11 Seltenere angeborene und erworbene Anomalien des Herzens

11.1 Endokardfibroelastose

A. A. SCHMALTZ

■ Geschichtliches

Obwohl bereits 1816 von D.F.L. Kreysig [6] beschrieben und auf eine fetale Endokarditis zurückgeführt, gibt uns die Endokardfibroelastose noch heute viele Rätsel auf und wird neuerdings als Entität sogar in Frage gestellt [7].

■ Pathologie

Sie ist eine Verdickung des Endokards auf mehr als 10 Zelllagen Dicke, bestehend aus Bindegewebszellen, kollagenen und elastischen Fasern [11], die isoliert oder kombiniert – insbesondere

Abb. 11.1.1. Sektionspräparat des Herzens eines 2 Monate alten Säuglings, der an einer schweren dekompenzierten Herzinsuffizienz verstorben war. Im aufgeschnittenen linken Ventrikel sieht man die porzellangussartige Auskleidung durch das extrem verdickte Endokard

re in Verbindung mit Obstruktionen des linksventrikulären Ausflusstraktes – als dilatierte oder kontrakte Form auftritt. Der Übergang einer dilatierten Form in eine spätere kontrakte wurde intrauterin echokardiographisch beobachtet [3]. Beim häufigeren dilatierten Typ ist der linke Ventrikel regelhaft erweitert und von dem porzellangussartigen, stark verdickten Endokard ausgekleidet, gegen das das Myokard wie gegen einen inneren Panzer anarbeiten muss (Abb. 11.1.1).

Davon müssen sekundäre Formen abgegrenzt werden, bei denen es durch Reibungsschäden, verändertes Strömungsverhalten oder subendokardiale Infarkte zu umschriebenen Endokardverdickungen kommen kann.

■ Ätiologie

Die Ätiologie ist unklar: Die verschiedenen Theorien sind in Tabelle 11.1.1 aufgeführt. Heute stehen die Entzündungstheorie [4] und die Erklärung als sekundäre, unspezifische Reaktion auf die erhöhte Wandspannung [1] im Vordergrund.

■ Klinik und Diagnostik

Während früher die Häufigkeit der Endokardfibroelastose noch mit 2% im kinderkardiologischen Krankengut angegeben wurde [2], ist sie in den letzten Jahren sehr viel seltener geworden. Mit dem früh einsetzenden Herzversagen (unter einem Alter von 2 Jahren), der elektrokardiographischen linksventrikulären Hypertrophie und der linksventrikulären Funktionsstörung bei fehlenden strukturellen Anomalien gleicht sie im Erscheinungsbild der dilatativen

Tabelle 11.1.1. Diskutierte Ätiologien der Endokardfibroelastose. (Nach [10])

- LV-Hypoxie
- O₂-Exzess
- Obstruktion der Lymphbahnen
- Genetische Faktoren
- Fetale Endomyokarditis (Viren, besonders Mumps- u. Coxsackieviren)
- Autoimmunität
- Kongenitaler Muskeldefekt
- Sekundär bei erhöhter Wandspannung und subendokardialer Hypoxie

Abb. 11.1.2. Nach retrograder Sondierung gewonnene Endomyokardbiopsie aus dem linken Ventrikel: In derastica-van-Giesson-Färbung sieht man die stark verdickten elastischen Fasern (links oben) rot, das Myokard (rechts unten) orange

Kardiomyopathie (siehe Kap. 13.2), von der sie echokardiographisch in vielen Fällen durch die vermehrte Echogenität des Endokards, zuverlässig aber nur durch die Endomyokardbiopsie (Abb. 11.1.2) abgegrenzt werden kann, die freilich infolge der Gewebefestigkeit mit vielen Fehlversuchen verbunden ist [9]. Weiterhin müssen differentialdiagnostisch ein Bland-White-Garland-Syndrom (siehe Kap. 10.1) und eine angeborene Myokarditis (siehe Kap. 13.1) ausgeschlossen werden.

■ Verlauf und Therapie

Aus Toronto [5] liegen aktuelle Zahlen zum Verlauf vor: Bei 52 Patienten betrug die 1-Jahres-Überlebensrate 83%, die 4-Jahres-Überlebensrate 77%, die Gesamtmortalität 29%. Eine intensive Therapie mit Digitalis, Diuretika und ACE-Hemmern war dabei Voraussetzung. Bei schlechter Ejektionsfraktion muss eine Herztransplantation erwogen werden.

■ Literatur

1. Aiello VD, Higuchi MDL (1994) Frequency and severity of endocardial fibroelastosis in dilated hearts from children – endocardial thickness is inversely correlated to age. *Cardiol Young* 4:117–121
2. Apitz J (1964) Die Endokardfibroelastose im Säuglings- und Kindesalter. *Z Kreislauff* 53:598–607
3. Carceller AM, Maroto E, Fouron J-C (1990) Dilated and contracted forms of primary endocar-

dial fibroelastosis: a single fetal disease with two stages of development. *Br Heart J* 63:311–313

4. Factor STM (1978) Endocardial fibroelastosis: Myocardial and vascular alterations associated with viral-like nuclear particles. *Am Heart J* 96:791–801
5. Ino T, Benson LN, Freedom RM, Rowe RD (1988) Natural history and prognostic risk factors in endocardial fibroelastosis. *Am J Cardiol* 62:431–434
6. Kreysig DFL (1816) Die Krankheit des Herzens. Maurersche Buchhandlung, Berlin, S 822–823
7. Lurie PR (1988) Endocardial fibroelastosis is not a disease. *Am J Cardiol* 62:468–470
8. Ni J, Bowles NE, Kim YH, Demmler G, Kearney D, Bricker JT, Towbin JA (1997) Viral infection of the myocardium in endocardial fibroelastosis. Molecular evidence for the role of mumps virus as an etiologic agent. *Circulation* 95:133–139
9. Schmaltz AA, Apitz J, Hort W, Steil E, Lang D, Hentrich F, Stoermer J (1984) Dilatative Kardiomyopathie im Kindesalter: Intravitale Differenzierung von der Endokardfibroelastose mittels transvaskulärer Endomyokardbiopsie. *Herz* 9: 237–243
10. Schryer MJP, Karnauchow PN (1974) Endocardial fibroelastosis. *Am Heart J* 88:557–565
11. Williams RB, Emery JL (1978) Endocardial fibrosis in apparently normal infant hearts. *Histopathology* 2:283–290

11.2 | Isoliertes „non-compaction“ des Myokards

A. A. SCHMALTZ

■ Geschichtliches

1965 als embryonale Sinusoide im Myokard beschrieben [2], später als Persistenz eines schwammigen Myokards charakterisiert [4], hat sich inzwischen die Bezeichnung „non-compaction“ des Myokards durchgesetzt und umschreibt ein atavistisches Relikt aus der Phylognese am Übergang vom Kalt- zum Warmblüter, nämlich die ausbleibende Verdichtung des Myokards [4].

■ Ätiologie und Pathogenese

Die isolierte Form des „non-compaction“ tritt familiär gehäuft auf, teilweise mit X-chromoso-

mal gebundenem Erbgang [1] und häufig in Assoziation zu Syndromen und chromosomalen Anomalien [3]. Persistierende Sinusoide bei Obstruktion des rechts- oder linksventrikulären Ausflusstraktes sind davon klar zu trennen.

Pathologisch-anatomisch handelt es sich um ein Netzwerk von vorspringenden Trabekeln und tiefen Rezessus, vorwiegend im Bereich des Apex und der Hinterwand des linken Ventrikels, die keine Verbindung zum Koronarsystem haben und von Endothel überzogen sind.

Klinik und Diagnostik

Fallberichte gibt es vom Säuglingsalter an [5]. In einer landesweiten Studie aus Japan zeigten nur 6 von 27 Kindern Symptome der Herzinsuffizienz, 90% EKG-Veränderungen im Sinne von Repolarisationsstörungen, AV- und Schenkelblöcken [6]. In höherem Alter nehmen Herzinsuffizienz und Arrhythmiehäufigkeit zu (53% bzw. 41%), thromboembolische Ereignisse sind ebenfalls gehäuft (24%) [7].

Zur Diagnose dient die Echokardiographie, die ein Trabekelnetzwerk im Bereich der Herzspitze zeigt (Abb. 11.2.1), wobei im Farbdoppler systolisch-diastolische Flussphänomene zu beobachten sind. Dies entspricht dem angiographischen Nachweis um den Kernschatten des oft vergrößerten linken Ventrikels.

Abb. 11.2.1. Echokardiogramm eines Kindes mit „non-compaction“ des Myokards

Verlauf und Therapie

Während ausgewählte Patienten schon im Kindesalter einen schlechten Verlauf zeigten [3], hatten die Patienten der japanischen bevölkerungsbezogenen Studie selten Symptome [6]. Über einen Verlauf von 10 Jahren war lediglich eine allmähliche Abnahme der linksventrikulären Funktion zu beobachten. Im Erwachsenenalter beschleunigt sich dann die Verschlechterung: Über einen Beobachtungszeitraum von <5 Jahren verstarben von 34 Erwachsenen (Durchschnittsalter 42 Jahre) 12; 4 wurden transplantiert [7]. Neben einer symptomatischen antikongestiven, antiarrhythmischen und antikoagulativen Therapie ist die Herztransplantation die entscheidende therapeutische Maßnahme.

Literatur

1. Bleyl SB, Mumford BR, Thompson V, Carey JC, Pysher TJ, Chin TK, Ward K (1997) Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome. *Am J Hum Genet* 61:868–872
2. Chenard J, Samson M, Beaulieu M (1995) Embryonal sinusoids in the myocardium. Report of a case successfully treated surgically. *Can Med Assoc J* 92:1356–1359
3. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R (1990) Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 82:507–513
4. Dusek J, Ostadal B, Duskova M (1975) Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. *Arch Pathol* 99:312–317
5. Hussein A, Schmaltz AA, Trowitzsch E (1999) Isolierte Fehlentwicklung („Noncompaction“) des Myokards bei drei Kindern. *Klin Pädiatr* 211:175–178
6. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, Hamada H, Hirose O, Isobe T, Yamada K, Kurotobi S, Mito H, Miyake T, Murakami Y, Nishi T, Shinohara M, Seguchi M, Tashira S, Tomimatsu H (1999) Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Pediatr Cardiol* 34:233–240
7. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R (2000) Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: A distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 36:493–500

11.3 Morbus Uhl

J. APITZ

■ Geschichtliches

1952 berichteten Uhl [14] und gleichzeitig Castleman und Towne [5] über die Aplasie oder extreme Hypoplasie des Myokards des rechten Ventrikels mit daraus resultierender papierdünner Ventrikelwand – eine Anomalie, die sie „parchment right ventricle“ nannten. Bereits 1905 hatte Osler [9] ein Herz mit einer pergamentdünnen Wand beider Ventrikel als „parchment heart“ beschrieben, ein Fall, der erneut von Segall 1950 [10] publiziert wurde. Arcilla et al. [2] haben 1961 vermutlich als erste die Bezeichnung „Morbus Uhl“ benutzt, die sich seither – trotz Protest von Waller et al. [16] – in der Literatur durchgesetzt hat und leider auch für andere Anomalien benutzt wird (s.u.).

■ Häufigkeit

Der Morbus Uhl ist eine extrem seltene Anomalie. Bis 1960 waren 3 Fälle beschrieben [13], bis 1979 18 [15] und bis 1980 24 Fälle [16]. Aber längst nicht bei allen dieser publizierten Fälle ist die Diagnose gerechtfertigt [1, 3].

■ Ätiologie

Die Ätiologie ist unbekannt. Es handelt sich um eine angeborene Anomalie [14], die wahrscheinlich auf einer Hemmung der myokardialen Anlage des prospektiven rechten Ventrikels zwischen der 5. und 6. Embryonalwoche beruht. Zuberbühler et al. vermuten eine familiäre Form mit autosomal rezessivem Erbgang [17].

Beide Geschlechter sind etwa gleich häufig betroffen.

■ Pathologie

Beim Morbus Uhl handelt es sich um eine angeborene Aplasie oder schwere Hypoplasie des Myokards des rechten Ventrikels. Die freie Wand des rechten Ventrikels besteht dabei (fast) nur aus Endo- und Epikard. Sie ist dadurch papierdünn und pergamentartig („parchment“) durchscheinend. Nur vereinzelt können Myokardfasern nachweisbar sein. Das septale Myo-

kard und die Trabekelzone im Spitzenbereich sind normal angelegt [1, 3, 14].

Infolge der fehlenden Kontraktionskraft sind der rechte Ventrikel und entsprechend der Trikuspidalklappenring extrem dilatiert.

Die Trikuspidalklappe, die Papillarmuskeln und Sehnenfäden sowie das übrige Herz, vor allem die Koronararterien und der linke Ventrikel, sind – im Gegensatz zu den Publikationen von Osler [9], Segall [10] und Waller et al. [16] – normal angelegt [14]. Das Foramen ovale ist meist offen; selten besteht ein zusätzlicher Vorhofseptumdefekt.

Mitunter findet sich ein wandständiger Thrombus im Bereich des rechten Ventrikels [14]. Hinweise für einen abgelaufenen oder akuten entzündlichen Prozess sind nicht nachweisbar [1, 3, 14].

Leider ist die von Uhl und anderen beschriebene Hypoplasie der Wand des rechten Ventrikels von manchen Autoren gleichgesetzt worden mit der Hypoplasie des rechten Ventrikels selbst, so dass auch der isolierte hypoplastische oder dysplastische rechte Ventrikel sowie der hypoplastische rechte Ventrikel bei Trikuspidal- oder Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum, ebenso der extrem dilatierte rechte Ventrikel bei Pulmonalatresie [11] oder hochgradiger kritischer Pulmonalstenose, aber auch bei Fallot-Tetralogie [13] fälschlicherweise als Morbus Uhl bezeichnet werden.

Auch die kongenitale Trikuspidalinsuffizienz oder Trikuspidaldysplasie [15], die fehlende Trikuspidalklappe, der Zustand nach (interstitieller) Myokarditis [13] mit Ersatz von Myokardfibrillen durch Fett- oder fibröses Gewebe (Lipomatosis cordis) [4] muss ebenso wie das isolierte Fehlen der Trabekelzone des Spitzenbereichs des rechten Ventrikels vom Morbus Uhl abgegrenzt werden [1, 3].

Partielle, streng lokalisierte Formen der Uhl-schen Erkrankung, bei denen nur Teile der rechten Ventrikelwand betroffen sind [16], haben eine viel bessere Prognose; diese Patienten können deshalb ein hohes Alter von bis zu 84 Jahren erreichen [15, 16].

■ Pathophysiologie und Klinik

Die fehlende Muskulatur führt zu einer fast vollständigen Kontraktionsschwäche und damit zu einer erheblichen Dilatation des rechten Ventrikels mit fast völlig fehlendem Auswurf und entsprechend fehlender Füllung der A. pul-

monalis, so dass ein erheblicher Rückstau in den rechten Vorhof entsteht mit allen Zeichen der schweren Rechtsherzinsuffizienz bei verminderter Lungenzirkulation. Der erhöhte Druck im rechten Vorhof führt zu einem Rechts-links-Shunt über ein Foramen ovale oder einen zusätzlichen Vorhofseptumdefekt.

■ Diagnostik

Durch den Rechts-links-Shunt besteht bei 2/3 der Patienten oft schon von Geburt an eine zunehmende Zyanose, bei älteren Patienten mit zum Teil erheblicher Hämatokriterhöhung [7, 15] und Trommelschlegelfingern.

Die Rechtsherzinsuffizienz führt zur Tachy- und Dyspnoe, zu leichter Ermüdbarkeit, zu Lebervergrößerung, zu peripheren Ödemen, Aszites, Pleura- und Perikarderguss sowie auch zu Ödemen des Magen-Darm-Traktes mit Resorptionsstörungen und Erbrechen [14]. Bei älteren Patienten kann der Jugularvenenpuls verstärkt sein mit hoher a-Welle [15].

■ **Auskultation.** Bei der Auskultation findet sich meist kein Geräusch [7, 14] oder ein unspezifisches leises Systolikum [15]. Der 1. Herzton ist normal, der 2. Herzton erscheint einfach (mit nicht hörbarer Pulmonalkomponente), gelegentlich tritt ein 3. Herzton mit Dreierhythmus auf [7].

■ **EKG.** Im EKG findet sich ein Rechtstyp, ein erhebliches P dextrocardiale, in den rechtsthorakalen Brustwandableitungen eine Niedervolta-ge mit fehlenden R-Zacken oder Qr-Komplexen [14], selten ein Rechtsschenkelblock [7], links-thorakal ein Linksüberwiegen. Bei älteren Patienten besteht mitunter eine wechselnde AV-Blockierung, häufiger ventrikuläre Arrhythmien [7].

■ **Röntgen.** Röntgenologisch ist bei allen Patienten eine Kardiomegalie durch den erheblich vergrößerten rechten Vorhof und rechten Ventrikel nachweisbar [7]. Der dilatierte Ausflusstrakt des rechten Ventrikels täuscht dabei auch eine Dilatation des Hauptstammes der A. pulmonalis vor. Die Hiluszeichnung kann betont sein, in der Lungenperipherie ist die Gefäßzeichnung vermindert.

■ **Echokardiographie.** Bei der echokardiographischen Untersuchung findet sich eine erhebliche Dilatation des rechten Ventrikels mit Verspätung

des Trikuspidalklappenschlusses [7] und diastolischer (vorhofsystolischer) Öffnung der Pulmonalklappe [7, 15]. Die systolische Septumbewegung ist meist normal.

■ **Invasive Diagnostik.** Bei der Herzkatheterisierung [2, 6, 15] ist der Druck im rechten Vorhof erheblich erhöht mit hoher a-Welle [7, 16] und einem Mitteldruck von 8–28 mmHg [16]. Der systolische Druck im rechten Ventrikel ist niedrig, der enddiastolische Druck im rechten Ventrikel auf 12–22 mmHg erhöht [7, 16]. Der Druck in der A. pulmonalis ist jenseits der Neugeborenenperiode niedrig normal. Zwischen dem rechten Ventrikel und der A. pulmonalis findet sich kein Druckgradient. Das Herzzeitvolumen ist erheblich vermindert.

Die Drücke im rechten Vorhof, im rechten Ventrikel und in der A. pulmonalis sind in Form und Höhe gleich. Das bedeutet, dass der Druck vom rechten Vorhof fortgeleitet wird über den kontraktionsschwachen rechten Ventrikel in die A. pulmonalis [7, 15] und dass der rechte Vorhof damit das eigentliche kontraktile Element des Pulmonalkreislaufes ist. Die präsys-tolische a-Welle des rechten Vorhofs übersteigt den diastolischen Druck in der A. pulmonalis und führt damit zur diastolischen Öffnung der Pulmonalklappe [7]. Die Pulmonalklappe öffnet sich, bevor sich die Trikuspidalklappe verspätet schließt [2, 8].

Der Rechts-links-Shunt über ein offenes Foramen ovale oder einen Vorhofseptumdefekt führt zu einer z.T. erheblichen Erniedrigung der arteriellen Sauerstoffsättigung.

Im Angiokardiogramm findet sich eine extreme Dilatation des rechten Vorhofs und rechten Ventrikels [2, 6, 15]. Dabei hat der rechte Ventrikel eine abnorm dünne Wand und lässt keine Kontraktionen (adynamisch) und keine Trabekularisierung erkennen [2, 8]. Die Bewegung des Ventrikelseptums ist normal [7], die Trikuspidalklappe ist normal angelegt [4] und normal am Trikuspidalklappenring fixiert. Eine Füllung der A. pulmonalis findet wie bei der Pulmonalatresie kaum statt.

■ **Die Differentialdiagnose** muss den Morbus Ebstein, die Pulmonalatresie und die hochgradige Pulmonalstenose mit intaktem Ventrikelseptum und dilatiertem rechten Ventrikel mit Dilatation des Trikuspidalklappenringes, aber auch die Fallot-Tetralogie mit dilatiertem rechten Ventrikel [13] berücksichtigen, die iso-

lierte, kongenitale Trikuspidalinsuffizienz und die Trikuspidalklappendysplasie sowie die konstriktive Perikarditis [16]. Diese Herzfehler sind durch (intrakardiales) EKG, Echokardiogramm, Druckmessung und Angiokardiographie gut abgrenzbar. Der hypoplastische rechte Ventrikel [12] und die Pulmonal- oder Trikuspidalatresie mit kleinem rechten Ventrikel sind allein durch die Echokardiographie zu diagnostizieren. Myokarditis und dilatative Kardiomyopathie sowie die Lipomatosis cordis betreffen auch den linken Ventrikel.

■ Natürlicher Verlauf und Prognose

Hinsichtlich des natürlichen Verlaufs sind zwei Patientengruppen zu unterscheiden: Über die Hälfte der Patienten stirbt im Säuglingsalter, spätestens im Alter bis zu 5 Jahren [15, 16] an nicht beherrschbarer Rechtsherzinsuffizienz. Eine andere Patientengruppe erreicht mit zunehmender Zyanose ein Alter über 15 bis zu 84 Jahren. Vielfach sind dies Patienten mit nur partieller Fehlbildung des Myokards des rechten Ventrikels. Diese Patienten erleiden oft einen plötzlichen Herztod infolge ventrikulärer Arrhythmien mit Kammerflimmern [15, 16].

■ Therapie

■ Medikamentöse Therapie. Die Therapie muss bei Säuglingen und Kleinkindern zunächst die massive Herzinsuffizienz mit positiv inotropen Medikamenten und Diuretika (siehe Kap. 17.1) angehen. Postnatal kann zur Senkung des zunächst noch hohen Lungengefäßwiderstandes die Gabe von Prostaglandin, Sauerstoff oder Stickoxid indiziert sein. Durch Prostaglandin wird die Lungendurchblutung gleichzeitig durch Wiedereröffnen des Ductus arteriosus verbessert.

■ Operative Therapie. Operativ sind Anastomosenoperationen nach Potts oder Glenn [6, 13] und der Verschluss eines zusätzlichen Vorhofseptumdefektes [7, 15] ohne Erfolg versucht worden. Dennoch bieten eine bidirektionale Glenn-Anastomose oder eine kreislaufftrennende Operation (OP nach Fontan oder eine totale kavalpulmonale Anastomose) die einzigen operativen Möglichkeiten zur Entlastung des rechten Herzens.

Über operative Langzeitergebnisse und Spätkomplikationen liegen bisher keine Erfahrungs-

berichte vor. Eine Herztransplantation stellt für die meist herzinsuffizienten Patienten die einzige reelle Überlebenschance dar.

Bei älteren Patienten, bei denen behandlungsresistente ventrikuläre Arrhythmien (besonders Tachykardien) im Vordergrund stehen, kommen elektrophysiologische Operationen oder Katheterablationen in Betracht sowie die Implantation eines Cardioverter-Defibrillators.

■ Literatur

1. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (1987) Paediatric Cardiology. Churchill Livingstone, Edinburgh London, pp 731–734
2. Arcilla RA, Gasul BM (1961) Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle (Uhl's anomaly). J Pediatr 58:381–388
3. Becker AE, Anderson RH (1981) Pathology of congenital heart disease. Butterworths, London
4. Bharati S, Ciraulo DA, Bilitch M, Rosen KM, Lev M (1978) Inexcitable right ventricle and bilateral bundle branch block in Uhl's disease. Circulation 57:636–646
5. Castleman B, Towne VW (1952) Case Records of Massachusetts General Hospital (Case Nr.38201). New England J Med 246:785–790
6. Cumming GR, Bowman JM, Whytehead L (1965) Congenital aplasia of the Myocardium of the right ventricle (Uhl's anomaly). Amer Heart J 70:671–676
7. French JW, Baum D, Popp RL (1975) Echocardiographic findings in Uhl's anomaly. Am J Cardiol 36:349–353
8. Gasul BM, Arcilla RA, Lev M (1966) Heart Disease in Children; Diagnosis and treatment. Lippincott, Philadelphia
9. Osler W (1905) The principles and practice of medicine, 6th ed. Appleton-Century-Crofts, New York, p820
10. Segall HN (1950) Parchment heart (Osler). Amer Heart J 40:948–950
11. Stewart ET (1969) Parchment heart associated with pulmonary valvular atresia. Radiol Clin Biol 38:247–253
12. Stoermer J, Apitz J (1965) Der sogenannte isolierte, hypoplastische rechte Ventrikel mit Vorhofseptumdefekt oder offenem Foramen ovale. Med Klin 60:1777–1780
13. Taussig HB (1960) Congenital malformations of the heart. Harvard University Press, Cambridge
14. Uhl HSM (1952) A previously undescribed congenital malformation of the heart: almost total absence of the myocardium of the right ventricle. Bull Johns Hopk Hosp 91:197–205
15. Vecht RJ, Carmichael DJS, Gopal R, Philip G (1979) Uhl's anomaly. Brit Heart J 41:676–682

16. Waller BF, Smith ER, Blackbourne BD, Arce FP, Sarkar NN, Roberts WC (1980) Congenital hypoplasia of portions of both right and left ventricular myocardial walls. *Amer J Cardiol* 46:885–891
17. Zuberbuhler JR, Fischer DR (1984) Familial Uhl's anomaly. *Ann J Cardiol* 55:940

11.4 | Divertikel und Aneurysmen des linken und rechten Ventrikels

D. HASSBERG

■ Geschichtliches

Angeborene Ausstülpungen oder Aussackungen sind extrem seltene kardiale Fehlbildungen, über deren Existenz die Literatur schon vor mehr als einhundert Jahren berichtete [1]. Leider werden bis heute die beiden Begriffe Divertikel und Aneurysma häufig synonym verwandt, obwohl damit zwei völlig verschiedene pathologisch-anatomische Strukturen gemeint sind.

■ Pathologie und Pathophysiologie

■ **Divertikel** sind kongenitale, muskelkräftige und kontraktionsfähige Ausstülpungen der Herzkammern. Ihr Wandaufbau entspricht weitgehend dem dazugehörigen Ventrikel [7]. Ihr Durchmesser liegt zwischen 1–8 cm. In der Regel sind sie vergesellschaftet mit anderen kardialen und extrakardialen Malformationen.

■ **Aneurysmen** hingegen sind fibröse, dünnwandige und nicht kontraktile Aussackungen, die sowohl angeboren als auch erworben (traumatisch, postoperativ, entzündlich) sein können. Insbesondere die erworbenen Aneurysmen können sehr große, raumverdrängende Ausmaße annehmen.

Die Entstehung angeborener Divertikel und Aneurysmen ist bis heute unklar. Für die Divertikel wird versprengtes Gewebe aus den Wachstumszonen der Ventrikel (etwa 4. Embryonalwoche) als wahrscheinlichste Ursache angenommen [2, 8].

Der häufigste Typ linksventrikulärer Divertikel wird gemeinsam mit einem Mittellinien-

syndrom beschrieben, bei welchem – neben dem fingerförmigen apikal entspringenden Divertikel – Bauchwanddefekte, Sternumhypoplasien und Zwerchfelllücken auftreten. Starke epigastrische Pulsationen können hier klinisch wegweisend sein. Fast immer liegen weitere kardiale Fehlbildungen vor; Einzelfälle von isolierten Divertikeln sind beschrieben [11]. Weitere Lokalisationen linksventrikulärer Divertikel befinden sich im Bereich des Mitralklappen- und Aortenklappenringes [3, 5, 6].

Rechtsventrikuläre Divertikel sind nach Angaben der Literatur noch seltener [10]. Sie liegen apikal, anterolateral oder anterior-superior dem rechten Ventrikel auf. Breitbasige Verbindungen zum rechten Ventrikel sind typisch, Verbindungen zum linken Ventrikel oder zu beiden Ventrikeln kommen vor. Bis auf Einzelfälle sind ebenfalls weitere Vitien assoziiert [6].

■ Klinik und Diagnostik

Hinweisende klinische Befunde sind nur von den linksventrikulären Divertikeln mit epigastrischen Pulsationen zu erwarten. Unspezifische klinische Zeichen sind eine begleitende Herzinsuffizienz, Klappeninsuffizienzen oder Rhythmusstörungen [11]. In der überwiegenden Mehrzahl bestimmen die assoziierten Fehlbildungen das klinische Bild. In absteigender Häufigkeit werden Ventrikelseptumdefekte, Fallot-Tetralogie, Vorhofseptumdefekte, „double outlet right ventricle“ (DORV), Isthmusstenosen und Truncus arteriosus communis genannt. Erst die eingehende Diagnostik dieser Vitien bringt die Divertikel zur Darstellung.

■ **Echokardiographie.** In der Diagnostik spielt die Echokardiographie eine eher untergeordnete Rolle, da die Ausbuchtungen durch ihre anatomische Lage bei den üblichen echokardiographischen Schnittführungen leicht übersehen werden [12].

■ **Die Angiokardiographie** und insbesondere die **Kernspintomographie** oder das **Spiral-CT** sind hier überlegen. Wandstärke, Kontraktilität oder paradoxe Pulsationen sowie die Lagebeziehung zu den benachbarten Strukturen können damit exakt bestimmt werden. Zudem erlauben sie die entscheidende Differenzierung zwischen Divertikel und Aneurysma.

■ Natürlicher Verlauf

Bei einem Teil der Divertikel sind spontane Verkleinerungen mit günstiger Prognose beschrieben [11], in anderen Fällen bestimmt in der Regel der begleitende Herzfehler den Verlauf. Sowohl Divertikel als auch Aneurysmen weisen zusätzliche Komplikationen wie Thromboembolien, Endokarditis, maligne Rhythmusstörungen, Raumforderung und Herzinsuffizienz auf [6, 10, 11]. Die dünnwandigen Aneurysmen bergen zudem die Gefahr der Spontanperforation mit plötzlichem Todesfall bereits im Neugeborenenalter in sich [4, 9, 11].

■ Therapie

Die Therapie wird im Einzelfall einerseits durch das zusätzliche Vitium, andererseits von Art, Form, Größe und Lage des Divertikels oder Aneurysmas bestimmt. Bei operativer Eröffnung eines Divertikels (um beispielsweise auf diesem Weg einen Ventrikelseptumdefekt zu verschließen) ist besonders auf abnorme Koronararterienverläufe zu achten [6, 7]. Die Resektion eines Divertikels ist in der Regel nicht erforderlich. Hingegen ist wegen der Dünnwandigkeit und Funktionslosigkeit der Aneurysmen grundsätzlich deren operative Entfernung zu fordern. Komplikationen wie Spontanperforation, Thromboembolie oder Endokarditis sind so zu vermeiden. Bei den erworbenen Aneurysmen sind die auslösenden Faktoren wie Sepsis, Infarkt, Trauma oder vorangegangene Operationen zu berücksichtigen. Eine lebenslange Endokarditisprophylaxe und/oder Antikoagulation kann erforderlich sein. Da insbesondere Aneurysmen rezidivieren und von belassenen Divertikeln die bereits erwähnten Komplikationen ausgehen können, ist eine regelmäßige Kontrolle der Patienten notwendig.

