

# herzblatt



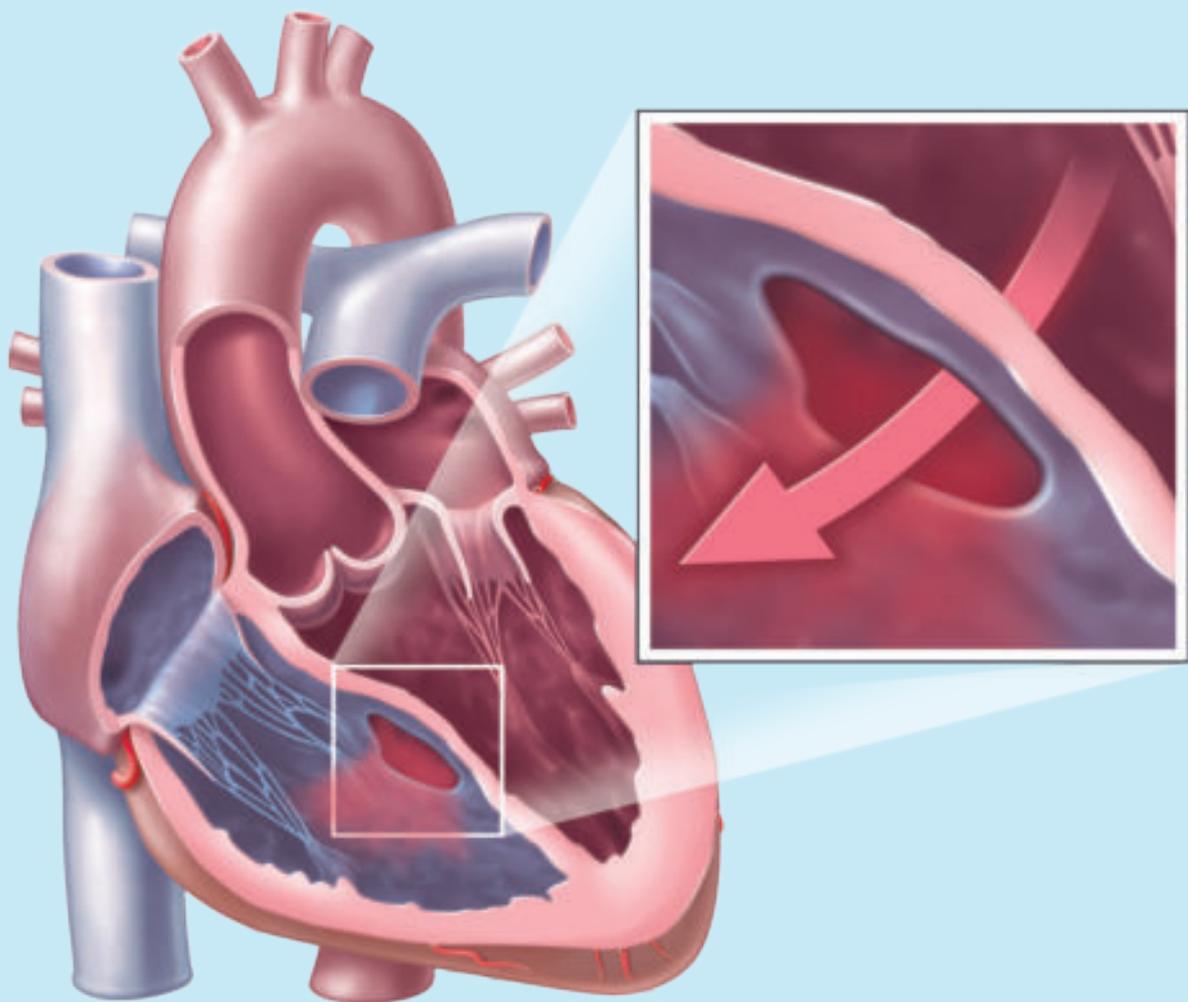
Leben mit angeborenem Herzfehler | Deutsche Herzstiftung e. V.

SONDERDRUCK

## Ventrikelseptumdefekt

Der häufigste angeborene Herzfehler

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, *Universitätsklinikum Heidelberg*



# Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Der häufigste angeborene Herzfehler beim Menschen

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer

Der **Ventrikelseptumdefekt (VSD)** ist wohl der allgemein bekannteste angeborene Herzfehler beim Menschen und wird gemeinhin oft als „**das Loch im Herzen**“ bezeichnet. Anatomisch handelt es sich dabei um einen Substanzdefekt im **interventrikulären Septum**, der Scheidewand (Septum) zwischen der rechten und der linken Kammer des Herzens (Ventrikel). Hierdurch entsteht eine für den Blutstrom offene Verbindung zwischen den beiden sonst voneinander getrennten Herzhöhlen (*Abb. 1*).

Der VSD ist mit einem Anteil von 40 % **der häufigste aller angeborenen Herzfehler** und findet sich somit **bei ca. 5 von 1000 Lebendgeborenen**. Er kann sowohl als der einzige Defekt des Herzens auftreten, als sogenannter **isolierter VSD**, oder auch als ein Bestandteil bei anderen, kombinierten Fehlbildungen des Herzens. Im Folgenden soll ausschließlich vom isolierten VSD die Rede sein. Als Mechanismus der Entstehung eines VSD wird entweder ein mangelndes Wachstum des Septums oder ein Fehler bei der Verbindung seiner einzelnen Abschnitte bereits während der 4.–8. Woche der Schwangerschaft angesehen. Außer einem einzelnen (singulären) Defekt können bei einem Menschen auch gleichzeitig mehrere (multiple) VSDs vorliegen, die dann jedoch jeder für sich meistens von kleinerer Größe sind.

## Typen eines Ventrikelseptumdefekts

Im Hinblick z. B. auf die Abschätzung des zu erwartenden Verlaufs oder zur Planung der Art einer späteren Behandlung werden die Ventrikelseptumdefekte heute in **vier verschiedene Typen** eingeteilt. Diese orientieren sich im Wesentlichen an der Lokalisation des Defekts in den **unterschiedlichen Berei-**

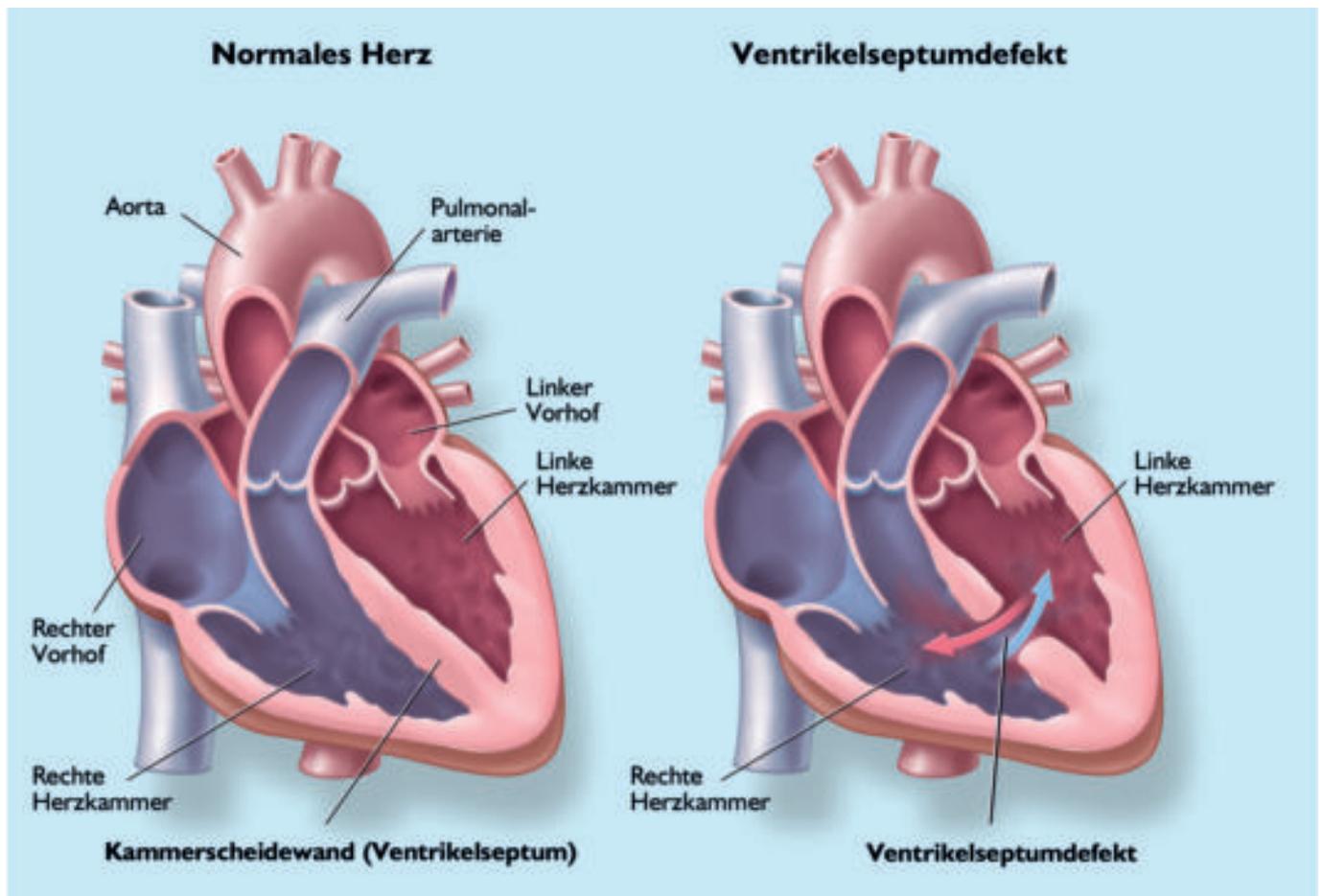
**chen des interventrikulären Septums (IVS)**. Im Einzelnen sind dies (*Abb. 2*):

- ▶ **das membranöse Ventrikelseptum**
- ▶ **das muskuläre Ventrikelseptum**
- ▶ **das Ventrikelseptum im Einlassbereich (sogenannter Inlet-Bereich)**
- ▶ **das Ventrikelseptum im Auslassbereich (sogenannter Outlet-Bereich)**

Der **membranöse Teil** des interventrikulären Septums ist relativ schmal. Er liegt unmittelbar unterhalb der Einlassklappe des rechten Ventrikels und besteht überwiegend aus kräftigem Bindegewebe und weniger aus Muskulatur. Rein **membranöse VSDs** sind mit 5 % eher weniger häufig, aber oft groß. Sie können vom rechten Ventrikel (RV) bis weit in den Einlassbereich des linken Ventrikels (LV) reichen und werden dann auch als sogenannte **Inlet-VSDs** bezeichnet.

Der **muskuläre Teil** des IVS bildet den größten Teil des Septums. Er besteht aus kräftiger Herzmuskulatur und reicht vom oberen Teil des Septums bis zur Herzspitze. Etwa 75 % **aller isolierten VSDs** liegen zwar hauptsächlich im muskulären Bereich, reichen jedoch fast alle mit einem Teil in das membranöse Septum und werden daher als **perimembranöser VSD** bezeichnet. Rein **muskuläre VSDs** sind mit etwa 10 % dagegen weniger häufig, sie kommen dafür aber nicht selten in Form mehrerer kleinerer Defekte gleichzeitig vor, als sogenannte **multiple VSDs**, und werden gelegentlich auch als „**Swiss-Cheese-Defekte**“ bezeichnet.

Die **Ausflussbahnen** der beiden Ventrikel liegen hoch oben in den Kammern, unterhalb der Auslassklappe aus dem rech-



**Abb. 1:** Im Vergleich zum normal gebauten Herzen (links), findet sich bei Vorliegen eines Ventrikelseptumdefekts (rechts) eine Öffnung in der Kammerscheidewand des Herzens (Ventrikelseptum), durch die Blut von der einen in die andere Herzkammer übertreten kann (Pfeile).

ten Ventrikel, der sogenannten Pulmonalklappe, bzw. aus dem linken Ventrikel in die Hauptschlagader, die Aorta. Defekte in diesen Bereichen werden sinngemäß als **subpulmonaler VSD** bzw. **subaortaler VSD** bezeichnet. Große Defekte dieser Art haben Verbindung zu den beiden Klappen als sogenannte **doubly committed VSDs**. Diese Typen des VSD sind als isolierte Form mit etwa 5 % eher selten, kommen aber in Kombination mit anderen Fehlbildungen des Herzens deutlich häufiger vor als die anderen beschriebenen Typen.

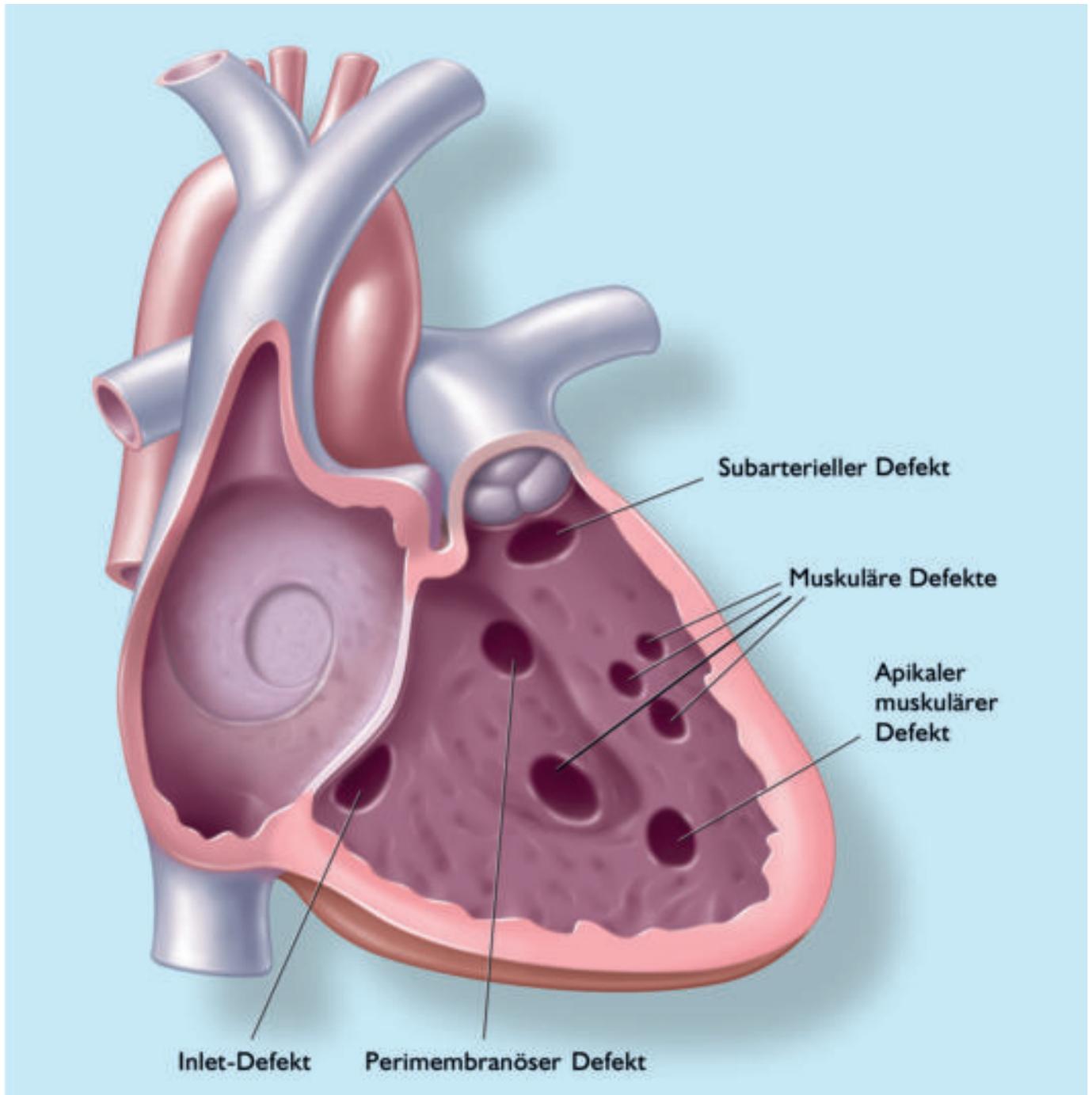
### Auswirkungen eines Ventrikelseptumsdefekts

Die Auswirkungen eines VSD auf das Herz, den Lungenkreislauf und den Körperkreislauf eines Betroffenen sind von verschiedenen Gegebenheiten abhängig. Sie sind mit ihren Konsequenzen im Einzelfall durchaus verschieden und können sich auch in ihrer Bedeutung im Lauf der Zeit recht unterschiedlich verhalten.

