

► **Pathogenese.** Bei der Ösophagusatresie handelt es sich eine Differenzierungsstörung von Ösophagus und Trachea zwischen der 4. und 6. Gestationswoche. In 40% der Fälle finden sich begleitend kardiovaskuläre, gastrointestinale oder urologische Fehlbildungen. Die häufigste Form der Ösophagusatresie ist der Typ III b nach Vogt mit einer Fistel zwischen dem distalen Ösophagus und der Trachea und einem blind endenden proximalen Ösophagus (s. Antwort zu Frage 72.2).

► **Klinik.** Klinisch äußert sich die Erkrankung bereits in der Schwangerschaft durch ein Polyhydramnion, da der Fötus das Fruchtwasser nicht schlucken kann. Nach der Geburt kommt es zu **Hustenanfällen** und **Dyspnoe** durch den Übertritt von Speichel und Sekret in die Trachea. Typisch ist auch das Heraufwürgen von **schaumigem Speichel** (s. Fallbeispiel).

► **Diagnostik.** Um die Diagnose zu sichern, sondiert man vorsichtig den Ösophagus (Stopp bei ca. 11–12 cm). Eine Röntgenaufnahme des Thorax und Abdomens zeigt dann die eingeführte Sonde im oberen Ösophagusblindsack. Eine Kontrastmitteldarstellung ist bei typischer Klinik meist nicht notwendig. Bei unauffälligem Verlauf kann das Vorliegen einer sog. H-Fistel durch eine Endoskopie gesichert werden.

► **Therapie.** Siehe Antworten zu Fragen 72.3 und 72.4.

Die Therapie besteht immer in der **operativen Reanastomosierung des Ösophagus** und, falls vorhanden, dem **Verschluss der Fistel** zur Trachea. Bei weit auseinanderliegenden Ösophagussegmenten ist evtl. auch eine temporäre Magenfistel zur Ernährung und Bougierung des oberen Ösophagusblindsackes zur späteren Anastomosierung indiziert. Die Interposition einer Kolonabschnitte ist nur selten notwendig.

Zusatzzhemen für Lerngruppen →

- Prognose der Ösophagusatresie
- Differenzialdiagnosen mit Abgrenzungskriterien zur Ösophagusatresie

73 Sprunggelenksfraktur

73.1 Worauf achten Sie bei der klinischen Untersuchung?

- Überprüfung der peripheren Durchblutung, Motorik und Sensibilität
- Fehlstellung, Schwellungen
- Druckschmerz im Bereich des Sprunggelenks (Malleolus medialis und lateralis)
- Druckschmerz unterhalb des Fibulaköpfchens (Ausschluss einer Maisonneuve-Fraktur, s. Frage 73.3)
- Druckschmerz über Metatarsale-V-Basis (Abrissfraktur durch die Sehne des M. peronaeus brevis)

73.2 Um welche Frakturform handelt es sich nach der Einteilung nach Weber?

Bei der Einteilung nach Weber ist die **Lage der Fibulafraktur** (Außenknöchelfraktur) zur **Syndesmose** ausschlaggebend (► Tab. 73.1/► Abb. 73.1). Eine Fraktur des Innenknöchels kann immer mit vorliegen. Bei der Patientin handelt es sich um eine Fibulafraktur oberhalb der Syndesmose mit Ruptur der Syndesmose und Membrana interossea und somit um eine sog. Weber-C-Fraktur. Weiterhin liegen eine Fraktur des Innenknöchels und der hinteren Tibiakante (sog. dorsales Volkmann-Dreieck) vor.

Tab. 73.1 Einteilung der Sprunggelenksfrakturen nach Weber

Weber A	Fibulafraktur unterhalb der Syndesmose
Weber B	Fibulafraktur auf Höhe der Syndesmose; Syndesmose evtl. mitverletzt
Weber C	Fraktur oberhalb der Syndesmose; Syndesmose obligat mitverletzt; Membrana interossea bis zur Fraktur zerrissen

73.3 ! Was ist eine sog. Maisonneuve-Fraktur?

