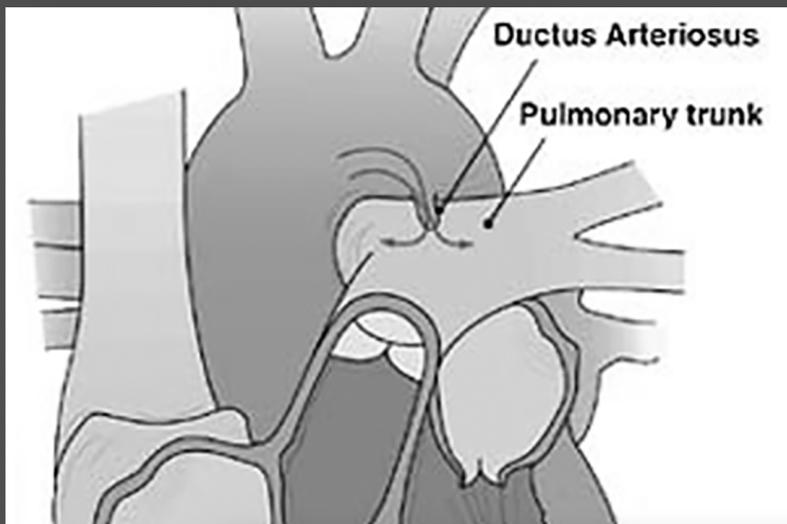


Ductus arteriosus apertus

- pBook -



1. Auflage

Dr. Andreas Lauber

Vorwort	3
Morphologische und pathophysiologische Vorbemerkungen	4
Klinische Vorbemerkungen	9
Anamnese	9
Klinische Untersuchung	9
Auskultation	10
EKG	12
Röntgen	12
Herzkatheterbefunde	13
Katheterführung	14
Druckmessungen	15
Oxymetrie	17
Indikatorverdünnung	22
Angiokardiographie	22
CT-Untersuchungen	23
Therapie	24
Endokarditisprophylaxe	26
Befundänderungen nach einem Verschuß	27
Folgeuntersuchungen	28

Ductus arteriosus (BOTALLI) apertus

Vorwort

In diesem eBook wird auf 2 andere eBooks verwiesen. Diese sind Bestandteil meines sog. „Corobuches“.

Sie finden sie, wenn Sie auf die entsprechenden Links klicken.

In diesen Kapiteln werden vor allem die Führung eines Herzkatheters und die Messungen, die man bei Katheteruntersuchung durchführt genau und sehr detailliert beschrieben.

Für „Mein Corobuch“: [Hier klicken](#)

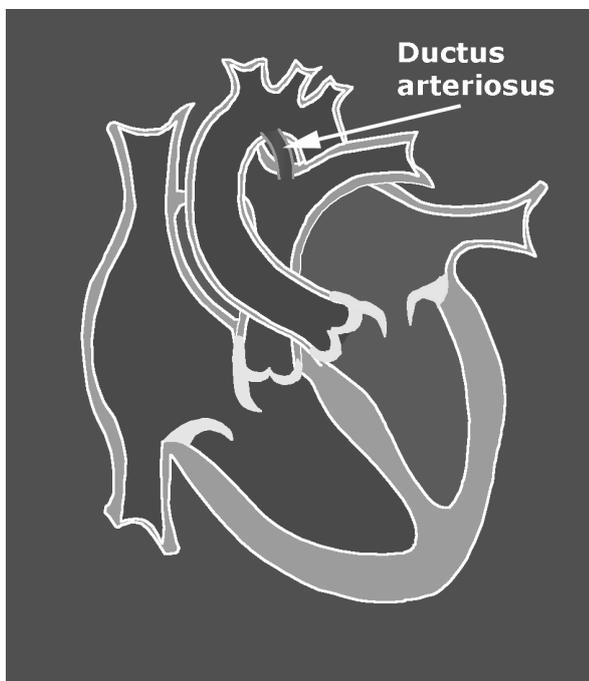
Für Kapitel 10 über Messungen: [Hier klicken](#)

Für Kapitel 12 über die Rechtsherzkatheteruntersuchung: [Hier klicken](#)

Für Kapitel 27 über angeborene Vitien mit Shunt: [Hier klicken](#)

Morphologische und pathophysiologische Vorbemerkungen

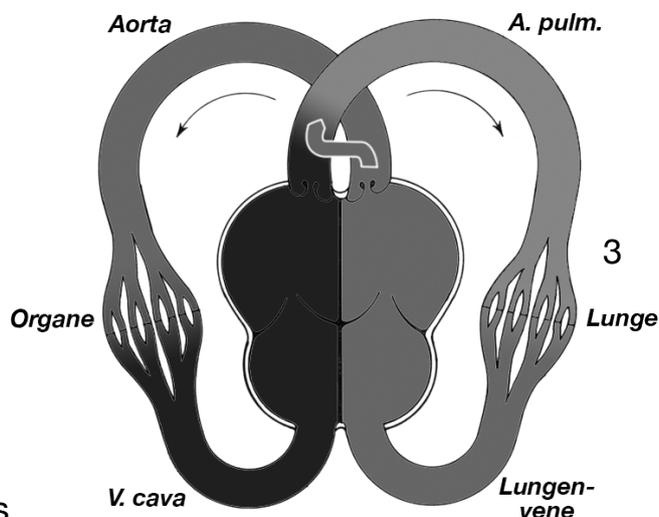
Abb. 1



Der offene Ductus arteriosus stellt eine Gefäßanomalie dar, die darauf beruht, daß eine im Embryonalleben bestehenden Gefäßverbindung zwischen A. pulmonalis und Aorta auch nach der Geburt bestehen bleibt.

Der Ductus (Abb. 1) ist während der Intrauterinzeit ein unverzichtbarer Teil des foetalen Kreislaufes, weil er dafür sorgt, daß Blut an der noch nicht belüfteten Lunge vorbei und aus dem kleinen Kreislauf zurück in die Aorta und damit in den großen Kreislauf geleitet wird (Abb. 2).

Abb. 2



Intrauterin bei noch funktionsfähigem Ductus unterscheidet sich der histologische Aufbau seiner Wand von demjenigen der A. pulmonalis und der Aorta. Die Wanddicke ist zwar bei allen Gefäßen ähnlich, jedoch besteht die Media des Ductus nicht aus circumferentiell angeordneten elastischen Fasern wie bei Pulmonalarterie und Aorta, sondern aus glatten Muskelzellen. Wenn sich diese Muskeln kontrahieren bewirken sie eine Einengung des Lumens des Ductus und seine Verkürzung. Dieser Umstand ist beim spontanen Verschluss des Gefäßes von Bedeutung, wie Sie gleich lesen werden.

Für die Durchgängigkeit dieses lebenswichtigen Gefäßes während der gesamten Foetalzeit sind 2 wichtige Faktoren verantwortlich: Ein hämodynamischer und ein „hormoneller“ Grund.

- Solange die Lunge noch nicht belüftet ist ist der Gefäßwiderstand im Lungenkreislauf deutlich höher als derjenige im großen Kreislauf. Damit ist natürlich auch der Blutdruck in der A. pulmonalis höher als in der Aorta. Im Ductus, der ja eine Verbindung zwischen beiden Gefäßen darstellt besteht daher ein Druckgradient, der zur Folge hat, daß permanent Blut aus der A. pulmonalis in die Aorta fließt. Dies ist der **hämodynamische Grund** für die Durchgängigkeit des Ductus.
- Daneben gibt es noch einen „**hormonellen**“ Grund, der durch das Prostaglandin E2 (PGE2) vermittelt wird.