Bei einem intakten Herzen ohne einen VSD wird das sauerstoffarme Blut, das aus dem Körperkreislauf zum Herzen

zurückfließt, vom rechten Ventrikel (RV) über die Lungen-  
schlagader, der sogenannten Pulmonalarterie (PA), zur Sauerstoffaufnahme in die Lunge gepumpt. Von dort fließt das nun sauerstoffreiche Blut über den linken Vorhof (LA) in das Herz, d. h. in den linken Ventrikel (LV) zurück. Dieser pumpt nun mit einem deutlich höheren Druck als der rechte Ventrikel das sauerstoffreiche Blut über die Hauptschlagader, Aorta (AO), in den Körperkreislauf, wo der Sauerstoff von den verschiedenen Organen gebraucht wird. Wie jede andere Flüssigkeit folgt auch das Blut im Herzen immer dem Weg des geringsten Widerstands. Der rechte Ventrikel benötigt für die Durchblutung des weichen Lungengewebes nur einen geringen Druck, während der linke Ventrikel für die Durchblutung der kräftigeren Körpermasse dagegen einen etwa 3- bis 4-mal so hohen Blutdruck aufbringen muss.

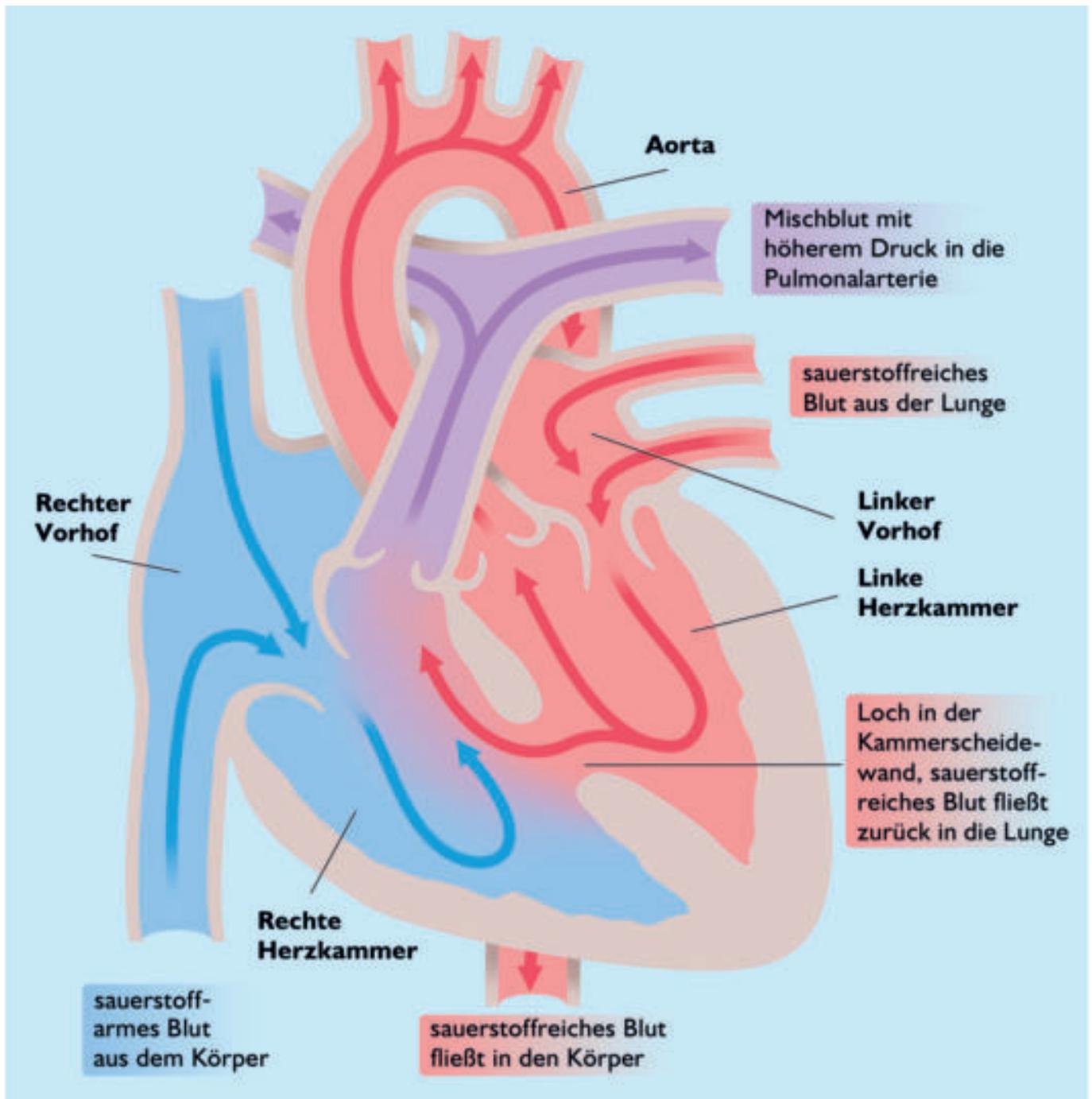
Befindet sich in der Trennwand zwischen den beiden Herzkammern, dem sogenannten **interventrikulären Septum (IVS)**, eine Öffnung in Form eines VSD (*Abb. 3*), dann wird ein Teil des sauerstoffreichen Bluts aus dem linken Ventrikel durch dessen höheren Druck über den VSD in den rechten



**Abb. 2: Typen des Ventrikelseptumdefekts.** Je nach seiner Lokalisation an unterschiedlichen Stellen des Ventrikelseptums wird ein Defekt einem bestimmten Typ zugeordnet. Diese Typen unterscheiden sich sowohl in ihrem Verlauf als auch in der erforderlichen Vorgehensweise.

Ventrikel mit seinem niedrigeren Druck abgezweigt. Dieses Blut mischt sich mit dem sauerstoffärmeren Blut des rechten Ventrikels zu dem sogenannten Mischblut, welches dann in einer größeren Menge als normal in die Lungenstrombahn gelangt. Damit kommt es zu einer **Überdurchblutung der Lunge**, was je nach dem Ausmaß der Mehrdurchblutung dort

zu einem erhöhten Blutdruck in den Lungengefäßen führen kann, der sogenannten **Pulmonalen Hypertonie (PH)**. Dieses Übertreten von Blut vom linken in den rechten Ventrikel wird als **Links-Rechts-Shunt (LR-Shunt)** bezeichnet. Da das vom linken Ventrikel in die Lungenstrombahn abgeleitete Blut aber dem Körperkreislauf nicht fehlen darf, wird zur Regulation



**Abb. 3:** Bei dem sogenannten isolierten Ventrikelseptumdefekt fließt im Normalfall sauerstoffreiches Blut aus der linken Herzkammer durch den Defekt in die rechte Herzkammer und von dort, vermischt mit dem sauerstoffärmeren Blut dieser Kammer, als sogenanntes Mischblut wieder zurück in die Lungenstrombahn.

u. a. eine höhere Pulsfrequenz und ein größeres Pumpvolumen des linken Ventrikels eingestellt. Dies führt auf Dauer jedoch zu einer von der Größe des Shunts abhängigen **Volumenbelastung des linken Ventrikels**.

Der **rechte Ventrikel** muss entsprechend einer eventuellen Erhöhung des Blutdrucks in den Gefäßen der Lungenstrom-

bahn einen höheren Pumpdruck als normal aufbringen, was auf Dauer eine **Druckbelastung des rechten Ventrikels** verursacht. Die Lungengefäße selbst verlieren mit der Zeit ihre Elastizität, verdicken ihre Wandstrukturen und verengen dadurch ihren inneren Durchmesser. Dies bewirkt eine Zunahme des Widerstands für die Lungendurchblutung und führt

letztlich zu einer oft irreversiblen, anatomisch fixierten **pulmonalen Hypertonie** mit schwerwiegenden Konsequenzen. Eine beabsichtigte Steigerung des Blutflusses durch das Herz und die Lunge, z. B. durch eine körperliche Anstrengung, ist dann je nach der Größe des Links-Rechts-Shunts unter diesen Bedingungen nur noch begrenzt möglich, sodass es zu einer **Belastungsintoleranz** und zu einer Herzschwäche auch unter Ruhebedingungen kommen kann.

Das Ausmaß des **Links-Rechts-Shunts** beim isolierten VSD mit den daraus entstehenden Beanspruchungen sowie den drohenden, dauerhaften Schädigungen des Herzens und der Lungengefäße wird im Wesentlichen von zwei Variablen bestimmt: einem anatomischen und einem funktionellen Faktor.

Der **anatomische Faktor** ist die Größe des VSD. Die Lokalisation spielt dabei so gut wie keine Rolle. Bei einem intakten Herzen liegt der Druck im RV nur bei einem Viertel dessen im LV. Je größer der VSD, desto geringer ist die Druckdifferenz zwischen LV und RV, bis hin zum Druckausgleich, wobei dann kein Links-Rechts-Shunt mehr besteht.

Der **funktionelle Faktor** ist die Zunahme des Widerstands für die Durchblutung der Lungenstrombahn durch deren Engstellung oder durch die Wandverdickung der Gefäße. Bei derartigen Veränderungen kann der Druck im rechten Ventrikel den des linken Ventrikels übersteigen. Dadurch gelangt dann sauerstoffarmes Blut aus dem rechten Ventrikel in den linken Ventrikel und in den Körperkreislauf, was als **Shuntumkehr** bezeichnet wird. Hierdurch weisen die Kinder eine Blaufärbung der Haut und der Schleimhäute, eine sogenannte **Zyanose** auf. Dieser Prozess, der in der Regel zu bedeutenden Folgeschäden und Komplikationen bei den Betroffenen führt, ist dann nicht mehr umkehrbar.

## Kategorien des Ventrikelseptumdefekts

Zu orientierenden Abschätzung der zu erwartenden Entwicklung eines frisch diagnostizierten isolierten Ventrikelseptumdefekts ist die Möglichkeit der Zuordnung zu einer bestimmten Kategorie des Defekts erforderlich. Die naheliegende Einteilung eines VSD allein nach seiner Größe, z. B. in einen kleinen, mittleren oder großen Defekt, hat sich jedoch hierzu nicht als ausreichend erwiesen, da Lokalisation, Form und Dimension der einzelnen VSDs nicht immer gut mit den Druckwerten im Herzen und in den Lungengefäßen in Übereinstimmung zu bringen sind. Als hinreichend brauchbar hat sich jedoch die folgende Einteilung erwiesen (*Abb. 4*):

- ▶ **drucktrennender VSD** (restriktiver VSD)
- ▶ **druckangleichender VSD** (moderat-restriktiver VSD)
- ▶ **druckausgleichender VSD** (non-restriktiver VSD)
- ▶ **VSD mit Shuntumkehr** (VSD mit resem Shunt)

Die kennzeichnenden Befunde für die Zuordnung zu einer Kategorie und damit zu einem zu erwartenden Verlauf stellen sich wie folgt dar:

### Restriktiver VSD

- ▶ düsenartige Öffnung mit geringem Links-Rechts-Shunt
- ▶ normale Drücke in rechtem und linkem Ventrikel sowie in der Pulmonalarterie
- ▶ großer Druckunterschied zwischen linken und rechtem Ventrikel
- ▶ Defektgröße < 30 % des Durchmessers der Aortenklappe
- ▶ lautes Herzgeräusch, Spontanverschluss ist häufig

### Moderat-restriktiver VSD

- ▶ größerer Defekt, Lungendurchblutung > 2-mal Aortenfluss
- ▶ Druckerhöhung im rechten Vorhof und der Pulmonalarterie, aber < linker Ventrikel und Aorta
- ▶ mittlerer Druckunterschied zwischen linkem und rechtem Ventrikel
- ▶ Defektgröße 30–75 % des Durchmessers der Aortenklappe
- ▶ kürzeres Herzgeräusch, oft Belastungsschwäche

