

Journal für **Kardiologie**

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Fetale Kardiologie - Diagnostik Beratung und Therapie // Fetal Cardiology

Mlczoch L, Jowett V

Michel-Behnke I, Salzer-Muhar U

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2016; 23

(5-6), 128-135

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

Veranstungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Fetale Kardiologie – Diagnostik, Beratung und Therapie

L. Mlczoch¹, V. Jowett², I. Michel-Behnke¹, U. Salzer-Muhar¹

Kurzfassung: Mit einer Inzidenz von 5–8/1000 Lebendgeborene sind angeborene Herzfehler eine der häufigsten angeborenen Fehlbildungen. Bei einer Geburtenrate von weltweit rund 130 Millionen Kinder/Jahr kommen jährlich mehr als eine Million Kinder mit einer angeborenen Herzfehlbildung zur Welt. Fortschritte der Diagnostik und der postnatalen Versorgung – ob interventionell, chirurgisch oder intensivmedizinisch – senkten in den vergangenen Jahren die Mortalität, aber auch die Morbidität für Kinder mit einem angeborenen Herzfehler deutlich ab. Parallel dazu ist die pränatale Diagnostik von angeborenen Herzfehlern ins Zentrum der Aufmerksamkeit gerückt.

Einige komplexe kardiale Erkrankungen sind aber immer noch mit einer hohen Morbidität und Mortalität verbunden, vor allem wenn sie erst spät postnatal erkannt werden. Obwohl die pränatale Diagnostik in den vergangenen 25 Jahren deutliche Fortschritte gemacht hat, bleibt eine beträchtliche Anzahl der Herzfehler in der Schwangerschaft unerkannt. Die pränatale Erkennungsrate liegt für viele angeborene Herzfehler < 50 %. Nicht alle kardialen Erkrankungen

präsentieren sich in der unmittelbaren postnatalen Lebensphase, deshalb werden ca. 25 % aller Neugeborenen mit einem schweren Herzfehler undiagnostiziert nach der Geburt aus dem Krankenhaus entlassen.

Ziel dieser Übersichtsarbeit ist es, Einblick in das Gebiet der fetalen Kardiologie zu ermöglichen und einen Überblick über aktuelle diagnostische und therapeutische State-of-the-Art-Konzepte zu geben.

Schlüsselwörter: Fetale Echokardiographie, Screening, angeborene Herzfehler

Abstract: Fetal Cardiology. Cardiac malformations are common congenital abnormalities. They occur in 5–8/1000 newborns. Given a worldwide birthrate of around 130 million children/year, more than one million each year are born with a cardiac anomaly. The identification and management of fetal cardiac anomalies has been subject of high interest in the last years all over the world leading to improvement in treatment and early survival.

Some complex cardiac conditions however are still associated with high morbidity and mortality, especially if there is delay in postnatal diagnosis. With the advent of tremendous improvement in prenatal ultrasound equipment and knowledge of the natural history of congenital heart disease, in parallel with improvements on surgical skills in neonatal cardiac surgery, prenatal diagnosis of congenital heart disease has become an important field in prenatal care. However, the overall antenatal detection rate is still < 50% for most major congenital heart defects. Not all forms of major CHD will be evident in the immediate postnatal period or the early neonatal period. There are reports indicating that 25% of neonates with a severe cardiac defect will be discharged from hospital after birth without a diagnosis.

The aim of this paper is to provide insight into the field of fetal cardiology and current diagnostic and therapeutic state of the art practice.

J Kardiolog 2016; 23 (5–6): 128–35.

Key words: fetal echocardiography, screening, congenital heart disease

■ Einleitung

Angeborene Herzfehler (AHF) zählen mit einer Inzidenz von 5–8/1000 Lebendgeborenen zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen [1, 2]. Von weltweit jährlich ungefähr 130 Millionen Neugeborenen werden eine Million mit einem AHF geboren [3].

Die PAN- (Prävalenz angeborener Herzfehler bei Neugeborenen-) Studie in Deutschland hat bundesweit ein postnatales Register zur Erfassung von Herzfehlern erstellt. Die Ergebnisse aus dem ersten Jahr (2006–2007) ergaben 7245 Fälle gesammelter Fälle, davon waren 60 % milde Herzfehler, 27 % moderate Herzfehler und 12 % kritische Herzfehler [4].

In den vergangenen Jahrzehnten hat die neonatale, aber auch die Langzeit-Überlebensrate von Kindern mit einem AHF deutlich zugenommen [5]. Ein Teil dieser positiven Entwicklung liegt in der frühzeitigen Diagnose von AHF mittels Echokardiographie begründet.

In diesem Artikel soll eine Übersicht über den Beitrag der Pränataldiagnostik, insbesondere der „fetalen Kardiologie“, in der Diagnostik und Behandlung von AHF gegeben werden.

Die fetale Kardiologie als eigene Subspezialisierung innerhalb der pädiatrischen Kardiologie wurde in den 1980er-Jahren durch grundlegende Arbeiten von Lindsey Allan (London, UK) [6], Jean Claude Fournon (Montreal, Kanada) [7] und Norman Silverman (San Francisco, USA) [8] begründet. In Europa spiegelt sich diese Subspezialisierung in der Fetal Working Group der AEPC (Association for European Pediatric and Congenital Cardiology) wieder.

Das heutige **Aufgabengebiet der fetalen Kardiologie** umfasst:

- Screening auf AHF als Voraussetzung für Beratung und Betreuung der Schwangeren und betroffenen Familien,
- Diagnose, Management und Therapie von fetalen Arrhythmien,
- Management von intrauterinen Therapien und
- Diagnostik und Therapie bei fetalen Herzerkrankungen extrakardialer Ursache.

Die Bewältigung dieser Aufgabenstellung bedeutet verständlicherweise eine intensive interdisziplinäre Zusammenarbeit mit der Gynäkologie, insbesondere den spezialisierten Pränatalmedizinzentren, der Radiodiagnostik, Einrichtungen zur genetischen Diagnostik, Neonatologie, insbesondere Perinatalzentren, der Psychologie, in weiterer Folge spezialisierten pädiatrischen Zentren in Krankenhäusern, aber auch im ambulanten Bereich.

Eingelangt am 2. Februar 2015; angenommen nach Revision am 6. August 2015; Pre-Publishing Online am 23. November 2015.

Aus dem ¹Kinderherzzentrum Wien, Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Wien, und dem ²Royal Brompton Hospital and Queen Charlotte and Chelsea Hospital, Imperial College London, UK

Korrespondenzadresse: Dr. med. Elisabeth Mlczoch, Kinderherzzentrum Wien, Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Wien, A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–20; E-Mail: elisabeth.mlczoch@meduniwien.ac.at

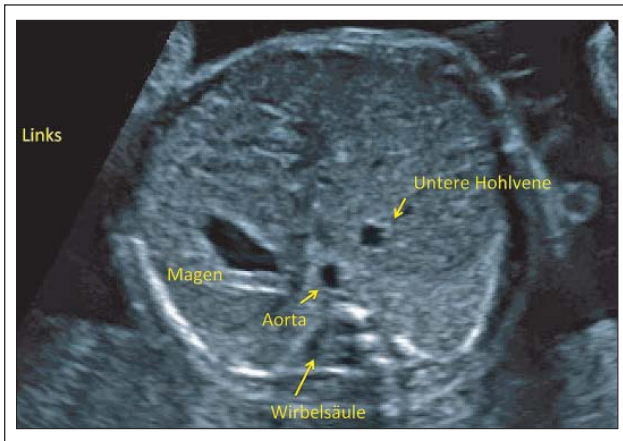


Abbildung 1: Fetale Echokardiographie der 20. Schwangerschaftswoche (SSW): Darstellung des abdominellen Situs. Der Magen liegt links, die Aorta links der Wirbelsäule und die untere Hohlvene (IVC) rechts der Wirbelsäule. Der Fetus befindet sich in einer zephalen Position (Kopf unten).

