



# 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

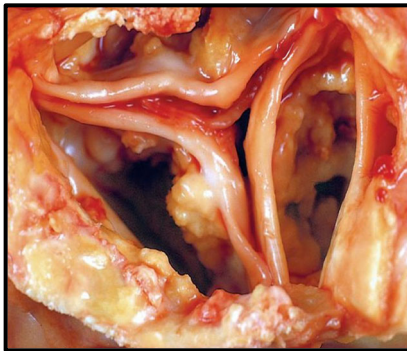
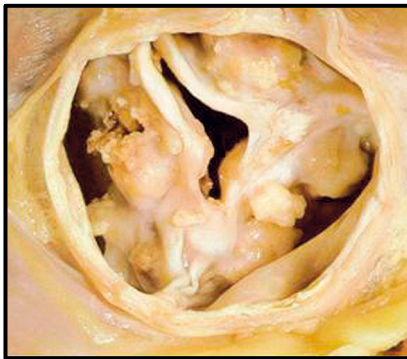
# Aortenklappenstenose

## Ätiologie-



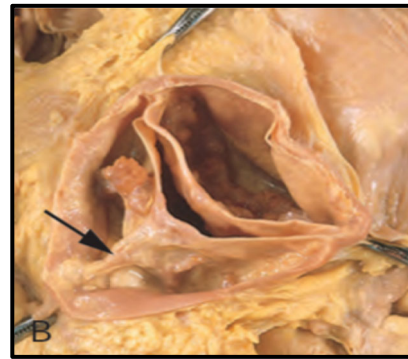
### Senil kalzifiziert

Prävalenz  
2-7% > 65 Jahre



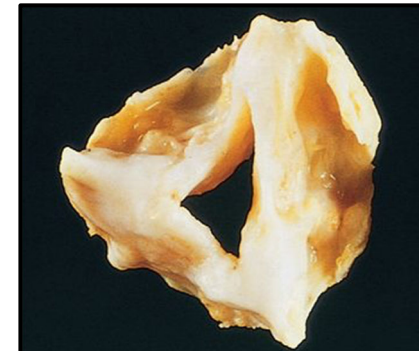
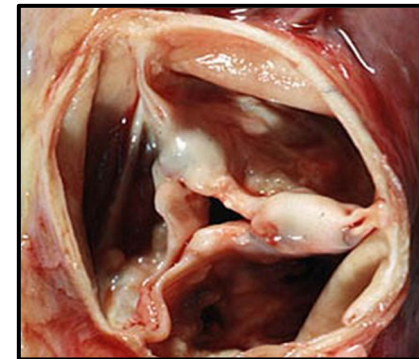
### Bikuspid

Prävalenz 1-2%



### Rheumatisch

Prävalenz  $\approx$  1%

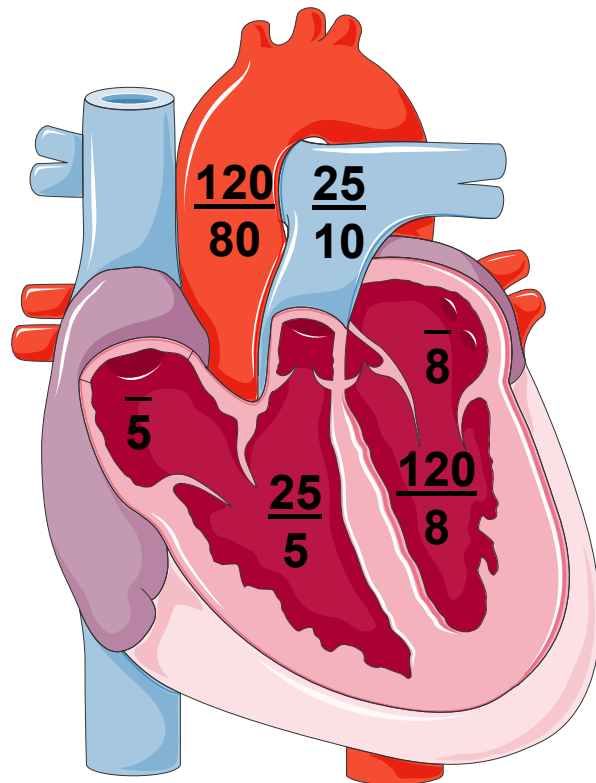


# Aortenklappenstenose

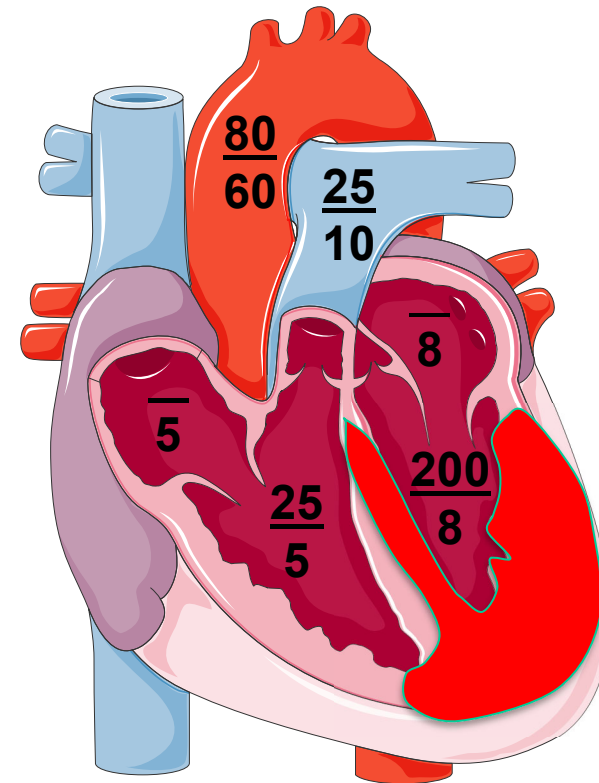
## Drücke



Normwerte



Aortenklappenstenose

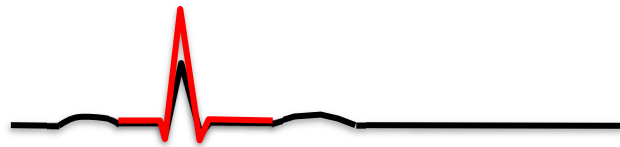


Drücke in mmHg

Systolisch  
Diastolisch

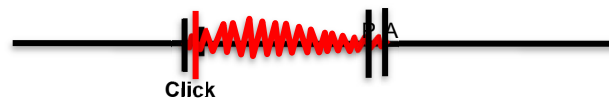
\_\_\_\_\_  
Mitteldruck

# Aortenklappenstenose Hämodynamik



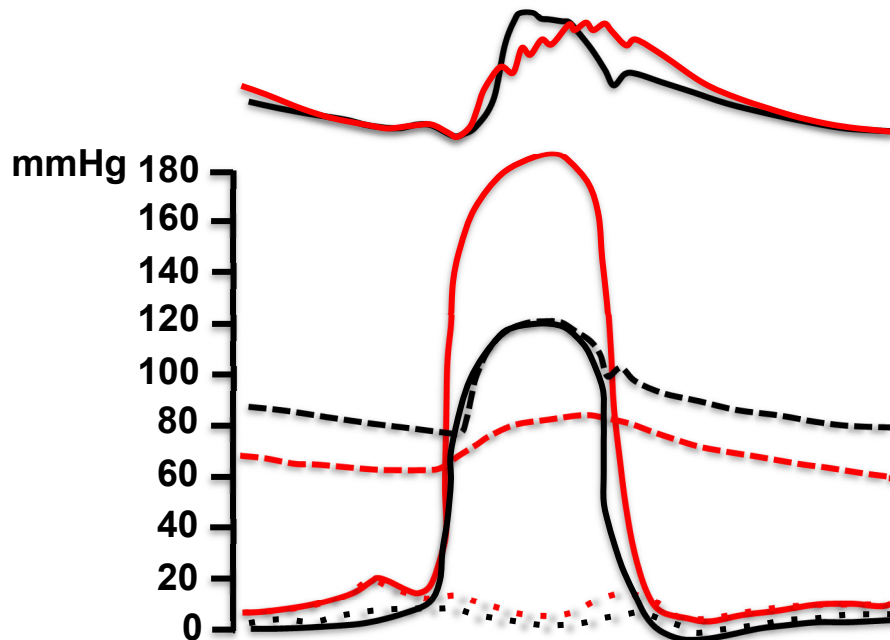
## Elektrokardiogramm:

Linkslagetyp, Linkshypertrophie



## Phonokardiogramm:

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



## Carotispulskurve:

„Hahnenkamm“

## Linksventrikulärer Druck:

Diastolischer Druck erhöht  
Verspäteter systolischer Druckgipfel

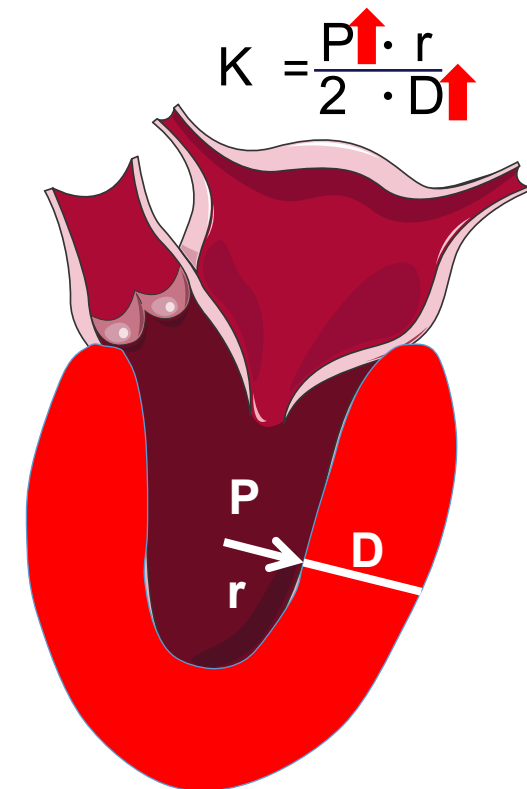
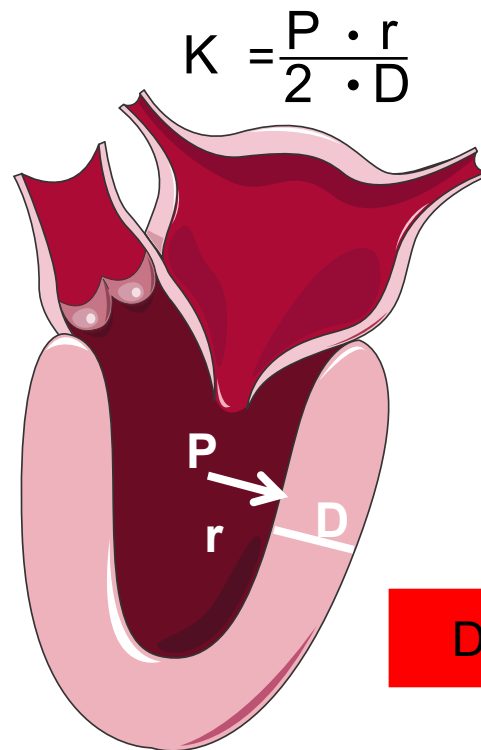
## Aortendruck:

Geringe Amplitude, langsamer Druckanstieg,  
Inzisur schlecht sichtbar

## Linker Vorhofdruck:

Druck erhöht, hohe a-Welle

# Aortenklappenstenose Kompensation



Laplace :

K = Wandspannung

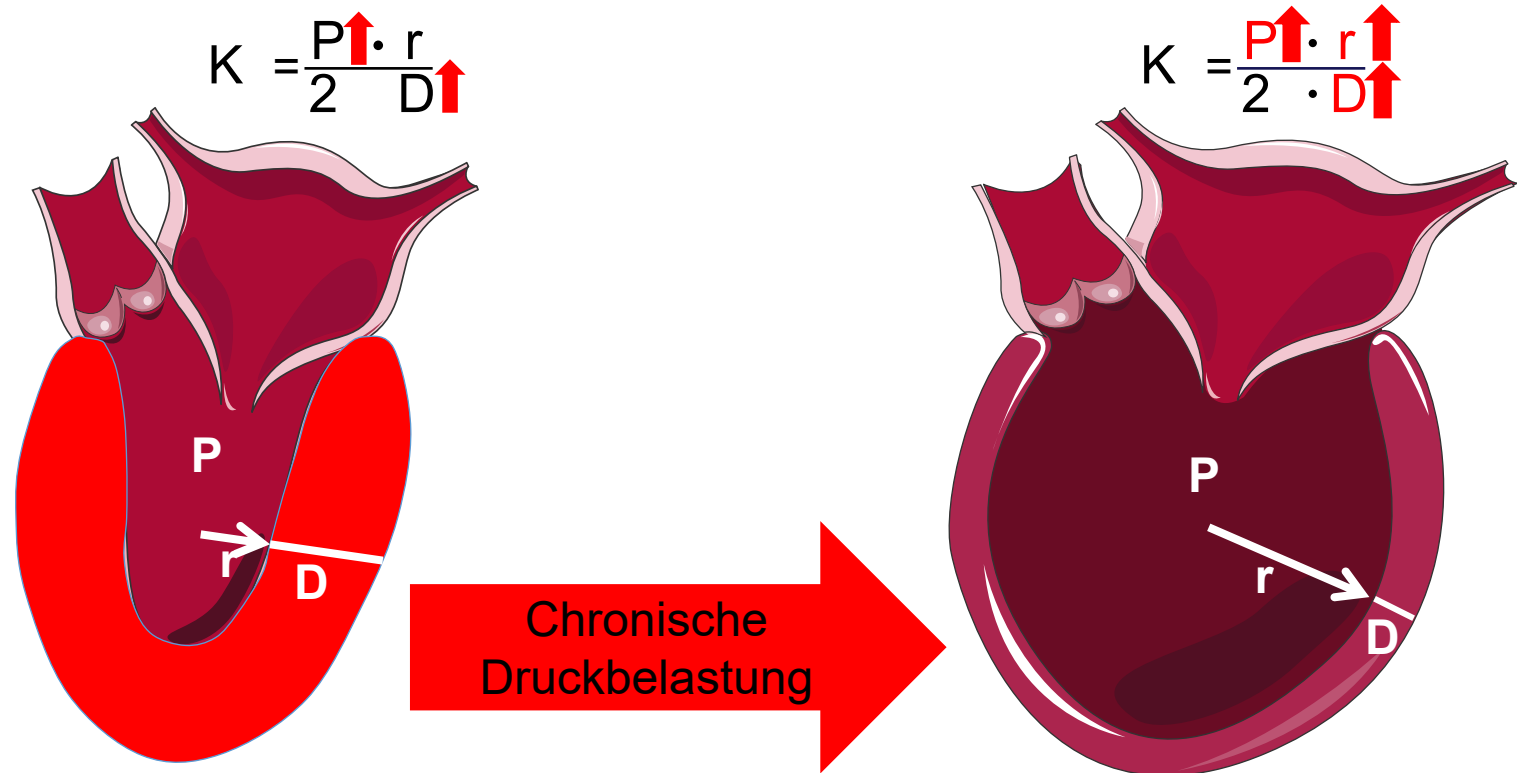
P = Systolischer Ventrikeldruck

D = Dicke der Wand

r = Ventrikelformradius

**Konzentrische Hypertrophie**

# Aortenklappenstenose Dekompensation



Laplace :

K = Wandspannung

P = Systolischer Ventrikeldruck

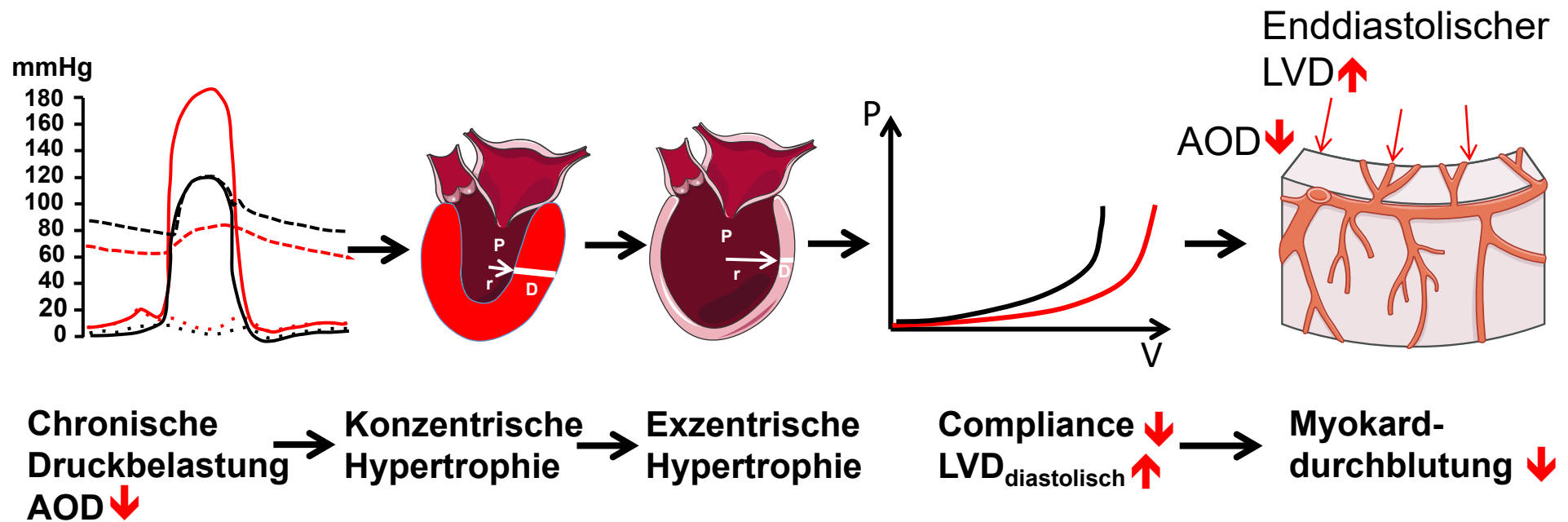
D = Dicke der Wand

r = Ventrikelformradius

**Exzentrische Hypertrophie**

# Aortenklappenstenose

## Pathophysiologie

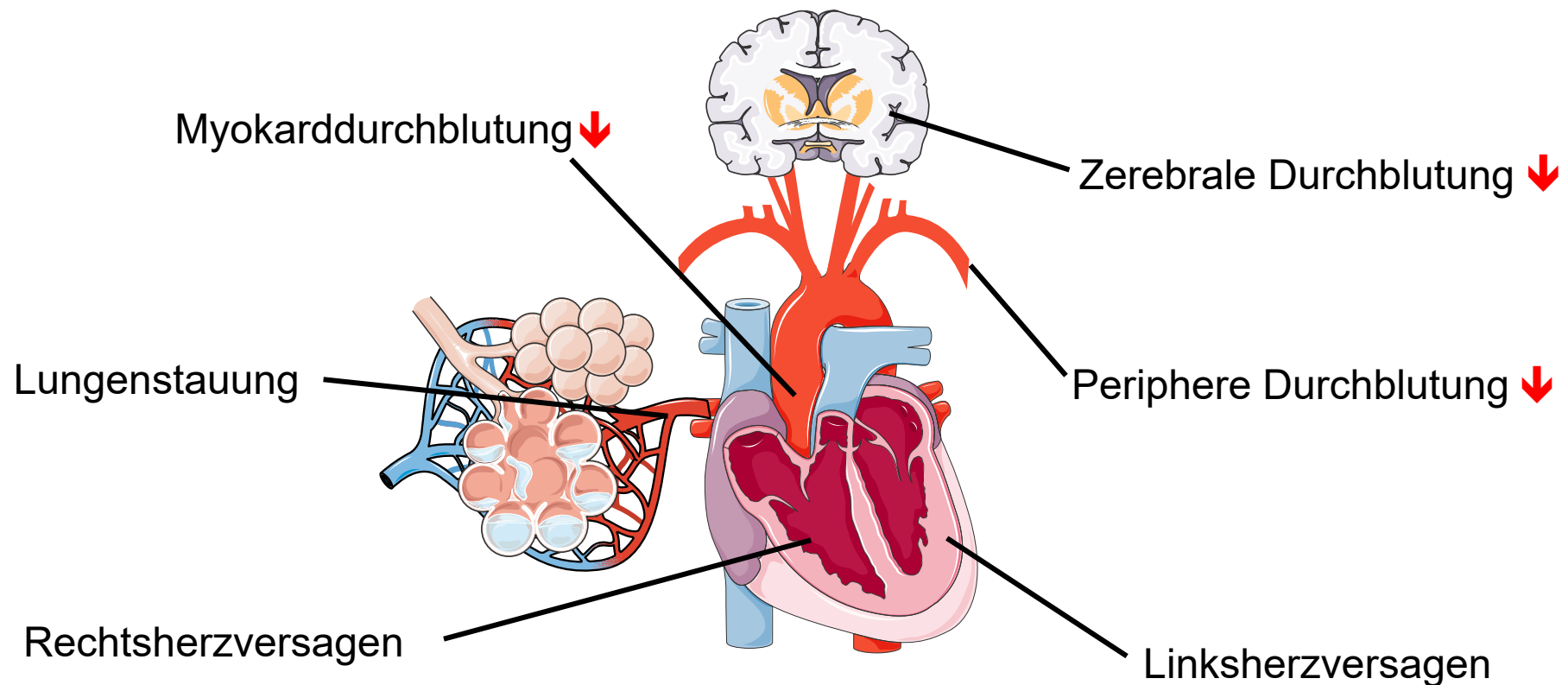


AOD = Aortendruck  
 LVD = Linksventrikulärer Druck  
 P = Systolischer Ventrikeldruck  
 V = Linksventrikuläres Volumen  
 D = Dicke der Wand  
 r = Ventrikelformradius