PGE2 wird im Gegensatz zu Hormonen nicht zentral an einem Ort produziert und wirken auch nicht über die Blutbahn an entfernten Organen und Geweben. Es wird vielmehr an verschiedenen Stellen im Körper produziert und wirken nur dort in der direkter Umgebung seiner Entstehung.

Es ist in seiner Entstehung u.a. gekoppelt an den Sauerstoffgehalt des Blutes und der Gewebe in dem Sinne, daß es bei Hypoxie verstärkt und vermehrt gebildet wird. An diesem Mechanismus sind die Zyklooxygenase 2, eine der „extracellular-signal regulated Protein-Kinasen“ und „reaktive Sauerstoffspezies“ beteiligt.

PGE2 entfaltet seine Wirkung durch sein Andocken an die 4 Rezeptoren EP1 - EP4. Die Art seiner Wirkung hängt dabei davon ab, welchen dieser Rezeptoren es aktiviert. Der EP4-Rezeptor z.B. verursacht bei seiner Aktivierung durch PGE2 eine Gefäßdilataion. Und weil im Ductus arteriosus ganz überwiegend EP4-Rezeptoren vorhanden sind bewirkt das PGE2 hier eine Vasodilatation des Gefäßes. Dies ist der **hormonelle Grund** für die Durchgängigkeit des Ductus.

Zum Zeitpunkt der Geburt werden die Lungen belüftet und die Funktion des Ductus ist nun nicht mehr erforderlich; im Gegenteil: Er sollte sich jetzt verschließen. Dieser Verschluß erfolgt in 2 Schritten:

1. Der „**funktionale**“ **Verschluß** durch die Konstriktion der Gefäßmuskulatur in der Wand des Ductus innerhalb von 18 - 24 h nach der Geburt und der
2. der „**anatomische**“ **Verschluß** des Lumens innerhalb der folgenden wenigen Tage und Wochen, wobei dieser Vorgang meistens bis zum 3. Lebensmonat abgeschlossen ist.

Bewirkt wird der Verschuß durch 2 Veränderungen, die mit dem 1. Atemzug des Neugeborenen erfolgen:

- In dem Augenblick, in dem die Lungen belüftet werden sinkt der Gefäßwiderstand im Lungenkreislauf kontinuierlich ab. Folglich sinkt damit auch der Blutdruck in der A. pulmonalis innerhalb kurzer Zeit soweit ab, daß er den Druck in der Aorta unterschreitet.

Dies hat zur Folge, daß auch der Druckgradient im Ductus abfällt und sich damit das durch den Gradienten getriebene Blutvolumen vermindert. Der entscheidende Moment ist dabei derjenige, in dem die Widerstände in kleinem und großem Kreislauf annähernd gleich sind. Während dieser Phase besteht kein Druckgradient mehr zwischen A. pulmonalis und Aorta und der Blutfluß kommt hämodynamisch bedingt nahezu zum Erliegen. Diese „funktionale“ Verschuß des Ductus ist eine der Voraussetzungen für seinen weiteren physiologischen Verschuß.

- Hierfür spielt nun das schon erwähnte PGE₂ die entscheidende Rolle:

Mit zunehmendem Sauerstoffgehalt des Blutes kommt es zu einer Konzentrationsabnahme des PGE₂ im Ductus. Wenn hierdurch dessen vasodilatierende Wirkung wegfällt kommt es folglich zu einer Vasokonstriktion des Gefäßes.

Die Konstriktion des Ductus und die hieraus resultierende Verminderung seiner Durchblutung führt zur Hypoxie in seiner muskulären Media, was die Voraussetzung für seinen nachfolgenden anatomischen Verschuß ist. Die Hypoxie führt nämlich zu Untergängen glatter Muskelzellen in der Media und zur lokalen Bildung von Wachstumsfaktoren. Diese Wachstumsfaktoren stimulieren das Endothel des Ductus und führen zu dessen Verdickung. Diese führt dann zur Fibrose und damit zum definitiven Verschuß des Gefäßes; aus dem ehemals lumentragenden Ductus wird ein bindegewebiges Band, das Ligamentum arteriosum.

Für den hier beschriebenen physiologischen Verschuß des Ductus arteriosus sind somit 3 Voraussetzungen maßgebend:

1. Der neuromuskuläre Apparat der Ductuswand muß intakt sein, damit sich das Gefäß muskuläre verengen kann.
2. Es muß eine ausreichende Intimaproliferation im Ductus einsetzen.

3. Die Phase, während der die Widerstände in kleinem und großem Kreislauf annähernd gleich groß sind muß ausreichend lange andauern, damit das PGE₂ seine Wirkung auf die Intima entfalten kann.

Das Problem beim postnatal persistierenden offenen Ductus arteriosus scheint die abnorme Struktur seiner Gefäßwand. Die Media des Gefäßes besteht nämlich nicht aus glatter Muskulatur, sondern aus Kollagen- und elastischen Fasern. Hierdurch wird die muskulär bedingte Konstriktion des Ductus, eine der Grundvoraussetzungen seines Verschlusses verhindert.

Hinzu kommt, daß sich Endothel und veränderte Media nicht voneinander abgrenzen können, was wiederum die Intimaproliferation infolge der PGE₂-Wirkung blockiert.

Bleibt der Ductus arteriosus nach der Geburt offen kehrt sich der Blutfluß durch das Gefäß um:

Intrauterin strömte das Blut von der A. pulmonalis zur Aorta (Rechts-Links-Shunt). Bei absinkendem Blutdruck in der Lungenarterie infolge der postnatalen Lungenbelüftung kommt es zur Umkehr des Druckgradienten, sodaß das Blut nun von der Aorta zur A. pulmonalis fließt und ein Links-Rechts-Shunt entsteht.

Das Ausmaß dieses Links-Rechts-Shunts ist dabei sowohl von der Weite des Ganges als auch vom Verhältnis der Widerstände in beiden Kreisläufen abhängig ist.

Der Durchmesser des Ganges beträgt meistens zwischen 0.5 und 0.7 cm, kann aber in einzelnen Fällen auch 1.0 cm übersteigen.

Aus dem Offenbleiben des Ductus arteriosus resultiert für die Aorta ein diastolischer Druckabfall als Ausdruck des Blutabstromes durch das „Leck im Windkessel“. Dies führt zu einer Überflutung des Lungenkreislaufes, zumal der linke Ventrikel versucht, die Shunt-bedingte Verminderung des Herzzeitvolumens im großen Kreislauf durch eine Zunahme seiner Auswurfleistung zu kompensieren. Es kommt also zur vermehrten Volumenarbeit des linken Ventrikels.

Trotz der starken Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens ist der Druck in der Pulmonalarterie in der Mehrzahl der Fälle nicht erhöht. Bei sehr weitem Ductus kann es aber rein mechanisch bedingt (die druckreduzierende Wirkung des Ductus fehlt) zu einer Drucksteigerung in der Lungenarterie kommen.

Alleine die vermehrte Lungendurchblutung infolge des Shuntvolumens bedingt allerdings auch ohne eine pulmonalarterielle Druckerhöhung die Gefahr einer sich im Laufe der Zeit entwickelnden sekundären Gefäßschädigung der Lungen mit einer weiterer Zunahme des Strömungswiderstandes. Im Extremfall kommt es hierdurch bedingt dazu, daß der druck in der A. pulmonalis den Aortendruck übersteigt, was dann zur Shuntumkehr mit dem Auftreten einer Spätzyanose. In solchen Fällen mit pulmonaler Hypertonie kommt es zu einer Druckmehrarbeit und Hypertrophie des rechten Ventrikels.

