

Entwicklung des Herzens. Mißbildungen des Herzens. Fetaler Kreislauf.

Dr. Gábor Baksa / Dr. Tamás Ruttkay

Anatomisches, Histologisches und Embryologisches Institut

2019.

Frühentwicklung des Herzens

Erste Anlage des Herzens tritt bei 18 bis 19 Tage alten Embryonen in Erscheinung:

→ im Bereich der kardiogenen Zone

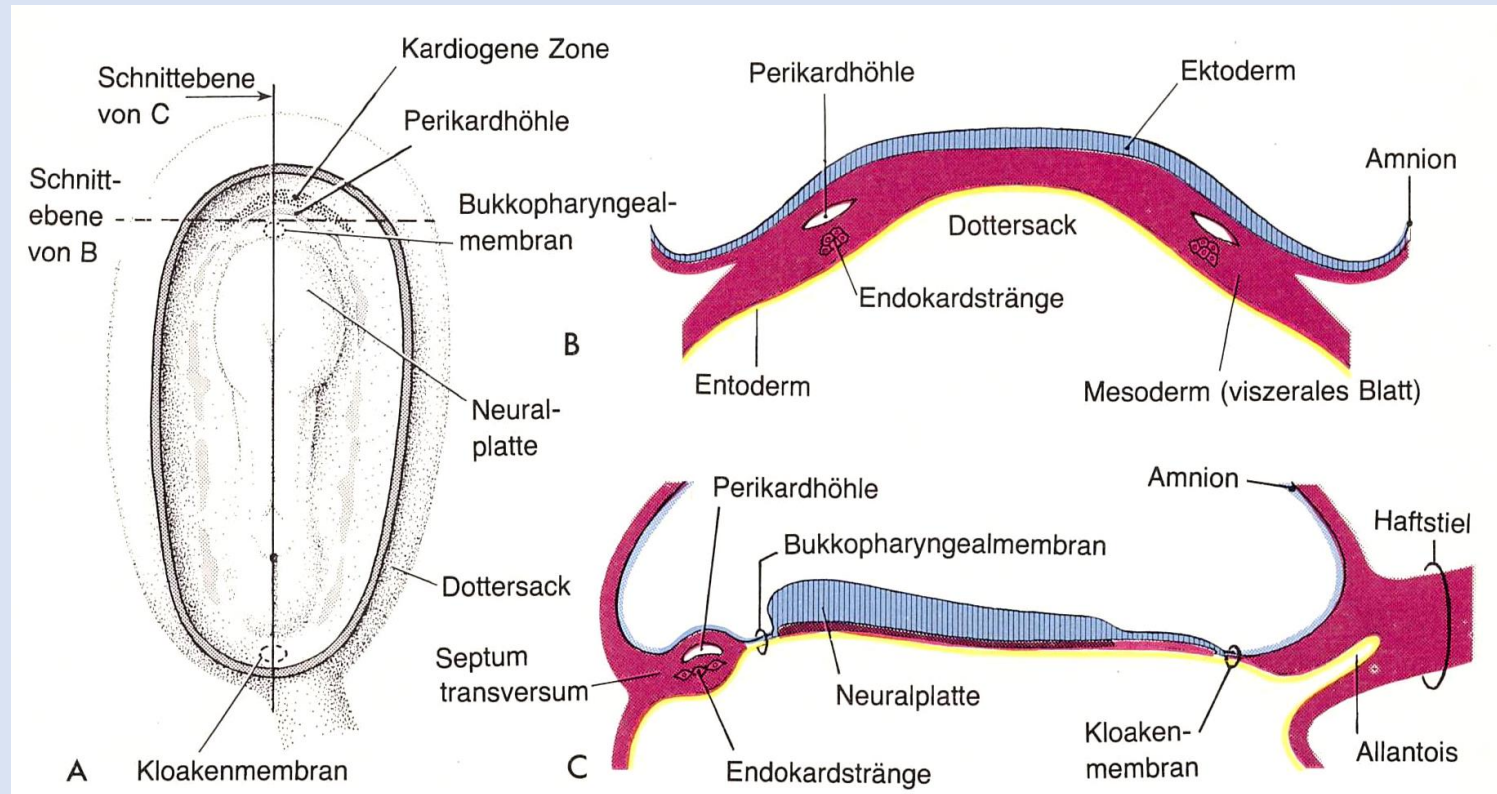
→ Verdickung der Splanchnopleura (Induktion des darunter befindlichen Entoderms)

→ Angioblasten entwickeln sich aus mesodermalen Zellen

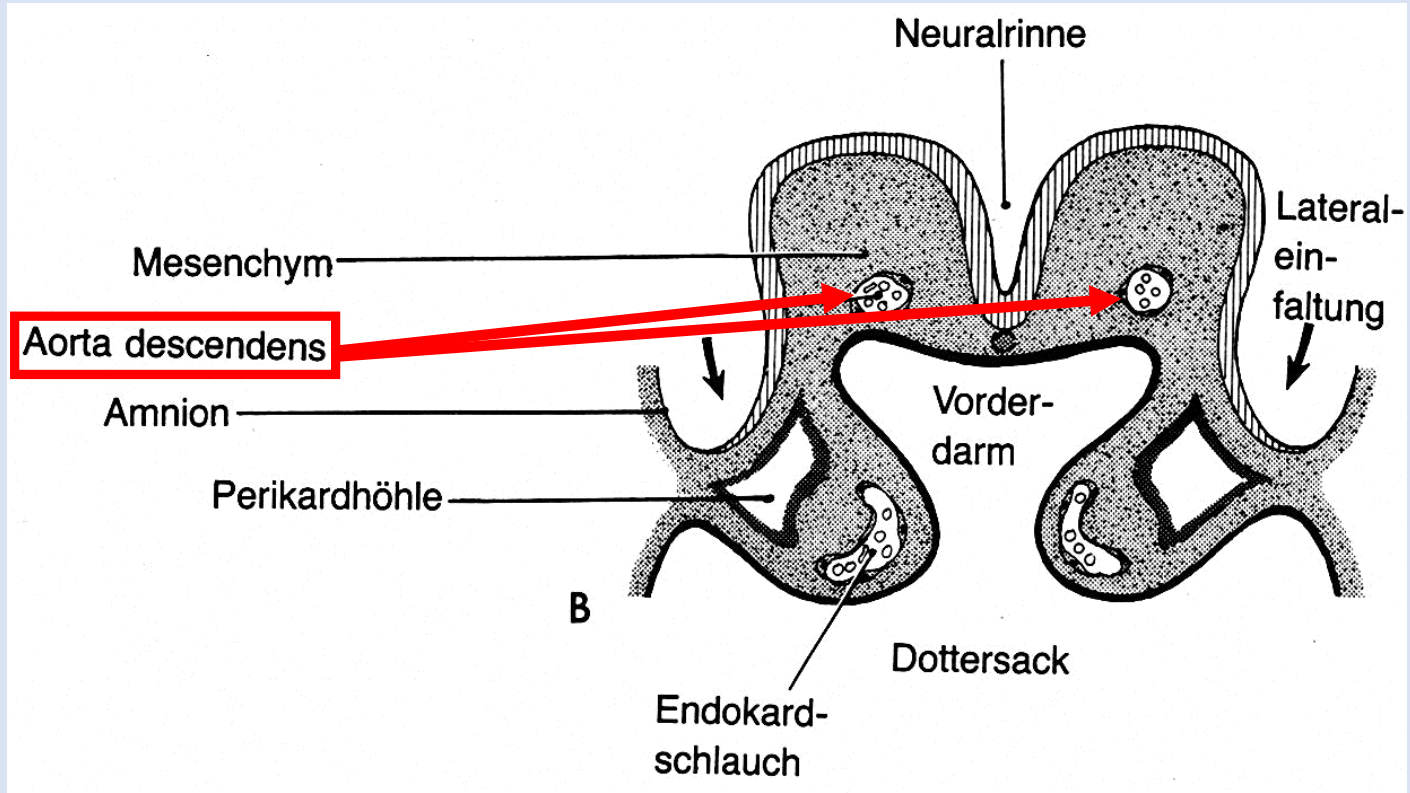
→ längsorientierende Endokardstränge

→ aus der Zölon(höhle) entwickelt sich die Perikardhöhle

→ paarige primitive Herzschräuche (die Wand besteht ausschließlich aus Endokard)



Entwicklung der Aorta dorsalis (descendens)



neben den primitiven Herzschläuchen bilden sich
bilateral weitere dorsale angiogene Zellgruppen

gemeinsames Lumen → zwei parallele Gefäße

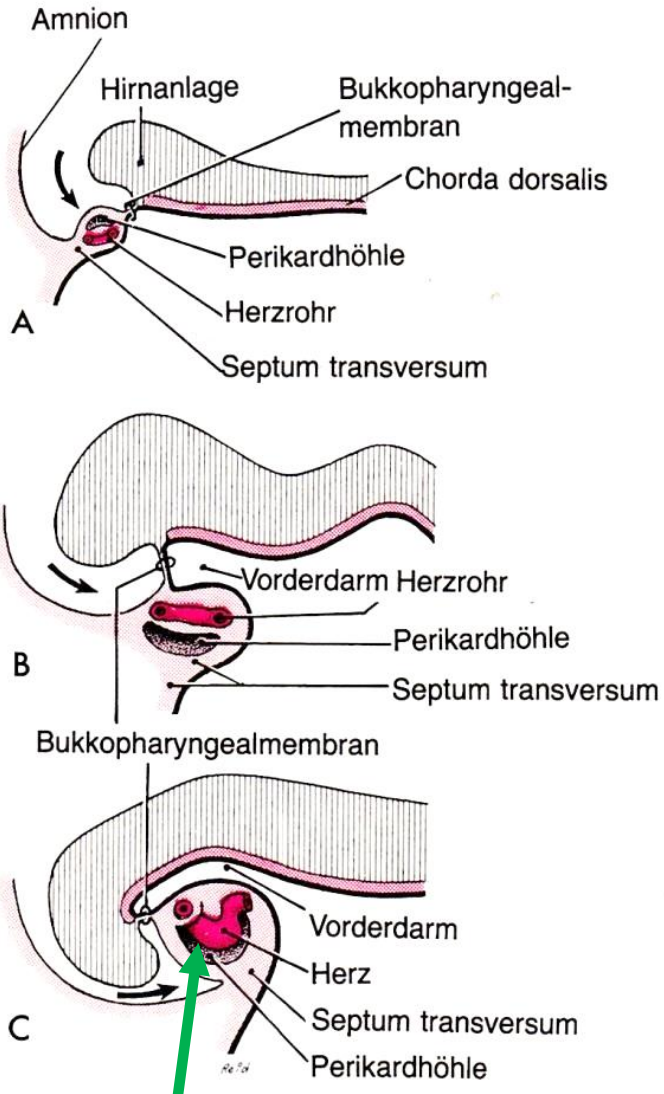
2 x Aorta dorsalis (descendens)

Verbindung durch die Aortenbögen mit dem Herzschlauch

Lage des Herzschlauches nach der Abfaltung des Embryos

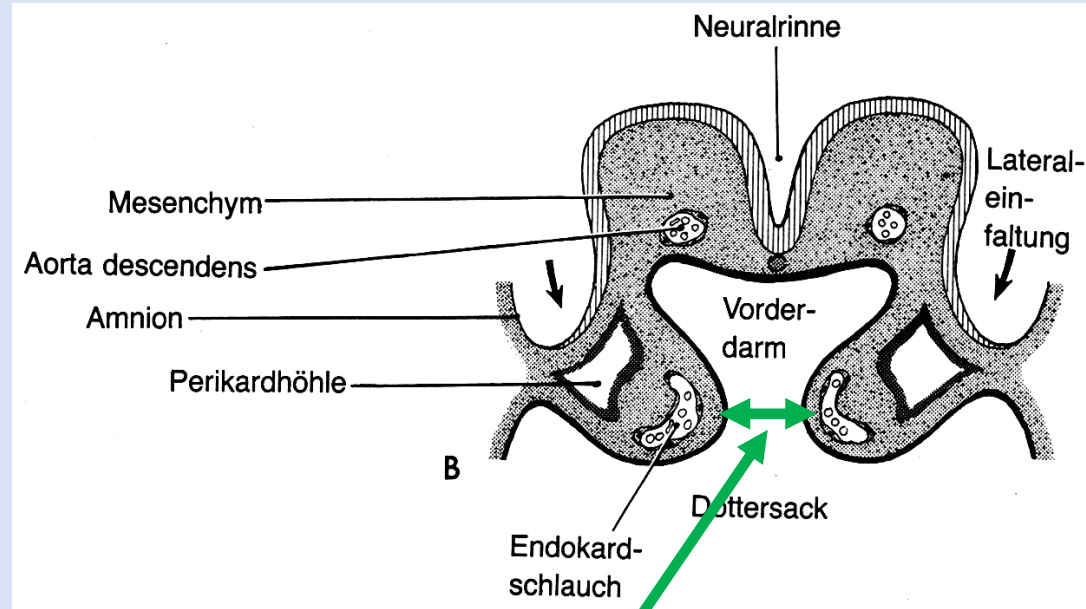
craniocaudale Abfaltung

Moore



caudal von Bukkopharyngealmembran

laterale Abfaltung



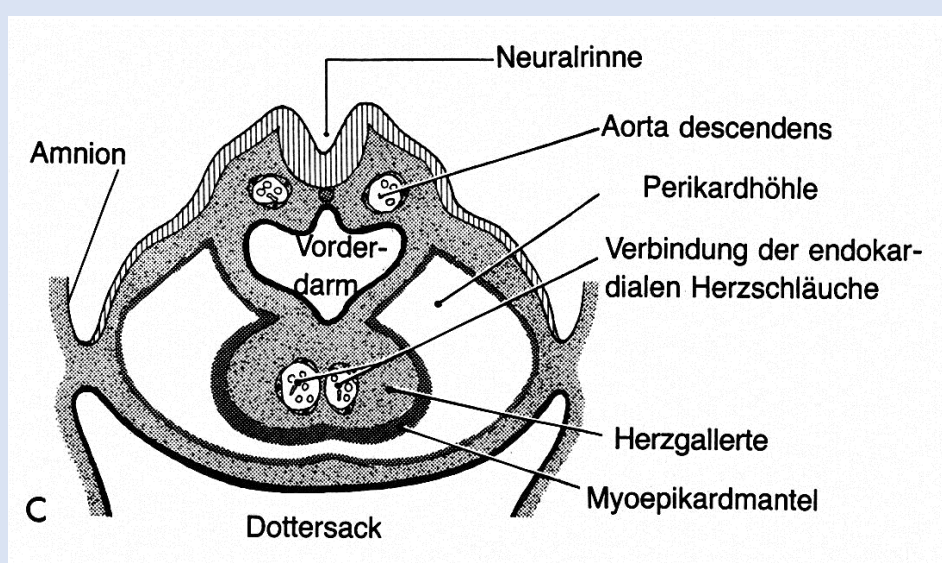
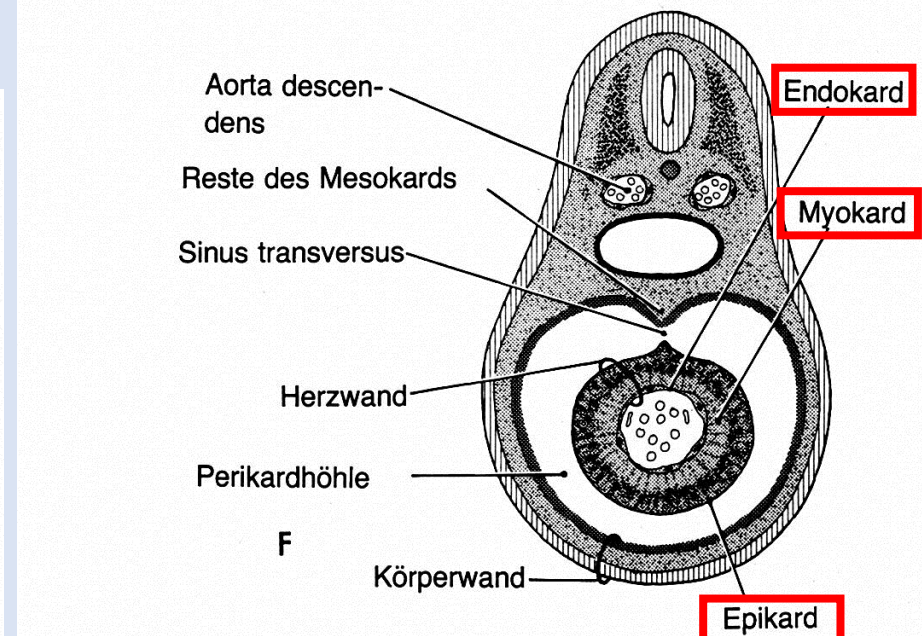
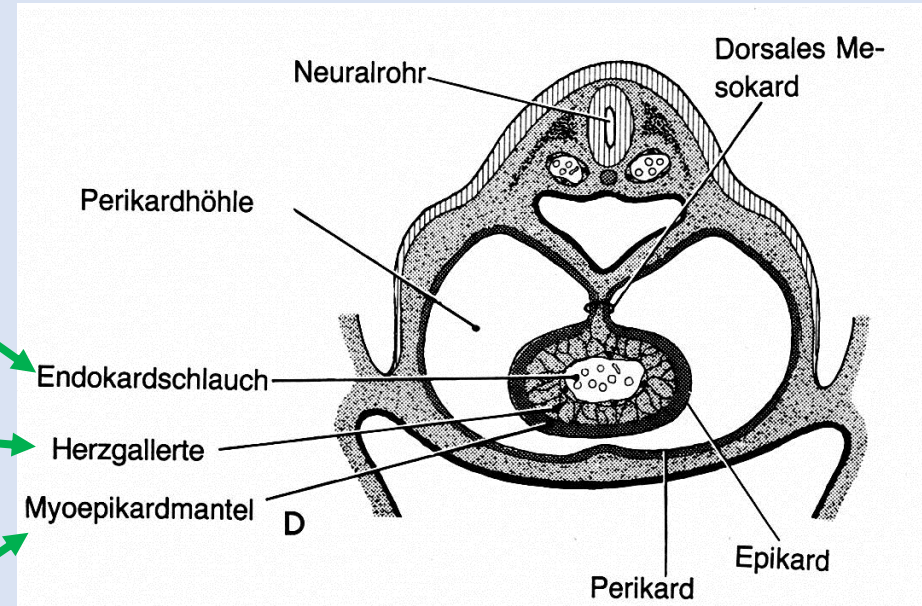
Verschmelzung der primitiven Herzschläuche

Verschmelzung der primitiven Herzschläuche

Entstehung eines endokardialen Rohres
→ einheitlicher Herzschlauch

lockeres gallertartiges Bindegewebe
→ Herzgallerte

Verdickung des angrenzenden Mesoderm
→ myoepikardialer Mantel



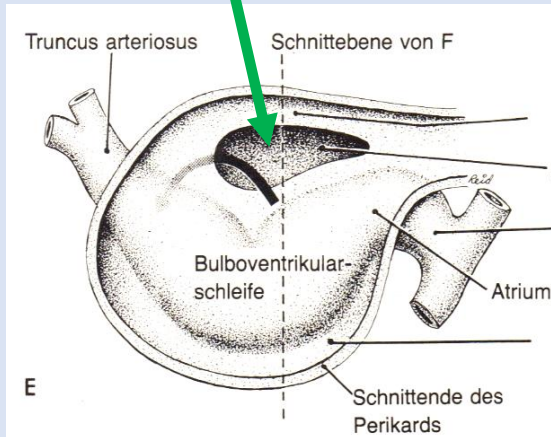
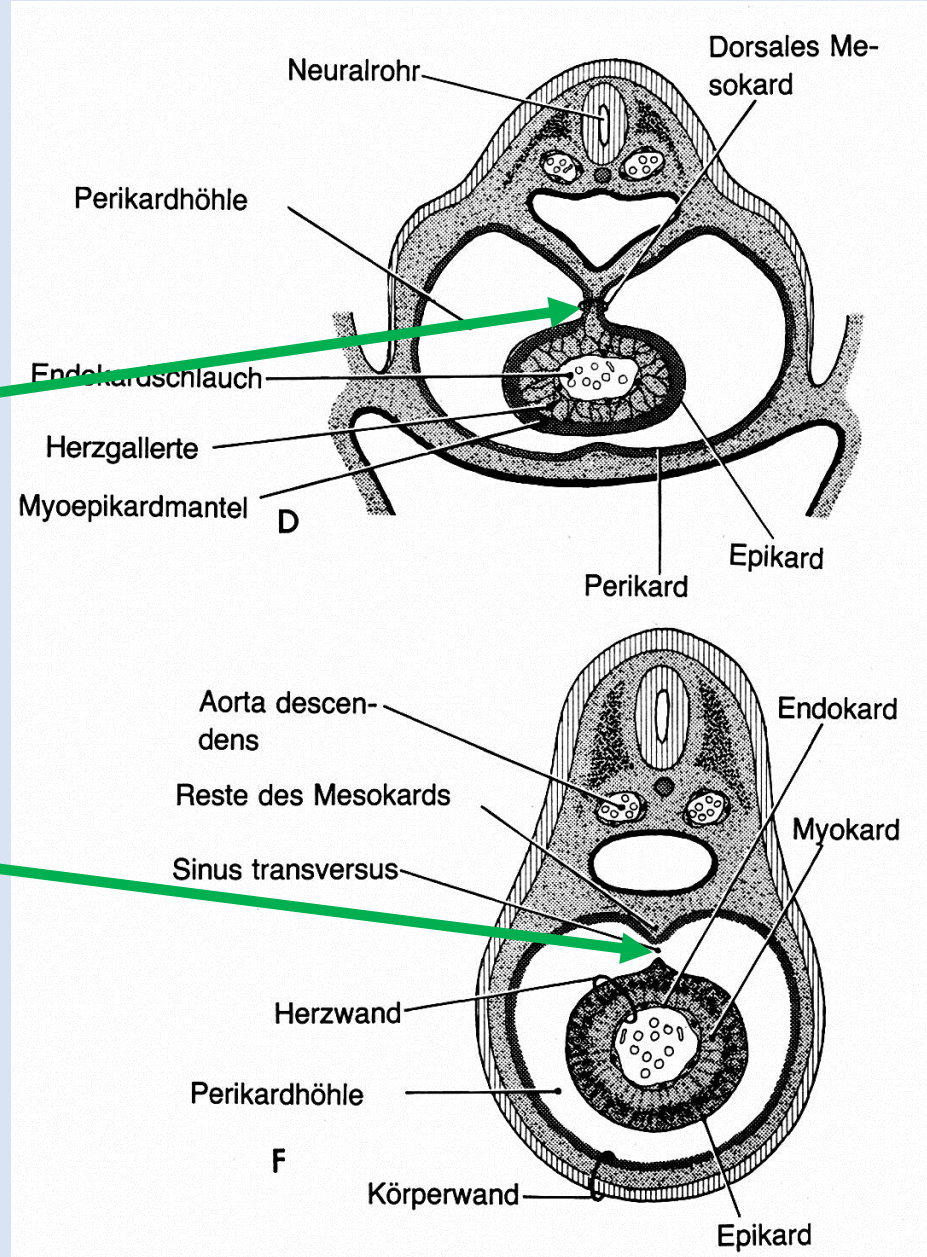
Mesocardium dorsale

Herzschlauch stülpt je mehr in die Perikardhöhle hinein

am Anfang befindet sich noch eine mesodermale Falte zwischen dem Herzschlauch und der dorsalen Seite der Perikardhöhle:
 → **dorsales Mesokard**

