

Kreislaufpathologie

04.06.2019

17.06.2019

Dr. S. Haen

Institut für Allgemeine Pathologie

Vorherige Themen:

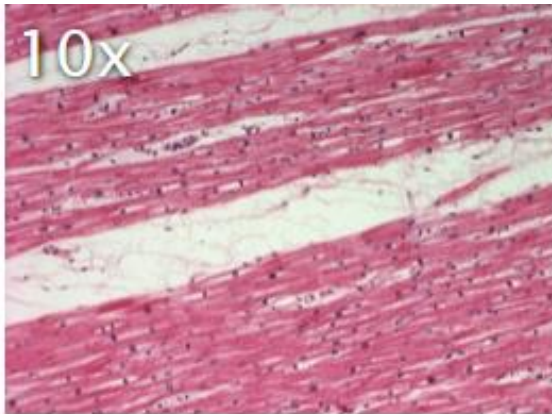
Lernziele:

Physiologie:

Herzklappen
Ventrikelseptumdefekt
myokardiale Funktion
systemischer Kreislauf
Durchblutungsregulation
Lungenperfusion

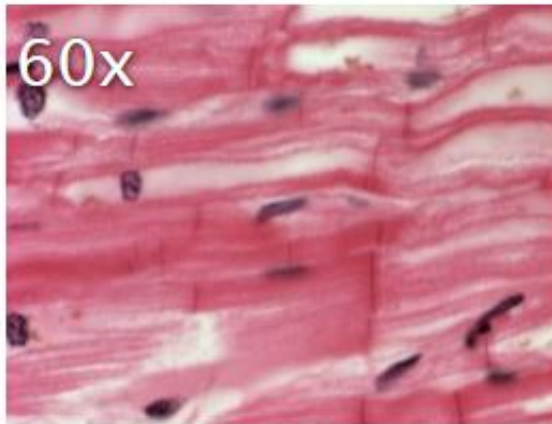
Pathologie:

- funktionsstörungen
Folgen
Folgen von Funktionsstörg.
Durchblutungsstörung
- dysregulation + Folgen
pulmonalarterieller
Hochdruck



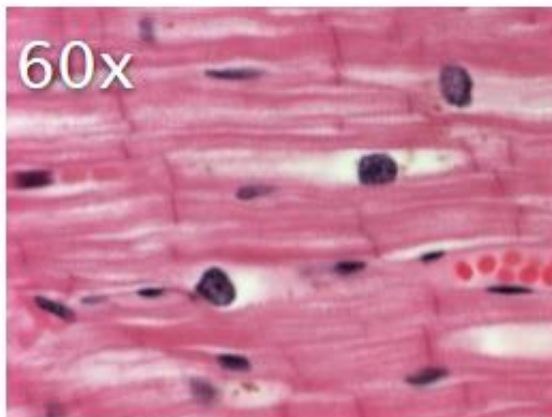
Es sind schon bei dieser Vergrößerung die Glanzstreifen der Herzmuskelzellen zu erkennen. Die Herzmuskelzellen sind ca. 50-100µm lang.

Bindegewebe gliedert das Myokard in Bündel und steht mit dem Endokard und dem Epikard in Verbindung.



Zwischen den Herzmuskelzellen erkennt man die Disci intercalares (Glanzstreifen) als dunkle Banden, welche quer zu den Myofibrillen stehen. Diese bestehen aus Desmosomen und Gap junctions und sorgen somit für den festen Kontakt der Zellen untereinander (mechanische Verbindung).

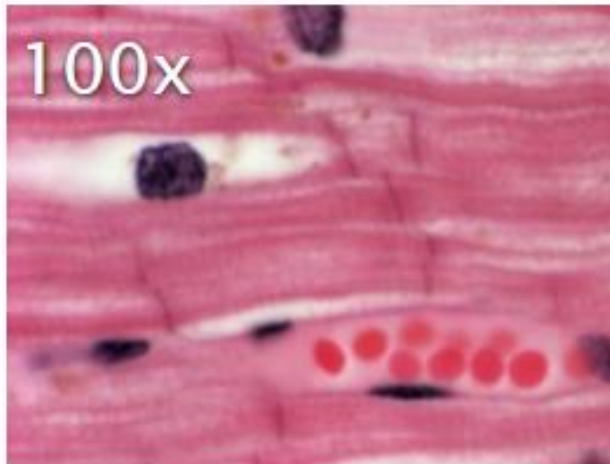
Die Gap junctions (Nexus) sind longitudinal zwischen den Herzmuskelzellen angeordnet und sorgen für die elektrische Kopplung (nicht sichtbar).



In diesem Bild sieht man besonders gut die Charakteristika der Herzmuskelzellen:

- Kern zentral im *fibrillenfreiem Hof*
- Glanzstreifen

Deutlich erkennbar ist hier auch eine transversal geschnittene Kapillare mit zehn erkennbaren Erythrozyten und dem randständigen Endothelzellkern.



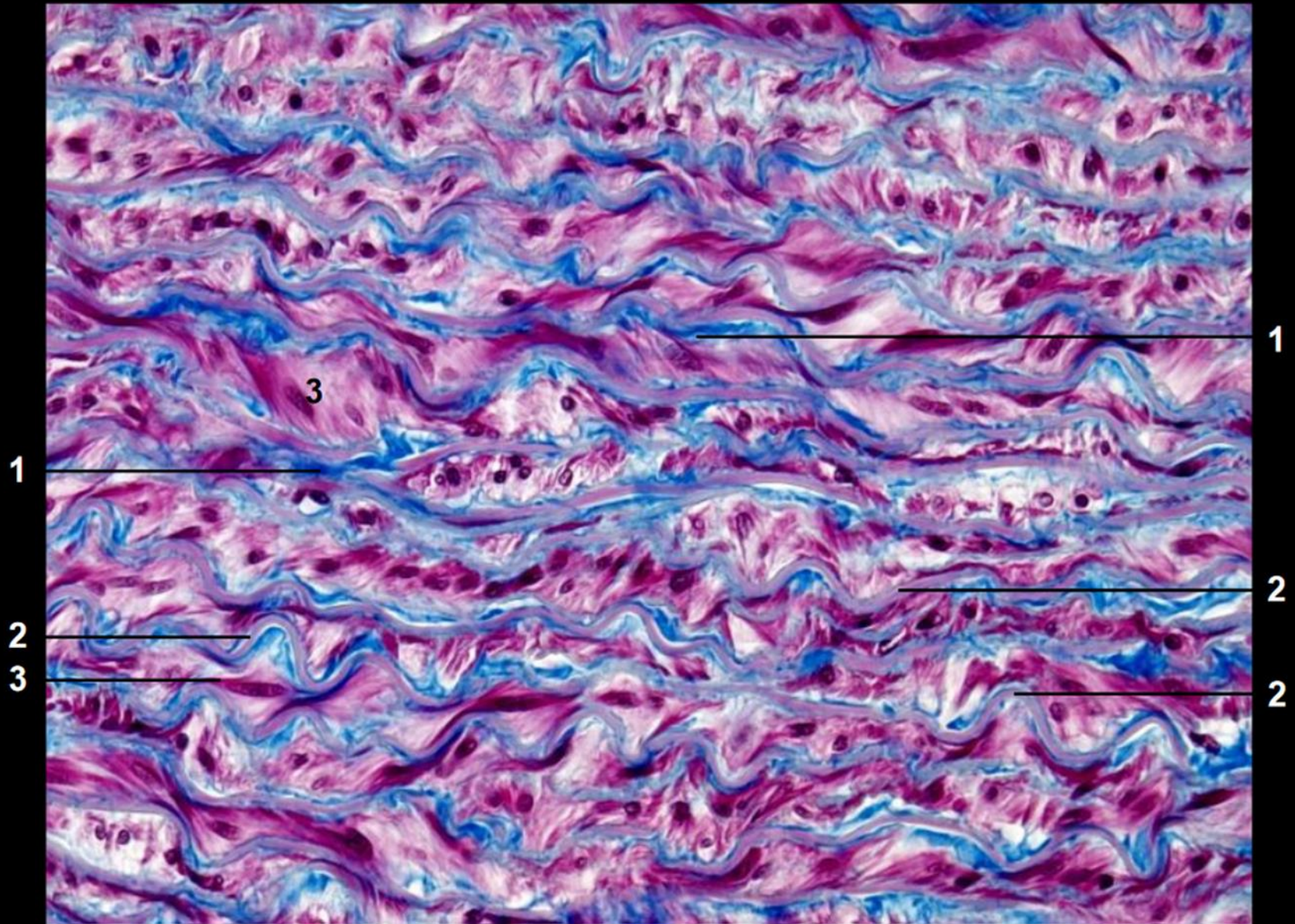
Zwischen den Herzmuskelzellen erkennt man die *Disci intercalares* (Glanzstreifen) als dunkle Banden, welche quer zu den Myofibrillen stehen. Diese bestehen aus *Maculae* (Desmosomen) und *Fasciae adhaerentes* und sorgen somit für den festen Kontakt der Zellen untereinander (mechanische Verbindung).

Die *Gap junctions* (Nexus) sind longitudinal zwischen den Herzmuskelzellen angeordnet und sorgen für die elektrische Kopplung (nicht sichtbar).

Herzmuskulatur

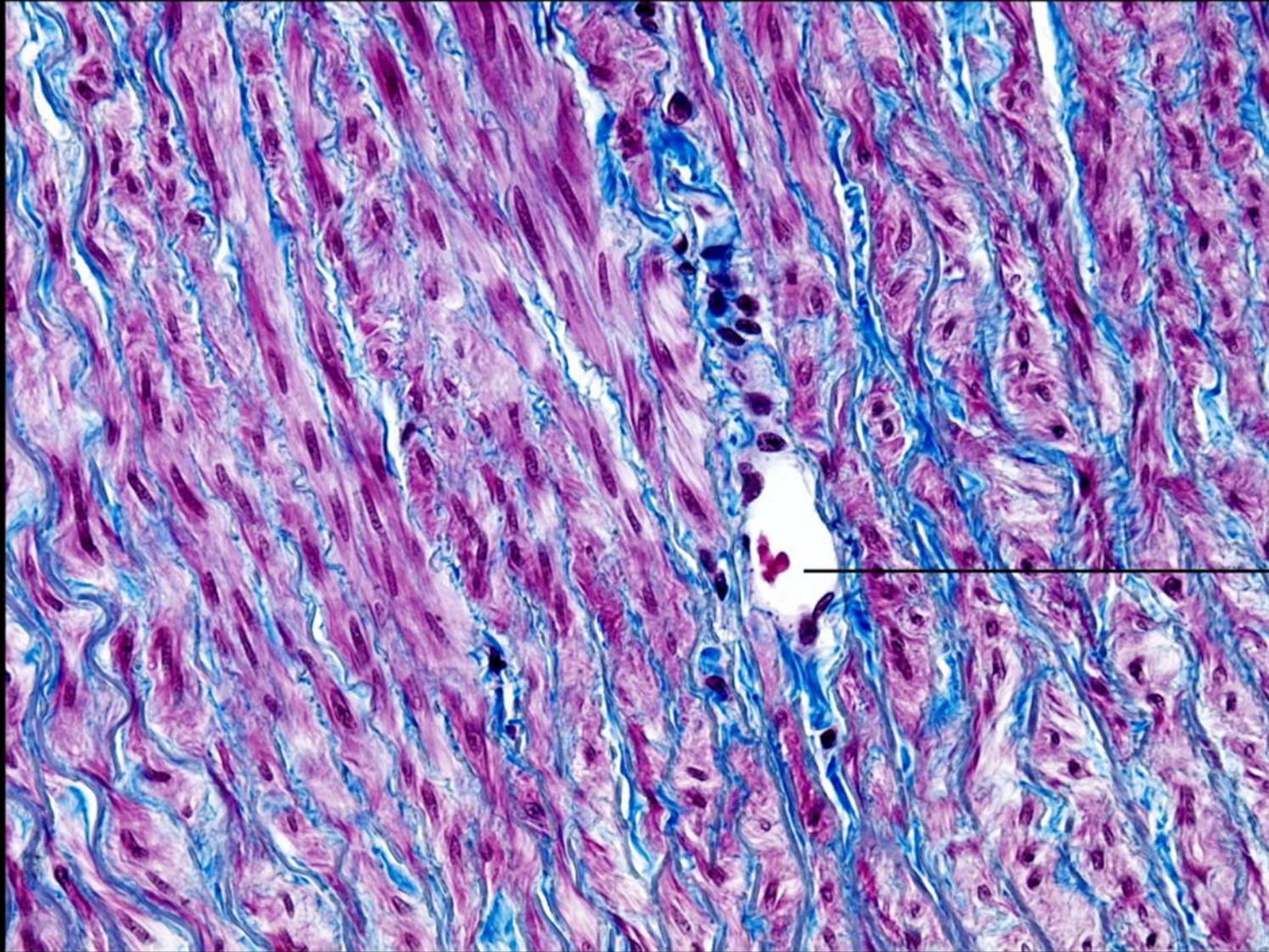
- die Zellkerne liegen mittig in den Zellen,
- Es handelt sich um einkernige Muskelzellen, die eine Länge von ca. 100 µm aufweisen.
- die Herzmuskelzellen sind über Glanzstreifen verbunden,
- die Herzmuskelzellen sind komplex verzweigt.
- um den Kern befindet sich ein myofibrillenfreier Hof
- die Erregungsüberleitung findet mithilfe von Connexinen statt (Connexin 43)
- in den Herzohren wird das ANP produziert (vermehrte Freisetzung bei Volumenbelastung)

Aorta, Tunica media (Masson-Trichrom)



- 1 Kollagenfasern (leuchtend blau) 2 elastische Fasern (grau-blau)
3 glatte Muskelzelle (rot)

Aorta, Tunica media (Masson-Trichrom)



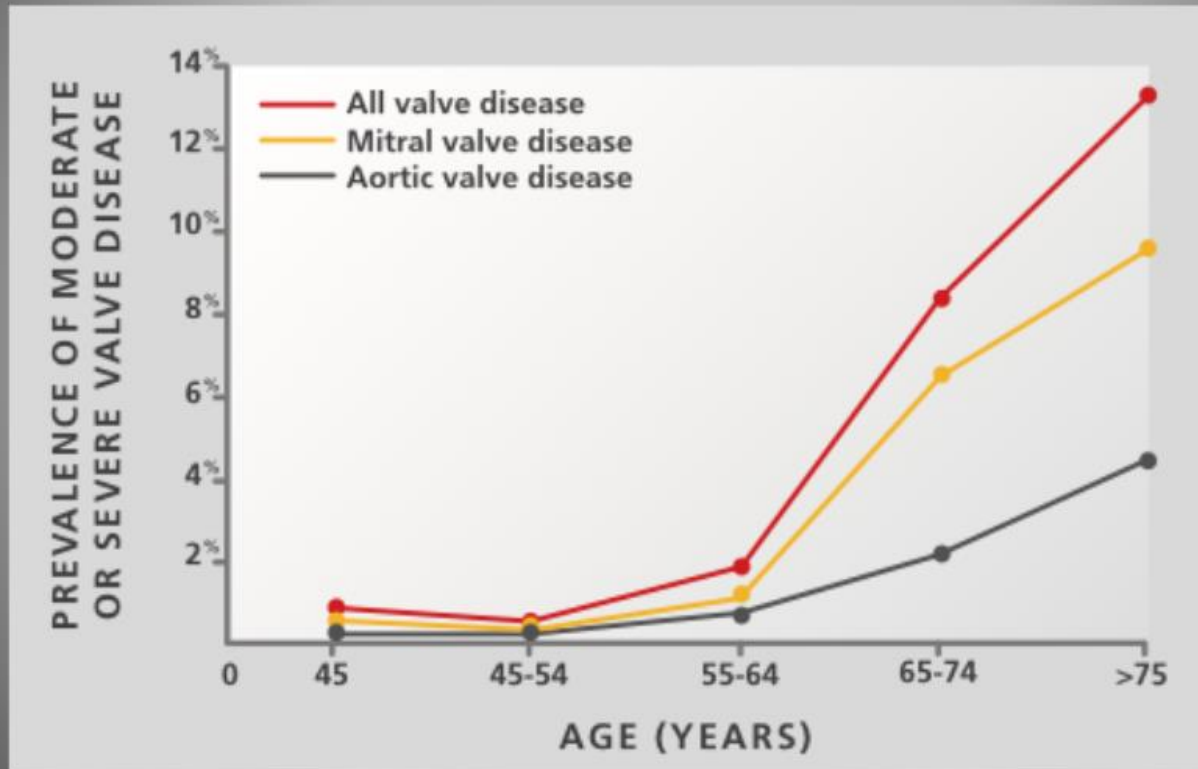
1 Vas vasorum

Herzklappenfunktionsstörungen

Herzklappenstenosen
Herzklappeninsuffizienz

Prävalenz der Herzklappenerkrankungen nach Altersgruppen

Basierend auf Daten des US Census



Mit zunehmender Überalterung der Bevölkerung wird diese Erkrankung zu einem erheblichen Problem der öffentlichen Gesundheit

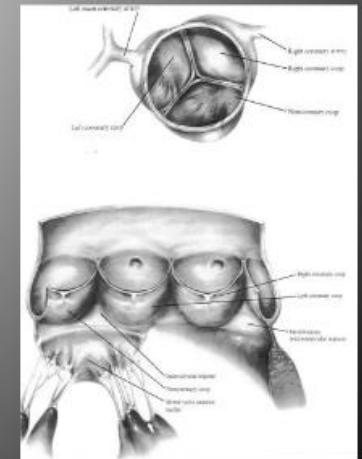
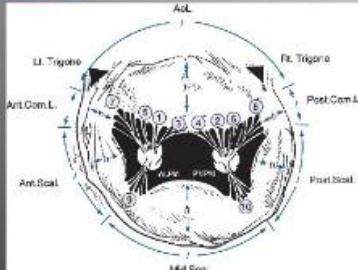
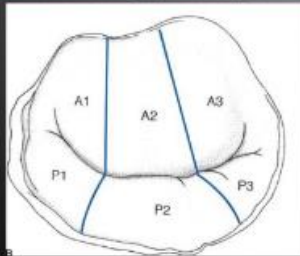
Pulmonalklappe Taschenklappe

Mitralklappe Segelklappe



Aortenklappe Taschenklappe

Trikuspidalklappe Segelklappe



Herzklappen

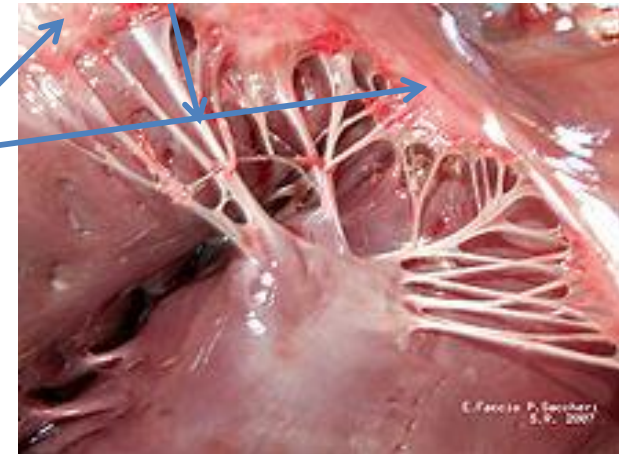
Die vier **Herzklappen** wirken im Herz als Ventile und verhindern einen Rückstrom des Blutes in die falsche Richtung.

Jede Herzhälfte hat eine Segelklappe (*Atrioventrikularklappe*) und eine Taschenklappe (*Semilunarklappe*).

