

Dreidimensionale Morphologie von Ventrikelseptumdefekten - echokardiographische Rekonstruktionen

Von Martin Hoch

Aus der Abteilung für Kinderkardiologie und Pädiatrische Intensivmedizin
der Ludwig-Maximilians-Universität
Leiter: Prof. Dr. med. Heinrich Netz

Dreidimensionale Morphologie von Ventrikelseptumdefekten -
echokardiographische Rekonstruktionen

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

Vorgelegt von

Martin Hoch
aus Ludwigshafen

2005

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. H. Netz

Mitberichterstatter: Prof. Dr. A Sellmayer

Priv. Doz. Dr. Chr. Spes

Mitbetreuung durch die
promovierten Mitarbeiter: Dr. U. Römer, Dr. R. Kozlik- Feldmann

Dekan: Prof. Dr. D. Reinhardt

Tag der mündlichen Prüfung: 14.04.2005

Meinen Eltern Dr. Helmut und Gisela Hoch

Inhalt

| | |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| 1. Einleitung | |
| 1.1 Echokardiographie als diagnostisches Mittel bei angeborenen Herzfehlern..... | 1 |
| 1.2 Grenzen der zweidimensionalen Echokardiographie..... | 1 |
| 1.3 Stand der Forschung auf dem Gebiet der dreidimensionalen Echokardiographie.... | 2 |
| 1.4 Klassifikation von Ventrikelseptumdefekten..... | 5 |
| 1.5 Beschreibung und Darstellung von Ventrikelseptumdefekten durch die zweidimensionale Echokardiographie..... | 8 |
| 2. Zielsetzung..... | 13 |
| 3. Patienten und Methode | |
| 3.1 Patienten, deskriptive Statistik und Häufigkeiten..... | 14 |
| 3.2 Rohdatenakquisition mit dem Rotationsschallkopf..... | 15 |
| 3.3 EKG- und Atemtriggerung..... | 16 |
| 3.4 Untersuchungsbedingungen..... | 18 |
| 3.5 Learning Curve für die Rohdatenakquisition..... | 19 |
| 3.6 Übertragung der Rohdaten und Postprocessing..... | 19 |
| 3.7 Darstellung des dreidimensionalen Datensatzes..... | 20 |
| 3.8 Navigation innerhalb des dreidimensionalen Datensatzes..... | 21 |
| 3.9 Dreidimensionale Rekonstruktion und verwendete 3-D Algorithmen..... | 23 |
| 3.10 Exportieren und Vorführen der 3-D Rekonstruktionen..... | 29 |
| 4. Ergebnisse | |
| 4.1 Notwendigkeit der Reduzierung von Bewegungsartefakten durch Sedierung der Patienten während der Akquisitionsphase..... | 29 |
| 4.2 Einstellungen am Ultraschallgerät..... | 29 |
| 4.3 Vorteile der subkostalen Datenakquisition..... | 32 |
| 4.4 Vergleich mit intraoperativen Befunden..... | 32 |
| 4.5 Vergleich mit der zweidimensionalen Echokardiographie..... | 33 |
| 4.6 Dreidimensionale Darstellung der Ventrikelseptumdefekte im einzelnen und Vergleich mit pathologischen Präparaten..... | 34 |
| 4.6.1 Perimembranöse Ventrikelseptumdefekte..... | 34 |

| | | | |
|----------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------|----|----|
| 4.6.2 | Ventrikelseptumdefekte mit Malalignment des Outletseptums..... | 44 | |
| 4.6.3 | Doubly Committed Ventrikelseptumdefekte..... | 55 | |
| 4.6.4 | Muskuläre Ventrikelseptumdefekte..... | 58 | |
| 5. Diskussion | | | |
| 5.1 | Konzept..... | 62 | |
| 5.2 Patienten und Methoden | | | |
| 5.2.1 | Patienten..... | 63 | |
| 5.2.2 | Akquisition: Transthorakal vs. Transösophageal..... | 63 | |
| 5.2.3 | Schallfenster..... | 64 | |
| 5.2.4 | Akquisition: Rotations- Scanning vs. paralleles Scanning..... | 64 | |
| 5.2.5 | Wahl des Schallkopfs..... | 65 | |
| 5.2.6 | Notwendigkeit der Sedierung..... | 66 | |
| 5.2.7 | Verwendete 3-D Algorithmen..... | 67 | |
| 5.2.8 | Darstellung der dreidimensionalen Information..... | 67 | |
| 5.2.9 | Messdaten..... | 68 | |
| 5.3 Ergebnisse | | | |
| 5.3.1 | Vorteile gegenüber der zweidimensionalen Echokardiographie..... | 68 | |
| 5.3.2 | Bessere Planbarkeit des chirurgischen Verschlusses von Ventrikelseptumdefekten..... | 69 | |
| 5.4 | Vergleich mit anderen Arbeiten..... | 70 | |
| 5.5 | Vorteile und Nachteile der dreidimensionalen Echokardiographie..... | 73 | |
| 5.5 | Ausblick: 3-D Real-Time Echokardiographie..... | 74 | |
| 6. Literatur..... | | | 75 |
| 7. Zusammenfassung..... | | | 78 |

1. Einleitung

1.1 Echokardiographie als diagnostisches Mittel bei angeborenen Herzfehlern

In der Kinderkardiologie hat sich die Echokardiographie zur wichtigsten diagnostischen Methode zur Darstellung von angeborenen Herzfehlern entwickelt. Das zur Zeit benutzte echokardiographische Verfahren ist eine Kombination aus M-Mode, B-Mode und Farbdoppler (22). Die Anatomie wird in zweidimensionalen Schnittbildern dargestellt. In vielen Fällen reicht dieses Verfahren inzwischen sowohl zur Planung eines chirurgischen Eingriffs, einer Katheterintervention, als auch zur Verlaufsbeurteilung eines Patienten mit angeborenem Herzfehler aus. (22-24)

1.2 Grenzen der zweidimensionalen Echokardiographie

Das gilt auch für die verschiedenen Arten von Ventrikelseptumdefekten. Trotzdem ergeben sich einige Probleme bei der zweidimensionalen Darstellung der eigentlich dreidimensionalen Struktur: Das interventrikuläre Septum erscheint in der zweidimensionalen Echokardiographie als eine homogene Struktur – seine Untereinheiten Inletseptum, muskuläres Septum und infundibuläres Septum können schlecht voneinander unterschieden werden. Eine Zuordnung eines Defektes im zweidimensionalen Bild zu einer Untereinheit gelingt nur indirekt über die Schnittebene, in der der Defekt am besten zu sehen ist. Die verschiedenen Schnittebenen sind den entsprechenden Untereinheiten zugeordnet. Es sind somit bei jedem Patienten multiple präcordiale und subkostale Schnitte nötig, um die Zugehörigkeit eines Defektes zu einem bestimmten Teil des interventrikulären Septums zu bestimmen und seine Ausdehnung zu erfassen. Um die Defekte nach pathologischen Kriterien zu klassifizieren, wird nicht nur ihre Lage in den verschiedenen Teilen des Septums benötigt, sondern zusätzlich auch die Identifizierung der randbildenden Strukturen, wofür zum Teil wieder neue Schnittbilder erforderlich sind. Die Informationen aus den verschiedenen Schnittbildern müssen im Kopf des Untersuchers oder des Betrachters nun zu einem virtuellen dreidimensionalen Bild zusammengesetzt werden, um eine Vorstellung von der tatsächlichen

Lage des Defektes, seiner Struktur, seinem Umfang oder einem intraoperativen Blickwinkel zu erhalten (28).

Da die Anzahl der zur Verfügung stehenden Schnittebenen durch die Anatomie des Thorax limitiert ist, kann es vorkommen, dass die Größe eines Defektes unterschätzt wird, wenn nur sein kleinster Durchmesser in einer günstigen Schnittebene liegt und der größte Durchmesser nicht erfasst werden kann.

Wünschenswert wäre eine dreidimensionale Abbildung des Ventrikelseptumdefektes mit seinem gesamten Umfang und allen ihn definierenden randbildenden Strukturen in einem Bild.

1.3. Stand der Forschung auf dem Gebiet der dreidimensionalen Echokardiographie

In der Radiologie wird auf dem Feld der Magnetresonanztomographie und Computertomographie-Diagnostik bereits eine computergestützte Rekonstruktion der tomographisch gewonnenen Schnittebenen zu einem dreidimensionalen Bild routinemäßig angewendet. Auf dem Gebiet der Echokardiographie gibt es hierzu seit längerer Zeit Versuche, aber erst die Entwicklung von leistungsfähigerer Hard- und Software machte die ersten erfolgreichen Studien auf diesem Gebiet möglich (19, 3, 18). Salustri et al. (21) prüften die Möglichkeiten der dreidimensionalen Echokardiographie bei erwachsenen Patienten mit unterschiedlichen angeborenen Herzfehlern wie: Mitralklappenanomalien, Aortenklappenanomalien, subaortaler Membran, Ventrikelseptumdefekten, Transposition der großen Arterien und der Fallot'schen Tetralogie. Die dreidimensionale Rekonstruktion war in allen Fällen möglich, zusätzliche Informationen verglichen mit der zweidimensionalen Echokardiographie konnten in 36% der Fälle gefunden werden. Die Mitralklappe, die aortoseptale Kontinuität, sowie das interatriale Septum waren die Strukturen, für die der Einsatz der dreidimensionalen Echokardiographie am nützlichsten war (21).

Vogel et al. bildete pathologische Präparate durch dreidimensionale Echokardiographie ab und zeigte, dass die vielfältige zugrundeliegende Anatomie akkurat wiedergegeben wurde. Insbesondere war es möglich, den stark trabekulierten rechten Septumanteil vom glatten linken Septumanteil zu unterscheiden und damit den linken und rechten Ventrikel von der Morphologie her zu unterscheiden. Hier sind also schon erste Ansätze zu erkennen, die Morphologie des Septums darzustellen, allerdings nur in vitro. Das wäre für die Klassifikation der Ventrikelseptumdefekte nützlich (31). Die Simulation von intraoperativen Ansichten kardialer Strukturen gelang ebenfalls erfolgreich. Vogel et al. konnte perimembranöse

Ventrikelseptumdefekte, Vorhofseptumdefekte und Anomalien der Atrioventrikularklappen so dreidimensional abbilden wie sie durch eine Atriotomie intraoperativ gesehen werden. In gleicher Weise konnten muskuläre und „Doubly-committed“ Ventrikelseptumdefekte sowie Obstruktionen des rechtsventrikulären Ausflusstraktes, ähnlich wie bei einer Ventrikulotomie des rechten Ventrikels sichtbar, dargestellt werden (10, 11).

In Studien, die die dreidimensionale echokardiographische Darstellung der Aortenklappe und der Mitralklappen zum Ziel hatten, konnte die gesamte Oberfläche der Klappensegel dargestellt werden und nicht nur einen Anschnitt der Segel wie in der zweidimensionalen Echokardiographie. Dies zeigte sich speziell für Patienten mit Aorten- oder Mitralklappeninsuffizienzen als vorteilhaft, da die präzise Region eines Insuffizienzjets und sein morphologisches Korrelat dargestellt werden konnten. Es wurden Gesamtaufnahmen der Klappen von der atrialen und der ventrikulären Seite aus rekonstruiert. Laut Acar et al. und Marx et al. hat dies Vorteile bei der Operationsplanung von Klappenplastiken (5, 1).

Zahlreiche Studien zeigten die Möglichkeit der Darstellung von Vorhofseptumdefekten durch dreidimensionale Echokardiographie: Belohavsek et al. (2) zeigten erstmals die direkte Aufsicht auf einen Vorhofseptumdefekt mit Hilfe der Echokardiographie, den sogenannten „En Face View“ (2). Marx et al. (13) demonstrierte die Erfassung der Lage, der relativen Größe und der dynamischen Geometrie von Vorhofseptumdefekten bei sehr kleinen Kindern mittels einer transösophagealen Sonde, die zur transthorakalen Datenakquisition benutzt wurde. Neue dreidimensionale Ansichten in unkonventionellen Schnittebenen, die nicht in der zweidimensionalen Echokardiographie zur Verfügung stehen, wurden demonstriert. Beispielweise konnten die oberen und unteren Geweberänder, die Vorhofseptumdefekte vom Sekundumtyp umgeben, simultan in drei Dimensionen gezeigt werden. Dies war sowohl von der rechten als auch von der linksatrialen Seite aus möglich. Die Probleme bei der dreidimensionalen Darstellung der Vorhofseptumdefekte bestanden in der Akquisitionsphase, dem Verlust von Bildpunktauflösung und im zeitraubenden Rekonstruktionsprozess (13).

Marx et al. (15) unterschied mit Hilfe der dreidimensionalen Echokardiographie den unteren Rand von Vorhofseptumdefekten vom Ostium Sekundum Typ in einen membranösen Anteil und einem muskulären Anteil. Dies ist eine Voraussetzung zur genaueren Messung der Defektgröße – die Korrelation mit der Ballonkathetermessung war besser als bei der zweidimensionalen Echokardiographie (15). Die Vorteile dieser neuen Art der „En face“-Darstellung von Vorhofseptumdefekten werden von vielen Autoren in der besseren Planbarkeit sowohl des perkutanen Verschlusses (z.B. bessere Device- Selektion und Anpassung, da die Geometrie des Defektes sichtbar wird) als auch des Direktverschlusses von

Vorhofseptumdefekten (Simulation intraoperativer Ansichten) gesehen (10, 13). Marx et al. (14) sieht in der dreidimensionalen Echokardiographie von Vorhofseptumdefekten das präzisere Verfahren zur Planung von perkutanen Vorhofseptumverschlüssen. Unter anderem kann in 3-D Rekonstruktionen entschieden werden, ob genug retroaortales Randgewebe vorhanden ist, um den Defekt überhaupt interventionell verschließen zu können (14).

Wesentlich weniger Studien befassten sich bisher mit der Erfassung von Defekten auf Ventrikelenebene durch dreidimensionale Echokardiographie. Auch hier sind ähnliche Vorteile wie bei den Vorhofseptumdefekten durch die „En face“- Darstellung zu erwarten. Allerdings ist hier mit größeren Schwierigkeiten zu rechnen, da die Anatomie des Ventrikelseptums komplizierter ist als das des Vorhofseptums.

Bisher sind in der Literatur nur drei Studien zur echokardiographischen Rekonstruktion von Ventrikelseptumdefekten zu finden: Kardon et al. (7) untersuchte die Verbesserung der Diagnostik von Ventrikelseptumdefekten in vitro und in vivo. Im in vitro Modell wurden, künstlich in explantierten Schweineherzen geschaffene Ventrikelseptumdefekte, 3-D echokardiographisch dargestellt und der kleinste und größte Durchmesser bestimmt. Es fand sich eine gute Korrelation der Messergebnisse zu den anatomisch gemessenen. Im klinischen Teil wurden verschiedenartige Ventrikelseptumdefekte 3-D echokardiographisch dargestellt und mit den Befunden intraoperativ verglichen. Auch hier fand sich eine gute Korrelation von 3-D echokardiographischen Messungen und den direkten Messungen der Defektdurchmesser intraoperativ. Zusätzlich zur korrekten Erfassung ihrer Größe konnte auch die Position und die Geometrie der untersuchten Ventrikelseptumdefekte allerdings nur von der linksventrikulären Seite akkurat dargestellt werden. Ebenso war es schwierig, eine Standardnomenklatur für die dargestellten Defekte zu finden (7).

Eine Darstellung verschiedener Ventrikelseptumdefekten von der links- und der rechtsventrikulären Seite aus gelang Dall'Agata et al. (6). Die Datensätze wurden sowohl transösophageal als auch transthorakal akquiriert. Die entsprechende Anatomie wurde auch hier akkurat wiedergegeben, in 21% der Fälle war ein zusätzlicher Informationsgewinn im Vergleich zum 2-D Echo vorhanden (20).

Tantengco et al. (29) erfassten die dynamische Anatomie von 27 kardialen Septumdefekten bei 19 Patienten, darunter 16 Ventrikelseptumdefekte. Die komplette Visualisierung des Umfangs und der Tiefe der Defekte war bei 11 von 16 Defekten möglich.

1.4. Klassifikation von Ventrikelseptumdefekten

Die Klassifikation der Ventrikelseptumdefekte erfolgt im wesentlichen nach zwei Autoren:

a) Die europäische Klassifikation nach Anderson et al. und b) die Klassifikation nach van Praagh et al.. Sie unterscheiden sich in der Anzahl der Untereinheiten des interventrikulären Septums und in der Nomenklatur. Van Praagh und Castaneda (4, 30) benutzen eine an die Embryologie angelehnte Nomenklatur. Das interventrikuläre Septum wird unterteilt in 4 Komponenten: Septum vom AV- Kanal Typ, muskuläres Septum., „Septal Band“ und Conusseptum. Ein Defekt kann in allen Teilen, sowie in ihren Übergangsbereichen auftreten. Es werden unterschieden:

1. Ventrikelseptumdefekte vom AV- Kanaltyp: Defekte in diesem Bereich können sowohl der ventrikuläre Anteil eines kompletten AV- Kanaldefektes sein oder auch solitär vorkommen.
2. Muskuläre Ventrikelseptumdefekte können im gesamten Bereich des muskulären Septums vorkommen, oft liegen multiple Defekte nebeneinander vor. „Mid-muscular defects“ liegen im Grenzbereich zwischen muskulärem Septum und dem „Septal Band“.
3. „Conoventricular Defects“ liegen zwischen dem Conusseptum und den restlichen Teilen des Ventrikelseptums (muskuläres Septum und „Septal Band“). Sie werden als membranös bezeichnet, wenn nur das membranöse Septum, das zwischen anteriorem und posteriorem Segel der Trikuspidalklappe liegt, betroffen ist, das Conus- und das Ventrikelseptum aber intakt sind. Typischerweise betreffen die meisten conoventrikulären Septumdefekte außer dem membranösem Septum noch zusätzlich Anteile des Conus- und Ventrikelseptums. Bei Herzvitien wie der Fallot'schen Tetralogie oder dem unterbrochenen Aortenbogen sind conoventrikuläre Defekte mit einem „Malalignment“, einer Fehlverbindung des Conusseptums mit dem Ventrikelseptum und einer Hypoplasie des Conusseptums vergesellschaftet. Dies verursacht eine Obstruktion des Ausflusstraktes. Bei der Fallot'schen Tetralogie ist das Conusseptum nach anterior und nach rechts verlagert. Dies resultiert in einer Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes. Beim unterbrochenen Aortenbogen ist das Conusseptum hingegen nach posterior und nach links verlagert. Dies verursacht eine Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes.
4. Conusseptumdefekte betreffen nur das Conusseptum (4, 30).

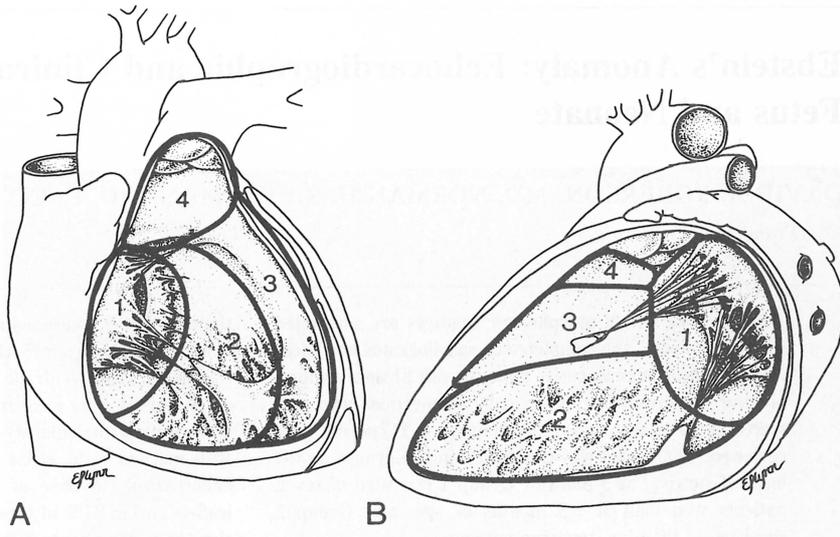


Abbildung 1: Die drei Untereinheiten des interventrikulären Septums nach van Praagh et al.:

1: AV- Kanal- Septum, 2: muskuläres Septum, 3: „Septal Band“, 4: Conusseptum (30)

Anderson et al. unterteilen das interventrikuläre Septum in drei Kategorien: Inlet, Trabekulär, und Outlet (Synonym: Infundibulär). Es werden vier verschiedene Klassen von Ventrikelseptumdefekten unterschieden:

1. Perimembranöse Ventrikelseptumdefekte: Das typische Merkmal der zahlenmäßig größten Gruppe von Ventrikelseptumdefekten ist, dass einer der Ränder aus einer fibrösen Kontinuität zwischen der Trikuspidal- und der Aortenklappe besteht. Ihr Name leitet sich vom direkt angrenzenden membranösen Ventrikelseptum ab. Perimembranöse Ventrikelseptumdefekte werden nach ihrer Ausdehnungsrichtung in eines der drei oben beschriebenen Kategorien des interventrikulären Septums subklassifiziert 2. Muskuläre Ventrikelseptumdefekte sind Ventrikelseptumdefekte mit ausschließlich muskulären Begrenzungen. 3. Doubly committed oder juxtaarterielle Defekte sind durch die fibröse Kontinuität zwischen Aorten- und Pulmonalklappe definiert. Beide Klappen formen das Dach des Defektes. Das Outletseptum besteht nach Anderson et al. im normalen Herzen hauptsächlich aus einer frei stehenden extrakardialen Komponente. 4. Defekte assoziiert mit einem „Malalignment“ des Outlet- Septums wie bei der Fallot’schen Tetralogie (16, 17, 26, 27).

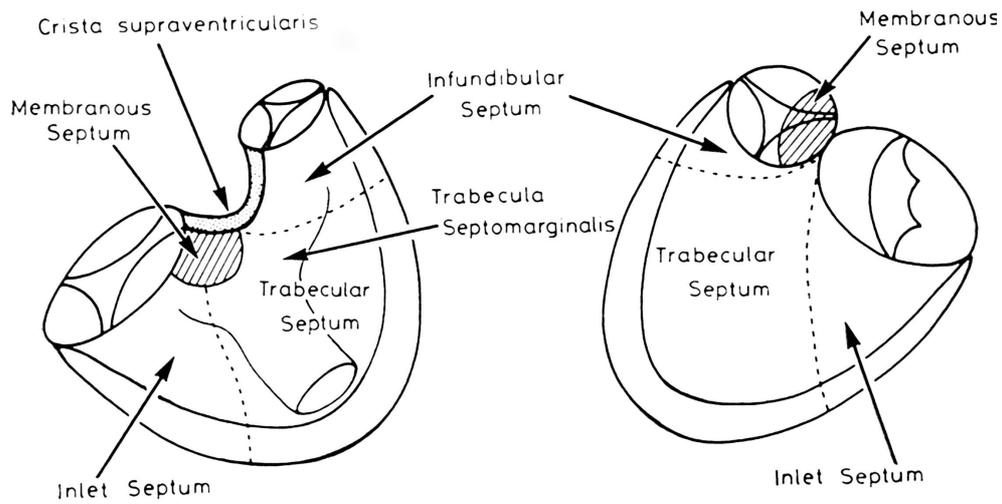


Abbildung 2: Untereinheiten des interventrikulären Septums nach Anderson et al. (26).

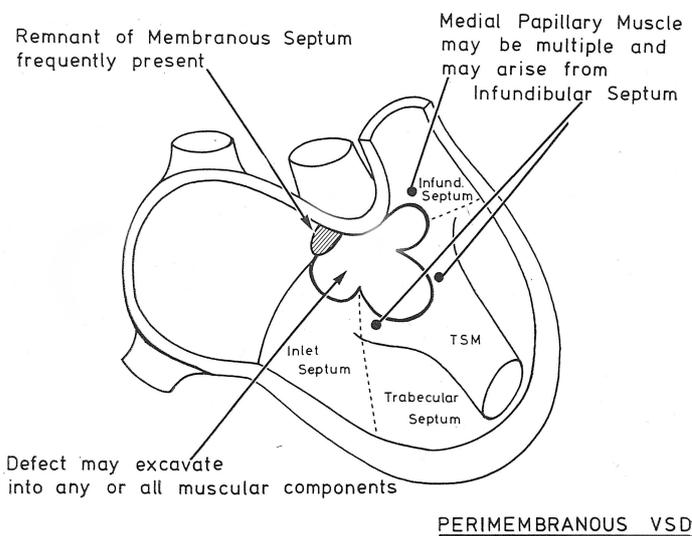


Abbildung 3: Übersicht über die 3 verschiedenen Ausdehnungsrichtungen von perimembranösen Ventrikelseptumdefekten (26)

1.5 Klassifikation von Ventrikelseptumdefekten durch zweidimensionale Echokardiographie

Die Untersuchung durch die zweidimensionale Echokardiographie umfasst eine Reihe von 2-D Schnittebenen des Herzens aus unterschiedlichen Schallfenstern, die routinemäßig eingestellt werden. In den einzelnen Schnittebenen kommen jeweils unterschiedliche Teile des interventrikulären Septums zur Darstellung.

Die für die Erfassung von Defekten im interventrikulären Septum notwendigen Schallfenster und die daraus entstehenden Schnittebenen sind im einzelnen:

Die parasternale lange Achse, die parasternale kurze Achse auf Ebene der großen Gefäße und auf Ebene der Ventrikel. Durch das präkordiale Schallfenster werden zwei Schnittebenen eingestellt: Ein klassischer Vier- Kammer- Blick auf Höhe der Atrioventrikularklappen und ein Vier- Kammer-Blick inklusive Aortenwurzel.

Durch das subkostale Schallfenster erhält der Untersucher in der koronaren Ebene einen Vier- Kammer-Blick auf Höhe der Atrioventrikularklappen, einen Vier- Kammer- Blick inklusive Aortenwurzel und eine Schnittebene, die den rechtsventrikulären Ausfluß- Trakt darstellt (28)

Für die oben beschriebenen unterschiedlichen Typen und Subtypen von Ventrikelseptumdefekten wird jeweils angenommen, dass jeweils eine Schnittebene existiert, in der der Defekt am eindeutigsten zu sehen ist. Der Untersucher muss nun durch systematisches Einstellen der Schnittebenen, abschätzen, wo der Defekt am besten zu sehen ist und seine größte Ausdehnung hat (23, 28).

Perimembranöse Ventrikelseptumdefekte sind 2-D echokardiographisch immer in direkter Nachbarschaft des membranösen Septums und des fibrösen Zentrums des Herzens (fibröse Kontinuität zwischen Trikuspidal und Aortenklappe) zu sehen (28).