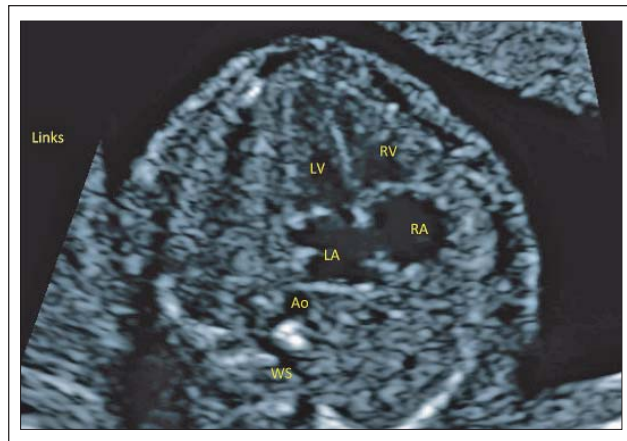


Abbildung 2: Fetale Echokardiographie der 19. SSW: Darstellung des Vierkammerblicks. Der Fetus befindet sich in einer zephalen Position (Kopf unten). LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel, LA: linker Vorhof, RA: rechter Vorhof, WS: Wirbelsäule, Ao: Aorta

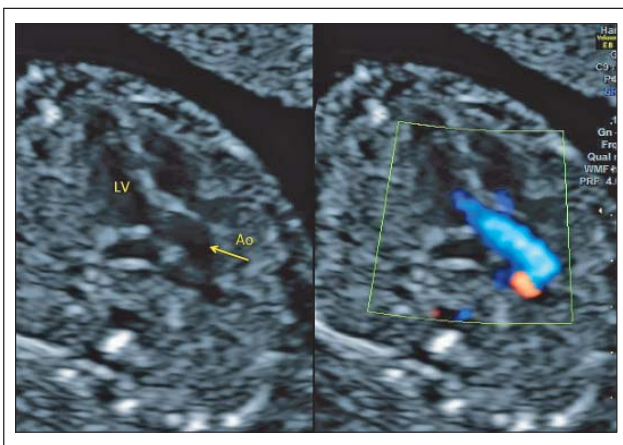


Abbildung 3: Fetale Echokardiographie der 19. SSW: Darstellung des linksventrikulären Ausflusstraktes im 2D-Bild und Farbdoppler-Bild. Der Fetus befindet sich in einer zephalen Position (Kopf unten). LV: linker Ventrikel, Ao: Aorta

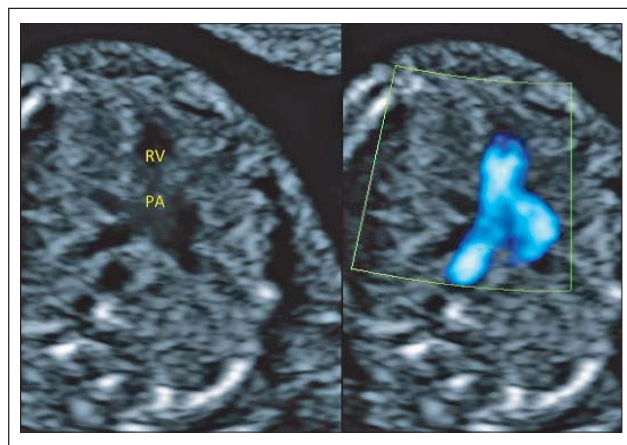


Abbildung 4: Fetale Echokardiographie der 19. SSW: Darstellung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes im 2D-Bild und Farbdoppler-Bild. Der Fetus befindet sich in einer zephalen Position (Kopf unten). RV: rechter Ventrikel, PA: Pulmonalarterie

Trotz aller Verbesserungen der Diagnostik liegt die fetale Erkennungsrate für die meisten kongenitalen Herzerkrankungen international und national immer noch $< 50\%$ [9–11] und nicht alle AHF präsentieren sich in der unmittelbar postnatalen oder in der frühen neonatalen Periode. Weiterhin werden Neugeborene mit schweren kongenitalen Herzerkrankungen in bis zu 25 % ohne kardiale Diagnose aus dem Krankenhaus entlassen [12, 13]. Neben einem Überblick über das breite Gebiet der fetalen Kardiologie versuchen die Autoren insbesondere auf Screening und Beratung in der Schwangerschaft, sowie auch auf die Betreuung von Feten mit AHF und angeborenen Rhythmusstörungen einzugehen.

Auf Diagnostik und Therapie der fetalen Herzinsuffizienz wird in dieser Arbeit nicht im Speziellen eingegangen. Thakur et al. haben zu diesem Thema rezent eine gute Übersichtsarbeit publiziert [14].

■ Untersuchung des fetalen Herzens

Fetale Herzfehler

Man unterscheidet eine fetale Echokardiographie (FE) zu Screeningzwecken von einer detaillierten FE. Eine detaillierte

Echokardiographie kann anhand der ISUOG- (International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology-) Guidelines [15] durchgeführt werden. Der optimale Zeitpunkt ist um die 20. SSW.

Die echokardiographischen Schnitte der Screening-FE ermöglichen dem Untersucher, die wichtigsten Herzfehler auszuschließen. Hierzu erfolgt die Darstellung des abdominellen Situs, des Vierkammerblicks, der Ausflusstrakte, des Dreigeäßblicks und der Sagittalschnitte zur Beurteilung des Aorten- und Duktusbogens. Die Untersuchung beginnt mit der „Orientierung“ des Untersuchers. Es ist essenziell, die Lage des Feten zu dokumentieren, um daraufhin auch die Lagebeziehung von Aorta und unterer Hohlvene im abdominellen Schnitt in Beziehung zur Wirbelsäule zu dokumentieren (Abb. 1). Die nächste Schnittebene ist ein transverser Schnitt quer durch den fetalen Thorax. Hier kommt der Vierkammerblick mit Herzspitze nach links zur Darstellung. Die Herzachse sollte in 45° -Winkel zu liegen kommen (Abb. 2). Mittels dieses Schnittes kann man die Vorhöfe, die Ventrikel, das Ventrikelseptum, die atrioventrikulären Klappen (AV-Klappen) und auch die Lungenvenen beurteilen. In der Screening-FE muss der Farbdoppler nicht angewendet werden, ist aber ein sehr hilfreiches Tool zur Beurtei-

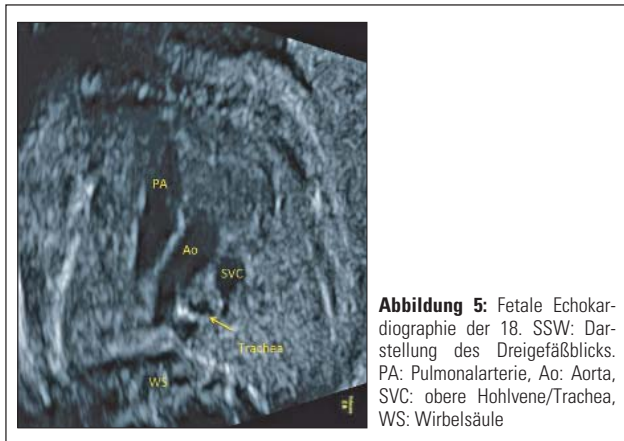


Abbildung 5: Fetale Echokardiographie der 18. SSW: Darstellung des Dreigeäßblicks. PA: Pulmonalarterie, Ao: Aorta, SVC: obere Hohlvene/Trachea, WS: Wirbelsäule