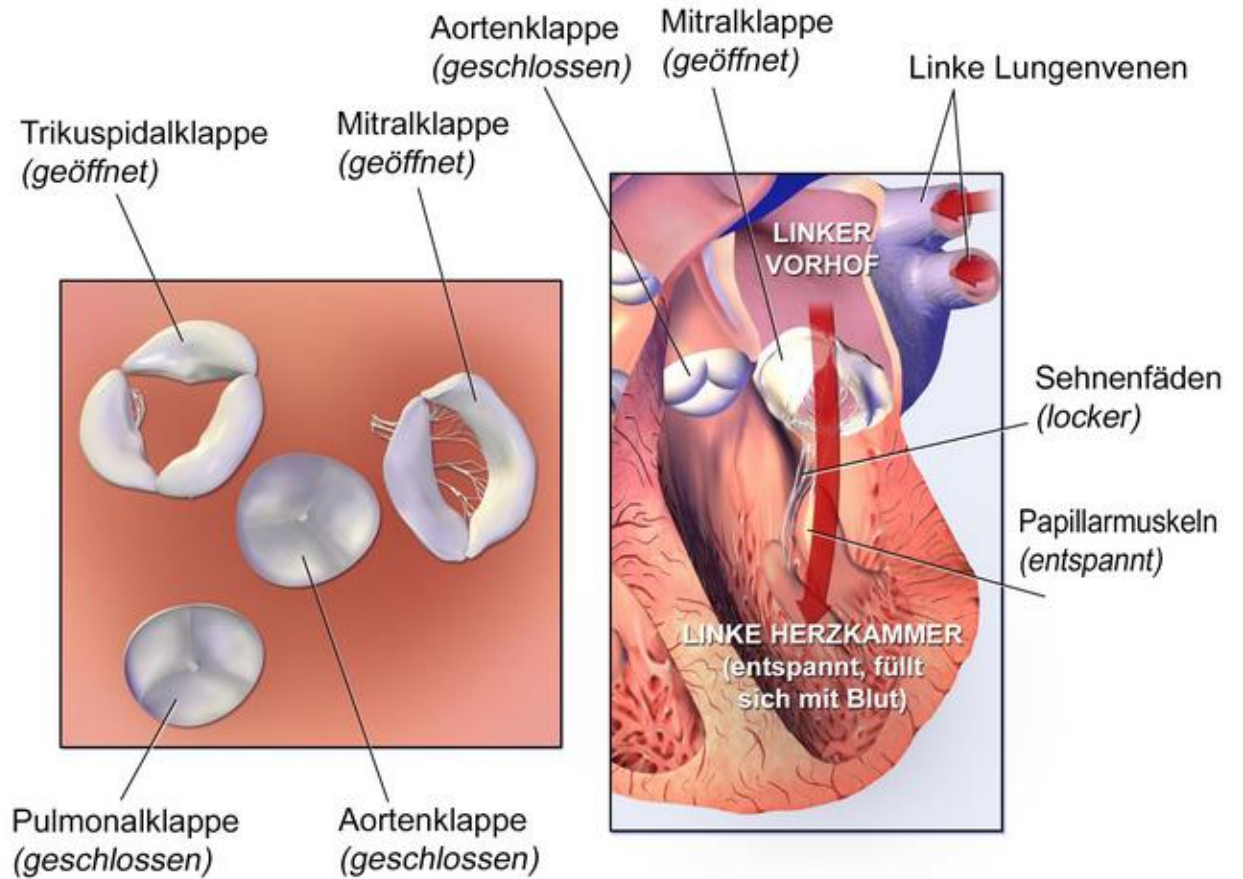
Die Segelklappen liegen zwischen Vorhof und Kammer und heißen Bikuspidalklappe = Mitralklappe (links) und Trikuspidalklappe (rechts).

Die Taschenklappen liegen jeweils zwischen Kammer und Ausstromgefäß und heißen Pulmonalklappe (rechts) und Aortenklappe (links).

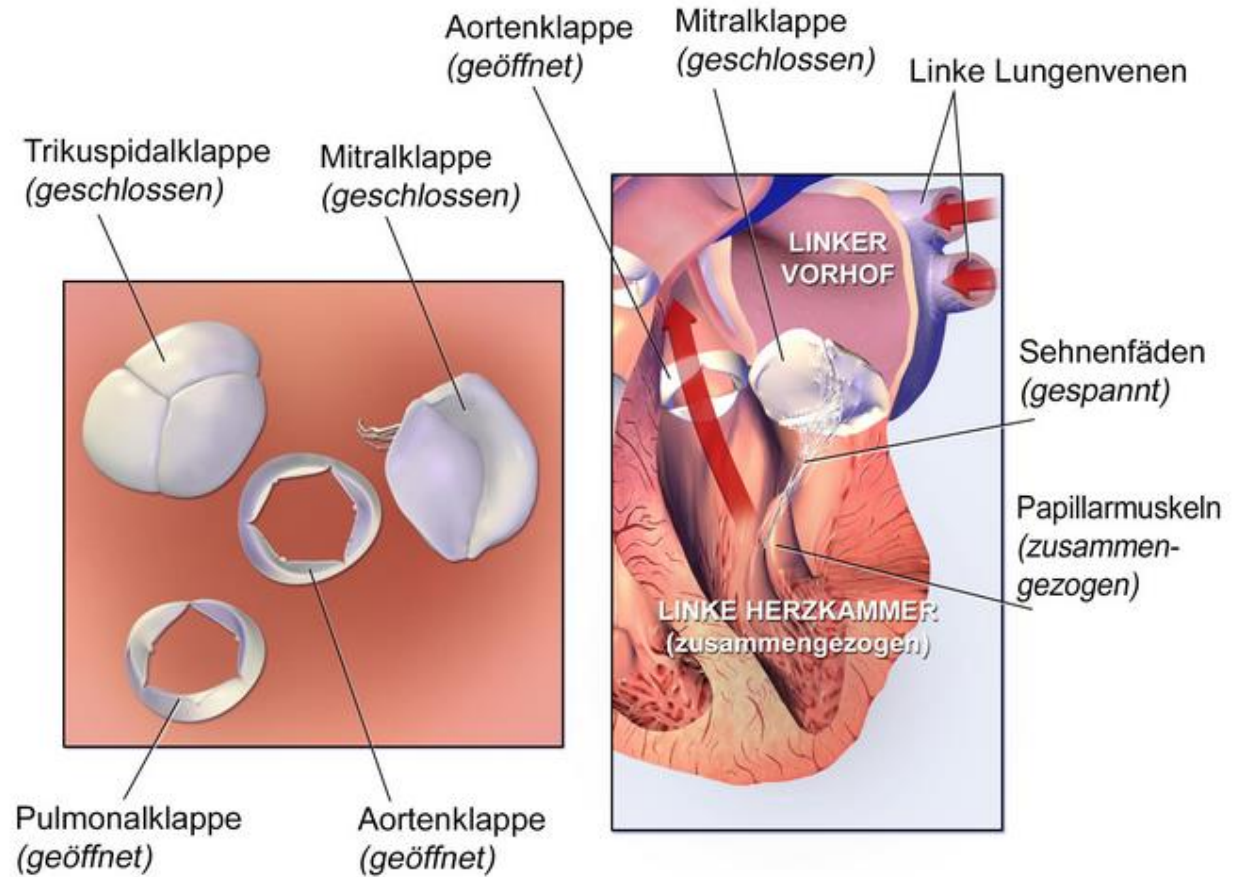
Taschenklappen	=	Semilunarklappe = Duplikatur des Endokards
Aortenklappe	=	Valva aortae
Pulmonalklappe	=	Valva trunci pulmonalis
Segelklappen	=	Valvae atrioventriculares + segelartige Zipfel (Cuspides) freier Rand durch Chordae tendineae befestigt an Papillarmuskeln (<i>Musculus papillaris</i>)
Trikuspidalklappe	=	rechts: 3 Cuspides
Mitralklappe	=	links: 2 Cuspides



Herzklappen : Diastole



Herzklappen : Systole



Unter einer Herzklappenerkrankung versteht man Störungen der Klappenfunktion als Ventil

Vitientypen

Stenose



Insuffizienz

Kombiniertes Vitium

Stenose



Blut tritt mit erhöhtem
Druck durch die Klappe



Druckbelastung



Wandverdickung



Später Erweiterung der
Herzkammer

Insuffizienz



Rückfluss von Blut



Volumenbelastung

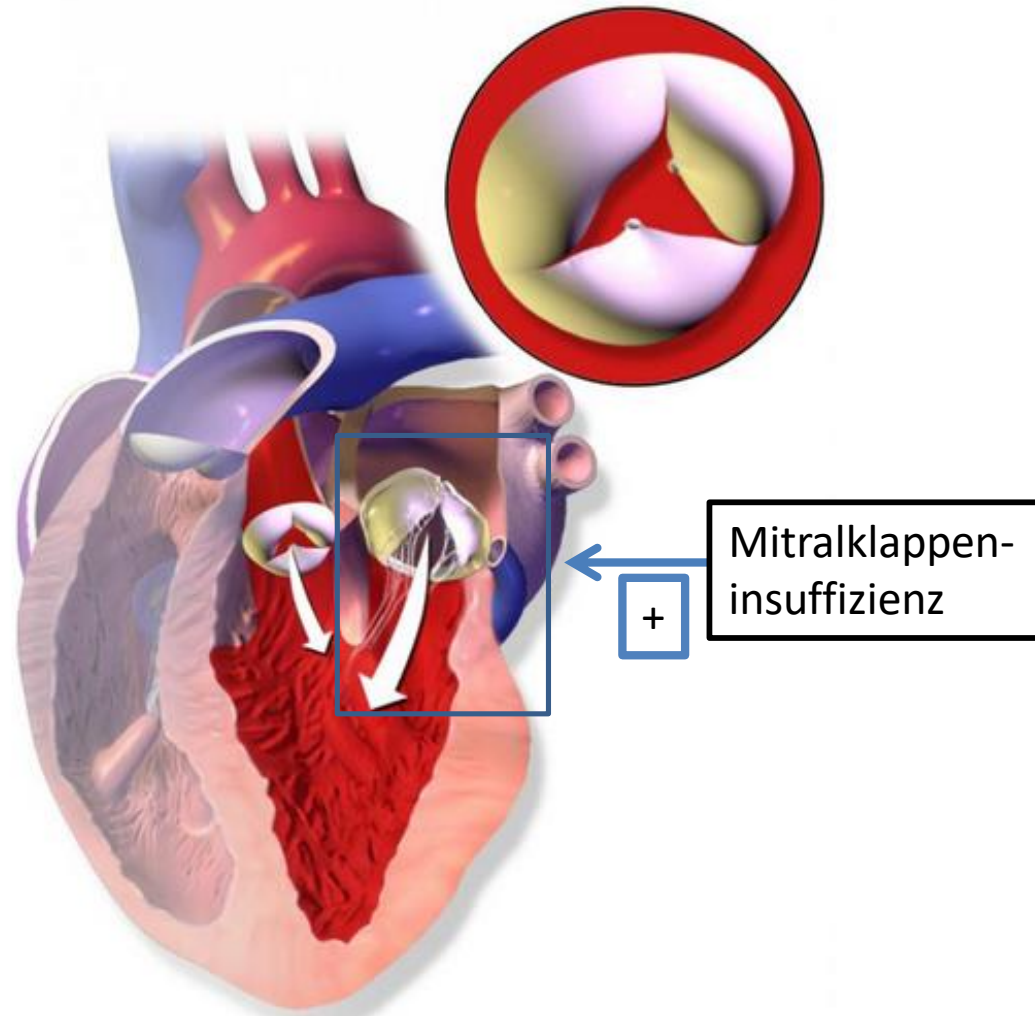


Druckanstieg



Erweiterung der
Herzkammer

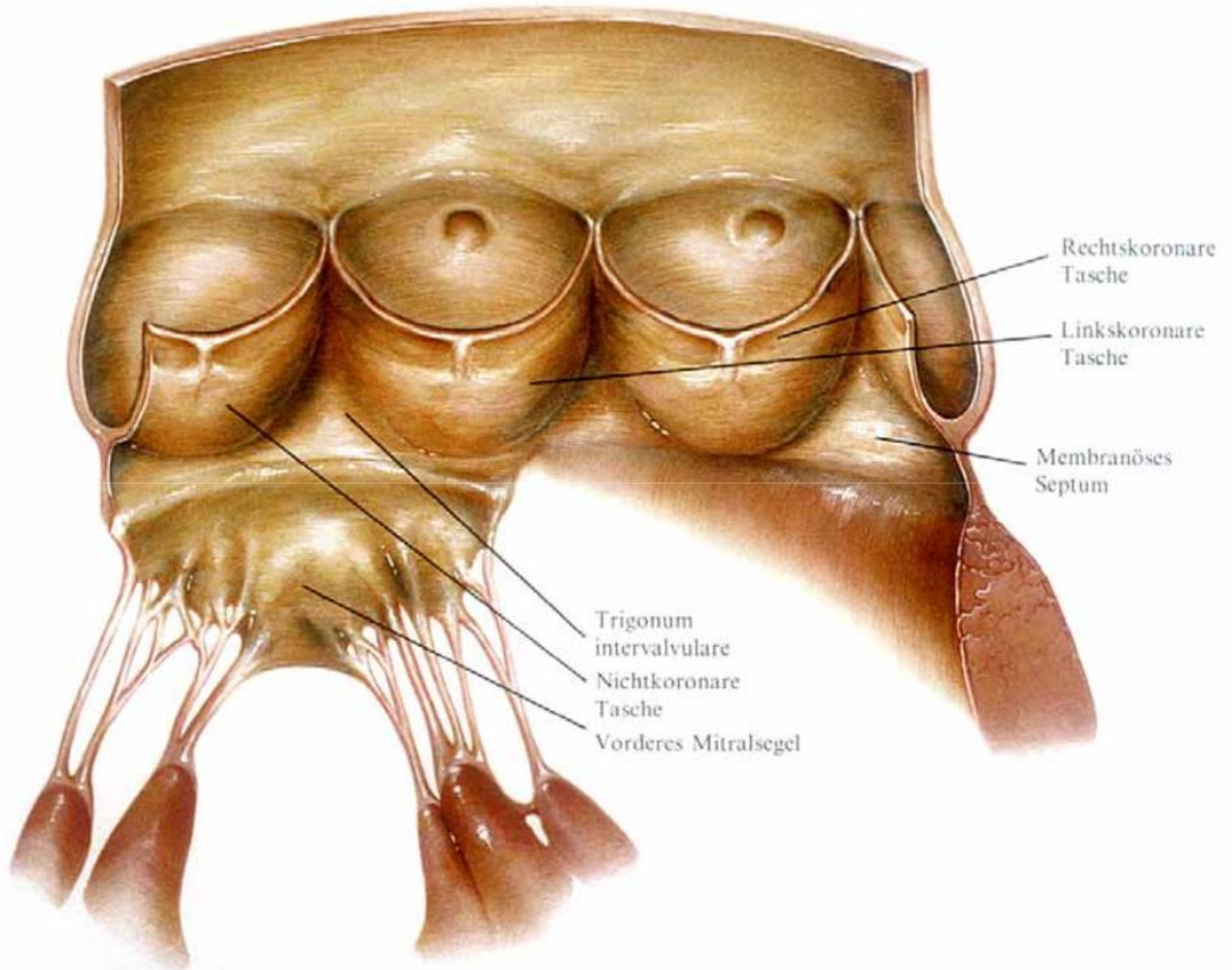
Aortenklappeninsuffizienz 🖨

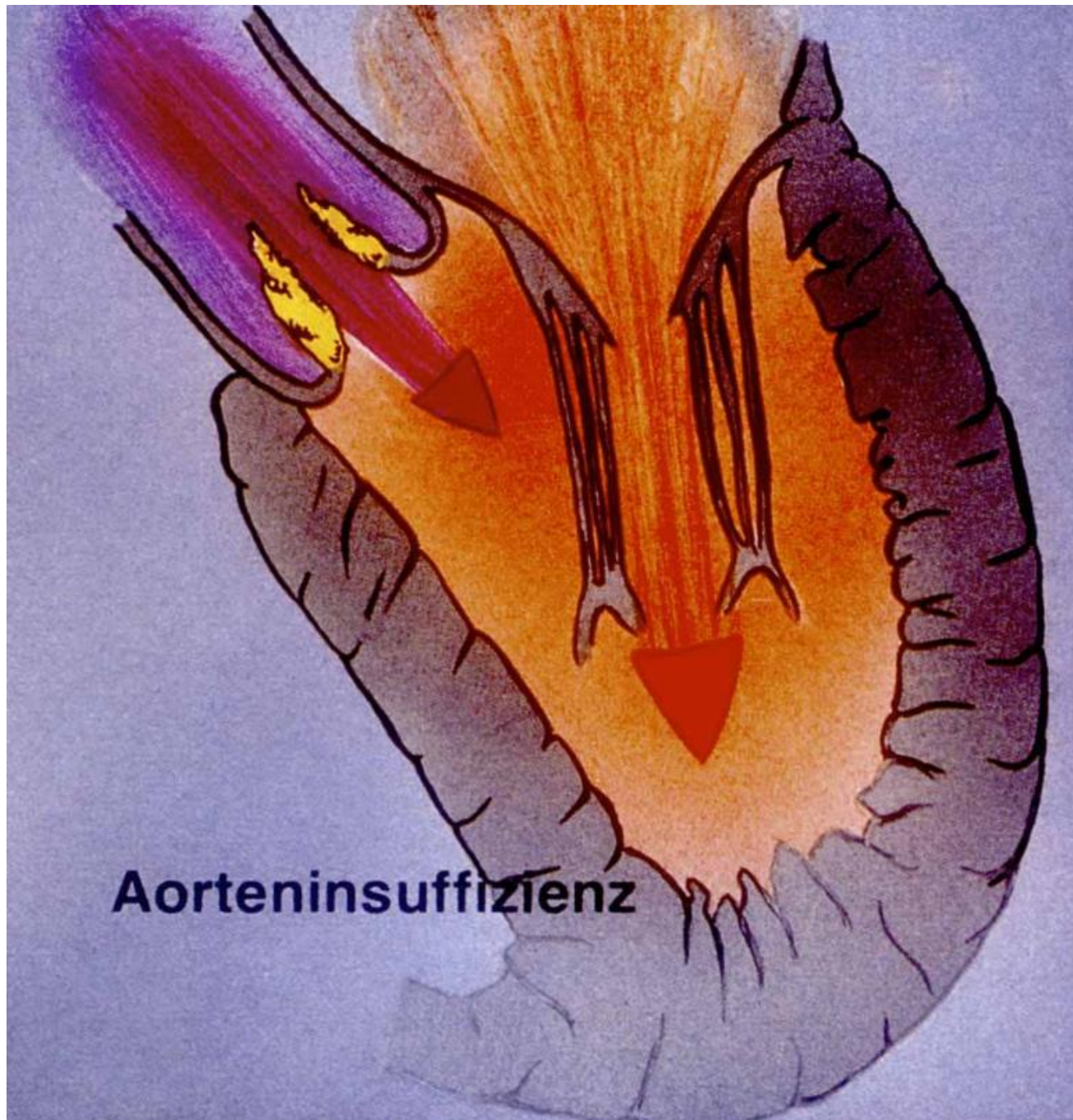


Definition:

Schlussunfähigkeit der Aortenklappe
Rückstrom von Blut aus Aorta in linken Ventrikel in Diastole

Normale Aortenklappe





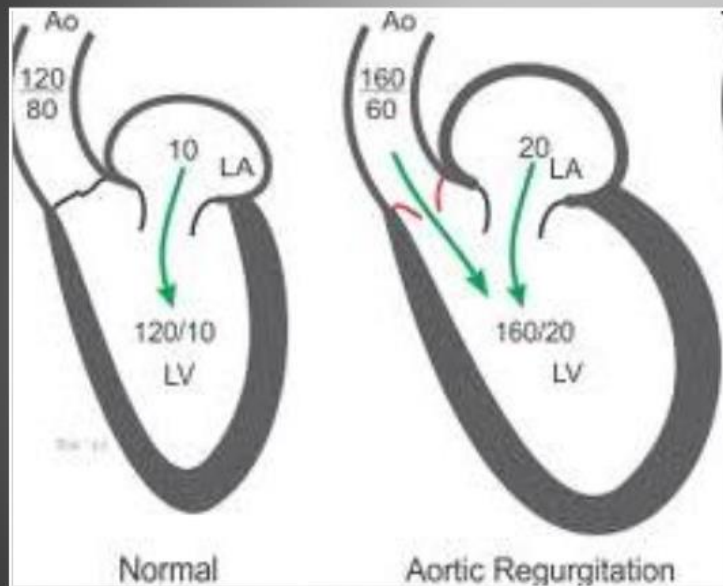


Aorteninsuffizienz

Ursachen für Aortenklappeninsuffizienz sind

- **rheumatische Entzündungsprozesse**
 - Führen zu Fibrose und Schrumpfung der Klappensegel
 - und konsekutiver Schließunfähigkeit der Klappen
- **Angeborene Aortenwandanomalien, wie**
 - Zystische Medianekrose
 - Marfansyndrom
 - Klappenendokarditis