Klinische Vorbemerkungen

Die körperliche Entwicklung und die Leistungsfähigkeit der Träger dieser Anomalie hängt im wesentlichen von der Größe des Ductus arteriosus und damit vom Shuntvolumen ab. Nur bei großem Kurzschluß und bei Drucksteigerung im Lungenkreislauf ist mit einer Beeinträchtigung der Patienten zu rechnen.

Anamnese

Beschwerden werden nur bei großen Defekten mit großen Shuntvolumina angegeben. Bei Säuglingen beobachtet man die klinischen Zeichen einer Linksherzinsuffizienz mit allgemeiner Unruhe, Tachypnoe, vermehrtem Schwitzen, Trinkschwäche, Gedeihstörungen und vermehrter Anfälligkeit für pulmonale Infekte.

Bei den etwas größeren Kindern werden Dyspnoe vor allem bei körperlichen Belastungen, später auch in Ruhe angegeben. Die körperliche Leistungsfähigkeit ist im Vergleich zu gleichaltrigen Kindern eingeschränkt.

Bei kleineren Defekten sind die Kinder beschwerdefrei und normal belastbar. Die Diagnose wird hier in der Regel zufällig z.B. bei einer Schuluntersuchung gestellt.

Klinische Untersuchung

Eine Zyanose besteht in den unkomplizierten Fällen nicht, sie tritt erst bei einer Shuntumkehr auf. Dabei ist zunächst überwiegend die untere Körperhälfte betroffen, erst später tritt eine generalisierte Zyanose auf.

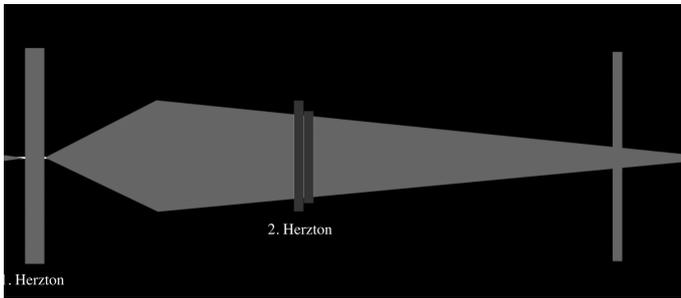
Eine Voussure gehört nicht zum typischen Bild.

Verstärkte (tastbare) Herzaktionen und eine Verlagerung des Spitzenstoßes nach außen sind häufig.

Die Blutdruckamplitude ist beim größeren Ductus erhöht, es findet sich ein Pulsus celer et altus. Im Gegensatz zur Aortenklappeninsuffizienz wird die Amplitude des Blutdruckes bei körperlicher Belastung größer.

Auskultation

Geräusch 1



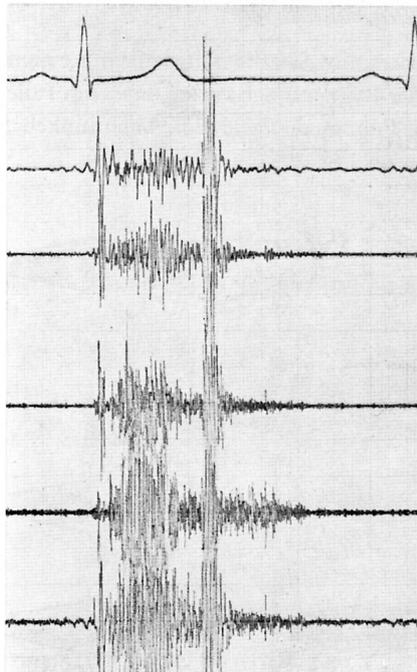
Der Auskultationsbefund stellt für die Diagnose des offenen Ductus arteriosus das charakteristische Symptom dar:

In typischen Fällen findet sich ein kontinuierliches systolisch-diastolisches Geräusch, dessen Punctum maximum im II. ICR links

parasternal gelegen ist (Geräusch 1). Es wird auch als Maschinengeräusch

bezeichnet und ist palpatorisch häufig mit einem Schwirren verbunden.

Abb. 3



Das Geräusch ist eine meist lange Geräuschspindel, deren Crescendo in der Systole und das bis weit in die Diastole, manchmal sogar holodiastolisch reicht (Abb. 3)

Die hämodynamische Erklärung für dieses Geräusch liegt in dem systolisch-diastolisch bestehenden Druckgefälle von der Aorta zur Pulmonalarterie, aus der eine ununterbrochene Strömung resultiert, die nur im Rhythmus der Pulswelle eine Verstärkung erfährt. Diese Bedingungen sind gegeben, solange keine sekundäre Steigerung des Lungengefäßwiderstandes vorhanden ist.

Phonokardiographische Aufnahme des Geräusches bei Ductus arteriosus apertus

Neben dem systolisch-diastolischen Maschinengeräusch kann ein frühsystolisches Geräusch zu hören sein, deren Decrescendo sich mit dem Crescendo des Anastomosengeräusches überlagert, wodurch der Eindruck der Kombination

eines holosystolischen und eines diastolischen Geräusches entsteht.

Dieses zusätzliche frühsystolische Geräusch ist wahrscheinlich als Volumenaustreibungsgeräusch des linken Ventrikels zu deuten. Es entsteht durch die shuntbedingte Vergrößerung des linksventrikulären Schlagvolumens im Bereich des normalweiten Aortenostiums.

In Abweichung vom typischen Schallbefund kommen unter besonderen Umständen auch rein systolische Geräusche vor. Hierbei handelt es sich vorwiegend um Kinder in den ersten Lebensjahren oder um das Spätstadium der Erkrankung mit pulmonaler Hypertonie.

Im ersten Falle ist der Lungenwiderstand aufgrund eines Überdauerns der fötalen Situation noch hoch, während sich im zweiten Falle erst sekundär eine Zunahme des Strombahnwiderstandes durch eine Lungengefäßschädigung bei chronischer Volumenüberlastung herausgebildet hat. In beiden Fällen sind die diastolischen Windkesseldrücke von Aorta und Pulmonalarterie soweit angenähert, daß in der Diastole kaum eine Strömung stattfindet. Da aber die systolische Aufnahmekapazität von Aorta und Pulmonalis sehr unterschiedlich bleibt, überragt in der Pulmonalarterie die systolische Druckwelle wesentlich den Gipfel des Aortendruckes. Hieraus resultiert eine rein systolische Durchströmung des Ductus arteriosus von der Pulmonalarterie in die Aorta mit einem dementsprechend rein systolischen Geräuschbefund.

In seltenen Fällen kann ein Geräusch auch vollständig fehlen oder es kann nur leise in der Diastole hörbar sein.

Schließlich sei darauf hingewiesen, daß bei einem großen Links-Rechts-Shunt ein prä-systolisches Geräusch in der Mitralregion als Ausdruck einer relativen Mitralstenose vorkommt.

