



DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR PÄDIATRISCHE KARDIOLOGIE
UND ANGEBORENE HERZFEHLER e.V.

S2k Leitlinie

Vorhofseptumdefekt

**Christian Jux (Gießen), Michael Vogel (München), Jens Scheewe (Kiel)
und Jochen Weil (München)**

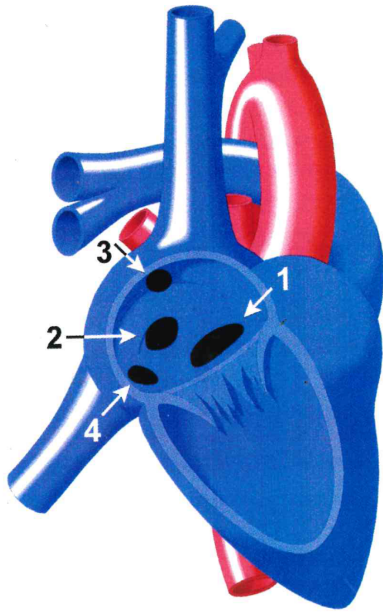
Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am
27.11.2019

1. Geltungsbereich: isolierter Vorhofseptumdefekt (ASD) vom Neugeborenen bis
zum Erwachsenenalter

2. Definition (Klassifikation – Basisinformation)

Vorhofseptumdefekte im engeren Sinne können als Substanzdefekte mit
Blutausaustausch zwischen linkem und rechtem Vorhof (Shuntfluss) definiert werden.
Dabei können drei Haupttypen des ASD (Atrialer Septumdefekt) unterschieden
werden: der Ostium secundum Defekt (ASD II, ca. 80%), der Ostium primum Defekt
(ASD I, ca. 10%) und der Sinus venosus Defekt (ca. 10%, Abb.1).

Abb1: Lage der verschiedenen Vorhofseptumdefekte (ASD), gesehen vom rechten Vorhof



- 1= ASD vom Ostium primum-Typ (ASDI)
- 2= ASD vom Ostium secundum-Typ (ASDII)
- 3= oberer Sinus venosus Defekt
- 4= unterer Sinus venosus Defekt

Der Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ (ASD II) ist durch ein Fehlen von Septumanteilen im Bereich der Fossa ovalis gekennzeichnet, wobei der Substanzdefekt über den Limbus der Fossa ovalis hinausreichen kann. Im inferioren Anteil des Vorhofseptums unmittelbar oberhalb der AV-Klappenebene liegt der Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ (ASD I). Diese Defekte sind Teil des Spektrums der (partiellen oder inkompletten) atrioventrikulären Septumdefekte und werden deshalb in der entsprechenden Leitlinie abgehandelt (siehe LL Atrioventrikulärer Septumdefekt). Superior und posterior der Fossa ovalis an der Einmündung der oberen Hohlvene in den rechten Vorhof gelegen finden sich die oberen Sinus venosus Defekte. Seltener sind die inferior und posterior der Fossa ovalis an der Einmündung der unteren Hohlvene zum rechten Vorhof gelegenen unteren Sinus venosus Defekte. Diese interatrialen Kommunikationen entsprechen einer Öffnung, die durch einen Defekt der Wand entsteht, die normalerweise die rechten Lungenvenen von den Hohlvenen und dem rechten Vorhof trennt („unroofing“ einer oder mehrerer der rechten Lungenvenen) (1). Zur damit einhergehenden partiellen Lungenvenenfehl drainage wird auf die entsprechende

Leitlinie verwiesen. Beim Sinus venosus Defekt kommt es häufiger und zu einem früheren Zeitpunkt zu einer Druck- und Widerstandserhöhung als bei einem Defekt in der Fossa ovalis. Eine spontane Verkleinerung beim Sinus venosus Defekt ist nicht zu erwarten (2).

Während beim ASD II in der Regel ein Teil des Limbus fossa ovalis erhalten bleibt, wird das vollständige Fehlen des Vorhofseptums einschließlich der Fossa ovalis als gemeinsamer Vorhof („common atrium“) bezeichnet. Diese Extremvariante des ASD mit Kreuzshunt auf Vorhofebene ist häufig Teil von Heterotaxiesyndromen (3).

Von diesen Substanzdefekten abzugrenzen sind der Koronarsinusdefekt und das persistierende Foramen ovale (PFO), die ebenfalls einen Shunt auf Vorhofebene bewirken können. Beim Koronarsinusdefekt besteht durch einen Defekt im „Dach“ des röhrenförmig hinter dem linken Vorhof verlaufenden Koronarsinus eine direkte Kommunikation zum linken Vorhof („unroofed coronary sinus“). Obwohl hier kein direkter Defekt im Vorhofseptum selbst besteht, ermöglicht der Koronarsinusdefekt einen Shunt zwischen linkem und rechtem Vorhof, der hämodynamisch einem ASD entspricht. Als foramen ovale bezeichnet man dabei das Auseinanderweichen des überlappenden Septum secundum, das einen Shunt ermöglichen kann.

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 beim Vorhofseptumdefekt (Typ B), mit zwei (Typ C) oder multiplen Perforationen (Typ D) und Shunts auftreten.

Vorhofseptumaneurysmata, die bereits im Säuglingsalter diagnostiziert werden, können sich, was die Exkursion des Vorhofseptums und die Zahl der Shunts (Perforationen) angeht, spontan verringern. Bei älteren Patienten ist dies eher unwahrscheinlich (4).

