

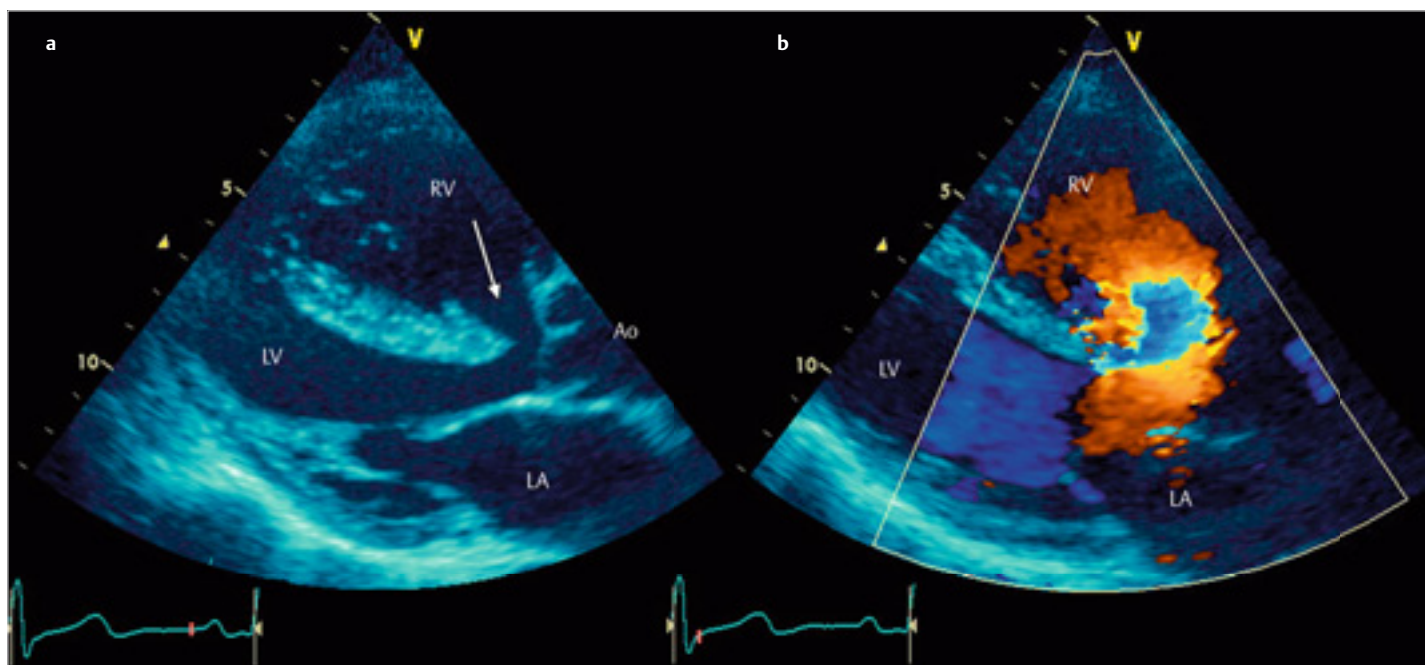


Abb. 7.7 a, b Membranöser Ventrikelseptumdefekt.

a Transthorakale Darstellung eines membranösen Ventrikelseptumdefekts (Pfeil) bei Patientin mit Fallot-Tetralogie (die überreitende Aorta ist zu erkennen).

b Farb-Doppler-Nachweis des Shuntflusses nach rechtsventrikulär.



Das Wichtigste in Kürze

Während sich basisnahe Ventrikelseptumdefekte echokardiographisch relativ leicht erfassen lassen, ist der Nachweis apikaler, muskulärer Defekte häufig schwierig.

zur morphologischen und funktionellen Beurteilung von Herzklappenerkrankungen, ihrer Schweregradbestimmung und Verlaufsbeurteilung sowie zur Beurteilung von Begleitvitien und sekundären Schädigungszeichen des linken und rechten Herzens. Die invasive Herzkatheterdiagnostik zur primären Diagnostik bei Herzklappenerkrankungen ist heute obsolet.