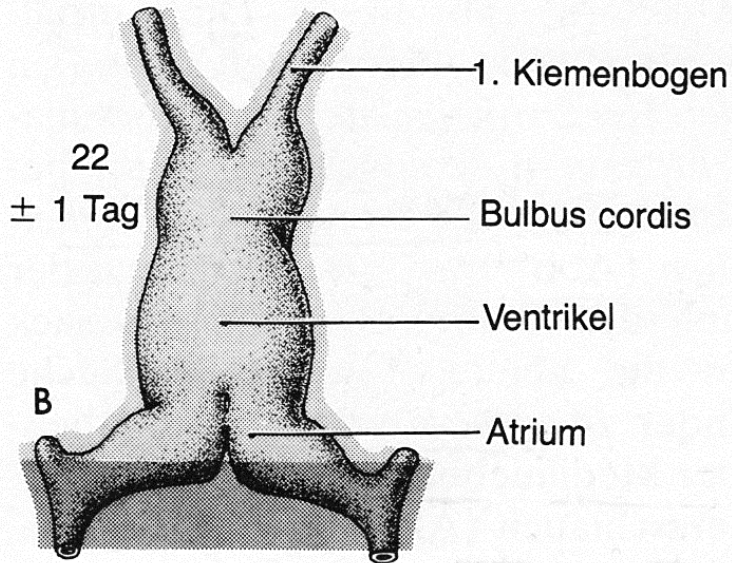
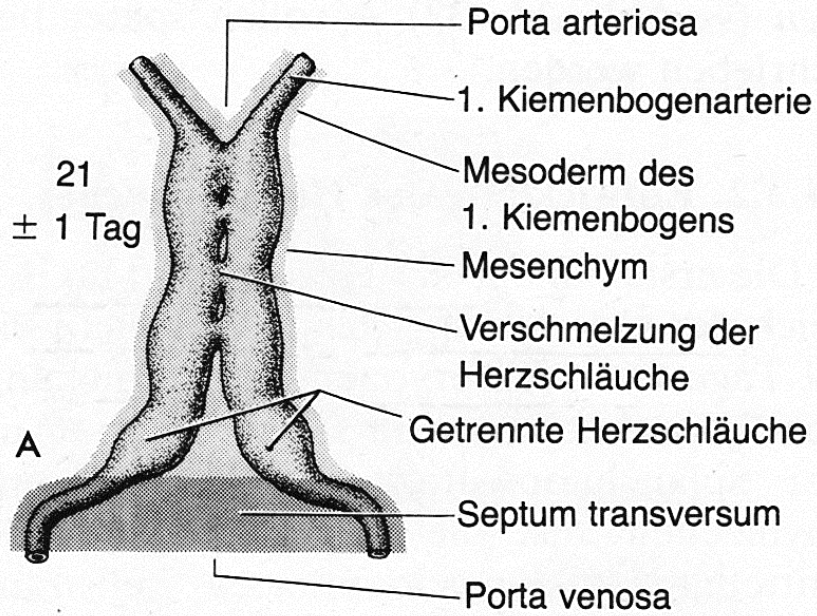
(ventrales Mesokard bildet sich gar nicht)

der mittlere Teil dieses dorsalen Mesokards degeneriert:
 Verbindung zwischen rechten und linken Hälfte der Perikardhöhle
 → ***Sinus transversus pericardii***



Moore

Entwicklung des Herzschlauches (etwa 20-25. Tag)



der Herzschlauch wächst in die Länge



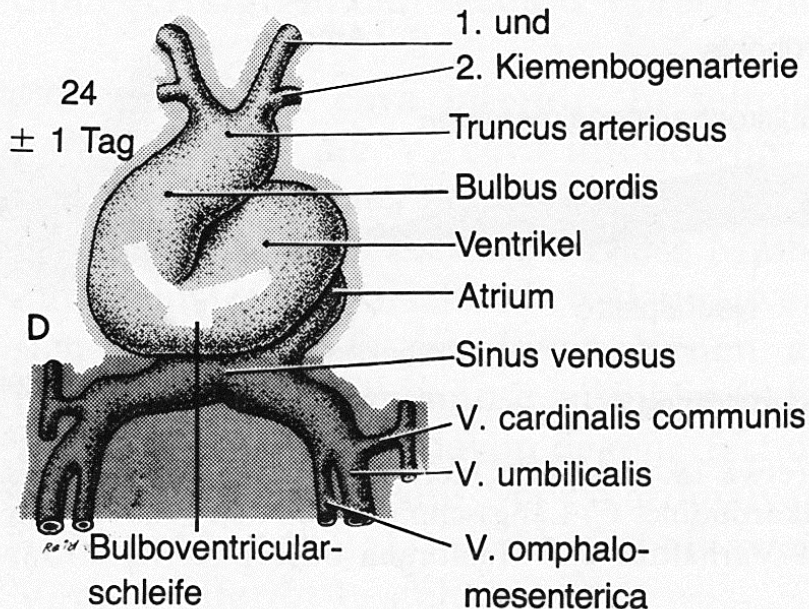
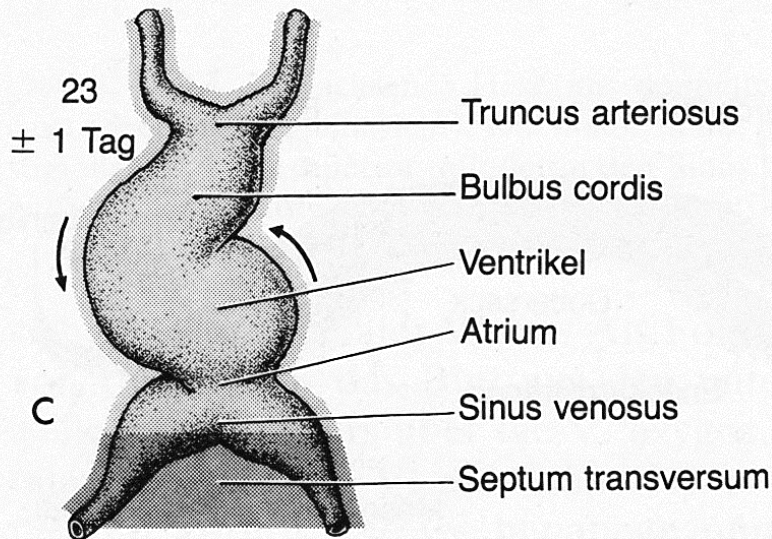
alternierende Bildung von Ausweitungen sowie Einschnürungen:

Bulbus cordis

Ventrikel

Atrium

Entwicklung des Herzschlauches (etwa 20-25. Tag)



alternierende Bildung von Ausweitungen sowie Einschnürungen:

Porta arteriosa
Truncus arteriosus

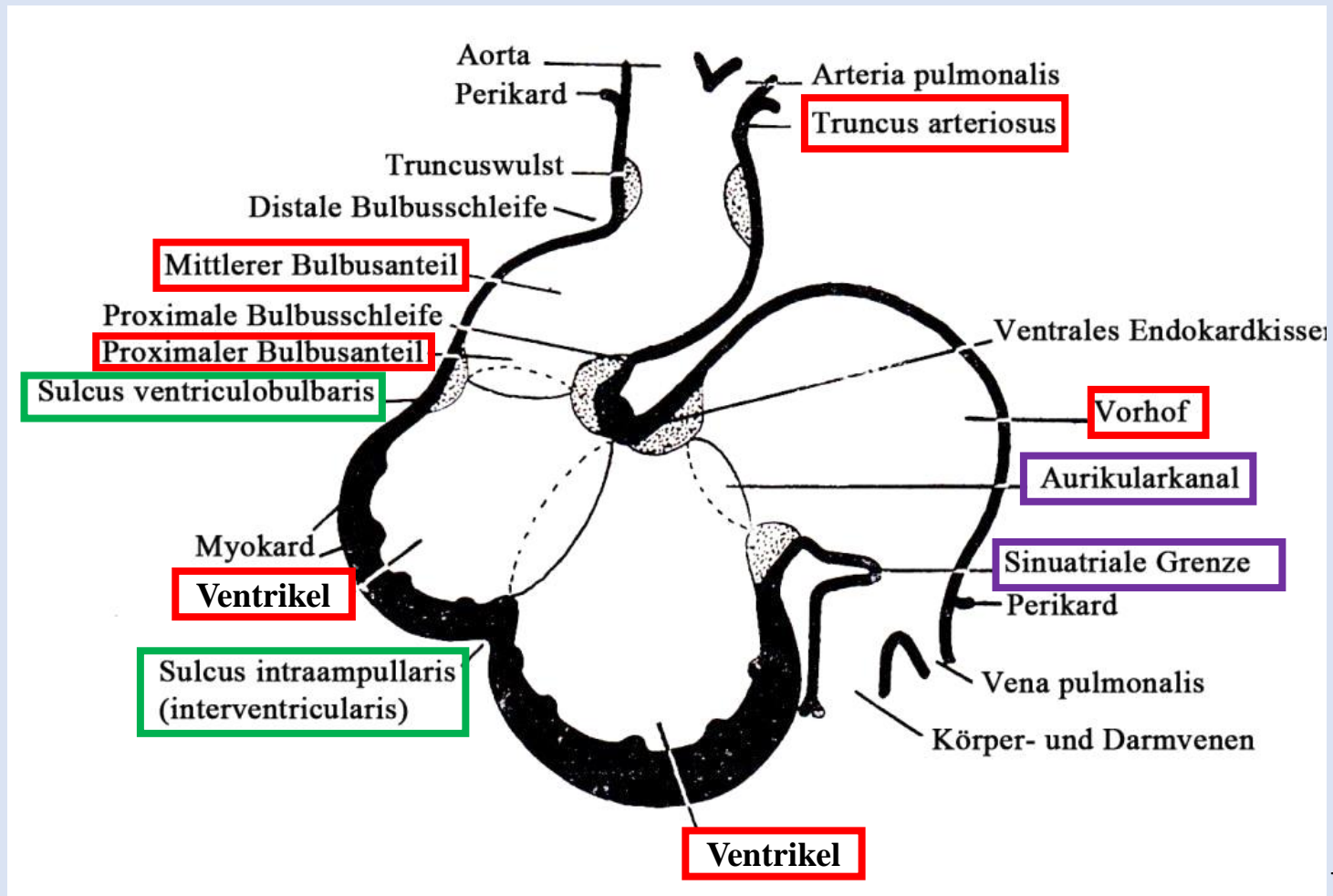
Bulbus cordis

Ventrikel

Atrium

Sinus venosus
Porta venosa

Anteile des Herzschlauches

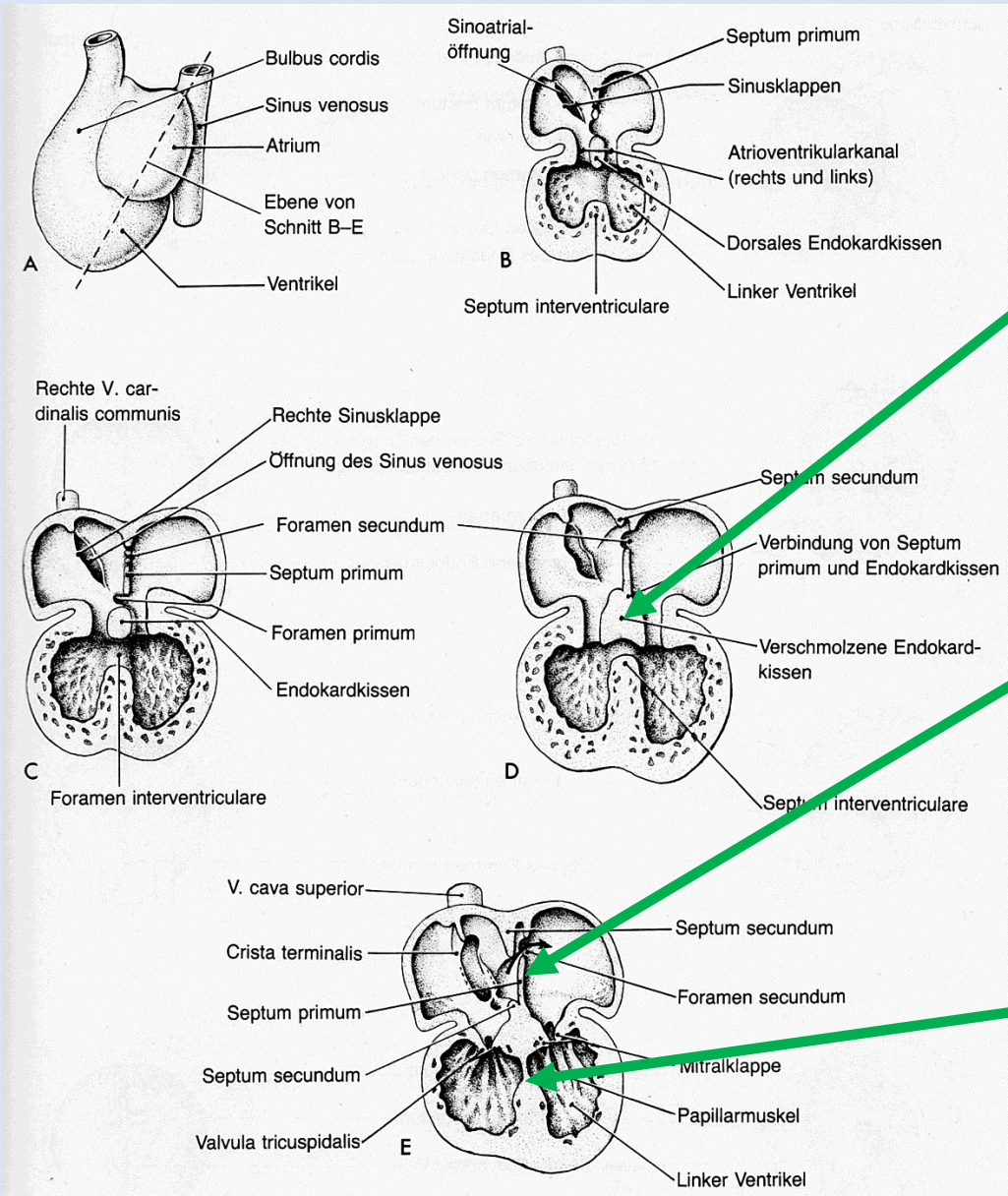


Törő

Derivate des Bulbus cordis:

1. proximaler Anteil: trabekulierter Teil des rechten Ventrikels
2. mittlerer Anteil (Conus cordis): glattwandiges Ausstromgebiet beider Ventrikel
3. distaler Anteil (Truncus arteriosus): Anfang der Aorta sowie Truncus pulmonalis

Teilungsprozesse zwischen beider Herzhälften (4-5. Woche)

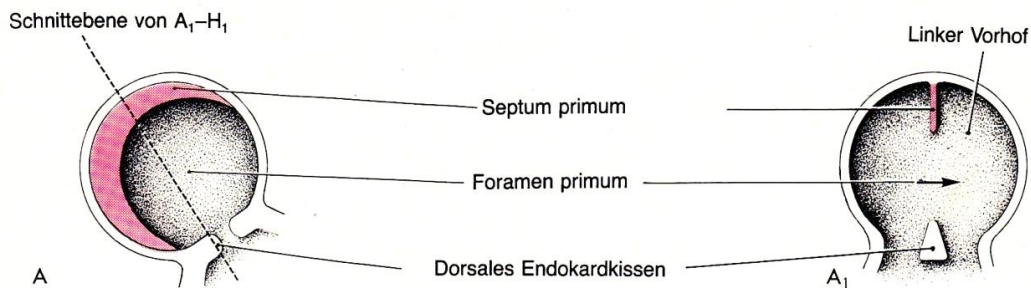


Teilung des **Atrioventrikularkanal**:
 Verdickungen des subendocardialen Gewebes:
 → **Endokardkissen verschmelzen**

Teilung des primitiven **Atriums**:
 → **Septum primum**
 → **Septum secundum**

Teilung des primitiven **Ventrikels**:
 → **Septum interventriculare**
 - Pars muscularis
 - Pars membranacea

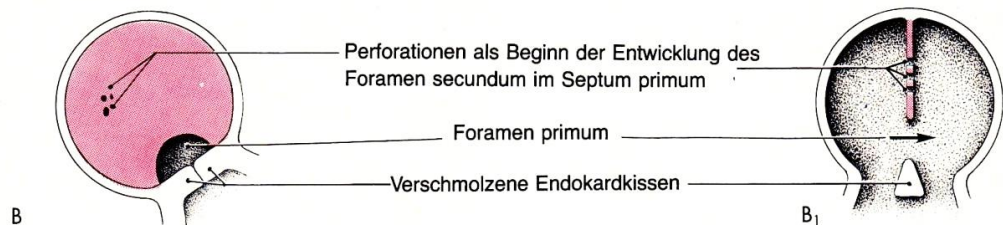
Teilung des primitiven Atriums



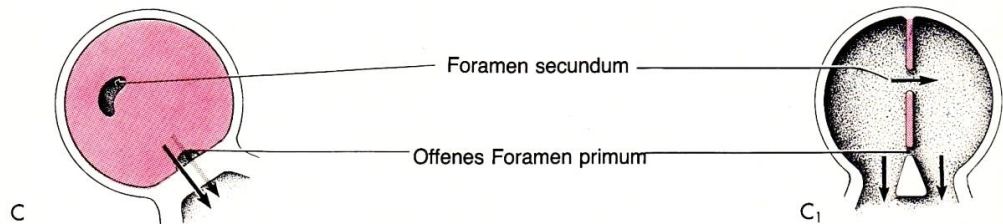
Septum primum

Foramen primum

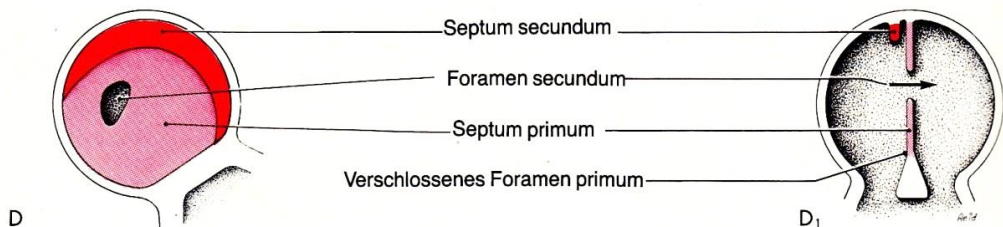
Foramen secundum



Valvula foraminis ovalis

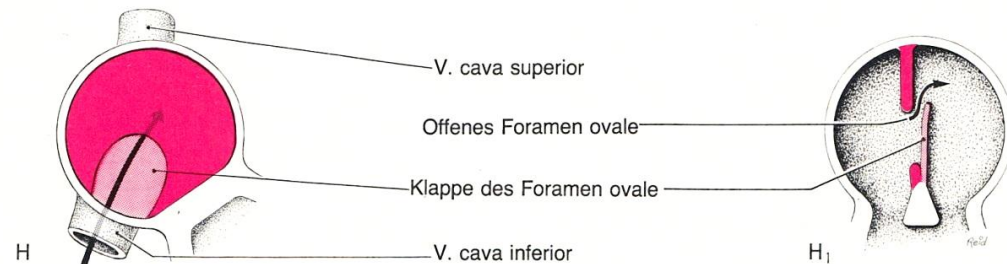
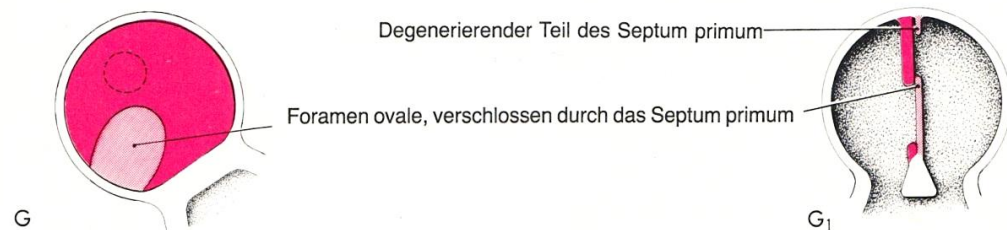
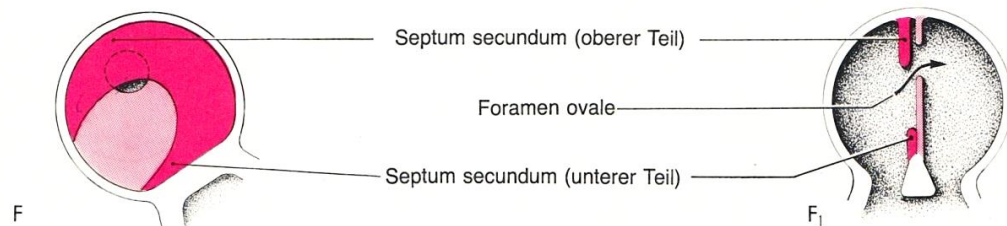
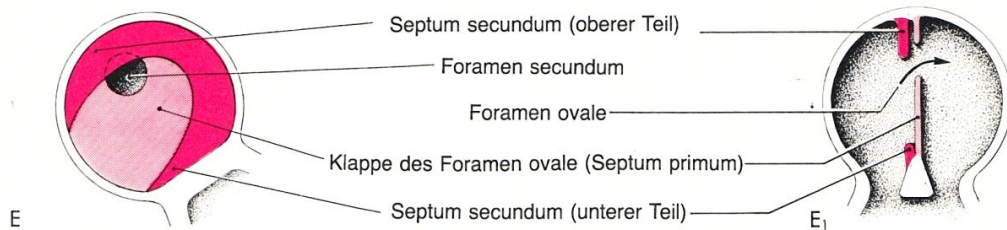


Septum secundum



Foramen ovale

Teilung des primitiven Atriums



Septum primum

Foramen primum

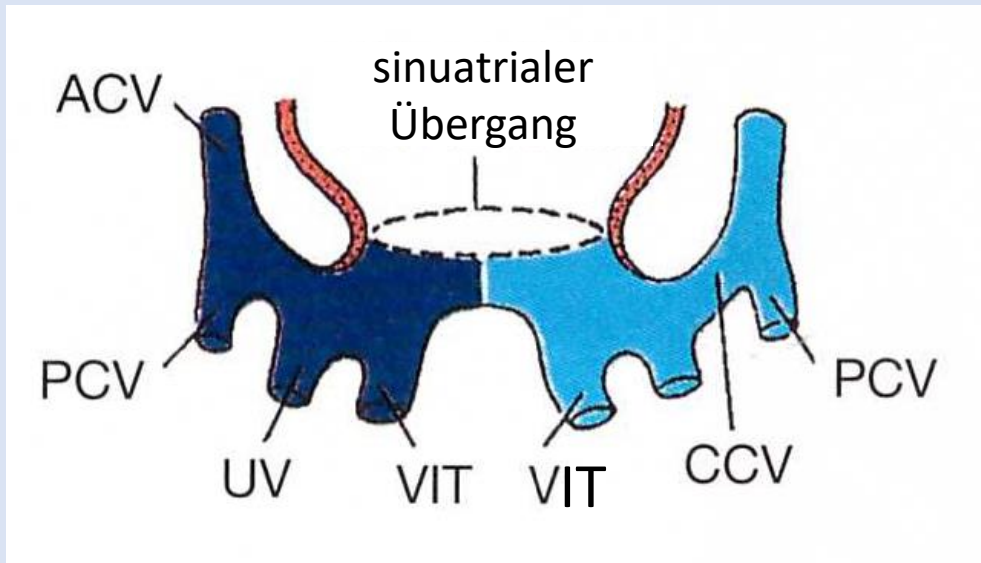
Foramen secundum

Valvula foraminis ovalis

Septum secundum

Foramen ovale

Rechtes Atrium: linkes Sinushorn



Sadler

Zuflüsse der Sinushörner:

ACV: Vena cardinalis anterior

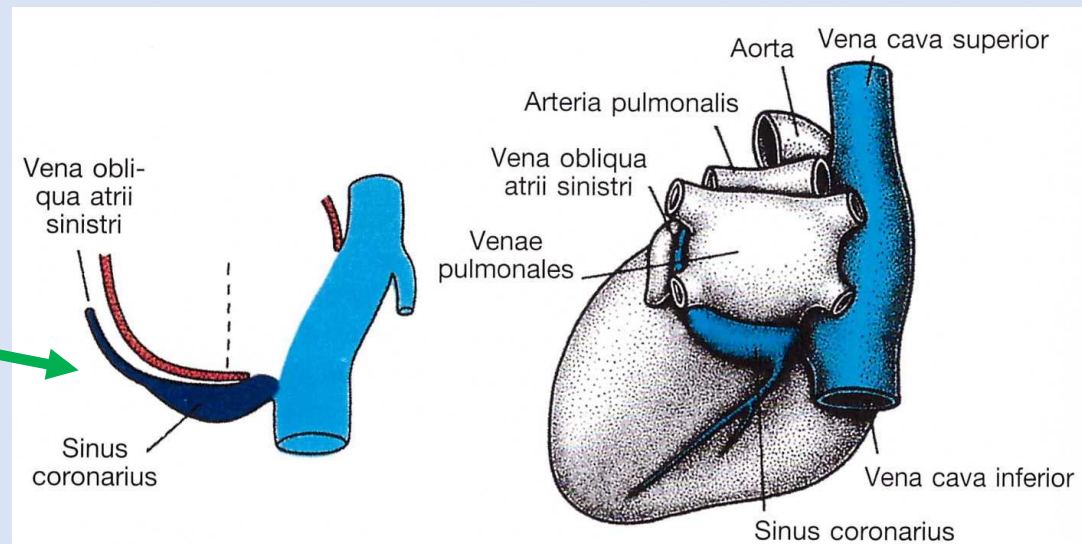
PCV: Vena cardinalis posterior

CCV: Vena cardinalis communis

UV: Vena umbilicalis

VIT: Vena vitellina

aus dem linken Sinushorn bleibt nur die **Vena obliqua atrii sinistri** und der **Sinus coronarius** erhalten



