

# Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaferkrankungen

**Tipps zur Echokardiographie bei angeborenen Herzfehlern // Echo in patients with congenital heart defects**

Geiger H

*Journal für Kardiologie - Austrian*

*Journal of Cardiology 2022; 29*

*(11-12), 303-311*

Homepage:

**[www.kup.at/kardiologie](http://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

# Veranstaltungskalender

## 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](http://www.kup.at/images/ads/kongress.pdf)

# Tipps zur Echokardiographie bei angeborenen Herzfehlern

H. Geiger

**Kurzfassung:** Den Fortschritten der Herzchirurgie in den vergangenen 20–30 Jahren ist es zu verdanken, dass Patienten mit komplexen Herzfehlern, die früher im Kindesalter verstorben wären, jetzt das Erwachsenenalter erreichen. Somit sehen sich Ärzte aller Fachrichtungen mit bisher unbekanntem Pathologien konfrontiert, wenn diese Patienten als Notfall nachts oder am Wochenende in einem beliebigen Krankenhaus vorstellig werden.

Angeborene Herzfehler (EMAH) können alle Herzhöhlen, Herzklappen, die großen Gefäße sowie die zuführenden Venen betreffen und in beliebigen Kombinationen auftreten. Die Echokardiographie dieser Strukturen unterscheidet sich wesentlich vom üblichen Untersuchungsablauf, da zusätzliche Schallfenster notwendig sind und die Gerätegrundeinstellung, die herstellerseitig für Linksherzprobleme optimiert ist, angepasst werden muss: Frequenz, Gain, Filter, Nyquist-Limit usw. müssen oft verändert werden, um diagnostische Bilder zu gewinnen – ein Vorgang, der bei den modernen Ultraschallgeräten gerne vernachlässigt wird, da diese in den Standardsituationen bereits schöne (oder ev. „geschönte“) Bilder liefern.

EMAH-Patienten sollten immer mindestens einmal von einem EMAH-Spezialisten gesehen werden, da auch hinter scheinbar simplen Läsionen unerwar-

tete oder zusätzliche Probleme lauern können, was naturgemäß besonders für komplexe Vitien gilt.

Die größte Herausforderung dürften aber EMAH-Patienten sein, die sich erst im Erwachsenenalter – aus welchen Gründen auch immer – vorstellen und wo man bei einer pulmonal-arteriellen Hypertonie (PAH), einer unkontrollierten arteriellen Hypertonie, einer dilatativen Kardiomyopathie (DCMP) oder einer schweren Trikuspidalklappeninsuffizienz (TI) leicht einen zugrunde liegenden angeborenen Defekt übersehen kann.

**Schlüsselwörter:** Echo, EMAH, Herzultraschall bei angeborenen Herzfehlern, Schallfenster bei EMAH

**Abstract: Echo in patients with congenital heart defects.** Due to advances in heart surgery over the past 20–30 years, patients with complex heart defects now survive to adulthood who otherwise would have died earlier. As a result, physicians of all disciplines are confronted with previously unknown pathologies when these patients turn up in any hospital at night or at the weekend as an emergency.

Congenital heart defects can affect all heart cavities, heart valves, the great vessels and the afferent

veins and can occur in any combination. The echocardiographic investigation of these structures differs significantly from the usual examination procedure, since additional acoustic windows are necessary and the basic device settings, which are optimized by the manufacturer for left heart problems, have to be adjusted: frequency, gain, filter, Nyquist limit, etc. often have to be changed in order to obtain diagnostic images, a process that is often neglected with modern ultrasound devices, since these already provide beautiful (or possibly „embellished“) images in the standard situation.

ACHD-patients should always be seen at least once by a ACHD-specialist, since unexpected or additional problems can also lurk behind seemingly simple lesions, which naturally applies in particular to complex defects.

However, the greatest challenges are ACHD-patients who present themselves in adulthood – for any reason – and where it is easy to overlook an underlying congenital defect in the case of PAH, uncontrolled arterial hypertension. DCMP or severe TI. **J Kardiol 2022; 29 (11–12): 303–11.**

**Key words:** echo, ACHD, heart ultrasound in congenital heart defects, sound window in ACHD

## Abkürzungen

AI	Aorteninsuffizienz
ASD	Vorhofseptumdefekt
DCMP	Dilatative Kardiomyopathie
EMAH	Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern
HZV	Herzzeitvolumen
PAH	Pulmonal-arterielle Hypertonie
PDA	Persistierender Ductus Arteriosus
PS	Pulmonalstenose
TEE	Transösophageale Echokardiographie
TI	Trikuspidalklappeninsuffizienz
TK	Trikuspidalklappe
TPG	Transpulmonary pressure gradient
VCI	Vena cava inferior
VSD	Ventrikelseptumdefekt
ZVD	Zentraler Venendruck

## ■ Einleitung

Ungefähr jeder 100. Mensch kommt mit einem Herzfehler zur Welt – Vitien sind also ein häufiges kardiologisches Problem. Lebensrettende Operationen bei komplexen Vitien werden erst seit einigen Jahrzehnten durchgeführt und damit erreichen Patienten, die früher im Kindesalter verstorben wären, jetzt das mittlere Erwachsenenalter. Die Migrationsbewegung bringt zusätzlich unbehandelte Patienten aus Ländern mit schlechter medizinischer Versorgung nach Österreich. Dies alles stellt den Erwachsenenkardiologen vor bisher nicht bekannte Probleme.

Noch mehr als bei der echokardiographischen Untersuchung erworbener Vitien kommt der Gerätetechnik und -Einstellung eine besondere Bedeutung zu, dies wird im ersten Teil des Artikels besprochen.

Im zweiten Teil werden einzelne beispielhafte Pathologien mit hämodynamischen Überlegungen und optimalen Schallfenstern beleuchtet. Dazu gibt es viele (Echo-)Bilder zur Illustration.

In der Zusammenfassung kommt das oft Wichtigste zuletzt: Auch im Erwachsenenalter muss man (bisher nicht diagnostizierte) angeborene Herzfehler öfter in seine differentialdiagnostischen Überlegungen miteinschließen, als man es erwarten würde.

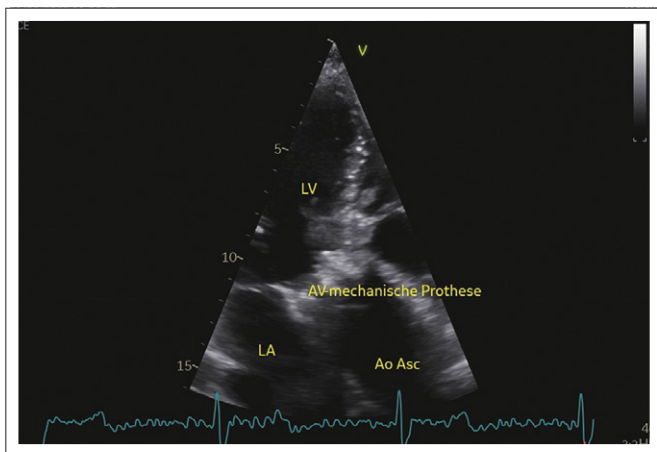
Eingelangt am 01.05.2022, angenommen am 12.05.2022

Aus der Abteilung Interne II – Kardiologie, Ordensklinikum Linz GmbH

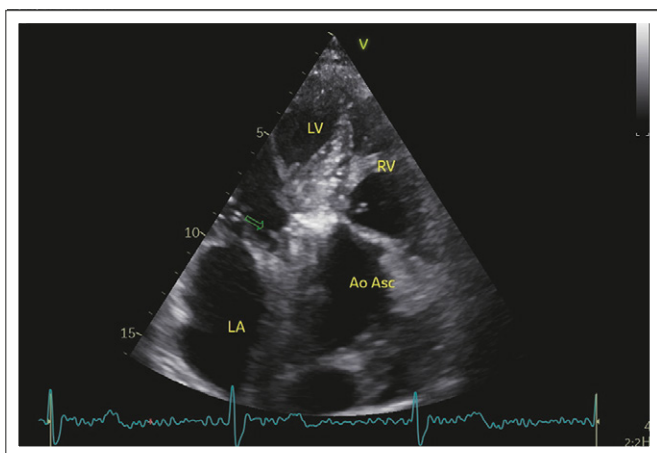
**Korrespondenzadresse:** OA Dr. Helmut Geiger, Abteilung Interne II – Kardiologie, Ordensklinikum Linz GmbH, Barmherzige Schwestern, A-4010 Linz, Seilerstätte 4; E-Mail: helmut.geiger@ordensklinikum.at

