JÜRGEN APITZ (Hrsg.)
Pädiatrische Kardiologie

JÜRGEN APITZ

Herausgeber

Pädiatrische Kardiologie

Erkrankungen des Herzens
bei Neugeborenen, Säuglingen,
Kindern und Heranwachsenden

SPRINGER-VERLAG BERLIN HEIDELBERG GMBH

Anschrift des Herausgebers:

Prof. Dr. Jürgen Apitz
Lehrstuhl für Kinderkardiologie
Ärztlicher Direktor
der Abteilung Kinderheilkunde II mit Poliklinik
Neuklinikum der Universität
Hoppe-Seyler-Str. 3
72076 Tübingen

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrages, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Eine Vervielfältigung dieses Werkes oder von Teilen dieses Werkes ist auch im Einzelfall nur in den Grenzen der gesetzlichen Bestimmungen des Urheberrechtsgesetzes der Bundesrepublik Deutschland vom 9. September 1965 in der Fassung vom 24. Juni 1985 zulässig. Sie ist grundsätzlich vergütungspflichtig. Zuwiderhandlungen unterliegen den Strafbestimmungen des Urheberrechtsgesetzes.

© 1998 by Springer-Verlag Berlin Heidelberg

Ursprünglich erschienen bei Dr. Dietrich Steinkopff Verlag GmbH & Co. KG Darmstadt 1998

Softcover reprint of the hardcover 1st edition 1998

Verlagsredaktion: Sabine Ibkendanz – Herstellung: Heinz J. Schäfer

Umschlaggestaltung: Erich Kirchner, Heidelberg

Grafik: B. Baden, Tübingen; P. Lübke, Wachenheim

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in dieser Veröffentlichung berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, daß solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Produkthaftung: Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

Gesamtherstellung: Konrad Tritsch, Würzburg

Gedruckt auf säurefreiem Papier

ISBN 978-3-642-53755-4

ISBN 978-3-642-53754-7 (eBook)

DOI 10.1007/978-3-642-53754-7

Die Deutsche Bibliothek –
CIP-Einheitsaufnahme

Pädiatrische Kardiologie : Erkrankungen des Herzens bei Neugeborenen, Säuglingen, Kindern und Heranwachsenden / Jürgen Apitz, Hrsg. –
Darmstadt : Steinkopff, 1998

Vorwort

Die medizinische Fachliteratur ist inzwischen fast unübersehbar geworden. Dennoch fehlt ein neueres deutschsprachiges Buch über Kinderkardiologie. Nach einem Werk, das alle Gebiete der modernen pädiatrischen Kardiologie berücksichtigt, besteht ein echtes Bedürfnis. Der Herausgeber ist deshalb dem Dr. Dietrich Steinkopff Verlag dankbar, daß er bereit war, diese Marktlücke zu schließen.

Die Pädiatrische Kardiologie ist ein relatives junges Spezialgebiet im Bereich der Kinderheilkunde, aber das erste, das eine gewisse Selbständigkeit in größeren Kliniken und eine Anerkennung als Teilgebiet bzw. Schwerpunkt erlangt hat.

Gerade in den letzten Jahren hat die Diagnostik und Behandlung von Herzfehlern im Kindesalter entscheidende Veränderungen erfahren. In der Diagnostik haben die nichtinvasiven Untersuchungsmethoden die invasiven erheblich zurückgedrängt. In der Behandlung haben die interventionellen Maßnahmen (mit invasivem Zugang) ständig an Bedeutung gewonnen. In der operativen Behandlung hat sich die bereits vor Jahren vom Herausgeber geforderte Frühkorrektur durchgesetzt. Für nicht korrigierbare Herzfehler stehen modifizierte kreislauftrennende Operationen, inzwischen mit relativ geringem Risiko, und Transplantationen zur Verfügung.

Verlag und Herausgeber haben sich bemüht, das gesamte Wissensgebiet der pädiatrischen Kardiologie auf dem neuesten Stand in einem Band zusammenzufassen. Um ein zügiges Erscheinen dieses Werkes zu ermöglichen, war es notwendig, das umfangreiche Stoffgebiet aufzuteilen. Neben Mitarbeitern der eigenen Abteilung wurden weitere erfahrene Kinderkardiologen als Autoren gewonnen. Jeder der Autoren ist durch seine Aufgaben in der Lehre, Forschung und Krankenversorgung zeitlich ausgelastet. Die Mitarbeit an diesem Buch stellte damit eine zusätzliche Belastung dar. Um so mehr bin ich allen Autoren für die aktive Mitarbeit an diesem Werk und für ihre erfreulich gute Zusammenarbeit dankbar.