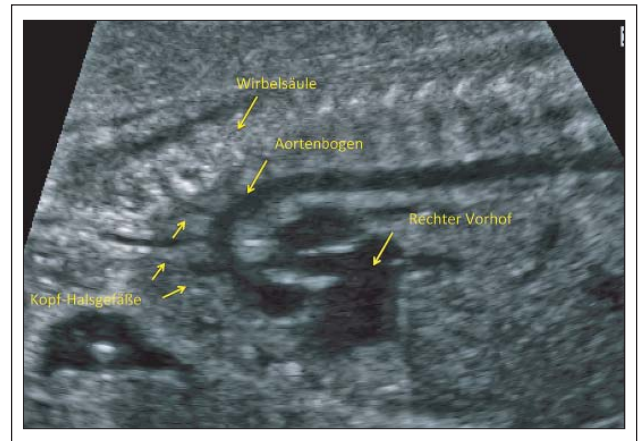


Abbildung 6: Fetale Echokardiographie der 20. SSW: Aortenbogen mit Abgang der Kopf-Halsgefäße, sagittale Schnittebene. Darstellung von der Wirbelsäule, Aortenbogen, Kopf-Halsgefäße, rechter Vorhof.

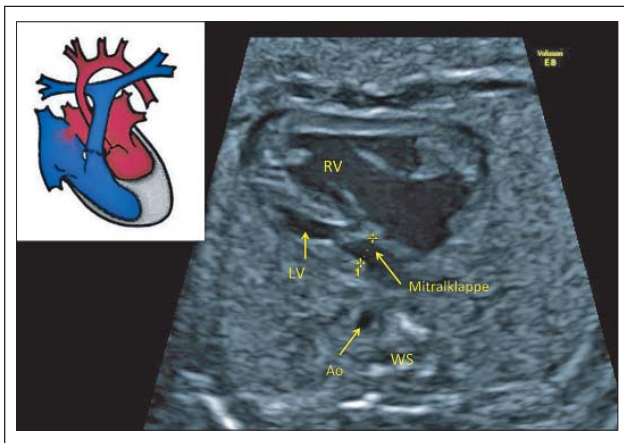


Abbildung 7: Fetale Echokardiographie der 28. SSW: Darstellung des Vierkammerblicks. Hypoplastischer linker Ventrikel. LV: linker Ventrikel, RV: rechter Ventrikel, MV: Mitralklappe, WS: Wirbelsäule, Ao: Aorta

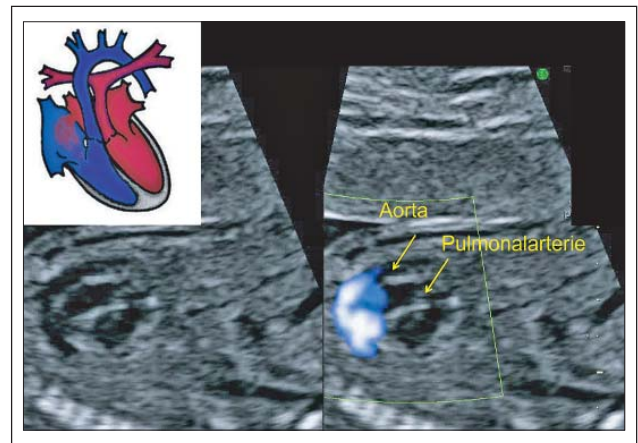


Abbildung 8: Fetale Echokardiographie der 18. SSW: Darstellung des parallelen Ursprungs der großen Arterien. Transposition der großen Gefäße (TGA), sagittaler Schnitt. Die Aorta entspringt aus dem anterior gelegenen rechten Ventrikel, die Pulmonalarterie aus dem posterior gelegenen linken Ventrikel.

lung von Flussrichtungen und Klappeninsuffizienzen. Ein weiterer Schnitt in Richtung des fetalen Kopfes erlaubt die Darstellung des linksventrikulären Ausflusstraktes und der Aorta, des darüber kreuzenden rechtsventrikulären Ausflusstraktes und der Pulmonalarterie mit Aufzweigung in die Seitenäste (Abb. 3, 4). Der Dreigeäßblick ist hilfreich zur Beurteilung der Lagebeziehung der Gefäße im oberen Thorax zueinander. Es sollte hier die Aorta das zentrale Gefäß sein, umrandet von der Pulmonalarterie, die in den Ductus arteriosus übergeht, und der superioren Vena cava auf der anderen Seite. Ein weiterer Schwenk in Richtung Mediastinum ermöglicht dem Untersucher, die Lagebeziehung des Aortenbogens zur Wirbelsäule darzustellen und damit die Diagnose eines links- oder rechtsläufigen Aortenbogens zu stellen (Abb. 5). Die Sagittalschnitte geben Aufschluss über den Aorten- und den Duktusbogen sowie über eine Mündung der inferioren Vena cava und der superioren Vena cava in den rechten Vorhof. Trotz dieses wichtigen Schnittes ist die Diagnose einer Aortenisthmusstenose nicht immer allein daraus möglich (Abb. 6).

Der Vierkammerblick alleine kann bereits einen beträchtlichen Teil der Herzfehler ausschließen (Tab. 1). Ein Beispiel eines pathologischen Vierkammerblickes zeigt Abbildung 7.

Aber es gibt auch Herzfehler, die einen normalen Vierkammerblick aufweisen und deren Pathologie nur durch Darstellung der großen Gefäße diagnostiziert werden kann (Tab. 2). Ein Beispiel für abnorme Gefäße bei einem normalen Vierkammerblick zeigt Abbildung 8.

Die detaillierte FE beinhaltet zusätzlich die Anwendung von 2D-Doppler und Farbdoppler, die Evaluierung der kardialen Biometrie und die Erfassung der kardialen Funktion. Letzteres ist auch bei extrakardialen Erkrankungen, die eine Beeinträchtigung der Herzfunktion bewirken können, von Bedeutung.

Fetale Rhythmusstörungen

Durch die Verbesserung der fetalen Ultraschallgeräte konnte auch die Diagnose von fetalen Rhythmusstörungen ermöglicht und verbessert werden. Arrhythmien des Feten werden häufig diagnostiziert. Eine Differenzierung und Spezifizierung der Rhythmusstörung ist essenziell für das Outcome. Fetale Bradykardien und Tachykardien sind mit einer erhöhten Morbidität und Mortalität verbunden.

Am häufigsten handelt es sich um harmlose Extrasystolen. Die fetale Herzfrequenz hängt vom Gestationsalter ab

Tabelle 1: Darstellung von Herzfehlern aus dem Vierkammerblick. Mod. nach [25].

- Hypoplastisches Linksherzsyndrom
- Ebsteins Anomalie
- Kardiomyopathie
- Kritische Pulmonalstenose
- Trikuspidalatresie
- Kritische Aortenstenose
- AV-Kanal
- Double-Inlet-Ventrikel
- Kongenital korrigierte Transposition
- Kardiale Tumoren
- Arrhythmien

(bis zu 180/min in der 10. SSW, bis zu 120–160/min ab der 14. SSW). Eine Bradykardie definiert sich als persistierende Herzfrequenz unter 100/min, eine Tachykardie als persistierende Herzfrequenz über 180/min.