Abb. 2

Vorhofseptumdefekte in der Fossa ovalis mit Aneurysma

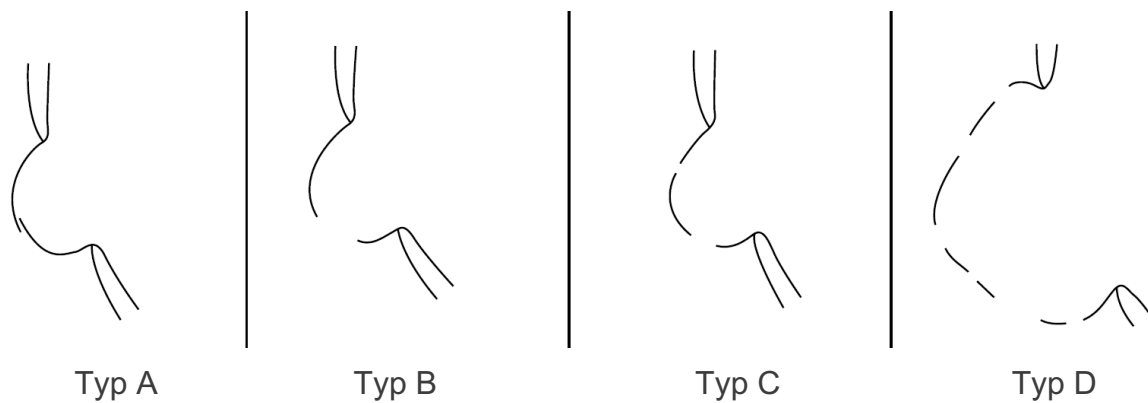


Abb 2: Aneurysmen können zusammen mit einem kleinen Shunt wie beim offenen Foramen ovale (Typ A), mit einem größeren Shunt wie beim Vorhofseptumdefekt (Typ B), mit zwei (Typ C) oder multiplen Perforationen (Typ D) und Shunts auftreten (modifiziert nach 4)

Ein Spontanverschluss des kleinen ASD II ist im Säuglingsalter und Kleinkindesalter häufig (bis zu 80% aller Shunts bis 8 mm Breite, insgesamt 26-34% aller im Säuglingsalter diagnostizierten Defekte (5, 6), während dies bei Defekten mit einem Durchmesser >10 mm oder im Schulkindesalter kaum zu erwarten ist (7). Umgekehrt vergrößert sich ein Teil der initial kleinen Defekte mit dem Kindeswachstum (8).

3. Epidemiologie, Prävalenz, assoziierte Läsionen, Syndrome

Der Vorhofseptumdefekt ist die zweithäufigste Form eines angeborenen Herzfehlers und tritt bei etwa 17% aller Neugeborenen und Säuglinge mit angeborenem Herzfehler auf (12).

Neben dem isolierten Vorkommen kann ein ASD (obligate) Teilkomponente bei einer Vielzahl komplexer Herzfehler sein. Neben dem sporadischen Auftreten sind familiäre Häufungen und syndromale Formen wie beim Holt-Oram Syndrom bekannt. Der Sinus venosus Defekt ist mit einer partiellen Lungenvenenfehl drainage, der Koronarsinusdefekt mit einer linkspersistierenden oberen Hohlvene und das Atrium commune mit Heterotaxie-Syndromen assoziiert.

- **Der isolierte ASD ist der zweithäufigste angeborene Herzfehler**
- **Die häufigsten Formen sind:**
 - ASD vom Sekundumtyp (ASD II, circa 80%)**
 - Ostium Primum Defekt (ASD I, circa 10%)**
 - Sinus venosus Defekt (circa 10%)**
- **Der ASD kann mit anderen kardialen oder extrakardialen Anomalien assoziiert sein.**

4. Pathophysiologie, Hämodynamik

Beim isolierten ASD bestimmt die Größe des Defektes und die Compliance des rechten und linken Ventrikels das Ausmaß des Shunts auf Vorhofebene. In der Regel führt die größere Compliance (diastolische Dehnbarkeit) des rechten Ventrikels zu einem links-rechts Shunt auf Vorhofebene, damit zu einer Volumenbelastung des rechten Vorhofes und Ventrikels sowie der Pulmonalarterien.

Im Verlauf kann es zu Vorhofrhythmusstörungen und einer pulmonalen Widerstandserhöhung mit Einschränkung der rechtsventrikulären Funktion und der linksventrikulären funktionellen Reserve kommen.

Da die relative ventrikuläre Compliance von den Widerständen im nachgeschalteten Gefäßbett abhängt, besteht bei großem, nicht restriktivem Ductus unmittelbar nach Geburt selbst bei großem ASD nur ein geringer Shunt auf Vorhofebene (13, 14). Mit Abnahme des Lungengefäßwiderstandes und Rückbildung der physiologischen Rechtshypertrophie in den ersten Lebenswochen nimmt der links-rechts Shunt dann zu.

Aufgrund der reinen Volumenbelastung der Lungenstrombahn kommt es auch bei großem Shuntvolumen selten und in der Regel erst nach mehreren Jahrzehnten zu einer signifikanten pulmonalen Widerstandserhöhung mit entsprechender Compliance-abnahme des rechten Ventrikels mit konsekutiver Abnahme des links-rechts Shuntvolumens und der Möglichkeit einer Shuntumkehr auf Vorhofebene (Eisenmenger Reaktion: selten).

5. Körperliche Befunde und Leitsymptome

Der im Kleinkindesalter häufig symptomarme Vorhofseptumdefekt verursacht, abhängig von der Größe des links-rechts Shunts, eine relative Pulmonalstenose. Dadurch entsteht ein funktionelles Systolikum am linken oberen Sternalrand mit fixiert weit gespaltenem zweitem Herzton. Bei großen Shuntvolumen kann eine relative Trikuspidalstenose zusätzlich ein mittelfrequentes, weiches Mesodiastolikum am unteren Sternalrand bedingen. Als Zeichen der vermehrten Lungendurchblutung kann sich eine verstärkte Infektanfälligkeit und (Belastungs-) Dyspnoe finden. Herzinsuffizienzzeichen (Hepatomegalie, Gedeihstörungen und Dyspnoe) sind im Säuglings- und Kleinkindesalter selten.

Bei Patienten mit unroofed coronary sinus und links-persistierender oberer Hohlvene kann die arterielle Untersättigung ($\text{SATO}_2 < 96\%$) das führende Symptom sein. Bei älteren Patienten mit erhöhtem pulmonal-vaskulärem Widerstand verkürzt sich das Systolikum, die Spaltungsweite des zweiten Herztones nimmt ab und die Pulmonaliskomponente tritt akzentuiert hervor. Ein evtl. zuvor vorhandenes Diastolikum verschwindet.

Kernaussage 2

Vorhofseptumdefekt (ASD)



- **Beim ASD bestimmen die Größe des Defektes und die Compliance des rechten und linken Ventrikels das Ausmaß des Shunts auf Vorhofebene.**
- **In der Regel führt die größere Compliance des rechten Ventrikels zu einem links-rechts Shunt auf Vorhofebene und damit zu einer Volumenbelastung des rechten Herzens**
- **Typischer Auskultationsbefund:
Systolikum über dem Pulmonalisareal mit fixierter weiter Spaltung des 2. Herztons (relative Pulmonalstenose) und selten bei sehr hohem Shuntvolumen Mesodiastolikum am unteren rechten Sternalrand (relative Trikuspidalstenose)**

6. Diagnostik

6.1 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) und atrialen Rhythmusstörungen insbesondere im Langzeitverlauf.