Bei der Maisonneuve-Fraktur handelt es sich um eine hohe Weber-C-Fraktur knapp unterhalb des Fibula-Köpfchens mit Ruptur der Syndesmose und Längsriss der Membrana interossea bis zur Fraktur (► Abb. 73.2).

Fall 73

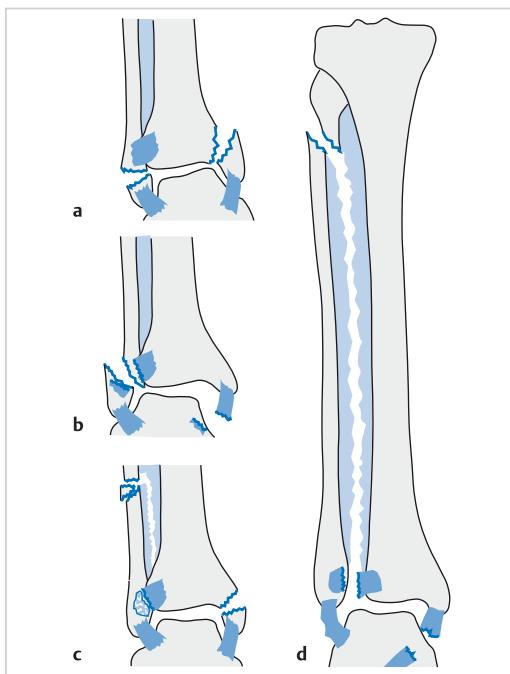


Abb. 73.2 Frakturen des oberen Sprunggelenks: a) Typ Weber A, b) Typ Weber B, c) Typ Weber C, d) Maisonneuve-Fraktur (aus Härter et al., Checkliste Gipstechnik, Fixationsverbände, Thieme, 1998)

73.4 Welche Therapie schlagen Sie der Patientin vor?

Operative Reposition der Fibula und osteosynthetische Stabilisierung mittels Plattenosteosynthese; Naht der Syndesmose, temporäre Stellschraube zwischen Fibula und Tibia, um die Syndesmosenhaft zu entlasten; Reposition der Innenknöchelfraktur und Stabilisierung mittels Schraubenosteosynthese; die Fraktur der hinteren Tibiakante (sog. Volkmann-Dreieck) wird meist durch die Osteosynthese der Außenknöchelfraktur reponiert und daher nicht weiter stabilisiert.

Kommentar

► **Definition und Einteilung.** Die **Sprunggelenksfraktur** ist die häufigste Fraktur an der unteren Extremität. Es handelt sich hierbei um Frakturen des Innenknöchels, der distalen Fibula und der hinteren oder vorderen Tibiakante (sog. Volkmann-Fraktur = knöcherner Ausriß des vorderen oder hinteren Syndesmosenbandes mit und ohne Riss

der Außenbänder, des Innenbandes, der Syndesmosenbänder; Begleitverletzungen am Talus). Bei Beteiligung der Tibiagelenkfläche handelt es sich nicht mehr um eine Sprunggelenksfraktur, sondern um eine distale Tibiafraktur (Pilon-tibiale-Fraktur).

Die **Einteilung nach Weber** erfolgt allein aufgrund der Lage der Fibulafraktur zur Syndesmose (s. Antwort zu Frage 73.2).

► **Ätiologie.** Die Sprunggelenksfraktur entsteht typischerweise durch ein „Umknicken“ des Fußes. Dabei führen Supinations- bzw. Adduktionstraumen eher zu einer Weber-A- oder Weber-B-Fraktur, Pronations- bzw. Abduktionstraumen zu einer Weber-C-Fraktur. Oft ist auch der Innenknöchel (Malleolus medialis) betroffen: Durch ein Supinationstrauma entsteht eine Abscherfraktur, ein Protractionstrauma führt zu einer Abrissfraktur oder zu einer Ruptur des Lig. deltoideum.

► **Klinik.** Typisch sind Hämatom mit Schwellung und eine schmerzhafte Bewegungseinschränkung des Sprunggelenks.

