

Borth-Bruhns Eichler
Pädiatrische Kardiologie

Springer-Verlag Berlin Heidelberg GmbH

Thomas Borth-Bruhns · Andrea Eichler

Pädiatrische Kardiologie

Mit 101 Abbildungen und 22 Tabellen



Springer

Dr. Thomas Borth-Bruhns
Andrea Eichler
Kinderintensivstation A8West
Universitäts-Kinderklinik Tübingen
Hoppe-Seyler-Str. 3
72076 Tübingen

ISBN 978-3-540-40616-7 ISBN 978-3-642-18794-0 (eBook)
DOI 10.1007/978-3-642-18794-0

Bibliografische Information Der Deutschen Bibliothek

Die Deutsche Bibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.ddb.de> abrufbar.

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Eine Vervielfältigung dieses Werkes oder von Teilen dieses Werkes ist auch im Einzelfall nur in den Grenzen der gesetzlichen Bestimmungen des Urheberrechtsgesetzes der Bundesrepublik Deutschland vom 9. September 1965 in der jeweils geltenden Fassung zulässig. Sie ist grundsätzlich vergütungspflichtig. Zuwiderhandlungen unterliegen den Strafbestimmungen des Urheberrechtsgesetzes.

© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2004

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne des Warenzeichen- und Markenschutzgesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Planung: Renate Scheddin, Heidelberg
Umschlaggestaltung: deblik Berlin
Satz: Datenlieferung von den Autoren

Gedruckt auf säurefreiem Papier 26/3160SM – 5 4 3 2 1 0

Gewidmet unseren Patienten und deren Angehörigen.

Vorwort

Dieses Buch basiert auf einer Sammlung von Unterrichtskonzepten für Studenten, Pflegefachkräfte und für den Mittelkursunterricht an der Kinderkrankenpflegeschule.

Bewußt verschwimmt die nicht mehr zeitgemäße strenge Abgrenzung zwischen Pflegebereich und ärztlichem Bereich. Die Komplexität der Materie erfordert ein fundiertes Detailwissen über gegenseitige Fachspezifika – im pflegerischen wie im ärztlichen Bereich. Wissende, antizipierende und herzfehlerbezogene spezifische Pflege ist in der Pädiatrischen Kardiologie ein wesentliches Instrumentarium einer erfolgreichen Behandlung.

Ein weiteres Anliegen dieses Buches ist, die bei vielen Herzfehlern existierende Klassifikation durch eine Bebilderung mit vielerorts verwendeten Herzschemata anschaulicher und damit verständlicher zu machen. Die Klassifikationen entsprechen meist dem internationalen Standard, gelegentlich sind sie der Propädeutik von Schumacher und Bühlmeier entnommen.

Inhaltlich ist das Werk mit den aktuell gültigen Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie abgeglichen, sofern sie zu den jeweiligen Kapiteln schon existieren. Dennoch läßt sich nicht vermeiden, daß der eine oder andere Aspekt „Tübinger Lokalkolorit“ aufweist und sich vom Vorgehen an anderen Zentren möglicherweise unterscheidet.

Wir danken dem Ärztlichen Direktor der Klinik für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie des Universitätsklinikums Tübingen, Herrn Professor Dr. G. Ziemer, für die kritische Durchsicht der chirurgisch relevanten Passagen des Manuskripts, Herrn OA Dr. M. Gass aus unserer Abteilung für die kritische Durchsicht der rhythmologischen Passagen, Frau M. Merkle und Herrn Georg Bruhns für ihre akribische lektorielle Durchsicht und unseren „Testlesern“ für ihre konstruktiven Vorschläge.

Für Anregungen und Kritik sind wir dankbar.

