

Nicht invasive Bildgebung in der Kinderkardiologie

Nach einer sorgfältigen Anamnese und klinischen Untersuchung spielt die transthorakale Echokardiografie die grösste Rolle für die Diagnose angeborener Herzfehler. Invasive Abklärungen sind nur sehr selten indiziert.

Von Ricarda Hoop und Emanuela Valsangiacomo Büchel

Eine vollständige Anamnese und eine gute klinische Beurteilung sollten, trotz aller uns zur Verfügung stehenden technischen Fortschritte und modernen Techniken, zur Diagnose und Beurteilung angeborener Herzfehler an erster Stelle stehen. Als Screening-Methode nach der Geburt wird heute zudem die Durchführung des Pulsoximetrie-Screenings (POx-Screening) empfohlen; durch wiederholte Messungen der Sauerstoffsättigung können zyanotische und andere schwere Herzfehler frühzeitig erkannt werden (1). EKG und Echokardiografie sind die nächsten diagnostischen Untersuchungen, welche in der Regel eine definitive Beurteilung erlauben. Sind diese nicht ausreichend, stehen als zusätzliche, nicht invasive bildgebende Untersuchungsmethoden die kardiovaskuläre Magnetresonanz (CMR) und die Computertomografie (CT) zur Verfügung.

Im Allgemeinen zeigt sich in den letzten Jahren ein deutlicher Trend Richtung minimale Invasivität. Dies nicht nur in der minimal invasiven Chirurgie und allen möglichen Behandlungen mittels interventionellen Herzkatheters, sondern auch bei der initialen nicht invasiven Abklärung eines Herzfehlers. Mit diesem Bei-

trag möchten wir eine Übersicht der am häufigsten verwendeten, nicht invasiven bildgebenden Modalitäten der Kinderkardiologie geben.

Echokardiografie

Die transthorakale Echokardiografie (TTE) ist nach wie vor das wichtigste Verfahren zur Bild- und Funktionsdiagnostik bei angeborenen Herzfehlern. Die zweidimensionale Bildgebung ermöglicht in den meisten Fällen die Darstellung der gesamten Herzanatomie. Dies insbesondere auch deshalb, weil Neugeborene und Kleinkinder ein meist hervorragendes Echofenster aufweisen. Mit der Farb-Doppler-Technik können einerseits Shunts auf Vorhof-, Ventrikel- oder arterieller Ebene, andererseits Stenosen und Insuffizienzen von Klappen dargestellt werden (*Abbildung 1*). Zur Quantifizierung von Druckverhältnissen, zum Beispiel über einen Ventrikelseptumdefekt oder eine Klappenstenose, ist im Weiteren die Fluss-Dopplermessung hilfreich. Heutzutage können dank der Echokardiografie die meisten kinder-kardiologischen Interventionen – sei es Herzchirurgie oder interventionelle Herzkatheter – zuverlässig geplant und durchgeführt werden (2). Im Weiteren dient die Echokardiografie sowohl der Beurteilung der postoperativen Ergebnisse als auch der kardiovaskulären Befunde während des gesamten Langzeit-Follow-up der Patienten. Bei der Erstbeurteilung angeborener Herzfehler werden mit der Echokardiografie die in *Tabelle 1* aufgelisteten Punkte beurteilt.

Die folgenden zusätzlichen echokardiografischen Methoden dienen der fortgeschrittenen Bildgebung und finden bei Kindern erst bei speziellen Fragestellungen eine klinische Anwendung.

Transösophageale Echokardiografie (TEE)

Da Kinder meistens ein gutes Echofenster aufweisen, wird diese Art der Untersuchung in der Diagnostik nur

Tabelle 1:

Erstbeurteilung angeborener Herzfehler mit Echokardiografie

- Viszeroatrialer Situs, Position des Herzens (Levo-, Dextro- und Mesokardie)
- Segmentale Anatomie: Dabei wird jede Region, sowohl der rechten als auch der linken Herzhälfte, nach der Blutflussrichtung beurteilt. Diese Art der Analyse ist speziell notwendig bei komplexen angeborenen Herzfehlern (*Abbildung 2*).
- Morphologie und Funktion der Atrioventrikular- und Semilunarklappen
- Morphologie und Funktion der Ventrikel
- Verlauf der grossen Gefässe: Aortenbogen, Pulmonalarterien-seitenäste
- Identifikation eines Shunts auf atrialer, ventrikulärer oder arterieller Ebene
- Hinweise für eine pulmonale Hypertonie

