

Hämodynamik



Elektrokardiogramm:

Vorhofhypertrophie, häufig Vorhofflimmern,
Linkshypertrophie

Phonokardiogramm:

Leiser/fehlender 1. Herzton,
holosystolisches Geräusch,
3. Ton (Füllungston) frühdiastolisch

Aortendruck:

Vorzeitiger Druckabfall nach frühem Gipfel

Linksventrikulärer Druck:

Frühsystolischer Gipfel, vorzeitiger
Druckabfall, Auswurfphase verkürzt

Linker Vorhofdruck

Meist erhöht, hohe v-Welle

Pulmonalisdruck:

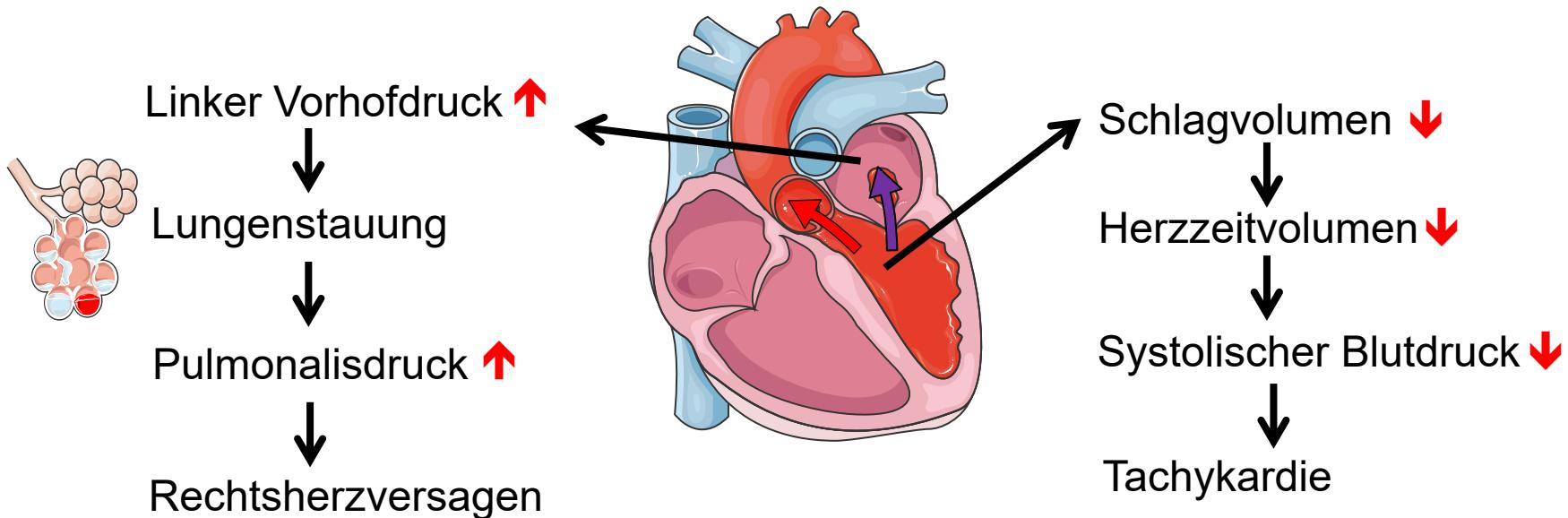
Systolischer und Diastolischer Druck erhöht

Rechtsventrikulärer Druck:

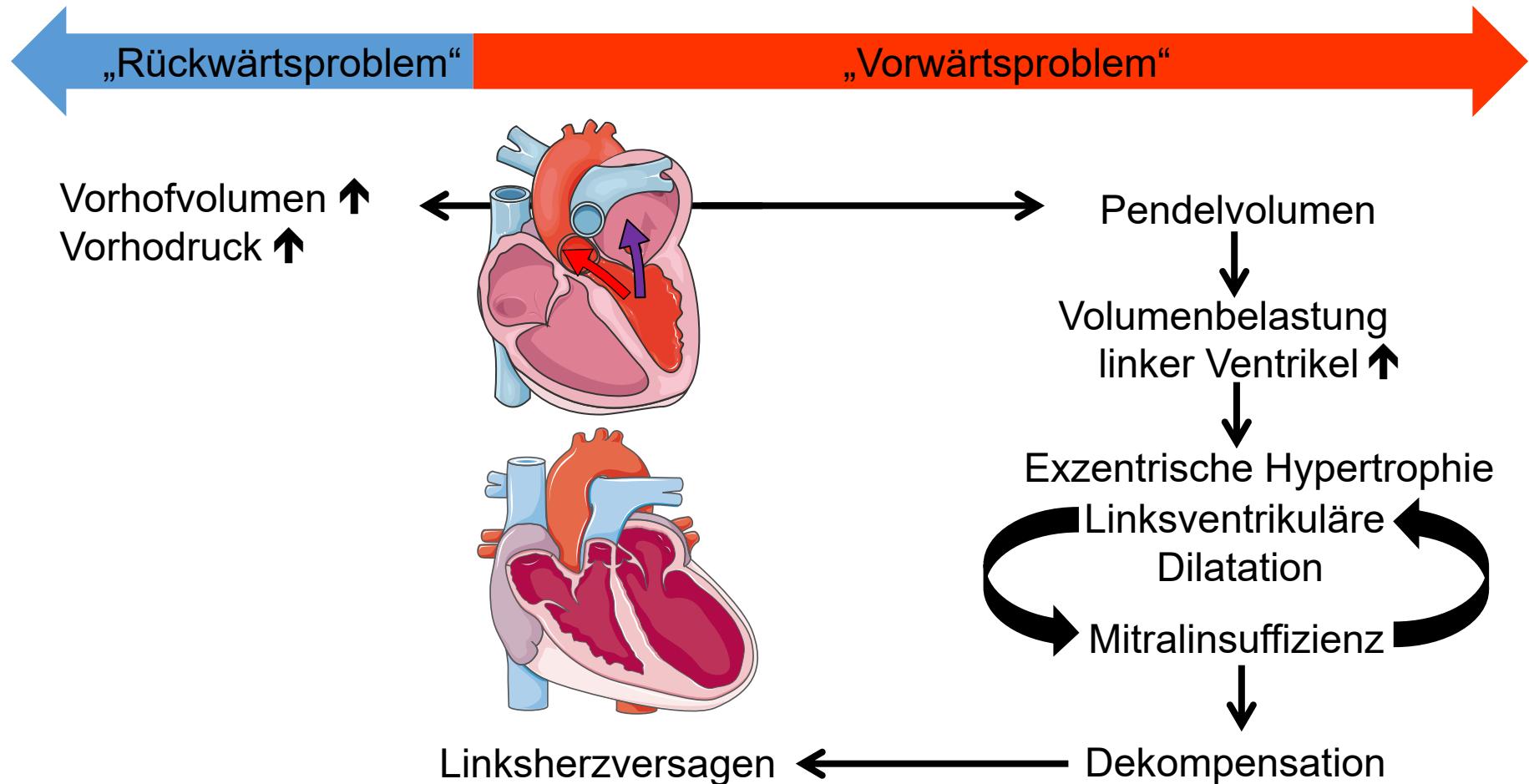
Systolischer Druck erhöht

Mitralklappeninsuffizienz

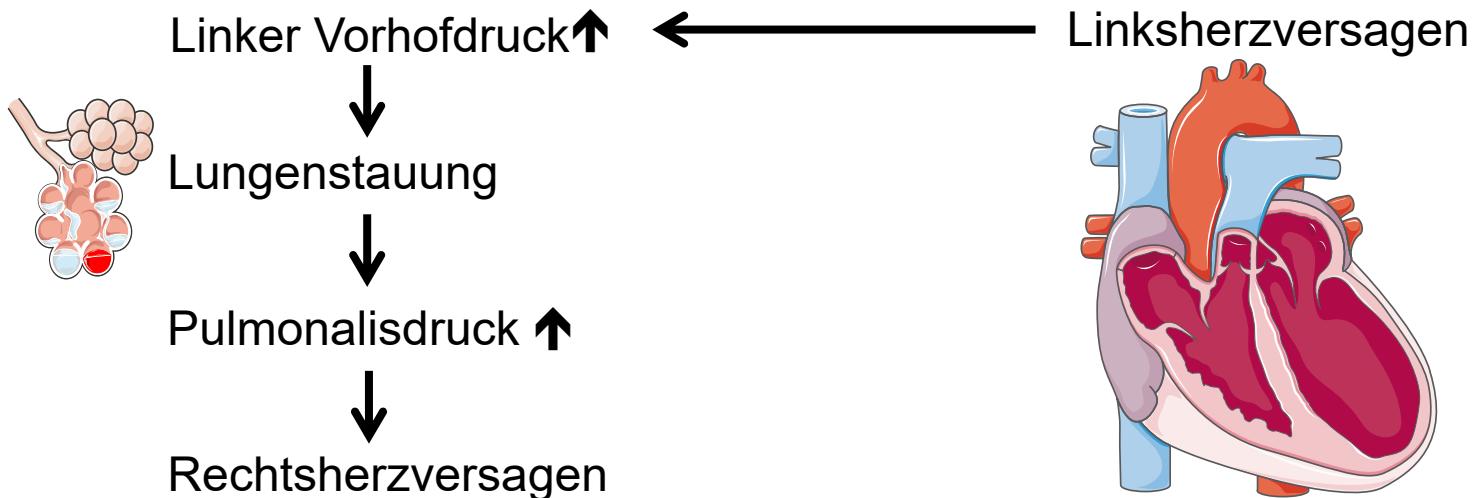
Akut



Mitralklappeninsuffizienz (MI) Chronisch



Mitralklappeninsuffizienz (MI) Dekompensation



= globale Herzinsuffizienz

Angeborene Vitien



Angeborene Herzfehler und deren Häufigkeit*

- Ventrikelseptumdefekt, 30-40%
- Persistierendes Foramen Ovale, 25-30%
- Atriumseptumdefekt, ≤10%
- Persistierender Ductus arteriosus Botalli, ≤10%
- Aortenisthmusstenose, ca. 5%
- Pulmonalklappenstenose, ca. 5%
- Aortenklappenstenose, ca. 5%
- Fallot-Tetralogie, ca. 5%
- Transposition der großen Arterien, ≤5%
- Trikuspidalatresie, 2%
- Hypoplastisches Linksherzsyndrom, 1-3%

*Prävalenz der angeborenen Herzfehler ca. 1% aller Lebendgeburten, dies entspricht 7000-8000 Lebendgeborenen in Deutschland pro Jahr.

Einteilung:

- Azyanotische Vitien mit Links-Rechts-Shunt
- Azyanotische Vitien ohne Shunt
- Zyanotische Vitien mit Rechts-Links-Shunt