Tübingen, im Januar 2004

Th. Borth-Bruhns
A. Eichler

Verzeichnis der verwendeten Abkürzungen

AAI	Schrittmachermodus mit Vorhofstimulation und -wahrnehmung
AAO	Aorta ascendens
ACE	Angiotensin converting enzyme (wichtiges Enzym bei der Blutdruckregulation)
ANV	Akutes Nierenversagen
AO	Aorta
AI	Aorteninsuffizienz
AS	Aortenstenose
ARVCM	Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie
ASD	Vorhofseptumdefekt
AT	Atriale Tachykardie
AV	Atrioventrikulär; AV-Klappen. Die Segelklappen, die Vorhöfe und Ventrikel verbinden
AVNT	AV-Knoten-Tachykardie
AVNRT	AV-Knoten-Reentry-Tachykardie
AVSD	Atrioventrikulärer Septumdefekt, auch: AV-Kanal
BGA	Blutgasanalyse
BT-Shunt	BLALOCK-TAUSSIG-Anastomose zwischen A. subclavia und A. pulmonalis
CAT	Chaotische atriale Tachykardie
CCT	Congenitally corrected transposition; Ventrikelinversion, L-TGA
CMV	Zytomegalievirus
CoA	Coarctatio aortae; Aortenisthmusstenose
CPR	Cardiopulmonale Reanimation
CSD	Carotissinusdruck
CT	Computertomographie
CTG	Cardiotokogramm
Cx	Ramus circumflexus der linken Koronararterie
DAO	Aorta descendens
DCM	Dilatative Cardiomyopathie
DD	Differentialdiagnose
DDD	Schrittmachermodus mit Vorhof- und Kammerstimulation bzw. Wahrnehmung der Eigenaktion
DILV	Double inlet left ventricle; Mündung beider AV-Klappen in den linken Ventrikel

X Verzeichnis der verwendeten Abkürzungen

DIRV	Double inlet right ventricle; Mündung beider AV-Klappen in den rechten Ventrikel
DORV	Double outlet right ventricle; Ursprung beider Arterien aus dem rechten Ventrikel
DT	Delta-T; Differenz zwischen Körperkerntmperatur und Hauttemperatur
D-TGA	D-Transposition der großen Arterien
DTI	Dauertropfinfusion
ECMO	Extracorporale Membranoxygenierung; „künstliche Lunge“
ED	Einzeldosis oder Einzeldosen
EFE	Endokardfibroelastose
EKG	Elektrokardiogramm; „Herzstromkurve“
EPU	Elektrophysiologische Untersuchung; invasive Rhythmusdiagnostik
ES	Extrasystole
FFP	Fresh frozen plasma; tiefgefrorenes Frischplasma
HA	Humanalbumin
Hb	Hämoglobingehalt des Blutes
HCM	Hypertrophische Kardiomyopathie
HF	Herzfrequenz
HK/HKU	Herzkatheteruntersuchung
Hkt	Hämatokrit
HLHC	Hypoplastic left heart complex
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom
HLM	Herz-Lungen-Maschine
HOCM	Hypertrophe, obstruktive Kardiomyopathie
HZV	Herzzeitvolumen
IAA	Interrupted aortic arch; unterbrochener Aortenbogen
ICR	Intercostalraum
ISTHA/ISTA	Aortenisthmusstenose, Coarctatio aortae ”
IVC	V. cava inferior; untere Hohlvene
JET	Junktional ektopie Tachykardie; Knotentachykardie
KG	Körpergewicht
KI	Kurzinfusion
KM	Kontrastmittel
KOF	Körperoberfläche
LA	Linker Vorhof
LAD	Left anterior descending artery; Ramus interventricularis anterior der linken Koronararterie. Auch: RIVA
LAP	Left atrial pressure; Druck im linken Vorhof
LCA	Linke Koronararterie, Hauptstamm
LCX	Ramus circumflexus der linken Koronararterie
LPA	Linke A. pulmonalis
LSVC	Left superior V. cava; linkspersistierende obere Hohlvene
L-TGA	L-Transposition der großen Arterien; d.h. Aorta steht vorne, eher links. Synonym: Ventrikelinversion
LV	Linker Ventrikel