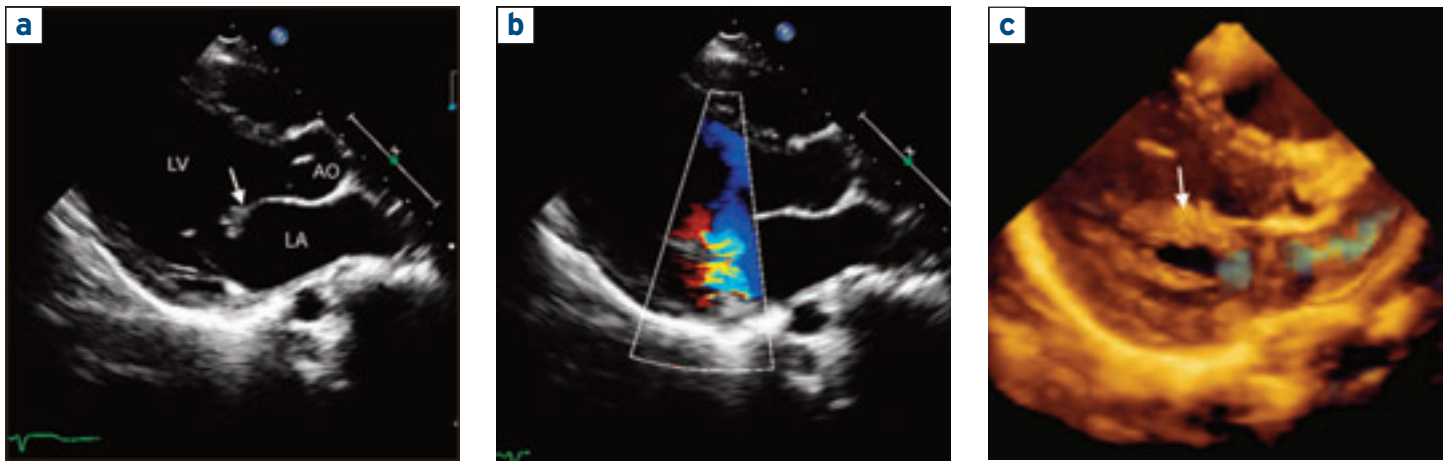


Abbildung 1: Echokardiografische Untersuchung einer dysplastischen Mitralklappe mit mittelschwerer Insuffizienz. 1a: zweidimensionale Echokardiografie zeigt ein verdicktes anteriores Segel (Pfeil); 1b: Farbdoppler-Untersuchung zeigt das Ausmass der Insuffizienz. Der Insuffizienzfluss wird in Blau gezeigt. 1c: dreidimensionale Echokardiografie; AO: Aortenklappe; LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel.

selten angewendet. Die TEE wird viel mehr zur Monitorisierung interventioneller Prozeduren im Herzkatheterlabor (z.B. während Device-Verschluss eines Vorhofseptumdefekts) oder intraoperativ zur Beurteilung des chirurgischen Resultats verwendet. Weitere Indikationen für TEE im Kindesalter sind die Bestätigung beziehungsweise der Ausschluss von Vegetationen an den Herzklappen bei Endokarditisverdacht oder von intrakardialen Thromben vor einer Elektrokonversion bei Vorhofflattern. Zudem können mittels TEE die Ausdehnung und Randverhältnisse bei Vorhofseptumdefekten genauer dargestellt werden, was gelegentlich zur Entscheidung, ob ein interventioneller Verschluss mithilfe eines Gefässverschlussystems (Device-Verschluss) möglich ist, notwendig sein kann. Residuelle Shunts auf Vorhofebene (sog. Baffle Leaks) bei Patienten mit Transposition der grossen Gefässe nach Vorhofumkehr nach Senning und bei Patienten nach Fontan-Anastomose können in der Regel auch besser mit der TEE visualisiert werden.

