

1.3 Herz und große Gefäße

1.3.1 Angeborene Herzfehler

Angeborene Herzfehler treten mit einer Inzidenz von ca. 8 pro 1000 Lebendgeburten auf. Die 10 häufigsten Ausprägungen machen 80% aller Fälle aus (► Tab. 1.74).

In der Vergangenheit spielte der konventionelle Röntgenthorax eine wichtige Rolle bei der vollständigen Untersuchung von Kindern mit angeborenem Herzfehler. Es gab zahlreiche Beschreibungen von Erscheinungsbildern, die als diagnostisch für kongenitale Herzfehler galten. Ein Beispiel ist das „Egg-on-a-String“-Zeichen (eiförmiges Herz mit auffallend schmalen Gefäßband) im Fall einer Transposition der großen Arterien. Da jedoch die Darstellung eines kongenitalen Herzfehlers im Röntgenthorax von vielen Faktoren abhängt, sind diese Zeichen nicht diagnostisch (der Vollständigkeit halber werden wir sie in den Tabellen dieses Kapitels vorstellen).

Eine Studie mit 128 Kindern mit Verdacht auf einen kongenitalen Herzfehler ergab, dass die konventionelle Röntgenaufnahme

eine Empfindlichkeit von 26–59% für strukturelle Herzkrankheiten und einen ebenfalls schwachen positiven Vorhersagewert von 46–52% aufweist. Wichtig ist in diesem Zusammenhang, dass es keine Belege dafür gibt, dass die konventionelle Röntgenaufnahme als Screening für kongenitale Herzfehler geeignet ist.

Derzeit gilt die primäre Bildgebung mit Herz-US als die am weitesten verbreitete diagnostische Strategie. Ausgehend vom US-Befund wird entweder ein CT durchgeführt, wenn die Anatomie darzustellen ist, oder ein MRT, wenn eine funktionale Bildgebung oder eine Darstellung der intrakardialen Anatomie benötigt wird. Die diagnostische Angiografie wird heute nur noch selten durchgeführt und ist auf Fälle beschränkt, in denen CT und/oder MRT nicht zur Diagnose ausreichen oder in denen Druckmessungen erforderlich sind. Wichtig ist auch, dass die kardiologische Bildgebung als „Team sport“ gilt, bei dem eine enge Zusammenarbeit zwischen Kardiologen und Radiologen unerlässlich ist.

Die ► Tab. 1.75 bis ► Tab. 1.78 zeigen Befunde bei diversen kongenitalen Herzfehlern.

Tab. 1.74 Inzidenz der 10 häufigsten angeborenen Herzfehler.

	Zustand	Inzidenz (%)
zyanotischer kongenitaler Herzfehler	Transposition der großen Arterien	4
	Fallot-Tetralogie	4
obstruktiver kongenitaler Herzfehler	Pulmonalstenose	9
	Aortenstenose	5
	Aortenisthmusstenose	5
	hypoplastisches Linksherzsyndrom	4
kongenitale Herzfehler mit Links-rechts-Shunt	VSD	36
	PDA	9
	ASD	5
	AVSD	4

Tab. 1.75 Dynamisch erhöhte pulmonale Vaskularität (Links-rechts-Shunt) ohne Zyanose.

Diagnose	Befund	Bemerkungen
VSD (► Abb. 1.201)	bei kleinen Defekten erscheinen die Herzsilhouette und die Gefäße normal, bei einem großen Defekt vergrößern sie sich; bei großem Defekt und hohem rechtsseitigem Ventrikel- und Pulmonaldruck (Eisenmenger-Syndrom) sind die hilären Gefäße vergrößert, und die Lungenzeichnungen werden im Gegensatz dazu zur Peripherie hin geschwächt	macht 25% aller kongenitalen Herzanomalien aus; klinische Symptome sind von der Größe des VSD abhängig
ASD II (offenes Ostium secundum) (► Abb. 1.202)	Kardiomegalie und prominente Lungenarterie; im lateralen Röntgenthorax ist ein vergrößerter Kontaktbereich zwischen Sternum und Herz erkennbar (trichterförmige Ausdehnung)	kann erst später im Leben auffallen
PDA (► Abb. 1.203)	in der Neonatalperiode können die Lungenfelder aufgrund eines Lungenödems im Laufe der Zeit dicht werden; bei Säuglingen kann es zu Kardiomegalie und erhöhter Lungendurchblutung kommen	bei Neugeborenen bleibt der Ductus arteriosus Botalli offen oder öffnet sich erneut