## ■ Gerätetechnik

Beginnen wir mit dem **Ultraschallgerät**: Auch die neuesten, intelligenten Geräte, die uns mit automatisierten Messungen das Leben erleichtern, können physikalische Gesetze nicht aufheben. Immer noch ist die Bildschärfe bzw. die Auflösung umso besser, je höher die Frequenz ist, jedoch sinkt mit hoher Frequenz die Eindringtiefe. In den neuen Geräten wird mit viel Bildbearbeitung ein schönes Bild erzeugt, wobei aber kleine Details weggefiltert werden können oder oft feine Strukturen dicker oder gar nicht dargestellt werden. Es lohnt sich deshalb, vor allem bei jungen, gut schallbaren Patienten den 3D-fähigen Schallkopf auf einen Kinderschallkopf (falls vorhanden) oder einen älteren 2D-(Matrix-) Schallkopf mit höherer Frequenz zu wechseln. Das Ziel ist, die **Frequenz so hoch wie möglich einzustellen** – manchmal kann man auch das „second harmonic“ ausschalten, um die Bildrate zu optimieren. Diese sollte man nur bei sich schnell bewegenden Strukturen hoch lassen. Je nach Hersteller kann man Filter, die das Bild glätten, aber feine Strukturen dicker oder gar nicht darstellen, abschalten.



**Abbildung 1:** Vivid E95 von G.E., 4V-Sonde, 1,4/2,8 MHz. Apikale lange Achse. An der mechanischen Prothese in Aortenposition sind keine Auffälligkeiten erkennlich.

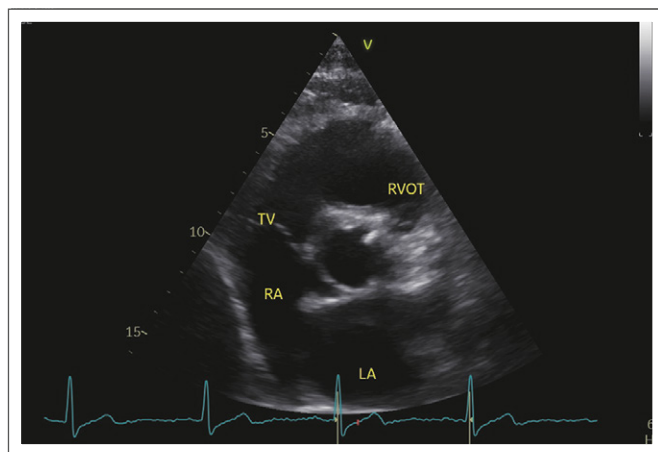


**Abbildung 2:** Patient und Schnitt wie in Abb. 1. Gleiches Gerät Vivid E95, aber Schallkopf M5c mit 1,7/3,2 MHz. Eindeutige Vegetationen (mit grünem Pfeil markiert) sichtbar.  
**MERKE:** EMAH-Patienten haben das größte Endokarditisrisiko vor allem nach rechtsseitigen Klappeninterventionen. Bei Verdacht immer Blutkulturen (vor Beginn einer Antibiose) abnehmen und ggf. ein PET-CT durchführen, da sich die Entzündung hauptsächlich im Gewebe um die Prothese abspielt!

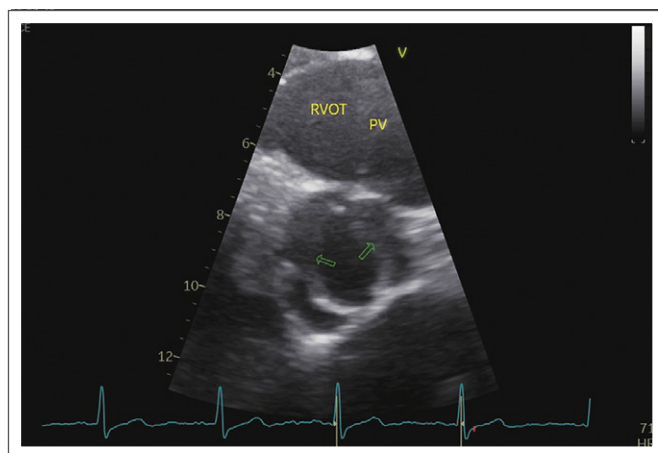
Man muss sich also zuerst mit dem Ultraschallgerät beschäftigen, was heute nicht mehr üblich ist, aber trotzdem kommt man nur so zu optimalen Ergebnissen. Als Beispiel verweise ich auf feine endokarditische Vegetationen, die man mit dem „schönen“ Bild der neuen Sonde, die mit 1,4/2,4 MHz arbeitet, nicht sieht, aber mit einer älteren Sonde mit 1,7/3,2 MHz ohne Hybridfilter sichtbar werden (Abb. 1, 2) und eine bikuspidale Aortenklappe, die man mit dem Standardschallkopf in üblicher Einstellung und ohne Zoom nicht gesehen hätte (Abb. 3, 4).

Die üblichen Anfängerfehler eines zu breiten Sektors oder einer zu geringen Tiefe brauche ich nicht anzusprechen.

Der **M-Mode** spielt bei den Kinderkardiologen noch eine große Rolle. Für viele Parameter kann mithilfe von Tabellen (oder Online-Tools) ein Z-Score angegeben werden, also die Abweichung vom alters-, größen- und gewichtsbereinigten Mittelwert im Sinne der Gauß'schen Verteilung. Falls der Z-Score im Laufe der Zeit gleich bleibt, besteht ein normales Wachstum, falls er sich ändert, weist das auf ein überproportionales Größer- oder Kleinerwerden einer Herzhöhle hin, was im Falle eines Vitiums dessen Behandlungswürdigkeit bedeuten kann.



**Abbildung 3:** Parasternale kurze Achse auf Höhe Aortenklappe; Schallkopf 4V, 1,4/2,8 MHz: Die bikuspidale Aortenklappe ist nicht ersichtlich.



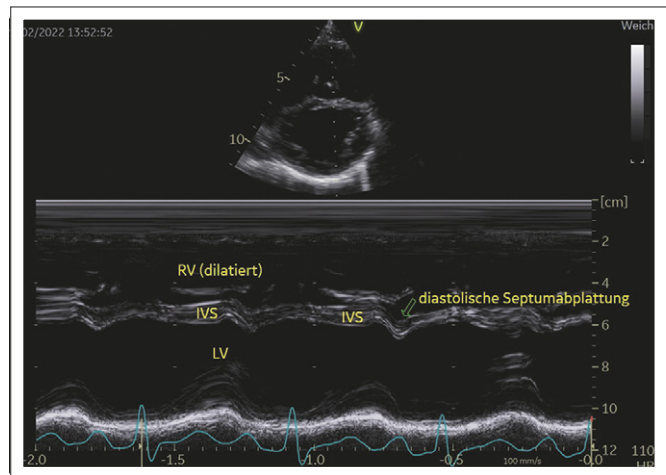
**Abbildung 4:** Gleicher Schnitt (und Pat.) wie Abb. 3, mit Schallkopf M5c und 1,7/3,2 MHz sieht man im gezoomten Bild die bikuspidale Öffnung der Aortenklappe (2 grüne Pfeile).  
**MERKE:** Eine bikuspidale Aortenklappe sieht man nur in der Systole, da Raphen zwischen zwei verbackenen Taschen häufig (> 60 %) sind. Im geschlossenen Zustand in der Diastole sieht dies aus wie der Mercedesstern einer normalen trikuspiden Aortenklappe.