Große perimembranöse Ventrikelseptumdefekte beginnen im klassischen Vier- Kammer- Blick sichtbar zu werden. Beim Schwenk nach anterior in den Vier- Kammer- Blick, der zusätzlich noch die Aortenwurzel darstellt, wird der weitere Verlauf sichtbar. Das membranöse Septum kommt in etwa am Umschlagspunkt zwischen den beiden Schnittebenen zur Darstellung, wenn der Ultraschallstrahl vom klassischen Vier-Kammer- Blick ausgehend weiter nach anterior geschwenkt wird. Je nach Ausdehnung des Defektes wird der Defekt in einer der beiden Schnittebenen besser zu sehen sein: Bei perimembranösen Defekten, die sich mehr in das Inletseptum ausdehnen, ist der Defekt im klassischen Vier- Kammer- Blick am besten zu sehen. Defekte mit Ausdehnung ins Outletseptum sind im Vier- kammer- Blick inklusive Aortenwurzel am besten zu sehen. In der parasternalen langen Achse erscheinen

diese Defekte direkt unterhalb der Aortenklappe, während die Inlet- Defekte hier meist nicht zu sehen sind.

In der parasternalen kurzen Achse erscheinen beide Arten von perimembranösen Ventrikelseptumdefekte klassischerweise auf der 10- Uhr Position der querschnittenen Aortenklappe (23, 28). Das subkostale (Synonym subxiphoidale) Schallfenster macht, da die Ultraschallstrahlen nicht durch Strukturen der Thoraxwand eingengt sind, den längsten Anschnitt des interventrikulären Septums sichtbar. Perimembranöse Ventrikelseptumdefekte sind unterhalb der Aortenklappe sehr gut zu sehen.

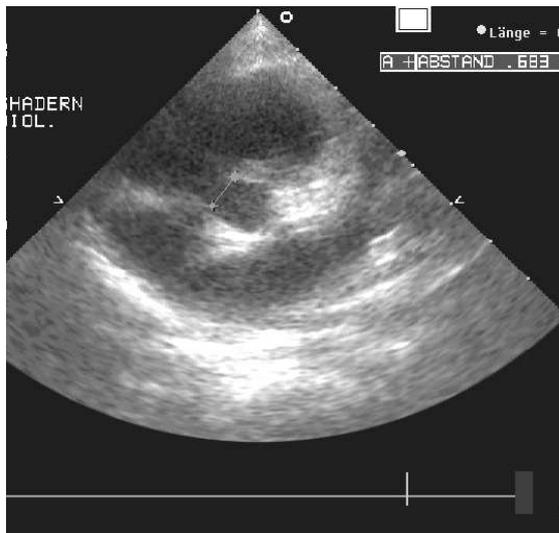


Abbildung 4: Parasternale kurze Achse. In der Bildmitte ist die Aortenwurzel im Querschnitt zu sehen. Der Defekt erscheint in 10 Uhr Position. Diese Lokalisation ist typisch für perimembranöse Ventrikelseptumdefekte

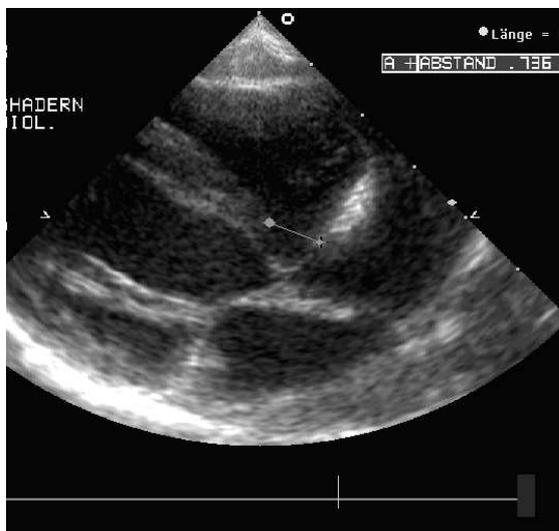


Abbildung 5: Parasternale lange Achse. Der Defekt erscheint direkt unterhalb der Aortenklappe.

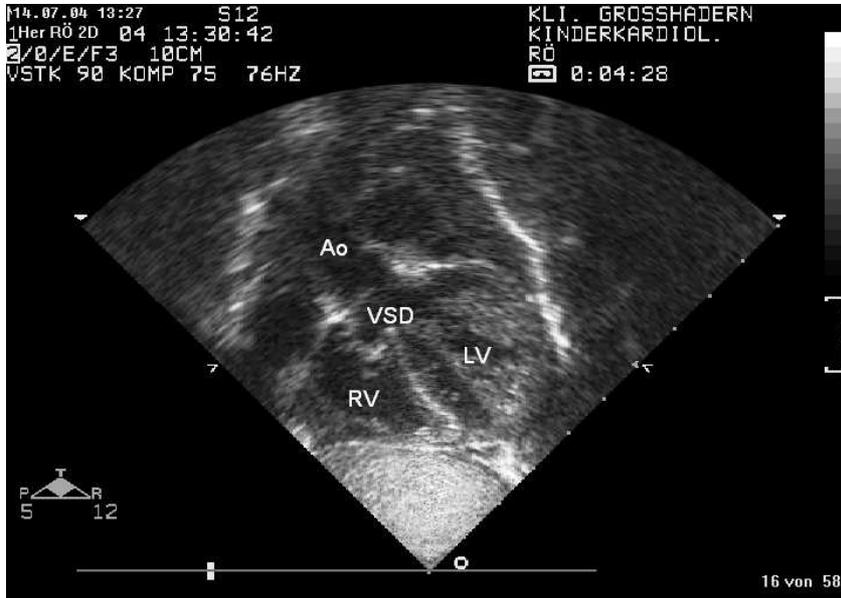


Abbildung 6: Subkostaler koronarer Schnitt, der einen perimembranösen Ventrikelseptumdefekt mit Aneurysma unterhalb der Aortenklappe zeigt.

Schwieriger ist die Darstellung von perimembranösen Ventrikelseptumdefekten, die sich hauptsächlich ins trabekuläre Septum ausdehnen. Es gibt keine typische Schnittebene, da der Übergang zwischen membranösem Septum und trabekulärem Septum durch die zweidimensionale Echokardiographie nicht erfasst werden kann. Im Extremfall ist es möglich, dass bei einem perimembranösen Ventrikelseptumdefekt mit Ausdehnung in das trabekuläre Septum das interventrikuläre Septum in allen Schnittebenen als intakt erscheint. Sutherland et al (28), untersuchten 19 Patienten mit perimembranös- trabekulären Defekten. Bei 3 Patienten wurde der Defekt nicht erkannt.

Muskuläre Ventrikelseptumdefekte haben ausschließlich muskuläre Grenzen. 2-D echokardiographisch ist immer ein Teil des interventrikulären Septums zwischen dem fibrösem Zentrum des Herzens und dem Defekt zu sehen. Auch bei muskulären Defekten kann 2-D echokardiographisch die Ausdehnungsrichtung der Defekte indirekt durch die Bestimmung der Schnittebene, in denen der Defekt am besten zu sehen ist, ermittelt werden.

Muskuläre Defekte im Inletteil des Septums sind ausschließlich im klassischen 4-Kammerblick zu sehen. Muskuläre Defekte im Outletseptum sind am besten in einem

Schwenk vom subkostalen 4- Kammerblick inklusive Aortenwurzel weiter nach anterior, so dass der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt sichtbar wird, zu sehen. Durch diesen Schwenk wird es möglich, sowohl den subaortalen als auch den subpulmonalen Anteil des Outletseptums zweidimensional darzustellen (23, 28).

Singuläre und multiple muskuläre Defekte im trabekulären Septum sind 2-D echokardiographisch rein morphologisch nur sehr schwer zu diagnostizieren. Oft haben diese Defekte einen spiralförmigen Verlauf durch das Septum und das Trabekelwerk des rechten Ventrikels und sind daher nur sehr schwer durch eine zweidimensionale Schnittebene abzubilden. Bei diesen Defekten ist oft die Untersuchung des Septums mittels Farbdoppler hilfreich, da die Darstellung eines Shunts über das Septum einen Hinweis auf einen Defekt geben kann (23).

Doubly Committed Ventrikelseptumdefekte sind 2- D echokardiographisch typischerweise im nach anterior gekippten 4- Kammerblick sichtbar. Es erscheint nicht nur die Aortenwurzel, sondern auch die Pulmonaliswurzel in einer Seit- zu Seit- Stellung. Direkt unterhalb der Gefäße ist der Defekt sichtbar. Der Defekt zeigt sich auch in der parasternalen langen Achse direkt subaortal und in der kurzen Achse am Querschnitt der Aorta in einer 1- Uhr Position.

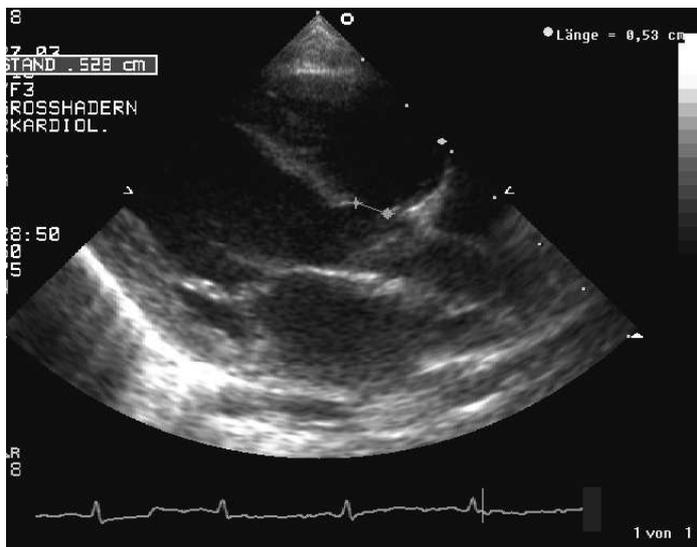


Abbildung 7: Parasternale lange Achse. Ein Defekt erscheint direkt unterhalb der Aortenklappe. Eine Unterscheidung zum perimembranösen Defekt in Abbildung 6 ist allein mit der parasternalen langen Achse nicht möglich.

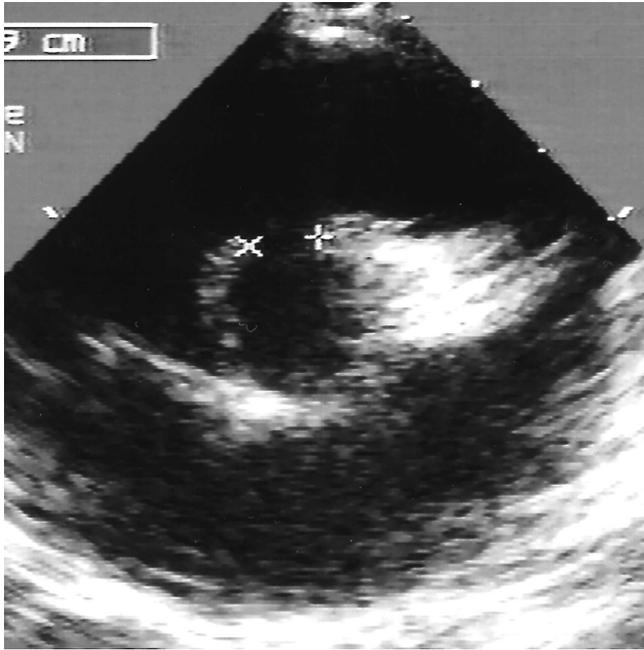


Abbildung 8: Parasternale kurze Achse des selben Patienten wie in Abbildung 7. Der Defekt erscheint im Querschnitt der Aortenwurzel auf einer 12- Uhr Position. Es handelt sich um einen „doubly- committed“ Ventrikelseptumdefekt.

2. Zielsetzung

Ziel dieser Arbeit war es, alle verschiedenen Arten von Ventrikelseptumdefekten durch dreidimensionale Echokardiographie so abzubilden, dass eine Klassifikation nach pathologischer Nomenklatur möglich ist. Insbesondere war es erforderlich die rechtsventrikuläre Seite adäquat darzustellen, da alle pathologischen Nomenklaturen sich an der Beschreibung des rechtsventrikulärem Septums orientieren.

Im Rahmen der Untersuchung von Kindern mit Ventrikelseptumdefekten sollten folgende Fragen untersucht werden:

1. Kann die dreidimensionale Echokardiographie alle Arten von Ventrikelseptumdefekten akkurat im Vergleich zu intraoperativen Befunden darstellen ?
2. Kann die dreidimensionale Echokardiographie alle Arten von Ventrikelseptumdefekten akkurat im Vergleich zu pathologischen Präparaten und pathologischen Befunden aus der Literatur darstellen ?
3. Können alle Arten von Ventrikelseptumdefekten von der links- und der rechtsventrikulären Seite aus dargestellt werden ?
4. Können die Ventrikelseptumdefekte ausreichend detailliert dargestellt werden, um pathologische Klassifikationen anzuwenden ?
5. Sind Vorteile gegenüber der zweidimensionalen Echokardiographie vorhanden ?
6. Ist die dreidimensionale Akquisition ausschließlich transthorakal möglich ?
7. Ist die Akquisition in allen Altersstufen möglich ?

3. Patienten und Methoden

3.1 Patienten

15 Patienten im Alter zwischen 3 Tagen und 6 Jahren wurden untersucht. Das mittlere Alter betrug 21 Monate. Nach den oben genannten Klassifikationen konnten folgende Arten von Ventrikelseptumdefekten unterschieden werden: 6 Patienten mit perimembranösen Ventrikelseptumdefekten, 5 Patienten mit Ventrikelseptumdefekten mit Malalignment des Ventrikelseptums, 1 Patient mit Doubly- Committed Ventrikelseptumdefekt, 1 Patient mit einem muskulärem Ventrikelseptumdefekt und 2 mit einem Ventrikelseptumdefekt im Rahmen eines kompletten AV- Kanals.

Der Ventrikelseptumdefekt war in 7 Fällen mit anderen Herzfehlern vergesellschaftet oder war Teil eines komplexeren Herzfehlers: Im einzelnen wurden 1 Patient mit Fallot'scher Tetralogie, 1 Patient mit Fallot'scher Tetralogie mit Pulmonalatresie und 1 Patient mit operativ korrigierter Fallot'scher Tetralogie mit Pulmonalatresie, 1 Patient mit Transposition der großen Arterien und subpulmonaler Obstruktion, 1 Patient mit Hypoplastischem Linksherzsyndrom, 1 Patient mit Truncus Arteriosus Communis und 2 Patienten mit kompletten AV- Kanal untersucht. Bei 8 Patienten war der Ventrikelseptumdefekt die einzige kardiale Fehlbildung.

(Siehe Tabelle 1).

| Patient No. | Geschlecht/Alter | VSD-Typ | Assoziierte kardiale Malformation | 3-D view |
|-------------|------------------|----------------------------------------|--------------------------------------------|--------------------------|
| 1 | F/5 Mo. | Perimembranös | - | LV-en face RV-en face |
| 2 | F/3 Mo. | Perimembranös | - | LV-en face RV-en face |
| 3 | M/3 6/12 J | Perimembranös | - | LV-en face RV-en face |
| 4 | M/10 Mo. | Perimembranös | - | LV-en face RV-en face |
| 5 | M/4 Mo. | Perimembranös | Rechtsventrikuläre Hypertrophie | LV-en face RV-en face |
| 6 | M/4 ½ J. | VSD mit Malalignment des Outletseptums | Fallot'sche Tetralogie mit Pulmonalatresie | LV-en face RV-en face |

| | | | | |
|----|-------------|----------------------------------------|---------------------------------------------|-----------------------------------------|
| 7 | F/5 Mo. | VSD mit Malalignment des Outletseptums | Fallot'sche Tetralogie mit Pulmonalatriesie | LV-en face RV-en face from atrium |
| 8 | M/6 J. | VSD mit Malalignment des Outletseptums | Fallot'sche Tetralogie | LV-en face RV-en face from atrium |
| 9 | M/2 Mo. | VSD mit Malalignment des Outletseptums | TGA, subpul. Obstruktion | LV-en face RV-en face |
| 10 | M/ 8 Tage | VSD mit Malalignment des Outletseptums | Hypoplastisches Linksherzsyndrom | LV-en face RV-en face from atrium |
| 11 | F/<1 Tag | | Truncus Arteriosus Communis | LV-en face RV-en face |
| 12 | M/5 Mo. | Doubly Committed | - | LV-en face RV-en face |
| 13 | M/4 11/12 J | Muskulär | - | LV-en face RV-en face |
| 14 | F/5 Mo. | Teil eines kompletten AV-Kanals | Asplenie –Syndrom, TGA, Common atrium | RV-en face AV-valves |
| 15 | M/5 Mo. | Teil eines kompletten AV-Kanals | - | LV-en face RV-en face |

Tabelle 1: 3-D echokardiographisch untersuchte Patienten, Arten der Ventrikelseptumdefekte, assoziierte kardiale Malformation und rekonstruierte 3-D Views. M= Männlich, F= weiblich, Mo= Monate, LV= linker Ventrikel, RV= rechter Ventrikel

3.2 Rohdatenakquisition mit dem Rotationsschallkopf

Die Datenakquisition erfolgte mit einem Sonos 5500- Ultraschallgerät von Hewlett- Packard. Als Schallkopf kam der R 5012 Rotationsschallkopf der Firma Hewlett- Packard mit integriertem Rotationsmotor zum Einsatz. Die Sendefrequenz des Schallkopfes betrug 5 MHz. Der Motor bewegt den Schallkopf um 180° gesteuert durch eine im Ultraschallgerät integrierte computerkontrollierte Steuereinheit. Durch die Rotation entsteht ein konusartiges Datenvolumen in dessen Mitte das Herz liegt. Nach jeweils 3° Winkeländerung wurde ein kompletter Herzzyklus mit 30 zweidimensionalen Schnittbildern (Frames) pro Sekunde aufgenommen.

(Abbildung mit freundlicher Genehmigung Fa. Tomtec).

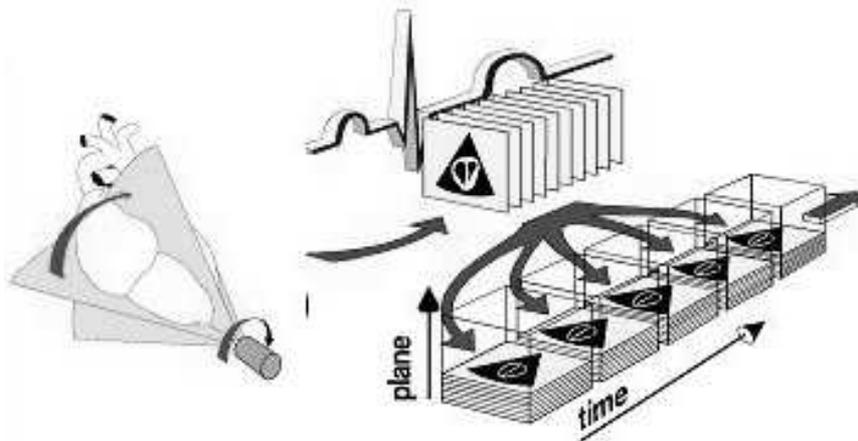


Abbildung 9: Datenakquisition mit dem Rotationsschallkopf. Erzeugung eines Datenvolumens durch 180° Rotation. Erfassung der dynamischen Anatomie während des Herzzyklus. Verarbeiten und Integration der Daten aus der Volumen und der Zeiterfassung

3.3 EKG- und Atemtriggerung

Um sicherzustellen, dass die Frames in den verschiedenen Winkeln der 180° Rotation jeweils zur gleichen Zeit des Herzzyklus aufgenommen werden, wird die Akquisition EKG getriggert. Jeder der 30 Frames, die in den verschiedenen Akquisitionswinkeln pro Sekunde aufgenommen werden, ist einem festgelegtem Punkt im EKG zugeordnet. Die Festlegung dieser Zeitpunkte im EKG ist in jeder Akquisitionsebene gleich, so dass es zu einer zeitlich synchronisierten räumlichen Erfassung der Strukturen innerhalb des durch die Rotation erzeugten Kegels kommt.

Da das Herz während des Respirationszyklus seine Lage im Thorax ändert, muss zusätzlich sichergestellt werden, dass die Aufnahme der zweidimensionalen Frames in den

verschiedenen Akquisitionswinkeln jeweils mit der gleichen Lage des Herzens im Thorax erfolgt, da es sonst zu einer Stufenbildung innerhalb des Datensatzes kommt. Hierzu wird durch Impedanzmessung über die EKG- Elektroden eine Respirationsskurve erzeugt. Die Aufnahmen der zweidimensionalen Frames in den verschiedenen Akquisitionswinkeln erfolgt jeweils an den gleichen Punkten des Respirationsszyklus und damit immer mit der gleichen Lage des Herzens im Thorax. Sobald alle 30 Frames zur vorbestimmten Zeit im Herzzyklus und in der vorbestimmten Herzlage aufgenommen sind werden die Bilder gespeichert und der Computer der Steuereinheit bewegt den Schallkopf die nächsten 3° zum nächsten Aufnahmewinkel. Patienten mit dem höchsten Zeitbedarf für die Datenakquisition hatten Bradykardien oder Arrhythmien während der Akquisition. Eine unregelmäßige Atmung, z.B. bei nicht ausreichend tiefer Sedierung führte ebenfalls zu einer stark verlängerten Akquisitionsphase. Je länger die Akquisitionsphase dauerte, desto größer war die Wahrscheinlichkeit für Bewegungsartefakte.

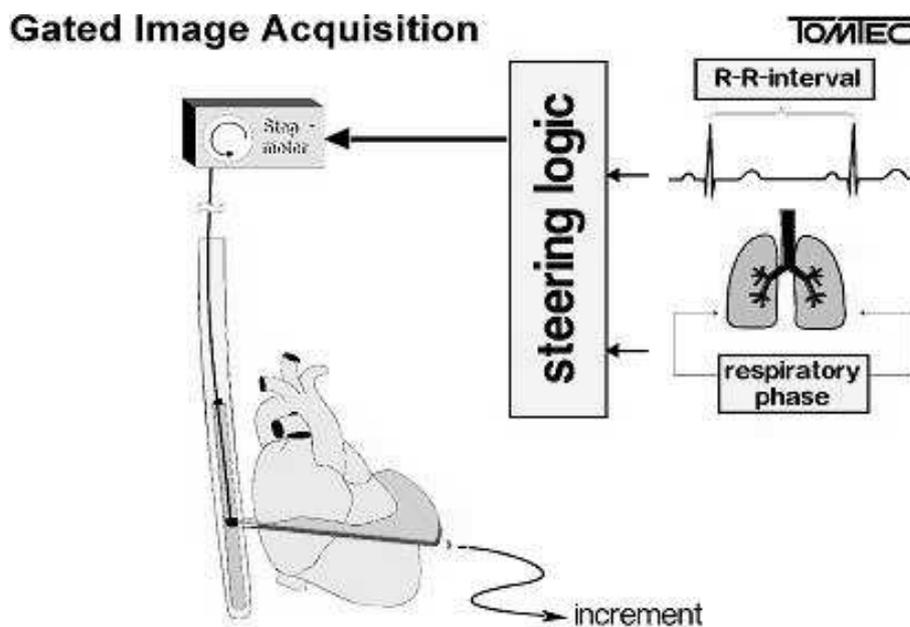


Abbildung 10: Durch eine computergesteuerte Steuereinheit wird der Schallkopf durch einen Motor stufenweise rotiert. Durch die Erfassung des EKGs werden die in der unterschiedlichen Stufen der Akquisition erfassten Daten zeitlich, durch Erfassung der Respirationsskurve räumlich (Bewegung des Herzens im Thorax) koordiniert (Abbildung mit freundlicher Genehmigung Fa. Tomtec).

3.4 Untersuchungsbedingungen

Zusätzlich zur Lageänderung des Herzens zum Schallkopf durch die Respiration kam es zur Lageänderung des Herzens im Verhältnis zum Schallkopf durch Patientenbewegungen und umgekehrt zur Lageänderung des Schallkopfs zum Herzen durch die Körperbewegungen des Untersuchers. Die Patientenbewegungen sind vor allem in der Pädiatrie bei Patienten unter 5 Jahren ein großes Problem, das eine Sedierung der Patienten während der Datenakquisition notwendig macht. Eine Gruppe der Patienten wurde unmittelbar nach der Herzkatheteruntersuchung, für die sowieso eine Sedierung notwendig war, untersucht, so dass für die dreidimensionale Akquisition keine zusätzliche Sedierung notwendig wurde. Die Sedierung erfolgte mit Propofol und Ultiva i.v. unter ständigem Monitoring der Vitalparameter.

Die zweite Patientengruppe bestand aus sedierten Patienten auf der kinder-kardiologischen Intensivstation.

3.5 Learning Curve für die Rohdatenakquisition

Eine Rohdatenakquisition erfolgte bei 3 Patientengruppen mit Ventrikelseptumdefekten (n=5, n=6, n=6) im Vorfeld der vorliegenden Studie, um die Qualität der Rohdaten optimieren zu können. Anfangs waren noch 50% der Rohdaten wegen zu schlechter Bildauflösung oder starker Stufenbildung innerhalb des Datensatzes unbrauchbar für die Rekonstruktion der Ventrikelseptumdefekte (50% Drop-out Rate). Durch Optimierung der Untersuchungsbedingungen (Optimierung der Sedierung), durch Aufnahme der Rohdaten mit höherer Verstärkung und durch Akquisition ausschließlich durch das subkostale Schallfenster konnte die Drop-Out Rate auf 0 % in der vorliegenden Studie gesenkt werden.

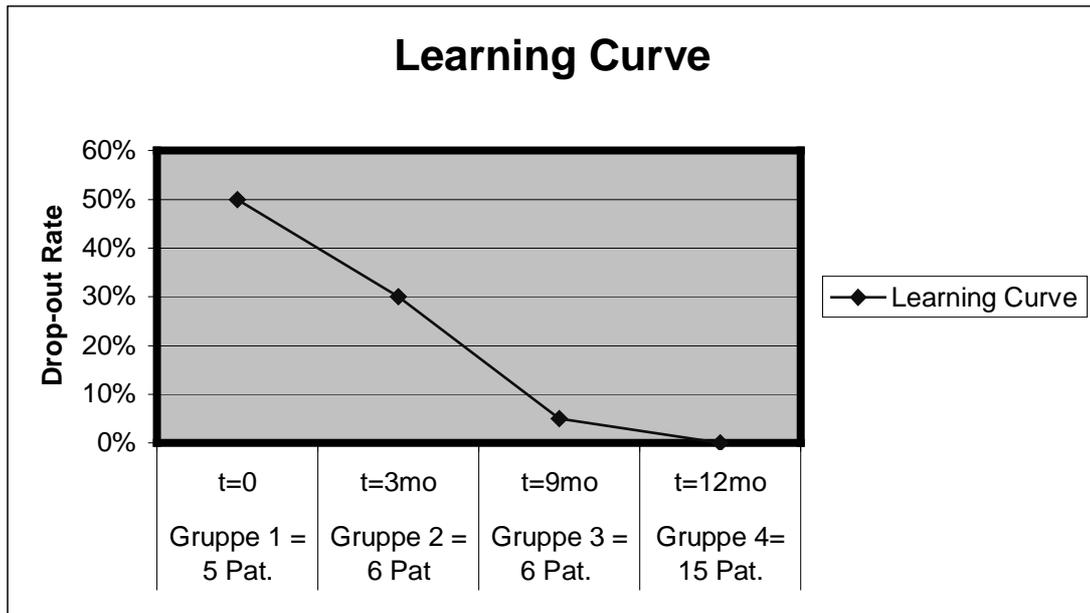


Diagramm 1: Learning- Curve des hauptsächlich an der Aufnahme der Rohdaten beteiligten Untersuchers.