Als diagnostisches Mittel dienen M-Mode-Echokardiographie, Doppler-Echokardiographie, Tissue-Doppler-Imaging, fetale Elektrokardiographie und fetale Magnetographie, wobei letztere drei in den meisten Zentren nicht in der täglichen Praxis angewandt werden.

M-Mode-Echokardiographie

Ermöglicht durch Platzierung des Cursors sowohl durch die atriale als auch die ventrikuläre Wand eine zeitgleiche Darstellung der Vorhof- und Ventrikelkontraktionen.

Doppler-Echokardiographie

Erlaubt mittels PW-Doppler

- 1.) die zeitgleiche Untersuchung von linksventrikulärem Einstrom über die Mitralklappe und Ausstrom über die Aortenklappe,
- 2.) die Erfassung des Flows und der Geschwindigkeit in der oberen Hohlvene und Aorta simultan oder
- 3.) die zeitgleiche Darstellung der Dopplerflüsse in der Pulmonalarterie und Pulmonalvene und damit Darstellung der Vorhofkontraktion und Ventrikelkontraktion.

Tissue-Doppler-Imaging

Eine Ultraschalltechnik, die eine direkte Analyse der segmentalen Wandbewegung (Myocardial velocities) in jeder Region des fetalen Herzens während eines Herzzyklus erlaubt [16]. Diese Methode wird primär zur Bestimmung der kardialen Funktion angewandt. Auch eine Rhythmusdiagnostik ist damit möglich [17].

Fetale Elektrokardiographie

Ermöglicht die Ableitung des fetalen elektrischen Signals über das maternale Abdomen [18]. Diese bereits seit Jahren bestehende Technik wird aufgrund diverser technischer Schwierigkeiten noch nicht in der täglichen Praxis angewandt.

Fetale Magnetographie

Nimmt das Magnetfeld auf, welches durch die elektrische Aktivität des fetalen Herzens entsteht und stellt diese in Wellenform dar, die dem postnatalen Elektrokardiogramm (EKG) sehr ähnlich sind [19–22]. Aufgrund des hochspezialisier-

Tabelle 2: Darstellung von Herzfehlern: Normaler Vierkammerblick, Einstellung der Ausflusstrakte nötig. Mod. nach [25].

- Transposition großer Gefäße
- Fallot-Tetralogie
- Truncus arteriosus communis
- Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum
- Double-Outlet-Right-Ventricle (DORV)

ten Equipments wird diese Technik nur in ganz ausgewählten Zentren ausgeübt.

■ Kann man alle Herzfehler vor der Geburt feststellen?

Prinzipiell ist es möglich, die Diagnose aller schweren AHF vor der Geburt zu stellen – ausgenommen natürlich die Herzfehler, die sich erst nach der Geburt durch Persistenz physiologischer fetaler Shuntverbindungen präsentieren, wie offenes Foramen ovale und der offene Ductus arteriosus. Diese Shuntverbindungen verschließen sich üblicherweise in den ersten Lebenstagen bis Wochen. Andererseits hat ein prämaturer (intrauteriner) Verschluss dieser für die fetale Zirkulation essenziellen Verbindungen Krankheitswert und ist mit einer erhöhten Morbidität und Mortalität verbunden.

Andere angeborene Herzerkrankungen, wie z. B. milde Formen von Stenosen der Aorten- und Pulmonalklappe, können eine Progression (Progredienz) während der Schwangerschaft aufweisen und sind deshalb zu den ausgewählten Screeningzeitpunkten in ihrem Ausmaß und Schweregrad noch nicht abzuschätzen bzw. manifestieren ihren endgültigen Schweregrad erst im Verlauf der Schwangerschaft oder auch erst nach der Geburt. Gleiches gilt für eine Aortenisthmusstenose, deren fetale Diagnosestellung eine große Herausforderung darstellt und nicht immer mit endgültiger Sicherheit erfolgen kann. Eine Aortenisthmusstenose, die zunächst nicht Ductus-abhängig ist, kann sich erst nach der Geburt mit Verschluss des Ductus arteriosus Botalli und Konstriktion des Isthmus ausbilden.

■ Wen, wann und warum sollen wir auf das Vorliegen von pränatalen Herzerkrankungen untersuchen?

Wen?

Ein aktuell erschienenes „Consensus Paper“ der „Fetal Working Group, American Heart Association“ gibt eine Zusammenfassung der wichtigsten Indikationen für ein fetales Screening, sowie eine klare Risikostratifizierung bezüglich einer fetalen Herzerkrankung (Tab. 3) in bestimmten Patientengruppen [23]. Diese familiären und fetalen Risikofaktoren stellen darausfolgend eine Indikation für eine „detaillierte“ pränatale Echokardiographie dar. Statistisch betrachtet werden allerdings die meisten AHF außerhalb dieser „high risk population“ in der sogenannten „low risk population“ gefunden [23].

Wann?

Eine transvaginale Untersuchung eines geübten Untersuchers vor der 14. SSW oder eine „Frühechokardiographie“ zwischen der 14. und 16. SSW können wichtige Informationen des fetalen Herzens liefern.

Tabelle 3: Schwangerschaften mit erhöhtem Risiko für eine Herzerkrankung. Risikostratifizierung nach [23].**Risikoklasse 1: Eine detaillierte FE sollte durchgeführt werden**

Positive Familienanamnese einer erstgradigen Verwandtschaft	
– Mutter	3–7 %
– Vater	2–3 %
– Geschwister	3 %
(wenn mehr als ein Kind betroffen ist:	10–50 %)
Verdacht auf eine Herzerkrankung	> 40 %
Verdacht auf eine Rhythmusstörung	
– Bradykardie	50–55 %
– Tachykardie	1 %
Vorliegen einer extrakardialen Fehlbildung	20–45 %
Vorliegen einer chromosomalen Aberration	90 %
Mütterliche Erkrankung	
– Diabetes mellitus Typ 1	3–5 %
– Phenylketonurie	12–14 %
Erhöhte Nackenfaltenmessung (NT) im 1. Trimenon	
> 3,5 mm	6 %
> 6 mm	24 %
> 8,5 mm	> 60 %
Autoimmunerkrankungen mit positiven anti-Ro-Antikörpern (SLE, Sjörgen) mit einem bereits betroffenen Kind	14–25 %
Medikamente: Nicht-steroidale Antirheumatika (NSAID) im 3. Trimenon	5–50 %
Anwendung von Retinoid-Säure in der Schwangerschaft	8–20 %
Monochoriale Zwillingschwangerschaft	2–10 %
Mütterliche Infektionen in der Schwangerschaft	
– Röteln	1–2 %
Hydrops fetalis	5–35 %

Risikoklasse 2a: Eine detaillierte FE wäre vernünftig/angemessen

Autoimmunerkrankung mit positiven anti-Ro-Antikörpern (SLE, Sjörgen)	1–5 %
NSAID, Chemotherapie, ACE-Hemmer in der Schwangerschaft	1–3 %
Fetale Extrasystolen mit Arrhythmie	2 %
Fertilitätsmedizin	1–3 %

Risikoklasse 2b: Eine detaillierte FE kann angedacht werden

Herzfehler in der Verwandtschaft 2. Grades	
Carbamazepin, Lithium, Paroxetin in der Schwangerschaft	1–2 %
Auffälligkeiten der Plazenta, des Nabelschnuransatzes	3–4 %

Risikoklasse 3: Eine detaillierte FE bringt keinen Nutzen und kein Risiko

Marcoumar in der Schwangerschaft	
Alle anderen Antidepressiva	
Gestationsdiabetes mellitus mit einem HbA1c	< 6 %

Ab der 16. SSW ist eine fetale Echokardiographie (FE) mit verlässlicher Darstellung und Dokumentation der wichtigsten kardialen Strukturen, konkret aller vier Herzkammern, und der korrekte Ursprung der sich überkreuzenden großen Gefäße möglich. Strukturen wie das Ventrikelseptum oder die Lungenvenen lassen sich in der 16. SSW zwar grob beurteilen, aber kleine Ventrikelseptumdefekte und Fehlmündungen der Lungenvenen können zu diesem Zeitpunkt noch übersehen werden.

