

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 kinderkardiologischen 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 präatrikuspulmonale 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 präatrikusal 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 postatrikusalen 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 postatrikusalen 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.