3.6 Übertragung der Rohdaten und Postprocessing

Die akquirierten digitalisierten Rohdaten wurden mit Hilfe einer MO Disk (Magneto-optisches Speichermedium) auf eine 3-D Workstation, bestehend aus einem PC mit 40 GB Festplatte und der Echo View Software (Tomtec Imaging Systems, Unterschleißheim) transferiert. Bevor der Datensatz gezeigt werden konnte, erfolgte das Postprocessing. Dabei wurden durch die Software alle akquirierten zweidimensionalen Bilder in einem homogenen Datenvolumen nach ihrer Lage im Raum und ihrer zeitlichen Abfolge im EKG-Zyklus zusammengefasst. (Die Lücken, die zwischen den einzelnen Bildebenen entstanden, wurden durch Integralrechnung geschlossen). Das entstandene Datenvolumen wird durch seine Unterteilung in individuelle Volumeneinheiten, genannt Voxels, beschrieben. Ein Voxel wird durch die Bildauflösung einer 2-D Bildebene und den Abstand zwischen den Bildebenen definiert.

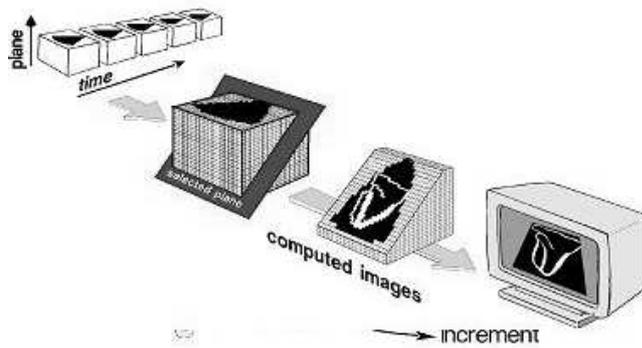


Abbildung 11: Durch die Software werden die in zeitlicher und räumlicher Abfolge erfassten Bilder zu einem dreidimensionalen Datensatz zusammengefügt, der die Grundlage für die 3- D Darstellung einzelner kardialer Strukturen bildet.

3.7 Darstellung des dreidimensionalen Datensatzes

Nach dem Postprocessing ist es möglich, jede beliebige Schnittebene innerhalb des Datenvolumens auszuwählen und anzuzeigen. In der Benutzeroberfläche wird der Datensatz nicht als Ganzes angezeigt, sondern es werden zur Orientierung drei zweidimensionale Referenzbilder, Bildebenen jeweils in der x-, y- und z- Ebene des Datensatzes und ein 3-D Referenzwürfel dargestellt. Die Darstellung der Referenzbilder erfolgt wie in der Online 2- D Echokardiographie durch verschiedene Grauwerte, die sich in ihrer Intensität nach der Stärke des empfangenen Echos richten.

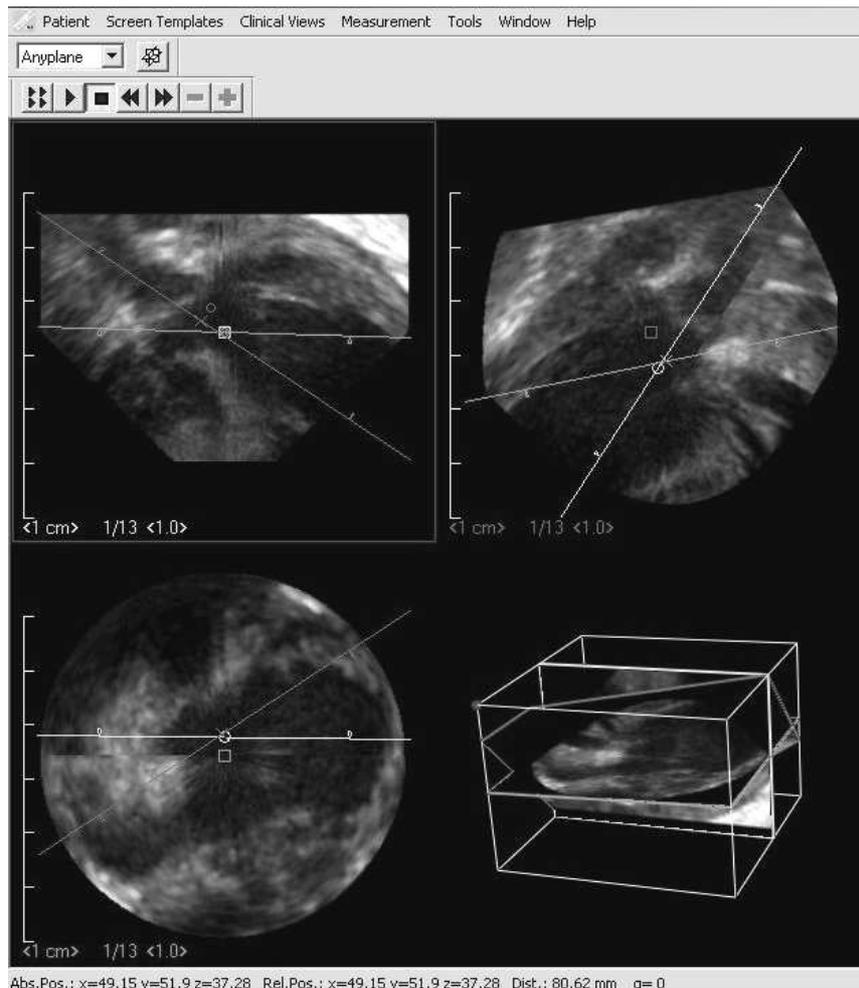


Abbildung 12: Zweidimensionale Referenzbilder in der x-, y- und z- Achse dienen als Orientierungshilfe bei der Navigation innerhalb des dreidimensionalen Datensatzes. Die Referenzbilder sind „Lines of Intersections“ (farbige Linien) zugeordnet, die auf unterschiedliche Weise durch das Datenvolumen bewegt werden können.

3.8 Navigation innerhalb des dreidimensionalen Datensatzes

Die Software unterteilt alle der drei zweidimensionalen Referenzbilder durch 2 „Lines of Intersection“, die jeweils die Lage der anderen zwei Bildebenen anzeigen. Durch paralleles Verschieben, durch Drehen mit oder ohne Änderung des Drehpunktes wurden die „Lines of Intersection“ so im Datensatz verschoben, dass eines der drei Bildebenen einem bekannten Standardschnitt aus der zweidimensionalen Echokardiografie entsprach. Dies war einfacher

zu erreichen, wenn zu Beginn der 180° Rotation in der Akquisitionsphase der entsprechende Standardschnitt online auf dem Bildschirm des Echogerätes eingestellt wurde. Das Referenzbild 1 entsprach dem bei 0° aufgenommenen Online- Bild. Bei primemembranösen Ventrikelseptumdefekten wurde als Standardschnittbild der subkostale koronare Schnitt gewählt, in dem der Ventrikelseptumdefekt gut zur Darstellung kam. Um die linksventrikuläre Seite des Ventrikelseptumdefektes dreidimensional darzustellen, wurde eine der „Lines of Intersection“ parallel zum Ventrikelseptum in den linksventrikulären Ausflusstrakt gelegt, so dass die Bildebene, die dieser „Line of Intersection“ entsprach, parallel zum Anschnitt des Ventrikelseptums im zweidimensionalen Bild lag. Die Bildebene wurde nun mit Hilfe der weiter unten beschriebenen 3- D Algorithmen dreidimensional vervollständigt, so dass ein Oberflächenbild des Ventrikelseptums entstand und der Ventrikelseptumdefekt direkt dem Betrachter gegenüberliegend dargestellt wurde. Ein „En face- View“ des Ventrikelseptumdefektes entstand. Die rechtsventrikuläre Seite des Ventrikelseptumdefektes wurde ausgehend vom selben Referenzschnittbild dargestellt. Die „Line of Intersection“ wurde dabei wieder parallel zum Ventrikelseptum in das Cavum des rechten Ventrikels gelegt und die zugehörige Bildebene dreidimensional vervollständigt.

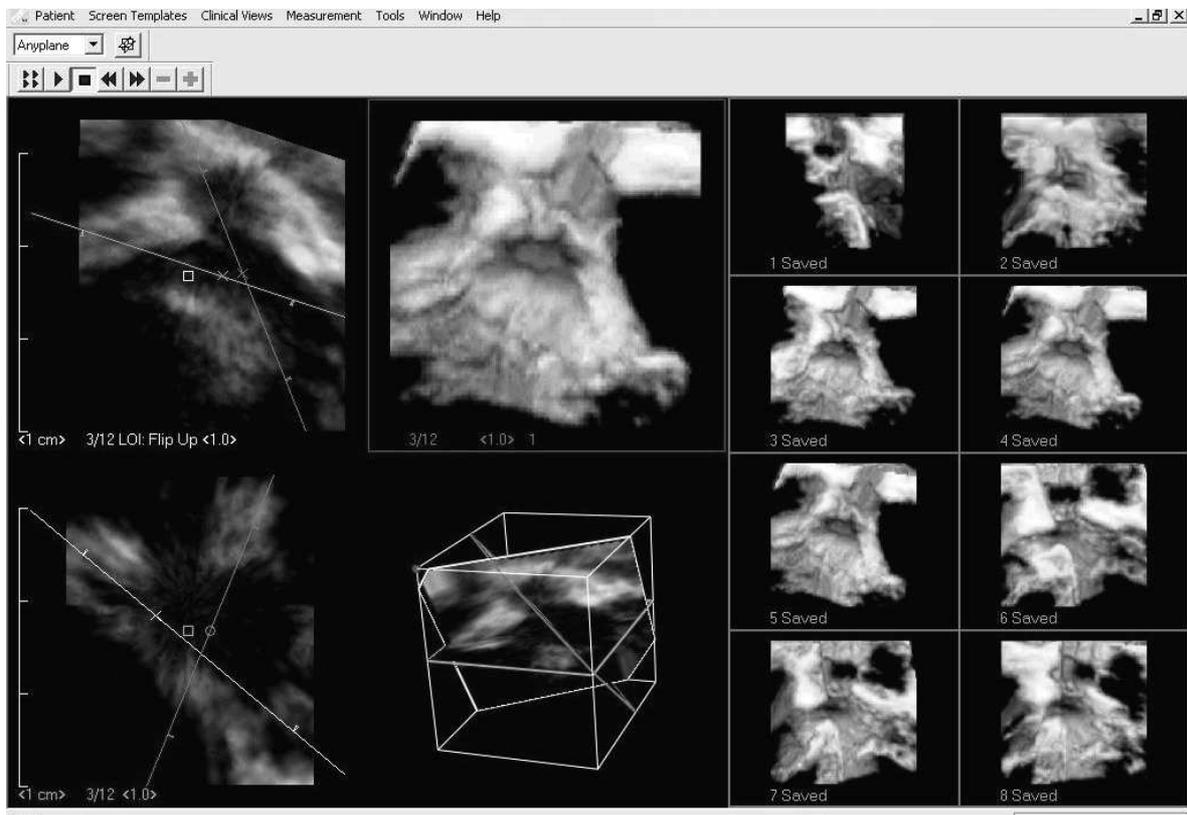


Abbildung 13: Eine „Line of Intersection“ (=Ebene) liegt im linksventrikulären Ausflusstrakt. Mit dieser Ebene als Basis erfolgt die 3- D Rekonstruktion. Verschiedene Blickwinkel werden in den rechten Feldern angezeigt.

3.9 Dreidimensionale Rekonstruktion und verwendete 3- D Algorithmen

Ausgehend von der gewählten Schnittebene rechnet die Software die benachbarten Bildpunkte in der x-, y-, und z- Achse zu einer Oberflächenstruktur zusammen. Um die errechnete Oberfläche wiederzugeben, stehen vier 3-D Algorithmen zur Verfügung. Eine Kombination aus „Distance und Gradient- Shading“ erzielte die besten Resultate im Hinblick auf die fertigen dreidimensionalen Bilder.

Die „Distance Shading“ Technik stellt Bildpunkte abhängig von ihrer Entfernung vom Betrachter dar. Oberflächenpunkte, die sich näher am Betrachter befinden werden auf einer Grauwertskala heller dargestellt als Oberflächenpunkte, die sich weiter vom Betrachter weg befinden. Die „Gradient Shading“ Technik benutzt ein Illuminationsmodell, um ein 3- D Objekt abzubilden. Eine virtuelle Lichtquelle aus der Richtung des Betrachters wird von den Oberflächenstrukturen abhängig von ihrer Orientierung im Raum reflektiert. Die Intensität des reflektierten Lichtes hängt von der Biegung des Objektes ab.

Um beide Algorithmen miteinander vergleichen zu können, wurden die Rohdaten erst mit der „Distance-“ und dann mit der „Gradient- Shading“ – Technik bearbeitet.

Die rekonstruierten Bilder, bei denen nur die „Distance Shading“ Methode verwendet wurde zeichneten sich durch sehr glatte Oberflächen ab, die wenig detailgetreu waren. Beim „Gradient Shading“ dagegen konnte die Oberfläche des interventrikulären Septums detailgetreuer dargestellt werden.

Eine Kombination aus beiden Algorithmen mit Schwerpunkt auf dem „Gradient Shading“ zeigte sich als bester Weg zur Darstellung der Oberflächenstrukturen des interventrikulären Septums.

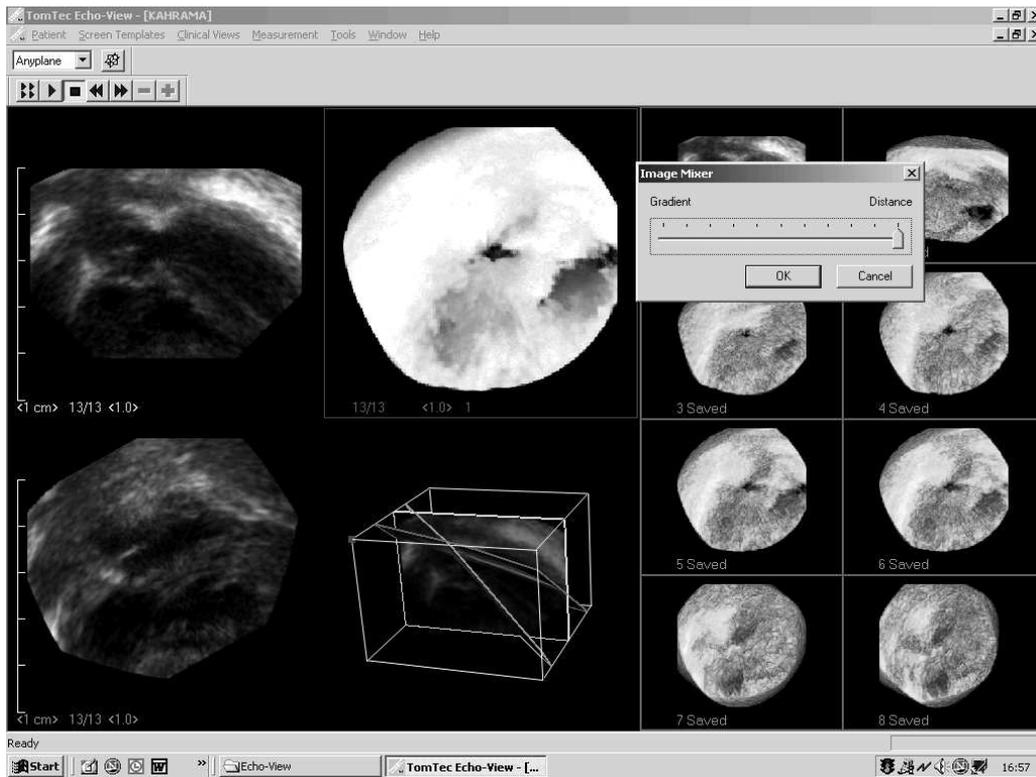


Abb. 14: 3-D Rekonstruktion, bei der nur die „Distance- Shading“ Technik verwendet wurde:
Sehr glatte, wenig detailgetreue Oberfläche

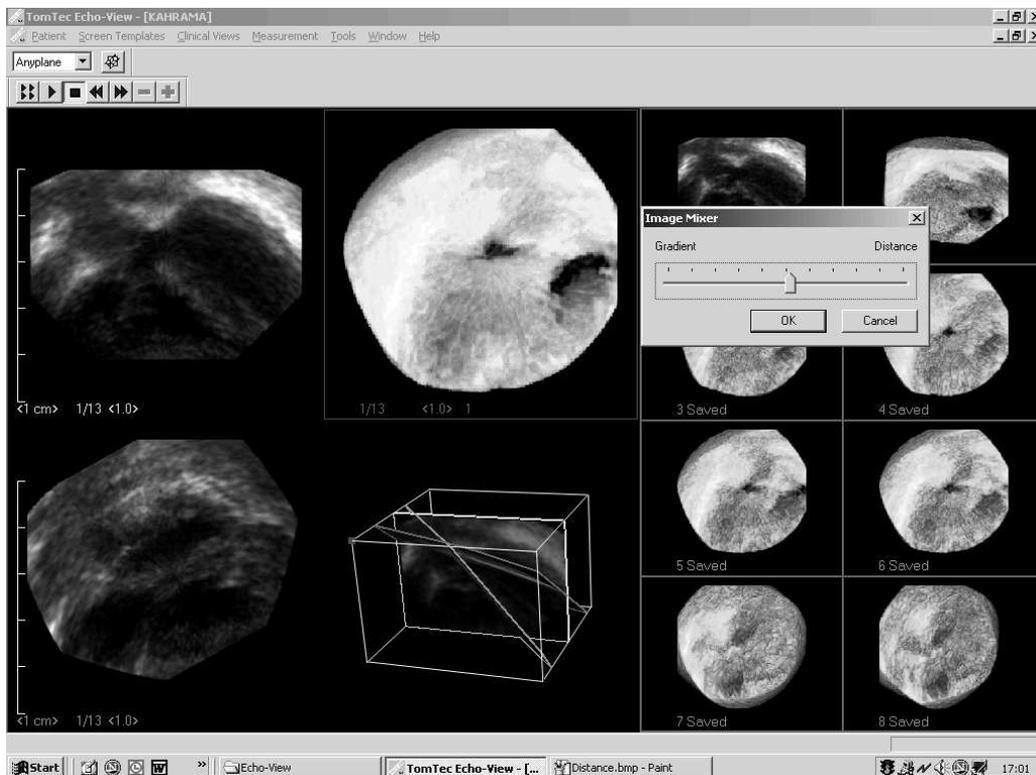


Abb. 15 : 3-D Algorithmus, bei dem eine Mischform aus „Distance“- und „Gradient“-Technik angewendet wurde.

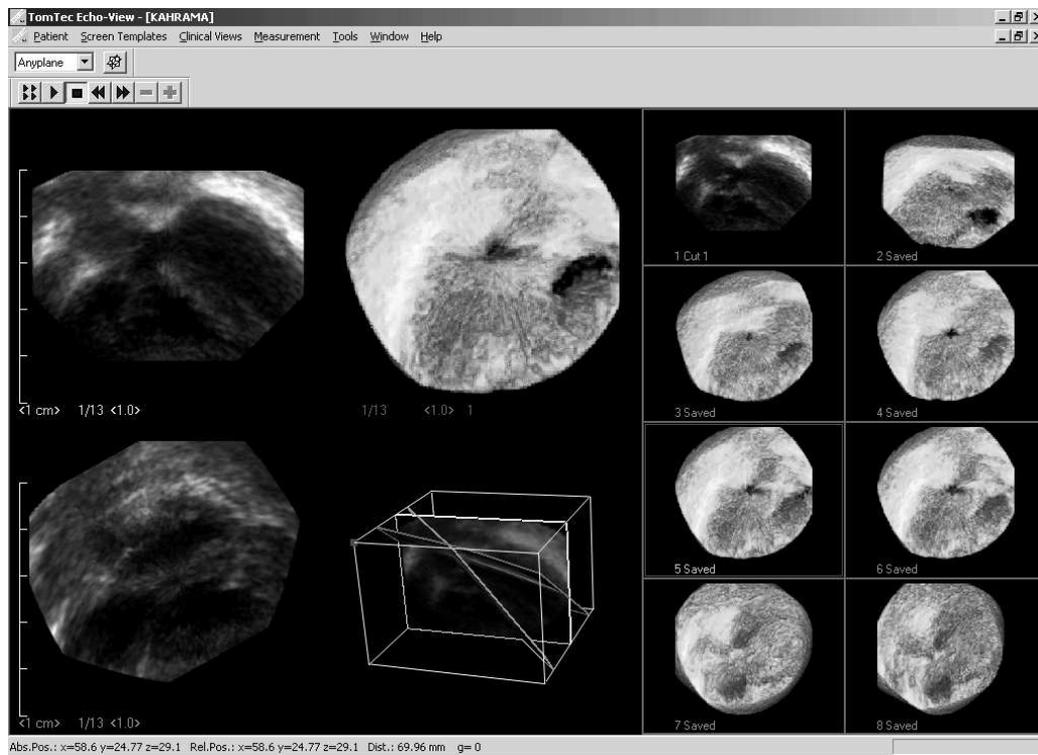


Abb. 16: Hier wurde nur die „Gradient“- Technik verwendet. Die Oberfläche ist sehr detailgetreu.

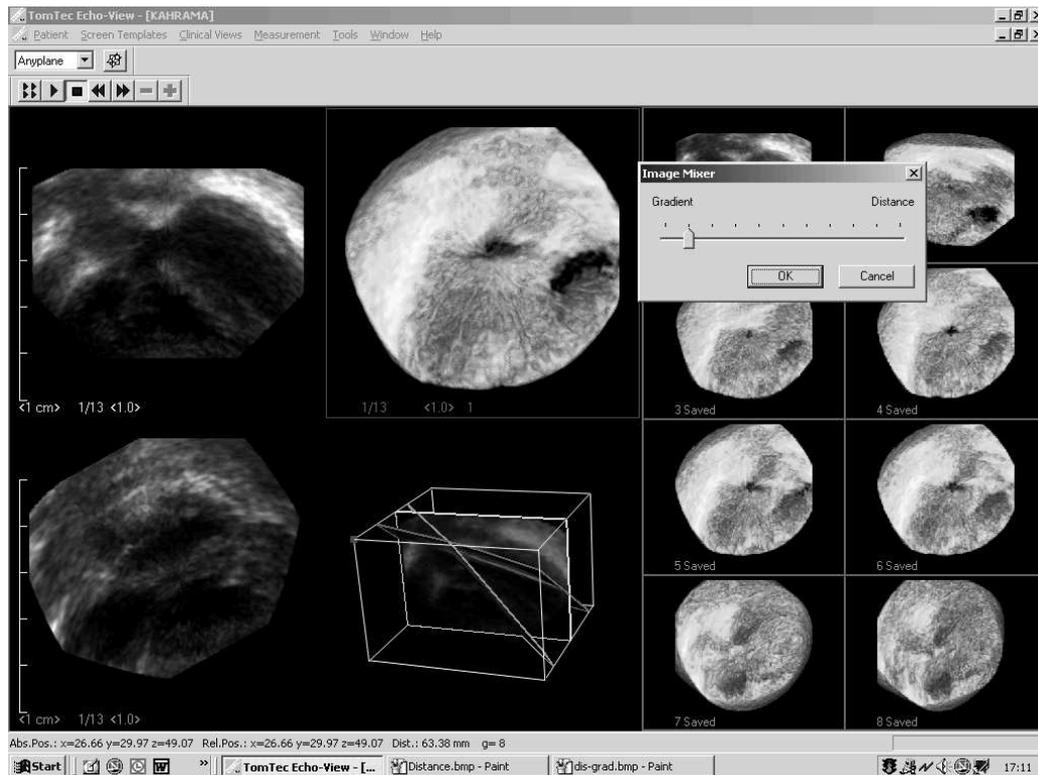


Abb. 17: 3- D Algorithmus, bei dem eine Mischform aus Gradient- und Distance mit Schwerpunkt auf der Gradient- Technik angewendet wurde. Die Oberfläche ist detailgetreu abgebildet.

Um zu definieren, welche Strukturen relevant für die dreidimensionale Rekonstruktion sind, wurde eine Grauwertgrenze („Threshold Level“) festgelegt. Werte über der Grenze wurden in die Rekonstruktion des dreidimensionalen Bildes mit einbezogen, Werte darunter wurden nicht berücksichtigt. So konnten beispielsweise Objekte vom Hintergrund getrennt werden. Die Feinabstimmung welche Objekte zum Hintergrund oder zum Vordergrund gehören, erfolgte über die Variation des „Transparency“- Parameters. Im Gegensatz zum „Threshold“ Parameter, wo ein bestimmter Punkt die Grenze zwischen relevanten und nicht relevanten Strukturen zieht, wird bei der „Transparency“ eine größeren Spanne von Grauwerten als Grenzbereich festgelegt. Alle Werte unterhalb des unteren Endes der Spanne werden als nicht relevant für die Rekonstruktion betrachtet. Die Werte, die näher am unteren Ende der definierten Grauwertspanne liegen, werden dem Bildhintergrund zugeordnet, Werte näher der oberen Grenze dem Bildvordergrund.

Um die optimalen Einstellungen für „Threshold“ und „Transparency“ zu finden, wurden alle Rohdaten mit unterschiedlichen Einstellungen bearbeitet. Dabei zeigte sich beispielsweise, dass bei einem „Threshold- Level“ von 4 zu viele Hintergrundstrukturen dargestellt wurden,

so dass der Defekt nicht klar abgegrenzt werden konnte. Bei einem „Threshold- Level“ von 15 hingegen erschien der Defekt zu groß, die randbildenden Strukturen wurden zum Teil nicht mehr dargestellt. Ein optimaler „Threshold- Level“ war in diesem Fall 6. Die „Threshold- Einstellung“ wurde bei jeder Rekonstruktion wieder neu erarbeitet. Ein „Threshold- Level“ wurde als optimal erachtet, wenn alle randbildenden Strukturen, insbesondere Klappenanteile klar zur Darstellung kamen.

