

## Fetale Kardiologie beinhaltet nicht nur fetale Echokardiographie

M. S. Fasnacht, Kinderkardiologie, Universitäts-Kinderklinik, Zürich  
J. Günthard, Kinderkardiologie, Universitäts-Kinderklinik beider Basel

### Einleitung

Die «Subspezialität» Fetale Kardiologie entstand anfangs der Achtzigerjahre mit der Einführung der fetalen Echokardiographie (FE). Heutzutage ist eine transabdominale FE bei jeder Schwangerschaft ab der 18. Schwangerschaftswoche (SSW) möglich. Mit der neuesten Ultraschallgeneration oder einer transvaginalen Ultraschallsonde können FE bereits ab der 12.–14. SSW durchgeführt werden<sup>1,2)</sup>.

### Indikation für eine fetale kardiologische Abklärung

Die Inzidenz eines angeborenen Herzfehlers liegt bei 8/1000 Lebendgeburten. Faktoren, die das Risiko für eine Herzmissbildung erhöhen, gelten als Indikation für eine pränatale Abklärung. Dazu gehören familiäre, mütterliche und fetale Risikofaktoren.

#### Familiäres Risiko

Besteht eine familiäre Belastung für angeborene Herzfehler, so steigt beim Kind das Risiko für einen kongenitalen Herzfehler: Risiko im Fall eines betroffenen Geschwisters oder einer vorherigen Schwangerschaft mit fetaler Herzmissbildung 3%, im Fall eines betroffenen Elternteils 6–10%. Bei familiärer Belastung mit einem genetischen Defekt ist das Risiko für denselben Defekt und dem häufig damit assoziierten Herzfehler erhöht und kann bei autosomal dominantem Erbgang bis 50% betragen.

#### Mütterliches Risiko

Stoffwechselstörungen wie Phenylketonurie (PKU) oder Diabetes mellitus Typ I (D.m.) sind mit einem 3–5-mal höheren Risiko für angeborene Herzfehler assoziiert. Bestimmte Medikamente und Drogen sowie virale Infektionen in der Frühschwangerschaft erhöhen das Risiko für einen kongenitalen Herzfehler beim Kind. Dazu gehören: Antiepileptika, Dicoumarine, Lithium, Vit.-A-Säure-Präparate, Alkohol, Kokain und virale Infekte wie Rubella, Zytomegalie und Coxsackie.

Rheumatologische Erkrankungen haben ein erhöhtes Risiko für einen fetalen kompletten AV-Block. Man nimmt an, dass frei zirkulierende, plazentagängige Antikörper (anti-Ro und/oder anti-La) den fetalen AV-Knoten direkt schädigen.

#### Fetales Risiko

Extrakardiale Missbildungen und Chromosomenanomalien sind häufig mit Herzfehlern assoziiert. Ein nicht immuner Hydrops kann Zeichen einer durch einen kongenitalen Herzfehler oder eine Rhythmusstörung bedingte Herzinsuffizienz sein. Im Allgemeinen gilt der Verdacht auf einen kongenitalen Herzfehler oder auf eine Rhythmusstörung im Routine-Schwangerschaftsultraschall als dringende Indikation für ein FE.

Bei Schwangerschaften mit erhöhtem Risiko empfiehlt es sich, 2 FE durchzuführen, da einige Missbildungen erst im Verlaufe der Schwangerschaft ihre echokardiographischen Charakteristika vollständig zeigen. Werden ein Herzfehler oder gewisse Rhythmusstörungen intrauterin festgestellt, sind regelmässige FE zur Beurteilung des kardialen Verlaufs und der sich daraus ergebenden Prognose für die weitere Schwangerschaft und das Neugeborene indiziert<sup>1)–7)</sup>.

### Fetale Echokardiographie

Die FE beginnt mit der Bestimmung der Lage des Feten sowie des fetalen Herzens im Thorax im 2D-Bild. Mittels transversalem Schnitt durch den fetalen Thorax oberhalb des Zwerchfells wird der Vierkammerblick dargestellt (Abb.1). Normalerweise zeigt die Herzspitze nach links und das Herz liegt mit dem rechten Ventrikel der anterioren Thoraxwand an. Die Aorta deszendens liegt etwas anterior und links der Wirbelsäule. Vor der Aorta liegt der linke Vorhof. In diesem Schnitt lassen sich die Vorhöfe, die Ventrikel, das Vorhof- und Ventrikelseptum, die AV-Klappen und manchmal auch die Lungenvenen beurteilen. In weiteren Längs- und Querschnitten werden System- und Lungenvenen, der Abgang der grossen Gefässe,

