

---

# Inhaltsverzeichnis

<b>TEIL I:</b>	<b>EINLEITUNG</b>	1
<b>Kapitel 1:</b>	<b>Einführung</b>	3
	G. Schumacher, R. Schreiber	
1.1	Einteilung der angeborenen Herzfehler	3
1.2	Ätiologie	6
1.3	Häufigkeit und Wiederholungsrisiko	8
1.4	Natürlicher Verlauf	8
1.5	Klinische Manifestation	9
1.6	Früherkennung	9
1.7	Therapie und Prognose	10
	Weiterführende Literatur	12
<b>TEIL II:</b>	<b>UNTERSUCHUNGSMETHODEN</b>	13
<b>Kapitel 2:</b>	<b>Klinische Untersuchung</b>	15
	G. Schumacher, S. Brodherr-Heberlein	
2.1	Anamnese	15
2.2	Inspektion	16
2.3	Palpation	18
2.4	Auskultation	19
2.4.1	Herztöne	19
2.4.2	Herzgeräusche	21
2.4.2.1	Einteilung	23
2.4.3	Phonokardiographie	26
	Weiterführende Literatur	27
<b>Kapitel 3:</b>	<b>Blutdruckmessung in Ruhe und unter Belastung</b>	28
	D. Peters, M. Hauser, G. Schumacher	
3.1	Blutdruckmessung in Ruhe	28
3.2	Blutdrucklangzeitmessung	30
3.3	Blutdruckmessung unter Belastung	31
	Weiterführende Literatur	32
<b>Kapitel 4:</b>	<b>Elektrokardiographie</b>	33
	S. Brodherr-Heberlein, G. Schumacher	
4.1	Ableitung und Registrierung des Oberflächen-EKG	33
4.2	Lagetypen	34
4.3	Hypertrophiekriterien	36
4.3.1	Vorhöfe	36
4.3.2	Ventrikel	36
	Weiterführende Literatur	39

<b>Kapitel 5: Echokardiographie</b>	40
M. Vogt	
5.1 Physikalisches Prinzip	42
5.1.1 Eindimensionale (M-Mode-)Echokardiographie	43
5.1.2 Zweidimensionale (Schnittbild-)Echokardiographie	43
5.1.3 Dopplerechokardiographie	44
5.1.4 Farbkodierte Dopplerechokardiographie	45
5.1.5 Kontrastechokardiographie	45
5.2 Untersuchungstechnik	46
5.2.1 Subkostale Schallkopfposition	47
5.2.2 Parasternale Schallkopfposition	49
5.2.3 Apikale Schallkopfposition	51
5.2.4 Suprasternale Schallkopfposition	52
5.3 Morphologische Beurteilung	54
5.3.1 Das normale M-Mode-Echokardiogramm	54
5.3.2 Das normale Dopplerechokardiogramm	56
5.4 Funktionsdiagnostik	59
5.4.1 2D-Echokardiographie	59
5.4.2 M-Mode-Echokardiographie	59
5.5 Quantitative Dopplerechokardiographie	60
5.5.1 Druckgradienten	60
5.5.2 Klappenöffnungsflächen	61
5.5.3 Intrakardiale Drücke	61
5.5.4 Schlag-, Herzminuten- und Shuntvolumen	61
5.5.5 Klappeninsuffizienz	62
5.5.6 Diastolische Funktion	62
5.6 Aktuelle Entwicklungen	63
5.6.1 Transösophageale Echokardiographie	63
5.6.2 Fetale Echokardiographie	64
5.7 Ausblicke	64
Weiterführende Literatur	65
<b>Kapitel 6: Röntgenuntersuchung</b>	66
G. Schumacher, U. Klein, S. Martinoff	
6.1 Aufnahmetechnik	67
6.2 Das normale Herz	67
6.3 Das Herz bei Rechtsbelastung	70
6.4 Das Herz bei Linksbelastung	70
6.5 Das Herz bei beidseitiger Belastung	73
6.6 Das Lungengefäßbild	74
6.7 Charakteristische Herzfehlerformen	76
Weiterführende Literatur	76
<b>Kapitel 7: Magnetresonanz- und Computertomographie</b>	77
H. Kaemmerer	
7.1 Magnetresonanztomographie/MRT	77
7.1.1 Klinische Anwendung	79
7.2 Computertomographie/CT	80
7.3 Fazit	81
Weiterführende Literatur	82
<b>Kapitel 8: Nuklearmedizinische Untersuchungsverfahren</b>	83
G. Schumacher, S. Martinoff	
Weiterführende Literatur	84