Rechtes Atrium: rechtes Sinushorn

das rechte Sinushorn verschmilzt in das rechte Atrium



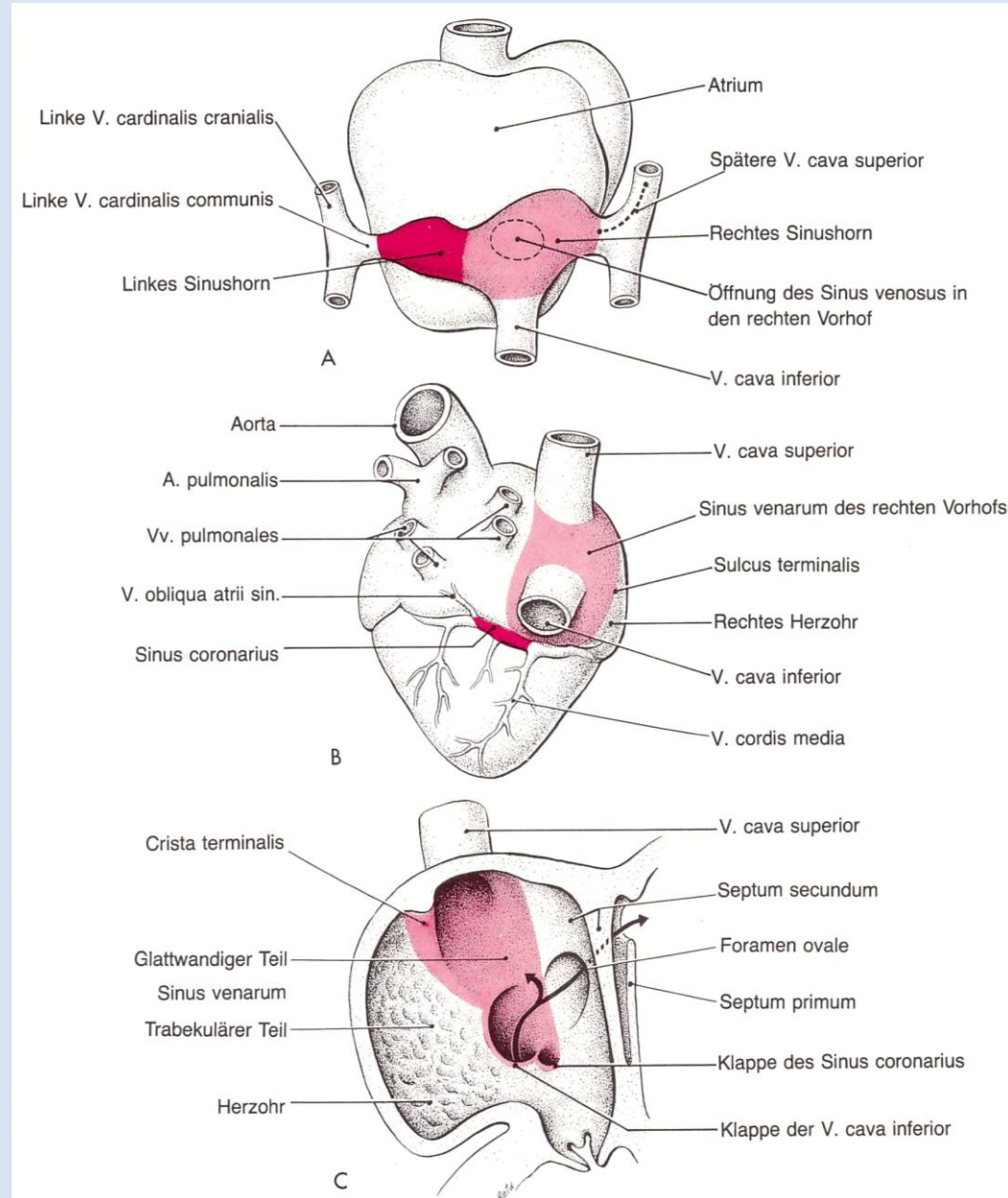
Eingangsstelle: Orificium sinuatriale



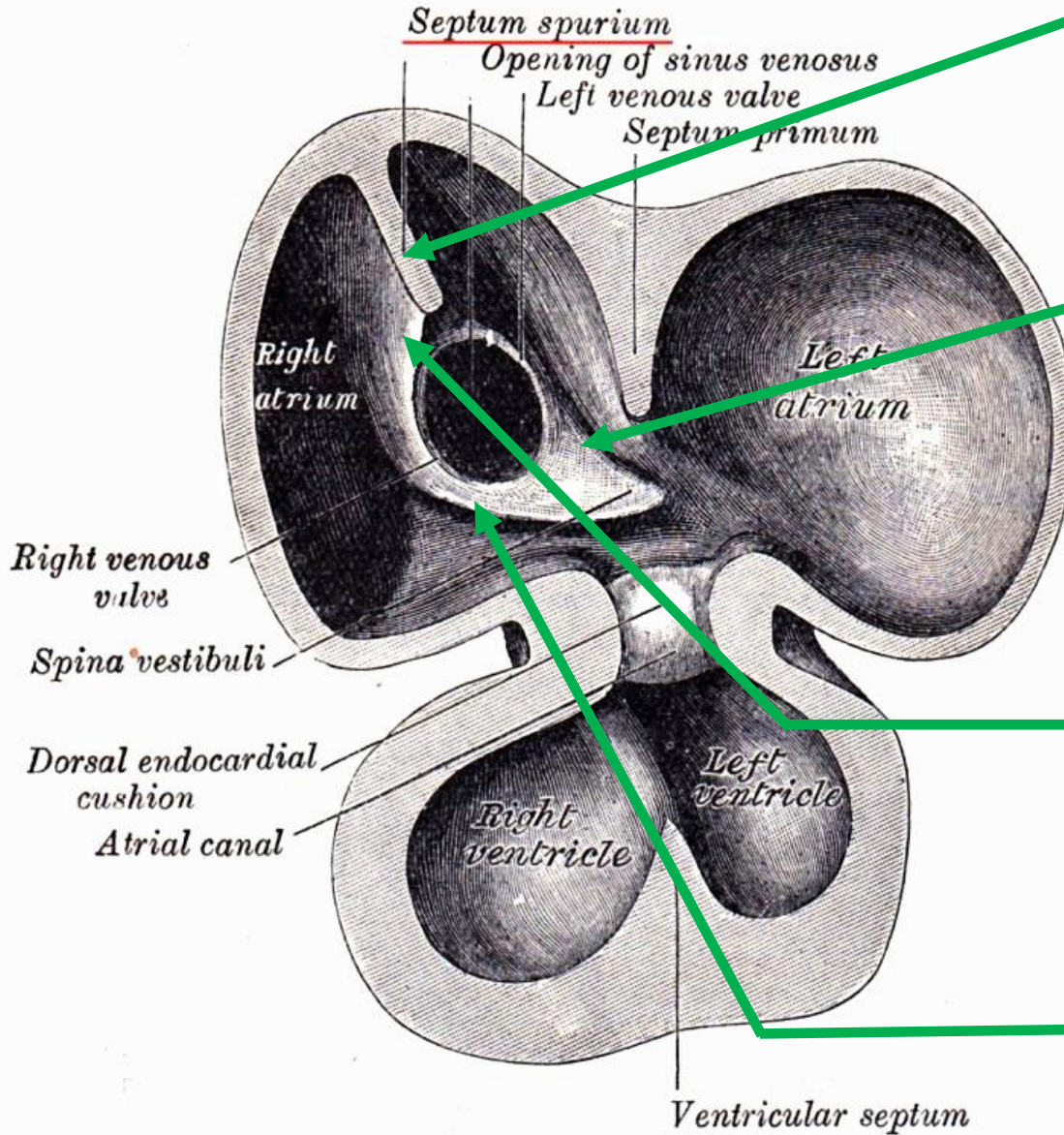
Klappenfalten an beiden Seiten der Mündung:

Sinusklappen

- *Valvula venosa dextra*
- *Valvula venosa sinistra*



Glattwandiger Anteil des rechten Atriums



Septum spurium:

craniale „Fortsetzung“ beider (rechten und linken) Sinusklappen

Septum spurium und die **linke Sinusklappe** verschmilzt mit dem **Septum interatriale** (cranialer Anteil des **Limbus foraminis ovalis**)

oberer Anteil der **rechten Sinusklappe** wird zur **Crista terminalis**

unterer Anteil der **rechten Sinusklappe** wird zur **Valvula venae cavae inferioris** (Eustachii) und **Valvula sinus coronarii** (Thebesii)

Glattwandiger Anteil des linken Atriums

(früher auch „Sinus venarum pulmonalium“ genannt)

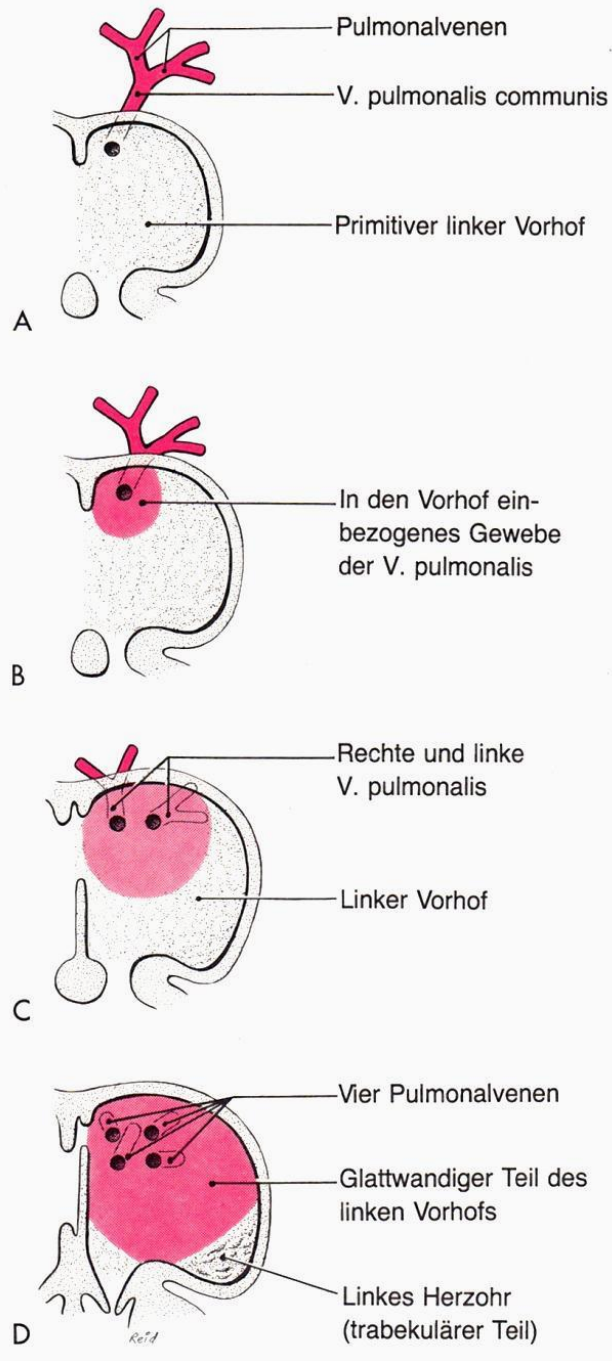
1. eine gemeinsame Pulmonalvene wird einbezogen

2. zwei Pulmonalvenen gemäß den zwei Lungen werden einbezogen

3. von den beiden Lungen insgesamt 4 Lungenvenen werden einbezogen

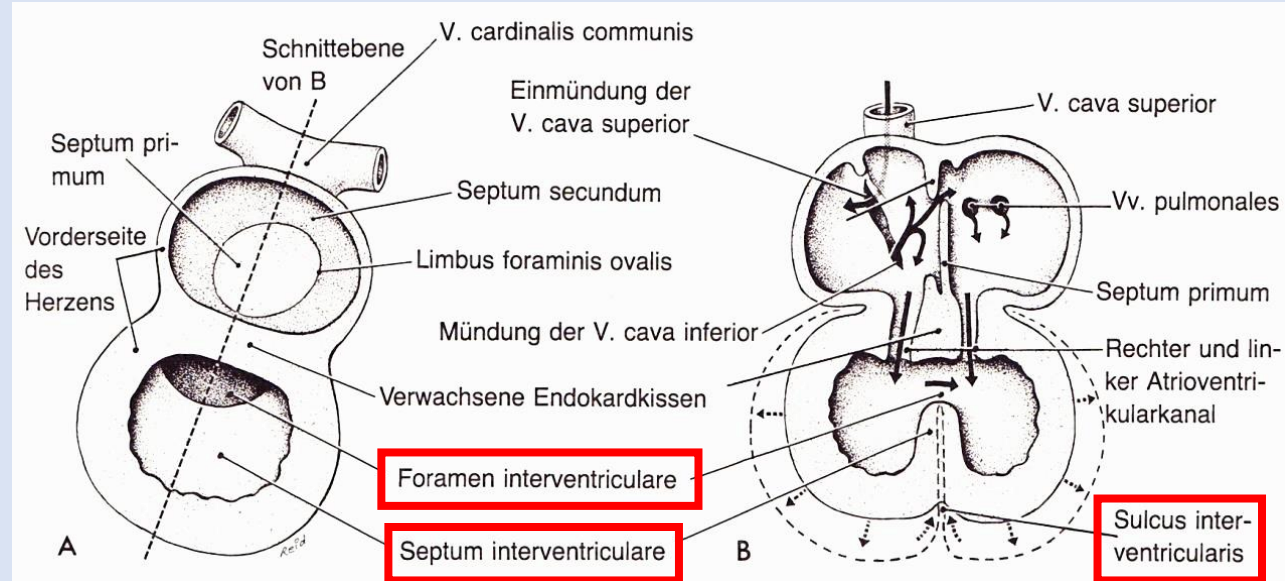
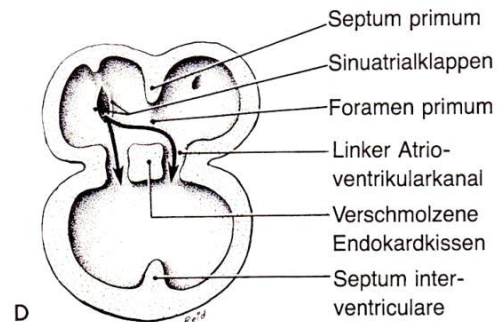
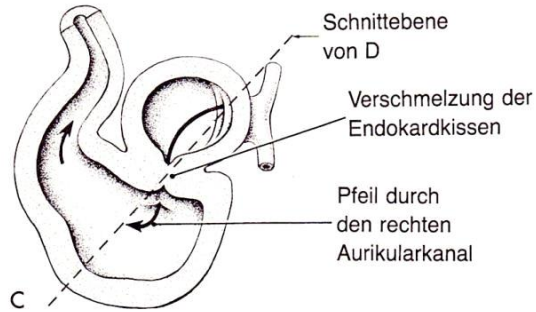
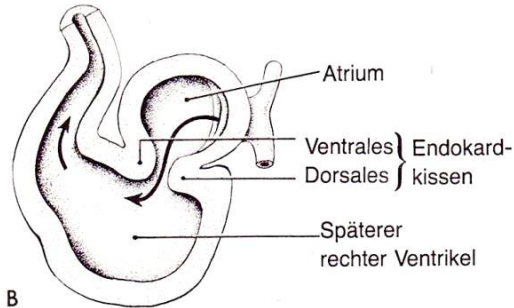
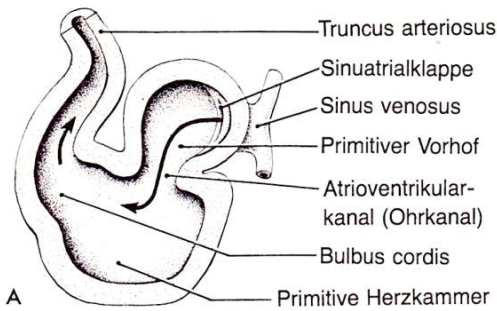
Selten wird an der rechten Seite auch eine dritte Vene einbezogen

(linke Lunge: 2 Lappenvenen, rechte Lunge: 3 Lappenvenen)



Teilung des primitiven Ventrikels

Moore



Ventriculus communis teilt sich in eine rechte und linke Kammer

Ausbildung einer halbmondförmigen Muskelleiste am Boden des Ventrikels

Ausweitung des Ventrikelraumes (relatives Längenwachstum)

an der Außenseite Bildung einer Längsfurche: **Sulcus interventricularis**

aktives Wachstum des **Septum interventriculare** in die Höhe

Foramen interventriculare bleibt unter den verschmolzenen Endokardkissen übrig

Teilung des Bulbus cordis und Truncus arteriosus (5. Woche)

einander gegenüberliegende subendocardiale Längswülste treten im Bereich des Bulbus cordis sowie Truncus arteriosus:

Bulbuswülste
Truncuswülste



durch die Blutströmung → spiraliger Verlauf



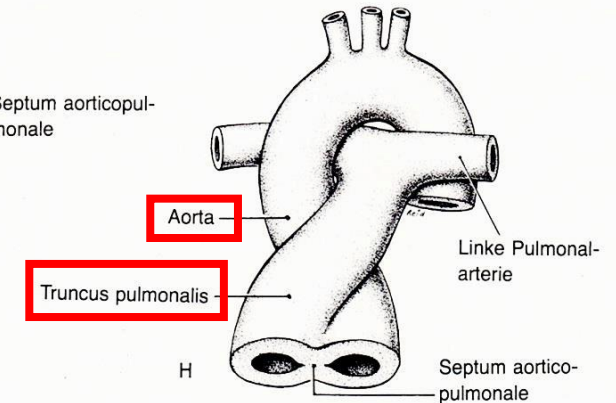
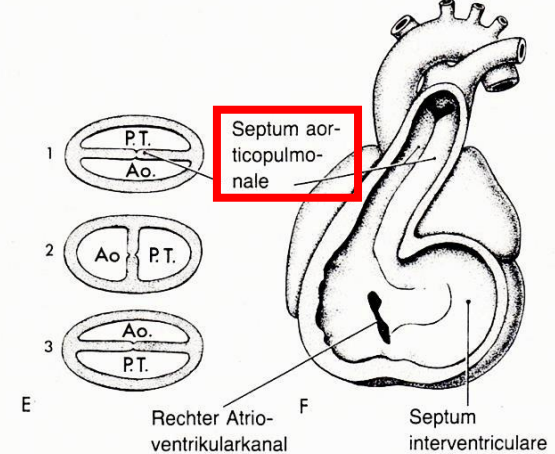
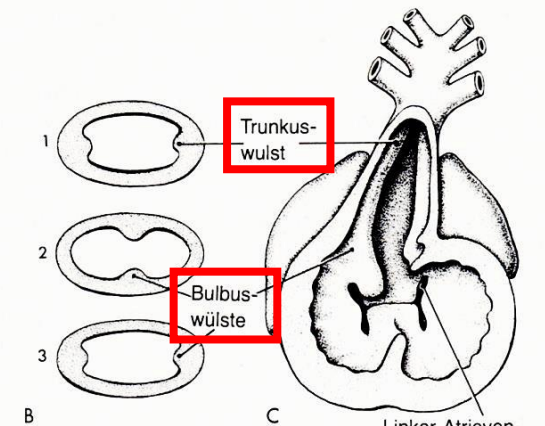
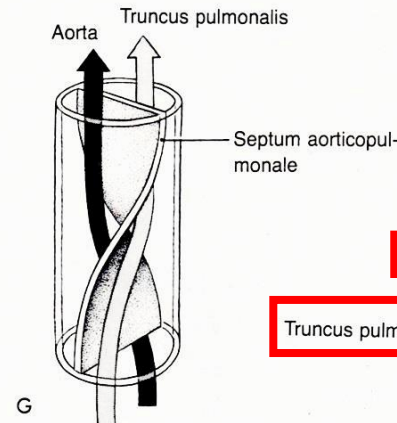
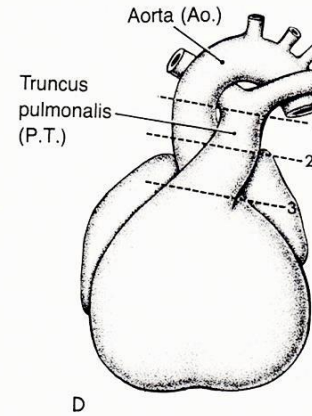
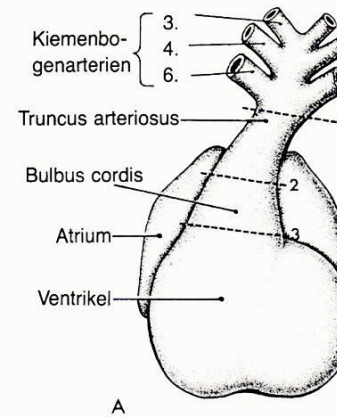
Verwachsung miteinander
→ spiralig gedrehtes Septum
→ **Septum aortico-pulmonale**