■ Literatur

1. Arnold J (1894) Über angeborene Divertikel des Herzens. *Virchows Arch Path Anat* 137:381–384
2. Carter JB, Van Trassel RA, Moller JH, Amplatz K, Edwards JE (1971) Congenital diverticulum of the right ventricle. *Am J Cardiol* 28:478–482
3. Chesler E, Mitha AS, Edwards JE (1982) Congenital aneurysms adjacent to the annuli of the aortic and/or mitral valves. *Chest* 82:334
4. Farnsworth PB, Lefkowitz M, Shehadi W, Chan TT (1977) Spontaneous rupture of fibrous diverticulum of the right ventricle. *Amer J Dis Child* 123:248–250
5. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF (1984) *Angiocardiology of congenital heart disease*. Macmillan Publishing Company, New York, pp 363–368
6. Hofbeck M, Singer H, Emde v d J, Rein J (1986) Divertikel und Aneurysmen des rechten Ventrikels: Klassifikation, Klinik, Therapie. *Z Kardiologie* 75:559–565
7. Magrassi P, Chartrand C, Guerin R, Kratz C, Stanley P (1980) True diverticulum of the right ventricle: Two cases associated with Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 29:357–363
8. Orsmond GS, Joffe HS, Chesler E (1973) Congenital diverticulum of the left ventricle associated with hypoplastic right ventricle and ventricular septal defect. *Circulation* 48:1135–1139
9. Rajs J, Thoren C, Kjellmann MNI (1977) Spontaneous rupture of a congenital diverticulum of the right ventricle in a 1-month-old child. *Eur J Cardiol* 6:131–137
10. Redel D, Bauer M (1980) Angeborenes Divertikel des rechten Ventrikels – Fallbeschreibung mit Literaturübersicht. *Z Kardiologie* 69:452–455
11. Tsujimoto H, Takeshita S, Kawamura Y, Nakatani K, Sato M (2000) Isolated congenital left ventricular diverticulum with perinatal dysrhythmia: A case report and review of the literature. *Pediatr Cardiol* 21:175–179
12. Wild F, Hofbeck M, Singer H, Hammersen G (1993) Echokardiographische Diagnose von kongenitalen Divertikeln des rechten und linken Ventrikels. *Klin Pädiatr* 205:167–169

11.5 | Herztumoren

L. SIEVERDING

■ Inzidenz, Klassifikation, Verteilung

Zahlreiche Literaturübersichten und noch mehr Fallberichte [3, 9, 17, 24, 28, 34, 36, 41, 43, 51, 52] dürfen nicht darüber hinwegtäuschen, dass Herztumoren insbesondere im pädiatrischen Krankengut äußerst seltene Fehlbildungen des Herzens darstellen und selbst die größte und meistzitierte Serie lediglich 89 Tumoren im Kindesalter umfasst [28]. Die Inzidenz in verschiedenen Sektionsstatistiken liegt insgesamt unter 0,1% [20, 28, 31, 48], für das Kindesalter wird

Tabelle 11.5.1. Klassifikation der Herztumoren, prozentualer Anteil, Häufigkeit im Kindesalter, Altersspanne und -gipfel, bevorzugte Lokalisation und bevorzugtes Wachstum. (Zusammengestellt nach [9, 25, 28, 36, 51])

Art	Verteilung [%]	Häufigkeit [%]	Altersspanne [Jahre]	Altersgipfel [Jahre]	Lokalisation	Wachstum
1. Primäre Tumoren	2–5					
Benigne Tumoren	75	90				
■ Perikardial:						
Teratome	2,6	12,4	–	< 1	Perikard	intraperikardial
Lipome	8,4–10,5*	–	–	n	Subepikard	intraperikardial
Perikardiale Zysten	15,4	–	4–83	30–40	Perikard	intraperikardial
Hetrotope/aktope Gewebe	–	–	–	–	–	–
■ Atrial:						
Myxome	24,4–30,5	13,5	3–83	40–50	LA-Septum	intrakavitär
Lipomatöse Hypertrophie des Vorhofseptums	10	–	–	–	RA-Septum	intrakavitär
Mesotheliom des AV-Knotens	2,3–2,8	–	0–86	n	AV-Knoten	intranodal
■ Ventrikulär:						
Rhabdomyome	6,1–6,8	39,3	0–45	< 1	LV-Myokard	intramural
Fibrome	3,2–4,0	13,5	0–83	< 10	LV-Myokard	intramural, -kavitär
Hämangiome	2,8–3,5	4,5	0–80	n	RV-Myokard	intramural, -kavitär
Lipome	8,4–10,5*	–	–	n	RA-, LV-Sub-endokard	intrakavitär
■ Valvulär:						
Papilläre Fibroelastome	7,9–9,9	–	19–90	> 60	Aortenklappe	intrakavitär
Maligne Tumoren	25	10				
■ Perikardial:						
Mesotheliom	3,6	–	–	–		
■ Kardial:						
Teratome	–	–	–	–		
Rhabdomyosarkome	4,9–6,1	–	–	n		
Fibrosarkome	2,6–3,2	–	–	n		
Angiosarkome	7,3–9,2	–	–	40–50		
2. Sekundäre Tumoren	95–98					

* Perikardiale und ventrikuläre Lipome zusammengekommen, n kein Altersgipfel bekannt, – keine Angaben

sie, basierend auf 11 000 autopsierten Kindern, mit 0,027% angegeben [31]. Etwa 90% der primären Herztumoren sind benigne, dabei finden sich bei Kindern unter einem Jahr in 3/4 der Fälle Rhabdomyome und Teratome. Rhabdomyome stellen auch in der Altersgruppe 1–15 Jahre die häufigste Tumorart dar, in absteigender Reihenfolge gefolgt von Fibromen, Myxomen und Hämangiomen. Zu den malignen Tumoren zählen entartete Teratome, Rhabdomyosarkome, neurogene Sarkome und Fibrosarkome. Sekundäre Tumoren des Herzens finden sich 20–40-mal häufiger als primäre Tumoren. Von Bedeutung sind im Kindesalter Non-Hodgkin-Lymphome und Leukämien, Neuro-

blastome, Nephroblastome, Sarkome und Hepatoblastome [9, 24]. Eine systematische Übersicht findet sich in Tabelle 11.5.1.

■ Klinik

Neben unspezifischen Allgemeinsymptomen (Abgeschlagenheit, Fieber, Gewichtsverlust, Dyspnoe, Schwindel, Herzklopfen) und sekundären, vor allem bei metastasierenden Tumoren auftretenden Perikarditiden und Perikardergüssen wird die Klinik wesentlich bestimmt durch eine der folgenden Pathomechanismen:

- Rhythmusstörung,
- Obstruktion,

- Kompression,
- Embolisation.

Das Ausmaß der hämodynamischen Beeinträchtigung ist dabei von der Lokalisation und Größe des Tumors abhängig [22, 24, 51].

Ein Teil der intramural wachsenden Tumoren bleibt lange symptomlos, andererseits können eine direkte Beeinträchtigung des spezifischen Leitungssystems oder akzessorische Leitungsfasern im Tumor bereits frühzeitig zu Tachyarrhythmien oder Reizleitungsstörungen bis hin zu kompletten AV-Blöcken führen. Ein akutes Herzversagen wird durch ausgedehnte myokardiale Infiltrationen verursacht [22, 25, 45, 51, 52].

Obstruktionen im Bereich der AV- oder Semilunarklappen, der Pulmonalvenen oder Koronararterien sind Folge von intrakavitär wachsenden oder sekundär per continuitatem einwandernden Tumoren und ähneln dem klinischen Bild entsprechender angeborener oder erworbener Herzfehler (Aorten- oder Pulmonalstenose, Mitralklappen- oder Trikuspidalklappenstenose, Pulmonalvenenstenose, Koronarstenose) [3, 22, 24, 25, 51, 52].

Kompression und Verdrängung sind die Leitsymptome intraperikardialer Tumoren und dicht benachbarter extrakardialer Neoplasien, die durch den Druck des wachsenden Tumors und den häufig gleichzeitig vorhandenen Perikarderguss zur Einflusstauung und Herzbeutel-tamponade führen [1, 2].

Patienten mit Myxomen sind besonders durch Embolise in den System- oder Pulmonalkreislauf gefährdet [47].

■ Diagnostik

Herztumoren stellten lange Zeit ausschließlich postmortal durch den Pathologen diagnostizierte Raritäten dar.

■ **EKG, Röntgen.** EKG-Veränderungen (überhöhte p-Wellen, tiefe Q-Zacken, ST-Veränderungen) und radiologische Zeichen (Kardiomegalie, Mediastinalverbreiterung, Lungenvenenstauung) können, wenngleich wenig spezifisch, an einen Tumor denken lassen.

■ **Echokardiographie.** Entscheidend verbessert wurde die Diagnostik mit Einführung der modernen Schnittbildverfahren [5, 6, 12, 23, 29, 50]. Als echokardiographische Hinweise für das Vorliegen eines Herztumors gelten [50]:

- bewegliche echodichte Masse in den Herzhöhlen oder den großen Gefäßen mit Nachweis des Tumorstiels oder der Tumorbasis,
- lokalisierte Verdickungen auf oder im Muskel mit Dichterverschiebung des Echos gegenüber dem übrigen Myokard,
- auf das Epikard beschränkte oder dies durchwachsende und das Herz verdrängende Massen im Herzbeutel mit und ohne Perikarderguss.

■ **Die Computertomographie** und insbesondere die **Kernspintomographie** ergänzen die echokardiographische Diagnostik. Die uneingeschränkte Darstellung aller Tumorteile, auch peri- und extrakardial gelegener Tumoren, ist nützlich bei der Abschätzung des Tumolvolumens. Die Kernspintomographie trägt zur Unterscheidung von Tumor und Thromben [15, 55] sowie von Tumor und vitalem Myokard [6] bei. Sie hilft bei der Abgrenzung anatomischer Varianten, die einen Tumor vortäuschen können [29]. Sichere Daten zur Tumorphistologie sind entgegen der Erwartung aus den Bilddaten nicht zu erhalten.

■ **Invasive Diagnostik.** Die Gewinnung einer Myokardbiopsie zur histologischen Tumordiagnose stellt somit eine der wenigen Indikationen zur Herzkatheteruntersuchung dar.

11.5.1 Rhabdomyome

85% aller Rhabdomyome treten im Kindesalter auf. 50% sind mit einer tuberösen Sklerose assoziiert, umgekehrt haben 30–50% der Patienten mit tuberöser Sklerose ein kardiales Rhabdomyom [4]. Die Tumoren entwickeln sich aberrant aus kardialen Myoblasten, ihre Größe variiert von wenigen Millimetern bis zu 2 cm. Mit Ausnahme der Klappen und des Perikards können alle Herzstrukturen betroffen sein. In 90% aller Fälle finden sich multiple Tumoren mit etwa gleicher Häufigkeit im rechten und linken Ventrikel (Abb. 11.5.1 u. 11.5.2), in der Hälfte der Fälle mit zumindest einem intrakavitär wachsenden Tumor [25].

Der Tumor kann symptomlos bleiben [4] oder aber schwere Rhythmusstörungen (AV-Block, supraventrikuläre Tachykardien, ventrikuläre Tachyarrhythmien) [13, 45] verursachen. Bei stärkerer Progredienz und zunehmender Vorwölbung ins Ventrikelcavum treten Symptome der links- oder rechtsventrikulären Ausflussbahnobstruktion auf [3, 45]. Pränatal können

Abb. 11.5.1. 4 Jahre alte Patientin mit histologisch nachgewiesenem Rhabdomyom. Bei der Rechtsventrikulangiographie zeigt sich eine Signalauslöschung im Bereich der Trikuspidalklappe (►)

Abb. 11.5.2. Bei der Kernspintomographie zeigt sich im Spinechobild im Bereich zwischen Trikuspidalklappe und der rechtsventrikulären Vorderwand ein ausgedehnter Tumor, der sich in seiner Signalintensität vom übrigen Myokard unterscheidet. (LV linker Ventrikel, TU Tumor, RA rechter Vorhof)

fetaler Hydrops oder Rhythmusstörungen ein erster Hinweis auf ein Rhabdomyom sein [18]. Spontane Remissionen sind die Regel [14, 46], die chirurgische Therapie sollte daher auf symptomatische Patienten beschränkt bleiben [21, 34].

11.5.2 Fibrome

Fibrome stellen den zweithäufigsten Tumor im Kindesalter dar. Sie entwickeln sich aus Fibroblasten, können 10 cm und mehr im Durchmesser erreichen und weisen gehäuft zentrale Ver-

Abb. 11.5.3. 8-jähriger Junge mit Fibrom im Bereich des Ventrikelseptums. Der ausgedehnte Tumor führt zur erheblichen Verdrängung und Einengung des rechtsventrikulären Cavums (►)

Abb. 11.5.4. Auch das Lumen des linken Ventrikels ist erheblich eingengt mit beginnender Obstruktion des Ausflusstraktes (►)

kalkungen auf. Sie sind meist singulär, gehen von der freien Wand des linken Ventrikels, vom Ventrikelseptum oder selten auch vom rechten Ventrikel oder Vorhof aus [20, 25, 31, 52, 54]. Ihre Größe führt regelmäßig zu erheblichen Ausflussbahnobstruktionen (Abb. 11.5.3–11.5.5).

Supraventrikuläre und ventrikuläre Rhythmusstörungen sowie Reizleitungsstörungen werden bei Übergreifen auf das Erregungsleitungs-

Abb. 11.5.5. Bei der Kernspintomographie stellt sich im sagittalen Schnittbild der Tumor im Bereich des Ventrikelseptums dar. Die Einengung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes erscheint gering (AP Arteria pulmonalis, LV linker Ventrikel, TU Tumor)

system beobachtet [3, 25, 33, 43, 44, 52, 54]. Als Folge der hämodynamischen Obstruktion, der Beteiligung des Reizleitungssystems und ventrikulärer Arrhythmien ist der plötzliche Herztod häufig [31, 54]. Eine frühzeitige Diagnose und operative Resektion – zumindest Teilresektion – ist daher anzustreben [35, 40, 54].

11.5.3 Myxome

Während Myxome mehr als 50% der primären Tumoren im Erwachsenenalter ausmachen, sind sie im Kindesalter deutlich seltener und kommen im Neugeborenenalter fast nicht vor. Wegen ihres gelegentlich familiären Auftretens [26, 32] sollten jedoch auch die Familienmitglieder betroffener Patienten grundsätzlich untersucht werden. Myxome sind echte Neoplasien endokardialen Ursprungs und ganz überwiegend in den Vorhöfen lokalisiert (75% linksatrial,

15–20% rechtsatrial). Sie sind gewöhnlich solitär und können bis 15 cm Größe erreichen. Ausgehend von der Fossa ovalis wachsen sie polypös mit kurzem Stiel, seltener villös mit gallertigen, leicht zerbrechlichen Ausläufern [25, 28, 30, 42].

Entsprechend der atrialen Lage sind Behinderungen des linksventrikulären und rechtsventrikulären Einstroms häufig. Synkopen und plötzlicher Herztod sind Folge akuter Verlegungen der AV-Klappen [8, 11, 47]. Gefährdet sind die Patienten vor allen Dingen durch systemische Embolien in die Hirnarterien, die bei 30–40% der linksseitigen Tumoren auftreten mit den Folgen eines embolischen Hirninfarktes, aneurysmatischer Gefäßveränderungen, einer Subarachnoidalblutung oder Parenchymblutung [47]. Wichtig ist in diesem Zusammenhang, dass die Bildung zerebraler Aneurysmen auch Jahre nach erfolgreicher Myxomexstirpation erfolgen kann [39]. Lungenembolien sind Folge fragmentierter rechtsatrialer Myxome.

Die Therapie ist ausnahmslos chirurgisch, dabei wird über eine bilaterale Atriotomie der Tumor mitsamt des basisnahen Vorhofseptums exzidiert. Bei multiplen Myxomen ist eine radikale Entfernung aller Wandanteile anzustreben, um Rezidive zu verhindern [53].

11.5.4 Teratome

Teratome stellen im ersten Lebensjahr den zweithäufigsten primären Herztumor dar und sind neben Thymomen differentialdiagnostisch bei Raumforderungen im vorderen Mediastinum im Kindesalter zu bedenken. Nur ausnahmsweise finden sich intraperikardiale Teratome auch im Erwachsenenalter. Teratome nehmen ihren Ursprung von den intraperikardialen Anteilen der großen Gefäße und bestehen aus differenziertem Gewebe aller drei Keimblätter [1, 2]. Sie sind fast ausschließlich intraperikardial lokalisiert, selten intrakardial im Bereich der rechtsseitigen Herzhöhlen [10].

Teratome wachsen verdrängend, wegen der Größe und des meist vorhandenen Perikardergusses werden die Kinder früh symptomatisch mit Dyspnoe, Zyanose, Kardiomegalie, Einflusstauung bis zur Herzbeuteltamponade [1, 2, 52]. Wegen der raschen Größenzunahme und der Gefahr der malignen Entartung ist die Operation die Therapie der Wahl.

11.5.5 Hämangiome

Hämangiome machen etwa 4–5% der primären Tumore im Kindesalter aus. Wegen ihres meist asymptomatischen Verlaufes werden sie häufig erst zufällig bei Obduktionen entdeckt. Sie können in allen Herzstrukturen vorkommen, vorzugsweise finden sie sich endokardial oder intramural.

Bei entsprechender Größe können Füllungsbehinderungen oder Ausflussbahnobstruktionen entstehen. Ebenso stellen Rhythmusstörungen eine Indikation zur operativen Behandlung dar, die jedoch nur bei kleinen umschriebenen Tumoren gelingt [7, 16, 49].

11.5.6 Maligne Tumoren

Primäre, maligne Tumoren sind mit Ausnahme des malignen Teratoms ausnahmslos Sarkome. Maligne Teratome, Rhabdomyosarkome, neurogene Sarkome und Fibrosarkome stellen den Hauptanteil der malignen Tumore dar. Die Prognose ist äußerst schlecht, und das klinische Bild wird durch Metastasen bestimmt. Einheitliche Therapieempfehlungen existieren nicht, generell wird eine Behandlung entsprechend den histologisch vergleichbaren Tumoren anderer Lokalisation empfohlen [9, 37].

11.5.7 Sekundäre Tumoren

Sekundäre Tumoren machen bis zu 98% aller Tumoren des Herzens aus und nehmen infolge verbesserter Überlebenschancen bei der Behandlung des Primärtumors zu [27]. Die Zahlen für einen Übergriff eines malignen Tumors auf das Herz und seiner großen Gefäße schwanken je nach Art des Primärtumors zwischen 1,5 und 36%. Dabei kann nahezu jeder Tumor mit Ausnahme der Tumoren des Zentralnervensystems per continuitatem, hämatogener oder lymphatischer Streuung ins Herz metastasieren (Abb. 11.5.6 u. 11.5.7) [19, 25]. Eine direkte Einwanderung über die Vena cava inferior ist bei fortgeschrittenen Wilms Tumoren häufig zu beobachten [38].

Non-Hodgkin-Lymphome stellen den größten Teil kardialer Metastasen dar (35,6%), gefolgt von Neuroblastomen (22%), Nephroblastomen (20,3%) und Sarkomen (11,9%). Die Therapie

Abb. 11.5.6. 16-jährige Patientin bei einer Kontrolluntersuchung nach Fontan-Operation. Die linke Arteria pulmonalis ist auffällig nach oben verdrängt (↑)

Abb. 11.5.7. Die Kernspintomographie zeigt eine Raumforderung zwischen Pulmonalishauptstamm und der linken Arteria pulmonalis, die nach kranial verdrängt ist. Histologisch erwies sich der Tumor als Paragangliom mit ausgesprochener Metastasierung (AOA Aorta ascendens, AOD Aorta descendens, RPA rechte Arteria pulmonalis, TU Tumor)

entspricht den Regeln des Primärtumors, kardiale Komplikationen können palliative chirurgische Maßnahmen erfordern, die Indikation zu einer Operation am Herzen ist in Abhängigkeit von der Gesamtprognose zu stellen [9].

Literatur

1. Apitz J, Stapenhorst K, Stoermer J (1965) Klinik und Pathologie des intraperikardialen Teratoms. *Arch Kinderheilkd* 172:25–37
2. Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, Green EW (1980) Intrapericardial teratoma in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79:306–311
3. Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, Truccone NJ, Green EW (1980) Primary cardiac tumors in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79:582–591
4. Bass JL, Brenningstall GN, Swaiman KF (1985) Echo-cardiographic incidence of cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis. *Am J Cardiol* 55:1379–1382
5. Biancaniello TM, Meyer RA, Gaum WE, Kaplan S (1982) Primary benign intramural ventricular tumors in children: pre- and postoperative electrocardiographic, echocardiographic, and angiocardigraphic evaluation. *Am Heart J* 103:852–857
6. Bouton S, Yang A, McCrindle BW, Kidd L, McVeigh ER, Zerhouni EA (1991) Differentiation of tumor from viable myocardium using cardiac tagging with MR imaging. *J Comput Assist Tomogr* 15:676–678
7. Brizard C, Latremouille C, Jebara VA, Acar C, Fabiani JN, Deloche A, Carpentier AF (1993) Cardiac hemangiomas. *Ann Thorac Surg* 56:390–394
8. Bulkley BH, Hutchins GM (1979) Atrial myxomas: a fifty year review. *Am Heart J* 97:639–643
9. Chan HS, Sonley MJ, Moes CA, Daneman A, Smith CR, Martin DJ (1985) Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium, and great vessels. A report of 75 cases and review of the literature. *Cancer* 56:825–836
10. Cox JN, Friedli B, Mechmeche R, Ismail MB, Oberhaensli I, Faidutti B (1983) Teratoma of the heart. A case report and review of the literature. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 402:163–174
11. Cujec B, Ulmer B, McKaigney JP, Bharadwaj B (1987) Right atrial myxoma presenting as Budd-Chiari syndrome. *Ann Thorac Surg* 44:658–659
12. Duncan WJ, Rowe RD, Freedom RM, Izukawa T, Olley PM (1982) Space-occupying lesions of the myocardium: role of two-dimensional echocardiography in detection of cardiac tumors in children. *Am Heart J* 104:780–785
13. Engle MA, Ebert PA, Redo SF (1974) Recurrent ventricular tachycardia due to resectable cardiac tumor. Report of two cases in two-years-olds in heart failure. *Circulation* 50:1052–1057
14. Farooki ZQ, Ross RD, Paridon SM, Humes RA, Karpawich PP, Pinsky WW (1991) Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 67:897–899
15. Gomes AS, Lois JF, Child JS, Brown K, Batra P (1987) Cardiac tumors and thrombus: evaluation with MR imaging. *Am J Roentgenol* 149:895–899
16. Grenadier E, Margulis T, Palant A, Safadi T, Merin G (1989) Huge cavernous hemangioma of the heart: a completely evaluated case report and review of the literature. *Am Heart J* 117:479–481
17. Griffiths GC (1965) A review of primary tumors of the heart. *Prog Cardiovasc Dis* 7:465–479
18. Guereta LG, Burgueros M, Elorza MD, Alix AG, Benito F, Gamallo C (1986) Cardiac rhabdomyoma presenting as fetal hydrops. *Pediatr Cardiol* 7:171–174
19. Hanfling SM (1960) Metastatic cancer to the heart. *Circulation* 22:474–483
20. Heath D (1968) Pathology of cardiac tumors. *Am J Cardiol* 21:315–327
21. Jacobs JP, Konstantakos AK, Holland FW, Herskowitz K, Ferrer PL, Perryman RA (1994) Surgical treatment for cardiac rhabdomyomas in children. *Ann Thorac Surg* 58:1552–1555
22. Kapoor AS (1986) Clinical manifestations of neoplasia of the heart. In: Kapoor AS, Reynolds RD (eds) *Cancer and the heart*. Springer, New York, pp 21–25
23. Köster O, Lackner K, Grube E, Thurn P (1981) Computertomographische Diagnostik kardialer, perikardialer und parakardialer Raumforderungen. *Z Kardiol* 70:733–741
24. Lababidi Z (1986) Pediatric cardiac tumors. In: Kapoor AS, Reynolds RD (eds) *Cancer and the heart*. Springer, New York, pp 118–125
25. Lammers RJ, Bloor CM (1986) Pathology of Cardiac Tumors. In: Kapoor AS, Reynolds RD (eds) *Cancer and the heart*. Springer, New York, pp 1–20
26. Liebler GA, Magovern GJ, Park SB, Cushing WJ, Begg FR, Joyner CR (1976) Familial myxomas in four siblings. *J Thorac Cardiovasc Surg* 71:605–608
27. Lockwood WB, Broghamer WLJ (1980) The changing prevalence of secondary cardiac neoplasms as related to cancer therapy. *Cancer* 45:2659–2662
28. McAllister HA, Fenoglio JJ (1978) Tumors of the cardiovascular system. In: *Atlas of tumor pathology*. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, pp 1–141
29. Meier RA, Hartnell GG (1994) MRI of right atrial pseudomas: is it really a diagnostic problem? *J Comput Assist Tomogr* 18:398–401
30. Müller GA, Klysz T, Markovic-Lipkovski J, Seipel L, Waller HD (1987) Phänotypische Heterogenität kardialer Myxome. *Klin Wochenschr* 65:912–919
31. Nadas AS, Ellison RC (1968) Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 21:363–366
32. Powers JC, Falkoff M, Heinle RA, Nanda NC, Ong LS, Weiner RS, Barold SS (1979) Familial cardiac myxoma: emphasis on unusual clinical manifestations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77:782–788
33. Rager K, Bohne B, Sieverding L, Schmaltz AA, Romen W (1990) Plötzlicher Herztod infolge

- Herztumors. Monatsschr Kinderheilkd 138:403–405
34. Reece IJ, Cooley DA, Frazier OH, Hallman GL, Powers PL, Montero CG (1984) Cardiac tumors. Clinical spectrum and prognosis of lesions other than classical benign myxoma in 20 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 88:439–446
 35. Reul GJ, Howell JF, Rubio PA, Peterson PK (1975) Successful partial excision of an intramural fibroma of the left ventricle. Am J Cardiol 36:262–265
 36. Reynen K (1993) Benigne Tumoren des Herzens. Z Kardiol 82:749–762
 37. Reynolds RD (1986) Medical management of cardiac tumors. In: Kapoor AS, Reynolds RD (eds) Cancer and the heart. Springer, New York, pp 110–117
 38. Ritchey ML, Kelalis PP, Haase GM, Shochat SJ, Green DM, D'Angio G (1993) Preoperative therapy for intracaval and atrial extension of Wilms tumor. Cancer 71:4104–4110
 39. Roeltgen DP, Weimer GR, Patterson LF (1981) Delayed neurologic complications of left atrial myxoma. Neurology 31:8–13
 40. Rutkowski M, Doyle EF, Danilowicz D, Greco MA, Isom OW (1982) Successful excision of an atrial fibroma in a four-month-old male infant. Pediatr Cardiol 2:323–328
 41. Sasaki S, Lin YT, Redington J, Mendez AM, Zubiate P, Kay JH (1977) Primary intracavitary cardiac tumors. J Cardiovasc Surg 18:15–21
 42. Schanz U, Schneider J (1984) Endokardmyxome. Neue Aspekte zur Histopathogenese. Schweiz Med Wochenschr 114:850–857
 43. Schmaltz AA, Apitz J (1981) Primary heart tumors in infancy and childhood. Report of four cases and review of literature. Cardiology 67:12–22
 44. Schmid KO, Beitzke A, Klein W (1977) Right atrial fibroma simulating cyanotic cardiac vitium in a newborn. Z Kardiol 66:39–43
 45. Shaher RM, Mintzer J, Farina M, Alley R, Bishop M (1972) Clinical presentation of rhabdomyoma of the heart in infancy and childhood. Am J Cardiol 30:95–103
 46. Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM (1990) Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. Am J Cardiol 66:1247–1249
 47. St John Sutton MG, Mercier LA, Giuliani ER, Lie JT (1980) Atrial myxomas: a review of clinical experience in 40 patients. Mayo Clin Proc 55:371–376
 48. Strauss R, Merliss R (1945) Primary tumor of the heart. Arch Pathol 39:74–78
 49. Sulayman R, Cassels DE (1975) Myocardial coronary hemangiomatous tumors in children. Chest 68:113–115
 50. Sütsch G, Jenni R, von Segesser L, Schneider J (1991) Herztumoren: Häufigkeit, Verteilung, Diagnostik. Anhand von 20305 Echokardiographien. Schweiz Med Wochenschr 121:621–629
 51. Urba WJ, Longo DL (1986) Primary solid tumors of the heart. In: Kapoor AS, Reynolds RD (eds) Cancer and the heart. Springer, New York, pp 62–75
 52. Van der Hauwaert LG (1971) Cardiac tumours in infancy and childhood. Br Heart J 33:125–132
 53. Waller DA, Ettles DF, Saunders NR, Williams G (1989) Recurrent cardiac myxoma: the surgical implications of two distinct groups of patients. Thorac Cardiovasc Surg 37:226–230
 54. Williams DB, Danielson GK, McGoon DC, Feldt RH, Edwards WD (1982) Cardiac fibroma: long-term survival after excision. J Thorac Cardiovasc Surg 84:230–236
 55. Winkler M, Higgins CB (1987) Suspected intracardiac masses: evaluation with MR imaging. Radiology 165:117–122

11.6 | Erkrankungen des Perikards

J. APITZ, CHR. APITZ

Anatomie des Perikards

Das Perikard, der Herzbeutel, besteht aus einem viszeralen und einem parietalen Blatt.

Das viszerale Blatt, die Lamina visceralis pericardii, das sog. Epikard, ist eine seröse Haut, die aus Mesothelzellen besteht und keine fibröse Komponente enthält. Das Epikard liegt der Oberfläche des Herzens und den Abgängen der großen Gefäße eng an und überzieht diese fest.

Das parietale Blatt, die Lamina parietalis pericardii, ist der eigentliche Herzbeutel, das Perikard im engeren Sinne. Es besteht aus einer inneren serösen Haut aus Mesothelzellen, der Tunica serosa oder Pericardium serosum, und einem darüber gelegenen festen, aber etwas dehnbaren fibrösen Gewebe, der Tunica fibrosa oder Pericardium fibrosum. Sie überzieht wie das Epikard das Herz und die Anfangsteile aller in das Herz einmündenden Venen und der abgehenden Arterien (Abb. 11.6.1).

Das Epikard und die innere Lage des äußeren Blattes sind damit zwei aus Mesothelzellen bestehende seröse Häute, die spiegelnd glatt sind und an den Eintritts- und Austrittsstellen der

Abb. 11.6.1. Der Perikardbeutel: Epikard und Perikard. Epikard (1) und Pars serosa (2) des Perikards; 3 Pars fibrosa des Perikards, 4 Perikardhöhle (Cavum pericardii), 5 Sinus transversus pericardii, Ao Aorta, LA linker Vorhof, LV linker Ventrikel, IVR Infundibulum des rechten Ventrikels. (In Anlehnung an [3])

Gefäße ineinander übergehen. Sie bilden einen dünnen doppelten Überzug über das Herz. Zwischen der Lamina visceralis und der Lamina parietalis liegt ein enger kapillärer Spalt, das Cavum pericardii. Die Zellen dieser beiden Mesothelblätter sondern eine geringe Menge einer klaren, gelblichen Flüssigkeit in diesen Spalt ab, die eine gleitende Bewegung beider Blätter gegeneinander ohne Reibungsverluste ermöglicht. Die Flüssigkeitsmenge beträgt bei Erwachsenen 5 bis 20 ml, maximal 50 ml.

Die äußere kräftigere Schicht des Perikards besteht aus fibrösem Gewebe: aus kollagenen Fasern, die nach dem Prinzip eines Scherengitters überkreuzt angeordnet sind. Durch diese Konstruktion kann sich der Herzbeutel den Form- und evtl. auch Lageveränderungen des Herzens anpassen und eine gewisse Größenzunahme (bis zu 1/3 der Herzgröße) zulassen [59]. In diese äußere Lage des Perikards, die Tunica fibrosa, sind elastische Fasern eingestreut, die den Herzbeutel nach vorhergehender Dehnung wieder verkleinern können [3, 8, 9, 27, 31, 59].

Die seitlichen Anteile des Herzbeutels, die Partes laterales, sind beiderseits mit der Pleura pericardiaca verwachsen. Anterior liegt die Pars sternocostalis des Herzbeutels zwischen den vorderen Umschlagfalten der Pleura der vorderen Brustwand an und ist hier durch das obere und untere Ligamentum sternopericardium mit der Rückseite des Brustbeins fest verbunden. Kaudal ist das zwerchfellseitige Perikard,

die Pars diaphragmatica, mit der kranialen Fläche des Zwerchfells vor allem im Bereich des Centrum tendineum verwachsen. Dorsal bestehen lockere Beziehungen der Pars posterior des Perikards zum Retrokardialraum und insbesondere zum Ösophagus.

