

Zyanose

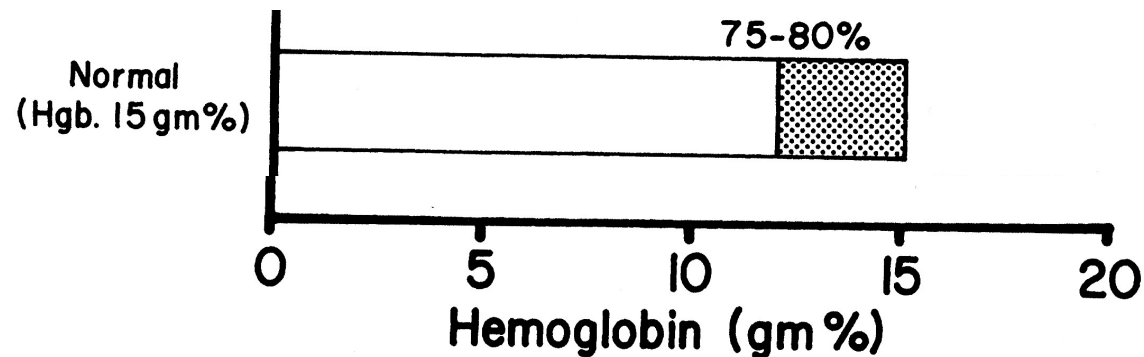


- gr.(κυάνεος): blau
»Blauverfärbung der Haut
- desoxygeniertes Hämoglobin ist bläulich
<<< **Hypoxie**
- oxygeniertes Hämoglobin ist rot



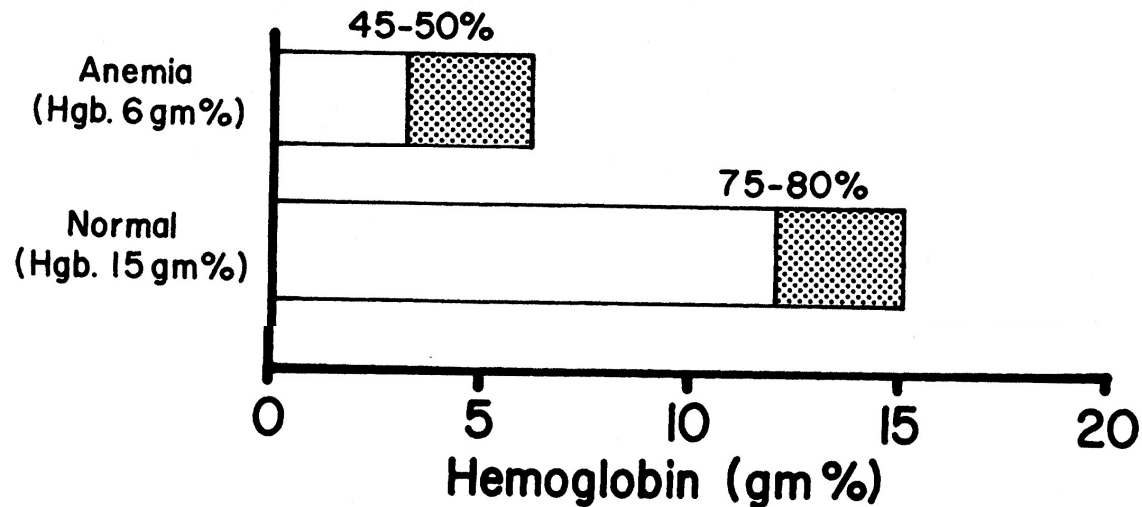
M. Emmel

optischer Eindruck einer Zyanose ab 3-5 g% desoxygeniertem Hämoglobin



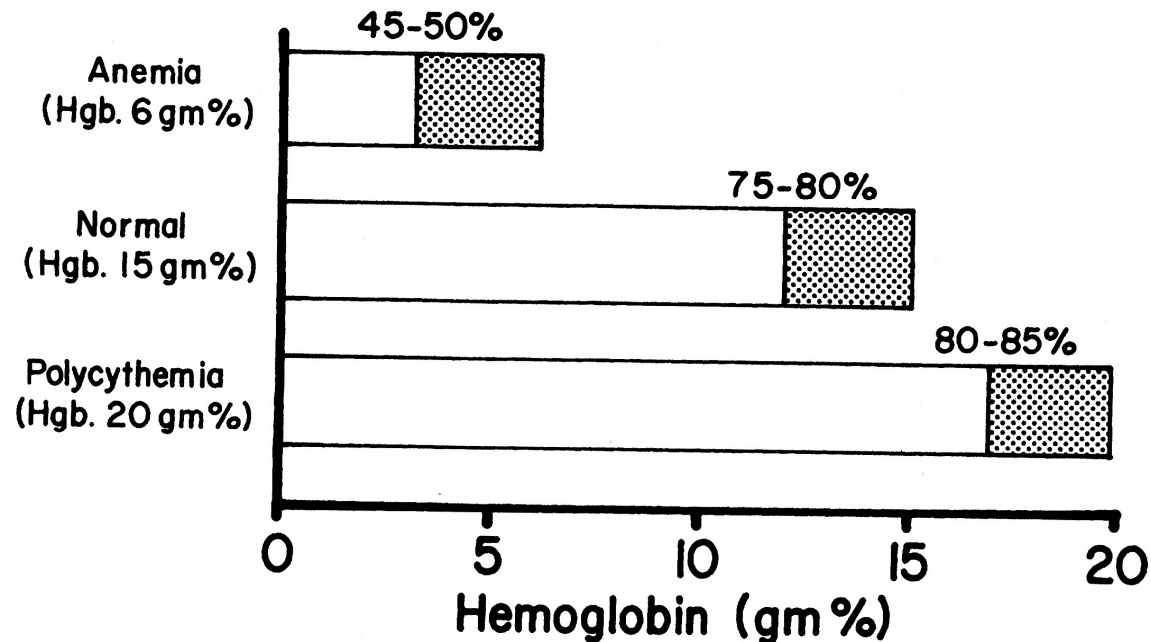
» schwächere Hypoxien sind azyanotisch

optischer Eindruck einer Zyanose ab 3-5 g% desoxygeniertem Hämoglobin



- » schwächere Hypoxien sind azyanotisch
- » geringere Zyanose bei Anämie

optischer Eindruck einer Zyanose ab 3-5 g% desoxygeniertem Hämoglobin



- » schwächere Hypoxien sind azyanotisch
- » geringere Zyanose bei Anämie
- » stärkere Zyanose bei Polyglobulie

Hypoxie - Zyanose

- kompensatorische Polyglobulie
- >> Hyperviskosität des Blutes / ab Hkt. 65-70%
 - »Müdigkeit
 - »Kopfschmerz
 - »Parästhesien, Wahrnehmungsstörungen
 - »Gerinnungsstörungen
 - »Gicht
 - »Nierensteine
 - »Skoliose
 - »...



Hypoxie - Zyanose

- kompensatorische Polyglobulie
- >> Hyperviskosität des Blutes / ab Hkt. 65-70%



Hyperviskositätssymptome:			
Kopfschmerzen			
Ohnmacht, Schwindel			
Sehstörungen (Amaurosis fugax, trübe oder Doppelbilder)			
Müdigkeit, Schlappheit			
Muskelschmerzen, -schwäche			
Parästhesien (Finger, Zehen, Lippen)			
Verstimmung, innere Entfremdung			
Hämorrhagische Diathese:			
Hämoptysis (Bluthusten)			
Blutergüsse			
Nasenbluten			
Zahnfleischbluten			
Verstärkte Monatsblutung			
Harnsäuremetabolismus:			
Arthralgien			
Akuter Gichtanfall			

Zentrale Zyanose

- Pulmonal

- Verminderter Gasaustausch

- » CO_2 meist hoch

- Kardial

- Rechts-Links Shunt im Herzen

- » CO_2 meist normal

- Hämoglobinopathien: Selten.

Zyanotische Herzfehler

- 20% aller Herzfehler

»Fallot (5-6%)

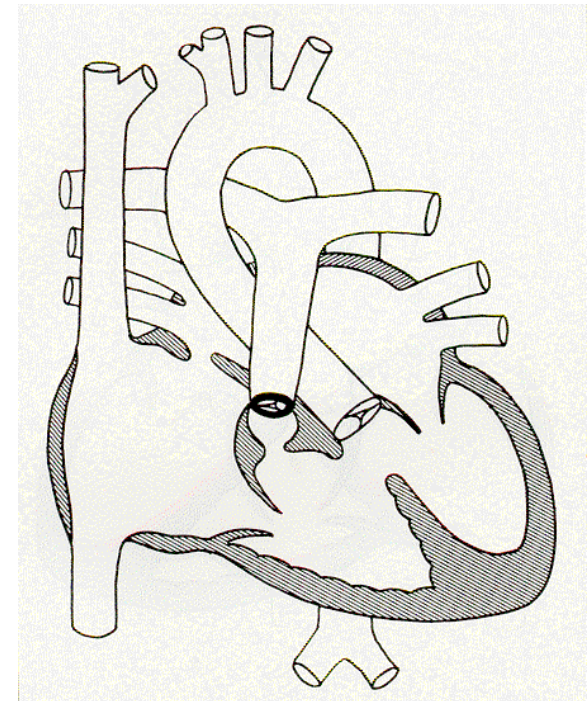
»Pulmonalatresie mit VSD (<1%)

»Transposition der großen Arterien (4-5%)

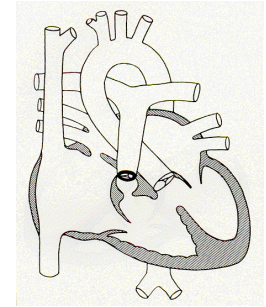
»sonstige komplexe Vitien

Fallot'sche Tetralogie

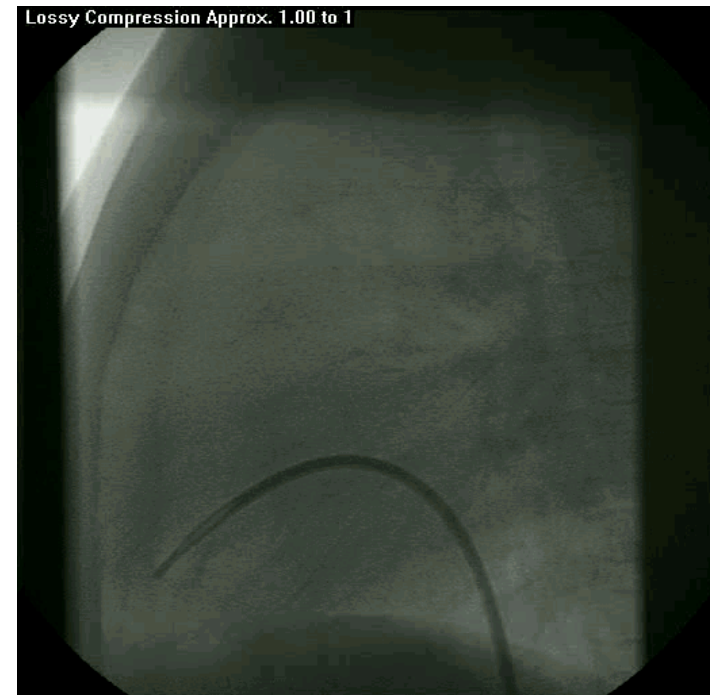
- Pulmonalstenose
- Ventrikelseptumdefekt
- Überreitende Aorta
- Rechtsventrikuläre Hypertrophie



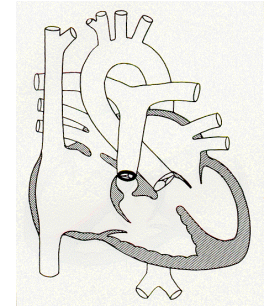
Fallot'sche Tetralogie



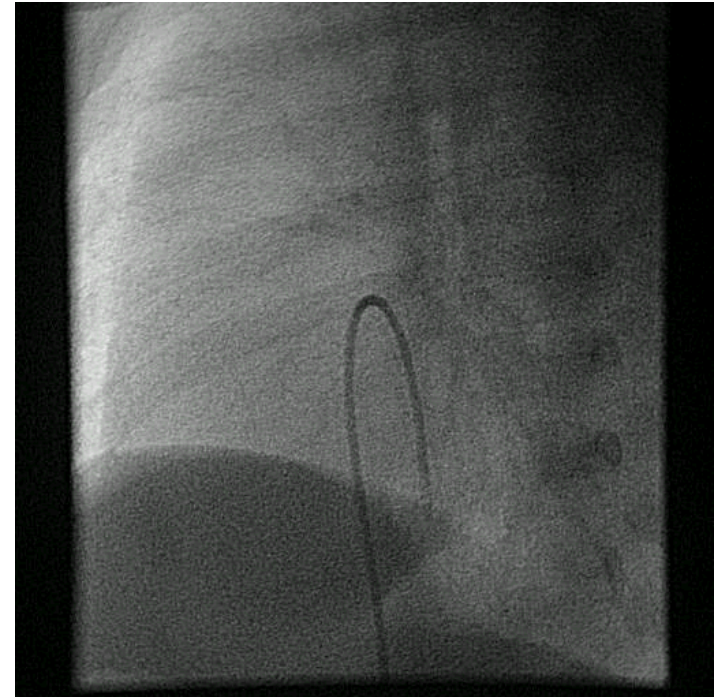
- **Pulmonalstenose**
 - valvulär und infundibulär
- Ventrikelseptumdefekt
- Überreitende Aorta
- Rechtsventrikuläre Hypertrophie