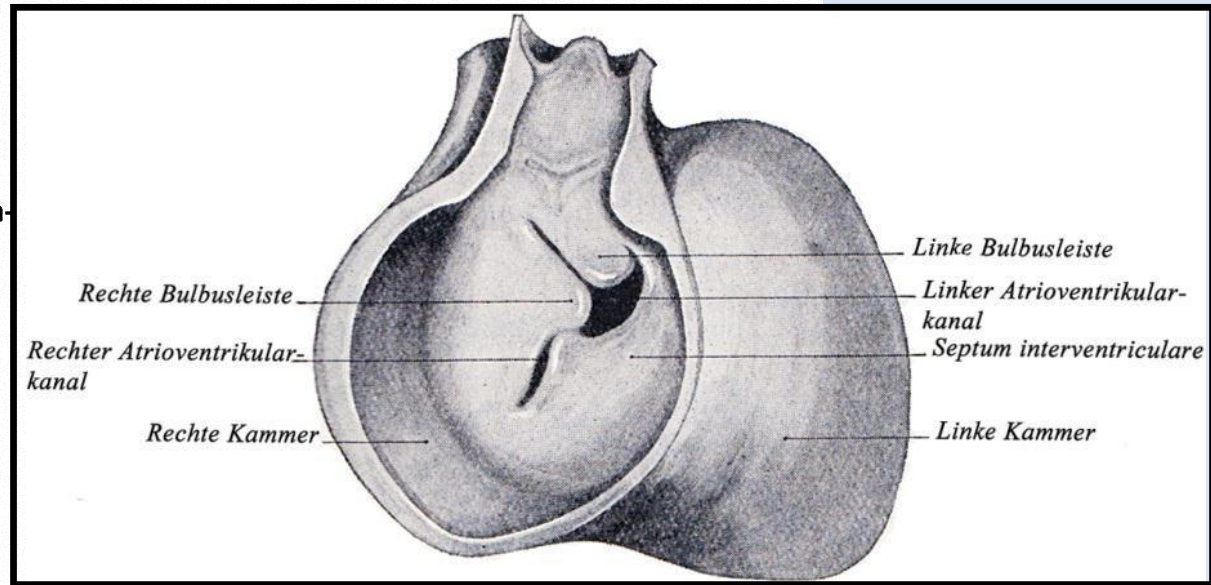
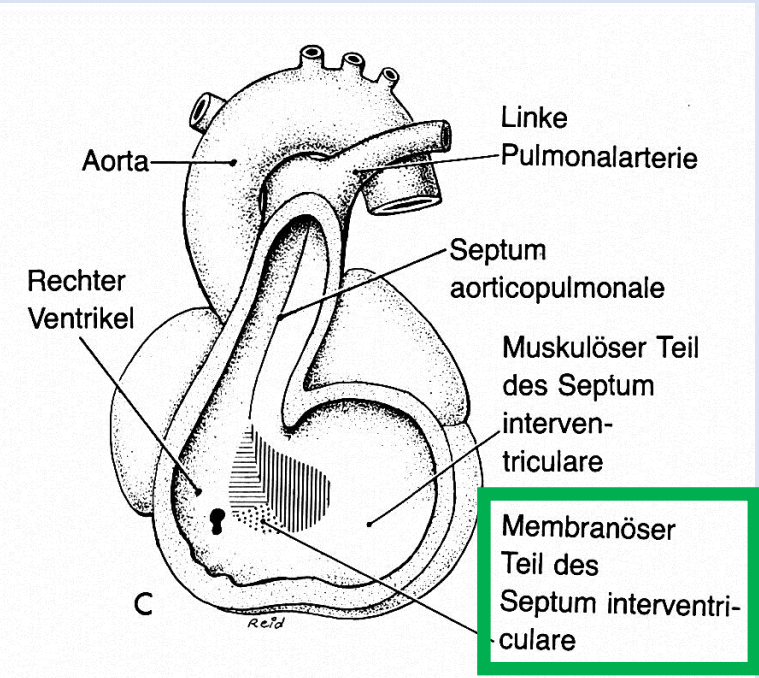
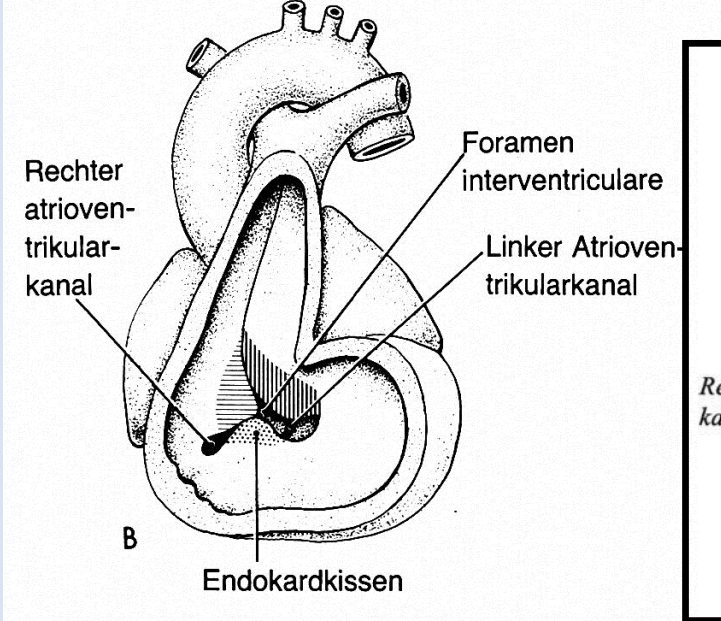
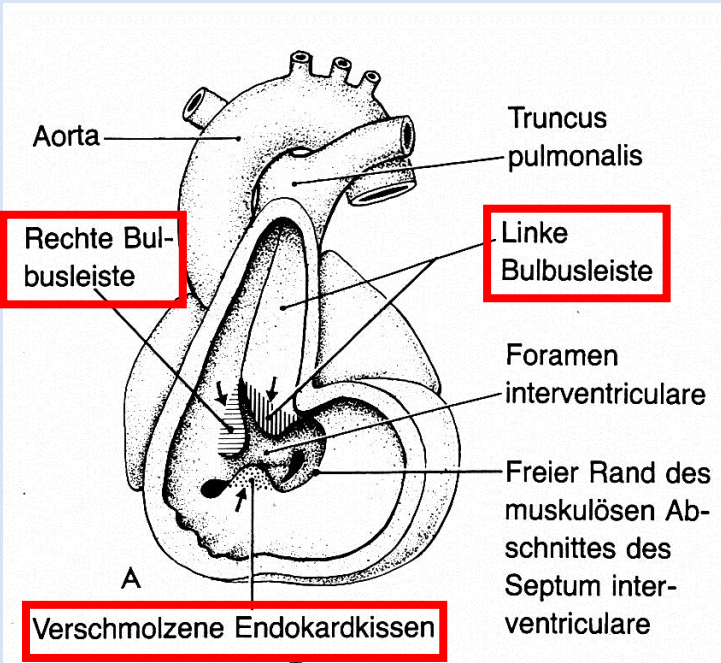
Aorta (hinten) und
Truncus pulmonalis (vorne)
wird getrennt



der Truncus pulmonalis wird um die Aorta
gedreht



Teilung des primitiven Ventrikels: Verschluss des Foramen interventriculare

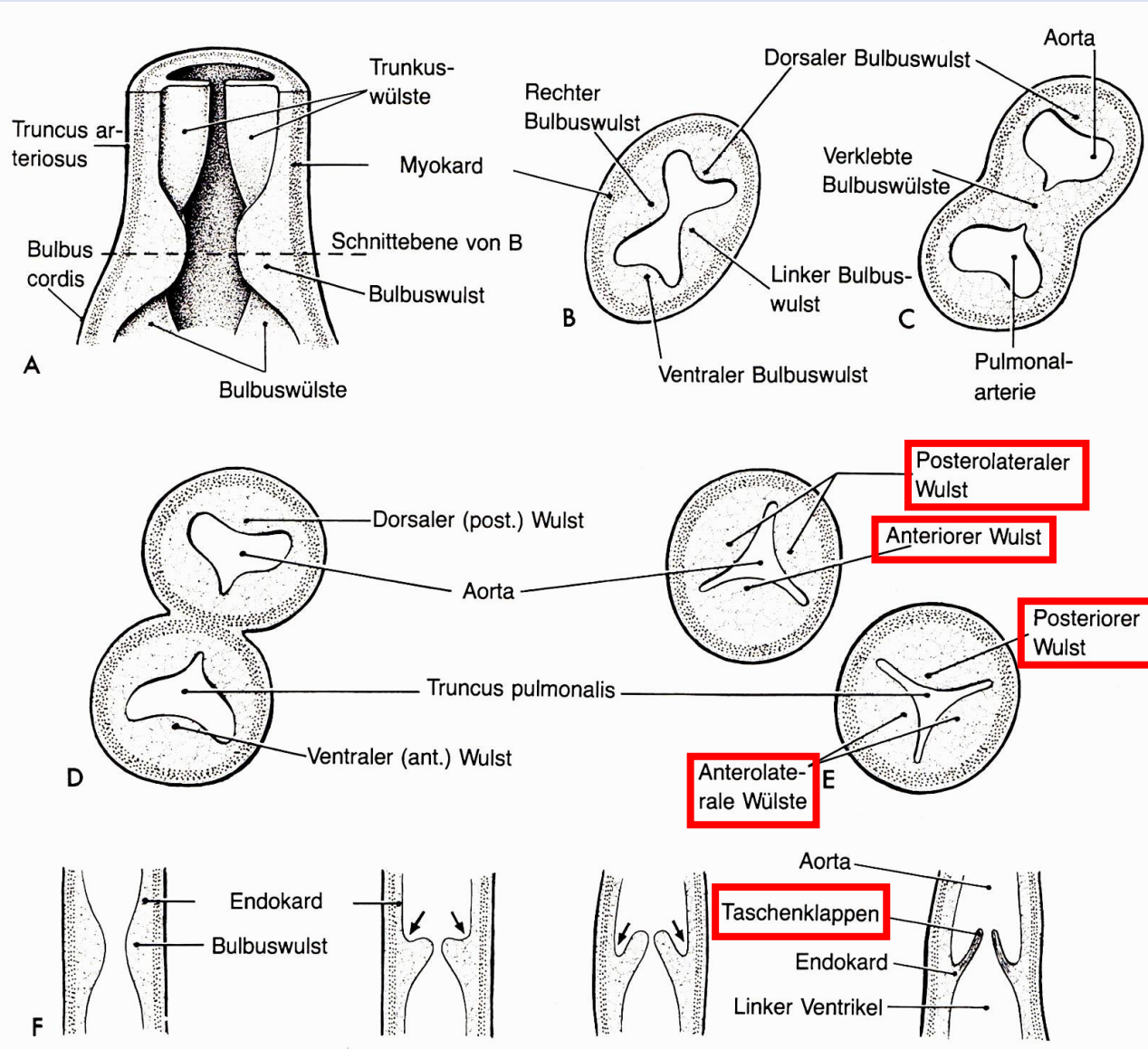


rechter Bulbuswulst

linker Bulbuswulst

miteinander verwachsenen Endokardkissen des AV-Kanals

Entstehung der Semilunarklappen



3 Endokardkissen:

3 subendocardiale Polstern
- Mesenchymverdickungen
(am Ursprung der Aorta und
Truncus pulmonalis)

Aushöhlung

3 dünnwandige **Taschen**

Entstehung der Atrioventrikularklappen

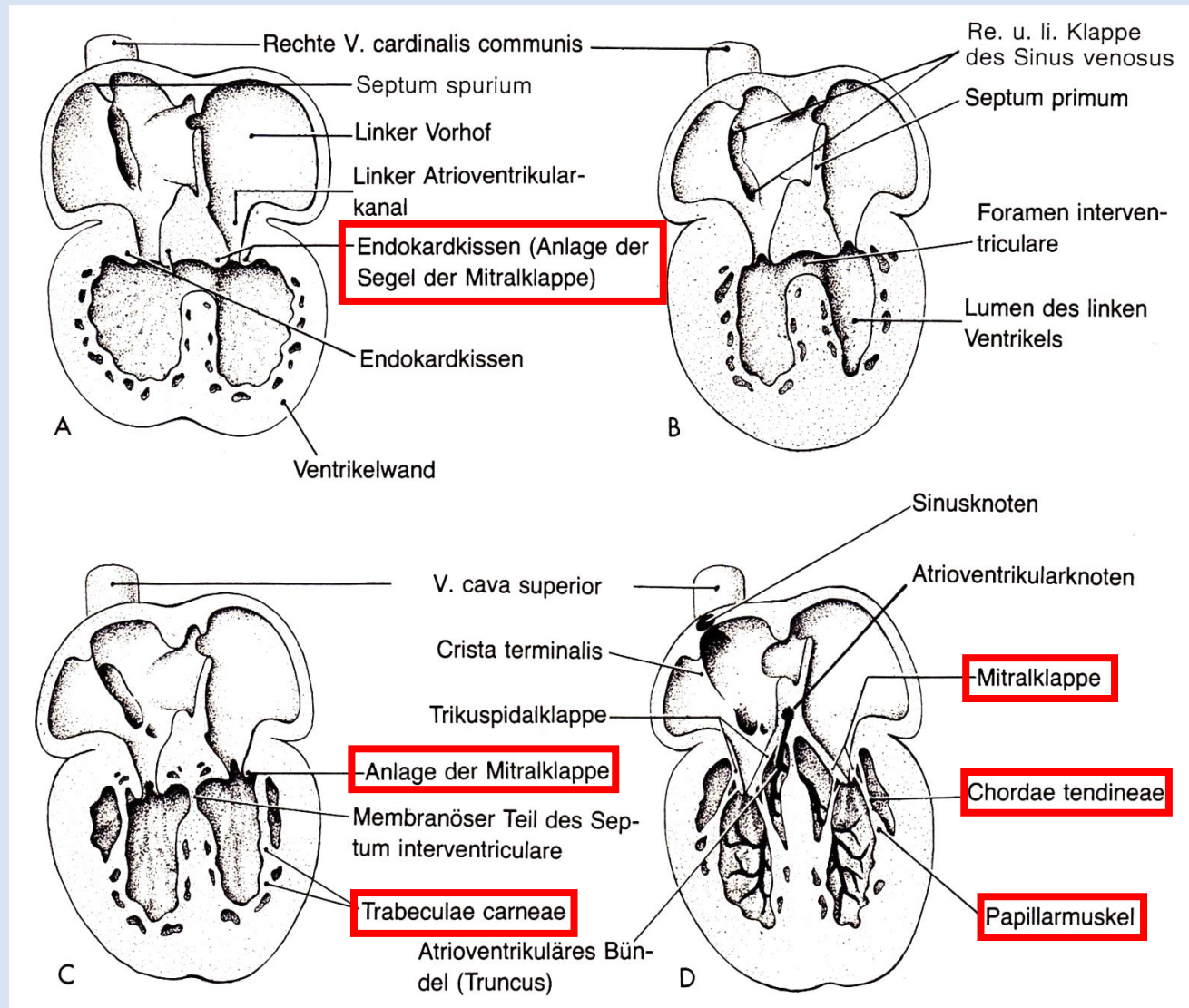
Endokardkissen:

subendocardiale Polster
- Mesenchymverdickungen
(in Höhe des Atrio-
ventrikularkanals)

membranöse *Segeln*

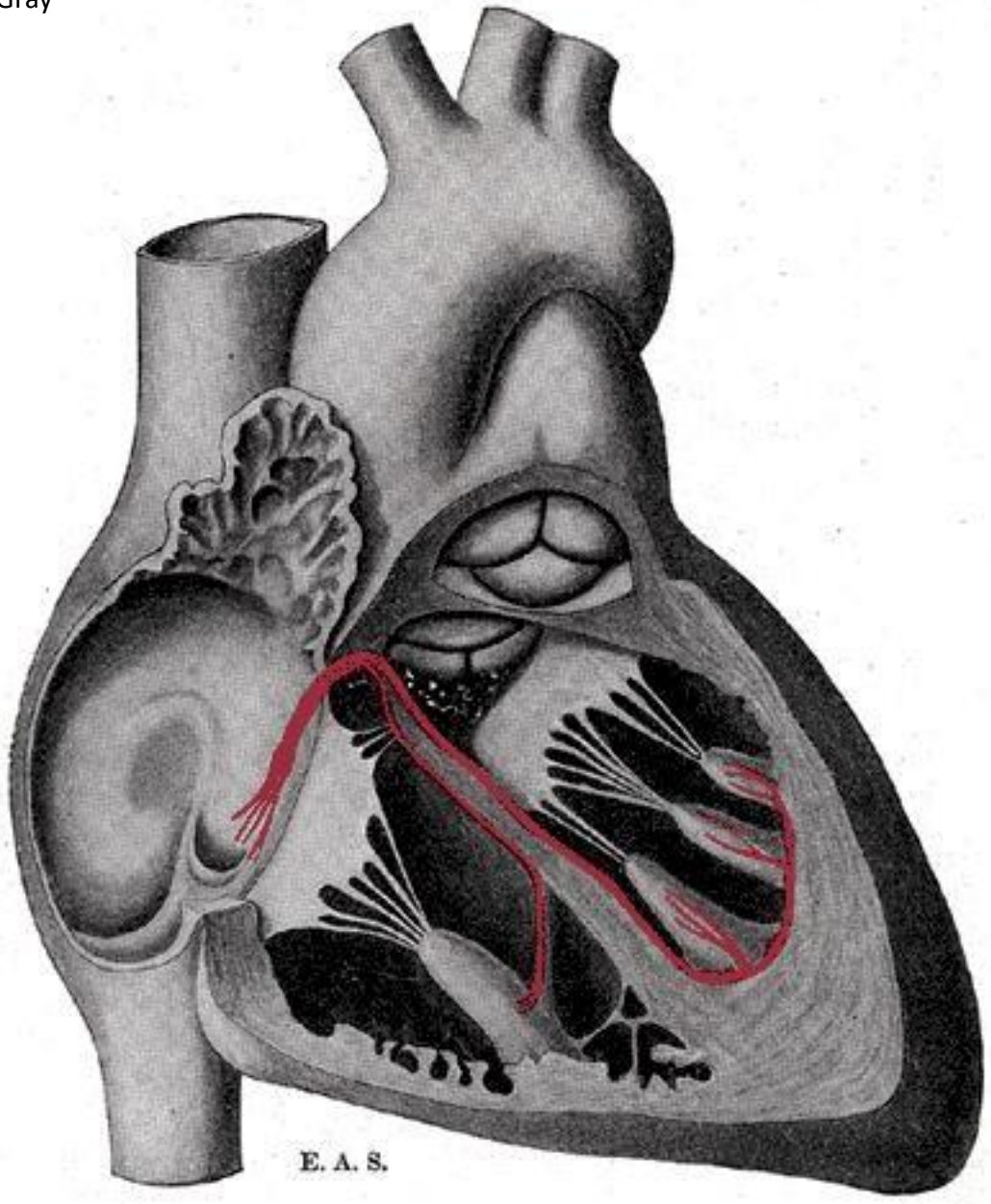
Ausweitung des
Ventrikelhohlraumes

muskuläres Schwammwerk
(Trabeculae carneaе +
Musculi papillares +
Chordae tendineae)



Entstehung des Reizleitungssystems

Gray



am Anfang kontinuierlicher Übergang
zwischen der Muskulatur des Atriums
sowie Ventrikels

→ Atrium: Reizbildungszentrum



später Schrittmacherfunktion in dem
Sinus venosus

Sinusknoten ursprünglich in der rechten Wand
des Sinus venosus

→ Einmündung der V. cava sup.

Zellen des linken Sinusabschnittes wandern
in die Wurzel des Vorhofseptums ein, wo
der Sinus coronarius mündet

→ **AV-Knoten + His-Bündel**

(einzige muskuläre Verbindung zwischen
Vorhöfen und Kammern)

Entstehung der Perikardhöhle

Pernkopf

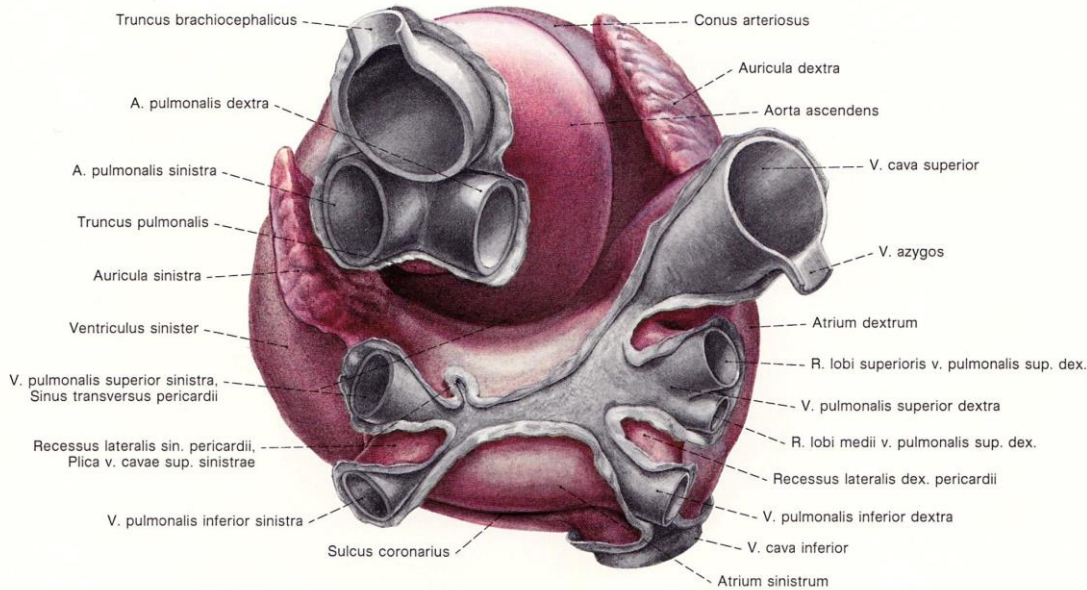


Abb. 57

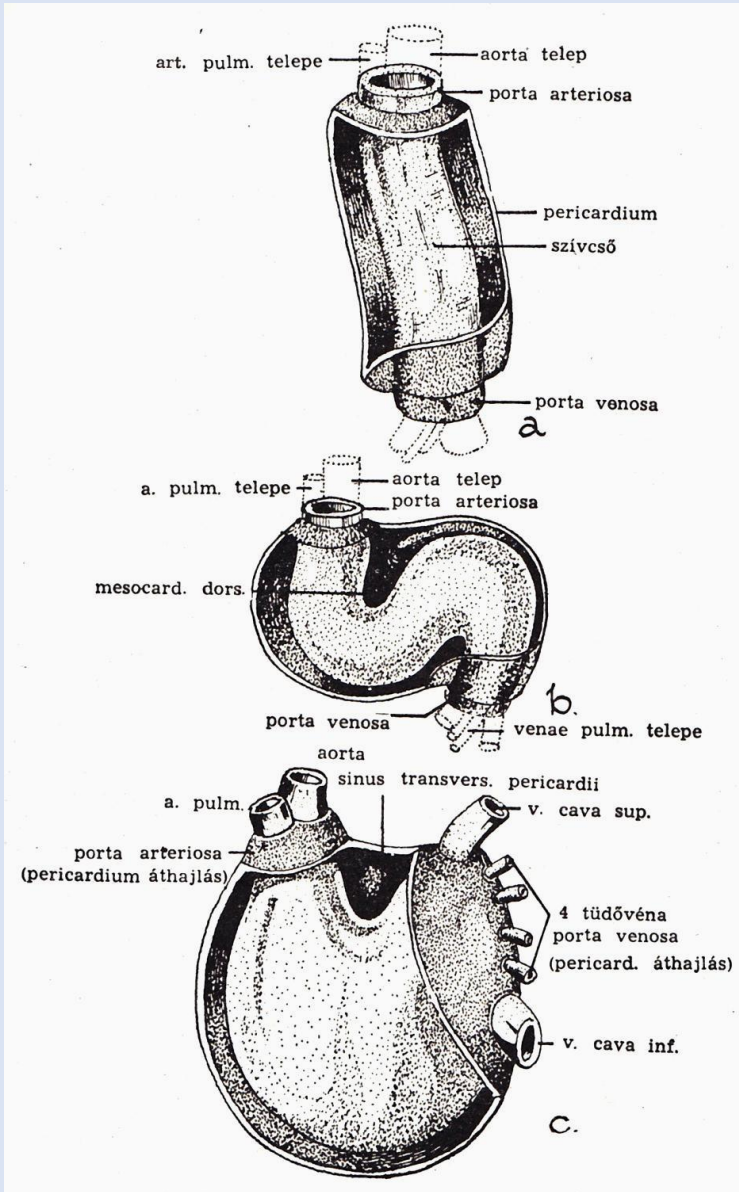
Die Herzkrone in der Ansicht von oben.

Die Umschlaglinien des rot gezeichneten Epikards in das Pericardium sind dargestellt. Die Porta arteriosa ist etwas nach vorne gezogen, wodurch der Sinus transversus pericardii deutlich sichtbar ist.