Die Vorder-, Zwerchfell- und Seitenflächen des äußeren Perikardblattes liegen dem Herzen glatt an. Die (dorsale) Rückfläche zeigt zwischen den Zuflüssen und Abgängen der großen Gefäße verschiedene Einbuchtungen, die bei Ergüssen klinische Bedeutung erlangen. Der Übergang des Perikards in das Epikard erfolgt an zwei Umschlagstellen: an der Porta arteriosa und an der Porta venosa. Die Porta arteriosa (sive arteriarum) liegt in der Kuppel des Herzbeutels (cupula pericardii); sie reicht auf der Aorta bis an den Abgang des Truncus brachiocephalicus, im Bereich der A. pulmonalis bis nahe an die Teilungsstelle des Hauptstammes in die Bifurkation. Die Porta venosa (sive venarum) wird von den Venae cavae und von den Venae pulmonales gebildet. Sie hat die Form eines linksseitlich liegenden T (└).

Zwischen der Hinterfläche der großen Arterien und der Vorderfläche der Vorhöfe liegt der spaltförmige Sinus transversus pericardii. Zwischen den Venenmündungen hinter dem linken Vorhof, begrenzt von der Vena cava inferior und der Umschlagfalte des Perikards an den vier Lungenvenen findet sich der Sinus obliquus pericardii, lateral von der Einmündung der unteren Hohlvene der sog. Hohlvenenrezessus (Recessus inferior oder Sinus venarum cavarum). In der Perikardkuppel liegt der Recessus aorticus [9, 27, 59].

Unter pathologischen Bedingungen kann sich besonders in den Sinus und in den Recessus Flüssigkeit ansammeln.

Das Herz ist im Herzbeutel an seiner Basis, d.h. an der Porta arteriosa und an der Porta venosa, durch die zu- und abführenden Gefäße (Venen und Arterien) an Nachbarstrukturen verankert und kann sich in dem normalerweise engen inneren Spalt des Herzbeutels frei und reibungslos bewegen. Insbesondere die nach links unten gerichteten Teile des Herzens können um eine schräge Achse, die von der Aorta zur V. cava inferior verläuft, durch Druck oder Zug verlagert werden. Auch eine gewisse Rotation des Herzens um seine Längsachse ist an den Aufhängestellen möglich.

■ Physiologie des Perikards

Die physiologische Bedeutung des Perikards ist weitgehend unbekannt.

Das Perikard lässt auf der einen Seite eine freie Bewegung des Herzens während der Systole und Diastole zu und behindert weder in Ruhe noch bei körperlicher Belastung die Herzarbeit. Andererseits begrenzt aber das Perikard eine stärkere Dilatation während der Diastole und verhindert signifikante Lageveränderungen, stärkere Drehungen oder Torquierungen [4, 43].

Bei einem Perikarddefekt oder bei einer operativen Perikarderöffnung am schlagenden Herzen treten Herzteile während jeder Diastole aus dem eröffneten Herzbeutel hervor. Hohlvenen, rechter Vorhof und rechte Kammer können an Größe zunehmen (dilatieren), und die Herzleistung kann abnehmen [7, 31, 58, 59]. Dadurch kann z.B. intraoperativ eine AV-Klappeninsuffizienz auftreten [7, 58]. Diese Beobachtungen zeigen, dass das Perikard zur Limitierung einer Größenzunahme zumindest der Herzanteile mit niedrigem Druck während der Diastole notwendig ist. Der Herzbeutel schützt damit das Herz in gewissen Grenzen vor einer Überdehnung über seine Erschlaffung während der Diastole hinaus [7, 27, 31, 58, 59].

Nach Chang und Amory [13] hat das Perikard folgende physiologische Aufgaben:

- Es hält das Herz in einer für seine Funktion optimalen Stellung,
- es schützt die Lunge vor Traumen durch das schlagende Herz,
- es begrenzt die Herzextension bei einer Hypervolämie,
- es schützt bei Dilatation des linken Ventrikels vor einem Lungenödem, indem es die Füllung des rechten Ventrikels begrenzt und
- es schützt das Herz vor Infektionen der Lunge und der Pleura.

Nach Hort [31] schützt der Herzbeutel das Herz auch vor dem Unterdruck im Pleuraraum. Dass das Perikard in der Lage ist, eine Dilatation des Herzens zu begrenzen und die systolische und diastolische Funktion der Ventrikel zu beeinträchtigen, ist jedoch umstritten [38].

Bei pathologischen Zuständen kann es zu einer erheblichen Ansammlung von Flüssigkeit im Perikard kommen, d.h. zum Herzbeutel- oder Perikarderguss (s.u.), der besonders die dünnwandigen Herzabschnitte, die Hohlvenen, Lungenvenen, die Vorhöfe und teilweise auch den rechten

Ventrikel komprimieren kann. Damit wird der venöse Rückstrom zum Herzen reduziert, und es kommt zur Stauung in den zentralen Körpervenen mit Lebervergrößerung, Aszites und zumindest bei Erwachsenen - mit peripheren Ödemen, mitunter auch zur Stauungsnephritis, während im Gegensatz dazu fast nie ein Lungenödem auftritt.

Durch die üblichen bildgebenden Verfahren (Röntgenthorax, Echokardiographie, Kernspintomographie) kann das normale Perikard in aller Regel nicht sichtbar gemacht werden. Es wird mit diesen Methoden erst nachweisbar, wenn es durch Fettgewebe verdickt oder verkalkt ist oder wenn das Cavum pericardii durch Flüssigkeit, durch Luft oder durch andere Substrate erweitert ist.

11.6.1 Angeborene Anomalien des Perikards

Angeborene Anomalien des Perikards sind in aller Regel Anomalien des parietalen Blattes; sie sind insgesamt selten [4, 8, 9, 12, 43]. Hort unterscheidet vier Gruppen angeborener Anomalien [32]: Perikarddefekte, Perikarddivertikel, Perikardzysten und (zystische) Tumoren des Perikards.

■ Kongenitale Perikarddefekte

Kongenitale Perikarddefekte sind selten. Im Prinzip können alle Teile des Perikards Defekte aufweisen oder wenn auch extrem selten vollständig fehlen. Defekte der Pars anterior und der Pars diaphragmatica des Perikards sind sehr selten [4, 8]. Etwa 80% aller Perikarddefekte sind partielle Defekte des linksseitigen parietalen Perikards, die meist mit einem Defekt der benachbarten parietalen Pleura einhergehen. Sie werden dann als pleuro-perikardiale Defekte bezeichnet und führen zu einer abnormen Verbindung zwischen Pleurahöhle und Cavum pericardii [8, 9, 12, 23, 24, 32, 41, 53]. Diese Verbindung wurde früher diagnostisch genutzt [53]: Durch Anlegen eines (linksseitigen) Pneumothorax kann mit Auftreten eines Pneumoperikards ein pleuro-perikardialer Defekt nachgewiesen werden. Diese Untersuchung ist heute nicht mehr indiziert.

Bei den Perikarddefekten besteht eine deutliche Knabenwendigkeit von 3:1 [32, 49]. Gelegentlich wurden perikardiale Defekte mit familiärer Häufung beschrieben.

Bei etwa einem Drittel der Patienten mit größeren Perikarddefekten bestehen zusätzliche angeborene Herzfehler – zumeist ein Ductus arteriosus persistens, ein Vorhofseptumdefekt, eine Fallot-Tetralogie oder eine bikuspidale Aortenklappe [4, 8, 12, 32, 43, 49] –, angeborene Lungenanomalien (wie Sequestrationen oder bronchogene Zysten) oder Zwerchfellhernien [13].

Zur entwicklungsgeschichtlichen Genese der kongenitalen Perikarddefekte sei auf die Veröffentlichungen von Hort [32] und Spindola [49] verwiesen.

■ **Partielle linksseitige (pleuro-)perikardiale Defekte** sind meist asymptomatisch. Manche werden zufällig bei einer Röntgenthoraxuntersuchung gefunden, die aus anderen Gründen durchgeführt wurde. Bei 10 000 Autopsien wird ein partieller linksseitiger Perikarddefekt einmal als Zufallsbefund erhoben [53].

Durch den Defekt kann es zu einer Herniation und damit auch zu einer Abschnürung des durchgetretenen Herzteiles kommen: meist des linken Herzhohes, mitunter auch von Teilen des linken Vorhofs oder Ventrikels [8]. Diese Herniation kann dann zu einer Funktionsbeeinträchtigung führen. Gelegentlich kommt es auch zu einer Stenosierung oder Abschnürung einer Koronararterie, vor allem des R. anterior descendens der linken Koronararterie [41], die eine Belastungsdyspnoe, pektanginöse Beschwerden, Arrhythmien, insbesondere paroxysmale Tachykardien, aber auch Synkopen und plötzliche Todesfälle zur Folge haben kann [4, 8, 21, 43]. Von Hort [32] wurde eine Abschnürung der großen, zum Herzen führenden Venen mit tödlicher hämorrhagischer Infarzierung beschrieben.

Ohne Herniation bestehen keine klinischen Symptome und keine pathologischen Untersuchungsbefunde, und das Röntgenthoraxbild ist unauffällig. Bei einer Herniation findet sich im Röntgenbild eine atypische linksseitige Herzkontur mit einer auffallenden Prominenz unterhalb des Pulmonalsegmentes durch das vorspringende linke Herzhorn oder den linken Vorhof. Diese Vorwölbung ist differentialdiagnostisch abzugrenzen von der poststenotischen und von der idiopathischen Dilatation der A. pulmonalis [34]. Das durch einen linksseitigen Defekt prolabierte linke Herzhorn (oder der linke Vorhof) fällt im Echokardiogramm durch paradoxe Pulsationen auf.

Nur bei entsprechender klinischer Symptomatik ist der operative Verschluss des Perikarddefektes erforderlich.

■ **Vollständiges Fehlen des linksseitigen Perikards.** Bei vollständigem Fehlen des linksseitigen Perikards ist das Herz nach links verlagert und der Herzspitzenstoß links außen tastbar [49, 55]. Aortenknopf, Pulmonalsegment und linker Ventrikel sind im Röntgenbild auffallend prominent, das Herz in seiner Lage ungewöhnlich variabel. Zwischen Aorta und A. pulmonalis findet sich ein strahlendurchlässiger Spalt. Mitunter können zwischen Aortenbogen und A. pulmonalis größere Lungenteile interponiert sein, so dass diese weiter voneinander entfernt sind, während Trachea und Ösophagus in unveränderter Position verbleiben. Auch zwischen Herz und Zwerchfell wird Luft sichtbar [49]. Im seitlichen Strahlengang ist das Herz nach hinten verlagert, die vordere Herzbegrenzung ist unscharf. Bei einer Durchleuchtung oder im Echokardiogramm fällt die ungewöhnliche Mobilität des Herzens auf.

Im EKG findet sich oft ein Rechtstyp, ein P sinistocardiale sowie ein Rechtsschenkelblock; die Übergangszone ist nach links verlagert.

Im Echokardiogramm sind rechter und linker Ventrikel dilatiert, die Bewegungen der posterioren Ventrikelwand sind vermehrt, die des Ventrikelseptums paradox [49].

Das vollständige Fehlen des linksseitigen Perikards ist in aller Regel asymptomatisch. Selten treten uncharakteristische linksseitige Brustschmerzen auf. Eine Therapie, d.h. ein operativer Ersatz des linksseitigen Perikards, ist nur bei beeinträchtigenden Symptomen, bei zusätzlichen Herzfehlern oder bei evtl. auftretenden Komplikationen indiziert.

■ **Partielle rechtsseitige (pleuro-) perikardiale Defekte** sind weit seltener als linksseitige. Dabei können das rechte Herzhorn [13], aber auch der rechte Ventrikel [4] in die rechte Pleurahöhle eintreten und mitunter zu entsprechenden Symptomen und zu Veränderungen der rechten Herzkontur im Röntgenbild führen. Es kann aber auch zu einer Herniation der rechten Lunge in das Perikard kommen mit Verdrängung und auch Obstruktion der V. cava superior.

Diese Defekte werden, wenn sie asymptomatisch sind, meist nicht diagnostiziert.

Diagnostik und Therapie sind nur bei symptomatischen Defekten mit Herniation und entsprechenden Verdrängungs- oder Abschnüreffekten angezeigt.

Echokardiographie, Computer- und Kernspintomographie können hilfreich sein, sind

aber oft nicht beweisend. Die invasive Diagnostik ist in dieser Situation selten hilfreich und nur bei nichtinvasiv nicht zu klärenden zusätzlichen Herzfehlern indiziert.

Die Operation besteht im Verschluss des Defektes. Aber auch die Vergrößerung des Defektes mit Vergrößerung des Perikardfensters wurde empfohlen.

■ **Vollständiges Fehlen des rechts- und linksseitigen parietalen Perikards.** Das vollständige Fehlen des rechts- und linksseitigen parietalen Perikards ist extrem selten. Das Herz kann sich hierbei, an der arteriellen und an der venösen Gefäßwurzel befestigt, im übrigen Mediastinum frei bewegen, so dass es zu Lageanomalien des Herzens kommen kann [4].

Diese Anomalie ist in der Regel asymptomatisch. Diagnostik und Therapie sind deshalb nicht erforderlich [4]. Meist ist auch diese Anomalie ein Zufallsbefund bei einer Röntgenuntersuchung, einer Operation im Thoraxbereich oder bei einer Autopsie.

Selten kann es zu einer Malrotation des Herzens oder auch zu Torsionen der großen Arterien kommen [4]. Dabei treten Thoraxschmerzen auf, und ein uncharakteristisches Herzgeräusch kann auskultiert werden. Im EKG finden sich intrakardiale Reizleitungsstörungen und meist ein Rechtsschenkelblock. Röntgenologisch kann das Herz nach links und hinten verlagert sein. Echokardiographie, Computer- und Kernspintomographie können die Diagnose nicht immer sichern, so dass in diesen Fällen eine Thorakotomie zur Diagnostik und gleichzeitigen operativen Therapie angezeigt sein kann [4].

■ **Defekte der Pars diaphragmatica pericardii** sind extrem selten, dann aber von klinischer Relevanz, weil sie fast immer in Kombination mit einem Defekt der Pars membranacea und von anterioren Teilen des Zwerchfells vorkommen. Dabei kann es zu einer Herniation des Omentum majus in das Perikard kommen [8, 9, 24]. Häufig sind aber auch zusätzliche Defekte in der Mitte der supraumbilikalen Bauchwand und Defekte des kaudalen Sternums, so dass hierbei ein Divertikel des linken Ventrikels (siehe Kap. 11.4) auftreten kann [8, 15]: D. h. ein Teil des linken Ventrikels ist durch einen Perikard- und einen Zwerchfellddefekt in den Abdominalbereich verlagert und als pulsierende Her-

nie im oberen Epigastrium unterhalb des Xiphoids tastbar. Diese Anomalie wird mit zur thorakoabdominalen Form der *Ectopia cordis* gezählt [15]. Intrakardiale Fehlbildungen und eine zusätzliche Malrotation sind hierbei möglich [8, 12, 15, 40].

■ **Defekte der Pars anterior des Perikards** sind extrem selten. Sie sind nur von klinischer Relevanz, wenn gleichzeitig das Sternum teilweise oder vollständig fehlt. Dadurch wird das Herz nach außen verlagert (*Ectopia cordis*); dabei kann es von der Haut bedeckt bleiben oder bei gleichzeitigem Thoraxwanddefekt auch frei liegen.

■ **Ectopia cordis.** Unter *Ectopia cordis* versteht man die teilweise oder vollständige Verlagerung des Herzens aus dem Thoraxraum (siehe auch Kap. 9.11).

■ Bei der *Ectopia cordis abdominalis* ist das Herz, an der Porta arteriosa und venosa fixiert, durch einen Defekt der Pars diaphragmatica des Perikards und einen zusätzlichen Zwerchfellddefekt in das Abdomen verlagert.

■ Bei der *Ectopia cordis thoracoabdominalis* liegt das Herz noch teilweise im Thorax, zum Teil ist es durch einen kaudalen Perikarddefekt und einen Zwerchfellddefekt in das Abdomen verlagert oder durch einen zusätzlichen Defekt des kaudalen Sternums und der vorderen Brustwand oder der Abdominalwand nach außen (Abb. 11.6.2) – gelegentlich in eine Omphalozele – verlagert.

■ Bei der *Ectopia cordis thoracalis* liegt das Herz infolge eines Defektes des anterioren Perikards, der vorderen Brustwand und infolge (teilweisen) Fehlens des Sternums vor der Brustwand.

■ Bei der *Ectopia cervicalis*, die extrem selten ist, ist das Herz in den Halsbereich in oder durch die obere Thoraxapertur verlagert. Bei zusätzlichem Defekt des kranialen Sternums kommt es zur *Ectopia thoracocervicalis*.

Bei allen Formen der Ektopie kann das Herz im Übrigen normal angelegt sein, meist bestehen jedoch zusätzliche Herzfehler [8], oft auch zusätzliche Schädelfehlbildungen.

Wir fanden unter 1109 Kindern mit angeborenen Herzfehlern ein Neugeborenes mit einer *Ectopia cordis abdominalis* und zusätzlicher Trikuspidalatresie [48].

Abb. 11.6.2. Ectopia cordis thoracoabdominalis bei einem Neugeborenen mit zusätzlichen Fehlbildungen, u.a. mit einem zyanotischen Herzfehler

■ Perikarddivertikel

sind angeborene Wandausstülpungen des parietalen Perikardblattes, die mit der Perikardhöhle in Verbindung stehen [8, 32] und auch als Perikardhernie bezeichnet werden. Sie sind extrem selten. Die Genese ist umstritten.

Sie unterscheiden sich von den Perikardzysten durch ihre Verbindung mit dem Cavum pericardii. Dennoch kann eine Differenzierung auch bei einer Sektion schwierig oder auch unmöglich sein [8], sobald die Verbindung zur Perikardhöhle durch weiteres Wachstum oder aus anderen Gründen unterbrochen wird.

Sie sind im Allgemeinen asymptomatisch und dann ein Zufallsbefund bei einer Autopsie, können jedoch gelegentlich bei größerer Ausdehnung symptomatisch werden und z.B. durch Bronchuskompression zu einer Atelektase führen [32].

Röntgenologisch kann das Divertikel als erbs- bis faustgroße Verschattung, die während der Atmung verformt werden kann, auf oder neben dem Perikard sichtbar sein. Bei geeigneter Lagerung des Patienten kann sich das Divertikel teilweise entleeren [32].

Bei einem symptomatischen Divertikel ist die operative Entfernung angezeigt.

■ Perikardzysten

sind ebenfalls sehr seltene angeborene Anomalien, die meist zufällig bei einer Röntgenuntersuchung oder bei einer Autopsie entdeckt wer-

den [3, 4, 8, 9, 33, 49]. Sie gehen meist vom parietalen Blatt des Perikards aus und liegen dann in der Regel extraperikardial dem Herzen im rechten Herz-Zwerchfell-Winkel an [8, 32, 49]. Seltener ist ihr Ursprung vom Epikard mit intraperikardialer Lage. Aber auch dann haben sie keine (offene) Verbindung mit der Perikardhöhle.

Sie werden nur an einer Stelle lokalisiert gefunden, können dabei aber gekammert (multilobulär) sein [8, 33].

■ **Angeborene perikardiale Zölmzysten** sind dünnwandige, einzeln vorkommende, extraperikardial gelegene Zysten. Ihre Wand besteht wie das Perikard aus einer inneren Lage von Mesothelzellen und einer äußeren Lage aus kollagenem Bindegewebe [8]. Es sind glatt begrenzte kugelige oder ovale Gebilde, die wie die Perikarddivertikel beim Atmen verformt werden. Sie sind mit einer wässrigen, klaren Flüssigkeit gefüllt und in aller Regel gutartig.

Kleine Zysten sind asymptomatisch. Große Zysten können Atem- und Herzaktivität beeinträchtigen; sie können durch eine Lungenkompression zu Dyspnoe und Husten führen, den N. vagus irritieren, den venösen Zufluss zum Herzen und die Herzaktion behindern und die Durchblutung einzelner Äste der Koronararterien mit entsprechenden pektanginösen Beschwerden beeinträchtigen [32].

Bei symptomatischen Zysten ist die Diagnostik durch Echokardiographie, Röntgen, Computer- und/oder Kernspintomographie oder auch

operativ durch eine Thorakotomie – mit entsprechender therapeutischer Option – angezeigt.

Der operative Eingriff kann auch zum Abschluss eines malignen Neoplasmas indiziert sein.

■ **Zystische intraperikardiale Lymphhämangiome** sind extrem selten [4, 32]. Ihre Genese wird aus perikardialen Lymphgefäßen abgeleitet. Eine maligne Entartung ist nicht bekannt.

Größere Zysten können jedoch als zystische Tumoren wirken.

Differentialdiagnostisch sind extra- und intraperikardial gelegene bronchogene Zysten und – durch Trauma oder Entzündung entstandene – erworbene Zysten (abgekapselte Ergüsse) abzugrenzen, die auch verkalken können. Die Differentialdiagnose ist häufig nur histologisch zu stellen [4, 8].

■ Angeborene Tumoren des Perikards

Angeborene primäre Tumoren des Perikards sind insgesamt sehr selten. Es handelt sich dabei fast ausschließlich um intraperikardiale Teratome. Andere primäre Tumoren können zwar bei der Geburt angelegt sein, werden aber erst später symptomatisch. Neben den Perikardzysten handelt es sich dabei um Lipome, Mesotheliome u.a., die in Kapitel 11.6.2 behandelt werden (siehe auch Tabellen 11.5.1 und 11.6.1).

■ **Intraperikardiale Teratome (IPT)** sind die häufigsten Perikardtumoren. Es sind solide, teils polyzystische Tumoren, die Anteile aller drei Keimblätter (Endo-, Meso- und Ektoderm) enthalten; eine maligne Entartung ist im Neugeborenen- und Säuglingsalter selten, kommt aber vor und ist danach häufig. Die Zysten sind mit verschiedenen Epithelien ausgekleidet und können unterschiedlich gefärbte seröse oder schleimige Flüssigkeit enthalten.

Sie werden oft bereits im Neugeborenen- oder Säuglingsalter, spätestens jedoch im frühen Kindesalter symptomatisch. Mädchen sind wesentlich häufiger betroffen als Knaben [39].

IPT kommen nur einzeln vor. Sie haben ihren Ursprung intraperikardial an der Gefäßwurzel, meist rechtsseitig zwischen der aufsteigenden Aorta und der V. cava superior. Sie sind mit den anliegenden Strukturen – Aorta, Epikard des rechten Vorhofs und rechten Ventrikels – u. U. fest verwachsen und können dabei die großen Arterien und die zuführenden Venen um-

fassen, durch weiteres Wachstum einengen, Herz und auch Lunge verdrängen und zu einer Rotation des Herzens führen. Je nach Lage und Größe des Teratoms wird das Herz entsprechend stark in die Gegenrichtung – meist nach links hinten unten – verdrängt [4, 5, 39]. Die Kompression der Venen führt zu einer Einstauung und damit zur Rechtsherzinsuffizienz, der Druck auf die Arterien (Aorta und A. pulmonalis) und auf den Ausflusstrakt des rechten Ventrikels hat eine Ausflussbehinderung zur Folge und der Druck auf Trachea, Bronchien und Lunge Atembehinderungen und Atelektasen.

Zusätzlich kann sich ein u. U. erheblicher Perikarderguss – mit serösem, gelblichem, mitunter auch blutigem Inhalt – entwickeln, der ebenfalls eine lebensbedrohliche Tamponade nach sich ziehen kann [4, 5]. Zusätzliche Herzfehler sind möglich.

Teratome können heute bereits pränatal diagnostiziert werden. Bei einem Hydrops fetalis und bei Neugeborenen mit einem Perikarderguss und Kompression der venösen Zuflüsse ist in jedem Fall an ein intraperikardiales Teratom zu denken [4, 9, 24].

Postnatal können die Patienten schon früh symptomatisch werden (s. u.).

Bei älteren Kindern ist das Teratom in der Regel kleiner und asymptomatisch und wird zufällig bei einer Röntgenuntersuchung oder bei einer Autopsie entdeckt [4]. Die Gefahr der malignen Entartung ist bei älteren Kindern und insbesondere bei Erwachsenen jedoch wesentlich größer.

Bei zwei Drittel aller älteren Patienten (Kinder und Erwachsenen) kann es zu plötzlichen Todesfällen durch Ruptur und/oder Tamponade kommen.

■ **Klinik.** Bei einer Verdrängung oder Kompression treten früh Zeichen einer Einstauung, einer Herzinsuffizienz und einer pulmonalen Beeinträchtigung auf: Zyanose, Tachy- und Dyspnoe, Tachykardie, schwache Pulse, Husten, in- und expiratorischer Stridor, Schluckbeschwerden, Lebervergrößerung u. a. [5, 6].

■ **Auskultation.** Bei der Auskultation besteht eine Tachykardie, die Herztöne sind leise, Herzgeräusche fehlen, oder es besteht ein leises systolisches Strömungs- oder Austreibungsgeräusch ohne typisches p.m.

■ **EKG.** Im EKG findet man bei deutlichem Perikarderguss eine Niedervoltage, bei Verdrän-

gung des Herzens eine entsprechende Verlagerung der Übergangszone.

■ **Röntgen.** Röntgenologisch erkennt man zunächst eine veränderte Herzkontur und eine Stauung der Lungenvenen, dann eine undifferenzierte, u.U. erhebliche Verbreiterung des Mittelschattens (Abb. 11.6.3). Sichtbare Kalkeinlagerungen sind selten, kommen aber vor [4, 10].

■ **Echokardiographie, Kernspin- und Computertomographie.** Die Diagnose kann heute echokardiographisch oder durch Kernspin- oder Computertomographie gestellt werden. Im Echokardiogramm findet sich eine singuläre, inhomogene oder lobuläre intraperikardiale echodichte Masse neben dem verdrängten Herzen mit zystischen Aufhellungen und u.U. Verkalkungen sowie ein Perikarderguss. Auch die hämodynamische Beeinträchtigung kann echokardiographisch geklärt werden. Zusätzliche Herzfehler können diagnostiziert oder ausgeschlossen werden.

■ **Invasive Diagnostik.** Die invasive Diagnostik ist nur noch indiziert, wenn ein zusätzlicher Herzfehler durch nichtinvasive Untersuchungen nicht sicher geklärt werden kann.

■ **Perikardpunktion.** Eine Perikardpunktion und die diagnostische Anlage eines Pneumoperikards sind inzwischen durch die nichtinvasiven Untersuchungen verdrängt.

Differentialdiagnose Differentialdiagnostisch kommen bronchogene Zysten und Mesotheliome in Betracht.

■ **Therapie.** Die operative Entfernung des intraperikardialen Teratoms ist in jedem Fall wegen bestehender oder bei weiterem Wachstum zu erwartender Symptome (der Verdrängung) im Neugeborenen- und Säuglingsalter angezeigt und bei entsprechender Symptomatik dringend indiziert. Sie sollte möglichst früh, d.h. bei pränataler Diagnosestellung unmittelbar postnatal, erfolgen. Auch bei älteren Kindern und Erwachsenen mit kleinerem asymptomatischem IPT ist die Operation wegen der Gefahr plötzlicher Todesfälle und der malignen Entartung sofort indiziert. Auch bei nicht sicherer Diagnose ist die Operation angezeigt, weil ein maligner Tumor nicht ausgeschlossen werden kann.

Eine Radikaloperation ist fast immer möglich.

Abb. 11.6.3. Herzfernaufnahme im p.-a.-Strahlengang bei einem 6 Monate alten männlichen Säugling mit einem intraperikardialen Teratom (siehe [5]). Die Aufnahme zeigt einen durch den intraperikardialen Tumor und einen begleitenden Perikarderguss beiderseits erheblich verbreiterten Mittelschatten

Postoperative Rezidive sind bei Operation im Säuglingsalter selten.

■ **Prognose.** Die Prognose der nichtoperierten Patienten ist dagegen infaust. Schnelles Wachstum des Tumors kann zur Ateminsuffizienz, zur Herz tamponade und zum Exitus letalis führen.

11.6.2 Erworbene Perikarderkrankungen

Primäre isolierte Perikarderkrankungen sind extrem selten.

Sekundäre erworbene Perikarderkrankungen sind dagegen relativ häufig. Sie werden durch verschiedene Noxen hervorgerufen: Entzündungen, nichtentzündliche Allgemeinerkrankungen (z.B. Autoimmunerkrankheiten) oder traumatische Schädigungen. Fast bei jedem pathologischen Prozess kann das Perikard beteiligt sein. Auch verschiedene Arzneimittel – z.B. Antibiotika und Antikoagulanzen – können eine toxische oder allergische Reaktion am Perikard hervorrufen. Diese Noxen führen zu einer unspezifischen Reaktion am Perikard, die als Perikarditis bezeichnet wird.

Erworbene, insbesondere nichtentzündliche Perikarderkrankungen können ohne nennenswerten Perikarderguss einhergehen; sie sind dann oft asymptomatisch. Gerade chronische Perikarditiden verlaufen asymptomatisch und damit vielfach unbemerkt. Sie können aber auch

zu einer konstriktiven Perikarditis und somit zu einer Tamponade führen.

Meist haben die Perikarderkrankungen jedoch einen mehr oder weniger starken Erguss und damit Symptome zur Folge. Je nach der auslösenden Noxe kann der Erguss serös, serofibrinös, fibrinös, eitrig-purulent oder hämorrhagisch sein.

Art und Stärke der Symptome sind von der Grunderkrankung (der zugrundeliegenden Noxe), von der Größe des Ergusses und von der Zeit abhängig, in der sich der Erguss entwickelt. Von der Menge und der Entwicklungszeit des Ergusses hängt es auch ab, ob evtl. eine Herzbeutelamponade auftritt.

Die auslösenden Noxen (siehe auch Tabelle 13.1.2, S. 598) können sein:

- krankhafte Prozesse oder Entzündungen, die aus der Umgebung (Myokard, Lunge, Mediastinum oder Bauchraum) auf direktem Wege auf das Perikard übergreifen oder hämatogen oder auf dem Lymphwege in das Perikard (auch aus entfernteren Herden) einwandern;
- traumatische Schädigungen durch stumpfe oder perforierende Verletzungen (siehe Kap. 11.7) einschließlich Strahlenschäden und Operationen;
- Kollagen- oder Stoffwechselkrankheiten;
- primäre oder sekundäre Tumoren.

Entzündliche Perikarderkrankungen können als Begleitperikarditis bei Allgemeinerkrankungen oder einer Karditis (z.B. auch beim Kawasaki-Syndrom) oder seltener als isolierte Perikarditis auftreten, hervorgerufen durch Bakterien (auch Rickettsien), Viren, Pilze, Protozoen, Helminthen u.a.

Die Häufigkeit der Perikarditiden ist unbekannt, zumal sie klinisch häufig übersehen werden [9, 42, 43]. Bei etwa 80% der klinisch erfassten Perikarditiden wird die Ätiologie nicht geklärt [9, 43].

■ Pathophysiologie und Klinik des Perikardergusses

Der Perikarderguss ist eine über das normale Maß (von max. 50 ml bei Erwachsenen) hinausgehende und damit pathologische Ansammlung von Flüssigkeit im Herzbeutel. Er kann u.a. hervorgerufen werden durch eine manifeste Herzinsuffizienz, durch eine Hypoproteinämie, eine Hypervolämie (seröser Pericarderguss), durch einen entzündlichen Prozess (Pericarditis sero-

sa, fibrosa oder purulenta), durch nichtentzündliche Prozesse (z.B. durch eine Autoimmunerkrankung) oder durch eine traumatische Schädigung des Perikards (Perikarditis serosa, serofibrinosa oder haemorrhagica).