Die vorgegebenen Seitenzahlen hatten zwangsläufig auch eine Begrenzung der Literaturangaben und der Abbildungen zur Folge. In der ergänzenden Literatur wird auf weitere Publikationen hingewiesen. Wer auf einem bestimmten Gebiet der Pädiatrischen Kardiologie oder ihrer Grenzgebiete forschen und publizieren will, muß ohnehin die einschlägige Literatur und die entsprechenden Journale selbst erarbeiten.

Die verwendete Nomenklatur ist international gebräuchlich. Sicher gibt es auf einzelne Fragen individuell unterschiedliche Antworten, so die Indikation zu invasiven diagnostischen oder thera-

peutischen Maßnahmen oder die Indikation zu palliativen oder korrekativen Operationen sowie über den Zeitpunkt dieser Eingriffe. Der Herausgeber und einige Autoren sind gleichzeitig Mitglieder der Leitlinien- und Konsensuskonferenz der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und haben die Leitlinien dieser Gesellschaft für die diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern im Kindesalter erarbeitet. Die in dem vorliegenden Werk niedergelegten Richtlinien stimmen mit den Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie überein, so daß dieses Buch zugleich das erste ist, das diese Leitlinien berücksichtigt. Dadurch ist es auch gelungen, u. U. gegensätzliche Meinungen auszugleichen und – wie ich hoffe – ein einheitliches Werk zu schaffen.

In der schriftlichen Wiedergabe der Geräusche und ihrer Lokalisation wurde die von den einzelnen Autoren angegebene Bezeichnung nicht verändert; sie ist nach den jeweiligen Schulen nicht ganz einheitlich. Die Wiedergabe seitlicher Röntgen- und Angiokardiographieaufnahmen wird in einzelnen Kliniken, aber auch in Lehrbüchern, unterschiedlich gehandhabt. Es wurde hier generell die Darstellungsform gewählt, bei der „dorsal“ bzw. „posterior“ links im Bild und „ventral“ bzw. „anterior“ rechts im Bild erscheint.

Das Werk enthält viele Abbildungen von Angiokardiogrammen, um das Dargestellte zu illustrieren. Es handelt sich bei vielen Angiokardiogrammen um ältere Aufnahmen, aus einer Zeit, in der die moderne Echokardiographie zumindest mit dem heutigen Auflösungsvermögen noch nicht zur Verfügung stand. In einigen Abbildungen wurde das Aufnahmedatum vermerkt. Viele dieser Aufnahmen sind heute durch die Möglichkeiten der nichtinvasiven Diagnostik durch die Echokardiographie und Kernspintomographie nicht mehr indiziert.

Autoren, Verlag und Herausgeber haben alle Anstrengungen unternommen, um die angegebenen Dosierungen von Medikamenten korrekt und in den üblichen Standards wiederzugeben. Der Leser ist jedoch dringend aufgefordert und auch verpflichtet, vor der Anwendung jedes Medikamentes die Dosierungsanweisungen zu überprüfen sowie Kontraindikationen und Unverträglichkeiten mit anderen Arzneimitteln zu beachten.

Es ist mir ein besonderes Anliegen, allen Autoren für ihre freundliche und umgehende Mitarbeit zu danken. Die Kooperation der Autoren hat die nicht unerhebliche Arbeit des Herausgebers erleichtert. Dem Dank an die Autoren möchte ich den Dank an den Dr. Dietrich Steinkopff Verlag, Darmstadt, anschließen, hier besonders Frau S. Ibkendanz und Frau D. Wolf-Hollenbach, die sich mit großem Engagement diesem Werk gewidmet haben, und an Frau H. Schoeler, der das Werk seine sprachliche Qualität und didaktische Struktur maßgeblich verdankt. Dank gebührt auch Frau B. Baden für ihre unermüdliche Arbeit bei der Anfertigung der zahlreichen Abbildungen.

Mein besonderer Dank gilt meiner Sekretärin Frau E. Dessecker, die neben der täglichen Arbeit nicht nur den umfangreichen Schriftverkehr für dieses Buch bewältigen mußte, sondern auch die vom Herausgeber verfaßten Kapitel.

Schließlich möchte ich auch meinen ärztlichen Mitarbeitern danken, die mich in der Zeit intensiver Autoren- und Herausgeberarbeit in meiner klinischen Tätigkeit entlastet haben.