Dreidimensionale Echokardiografie

Die dreidimensionale Echokardiografie (3D echo) ist mittlerweile auch im kinderardiologischen Alltag eine zunehmend etablierte Methode bei speziellen Fragestellungen (3). Die dreidimensionale Echokardiografie erlaubt eine besondere Darstellung speziell der Herzklappen (Abbildung 1) und intrakardialer Defekte auf Vorhof- oder Ventrikelebene. Im Weiteren kann die dreidimensionale Echokardiografie einerseits zur volumetrischen Quantifizierung der Ventrikelgrösse und Funktion und andererseits zur Beurteilung der Wandbewegungen eingesetzt werden (4). Ein gutes Echofenster, die Fähigkeit des Patienten, ruhig zu liegen und den Atem anzuhalten, sowie ein regelmässiger Herzrhythmus sind Voraussetzungen für eine erfolgreiche Untersuchung.

Tissue-Doppler-Echokardiografie

Die verschiedenen Tissue-Doppler-Techniken erlauben die Messung der Bewegung und Geschwindigkeit des Myokards in allen drei Richtungen (longitudinal, radial, zirkumferenziell). Damit kann die globale und regionale myokardiale Funktion, unabhängig von

Tabelle 2: Indikationen zur Durchführung einer kardiovaskulären Magnetresonanztomographie

Aorta	Aortenisthmusstenose Aortenwurzel Dilatation (z.B. Marfan-Syndrom) supravalvuläre Aortenstenose (z.B. Williams-Beuren-Syndrom) unterbrochener Aortenbogen postoperative Evaluation
Pulmonalarterien	periphere Pulmonalstenose abnormaler Ursprung aneurysmatische Dilatation Conduit/Graft-Evaluation
Systemvenen	Heterotaxie-Syndrom Thrombosen bidirektionale cavopulmonale Anastomose Fontan-Conduit (lateraler/extrakardialer Tunnel)
Lungenvenen	total falsch mündende Lungenvenen partiell falsch mündende Lungenvenen postoperative Evaluation
Fallot-Tetralogie	rechtsventrikulärer Ausflusstrakt Pulmonalisseitenäste aortopulmonale Kollateralen Pulmonalinsuffizienz/rechter Ventrikel
d-TGA	venöse Baffle (St. n. Senning) Pulmonalisseitenäste (St. n. Switch) supravalvuläre Stenose
komplexe Vitien Single-Ventrikel	komplexe Anatomie chirurgisch angelegte Shunts bidirektionale cavopulmonale Anastomose Fontan-Conduit (lateraler/extrakardialer Tunnel) Pulmonalisseitenäste
Myokardium	arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie Tumoren Verdacht auf Myokarditis myokardiale Perfusion

der Geometrie und Ventrikelmorphologie, untersucht werden. Bei angeborenen Herzfehlern ist dies hilfreich zur Beurteilung der Funktion des rechten Ventrikels, wie zum Beispiel bei Patienten nach Totalkorrektur einer Fallot-Tetralogie und bei Patienten mit Single ventricle. Andere Anwendungen sind die Monitorisierung präklinischer Funktionsstörungen eines linken Ventrikels, wie zum Beispiel bei einer durch Anthrazykline verursachten Kardiomyopathie, oder die

