

# Fallot'sche-Tetralogie



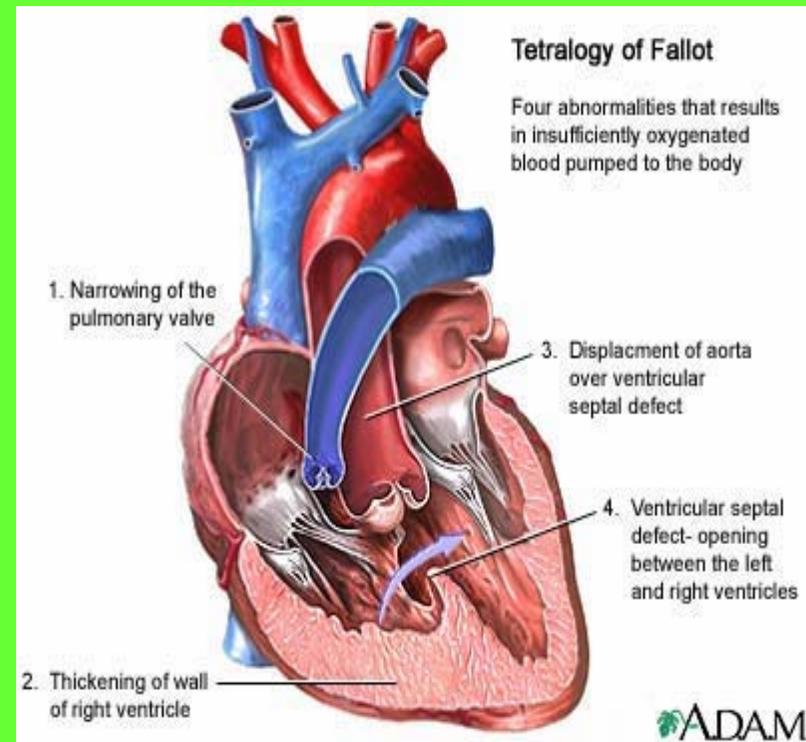
1888 Erstbeschreibung durch Fallot

1871 Beschreibung des Krankheitsbildes durch Nils Stensen

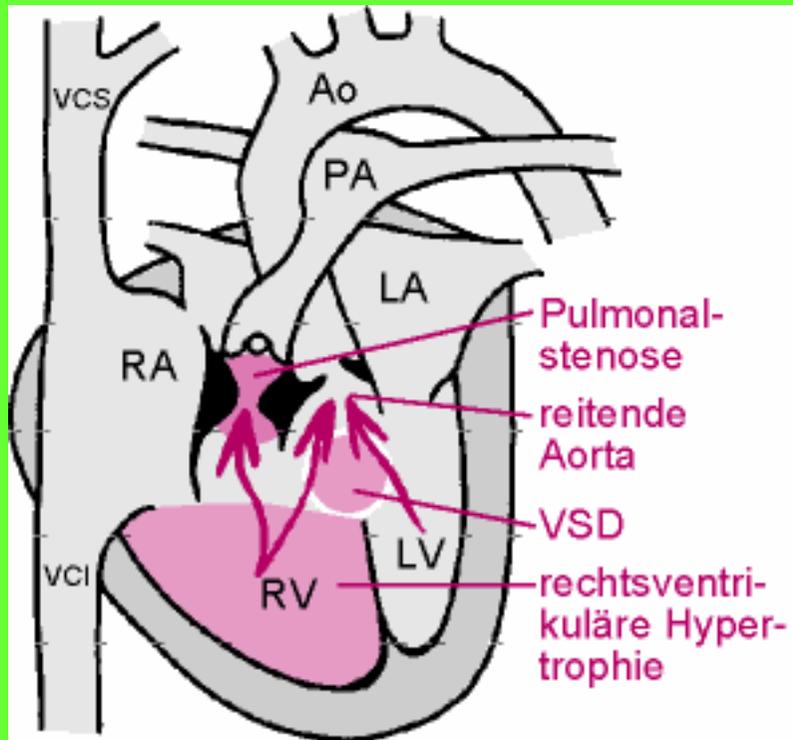
Abbildungen aus [www.kinderkardiochirurgie.de](http://www.kinderkardiochirurgie.de) und [www.echobasics.de](http://www.echobasics.de)