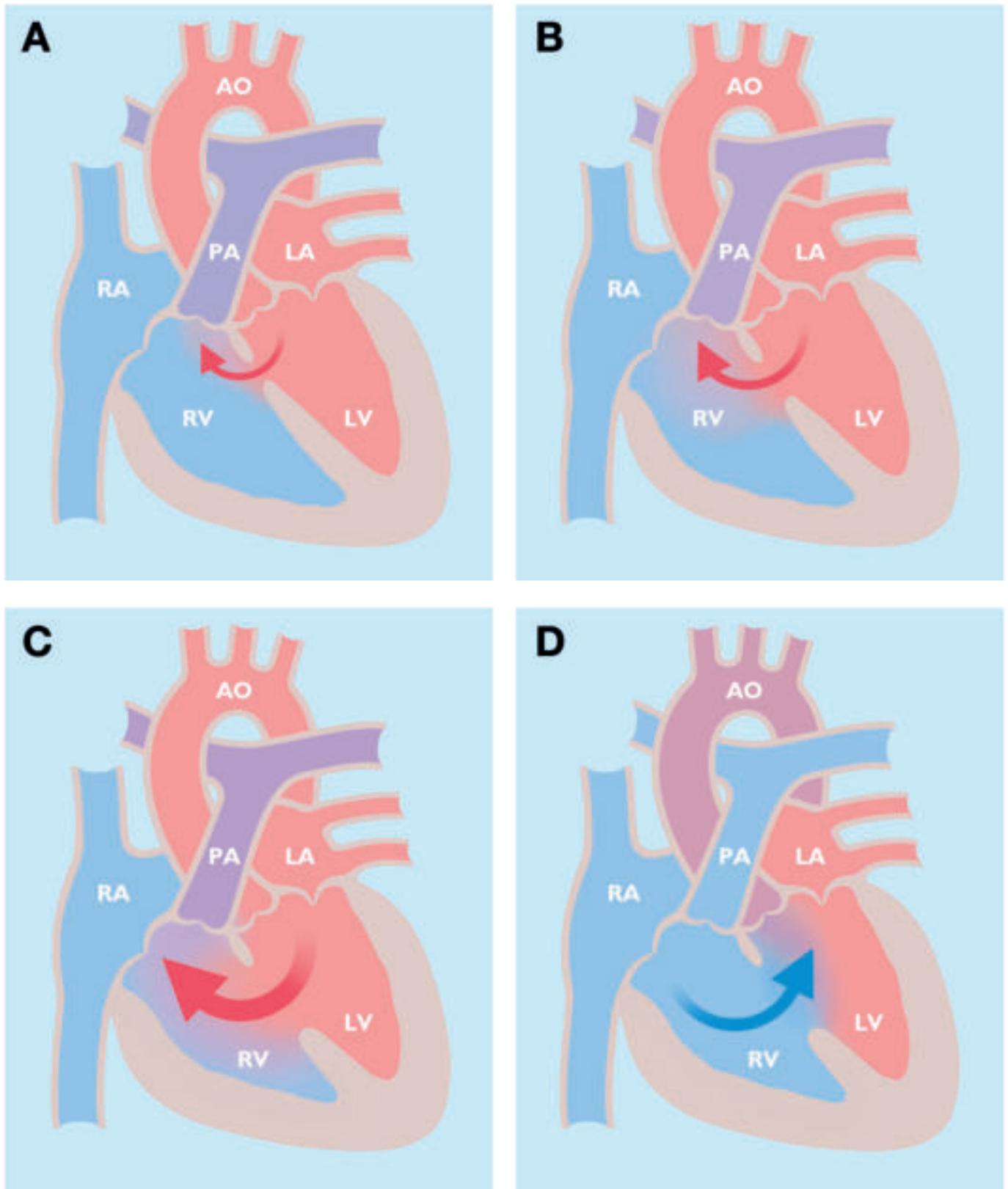
### Non-restriktiver VSD

- ▶ nur kleine Septumreste, Lungenfluss > 2,5-mal Aortenfluss
- ▶ Drücke in rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie gleich hoch wie in linkem Ventrikel und Aorta
- ▶ Widerstand der Lungengefäße noch < Körperkreislauf
- ▶ Defektgröße > 75 % des Durchmessers der Aorta
- ▶ schwere pulmonale Hypertonie in weniger als zwei Jahren

### VSD mit Shuntumkehr

- ▶ Herzmuskelwände allseits verdickt, Herzkammern erweitert
- ▶ Drücke in Ventrikel und Pulmonalarterie höher als in linkem Ventrikel und Aorta
- ▶ Lungengefäßwiderstand höher als im Körperkreislauf
- ▶ Shuntumkehr, jetzt Rechts-Links-Shunt, Zyanose
- ▶ kein Herzgeräusch mehr, niedrige Blutsauerstoffwerte

Während restriktiver und nicht-restriktiver VSD sich von Anfang an klar gegeneinander abgrenzen lassen und in der Mehrzahl der Fälle ihre vorgezeichnete Entwicklung nehmen, ist das **Spektrum der moderat-restriktiven isolierten VSDs breit**. Die Entwicklung kann im Laufe der Zeit zu einer Stabilisierung durch Spontanverkleinerung des Defekts bis zu einem Spon-



**Abb. 4:** Entsprechend der Größe eines Ventrikelseptumdefekts und damit der Menge des geschunteten Bluts sowie dem dadurch erhöhten Blutdruck in der rechten Herzkammer (**RV**) und der Lungenschlagader (**PA**) wird der Defekt in vier verschiedene Kategorien eingeteilt. **A:** drucktrennender (restriktiver) VSD, **B:** druckangleichender (moderat-restriktiver) VSD, **C:** druckausgleichender (non-restriktiver) VSD, **D:** VSD mit Shuntumkehr (reverser Shunt).

tanverschluss führen. Andererseits kann aber auch die anhaltende Mehrarbeit durch eine Druck- und Volumenbelastung schon in den ersten Lebensjahren einen chirurgischen oder katheterinterventionellen Verschluss des Defekts notwendig machen. In diesen Fällen ist eine regelmäßige Beobachtung des Verlaufs erforderlich, gelegentlich auch in kürzeren zeitlichen Abständen, wie z. B. anfangs etwa alle sechs Monate. Die Gefahr ist die **Fixierung des pulmonalen Hochdrucks**, wodurch der VSD dann nicht mehr korrigierbar geworden ist, auch wenn ein Überleben heute bis ins zweite oder dritte Lebensjahrzehnt noch möglich ist. In dieser Situation sind palliative Maßnahmen angezeigt. Hinsichtlich einer Transplantation käme nur eine kombinierte Herz-Lungen-Transplantation infrage.

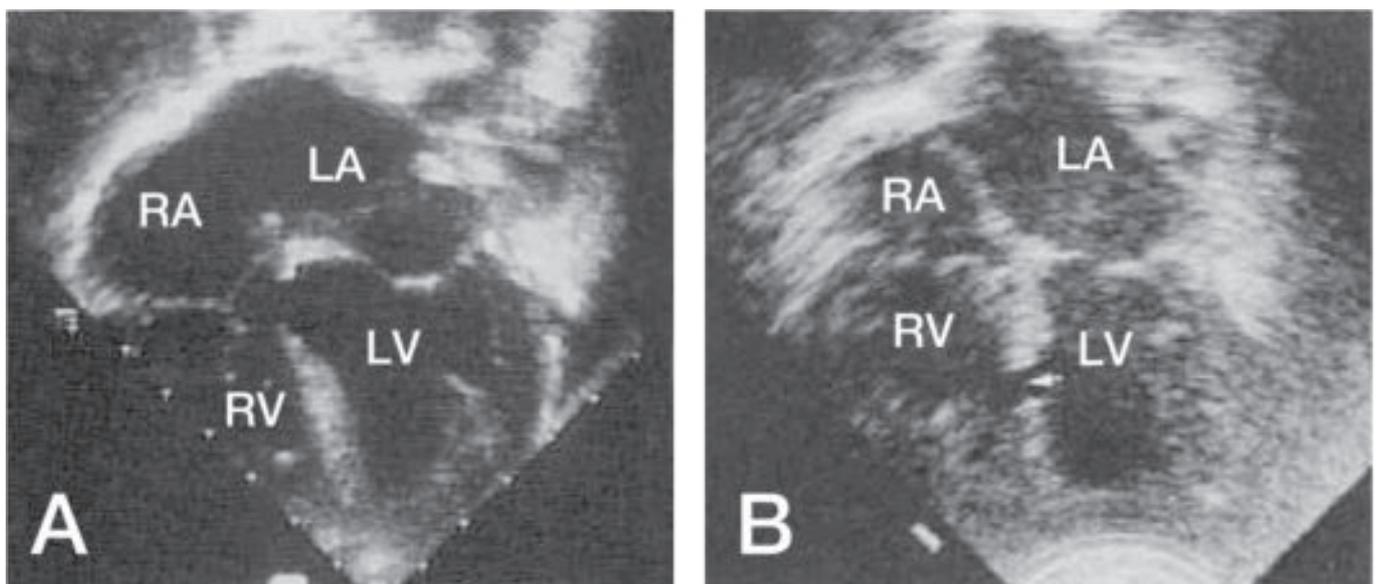
### Diagnostik beim Ventrikelseptumdefekt

Die Besonderheit der kardiologischen Diagnostik beim isolierten Ventrikelseptumdefekt im Vergleich zu anderen angeborenen Herzfehlern liegt darin, dass es mit der invasiven apparativen Technik heute nur noch selten um die grundlegende Diagnosestellung selbst geht. Diese ist in nahezu allen Fällen bereits durch die **körperliche Untersuchung** zu stellen. Die korrekte Diagnose eines Ventrikelseptumdefekts bei einem lebenden Kind wurde erstmals bereits 1879 von dem französischen Kinderarzt Henri Roger beschrieben, der, als ihm dies gelang, bemerkenswerterweise schon in seinem 70. Lebensjahr war.

Die **Befunde der körperlichen Untersuchung** hängen nicht unwesentlich davon ab, in welchem Lebensalter des Betroffenen diese durchgeführt wird. Das charakteristische laute

**Herzgeräusch** als der **Kernbefund des VSD** wird meist erst gegen Ende der Neugeborenenperiode in typischer Weise hörbar, nachdem die Umstellung des Lungenkreislaufs von der Vorgeburtsperiode auf die endgültigen eigenen Verhältnisse abgeschlossen ist. Bis zu vier Wochen nach der Geburt kann ein Säugling mit einem VSD also völlig unauffällig erscheinen. Danach kann es aber besonders bei größeren Defekten rasch durch die nun vermehrte Durchblutung der Lunge z. B. zu einer **schweren Atmung** (Dyspnoe), Schwitzen und **Nahrungsverweigerung** als Zeichen einer zunehmenden **Herzschwäche** kommen. Nicht selten ist dann auch über der linken Seite des Brustkorbs ein sogenanntes **Schwirren** tastbar, das sich für die Eltern anfühlen kann wie das Vibrieren eines elektrischen Rasierapparats. Die Lautstärke des Herzgeräuschs hat nicht unmittelbar etwas mit der Größe des Defekts zu tun. Gerade kleinere Defekte sind oft sehr laut. Dagegen kann das Geräusch bei einem größeren Defekt, der zu einem weitgehenden Druckausgleich zwischen den beiden Herzkammern geführt hat, kurz und leise bzw. auch gar nicht mehr hörbar sein. Kommt es dann gar zu einem weiteren Druckanstieg in den Lungengefäßen und eventuell zu einer Shuntumkehr aus dem rechten Ventrikel in den linken Ventrikel, dann wird zunehmend eine **Blauverfärbung an den Schleimhäuten** sichtbar, wie z. B. an den Lippen.

Die **apparative Diagnostik** beim Ventrikelseptumdefekt ist heute dazu erforderlich, Einzelheiten zu klären, die für eine operative oder katheterinterventionellen Korrektur des Defekts von Bedeutung sind. Im Wesentlichen geht es darum, die Lokalisation, die Größe und die Struktur des Defekts darzustellen, die Druck- und Widerstandsverhältnisse im Lungen-



**Abb. 5:** Darstellung verschiedener Ventrikelseptumdefekte mithilfe der sogenannten **2D-Echokardiographie**. **A:** hochsitzender subarterieller VSD, **B:** in der Mitte des Septums lokalisierter muskulärer VSD. (**RA**=rechter Vorhof, **LA**=linker Vorhof, **RV**=rechter Ventrikel, **LV**=linker Ventrikel)

kreislauf zu erfassen sowie eventuelle weitere Fehlbildungen des Herzens auszuschließen.

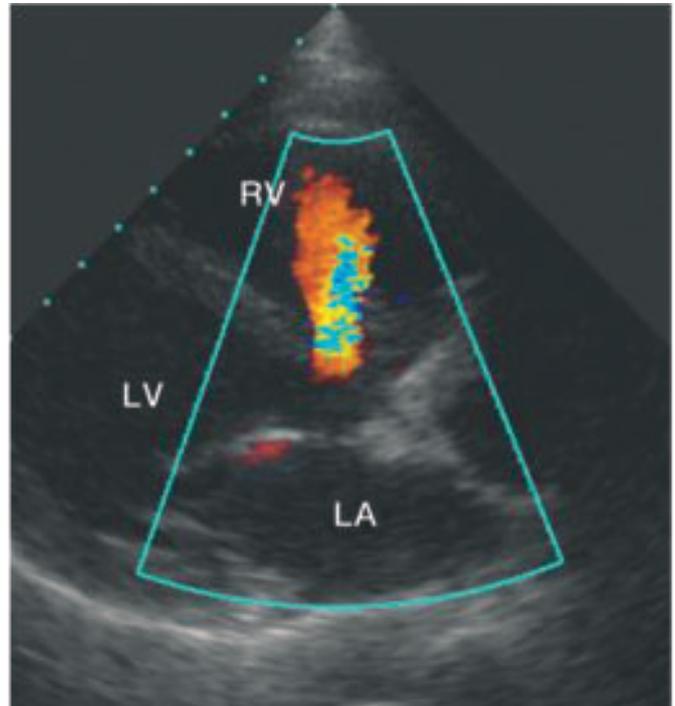
Das **Elektrokardiogramm (EKG)** und das **Röntgenbild** des Herzens bieten zwar meist auffällige, aber in der Regel nur wenig spezifische Befunde für einen VSD. Zeichen einer Belastung des linken oder des rechten Ventrikels sowie eine vermehrte Lungengefäßzeichnung finden sich auch bei anderen Herzfehlern mit Links-Rechts-Shunt.

Die **Echokardiographie** mit ihren verschiedenen technischen Formen stellt heute das **Kernstück der kardiologischen Diagnostik** des VSD dar und ist zur Methode der ersten Wahl geworden. Mit der sogenannten **2D-Echokardiographie (Abb. 5)** gelingt es Schnittbilder durch das Herz zu erstellen, auf denen die Position des VSD im Septum und seine Lagebeziehung zu anderen Strukturen, z. B. zu den Herzklappen, zu sehen sind. Auch die Größe des Defekts lässt sich hinreichend genau ermitteln. Dabei ist jedoch eine vorsichtige Interpretation notwendig, da die Defekte in der Regel nicht kreisrund sondern meistens oval angelegt sind und damit, je nach der eingestellten Schnittebene, einen unterschiedlichen Durchmesser aufweisen können. Unterschiedliche Angaben der Größe des Defekts bei verschiedenen Untersuchungen sind daher meist keine Messfehler, wie von den Eltern oft befürchtet wird, sondern auf nur bedingt reproduzierbare identische Schnittebenen zurückzuführen.

Mit der **Farb-Doppler-Echokardiographie (FD-Echo)** können die Richtung und bis zu einem gewissen Grad auch das Ausmaß eines Blutflusses im Herzen durch verschiedene Farbcodierungen dargestellt werden. Simultan mit dem 2D-Echobild kann auf diese Weise der Durchtritt des Bluts durch den VSD sichtbar gemacht werden. (Abb. 6).

Bei der sogenannten **Continuous-Wave-Doppler-Echokardiographie (CW-Doppler)** wird über den Ultraschallkopf elektronisch ein kleines spezielles Messfeld in den Blutfluss positioniert, mit dem dann die Geschwindigkeit des Blutstroms an dieser Stelle gemessen werden kann (Abb. 7). Aus dieser Geschwindigkeit, die in m/sec angegeben wird, lässt sich unter Anwendung einer bestimmten Rechenformel der Druckunterschied zwischen den beiden Herzkammern, die bis auf die Stelle des VSD voneinander getrennt sind, berechnen. Eine hohe Geschwindigkeit des Blutflusses, z. B. 3 m/sec, ergibt dann einen Druckunterschied von 36 mmHg zwischen dem rechten und dem linken Ventrikel. Liegt der gleichzeitig am Arm gemessene Blutdruck, der vom linken Ventrikel aufgebracht wird, z. B. bei 110 mmHg, so ist im rechten Ventrikel mit einem Druck von 74 mmHg zu rechnen, was als deutlich erhöht anzusehen wäre.