6.2 Apparative Diagnostik (primäre Nachweisdiagnostik)

6.2.1 Echokardiographie

Ausschluss- und Nachweisdiagnostik erfolgen primär echokardiographisch. Während bei Kindern die transthorakale Echokardiographie in der Regel eine ausreichend gute Bildqualität liefert, kann bei kräftigen Adoleszenten oder Erwachsenen eine transösophageale Bildgebung erforderlich werden.

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 paradoxen Septumbewegung sowie mittels Doppler aus dem Flussverhältnis von Art. pulmonalis und Aorta abgeschätzt (15). In einzelnen Fällen kann der RV-Druck aus einer Trikuspidalinsuffizienz abgeschätzt werden.

Bei progressiver Dilatation des rechten Ventrikels kann es über die Dilatation der rechtsseitigen Klappenringe zu einer Trikuspidal- und Pulmonalinsuffizienz kommen.

6.2.2 Herzkatheteruntersuchung:

Diese Untersuchung ist für die Diagnosestellung des Defektes entbehrlich. Sie wird durchgeführt, um den Defekt interventionell zu verschließen oder zur Bestimmung der Widerstandsverhältnisse im Hinblick auf eine noch mögliche

Indikation des Verschlusses bei Verdacht auf eine fixierte pulmonal arterielle Hypertension.

Bei Kindern soll bei erhöhten pulmonalen Druckwerten, einem erhöhten indizierten pulmonalarteriellen Widerstand ($PVRI > 6 \text{ WU} \times \text{m}^2$) sowie einem pulmonalen Widerstandsverhältnis ($PVR/SVR > 0,3$) eine pharmakologische Widerstandstestung durchgeführt werden, um Aufschluss über die Reagibilität der Pulmonalgefäße und eine mögliche Reversibilität der pulmonalen Drucksteigerung zu erhalten (Abb. 2) [51, 52]..

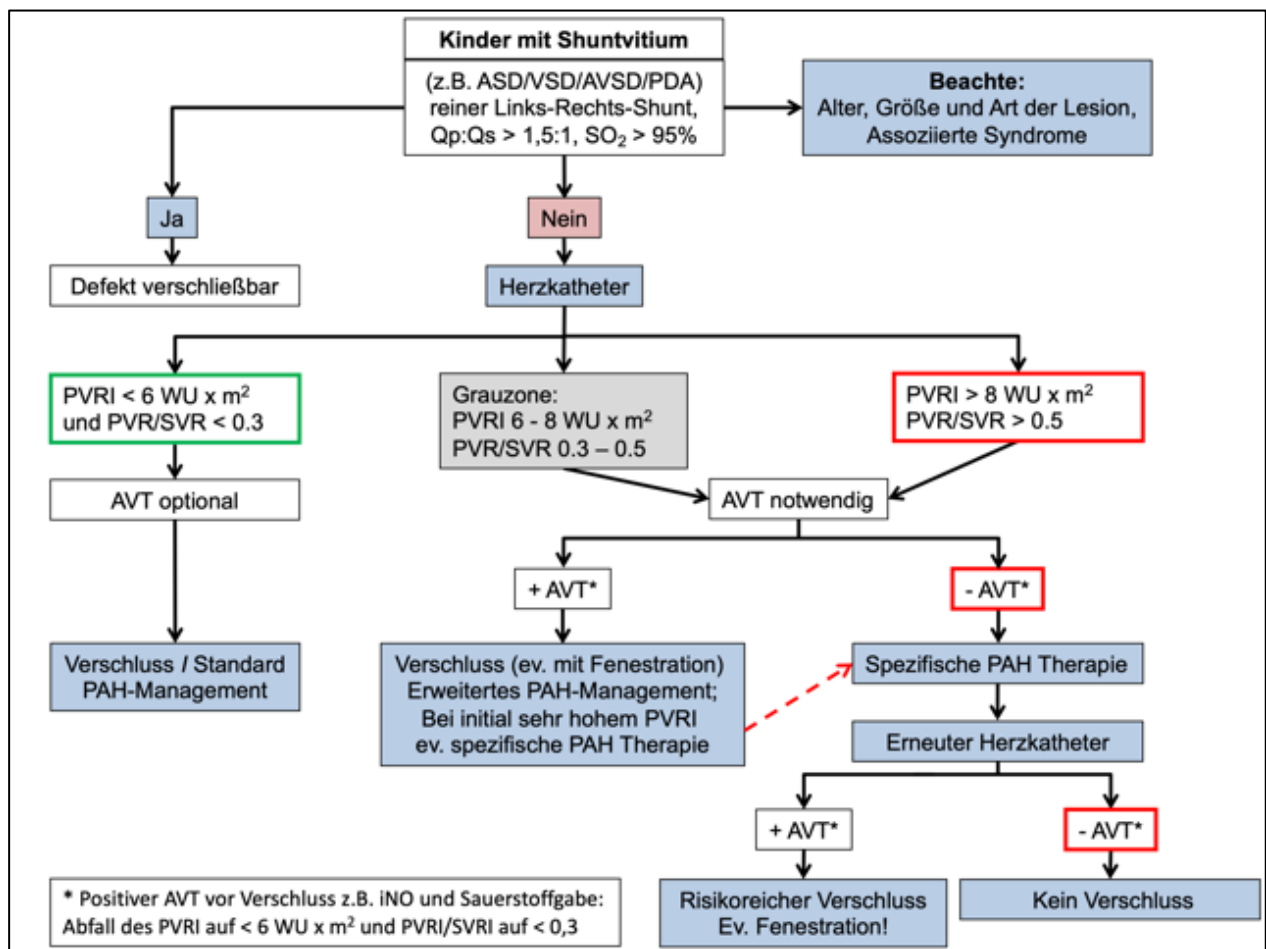
Als positives hämodynamisches Ansprechen auf eine Testung der akuten pulmonalen Vasoreagibilität bei Patienten mit angeborenem Herzfehler und einer hämodynamisch signifikanten Links- rechts Shunt-Läsion ($Q_p/Q_s > 1,5:1$) wird ein Absinken des indizierten pulmonalvaskulären Widerstands ($PVRI$) auf $< 6 \text{ WU} \times \text{m}^2$ mit gleichzeitiger Erniedrigung des Verhältnisses $PVR/SVR < 0,3$ angesehen.

