



Inhaltsverzeichnis

1	Einführung	1
1.1	Geschichte der pädiatrischen Kardiologie (J. APITZ)	1
1.2	Häufigkeit angeborener und erworbener Herzfehler, Letalität und natürlicher Verlauf angeborener Herzfehler (J. APITZ)	4
1.3	Spezielle Probleme des Neugeborenenalters (J. APITZ, CHR. IRTEL VON BRENNENDORFF)	9
1.4	Versorgung herzkranker Kinder in der Bundesrepublik Deutschland (J. APITZ)	13
1.5	Embryologische Entwicklung des Herzens und der großen Gefäße – Störungen der Herzentwicklung (TH. BORTH-BRUHNS)	16
1.5.1	Entstehung des Herzens	16
1.5.2	Entstehung der Gefäße	23
1.6	Ätiologie angeborener Herzfehler und genetische Beratung (H. ENDERS)	28
1.6.1	Ätiologie	28
1.6.2	Genetische Beratung	32
1.7	Fetale Zirkulation und postnatale Veränderungen des Kreislaufs (E. STEIL)	35
1.7.1	Anatomie und Physiologie der fetalen Zirkulation	35
1.7.2	Die perinatale Bedeutung des Foramen ovale	37
1.7.3	Die Rolle des fetalen Ductus arteriosus	37
1.7.4	Der Ductus venosus	37
1.7.5	Grenzen der Beurteilung der fetalen Kreislaufsituation und indirekte diagnostische Hinweise	38
1.7.6	Der physiologische Übergang von der fetalen zur neonatalen Zirkulation	38
1.7.7	Störungen der perinatalen Kreislaufumstellung: persistierende fetale Zirkulation und persistierende pulmonale Hypertonie	39
2	Untersuchungsmethoden	41
2.1	Anamnese, klinische Untersuchung (J. APITZ)	41
2.1.1	Anamnese	41
2.1.2	Inspektion	41

2.1.3	Palpation	42
2.1.4	Perkussion	43
2.1.5	Auskultation	43
2.2	EKG, Vektorkardiogramm, Phonokardiogramm (J. APITZ)	51
2.2.1	Das Elektrokardiogramm (EKG)	51
2.2.2	Vektorkardiogramm (VCG)	76
2.2.3	Das Phonokardiogramm (PKG)	77
2.3	Langzeit-EKG, EKG-Telemetrie und Ereignisrekorder, (Langzeit-)Blutdruckmessung (D. HASSBERG)	80
2.3.1	Langzeitelektrokardiographie	80
2.3.2	Blutdruckmessung	81
2.3.3	Langzeit-Blutdruckmessung (24-h-Blutdruckmessung)	83
2.4	Röntgenuntersuchung (J. APITZ)	85
2.4.1	Abdominal- und Thoraxsitus	86
2.4.2	Herzlage	86
2.4.3	Herzgröße	87
2.4.4	Herzform	89
2.4.5	Lungendurchblutung	92
2.4.6	Anomalien des knöchernen Thorax	94
2.5	Kernspintomographie, MR-Spektroskopie (L. SIEVERDING)	95
2.5.1	Kernspintomographie	95
2.5.2	MR-Spektroskopie	105
2.6	Transthorakale Echokardiographie (H. BARTH)	112
2.6.1	Geschichtliches	112
2.6.2	M-Mode-Echokardiographie	112
2.6.3	Zweidimensionale Echokardiographie (2D)	112
2.6.4	Dreidimensionale Echokardiographie (3D)	114
2.6.5	Kontrastechokardiographie	115
2.6.6	Dopplerechokardiographie	115
2.6.7	Gewebedoppler „tissue Doppler imaging“	119
2.7	Transösophageale Echokardiographie (TEE) (M. HOFBECK)	121
2.8	Fetale Echokardiographie (K. G. SCHMIDT)	123
2.9	Lungenfunktionsprüfung und spiroergometrische Untersuchung (W. BADEN)	135
2.10	Belastungs- und Stressechokardiographie (W. BADEN)	142
2.11	Invasive Herzdiagnostik (J. APITZ)	150
2.11.1	Geschichtliches	151
2.11.2	Herzkatheterisierung	151
2.11.3	Druckmessung	151
2.11.4	Vektorielle Druckschreibung	154
2.11.5	Bestimmung der Sauerstoffsättigung	154
2.11.6	Berechnung von Kreislaufgrößen	156
2.11.7	Ergänzende invasive Untersuchungen	157
2.11.8	Angiokardiographie (AKG)	159
2.11.9	Quantitative Angiokardiographie	163
2.11.10	Komplikationen und Risiko der invasiven Untersuchungsmethoden ...	163
2.11.11	Einwilligung zur invasiven Diagnostik	165
2.11.12	Indikationen für die invasive Diagnostik	166
2.11.13	Invasive Intensivüberwachung	167