Jeder „frühen Echokardiographie“ muss daher eine Kontrolle ab der 20. SSW folgen [24]. Ab der 20. SSW sollte es auch verlässlich möglich sein, zumindest zwei Lungenveneneinmündungen in den linken Vorhof zu erkennen. Natürlich beeinflussen auch mütterliche und kindliche Faktoren (z. B. mütterlicher Habitus, kindliche Lage, Fruchtwasser) die Aussagekraft der frühen Echokardiographie. In den meisten Fällen aber erlaubt die neueste Ultraschall-Technologie weitaus mehr, also auch komplexere Morphologien frühzeitig darzustellen.

In Österreich wird zwischen der 20. und 24. SSW das sogenannte „Organscreening“ angeboten. Dies ist eine freiwillige (nicht als Pflichtuntersuchung im Mutter-Kind-Pass vermerkte) Untersuchung der Schwangeren durch die Gynäkologie. Über die Möglichkeit dieser Untersuchung wird bei Mutter-Kind-Pass-Untersuchungen aufgeklärt. Die Detektionsrate von Herzfehlern im Zuge dieser Untersuchung ist in spezialisierten Tertiärzentren und spezialisierten Einrichtungen für Pränataldiagnostik deutlich höher als in kleineren Einrichtungen und weniger spezialisierten Zentren.

Warum?

Ein Hauptziel der fetalen Kardiologie ist es, sogenannte kritische Herzfehler zu erfassen, die eine Betreuung unmittelbar nach der Geburt benötigen. Kritisch bedeutet die Notwendigkeit der Aufrechterhaltung der fetalen Zirkulation (Offenhalten des Ductus arteriosus Botalli und ausreichende Öffnung des Foramen ovale) unmittelbar nach der Geburt und sofort einzuleitende medizinische Versorgung. Ein postnatales Offenhalten des Ductus arteriosus Botalli ist mittels intravenöser Prostaglandin-Gabe möglich. Eine Eröffnung des Foramen ovale erfolgt postnatal mittels einer Balloneröffnung des Vorhofseptums (Rashkind-Prozedur).

Eine postnatale Diagnose eines kritischen Herzfehlers hat hierbei meist schwerwiegende Konsequenzen. Ein Kind mit einem nicht diagnostizierten, duktusabhängigen Herzfehler z. B. einer Transposition der großen Gefäße (TGA) präsentiert sich nach Duktusverschluss und/oder zusätzlich mit restriktivem Vorhofseptum mit schwerer Zyanose.

Bei rechtzeitiger Behandlung impliziert ein kritischer Herzfehler daher nicht *per se* ein schlechtes postnatales Outcome. Wenn ein Neugeborenes mit TGA nach der Geburt mit Prostaglandin versorgt wird und – falls notwendig – eine Rashkind-Prozedur durchgeführt wird, hat es nach der arteriellen Switch-Operation ein ausgezeichnetes Outcome.

Die Versorgung des Neugeborenen mit kritischem Herzfehler erfolgt zumeist unmittelbar postpartal, eine Intervention (Ope-

ration oder Herzkatheter) wird innerhalb der ersten Lebensstage durchgeführt. Daher wird nach fetaler Diagnosestellung eines kritischen AHF den Familien die Geburt in einem Zentrum bzw. ein Antenataltransport in ein Tertiärzentrum angeraten.

Ein weiterer wesentlicher positiver Aspekt der pränatalen Diagnose von AHF ist die Vorbereitung der Familie auf die Zeit nach der Geburt. Der Verdacht einer intrauterinen Herzerkrankung löst viele Ängste und Sorgen in den betroffenen Familien aus. Besonders betroffen sind Familien, die bereits ein Kind mit einer Herzerkrankung geboren haben oder aus einer der besonderen Risikogruppen kommen. Das Wiederholungsrisiko bei einem betroffenen Kind liegt bei ungefähr 3 % [23]. Eine detaillierte FE kann Sicherheit bringen und Sorgen auflösen, ohne dass natürlich dadurch das Outcome *per se* beeinflusst wird.

■ Hat Screening einen Einfluss auf das Outcome?

Ob Screening einen Unterschied im Überleben bedeutet, d. h. ob es einen entscheidenden Überlebensvorteil bringt, wenn die Herzerkrankung pränatal statt postnatal diagnostiziert wird, lässt sich anhand der derzeitigen Studienlage nicht ausreichend beweisen. Einerseits sind in der Gesamt-Population der Kinder mit pränatal festgestellten Herzfehlern auch diejenigen enthalten, die einen intrauterinen Tod erleiden oder die Schwangerschaft nach Beratung beendet wird, wenn z. B. keine Behandlungsoption nach der Geburt angeboten werden kann. Andererseits erhalten Kinder, bei denen nach der Geburt keine kritische Kreislaufsituation besteht, die Diagnose manchmal auch erst jenseits der Neonatalperiode [25].

Für duktusabhängige Vitien (hypoplastisches Linksherz, hypoplastisches Rechtsherz, TGA, Pulmonalatresie, Aortenisthmusstenose, ...) und auch für Rhythmusstörungen, die intrauterin therapiert werden können, haben ältere Studien einen Überlebensvorteil bei pränataler Diagnose gezeigt [26–32]. Rezente Studien konnten zeigen, dass durch die pränatale Diagnose des AHF sekundäre Organschädigungen und damit Morbidität vermieden werden kann und eine deutlich bessere präoperative Konstitution der Patienten zu erzielen ist [33, 34]. Bei einigen ausgewählten Herzerkrankungen und Rhythmusstörungen kann auch eine intrauterine Therapieoption angeboten, und damit das Überleben beeinflusst werden.

■ Fetale Kardiologie in Europa

England

Risikopatienten werden im Rahmen des Erstkontaktes mit dem betreuenden Spital erfasst und an Einrichtungen mit einer fetalen kardiologischen Ambulanz zugewiesen. Um ein gutes flächendeckendes Screening der „Low risk“-Population zu ermöglichen, hat das Royal College of Obstetrics and Gynaecology und NICE (National Institute for Health and Care Excellence) Guidelines vorgegeben, die eine Darstellung des Vierkammerblickes und der großen Gefäße im Rahmen des Organscreenings (SSW 18+0 bis 21+6) in allen Institutionen beinhalten [35, 36]. Rezent wurde dies durch die NHS-FASP-Guidelines (Fetal Anomaly Screening Programm) für England noch einmal unterstrichen [37]. Regelmäßige Über-

prüfungen der Untersuchungen mittels AUDIT ermöglichen es, die eigenen Leistungen der Spitäler zu überprüfen und mit anderen Zentren zu vergleichen. Diese Daten werden von NICOR (National Institute for Cardiovascular Outcomes Research) flächendeckend für Großbritannien und Irland erfasst und veröffentlicht [38].