Die Anordnung der fibrösen Fasern im Perikard in Form eines Scherengitters ermöglicht bei langsamer Zunahme der intraperikardialen Flüssigkeit eine gewisse Ausdehnung des Perikardsackes ohne Auftreten von Symptomen und ohne Einfluss auf den Kreislauf. Die langsame Entwicklung eines großen Ergusses (bei Erwachsenen bis zu 2000 ml) kann gut toleriert werden, wenn die Myokardfunktion normal ist [9].

Bei Ansammlung einer größeren Flüssigkeitsmenge und insbesondere bei schneller Zunahme des Perikardergusses steigt der intraperikardiale Druck, d.h. der Druck im Herzbeutel, an. Hierdurch kommt es zu einer Einengung der zuführenden Venen und damit zu einer Behinderung des venösen Rückstromes zum Herzen und zu einer kompressorischen Behinderung der diastolischen Erschlaffung der Vorhöfe sowie teilweise auch der rechten Kammer. Die Folge ist eine Behinderung der diastolischen Füllung der Vorhöfe und des rechten Ventrikels. Die Funktion des linken Ventrikels wird weniger durch eine Kompression als vielmehr durch das geringe Füllungsvolumen beeinträchtigt, wenn keine zusätzliche Myokardschädigung – z.B. durch eine gleichzeitig bestehende Myokarditis – vorliegt [9]. Insgesamt wird jedoch die Druck- und Volumenarbeit des Herzens durch einen signifikanten Perikarderguss behindert.

Durch die Einflussbehinderung steigen der venöse Druck, die Drücke in beiden Vorhöfen, der enddiastolische Druck im rechten Ventrikel sowie der diastolische Druck in der A. pulmonalis auf annähernd gleich hohe Werte an. Die Druckkurve des rechten Ventrikels zeigt nach dem frühdiastolischen Druckabfall auf Null (sog. frühdiastolischer Dip) einen sofortigen Wiederanstieg auf ein Druckplateau, das dem diastolischen Druck in der A. pulmonalis und dem diastolischen Druck in beiden Vorhöfen entspricht.

Der durch den erhöhten intraperikardialen Druck reduzierte venöse Rückstrom zum Herzen führt zu einer verminderten Füllung des Herzens und damit zu einem verminderten Schlagvolumen. Dadurch kommt es bei gleichbleibender Herzfrequenz – zunächst bei Belastung, später auch in Ruhe – zu einer Abnahme

des Herzminutenvolumens (HZV), einem Abfall des systolischen Blutdrucks (Hypotonie) und durch weitere Zunahme des venösen Rückstaus zu einem Circulus vitiosus. Der erhöhte Vorhofdruck kann Vorhofflimmern auslösen [47].

Eine schnelle intraperikardiale Flüssigkeitsansammlung hat auch einen schnellen intraperikardialen Druckanstieg zur Folge [8, 9, 42, 46] und damit akute Symptome sowie eine Perikardtamponade. Bei Erwachsenen können bei kurzfristiger Ergussentwicklung bereits 250 ml eine Tamponade auslösen.

Die Zunahme des intraperikardialen Druckes führt zu zwei vitalen Kompensationsmechanismen [25, 47]:

- zu einem Anstieg der Herzfrequenz und
- zu einer peripheren Vasokonstriktion des systemvenösen, pulmonalvenösen und des systemarteriellen Gefäßsystems.

Dadurch steigen der systolische und diastolische Blutdruck an, die Blutdruckamplitude wird enger und ein ausreichender arterieller Mitteldruck wird erreicht. Der Anstieg der Herzfrequenz führt zu einer Zunahme des HZV.

■ Klinik und Diagnostik der Perikarditis

■ *Klinik.* Die klinischen Symptome und Befunde der akuten Perikarditis sind neben dem auslösenden Agens (Erreger) und der dadurch ausgelösten Allgemeinerkrankung vor allem vom Auftreten und von der Größe des Perikardergusses und von der Zeit abhängig, in der sich der Perikarderguss entwickelt.

Die akute Perikarditis kann mit hohem Fieber einhergehen. Die erkrankten Kinder sind oft ängstlich, ältere Patienten fühlen sich schwer krank.

Bei 80% der Patienten treten Schmerzen im Bereich des Thorax auf [43]. Dies ist auch bei fehlendem oder nur geringem Erguss möglich.

Bei größerem Erguss treten fast immer Schmerzen im Bereich des Präkordiums auf, die in die linke Schulter oder in die linke Halsseite ausstrahlen. Diese Perikardschmerzen sind abhängig von der Körperhaltung: Sie nehmen ab bei aufrechtem, leicht nach vorn gebeugtem Oberkörper; sie werden stärker in Rückenlage, beim Husten und bei (tiefer) Inspiration. In Abhängigkeit von der Körperhaltung kann ein trockener, anstoßender Husten auftreten.

Der Perikardschmerz wird durch eine schnellere Perikarddehnung bei akut auftretendem Erguss erklärt. Bei einer chronischen Perikarditis und einem sich langsam entwickelnden chronischen Perikarderguss treten in aller Regel keine Schmerzen auf, weil das Perikard genügend Zeit zur Ausdehnung hat; dabei wird auch die diastolische Füllung des Herzens nicht beeinträchtigt.

Die klinischen Befunde sind abhängig von der Stärke der Behinderung des venösen Rückflusses und der daraus folgenden Abnahme des Schlagvolumens.

Bei fehlendem oder nur geringem Erguss sind

■ *Inspektion und Palpation* unauffällig. Bei größerem Erguss sind durch den erhöhten venösen Druck Einflusstauungen nachweisbar: Die Halsvenen sind gestaut, die Leber vergrößert, Aszites und periphere Ödeme können auftreten. Ein Lungenödem entwickelt sich dagegen meist nicht.

Durch das verminderte Schlagvolumen ist der Blutdruck erniedrigt, und die peripheren Pulse sind schwächer und (kompensatorisch) schneller tastbar. Schließlich kann ein Pulsus paradoxus auftreten [25, 49]: ein inspiratorischer Blutdruckabfall über 10 (–15) mmHg, das Kussmaul'sche Zeichen [47]. Durch den großen Erguss ist der Herzspitzenstoß nicht tastbar [49]. Die Kompensationsmechanismen führen zur Tachykardie und zu einer verringerten Blutdruckamplitude [49]. Durch Verdrängung der Lunge können Tachy- und Dyspnoe auftreten [25].

■ *Perkussion.* Bei größerem Erguss ist die Herzdämpfung verbreitert. Über dem linken Lungenunterfeld ist der Klopfschall verkürzt.

■ *Auskultation.* Bei kleinerem Erguss kann ein ohrnahes, hochfrequentes Perikardreiben (Abb. 11.6.4) durch Fibrinauflagerung auftreten (fibrinöse Perikarditis), das in Systole und Diastole (am besten mit Membran) hörbar ist [61]. Perikardreiben ist ein Hinweis auf eine beginnende Perikardentzündung ohne hämodynamisch bedeutsamen Erguss (Pericarditis fibrinosa sicca). Mitunter kann ein verstärkter Füllungston gehört werden. Ein Herzgeräusch ist nur bei zusätzlichen Herzfehlern oder bei einer entzündlichen Erkrankung des Endo- oder Myokards nachweisbar.

Bei stärkerem Perikarderguss, insbesondere dann, wenn dieser auch den anterioren, präkardialen Anteil der Perikardhöhle einnimmt, ist Perikardreiben nicht mehr nachzuweisen (Peri-

Abb. 11.6.4. Perikardreiben bei einem 6 Jahre alten Mädchen nach Operation eines Ventrikelseptumdefektes (beginnendes Postperikardiotomiesyndrom): systolische und diastolische niederamplitudige Geräuschphänomene besonders in den hohen

Frequenzgängen mit leicht wechselnden Abständen zu den Herztönen. EKG-Ableitung II, Frequenzgänge: t, m₁, m₂, h₁ (10 mm = 1 mV, Papiergeschwindigkeit: 100 mm/s)

carditis serofibrosa). Die Herztöne werden leiser und entfernter hörbar.

Über der Lunge sind bei kleinerem Erguss keine pathologischen Geräusche nachweisbar. Bei stärkerem Erguss ist über den Lungenunterlappen (besonders links) Kompressions- bzw. Bronchialatmen zu hören (sog. Ewart'sches Zeichen). Auch bei starker Einflusstauung tritt kein Lungenödem auf.

■ **EKG** (Abb. 11.6.5–11.6.8). Das Perikard ist elektrisch stumm. Die auf eine Perikarditis bezogenen EKG-Veränderungen werden durch eine begleitende subepikardiale Myokarditis hervorgerufen.

Das EKG kann bei einer Perikarditis völlig normal bleiben. Es können jedoch auch für eine Perikarditis typische EKG-Veränderungen auftreten, die in vier Stadien eingeteilt werden [2, 26, 29, 43, 50, 61]:

■ **Stadium 1 (akute Phase):** Hebung der ST-Strecke in den Ableitungen II (I–III), aVF

und links-präkordial in V₃–V₆ bei meist positivem T und PR- bzw. PQ-Senkung über 0,5 mm. In den Ableitungen aVR und V₁ mitunter ST-Senkungen über 0,5 mm und PR-Hebungen über 0,8 mm (siehe Abb. 11.6.5). Bei Neugeborenen ST-Hebung in den rechtsseitigen Brustwandableitungen sowie linksseitige ST-Depression.

■ **Stadium 2 (subakute Phase, Stunden bis wenige Tage nach dem akuten Krankheitsbeginn):** Normalisierung der ST-Strecke bei Abflachung der T-Welle.

■ **Stadium 3 (vier Tage nach Erkrankungsbeginn):** Anhebung der PQ-Strecke und T-Inversion (neg. T) in den Ableitungen II (I–III), aVF, und V₃–V₆ (siehe Abb. 11.6.6).

Bei stärkerem Erguss kann jetzt eine Niedervoltage auftreten.

■ **Stadium 4 (14 Tage nach Stadium 3):** Normalisierung aller Veränderungen, wobei eine T-Abflachung oder eine T-Inversion (neg. T) bis zu mehreren Monaten – mitunter auch

Abb. 11.6.5. EKG bei einem 6½ Monate alten männlichen Säugling mit einer eitrigen Perikarditis: EKG am Aufnahme-tag: S_1 - Q_{III} -Typ, Sinusrhythmus mit einer Frequenz von 170/min. Niedervoltage; in den Ableitungen V_1 und V_2 ein angedeuteter elektrischer Alternans; leichte ST-Hebung in I, II, V_4 und V_5 . Die Niedervoltage und der elektrische Alternans waren – nachdem eine Drainage am Aufnahme-tag angelegt worden war – nicht mehr nachweisbar

Abb. 11.6.6. Wenige Tage nach der Aufnahme zeigten sich ST-Senkungen in den Ableitungen I–III, aVF und V_3 – V_6 mit tief negativem T, zusätzlich auch in V_2 . Hier: EKG 18 Tage nach der stationären Aufnahme. Nach weiteren 14 Tagen bildete sich die ST-Senkung allmählich zurück

immer – bestehen bleiben kann (siehe Abb. 11.6.7 u. 11.6.8).

Bei 92% der Erwachsenen mit akuter Perikarditis sind EKG-Veränderungen nachweisbar. Aber nur bei der Hälfte von ihnen treten die beschriebenen typischen Veränderungen der ST-Strecke und der T-Welle auf [2, 26, 43]. Die PR-Segment-Anhebung wird bei 64% der Erwachsenen gefunden; mitunter ist dies die einzige EKG-Veränderung [2, 43]. Die QRS-Zeiten sind nicht verändert. Die Voltage kann selbst bei ausgedehntem Erguss normal bleiben [2, 43], oft wird jedoch eine Niedervoltage registriert.

Zusätzlich können eine Reihe weiterer Veränderungen auftreten, die nicht für eine Perikarditis spezifisch sind: ein elektrischer Alternans, d.h. eine Änderung der QRS-Achse mit jedem zweiten Schlag, besonders bei stärkerem Erguss, durch die exzessive Bewegungsfreiheit des Herzens [57], eine supraventrikuläre Tachykardie und gehäufte ventrikuläre Extrasystolen. Auch eine elektromechanische Entkopplung ist möglich [2, 26, 43, 49].

■ **Röntgen.** Bei kleinerem Perikarderguss ist die Röntgenthoraxaufnahme im Allgemeinen nicht verändert; es kann jedoch zu einer diffusen und damit unscharfen Begrenzung des Mittelschat-tens kommen.

Mit zunehmender Menge des Perikardergus-ses wird der Mittelschatten größer (bei Erwachsenen erst ab 250 ml sichtbar [9]) und nimmt die typische dreieckförmige Zelt- oder Bocks-beutelform an (Abb. 11.6.9). Die Hilusgefäße sind vom Mittelschatten überlagert, perihilär ist die Lungenvenenzeichnung durch pulmonal-venöse Stauung betont. Vielfach ist auch ein zusätzlicher Pleuraerguss sichtbar (Abb. 11.6.10).

Bei einer konstriktiven Perikarditis (s.u.) ist der Mittelschatten nicht vergrößert, in ausgeprägten Fällen sogar eher klein, die Hilus-zeichnung auch hier betont. Dann können u.U. kalkdichte Flecken im p.-a.- oder im seitlichen Strahlengang, besser noch in den schrägen Strahlengängen, sichtbar werden.

■ **Echokardiogramm** [2, 9, 14, 19, 30] (siehe auch Kap. 2.6): Bei beginnender Perikarditis zeigt die Echokardiographie oft noch keine Ver-änderungen. Dennoch ist die Echokardiographie – bei Anwendung verschiedener Projektionen – die sicherste Methode, einen Perikarderguss zu erfassen und seine Menge abzuschätzen. Auch zur Kontrolle eines Perikardergusses ist sie die

Abb. 11.6.7. 38 Tage nach der Aufnahme ist die ST-Strecke vor allem in den Ableitungen II, V₅ und V₆ isoelektrisch

Abb. 11.6.8. Erst einige Monate später zeigte sich eine Normalisierung der ST-Strecke und der T-Welle bei beginnender Belastung des linken Ventrikels durch eine Mitralsuffizienz

Methode der Wahl. Kleinere Ergüsse (ab 50 ml bei Erwachsenen) sind im Liegen nur dorsal während der Systole nachweisbar [9, 43]. Mittlere Ergüsse können in Systole und Diastole, größere Ergüsse auch anterior vor dem Herzen beim liegenden Patienten nachgewiesen werden [43, 49]. Dann ist über dem ganzen Herzen eine echofreie Zone zwischen Epi- und Perikard nachweisbar [43]: die sog. Separation des viszeralen und parietalen Perikardblattes (siehe Abb. 11.6.11). Das Herz ist im Perikardbeutel

Abb. 11.6.9. Herzfernaufnahme im p.-a.-Strahlengang bei einem 12 Jahre alten Patienten mit einer purulenten Perikarditis: erheblich verbreiteter Mittelschatten mit annähernder Bockbeutelform durch einen ausgedehnten und gekammerten eitrigen Perikarderguss

frei beweglich („swinging heart“), die Septumbewegung oft paradox [14]. Die Hohlvenen, besonders die V. cava inferior, sind dilatiert, ihre respiratorischen Bewegungen aufgehoben. Ein Erguss ohne Reflexe ist im Allgemeinen serös (oder chylös). Sind Reflexe innerhalb des Ergusses nachweisbar, so liegt mit großer Wahrscheinlichkeit eine eitrige, chronische oder tumoröse Perikarditis oder auch ein hämorrhagischer Erguss vor. Dann können auch Verdickungen des Perikards und Perikardverkalkungen sichtbar sein [2, 9, 14, 19, 30, 43].

Bei der Doppleruntersuchung können bei größerem Perikarderguss ausgeprägte respiratorische Schwankungen der transvalvulären Fluß-

Abb. 11.6.10. Röntgenthoraxaufnahme im p.-a.-Strahlengang bei einem 4½ Jahre alten Mädchen mit einem Perikarderguss, drei Tage nach Operation eines großen Vorhofseptumdefektes. Gleichzeitig besteht ein rechtsseitiger Pleuraerguss

geschwindigkeiten gemessen werden: eine inspiratorische Zunahme an Trikuspidal- und Pulmonalklappe und eine inspiratorische Abnahme an Mitralklappe und Aortenklappe.

■ *Andere nichtinvasive Untersuchungsmethoden* zum Nachweis eines Perikardergusses oder zur Befundkontrolle sind wesentlich aufwendiger, kostenintensiver und überflüssig – auch wenn jetzt noch Computer- und Kernspintomographie, szintigraphische und andere Isotopenuntersuchungen hierzu empfohlen werden.

■ *Invasive Herzdiagnostik.* Auch die invasive Diagnostik ist für die Diagnose einer Perikarditis und eines Perikardergusses weder notwendig noch indiziert. Eine Ausnahme stellt die konstriktive Perikarditis dar, bei der aus diagnostischen und differentialdiagnostischen Gründen die invasive Diagnostik erforderlich werden kann (s.u.). Die Vorhofdrücke sind dann erhöht, der Druck des rechten Vorhofs über den des linken.

■ *Perikardpunktion.* Besonders bei unbekannter Ätiologie und bei unbekannter Grunderkrankung ist eine Perikardpunktion zu diagnostischen Zwecken, zur Sicherung der Ätiologie und bei großem Erguss zugleich zur Entlastung indiziert (s.u.).

■ *Differentialdiagnose.* Differentialdiagnostisch sollte bei einer „Kardiomegalie“ (besser: Vergrößerung des Mittelschattens) und bei Schmer-

zen im Thoraxbereich immer auch an eine Perikarditis gedacht werden.

■ *Therapie.* Die Therapie richtet sich nach der zugrundeliegenden Krankheit (s.u.).

■ Spezielle Formen der erworbenen Perikard Erkrankungen

■ **Die bakterielle Perikarditis** entsteht entweder durch Einbruch aus der Nachbarschaft bei einer Pneumonie, einer eitrigen Pleuritis oder Entzündung von Mediastinallymphknoten oder durch hämatogene Streuung bei einer Sepsis – etwa eine Woche nach Krankheitsbeginn. Diese hämatogene Streuung kann von einer bakteriellen Endokarditis, einer Pneumonie, Tonsillitis, Osteomyelitis, Meningitis, Pyelonephritis oder aus anderen Herden (Abszessen, Empyemen u.a.) erfolgen.

Die bakterielle Perikarditis ist eine lebensbedrohliche Erkrankung und tritt meist akut mit z.T. septischen Temperaturen zwischen 38 und 41 Grad auf. Die betroffenen Patienten sind schwer krank. Sie leiden unter Perikardschmerzen, sind tachy- und dyspnoeisch und tachykard.

Die bakterielle Perikarditis führt früh zu einem Erguss, der zunächst trüb (serofibrinös) ist, dann eitrig wird (Pericarditis purulenta), blutig tingiert sein (Pericarditis haemorrhagica) und früh in eine (drohende) Concretio pericardii und damit in eine Perikardtamponade übergehen kann (Abb. 11.6.9).

Echokardiographisch ist ein Erguss mit vermehrten reflexgebenden Fibrinfäden nachweisbar.

Die Laborwerte, insbesondere die Entzündungsparameter, erhärten den Verdacht auf eine Sepsis. Blutkulturen zum Erregernachweis und zur Resistenzbestimmung sind vor Beginn einer antibiotischen Behandlung dringend erforderlich.

Eine Perikardpunktion ist in jedem Fall aus diagnostischen Gründen und zur akuten Entlastung notwendig. Das Punktat muss bakteriologisch, auf Zellen u.a. untersucht werden. Die häufigsten Erreger (siehe auch Tabelle 13.1.3, S. 598) sind: Staphylo-, Meningo-, Pneumo- und Streptokokken und *Hämophilus influenzae* [2, 9, 43].

Bei eitrigem Perikarderguss gelingt es oft nicht, bei einer Punktion Ergussflüssigkeit zu gewinnen. In diesen Fällen und bei großem Er-

guss ist die operative Anlegung einer breiten Drainage (s. u.) über 4 bis 6 Wochen notwendig. Sonst entwickeln sich schnell eine konstriktive Perikarditis und eine Tamponade.

Die antibiotische Behandlung erfolgt entsprechend der in Kapitel 13.4 dargelegten Richtlinien für die Therapie der bakteriellen Endokarditis. Dabei kann es notwendig werden, die Behandlung zunächst breit abgedeckt zu beginnen.

Nach bakteriologischem Nachweis des Erregers und Resistenzbestimmung ist eine gezielte, hochdosierte und genügend lange durchgeführte antibiotische Therapie parenteral für mindestens 3 bis 4 (bis 6) Wochen, bei Bedarf länger, notwendig.

Zusätzlich ist eine symptomatische Behandlung in aller Regel angezeigt.

Die Mortalität wird auch heute noch mit über 20 (bis 40)% angegeben [2, 43].

Die Prognose ist schlecht bei einer septischen Grunderkrankung, bei später Diagnosestellung, bei Tamponade mit hämodynamischer Beeinträchtigung und inadäquater Drainage, die zur konstriktiven Perikarditis führt [2, 43].

■ **Die tuberkulöse Perikarditis** war in früheren Jahren die häufigste Ursache sowohl für eine eitrige als auch für eine konstriktive Perikarditis [42]. In den letzten Jahren wurde sie in Deutschland kaum noch beobachtet. Sie ist aber in Drittländern immer noch häufig anzutreffen und hat dort eine hohe Letalität von bis zu 90% [43].

Die tuberkulöse Perikarditis ist meist eine Sekundärinfektion bei tuberkulöser Lungenerkrankung. Sie entsteht durch Ausbreitung eines tuberkulösen Prozesses aus angrenzenden Lungenteilen oder Lymphknoten auf dem Lymphweg ins Perikard, seltener durch direkten Einbruch oder hämatogene Streuung. Dabei kommt es zunächst zu einer fibrinösen Reaktion des Perikards ohne, seltener auch mit Erguss, zu anschließender Verdickung und Fibrosierung des Herzbeutels (Pericarditis constrictiva) und schließlich zu Kalkeinlagerungen (Concretio pericardii – Panzerherz).

Die tuberkulöse Perikarditis führt zu den bei der Tuberkulose bekannten Allgemeinsymptomen, die hier nicht im Einzelnen aufgeführt werden sollen.

Die Diagnose ergibt sich aus der zugrundeliegenden Erkrankung. Die Entzündungsparameter zeigen die für eine bakterielle Entzündung typischen Veränderungen. Sofern Ergussflüssigkeit gewonnen werden kann, fin-

den sich auffallend viele Lymphozyten. Mitunter können säurefeste Stäbchen nachgewiesen und der Adenosindeaminasespiegel bestimmt werden, der bei der tuberkulösen Perikarditis über 50 U/l beträgt. Darüber hinaus kann inzwischen auch die Mycobacter-tuberculosis-DNA (durch Polymerasekettenreaktion) in der Ergussflüssigkeit, im Magensaft, im Sputum und im Perikardbiopsat nachgewiesen werden.

Bei Nachweis einer tuberkulösen Ursache ist eine entsprechende, breit angelegte tuberkulostatische Behandlung über 9 bis 18 Monate indiziert. Teilweise wird eine entzündungshemmende Behandlung mit Steroiden für 1 bis 2 Monate empfohlen. Wenn sich dennoch eine Concretio pericardii entwickelt, so muss diese operativ behandelt werden.

Auch wenn die Häufigkeit der tuberkulösen Perikarditis in unseren Breiten geringer geworden ist, sollte bei jeder bakteriellen Perikarditis (insbesondere bei Kindern aus Drittländern) ein Tuberkulintest durchgeführt und auch an eine Meningitis gedacht werden.

■ **Die Virusperikarditis** ist im Säuglingsalter die häufigste Form einer Perikarditis. Sie tritt meist bei oder nach einem Virusinfekt der oberen Luftwege oft im Rahmen einer (Virus-) Myokarditis auf, die dann im Vordergrund steht. Als Erreger kommen meist Coxsacki-B-Viren, Echo-, Adeno- oder Influenzaviren in Betracht, aber auch Varizellen- und Mumpsviren. Die Häufigkeit der Virusperikarditis ist unbekannt.

■ **Symptome.** Zu Beginn der Erkrankung bestehen die Allgemeinsymptome einer Virusinfektion mit geringerem Fieber und Müdigkeit. Bei älteren Kindern treten Perikardschmerzen auf und – besonders bei begleitender Myokarditis – ein stärkeres Krankheitsgefühl. Dann sind die Kinder auch tachypnoeisch und tachykard.

■ **Labor.** BSG und CRP sind mäßig stark erhöht. Die übrigen Entzündungsparameter sind außer einer leichten relativen Lymphozytose weitgehend normal.

■ **Auskultation.** Auskultatorisch besteht bei 80% der Patienten Perikardreiben.

■ **EKG.** Im EKG sind PQ- und QT-Verlängerungen, Störungen der Erregungsrückbildung und ausgeprägte Herzrhythmusstörungen Hinweise für eine Myokardbeteiligung.

■ **Echokardiographie.** Die Diagnose Virusperikarditis kann echokardiographisch gestellt werden, sofern ein Perikarderguss auftritt (Abb. 11.6.11). Bei einer Myokarditis kann die Ventrikelfunktion eingeschränkt sein.

■ **Die Erreger** können im Nasensekret, im Stuhl und nach einer evtl. Punktion im Punktat nachgewiesen werden. Der Nachweis von Antikörpern im Serum ist anzustreben, hilft aber in aller Regel nicht bei der akuten Diagnostik.

■ **Biopsie.** Bei gleichzeitig bestehender Myokarditis besteht die Möglichkeit einer Herzmuskelbiopsie zum histologischen Nachweis der Myokarditis und histochemischen Nachweis des Virusgenoms (siehe Kap. 2.12 u. 13.1).

■ **Therapie.** Bei einer isolierten Virusperikarditis kommt es oft zur Selbstheilung. Die Kinder sollten Bettruhe einhalten. Im Übrigen beschränkt sich die Therapie auf die symptomatische Behandlung der Allgemeinsymptome, d.h.

eine schmerzlindernde und u.U. entzündungshemmende Therapie mit Aspirin und u.U. Indometacin. Steroide sollten bei der isolierten Virusperikarditis nur in Ausnahmefällen gegeben werden [43].

Bei gleichzeitig bestehender Myokarditis liegt eine mitunter lebensbedrohliche Erkrankung vor. Dann ist neben strenger Bettruhe über längere Zeit eine entsprechende Therapie, u.U. auch die Gabe von Steroiden angezeigt (siehe Kap. 13.1). Vielfach müssen schwerwiegende Herzrhythmusstörungen zusätzlich behandelt werden.

Perikardpunktion und Perikarddrainage sind bei der Virusperikarditis seltener notwendig. Da es aber gelegentlich zu einer Tamponade kommen kann, sind gerade zu Beginn der Erkrankung enge echokardiographische Kontrolluntersuchungen erforderlich. Der Erguss ist serös, gelegentlich sanguinolent. Dennoch tritt eine konstriktive Perikarditis extrem selten auf [43].

Rezidive werden bei mindestens 15% der Patienten beobachtet. Ambulante Kontrollen sollten deshalb mindestens sechs Monate lang nach Abklingen der akuten Erkrankung durchgeführt werden.

■ Die akute, benigne Perikarditis – Perikarditis *benigna acuta*.

Als benigne oder auch idiopathisch wird eine Perikarditis unbekannter Ätiologie bezeichnet, die mit Fieber und besonders bei älteren Kindern mit Schmerzen und Atemnot einhergeht, spontan abheilen und ohne erkennbare oder nachweisbare Ursache über Monate oder auch Jahre rezidivieren kann. Eine Viruserkrankung (Coxsackie B) wird als Ursache angenommen. Der Virusnachweis (im Nasenrachensekret, im Stuhl und evtl. in der Ergussflüssigkeit) gelingt jedoch meist nicht. Der Nachweis von viralen Antikörpern im Serum sollte versucht werden. Die Laborbefunde verhalten sich ähnlich wie bei der Virusperikarditis: Erhöhung von BSG und CRP, geringe Leukozytose mit relativer Lymphozytose. Der Erguss ist meist serös.

Diese Perikarditis heilt meist nach 2–4 Wochen spontan aus.

Eine Behandlung mit Aspirin ist sinnvoll (60–100 mg/kg/die, aber nicht mehr als 6 g/die). Eine zusätzliche Behandlung mit Indometacin wird von einzelnen Autoren empfohlen [25].

Bei häufigeren Rezidiven wird eine Behandlung mit Steroiden (1–2 mg/kg/die) über längere Zeit, eine Perikardpunktion zum Ausschluss ei-

Abb. 11.6.11. Echokardiogramm bei einem 2½ Jahre alten männlichen Kleinkind mit einer Perikarditis nach Virusinfekt mit Viruspneumonie: 1,4 cm breiter, dorsal gelegener seröser Erguss im M-Mode (a) und im 2D-Echo (b)

nes malignen Prozesses und die operative Schaffung eines Perikardfensters mit Abfluss in die linke Pleurahöhle empfohlen.

■ Perikardbeteiligung (Perikarditis) bei Allgemein- und Kollagenerkrankungen.

Bei einer Herzinsuffizienz, bei allen Patienten mit einer rheumatischen (Pan-) Karditis und bei 5–10% der Patienten mit rheumatischem Fieber ist auch das Perikard betroffen. Ebenso kann bei 10% der Patienten mit einer juvenilen rheumatoiden (Poly-) Arthritis ein Perikarderguss auftreten.

Bei 25% der Patienten mit einem systemischen Lupus erythematoses, bei Patienten mit Dermatomyositis, Sklerodermie, chronischer Anämie, Hypothyreose und Myxödem, bei Colitis ulcerosa, Friedreich-Ataxie und Glykogenspeicherkrankheit kann ebenso ein Perikarderguss auftreten wie bei chronischen Lebererkrankungen mit und ohne portaler Hypertension sowie bei chronischen Nierenerkrankungen (Nephrose, chronische Niereninsuffizienz mit Urämie (urämische Perikarditis) und bei Dialysepatienten). Bei einem Drittel der Patienten mit einem Kawasaki-Syndrom kommt es in der akuten Phase zu einem Perikarderguss.

Dabei ist die Perikarditis meist symptomlos. Die zugrundeliegende Erkrankung bestimmt die Symptomatik [43].

Nur selten sind der Perikarderguss und die mitunter dadurch ausgelösten Perikardschmerzen die ersten klinischen Zeichen der Erkrankung. Dabei kann anfangs Perikardreiben auftreten. Bei stärkerem Erguss können die Herztöne leiser werden. Bei Patienten mit rheumatischer Perikarditis besteht wegen der oft gleichzeitig vorliegenden Karditis meist ein Herzgeräusch.

Der meist geringe Erguss ist serös oder serofibrinös. Ein größerer und – wegen der Gefahr einer Tamponade – punktionsbedürftiger Perikarderguss ist selten. Eine Perikarddrainage ist daher meist nicht indiziert.

Die Diagnose ergibt sich aus dem Nachweis der Grunderkrankung.

Die Therapie erfolgt im Rahmen der Behandlung der Grunderkrankung fiebersenkend, entzündungshemmend und schmerzlindernd. Dabei kann eine Behandlung mit Kortikosteroiden indiziert sein. Hinsichtlich der Behandlung der rheumatischen Karditis siehe Kapitel 13.3.

Die Entwicklung einer konstriktiven Perikarditis ist extrem selten, aber nicht ausgeschlossen [9, 25].

Durch bestimmte Medikamente (Hydralazin, Isoniazid, Procainamid) kann es innerhalb von 12 Monaten zur Entwicklung von antinuklearen Antikörpern und bei einem Drittel dieser Patienten zu einem lupusähnlichen Syndrom mit Perikarditis kommen. Bei diesen Patienten muss das auslösende Medikament abgesetzt und eine entzündungshemmende und symptomatische Behandlung (z.B. mit Aspirin) durchgeführt werden.

■ Tumoren des Perikards – tumoröse (karzinomatöse) Perikarditis

In das Perikard invasiv wachsende primäre Tumoren des Herzens (des Endo- und Myokards) sind in Kapitel 11.5 dargestellt.