► **Diagnostik.** Druckschmerz lässt sich meist im Bereich des Malleolus medialis und lateralis auslösen. Zusätzlich sollte eine hohe Fibulafraktur sowie eine Abrissfraktur an der Metatarsale-V-Basis ausgeschlossen werden (s. Antwort zu Frage 73.1). Zur Sicherung der Diagnose sollte neben der klinischen Untersuchung ein **Röntgenbild des Sprunggelenks in 2 Ebenen**, bei Verdacht auf eine hohe Fibulafraktur auch eine Aufnahme des Unterschenkels in 2 Ebenen, angefertigt werden.

► **Therapie.** Eine nichtdislozierte Weber-A-Fraktur wird konservativ mit einem Unterschenkelgips oder Vacuped-Schuh für 6–8 Wochen therapiert. Bei dislozierten Frakturen sollte eine osteosynthetische Versorgung stattfinden, da schon geringe Verschiebungen des Talus in der Malleolengabel um wenige Millimeter das Risiko einer frühzeitigen Arthrose im oberen Sprunggelenk erheblich erhöhen.

Weber B- und Weber C-Frakturen sollten operativ versorgt werden. Die Fibulafraktur wird durch eine Plattenosteosynthese versorgt, Bandrupturen werden genäht und weitere Knochenabsprengungen am medialen Malleolus und an der dorsalen Tibiakante werden mit Zugschrauben versorgt. Das sog. dorsale Volkmann-Dreieck ist meist durch die

Osteosynthese ausreichend reponiert. Ab einer Beteiligung der Tibia-Gelenkfläche von etwa 30% ist eine osteosynthetische Stabilisierung mittels einer von ventral eingebrachten Schraube notwendig.

Bei einer Syndesmosenruptur wird diese genäht und zusätzlich werden Tibia und Fibula durch eine Stellschraube miteinander fixiert, um die Syndesmosenhaft zu entlasten. Die Stellschraube wird nach 6 Wochen entfernt.

Postoperativ erfolgt eine Ruhigstellung im Unterschenkelgips oder Vacuped-Schuh für 6 Wochen, wobei eine zunehmende Teilbelastung an Unterarmgehstützen erlaubt ist. Die Vollbelastung ist in Abhängigkeit von den Beschwerden nach 6–8 Wochen möglich. Eine Ausnahme stellt die oben beschriebene Syndesmosenverletzung mit Syndesmosenhaft und Anlage einer Stellschraube dar. Hier ist eine Steigerung der Belastung erst nach Entfernung der Stellschraube nach 6 Wochen erlaubt.

Röntgenkontrollen erfolgen postoperativ nach 1/4/6 Wochen. Wird hierbei eine Fehlstellung oder Dislokation festgestellt, sollte frühzeitig eine Korrekturoperation erfolgen. Eine Metallentfernung sollte frühestens nach 4–6 Monaten durchgeführt werden.

► **Prognose.** Isolierte, stabile Außenknöchelfrakturen vom Typ Weber A und B heilen meist komplikationslos. Bei Weber-B-Frakturen mit Syndesmosenverletzung sowie Weber-C-Frakturen treten in 20–40% der Fälle arthrotische Veränderungen auf.

Zusatzthemen für Lerngruppen →

- Anatomie des Sprunggelenks
- Pilon-tibiale-Fraktur
- Außenbandrupturen des Knöchels

74 Hiatushernie

74.1 Welche Diagnose stellen Sie aufgrund der Röntgenaufnahme und der Anamnese?

Mischhernie aus axialer Gleit- und paraösophagealer Hernie: Nachweis einer Kontrastmittelfüllung im Magen, der sich teilweise im Thorax befindet; Einengung des Magens durch Zwerchfell