Der Dr. Dietrich Steinkopff Verlag hat es ermöglicht, relativ viele Abbildungen mit farbiger Unterlegung und Vierfarbabbildungen zu verwenden. Dies kommt der Didaktik und dem Verständnis des Textes zugute. Dabei ist das Werk weniger für den studentischen Unterricht gedacht, sondern vielmehr für die Weiterbildung im Teilgebiet bzw. Schwerpunkt Kinderkardiologie. Es soll in umfassender und dennoch knapper handlicher Form dem in der Klinik und Praxis tätigen Kinderarzt und Kinderkardiologen als Nachschlagewerk und damit als zuverlässiger Ratgeber dienen. Das umfangreiche Sachregister läßt eine schnelle Orientierung über alle Fragen der Pädiatrischen Kardiologie und damit auch über den gegenwärtigen Stand der Diagnostik und Therapie angeborener und erworbener Herzfehler zu. Dabei hat das Werk seinen Schwerpunkt in der Diagnostik und in der interventionellen Therapie. Bei der Beschreibung der Therapie werden auch die operativen Möglichkeiten berücksichtigt, wobei die Darstellung der einzelnen Operationsverfahren nicht das primäre Anliegen dieses Buches sein kann. Hierfür gibt es spezielle Operationslehren, aber auch Werke über die Operationen angeborener und erworbener Herzfehler im Kindesalter. Der prä- und postoperativen Intensivbehandlung ist nur ein begrenzter Raum gewidmet; eine ausführlichere Darstellung würde den vorgesehenen Rahmen dieses Buches überschreiten.

So hoffe ich, daß das Buch alle Voraussetzungen erfüllt, um von einer breiteren Leserschaft akzeptiert zu werden. Schon die vor der Drucklegung zu beobachtende Nachfrage läßt hoffen, daß das Werk auf großes Interesse in Fachkreisen stößt.

Tübingen, im Sommer 1998

JÜRGEN APITZ

Inhaltsverzeichnis

	Vorwort	V
1	Einführung	1
1.1	<i>Geschichte der pädiatrischen Kardiologie</i> (J. APITZ)	1
1.2	<i>Häufigkeit angeborener und erworbener Herzfehler, Letalität und natürlicher Verlauf angeborener Herzfehler</i> (J. APITZ)	4
1.3	<i>Spezielle Probleme des Neugeborenenalters</i> (CHR. IRTEL VON BRENNENDORFF, J. APITZ)	10
1.4	<i>Versorgung herzkranker Kinder in der Bundesrepublik Deutschland</i> (J. APITZ)	14
1.5	<i>Embryologische Entwicklung des Herzens und Störungen der Herzentwicklung</i> (TH. BRUHNS)	17
1.5.1	Herz	17
1.5.2	Gefäße	20
1.6	<i>Ätiologie angeborener Herzfehler und genetische Beratung</i> (H. ENDERS)	23
1.6.1	Ätiologie	23
1.6.2	Genetische Beratung	28
1.7	<i>Fetale Zirkulation und postnatale Veränderungen des Kreislaufs</i> (E. STEIL, G. MIELKE)	31
1.7.1	Anatomie und Physiologie der fetalen Zirkulation	31
1.7.2	Die perinatale Bedeutung des Foramen ovale	32
1.7.3	Die Rolle des fetalen Ductus arteriosus	32
1.7.4	Der Ductus venosus	33
1.7.5	Grenzen der Beurteilung der fetalen Kreislafsituation und indirekte diagnostische Hinweise	34
1.7.6	Der physiologische Übergang von der fetalen zur neonatalen Zirkulation	34
1.7.7	Störungen der perinatalen Kreislaufumstellung: persistierende fetale Zirkulation und persistierende pulmonale Hypertonie	34
2	Untersuchungsmethoden	37
2.1	<i>Anamnese, klinische Untersuchung</i> (J. APITZ)	37
2.1.1	Anamnese	37

2.1.2	Inspektion	37
2.1.3	Palpation	38
2.1.4	Perkussion	39
2.1.5	Auskultation	39
2.2	<i>EKG, Vektorkardiogramm, Phonokardiogramm (J. APITZ) ...</i>	45
2.2.1	Das Elektrokardiogramm (EKG)	45
2.2.2	Vektorkardiogramm (VCG)	69
2.2.3	Das Phonokardiogramm (PKG)	70
2.3	<i>Langzeit-EKG, (Langzeit-)Blutdruckmessung (D. HASSBERG)</i>	73
2.3.1	Langzeit-Elektrokardiographie	73
2.3.2	Blutdruckmessung	74
2.3.3	Langzeit-Blutdruckmessung (24-h-Blutdruckmessung)	75
2.4	<i>Röntgenuntersuchung (J. APITZ)</i>	78
2.4.1	Abdominal- und Thoraxsitus	78
2.4.2	Herzlage	79
2.4.3	Herzgröße	80
2.4.4	Herzform	81
2.4.5	Lungendurchblutung	84
2.4.6	Anomalien des knöchernen Thorax	86
2.5	<i>Kernspintomographie, MR-Spektroskopie (L. SIEVERDING) ..</i>	88
2.5.1	Kernspintomographie	88
2.5.2	MR-Spektroskopie	92
2.6	<i>Echokardiographie (H. BARTH)</i>	98
2.6.1	Geschichtliches	98
2.6.2	M-mode-Echokardiographie	98
2.6.3	Zweidimensionale Echokardiographie (2D)	98
2.6.4	Kontrastechokardiographie	101
2.6.5	Doppler-Echokardiographie	101
2.7	<i>Transösophageale Echokardiographie (TEE) (H. BARTH) ...</i>	106
2.8	<i>Fetale Echokardiographie (H. BARTH)</i>	107
2.9	<i>Lungenfunktionsprüfung und spiroergometrische Untersuchung (W. BADEN)</i>	109
2.10	<i>Invasive Herzdiagnostik (J. APITZ)</i>	114
2.10.1	Geschichtliches	114
2.10.2	Herzkatheterisierung	115
2.10.3	Druckmessung	115
2.10.4	Vektorielle Druckschreibung	116
2.10.5	Bestimmung der Sauerstoffsättigung	117
2.10.6	Berechnung von Kreislaufgrößen	118
2.10.7	Ergänzende invasive Untersuchungen	119
2.10.8	Angiokardiographie (AKG)	121
2.10.9	Quantitative Angiokardiographie	124