Fallot'sche Tetralogie



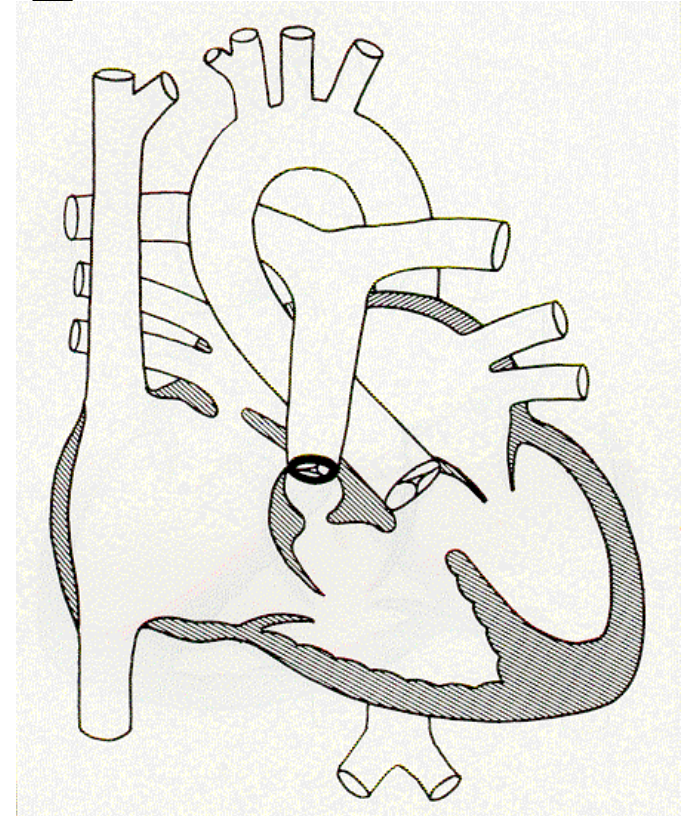
- Pulmonalstenose
 - valvulär und infundibulär
- **Ventrikelseptumdefekt**
 - druckangleichend
- **Überreitende Aorta**



- Rechtsventrikuläre Hypertrophie

Fallot'sche Tetralogie

- Pulmonalstenose
 - valvulär und infundibulär
 - Ventrikelseptumdefekt
 - druckangleichend
 - Überreitende Aorta
-
- **Rechtsventrikuläre Hypertrophie**
 - erhöhter Druck im rechten Ventrikel

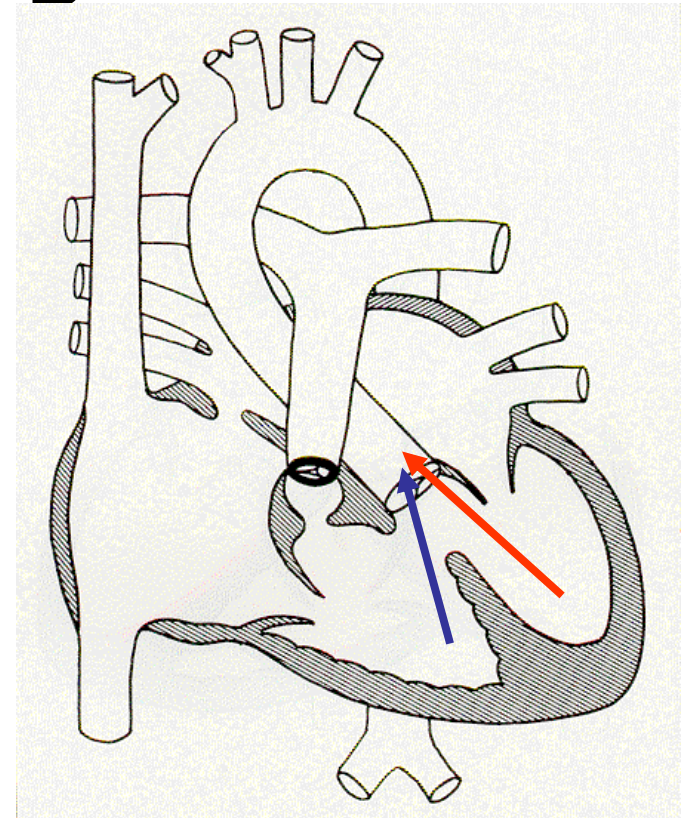


Fallot'sche Tetralogie

- Rechts-Links-Shunt

»über VSD

»abhängig vom Ausmaß
der Pulmonalstenose



Fallot'sche Tetralogie

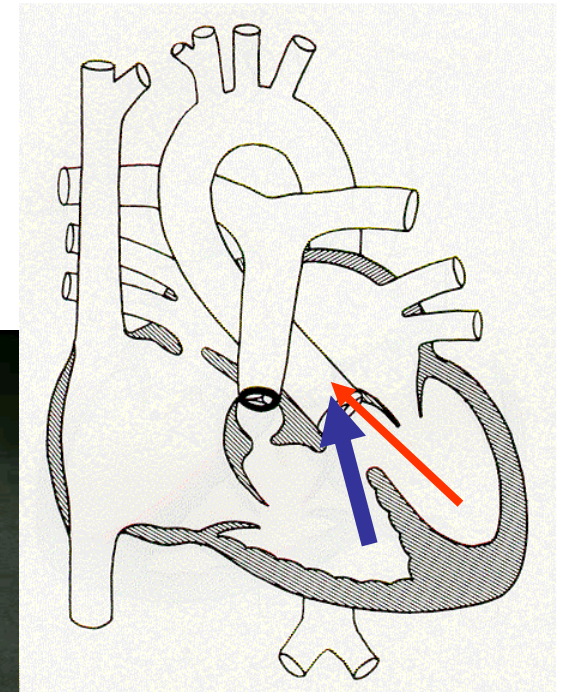
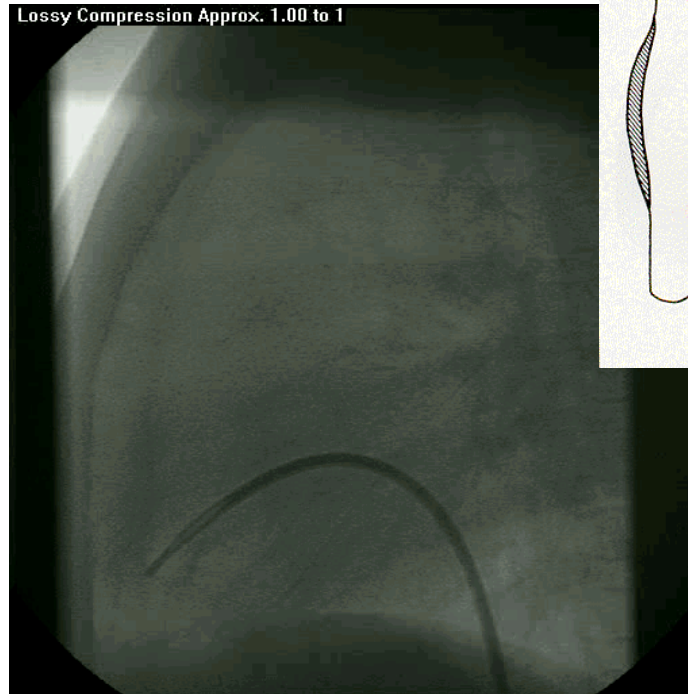
- Pulmonalstenose
 - valvulär

- infundibulär
 - » muskulär

- vermehrter Kontraktion des Infundibulums

- » vermehrter Rechts-Links-Shunt

- » Zunahme der Zyanose / hypoxischer Anfall

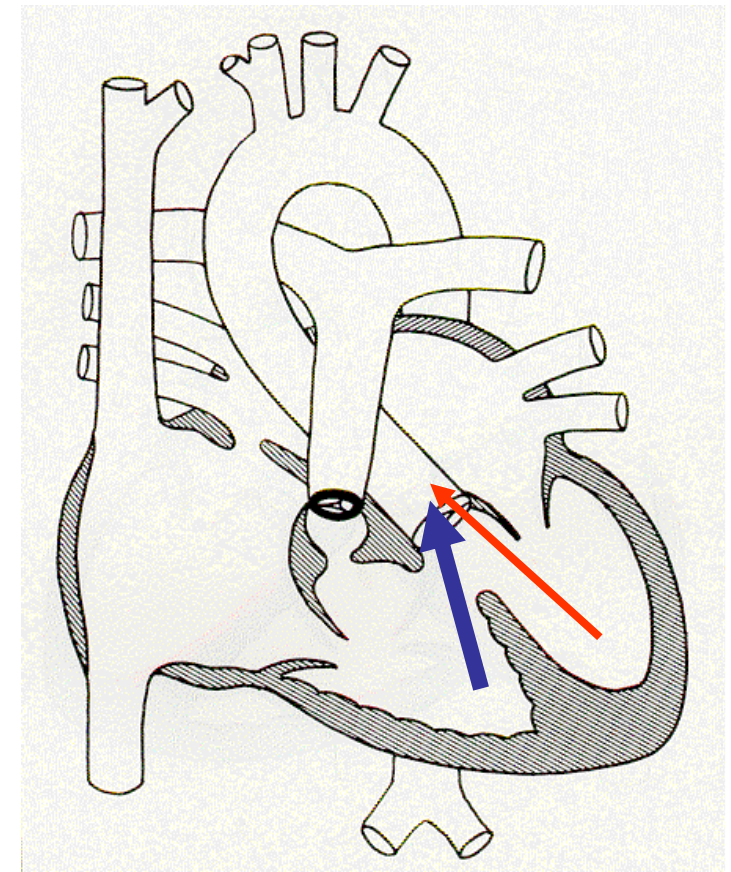


Hypoxischer Anfall („spells“)

- Vermehrte Kontraktion im Infundibulum
 - z.B.: Schmerz, Stress, ...
- Abnahme des Widerstands im Körperkreislauf
 - z.B.: Essen, Bewegung, ...

» vermehrter
Rechts-Links-Shunt

» Zunahme der Zyanose



Hypoxischer Anfall („spells“)

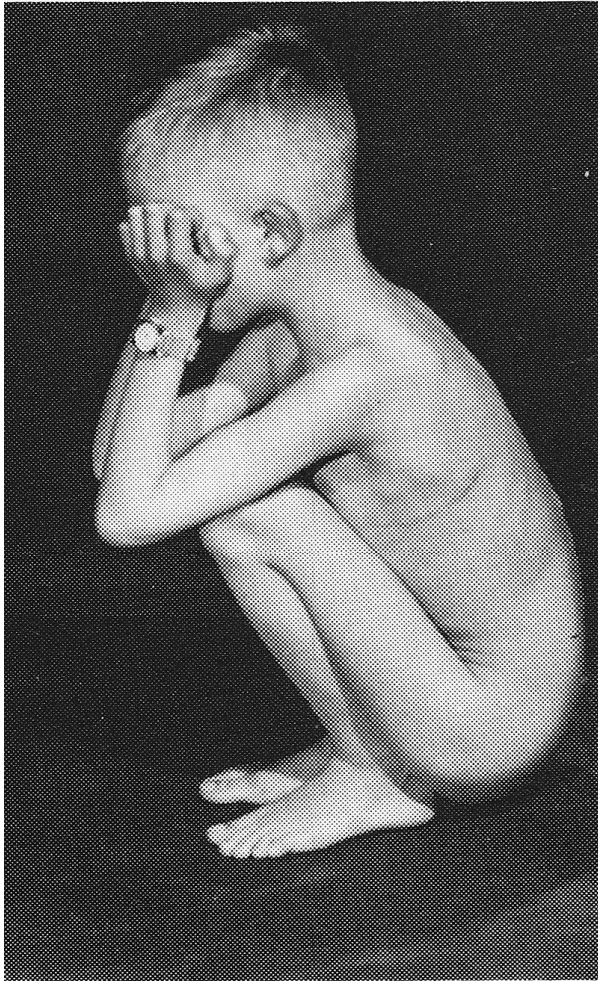
- Vermehrte Kontraktion im Infundibulum
 - z.B.: Schmerz, Schreien
- Abnahme des Widerstands im Körperkreislauf
 - z.B.: Essen, Bewegung, ...

Reduktion der Stressoren/
Kontraktion des
Infundibulum

Erhöhung des Widerstands
im Körperkreislauf

- Sedativa
- β -Blocker (neg. inotrop)
- medikamentös
- Beine auf Bauch pressen

Hypoxischer Anfall („spells“)



Beine auf Bauch pressen

Erhöhung des Widerstands
im Körperkreislauf
(A.Femoralis)

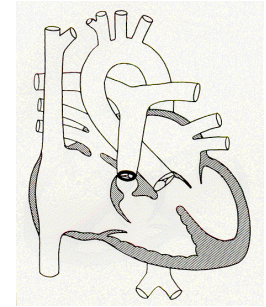
Leberdruck

Vorlast erhöhen

M. Emmel (From Nadas AS, Fyler DC

Fallot'sche Tetralogie

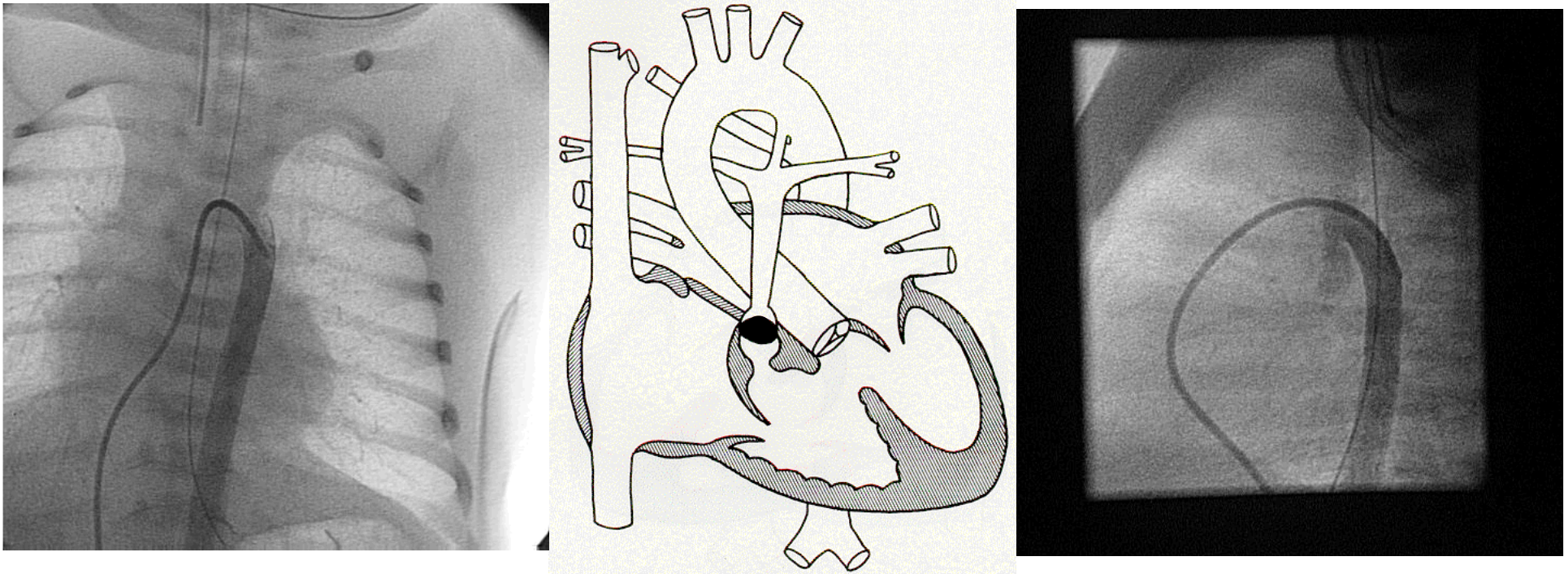
Medikamentöse Therapie



- **β-Blocker (negativ inotrop)**
 - » Verbesserung des Sauerstoffsättigungsniveaus
 - » Verhinderung hypoxischer Anfälle
- **kontraindiziert**
 - » pos. inotrope Substanzen (Digoxin)