Im M-Mode kann man Strukturen in hoher zeitlicher und räumlicher Auflösung darstellen, z. B. je nach Lage die diastolische Expansion eines paravalvulären Abszesses oder eine diastolische Septumabplattung bei rechtsventrikulärer Volumenbelastung (Abb. 5) und v. a. m. Die Verkürzungsfraktion (FS) in % ist in der Kinderkardiologie weiter wesentlich, aber in der heutigen Echoroutine bei den Erwachsenen kaum in Verwendung, dennoch beruhen zum Beispiel die Guidelines über Aortenerkrankungen auf (alten) M-Mode-Studien. Diese M-Mode-Werte kann man nicht 1:1 durch B-Bild-Messungen im Echo oder durch MR- oder CT-Messungen ersetzen, auch wenn die *European Association of Cardiovascular Imaging* (EACVI) angibt, wie im CT oder MR gemessen werden sollte. Meine Empfehlung deshalb: möglichst oft M-Mode verwenden, denn 1. sind die Messungen unsicher, wenn man die Methode nicht beherrscht, 2. braucht man die o. g. Messwerte bei der Untersuchung von häufigen Pathologien, wie Mitral- und Aortenklappeninsuffizienz oder Aortenaneurysma u. v. m. und 3. erfordert die Kommunikation mit den Kinderkardiologen und die Weiterbetreuung ihrer Patienten ein ähnliches Protokoll und gleiche Messungen.

Eine Veränderung der Einstellung des **Farbdopplers** ist ebenso fast immer notwendig. Für niedrige Geschwindigkeiten im venösen System (Vena cava inferior [VCI], Lebervenen, Vorhofseptumdefekt [ASD]) lohnt es sich, das Nyquist-Limit tiefer zu stellen, damit die hier langsameren Geschwindigkeiten aufgezeichnet werden. Umgekehrt können Hochgeschwindigkeitsjets von Ventrikelseptumdefekt (VSD) (oder persistierendem Ductus arteriosus) oft erst mit einem höher eingestellten Nyquist-Limit gut lokalisiert werden. Auch dafür müsste man das Ultraschallgerät gut kennen und ich kann nur empfehlen, ggf. beim nächsten Besuch des Anwendungsspezialisten seines Geräteherstellers zu fragen, wie und wo die Einstellungen verändert werden können, z. B. das Nyquist-Limit, Filtereinstellungen usw.

Über den **CW-Doppler** werden vom Ultraschallgerät automatisch Gradienten berechnet. Zugrunde liegt die vereinfachte Bernoulli-Gleichung, die aber in einigen Szenarien nicht anwendbar ist. Praktische Bedeutung hat das Phänomen der Druckerholung, wenn das Gefäß nach einer Stenose eng bleibt, so dass keine Energie durch Verwirbelung verloren geht, weil der Fluss laminar bleibt (Druckerholung). Dann ist der tatsächlich (invasiv) gemessene Gradient niedriger als der Dopplergradient. Im Falle der Aortenstenose kommt dieses Phänomen gemäß Studien bereits ab einem Durchmesser < 3 cm zum Tragen, was nach meiner persönlichen Meinung und Erfahrung oft ein wenig hoch gegriffen ist, aber ab 2,5 cm muss man daran denken. Diese Überlegungen gelten auch für die Pulmonalklappe, wo der Pulmonalishauptstamm (etwa nach Eingriffen) auch eng sein kann, so dass man die Echomessungen sehr vorsichtig und nur unter Berücksichtigung anderer Werte, z. B. Gradienten über der Trikuspidalklappe (TK), interpretieren sollte.

Hintereinanderliegende Stenosen, z. B. bei einer Aortenisthmusstenose, ergeben auch unsichere CW-Gradienten. Wenn man dann einberechnet, dass es Winkelfehler geben kann und dass durch „overgaining“ falsch hohe Werte erzeugt werden könnten, sollte man die CW-Dopplergradienten im-



**Abbildung 5:** M-Mode aus der PSAX: Diastolische Septumabplattung bei RV-Volumenbelastung.

mer kritisch hinterfragen und in das Gesamtbild einbetten, sowie im Zweifel invasiv abklären, bevor man einen Patienten viel zu früh (oder zu spät) operiert.

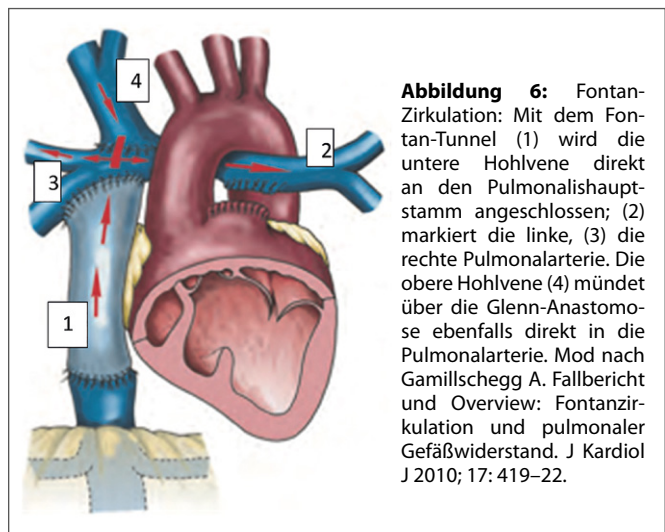
## ■ Beispiele für Herzfehler

Dieser Artikel kann nur einen kurzen, schematischen Überblick über angeborene Herzfehler geben. Sie werden grundsätzlich in einfache, mittelschwere und schwere/komplexe Vitien eingeteilt. Ich bespreche pro Gruppe jeweils nur wenige Beispiele.

### Schwere Vitien

Die Gruppe der **schweren Vitien** ist sehr heterogen und füllt dicke Lehrbücher. Sie beginnt bei der Transposition der großen Gefäße, die unbehandelt sofort nach der Geburt tödlich ist, bis zu scheinbar einfachen Vorhof- oder Ventrikelseptumdefekten, die dann als schwere Vitien klassifiziert werden, wenn sie zur pulmonalen Hypertonie führen.

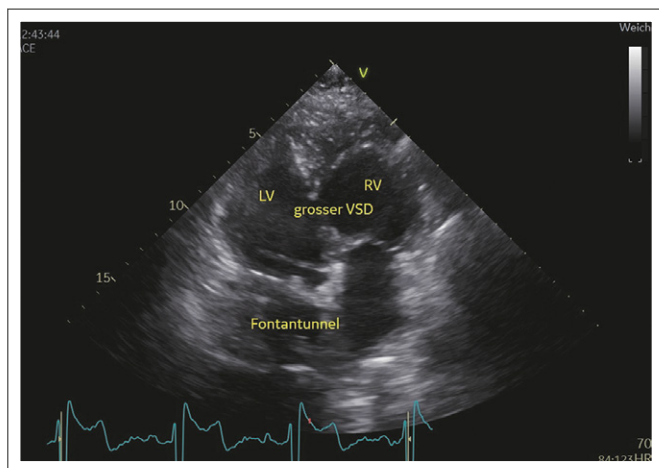
Stark vereinfacht liegt häufig nur ein funktionstüchtiger Ventrikel vor. Dann wird in mehrstufigen Operationen ein Single-ventricle-Kreislauf hergestellt, so dass am Ende ein einheitliches Bild vorliegt, der „Fontan-Kreislauf“ (Abb. 6). Der subsystemische, also den Körper versorgende, Ventrikel kann



**Abbildung 6:** Fontan-Zirkulation: Mit dem Fontan-Tunnel (1) wird die untere Hohlvene direkt an den Pulmonalishauptstamm angeschlossen; (2) markiert die linke, (3) die rechte Pulmonalarterie. Die obere Hohlvene (4) mündet über die Glenn-Anastomose ebenfalls direkt in die Pulmonalarterie. Mod nach Gamillschegg A. Fallbericht und Overview: Fontanzirkulation und pulmonaler Gefäßwiderstand. *J Kardiolog* 2010; 17: 419–22.

der morphologische linke oder rechte sein (oder beide). Der Lungenkreislauf ist vom Systemkreislauf getrennt, denn die obere Hohlvene wird über eine sog. Glenn-Anastomose, die untere Hohlvene über den Fontan-Tunnel direkt an die Lungenarterien angeschlossen (Abb. 6). Damit wird eine Mischzyanose vermieden, aber dem subpulmonalen Kreislauf fehlt die Pumpe und der zentrale Venendruck (ZVD) muss das Blut sozusagen durch die Lunge drücken.