Umschlaglinien des Epikards
in das Pericardium parietale



Sinus transversus pericardii
Sinus obliquus pericardii



Fetaler Kreislauf

Plazenta

Vena umbilicalis

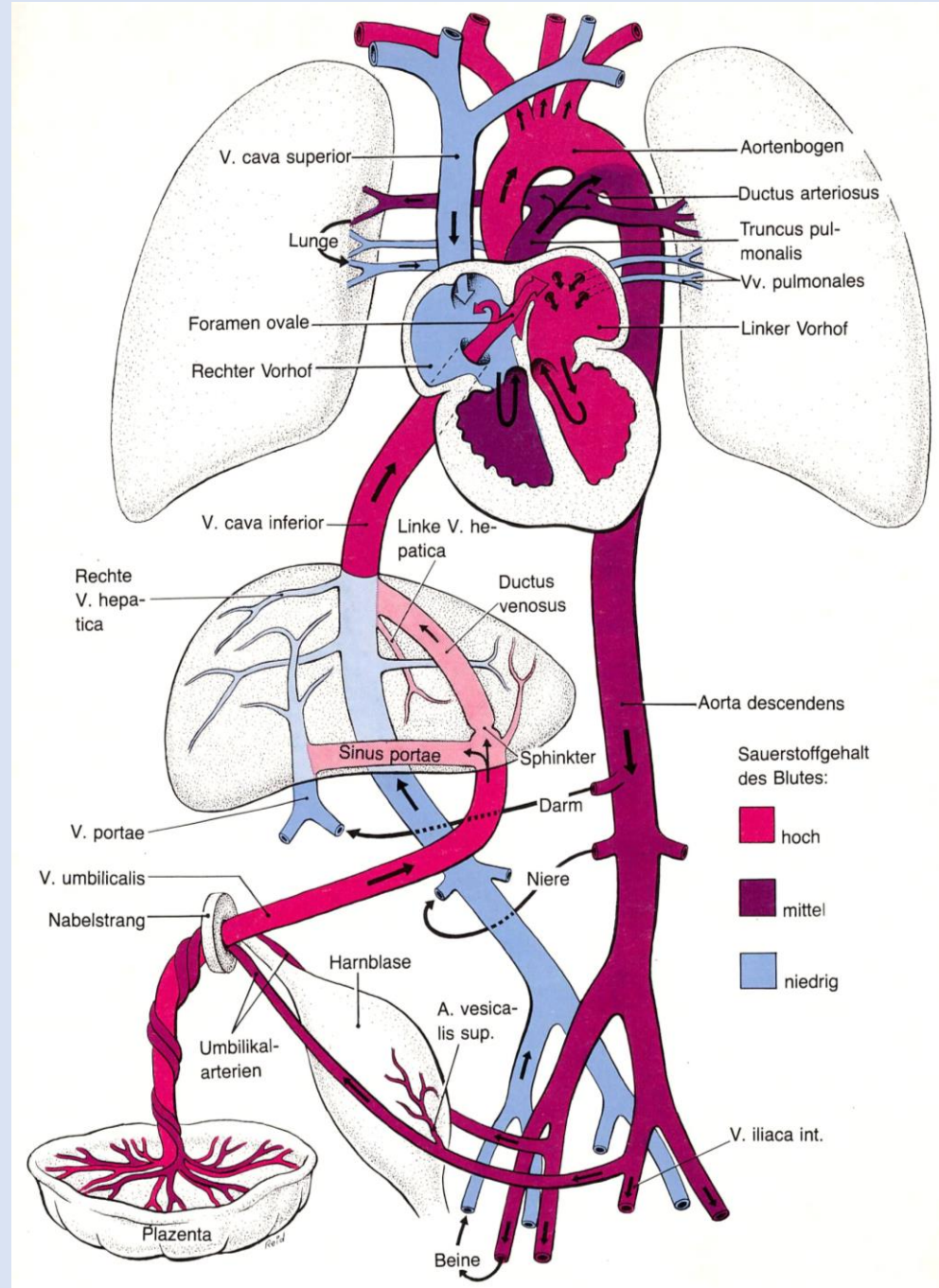
Shunts:

Ductus venosus (Arantii)

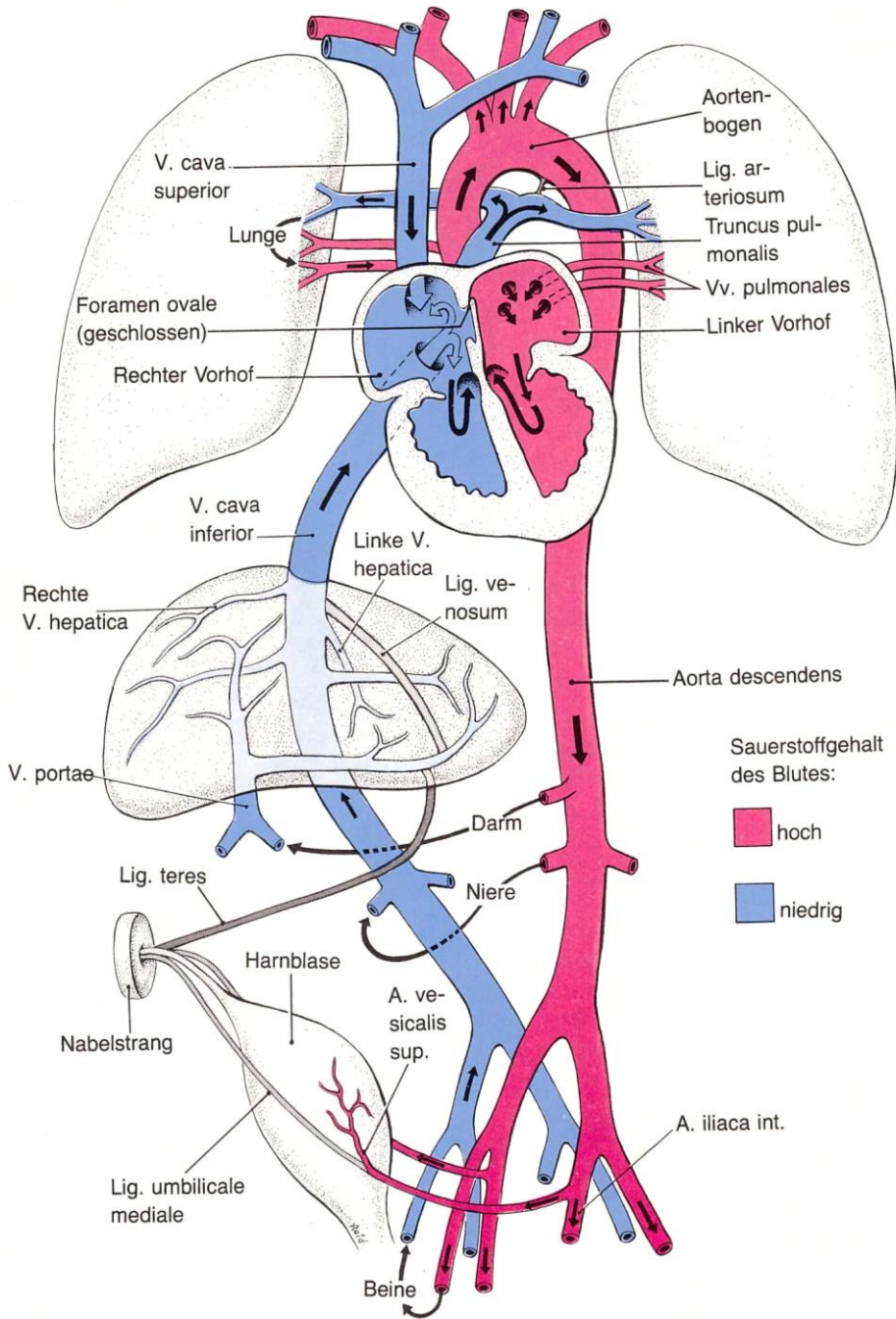
Foramen ovale

Ductus arteriosus

Arteriae umbilicales



Kreislauf nach Geburt



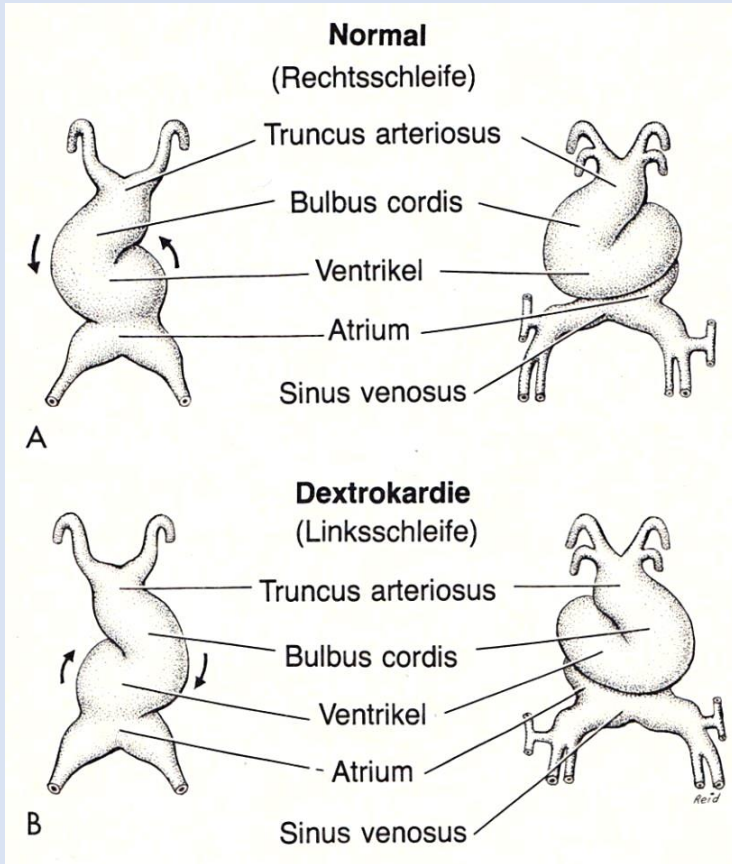
Abschaltung des Plazentarkreislaufes

und

Einsetzen der Lungenatmung

Mißbildungen des Herzens

Lageanomalien des Herzens



← **Dextrokardie** (kann auch mit Situs inversus verbunden sein)



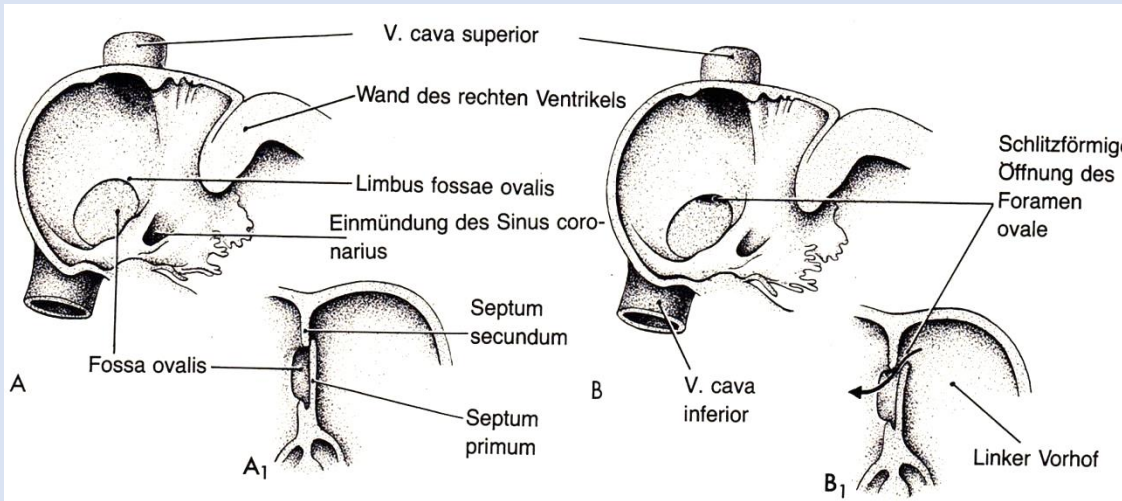
Ektopia cordis

- extrathorakale Form
- inkomplette Form
- mit Zwerchfellanomalien kombiniert (z.B. abdominale Ektopie)



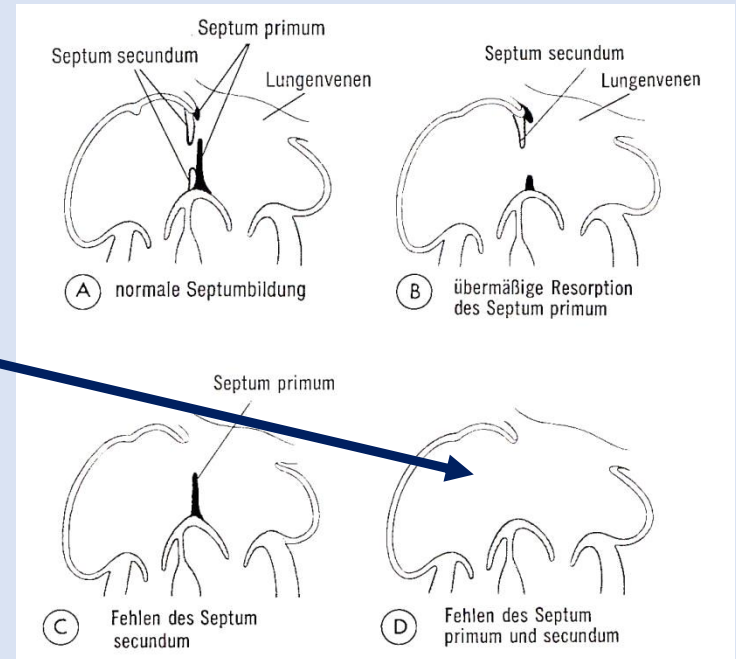
Anomalien des Vorhofseptums

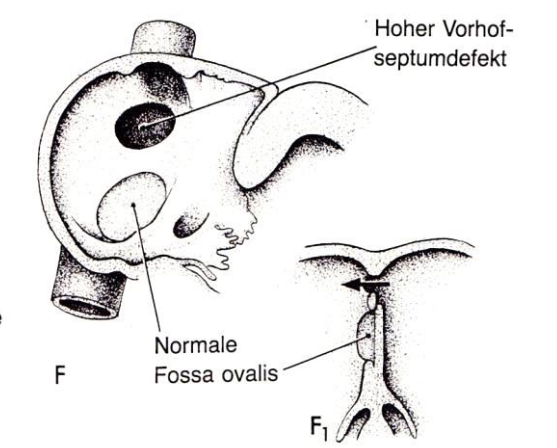
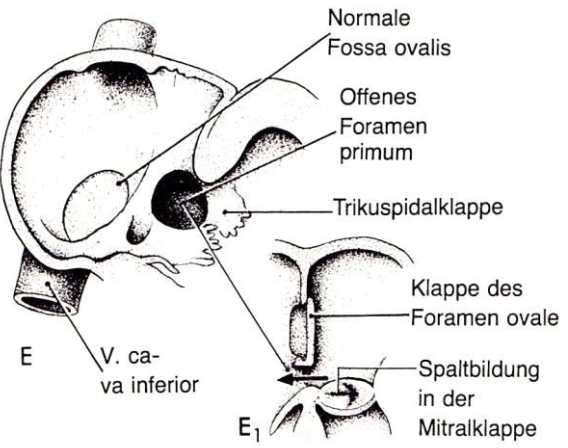
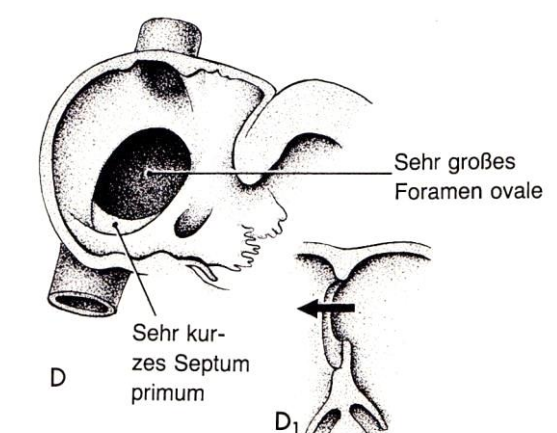
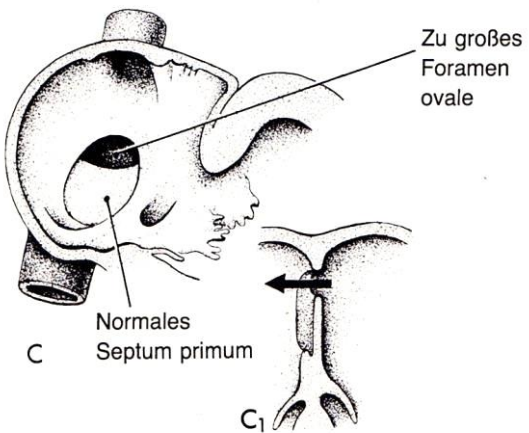
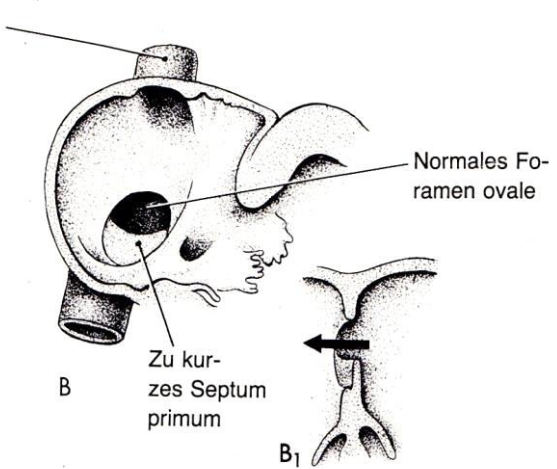
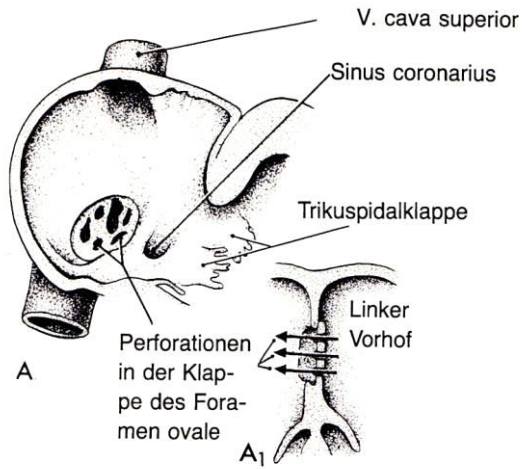
Moore



← „sondendurchgängiges“
Foramen ovale

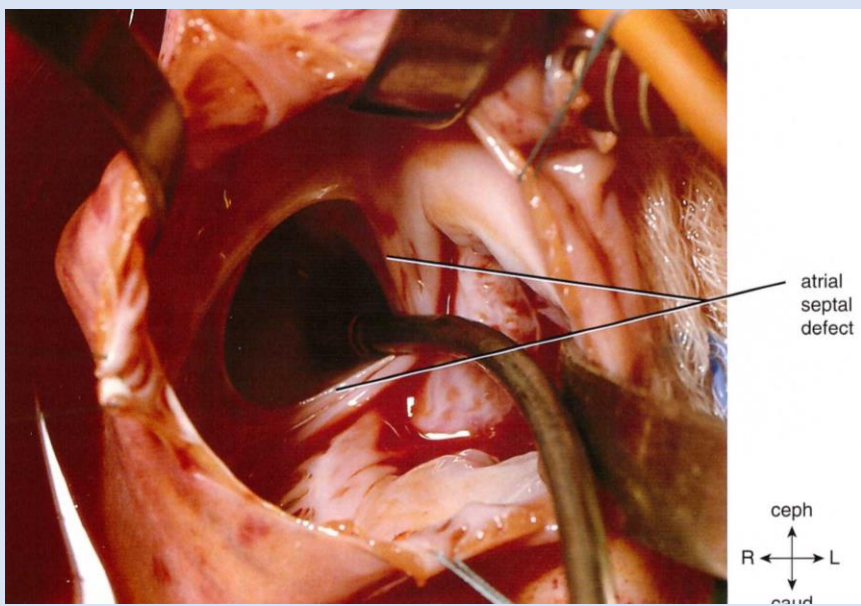
D: „cor triloculare biventriculare“





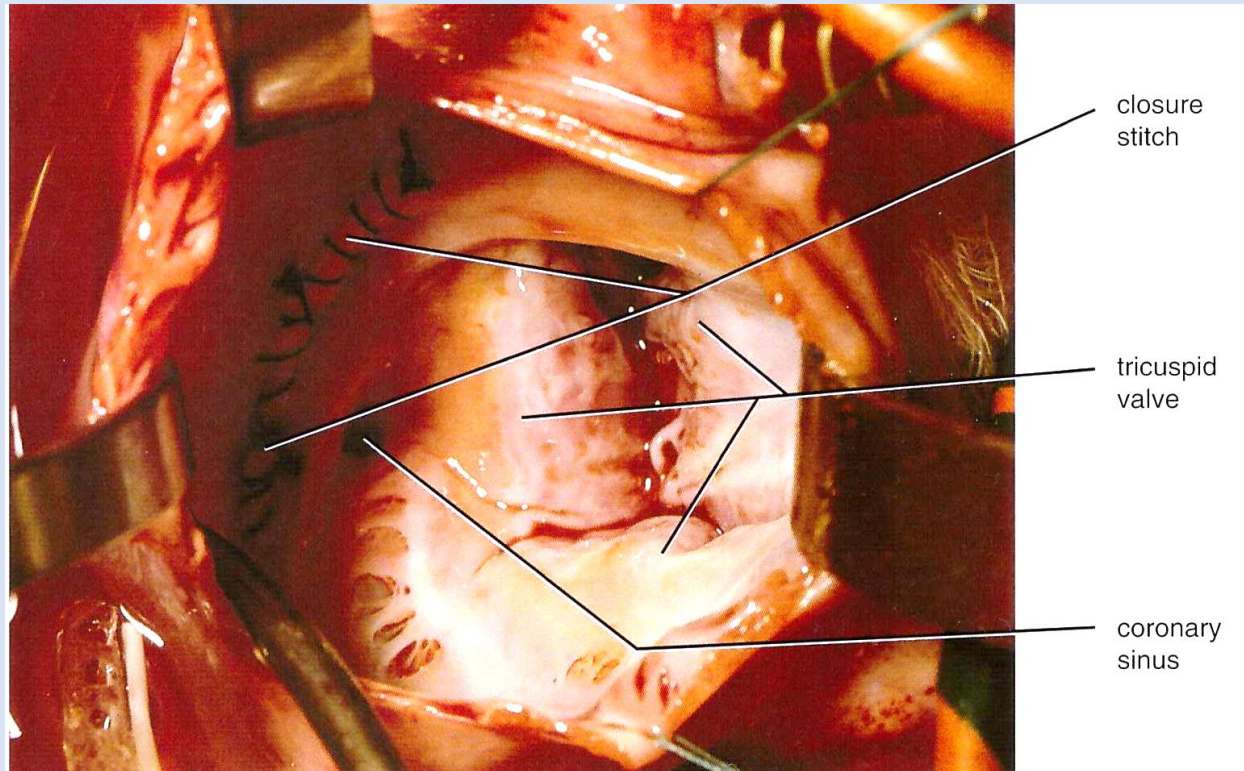
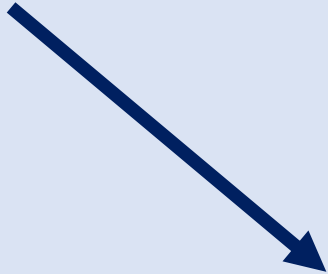
Anomalien des Vorhofseptums

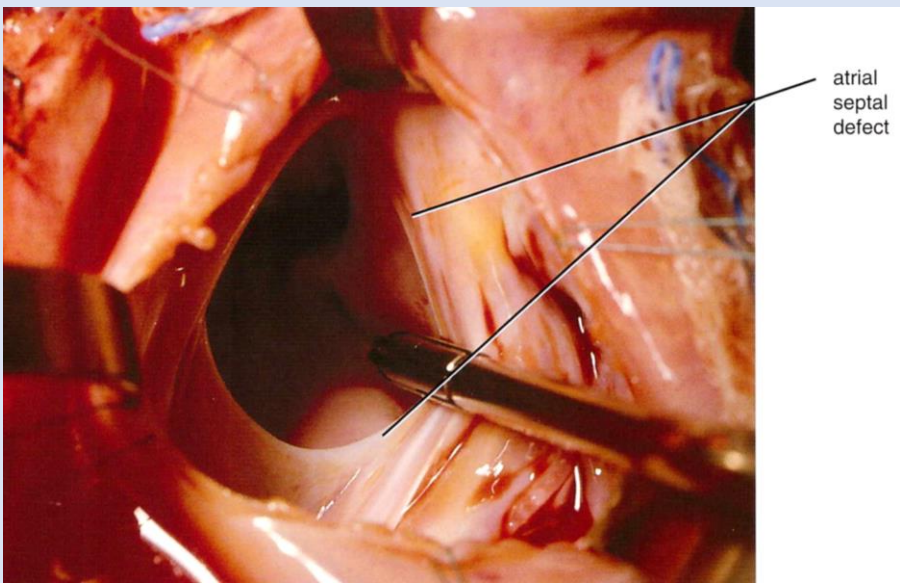
PFO – persistierendes Foramen ovale



ASD-Verschluss (I)

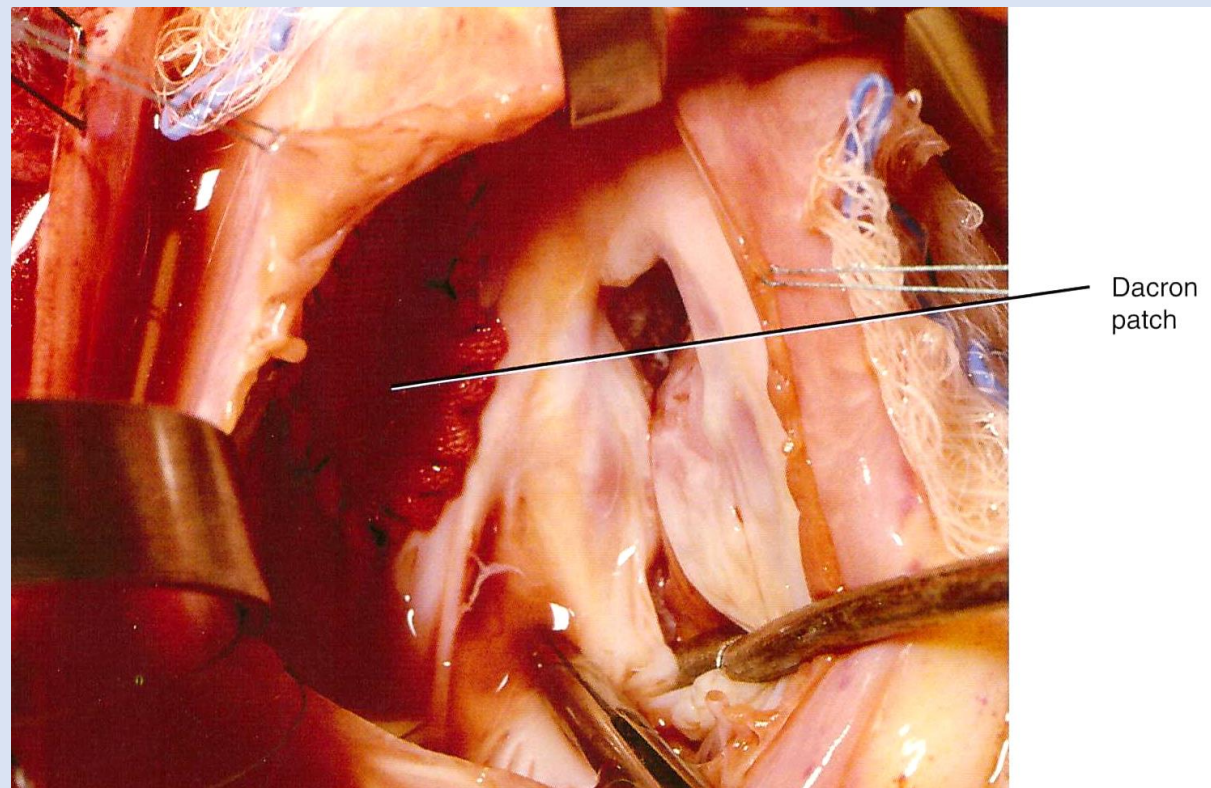
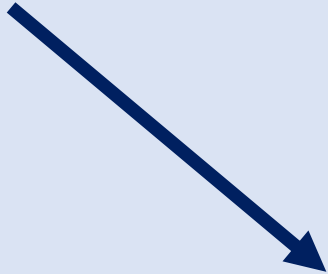
Litwin