2.12	Endomyokardbiopsien (EMB) (J. APITZ)	170
2.13	Elektrophysiologische Untersuchung und interventionelle Behandlung von Herzrhythmusstörungen (T. PAUL)	173
2.13.1	Geschichtliches	173
2.13.2	Indikationen zur elektrophysiologischen Untersuchung im Kindesalter ..	174
2.13.3	Technische Voraussetzungen	174
2.13.4	Durchführung	175
2.13.5	Interventionelle Behandlung von Herzrhythmusstörungen	177
	Pathophysiologische Grundlagen	197
3.1	Physiologische Vorbemerkungen (CHR. APITZ, J. APITZ)	197
3.2	Pathophysiologie der Herzfehler ohne Shunts (J. APITZ, CHR. APITZ) ...	198
3.2.1	Druck- und Volumenbelastungen des rechten Herzens	199
3.2.2	Druck- und Volumenbelastungen des linken Herzens	202
3.3	Pathophysiologie der Links-rechts-Shunts (CHR. APITZ, J. APITZ)	205
3.3.1	Links-rechts-Shunts auf Ventrikelebene	206
3.3.2	Links-rechts-Shunts im Bereich der großen Gefäße	207
3.3.3	Links-rechts-Shunts auf Vorhofebene (einschließlich partiell fehlmündender Lungenvenen)	207
3.4	Pathophysiologie der Rechts-links-Shunts (J. APITZ, CHR. APITZ)	208
3.4.1	Physiologischer Rechts-links-Shunt	208
3.4.2	(Fixierte) Pulmonale Hypertonie	208
3.4.3	Rechts-links-Shunts auf Ventrikelebene	212
3.4.4	Rechts-links-Shunts auf Gefäßebebe	212
3.4.5	Rechts-links-Shunts auf Vorhofebene	214
3.4.6	Rechts-links-Shunts auf der Ebene der zuführenden Gefäße	214
3.5	Pathophysiologie bei Klappenatresien (J. APITZ, CHR. APITZ)	215
3.6	Hypoxämie und ihre Komplikationen (J. APITZ, CHR. APITZ)	216
3.7	Pathophysiologie der Herzinsuffizienz (CHR. APITZ, J. APITZ)	219
3.8	Molekulare und zellbiologische Grundlagen von Herzerkrankungen bei Kindern (M.-C. SEGHAJE)	226
3.8.1	Grundlagen	227
3.8.2	Entwicklung des Herzens und Wachstum der Kardiomyozyten	233
3.8.3	Zelluläre und molekularbiologische Grundlage angeborener Herzfehler ..	234
3.8.4	Molekulare und zelluläre Basis der Myokardhypertrophie	235
3.8.5	Molekulare und zelluläre Basis der Herzinsuffizienz	236
3.8.6	Molekulare und zelluläre Konsequenzen der chronischen Hypoxämie ..	239
3.8.7	Prinzipien und Techniken der DNA-, RNA- und Proteinanalyse in der Kardiologie	240
	Anomalien des linken Ventrikels und der Aorta	245
4.1	Auswurfbehinderungen des linken Ventrikels (W. BADEN)	245
4.1.1	Valvuläre Aortenstenose	245
4.1.2	Bikuspide Aortenklappe	251
4.1.3	Subvalvuläre Aortenstenose	252
4.1.4	Supravalvuläre Aortenstenose (SVAS)	254

