

# **Transthorakale Echokardiographie bei Kindern und Jugendlichen**

---

## **Empfehlungen und Qualitätsstandards in Österreich**

---

Version 2/2013

### **Unterarbeitsgruppe Echokardiographie der Arbeitsgruppe Pädiatrische Kardiologie der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde**

**Michael Fritz<sup>1</sup>, Roland Gitter<sup>2</sup>, Bert Nagel<sup>3</sup>, Doris Ehringer-Schetitska<sup>4</sup>, Ulrike Salzer-Muhar<sup>5</sup> (Vorsitz)**

<sup>1</sup>Landeskrankenhaus Feldkirch, Akademisches Lehrkrankenhaus, Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde

<sup>2</sup>Landesfrauen- und Kinderklinik Linz, Abteilung für Kinderkardiologie

<sup>3</sup>Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Medizinische Universität Graz

<sup>4</sup>Landesklinikum Wiener Neustadt, Abteilung Kinder- und Jugendheilkunde

<sup>5</sup>Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Medizinische Universität Wien

### **Korrespondenzadressen**

OA Dr. Michael Fritz, Abteilung Kinder- und Jugendheilkunde, LKH Feldkirch, Carinagasse 47, 6800 Feldkirch - e-Mail: [dr.m.fritz@bregenznet.at](mailto:dr.m.fritz@bregenznet.at)

a.o. Univ.Prof.Dr. Ulrike Salzer-Muhar, Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Wien, Währinger Gürtel 18-20, 1090 Wien

**Approbiert durch**

Univ. Prof. Dr. med. Ina Michel-Behnke, Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Wien, Währinger Gürtel 18-20, 1090 Wien

Univ. Prof. Dr. med. Andreas Gamillscheg, Medizinische Universität Graz, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Auenbruggerplatz 34/2, 8036 Graz

Prim. Univ. Doz. Dr. med. Gerald Tulzer, Abteilung für Kinderkardiologie, Landes-Frauen- und Kinderklinik Linz, Krankenhausstr. 26-30, 4020 Linz

**Orthographisches Lektorat**

Mag<sup>a</sup> Martha Bernardi, GRG3 Radetzkystrasse, 1030 Wien

## Inhalt

---

Präambel	4
Status Quo in Österreich	7
Qualifikation des Untersuchers	8
Zertifizierung für die transthorakale Echokardiographie in Österreich	10
European Accreditation in Congenital Heart Disease Echocardiography	11
Indikationen zur Echokardiographie	13
Apparative und räumliche Ausstattung	23
Der echokardiographische Untersuchungsgang	26
Bildoptimierung und Dokumentation	47
Datenspeicherung und Archivierung	51
Echokardiographische Messungen	54
Biometrische Normierungsverfahren	54
Z Scores	55
Grundlagen der Messmethodik	57
LV Ausflusstrakt und Aortenklappe	61
Aortenwurzel und Aorta ascendens	64
Koronararterien	65
Transverser Aortenbogen, Aortenisthmus, Aorta descendens	66
Linker Ventrikel	67
Mitralklappe	77
Linker Vorhof	79
Pulmonalklappe	81
Pulmonalarterien	84
Rechter Ventrikel	84
Trikuspidalklappe	86
Rechter Vorhof	88
Vena cavae, Lebervenen	89
Echokardiographie an der neonatologischen Intensiveinheit	91
Echokardiographie bei Notfällen	94
Der echokardiographische Befund	95
Qualitätssicherung	98
Literatur	100

## Präambel

---

Die transthorakale Echokardiographie ist das am häufigsten verwendete, am wenigsten invasive, an Nebenwirkungen ärmste, mobilste und praktisch immer verfügbare bildgebende Verfahren zur Darstellung nahezu aller Pathologien des kardiovaskulären Systems bei Kindern und Jugendlichen.

Die echokardiographische Untersuchung wird als definitives und konklusives diagnostisches Verfahren für therapeutische Entscheidungsfindungen herangezogen, sodass in zunehmendem Maß auf invasive diagnostische Modalitäten verzichtet bzw. deren Anzahl reduziert werden kann. Die Kosteneffizienz der Methode resultiert de facto in einer Reduktion der finanziellen Belastung des Gesundheitssystems. Bei vielen Erkrankungen des Herzkreislaufsystems, bei Erwachsenen wie im pädiatrischen Bereich, hat die Echokardiographie maßgeblich zur Optimierung der klinischen Ergebnisse beigetragen. Bei klinischen Befunden ohne kardiovaskuläre Pathologie (z.B. akzidentelle Herzgeräusche, Thoraxschmerzen bei Kindern und Jugendlichen) vermittelt eine echo-kardiographische Untersuchung Sicherheit für die Betroffenen und reduziert die Notwendigkeit bzw. Häufigkeit kardiologischer Verlaufsuntersuchungen <sup>(1, 2)</sup>.

Aufgrund der meist exzellenten Schallpenetration bei Kindern und Jugendlichen ermöglicht der transthorakale Zugang die Darstellung nahezu aller kardiovaskulärer anatomischer Strukturen. Durch die verschiedenen quantifizierenden Methoden wird die Beurteilung der hämodynamischen Relevanz pathologischer Befunde sowie eine differenzierte Diagnostik der systolischen und diastolischen Ventrikelfunktion ermöglicht <sup>(3)</sup>.

Als untersucherabhängiges Verfahren setzt die Durchführung echokardiographischer Untersuchungen jedoch entsprechende technische und interpretative Kenntnisse voraus, um die geforderte diagnostische Präzision zu gewährleisten <sup>(4, 5, 6, 7)</sup>. Die rapide Entwicklung der Technologie (Color Doppler, Spektral Doppler, Tissue Doppler, Speckle Tracking, 3D-Echokardiographie etc.) konnte das Indikationsspektrum der Echokardiographie erheblich erweitern. Die klinische Anwendung der Echokardiographie hat sich damit zu einer hochqualifizierten Tätigkeit entwickelt, die einerseits entsprechend ausgebildetes ärztliches Personal und andererseits eine adäquate technische Ausrüstung erforderlich macht <sup>(8, 9)</sup>.

In diesem Papier soll versucht werden, auf Basis der rezenten Literatur einen Konsens zum sinnvollen, effizienten und qualifizierten Einsatz der transthorakalen echokardiographischen Untersuchungstechniken und deren Beurteilung zu formulieren. Auf die Untersuchung



erwachsener Patienten, auf ausschließlich wissenschaftliche Anwendungen bzw. Methoden ohne entsprechende klinische Validierung wird nicht oder nur cursorisch eingegangen. Das Dokument ist in erster Linie als Hilfestellung für technische bzw. methodische Belange der pädiatrischen Echokardiographie konzipiert; diagnostische und therapeutische Entscheidungen sind immer dem verantwortlichen Arzt überlassen und im Kontext der klinischen Situation zu treffen.

Das vorliegende Positionspapier beinhaltet die Gesichtspunkte der Untersucherqualifikation (Ausbildung und Training), der Strukturqualität (Anforderungen an die apparative bzw. infrastrukturelle Ausstattung), der Prozessqualität (Untersuchungsablauf, Dokumentation, Quantifizierung und Befundung) sowie der Ergebnisqualität (Qualitätskontrolle).

Der Text wurde anhand aktueller Referenzdokumente verschiedener Fachgesellschaften wie der American Heart Association (AHA), der American Society of Echocardiography (ASE), der Intersocietal Commission for the Accreditation of Echocardiography Laboratories (ICAEL), der European Association of Echocardiography (EAE), der Association of European Pediatric Cardiologists (AEPC) und der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK), der entsprechenden Kapitel der rezenten echokardiographischen Fachbuchliteratur sowie ausgewählter Zeitschriftenartikel erarbeitet.

Als Schlüsselreferenzen wurden die aktuellen Publikationen der pädiatrischen Arbeitsgruppe der American Society of Echocardiography (ASE) herangezogen:

*Lai WW et al. Guidelines and Standards for Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. JASE 2006;19(12):1413-30*

*Lopez L et al. Recommendations for Quantification Methods During the Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report From the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. JASE 2010;23(5):465-95.*

Der echokardiographische Untersuchungsgang wurde zudem an das „Standard Echocardiographic Protocol“ des Hospital for Sick Children, Toronto, angeglichen, welches uns freundlicherweise von Prof. Luc Mertens zur Verfügung gestellt wurde.

Aus der Tatsache, dass in den nordamerikanischen Laboratorien die echokardiographischen Untersuchungen auch bei Kindern und Jugendlichen von nicht-ärztlichem Personal, in Österreich jedoch praktisch ausschließlich von Ärzten durchgeführt werden, ergeben sich

entsprechende Abweichungen des Untersuchungsablaufs, der Dokumentation und der Befunderstellung.

Dieses Positionspapier versteht sich als lebendige Struktur, welches in regelmäßigen Abständen, sei es aufgrund neuer medizinischer Erkenntnisse oder - durchaus erwünschter - Anregungen seiner Benutzer, revidiert und neu aufgelegt wird.

## Status quo in Österreich

---

Pädiatrische Echokardiographien werden in Österreich an den 4 Kinderherzzentren (Klinische Abteilungen für Pädiatrische Kardiologie an den Medizinischen Universitäten Wien, Graz und Innsbruck, Kinderherzzentrum Linz) in über die Landesärztekammern als Ausbildungsstätten akkreditierten Echokardiographie-Einheiten durchgeführt; die genannten Institutionen sind zudem als Ausbildungsstätten für das Additivfach „Pädiatrische Kardiologie“ anerkannt. Das an diesen Zentren durchgeführte Spektrum echokardiographischer Untersuchungen beinhaltet neben der transthorakalen Echokardiographie (TTE) auch die transösophageale Echokardiographie (TEE), ein intraoperatives Service sowie die pränatale Diagnostik mittels fetaler Echokardiographien und entspräche damit (nach Definition der EAE) sinngemäß einem „Advanced Level“ <sup>(10)</sup>. An den Kinder- und Jugendabteilungen vieler Landes- bzw. Bezirkskrankenhäuser werden von Fachärzten für Kinder- und Jugendheilkunde mit dem Additivfach „Pädiatrische Kardiologie“ hochqualitative TTE, teilweise auch TEE und fetale Echokardiographien in Kooperation mit den vorgenannten kinderkardiologischen Zentren durchgeführt. Pädiatrische Echokardiographien, welche sinngemäss dem „Basic Level“ <sup>(11)</sup> entsprechen, werden an Fachabteilungen einzelner Landes- oder Bezirkskrankenhäuser sowie im niedergelassenen Bereich von Fachärzten für Kinder- und Jugendheilkunde mit einer echokardiographischen Zusatzqualifikation durchgeführt.

## Qualifikation des Untersuchers

---

Die Verantwortung für die Durchführung und Beurteilung echokardiographischer Untersuchungen bei Kindern und Jugendlichen liegt in Österreich ausschließlich im ärztlichen Bereich.

An **theoretischen Grundlagen** sind Kenntnisse der kardiovaskulären Anatomie, der Embryologie (fetale Zirkulation), der Physiologie (Hämodynamik) und Pathophysiologie, der Systematik der angeborenen kardiovaskulären Fehlbildungen (inklusive postoperativer Residuen) sowie der erworbenen Herzerkrankungen im Kindes- und Jugendalter erforderlich, ein mathematisches, physikalisches und technisches Verständnis ist zudem hilfreich.

**Spezielle Kenntnisse** umfassen die Indikationsstellungen zur Durchführung der Untersuchungen, den Einsatz der diversen echokardiographischen Modalitäten (M Mode, 2DE, Color Doppler und Spektral Doppler), die entsprechenden Untersuchungsprinzipien, die Methoden der Quantifizierung inklusive der klinischen Interpretation der erhobenen Befunde sowie die spezifische Funktionsweise des verwendeten Ultraschallsystems <sup>(12, 13)</sup>. Zudem erscheint ein Basiswissen über andere bildgebende Modalitäten (z/B MRI, CT, Herzkatheter-Untersuchung), inklusive ihrer Stärken und Schwächen im Vergleich zur Echokardiographie wünschenswert. All diesen Ansprüchen können nur eine strukturierte Ausbildung sowie ein weiterführendes, supervidiertes praktisches Training gerecht werden <sup>(8, 14)</sup>.

Im Gegensatz zur Dauer der Ausbildung sind jedoch entsprechende Untersuchungszahlen vorzuschreiben, wobei der zumindest gleiche Stellenwert einem möglichst extensiven „case-mix“ mit größtmöglicher Bandbreite pathologischer Befunde zukommt <sup>(8)</sup>. Während der Ausbildungs- bzw. Trainingsphase ist die Führung eines Ausbildungslogbuchs zu empfehlen, nicht zuletzt um allfällige nationale oder internationale Akkreditierungsprozesse zu erleichtern.

### Training in pädiatrischer Echokardiographie (AEPC Richtlinien) <sup>(15)</sup>

	Basic Level	Advanced Level	Expert Level
Anzahl TTE	250	750	2000
Ausbildungsdauer	nicht definiert	1 Jahr	nicht definiert

Legende: TTE, transthorakale Echokardiographien

Für die in Österreich zahlenmäßig geringe Anzahl betroffener Ärzte erscheint die von der AEPC <sup>(15)</sup>, der ASE <sup>(5)</sup> oder der EAE für Erwachsene <sup>(8, 11)</sup> propagierte Differenzierung zwischen „Core bzw. Basic Level“, „Advanced Level“ und „Expert Level“ von geringerer praktischer Relevanz.

**Erhalt der erworbenen Fertigkeiten.** Die klinische Kompetenz zur Durchführung pädiatrischer Echokardiographien erfordert eine kontinuierliche Praxis. Um die grundlegenden Fertigkeiten zu erhalten, sollte ein Minimum von ca. 100 transthorakalen echokardiographischen Untersuchungen pro Jahr selbst durchgeführt und interpretiert werden <sup>(16)</sup>. Die ständige Entwicklung neuer Technologien macht eine laufende theoretische Auseinandersetzung mit denselben erforderlich. Die Teilnahme an einschlägigen Fortbildungsveranstaltungen ist zwar nicht verpflichtend vorzuschreiben, aber dringend zu empfehlen.

## Zertifizierung für die transthorakale Echokardiographie bei Kindern und Jugendlichen

---

Die in Zusammenarbeit der Österreichischen Ärztekammer (ÖÄK), Bundesfachgruppen Innere Medizin und Kinder- und Jugendheilkunde, mit der Arbeitsgruppe Echokardiographie der Österreichischen Kardiologischen Gesellschaft und der Arbeitsgruppe Sonographie der Österreichischen Gesellschaft für Kinder und Jugendheilkunde erarbeitete Ausbildungsrichtlinie mit Gültigkeit ab 1.1.2007 wurde durch die ÖÄK-Zertifikatsrichtlinie Sonographie zum 6.4.2011 außer Kraft gesetzt <sup>(17)</sup>.

Die Befähigung zur selbständigen Durchführung transthorakaler Echokardiographien bei Kindern und Jugendlichen kann in Österreich einerseits durch die **Approbation zum Additivfacharzt in Pädiatrischer Kardiologie** und andererseits durch eine spezifische **Ausbildung gemäß den ÖÄK-Zertifikatsrichtlinien Sonographie** erlangt werden.

Für den Erwerb des ÖÄK-Zertifikats sind sowohl theoretische als auch praktische Voraussetzungen zu erfüllen. Als theoretischer Teil ist der erfolgreiche Abschluss eines spezifischen Kurses für pädiatrische Echokardiographie im Mindestausmaß von 16 Stunden nachzuweisen (z.B. Grund- und Aufbaukurs „Echokardiographie angeborener Herzfehler“ am Kinderherzzentrum Linz, European Echocardiography Course). Auch der Abschluss des Universitätslehrgangs „Pädiatrische Kardiologie“ wird hierfür anerkannt. Daneben muss der Nachweis über 500 selbst durchgeführte, supervidierte echokardiographische Untersuchungen in Form standardisierter, schriftlicher Befunde erbracht werden. Die noch zu etablierende Kommission behält sich das Recht zur Validierung der digitalen oder Video-Dokumentation der entsprechenden Untersuchungen vor.

Das ÖÄK-Zertifikat Sonographie kann Grundlage für die Abrechnung bzw. Rückverrechnung sonographischer Leistungen mit den Sozial- und Krankenfürsorgeträgern im niedergelassenen Bereich darstellen <sup>(17)</sup>.

Anzustreben wäre die Anerkennung des österreichischen Akkreditierungsprozesses als erfolgreich abgeschlossener praktischer Teil der „European Accreditation in Congenital Heart Disease Echocardiography“, sodass zur Erlangung des europäischen Zertifikats nur noch die theoretische Prüfung zu absolvieren ist.

## „European Accreditation in Congenital Heart Disease Echocardiography“

Seit Dezember 2006 besteht die Möglichkeit, eine europäische Zertifizierung für die Echokardiographie bei Patienten mit angeborenen Herzerkrankungen zu erwerben. Die Akkreditierung ist eine gemeinsame Initiative der Association of European Paediatric Cardiology (AEPC), der European Association of Echocardiography (EAE) und der ESC (European Society of Cardiology, Working Group on Grown Up Congenital Heart Disease) zur Anhebung des gesamteuropäischen Standards der echokardiographischen Untersuchungen bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern <sup>(7, 18)</sup>. Die Akkreditierungs-Richtlinien sind über die Homepage der EAE <sup>(19)</sup> einzusehen.

Die Prüfung gliedert sich in einen theoretischen und einen praktischen Teil. Die Kosten belaufen sich, je nach EAE- bzw. AEPC-Mitgliedsstatus und Anmeldefrist, auf €170 bis €250 (Wiederholungsprüfung €100 bzw. €150). Die Zulassung zur Akkreditierung sowie die begleitende Ausbildung während des folgenden Prozesses müssen durch einen lokalen Supervisor erfolgen, für den theoretischen Teil der Prüfung wird ein entsprechender Vorbereitungskurs („European Echocardiography Course“) angeboten <sup>(20)</sup>.

### European Accreditation in Congenital Heart Disease Echocardiography <sup>(20)</sup>

<b>Theoretischer Teil</b>	<b>Schriftliche Prüfung</b> mit 100 theoretischen und 50 Fragen zu gezeigten Fallbeispielen, in englischer Sprache, Dauer ca. 5 Stunden, während EUROECHO jeweils im Dezember
<b>Praktischer Teil</b>	„ <b>Case Summary Sheet</b> “ über 250 selbst durchgeführten Untersuchungen (maximal $\frac{1}{3}$ Normalbefunde) im Zeitraum jeweils eines Jahres vor und nach Absolvierung des theoretischen Teils Die Prüfungskommission behält sich das Recht auf Anforderung der anonymisierten Befunde bzw. Dokumentation vor  „ <b>Direct Observation of Practice Summary Sheet</b> “ (DOPS) über 10 Untersuchungen mit Beurteilung der praktischen Fähigkeiten (Score von 1-9)

**Reakkreditierung.** Die Zertifizierung wird für 5 Jahre ausgestellt und muss dann erneuert werden. Die Rezertifizierung muss vor Ablauf der Frist erlangt werden und wird auf der Basis einer kontinuierlichen Praxis und dem Besuch entsprechender Fortbildungsveranstaltungen ausgestellt (Beteiligung an 250 echokardiographischen Untersuchungen pro Jahr + 40

Fortbildungsstunden in 5 Jahren oder Beteiligung an 100 Untersuchungen + 50 Fortbildungsstunden in 5 Jahren). Die Reakkreditierung kostet € 100, bei mehr als 5-jähriger EAE-Mitgliedschaft ist sie gratis <sup>(20)</sup>.

**Akkreditierung für echokardiographische Laboratorien.** Eine spezielle Akkreditierung für pädiatrische Echokardiographie-Laboratorien über die EAE ist derzeit nicht verfügbar <sup>(20)</sup>.



## Indikationen zur transthorakalen Echokardiographie

Die in den letzten Jahren deutlich zunehmende Anzahl der echokardiographischen Untersuchungen führt zu einer immer größeren Belastung der Untersucher. Trotz des hohen Stellenwerts der Echokardiographie in der kardiologischen Diagnostik sind eine sorgfältige Erhebung der Anamnese, die klinische Untersuchung durch qualifizierte Ärzte (inklusive Blutdruckmessung, Pulsoxymetrie etc.) und die Beurteilung des EKG nicht selten zur Diagnosestellung ausreichend und deshalb der echokardiographischen Untersuchung immer voranzustellen <sup>(21)</sup>.

### Klinische Szenarios der Anwendung der transthorakalen Echokardiographie <sup>(1, 21)</sup>

Klinische Szenarios der Anwendung der transthorakalen Echokardiographie
Initiale Diagnostik
Führung des therapeutischen Managements
Verlaufskontrollen im Rahmen der postoperativen bzw. postinterventionellen Nachsorge

Um unnötige Untersuchungen weitestgehend zu vermeiden, sollte vor jeder echokardiographischen Untersuchung die Indikationsstellung bezüglich der Beantwortung der Fragestellung, der therapeutischen Konsequenz sowie des Zeitpunkts einer eventuellen Voruntersuchung geprüft und allenfalls mit dem Zuweiser rückgesprochen werden. Keinesfalls stellt die Echokardiographie eine generelle Screening-Untersuchung für kardiovaskuläre Erkrankungen jeglicher Art dar <sup>(1, 22)</sup>.

Es wird empfohlen, das nachfolgend aufgelistete Indikationsspektrum den Zuweisern vorzustellen und mit denselben zu diskutieren. Zudem sollten in regelmässigen Falldemonstrationen die Möglichkeiten und Grenzen der Methode aufgezeigt und damit eine Optimierung der Indikationsstellung im Sinn eines rationalen und effizienten Einsatzes der echokardiographischen Untersuchungen erreicht werden.

Letztendlich sind jedoch individuelle ärztliche Entscheidungen im Sinne des Patienten immer einer rigiden Adhärenz an jegliche Richtlinien und Empfehlungen vorzuziehen <sup>(22)</sup>.

Die hier dargelegte Indikationsliste wurde den rezenten Empfehlungen der American Heart Association („Task Force on Practice Guidelines“), des American College of Cardiology sowie der American Society of Echocardiography entnommen („ACC/AHA/ASE 2003 Guideline

Update for the Clinical Application of Echocardiography“) (1). Die folgende Aufstellung beschreibt das gesamte Spektrum der Indikationen zur transthorakalen Echokardiographie bei Kindern und Jugendlichen, die Indikationen für unmittelbar nach herzchirurgischen oder interventionellen Eingriffen durchzuführenden Untersuchungen wurden bewusst exkludiert.

Die Indikationen sind nach ihren Evidenzklassen geordnet, welche in Ermangelung einer adäquaten Datenlage allesamt dem Evidenzniveau C (= Expertenkonsensus) entsprechen. Um der einzigartigen kardiovaskulären Physiologie (Transitionsphase) des Neugeborenen Rechnung zu tragen, welche durch Interaktion mit koexistenten pulmonalen Erkrankungen hämodynamisch relevante bzw. sogar kritische Herzerkrankungen maskieren kann, sind die Indikationen zusätzlich nach Altersgruppen unterteilt (1). Spezielle neonatologische Aspekte (Frühgeborene) sind im Abschnitt „Echokardiographie in der neonatologischen Intensiv-einheit“ angeführt.

### Evidenzklassen der Empfehlungen

Klasse I	Eindeutige Evidenz und/oder generelle Übereinstimmung bezüglich des Nutzens oder der Effizienz der Maßnahme
Klasse II	Widersprüchliche Evidenz und/oder fehlende Übereinstimmung bezüglich des Nutzens oder der Effizienz der Maßnahme
Klasse IIa	Evidenz und/oder Expertenmeinung eher für den Nutzen oder die Effizienz der Maßnahme
Klasse IIb	Evidenz und/oder Experten-Meinung eher gegen den Nutzen oder die Effizienz der Maßnahme
Klasse III	Evidenz und/oder generelle Übereinstimmung bezüglich des fehlenden Nutzens oder der Ineffizienz der Maßnahme (evtl. mögliche schädigende Einflüsse)

### Neugeborene

Bei den strukturellen Herzerkrankungen im Neugeborenenalter stellt die Echokardiographie die essentiellen Informationen für das therapeutische Management zur Verfügung. Die schnelle und definitive Diagnostik ductusabhängiger Herzfehler kann deren Morbidität und Mortalität deutlich reduzieren. Bei eindeutigem klinischen Verdacht (lautes Herzgeräusch, Herzinsuffizienzzeichen, Zyanose etc.) sollte die echokardiographische Diagnostik unverzüglich erfolgen. Für Neugeborene mit multiplen Fehlbildungen kann durch Kenntnis

zusätzlicher kardiovaskulärer Anomalien die Prognose besser definiert und damit die Entscheidung über mögliche kurative oder palliative Therapieoptionen erleichtert werden. Aufgrund der raschen Veränderungen des pulmonalarteriellen Widerstandes und des sich postnatal verschliessenden Ductus arteriosus Botalli ist bei kritisch kranken Neugeborenen die Indikation für kürzerfristige Verlaufskontrollen großzügig zu stellen <sup>(1)</sup>.

### **Essentielle echokardiographische Informationen bei strukturellen Herzerkrankungen im Neugeborenenalter <sup>(1)</sup>**

<b>Anomalie</b>	<b>Echokardiographische Informationen</b>
Intrakardiale Shunts	Lokalisation, Morphologie und Größe der Defekte, Flussrichtung und Druckgradient, Ventrikelfunktion, assoziierte kardiovaskuläre Anomalien
Obstruktive Läsionen	Lokalisation, Morphologie und Größe des Defekts, Druckgradient, Ventrikelfunktion, assoziierte kardiovaskuläre Anomalien
Regurgitationen	Klappenmorphologie, Schweregrad, Dilatation der Herzhöhlen, Ventrikelfunktion, assoziierte kardiovaskuläre Anomalien
Abnormale venöse Konnektionen	Lokalisation und Konnektionen der proximalen System- und Pulmonalvenen, Shunts, venöse Obstruktionen, assoziierte kardiovaskuläre Anomalien
Konotrunkale Anomalien	Position der grossen Arterien, räumliche und hämodynamische Relation der grossen Arterien zu koexistierenden Ventrikelseptumdefekten, subarterielle Obstruktionen, Ventrikelfunktion, assoziierte kardiovaskuläre Anomalien
Koronararterien	Ursprung, Größe und Flussverhalten, Koronar fisteln, Ventrikelfunktion
Komplexe Herzfehler	Segmentale Anatomie, Größe und Anordnung der Vorhöfe und Ventrikel, Morphologie und Funktion der AV Klappen, Ausflusstrakt-Obstruktionen, interatriale und -ventrikuläre Kommunikationen, Anatomie der großen Arterien und Venen, Ventrikelfunktion

## Indikationen zur transthorakale Echokardiographie bei Neugeborenen

(modifiziert nach Cheitlin et al. <sup>(1)</sup>)

### Evidenzklasse I

Zyanose, Atemnot, Herzinsuffizienz, abnormer Pulsstatus

Chromosomenanomalien und relevante extrakardiale Fehlbildungen mit hohem Risiko einer assoziierten kardiovaskulären Pathologie

Anhaltend schlechter kardiopulmonaler Status bei Frühgeborenen mit der klinischen Diagnose einer pulmonaler Pathologie

Mütterliche Systemerkrankung mit möglicher assoziierter neonataler kardiovaskulärer Pathologie (z.B. systemischer Lupus erythemathodes)

Lautes oder atypisches Herzgeräusch bzw. andere abnorme klinische kardiovaskuläre Befunde

Fehlbildungssyndrome mit assoziierter kardiovaskulärer Pathologie mit dominantem Erbgang bzw. mehreren betroffenen Familienmitgliedern (Marfan Syndrome, Ehlers-Danlos Syndrome etc.), meist wiederholte Untersuchungen erforderlich

Nicht-kardiale Fehlbildungen bzw. Fehlbildungssyndrome mit möglicher assoziierter kardiovaskulärer Pathologie, mit oder ohne klinischen Auffälligkeiten, vor dringlichen Therapie-Entscheidungen (z.B. Ösophagusatresie, Vena Galeni-Malformation)

Kardiomegalie im Thoraxröntgen

Dextrokardie, abnormaler pulmonaler oder viszeraler Situs (Klinik, EKG, Sonographie, Röntgen)

Arrhythmien oder sonstige auffällige EKG-Befunde mit Verdacht auf kardiovaskuläre Pathologie

Reevaluierung nach An- oder Absetzen einer pharmakologischen Therapie bei pulmonalhypertensiver Gefäßerkrankung

Reevaluierung zu Beginn oder nach Beendigung einer extrakorporalen Kreislaufunterstützung (Ventrikelfunktion, Thromben)

Hydrops fetalis

Verlaufskontrolle nach pharmakologischem oder chirurgischem Verschluss eines offenen Ductus arteriosus Botalli

### Evidenzklasse IIa

Kurzes, weiches Systolikum am linken unteren Sternalrand

Gedeihstörung ohne auffällige klinische kardiovaskuläre Befunde

Fehlbildungssyndrome mit hoher Wahrscheinlichkeit einer assoziierten kardiovaskulären Pathologie ohne auffällige klinische kardiovaskuläre Befunde, ohne dringliche Therapieentscheidung

### Evidenzklasse III

Intermittierende fetale Extrasystolie ohne postpartale Arrhythmien

Akrozyanose mit normaler pulsoxymetrischer O<sub>2</sub>-Sättigung an oberer und unterer Extremität

## Säuglinge, Schulkinder und Jugendliche

**Strukturelle Herzerkrankungen.** Das Spektrum der Herzerkrankungen in dieser Altersgruppe umfasst hauptsächlich die kongenitalen Anomalien der kardiovaskulären Anatomie, der Ventrikelfunktion und des Herzrhythmus. Die klinischen Befunde sind hier häufiger diagnostisch wegweisend als bei Neugeborenen, sodass die Indikationen zur Echokardiographie etwas strenger gestellt werden können. Systolische Herzgeräusche sind bei diesen Patienten überwiegend akzidentellen Charakters, welche prinzipiell durch einen erfahrenen Untersucher mittels Anamnese und klinischer Untersuchung auch als solche diagnostiziert werden könnten. Bei genetischen kardiovaskulären Erkrankungen mit dominantem Erbgang (z.B. bestimmte Kardiomyopathien, Marfan-Syndrom) sind die in Frage kommenden Familienmitglieder auch ohne Vorliegen klinischer Verdachtsmomente zu untersuchen <sup>(1)</sup>.

<b>Indikationen zur transthorakalen Echokardiographie bei Säuglingen, Kleinkindern, Schulkindern und Jugendlichen - Strukturelle Herzerkrankungen <sup>(1)</sup></b>
<b>Evidenzklasse I</b>
Atypisches oder pathologisches Herzgeräusch bzw, andere auffällige klinische kardiovaskuläre Befunde
Kardiomegalie im Thoraxröntgen
Dextrokardie, abnormaler pulmonaler oder viszeraler Situs (Klinik, EKG, Sonographie, Röntgen)
Indikationsstellung für eine pharmakologische, interventionelle oder chirurgische Therapie bei bekannter kardiovaskuläre Anomalie
Veränderung eines klinischen Befundes bei bekannter kardiovaskulärer Anomalie
Fehlbildungssyndrome mit assoziierter kardiovaskulärer Pathologie mit dominantem Erbgang bzw. mehreren betroffenen Familienmitgliedern (Marfan-Syndrome, Ehlers-Danlos Syndrome), meist wiederholte Untersuchungen erforderlich
Patienten mit positiver Familienanamnese bezüglich genetischer myokardialer Erkrankungen (mit oder ohne auffälligem klinischen Befund), meist wiederholte Untersuchungen erforderlich
Erst- und Verlaufsuntersuchungen bei neuromuskulären Erkrankungen mit möglicher kardiovaskulärer Pathologie (Muskeldystrophien Duchenne und Becker, kongenitale Myopathien etc.)
Belastungsinduzierte Thoraxschmerzen oder Synkopen
<b>Evidenzklasse IIb</b>
Gedeihstörung ohne definitiven auffälligen klinischen kardiovaskulären Befund

<b>Evidenzklasse III</b>
Patienten mit akzidentellem Herzgeräusch (durch erfahrenen Untersucher verifiziert) oder anderen insignifikanten kardiovaskulären Anomalien
Muskuloskeletale Thoraxschmerzen (durch erfahrenen Untersucher verifiziert) bei im Intervall asymptomatischen Patienten

**Herzrhythmusstörungen.** Frequente, anhaltende oder komplexe Arrhythmien können bei Kindern und Jugendlichen mit Ebstein-Anomalie der Trikuspidalklappe, Herztumoren, Kardiomyopathien (z/B dilatative, hypertrophe, arrhythmogene RV Kardiomyopathie), Mitralklappenprolaps, Glykogen-Speichererkrankungen oder der Fehllage eines zentralvenösen Katheters assoziiert sein. Weniger relevanten Arrhythmien (Sinusarrhythmie, supraventrikuläre Extrasystolie) liegen faktisch nie strukturelle Herzerkrankungen zugrunde. Bei anhaltenden Tachyarrhythmien sollte durch sequentielle echokardiographische Untersuchungen die Ventrikelfunktion („Tachymyopathie“) im Verlauf beurteilt werden <sup>(1)</sup>.

<b>Indikationen zur transthorakalen Echokardiographie bei Säuglingen, Kleinkindern, Schulkindern und Jugendlichen - Herzrhythmusstörungen <sup>(1)</sup></b>
<b>Evidenzklasse I</b>
Herzrhythmusstörungen mit auffälligem klinischen kardiovaskulären Befund
Herzrhythmusstörungen mit positiver Familienanamnese bezüglich genetischer kardiovaskulärer Erkrankungen wie Tuberöse Sklerose, hypertrophe Kardiomyopathie etc.
Kompletter AV Block oder höhergradiger AV Block 2°
Therapiebedürftige Herzrhythmusstörungen (pharmakologisch oder interventionell)
<b>Evidenzklasse IIa</b>
Ventrikuläre Herzrhythmusstörungen bei Wettkampfsportlern
Präexzitationssyndrome mit klinischen Symptomen
<b>Evidenzklasse IIb</b>
Präexzitationssyndrome ohne klinische Symptome
Bekannte, nicht therapiebedürftige Arrhythmien mit unauffälligem klinischen Befund
Verlaufskontrolle unmittelbar nach Katheterablation

**Evidenzklasse III**

Sinusarrhythmie und isolierte Extrasystolen, bei sonst unauffälligem klinischen Befund, ohne Familienanamnese für eine genetische, mit Herzrhythmusstörungen assoziierte kardiovaskuläre Erkrankung

**Erworbene Herzerkrankungen.** Erworbene Pathologien des kardiovaskulären Systems treten bei Kindern und Jugendlichen hauptsächlich im Kontext entzündlicher Erkrankungen (z.B. Myokarditis, mukokutanen Lymphknotensyndrom Kawasaki, Endokarditis, rheumatisches Fieber, HIV Erkrankung), Nierenerkrankungen, arterieller Hypertension, kardiotoxischer Chemotherapie oder pulmonalen Erkrankungen auf. Die echokardiographische Untersuchung liefert dabei Informationen über die Ventrikelfunktion, die Anatomie und Funktion der Herzklappen, die Koronararterienmorphologie, eine perikardiale Beteiligung etc. (1).