2.10.10	Komplikationen und Risiko der invasiven Untersuchungsmethoden	125
2.10.11	Einwilligung zur invasiven Diagnostik	126
2.10.12	Indikationen für die invasive Diagnostik	127
2.10.13	Invasive Intensivüberwachung	128
2.11	<i>Endomyokardbiopsien (EMB) (J. APITZ)</i>	132
2.12	<i>Elektrophysiologische Untersuchungen (TH. TEUFEL)</i>	135
3	Pathophysiologische Grundlagen	136
3.1	<i>Physiologische Vorbemerkungen (CHR. APITZ, J. APITZ)</i>	136
3.2	<i>Pathophysiologie der Herzfehler ohne Shunt (J. APITZ, CHR. APITZ)</i>	137
3.2.1	Druck- und Volumenbelastungen des rechten Herzens	138
3.2.2	Druck- und Volumenbelastungen des linken Herzens	141
3.3	<i>Pathophysiologie der Links-Rechts-Shunts (CHR. APITZ, J. APITZ)</i>	145
3.3.1	Links-Rechts-Shunts auf Ventrikelebene	146
3.3.2	Links-Rechts-Shunts im Bereich der großen Gefäße	147
3.3.3	Links-Rechts-Shunts auf Vorhofebene (einschließlich partiell fehlmündender Lungenvenen)	148
3.4	<i>Pathophysiologie der Rechts-Links-Shunts (J. APITZ, CHR. APITZ)</i>	149
3.4.1	Physiologischer Rechts-Links-Shunt	149
3.4.2	(Fixierte) Pulmonale Hypertonie	149
3.4.3	Rechts-Links-Shunt auf Ventrikelebene	153
3.4.4	Rechts-Links-Shunt auf Gefäßebebe	153
3.4.5	Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene	155
3.4.6	Rechts-Links-Shunt auf der Ebene der zuführenden Gefäße . .	156
3.5	<i>Pathophysiologie bei Klappenatresien (J. APITZ, CHR. APITZ)</i> .	156
3.6	<i>Hypoxämie und ihre Komplikationen (J. APITZ, CHR. APITZ)</i> .	157
3.7	<i>Pathophysiologie der Herzinsuffizienz (CHR. APITZ, J. APITZ)</i> .	162
4	Anomalien des linken Ventrikels und der Aorta	169
4.1	<i>Auswurfbehinderungen des linken Ventrikels (W. BADEN)</i> . .	169
4.1.1	Valvuläre Aortenstenose	169
4.1.2	Bikuspide Aortenklappe	174
4.1.3	Subvalvuläre Aortenstenose	174
4.1.4	Supravalvuläre Aortenstenose (SVAS)	177
4.2	<i>Hypertrophe Kardiomyopathie (A. A. SCHMALTZ)</i>	181
4.3	<i>Anomalien des Aortenbogens und des Aortenisthmus (W. BADEN)</i>	185
4.3.1	Aortenisthmusstenose und Aortenbogenstenose	185