Polen

Im Jahr 2004 wurde eine Initiative zur Verbesserung der pränatalen Diagnostik von Herzfehlern in Polen durch das polnische Gesundheitsministerium ins Leben gerufen: „The National Registry for Fetal Cardiac Pathology“ (www.orpkp.pl). Durch eine internetbasierte Dateneingabe konnten nationale Daten gesammelt und ausgewertet werden. Das Register hat mit einer Erkennungsrate von 10 % begonnen. Neben epidemiologischen Daten wurden auch Bilder an eine zentrale Stelle versandt, damit konnte die diagnostische Genauigkeit in den Jahren 2004–2009 deutlich verbessert werden [39].

Andere Länder wie Schweden [40], Italien [41] und Norwegen [42] haben ihre Daten veröffentlicht und ähnliche Ergebnisse und Verbesserungen erzielen können. Eine 2015 publizierte Studie aus Holland zeigt eine pränatale Detektionsrate nach Einführung eines flächendeckenden Screening-Programms im Jahr 2007 von knapp 60 % [43].

Ein europaweites Register zur Erfassung von angeborenen Fehlbildungen wurde mit der EUROCAT-Datenbank geschaffen. 29 europäische Register aus 16 Ländern haben in den Jahren 2000–2005 Daten zur Prävalenz und perinatalen Mortalität von angeborenen Herzfehlern in die EUROCAT-Datenbank eingegeben. Die vorhandenen Daten zeigen, dass in den erfassten 16 Ländern 36.000 Neugeborene (pro Jahr) mit einem angeborenen Herzfehler zur Welt kommen. 3000 Feten mit der Diagnose eines AHF versterben durch einen Schwangerschaftsabbruch, spät intrauterin oder in der frühen neonatalen Periode [44].

■ Aktueller Status in Österreich

Untersuchungen des fetalen Herzens werden in Österreich seit 25 Jahren durchgeführt. In spezialisierten Tertiärzentren konnte parallel mit Verbesserung der Ultraschallgeräte die Diagnosesicherheit erhöht werden. Die Detektionsrate in Tertiärzentren in Österreich ist bereits vergleichbar mit der internationalen Tertiärzentren (25 % in allgemeinen, 50–70 % in spezialisierten Zentren). Über die aktuellen Detektionsraten der einzelnen Zentren gibt es keine publizierten Zahlen. Die Steiermark hat als einziges Land durch viel persönlichen Einsatz von Univ.-Prof. Dr. Martin Häusler ein Fehlbildungsregister aufgebaut. Die erfassten Herzfehler wurden im Rahmen der EUROCAT-Studie veröffentlicht [44].

Die ÖGUM (Österreichische Gesellschaft für Ultraschall in der Medizin) bietet regelmäßig Fortbildungskurse in fetaler Echokardiographie an. Diese Kurse haben zu einer wesentlichen Verbesserung der Erkennungsrate von angeborenen Herzfehlern (AHF) in Österreich beigetragen.

Um die Lücke der nicht erkannten Herzfehler zu schließen, hat sich als zusätzliches postpartales Hilfsmittel das Puls-

oxymetriescreening der Neugeborenen vor Entlassung bewährt. Hiermit können zyanotische Herzfehler durch Messen der Sauerstoffsättigung diagnostiziert werden [45]. Die Arbeitsgruppe für Pädiatrische Kardiologie in Österreich hat eine dahingehende Empfehlung erarbeitet [46], in der die Sättigungsmessung am 2. Lebenstag an der unteren Extremität empfohlen wird.

■ Was geschieht nach der Diagnose?

Nach der Diagnosestellung werden weitere Untersuchungen zur Diagnostik von extrakardialen Fehlbildungen angeboten: Genaue Ultraschalluntersuchung aller Organe, chromosomale (genetische) Abklärung des Feten mittels Fruchtwasseruntersuchung, Chorionzottenbiopsie oder fetale DNA-Untersuchung aus dem mütterlichen Blut und in manchen Zentren eine fetale MRT-Untersuchung. Bestimmte, typische Herzfehlbildungen sind hinweisend für zu erwartende, assoziierte extrakardiale Fehlbildungen und bringen den Verdacht auf genetische Syndrome und Chromosomenerkrankungen auf [47]. Diese zusätzlichen Fehlbildungen oder komplexeren Diagnosen haben oft einen Einfluss auf den Entscheidungsprozess der Eltern und den weiteren Schwangerschaftsverlauf [48].

Neben der Abklärung der Organdiagnostik ist es für Eltern essenziell, einen Einblick in einen möglichen Lebensplan ihres ungeborenen Kindes zu erhalten. Fragen wie: Gibt es Chance auf Heilung? Wie ist die Lebenserwartung meines Kindes? Wie oft müssen wir im Spital sein? Wie beeinflusst die Erkrankung meine restliche Familie? Wird mein nächstes Kind auch diese Erkrankung haben? werden oftmals wiederholt gestellt. Durch die pränatale Diagnose erhalten Eltern neben allen Informationen die Möglichkeit, sich mit der Erkrankung des Kindes auseinanderzusetzen und ihre Optionen abzuwägen. Eine hilfreiche Klassifizierung für die Erläuterung der Schweregrade der AHF haben Rychik et al. rezent publiziert [49]. Sie ermöglicht dem betreuenden Arzt, die Erkrankung des Feten in eine Risikoklassifizierung einzuordnen und damit den Familien verständlicher zu machen.

Schwangerschaftsbeendigungen sind in Österreich innerhalb der ersten drei Monate nach Beginn der Schwangerschaft straffrei. Wenn die Diagnose einer schweren komplexen kardialen Erkrankung des Feten erst danach gestellt wird, besteht die Möglichkeit der Besprechung des Falles in einer Ethikkommission, die aus multiprofessionellem medizinischen Personal zusammengesetzt ist (Indikationslösung nach §97 StGB) [50]. Wesentlich ist hier, dass genaue Diagnosen der kardialen und extrakardialen Fehlbildungen vorliegen. Wenn ein Schwangerschaftsabbruch in Erwägung gezogen wurde, aber letztendlich keine Option für die Familie darstellte, kann bei einzelnen sehr schweren Herzfehlern den Eltern auch die Möglichkeit eines „comfort care“ nach der Geburt angeboten werden. Dies erlaubt den Eltern, sich in Ruhe von ihrem Kind nach der Geburt zu verabschieden.

■ Therapeutische Optionen während der Schwangerschaft

Neben der Verbesserung der diagnostischen Modalitäten ist es auch möglich, den Feten als Patient zu therapieren. Derzeitige

Möglichkeiten erstrecken sich von maternaler Verabreichung von Medikamenten, die transplazentar zum Fetus gelangen, bis zu minimal-invasiven fetoskopischen Eingriffen am Feten.

Rhythmusstörungen

Bradykardien

Sinusbradykardie oder blockierte atriale Extrasystolen benötigen in den meisten Fällen keine Therapie. Ein fetaler AV-Block kann im Rahmen eines AHF (z. B. Isomerisiesyndrom) entstehen, durch mütterliche Antikörper verursacht werden oder idiopathisch auftreten. Die Behandlung der fetalen Bradykardie hängt von der Ursache der Bradykardie, der ventrikulären Herzfrequenz und dem Vorhandensein von Herzinsuffizienzzeichen (z. B. Hydrops) ab. Beta-Sympathomimetika stellen eine in Studien geprüfte therapeutische Option für die Behandlung des fetalen AV-Blocks mit einer Ventrikelfrequenz < 55/min (egal welchen Ursprungs) dar [51]. Diese Medikation kann auch bei Feten mit einer höheren Ventrikelfrequenz und dem Vorhandensein einer Herzerkrankung mit Herzinsuffizienzzeichen angewandt werden [23].