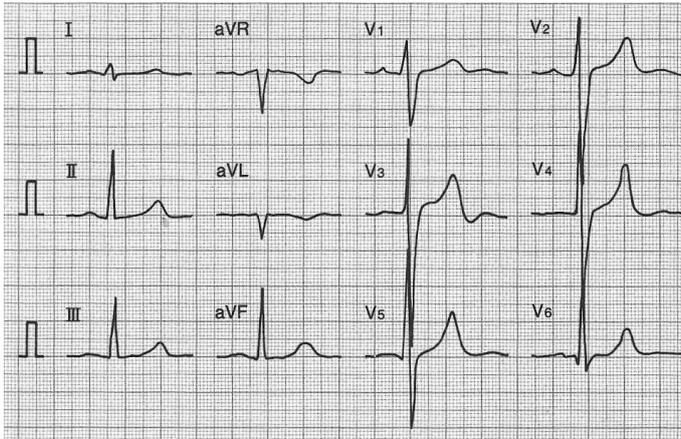
Gelegentlich kann ein systolisches Geräusch Ausdruck einer relativen Mitralinsuffizienz sein.

Bei schwerer pulmonaler Hypertonie wird es schließlich möglich, daß ein diastolisches Geräusch durch eine relativen Pulmonalinsuffizienz hinzutritt.

Die Kenntnis gerade der seltenen und atypischen Geräuschbefunde eines Ductus arteriosus ist deshalb von Bedeutung, weil in den vom Geräusch her unklaren Fällen die Objektivierung der Anastomose durch Herzkatheteruntersuchungen erforderlich wird.

EKG

Abb. 4



Das EKG ist in Fällen ohne pulmonale Hypertonie uncharakteristisch und zeigt nur bei großen Shuntvolumina ohne pulmonale Hypertonie eine Abweichung des Lagetyps nach links. Bei großen Defekten sieht man bereits im späteren Säuglingsalter die Zeichen einer linksventrikulären Hypertrophie mit Schädigungszeichen (Abb. 4).

Erst bei komplizierten Fällen mit pulmonaler Hypertonie können die Merkmale der rechts- und linksventrikulären Belastung mit Schädigungszeichen zu sehen sein.

Röntgen

Der Röntgenbefund ist abhängig von der Größe des Links-Rechts-Shunts und einer evtl. sekundär eingetretenen Erhöhung des Lungengefäßwiderstandes:

Bei nur kleinem Links-Rechts-Shunt, also bei engem Ductus arteriosus, sind keine wesentliche Formveränderungen des Herzens und keine Zunahme der Lungengefäßzeichnung zu erwarten.

Die Herzgröße nimmt bei größeren Defekten z.T. deutlich zu, was durch die Volumenmehrbelastung des linken Ventrikels und ggf. durch eine zusätzliche Druckhypertrophie der rechten Kammer verursacht wird.

Durch den vermehrten Zustrom zum linken Herzen kommt es darüber hinaus zu einer Vergrößerung des linken Vorhofs, die sich in einer deutlichen Einengung des Retrokardialraumes ausdrücken kann.

Abb. 5



*Röntgenbild (pa-Projektion) bei
Ductus arteriosus apertus*

*Mäßige Vergrößerung des
Herzens nach rechts und links,
prominenter Pulmonalisknopf
und leicht vermehrte
Lungengefäßzeichnung*

Wie bei allen Anomalien mit Links-Rechts-Shunt und Vermehrung des Lungenzirkulationsvolumens ist auch beim offenen Ductus arteriosus der Pulmonalbogen prominent (Abb. 5). Er zeigt verstärkte Pulsationen, wobei aber hervorzuheben ist, daß auch das Aortenband im Gegensatz zum Vorhofseptumdefekt vergrößerte Pulsationen erkennen läßt, die der hohen Blutdruckamplitude bzw. dem Pulsus celer et altus entsprechen.

Bei komplizierten Fällen mit erhöhtem Lungengefäßwiderstand, Shuntverminderung oder gar Shuntumkehr treten die Zeichen der Druckmehrbelastung der rechten Kammer mit Verlängerung ihrer Ausflußbahn und zunehmender Ausweitung des Pulmonalbogens mehr in den Vordergrund. Auffällig ist dabei die Diskrepanz zwischen der Weite der zentralen Lungenarterienäste und der relativ geringen

peripheren Lungengefäßzeichnung.

Herzkatheterbefunde

Wegen der charakteristischen Befunde eines offenen Ductus arteriosus, insbesondere des typischen Geräuschbefundes, kann die Diagnose im allgemeinen mit rein klinischen Mitteln gestellt und auch bezüglich der Operationsindikation eine Entscheidung mit ausreichender Sicherheit getroffen werden. Die Herzkatheterisierung bleibt daher im wesentlichen jenen Fällen vorbehalten, bei denen die Befunde uncharakteristisch sind oder Komplikationen des Vitiums vorhanden sind.

Hierbei handelt es sich in erster Linie um Patienten, bei denen es im Verlaufe des Leidens zu einer sekundären pulmonalen Hypertonie infolge Zunahme des Lungengefäßwiderstandes gekommen ist.

Wie schon bei der Besprechung der Auskultationsbefunde erwähnt überwiegt hier das systolische Geräusch, sodaß die differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber anderen kongenitalen Vitien erforderlich wird.

Auch dient die Katheterisierung der Objektivierung der momentanen hämodynamischen Lage, wobei entscheidend ist, ob die Shuntrichtung ausschließlich oder zumindest überwiegend von links nach rechts gerichtet oder bereits eine Shuntumkehr eingetreten ist.

Grundsätzlich besteht die Möglichkeit, einen offenen Ductus arteriosus sowohl durch venöse als auch durch arterielle Katheterisierung nachzuweisen. In jedem Falle sollte die venöse Untersuchung bevorzugt werden, weil sie neben der Passage des Ductus auch eine Oxymetrie mit Abnahme von Blut aus allen erforderlichen Herzhöhlen und Gefäßen ermöglicht.

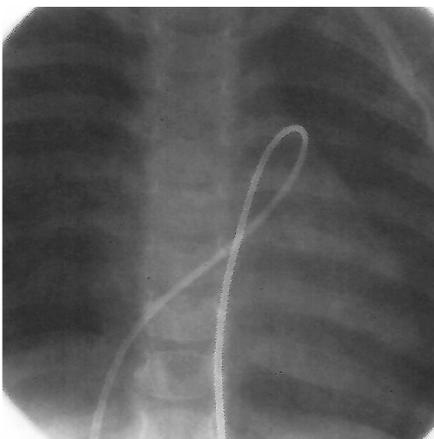
Katheterführung

Als Zugang sind sowohl eine Arm- als auch die Leistenvene möglich. Bevorzugen sollte man die V. femoralis, weil dieser Zugang eine bessere Steuerungsfähigkeit des Katheters ermöglicht.

Am besten verwendet man einen Multipurpose- oder NIH-Katheter.

Nach der Passage des rechten Herzens in der üblichen Technik (siehe auch Band 12 des Corobuches (Rechtsherzkatheter)) platziert man die Katheterspitze zunächst im Stamm der Pulmonalarterie.

Abb. 6



Verlauf des Herzkatheters bei Ductus arteriosus apertus

Katheter von der Leiste aus kommend, rechtes Herz und Ductus passierend und Lage der Spitze in der Aorta.

Dadurch typischer Katheterverlauf

Hier führt man einen Mandrin bis in den Spitze des Katheters ein. Hierdurch wird er versteift und aufgerichtet, sodaß die strömungsbedingte Abdrängung der Katheterspitze von der Einmündungsstelle des Ductus verhindert wird.

Durch leichtes Hin- und Herdrehen kann man nun die steil nach cranial ausgerichtete Katheterspitze in den Ductus einführen. Dies gelingt in der Regel relativ leicht und ohne längere Versuche.

