

Akute kardiale Dekompensation 12 Jahre nach Korrektur- Operation eines angeborenen Herzfehlers

H.-G. Kehl, Ch. Schmidt,
T.D.T. Tjan, D. Stege, J. Vogt,
P.K. Zahn

Dr. med. H.G. Kehl · D. Stege · J. Vogt
Klinik und Poliklinik
für Kinderheilkunde – Kardiologie
UKM
Albert-Schweitzer-Str. 33
48149 Münster, Germany
Tel.: 02 51 / 83-477 52
Fax: 02 51 / 83-495 93
E-Mail: kehl@uni-muenster.de

Ch. Schmidt · P.K. Zahn
Klinik und Poliklinik für Anästhesie
und operative Intensivmedizin

T.D.T. Tjan
Klinik und Poliklinik
für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie

Kasuistik

Ein 17-jähriger Patient erleidet beim Freizeit-Walking eine Synkope. Ein herbeigerufener Notarzt stellt bei dem somnolenten Patienten eine monomorphe ventrikuläre Tachykardie mit einer Herzfrequenz von ca. 210/min fest. Durch sofortige Kardioversion wird ein Sinusrhythmus mit breiten QRS-Komplexen und häufigen monomorphen ventrikulären Extrasystolen erreicht. Daraufhin erfolgt eine einmalige intravenöse Applikation von 300 mg Amiodaron (4 mg/kg). Aufgrund seiner eingeschränkten Bewusstseinslage (Glasgow-Coma Scale <8) wird der Patient noch vor dem Transport zur Klinik orotracheal intubiert und kontrolliert beatmet. Eine alte mediane Sternotomienarbe lässt an eine vorangegangene Operation denken. Die begleitende Freundin bestätigt ei-

ne mehr als 10 Jahre zurückliegende Herzoperation wegen eines angeborenen Herzfehlers. In der Klinik kann an Hand vorhandener Unterlagen eine Pulmonalatriesie mit Ventrikelseptumdefekt als Vitium cordis in Erfahrung gebracht werden. Operativ war im Neonatalalter zunächst ein zentraler aortopulmonaler Shunt angelegt worden. Im Alter von 1 Jahr erfolgte eine erste Korrektur-Operation mit Verschluss des Ventrikelseptumdefekts und Implantation eines klappenlosen Conduits vom rechten Ventrikel zur Pulmonalbifurkation; dieser wurde im Alter von 5 Jahren gegen einen größeren klappentragenden Homograft ausgetauscht. Die Untersuchungsqualität der transthorakalen Echokardiographie ist sehr limitiert, die TEE ermöglicht eine bessere Darstellung. Der Ventrikelseptumdefekt mit ehemals

überreitender Aorta zeigt sich durch den Patch gut verschlossen, die Aortenklappe nur geringgradig insuffizient (Abb.1 und Filmsequenz 1). Auffallend ist eine ausgeprägte Hypertrophie des rechten Ventrikels (Abb.2 und Filmsequenz 2) und der nur schlecht einsehbare rechtsventrikuläre Ausflusstrakt (Abb.3), über dem im konventionellen Doppler ein Gradient von 45 mmHg bestimmbar ist.

Fragen (Antworten auf S. 118)

1. Ist die ausgeprägte rechtsventrikuläre Hypertrophie bei dieser Anamnese normal, oder kann ein Zusammenhang mit der akuten Symptomatik des Patienten gesehen werden?
2. Warum ist die Abbildungsqualität des rechtsventrikulären Ausflusstraktes und der Pulmonalarterie so schlecht?