74.2 Welche anderen Formen dieser Erkrankung kennen Sie? Wie heißt die Maximalvariante dieser Erkrankung?

- **axiale Gleithernie:** Verlagerung von Kardia und Magenfundus in der Längsachse durch den Hiatus oesophagei in das hintere Mediastinum
- **paraösophageale Hernie:** Verlagerung des Magenfundus (selten mit Milz, Kolon, Omentum majus) in das Mediastinum entlang des distalen Ösophagus; **Maximalvariante** der paraösophagealen Hernie ist der **Thoraxmagen** (Syn.: Upside-down-Stomach) mit Verlagerung des gesamten Magens in den Thorax

74.3 Welche Therapie empfehlen Sie dem Patienten?

- OP-Indikation wegen Gefahr der Inkarzeration des paraösophagealen Hernienanteils
- Rückverlagerung der Baucheingeweide und Verschluss der Zwerchfellhöhle (Hiatoplastik) mit ventraler Gastro- bzw. Fundopexie
- evtl. Fundoplikatio nach Nissen-Rossetti mit Hiatoplastik oder Hemifundoplikatio nach Toupet

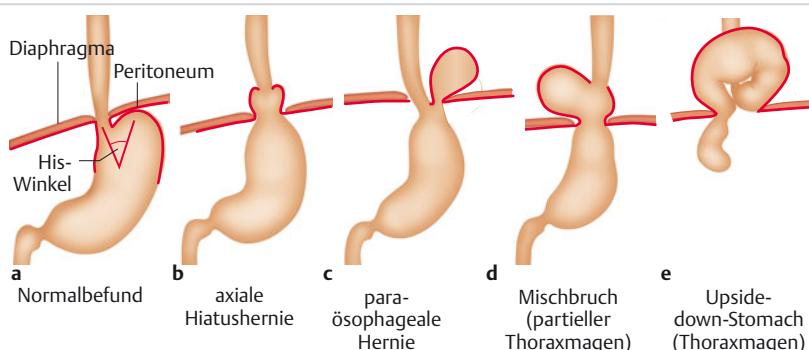


Abb. 74.2 Normalbefund und typische Formen der Hiatushernie (aus Baenkler H-W et al., Duale Reihe Innere Medizin, Thieme, 2013)

74.4

Nennen Sie mindestens 3 Komplikationen dieser Erkrankung!

- Ulzera, Perforation, Strikturen, Narbenbildung
- Refluxösophagitis (Gefahr der malignen Entartung)
- Inkarnation, Strangulation, Blutung
- kardiale Komplikationen

74.5

! Worum handelt es sich bei dem sog. Roemheld-Syndrom?

Durch den im Thorax liegenden Magenanteil kommt es zur Verdrängung des Mediastinums und des Herzens und infolge dessen zu kardialen Symptomen, wie z.B. Tachykardie, Extrasystolen, Angina pectoris und Dyspnoe.

Kommentar

► **Definition und Einteilung.** Bei den Hiatushernien handelt es sich um die häufigste Form der Zwerchfellhernien. Magen(anteile) und evtl. weitere Baucheingeweide werden hierbei durch den Hiatus oesophagei in den Thorax verlagert. Es werden **drei Formen der Hiatushernie** unterschieden: die **axiale Gleithernie**, die **paraösophageale Hernie** sowie **Mischformen** (s. Antworten zu Fragen 74.1 und 74.2).

► **Ätiopathogenese.** Für die Entstehung von Hiatushernien sind vor allem Druckunterschiede zwischen Bauch- und Thoraxraum, Lockerung des Halteapparates im Bereich der Kardia sowie intrathorakale Zugkräfte beim Schluckakt verantwortlich.

Etwa 80 % aller Hiatushernien sind **axiale Gleithernien**. Hierbei gleitet die Kardia sowie der Fundus des Magens in den Thorax, wobei der Peritonealüberzug einen inkompletten Bruchsack bildet. Dadurch ist die Schließfunktion des unteren Ösophagussphinkters (UÖS) nicht mehr gewährleistet, und es kommt zu vermehrtem Säurereflux in den Ösophagus.