4.2	Hypertrophe Kardiomyopathie (A. A. SCHMALTZ)	260
4.3	Anomalien des Aortenbogens und des Aortenisthmus (W. BADEN)	265
4.3.1	Aortenisthmusstenose und Aortenbogenstenose	265
4.3.2	Kongenitaler Gefäßring, doppelter Aortenbogen, A. lusoria	274
4.3.3	Unterbrochener Aortenbogen	278
4.4	Aorteninsuffizienz (W. BADEN)	286
4.5	Kongenitale Mitralklappenanomalien (A. A. SCHMALTZ)	291
4.5.1	Mitralklappenstenose	291
4.5.2	Mitralklappeninsuffizienz	293
4.5.3	Mitralklappenprolaps	293
5	Anomalien des rechten Ventrikels und der Arteria pulmonalis	297
5.1	Auswurfbehinderungen des rechten Ventrikels (G. WAGNER)	297
5.1.1	Valvuläre Pulmonalstenose	297
5.1.2	Isolierte Infundibulumstenose	304
5.1.3	Zweikammriger rechter Ventrikel	305
5.1.4	Pulmonalarterienstenosen	305
5.2	Pulmonalklappeninsuffizienz (G. WAGNER)	309
5.3	Kongenitale Trikuspidalklappenstenose und -insuffizienz (J. APITZ)	312
5.3.1	Die kongenitale Trikuspidalklappeninsuffizienz	312
5.3.2	Die kongenitale Trikuspidalklappenstenose	313
6	Angeborene Anomalien der Lungengefäße	315
6.1	Fehlabgang einer Pulmonalarterie aus der Aorta (Hemitruncus) (J. APITZ, CHR. APITZ)	315
6.2	Pulmonalisschlinge (J. APITZ, CHR. APITZ)	319
6.2.1	Fehlverlauf der linken A. pulmonalis	319
6.2.2	Ductusschlinge	322
6.3	Angeborene (arteriovenöse) pulmonale Kurzschlussverbindungen einschließlich der a.v.-Aneurysmen der Lunge (J. APITZ, CHR. APITZ) ..	324
6.3.1	Normale angeborene arteriovenöse Kurzschlussverbindungen der Lunge	324
6.3.2	Pathologische angeborene arteriovenöse Kurzschlussverbindungen der Lunge, die sog. arteriovenöse Lungenfistel	325
6.4	Einseitige Lungenagenesie, -aplasie oder -hypoplasie (J. APITZ, CHR. APITZ)	329
6.4.1	Lungenagenesie	329
6.4.2	Lungenhypoplasie	329
6.5	Systemopulmonale Gefäßverbindungen (Anastomosen) (J. APITZ, CHR. APITZ)	333
6.5.1	Lungendurchblutung bei einseitigem Fehlen einer Pulmonalarterie ...	333
6.5.2	Lungendurchblutung bei Pulmonalatresie	333
6.5.3	Lungensequester	335
6.5.4	Systemopulmonale Aneurysmen	339

	Angeborene Herzfehler mit überwiegendem Links-rechts-Shunt	341
7.1	Links-rechts-Shunts auf Vorhofebene (A. A. SCHMALTZ)	341
7.1.1	Vorhofseptumdefekte	341
7.1.2	Partielle Lungenvenenfehlöffnung	346
7.1.3	Pulmonalvenenstenose, Cor triatriatum	348
7.2	Ventrikelseptumdefekte (J. APITZ)	350
7.2.1	Kleine Ventrikelseptumdefekte	353
7.2.2	Große Ventrikelseptumdefekte	354
7.3	Endokardkissendefekte – AV-Septumdefekte (AVSD) (H. SINGER, M. HOFBECK)	365
7.4	Ductus arteriosus persistens und aortopulmonales Fenster (A. A. SCHMALTZ)	380
7.4.1	Persistierender Ductus arteriosus	380
7.4.2	Aortopulmonales Fenster	384
7.5	Arteriovenöse Fisteln des Systemkreislaufs (G. WAGNER)	386
	(Komplexe) Angeborene Herzfehler mit überwiegendem Rechts-links-Shunt	389
8.1	Fallot-Tetralogie (J. APITZ)	389
8.2	Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt (PA-VSD) (L. SIEVERDING) . .	404
8.3	Ursprung beider Gefäße aus einem Ventrikel (partielle Transposition der großen Gefäße) (H.-H. KRAMER)	413
8.3.1	„Double outlet right ventricle“	413
8.3.2	„Double outlet left ventricle“	417
8.4	Komplette Transposition der großen Arterien (H.-H. KRAMER)	418
8.5	Angeboren-korrigierte Transposition der großen Arterien (H. BARTH) . . .	432
8.6	Truncus arteriosus communis (J. APITZ)	435
8.7	Trikuspidalatresie (J. VOGT)	444
8.8	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum (J. VOGT)	448
8.9	Das so genannte univentrikuläre Herz (H. BARTH)	451
8.10	Mitralatresie (Atresie der linken Atrioventrikularklappe) (H. BARTH)	457
8.11	Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS) mit Aorten- und/oder Mitralatresie (J. APITZ)	459
8.12	Total fehlmündende Lungenvenen (H. E. ULMER)	472
8.13	Anomaler Systemvenenrückfluss (Hohlvenenanomalien) (J. APITZ)	477
8.13.1	Hohlvenenanomalien mit Mündung in den rechten Vorhof	477
8.13.2	Fehlöffnung von Systemvenen in den linken Vorhof	481
8.14	Morbus Ebstein (H. E. ULMER)	483
8.15	Primäre und sekundäre pulmonale Hypertonie (J. BREUER)	487