Patienten mit basal erhöhtem $PVRI$ im Bereich zwischen 6 und 8 $\text{WU} \times \text{m}^2$ und einer Ratio PVR/SVR zwischen 0,3 und 0,5 können trotz positiver Reaktion bei Testung der akuten pulmonalen Vasoreagibilität perioperativ durch pulmonalhypertensive Krisen und/oder eine fortbestehende PAH bedroht werden [51,52].

Bei einem $PVRI > 8 \text{ WU} \times \text{m}^2$, einem $PVR/SVR > 0,5$ und fehlender pulmonaler Vasoreagibilität ist die Verschlussindikation des Defektes in der Regel nicht mehr gegeben, da dieser mit einem sehr hohen Risiko des Rechtsherzversagens verbunden ist (51,52).

Abbildung 2:

Herzkatheteruntersuchung und Testung der akuten pulmonalen Gefäßreagibilität bei Kindern mit links- rechts Shunt Läsionen und pulmonalarterieller Hypertension [modifiziert nach 51]



Legende: AVT = Testung der akuten pulmonalvaskulären Gefäßreagibilität;
 PAH = pulmonalarterielle Hypertension; PVRI = Körperoberflächenindizierter pulmonalarterieller Gefäßwiderstand; PVR/SVR = Verhältnis des pulmonalen zum systemischen Perfusionswiderstands (modifiziert nach 51,52)

6.2.3. Magnetresonanztomographie (MRT)

Bei unzureichendem transthorakalem Schallfenster oder Verdacht auf zusätzliche Vitien kann ergänzend oder alternativ zur transösophagealen Echokardiographie eine Kardio-MRT indiziert sein. Insbesondere bei Adoleszenten und Erwachsenen 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 eine Kardio-MRT oder eine transösophageale Echokardiographie indiziert. Die Untersuchung

mittels Kardio-MRT ermöglicht eine genaue Volumenbestimmung des rechten Ventrikels und eine nicht-invasive Shuntquantifizierung.

6.2.4 Computertomographie (CT)

Eine Computertomographie ist in der Diagnostik des ASD in der Regel nicht erforderlich.

6.2.5 Röntgen Thorax

Ein Röntgenthorax ist zur Diagnostik nicht erforderlich. Abhängig von der Größe des Shunts zeigt sich eine Vergrößerung der Herzsilhouette mit vergrößertem rechten Vorhof, rechtem Ventrikel und verstärktem Pulmonalissegment sowie verstärkter Lungengefäßzeichnung.

6.2.6 EKG

Im EKG finden sich in der Regel Zeichen der rechtsventrikulären Volumenbelastung oft mit einem inkompletten Rechtsschenkelblock (rSr´oder rsR´ rechtspräkordial). Der Lagetyp im EKG erlaubt bereits eine Differenzierung zwischen Primum- und Sekundum- (Sinus venosus) Defekt. Bei einem Primum-Typ findet sich ein überdrehter Linkstyp.

Insbesondere bei älteren Kindern und Erwachsenen kann eine verlängerte PQ Zeit, Rechtsachsenabweichung und P dextroatriale bei rechtsatrialer Vergrößerung vorliegen. Bei EMAH Patienten können intermittierende oder persistierende atriale Tachykardien wie Vorhofflimmern/ -flattern detektiert werden und bei pulmonal-vaskulärer Widerstandserhöhung Zeichen der rechtsseitigen Druckbelastung hinzutreten.

6.2.7 Pulsoxymetrie

Dient dem Nachweis eines rechts-links Shuntes auf Vorhofebene (z.B. atrium commune, pulmonale Widerstandserhöhung, unroofed coronary sinus mit LSVC).

- **Die Echokardiographie ist die wesentliche diagnostische Methode zur morphologischen und hämodynamischen Beurteilung des Defektes**
- **Eine diagnostische Herzkatheteruntersuchung soll bei Verdacht auf erhöhten pulmonalen Gefäßwiderstand mit Testung der akuten pulmonalen Vasoreagibilität durchgeführt werden**
- **Patienten mit erhöhtem pulmonalem Perfusionswiderstand ($PVRI \geq 6 \text{ WU} \times \text{m}^2$ und $PVR/SVR \geq 0,3$) haben bei einem Verschluss des Defektes ein erhöhtes post-prozedurales Risiko und erfordern eine individuelle Indikationsstellung und Therapieplanung**
- **Bei fixierter pulmonalarterieller Hypertension ($PVRI > 8 \text{ WU} \times \text{m}^2$, $PVR/SVR > 0,5$) und fehlender pulmonaler Vasoreagibilität ist ein Verschluss des Defektes kontraindiziert**

6.3 Differentialdiagnosen

Differentialdiagnostisch sind insbesondere die verschiedenen Formen des Shunts auf Vorhofebene gegeneinander und gegenüber einer partiellen Lungenvenenfehl drainage bzw. -einmündung abzugrenzen.

7. Therapie

7.1 Grundsätze der Behandlung

Die kausale Behandlung ist der Verschluss des Vorhofseptumdefektes bei signifikantem Links-Rechts-Shunt mit Volumenbelastung des rechten Ventrikels. Ein ASD Verschluss (chirurgisch oder interventionell) soll erfolgen, wenn ein hämodynamisch signifikanter L-R-Shunt vorliegt (Vergrößerung von RA und RV; $Q_p/Q_s > 1.5/1.0$). Ein elektiver ASD-Verschluss sollte nach dem 3. Lebensjahr erfolgen, da dann ein Spontanverschluss bzw. eine spontane Verkleinerung weniger

wahrscheinlich sind. Ein früherer ASD-Verschluss sollte auch bei fehlenden Zeichen einer Volumenbelastung des rechten Herzens erwogen werden, wenn broncho-pulmonale Symptome (z.B. bei broncho-pulmonaler Dysplasie oder anderen chronischen Lungenerkrankungen) bestehen, da sich diese durch den ASD-Verschluss bessern können (16, 17). Selten kann ein großer Vorhofseptumdefekt (insbesondere bei ehemaligen Frühgeborenen) zu Gedeihstörungen führen und auch dann ein vorzeitiger Verschluss indiziert sein (18, 19).