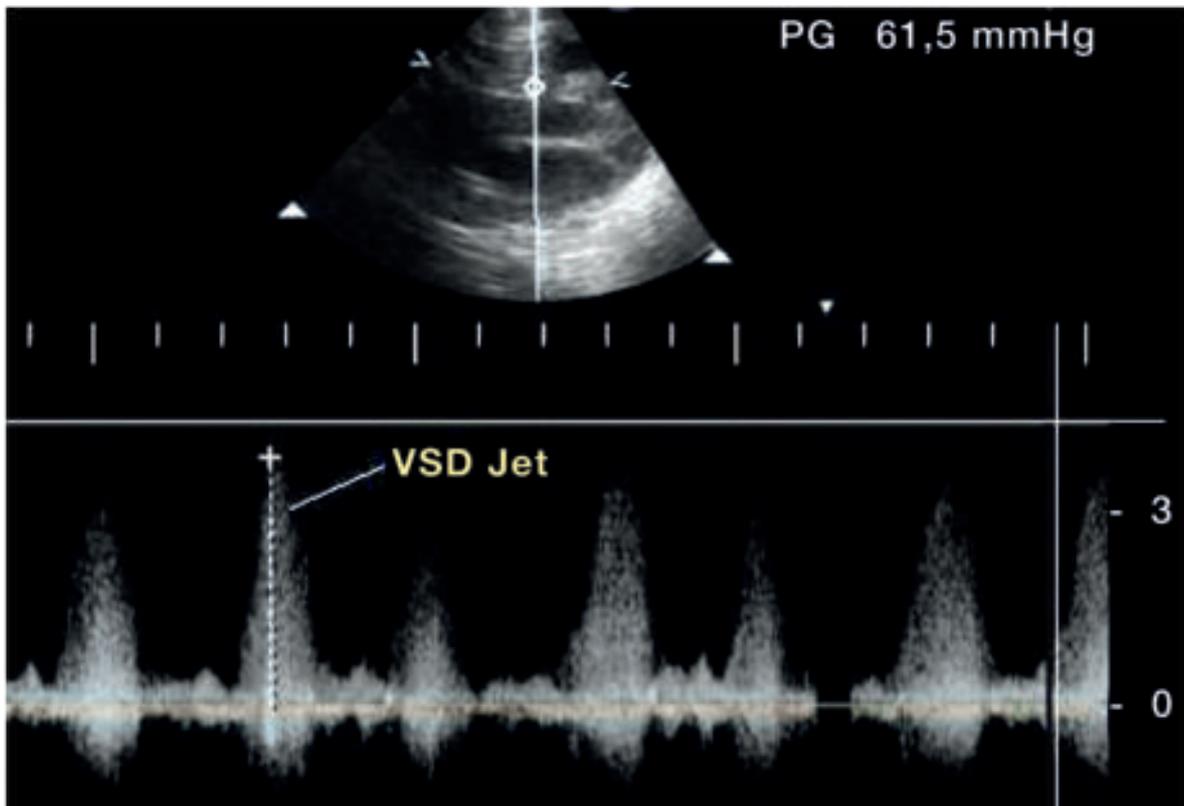
Eine Ultraschalluntersuchung des Herzens lässt sich nicht nur von außen über den Brustkorb als sogenannte **transthor-**



**Abb. 6: Farbdoppler-Echokardiographie** zur Darstellung eines kleinen perimembranösen Ventrikelseptumdefekts. Neben dem Defekt selbst kann durch die Farbcodierung des Echosignals des Shuntblutes auch dessen Flussrichtung sichtbar gemacht werden. Die Rotfärbung zeigt an, dass das Blut aus dem linken Ventrikel (**LV**) in den rechten Ventrikel (**RV**) geschuntet wird. Die gelbe Farbe entspricht geringen Turbulenzen im Blutfluss, das Blau einem geringen Rückfluss am Rande des VSD.

**kale Echokardiographie (TTE)** durchführen, sondern im Bedarfsfall, z. B. bei kräftigen Kindern oder Jugendlichen, auch über eine in die Speiseröhre eingeführte Ultraschallsonde, die sogenannte **transösophageale Echokardiographie (TEE)** (Abb. 8). Diese Untersuchungstechnik wird heute routinemäßig auch während eines operativen oder katheterinterventionellen Verschlusses eines VSD eingesetzt, da hiermit noch vor dem Abschluss des Eingriffs festgestellt werden kann, ob z. B. der Defekt auch wirklich komplett verschlossen werden konnte.

Mit Ultraschallgeräten der neueren Generation und durch dafür speziell ausgebildete und erfahrene Geburtshelfer und Kinderkardiologen ist es heute auch möglich, einen Ventrikelseptumdefekt bei einem ungeborenen Kind mittels der sogenannten **fetalen Echokardiographie** festzustellen. Dies ist in der Regel jedoch nicht durch Zufall bei einer Routineuntersuchung der Fall, sondern nur bei gezielter Untersuchung des fetalen Herzens. Etwa ab der 16. bis 20. Schwangerschaftswoche sind bei günstiger Lage des Kindes verwertbare Bilder des Her-



**Abb. 7:** Mit der sogenannten **gepulsten Dopplersonographie (CW-Doppler)** kann die Geschwindigkeit des Blutflusses durch den VSD in m/sec bestimmt und als Kurve dargestellt werden. Je höher die Geschwindigkeit des sogenannten Jetstrahls, umso höher errechnet sich daraus nach einer bestimmten Formel der Druckunterschied zwischen den beiden Herzkammern. Niedrige Geschwindigkeiten finden sich bei größeren Defekten mit einem Druckgleich in den beiden Herzkammern und einem hohen Druck in den Lungengefäßen.



**Abb. 8:** Auch während der Operation eines VSD sowie im postoperativen Intensivbereich können mit Hilfe der sogenannten **transösophagealen Echokardiographie (TEE)** Bilder des Herzens in seinem aktuellen Zustand sichtbar gemacht werden. Der Schallkopf wird dabei nicht von außen auf den Brustkorb aufgesetzt, sondern über die Speiseröhre bis hinter das Herz vorgeschoben. Von hier aus können auch bei offenem Brustkorb Bilder des schlagenden Herzens angefertigt werden.

zens zu erhalten, die oft sogar die Lokalisation des Defekts erkennen lassen (Abb. 9). Durch Verlaufsuntersuchungen kann auch die weitere Entwicklung verfolgt werden. Dabei fand sich, dass bis zum Zeitpunkt der Geburt sich etwa 12–15 % dieser Defekte bereits wieder spontan verschlossen hatten.

**Kernspintomographie** bzw. **Magnetresonanztomographie (MRT)** oder **Computertomographie (CT)** bieten bei der Diagnostik des isolierten Ventrikelseptumdefekts mit größerem Aufwand und größerer Belastung kaum mehr Information als die Echokardiographie. Sie finden in erster Linie Einsatz, wenn z. B. durch Deformationen des Brustkorbs oder der Wirbelsäule die Möglichkeiten der Echokardiographie nicht zuverlässig genutzt werden können. Bei komplexen Formen des VSD können allerdings mit MRT und/oder CT durch die Möglichkeit der elektronischen Nachbearbeitung **dreidimensionale Rekonstruktionen (3D-MRT)** des Herzens erstellt werden, die eine anschauliche Hilfestellung bei eventuellen geplanten Operationen darstellen.

Eine **Herzkatheterung** mit oder ohne Angiographie, d. h. Kontrastmitteldarstellung, des Herzens ist heute zur Diagnostik eines unkomplizierten isolierten Ventrikelseptumdefekts in der Regel nicht mehr erforderlich. Sie wird dann noch durchgeführt, wenn bei **Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie** (Lungengefäßhochdruck) eine eventuell noch bestehende Möglichkeit für eine Operation geprüft werden soll. Dabei wird durch verschiedene Maßnahmen, wie z. B. Sauerstoffatmung oder Injektion von unterschiedlichen gefäßerweiternden Substanzen geprüft, ob die Lungengefäße prinzipiell noch die Fähigkeit zu einer elastischen Erweiterung besitzen

und damit die bereits eingetretenen Veränderungen an den Gefäßen nach der Operation zumindest funktionell noch rückbildungsfähig wären.

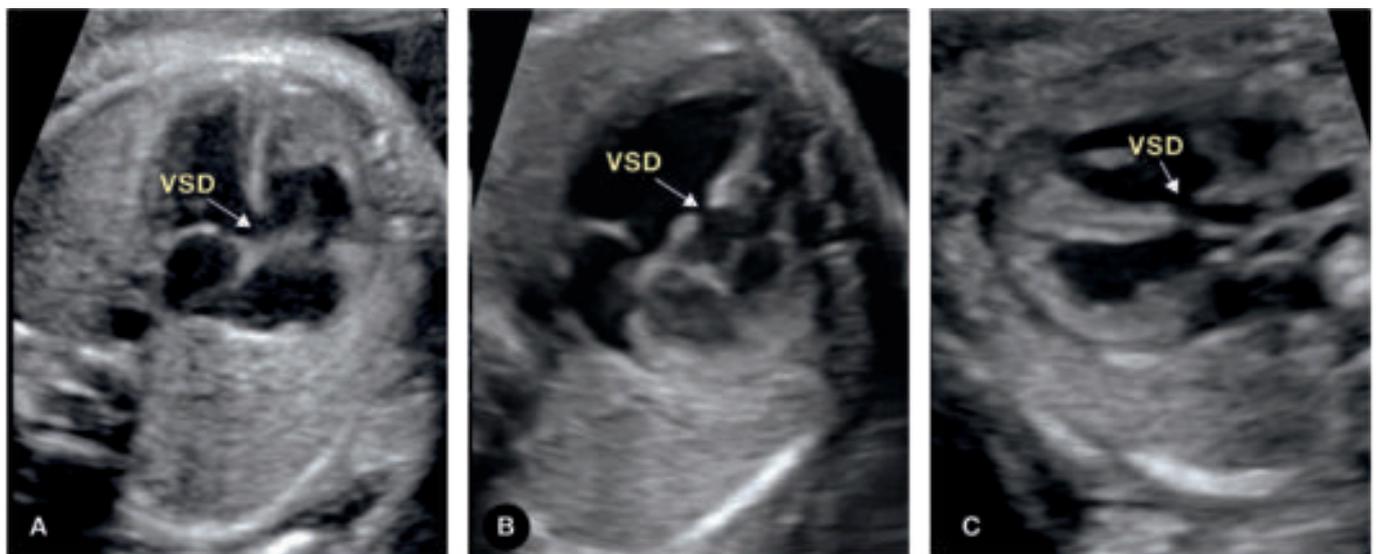
Auch neuere therapeutische Verfahren, wie z. B. der **interventionelle Verschluss eines VSD**, d. h. ohne Operation, werden mithilfe eines Katheters über einen Zugang durch die Blutgefäße durchgeführt (siehe Seite 18), wie früher die diagnostische Herzkatheterung.

## Spontanverlauf beim Ventrikelseptumdefekt

Der Spontanverlauf beim isolierten Ventrikelseptumdefekt zeigt ein weites Spektrum. Dieses reicht von der frühen Notwendigkeit eines **operativen Verschlusses** bis zum **Spontanverschluss** im ersten Lebensjahr oder auch bis zu irreversiblen Spätkomplikationen in Form der fixierten Gefäßveränderungen der Lunge, dem sogenannten **Eisenmenger-Syndrom** (siehe Seite 12–15).

Der **Spontanverschluss** eines isolierten VSD kann zwar prinzipiell in jedem Alter erfolgen, er findet jedoch am häufigsten, d. h. bei etwa 30 % der Betroffenen, im Verlauf der ersten 6 Lebensmonate und bei **60 % im ersten Lebensjahr** statt. Nach einem Alter von 12 Monaten nimmt die Wahrscheinlichkeit eines Spontanverschlusses dann aber dramatisch ab. Verkleinerungen einiger Defekte kommen auch noch im späteren Alter in bis zu etwa 20 % der Fälle vor.

90 % der sich spontan verschließenden VSDs sind klein und haben meist einen Durchmesser von weniger als 5 mm. Spontanverschlüsse betreffen am häufigsten muskuläre De-



**Abb. 9: Pränatale echokardiographische Darstellung** verschiedener Ventrikelseptumdefekte am fetalen Herzen. **A:** hochsituzender Inlet-VSD, **B:** muskulärer VSD, **C:** perimembranöser VSD. Die pränatale Darstellung von Befunden dieser Art ist kein Routineverfahren und nur bei Vorliegen bestimmter medizinischer und technischer Voraussetzungen möglich.

fekte, am seltensten Defekte im Inlet-Bereich oder multiple Defekte. Die **Mechanismen für einen Spontanverschluss** sind sehr unterschiedlich und hängen in erster Linie von der Lokalisation des Defekts ab (*Abb. 10*). Beim perimembranösen Typ können bindegewebige Teile der Einlassklappe in den rechten Ventrikel mit dem Septum verwachsen. Beim muskulären Typ können sich entweder nahe beieinanderliegende Abschnitte der Herzinnenhaut am Defekt miteinander verbinden, oder kräftig entwickelte Muskelbündel im RV legen sich vor die Öffnung und verschließen diese zumindest funktionell. Bei einem unmittelbar unterhalb der Pulmonalklappe oder der Aortenklappe gelegenen VSD kann der schnelle Shuntfluss ein Segel der Aortenklappe verziehen und bis in den VSD hineinsaugen, ein sogenannter **Aortenprolaps**. Der Defekt selbst ist dann zwar abgedichtet, aber nun ist die Aortenklappe schlussunfähig.

Der **große, druckausgleichende Ventrikelseptumdefekt** zeigt dagegen einen gänzlich anderen Verlauf. Sobald innerhalb der ersten Lebenswochen die Lungengefäße sich ihrer neuen Aufgabe entsprechend weiter stellen, d. h. ihre Wandspannung reduzieren und ihren Durchmesser vergrößern, muss die Lunge nicht nur die reguläre Menge Blut für den Körperkreislauf aufnehmen, sondern bei Vorliegen eines VSD zusätzlich auch das Blut des langsam aber stetig zunehmenden Links-Rechts-Shunts. Der große Blutfluss und der dadurch bedingte, weiterhin erhöhte Blutdruck in den Lungengefäßen (pulmonale Hypertonie) können die **Atemarbeit schwer** machen und die beiden **Herzkammern zunehmend überlasten**. Eine medikamentöse Unterstützung hilft in schweren Fällen, aber auch hier nur vorübergehend, sodass nun ein umgehender operativer Verschluss des Defekts noch in der Säuglingszeit notwendig wird, um die Herzinsuffizienz zu beseitigen.