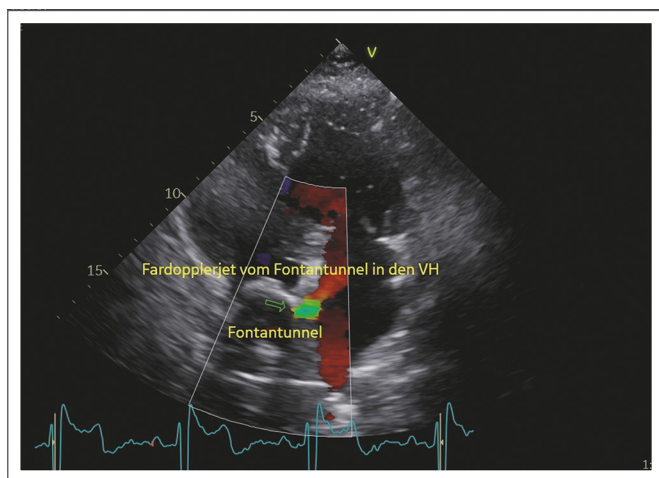
Wenn im Laufe des mittleren Erwachsenenalters der Widerstand in den Lungengefäßen oder der Füllungsdruck im sub-



**Abbildung 7:** Fontan-Herz, Blick von apikal. Man sieht 2 Kammern, die durch einen großen VSD verbunden sind, so dass ein funktioneller Single Ventricle entsteht. Die Kammer, die da liegt, wo man den linken Ventrikel erwarten würde, also rechts, ist stark trabekuliert, apikal imponiert, das Moderatorband, die Klappenebene ist weit vorne, somit handelt es sich um den morphologisch rechten Ventrikel; die Kammern liegen also in Transpositionsstellung.

Das Blut aus der Lunge gelangt (teilw. über einen ASD) in beide Vorhöfe, beide entleeren sich in die Ventrikel. Beide Ventrikel geben das Blut in die Aorta ab, da der Pulmonalishauptstamm und Aorta ascendens zusammengeleitet werden (nicht sichtbar). Es wird nur eine EF von 35–40 % benötigt, um ein ausreichendes Schlagvolumen zu erzeugen, was nicht beunruhigen sollte, da es normal ist.

Das Blut aus der unteren Hohlvene wird im Fontan-Tunnel am Herzen vorbei direkt in die Lunge geleitet. Das Blut aus der oberen Hohlvene umgeht das Herz ebenfalls über die Glenn-Anastomose, die bei Erwachsenen aber selten direkt visualisierbar ist.



**Abbildung 8:** Gleicher Pat. wie in Abb. 7, mit Farbdoppler: Während der Fontan-Operation wird absichtlich meist eine kleine Fenestrierung zwischen Fontan-Tunnel und Vorhof geschaffen, die dann später interventionell verschlossen wird. Falls diese offen bleibt, kann man im Farbdoppler oft einen Jet darstellen (und dann Gradienten messen).

systemischen Ventrikel (durch eine diastolische Dysfunktion) steigt, steigt kompensatorisch auch der ZVD. Viele Probleme sind damit vorprogrammiert:

- Stauungsleber bis Lebermalignome,
- Eiweißverlierende Enteropathien (PLE) oder
- „plastic bronchitis“, beide hauptsächlich durch lymphatische Probleme bedingt.

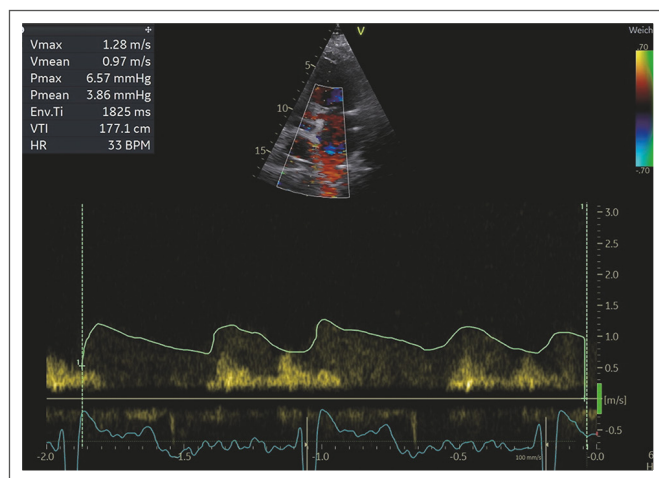
Daneben können weitere Probleme auftreten, wie Shuntverbindungen zwischen Fontan-Tunnel und Vorhof oder venöse Fisteln in der Lunge, die zu Hypoxämie führen und von deren Existenz der Kardiologe sonst keine Kenntnis hat. Häufig treten auch Thromben auf. Eine Lungenembolie ist hier besonders gefährlich, da die Fontan-Zirkulation nur bei einem niedrigen Widerstand im Lungengefäßbett funktionieren kann.

### Echokardiographie der Single-ventricle-Physiologie (Abb. 7–11)

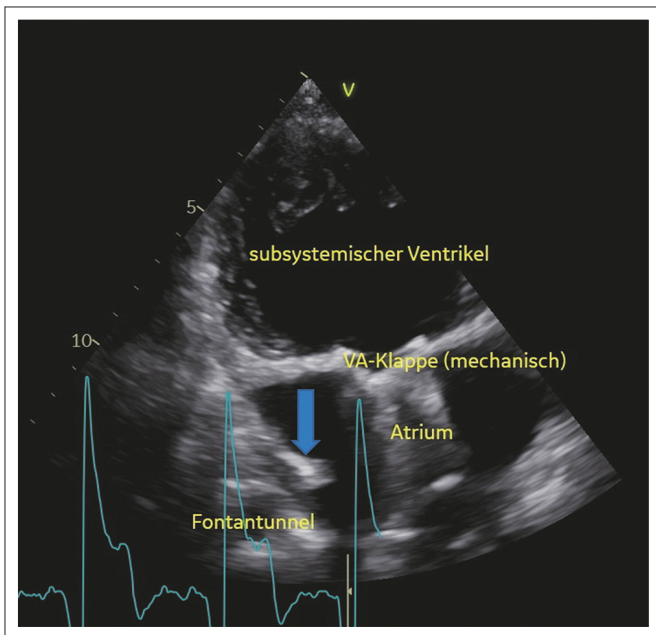
Hier heißt es für uns Kardiologen umzudenken: Wenn Probleme auftreten, liegen sie selten am Pumpversagen des Ventrikels oder an einer höhergradigen Insuffizienz der VA-Klappe. Die Achillesferse des Fontan-Kreislaufs ist der Widerstand im Lungenkreislauf oder der transpulmonale Gradient. Er und der ZVD bestimmen das Herzminutenvolumen (HZV), nicht der Systemventrikel. Der kann nur das Blut weiterpumpen, das vom ZVD durch die Lunge gedrückt wird, und das ist (fast) immer zu wenig, zumindest bei Belastung.

Wie kann man den transpulmonalen Gradienten messen? Dies ist möglich, falls eine kleine Shuntverbindung zwischen V. cava inferior bzw. Fontan-Tunnel und Vorhof besteht (Abb. 8, 9). Anderenfalls ist nur eine invasive Messung möglich.

Da Thromben im Fontan-Tunnel bzw. der VCI häufig sind, wird dieser bei jeder Routineuntersuchung genau inspiziert und der Fluss mittels Doppler evaluiert – dieser ist normalerweise nicht-pulsatil, aber deutlich atemvariabel (Abb. 11). Das gleiche gilt für die Glenn-Anastomosen, wo die obere Hohlvene an die Pulmonalarterie angeschlossen wurde. Die Anas-



**Abbildung 9:** Gleicher Pat. wie Abb. 7 und Abb. 8, CW-Doppler. Der Gradient im Shunt zwischen Fontan-Tunnel und Vorhof entspricht dem transpulmonalen Gradienten  $TPG = ZVD - LAD$ . Wenn man das Glück hat, dass die Fenestrierung im Fontan-Tunnel offen ist, kann man den TPG direkt messen. Er sollte  $< 10$  mmHg liegen, dann ist ein gutes Funktionieren des Fontan-Kreislaufes zu erwarten.