Auch Erwachsene mit pulmonal-vaskulären Veränderungen profitieren symptomatisch und prognostisch von einem ASD-Verschluss, wenn der pulmonal-arterielle Druck bei einer Testung mit einem pulmonalen Vasodilatator oder einer Test-Okklusion abfällt und über den Defekt ein links-rechts Shunt vorliegt. Auch bei einem initial erhöhtem pulmonal-vaskulärem Widerstandsindex kann ein Defektverschluss z.T. noch sekundär, nach Beginn oder Optimierung einer anti-pulmonalhypertensiven Medikation und erneuter Re-Evaluation erfolgen (20-23). Im Einzelfall kann (zunächst) ein fenestrierter ASD-Verschluss erwogen werden (24). Ein ASD-Verschluss soll nicht erfolgen, wenn eine schwere, unter spezifischer Medikation irreversible pulmonale Hypertension vorliegt ($>8 \text{ WExm}^2$) und über den Defekt kein LR-Shunt mehr besteht.

Erwachsene mit restriktiver linksventrikulärer Physiologie (mittlerer LA-Druck vor Testokklusion $>10 \text{ mm Hg}$ und Anstieg unter Testokklusion auf $> 20 \text{ mm Hg}$) können von einer antikongestiven, pharmakologischen Vorbehandlung oder einem (zunächst) fenestrierten ASD-Verschluss profitieren (25, 26).

Bei zusätzlich vorliegendem Vorhofseptum-aneurysma kann man die Typen A, B und C (siehe oben) mittels interventioneller Techniken behandeln, der Typ D mit multiplen und distant liegenden Perforationen sollte besser chirurgisch behandelt werden (4). Eine Verschlussindikation kann, analog zum PFO, auch bei stattgehabter paradoxer Embolie und ggf. familiärer Thrombophilie bestehen (27, 28).

7.2 Therapie

Medikamentöse Behandlung

Sie ist in der Regel nicht notwendig.

Bei der sehr seltenen Herzinsuffizienz und/oder pulmonalarterieller Hypertonie erfolgt zusätzlich eine medikamentöse Therapie (siehe LL chronische Herzinsuffizienz bzw. Pulmonalarterielle Hypertonie).

Interventionelle Behandlung

Der Defekt im Bereich der fossa ovalis (ASD II) kann bei ca. 70-80% der Patienten, sofern ein ausreichendem Randsaum zur Verankerung eines Okkluders besteht, katheterinterventionell verschlossen werden. Die Echokardiographie (transthorakal, transösophageal oder intrakardial) dient dabei zur Beurteilung der korrekten Lageposition des Verschlussschirmsystems sowie dem Ausschluss eines Restshunt oder der Beeinträchtigung des venösen Rückstroms zum Herzen und der Funktion der Herzklappen. Zudem reduziert die Echokardiographie die Röntgenstrahlenexposition oder macht sie gänzlich entbehrlich (29-31).

Chirurgische Behandlung

Der chirurgische Verschluss aller Vorhofseptumdefekte erfolgt unter Einsatz der extrakorporalen Zirkulation in Normothermie am flimmernden Herzen, d.h. bei erhaltener Koronarperfusion. Die Operation kann heutzutage meist über kosmetisch günstige, minimal invasive Zugangswege zum Herzen durchgeführt werden (partielle inferiore Sternotomie, laterale oder axilläre Thorakotomie). Der notwendige Anschluss der Herzlungenmaschine erfolgt je nach Größe des Patienten über den gleichen thorakalen Zugang (Kleinkinder) oder (seltener) über die Leistengefäße (Kinder und Jugendliche) (32-35).

Ob der Verschluss direkt mittels doppelter Nahtreihe oder durch Implantation eines Patches aus autologem Perikard durchgeführt wird, hängt von der Größe und Lage des ASD ab. So sollten der obere und untere Sinus venosus Defekt, das Atrium commune sowie der Koronarsinusdefekt immer mittels Patch verschlossen werden, um eine Verziehung umliegender Strukturen zu vermeiden und ggf. den system- und pulmonalvenösen Zustrom zum Herzen zu trennen. Aber auch multiporifizierte, dünnwandige oder aneurysmatische Vorhofsepten können die Implantation eines Patches nach notwendiger partieller Septumresektion erfordern (33, 36).

- **Die kausale Behandlung ist der interventionelle oder operative Verschluss des Defektes bei signifikantem Links-Rechts-Shunt ($Q_p/Q_s > 1.5$) mit Volumenbelastung des rechten Ventrikels**
- **Ein elektiver ASD-Verschluss sollte nach dem dritten Lebensjahr erfolgen, da dann eine spontane Verkleinerung weniger wahrscheinlich ist**
- **Ein ASD vom Sekundumtyp (ASDII) kann bei ca. 70-80% der Patienten katheterinterventionell verschlossen werden, sofern ein ausreichender Randsaum zur Verankerung eines Okkluders besteht.**

Behandlungsergebnisse und Risiken

Der katheterinterventionelle und operative ASD- Verschluss weist heute, auch bei älteren erwachsenen Patienten, eine sehr geringe Mortalität (< 1%) und Morbidität (5-10%) auf.

Die Intervention ist heute auf Grund der geringeren Mortalität und Morbidität die Methode der Wahl. Die Langzeiterfahrung mit den aktuell eingesetzten Verschlussystemen beträgt ca. 20 Jahre, die des operativen Eingriffs mehr als 40 Jahre. Das interdisziplinäre Herz-Team entscheidet über das geeignete Verfahren (37, 38).

Beim katheterinterventionellen ASD-Verschluss bestehen neben den allgemeinen Risiken des invasiven Eingriffs (z.B. Gefäßverletzungen/ -verschluss, Blutungen, Infektionen, Thromboembolien, Rhythmusstörungen) das seltene Risiko einer Device-Embolisation oder der Erosion von Herz- oder Gefäßwänden mit lebensbedrohlicher Tamponadegefahr (39, 40). Der Jahresbericht 2018 der Nationalen Qualitätssicherung Angeborener Herzfehler der DGPK/DGTHG gibt die Letalität mit 0% (n = 0/514) und die Morbidität für o.g. Ereignisse mit 3,5 % an.