Magnetresonanztomographie

Analog zur Diagnostik des ASD können mit beiden Verfahren größere perimembranöse wie auch muskuläre VSD sicher detektiert werden. Die Größe der Ventrikel und Vorhöfe sowie die Durchmesser der Pulmonalarterien geben morphologisch Hinweise auf eine Rechtsherzbelastung oder eine bereits vorliegende pulmonalarterielle Hypertonie. Mit der Cine-MRT ist es einfach möglich, Veränderungen der Größe eines VSD über den Herzzyklus zu dokumentieren (Abb. 7.8). Für das therapeutische Vorgehen spielt die Größe des daraus resultierenden Links-rechts-Shunts eine große Rolle, die mittels Flussmessungen in der Aorta ascendens und im Truncus pulmonalis zur Bestimmung des Q_p/Q_s -Quotienten in der MRT bestimmt werden kann (27). Ein nachgewiesener Rechts-links-Shunt dokumentiert dabei eine Shuntumkehr bei Eisenmenger-Reaktion (Abb. 7.8).

7.2 Erworbene Klappenfehler

Aufgrund der Komplexität der räumlichen Struktur der Herzklappen, des Klappenhalteapparats, der Klappenbewegung und der hämodynamischen Verhältnisse werden hohe technische und methodische Anforderungen an die bildgebenden Verfahren gestellt. Die Echokardiographie ist durch ihr breites Beurteilungsspektrum, die nichtinvasive und rasche Durchführbarkeit und die hohe Genauigkeit heute das Verfahren der Wahl

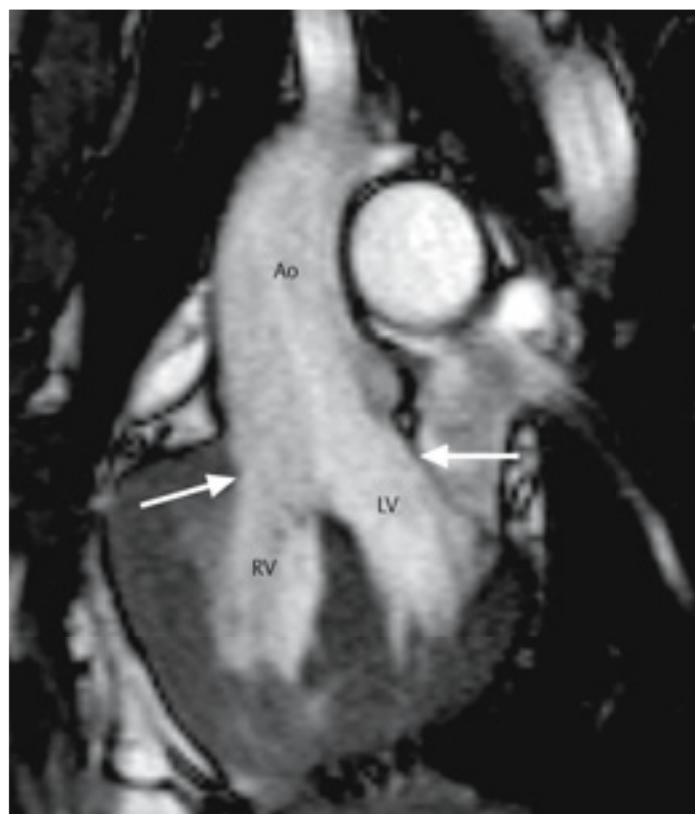


Abb. 7.8 Reitende Aorta bei einem Patienten mit Fallot-Tetralogie und großem VSD (Pfeil). Beachte die ausgeprägte rechtsventrikuläre Hypertrophie.

Bei Patienten mit eingeschränkten Untersuchungsbedingungen bietet zusätzlich die MRT die Möglichkeit, Klappenventilen weiter abzuklären.



Das Wichtigste in Kürze

Die nichtinvasiven bildgebenden Verfahren, besonders die Echokardiographie, haben die invasive Herzkatheterdiagnostik als Standardverfahren zur Beurteilung von Herzklappenerkrankungen abgelöst.

7.2.1 Mitralklappenstenose

Ätiologie

Bei der Mitralklappenstenose handelt es sich um eine Obstruktion des linksventrikulären Einstroms aufgrund einer pathologisch verminderten Öffnung der Mitralklappe. Häufigste Ursache ist das **rheumatische Fieber** mit degenerativer Schädigung des Mitralklappenapparates infolge einer gestörten immunologischen Reaktion auf einen A-Streptokokken-Infekt (Tab. 7.1). In etwa 60% der Fälle mit isolierter Mitralklappenstenose lässt sich anamnestisch ein rheumatisches Fieber eruieren (5). Aufgrund der Abnahme von Fällen mit rheumatischem Fieber in westlichen Industrieländern nimmt auch die Häufigkeit der Mitralklappenstenose ab. In einer europaweiten Erhebung an Patienten mit Herzklappenerkrankungen war die Mitralklappenstenose mit 12,1% das viert häufigste singuläre, linksseitige Klappenventilum (16).