# Fallot´sche-Tetralogie=TOF

- Pulmonalstenose
- Großer, sog. Malalignment Ventrikelseptumdefekt (VSD)
- Über dem VSD reitende Aorta
- (Konsekutive) Rechtsventrikuläre Hypertrophie



# Aktuelle Definition-Charakteristika



- Kombination aus Pulmonalstenose, VSD und ante-dextroponierte Aortenwurzel
- Rechts-Links-Shunt
- Zyanotischer Herzfehler (Ausnahme pink-Fallot)
- Große Varianz durch Grad der RVOT-Obstruktion/Hypoplasie der PA-Gefäße/PS und zusätzliche Fehlbildungen (
- VSD, i.d.R. perimembranös, groß, Entstehung durch Malalignment nicht durch Gewebsdefekt
- Aorta entspringt aus RV und LV!

# Epidemiologie

- Häufigster zyanotischer Herzfehler
- 10-14% aller angeborenen Herzfehler
- 65% aller angeborenen Herzfehler
- M:W = 1,4 : 1

Assoziierte Anomalien:

- PFO, ASD
- rechter Aortenbogen (1/3 d. F.),  
Koronaranomalien (vor allem LAD aus  
RCA)

# Pathophysiologie I

Hindernisse für systolischen RV-Blutstrom

- Pulmonalstenose (stets valvulär)
- zusätzlich häufig noch Infundibulumobstruktion durch hypertrophierte Muskulatur, aber auch supra-valvulär
- Häufig auch PA-Stamm hypoplastisch, häufig auch periphere PA-Stenosen; 10% d.F. komplette Pulmonalatresie
- Widerstand durch Gesamt-RVOT-Obstruktion > Widerstand am VSD

⇒ Venöser Blutfluss direkt via VSD in den Systemkreislauf=R-L-Shunt

⇒ verminderte Lungenperfusion

- **Großer VSD** mit Druckausgleich rechter-linker Ventrikel
- Aorta entspringt aus rechtem und linkem Ventrikel (>50% aus RV=Double-outlet-Right-Ventricle)

⇒ **Zentrale Zyanose**

# Pathophysiologie II

- **Schweregrad abhängig von Grad der resultierenden RVOT-Obstruktion**
- Leichtgradige RVOT-O: azyanotische Form = **Pink Fallot** (meist nur geringe PS, gering überreitende Aorta; selten sogar L-R-Shunt)
- “unkomplizierter“ Fallot: PS valvulär + sekundär infundibulär; Lungengefäße nicht hypoplastisch, SO<sub>2</sub> 80-90%, mäßige Zyanose
- Höhergradige Pulmonalstenose: kritische Lungenminderperfusion nach Verschluß des Ductus botalli, SO<sub>2</sub> < 70-75%, Lungengefäße stark hypoplastisch. Ausreichende Lungenperfusion nur durch zusätzliche Quellen (offener Ductus botalli und MACPA-aortopulmonale Kollateralen)

Schlimmster Fall: Fallot mit Pulmonalatresie oder

**PK-Agenesie = Miller-Lev-Paul-Syndrom** (Respiratorische Probleme durch tracheobronchiale Entwicklungsstörung durch dilatierte Pulmonalgefäße)

- Rechtsventrikuläre Hypertrophie = Folge der chronischen Rechtsherzbelastung
- Weitere Konsequenzen: weite Aorta, kleine hypoplastische PA, LA und LV meist klein

# Spontanverlauf

- **Prognose und Symptomatik abh. von der Lungendurchblutung**
- In den ersten Lebensmonaten meist milder Verlauf. Zunahme der körperlichen Aktivität-Symptomzunahme
- Azyanotische Form: bei großem L-R-Shunt Herzinsuffizienz, Zyanose häufig im 2.LJ.
- Zyanotische Form: Bei Spontanüberleben später progrediente Belastungsdyspnoe und Zyanose
- Mittlere Lebenserwartung 12 Jahre, unbehandelt sterben die meisten Pat. vor dem 20. LJ; 50% Todesrate bis zum 6. LJ
- Unbehandelt erreichen 3% das 40. LJ
- **Heute klassische Verläufe und Zeichen oft durch frühe Korrektur selten (häufig Kinder aus ärmeren Ländern)**

# Klinik

- Dyspnoe, schon im 1.LJ, vor allem bei Belastung und bei Ductus-abhängiger Lungenperfusion
- Klinische Schweregrade I-IV; I) ohne Zyanose/Dyspnoe usw.