Shunt: Verbindung zwischen großem und kleinem Kreislauf



Angeborene Vitien

Zyanose

Periphere Zyanose

- Abnorm hohe O₂-Extraktion aus normal gesättigtem arteriellen Blut



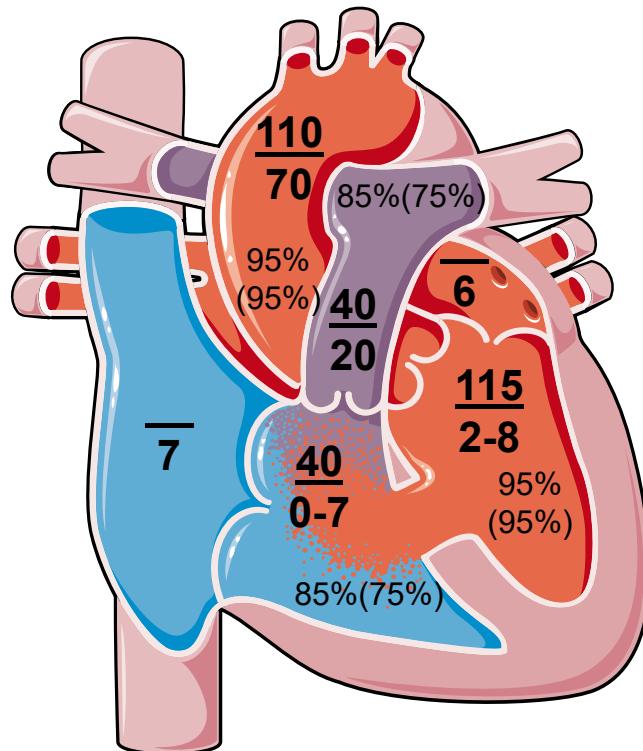
Zentrale Zyanose

- Ungenügende O₂-Sättigung des arteriellen Blutes





Ventrikelseptumdefekt



Drücke in mmHg

Systolisch
Diastolisch

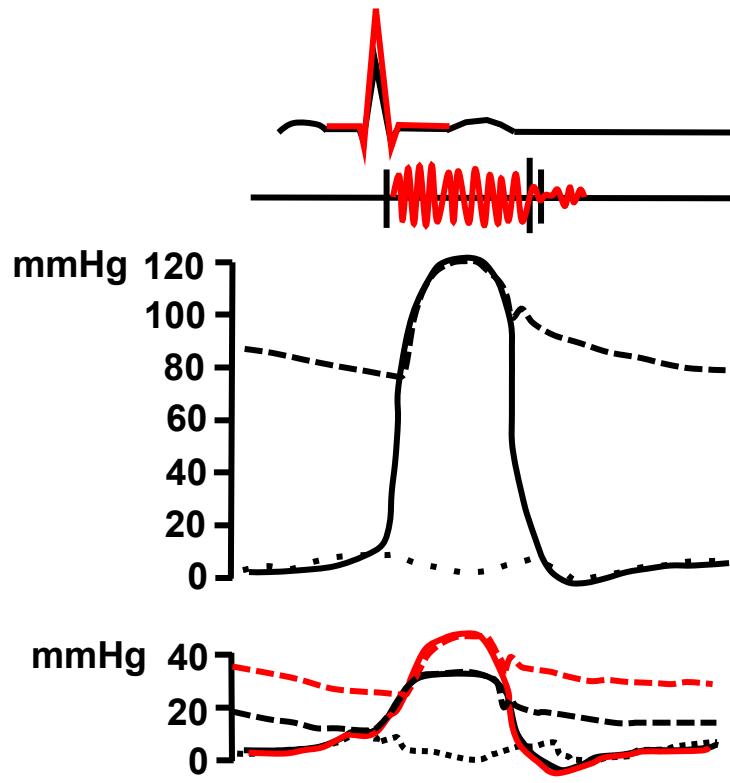
Mitteldruck

Sauerstoffsättigungen in %
(Normwerte %)

- Links-Rechts-Shunt-Vitium
- Muskulär; Membranös; Infundibulär
- Spontanverschluss in 50-70%