Pulmonalatresie mit VSD

Extremform der Fallot'schen Tetralogie

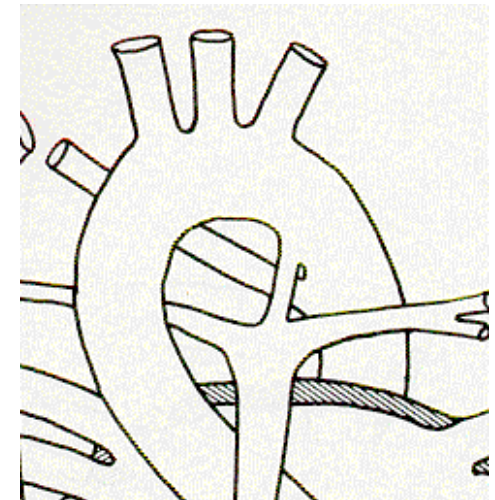


- Lungenperfusion nur durch offenen Duktus

**»duktusabhängige
Lungenperfusion**

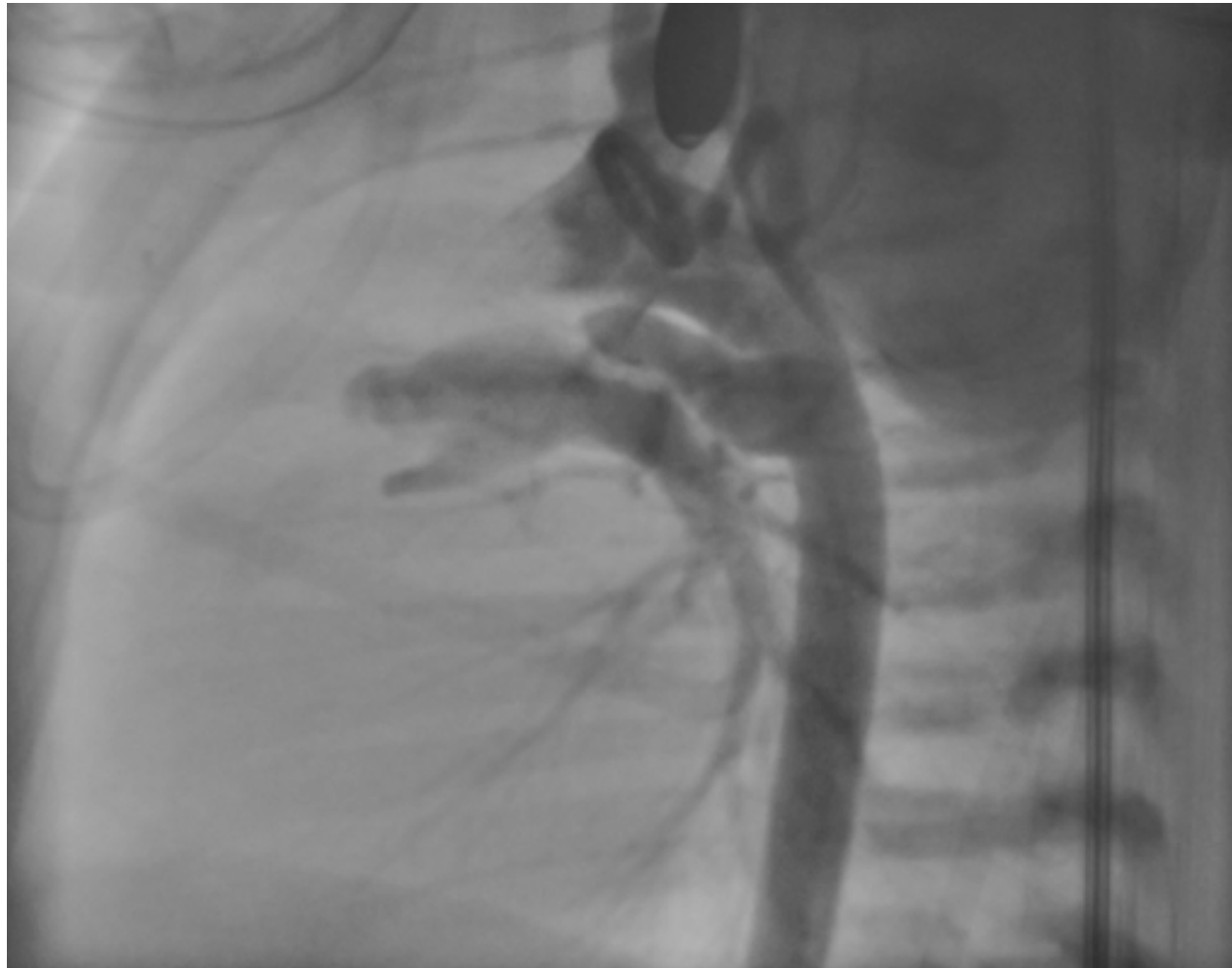
Ductusabhängige Lungenperfusion

- Duktus arteriosus muss künstlich offengehalten werden
- Prostaglandin E (Minprog®)
 - 5-20 (-50) $\mu\text{g/kg/min}$
 - kontinuierliche i.v.-Gabe
 - »**keine Dauertherapie**

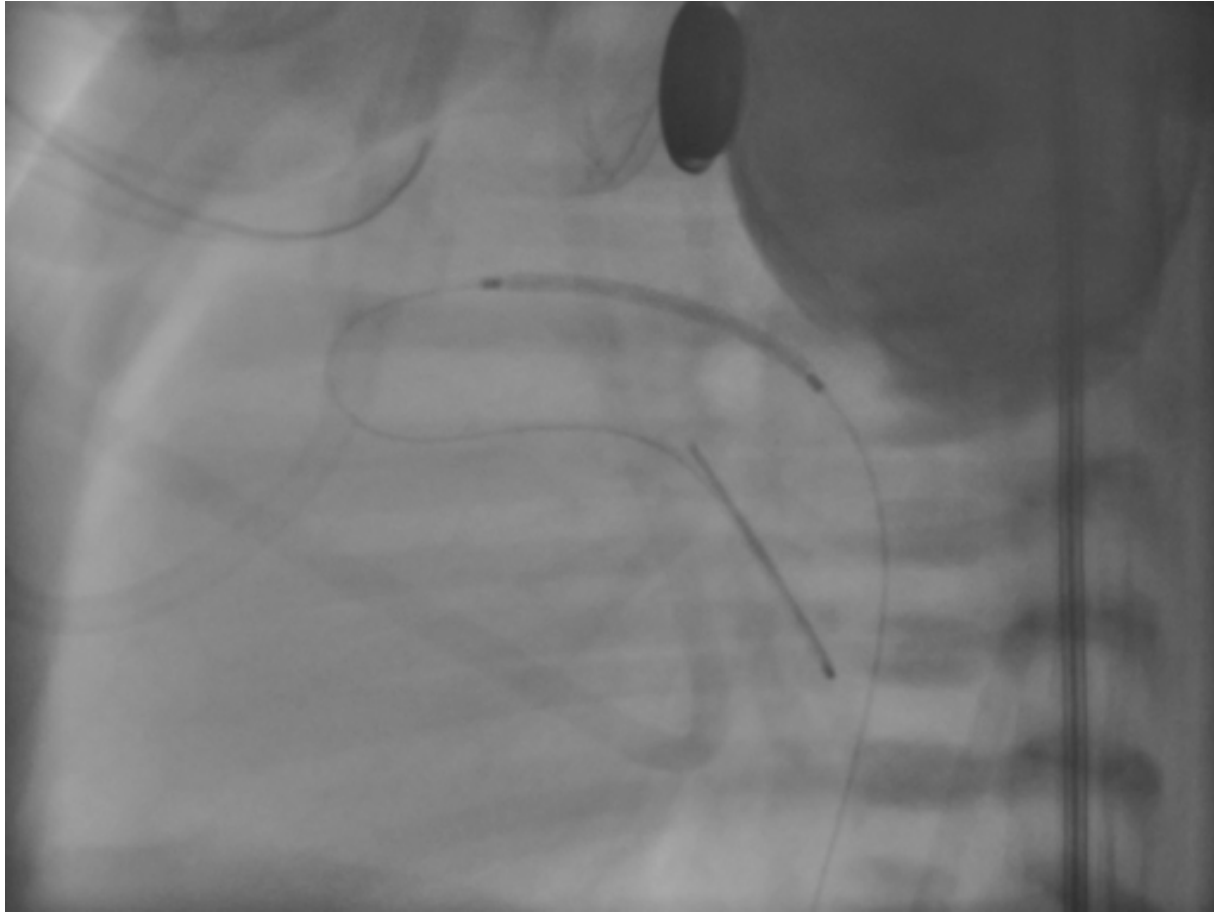


ductusabhängige Lungenperfusion

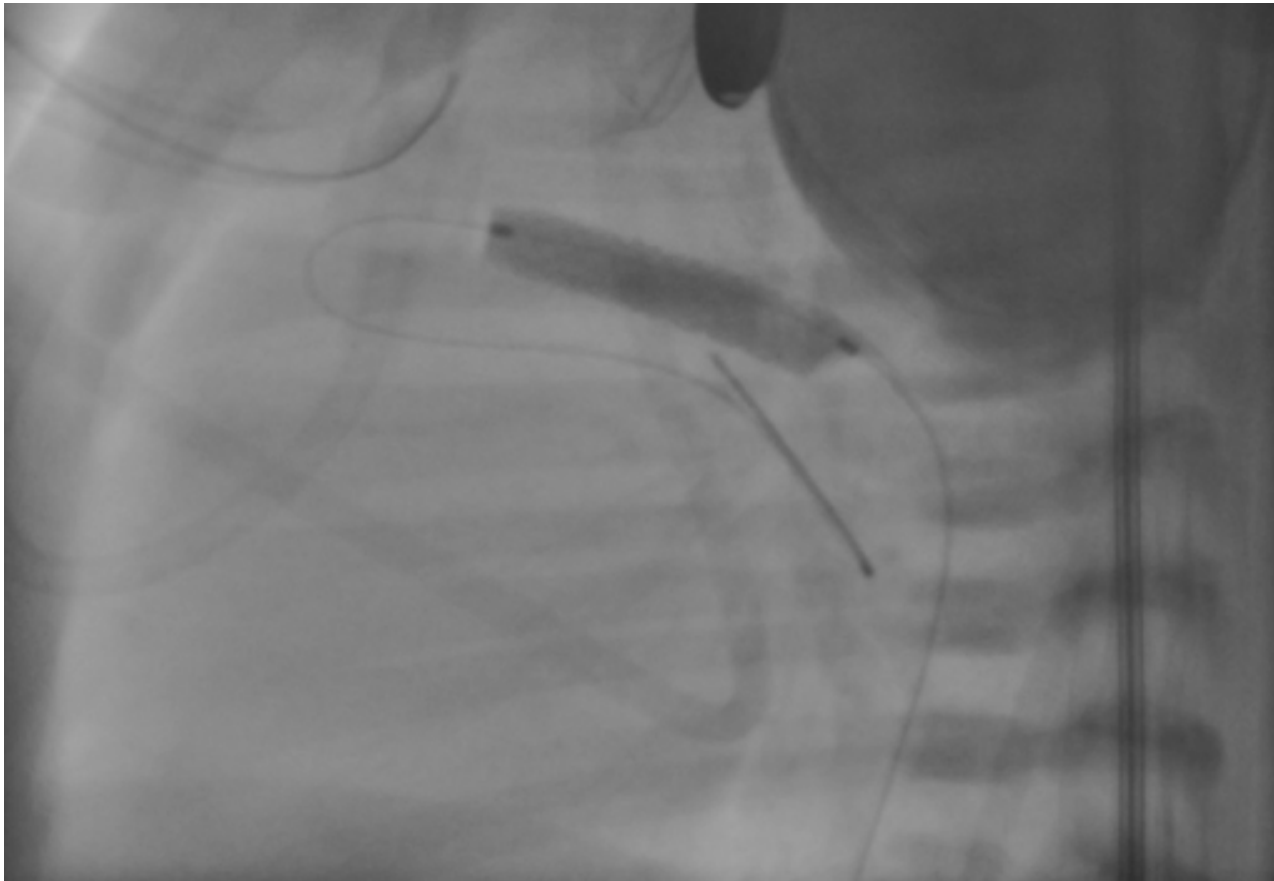
Duktus Stent



Ductus Stenting



Ductus Stenting



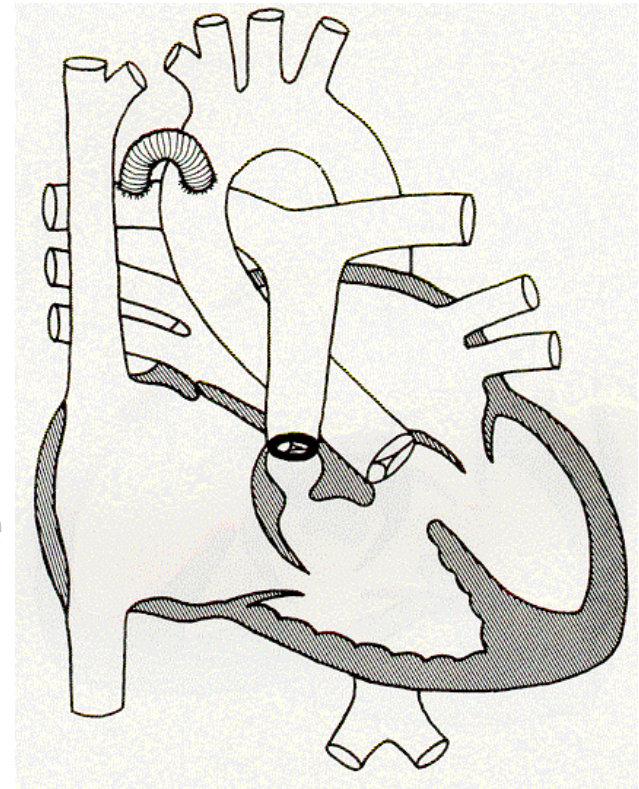
Stent nach 6 Monaten



Fallot'sche Tetralogie

Aortopulmonale Shuntanlage

- » sichert die pulmonale Perfusion
- » verbesserte Sauerstoffsättigung
- » Verhinderung hypoxischer Anfälle
- » Wachstumsreiz für Pulmonalgefäße