Der immunologische Prozess führt zu einer Verschmelzung der Kommissuren, Verdickung und Schrumpfung der Segel und Degeneration der Chordae tendineae (28). Die Klappendegeneration schränkt auch den Klappenschluss ein, sodass häufig eine begleitende Mitralklappeninsuffizienz resultiert. Der Verlauf der Mitralklappenstenose ist in der Regel progressiv, mit einem langsamen relativ kontinuierlichen Beginn jedoch starker Beschleunigung der Progression im späteren Verlauf.

Seltenere Ursachen sind eine Mitralklappenbeteiligung bei Karzinoidsyndrom oder systemischem Lupus erythematoses, gestörter Kalziumhaushalt (z. B. Dialyse) oder Raumforderungen im Bereich des Vorhofs, z. B. Myxome oder Thromben (4).

Tab. 7.1 Ursachen der Mitralklappenstenose

- Rheumatisches Fieber (häufigste Ursache, alle anderen sind selten)
- Degenerative Sklerosierung bei gestörtem Kalziumhaushalt (chronische Hämodialyse)
- Angeborene Mitralklappenstenose
- Infektiöse Endokarditis
- Systemischer Lupus erythematoses
- Rheumatoide Arthritis
- Malignes Karzinoid
- Mukopolysaccharidose
- Morbus Fabry
- Morbus Whipple

Pathophysiologie

Die normale Mitralklappenöffnung beträgt 4–6 cm². Eine milde Mitralklappenstenose liegt vor bei einer Reduzierung der Klappenöffnungsfläche bis auf 1,5 cm², eine schwere Mitralklappenstenose bei einer Öffnungsfläche von unter 1 cm² (5) (Tab. 7.2). Durch die Verengung der Mitralklappe steigt je nach Ausmaß der Stenosierung der Druck im linken Vorhof bis auf 30 mmHg (normal 6 mmHg) und es kommt zu einer Vergrößerung des linken Vorhofes.

Bei schwerer Mitralklappenstenose (Öffnungsfläche < 1 cm²) dilatiert der linke Vorhof auf über 6 cm Durchmesser (normal < 4 cm), wohingegen der linke Ventrikel in Folge des mangelnden Zuflusses entlastet wird und eher klein wirkt. Die Erhöhung des linksatrialen Druckes führt retrograd zu einem Druckanstieg in den Lungenvenen und Kapillaren.

Übersteigt der linksatriale Mitteldruck 20–25 mmHg, kann es zu dem klinischen Bild der interstitiellen Lungenstauung kommen. Die akute Erhöhung des transvalvulären Druckgradienten bei Belastung kann bei der schweren Mitralklappenstenose zum Auftreten eines alveolären Lungenödems führen. Die chronische Einwirkung der Druckerhöhung im pulmonalen Gefäßbett führt neben der pulmonal-venösen Hypertension letztlich auch zur pulmonal-arteriellen Hypertonie und Rechtsherzbelastung.

Differenzialdiagnostisch sind bei Vorhofdilatation, einem Anstieg des Vorhofdruckes und einer Rechtsherzbelastung andere Erkrankungen, z. B. eine Pericarditis constrictiva, eine schwere Mitralklappeninsuffizienz oder angeborene Shuntvitien, in Betracht zu ziehen.

In der Mehrzahl der Fälle besteht bei Mitralklappenstenose aufgrund der Segeldegeneration mit Schlussunfähigkeit ein kombiniertes Mitralklappenventilum mit begleitender Mitralklappeninsuffizienz. Die pathophysiologischen Veränderungen werden dabei durch das führende Vitium bestimmt.

Klinik in Stichworten

Symptome (in Abhängigkeit vom Schweregrad)

- Die meisten Patienten mit einer Klappenöffnungsfläche > 1,5 cm² sind asymptomatisch,
- erste Symptome treten in der Regel bei physischer Belastung, Stress, Infekten mit Fieber oder Schwangerschaft auf:

Tab. 7.2 Schweregradeinteilung der Mitralklappenstenose

	Grad I	Grad II	Grad III
MKÖF	> 1,5 cm ²	1,0–1,5 cm ²	< 1,0 cm ²
Mittlerer Druckgradient	< 5 mmHg	5–10 mmHg	> 10 mmHg
Maximaler Druckgradient	< 10 mmHg	10–20 mmHg	> 20 mmHg
sPAP	< 50 mmHg	≥ 50 mmHg	≥ 60–80 mmHg

Zusammenfassung verschiedener Schweregradkriterien nach aktuellen Leitlinien. MKÖF = Mitralklappenöffnungsfläche; sPAP = systolischer Pulmonalarteriendruck (5).