Bei der **paraösophagealen Hernie** verlagert sich der Magenfundus mit dem Peritonealüberzug in den Thorax. Die Kardia dagegen befindet sich in regelrechter Position, und der untere Ösophagusphinkter funktioniert normal. Aus diesem Grund tritt bei diesen Patienten auch kein Reflux auf. Es kommt vielmehr zur Ansammlung von Speiseresten im intrathorakalen Magenanteil, was zu einer Verdrängung des Herzens sowie einer Kompression des Ösophagus (Roemheld-Syndrom) führen

kann. Als **Maximalvariante** der paraösophagealen Hernie kann es zu einem **Thoraxmagen (Upside-down-Stomach)** kommen. Hierbei ist der gesamte Magen neben der Kardia durch den Hiatus oesophagei in den Thorax gerutscht und steht quasi auf dem Kopf (Magenvolvulus).

► **Klinik.** Axiale Gleithernien sind zu 80 % klinisch stumm. Kommt es jedoch zu einem gastroösophagealen Reflux mit nachfolgender Refluxösophagitis, so klagen die Patienten über Sodbrennen, retrosternale Schmerzen und Dysphagie.

Paraösophageale Hernie sind zu 50 % klinisch stumm. Wie bei den Gleithernien können jedoch ebenfalls Symptome wie retrosternale Schmerzen und Dysphagie auftreten. Darüber hinaus können sie Herzbeschwerden insbesondere nach Nahrungsaufnahme sowie Passagesstörungen, Inkarnationen, Erosionen und Ulzera und damit auch eine chronische Blutungsanämie verursachen.

► **Diagnostik.** Hiatushernien werden mittels **Röntgenbreischluck** ggf. mit Bildern in Kopftieflage diagnostiziert. Bei V. a. Refluxösophagitis bzw. zur differenzialdiagnostischen Abgrenzung muss eine Ösophagogastroskopie erfolgen.

► **Therapie.** Die Therapie der **axialen Gleithernie** entspricht zunächst der der Refluxkrankheit. Neben allgemeinen konservativen Maßnahmen, wie z. B. Gewichtsreduktion, häufige, kleine Mahlzeiten, Alkohol- und Nikotinabstinenz, sowie medikamentöser Therapie mit Protonenpumpenhemmern, H₂-Blockern und Antazida, muss bei ausbleibender Besserung eine laparoskopische Fundoplikatio nach Nissen-Rossetti mit Hiatoplastik oder eine Hemifundoplikatio nach Toupet durchgeführt werden.

Die **paraösophageale Hernie** stellt eine Operationsindikation dar, da es jederzeit zu einer Inkarnation kommen kann. Analog zur axialen Gleithernie wird der Hiatus oesophagei eingeengt (Hiatoplastik) und der Magen entweder an der vorderen Bauchwand fixiert (Fundos- bzw. Gastropexie) oder alternativ eine Fundoplikatio durchgeführt.

Zusatzthemen für Lerngruppen →

- Differenzialdiagnosen mit Abgrenzungskriterien zu Hiatushernien
- Epidemiologie der Hiatushernien
- weitere Zwerchfellhernien
- Therapieprognose der Hiatushernien

75 Schädelfrakturen**75.1 Wie lautet Ihre Verdachtsdiagnose?**

Mittelgesichtsfraktur: Brillenhämatom, Druckschmerz im Bereich beider Maxillae sowie Okklusionsstörung

75.2 Welche Untersuchungen veranlassen Sie?

- Röntgenaufnahmen:
 - Schädelübersicht in 2 Ebenen
 - ggf. Spezialaufnahmen: Nasennebenhöhlen, Kiefergelenk, Orbita
 - HWS in 2 Ebenen mit Dens-Zielaufnahme
 - Sog. Henkeltopfaufnahme bei Verdacht auf Jochbogenfraktur
- CT des Schädels
- Koronares Schädel-CT (bei unklaren Befunden): Schnittführung hierbei in der Frontalebene, notwendig zur OP-Planung, da hiermit Ausmaß der Schädelfraktur bestimmt werden kann

75.3 Welche Einteilung gibt es für die von Ihnen vermutete Diagnose? Erläutern Sie (durch Ergänzung der Zeichnung) diese Einteilung an folgendem Schaubild!