## **Hypoxämische Anfälle:**

- Meist nach dem Schlaf mit Unruhe, Hyperventilation, initial Zyanose, dann Blässe; evtl. Bewußtlosigkeit, Krämpfe
- PPh: Engstellung des hypertrophierten Infundibulums  $\Rightarrow$  Blockade der Lungenperfusion (bei Kindern, Kleinkindern) und Verstärkung R-L-Shunt
- **Hockstellung:** Anstieg des Systemwiderstandes  $\Rightarrow$  Erhöhung der Lungenperfusion mit Anstieg der  $SO_2$  (heute selten wg. Früher Korrektur)
- Leistungseinschränkung; selten Entwicklungsverzögerung
- Polyglobulie korreliert mit Zyanose, ggf. Hypochromasie
- Hyperviskositätsyndrom (HK oft  $>0,65$ ), Hirninfarkt etc.)
- Rechtsherzinsuffizienz meist erst bei älteren Patienten

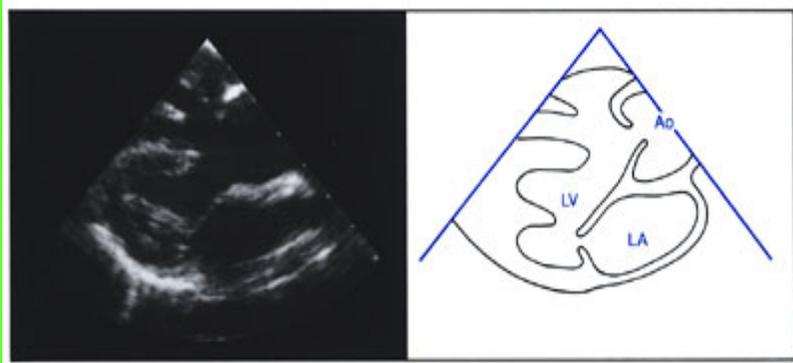
# Status

- Zentrale Zyanose mit Trommelschlegelfingern/-zehen und Uhrglasnägeln (heute selten)
- Hebende Pulsationen über dem RV
- **Singulärer lauter 2. HT, PK-Schluß leise**
- **2-3/4 Systolikum 2.-4. ICR links** (Systolisches Austreibungsgeräusch über RVOT (Je stärker RVOT-O, desto leiser das Geräusch))
- Andere Beschreibung: **VSD-Geräusch-lautes Holosystolikum (4. ICR links) + leiseres Systolikum der PS im 2. ICR links)**. Je kürzer PS-Systolikum desto höhergradig PS
- Selten kontinuierliche Geräusche am Rücken bei ausgeprägten aorto-pulmonalen Kollateralen

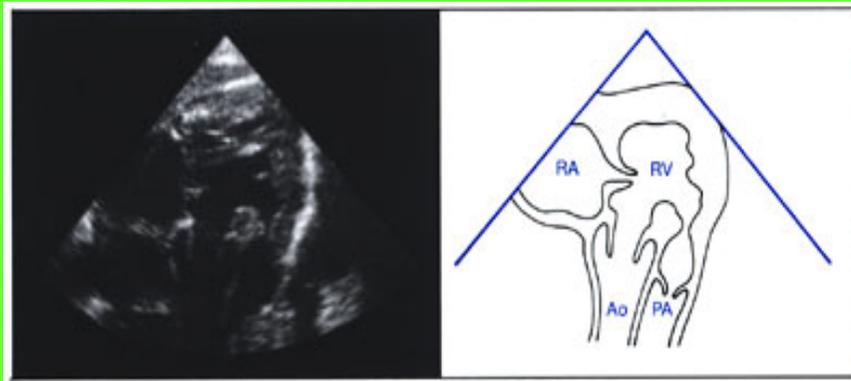
# Diagnostik

- **Heute meist frühe Diagnosestellung (Tage-Wochen) durch Auskultationsbefund+Zyanose**
- **EKG:** Rechtstyp, P-dextrocardiale (hohes P), rechtsventrikuläre Hypertrophie
- **Rö-Thorax:** Herzgröße normal; „leeres“ Pulmonalsegment, Holzschuhform des Herzens (durch hypertrophierten RV), Lungengefäßzeichnung ↓
- **ECHO:** VSD, „reitende“ Aorta und Pulmonalstenose
- Herzkatheter zur Op-Planung und Detektion möglicher Koronaranomalien
- „Unkomplizierter“ Fallot auch ohne HK korrigierbar