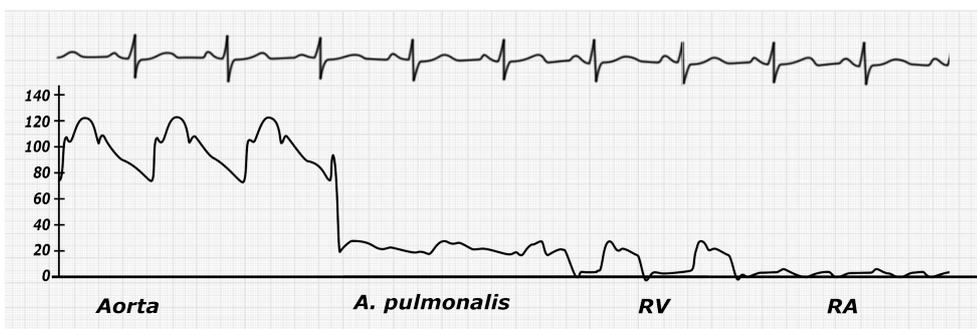
Nach der Passage des Ductus biegt die Katheterspitze im allgemeinen scharf nach unten um und folgt dem Verlauf der deszendierenden Aorta. Dadurch nimmt der Verlauf des Katheters eine charakteristische Form an (Abb. 6), aufgrund dessen an der Diagnose des offenen Ductus arteriosus kein

Zweifel besteht. Die Lage der Katheterspitze in der Aorta wird durch die Druckregistrierung gesichert.

Der beschriebene, für den Ductus arteriosus typische Verlauf des Katheters ist ein wichtiges differentialdiagnostisches Kriterium gegenüber dem klinisch sonst in manchen Punkten ähnlichen aorto-pulmonalen Septumdefekt, bei dem der Katheter schon unmittelbar hinter der Pulmonalklappe in die ascendierende Aorta eintritt und, dem Verlauf des Aortenbogens vollständig folgend, in einer S-Form schließlich in die descendierende Aorta gelangt.

Druckmessungen

Abb. 7



Druckkurve bei kontinuierlichem Katheterrückzug aus der Aorta ascendens in den rechten Vorhof

Beim Zurückziehen des Katheters durch den Ductus arteriosus werden zwei Kurven registriert: Die Druckkurve der Aorta und diejenige der Pulmonalarterie (Abb. 7).

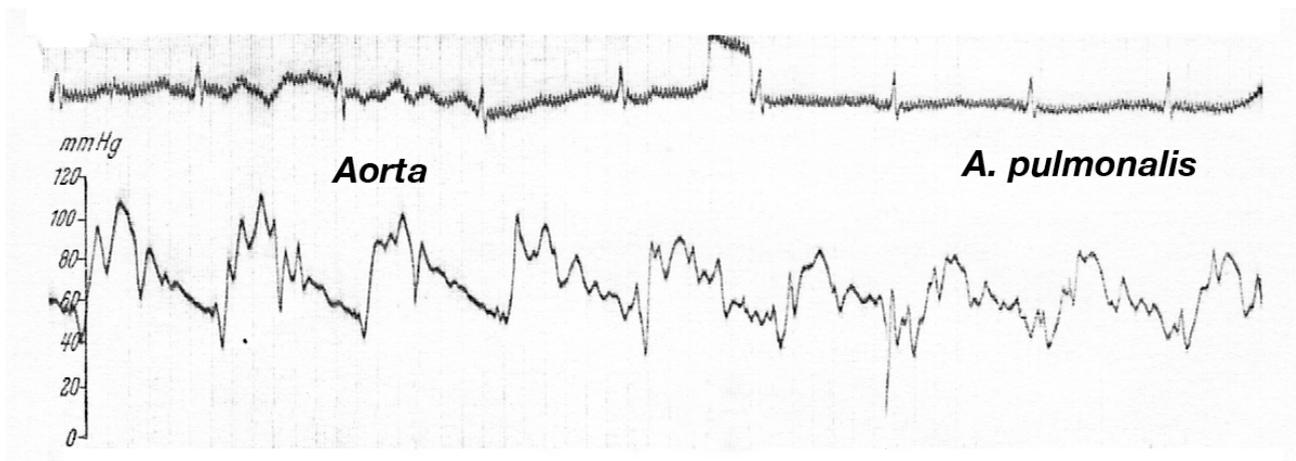
Bei kleineren Defekten sind die Drücke in Aorta und A. pulmonalis normal.

Bei der unkomplizierten Form des Ductus ist es fast die Regel, daß der Druck in der Lungenschlagader und im rechten Ventrikel nicht oder nur unwesentlich erhöht ist, was erkennen läßt, daß die Anastomose selbst einen so hohen Strömungswiderstand besitzt, daß er praktisch drucktrennend wirkt (Abb. 7).

Nur bei seltenen Fällen mit kurzem weitem Ductus, also weitgehender funktioneller Verschmelzung von Aorta und Pulmonalarterie mit großem Shuntvolumen, besteht eine pulmonale Hypertonie, auch wenn der Lungengefäßwiderstand nicht sekundär erhöht und noch ein ausschließlich von links nach rechts gerichteter Shunt vorhanden ist.

In diesen Fällen ist durch die weitgehende Fusion der Windkessel von Aorta und Pulmonalarterie der Druckverlauf in beiden Gefäßen annähernd gleich. Ist aber die pulmonale Hypertonie ausschließlich die Folge einer sekundären Widerstandssteigerung in den Lungenarteriolen, handelt es sich also bereits um die komplizierte Form des Fehlers, so kommt es zu einer pulmonalen Drucksteigerung (Abb. 8) mit Verminderung des Links-Rechts-Shunts, evtl. Shuntausgleich und schließlich Shuntumkehr.

Abb. 8



Druckkurve bei Ductus arteriosus apertus und pulmonaler Hypertonie

Aufgezeichnet wurde der Katheterrückzug von der Aorta in die A. pulmonalis

Aus: Bayer, Loogen, Wolter: Die Herzkatheterisierung bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern, Georg Thieme Verlag 1967

In diesen Fällen kann trotz gleicher diastolischer Druckhöhe in Aorta und Pulmonalarterie ein deutlicher systolischer Kurvenunterschied bestehen bleiben, der sich daraus erklärt, daß die Windkesselkapazität der Pulmonalarterie geringer und daher die Druckamplitude größer ist. Dieser Befund setzt aber voraus, daß die Weite des Ductus nicht so extrem ist, daß Aorten- und Pulmonalwindkessel zu einer funktionellen Einheit verschmolzen sind.

Oxymetrie

Das wichtigste Kriterium zur Sicherung der Diagnose ist die Erhöhung der Sauerstoffsättigung des Pulmonalarterienblutes gegenüber dem Blut im rechten Ventrikel und rechten Vorhof. Unterschiede im Ausmaß der arteriellen Beimischung in den Abschnitten vor und hinter der Einmündung des Ganges lassen es zweckmäßig erscheinen, mehrere Blutproben aus verschiedenen Bezirken der Pulmonalarterie, sowohl ihres Stammes als auch des rechten und linken Hauptgefäßes zu entnehmen. Auf diese Weise sind am besten Fehldeutungen bei atypischer Mündung des Ductus arteriosus zu vermeiden.

