

Eisenmenger-Syndrom

Kurzdefinition

► Definition/Pathophysiologie/Pathogenese

Obstruktive Erkrankung der Lungengefäße aufgrund eines lang bestehenden, ausgeprägten Links-rechts-Shunts • Der pulmonalarterielle Widerstand erreicht systemische Werte • Dies führt zur Shunt-Umkehr mit bidirektionalem oder Rechts-links-Shunt.

Zeichen der Bildgebung

► Methode der Wahl

Mit Farbdoppler oder invasiver Druckmessung Shunt-Nachweis und Quantifizierung • MRT im Stadium der Evaluierung.

Klinik

► Typische Präsentation

Schwere Symptome oft erst bei Jugendlichen und Erwachsenen • Zunehmende Dyspnoe und Zyanose • Abnahme der körperlichen Belastbarkeit • Schwere Herzinsuffizienz • Angina pectoris • Paradoxe Embolien • Arrhythmie (Vorhofflimmern) • Infektiöse Endokarditis.

► Therapeutische Optionen

Meist keine spezifische Therapie möglich • Körperliche Schonung • Medikamentöse Herzinsuffizienztherapie • Sauerstofftherapie bei Zyanose • Therapie von Infektionen • Herz-Lungen-Transplantation in seltenen Fällen möglich (10-Jahre-Überlebensrate < 30%) • Senkung des pulmonalen Gefäßwiderstands durch CO-Inhalation und evtl. Prostaglandin-Infusion.

► Verlauf und Prognose

42% der Patienten mit Eisenmenger-Syndrom erreichen das 25. Lebensjahr • Häufigste Todesursachen: plötzlicher Herztod (30%), Herzinsuffizienz (25%), Hämoptysen (15%).

► Was will der Kliniker von mir wissen?

Zeichen der RV Druckerhöhung • Zeichen einer pulmonalen Hypertonie • Shunt-Bestimmung • Befunde des zugrunde liegenden Vitiums • Pulmonaler Status.

Differenzialdiagnose

andere Vitien

– zyanotische Vitien ohne Eisenmenger-Syndrom

Dyspnoe oder Herzinsuffizienz
anderer Ursachen

– Herzrhythmusstörungen
– Pneumonie

Ausgewählte Literatur

Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults: second of two parts.

N Engl J Med 2000; 342(5): 334–342

Hopkins WE. The remarkable right ventricle of patients with Eisenmenger syndrome. Coron Artery Dis 2005; 16: 19–25

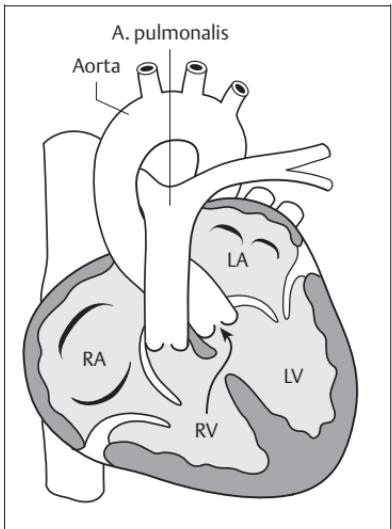


Abb. 129 Eisenmenger-Syndrom. Durch Veränderungen der kleinen Pulmonalarterien und -arteriolen (Mediahypertorie, Intimaproliferation und Fibrose) kommt es zur Widerstandserhöhung im Lungenkreislauf und dadurch zur Shunt-Umkehr (z.B. bei begleitendem VSD, Pfeil).



Abb. 130 Eisenmenger Syndrom bei pulmonaler Hypertonie. Kontrastverstärkte MR-Angiographie, koronare MIP: Kalibersprung zwischen zentralen und peripheren Pulmonalarterien (Pfeil).



Abb. 131 Gleicher Patient. Röntgen-Thorax. Vor allem rechts deutlicher Kalibersprung zwischen zentralen und peripheren Pulmonalarterien (Pfeil).