# ECHO



Parasternal lange Achse



Subcostal

- „Reitende Aorta“
- RV-Hypertrophie
- Großer VSD direkt unterhalb der AK
- Verengter RVOT
- Pulmonalstenose (Quantifizierung des max. DG; bei Neugeborenen DG 50-70, später 70-90 mmHg, abh. vom arteriellen Blutdruck)
- PA u.U. hypoplastisch
- Shuntfluss
- RVOT-Gradient

# Herzkatheter

- Systemdruck im RV
- PA-Sondierung wichtig aber risky
- Niedriger PA-Druck (PA sys 10 mmHg)
- Aorta meist vom RV aus sondierbar, aortales Blut für Shunt-Berechnung
- Therapie aber mehr abh. von  $SO_2$
- Angiographie am wichtigsten zur Darstellung der PS, PA, periphere Stenosen, aorto-pulmonale Kollateralen, Ductus botalli, Koronaranomalien
- Gibt es Pulmonalarterien?
- Wachsende Bedeutung interventioneller Verfahren

# Therapie

- Entscheidend  $SO_2$  bei Neugeborenen:  $SO_2 < 70\%$ - Prostaglandin  $E_1$  zum Offenhalten des Ductus botalli
- Ausreichende Flüssigkeitszufuhr vor allem bei Belastungssituationen; HK  $\geq 50-60\%$  (ggf. Eisen-Substitution)
- Endokarditisprophylaxe

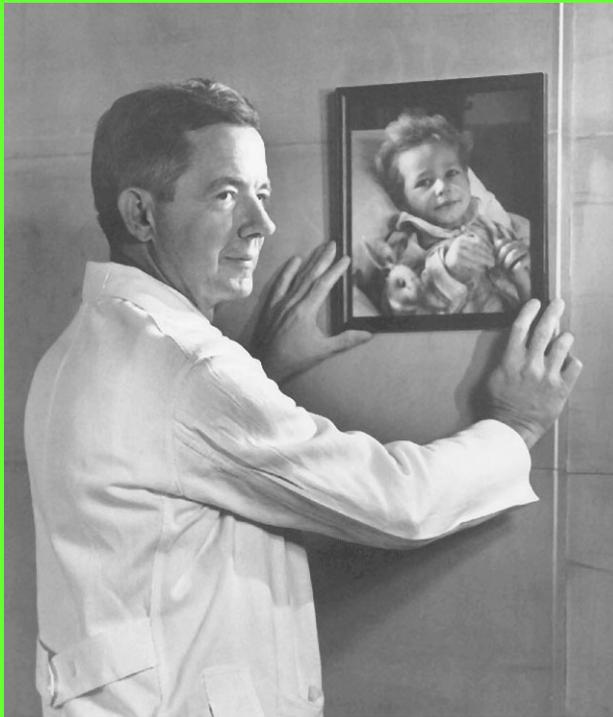
## Therapie der Anfälle:

- $O_2$ -Zufuhr, „Hockerstellung“ Anziehen der Knie an die Brust in Seitenlage des Kindes
- Propanolol 0,1 mg/kg i.v., Morphin 0,1 mg/kg s.c.; keine +inotropen Medis (erhöhen infundibuläre Kontraktion)

## Heute bereits in den ersten Lebensmonaten Korrektur-OP!

- Palliativ- und Korrekturoperationen
- Zunehmende Bedeutung interventioneller Methoden