<b>Kapitel 9:</b>	<b>Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie</b>	85
	G. Schumacher	
9.1	Untersuchungstechnik . . . . .	86
9.2	Indikation und Kontraindikation . . . . .	86
9.3	Untersuchungsablauf . . . . .	87
9.4	Angiokardiographie . . . . .	89
9.5	Risiko der Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie . . . . .	93
9.6	Anhang . . . . .	94
9.6.1	Herzzeitvolumen . . . . .	94
9.6.2	Shuntvolumen . . . . .	95
9.6.3	Strömungswiderstände . . . . .	95
9.6.4	Klappenöffnungsfläche (KÖF) und systolischer Druckgradient (dp) . . . . .	95
9.6.5	Ventrikelvolumen . . . . .	96
	Weiterführende Literatur . . . . .	97

**TEIL III: SYSTEMATIK DER ANGEBORENEN HERZFEHLER . . . . . 99**

<b>Kapitel 10:</b>	<b>Pathomorphologische Terminologie</b>	101
	G. Schumacher	
10.1	Nomenklatur . . . . .	104
	Weiterführende Literatur . . . . .	107

<b>Kapitel 11:</b>	<b>Obstruktionen im Bereich des linken Herzens</b>	108
	G. Schumacher	
11.1	Definition und Einteilung . . . . .	108
11.2	Kongenitale Mitralstenosen . . . . .	112
11.3	Valvuläre und subvalvuläre membranöse Aortenstenose . . . . .	123
11.4	Kritische Aortenklappenstenose . . . . .	136
11.5	Hypoplastisches Linksherzsyndrom . . . . .	144
11.6	Hypertrophische Kardiomyopathie . . . . .	154
11.7	Supravalvuläre Aortenstenose, Williams-Beuren-Syndrom . . . . .	165
11.8	Isolierte Aortenisthmusstenose . . . . .	173
11.9	Kritische und komplexe Aortenisthmusstenose . . . . .	185
11.10	Unterbrochener Aortenbogen . . . . .	195
	Echokardiographie 116, 128, 138, 147, 158, 169, 176, 188, 197 M. Vogt, M. Hauser Weiterführende Literatur zu Kap. 11.1–11.10 . . . . .	204

<b>Kapitel 12:</b>	<b>Obstruktionen im Bereich des rechten Herzens</b>	208
	G. Schumacher	
12.1	Definition und Einteilung . . . . .	208
12.2	Ebstein'sche-Anomalie . . . . .	211
12.3	Trikuspidalatresie . . . . .	222
12.4	Pulmonalstenose . . . . .	239
12.5	Kritische Pulmonalklappenstenose und Pulmonalklappenatresie mit intaktem Ventrikelseptum . . . . .	251
12.6	Fallot'sche Tetralogie . . . . .	262