**Indikationen zur transthorakalen Echokardiographie bei Säuglingen, Kleinkindern, Schulkindern und Jugendlichen - Erworbene Herzerkrankungen (1)**
**Evidenzklasse I**

Erst- und Verlaufsuntersuchungen bei allen Patienten mit mukokutanem Lymphknotensyndrom Kawasaki, Myoperikarditis, HIV Infektion oder rheumatischem Fieber (auch bei Verdacht)

Nach Herztransplantation zum Monitoring akuter und chronischer Abstoßungsreaktionen, Thrombenbildung, Graft-Wachstum

Erst- und Verlaufsuntersuchungen bei kardiotoxischer Chemotherapie

Klinische Evidenz für eine myokardiale Erkrankung

Schwere Nierenerkrankungen

Arterielle Hypertension

Organspender für Herztransplantationen

**Evidenzklasse IIa**

Akute Krankheitsbilder mit Verdacht auf bakterielle Sepsis (oder Rickettsiose)

**Evidenzklasse IIb**

Verlaufsuntersuchungen nach akutem rheumatischem Fieber bei unauffälligem klinischen Befund

Langfristige Verlaufsuntersuchungen nach akuter Perikarditis ohne Hinweis für Rezidiv oder chronische Perikarderkrankung

Routineuntersuchung bei Leistungssportlern bei anamnestisch und klinisch unauffälligem Befund
---

Späte Verlaufsuntersuchungen nach mukokutanem Lymphknotensyndrom Kawasaki ohne Koronararterienpathologie in der akuten Krankheitsphase
--

**Kardiopulmonale Erkrankungen.** Bei Erkrankungen des Respirationstrakts im Kindes- und Jugendalter wie bronchopulmonaler Dysplasie, ARDS, zystischer Fibrose, chronischen Obstruktionen der oberen Luftwege mit Hinweisen für eine sekundäre pulmonalarterielle Widerstandserhöhung sowie bei Verdachtsmomenten für das Vorliegen einer isolierten pulmonalhypertensiven Gefässerkrankung <sup>(23)</sup> können über die Regurgitationen an Trikupidal- und Pulmonalklappe die Druckverhältnisse im kleinen Kreislauf abgeschätzt werden. Zudem lässt sich das Ausmaß der Dilatation, Hypertrophie und Funktionseinschränkung des rechten Ventrikels erfassen und das Ansprechen auf die therapeutische Maßnahmen dokumentieren <sup>(1)</sup>.

<b>Indikationen zur transthorakalen Echokardiographie bei Säuglingen, Kleinkindern, Schulkindern und Jugendlichen - Kardiopulmonale Erkrankungen <sup>(1)</sup></b>
---

<b>Evidenzklasse I</b>
------------------------

Alle Patienten mit klinischem Verdacht auf pulmonal-hypertensive Gefäßerkrankung
--

Reevaluierung nach chirurgischen oder pharmakologischen Interventionen bei pulmonal-hypertensiver Gefäßerkrankung
---

Reevaluierung während Beendigung der extrakorporalen Kreislaufunterstützung
---

<b>Evidenzklasse IIa</b>
--------------------------

Erstuntersuchung bei zystischer Fibrose ohne klinischen Hinweis für ein Cor pulmonale
---

**Thrombo-embolische und Tumorerkrankungen.** Zerebrovaskuläre Insulte und andere thrombo-embolische Ereignisse im Kindes- und Jugendalter können Folge intrakardialer Thromben, Tumore oder Vegetationen sein. Zentrale vaskuläre Katheter, eine hochgradig eingeschränkte Ventrikelfunktion, die Non-Compaction Kardiomyopathie, Verfahren zur mechanischen Kreislaufunterstützung sowie atriale Arrhythmien bei Fontan-Patienten stellen typische Risikofaktoren für die Formation intrakavitärer Thromben dar <sup>(1)</sup>.



**Indikationen zur transthorakalen Echokardiographie bei Säuglingen, Kleinkindern, Schulkindern und Jugendlichen - Thromben und Tumore <sup>(1)</sup>**

**Evidenzklasse I**

Jedes thrombo-embolische Ereignis im Kindes- und Jugendalter

Erstdiagnose oder positive Familienanamnese einer Tuberösen Sklerose

Sepsis, Zyanose, Herzinsuffizienz bei vaskulären Kathetern

Systemische Embolie oder akute arterielle Hypertension bei Patienten mit rechts/links Shunt und liegendem vaskulären Katheter

Vena cava superior-Syndrom bei zentralvenösem Katheter

**Evidenzklasse IIb**

Patienten mit Fieber bei liegendem vaskulärem Katheter ohne Hinweise für eine pulmonale oder systemische Embolie

**Evidenzklasse III**

Routineuntersuchungen bei vaskulären Kathetern

## Transösophageale Echokardiographie

Über die hochfrequenten Schallköpfe und die bei jüngeren Kindern oft exzellenten Schallfenster ermöglicht der transthorakale echokardiographische Zugang meist eine ausreichende Darstellung nahezu aller intrakardialen Strukturen. Bei älteren Kindern bzw. Jugendlichen können über den transösophagealen Zugang, insbesondere bei eingeschränkten transthorakalen Schallverhältnissen oder speziellen Fragestellungen (intraoperativ, während Interventionen, Fontan-Patienten etc.) wesentliche zusätzliche Informationen gewonnen werden. Aufgrund der anspruchsvollen Untersuchungstechnik bleibt die Durchführung transösophagealer Echokardiographien entsprechend trainierten Personen vorbehalten <sup>(1)</sup>.

<b>Indikationen zur transösophagealen Echokardiographie bei Kindern und Jugendlichen</b> (modifiziert nach Cheitlin et al. <sup>(1)</sup> )
<b>Evidenzklasse I</b>
Angeborene oder erworbene Herzerkrankungen, wenn wesentliche Informationen über die transthorakale Untersuchung nicht verfügbar sind
Patienten nach Mustard- oder Senning-Operation mit Hinweisen auf ein mögliche Thrombose (erhöhter zentraler Venendruck, Dilatation der Vorhöfe, Zyanose, Arrhythmien)
Während kardiochirurgischen Eingriffen und interventionellen Herzkatheteruntersuchungen (Einbringen von Implantaten, Blade-Atrioseptostomie)
Verdacht auf Thrombose oder Vegetationen bei künstlichen Herzklappen und kardiovaskulären Devices
Alle Patienten mit Verdacht auf Endokarditis und inadäquatem transthorakalem Schallfenster
Patienten nach klassischer Fontan-Operation (atrio-pulmonale Konnektion) zur Identifikation atrialer Thromben
<b>Evidenzklasse IIa</b>
Patienten nach „lateral tunnel“ Fontan-Operation
<b>Evidenzklasse III</b>
Patienten ohne eingehende transthorakale echokardiographische Untersuchung
Strukturelle Erkrankungen des Ösophagus

## Apparative und räumliche Ausstattung

---

Die Ausstattung eines pädiatrischen Echokardiographie-Laboratoriums muss die sichere, effektive und diagnostisch akkurate Durchführung der Untersuchungen bei Kindern und Jugendlichen, bei erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern als auch im Rahmen der kardiologischen Pränataldiagnostik ermöglichen <sup>(5)</sup>.

### Ultraschallsystem

---

**„Um den Flügelschlag eines Kolibri zu fotografieren, ist die beste Kamera gerade gut genug. Dasselbe gilt für Ultraschallsysteme zur Untersuchung kleiner Kinder.“**

---

*Dr. Gaßner Ingmar, em. Leiter der Kinderradiologie, Medizinische Universität Innsbruck*

Als Ultraschallsystem wird im Folgenden ein Gerät zur Ultraschalldiagnostik definiert, das aus Gerätekonsole, Monitor, Schallköpfen und Dokumentationseinrichtung besteht <sup>(24)</sup>. Die Mindestvoraussetzungen an das Ultraschallsystem umfassen eine für das gesamte, oben angeführte Patientenkollektiv geeignete, zeitgemäße Hard- und Software zur Darstellung und Registrierung der 2DE-, M Mode-, Color Doppler- und Spektral Doppler-Modalitäten. In naher Zukunft werden auch neuere Technologien wie Tissue Doppler-Imaging, 2DE-Speckle Tracking sowie die Real Time 3D-Echokardiographie (RT3DE) in der Kinderkardiologie eine immer größere Bedeutung erlangen <sup>(19, 25)</sup>.

**Schallköpfe.** Entsprechend der unterschiedlichen Körpergröße der Patienten sind elektronische Sektor-Schallköpfe (Curved Array mit einem Radius  $\leq 20$  mm bzw. Phased Array mit zumindest 64 Kristallen) mit Sende-Frequenzen von 2.0 bis 5 MHz, für Neu- und Frühgeborene auch bis 12 MHz erforderlich <sup>(5, 24)</sup>.

**2DE Modus.** Zur Echtzeit-Darstellung muss die Bildfrequenz mindestens 30 Bilder pro Sekunde betragen, in der Pränataldiagnostik sowie bei Neu- und Frühgeborenen sind aufgrund der höheren Herzfrequenzen mindestens 50 Bilder pro Sekunde erforderlich. Der Bildsektor muss einen maximalen Winkel von zumindest 80-90° aufweisen und die Möglichkeit zur Verkleinerung des Bildfeld-Winkels bieten (Erhöhung der Bildrate). Es muss die Möglichkeit der Invertierung des Bildsektors bestehen. Zur Darstellung von Details sollte eine elektronische Zoom-Funktion verfügbar sein. Die Abbildungsqualität erfordert ein Minimum von 256 (2DE Modus) bzw. 64 Graustufen (M Mode). Der Bereich der

Empfangsdynamik muss 45-60 dB betragen. Zur optimalen Balance der Bildverstärkung (Gain) über die gesamte Sektortiefe sollte eine adjustierbare, tiefenabhängige Empfangsverstärkung (TGC) verfügbar sein. Die Optionen zur elektronischen Einstellung des axialen Fokus, zum „Harmonic Imaging“ sowie diverser anderer Funktionen zur Bildoptimierung sollten vorhanden sein. Zur Einstellung des Bildkontrasts müssen die Kompression sowie der dynamische Bereich variiert werden können. Die Bildfeld-Tiefe muss  $\geq 15$  cm betragen, die Tiefenmarkierungen (Zentimeter-Maßstab) müssen in allen Modalitäten erkennbar sein <sup>(5, 6, 22, 24, 26, 27)</sup>.

Im **Color Doppler-Modus** (in das 2DE-Bild eingebettete, flächenhafte Darstellung von gepulsten Spektral Doppler-Informationen) müssen die wesentlichen Parameter der Verstärker- und Filtereinstellungen, der Bildrate, des Baseline-Shifts etc. am Monitorbild dargestellt sein. Der Sektor für die Farbdarstellung muss in seiner vertikalen und horizontalen Ausdehnung adjustierbar sein <sup>(6, 22, 24, 26, 27, 28)</sup>.

Im **Spektral Doppler-Modus** muss die Sendefrequenz  $\geq 2.0$  MHz betragen. Der Doppler-Schallstrahl muss cursorgesteuert und schwenkbar sein. Im gepulsten (PW) Modus muss aus einer Tiefe von 15 cm ein Signal ableitbar sein. Die Größe des Messvolumens („sample volume“) sollte von 1-8 mm adjustierbar sein. Die Pulswiederholungsfrequenz (PRF) sollte zumindest 2 KHz betragen, durch Erhöhung der Pulswiederholungsfrequenz (HPRF-Modus) sollte der 3-4fache Wert erreicht werden können. Die wichtigsten Parameter der Filter- und Verstärkereinstellungen (Amplitudenskalierung, Rauschunterdrückung, Wandfilter, Globalverstärkung, Größe des Messvolumens etc) müssen am Monitorbild dargestellt sein. Das Doppler Shift-Signal muss über einen Lautsprecherausgang akustisch kontrollierbar sein. Zur besseren Darstellung schwacher Signale kann ein nicht-bildgebender Schallkopf (CW Pencil-Probe, 2 MHz) von Vorteil sein. Wie im M Mode muss auch im Spektral Doppler-Modus das 2DE-Bild simultan darstellbar sein <sup>(6, 22, 24, 26, 27, 28)</sup>.

Der **Gerätebildschirm**, entweder als konventioneller Röhrenmonitor (CRT, Cathode Ray Tube) oder in Liquid Cristal Display- (LCD) Technologie muss von ausreichender Größe sein und eine adäquate Auflösung (Matrix zumindest 640 x 480 Pixel), Pixelschärfe, Bildisotropie und Helligkeit besitzen <sup>(29, 30)</sup>. Am Monitordisplay müssen die durchführende Institution, die Patientenidentifikation sowie das aktuelle Datum inklusive Uhrzeit erkennbar sein <sup>(22)</sup>.

Das EKG-Signal muss in allen Modalitäten in Echtzeit und artefaktkorrigiert am Bildschirm dargestellt sein und eine adäquate Triggerung der Bildschleifenspeicherung ermöglichen <sup>(30)</sup>.

Die Messvorrichtungen am Display sollten die Messung von Distanzen (inklusive eines

Algorithmus zur Erfassung der M Mode-Parameter), Flächen, Zeitintervallen sowie die Bestimmung von Blutfluss-Geschwindigkeiten, deren Veränderung in einem Zeitintervall ( $dV/dt$ ), die Kalkulation von Druckgradienten und des Geschwindigkeits-Zeit Integrals (VTI, zur Kalkulation mittlerer Flussgeschwindigkeiten bzw. Druckgradienten) erlauben.

Ein ergonomisches Design der Gerätekonsole mit höhenverstellbarem und rotierbarem Monitor bzw. Keyboard kann die immer häufigeren Beschwerden des Bewegungsapparates bei den Anwendern reduzieren <sup>(31, 32)</sup>.

Das Ultraschallsystem muss den Export digitaler Bildinformationen über einen digitalen Ausgang gewährleisten. Alternativ können ältere Geräte mit einem Digitizer-Modul am Videoausgang (Video Capture) gekoppelt werden, was allerdings in einer deutlich schlechteren Bildqualität mit fehlenden Patientendaten und Kalibrierungen resultiert. Für die Vernetzung mit anderen Geräten bzw. die Anbindung an das PACS ist die generelle und die spezifische (z.B. für Spektral Doppler-Daten) DICOM-Kompatibilität vorauszusetzen <sup>(22, 30, 31)</sup>.

Ein im Ultraschallsystem integrierter „Hardcopy“-Drucker ist oft praktisch, bei vollständig digitaler Bildverarbeitung aber nicht unbedingt erforderlich.

Das Ultraschallsystem muss in regelmäßigen Abständen gewartet werden, die Wartungsarbeiten müssen schriftlich dokumentiert sein <sup>(19, 22)</sup>. Im niedergelassenen Bereich werden von der kassenärztlichen Vereinigung 4-jährliche Konstanzprüfungen der technischen Bildqualität durchgeführt <sup>(24)</sup>. Technische Upgrades der Ultraschallsysteme sollten zumindest alle 7 Jahre erfolgen <sup>(11)</sup>.

Detailliertere Angaben über die technischen Voraussetzungen für Ultraschallsysteme sind der Ultraschallvereinbarung der ÖGUM <sup>(24)</sup> (Seite 32) zu entnehmen.

Der Betrieb eines Ultraschallsystems obliegt dem Medizinproduktegesetz, der Medizinprodukte-Betreiberverordnung sowie dem Gerätesicherheitsgesetz <sup>(24)</sup>.

**Räumliche Ausstattung der Echoeinheit.** Der Untersuchungsraum sollte eine Fläche von mindestens 20 m<sup>2</sup> besitzen, abdunkelbar und günstigstenfalls klimatisierbar sein, muss über eine geeignete Patientenliege (ggf. mit seitlicher Aussparung) und eine adäquate sanitäre Ausstattung verfügen <sup>(6, 11, 22)</sup>. Entsprechende Lagerungs-Vorrichtungen (Stillkissen etc.), Hilfsmittel zur Ablenkung der Patienten wie Spielzeug, Filme bzw. Glukose-Lösungen für Neugeborene verkürzen die Untersuchungsdauer und reduzieren die Notwendigkeit pharmakologischer Sedierungsmaßnahmen. Für Neu- und Frühgeborene sollte körperwarmes, ggf. steriles Ultraschallgel zur Verfügung stehen. Im Untersuchungsraum sollte die apparative Ausstattung zur Behandlung medizinischer Notfälle (Sauerstoff-Anschluss,

Defibrillator, Notfallmedikamente inklusive pädiatrische Dosierschemata, Absaugvorrichtung etc.) vorhanden sein, bei Durchführung spezieller Untersuchungen wie transösophageale Echokardiographien, Untersuchungen in Sedierung oder Stress-Echokardiographien ist deren Verfügbarkeit verpflichtend <sup>(6, 22)</sup>.

Während der Untersuchungen sollte vor allem bei jüngeren Kindern außer den Begleitpersonen eine weitere Person (aus dem nicht-ärztlichen Dienst) anwesend sein.

Für die Offline-Befundung sollte ein separater Raum mit der erforderlichen Infrastruktur (leistungsstarke Workstation zur Befundung) zur Verfügung stehen.

**Patientenvorbereitung und Patientensicherheit.** Vor Beginn der Untersuchung sollte dem Patienten bzw. seiner Begleitperson deren Ablauf erklärt werden. Die Optimierung der Lagerung des Patienten während der Untersuchung trägt wesentlich zur Verbesserung der Bildqualität bei <sup>(5)</sup>. Für die Untersuchung muss ausreichend Zeit zur Verfügung stehen, wobei der Zeitaufwand einerseits durch das Alter bzw. die Compliance des Patienten, die Komplexität der Pathologie und andererseits durch den Ausbildungsstand des Untersuchers bestimmt ist. Für eine vollständige echokardiographische Untersuchung wird bei Erwachsenen von der EAE ein Zeitaufwand von zumindest 30 Minuten, bei komplexeren Fragestellungen (kongenitale Herzfehler, TDI-Untersuchung, Kontrastmitteluntersuchung etc.) von 60 Minuten veranschlagt <sup>(31)</sup>. Bei Kindern und Jugendlichen werden für eine vollständige Untersuchung durch einen „Sonographen“ durchschnittlich 45 - 60 Minuten, für komplexere Fragestellungen zusätzliche 15 - 30 Minuten, für unkomplizierte oder fokussierte Untersuchungen 15 - 45 Minuten anberaumt <sup>(5, 6)</sup>.

Insbesondere für hospitalisierte Patienten ist eine schriftliche oder elektronische Untersuchungsanforderung wünschenswert, welche neben der Fragestellung auch wesentliche Patienteninformationen wie Diagnose, Körpergröße und -gewicht sowie die aktuellen Blutdruckwerte enthalten sollte <sup>(22)</sup>.

Schallköpfe inklusive aller Kabel müssen nach jedem Gebrauch, das Ultraschallsystem in größeren, aber regelmäßigen Abständen mit adäquaten antimikrobiellen Agenzien gereinigt werden.

Für **Untersuchungen in Sedierung** muss ein schriftliches Protokoll mit Dokumentation der Art des Sedativums, dessen adäquater Dosierung, des Monitoring, Nachbeobachtung etc. vorliegen <sup>(5, 6, 26)</sup>. Entsprechende Richtlinien sind z.B. von der „American Academy of Pediatrics“ publiziert <sup>(33)</sup>.

## Der echokardiographische Untersuchungsgang

---

Die echokardiographische Untersuchung muss eine standardisierte, möglichst artefaktarme Abbildung aller kardialer Strukturen in jeweils mehreren orthogonalen Schnittebenen über verschiedene akustische Fenster gewährleisten, um eine exakte Interpretation und eine nachvollziehbare Befunderstellung zu ermöglichen. Durch Implementierung eines standardisierten Untersuchungsprotokolls können Versäumnisse in der Darstellung, Dokumentation und Interpretation weitgehend vermieden werden <sup>(5, 22)</sup>.

**Bildschirmdarstellung.** Konventionsgemäß und prinzipiell werden bei sagittaler Schnittführung (inklusive der parasternalen langen Achse) superior gelegene Strukturen am Bildschirm rechts und anterior gelegene Strukturen am Bildschirm oben dargestellt. Bei horizontaler Schnittführung werden rechts gelegene Strukturen am Bildschirm links und anteriore Strukturen am Bildschirm oben dargestellt. Bei koronarer Schnittführung (apikale, subxiphoidale und suprasternale Schnittebenen) werden superior gelegene Strukturen am Bildschirm oben und links gelegene Strukturen am Bildschirm rechts dargestellt. Für die apikalen und subxiphoidalen Schnittebenen muss der Bildschirm im Sinn der anatomischen Darstellung daher invertiert werden <sup>(5, 19, 28)</sup>.

Die Schnittebenen sind über die akustischen Fenster (parasternal, apikal, subxiphoidal, hoch rechts und links parasternal und suprasternal) und die jeweiligen Ebenen in Relation zum Herzen (lange und kurze Achse, 4-Kammerblick etc) definiert <sup>(5)</sup>. Der Untersuchungsablauf kann entsprechend dem Alter des Patienten, der Fragestellung, der Untersuchungssituation etc. adaptiert werden, sodass z.B. bei älteren Kindern mit den parasternalen Schnittebenen begonnen wird, bei einem Neugeborenen mit suspeziiertem komplexen Vitium vorzugsweise die subxiphoidalen Schnittebenen („Situs View“) an den Beginn der Untersuchung zu stellen sind.

Im Sinn des „sequential segmental approach“ <sup>(34)</sup> sind grundlegend der viszeroatriale Situs, die Lage des Herzens im Thorax (mit Ausrichtung des Apex), die veno-atrialen Konnektionen, die Anatomie der Vorhöfe und des Vorhofseptums, die atrio-ventrikulären Konnektionen, die Anatomie der Ventrikel und des Ventrikelseptums, die ventrikulo-arteriellen Konnektionen sowie die Anatomie der großen Arterien darzustellen. Zu den extrakardialen Strukturen, welche im Rahmen der Echokardiographie dargestellt werden können, zählen das obere Mediastinum, die Pleura (Ergüsse) sowie das Zwerchfell (Symmetrie und Amplitude der Bewegungen) <sup>(5)</sup>.

Der hier beschriebene Untersuchungsgang stellt den Idealfall einer vollständigen echokardiographischen Erstuntersuchung dar. Nachdem bei Säuglingen und Kleinkindern die Untersuchungsdauer meist limitiert ist, muss der Untersuchungsgang in erster Linie auf die Beantwortung der jeweiligen Fragestellung fokussiert werden. Pathologische Strukturen sind durch zusätzliche atypische Schnittebenen, durch den Einsatz der Zoom-Funktion etc. ausführlicher darzustellen, ebenso sind atypische Flussphänomene im Color Doppler bzw. abnorme Flussprofile im Spektral Doppler über das angeführte Standardprotokoll hinaus zu dokumentieren. Die Beurteilung der Anatomie, der Hämodynamik und der Ventrikelfunktion bei komplexen angeborenen Herzfehlern (z.B. univentrikuläres Herz) kann nicht immer über die beschriebenen, standardisierten Schnittebenen erfolgen und bedarf oft zusätzlicher, atypischer Schallebenen mit entsprechender, individueller Dokumentation.

Bei Verlaufsuntersuchungen mit vorliegender vollständiger initialer Diagnostik sind der Untersuchungsgang sowie die Dokumentation an die entsprechende Fragestellung zu adaptieren („fokussierte Untersuchung“) <sup>(26)</sup>. Unter bestimmten Umständen (Notfall-Echokardiographie im Schockraum, unruhige Patienten) kann sich der Untersucher auf vorrangige Fragestellungen im Sinn einer „orientierenden Untersuchung“ beschränken; die Komplettierung der Untersuchung muss dann zu einem späteren Zeitpunkt (bei anhaltend schlechter Compliance auch in Sedierung) folgen <sup>(9, 22)</sup>.

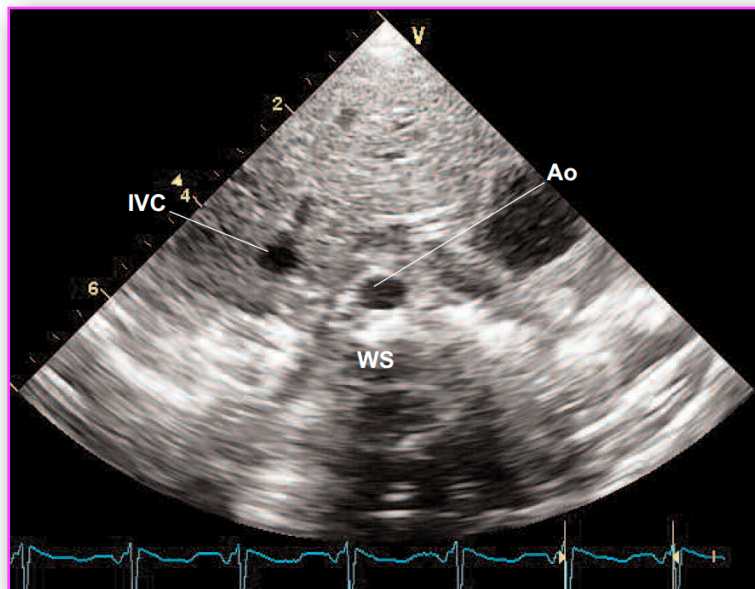
Die individuelle Adaptierung des Untersuchungsgangs und dessen Dokumentation an die jeweilige klinische Situation obliegt letztlich immer der Entscheidung des untersuchenden Arztes.



## Schnittebenen der transthorakalen Echokardiographie

**Subxiphoidale Schnittebenen.** Die Untersuchung (Patient in Rücken- oder leichter Links-Seitenlage, Schallkopfposition direkt unter dem Processus xiphoideus) beginnt mit der Bestimmung des abdominellen Situs in einer transversalen Schnittebene durch Darstellung und Festlegung der Lagebeziehungen von Wirbelsäule (WS), Leber, Magen, Milz, Vena cava inferior (IVC) und Aorta abdominalis (Ao) („Situs View“); die letztgenannten Gefäße sollten zudem in ihrer Längsachse eingestellt werden. Durch Kippen der Bildebene nach anterior kann die Einmündung der Lebervenen in die Vena cava inferior dargestellt werden. Dabei ist auf atypische, durch das Zwerchfell verlaufende Gefäße, wie einer erweiterten Vena azygos (dorsal der Aorta descendens, bei Azygos-Kontinuität bei unterbrochener Vena cava inferior) oder einer vertikalen Vene (bei infrakardialer Pulmonalvenen-Fehleinmündung) zu achten. Das Flussprofil in der Aorta abdominalis wird auf Zwerchfellhöhe mittels Spektral Doppler (PW Modus) dokumentiert. In dieser Bildebene sind zudem Pleuraergüsse sowie die Beweglichkeit des Zwerchfells beurteilbar. Bei älteren Patienten kann die Einstellung der subxiphoidalen Schnittebenen durch Anziehen der Beine bzw. tiefe Inspiration erleichtert werden (5, 10, 19).

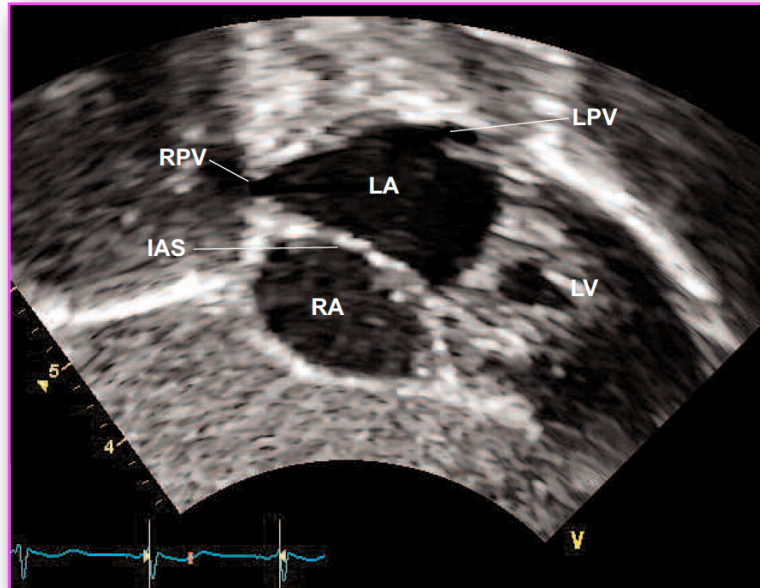
### Abdomen quer („Situs View“).



Der „Sweep“ der subxiphoidalen langen Achse beginnt in der transversalen Ebene mit Einstellung eines 4-Kammerblickes (Schallkopfmarke bei 3 Uhr), wobei neben den AV-Klappen und Ventrikeln das Atriumseptum (IAS), die Mündungen der linken (LPV) und

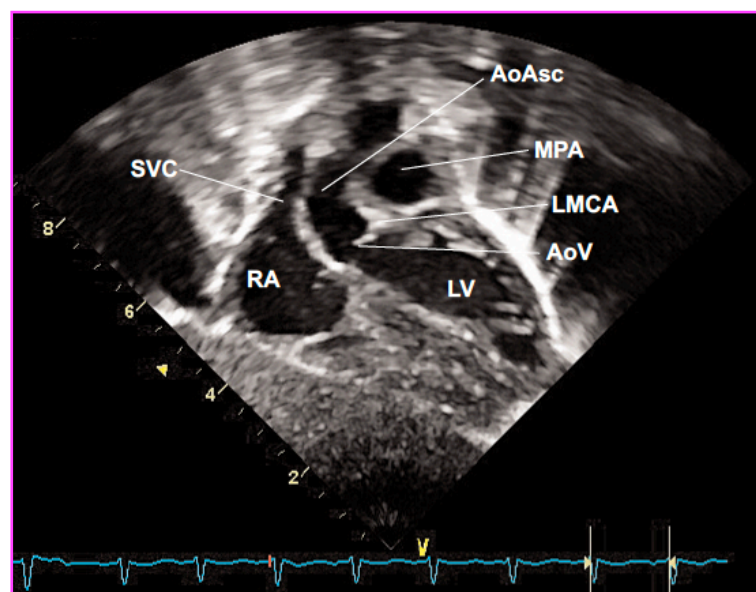
rechten Pulmonalvenen (RPV) in das linke Atrium (LA) sowie das rechte Atrium (RA) (mit Eustach´ scher Klappe) darzustellen sind (5, 10, 19).

### Subxiphoidale Lange Achse: Atriumseptum und Pulmonalvenen.



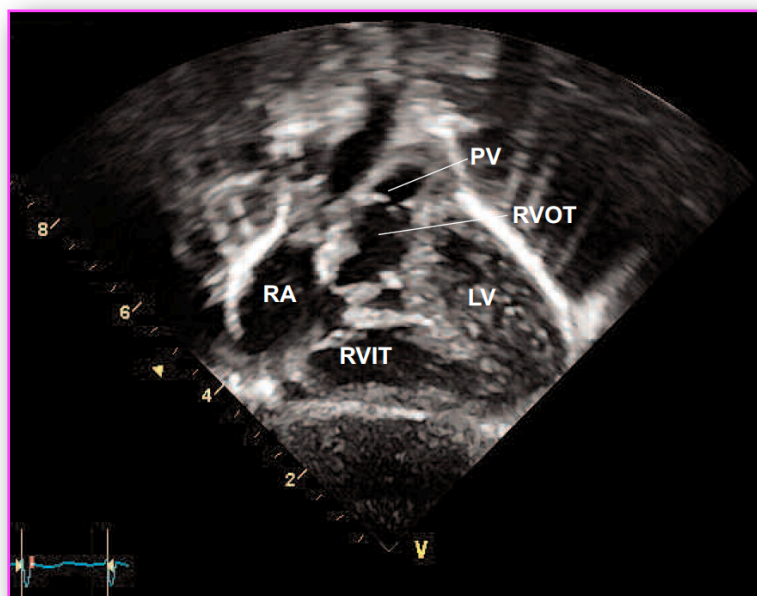
Durch weiteres Kippen der Bildebene nach ventral kommen linker Ventrikel (LV), Aortenklappe (AoV), Aortenwurzel mit linker Koronararterie (LMCA) und Aorta ascendens (AoAsc) sowie die Vena cava superior (SVC) mit ihrer Einmündung in das rechte Atrium (RA) zur Darstellung (5, 10, 19).

### Subxiphoidale Lange Achse: Linker Ventrikel und Aorta.



Durch weitere Angulation nach ventral sind Einflusstrakt (RVIT) und Ausflusstrakt (RVOT) des rechten Ventrikels (getrennt durch die Crista supraventricularis) sowie die Pulmonalklappe (PV) darzustellen. Die einsehbaren Anteile des Ventrikelseptums entsprechen dem anterioren muskulären (kaudal) sowie dem subpulmonalen Outlet-Septum (kranial) (10, 19, 35).

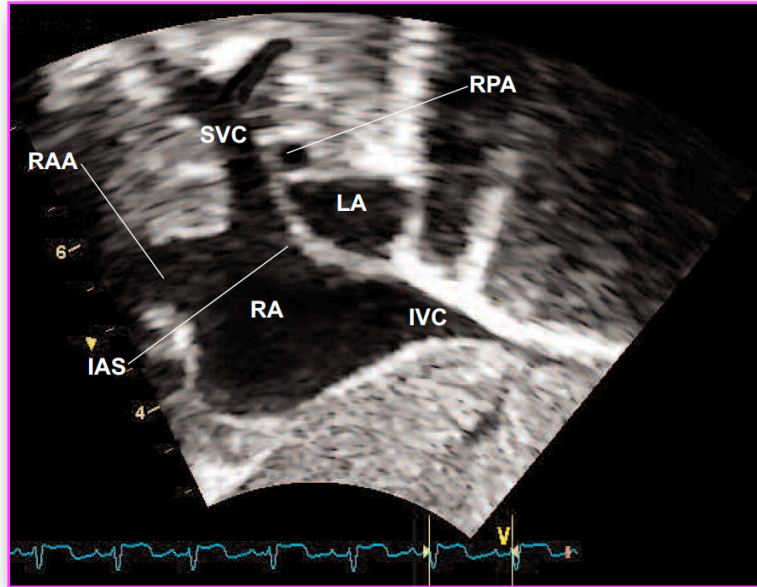
### Subxiphoidale Lange Achse: RV Inflow und Outflow.



In diesen Bildebenen werden die Ausflusstrakte und die großen Arterien sowie ihre anatomische Beziehung zueinander dargestellt: der dorsal gelegene, linksventrikuläre Ausflusstrakt und die Aorta zeigen bei regulärer Anatomie zur rechten Schulter des Patienten, der anterior gelegene, rechtsventrikuläre Ausflusstrakt sowie die die Aorta anterior kreuzende Pulmonalarterie sind zur linken Schulter des Patienten gerichtet (5,10, 19).

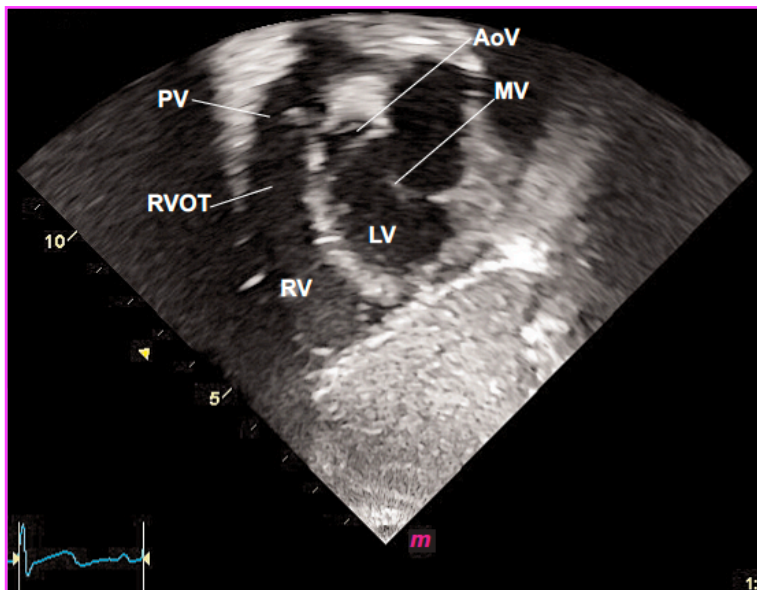
Der „Sweep“ der subxiphoidalen kurzen Achse beginnt in der parasagittalen Ebene (Schallkopfmarke bei 6 Uhr) mit der Einstellung der „bicaval view“, wobei die obere Hohlvene (SVC, mit Einmündung der Vena Azygos dorsal) und untere Hohlvene (IVC) mit ihren Einmündungen in das rechte Atrium (RA), das anterior gelegene rechte Herzohr (RAA), das Atriumseptum (IAS) sowie, ganz dorsal, ein Teil des linken Atriums (LA) abgebildet werden (5,10, 19).