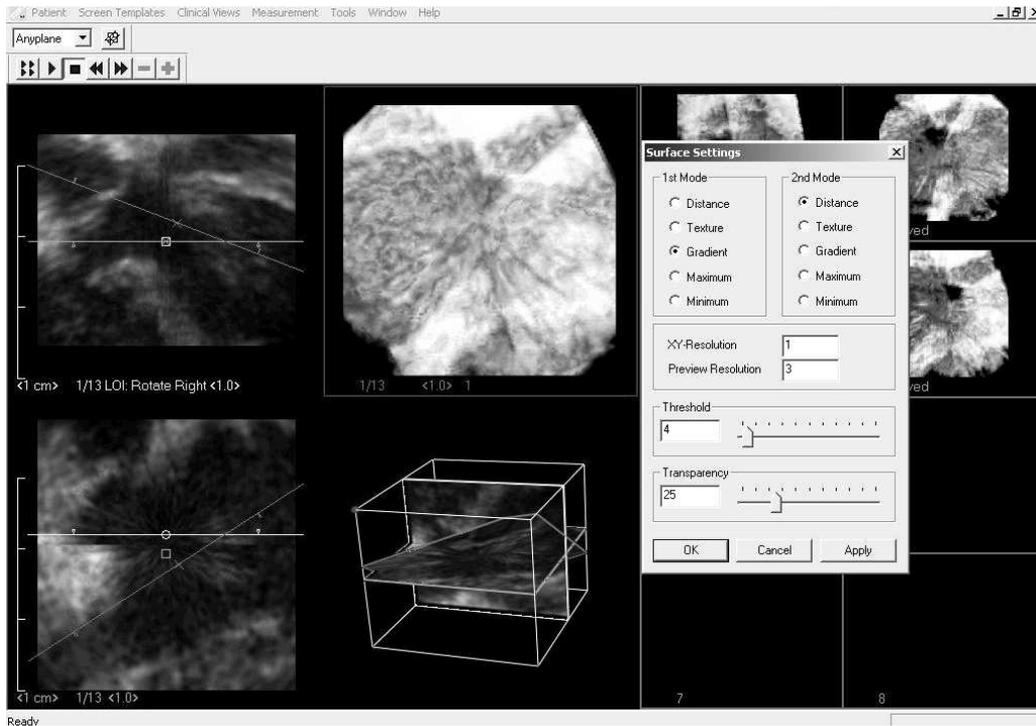


Abbildung 18: Verwendeter Threshold von 4. Zu viele Hintergrundstrukturen werden dargestellt, so dass der Defekt nicht mehr als solcher zu erkennen ist.

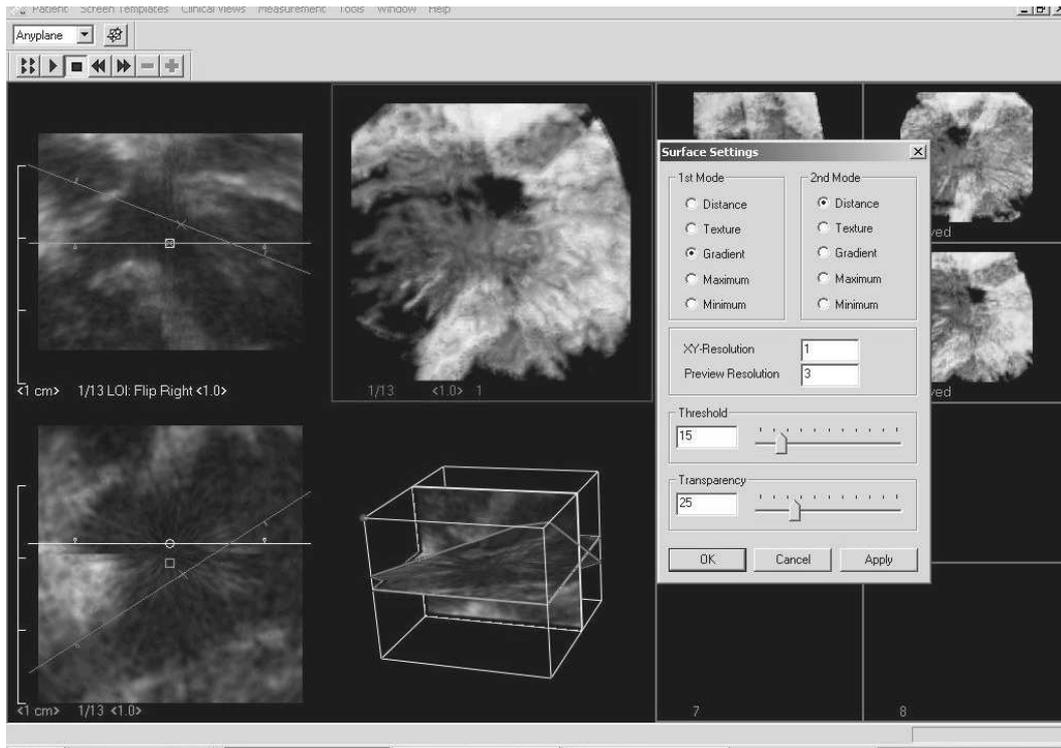


Abbildung 19: Verwendeter Threshold von 15. Die randbildenden Strukturen des Defektes werden zum Teil nicht mehr dargestellt. Der Defekt erscheint zu groß.

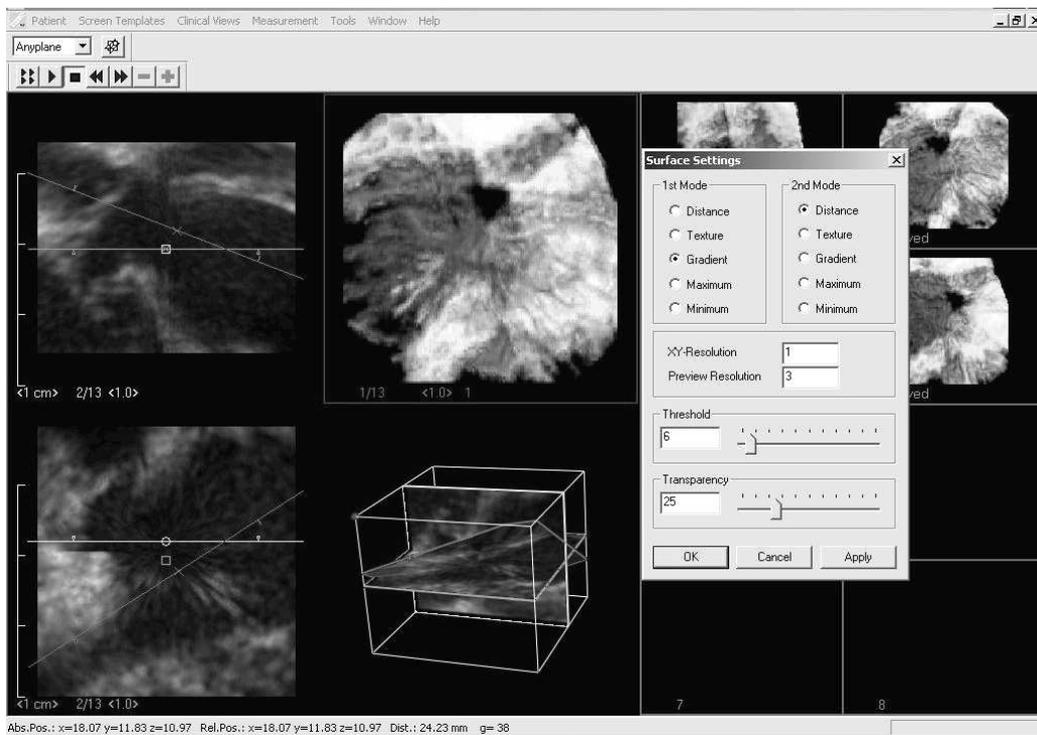


Abbildung 20: Bei einem Threshold von 6 werden alle randbildenden Strukturen dargestellt.

3.10 Exportieren und Vorführen der fertigen 3-D Rekonstruktionen

Die fertigen dreidimensionalen Rekonstruktionen wurden nun entweder als einzelne Bildframes (Bitmaps) oder in Form von Graphikfiles in andere Programme exportiert oder als Bildschleife eines Herzzyklus als AVI- File in andere Programme exportiert oder direkt vorgeführt.

4. Ergebnisse

4.1 Notwendigkeit der Reduzierung von Bewegungsartefakten durch Sedierung der Patienten während der Akquisitionsphase

Das System benötigte für die Steuerung der 180°- Schallkopf Rotation und die Speicherung der Einzelbilder zwischen 2 und 5 Minuten. Bewegt sich der Patient oder der Schallkopf während der Akquisitionsphase, kommt es zum Versetzen der Einzelbilder zueinander, sichtbar in einer deutlichen Stufenbildung am rekonstruierten dreidimensionalen Bild. Bei Neugeborenen, Säuglingen und Kleinkindern war eine Datenakquisition im wachen Zustand nicht möglich: Starke Patientenbewegungen bewirkten nicht akzeptierbare Stufenbildungen im Datensatz. Bei größeren Kindern ab dem Schulalter war eine erfolgreiche Datenakquisition stark von der Mitarbeit des Kindes abhängig. Auch in dieser Altersgruppe wurden die besten Ergebnisse bei sedierten Patienten erzielt.

4.2 Einstellungen am Ultraschallgerät

Eine Erhöhung der Verstärkung des Ultraschallsignals (Gain) während der Datenakquisition, so dass das zweidimensionale Bild „überstrahlt“ wirkte, zeigte später während der Datensatzrekonstruktion Vorteile. Die Zahl der zur Verfügung stehenden Pixel konnte auf diese Weise erhöht werden und somit der Informationsgehalt des Bildes. Falls sich dadurch

Überlagerungen von Strukturen ergaben, konnte durch Erhöhung des Thresholds die Pixelzahl wieder reduziert werden. Umgekehrt steht aber kein Verfahren zur Verfügung, um die Pixelzahl nach Abschluss der Akquisitionsphase zu erhöhen.

Auf der anderen Seite litt unter einer zu hohen Verstärkung der Kontrast zwischen Myokard und Blut im zweidimensionalen Bild. Je kontrastreicher aber die zweidimensionalen Bilder waren, desto glatter und detailgenauer wirkten Oberflächenstrukturen im dreidimensionalen Bild. Mit einer Verstärkungseinstellung von über 10% über den üblichen Einstellungen wurde ein Datensatz mit genügend Pixel-Reserven und einer akzeptablen Darstellung von Oberflächen erreicht.

| | | | | | |
|----|-------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------|--------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1 | F/5 Mo. | Perimembranös Ausdehnung instrabekuläre Septum ca. 7 mm | - | LV-en face RV-en face | Perimembranös 7mm |
| 2 | F/3 Mo. | Perimembranös Ausdehnung ins infundibuläre und Inletseptum | - | LV-en face RV-en face | |
| 3 | M/3 6/12 J | Perimembranös infundibulärer Typ, keine Gewebebrücke zwischen VSD und Aortenklappe | - | LV-en face RV-en face | Direkt subaortal 4mm |
| 4 | M/10 Mo. | Perimembranös | - | LV-en face RV-en face | |
| 5 | M/4 Mo. | Perimembranös Inlettyp, keine Gewebebrücke zwischen VSD und Aortenklappe | Rechtsventrikuläre Hypertrophie | LV-en face RV-en face | Perimembranös subaortal |
| 6 | M/4 ½ J. | VSD mit Malalignment des Outletseptums Atriale durch Trkusoidalklappenannulus begrenzt | Falot'sche Tetralogie mit Pulmonalatresie | LV-en face RV-en face | Nähte für den Patch schließen den Trikuspidalklappenannulus mit ein. |
| 7 | F/5 Mo. | VSD mit Malalignment des Outletseptums | Falot'sche Tetralogie mit Pulmonalatresie | LV-en face RV-en face from atrium | |
| 8 | M/6 J. | VSD mit Malalignment des Outletseptums | Falot'sche Tetralogie | LV-en face RV-en face from atrium | |
| 9 | M/2 Mo. | VSD mit Malalignment des Outletseptums langstreckige LVOT- Obstruktion VSD weit anterior gelegen, keine Beziehung zur Trikuspidalklappe | TGA, subpul. Obstruktion | LV-en face RV-en face | Langstreckige LVOT- Obstruktion, kleiner VSD mit atypischer Position weit weg vom Trikuspidalklappenannulus |
| 10 | M/ 8 Tage | VSD mit Malalignment des Outletseptums | Hypoplastisches Linksherzsyndrom | LV-en face RV-en face from atrium | Double Outlet Right Ventricle |
| 11 | F/<1 Tag | | Truncus Arteriosus Communis | LV-en face RV-en face | |
| 12 | M/5 Mo. | Doubly Committed | - | LV-en face RV-en face | Doubly Committed Zugangsweg über Pulmonalklappe |
| 13 | M/4 11/12 J | Muskulär, Inlettyp | - | LV-en | Inletseptum 7mm |

4.3 Vorteile der subkostalen Datenakquisition

Die dreidimensionale Darstellung der Ventrikelseptumdefekte gelang am besten bei Akquisitionen durch das subkostale Schallfenster. Als zweidimensionales Referenzbild diente eine subkostaler coronarer Schnitt. Im subkostalen Schnitt liegt das gesamte interventrikuläre Septum in der Mitte des durch die Schallkopffrotation erzeugten Datenzylinders und gelangt so am besten zur Abbildung.

Die Navigation in Datensätzen, die von präkordial (Referenzbild: Vierkammerblick) oder in der langen Achse aufgenommen wurden, war zeitaufwendiger, die dreidimensionalen Bilder waren von der Bildqualität her schlechter. Das interventrikuläre Septum lag bei diesen zwei Akquisitionsarten nicht in der Mittelachse des Datenzylinders. Nur Teile des Septums kamen zur Darstellung. Deshalb waren die notwendigen Informationen für die Klassifikation der Ventrikelseptumdefekte nicht ausreichend vorhanden. Insbesondere war die Darstellung des Ventrikelseptumdefektes in einer rechtsventrikulären „En Face View“ bei der Akquisition durch ein präkordiales und ein Vierkammerblick- Schallfenster oder in der langen Achse nicht möglich.

4.4 Vergleich mit intraoperativen Befunden

Bei den untersuchten Patienten, die einer operativen Behandlung zugeführt wurden, stimmte die an Hand der vorliegenden dreidimensionalen Rekonstruktionen vorgenommene Klassifikation der Ventrikelseptumdefekte in allen Fällen mit den Beschreibungen des Operationssitus in den Operationsprotokollen überein.

Tabelle 2: Gegenüberstellung der an Hand der dreidimensionalen Bilddaten erstellten Beschreibungen der Ventrikelseptumdefekte und der Beschreibungen im Operationsprotokoll. Abkürzungen wie in Tabelle 1.

4.5 Vergleich mit der 2-D Echokardiographie

Tabelle 3 zeigt den zusätzlichen Informationsgewinn der 3-D Rekonstruktionen im Vergleich zur zweidimensionalen Echokardiographie. Bei 11 von 15 Patienten (73,3%) war ein zusätzlicher Informationsgewinn im Vergleich zur zweidimensionalen Echokardiographie vorhanden.

| Patient No. | Geschlecht/Alter | VSD-Typ | Assoziierte kardiale Malformation | 3-D view | Zusätzliche Information Im Vergleich zum 2-D Echo |
|-------------|------------------|----------------------------------------|--------------------------------------------|-----------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1 | F/5 Mo. | Perimembranös | - | LV-en face RV-en face | Beziehung VSD-Aortenklappe Exakte Ausdehnung ins trabekuläre Septum, VSD-Circumferenz |
| 2 | F/3 Mo. | Perimembranös | - | LV-en face RV-en face | Beziehung VSD - Aortenklappe Exakte Ausdehnung ins Inlet Septum, VSD- Circumf. |
| 3 | M/3 6/12 J | Perimembranös | - | LV-en face RV-en face | VSD- Circumferenz |
| 4 | M/10 Mo. | Perimembranös | - | LV-en face RV-en face | |
| 5 | M/4 Mo. | Perimembranös | Rechtsventrikuläre Hypertrophie | LV-en face RV-en face | VSD-Patch mit gesamter Ccircumferenz |
| 6 | M/4 ½ J. | VSD mit Malalignment des Outletseptums | FalLOT'sche Tetralogie mit Pulmonalatresie | LV-en face RV-en face | VSD-patch mit gesamter Circumferenz, Homograft Position von RV-view |
| 7 | F/5 Mo. | VSD mit Malalignment des Outletseptums | FalLOT'sche Tetralogie mit Pulmonalatresie | LV-en face RV-en face from atrium | VSD-Circumferenz, Position des Outletseptums, Grad des Überreitens der Aorta. |
| 8 | M/6 J. | VSD mit Malalignment des Outletseptums | FalLOT'sche Tetralogie | LV-en face RV-en face from atrium | VSD-Circumferenz, Position des Outletseptums, Grad des Überreitens der Aorta. |
| 9 | M/2 Mo. | VSD mit Malalignment des Outletseptums | TGA, subpul. Obstruktion | LV-en face RV-en face | VSD- Circumferenz, LVOTO-Obstruktion in voller Länge, exakte Position des Outletseptums. |
| 10 | M/ 8 Tage | VSD mit Malalignment des Outletseptums | Hypoplastisches Linksherzsyndrom | LV-en face RV-en face from atrium | Aorta sichtbar vom rechten Ventrikel aus, Grad des Überreitens 50%. |
| 11 | F/<1 Tag | | Truncus Arteriosus Communis | LV-en face RV-en face | |

| | | | | | |
|----|-------------|--------------------------------------|---------------------------------------------|--------------------------|----------------------------------------------------------------------|
| 12 | M/5 Mo. | Doubly Committed | - | LV-en face RV-en face | |
| 13 | M/4 11/12 J | Muskulär | - | LV-en face RV-en face | VSD- Circumferenz, Trabekulation über VSD sichtbar vom LV aus. |
| 14 | F/5 Mo. | Teil eines kompletten AV- Kanals | Asplenie –Syndrom, TGA, Common atrium | RV-en face AV-valves | Zirkumferenz, rechtes Herzohr |
| 15 | M/5 Mo. | Teil deines kompletten AV- Kanals | - | LV-en face RV-en face | Sehnenfaden der Trikuspidalklappe kreuzt den Defekt. |

Tabelle 3: Auflistung der zusätzlichen Information zur Lage der Ventrikelseptumdefekte im dreidimensionalen Bild im Vergleich zur zweidimensionalen Echokardiographie. Abk. wie in Tabelle 1.

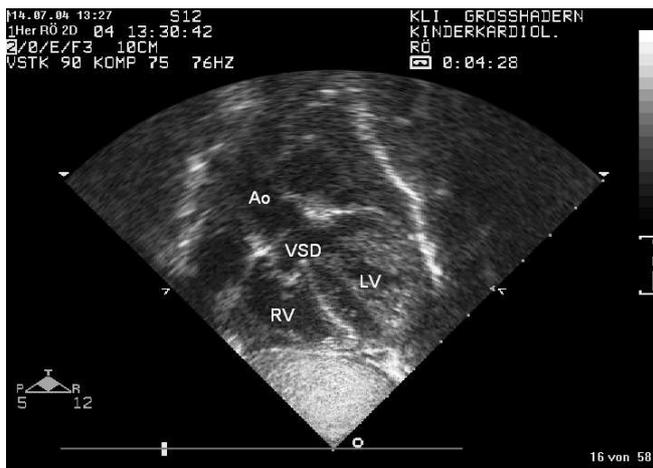
4.6 Dreidimensionale Darstellung der Ventrikelseptumdefekte im einzelnen und Vergleich mit pathologischen Präparaten

Die Strukturen, die bei pathologischen Präparaten zur Klassifikation von Ventrikelseptumdefekten benutzt werden, konnten in den 3-D Rekonstruktionen ebenfalls identifiziert werden. Anhand dieser Strukturen war die Klassifikation der Defekte nach der pathologischen Nomenklatur möglich.

4.6.1 Perimembranöse Ventrikelseptumdefekte

Perimembranöse Ventrikelseptumdefekte stellen die größte Kategorie von Ventrikelseptumdefekten. Ihr typisches Merkmal nach Soto et al. und Mc Carthy et al. (16, 17, 26) ist die fibröse Kontinuität zwischen der Aorten- und der Trikuspidalklappe. Es wird nach der jeweiligen Ausdehnung des Defektes über das membranöse Septum hinaus zwischen perimembranösen Inlet-, trabekulären und Outlet- Defekten unterschieden (16,17,26).

Van Praagh et al. (4, 30) bezeichnet diese Art von Ventrikelseptumdefekten als conoventrikulär. Sie befinden sich zwischen dem Conusseptum und dem Ventrikelseptum. Wenn nur das membranöse Septum betroffen ist, werden die Defekte als membranös bezeichnet. Wenn mehr als das membranöse Septum betroffen ist, unterscheidet van Praagh et al. nach der Ausdehnungsrichtung zwischen membranösen Defekten mit posterior-inferiorer und anterior- superiorer Ausdehnung. Vom linken Ventrikel aus gesehen liegt ein membranöser Ventrikelseptumdefekt direkt unterhalb der Kommissur zwischen dem nicht-koronaren und dem rechtskoronaren Segel der Aortenklappe. Rechtsventrikulär liegt ein membranöser VSD in direkter Nachbarschaft zur Kommissur, die vom septalen und vom anterioren Trikuspidalklappensegel gebildet wird (4, 30).



*Abbildung 21: 2-D echokardiographische Darstellung eines perimembränen Ventrikelseptumdefekts. Subkostale koronare rSchnittebene. Der VSD liegt unterhalb der Aortenklappe
Ao= Aorta, RV = rechter Ventrikel, LV = linker Ventrikel, VSD = Ventrikelseptumdefekt*

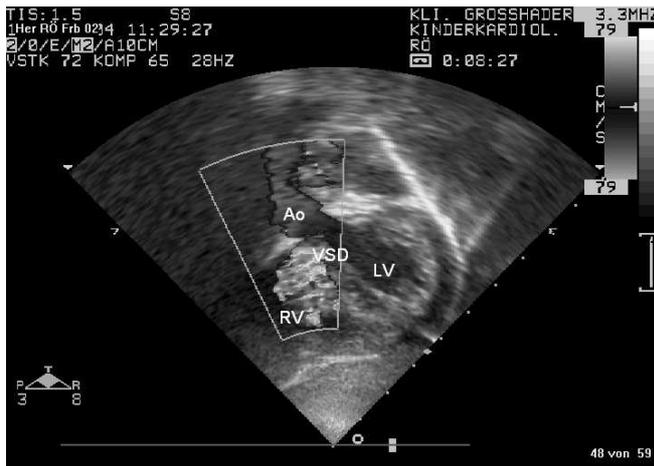


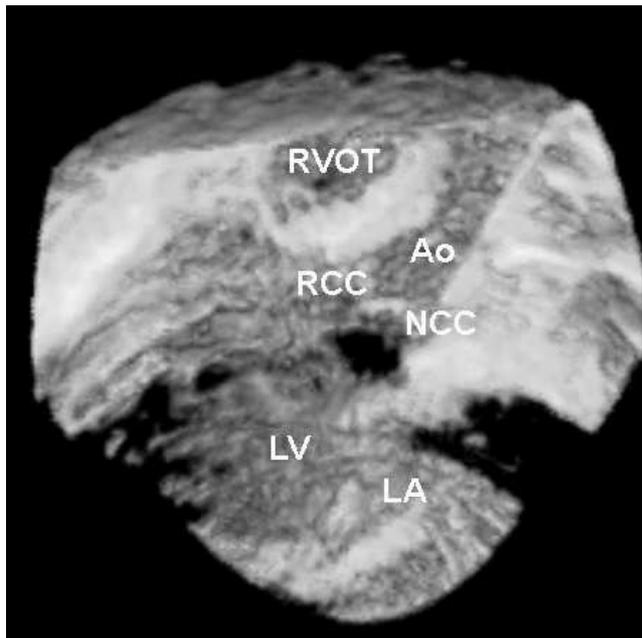
Abbildung 22: Doppler-Echokardiographische Darstellung der Flussverhältnisse über den VSD beimselben Patienten. Ao= Aorta, RV = rechter Ventrikel, LV = linker Ventrikel, VSD = Ventrikelseptumdefekt

Abbildung 21 und 22 zeigen 2-D echokardiographische Schnittbilder im subkostalen koronaren Schnitt eines 3- monate alten Mädchens mit einem perimembranösen Ventrikelseptumdefekt.

Abbildung 23 zeigt die dreidimensionale Rekonstruktion des interventrikulären Septums von der linksventrikulären Seite aus gesehen, basierend auf dieser Schnittebene. Ein Defekt kann unterhalb der Aortenklappe im linksventrikulären Ausflusstrakt erkannt werden.

Klassifikation nach van Praagh et al: Der Sinus des rechtskoronaren Segels der Aortenklappe und ein Teil des nicht-koronaren Segels sind in der sagittalen Achse angeschnitten. Der Defekt befindet sich unterhalb der Kommissur zwischen den beiden Segelanteilen in der membranösen Region. Da der größte Teil des Defektes unterhalb des rechtskoronaren Segels zu sehen ist, kann die Ausdehnungsrichtung als „anterior- superior“ bezeichnet werden. Der ganze Umfang des Defektes, seine Form und alle seine Grenzen sind in Abbildung 23 in einem Bild dargestellt.

Klassifikation nach Soto und Anderson et al.: Anterior- superior des linksventrikulären Ausflusstraktes ist ein Teil des rechtsventrikulären Ausflusstraktes zu sehen. Teile des linken Atriums sind posterior zu sehen. Ein kleine Gewebebrücke trennt das Dach des Defektes und des nicht- koronaren Segels. Dies ist typisch für perimembranöse trabekuläre Defekte (16,17,26). Ein Muskelband am anterioren Rand des Ventrikelseptumdefektes trennt das rechtskoronare Segel vom Defekt.



*Abbildung 23: LV- "En- Face View": Der Defekt liegt unterhalb der Kommissur zwischen beiden Segeln der Aortenklappe. Eine Gewebebrücke liegt zwischen Defektoberkante und Aortenklappe. Der Defekt dehnt sich in Richtung des infundibulären Septums aus, das den rechten Rand des Defektes bildet (unterhalb des RCC).
 Ao = Aorta,
 LA =Linkes Atrium, LV = Linker Ventrikel, NCC = Akoronares Segel,
 RCC =Rechtskoronares Segel,
 VSD=Ventrikelseptum-defekt.
 RVOT=Rechtsventrikulärer Ausflusstrakt, VSD= Ventrikelseptumdefekt*

Abbildung 24 zeigt einen rechtsventrikulären „En Face View“ desselben Defektes. Die freie Wand des rechten Ventrikels wurde virtuell während der Rekonstruktion entfernt, so dass die rechtsventrikuläre Oberfläche des interventrikulären Septums zu sehen ist. Gut zu erkennen ist auch die typische dreieckige Form des rechten Ventrikels mit dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt als Dach, der sich wie eine Brücke über den linksventrikulären Ausflusstrakt wölbt. Dadurch wird die kurvenartige Struktur des interventrikulären Septums deutlich. Klassifikation nach van Praagh et al: Der Defekt erscheint direkt unterhalb des Outletseptums weit entfernt von der Pulmonalklappe. Die weiße Struktur posterior des Defektes ist das anteriore Segel der Trikuspidalklappe. Die Kommissur zwischen dem anterioren Segel und dem septalen Segel, die Landmarke für das membranöse Septum, kann am unteren Rand des Defektes lokalisiert werden. Der Defekt dehnt sich also vom membranösen Septum nach anterior und superior aus. Die bandförmige Struktur anterior des Defektes kann dem Septal Band zugeordnet werden – der Defekt befindet sich also zwischen dem Septal Band und dem Conusseptum, er ist „conoventrikulär“ (30). Klassifikation nach Soto und Anderson et al.: Das Outlet Septum (= infundibuläres Septum) bildet das Dach des Defektes, das septale Trikuspidalklappensegel den posterioren Rand des Defektes und das Inlet- Septum den Boden. Es vereint sich anterior mit dem trabekulären Septum. Mit Hilfe der beschriebenen randbildenden Strukturen kann der perimembranöse Defekt weiter subklassifiziert werden: Das Inlet- Septum bildet den Boden des Defektes. Der

Defekt dehnt sich in das trabekuläre Septum nach anterior- superior aus und kann deshalb als perimembranöser trabekulärer Defekt subklassifiziert werden.