Die Tumoren des Perikards können in primäre benigne, primäre maligne und sekundäre oder metastatische eingeteilt werden. Sie sind insgesamt im Kindesalter recht selten, im Erwachsenenalter dagegen häufiger [16, 20]. Dann überwiegen die sekundären metastatischen Tumoren (Tabelle 11.6.1).

■ Primäre benigne Perikardtumoren.

Die primären Tumoren des Kindesalters sind zumeist benigne.

Es handelt sich um Teratome, Bronchial- oder Dermoidzysten oder um vaskuläre Tumoren [11], die zu einem Erguss, mitunter zu einer Kompression oder Verdrängung des Herzens oder zu einer konstriktiven Perikarditis und damit zur Tamponade führen können (s.o.).

Vom Epikard ausgehende Hämangiome können – obwohl histologisch gutartig – zum Hämoperikard und zur Tamponade führen, gelegentlich invasiv in die angrenzenden Strukturen einwachsen und so eine Radikaloperation verhindern [8–10].

Lipome, die vom subepikardialen Fettgewebe ausgehen, sind im Kindesalter extrem selten und wachsen langsam. Die für Fettgewebe typische Gewebedichte in den bildgebenden Verfahren führt zur Diagnose. Lipome lassen sich gut operativ entfernen. Die Gewebedichtemessungen im Echokardio-, Computer- und Kernspintomogramm ergeben Hinweise auf Fettgewebe.

■ Primäre maligne Perikardtumoren.

Auch primäre maligne (invasiv wachsende) Tumoren des Perikards und in das Perikard von außerhalb des Herzbeutels sekundär metastasierende Tumoren sind im Kindesalter extrem selten. Hier-

Tabelle 11.6.1. Perikardtumoren. (In Anlehnung an [11])

Primäre Tumoren		Sekundäre Tumoren
benigne	maligne	maligne
Benignes Teratom	Malignes Teratom	Lungenkarzinom
Zölmzyste (Perikarddivertikel)	Mesotheliom	Mammakarzinom
Angiome:	Sarkome:	Malignes Melanom
■ Hämangiom	■ Angiosarkom	Malignes Lymphom
■ Lymphangiom	■ Fibrosarkom	Leukämien
■ Vasc. Hamartom		u. a.
Mesotheliom (solitäres)		
Bronchial- o. Dermoidzyste		
Thymom, Thyroidadenom		
Lipom, Fibrom, Leiomyom		
Neurilemome, Neurofibrom		

zu gehören in erster Linie maligne entartete Perikardteratome. Im Erwachsenenalter kann ein primäres perikardiales Mesotheliom oder Angiosarkom auftreten, das sich zunächst oberflächlich ausbreitet und dann in die äußere Umgebung (Pleura und angrenzende Lungenteile) und ins epikardnahe Myokard eindringt.

■ **Sekundäre maligne Perikardtumoren.** Sekundär können – vorwiegend bei Erwachsenen – fast alle malignen Tumoren in das Perikard metastasieren: aus der Umgebung durch direktes invasives Wachstum oder auf dem Lymphwege (primäres Pleuramesotheliom, Bronchial- und Ösophaguskarzinom) oder durch hämatogene Streuung entfernter gelegener Tumoren (Mamma-, Schilddrüsen-, Lungen-Karzinome, maligne Lymphome und maligne Melanome, Leukämien) [1, 11]. Die hämatogene Streuung dieser Tumoren erfolgt vorwiegend in das Herz, kann aber zur gleichen Zeit auch das Perikard betreffen, so dass die Tumoren dann auch von hier aus ins Myokard eindringen. Sie können aber auch vom Perikard aus in die weitere Umgebung, z. B. in das Mediastinum, wachsen.

Dabei überwiegen die Symptome des Primärtumors lange Zeit [11].

Die Tumoren führen zu einem blutigen (hämorrhagischen) Erguss (Hämoperikard), zusätzlich oft zu einem Pleuraerguss, und gehen meist mit Thoraxschmerzen einher. Sowohl durch den Erguss als auch durch das Tumorstadium wird die Herzarbeit beeinträchtigt, so dass sich Zeichen einer Herzinsuffizienz zunächst mit Einflusstauung und Belastungsdyspnoe entwickeln.

Die Diagnose wird durch Röntgen (vergrößerter Mittelschatten mit unregelmäßiger Herzbegrenzung), Echokardiographie, Kernspintomographie und mitunter angiographisch gestellt. Das EKG zeigt oft die gleichen Veränderungen wie bei einer Perikarditis (s.o.). Eine Perikardpunktion ist zum Zellenachweis und ggf. zur Entlastung oder zur Anlage eines Pneumoperikards indiziert [11, 39].

Aus dem Hämoperikard entwickelt sich nicht selten eine Tamponade oder eine Pericarditis adhaesiva und hieraus eine Pericarditis constricta, d.h. ein sog. Panzerherz. Der Tumor selbst, insbesondere ein malignes Teratom oder ein Mesotheliom, kann aber auch das Herz umfassen und in seiner Funktion lebensgefährdend beeinträchtigen. Plötzliche Todesfälle insbesondere durch Arrhythmien kommen vor.

Die Therapie besteht in der möglichst vollständigen Exzision des Tumors, Bestrahlung und/oder Chemotherapie.

■ Postoperative Perikardergüsse

Postoperative Perikardergüsse können entstehen:

- durch ein Leck im Bereich einer Herz- oder intraperikardialen Gefäßnaht, dabei entsteht ein Hämoperikard;
- durch eine postoperative Herzinsuffizienz, dabei besteht eine venöse Stauung: Im Echokardiogramm ist ein seröser Erguss ohne Fibrinstränge sichtbar;
- etwa 7 Tage bis zu zwei oder mehr Monaten nach einer kreislauftrennenden Operation kann es – wahrscheinlich durch die veränder-

te Hämodynamik – zu einem erheblichen serösen Perikarderguss kommen, der einige Monate anhalten kann;

- durch ein sog. Postperikardiotomiesyndrom;
- als Chyloperikard nach Verletzung des Ductus thoracicus.

Das Postperikardiotomiesyndrom und das Chyloperikard bedürfen einer genaueren Betrachtung.

■ Das Postperikardiotomiesyndrom

Bei etwa 25–30% der meist über zwei Jahre alten Patienten entsteht wenige Tage bis zu 3 bis 6 Wochen, mitunter aber auch bis zu einigen Monaten nach einer Herzoperation mit Perikarderöffnung – besonders nach Operation eines Vorhof- oder Ventrikelseptumdefektes oder einer Fallot-Tetralogie oder nach einer AV-Klappenoperation – durch die operative Noxe eine Entzündungsreaktion am Perikard und an der ebenfalls betroffenen Pleura, meist der linken.

Ein ähnliches Syndrom kann nach einem Myokardinfarkt oder nach einem penetrierenden oder auch stumpfen Herztrauma auftreten.

Die Ätiologie ist unklar. Sie könnte durch das operative Trauma, die Schädigung des Perikard- oder Epikards oder von Myokardzellen, durch Austrocknen des Perikards an der Luft, durch ausgedehnte Spülungen während der Operation oder durch eine intraperikardiale Nachblutung bedingt sein.

Eine dadurch ausgelöste Autoimmunreaktion zusammen mit einem Virusinfekt wird als Ursache angenommen [18, 43], zumal die Patienten hohe Titer von Antimyokardantikörpern aufweisen und hohe Antikörper gegen Adenoviren, Coxsackie-B-1–6-Viren und/oder Zytomegalieviren.

■ **Symptome.** Die Erkrankung verläuft oft afebril, kann aber auch mit Fieber zwischen 38–40 Grad einhergehen. Dann fühlen sich die Patienten müde und krank, sind appetitlos und zeigen alle Zeichen einer infektiösen Perikarditis mit Perikard- und Pleuraschmerz, auskultatorisch mit Perikard- und Pleurareiben.

Dabei tritt meist ein nicht unerheblicher Perikard- und Pleuraerguss auf mit Zeichen einer beginnenden Einflussstauung: Lebervergrößerung, vermehrte Venenzeichnung, Ödeme u. a.

■ **Labor.** Die Laborwerte zeigen deutliche Entzündungszeichen: Leukozytose mit Linksver-

schiebung, Erhöhung der BSG, Anstieg des CRP. Blutkulturen sind in der Regel steril.

■ **EKG.** Das EKG kann die gleichen Veränderungen wie bei einer Perikarditis aufweisen (s.o.): Hebung der ST-Strecke und eine flache oder negative T-Welle.

■ **Röntgen.** Röntgenologisch findet sich der für einen Perikarderguss typische, dreieckförmig verbreiterte Mittelschatten und zusätzlich ein linksseitiger oder doppelseitiger Pleuraerguss (siehe Abb. 11.6.10).

■ **Echokardiogramm.** Das Echokardiogramm bestätigt den Perikarderguss.

■ **Differentialdiagnose** Differentialdiagnostisch sind eine Herzinsuffizienz und ein Chyloperikard bzw. Chylothorax abzugrenzen.

■ **Der Erguss** ist blutig-serös. Eine Perikardtamponade oder die Entwicklung einer konstriktiven Perikarditis sind selten, aber durchaus möglich.

■ **Therapie.** Die Krankheit verläuft im Allgemeinen selbstlimitierend innerhalb von 2 bis 3 Wochen [2, 37, 43]. Bettruhe bis zur Entfieberung, u.U. Flüssigkeitsrestriktion und die Gabe von Diuretika sind angezeigt. Außerdem ist eine entzündungshemmende Therapie mit Aspirin sinnvoll in einer Dosierung von 50–100 mg/kg/die auf vier Dosen verteilt für die Dauer von 4 bis 6 Wochen. Für weitere 4 bis 8 Wochen sollte diese Behandlung mit einer geringeren Dosis fortgesetzt werden [43]. Als zusätzliche Behandlung wird mitunter Indometacin sowie Ibuprofen bis zur Entfieberung empfohlen [25, 43]. Kortikosteroide sind selten notwendig, werden jedoch von einzelnen Autoren – wenn eine bakterielle Entzündung ausgeschlossen ist – für einige Tage bis zu drei Monaten empfohlen [25, 37]. Engle empfiehlt eine drei Wochen lange Behandlung mit Prednisolon: in der 1. Woche 2 mg/kg/die (bei einer maximalen Dosis von 60 mg/die), in der 2. Woche 1 mg/kg/die und in der 3. Woche 0,5 mg/kg/die [18, 43].

Bei einem größeren Erguss ist eine Perikardpunktion zur Entlastung indiziert, eine Perikarddrainage kann bei Anzeichen einer Tamponade notwendig werden. Dabei entleert sich zunächst sanguinolente, später seröse sterile Flüssigkeit.

■ **Rezidive** sind bei ca. 20% der Patienten nach Monaten bis zu Jahren noch möglich [37].

■ **Prophylaxe.** Das Postperikardiotomiesyndrom kann durch das Legen einer Mediastinaldrainage oder – wenn kein Perikardfenster verblieben ist – einer Perikarddrainage am Ende der Herzoperation weitgehend vermieden werden.

Der postoperative Erguss hält sich trotz entsprechender konservativer Behandlung besonders lange, wenn das Perikard bei der Operation durch eine chirurgische Membran ersetzt und kein Perikardfenster belassen wurde.

Alle operierten Patienten sollten 14 Tage nach der Entlassung und danach in regelmäßigen Abständen echokardiographisch untersucht werden, um die Entwicklung eines postoperativen Perikardergusses rechtzeitig zu erkennen.

■ Chyloperikard – chylöse oder lymphatische Perikarditis

Ein *angeborenes* Chyloperikard [45] ist extrem selten; es kann durch ein thorakales zystisches Hygrom mit Perikardbeteiligung entstehen.

Etwas häufiger ist ein *erworbenes* Chyloperikard: durch stumpfes oder perforierendes Herztrauma, durch einen operativen Eingriff, einen entzündlichen Prozess oder durch eine Abflussbehinderung des Chylus innerhalb der Lymphwege, insbesondere des Ductus thoracicus. Dabei kann der D. thoracicus durch Trauma oder Operation verletzt oder durch eine mediastinale Masse verlegt sein.

Das Perikard wird normalerweise über mediastinale Lymphgefäße und Lymphknoten und über den Ductus thoracicus in die V. subclavia drainiert. Eine Einengung oder Verlegung dieses Weges führt zu einer Abflussbehinderung, d.h. einem Rückstau oder bei entsprechenden Druckverhältnissen sogar zu einem retrograden Fluss ins Perikard [17]. Durch Stauung und damit Dehnung der Lymphgefäße kann ein Chyloperikard auch durch eine Klappeninsuffizienz der zentralen chylushaltigen Lymphgefäße und durch einen dadurch ausgelösten Reflux entstehen [47]. So kann durch einen angeborenen Herzfehler mit erhöhtem venösen Druck oder durch eine kreislaufftrennende Operation der Lymphabfluss behindert oder verlegt sein. Dabei kann gleichzeitig ein Chylothorax auftreten [28].

Ursachen für eine solche Verlegung und damit für ein sekundäres Chyloperikard können sein: ein Thoraxtrauma durch Operation [44] oder Bestrahlung, Infektionen, Tumoren (Lym-

phome, Lymphangiomatose, Lymphangioektasie des Mediastinums, Thymustumoren), eine T-Lymphozytendysfunktion, aber auch eine Stenose oder Thrombose der linken V. subclavia oder der oberen Hohlvene z.B. durch eine Katheterisierung [17].

Ein längerfristig bestehendes Chyloperikard kann zu einer chronischen chylösen Perikarditis und damit zur Pericarditis constrictiva [44] führen.

Die Perikardpunktion ergibt bei fetthaltiger Nahrung einen milchig-trüben, gelb-weißen Erguss, der Chylomikronen und auffallend viel Lymphozyten enthält und einen Proteinspiegel über 3 g% sowie sehr hohe Triglyzeridwerte (höher als im Serum) aufweist.

■ **Therapie:** Zunächst muss die Ursache der Abflussbehinderung des D. thoracicus beseitigt, d.h. evtl. vorhandene mediastinale Tumormassen müssen entfernt und pathologische Strukturen reseziert werden. Zusätzlich sind gerade bei erhöhtem venösen Druck (ZVD) inotrope Medikamente und Diuretika (Nachlastsenker) angezeigt. Für mehrere Monate sollten die Patienten bei Flüssigkeitsrestriktion eine fettarme Diät mit mittelkettigen Triglyzeriden erhalten.

Führt die konservative Behandlung beim postoperativen Chyloperikard nicht zum Erfolg, so wird nach 10 bis 14 Tagen – in einigen Zentren auch wesentlich später – der D. thoracicus in Zwerchfellhöhe unterbunden und ein Perikardfenster oder eine perikardiopleuroperitoneale Verbindung geschaffen [43].

■ Pneumoperikard – Spannungspneumoperikard

Ein isoliertes Spontanpneumoperikard kommt im Säuglings- und Kindesalter sehr selten vor. Häufiger ist ein Pneumoperikard bei Frühgeborenen mit einem Hyalinen-Membran-Syndrom oder einem Respiratory-distress-Syndrom (RDS), bei Neugeborenen mit einer Mekoniumaspiration und bei älteren Kindern mit einem erworbenen Respiratory-distress-Syndrom (ARDS), die mit positiven Drücken (hyperventiliert) beatmet werden. Dabei besteht meistens gleichzeitig ein interstitielles Emphysem, ein Pneumothorax und/oder ein Pneumomediastinum.

Seltenere Ursachen eines Pneumoperikards sind bei Säuglingen und Kindern Hustenattacken aufgrund von Fremdkörperaspiration

[56], obstruktiver Laryngitis oder Asthma und bei älteren Kindern und Erwachsenen eine bakterielle (purulente) Perikarditis mit Anaerobiern (Pyopneumoperikard), ein stumpfes oder penetrierendes Thoraxtrauma (Hämopneumoperikard) oder iatrogen als Komplikation nach einer Thoraxoperation im Bereich des Ösophagus oder des Magens (z.B. Hiatushernie) durch eine postoperative, ins Perikard mündende Fistel aus dem Ösophagus oder aus dem Magen (Gastroperikardfistel).

Intraperikardiale Drücke über 6–7,5 mmHg ($=8\text{--}10\text{ cm H}_2\text{O}$) werden von Frühgeborenen sehr schlecht toleriert [36]. Eine Tamponade tritt auf, sobald der intraperikardiale (Luft-)Druck den zentralvenösen Druck, den Druck in den Lungenvenen und damit den Druck in beiden Vorhöfen erreicht oder übersteigt und dadurch die Ventrikelfüllung beeinträchtigt: Das Schlagvolumen, der Blutdruck, das Herzzeitvolumen und auch die Herzgröße nehmen ab.

Schnelle Luftansammlung im Perikard führt zum Spannungspneumoperikard und damit zur Tamponade mit tödlichem Ausgang, wenn nicht sofort reagiert wird.

Bei Ausschluss einer Fistel hat die Luft bei einem Pneumoperikard ihren Ursprung in überdehnten und rupturierten Alveolen (besonders bei hohen inspiratorischen Spitzendrücken). Die Luft wandert dann innerhalb des perivaskulären Bindegewebes der Lunge, des Mediastinums und auch des Perikards (besonders im Bereich der Lungenvenen) entlang, gelangt dadurch ins Perikard und kann so neben einem Pneumoperikard auch zu Pneumothorax, Pneumomediastinum und interstitiellem, aber auch subkutanem Emphysem führen. Ein Pneumoperikard bei gleichzeitigem Pneumothorax legt den Verdacht auf einen partiellen angeborenen Perikarddefekt (Pleuroperikarddefekt) nahe.

■ **Klinik.** Klinisch finden sich alle Zeichen einer meist akut auftretenden Tamponade: Zyanose, eine Tachykardie, die schnell von einer Bradykardie abgelöst wird, schwache Pulse, Pulsus paradoxus, Blutdruckabfall, leise Herztöne, abnorme Herzgeräusche wie Mühlenflügel. Das Atemgeräusch ist normal, bei gleichzeitigem Pneumothorax jedoch abgeschwächt; dann besteht auch eine Tachy- und Dyspnoe.

■ **EKG.** Für eine EKG-Ableitung bleibt keine Zeit. Auf dem Monitor sind Niedervoltage und

Abb. 11.6.12. Röntgenthoraxaufnahme im p.-a.-Strahlengang mit isoliertem Pneumoperikard bei einem 4 Monate alten männlichen Säugling

Abb. 11.6.13. p.-a.-Röntgenthoraxaufnahme bei einem 5 Monate alten männlichen Säugling mit erheblichem linksseitigem Pneumothorax und mit einem Pneumoperikard

Bradykardie nach vorherigem kurzen Frequenzanstieg sichtbar.

■ **Röntgen.** Die Diagnose wird am schnellsten durch eine bettseitige Röntgenaufnahme gestellt, auf der ein vom Perikard begrenzter Luftsaum um das eher kleine Herz sichtbar ist (Abb. 11.6.12), der sich bei Lagewechsel innerhalb des Perikards bewegt. Bei zusätzlichem Erguss ist ein Flüssigkeitsspiegel im Perikard sichtbar. Oft kann auf der Röntgenaufnahme auch gleichzeitig ein interstitielles Lungenemphysem, ein Pneumomediastinum, ein Pneumothorax (Abb. 11.6.13) und mitunter auch ein Pneumoperitoneum nachgewiesen werden [36].

■ **Echokardiogramm.** Das Echokardiogramm ist wenig aussagefähig. Im Herzbeutel, zwischen Epi- und Perikard, sind multiple Echos sichtbar, die das Herz überlagern. Die eigentlichen Herzstrukturen sind dadurch unscharf. Bei einer drohenden Tamponade sind die entsprechenden echokardiographischen Merkmale sichtbar. Eine stärkere Luftansammlung kann jedoch die Darstellung der Herzstrukturen völlig blockieren.

■ **Therapie.** Insbesondere bei beatmeteten Früh- und Neugeborenen mit Zeichen einer beginnenden oder drohenden Tamponade ist eine Perikardpunktion und das Anlegen einer Perikarddrainage dringend indiziert.

Zu Beginn der Punktion kann eine Atropingabe zur Anhebung der Herzfrequenz bei bedrohlicher Bradykardie indiziert sein. Sie darf die dringend notwendige Entlastungspunktion jedoch nicht verzögern.

Eine Reduzierung des Beatmungsdruckes [49] führt eher zu einer Verschlechterung des Zustandes der Patienten [36].

Ein Spontanrückgang ist auch bei Frühgeborenen gelegentlich beobachtet worden. In Anbetracht der hohen Mortalität von ca. 70% trotz entsprechender Drainage und häufiger Rezidive darf bei symptomatischen Patienten aber nicht mit einer Entlastung durch eine Perikardpunktion und -drainage gezögert werden [36].

Bei asymptomatischen Früh- und Neugeborenen ohne positive Druckbeatmung sind diese Maßnahmen umstritten. Um das Leben dieser Patienten nicht zu gefährden, sollte man dennoch sicherheitshalber auch in diesen Fällen auf Punktion und Drainage nicht verzichten.

Die eigentliche Behandlung des RDS mit Surfactant, die Beatmungsstrategien mit der Gefahr zerebraler Ventrikelblutungen und arterieller Luftembolien sind nicht Gegenstand dieses Beitrages; hierzu sei auf die einschlägige Literatur verwiesen.

■ **Konstriktive Perikarditis – Concretio pericardii – Panzerherz**

Eine Perikarditis kann spontan oder nach entsprechender Therapie ausheilen. Auch ein größerer Erguss kann spontan resorbiert werden. Es kann aber auch bei einer fibrösen Perikarditis zu einer stärkeren Fibrosierung mit Verklebung der Perikardblätter und damit zu einer schiefen Schrumpfung oder Pericarditis constricta kommen, die zum Panzerherzen führen kann.

Sie ist der Endzustand einer akuten oder chronischen Perikarditis. Besonders aus einer ungenügend drainierten bakteriellen Perikarditis und aus einem Hämoperikard (Pericarditis haemorrhagica) kann sich früh eine Pericarditis adhaesiva und daraus eine konstriktive Perikarditis entwickeln. Dabei ist das Perikard zunächst fibrotisch verdickt und mit dem Epikard fest verwachsen, so dass kein Erguss auftreten kann. Unter dem verdickten und verbackenen Herzbeutel kann das Myokard atrophisch verändert sein. Diese Atrophie kann sich durch die verminderte diastolische Füllung und durch die infolge des verminderten Schlagvolumens eingeschränkte Myokarddurchblutung entwickeln. Zusätzlich kann das Myokard durch eine Myokarditis geschädigt sein.

In den vergangenen Jahrzehnten war die tuberkulöse Perikarditis die häufigste Ursache einer Concretio pericardii; weltweit ist sie dies auch heute noch [2, 43]. In unseren Breiten sind es vor allem Pneumokokken, Staphylokokken und Haemophilus influenzae, aber auch andere Erreger. Darüber hinaus kann eine konstriktive Perikarditis auch nach einer viralen oder idiopathischen Perikarditis, nach einem Hämoperikard, bei neoplastischen Infiltrationen, nach einem (auch operativen) Trauma (besonders nach Operation eines Vorhofseptumdefektes) oder intraperikardialen Blutungen, nach Bestrahlung, bei Kollagenosen oder Stoffwechselerkrankungen, bei allen Immundefekten, bei Urämie, nach jeder Noxe, aber auch ohne erkennbare oder nachweisbare Ursache auftreten [2, 9, 25, 43].

■ **Symptome.** Entsprechend der Zeit, die zur Entwicklung einer konstriktiven Perikarditis verstreicht – dies können Monate bis Jahre sein –, treten die auf die Perikardkonstriktion zurückzuführenden Symptome meist erst allmählich auf [43, 49]. Die Patienten klagen zunächst über zunehmende Müdigkeit und Belastungseinschränkung. Sie werden tachy- und dyspnoeisch. Dann treten Zeichen der massiven Einflussstauung und des Rechtsherzversagens auf: Stauung der Jugularvenen, Lebervergrößerung mit Aszites, Stauung der Lebervenen und der Venen im Pfortadergebiet (z.B. Nierenvenen), periphere Ödeme. Bei länger andauernder Stauung kann sich eine Leberzirrhose mit portalem Hochdruck entwickeln [47]. Blutdruck, Schlagvolumen und HZV sind erniedrigt und damit die Koronardurchblutung vermindert, die peripheren Pulse

sind abgeschwächt tastbar, ein Pulsus paradoxus tritt jedoch nur selten auf [2, 43].

Wie bei der chronischen Herzinsuffizienz wird das Renin-Angiotensin-System aktiviert.

■ **Auskultation.** Auskultatorisch sind keine Herzgeräusche nachweisbar, es kann jedoch ein frühdiastolischer (perikardialer) Extraton durch die vermehrte frühdiastolische Füllung des linken Ventrikels auftreten.

■ **EKG.** Im EKG findet sich oft eine Niedervoltage und bei 20–30% der Patienten Vorhofflimmern. Mitunter besteht ein P cardiale, seltener eine verlängerte AV-Überleitungszeit, ein Schenkelblock sowie eine Verlängerung der relativen QT-Zeit. Die T-Welle ist meist abgeflacht oder negativ. Seltener treten ventrikuläre Extrasystolen auf.

■ **Röntgen.** Röntgenologisch ist das Herz normal groß oder sogar schmal. Bei länger bestehender restriktiver Perikarditis kommt es (bei etwa 50% der Patienten) zu Kalkeinlagerungen ins Perikard (Pericarditis calculosa), die im seitlichen Strahlengang besser als im p.-a.-Strahlengang sichtbar sind. Das obere Mediastinum ist durch die gestaute V. cava superior verbreitert. Vielfach besteht gleichzeitig ein Pleuraerguss.

■ **Echokardiogramm.** Im Echokardiogramm [2, 9, 21, 22, 43, 49] ist meist kein nennenswerter Perikarderguss nachweisbar. Das Perikard ist verdickt, oft doppelinig nachweisbar, wenig beweglich, mit dem Myokard verbacken und enthält mitunter multiple kalkdichte Verschattungen.

Die Wand des linken Ventrikels ist normal dick. Die Herzbewegungen sind reduziert. Insbesondere ist die diastolische Erschlaffung und damit die Füllung der Vorhöfe und Ventrikel eingeschränkt. Während der frühen Diastole kommt es zu einer schnellen Ventrikelfüllung. In der Mitte und am Ende der Diastole ist die Ventrikelfüllung dagegen erheblich verzögert. Dem entspricht eine schnelle Bewegung der Hinterwand des linken Ventrikels in der frühen Diastole und eine erheblich eingeschränkte Bewegung in der übrigen Diastole. Die (systolische und diastolische) Septumbewegung ist abnorm.

Während der Inspiration mit Abfall des intrathorakalen Druckes fällt der diastolische Druck im linken Ventrikel nicht ab, die Füllungs- und Flussgeschwindigkeit durch die Mitralklappe sind vermindert mit reduziertem Vorwärtsfluss und teilweise retrogradem Fluss in den Lungen-

venen und erheblich reduziertem Aortenfluss. Der Fluss durch die Trikuspidalklappe ist dagegen vermehrt. Dadurch kommt es zu einer besseren Füllung des rechten Ventrikels.

Im Expirium sind die Verhältnisse umgekehrt.

Die Hohl- und Lebervenen sowie die Vorhöfe sind dilatiert.

■ **Labor.** Die Laborwerte zeigen oft eine Hypoalbuminurie (ausgelöst durch eine Albuminurie).

■ **Invasive Diagnostik.** Die invasive Herzdiagnostik kann zur Abgrenzung von der restriktiven Kardiomyopathie [54] indiziert sein. Bei der *konstriktiven Perikarditis* sind der intraperikardiale Druck, die Drücke in den Lungen- und Hohlvenen, der Mitteldruck in beiden Vorhöfen und der enddiastolische Druck in beiden Kammern erhöht und gleich hoch wie der diastolische Druck in der A. pulmonalis [2, 25, 43]. Im linken Vorhof und linken Ventrikel wird wie bei der Tamponade ein tiefer frühdiastolischer Druckabfall („dip“) mit raschem Wiederanstieg des Druckes auf ein erhöhtes diastolisches Plateau (s.o.) registriert, das in allen vier Herzhöhlen annähernd gleich hoch ist – mit einer Differenz des (end-)diastolischen Druckes im rechten und linken Ventrikel von weniger als 5 mmHg [2, 25, 43, 47, 49]. Dabei beträgt der diastolische Druck im rechten Ventrikel wenigstens 1/3 des systolischen Druckes, und der Druck in der A. pulmonalis liegt nicht über 35–45 mmHg [2].

Die normalen respiratorischen Schwankungen der intrakardialen Drücke sind vermindert, Schlagvolumen und Herzminutenvolumen reduziert.

■ **Differentialdiagnose.** Bei der *restriktiven Kardiomyopathie* [54] tritt kein Perikardreiben auf, mitunter jedoch ein Galopprrhythmus aufgrund eines 3. oder 4. Herztones.

Im Echokardiogramm ist das Perikard nicht verdickt, wohl aber das Myokard des linken Ventrikels. Die systolische Funktion der Ventrikel ist normal. Die Ventrikelfüllung ist während der gesamten Diastole behindert. Dadurch kommt es auch hier zu einem Anstieg des zentralvenösen Druckes [43, 49].

Der Druck in der A. pulmonalis beträgt über 45–50 mmHg. Der enddiastolische Druck im rechten Ventrikel liegt mindestens 5 mmHg unter dem im linken Ventrikel [2, 43, 49] und be-

trägt weniger als 1/3 des systolischen (RV-)Druckes [2].

In Zweifelsfällen wird eine Myokardbiopsie empfohlen [43].

■ **Therapie.** Ein allein konservatives Vorgehen mit medikamentöser Behandlung (mit Salizylaten und ggf. Kortikosteroiden) ist bei der konstriktiven Perikarditis nicht empfehlenswert [2].

Die Therapie besteht in der möglichst vollständigen operativen Resektion des verdickten und versteiften Perikards (sog. Perikardstripping). Wegen der oft festen Verwachsungen mit dem Epikard und dadurch mit dem Herzen ist dies vielfach nur unvollständig möglich.

Dadurch ist der Zustand der Patienten in der unmittelbaren postoperativen Phase oft noch nicht verbessert. Vielfach bestehen auch weiterhin noch Einflusstauungen und Zeichen einer Herzinsuffizienz, die teilweise auch auf eine zusätzliche Myokardschädigung zurückgeführt werden. Diese Myokardschädigung kann durch eine gleichzeitig mit der Perikarditis abgelaufenen Myokarditis oder durch eine länger andauernde Funktionsbeeinträchtigung der Ventrikel [9] und die dadurch bedingte Myokardatrophie [2] hervorgerufen sein. Im Laufe der Zeit tritt dann jedoch – bei ca. 75% der Patienten – allmählich eine langsame Besserung der Myokardfunktion und dadurch eine Besserung im Zustand der Patienten ein.

Die Mortalität beträgt 5–14%, bei schlechter Ausgangssituation (z.B. bei starker Verkalkung) bis zu 46% [2].

Bei noch akuter bakterieller Infektion und bei malignen Tumoren ist die operative Behandlung nicht unproblematisch.

■ Herzbeutel- oder Perikardtamponade

Eine plötzliche Ansammlung oder schnelle Zunahme der Perikardflüssigkeit lässt dem Perikard nicht genügend Zeit zur Ausdehnung und führt zu einem kurzfristigen Anstieg des intraperikardialen Druckes [46] und damit akut zu Symptomen und zum klinischen Bild der Herzbeuteltamponade. Eine solche schnelle Zunahme der Perikardflüssigkeit kann bei jeder Perikarditis auftreten, besonders aber bei einer (intraperikardialen) Ruptur eines Aortenaneurysmas, bei der Ruptur eines Koronararterienaneurysmas (z.B. beim Kawasaki-Syndrom), bei Ruptur eines transmyokardialen Myokardinfarktes, bei stumpfem oder perforierendem Herztrauma

(siehe Kap. 11.7) und bei intraperikardialen Blutungen – postoperativ oder aufgrund von (auch medikamentös durch Antikoagulanzen ausgelöst) Gerinnungsstörungen –, die zum Hämoperikard führen [43].