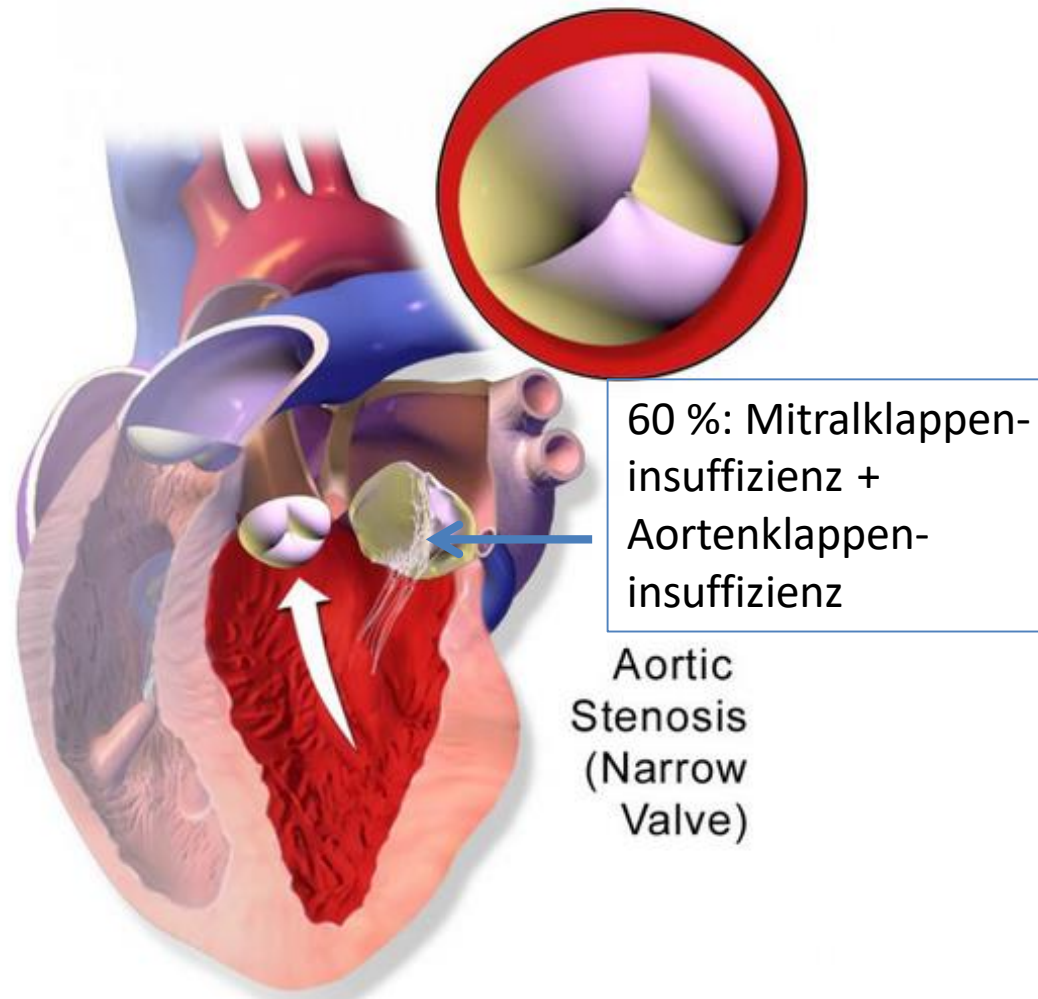
Pathophysiologie der Aorteninsuffizienz



Folgen:

- Volumenbelastung des LV
- Exzentrische Hypertrophie
- Zunahme des Myozyten-volumens
- Verlängerung der O₂-Diffusionsstrecke
- Mitochondrale ATP-Synthese ↓
- Zunahme des LV-Durchmessers
- Erhöhte Wandspannung
- Erhöhter Energiebedarf bei verminderter Energie-bereitstellung
- Gefügedilatation

Aortenstenose 🚨

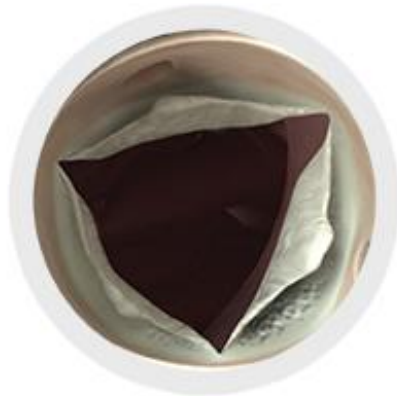


Definition: Einengung der Aortenklappe

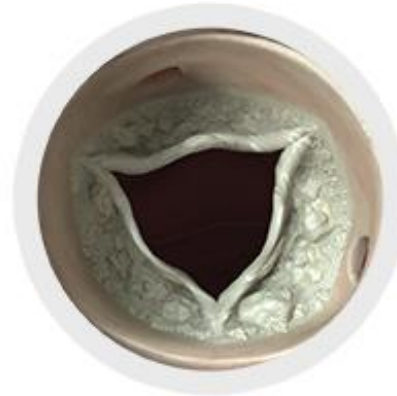
Graduierung der Aortenklappenstenose



Normal



Leicht



Mittelschwer



Schwer

Symptome der Aortenstenose

- Kurzatmigkeit
- Angina pectoris
- Abgeschlagenheit
- Synkope oder Präsynkope
- Sonstige
 - Schneller oder unregelmäßiger Herzschlag
 - Palpitationen



Die **Symptome einer Aortenklappenerkrankung** werden von Patienten **fälschlicherweise häufig für „normale“ Zeichen des Alterns gehalten**. Viele Patienten erscheinen zunächst asymptomatisch, doch bei näherer Untersuchung zeigen bis zu **37 % (46/125) Symptome**.



Aortenstenose

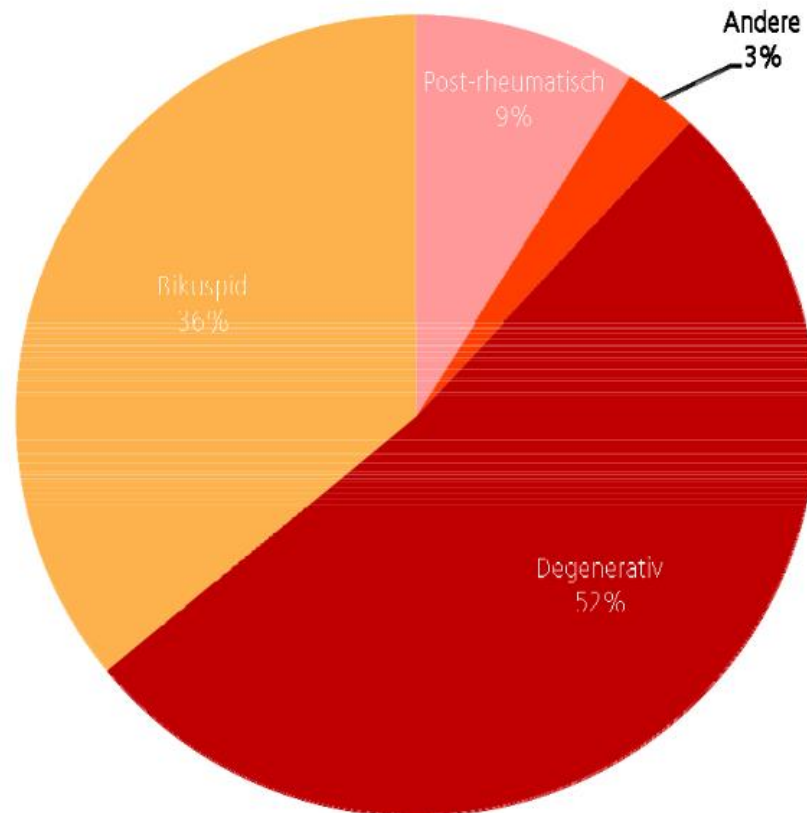
- **Angeborene Fehlbildung (60%)**
 - Kommissurenverschmelzung
 - Segelasymmetrie
 - Bikuspidale Klappenanlage
- Folgen
 - abnorme Strömungsbedingungen
 - Fibrose
 - Verkalkung



Aortenstenose

- **Erworbene Degeneration (40%)**
 - Rheumatische Entzündung (15%)
 - Folgen
 - Abgeheilter Entzündungsprozess
 - Fibrose, Schrumpfung, Verklebung der Segel
 - Verkalkung
 - Arteriosklerotischer Prozess (25%)
 - Folgen
 - Verkalkung
 - Kombiniertes Aortenvitium
 - Endokarditis (= Klappenentzündung)

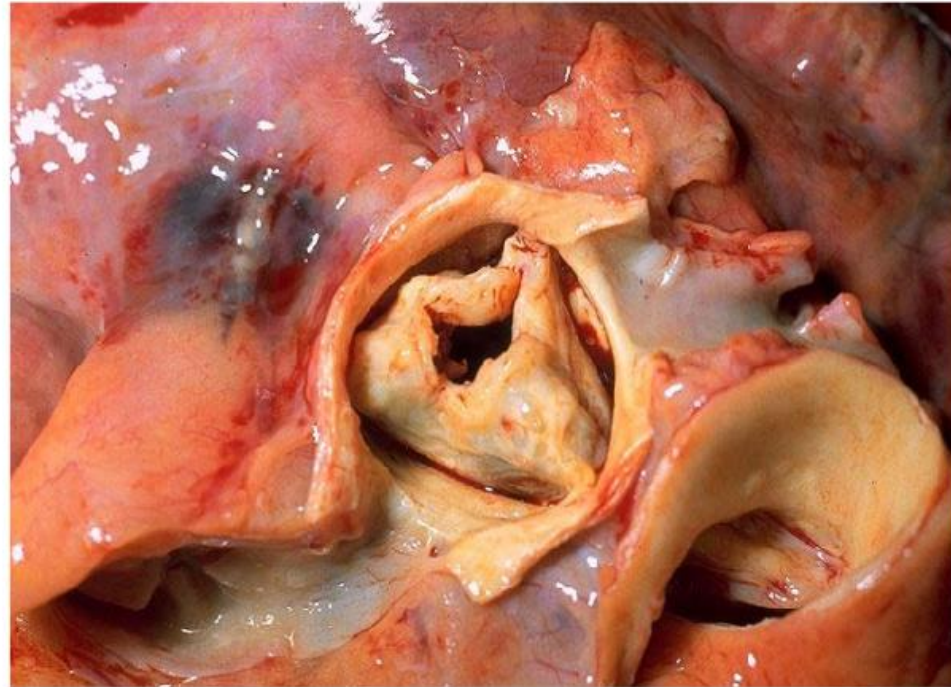
Ätiologie Aortenklappenstenose



■ Prävalenz der schweren AK-Stenose bei >75jährigen: > 3%

Pathologie Aortenklappenstenose

- Risikofaktoren:
 - Hyperkalzämie
 - Hypertonus
 - Nikotin
 - Diabetes mellitus
- Sklerose
- Degeneration + Kalzifizierung
- Verengung
- Druckbelastung linker Ventrikel



Schwere Aortenklappenstenose nach rheumatischem Fieber

Ursachen der Aortenstenose

Seltener

Häufiger

**Angeborene
Anomalien**



**Rheumatisches
Fieber**

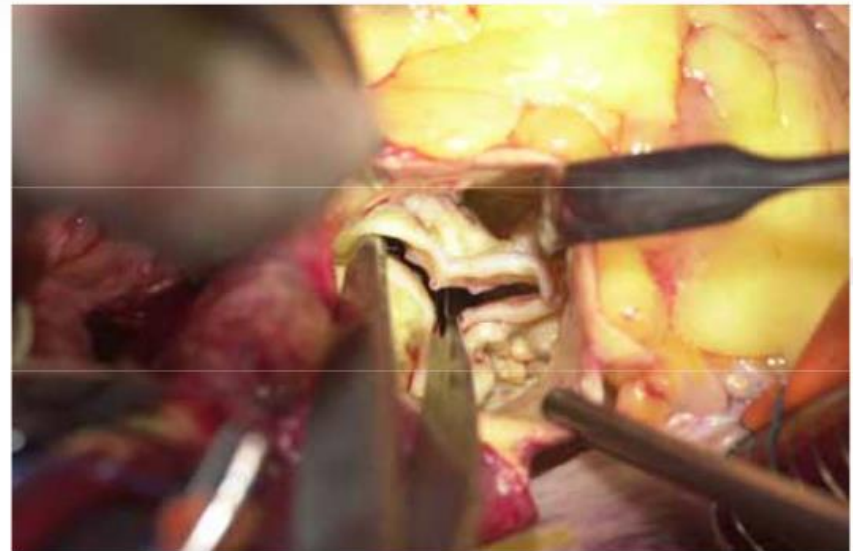


**Altersbedingte
kalzifizierende
Aortenstenose**

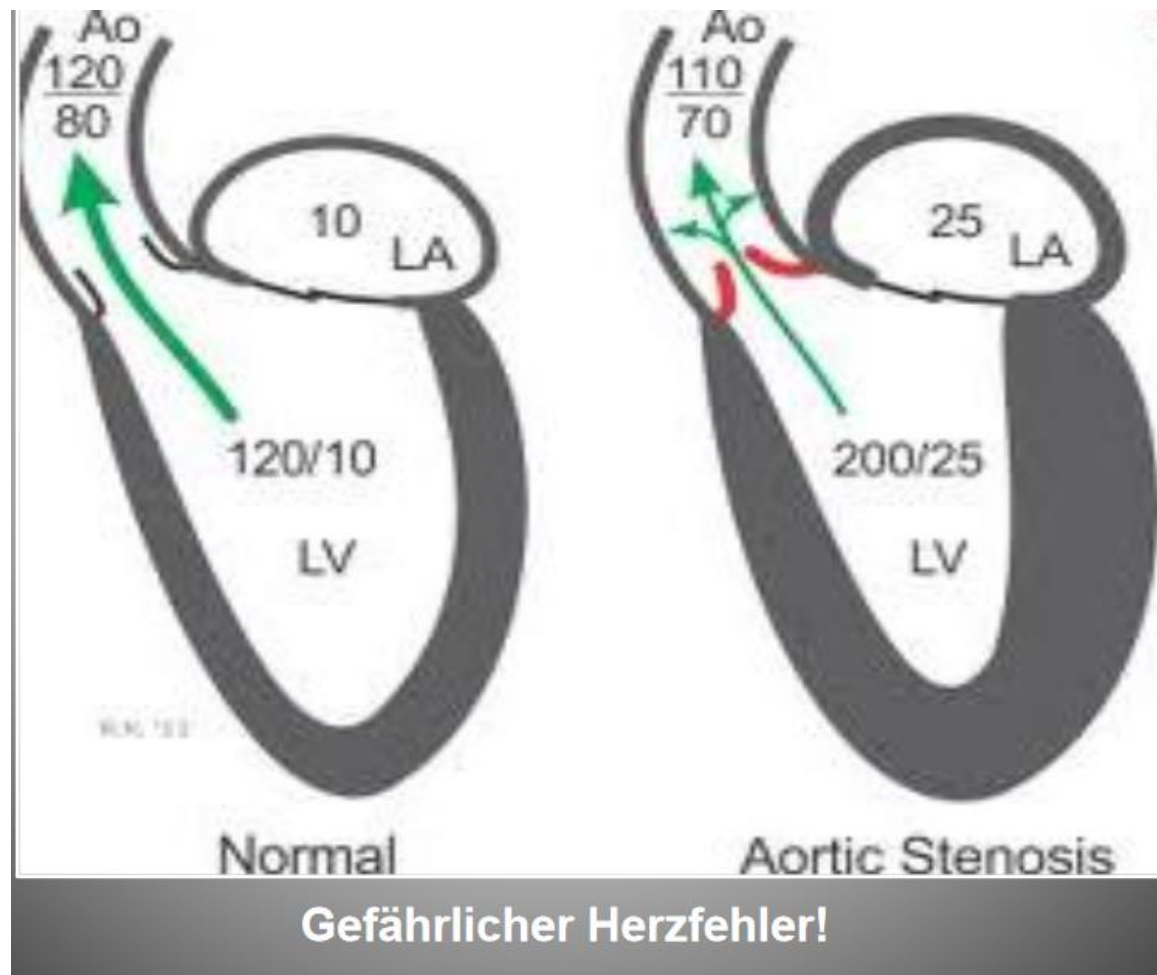


Aortenklappen-Pathologie

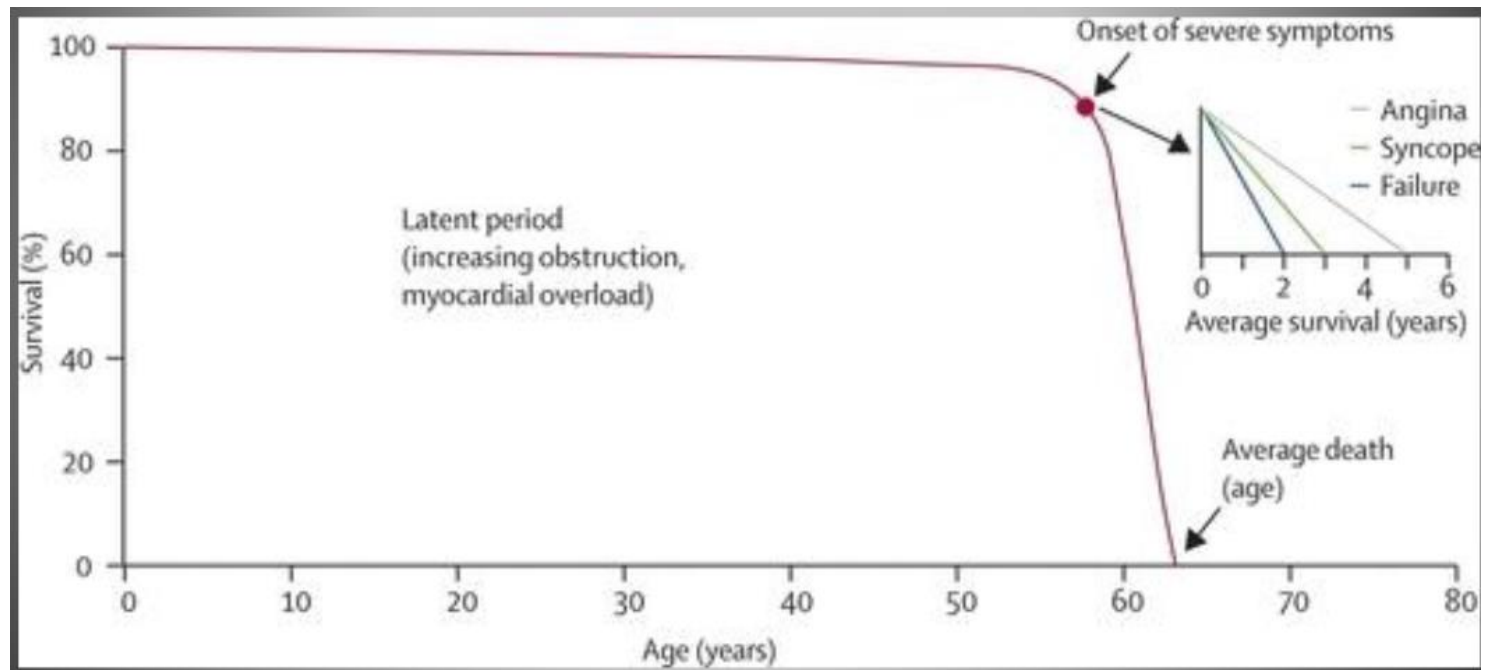
- Normale Öffnungsfläche
2,5-3,5cm²
- < 1cm²:
Ausflusswiderstand des
linken Ventrikels erhöht