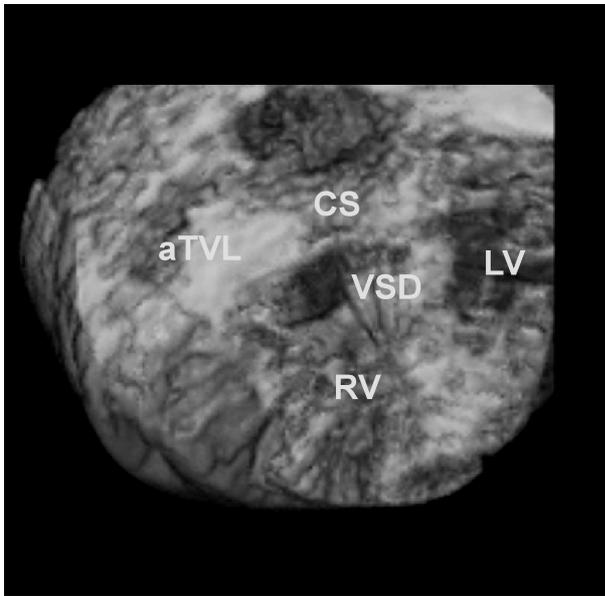


Abbildung 24: RV- „En- Face View“ des VSD aus Abb. 23. Der Defekt liegt direkt unterhalb des infundibulären Septums, das den Defekt von der Pulmonalklappe trennt. Die Kommissur zwischen dem anteriorem Trikuspidalklappensegel (dargestellt) und septalem Trikuspidalklappensegel liegt am unteren Rand des Defektes. aTVL = anteriores Trikuspidalklappensegel, CS = Conus septum= infundibuläres Septum, LV = Linker Ventrikel, RV = Rechter Ventrikel

Mit den Abbildungen 25 und 26 werden den beiden dreidimensionalen Rekonstruktionen Bilder eines perimembranösen trabekulären Defektes in einem pathologischen Präparat gegenübergestellt. Die Aufsicht auf das interventrikuläre Septum im pathologischen Präparat kommt durch das Entfernen der rechtsventrikulären bzw. linksventrikulären freien Wand zu Stande und entspricht dem Blickwinkel in den rekonstruierten dreidimensionalen Bildern.

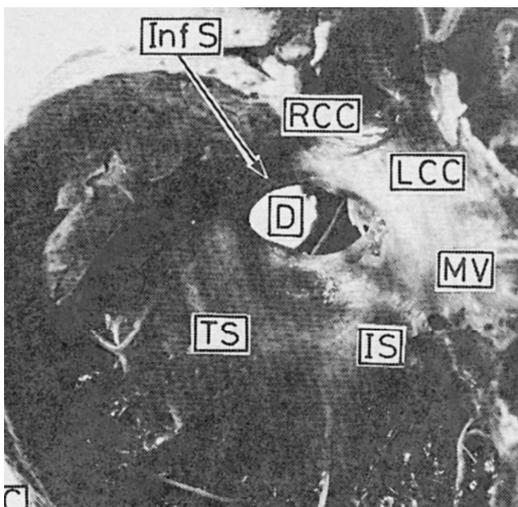


Abbildung 25: Linksventrikuläres Septum eines Pathologisches Präparates mit einem Perimembranösen Ventrikelseptumdefekt mit ähnlicher Lage wie in Abbildung 23. Der Defekt zeigt wie der in Abbildung 23 eine Ausdehnung bis unter das rechtskoronare Aortenklappensegel. Der Defekt dehnt sich in Richtung des infundibuläre Septums aus. RCC= Rechtskoronares Segel, LCC= linkskoronares Segel, D= Ventrikelseptumdefekt, Inf S= Infundibuläres Septum, TS= trabekuläres Septum, IS = Inletseptu. MV=Mitralklappe (26).

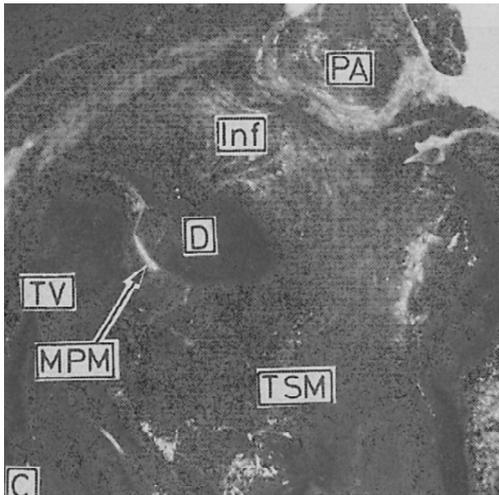


Abbildung 26: Rechtsventrikuläres Septum des gleichen Präparates wie in Abbildung 24. Auch hier ist wie in der echokardiographischen Rekonstruktion der VSD direkt unterhalb des infundibulären Septums weit entfernt von der Pulmonalarterie zu sehen. Die Trikuspidalklappe bildet den Rand des Defektes zum Atrium hin. PA= Pulmonalarterie, Inf= infundibuläres Septum= Conusseptum, D= Ventrikelseptumdefekt, MPM= medialer Papillarmuskel, TV= Trikuspidalklappe, TSM= Trabekula Septomarginalis (26).

Abbildung 27 zeigt ein zweidimensionales Schnittbild eines großen, subaortal gelegenen Ventrikelseptumdefektes mit aneurysmatischer Deckelung.

Abbildung 28 zeigt den entsprechenden "En face- View" des großen direkt subaortal gelegenen Ventrikelseptumdefektes. Zwischen Aortenklappe und Defekt befindet sich kein Gewebe. Die Kommissur zwischen den beiden Segeln ist gut sichtbar. Der Defekt dehnt sich weiter in das infundibuläre Septum als der in Abbildung 23. Nach Soto und Anderson kann er als perimembranös- infundibulär bezeichnet werden. Trikuspidalklappengewebe ist durch den Defekt hindurch sichtbar.

In Abbildung 29 ist der dreidimensionalen Rekonstruktion eine Fotografie eines pathologischen Präparates mit einem perimembranös- infundibulären Ventrikelseptumdefekt gegenübergestellt. Auch hier liegt der VSD direkt unterhalb der Aortenklappe, Trikuspidalklappengewebe ist durch den Defekt hindurch zu sehen.



*Abbildung 27: 2-D
Echokardiographie: subkostaler
koronarer Schnitt. Patient mit einem
perimembranösen VSD mit
deutlicher aneurysmatischer
Deckelung.
Ao= Aorta, RV = rechter Ventrikel,
LV = linker Ventrikel, VSD =
Ventrikelseptumdefekt*

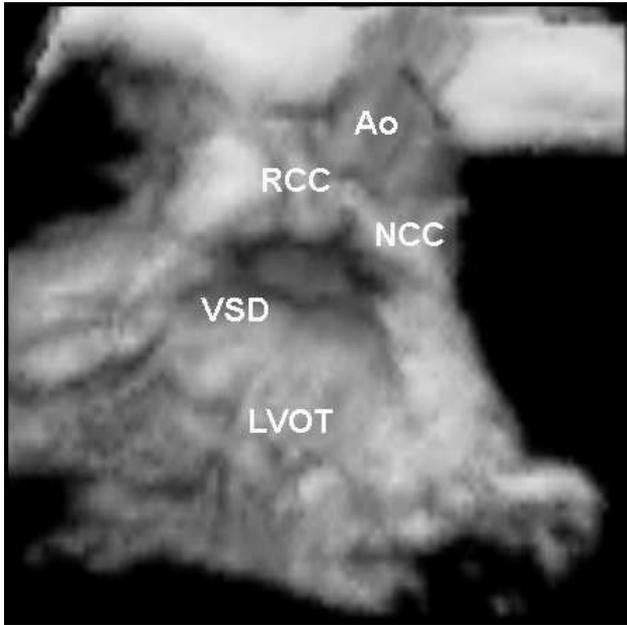


Abbildung 28: LV- "En-Face View" eines großen direkt subaortal gelegenen Ventrikelseptumdefektes. Zwischen Aortenklappe und Defekt befindet sich kein Gewebe. Die Kommissur zwischen den beiden Segeln ist gut sichtbar. Der Defekt dehnt sich weiter in das Inletseptum aus als der in Abbildung 23. Trikuspidalklappengewebe ist durch den Defekt hindurch sichtbar. Ao = Aorta, LVOT = Linksventrikulärer Ausflußtrakt, NCC = Akoronares Segel, RCC = Rechtskoronares Segel, VSD = Ventrikelseptumdefekt

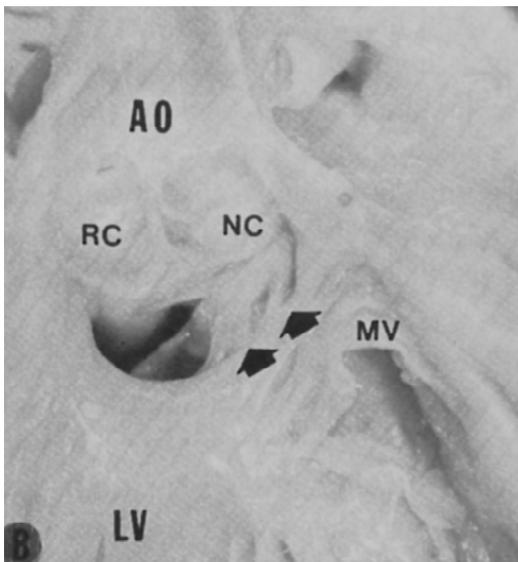


Abbildung 29: Linksventrikuläres Septum eines pathologischen Präparates mit einem Ventrikelseptumdefekt mit ähnlicher Lage und Größe wie in Abbildung 28. Auch hier liegt der VSD direkt unterhalb der Aortenklappe, Trikuspidalklappengewebe ist durch den Defekt hindurch zu sehen. AO = Aorta, RC = Rechtskoronares Segel, NC = Akoronares Segel, MV = Mitralklappe, LV = Linker Ventrikel, Pfeile = fibrose Kontinuität zwischen Mitralklappe und Trikuspidalklappe (27).

Abbildung 30 zeigt die Rekonstruktion der rechtsventrikulären Septumoberfläche mit dem selben Defekt. Das anteriore und das septale Trikuspidalklappensegel mit der dazwischen liegenden Kommissur ist sichtbar.

Klassifikation nach van Praagh et al.: Im Gegensatz zu Abbildung 24, in der der Defekt unter dem anterioren Trikuspidalklappensegel liegt, hat der Defekt in Abbildung 30 eine enge räumliche Beziehung zum septalen Trikuspidalklappensegel. Das zeigt die inferiore und posteriore Ausdehnung des Defekts.

Klassifikation nach Soto und Anderson et al.: Auch die randbildenden Strukturen, die Soto et al. benutzt, um die Lage eines perimembranösen Defekts vom Inlettyp von der rechtsventrikulären Seite aus zu beschreiben, können in der Abbildung 30 identifiziert werden, ebenso wie ihre Lagebeziehung zum Defekt. Der atriale Rand des Defekts wird komplett vom Trikuspidalklappenannulus gebildet. Zwischen der oberen Begrenzung des Defektes und dem Outletseptum ist eine Gewebebrücke zu sehen. Das Outletseptum bildet also nicht das Dach des Defektes. Das zeigt die Orientierung des Defektes vom Outletseptum weg ins Inletseptum.

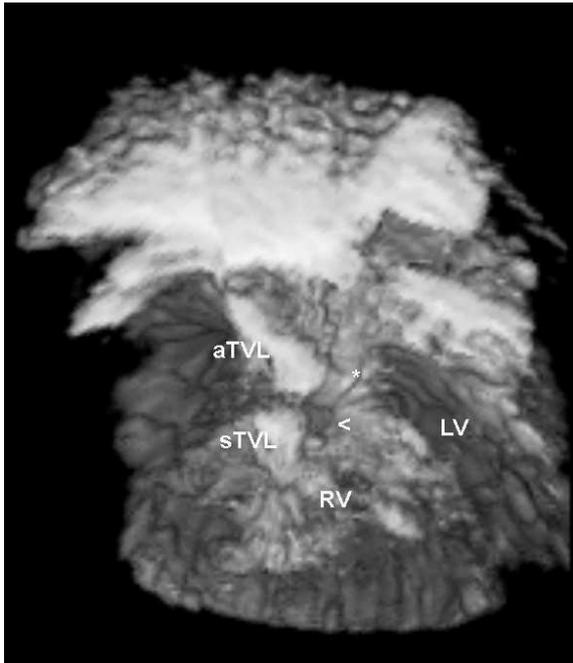


Abbildung 30: RV- „En- Face View“ des gleichen Defektes wie in Abbildung 28. Die Rekonstruktion ist nicht vergrößert wie in Abbildung 24. Der große Defekt liegt im Bereich der Kommissur von anteriorem und septalem Trikuspidalklappensegel. Er dehnt sich von der Kommissur her nach unten ins Inletseptum aus. aTVL= anteriores Trikuspidalklappensegel, sTVL= septales Trikuspidalklappensegel, RV= Rechter Ventrikel, LV= Linker Ventrikel, Sternchen= Infundibuläres Septum, der Pfeil deutet auf den Ventrikelseptumdefekt

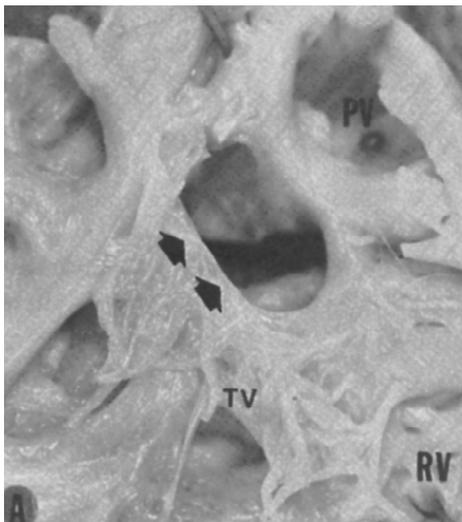


Abbildung 31: Rechtsventrikuläres Septum des gleichen Präparates wie in Abbildung 29. Das anteriore Trikuspidalklappensegel ist an seiner Aufhängung durchtrennt und in das rechte Atrium zurückgeschlagen. Der Defekt dehnt sich von der Kommissur zwischen beiden Segeln nach inferior in das Inletseptum aus. PV=Pulmonalklappe, RV= Rechter Ventrikel, TV= Trikuspidalklappe, Pfeile zeigen auf die fibröse Kontinuität zwischen Trikuspidal und Aortenkalappe (27).

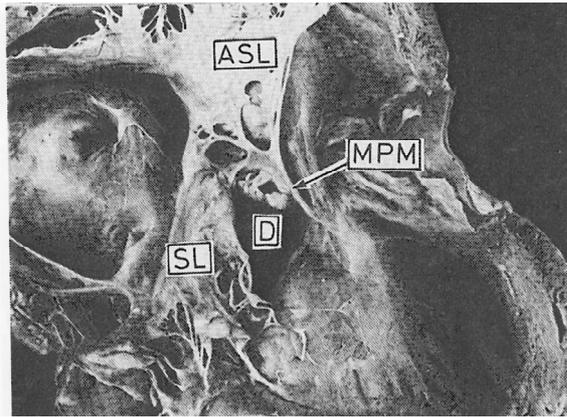


Abbildung 32: Rechtsventrikuläres Septum eines pathologischen Präparates mit einem Ventrikelseptumdefekt mit vergleichbarer Lage wie in den Figuren 28 und 30 . Das anteriore Trikuspidalklappensegel ist noch in seiner natürlichen Lage. Deutlich zu erkennen ist die Lage des Defektes im Bereich der Kommissur zwischen beiden Trikuspidalklappensegeln (Vgl.Abb. 30). Die Ausdehnung erfolgt hauptsächlich in Richtung des Inletseptums, ASL= anteriores Trikuspidalklappensegel, SL= septales Trikuspidalklappensegel, D= Ventrikelseptumdefekt, MPM= Medialer Papillarmuskel (23).

4.6.2 Ventrikelseptumdefekte assoziiert mit einem Malalignment des Outletseptums

In der Embryonalentwicklung kann es zu einer Fehlverbindung (= Malalignment) des Conus bzw. Outletseptums mit dem Ventrikelseptum kommen. Dabei kann das Conusseptum im Vergleich zur normalen Anatomie sowohl zur rechtsventrikulären als auch zur linksventrikulären Seite hin verschoben sein. Zusätzlich existieren Fehlbildungen, bei denen das Conusseptum nach anterior oder posterior verschoben ist. Beim „Double Outlet Right Ventricle“ ist das Conusseptum nach rechts verschoben. Wenn das Conusseptum zusätzlich noch nach anterior verschoben ist, resultiert daraus das Gesamtbild der Fallot'schen Tetralogie und seine Extremform der Fallot'schen Tetralogie mit Pulmonalatresie. Dabei kommt es durch die Verschiebung nach anterior zur Einengung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes. Umgekehrt kann das Conusseptum auch zur linksventrikulären Seite hin verschoben sein, woraus ein Double Outlet Left Ventricle entsteht. Diese Malformation ist

sehr selten. Das interventrikuläre Septum bei Herzen mit unterbrochenem Aortenbogen ist das Conusseptum nach links und zusätzlich nach posterior verschoben. (4, 30).

Beispielhaft für Ventrikelseptumdefekte assoziierte mit einem Malalignment des Conusseptums wurden die anatomischen Verhältnisse bei Patienten mit Fallot'scher Tetralogie, Fallot'scher Tetralogie mit Pulmonalatresie, sowie der Zustand nach operativ korrigierter Fallot'scher Tetralogie mit Pulmonalatresie 3- D echokardiographisch akquiriert und rekonstruiert. Zusätzlich wurden die anatomischen Verhältnisse bei einem Patienten mit Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes, verursacht durch eine Linksverschiebung des Conusseptums, rekonstruiert.

Abbildung 33 zeigt die anatomischen Verhältnisse des linksventrikulären Septums bei einem 6- jährigen Patienten mit Fallot'scher Tetralogie: Ein großer Ventrikelseptumdefekt ist direkt unterhalb der Aortenklappe sichtbar. Ein großer Teil der Aorta ascendens ist sagittal aufgeschnitten und kann weiterverfolgt werden. Das linke Atrium erscheint posterior.

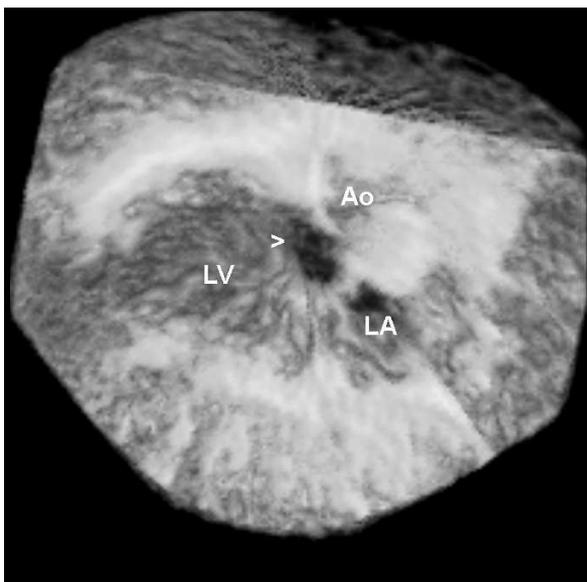


Abbildung 33: LV- „En Face View“ des Ventrikelseptumdefektes bei Fallot'scher Tetralogie. Der Defekt befindet sich direkt subaortal im Bereich des membranösen Septums. Ao= Aorta, LV= Linker Ventrikel, LA= Linkes Atrium, Der Pfeil zeigt auf den Ventrikelseptumdefekte.

Die anatomischen Veränderungen, die die Fallot'sche Tetralogie definieren, werden in Abbildung 35, dem 3-D Aufblick auf das rechtsseitige interventrikuläre Septum, sichtbar. Auch hier ist wieder die freie Wand des rechten Ventrikels virtuell entfernt worden. An der Stelle, an der in normalen Herzen das Conusseptum zu sehen wäre, ist in Abbildung 34 ein großer Ventrikelseptumdefekt in einem „En Face View“ zu sehen. Der Ventrikelseptumdefekt hat immer noch eine Lagebeziehung zur membranösen Region des Ventrikelseptums, da sein atrialer Rand von der Trikuspidalklappe gebildet wird. Das intakte Conusseptum ist anterior-superior des Defektes zu sehen und ist hier randbildend. Die unterschiedlichen Graustufen der Abbildung des Conusseptums zeigt das Malalignment nach rechts. Je höher die Grauwerte, desto näher befindet sich das Objekt am Betrachter. Am superioren Rand des Conusseptums ist der stark verengte rechtsventrikuläre Ausflusstrakt sichtbar.

Im Gegensatz zu normalen Herzen ist in Abbildung 35 die Aorta von der rechtsventrikulären „En Face View“ sichtbar. Dies entspricht der Dextraposition des Gefäßes bei diesem Patienten. Wenn man das Myokard in Abbildung 35 mit den Myokard in der oben beschriebenen Rekonstruktion der rechtsventrikulären Septumoberfläche vergleicht, erscheint die abgebildete Muskelmasse des Septums vermehrt, entsprechend einer Hypertrophie des rechten Ventrikelmyokards. Zum Vergleich ist mit Abbildung 34 eine 2-D Schnittebene der dreidimensionalen Rekonstruktion gegenübergestellt.

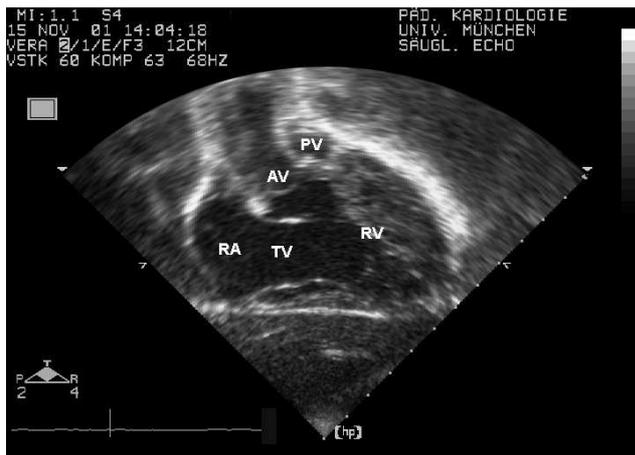


Abbildung 34 : Zweidimensionale echokardiographische Schnittebene bei dem selben Patienten wie in Abbildung 35. Dargestellt sind der rechte Ventrikel und der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt. Die Aufnahme erfolgte über ein subkostales Schallfenster. Die nach rechts verschobene Aorta und der stenotische Rechtsventrikuläre Ausflusstrakt sind sichtbar. RA= Rechtes Atrium, TV= Trikuspidalklappe, RV= Rechter Ventrikel, AV= Aortenklappe, PV= Pulmonalklappe

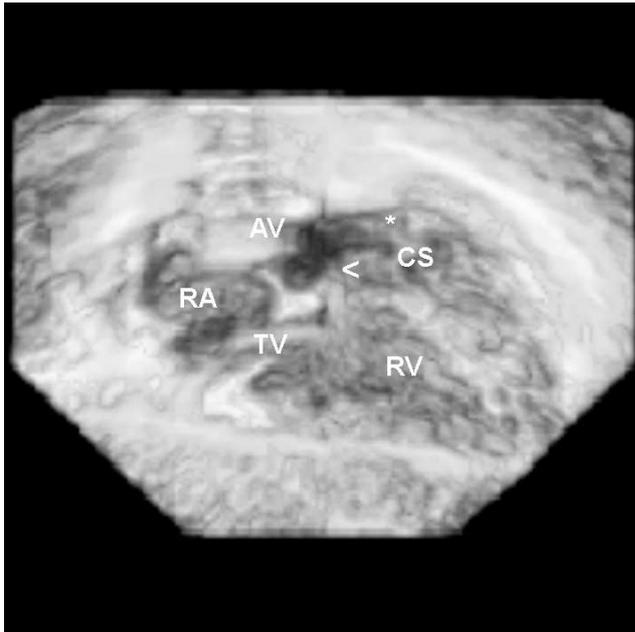


Abbildung 35: RV- „En Face View“ des VSDs im selben Patienten wie in Abbildung 33 . Die dreidimensionale Rekonstruktion basiert in etwa auf der Schnittebene, die in Abbildung 34 gezeigt wird. Die Aorta (AV) ist nach rechts verschoben und deshalb im RV- „En Face View“ zu sehen. Das infundibuläre Septum (CS) ist nach rechts und nach anterior verschoben und engt so den rechtsventrikulären Ausflusstrakt (Sternchen) ein. Im Vergleich zu oben gezeigten RV-Rekonstruktionen füllt der RV deutlich größere Teile des Bilds aus, was auf eine rechtsventrikuläre Hypertrophie hindeutet. RA= rechtes Atrium, TV= Trikuspidalklappe, RV= Rechter Ventrikel

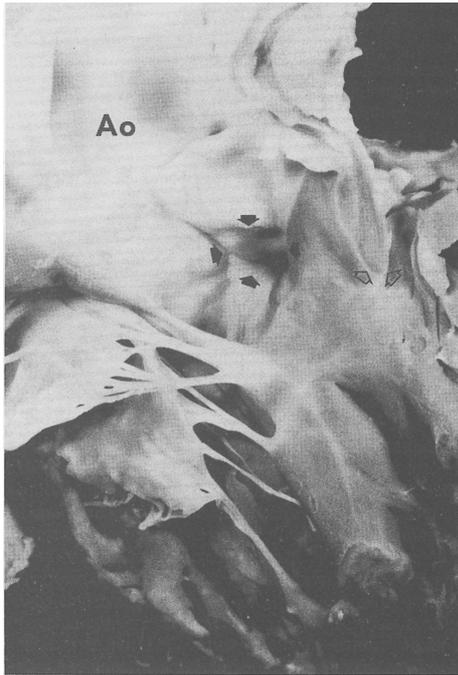


Abbildung 35: Rechtsventrikuläres Septum eines pathologischen Präparates mit Fallot'scher Tetralogie. Die Aorta ist von der rechtsventrikulären Seite aus sichtbar, das nach rechts und anterior verschobene infundibuläre Septum ist mit zwei nicht ausgefüllten Pfeilen markiert. Direkt davor ist der stenotische rechtsventrikuläre Ausflusstrakt zu erkennen. Die ausgefüllten Pfeile markieren den Ventrikelseptumdefekt. Ao= Aorta (27).

Die Fallot'sche Tetralogie mit Pulmonalatresie ist die Extremform der Fallot'schen Tetralogie. Die anatomischen Verhältnisse unterscheiden sich nur hinsichtlich des fehlenden rechtsventrikulären Ausflusstraktes.

Die Abbildungen 36 und 37 zeigen den links- und rechtsventrikulären Aufblick auf das Ventrikelseptum einer 3 Monate alten Patientin mit Fallot'scher Tetralogie mit Pulmonalatresie.