Einteilung der Mittelgesichtsfrakturen nach LeFort:

- LeFort I = basale Absprengung der Maxilla
- LeFort II = pyramidale Absprengung der Maxilla einschließlich knöcherner Nase
- LeFort III = hohe Absprengung des gesamten Mittelgesichtsskeletts einschließlich knöcherner Nase

75.4 Wie sieht die Therapie einer Mittelgesichtsfraktur aus?

- Reposition und Stabilisierung der Frakturen mittels Plattenosteosynthese und Schrauben
- Ziel: Wiederherstellung der Gesichtsästhetik, ungestörter Zusammenbiss

75.5 Nennen Sie mindestens 5 Komplikationen dieser Verletzung!

Schädelbasisfrakturen, intrakranielle Blutungen, Schädel-Hirn-Trauma; Verlegung der Atemwege, Aspiration; Augenverletzungen; Doppelbilder bei Orbitabodenfrakturen; Schlussstörungen zwischen Ober- und Unterkiefer; ästhetische Entstellungen

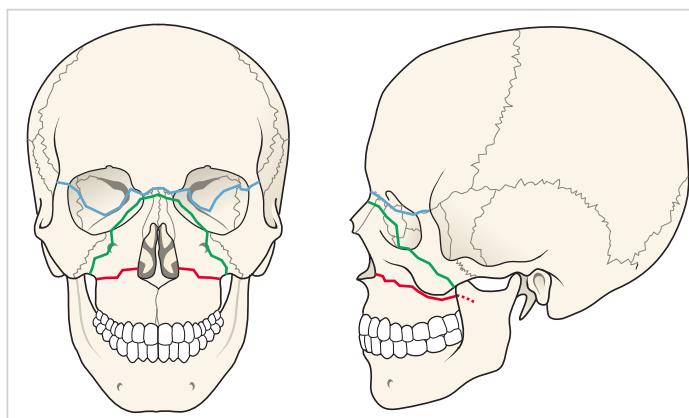


Abb. 75.2 Einteilung der Mittelgesichtsfrakturen nach LeFort
rote Linie: LeFort I
grüne Linie: LeFort II
blaue Linie: LeFort III (aus Henne-Brunn et al., Duale Reihe Chirurgie, Thieme, 2012)

Fall 75

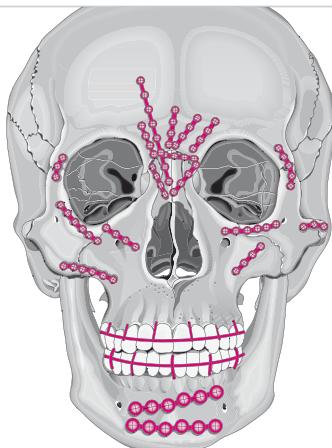


Abb. 75.3 23-jähriger Patient nach Verkehrsunfall. Nasal offenes Schädel-Hirn-Trauma, Stirnhöhlenfrakturen, nasoorbitoethmoidale Fraktur, LeFort-I-, -II-, -III-Frakturen beidseits mit sagittaler Fraktur, mediale Unterkiefertrümmerfraktur. Links: p. a. Schädelaufnahme. Zahlreiche Mikroplatten im Bereich der Stirn und periorbital nach bifrontaler Kraniotomie, Frakturrepositionen und Fixationen. Rechts: Zeichnung dazu. (aus Wirth C, Mutschler W-E, Praxis der Orthopädie und Unfallchirurgie, Thieme, 2013)

Kommentar

► **Definition.** Bei den Schädelfrakturen wird zwischen Frakturen des Gesichts- und des Gehirn schädels unterschieden. Die klassische Mittel gesichtsfraktur wird nach LeFort eingeteilt (s. Antwort zu Frage 75.3). Weiterhin unterscheidet man Nasenbeinfrakturen, Jochbein- bzw. Jochbogenfrakturen, Mandibulafrakturen sowie die Orbitabodenfraktur (sog. Blow-out-Fraktur).