Operativer Verschluss: Neben den allgemeinen Risiken einer Thorakotomie und Herz-Lungenmaschinen-Operation (z.B. Blutungen mit der Notwendigkeit zur Re-Operation, Infektionen, drainagepflichtige Pleuraergüsse, Pneumothorax, Thromboembolien) ist postoperativ insbesondere auf das Auftreten eines Postperikardiotomiesyndroms und atriale Rhythmusstörungen zu achten. Der Jahresbericht 2018 der Nationalen Qualitätssicherung Angeborener Herzfehler der DGPK/DGTHG gibt für die operative Behandlung die In-Hospital-Letalität sowie die 30 und 90-Tage-Letalität mit 0% (n = 0/230) und die Morbidität für o.g. Ereignisse mit 7% an.

Bei notwendigen ASD-Verschlüssen zur chirurgischen Therapie katheterinduzierter Komplikationen, wie z.B. Device-Embolisation oder atrialer Perforation, kann das Mortalitätsrisiko auf etwa 5% ansteigen (41). Der Langzeitverlauf mit inzwischen z.T. über 40 Jahren Nachbeobachtungszeitraum zeigt eine niedrige Morbidität, am ehesten mit supraventrikulären Rhythmusstörungen oder pulmonaler Hypertonie, deren Inzidenz bei einem Patientenalter von über 25 Jahren zum Zeitpunkt der Korrektur-Operation erhöht ist (10, 36, 42). Nach Korrekturoperation eines Sinus venosus Defektes kann es zu Hohlvenenstenosen kommen.

8. Verlauf

Ohne Behandlung resultiert eine statistisch reduzierte Lebenserwartung. Historisch Daten unbehandelter Patienten mit großem ASD berichten von einem mittleren Versterben im Alter von $37,5 \pm 4,5$ Jahren (9). Patienten mit hämodynamisch relevanten ASD, die vor dem 20. Lebensjahr einen Verschluss erhalten, weisen dieselbe Lebenserwartung wie die Normalbevölkerung auf (10).

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 2-3-jährigen Abständen durchgeführt werden sollen. Empfohlen wird nach interventionellem Verschluss die Gabe von ASS (2-3 mg/kg/d) und/oder Clopidogrel bei Erwachsenen/ EMAH-Patienten (75 mg/d) und eine Endokarditisprophylaxe für 6 Monate.

Eine spätere MRT-Untersuchung (bis 3 T) ist mit allen gängigen ASD-Okkludern möglich.

Erwachsene Patienten, bei denen zudem eine pulmonalvaskuläre Erkrankung besteht, sollen gemäß den entsprechenden Leitlinien betreut werden, zumal deren Ausmaß auch nach einem späten ASD-Verschluss (selten) noch zunehmen kann.

Sport, Belastbarkeit und Reise

Patienten mit hämodynamisch nicht wirksamen ASD sind i.d.R. körperlich, sportlich und beruflich ohne Einschränkung belastbar. Ausnahme: Bei Patienten mit einem Shunt sind Sportarten oder Berufe, die eine Atemschutzprüfung (z.B. Flaschentauchen, Feuerwehr) erfordern, nicht zugelassen.

Patienten mit effektivem ASD-Verschluss im Kindesalter sind körperlich uneingeschränkt belastbar und sollten zu normaler körperlicher Aktivität einschließlich Sport ermutigt werden (Wettkampfsport möglich!). Erwachsene mit nicht verschlossenem ASD weisen oft, auch wenn sie im Alltag asymptomatisch sind, eine reduzierte Spitzenbelastbarkeit auf, die sich nach Verschluss in der Regel verbessert (43). Es besteht keine Einschränkung der Reisefähigkeit.

Nach interventionellem ASD-Verschluss sind sportliche Aktivitäten möglich, sobald die Punktionsstelle verheilt ist (ca. nach 7-10 Tage - *Expertenkonsens*). Kontaktsport sollte bis 3 Monate nach Herzkatheter (Einheilen des Devices unter Neoendokard) vermieden werden. Nach operativem ASD-Verschluss besteht keine Sportrestriktion mehr, sobald das Brustbein nach Sternotomie fest verheilt ist (ca. 6 Wochen) (44). Eine herabgesetzte Belastbarkeit besteht bei den ASD-Patienten (korrigiert und nicht korrigiert) mit pulmonal-arterieller Hypertonie, die mit dem Ausmaß der pulmonalen Widerstandserhöhung korreliert (vgl. Leitlinie PAH).

Persistiert nach Verschluss des ASD ein erhöhter rechtsventrikulärer Druck, muss über das Ausmaß der körperlichen Belastbarkeit individuell entschieden werden.

EMAH

Der ASD ist der häufigste im Erwachsenenalter neu diagnostizierte angeborene Herzfehler. Im Unterschied zum Kleinkindesalter können Adoleszente und Erwachsene mit unbekanntem oder unbehandeltem ASD durch Herzinsuffizienzzeichen, reduzierte körperliche Belastbarkeit mit Kurzatmigkeit oder Arrhythmien (Vorhofflattern, -flimmern) auffallen.

Bei Erwachsenen mit ASD und erhöhten pulmonalarteriellen Drücken kann der Defekt verschlossen werden, wenn der systolische PA-Druck $< 0,5$ des systemischen Blutdruckes und der pulmonalvaskuläre Widerstand unter $1/3$ des systemischen Perfusionswiderstands liegt (53,54).

Im Unterschied zur Einschätzung bei Kindern wird bei Erwachsenen nach europäischen Leitlinien bereits bei einer Erhöhung des indizierten pulmonalen Gefäßwiderstands ≥ 4 WU \times m^2 eine individuelle Entscheidung zum Verschluss des ASD durch ein tertiäres Zentrum empfohlen. Übereinstimmend mit den Empfehlungen im Kindesalter besteht eine Kontraindikation hinsichtlich des ASD-Verschlusses für Erwachsene mit einem PVRI > 8 WU \times m^2 (53,64).

Neben pulmonal-vaskulären Veränderungen können dazu eine im Alter zunehmend restriktive linksventrikuläre Funktion (begünstigt durch arterielle Hypertonie und koronare Herzerkrankung) mit konsekutivem Anstieg des links-rechts Shunts beitragen. Hinzu kommt die eingeschränkte rechtsventrikuläre Reserve durch die chronische Volumenbelastung und ggf. eine zunehmende Trikuspidalinsuffizienz. Bei korrekter Indikationsstellung (s.o.) profitieren auch über Sechzigjährige hinsichtlich der prognostischen Lebenserwartung und Symptomatik eindeutig von einem ASD-Verschluss (45-48).