4.3.2	Kongenitaler Gefäßring, doppelter Aortenbogen, A. lusoria . .	194
4.3.3	Unterbrochener Aortenbogen	197
4.4	<i>Aorteninsuffizienz</i> (W. BADEN)	203
4.5	<i>Kongenitale Mitralklappenanomalien</i> (A. A. SCHMALTZ) . . .	207
4.5.1	Mitralklappenstenose	207
4.5.2	Mitralklappeninsuffizienz	209
4.5.3	Mitralklappenprolaps	210
5	Anomalien des rechten Ventrikels und der Arteria pulmonalis	213
5.1	<i>Auswurfbehinderungen des rechten Ventrikels</i> (G. WAGNER) .	213
5.1.1	Valvuläre Pulmonalstenose	213
5.1.2	Isolierte Infundibularstenose	220
5.1.3	Zweikammriger rechter Ventrikel	221
5.1.4	Pulmonalarterienstenosen	222
5.2	<i>Pulmonalklappeninsuffizienz</i> (G. WAGNER)	225
5.3	<i>Kongenitale Trikuspidalklappenstenose und -insuffizienz</i> (J. APITZ)	229
5.3.1	Die kongenitale Trikuspidalklappeninsuffizienz	229
5.3.2	Die kongenitale Trikuspidalklappenstenose	230
6	Angeborene Anomalien der Lungengefäße	232
6.1	<i>Fehlbgang einer Pulmonalarterie aus der Aorta (Hemitruncus)</i> (J. APITZ, CHR. APITZ)	233
6.2	<i>Pulmonalisschlinge</i> (J. APITZ, CHR. APITZ)	236
6.2.1	Fehlverlauf der linken A. pulmonalis	236
6.2.2	Ductusschlinge	239
6.3	<i>Angeborene (arteriovenöse) pulmonale Kurzschlußverbindungen einschließlich der a.v.-Aneurysmen der Lunge</i> (J. APITZ, CHR. APITZ)	241
6.3.1	Normale angeborene arteriovenöse Kurzschlußverbindungen der Lunge	241
6.3.2	Pathologische angeborene arteriovenöse Kurzschluß- verbindungen der Lunge, die sog. arteriovenöse Lungenfistel	242
6.4	<i>Einseitige Lungenagenesie, -aplasie oder -hypoplasie</i> (J. APITZ, CHR. APITZ)	245
6.4.1	Lungenagenesie	245
6.4.2	Lungenhypoplasie	247
6.5	<i>Systemopulmonale Gefäßverbindungen (Anastomosen)</i> (J. APITZ, CHR. APITZ)	249
6.5.1	Lungendurchblutung bei einseitigem Fehlen einer Pulmonalarterie	249
6.5.2	Lungendurchblutung bei Pulmonalatresie	249

6.5.3	Lungensequester	251
6.5.4	Systemopulmonale Aneurysmen	254
7	Angeborene Herzfehler mit überwiegendem Links-Rechts-Shunt	256
7.1	<i>Links-Rechts-Shunts auf Vorhofebene (A. A. SCHMALTZ)</i>	<i>256</i>
7.1.1	Vorhofseptumdefekte	256
7.1.2	Partielle Lungenvenenfehlmündung	260
7.1.3	Pulmonalvenenstenose, Cor triatriatum	263
7.2	<i>Ventrikelseptumdefekte (J. APITZ)</i>	<i>266</i>
7.3	<i>Endokardkissendefekte - AV-Septumdefekte (AVS) (H. SINGER)</i>	<i>279</i>
7.4	<i>Ductus arteriosus persistens und aortopulmonales Fenster (A. A. SCHMALTZ)</i>	<i>295</i>
7.4.1	Persistierender Ductus arteriosus	295
7.4.2	Aortopulmonales Fenster	297
7.5	<i>Arteriovenöse Fisteln des Systemkreislaufs (G. WAGNER)</i>	<i>301</i>
8	(Komplexe) Angeborene Herzfehler mit überwiegendem Rechts-Links-Shunt	304
8.1	<i>FALLOT-Tetralogie (J. APITZ)</i>	<i>304</i>
8.2	<i>Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt (VSD) (L. SIEVERDING)</i>	<i>316</i>
8.3	<i>Ursprung beider Gefäße aus einem Ventrikel (partielle Transposition der großen Gefäße) (H.-H. KRAMER)</i>	<i>325</i>
8.3.1	Double outlet right ventricle	325
8.3.2	Double outlet left ventricle	329
8.4	<i>Komplette Transposition der großen Arterien (H.-H. KRAMER)</i>	<i>330</i>
8.5	<i>Angeboren korrigierte Transposition der großen Arterien (H. BARTH)</i>	<i>346</i>
8.6	<i>Truncus arteriosus communis (J. APITZ)</i>	<i>349</i>
8.7	<i>Trikuspidalatresie (J. VOGT)</i>	<i>359</i>
8.8	<i>Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum (J. VOGT)</i>	<i>362</i>
8.9	<i>Das sogenannte univentrikuläre Herz (H. BARTH)</i>	<i>366</i>
8.10	<i>Mitralatresie (Atresie der linken Atrioventrikularklappe) (H. BARTH)</i>	<i>372</i>
8.11	<i>Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS) mit Aorten- und/oder Mitralatresie (J. APITZ)</i>	<i>374</i>