Pathophysiologie der Aortenstenose



Prognose Aortenklappenstenose



Pathophysiologie der Aortenstenose:

- langdauernde Adaptation an höheren Druck
- Kompensation durch Herzhypertrophie
- Anstieg des Füllungsdruckes
- Abnahme der Auswurffraktion
- Endstreckenunterversorgung über die Coronararterien
- Myokardfibrosierung: subendokardial

Sudden Death in Patients With Severe Aortic Stenosis: Observations From the CURRENT AS Registry

Tomohiko Taniguchi, Takeshi Morimoto, Hiroki Shiomi, Kenji Ando, Norio Kanamori, Koichiro Murata, Takeshi Kitai, Yuichi Kawase, Chisato Izumi, Takao Kato, Katsuhisa Ishii, Kazuya Nagao, Yoshihisa Nakagawa, Mamoru Toyofuku, Naritatsu Saito, Kenji Minatoya, Takeshi Kimura , and the CURRENT AS Registry Investigators

Originally published | <https://doi.org/10.1161/JAHA.117.008397> | Journal of the American Heart Association. ;7

Abstract

Background

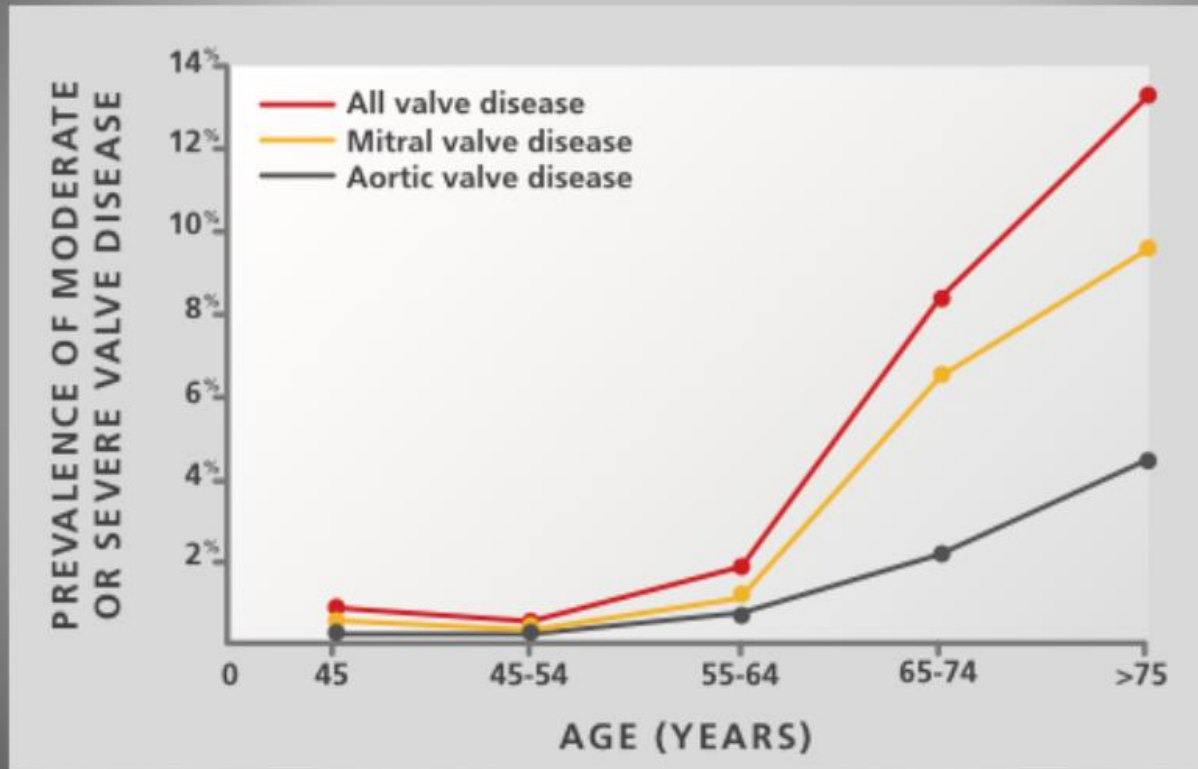
The annual incidence of sudden death has been reported to be low (<1%/year) in asymptomatic patients with severe aortic stenosis (AS), and there is a paucity of data on the risk factors of sudden death in patients with severe AS.

Conclusions

The incidence of sudden death in asymptomatic patients with severe AS might be higher than that reported in previous reports. Several baseline clinical and echocardiographic characteristics were associated with increased risk of sudden death.

Prävalenz der Herzklappenerkrankungen nach Altersgruppen

Basierend auf Daten des US Census



Mit zunehmender Überalterung der Bevölkerung wird diese Erkrankung zu einem erheblichen Problem der öffentlichen Gesundheit



Operationsmöglichkeiten



Mitralklappen

Rekonstruktion

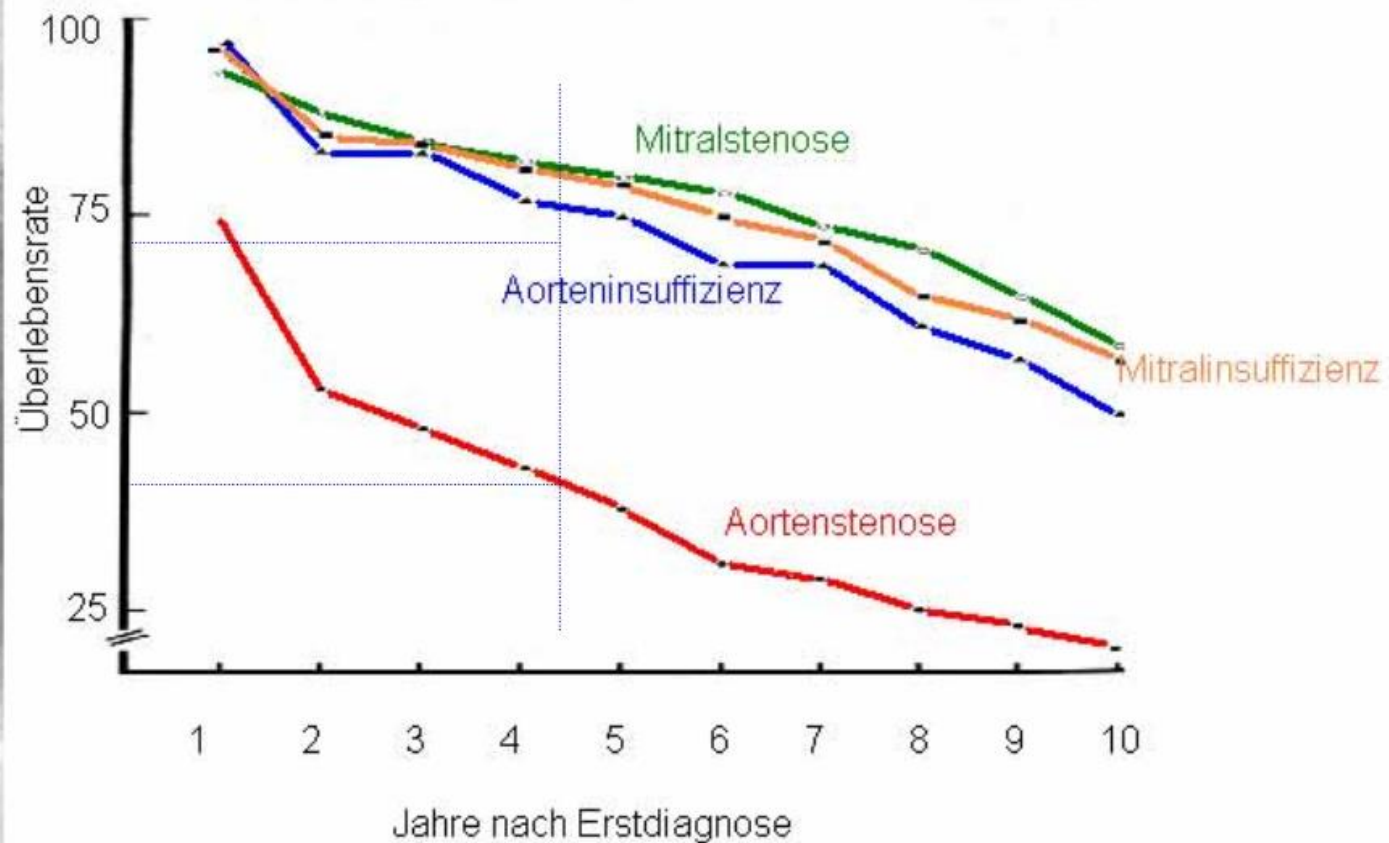
Ersatz nur wenn
Rekonstruktion nicht
möglich

Aortenklappen

In der Regel keine
Rekonstruktion
möglich

Klappenersatz

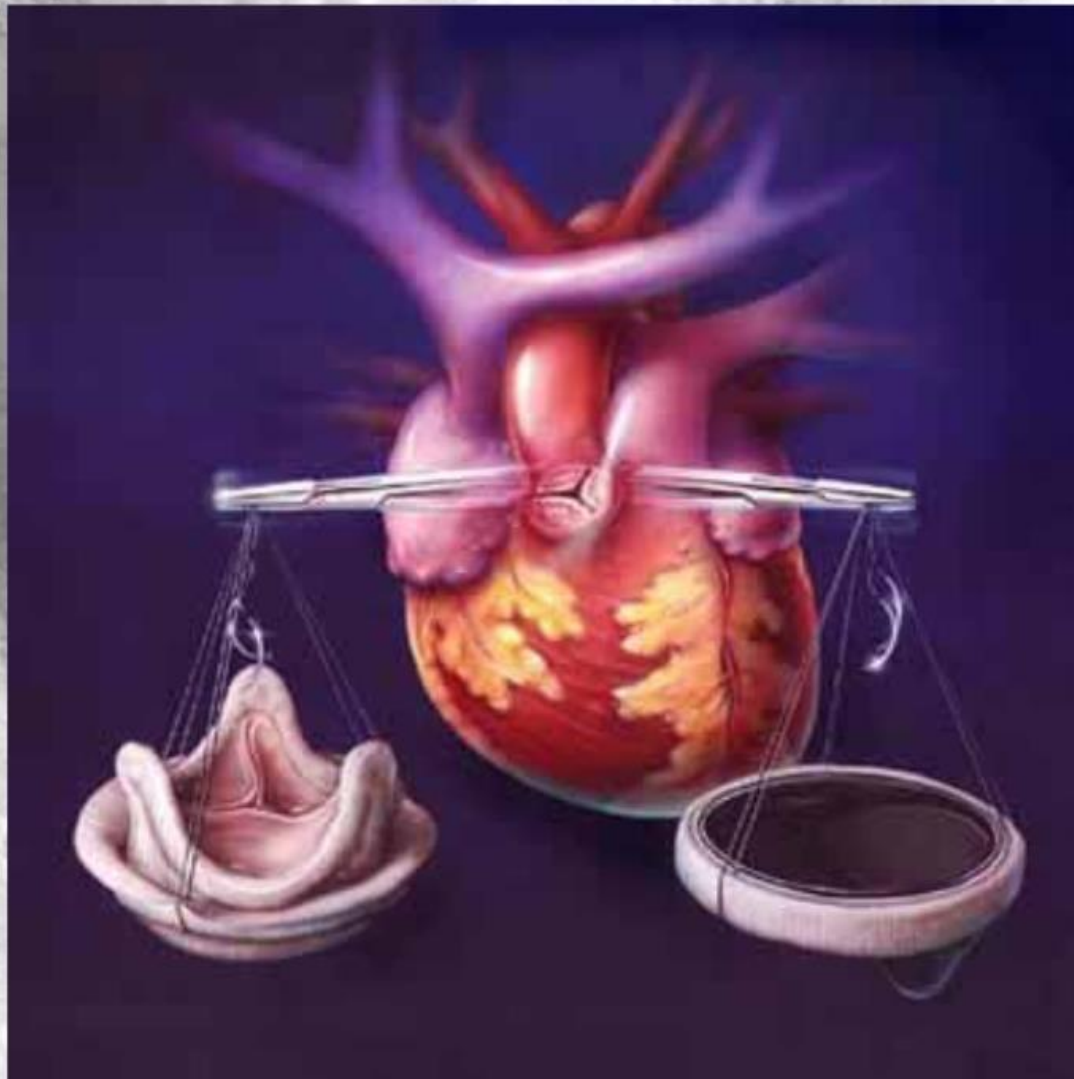
Was passiert ohne Operation?



„Überlebensrate konservativ behandelter
Patienten mit Herzklappenfehlern“

aus Meisner H. et al: Die Chirurgie der erworbenen
Herzklappenfehler. Perimed Erlangen 1981, 18

Mechanische oder biologische Prothese ?



mechanisch

Lebenslange Haltbarkeit

Lebenslange Marcumarisierung

Kugelprothese



Doppelflügel

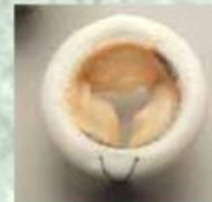


biologisch

Begrenzte Haltbarkeit

Keine Marcumarisierung

Schweineherzklappe



Rinderperikard



Aortenklappenoperation



Mechanisch

- Theoretisch unbegrenzte Haltbarkeit
- Notwendigkeit zur dauerhaften Blutverdünnung
- Patienten < 65 Jahre

Biologisch Porcin - gestentet

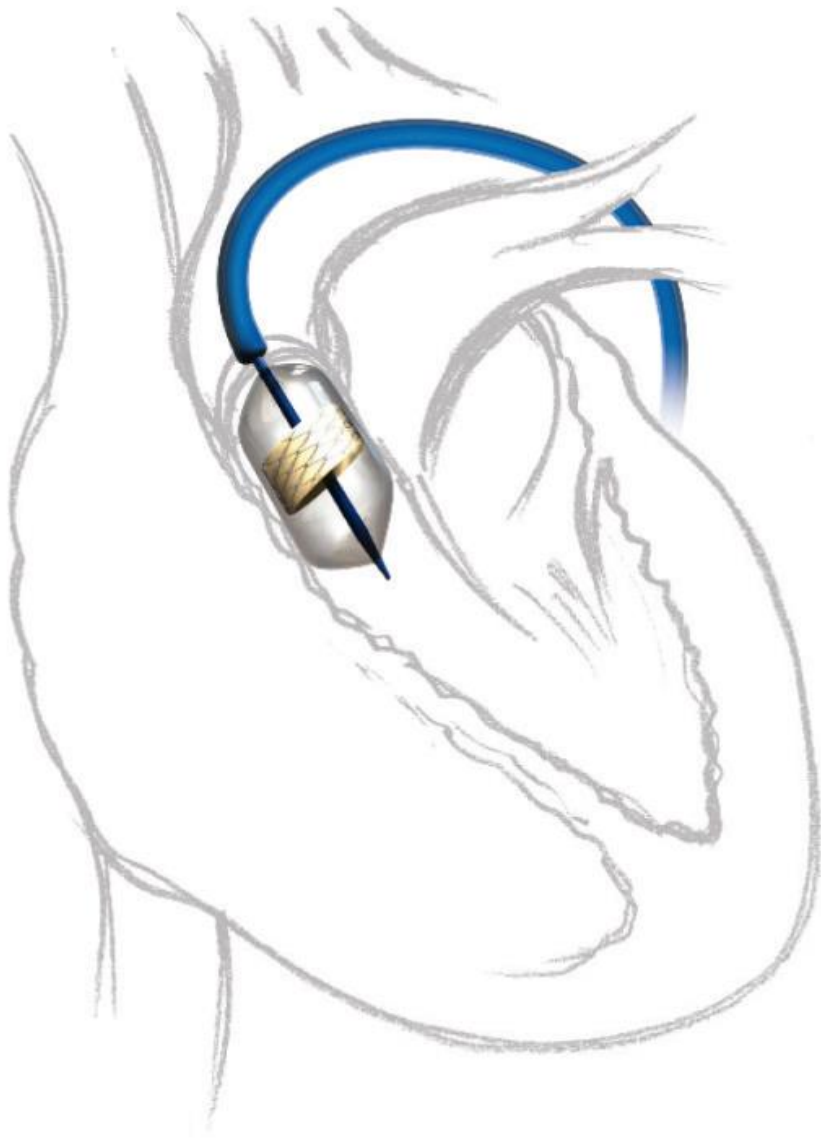
- Haltbarkeit ~ 15 Jahre
- Keine dauerhaften Blutverdünnung
- Patienten > 65 Jahre
- Höhere Gradienten

Biologisch Bovin - gestentet

- Haltbarkeit ~ 15 Jahre
- Keine dauerhaften Blutverdünnung
- Patienten > 65 Jahre
- Exzellente Öffnungsfläche

Biologisch Bovin - stentless

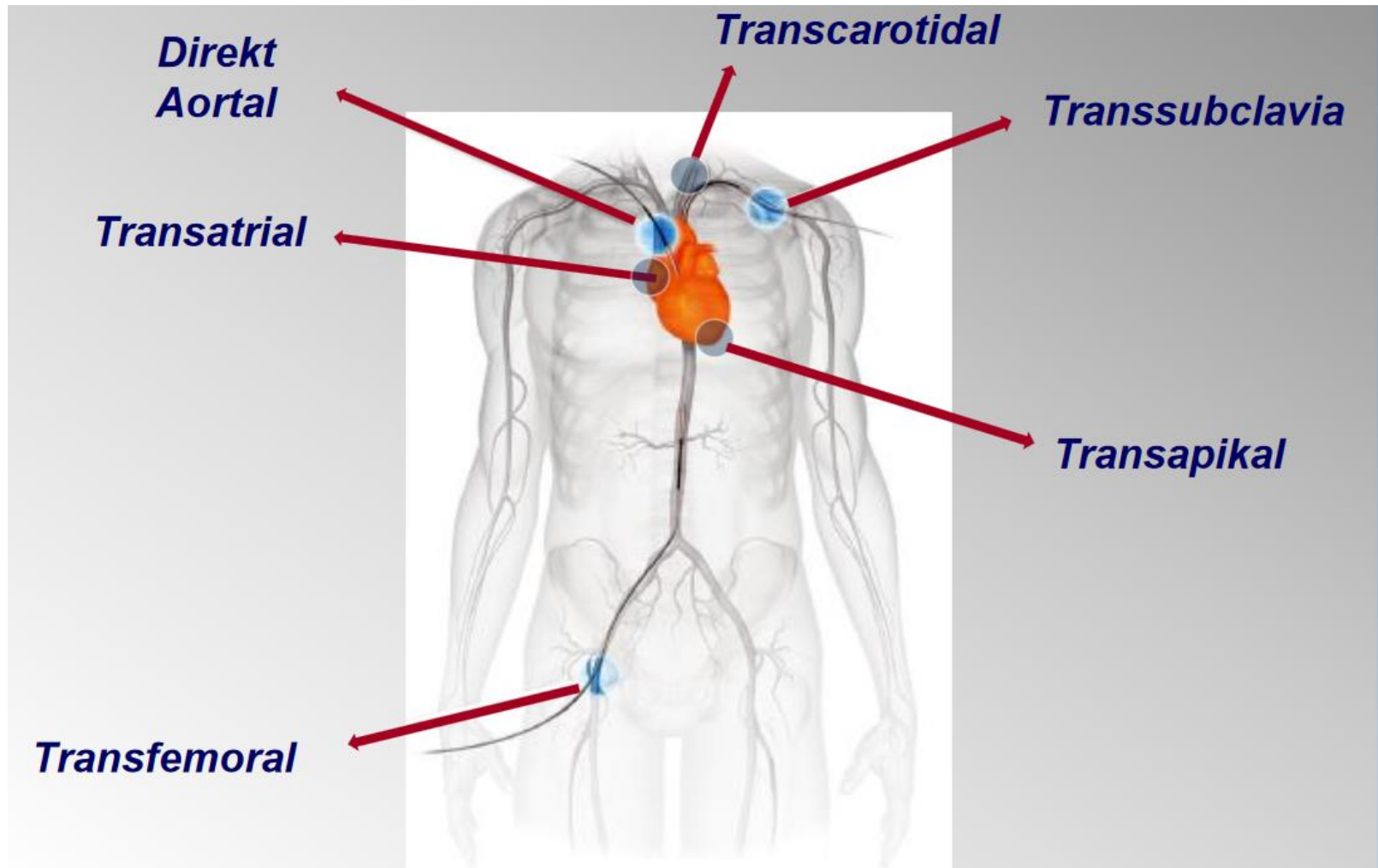
- Haltbarkeit ?
- Keine dauerhaften Blutverdünnung
- Patienten > 65 Jahre
- Physiologischste Prothese