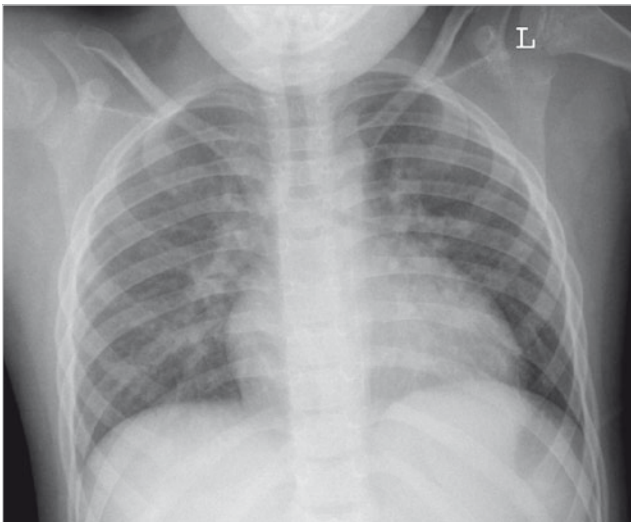


Abb. 1.201 Röntgenthorax mit verstärkten Gefäßzeichnungen. 5-jähriges Mädchen.

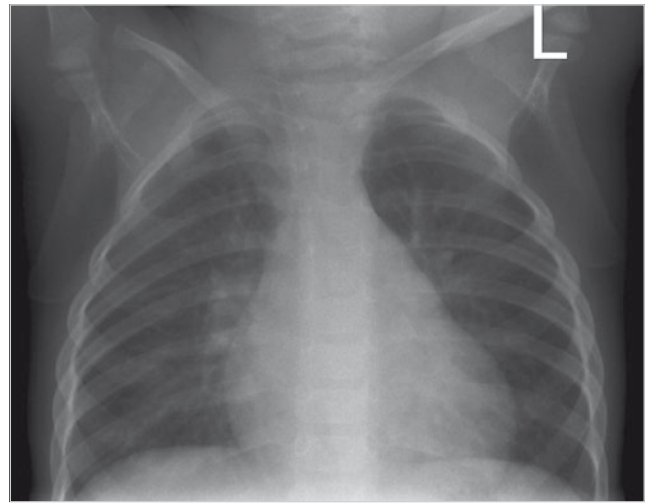


Abb. 1.202 A. p. Röntgenthorax eines Patienten mit ASD. 16 Monate alter Junge.

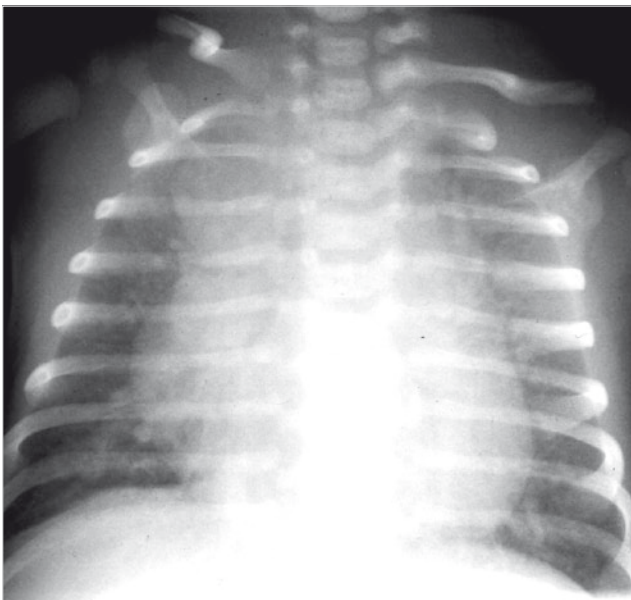


Abb. 1.203 Röntgenthorax eines Patienten mit PDA. Röntgenthorax eines Frühgeborenen mit verstärkten Gefäßzeichnungen und großem Herzschatten, der auf einen PDA hindeutet.