8.12	<i>Total fehlmündende Lungenvenen</i> (H. E. ULMER)	381
8.13	<i>Anomaler Systemvenenrückfluß (Hohlvenenanomalien)</i> (J. APITZ)	387
8.13.1	Hohlvenenanomalien mit Mündung in den rechten Vorhof . . .	388
8.13.2	Fehlmündung von Systemvenen in den linken Vorhof	391
8.14	<i>Morbus EBSTEIN</i> (H. E. ULMER)	393
8.15	<i>Primäre und sekundäre pulmonale Hypertonie</i> (J. BREUER) . .	399
9	Lageanomalien des Herzens (H. BARTH)	406
9.1	<i>Segmentanalyse</i>	407
9.1.1	Viszeraler Situs	407
9.1.2	Atrialer Situs	408
9.1.3	Die atrioventrikulären Verbindungen	408
9.1.4	Ventrikulärer Situs	409
9.1.5	Die ventrikuloarteriellen Verbindungen	409
9.2	<i>Dextrokardie</i>	412
9.2.1	Dextrokardie bei Situs solitus	412
9.2.2	Dextrokardie bei Situs inversus	413
9.2.3	Dextrokardie bei Situs ambiguus	415
9.3	<i>Mesokardie</i>	415
9.4	<i>Lävokardie</i>	415
9.5	„Criss-cross“-atrioventrikuläre Verbindungen, <i>superior-inferiore Ventrikelbeziehungen</i>	416
9.6	<i>Prinzipien der Diagnostik kongenitaler Lageanomalien des Herzens</i>	416
9.7	<i>Prinzipien der Therapie kongenitaler Lageanomalien des Herzens</i>	417
9.8	<i>Angeborene Perikarddefekte</i>	417
9.9	<i>Ectopia cordis</i>	418
10	Anomalien der Koronararterien	419
10.1	<i>Angeborene Anomalien der Koronararterien</i> (J. APITZ)	419
10.1.1	Anomalien mit Ursprung der Koronararterien aus der Aorta . .	419
10.1.2	Ursprung einer Koronararterie aus der A. pulmonalis	424
10.2	<i>Erworbene Erkrankungen der Koronararterien</i> (J. APITZ, CHR. APITZ)	429
11	Seltenere angeborene und erworbene Anomalien des Herzens	437
11.1	<i>Endokardfibroelastose</i> (A. A. SCHMALTZ)	437
11.2	<i>Morbus UHL</i> (J. APITZ)	439

11.3	<i>Divertikel und Aneurysmen des linken und rechten Ventrikels</i> (D. HASSBERG)	442
11.4	<i>Herztumoren</i> (L. SIEVERDING)	444
11.4.1	Rhabdomyome	447
11.4.2	Fibrome	447
11.4.3	Myxome	448
11.4.4	Teratome	449
11.4.5	Hämangiome	449
11.4.6	Maligne Tumoren	449
11.4.7	Sekundäre Tumoren	450
12	Systemerkrankungen mit Herzbeteiligung	453
12.1	<i>Metabolische Erkrankungen</i> (L. SIEVERDING)	453
12.1.1	Lysosomale Speichererkrankungen	453
12.1.2	Glykogenspeichererkrankungen	453
12.1.3	Mitochondriopathien	454
12.1.4	Peroxisomale Erkrankungen	455
12.2	<i>Neuromuskuläre Erkrankungen</i> (L. SIEVERDING)	455
12.2.1	Muskeldystrophien	455
12.2.2	FRIEDREICH-Ataxie	456
12.3	<i>Endokrine Erkrankungen</i> (L. SIEVERDING)	456
12.3.1	Fetopathia diabetica	456
12.3.2	Hypothyreose	456
12.3.4	Hyperthyreose	456
12.4	<i>Erkrankungen des Bindegewebes</i> (L. SIEVERDING)	457
12.4.1	MARFAN-Syndrom	457
12.4.2	EHLERS-DANLOS-Syndrom	458
13	Entzündliche Erkrankungen des Herzens, erworbene Herzfehler	461
13.1	<i>Nicht rheumatische entzündliche Herzerkrankungen – Perimyokarditis</i> (A. A. SCHMALTZ)	461
13.1.1	Myokarditis	461
13.1.2	Isolierte Perikarditis	464
13.2	<i>Dilatative Kardiomyopathie</i> (A. A. SCHMALTZ)	466
13.3	<i>Akute und chronische rheumatische Entzündungen des Herzens, rheumatische Herzfehler</i> (H. NETZ)	469
13.3.1	Rheumatisches Fieber	469
13.3.2	Chronische rheumatische Herzerkrankung	475
13.4	<i>Die infektiöse (bakterielle) Endokarditis im Kindes- und Jugendalter</i> (H.-H. KRAMER)	480
14	Herzrhythmusstörungen	489
14.1	<i>Diagnostik und Therapie von Herzrhythmusstörungen</i> (G. VON BERNUTH)	489