### Subxiphoidale Kurze Achse: Hohlvenen („Bicaval View“).



Durch Angulation der Bildebene nach links kommen linker Vorhof, Mitralklappe (MV) mit ihrem anterioren Segel in Kontinuität zur Aortenklappe (AoV) sowie der linke (LV) und rechte Ventrikel (RV) mit Trikuspidalklappe, rechtsventrikulärem Ausflusstrakt (RVOT), Pulmonalklappe (PV) und proximaler Pulmonalarterie zur Darstellung. Die dargestellten Anteile des Ventrikelseptums entsprechen dem Outlet-Septum (kranial) und dem mittleren muskulären Septumanteil (5,10, 19).

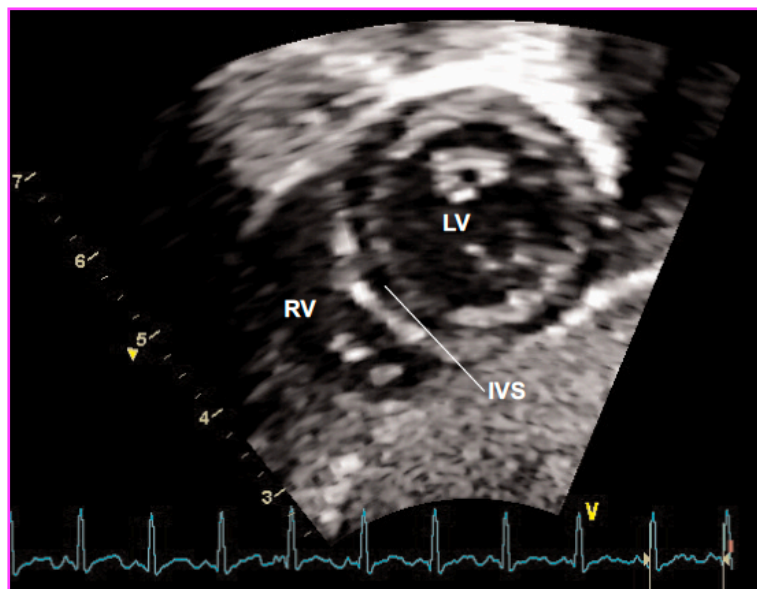
### Subxiphoidale Kurze Achse: RV Outflow und LV.





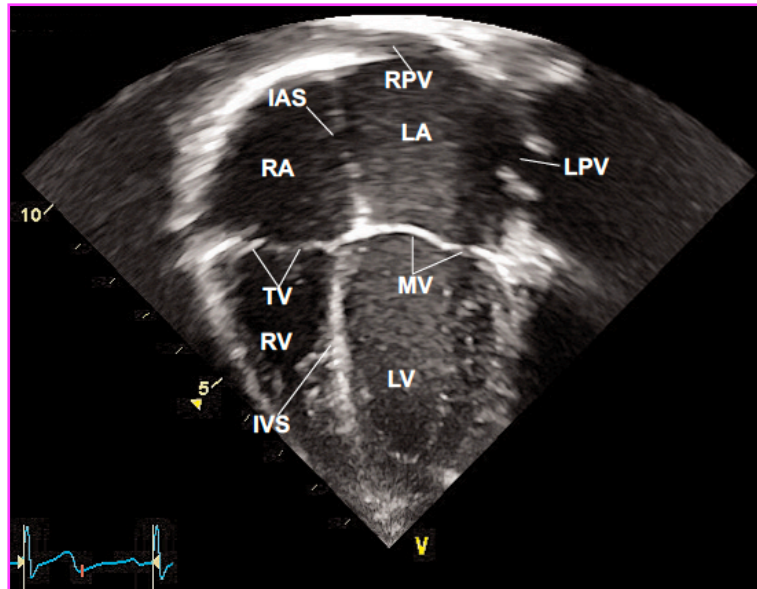
Bei weiterer Angulation nach links können der linke Ventrikel (LV) auf Mitralklappenebene, das muskuläre Ventrikelseptum (IVS) sowie die apikalen Anteile des rechten Ventrikels (RV) eingesehen werden. Meist muss der Schallkopf im Verlauf des gesamten Manövers etwas nach rechts nachpositioniert werden (5,10, 19).

### **Subxiphoidale Kurze Achse: RV und LV.**



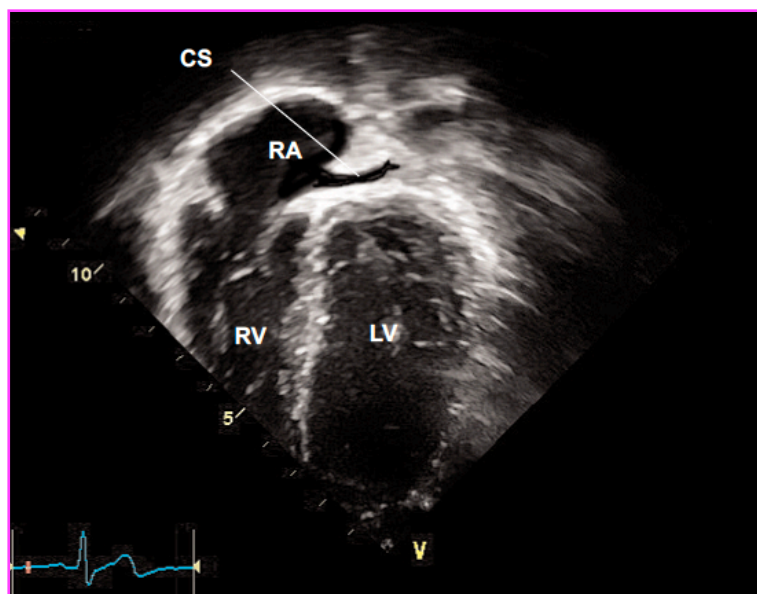
**Apikale Schnittebenen.** Der „Sweep“ der apikalen Schnittebenen (Links-Seitenlage des Patienten, Schallkopf über dem Herzspitzenstoss) beginnt mit der Einstellung des 4-Kammerblicks (Schallkopfmarke bei 2-3 Uhr). Es erfolgt die Darstellung der beiden Vorhöfe (LA und RA) und Ventrikel (LV und RV) sowie der Mitral- (MV) und Trikuspidalklappe (TV, anteriores und septales Segel). Der LV sollte dabei in seiner maximalen Längsausdehnung dargestellt werden, dessen Apex wird in die Spitze des Bildsektors positioniert. Meist sind die Einmündungen der Pulmonalvenen (LPV, RPV) in das linke Atrium einsehbar. Die dargestellten Anteile des Ventrikelseptums (IVS) entsprechen dem mittleren muskulären Anteil, dem Inlet-Septum und der Pars atrioventricularis des membranösen IVS. Bei Vorliegen einer Trikuspidalinsuffizienz wird diese mittels Spektral Doppler (CW Modus) angelotet und dokumentiert (5,10, 19).

### Apikaler 4-Kammerblick: AV Klappen.



Durch Kippen der Bildebene nach dorsal kommt der Sinus coronarius (CS) mit seinem Dach orthograd zur Schallebene und seiner Mündung in den rechten Vorhof (RA) zur Darstellung. Der hier dargestellte Anteil des Ventrikelseptums entspricht dem posterioren muskulären Anteil (5,10, 19).

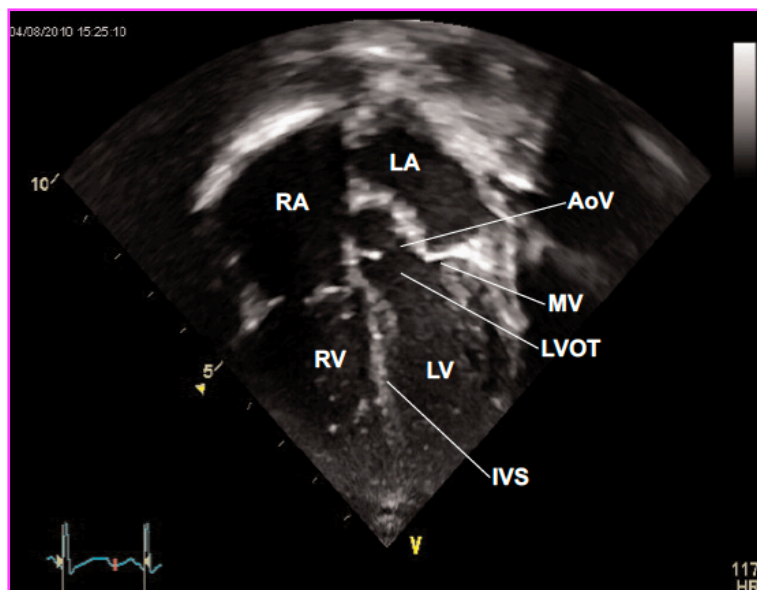
### Apikaler 4-Kammerblick: Koronarsinus.



Durch Angulation der Bildebene nach ventral in den 5-Kammerblick wird der linksventrikuläre Ausflusstrakt (LVOT) inklusive Aortenklappe (AoV) erkennbar, hier wird das Flussprofil

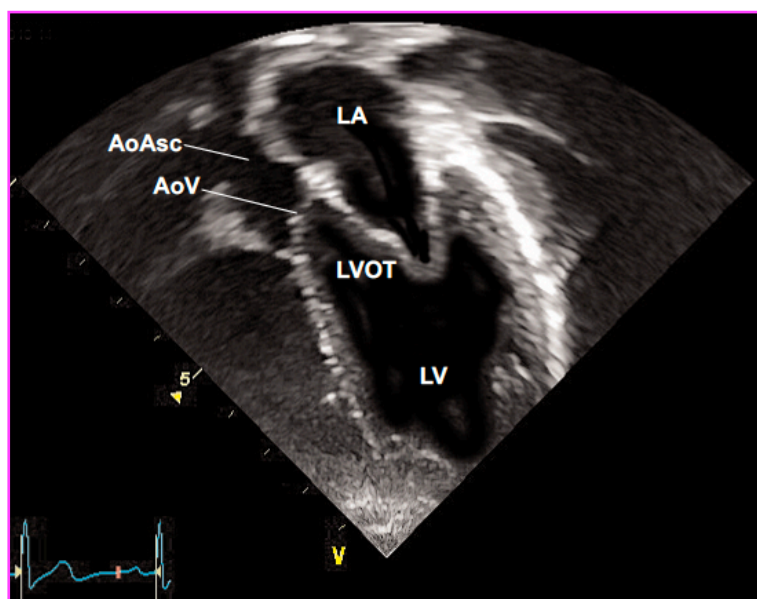
mittels Spektral Doppler (CW Modus) dokumentiert (5,10, 19).

### Apikaler 5-Kammerblick.



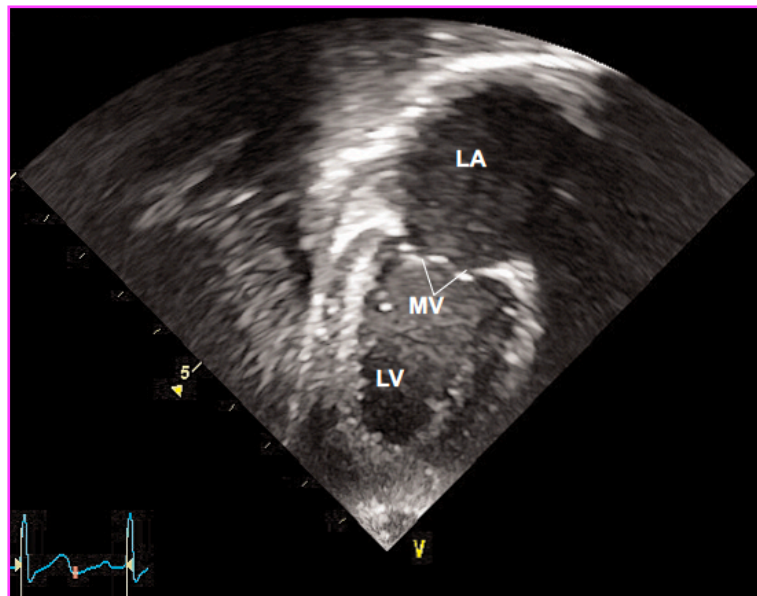
Durch Drehen des Schallkopfs im Uhrzeigersinn (Schallkopfmarke bei 4 Uhr) kann die apikale lange Achse (3-Kammerblick) eingestellt werden (optimierte Darstellung des LVOT). Die darstellbaren Anteile des Ventrikelseptums entsprechen dem membranösen, subaortalen Outlet- und dem mid-muskulären Septum (5,10, 36).

### Apikaler 3-Kammerblick (Apikale Lange Achse).



Durch Drehen des Schallkopfs zurück gegen den Uhrzeigersinn (Schallkopfmarke bei 12 - 1 Uhr) kann der apikale 2-Kammerblick eingestellt werden, welcher zur Beurteilung von Wandbewegungsstörungen, zur Berechnung der Auswurffraktion nach Simpson sowie des Volumens des linken Vorhofs erforderlich ist (5,10, 19).

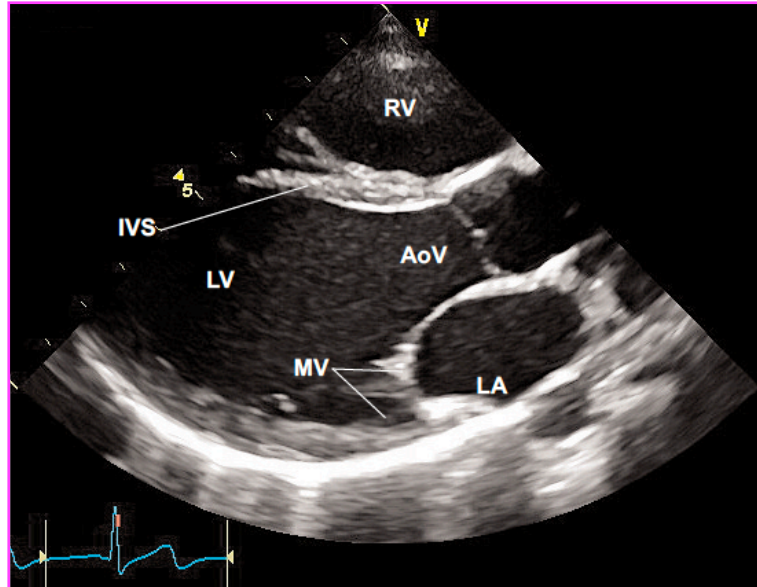
### Apikaler 2-Kammerblick.



**Links parasternale Schnittebenen.** Der „Sweep“ der parasternalen langen Achse (Links-Seitenlage des Patienten, Schallkopfposition meist im 3. Interkostalraum, Schallkopfmarke bei 10 Uhr) beginnt mit der Einstellung des linken Ventrikels (LV), wobei vor allem Aortenklappe (AoV, mit rechts- und akoronarem Segel) und Mitralklappe (MV, mit Insertion ihrer Chordae tendineae in den posteromedialen Papillarmuskel) sowie der trabekuläre und Outlet-Anteil des Ventrikelseptums (IVS) gut einsehbar sind. Im Bereich der Aortenwurzel kann meist das rechte Koronarostium dargestellt werden. Je nach Präferenz wird in dieser Position die M Mode-Dokumentation des LV akquiriert (5,10, 19).

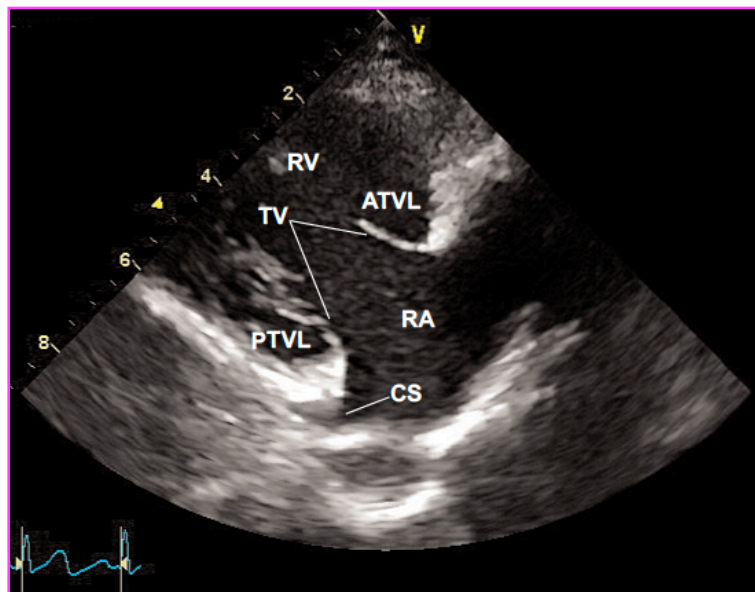


### Parasternale Lange Achse: Linker Ventrikel.



Durch Angulation der Bildebene zur rechten Hüfte werden rechter Vorhof (RA), Sinus coronarius (CS), Trikuspidalklappe (TV, mit anteriorem, ATVL, und - je nach Angulation und Rotation - posteriorem/inferiorem Segel, PTVL oder septalem Segel <sup>(37, 38)</sup> sowie das Cavum des rechten Ventrikel (RV) dargestellt <sup>(5,10, 19)</sup>.

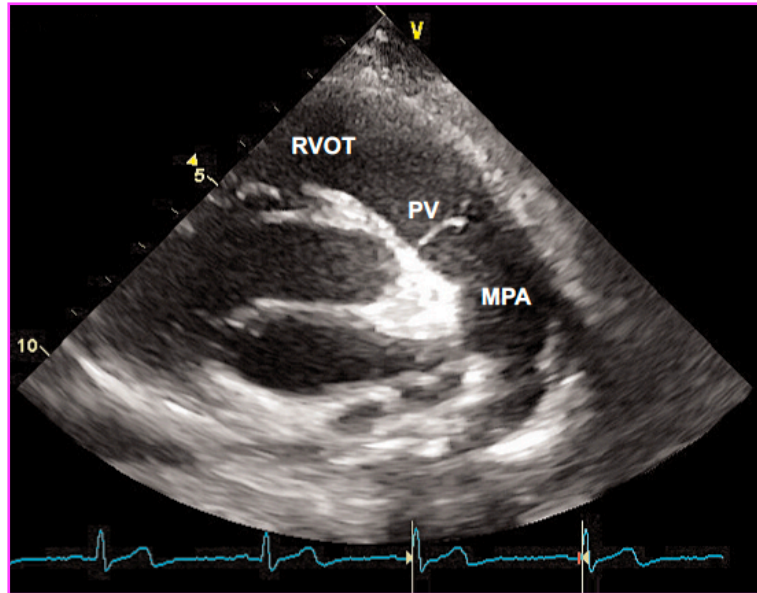
### Parasternale Lange Achse: RV Inflow.



Durch Angulation der Bildebene zur linken Schulter wird der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt (RVOT) mit Pulmonalklappe (PV) und Pulmonalarterien-Hauptstamm (MPA) dargestellt. Hier

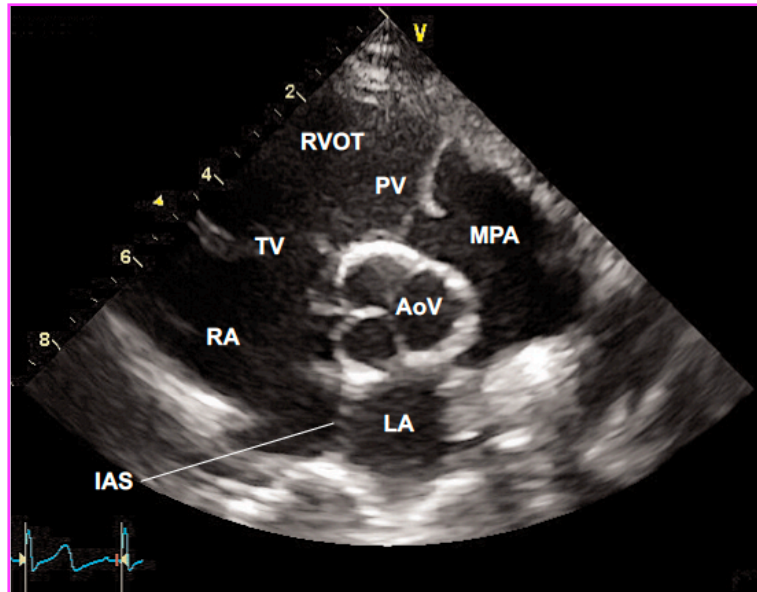
oder in der parasternalen kurzen Achse wird das Flussprofil über die Pulmonalklappe mittels Spektral Doppler (CW Modus) dokumentiert (5,10, 19).

### Parasternale Lange Achse: RV Outflow.



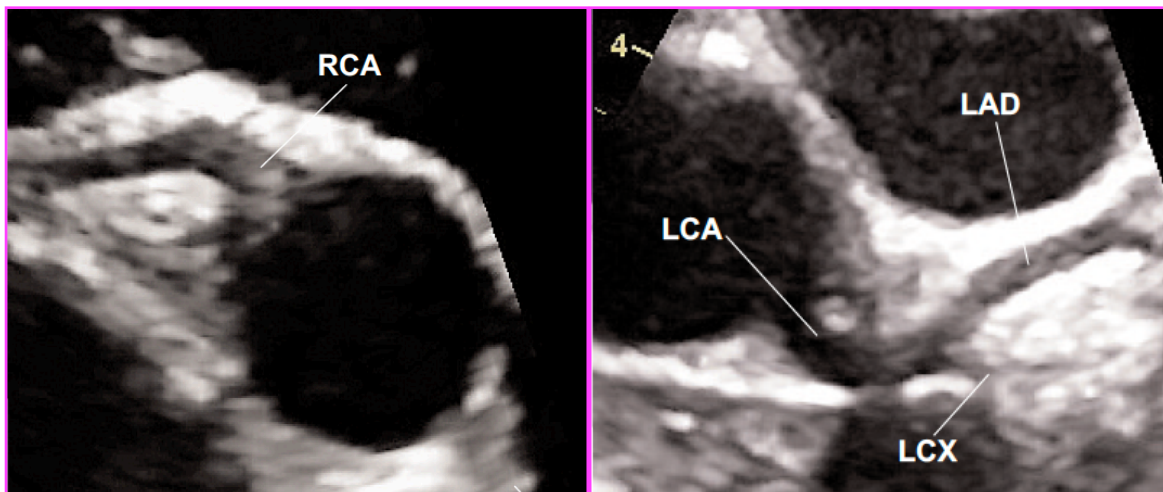
Der „Sweep“ der parasternalen kurzen Achse (Drehen des Schallkopfs um ca. 90° im Uhrzeigersinn, Schallkopfmarke bei 2 Uhr) beginnt an der **Herzbasis**, wo sich zentriert die Aortenklappe (AoV) sowie rechtsventrikulärer Ein- und Ausflusstrakt mit Trikuspidalklappe (TV, mit septalem sowie - je nach Angulation bzw. Rotation - anteriorem oder posteriorem/ inferiorem Segel (38, 37), Pulmonalklappe (PV), beide Vorhöfe (LA und RA) inklusive Atriumseptum (IAS) abbilden. Durch geringes Kippen der Schallebene nach kaudal werden der membranöse (unterhalb der Trikuspidalklappe) sowie der subaortale und subpulmonale Outlet-Anteil des Ventrikelseptums dargestellt (5,10, 19).

### Parasternale Kurze Achse: Herzbasis.



Durch vorsichtiges Drehen der Bildebene gegen der Uhrzeigersinn (Schallkopfmarke bei 1 Uhr) werden Abgang und proximaler Verlauf der rechten Koronararterie (RCA), durch Drehen der Bildebene im Uhrzeigersinn (Schallkopfmarke bei 3 Uhr) der Abgang und der proximale Verlauf der linken Koronararterie (LMCA) mit Ramus interventricularis anterior (RIVA bzw. LAD) und Ramus circumflexus (LCx) erkennbar (5,10, 19).

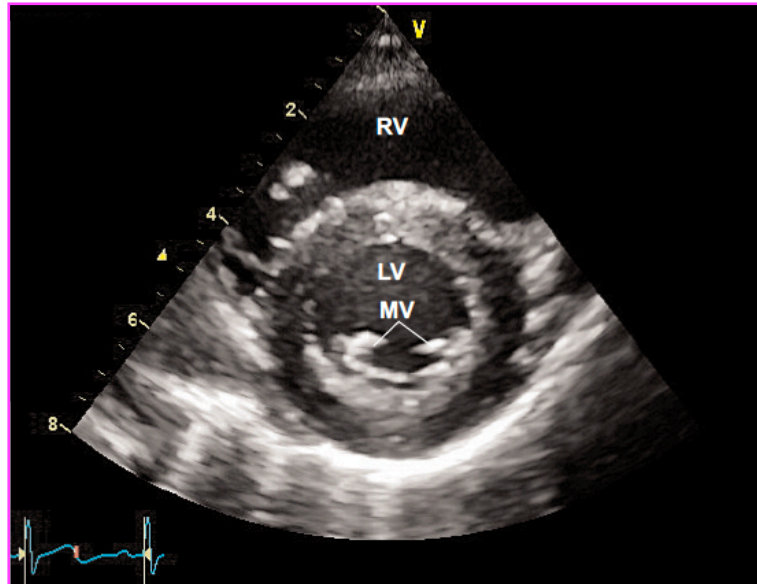
### Parasternale Kurze Achse: Koronararterien.



Durch sukzessives Kippen der Bildebene Richtung Apex werden anteriores und posteriores Segel der Mitralklappe (MV), anterolateraler (ALPM) und posteromedialer Papillarmuskel

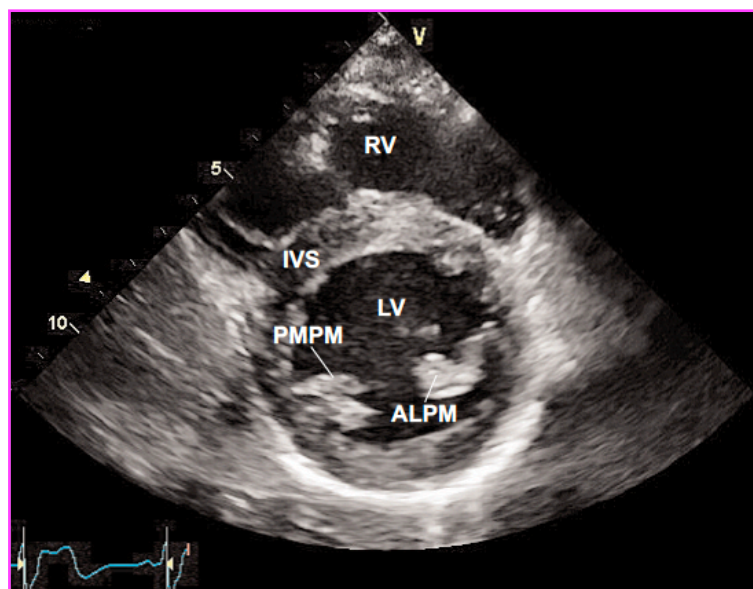
(PLPM) und schließlich - durch Nachjustierung der Schallkopfposition nach apikal - der Apex des linken Ventrikels dargestellt. Der LV muss dabei als exakt zirkuläre Struktur dargestellt sein (5,10, 19).

### Parasternale Kurze Achse: Mitralklappe.



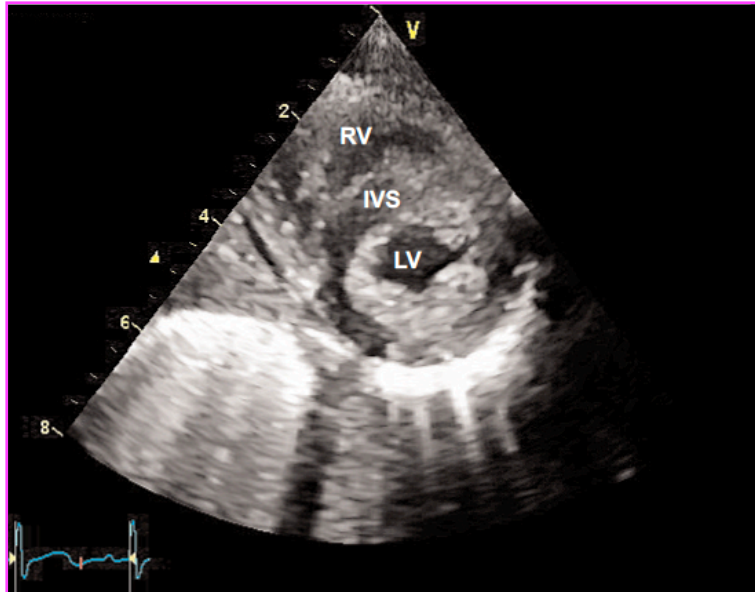
Auf Ebene der Papillarmuskeln ist die M Mode-Dokumentation des LV in der kurzen Achse zu akquirieren.

### Parasternale Kurze Achse: Papillarmuskeln.





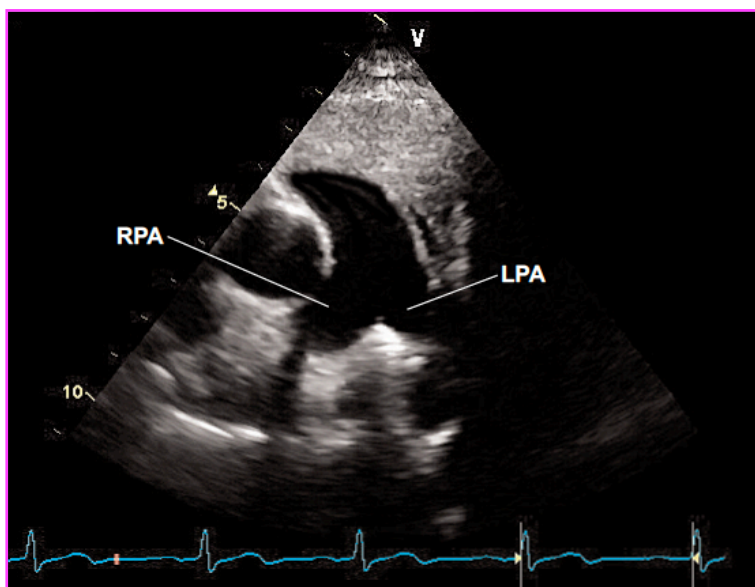
### Parasternale Kurze Achse: LV Apex.



Im Verlauf dieses Manövers kann nahezu die gesamte Ausdehnung des Ventrikelseptums eingesehen werden (Inlet-Anteil zwischen Mitral- und Trikuspidalklappe sowie anteriorer, mittlerer und posteriorer muskulärer Anteil) <sup>(10)</sup>.

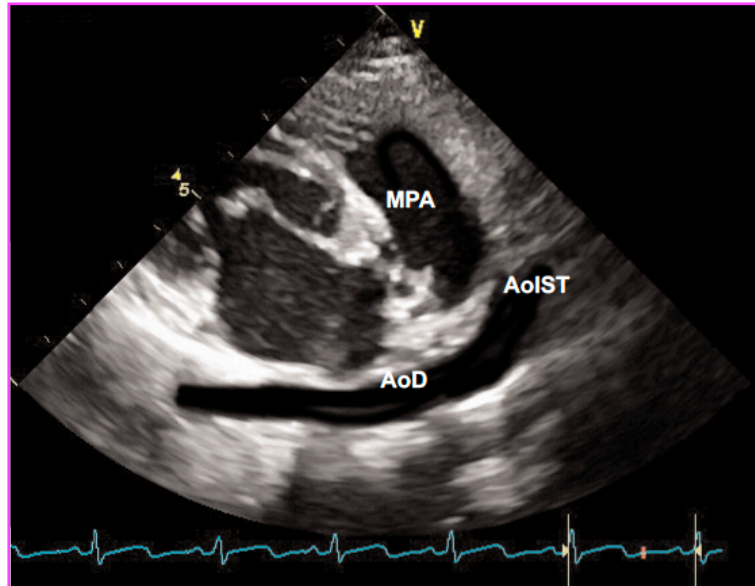
**Pulmonalisbifurkation.** In derselben Bildebene (Schallkopfmarke bei 3 Uhr), um einen Interkostalraum nach kranial versetzt, ist die Pulmonalarterie mit ihrer Bifurkation in die beiden Seitenäste (LPA, RPA) darstellbar <sup>(8, 10, 39)</sup>.

### Pulmonalisbifurkation.



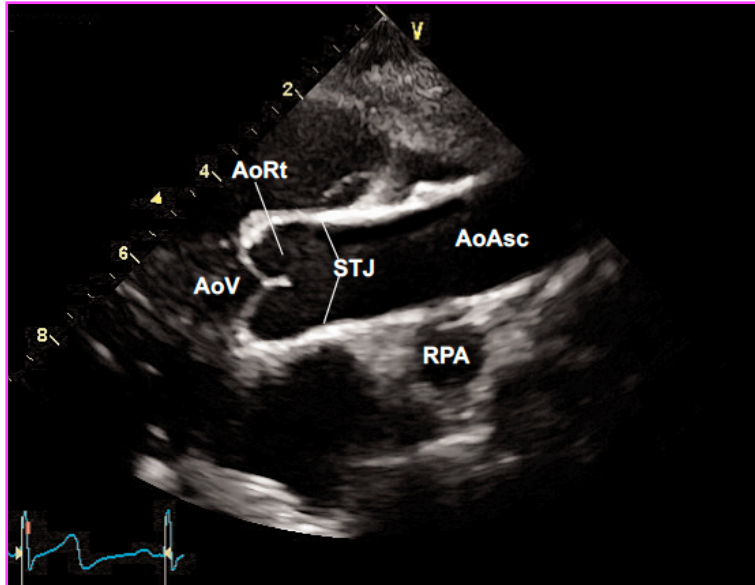
**Ductusschnitt.** Durch Drehen der Bildebene in eine parasagittale Achse (Schallkopfmarke bei 12 Uhr) wird die Region des (regulär verlaufenden) Ductus arteriosus Botalli zwischen Aorta descendens (AoD) und Pulmonalarterie (MPA) einsehbar. Oft kann hier der Aortenisthmus (AoIST) gut beurteilt werden <sup>(5,10, 19)</sup>.