Bei Erwachsenen mit durch den Defekt und die konsekutive Dilatation des rechten Herzens ausgelöstem Vorhofflimmern wird dieses durch den Verschluss des Vorhofdefekts nur in Ausnahmefällen gebessert. Hingegen kann bei Erwachsenen, die ein Vorhofflattern als Folge der Dilatation des rechten Herzens aufweisen, dieses Vorhofflattern durch den Verschluss des Vorhofdefekts effektiv behandelt werden. Dabei nimmt die Regression des Vorhofflatterns nach ASD Verschluss von 50% nach 6 Monaten über 40% nach 4 Jahren auf 30% nach 30 Jahren ab (10, 11, 49).

Schwangerschaft

Eine Schwangerschaft wird bei Frauen mit nicht korrigiertem ASD in der Regel gut toleriert, sofern keine pulmonal-vaskuläre Erkrankung vorliegt (50), da der gesteigerte links-rechts Shunt durch die Abnahme des peripheren vaskulären Widerstandes (teil-)kompensiert wird. Andererseits kann durch die zusätzliche Kreislaufbelastung ein bisher nicht bekannter ASD durch überproportionale Reduktion der körperlichen Belastbarkeit und Herzinsuffizienzzeichen erstmals klinisch manifest werden. Bei einem physiologisch erhöhten Thromboserisiko

während Schwangerschaft und Wochenbett ist das Risiko paradoxer Thromboembolien gegeben.

Nach derzeitiger Datenlage besteht keine Indikation zum präventiven Verschluss eines hämodynamisch nicht-relevanten ASD vor einer Schwangerschaft.

9. Durchführung der Diagnostik und Therapie

Durchführung durch eine Ärztin/einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie bzw. bei Erwachsenen ein/en EMAH-zertifizierte/n Ärztin/Arzt. Therapeutische Maßnahmen obliegen der Verantwortung einer Ärztin/eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie, eines Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“ bzw. bei Erwachsenen einer(es) EMAH-zertifizierten Ärztin/Arztes.

10. Literatur:

1. Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP, Mayer JE, Van Praagh R. Sinus venosus defects: unroofing of the right pulmonary veins – anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment. *Am Heart J* 1994; 128: 365-379.
2. 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* 1999; 82: 30-33.
3. Mavroudis C, Backer CL. (Ed.) *Pediatric Cardiac Surgery*, Wiley-Blackwell, Chichester, UK, 2013.
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; 84: 327-331.
5. Radzik D, Davignon A, van Doesburg N, Fournier A, Marchand T, Ducharme G. Predictive factors for spontaneous closure of atrial septal defects diagnosed in the first 3 month of life. *L Am Coll Cardiol* 1993; 22: 851-853.
6. Azhari N, Shihata MS, Al-Fatani A. Spontaneous closure of atrial septal defects within the oval fossa. *Cardiol Young* 2004; 14: 148-155.

7. Hanslik A, Pospisil U, Salzer-Muhar U, Greber-Platzer S, Male C. Predictors of spontaneous closure of isolated secundum atrial septal defect in children: a longitudinal study. *Pediatrics* 2006; 118: 1560-1565.
8. McMahon CJ, Feltes TF, Fraley JK et al. Natural history of growth of secundum atrial septal defects and implications for transcatheter closure. *Heart* 2002; 87: 256-259.
9. Campbell M. Natural history of atrial septal defect. *Br Heart J* 1970; 32: 820-826.
10. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon DM et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *NEJM* 1990; 323: 1645-1650.
11. Berger F, Vogel M, Kramer A et al. Incidence of atrial flutter/fibrillation in adults with atrial septal defect before and after surgery. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 75-78.
12. Lindinger A, Schwedler G, Hense HW. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PA Study (July 2006 to June 2007). *Klin Padiatr* 2010; 222: 321-326.
13. Rudolph A. *Congenital diseases of the heart: clinical-physiological considerations*. Wiley, Chichester, UK, 2011.
14. Hoffman JIE. *The natural and unnatural history of congenital heart disease*. Wiley, Hoboken, 2009.
15. Häusler HJ, Dähnert I, Tagnachew A, Kinzel P, Schneider P. Echokardiographische Bestimmung der Shuntgröße bei Kindern mit Vorhofseptumdefekt. *Z Kardiologie* 1994; 83: 507-512.
16. Vogel M, Berger F, Dähnert I, Ewert P, Lange PE. Treatment of atrial septal defects in symptomatic children aged less than 2 years of age using the Amplatzer septal occluder. *Cardiol Young* 2000; 10: 534-537.
17. Wood AM, Holzer RJ, Texter KM et al. Transcatheter elimination of left-right shunts in infants with bronchopulmonary dysplasia is feasible and safe. *Congenit Heart Dis* 2001; 6: 330-337.
18. Thomas VC, Vincent R, Raviele A, Diehl H, Qian H, Kim D. Transcatheter closure of secundum atrial septal defect in infants less than 12 months of age improves symptoms of chronic lung disease. *Congenit Heart Dis* 2012; 7: 204-211.
19. Fischer G, Smevik B, Kramer HH, Bjornstad PG. Catheter-based closure of atrial septal defects in the oval fossa with the Amplatzer device in patients in their first or second year of life. *Catheter Cardiovasc Interv* 2009; 73: 949-955.

20. Frost AE, Quinones MA, Zoghbi WA, Noon GP. Reversal of pulmonary hypertension and subsequent repair of atrial septal defect after treatment with continuous intravenous epoprostenol. *J Heart Lung Trans* 2005; 24: 501-503.
21. Kin YH, Yu JJ, Yun TJ et al. Repair of atrial septal defect with Eisenmenger syndrome after long-term sildenafil therapy. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 1629-1630.
22. Dimopoulos K, Peset A, Gatzoulis MA. Evaluating operability in adults with congenital heart disease and the role of pretreatment with targeted pulmonary arterial hypertension therapy. *Int J Cardiol* 2008; 129: 163-171.
23. Steele PM, Fuster V, Cohen M, Ritter DG, McGoon DC. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease. *Circulation* 1987; 76: 1037-1042.
24. Kretschmar O, Sglimbea A, Corti R, Knirsch W. Shunt reduction with a fenestrated Amplatzer device. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010; 76: 564-571.
25. Schubert S, Peters B, Abdul-Khaliq H, Nagdyman N, Lange PE, Ewert P. Left ventricular conditioning in the elderly patient to prevent congestive heart failure after transcatheter closure of atrial septal defect. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 64: 333-337.
26. Peters B, Ewert P, Schubert S et al. Self-fabricated fenestrated Amplatzer septal occluders for transcatheter closure of atrial septal defect in patients with left ventricular restriction: midterm results. *Clin Res Cardiol* 2006; 95: 88-92.
27. Rigatelli G, Dell'Avvocata F, Tarantini G, Giordan M, Cardaioli P, Nguyen T. Clinical, hemodynamic, and intracardiac echocardiography characteristics of secundum atrial septal defects-related paradoxical embolism in adulthood. *J Interv Cardiol* 2014; 27: 542-547.
28. Ntaios G, Papavasileiou V, Sagris D et al. Closure of patent foramen ovale versus medical therapy in patients with cryptogenic stroke or transient ischemic attack. Updated systematic review and meta-analysis. *Stroke* 2018; 49: 412-418.
29. Ewert P, Daehnert I, Berger F et al. Transcatheter closure of atrial septal defects under echocardiographic guidance without x-ray: initial experiences. *Cardiol Young* 1999; 9: 136-140.
30. Ewert P, Berger F, Daehnert I et al. Transcatheter closure of atrial septal defects without fluoroscopy. Feasibility of a new method. *Circulation* 2000; 101: 847-849.

