

13 Präoperative Diagnostik

Dietrich Klauwer, Christian Jux

13.1 Einleitung

Ziel dieses Kapitels ist es, eine hämodynamisch begründete Einteilung der Herzfehler zu beschreiben, Herzfehler und Herzfehlerentitäten im Zusammenhang mit nebengeordneten extrakardialen Befunden zu betrachten und einen Überblick zu vermitteln, welche Befunde bei einem Patienten mit einem spezifischen Herzfehler präoperativ erhoben und bewertet werden müssen, um eine optimale und rationale Therapie zu ermöglichen und keine relevanten Daten zu verpassen.

Einerseits handelt es sich hierbei um das medizinische Rüstzeug eines jeden Kinderarztes, der sich einem Kind mit einer kardialen Fragestellung widmet. Aus dem klinischen Alltag ist allerdings bekannt, dass gerade einfache anamnestiche und klinische Daten mit zunehmender Spezialisierung immer weiter in den gedanklichen Hintergrund treten, aber eigentlich doch weiterhin zentral sind. Andererseits handelt es sich um herzfehler-spezifische Daten, die seitens der präoperativen Diagnostik unbedingt erhoben werden müssen, um Planung, Durchführung und Nachsorge der Operation/Intervention zu gewährleisten.

Der zentrale Teil der Anamnese bleibt aber der unmittelbare Vorstellungsgrund,

der bei geplanten Operationen die Operationsindikation einschließen sollte. Die bisherige Diagnostik und Therapie sind ebenso zu erfassen wie die Entscheidungswege und die Entscheidungsträger. Bereits während der Anamnese wird geprüft, ob die Zusammenhänge den Eltern, dem Patienten und auch dem Durchführenden plausibel sind.

13.2 Klinische Untersuchung

Neben den basalen Untersuchungsmessungen (Größe, Gewicht, Kopfumfang, SpO₂ ggf. mit Gradient [sofern keine A. lusoria vorliegt, gilt die rechte Hand als präductale Referenz]), RR an allen Extremitäten sowie Herzfrequenz und Atemfrequenz in Ruhe muss besonderer Wert auf die Untersuchung des kardiovaskulären Systems gelegt werden. Auch wenn klinisch nicht immer klar unterscheidbar, sollte man sich bemühen, Symptome in solche von kardialem Vorwärtsversagen, Rückwärtsversagen, pulmonaler Beeinträchtigung sowie solche zu unterteilen, die ohne kardiale Dekompensation einhergehen. Darüber hinaus sind Symptome durch mögliche Medikamenten-Nebenwirkungen, syndromale Stigmata, lokale und generalisierte Wachstumsauf-

Tab. 13.1: Anamnese

| SS Anamnese | Geburtsanamnese | Familienanamnese | Pädiatrische Anamnese | Kinderkardiologische Anamnese | Vegetativanamnese |
|---|--|--|---|---|--------------------------------|
| Gestationsalter | Modus | Namen Familienstand | Krankheiten | Gedeihstörung Ernährungsstörung | Trinken Erbrechen Reflux |
| Krankheiten der Mutter vorher | Komplikationen | Länge Gewicht (BMI) | Impfungen | Zyanose | Schwitzen |
| Krankheiten der Mutter während SS Infektionen Medikamente | APGAR Naph | Berufe Nikotin Alkohol | Bisheriges Wachstum | Dyspnoe Ödeme | Miktion |
| SS Induktion | Gewicht Länge Kopfumfang | Bisherige Krankheiten | Meilensteine | Belastungsintoleranz | Stuhlgang |
| Untersuchungen Echos, Labor etc. | Adaptation Entlassung aus Geburtsklinik | Familiäre Krankheiten Fehlgeburten unklare plötzliche Todesfälle | Bisherige nicht kardiologische Untersuchungen | Synkopen Unklare Ausnahmestände Rhythmusstörungen | Schlafverhalten Apnoen |
| Anzahl der Vorschwangerschaften Geburten und deren Verlauf | Weitere Beobachtung | Geschwister | Dokumentation | Erstdiagnose | Allergien |
| | | | | Medikamente Bisherige Therapie | Medikamenten-Interaktionen |

fälligkeiten, Haut- und Haarauffälligkeiten, Bewegungsdefizite und ein orientierender Entwicklungsstand zu erfassen.