9	Lageanomalien des Herzens (H. BARTH)	495
9.1	Segmentanalyse	495
9.1.1	Viszeraler Situs	496
9.1.2	Atrialer Situs	496
9.1.3	Die atrioventrikulären Verbindungen	497
9.1.4	Ventrikulärer Situs	498
9.1.5	Die ventrikuloarteriellen Verbindungen	498
9.2	Dextrokardie	500
9.2.1	Dextrokardie bei Situs solitus	500
9.2.2	Dextrokardie bei Situs inversus	501
9.2.3	Dextrokardie bei Situs ambiguus	502
9.3	Mesokardie	503
9.4	Lävokardie	503
9.5	Heterotaxiesyndrome	503
9.6	Juxtaposition der Herzohren	503
9.7	Criss-cross-atrioventrikuläre Verbindungen, superior-inferiore Ventrikelbeziehungen	504
9.8	Prinzipien der Diagnostik kongenitaler Lageanomalien des Herzens	504
9.9	Prinzipien der Therapie kongenitaler Lageanomalien des Herzens	505
9.10	Angeborene Perikarddefekte	505
9.11	Ectopia cordis	505
10	Anomalien der Koronararterien	507
10.1	Angeborene Anomalien der Koronararterien (J. APITZ)	507
10.1.1	Anomalien mit Ursprung der Koronararterien aus der Aorta	507
10.1.2	Ursprung einer Koronararterie aus der A. pulmonalis	512
10.2	Erworbene Erkrankungen der Koronararterien (J. APITZ, CHR. APITZ)	519
11	Seltenere angeborene und erworbene Anomalien des Herzens	529
11.1	Endokardfibroelastose (A. A. SCHMALTZ)	529
11.2	Isoliertes „non-compaction“ des Myokards (A. A. SCHMALTZ)	530
11.3	Morbus Uhl (J. APITZ)	532
11.4	Divertikel und Aneurysmen des linken und rechten Ventrikels (D. HASSBERG)	535
11.5	Herztumoren (L. SIEVERDING)	536
11.5.1	Rhabdomyome	538
11.5.2	Fibrome	539
11.5.3	Myxome	540
11.5.4	Teratome	540
11.5.5	Hämangiome	541
11.5.6	Maligne Tumoren	541
11.5.7	Sekundäre Tumoren	541