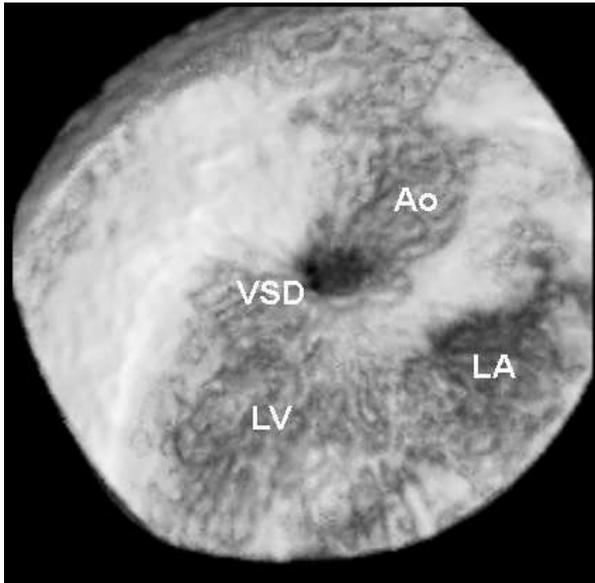


Abbildung 36: LV- „En Face View“ eines Ventrikelseptumdefektes bei Fallot'scher Tetralogie mit Pulmonalatresie. Der Defekt liegt direkt subaortal. Linker Ventrikel (LV) und Linkes Atrium (LA) sind dargestellt.
Ao= Aorta, VSD= Ventrikelseptumdefekt.

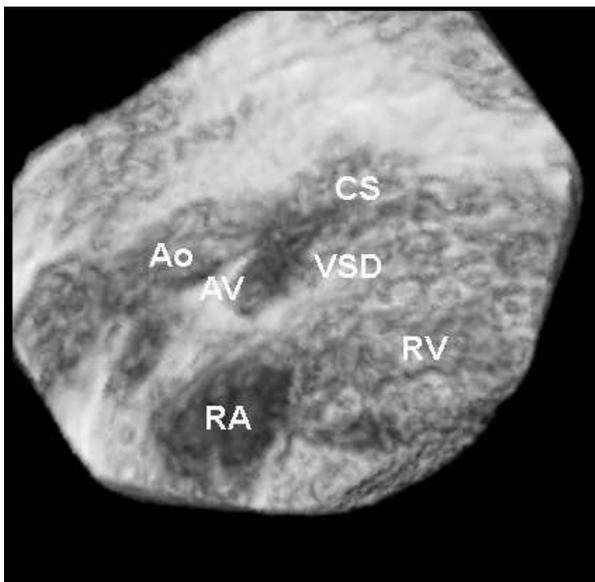


Abbildung 37: Dreidimensionale Rekonstruktion der rechtsventrikulären Septumoberfläche des gleichen Patienten wie in Abbildung 36. Die nach rechts verschobene Aorta ist vom rechten Ventrikel aus sichtbar. Der Ventrikelseptumdefekt assoziiert mit der Verschiebung des infundibulären Septums nach rechts und nach anterior ist en face dargestellt. Es findet sich kein rechtsventrikulärer Ausflusstrakt. Der rechte Ventrikel erscheint vergrößert. Ao= Aorta, AV= Aortenklappe, CS= infundibuläres Septum, VSD= Ventrikelseptumdefekt, RV= Rechter Ventrikel, RA= Rechtes Atrium

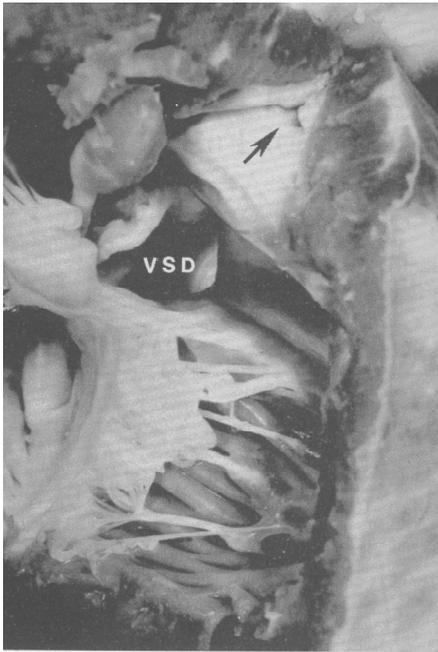


Abbildung 38: Rechtsventrikuläre Septumoberfläche eines pathologischen Präparates mit Fallot'scher Tetralogie mit Pulmonalatresie. Der mit dem Malalignment des infundibulären Septums nach rechts und nach anterior assoziierte Ventrikelseptumdefekt (VSD) ist dargestellt. Der Pfeil zeigt auf den atretischen rechtsventrikulären Ausflusstrakt (27).

Um eine Aussage über die Dextraposition der Aorta treffen zu können, wurde eine Schnittebene zusätzlich zu den links- oder rechtsventrikulären „En-Face-Views“ entwickelt. Die Schnittebene wurde so platziert, dass ein Blick vom Lumen der Aorta auf den First des Interventrikulären Septums rekonstruiert werden konnte. Je nachdem in welchem Verhältnis der Septumfirst den Querschnitt der Aorta unterteilt, kann der Grad des Überreitens der Aorta festgestellt werden. Abbildung 39 stellt den Blick von der Aorta auf den Septumfirst beim selben Patienten wie in den Abbildungen 36 und 37 dar. Der Septumfirst unterteilt den Querschnitt der Aorta in genau zwei Hälften, der Grad des Überreitens über den rechten Ventrikel beträgt also 50%.

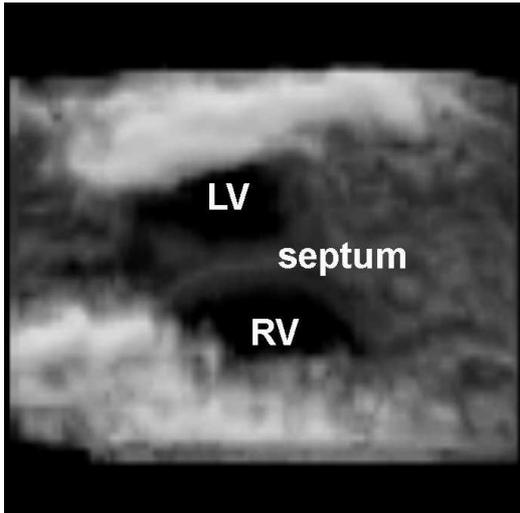


Abbildung 39: Dreidimensionale Rekonstruktion des Blicks vom Aortenlumen durch die Aortenklappe zum Ventrikellumen hin. Der First des interventrikulären Septums unterteilt das Bild in zwei Hälften. Die Aorta reitet also zu je 50% über dem rechten und dem linken Ventrikel über. LV= Linker Ventrikel, RV= Rechter Ventrikel, septum= Septumfirst

Abbildung 40 zeigt die dreidimensionale Rekonstruktion der rechtsventrikulären Septumoberfläche eines Patienten mit operativ korrigierter Fallot'scher Tetralogie mit Pulmonalatresie. Der Ventrikelseptumdefekt wurde durch einen Patch verschlossen und dadurch die überreitende Aorta vollständig an den linken Ventrikel angeschlossen. Die Lungendurchblutung wurde durch einen Conduit, der den rechten Ventrikel mit der Pulmonalarterie verbindet, sichergestellt. Im einzelnen werden diese Strukturen in Abbildung 40 wie folgt sichtbar: Der durch den Patch verschlossene Ventrikelseptumdefekt wird in der üblichen „En Face“ Darstellung im linksventrikulären Ausflusstrakt dargestellt. Da der Patch von der rechtsventrikulären Seite aus angenäht wurde, sind die linksventrikulären Grenzen des Ventrikelseptumdefektes im gesamten Umfang sichtbar. Die abnehmenden Grauwerte der Patchoberfläche simulieren die Wölbung des Patches nach rechts in den rechten Ventrikel vom Betrachter weg, verursacht durch die Dextraposition der Aorta. In Abbildung 40 sind zusätzlich der linke Vorhof und die restlichen Anteile des linken Ventrikels zu sehen. Die typische ellipsoide Form des linken Ventrikels ist gut erkennbar.

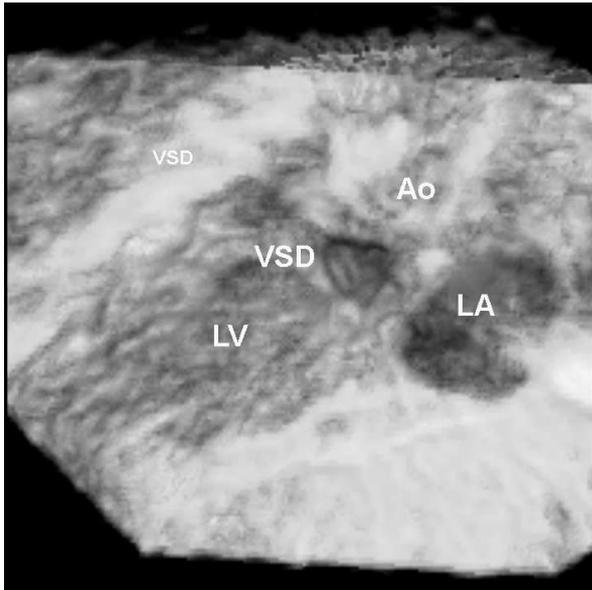


Abbildung 40: Dreidimensionale Rekonstruktion der linksventrikulären Septumoberfläche eines Patienten mit operativ korrigierter Fallot'scher Tetralogie mit Pulmonalatresie. Die Umrisse des VSDs sind komplett zu sehen, da der Verschluss des Defektes von der rechtsventrikulären Seite aus erfolgte. Ao= Aorta, LA= Linkes Atrium, LV= Linker Ventrikel, VSD= Ventrikelseptumdefekt

Abbildung 41 zeigt den verschlossenen Ventrikelseptumdefekt von der rechtsventrikulären Seite. Auch hier wird durch die dem Abstand vom Betrachter angepasste Grauwertverteilung, bzw. die Reflexion einer vom Betrachter aus strahlenden virtuellen Lichtquelle die Vorwölbung des Patches in den rechten Ventrikel zum Betrachter hin dargestellt. Der Patch ist an den rechtsventrikulären Teil des Aortenannulus angenäht. Dadurch wird die Anbindung an den linken Ventrikel gewährleistet. In Abbildung 37 ist auf der gleichen Position die Aortenklappe sichtbar. An der gleichen Stelle, an der in Abbildung 37 das versetzte infundibuläre Septum zu sehen ist, ist in Abbildung 41 der Anschnitt des Conduits zu sehen, der eine künstliche Verbindung zwischen dem rechten Ventrikel und dem Pulmonalarterienstamm schafft.

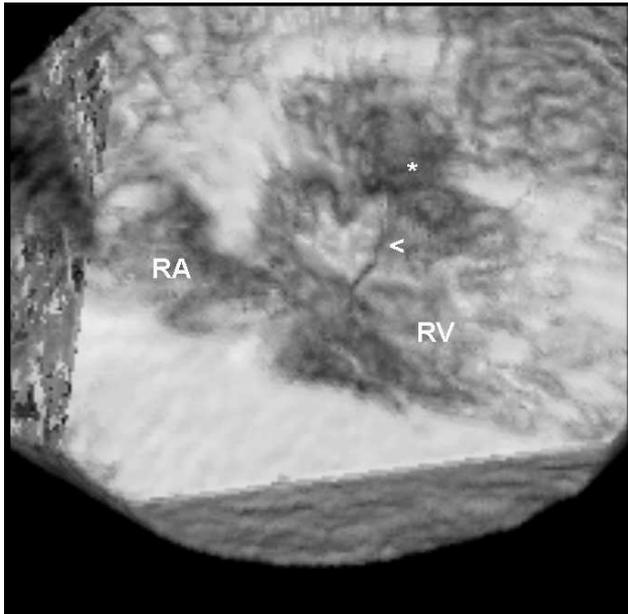


Abbildung 41: Rechtsventrikuläre Septumoberfläche des selben Patienten wie in Abbildung 40. Ein Patch der den VSD so verschließt, dass die Aorta nun vollständig vom rechten Ventrikel getrennt ist, ist zu sehen. Das Sternchen markiert den Anschnitt des Conduits, der den rechten Ventrikel mit der Pulmonalarterie verbindet. RA= Rechtes Atrium, RV= Rechter Ventrikel, der Pfeil deutet auf den VSD- Patch

Eine Verschiebung des infundibulären Septums in die entgegengesetzte Richtung zu dem oben beschriebenen Komplex der Fallot'schen Tetralogie nämlich nach links und posterior, resultiert in einer Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes. Diese Situation ist in Abbildung 42, der dreidimensionalen Rekonstruktion der linksventrikulären Septumoberfläche, des linksventrikulären Ausflusstraktes und des linken Vorhofs eines Patienten mit Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes dargestellt. Der Ventrikelseptumdefekt ist wieder in einem „En Face View“ zu sehen. Durch die hohen Grauwerte im Bereich des linksventrikulären Ausflusstraktes wird eine starke Obstruktion dieses Bereiches deutlich. Verursacht wird dies durch die Vorwölbung des infundibulären Septums in den linksventrikulären Ausflusstrakt.

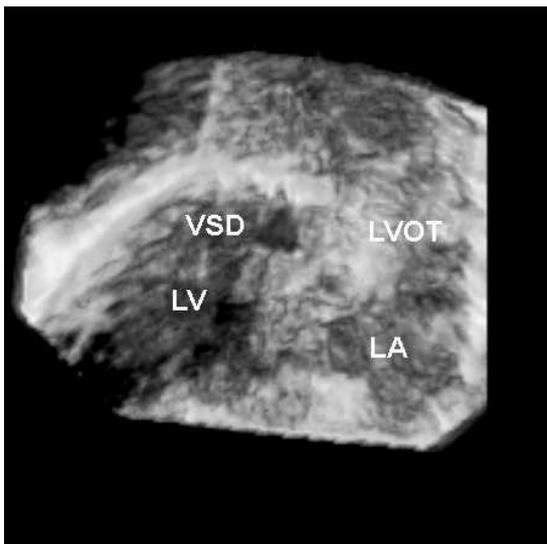


Abbildung 42: Rekonstruktion der linksventrikulären Septumoberfläche eines Patienten mit einem VSD assoziiert mit Malalignment des infundibulären Septums nach links und posterior, woraus eine Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes resultiert. Der VSD liegt sehr weit anterior ohne direkte Lagebeziehung zur Aorta. Die hohen Grauwerte im Linksventrikulären Ausflusstrakt (LVOT) zeigen die Obstruktion. VSD= Ventrikelseptumdefekt, LV= Linker Ventrikel, LA= Linkes Atrium

4.6.3 Doubly- Committed Ventrikelseptumdefekte

Als Beispiel für einen Doubly Committed Ventrikelseptumdefekt dient die Rekonstruktion der Septumoberflächen eines 3 Jahre alten Patienten in Abbildung 43 und 46. Doubly Committed Ventrikelseptumdefekte betreffen nur das infundibuläre Septum und haben eine enge Lagebeziehung sowohl zur Aorten- als auch zur Pulmonalklappe. Deshalb werden sie auch als juxtaarterielle Defekte bezeichnet. Da sie als einzige Gruppe von Ventrikelseptumdefekten eine enge Lagebeziehung zur Pulmonalklappe haben, ist ein weiteres Synonym „Subpulmonale Defekte“. Beide Klappen, Aorten- und Pulmonalklappe, bilden das Dach des Defektes und formen untereinander eine fibröse Kontinuität (16, 17, 26). Doubly Committed Ventrikelseptumdefekte befinden sich sehr weit anterior im Vergleich zu perimembranösen Ventrikelseptumdefekten.

Abbildung 43 zeigt die Rekonstruktion der linksventrikulären Septumoberfläche, der Aorta ascendens und des linken Vorhofs. Ein Ventrikelseptumdefekt mit einer engen Lagebeziehung zur Aortenklappe, die in einer sagittalen Achse geschnitten ist und sich direkt über den Ventrikelseptumdefekt projiziert, ist sichtbar. Die Lage des Defektes befindet sich mehr anterior verglichen mit der Lage eines perimembranösen Ventrikelseptumdefektes beispielsweise in Abbildung 23. Intaktes Gewebe befindet sich zwischen dem Defekt im infundibulären Septum und dem linken Vorhof. In diesem Bereich befinden sich die weiter vorne beschriebenen perimembranösen Ventrikelseptumdefekte.

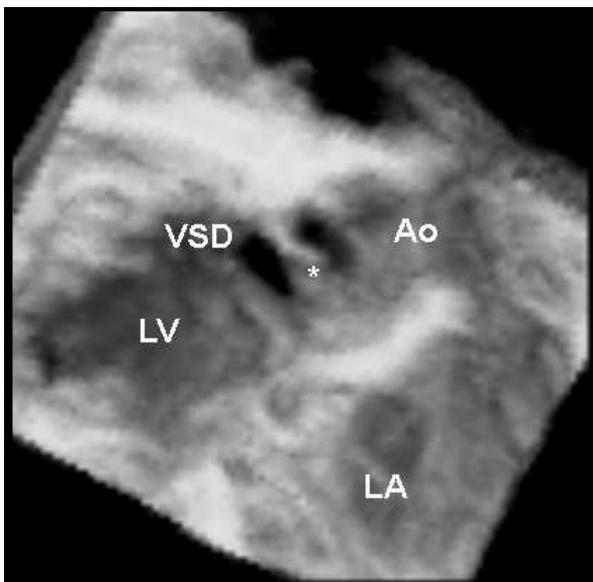


Abbildung 43: LV en face view eines Doubly Committed Ventrikelseptumdefektes. Die Aortenklappensegel projizieren sich direkt über den Defekt und zeigen die sehr enge Lagebeziehung beider Strukturen an. Im Vergleich zu den perimembranösen Ventrikelseptumdefekten liegt der Defekt weiter anterior und weiter von der Mitralklappe entfernt. (zwischen Grenze zum linken Atrium und der Defektgrenze spannt sich eine große Brücke intakten Gewebes, (Vgl Abbildung 23) Ao = Aorta, VSD= Ventrikelseptumdefekt, LV= Linker Ventrikel, LA= Linkes Atrium, Sternchen= Aortenklappensegel

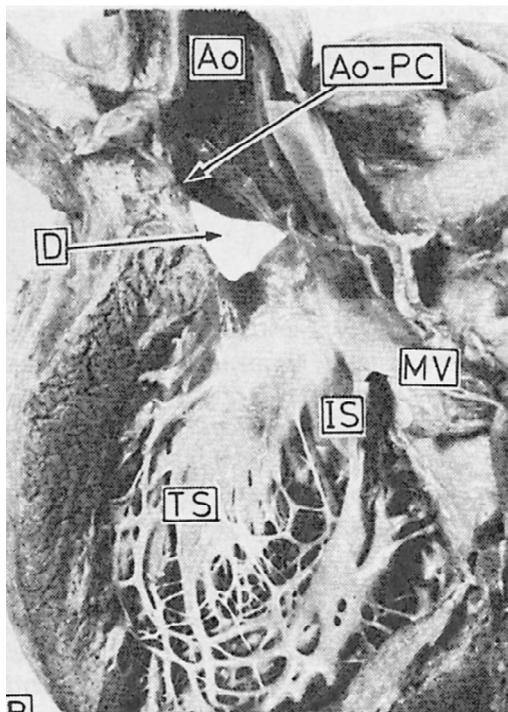


Abbildung 44: Linksventrikuläres Septum eines Präparates mit Doubly Committed VSD. Der Defekt liegt sehr hoch im Linksventrikulären Ausflußtrakt und liegt weiter anterior als perimembranöse Defekte.

Ao= Aorta D= Ventrikelseptumdefekt, MV= Mitralklappe
IS=Infundibuläres Septum, TS=Trabekuläres Septum(26).

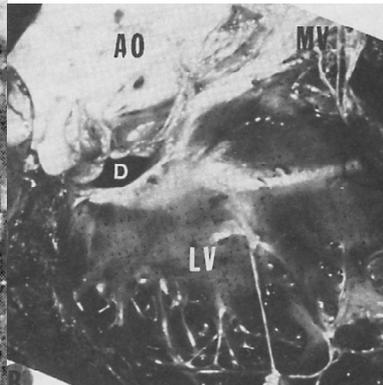


Abbildung 45:
Linksventrikuläres Septum eines weiteren Präparates mit Doubly Committed VSD. Vgl. auch hier die anteriore und hohe Lage des VSD im linken Ventrikel.
Abkürzungen wie oben (27).

Abbildung 46 ist die Rekonstruktion der rechtsventrikulären Septumoberfläche des selben Patienten. Die Rekonstruktion basiert auf einer Schnittebene, die das Herz sehr weit anterior schneidet, so dass nur der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt und die Pulmonalarterie sichtbar sind. Der Defekt befindet sich direkt unterhalb des Pulmonalarterienanulus.

Der Ventrikelseptumdefekt hat also unmittelbare Lagebeziehung sowohl zur Aorten- als auch zur Pulmonalklappe, wodurch er als Doubly Committed Ventrikelseptumdefekt klassifiziert werden kann.

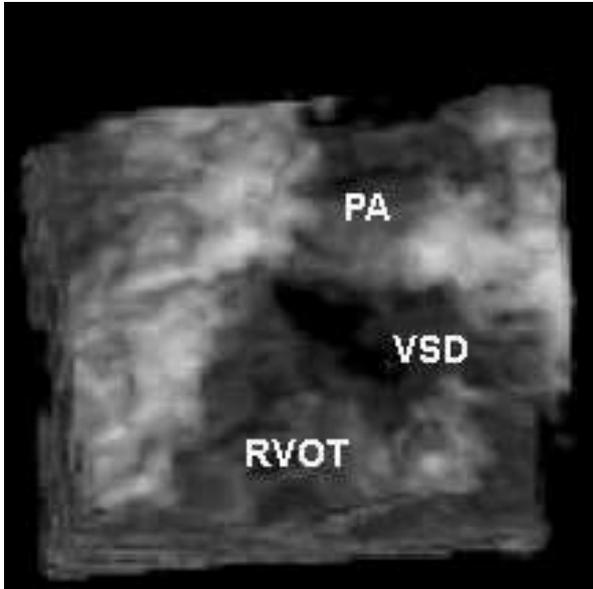


Abbildung 46: Die Rekonstruktion der rechtsventrikulären Ansicht des selben VSDs wie in Abbildung 43. Der Defekt liegt direkt unterhalb des Pulmonalklappenrings. Da die Rekonstruktion auf einer Schnittebene basiert, die das Herz in einer sehr weit anterioren Position schneidet, ist nur ein Teil des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (RVOT) zu sehen. PA= Pulmonalarterie, VSD= Ventrikelseptumdefekt

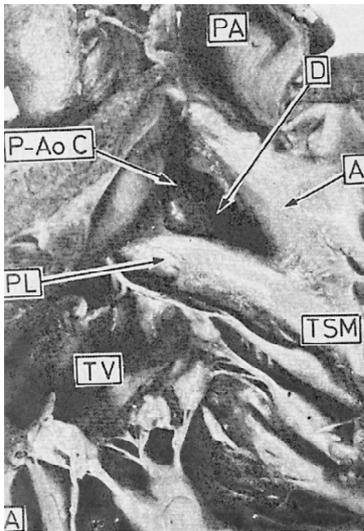


Abbildung 47a: Das rechtsventrikuläre Septums des selben Präparates wie in Abbildung 44 . Die hohe Lage des VSD mit der engen Beziehung zur Pulmonalklappe wird deutlich. PA= Pulmonalarterie, D= Ventrikelseptumdefekt, TV= Trikuspidalklappe, TSM= Trabekula Septomarginalis (26).

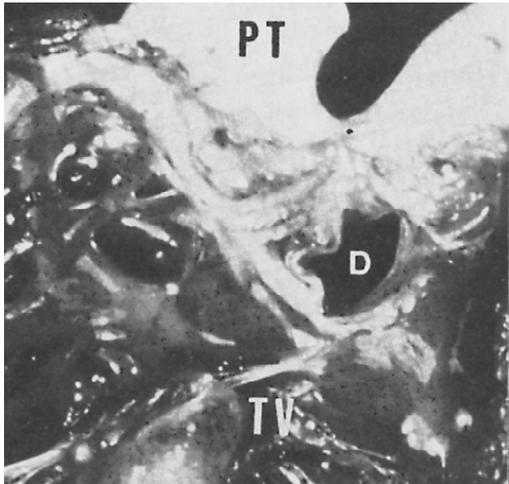


Abbildung 47b: Das rechtsventrikuläre Septums des selben Präparates wie in Figur 23. Deutlich ist die enge Beziehung des VSD zur Pulmonalklappe zu sehen. PT= Pulmonalarterie, D= Ventrikelseptumdefekt, TV= Trikuspidalklappe (27).

4.6.4 Muskuläre Ventrikelseptumdefekte

Abbildung 48 ist ein Beispiel für einen muskulären Ventrikelseptumdefekt. Muskuläre Defekte können alle Teile des muskulären Septums betreffen und sind durch alleinige muskuläre Grenzen gekennzeichnet. Sie befinden sich weit entfernt von sowohl dem Anulus der Atrioventrikularklappen und den Semilunarklappen als auch vom membranösen Septum. Abbildung 48 zeigt die Rekonstruktion der linksventrikulären Septumoberfläche eines 5 Jahre alten Patienten. Linker Vorhof, muskuläres Septum und das posteriore Mitralklappensegel sind sichtbar. Alle Ränder des Defektes sind muskulär, er ist weit entfernt von sowohl der Mitralklappe als auch der Aortenklappe (nicht sichtbar). Der Defekt hat eine ovale Form und wird von einer singulären Trabekel überkreuzt. Abbildung 49 zeigt eine Fotografie eines pathologischen Präparates mit muskulärem VSD ähnlicher Lage zum Vergleich. Abbildung 50 zeigt die Rekonstruktion der rechtsventrikulären Septumoberfläche des Patienten. Teile des septalen Trikuspidalklappensegels befinden sich in unmittelbare Nähe zum Defekt. Abbildung 51 zeigt die Fotografie eines pathologischen Präparates im Vergleich. Das septale Segel verdeckt den Ventrikelseptumdefekt in einem weiter fortgeschrittenen Zeitfenster (Abbildung 52).