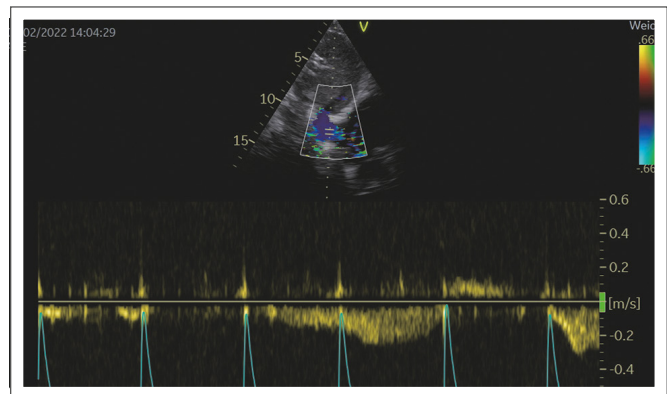


**Abbildung 10:** Single Ventricle. Die atrioventrikuläre (AV-) Klappe zwischen Vorhöfen und Ventrikel (im Bild fälschlich als VA-Klappe bezeichnet) ist eine mechanische Prothese. Links unten sieht man den Fontan-Tunnel mit einer hyperechogenen Struktur, die in den Vorhof ragt (blauer Pfeil). Das ist der Schirm, mit dem die nach der Fontan-Operation belassene kleine Fenestration verschlossen wurde.

tomose kann beim Erwachsenen meist nicht direkt gefunden werden, aber man kann einen atemabhängig undulierenden Fluss in den großen Halsvenen darstellen und damit indirekt auf eine Durchgängigkeit schließen.

**Mittelschwere Vitien**

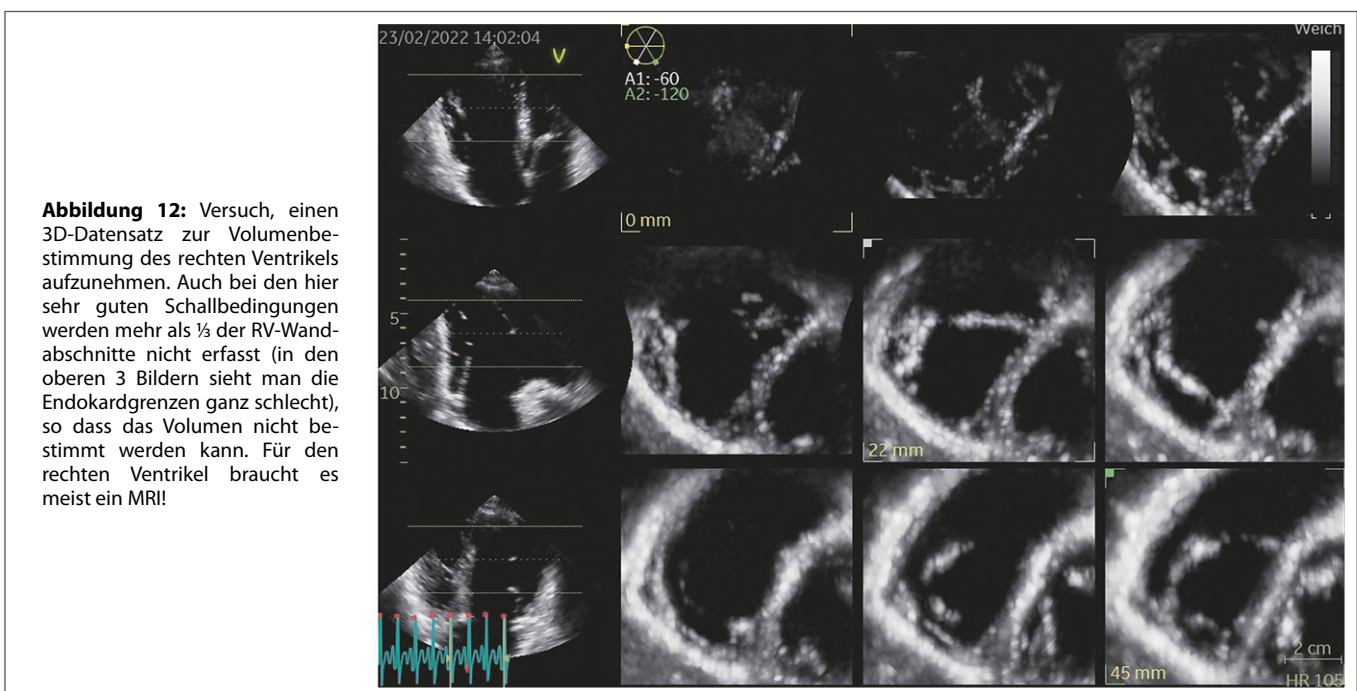
Die zweite Gruppe, die **mittelschweren Herzfehler**, hat 2 Ventrikel und kommt damit dem „gewohnten“ Herz näher. Ein häufiger Vertreter ist der Mb. Fallot, wo die Aorta über einen VSD reitet und eine Pulmonalstenose (PS) besteht. Gelegentlich finden sich nicht operierte Patienten im Erwachsenenalter – vor allem Migranten aus Ländern mit schlechter



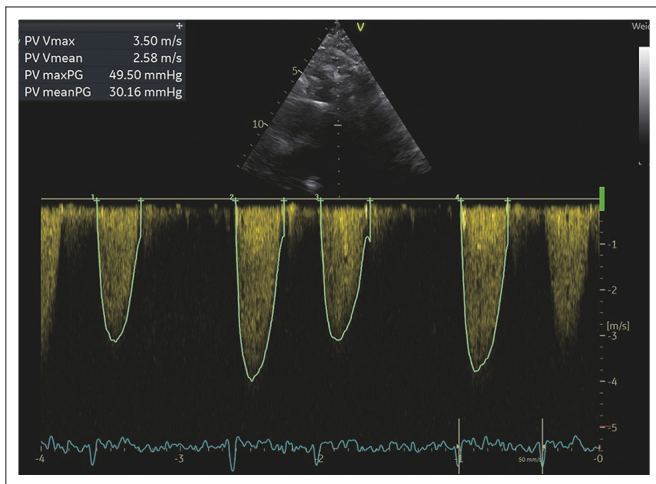
**Abbildung 11:** PW-Doppler im Fontan-Tunnel bzw. in der Cava inferior. Gute Flussmodulation durch die Atmung, somit ist keine Obstruktion zu erwarten. Der Fluss ist kein venöser, pulssynchroner Fluss, wie wir ihn sonst kennen, da ja kein rechtes Herz vorhanden ist.

medizinischer Versorgung. Operativ wird der VSD mit einem Patch verschlossen. Bei der Pulmonalstenose kommt es darauf an, ob sie nur valvulär ist (so dass man sie meist mittels Ballon dilatieren kann), oder ob auch der Klappenring (und/oder der subvalvuläre oder supravulvuläre Raum) erweitert werden muss. Letzteres erfordert meist einen transanulären Erweiterungs Patch. Als Faustregel gilt, dass Patienten mit einem Patch immer eine schwere Pulmonalinsuffizienz entwickeln. Wenn ein „transanulärer“ Patch notwendig ist, führt dies aber unweigerlich zu einer schweren Pulmonalinsuffizienz. Im Laufe des Lebens kommt es fast immer zu einer zunehmenden Rechtsherzdilatation, die dann einen Zweiteingriff an der Pulmonalklappe notwendig macht. Die Grenze der von den Guidelines tolerierten Rechtsherzbelastung ist 160 ml/m<sup>2</sup> mittels MR. Leider kann das rechtsventrikuläre Volumen sonographisch selten genau vermessen werden (Abb. 12), so dass man hier meist auf das kardiale MR zurückgreifen muss.

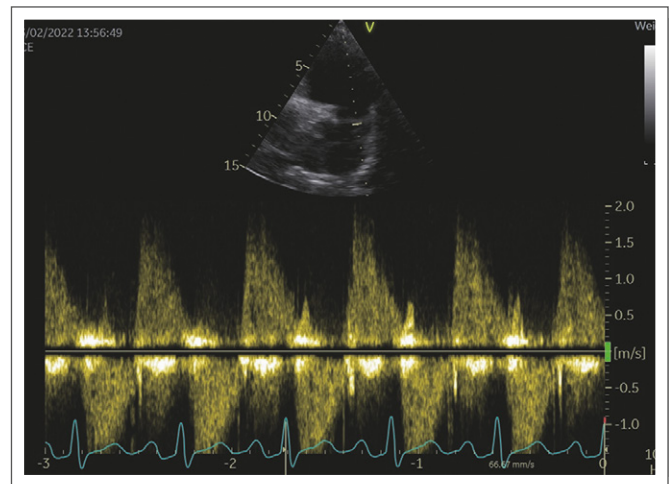
Echokardiographisch ist die Pulmonalklappe für den Erwachsenen kardiologen Neuland.