11.6	Erkrankungen des Perikards (J. APITZ, CHR. APITZ)	543
11.6.1	Angeborene Anomalien des Perikards	545
11.6.2	Erworbene Perikarderkrankungen	550
11.7	Traumatische Herzerkrankungen (J. APITZ, CHR. APITZ)	571
11.7.1	Offene Herzverletzungen, penetrierende Herztraumen	572
11.7.2	Geschlossene Herztraumen durch stumpfe Gewalt	577
11.7.3	Geschlossene Herztraumen durch Strom, Blitzschlag oder Strahlen	581
11.7.4	Iatrogene geschlossene Herztraumen durch äußere Gewalt oder Strom	583
12	Systemerkrankungen mit Herzbeteiligung	587
12.1	Metabolische Erkrankungen (L. SIEVERDING)	587
12.1.1	Lysosomale Speichererkrankungen	587
12.1.2	Glykogenspeichererkrankungen	587
12.1.3	Mitochondriopathien	588
12.1.4	Peroxisomale Erkrankungen	588
12.2	Neuromuskuläre Erkrankungen (L. SIEVERDING)	589
12.2.1	Muskeldystrophien	589
12.2.2	Friedreich-Ataxie	589
12.3	Endokrine Erkrankungen (L. SIEVERDING)	590
12.3.1	Fetopathia diabetica	590
12.3.2	Hypothyreose	590
12.3.4	Hyperthyreose	590
12.4	Erkrankungen des Bindegewebes (L. SIEVERDING)	590
12.4.1	Marfan-Syndrom	590
12.4.2	Ehlers-Danlos-Syndrom	592
13	Entzündliche Erkrankungen des Herzens, erworbene Herzfehler	595
13.1	Nicht-rheumatische entzündliche Herzerkrankungen – Perimyokarditis (A. A. SCHMALTZ)	595
13.1.1	Myokarditis	595
13.1.2	Isolierte Perikarditis	598
13.2	Dilatative Kardiomyopathie (A. A. SCHMALTZ)	600
13.3	Akute und chronische rheumatische Entzündungen des Herzens, rheumatische Herzfehler (H. NETZ)	603
13.3.1	Rheumatisches Fieber	603
13.3.2	Chronische rheumatische Herzerkrankung	609
13.4	Die infektiöse (bakterielle) Endokarditis im Kindes- und Jugendalter (H.-H. KRAMER)	614
14	Herzrhythmusstörungen	623
14.1	Diagnostik und Therapie von Herzrhythmusstörungen (G. VON BERNUTH)	623
14.1.1	Normale Herzfrequenz im Kindesalter	623
14.1.2	Pathophysiologie der Herzrhythmusstörungen	624

14.1.3	Diagnostik von Herzrhythmusstörungen	625
14.1.4	Formen von Herzrhythmusstörungen	626
14.2	Behandlung mit Herzschrittmachern und implantierbaren Kardioverterdefibrillatoren (M. GASS)	644
15	Der plötzliche Säuglingstod	659
15.1	„Sudden Infant Death Syndrome“ (SIDS) (J. APITZ)	659
15.2	Anscheinend lebensbedrohliche Ereignisse (ALE) „Apparent Life Threatening Events“ (ALTE) (J. APITZ)	665
15.3	Der plötzliche Herztod im Säuglingsalter (J. APITZ)	666
16	Spezielle kinderkardiologische Probleme	671
16.1	Unschuldige Herz- und Gefäßgeräusche im Kindesalter (J. APITZ)	671
16.1.1	Die juvenilen Herzgeräusche	672
16.1.2	Unschuldige Herzgeräusche beim Neugeborenen	676
16.1.3	Unschuldige Gefäßgeräusche	676
16.1.4	So genannte akzidentelle Herzgeräusche	677
16.2	Funktionelle Störungen des kardiovaskulären Systems (E. STEIL)	679
17	Therapie	685
17.1	Prinzipien der medikamentösen Behandlung – Therapie der Herz-Kreislauf-Insuffizienz (D. SCHRANZ)	685
17.1.1	Pathophysiologische Ansatzpunkte der medikamentösen kardialen Therapie	685
17.1.2	Medikamentengruppen bei der Behandlung der Herz-Kreislauf-Insuffizienz	689
17.2	Interventionskardiologie (L. SIEVERDING, J. APITZ)	696
17.2.1	Atrioseptostomie	696
17.2.2	Valvuloplastie und Angioplastie	698
17.2.3	Stentimplantation	704
17.2.4	Duktusokklusion	706
17.2.5	ASD-Verschluss	707
17.2.6	VSD-Verschluss	707
17.2.7	Gefäßverschlüsse	708
17.2.8	Fazit	708
17.3	Prinzipien der chirurgischen Behandlung (E. R. DE VIVIE, F. KUHN-RÉGNIER)	714
17.3.1	Vorbemerkungen	714
17.3.2	Zugangswege zum Herzen und zu den herznahen großen Gefäßen ...	714
17.3.3	Physiologie und Technik der extrakorporalen Zirkulation	715
17.3.4	Grundlagen der Myokardprotektion	716
17.3.5	Palliative Operationen	716
17.3.6	Korrekturoperationen ohne EKZ	717
17.3.7	Korrekturoperationen mit EKZ	718