die transverse Aorta, der Duktus arteriosus sowie der Aortenbogen (Abb.2) und der so genannte Duktusbogen (Pulmonalishauptstamm-Duktus arteriosus-Aorta deszendens) dargestellt. Im M-mode lassen sich auch Grösse und Funktion des Herzens bestimmen. Mit Hilfe der Doppleruntersuchung werden Flussrichtungen und Flussmuster in den Kammern und Gefässen analysiert und Klappenstenosen, -insuffizienzen dargestellt und quantifiziert. Die Diagnose von Rhythmusstörungen erfolgt mittels M-mode oder Doppler<sup>1)–3), 5), 6)</sup>.

### Möglichkeiten und Grenzen der FE

#### Fetale Herzfehler

Die meisten hämodynamisch relevanten kongenitalen Herzfehler, insbesondere jene mit pathologischem Vierkammerblick, lassen sich pränatal diagnostizieren. In einem Zentrum für fetale Kardiologie liegen die Spezifität und der prädiktive Wert sowohl positiv wie auch negativ über 95%<sup>5)</sup>. Schwierig feststellbar sind Lungenvenenfehlmündungen und die Aortenisthmusstenose. Schwer oder nicht diagnostizierbar sind leichte Klappenstenosen und kleine Ventrikelseptumdefekte. Ein persistierender Duktus arteriosus und ein Vorhofseptumdefekt sind intrauterine Normalbefunde.

#### Fetale Rhythmusstörungen

Intrauterin können Arrhythmien, Tachykardien (HF > 180/min) und Bradykardien (HF < 100/min) (Abb. 3, 4) auftreten. Arrhythmien werden meist durch supraventrikuläre Extrasystolen (SVES), manchmal durch ventrikuläre Extrasystolen (VES) verursacht. Sie sind im allgemeinen benigne und verschwinden meist spontan bis zur Geburt oder in der Neugeborenenperiode. Es besteht jedoch ein kleines Risiko bis 3%, dass SVES in eine supraventrikuläre Tachykardie (SVT) übergehen. Die intrauterine SVT stellt ein ernstes Problem dar. Es handelt sich meistens um eine AV-Reentry Tachykardie (AVRT), eine ektope atriale Tachykardie (AET) oder ein tachykardes Vorhofflattern (VHF). Manchmal gelingt die Differenzierung in der Echokardiographie oder Dank der Frequenz, indem die AET und das VHF häufig tiefere Frequenzen (180–220/min) aufweisen als die AVRT (>220/min). Tachykardien können kontinuierlich oder intermittierend sein. Bei kontinuierlichen Tachykardien besteht die Gefahr der Herzinsuffizienz, die sich beim Feten in Form eines Hydrops manifestiert. Eine



Abbildung 1: Tansverser Schnitt durch den fetalen Thorax. Normaler Vierkammerblick. LA = linker Vorhof, RA = rechter Vorhof, LV = linker Ventrikel, RV = rechter Ventrikel, Ao = Aorta deszendens, WS = Wirbelsäule.

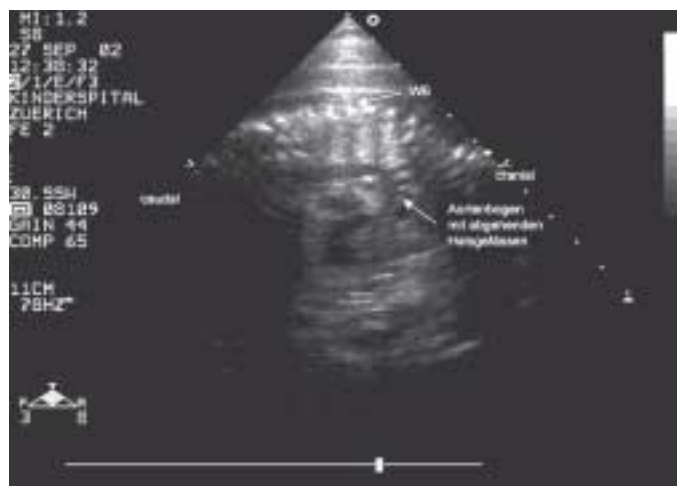


Abbildung 2: Sagittaler Schnitt mit Aortenbogen und Abgang der grossen Halsgefäße. WS = Wirbelsäule