Die normale Dehnbarkeit des Perikards kann durch narbige Verdickungen und Versteifungen, z.B. nach abgelaufener bakterieller Entzündung, oder durch Verkalkungen erheblich reduziert sein. Dadurch kann es auch schon bei geringerer Ergussmenge zur Tamponade kommen: Bei sehr schneller Ergussentwicklung, z.B. durch Ruptur, können bei Erwachsenen bereits 200 ml [43] bis 250–300 ml [9, 37] zur Tamponade führen. Bei langsamer Entwicklung des Ergusses werden dagegen über 1000 ml (bis 2000 ml) von Erwachsenen relativ gut toleriert [9, 43].

Bei schneller Ergussentwicklung entsteht eine lebensbedrohliche Erhöhung des intraperikardialen Druckes mit zunehmender Beeinträchtigung der diastolischen Füllung der Vorhöfe und Ventrikel mit Zeichen der globalen Herzinsuffizienz: Durch die Rechtsherzinsuffizienz treten vor allem akute Stauungszeichen auf, u.a. gestaute Jugularvenen und eine Lebervergrößerung. Anzeichen einer akuten Leberstauung sind zusätzlich Erbrechen und Bauchschmerzen [43]. Durch die Linksherzinsuffizienz infolge verminderter Füllung des linken Ventrikels kommt es zu einer Abnahme des SV und damit des Blutdrucks und des HZV.

■ **Klinik.** Deutliche klinische Hinweise auf eine Perikardtamponade sind:

Tachykardie, Tachy- und Dyspnoe, schwacher Puls und besonders ein Pulsus paradoxus (mit inspiratorischem Abfall des systolischen und diastolischen Blutdrucks über 10–12 mmHg) sowie ein (akut stärkerer) Anstieg des zentralvenösen Druckes [46]. Weniger charakteristisch sind der Abfall des Schlagvolumens, des Blutdrucks (mit enger Druckamplitude) und des Herzzeitvolumens [46].

■ **Zusätzliche Allgemeinsymptome** sind periphere Vasokonstriktion und Schwindel (durch die zerebrale Minderdurchblutung).

■ **Perkussion.** Die Herzdämpfung ist verbreitert.

■ **Auskultation.** Bei kleinerem Erguss ist Perikardreiben zu hören, bei größerem Erguss können die Herztöne leise sein.

■ **EKG.** Tachykardie; bei größerem Erguss (bei 38%) findet sich Niedervoltage, bei 20% ein elektrischer Alternans durch Änderung der QRS-Achse. Mitunter (bei ca. 30%) bestehen Veränderungen der ST-Strecke mit negativem T wie bei der Pericarditis constrictiva [46]. Im Terminalstadium tritt eine Bradykardie auf mit ventrikulären Extrasystolen.

■ **Röntgen.** Nur bei größerem Erguss findet sich ein verbreiteter Mittelschatten. Dann besteht auch meistens ein linksseitiger Pleuraerguss.

■ **Echokardiogramm.** Das Echokardiogramm ist die Methode der Wahl zur Erfassung des Perikardergusses. Bei einer Tamponade ist der diastolische Kollaps der Vorhöfe und teilweise der anterioren Wand des rechten Ventrikels sichtbar.

Im Inspirium nimmt das Volumen des rechten Ventrikels zu, das Ventrikelseptum wird nach dorsal verdrängt und das Volumen des linken Ventrikels dadurch kleiner [46, 49]. Im Expirium nimmt die Füllung des linken Ventrikels etwas zu, die des rechten Ventrikels dagegen deutlich ab.

■ **Invasive Diagnostik.** Die invasive Diagnostik ist in dieser lebensbedrohlichen Situation kontraindiziert. Die Drücke verhalten sich ähnlich wie bei der konstriktiven Perikarditis: Der intraperikardiale Druck ist erhöht und gleich hoch wie der Druck im rechten Vorhof. Der erhöhte intraperikardiale Druck führt zu einem Anstieg des venösen und pulmonal-venösen Druckes und behindert die diastolische Füllung beider Ventrikel. Das enddiastolische Volumen der Ventrikel ist dadurch vermindert. Während der Inspiration nimmt der systemvenöse Rückfluss zum Herzen und damit die Füllung des rechten Ventrikels zu: Der intraperikardiale Druck und der Druck im rechten Ventrikel steigen dadurch an, die Füllung des linken Ventrikels wird dagegen weiter reduziert. Dadurch nehmen Schlagvolumen und Herzzeitvolumen ab [46, 49–52].

■ **Verlauf.** Das Auftreten eines kardiogenen Schocks und ein schneller Exitus letalis sind möglich.

■ **Therapie.** Bei drohender oder bestehender Tamponade sind Perikardpunktion und -drainage (s. u.) dringend indiziert.

Eine nur konservative Behandlung mit Diuretika, Vasodilatoren (z. B. mit Nitroprussid) und Katecholaminen ist bei einer echten Tam-

ponade nicht zu verantworten. Digitalis ist kontraindiziert, da es der kompensatorischen Tachykardie entgegenwirkt.

Die der Tamponade zugrundeliegende Krankheit muss dringend diagnostiziert und entsprechend behandelt werden.

■ Perikardpunktion – Perikarddrainage

■ **Perikardpunktion.** Eine Perikardpunktion kann aus diagnostischen und aus therapeutischen Gründen indiziert sein. Sie ist zur Diagnose notwendig bei bis dahin ungeklärter Ursache einer Perikarditis oder eines Perikardergusses. Aus therapeutischen Gründen ist sie indiziert bei einem symptomatischen Erguss, bei Hinweisen auf eine konstriktive Perikarditis oder auf eine Tamponade. Eine therapeutische Perikardpunktion muss u. U. als Noteingriff durchgeführt werden.

Voraussetzung für eine Punktion ist ein punktierbarer, d. h. für eine Punktion genügend großer Erguss. Sie sollte nur von einem in der Punktion erfahrenen Arzt oder Kinderkardiologen durchgeführt werden.

Vor der Punktion müssen ein i. v.-Zugang gelegt und 10–20 ml/kg KG einer isotonischen NaCl-Lösung oder einer Albuminlösung zur vorbeugenden Schockbehandlung (Anhebung des zentralvenösen Druckes, Verbesserung der diastolischen Füllung des Herzens) infundiert werden [2, 43]. Vereinzelt wird auch eine Atropingabe zur Prophylaxe einer vasodepressori-schen Reaktion empfohlen. Bei Patienten mit Gerinnungsstörungen oder mit medikamentöser Antikoagulation muss Blut für eine evtl. notwendige Transfusion bereitgestellt werden [2, 43].

Während der Punktion ist eine Überwachung des Patienten wie bei einer invasiven Herzdiagnostik und evtl. eine O₂-Vorlage erforderlich. Die Punktion sollte daher im Katheterlabor oder auf einer gut eingerichteten Intensivstation erfolgen. Dabei soll das Monitoring folgende Parameter umfassen: EKG, Atemfrequenz, O₂%, zentralvenöser Druck bzw. Druck im rechten Vorhof, Blutdruck bzw. arterieller Druck. Alle Voraussetzungen für eine evtl. notwendige Wiederbelebung müssen erfüllt sein: die Präsenz entsprechend geschulten Personals, vorbereitetes Intubations- und Thorakotomiebesteck, sowie einsatzbereite Geräte: Cardioverter, Pacemaker und Respirator.

Zur Punktion werden die Patienten (z.B. mit Diazepam oder Ketanest) ausreichend sediert. Zusätzlich ist eine Lokalanästhesie (Lidocain) notwendig. Bei ängstlichen Kindern ist eine Allgemeinanästhesie vorzuziehen.

Es gibt zwei mögliche Zugänge für eine Perikardpunktion:

- In liegender oder halb sitzender Position (ca. 45–60° von der Horizontalen) wird der Patient um seine Längsachse halb nach links gedreht, so dass die Herzspitze in Richtung auf die Unterlage zeigt. In dieser Lage wird links parasternal im Bereich der Herzdämpfung (im 5. linken ICR etwa 2 cm medial des äußeren Randes der Herzdämpfung) punktiert. Dabei wird die schräg angeschliffene Nadel direkt zum Herzen oder auf den Herzspitzenstoß zunächst senkrecht zur Haut und dann nach medial und kranial (zur Wirbelsäule) gerichtet. Dabei muss die Nadel dicht oberhalb des Oberrandes der entsprechenden Rippe angesetzt werden, um eine Verletzung der Interkostalarterie zu vermeiden, die hinter dem Unterrand der darüberliegenden Rippe verläuft. Eine Verletzung einer Koronararterie, der A. mammaria interna, aber auch einer Interkostalarterie ist dabei möglich. Wegen der stärkeren Verletzungsgefahr wird dieser Zugang meist nicht mehr gewählt.

- Die zweite und heute gebräuchlichere Punktionsstelle liegt links neben dem Xiphoid und unter dem Ansatz des 7. linken Rippenknorpels am Sternum, im Winkel, den die 7. Rippe mit dem Xiphoid bildet [59]. Hierbei wird der Patient auf dem Rücken in (30°–45°) halbsitzender Position gelagert. Von der Punktionsstelle aus wird die Nadel mit einer 45°-Neigung in die Tiefe und dann nach links kranial in Richtung auf die linke Schulter (nach einigen Autoren mit einer 20°-Neigung in direkt kranialer Richtung) vorgeschoben und die Perikardhöhle durch Zwerchfell und Perikard punktiert.

Die Punktion sollte – muss aber nicht – echokardiographisch oder röntgenologisch kontrolliert werden [2, 43].

Beim Verschieben der Nadel wird stets aspiriert. Wenn das Perikard oder das Zwerchfell punktiert wird, kann ein kurzer Widerstand gefühlt und gleichzeitig Ergussflüssigkeit abgesaugt werden. Sobald die Punktion erfolgt ist, kann die Nadel mit einer Klemme versehen werden, um unbeabsichtigtes weiteres Vordringen

der Nadel zu verhüten [43]. Denn ein Kontakt mit dem Epi- und Myokard sollte wegen der hierbei möglichen Verletzungsgefahr vermieden werden. Ein solcher Kontakt ist pulssynchron fühlbar und durch pulsierende Bewegungen der Nadel sichtbar. Einige Autoren empfehlen, die Punktionsnadel mit einer Brustwand-EKG-Ableitung zu verbinden. In dem so registrierten EKG ist ein Kontakt mit dem Herzen sofort sichtbar. Dabei kommt es zu einer Hebung der ST-Strecke, wenn der Ventrikelbereich tangiert wird, und zu einer Hebung der PQ-Strecke, wenn der Vorhofbereich berührt wird [43, 49].

Vor dem Absaugen soll zunächst über die Punktionskanüle der Druck gemessen werden. Dies ist bei blutigem Punktat wichtig zur sicheren Beurteilung der Lage der Punktionsnadel und bei richtiger Lage zur Messung des intraperikardialen Druckes. Bei Lage im rechten Ventrikel wird der Ventrikeldruck gemessen mit einem systolischen Spitzendruck von wenigstens 20–30 mmHg.

Bei blutigem Punktat gibt die Konsistenz der Flüssigkeit – im Zweifelsfall eine Hämatokritbestimmung mit Vergleich zum venösen Hämatokrit – Antwort auf die Frage, ob blutig tingiertes Exsudat oder Blut aus einer Herzhöhle abgezogen, d.h. ob ein Hämoperikard oder eine Herzhöhle punktiert wurde: Bei blutigem Perikarderguss ist der Hämatokritwert niedriger, der PCO₂ höher, der PO₂ niedriger als im (venösen) Blut, und das Punktat gerinnt nicht. Auf einen Mulltupfer getropft, erzeugt blutig tingiertes Punktat einen zentral dunkleren Fleck mit hellerem Rand, während sich Blut gleichmäßig gefärbt über den Tupfer verteilt.

Kann nach gelungener Punktion Flüssigkeit abgesaugt werden, so sollte bei richtiger Lage der Nadel genügend abgesaugt werden, um eine Entlastung herbeizuführen und eine Tamponade zu beheben oder eine drohende zu verhindern. Bei nur sedierten Patienten mit größerem Erguss verschwinden mit dem Ablassen von Perikardflüssigkeit die Perikardschmerzen. Die Entlastung geschieht über einen Dreibegehahn. Sie sollte jedoch langsam – bei Kindern zunächst mit nur 25–40 ml [2] bis maximal 50–100 ml [43, 49] und bei Erwachsenen zunächst mit 150 bis 200 ml [21, 22] – erfolgen. Eine geringe Ergussmenge abzulassen reicht zunächst zum Verschwinden des Pulsus paradoxus [2, 43] und zur Behebung der akuten lebensbedrohlichen Situation (der Tamponadesymptomatik). Das Abziehen einer größeren Ergussmenge führt zu

einer schnellen Abnahme des intraperikardialen Druckes und löst damit einen Abfall der endogenen Katecholaminproduktion aus. Dies kann zu einem dramatischen Abfall des Blutdrucks, des Schlagvolumens und schließlich der Herzfrequenz führen [2, 43].

Das Punktat wird zunächst auf Farbe und Konsistenz geprüft: Der Erguss kann serös, fibrös, purulent (eitrig), hämorrhagisch (blutig), chylös, farblos, trüb, gelblich, rot, braun, flüssig oder breiig sein. Bei Verdacht auf eine infektiöse Perikarditis müssen die Erreger (Bakterien, Viren, Pilze u.a.) nachgewiesen und spezifiziert werden. Das Sediment muss auf Art und Zahl evtl. vorhandener Zellen (Blutzellen, Tumorzellen) durch entsprechende Zytologie und evtl. Zellkulturen untersucht werden. Im Punktat sind Glukose, Eiweiß und LDH, bei chylösem Punktat die Triglyzeride, bei Myxödem das Cholesterin zu bestimmen. Bei Verdacht auf tuberkulösen Erguss ist eine Immunelektrophorese, die Latexagglutination und die Bestimmung der Adenosindeaminaseaktivität als Schnelltest zur Diagnose oder zum Ausschluss hilfreich.

Eine Perikardpunktion hat bei einiger Erfahrung das gleiche Risiko wie eine Pleurapunktion. Bei der Punktion von Erwachsenen traten bei 7%, bei Punktion durch unerfahrene Untersucher bei bis zu 55% der Eingriffe Komplikationen auf [2]. Verletzungen des Myokards und, je nach dem gewählten Zugang, Verletzungen einer Koronararterie oder -vene, von Lungenvenen, einer Interkostalarterie, der A. mammaria interna, eine Aortenpunktion mit Hämoperikard und u.U. Tamponade, eine Verletzung von Abdominalorganen, insbesondere der Leber, ein Pneumoperikard und ein Pneumothorax, Arrhythmien (ventrikuläre Extrasystolen, Ventrikelflimmern) sowie länger anhaltende ST-Veränderungen sind möglich [2, 43, 60].

■ **Perikarddrainage.** Bei größerem Erguss, bei einem Pneumoperikard, wenn das Exsudat nicht vollständig abgesaugt werden kann oder mit einem Rezidiv zu rechnen ist, und insbesondere dann, wenn auch nachfolgend eine Tamponade zu befürchten ist, muss bei gelungener Perikardpunktion eine Perikarddrainage gelegt werden.

■ Die *interventionelle Anlage* einer Perikarddrainage erfolgt im Anschluss an die Punktion in gleicher Sitzung. Dabei wird zunächst durch die Punktionsnadel ein dünner Führungsdraht in die Perikardhöhle vor-

geschoben und nach Entfernen der Nadel über den Führungsdraht ein Drainagekatheter mit mehreren zusätzlichen seitlichen Öffnungen (z.B. ein Pigtail-Katheter) in den Herzbeutel eingeführt. Mitunter muss vor Einführung des Katheters der Weg mit einem Gefäßdilator vorgedehnt werden [2, 35, 43]. Der Katheter soll bei einem Erguss posterior vom Herzen, bei einem Pneumoperikard dagegen anterior positioniert werden (Echokontrolle!). Die Katheterspitze darf nicht scharf sein, weil es sonst zu einer Verletzung des Myokards oder einer Koronararterie kommen und Blut aus der Perikardhöhle oder direkt aus dem Herzen abgesaugt werden kann.

■ Die *operative Anlage* einer Perikarddrainage ist bei notwendiger, aber nicht gelungener Punktion und – von vornherein – bei fibrinhaltigem oder dick-eitrigem Sekret oder bei tumoröser maligner Perikarditis angezeigt. Bei einer Perikarditis purulenta muss eine größere Drainage gelegt werden. Bei anderen Ergüssen, z.B. bei chylöser Perikarditis, kann eine Perikardfensterung indiziert sein. Bei zähflüssigem eitrigem Sekret werden unter strengen sterilen Kautelen intraperikardiale Spülungen empfohlen.

Auch operativ gibt es zwei mögliche Zugänge: eine anterolaterale linksseitige Thorakotomie im 5. ICR – hierbei ist gleichzeitig eine Biopsie, eine Exzision von Perikardgewebe bzw. eine Perikardektomie (z.B. bei konstriktiver Perikarditis) möglich – oder ein kleinerer subxiphoidaler Zugang; hierbei sind Biopsie und Perikardfensterung nur begrenzt möglich.

Die Drainagen müssen so lange durchgeführt werden, bis keine weitere Flüssigkeit (oder Luft) mehr abgesaugt werden kann.

Nach Perikardpunktion und -drainage ist weiterhin ein kontinuierliches Monitoring mit den o.a. Parametern erforderlich. Eine zusätzlich notwendige medikamentöse Behandlung muss weitergeführt oder entsprechend den Ergebnissen der Erguss- und einer evtl. Biopsieuntersuchung neu angesetzt werden (z.B. Antibiotika, Kortison). Medikamente, die zur Ergussbildung beigetragen oder sie ausgelöst haben (z.B. Antikoagulanzen, Hydralazin, Procainamid u.a.), müssen abgesetzt werden.

Die notwendige Behandlung der Perikarditis zugrundeliegenden Erkrankungen wird in den entsprechenden Kapiteln behandelt.

■ Literatur

1. Adenle AD, Edwards JE (1982) Clinical and pathologic features of metastatic neoplasms of the pericardium. *Chest* 81:166–169
2. Altman CA (1997/98) Pericarditis and pericardial disease. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds) *The science and practice of pediatric cardiology*, 2nd ed, vol II. Williams & Wilkins, Baltimore, pp 1795–1816
3. Anderson RH, Becker AE (1982) *Anatomie des Herzens*. Thieme, Stuttgart
4. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (1987) Abnormal positions and relationships of the heart. In: Anderson RH et al. (eds) *Paediatric cardiology*, vol II. Churchill Livingstone, Edinburgh, pp 1057–1072
5. Apitz J, Stapenhorst K, Stoermer J (1965) Klinik und Pathologie des intra-perikardialen Teratoms. *Arch Kinderheilk* 172:25–37
6. Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, Green EW (1980) Intrapericardial teratoma in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79:306–311
7. Bartle SH, Hermann HJ (1967) Acute mitral regurgitation in man. Hemodynamic evidence and observations indicating an early role for the Pericardium. *Circulation* 36:839–851
8. Becker AE, Anderson RH (1981) Pathology of congenital heart disease. Butterworths, London, pp 415–417
9. Becker AE, Anderson RH (1985) Pathologie des Herzens. Thieme, Stuttgart, S 111–114, 121–128, 245
10. Becker AE, Losekoot TG (1987) Cardiac tumors. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (eds) *Paediatric cardiology*. Churchill Livingstone, Edinburgh, pp 1153–1161
11. Buja LM (1977) Cardiac tumors. In: Willerson JT, Sanders CA (eds) *Clinical cardiology*. Grune & Stratton, New York, pp 400–404
12. Cantrell GR, Haller JA, Ravitch MN (1958) Syndrome of congenital defects involving abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. *Surgery Gynec and Obst* 107:602–614
13. Chang CH, Amory HI (1965) Congenital partial right pericardial defect associated with herniation of the right atrial appendage. *Radiology* 84:660–662
14. Come PC (1985) Echocardiographic recognition of pericardial disease. In: Come PC (ed) *Diagnostic cardiology*. JB Lippincott, Philadelphia, pp 385–405
15. Crittenden IH, Adams FH, Mulder DG (1959) Syndrome featuring defects of heart, sternum, diaphragm and anterior abdominal wall. *Circulation* 20:396–401
16. Davies MJ (1975) Tumours of the heart and pericardium. In: Pomerance A, Davies MJ (eds) *The pathology of the heart*. Blackwell, Oxford, pp 423–440
17. DeHaan HPJ, Kolff J, Buis B (1984) Isolated chylopericardium due to lymphangiomatous dysplasia of the thymus. *Eur Heart J* 5:846–849
18. Engle MA, Ehlers KH, O'Loughlin JE, Lindsay LA, Fried R (1981) The postpericardiotomy syndrome: iatrogenic illness with immunologic and virologic components. In: Engle MA (ed) *Pediatric cardiovascular disease*. Davis Comp, Philadelphia, pp 381–391
19. Feigenbaum H (1981) Pericardial disease. In: Feigenbaum H (ed) *Echocardiography*. Lea & Febiger, Philadelphia, pp 478–504
20. Fine G (1974) Primary tumors of the pericardium and heart. In: Edwards JE, Lev M, Abell MR (eds) *The heart*. Williams & Wilkins, Baltimore, pp 189–210
21. Fowler NO (1980) *Cardiac diagnosis and treatment*, 3rd ed. Harper & Row Publ, Cambridge, pp 976–1009
22. Fowler NO (1982) Constrictive pericarditis: new aspects. *Am J Cardiol* 50:1014–1017
23. Fowler NO (1984) *The pericardium in health and disease*. Futura Publ, Mount Kisco, NY
24. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF (1992) Neonatal heart disease. Springer, Heidelberg
25. Fyler DC (1992) Pericardial disease. In: Fyler DC (ed) *Nadas' pediatric cardiology*. Hanley & Belfus, Philadelphia
26. Garson A Jr (1983) *The electrocardiogram in infants and children*. Lea & Febiger, Philadelphia
27. Hafferl A (1969) *Lehrbuch der topographischen Anatomie*, 3. Aufl. Springer, Heidelberg, S 353–359
28. Heil RP, Thjen KY, Schmaltz AA, Apitz J (1979) Postoperativer Chylothorax im Kindesalter nach Korrektur kongenitaler Herzfehler. *Therapiewoche* 29:4857–4863
29. Holzmamm M (1965) *Klinische Elektrokardiographie*, 5. Aufl. Thieme, Stuttgart
30. Horowitz MS, Rossen R, Harrison DC (1979) Echocardiographic diagnosis of pericardial disease. *Am Heart J* 97:420–427
31. Hort W (1964) Herzbeutel und Herzgröße. *Archiv Kreislauff* 44:21–35
32. Hort W (1966) Angeborene Fehlbildungen des Perikards. In: Opitz H, Schmid F (Hrsg) *Handbuch der Kinderheilkunde*, Bd VII. Springer, Heidelberg, S 801–805
33. Lillie WI, McDonald JR, Glagett OT (1950) Pericardial celomic cysts and pericardial diverticula; concept of etiology and report of cases. *J Thorac Surg* 20:494–504

34. Lind TA, Pitt MJ, Groves BM, White JE, Quinn E (1975) The abnormal left hilum. *Circulation* 51:183–187
35. Lock JE, Bass JL, Kulik TJ, Fuhrman BP (1984) Chronic percutaneous pericardial drainage with modified pigtail catheters in children. *Am J Cardiol* 53:1179–1182
36. Long WA (1990) Pneumopericardium. In: Long WA (ed) *Fetal and neonatal cardiology*. WB Saunders, Philadelphia, pp 377–388
37. Losekoot TG, Becker AE (1987) Non-rheumatic inflammatory heart disease. In: Anderson RH et al. (eds) *Paediatric cardiology*. Churchill Livingstone, Edinburgh, pp 1165–1177
38. Mangano DT (1980) The effect of the pericardium on ventricular systolic function in man. *Circulation* 61:352–357
39. McAllister HA Jr, Fenoglio JJ Jr (1978) Tumors of the cardiovascular system. *Atlas of tumor pathology*, 2nd ser. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC
40. Mulder DG, Crittenden IH, Adams FH (1960) Complete repair of syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart; excision of left ventricular diverticulum. *Annals of Surgery* 151:113–122
41. Nasser WK (1976) Congenital diseases of the pericardium. In: Spodick DH (ed) *Pericardial diseases*. Davis Comp, Philadelphia
42. Ocklitz HW (1966) Perikarditis. In: Opitz H, Schmidt F (Hrsg) *Handbuch der Kinderheilkunde Bd VII*. Springer, Heidelberg, S 892–905
43. Rheuban KS (1995) Diseases of the pericardium. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds) *Heart disease in infants, children, and adolescents*, 5th ed, vol II. Williams & Wilkins, Baltimore, pp 1531–1541
44. Rose DM, Colvin SB, Danilowicz D, Isom OW (1981) Cardiac tamponade secondary to chylopericardium following cardiac surgery: case report and review of the literature. *Ann Thorac Surg* 34:333–336
45. Schmidt-Ott SC, Gams E, Schmidt KG (1995) Primäres Chyloperikard. *Monatsschr Kinderheilkd* 143:130–133
46. Shabetai R, Fowler NO, Guntheroth WG (1970) The hemodynamics of cardiac tamponade and constrictive pericarditis. *Am J Cardiol* 26:480–489
47. Siegenthaler W (1994) *Klinische Pathophysiologie*, 7. Aufl. Thieme, Stuttgart
48. Soecknick U (1972) Angeborene Herzfehler im Säuglings- und Kindesalter. Inaug-Dissertation, Tübingen
49. Spindola-Franco H, Fish BG (1985) Radiology of the heart. *Cardiac imaging in infants, children and adults*. Springer, Heidelberg, pp 651–679
50. Spodick DH (1976) *Pericardial disease*. Davis, Philadelphia
51. Spodick DH (1983) The normal and diseased pericardium: current concepts of pericardial physiology, diagnosis and treatment. *J Am Coll Cardiol* 1:240–251
52. Spodick DH (1996) *The Pericardium*. Marcel Dekker, New York
53. Steiner J, Formanek G (1964) Der angeborene Defekt des Perikards und der Pleura. *Z Kreislaufforsch* 53:594–598
54. Stephens DD, Palacios IF, Parrillo JE, Aretz T, Block PC, Weyman AE (1981) Differentiation of constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy by combined intracardiac echocardiography and transvenous endomyocardial biopsy. *Circulation* 64:Suppl IV:25 (Abstr 65)
55. Tabakin BS, Hanson JS, Tampas JP, Caldwell EJ (1965) Congenital absence of the left pericardium. *Am J Röntgenol* 94:122–128
56. Tjhen KY, Schmaltz AA, Ibrahim Z, Nolte K (1978) Pneumopericardium as a complication of foreign body aspiration. *Pediatr Radiol* 1:121–123
57. Usher BW, Popp RL (1972) Electrical alternans: Mechanism in pericardial effusion. *Am Heart J* 83:459–463
58. VanSon JAM, Danielson GK, Schaff HV, Mullany CJ, Julsrud PR, Breen JF (1993) Congenital partial and complete absence of the pericardium. *Mayo Clin Proc* 68:743–747
59. Waldeyer A, Mayer A (1986) *Anatomie des Menschen*, vol II, 15. Aufl. de Gruyter, Berlin
60. Wong B, Murphy J, Chang CJ, Hassenein K, Dunn M (1979) The risk of pericardiocentesis. *Am J Cardiol* 44:1110–1114
61. Zuckermann R (1965) *Herzauskultation*, 2. Aufl. Thieme, Leipzig

11.7 Traumatische Herzerkrankungen

J. APITZ, CHR. APITZ

Das Herz kann durch penetrierende offene Verletzungen oder durch ein stumpfes Trauma geschädigt werden. Die Häufigkeit von Verletzungen des Herzkreislaufsystems ist unbekannt. Sie hat aber in den vergangenen Jahren parallel zur Geschwindigkeit des Personenverkehrs und durch eskalierende Gewalt zugenommen [41, 56].

Patienten mit offenen Herzverletzungen werden – sofern sie das akute Ereignis überleben – sofort in eine Unfall- oder Thoraxklinik eingewiesen. Kinderärzte und Kinderkardiologen werden daher mit diesen Verletzungen nicht als primär versorgende Ärzte konfrontiert. Dennoch können sie in bestimmten Fällen als Konsiliarii hinzugezogen werden. Geschlossene, relativ asymptotische Herzverletzungen werden mitunter übersehen oder nicht beachtet – insbesondere dann, wenn Schädel- oder Abdominalverletzungen oder multiple Frakturen im Vordergrund stehen – und können dann (u.U. auch erst später) als unerklärliche Notfälle in ein Kinder-(Herz-)Zentrum eingewiesen werden. Außerdem gibt es Späterkrankungen traumatischer Herzschäden, die in der Sprechstunde des Kinderarztes oder Kinderkardiologen vorgestellt werden können.

Es ist daher notwendig, zumindest über Grundkenntnisse traumatischer Herzerkrankungen zu verfügen.

11.7.1 Offene Herzverletzungen, penetrierende Herztraumen

Offene Herzverletzungen können hervorgerufen werden durch Schuss- oder Stichverletzungen, durch abrupte intrathorakale Verlagerung oder Verdrängung von Rippen- oder Sternumfragmenten bei einem Thoraxtrauma mit Rippen- oder Sternumfraktur oder sie können durch ärztliche Behandlung (iatrogen) verursacht sein. Dabei kann das Herz direkt verletzt oder durch eine Verletzung des umgebenden Gewebes traumatisch geschädigt sein.

Etwa 10–30% der am Herzen Verletzten haben zusätzliche Verletzungen im Bereich des Abdomens (Verletzungen der Leber, Niere, Milz) oder zusätzliche Schädel-Hirn-Verletzungen, die klinisch oft im Vordergrund stehen.

Umgekehrt gehen 3–5% aller thorakoabdominalen Verletzungen mit einem Herztrauma einher [44, 55].

Die Pathophysiologie und Klinik des Herztraumas, das Risiko und die Mortalität werden von der Stärke, Geschwindigkeit, Art und dem Ort der einwirkenden Gewalt und vom Ausmaß der angerichteten Verletzungen am Herzen und am Perikard bestimmt. Eine direkte Verletzung des Herzens geht (fast) immer mit einem Blutverlust einher. Damit ist auch die Stärke des

Blutverlustes für das weitere Schicksal der Verletzten entscheidend.

■ Schussverletzungen

Die Häufigkeit der Schussverletzungen nimmt gegenüber den Stichverletzungen zu [44]. Betroffen sind meist männliche Jugendliche.

Schussverletzungen (vor allem durch großkalibrige und durch Hochgeschwindigkeitsgeschosse) erzeugen stärkere und großflächigere Zerstörungen besonders auch des den Schusskanal umgebenden Gewebes, als es bei Stichverletzungen der Fall ist. Schussverletzungen können das Herz auch dann stark schädigen, wenn dieses durch das Geschoss nicht direkt getroffen wurde. Dies kann zu einer sog. Myokardkontusion (s.u.) führen. Ursache hierfür ist die im Schusskanal zunächst explosionsartig erzeugte Druckwelle mit anschließendem akuten Vakuum.

Durch die schweren Verletzungen führen thorakale Schusswunden in aller Regel zu einem starken Blutverlust bis zur tödlichen Verblutung [44]. Die Verletzten haben dadurch eine relativ geringe Überlebenschance. Diese ist außer von der Schwere der Verletzung von der Zeitspanne abhängig, die von der Verletzung bis zum Beginn einer fachgerechten Versorgung vergeht [4]. Von den am Herzen durch ein Schussprojektil Verletzten sterben etwa 80% vor Erreichen der Klinik [48, 56].