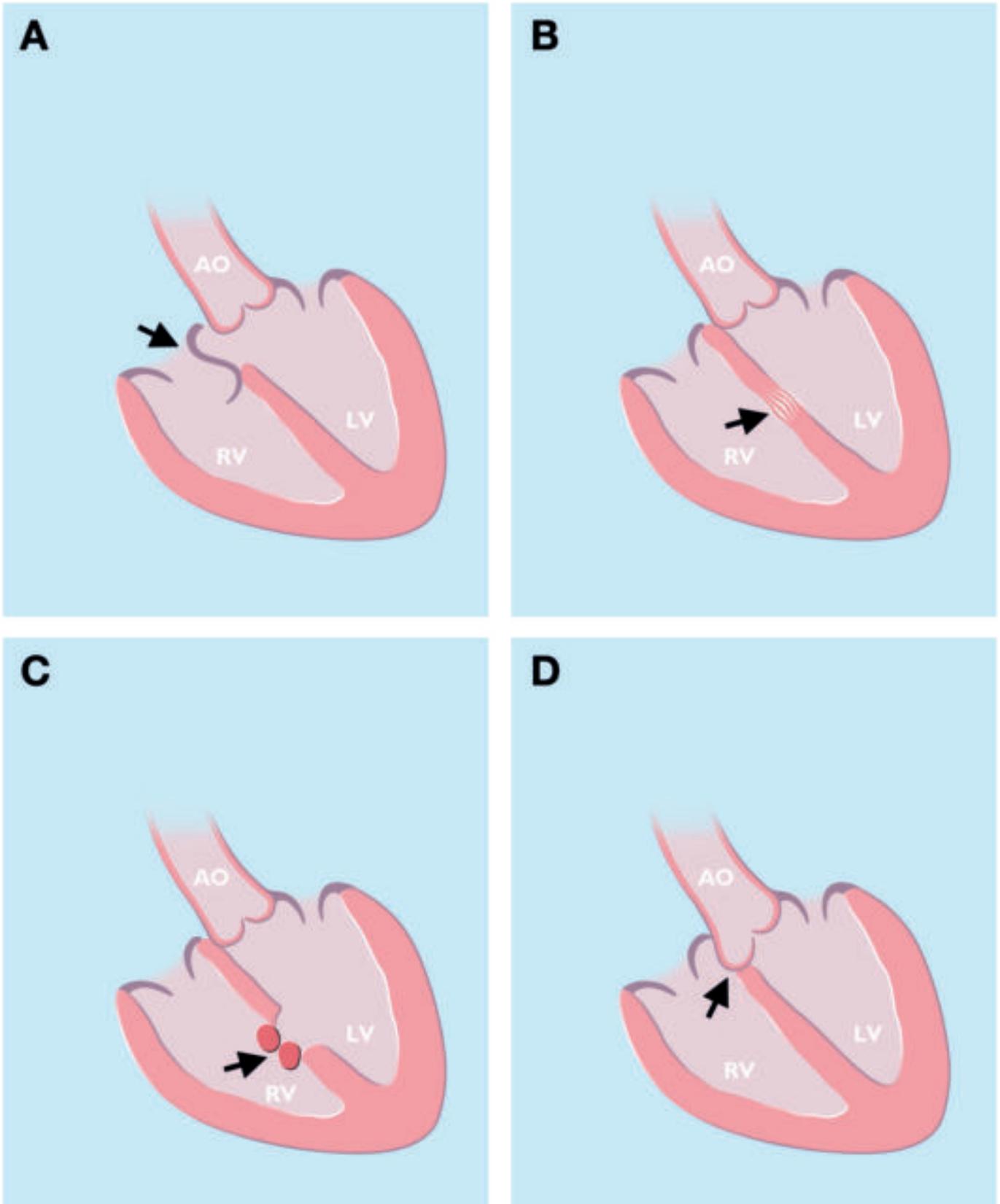
Bei einem **mittelgroßen druckangleichenden Defekt**, d. h. einem etwas geringeren Links-Rechts-Shunt, der aber auch einen pulmonalen Hochdruck, z. B. bis etwa zur Hälfte des Drucks, in der Aorta hervorruft, ist die Herzinsuffizienz geringer und wird nur unter Belastung auffällig. In derartigen Fällen kommt es u. a. zu häufigen **Luftwegsinfekten**, zu **Essstörungen**, die zu einer Gedeihstörung führen können, und gelegentlich zu **Wassereinlagerungen** in den Körpergeweben, sogenannten Ödemen. Diese Symptome sind zwar oft einer medikamentösen Therapie zugänglich, trotzdem sollte zur Vermeidung irreversibler Schäden an den gestressten Lungengefäßen auch bei diesen Kindern der verursachende VSD konsequent vor der Vollendung des **zweiten Lebensjahres** durch einen **Eingriff** verschlossen werden.

**Kleinere Ventrikelseptumdefekte** mit drucktrennender Wirkung bedürfen in der Regel keiner medikamentösen Behandlung. Hiervon betroffene Kinder sind nahezu immer kör-

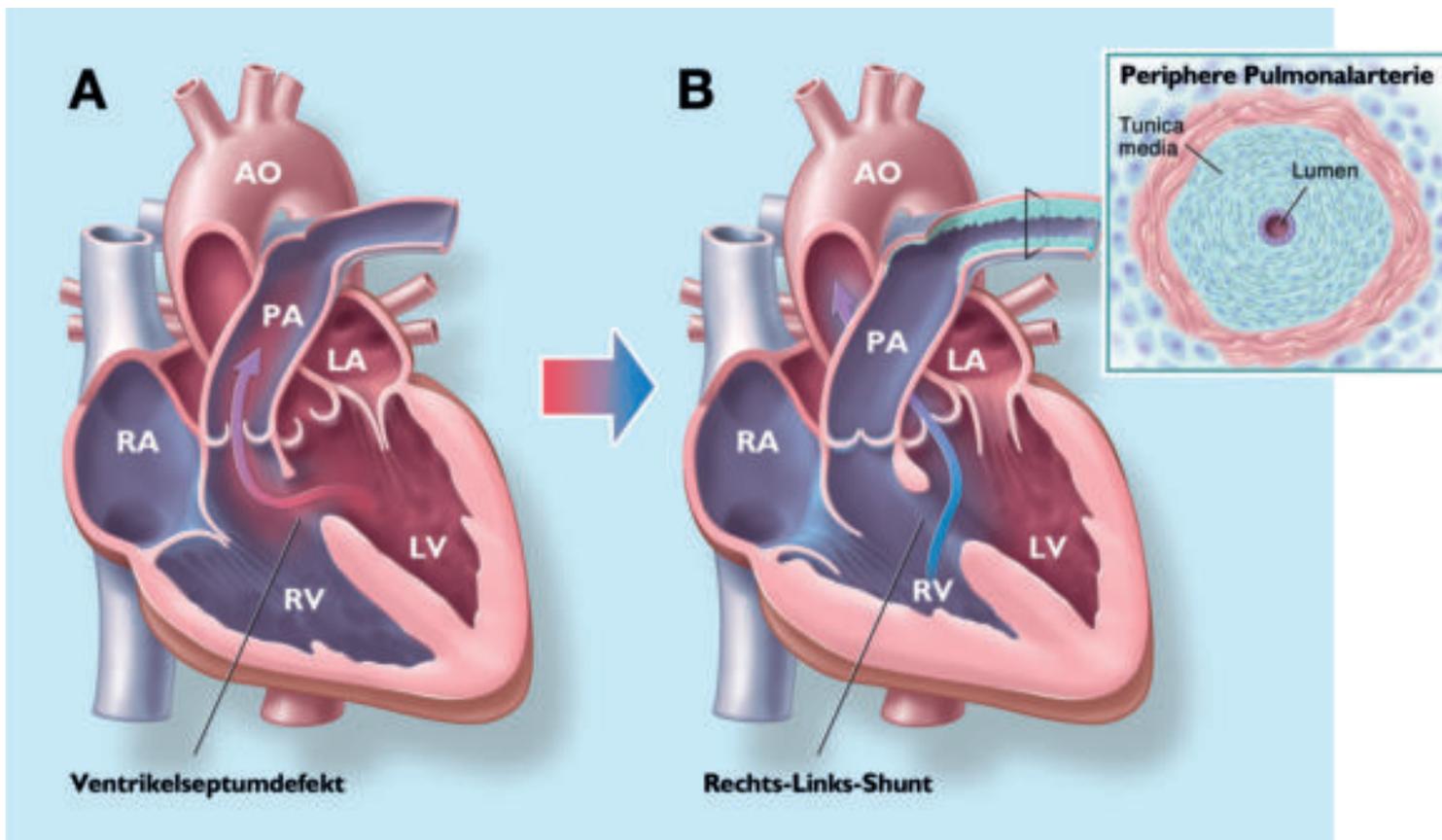
perlich völlig **normal belastbar**. Die Entscheidung über einen eventuell erforderlichen Defektverschluss und dessen Zeitpunkt kann in diesen Fällen den individuellen Bedingungen, Bedürfnissen oder den Wünschen der Betroffenen angepasst werden. Auch wenn dies **oft bis zum Erreichen des 10.–12. Lebensjahres** ohne zu befürchtende körperlichen Folgen möglich wäre, werden die Kinder aus dieser Gruppe unter heutigen Bedingungen meist frei gewählt **elektiv, d. h. zwischen dem 2. und 3. Lebensjahr**, einem Eingriff unterzogen. Auch in internationalen Richtlinien wird inzwischen die Auffassung vertreten, dass es besser sei einen derartigen Defekt zu verschließen, um mögliche Komplikationen zu vermeiden, die auftreten können, während auf einen Spontanverschluss gewartet wird.

Einen besonderen, von den übrigen Formen abweichenden Spontanverlauf zeigt der sogenannte **subarterielle VSD**. Er ist im Auslassbereich der Ventrikel lokalisiert, direkt unterhalb der Aorten- oder der Pulmonalklappe. Die Defekte sind meist nicht sehr groß und der Links-Rechts-Shunt hat deshalb eine hohe Geschwindigkeit. Hierdurch entsteht eine **Sogwirkung auf die Aortenklappe**, deren rechtes Segel im Lauf der Zeit ballonartig aufgedehnt und in den Defekt hineingezogen wird, was als **Prolaps der Aortenklappe** bezeichnet wird. Dadurch ist die Öffnung des VSD zwar funktionell verschlossen und es gibt keinen Shunt mehr, aber die Aortenklappe ist so stark verzogen, dass ihre Segel den Klappenring nicht mehr abdichten können und die Aortenklappe undicht wird, die sogenannte **Aortenklappeninsuffizienz**. Praktisch bedeutet dies, dass das anfangs laute Herzgeräusch im Verlauf der Entwicklung leiser und kürzer wird, bis es durch den vollständig abdichtenden Effekt des Prolapses, meist um das 5.–7. Lebensjahr, ganz verschwunden ist. Bis zur Entwicklung der folgenreichen Aortenklappeninsuffizienz vergehen dann meist noch einmal 5–10 Jahre, sodass etwa im Alter von 15 Jahren eine Schwäche der linken Herzkammer durch das zurückfließende Blut aus der Aorta entstanden ist. Die Erfahrung hat gezeigt, dass beim Vorliegen eines VSD mit Aortenklappenprolaps auch bei jetzt kleinem Links-Rechts-Shunt und noch geringer Aortenklappeninsuffizienz bereits **früh eine Herzoperation** durchgeführt werden sollte. Hierbei werden der verdeckte VSD verschlossen und die Aortenklappe soweit möglich rekonstruiert, im Bedarfsfall aber auch ersetzt.

Die am meisten gefürchtete Entwicklung im Spontanverlauf eines Ventrikelseptumdefekts ist die Ausbildung einer progredienten und letzten Endes irreversiblen pulmonalen Hypertonie, der sogenannten **Eisenmenger-Reaktion** (*Abb. 11*). Die daraus folgenden Konsequenzen und Komplikationen waren lange Zeit die häufigste Todesursache bei Menschen mit einem großen, nicht-drucktrennenden Ventrikelseptumdefekt, der nicht operiert worden war. Beschreibungen dieses Zustandes



**Abb. 10: Mechanismen des Spontanverschlusses eines VSD.** **A:** Verklebung des Trikuspidalsegels, **B:** Überwachung des Defekts durch Muskel- und Bindegewebe, **C:** Ausbildung verdickter Muskelbündel vor dem Defekt, **D:** Verziehung eines Segels der Aortenklappe in den Defekt hinein (Aortenklappenprolaps).



**Abb. 11: Entwicklung der Eisenmenger-Reaktion.** Bei einem VSD mit großem Links-Rechts-Shunt und somit hohem Druck im rechten Ventrikel und in der Lungenschlagader (A) kommt es im Laufe der Zeit zu einer Verdickung der Gefäßwand der peripheren Pulmonalarterien (Ausschnitt in B). Dadurch übersteigt der Druck im rechten Ventrikel den des linken Ventrikels, und es kommt zu einer sogenannten Shunt-Umkehr, jetzt in Form eines Rechts-Links-Shunts. Hierdurch kommt es zu einer Blauverfärbung der Haut und der Schleimhäute der Kinder (Zyanose).

und Bemühungen um die Erforschung von Möglichkeiten zur Behandlung sind so zahlreich und umfangreich, dass an dieser Stelle nur ein kurzer Abriss hierüber gegeben werden kann.

Trotz frühzeitiger Diagnose und besseren Behandlungsmöglichkeiten ist das Eisenmenger-Syndrom auch heute noch in bis zu 5% der angeborenen Herzfehler mit anfänglichem Links-Rechts-Shunt zu finden und schränkt die Lebenserwartung der Betroffenen bis in etwa das dritte Lebensjahrzehnt deutlich ein. Die stark vermehrte Lungendurchblutung unter hohem Druck verursacht an den mittleren und kleineren Lungengefäßen pulsierende Zerrungen, die alle Schichten der Gefäßwand betreffen. Dies sind die innere Wand (Endothel), der bindegewebige mittlere Abschnitt (Tunica Media) und besonders die elastischen muskulären Teile der Gefäße.

Diese Stresseffekte werden von den Wandzellen der Gefäße in biochemische Signale umgesetzt, die nun ihrerseits selbst wieder spannungserhöhend auf die Lungengefäße einwirken. Die inneren Zellen der Gefäßwand verdicken sich, werden zunehmend steifer und verlieren dadurch ihre elastischen Eigen-

schaften. Der Gefäßwiderstand steigt zunehmend an, und der für die Durchblutung der Lunge erforderliche Druck des rechten Ventrikels nimmt weiter zu. Aus bisher noch nicht bekannten Gründen ist über den individuellen, zeitlich unterschiedlichen Beginn dieses Mechanismus, die Geschwindigkeit seiner Entwicklung und das Ausmaß der Zerstörung an den Gefäßen bei den einzelnen Betroffenen noch wenig bekannt. So kann der fatale Vorgang bei Einzelnen z. B. schon im ersten Lebensjahr fortgeschritten sein, in anderen Fällen aber auch erst im fünften Lebensjahr beginnen. Daher haben bereits erste Hinweise auf den Beginn einer derartigen Entwicklung den größten Einfluss auf die grundsätzliche Entscheidung und den Zeitpunkt für operative Maßnahmen, auch wenn diese Kinder von außen betrachtet noch relativ wenig beeinträchtigt erscheinen.