Neben der kinderardiologischen Untersuchung sollte der Untersucher einen Überblick über die wichtigsten Organsys-

teme (Neurologie/Gastrointestinaltrakt, Nierenfunktion und Bewegungsapparat) gewinnen.

Nur aus der klaren Kenntnis der Krankengeschichte, der genauen körperlichen Untersuchung und der Gesamtsituation

Tab. 13.2: Klinische Untersuchung

| Basale Daten | Basale Untersuchungen | Vorwärtsversagen | Rückwärtsversagen | Pulmonale Symptome | Stigmata | Bewertung Herzgeräusche/-töne | Rhythmus |
|-----------------|-----------------------|--|------------------------------------|--------------------|---|--|---|
| Größe | SpO ₂ | Mikrozirkulation/ Rekapillarisation verlängert | Hepato- megalie | Tachy- pnoe | Groß-/ Klein- wuchs | Im Herzzy- klus | Herzfrequenz |
| Gewicht | RR (Männ- chen) | Blässe | Aszites | Dys- pnoe | Gesichts- dysmor- phien | In der Laut- stärke | Getasteter Rhyth- mus: regelmäßig, periodisch unre- gelmäßig, abso- lute Arrhythmie/ Galopprrhythmus |
| Kopf- umfang | HF in Ruhe | Vigilanz | Übel- keit, Erbre- chen | Pleura- ergüsse | Thoraxde- formitäten | Im Klang- charakter | Pulsdefizit regel- mäßig |
| KOF BMI | AF | Ruhe oder Agitation | Ödeme | Stridor | Extremitä- tendefor- mitäten | Bezüglich der Lokalisa- tion | |
| | Puls- status | Kalte Hände/ Extremitäten | Ge- staute Venen | Zya- nose | Genitale, Bauch- wandde- fekte | Bezüglich der Fortlei- tung | |
| | | Periphere Ausschöp- fungszya- nose | Umge- hungs- kreis- läufe | Feuchte RGs | Wirbelsäu- lenfehlbil- dungen | Bezüglich der Körper- lage | |
| | | Oligurie (feuchte Windel?) | | Asthma cardiale | Bindege- webs-, Haut- und Haarauf- fälligkeiten | Herztöne: II. HT singular, weit und fix gespalten oder pau- kend/betont | |
| | | Schleim- haut- feuchte | | | | III. und IV. Herzton | |

des Patienten kann man dann später einen tragenden Diagnostik-Therapieplan erstellen.

Nach Anamnese und körperlicher Untersuchung stehen dann Echokardiografie und EKG als initiale Untersuchungsmethoden zur Verfügung. Diese werden durch Thoraxröntgenbilder und Laboranalysen ergänzt. Sollten hierunter komplexe Herzfehler oder Funktionsstörungen nicht hinlänglich abgeklärt sein, werden die Untersuchungen durch MRT, Angio-CT (Strahlenbelastung heute oft niedriger als bei diagnostischem HK), Herzkatheter, Belastungs- oder Langzeit-EKG-Untersuchungen oder seltene Spezialuntersuchungen ergänzt. Neben dem hämodynamischen Verständnis und dem

der erhobenen Befunde steht das Mehraugenprinzip zur Patientensicherheit und Rationalität im Vordergrund, welches durch den Lerneffekt bei strukturierter Befund- und Fallpräsentation ergänzt wird.

13.2.1 Strukturierte Echokardiografie

Angelehnt an die Unterarbeitsgruppe Echokardiographie der Arbeitsgruppe Pädiatrische Kardiologie der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde sollte die Analyse unten genannte Ebenen und Bilder erfassen (s. Tab. 13.3).