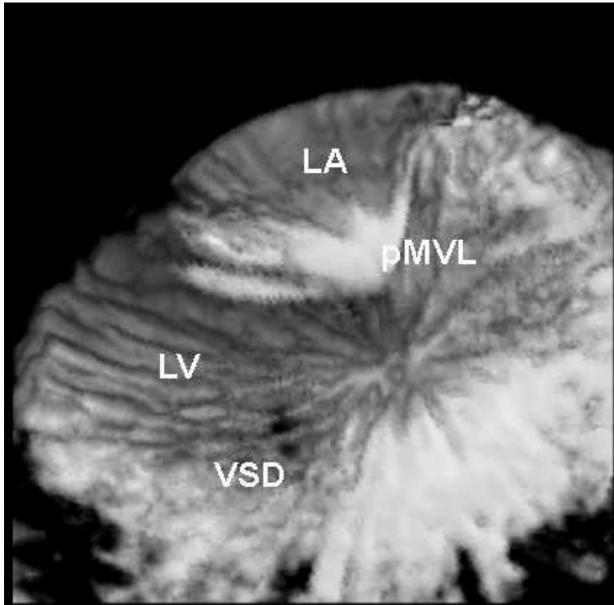


Abbildung 48: LV- „En Face View“ eines muskulären VSD. Der Defekt liegt im trabekulären Septumbereich weit entfernt von der Mitralklappe und der Aortenklappe. Ein Trabekel kreuzt den Defekt. LA= Linkes Atrium, LV= linker Ventrikel, VSD= Ventrikelseptumdefekt, pMVL= posteriores Mitralklappensegel

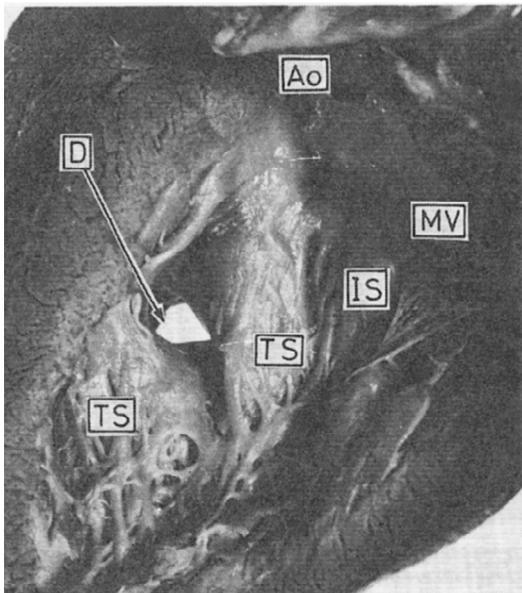


Abbildung 49: Linksventrikuläres Septum eines Präparates mit einem Ventrikelseptumdefekt mit ähnlicher Lage wie in Figur 27. Ein deutlicher Abstand ist zwischen Defekt und den beiden Klappen sichtbar. Der Defekt liegt im muskulären Septumanteil. Ao= Aorta, MV= Mitralklappe, IS= Inletseptum, TS= Trabekuläres Septum, D= Ventrikelseptumdefekt (26).

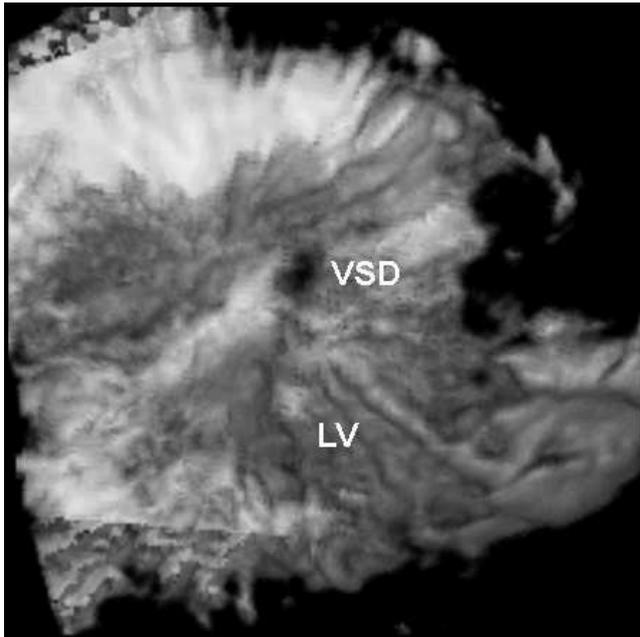


Abbildung 50: RV „En Face View“ des selben Defektes wie in Figur 27. Posterior des Defektes ist ein Anschnitt des anterioren Trikuspidalklappensegels zu sehen, das des Defekt in der Diastole verdeckt (vgl, Figur 31).
 VSD= Ventrikelseptumdefekt,
 LV= Rechter Ventrikel

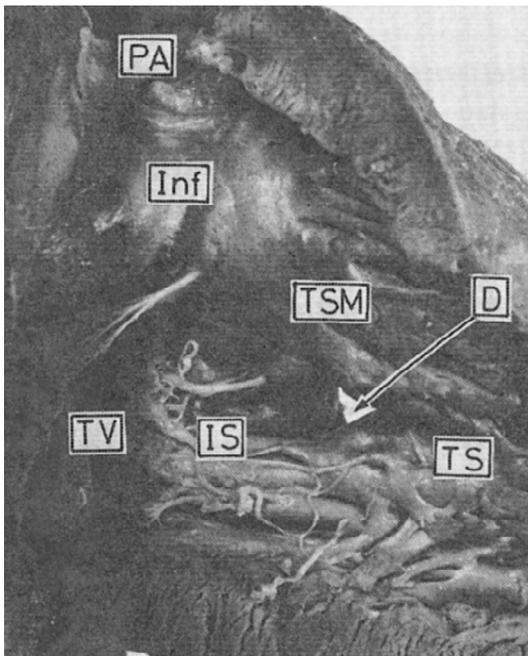


Abbildung 51: Rechtsventrikuläres Septum des gleiche Präparates wie in Figur 28.
 PA= Pulmonalarterie, Inf= Infundibuläres Septum, TSM = Trabekula Septomarginalis, TV= Trikuspidalklappe, IS= Inletseptum TS= Trabekuläres Septum, D= Ventrikelseptumdefekt (26).

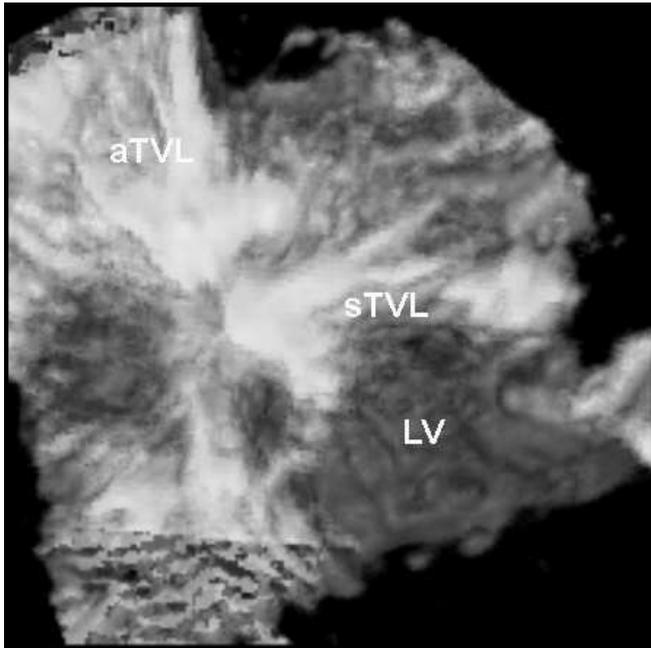


Abbildung 52: Rekonstruktion des rechtsventrikulären Septums beim selben Patienten wie in Figur 27 und 29 in der Diastole. Die Trikuspidalklappe ist offen, das septale Segel verdeckt den VSD. aTVL= Anteriores Trikuspidalklappensegel asTVL= Septales Trikuspidalklappensegel LV= Rechter Ventrikel

5. Diskussion

Ziel eines bildgebenden Verfahrens in der Kinderkardiologie ist die möglichst detailgenaue Darstellung der vorliegenden Anatomie im Hinblick auf die Planung der operativen Korrektur des Herzfehlers und die möglichst genaue Darstellung der Defektgröße. Bei Ventrikelseptumdefekten ist insbesondere die Zuordnung des Defektes zu einem der Untereinheiten des Ventrikelseptums wichtig, um eine Klassifikation vornehmen zu können. Davon wird der Zugangsweg beim operativen Verschluss und seine Lagebeziehung zu den Klappen und zum Reizleitungssystem bestimmt.

Die zur Zeit im klinischen Alltag benutzten Verfahren bilden die dreidimensionale Strukturen des Herzen in zweidimensionalen Schnittbildern ab. Mit der dreidimensionalen Echokardiographie steht nun ein Verfahren zur Verfügung, mit dem alle Arten von Ventrikelseptumdefekten dreidimensional abgebildet werden können. In dieser Arbeit wird dies validiert durch den Vergleich mit pathologischen Präparaten und den Vergleich mit dem intraoperativen Situs. Zu beachten ist dabei die Benutzerabhängigkeit des Verfahrens, die jedoch generell eine Besonderheit von echokardiographischen Verfahren darstellt.

5.1 Konzept

Es wurde für jeden Typ von Ventrikelseptumdefekt mindestens ein Beispielpatient akquiriert. Die in der dreidimensionalen Rekonstruktion ermittelten anatomischen Verhältnisse wurden mit pathologischen Präparaten und dem in den Operationsprotokollen beschriebenen intraoperativen Situs verglichen. Der Vergleich mit intraoperativen Fotografien der Ventrikelseptumdefekte zeigte sich auf Grund der unterschiedlichen Blickwinkel als zu schwierig. Bei der operativen Korrektur wird entweder ein Zugang durch eine rechte Atriotomie und dann weiter über die Trikuspidalklappe zum Ventrikelseptum oder über die Pulmonalklappe zum Ventrikelseptum gewählt. Die Ventrikelseptumdefekte sind für eine Fotografie, die alle relevanten Strukturen enthält, schwierig einzustellen. Die dreidimensionalen Rekonstruktionen entsprechen eher den Ansichten des Ventrikelseptums in pathologischen Präparaten, bei denen die rechts- bzw. linksventrikuläre freie Ventrikelwand abpräpariert wird und ein uneingeschränkter Blick auf das Ventrikelseptum

frei wird. In den gezeigten Rekonstruktionen wurde die freie Ventrikelwand ebenfalls virtuell „abpräpariert“. Deshalb wurden die Ventrikelseptumdefekte an Hand der dreidimensionalen Rekonstruktionen klassifiziert und dann mit Fotografien von pathologischen Präparaten mit der gleichen Art von Ventrikelseptumdefekten aus der Literatur verglichen. Dies wirft das Problem auf, dass zwei verschiedene Patienten allerdings mit der gleichen Diagnose miteinander verglichen werden.

5.2 Patienten und Methoden

5.2.1 Patienten

15 Patienten im Alter zwischen 3 Tagen und 6 Jahren wurden untersucht. Das mittlere Alter betrug 21 Monate. Im klinischen Teil der Studie zur dreidimensionalen Erfassung von Ventrikelseptumdefekten von Kardon et al. (7) wurden 51 Patienten mit einem mittleren Alter von 3,8 Monaten untersucht. Das Alter der Patienten reichte von 1 Tag bis 16 Jahre.

Dall'Agata et al. (6) akquirierten Datensätze bei 30 Patienten mit Ventrikelseptumdefekten. Die Patienten waren zwischen 20 Tagen und 61 Jahren alt. Das Durchschnittsalter betrug 6 Jahre. Tantengco et al. (29) untersuchte 19 Patienten, das Alter reichte von 5 Tagen bis 6,4 Jahre, das mittlere Alter betrug 6 Monate.

5.2.2 Akquisition: Transthorakal vs. Transösophageal:

Zur Zeit ist sowohl die transösophageale als auch die transthorakale Datenakquisition von dreidimensionalen Datensätzen gebräuchlich. Da die Diagnostik eines angeborenen Herzfehlers heutzutage schon sehr früh im Neugeborenen und frühen Säuglingsalter erfolgt, wurden in dieser Arbeit hauptsächlich die transthorakale Datenakquisition benutzt. Sie ist zeitlich und organisatorisch wesentlich weniger aufwendig als die transösophageale Akquisition und stellt besonders für Patienten im Neugeborenen- und Säuglingsalter eine wesentlich geringere Belastung dar als die transösophageale Echokardiographie und ist technisch einfacher durchzuführen. Tantengco et al. (29) benutzten ebenfalls die transthorakale Datenakquisition durch das subxiphoidale Schallfenster zur Akquisition der Rohdaten. Kardon et al. (7) benutzten hauptsächlich die transthorakale Akquisitionstechnik, bei 4 Patienten jedoch die transösophageale Datenakquisition. Dall'Agata et al. (6) verwendeten bei 21 Patienten die transthorakale und bei 10 Patienten die transösophageale Akquisitionsmethode. Wie oben erwähnt, ist das Durchschnittsalter in der Studie von Dall'Agata et al. mit 6 Jahren, im Vergleich zu 21 Monaten in der vorliegenden Arbeit und 3,8

bzw. 6 Monaten bei Kardon et al. bzw. Tantengco et al., wesentlich höher. Das erleichtert die Durchführung der transösophagealen Echokardiographie. Wie oben erwähnt ist die diagnostische Evaluierung von Ventrikelseptumdefekten im Neugeborenen- und Säuglingsalter im klinischen Alltag am wichtigsten.

5.2.3. Schallfenster

In der vorliegenden Arbeit zeigte sich, dass die Akquisition durch das subkostale Schallfenster zur Aufnahme eines dreidimensionalen Datensatzes zur Erfassung von Ventrikelseptumdefekten am besten geeignet ist. Sowohl der rechte als auch der linke Ventrikel sind gleichmäßig in ihrer realistischen Größe erfasst, das Ventrikelseptum befindet sich in der Mitte des Datensatzes. Tantengco et al. (29) benutzten in der einzigen Studie, die neben dieser Arbeit ausschließlich eine transthorakale Datenakquisition benutzt, ebenfalls ein subkostales Schallfenster. Kardon et al. (7) benutzte ebenfalls das subkostale Schallfenster, Dall'Agata (6) et al. machen keine näheren Angaben über das benutzte Schallfenster.

5.2.4 Akquisition: Rotations- Scanning vs. paralleles Scanning:

Zur Generierung eines dreidimensionalen Datenvolumens stehen zum einen die Akquisition durch parallele Bewegung des Schallkopfes und zum anderen die Akquisition durch die Rotation des Schallkopfes zur Verfügung (32). Das parallele Scanning wurde in den ersten erfolgreichen Studien zur dreidimensionalen Echokardiographie benutzt (3, 18). Beim parallelen Scanning sind die aufgenommenen Schnittbilder ähnlich wie in der Computer- oder Magnetresonanztomographie alle zueinander parallel. Es entsteht ein Volumensatz mit gleichmäßiger Datenverteilung ohne Überrepräsentation im Nahbereich und Unterrepräsentation im tieferen Bereich. Der Prozentsatz der Ultraschallstrahlen die rechtwinklig auf die zu untersuchende Struktur auftrafen ist höher als bei dem Rotations-Scanning, was eine bessere Reflexion der Ultraschallstrahlen bewirkt und somit eine bessere Bilddarstellung (15). Beim Rotations- Scanning führt der kleinere Anteil von parallel auftreffenden Ultraschallstrahlen zu einer Überrepräsentation im Nahbereich und einer Unterrepräsentation im tieferen Bereich.

Trotz der beiden oben genannten Vorteile des „tomographischen“ Verfahrens der parallelen Datenakquisition, wurde in dieser Arbeit das Rotations- Scanning angewendet. Zum einen steht zur Zeit keine transthorakale Ultraschallsonde zur Verfügung, die das parallele Scanning anwendet. Das parallel Scanning ist zur Zeit nur mit transösophagealen Sonden möglich. Marx et al. zweckentfremdete zwar solch eine transösophageale Sonde, indem er sie auf die

Brustwand von kleinen Kindern legte und durch paralleles Scanning einen dreidimensionalen Datensatz erzeugte. Auf Grund der aufwendigen Handhabung und des organisatorischen Aufwandes wurde diese Methode allerdings wieder verlassen (13). Auch in dieser Arbeit erschien die Methode zu komplex und der organisatorische Aufwand zu hoch für den Gebrauch im klinischen Alltag. So wurden die Nachteile des Rotations- Scannings, die wir in Übereinstimmung mit Sherwood et al. in der Überrepräsentation im Nahbereich und im dezentralen Bereich, sowie in der Unterrepräsentation im tieferen Bereich des erzeugten Datenvolumens sahen, in Kauf genommen (15). Durch zwei Strategien gelang es der Problematik der Über- und Unterrepräsentation während der Datenakquisition entgegen zu wirken. Zum einen wurde die „Region of Interest“ im den zentralen Bereich des zweidimensionalen Referenzbildes positioniert. Zum anderen wurde bei Aufnahme des zweidimensionalen Bildes, wie in der zweidimensionalen Echokardiographie üblich, eine unterschiedliche Verstärkung des Ultraschallsignals in den verschiedenen Eindringtiefen eingestellt. Damit gelang das teilweise Ausgleichen der Überrepräsentation im Nahbereich und der Unterrepräsentation im Fernbereich, so daß brauchbare 3-D Rekonstruktionen entstanden. In den meisten 3-D echokardiographischen Studien der letzten Jahre wurde die parallele Datenakquisition ebenfalls verlassen und das Rotations- Scanning benutzt. Dies gilt sogar auch für Studien, bei denen die Datensätze transösophageal aufgenommen wurden. Übereinstimmend wurde das Rotations- Scanning als zuverlässige Methode zur Datenakquisition für die 3-D Echokardiographie akzeptiert (12, 20). Auch die bekannten Studien zur 3- D echokardiographischen Evaluierung von Ventrikelseptumdefekten benutzen sowohl in der transthorakalen als auch in der transösophagealen Akquisition das Rotationsscanning.

5.2.5 Wahl des Schallkopfes

Für das Rotations- Scanning wurde eine Sonde der Firma Phillips ausgewählt, in deren Handknauf ein Motor integriert ist, der die Ultraschalleinheit um 180° bewegen kann. Der Motor wird von einem im Ultraschallgerät integrierten Computer gesteuert und die Daten im Gerät aufgenommen. Hier sahen wir die zwei entscheidenden Vorteile gegenüber dem alternativen Modell, bei dem ein im bisherigen klinischen Alltag gebräuchlicher Schallkopf in einem eher unhandlichen zusätzlichen Gehäuse montiert ist. Dabei wird der Schallkopf von einem nicht in das Ultraschallgerät integriertem PC gesteuert.

Der Vorteil des integrierten Schallkopfes liegt in seiner geringeren Größe und in seiner Handlichkeit. Er liegt besser in der Hand des Untersuchers und macht so das Auftreten von

Bewegungsartefakten seitens des Untersuchers unwahrscheinlicher. Dies ist extrem wichtig für die Akquirierung brauchbarer Datensätze. Außerdem behindert nicht noch ein zusätzlicher PC als Steuereinheit die Mobilität des Systems. Dadurch bleibt ein großer Vorteil der Echokardiographie, die eine Generierung von Ultraschallbildern an fast jedem Ort der Klinik erlaubt, erhalten.

Ein Nachteil des integrierten Schallkopfes war seine geringere Auflösung im Vergleich zu den üblichen zweidimensionalen Schallköpfen, die mit dem externen Gehäuse kombiniert werden konnten. Die Auflösung war aber noch hoch genug, um alle wesentlichen Merkmale des Ventrikelseptums zur Klassifikation von Ventrikelseptumdefekten darzustellen. Kardon et al. und Tantengco et al (7, 29) benutzten hingegen einen im klinischen Alltags gebräuchlichen Schallkopfes, der in das externe Gehäuse montiert wurde und durch eine zusätzliche Steuereinheit bewegt wurde. Die veröffentlichten 3-D Bilder der beiden Arbeitsgruppen zeigten jedoch eine vergleichbare Qualität und Auflösung, wie die in dieser Arbeit gezeigten 3-D Rekonstruktionen.

5.2.6 Notwendigkeit der Sedierung

Wie bei allen anderen bekannten Studien zur Evaluierung der dreidimensionalen Echokardiographie im Kindesalter war die Sedierung der Patienten für die Akquisitionsphase in dieser Arbeit unverzichtbar. Versuche einer Akquisition bei wachen Kindern führten in den meisten Fällen zur starken Stufenbildung innerhalb des Datensatzes und zu einer nicht verwertbaren Aufzeichnung. Alle Datensätze wurden direkt nach der Herzkatheteruntersuchung aufgenommen, während der die Kinder sediert waren. Die verbliebene Zeit des „Sedierungsüberhangs“ wurde zur Akquisition der dreidimensionalen Datensätze benutzt. Die Notwendigkeit der Sedierung ist ein Nachteil der dreidimensionalen Echokardiographie. Dagegen kann bei der zweidimensionalen Echokardiographie die Untersuchung durch die direkte Betrachtung der online generierten Bilder am wachen Kind erfolgen. Die Notwendigkeit zur Sedierung rückt die dreidimensionale Echokardiographie in den Bereich der aufwendigeren diagnostischen Verfahren wie zum Beispiel die Magnetresonanz- oder Computertomographie, für die in vielen Fällen aber sogar eine Intubationsnarkose üblich ist. Andererseits ist die Sedierung von einigen Patienten auch schon für die zweidimensionale Echokardiographie notwendig. Einige echokardiographische Labore arbeiten nur mit sedierten Patienten.

Der Zeitbedarf der Akquisition der dreidimensionalen Datensätze betrug zwischen 2 und 5 Minuten. Dies korreliert gut mit den Akquisitionszeiten anderer Arbeitsgruppen mit vergleichbarer Zielsetzung beispielsweise bei der dreidimensionalen Darstellung von Vorhofseptumdefekten oder Ventrikelseptumdefekten. (7, 6, 13, 21, 33). Dabei konnten wir einen zum Teil extremen Unterschied im Zeitbedarf der Akquisitionen bei den unterschiedlichen Patienten feststellen. Patienten mit dem höchsten Zeitbedarf für die Datenakquisition hatten Bradykardien oder Arrhythmien während der Akquisition (vgl. 15). Eine unregelmäßige Atmung, z.B. bei nicht ausreichend tiefer Sedierung führte ebenfalls zu einer stark verlängerten Akquisitionsphase. Je länger die Akquisitionsphase dauerte, desto größer war die Wahrscheinlichkeit für Bewegungsartefakte.

5.2.7 Verwendete 3-D Algorithmen

In Übereinstimmung mit Cao et al. wurden die qualitativ besten 3-D Rekonstruktionen mit der Kombination von Gradient- und Distance- Technik erzielt. Im Gegensatz zu Cao et al, die den Schwerpunkt bei der Kombination der beiden Algorithmen auf die Distance- Technik legten, wurden in der vorliegenden Arbeit bessere Ergebnisse bei den Bildern erzielt, bei denen der Schwerpunkt deutlich auf die Gradient- Technik gelegt wurde. Die 3-D Rekonstruktionen erschienen wesentlich detailgetreuer. Die Auflösung der akquirierten Datensätze war ausreichend gut, um den Schwerpunkt bei der Wahl der Algorithmen auf die detailgenauere Gradient- Technik zu legen. Bei Cao zwang die Auflösung der Datensätze den Schwerpunkt auf die Distance- Technik zu legen (5).

5.2.8 Darstellung der dreidimensionalen Informationen

Die Information über Tiefe und Distanz ist das wesentliche Unterscheidungsmerkmal und der entscheidende Vorteil gegenüber der zweidimensionalen Echokardiographie. Man muß jedoch beachten, dass diese Information über die drei Dimensionen der abgebildeten kardialen Struktur immer noch auf dem zweidimensionalen Computerbildschirm dargestellt werden müssen. Dabei werden die unterschiedlichen Grauwerte durch Techniken aus der Graphik und Malerei zu einem Bild mit virtueller Tiefenwirkung zusammengesetzt. Es ist zur Zeit noch nicht möglich, einen noch realistischere dreidimensionale Wiedergabe, zum Beispiel durch Hologramme oder in Form von Plastikmodellen, zu erreichen

5.2.9 Messdaten

Obwohl in einigen Studien eine gute Korrelation zwischen größtem und kleinsten Durchmesser von Ventrikelseptumdefekten mit direkten Messungen sowohl in vitro als auch intraoperativ gefunden wurde (6 , 7), wurde in dieser Arbeit auf die Messung und den statistischen Vergleich zu intraoperativen Messungen verzichtet, da keine intraoperativen Vergleichsmöglichkeiten vorhanden waren. Zusätzlich zeigte sich bei der Generierung der dreidimensionalen Oberflächenbilder der Ventrikelseptumdefekte in dieser Arbeit das Problem der Variation der Größe der Defekte je nach eingestelltem Threshold. Die Größe der Defekte war also zu einem gewissen Grad abhängig vom Programm- Benutzer. Im klinischen Alltag reichte allerdings eine Angabe der Defektgröße mit 1-2 mm Fehlertoleranz aus. Die Größenvariationen der Darstellung der Ventrikelseptumdefekte durch die Variationen des Threshold- Wertes bewegten sich allerdings nie über 2 mm.

Die Messungen des größten und kleinsten Durchmessers in der dreidimensionalen Rekonstruktion wurden bei Kardon et al. mit den in vitro und in vivo gemessenen Daten verglichen. Im in vitro Modell wurde ein kontinuierliches Überschätzen des Durchmessers festgestellt, was durch die Beobachtung erklärt wurde, dass der Ventrikelseptumdefekt zu groß dargestellt wurde, wenn der „Threshold“- Wert zu hoch gewählt wurde. Auch hier hatte also der Untersucher durch die Wahl des Threshold- Wertes einen Einfluss auf die Defektgröße.

5.3 Ergebnisse

5.3.1 Vorteile gegenüber der zweidimensionalen Echokardiographie

Sicherlich steht mit der zweidimensionalen Echokardiographie zur Zeit ein diagnostisches Verfahren zur Verfügung, mit dem alle Arten von Ventrikelseptumdefekten sehr präzise dargestellt werden können und das für das gegenwärtige medizinische und chirurgische Management dieser Gruppe von Herzfehlern im Allgemeinen ausreicht (22, 23, 24, 28). Die in dieser Arbeit erläuterten dreidimensionalen Darstellungen der verschiedenen Typen von Ventrikelseptumdefekten bieten allerdings eine Reihe von Lösungen für die eingangs erwähnten Probleme der zweidimensionalen Echokardiographie bei der Darstellung von Ventrikelseptumdefekten. Es liegt auf der Hand, dass eine komplexe dreidimensionale Struktur wie das interventrikuläre Septum mit seinen verschiedenen Untereinheiten nicht vollständig in einem zweidimensionalen Schnittbild erfasst werden kann. Das Septum

erscheint in den zweidimensionalen Schnittbildern zudem als homogene Struktur- die morphologische Unterscheidung in die verschiedenen Untereinheiten gelingt nicht. Die Zuordnung eines Ventrikelseptumdefektes in eine der Untereinheiten muss indirekt erfolgen, je nachdem in welcher Schnittebene der Defekt am besten zu sehen ist. Für jede Untereinheit des interventrikulären Septums ist dabei eine 2- D Schnittebene typisch. Hierzu und zur Identifizierung der randbildenden Strukturen ist die Generierung einer Vielzahl von Schnittebenen nötig, die dann im Kopf des Untersuchers oder Betrachters zu einem virtuellen dreidimensionalen Bild zusammengesetzt werden müssen. Die in dieser Arbeit angewandte dreidimensionale Darstellung kommt pro Patient mit Ventrikelseptumdefekt hingegen nur mit zwei Abbildungen des Defektes aus- der Aufblick auf die Oberfläche des interventrikulären Septums von a) der rechts- und b) der linksventrikulären Seite. Es wurde eine sehr wirklichkeitsgetreue Darstellung erreicht, wie der Vergleich mit pathologischen Präparaten zeigt. Eine dreidimensionale Darstellung genügt, um den Defekt einer der Untereinheiten des Ventrikelseptums zuzuordnen. Durch die Analyse seiner Beziehung zu den benachbarten Strukturen des Septums in der gleichen Darstellung konnten die Defekte noch detaillierter beschrieben werden. Die Akquisition aller gezeigten dreidimensionalen Darstellungen erfolgte ausschließlich über das subkostale Schallfenster. Die Diagnosestellung ist also nicht von einer Vielzahl verschiedener Schnittebenen abhängig, von denen je nach individuellen anatomischen Verhältnissen auch nicht immer jede verfügbar ist. Der subkostale Zugangsweg ist im Kindesalter hingegen leicht einzustellen und nicht durch Strukturen der Thoraxwand eingeengt.