# Palliativ-Operationen



© Karsh

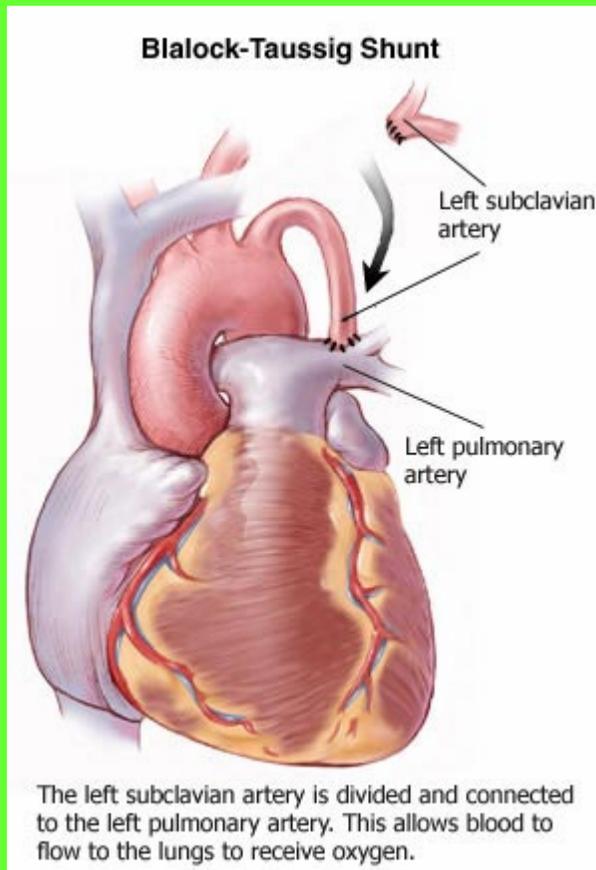
One of the photographic studies done by Yousuf Karsh, to mark the official "1,000th blue baby" procedure performed by Dr. Alfred Blalock.



© Karsh

# Palliativ-Operationen

## Verbesserung der Lungenperfusion



- 23.9.1944-erste OP
- Anastomose von rechter A. subclavia- rechter A. pulmonalis
- **Modifizierter Blalock-Taussig:** Gefäßprothese als Seit-zu-Seit-Interponat
- **Waterston-Cooley-Shunt:** Anastomose Ao. Ascendens und linke A. pulmonalis
- Weitere Formen von Aorto-pulmonalen Shunts
- Heute Selten angewandt!
- Häufiger Interventionell; z.B. Valvuloplastie der PS

# Korrektur-Operationen

- Heute meist innerhalb der ersten Monate; Op-Letalität <3%, Adults 3-9%
- Bei komplexen Fehlbildungen (Lungenstrombahn) wachsende Bedeutung der interventionellen Verfahren zur Verbesserung der Lungenperfusion (z.B. Ballonvalvoplastie der PS)
- Aorto-pulmonale Kollateralen Op-Problem wg. Lage im hinteren Mediastinum und HLM; präoperativ interventioneller Verschluß+Ballondilatation des RVOT

## **Klassische Korrektur:**

- Beseitigung der RVOT-Obstruktion durch Längsinzision
- Resektion infundibulärer Muskulatur
- PK-Kommissuro-valvulotomie; Meist Patch zur Erweiterung des Infundibulums bzw. RVOT
- Patchverschluß VSD

Homografts für PK degenerieren schnell, PI!; nur bei Atresien, unterentwickelte Strombahn wg. PI.

Schwierige OP bei Lungenperfusion nur durch aorto-pulmonale Kollateralen-  
"Unifokalisation" der Kollateralen

# Kein geheilter Herzfehler- Postoperative Probleme

Nach Palliativ-OP:

- Herauswachsen
- Shuntverschluß
- Aneurysmen, Stenosen der PA
- Subclavian steal (originaler Blalock-Taussig)
- Serom (modifizierter Blalock-Taussig)
- Großes Shunt-Volumen bei direkten Aortopulmonalen Shunts
- Endokarditis-Risiko

# Nach Korrektur-Operation

- Ventrikuläre Arrhythmien (50%) mit Risiko für SCD (6-9%)
- Risikostratifizierung schwierig, evtl. Ablation oder ICD (QRS > 180 ms)
- SV-Arrhythmien
- Höhergradige AV-Blockierungen Peri-postoperativ
- Pulmonalinsuffizienz mit Volumenbelastung des RV, Pulmonalstenose
- Obstruktionen/Aneurysmata des RVOT (Infundibulum typisches Arrhythmie-Substrat)
- Re- bzw. Rest-VSD
- Bifurkationsstenosen (Ballondilatation, Stenting)
- AI
- Schwangerschaft meist ok. (Rezidiv-Risk 1,2-4%)

# Fazit

- Große Varianz durch Ausmaß der resultierenden RVOT-Obstruktion
- Relevanz für die Erwachsenenkardiologie vor allem durch die möglichen Folgezustände, seltener unkorrigierter TOF im Erwachsenenalter
- Engmaschige Nachsorge (PK, residualer VSD, HRST)
- Frühe Korrektur, wachsende Bedeutung interventioneller Verfahren vor allem bei Fehlbildung der Lungenstrombahn
- Auch Spätkorrektur ok
- Langzeitprognose heute gut: 30 JÜR ca. 90%, nach 40 Jahren 75%