

Pulmonalatresie

Kurzdefinition

▶ Epidemiologie

Häufigkeit ca. 3% aller angeborenen Herzfehler.

▶ Ätiologie/Pathophysiologie/Pathogenese

Pulmonaler Blutfluss durch Ductus arteriosus und MAPCA • Zyanose abhängig von Durchmischung und Ausmaß des pulmonalen Blutflusses • Bei ausgeprägter Lungenperfusion Entwicklung einer Herzinsuffizienz.

▶ Pathoanatomie

Pulmonalatresie in Verbindung mit VSD und MAPCA • Von einigen Autoren als Extremform der TOF bezeichnet • Persistenz oder Hypertrophie primitiver arterieller Verbindungen zur Lunge • Hypertrophie der Bronchialarterien.

Zeichen der Bildgebung

▶ Methode der Wahl

Echo • Mit zunehmendem Lebensalter MRT

▶ Röntgen-Thorax

Ausgeprägtes „Holzschuhherz“ • Verminderte pulmonale Gefäßzeichnung • Schmächliche Hili • Evtl. rechts deszendierender Aortenbogen.

▶ Echo

Pulmonalatresie • Darstellung der Pulmonalgefäße • VSD • Überreitende Aortenwurzel • Assoziierte Anomalien.

▶ CT/MRT

Am besten zur Darstellung von MAPCA und intrakardialen Fehlbildungen geeignet • MRT und CT sind für die Darstellung der Pulmonalarterien und postoperativ zum Ausschluss von Komplikationen (Shunt/Konduit Stenose) sehr gut geeignet • Evtl. Quantifizierung der Flussverhältnisse mit Flussmessung (MRT, Phasenkontrasttechnik).

▶ Invasive Diagnostik

Selektive Darstellung von MAPCA • Invasive Druckmessung • Evtl. Angiographie vor interventioneller Therapie (PTA peripherer Pulmonalarterienstenosen, Embolisation von MAPCA) • Koronarangiographie.

Klinik

▶ Typische Präsentation

Zunehmende Zyanose nach Verschluss des Ductus arteriosus • Herzinsuffizienz bei großen MAPCA • Trommelschlegelfinger • Uhrglasnägel • Dyspnoe • Kauer-Hock-Stellung.

▶ Therapeutische Optionen

Prostaglandin E₁ zum Erhalt eines offenen Ductus arteriosus • Palliativer System-Pulmonalarterien-Shunt (Blalock-Taussig) • Banding von MAPCA • Chirurgische Anlage eines Conduits zwischen RV und Pulmonalarterie • Rekonstruktion des RVOT • Verschluss des VSD (insgesamt mäßiges bis hohes OP-Risiko).

▶ Verlauf und Prognose

Unbehandelt Lebenserwartung unter 10 J. • Oft Spätprobleme nach Versorgung • Rhythmusstörungen • Conduitstenose/-insuffizienz • Abgangsstenosen d. Pulmonalarterien.

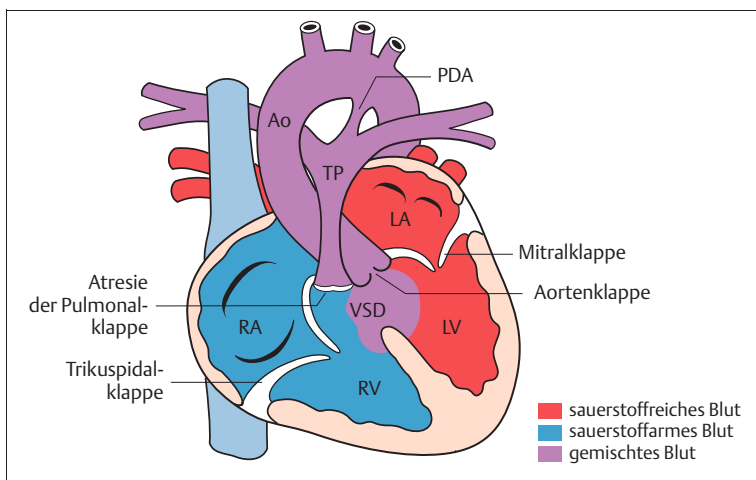


Abb. 157 Schema der Pulmonalatresie mit Atriesie der Pulmonalklappe sowie Blutmischung über VSD (Typ I). Die Lungenstrombahn wird über einen PDA mit Mischblut versorgt.

► Was will der Kliniker von mir wissen?

Lage des VSD • PDA oder Kollateralen vorhanden • Grad der Hypoplasie der Pulmonalgefäße • AV-Klappeninsuffizienz • Koronaranomalie.

Differenzialdiagnose

TOF

– zumindest partielle Offenheit des RVOT

Pulmonalatresie ohne VSD

– Zyanose
– Trikuspidalinsuffizienz
– massiv dilatiertes RA
– kleiner RV

Typische Fehler

Eine korrekte Einschätzung der pulmonalarteriellen Versorgung bzw. MAPCA ist von prognostischer Relevanz und muss daher sorgfältig, evtl. mit mehreren Verfahren (MRT/CT) durchgeführt werden.

Ausgewählte Literatur

Amark KM et al. Independent factors associated with mortality, reintervention, and achievement of complete repair in children with pulmonary atresia with ventricular septal defect. J Am Coll Cardiol 2006; 47: 1448 – 1456