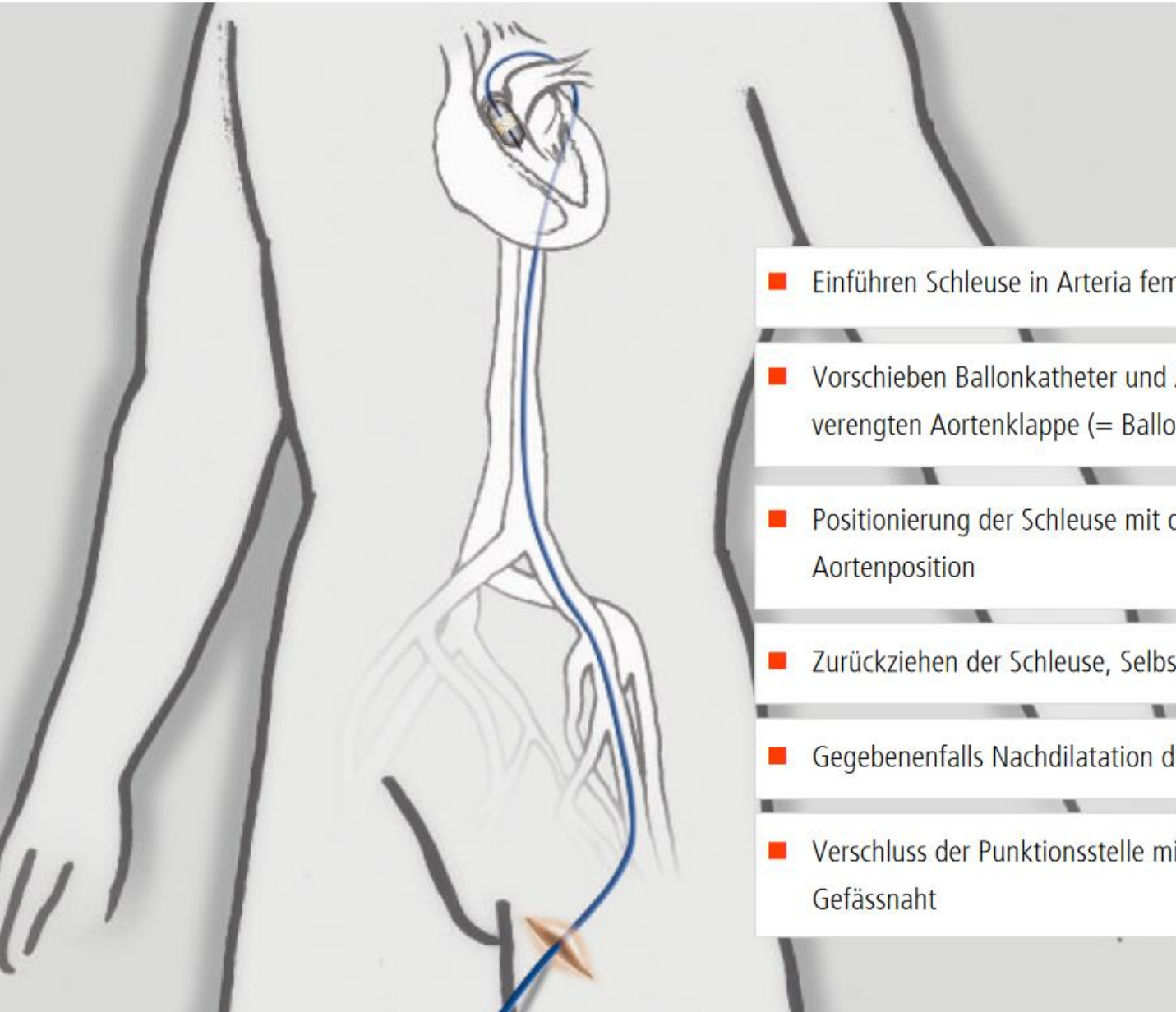
Interventioneller Aortenklappenersatz

Indikation, Entwicklung,
Verfahren

Zugangswege für interventionelle Therapien

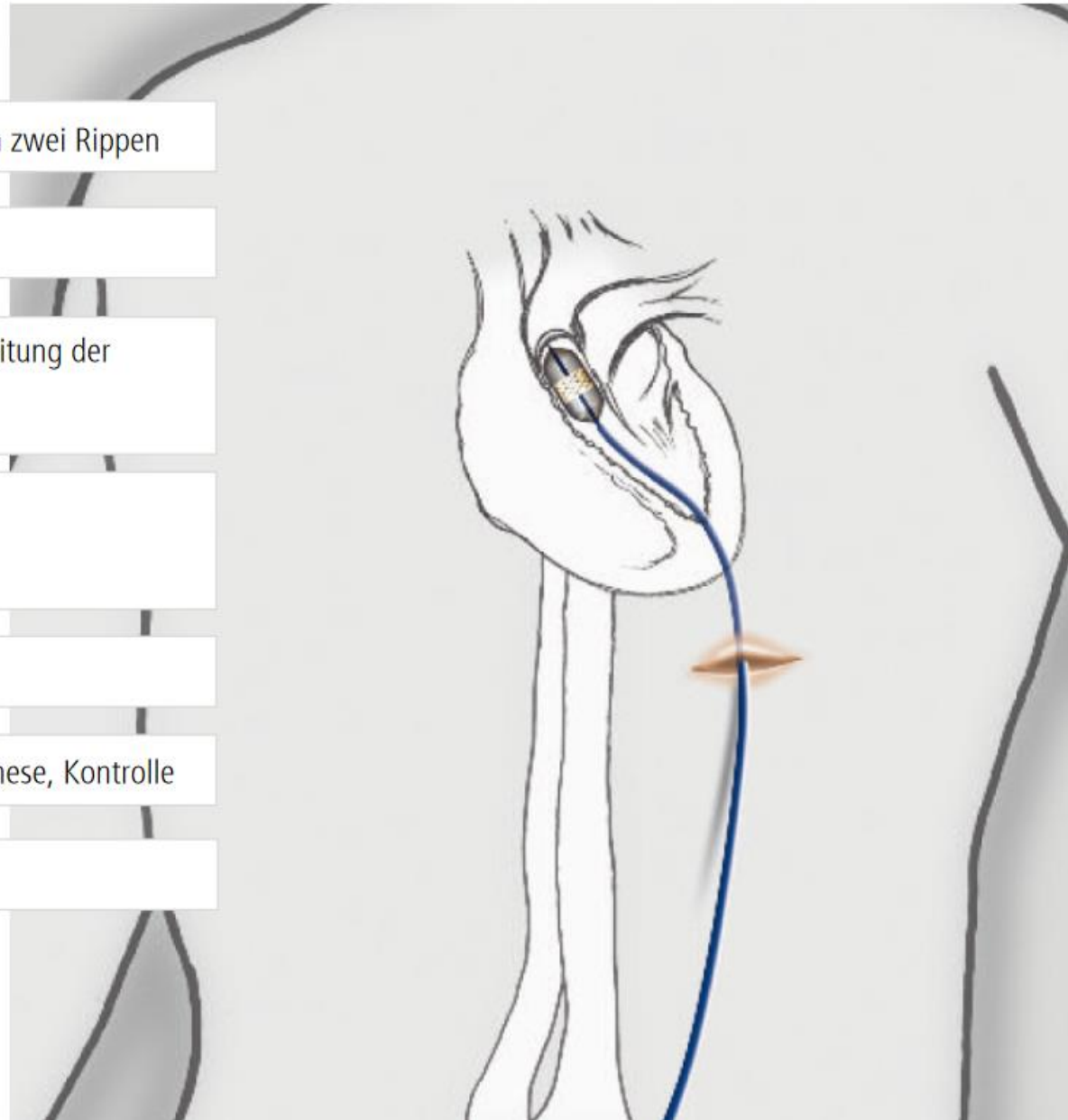


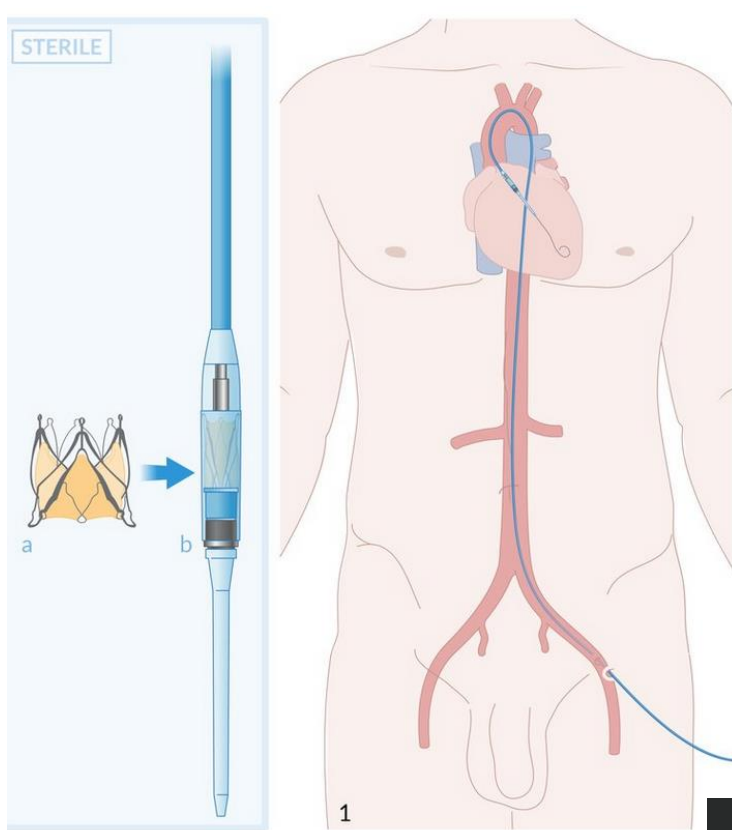
Verfahren: Trans**femoraler** Aortenklappenersatz

- 
- The diagram illustrates the transfemoral aortic valve replacement procedure. It shows a cross-section of the femoral artery in the upper left, with a blue catheter being inserted. The catheter travels down the length of the femoral artery, passing the aortic bifurcation. At the bottom, the catheter is shown with a blue balloon and a valve prosthesis (a small orange and blue structure) positioned at the aortic valve. The surrounding structures, including the femoral vein and other vessels, are shown in grey.
- Einführen Schleuse in Arteria femoralis
 - Vorschieben Ballonkatheter und Aufweitung der verengten Aortenklappe (= Ballonvalvuloplastie)
 - Positionierung der Schleuse mit darinliegender Klappe in Aortenposition
 - Zurückziehen der Schleuse, Selbstentfaltung der Prothese
 - Gegebenenfalls Nachdilatation der Prothese, Kontrolle
 - Verschluss der Punktionsstelle mittels minimalinvasiver Gefäßnaht

Verfahren: Trans**apikaler** Aortenklappenersatz

- Kleiner Einschnitt im Brustkorb zwischen zwei Rippen
- Einführen Schleuse in Herzspitze
- Vorschieben Ballon-Katheter und Aufweitung der verengten Klappe
- Einführen Katheter mit Klappe bis in Aortenklappenposition
- Entfaltung des Stentgeflechts
- Gegebenenfalls Nachdilatation der Prothese, Kontrolle
- Verschluss der Mini-Thorakotomie

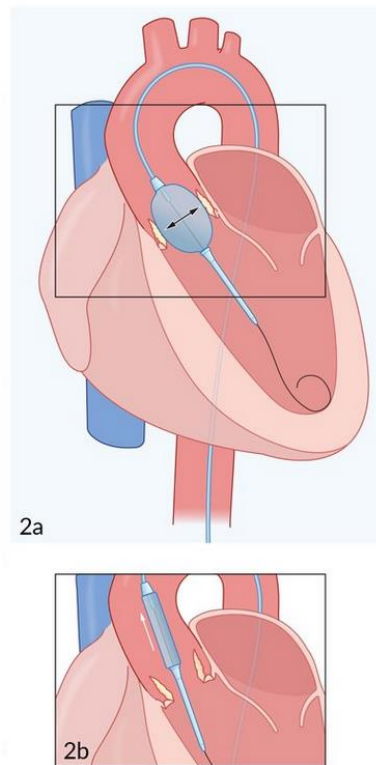




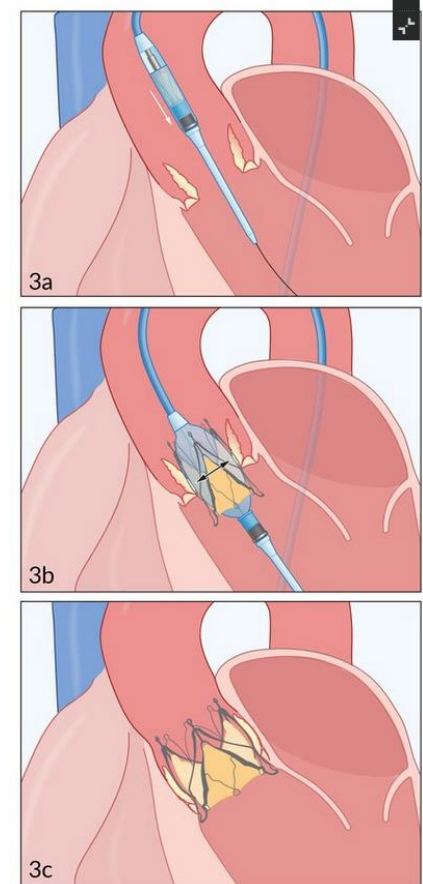
TAVI über transfemoralen Zugang

Linkes Bild: TAVI-Katheter mit komprimierter Aortenklappenprothese

Bild 1: Übersicht: Punktion der linken A. femoralis, Vorschieben der Katheter (Führungsdraht, Dilatationsballon, TAVI-Katheter) retrograd in die stenosierte Aortenklappe



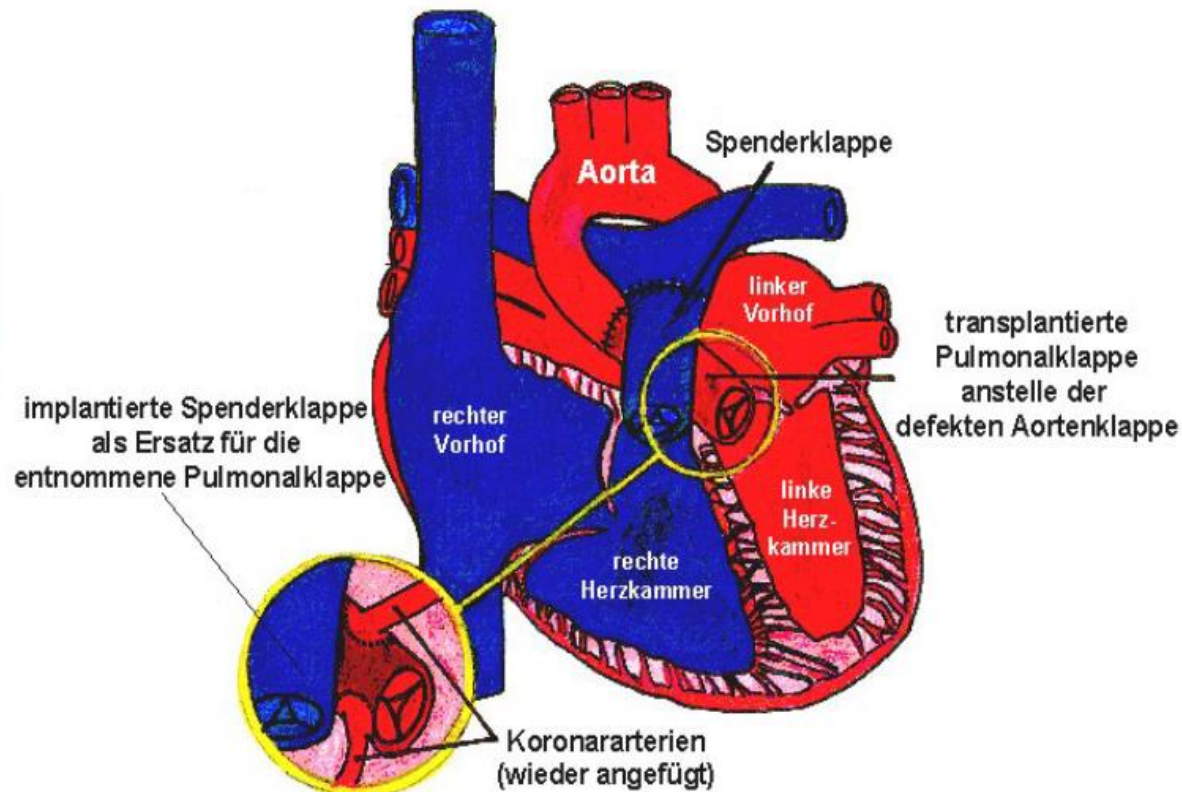
Bilder 2a und b: Ballondilatation der stenosierten Klappe (2a); die Klappe wurde aufgedehnt (2b).



Bilder 3a–c: Die Kunstklappe mit dem Ballon wird über den im Ventrikel belassenen Führungsdraht in die aufgedehnte Aortenklappe geschoben (3a); die Kunstklappe wird durch eine erneute Ballondilatation entfaltet und dabei in der Aortenwand fixiert (3b); die Kunstklappe erfüllt ihre Funktion sofort (3c).

nach D. Ross

Aortenklappenersatz durch körpereigene Pulmonalklappe und deren Ersatz durch eine Spenderklappe - „Ross-Operation“ -



Ross-Operation



Aortenklappenersatz nach der Methode von D. Ross. Teilschritt 1: Entfernung der Klappe und der Aortenwurzel



Teilschritt 2: Implantation der Pulmonalklappe in Aortenposition



Teilschritt 3: Ersatz der Pulmonalklappe mit einer Spenderklappe

Bei der Ross-Operation (benannt nach Donald Ross, ehem. englischer Herzchirurg) wird die erkrankte Aortenklappe durch die patienteneigene Pulmonalklappe ersetzt.