Tab. 1.76 Dynamisch erhöhte pulmonale Vaskularität mit Zyanose.

Diagnose	Befund	Bemerkungen
TAPVD (► Abb. 1.204)	Kardiomegalie beim Typ I kann im Röntgenthorax eine „Achter“- oder „Schneemann“-Konfiguration dargestellt werden	Typ I (suprakardialer TAPVD): die Lungenvenen münden über die V. cava superior in den rechten Vorhof Typ II (kardialer TAPVD): die Lungenvenen fließen hinter dem Herz zusammen und münden dann durch den Sinus coronarius in den rechten Vorhof Typ III (infrakardialer TAPVD): die Lungenvenen münden über die Lebervenen und die V. cava inferior in den rechten Vorhof
Transposition der großen Arterien (► Abb. 1.205)	vergrößerte Herzsilhouette, bei der das Herz oval geformt und die Herzspitze nach oben gewendet ist; es liegt ein enger Gefäßstiel vor (schlankes Mediastinum); klassisches Zeichen: „Egg-on-a-String“ (eiförmiges Herz mit auffallend schmalem Gefäßband)	der systemische und der pulmonale Kreislauf sind transponiert und dadurch getrennt; für das Überleben ist ein ASD oder VSD unabdingbar
Truncus arteriosus (► Abb. 1.206)	Kardiomegalie und erhöhte pulmonale Vaskularität	Typ I: ein einziger Truncus pulmonalis entspringt dem linken lateralen Aspekt des Truncus arteriosus communis bei gleichzeitiger Abzweigung der A. pulmonalis sinistra und der A. pulmonalis dextra dem Truncus pulmonalis Typ II: getrennte, aber proximale Ursprünge der linken und rechten Lungenarterienzweige aus dem posterolateralen Aspekt des Truncus arteriosus communis Typ III: Verzweigungen der Lungenarterien entspringen unabhängig dem Truncus arteriosus communis oder dem Aortenbogen, meist dem rechten und linken Aspekt des Trunkus
AVSD: Endokardialkissendefekt, Septum-primum-Defekt, ASD I (► Abb. 1.207)	Kardiomegalie mit leichter Zunahme der pulmonalen Vaskularität	häufig bei Trisomie 21