► **Ätiopathogenese.** Frakturen des Gesichtsschä dels entstehen meist durch direkte Krafteinwirkung, z. B. bei Verkehrsunfällen, Sportunfällen.

► **Klinik.** Aufgrund der guten Durchblutung kommt es bei Schädelfrakturen zu **starken Blutungen** und **Schwellungen**. In Abhängigkeit vom frakturierten Knochen können **sicht- und tastbare Stufenbildung**, **abnorme Beweglichkeit**, **Schlussstörungen** des Kiefers, **Blutungen aus Nase oder Ohr** sowie **Doppelbilder** auftreten. Leitsymptom bei einer Mittelgesichtsfraktur ist die **Okklusionsstörung** mit frontal offenem Biss; bei Schädelbasisfrakturen ein **Monokel- oder Brillenhämatom**.

► **Diagnostik.** Siehe Antwort zu Frage 75.2.

Initial sollten **Röntgenaufnahmen des Schä dels in 2 Ebenen** durchgeführt werden. Ergänzend sind evtl. Spezialaufnahmen zur Darstellung der Nasennebenhöhlen, Kiefergelenke sowie des Nasenbeins notwendig. Auf jeden Fall sollte die **HWS in 2 Ebenen mit Dens-Zielaufnahme** geröntgt werden, da bei Rasanztraumen, wie z.B. einem Verkehrsunfall mit Lenkradaufprall, Begleitverletzungen an der

HWS nicht übersehen werden dürfen. Bei unklaren Befunden in der Nativ-Röntgendiagnostik kommt heutzutage die CT zum Einsatz. Im horizontalen sowie koronaren (frontalen) Strahlengang sind damit Frakturen im Schädelbereich sicher nachweisbar.

Alternativ wird gerade bei einem polytraumatisierten Patienten auf die Nativ-Röntgenaufnahmen verzichtet und primär eine CT-Traumaspirale einschließlich Schädel und HWS durchgeführt.

► **Therapie.** In Abhängigkeit vom Allgemeinzustand sollte bei **Gesichtsschädelfrakturen** die Indikation zur Intubation großzügig und früh gestellt werden, um einer Aspiration und zunehmenden Verlegung der Atemwege durch Weichteilschwellung vorzukommen.

Mit Ausnahme von Nasenbeinfrakturen, die konservativ mittels Reposition und Nasengips behandelt werden, erfolgt die Therapie von Mittelgesichtsfrakturen operativ durch verschiedene Miniplatten und Schrauben (s. Antwort zu Frage 75.4).

Die Therapie der **Gehirnschädelfrakturen** richtet sich nach der Frakturform. Bei linearen Kalottenfrakturen ist keine operative Therapie notwendig. Die Patienten müssen jedoch stationär überwacht werden, da sich möglicherweise ein intrakranielles Hämatom entwickeln kann. Bei Bers tungsfrakturen durch breitflächig einwirkende Kraft treten fast immer Duraeinrisse und Verletzungen der Hirnoberfläche sowie -gefäßse auf, so dass eine operative Versorgung notwendig ist. Bei offenen Impressionsfrakturen und bei Verlagerung des Knochenimprimats um Kalottendicke nach int-

rakraniell bei geschlossenen Impressionsfrakturen muss immer eine operative Versorgung erfolgen.

Zusatzthemen für Lerngruppen →

- intrakranielle Blutungen
- Schädel-Hirn-Trauma

76 Kongenitale Herzfehler (Fallot-Tetralogie)

76.1 Welche Verdachtsdiagnose stellen Sie aufgrund der Röntgenaufnahme und der Anamnese?

Auftreten der Symptomatik (Belastungsdyspnoe, rasche Ermüdbarkeit) nach dem 6. Lebensmonat, Auskultation (systolisches Herzgeräusch mit p.m. im 3. ICR parasternal), EKG (Rechtstyp) sowie die Röntgenthoraxaufnahme (Herzspitze vermehrt gerundet, Herztaille betont, Lungendurchblutung vermindert) erlauben die Verdachtsdiagnose Fallot-Tetralogie zu stellen.