Myokardischämie → Angina Pectoris

# Aortenklappenstenose

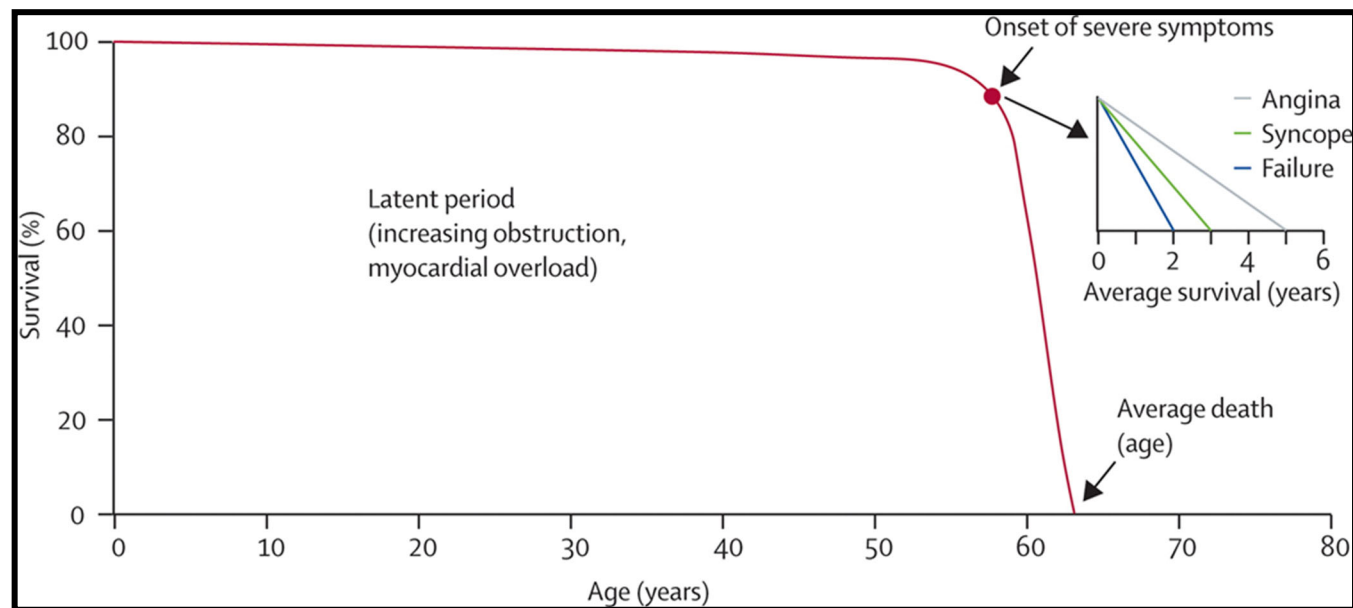
## Folgen der Dekompensation





# Aortenklappenstenose

## Natürlicher Verlauf und Prognose



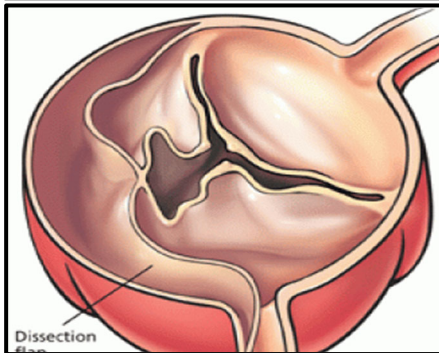
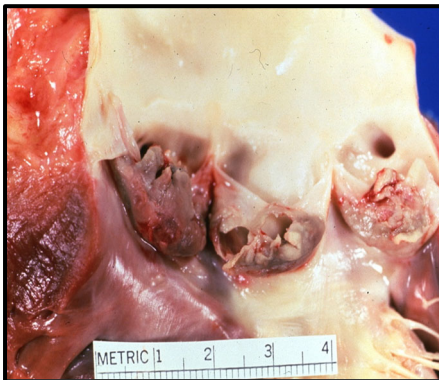
# Aortenklappeninsuffizienz

## Ätiologie



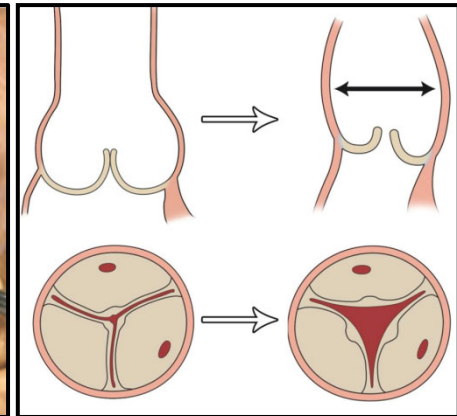
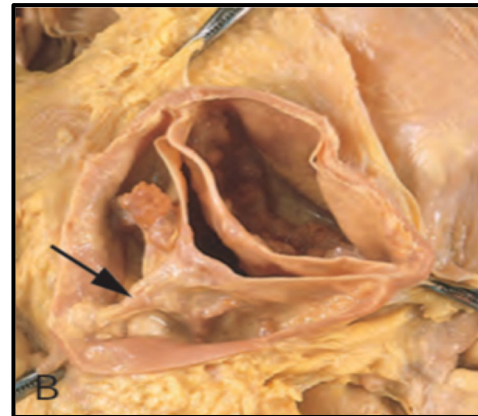
### Akut

- Endokarditis
- Aortendissektion



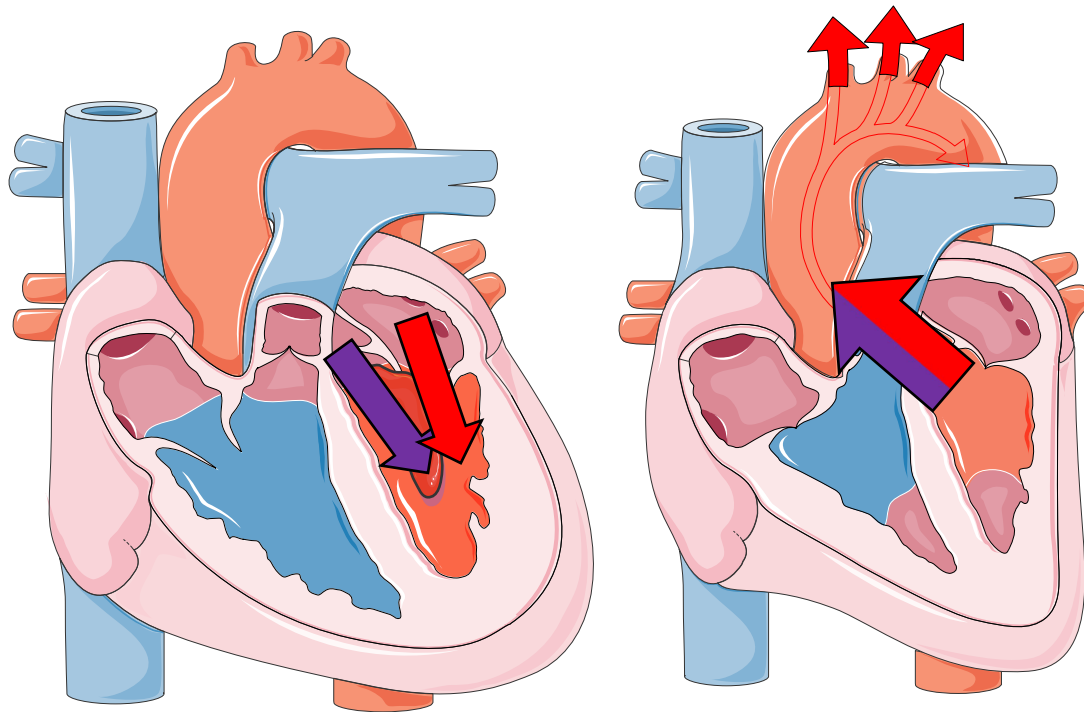
### Chronisch

- Bikuspidale Klappe
- Rheumatisch
- Endokarditis
- Dilatation der Aortenwurzel



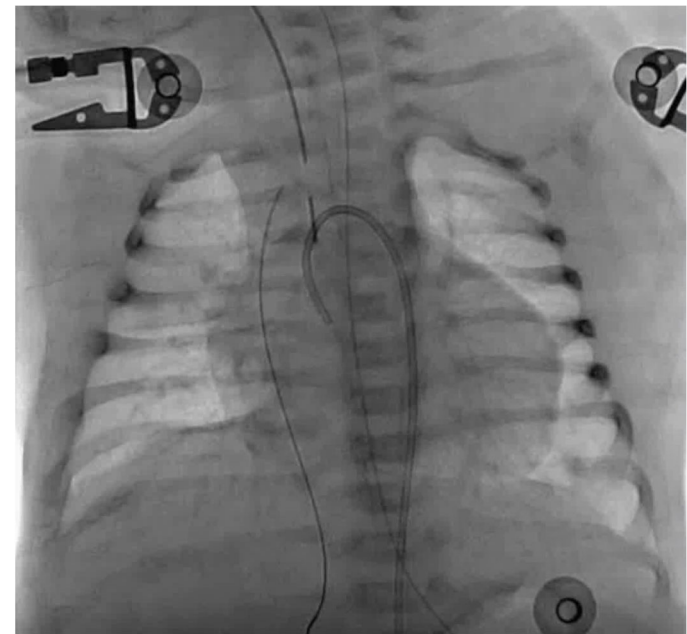
# Aortenklappeninsuffizienz

## Pendelvolumen



Diastole

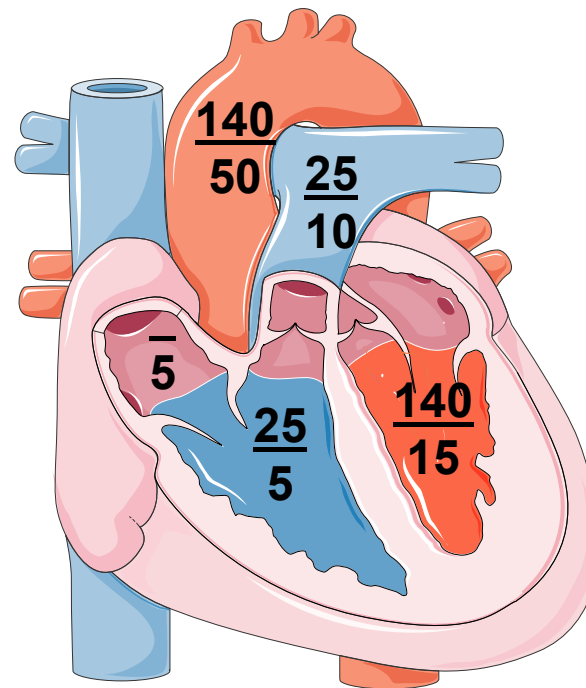
Systole



Lävokardiographie

**Pendelvolumen**

# Aortenklappeninsuffizienz Drücke



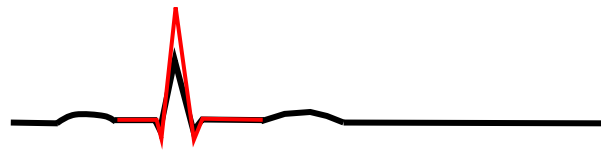
Drücke in mmHg

Systolisch  
Diastolisch

Mitteldruck

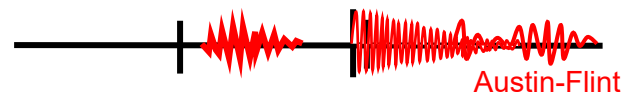
# Aortenklappeninsuffizienz

## Hämodynamik



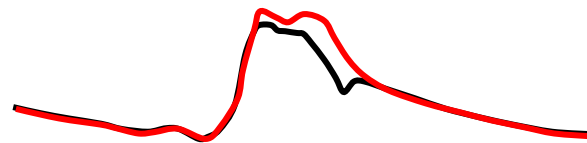
### Elektrokardiogramm:

Linkslagetyp, Linkshypertrophie



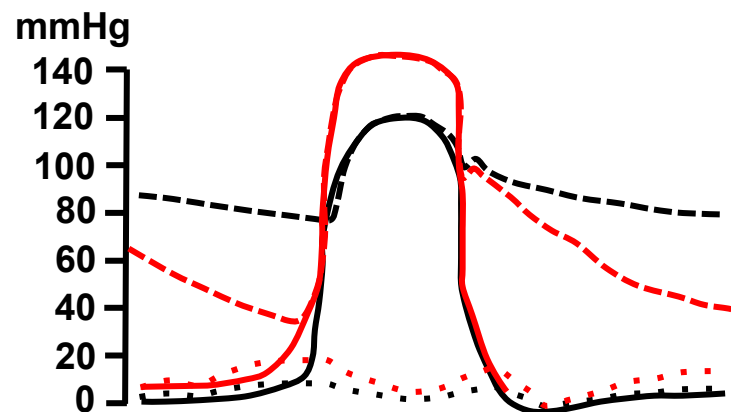
### Phonokardiogramm:

Diastolisches Decrescendo, spindel-förmiges 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

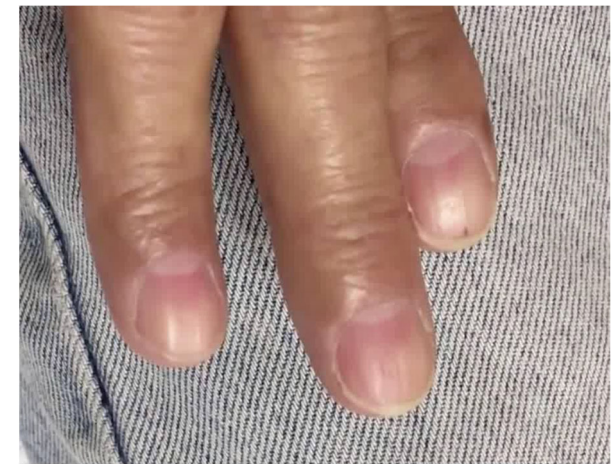
## Video



**Corrigan Puls**

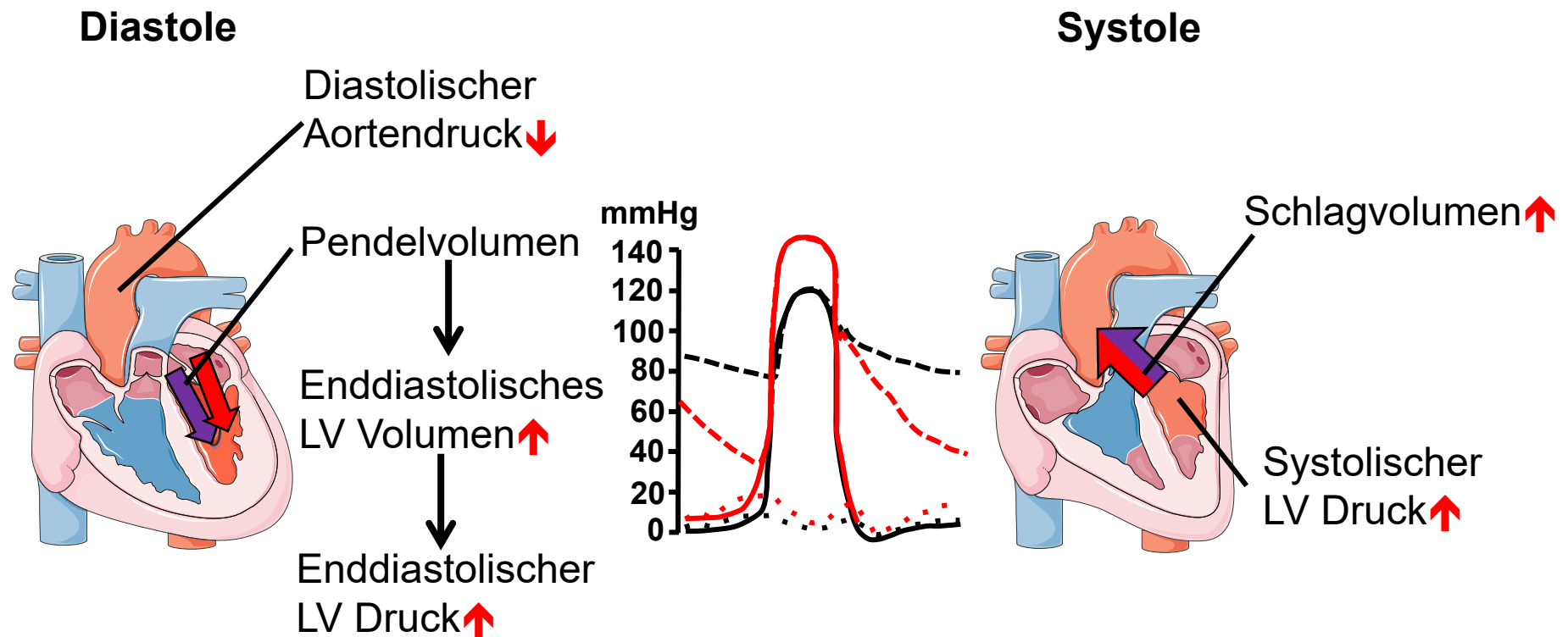


**De Musset Zeichen**



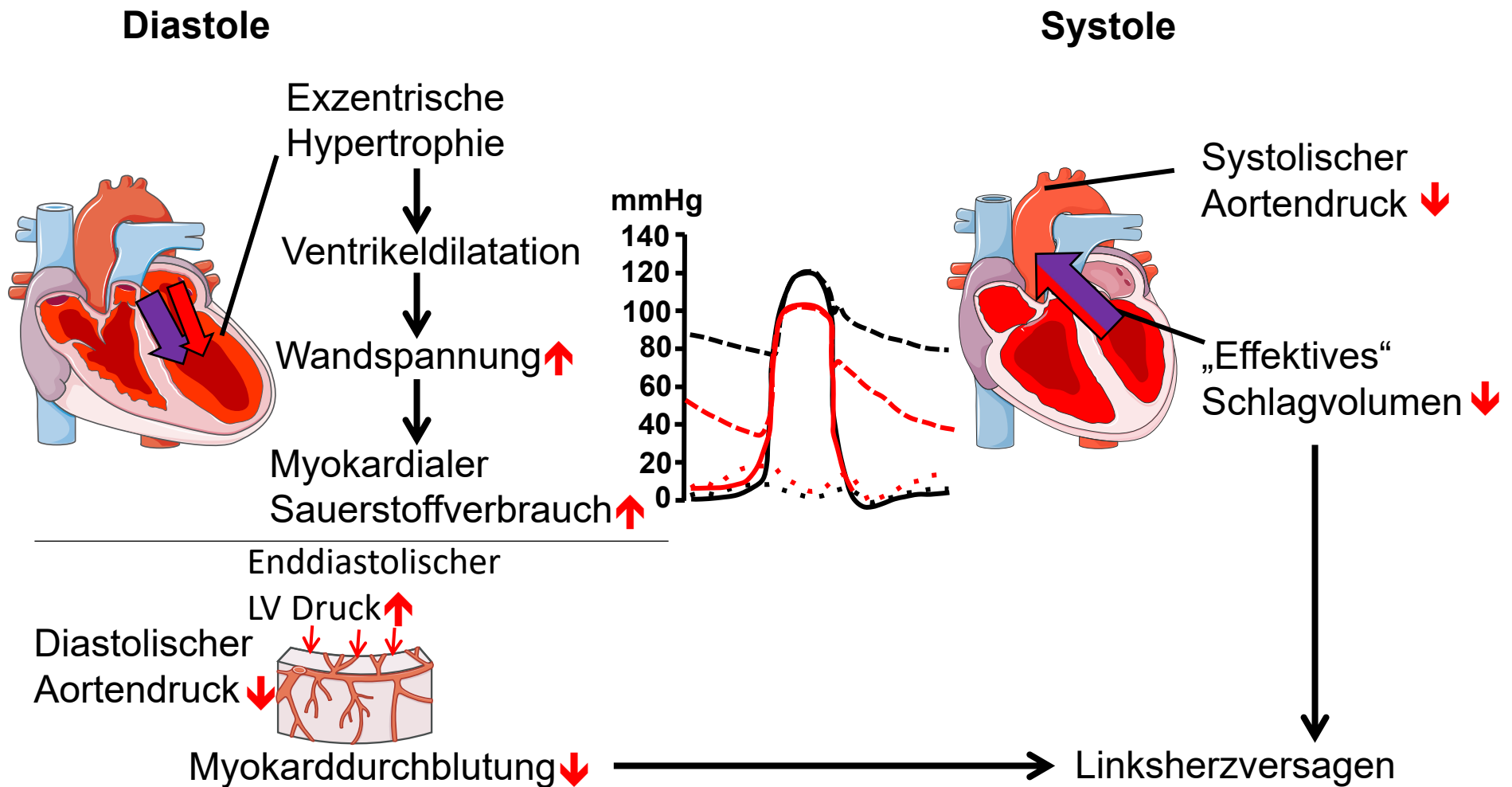
**Kapillarpuls (Quincke)**

# Aortenklappeninsuffizienz Pathophysiologie



**Volumenbelastung des linken Ventrikels**

# Aortenklappeninsuffizienz Dekompensation





# Mitralklappenstenose

## Ätiologie



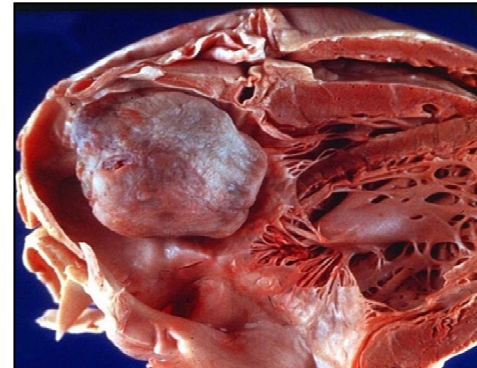
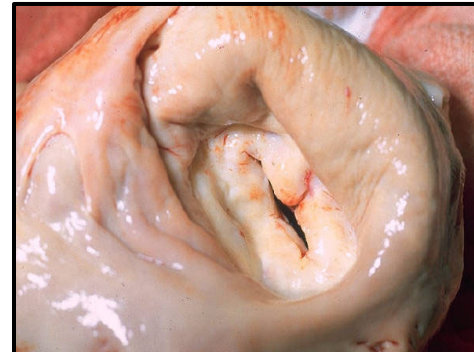
### Erworben