12.7	Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt . . . . .	278
	Echokardiographie 214, 228, 244, 254, 266, 281	
	M. Vogt, R. Oberhoffer	
	Weiterführende Literatur zu Kap. 12.1–12.7 . . . . .	287
<b>Kapitel 13: Septale Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen . . . . .</b>		<b>290</b>
	G. Schumacher	
13.1	Definition und Einteilung . . . . .	290
13.2	Vorhofseptumdefekt und partielle Lungenvenen- fehlkonnektion . . . . .	297
13.3	Totale Lungenvenenfehlkonnektion . . . . .	308
13.4	Atrioventrikulärer Septumdefekt . . . . .	319
13.5	Ventrikelseptumdefekt . . . . .	333
13.6	Persistierender Ductus arteriosus . . . . .	347
13.7	Aortopulmonaler Septumdefekt . . . . .	356
13.8	Truncus arteriosus communis . . . . .	363
	Echokardiographie 301, 312, 323, 339, 350, 359, 368	
	M. Vogt	
	Weiterführende Literatur zu Kap. 13.1–13.8 . . . . .	375
<b>Kapitel 14: Komplexe kardiovaskuläre Fehlbildungen mit Ursprungsanomalien der großen Arterien . . . . .</b>		<b>379</b>
	G. Schumacher	
14.1	Definition und Einteilung . . . . .	379
14.2	Komplette Transposition der großen Arterien . . . . .	382
14.3	Angeboren korrigierte Transposition der großen Arterien . . . . .	402
14.4	Anatomisch korrigierte Malposition der großen Arterien . . . . .	413
14.5	Ursprung beider großer Arterien aus dem rechten Ventrikel . . . . .	415
14.6	Ursprung beider großer Arterien aus dem linken Ventrikel . . . . .	427
14.7	Univentrikuläres Herz bzw. singulärer Ventrikel . . . . .	431
	Echokardiographie 389, 406, 420, 428, 435	
	M. Vogt, R. Oberhoffer	
	Weiterführende Literatur zu Kap. 14.1–14.7 . . . . .	444
<b>Kapitel 15: Koronaranomalien . . . . .</b>		<b>447</b>
	G. Schumacher	
15.1	Fehlursprung einer Koronararterie aus der Pulmonalarterie . . . . .	447
15.2	Koronararterielle Fisteln . . . . .	454
	Echokardiographie 449, 455	
	M. Vogt	
	Weiterführende Literatur zu Kap. 15.1 und 15.2 . . . . .	457
<b>TEIL IV: THERAPIE . . . . .</b>		<b>459</b>
<b>Kapitel 16: Erstversorgung kritisch kranker Neugeborener . . . . .</b>		<b>461</b>
	H.-P. Lorenz	
16.1	Ursachen kardialer Notfallsituationen . . . . .	461
16.2	Diagnostik und klinische Manifestation . . . . .	462
16.3	Notfalltherapie . . . . .	462

16.3.1	Hydrops fetalis und paroxysmale supraventrikuläre Tachykardie . . . . .	463
16.3.2	Totale Lungenvenenfehlkonnektion mit Obstruktion	464
16.3.3	Hypoxämischer Anfall . . . . .	464
16.4	Apparative Ausrüstung für den Neugeborenen-transport . . . . .	464
16.4.1	„W-Fragen“ vor Transportbeginn . . . . .	465
16.4.2	Beatmung auf dem Transport . . . . .	465
	Weiterführende Literatur . . . . .	465
<b>Kapitel 17: Interventionelle Therapie . . . . .</b>		<b>466</b>
	A. Eicken, W. Sebening, J. Hess	
17.1	Eröffnung interatrialer Kommunikationen . . . . .	467
17.1.1	Ballonatrioseptostomie, „blade atrial septostomy“ und statische Ballondilatation . . . . .	467
17.2	Verschuß interatrialer Kommunikationen . . . . .	468
17.3	Verschuß des persistierenden Ductus arteriosus . . . . .	470
17.4	Coilverschuß von Gefäßkommunikationen . . . . .	471
17.5	Ballonvalvuloplastie . . . . .	472
17.5.1	Pulmonalklappenstenose . . . . .	472
17.5.2	Aortenklappenstenose . . . . .	474
17.5.3	Mitralklappenstenose . . . . .	475
17.6	Ballonangioplastie . . . . .	475
17.6.1	Aortenisthmusstenose . . . . .	475
17.6.2	Zentrale und periphere Pulmonalarterienstenosen	476
17.6.3	Systemvenenstenosen . . . . .	478
17.7	Endokarditisprophylaxe . . . . .	478
17.8	Zusammenfassung . . . . .	478
	Weiterführende Literatur . . . . .	478
<b>Kapitel 18: Perioperative anästhesiologische Versorgung von Säuglingen und Kleinkindern . . . . .</b>		<b>479</b>
	J. A. Richter, A. Barankay	
18.1	Präoperatives Management . . . . .	480
18.2	Prämedikation . . . . .	480
18.3	Operationsmonitoring . . . . .	481
18.4	Anästhesieführung und allgemeine Richtlinien . . . . .	481
18.5	Extrakorporale Zirkulation und Hypothermie . . . . .	484
18.6	Einfluß der Anästhetika und der respiratorischen Therapie auf den pulmonalen Gefäßwiderstand . . . . .	485
18.7	Rückblick und Zukunftsperspektiven der Kardioanästhesie . . . . .	485
	Weiterführende Literatur . . . . .	485
<b>Kapitel 19: Postoperative Intensivtherapie . . . . .</b>		<b>486</b>
	H.-P. Lorenz	
19.1	Peri- und postoperative Therapieprinzipien . . . . .	486
19.1.1	Flüssigkeit und Wasserhaushalt . . . . .	487
19.1.2	Volumen . . . . .	487
19.1.3	Labor . . . . .	488
19.2	Postoperatives Monitoring . . . . .	488
19.2.1	Herz-Kreislauf-System . . . . .	489
19.2.2	Pulmonales System . . . . .	489
19.2.3	Infektionsprophylaxe . . . . .	490
19.2.4	Medikation . . . . .	490
19.3	Herzfehler-spezifische Therapie . . . . .	490