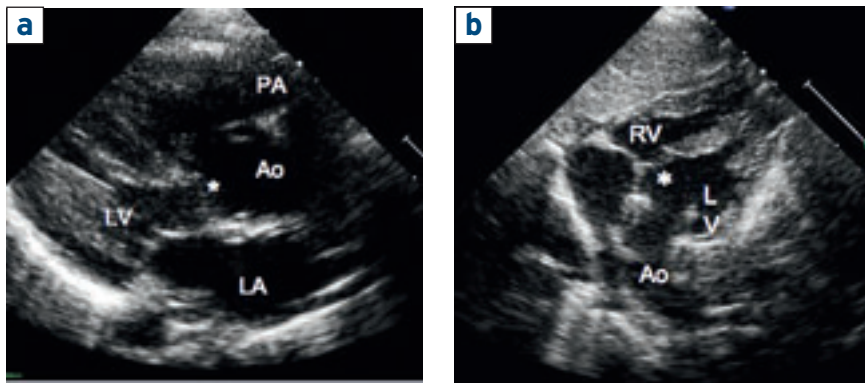


Abbildung 2: Echokardiografische Untersuchung einer Fallot-Tetralogie mit überreitender Aorta, perimembranösem Ventrikelseptumdefekt (VSD) und hypertrophem rechtem Ventrikel. 2a: Zweidimensionale Echokardiografie zeigt die über dem VSD (*) reitende Aorta. Im Vergleich zur Aorta ist die Pulmonalarterie hypoplastisch ausgebildet. 2b: Zweidimensionale Echokardiografie zeigt den hypertrophen rechten Ventrikel. Ao: Aorta; PA: Pulmonalarterie; RV: rechter Ventrikel; LV: linker Ventrikel.

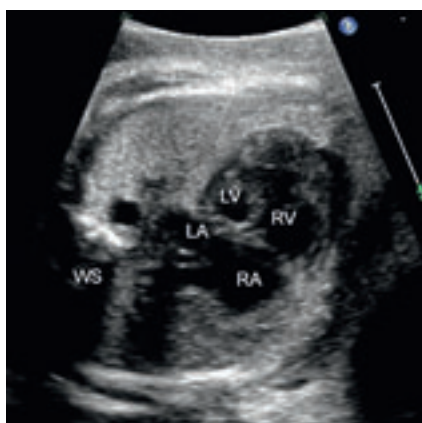


Abbildung 3: Fötale Echokardiografie in der 32. Schwangerschaftswoche zeigt das Vorliegen eines hypoplastischen Linksherzsyndroms. Der rechte Ventrikel (RV) ist deutlich erweitert; der linke Ventrikel (LV) ist deutlich hypoplastisch und zeigt keine Kontraktilität. Beide Vorhöfe (RA und LA) sind auch deutlich asymmetrisch entwickelt.

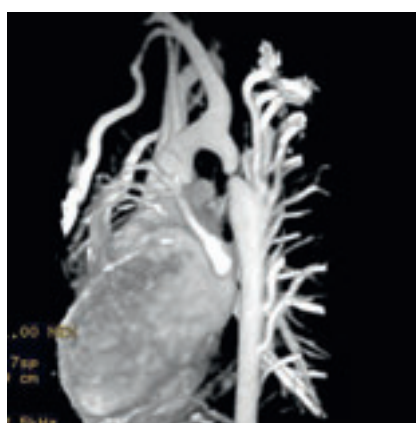


Abbildung 4: Kontrastmittel-verstärkte MR-Angiografie einer Aortenisthmusstenose. Neben der hochgradigen sanduhrförmigen Einengung im distalen Aortenbogen (Isthmus) ist ein ausgedehnter arterieller Kollateralkreislauf erkennbar.

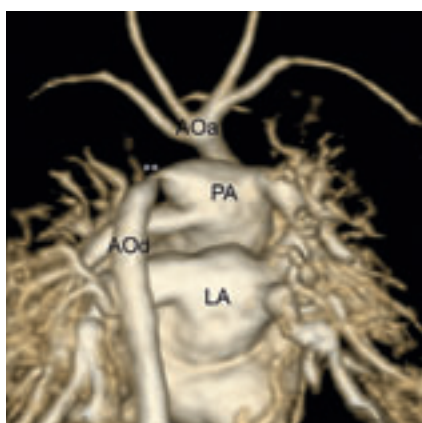


Abbildung 5: Kontrastmittel-verstärkte MR-Angiografie bei einem Neugeborenen mit unterbrochenem Aortenbogen. Das Bild zeigt eine Sicht von hinten auf das Herz. Die Aorta (Aoa) ist nach dem Abgang der linken Arteria subclavia unterbrochen. Die Kontinuität zur Aorta descendens (Aod) wird durch einen restriktiven Ductus arteriosus Botalli (**) aus dem Truncus pulmonalis (MPA) gewährleistet. LA: linker Vorhof.