- Degenerativ
- Rheumatisch



### Angeboren (selten)

- Kombinierte Defekt
- Vorhofmyxom



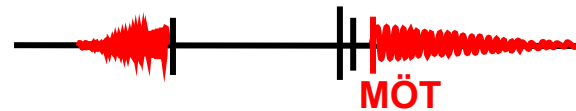
# Mitralklappenstenose

## Hämodynamik



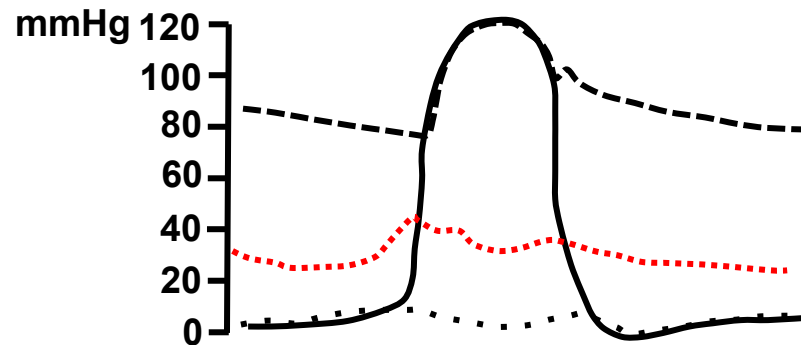
### Elektrokardiogramm:

Vorhofhypertrophie, häufig  
Vorhofflimmern, Rechtshypertrophie



### Phonokardiogramm:

Paukender 1. Herzton, Mitralöffnungston,  
diastolisches Descrescendo, Übergang  
in präsysolisches Crescendo



### Linker Vorhofdruck:

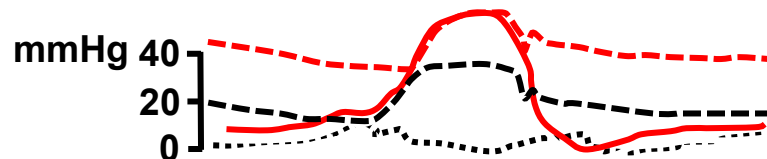
Erhöht, erhöhte a-Welle

### Pulmonalisdruck:

Diastolischer und Systolischer Druck erhöht

### Rechtsventrikulärer Druck:

Diastolischer und Systolischer Druck erhöht



# Mitralklappenstenose

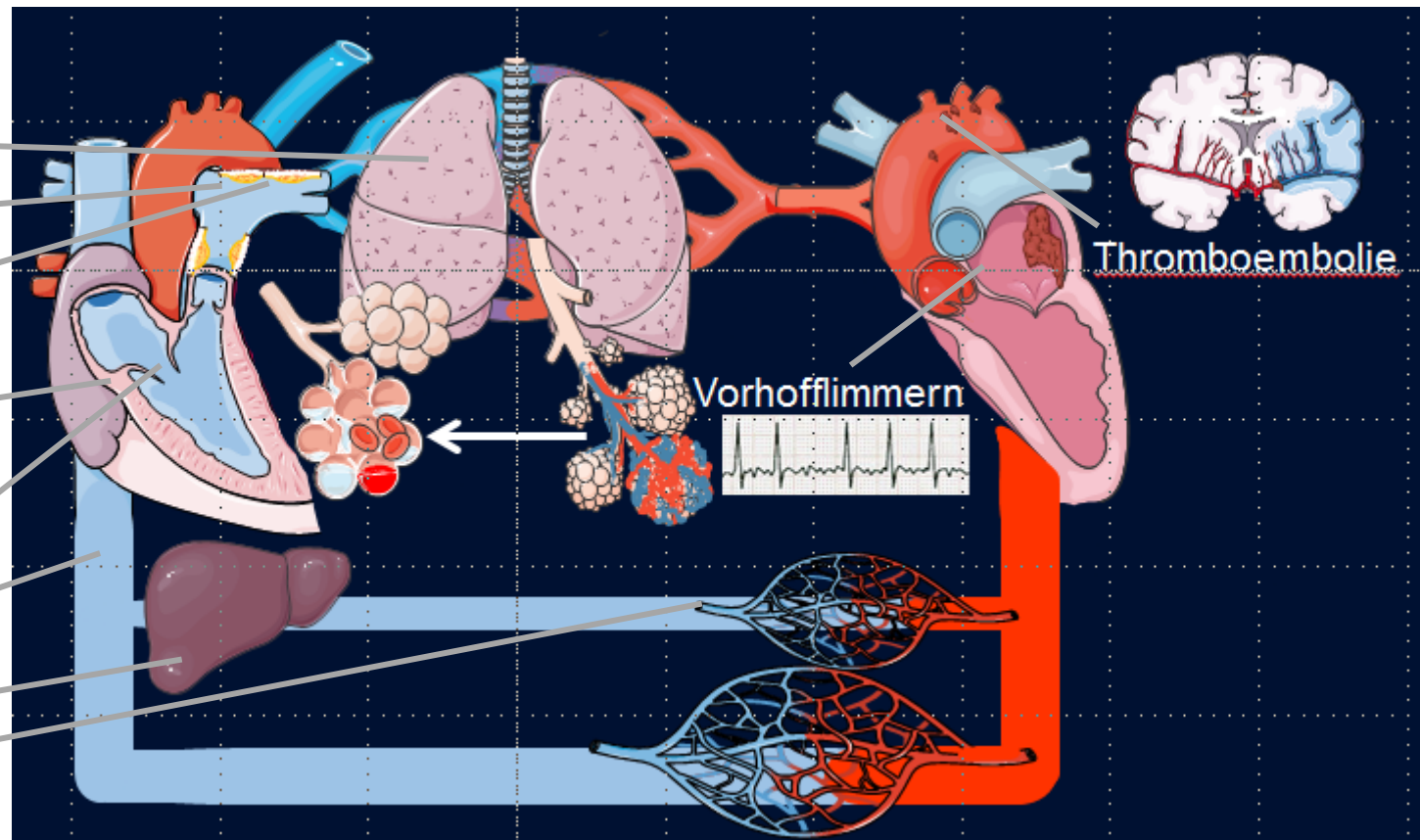
## Pathophysiologie



„Rückwärtsproblem“

„Vorwärtsproblem“

Lungenstauung  
 Pulmonalisdruk  
 Atherosklerose der  
 Pulmonalis  
 Rechtsherz-  
 belastung  
 Trikuspidalklappen  
 Insuffizienz  
 Zentraler  
 Venendruck ↑  
 Stauungsleber  
 Pfortaderdruck ↑  
 Aszites

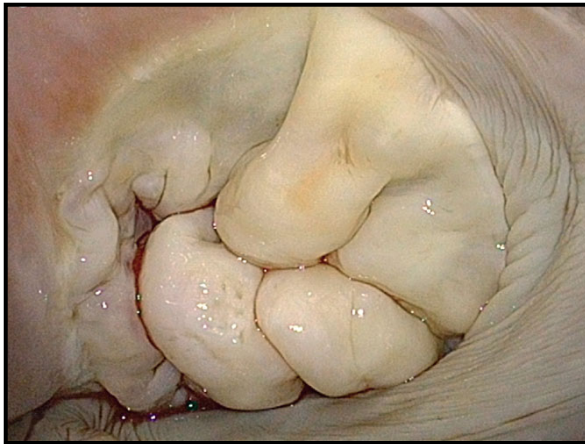


# Mitralklappeninsuffizienz Ätiologie



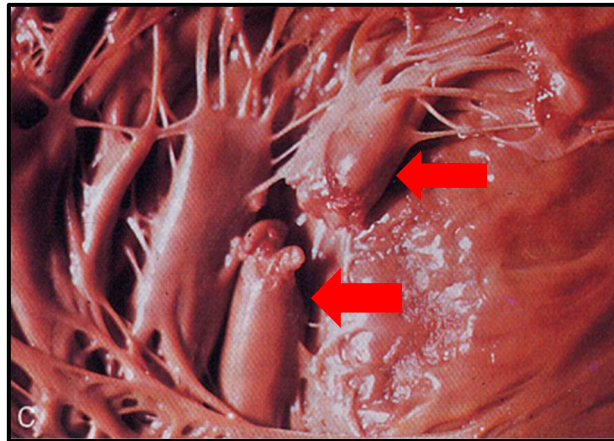
## Primär: nicht ischämisch

- Degenerativ
- Rheumatisch/Inflammatorisch
- Iatrogen (Bestrahlung)



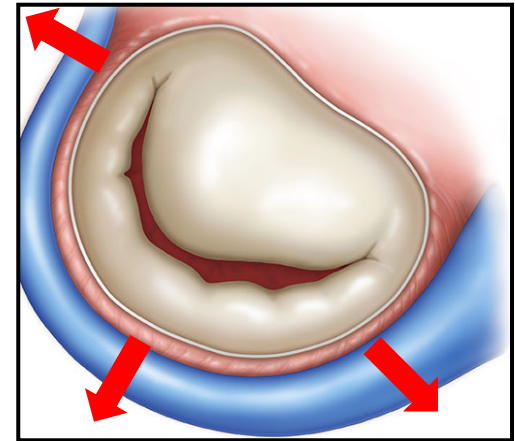
## Primär: ischämisch

- Papillarmuskeldysfunktion
- Papillarmuskelruptur



## Sekundär

- Vorhofdilatation
- Linksventrikuläre Dilatation

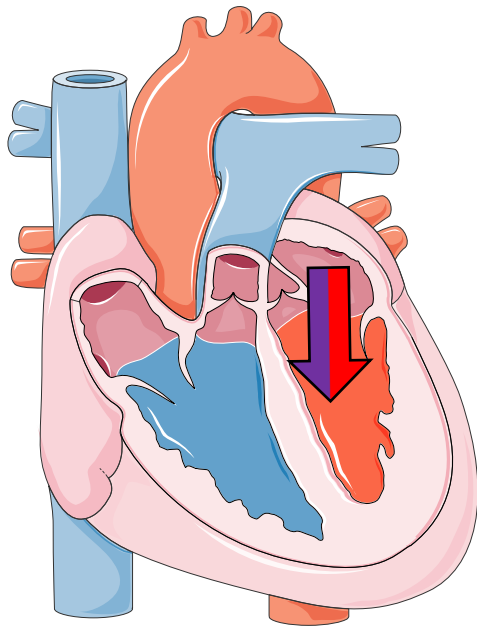


# Akute Mitralklappeninsuffizienz

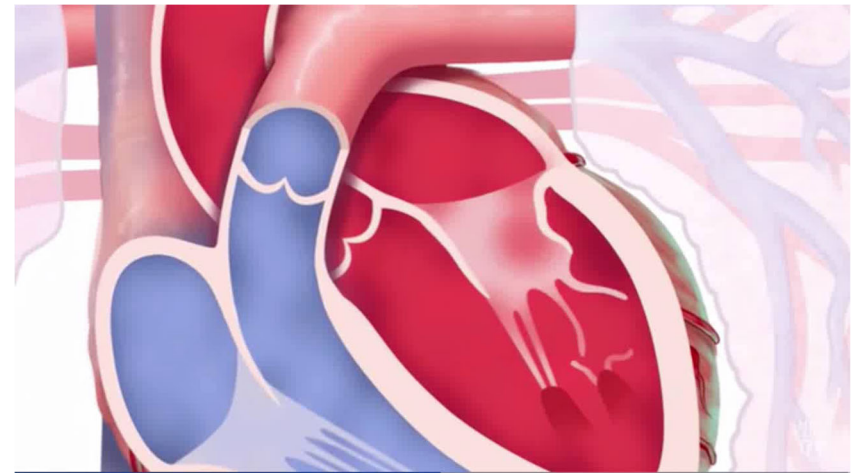
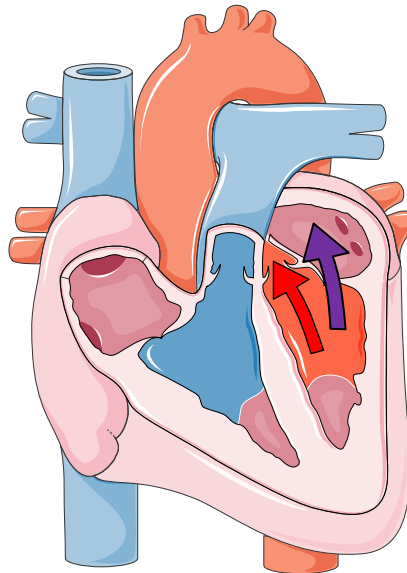
## Pendelvolumen