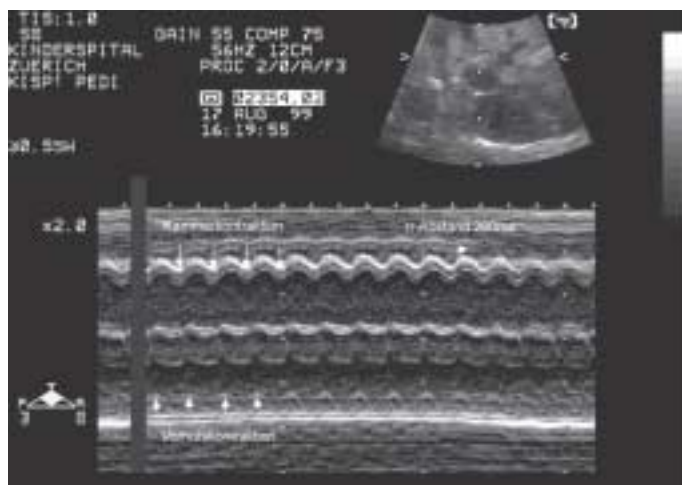


Abbildung 3: M-mode durch Ventrikel und Vorhof bei supraventrikulärer Tachykardie.

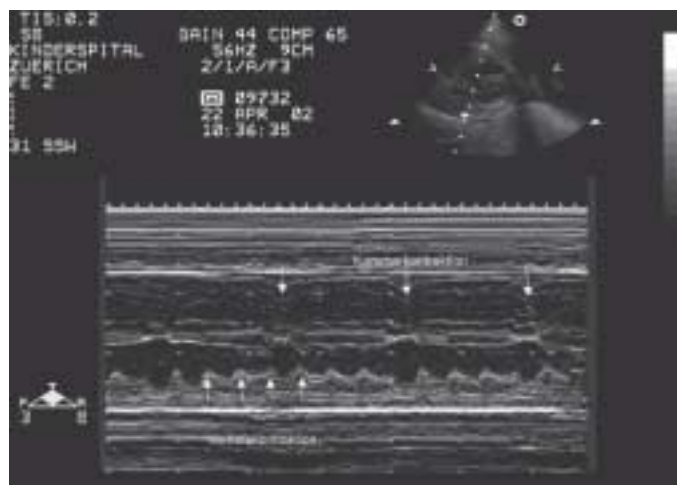


Abbildung 4: M-mode durch Ventrikel und Vorhof bei komplettem AV-Block.

Therapie mit Gabe von Antiarrhythmika an die Schwangere zur Konversion oder zumindest Frequenzkontrolle der fetalen Tachykardie und somit möglichen Verhinderung des Hydrops wird erforderlich. Alle Antiarrhythmika können auch proarrhythmogene Effekte haben und zu Nebenwirkungen bei Schwangeren und Feten führen. Eine Hospitalisation und genaue Überwachung ist deshalb unumgänglich. Die Prognose einer SVT ist gut, sofern eine Konversion oder Frequenzkontrolle erreicht wird. Die Medikation muss jedoch während der Schwangerschaft und beim Kind postpartal im ersten Lebensjahr weitergeführt werden<sup>7)-12)</sup>. Persistierende Bradykardien können durch einen höhergradigen AV-Block, isoliert bei strukturell normalem Herz oder in Kombination mit einem Herzfehler, bedingt sein. Ist der AV-Block mit

einem Herzfehler kombiniert, so ist die Prognose extrem schlecht. Es handelt sich dabei um schwerwiegende Affektionen mit der möglichen Folge eines Hydrops oder intrauterinen Fruchttodes. Beim isolierten kompletten AV-Block werden bei den Schwangeren häufig rheumatische Erkrankungen, oder zumindest erhöhte Antikörpertiter (Anti-Ro, Anti-La) festgestellt. Die Prognose ist günstiger, sehr tiefe Herzfrequenzen (<50/min) können jedoch auch zur Herzinsuffizienz und zum intrauterinen Fruchttod führen. Postpartal ist beim Neugeborenen mit komplettem AV-Block meist eine Schrittmacherimplantation notwendig, was bereits ab einem Geburtsgewicht von 1000 g möglich ist. Selten ist ein Long-QT-Syndrom für einen höhergradigen intrauterinen AV-Block verantwortlich<sup>9), 13)-15)</sup>.