31. Kardon RE, Sokoloski MC, Levi DS et al. Transthoracic echocardiography guidance of transcatheter atrial septal defect closure. *Am J Cardiol* 2004; 94: 256-260.
32. Bichell DP, Geva T, Bacha EA, Mayer JE, Jonas RA, del Nido PJ. Minimal Access Approach for the Repair of Atrial Septal Defect: The Initial 135 Patients. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 115-118.
33. Rosengart TK, Stark JF. Repair of atrial septal defect through a right thoracotomy. *Ann Thorac Surg*. 1993; 55: 1138-1140.
34. Prêtre R, Kadner A, Dave H, Dodge-Khatami A, Bettex D, Berger F. Right axillary incision: a cosmetically superior approach to repair a wide range of congenital cardiac defects. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005; 130: 277-281.
35. Nguyen K, Chin C, Lee DS et al. The axillary incision: A cosmetic approach in congenital cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 134: 1358-1360.
36. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE et al. Excellent survival and low incidence of arrhythmias, stroke and heart failure long-term after surgical ASD closure at young age. A prospective follow-up study of 21-33 years. *Eur Heart J*. 2003; 24: 190-7.
37. Butera G, Biondi-Zoccai G, Sangiorgi G et al. Percutaneous closure of secundum atrial septal defects: a systematic review and meta-analysis of currently available clinical evidence. *EuroIntervention* 2011; 7:377-385.
38. DiBardino DJ, McElhinney DB, Kaza AK, Mayer Jr JE. Analysis of the US Food and Drug administration manufacturer and user facility device experience database for adverse events involving the Amplatzer septal occlude device and comparison with the society of thoracic surgery congenital surgery database. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 137:1334-1341.
39. Abaci A, Unlu S, Alsancak Y, Kaya U, Sezenoz B. Short and long term complications of device closure of atrial septal defect and patent foramen ovale: meta-analysis of 28,142 patients from 203 studies. *Catheter Cardiovasc Interv* 2013; 82: 1123-1138.
40. Turner DR, Owada CY, Sang CJ, Khan M, Lim S. Closure of secundum atrial septal defects with the Amplatzer septal occlude. A prospective, multicenter, post-approval study. *Circ Cardiovasc Interv* 2017; 10:e004212.
41. Sarris GE, Kirvassilis G, Zavaropoulos P et al. Surgery for complications of trans-catheter closure of atrial septal defects: a multi-institutional study from the

European Congenital Heart Surgeons Association. *Eur J Cardiothorac Sur* 2010; 37: 1285–1290.

42. Kutty S, Hazeem AA, Brown K, et al. Long-term (5- to 20-year) outcomes after transcatheter or surgical treatment of hemodynamically significant isolated secundum atrial septal defect. *Am J Cardiol* 2012; 109: 1348-1352.

43. Brochu MC, Baril JF, Dore A et al. Improvement in exercise capacity in asymptomatic or mildly symptomatic adults after atrial septal defect percutaneous closure. *Circulation* 2002; 106: 1821-1826.

44. Takken T, Giardini A, Reybrouck T et al. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology. *Eur J Prev Cardiol* 2011; 19: 1034-1065.

45. St. John Sutton MG, Tajik AJ, Mc Goon DC. Atrial septal defect in patients ages 60 years or older: operative results and long-term postoperative follow-up. *Circulation* 1991; 64: 402-409.

46. Konstantinides S, Geibel A, Olschewski M et al. A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defect in adults. *N Engl J Med* 1995; 333: 469-473.

47. Attie F, Rosas M, Granados N, Zabal C, Buendia A, Calderon J. Surgical treatment for secundum atrial septal defects >40 years old. A randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 2035-2042.

48. Humenberger M, Rosenhek R, Gabriel H et al. Benefit of atrial septal defect closure in adults: impact of age. *Eur Heart J* 2011; 32: 553-560.

49. Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, Webb GD, Harris L. Atrial arrhythmias after surgical closure of atrial septal defects in adults. *N Engl J Med* 1999; 340: 839-946.

50. Espino Vela J, Alvarado-Toro A. Natural history of atrial septal defect. *Cardiovasc Clin* 1971; 2: 104-125.

51. Apitz C, Hansmann G, Schranz D. Hemodynamic assessment and acute pulmonary vasoreactivity testing in the evaluation of children with pulmonary vascular disease. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. *Heart* 2016; 102(Suppl 2): ii23-ii29.

52. Kozlik-Feldmann R, Hansmann G, Bonnet D, Schranz D, Apitz C, Michel-Behnke I. Pulmonary hypertension in children with congenital heart disease (PAH-CHD, PPHVD-CHD). Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. Heart 2016; 102: ii42–ii48
53. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol 2018 Aug 10. pii: S0735-1097(18)36845-1.
54. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, Simonneau G, Peacock A, Vonk Noordegraaf A, Beghetti M, Ghofrani A, Gomez Sanchez MA, Hansmann G, Klepetko W, Lancellotti P, Matucci M, McDonagh T, Pierard LA, Trindade PT, Zompatori M, Hoeper M; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Heart J 2016; 37(1):67-119.

Versionsnummer:	5.0
Erstellungsdatum:	07/1996
Überarbeitung von:	11/2019
Nächste Überprüfung geplant:	11/2024

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online