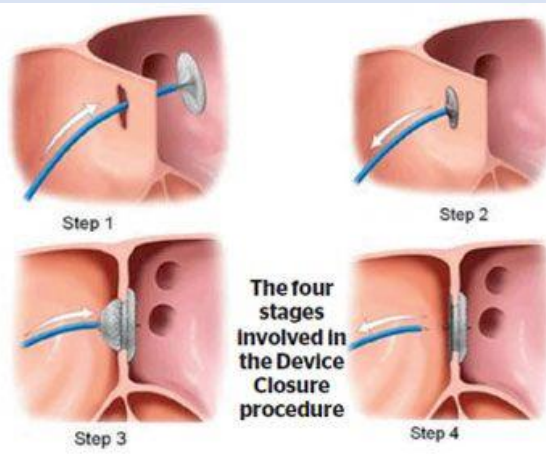
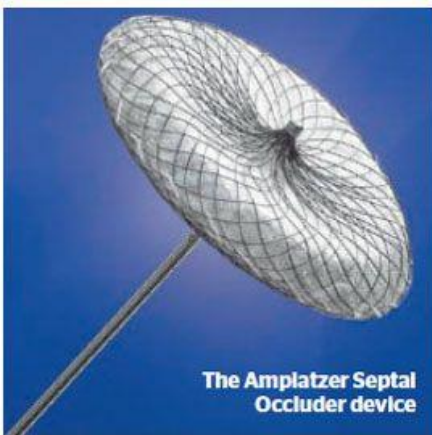
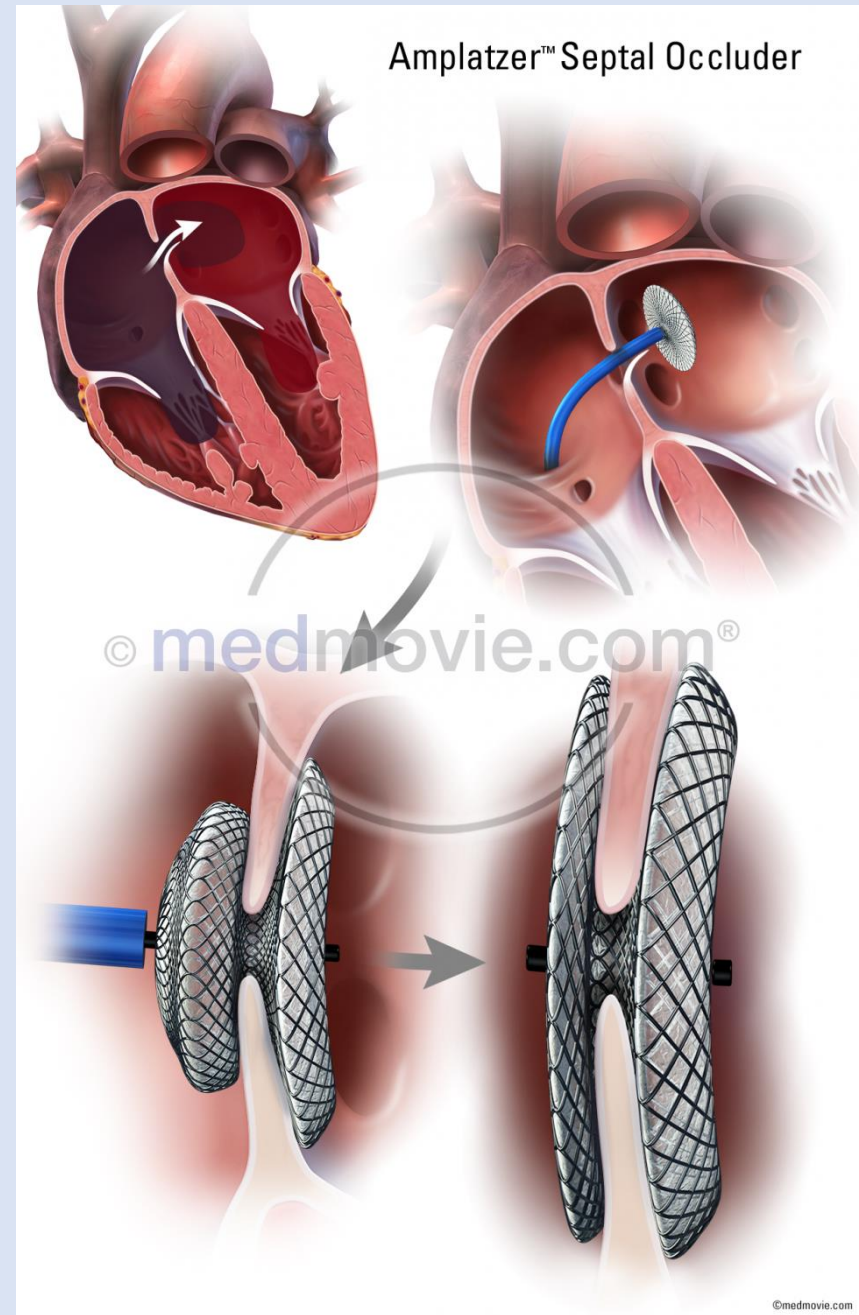


ASD-Verschluss (II)

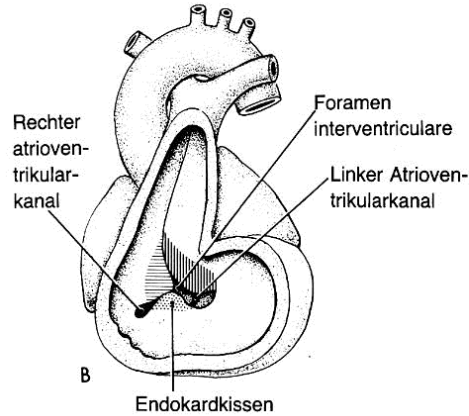
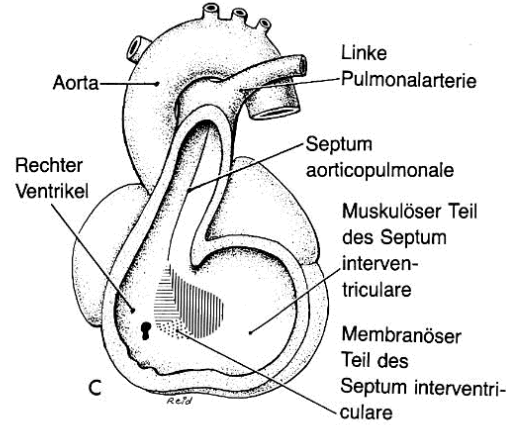
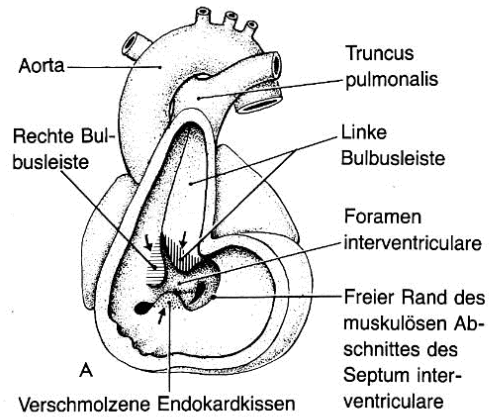
Litwin



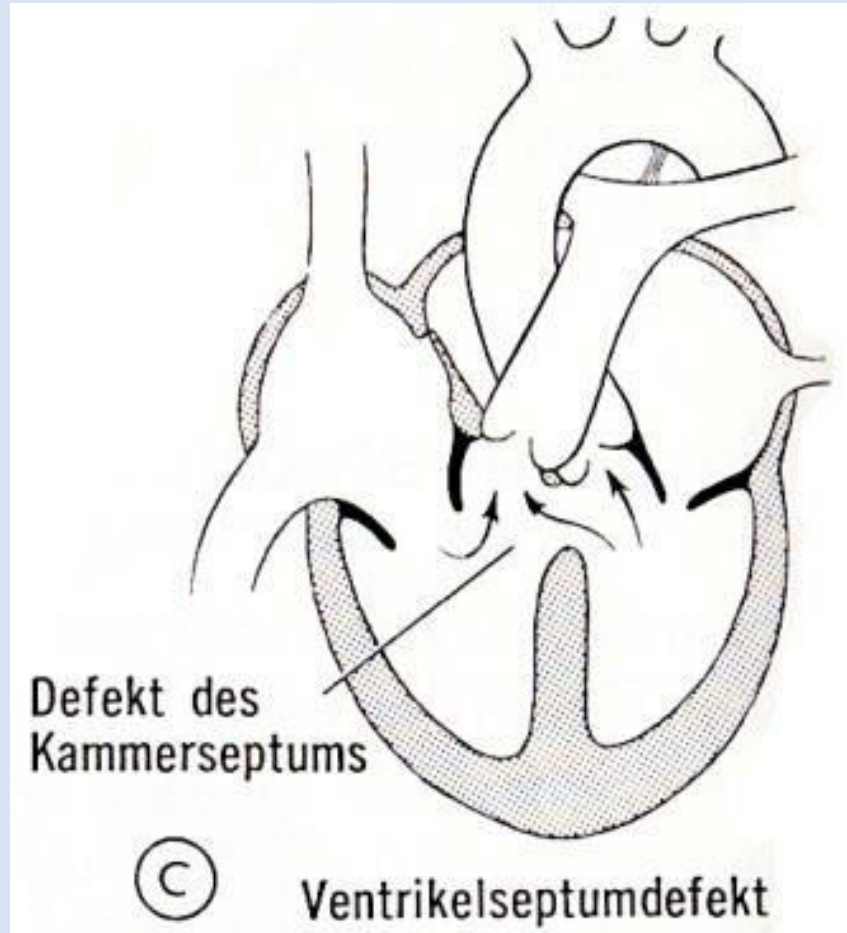
ASD-Verschluss (III)



Anomalien des Ventrikelseptums

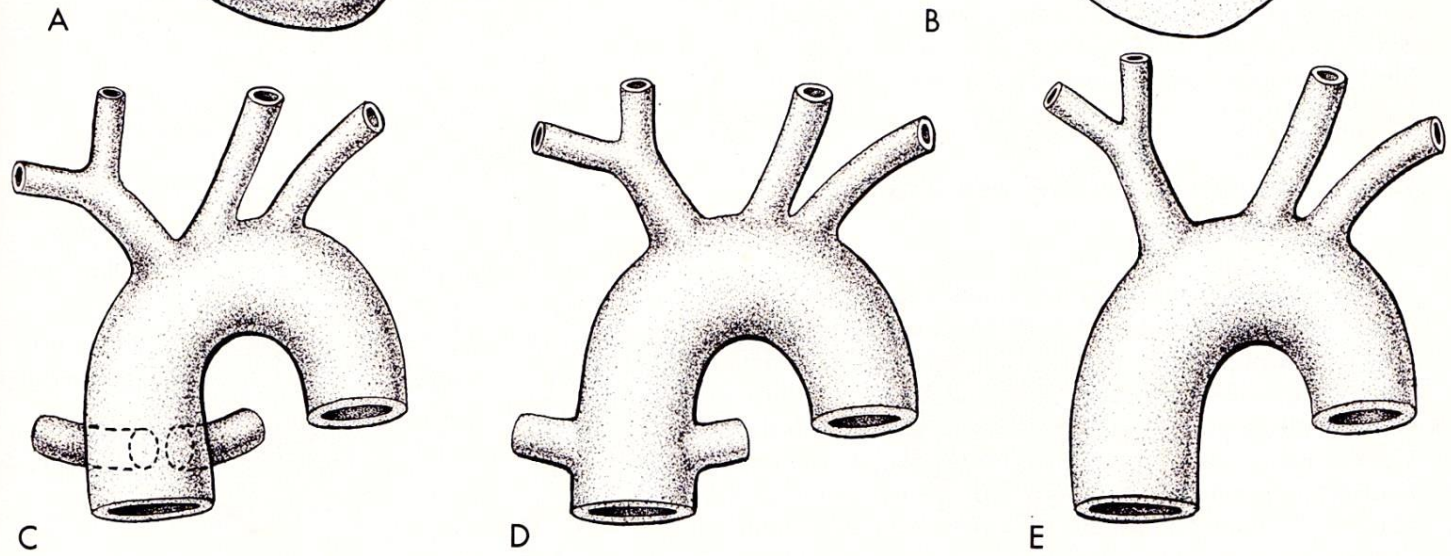
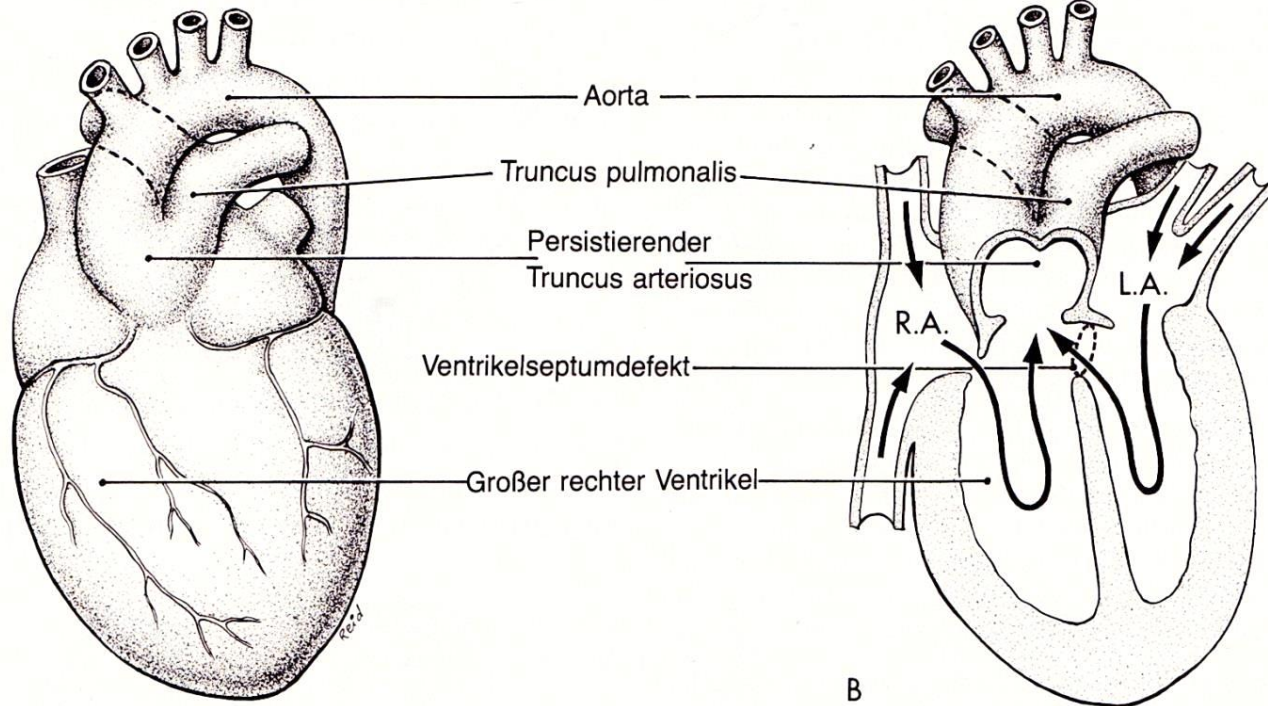


Moore

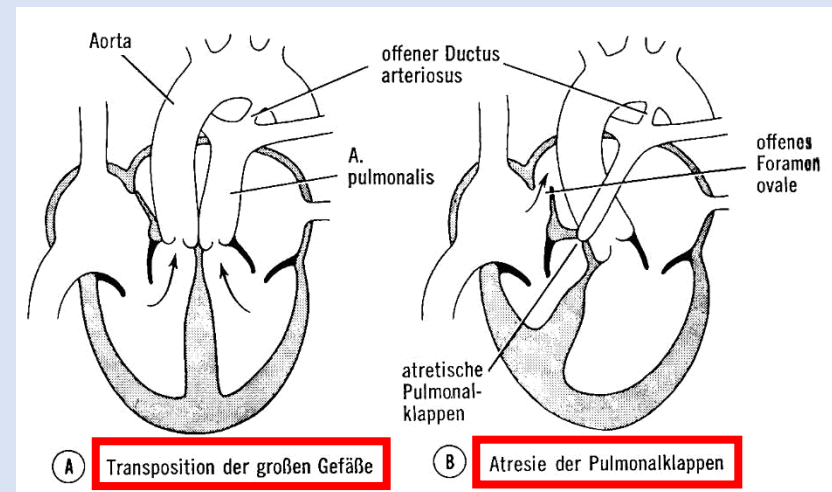
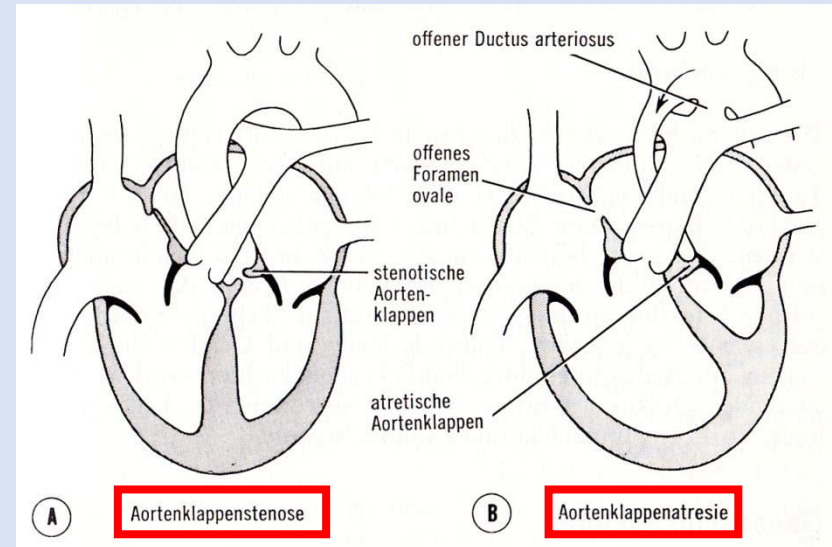
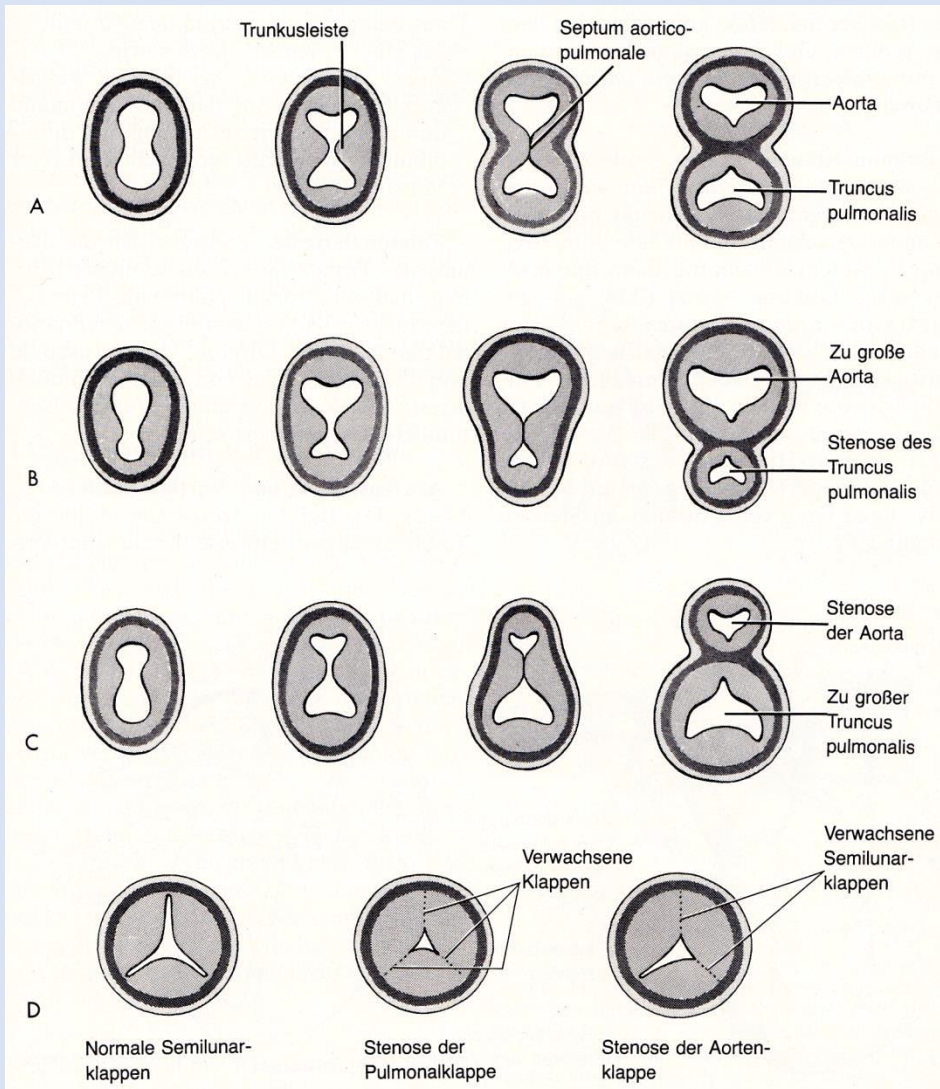


- membranös
- muskulär
- Aplasie

Persistierender Truncus arteriosus



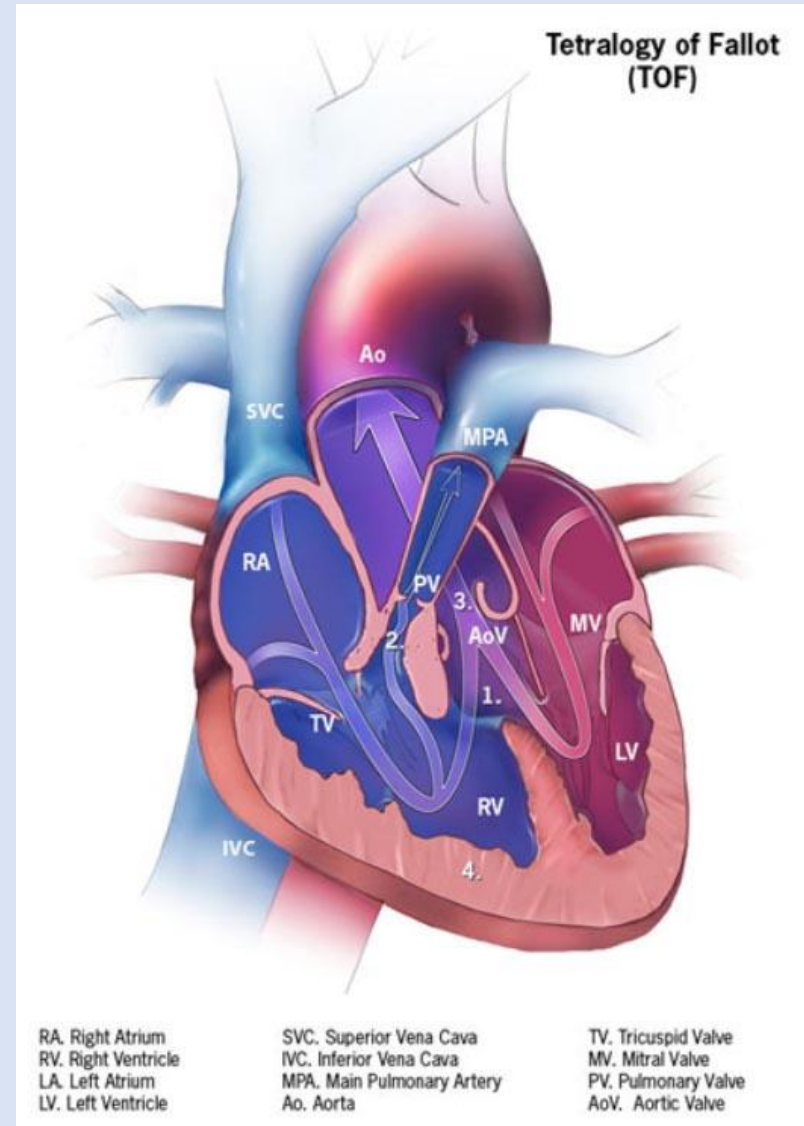
Weitere Klappen- und Gefäßanomalien





Fallot-Tetralogie

- subvalvuläre Pulmonalstenose
- Ventrikelseptumdefekt (VSD)
- den VSD überreitende dextroponierte Aorta
- Hypertrophie des rechten Ventrikels