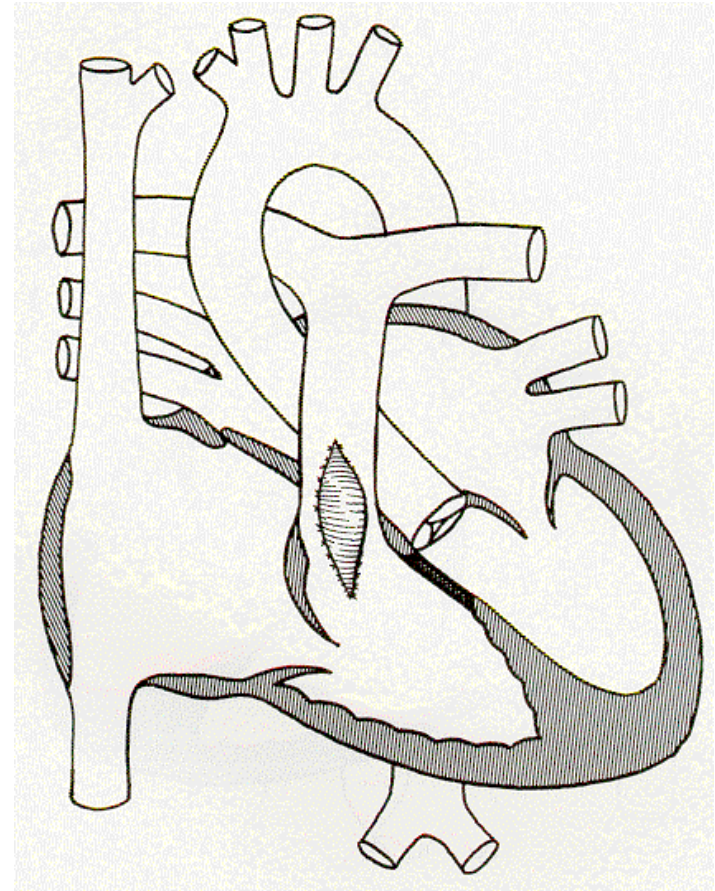
Fallot'sche Tetralogie

Korrektur-Operation

- » VSD-Verschluss
- » Eröffnung Pulmonalklappe
- » ggf. transanulärer Patch

bei Pulmonalatresie mit VSD

- » Conduit
- vom rechten Ventrikel
zur Pulmonalarterie



Fallot'sche Tetralogie

Korrektur-Operation

- **Restbefunde:**

- Pulmonalinsuffizienz

- » rechtsventrikuläre Dilatation

- » Re-OP mit klappentragendem Conduit

- Pulmonalstenose

- Stenose im Pulmonalgefäßsystem

- » Erweiterung der Pulmonalarterien durch Stents

Fallot'sche Tetralogie

Zusammenfassung



- bei duktusabhängiger Lungenperfusion
 - » Prostaglandininfusion
- bei ausgeprägter Infundibulumstenose
 - » β -Blocker
- evtl. Palliativ-OP mit aortopulmonalem Shunt
- evtl. interventioneller Duktus-Stent
- Korrektur-OP in den ersten 6 LM.
 - Auch beim Neugeborenen möglich
- evtl. Re-Operationen/Interventionen

Zyanotische Herzfehler

- 20% aller Herzfehler

»Fallot (5-6%)

»Pulmonalatresie mit VSD (<1%)

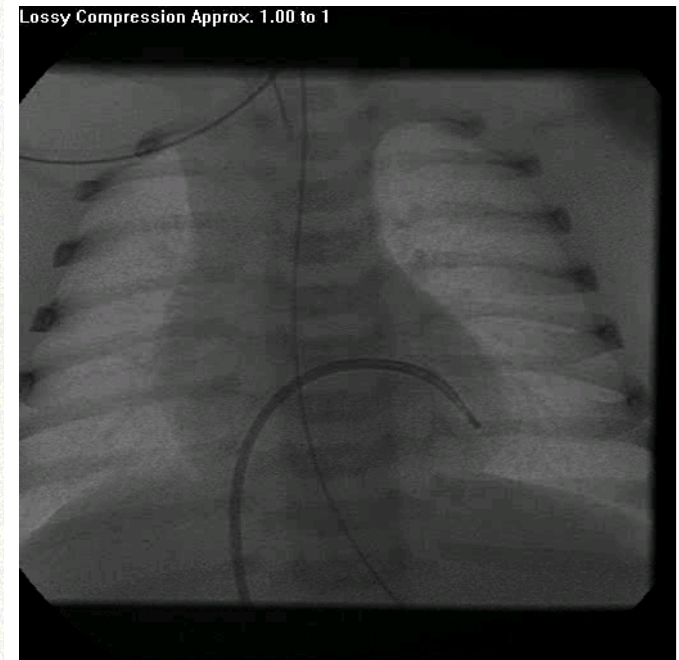
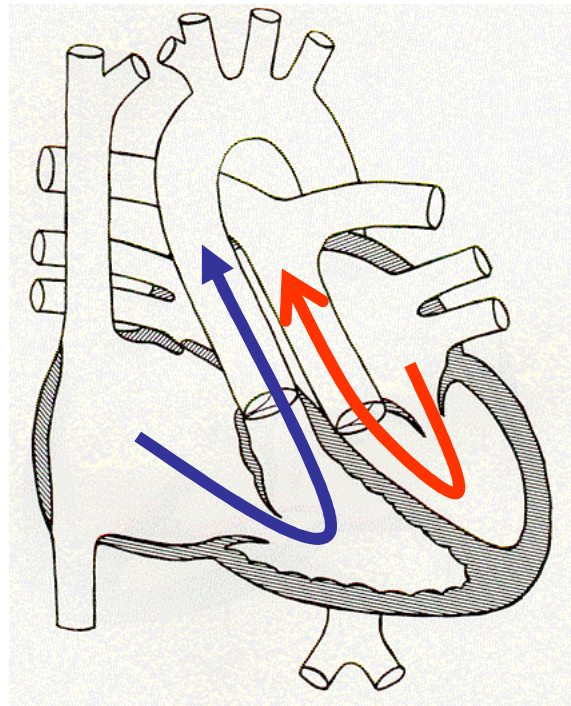
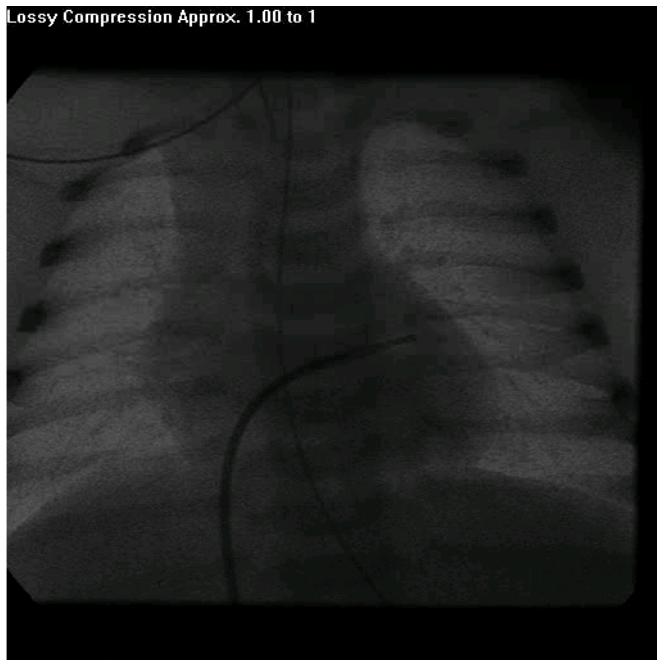
»**Transposition der großen Arterien (4-5%)**

» Pulmonalatresie mit intaktem VS (1%)

»sonstige komplexe Vitien

Transposition der großen Arterien (TGA)

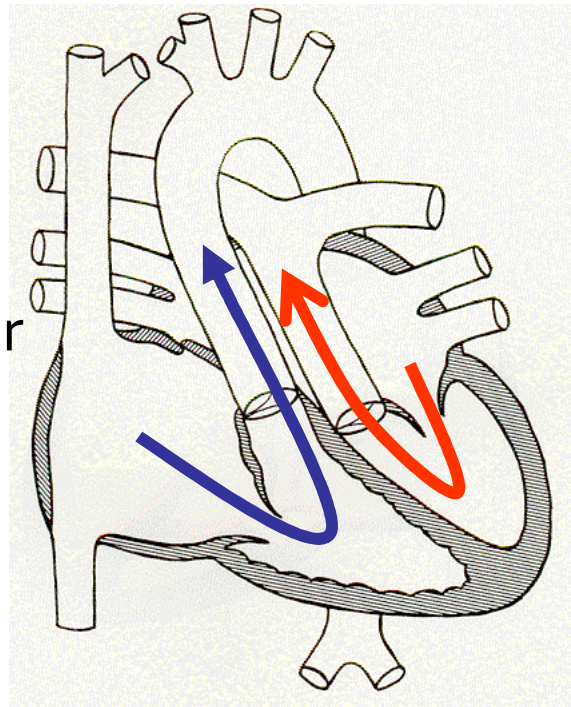
- Aorta entspringt rechtem Ventrikel
- Pulmonalarterie entspringt linkem Ventrikel



Kann man damit leben?

- Aorta entspringt rechtem Ventrikel

–sauerstoffarmes
Blut zirkuliert
durch den Körper

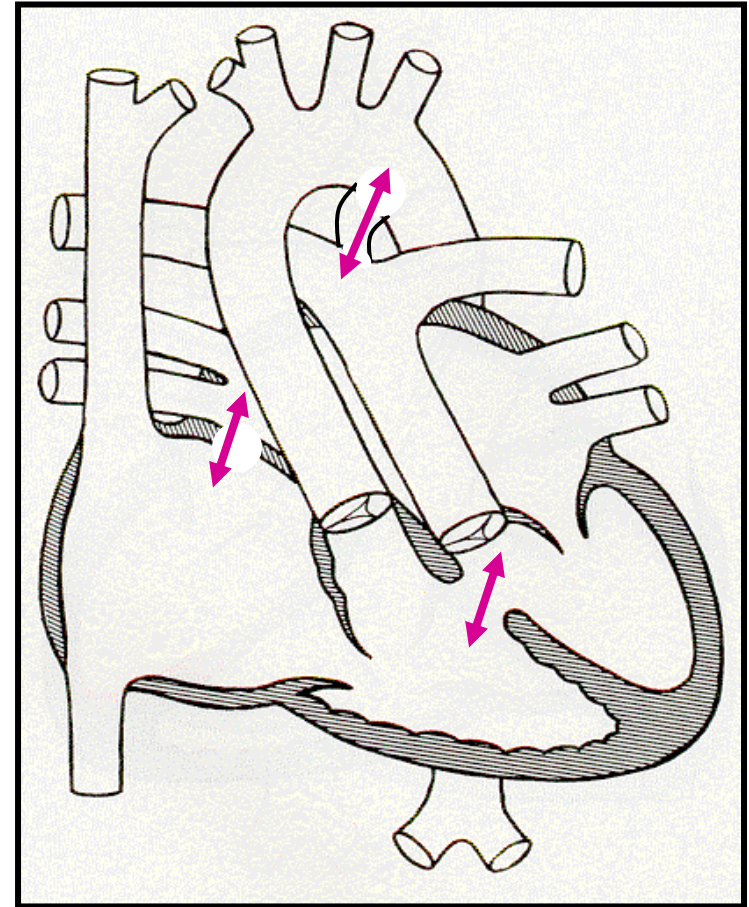


- Pulmonalarterie entspringt linkem Ventrikel

–sauerstoffreiches
Blut zirkuliert
durch die Lunge

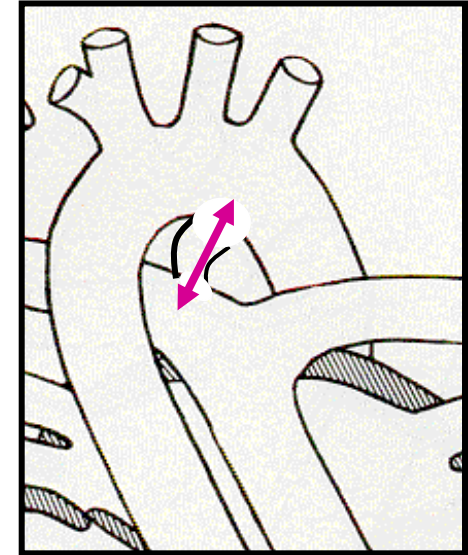
Nur bei Austausch zwischen beiden Kreisläufen