**Abbildung 12:** Versuch, einen 3D-Datensatz zur Volumenbestimmung des rechten Ventrikels aufzunehmen. Auch bei den hier sehr guten Schallbedingungen werden mehr als 1/3 der RV-Wandabschnitte nicht erfasst (in den oberen 3 Bildern sieht man die Endokardgrenzen ganz schlecht), so dass das Volumen nicht bestimmt werden kann. Für den rechten Ventrikel braucht es meist ein MRI!



**Abbildung 13:** CW-Doppler: PSAX-Pulmonalklappe: Eine 90-jährige Patientin stellt sich mit Rechtsdekompensation bei „bekannter PAH“ vor. Ursache ist eine schwere Stenose der PK bei Z. n. OP in der Jugend. Erwähnt sei, dass die Kinderkardiologen immer nur den max. Gradienten über der PK angeben und nicht den mittleren, was in den ACHD- (EMAH-) Guidelines so übernommen wurde: Schwere Stenose ab 4 m/s entspricht max. Gradient 64 mmHg.



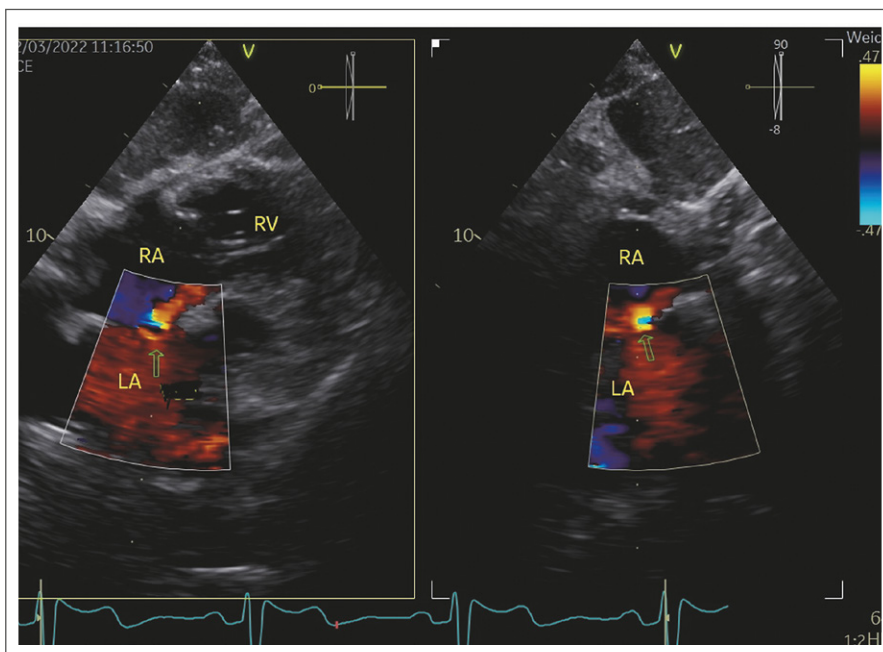
**Abbildung 14:** PSAX, CW-Doppler über der Pulmonalklappe mit dichtem, dreiecksförmigem, aber steil abfallendem Insuffizienzspektrum bei schwerer Pulmonalinsuffizienz.

Die Anschallung ist nicht nur aus der parasternalen kurzen Achse möglich, sondern oft auch von apikal (Schallkopf ganz flach nach anterior kippen, die Pulmonalklappe ist vor der Aortenklappe) und am allerbesten von subkostal (Richtung Aortenklappe, dann Schnittebene 14h: Hier hätte man den besten Winkel).

Wir sind es gewohnt, bei einer Stenose vor allem die mittleren Gradienten anzugeben, die Kinderkardiologen (und auch die EMAH-Guidelines) definieren eine schwere PS (Abb. 13) aber nur über die maximale Flussgeschwindigkeit von 4 m/s. Leider ist es nicht immer so einfach. Dopplergradienten können durch das Phänomen der Druckerholung bei engem

Pulmonalishauptstamm den „wahren“ Kathetergradienten überschätzen, wie man es von der Aortenstenose kennt. Genauso denke ich, dass das Konzept der „low flow/low gradient-“ hochgradigen Stenose auch auf die PS anwendbar sein müsste, wengleich dies in den Guidelines nicht eigens erwähnt wird.

Auch die Graduierung der Pulmonalinsuffizienz ist für den Erwachsenenkardiologen ungewohnt und prinzipiell nicht leicht. Natürlich schaut man zuerst im Farbdoppler, ob überhaupt eine Insuffizienz vorhanden ist, aber den Insuffizienzjet sollte man nicht zur Schweregradeinschätzung verwenden, sondern CW- und PW-Doppler. Im Doppler findet man ein dreiecksförmiges Insuffizienzspektrum (Abb. 14): je steiler, desto schwerer.



**Abbildung 15:** Biplaner Blick von subkostal: Ein kleiner ASD (grüner Pfeil) ist 1. oft am besten von subkostal zu sehen und hilft 2., das Nyquist-Limit tiefer zu stellen, damit die langsameren venösen Flüsse erfasst werden (siehe den Farbbalken am rechten oberen Bildrand: Hier steht normalerweise 0,66, wurde aber auf 0,47 heruntergestellt).

Mit dem gepulsten Doppler sucht man im Pulmonalishauptstamm einen diastolischen Rückfluss (PI III°); wenn ein solcher auch in der linken oder rechten Pulmonalarterie nachweisbar ist, dann ist die PI sicher hochgradig (IV°). Es ist auch mit dem Farbdoppler möglich, in einem diastolischen Frame einen roten Fluss zum Schallkopf darzustellen. Hier gilt es, die Farbdopplerbox schmal einzustellen und ev. das Nyquistlimit etwas zu reduzieren, sonst kann man den Rückfluss „verpassen“.

### Einfache Vitien

Die letzte Gruppe sind die **einfachen Vitien**. Exemplarisch möchte ich auf Vorhofseptumdefekt (ASD) und Ventrikelseptumdefekt (VSD) eingehen.

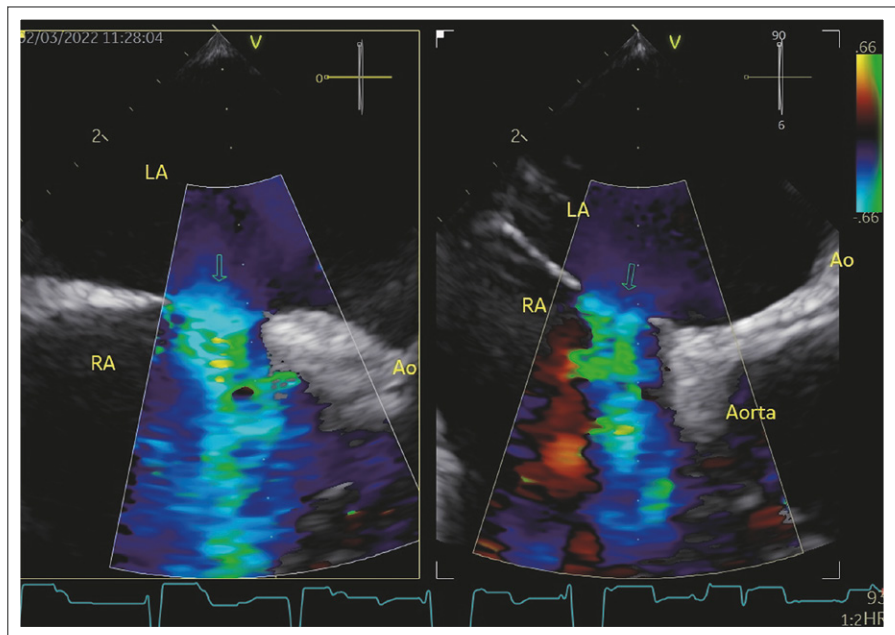
Der **ASD** wird unterteilt in einen membranösen Defekt in der Mitte des interatrialen Septums, dann ASD II° bezeichnet (Abb. 15–17); der ASD I° sitzt

tiefer im muskulären Anteil und geht häufig mit einer Spaltbildung im vorderen Mitralsegel einher. Größere Defekte können dann auch die Klappenebene mitbetreffen und in einen „gemeinsamen AV-Kanal“ übergehen.