Klinik – Symptomatik - Diagnostik

- **Zentrale Zyanose**

Hypoxämischer Anfall:

- durch akute Obstruktion im Bereich des rechtsventrikulären Ausflusstraktes und/oder
 - Abfall des peripheren Widerstandes
-

- **Echokardiographie:**

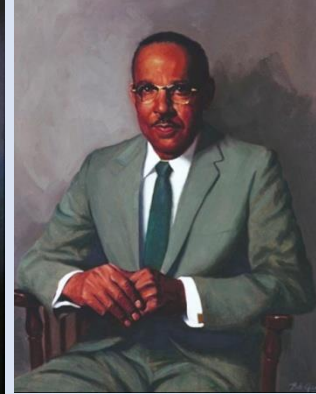
- Morphologie der Pulmonalklappe und Pulmonalarterien
- Differenzierung der Pulmonalstenose (subvalvulär, valvulär, supra-valvulär) mittels Doppleranalyse
- VSDs
- überreitende Aorta, Anomalien des Aortenbogens
- Verlauf der Koronararterien (Ausschluss eines anomalen RIVA)
- weitere Anomalien (z.B. ASD)

- **Pulsoxymetrie:**

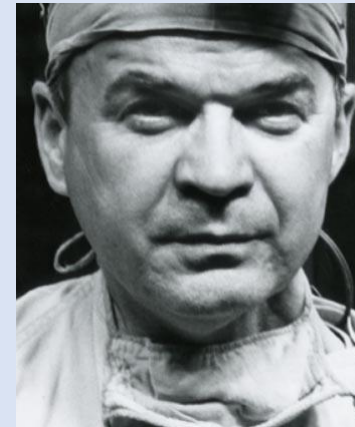
- O₂-Sättigung unter 80 % → Handlungsbedarf

Chirurgie der Fallot-Tetralogie

- **Palliative Operationen**
(Shunt-Anlagen,
Katheterinterventionen)

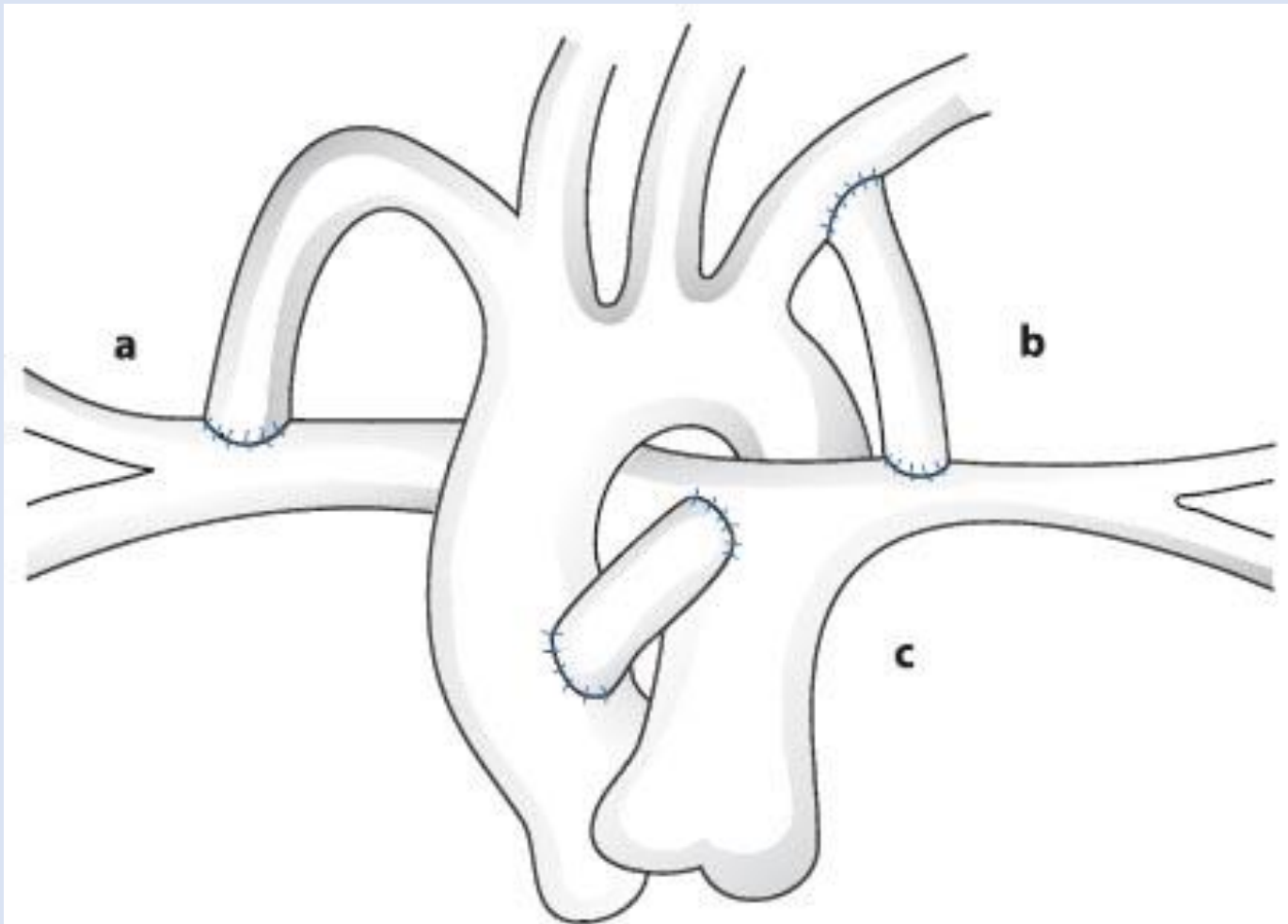


- **Primäre Korrekturoperationen**



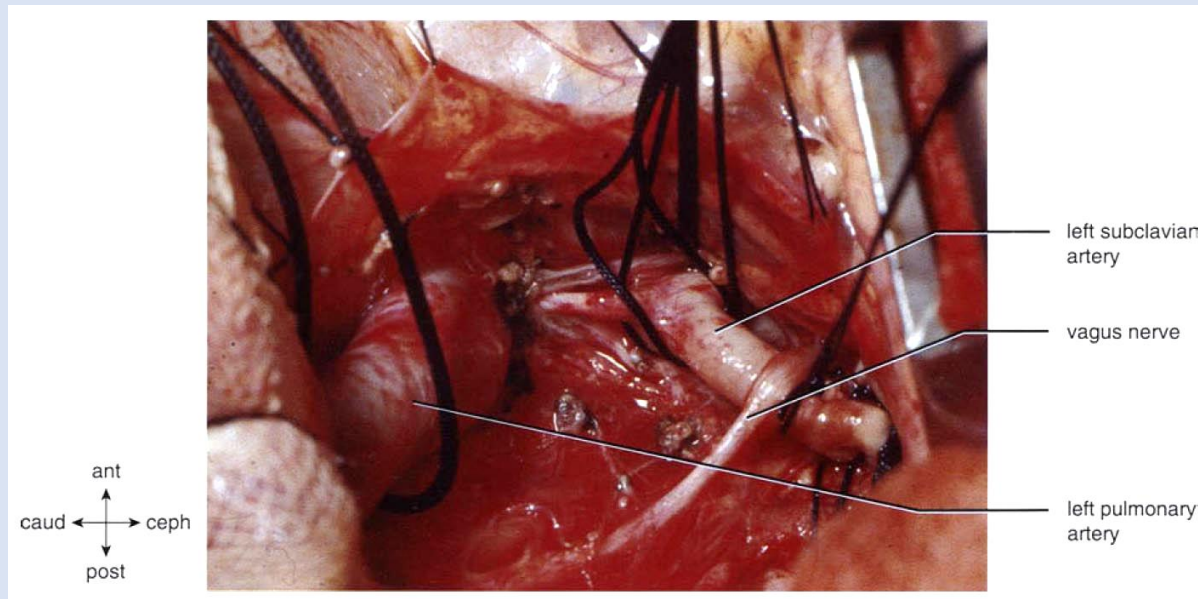
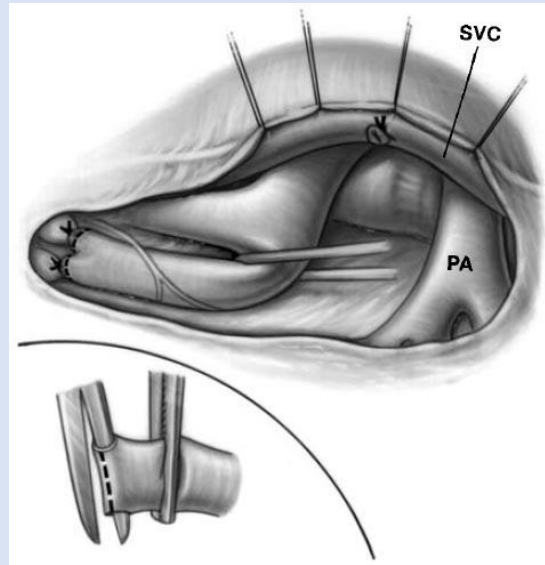
- **Korrekturoperationen nach Palliation**

Palliative Operationen

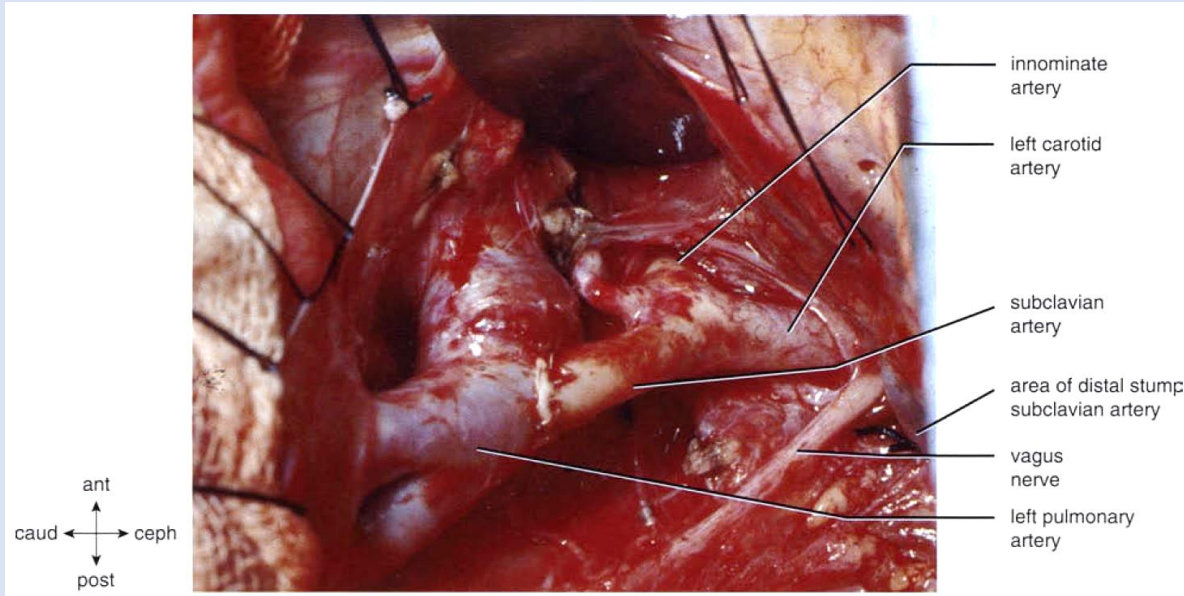
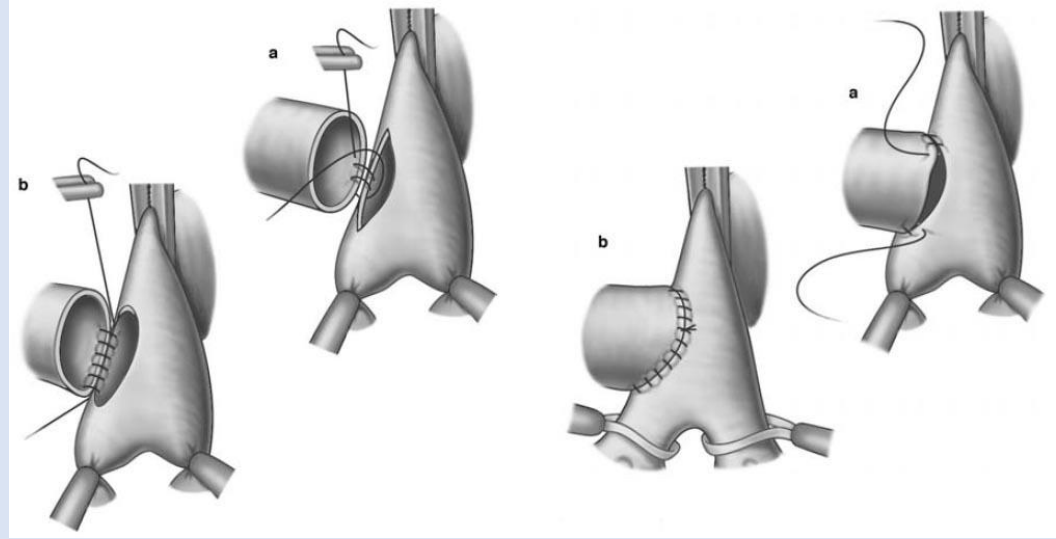
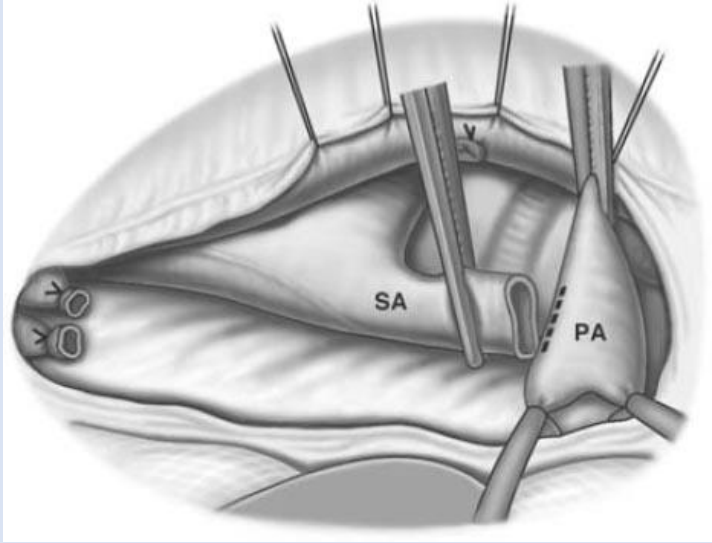


■ **Abb. 15.86. Arterio- bzw. aortopulmonale Anastomosen.** *a* Klassische Blalock-Taussig-Anastomose (BTA), *b* modifizierte BTA, *c* zentraler ap-Shunt

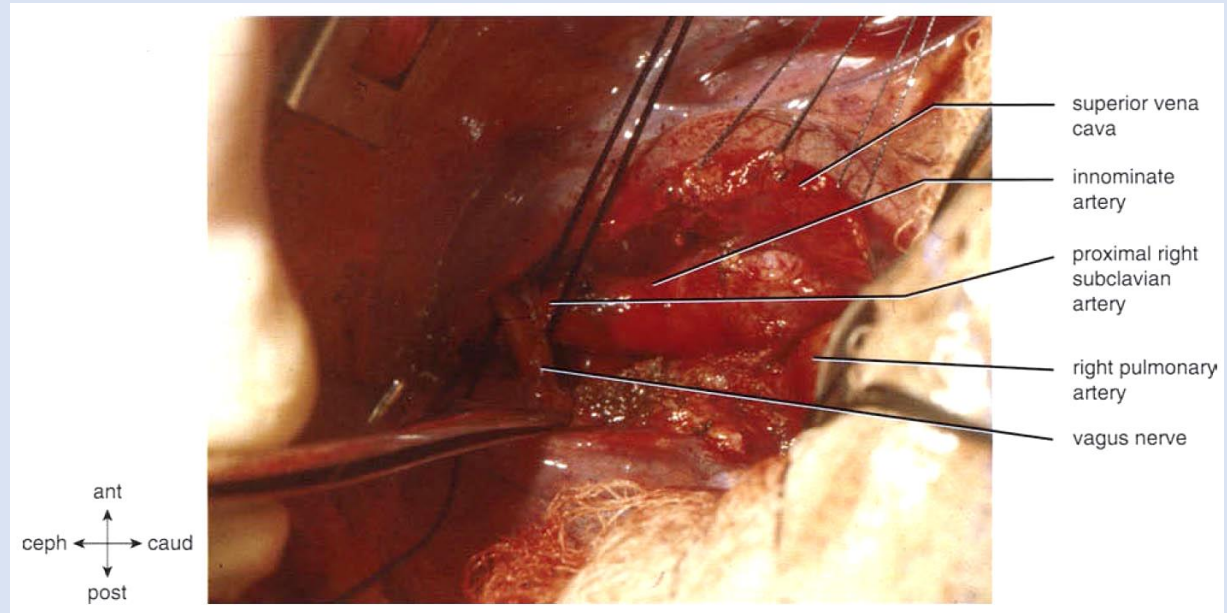
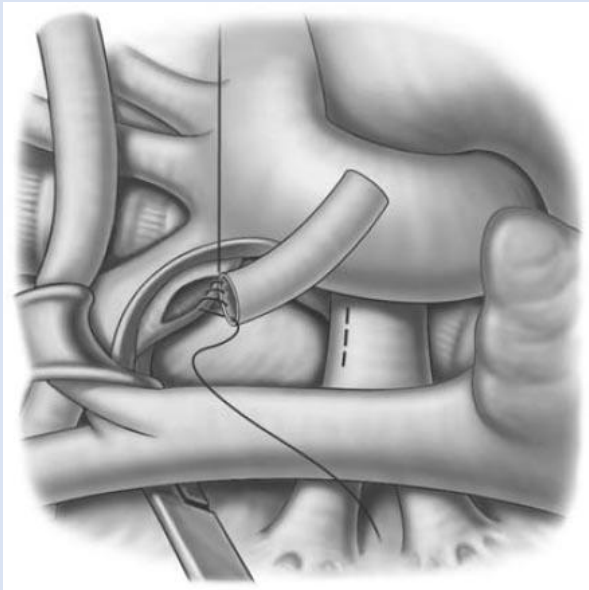
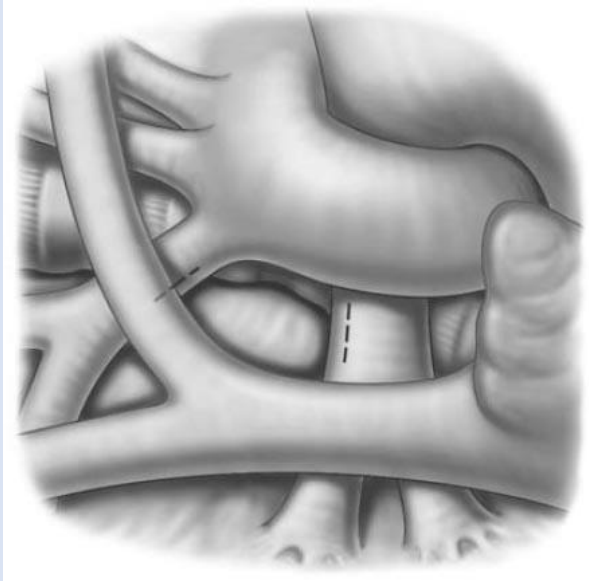
Klassischer Blalock-Taussig-Shunt (I)



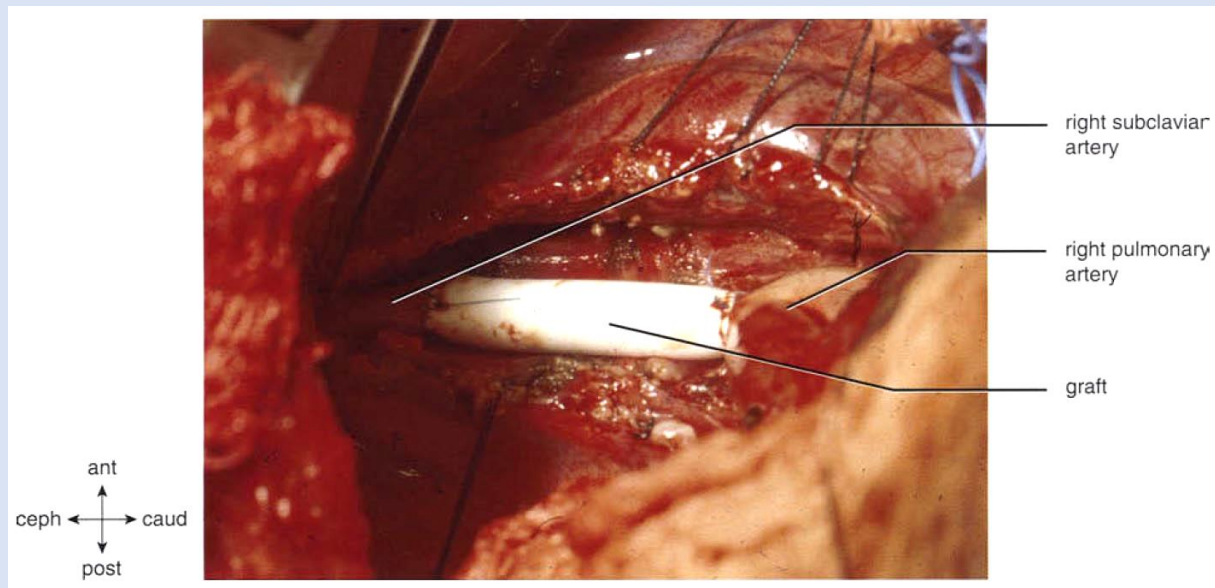
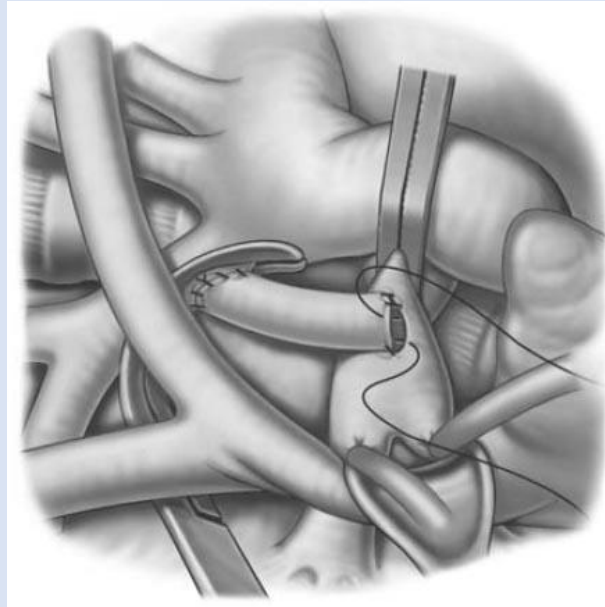
Klassischer Blalock-Taussig-Shunt (II)