Ventrikelseptumdefekt Hämodynamik



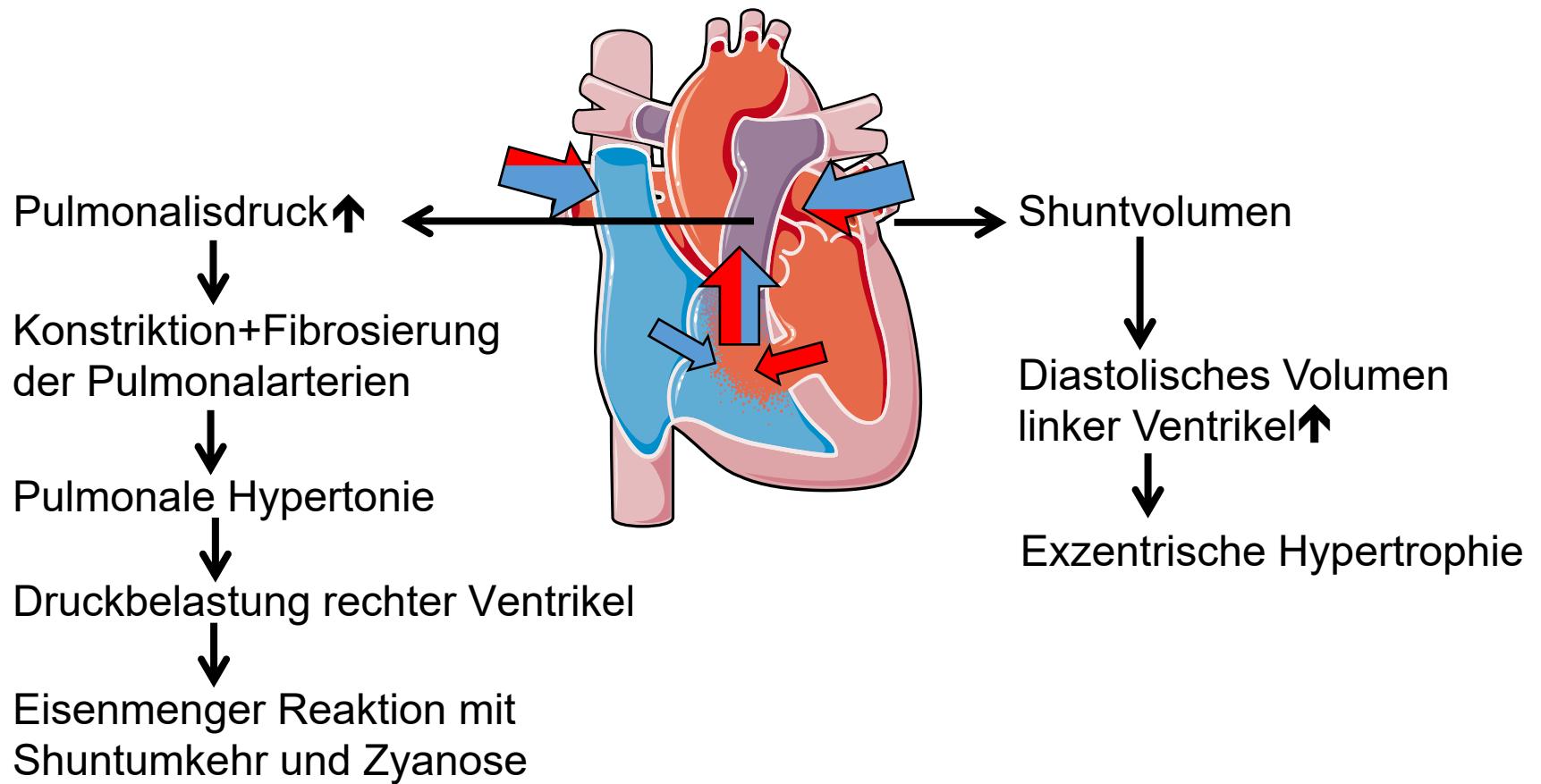
Elektrokardiogramm:
Linkshypertrophie, evtl. biventrikuläre Hypertrophie

Phonokardiogramm:
Sofort nach dem 1. Herzton beginnendes raues,
lautes Holosystolikum

Pulmonalisdruck:
Diastolischer Druck normal oder leicht erhöht

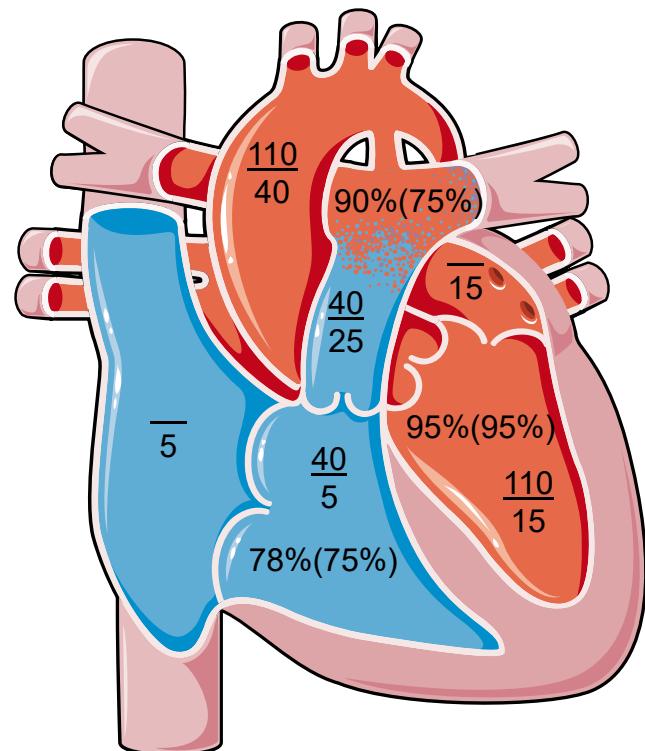
Rechtsventrikulärer Druck:
Diastolischer Druck normal bis erhöht,
Systolischer Druck erhöht