Zur Berechnung des HZV und des Links-rechts-Shuntvolumens sind Blutentnahmen mit Bestimmung der jeweiligen Sauerstoffsättigungen aus den Gefäßen bzw. Herzhöhlen notwendig:

- Hohlvenen (gemischt venöses Blut)
- rechter Vorhof
- rechter Ventrikel
- Pulmonalarterienstamm
- rechte und linke Pulmonalarterie: Da die bevorzugte Strömungsrichtung des Shuntblutes aus der Aorta sowohl zur rechten als auch zur linken Pulmonalarterie gerichtet sein kann ist es erforderlich, Blut aus beiden Gefäßen zu entnehmen und aus den gemessenen Sauerstoffsättigungen einen Mittelwert zu bilden
- Aorta: Weil der Ductus arteriosus distal des Abganges der Arm- und Halsgefäße mündet wird die arterielle Untersättigung nur in der distalen descendierenden Aorta meßbar.

Wenn eine **Shuntumkehr** eingetreten ist und somit ein Rechts-links-Shunt vorliegt muß man zusätzlich noch Blut aus der Aorta ascendens proximal der Ductusmündung abnehmen. Dies kann bei einer venösen Katheteruntersuchung schwierig sein, denn man muß den Katheter nach Passage des Ductus in Richtung auf die ascendierende Aorta steuern:

Oft gelingt dies dadurch, daß man den Mandrin nach Erreichen der Aorta etwas aus dem Katheter zurück zieht, den Katheter dreht und dann versucht, retrograd des Blutstroms in die aszendierende Aorta vorzuschieben. Dabei kann eine weiche, etwas gebogene Drahtspitze helfen.

Gelingt dies nicht muß man einen anderen Katheter verwenden, der eine spitz gebogene Spitze hat, z.B. einen RCA-Koronarkatheter. Diesen wechselt man zunächst über einen langen Draht ein bis die Katheterspitze in der Aorta descendens liegt. Dann zieht man den Draht aus der Katheterspitze zurück und zieht auch den Katheter bis in den Scheitel des Aortenbogens zurück. Hier dreht man die Katheterspitze so, daß sie nach rechts zeigt. In diesem Moment führt man den Mandrin wieder vor und erreicht auf diese Weise die ascendierende Aorta, aus der man das Blut entnehmen kann. Oft gelingt dieses Manöver nicht beim 1. Mal und man muß es wiederholen. Insgesamt erfordert es etwas Fingerspitzengefühl.

Berechnungen

Mit den gemessenen Werten für die Sauerstoffsättigung berechnet man zunächst die Herzzeitvolumina in großem und kleinem Kreislauf nach der bekannte Formel:

$$(1) \text{ HZV (groß)} = \frac{O_2 - \text{Verbrauch}}{pO_2 \text{arteriell} - pO_2 V. \text{cava}} * 10$$

$$(2) \text{ HZV (klein)} = \frac{O_2 - \text{Verbrauch}}{pO_2 V. \text{pulm.} - pO_2 A. \text{pulm.}} * 10$$

In diesen Formeln sind:

HZV (groß): Herzzeitvolumen im großen Kreislauf (l/min)

HZV (klein): Herzzeitvolumen im kleinen Kreislauf (l/min)

O₂-Verbrauch: tabellarisch, gemessen oder berechnet (siehe Corobuch-Kapitel 3 über Messungen) (ml/min)

pO₂arteriell: Sauerstoffgehalt in Aorta (ml O₂/100 ml Blut)

pO₂V. cava: Sauerstoffgehalt in Hohlvenen (ml O₂/100 ml Blut)

pO₂A. pulm.: Sauerstoffgehalt in A. pulmonalis (ml O₂/100 ml Blut)

pO₂V. pulm.: Sauerstoffgehalt in V. pulmonalis (ml O₂/100 ml Blut) (weil man bei einer einfachen Rechtsherzkatheteruntersuchung kein Blut aus der Pulmonalvene gewinnen kann benutzt man anstatt dessen die Aorta)

Bei einer Herzkatheteruntersuchung messen Sie nicht den Sauerstoffgehalt des Blutes, sondern die Sauerstoffsättigung. Die Umrechnung erfolgt mit Hilfe der

maximalen O₂-Bindungskapazität: 1 g Hb kann maximal 1.36 ml O₂ binden (1.36 ml O₂/1 g Hb) = HÜFER'sche Zahl).

Mit der HÜFER'schen Zahl und dem Hämoglobingehalt des Blutes berechnen Sie den Sauerstoffgehalt des Blutes nach der Formel:

$$\frac{Hb * 1.36 * \text{Sauerstoffsättigung}}{100}$$

Und noch etwas zur Erinnerung:

Für die Berechnung der Minutenvolumina wird der Sauerstoffgehalt der Hohlvenen, d.i. der oberen und der unteren Hohlvene benötigt. Wegen der unterschiedlichen Flußmengen, die durch obere und untere Hohlvene fließen berechnet man die „gemischt-venöse“ Sauerstoffsättigung nach der Formel:

$$3 * V. \text{ cava sup.} + 1 * V. \text{ cava inf.} / 4.$$

Aus den Herzzeitvolumina berechnet man als nächstes die **Shunts**:

Links-rechts-Shunt: HZV großer Kreislauf - HZV großer Kreislauf

Rechts-links-Shunt: HZV kleiner Kreislauf - HZV großer Kreislauf

Die Größe des Shunts wird auf das HZV im großen bzw. kleinen Kreislauf bezogen, also:

Shuntgröße: $100 * \text{Shuntvolumen} / \text{HZV kleiner Kreislauf}$ (bei Links-rechts-Shunt) bzw.

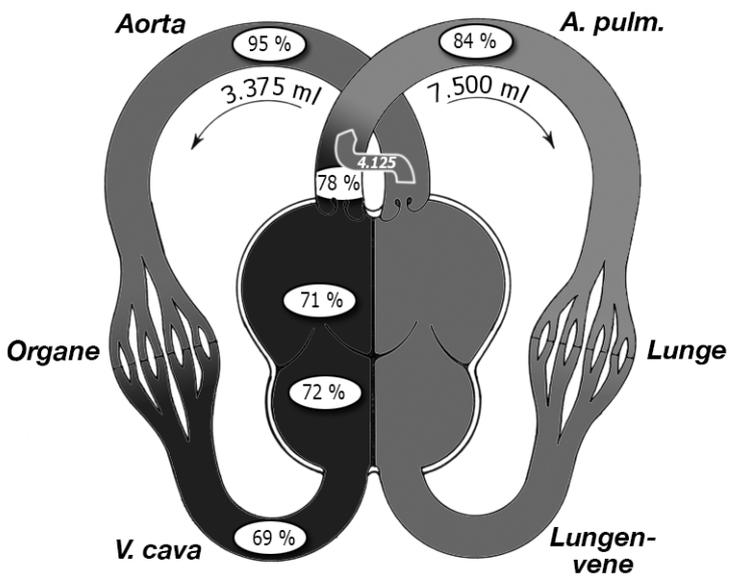
$100 * \text{Shuntvolumen} / \text{HZV großer Kreislauf}$ (bei Rechts-links-Shunt)

Wie schon gesagt verweise ich bezüglich der Einzelheiten bei den Messungen auf das Corobuch-Kapitel 3 über Messungen).

In diesem Kapitel wird auch beschrieben, wie der Gefäßwiderstand im Lungenkreislauf berechnet wird.

Nehmen wir einmal ein Beispiel.

Abb. 9



In Abb. 9 sehen Sie die Ergebnisse einer Katheteruntersuchung mit ausschließlichem Links-rechts-Shunt und mit normalen Drücken im kleinen Kreislauf. Die oxymetrischen Meßergebnisse sind in Tab. 1 zusammengefaßt.

