

**10 Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Vorhofseptumdefekt (ASD)**  
**Autoren: C. Jux (Giessen), M. Vogel (München), J. Scheewe (Kiel)**

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 15.12.2010

**1 Geltungsbereich:** isolierter Vorhofseptumdefekt im Kindes- und Jugendalter

**2 Definition - Klassifikation - Basisinformation**

Substanzdefekt des Vorhofseptums mit Shunt. Davon abzugrenzen ist das offene foramen ovale. Im Bereich der fossa ovalis liegt der Sekundumdefekt (ASD II). Unmittelbar oberhalb der AV-Klappenebene liegt der Vorhofseptumdefekt vom Primumtyp (ASD I, partieller atrioventrikulärer Septumdefekt – siehe LL12). An der Einmündung der unteren Hohlvene findet sich der untere, an der oberen Hohlvene der obere Sinus-venosus-Defekt. Der letztere ist in der Regel mit einer Fehlmündung der rechten Lungenvene(n) vergesellschaftet.

Eine seltene Sonderform ist der Koronarsinusdefekt. Die Extremvariante des ASD ist der gemeinsame Vorhof mit Kreuzshunt auf Vorhofebene. Ein Spontanverschluss des kleinen ASD II ist auch im Kindesalter noch möglich.

Die größere Compliance (diastolische Dehnbarkeit) des rechten Ventrikels sowie der im Vergleich zum rechten Vorhof im allgemeinen höhere Druck im linken Vorhof führen zu einem Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene, damit zu einer Volumenbelastung des rechten Vorhofes und Ventrikels. Im natürlichen Verlauf kann es ab dem frühen Erwachsenenalter zu Vorhofrhythmusstörungen und zu einer pulmonalen Druck- und Widerstandserhöhung mit Einschränkung der rechtsventrikulären Funktion und der linksventrikulären funktionellen Reserve kommen.

Ohne Behandlung eines hämodynamisch bedeutsamen ASD resultiert eine statistisch reduzierte Lebenserwartung (6).

Beim Sinus venosus Defekt kommt es häufiger und zu einem früheren Zeitpunkt zu einer pulmonalen Druck- und Widerstandserhöhung als beim Sekundumdefekt. Eine spontane Verkleinerung beim Sinus venosus Defekt ist nicht zu erwarten (8).

Eine Sonderform des Vorhofseptumdefekts in der fossa ovalis stellen die Defekte dar, die mit einem Vorhofseptumaneurysma vergesellschaftet sind. Diese Aneurysmen können zusammen mit einem kleinen Shunt wie beim offenen Foramen ovale (Typ A), mit einem größeren Shunt wie bei Vorhofseptumdefekt (Typ B), mit zwei (Typ C) oder multiplen Perforationen (Typ D) und Shunts auftreten. Vorhofseptumaneurysmen, die bereits im Säuglingsalter diagnostiziert werden, können sich, was die Exkursion des Vorhofseptums und die Zahl der Shunts (Perforationen) angeht, spontan bessern; bei älteren Patienten ist dies eher unwahrscheinlich (4).

**3 Leitsymptome**

Der im Kleinkindesalter häufig symptomarme Vorhofseptumdefekt verursacht durch die relative Pulmonalstenose ein funktionelles Systolikum am linken oberen Sternalrand mit fixiert gespaltene zweiten Herzton. Bei großen Shuntvolumen kann eine relative Trikuspidalstenose zusätzlich ein mittelfrequentes, weiches Mesodiastolikum bedingen. Als Zeichen der vermehrten Lungendurchblutung finden sich eine verstärkte Infektanfälligkeit und (Belastungs-) Dyspnoe. Herzinsuffizienzzeichen (Hepatomegalie, Gedeihstörungen und Dyspnoe) sind im Säuglings- und Kleinkindesalter selten.

## **4 Diagnostik**

### **4.1 Zielsetzung**

Lokalisation des Defektes, Bestimmung seiner Ausdehnung und seines Randes, Quantifizierung des Shunts, Ausschluss einer pulmonalen Drucksteigerung und Nachweis bzw. Ausschluss von zusätzlichen komplizierenden Begleitfehlbildungen (z.B. Lungenvenenfehlmündung, Systemvenenanomalien, Pulmonalstenose, Mitralklappenprolaps) und atrialen Rhythmusstörungen, insbesondere im Langzeitverlauf.