Ross – Operation:

Definition:

Alternative zum Aortenklappenersatz mit Kunst- / Bioprothese

Procedere:

- Ersatz der Aortenklappe durch eigene Pulmonalklappe (Autograft)
- Pulmonalklappe von Organspender (Homograft / Allograft)

Indikation:

Aortenklappenstenose / -insuffizienz / -endokarditis

Prognose:

sehr gute Langzeitergebnisse

Vorteil:

Mitwachsen der Klappe

Patientenkollektiv:

Kinder / jüngere Frauen mit Kinderwunsch

Operationsrisiken:

komplexe Operation
längere Operationsdauer
mangelnde Organspende-Kapazitäten

Gerinnungshemmung:

keine

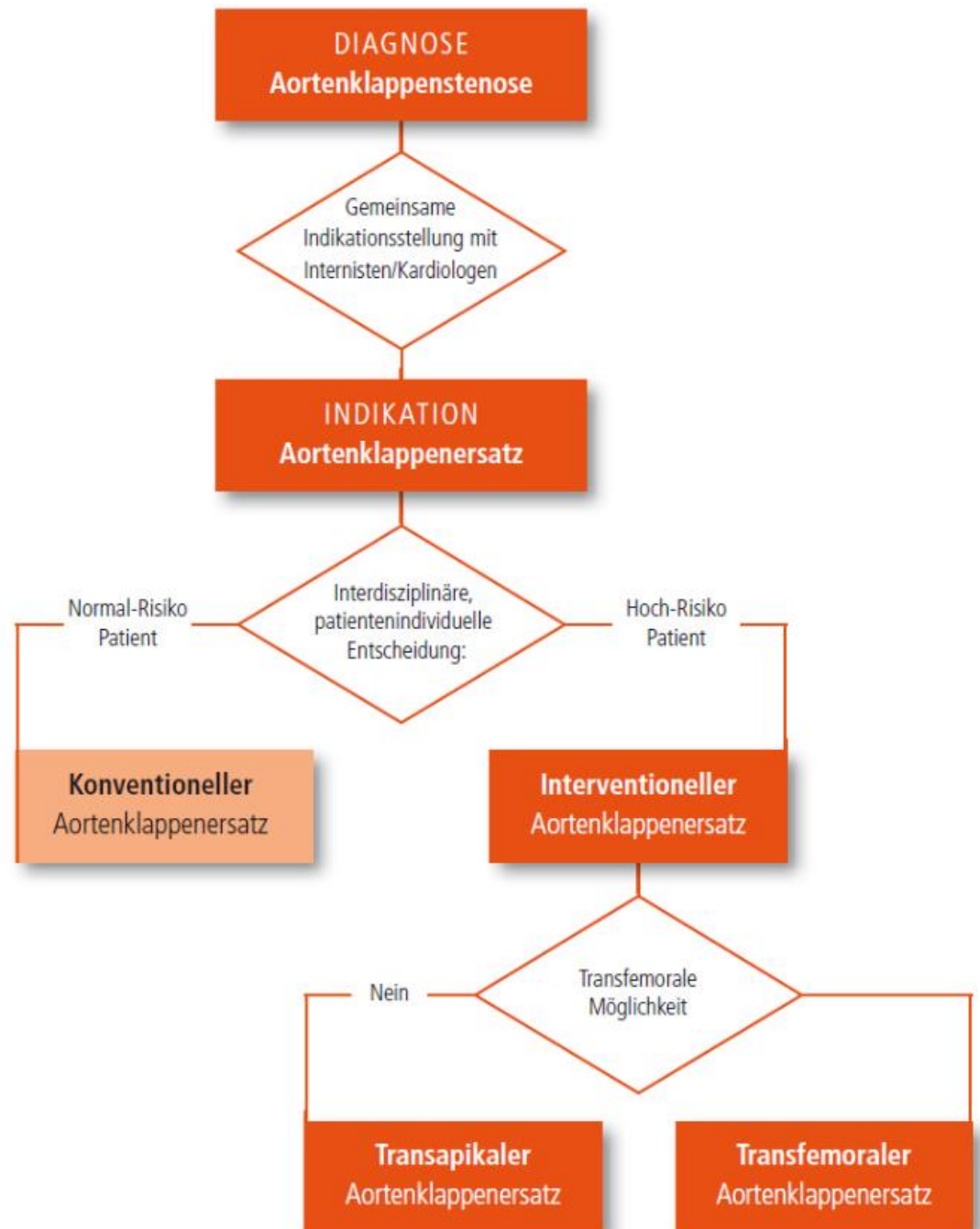
Vorteile:

- keine Behandlung mit Blutverdünnungsmitteln notwendig
- die umgesetzte Pulmonalklappe wächst mit dem Patient
(für Kinder und Jugendliche besonders gut geeignet)
- kein Kunstmaterial in der Klappe
- die eigene Pulmonalklappe ist mit einer gesunden Aortenklappe vergleichbar
- für Frauen mit Kinderwunsch gut geeignet

Nachteile:

- die Operation ist technisch anspruchsvoll (verlängerte Operationszeit)
- die Verfügbarkeit der menschlichen Herzklappen gegenüber den industriell hergestellten Prothesen (biologische und mechanische) ist sehr begrenzt

Interdisziplinäre Indikation und Patientenselektion





Ergebnisse nach Aortenklappenersatz

- **Operationsletalität** **1-4%**
1-Jahres-Überlebensrate **90%**
5-Jahres-Überlebensrate **75%**
10-Jahres-Überlebensrate **60%**
- **Bei ausgedehnten Verkalkungen kann es zu einer Schädigung des Reizleitungssystems kommen.**

Mitralklappeninsuffizienz

Mitralklappeninsuffizienz

Definition:

Schlussunfähigkeit der Mitralklappe

Folgen:

Blutrückstrom während der Kammersystole
Volumenbelastung des linken Vorhofes

Folgen/ Klinik:

linksatriale Dilatation
pulmonalvenöse Hypertonie
Dyspnoe
Lungenödem

Aetiologie:

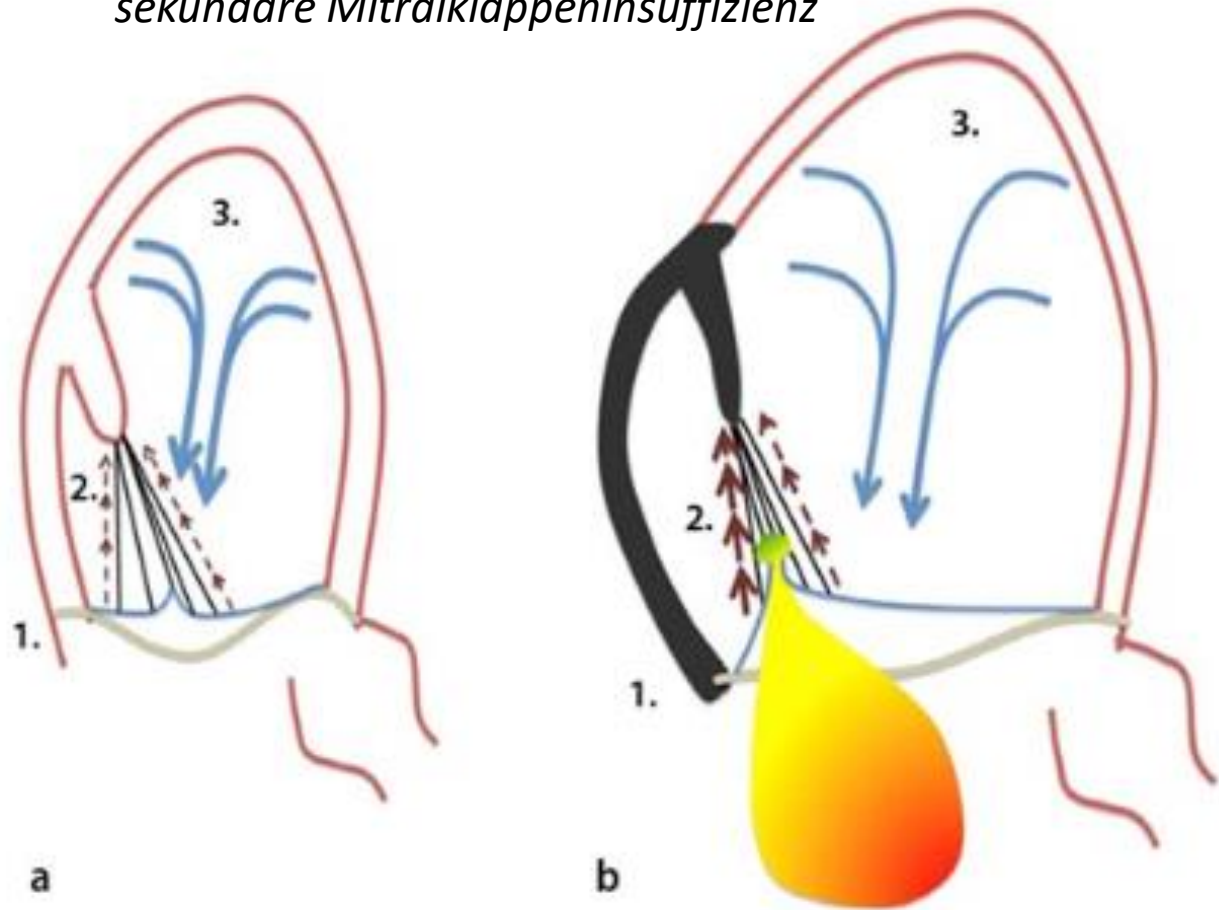
Degenerativ = häufigste Ursache:
Mitralklappenprolaps
„Flail Leaflet“: Asymmetrischer Prolaps eines Segels
Systolische Vorwölbung in linkes Atrium

Iatrogen: Ballonvalvuloplastie → Mitralklappensprengung
sekundäre ventrikuläre Dilatation mit Anulus-erweiterung

Klassifikation:

primäre	Mitralklappeninsuffizienz
sekundäre	Mitralklappeninsuffizienz

sekundäre Mitralklappeninsuffizienz



- Dilatation des Klappenrings und des Halteapparats
- Auseinanderziehung der Segel
- Einschränkung der Beweglichkeit der Klappensegel durch starken Zug auf die Sehnenfäden und Papillarmuskeln

Mitralklappen

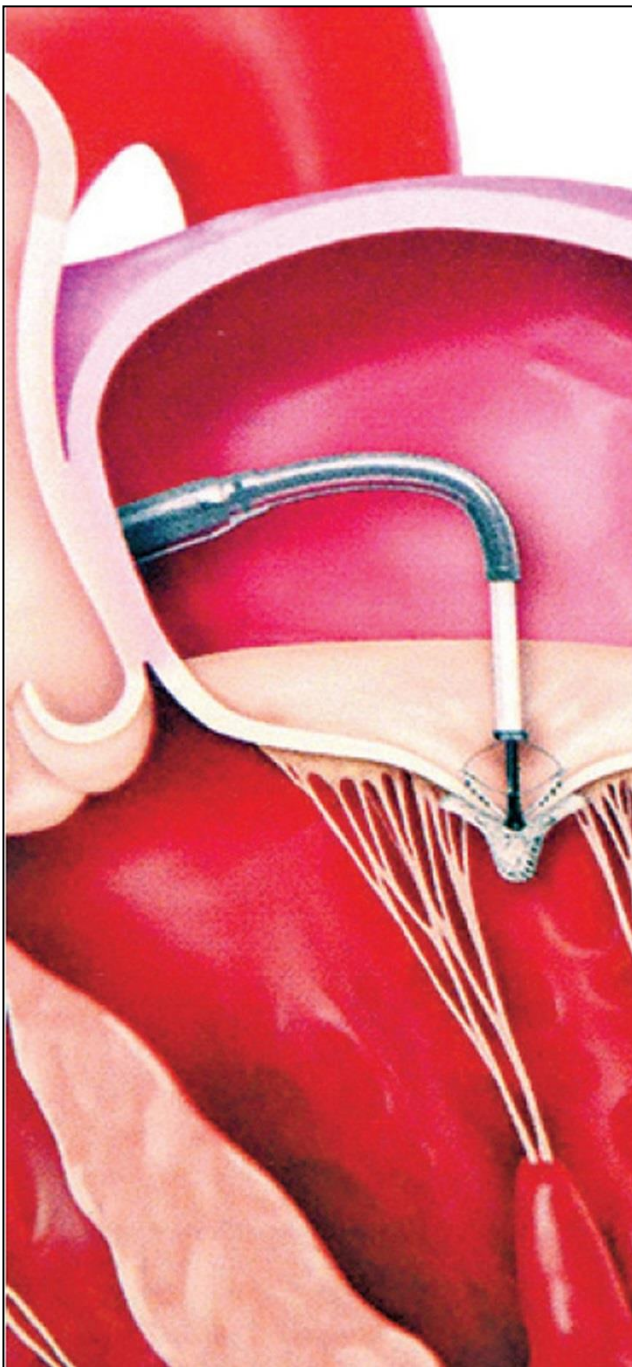
Rekonstruktion

Ersatz nur wenn
Rekonstruktion nicht
möglich

Aortenklappen

In der Regel keine
Rekonstruktion
möglich

Klappenersatz



Mitraclip:

Das MitraClip-Verfahren verbindet zwei Mitralsegel in der Mitte mit einer Metallklammer. So entstehen zwei Öffnungen, die sich in der Systole leichter verschließen und allenfalls eine kleinere Blutmenge zurückströmen lassen.

Foto: Mitraclip/picture alliance



**P. Boekstegers¹ · J. Hausleiter² · S. Baldus³ · R.S. von Bardeleben⁴ · H. Beucher¹ ·
C. Butter⁵ · O. Franzen⁶ · R. Hoffmann⁷ · H. Ince⁸ · K.H. Kuck⁹ · V. Rudolph³ ·
U. Schäfer⁹ · W. Schillinger¹⁰ · N. Wunderlich⁴**

¹ Herzzentrum Siegburg, Klinik für Kardiologie, Angiologie, Helios Klinikum Siegburg GmbH, Siegburg

² Medizinische Klinik I, Klinikum Großhadern der Ludwig-Maximilians-Universität München, München

³ Klinik für Kardiologie, Angiologie, Pneumologie und Internistische Intensivmedizin,
Herzzentrum, Universität zu Köln, Köln

⁴ 2. Med. Klinik der Universitätsmedizin, Johannes-Gutenberg-Universität Mainz, Mainz

⁵ Herzzentrum Immanuel-Klinikum Bernau, Bernau

⁶ Rigshospital Kopenhagen, Kopenhagen

⁷ Medizinische Klinik I, Kardiologie, Angiologie und Internistische Intensivmedizin,
Universitätsklinikum Aachen, Aachen

⁸ Universitäres Herzzentrum Rostock, Medizinische Klinik I, Universität Rostock, Rostock

⁹ Klinik für Kardiologie, Asklepios Klinik St. Georg, Hamburg, Hamburg

¹⁰ Herzzentrum, Abteilung für Kardiologie und Pneumologie, Georg-August-Universität Göttingen, Göttingen

Interventionelle Behandlung der Mitralklappeninsuffizienz mit dem MitraClip®-Verfahren

**Empfehlungen des Arbeitskreises Interventionelle
Mitralklappentherapie der Arbeitsgemeinschaft
Interventionelle Kardiologie (AGIK)
der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie
und der Arbeitsgemeinschaft Leitende
Kardiologische Krankenhausärzte e. V. (ALKK)**

Kardiologie 2013 · 7:91–104 DOI 10.1007/s12181-013-0492-5

© Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V.

Published by Springer-Verlag Berlin Heidelberg – all rights reserved 2013

P. Boekstegers · J. Hausleiter · S. Baldus · R.S. von Bardeleben · H. Beucher · C. Butter · O. Franzen · R. Hoffmann · H. Ince · K.H. Kuck · V. Rudolph · U. Schäfer · W. Schillinger · N. Wunderlich

Interventionelle Behandlung der Mitralklappeninsuffizienz mit dem MitraClip®-Verfahren. Empfehlungen des Arbeitskreises Interventionelle Mitralklappentherapie der Arbeitsgemeinschaft Interventionelle Kardiologie (AGIK) der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie und der Arbeitsgemeinschaft Leitende Kardiologische Krankenhausärzte e. V. (ALKK)

Zusammenfassung

Die interventionelle Behandlung der Mitralklappeninsuffizienz mit dem MitraClip®-Verfahren hat in den letzten Jahren in Deutschland und Europa eine rasche Verbreitung erfahren. Dabei hat die MitraClip®-Therapie offensichtlich das Potenzial, Hochrisikopatienten mit sekundärer – funktioneller – Mitralklappeninsuffizienz und deutlich reduzierter linksventrikulärer Funktion wirksam zu behandeln. Darüber hinaus können auch erstmals Patienten mit primärer – degenerativer – Mitralklappeninsuffizienz und erhöhtem Operationsrisiko oder sehr hohem Lebensalter einer im mittelfristigen Verlauf klinisch überzeugenden Behandlung zugeführt werden. Gleichzeitig muss betont werden, dass sich dieser interventionelle Therapieansatz in einer frühen Phase der klinischen Ent-

wicklung befindet. Die umfangreichsten klinischen Erfahrungen mit der MitraClip®-Therapie liegen derzeit in einigen Zentren Deutschlands vor, die sich hier zur Ausarbeitung der vorliegenden Behandlungsempfehlungen zur Indikation und Durchführung des MitraClip®-Eingriffs zusammengeschlossen haben. Diese Empfehlungen des Arbeitskreises der AGIK und der ALKK stellen damit eine Arbeitsgrundlage für die zukünftige interventionelle Behandlung einer Mitralklappeninsuffizienz mit dem MitraClip®-Verfahren dar.

Schlüsselwörter

Mitralklappeninsuffizienz · Intervention · Mitralklappenchirurgie · Echokardiographie · MitraClip

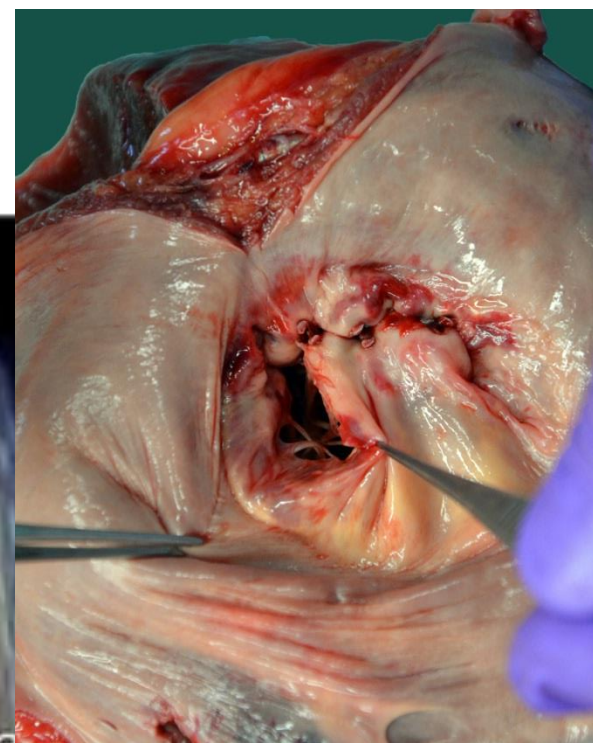
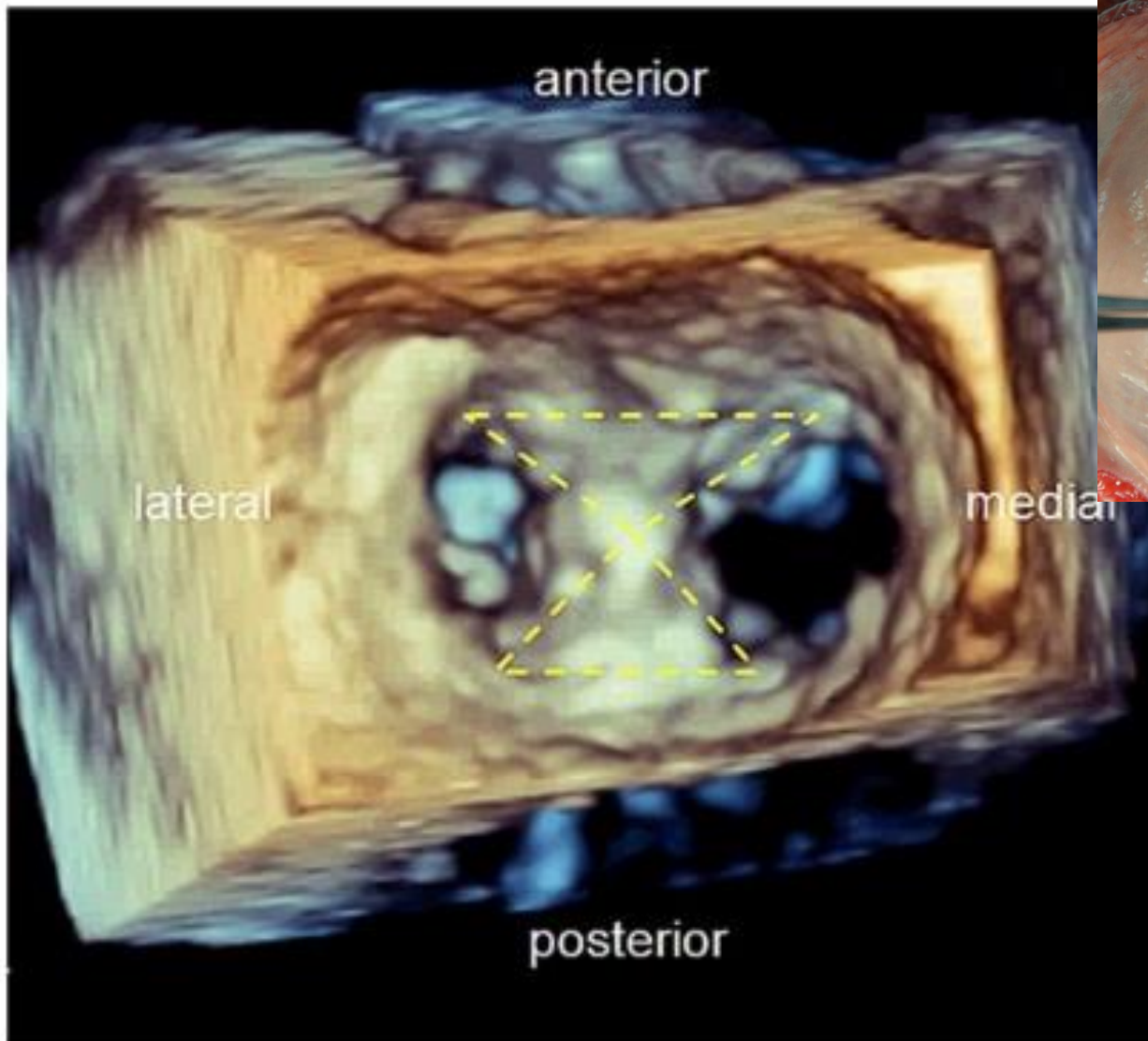


Abb. 4 ◀ Linksatriale echokardiographische 3-D-Ansicht auf die neu entstandene Gewebebrücke und die beiden Mitralklappenöffnungen

Cardioband

Cardioband Implantationssystem mit steuerbarer Schleuse und Delivery-Katheter



Ziel: Raffung der Mitralklappe durch Implantation eines Anuloplastierings

Zugangsweg:

- Punktion der Leistenvene
- Punktion der Vorhofscheidewand
- linker Vorhof
- Befestigung des Annuloplastiering ultraschallgesteuert durch 2-16 kleine Schrauben am Ring mit Mitralklappe
- Raffung des Ringes über Katheter
- Annäherung der Mitralklappensegel
- Herstellen einer funktionsfähigen Klappe

Mitralklappenprolaps (Barlow Syndrom) (MKP)

Definition:

Der Mitralklappenprolaps ist eine Dysfunktion der Mitralklappe und bedeutet, dass die Mitralsegel in den linken Vorhof vorschlagen.