LVOTO	Left ventricular outflow tract obstruction; Linksventrikuläre Ausflußbahn-obstruktion
MAPCA	Major aortopulmonary collateral artery
MGA	Malposition der großen Arterien
MI	Mitralinsuffizienz
MPA	Main pulmonary artery; Pulmonalishauptstamm
MS	Mitralstenose
MV	Mitralklappe
NGA	Normalstellung der großen Arterien
NNP	Natrium-Nitroprussid; ein potenter Vasodilatator
NO	Stickstoffmonoxid; ein potenter pulmonaler Vasodilatator; gasförmig
OP	Operation oder Operationsaal
PA	Pulmonalarterie, auch: Pulmonalatresie
PA/IVS	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum
PAP	Pulmonary artery pressure; Druck in A. pulmonalis
PAPVR	Partial anomalous pulmonary venous return; part. Lungenvenenfehlmün-dung
PDA	(Persistierender; „patent“) Ductus arteriosus
PEEP	Positive end-expiratory pressure; pos. endexpirator. Beatmungsdruck
PGE	Prostaglandin E
PH/PHT	Pulmonale Hypertonie
PJRT	Permanente Form einer junktionalen Reentry-Tachykardie
PPHN	Persistierende pulmonale Hypertonie des Neugeborenen
PS	Pulmonalstenose
PTFE	Polytetrafluorethylen; GoreTex, Impra
PV	Pulmonalvene oder Lungenvene, auch: Pulmonalklappe
PVR	Lungengefäßwiderstand
Q_p	Pulmonaler Blutfluß
Q_s	Systemischer Blutfluß
RA	Rechter Vorhof
RCA	Rechte Koronararterie
RCM	Restriktive Kardiomyopathie
RCX	Ramus circumflexus der linken Koronararterie
RDS	Respiratory distress syndrome; Lungenversagen
REV	Réparation à l'étage ventriculaire; Korrekturverfahren bei DORV
RIVA	Ramus interventricularis anterior der linken Koronararterie
RPA	Rechte A. pulmonalis
RR	„RIVA-ROCCI“; nichtinvasiv gemessener (arterieller) Blutdruck
RV	Rechter Ventrikel
RVDCC	Right ventricular dependent coronary circulation; RV-abhängiger Koronar-fluß
RVOT	Rechtsventrikulärer Ausflußtrakt
RVOTO	Right ventricular outflow tract obstruction; Rechtsventr. Ausflußtraktob-struktion
SSS	Sick-Sinus-Syndrom; Tachykardie-Bradykardie-Syndrom

XII Verzeichnis der verwendeten Abkürzungen

SV	Singulärer Ventrikel
SVAS	Supraaortale Aortenstenose
SVC	V. cava superior; obere Hohlvene
SVES	Supraventrikuläre Extrasystole
SVR	Systemvaskulärer Widerstand
SVT	Supraventrikuläre Tachykardie
TA	Tricuspidalatresie
TAC	Truncus arteriosus communis
TAPVR	Total anomalous pulmonary venous return
TGA	Transposition der großen Arterien
TI	Tricuspidalinsuffizienz
TLVFM	Totale Lungenvenenfehlmündung
TOF	Tetralogy of FALLOT; FALLOT'sche Tetralogie
TV	Tricuspidalklappe
VCI	V. cava inferior
VCS	V. cava superior
VES	Ventrikuläre Extrasystole
VSD	Ventrikelseptumdefekt
VT	Ventrikuläre Tachykardie
VVI	Schrittmachermodus mit Ventrikelstimulation und -wahrnehmung
WPW	WOLFF-PARKINSON-WHITE-Syndrom. Präexzitation durch ein akzessorisches Leitungsbündel. Concealed WPW: Akzessorisches Bündel mit ausschließlich retrograder Leitung (vom Ventrikel zum Vorhof)
ZNS	Zentrales Nervensystem
ZVD	Zentraler Venendruck
ZVK	Zentraler Venenkatheter