**Ductusschnitt.**



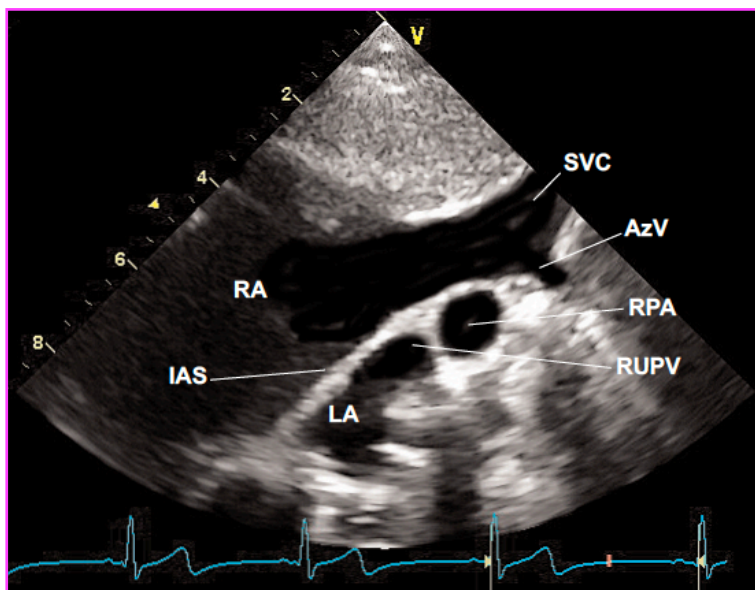
**Lange Achse der Aorta ascendens.** Die Aorta ascendens (AoAsc) stellt sich in ihrer langen Achse durch weiteres Drehen der Bildebene gegen den Uhrzeigersinn (Schallkopfmarke bei 11 Uhr) meist in ihrer gesamten Ausdehnung von der Aortenklappe (AoV) über die Aortenwurzel (AoRt) und sinotubulärer Verbindung (STJ) über die rechte Pulmonalarterie (RPA) hinaus zur standardisierten Vermessung ihrer Diameter dar <sup>(16, 19)</sup>.

## Parasternale Lange Achse Aorta ascendens.



Bei Bedarf können von rechts parasternal in einer parasagittalen Ebene (Schallkopfmarke bei 12 Uhr), am besten in Rechts-Seitenlage, die Vena cava superior (SVC), die Mündung der Vena azygos (AzV), der kraniale Anteil des rechten Atriums (RA), der obere Sinus venosus-Anteil des Atriumseptums (IAS), sowie die Einmündung der rechten oberen Pulmonalvene (RUPV) in das linke Atrium (LA) eingesehen werden <sup>(5,10, 19)</sup>. Die Morphologie von Atriumseptumdefektes kann in dieser Schnitfführung insbesondere vor interventionellem Verschluss ergänzend dargestellt werden <sup>(40)</sup>.

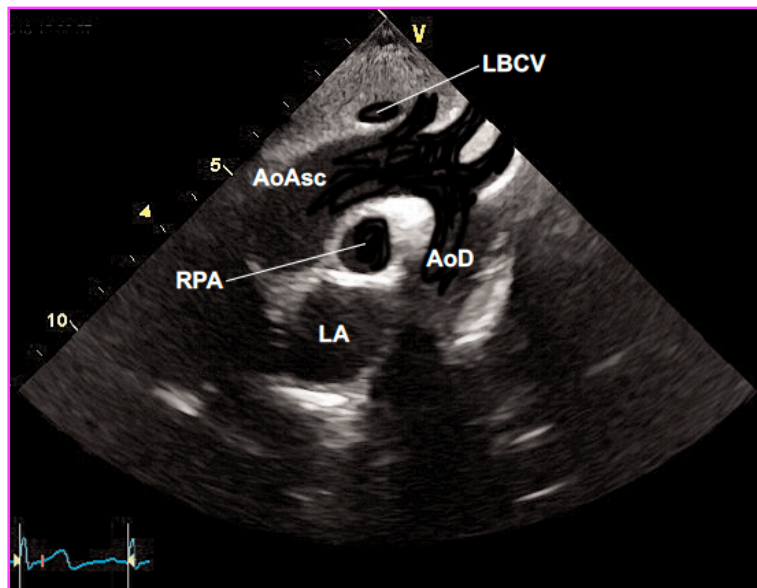
## Hoch rechts parasternal.



**Suprasternale Schnittebenen.** Die Einstellung der suprasternalen Schnittebenen wird durch Lagerung der Schultern des Patienten auf ein Kissen sowie durch Kopfdrehung nach links bzw. rechts erheblich erleichtert, der Schallkopf im Jugulum des Patienten aufgesetzt.

Die **lange Achse des Aortenbogens** wird durch Positionierung des Schallkopfs in das Jugulum, bei jüngeren Kindern oft auch rechts supra- oder infraclavikulär eingestellt (Schallkopfmarke bei 1-2 Uhr). Damit gelangen Aorta ascendens (AoAsc) und descendens (AoD), die Vena brachiocephalica sinistra (LBCV) sowie die rechte Pulmonalarterie in ihrem Querschnitt (mit darüber liegendem rechten Hauptbronchus) zur Darstellung. Durch Rotation der Bildebene um 45° im Uhrzeigersinn kann bei regulärem, linksverlaufendem Aortenbogen die Bifurkation des Truncus brachiocephalicus rechts dargestellt werden, bei rechtsverlaufendem Aortenbogens ist im Fall spiegelbildlicher Bogenarterien die Bifurkation dieses Gefäßes links zu sehen. Die Flusskurve der Aorta ascendens kann entweder in dieser oder einer rechts-infraclavikulären Schallkopfposition mittels Spektral Doppler (CW Modus) dokumentiert werden (5,10, 19).

#### **Suprasternale Lange Achse des Aortenbogens.**

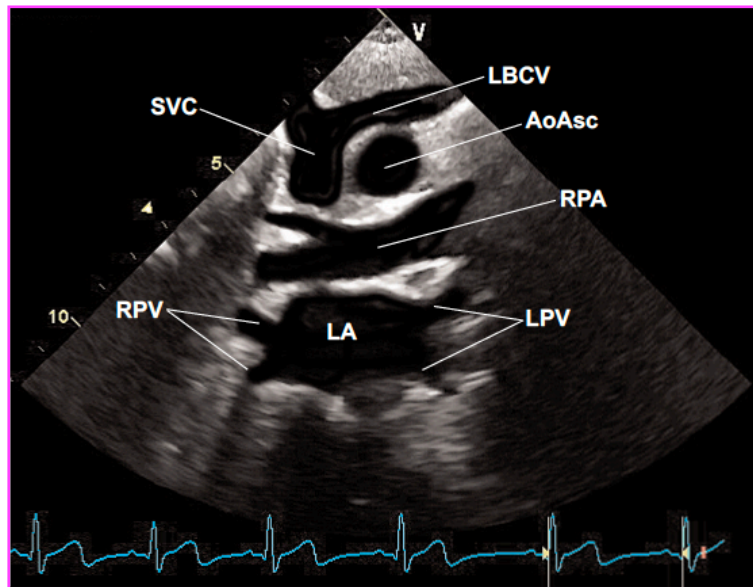


Durch Drehen der Bildebene im Uhrzeigersinn (Schallkopfmarke bei 3 Uhr) kann eine **frontale bzw. koronare Ebene** mit sämtlichen Gefäßen des oberen Mediastinums (Vena brachiocephalica sinistra, LBCV, Vena cava superior, SVC, rechte Pulmonalarterie, RPA) inklusive rechten (RPV) und linken Pulmonalvenen (LPV) dargestellt werden. Die „**Crab View**“ beschreibt rechts- und linksseitige Pulmonalvenen als Beine, die Vena cava superior



und das linke Herzohr als Scheren der Krabbe. Durch Kippen der Bildebene nach links können eventuelle vertikale venöse Gefäße (Vena verticalis bei Pulmonalvenen-Fehleinmündung, linkspersistierende obere Hohlvene) mit deren Einmündung in die Vena brachiocephalica sinistra dargestellt werden (19. 41).

### Suprasternale kurze Achse (frontale bzw. koronare Ebene).



**Transthorakale Echokardiographie bei Dextrokardie.** Die Dextrokardie im engeren Sinn versteht sich als Lage des Herzens im rechten Hemithorax mit Ausrichtung des Apex nach rechts, die Dextropositio hingegen als Lage des Herzens im rechten Hemithorax mit links oder mittig ausgerichtetem Apex. Die Darstellung der parasternalen und apikalen Schnittebenen erfolgt bei Patienten mit Dextrokardie am besten in Rechts-Seitenlage. In der parasternalen langen Achse wird die Herzbasis am Monitor rechts und der Apex am Monitor links dargestellt, sodass ein anteroposteriores Schnittbild entlang der Längsachse des Herzens, unabhängig von seiner Lage entsteht. Am gespeicherten Bild muss der Vermerk „DEXTRO“ oder „RPST“ (für rechts parasternal) ersichtlich sein. Die parasternale kurze Achse wird dann über eine Drehung des Schallkopfs um 90° im Uhrzeigersinn eingestellt, am Patienten linksseitige Strukturen werden so konventionsgemäß rechts am Bildschirm wiedergegeben. Der apikale 4-Kammerblick sowie die subxiphoidale lange Achse werden ebenfalls so eingestellt, dass linksseitige Strukturen am Patienten am Bildschirm rechts abgebildet werden. Die Darstellung der subxiphoidalen kurzen Achse erfolgt wie üblich durch

Rotation der Schallebene um 90° im Uhrzeigersinn. In der suprasternalen langen Achse wird, unabhängig von der Lateralität des Aortenbogens, die Aorta ascendens links und die Aorta descendens rechts am Bildschirm dargestellt, am besten mit dem entsprechenden Vermerk (z.B. „Uhrzeit“ der Schallkopfmarke, also 1 Uhr bei linksläufigem und 11 Uhr bei rechtsläufigem Aortenbogen). In der suprasternalen kurzen Achse werden wiederum am Patienten linksgelegene Strukturen am Monitor rechts dargestellt <sup>(42)</sup>.

---

## Bildoptimierung und Dokumentation

---

Die diagnostische Aussagekraft der Echokardiographie wird nicht zuletzt durch die Qualität des akquirierten Bildmaterials bestimmt, welche auch eine nachträgliche Interpretation und Befundung gewährleisten muss <sup>(5, 6, 11, 24, 27, 31)</sup>.

Für die **2DE- und M Mode-Darstellung** spielt die Bildauflösung eine entscheidende Rolle. Zur Optimierung der axialen (in Richtung des Schallstrahls) und lateralen (lotrecht zum Schallstrahl) Detailauflösung sollte primär der Schallkopf mit der höchstmöglichen Frequenz bei eben noch ausreichender Eindringtiefe eingesetzt werden. Durch Adjustierung des elektronischen Fokus (Reduktion des Querschnitts des Schallstrahls) kann die laterale Auflösung einzelner Strukturen zusätzlich verbessert werden. Schallköpfe mit größeren Durchmessern ermöglichen prinzipiell eine bessere Fernfeldauflösung, Schallköpfe mit kleineren Durchmessern dagegen eine bessere Auflösung im Nahfeldbereich. Durch die Option des „Tissue Harmonic Imaging“ (Empfang eines zweiten Ultraschallsignal mit doppelter Frequenz) können die Kontrast- und räumliche Auflösung - bei verbesserter Eindringtiefe - optimiert werden, allerdings imponieren die dargestellten Strukturen etwas dicker. Durch Adjustierung der Sektortiefe und Einsatz des Zoom-Modus kann die Anzahl der Pixel zur Darstellung der gewünschten Struktur maximiert werden. Die Bildrate lässt sich vor allem durch die Reduktion der Sektorbreite erhöhen. Zur exakten Darstellung der Endokardgrenzen im M Mode ist gegebenenfalls eine höhere Verstärkung und/oder Kontrastierung erforderlich. Aufgrund des Informationsverlustes durch Konvertierung digitaler Bilddaten in analoge Videosignale und der möglichen Probleme mit der Kalibrierung (z.B. Aspektratio) sollte die quantitative Auswertung bei analoger Archivierung auf Videoband bevorzugt direkt am Bildschirm des Ultraschallsystems erfolgen <sup>(5, 10)</sup>.

Die echokardiographische Untersuchung ist - mit Ausnahme der M Mode- und Spektral Doppler-Registrierungen, welche in Form von Einzelbildern erfolgen - als Bildschleifen (digital) bzw. als kontinuierliche Video-Aufzeichnung (analog) zu dokumentieren. Eine ausschließliche Dokumentation einzelner unbewegter Bildern ist aufgrund des erheblichen Informationsverlustes nicht ausreichend <sup>(5, 6, 26, 43)</sup>.

Die digital gespeicherten Bildschleifen im 2DE- und Color Doppler sollten 1-3 EKG-getriggerte Herzzyklen umfassen (Videoband: ca. 5-10 Herzzyklen pro Einstellung <sup>(6)</sup>). Bei komplexen Anomalien, Kontrastmittelapplikation oder starker respiratorischer Variabilität gewisser Strukturen sind auch längere Sequenzen erforderlich. Die Dokumentation der

„sweeps“ kann sowohl in Form einzelner Bildschleifen oder über eine, mehrere Herzaktionen umfassende Bildschleifensequenz (ca. 6-10 Zyklen) erfolgen. Voraussetzung für eine adäquate Akquisition der Bildschleifen ist eine gute Qualität des EKG-Signals, vor allem bei Schrittmacherpatienten ist eine Fehlinterpretation der atrialen Spikes zu vermeiden; notfalls muss auf den zeitgesteuerten Capture-Modus umgestellt werden <sup>(28, 30)</sup>. Die M Mode-Einzelbilder sollten (in Abhängigkeit von der Herzfrequenz) mit einer Registrier-geschwindigkeit von zumindest 50 mm/s dokumentiert werden und 3 Herzzyklen umfassen <sup>(22, 31)</sup>.

Für den **Color Doppler** entspricht die Einstellung der Farbskala der BART-Konvention, indem Blutflüsse vom Schallkopf weg in blau („**Blue Away**“) und Blutflüsse zum Schallkopf in rot („**Red Towards**“) dargestellt werden. Die Verstärkung (Gain) sollte soweit reduziert werden, dass das Farbsignal nur innerhalb der Herzhöhlen bzw. der Blutgefäße dargestellt wird.

Im **Spektral Doppler-Modus** (CW, Continuous Wave und PW, Pulsed Wave) werden die transformierten Doppler Shift-Signale der zum Schallkopf gerichteten Blutflüsse oberhalb der Nulllinie, die Signale der vom Schallkopf weg gerichteten Fluss-signale unterhalb der Nulllinie dargestellt. Bei der Anlotung von Fluss-signalen ist auf die korrekte Ausrichtung des Mess-volumens zu achten, nur eine Winkelabweichung  $<15^\circ$  von der Blutfluss- bzw. Jet-Richtung garantiert ein Unterschätzen des kalkulierten Druckgradienten um weniger als 5% <sup>(10)</sup>. Die Anwendung der Winkelkorrektur zur arithmetischen Angleichung des Messergebnisses wird nicht empfohlen <sup>(10, 44)</sup>. Die Einzelbilder im Spektral Doppler-Modus sollten, vor allem bei hohen Herzfrequenzen, mit einer Registriergeschwindigkeit von 100-150 mm/s dokumentiert werden und zumindest 3 Herzzyklen beinhalten <sup>(22, 31)</sup>. Die Verstärker-Einstellung (Gain) sollte so gewählt sein, dass die äußere Umrandung des Fluss-signals klar dargestellt wird <sup>(36 45)</sup>. Gegenüber den verschiedenen farbigen Display-Optionen erlaubt die Darstellung der Doppler Shift-Signalstärke als dezibelskaliertes Graustufenbild eine bessere Differenzierung des tatsächlichen Geschwindigkeitssignals von Nebengeräuschen; manche Farb-skalierungen verwischen die Kurve im Bereich der maximalen Fluss-geschwindigkeit und überschätzen damit den Schweregrad einer Stenose <sup>(44)</sup>. Die Registrierung der M Mode und Spektral Doppler-Einzelbilder sollte, sofern Lebensalter und Compliance des Patienten es zulassen, möglichst während ruhiger Atmung bzw. günstigstenfalls in der endexpiratorischen Apnoe erfolgen, um die respiratorische Variabilität zu minimieren.

## Dokumentation der vollständigen echokardiographischen Untersuchung.

	2DE	CD	MM	SD
<b>Parasternale Lange Achse</b>				
Linker Ventrikel	●	●	● <sup>a</sup>	
RV Einflusstrakt	●	●		
RV Ausflusstrakt	●	●		CW: PV <sup>b</sup>
<b>Parasternale Kurze Achse</b>				
Herzbasis	●	●		CW: PV <sup>b</sup>
Koronararterien	●			
Mitralklappe	●	○		
Papillarmuskeln	●	○	● <sup>a</sup>	
LV Apex	●	○		
<b>Apikale Schnittebenen</b>				
4-Kammerblick: AV-Klappen	●	●		
4-Kammerblick: Sinus Coronarius	●			
5-Kammerblick	●	●		CW: LVOT
3-Kammerblick/Apikale Lange Achse	●	●		
2-Kammerblick	○			
<b>Abdomen quer - Situs View</b>	●			
IVC und Aorta abdominalis längs	○	○		PW: Ao abd
<b>Subxiphoidale Lange Achse</b>				
Atriumseptum und Pulmonalvenen	●	●		
LV und Aorta	●	●		
RV Inflow und Outflow	●	●		

	2DE	CD	MM	SD
<b>Subxiphoidale Kurze Achse</b>				
Hohlvenen (Bicaval View)	●	●		
RV Outflow und LV	●	●		
RV und LV	●	○		
<b>Hohe Parasternale Schnittebenen</b>				
Pulmonalarterien-Bifurkation	●	●		
Ductus-Blick	●	●		
Lange Achse Aorta Ascendens	●			
Hoch rechts parasternal	○	○		
<b>Suprasternale Schnittebenen</b>				
Lange Achse Aortenbogen	●	●		CW: Ao Asc
Kurze Achse/Frontale Ebene	●	●		

<sup>a</sup> M Mode des LV alternativ in der parasternalen kurzen oder langen Achse des LV

<sup>b</sup> Spektral Doppler (CW) der Pulmonalklappe in der parasternalen kurzen oder langen Achse

Legende: CD, Color Doppler; MM, M Mode; SD, Spektral Doppler; PW, gepulster Spektral Doppler; CW, kontinuierlicher Spektral Doppler; PV, Pulmonalklappe; LVOT, LV Ausflusstrakt; Ao Abd, Aorta abdominalis; Ao asc, Aorta ascendens; IVC, Vena cava inferior; ●, empfohlene Dokumentation, ○, optionale Dokumentation.

Die Dokumentation einer vollständigen Standarduntersuchung enthält damit 24 2DE-Bildschleifen (optional: 3), 16 Color Doppler-Bildschleifen (optional: 6), 1 M Mode-Einzelbild und 4 Spektral Doppler-Einzelbilder.

## Datenspeicherung und Archivierung

---

Die Befundung und Archivierung echokardiographischer Bildinformationen in digitaler Form stellen aufgrund der wesentlich besseren Bildqualität, der effizienteren Befundmöglichkeiten und der geringeren Kosten der Speichermedien inzwischen den „state of the art“ dar und sollten sämtliche Formen der analogen Bildverarbeitung ablösen. Bei der Konvertierung digitaler Bildinformationen in analoge Videosignale muss mit einem Informationsverlust der Bildauflösung von bis zu 50% gerechnet werden. Die elektronische Speicherung ist zwar in der Anschaffung teurer, jedoch weniger arbeitsintensiv und ermöglicht einen unvergleichbar rascheren Zugriff auf die gespeicherten Daten. Die digitale Speicherung in Form repräsentativer Bildschleifen bedarf allerdings einer höheren Expertise des Untersuchers als eine kontinuierliche Video-Aufzeichnung des gesamten Untersuchungsgangs. Eine kontinuierliche Dokumentation von Bildsequenzen, wie bei Kontrastmittelapplikation, kann auch digital durch Auswahl mehrerer Herzzyklen bewerkstelligt werden <sup>(10, 29)</sup>.

Im Gegensatz zu den Bilddaten in der Radiologie existieren für echokardiographische Bildinformationen noch keine verbindlichen Informationen über die verpflichtende Zeitdauer der Archivierung. Die Archivierungsdauer hat sicherlich den speziellen Anforderungen der pädiatrischen Kardiologie Rechnung zu tragen, welche durch die oft lebenslangen Probleme der Patienten mit angeborenen Herzerkrankungen gekennzeichnet sind <sup>(6, 26)</sup>. Auch wenn gewisse Bedenken gegenüber der Lebensdauer bzw. der Stabilität der elektronischen Medien nicht auszuräumen sind und ein Wechsel auf einen anderen Anbieter unter Umständen technische Probleme sowie erhebliche Kosten verursachen kann, stellt die analoge Archivierung in Form von Videobändern keine zukunftssträchtige Alternative mehr dar <sup>(5, 30)</sup>.

Alle Bildinformationen müssen nach dem DICOM-Standard (Digital Imaging and Communications in Medicine) verarbeitet werden, sodass dem archivierten Bildmaterial Patientenidentifikation, Untersuchungsdatum und -uhrzeit, Untersucher inklusive Institution sowie die Kalibrierungsinformationen zugeordnet sind. Zu Vergleichszwecken sollte die digitale Archivierungstechnik eine simultane Darstellung mehrerer Bildschleifen auf dem Monitor ermöglichen <sup>(27, 30, 31)</sup>.

Um den benötigten Speicherplatz möglichst ökonomisch zu verwalten, müssen die Daten sowohl klinisch (Archivierung einer limitierten Anzahl von Bildschleifen pro Einstellung) als auch digital komprimiert werden. Das unkomprimierte Datenvolumen einer vollständigen pädiatrischen echokardiographische Untersuchung von ca. 2-3 Gigabyte (GB) kann durch

elektronischer Komprimierungsverfahren auf ca. 120-150 Megabyte (MB) reduziert werden. Die digitale Komprimierung erfolgt über das „Packbit Run-length Encoding“ für Einzelbilder („lossless compression“ im Verhältnis 3:1) bzw. als JPEG- (Joint Pictures Expert Group), MPEG- (Motion Pictures Expert Group) oder „Wavelet-Kompression“ für Bildschleifen („lossy compression“ mit Verhältnissen bis 20:1). Als DICOM-Standard sind bis dato nur die „Run-length“- bzw. die JPEG-Kompression zugelassen <sup>(29)</sup>.

Die Hardware-Komponenten eines digitalen Echokardiographie-Laboratoriums müssen aus Industriestandard-Servern bestehen und Übertragungsgeschwindigkeiten von mindestens 100 Megabit pro Sekunde (Mbps) zulassen. Die Workstation zur Befunderstellung benötigt spezielle Grafikfähigkeiten, ein RAM- (Random Access Memory) Speichervolumen von zumindest 2 GB sowie einen hochauflösenden LCD-Monitor (Matrixgröße von 1280 x 1024 oder höher). Die Performance der Bildschirme muss durch regelmässige technische Qualitätskontrollen überprüft werden, ggf. sind Rekalibrierungen der Luminanz erforderlich. Durch Kombination verschiedener Speichermedien ist den unterschiedlichen Anforderungen bezüglich Zugriffsdauer bzw. Archivierungsart Rechnung zu tragen: ein schneller Datenzugriff ist durch den Einsatz von RAIDs („redundant array of independent disks“) in der Größenordnung von inzwischen mehr als 10 TB (Terabyte) möglich, die langfristige bzw. Back up-Archivierung kann über DVDs, magneto-optische Disketten (als „jukeboxes“) bzw. Bandlaufwerke (DLT, „digital linear tape“ oder AIT, „advanced intelligent tape“) gewährleistet werden. Die Festplattenkapazität der Auswerte-Einheit sollte je nach Patientenvolumen ca. 1-2 TB aufweisen, hier müssen auch aus dem Langzeitarchiv abgefragte Voruntersuchungen aktueller Patienten abgelegt werden können. Zugriffszeiten auf das Langzeitarchiv von weniger als 2 Minuten pro Untersuchung wären wünschenswert, die Transfergeschwindigkeit muss jedenfalls mehr als 2 Megabyte/s (Mbps) betragen. Das digitale Langzeitarchiv muss über eine automatische Back up-Funktion verfügen, die Kopien müssen in einem alternativen Speichersystem abgelegt werden („offsite mirror storage“ Verfahren) <sup>(29, 30)</sup>.

Für Demonstrationszwecke oder zur Vorstellung echokardiographischer Untersuchungen an anderen Institutionen sollte die Möglichkeit des direkten Exports auf USB- (Universal Serial Bus) Speichermedien sowie auf CD- (Compact Disc) bzw. DVD- (Digital Video Disk) Datenträger gegeben sein.

Die Datenübertragung zum Server für die Bildspeicherung muss sowohl direkt über das lokale Netzwerksystem (Ethernet) als auch - für Offline-Untersuchungen (Notfälle, „Bedside“-



Untersuchungen etc.) - von der internen Festplatte des Ultraschallsystems möglich sein. In näherer Zukunft werden hierfür kabellose Netzwerk-Verbindungen (WLAN) über die IEEE-Standards 802.11g (mit 54 Mbps) bzw. 802.11n (mit 600 Mbps) zur Verfügung stehen <sup>(30)</sup>.

Alternativ zur individualisierten Archivierung des echokardiographischen Datenmaterials besteht bei allen modernen Ultraschallsystemen (über das DICOM-Output bzw. digitale Interface) die Möglichkeit der Anbindung an ein lokales PACS (Picture Archiving and Communication System) mit einer standardisierten und automatisierten Archivierung der Patienten- und Bilddaten inklusive Back up-Sicherung. Mit dieser Variante ist die Implementierung eines medizinischen Informationssystems, wie z/B des Radiology Information System (RIS) und der damit verbundenen elektronischen Zuweisungs-Modalitäten gekoppelt <sup>(46)</sup>.

Die Übernahme des Patienten- und Bildarchivs durch Software-Upgrades oder im Fall eines Wechsels des Anbieters muss durch die Industrie zwingend gewährleistet sein.

**Datenschutzmassnahmen.** Als Mindestanforderung an den medizinischen Datenschutz ist ein Passwortschutz für die verwendeten Hardware-Komponenten zu installieren, der Datenfluss im Netzwerk muss über eine „Firewall“ kontrolliert werden. Ein digitaler Transfer echokardiographischer Untersuchungen über öffentliche Datenleitungen bedarf entsprechender Sicherheitsstandards <sup>(29, 30)</sup>.

**Verantwortlichkeit.** Netzwerktechnologie und Datenarchivierung inklusive der erforderlichen Datenschutzmassnahmen sollten in den Zuständigkeitsbereich der örtlichen IT-Abteilung übertragen und in die jeweils bestehende Infrastruktur implementiert werden. Die Einbindung der IT-Professionalisten sollte bereits in der Planungs-Phase der Anschaffung neuer Ultraschallsysteme erfolgen.

## Echokardiographische Messungen

---

Die diagnostische und prognostische Aussagekraft der echokardiographischen Untersuchungen wird durch die **quantitative Beurteilung** der kardiovaskulären Diameter, der Ventrikelfunktion sowie verschiedener hämodynamischer Parameter wesentlich erhöht und stellt damit einen unverzichtbaren Teil dieser Methode dar <sup>(10, 19, 41)</sup>. Eine internationale Einigung auf einheitliche Normierungsverfahren für die echokardiographischen Messwerte steht bedauerlicherweise ebenso aus wie methodisch einwandfrei generierte Referenzdaten zur Berechnung entsprechender Normalwerte <sup>(41, 47)</sup>.

### Biometrische Normierungsverfahren

Ziel biometrischer Normierungsverfahren ist die Aufhebung der Auswirkungen anthropometrischer Variabler (Körperoberfläche, Gewicht etc.) auf die kardiovaskulären Messgrößen. Für die richtige Interpretation der erhobenen Parameter sind methodisch, insbesondere statistisch korrekt erstellte Normalwerte unerlässlich <sup>(19, 36, 48, 49)</sup>.

Unter normalen hämodynamischen Bedingungen werden die Dimensionen kardiovaskulärer Strukturen, neben einer Fülle anderer Einflussgrößen wie Alter, Geschlecht, Genetik, Ethnizität etc. vor allem durch das (durchschnittliche und maximale) Herzzeitvolumen bzw. die entsprechenden Flussvolumina determiniert („principle of minimum work“ <sup>(48)</sup>). Herzzeitvolumen und Flussvolumina in den Blutgefäßen korrelieren damit am ehesten mit der Körperoberfläche <sup>(19, 36, 48, 50)</sup>, allerdings wird dabei der Körperzusammensetzung (Fett- und Muskel-Anteil) keine Rechnung getragen <sup>(47)</sup>.

**Berechnung der Körperoberfläche.** Die am häufigsten verwendete Regression nach Du Bois und Du Bois ergibt, vor allem bei Körperoberflächen unter 0.7 m<sup>2</sup> erhebliche Kalkulationsfehler von bis zu 15% <sup>(41, 48, 51)</sup>. Die Haycock-Formel <sup>(52)</sup> ergibt auch für kleinere Patienten die exakteren Ergebnisse und ist als Methode der Wahl zu empfehlen <sup>(36, 48, 53)</sup>, wengleich sich dadurch für die Berechnung von Z Scores kaum praxisrelevante Abweichungen ergeben <sup>(54)</sup>.

#### Berechnung der Körperoberfläche (KOF) nach Haycock <sup>(52)</sup>

$$\text{KOF (m}^2\text{)} = 0.024265 \times \text{Körpergewicht (kg)}^{0.5378} \times \text{Körpergröße (cm)}^{0.3964}$$

**Isometrische bzw. ratiometrische** Normierungsverfahren (z.B. Diameter/Körperoberfläche, allometrischer Exponent = 1), wie sie in der quantitativen Beurteilung der kardiovaskulären Strukturen bei Erwachsenen üblich sind, gehen von einer linearen Beziehung zwischen den gemessenen Parametern (wie Diameter, Flächen, Volumina) und der Körperoberfläche aus. Diese Voraussetzung ist allerdings weder im Kinder- und Jugendalter noch bei Erwachsenen über das gesamte Spektrum der Körpermaße gegeben <sup>(19, 47, 48)</sup>.

**Allometrische Normierung.** Die wachstumsbedingten Veränderungen der Messwerte und Proportionen der kardiovaskulären Strukturen können mathematisch korrekt nur durch eine Exponentialfunktion, wie sie durch die klassische Allometrie-Formel definiert ist, abgebildet werden <sup>(19, 48, 51, 55)</sup>. Leider ergeben die unterschiedlichen Publikationen keine konsistenten Resultate für die allometrischen Exponenten bzw. Integrationskonstanten, was den Einsatz allometrischer Kalkulationen in der Praxis wenig sinnvoll macht <sup>(41)</sup>.

<b>Klassische Allometrieformel (nach Otto Snell) <sup>(56)</sup></b>
$y = a * x^b$

Legende: y, abhängige Variable (z.B. Diameter); x, unabhängige Variable, anthropometrisches Maß (z.B. Körpermasse, Körperoberfläche); a, Integrationskonstante, definiert Schnittpunkt der Kurve mit der y-Achse (= y-Intercept); b, allometrischer Exponent (Maß für das Verhältnis der relativen Wachstumsgeschwindigkeiten)

### **Z Scores**

Aufgrund der diversen methodischen Inkonsistenzen der isometrischen und allometrischen Verfahren wird die Kalkulation von Z Scores (= Anzahl der Standardabweichungen vom Mittelwert einer Standard-Normalverteilung) zur Normierung der meisten kardiovaskulärer Messgrößen empfohlen <sup>(19, 36, 41, 47, 50, 57)</sup>.

Ein Z Score von 0 entspricht dem Mittelwert der Normalpopulation (Perzentile 50), Z Scores von +2 bzw. -2 (Perzentile 2.3 bzw. 97.7) werden üblicherweise als obere bzw. untere Normgrenze angesehen. Der Vorteil der Berechnung der Z Scores gegenüber der herkömmlichen Perzentilenmethode liegt nicht zuletzt in der exakteren Quantifizierung der Abweichungen von der Norm <sup>(55, 58)</sup>.

## Z Transformation zur Berechnung des Z Score <sup>(59)</sup>

$$Z = (X - \mu) / \sigma$$

Legende: Z, Z Score; X, aktueller Messwert;  $\mu$ , Mittelwert und  $\sigma$ , Standardabweichung der Standardnormalverteilung (Referenzpopulation)

Für die Erstellung der Z Scores muss nicht unbedingt von einer präterminierten Relation zwischen der kardiovaskulärer Messgröße und der anthropometrischen Variablen ausgegangen werden, die Heteroskedastizität (inkonstante Varianz) in der untersuchten Population kann mathematisch eliminiert werden (Altman-Methode) <sup>(47, 55)</sup>. Voraussetzung zur Kalkulation valider Z Scores ist die Anordnung der Referenzdaten in Form einer Standardnormalverteilung (Erwartungswert = 0, Varianz = 1, Schiefe  $v = 0$ ) <sup>(59)</sup> sowie eine adäquate Anzahl bzw. Auswahl der Probanden für jedes Stratum der untersuchten Population <sup>(47)</sup>.

Die Erstellung von Z Scores kompensiert zwar die Variabilität der einzelnen Messungen, Fehler in der Auswahl der Normalpopulation (z. B. Normalverteilung mit Schiefe  $v \neq 0$ , „skewness“) bleiben aber unkorrigiert, woraus sich das größte Problem für ihre Verwendung ergibt <sup>(41, 49, 50)</sup>.

Pettersen et al. <sup>(60)</sup> stellen für die meisten kardiovaskulären Diameter der M Mode- und 2DE-Modalitäten bei Neugeborenen und Jugendlichen (bis zum 18. Lebensjahr) entsprechende Z Scores zur Verfügung, deren Verwendung - trotz gewisser methodischer Schwächen <sup>(47)</sup> - dennoch von der ASE empfohlen wird <sup>(36)</sup>. Von einem Hersteller wurden die Polynominal-Funktionen bereits in die Befund-Software integriert <sup>(61)</sup>. Bei kleinen Frühgeborenen und großgewachsenen oder übergewichtigen Jugendlichen mit Körperoberflächen ausserhalb des untersuchten Spektrums ergeben sich aus der Extrapolation der Daten allerdings nicht verwertbare Ergebnisse.

Alternativ, allerdings mit einer einmaligen Lizenzgebühr von \$1500 kostenpflichtig, kann der Z Score-Kalkulator mit dem Datensatz des Children's Hospital Boston (Prof. Steven Colan) über das Technology & Innovation Development Office des Children's Hospital Boston bezogen werden (Kontaktperson Alan Yen, e-Mail: alan.yen@childrens.harvard.edu).

Eine Auswahl von **Kalkulatoren zur Berechnung der Z Scores** der kardiovaskulären Diameter bei Kindern und Jugendlichen ist über die Webseite „**parameterz.com**“, über das Web-basierte App „**app.parameterz.com**“ sowie über das iPhone/iPad-App „**Cardio Z**“ verfügbar, detailliertere Empfehlungen für die einzelnen Strukturen sind im Folgenden

angegeben.

**Andere statistische Methoden.** Im Gegensatz zur prädiktiven Methodik zur Erstellung der Z Scores finden auch rein deskriptive („non-parametrische“) statistische Methoden zur Beschreibung der Daten Verwendung. Am besten bekannt ist die für die Erstellung der CDC-Wachstumskurven verwendete LMS (Lambda-Mü-Sigma) Methode <sup>(55)</sup>, welche auch zur Normierung der LV Masse bei Kindern und Jugendlichen verwendet wird <sup>(19, 62)</sup>.

### **Grundlagen der Messmethodik**

Wichtigste Grundlage adäquater und reproduzierbarer Messungen bleibt neben standardisierter Messverfahren die optimale Bildqualität. Bei suboptimaler Darstellung der entsprechenden Strukturen oder Flusskurven sollte großzügig auf deren Quantifizierung verzichtet werden <sup>(22)</sup>. Eine verlässliche echokardiographische Quantifizierung kann zudem nur durch standardisierte technische Vorgaben erreicht werden <sup>(63)</sup>.

Die inter- wie intraobserver Variabilität kann durch Mittelung der Messungen aus mehreren Herzzyklen (am besten 3, weil etwa einem Atemzyklus entsprechend) signifikant reduziert werden <sup>(64)</sup>. Prinzipiell sind Messungen von „Slopes“ und Kalkulationen aus mehreren Variablen mit einer schlechteren Reproduzierbarkeit als jene der ventrikulären Diameter, Flächen und Zeitintervallen assoziiert <sup>(64)</sup>. Beim Vergleich von Messungen zwischen Ultraschall-Systemen verschiedener Anbieter muss die teils unterschiedliche Technologie der Bild-Aquisition und -Analyse beachtet werden <sup>(64)</sup>.