Sobald der für die Lungendurchblutung erforderliche Druck im rechten Ventrikel den Druck im linken Ventrikel übersteigt, kommt es zur sogenannten **Shuntumkehr**. Das heißt, nun gelangt sauerstoffarmes Blut über den VSD in Form

eines **Rechts-Links-Shunts (RL-Shunt)** in den Körperkreislauf (*Abb. 11*) und führt dort zu einer **Erniedrigung des Sauerstoffgehalts des arteriellen Blutes**. Haut und Schleimhäute verfärben sich bläulich (**Zyanose**), die körperliche Belastbarkeit nimmt ab und die Sauerstoffversorgung lebenswichtiger Organe wird geringer, sodass **Schwindel oder auch Ohnmachten** auftreten können. Durch eine Fehlregulation des Körpers auf den Sauerstoffmangel nimmt die Zahl der roten Blutkörperchen ständig zu, und das Blut wird dadurch immer dicker und zähflüssiger. Hierdurch können gefährliche **Thrombosen** u. a. auch im Gehirn entstehen, die eine der häufigsten **Todesursachen** bei diesen heute glücklicherweise seltener auftretenden Fällen darstellen.

Die Progredienz des Eisenmenger-Syndroms ist bei diesem Stand der Entwicklung **durch eine Operation** nicht mehr zu beeinflussen. Durch den damit verbundenen Verlust des VSD als Überdruckventil wäre die verbliebene Lebenserwartung sogar verkürzt. Traditionell bestand das Management dieser Patienten ausschließlich aus **palliativen Maßnahmen** wie z. B. dem sogenannten **Aderlass zur Verdünnung des Blutes** sowie der Gabe von Gerinnungshemmern. In den letzten Jahren gelang es jedoch **spezifische Antagonisten** gegen die biochemischen Signalstoffe aus der gestressten Lungengefäßwand zu finden, wie z. B. **Bosentan**. Durch die komplizierte Dauerbehandlung, die nur an spezialisierten Herzzentren individuell getestet, eingestellt und kontrolliert werden darf, ist es zwar nicht gelungen die pulmonale Hypertonie zu heilen, aber ihr rasches Fortschreiten aufzuhalten und somit das **Überleben zu verlängern**.

## Behandlung des Ventrikelseptumdefekts

Entscheidungen über die Art und den Zeitpunkt des therapeutischen Vorgehens beim Vorliegen eines isolierten VSD hängen in jedem Einzelfall von den vorliegenden individuellen Gegebenheiten ab. Diese sind z. B.:

- ▶ die Größe und der Typ des VSD
- ▶ die Belastung für das Herz und die Lungengefäße durch den Defekt
- ▶ die zusätzliche Beteiligung einer Herzklappe
- ▶ eine eventuell zu erwartende Problematik des Eingriffs (z. B. vorausgegangene Operationen)
- ▶ die Beobachtung einer Verkleinerung bzw. eines Spontanverschlusses eines isolierten VSD

Eine **medikamentöse Therapie** beim VSD ist immer **nur vorübergehender Natur**. Sie richtet sich lediglich gegen eine aktuell bestehende Symptomatik, wie z. B. einer Herzschwäche bzw.

einer Gedeihstörung, oder sie dient der überbrückenden Stabilisierung bis zum Zeitpunkt eines geplanten Eingriffs. Die **einzige kausale Behandlung** des isolierten Ventrikelseptumdefekts ist der **Verschluss!**

Erfahrungsgemäß wird eine **medikamentöse Therapie** am häufigsten bei jungen Säuglingen in den ersten Lebensmonaten notwendig, bei denen ein **großer druckausgleichender VSD** besteht. Nach der Geburt sinkt wie bei allen Neugeborenen der Lungengefäßwiderstand spontan rasch ab, wodurch aber bei diesen Fällen über den großen Defekt die Lunge ebenso rasch erheblich überdurchblutet wird. Dabei beträgt der Lungenfluss nicht selten das zwei- bis dreifache des Körperflusses. Dadurch entsteht eine **Herzschwäche**, die mit **Flüssigkeitseinlagerungen** in der Lunge sowie im ganzen Körper einhergeht. Zur Ausschwemmung der vermehrten Flüssigkeit über die Nieren werden sogenannte **Diuretika** eingesetzt. Bekannte Medikamente dieser Art sind das schnell wirkende Furosemid (z. B. Lasix) oder das Spironolacton (z. B. Aldactone) mit einer ausgeprägteren Langzeitwirkung. Der Einsatz dieser Medikamente verlangt aber eine sorgfältige Kontrolle der Blutsalze, da diese zum Teil ebenfalls mit ausgeschwemmt werden. Auch eine **Reduktion der Flüssigkeitszufuhr** über die Nahrung kann erforderlich werden.

Da der hohe Druck in den Lungenarterien nicht wie im Normalfall absinken kann und somit eine zusätzliche Belastung für das Herz darstellt, muss auch die **Herzkraft gestärkt** werden. Hierzu werden in diesen Fällen bei Kindern auch heute noch **Digitalisglykoside** eingesetzt, was jedoch hinsichtlich der Dosierung und der Blutkonzentration sorgsam angemessen und regelmäßig kontrolliert werden muss. Gelegentlich müssen auch, wie z. B. nach Herzoperationen, herzstützende Medikamente über Infusionen zugeführt werden. Diese medikamentöse Behandlung kann jedoch nur über eine gewisse Zeit und nur unter **stationären Bedingungen** durchgeführt werden. Kommt es hierunter zur Stabilisierung, dann kann, zumindest vorübergehend, der weitere Verlauf auch zu Hause beobachtet und weiter abgewartet werden, wenn auch unter engmaschiger ambulanter Kontrolle durch einen Kinderkardiologen. Ist unter dieser medikamentösen Behandlung die Herzinsuffizienz jedoch nicht kontrollierbar oder bleibt die Lungendurchblutung weiter über dem Zweifachen der Systemdurchblutung bei unverändert erhöhtem Druck in der Pulmonalarterie, dann ist auch bereits in den ersten Lebenswochen umgehend ein operativer Eingriff zu planen.

Bei **mittelgroßen Defekten** mit anhaltendem signifikantem Links-Rechts-Shunt aber noch weitgehend normalem Druck in den Lungengefäßen, sind die Ansichten über das einzuschlagende Vorgehen bei den verschiedenen kardiologischen

Gruppen auch heute noch kontrovers. Weiterem Zuwarten in der Hoffnung auf den Glücksfall eines Spontanverschlusses des Defekts steht das Risiko der Entwicklung einer pulmonalen Hypertonie mit ihren folgenschweren Konsequenzen gegenüber. Einerseits werden die Defekte mit dem körperlichen Wachstum der Kinder zwar nicht größer, andererseits liegt das Operationsrisiko in Zentren mit Erfahrung in der Säuglings- und Kinderherzchirurgie heute deutlich unter 1 %. Bezüglich dieser Frage ist somit in jedem Einzelfall eine vertrauensvolle Abstimmung zwischen den Erwartungen der Eltern und der Erfahrung des behandelnden Kinderkardiologen ausschlaggebend.

**Kleine**, von Anfang an drucktrennende VSDs mit geringem Links-Rechts-Shunt und normalen Druckverhältnissen im rechten Herzen und im Lungenkreislauf bedürfen in der Regel meist lebenslang keiner therapeutischen Maßnahmen. Es empfehlen sich jedoch regelmäßige kardiologische Kontrollen in 3–5 jährigen Abständen. Gerade bei diesen kleinen Defekten besteht ein mit 1–2 % minimal erhöhtes Risiko für eine subakute bakterielle Endokarditis. Deshalb wird von einigen kardiologischen Zentren eine punktuelle **Endokarditisprophylaxe**, vor allem bei Eingriffen im Zahnbereich, empfohlen. Eine sorgfältige **Zahnhygiene** ist bei jedem VSD, unabhängig von dessen Größe, allgemein von Bedeutung.

Bei Bestehen einer **fixierten pulmonalen Hypertonie** (siehe Seite 12) kann neben einer symptomatischen Behandlung der Herzinsuffizienz eine spezifische individuelle Therapie mit antipulmonalhypertensiven Medikamenten durchgeführt werden (siehe Seite 15). Diese ist zwar meistens in Bezug auf die Beschwerden hilfreich, kann jedoch die bereits manifesten Veränderungen der Lungengefäße nicht mehr rückgängig machen.

## Operatives Vorgehen beim Ventrikelseptumdefekt

Für die Korrektur eines isolierten Ventrikelseptumdefekts stehen heute mehrere Verfahren zur Verfügung:

- ▶ **der chirurgische Verschluss des VSD**
- ▶ **der katheterinterventionelle Verschluss des VSD**
- ▶ **eine Hybridoperation zum Verschluss des VSD**

Auch heute ist der chirurgische Verschluss noch immer das Standardverfahren zur kurativen Behandlung eines VSD. Dieser wurde erstmals 1954 von dem amerikanischen Chirurgen Walton Lillehei in Birmingham, Alabama erfolgreich durchgeführt und ist noch immer der am häufigsten durchge-

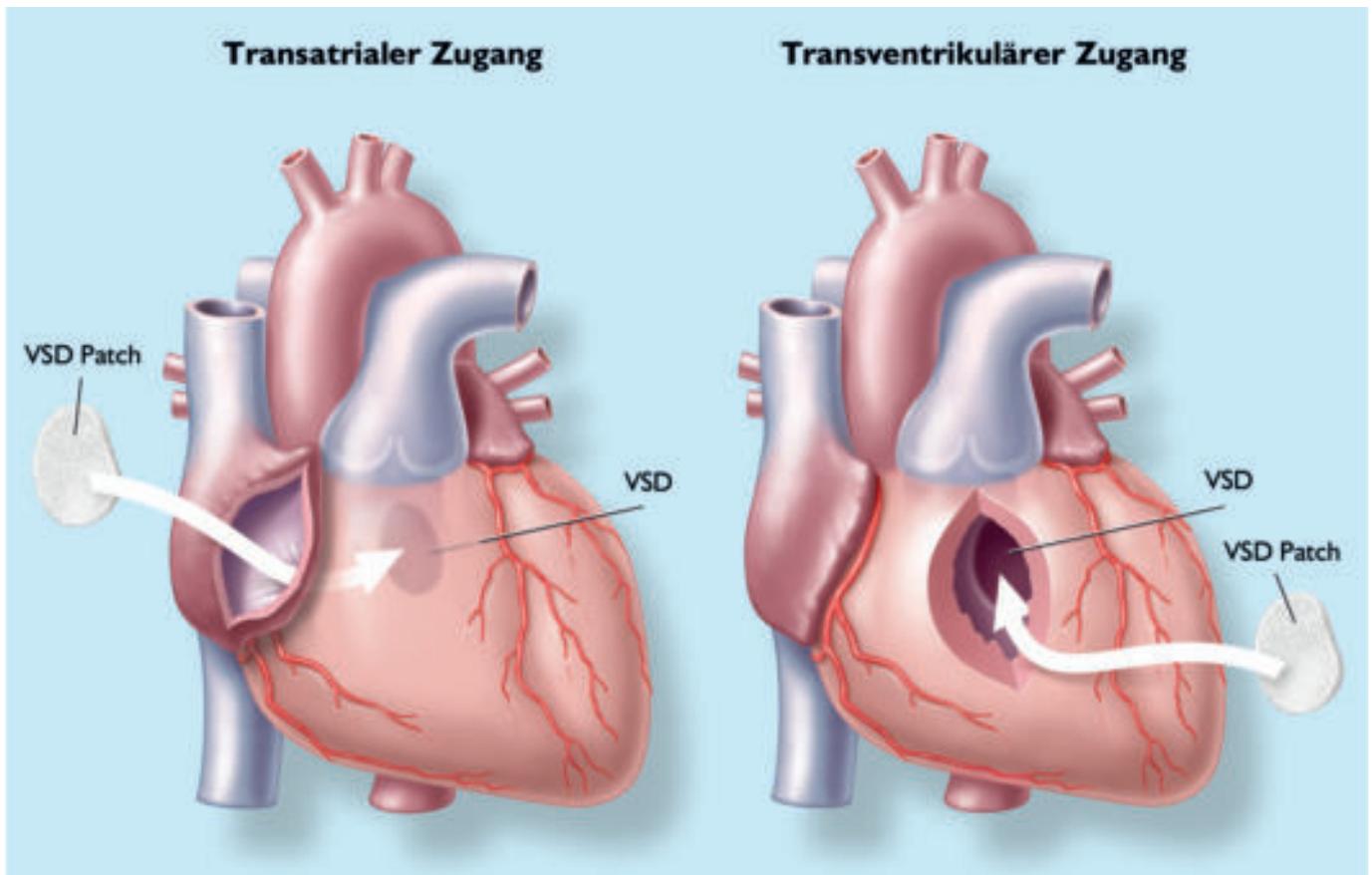
führte Eingriff bei einem angeborenen Herzfehler überhaupt. Bereits einige Jahre zuvor war als zunächst lebenserhaltende Palliativoperation das sogenannte **Pulmonale Banding** eingeführt worden. Dabei wurde mit einem schmalen Bändchen aus gewebtem Kunststoff, das gürtelartig um die Pulmonalarterie gespannt wurde, der Durchmesser des Gefäßes eingeengt, dadurch der verstärkte Lungenfluss vermindert und der Druck in den Lungengefäßen gesenkt. Der Erfolg war jedoch nur vorübergehend, da mit dem Wachstum der Kinder das Bändchen relativ immer enger wurde. Dieser Eingriff wird heute nur noch bei wenigen, seltenen und komplizierten Einzelfällen durchgeführt, um damit Zeit für eine spätere Korrekturoperation zu gewinnen.

Der im Inneren des Herzens gelegene Defekt des Ventrikelseptums kann nur **am offenen Herzen** mit Hilfe der **Herz-Lungen-Maschine** verschlossen werden. Die hierzu speziell für Kinder entwickelte Technik hat den Eingriff heute zu einer **herzchirurgischen Routineoperation** werden lassen, auch bereits im Säuglingsalter. Die **Indikation**, d. h. die Entscheidung für die Operation eines isolierten VSDs, kann daher heute zeitlich großzügiger gestellt werden. Im Überblick ist diese Indikation gegeben bei:

- ▶ **symptomatischen Patienten mit Herzinsuffizienz**
- ▶ **anhaltender oder progredienter pulmonaler Hypertonie**
- ▶ **anhaltender Volumenbelastung des Herzens**
- ▶ **Verzögerung der körperlichen Entwicklung**
- ▶ **Auftreten von Sekundärkomplikationen**  
(z. B. Aortenklappenprolaps, Einengung der RV-Ausflussbahn, abgelaufene Endokarditis etc.)

Der operative Zugang zum Herzen erfolgt von vorne über das Brustbein. Auf Eingriffe von der Seite oder auch ohne Eröffnung des Brustkorbs in Form der sogenannten Schlüsselloch-Operation sollte aus Sicherheitsgründen verzichtet werden. Auch bei dem konventionellen Zugang wird heute das kosmetische Ergebnis in Bezug auf die Narbe von den Betroffenen später als zufriedenstellend angegeben.

Um in das Herz hinein an den zu verschließenden Defekt zu gelangen, hat sich der Zugang über den rechten Vorhof, der sogenannte **transatriale Zugang** (*Abb. 12 A*), als günstiger herausgestellt als der sogenannte **transventrikuläre Zugang** (*Abb. 12 B*) durch Eröffnung des rechten Ventrikels. Beim transatrialen Zugang werden der Schnitt und die spätere Narbe in der rechten Herzkammer vermieden. Lediglich bei einigen muskulären, tief spitzwärts gelegenen oder muskulären, sogenannten **Swiss-Cheese-Defekten** muss über die Herzspitze vorgegangen werden.