Tab. 13.3: Strukturierte Echokardiografie

| | 2DE | CD | MM | SD |
|---------------------------------|-----|----|--------------------------|-------------------------|
| 4-Kammerblick: AV-Klappen | ● | ● | | PW E und A |
| 4-Kammerblick: Sinus Coronarius | ● | | | |
| 4-Kammerblick: pV Einstrom | | | | PW Kurve LVOT |
| 5-Kammerblick | ● | ● | | LVOT |
| 3-Kammerblick/apikale Achse | ● | ● | | |
| 2-Kammerblick optional | | | | |
| Linker Ventrikel | ● | ● | ● LA/AO und LV Studie | |
| LV Einflusstrakt | ● | ● | | CW: PV, gekippt auch TV |
| LV Ausflusstrakt | ● | ● | | |
| Herzbasis | ● | ● | ● LA/AO und LV Studie | CW: PV |
| Koronararterien | ● | | | |
| Mitralklappe | ● | ● | ● | |

Tab. 13.3: Fortsetzung

| | 2DE | CD | MM | SD |
|--|-----|----|--------------------------------|----------------------------------|
| Papillarmuskeln | ● | ● | LV Studie/RV Größe/Dilatation? | |
| LV Apex | ● | ● | | |
| Abdomen quer – Situs View | ● | | | |
| IVC und Aorta abdominalis längs | ● | ● | | PW: Ao abd; Tr. coeliacus |
| Atriumseptum und Pulmonalvenen | ● | ● | | |
| LV und Aorta | ● | ● | | |
| RV Inflow und Outflow | ● | ● | | |
| Hohlvenen (Bicaval View) | ● | ● | | |
| RV Outflow und LV | ● | ● | | |
| RV und LV | ● | ● | | |
| Hohe Parasternale Schnittebenen | | | | |
| Pulmonalarterien-Bifurkation | ● | ● | | |
| Ductus-Blick | ● | ● | | |
| Lange Achse Aorta Ascendens | ● | | | |
| Hoch rechts parasternal optional | | | | |
| Lange Achse Aortenbogen | ● | ● | | CW: Ao. asc. und desc. |
| Kurze Achse/Frontale Ebene | ● | ● | | (LA mit Lungenvenen = crab view) |

Quantitative Messungen

M-Mode. Parasternale KA oder LA Höhe Papillarmuskel: RVAWD, RVEDD, IVSD, LVEDD, LVPWD, LVESD, LWPWS, Verkürzungsfraction, Ejektionsfraction

Parasternale KA oder LA Höhe Aortenannulus: LAs und AOs und LA/AO

Aber: Prinzipiell gilt, valvuläre und vaskuläre Strukturen zum Zeitpunkt ihrer größten Ausdehnung zu vermessen, die Diameter der Semilunarklappen und großen Arterien demnach in der Systole, die Diameter der AV-Klappen und Venen in der Diastole bzw. in der Expiration (z.B. Vena cava inferior). Gefäßdurchmesser

sind immer lotrecht auf ihre Längsachse (= Blutflussrichtung) zu messen.

4-Kammerblick: TAPSE, MAPSE

Spectraldoppler:

- ▲ MV: E, A, E/A, (PW)
- ▲ LVOT/MV (PW): IVRT
- ▲ TV: TI V_{\max} (CW)
- ▲ PV: V_{\max} , PI V_{\max} und enddiastolisch (CW)
- ▲ LVOT V_{\max}
- ▲ Aortenbogen, Ao desc. V_{\max} (CW) – Beschreibung Flussprofil
- ▲ Ao Abd. V_{\max} (PW) – Beschreibung Flussprofil
- ▲ Ggf. Anlotung von ASD/PFO, VSD, PDA, Shunts, Stenosen etc.

Nicht selten stellt sich bei Patienten mit (komplexen) Herzfehlern das Problem, dass mit Routineeinstellungen eine dreidimensionale Vorstellung der Anatomie nicht oder nur unzulänglich erreichbar ist. Daher ist es wichtig, eine Struktur stets aus verschiedenen Blickwinkeln zu betrachten. Durch die Integration von „Nicht-Standardblicken“ sollte versucht werden, diese dreidimensionale Vorstellbarkeit zu erreichen. So sind z.B. die Koronarien oft auch im 5-Kammerblick besser zu verfolgen.

13.3 Einteilung der Herzfehler nach funktionellen Gesichtspunkten

Um nicht jeden Herzfehler aus dem Zusammenhang genommen betrachten zu müssen, kann eine einfache Gruppierung nach hämodynamischen Gesichtspunk-

ten vorgenommen werden, deren Untergruppierungen sich dann durch funktionelle Parallelen und Unterschiede voneinander abgrenzen (Tab. 13.4).