**Timing im Herzzyklus.** Der Zeitpunkt der End-Diastole kann über das registrierte EKG als Beginn des QRS-Komplexes oder durch das Einzelbild mit der größten Ausdehnung der Ventrikel bzw. über das Einzelbild zum Zeitpunkt der initialen Koaptation der Mitralklappensegel festgelegt werden. Der Zeitpunkt der End-Systole kann über die geringste Ausdehnung der Ventrikel bzw. das letzte Einzelbild vor der frühdiastolischen Öffnung der Mitralklappe definiert werden <sup>(10, 36)</sup>.

**2DE-Messungen.** Grundlegende Voraussetzungen für korrekte Messergebnisse sind die standardisierte Darstellung der betreffenden Struktur sowie klar definierbare endokardiale Grenzlinien (Optimierung der Gain-Einstellung) <sup>(10)</sup>. Die zu vermessende Struktur sollte aufgrund der, der lateralen Auflösung überlegenen axialen Auflösung möglichst lotrecht zur Schallrichtung dargestellt werden, höherfrequente Schallköpfe sind vor allem bezüglich der lateralen Auflösung von Vorteil; durch Vergrößerung der entsprechenden Region (Erhöhung der Pixelanzahl über die Zoomfunktion) sowie exakte Positionierung des elektronischen

Fokus kann das Problem einer schlechteren Bildschirmauflösung tiefer gelegener Strukturen relativiert und der Messfehler minimiert werden <sup>(10, 36)</sup>. Prinzipiell gilt, valvuläre und vaskuläre Strukturen zum Zeitpunkt ihrer größten Ausdehnung zu vermessen, die Diameter der Semilunarklappen und grossen Arterien demnach in der Systole, die Diameter der AV Klappen und Venen in der Diastole bzw. in der Expiration (z.B. Vena cava inferior). Gefäßdurchmesser sind immer lotrecht auf ihre Längsachse (= Blutflussrichtung) zu vermessen <sup>(5)</sup>. Analog zu anderen bildgebenden Verfahren wie CT und MRI sollten die Messungen nach der „inner-edge“ Methode erfolgen (Innenwand zu Innenwand) <sup>(26, 36)</sup>. Das „Tracing“ endokardialer Echos zum Zweck von Flächen- oder Volumenkalkulationen erfolgt entlang der schwarz/weissen Blut-Gewebegrenze, kleinere „Drop-outs“ der Endokardlinie können durch Extrapolation überbrückt werden, Segmente außerhalb des Bildsektors dürfen jedoch nicht rekonstruiert werden <sup>(10)</sup>.

**Spektral Doppler-Messungen.** Die Kalkulation von Druckgradienten im kardiovaskulären System (inklusive ihrer präzisen Lokalisation) beruht auf der Bernoulli-Gleichung, welche die mathematischen Beziehung zwischen instantaner Geschwindigkeit und instantanem Druck in gleichmäßiger, laminärer Strömung auf der Basis der Gesetze der Erhaltung von Masse, Energie und Momentum beschreibt <sup>(1, 19, 35, 65)</sup>.

#### Vereinfachte Bernoulli-Gleichung

$$\Delta P = 4 \cdot V^2$$

Legende:  $\Delta P$ , instantaner Druckgradient in mm Hg; V, Flussgeschwindigkeit in m/s; der Faktor 4 errechnet sich aus dem Term „ $\frac{1}{2} \rho$ “ ( $\rho$ , Massendichte des Blutes) der vollständigen Bernoulli-Gleichung

Die maximale Flussgeschwindigkeit ( $V_{max}$ ) wird am äußeren Rand des dichten Signals der Spektral Doppler-Flusskurve gemessen, die zarten linearen Signale an der Kurvenspitze entsprechen „transit time effect“ -Artefakten und sollten nicht in die Messung einbezogen werden <sup>(44)</sup>. Flusskurven leichtgradiger Semilunarklappenstenosen sind durch eine trianguläre Form gekennzeichnet, Flusskurven hochgradiger Stenosen besitzen eine abgerundete Form <sup>(44)</sup>. Dynamische Obstruktionen subvalvulärer Stenosen spiegeln sich in einem spätsystolischen Maximum mit konkavem Anstieg wider <sup>(44)</sup>. Die Kurven der Geschwindigkeits-Zeit Integrale (velocity-time integral, VTI) werden bei AV- und

Semilunarklappen von Klappenöffnung bis zum Klappenschluss, bei Gefäßen oder intercavitären Kommunikationen über den ganzen Herzzyklus mit Einbeziehung einer eventuellen Null-Linie planimetriert <sup>(36)</sup>. Alle Spektral Doppler-Messungen sollten zum Ausgleich der respiratorischen Variabilität über 3 konsekutive Herzzyklen gemittelt werden <sup>(36)</sup>, extra- und postextrasystolische Schläge sollten nicht in die Messung einbezogen werden <sup>(44)</sup>. Die Kalkulation des maximalen Druckgradienten aus der maximalen Flussgeschwindigkeit über die vereinfachte Bernoulli-Gleichung darf bei (1) prästenotischen Flussgeschwindigkeiten von mehr als 1.5 m/s, (2) multiplen seriellen Stenosen und (3) langstreckigen Stenosierungen nicht angewendet werden <sup>(44)</sup>. Die mittels Spektral Doppler-Kurven gemessenen, maximalen instantanen Druckgradienten sind aus diversen methodischen Gründen, vor allem bei leicht- und mittelgradigen Obstruktionen, höher als die im Katheterlabor bestimmten „peak-to-peak“ Gradienten <sup>(10)</sup>.

Zur Abschätzung intrakardialer Druckverhältnisse sollte eine rezente und repräsentative Blutdruckmessung (am rechten Arm) vorliegen, bei Intensivpatienten ist ein Abgleich mit den aktuellen invasiven oder nicht-invasiven Blutdruckwerten möglich.

**Beurteilung von Klappenstenosen und -regurgitationen.** Zur Beurteilung valvulärer Stenosen nach dem Neugeborenenalter können die für Erwachsene empfohlenen EAE/AHA/ACC Kriterien verwendet werden <sup>(36)</sup>. Die Verwendung der Kontinuitätsgleichung zur Berechnung von Klappenöffnungsflächen wird aufgrund der hohen Fehlerrate bei Kindern nicht empfohlen <sup>(36, 66)</sup>. Die für Erwachsene empfohlenen Kriterien zur Beurteilung valvulärer Regurgitationen (Abstufung in 3 Schweregrade (leichtgradig, mittelgradig, hochgradig bzw. Zwischenstufen für Aorten- und Mitralinsuffizienz: leicht- bis mittelgradig, mittel- bis hochgradig) <sup>(67, 68)</sup> sind für das pädiatrische Altersspektrum nicht validiert. Die Berechnung der Regurgitationsfraktion über den Abgleich der Schlagvolumina mittels 2DE-Diameter und der Spektral Doppler-Kurven bzw. der 2DE-Volumina bergen die Gefahr eines erheblichen Messfehlers und sind bei gleichzeitig vorliegenden Klappenstenosen bzw. Shuntverbindungen nicht anwendbar <sup>(10)</sup>. Neuere Verfahren wie die quantitative Beurteilung der Vena contracta oder die PISA (proximal isovelocity surface area)-Methode zur Kalkulation der Regurgitationsvolumina bzw. -ostien sind nur eingeschränkt reproduzierbar <sup>(69)</sup> und für die pädiatrischen Altersstufen nicht ausreichend untersucht <sup>(36)</sup>.

Regurgitationsjets sollten immer mit ihren 3 Komponenten (Flusskonvergenz-Zone proximal der Klappenebene, Vena contracta als Taille des Jets auf Klappenebene und Jet-Turbulenz distal der Klappenebene) dargestellt werden <sup>(67)</sup>. Eine reproduzierbare Quantifizierung der

Color Doppler-Informationen (Jet-Ausdehnung, Vena contracta) über mehrere Verlaufsuntersuchungen ist prinzipiell nur bei identen Geräteeinstellungen möglich (Schallkopf- und Pulswiederholungs-frequenz, Verstärkung, Nyquist-Limit, Wandfilter, Bildfrequenz etc.)<sup>(10)</sup>. Während bei Erwachsenen generell ein Nyquist-Limit von 50 - 60 cm/s empfohlen wird<sup>(67)</sup>, ist bei den hohen Herzfrequenzen kleinerer Kinder - selbst bei schmalstem Farbsektor - hiermit keine adäquate Bildrate aufrecht zu erhalten, sodass zwangsläufig höhere Nyquist-Einstellungen erforderlich sind. Die früher gängige Beurteilung der flächenhaften Ausdehnung der Regurgitationsjets sollte aufgrund deren Abhängigkeit von vielen anderen Einflußgrößen (Coandà-Effekt bei exzentrischen Jets<sup>i</sup>, Druckverhältnisse in der entsprechenden Herzhöhle etc.) nicht zur Quantifizierung der Klappenregurgitationen herangezogen werden<sup>(10, 67, 70)</sup>.

**Messungen der Standard-Echokardiographie.** Für eine Standard-Untersuchung erscheint die quantifizierende Beurteilung der M Mode-Dokumentation des linken Ventrikels sowie der Spektral Doppler-Flussprofile über die Pulmonalklappe, im LV-Ausflusstrakt bzw. in der Aorta ascendens und in der Aorta abdominalis ausreichend. 2DE-Messungen regulär erscheinender kardiovaskulärer Strukturen sind nicht erforderlich, die empfohlene standardisierte Dokumentation ermöglicht eine nachträgliche Quantifizierung bei entsprechender Fragestellung.

**Das Ausmaß der Dokumentation und Quantifizierung liegt letztlich immer im Ermessen des Untersuchers bzw. ergibt sich aus der vorliegenden Pathologie.**

---

<sup>i</sup> Coandà-Effekt = Tendenz einer Flüssigkeitsströmung, an einer konvexen Oberfläche entlangzulaufen, anstatt sich abzulösen und sich in der ursprünglichen Fließrichtung weiterzubewegen

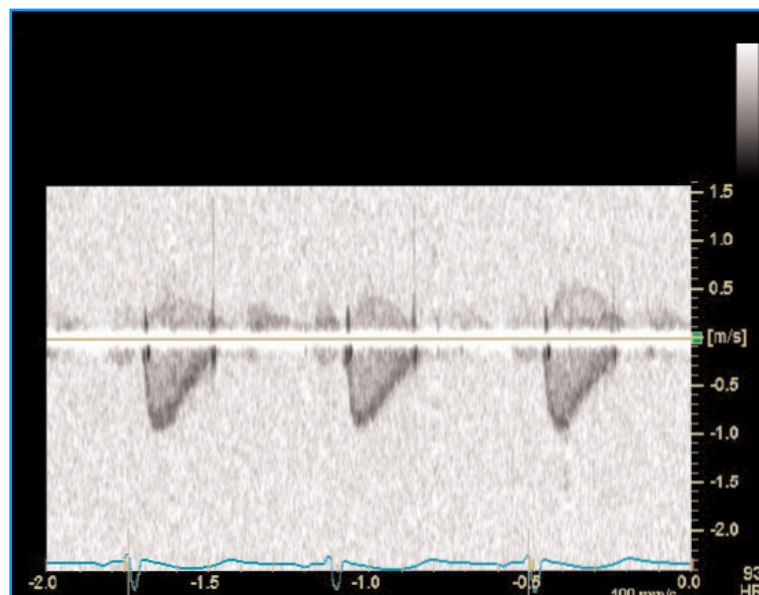


## Aortenklappe (AoV), LV Ausflusstrakt (LVOT)

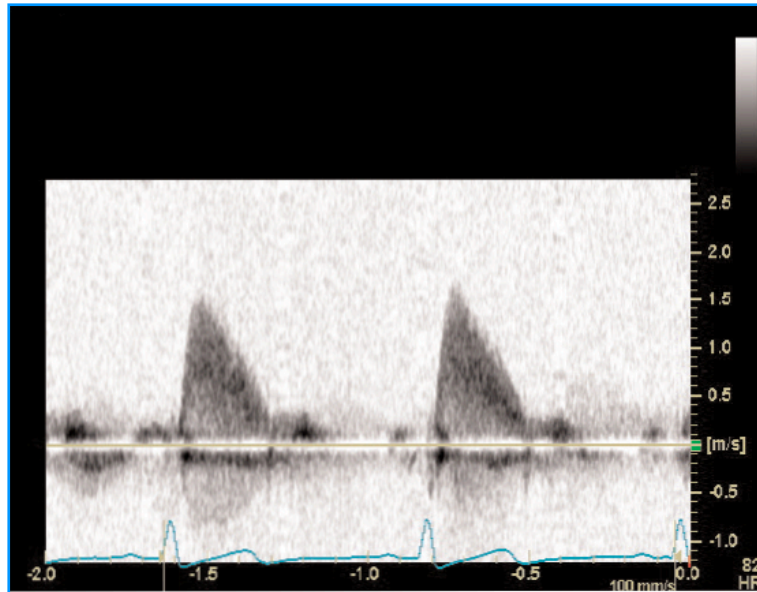
Der **Annulus der Aortenklappe** kann in der parasternalen Längsachse des LV zum Zeitpunkt der maximalen systolischen Separation der „hingepoints“ nach der „inner edge“ Methode vermessen werden <sup>(36)</sup>. Normalwerte in Form von Z Score-Kalkulatoren sind unter „parameterz.com“ „Consolidated Aortic Root Z Score Calculator“ verfügbar („Boston“ <sup>(71)</sup>, „Detroit“ <sup>(60)</sup>, „Halifax“ <sup>(16)</sup> im Vergleich) bzw. „Cardiac Valves Z Scores“ <sup>(72)</sup> bzw. über das App „Cardio Z“ verfügbar.

Die Bestimmung der **maximalen Flussgeschwindigkeiten** ( $V_{max}$ ) erfolgt mittels Spektral Doppler (CW Modus) im LV-Ausflusstrakt (apikaler 5- oder 3-Kammerblick, Normalbereich 0.7 - 1.2 m/s <sup>(10)</sup>) sowie in der Aorta ascendens (suprasternale lange Achse des Aortenbogens bzw. rechts infraklavikulär, Normalbereich 1.2 - 1.8 m/s <sup>(10)</sup>).

## Spektral Doppler (CW): LV-Ausflusstrakt.



## Spektral Doppler (CW Modus): Aorta ascendens.



**Linksventrikuläres Schlagvolumen (LVSV).** Über die Kontinuitätsgleichung kann aus dem systolischen Diameter des LV Ausflusstrakts (LVOT) knapp unterhalb der Klappenebene (parasternale lange Achse) und dem Geschwindigkeits-Zeit-Integral im LVOT (apikaler 5-Kammerblick, PW Modus, Messvolumen an der Stelle der 2DE-Messung) das Schlagvolumen des linken Ventrikels kalkuliert und auf dessen Basis das Herzzeitvolumen sowie durch Vergleich mit dem rechtsventrikulären Schlagvolumen eventuelle kardiale Shunt-Verhältnisse abgeschätzt werden. Vor allem bei kleinen Diametern potenziert sich der Messfehler (Querschnittsfläche =  $r^2\pi$ ), zur Kompensation der respiratorischen Variabilität sollten 3-5 Herzzyklen vermessen werden <sup>(10, 35, 73)</sup>.

### Linksventrikuläres Schlagvolumen

$$SV = \text{LVOT Fläche} \times \text{LVOT VTI}$$
$$SV = (\text{LVOT Diameter}/2)^2 \times \pi \times \text{LVOT VTI}$$

Legende: SV, Schlagvolumen; LVOT, LV Ausflusstrakt; VTI, Geschwindigkeits-Zeit-Integral

**Aortenstenose (AS).** Der Schweregrad einer AS wird über die maximale Flussgeschwindigkeit und den mittleren Druckgradienten der transaortalen Flusskurve angegeben. Bei der Interpretation der Messwerte muss die linksventrikuläre Pumpfunktion berücksichtigt werden (z.B. kritische Aortenstenose bzw. „low flow - low gradient“-Stenose bei

Pumpversagen mit LVEF <40%). Bei maximalen Flussgeschwindigkeiten <3.0 m/s oder proximalen Flussgeschwindigkeiten von mehr als 1.5 m/s sollte (z.B. bei schwerer Aorteninsuffizienz) aufgrund der Ungenauigkeit der Kalkulation über die vereinfachte Bernoulli-Gleichung nur die maximale Flussgeschwindigkeit oder der maximale Druckgradient angegeben bzw. die erweiterte Bernoulli-Gleichung angewendet werden (10, 44, 66). Der Doppler-echokardiographisch bestimmte maximale (instantane) Druckgradient einer valvulären AS überschätzt den invasiv gemessenen („peak-to-peak“) Gradienten aufgrund des Phänomens der Druckerholung<sup>i</sup> („pressure recovery“<sup>(74)</sup>), welches vor allem bei Aorta ascendens-Diametern unter 3.0 cm zum Tragen kommt. Bei Kindern können sich dadurch Abweichungen von bis zu 30 mm Hg ergeben (10). In die hämodynamische Beurteilung der AS sind immer die linksventrikulären Diameter und Wandstärken einzubeziehen (19, 36, 44).

**Schweregrade der valvulären Aortenstenose (EAE/AHA/ACC-Kriterien) (exklusive Neugeborene)** (19, 44)

	Leicht	Mittel	Schwer
Maximale Flussgeschwindigkeit (m/s)	<3.0	3.0 - 4.0	> 4.0
Mittlerer Druckgradient (mm Hg)	< 30 <sup>a</sup> (< 20 <sup>b</sup> )	30 - 50 <sup>a</sup> (20 - 40 <sup>b</sup> )	> 50 <sup>a</sup> (> 40 <sup>b</sup> )

<sup>a</sup> ESC-Richtlinien, <sup>b</sup> AHA/ACC-Richtlinien

**Aorteninsuffizienz (AR).** Die Klassifizierung der AR ist bei Kindern und Jugendlichen in erster Linie eine qualitative, Verlaufsbeurteilungen werden am besten durch die simultane Darstellung der korrespondierenden Bildschleifen bewerkstelligt. Die Beurteilung der longitudinalen bzw. flächenhaften Ausdehnung des Regurgitationsjets stellt aufgrund ihrer Abhängigkeit vom Druckgradienten und der Compliance des LV keinen verlässlichen Parameter zur Quantifizierung der AR dar. Eine hämodynamisch relevante (chronische) AR definiert sich immer über eine Dilatation und Myokardhypertrophie des LV (Kombination von exzentrischer und konzentrischer Hypertrophie), normale systolische und diastolische LV Diameter schließen eine hochgradige (chronische) AR mit Sicherheit aus. Eine Zunahme des

<sup>i</sup> Durch Reduktion der Gefäßdiameters an der Stenose erhöht sich die Blutflussgeschwindigkeit (Zunahme der kinetischen Energie mit gleichzeitigem Verlust an potentieller Energie = Druckabfall). Nach Durchtritt durch die engste Stelle nimmt die Blutflussgeschwindigkeit und damit die kinetische Energie des Jets durch Rücktransformation in potentielle Energie (Energieerhaltungssatz) wieder ab (= Druckerholung) (10, 19)

auf die Körperoberfläche normierten endsystolischen LV Diameter kann Ausdruck eines beginnenden linksventrikulären Pumpversagens sein. Eine schwere AR ergibt im Spektral Doppler-Modus (CW Modus) ein intensives Flusssignal, welches sich bei leichtgradigen Regurgitationen nur flau darstellt. Die Dezeleration der Flusskurve der AR (CW Modus) erfolgt bei leichtgradiger AR langsam („pressure half time“ über 500 ms), bei schwerer AR rasch („pressure half time“ unter 200 ms); dieser Parameter verliert bei hohen Herzfrequenzen allerdings seine Validität. Eine schwere AR resultiert - eine normale Compliance der aortalen Strukturen und des LV Myokards vorausgesetzt - in einem holodiastolischen retrograden Fluss in der Aorta abdominalis. Hochgradige Regurgitationen weisen praktisch immer eine ausgeprägte proximale Flusskonvergenz auf, während eine solche bei leichtgradiger AR nur gering oder gar nicht vorhanden ist <sup>(10, 66, 67, 75)</sup>. Als Cut-off für eine mehr als leichtgradige AR kann ein Vena contracta-Diameter  $>0.31 \text{ cm/m}^2$  Körperoberfläche angenommen werden <sup>(76)</sup>. Die auf die Körperoberfläche normierte Fläche der Vena contracta sowie das Verhältnis der retrograden und antegraden Geschwindigkeits-Zeit Integrale in der Aorta abdominalis korrelieren bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern mit dem Schweregrad der AR im MRI <sup>(77)</sup>. Auf Basis dieser Daten steht unter [dev.parameterz.com](http://dev.parameterz.com) ein Kalkulator zur Schätzung der Regurgitationsfraktion probeweise zur Verfügung.

### **Aortenwurzel und Aorta ascendens**

Die **Diameter** der Aortenwurzel, der sinotubulären Verbindung und der Aorta ascendens (in Höhe der rechten Pulmonalarterie <sup>(16)</sup>) werden in einer hohen links-parasternalen langen Achse („Lange Achse Aorta Ascendens“) zum Zeitpunkt ihrer größten systolischen Ausdehnung lotrecht zur Richtung des Blutflusses nach der „inner edge“-Methode erhoben <sup>(36)</sup>. Die 2DE-Messungen sind denjenigen im M Mode vorzuziehen, nachdem die Cursorposition durch die Bewegung des Herzens über den Herzzyklus variiert, woraus sich Abweichungen von bis zu 0.2 cm ergeben <sup>(19)</sup>. Normalwerte in Form von Z Score-Kalkulatoren sind unter [Parameterz.com](http://Parameterz.com) „Consolidated Aortic Root Z Score Calculator“ („Boston“ <sup>(71)</sup>, „Detroit“ <sup>(60)</sup> oder „Halifax“ <sup>(16)</sup> im Vergleich) bzw. über das App „Cardio Z“ verfügbar, wobei nur die „Halifax“-Daten den Diameter der Aorta ascendens inkludieren. Die von Gaultier et al. <sup>(78)</sup> publizierten Daten wurden entgegen den aktuellen Richtlinien für Kinder und Jugendliche nach der für Erwachsene empfohlenen Methodik erstellt (Messung in der End-Diastole, „leading edge“-Methode <sup>(79)</sup>), Z Scores sind unter [Parameterz.com](http://Parameterz.com) „Paris“ bzw. über das App „Cardio Z“ zu finden. Die Verwendung von älteren, auf M Mode-Messungen beruhenden

Normalwerten zur Normierung der 2DE-Messungen der Aortenwurzel ergibt aufgrund der unterschiedlichen Methodik inkorrekte Ergebnisse (Fehldiagnose einer Aortenwurzel-Dilatation in 40% bei Kindern und Jugendlichen <sup>(10)</sup>).

### **Koronararterien**

In der parasternalen kurzen Achse der Herzbasis können die proximalen Anteile des Hauptstammes der linken Koronararterie (LMCA) und ihrer Seitenäste, Ramus interventricularis anterior (RIVA bzw. LAD) und Ramus circumflexus (LCx), meist durch geringe Drehung der Schallebene im Uhrzeigersinn dargestellt und vermessen werden. Durch Drehen der Schallebene gegen den Uhrzeigersinn kann die rechte Koronararterie (RCA) in ihrem proximalen Verlauf eingestellt und vermessen werden. Mit entsprechenden, für niedrigere Flussgeschwindigkeiten optimierten Systemeinstellungen gelingt im Color Doppler oft die Darstellung der Blutflussrichtung in den größeren Arterien.

Die Messungen der **Diameter** sollte, sofern erforderlich, zum Zeitpunkt der maximalen Expansion der Gefäße nach der „inner edge“-Methode erfolgen <sup>(19, 36)</sup>. Valide normative Daten sind von McCrindle et al. <sup>(80)</sup> für LMCA, RIVA/LAD, RCA, von Olivieri et al. <sup>(81)</sup> für LMCA, RIVA/LAD und RCA sowie - von der statistischen Methode am überzeugendsten - von Dallaire et al. <sup>(54)</sup> für LMCA, RIVA/LAD, LCx sowie proximaler, mittlerer und distaler RCA publiziert. Letztere erlauben eine Normierung auf die Körperoberfläche, bei präpubertalen Kindern zudem auf den Diameter des Aortenklappen-Annulus. Z Score-Kalkulatoren sind unter Parameterz.com „Coronary Artery Z Scores“: „Boston“ <sup>(80)</sup>, „Washington“ <sup>(81)</sup> und „Montreal“ <sup>(54)</sup> bzw. über das App „Cardio Z“ verfügbar, die eingegeben Daten können über in Parameterz.com „Coronary Artery Z Scores Comparisons“ miteinander verglichen werden.

## Messung der Koronararterien-Diameter nach Dallaire et al. <sup>(54)</sup>

	Schnittebene und Messpunkt
LMCA	Parasternale kurze Achse/Herzbasis, Mitte zwischen Ostium und Bifurkation in LAD und Cx
RIVA/LAD	Parasternale kurze Achse/Herzbasis, 3-5 mm nach Bifurkation und vor Abgang des 1. Ramus marginalis
RCA proximal	Parasternale kurze Achse/Herzbasis, 3-5 mm nach dem Abgang
RCA Mitte	Subxiphoidale lange Achse, Sulcus atrioventricularis
RCA distal	Apikaler 4-Kammerblick, Sulcus atrioventricularis

### Transverser Aortenbogen, Aortenisthmus und Aorta descendens

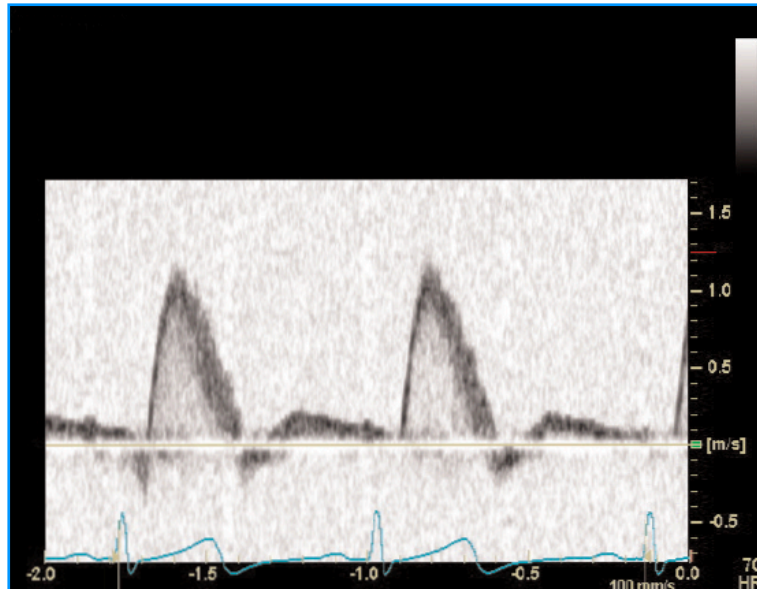
Die Diameter des **transversen Aortenbogens** (zwischen den Abgängen des Truncus brachiocephalicus und der Arteria carotis communis sinistra) sowie des **Aortenisthmus** (schmalstes Segment nach dem Abgang der Arteria subclavia sinistra) werden in der suprasternalen langen Achse des Aortenbogens in der Systole nach der „inner edge“ - Methode bestimmt. Der **Durchmesser der Aorta descendens** kann, nach dem gleichem Messprinzip, von subxiphoidal auf Höhe des Zwerchfells gemessen werden.

Z Score-Kalkulatoren für die genannten Diameter sind unter Parameterz.com „Z Scores of Cardiac Structures: Detroit Data“ verfügbar.

Als Normalbereich für die maximale Flussgeschwindigkeit in der Aorta descendens wird ein Bereich von 0.51 - 1.04 m/s angegeben <sup>(10)</sup>.

Die Dokumentation und Beurteilung der **Flusskurve der Aorta abdominalis** im Spektral Doppler Modus (PW) sollte Teil der Standarduntersuchung sein (Normalbereich für die maximale Flussgeschwindigkeit:  $1.2 \pm 0.44$  m/s bei Winkelabweichung von ca.  $55^\circ$  <sup>(82)</sup>). Eine verminderte maximale Flussgeschwindigkeit mit verzögerter Akzeleration bzw. ein kontinuierliches antegrades diastolisches Flusssignal sprechen für eine proximal des Messvolumens gelegene Obstruktion, ein frühdiastolisches retrogrades Flusssignal schließt eine Obstruktion der thorakalen Aorta zuverlässig aus <sup>(19, 28)</sup>.

## Spektral Doppler (PW Modus): Aorta abdominalis.



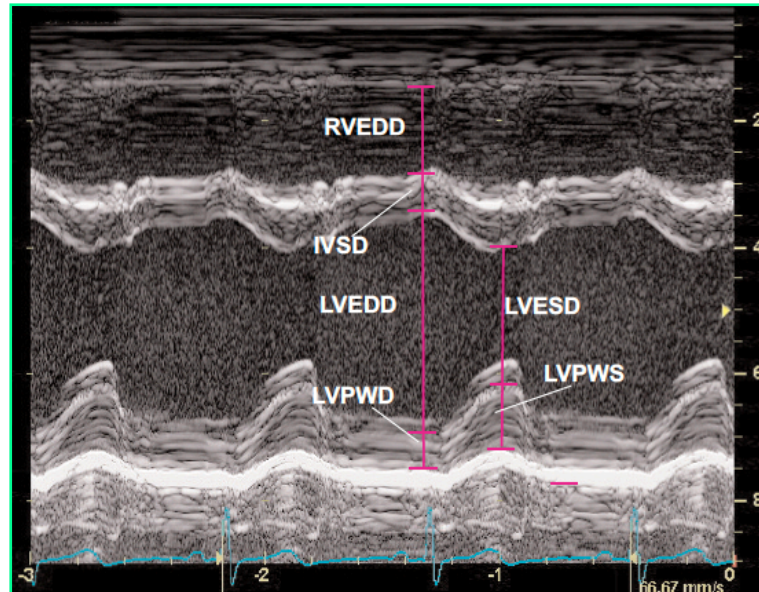
### Linker Ventrikel (LV)

Die Beurteilung der **linearen Diameter des LV** über die M Mode-Registrierung sollte Teil der Standarduntersuchung darstellen. Die M Mode-Dokumentation erfolgt 2DE-gesteuert und kann wahlweise in der parasternalen kurzen Achse oder in der parasternalen langen Achse, jeweils auf Ebene der Papillarmuskeln erfolgen <sup>(36, 83)</sup>. Beide Methoden haben ihre Vorteile und Limitationen, aufgrund der ausgeprägten atmungsbedingten Lateralbewegung des Herzens bei Kindern und Jugendlichen kann der Registrierung in der kurzen Achse der Vorzug gegeben werden <sup>(10, 36)</sup>. Die Messung erfolgt nach der „leading edge“-Methode, als Grenzlinie zwischen Hohlräumen und Myokard ist die zarteste durchgehende Linie (Endokardlinie) definiert <sup>(84)</sup>. Die exakte Abgrenzung von Muskelbündeln an der rechtsventrikulären Oberfläche des Ventrikelseptums von dessen tatsächlicher Endokardlinie ist nicht immer einfach und kann zu einer erheblichen Überschätzung der gemessenen Septumdicke führen <sup>(10)</sup>.

Die enddiastolischen Diameter des Ventrikelseptums (IVSD), des LV Cavum (LVEDD), der LV Hinterwand (LVPWD) werden zum Zeitpunkt der größten Ausdehnung des LV <sup>(19)</sup> gemessen, die endsystolischen Diameter des LV Cavum (LVESD) und der LV Hinterwand (LVPWS) zum Zeitpunkt des Nadirs der Septumbewegung (= Aortenklappenschluss) bzw. dem Zeitpunkt der geringste Ausdehnung des LV <sup>(19)</sup>. Bei pathologischer, z.B. paradoxer Septumbewegung definiert sich die End-Systole als höchster Punkt der LV Hinterwand <sup>(84)</sup>.



## M Mode: Linker Ventrikel.



Bei entsprechender Qualität der 2DE-Registrierung kann auch die „Anatomical M Mode“ Funktion zur nachträglichen Reproduktion der M Mode-Darstellung verwendet werden <sup>(31)</sup>.

Für die über die kurze Achse bestimmten LV Diameter steht ein Z Score-Kalkulator unter Parameterz.com „Z scores of Cardiac Structures: Detroit Data“, basierend auf den Daten von Pettersen et al. <sup>(60)</sup> zur Verfügung (gültig für Neugeborene bis Jugendliche zum 18. Lebensjahr). Für die über die lange Achse bestimmten LV Diameter kann der Z Score-Kalkulator auf Basis der Daten von Kampmann et al. <sup>(85)</sup> unter „M-Mode Z Scores“ verwendet werden (gültig für Neugeborene ab 2000 g bis Jugendliche zum 18. Lebensjahr). Bei Methoden sind in der App „Cardio Z“ wählbar.

Für Früh- bzw. dystrophe Termingeborene sind Referenzwerte von Nagasawa et al. <sup>(86)</sup> (gemessen in der parasternalen kurzen Achse, Abbildung des enddiastolischen LV Diameters als lineare Regression zur Körperlänge) bzw. Skelton et al. <sup>(87)</sup> (gemessen in der parasternalen langen Achse, dargestellt in tabellarischer Form nach Gestationsalter und Geburtsgewicht) publiziert. Deren Verwendung wird trotz einiger methodischer Schwächen <sup>(47)</sup> von ASE, EAE und AEPC empfohlen <sup>(88, 41)</sup>, Z Score-Kalkulatoren stehen außerdem nicht zur Verfügung.

Aufgrund der gegenüber dem M Mode besseren räumlichen, allerdings schlechteren zeitlichen Auflösung wird alternativ die Vermessung der LV Dimensionen aus dem korrespondierenden 2DE-Bildern empfohlen <sup>(36, 88)</sup>, wobei die Ergebnisse aufgrund der unterschiedlichen Messmethodik („leading edge“ vs. „inner edge“) vor allem bei kleinen Strukturen



nicht miteinander zu vergleichen sind <sup>(10)</sup>. Z Scores auf Basis rezenter Daten sind für 2DE-Messungen des linken Ventrikels nicht verfügbar.

**Linksventrikuläre Masse und LV Mass Index (LVMI).** Die Berechnung der LV Masse aus den linearen M Mode-Diametern („leading edge“-Technik) wird zur Beurteilung einer pathologischen Myokardhypertrophie verwendet <sup>(5)</sup>, wenngleich die Extrapolation aus eindimensionalen Parametern gegenüber der 2DE-Messung mit den bekannten Schwächen assoziiert ist <sup>(10)</sup>. Bei Patienten mit arterieller Hypertension definiert ein pathologischer LV Mass Index eine Zielorganläsion und indiziert die medikamentöse Therapie bzw. deren Intensivierung <sup>(89)</sup>. Bei Patienten nach operativer oder interventioneller Therapie einer Aortenisthmusstenose erscheint die Beurteilung der LV Masse ebenfalls sinnvoll <sup>(90)</sup>.