Schematische Darstellung der Kreislaufverhältnisse bei Ductus arteriosus apertus mit ausschließlichem Links-rechts-Shunt

Tab. 1

	Sättigung	O ₂ -Gehalt
V. cava sup.	70 %	12.0
V. cava inf.	76 %	13.0
gemischt-venös	71 %	12.2
rechter Vorhof	72 %	12.3
rechter Ventrikel	72 %	12.7
A. pulmonalis prox.	78 %	13.3
A. pulmonalis dist.	84 %	14.4
Aorta	95 %	16.2
Hb	12,6 g%	
max. O ₂ -Gehalt	17.1 ml O ₂ /100 ml Blut	
O ₂ -Verbrauch	135 ml O ₂ /min	

Wenn Sie die in dieser Tabelle angegebenen Zahlen verwenden werden Sie folgende Ergebnisse bekommen:

HZV großer Kreislauf: 3.375 ml/min

HZV kleiner Kreislauf: 7.500 ml/min

Links-rechts-Shunt: 4.125 ml/min

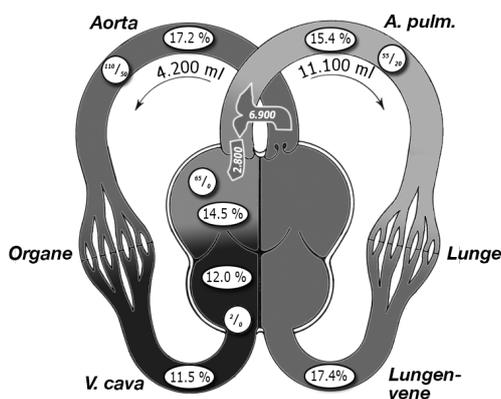
Shuntgröße: 55% des Klein-Kreislauf-HZV.

Ergebnisse der Oxymetrie

Die errechneten Shuntmengen können erheblich unterschiedlich sein. Das Shuntvolumen beträgt im Mittel 40 % der vom linken Ventrikel geförderten Auswurfmenge, seltener werden aber auch größere Shuntmengen bis zu 70% des Großkreislaufvolumens berechnet.

In denjenigen Fällen mit hohem Lungengefäßwiderstand kommt es zur Shuntumkehr mit arterieller Untersättigung und Zyanose.

Abb. 10



Schematische Darstellung der Kreislaufverhältnisse bei Ductus arteriosus apertus und relativer Pulmonalinsuffizienz

Großer Links-Rechts-Shunt von 6.9 l/min durch den offenen Ductus arteriosus. Erhöhung des HZV im kleinen Kreislauf auf 11.1 l/min bei einem HZV im großen Kreislauf von 4.2 l/min. Pulmonale Hypertonie mit einem systolischen Druck von 55 mm Hg. Durch die relative Pulmonalinsuffizienz ist der Sauerstoffgehalt im rechten Ventrikel größer als im rechten Vorhof.

Eine differentialdiagnostische Schwierigkeit zwischen Ductus arteriosus und hochsitzendem Ventrikelseptumdefekt kann sich dann ergeben, wenn das Blut des linken Ventrikels nach Passage des Defektes unmittelbar in die Pulmonalarterie übertritt und daher die tiefer gelegenen Anteile der rechten Kammer nur wenig arterialisiertes Blut zugemischt erhalten. In diesen Fällen findet sich der signifikante Sauerstoffsättigungssprung wie beim Ductus arteriosus bereits im Stamm der Pulmonalarterie und nicht wie beim Ductus arteriosus apertus erst in rechter und/oder linker Pulmonalarterie.

Umgekehrt kann bei Vorliegen eines Ductus arteriosus ein Ventrikelseptumdefekt dadurch vorgetäuscht werden, daß gleichzeitig eine (relative) Pulmonalklappeninsuffizienz besteht, über die das arterialisierte Blut retrograd in den rechten Ventrikel gelangt. In einem solchen Falle kann aus dem erhöhten Sauerstoffgehalt der rechten Kammer irrtümlicherweise auf einen zusätzlichen Ventrikelseptumdefekt geschlossen werden. In der Abb. 10 ist eine eigene Beobachtung dieser Art schematisch

dargestellt. Sie läßt erkennen, daß die in den rechten Ventrikel zurückfließende Blutmenge recht erheblich sein kann.

Indikatorverdünnung

Ich schildere diese Befunde, obwohl die Methode heute kaum noch eingesetzt wird eher der Vollständigkeit halber.

Die Indikatorverdünnungskurven zeigen beim unkomplizierten Ductus arteriosus apertus die für den Links-Rechts-Shunt typischen Kriterien auch dann, wenn die Shuntmenge so klein ist, daß sie blutgasanalytisch nicht mehr erfaßt werden kann.

Bei Fällen mit Shuntumkehr ist diese Methoden geeignet, den Ort des Kurzschlusses zu lokalisieren. Sie zeigen bei Injektion in die Pulmonalarterie die vorzeitige Ankunft der Testsubstanz in den Arterien der unteren Körperhälfte.

Angiokardiographie

Die Angiokardiographie hat beim Ductus arteriosus eine untergeordnete Bedeutung. Ich habe ja oben stehend einige Kriterien angegeben, um den Ductus indirekt oder direkt nachzuweisen.

Bei der venösen Angiokardiographie finden sich beim unkomplizierten Ductus nur indirekte Zeichen, wie ein Freispüldefekt in der Pulmonalarterie am Ort der Einmündung des Ductus und das Persistieren der pulmonalen Füllung während des Lävogramms.

Bei Fällen mit Shuntumkehr läßt sich auf diesem Wege der Ductus selbst und die vorzeitige Füllung der Aorta descendens darstellen.

Die arterielle Katheterisierung nach SELDINGER zum Zwecke der retrograden Aortographie (Abb. 11) sollte nur dann ausgeführt werden, wenn es differentialdiagnostisch zu entscheiden gilt, ob ein nachgewiesener Links-Rechts-Shunt über einen Ductus BOTALLI oder über einen aortopulmonalen Septumdefekt zustande gekommen ist.

Abb. 11



*KM-Injektion in den
Aortenbogen*

*Der Ductus arteriosus apertus
ist bei reinem Links-Rechts-
Shunt gut erkennbar (Pfeil)*

CT-Untersuchungen

Bei Erwachsenen kann das Röntgen-CT dazu benutzt werden, um das Ausmaß der Verkalkungen in der Ductuswand festzustellen. Das Ausmaß der Verkalkungen ist für die Überlegungen bzgl. der operativen Therapie wichtig.

Mit Hilfe einer MRT-Untersuchung kann die Anatomie des Ductus untersucht werden, wenn es (echokardiographische) Hinweise auf eine ungewöhnliche Anatomie gibt, wenn begleitende Herzfehler oder Anomalien vorliegen, die den Aortenbogen betreffen oder wenn es im Röntgenbild Hinweise auf ein Aneurysma des Ductus gibt.

Therapie

Es gibt verschiedene Behandlungsmöglichkeiten. Dabei müssen aber alle Patienten, bei denen ein Verschluss des Ductus erwogen wird vor der Therapieentscheidung genau dahingehend untersucht werden, ob es nicht bereits zu einer Erhöhung des Gefäßwiderstandes im Lungenkreislauf und zur Shuntumkehr gekommen ist. In diesen Fällen drohen nämlich durch den Verschluss des Ductus ernste Konsequenzen, denn der Ductus dient in diesen Fällen als „Überdruckventil“ für das rechte Herz und wenn dieses Ventil geschlossen wird droht eine fatale Rechtsherzinsuffizienz.