Um in der präoperativen und Diagnostikphase für die einzelnen Herzfehler nichts zu „übersehen“, soll neben der übergeordneten Hämodynamik tabellarisch auf die notwendigen diagnostischen Details der Herzfehler eingegangen werden:

Die erste Gruppe bilden die Vitien mit intra- oder extrakardialen L/R-Shunt.

13.3.1 Vitien mit intra- oder extrakardialen L/R-Shunt

Ihnen gemein ist, dass die intrakardiale Grundanatomie mit 2 Vorhöfen und 2 Ventrikeln weitgehend erhalten bleibt. Da aber Kurzschlussverbindungen zwischen den Herzhöhlen oder dem Hoch- und Niederdrucksystem des Kreislaufs bestehen, muss ein zur hinlänglichen Organperfusion benötigtes Herzzeitvolumen durch kardiale Mehrarbeit bereitgestellt werden. Bei gleich bleibendem systemischen Perfusionsbedarf heißt das also, dass die Blutmenge, die durch den Shunt verloren geht, vom Herzen mehrfach gepumpt werden muss. Ein bedeutender Unterschied liegt aber in dem Umstand, ob der Shunt im Hochdruckbereich der Zirkulation, d.h. hinter der Trikuspidalklappe oder im Niederdruckbereich der Zirkulation, also vor der Trikuspidalklappe liegt.

Bei Shunts im Hochdruckbereich findet der Fluss des Shuntvolumens (hauptsächlich) während der Systole statt – das

Tab. 13.4: Einteilung der Herzfehler nach Hämodynamik

| | |
|--|--|
| Herzfehler mit intra- oder extrakardialen L/R-Shunt | ASD (partielle) Lungenvenenfehlmündungen VSD AVSD PDA AV Malformation Aortopulmonales Fenster TAC |
| Herzfehler mit Rechtsherzobstruktion | TAT PST PAT/IVS PAT/VSD Periphere PST TAC TOF DORV vom Fallot Typ |
| Herzfehler mit Linksherzobstruktion | MS Supravalvuläre MS, Cor triatriatum AST, sub- und supravalvuläre AST HLHS ISTHA |
| Univentrikuläre Herzen | Großer VSD AV-Kanal Subtypen DILV DOLV Sonderformen DORV etc. |
| TGA | d-TGA, I-TGA, MGA |
| Totale Lungenvenenfehlmündung | |
| Komplexe Vitien | Heterotaxien, „undefinierte“ Ventikel, MGA etc. |

bedeutet für das Beispiel des VSD, dass der Shuntfluss über den Defekt bei geöffneter Pulmonalklappe erfolgt und somit den rechten Ventrikel überwiegend mit Druck belastet, während das pulmonale Gefäßbett und der linke Ventrikel mit zusätzlich zu pumpendem Blut auch volumenbelastet sind. Es kommt also zu einer

Druckbelastung des rechten Ventrikels mit entsprechender Hypertrophiefolge, während das pulmonale Gefäßsystem volumen- und druckbelastet ist und die linke Herzhälfte ausschließlich volumenbelastet bleibt.