#### **Berechnung der LV Masse (ASE Methode) <sup>(89)</sup>**

$$\text{LV Masse} = 0.8 \{1.04 [\text{LVDEDD} + \text{LVPWD} + \text{IVSD}]^3 - \text{LVDEDD}^3\} + 0.6 \text{ g}$$

Legende: LVEDD, enddiastolischer LV Diameter; LVPWD, enddiastolischer Diameter der LV Hinterwand; IVSD, enddiastolischer Diameter des Ventrikelseptums

Analytische bzw. parametrische statistische Methoden zur Normierung der LV Masse auf diverse anthropometrische Größen ergeben aufgrund des Heteroskedastizitätsproblems (= inkonstante Varianz) keine wirklich reproduzierbaren Relationen. Der deskriptive statistische Ansatz nach der LMS-Methode umgeht dieses Problem, allerdings bleiben sämtliche physiologischen Grundprinzipien dabei unberücksichtigt <sup>(62)</sup>. Für die Normierung der LV Masse nach der LMS-Methode steht ein Z Score-Kalkulator unter [Parameterz.com](http://Parameterz.com) „LV Mass Z Scores“ zur Verfügung.

**Globale systolische LV Funktion.** Die systolische Funktion des LV kann als globale Pumpfunktion (Ventrikelperformance) oder als intrinsische Myokardfunktion (Kontraktilität = Performance der Myofibrillen) beschrieben werden <sup>(28, 36)</sup>. Die globale Pumpfunktion resultiert aus der Interaktion von myokardialer Kontraktilität, Vorlast (end-diastolische Faserlänge), Nachlast und Herzfrequenz (und letztlich auch der atrio-ventrikulären, inter- und intraventrikulären Synchronie <sup>(91)</sup>). Die Parameter der Auswurfphase (Verkürzungsfraction, Auswurfraction, Schlagvolumen, Herzzeitvolumen etc.) differenzieren nicht zwischen dem relativen Anteil dieser einzelnen Variablen, aufgrund der Lastabhängigkeit dieser Parameter

kann die, von Lastbedingungen und Herzfrequenz unabhängige, intrinsische Myokardfunktion (Kontraktilität) nicht bestimmt werden <sup>(36, 92)</sup>.

Die **qualitative** Beurteilung der Pumpfunktion im 2DE („Eyeballing“) erfolgt über die parasternalen, apikalen und subxiphoidalen Schnittebenen und wird als gesteigert, normal oder als gering-, mittel- oder hochgradig eingeschränkt beschrieben <sup>(1)</sup>.

Die Berechnung der geometrischen Indizes (Verkürzungsfraction, Auswurffraction, Herzzeitvolumen) erfolgt über die herzyklusbedingten Veränderung der LV Diameter bzw. Volumina.

Im Gegensatz zu den geometrischen Parametern sind nicht-geometrische Parameter der Myokardfunktion von der Ventrikelgeometrie weitgehend unabhängig <sup>(19, 36)</sup>.

**Verkürzungsfraction (SF).** Als Standardparameter zur Beurteilung der systolischen Globalfunktion des LV wird die Verkürzungsfraction (Shortening Fraction, SF) bzw. die prozentuelle fraktionelle Verkürzung (Percent Fractional Shortening, %FS) verwendet.

<b>Verkürzungsfraction (SF) bzw. prozentuelle fraktionelle Verkürzung (%FS)</b>
$SF = (LVEDD - LVESD) / LVEDD$ $\%FS = 100 \times (LVEDD - LVESD) / LVEDD$

Legende: LVEDD, enddiastolischer LV Diameter; LVESD, endsystolischer LV Diameter

Als Normalbereich wird bei Kindern und Jugendlichen eine SF zwischen 28 und 38% <sup>(19)</sup> bzw. 44% <sup>(10, 28)</sup> angegeben. Als eindimensionaler, geometrischer Parameter kann die SF nur bei regulärer Ventrikelgeometrie und normaler regionaler Wandbewegung verwertet werden. Als Parameter der Austreibungsphase ist die SF durch Vorlast, Nachlast und die Herzfrequenz beeinflusst, die intrinsische Myokardfunktion (Kontraktilität) wird durch diesen Index nicht abgebildet <sup>(19)</sup>.

**LV Auswurffraction (LVEF).** Bei entsprechender Fragestellung bzw. bei atypischer Ventrikelgeometrie oder regionalen Wandbewegungstörungen kann die LVEF durch Planimetrie der enddiastolischen (LVEDV) und endsystolischen LV Volumina (LVESV) mit Bestimmung des jeweiligen Längsdiameters (von der Mitte der Basislinie zwischen den „hingepoints“ des Mitralklappenannulus zum apikalen Endokard) orthogonal im apikalen 4- und 2-Kammerblick berechnet werden (**modifizierte Simpson-Methode**). Die end-

diastolische Messung erfolgt im Einzelbild zum Zeitpunkt des Mitralklappenschlusses bzw. der grössten Ausdehnung des linken Ventrikels, die endsystolische Messung im Einzelbild unmittelbar vor der Mitralklappenöffnung bzw. zum Zeitpunkt der geringsten Ausdehnung des LV. Bei der Planimetrie werden die Papillarmuskeln ausgespart, die Differenz zwischen den beiden Längsdiametern darf nicht mehr als 10% betragen (Vermeiden des „fore-shortening“ des LV) <sup>(36, 89)</sup>. Bei hohen Herzfrequenzen muss eine adäquate Bildfrequenz zur exakten Selektion der entsprechenden Einzelbilder gewährleistet sein <sup>(10)</sup>. Die Extrapolation der LVEF aus der Verkürzungsfraction sollte aufgrund der geometrischen Ungenauigkeiten unterlassen werden <sup>(31, 36)</sup>. Als Normalbereich für die LVEF bei Kindern und Jugendlichen gelten Werte zwischen 56 und 78% <sup>(28)</sup>.

#### Linksventrikuläres Volumen (modifizierte Simpson-Methode)

$$V = \pi/4 \sum (a_i \times b_i) \times L/n$$

Legende: V, Volumen; a<sub>i</sub> und b<sub>i</sub>, Zylindervolumina; L, LV Längsdiameter; n, Anzahl Zylinder

#### Linksventrikuläre Auswurfraction (LVEF)

$$LVEF = (LVEDV - LVESV) \times 100 / LVEDV$$

Legende: LV EDV, enddiastolisches LV Volumen; LV ESV, endsystolisches LV Volumen

Exaktere geometrische Parameter der myokardialen Kontraktilität wie die Geschwindigkeit der zirkumferentiellen Faserverkürzung (VCF), endsystolische Wandspannung (ESWS) bzw. die „stress-velocity“-Beziehung sind aufgrund ihrer aufwendigen Methodik (simultane Phonokardiographie, Karotispulskurve etc.) für die Routinediagnostik leider nicht geeignet.

**Mitral Annular Plane Systolic Excursion (MAPSE).** Die longitudinale systolische Verkürzung stellt einen wesentlichen Bestandteil der linksventrikulären Pumpfunktion dar <sup>(93)</sup>. Die Reduktion der longitudinalen Funktion geht oft einer Einschränkung der LV-Auswurfraction voraus <sup>(94)</sup>. Die systolische, nach apikal gerichtete Exkursion des Mitralklappenannulus bietet sich als einfacher und gut reproduzierbarer Parameter der longitudinalen Verkürzung des LV an <sup>(19)</sup>. Die MAPSE wird über einen, im apikalen 4-Kammerblick durch den lateralen Mitralklappenannulus positionierten M Mode-Cursor möglichst in der endexpiratorischen Apnoe registriert und über die gesamte Exkursion vermessen

(Registriereschwindigkeit 75-100 mm/s). Bei signifikanter Mitralsuffizienz sollte auf die Interpretation der MAPSE verzichtet werden <sup>(19)</sup>. Normalwerte für die MAPSE am lateralen Mitralklappenannulus bei Kindern und Jugendlichen inklusive Neugeborene sind von Köstenberger et al. <sup>(92)</sup> publiziert, Z Score-Kalkulatoren folgen hoffentlich in Kürze.

**LV dP/dT.** Die Rate des Druckanstiegs während der isovolumetrischen Kontraktion kann als nicht-geometrischer, nachlastunabhängiger und durch die Vorlast nur gering beeinflusster Parameter der myokardialen Kontraktilität verwendet werden. Die dP/dT wird im ansteigenden Schenkel einer Mitralregurgitationskurve (CW Modus) aus dem Zeitintervall ( $\Delta t$ ) zwischen den Gradienten von 4 und 36 mm Hg (= Flussgeschwindigkeiten von 1.0 und 3.0 m/s) berechnet <sup>(19, 28, 95)</sup>.

<b>Linksventrikuläre dP/dT</b>
LV dP/dt = 32/ $\Delta t$ mm Hg/s

Als Normalbereich gilt ein Wert >1200 mm Hg/s, als sicher pathologisch sind Messwerte <1000 mm Hg/s anzusehen <sup>(9, 28)</sup>.

**Tei Index (Myocardial Performance Index, MPI).** Als nicht-geometrischer, kombinierter Parameter der systolischen und diastolischen LV Funktion definiert sich der Tei Index durch das Verhältnis der Zeitspanne der isovolumetrischen Aktivität (isovolumetrische Kontraktion + isovolumetrische Relaxation) und der Auswurfzeit. Zur Berechnung werden die Spektral Doppler Flusskurven des Mitralklappeneinstroms und des LV Ausflusstrakts (PW oder CW Modus) im apikalen 5- oder 3-Kammerblick simultan registriert. Technisch einfacher sind jedoch die Exkursionen des Mitralklappen-Annulus mittels TDI anzuloten <sup>(28, 96)</sup>.

<b>Linksventrikulärer Tei Index (MPI)</b>
$\text{LV MPI} = (\text{ICT} + \text{IRT})/\text{LVET}$ $\text{LV MPI} = (a - b) / b$

Legende: ICT, isovolumetrische Kontraktionszeit in ms; IRT, isovolumetrische Relaxationszeit in ms; LVET, linksventrikuläre Auswurfzeit in ms; a, Zeitintervall vom Ende (A bzw. a´ Welle) bis zum Beginn (E bzw. e´ Welle) des Mitralklappen-Einstroms bzw. Mitralannulus-Kurve im TDI Modus in ms; b, Auswurfzeit = Beginn bis Ende der Flusskurve im LV Ausflusstrakt bzw. Dauer der s´ Welle in ms

Bei Bestimmung der Zeitintervalle aus verschiedenen Herzzyklen mit unterschiedlichen RR-Intervallen wird die Kalkulation unbrauchbar <sup>(46)</sup>. Eine Verschlechterung der Ventrikelfunktion spiegelt sich in einer Zunahme des Tei Index wider (Zunahme der isovolumetrischen Kontraktionszeit mit Abnahme der Auswurfzeit bei systolischer Funktionsstörung oder verlängerte isovolumetrische Relaxation bei diastolischer Funktionsstörung). Eine Differenzierung zwischen systolischen und diastolischen Funktionsstörungen ist über den Tei Index nicht möglich. Für den aus den Spektral Doppler-Kurven kalkulierte Tei Index wird ein Normalbereich von  $0.35 \pm 0.03$  angegeben <sup>(28, 96)</sup>.

Der Tei Index ist aufgrund seiner Lastabhängigkeit, der paradoxen Normalisierung bei hohen Füllungsdrucken oder schweren Semilunarklappen-Regurgitationen, der fraglichen Validität bei intraventrikulären Reizleitungsstörungen sowie der eingeschränkten Reproduzierbarkeit (in allen Modalitäten) in seiner Verwendung limitiert, zudem steht eine definitive klinische Validierung bei Kindern und Jugendlichen aus <sup>(28, 64, 97)</sup>.

**Regionale LV Funktion.** Regionale Wandbewegungsstörungen definieren sich über eine reduzierte systolische Dickenzunahme bzw. eine alterierte systolische Einwärtsbewegung eines Myokardsegments im 16- oder 17-Segmente Modell <sup>(28)</sup>. Der klinische Stellenwert der Beurteilung der regionalen Myokardfunktion, auch unter körperlicher oder pharmakologischer Belastung, ist bei Kindern und Jugendlichen letztlich noch nicht definiert <sup>(19)</sup>.

**Regionale Wandbewegungsstörungen** <sup>(89)</sup>.

Hyperkinesie	verstärkte Dickenzunahme
Hypokinesie	reduzierte Dickenzunahme
Akinesie	keine Dickenzunahme
Dyskinesie	paradoxe systolische Bewegung
Aneurysma	diastolische Deformation

**Diastolische LV Funktion.** Die Beurteilung der diastolischen Ventrikelfunktion stellt, im Gegensatz zu Erwachsenen, bei Kindern und Jugendlichen nicht Teil der echokardiographischen Standarduntersuchung dar. Pädiatrische Patienten mit Myokardhypertrophien jeglicher Ätiologie, Kardiomyopathien, „Single Ventricle“-Physiologien, operierter Tetralogie

von Fallot, rechtsventrikulärer Volumen- oder Druckbelastung sowie nach Herztransplantation haben jedoch ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung diastolischer Funktionsstörungen und stellen damit das Indikationsspektrum zur Beurteilung der diastolischen Ventrikelfunktion dar.

Die Interpretation nahezu aller Parameter der diastolischen Funktion wird bei Kindern und Jugendlichen durch deren physiologische Variabilität in Abhängigkeit von Lebensalter, Herzfrequenz etc. kompliziert <sup>(19)</sup>. Für Neugeborene und jüngere Kinder existieren keine validen Normwerte <sup>(3)</sup>. Parameter wie die Dezelerationszeit der transmitralen E Welle (MV EDT) oder die Zeitdauer der pulmonalvenösen retrograden A Welle (PVA<sub>dur</sub>) weisen eine sehr schlechte Reproduzierbarkeit auf, was ihren Einsatz in der Praxis limitiert <sup>(3, 64)</sup>. Bei angeborenen Herzfehlern ist das für Erwachsene gültige Konzept des Kontinuums der diastolischen Funktionsstörungen (verzögerte Relaxation - „pseudonormale Füllung“ - restriktives Füllungsmuster) nicht ohne Weiteres zu übernehmen <sup>(76, 98)</sup>.

Der wesentlichste Parameter der diastolischen Funktion, der linksventrikuläre Füllungsdruck, kann echokardiographisch nicht direkt gemessen, sondern über diverse Indizes nur indirekt und approximativ geschätzt werden <sup>(35)</sup>.

Die Methodik zur Erfassung der diastolischen Funktion des LV in der konventionellen Echokardiographie umfasst die Beurteilung der Grösse des linken Vorhofs, des transmitralen Einstroms und des Flussprofils in den Pulmonalvenen. Vorerst nur für Erwachsene validiert, stellt die Beurteilung der Gewebeschwindigkeiten des Mitralklappenannulus im TDI Modus (laterale und septale e´) inzwischen ein unverzichtbares Adjuvans in der Routinediagnostik diastolischer Funktionsstörungen des LV dar <sup>(19, 28, 99)</sup>.

**Mitralklappeneinstrom.** Die transmitrale Flusskurve reflektiert den Druckgradienten zwischen linkem Vorhof und LV, welcher vorwiegend durch den linksatrialen Druck und die Relaxationseigenschaften des LV bestimmt wird. Die Registrierung der Flusskurve erfolgt mittels Spektral Doppler (PW Modus), wobei ein möglichst kleines Messvolumen auf Höhe Spitzen der geöffneten Klappensegel positioniert wird.

Aus der transmitralen Flusskurve können die maximalen Flussgeschwindigkeiten der E und A Welle (E V<sub>max</sub>, A V<sub>max</sub>), deren Verhältnis (E/A Ratio), die Dezelerationszeit der E Welle (MV EDT) sowie die Dauer der A Welle (MVA<sub>dur</sub>) bestimmt werden.

Das transmitrale Füllungsmuster wird durch die Herzfrequenz (Zunahme der A V<sub>max</sub>, Abnahme der E/A Ratio mit höherer Herzfrequenz), die Atmung (Abnahme der E V<sub>max</sub> mit Abnahme der E/A Ratio im aktiven Inspirium), die Vorlast (Zunahme der E V<sub>max</sub> und der E/A

Ratio mit höherer Vorlast und vice versa) als auch durch Position des Messvolumens (höchste Flussgeschwindigkeiten, vor allem der E Vmax, auf Höhe der Mitralsegelspitzen) massgeblich beeinflusst <sup>(10)</sup>.

**Pulmonalvenenfluss.** Das Flussprofil in den Pulmonalvenen wird im apikalen 4-Kammerblick mittels Spektral Doppler Modus (PW) über ein mittelgroßes Messvolumen (ca. 2-3 mm), welches mindestens 5 mm tief in den rechten Pulmonalvenenrichter positioniert wird, am besten unter Zuhilfenahme des Color Doppler, angelotet <sup>(99)</sup>.

Die Flusskurve gliedert sich in ein antegrades, bei niederen Füllungsdrücken oder verlängertem PR-Intervall gelegentlich biphasisches, systolisches (S Welle, während der Relaxation des linken Atriums) und ein antegrades diastolisches Signal (D Welle, während der frühen transmitralen Füllung = E Welle) sowie, bei Kindern und Jugendlichen allerdings inkonstant vorhanden bzw. schwierig anzuloten, ein retrogrades Signal während der atrialen Systole (Ar Welle) <sup>(10, 99)</sup>.

Die Verwendung der absoluten pulmonalvenösen Flussgeschwindigkeiten ohne Einbeziehung des Lebensalters und der Herzfrequenz wird für Kinder und Jugendliche nicht empfohlen <sup>(3)</sup>. Bei Neugeborenen sind in den ersten Lebenstagen deutlich höhere pulmonalvenöse Flussgeschwindigkeiten als bei älteren Kindern zu registrieren. Bei höheren Herzfrequenzen fusionieren S und D Welle, während der Inspiration nehmen die Flussgeschwindigkeiten beider antegrader Flusssignale geringfügig ab <sup>(10)</sup>.

Das Verhältnis zwischen S und D Welle (S/D Ratio) zeigt eine zur transmitralen Füllung koncordante Veränderung während des Alterungsprozesses (Dominanz der D Welle bei jüngeren Erwachsenen = S/D Ratio <1, Dominanz der S Welle bei Älteren = S/D Ratio >1) <sup>(10)</sup>. Die Flussgeschwindigkeit der Ar Welle nimmt mit dem Lebensalter zu, übersteigt bei Erwachsenen aber nie 0.35 m/s <sup>(99)</sup>. Eine relevante Mitralsuffizienz reduziert bzw. invertiert die pulmonalvenöse S Welle <sup>(10)</sup>.

Bei Erwachsenen reduzieren erhöhte Vorhofdrücke als Ausdruck einer verminderten Compliance des linken Atriums das Verhältnis zwischen S und D Welle (S/D Ratio <1), zudem erhöhen sich Flussgeschwindigkeit und Zeitdauer der pulmonalvenösen Ar Welle <sup>(10, 99)</sup>. Bei verminderter Compliance des LV und erhöhten Füllungsdrücken erfolgt der Druckanstieg während der atrialen Systole im LV schneller und in höherem Ausmaß als im linken Atrium; damit vermindern sich maximale Flussgeschwindigkeit und Zeitdauer der transmitralen A Welle, Zeitdauer und maximale Flussgeschwindigkeit der pulmonalvenösen Ar Welle nehmen aufgrund des erhöhten linksatrialen Drucks jedoch zu <sup>(10, 99)</sup>.

Die Differenz der Zeitdauer zwischen pulmonalvenöser Ar Welle und transmitraler A Welle (PVA<sub>r</sub> - MVA<sub>dur</sub>) korreliert zum linksatrialen und enddiastolischen LV Druck (hohe Spezifität einer PVA<sub>r</sub> - MVA<sub>dur</sub> >30 ms für erhöhte enddiastolische LV Drucke) (19, 36, 45, 99-102). Bei Kindern und Jugendlichen sind Messungen der Zeitdauer der Ar Welle allerdings mit einem erheblichen Messfehler behaftet (64).

**E/e' Ratio.** Zur Abschätzung der LV Füllungsdrucke kann das Verhältnis der maximalen Flussgeschwindigkeit der transmitralen E Welle (E V<sub>max</sub>) und der frühdiaastolischen Gewebe-Geschwindigkeit am lateralen und septalen Mitralklappenannulus (e') im TDI Modus verwendet werden. Die über den TDI Modus registrierten Gewebe-Geschwindigkeiten zeigen keine Pseudonormalisierung (e' bleibt in allen Stadien der diastolischen Funktionsstörung reduziert, E/e' damit erhöht) (99, 102, 103). Bei Erwachsenen konnte eine lineare Korrelation der E/e'-Ratio zum linksatrialen Druck nachgewiesen werden, bei Kindern und jungen Erwachsenen mit kongenitalen Aortenklappenfehlern zeigte sich eine Korrelation zwischen einer E/e'-Ratio >9.5 mit invasiv gemessenen end-diastolischen LV-Drücken ≥15 mm Hg (76). Bei Kindern und Jugendlichen kann bei einer septalen E/e' Ratio <10 von normalen, bei einer E/e' >10 von erhöhten Füllungsdrücken ausgegangen werden (19). Eine simultane Korrelation mit invasiven Messwerten bei grösseren Patientenkollektiven wie bei Erwachsenen sowie definitive Empfehlungen zur klinischen Anwendung im pädiatrischen Sektor stehen allerdings aus (28, 104).

**Transmitrale Flusspropagation (Vp).** Mittels Color-M Mode kann im apikalen 4-Kammerblick die zeitliche und räumliche Abbildung der Flussgeschwindigkeiten der diastolischen Flusspropagation von der Mitralklappe zum Apex dokumentiert werden. Der M Mode-Cursor wird durch die Mitralklappe zum Apex positioniert, das Nyquist-Limit wird über den Baseline-Shift bis zur Darstellung des schnellsten zentralen Blutflusses in blau reduziert; der Anstiegswinkel der ersten klar demarkierten Aliasing-Zone von der Mitralklappenebene Richtung Apex wird zur Messung herangezogen (99).

Die transmitrale Vp repräsentiert den frühdiaastolischen intraventrikulären Druckgradienten („suction force“) während der Relaxationsphase und korreliert linear zum linksatrialen Druck; sie verringert sich bei abnormer Relaxation (flacherer Anstiegswinkel) und zeigt keine Pseudonormalisierung (19, 28, 35, 99, 105-107).

Durch Kombination mit der maximalen Flussgeschwindigkeit der transmitralen E Welle (E V<sub>max</sub>) kann die E/Vp Ratio als weiteres Korrelat zum linksventrikulären Füllungsdruck berechnet werden (E/Vp >2.0 korreliert mit einem enddiastolischen LV Druck ≥15 mm Hg) (108).



Die Vp wird durch eine Fülle weiterer Einflussgrößen alteriert, zudem wird der vortexförmige transmitrale Einstrom durch die eindimensionale Messung nicht korrekt abgebildet. Damit reduziert sich die Verwertbarkeit in der klinischen Anwendung <sup>(99)</sup>. Aufgrund der damit oft schlechten Reproduzierbarkeit der Absolutwerte der Vp <sup>(64)</sup> erscheint die qualitative Interpretation des Anstiegswinkels (steil = normal, flach = pathologisch), vor allem als additiver Parameter, ebenso zulässig wie sinnvoll <sup>(35)</sup>.

### Diastolische LV Funktionsstörungen bei Kindern und Jugendlichen <sup>(19)</sup>.

	Mitraleinstrom	Pulmonalvenen	TDI septal
Normal	E/A 2.3 ± 0.6 EDT 109 - 216 ms	S < D MVA dur > PVAr dur	E/e' <10
Abnorme Relaxation	E/A ≤1 EDT variabel	S > D MVA dur > PVAr dur	E/e' <10
Pseudonormale Füllung	E/A „normal“ EDT „normal“	S < D MVA dur < PVAr dur	E/e' >10
Restriktive Füllung	E/A >1.5 EDT <150 ms	S < D MVA dur < PVAr dur	E/e' >10

Legende: E/A, transmitrale E/A Ratio; EDT, Dezelerationszeit der E Welle; S, maximale Flussgeschwindigkeit der pulmonalvenösen S Welle; D, maximale Flussgeschwindigkeit der pulmonalvenösen D Welle; MVA dur, Zeitdauer der transmitralen A Welle; PVAr dur, Zeitdauer der pulmonalvenösen Ar Welle; e', septale frühdiastolische Mitralannulus-Geschwindigkeit im TDI Modus

### Mitralklappe (MV)

Der **laterale Diameter des Mitralklappen-Annulus** im apikalen 4-Kammerblick, zum Zeitpunkt der maximalen diastolischen Klappenseparation gemessen, ist zur Beschreibung von Klappenpathologien bzw. zur Diagnose hypoplastischer Ventrikel hilfreich <sup>(36)</sup>. Z Score-Kalkulatoren auf der Basis der Daten von Pettersen et al. <sup>(60)</sup> „Z Scores of Cardiac Structures: Detroit Data“ bzw. von Zilberman et al. <sup>(72)</sup> „Cardiac Valve Z Scores“ stehen über Parameterz.com bzw. über das App „Cardio Z“ zur Verfügung.

Die transmitralen diastolischen **maximalen Flussgeschwindigkeiten** sowie das transmitrale Geschwindigkeits-Zeit Integral der transmitralen Flusskurve zur Kalkulation der mittleren Gradienten einer Mitralstenose werden - im Gegensatz zur Beurteilung der diastolischen

Funktion - im CW Modus der Spektral Doppler-Funktion registriert. Die Referenzwerte für die Flussgeschwindigkeiten bei Kindern werden für die E Welle etwa mit  $0.91 \pm 0.11$  m/s, für die A Welle etwa mit  $0.49 \pm 0.08$  m/s und für die E/A Ratio mit  $1.9 \pm 0.4$  angegeben <sup>(10)</sup>, die transmitralen Flussgeschwindigkeiten ändern sich jedoch erheblich in Abhängigkeit von Lebensalter und Körpergröße <sup>(3, 109)</sup>. Bei Neugeborenen ist aufgrund der physiologischen Relaxationsstörung das Verhältnis von E und A Welle invertiert, die E/A Ratio beträgt  $<1$  <sup>(10)</sup>.

**Mitralinsuffizienz (MR).** Die Beurteilung der MR ist bei Kindern und Jugendlichen in erster Linie eine qualitative, Verlaufsbeurteilungen können durch die simultane Darstellung der korrespondierenden Bildschleifen bewerkstelligt werden. Ein breiter zentraler bzw. - durch den Coandá-Effekt an die Hinterwand des linken Vorhofs adhärenter Regurgitationsjet spricht für eine hochgradige MR. Eine hämodynamisch relevante, chronische MR bedingt immer eine exzentrische Hypertrophie des LV und eine Dilatation des linken Vorhofs, normale LV Diameter und LA Volumina schließen eine hochgradige chronische MR mit Sicherheit aus. Im Spektral Doppler des transmitralen Einstroms (PW Modus) manifestiert sich eine schwere MR in Form einer hohen E Welle, eine Flusskurve mit dominanter A Welle schließt eine hochgradige Insuffizienz praktisch aus. Eine schwere MR ergibt im Spektral Doppler (CW Modus) ein intensives, dreieckiges Flussprofil mit frühsystolischem „peak“ (ev. mit „V Notch“ in der Dezelerationsphase), welches sich bei leichtgradigen Regurgitationen nur flau und abgerundet darstellt. Das Flussprofil der Pulmonalvenen zeigt mit zunehmendem Schweregrad der MR eine Abnahme der maximalen Flussgeschwindigkeit der systolischen S Welle und schließlich deren Inversion; dieses Kriterium verliert seine Gültigkeit bei direkt in die Pulmonalvenenmündungen gerichteten MR-Jets sowie linksatrialen Druckerhöhungen anderer Genese. Bei einer relevanten MR sollte der pulmonalarterielle Druck über den Gradienten einer Trikuspidalinsuffizienz abgeschätzt werden. Hochgradige Regurgitationen weisen praktisch immer eine ausgeprägte proximale Flusskonvergenz auf, während diese bei leichtgradiger MR meistens fehlt <sup>(10, 66, 68, 75, 70)</sup>.

Bei der durch einen Mitralklappenprolaps bedingten MR muss zudem der phasische Verlauf des Regurgitationsflusses (holosystolisch bzw. mesotelesystolisch) in die Beurteilung des Schweregrades einbezogen werden <sup>(110)</sup>.

Der Diameter als auch die Fläche der Vena contracta der MR sind zwar gut reproduzierbar und korrelieren bei Kindern und Jugendlichen mit dem enddiastolischen Volumen des LV, im

---

<sup>i</sup> V Notch = Einkerbung der Flusskurve in der Dezelerationsphase durch Abfall des transmitralen Druckgradienten bei raschem Druckanstieg im linken Atrium

Vergleich zur ausschliesslich qualitativen Beurteilung ergibt sich aus deren Verwendung kein relevanter Informationsgewinn <sup>(111)</sup>.

**Mitralstenose (MS).** Die Beurteilung der valvulären MS erfolgt über die Spektral Doppler-Kurve des transmitralen Einstroms im CW Modus, aus welcher sich das Geschwindigkeits-Zeit-Integral bestimmen und - über die vereinfachte Bernoulli-Gleichung - der mittlere transvalvuläre Gradient kalkulieren lässt. Dieser wird bei höheren Herzfrequenzen allerdings überschätzt, es sollte daher immer die Herzfrequenz zum Zeitpunkt der Messung angegeben werden. Die direkte Planimetrie bzw. die Kalkulation der effektiven Klappenöffnungsfläche (über die „pressure half time“ der Dezeleration der transmitralen E Welle oder die Kontinuitätsgleichung) sowie die PISA-Methode werden für den Routinegebrauch auch bei Kindern und Jugendlichen nicht empfohlen. Die Beurteilung des Schweregrads einer MS über den mittleren Druckgradienten wird durch die Bestimmung des Diameters des Mitralklappenannulus, der Grösse des linken Vorhofs (LA Volumen-Index) sowie durch die Kalkulation des systolischen RV Drucks an einer ggf. bestehenden Trikuspidalinsuffizienz ergänzt <sup>(19, 36, 44)</sup>.

**Schweregrade der Mitralstenose (EAE/AHA/ACC-Kriterien) <sup>(44)</sup>.**

	Leicht	Mittel	Schwer
Mittlerer Druckgradient (mm Hg) (bei Sinusrhythmus 60-80/min)	<5.0	5 - 10	>10
Systolischer pulmonalarterieller Druck (mm Hg)	<30	30 - 50	>50

**Linker Vorhof (LA)**

Die Größe des linken Vorhofs stellt einen Indikator diastolischer Funktionsstörungen, hämodynamisch relevanter links/rechts Shunts über Ventrikelseptumdefekte oder einen persistierenden Ductus arteriosus Botalli sowie des Schweregrades einer Mitralinsuffizienz dar <sup>(112)</sup>.

Die Interpretation der linearen Diameter im 2DE oder M Mode basiert auf geometrischen Grundlagen, welche bei einer pathologischen Vergrößerung des linken Vorhofs nicht mehr zutreffen <sup>(89)</sup>. Damit bestehen nur mäßige Korrelationen zu den kor-respondierenden

Volumenkalkulationen anderer bildgebender Modalitäten (Angiographie, RT3DE) <sup>(36, 113)</sup>.

Im pädiatrischen Bereich findet der endsystolische, anteroposteriore Diameter des LA (als M Mode-Messung in der parasternalen langen Achse des LV oder kurzen Achse der Herzbasis <sup>(10)</sup>) bzw. sein Verhältnis zur Aortenwurzel (LA/Ao Ratio) noch praktische Anwendung in der Beurteilung der hämo-dynamischen Relevanz eines offenen Ductus arteriosus Botalli bei Frühgeborenen (Normalbereich der LA/Ao-Ratio <1.4 <sup>(88, 114)</sup>).

**Linksatriales Volumen.** Die Volumenkalkulationen aus den 2DE-Messungen sind gut reproduzierbar, reflektieren das linksatriale Remodelling bei chronischen diastolischen Funktionsstörungen und erhöhten Füllungsdrücken wesentlich besser als eindimensionale Parameter und wurden bei Erwachsenen gegenüber anderen bildgebenden Verfahren validiert <sup>(19, 94, 113, 115)</sup>. Konsistente Ergebnisse werden sowohl mit der biplanen Flächen-Längen Methode als auch der modifizierten Simpson-Methode erzielt <sup>(113, 116)</sup>.

Die Planimetrie des LA erfolgt im apikalen 4- und 2-Kammerblick jeweils in der ventrikulären End-Systole (letztes Bild vor der Mitralklappenöffnung), die Mitralklappenebene dient als Basislinie, Pulmonalvenenrichter und linkes Herzohr werden ausgespart; die Längsdiameter werden von der Mitte der Basislinie zur gegenüberliegenden postero-superioren Wand des LA bestimmt <sup>(36, 89, 94)</sup>. Zur Minimierung des Messfehlers muss der linke Vorhof sowohl in seiner maximalen Längen- und Breitenausdehnung dargestellt werden, die Differenz der Längsdiameter in den beiden Schnittebenen sollte so gering wie möglich gehalten sein (Erwachsene: <5 mm) <sup>(94, 116)</sup>.

#### **Linksatriales Volumen, Flächen-Längen Methode**

$$\text{LA Volumen (cm}^3 \text{ bzw. mL)} = 0.85 \times (A1 \times A2) / [(L1 + L2) / 2]$$

Legende: A1, endsystolische LA Fläche im apikalen 4-Kammerblick; A2, endsystolische LA Fläche im apikalen 2-Kammerblick; L1, endsystolische LA Länge im apikalen 4-Kammerblick; L2, endsystolische LA Länge im apikalen 2-Kammerblick

**Normalwerte für den LA Volumen-Index bei Kindern und Jugendlichen nach Lebensalter** <sup>(28, 117)</sup>.

Alter	LA Volumen-Index
3. - 23. Lebensmonat	16 ± 3 mL/m <sup>2</sup> KOF
2. - 17. Lebensjahr	22 ± 4 mL/m <sup>2</sup> KOF

KOF, Körperoberfläche (nach Haycock)

Die angegebenen Referenzwerte wurden auf der Basis einer isometrischen Normierung erstellt und sind damit mit einem inhärenten systematischen Fehler assoziiert <sup>(112)</sup>.

Z Scores für den LA Volumen-Index auf Basis der oben angeführten Daten stehen unter „dev.parameterz.com“ probeweise zur Verfügung.

Für die unten angeführten rezenteren, allometrisch normierten Daten von Bhatla et al. <sup>(112)</sup> steht ein Z Score-Kalkulator über „app.parameterz.com“ zur Verfügung.

**Normalwerte für den LA Volumen-Index bei Kindern und Jugendlichen nach Körperoberfläche** <sup>(112)</sup>

Alter	LA Volumen-Index
Körperoberfläche <1 m <sup>2</sup>	31.5 ± 5.5 mL/m <sup>2</sup> KOF
Körperoberfläche >1 m <sup>2</sup>	26.0 ± 4.2 mL/m <sup>2</sup> KOF

KOF, Körperoberfläche (nach Haycock)

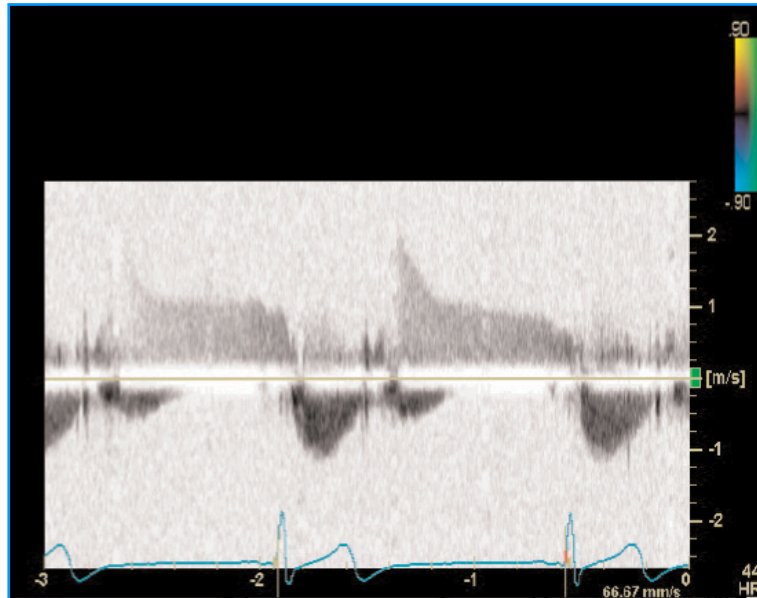
**Pulmonalklappe (PV)**

Der **Annulus der Pulmonalklappe** kann in der parasternalen langen Achse des RV Ausflusstrakts bzw. in der parasternalen kurzen Achse der Herzbasis zum Zeitpunkt der maximalen systolischen Separation ihrer „hingepoints“ nach der „inner edge“-Technik vermessen werden <sup>(36)</sup>. Z Score-Kalkulatoren auf der Basis der Daten von Pettersen et al. <sup>(60)</sup> stehen über Parameterz.com „Z Scores of Cardiac Structures: Detroit Data“ bzw. Zilberman et al. <sup>(72)</sup> „Cardiac Valve Z Scores“ bzw. über das App „Cardio Z“ zur Verfügung.