Die Therapie des fetalen AV-Blocks, verursacht durch maternale Antikörper (anti-Ro- und anti-La-Antikörper) im Rahmen einer maternalen Autoimmunerkrankung, ist kontrovers in der Literatur diskutiert [52, 53]. Als Therapieoptionen stehen Steroide (Dexamethason) und Immunglobuline zur Verfügung. Als therapeutische Wirkung der Steroide wird die transplazentare antientzündliche Wirkung vermutet.

Tachykardien

Fetale Tachyarrhythmien können in unterschiedlicher Ausprägung auftreten. Die häufigsten sind Sinustachykardien, supraventrikuläre Tachykardien, Vorhofflattern, ventrikuläre Tachykardien und Vorhofflimmern.

Eine Therapieentscheidung bei fetaler Tachykardie hängt unter anderem von der Art der Rhythmusstörung, vom Vorhandensein einer Herzinsuffizienz mit Hydrops und dem Gestationsalter des Kindes ab. Prinzipiell gilt, dass eine fetale antiarrhythmische Therapie für alle Feten mit anhaltender Tachykardie mit/ohne Hydropszeichen oder für intermittierende Tachykardien mit einer kardialen Dysfunktion oder Hydrops empfohlen wird [23]. Nahe dem Geburtstermin ist eine Geburt (Beendigung der Schwangerschaft) einer Therapie vorzuziehen.

Aktuelle Therapieempfehlungen für Rhythmusstörungen finden sich im Konsensuspapier der American Heart Association [23].

Fetale Katheterinterventionen

Diese neue Therapieform wird in ganz ausgewählten Indikationen in hochspezialisierten Zentren angeboten [54–57].

Weiterhin gilt, dass der Großteil der Herzfehler intrauterin keiner Behandlung bedarf. Die Möglichkeit dieser Behandlung fokussiert sich auf Herzfehler, die eine Progression *in utero* durchmachen (z. B. Aortenstenose bei beginnendem hypoplastischen Linksherzsyndrom) oder ein hohes Risiko für einen intrauterinen Tod besteht (z. B. restriktives Vorhofseptum bei hypoplastischem Linksherzsyndrom).

Zusammenfassung

Die pränatale Diagnose von Herzfehlern hat sich in den vergangenen Jahrzehnten deutlich verbessert. Um diesen Trend aufrechtzuerhalten, muss weiterhin intensives Training erfolgen, um die diagnostischen Fertigkeiten der Untersucher und damit die Erkennungsrate in Österreich noch weiter zu verbessern.

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Fragen zum Text

1. Wie häufig sind angeborene Herzfehler?
2. Was ist ein kritischer Herzfehler?
3. Welche Herzfehler kann man alleine mit dem Vierkammerblick darstellen?

Lösung

Literatur:

1. Hoffman JL. Incidence of congenital heart disease: II. Prenatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 155–65.
2. Nora JJ, Nora AH, Wexler P. Hereditary and environmental aspects as they affect the fetus and newborn. *Clin Obstet Gynecol* 1981; 24: 851–61.
3. Bernier PL, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2010; 13: 26–34.
4. Lindinger A, Schwedler G, Hense HW. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). *Klin Padiatr* 2010; 222: 321–6.
5. Angeborene Herzfehler. <http://www.kompetenznetz-ahf.de/congenital-heart-defects/> (Zuletzt gesehen: 16.9.2015)
6. Allan L. Fetal cardiology. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1994; 4: 441–4.
7. Fouron JC, Teyssier G, Maroto E, Lessard M, Marquette G. Diastolic circulatory dynamics in the presence of elevated placental resistance and retrograde diastolic flow in the umbilical artery: a Doppler echographic study in lambs. *Am J Obstet Gynecol* 1991; 164: 195–203.
8. Silverman NH, Golbus MS. Echocardiographic techniques for assessing normal and abnormal fetal cardiac anatomy. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 20S–29S.
9. Bull C. Current and potential impact of fetal diagnosis on prevalence and spectrum of serious congenital heart disease at term in the UK. *British Paediatric Cardiac Association. Lancet* 1999; 354: 1242–7.
10. Gibbs JL, Monro JL, Cunningham D, Rickards A, Society of Cardiothoracic Surgeons of Great B, et al. Survival after surgery or therapeutic catheterisation for congenital heart disease in children in the United Kingdom: analysis of the central cardiac audit database for 2000–1. *BMJ* 2004; 328: 611.
11. Trines J, Fruitman D, Zuo KJ, Smallhorn JF, Hornberger LK, Mackie AS. Effectiveness of prenatal screening for congenital heart disease: assessment in a jurisdiction with universal access to health care. *Can J Cardiol* 2013; 29: 879–85.
12. Abu-Harb M, Hey E, Wren C. Death in infancy from unrecognised congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1994; 71: 3–7.
13. Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2008; 93: F33–F35.
14. Thakur V, Fouron JC, Mertens L, Jaeggi ET. Diagnosis and management of fetal heart failure. *Can J Cardiol* 2013; 759–67.
15. International Society of Ultrasound in Gynecology, Carvalho JS, Allan LD, Chaoui R, Copel JA, et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41: 348–59.
16. Nagueh SF, Appleton CP, Gillebert TC, Marino PN, Oh JK, et al. Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2009; 22: 107–33.
17. Rein AJ, O'Donnell C, Geva T, Nir A, Perles Z, et al. Use of tissue velocity imaging in the diagnosis of fetal cardiac arrhythmias. *Circulation* 2002; 106: 1827–33.
18. Agostinelli A, Grillo M, Biagini A, Giuliani C, Burattini L, et al. Noninvasive Fetal Electrophysiology: An overview of the signal electrophysiological meaning, recording procedures, and processing techniques. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2015; 20: 303–13.
19. Mensah-Brown NA, Wakai RT, Cheulkar B, Srinivasan S, Strasburger JF. Assessment of left ventricular pre-ejection period in the fetus using simultaneous magnetocardiography and echocardiography. *Fetal Diagn Ther* 2010; 28: 167–74.
20. Cuneo BF, Strasburger JF, Yu S, Horigome H, Hosono T, et al. In utero diagnosis of long QT syndrome by magnetocardiography. *Circulation* 2013; 128: 2183–91.
21. Stingl K, Paulsen H, Weiss M, Preissl H, Abele H, et al. Development and application of an automated extraction algorithm for fetal magnetocardiography-normal data and arrhythmia detection. *J Perinat Med* 2013; 41: 725–34.
22. Van Hare GF. Magnetocardiography in the diagnosis of fetal arrhythmias. *Heart Rhythm* 2013; 10: 119–200.
23. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2014; 129: 2183–242.
24. Clur SA, Bilardo CM. Early detection of fetal cardiac abnormalities: how effective is it and how should we manage these patients? *Prenat Diagn* 2014; 34: 1235–45.
25. Sharland G. Routine fetal cardiac screening: what are we doing and what should we do? *Prenat Diagn* 2004; 24: 1123–9.
26. Hornberger LK, Barrea C. Diagnosis, natural history, and outcome of fetal heart disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2001; 4: 229–43.
27. Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED, Ryan G, Smallhorn J, Hornberger LK. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation* 2004; 110: 1542–8.
28. Montana E, Khoury MJ, Cragan JD, Sharma S, Dhar P, Fyfe D. Trends and outcomes after prenatal diagnosis of congenital cardiac malformations by fetal echocardiography in a well defined birth population, Atlanta, Georgia, 1990–1994. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 1805–9.
29. Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Aggoun Y, et al. Prenatal diagnosis of transposition of great vessels reduces neonatal morbidity and mortality. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1999; 92: 637–40.
30. Khoshnood B, De Vigan C, Vodovar V, Goujard J, Lhomme A, Bonnet D, et al. Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination, and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983–2000: a population-based evaluation. *Pediatrics* 2005; 115: 95–101.
31. Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, Brook MM, Hanley FL, Silverman NH. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2009; 103: 1269–73.
32. Verheijen PM, Lisowski LA, Stoutenbeek P, Hitchcock JF, Brenner JL, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease affects preoperative acidosis in the newborn patient. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 798–803.
33. Levey A, Glickstein JS, Kleinman CS, Levasseur SM, Chen J, et al. The impact of prenatal diagnosis of complex congenital heart disease on neonatal outcomes. *Pediatr Cardiol* 2010; 31: 587–97.
34. Sivarajan V, Penny DJ, Filan P, Brizard C, Shekerdemian LS. Impact of antenatal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome on the clinical presentation and surgical outcomes: the Australian experience. *J Paediatr Child Health* 2009; 45: 112–7.
35. NICE Antenatal care-routine care for the healthy pregnant woman Clinical Guideline March 2008. www.nice.org.uk/cg62 (Zuletzt gesehen: 16.9.2015).
36. Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. Ultrasound Screening: supplement to ultrasound screening for fetal abnormalities. <http://www.rcog.org.uk/womens-health/clinical-guidance/ultrasound-screening> (Zuletzt gesehen: 16.9.2015).
37. NHS fetal anomaly screening programme. <http://fetalanomaly.screening.nhs.uk/standardsandpolicies> (Zuletzt gesehen: 16.9.2015).
38. https://nicor4.nicor.org.uk/CHD/an_paednsf/vwContent/Antenatal%20Diagnosis?OpenDocument (Zuletzt gesehen: 16.9.2015).
39. Slodki M, Szymkiewicz-Dangel J, Tobota Z, Seligman NS, Weiner S, Respondek-Liberska M. The Polish National Registry for Fetal Cardiac Pathology: organization, diagnoses, management, educational aspects and telemedicine endeavors. *Prenat Diagn* 2012; 32: 456–60.
40. Hildebrand E, Abrandt Dahlgren M, Sved C, Gottvall T, Blomberg M, Janerot-Sjöberg B. Impact of a standardized training program on midwives' ability to assess fetal heart anatomy by ultrasound. *BMC Med Imaging* 2014; 14: 20.
41. Del Bianco A, Russo S, Lacerenza N, Rinaldi M, Rinaldi G, Nappi L, et al. Four chamber view plus three-vessel and trachea view for a complete evaluation of the fetal heart during the second trimester. *J Perinat Med* 2006; 34: 309–12.
42. Tegnander E, Williams W, Johansen OJ, Blaas HG, Eik-Nes SH. Prenatal detection of heart defects in a non-selected population of 30,149 fetuses—detection rates and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27: 252–65.
43. van Velzen C, Clur S, Rijlaarsdam M, Bax C, Pakrj E, et al. Prenatal detection of congenital heart disease—results of a national screening programme. *BJOG* 2016; 123: 400–7.
44. Dolk H. EUROCAT: 25 years of European surveillance of congenital anomalies. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2005; 90: F355–8.
45. Ewer AK, Middleton LJ, Furmston AT, Bhoyar A, Daniels JP, et al. Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): a test accuracy study. *Lancet* 2011; 378: 785–94.
46. Fritz M, Fritsch P, Foramitti M, Simma B. Pulsoxymetriescreening bei Neugeborenen auf kritische angeborene Herzfehler. Empfehlungen der Arbeitsgruppen Pädiatrische Kardiologie und Neonatologie/Pädiatrische Intensivmedizin der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde. *Pulse oximetry screening of neonates for critical congenital heart disease. Recommendations of the working group on pediatric cardiology and neonatology/pediatric intensive care medicine of the Austrian Society for Pediatrics and Adolescent Medicine. Monatszeitschrift Kinderheilkunde* 2014; 162: 638.
47. Nell S, Wijngaarde CA, Pistorius LR, Sliker M, ter Heide H, et al. Fetal heart disease: severity, associated anomalies and parental decision. *Fetal Diagn Ther* 2013; 33: 235–40.
48. Chenni N, Lacroze V, Pouet C, Fraisse A, Kreitmann B, et al. Fetal heart disease and interruption of pregnancy: factors influencing the parental decision-making process. *Prenat Diagn* 2012; 32: 168–72.
49. Rychik J, Davey BT, Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Fifer CG, et al. Development and validation of a fetal cardiovascular disease severity scale. *Pediatr Cardiol* 2014; 35: 1174–80.
50. § 97 StGB Straflosigkeit des Schwangerschaftsabbruchs. <http://www.jusline.at/97Straflosigkeit-des-Schwangerschaftsabbruchs-StGB.html> (Zuletzt gesehen: 16.9.2015).
51. Cuneo BF, Zhao H, Strasburger JF, Ovadia M, Huhta JC, Wakai RT. Atrial and ventricular rate response and patterns of heart rate acceleration during maternal-fetal terbutaline treatment of fetal complete heart block. *Am J Cardiol* 2007; 100: 661–5.
52. Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, Granath F, Simpson JM, et al. Fetal Working Group of the European Association of Pediatric Cardiology. Isolated atrioventricular block in the fetus: a retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation* 2011; 124: 1919–26.
53. Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED, Ryan G, Smallhorn J, Hornberger LK. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation* 2004; 110: 1542–8.
54. Kovacevic A, Roughton M, Mellander M, Öhman A, Tulzer G, et al. Fetal aortic valvuloplasty: investigating institutional bias in surgical decision-making. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; 44: 538–44.
55. Tulzer G, Arzt W. Fetal cardiac interventions: rationale, risk and benefit. *Semin Fetal Neonatal Med* 2013; 18: 298–301.
56. Freud LR, McElhinney DB, Marshall AC, Marx GR, Friedman KG, et al. Fetal aortic valvuloplasty for evolving hypoplastic left heart syndrome: postnatal outcomes of the first 100 patients. *Circulation* 2014; 130: 638–45.
57. Herberg U, Berg C, Geipel A, Gembruch U, Breuer J. Foetal therapy: what works? Closed interatrial septum. *Cardiol Young* 2014; 2: 47–54.

Richtige Antworten:

- 1.) Mit einer Inzidenz von 5–8/1000 Lebendgeborenen zählen angeborene Herzfehler (AHF) zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen.
- 2.) Kritisch bedeutet die Notwendigkeit der Aufrechterhaltung der fetalen Zirkulation unmittelbar nach der Geburt und sofort eingeleitete medizinische Versorgung im Team.
- 3.) – Hypoplastisches Linksherzsyndrom; – Ebsteins Anomalie; – Kardiomyopathie; – Kritische Pulmonalstenose; – Trikuspidalatresie; – Kritische Aortenstenose; – AV-Kanal; – Double Inlet-Ventrikel; – Kongenital korrigierte Transposition; – Kardiome Tumuloren; – Arrhythmien

[!\[\]\(c507f772dba2b921f86777f01218e570_img.jpg\) Zurück](#)

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum

Disclaimers & Copyright

Datenschutzerklärung