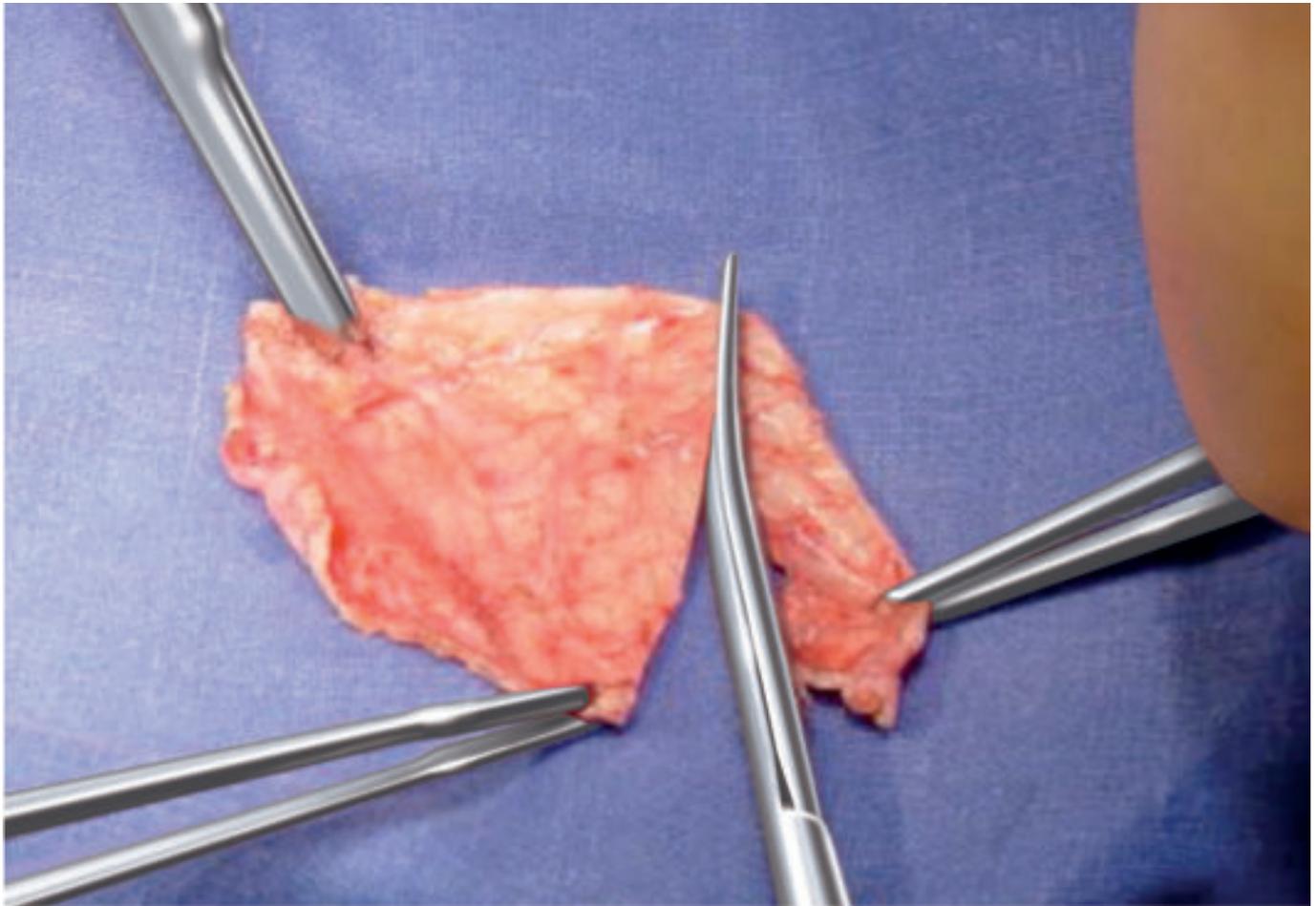


**Abb. 12: Zugangswege zum VSD beim operativen Verschluss.** Am häufigsten wird der **transatriale Verschluss** (links) gewählt mit Eröffnung der Wand des rechten Vorhofs, Durchgang durch die Trikuspidalklappe hindurch in den Ventrikel und Einnähen des Patches auf den VSD. Beim selteneren **transventrikulären Verschluss** (rechts) erfolgt der Zugang durch einen Schnitt in den rechten Ventrikel.

In wenigen Fällen mit einem kleinen Defekt wird dieser direkt durch eine Naht verschlossen. Bei der großen Mehrzahl der Defekte wird allerdings ein vom Chirurgen **nach Augenmaß zugeschnittener Flicker**, der sogenannte **Patch**, auf die Öffnung des Defekts aufgenäht (Abb. 13). Als Material für den Patch können ein Stück des **körpereigenen Herzbeutels**, antigenfrei gemachtes tierisches Material oder wie in vielen Fällen ein Flicker aus gewebtem Kunststoff wie z. B. **Dacron** dienen. Nach wenigen Wochen ist das Patchmaterial, welcher Art auch immer, von Herzzinnenhaut vollständig überwachsen und wird vom Herzen nicht mehr als Fremdmaterial wahrgenommen.

Die noch gar nicht so lange eingesetzte Methode der **intraoperativen transösophagealen Echokardiographie**, womit sich der Chirurg gegen Ende der Operation mit einem Ultraschallbild des wieder schlagenden Herzens versichern kann, dass der Defekt vollständig verschlossen wurde, bevor er den Brustkorb wieder schließt, stellt bei diesem Eingriff einen großen Fortschritt dar, da kleinere Restdefekte auf diese Art leicht entdeckt und noch in derselben Operation rechtzeitig verschlossen werden können.

Kleinere **Restdefekte** gehörten mit einer Häufigkeit von etwa 20% noch bis vor einigen Jahren zu den nicht seltenen **Frühkomplikationen** dieser Operation. Ihre Häufigkeit hat heute jedoch deutlich abgenommen. Die kleineren Defekte (unter 3 mm Durchmesser) werden innerhalb des ersten Jahres nach der Operation bis auf etwa 5% vom Herzen selbst verschlossen. Eine andere, ebenfalls nicht so seltene Frühkomplikation beim operativen VSD-Verschluss ist eine durch eine Schwellung oder Verletzung verursachte Unterbrechung der Erregungsleitung des Herzens in Form eines **totalen AV-Blocks**. Dieser kann sich nach Rückgang der Schwellung innerhalb weniger Tage zurückbilden. Bei einer Verletzung als Ursache benötigen etwas **weniger als 1%** der Kinder einen permanenten **Herzschrittmacher**. Auch Infektionen der Lunge sowie eine zunächst noch persistierende pulmonale Hypertonie können während der Frühphase nach der Operation beobachtet werden. Für die Dauer von 6 Monaten nach dem Eingriff wird auch die Durchführung einer Endokarditisprophylaxe empfohlen. Die **Operationssterblichkeit** in den ersten 30 Tagen nach dem Eingriff liegt bei erfahrenen Zentren zwi-



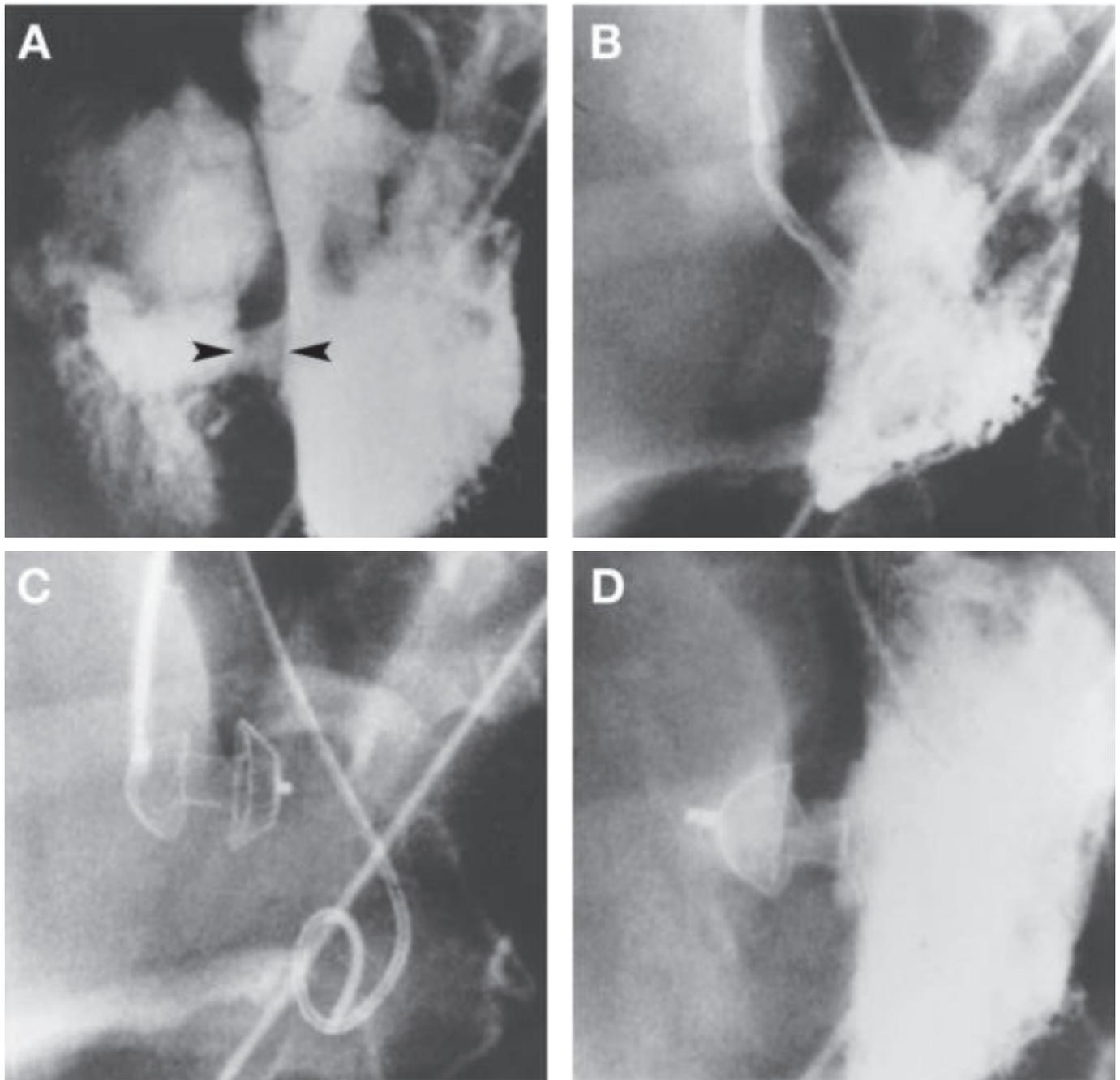
**Abb. 13:** Der Flicker (Patch) zum Verschluss eines VSD wird in jedem Einzelfall vom Chirurgen außerhalb des Herzens vor dem Einnähen individuell zugeschnitten – nach Augenmaß.

schen **0 bis 1 %**, was für eine Operation am offenen Herzen als minimal anzusehen ist.

Der sogenannte **interventionelle VSD-Verschluss**, d. h. der Verschluss des Defekts unter Verwendung eines durch einen Herzkatheter eingebrachten **Schirm- oder Spiralimplantats**, ist seit etwas mehr als 10 Jahren prinzipiell auch bei ausgewählten Fällen im Kindesalter möglich. Dieses Vorgehen ist minimal-invasiv und bedarf keiner chirurgischen Maßnahme. Es eignet sich vor allem für herzkappenferne, muskuläre und einige perimembranöse VSDs, d. h. es kommen nur etwa 25 % der VSDs für diese Technik in Frage. Die Verschlusssteile sind in ihrer Form und Größe sehr vielfältig und müssen an den Einzelfall individuell gut angepasst sein. Die Katheter sind in ihrem Durchmesser vergleichsweise dick und weniger elastisch, sodass sie üblicherweise erst ab einem **Körpergewicht von etwa 8 kg** eingesetzt werden sollten. Diese Prozedur wird in Vollnarkose, unter Durchleuchtung und unter transösophagealer Beobachtung durchgeführt (*Abb. 14*). Bei guter Aus-

wahl geeigneter Patienten wird eine **Verschlussrate von über 90 %** erreicht.

Die häufigsten Komplikationen sind nach aktuellen Studien **Restdefekte** (15%), **Herzrhythmusstörungen** (10%) und erworbene **Klappenläsionen** (4%). Etliche dieser Komplikationen sind vorübergehend und selbstheilend. Der früher so häufige (über 10 %) gefürchtete **totale AV-Block**, der die Implantation eines permanenten Herzschrittmachers erforderte, ist inzwischen, mit zunehmender Erfahrung, auf eine Häufigkeit von etwa 1–2% zurückgegangen. Die **Sterblichkeitsrate** liegt an den erfahrenen Kinderherzzentren **unter 1 %** und unterscheidet sich somit nicht von der beim chirurgischen Vorgehen. Das Katheterverfahren ist heute jedoch noch deutlich davon entfernt, den chirurgischen Verschluss beim isolierten Ventrikelseptumdefekt als Standardvorgehen abzulösen. Für die Zukunft kann jedoch als orientierende Richtlinie angesehen werden, dass, je größer der Patient und je weiter die Entfernung des Defekts von der Aortenklappe



**Abb. 14: Interventioneller Verschluss eines Ventrikelseptumdefekts** mit der *Schirmchen-Methode*. **A:** Darstellung und Vermessung des VSD (schwarze Pfeile) mithilfe einer Kontrastmittel-Injektion in den linken Ventrikel, **B:** Einbringung des Schirmchens durch einen Katheter vom rechten Ventrikel aus, über der VSD in den linken Ventrikel, **C:** Positionierung und Entfaltung des Schirmchens, **D:** angiographischer Nachweis des vollständigen Verschlusses des VSD.

ist, an einem mit der Technik erfahrenen Kinderherzzentrum die Chancen für einen erfolgreichen katheterinterventionellen Verschluss größer werden.

Als sogenannte **Hybridprozeduren** werden Verfahren bezeichnet, bei denen im Rahmen eines einzigen Eingriffs **chirurgische und katheterinterventionelle Techniken gleichzeitig** eingesetzt werden. Der Zugang zum Herzen ist dabei kleiner

und die Prozedur kann beim VSD am schlagenden Herzen ohne Herz-Lungen-Maschine durchgeführt werden. Das Verschlusselement erreicht mit dem Katheter durch einen kleinen Schnitt die Stelle im Herzen, die auf andere Weise nicht erreichbar gewesen wäre. Ein derartiges Vorgehen ist jedoch beim isolierten VSD-Verschluss eher selten und derzeit noch im **Experimentalstadium**.