Ventrikelseptumdefekt





Persistierender Ductus arteriosus Botalli



Drücke in mmHg

Systolisch
Diastolisch

Mitteldruck

- Links-Rechts-Shunt-Vitium
- Verlust der Windkesselfunktion der Aorta
- Starker diastolischer Druckabfall in der Aorta
- Hohe Druckamplituden im arteriellen System
- Häufig asymptomatisch

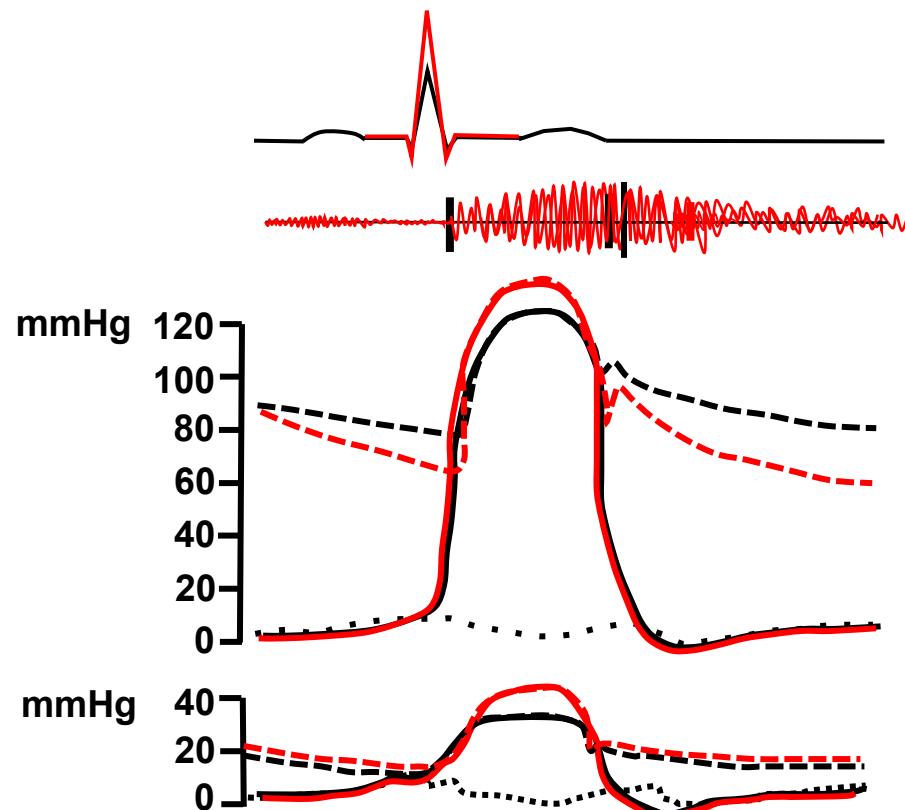
Selten (10% aller Fälle):

- Pulmonale Hypertonie
- Druckbelastung des rechten Ventrikels
- Volumenbelastung des linken Ventrikels
- Shuntumkehr bei Eisenmenger-Reaktion

Sauerstoffsättigungen in %
(Normwerte %)