Diastole



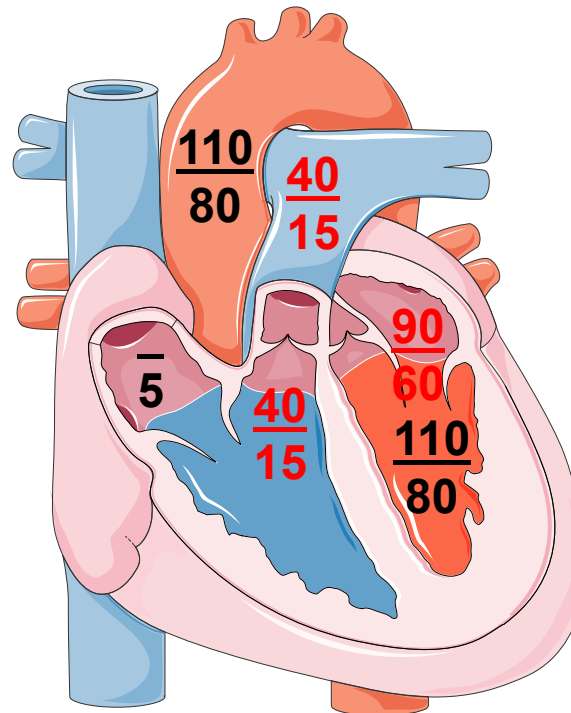
Systole



Pendelvolumen

# Akute Mitralklappeninsuffizienz

## Drücke



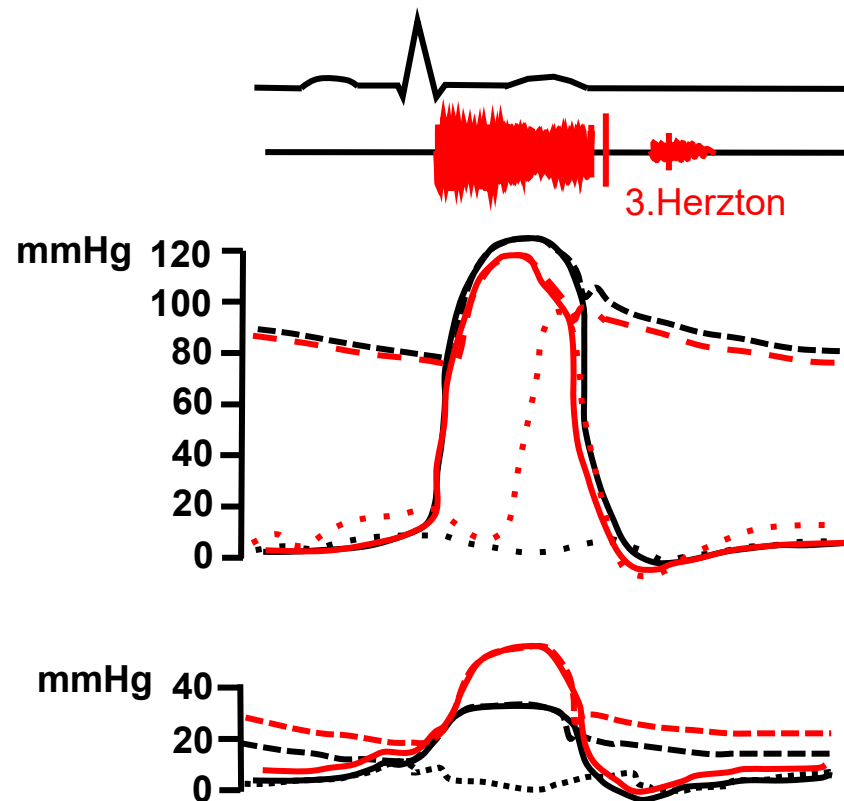
Drücke in mmHg

Systolisch  
Diastolisch

Mitteldruck



# Akute Mitralklappeninsuffizienz Hämodynamik



## Elektrokardiogramm:

Tachykardie, Vorhofflimmern

## Phonokardiogramm:

Leiser/fehlender 1. Herzton,  
Holosystolikum,  
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

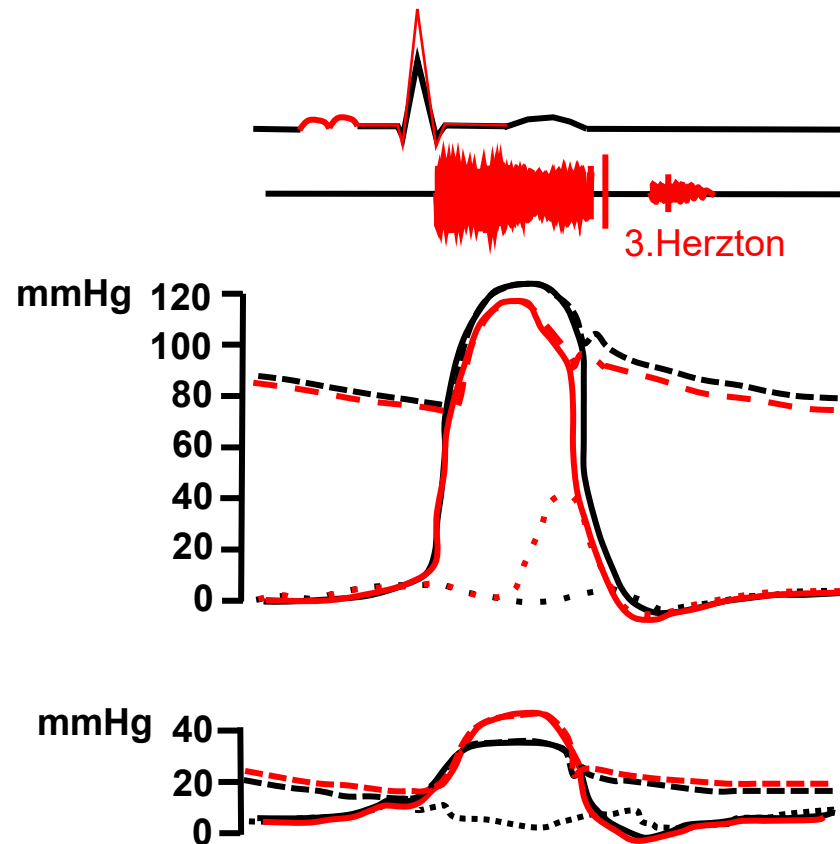
## Pulmonalisdruk:

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

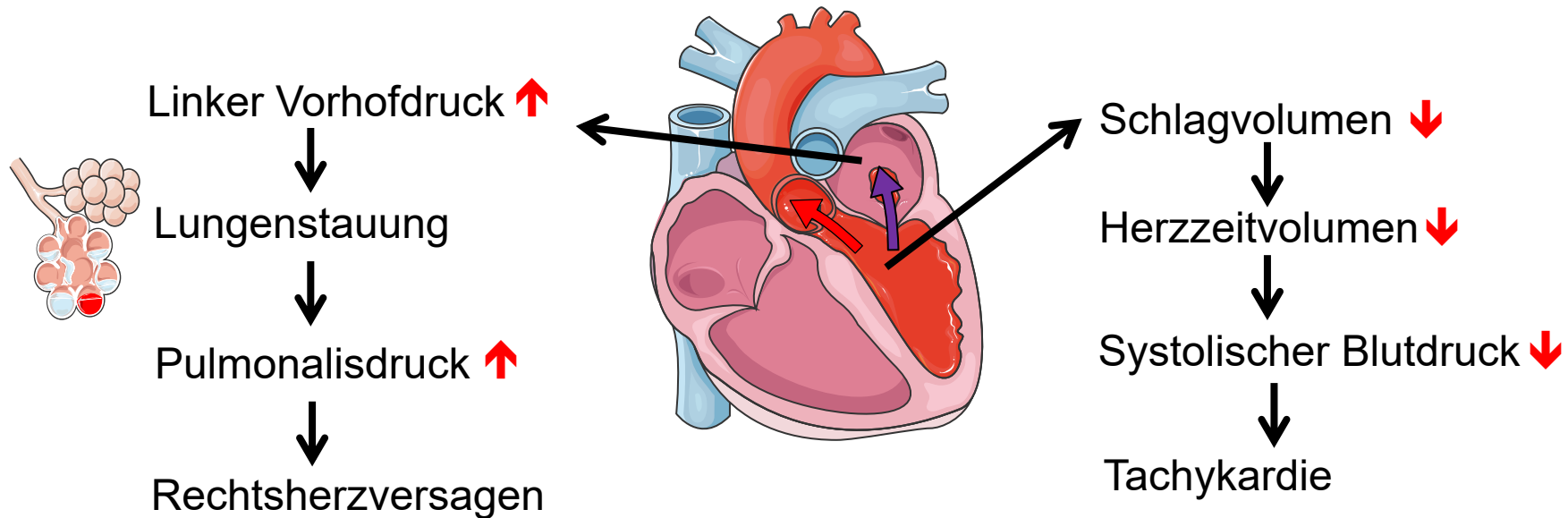


# Mitralklappeninsuffizienz Akut



„Rückwärtsproblem“

„Vorwärtsproblem“



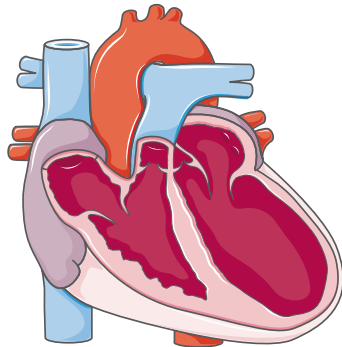
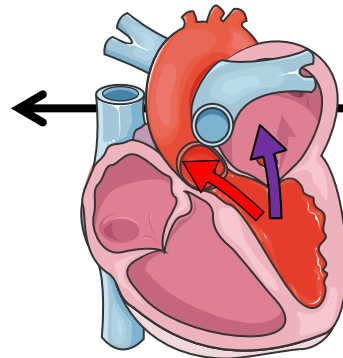
# Mitralklappeninsuffizienz (MI) Chronisch