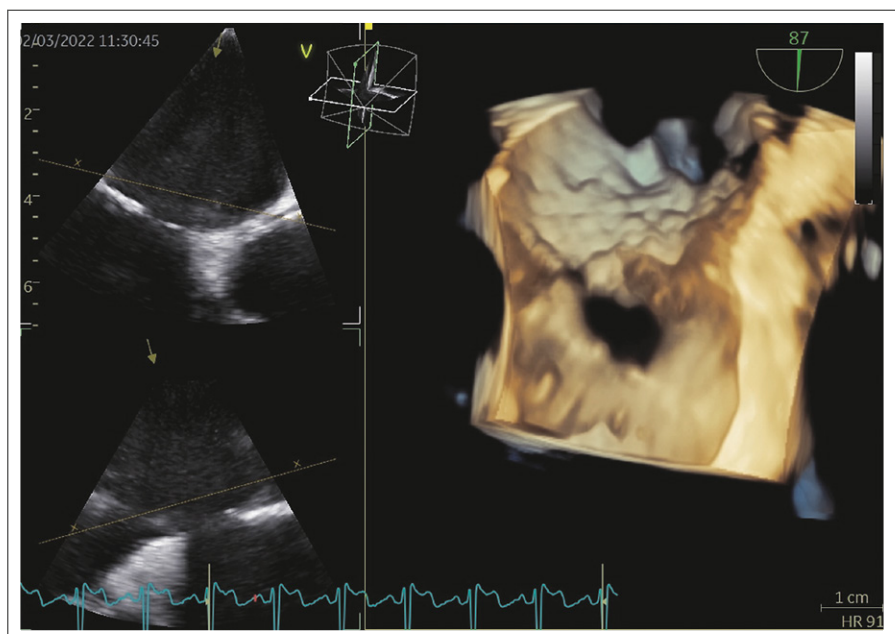
Die hämodynamische Auswirkung hängt naturgemäß von der Größe ab. Sehr große Defekte werden schon im Kleinkindalter symptomatisch, sehr kleine (< 1 cm) möglicherweise nie, aber es gibt nicht selten mittelgroße ASD, die sich im späteren Erwachsenenalter (50.–60. Lebensjahr) mit einer rechtsventrikulären Dilatation bemerkbar machen. Bei einem Verhältnis Lungen- zu Systemblutfluss ( $Q_p/Q_s$ ) von 1,5 muss natürlich der Druck im kleinen Kreislauf gemäß Ohm'schen Gesetz höher als normal sein, um das viele Blut „durchzudrücken“, aber der Widerstand im kleinen Kreislauf *per se* steigt nur etwa bei jedem 10. Patienten an. Mit anderen Worten: Eine pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH) ist selten, aber wenn der Widerstand im kleinen Kreislauf über 5 Wood-Units angestiegen ist und wenn bei der PAH-Testung keine Reagibilität des pulmonalen Gefäßbettes mehr nachgewiesen werden kann, dann kann es für einen ASD-Verschluss zu spät sein.

Jeder Erwachsenenkardiologe sieht sich gelegentlich mit einem dilatierten rechten Herzen aufgrund eines ASDs konfrontiert und muss unbedingt an diesen Herzfehler denken. Häufig kann in der transthorakalen (Farbdoppler-) Echokardiographie die Diagnose gestellt werden, insbesondere mit subkostalen Schnitten und mit der Kontrastechokardiographie. Nicht alle ASDs liegen in der Mitte des Vorhofseptums, wo sie transthorakal gut zu sehen sind. Es gibt auch seltenere, randständige Formen, wie den oberen oder unteren Sinus-venosus-Defekt, Koronarsinusdefekt oder „unroofed coronary sinus“. Auch die Lungenvenen können (in den rechten Vorhof) fehlmünden. Diese Läsionen kann man bei Erwachsenen nur in einer Transösophagealen Echokardiographie (TEE) diagnostizieren; für die fehleimündenden Lungenvenen braucht es große Erfahrung im TEE. Man wird sich in den meisten Fällen mit einer zusätzlichen CT-Untersuchung, die eine besondere Aufnahmetechnik erfordert, absichern.

Um die Sache noch komplizierter zu machen gibt es operierte Patienten mit einer Rechtsherzbelastung, wo der Goretex-Patch, der zum Abdichten des ASD verwendet wurde, ausgerissen oder undicht geworden ist.



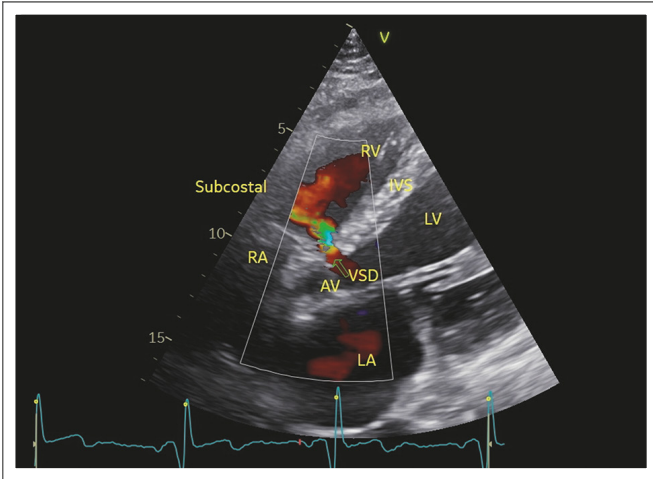
**Abbildung 16:** ASD im TEE im Farbdoppler (grüner Pfeil). So sieht man ihn natürlich am besten. **BEACHTEN:** Nur geringer Randsaum zur Aorta hin.



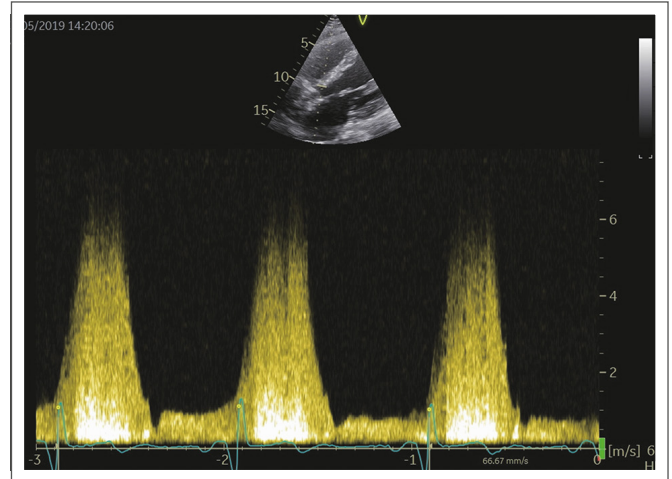
**Abbildung 17:** ASD im 3D-TEE: Nur so erfolgt eine optimale räumliche Darstellung eines oder ggf. multipler ASDs.

Der zweite der einfachen Herzfehler ist der VSD. Er führt, wenn er groß genug ist, zu einem Druckausgleich zwischen linkem und rechtem Ventrikel und zu einer Zyanose und muss deshalb möglichst früh, also im ersten Lebensjahr, operiert werden. Unoperiert kommt es zu einer fixierten PAH durch die Eisenmenger-Reaktion. Es gibt in Österreich eine relativ stabile Anzahl an zyanotischen Vitien, vor allem durch die Migrationsbewegung und durch das verbesserte Überleben der nicht-operierten Patienten durch eine medikamentöse PAH-Therapie.