14.1.1	Normale Herzfrequenz im Kindesalter	489
14.1.2	Pathophysiologie der Herzrhythmusstörungen	490
14.1.3	Diagnostik der Herzrhythmusstörungen	492
14.1.4	Formen von Herzrhythmusstörungen	492
14.2	<i>Pacemaker-Behandlung</i> (E. STEIL)	510
15	Spezielle kinder-kardiologische Probleme	519
15.1	<i>Unschuldige Herz- und Gefäßgeräusche im Kindesalter</i> (J. APITZ)	519
15.2	<i>Funktionelle Störungen des kardiovaskulären Systems</i> (E. STEIL)	526
15.3	<i>Langzeitergebnisse nach Herzoperationen</i> (E. STEIL)	532
15.4	<i>Die Betreuung von Jugendlichen, Heranwachsenden und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern – Sport bei herzkranken Kindern – Rehabilitation</i> (D. HASSBERG)	547
15.4.1	Die Betreuung von Jugendlichen, Heranwachsenden und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern	547
15.4.2	Sport bei herzkranken Kindern	548
15.4.3	Rehabilitation	550
15.5	<i>Psychosoziale Aspekte von Patienten mit angeborenen Herzfehlern und ihren Familien</i> (D. HASSBERG, J. DÖTTING-ULRICH)	551
15.5.1	Psychosoziale Beratung	552
15.5.2	Das Konzept der familienorientierten Nachsorge	553
15.6	<i>Hypertonie des Systemkreislaufs</i> (W. ROSENDAHL)	555
15.7	<i>Nephrologische Probleme bei Kindern mit angeborenen und erworbenen Herzfehlern</i> (W. ROSENDAHL)	559
15.7.1	Störungen der Nierenfunktion bei Herzinsuffizienz	559
15.7.2	Begleitende Nierenerkrankungen	560
16	Therapie	561
16.1	<i>Prinzipien der medikamentösen Behandlung – Therapie der Herz-Kreislauf-Insuffizienz</i> (E. STEIL)	561
16.1.1	Pathophysiologische Ansatzpunkte der medikamentösen kardialen Therapie	561
16.1.2	Medikamentengruppen bei der Behandlung der Herz-Kreislauf-Insuffizienz	563
16.2	<i>Interventionskardiologie</i> (L. SIEVERDING, J. APITZ)	568
16.2.1	Atrioseptostomie	568
16.2.2	Valvuloplastie und Angioplastie	568
16.2.3	Stentimplantation	578
16.2.4	Ductusokklusion	578
16.2.5	ASD-Verschluß	579

16.2.6	VSD-Verschluß	580
16.2.7	Gefäßverschlüsse	580
16.2.8	Fazit	581
16.3	<i>Prinzipien der chirurgischen Behandlung</i> (E. R. DE VIVIE, F. KUHN-REGNIER)	585
16.3.1	Vorbemerkungen	585
16.3.2	Zugangswege zum Herzen und zu den herznahen großen Gefäßen	585
16.3.3	Physiologie und Technik der extrakorporalen Zirkulation	585
16.3.4	Grundlagen der Myokardprotektion	586
16.3.5	Palliative Operationen	587
16.3.6	Korrekturoperationen ohne EKZ	588
16.3.7	Korrekturoperationen mit EKZ	590
16.3.8	Defekte des Vorhof- und Kammerseptums einschließlich der AV-Klappen	592
16.3.9	Operative Strategien bei kombinierten und komplexen angeborenen Herzfehlern	594
16.4	<i>Herz- und Lungentransplantation im Kindesalter</i> (F. KUHN-REGNIER, E. R. DE VIVIE)	600
16.4.1	Herztransplantation	600
16.4.2	Lungentransplantation	601
16.4.3	Herz-Lungentransplantation	603
16.5	<i>Postoperative Intensivbehandlung</i> <i>und postoperative Probleme</i> (E. STEIL)	604
16.6	<i>Behandlung der postoperativen pulmonalen Hypertonie</i> (J. BREUER)	610
16.7	<i>Kinderkardiologische Notfälle und ihre Behandlung,</i> <i>Wiederbelebung und Reanimation</i> (E. STEIL, W. BADEN)	616
16.7.1	Prähospitale und intrahospitale Vorbeugung	616
16.7.2	Vitienspezifische Gefahren und Notfälle	616
16.7.3	Digitalisintoxikation	620
16.7.4	Hyperkaliämie	620
16.7.5	Weitere kinderkardiologische Notfallsituationen	621
16.7.6	Prinzipien der Reanimation bei kardiologischen Notfällen im Säuglings- und Kindesalter	622
16.7.7	Defibrillation und Behandlung der elektromechanischen Dissoziation	624
16.8	<i>Schock und Schockbehandlung –</i> <i>Störungen der Mikrozirkulation</i> (E. STEIL, W. BADEN)	626
	Anhang	637
	Weiterführende Literatur	652
	Stichwortverzeichnis	655

Anschriften der Verfasser

Dr. med. Christian Apitz
Univ.-Kinderklinik Homburg/Saar,
66421 Homburg/Saar, Oskar-Orth-Straße