### **4.2 Apparative Diagnostik**

Echokardiographie mit Farb-, PW- und CW-Doppler, ggf. transösophageale Echokardiographie und 3D-Echokardiographie, EKG. Pulsoxymetrie Nur in Ausnahmefällen Kardio-MRT und diagnostische Herzkatheteruntersuchung mit Angiokardiographie.

### **4.3 Bewertung der diagnostischen Verfahren**

Entscheidend ist die Lokalisation und Größenbestimmung der Defekte und ihrer Randsäume einschließlich der Lungenveneneinmündung mittels Ultraschall, da hiervon ggf. auch die primäre Entscheidung über die Behandlungsmodalität (katheterinterventionell versus operativ) abhängt. Die echokardiographische Darstellung der Einmündung der oberen und unteren Lungenvene in den rechten Vorhof ist zum Ausschluss oder Beweis eines Sinus-venosus-Defektes von Bedeutung. Die hämodynamische Bedeutung wird echokardiographisch aus der Volumenbelastung des rechten Ventrikels und der abgeflacht/paradoxen Septumbewegung (im m-mode) abgeschätzt. Im EKG können Zeichen der rechtsventrikulären Volumenbelastung vorliegen. Ein überdrehter Linkstyp im EKG spricht für das Vorliegen eines Primum-Defektes.

Mittels Pulsoxymetrie soll ein messbarer Rechts-links-Shunt ausgeschlossen werden.

### **4.4 Ausschlußdiagnostik**

Ausschluss- und Nachweisdiagnostik erfolgen primär echokardiographisch. Bei unzureichendem transthorakalen Schallfenster oder Verdacht auf zusätzliche Vitien kann eine transösophageale Echokardiographie oder ein Kardio-MRT, indiziert sein. Insbesondere bei Adoleszenten kann die transthorakale echokardiographische Diagnostik eines Sinus venosus Defektes schwierig sein. Findet man bei diesen Patienten die klinischen und echokardiographischen Zeichen einer Volumenbelastung der rechten Kammer ohne Defekt in der Fossa ovalis, ist ein Sinus venosus Defekt oder eine (partielle) Lungenvenenfehlmündung wahrscheinlich und zum Nachweis dieser ein Kardio-MRT oder eine transösophageale Echokardiographie indiziert.

### **4.5 Nachweisdiagnostik**

Die verschiedenen Vorhofseptumdefekte werden mittels Echokardiographie (TTE und TEE) diagnostiziert. Im 2-D oder 3-D Bild sind Lokalisation und Größe der Defekte sowie die Morphologie der AV-Klappen und weitere kardiale Fehlbildungen (z.B. Lungenvenenfehlmündung) in der Regel darstellbar. Die Farbdopplerechokardiographie erlaubt eine Abschätzung der Shuntrichtung sowie -größe und einer AV-Klappeninsuffizienz. Eine invasive Diagnostik ist nur bei spezieller Fragestellung - z.B. Verdacht auf pulmonale Hypertension – oder bei anschließender interventioneller Herzkatheteruntersuchung indiziert.

### **4.6 Entbehrliche Diagnostik**

Für einen isolierten ASD ist eine invasive Diagnostik, Einschwemmkatheter, MRT- und CT-Diagnostik entbehrlich.

### **4.7 Durchführung der Diagnostik**

Durchführung durch eine Kinderärztin/einen Kinderarzt mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie.

## 5 Therapie

### 5.1 Kausale Behandlung

Die kausale Behandlung ist der Verschluss des Vorhofseptumdefekts. Dieser ist (chirurgisch oder interventionell) indiziert, wenn eine Volumenbelastung des rechten Herzens vorliegt. Ein ASD-Verschluss soll nicht erfolgen, wenn eine schwere pulmonale Hypertension vorliegt und über den Defekt kein L-R-Shunt mehr besteht.

Bei zusätzlich vorliegendem Vorhofseptumaneurysma kann man die Typen A, B und C (siehe oben) mittels interventioneller Techniken behandeln, der Typ D mit multiplen Perforationen sollte besser chirurgisch behandelt werden (3, 4).

In der Regel sollte der Verschluss im Vorschulalter durchgeführt werden (Konsens C)(1, 4, 5, 7).