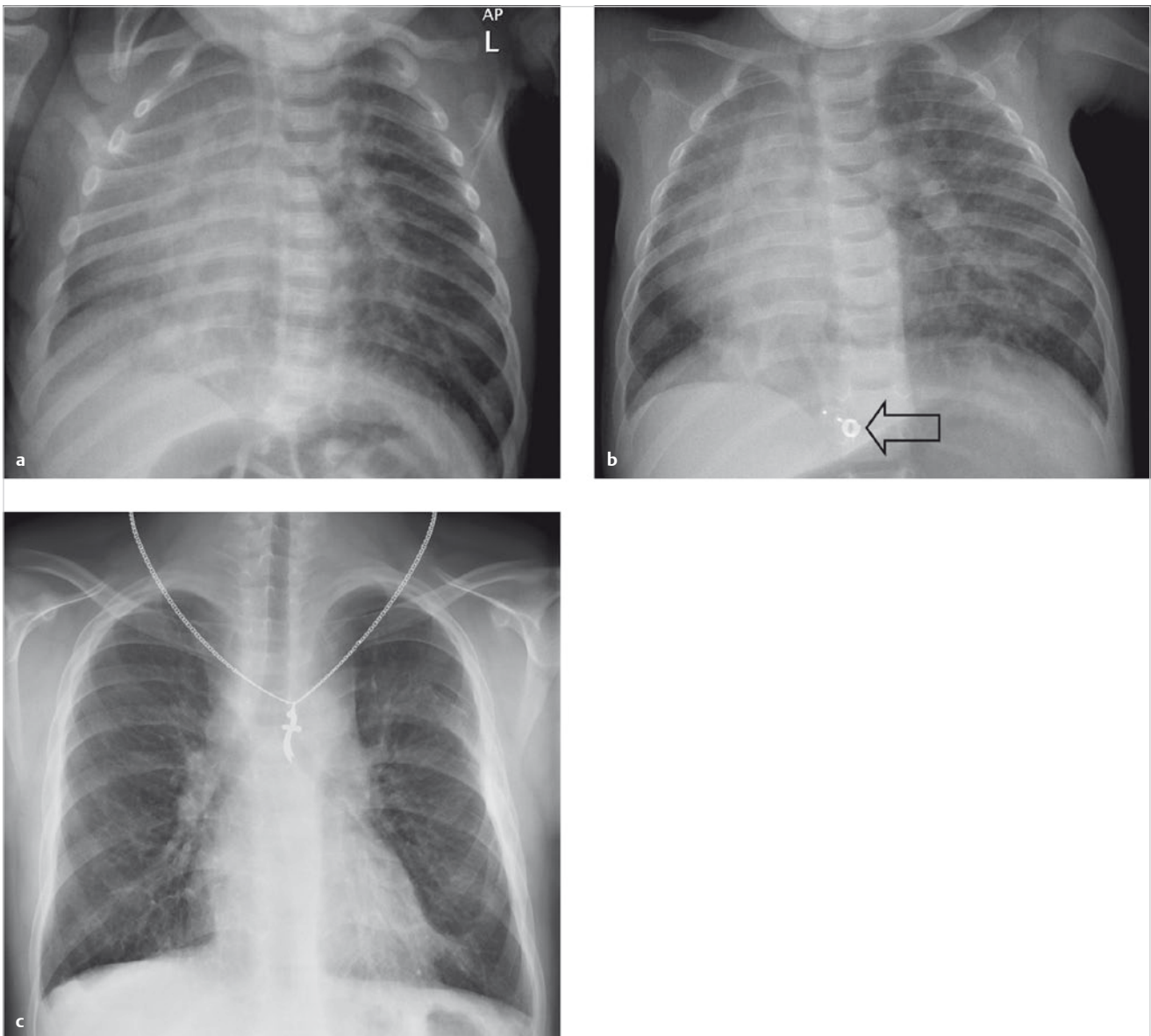


Abb. 1.204a–c Lungenvenenmündung.

- a** Die TAPVR vom Typ III bei einem 1 Monat alten Jungen zeigt eine erhöhte Vaskularität im rechten Lungenflügel. Die ableitende Vene ist nicht sichtbar.
- b** Röntgenaufnahme desselben Patienten nach dem Verschluss der aberrierenden Lungenvene im Alter von 5 Monaten mit einer Amplatz-Vorrichtung (Pfeil).
- c** P. a. Röntgenthorax eines 14-jährigen Jungen mit progressiver septischer Granulomatose, der einen Krummsäbel an einer Halskette trägt.