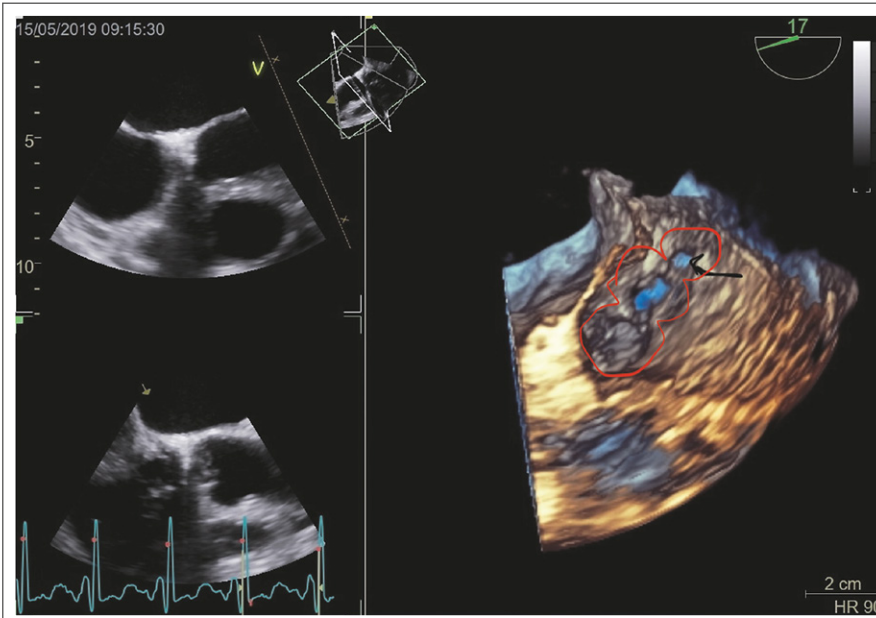
Ein kleiner VSD (Abb. 18) führt nicht zu einem Druckausgleich, macht also nur ein lautes Herzgeräusch ohne hämodynamische Auswirkung. Oft ist er im Echo gar nicht leicht auffindbar, aber er ist immer hörbar. Es gibt aber VSDs, die



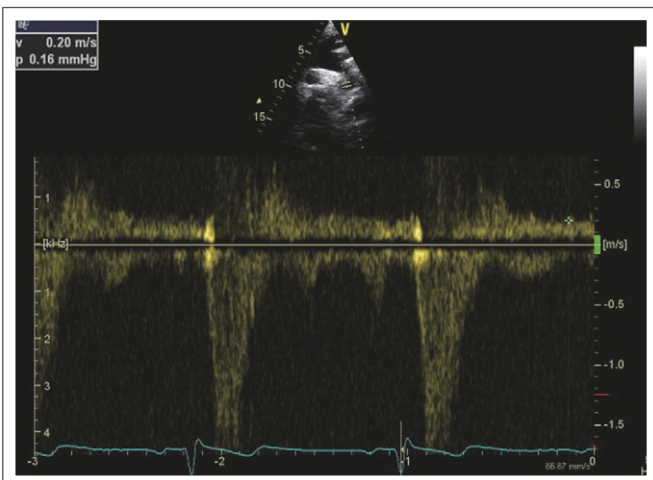
**Abbildung 18:** Subkostaler 5-Kammerblick, d. h., die Ebene ist hoch und liegt unterhalb der Aortenklappe im linksventrikulären Ausflusstrakt. Nur mit einem solchen Blick konnte der VSD dargestellt werden (grüner Pfeil).



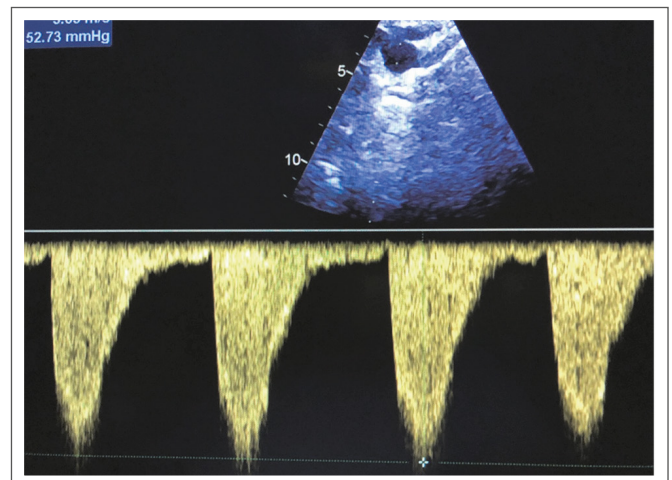
**Abbildung 19:** Gleicher Pat. wie Abb. 18; CW-Doppler über dem VSD mit 5,5 m/s, entsprechend 120 mmHg. Nun muss man noch den systemischen RR messen (war 140 mmHg systol.), somit ist der VSD drucktrennend.



**Abbildung 20:** Gleicher Patient wie Abb. 19; 3D-TEE mit Blick auf den VSD vom linken Ventrikel aus. Überraschenderweise sieht man 3 perlschnurförmig aneinandergereihte Läsionen (bläulich durchscheinende Löcher, mit roter Linie mit Abstand umfahren), nicht nur eine.



**Abbildung 21:** Blick von suprasternal („14:00“-Ebene also leicht schräg nach hinten), PW-Doppler in Aorta descendens. Holodiastolischer Reflux (> 2 m/s; siehe kleinen grünen Stern\* im Bild) bei schwerer Aorteninsuffizienz (AI).  
**MERKE:** Bei einer exzentrischen AI, wie dies bei einer bikuspiden Aortenklappe häufig ist, schaut diese im Farbdoppler oft nur gering aus und kann unterschätzt werden. Deshalb immer die Aorta descendens anschauen!!



**Abbildung 22:** Suprasternale Anlotung, CW-Doppler in der Aorta descendens bei Aortenisthmusstenose.  
**MERKE:** Ein Hypertonus bei einem jungen Pat. hat immer eine (behandelbare) Ursache.

zwar klein genug sind, um einen Druckausgleich bzw. eine PAH zu verhindern (Abb. 19), aber groß genug, um eine Volumenbelastung des **linken** Ventrikels zu bewirken. Daran sollte man bei diesen Patienten denken: es genügt nicht, eine PAH auszuschließen, sondern auch eine LV-Dilatation.

Die Ultraschalluntersuchung sollte sich aller möglichen und auch atypischen Schallfenster, insbesondere des subkostalen (Abb. 18), bedienen. Die Farbdopplereinstellung muss optimiert werden. Oft sind multiple VSDs vorhanden, deren Lage und Ausdehnung man nur in der 3D-Echokardiographie (Abb. 20, 21) festmachen kann. Dies ist natürlich für die Entscheidung, ob ein interventioneller Verschluss möglich oder eine OP nötig ist, ausschlaggebend.

### ■ Zusammenfassung

Letztlich kann man die angeborenen Herzfehler in 2 Gruppen einteilen: diagnostiziert und undiagnostiziert. Für die erste Gruppe der bekannten Herzfehler kann man sich ggf. auch in spezialisierten Ambulanzen Rat holen, man kennt immerhin das Problem.

Die gefährlichsten Fallstricke liegen aber in der zweiten Gruppe. Der Kardiologe muss nämlich bei einem älteren Patienten mit dilatiertem rechtem Ventrikel erst daran denken, dass u. a. ein ASD vorliegen könnte. Er sollte bei einer „dilatativen Kardiomyopathie“ einen VSD oder PAH am Radar haben und vor der Therapie einer arteriellen Hypertonie den Blutdruck nicht

nur an beiden Armen, sondern auch am Bein gemessen haben (Aortenisthmusstenose, Abb. 22). Angeborene Vitien kommen häufig kombiniert vor und man muss daran denken, dass noch ein zusätzliches, zweites Problem immer schon vorhanden war oder sich entwickelt hat („expect the unexpected“).

Diese „red flags“ und eine Awareness für die Probleme der EMAH-Patienten sind für den niedergelassenen Erwachsenenkardiologen essentiell, da er immer wieder Erstansprechpartner sein wird und entsprechend reagieren muss.

### ■ Danksagung

An dieser Stelle möchte ich Herrn Univ.-Prof. Dr. Gerald Tulzer, Vorstand der Klinik für Kinderkardiologie am KUK Linz, für die Durchsicht des Manuskriptes danken.

Am Thema interessierte Kollegen möchte ich auf die „Linzer pädiatrische Echokardiographiekurse“ hinweisen. Sie führen auch den Erwachsenenkardiologen gut in das Thema ein. Der Grundkurs wird wieder im März 2023 stattfinden.

<https://www.kepleruniklinikum.at/kliniken-einrichtungen/kinderherz-zentrum/aktuelles>

### ■ Interessenkonflikt

Keiner.

**Literatur:** beim Verfasser

---

# Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

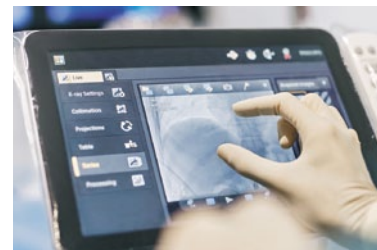
## [Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD 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](#)