Quantifizierung einer mechanischen Dys-synchronie, wie sie auch bei Patienten mit einer fortgeschrittenen Kardiomyopathie vorkommen kann. Patientenalter, Herzfrequenz und Hydrierungszustand (Preload) beeinflussen die gemessenen Werte der Gewebesgeschwindigkeit (5). Diese Methoden werden immer noch vorwiegend für Forschungszwecke angewendet. Obwohl sie sehr erfolgversprechend sind, wird noch umfangreiche pädiatrische Validierungs- und Normierungsarbeit notwendig sein, um in der Zukunft eine vernünftige klinische Anwendung zu ermöglichen.

Fötale Echokardiografie

Praktisch alle Herzfehler können bei entsprechender Erfahrung des Untersuchers bereits pränatal diagnostiziert werden. Eine fötale Echokardiografie kann ab der 17. bis 18. Schwangerschaftswoche

durchgeführt werden. Eine gezielte Echokardiografie beim Fötus ist, neben den üblichen, routinemässigen geburtshilflichen Ultraschalluntersuchungen, bei positiver Familienanamnese bezüglich angeborener

Herzfehler, mütterlicher Erkrankungen wie Diabetes mellitus, Lupus erythematoses, Bindegewebserkrankungen, Stoffwechselstörungen, Exposition mit Teratogenen (Medikamente, Drogen), Verdacht auf fötale chromosomale Störungen und andere Organmissbildungen indiziert. Ist die Diagnose eines fötalen Herzfehlers gestellt (Abbildung 3), sollte in jedem Fall ein Kinderkardiologe beigezogen werden. Die genaue Vervollständigung der Diagnose erlaubt, die werdenden Eltern bezüglich Therapiemöglichkeiten und Prognose korrekt zu beraten. Im Weiteren können so die Geburt und das postnatale Prozedere, wie zum Beispiel Geburt in einem Zentrumsspital und postnatale Versorgung des Neugeborenen mit Prostininfusion, korrekt geplant werden.

Kardiovaskuläre Magnetresonanz (CMR)

Die Bedeutung der CMR in der Diagnostik angeborener Herzfehler hat in den letzten zehn Jahren exponentiell zugenommen, und die CMR ist heute ein etabliertes Verfahren bei Erwachsenen, Kindern und Neugeborenen mit angeborenen Herzfehlern. Im Gegensatz zur konventionellen Herzkatheteruntersuchung und CT-Untersuchung ist die CMR nicht invasiv und beinhaltet keine Strahlenbelastung. Das verwendete Kontrastmittel weist deutlich weniger Nebenwirkungen auf als die herkömmlichen, jodhaltigen Kontrastmittel. Die Qualität der Bilder ist nicht wie bei der Echokardiografie abhängig vom Untersuchenden und der Qualität des Schallfensters. Die intrathorakalen Strukturen können in jeder beliebigen Ebene dargestellt werden. Mit der kontrastmittelverstärkten Angiografie können zudem alle Gefässe mit einer einzigen Kontrastmittelinjektion in eine periphere Vene gezeigt werden. Es wird dabei ein ganzes Gewebevolumen abgebildet, woraus nachträgliche Rekonstruktionen der Bilder in jeder beliebigen Ebene und dreidimensional angefertigt werden können (Abbildungen 4 und 5). Diese Art der Darstellung ist für die Herzchirurgen besonders hilfreich. So kann aufgrund der dreidimensional dargestellten Anatomie der Läsion die geeignete chirurgische Technik gewählt werden (Zugang, Notwendigkeit der Herz-Lungen-Maschine, Erweiterungstechnik des Aortenbogens usw.).

Die CMR wird heutzutage zunehmend auch bei Neugeborenen und Kleinkindern (6) sowie bei Patienten mit komplexen Herzfehlern angewendet. Dies sind die Patientengruppen, bei welchen eine präzise, aber nicht invasive Abklärung sehr wichtig und ausschlaggebend ist für die weitere Behandlungsstrategie. Die heute gültigen Indikationen für die Durchführung einer CMR-Untersuchung sind in Tabelle 2 vereinfacht dargestellt. Bei Kindern richten sich zwei Drittel der Fragestellungen nach dem Aortenbogen, dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt und den Pulmonalarterien (Abbildung 6).