Prof. Dr. med. Jürgen Apitz
Lehrstuhl für Kinderkardiologie,
Ärztlicher Direktor der Abteilung Kinderheilkunde II
mit Poliklinik (Schwerpunkte: Kardiologie, Nephrologie,
Pulmologie, Intensivbehandlung),
Neuklinikum der Universität,
72076 Tübingen, Hoppe-Seyler-Str. 3

Dr. med. Winfried Baden
Oberarzt der Abt. Kinderheilkunde II. Universitätskinderklinik,
Neuklinikum der Universität,
72076 Tübingen, Hoppe-Seyler-Str. 3

Dr. med. Helmut Barth
Oberarzt, Zentrum für Kinderheilkunde der Philipps-Universität,
Univ.-Kinderklinik,
35033 Marburg, Deutschhausstr. 12

Prof. Dr. med. Götz von Bernuth
Direktor der Klinik für Kinderkardiologie
Univ.-Klinikum der Rhein.-Westf.-Techn. Hochschule Aachen,
52074 Aachen, Pauwelsstr. 30

Priv.-Doz. Dr. med. Johannes Breuer
Oberarzt der Abt. Kinderheilkunde II. Universitätskinderklinik,
Neuklinikum der Universität,
72076 Tübingen, Hoppe-Seyler-Str. 3

Dr. med. Thomas Bruhns
Abt. Kinderheilkunde II. Universitätskinderklinik,
Neuklinikum der Universität,
72076 Tübingen, Hoppe-Seyler-Str. 3

Jutta Döttling-Ulrich
Dipl.-Sozialpädagogin (FH), Familientherapeutin,
72074 Tübingen, Gartenstr. 53/2

Dr. med. Herbert Enders
Abteilung Klinische Genetik,
Institut für Anthropologie u. Humangenetik der Universität,
72074 Tübingen, Wilhelmstr. 27

Dr. med. Dieter Hassberg
Facharzt für Kinderkrankheiten-Kinderkardiologie,
72076 Tübingen, Waldhausen 15

Dr. med. Christoph Irtel von Brenndorff
Oberarzt der Abt. Kinderheilkunde II. Universitätskinderklinik,
Neuklinikum der Universität,
72076 Tübingen, Hoppe-Seyler-Str. 3

Prof. Dr. med. Hans-Heiner Kramer
Direktor der Klinik für Kinderkardiologie
und Biomedizinische Technik,
Christian-Albrechts-Universität zu Kiel,
24105 Kiel, Schwanenweg 20

Dr. med. Ferdinand T. Kuhn-Regnier
Oberarzt, Klinik und Poliklinik für Herz- und Thoraxchirurgie,
Medizin. Einrichtungen der Universität Köln,
50924 Köln, Joseph-Stelzmann-Str. 9

Priv.-Doz. Dr. med. G. Mielke
Universitäts-Frauenklinik,
72076 Tübingen, Schleichstr. 4

Prof. Dr. med. Heinrich Netz
Kinderkardiologie und pädiatrische Intensivmedizin,
Klinikum Großhadern,
81366 München

Prof. Dr. med. Werner Rosendahl
Nachsorgeklinik Tannheim GmbH,
78052 VS-Tannheim, Gemeindewaldstr. 75

Priv.-Doz. Dr. med. Ludger Sieverding
Oberarzt der Abt. Kinderheilkunde II. Universitätskinderklinik,
Neuklinikum der Universität,
72076 Tübingen, Hoppe-Seyler-Str. 3

Prof. Dr. med. Helmut Singer
Pädiatrische Kardiologie der Klinik mit Poliklinik
für Kinder und Jugendliche der Univ. Erlangen-Nürnberg,
91054 Erlangen, Loschgestr. 15

Prof. Dr. med. Achim A. Schmaltz
Direktor der Abt. f. Kardiologie,
Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin,
Zentrum für Kinderheilkunde,
45122 Essen, Hufelandstr. 55

Dr. med. Egon Steil
Oberarzt der Abt. Kinderheilkunde II. Universitätskinderklinik,
Neuklinikum der Universität,
72076 Tübingen, Hoppe-Seyler-Str. 3

Dr. med. Thomas Teufel
71088 Holzgerlingen, Lichtensteinstraße 11/2

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer
Ärztlicher Direktor der Abteilung Pädiatrische Kardiologie
an der Univ.-Kinderklinik,
69120 Heidelberg, Im Neuenheimer Feld 153

Prof. Dr. med. Ernst-Rainer de Vivie
Direktor der Klinik und Poliklinik für Herz- und Thoraxchirurgie,
Medizin. Einrichtungen der Universität Köln,
50924 Köln, Joseph-Stelzmann-Str. 9

Prof. Dr. med. Johannes Vogt
Direktor der Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde –
Kardiologie der Universität Münster,
48129 Münster, Albert-Schweitzer-Str. 33

Prof. Dr. med. Gisbert Wagner
Direktor der Klinik und Poliklinik für Pädiatrische Kardiologie,
Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg,
06120 Halle/Saale, Ernst-Grube Str. 40