19.4	Myokardiale Insuffizienz . . . . .	492
19.4.1	Definition und Pathophysiologie . . . . .	492
19.4.2	Therapie . . . . .	493
	Weiterführende Literatur . . . . .	495
<b>Kapitel 20: Postoperative Herzrhythmusstörungen</b>		<b>496</b>
	S. Brodherr-Heberlein, H.-P. Lorenz, G. Schumacher	
20.1	Klinik . . . . .	497
20.2	Therapie . . . . .	498
20.2.1	Temporäre und permanente Schrittmacherstimulation . . . . .	498
20.2.2	Antiarrhythmika . . . . .	500
20.3	Spezielle Formen der postoperativen Herzrhythmusstörungen . . . . .	503
20.3.1	Tachykarde Rhythmusstörungen . . . . .	503
20.3.1.1	Supraventrikuläre Extrasystolen . . . . .	503
20.3.1.2	Supraventrikuläre Tachykardien . . . . .	505
20.3.1.3	Fokale supraventrikuläre Tachykardien . . . . .	505
20.3.1.4	Supraventrikuläre Reentry-Tachykardien . . . . .	507
20.3.1.5	Vorhofflattern . . . . .	510
20.3.1.6	Vorhofflimmern . . . . .	511
20.3.1.7	Ventrikuläre Extrasystolie . . . . .	512
20.3.1.8	Ventrikuläre Tachykardie, Kammerflattern und -flimmern . . . . .	513
20.3.2	Bradykarde Rhythmusstörungen . . . . .	515
20.3.2.1	Sick-Sinus-Syndrom . . . . .	516
20.3.2.2	Atrioventrikuläre Leitungsstörungen . . . . .	518
20.3.3	Intraventrikuläre Reizleitungsstörungen . . . . .	519
20.4	Resümee . . . . .	520
	Weiterführende Literatur . . . . .	520
<b>Kapitel 21: Herzklappenchirurgie im Kindesalter</b>		<b>521</b>
	K. Holper	
21.1	Klappenerhaltende Rekonstruktionen . . . . .	521
21.1.1	Aortenklappe . . . . .	521
21.1.2	Pulmonalklappe . . . . .	522
21.1.3	Mitralklappe . . . . .	522
21.1.4	Trikuspidalklappe . . . . .	523
21.2	Herzklappenersatz . . . . .	523
21.2.1	Extrakardiale Conduits . . . . .	523
21.2.2	Aortenklappenersatz mit pulmonalem Autograft/Ross-Operation . . . . .	525
21.2.3	Funktionsdauer der Allografts und Xenografts . . . . .	526
21.2.4	Perioperative Letalität . . . . .	528
21.3	Mechanische Herzklappen . . . . .	528
21.3.1	Auswahl . . . . .	529
21.3.2	Indikationen . . . . .	530
21.3.3	Frühletalität . . . . .	530
21.3.4	Postoperativer Verlauf . . . . .	531
21.3.5	Klappenbedingte Komplikationen . . . . .	532
21.3.6	Antikoagulation . . . . .	532
21.4	Resümee . . . . .	533
	Weiterführende Literatur . . . . .	533