Inhaltsverzeichnis

1	Allgemeine Prinzipien	1
1.1	Häufige Grundbegriffe und Grundprinzipien	1
1.2	Herzinsuffizienz	4
1.3	Pulmonale Hypertonie	10
1.4	Ductusabhängigkeit	15
1.5	Univentrikuläre Zirkulation	17
1.6	Differentialdiagnose häufig auftretender Symptome	19
1.6.1	Herzgeräusch	19
1.6.2	Zyanose	20
1.6.3	Thoraxschmerzen	21
1.6.4	Synkope, hypotone Kreislaufregulationsstörungen	22
2	Behandlung	25
2.1	Grundlegendes zur Pflege von herzkranken Kindern	25
2.1.1	Herz-Kreislauf	25
2.1.2	Atmung	29
2.1.3	Körpertemperatur	30
2.1.4	Flüssigkeitsbilanz	31
2.2	Postoperative Intensivbehandlung	32
2.2.1	Vorbemerkung	32
2.2.2	Folgen der Extracorporalen Zirkulation	33
2.2.3	OP-Risiko im Vergleich	34
2.2.4	Vorbereitung des Patientenplatzes	35
2.2.5	Übernahme des Patienten	39
2.2.6	Weitere Behandlung	43
2.2.7	„Stolpersteine“ und was man sonst noch so wissen sollte	63
3	Diagnostik	67
3.1	Klinische Diagnostik	67
3.1.1	Anamnese	67
3.1.2	Untersuchung	67
3.2	Apparative Diagnostik	68
3.2.1	Blutdruckmessung	68
3.2.2	Labor	69
3.2.3	Röntgen-Thorax	70
3.2.4	Echokardiographie	71

3.2.5	Herzkatheteruntersuchung	72
3.2.6	EKG (Elektrokardiogramm)	77
4	Angeborene Herzfehlbildungen	81
4.1	Die Entwicklung des Herzens	81
4.1.1	Cardiac Looping	81
4.1.2	Die Entstehung des arteriellen Systems	81
4.1.3	Segmentaler Situs	82
4.2	Pulmonalstenose (PS)	83
4.3	Aortenstenose (AS)	87
4.4	Mitralstenose (MS) und Cor triatriatum	96
4.5	Coarctatio aortae (CoA)	101
4.6	Unterbrochener Aortenbogen (IAA)	107
4.7	Vorhofseptumdefekt vom Secundumtyp (ASD II)	113
4.8	Ventrikelseptumdefekt (VSD)	119
4.9	Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD) und ASD I	125
4.10	Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA)	131
4.11	FALLOT-Tetralogie (TOF)	136
4.12	Pulmonalatresie mit VSD (PA+VSD)	144
4.13	Double outlet right ventricle (DORV)	151
4.14	Funktionell univentrikuläres Herz	160
4.15	Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS)	160
4.16	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum (PA/IVS)	178
4.17	Singulärer Ventrikel (SV)	185
4.18	Tricuspidalatresie (TA)	191
4.19	D-Transposition der großen Arterien (D-TGA)	197
4.20	Totale Lungenvenenfehlmündung (TAPVR)	205
4.21	Truncus arteriosus communis (TAC)	210
4.22	L-Transposition der großen Arterien (L-TGA)	216
4.23	EBSTEIN-Anomalie	223
4.24	Aortenbogenanomalien und Gefäßbringe	227
4.25	Syndrome mit häufig assoziierten Herzfehlern	230
5	Erworbene Herzerkrankungen	239
5.1	Myokarditis	239
5.2	Infektiöse Endokarditis	239
5.3	Perikarditis	241
5.4	KAWASAKI-Syndrom	242
5.5	Herztumoren	243
6	Herzmuskelerkrankungen (Kardiomyopathien)	245
6.1	Dilatative Kardiomyopathien (DCM)	246
6.2	Idiopathische dilatative Kardiomyopathie	247
6.3	Spezifische dilatative Kardiomyopathien	247

6.4	Hypertrophische Kardiomyopathie (HCM)	251
6.5	Restriktive (obliterierende) Kardiomyopathie	253
6.6	Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie	254
7	Herzrhythmusstörungen	255
7.1	Störungen der Frequenz	255
7.2	Störungen des Rhythmus	270
	Literatur	275
	Index	277