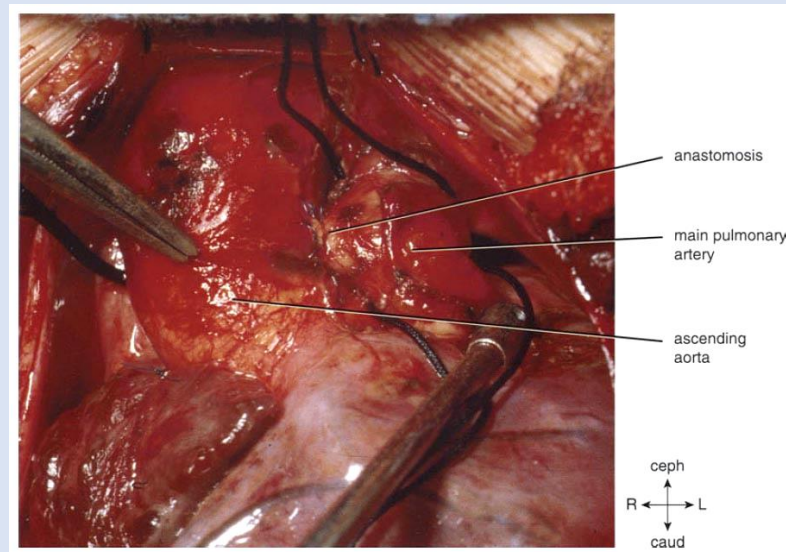
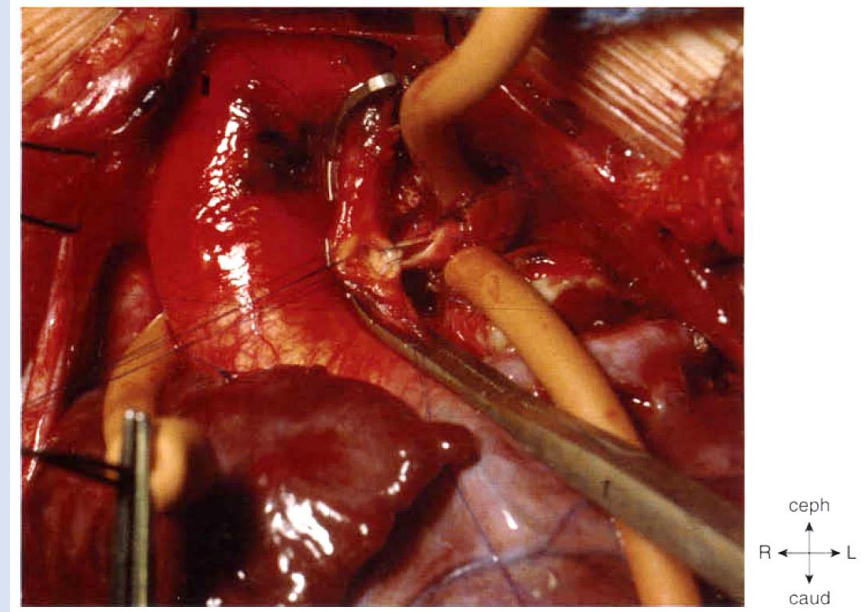
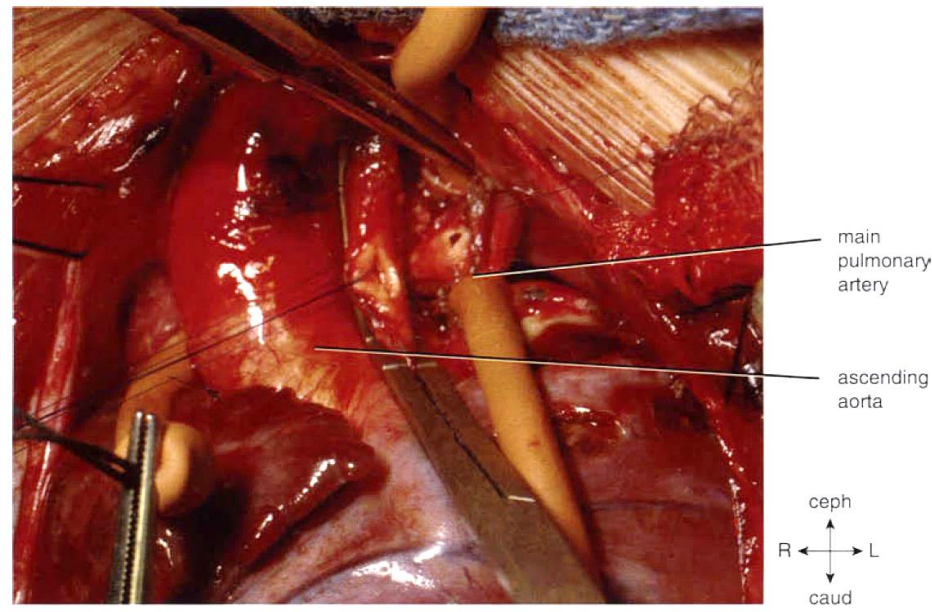
Modifizierter Blalock-Taussig-Shunt (I)



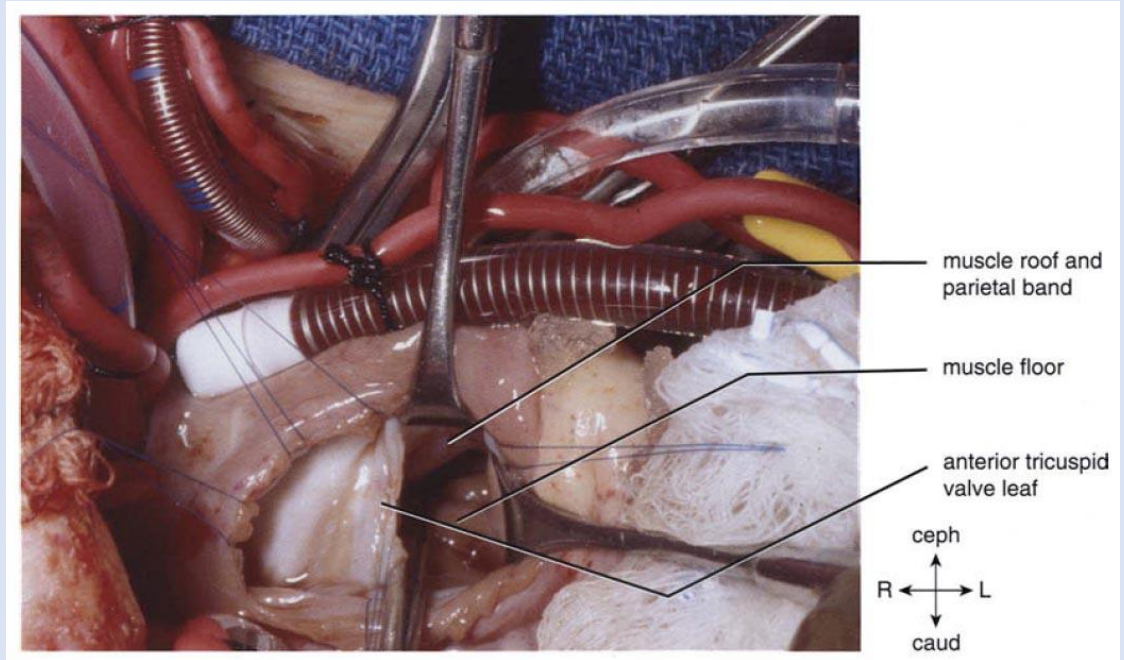
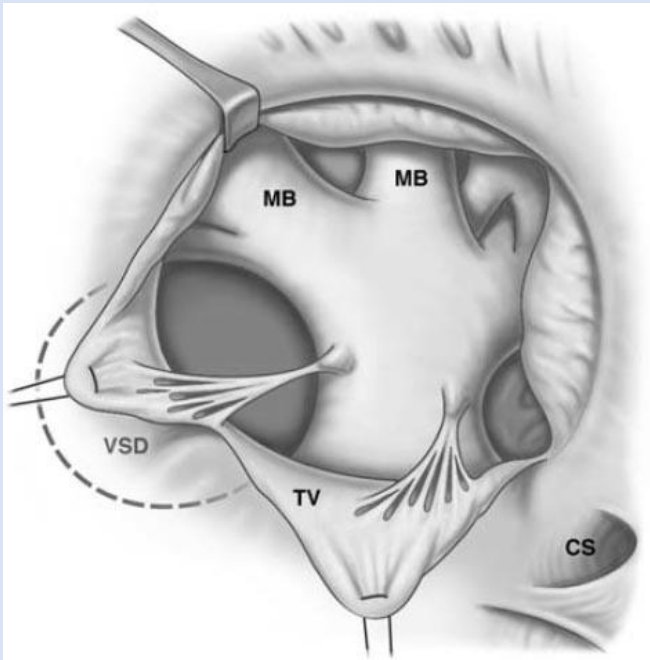
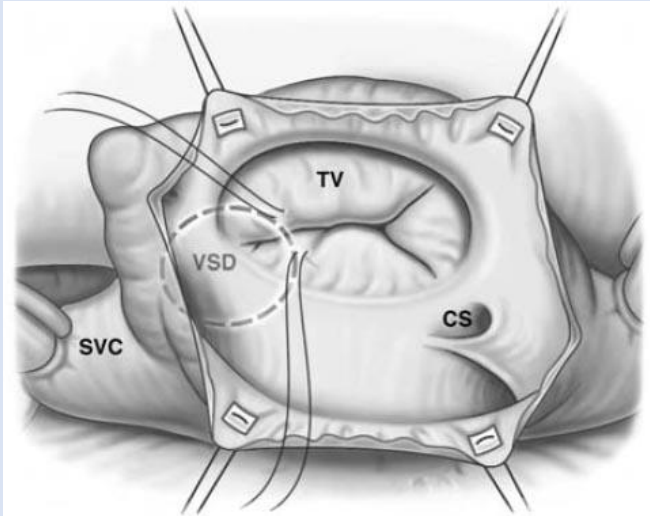
Modifizierter Blalock-Taussig-Shunt (I)



Zentraler Shunt

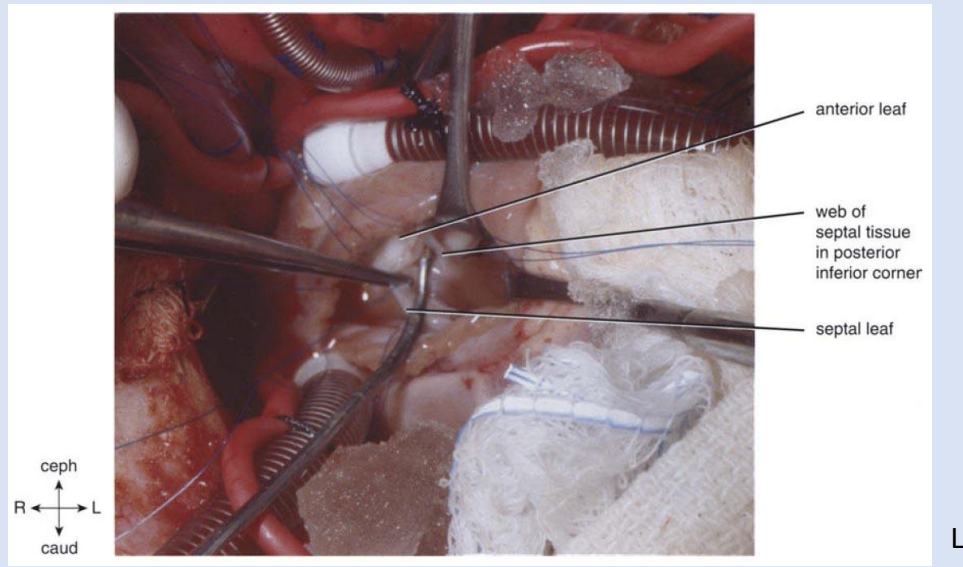
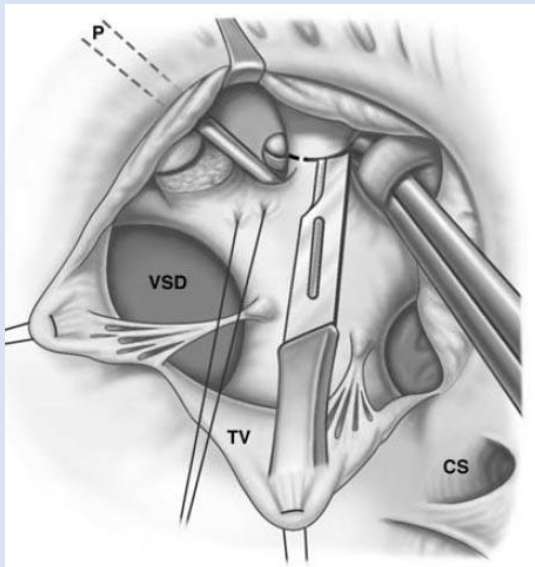
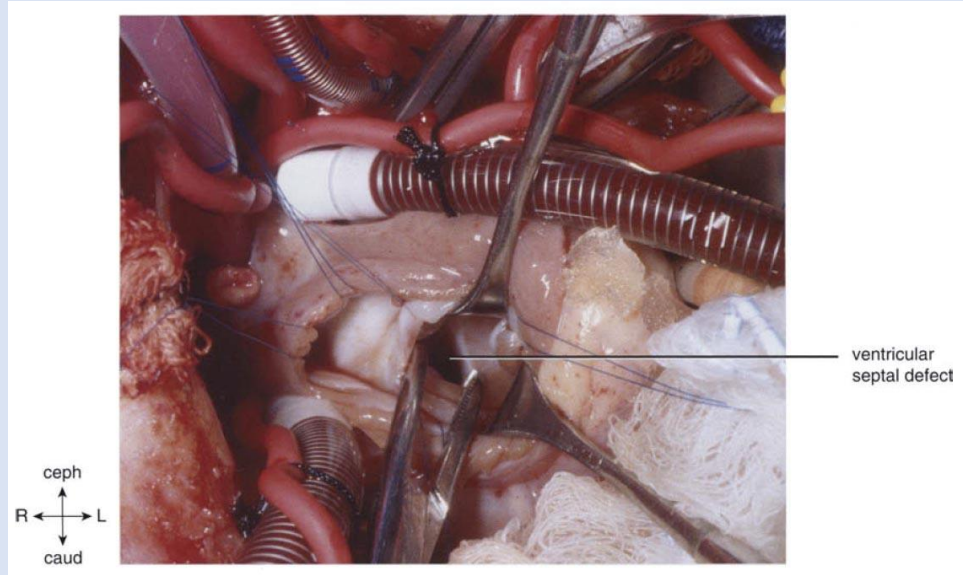
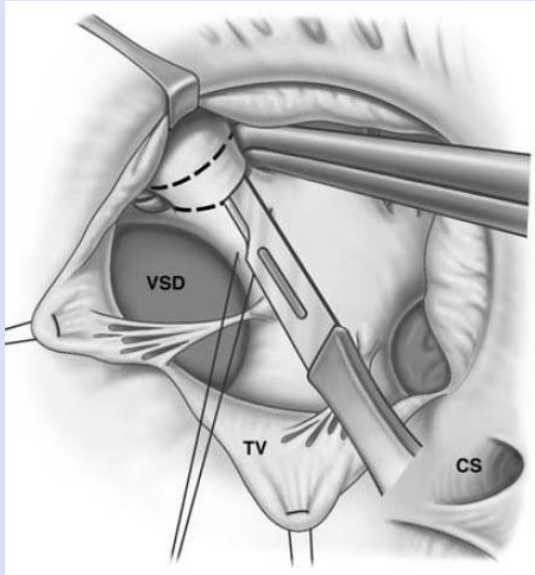


Transatriale Korrektur (I)

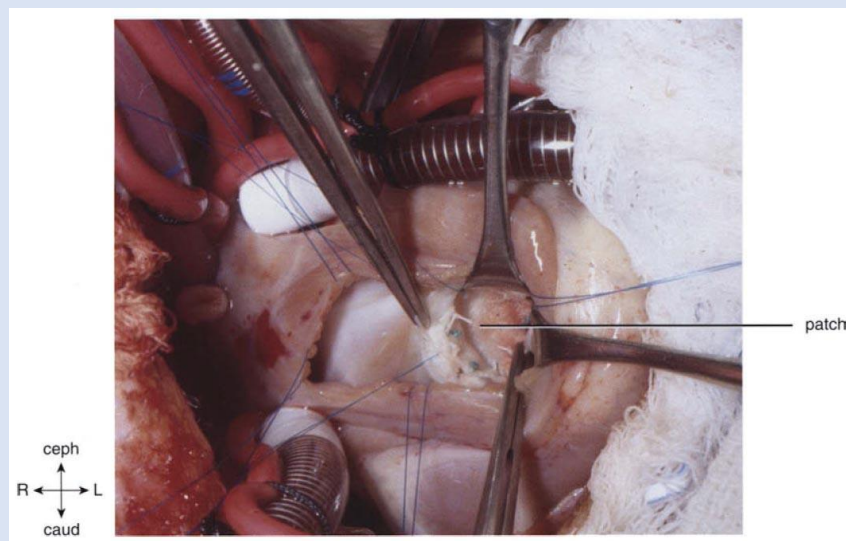
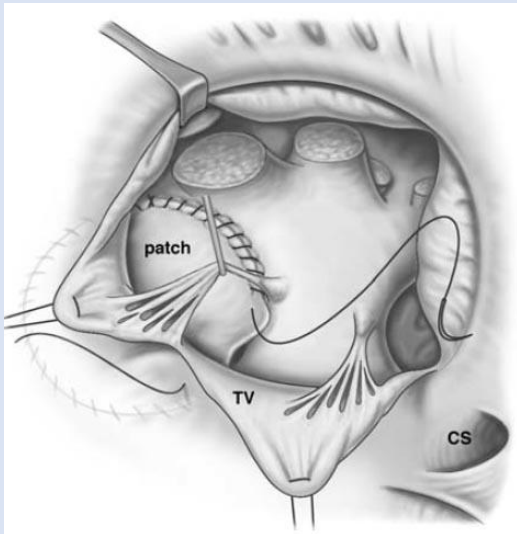
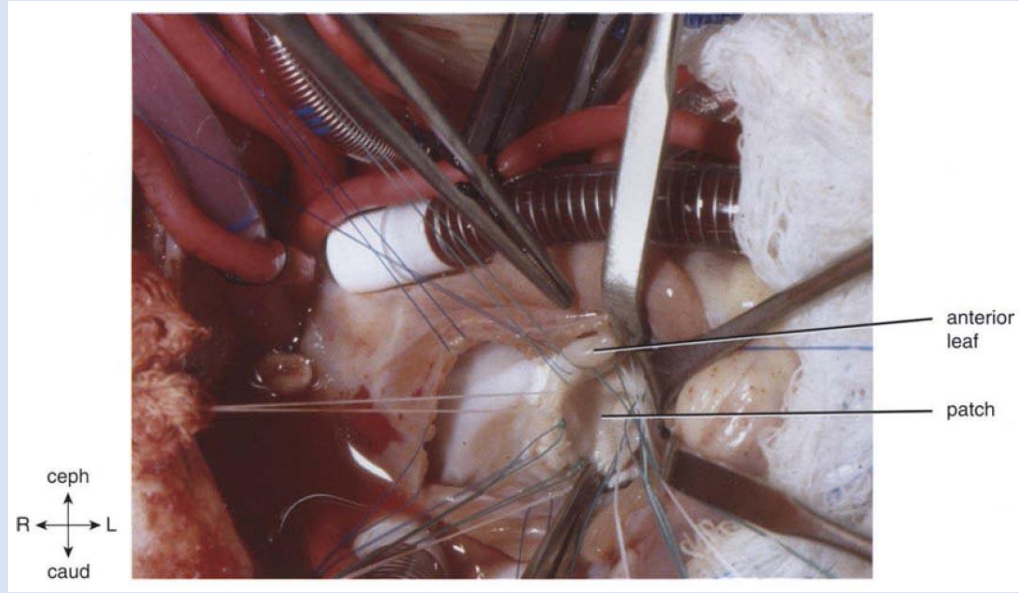
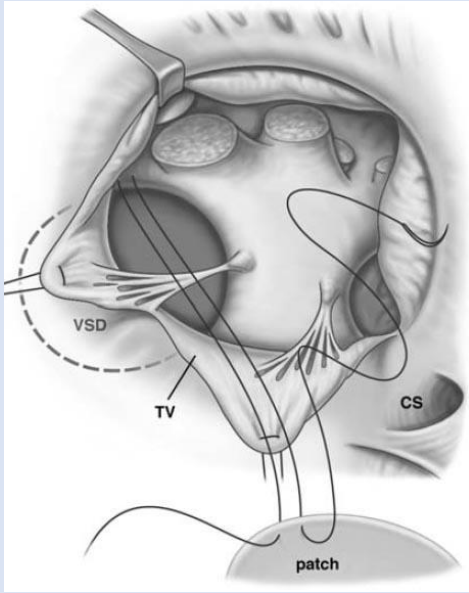


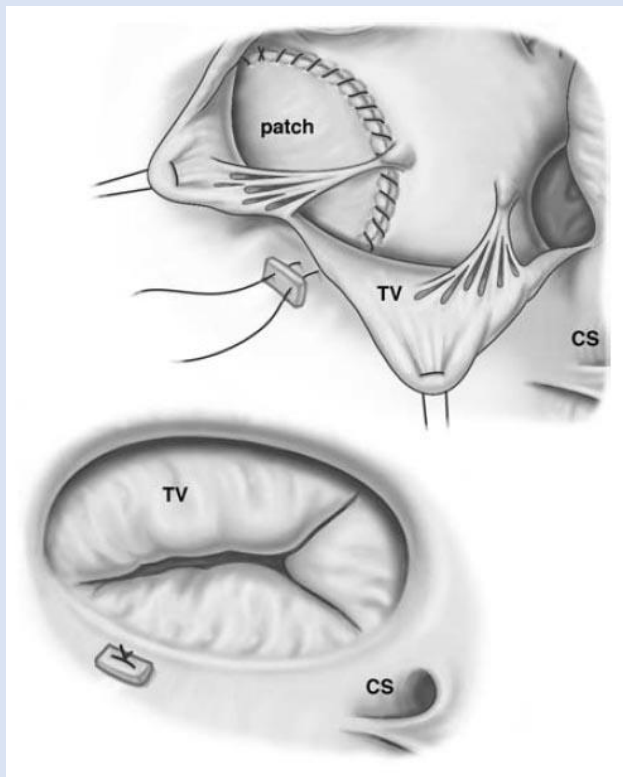
Litwin

Transatriale Korrektur (II)

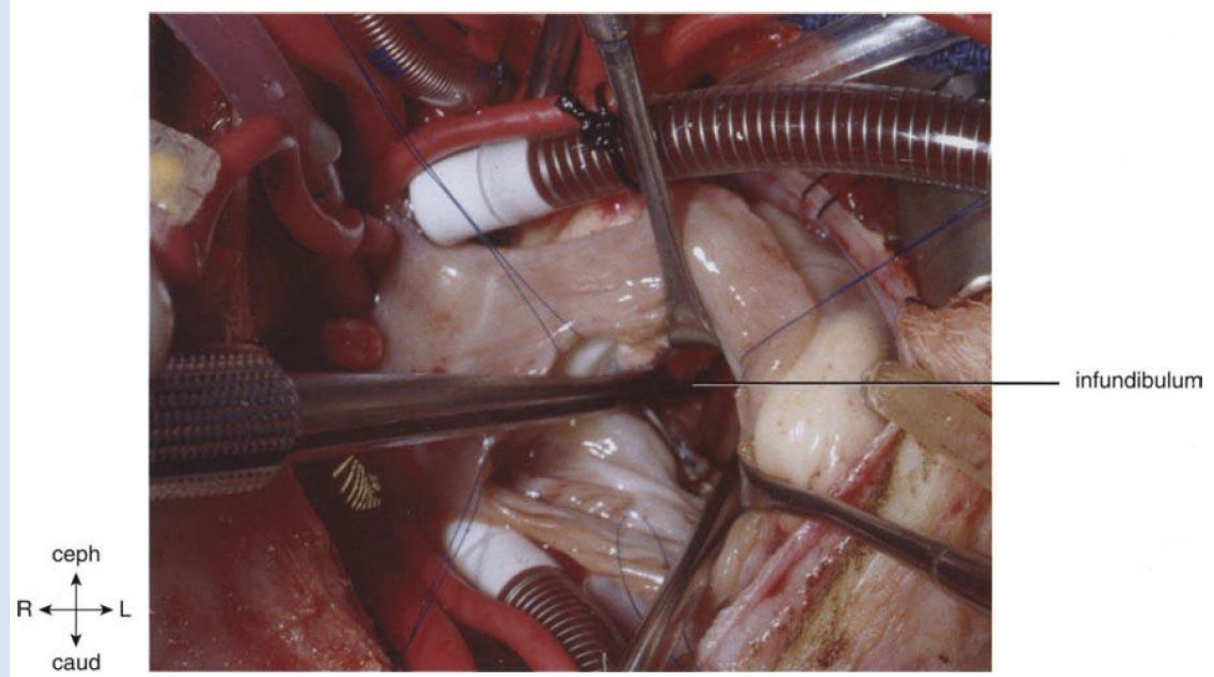


Transatriale Korrektur (III)





Transatriale Korrektur - Ergebnis



Kommissurotomie der Pulmonalklappe