Nach der konventionellen Echokardiografie ist die CMR die Untersuchung der Wahl für die anatomische Beurteilung der grossen Gefässe (Aorta und Pulmonalarterie) und der Lungenvenen. Funktionell gilt die CMR heutzutage als Goldstandard zur genauen Quantifizierung des Volumens und der Kontraktilität beider

Ventrikel, speziell des rechten Ventrikels. Bei Patienten mit einer schweren Insuffizienz der Pulmonalklappe nach Totalkorrektur einer Fallot-Tetralogie ist die CMR dank der genauen Bestimmung des rechtsventrikulären Volumens und der Funktion eine zentrale Untersuchungsmethode für die Entscheidung eines Pulmonalklappenersatzes geworden (9). Im Weiteren können mit der CMR die Geschwindigkeit und das Volumen des Blutflusses durch ein bestimmtes Gefäss gemessen werden. Damit können einerseits der Schweregrad einer Klappeninsuffizienz und die differenzierte Perfusion der Lungen, andererseits das Ausmass eines intrakardialen Shunts errechnet werden (7, 8). Im Weiteren ist die volumetrische Evaluation der Ventrikel eine wichtige Anwendung der CMR. Sie wird zum Beispiel bei Patienten mit Zustand nach Totalkorrektur einer Fallot-Tetralogie eingesetzt. Mit der Bestimmung des rechtsventrikulären Volumens erhält man einen wertvollen Parameter zur Bestimmung des idealen Zeitpunkts für den Pulmonalklappenersatz (8).

Hingegen hat die CMR eine limitierte Aussagekraft bei der Darstellung der Koronarien bei Kindern. Trotz wiederholter Fallberichte hat sich die Methode bei dieser Fragestellung noch nicht vollständig klinisch etabliert, sodass die invasive Koronarangiografie im Herzkatheter weiterhin als Goldstandard zu betrachten ist. In der Beurteilung der Klappenmorphologie, Quantifizierung von Klappenstenosen und Darstellung von Vorhof- und Ventrikelseptumdefekten ist die Echokardiografie der CMR überlegen. Absolute Kontraindikationen zur Durchführung einer CMR sind Schrittmacher, intrakardiale Defibrillatoren, Cochlearimplantate und intrazerebrale oder intraokuläre Clips.

Computertomografie

Die Computertomografie (CT) hat in Zentren, welche über eine CMR verfügen, einen geringen Stellenwert in der pädiatrischen Kardiologie. Strahlenbelastung und Verwendung von jodhaltigem Kontrastmittel sind gute Gründe dafür. Die CT bleibt eine gute Alternative zur CMR bei Patienten mit Kontraindikationen für eine CMR-Untersuchung oder bei Patienten mit intrathorakalen Implantaten, wie alte ferromagnetische intravaskuläre Coils oder Stents, die zu grossen Artefakten in der CMR-Untersuchung führen würden. Die CT findet ihre Anwendung bei der Darstellung der Luftwege, speziell im Verhältnis zu den umliegenden vaskulären Strukturen, bei der Beurteilung des Lungparenchyms und eventueller In-Stent-Stenosen, wie sie zum Beispiel bei Stents im Aortenbogen oder in den Pulmonalarterienasteten vorkommen. Dank der sehr schnellen Untersuchungszeit sollte eine CT-Untersuchung bei Kleinkindern in Erwägung gezogen werden, bei welchen eine Sedation vermieden werden sollte.