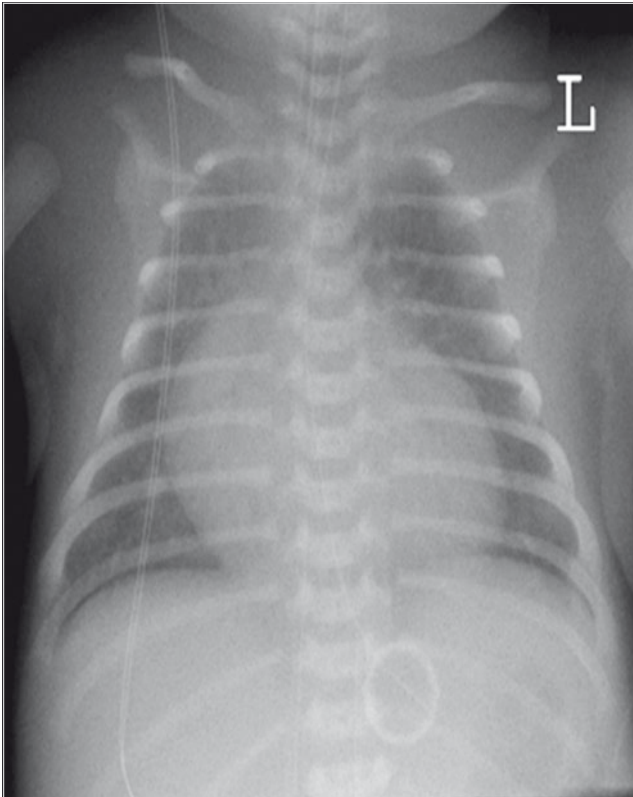


Abb. 1.205 Klassisches „Egg-on-a-String“-Zeichen. 1 Tag alter Junge.

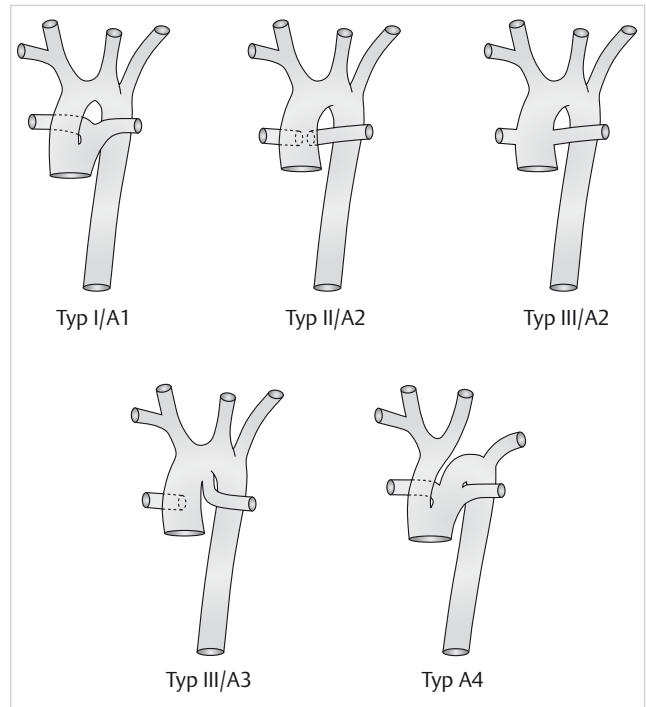


Abb. 1.206 Schematische Darstellung des Truncus arteriosus.