- durch Shunt auf
 - »Vorhofebene
 - »Ventrikelebene
 - »Duktusebene



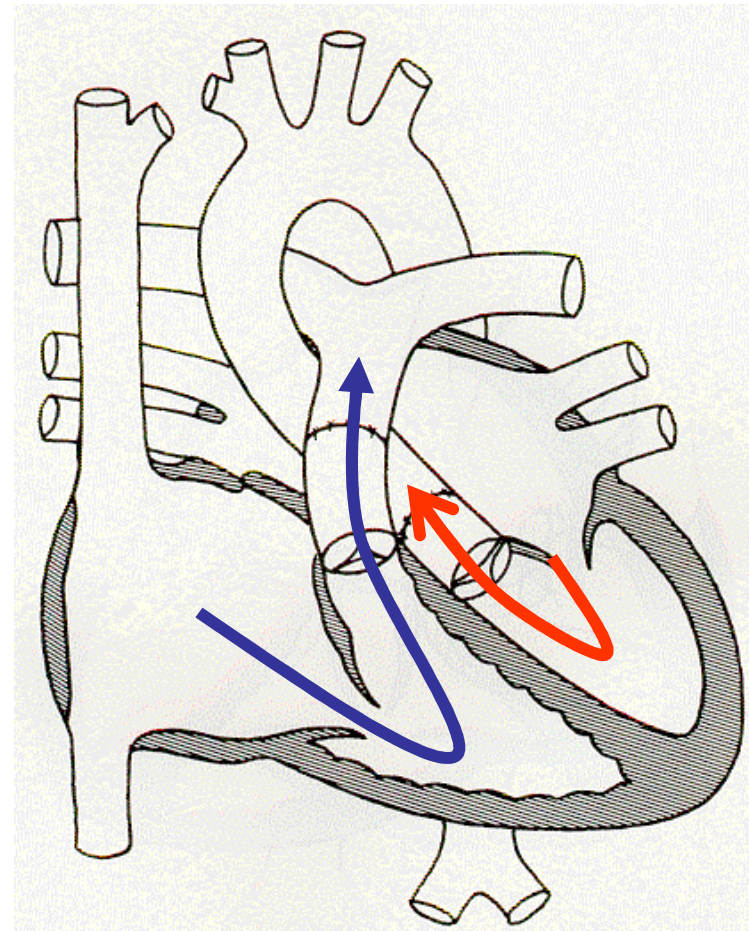
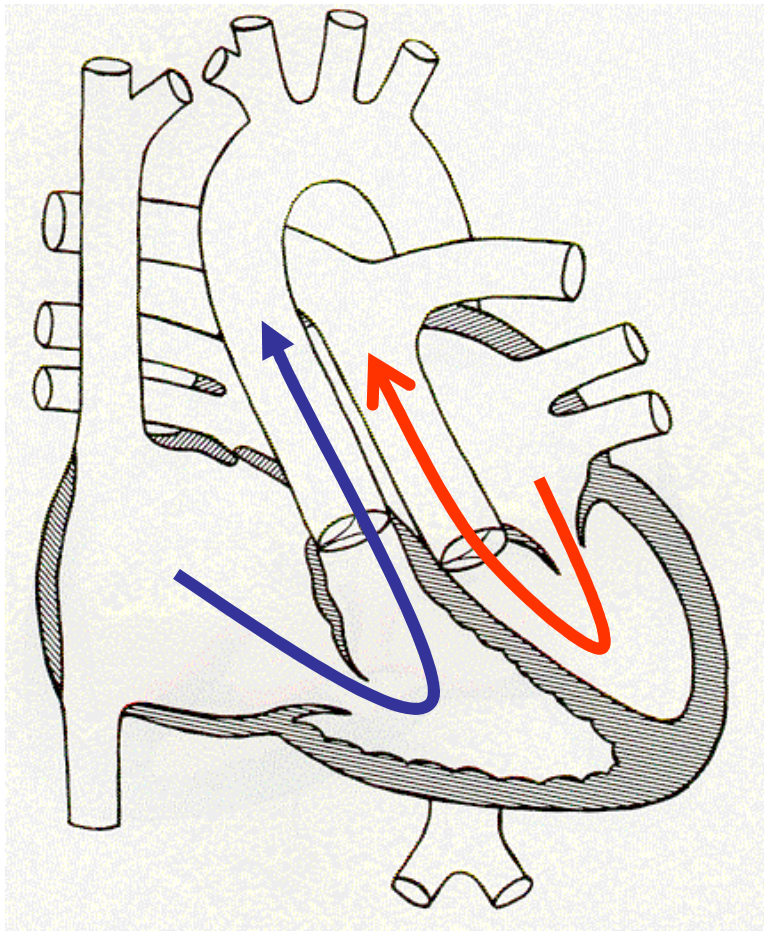
Shunt zwischen beiden Kreisläufen

- Ductus arteriosus
 - » Prostaglandin E
 - » [5-50 µg/kg/min]
- Vorhofseptum
 - » Ballon-Atrio-Septostomie (Rashkind)

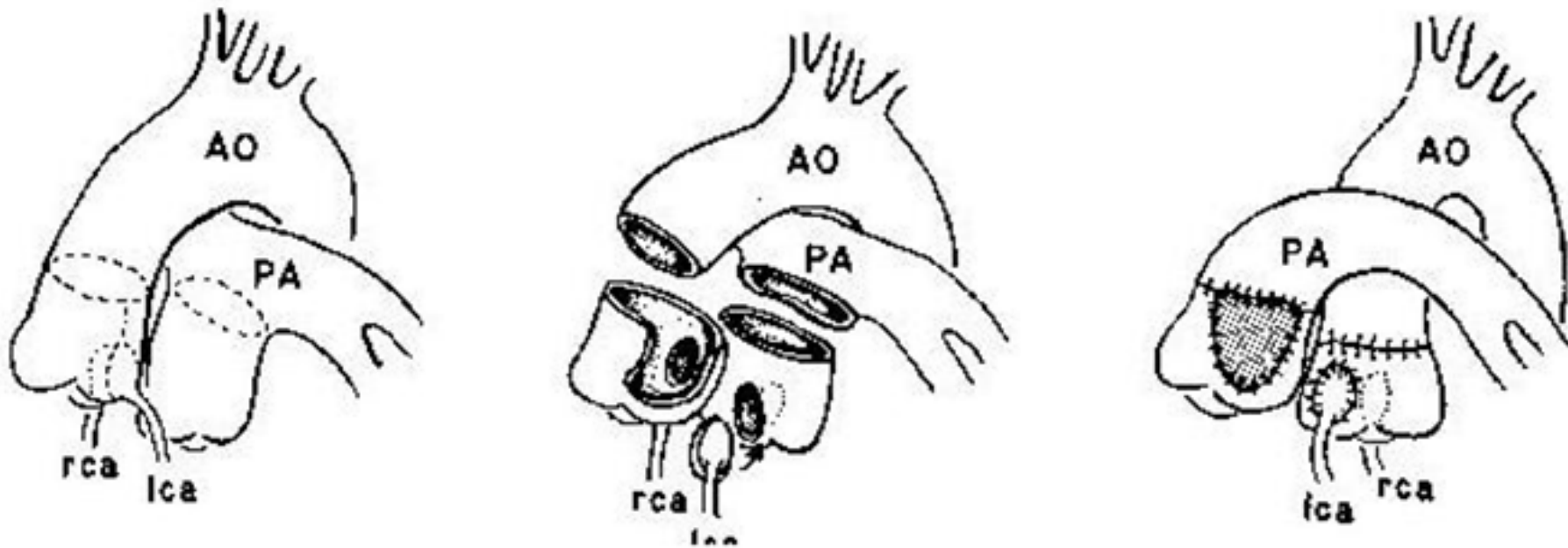


Lossy Compression Approx. 1.00 to 1

Arterielle Switch Operation bei TGA



Koronarien müssen mit umgepflanzt werden

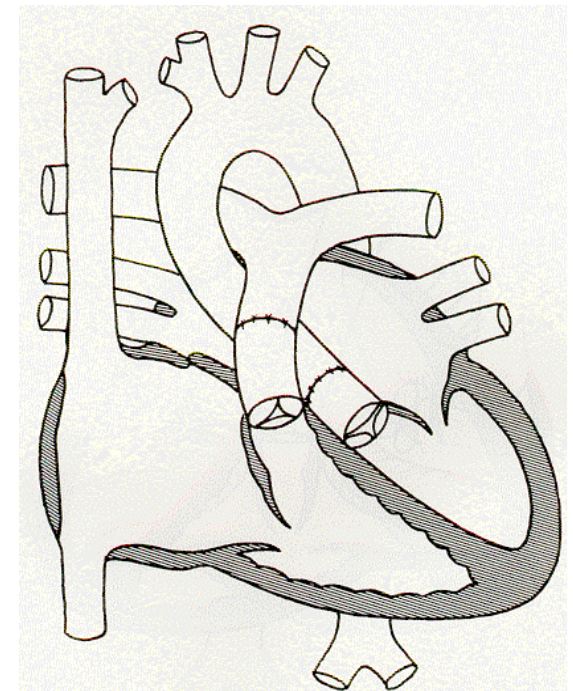


TGA

Zusammenfassung



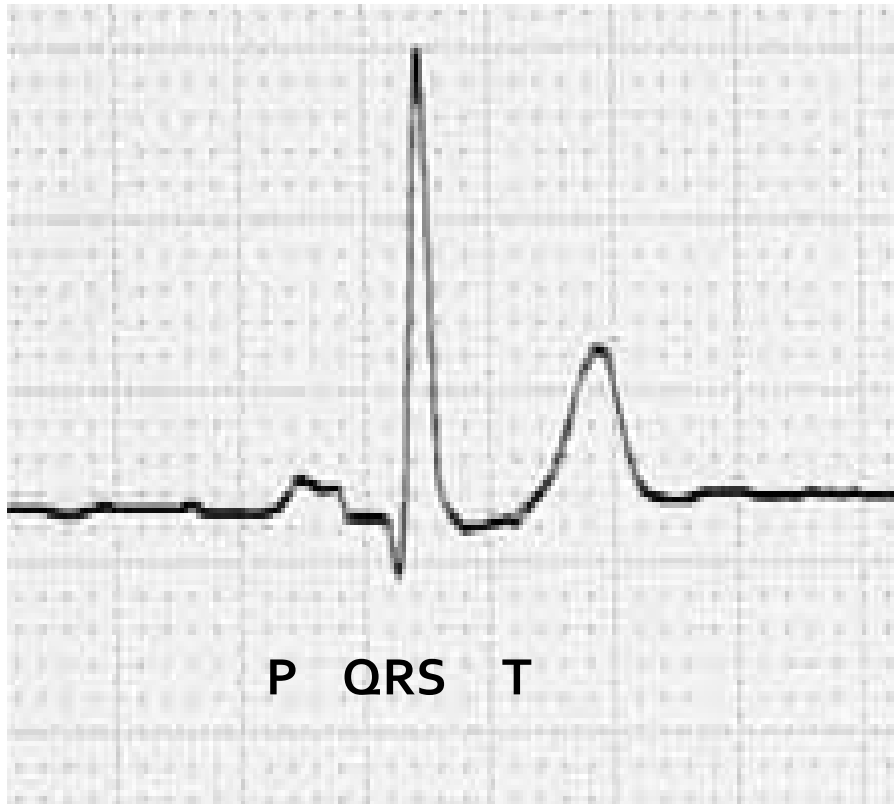
- Sofortmaßnahmen
 - » Prostaglandin Tropf - sofort
 - » Ballonatrioseptostomie (Rashkind) am selben Tag (Nacht)
- Arterielle Switch Operation
 - » in den ersten 2 Wochen
 - » sonst LV-Hypertrophie
 - » „Ventrikel schafft's nicht“



Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter

Auswirkungen und
Behandlungsmöglichkeiten

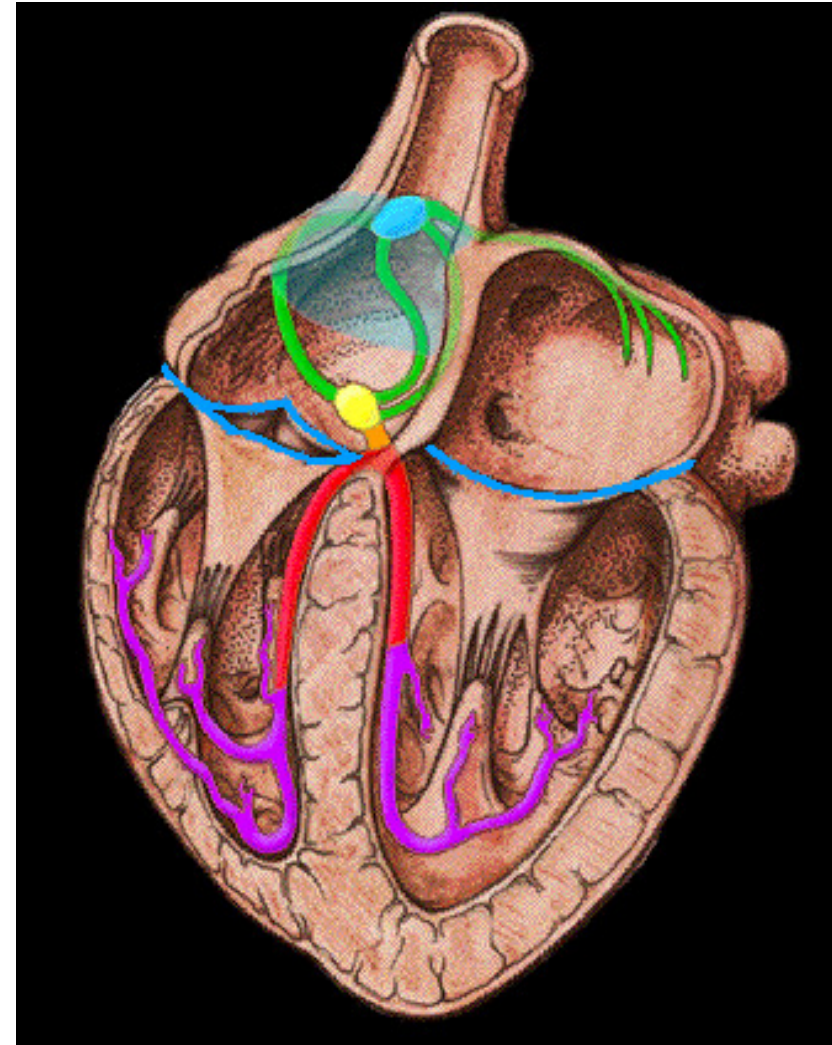
Sinusrhythmus



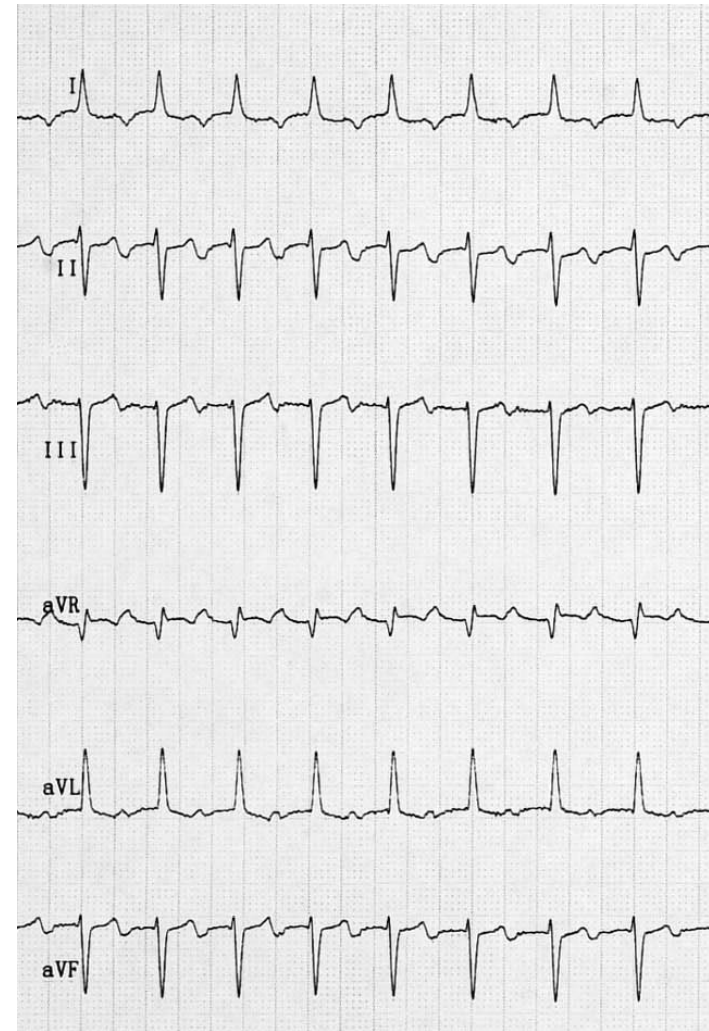
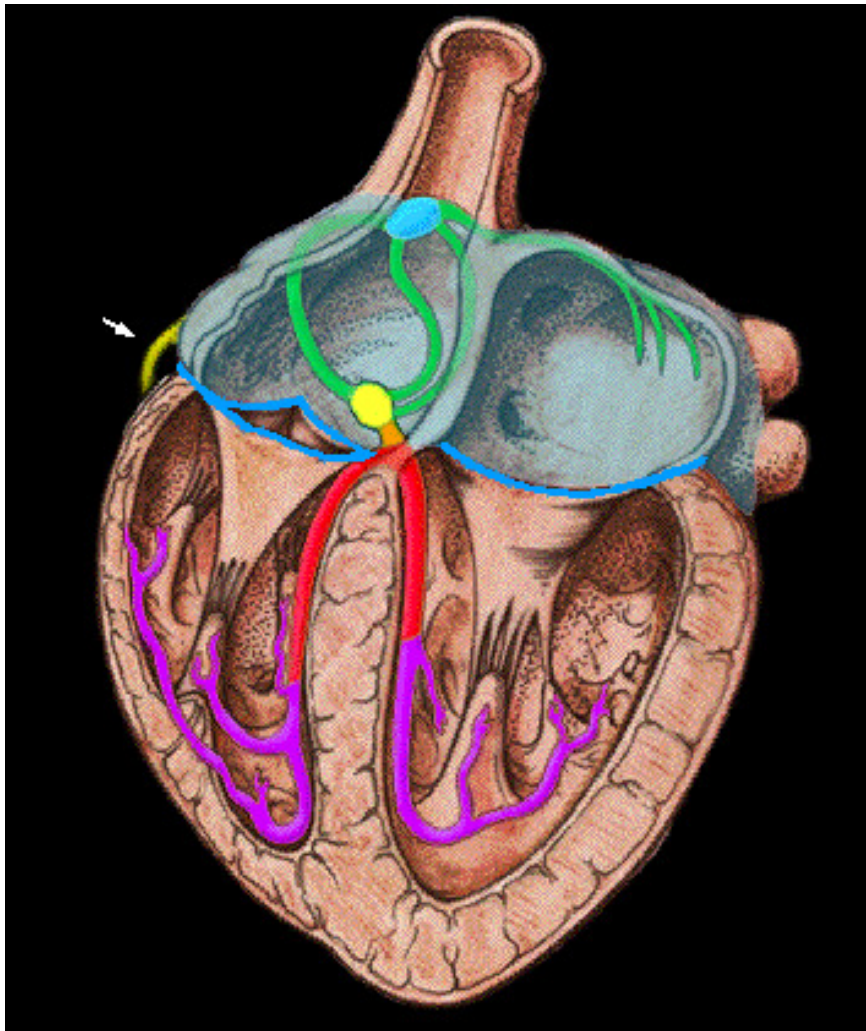
P-Vorhof-Erregung

QRS-Kammer-Erregung

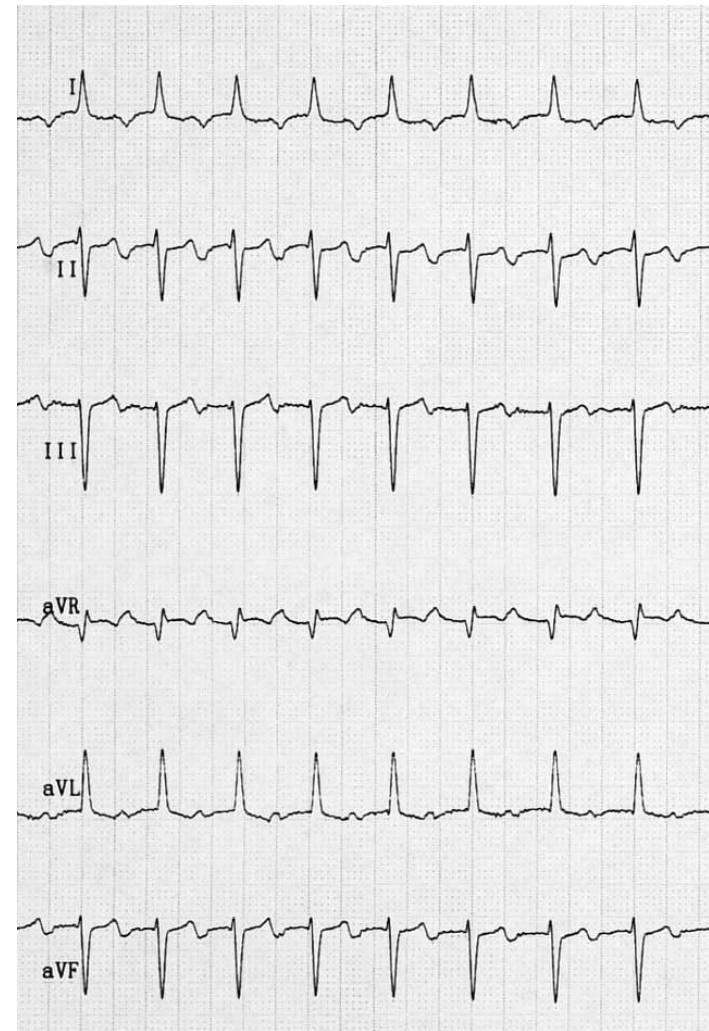
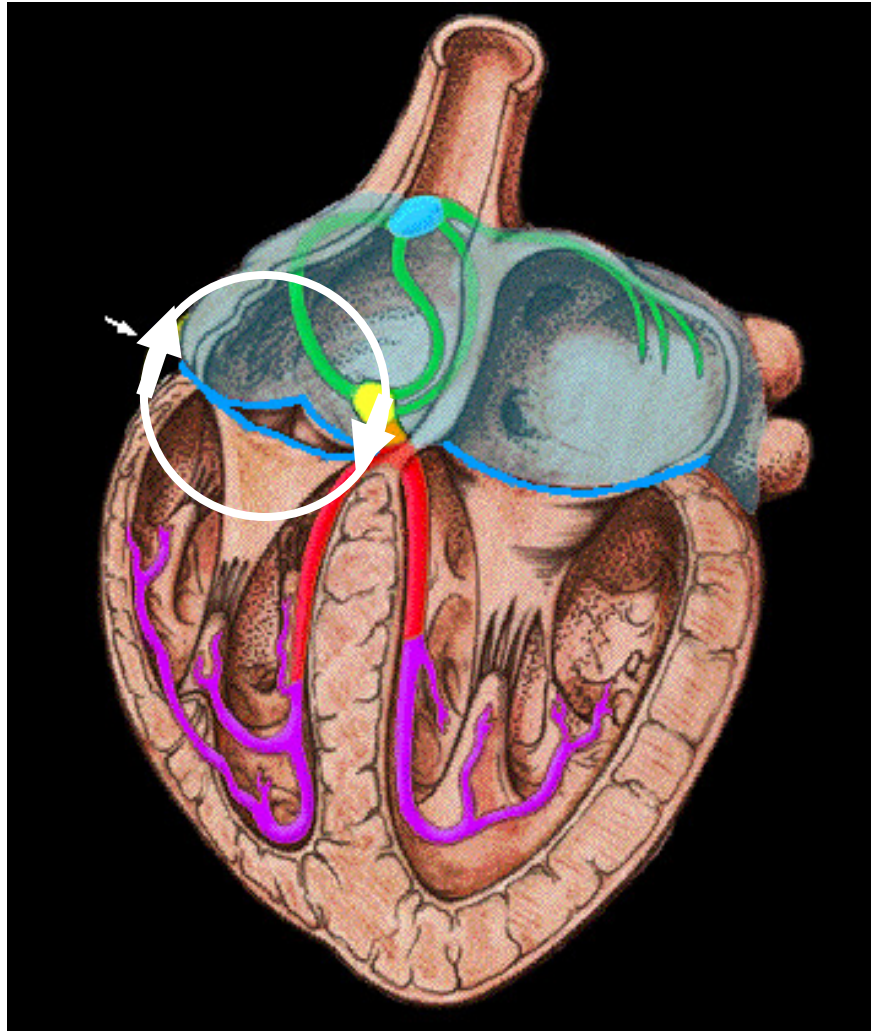
T-Erregungsrückbildung