### Beratung und Betreuung betroffener Eltern

Wird ein Herzfehler oder eine Rhythmusstörung diagnostiziert, müssen die Eltern informiert und gleichzeitig beraten werden. Für eine umfassende Beratung braucht der fetale Kardiologe eine möglichst akkurate Diagnose und Kenntnisse über den weiteren intrauterinen Verlauf der kardialen Affektion. Zum Beispiel kann sich eine Klappenstenose zu einer Atrésie entwickeln oder das Ausmass der Hypoplasie der Pulmonalarterien bei einer Fallot'schen Tetralogie wesentlich zunehmen. Der fetale Kardiologe muss auch Auskunft über postpartale Therapiemöglichkeiten und -risiken im jeweiligen Zentrum geben können. Viele Herzfehler sind heutzutage korrigierbar und haben eine gute Pro-

gnose. Andere Herzfehler sind nicht total oder nur palliativ korrigierbar. Diese nur palliativ angehenden Herzfehler haben häufig eine schlechte mittlere Überlebensprognose. Eltern wollen aber auch über die Lebensqualität eines Kindes mit angeborenem Herzfehler informiert werden. Konkrete Fragen über zu erwartende körperliche und geistige Behinderungen müssen so weit als möglich beantwortet werden. Manchmal ist die Prognose des Herzfehlers so schlecht, dass auch Palliationsoperationen nicht sinnvoll erscheinen. Mit diesen Eltern wird über Möglichkeiten des Schwangerschaftsabbruches (bis 23. SSW) und des Verzichtes auf postpartale intensivmedizinische Massnahmen (compassionate care) diskutiert. Beim Verlust ihres Kindes, ob intrauterin, nach Terminierung der Schwangerschaft oder postpartal, sollten die Eltern ebenfalls betreut werden.

## Management

Ist ein kardiales Problem fetal diagnostiziert worden, müssen das Management der weiteren Schwangerschaft, die Geburt und die neonatal notwendigen Massnahmen geplant werden. Dazu braucht es eine gute interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Geburtshelfer, Neonatologen, Kinderkardiologen, Intensivisten und Herzchirurgen. Ist eine postpartale Therapie, sei es operativ oder katheterinterventionell, notwendig, so sollten die Transportwege möglichst kurz gehalten werden. Die Geburt ist an einem Zentrum mit Neonatologieabteilung, Kinderkardiologie sowie Herzchirurgie in unmittelbarer Nähe zu planen. Entscheiden sich Eltern, auf eine postpartale Therapie zu verzichten, muss eine möglichst optimale Wochenbettbetreuung gesucht werden. Wird eine Terminierung der Schwangerschaft gewünscht, ist eine pathologische Untersuchung des Feten zur Diagnosebestätigung und somit Qualitätskontrolle indiziert.

## Screening des fetalen Herzens

Die meisten kongenitalen Herzfehler werden bei Schwangerschaften ohne erhöhtes Risiko beobachtet. Aus zeitlichen und finanziellen Gründen ist aber eine fetale kardiologische Untersuchung bei jeder Schwangerschaft nicht möglich. Ein kardiales Screening anlässlich des geburtshilflichen Ultraschalls wäre wünschenswert. Mit dem Vierkammerblick könnten etwa 40%, mit dem zu-

sätzlichen Beurteilen der grossen Gefässe fast 70% aller angeborenen Herzfehler diagnostiziert werden. Die Sensitivität eines solchen Screenings ist von der Erfahrung des Untersuchers abhängig und liegt zwischen 5 und 60%. In der Schweiz werden aktuell um 15% aller angeborenen Herzfehler pränatal entdeckt<sup>4), 16)-18)</sup>.

## Nutzen der pränatalen Diagnose

Der Nutzen einer pränatalen Diagnose ist vor allem bei postpartal duktusabhängiger Lungen- oder Körperperfusion gross, da mit einer sofort eingeleiteten Therapie mit Prostaglandin E2 der Duktus arteriosus offen gehalten und so eine Verschlechterung des Zustandes des Neugeborenen in den meisten Fällen verhindert werden kann. Mit der Planung der Geburt am Zentrum werden Transportwege minimiert, und so weitere Stressfaktoren, die zu einer Verschlechterung führen können, vermindert. Eine Verbesserung des Zustands des Neugeborenen zur Zeit der Intervention oder Operation hat einen positiven Einfluss auf die prä- und postoperative Morbidität. Auf die eigentliche Operationsmortalität hat die pränatale Diagnose keinen Einfluss<sup>19)-20)</sup>.