### 5.2 Symptomatische Therapie (entfällt)

### 5.3 Interventionelle Therapiemaßnahmen

Der interventionelle Verschluss des ASD II ist das Verfahren der ersten Wahl mit geringer Komplikationsrate. Komplikationen sind z.B. Occluderembolisationen, Perforationen, Thromboembolien, Luftembolien, Rhythmusstörungen.

Für den interventionellen Verschluss nicht zugänglich sind Defekte mit fehlendem oder zu geringem Randsaum zu benachbarten Strukturen (Lungen-, Hohlvenen, AV-Klappen). Prinzipiell nicht verschließbar sind Septum-primum- und Sinus-venosus-Defekte. Ziel der Intervention ist der restshuntfreie Verschluss mit festem Devicesitz.

### 5.4 Chirurgische Therapiemaßnahmen

Der chirurgische Verschluss der interventionell nicht verschließbaren Vorhofseptumdefekte erfolgt unter Einsatz der extrakorporalen Zirkulation. Meist kann die Korrektur über kosmetisch günstige minimalinvasive Zugänge erfolgen. Ob ein Verschluss direkt oder mittels Patch erfolgt, hängt von seiner Größe und Lage ab. Bei ausgeprägten Vorhofseptumaneurysma mit multiplen Perforationen kann das Aneurysma entfernt und dann ein Patch eingenäht werden.

## 6 Nachsorge

Die Nachsorge zielt auf mögliche Komplikationen der Thorakotomie, der Perikardiotomie, bzw. eingebrachter Implantate (Patches, Verschlussysteme) und auf Herzrhythmusstörungen, weshalb kardiologische Kontrollen nach initial kürzeren Intervallen, auch langfristig in 2-3jährigen Abständen durchgeführt werden sollen.

Nach interventionellem oder Patch-Verschluss sind für 6 Monate eine Endokarditisprophylaxe (1-3, 5, 7) indiziert. Nach interventionellem Verschluss erfolgt für 6 Monate eine Thrombozytenaggregationshemmung mit ASS (2-5mg/kg).

**7 Prävention:** nicht möglich.

## 8 Literatur:

1. Carminati M, Giust S, Hausdorf G, Qureshi S, Tynan M, Witsenburg M, Hess J, Piechaud JF, Bonhoeffer P, Donti A, Ovaert C, Sievert H, Elzenga N, Talsma M, van Oort A, Ernst J, Gewillig M, De Geeter B. A European multicentric experience using the Cardioseal and Starflex double umbrella devices to close interatrial communications holes within the oval fossa. *Cardiol Young*. 2000 Sep; 10(5): 519-526.
2. Chessa M, Carminati M, Butera G, Bini RM, Drago M, Rosti I, Giamberti A, Pome G, Bossone E, Frigiola A. Early and late complications associated with transcatheter occlusion of secundum atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol*. 2002 Mar 20; 39(6): 1061-1065.
3. Du ZD, Hijazi, ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K, Amplatzer Investigators. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and

- adults: Results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Jun 5; 39(11): 1836-1844.
4. Ewert P, Berger F, Vogel M, Dähnert I, Alexi-Meshishvili V, Lange PE. Morphology of perforated atrial septal aneurysm suitable for closure by transcatheter device placement. *Heart.* 2000 Sep; 84(3): 327-331.
  5. Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart.* 2003 Feb; 89(2): 199-204.
  6. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon DM, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM, McGoon DC, Puga FJ, Kirklin JW, Danielson GK (1990) Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med.* 1990 Dec 13; 323(24): 1645-1650. Percutaneous device closure of the atrial septum. (2006) S. Brecker (Ed.) Informa Healthcare Ltd., London, UK.
  7. Vogel M, Berger F, Kramer A, Alexi-Meshishvili V, Lange PE. Incidence of secondary pulmonary hypertension in adults with atrial septal or sinus venosus defects. *Heart.* 1990 Jul; 82(1): 30-33.

Literatur 1-6, 8 sind gut geplante, klinische Studien, teilweise multizentrisch (1, 6), teilweise monozentrisch (2, 4-5, 8) oder vergleichend (3); Literatur 7 ist eine umfassende Monographie zum ASD (Anatomie, Klinik, Diagnostik und interventionelle Therapie). Evidenz-Niveau III.