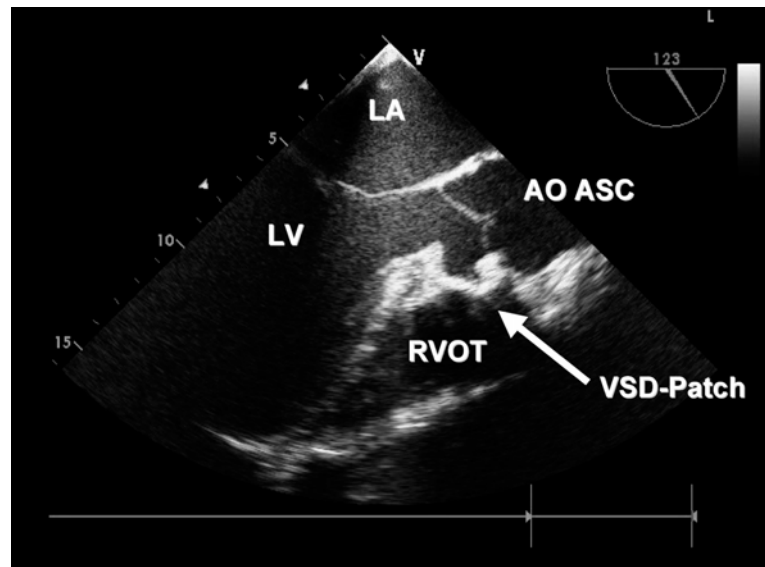


Abb. 1 Linksventrikulärer Ausflusstrakt mit Patch in der TEE, mittösophageale Longitudinalebene. Erkennbar ist noch der ehemals konotrunkale Ventrikelseptumdefekt mit überreitender Aorta. AO ASC: Aorta ascendens, RVOT: rechtsventrikulärer Ausflusstrakt, LA: linkes Atrium, LV: linker Ventrikel

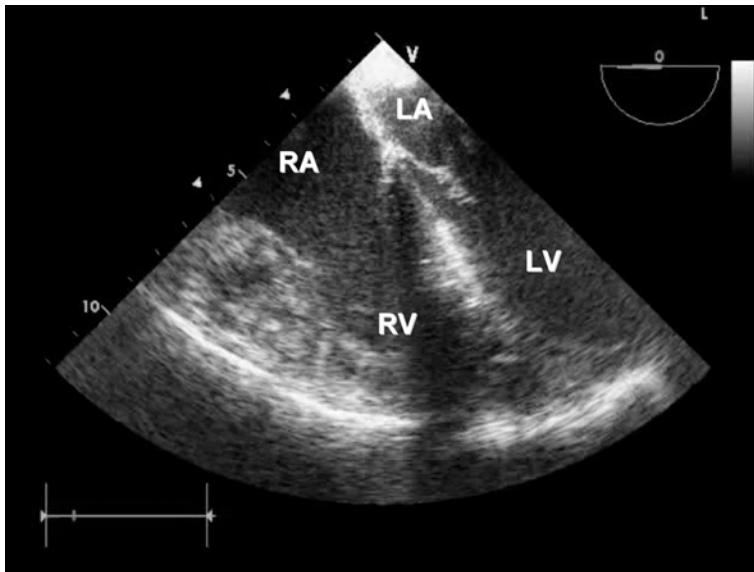


Abb. 2 Hypertrophe Muskulatur des rechten Ventrikels in der TEE, mittösophageale Transversalebene

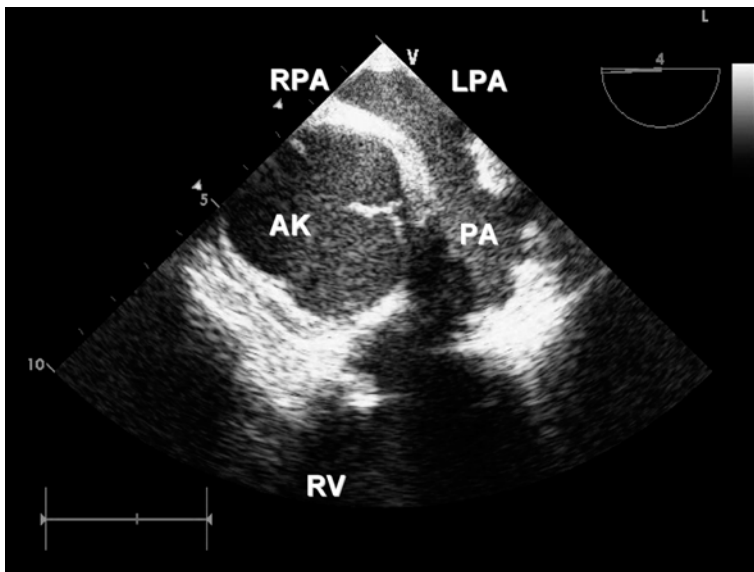


Abb. 3 Schlecht einsehbarer rechtsventrikulärer Ausflusstrakt in der TEE, hohe ösophageale Transversalebene. AK: Aortenklappe, PA: Pulmonalarterie, RPA: rechter Pulmonalarterien-Hauptast, LPA: linker Pulmonalarterien-Hauptast, RV: rechter Ventrikel

3. Welche Relevanz hat der über dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt bestimmte Dopplergradient?
4. Welches diagnostische Prozedere erscheint hinsichtlich der akuten klinischen Symptomatik und der aktuellen echokardiographischen Befunde sinnvoll?