76.2 Mit welcher Untersuchung können Sie Ihre Verdachtsdiagnose bestätigen?

Die Diagnosestellung erfolgt mittels der Echokardiografie. Mit ihr lassen sich die klassischen Kriterien der Fallot-Tetralogie (**reitende Aorta**, **Ventrikelseptumdefekt**, **Pulmonalstenose**, **rechtsventrikuläre Hypertrophie**) gut darstellen (siehe ▶ Abb. 76.2).

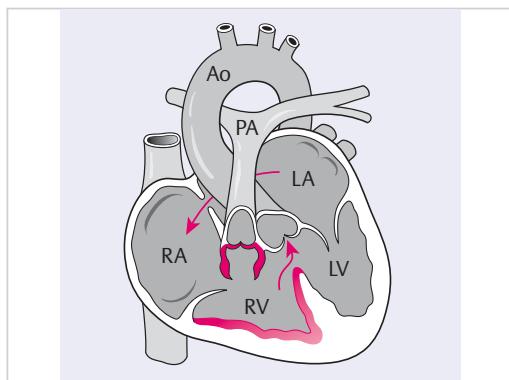


Abb. 76.2 Kriterien der Fallot-Tetralogie (RA = rechtes Atrium; LA = linkes Atrium; RV = rechter Ventrikel; LV = linker Ventrikel; PA = Pulmonalarterie; Ao = Aorta) (aus Gortner L, Meyer S, Sitzmann F, Duale Reihe Pädiatrie, Thieme, 2012)

76.3 Nennen Sie 3 prädisponierende Faktoren für die Entstehung kongenitaler Herzfehler!

- Chromosomenanomalien (Trisomie 18, Trisomie 21, Turner-Syndrom)
- virale Infektionen in der Schwangerschaft (z. B. Röteln, Cytomegalie, Herpes simplex)
- Medikamente (z. B. Phenytoin, Cumarine, Lithium) in der Schwangerschaft
- Alkoholabusus in der Schwangerschaft

76.4 Nennen Sie die 5 häufigsten angeborenen Herzfehler!

- Ventrikelseptumdefekt (ca. 30 %)
- Vorhofseptumdefekt (ca. 12 %)
- Pulmonalstenose (10 %)
- persistierender Ductus arteriosus Botalli (10 %)
- Fallot-Tetralogie (ca. 10 %)

76.5 ! Erläutern Sie die Einteilung in zyanotische und azyanotische Herzfehler und geben Sie jeweils ein Beispiel!

- **zyanotische Herzfehler:**
 - Rechts-Links-Shunt mit verminderter Lungendurchblutung (z. B. Fallot-Tetralogie)
 - Fehlmündungen der Gefäße mit vermehrter Lungendurchblutung (z. B. Transposition der großen Arterien)
- **azyanotische Herzfehler:**
 - mit normaler Lungendurchblutung (z. B. Pulmonalstenose)
 - mit vermehrter Lungendurchblutung (z. B. Ventrikelseptumdefekt)

Kommentar

► **Definition.** Unter dem Begriff der **kongenitalen Herzfehler** werden alle angeborenen Herzmissbildungen zusammengefasst.

► **Ätiologie.** Die genaue Ätiologie ist unbekannt, es werden jedoch verschiedene prädisponierende Ursachen für die Entstehung verantwortlich gemacht (s. Antwort zu Frage 76.3).

► **Klinik.** Das klinische Bild ist abhängig vom vorliegenden Herzfehler. Allgemein fallen die Patienten durch eine Gedeihstörung und **verminderde Belastbarkeit** auf. **Dyspnoe**, **Zyanose** oder **Ödeme** weisen auf eine Herzinsuffizienz hin. Kinder mit zyanotischen Herzfehlern nehmen häufig eine Hockstellung ein.