Die fachgerechte Versorgung kann nur an einer Herz-Thorax-Klinik durch Thorakotomie mit direkter Herznaht zur primären Blutstillung gewährleistet werden [7, 51, 58]. Dabei kann die Mortalität durch schnelle gezielte Einweisung erheblich gesenkt werden. Wer eine Thoraxklinik lebend und ohne Herzstillstand erreicht und innerhalb von 2 Stunden nach dem Unfall auf dem OP-Tisch liegt, hat eine Überlebenschance von 70–95% [44, 55, 56].

Diese Überlebenschancen sind geringer bei zusätzlichen Verletzungen im Bereich des Abdomens und bei zusätzlichen Schädel-Hirn-Traumen.

■ Stichverletzungen

Als Stichwaffen werden feststehende Messer, Eispickel, Brieföffner, Nadeln und u.U. ein steifer Draht benutzt. Dadurch ist der Stichkanal unterschiedlich breit (von wenigen mm bis zu 2,5 cm) und unterschiedlich tief.

■ **Schwerere Stichverletzungen.** Stiche mit einer größeren Waffe führen zu schwereren Verletzungen und auch zu stärkerer Perforation des Perikards. Dadurch kommt es wie bei Schussverletzungen zu stärkerem extraperikardialen Blutverlust, dessen Ausmaß von der Stärke der Verletzung am Herzen und am Perikard abhängig ist.

Von den durch eine Stichwaffe am Herzen Verletzten sterben 50–65% vor Erreichen einer fachgerechten stationären Versorgung [4, 48]. Auch hier kann die Überlebenschance wie bei Schussverletzten durch schnelle Einweisung in eine Herz-Thorax-Klinik zur direkten Herznaht auf 95% der lebend Eingewiesenen verbessert werden. Dabei müssen zusätzliche Verletzungen der Lunge oder anderer Organe oder von peripheren Gefäßen ebenfalls sofort versorgt werden.

■ **Weniger schwere Stichverletzungen.** Bei weniger schwer Verletzten ist der Stichkanal kleiner und das Perikard weitgehend erhalten. Dabei kommt es zum Hämoperikard.

Bei Verletzungen im Niederdrucksystem (Vorhöfe und Hohlvenen) kann die Blutung mit Erhöhung des intraperikardialen Druckes zum Stehen kommen.

Bei 80% der Stichverletzten entwickelt sich jedoch eine Perikardtamponade. Dadurch wird zwar ein schneller, starker Blutverlust verhindert, die fortschreitende Behinderung der diastolischen Ventrikelfüllung mit Abfall des Schlag- und Herz-Zeit-Volumens und damit des Blutdrucks und der Koronardurchblutung kann jedoch zur Herzinsuffizienz, zum massiven Myokardinfarkt und damit zum tödlichen Herzstillstand führen. Stichverletzungen sind die häufigste Ursache für eine Perikardtamponade [2, 48, 56].

■ **Leichtere Stichverletzungen.** Bei einer kleineren Stichverletzung kann der Einstich mitunter nicht oder nur schwer sichtbar sein. Die Einstichstelle kann am ganzen Thorax, im Rücken, am Hals, in der Achsel, im Bereich des oberen Abdomens oder rumpfnah an den Extremitäten lokalisiert sein.

Die Überlebenschancen sind vor allem davon abhängig, welche Strukturen des Herzens verletzt sind und welche zusätzlichen Verletzungen außerhalb des Herzens vorliegen.

Bei Stichverletzungen ist am häufigsten der rechte Ventrikel mit 40–46 (–70)% betroffen, danach der rechte Vorhof mit 10–26%, seltener der linke Ventrikel (bei Erwachsenen jedoch bis zu 30–35%), die großen Gefäße mit 7%, der linke Vorhof mit 6%, die Koronararterien mit 5% (der R. anterior descendens und die rechte Koronararterie) und noch seltener die Hohlvenen und die Aorta.

Eine isolierte Verletzung des Perikards ist selten und wird bei höchstens 8% der Stichverletzungen am Herzen gefunden. Wenn die Perikardverletzung nicht sehr groß ist, kann sich diese durch einen Thrombus schnell verschließen, so dass sich eine Perikardtamponade entwickeln kann. Die Lösung eines solchen perikardialen Thrombus hat dann einen extraperikardialen Blutverlust zur Folge mit der Gefahr einer Verblutung.

Bei isolierter Ventrikelmyokardverletzung kann sich der Stichkanal durch die Ventrikelkontraktion oder durch einen Thrombus spontan verschließen und dadurch die Blutung zum Stehen kommen, so dass mitunter nur ein geringes Hämoperikard auftritt. Wenn sich dann aber – u.U. nach Tagen oder Wochen – der Thrombus am Myokard löst, kommt es zur intraperikardialen Blutung mit der Gefahr der Tamponade.

■ **Diagnostik.** Die Diagnose wird zunächst durch die Anamnese oder durch den Nachweis einer Stichwunde (s.o.) gestellt. Die Patienten sind bei größerem Blutverlust im Schock, durstig, ruhelos, dyspnoisch und mitunter zyanotisch. Dabei sind die Pulse nicht fühlbar, der Blutdruck meist nicht messbar.

Die typischen Zeichen einer Tamponade – leise Herztöne, niedriger Blutdruck, erhöhter zentralvenöser Druck (ZVD über 12 cm H₂O) mit Halsvenenstauung – können bei einer akuten (geringeren) Herzverletzung jedoch mitunter nicht nachweisbar sein.

Die Herztöne können laut, der Blutdruck (durch periphere Vasokonstriktion) im Normbereich und der ZVD (durch Blutverlust) unter 5 cm H₂O erniedrigt sein. Wenn der ZVD bei schnellem Blut- oder Volumenersatz nicht ansteigt, liegt wahrscheinlich eine Perikardtamponade oder eine Blutung vor [41, 44, 56].

Diagnostische Maßnahmen sollten auch bei weniger schwerer Verletzung eine notfallmäßig erforderliche Operation nicht verzögern. EKG und Röntgen sind in dieser Situation diagnos-

tisch meist wenig ergiebig. Ein Echokardiogramm sollte nur dann durchgeführt werden, wenn der Zustand des Patienten diesen Zeitverlust erlaubt: Ein Erguss und die verminderte Beweglichkeit der Ventrikel bei einer Tamponade können dadurch nachgewiesen werden. Allerdings gelingt dieser Nachweis bei blutigem und geronnenem Erguss nicht immer [35].

Eine Perikardpunktion zur Diagnostik und zur akuten Behebung einer lebensbedrohlichen Tamponade ist bei 1/4 der Patienten mit einer Herzverletzung ohne Erfolg, da der blutige Erguss oft geronnen ist und nicht abgesaugt werden kann [22].

■ **Therapie.** Auch bei weniger schweren oder leichteren Stichverletzungen ist bei einer Tamponade oder bei Blutverlust eine operative Behandlung angezeigt. Nach Sicherstellung einer Spontanatmung oder maschinellen Beatmung und nach evtl. notwendiger Schocktherapie (Volumengabe, Blutersatz u. a.) ist eine Thorakotomie und direkte Herznaht zur Blutstillung erforderlich [7, 51, 58]. Eine alleinige Perikardfensterung stillt die Blutung nicht. Bei niedrigem Blutvolumen darf die Anästhesie erst dann eingeleitet werden, wenn der Chirurg schon am OP-Tisch bereitsteht, da eine Anästhesie bei niedrigem Blutvolumen zu Kammerflimmern führen kann.

Bei kleineren Stichverletzungen können die Patienten mitunter ohne unmittelbare Operation überleben.

Bei jedem penetrierenden Herztrauma ist eine antibiotische Behandlung erforderlich. Gerinnungshemmende Mittel sind jedoch bei jeder Herzverletzung – offen oder geschlossen – kontraindiziert.

■ **Spätfolgen.** Die weitere Entwicklung der Patienten ist von der Schädigung am Herzen abhängig. Durch eine Stichverletzung können folgende Herzschäden auftreten:

1. **Myokardverletzung, Entwicklung eines Ventrikelseptumaneurysmas.** Durch eine Verletzung des Myokards kann es zu intraperikardialen, intramuralen und intraluminalen Blutungen kommen. Isolierte Myokardverletzungen können sich spontan verschließen (s. o.). Sie können aber auch eine Nekrose von Myokardzellen zur Folge haben. Eine großflächige Nekrose führt zur akuten Herzinsuffizienz, eine weniger große – wie nach einem Myokardinfarkt – zur Entwicklung eines meist falschen Aneurysmas des rechten oder linken

Ventrikels. Das EKG ist u. U. normal oder zeigt ST-T-Veränderungen, seltener Infarktzeichen.

Im Echokardiogramm und im Angiokardiogramm ist der aneurysmatische, vorgewölbte Bezirk mit dem entsprechenden Ventrikel relativ eng verbunden und zeigt paradoxe Bewegungen.

Wegen der Gefahr schwerer Arrhythmien, einer Thromboembolie oder einer Ruptur des Aneurysmas, die Stunden bis zu Wochen nach der Verletzung eintreten kann, ist die Operation angezeigt.

2. **Ventrikelseptumdefekte** entstehen nach einer Stichverletzung seltener, kommen aber vor [3, 42]. Dabei liegt der Defekt meist im Bereich des apikalen muskulären Septums. Bei größerem Defekt kann sich relativ schnell eine globale Herzinsuffizienz oder eine pulmonale Hypertonie entwickeln.

Die Diagnose wird echokardiographisch gestellt; die invasive Herzdiagnostik ist selten erforderlich.

Die Operation ist bei größeren Defekten auch dann angezeigt, wenn keine weiteren Strukturen des Herzens oder andere Organe verletzt sind.

Bei kleineren traumatischen Defekten wird konservatives Vorgehen empfohlen, da hierbei Spontanverschlüsse beobachtet wurden [22, 53, 62].

3. **Klappenverletzungen.** Stichverletzungen an Klappen führen in aller Regel zu einer Klappeninsuffizienz. Am häufigsten ist die Aortenklappe betroffen. Dabei kann sich neben einer Aorteninsuffizienz eine Fistelbildung (s. u.) entwickeln.

Die Mitralklappen- und Trikuspidalklappen sind seltener direkt perforiert, jedoch kann durch eine Verletzung der zugehörigen Papillarmuskeln oder der Chordae tendineae eine Segelklappeninsuffizienz auftreten.

Die Hämodynamik, Klinik und entsprechend die Operationsindikation sind von der Schwere der Klappenverletzung abhängig. Die Diagnose einer Klappeninsuffizienz kann klinisch und echokardiographisch gestellt werden. Auch hier ist die invasive Herzdiagnostik selten notwendig.

Eine stärkere Aorteninsuffizienz führt zu einer akuten starken Volumenbelastung des linken Ventrikels, die schwere Mitralklappeninsuffizienz zu einer geringeren Volumenbelastung, aber zusätzlich zu einem Lungenödem. In beiden Fällen können Schlag- und Herzzeitvolumen akut so weit abfal-

len, dass ein Schock auftreten und zum Tode führen kann.

Im Gegensatz dazu kann bei einer traumatischen Trikuspidalinsuffizienz meist zugewartet werden.

4. Entwicklung von Gefäßfisteln. Bei jeder Verletzung, aber insbesondere bei Verletzungen im Bereich der Aortenwurzel, können sich Fisteln entwickeln: von der Aorta zum linken oder rechten Ventrikel oder zur A. pulmonalis, seltener zum rechten Vorhof. Auch ein Shunt vom linken Ventrikel in den rechten Vorhof kann auftreten; in diesen Fällen besteht dann meist auch ein Ventrikelseptumdefekt.

Auch traumatische Fisteln mit extraperikardialen Strukturen sind möglich, z.B. eine atrio-ösophageale Fistel.

5. Verletzung von Koronararterien. Isolierte Stichverletzungen von Koronararterien sind relativ selten und verlaufen meist tödlich [44]. Am häufigsten ist dabei der R. anterior descendens der linken Koronararterie oder die rechte Koronarie betroffen. Kleinere Wunden führen zum Hämoperikard, zur Tamponade und zugleich zur Myokardischämie und damit zum Herzinfarkt. Durch den akuten Infarkt, mitunter auch durch einen größeren Blutverlust tritt eine Schocksymptomatik auf. Kommt die Blutung durch Thrombose oder Tamponade zum Stehen und überlebt der Patient, dann kann sich – u.U. erst nach Monaten oder auch Jahren – eine Fistel entwickeln: aus der Koronararterie in den rechten oder linken Ventrikel, in den rechten Vorhof, in eine Koronarvene oder in den Koronarsinus [1, 37].

Selten entsteht ein Koronaraneurysma.

Die klinischen Befunde bei einer Koronarfistel, das diagnostische und therapeutische Vorgehen sind die gleichen wie bei der kongenitalen Fistel (siehe Kap. 10.1) und beim Herzinfarkt.

Ein operatives Vorgehen ist vor allem dann angezeigt, wenn die Fistel größer wird, sich ein „coronary steal syndrom“ mit Myokardischämie [14] oder eine durch die Volumenbelastung ausgelöste Herzinsuffizienz entwickelt oder die Ruptur eines Koronaraneurysmas droht. Bei der Abschätzung des Operationsrisikos und beim operativen Vorgehen ist der hierbei meist vorliegende Myokardinfarkt zu berücksichtigen.

6. Offene Verletzungen peripherer Gefäße. Die Auswirkungen von Gefäßverletzungen sind ab-

hängig von der Größe der Wunde und des verletzten Gefäßes. Bei größeren Wunden steht der Blutverlust und die sich daraus entwickelnde Schocksituation im Vordergrund. Bei der Verletzung einer Arterie besteht zusätzlich die Gefahr einer distalen Ischämie und der Entwicklung einer a.v.-Fistel, die mitunter zur Herzinsuffizienz führen kann. Bei kleineren Verletzungen kann sich ein lokales Hämatom, bei einer Venenverletzung ein falsches Aneurysma mit der Gefahr von Thrombenbildungen und Embolien entwickeln.

7. Intrakardiale, intraperikardiale oder intravasale Fremdkörper können die Herz- oder Gefäßwand weiter schädigen, penetrieren oder durchwandern, eine Thrombose auslösen, embolisieren (arteriell in Kopfarterien oder in die untere Körperhälfte, venös in Pulmonalarterien) oder zu einer bakteriellen Entzündung führen. Auch wenn der Patient nach überstandem Unfall z.Z. der Vorstellung asymptomatisch sein sollte, ist die Entfernung des Fremdkörpers angezeigt.

Die Morbidität ist nach Herzverletzungen – vor allem auch durch Herzneurosen – recht hoch, dies insbesondere dann, wenn Fremdkörper intrakardial zurückgeblieben sind.

Bei jedem Überlebenden einer offenen (Herz-)Verletzung sind selbstverständlich eine Tetanus-(Auffrisch-)Impfung und eine ausreichende antibiotische Behandlung erforderlich.

■ Iatrogene penetrierende Verletzungen des Herz-Kreislauf-Systems

Iatrogene perforierende Herzverletzungen führen je nach Größe des Lecks zu mehr oder weniger schweren, meist intraperikardialen Blutungen, die entsprechend schnell – bei 27% der Patienten – eine Perikardtamponade zur Folge haben können.

Iatrogene Verletzungen des Herzens und der (großen) Gefäße können durch intrakardiales invasives Monitoring, bei der invasiven Herzdagnostik einschließlich der Angiokardiographie, bei Interventionen und durch chirurgische Eingriffe ausgelöst werden.

■ Katheterverletzungen bei diagnostischen Maßnahmen

Ein zentral liegender Katheter kann das Herz oder ein Gefäß verletzen oder perforieren [41, 60].

Zudem können sich zentrale Monitoringkatheter, Infusionskatheter und zentral liegende Venilkatheter ablösen und in den rechten Ventrikel oder in die A. pulmonalis embolisieren. Das gleiche gilt für abgebrochene Teile solcher oder anderer Katheter, für Fragmente von Führungsdrähten, Biopsiezangen oder Pacemaker Elektroden. Wegen der Gefahr einer Thromboembolie, Perforation oder Sepsis ist dann eine interventionelle Entfernung durch einen Zangen- oder Schlingenkatheter erforderlich [9, 58]. Eine chirurgische Entfernung ist wegen der meist peripheren Lage seltener möglich.

Die Gefahr einer Perforation besteht besonders bei einer Herzkatheterisierung [12] mit starren, dickwandigen Kathetern oder durch den unsachgemäßen Gebrauch von Führungsdrähten. Eine solche Gefahr ist vor allem bei der Herzkatheterisierung von Neu- und Frühgeborenen gegeben. Prädispositionsstellen für eine Perforation sind besonders dünnwandige Herzanteile wie der Koronarsinus, die Vorhofwände und das rechte und linke Herzohr. Bei einer Ausflussbehinderung des rechten Ventrikels ist der Ausflusstrakt eng und stark trabekularisiert. Die Gefahr einer Perforation ist hierbei so groß, dass die Sondierung der A. pulmonalis z.B. bei der Fallot-Tetralogie von einigen Autoren für kontraindiziert gehalten wird und damit als Kunstfehler angesehen werden kann.

Bei der transseptalen Punktion können der rechte und linke Vorhof, aber auch die ascendierende Aorta – bei 2,4% der Patienten – und selten eine Koronararterie perforiert werden [15].

Die retrograde Sondierung kann zu Verletzungen der Koronararterien oder der leicht perforierbaren Aortenklappe führen.

Das Risiko der Koronarangiographie wird mit ca. 1% angegeben [28].

Die Angiokardiographie mit Hochdruckinjektoren – besonders mit starren und endoffenen Kathetern oder bei anliegenden Injektionskathetern – kann zu intra- und transmuralen Injektionen führen und damit zu intrakardialen Defekten (z.B. Ventrikelseptumdefekt) oder zu einer offenen Verletzung mit intraperikardialer Blutung und der Gefahr einer Perikardtamponade.

Zur Vermeidung solcher Komplikationen wurden Ballonkatheter für die Angiokardiographie eingeführt. Bei der Verwendung dieser Katheter kann es jedoch zu Verletzungen der Chordae tendineae und damit zu einer Insuffi-

zienz der betroffenen Segelklappe kommen. Die gleiche Gefahr besteht auch bei einer sog. Mikrokatheterisierung (sog. „floating catheterization“), die blind, d.h. ohne Röntgenkontrolle, am Bett mit Hilfe eines Ballonkatheters durchgeführt wird. Hierbei kann zudem die Trikuspidalklappe direkt perforiert werden. Diese Methode ist besonders gefährlich, wenn sie auch zur Messung des Pulmonalkapillardrucks verwendet wird. Rupturen der Wand kleiner Pulmonalarterien wurden hierbei beschrieben [27].

Bei der Myokardbiopsie können auch im Kindesalter Perforationen der Ventrikelwand mit lebensgefährlichen oder auch tödlichen Blutungen vorkommen.

■ **Katheterverletzungen bei Interventionen.** Alle Interventionen sind mit der Gefahr schwerwiegender Verletzungen des Herzens und der großen Gefäße verbunden.

Bei der Atrioseptostomie nach Rashkind können Lungenvenen rupturiert oder die untere Hohlvene abgerissen werden.

Bei jeder Ballondilatation (Valvuloplastie) kommt es zu kleinen Einrissen nicht nur der stenosierten Klappe, sondern auch der Gefäßwand, die mitunter zu einem kleinen Aneurysma mit der Gefahr einer Ruptur führen können. Diese Gefahr besteht besonders bei der Dilatation einer nativen Aortenisthmusstenose.

Klappenverletzungen und auch Valvuloplastien führen zu einer akuten Klappeninsuffizienz, die eine zusätzliche Volumenbelastung des Herzens zur Folge hat und den Patienten – besonders im Fall der Aortenklappe – je nach Schweregrad der Verletzung in eine lebensbedrohliche Situation bringen kann.

Wenn bei einer Aortenvalvuloplastie der Führungsdraht bereits eine Via falsa durch Perforation einer Klappentasche begangen hat, führt die falsche Lage des Dilatationskatheters bei Entfaltung des Ballons zu einer schweren akuten Aorteninsuffizienz, u.U. mit tödlichem Ausgang.

Mit einem hohen Risiko ist auch die Sprengung einer atretischen Pulmonalklappe verbunden. Diese Methode wird deshalb von vielen Zentren mit großer Zurückhaltung bewertet oder sogar abgelehnt.

Die Einführung von Pacemaker sonden und die intrakardiale Pacemakerimplantation können zu einer Verletzung des rechten Vorhofs oder des rechten Ventrikels führen [10]. Ebenso kann durch die Ablation abnormer Reizursprünge oder

abnormaler Erregungsleitungen das Vorhof- oder Ventrikelmuskulatur perforiert werden. Selten kommt es beim Ziehen externer Pacemaker Elektroden zur Verletzung des subepikardialen Muskels.

■ **Transthorakale Verletzungen.** Bei einer Perikardpunktion können wie bei der chirurgischen Perikardfenestration das Myokard oder auch Koronararterien verletzt werden. Das Gleiche gilt für eine transthorakale intrakardiale Injektion im Rahmen einer Wiederbelebung.

Auch eine liegende Perikarddrainage kann das Herz vom Epikard her verletzen und perforieren.

Schließlich sei hier auch das Postperikardiotomiesyndrom (siehe Kap. 11.6.2) erwähnt.

■ **Verletzungen peripherer Gefäße.** Auch bei der Punktion peripherer Gefäße – z.B. der A. und V. femoralis – kann es zu Verletzungen und damit u.U. zu massiven Blutungen oder zur Thrombose – bei Erwachsenen bei 5% der Patienten [28] – z.B. durch Aufrollen der Gefäßintima kommen, die bei Arterien zu akuter Minderdurchblutung des betroffenen Versorgungsgebietes, bei Venen zur Gefahr einer Embolie führen.

Besonders bei interventionellen Eingriffen im Bereich der Aorta – Dilatation der Aortenklappe oder einer Aortenisthmusstenose im Säuglingsalter nach retrogradem Zugang – wurden schwerwiegende und u.U. folgenreiche Gefäßverschlüsse beobachtet.

Nach einer Arterienpunktion kann sich ein falsches Aneurysma, bei gleichzeitiger und gleichseitiger Venenpunktion eine a.v.-Fistel entwickeln.

Schließlich sind auch bei fetalen Eingriffen Herzverletzungen und tödliche Perikardtamponaden möglich, z.B. im Rahmen einer Amniozentese [11].

Je mehr invasive Techniken entwickelt und angewandt werden, um so größer wird das Risiko iatrogenen Verletzungen.

Mit stetig steigender Zahl von Interventionen nimmt auch die Zahl der hierdurch bedingten Todesfälle zu. Nur wenn – bei gegebener Indikation – das Risiko der Intervention eindeutig niedriger liegt als das des alternativen chirurgischen Eingriffs, ist die Durchführung der Intervention zu verantworten.

11.7.2 Geschlossene Herztraumen durch stumpfe Gewalt

Ein nicht penetrierendes Herztrauma entsteht durch die Einwirkung starker stumpfer Gewalt auf den Thorax oder das Abdomen, hervorgerufen durch kräftige Stöße oder Schläge von außen z.B. durch Arbeits- und Sportunfälle, durch horizontale oder vertikale Brems- oder Beschleunigungstraumen. Dazu gehören insbesondere Autounfälle und Stürze aus großer Höhe. Während bei Erwachsenen der Aufprall auf das eigene Lenkrad bei einem Autounfall die häufigste Ursache für ein geschlossenes Herztrauma war – inzwischen zahlenmäßig durch den schützenden Airbag zurückgegangen –, nimmt bei Kindern die Zahl der Aufprälle von außen auf ein fahrendes oder stehendes Auto mit einem Roller oder Fahrrad oder als Fußgänger eher zu.

Stumpfe Herztraumen können auch erzeugt werden durch die Druckwelle bei einer Explosion oder Detonation. Durch schwere Gewalteinwirkung auf das Abdomen oder auf die unteren Extremitäten entsteht eine Druckwelle, die intravasal in das Herz fortgeleitet wird und hier zu einer abrupten intrakardialen Druckschädigung führen kann [8].

Ein stumpfes Herztrauma kann auch durch Kontakt mit elektrischem Strom oder auch iatrogen erfolgen (siehe Kap. 11.7.3 u. 11.7.4).

Bei einem stumpfen Herztrauma bestehen meist keine Rippen- oder Brustbeinfrakturen. Gerade bei Polytraumatisierten kann deshalb ein geschlossenes Herztrauma zunächst übersehen werden, zumal stärkere Auswirkungen am Herzen u.U. erst später erkennbar werden können, wenn Stunden, Tage oder auch erst Wochen nach dem Unfall dramatische Verschlechterungen auftreten.

Die durch das Trauma ausgelösten Verletzungen können sehr unterschiedlich sein und reichen von einer Ruptur bis zu geringen herdförmigen petechialen subendokardialen Blutungen.

Nach dem Ausmaß und der Lokalisation des stumpfen Herztraumas werden unterschieden: Myokardruptur, Myokardkontusion, Ruptur des Septums, Ventrikulaneurysma, Verletzung der Herzklappen, der großen Gefäße, der Koronararterien, der Vv. cavae und Verletzungen des Perikards.

Neben einer strukturellen Schädigung kann es durch stumpfe Gewalt jedoch auch zu einer funktionellen Störung des Herzens oder von

Teilen des Herzens, besonders der Ventrikel, kommen (sog. *Commotio cordis*).

■ **Myokardrupturen** treten bei etwa 10–15% aller Erwachsenen bei oder nach einem Auto-unfall auf und führen in aller Regel sofort zum Tod. Myokardrupturen wurden auch bei oder nach Kindesmisshandlung [41, 50] und als Geburtstrauma beobachtet [41].

Nur bei einem kleineren Einriss und entsprechend kleinerem Leck ist bei sofortiger Diagnose ein schneller lebensrettender operativer Eingriff möglich.

Die Gefahr einer Ventrikelruptur ist besonders dann gegeben, wenn die einwirkende Gewalt am Ende der Diastole bei maximaler Ventrikelfüllung und geschlossener Mitralklappe auf das Herz trifft, die Gefahr einer Vorhofruptur – besonders der Herzohren – in der späten Systole, wenn die Vorhöfe gefüllt und die AV-Klappen noch geschlossen sind.

Am häufigsten von einer Ruptur betroffen sind die Ventrikel, die Vorhöfe, das Ventrikelseptum und die Papillarmuskeln. Vielfach entwickelt sich eine Ruptur erst aus einer *Contusio cordis*.

Sofern die Patienten das akute Ereignis überleben, ist die offene Thorakotomie angezeigt, bei der versucht werden sollte, die Blutung durch direkte Naht zu stillen. Sofern der Eingriff nicht sofort den Einsatz des extrakorporalen Kreislaufes erforderlich macht, sollten zusätzliche intrakardiale Läsionen erst später nach genauer Diagnostik elektiv operiert werden.

■ **Myokardkontusion – *Contusio cordis*.** Bei 9–76% aller größeren Unfälle tritt eine Myokardkontusion auf [43, 59]. Sie ist damit die häufigste aller traumatischen Herzerkrankungen. Bei einem Drittel aller verunglückten Kinder mit traumatischer Herzerkrankung sind keine äußeren Verletzungen nachweisbar. Zudem sind die meisten Myokardkontusionen mild, asymptomatisch und bleiben daher oft unentdeckt. Dennoch können auch in diesen Fällen später schwerwiegende Komplikationen auftreten. Auch bei einer Myokardkontusion muss an Kindesmisshandlung als auslösende Ursache gedacht werden [50].

Pathologisch-anatomisch finden sich im Myokard alle Veränderungen von subendokardialen petechialen Blutungen bis zu stärkeren intra- und transmuralen Blutungen, die die Myokardfasern auseinanderdrängen oder quetschen

können. Dabei kommt es häufig zum Zelluntergang, d.h. zur Myokardnekrose, und damit zum Herzinfarkt mit der möglichen Folge eines Aneurysmas oder auch einer späteren Ruptur, die Minuten, Stunden oder noch später nach dem Unfall eintreten kann [43, 46].

Bereits bestehende Herzerkrankungen, wie angeborene oder erworbene Herzfehler, Kardiomyopathien oder eine koronare Herzerkrankung erhöhen das Risiko.

Betrifft die Kontusion das Ventrikelseptum, so kann eine Ruptur hier zu einem akuten muskulären Ventrikelseptumdefekt führen [42]. Eine Kontusion im Bereich der Papillarmuskeln kann eine Segelklappeninsuffizienz, eine Kontusion im Bereich des Reizleitungssystems kann schwerwiegende Herzrhythmusstörungen zur Folge haben.

Ist das Endokard in die Kontusion einbezogen, so können sich auf eine Endokardverletzung wandständige Thromben auflagern mit der Gefahr von Thromboembolien [23, 24, 58]. Auch die Entwicklung einer Endokardfibroelastose ist dann möglich.

Auch ohne pathologisch-anatomisch nachweisbare Veränderungen kann sich nach einer Myokardkontusion eine Myokardfibrose entwickeln, die zu einer Einschränkung der Myokardfunktion mit Verminderung des Schlagvolumens bis hin zur Herzinsuffizienz führen kann.

Das EKG ist zunächst oft unauffällig oder es finden sich unspezifische ST-T-Veränderungen, mitunter auch Veränderungen der Q-Zacke und QT-Verlängerungen. Es können jedoch (durch eine Schädigung des Reizleitungssystems) auch paroxysmale Tachykardien, Vorhof- und Ventrikelflattern oder -flimmern und alle Formen von Arrhythmien, Überleitungs- und Erregungsausbreitungsstörungen auftreten [41, 56].

Es gibt keine definitiven diagnostischen Kriterien für eine Myokardkontusion. Die Diagnose ist deshalb schwierig und die Prognose nicht vorhersehbar.

Die Diagnose kann gestellt werden, wenn bei entsprechender Anamnese plötzlich auffallende EKG-Veränderungen bestehen und Serumisoenzymuntersuchungen Hinweise für einen Myokardzelluntergang ergeben. Allerdings hat sich die Bestimmung des CK-MB besonders bei Herztraumen als nicht sehr zuverlässig erwiesen. Sicherer ist dagegen die Bestimmung des kardialen Troponin T [5, 38, 47].

Das Echokardiogramm ergibt nur bei 20–47% der Patienten pathologische Befunde

[41]: einen Perikarderguss, eine eingeschränkte Kontraktilität des Myokards mit verminderter Auswurfraction und oftmals abnormer Wandbewegung – hier ist der Einsatz des Gewebedopplers sinnvoll –, Nachweis einer Klappendysfunktion, von intrakardialen Thromben und Defekten und evtl. eines Aneurysmas.

Hilfreich sind szintigraphische oder SPECT („single photon emission tomography“) -Untersuchungen [30, 32].

Die Therapie besteht bei Ruptur mit kleinem Leck in der notfallmäßigen Operation. Bei leichteren Kontusionen ist eine stationäre Überwachung mit Behandlung einer Herzinsuffizienz und etwaiger Arrhythmien bis zur Normalisierung des EKG angezeigt. Auch hier ist eine Antikoagulanzenbehandlung kontraindiziert.

Ein Ventrikelseptumdefekt [42] ist klinisch und echokardiographisch leicht zu diagnostizieren. Zusätzliche Klappendefekte müssen erfasst oder ausgeschlossen werden. Bei eintretender Herzinsuffizienz ist der Defekt sofort zu verschließen. Wenn möglich, sollte mit der Operation etwa zwei Monate zugewartet werden, weil dann die ebenfalls geschädigten Defektränder abgeheilt sind und der Defekt dadurch auch besser abgegrenzt ist.

Auch bei einem traumatischen Ventrikelseptumdefekt sollte an eine Kindesmisshandlung gedacht werden [50].