Persistierender Ductus arteriosus Botalli



Elektrokardiogramm:
Linkshypertrophie, selten Rechtshypertrophie

Phonokardiogramm:
Systolisch-diastolisch
durchgehendes „Maschinen-Geräusch“

Aortendruck:
Große Amplitude

Linksventrikulärer Druck:
Systolisch erhöht

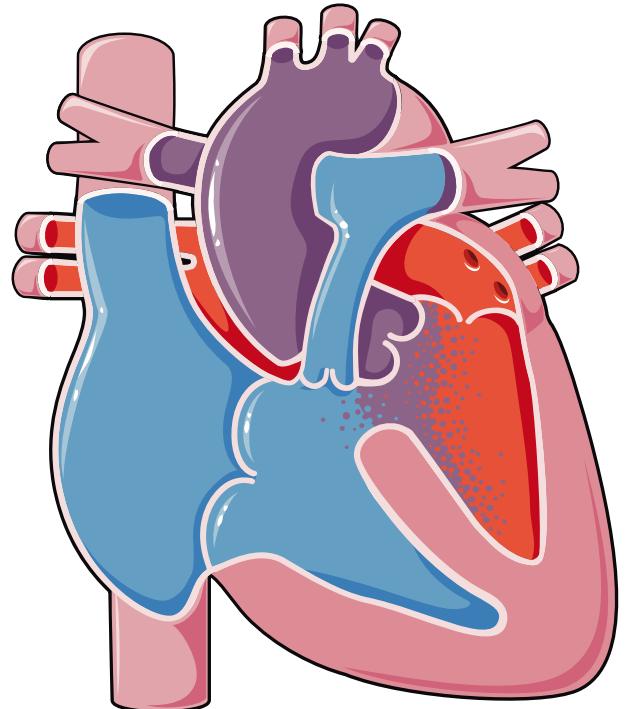
Pulmonaldruck:
Normal oder gering erhöht

Rechtsventrikulärer Druck:
Systolischer Druck erhöht



Fallot-Tetralogie

Pathophysiologie



Komplexe Fehlbildung des Herzens mit

4 anatomischen Abweichungen:

1. Pulmonalstenose (valvulär und/oder infundibulär)
± Hypoplasie der zentralen Pulmonalgefäße
2. Rechtsventrikuläre Hypertrophie
3. Ventrikelseptumdefekt
4. Rechtsverlagerte überreitende Aorta

Obstruktion der rechtsventrikulären Ausflussbahn
bestimmt hämodynamische Wirkung:

Obstruktion \uparrow : Links-Rechts-Shunt

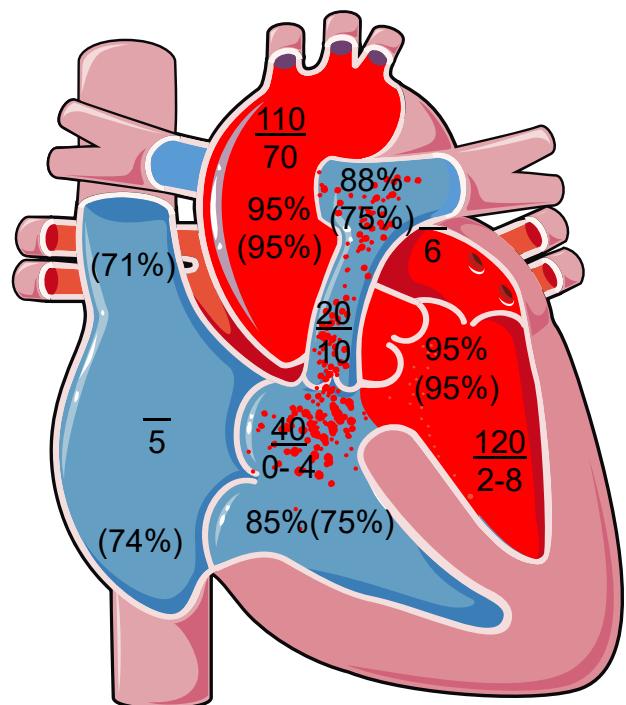
Obstruktion \uparrow : Rechts-Links-Shunt, starke Zyanose