„Rückwärtsproblem“

„Vorwärtsproblem“

Vorhofvolumen ↑  
Vorhohdruck ↑



Linksherzversagen

Pendelvolumen

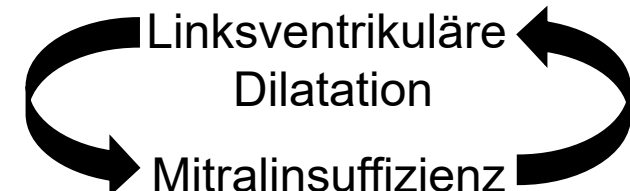
Volumenbelastung  
linker Ventrikel ↑

Exzentrische Hypertrophie

Linksventrikuläre  
Dilatation

Mitralinsuffizienz

Dekompensation

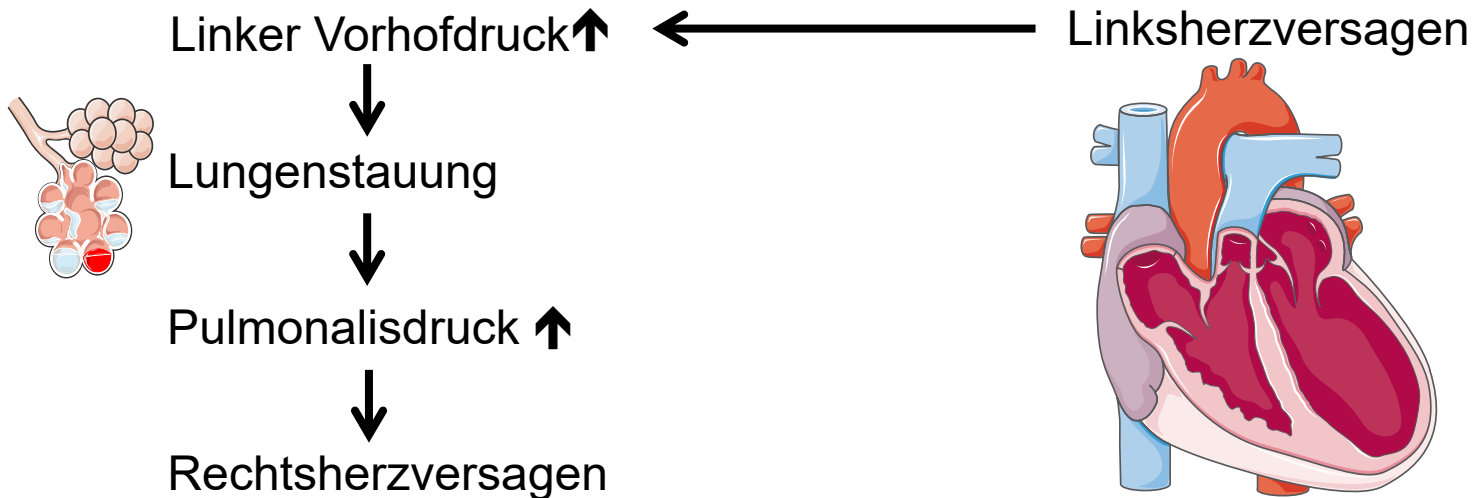


# Mitralklappeninsuffizienz (MI) Dekompensation



„Rückwärtsproblem“

„Vorwärtsproblem“



# Angeborene Vitien



## Angeborene Herzfehler und deren Häufigkeit\*

- Ventrikelseptumdefekt, 30-40%
- Persistierendes Foramen Ovale, 25-30%
- Atriumseptumdefekt,  $\leq 10\%$
- Persistierender Ductus arteriosus Botalli,  $\leq 10\%$
- Aortenisthmusstenose, ca. 5%
- Pulmonalklappenstenose, ca. 5%
- Aortenklappenstenose, ca. 5%
- Fallot-Tetralogie, ca. 5%
- Transposition der großen Arterien,  $\leq 5\%$
- 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  $O_2$ -Extraktion aus normal gesättigtem arteriellen Blut



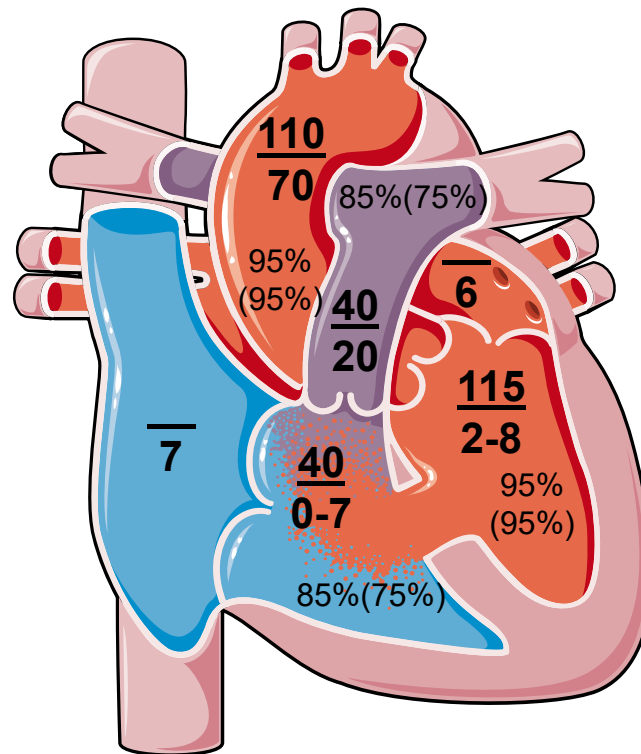
### Zentrale Zyanose

- Ungenügende  $O_2$ -Sättigung des arteriellen Blutes





# Ventrikelseptumdefekt



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

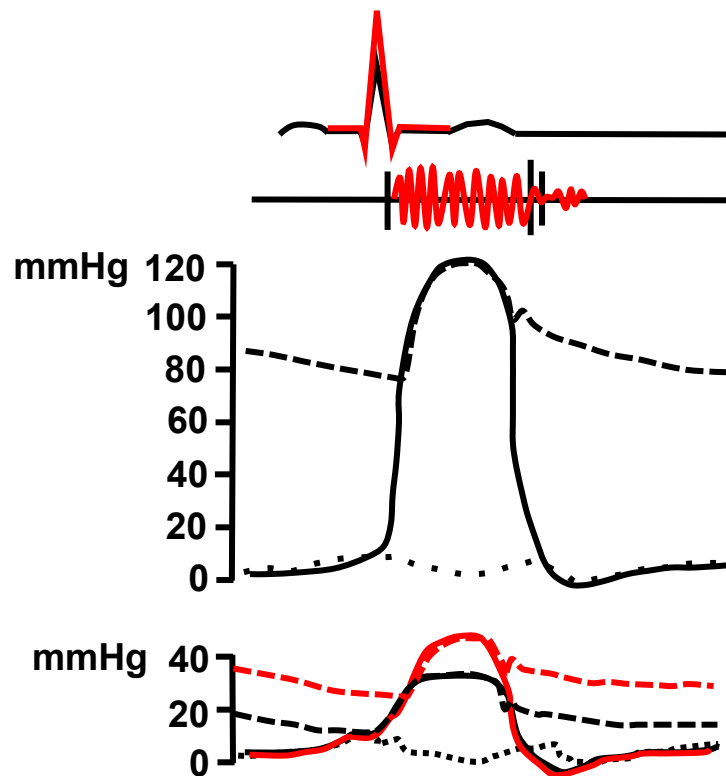
**Drücke in mmHg**

Systolisch  
Diastolisch

Mitteldruck

**Sauerstoffsättigungen in %  
(Normwerte %)**

# 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:**

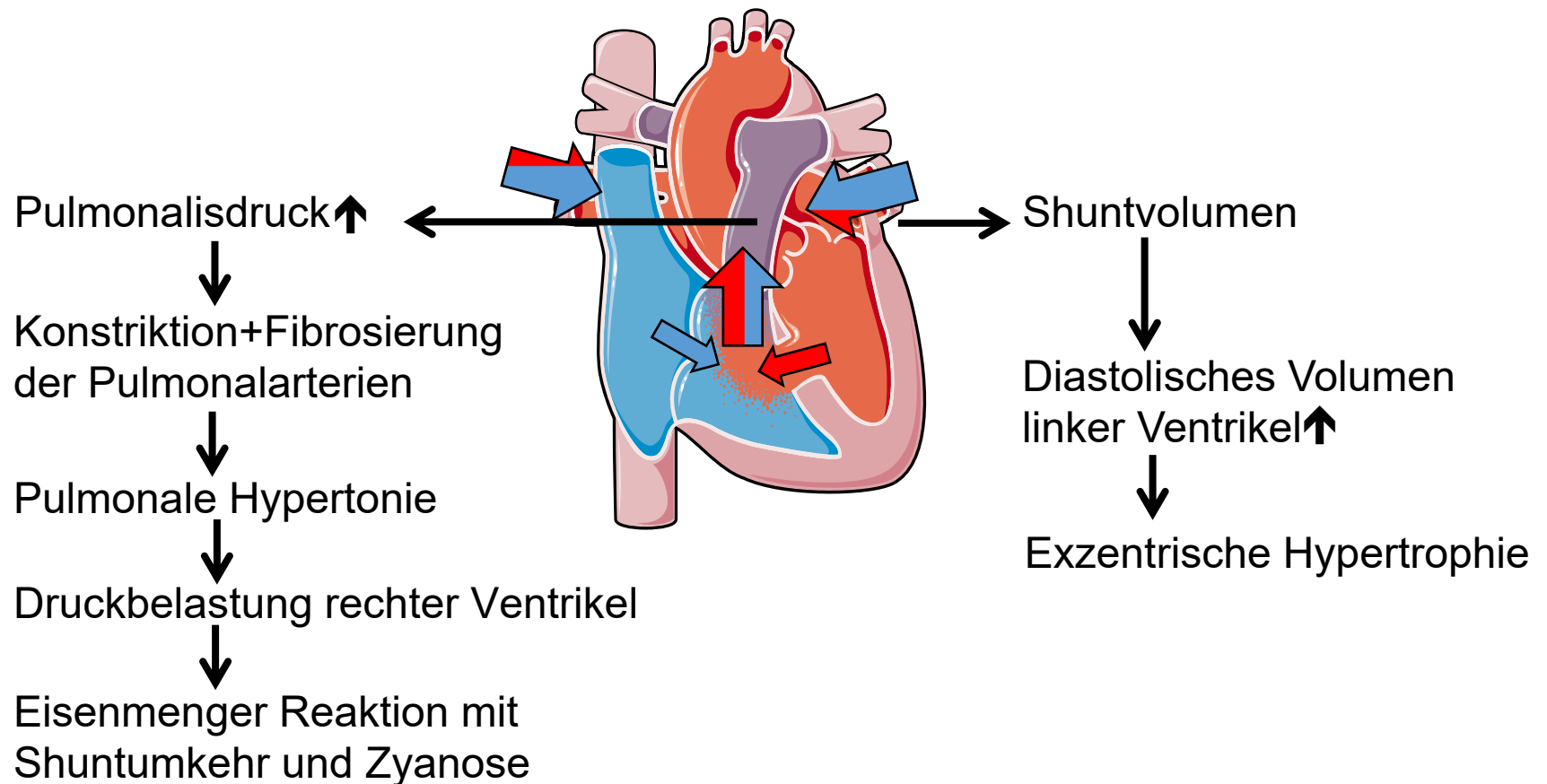
Diastolischer Druck normal bis erhöht, Systolischer Druck erhöht