17.3.8	Defekte des Vorhof- und Kammerseptums einschließlich der AV-Klappen	722
17.3.9	Operative Strategien bei kombinierten und komplexen angeborenen Herzfehlern	723
17.4	Herz- und Lungentransplantation im Kindesalter (F. KUHN-RÉGNIER, E.R. DE VIVIE)	729
17.4.1	Herztransplantation	729
17.4.2	Lungentransplantation	731
17.4.3	Herz-Lungen-Transplantation	732
17.5	Postoperative Intensivbehandlung und postoperative Probleme (D. SCHRANZ)	733
17.5.1	Generelle Maßnahmen	733
17.5.2	Kardiovaskuläres System	735
17.5.3	Pulmonales System	739
17.5.4	Neurologisches System	741
17.5.5	Infektionsprophylaxe und -therapie	741
17.5.6	Spezifische Probleme in der postoperativen Behandlung von kombinierten und komplexen Herzfehlern	742
17.6	Behandlung der postoperativen Niereninsuffizienz (W. ROSENDAHL)	751
17.7	Behandlung der postoperativen pulmonalen Hypertonie (J. BREUER)	752
17.8	Langzeitergebnisse nach Herzoperationen (E. STEIL)	757
17.9	Kinderkardiologische Notfälle und ihre Behandlung, Wiederbelebung und Reanimation (D. SCHRANZ)	771
17.9.1	Prähospitale und intrahospitale Vorbeugung	771
17.9.2	Vitienspezifische Gefahren und Notfälle	771
17.9.3	Digitalisintoxikation	777
17.9.4	Hyperkaliämie	779
17.9.5	Weitere kinderkardiologische Notfallsituationen	780
17.9.6	Prinzipien der Reanimation bei kardiologischen Notfällen im Säuglings- und Kleinkindesalter	782
17.9.7	Defibrillation und Behandlung der elektromechanischen Dissoziation ..	786
17.10	Schock und Schockbehandlung – Störungen der Mikrozirkulation (D. SCHRANZ)	788
17.10.1	Allgemeines	788
17.10.2	Hypovolämischer Schock	790
17.10.3	Kardiogener Schock	791
17.10.4	Septischer Schock	791
17.10.5	Anaphylaktischer Schock	792
17.10.6	Neurogener Schock	792
17.10.7	Schockspezifische Therapie	793
18	Spezielle Probleme herzkranker Patienten	799
18.1	Die Betreuung von Jugendlichen und Erwachsenen – Sport und Rehabilitation bei herzkranken Kindern (D. HASSBERG)	799
18.1.1	Die Betreuung Jugendlicher und Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern	799
18.1.2	Sport bei herzkranken Kindern	800
18.1.3	Rehabilitation herzkranker Kinder	802

**18.2 Psychosoziale Aspekte von Patienten mit angeborenen Herzfehlern
und ihren Familien (D. HASSBERG, J. DÖTTLING-ULRICH) 803**

18.2.1 Psychosoziale Beratung 804

18.2.2 Das Konzept der familienorientierten Nachsorge 805

18.3 Hypertonie des Systemkreislaufs (W. ROSENDAHL) 807

**18.4 Nephrologische Probleme bei Kindern mit angeborenen
und erworbenen Herzfehlern (W. ROSENDAHL) 810**

18.4.1 Störungen der Nierenfunktion bei Herzinsuffizienz 810

18.4.2 Begleitende Nierenerkrankungen 811

**18.5 Schwangerschaft bei Müttern mit angeborenen Herzfehlern
(A. A. SCHMALTZ) 812**

18.5.1 Kardiorespiratorische Anpassung an die Schwangerschaft 812

18.5.2 Mütterliches Risiko 813

18.5.3 Fetales Risiko 816

Anhang 821

 Kinderkardiologie in Maß und Zahl (A. A. SCHMALTZ) 821

Weiterführende Literatur 837

Sachverzeichnis 841