Ganz allgemein ist ein operativer Eingriff bei einem Herzfehler dann sinnvoll und gerechtfertigt, wenn der daraus entstehende Nutzen das damit verbundene Risiko überwiegt. Für einen kleinen isolierten VSD lässt sich daher die berechtigte Frage stellen: „*Wie klein ist zu klein?*“ Obwohl der VSD der häufigste angeborene Herzfehler ist, gibt es dennoch bis heute für den isolierten VSD keine allgemein anerkannten Kriterien, die es erlauben, ihn als „klein und unbedeutend“ einzustufen. Um diese Frage zu beantworten, die dann eine Operation generell unnötig machen würde, werden immer

wieder Kombinationen aus den unterschiedlichsten Kriterien verwendet. So z. B.: Durchmesser des VSD < 3 mm, normale Drücke in der Pulmonalarterie, geringer Links-Rechts-Shunt, Verhütung einer Endokarditis, Möglichkeit für einen noch eintretenden Spontanverschluss etc. Dagegen abzuwägen sind ein zwar minimales aber immer noch vorhandenes Risiko und die Belastung von Operation und Narkose, Restdefekte oder Infektionen.

Psychosoziale Faktoren, wie z. B. die Belastung durch den Gedanken „einen Herzfehler zu haben“, sei er auch noch so

## Ventrikelseptumdefekt: Das Wichtigste in Kürze

► Der Ventrikelseptumdefekt (VSD) ist der häufigste angeborene Herzfehler und tritt bei ca. 5 von 1000 aller Lebendgeborenen auf. Anatomisch stellt er ein Loch (Defekt) in der Scheidewand (Septum) zwischen den beiden Kammern (Ventrikel) des Herzens dar.

► Er tritt sowohl als einzelne Fehlbildung (isolierter VSD) als auch in Verbindung mit anderen fehlgebildeten Teilen des Herzens auf. Die Bedeutung des isolierten VSD hängt sowohl von seiner Größe als auch von seiner Lokalisation im Ventrikelseptum ab.

► Durch den Defekt fließt ein mehr oder weniger großer Teil des Blutes aus der linken Herzkammer in die rechte Herzkammer (Links-Rechts-Shunt) und von dort in den Lungenkreislauf zurück. Dadurch werden die beiden Herzkammern überlastet. In den vermehrt durchbluteten Lungengefäßen entsteht ein Lungengefäßhochdruck (Pulmonale Hypertonie), der auf Dauer die Lungenarterien schädigt und letzten Endes auch irreversibel zerstören kann (Eisenmenger-Reaktion).

► Eine medikamentöse Behandlung der sich entwickelnden Herzschwäche oder der Versuch den Lungenhochdruck mit Medikamenten zu senken kann nur von vorübergehender Natur sein und ist in der Regel auf Dauer wenig effektiv.

► Etwa die Hälfte der VSDs verschließt sich im Verlauf der ersten beiden Lebensjahre spontan und bedarf dann keiner weiteren Behandlung mehr. Eine Vorhersage darüber, welcher VSD sich eventuell verschließen wird und wann, ist jedoch für den Einzelfall nicht möglich.

► Das Standbein der Diagnostik beim VSD ist die Echokardiographie. Durch die Anwendung ihrer verschiedenen Techniken ist es heute möglich, die anatomische Lage, die Größe

und den Typ des VSD auf nichtinvasivem Weg zu bestimmen sowie zuverlässige Informationen über die Belastung des Herzens und den Druck in der Pulmonalarterie zu erhalten. Auch ein eventueller Spontanverschluss oder mögliche anomale Verläufe sind echokardiographisch zu erfassen. Diagnostische Herzkatheteruntersuchungen beim isolierten VSD sind heute auf wenige Ausnahmefälle beschränkt.

► Die einzige kausale Therapie des Ventrikelseptumdefekts ist sein Verschluss!

► Der chirurgische Verschluss eines isolierten VSD unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine gilt heute in jedem Lebensalter als eine herzchirurgische Routineoperation mit einem durchschnittlichen Risiko von unter 1 %. Der Zeitpunkt des Eingriffs muss vor dem Eintreten irreversibler Veränderungen an den Lungengefäßen gewählt werden. Er liegt heute in den meisten Fällen in den ersten beiden Lebensjahren. Sehr kleine Defekte müssen nicht zwingend verschlossen aber dennoch konsequent beobachtet werden, solange sie offen sind.

► Der sogenannte interventionelle Verschluss eines Defekts mithilfe eines per Herzkatheter in das Herz eingebrachten Verschlusselements (Schirmchen) ist heute bei bestimmten, ausgewählten Einzelfällen möglich und sicher durchführbar.

► Der Langzeitverlauf nach erfolgreichem Verschluss eines isolierten VSD im Kindesalter ist als sehr gut anzusehen. Die Lebenserwartung der Betroffenen ist von der einer Normalbevölkerung kaum mehr zu unterscheiden. Um eventuelle sich dennoch entwickelnden Störungen meist geringer Art rechtzeitig zu erkennen und gegebenenfalls zu behandeln, sind regelmäßige kardiologische Nachuntersuchungen in etwa 5-jährigen Intervallen zu empfehlen.



**Abb. 15: Körperliche Leistungsfähigkeit nach erfolgreichem operativem VSD-Verschluss.** Der 12-jährige Shivam Ambre, hier im Endspiel um die Schulmeisterschaft im Tischtennis in Mumbai 2015. Ein Jahr zuvor war bei dem Jungen ein VSD operativ verschlossen worden.

gering, eventuelle Einschränkungen bei der Berufswahl oder gegebenenfalls erhöhte Prämien bei Versicherungen sind ebenfalls zu bedenken.

Gegenwärtige Studien zeigen jedoch, dass offensichtlich lebenslang kein erhöhtes Risiko auch bei sportlichen Maximalbelastungen mit einem „kleinen isolierten VSD“ besteht im Vergleich zu einem Menschen mit intaktem Ventrikelseptum. Auch das geringe Risiko einer Endokarditis scheint sich durch den Verschluss eines sehr kleinen VSD nicht zu verändern – zumindest im Kindes- und Jugendalter. Die generelle Entscheidung für oder gegen ein operatives Vorgehen bei einem kleinen isolierten VSD ist daher jeweils individuell, gegebenenfalls von den Betroffenen selbst, zu treffen.

### **Langzeitverlauf beim isolierten Ventrikelseptumdefekt**

Seit den ersten Berichten über den erfolgreichen Verschluss eines Ventrikelseptumdefekts vor jetzt mehr als 60 Jahren haben

sich erwartungsgemäß beeindruckende **Verbesserungen des Überlebens und des Langzeitverlaufs** nach einem derartigen Eingriff erreichen lassen. Da während eines solch langen Zeitraums erhebliche Veränderungen im Konzept der Behandlung, der Art der Operation und der Nachbehandlung entwickelt wurden, muss die Beurteilung des Langzeitverlaufs im Einzelfall zwangsläufig den jeweiligen Zeitpunkt der Operation berücksichtigen. Bei einem Eingriff vor etwa 30 Jahren liegt das weitgehend komplikationslose Überleben bis heute bei etwa 85%. Seither, wenn auch nach noch etwas kürzeren Phasen der Nachbeobachtung, zeichnet sich jedoch der zu erwartende Langzeitverlauf nach dem Verschluss eines isolierten Ventrikelseptumdefekts im Kindesalter bereits als zunehmend besser ab. Die Mehrzahl der Betroffenen ist asymptomatisch und führt ein normales Leben. Eine Einschränkung der sportlichen Aktivitäten ist nicht erforderlich (*Abb. 15*). Schwangerschaft und Geburt verlaufen bei Frauen wie im Normalfall. Ohne dass es bisher gelungen ist, eine genetische Ursache für diesen Herzfehler nachzuweisen, ist das Risiko für das Kind einer Mutter

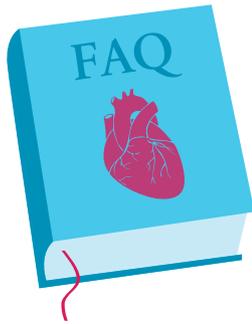
mit VSD, ebenfalls einen Herzfehler zu haben, mit etwa 5 % gegenüber der üblichen 1 % in der Normalbevölkerung jedoch erhöht.

Durch die zunehmende Zahl älterer Jugendlicher und Erwachsener mit einem operierten Herzfehler wurde in den letzten Jahren damit begonnen, auch bei asymptomatischen ehemaligen Patienten **systematische Nachuntersuchungen** durchzuführen. Dabei fanden sich, von den Schwierigkeiten während der akuten Operationsphase (30 Tage) abgesehen, bemerkenswerterweise im Langzeitverlauf doch bei etwa 30 % der Fälle weiterhin bzw. erneut aufgetretene Auffälligkeiten. Auch wenn die Betroffenen selbst keinerlei Einschränkungen ihrer **körperlichen Leistungsfähigkeit** verspürten, war diese bei Überprüfung auf dem Ergometer nicht selten um bis zu einem Drittel der Norm vermindert. Zuvor als unerklärte Befindlichkeitsstörungen eingestufte Zustände konnten nun unterschwelligen, **verborgenen Herzrhythmusstörungen** zugeordnet und behandelt werden. Die Häufigkeit des Auftretens einer **bakteriellen Endokarditis** variierte in den einzelnen Studien von 0,3 bis 6 % innerhalb von 20 Jahren. Angesichts dieser Befunde empfiehlt die Europäische Gesellschaft für Kardiologie in ihren Leitlinien eine **kardiologische Folgeuntersuchung alle 3-5 Jahre** auch bei völlig asymptomatischen Patienten sowie bei Nichtoperierten mit kleinem VSD. Diese sollten aber an einem Herzzentrum von Kinderkardiologen bzw. Kardiologen mit einer sogenannten **EMAH-Zertifikation** (Erwachsene mit angeborenem Herzfehler) durchgeführt werden. Durch diese Langzeitbetreuung besteht eine gute Hoffnung, die inzwischen erreichten exzellenten Ergebnisse bei der Behandlung des häufigsten angeborenen Herzfehlers nicht im Nachhinein zu gefährden.



**Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer**  
Universitätsklinikum Heidelberg

## Ventrikelseptumdefekt: Häufig gestellte Fragen



### **Frage 1: Müssen junge Eltern, die ein Kind mit einem VSD haben, bei weiteren Schwangerschaften erneut mit einem Kind mit einem angeborenen Herzfehler rechnen?**

**Antwort 1:** Die Wahrscheinlichkeit, dass ein Kind mit einem angeborenen Herzfehler zur Welt kommt, liegt generell bei etwa 1 %. Gibt es in einer Familie bereits ein Kind mit einem VSD, so liegt diese Wahrscheinlichkeit für ein weiteres Kind bei etwa 3 %. Ist ein Elternteil, insbesondere die Mutter, selbst mit einem VSD behaftet, dann liegt das Risiko für ihre Kinder auch einen Herzfehler zu haben bei etwa 5 %.

### **Frage 2: Muss ein Kind, bei dem bereits während der Schwangerschaft echokardiographisch ein isolierter VSD festgestellt wurde, früher oder sicherheitshalber durch einen Kaiserschnitt entbunden werden?**

**Antwort 2:** Kinder mit einem isolierten VSD sind im Mutterleib und während der Geburt nicht mit einem höheren Risiko als gesunde Kinder behaftet. Auch ein großer VSD macht sich während dieser Zeit bei dem Kind in keiner Weise bemerkbar. Bei der Geburt sind keine besonderen Maßnahmen erforderlich.

### **Frage 3: Ist es richtig, dass nach dem 2. Lebensjahr nicht mehr mit einem Spontanverschluss eines isolierten VSD gerechnet werden kann?**

**Antwort 3:** Obwohl die Angaben hierüber stark variieren, ist davon auszugehen, dass es bei etwa 40 % aller isolierten VSDs zu einem Spontanverschluss kommt. Ein geringer Teil der Defekte verschließt sich bereits vor der Geburt. Bis zum Ende des 2. Lebensjahres sind etwa 60 % aller Defekte, die sich prinzipiell spontan verschließen, nicht mehr nachweisbar und 80 % dieser Defekte sind bis zum 8. Lebensjahr verschlossen. Spontanverschlüsse werden aber auch in geringem Umfang später beob-

achtet, wenige sogar im fortgeschrittenen Erwachsenenalter. Wichtig ist jedoch, dass der Verschluss des Defekts so rechtzeitig erfolgt, dass noch keine Schädigungen an den Lungengefäßen stattgefunden haben.

### **Frage 4: Darf ein Kind, bei dem im Vorschulalter ein isolierter VSD komplikationslos und ohne Restdefekt operativ verschlossen wurde, später in einem Verein Fußball spielen?**

**Antwort 4:** Die erfolgreiche Behandlung eines isolierten VSDs normalisiert die körperliche Belastbarkeit subjektiv weitgehend vollständig. Objektive Leistungsprüfungen lassen im Durchschnitt einen geringen, im praktischen Leben jedoch unbedeutenden Rückstand zur Norm erkennen. Dies ist jedoch kein Grund sportliche Aktivitäten in irgendeiner Weise einzuschränken. Vor Eintritt in einen Sportverein sollte aber in jedem Fall eine kardiologische Sporttauglichkeitsuntersuchung durchgeführt werden.

### **Frage 5: Ist bei einem kleinen, nicht operierten isolierten VSD oder nach einem erfolgreichen Verschluss im Bedarfsfall eine sogenannte punktuelle Endokarditisprophylaxe erforderlich?**

**Antwort 5:** Die Empfehlungen zur Durchführung einer Endokarditisprophylaxe im Expositionsfall sind für den isolierten VSD bei den einzelnen internationalen kardiologischen Fachgesellschaften nicht einheitlich und werden auch heute immer wieder neu diskutiert. Die Mehrzahl der Kinderkardiologen geht jedoch in der Praxis meist in derselben Weise vor: Mittelgroße offene oder vollständig verschlossene isolierte VSDs bedürfen keiner Prophylaxe. Große VSDs mit Rechts-Links-Shunt oder VSDs mit einem Rest-Shunt nach Verschluss sollten im Expositionsfall eine Endokarditisprophylaxe erhalten. Auch kleine, nicht zu verschließende VSDs mit einer hohen Geschwindigkeit des Shunts sind gefährdet, ebenso seltene Fälle mit einer zuvor bereits einmal durchgemachten Endokarditis.

Am häufigsten tritt die Frage nach der Endokarditisprophylaxe im Zusammenhang mit Zahnproblemen auf. Allgemein nicht erforderlich ist die Endokarditisprophylaxe beim isolierten VSD, z.B. beim natürlichen Ausfall der Milchzähne oder beim Tragen von Zahnspangen. Auch Injektionen zur Lokalanästhesie oder bei Impfungen machen diese bei regelrechter Desinfektion nicht erforderlich. Eine allgemeine Empfehlung gilt jedoch für den Zeitraum der ersten 6 Monate nach dem Verschluss eines Defekts bei Zahnextraktionen, Ohringstechen oder Piercings sowie dem Stechen von Tattoos.

Kinder  
Herzstiftung



### **Kontakt**

Kinderherzstiftung der  
Deutschen Herzstiftung e. V.  
Bockenheimer Landstr. 94-96  
60323 Frankfurt am Main  
Telefon 069 955128-0  
Fax 069 955128-313  
[www.kinderherzstiftung.de](http://www.kinderherzstiftung.de)  
[info@kinderherzstiftung.de](mailto:info@kinderherzstiftung.de)

### **Gestaltung**

Ramona Unguranowitsch, Berlin

### **Medizinische Grafiken**

MedicalARTWORK, Mainz

### **Druck**

Druckhaus Becker GmbH, Ober-Ramstadt,  
[www.druckhaus-becker.com](http://www.druckhaus-becker.com)

KS37