## Schlussfolgerungen

Mit der fetalen Echokardiographie stellt der fetale Kardiologe die Diagnose einer fetalen kardiovaskulären Pathologie. Er ist nicht nur für die Durchführung der Echokardiographie zuständig, sondern beurteilt den weiteren Verlauf, kontrolliert den Erfolg einer medikamentösen Therapie und ist für die spezifische Beratung und Betreuung der Eltern verantwortlich.

## Referenzen

- 1) Allen L, Hornberger L, Sharland G. Textbook of Fetal Cardiology. Greenwich Medical Media Limited. 2000. ISBN 1 900 151 63 4.
- 2) Allen LD. Echocardiographic detection of congenital heart disease in the fetus: present and future. Br Heart J 1995; 74: 103-6.
- 3) Allen L, Sharland G, Cook A. Color Atlas of Fetal Cardiology. London: Mosby-Wolfe. 1994; 9-31.
- 4) Gembruch U. Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease. Prenatal Diagnosis 1997; 17(13): 1283-98.
- 5) Wheller JJ, Reiss R, Allen HD. Clinical Experience with Fetal Echocardiography. AJDC 1990; 144: 49-53.
- 6) Fasnacht MS, Jaeggi E. Pränatale und genetische Aspekte angeborener Herzfehler. Therapeutische Umschau 2001. 58(2): 70-5.
- 7) Buskens E, Stewart PA, Hess J, Grobbee DE, Wladimiroff JW. Efficacy of Fetal Echocardiography and Yield by Risk Category. Obstet Gynecol 1996; 87(3): 423-8.

- 8) Steinfeld L, Rappaport HL, Rossbach HC, Martinez E. Diagnosis of Fetal Arrhythmias Using Echocardiographic and Doppler techniques. J Am Coll Cardiol 1986; 8 (6): 1425-33.
- 9) Allen LD, Anderson RH, Sullivan ID, Campbell S, Holt DW, Tynan M. Evaluation of fetal arrhythmias by echocardiography. Br Heart J. 1983; 50: 240-5.
- 10) Crosson JE, Scheel JN. Fetal arrhythmias: diagnosis and current recommendations for therapy. Progress in Pediatric Cardiology. 1996; 5 (2): 141-147.
- 11) Jaeggi E, Fouron JC, Drblik SP. Fetal atrial flutter: Diagnosis, clinical features, treatment, and outcome. J Pediatr. 1998; 132: 335-339.
- 12) Jaeggi E, Fouron JC, Fournier A, van Doesburg N, Drblik SP, Proulx F. Ventriculo-atrial time interval measured on M-mode echocardiography: a determining element in diagnosis, treatment, and prognosis of fetal supraventricular tachycardia. Heart. 1998; 79: 582-7.
- 13) Machado MVL, Tynan M, Curry PVL, Allen LD. Fetal complete heart block. Br heart J 1988; 512-5.
- 14) McCue CM, Mantakas ME, Tingelstad JB, Ruddy S. Congenital heart block in newborns of mothers with connective tissue disease. Circulation 1977; 56(1) 82-90.
- 15) Balmer C, Fasnacht MS, Rahn M, Molinari L, Bauersfeld U. Long-term follow up of children with complete atrioventricular block and impact of pacemaker therapy. Europace 2002; 4(4): 345-9.
- 16) Bromley B, Estroff JA, Sanders SP, Parad R, Roberts D, Frigoletto FD, Benacerraf BR. Fetal echocardiography: Accuracy and limitations in a population at high and low risk for heart defects. Am J Obstet Gynaecol 1992; 166(5): 1473-81.
- 17) Sharland G, Allen L. Screening for congenital heart disease prenatally. Result of a 2 1/2-year study in the South East Thames Region. Br J Obstet Gynecol 1992; 99: 220-5.
- 18) Stoll C, Alembik Y, Dott B, Meyer MJ, Pennerath A, Peter MO, De Geeter B. Evaluation of Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease. Prenat Diagn 1998; 18: 801-7.
- 19) Copel JA, Tan ASA, Kleinman CS. Does a prenatal diagnosis of congenital heart disease alter short term outcome? Ultrasound Obstet Gynecol 1997; 10: 237-41.
- 20) 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. JACC 1996; 28(7): 1805-9.

## Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. J. Günthard  
Kinderkardiologie  
UKBB  
Römergasse 8  
4058 Basel  
Tel. 061 685 62 76  
Fax 061 685 60 20  
[joelle.guenthard@unibas.ch](mailto:joelle.guenthard@unibas.ch)