Zusammenfassung

Bei der Diagnostik angeborener Herzfehler ist die transthorakale Echokardiografie, nach einer sorgfältigen Anamnese und klinischen Untersuchung, das wichtigste Arbeitsinstrument des Kinderkardiologen. Sind weitere Abklärungen notwendig, sollten diese

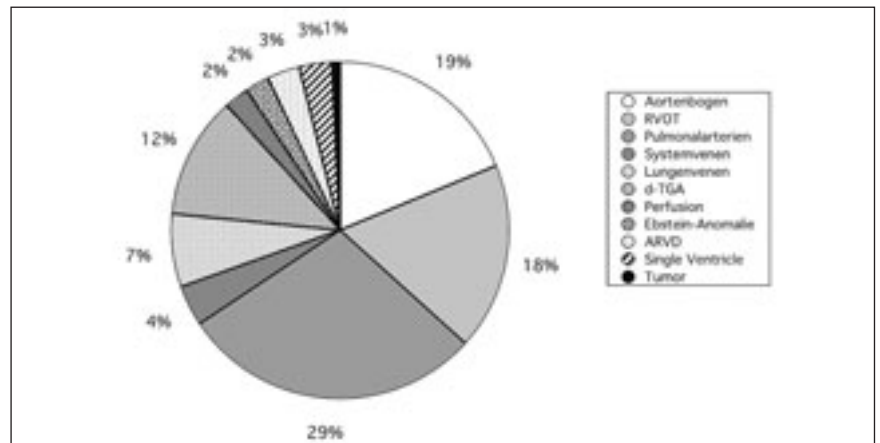


Abbildung 6: Darstellung der Häufigkeit der Fragestellungen an die kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie bei Kindern.

wenn möglich nicht invasiv erfolgen. Dafür stehen fortgeschrittene echokardiografische Methoden und die kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie zur Verfügung. Die Magnetresonanztomographie bietet maximale anatomische und funktionelle Information bei minimaler (Narkose) bis keiner Invasivität.

Invasive Abklärungen wie die Herzkatheteruntersuchung bleiben in ausgewählten Fällen, wie zum Beispiel für die Messung des pulmonalen Druckes und Widerstands, indiziert. Dementsprechend ist in den letzten Jahren die Zahl der diagnostischen Herzkatheteruntersuchungen stetig rückläufig. Interventionelle Herzkatheter dahingegen werden in der Behandlung angeborener Herzfehler immer wichtiger (siehe separates Kapitel in dieser Ausgabe).

Korrespondenzadresse:

PD Dr. med. Emanuela Valsangiacomo Büchel
 Leitende Ärztin Kinderkardiologie
 Universitätskinderklinik Zürich
 Steinwiesstr. 75, 8032 Zürich
 E-Mail: emanuela.valsangiacomo@kispi.uzh.ch

Literatur:

- Arlettaz R, Bauschatz AS, Mönkhoff M, Essers B, Bauersfeld U. The contribution of pulse oximetry to the early detection of congenital heart disease in newborns. *Eur J Pediatr* 2006; 165 (2): 94–98.
- Pfammatter JP, Berdat P, Hammerli M, Carrel T. Pediatric cardiac surgery after exclusively echocardiography-based diagnostic work-up. *Int J Cardiol* 2000; 74 (2–3): 185–190.
- Lang RM, Mor-Avi V, Sugeng L et al. Three-dimensional echocardiography: the benefits of the additional dimension. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48: 2053–2069.
- Simpson JM, Miller O. Three-dimensional echocardiography in congenital heart disease. *Arch Cardiovasc Dis* 2011; 104 (1): 45–56.
- Dragulescu A, Mertens LL. Developments in echocardiographic techniques for the evaluation of ventricular function in children. *Arch Cardiovasc Dis* 2010; 103: 603–614.
- Kellenberger ChJ, Yoo S, Valsangiacomo Büchel ER. Cardiovascular MR Imaging in Neonates and Infants with Congenital Heart Disease. *RadioGraphics* 2007; 27: 5–18.
- Powell AJ, Geva T. Blood Flow Measurement by Magnetic Resonance Imaging in Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 47–58.
- Beerbaum P, Körperich H, Barth P, Eisdorn H, Gieseke J, Meyer H. Noninvasive quantification of left-to-right shunt in pediatric patients. Phase-contrast cine magnetic resonance imaging compared with invasive oxymetry. *Circulation* 2001; 103: 2476–2482.
- Valsangiacomo Büchel ER, Dave H, Kellenberger ChJ, Dodge-Khatami A, Pretre R, Berger F, Bauersfeld U. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. 2005; 26: 2721–2727.