Es ist die häufigste Klappenanomalie der Industrienationen und bleibt bei den meisten Patienten asymptomatisch:
ca. 5 % der Bevölkerung

Epidemiologie:

Frauen mit Bindegewebschwäche

Symptome / Klinik:

selten (etwa 90% bleiben asymptomatisch)

Rhythmusstörungen, Leistungsminderung, Dyspnoe, und pektanginöse Beschwerden

Ursache:

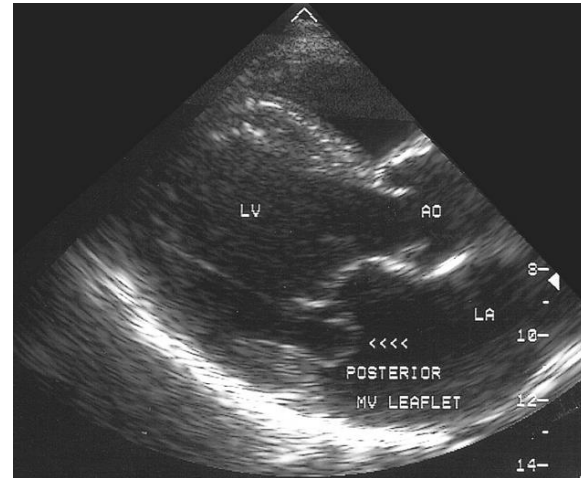
myxomatöse Klappendegeneration: meist idiopathisch, x-chromosomal, autosomal-dominant

Komplikationen:

Mitralklappeninsuffizienz

Endokarditis

Sehnenfädenabriss



Diese echokardiographische Abbildung zeigt einen Prolaps des hinteren Segels der Mitralklappe in den linken Vorhof (LA).

© Springer Science + Business Media

Mitral Valve Prolapse

During late systole the mitral valve leaflets cove back into the left atrium. The diagram shows the leaflets lying behind an imaginary line drawn between the posterior aortic root and the atrioventricular groove.

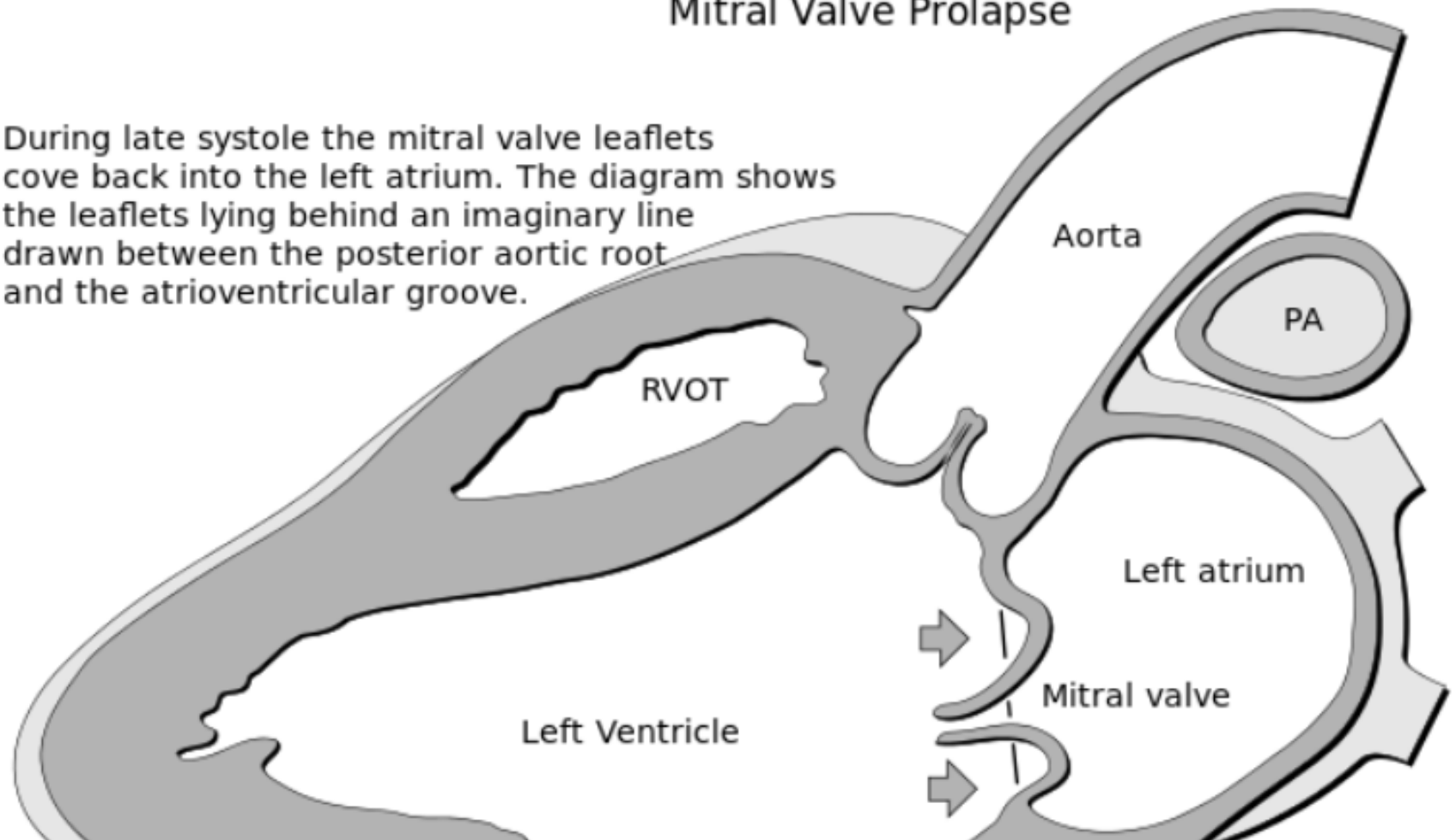


Bild: „Heart mitral prolapse“ von Patrick J. Lynch. Lizenz: CC BY 2.5

Das Mitralklappenprolapse Syndrom bezeichnet das Auftreten von Symptomen bei Vorliegen eines Mitralklappenprolapses. Dies ist eine häufige Anomalie des Erwachsenenalters und muss, solange sie asymptomatisch bleibt, in der Regel nicht behandelt werden.

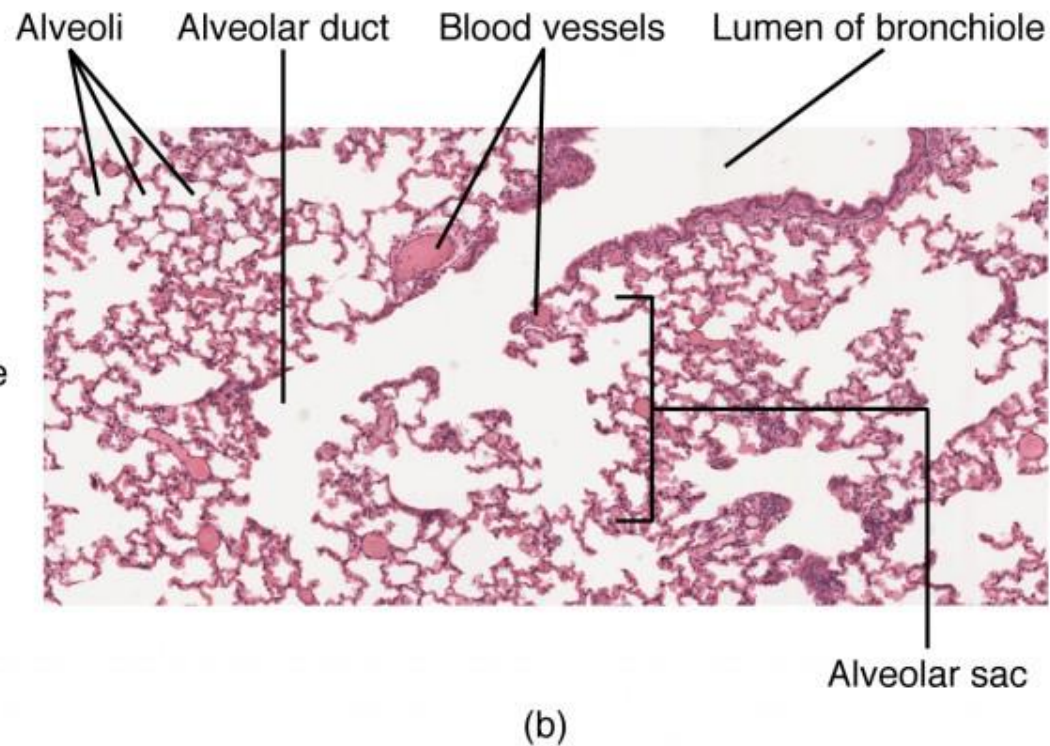
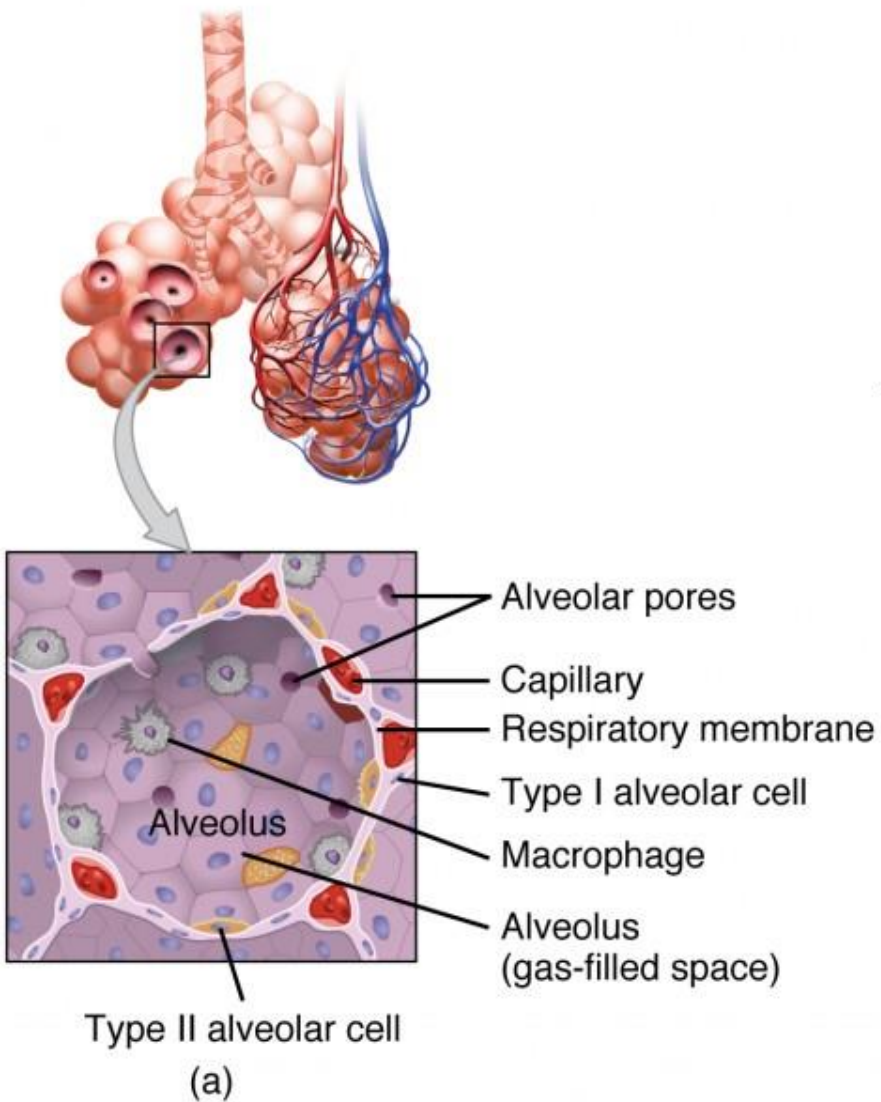
Gendefekt verursacht Mitralklappenprolaps

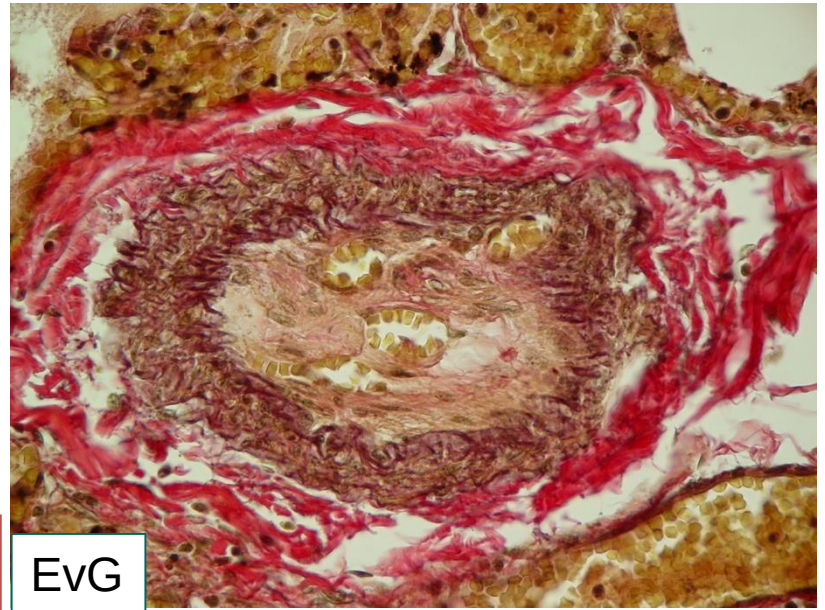
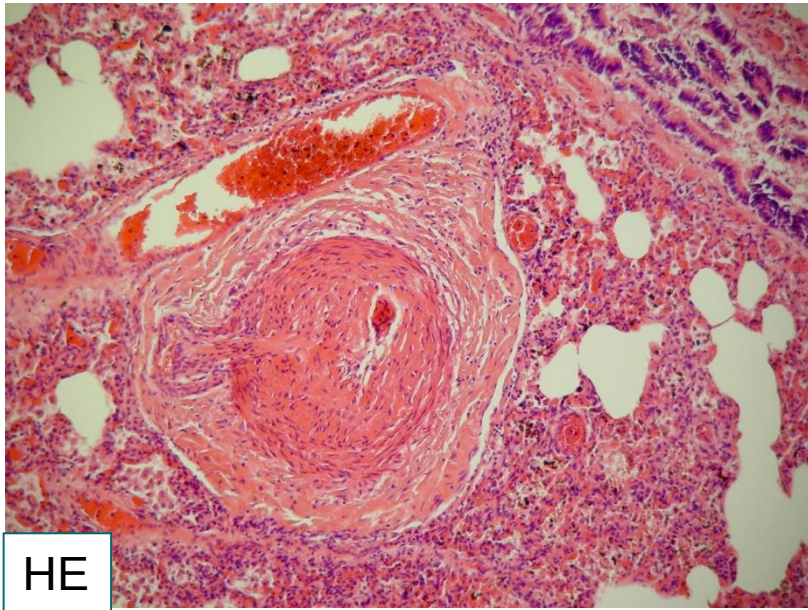
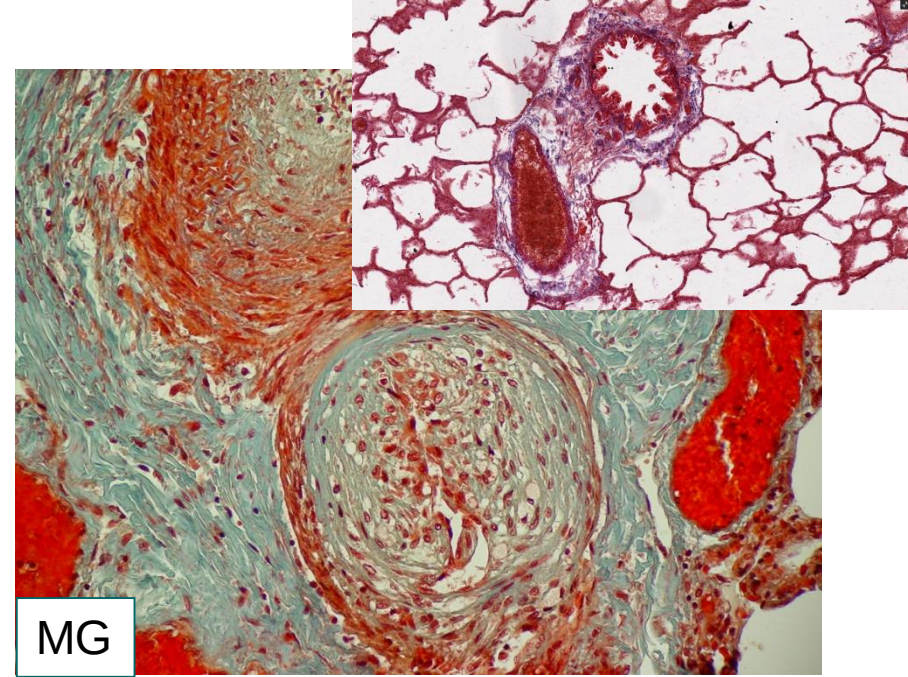
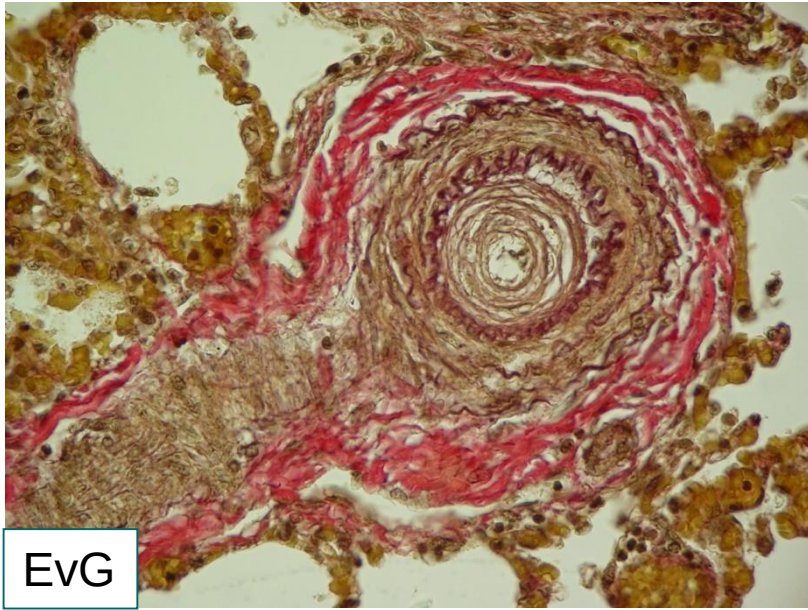
Dienstag, 11. August 2015

Der Defekt wurde zunächst in einer Familie westeuropäischer Herkunft gefunden, in der ein Mitralklappenprolaps in einem autosomal dominanten Erbgang auftrat. Die Mutation befindet sich auf dem Chromosom 11 in einem Gen, das zuerst bei der Fruchtfliege gefunden wurde und als DCHS1 bezeichnet wird. Es enthält die Erbinformation für ein Protein, das zu den Cadherinen gehört.