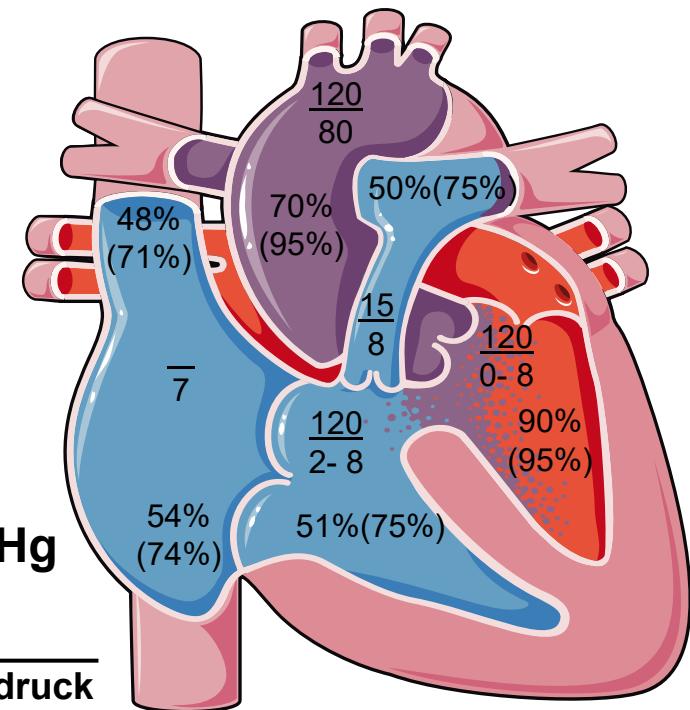
Fallot-Tetralogie

Drücke und Sauerstoffsättigungen

„Weißer Fallot“
mit Links-Rechts-Shunt



„Blauer Fallot“
mit Rechts-Links-Shunt



Drücke in mmHg

Systolisch
Diastolisch

Mitteldruck

Sauerstoffsättigungen in %
(Normwerte %)



Fallot-Tetralogie

Klinisches Erscheinungsbild

Zunächst Auftreten einer Belastungs-, später auch Ruhezyanose



Hockstellung



Zyanose



Trommelschlegelfinger und
Uhrglasnägel durch Angiogenese

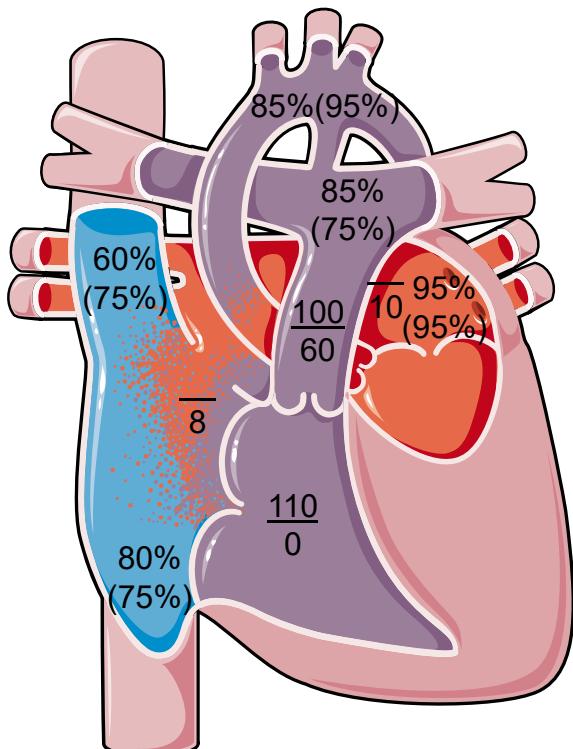
Systemischer Widerstand

Rechts-Links-Shunt

Pulmonaldurchblutung



Hypoplastisches Linksherzsyndrom



Drücke in mmHg

Systolisch
Diastolisch

Mitteldruck

Sauerstoffsättigungen in %
(Normwerte %)

- Hypoplasie des linken Ventrikels
- Funktionell univentrikuläres Herz
- Überleben abhängig von offenem Foramen ovale und Ductus arteriosus Botalli