akzessorische Leitungsbahn

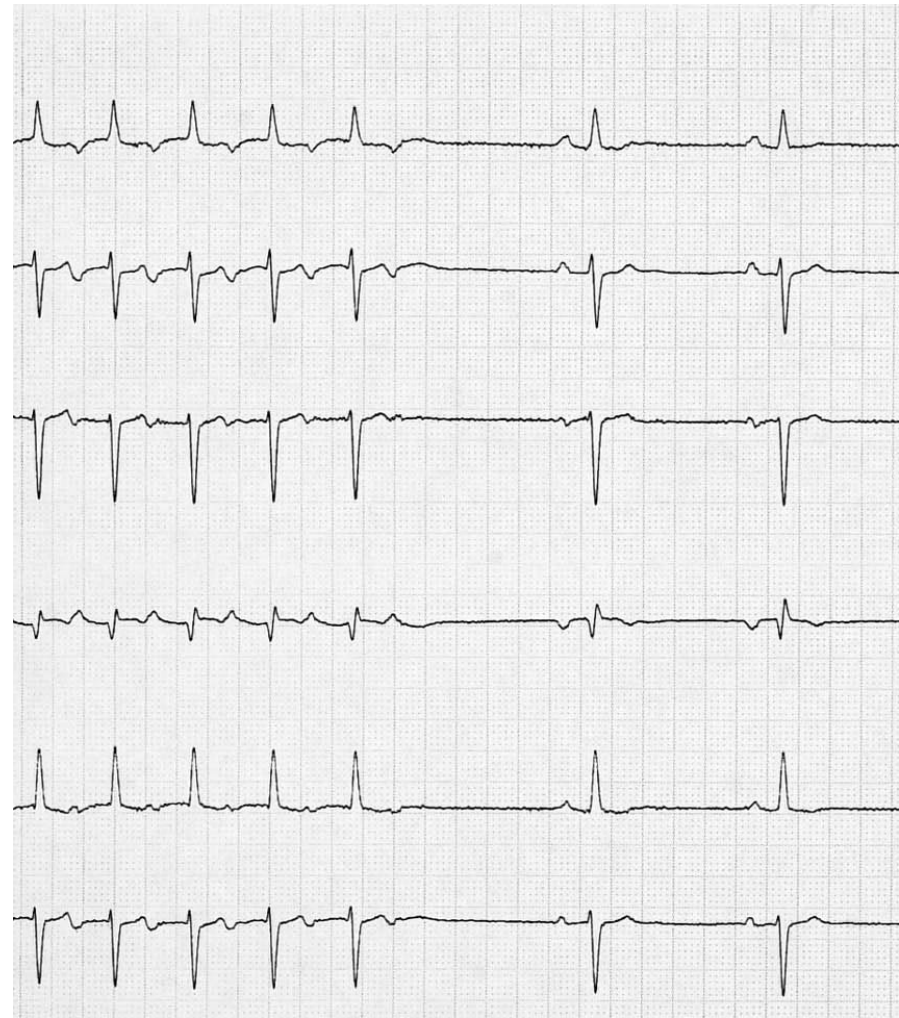


atrio-ventrikuläre Reentry Tachykardie



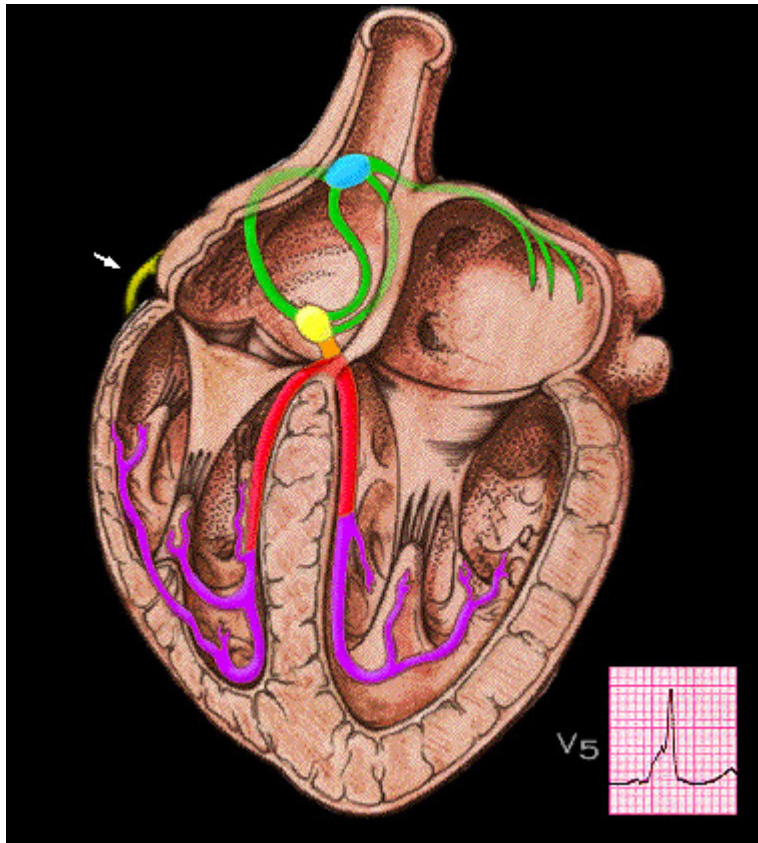
atrio-ventrikuläre Reentry Tachykardie

- Reentry läuft, oder läuft nicht
 - >> plötzlicher Beginn
 - switch-on
 - >> plötzliches Ende
 - switch-off
- Beendigung der Tachykardie durch
 - Medikamente: Adenosin
 - Eisblase ins Gesicht
 - Holzspatel

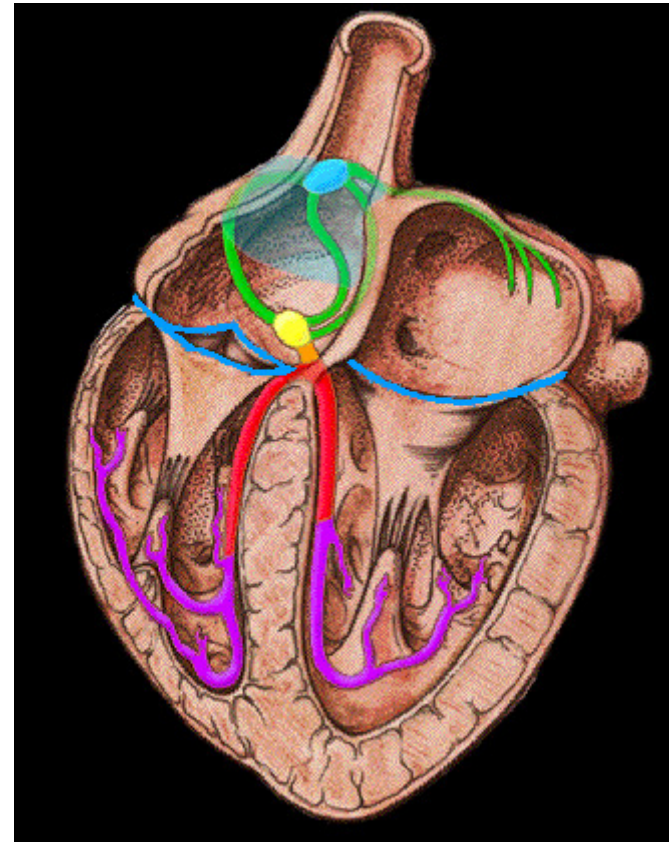


andere Erregungsausbreitung ...

akzess. Leitung



normal

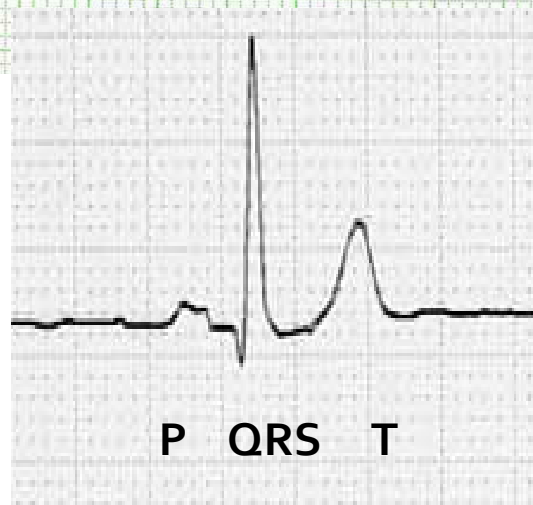


... anderes Ruhe-EKG



- verkürzte PQ-Zeit
- Delta Welle
- QRS-Verbreiterung

WPW-Syndrom



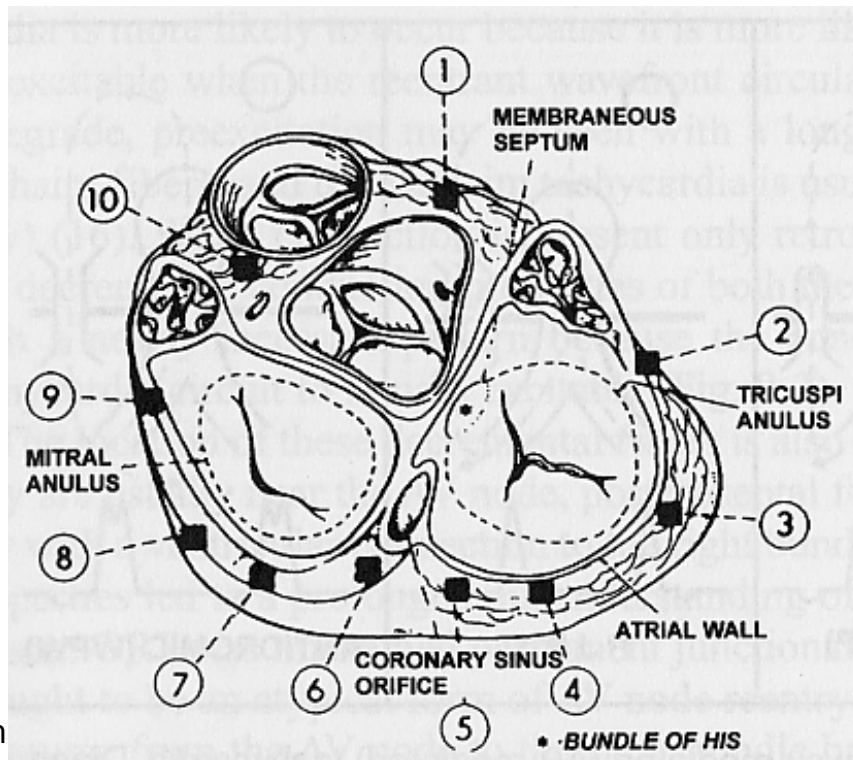
**Arrhythmiegefährdung
im Ruhe EKG erkennbar**

natürlicher Verlauf atrioventrikuläre Reentry-Tachykardie

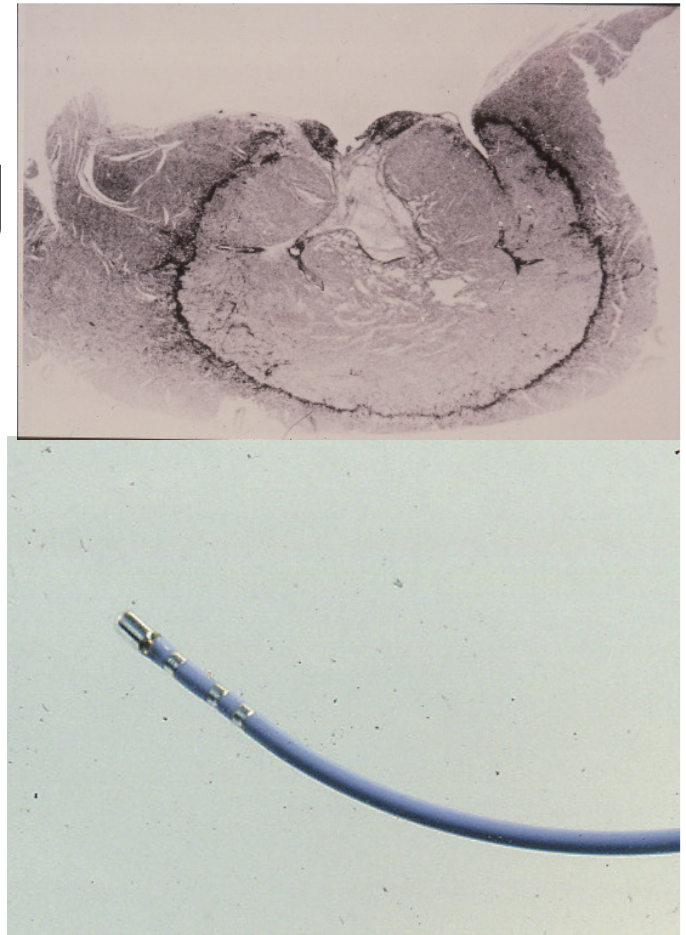
- im 1.LJ :
 - » Tachykardie verschwindet > 90% der Patienten
 - » medikamentöse Therapie für 1 Jahr
- Tachykardie > 5. Lj.
 - » bleibt in 80% der Fälle
 - » **definitive Therapie**