Diese Proteine sind für den Kontakt zwischen einzelnen Zellen zuständig. Die Ausschaltung des Gens löste bei Mäusen einen Mitralklappenprolaps aus, der sich auf eine fehlerhafte Bildung der Segel zurückführen ließ. Slaugenhaupt vermutet deshalb, dass DCHS1 auch beim Menschen für die Bildung der Mitralklappe benötigt wird.

Die Forscher haben inzwischen bei zwei weiteren Familien (andere) Mutationen in DCHS1-Gen entdeckt. Wie häufig DCHS1-Gendefekte in der Bevölkerung sind, ist allerdings noch unklar. © *rme/aerzteblatt.de*

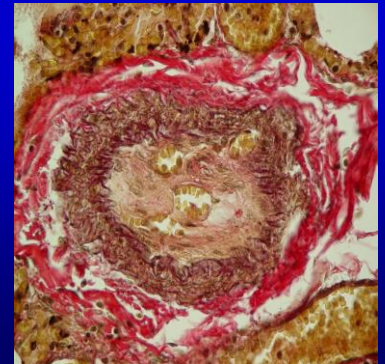
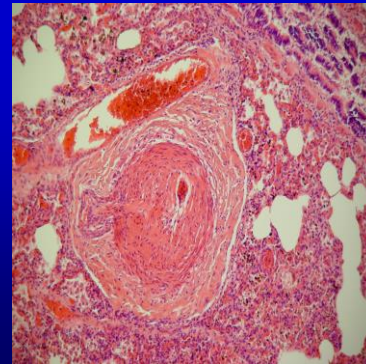
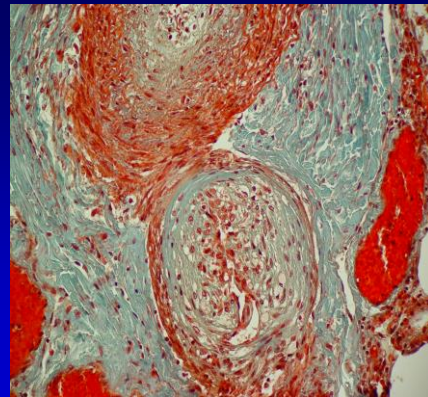
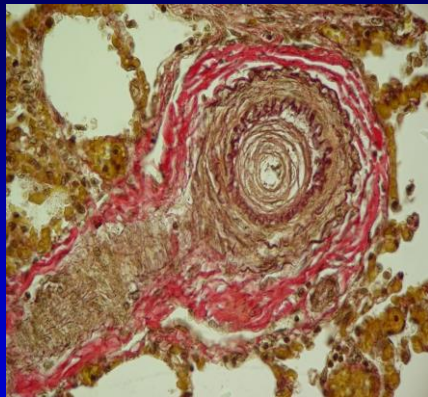




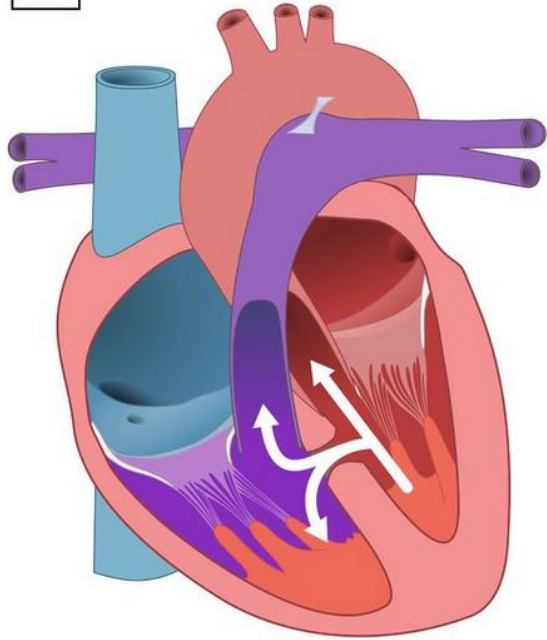
Pulmonalgefäße

Graduierung der Gefäßveränderungen bei PH:

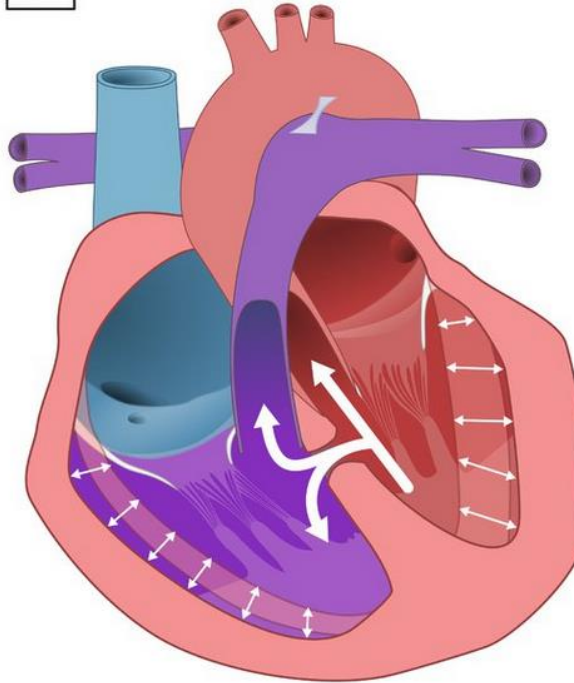
reversibel	Grad 1:	Mediahypertrophie v. Arteriolen
reversibel	Grad 2:	Mediahypertrophie und Intimaproliferation v. Arteriolen
reversibel	Grad 3:	Intima- und Mediafibrose in mittelgroßen Arterien
irreversibel	Grad 4:	plexiforme und aneurysmatische Veränderungen
irreversibel	Grad 5:	Angiomatoide Veränderungen
irreversibel	Grad 6:	nekrotisierende Arteriitis



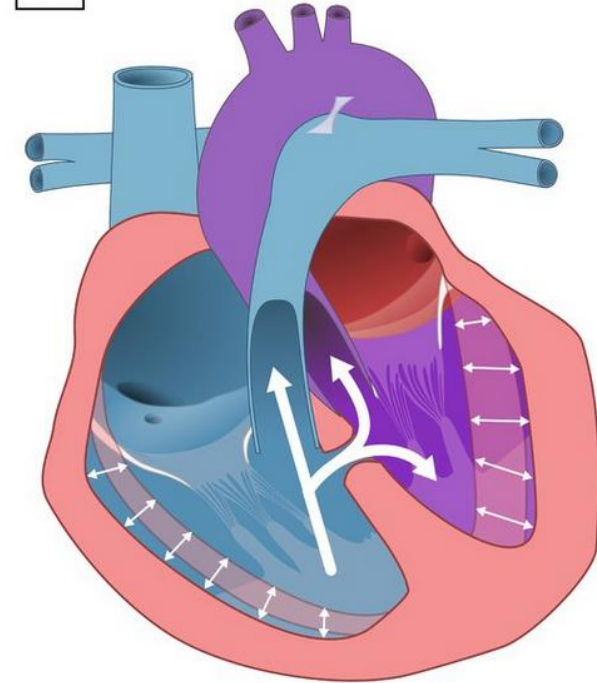
1



2



3



Ventrikelseptumdefekt (VSD)

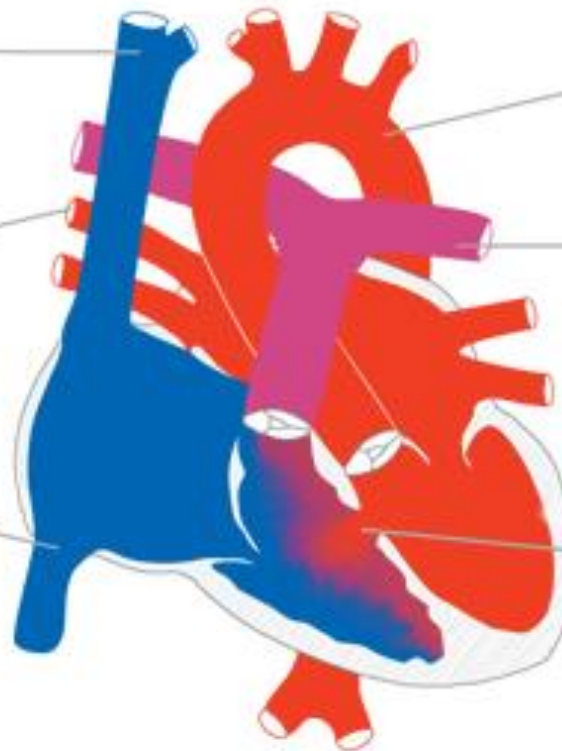
(1) Der Defekt führt zu einem Links-Rechts-Shunt, dessen Volumen abhängig von der Defektgröße ist. Das Blut fließt aufgrund der Druckverhältnisse vom linken in den rechten Ventrikel. (2) Dies führt zur pulmonalen Hypertonie mit Belastung des rechten und (durch Rezirkulation des Blutes) linken Ventrikels. (3) Im Endstadium kommt es zur Umkehr der Druckverhältnisse mit Eisenmenger-Reaktion (Shuntumkehr) und Zyanose.

Was ist ein Ventrikelseptumdefekt?

Sauerstoffarmes Blut fließt vom Kopf und dem oberen Körperbereich über die obere Hohlvene ins Herz zurück.

Sauerstoffreiches Blut fließt von der Lunge über die Lungenvenen ins Herz zurück.

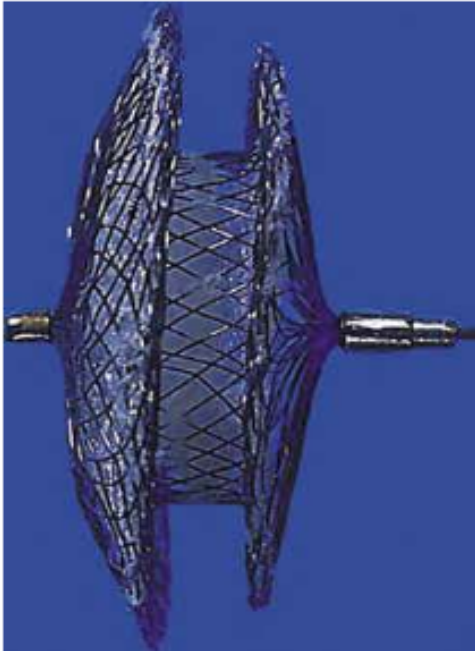
Sauerstoffarmes Blut fließt von der unteren Körperhälfte über die untere Hohlvene ins Herz zurück.



Sauerstoffreiches Blut wird über die Hauptschlagader (Aorta) in den Körper gepumpt.

Anstelle von rein sauerstoffarmem Blut werden sauerstoffarmes und -reiches Blut gemischt mit hohem Druck über die Lungenschlagader (PA) in die Lunge gepumpt.

Über das Loch in der Kammerscheidewand (VSD) gelangt sauerstoffreiches Blut in die rechte Herzkammer, wo es sich mit sauerstoffarmem Blut vermischt.



Prothesen aus Nitinol haben ein Formgedächtnis

Schirmprothesen bestehen aus Nitinol, einer äußerst korrosionsstabilen Nickel-Titan-Legierung mit Formgedächtnis: Sie nimmt ihre Ausgangsform auch dann wieder an, wenn sie zuvor zusammengefaltet durch einen dünnen Katheter an den Zielort vorgeschoben wurde. Die Prothesen setzen sich aus zwei tellerförmigen Schirmanteilen zusammen, die durch einen vier Millimeter breiten Steg miteinander verbunden sind (Abb. 1). Der Durchmesser des Verbindungsstegs wird der Defektgröße genau angepasst. Dies gewährleistet, dass der Schirm stabil sitzt und die Löcher sicher und komplett verschließt.

Abb.1 Wie ein Schirm sieht der Amplatzer-Okkluder aus: Mit einer solchen Prothese werden zum Beispiel Löcher in den Herzscheidewänden verschlossen.
Bild: Schanzenbächer

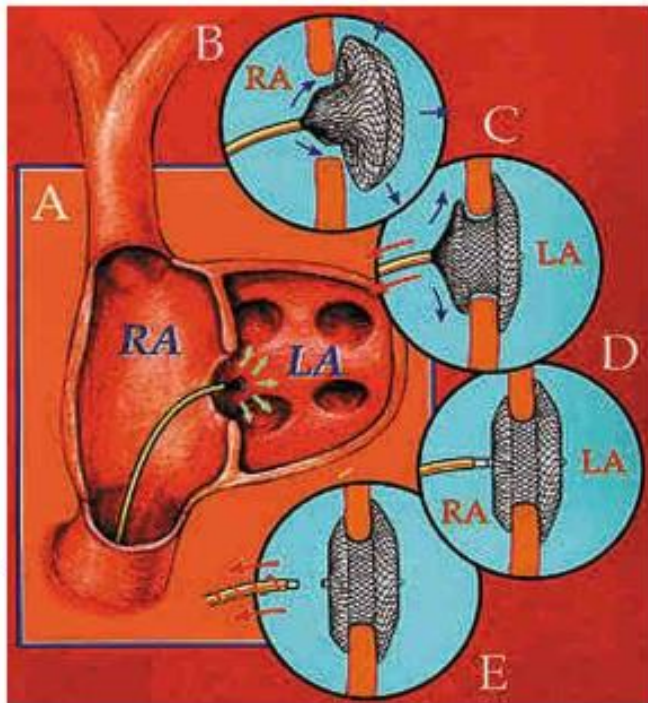


Abbildung 2 zeigt schematisch den Verschluss eines großen Defektes der Vorhofscheidewand mit einem Amplatzer-Okkluder.

Abb. 2: Die Arbeitsschritte beim Verschließen eines Lochs in der Scheidewand zwischen den Herzvorhöfen. Erläuterung im Text. Grafik: Schanzenbächer

Der über die rechte Leistenvene eingeführte Katheter wurde über den Defekt vom rechten in den linken Vorhof geschoben (A). Durch diesen Katheter wird die Schirmprothese im gestreckten Zustand in den linken Vorhof geschoben. Die teilweise entfaltete Prothese wird dann in den Defekt hineingezogen (B). Nachdem der im linken Vorhof befindliche Schirmanteil fest an der Vorhofscheidewand ansitzt und der Verbindungssteg den Defekt verschließt, wird durch ein weiteres

Zurückziehen des Einführungskatheters der Schirmanteil im rechten Vorhof freigesetzt (C), bis die Prothese voll entfaltet ist (D). Schließlich wird das Schirmchen durch das Abschrauben des Verbindungskabels abgelöst (E).

Zurückziehen des Einführungskatheters der Schirmanteil im rechten Vorhof freigesetzt (C), bis die Prothese voll entfaltet ist (D). Schließlich wird das Schirmchen durch das Abschrauben des Verbindungskabels abgelöst (E).

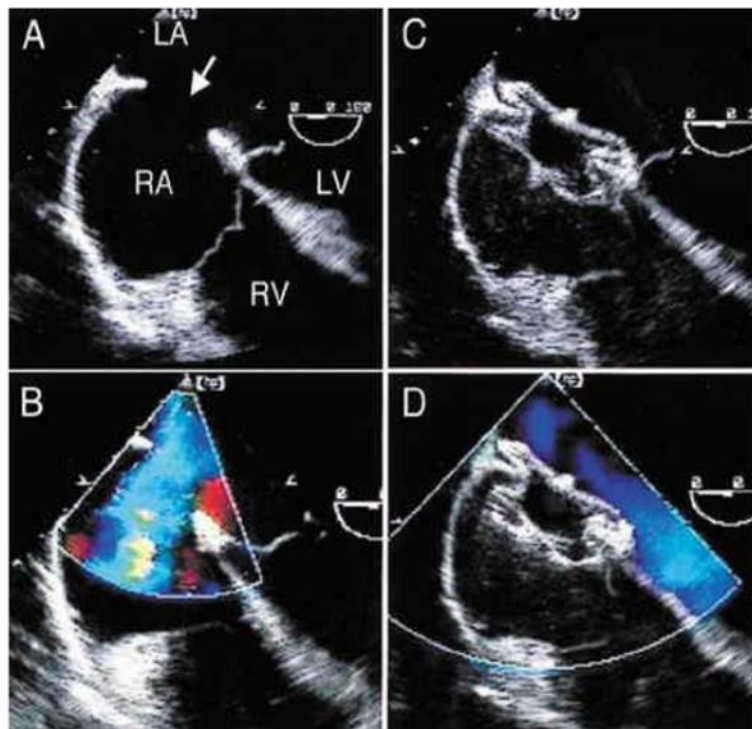


Abbildung 3 zeigt Ultraschallbilder vom Verschluss eines Lochs in der Vorhofscheidewand.

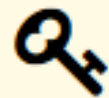
Abb. 3: Ultraschallbilder vom Verschluss eines großen Lochs in der Vorhof-Scheidewand.

Erläuterung im Text.

Aufnahmen: Schanzenbächer

Im so genannten Vier-Kammer-Blick sieht man den großen Defekt (A). Die blaue Farbe zeigt das durch das Loch vom linken in den rechten Vorhof einströmende Blut (B). Wenn der Defekt mit dem Amplatzer-Okkluder verschlossen ist (C), lässt sich im Farbdoppler kein Blutfluss vom linken in den rechten Vorhof mehr erkennen (D).

Wichtige Punkte



- Ein Ventrikelseptumdefekt (VSD) ist eine Öffnung in der Ventrikelseptumwand, die zu einem Links-Rechts-Shunt führt.
- Mit der Zeit führen große Links-Rechts-Shunts zu einer Hypertonie der Pulmonalarterie, zu erhöhtem Gefäßwiderstand der Pulmonalarterie, zu einer erhöhten rechtsventrikulärem Drucküberlastung und zu rechtsventrikulärer Hypertrophie, was im Endeffekt dazu führt, dass sich die Richtung des Shunts umkehrt, wodurch Eisenmenger-Syndrom verursacht wird.
- Größere Defekte verursachen Symptome einer Herzinsuffizienz (HF) im Alter von 4 bis 6 Wochen.
- Typischerweise ist kurz nach der Geburt ein Grad 3 bis 4/6 holosystolisches Murmeln am linken unteren Sternumrand hörbar.
- Kinder, die nicht auf die medizinische Behandlung der Herzinsuffizienz ansprechen oder die schlecht gedeihen, sollten während der ersten Lebensmonate eine chirurgische Reparatur haben. Selbst asymptomatische Kinder sollten während ihres ersten Lebensjahres eine Reparatur haben.

Ventrikelseptumdefekt

Angeborene Herzfehler

- Arterio – venöse Shuntvitien:
 - Vorhofseptumdefekt 6%
 - Ventrikelseptumdefekt 27%
 - AVSD 5%
 - PDA 9%

Defekt der Herzkammerseptierung (VSD)

Arten:

- I. membranöser / perimembranöser –
- II. infundibulärer –
- III. muskulärer / trabekulärer –
Einlaßdefekte