Die Bestimmung der **maximalen Flussgeschwindigkeit** über die Pulmonalklappe mittels Spektral Doppler (CW Modus) in der parasternalen langen oder kurzen Achse (Schallkopf-

position ggf. um 1-2 Interkostalräume tiefer) sollte Teil der echokardiographischen Standarduntersuchung sein. Als Referenzbereich für Kinder gelten maximale Flussgeschwindigkeiten von 0.7 - 1.1 m/s <sup>(10)</sup>.

**Spektral Doppler (CW Modus): Pulmonalklappe.**



**Rechtsventrikuläres Schlagvolumen (RVSV).** Über die Kontinuitätsgleichung kann aus dem systolischen Diameter des Pulmonalklappenannulus und dem Geschwindigkeits-Zeit-Integral des Pulmonalklappenflusses (Spektral Doppler, PW Modus) das Schlagvolumen des rechten Ventrikels kalkuliert werden. Auf dessen Basis können das Herzzeitvolumen und, durch Vergleich mit dem linksventrikulären Schlagvolumen, ggf. vorliegende kardiale Shunt-Verhältnisse abgeschätzt werden. Vor allem bei kleinen Diametern potenziert sich der Messfehler (Querschnittsfläche =  $r^2\pi$ ), zur Kompensation der respiratorischen Variabilität sollten 3-5 Herzzyklen vermessen werden <sup>(10, 35, 73)</sup>.

Rechtsventrikuläres Schlagvolumen
$SV = RVOT \text{ Fläche} \times PV \text{ VTI}$ $SV = (RVOT \text{ Diameter}/2)^2 \times \pi \times PV \text{ VTI}$

Legende: SV, Schlagvolumen; RVOT, RV Ausflusstrakt = Pulmonalklappenannulus; VTI, Geschwindigkeits-Zeit Integral

**Pulmonalstenose (PS).** Die Beurteilung der valvulären Pulmonalstenose erfolgt im Spektral Doppler (parasternale oder subxiphoidale Schnittebenen, CW Modus) über den maximalen systolischen (instantanen) Druckgradienten, welcher - im Gegensatz zur Aortenstenose - gut mit dem invasiv gemessenen „peak-to-peak“ Gradienten korreliert. Eine zusätzliche subvalvuläre (infundibuläre) Pulmonalstenose kann durch Einsatz des PW Modus abgegrenzt werden, die dadurch bedingte dynamische Obstruktion resultiert in einer Flusskurve mit spätsystolischem Maximum. Bei Vorliegen einer anlotbaren Trikuspidalinsuffizienz können die beiden Druckgradienten abgeglichen werden. Bei relevanten links/rechts Shunts auf Vorhof- bzw. Ventrikelebene oder einer ausgeprägten Pulmonalinsuffizienz wird der Schweregrad der Pulmonalstenose echokardiographisch überschätzt, bei eingeschränkter Pumpfunktion des RV dagegen unterschätzt <sup>(36, 44)</sup>.

**Schweregrade der Pulmonalstenose (EAE/AHA/ACC-Kriterien) <sup>(44)</sup>.**

	Leicht	Mittel	Schwer
Maximale Flussgeschwindigkeit (m/s)	< 3.0	3.0 - 4.0	> 4.0
Maximaler Druckgradient (mm Hg)	< 36	36 - 64	> 64

**Pulmonalinsuffizienz (PR).** Die Beurteilung der PR ist bei Kindern und Jugendlichen wie auch bei Erwachsenen in erster Linie eine qualitative, Verlaufsbeurteilungen können durch simultane Darstellung der korrespondierenden Bildschleifen bewerkstelligt werden.

Ein schmaler, spindelförmiger PR-Jet kann bei vielen herzgesunden Kindern und Jugendlichen nachgewiesen werden (physiologische PR) <sup>(10)</sup>. Eine pathologische PR ist durch einen breiten, holodiastolischen Regurgitationsfluss gekennzeichnet. Die Beurteilung der longitudinalen bzw. flächenhaften Ausdehnung des Regurgitationsjets stellt keinen verlässlichen Parameter zur Quantifizierung der PR dar. Ein normal großer rechter Ventrikel lässt, eine reguläre Compliance vorausgesetzt, auf eine geringe hämodynamische Relevanz der PR schließen. Eine schwere PR ergibt im Spektral Doppler-Modus (CW Modus) ein intensives Flusssignal mit rascher Dezeleration, leichtgradige Regurgitationen dagegen ein zartes Signal mit langsamer Dezeleration. Ein diastolischer „reverse flow“ (Color Doppler) im Bereich der Pulmonalklappenebene bzw. in der proximalen Hälfte der Pulmonalarterie spricht für eine leichtgradige PR, bei hochgradiger PR kann dieser in den proximalen Seitenästen

der Pulmonalarterie dargestellt werden. Aufgrund der niedrigen Flussraten und Druckgradienten kann auch bei höhergradigen Regurgitationen oft keine proximale Flusskonvergenzzone dargestellt werden (10, 36, 66, 67, 75, 118).

## **Pulmonalarterien**

Der Durchmesser des Pulmonalarterien-Hauptstammes wird in den parasternalen kurzen Achse der Herzbasis, ggf. einen Interkostalraum kaudal der üblichen Position, in der Systole nach der „inner edge“-Methode vermessen. In gleicher Weise sind die Durchmesser der beiden Seitenäste in einer hohen parasternalen Schnittebene („Pulmonalisbifurkation“) zu vermessen (36).

Z Score-Kalkulatoren auf der Basis der Daten von Pettersen et al. (60) stehen über Parameterz.com „Z Scores of Cardiac Structures: Detroit Data“ bzw. über das App „Cardio Z“ zur Verfügung.

## **Rechter Ventrikel (RV)**

**Qualitative Beurteilung des RV.** Nach dem Neugeborenenalter beträgt die Größe eines normalen RV etwa  $\frac{2}{3}$  derjenigen des linken Ventrikels, die Beurteilung erfolgt am besten in den parasternalen Achsen und im apikalen 4-Kammerblick. Bei signifikanter Vergrößerung des RV kann derselbe an der Bildung des Apex beteiligt sein. Die Geometrie des RV wird in der parasternalen kurzen Achse beurteilt, wobei unter normalen Bedingungen der linke Ventrikel seine kreisrunde Form während des gesamten Herzzyklus beibehält. Bei Volumen- und Druckbelastungen des RV lässt sich eine Abflachung des Ventrikelseptums erkennen („D-Shape“ des linken Ventrikels), welche sich bei einer Volumenbelastung ausschließlich in der Diastole, bei einer ausgeprägten Druckbelastung über den gesamten Herzzyklus erstreckt (119, 120).

**RV Diameter.** Alle quantitativen Methoden zur Bestimmung der rechtsventrikulären Diameter, Flächen sowie der aus den 2DE-Messungen kalkulierten Volumina sind aufgrund der komplexen Geometrie und deren erheblicher respiratorischer Variabilität schlecht reproduzierbar und damit für die Routinediagnostik verzichtbar bzw. mit entsprechender Vorsicht anzuwenden (4, 36, 39, 46, 94, 118).

Der enddiastolische Diameter des RV kann über die M Mode-Registrierung des LV in der parasternalen kurzen oder langen Achse vermessen werden. Die Variabilität der Messungen kann allerdings bis zu 60-80% betragen, einigermaßen konsistente Resultate sind nur bei



Registrierung in der endexpiratorischen Apnoe zu erwarten <sup>(84)</sup>.

Der Diameter des lateralen Trikuspidalklappen-Annulus im 2DE erscheint eher zur Beurteilung einer Hypoplasie als zur Quantifizierung einer Dilatation des RV sinnvoll. Konsistentere Ergebnisse dürften sich, analog zu den Empfehlungen für Erwachsene <sup>(89, 46)</sup>, für die 2DE Diameter in einem auf den RV zentrierten apikalen 4-Kammerblick ergeben (Versetzen des Schallkopfs nach medial). Die maximalen queren Diameter im basalen (RVD1) und mittleren Drittel des RV (RVD2, auf Höhe der Papillarmuskeln im LV), sowie der Längsdiameter von der Trikuspidalklappenebene zum RV-Apex (RVD3) werden jeweils in der End-Diastole bzw. zum Zeitpunkt der größten Ausdehnung des RV vermessen, günstigstenfalls während ruhiger Atmung bzw. in der endexpiratorischen Apnoe <sup>(36, 39, 46, 89)</sup>. Vor allem bei volumenbelasteten rechten Ventrikeln ergeben sich allerdings nur schwache Korrelationen mit den korrespondierenden MRI-Daten. Normalwerte für Kinder und Jugendliche sind derzeit nicht verfügbar <sup>(36)</sup>, sodass sich die Anwendung auf kurz- bzw. mittelfristige Verlaufsbeobachtungen individueller Patienten beschränkt.

**RV Wandstärke.** Der Diameter der anterioren Wand des RV kann zur Beurteilung einer Wandhypertrophie in der parasternalen (bzw. subxiphoidalen) langen Achse in der End-Diastole vermessen werden. Regionen mit ausgeprägter Trabekulierung sowie die epikardiale Fettschicht müssen dabei ausgespart bleiben <sup>(36, 46)</sup>.

**Systolische RV Funktion.** Die globale Pumpfunktion des RV ist in der klinischen Routine praktisch nur qualitativ zu beurteilen, reproduzierbare Methoden zur quantitativen Erfassung der systolischen RV Funktion mittels 2DE analog zum MRI sind nicht etabliert <sup>(1, 28, 39, 97)</sup>.

**Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion (TAPSE).** Unter normalen Bedingungen verkürzt sich der RV überwiegend über seine longitudinale Achse <sup>(19)</sup>. Die systolische, nach apikal gerichtete Exkursion des Trikuspidalklappenannulus bietet sich als einfacher und ausreichend reproduzierbarer Parameter der longitudinalen Verkürzung des RV an <sup>(121)</sup>.

Die TAPSE wird über einen, im apikalen 4-Kammerblick durch den lateralen Trikuspidalklappenannulus positionierten M Mode-Cursor, möglichst in der endexpiratorischen Apnoe registriert und über die gesamte Exkursion vermessen (Registrierungsgeschwindigkeit 75-100 mm/s) <sup>(39, 46, 94, 122)</sup>.

Bei signifikanter Trikuspidalinsuffizienz sollte auf die Interpretation der TAPSE verzichtet werden <sup>(123, 124)</sup>.

Normalwerte für Kinder und Jugendliche <sup>(122)</sup> sowie für Früh- und Neugeborene <sup>(32)</sup> sind von Köstenberger et al. publiziert, Z Score-Kalkulatoren stehen über Parameterz.com „TAPSE“

bzw. über das App „Cardio Z“ zur Verfügung.

Andere Parameter der systolischen RV Funktion, wie die Flächenveränderung des RV („fractional area change“, RV FAC), der Tei Index („myocardial performance index“) für den RV (RV MPI, RIMP) oder die rechtsventrikuläre dP/dT sind bei Kindern und Jugendlichen nicht entsprechend validiert und können derzeit für die Routine-Diagnostik nicht empfohlen werden (36, 46, 97, 119, 125).

**Diastolische RV Funktion.** Die Beurteilung der diastolischen Funktion des RV ist nicht Teil der echokardiographischen Routinediagnostik. Die Erfassung der diastolischen Funktionsparameter und -indizes für den RV erfolgt nach denselben Prinzipien wie für den linken Ventrikel (Flusskurven des Trikuspidaleinstroms und der Leber- bzw. Hohlvenen, Größe des rechten Atriums, TDI des Trikuspidalklappenannulus). Registrierung und Interpretation der Spektral Doppler- und TDI-Kurven sind jedoch durch die respiratorische Variabilität der Blutflüsse (Zunahme der Flussgeschwindigkeiten im Inspirium) erheblich kompliziert (10).

Eine **restriktive Funktionsstörung** („restrictive RV physiology“) im Sinn einer hochgradigen Compliance-Störung des RV kann durch einen (inspiratorisch zunehmenden) antegraden Fluss während der atrialen Systole in der Pulmonalarterie (PW Messvolumen zwischen Pulmonalklappe und Bifurkation) bzw. einen retrograden Fluss in der Vena cava superior während der atrialen Systole nachgewiesen werden (28, 46, 83, 126).

### **Trikuspidalklappe (TV)**

Die Vermessung des **lateralen Diameters des Trikuspidalklappenannulus** zur Beurteilung von Klappenpathologien bzw. einer Hypoplasie des rechten Ventrikels erfolgt im apikalen 4-Kammerblick zum Zeitpunkt der maximalen diastolischen Separation der „hinge-points“ (36).

Z Score-Kalkulatoren auf der Basis der Daten von Pettersen et al. (60) „Z Scores of Cardiac Structures/Detroit Data“ bzw. von Zilberman et al. (72) „Cardiac Valve Z Scores“ stehen über Parameterz.com bzw. über das App „Cardio Z“ zur Verfügung.

Die Reproduzierbarkeit der Messungen ist jedoch aufgrund der komplexen Geometrie der TV nicht optimal (41), zur Beurteilung einer rechtsventrikulären Dilatation erscheint die Messung des Trikuspidalklappenannulus nur bedingt geeignet.

Die transtrikuspidale diastolische Flusskurve zur Berechnung der **maximalen Flussschwindigkeit** und des Geschwindigkeits-Zeit Integrals zur Kalkulation der mittleren Gradienten bei Trikuspidalstenosen mittels Spektral-Doppler (CW Modus) wird im apikalen 4-Kammerblick oder in den parasternalen Schnittebenen angelotet.

Als Referenzwerte für die maximalen Flussgeschwindigkeiten der E Welle werden bei gesunden Kindern etwa 0.6 m/s (0.4 - 0.8 m/s), der A Welle etwa 0.4 m/s (0.2 - 0.6 m/s) und für deren Verhältnis (E/A Ratio) 1.6 (0.6 - 2.6) angegeben, bei Neugeborenen zeigt sich, als Ausdruck der physiologischen Relaxationsstörung des rechten Ventrikels, eine invertierte E/A Ratio <sup>(10)</sup>.

Die transtrikuspidalen Flusskurven unterliegen einer beträchtlichen respiratorischen Variabilität (Zunahme des transtrikuspidalen Blutflusses im Inspirium um bis 26%) <sup>(10, 28, 36)</sup> und ändern sich erheblich in Abhängigkeit von Lebensalter und Körpergröße <sup>(3)</sup>.

**Trikuspidalinsuffizienz und systolischer RV Druck.** Die maximale Flussgeschwindigkeit eines adäquat von apikal und/oder parasternal angeloteten Regurgitationsjets lässt, normale Druckverhältnisse im rechten Vorhof sowie ein „restriktives“ Regurgitationsostium vorausgesetzt, eine adäquate Abschätzung des systolischen rechtsventrikulären Drucks zu. Die für Erwachsene beschriebenen Methoden zur Abschätzung des rechtsatrialen Drucks aus dem Diameter der Vena cava inferior und deren inspiratorischer Kollapsibilität sind für Kinder nicht validiert <sup>(36)</sup>, sodass auf die Addition dieses fiktiven Wertes verzichtet und lediglich die maximale Flussgeschwindigkeit bzw. der daraus errechnete maximale Druckgradient angegeben werden sollte <sup>(46)</sup>.

Nach dem Neugeborenenalter gilt eine maximale Flussgeschwindigkeit des Regurgitationsjets von mehr als 2.8 - 2.9 m/s als pathologisch <sup>(46)</sup>.

Bei schwachem Flusssignal und dringend erforderlicher Information über die rechtsventrikulären Druckverhältnisse kann die spektrale Darstellung des Regurgitationsjets durch Gabe agitierter physiologischer Kochsalzlösung optimiert werden <sup>(22)</sup>.

**Trikuspidalinsuffizienz (TR).** Die Beurteilung der TR ist bei Kindern und Jugendlichen in erster Linie eine qualitative, Verlaufsbeobachtungen können durch simultane Darstellung der korrespondierenden Bildschleifen bewerkstelligt werden.

Eine geringgradige TR ist bei den meisten Kindern und Jugendlichen vorhanden und als physiologisch anzusehen, ein breiter oder wandständiger Regurgitationsjet spricht jedoch für eine schwere TR. Eine hämodynamisch relevante, chronische TR bedingt meist eine Dilatation der rechten Herzhöhlen (inklusive des Sinus coronarius), eine paradoxe Bewegung des Ventrikelseptums sowie erweiterte und pulsatile Lebervenen bzw. untere Hohlvene. Im Spektral Doppler (PW Modus) des transtrikuspidalen Einstroms findet sich bei schwerer TR eine hohe E Welle. Eine schwere TR ergibt im Spektral Doppler-Modus (CW Modus) ein

intensives dreieckiges Flusssignal mit frühsystolischem „peak“ (ev. mit „V Notch“<sup>i</sup> in der Dezelerationsphase), welches sich bei leichtgradigen Regurgitationen nur flau und abgerundet darstellt. Das Flussprofil der Lebervenen zeigt mit zunehmendem Schweregrad der TR eine Abnahme der Flussgeschwindigkeit der systolischen S Welle bis zu deren Inversion, eine dominante S Welle spricht prinzipiell für eine leichtgradige TR. Hochgradige Regurgitationen weisen praktisch immer eine ausgeprägte proximale Flusskonvergenz auf, während diese bei leichtgradiger TR meistens fehlt<sup>(66, 68, 75)</sup>.

**Trikuspidalstenose (TS).** Die Beurteilung der TS erfolgt über die Spektral Doppler-Kurve des transvalvulären Einstroms (von parasternal oder im apikalen 4-Kammerblick, CW Modus), aus welcher sich das Geschwindigkeits-Zeit Integral bestimmen und, über die vereinfachte Bernoulli-Gleichung, der mittlere transvalvuläre Druckgradient kalkulieren lässt. Die Flussgeschwindigkeiten unterliegen einer deutlichen respiratorischen Variabilität, sodass diese über den Atemzyklus gemittelt oder in der endexpiratorischen Apnoe registriert werden sollten. Die maximale Flussgeschwindigkeit der transtrikuspidalen E Welle beträgt normalerweise <0.80 m/s; maximale Flussgeschwindigkeiten >1.3 m/s, einem maximalen Druckgradienten von 6 - 7 mm Hg entsprechend bzw. mittlere Druckgradienten  $\geq 5$  mm Hg sind - sofern kein signifikanter links/rechts Shunt auf Vorhofebene oder eine relevante Trikuspidalinsuffizienz besteht - mit einer relevanten TS vereinbar. Eine hochgradige TS ist immer mit einer deutlichen Vergrößerung des rechten Vorhofs und einer Dilatation der Vena cava inferior assoziiert<sup>(19, 36, 44)</sup>.

### **Rechter Vorhof (RA)**

Die **Diameter** des rechten Vorhofs werden im apikalen 4-Kammerblick zum Zeitpunkt der End-Systole (letztes Bild vor der Trikuspidalklappenöffnung) in seiner langen Achse (von der Mitte des Trikuspidalklappenannulus bis zur Mitte der kranialen Wand) sowie in seiner kurzen bzw. queren Achse (von der Mitte der lateralen Wand bis zur Mitte des Atriumseptums, lotrecht auf die lange Achse) vermessen<sup>(36, 46)</sup>.

Die **Fläche** des rechten Vorhofs kann über eine gerade Linie vom septalen zum lateralen Trikuspidalklappenannulus unter Aussparung der Hohlvenenmündungen und des rechten Herzhohls planimetriert werden<sup>(36, 46)</sup>.

Normalwerte für Kinder und Jugendliche sind weder für die Diameter noch für die Flächen-

---

<sup>i</sup> V Notch = Einkerbung der Flusskurve in der Dezelerationsphase durch Abfall des transtrikuspidalen Druckgradienten bei raschem Druckanstieg im rechten Atrium

messung publiziert.

### **Vena Cava Superior (SVC)**

Die **Flusskurve** in der oberen Hohlvene kann von suprasternal oder subxiphoidal mittels Spektral Doppler (PW Modus bzw. CW Modus zur Erfassung maximaler Flussgeschwindigkeiten) angelotet werden und zeigt ein charakteristisches biphasisches Profil mit dominantem antegraden, mittsystolischen Fluss während der Füllungsphase des rechten Vorhofs (S Welle) und einem zweiten antegraden, frühdiaistolischen Flusssignal vor der Vorhofkontraktion (D Welle) <sup>(10)</sup>. Die Flussgeschwindigkeiten der S und D Wellen nehmen während der Inspiration zu, bei höheren Herzfrequenzen können die beiden Flusssignale zu einer singulären Welle fusionieren <sup>(10)</sup>.

Bei Kindern und Jugendlichen werden für die S Welle in der Expiration Flussgeschwindigkeiten von  $0.70 \pm 0.14$  m/s, für die D Welle von  $0.41 \pm 0.09$  m/s gemessen, bei tiefer Inspiration sind maximale Flussgeschwindigkeiten von bis zu 2 m/s möglich <sup>(10)</sup>.

Aufgrund der höheren Compliance des rechten Vorhofs zeigt sich bei gesunden Kindern und Jugendlichen - im Gegensatz zum Flussprofil der Pulmonalvenen - nie <sup>(19)</sup> bzw. selten (17% <sup>(10)</sup>) ein retrograder Fluss während der Vorhofkontraktion (Ar Welle).

Bei Vorliegen einer restriktiven Funktionsstörung des RV nehmen im Inspirium nicht nur die Flussgeschwindigkeiten der antegraden (wie bei Gesunden) sondern auch der retrograden Flusssignale während der Vorhofkontraktion und der ventrikulären Systole (Vr Welle) zu <sup>(10)</sup>.

### **Vena cava inferior (IVC)**

Der **Diameter** der Vena cava inferior kann proximal der Einmündung der Lebervenen unterhalb des Zwerchfells in der subxiphoidalen langen Achse („Bicaval View“) während der End-Expiration vermessen und (semiquantitativ) zur Beurteilung des Hydratationsstatus herangezogen werden <sup>(36, 89)</sup>.

Weder für die Diameter der IVC noch deren inspiratorischer Kollapsibilität existieren pädiatrische Normalwerte <sup>(36)</sup>. Die Flusssignale im Spektral Doppler entsprechen denjenigen der Vena cava superior, die absoluten Flussgeschwindigkeiten unterliegen jedoch einer beträchtlichen Variabilität <sup>(10)</sup>.

### **Lebervenen**

Die Flusskurve in der rechten oberen Lebervene, etwa 1-2 cm proximal ihrer Einmündung in

die Vena cava inferior, kann im Spektral Doppler (PW Modus) von subxiphoidal registriert werden. Normalerweise besteht ein triphasisches Flussprofil mit 2 antegraden Flüssen (dominante S Welle in der Kammer-Systole, diastolische D Welle, S/D-Ratio >1) und einem retrograden Anteil während der atrialen Systole (Ar Welle), wobei die Flusskurven eine erhebliche respiratorische Variabilität aufweisen <sup>(45, 120)</sup>.

Bei Kindern und Jugendlichen werden für die S Welle maximale expiratorische Flussgeschwindigkeiten von  $0.44 \pm 0.13$  m/s, für die D Welle  $0.25 \pm 0.20$  m/s und für die Ar Welle  $0.24 \pm 0.08$  m/s gemessen <sup>(10)</sup>. Oft kann zusätzlich ein viertes, spätsystolisches retrogrades Flusssignal (Vr Welle, expiratorisch  $0.18 \pm 0.08$  m/s) dargestellt werden <sup>(10)</sup>.

Ein signifikant erhöhter Druck im rechten Vorhof reduziert die S Welle und resultiert in einer S/D Ratio <1 <sup>(46)</sup>.

## Echokardiographie in der neonatologischen Intensivstation

### („Targeted Neonatal Echocardiography“) <sup>(88)</sup>

Echokardiographische Untersuchungen an Neugeborenen-Intensivstationen werden nicht nur von pädiatrischen Kardiologen, sondern in zunehmendem Maß auch von den betreuenden Neonatologen durchgeführt, vor allem wenn sich spezifische neonatologische Fragestellungen ergeben und klinischen Hinweise auf das Vorliegen einer primären kardialen Pathologie fehlen. Prinzipiell sollte diesen fokussierten Untersuchungen immer eine vollständige Echokardiographie durch einen pädiatrischen Kardiologen vorangestellt sein, bei Notfalluntersuchungen sollte diese nach Stabilisierung des Patienten nachgeholt werden. Durchführung und Interpretation dieser Untersuchungen bei Neu- und Frühgeborenen setzen spezielle Kenntnisse über die adaptiven Vorgänge im Rahmen der Transition vom fetalen zum postnatalen Kreislauf und die Auswirkungen der Frühgeburtlichkeit auf das kardiovaskuläre System voraus <sup>(88)</sup>.

### Indikationen der „Targeted neonatal echocardiography“ nach Mertens et al. <sup>(88)</sup>

Indikationen der „Targeted neonatal echocardiography“
Offener Ductus arteriosus Botalli: klinischer Verdacht, insbesondere bei sehr kleinen Frühgeborenen (VLBW)
Perinatale Asphyxie: klinisches Bild des Herz-Kreislaufversagens oder pathologische Biomarker (z.B. Troponine), ev. unter therapeutischer Hypothermie
Abnorme kardiovaskuläre Adaptation: arterielle Hypotension, Laktat-Azidose bzw. Oligurie bei sehr kleinen Frühgeborenen („low systemic blood flow state“), Therapiesteuerung
Persistierende pulmonale Hypertension des Neugeborenen: Ausschluss struktureller Herzerkrankungen, Therapiesteuerung
Kongenitale Zwerchfellhernie: Ausschluss struktureller Herzerkrankungen vor chirurgischem Eingriff, Beurteilung der pulmonalhypertensiven Gefässerkrankung
Perikarderguss: bei akuter hämodynamischer Instabilität, zur Perikardiozentese
Zentrale Gefäßkatheter: nicht-radiologische Lagekontrollen, Thrombose/Embolie, ev. mit agitierter NaCl 0.9%-Lösung (Darstellung der Katheterspitze)
ECMO-Therapie: Kanülenposition

Die spezifische Echokardiographie unter neonatologischen Gesichtspunkten dient in erster

Linie der Beurteilung der Ventrikelfunktion, der Organ- bzw. Gewebsperfusion, des systemischen und pulmonalen Blutflusses, intra- bzw. extrakardialer Shuntverbindungen sowie des Ansprechens auf spezifische therapeutische Maßnahmen (Katecholamine, Prostaglandinsynthese-Inhibitoren etc) <sup>(88)</sup>.

### Kernelemente der „Targeted neonatal echocardiography“ nach Mertens et al. <sup>(88)</sup>

<b>LV Funktion</b>	Qualitativ (2DE) LV Diameter und Verkürzungsfraction (M Mode) LV EF nach Simpson bei abnormer LV Geometrie (2DE) Transmitrale Flusskurve (Spektral Doppler) Volumen-Status: keine validierten Methoden, ev. über Diameter von LV und IVC (inklusive klinische Beurteilung)
<b>RV Funktion</b>	Qualitativ ev. TAPSE (M Mode)
<b>Shunt auf Vorhofebene</b>	Ausmaß und Richtung des Shunts über ASD/PFO
<b>Ductus arteriosus Botalli</b>	LV Diameter, LA/Ao Ratio (M Mode) Schmalster Diameter (2DE) Shunt-Richtung und Druckgradient (Spektral Doppler, CW) Retrograder Fluss in der Aorta descendens (Spektral Doppler, PW)
<b>Systolischer RV Druck</b>	RVSP = TR CW-dPmax + RAP PR CW-dPmax korreliert mit mPAP sPAP = SBP - PDA CW-dPmax
<b>Systemischer Blutfluss (Herzzeitvolumen)</b>	LVOT- und SVC-VTI Methoden nicht validiert LVOT-VTI Methode bei PDA nicht verwertbar
<b>Perikarderguss</b>	maximale enddiastolische Dimension, frühsystolischer RA- und diastolischer RV-Kollaps bei Tamponade

Legende: TAPSE, Tricuspid annular plane systolic excursion (Normalwerte für Früh- und Neugeborene nach Koestenberger et al. <sup>(32)</sup>); dPmean, mittlerer Druckgradient; dPmax: maximaler Druckgradient; TR, Trikuspidalinsuffizienz; RVSP, systolischer RV Druck; RAP, invasiv gemessener systolischer rechtsatrialer Druck; PR, Pulmonalinsuffizienz; mPAP, mittlerer pulmonalarterieller Druck; sPAP, systolischer pulmonalarterieller Druck; SBP, systolischer Blutdruck; ASD, Atriumseptumdefekt; PFO, offenes Foramen ovale; PDA, offener Ductus arteriosus Botalli; LVOT, LV Ausflusstrakt; SVC, Vena cava superior; VTI, Geschwindigkeits-Zeit Integral; IVC, Vena cava inferior; RA, rechter Vorhof; RV, rechter Ventrikel

Bei der praktischen Durchführung der echokardiographischen Untersuchungen an neo-



natologischen Intensiveinheiten ist besonders auf die Hygiene-Massnahmen, die erhöhte Vulnerabilität der Haut kleiner Frühgeborener (Verwendung der vorhandenen EKG-Elektroden), die thermische und die kardiorespiratorische Stabilität der Patienten (körperwarmes, ggf. steril abgefülltes Ultraschallgel, kleine Inkubator-Öffnungen, Überwachung der Vitalparameter durch neonatologisches Personal, möglichst kurze Untersuchungsdauer) zu achten <sup>(88)</sup>.

Die Normierung der erhobenen Messwerte für die kardiovaskulären Diameter stellt aufgrund der schlechten Datenlage allerdings ein erhebliches Problem dar <sup>(41, 88)</sup>.

**Hämodynamische Relevanz des links/rechts-Shunts über den Ductus arteriosus Botalli (DA) bei Frühgeborenen.** Ein Diameter des DA von mehr als 0.15 - 0.20 cm (im 2DE Modus an der schmalsten Stelle gemessen) ermöglicht prinzipiell für ein hämodynamisch relevantes Shuntvolumen. Im Color Doppler kann die Shuntrichtung bestimmt, über den Druckgradienten im Spektral Doppler (CW-Modus) zudem auf den pulmonalarteriellen Druck rückgeschlossen werden. Ein signifikanter links/rechts-Shunt führt zu einer Dilatation der linken Herzhöhlen (Verhältnis der Diameter des linken Atriums vs. Aortenwurzel-Diameter im M Mode  $>1.4$ , vergrößerte LV Diameter). Aufgrund des erhöhten linksatrialen Drucks nimmt die frühdiastolische transmitrale Flussgeschwindigkeit zu (transmitrale E/A Ratio  $>1$ ); bei relevantem links/rechts Shunt auf Vorhofebene, Mitralstenose oder höhergradiger Mitralinsuffizienz kann die transmitrale Flusskurve zur Beurteilung des DA-Shunts nicht verwertet werden. Ein holodiastolischer retrograder Fluss in der Aorta descendens bzw. abdominalis (Spektral Doppler, PW Modus) spricht für einen zumindest mittelgradigen links/rechts Shunt über den DA („ductal steal“) <sup>(88)</sup>.

## Echokardiographie bei Notfällen („Point-of-Care“-Echokardiographie)

Eine fokussierte echokardiographische Untersuchung kann in Notfallsituationen (Reanimation, Schock etc) zur Beurteilung der Pumpfunktion der Ventrikel und des vaskulären Füllungszustands hilfreich sein, welche nach entsprechender Instruktion prinzipiell auch von Nicht-Kardiologen und falls verfügbar, mit mobilen Geräten durchgeführt werden kann <sup>(127)</sup>.

### Kernelemente der Point-of-care Echokardiographie <sup>(127)</sup>

Parameter	Schnittebenen	Beurteilung
Herzaktion	alle	Herzstillstand, EMD
Ventrikelgrösse Ventrikelfunktion	PLAX, PSAX	normal - dilatiert normal - eingeschränkt
Perikarderguss	PLAX, PSAX	ja - nein
Volums-Status (Vorlast)	SXSAX „Bicaval View“ Abdomen quer	IVC-Diameter <sup>a</sup> Inspiratorische Kollapsibilität <sup>a</sup> : normal $\geq 50\%$ , erhöht bei Hypovolämie Aorta/IVC-Ratio <sup>1</sup> : $>1.2$ bei Dehydratation $>10\%$

<sup>a</sup> nur sinnvoll bei Spontanatmung

Legende: EMD, elektromechanische Dissoziation; PLAX, parasternale lange Achse; PSAX, parasternale kurze Achse, SXSAX, subxiphoidale kurze Achse; IVC, Vena cava inferior.

## Der echokardiographische Befund

Für jede echokardiographische Untersuchung muss ein schriftlicher Befund erstellt, dem Zuweiser als auch dem Patienten bzw. seinen Erziehungsberechtigten (auf analogem bzw. digitalem Weg) zugänglich gemacht und der Patientenakte zugeordnet werden. Die Qualität des echokardiographischen Befundes definiert sich über seine Exaktheit, Vollständigkeit, die eindeutige Beantwortung der Fragestellungen aber auch über seine einheitliche Struktur und Nomenklatur (z.B. über Verwendung von Textbausteinen) (5, 6, 8, 11, 22, 26, 31, 128).

### Struktur und Inhalt des echokardiographischen Befundes (5, 24, 26, 31)

<b>Demographische Daten</b>	Patientenname, Geburtsdatum, Geschlecht Körpergröße, Körpergewicht, aktuellster Blutdruck Indikation und Fragestellung der Untersuchung Zuweiser bzw. zuweisende Abteilung Institution, Untersucher, befunderstellender Arzt Datum der Untersuchung und der Befunderstellung Untersuchungsbedingungen (Beurteilbarkeit, Sedativum) Equipment (Ultraschallsystem, ev. Schallköpfe)
<b>Messwerte, Kalkulationen</b>	M Mode, 2DE, Spektral Doppler etc
<b>Beschreibung</b>	Strukturen im 2DE Blutflüsse im Color Doppler
<b>Zusammenfassung und Procedere</b>	Echokardiographische Diagnose Vergleich mit vorhandenen Vorbefunden Therapeutische Konsequenz Verlaufskontrolle

Reguläre Strukturen können cursorisch, abnorme Strukturen müssen bezüglich ihrer Morphologie und Funktion exakt beschrieben werden. Bei fokussierten Verlaufsuntersuchungen können die vormals erhobenen unauffälligen Strukturen summarisch angeführt werden (z.B. „bekannte reguläre segmentale Anatomie“). Die verwendeten medizinischen Ausdrücke und Abkürzungen sollten, vor allem im Abschnitt „Zusammenfassung und Procedere“ so gewählt sein, dass sie auch Ärzten ohne spezifische kardiologische Ausbildung verständlich sind (5, 6, 8, 11, 22, 26, 31, 128).