Ablationsbehandlung

- akzessorische Leitungsbahn kann überall an beiden AV-Klappenringen liegen

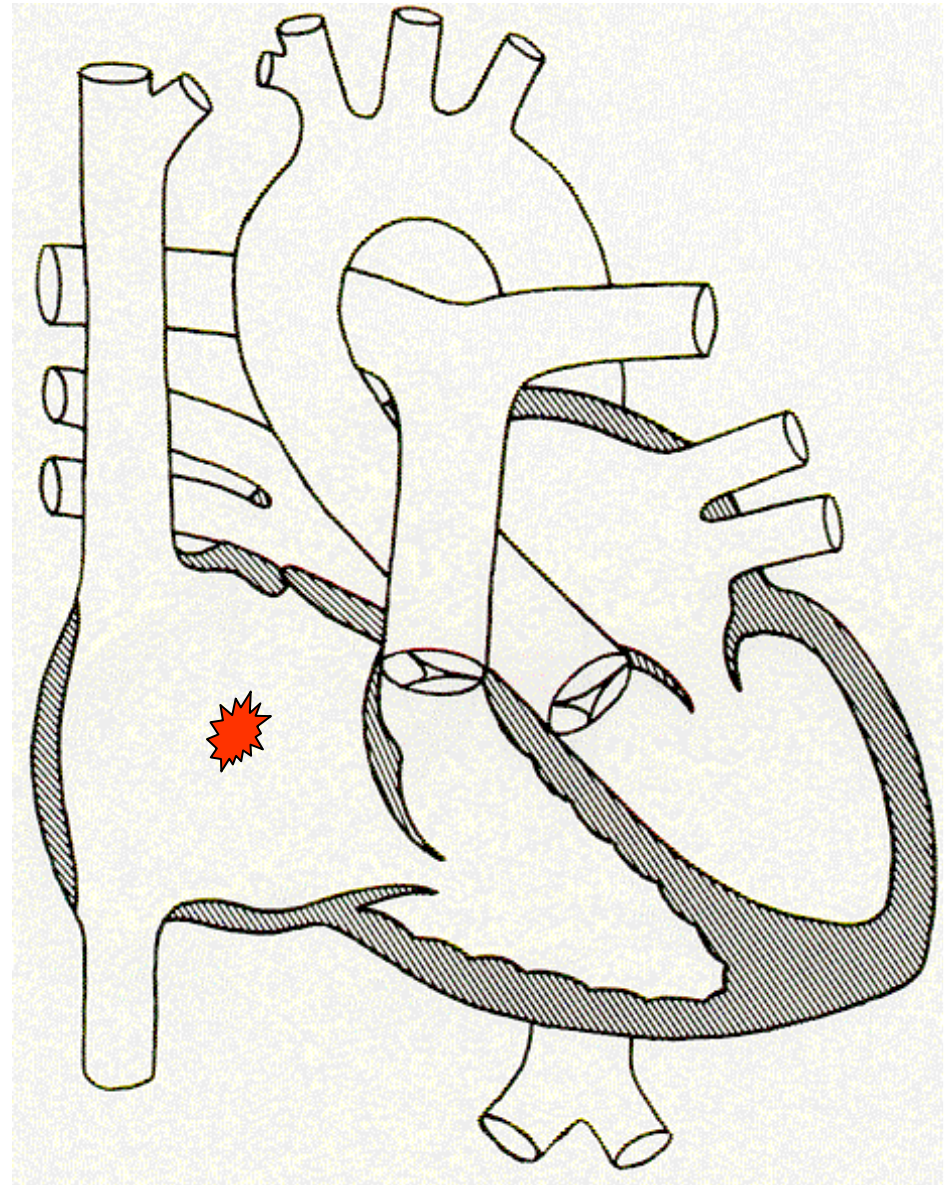
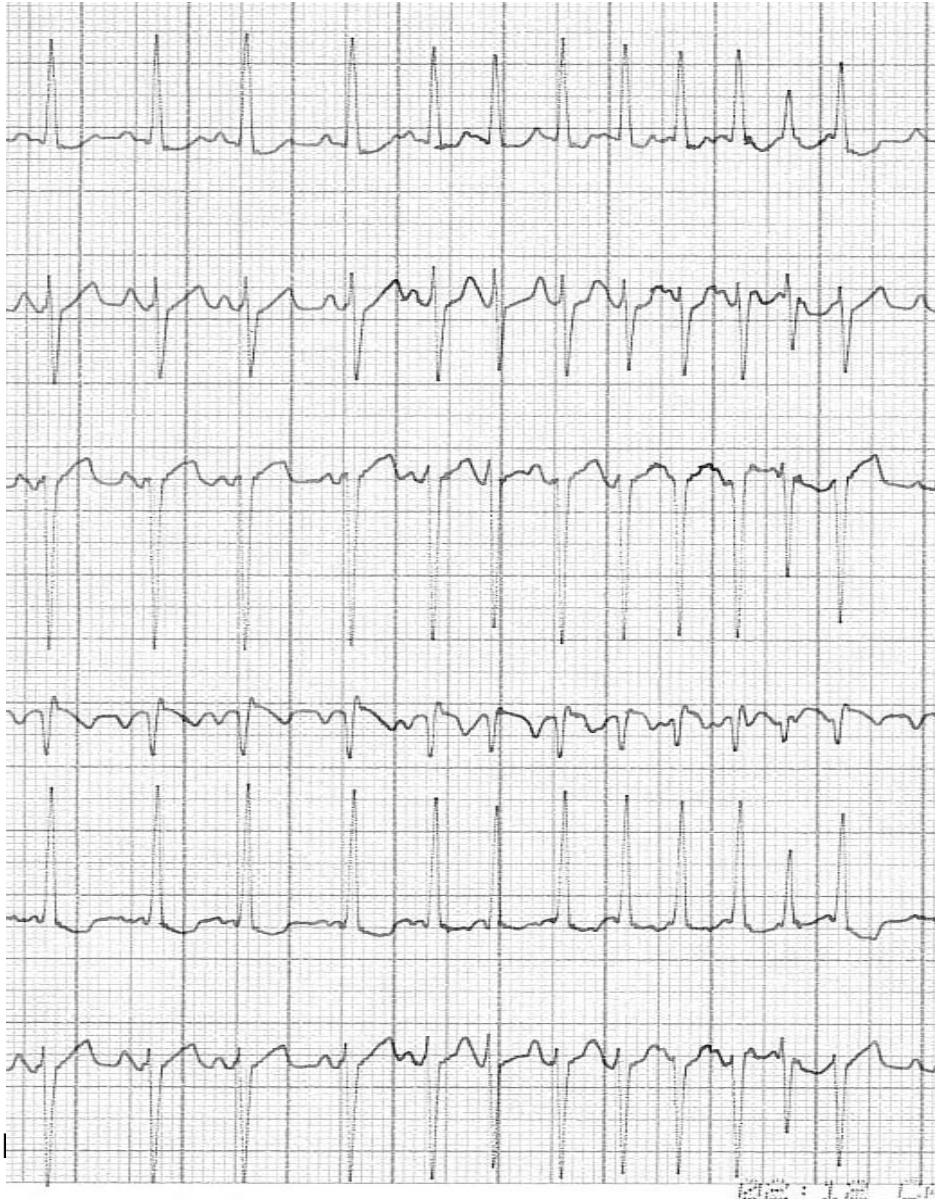


M. Em



- „Mapping“ der Leitungsbahn mit speziellen Kathetern

Ektope atriale Tachykardie



Arrhythmie-Mechanismen

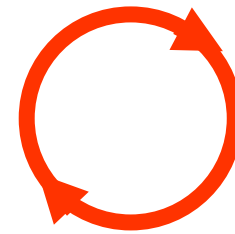
Ektoper Fokus



- Schnellerer Herzschlag nicht vom Sinusknoten ausgehend

- "warm up, cool down"

Re-Entry



- Elektrischer Kreislauf (circuit)

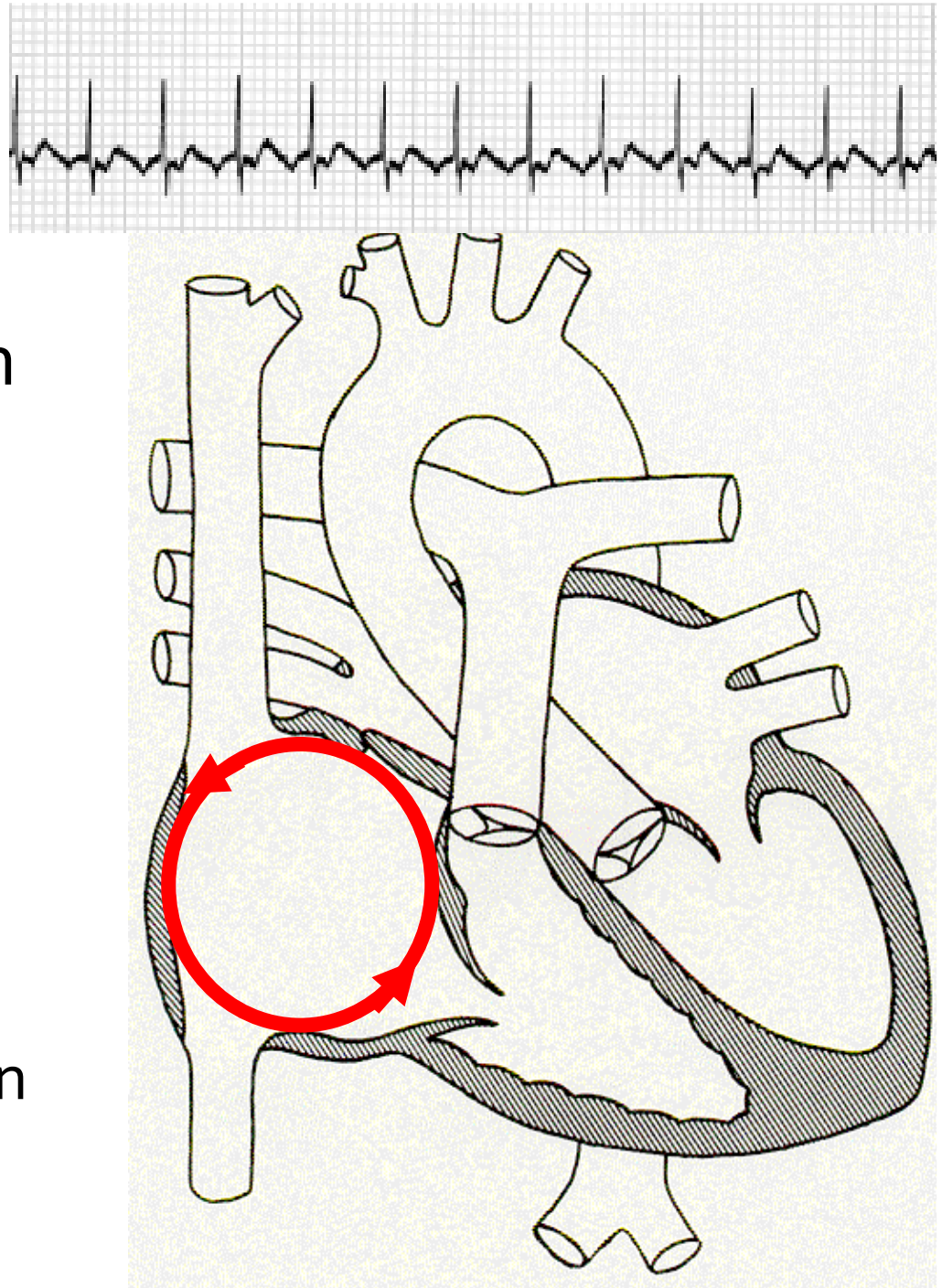
- "switch-on, switch-off"

Ektope atriale Tachykardie

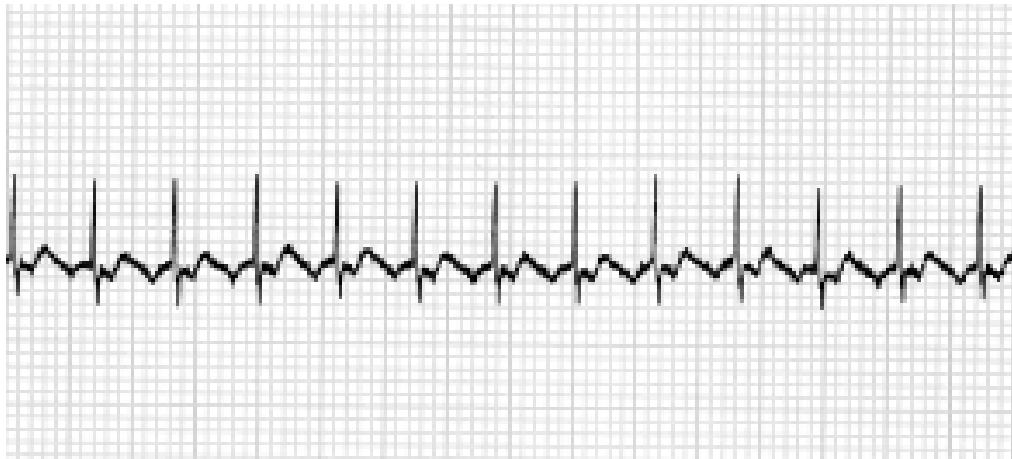
- Patienten unter 3 Jahren
 - »spontane Heilung möglich
 - »medikamentöse Therapie und Warten
- Patienten über 3 Jahre
 - »üblicherweise keine Spontanheilung
 - » **Ablation des ektopen Focus**

Vorhofflattern

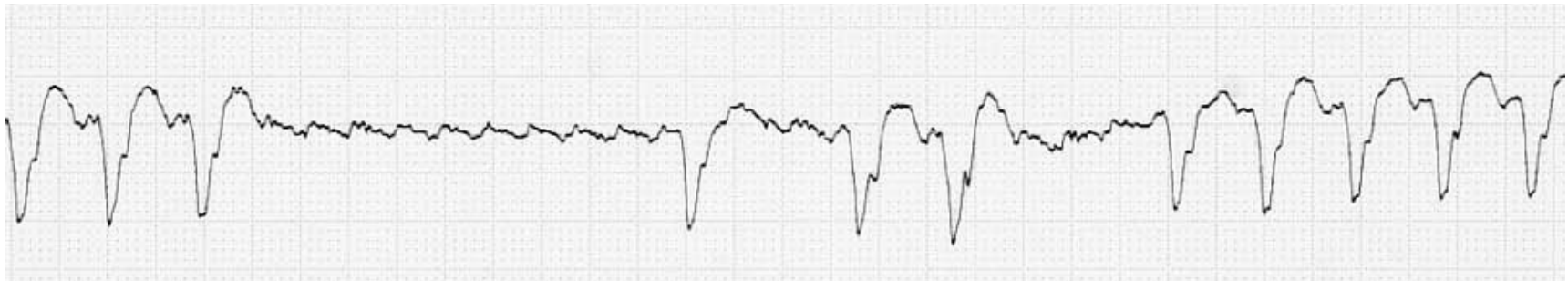
- oft durch Narben nach Herz-OP
- Re-Entry Kreislauf meist im rechten Vorhof
 - Erregungsausbreitung „in Korridoren“ zwischen den Narben



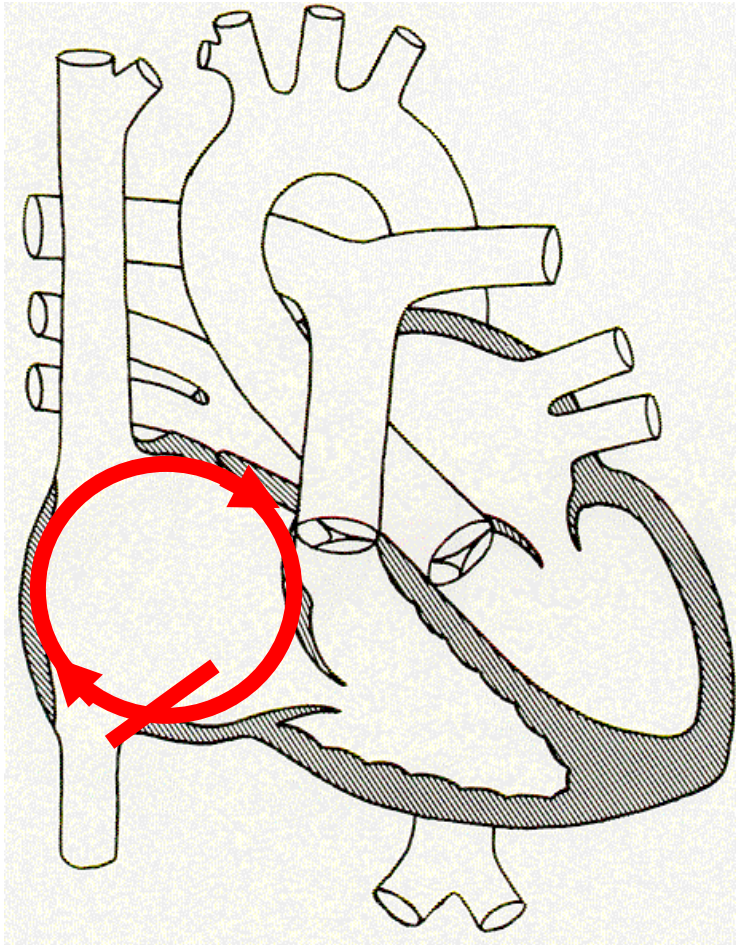
Vorhofflattern



nach medikamentösem Block des AV-Knotens:



Ablation bei Vorhofflattern



- isolierenden Linie
 - » Unterbrechung des Flutterkreislaufs
- initiale Erfolgsraten um 90%

Danke!