Dem gegenüber stehen präatrikulsidale Shunts (ASD, Lungenvenenfehlmün-

Tab. 13.5: ASD

| Klinik | Anatomie | Shunts | EKG | HK-Begründung | OP-Möglichkeiten | OP-Ziele | Besonderheiten |
|--|---|---|--|--|---|---|--|
| Keine Symptome oder HG durch relative Pulmonalstenose bei rechtsseitiger Volumenbelastung weit und fix gespaltener 2. HT | ASD II in und um Fossa ovalis – Kleine Defekte (< 6 mm) neigen bis zum Schulalter zum Spontanverschluss | L/R-Shunt auf Vorhofebene | RV Volumenbelastung Inkompletter RSB (rSR-Typ) | Zum Verschluss-Darstellung aller Defektränder und Lage im ECHO oder TEE vorher | ASD Verschluss direkt, mit Patch, Waarden OP | Verschluss und damit Beseitigung der Volumenbelastung des rechten Herzens und der Lungenstrombahn | ASD ist häufige Begleitfehlbildung |
| Selten diastolisches TS-Geräusch (TS = Trikuspidalstenose) | ASD I mit Anschluss an AV Klappenebene (MV-cleft?) | Zunahme bei postneonatal steigender RV Compliance | Rechtsatriale Vergrößerung Vorhofrhythmusstörungen | Wenn ausreichend Defektränder | Mit (partieller) Sternotomie Von rechts-lateral | Belassung eines Restdefekts nötig? | Häufig assoziierte Fehlbildung: PDA, PST |
| Rez. Pulmonale Infekte Gedeihstörung bei großem Shunt | Oberer SV Defekt mit PAPVR – meist rechte obere Lungenvene Neigt früher zu pHt | Volumen über RV Dilatation und Septumbewegung abschätzbar | ASD I mit üLT | mm Ø ≤ Körpergewicht in kg (Anhaltspunkt) | Bei Symptomen, bei RV Dilatation und paradoxer Septumbewegung | | |
| Späte pHt | Unterer SV Defekt seltener mit PAPVR | Bei oberer Lungenvenenfehlmündung geht der Shunt zusätzlich über die Lungenvene | | Indikation wie OP: Bei Symptomen, bei RV Dilatation und paradoxer Septumbewegung | | | |
| Späte atriale HRS | Sehr selten CS Defekt mit sog. unroofed CS und LPoH | ASD als „pop-off“ bei pHt belassen oder generiert | | | | | |
| Herzinsuffizienz nur bei sehr großem Shunt oder pHt | Suche Vorhofseptumaneurysma und dessen Perforationen (multiple Defekte) | ASD als notwendiger Shunt bei Links- und Rechtsherzobstruktionen | | | | | |
| | RV, RA und PA – Volumenbelastung | | | | | | |
| | Paradoxe Septumbewegung | | | | | | |

dungen), bei denen es zu einer Volumenbelastung der rechten Herzhälfte und des pulmonalen Gefäßbettes kommt. Hier beginnt der Shuntfluss in der späten Ventrikelsystole, zieht sich aber v.a. wegen der i.d.R. deutlich höheren Compliance des rechten Ventrikels und damit stärkeren „Sogwirkung“ im Ventrikeleinstrom bis etwa zur Mitte der Diastole – zum Ende der Diastole (Vorhofsystole = A-Welle im ECHO der AV-Klappen) findet kaum noch Shuntfluss statt. Da dem LV also „zu wenig“ Blut zur Verfügung gestellt wird, kann mangelndes HZV nur durch Herzfrequenzsteigerung und nur in geringem Ausmaß durch Kontraktilitätssteigerung bereitgestellt werden.

Die Shuntmenge wird vor diesem Hintergrund also nicht nur von der Größe des Defektes, sondern auch von der Compliance des dahinter geschalteten Systems bestimmt. Während es bei einem L/R-Shunt prätrikuspidal neben vermehrter Volumenbelastung bei hoher Compliance des RV und v.a. des pulmonalen Gefäßbettes kaum oder sehr spät zur Entwicklung einer pulmonalen Hypertension kommt, ist diese bei posttrikuspidalen Shunts als Frühkomplikation sehr gefürchtet. Der systolische Systemdruck wirkt hier direkt auf das pulmonale Gefäßbett, und dieses schützt sich mit präka-

pillärer Vasokonstriktion, Mediahypertrophie und zuletzt fixierter Widerstandserhöhung.

Eine Sonderstellung nehmen in diesem Zusammenhang die AV Fisteln und der AVSD (s. Tab. 13.7) ein.

Bei AV-Fisteln besteht der Shunt zwischen systemarteriellem und systemvenösem Schenkel. Da im Fistelbereich die arterielle Endstrombahn und das Kapillarnbett umgangen werden, sinkt der Gefäßwiderstand, sodass es zur Volumenbelastung beider Herzhälften (Erhöhung des Schlagvolumens und der Blutdruckamplitude) und des pulmonalen Gefäßbettes kommt. Auch hier kann sich frühzeitig eine pulmonale Hypertension entwickeln. Hierbei spielen sowohl der hohe Fluss durch die Lunge, wie auch der bei linksatrialer Volumenbelastung erhöhte linksseitige Füllungsdrücken (LVEDP = LAP) eine Rolle.

Beim AVSD können in Ergänzung die Probleme des prä- und posttrikuspidalen L/R-Shunts kombiniert sein – außerdem neigen besonders Patienten mit einer Trisomie 21 zur Entwicklung einer frühzeitigen pHT.

Als zweite übergeordnete Gruppe sollen Vitien mit Rechtsherzobstruktion beschrieben werden.