■ **Klappenverletzungen** kommen bei stumpfen Herztraumen isoliert selten vor [41, 43, 56]. Besonders gefährdet scheinen bikuspidale Aortenklappen zu sein. Auch bei einem Abdominaltrauma ist bei starker zentripedaler intravasaler Druckwelle die in der Diastole und am Ende der Systole geschlossene Aortenklappe besonders gefährdet. Einrisse am Rand der Klappentasche oder an deren Ansatz am Klappenring sind dabei möglich. Die dann bei einem stumpfen Herztrauma auftretende Aorteninsuffizienz führt wie bei offenen Verletzungen zu einer akuten Linksherzbelastung mit der Notwendigkeit einer Operation, meist eines Klappenersatzes.

Bei einer Kontusion der Papillarmuskeln kommt es – u.U. erst nach einer gewissen Latenzzeit – zur Ruptur und damit zum Abriss der Chordae tendineae. Dabei kann es auch zu Endotheleinrissen, zu Klappeneinrissen, Blutungen, Ruptur oder auch zum Abriss der Klappen-segel kommen [20]. Dadurch entsteht eine akute Mitralk- oder Trikuspidalinsuffizienz.

Auch hier wird wie bei einer offenen Verletzung die Trikuspidalinsuffizienz eher toleriert, mitunter erst Monate oder auch Jahre nach dem Unfall entdeckt, während die Mitralkinsuffizienz vielfach akut zu stärkerer Linksventrikelbelastung führt und dann operativ behandelt werden muss.

Liegt keine Operationsindikation vor, so muss zur Vermeidung einer bakteriellen Endokarditis an eine gezielte Prophylaxe gedacht werden.

■ **Koronarverletzungen.** Auch offene Koronarverletzungen kommen isoliert nach einem stumpfen Herztrauma selten vor [43]. Sie können einen Myokardinfarkt und zugleich ein Hämoperikard mit der Gefahr einer Tamponade zur Folge haben und werden fast immer von mehr oder weniger schweren Herzrhythmusstörungen begleitet. Dabei kann ein Infarkt auch ohne sichtbare oder nachweisbare Verletzung durch einen Koronarspasmus auftreten, während Koronarthrombosen als Traumafolge nur selten nachgewiesen werden konnten. Allerdings kann es bei atherosklerotisch vorgeschädigten Koronarien zur Einblutung oder Thrombosierung im Bereich atheromatöser Plaques kommen.

Alle stumpfen Koronarschädigungen gehen mit starken pektanginösen Schmerzen, einer Schocksymptomatik und meist mit Arrhythmien einher.

Als Spätschäden können sich Koronaraneurysmen oder -fisteln (meist in den rechten Ventrikel), vor allem aber Ventrikulaneurysmen – auch bei Kindern! [56] – entwickeln. Wegen der Gefahr von Thromboembolien und zusätzlicher Arrhythmien ist die operative Entfernung eines solchen Aneurysmas erforderlich [16, 29].

■ **Perikardverletzungen.** Ein isoliert vorkommendes, stumpfes Perikardtrauma ist extrem selten.

Es ist meist Teil einer stumpfen Herzschiidung. Dabei kann eine Kontusion oder auch Perforation des Perikards wie auch des Myokards bestehen.

Ein nicht perforierendes, isoliertes Perikardtrauma kann zu einer asymptomatischen Pericarditis sicca sive fibrosa – für die Dauer von 1–4 Wochen –, zur rezidivierenden Perikarditis oder zur traumatischen Perikarditis mit Hämoperikard und selten der Gefahr einer Tamponade führen [56].

Die Symptome, die klinischen Befunde und EKG-Veränderungen sind dabei die gleichen wie bei einer Pericarditis fibrosa oder serosa.

Die Entwicklung einer Pericarditis purulenta ist bei geschlossenem und perforiertem Perikard möglich. Bei der Entwicklung eines septischen Krankheitsbildes muss hieran gedacht werden.

Die Entwicklung einer konstriktiven Perikarditis ist dagegen selten.

Aber auch eine Perikardruptur ist bei isoliertem Perikardtrauma möglich. Dann könnte es zu einer Torsion des an den großen Gefäßen aufgehängten Herzens kommen oder zu einer Herniation von Herzteilen wie bei kongenitalen Perikarddefekten (siehe Kap. 11.6.1) mit entsprechender Kreislaufbeeinträchtigung.

Eine diagnostische Punktion ist bei Verdacht auf eine Infektion, zum Ausschluss eines Hämoperikards und bei größerem Erguss zur Entlastung indiziert.

Die Therapie ist von den vorliegenden Befunden abhängig:

Sie ist bei kleinerem Erguss eher symptomatisch, bei rezidivierendem Erguss entzündungshemmend. Bei größerem Erguss ist eine Perikarddrainage oder eine operative Fensterung erforderlich [24] (siehe Kap. 11.6.2).

■ **Gefäßverletzungen.** Von den Gefäßen ist bei einem stumpfen Thoraxtrauma die Aorta am häufigsten betroffen. Dabei kann jedes der oben beschriebenen geschlossenen Traumen – horizontale wie vertikale Brems- oder Scherkräfte –, aber auch Frakturen der Brustwirbelsäule oder von Rippen zu einer Aortenverletzung führen. Etwa 70% der gedeckten Aortenverletzungen sind durch Autounfälle bedingt. Durch die Einwirkung der stumpfen Gewalt wird das Herz, das an den großen Gefäßen gewissermaßen im Thorax „hängend“ befestigt ist, plötzlich verlagert oder verdreht. Diese abrupte Bewegung bewirkt einen akuten starken Zug an diesen Gefäßen. Dieser Zug kann zu einer Aortenruptur, zu mehr oder weniger starken Einrissen der Aorta oder auch nur zu (sub-)endothelialen Rissen oder Blutungen führen.

Prädilektionsstellen für eine Ruptur oder Risse der Aortenwand sind der Aortenisthmus, die ascendierende Aorta bzw. die Aortenwurzel und die thorakale descendierende Aorta im Bereich des Zwerchfells [45].

80–90% der Patienten mit einer Aortenruptur sterben am Unfallort; von den Überlebenden

sterben 30% innerhalb der nächsten 6 Stunden und 50% innerhalb von 24 Stunden, wenn sie nicht zwischenzeitlich einer lebensrettenden Operation zugeführt werden [45].

Bei Einrissen der Aortenwand kann der Blutverlust durch eine gewisse Tamponade des Mediastinums in Grenzen gehalten werden. Vielfach entwickelt sich jedoch ein linksseitiger Hämothorax. Die Patienten klagen über Brust-, Rücken- oder Bauchschmerzen, leiden unter Schluckbeschwerden und Heiserkeit, sind dyspnoisch, tachykard und anurisch und geraten dann in einen Schockzustand. Oft werden eine Hypothermie und eine Paraplegie beobachtet [31]. Bei einer Verletzung im Isthmusbereich ist das Blutdruckverhalten wie bei einer Aortenisthmusstenose. Bei einer Verletzung an der Aortenbasis kann sich durch den plötzlich fehlenden Auswurf ein akutes Lungenödem entwickeln [26]. Röntgenologisch findet sich eine Verbreiterung des (oberen) Mediastinums [54, 58]. Eine Aortographie, möglichst in Kombination mit intraaortaler Ultraschalluntersuchung [49], klärt die Diagnose, auch wenn häufig äußere Zeichen eines stumpfen Traumas fehlen und die Röntgenuntersuchung keinen pathologischen Befund ergibt.

Die Echokardiographie ist mit Ausnahme der transösophagealen Untersuchung weniger hilfreich. Als nichtinvasive Methode der Wahl bietet sich jedoch die Magnetresonanztomographie an [18].

Kleinere subendotheliale – u.U. auch bis in die Media reichende – Einrisse können symptomlos bleiben, aber zu Thrombenauflagerungen führen. Auch können sich aus kleineren Läsionen Aneurysmen entwickeln, die nach Stunden, Tagen, aber u.U. auch erst nach Jahren zu einer Ruptur in das Mediastinum, in einen Bronchus oder in die Brusthöhle und damit zu einem tödlichen Blutverlust führen können. Vorwarnende Symptome können ein Stridor durch eine Bronchialobstruktion oder Schluckbeschwerden sein [25, 44]. Aber auch ohne eine Ruptur sollten Aneurysmen, sobald sie entdeckt worden sind, wegen der Gefahr einer Thromboembolie operativ entfernt werden [41].

Von den Gefäßen sind durch ein stumpfes Herztrauma am zweithäufigsten die aus dem Aortenbogen entspringenden Arterien, der Tr. brachiocephalicus, die linke A. carotis und die linke A. subclavia und ihre proximalen Äste betroffen.

Sie sind besonders bei Auffahrunfällen mit Hyperextension des Schädels (fehlende Kopf-

stützen), bei Schädel-Hals-Traumen oder bei Schulterverletzungen gefährdet. Hierbei kann es zu Intimaläsionen, aber auch zum Verschluss einer A. carotis durch einen Thrombus mit der Gefahr einer zerebralen Ischämie oder Thromboembolie kommen.

Mitunter kommt es bei einem stumpfen Thorax- oder auch Abdominaltrauma zu einer Verletzung der V. cava inferior nahe ihrer Einmündungsstelle in den rechten Vorhof. Dabei liegt meistens auch gleichzeitig eine Herzverletzung vor.

Da die V. cava praktisch zu keiner Vasokonstriktion fähig ist, führt ihre Verletzung zu schweren Blutverlusten mit hoher Mortalität. Deshalb ist bei Verdacht auf eine Verletzung der V. cava ohne weitere Diagnostik eine sofortige Operation angezeigt.

Die obere Hohlvene wird ebenso wie die A. pulmonalis sehr selten durch ein gedecktes Trauma geschädigt. In allen Gefäßen können sich jedoch durch eine Kontusion Thrombosen entwickeln.

■ **Commotio cordis.** Bei einem geschlossenen Trauma kann es zu einer Erschütterung des Herzens kommen, die mit einer akuten myokardialen Dysfunktion und vielfach mit anhaltenden, auch schweren Dysrhythmien einhergeht. Besonders bei Sportverletzungen können ventrikuläre Arrhythmien, Kammerflimmern und Asystolien auftreten, die sich auf dem Sportgelände nicht sofort beheben lassen und zum Tod führen. Die Häufigkeit dieser Ereignisse ist unbekannt. In den USA wird jedoch angenommen, dass die Commotio cordis die häufigste Todesursache bei Sportunfällen im Kindesalter ist [39, 41]. Besonders gefährlich ist offensichtlich das Baseballspielen.

11.7.3 Geschlossene Herztraumen durch Strom, Blitzschlag oder Strahlen

■ Herztraumen durch elektrische Unfälle

Nach dem Ohm-Gesetz ist Strom (Ampere) gleich Spannung (Volt) durch Widerstand (Ohm): $I = U/R$. Bei einer Stromeinwirkung, einem Stromschlag, ist die Schädigung menschlichen Gewebes abhängig von der Strommenge, d.h. von der Stromstärke und von der Dauer der Stromeinwirkung sowie vom elektrischen Widerstand der betroffenen Gewebe. Bei einem

Stromunfall ist meist nur die Spannung (in Volt) und die Art des Stromes bekannt: Wechsel- oder Gleichstrom. Dabei ist Gleichstrom weniger schädlich und wird auch in höherer Spannung relativ gut vertragen. Wechselstrom führt dagegen schon mit im Haushalt üblicher Spannung (in Deutschland 220 Volt) zu stärkeren Schädigungen.

Der elektrische Widerstand der Gewebe ist sehr unterschiedlich. Knochen haben einen hohen Widerstand. Der Widerstand von Muskelgewebe und damit auch von Myokard ist recht niedrig. Bei einem Stromschlag ist deshalb für die Wahrscheinlichkeit einer Herzschädigung der Hautwiderstand entscheidend. Dieser beträgt bei trockener Haut 100 000 Ohm, bei nasser Haut jedoch nur 1000 Ohm. So kann bei trockener Haut ein kurzer Stromstoß zwar zu schmerzhaftem Empfinden, aber meist zu keiner Herzschädigung führen, während bei nasser Haut häufig eine Herzschädigung auftritt, die sich zumindest in stärkeren Herzrhythmusstörungen äußern kann.

Wechselstrom kann tetanische Muskelkontraktionen auslösen. Dies führt bei kleinen Kindern, die eine Stromquelle berührt haben, zu Muskelkontraktionen der oberen Extremität. Da die Flexoren stärker sind als die Extensoren, kann das Kind die Stromquelle, die es ergriffen hat, nicht loslassen. Dies hat eine längere Dauer der Stromeinwirkung zur Folge.

Wie oben für menschliches Gewebe allgemein beschrieben, so ist auch das Herz gegenüber Wechselstrom (ca. 50 Hertz) empfindlicher als gegen Gleichstrom und reagiert häufiger und mit schwereren Arrhythmien. Dagegen werden Stromschläge mit Gleichstrom auch hoher Spannung mitunter gut vom Myokard toleriert [21].

Auch der Weg, den der Strom durch den Körper nimmt, ist für das Auftreten eines Herztraumas entscheidend. Besonders stark wird das Myokard beeinträchtigt, wenn der Strom direkt durch den Thorax auf das Herz trifft: Je kürzer der Weg, um so stärker ist die Wirkung des Stroms auf das Herz [57].

Elektrische Hautschädigungen, Verbrennungen, sind abhängig von der Stromstärke, von der Spannung, vom Widerstand der zu durchdringenden Gewebe und von der Dauer der Stromeinwirkung. Ein Wechselstrom mit hoher Spannung kann an der Haut u.U. tiefe Brandmarken erzeugen.

Welche pathologisch-anatomischen Schädigungen durch den Strom am Herzen ausgelöst

werden, ist letztendlich unbekannt. Bei Autopsien gefundene petechiale Blutungen im Myokard sprechen für eine direkte Myokardschädigung [63]. Zusätzlich ist eine Ischämie durch Schädigung oder Spasmus von Koronararterien anzunehmen. Auch bei Kindern wurde ein akuter Myokardinfarkt nach Stromunfall mit Wechselstrom beobachtet [56].

Schädigungen des Reizleitungssystems sind ebenfalls sehr wahrscheinlich, zumal die meisten Todesfälle bei oder nach elektrischen Unfällen mit Haushaltswechselstrom auf Herzrhythmusstörungen zurückgeführt werden: ventrikuläre Extrasystolen und Tachykardien mit sekundärem Kammerflimmern [36].

Bessere Überlebenschancen bestehen bei Vorhofextrasystolen, Sinus- oder Vorhofftachykardien, Vorhofflimmern, Bradykardien sowie bei Überleitungsstörungen: AV-Blockierungen bis zum III°-AV-Block und Schenkelblockbildungen. Am häufigsten werden unspezifische ST-T-Veränderungen im EKG gefunden.

Therapie: Bei asymptomatischen Patienten mit normalem EKG erübrigen sich Behandlung und Überwachung [33].

Bei Kindern mit Strommarken, Verbrennungen oder Verletzungen an der Haut, am Skelettmuskel oder Schädigung des Nervensystems ist eine stationäre Überwachung und Behandlung notwendig.

Bei bewusstlosen Patienten müssen entsprechende Notfallmaßnahmen – Wiederbelebung, evtl. Beatmung, Kreislaufstabilisierung – durchgeführt und Herzrhythmusstörungen behandelt werden.

■ Herztraumen durch Blitzschlag

20–30% der von einem Blitz getroffenen Personen sterben sofort an einem akuten Herzstillstand. Die Überlebenden leiden oft an schweren Folgen.

Der Schädigung liegt ein kurzer, aber sehr starker Gleichstromschock mit zusätzlicher Schockwelle durch die extrem laute Detonation zugrunde [34, 56].

Dabei beträgt die Stromstärke oft über 100 000 A, die Spannung u.U. über 30 Mio. Volt. Ein Blitz hat eine Temperatur von ca. 8000 °C, aber der Kontakt ist extrem kurz, so dass es nur zu kleinen, meist oberflächlichen Verbrennungen kommt.

Der Stromstoß des Blitzes und seine hohe Spannung führen zu einer vollständigen Depo-

larisation des Myokards mit nachfolgender Asystolie oder Kammerflimmern. Aber alle oben bei Stromunfällen aufgezeigten Herzrhythmusstörungen können auch hier auftreten.

Ein Blitzschlag kann auch einen Atemstillstand auslösen. Die dadurch entstehende Hypoxämie verschlechtert die Aussichten einer Wiederbelebung.

Bei einer Autopsie werden in aller Regel ausgedehnte Myokardnekrosen gefunden, was die Annahme eines akuten Herztodes durch Blitzschlag bestätigt.

Bei Überlebenden können im EKG u.U. Infarktzeichen, mitunter aber nur unspezifische Veränderungen der ST-Strecke und der T-Welle gefunden werden. Diese können bis zu einigen Tagen nach dem Unfall auftreten und sich nach Tagen, mitunter auch erst nach Monaten zurückbilden [34, 40, 56].

Wird ein Kind bei entsprechender Wetterlage im Freien bewusstlos oder verwirrt aufgefunden mit linearen, punktförmigen oder federartigen Brandmarken und geplatzten Trommelfellen, dann ist ein Blitzschlagtrauma anzunehmen [40].

Die Therapie entspricht der beim Stromschlag angegebenen. Bei einem bewusstlosen Patienten mit Asystolie und Apnoe sind die Aussichten auf eine Wiederbelebung begrenzt [40].

■ Bestrahlungsschäden des Herzens

Lange Zeit wurde das Herz als strahlenresistent angesehen. Es besteht jedoch kein Zweifel, dass bei der Bestrahlung von malignen Erkrankungen im Bereich des Mediastinums auch Herzschäden auftreten können. Besonders bei der Anwendung hoher Strahlendosen (Hochvolttherapie) können etwa 4 Monate bis zu 4 Jahre oder noch länger nach der Behandlung Strahlenschäden am Perikard, am Myo- und Endokard sowie an den Koronargefäßen auftreten.

Sie führen am Perikard zu einer u.U. rezidivierenden Perikarditis mit akutem oder chronischem Perikarderguss und zur Perikardverdickung. Dabei kann eine Perikardtamponade auftreten und sich mitunter auch eine konstriktive Perikarditis entwickeln [13, 17].

Am Myokard kann sich aus einer anfänglichen Myokarditis eine Myokardfibrose, besonders eine interstitielle Fibrose des rechten Ventrikels, und schließlich eine Myokardnekrose entwickeln, die zu Arrhythmien, zum Herzversagen, aber u.U. auch zur Myokardruptur führen kann [52]. Eine Myokardschädigung im

Bereich der Papillarmuskeln hat oft eine Segelklappeninsuffizienz zur Folge. So kann sich vor allem im linken Ventrikel eine Mitralinsuffizienz entwickeln.

Aus einer Schädigung des Endokards im Bereich der Kammerwand kann eine Endokardfibroelastose, aus einer Schädigung im Bereich der Klappen können Klappenfehler entstehen [13, 17].

Strahlenschäden am Reizleitungssystem können auch zu einer Fibrose und damit zu Arrhythmien, insbesondere aber zu Überleitungsstörungen bis zum kompletten AV-Block führen [61].

Besonders an den proximalen Anteilen der an der ventralen Ventrikelwand verlaufenden Äste der Koronararterien kann sich bei oder nach einer Bestrahlung eine Intimaproliferation, eine Atheromatose und schließlich eine Sklerose mit nachfolgendem Myokardinfarkt entwickeln [13]. Vielfach betrifft die Fibrose auch die Gefäßmedia und -adventitia dieser Koronararterien.

11.7.4 Iatrogene geschlossene Herztraumen durch äußere Gewalt oder Strom

Bei einer Herzmassage im Rahmen einer Wiederbelebung kann durch eine dabei frakturierte Rippe das Herz durch das Perikard (transperikardial) verletzt werden. Jedoch auch die Herzmassage allein kann eine traumatische Myokardruptur sowie Einrisse der Aorta oder der V. cava verursachen mit der Gefahr einer Tamponade bei intraperikardialer Ruptur oder eines Hämomediastinums oder Hämothorax bei extraperikardialer Verletzung [6]. Gerade bei Säuglingen und Kleinkindern muss deshalb die anzuwendende Kraft dem Alter der kleinen Patienten angemessen sein.

Bei einer Kardioversion kommt es fast regelmäßig zu Hautrötungen (Strommarken). Es wurden aber auch kleine Myokardnekrosen nach einer (mit Gleichstrom durchgeführten) Kardioversion beobachtet [19]. Die für die Aufladung des Cardioverters vorgegebenen gewichtsbezogenen Spannungen und Stromstärken müssen deshalb unbedingt eingehalten werden.

Alle intravasal und insbesondere intrakardial anwendbaren Geräte – dazu gehören insbesondere auch Herzkatheter – unterliegen einer besonderen Kontrolle im Rahmen der MedGV (Medizinische Geräte-Verordnung); denn ein

minimaler intrakardialer elektrischer (Wechsel-)Stromimpuls kann Kammerflimmern auslösen. In der Pionierzeit der Herzkatheterisierungen konnte allein die elektrostatische Aufladung des Untersuchers über den Katheter einen intrakardialen Stromstoß und damit Kammerflimmern auslösen. Da diese Gefahr auch beim invasiven intravasalen oder intrakardialen Monitoring gegeben ist, müssen nicht nur die Herzkatheterlabore und Operationsräume, sondern auch die Intensivstationen mit leitenden Fußböden versehen sein.

Auf die Gefahr von Infektionen, Thrombosen, Thromboembolien, aber auch von bindegewebiger Einscheidung [9, 10] bei länger liegenden (Monitoring- oder Elektroden-)Kathetern oder Sonden sei auch an dieser Stelle hingewiesen.

Literatur

1. Anderson GP, Adicoff A, Motsay GJ, Sako Y, Gobel FL (1975) Traumatic right coronary arterial-right atrial fistula. *Am J Cardiol* 35:439–443
2. Asfaw I, Arbulu A (1977) Penetrating wounds of the pericardium and heart. *Surg Clin North Am* 57:37–48
3. Asfaw I, Thomas NW, Arbulu A (1975) Interventricular septal defects from penetrating injuries of the heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 69:450–457
4. Attar S, Suter CM, Hankins JR, Sequeira A, McLaughlin JS (1991) Penetrating cardiac injuries. *Ann Thorac Surg* 51:711–716
5. Bachmaier K, Mair J, Offner F, Pummerer C, Neu N (1995) Serum cardiac troponin T and creatine kinase-MB elevations in murine autoimmune myocarditis. *Circulation* 92:1927–1932
6. Baldwin JJ, Edwards JE (1976) Rupture of right ventricle complicating closed chest massage. *Circulation* 53:562–564
7. Beaver BL, Colombani PM, Buck JR, Dudgeon DL, Bohrer SL, Haller JA Jr (1987) Efficacy of emergency room thoracotomy in pediatric trauma. *J Pediatr Surg* 22:19–23
8. Beck CS, Bright EF (1983) Changes in the heart and pericardium brought about by compression of the legs and abdomen. *J Thorac Surg* 2:616–620
9. Becker AE, Becker MJ, Martin FH, Edwards JE (1972) Bland thrombosis and infection in relation to intracardiac catheter. *Circulation* 46:200–203
10. Becker AE, Becker MJ, Claudon DG, Edwards JE (1972) Surface thrombosis and fibrous encapsulation of intravenous pacemaker catheter electrode. *Circulation* 46:409–412
11. Berner HW, Seisler EP, Barlow J (1972) Fatal cardiac tamponade: a complication of amniocentesis. *Obstet Gynecol* 40:599–601

12. Braunwald E, Swan HJC (eds) (1968) Cooperative study on cardiac catheterization. *Circulation* 37(Suppl III):14–20
13. Brosius FC, Waller BF, Roberts WC (1981) Radiation heart disease. *Am J Med* 70:519–530
14. Cheng TO, Adkins PC (1973) Traumatic aneurysm of left anterior descending coronary artery with fistulous opening into left ventricle and left ventricular aneurysm after stab wound of chest. *Am J Cardiol* 31:384–390
15. Christiansen I, Wennevold A (1966) Complications in 1.056 investigations of the left side of the heart. *Am Heart J* 71:601–610
16. Cizmarova E, Simkovic I, Zelenay J, Masura J (1988) Post-traumatic coronary occlusion and its consequences in a young child. *Pediatr Cardiol* 9:117–120
17. Cohn KE, Stewart JR, Fajardo LF (1967) Heart disease following radiation. *Medicine (Baltimore)* 46:281–283
18. Con SM, Pollak JS, McCarthy S, Degutis LC (1994) Detection of aortic tear in the acute trauma patient using MRI. *Magn Reson Imaging* 12:963–967
19. Dahl CF, Ewy GA, Warner ED, Thomas ED (1974) Myocardial necrosis from direct current counter-shock. *Circulation* 50:956–961
20. dePrado AP, Garcia-Fernandez MA, Barambio M, Moreno MM, Torrecilla EG, Roman DS, Delcan JL (1995) Isolated mitral valve rupture caused by nonpenetrating trauma: recognition by transesophageal echocardiography. *Am Heart J* 129:1032–1034
21. DiVincenti FC, Moncrief JA, Pruitt BA (1969) Electrical injuries: a review of 65 cases. *J Trauma* 9:497–501
22. Dow RW (1982) Myocardial rupture caused by trauma. *Surgery* 91:246–247
23. Dugani BV, Higginson LAJ, Beaneands DS, Akyurekli Y (1984) Recurrent systemic emboli following myocardial contusion. *Am Heart J* 108:1354–1357
24. Eshel G, Gross B, Bar-yochai A, Azizi E, Mundel G (1987) Cardiac injuries caused by blunt chest trauma in children. *Pediatr Emerg Care* 3:96–98
25. Fleming AW, Green DC (1974) Traumatic aneurysms of the thoracic aorta: report of forty-three cases. *Ann Surg* 18:91–94
26. German DS, Shapiro MJ, Willman VL (1990) Acute aortic valvular incompetence following blunt thoracic deceleration injury: case report. *J Trauma* 30:1411–1412
27. Golden MS, Pinder T Jr, Anderson WT, Cheitlin MD (1973) Fatal pulmonary hemorrhage complicating use of a flow-directed balloon-tipped catheter in a patient receiving anticoagulant therapy. *Am J Cardiol* 32:865–867
28. Green GS, McKinnon CM, Rösch J, Judkins MP (1972) Complications of selective percutaneous transfemoral coronary arteriography and their prevention. *Circulation* 45:552–557
29. Green L, Oakley CM, Davies DM, Cleland WP (1965) Successful repair of left ventricular aneurysm and ventricular septal defect after indirect injury. *Lancet* 2:984–986
30. Hendel RC, Cohn S, Aurigemma G, Whitfield S, Dahlberg S, Pape L, Leppo J (1992) Focal myocardial injury following blunt chest trauma. *Am Heart J* 123:1208–1215
31. Herendeen TL, King H (1968) Transient anuria and paraplegia following traumatic ruptures of the thoracic aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 56:599–602
32. Holness R, Waxman K (1990) Diagnosis of traumatic cardiac contusion utilizing single photon-emission computed tomography. *Crit Care Med* 18:1–3
33. Hübler A, Huster A, Schramm D (2001) Stromunfall im Kindesalter – Beitrag zur Abschätzung des Risikos verzögert auftretender kardialer Komplikationen. *Z Geburtsh Neonatol* 205 (Suppl 1):S20 P5
34. Jackson SH, Parry DJ (1980) Lightning and the heart. *Br Heart J* 43:454–457
35. Kerber RE, Payvandi MN (1977) Echocardiography in acute hemopericardium. *Circulation* 55/56 (Suppl III):24
36. Ku CS, Lin SL, Hsu TL, Wang SP, Chang MS (1989) Myocardial damage associated with electrical injury. *Am Heart J* 118:621–624
37. Liberthson RR, Barron K, Hawthorne JW, Dinsmore RE, Dagget WM (1973) Traumatic coronary arterial fistula. *Am Heart J* 86:817–821
38. Mair J, Dienstl F, Pschendorf B (1992) Cardiac troponin in the diagnosis of myocardial injury. *Crit Rev Clin Lab Sci* 29:31–57
39. Maron BJ, Poliac LC, Kaplan JA, Mueller FO (1995) Blunt impact to the chest leading to sudden death from cardiac arrest during sports activities. *N Engl J Med* 333:337–342
40. Myers GJ, Colgan MT, Van Dyke DH (1977) Lightning-strike disaster among children. *JAMA* 238:1045–1046
41. Neish SR (1998) Cardiac trauma. In: Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds) *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, vol II. 2nd ed. Williams & Wilkins, Baltimore, pp 2701–2707
42. Olsovsky MR, Topaz O, DiSciascio G, Vetrovec GW (1996) Acute traumatic ventricular septal rupture. *Am Heart J* 131:1039–1041
43. Parmley LF, Manion WC, Mattingly TW (1958) Nonpenetrating traumatic injury of the heart. *Circulation* 18:371–396
44. Parmley LF, Mattingly TW, Manion WC (1958) Penetrating wounds of the heart and aorta. *Circulation* 17:953–973
45. Parmley LF, Mattingly TW, Manion WC, Jahnke EJ (1958) Nonpenetrating traumatic injury of the aorta. *Circulation* 17:1086–1101

46. Pevec WC, Udekwu AO, Peitzman AB (1989) Blunt rupture of the myocardium. *Ann Thorac Surg* 48:139–142
47. Plotkin RT, Werner JA, Trobaugh GB, Chestnut CH, Carrico CJ, Hallstrom A, Cobb LA (1982) Evaluation of noninvasive tests of cardiac damage in suspected cardiac contusion. *Circulation* 66: 627–631
48. Radtke HJ, de Wet Lubbe JJ, Janson PM, Barnard PM (1979) Penetrating wounds of the heart and pericardium. *Thorac Cardiovasc Surg* 27:18–23
49. Read RA, Moore EE, Moore FA, Havernek EP, Veerakul G, Mestek M, Nademanee K (1993) Intravascular ultrasonography for the diagnosis of traumatic aortic disruption. *Surgery* 114:624–628
50. Rees A, Symons J, Joseph M, Lincoln C (1975) Ventricular septal defect in a battered child. *Br Med J* 1:20–21
51. Rothenberg SS, Moore EE, Moore FA, Baxter BT, Moore JB, Cleveland HC (1989) Emergency department thoracotomy in children: a critical analysis. *J Trauma* 29:1322–1325
52. Rubin E, Camara J, Grayzel DM, Zak FG (1963) Radiation-induced cardiac fibrosis. *Am J Med* 34:71–75
53. Sakai N, Nakamura K, Hosoda S (1991) Transesophageal echocardiographic findings of papillary muscle rupture. *Am J Cardiol* 68:561–563
54. Schnyder P, Wintermark M (2000) Radiology of blunt trauma of the chest. Springer, Heidelberg
55. Sherman MM, Saini VK, Yarnoz MD, Ramp J, Williams LF, Berger RL (1978) Management of penetrating heart wounds. *Am J Surg* 135:553–558
56. Smith GA, Salness RA (1995) Cardiac trauma. In: Emmanouilidis GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds) *Heart disease in infants, children, and adolescents*, vol II. 5th ed. Williams & Wilkins, Baltimore, pp 1521–1531
57. Solem L, Fischer RP, Strate RG (1977) The natural history of electrical injury. *J Trauma* 17:487–492
58. Symbas PN (1976) Cardiac trauma. *Am Heart J* 92:387–396
59. Tenzer ML (1985) The spectrum of myocardial contusion: a review. *J Trauma* 25:620–627
60. Thomas CJ Jr, Carter JW, Lowder SC (1969) Pericardial tamponade from central venous catheters. *Arch Surg* 98:217–219
61. Tzivoni D, Ratzkowski E, Biran S, Brook JG, Stern S (1977) Complete heart block following therapeutic irradiation of the left side of the chest. *Chest* 71:231–234
62. Walker WJ (1965) Spontaneous closure of traumatic ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 15: 263–266
63. Xenopoulos N, Movahed A, Hudson P, Reeves WC (1991) Myocardial injury in electrocution. *Am Heart J* 122:1481–1484