<b>Kapitel 22: Herztransplantation im Kindesalter</b> . . . . .	534
M. Overbeck	
22.1 Indikationen und Kontraindikationen . . . . .	534
22.1.1 Organspender . . . . .	536
22.2 Patientenführung . . . . .	536
22.2.1 Präoperatives Management . . . . .	536
22.2.2 Peri- und postoperatives Management . . . . .	536
22.3 Komplikationen nach HTx . . . . .	537
22.3.1 Abstoßung . . . . .	537
22.3.2 Infektion . . . . .	538
22.4 Langzeitnachsorge . . . . .	539
22.5 Entwicklung und Prognose . . . . .	540
Weiterführende Literatur . . . . .	540
<b>Kapitel 23: Infektiöse Endokarditis</b> . . . . .	541
R. Schreiber, G. Schumacher	
23.1 Definition . . . . .	541
23.1.1 Pathogenese . . . . .	541
23.1.2 Risikofaktoren . . . . .	542
23.1.3 Erreger . . . . .	543
23.2 Klinik . . . . .	543
23.2.1 Echokardiographie/M. Vogt . . . . .	544
23.2.2 Elektrokardiogramm . . . . .	545
23.2.3 Röntgenaufnahme des Thorax . . . . .	545
23.2.4 Entzündungsparameter . . . . .	545
23.2.5 Mikrobiologische Proben . . . . .	545
23.3 Therapie . . . . .	545
23.4 Prophylaxe . . . . .	548
23.4.1 Antibiotika-Prophylaxe bei invasiven Eingriffen . . . . .	548
23.4.2 Therapie extrakardialer bakterieller Infektionen . . . . .	550
23.4.3 Allgemeine Maßnahmen . . . . .	550
23.5 Fazit . . . . .	550
Weiterführende Literatur . . . . .	550
<b>Kapitel 24: Impfungen bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern</b> . . . . .	551
A. Hager	
Weiterführende Literatur . . . . .	553
<b>Kapitel 25: Betreuung herzoperierter Jugendlicher und junger Erwachsener</b> . . . . .	554
H. Singer, M. Hofbeck	
25.1 Operationsergebnisse . . . . .	555
25.2 Postoperative Überwachung . . . . .	559
25.3 Reoperationen . . . . .	559
25.4 Beurteilung der körperlichen Leistungsfähigkeit . . . . .	560
Weiterführende Literatur . . . . .	562
<b>Kapitel 26: Schwangerschaft bei angeborenen Herzfehlern</b> . . . . .	563
H. Kaemmerer, K. T. M. Schneider, V. Seifert-Klauss	
26.1 Kardiovaskuläre Umstellungsreaktionen . . . . .	563
26.2 Hämodynamik während der Entbindung und im Wochenbett . . . . .	564
26.3 Beschwerden, Symptome und Risiken . . . . .	564

26.4	Allgemeine Empfehlungen zur Führung der Schwangeren . . . . .	567
26.4.1	Endokarditis-Prophylaxe . . . . .	568
26.4.2	Thrombose-Prophylaxe und Antikoagulation . . . .	568
26.5	Risiken für den Fetus und das Kind . . . . .	569
26.6	Kontrazeption . . . . .	569
26.7	Resümee . . . . .	570
	Weiterführende Literatur . . . . .	570
<b>TEIL V:</b>	<b>SACHVERZEICHNIS . . . . .</b>	<b>571</b>
<hr/>		
	<b>Sachverzeichnis . . . . .</b>	<b>573</b>