Das angeführte Beispiel eines echokardiographischen Befundes wurde nach den Empfehlungen der EAE, konform zum Reglement für die Akkreditierung „Echo in Congenital Heart Disease“ erstellt.

Die Befunderstellung sollte so zeitnah wie möglich erfolgen, dringend erforderliche Änderungen des Patientenmanagements, z.B. bei kritisch kranken Patienten, müssen mit dem Zuweiser sofort und persönlich besprochen werden (und dies auch im schriftlichen Befund dokumentiert werden) <sup>(6, 22)</sup>.

Als Signatur kann die eigenhändige oder elektronische Unterschrift des befunderstellenden Arztes verwendet werden. Wurde die Untersuchung von einem in Ausbildung stehenden Untersucher durchgeführt, muss die Supervision durch einen approbierten Untersucher erfolgen und dokumentiert werden.

Die Qualität der echokardiographischen Befunde kann im niedergelassenen Bereich von der kassenärztlichen Vereinigung (stichprobenartig) überprüft werden <sup>(24)</sup>.

Die Interpretation des echokardiographischen Befundes erfolgt letztlich in einer Zusammenschau aller Befunde des Patienten, gleiches gilt für das weitere Procedere wie erforderliche Kontrollen, Einleitung von Therapien, eine weiterführende Diagnostik oder die Überweisung des Patienten an ein übergeordnetes kinder-kardiologisches Zentrum.

**Landeskrankenhaus Feldkirch**  
**Abteilung Kinder- und Jugendheilkunde**  
Kinderkardiologie und Angeborene Herzfehler  
6800 Feldkirch - Carinagasse 47 - 0552 303 - 2900

**Transthorakale Echokardiographie vom 24.9.2011, 14:30 Uhr**

**Moritz Max, geb. 24.9.2004**

**Zuweiser:** Dr. med. Max Fröhlich, Im Rebgärtle 7, 6900 Bregenz

**Geschlecht** m    **Alter** 7 Jahre

**Länge** 131 cm    **Gewicht** 25 kg    **KOF** 0.95 m<sup>2</sup>    **RR** 105/65 mm Hg

**Indikation:** Systolikum

**Untersucher:** OA Fritz M                      **Equipment:** Vivid 7, XD 5S

**Untersuchungsbedingungen, Bildqualität:** ausreichend, subxiphoidale Schnittebenen bei Unruhe nicht einstellbar

**M Mode**

RVEDD 1.80, IVSD 0.70, LVEDD 4.10, LVPWD 0.60, LVESD 2.90, LVPWS 1.10 cm  
Verkürzungsfraction 0.31

**2DE Messungen:** -

**Spektral Doppler:** LVOT CW-Vmax 1.30 m/s, AoAsc CW-Vmax 1.50 m/s,  
PV CW-Vmax 0.90 m/s, TR CW-dPmax 25 mm Hg, Aorta Abd PW-Vmax 0.85 m/s mit regulärem Flussprofil

**2DE und Color Doppler**

Situs solitus viszeroatrialis, Apex nach links. Regelrechte System- und Pulmonalvenen-konnectionen. Atrioventrikuläre und ventrikuloarterielle Konkordanz. Atriumseptum und Ventrikelseptum intakt. Aortenbogen linksverlaufend. Aorta links deszendierend. Mitral- und Aortenklappe sowie Trikuspidal- und Pulmonalklappe strukturell unauffällig, reguläre Klappenseparation, keine relevanten Regurgitationen. Normale Grössenverhältnisse der Vorhöfe und Ventrikel. Reguläre Myokardtextur. Reguläre Pumpfunktion beider Ventrikel, keine regionalen Wand-bewegungsstörungen. Regelrechte Koronararterienabgänge. Aorta inklusive Aortenbogen und Aortenisthmus sowie Pulmonalarteriensystem unauffällig, keine aortopulmonale Kommunikation. IVC und Lebervenen normal kalibriert. Kein Perikarderguss.

**Zusammenfassung**

Unauffällige Echokardiographie.

**Procedere**

Bei unauffälliger Klinik keine weiteren Verlaufsuntersuchungen erforderlich.

**OA Dr. Fritz Michael**

## Qualitätssicherung

---

Qualitätskontrolle und entsprechende Optimierungsmassnahmen sind wichtige Aufgaben der echokardiographischen Laboratorien <sup>(4, 129)</sup>, für den pädiatrischen Sektor existieren derzeit noch keine strukturierten Vorgaben <sup>(2)</sup>.

Beispielsweise konnten anhand einer Reevaluierung von mehr als 50000 echokardiographischen Untersuchungen am Children's Hospital Boston die Beurteilung der Koronararterien, des Aortenbogens inklusive seiner Gefässabgänge und der Systemvenen, vor allem bei Neugeborenen und Säuglingen und unter suboptimalen Untersuchungsbedingungen (Intensivstation) als häufigste Fehlerquellen identifiziert werden. Immerhin hatten 70% der fehlerhaften Befunde Einfluss auf therapeutische Entscheidungen, knapp 80% der Fehler stellten sich als prinzipiell vermeidbar heraus <sup>(130)</sup>.

### Qualitätskriterien und Handlungsfelder der Optimierung für Echokardiographie-Laboratorien <sup>(6, 8, 22, 130)</sup>

<b>Infrastruktur:</b> apparative Ausrüstung (z.B. digitale Archivierung), technische Wartung, Mitarbeiterteam, Akkreditierungen und Zertifizierungen, Aus- und Fortbildungsstandards
<b>Patientenselektion:</b> aktuelle Richtlinien für Indikationen (auch für Zuweiser), informative Zuweisungsformulare, Statistik adäquater vs. inadäquater Zuweisungen
<b>Durchführung der Untersuchungen:</b> standardisiertes Untersuchungsprotokoll, Patientensicherheit, Wartelisten/Kapazitäten, effiziente Organisation, Selbstevaluierung bezüglich Adhärenz an Standards
<b>Interpretation der Untersuchung:</b> standardisierte Quantifizierung, Reproduzierbarkeit, Abgleich mit anderen diagnostischen Modalitäten (MRI, Herzkatheter-Untersuchung etc.), intra- und interobserver Variabilität kritischer Parameter, „peer review“
<b>Befunderstellung:</b> standardisierter Befund, Definition eines „minimal data set“, Vergleich mit Vorbefunden, Latenz der Befunderstellung
<b>Zufriedenheit</b> von Patienten und Zuweisern
<b>Evaluierung klinischer Ergebnisse</b>

Ziel von Qualitätskontrolle und Qualitätssicherung sollte weniger das Aufzeigen der eigenen 98

Fehler sein, sondern die Erkennung und Umsetzung optimierungswürdige Abläufe im Sinne des Patienten. Die erforderlichen Maßnahmen bedürfen, neben eines gewissen finanziellen Aufwands, vor allem eines beträchtlichen individuellen Engagements aller Mitarbeiter des echokardiographischen Laboratoriums. Letztlich muss auch bei den Trägern der Krankenanstalten das Bewusstsein für die Notwendigkeit dieser Massnahmen geschaffen werden <sup>(8)</sup>.

## Literatur

1. Cheitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP, Beller GA, Bierman FZ, Davis JL, et al. ACC/AHA/ASE 2003 guideline update for the clinical application of echocardiography: Summary article: A report of the american college of cardiology/american heart association task force on practice guidelines (ACC/AHA/ASE committee to update the 1997 guidelines for the clinical application of echocardiography). *Circulation* 2003;108(9):1146-62.
2. Lopez. Pediatric echocardiography quality improvement. *J Am Soc Echocardiogr* 2012;25(12):A22-3.
3. Cantinotti M, Lopez L. Nomograms for blood flow and tissue doppler velocities to evaluate diastolic function in children: A critical review. *J Am Soc Echocardiogr* 2013; 26(2):126-41.
4. Mertens L, Friedberg MK. The gold standard for noninvasive imaging in congenital heart disease: Echocardiography. *Curr Opin Cardiol* 2009;24(2):119-24.
5. Lai W, Geva G, Shirali SS, Frommelt P, Humes R, Brook M, et al. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: A report from the task force of the pediatric council of the american society of echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19(12):1413-30.
6. Intersocietal Commission for the Accreditation of Echocardiographic Laboratories (ICAEL). ICAEL standards for accreditation in pediatric echocardiography testing. Parts I-IV. 2010. Über: [www.icael.org](http://www.icael.org) (Zugriff am 19.2.2012).
7. Mertens L, Miller O, Fox K, Simpson J. Certification in echocardiography of congenital heart disease: Experience of the first 6 years of a european process. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14(2):142-8.
8. Popescu BA, Andrade MJ, Badano LP, Fox KF, Flachskampf FA, Lancellotti P, et al. European association of echocardiography recommendations for training, competence, and quality improvement in echocardiography. *Eur J Echocardiogr* 2009;10(8):893-905.
9. Buck T, Breithardt OA, Faber L, Fehske W, Flachskampf FA, Franke A, et al. Manual zur Indikation und Durchführung der Echokardiographie. *Clinical Research in Cardiology Supplements* 2009;4(S1): 3-51.
10. Snider R, Serwer GA, Ritter SB. *Echocardiography in pediatric heart disease*. St. Louis: Mosby; 1997.
11. Nihoyannopoulos P, Fox K, Fraser A, Pinto F. EAE laboratory standards and accreditation. *Eur J Echocardiogr* 2007;8(1):80-7.
12. European Association of Echocardiography (EAE). Examination keys. Über: [www.esccardio.org/communities/EAE/accreditation/CHD/Pages/examination-keys.aspx](http://www.esccardio.org/communities/EAE/accreditation/CHD/Pages/examination-keys.aspx). (Zugriff am 12.2.2012).
13. Joint Review Committee on Education in Diagnostic Medical Sonography (JRCEDMS). National education curriculum (common curriculum). Über: [www.jrcedms.org](http://www.jrcedms.org) (Zugriff am 4.3.2012).
14. Bierig SM, Ehler D, Knoll ML, Waggoner AD. American society of echocardiography minimum standards for the cardiac sonographer: A position paper. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19(5):471-4.



15. Mertens L, Helbing W, Sieverding L, Daniels O. Guidelines from the association for european paediatric cardiology: Standards for training in paediatric echocardiography. *Cardiol Young* 2005;15(4):441-2.
16. Warren AE, Boyd ML, O'Connell C, Dodds L. Dilatation of the ascending aorta in paediatric patients with bicuspid aortic valve: Frequency, rate of progression and risk factors. *Heart* 2006;92(10): 1496-500.
17. Österreichische Ärztekammer (ÖÄK). ÖÄK-Zertifikatsrichtlinie Sonographie. 2011. Über: [www.oegum.at](http://www.oegum.at) (Zugriff am 4.3.2012).
18. Fox KF, Popescu BA, Janiszewski S, Nihoyannopoulos P, Fraser AG, Pinto FJ. Report on the european association of echocardiography accreditations in echocardiography: December 2003 - September 2006. *Eur J Echocardiogr* 2007;8(1):74-9.
19. Lai W. Echocardiography in pediatric and congenital heart disease from fetus to adult. Chichester, UK; Hoboken, NJ: Wiley-Blackwell; 2009.
20. European Association of Echocardiography (EAE). Examination process. Über: [www.escardio.org/communities/EAE/accreditation/CHD/Pages/examination-process.aspx](http://www.escardio.org/communities/EAE/accreditation/CHD/Pages/examination-process.aspx). (Zugriff am 12.2.2012).
21. Douglas PS, Garcia MJ, Haines DE, Lai WW, Manning WJ, AR P, et al. ACCF/ASE/AHA/ASNC/HFSA/HRS/SCAI/SCCM/SCCT/SCMR 2011 appropriate use criteria for echo-cardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24(3):229-67.
22. Picard MH, Adams D, Bierig SM, Dent JM, Douglas PS, Gillam LD, et al. American society of echocardiography recommendations for quality echocardiography laboratory operations. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24(1):1-10.
23. Cerro MJ, Abman S, Diaz G, Freudenthal AH, Freudenthal F, Harikrishnan S, et al. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI pediatric taskforce, Panama 2011. *Pulm Circ* 2011;1(2):286-98.
24. Österreichische Gesellschaft für Ultraschall in der Medizin (OEGUM). Vereinbarung von Qualitätssicherungsmaßnahmen nach §135 Abs. 2 SGB V zur Ultraschalldiagnostik (Ultraschallvereinbarung) vom 31.10.2008. Über: [www.oegum.at](http://www.oegum.at) (Zugriff am 4.3.2012).
25. Koestenberger M, Friedberg MK, Ravekes W, Nestaas, Hansmann G. Non-Invasive imaging for congenital heart disease: Recent innovations in transthoracic echocardiography. *Journal of Clinical and Experimental Cardiology*;2012(S:8).
26. Schmidt KG, Beyer C, Hausler HJ, Hofbeck M, Redel D, Vogel M, Warnecke I. Reports by the german society of pediatric cardiology. Quality standards for echocardiography in children and adolescents. Recommendations by the german society of pediatric cardiology for echocardiography studies in childhood and adolescence. *Z Kardiol* 1999;88(9):699-707.
27. Hoffmann R. Positionspapier zu Qualitätsstandards in der Echokardiographie. *Z Kardiol* 2004;93:975-86.
28. Eidem BW, Cetta F, O'Leary PW. Echocardiography in pediatric and adult congenital heart

- disease. Philadelphia: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins; 2010.
29. Hedrick WR, Hykes DL, Starchman DE. *Ultrasound physics and instrumentation*. St. Louis, Mo.: Elsevier Mosby; 2005.
  30. Thomas JD, Adams DB, DeVries S, Ehler D, Greenberg N, Garcia M, et al. Guidelines and recommendations for digital echocardiography: A report from the digital echocardiography committee of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2005;18(3):287-97.
  31. Evangelista A, Flachskampf F, Lancellotti P, Badano L, Aguilar R, Monaghan M, et al. European association of echocardiography recommendations for standardization of performance, digital storage and reporting of echocardiographic studies. *Eur J Echocardiogr* 2008;9(4):438-48.
  32. Koestenberger M, Nagel B, Ravekes W, Urlsberger B, Raith W, Avian A, et al. Systolic right ventricular function in preterm and term neonates: Reference values of the tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) in 258 patients and calculation of z-score values. *Neonatology* 2011;100(1):85-92.
  33. American Academy of Pediatrics, American Academy of Pediatric Dentistry, Coté CJ, Wilson S, the Work Group on Sedation. Guidelines for monitoring and management of pediatric patients during and after sedation for diagnostic and therapeutic procedures: An update. *Pediatrics* 2006;118(6):2587-602.
  34. Anderson R, Becker A, Freedom R, Macartney F, Quero-Jimenez M, Shinebourne E, et al. Sequential segmental analysis of congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 1984;5(4):281-7.
  35. Thomas JD, Popovic ZB. Assessment of left ventricular function by cardiac ultrasound. *J Am Coll Cardiol* 2006;48(10):2012-25.
  36. Lopez L, Colan SD, Frommelt PC, Ensing GE, Kendall K, Younoszai AK, et al. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: A report from the pediatric measurements writing group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23(5):465-95.
  37. Anwar AM, Geleijnse ML, Soliman OI, McGhie JS, Frowijn R, Nemes A, et al. Assessment of normal tricuspid valve anatomy in adults by real-time three-dimensional echocardiography. *Int J Cardiovasc Imaging* 2007;23(6):717-24.
  38. Badano L. Evaluation of the tricuspid valve morphology and function by transthoracic real-time three-dimensional echocardiography. *Eur J Echocardiogr* 2009;10(4):477-84.
  39. Horton KD, Meece RW, Hill JC. Assessment of the right ventricle by echocardiography: A primer for cardiac sonographers. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22(7):776-92.
  40. Watanabe N, Taniguchi M, Akagi T, Tanabe Y, Toh N, Kusano K, et al. Usefulness of the right parasternal approach to evaluate the morphology of atrial septal defect for transcatheter closure using two-dimensional and three-dimensional transthoracic echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2012;25(4):376-82.
  41. Cantinotti M, Scalese M, Molinaro S, Murzi B, Passino C. Limitations of current echocardiographic nomograms for left ventricular, valvular, and arterial dimensions in children: A critical review. *J Am Soc*

Echocardiogr 2012;25(2):142-52.

42. Joint Review Committee on Education in Diagnostic Medical Sonography (JRCEDMS). National education curriculum part III (abdomen and cardiac) 2008. Über: [www.jrcdms.org](http://www.jrcdms.org) (Zugriff am 4.3.2012).
43. Frommelt P, Gorentz J, Deatsman S, Organ D, Frommelt M, Mussatto K. Digital imaging, archiving, and structured reporting in pediatric echocardiography: Impact on laboratory efficiency and physician communication. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21(8):935-40.
44. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, Chambers JB, Evangelista A, Griffin BP, et al. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2008;10(1):1-25.
45. Quinones MA, Otto CM, Stoddard M, Waggoner A, Zoghbi WA. Recommendations for quantification of doppler echocardiography: A report from the doppler quantification task force of the nomenclature and standards committee of the american society of echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2002;15(2):167-84.
46. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher MD, Chandrasekaran K, et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: A report from the american society of echocardiography endorsed by the european association of echocardiography, a registered branch of the european society of cardiology, and the canadian society of echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23(7):685-713.
47. Mawad W, Drolet C, Dahdah N, Dallaire F. A review and critique of the statistical methods used to generate reference values in pediatric echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2013;26(1):29-37.
48. Sluysmans T, Colan SD. Theoretical and empirical derivation of cardiovascular allometric relationships in children. *J Appl Physiol* 2005;99(2):445-57.
49. Awori MN, Finucane K, Gentles TL. Optimal normative pediatric cardiac structure dimensions for clinical use. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010;2(1):85-9.
50. Keane JF, Lock JE, Fyler DC, Nadas AS. *Nadas' pediatric cardiology*. Philadelphia: Saunders; 2006.
51. Dewey FE, Rosenthal D, Murphy DJJ, Froelicher VF, Ashley EA. Does size matter?: Clinical applications of scaling cardiac size and function for body size. *Circulation* 2008;117(17):2279-87.
52. Haycock GB, Schwartz GJ, Wisotsky DH. Geometric method for measuring body surface area: A height-weight formula validated in infants, children, and adults. *J Pediatr* 1978;93(1):62-6.
53. Kaski JP, Daubeney PE. Normalization of echocardiographically derived paediatric cardiac dimensions to body surface area: Time for a standardized approach. *Eur J Echocardiogr* 2009;10(1):44-5.
54. Dallaire F, Dahdah N. New equations and a critical appraisal of coronary artery Z scores in healthy children. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24(1):60-74.
55. Colan S. The Why and How of Z Scores. *J Am Soc Echocardiogr* 2013; 26(1): 38-40.
56. Snell O. Die Abhängigkeit des Hirngewichtes von dem Körpergewicht und den geistigen

- Fähigkeiten. *European Archives of Psychiatry and Clinical Neuroscience* 1892;23(2):436-46.
57. Chubb H, Simpson JM. The use of z-scores in paediatric cardiology. *Ann Pediatr Cardiol* 2012;5(2):179.
58. Kirkwood BR, Sterne JAC, Kirkwood BREOMS. *Essential medical statistics*. Malden, Mass.: Blackwell Science; 2003.
59. Weiß C. *Basiswissen medizinische Statistik 5. Auflage*. Berlin: Springer; 2010.
60. Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of Z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: An echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21(8):922-34.
61. Philips healthcare. Über [www.healthcare.philips.com/at\\_de](http://www.healthcare.philips.com/at_de). Zugriff am 12.2.2012.
62. Foster BJ, Mackie AS, Mitsnefes M, Ali H, Mamber S, Colan SD. A novel method of expressing left ventricular mass relative to body size in children. *Circulation* 2008;27;117(21):2769-75.
63. Lipshultz SE, Easley KA, Orav EJ, Kaplan S, Starc TJ, Bricker JT, et al. Reliability of multicenter pediatric echocardiographic measurements of left ventricular structure and function. *Circulation* 2001;104(3):310-6.
64. Colan SD, Shirali G, Margossian R, Gallagher D, Altmann K, Canter C, et al. The ventricular volume variability study of the pediatric heart network: Study design and impact of beat averaging and variable type on the reproducibility of echocardiographic measurements in children with chronic dilated cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr* 2012;25(8):842-854.
65. Wagtendonk WJ. *Principles of helicopter flight*. Newcastle, WA: Aviation Supplies & Academics; 2006.
66. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, de Leon ACJ, Faxon DP, Freed MD, et al. 2008 focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: A report of the american college of cardiology/american heart association task force on practice guidelines (writing committee to revise the 1998 guidelines for the management of patients with valvular heart disease) endorsed by the society of cardiovascular anesthesiologists, society for cardiovascular angiography and interventions, and society of thoracic surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008;52(13):e1-142.
67. Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A, Moura L, Popescu BA, Agricola E, et al. European association of echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 1: Aortic and pulmonary regurgitation (native valve disease). *Eur J Echocardiogr* 2010;11(3):223-44.
68. Lancellotti P, Moura L, Pierard LA, Agricola E, Popescu BA, Tribouilloy C, et al. European association of echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 2: Mitral and tricuspid regurgitation (native valve disease). *Eur J Echocardiogr* 2010;11(4):307-32.
69. Biner S, Rafique A, Rafii F, Tolstrup K, Noorani O, Shiota T, et al. Reproducibility of proximal isovelocity surface area, vena contracta, and regurgitant jet area for assessment of mitral regurgitation severity. *JACC Cardiovasc Imaging* 2010;3(3):235-43.
70. Roberts BJ, Grayburn PA. Color flow imaging of the vena contracta in mitral regurgitation:

- Technical considerations. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16(9):1002-6.
71. Colan SD, McElhinney DB, Crawford EC, Keane JF, Lock JE. Validation and re-evaluation of a discriminant model predicting anatomic suitability for biventricular repair in neonates with aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 2006;47(9):1858-65.
72. Zilberman M, Khoury P, Kimball R. Two-Dimensional echocardiographic valve measurements in healthy children: Gender-Specific differences. *Pediatr Cardiol* 2005;26(4):356-60.
73. Sanders SP, Yeager S, Williams RG. Measurement of systemic and pulmonary blood flow and QP/QS ratio using doppler and two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1983;51(6):952-6.
74. Baumgartner H, Stefenelli T, Niederberger J, Schima H, Maurer G. "Overestimation" of catheter gradients by doppler ultrasound in patients with aortic stenosis: A predictable manifestation of pressure recovery. *J Am Coll Cardiol* 1999;33(6):1655-61.
75. Zoghbi WA, Enriquez-Sarano M, Foster E, Grayburn PA, Kraft CD, Levine RA, et al. Recommendations for evaluation of the severity of native valvular regurgitation with two-dimensional and doppler echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16(7):777-802.
76. Friedman KG, McElhinney DB, Rhodes J, Powell AJ, Colan SD, Lock JE, Brown DW. Left ventricular diastolic function in children and young adults with congenital aortic valve disease. *Am J Cardiol* 2013;111(2):243-9.
77. Beroukhi RS, Graham D, Margossian R, Brown DW, Geva T, Colan SD. An echocardiographic model predicting severity of aortic regurgitation in congenital heart disease. *Circ Cardiovasc Imaging* 2010;3:542-9.
78. Gautier M, Detaint D, Fermanian C, Aegerter P, Delorme G, Arnoult F, et al. Nomograms for aortic root diameters in children using two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 2010;105(6):888-94.
79. Evangelista A, Flachskampf FA, Erbel R, Antonini-Canterin F, Vlachopoulos C, Rocchi G, et al. Echocardiography in aortic diseases: EAE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2010;11(8):645-58.
80. McCrindle BW, Li JS, Minich LL, Colan SD, Atz AM, Takahashi M, et al. Coronary artery involvement in children with kawasaki disease: Risk factors from analysis of serial normalized measurements. *Circulation* 2007;116(2):174-9.
81. Olivieri L, Arling B, Friberg M, Sable C. Coronary artery Z score regression equations and calculators derived from a large heterogeneous population of children undergoing echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22(2):159-64.
82. Shaddy RE, Snider AR, Silverman NH, Lutin W. Pulsed doppler findings in patients with coarctation of the aorta. *Circulation* 1986;73(1):82-8.
83. Davlouros PA, Niwa K, Webb G, Gatzoulis MA. The right ventricle in congenital heart disease. *Heart* 2006;92, Suppl 1:i27-38.
84. Sahn DJ, DeMaria A, Kisslo J, Weyman A. Recommendations regarding quantitation in m-mode echocardiography: Results of a survey of echocardiographic measurements. *Circulation* 1978;58(6):

1072-83.

85. Kampmann C, Wiethoff CM, Wenzel A, Stolz G, Betancor M, Wippermann CF, et al. Normal values of M mode echocardiographic measurements of more than 2000 healthy infants and children in central europe. *Heart* 2000;83(6):667-72.
86. Nagasawa H. Novel regression equations of left ventricular dimensions in infants less than 1 year of age and premature neonates obtained from echocardiographic examination. *Cardiol Young* 2010;20(5):526-31.
87. Skelton R, Gill AB, Parsons JM. Reference ranges for cardiac dimensions and blood flow velocity in preterm infants. *Heart* 1998;80(3):281-5.
88. Mertens L, Seri I, Marek J, Arlettaz R, Barker P, McNamara P, et al. Targeted neonatal echocardiography in the neonatal intensive care unit: Practice guidelines and recommendations for training writing group of the american society of echocardiography (ASE) in collaboration with the european association of echocardiography (EAE) and the association for european pediatric cardiologists (AEPC). *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24(10):1057-78.
89. Lang RM, Bierig M, Devereux RB, Flachskampf FA, Foster E, Pellikka PA, et al. Recommendations for chamber quantification: A report from the american society of echocardiography, the guidelines and standards committee and the chamber quantification writing group, developed in conjunction with the european association of echocardiography, a branch of the european society of cardiology. *J Am Soc Echocardiogr* 2005;18(12):1440-63.
90. Sarkola T, Redington AN, Slorach C, Hui W, Bradley T, Jaeggi E. Assessment of vascular phenotype using a novel very-high-resolution ultrasound technique in adolescents after aortic coarctation repair and/or stent implantation: Relationship to central haemodynamics and left ventricular mass. *Heart* 2011;97(21):1788-93.
91. Janousek J. Cardiac resynchronisation in congenital heart disease. *Heart* 2009;95(11):940-7.
92. Koestenberger M, Nagel B, Ravekes W, Avian A, Heinzl B, Fritsch P, et al. Left ventricular long-axis function: Reference values of the mitral annular plane systolic excursion in 558 healthy children and calculation of z-score values. *Am Heart J* 2012;164(1):125-31.
93. Carlsson M, Ugander M, Heiberg E, Arheden H. The quantitative relationship between longitudinal and radial function in left, right, and total heart pumping in humans. *Am J Physiol Heart Circ Physiol* 2007;293(1):H636-44.
94. Galderisi M, Henein MY, D'Hooge J, Sicari R, Badano LP, Zamorano JL, Roelandt JRTC. Recommendations of the european association of echocardiography how to use echo-doppler in clinical trials: Different modalities for different purposes. *Eur J Echocardiogr* 2011;12(5):339-53.
95. Rhodes J, Udelson JE, Marx GR, Schmid CH, Konstam MA, Hijazi ZM, et al. A new noninvasive method for the estimation of peak dp/dt. *Circulation* 1993;88(6):2693-9.
96. Eidem BW, Tei C, O'Leary PW, Cetta F, Seward JB. Nongeometric quantitative assessment of right and left ventricular function: Myocardial performance index in normal children and patients with ebstein anomaly. *J Am Soc Echocardiogr* 1998;11(9):849-56.

97. Lai WW. The WWWWWH of ventricular performance. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23(12):A26.
98. Mark K. Friedberg. How to assess diastolic function in CHD at any age. Presented by Luc Mertens at European Echocardiography Course on Congenital Heart Disease, Munich 2011.
99. Nagueh SF, Appleton CP, Gillebert TC, Marino PN, Oh JK, Smiseth OA, et al. Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography. *Eur J Echocardiogr* 2009;10(2):165-93.
100. Rossvoll O, Hatle LK. Pulmonary venous flow velocities recorded by transthoracic doppler ultrasound: Relation to left ventricular diastolic pressures. *J Am Coll Cardiol* 1993;21(7):1687-96.
101. Appleton CP, Jensen JL, Hatle LK, Oh JK. Doppler evaluation of left and right ventricular diastolic function: A technical guide for obtaining optimal flow velocity recordings. *J Am Soc Echocardiogr* 1997;10(3):271-92.
102. Ommen SR, Nishimura RA. A clinical approach to the assessment of left ventricular diastolic function by doppler echocardiography: Update 2003. *Heart* 2003;89 Suppl 3:iii18-23.
103. Edvardsen T, Haugaa KH. Imaging assessment of ventricular mechanics. *Heart* 2011;97(16):1349-56.
104. Ichihashi K, Sato A, Shiraishi H, Momoi M. Tissue doppler combined with pulsed-wave doppler echocardiography for evaluating ventricular diastolic function in normal children. *Echocardiography* 2011;28(1):93-6.
105. Garcia MJ, Smedira NG, Greenberg NL, Main M, Firstenberg MS, Odabashian J, Thomas JD. Color m-mode doppler flow propagation velocity is a preload insensitive index of left ventricular relaxation: Animal and human validation. *J Am Coll Cardiol* 2000;35(1):201-8.
106. Hashimoto I, Uese KI, Watanabe S, Watanabe K, Hirono K, Ichida F, Miyawaki T. Assessment of variables affecting flow propagation velocity of the left ventricle in healthy children. *Pediatrics International : Official Journal of the Japan Pediatric Society* 2007;49(3):305-9.
107. Lester SJ, Tajik AJ, Nishimura RA, Oh JK, Khandheria BK, Seward JB. Unlocking the mysteries of diastolic function: Deciphering the rosetta stone 10 years later. *J Am Coll Cardiol* 2008;51(7):679-89.
108. Border WL, Michelfelder EC, Glascock BJ, Witt SA, Spicer RL, Beekman RH3, Kimball TR. Color m-mode and doppler tissue evaluation of diastolic function in children: Simultaneous correlation with invasive indices. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16(9):988-94.
109. Schmitz L, Koch H, Bein G, Brockmeier K. Left ventricular diastolic function in infants, children, and adolescents. Reference values and analysis of morphologic and physiologic determinants of echocardiographic doppler flow signals during growth and maturation. *J Am Coll Cardiol* 1998;32(5):1441-8.
110. Topilsky Y, Michelena H, Bichara V, Maalouf J, Mahoney DW, Enriquez-Sarano M. Mitral valve prolapse with mid-late systolic mitral regurgitation: Pitfalls of evaluation and clinical outcome compared to holosystolic regurgitation. *Circulation* 2012;125(13):1643-51.
111. Prakash A, Lacro RV, Sleeper LA, Minich LL, Colan SD, McCrindle B, et al. Challenges in

echocardiographic assessment of mitral regurgitation in children after repair of atrioventricular septal defect. *Pediatr Cardiol* 2012;33(2):205-14.

112. Bhatla P, Nielsen JC, Ko HH, Doucette J, Lytrivi ID, Srivastava S. Normal values of left atrial volume in pediatric age group using a validated allometric model. *Circulation: Cardiovascular Imaging* 2012;5(6):791-6.

113. Maddukuri PV, Vieira ML, DeCastro S, Maron MS, Kuvin JT, Patel AR, Pandian NG. What is the best approach for the assessment of left atrial size? Comparison of various unidimensional and two-dimensional parameters with three-dimensional echocardiographically determined left atrial volume. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19(8):1026-32.

114. Silverman NH, Lewis AB, Heymann MA, Rudolph AM. Echocardiographic assessment of ductus arteriosus shunt in premature infants. *Circulation* 1974;50(4):821-5.

115. Stefano GT, Zhao H, Schluchter M, Hoit BD. Assessment of echocardiographic left atrial size: Accuracy of M-mode and two-dimensional methods and prediction of diastolic dysfunction. *Echocardiography* 2012;29(4):379-84.

116. Ujino K, Barnes ME, Cha SS, Langins AP, Bailey KR, Seward JB, Tsang TS. Two-dimensional echocardiographic methods for assessment of left atrial volume. *Am J Cardiol* 2006;98(9):1185-8.

117. Taggart NW, Cetta F, O'Leary PW, Seward JB, Eidem BW. Left atrial volume in children without heart disease and in those with ventricular septal defect or patent ductus arteriosus or hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2010;106(10):1500-4.

118. Brown DW, McElhinney DB, Araoz PA, Zahn EM, Vincent JA, Cheatham JP, et al. Reliability and accuracy of echocardiographic right heart evaluation in the U.S. Melody valve investigational trial. *J Am Soc Echocardiogr* 2012;25(4):383-92.

119. Bleeker GB, Steendijk P, Holman ER, Yu CM, Breithardt OA, Kaandorp TA, et al. Assessing right ventricular function: The role of echocardiography and complementary technologies. *Heart* 2006;92 Suppl 1:i19-26.

120. Jurcut R, Giusca S, La Gerche A, Vasile S, Ghingina C, Voigt J-U. The echocardiographic assessment of the right ventricle: What to do in 2010? *Eur J Echocardiogr* 2010;11(2):81-96.

121. Miller D, Farah MG, Liner A, Fox K, Schluchter M, Hoit BD. The relation between quantitative right ventricular ejection fraction and indices of tricuspid annular motion and myocardial performance. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17(5):443-7.

122. Koestenberger M, Ravekes W, Everett AD, Stueger HP, Heinzl B, Gamillscheg A, et al. Right ventricular function in infants, children and adolescents: Reference values of the tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) in 640 healthy patients and calculation of z score values. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22(6):715-9.

123. Koestenberger M, Nagel B, Ravekes W, Everett AD, Stueger HP, Heinzl B, et al. Systolic right ventricular function in pediatric and adolescent patients with tetralogy of fallot: Echocardiography versus magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24(1):45-52.

124. Bonnemains L, Stos B, Vaugrenard T, Marie PY, Odille F, Boudjemline Y. Echocardiographic right



ventricle longitudinal contraction indices cannot predict ejection fraction in post-operative Fallot children. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2012;13(3):235-42.

125. Lindqvist P, Calcutteea A, Henein M. Echocardiography in the assessment of right heart function. *Eur J Echocardiogr* 2008;9(2):225-34.

126. Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman CGH, Redington AN. Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of tetralogy of fallot : Restrictive physiology predicts superior exercise performance. *Circulation* 1995;91(6):1775-81.

127. Longjohn M, Pershad J. Point-of-Care echocardiography by pediatric emergency physicians. *Clin Pediatr Emerg Med* 2011;12(1):37-42.

128. Gardin JM, Adams DB, Douglas PS, Feigenbaum H, Forst DH, Fraser AG, et al. Recommendations for a standardized report for adult transthoracic echocardiography: A report from the american society of echocardiography's nomenclature and standards committee and task force for a standardized echocardiography report. *J Am Soc Echocardiogr* 2002;15(3):275-90.

129. Fox KF, Porter A, Unsworth B, Collier T, Leech G, Mayet J. Report on a national echocardiography quality-control exercise. *Eur J Echocardiogr* 2009;10(2):314-8.

130. Benavidez OJ, Gauvreau K, Jenkins KJ, Geva T. Diagnostic errors in pediatric echocardiography: Development of taxonomy and identification of risk factors. *Circulation* 2008;117(23):2995-3001.