# Ventrikelseptumdefekt



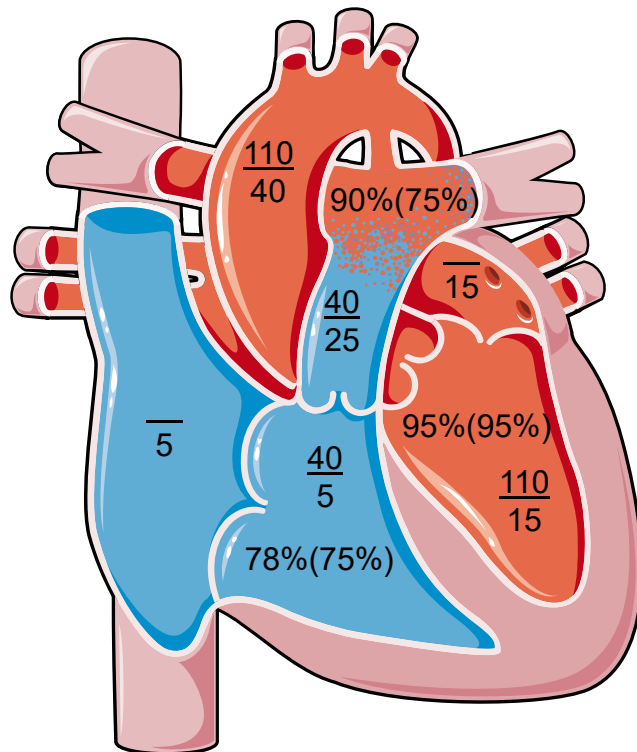
„Rückwärtsproblem“

„Vorwärtsproblem“





# Persistierender Ductus arteriosus Botalli



**Drücke in mmHg**

Systolisch  
Diastolisch

Mitteldruck

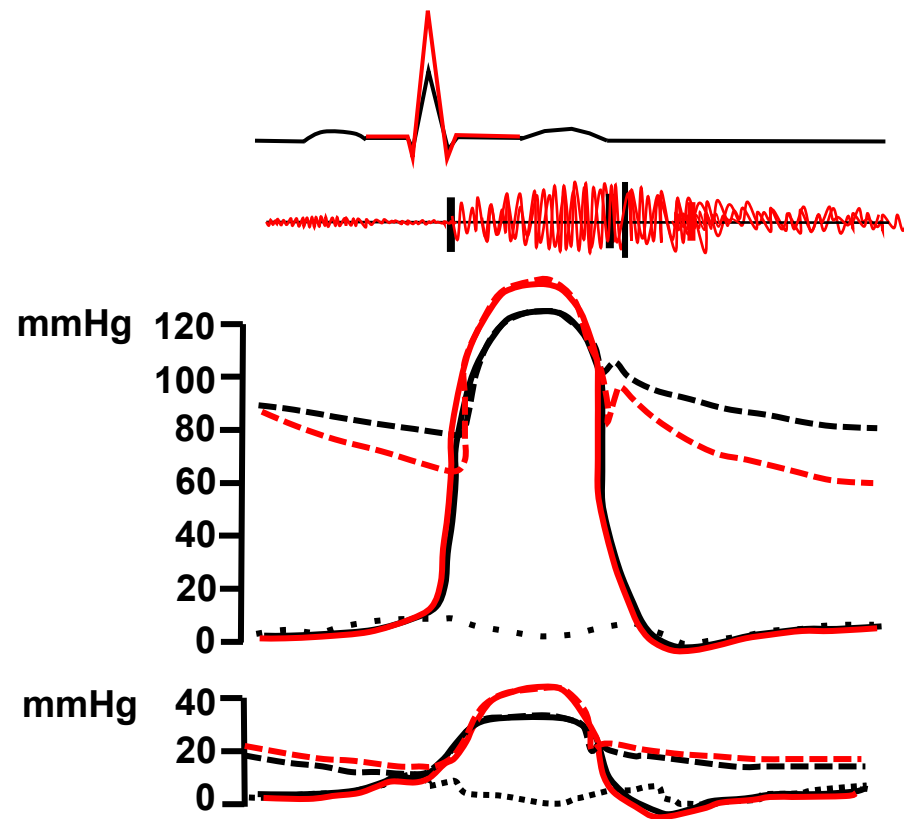
- Links-Rechts-Shunt-Vitium
- Verlust der Windkesselfunktion der Aorta
- Starker diastolischer Druckabfall in der Aorta
- Hohe Druckamplituden im arteriellen System
- Häufig asymptomatisch

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

## **Pulmonalisdruk:**

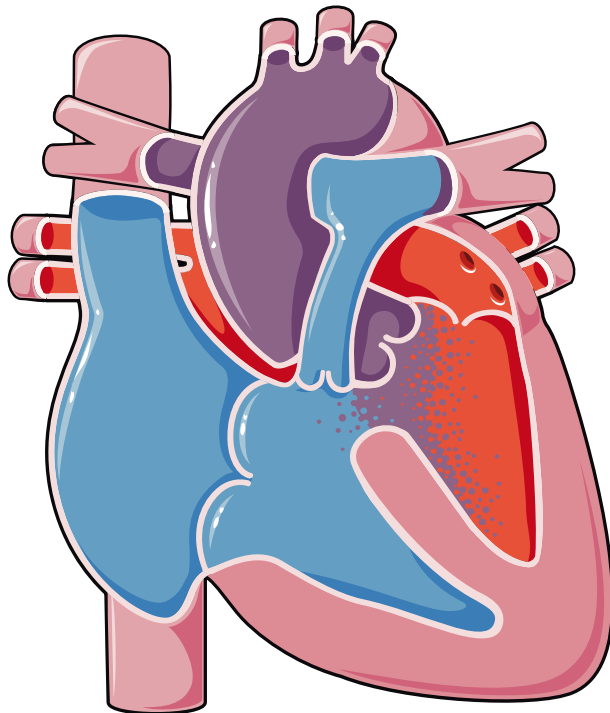
Normal oder gering erhöht

## **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↑: Links-Rechts-Shunt

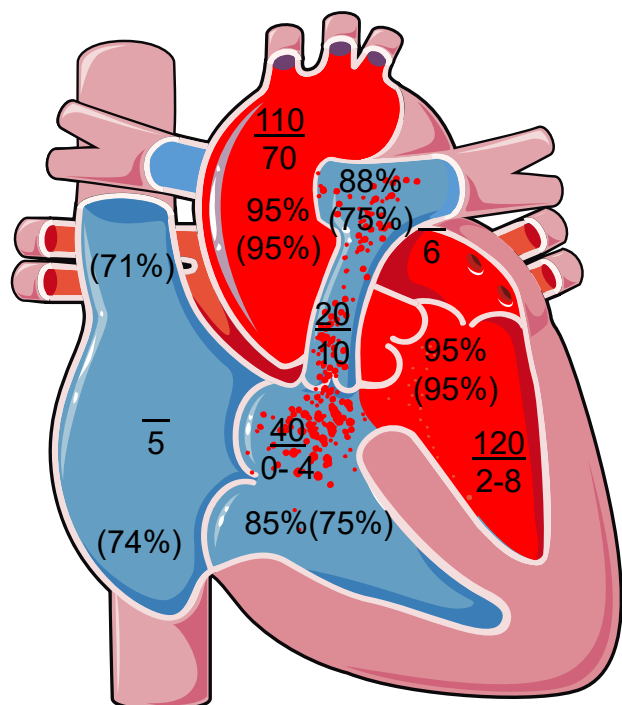
Obstruktion↑: Rechts-Links-Shunt, starke Zyanose



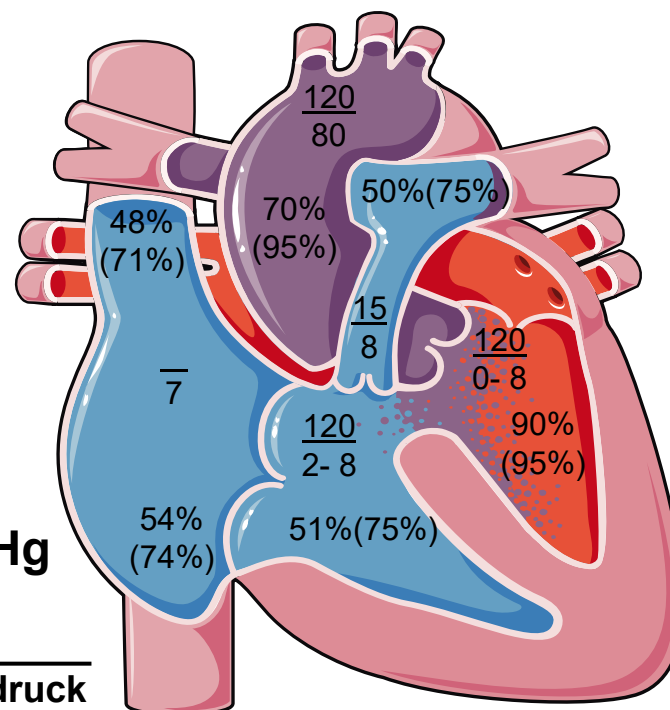
# Fallot-Tetralogie

## 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

Systemischer Widerstand

Rechts-Links-Shunt

Pulmonaldurchblutung



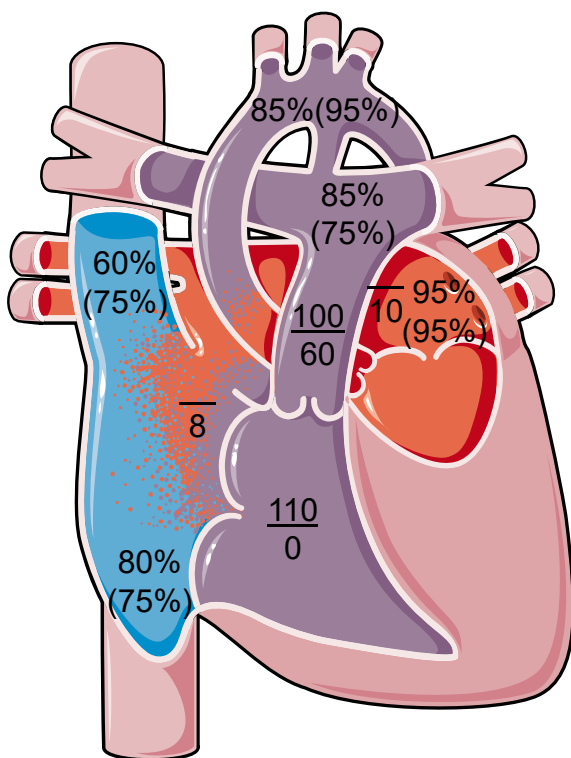
Zyanose



Trommelschlegelfinger und  
Uhrglasnägel durch Angiogenese



# Hypoplastisches Linksherzsyndrom



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

**Drücke in mmHg**

Systolisch  
Diastolisch

Mitteldruck

**Sauerstoffsättigungen in %  
(Normwerte %)**