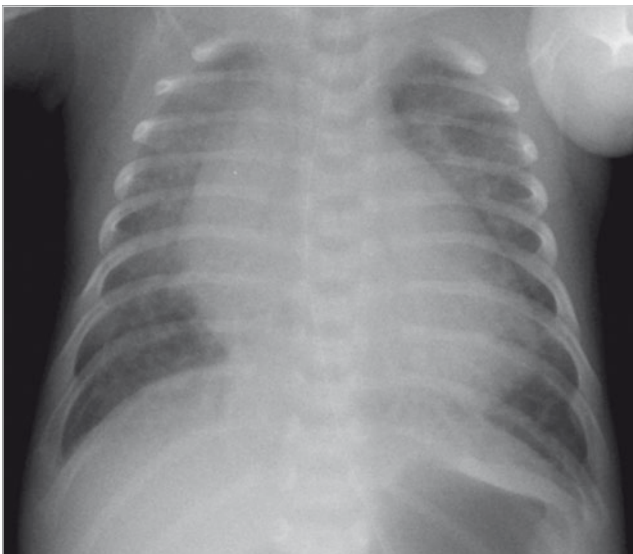


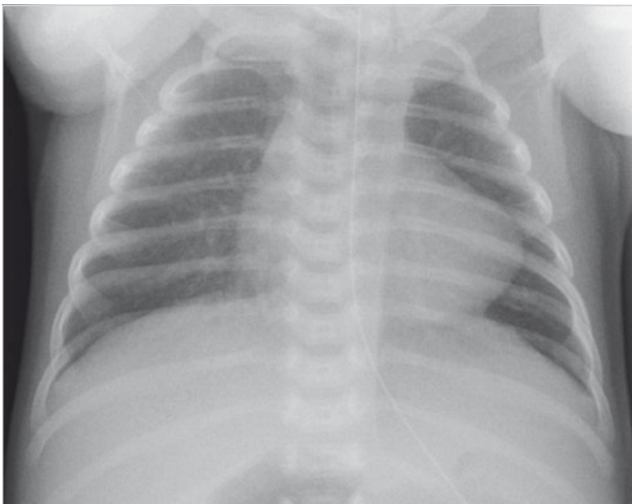
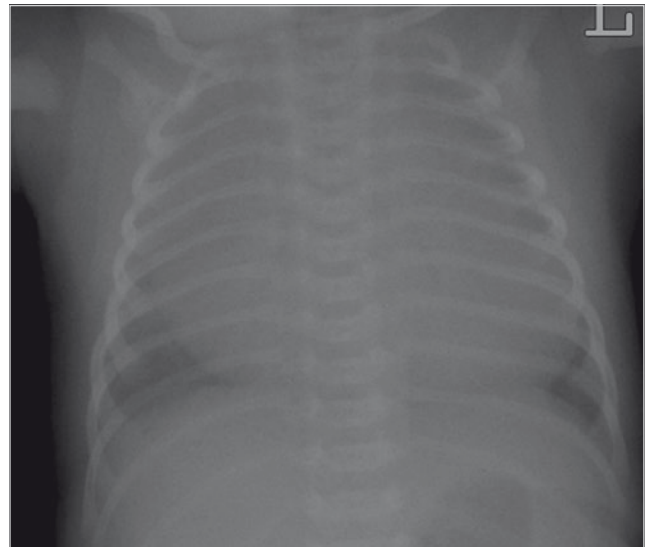
Abb. 1.207 AVSD bei einem 6 Wochen alten Mädchen mit Down-Syndrom. Man beachte die Kardiomegalie und die erhöhte Vaskularität.

Tab. 1.77 Kongenitale Herzanomalien mit passiv erhöhten Gefäßzeichnungen (Schwellung).

Diagnose	Befund	Bemerkungen
TAPVD, Typ III	diffuse bilaterale Verschattung der Lungen; das Herz ist anfänglich normal groß, kann sich im Laufe des Lebens jedoch vergrößern	der Befund in der Bildgebung ähnelt dem bei Pneumonie und Überhydrierung

Tab. 1.78 Kongenitale Herzanomalien mit verminderten Gefäßzeichnungen (Fluss): Obstruktion auf der Höhe des rechten Herzens mit Rechts-links-Shunt und Zyanose.

Diagnose	Befund	Bemerkungen
Fallot-Tetralogie (► Abb. 1.208)	infolge der reduzierten pulmonalen Vaskularisierung ist die Lunge hypertransparent; die Herzsilhouette ist normalerweise nicht vergrößert; das Herz kann Stiefelform annehmen (Coeur en Sabot)	in 25 % der Fälle rechtsseitiger Aortenbogen; die Fallot-Tetralogie ist durch eine Pulmonalstenose, eine rechtsventrikuläre Hypertrophie, einen VSD und eine reitende Aorta charakterisiert
Pulmonalklappen-anomalie	poststenotische Dilatation der pulmonalen Ausflussbahn	
Ebstein-Anomalie (► Abb. 1.209)	signifikante Kardiomegalie in Kombination mit einem schlanken Gefäßstiel	in den meisten Fällen liegt ein Rechts-links-Shunt mit Zyanose vor

**Abb. 1.208** Röntgenthorax eines 5 Wochen alten Jungen mit **Fallot-Tetralogie**. Man beachte die nach oben gebogene Herzspitze, die zu einem stiefelförmigen Herz führt.**Abb. 1.209** **Ebstein-Anomalie**. 1 Tag alter Junge.