- Bei **Neugeborenen** ohne die klinischen Zeichen eines großen Defektes kann man zunächst **abwarten**, ob sich der Ductus (was nicht selten geschieht) innerhalb weniger Tage spontan verschließt. Auch bei zeitgerecht entbundenen Kindern, bei Jugendlichen und Erwachsenen mit kleinem Defekt ist ein beobachtendes Abwarten in der Regel ausreichend.
- Bei **frühzeitig geborenen Kindern** können **nicht-steroidale Antiphlogistica (NSAIDs)** wie Ibuprofen oder Indomethazin geben. Diese Substanzen blockieren die Wirkung des PGE₂, das den Ductus pathologischerweise offen hält. NSAIDs wirken nur bei frühzeitig geborenen Kindern und nicht bei solchen, die zeitgerecht geboren wurden, bei Kindern oder Erwachsenen.

Man gibt dazu 0.2 mg/kg Indomethazin p.o. und wiederholt diese Medikation, falls der Ductus weiterhin auskultatorisch (!) fortbesteht 6 und nach 24 Stunden nach der 1. Medikation. Kontraindiziert ist das Indomethazin bei Niereninsuffizienz, Hyperbilirubinämie und bei hämorrhagischer Diathese.

- Der **chirurgische Verschluss** ist bei Säuglingen immer dann notwendig, wenn der Defekt groß ist und wenn Zeichen der Herzinsuffizienz auftreten oder wenn Versuche eines medikamentösen Verschlusses erfolglos blieben.

Es ist ein Eingriff am offenen Herzen, der jedoch keinen Einsatz der Herz-Lungen-Maschine erfordert und der in aller Regel bei Neugeborenen und Säuglingen keine mediane Thorakotomie, sondern eine kleine Öffnung zwischen den Rippen erfordert. Der Ductus wird dann entweder mit Faden und Naht ligiert oder mit Clips verschlossen.

Bei Jugendlichen und Erwachsenen sollte der Ductus in der Regel verschlossen werden, wenn das Shuntvolumen 30 - 50% des Großkreislauf-HZV ist.

Beim operativen Verschuß muß bedacht werden, daß der Ductus mit zunehmendem Alter des Patienten zunehmend verkalkt, was seine „einfache“ Ligatur verhindert. Bei diesen Patienten sollte entweder ein Katheterverschluß (siehe unten) oder eine chirurgische Resektion des Ductus mit Ligatur beider Ductus-„Stümpfe“ oder die Resektion des Ductus bis auf die Wände der Lungenarterie und Aorta mit nachfolgendem direktem Nahtverschluß beider Gefäße erfolgen.

- Der Verschuß des Ductus mit Hilfe von **Kathetern** ist heute die bevorzugte Methode. Sie ist allerdings bei frühgeborenen Kindern noch nicht möglich, weil die Kinder noch zu klein sind. Falls dies möglich ist und das Kind keinen großen Ductus mit ausgeprägtem Shunt und entsprechenden hämodynamischen Auswirkungen hat wird man daher versuchen, solange abzuwarten, bis das Kind groß genug geworden ist. Bei zeitgerecht geborenen Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen ist der Eingriff jedoch möglich.

Der Eingriff wird über die V. femoralis durchgeführt.

Über den Katheter wird dann ein Schirmchen oder eine Drahtspirale (Abb. 12) in den Ductus eingeführt und dort platziert.

Die Methode ist mit den heutigen Techniken und Materialien sehr sicher und ebenso erfolgreich wie der operative Verschuß.



Abb. 12



Endokarditisprophylaxe

Das Risiko einer Ductus-Endokarditis ist sehr niedrig, es ist generell umso geringer, je kleiner der Ductus und je jünger das Kind ist. Dies ist eine andere Einschätzung als noch vor mehreren Jahren, als man das Endokarditisrisiko für so groß hielt, daß man eine lebenslange Endokarditisprophylaxe empfahl und als man die Indikation zum Verschuß eigentlich bei jedem Patienten unabhängig vom Shuntvolumen empfahl, um das Endokarditisrisiko zu minimieren. Heute sieht man dies etwas anders und empfiehlt keine entsprechende Prophylaxe z.B. bei zahnärztlichen Eingriffen mehr.

Die Prophylaxe wird lediglich noch in einem Zeitraum von 6 Monaten nach einem Katheterverschuß des Ductus empfohlen oder dann, wenn der Patient schon zuvor eine Endokarditis erlitten hatte.

Befundänderungen nach einem Verschuß

Bei Fällen ohne pulmonale Hypertonie vor einem Verschuß genügt nach dem Eingriff im allgemeinen eine klinische Nachuntersuchung, bei der Auskultationsbefund die entscheidende Rolle spielt. Das systolisch-diastolische Maschinengeräusch verschwindet nach erfolgreichem Verschuß, doch bleiben nicht selten systolische Geräusche zurück, die akzidentellen Geräuschen ähnlich sind und keine hämodynamische Bedeutung haben.

Eventuell vorhandene Zeichen einer Linkshypertrophie im EKG und entsprechende Veränderungen der Herzform bilden sich ebenso zurück wie die Zeichen einer vermehrten Lungendurchblutung. Bemerkenswert ist, daß das Aortenband oft erstaunlich weit bleibt.

Bei Patienten mit pulmonalem Hochdruck bilden sich die klinischen Symptome in ähnlicher Weise zurück, doch erscheint es hier zweckmäßig, Nachkontrollen der Hämodynamik mit Hilfe der Herzkatheterisierung vorzunehmen, um aus dem Druckverhalten im kleinen Kreislauf die richtigen prognostischen Schlüsse ziehen zu können und um gleichzeitig die körperliche Belastbarkeit besser beurteilen zu können.

Wenn der pulmonale Hochdruck nur auf einen großen Links-Rechts-Shunt zu beziehen war, so ist mit einer Normalisierung des Druckes in der Lungenschlagader unmittelbar nach der Operation zu rechnen. Waren aber vor dem Verschuß bereits sekundäre Widerstandserhöhungen nachweisbar, so sinkt der Druck sofort nach dem Eingriff nur um den Betrag ab, der auf die Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens zu beziehen war. Für den Rest des Hochdruckes lassen sich 3 verschiedene Verhaltensweisen des Druckes zeigen:

- Entweder der Druck sinkt in der weiteren Folge langsam ab, was vor allen Dingen für Kleinstkinder zutrifft.
- In der Mehrzahl der Fälle bleibt der Druck über Jahre konstant.
- Vereinzelt kann aber sogar ein weiterer Druckanstieg beobachtet werden.

Folgeuntersuchungen

Jeder Patient, bei dem ein Ductus arteriosus mittels Operation oder Kathetertechnik verschlossen wurde sollte, auch wenn der Eingriff als Kind erfolgte sollte unter kardiologischer Beobachtung bleiben. Es bleibt nämlich im weiteren Verlauf des Lebens die Möglichkeit, daß sich Spätkomplikationen (z.B. pulmonalarterielle Druckerhöhungen oder Restdefekte) entwickeln.

Obwohl dies nur äußerst selten auftritt sollten von Zeit zu Zeit (je nach Größe des ehemaligen Defektes) alle 1 - 2 Jahre einfache kardiologische Untersuchungen mit Anamnese, körperlicher Untersuchung, EKG und Echokardiographie erfolgen. Es ist ratsam, daß solche Verlaufsuntersuchungen von speziellen Kardiologen durchgeführt werden, die sich auf Erwachsene mit angeborenen Herzfehler spezialisiert haben oder diesbezüglich größere Erfahrung haben.