5.3.2 Bessere Planbarkeit des chirurgischen Verschlusses der Ventrikelseptumdefekte

Ein weiterer Vorteil der oben gezeigten dreidimensionalen Rekonstruktionen ist die Darstellung des gesamten Defektumfangs mit allen randbildenden Strukturen in einer Abbildung. Beim Einnähen eines Patches zum Verschluss eines Ventrikelseptumdefektes werden die Nähte zirkulär um den Defekt in die randbildenden Strukturen gesetzt. Eine Darstellung des Defektumfangs, wie oben gezeigt, führt zur besseren Planbarkeit solcher Verschlussoperationen.

Dabei besteht die Möglichkeit das Reizleitungssystem des Herzens zu verletzen. Autopsien und intraoperative Erfahrung während der vielen, seit den 1950er Jahren durchgeführten Ventrikelseptumdefektverschlüssen, beschrieben die Lage des HIS- Bündels am posterior-inferiorem Rand von perimembranösen Ventrikelseptumdefekten (27, 8, 9, 11). Die

Kommissur zwischen dem anterioren und dem septalen Trikuspidalklappensegel markiert diesen unteren posterior- inferioren Rand.

In den oben gezeigten Rekonstruktionen (vergleiche Abbildungen 24 und 30) der rechtsventrikulären Septumoberfläche bei Patienten mit perimembranösen Ventrikelseptumdefekten lässt sich sehr gut die Kommissur zwischen den beiden Trikuspidalklappensegeln und damit der posterior- inferiore Rand identifizieren.

5.4 Vergleich mit anderen Arbeiten

Die vorliegende Arbeit ist eine von nur drei bekannten Studien zur Validierung der dreidimensionalen Erfassung von Ventrikelseptumdefekten. Im Gegensatz zu den wenigen Arbeiten zur 3-D echokardiographischen Evaluierung von Ventrikelseptumdefekten gibt es eine Fülle von Studien zur Evaluierung von Vorhofseptumdefekten. Dabei zeigen die Ergebnisse diese Arbeit ähnliche Vorteile bei der dreidimensionalen Darstellung von Ventrikelseptumdefekten, wie sie in den zahlreichen Studien über die Vorhofseptumdefekte gefunden wurden: Die Ventrikelseptumdefekte konnten wie die Vorhofseptumdefekte „En Face“ dargestellt werden, d.h. mit ihrem gesamten Umfang und ihrer spezifischen Form. Den direkten praktischen Nutzen einer „En Face“- Darstellung sehen die meisten Autoren in der besseren Planbarkeit von perkutanen Katheterverschlüssen der Defekte. Durch das Vorhandensein der dreidimensionalen Bilder verbesserte sich die Kommunikation zwischen Diagnostiker und Interventionalisten. Die meisten Autoren beschrieben den Informationsgewinn durch die dreidimensionale Darstellung des Vorhofseptumdefektes als entscheidenden Vorteil bei der Auswahl der Patienten für einen interventionellen Defektverschluss. Auch die anschließende Kontrolle der richtigen Lage des Devices konnte durch die dreidimensionale Darstellung des Devices verbessert werden (10, 13, 14, 15).

Der perkutane Verschluss von Ventrikelseptumdefekten ist im Gegensatz zum standardmäßig durchgeführten ASD- Verschluss noch eine nur an wenigen Zentren durchgeführte Prozedur. Durch die komplexere und variantenreichere Anatomie ist die richtige Selektion der für den perkutanen Verschluss in Frage kommenden Ventrikelseptumdefekte noch wichtiger als beim Vorhofseptumdefekt. Die vorliegenden Rekonstruktionen bieten durch die „En Face“- Darstellung mit der zusätzlichen Information über die Tiefe der Defekte die Voraussetzung dazu. Das Ventrikelseptum ist insgesamt dicker als das Vorhofseptum. Deshalb ist die Information über die Tiefe beim Ventrikelseptumdefekt noch entscheidender (Im Gegensatz

zu den im Vorhof zum Einsatz kommenden Schirmchen, werden die Ventrikelseptumdefekte zum Teil durch ein trichterförmiges Coil verschlossen). Die vorliegenden dreidimensionalen Darstellungen ermöglichen dem Interventionalisten einen Einblick auf den Ventrikelseptumdefekt wie er sonst nur dem Herzchirurgen bzw. dem Pathologen möglich ist.

Marx et al. (15) beschreiben die Darstellung von Ventrikelseptumdefekten grundsätzlich als schwieriger als die Darstellung von Vorhofseptumdefekten. Zum einen bieten sich im klinischen Alltag häufiger gute Gelegenheiten qualitativ hochwertige Datensätze von Vorhofseptumdefekten zu akquirieren. Die meisten Studien zur 3-D echokardiographischen Erfassung von Vorhofseptumdefekten wurden bei älteren, größeren Patienten während des interventionellen ASD- Verschlusses mit Hilfe der transösophagealen Echokardiographie akquiriert. Beim interventionellen Verschluss von Vorhofseptumdefekten ist die transösophageale Echokardiographie heute Standard. Wie schon besprochen liefert die transösophageale Akquisition qualitativ bessere dreidimensionale Ergebnisse.

Bei der Akquisition von Ventrikelseptumdefekten ist eine transösophageale Akquisition mit größerem Organisationsaufwand verbunden und belastender für den Patienten, zumal Ventrikelseptumdefekte meist schon im Neugeborenen oder Säuglingsalter akquiriert werden müssen. Hier bietet sich meist nicht die Gelegenheit die dreidimensionale Akquisition mit einer standardmäßig durchgeführten transösophagealen Untersuchung zu kombinieren.

Abgesehen vom Organisationsaufwand ist die Rekonstruktion von Ventrikelseptumdefekten auf Grund der komplexeren Anatomie des Ventrikelseptums schwieriger als die der Vorhofseptumdefekte. Zusätzlich ist die Simulation der Tiefenwahrnehmung auf Vorhofebene einfacher als auf Ventrikel Ebene, da die Kammer, in die man durch den Defekt blickt, auf Vorhofebene geräumiger ist. Sie enthält nicht soviel Gewebe und Strukturen wie auf Ventrikel Ebene (15).

Trotzdem wurden auch in den vorhandenen Studien zur Evaluierung von Ventrikelseptumdefekten die Defekte akkurat dargestellt und Vorteile gegenüber der zweidimensionalen Echokardiographie gefunden. Kardon et al. (7) untersuchte die Verbesserung der Diagnostik von Ventrikelseptumdefekten in vitro und in vivo. Im in vitro Modell wurden künstlich in explantierten Schweineherzen geschaffene Ventrikelseptumdefekte 3-D echokardiographisch dargestellt und der kleinste und größte Durchmesser bestimmt. In der klinischen Studie wurden 51 Patienten mit einem mittleren Alter von 3,8 Monaten untersucht. Die Datenakquisition erfolgte bei 4 Patienten mittels transösophagealer Echokardiographie, bei allen anderen Patienten transthorakal durch das subkostale Schallfenster. Die Datensätze wurden durch Rotationsscanning mit Hilfe eines 2-D

Schallkopfes, der sich in einem Steuergehäuse befand, aufgenommen. Auch dieser Arbeitsgruppe war das oben diskutierte Problem bekannt, dass durch die Variation des „Threshold“ die Defektgröße variiert. Trotzdem wurden die Messungen des größten und kleinsten Durchmessers in der dreidimensionalen Rekonstruktion mit den in vitro und in vivo gemessenen Daten verglichen. Im in vitro Modell wurde ein kontinuierliches Überschätzen des Durchmessers festgestellt, was durch die Beobachtung erklärt wurde, dass der Ventrikelseptumdefekt zu groß dargestellt wurde, wenn der „Threshold“- Wert zu hoch gewählt wurde. Auch hier hatte also der Untersucher durch die Wahl des Threshold- Wertes einen Einfluss auf die Defektgröße. Kardon et al. legten den Schwerpunkt auf die Darstellungen der Ventrikelseptumdefekte von der linksventrikulären Seite aus, da sie eine Darstellung von der rechtsventrikulären Seite aus wegen der zahlreicheren RV- Strukturen, die oft die Sicht auf die Ventrikelseptumdefekte versperren, als zu schwierig erachteten (19). Auch bei der Rekonstruktion der oben gezeigten Abbildungen in dieser Arbeit war die Rekonstruktion der linksventrikulären Septumoberfläche deutlich leichter als die der rechtsventrikulären. In allen Fällen konnte jedoch mindestens ein Zeitfenster während des Herzzyklus gefunden werden, in dem der Ventrikelseptumdefekt von der rechtsventrikulären Seite aus zu sehen war, z.B. wenn sich die Trikuspidalklappe während der Systole schließt und die Segel nicht mehr den Blick aufs Septum versperren.

Dall'Agata et al. (6) akquirierten Datensätze bei 30 Patienten mit Ventrikelseptumdefekten. Das Durchschnittsalter betrug 6 Jahre. Bei 20 Patienten erfolgte die Akquisition durch transösophageale Echokardiographie, bei 10 Patienten durch ein transthorakales Schallfenster. Die Datensätze bei allen Kindern dieser Studie wurden in Intubationsnarkose aufgenommen. Danach wurden rechts- und linksventrikuläre „En- Face“ Darstellungen unterschiedlicher Ventrikelseptumdefekte rekonstruiert und mit Operationsprotokollen und zweidimensionalen echokardiographischen Darstellungen verglichen. Bei 20 Patienten wurde der größte Durchmesser des Ventrikelseptumdefektes sowohl in der dreidimensionalen Rekonstruktion als auch im zweidimensionalen Bild gemessen und beide Werte miteinander korreliert. Es fand sich eine gute Übereinstimmung beider Messergebnisse (6).

In dieser Arbeit erschien der statistische Vergleich von Messwerten mit 2-D Messwerten oder intraoperativen Messwerten nicht sinnvoll, da die Messwerte durch die Wahl des Threshold systematisch abhängig vom Untersucher waren.

Tantengco et al. (29) erfassten die dynamische Anatomie von 27 kardialen Septumdefekten bei 19 Patienten, darunter 16 Ventrikelseptumdefekte. Die komplette Visualisierung des Umfangs und der Tiefe der Defekte war bei 11 von 16 Defekten möglich.

Marx et al. (15) beschreiben eine wichtige Aufgabe der dreidimensionalen Echokardiographie in der Darstellung von multiplen muskulären Ventrikelseptumdefekten, die oft in der zweidimensionalen Echokardiographie übersehen werden können und die ein komplexes chirurgisches Management erfordern. Die Erfahrungen aus der vorliegenden Arbeit zeigen allerdings, dass gerade sehr kleine multiple Defekte schwer darzustellen sind, da auch hier durch zu hohe „Threshold“-Werte wirkliche anatomische Defekte schwer von artifiziell generierten Defekten zu unterscheiden sind. Dieses Problem mag bei Benutzung eines Schallkopfes mit höherer Auflösung, statt des in dieser Arbeit benutzten 5 Mhz. Schallkopfes, geringer ausgeprägt sein (15).

5.5 Vorteile und Nachteile der dreidimensionalen Echokardiographie

Die Vorteile der dreidimensionalen Darstellung von Ventrikelseptumdefekten liegt in der oben beschriebenen Darstellung des gesamten Umfangs, der Form und der randbildenden Strukturen des Ventrikelseptumdefektes in einem Bild. Es muss nicht mehr wie bei der zweidimensionalen Echokardiographie die dreidimensionale Anatomie aus einer Vielzahl von verschiedenen zweidimensionalen Schnittebenen im Kopf des Untersuchers oder Betrachters virtuell kombiniert werden. Die Kommunikation zwischen den Klinikern wird somit einfacher, die Planung operativer Eingriffe wird einfacher und detailgenauer. Alle nicht operativ tätigen Ärzte bekommen durch die dreidimensionale Echokardiographie Einblicke in das Herz wie sie nur der Herzchirurg oder der Pathologe hat. Die Darstellung des gesamten Defektes in einem Bild macht zusätzlich die Unter- oder Überschätzung der Defektgröße unwahrscheinlicher.

Die Nachteile der dreidimensionalen Echokardiographie liegen in ihrem höheren logistischen und zeitlichen Aufwand. Die Notwendigkeit zur Sedierung der pädiatrischen Patienten macht das Verfahren im Vergleich zur online generierten zweidimensionalen Echokardiographie logistisch aufwendiger. Der zeitliche Aufwand der offline erfolgende Bearbeitung der gewonnenen Daten variiert sehr je nach Qualität des aufgenommenen Datensatzes und der vorliegenden Anatomie. Hinzu kommt die Akquisitionszeit von durchschnittlich 2- 5 Minuten hinzu, sodass ein zeitlicher Mehraufwand im Vergleich zur zweidimensionalen Echokardiographie vorliegt. Dies verhinderte bislang den routinemäßigen Einsatz der dreidimensionalen Echokardiographie.

5.6 Ausblick: Real- Time 3-D Echokardiographie

Eine Lösung der oben beschriebenen Probleme könnte ein Verfahren mit den oben beschriebenen Vorteilen der dreidimensionalen Darstellung von Ventrikelseptumdefekten sein, das gleichzeitig aber die Vorteile eines online gelieferten dreidimensionalen Bildes bietet. Die Real- Time 3- D Echokardiographie steht seit kurzer Zeit zur Verfügung. Der Transducer besteht aus einer Matrix- Array- Anordnung einer großen Anzahl Ultraschallkristalle, die Ultraschallstrahlen in der Form eines Kegels aussenden. Die gelieferten Daten der einzelnen Kristalle können parallel weiterverarbeitet werden, sodass ein dreidimensionales Bild direkt während der Untersuchung ohne zeitliche Verzögerung entsteht. Dabei werden ähnliche Algorithmen verwendet, um das 3-D Bild zu berechnen, wie oben beschrieben. Das 3-D Bild kann direkt online nachbearbeitet werden. Die Technologie kann, wie die zweidimensionale Echokardiographie, direkt am wachen Patienten mit dem gleichen logistischen und zeitlichen Aufwand wie betrieben werden. Sie verspricht also eine Lösung der oben beschriebenen logistischen und zeitlichen Probleme der dreidimensionalen Echokardiographie. Unsere ersten Erfahrungen mit dem Matrix- Array Schallkopf zeigen, dass die oben dargestellten „En Face Views“ von Ventrikelseptumdefekten auch mit der Real- Time Technologie möglich sind. Da ähnliche Algorithmen zur Generierung verwendet werden, kann die vorliegende Studie zur Evaluierung der dreidimensionalen Echokardiographie bei Ventrikelseptumdefekten auch auf die Real- Time 3-D Echokardiographie übertragen werden.

6. Literatur

1. Acar P, Laskari C, Rhodes J, Pandian N, Warner K, Marx GR: Three-dimensional echocardiographic analysis of valve anatomy as a determinant of mitral regurgitation after surgery for atrioventricular septal defects. *Am J Cardiol* 1999; 83: 745-749
2. Belohalavek M, Foley DA, Gerber TC, Greenleaf JF, Sewaref JB: Three-dimensional ultrasound imaging of the atrial septum: normal and pathologic anatomy. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 1673-1678
3. Belohlavek M et al: Three- and four dimensional cardiovascular ultrasound imaging: a new era for echocardiography
Mayo Clin Proc 1993;68:221-240
4. Cao QL, Pandian NG, Azevedo J, et al: Enhanced comprehension of dynamic cardiovascular anatomy by three-dimensional echocardiography with the use of mixed shading techniques.
Echocardiography 1994;11:627-33.
5. Castaneda AR: Cardiac surgery in the neonate and infant WB Saunders, Philadelphia, 1994: 187 f.
6. Dall'Agata A, Cromme-Dijkhuis AH, Meijboom FJ, et al: Three-dimensional echocardiography enhances the assessment of ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1999;83:1576-9, A8.
7. Kardon RE, Cao QL, Masani N, et al: New insights and observations in three-dimensional echocardiographic visualization of ventricular septal defects: experimental and clinical studies. *Circulation* 1998;98:1307-14.
8. Kirklin JW, Harshbarger HG, Donald DE et al.: Surgical correction of ventricular septal defect. Anatomic and technical considerations. *J Thorac Surg* 1957;33:45-47
9. Kirklin JW, Mc Goon DC, Du Shane JW. Surgical treatment of ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1960;40:163-75
10. Lange A, Wlayat M, Turnbull CM, et al: Assessment of atrial septal morphology by transthoracic three dimensional echocardiography using

standard grey scale and Doppler myocardial imaging techniques:
comparison with magnetic resonance imaging and intraoperative
findings

Heart 1997;78:382-9

11. Lauer RM, Ongeley PA, Du Shane JW et al.: Heart block after repair of ventricular septal defect in children. *Circulation* 1969;22:526-34
12. Ludomirsky A, Vermilion R, Nesser J, et al: Transthoracic real-time three-dimensional echocardiography using the rotational scanning approach for data acquisition. *Echocardiography* 1994; 11: 599-606
13. Marx GR et al: Delineation of site relative size and dynamic geometry of atrial septal defects by real-time three-dimensional echocardiography *J Am Coll Cardiol* 1995;25:482-90
14. Marx GR, Sherwood MC, Fleishman C et al: Three-dimensional echocardiography of the atrial septum. *Echocardiography* 2001; 18: 433-43
15. Marx GR, Sherwood MC: Three-dimensional echocardiography in congenital heart disease: A continuum of unfulfilled promises? No. A presently clinical applicable technology with an important future? Yes. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 266-285
16. Mc Carthy KP, Ho SY, Anderson RH. Categorisation of ventricular septal defects: review of the perimembranous morphology. *Images Paediatr Cardiol* 2000; 3:24-40
17. Mc Carthy KP, Ho SY, Anderson RH: Ventricular septal defects: Morphology of the doubly committed and juxtaarterial variants. *Images in Paediatric Cardiology* 2000;4: 5-23
18. Pandian NG, Sugeng L, Vogel M, et al: Three-dimensional echocardiography: the future in cardiac imaging *Learning center Highlights* 1994 Spring. 6-12
19. Rivera JM, Siu SC, Handschumacher MD, et al: Three-dimensional reconstruction of ventricular septal defects: validation studies and in vivo feasibility. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:201-8.
20. Salustri A, Roelandt J: Three dimensional reconstruction of the heart with rotational acquisition: methods and clinical applications. *Br Heart J* 1995;73(5 Suppl 2):10-5.

21. Salustri A, Spitaels S, McGhie J, et al: Transthoracic three-dimensional echocardiography in adult patients with congenital heart disease
J Am Coll Cardiol 1995;26:759-67.
22. Sanders S: Echocardiography and related Techniques in the diagnosis of congenital heart defects. Part I: Veins, atria and interatrial septum.
Echocardiography 1984;1,2: 185- 217
23. Sanders S: Echocardiography and related Techniques in the diagnosis of congenital heart defects. Part II: Atrioventricular Valves and Ventricles.
Echocardiography 1984;1,3: 333- 391
24. Sanders S: Echocardiography and related Techniques in the diagnosis of congenital heart defects. Part III: Conotruncus and great arteries.
Echocardiography 1984;1,4: 443- 493
25. Schwartz SL, Cao QL, Azevedo J, et al: Simulation of intraoperative visualization of cardiac structures and study of dynamic surgical anatomy with real-time three-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1994;73:501-7. Am J Cardiol 1999
26. Soto B, Becker AE, Moulart AJ, et al: Classification of ventricular septal defects. Br Heart J 1980;43:332-43.
27. Soto B, Ceballos R, Kirklin JW: Ventricular septal defects: A surgical viewpoint. J Am Coll Cardiol 1984; 14 (5): 1291-7
28. Sutherland G, Godman J, Smallhorn J et al.: Ventricular septal defects: Two dimensional echocardiographic and morphological correlations.
Br Heart J 1982; 47:316- 28
29. Tantengco MVT., Bates JR, Ryan T et al. : Dynamic three- dimensional echocardiographic reconstruction of congenital cardiac septation defects.
Pediatr Cardiol 1997 ; 18 : 184-190
30. Van Praagh, Geva T, Kreutzer J: Ventricular septal defects: how shall we describe, name and classify them? J Am Coll Cardiol
1998;14:1298-9
31. Vogel M, Ho SY, Anderson RH: Comparison of three dimensional echocardiographic findings with anatomical specimens of various congenitally malformed hearts. Br Heart J 1995;73:566-70.
32. Vogel M, Ho SY, Buhlmeyer K et al: Assessment of congenital heart defects by dynamic three-dimensional echocardiography: methods of

data acquisition and clinical potential.

Acta Paediatr Suppl 1995;410:34-9.

33. Vogel M, Ho SY, Lincoln C, et al: Three-dimensional echocardiography can simulate intraoperative visualization of congenitally malformed hearts. Ann Thorac Surg 1995;60:1282-8

Zusammenfassung:

Sicherlich steht mit der zweidimensionalen Echokardiographie zur Zeit ein diagnostisches Verfahren zur Verfügung, mit dem alle Arten von Ventrikelseptumdefekten sehr präzise dargestellt werden können und das für das gegenwärtige medizinische und chirurgische Management dieser Gruppe von Herzfehlern ausreicht. Die in dieser Arbeit erläuterten dreidimensionalen Darstellungen der verschiedenen Typen von Ventrikelseptumdefekten bieten allerdings eine Reihe von Lösungen für einige Probleme der zweidimensionalen Echokardiographie bei der Darstellung von Ventrikelseptumdefekten. Es liegt auf der Hand, dass eine komplexe dreidimensionale Struktur wie das interventrikuläre Septum mit seinen verschiedenen Untereinheiten nicht vollständig in einem zweidimensionalen Schnittbild erfasst werden kann. Das Septum erscheint in den zweidimensionalen Schnittbildern als homogene Struktur- die morphologische Unterscheidung in die verschiedenen Untereinheiten gelingt nicht. Die Generierung einer Vielzahl von Schnittebenen ist nötig, die dann im Kopf des Untersuchers oder Betrachters zu einem virtuellen dreidimensionalen Bild zusammengesetzt werden müssen. Wenn der größte Durchmesser des Defektes nicht in einer der zur Verfügung stehenden Schnittebenen liegt, kann die Defektgröße zudem unterschätzt werden.

Die in dieser Arbeit angewandte dreidimensionale Darstellung kommt pro Patient mit Ventrikelseptumdefekt hingegen nur mit zwei Abbildungen des Defektes aus- der Aufblick auf die Oberfläche des interventrikulären Septums von der rechts- und der linksventrikulären Seite, die jeweils die Form des Defektes und seinen gesamten Umfang zeigen.

Durch Optimierung der Methodik wurde eine sehr wirklichkeitsgetreue Darstellung erreicht, wie der Vergleich mit pathologischen Präparaten und dem intraoperativen Situs zeigt. Beispielsweise erfolgte die Akquisition aller gezeigten dreidimensionalen Darstellungen ausschließlich transthorakal über das subkostale Schallfenster. Die Diagnosestellung ist also nicht von einer Vielzahl verschiedener Schnittebenen abhängig, von denen je nach individuellen anatomischen Verhältnissen auch nicht immer jede verfügbar ist. Der subkostale Zugangsweg ist im Kindesalter hingegen leicht einzustellen und nicht durch Strukturen der Thoraxwand eingeengt. Durch Verbesserung der Akquisitionsbedingungen und optimale Kombination der zur Verfügung stehenden 3-D Algorithmen wurden die offline-Nachbearbeitung der Rohdatensätze optimiert.

Bei allen Arten von Ventrikelseptumdefekten war die akkurate dreidimensionale Darstellung möglich, es zeigte sich ein zusätzlicher Informationsgewinn im Vergleich zur 2-D Echokardiographie bei 73% der akquirierten Datensätze.

Eine dreidimensionale Darstellung genügt, um den Defekt einer der Untereinheiten des Ventrikelseptums zuzuordnen. Durch die Analyse seiner Beziehung zu den benachbarten Strukturen des Septums in der gleichen Darstellung konnten die Defekte noch detaillierter beschrieben werden.

Die Vorteile der dreidimensionalen Darstellung von Ventrikelseptumdefekten liegt in der Verbesserung der Kommunikation zwischen den Klinikern und der besseren Planbarkeit interventioneller und operativer Eingriffe. Alle nicht operativ tätigen Ärzte bekommen durch die dreidimensionale Echokardiographie Einblicke in das Herz wie sie nur der Herzchirurg oder der Pathologe hat. Die Darstellung des gesamten Defektes in einem Bild macht zusätzlich die Unter- oder Überschätzung der Defektgröße unwahrscheinlicher.

Die Nachteile der dreidimensionalen Echokardiographie liegen in ihrem hohen logistischen und zeitlichen Aufwand. In dieser Arbeit zeigte sich die Notwendigkeit zur Sedierung der pädiatrischen Patienten. Im Vergleich zur online generierten zweidimensionalen Echokardiographie bedeutete dies einen höheren logistischen Aufwand. Der zeitliche Aufwand der offline erfolgende Bearbeitung der gewonnenen Daten variiert sehr je nach Qualität des aufgenommenen Datensatzes und der vorliegenden Anatomie. Hinzu kommt die Akquisitionszeit von durchschnittlich 2- 5 Minuten hinzu, sodass ein zeitlicher und logistischer Mehraufwand im Vergleich zur zweidimensionalen Echokardiographie vorliegt. Dies verhinderte bislang den routinemäßigen Einsatz der dreidimensionalen Echokardiographie.

Mit der Real- Time 3-D Echokardiographie steht allerdings seit kurzem ein Verfahren zur Verfügung, das dreidimensionale Bilder online liefert und dem Nachteil des zeitlichen und organisatorischen Mehraufwandes stark limitieren wird. Dies zeigen erste Erfahrungen auf diesem Gebiet..

Danksagung

Mein Dank gilt insbesondere Herrn Prof.Dr. Heinrich Netz für die Überlassung des Themas, für alle Anregungen und wohlwollende Förderung der Arbeit.

Ebenso danke ich Herrn Dr. Ulrich Römer und Herrn Dr. Kozlik- Feldmann für die überaus freundliche Betreuung der Arbeit mit einem offenen Ohr für alle Fragen und Probleme.

Frau Dr. Stella van Praagh und Herrn Dr. Richard van Praagh, beide Department of Cardiac Registry im Children's Hospital in Boston, gilt mein Dank für die Möglichkeit, mich im Rahmen eines Studienaufenthaltes in die Pathologie der angeborenen Herzfehler einzuarbeiten.

Herrn Dr. Gerald Marx, Department of Pediatric Cardiology, Children's Hospital, Boston, danke ich für seine Anregungen.

Der Firma Tomtec Imaging Systems in Unterschleißheim und der Firma Phillips danke ich für die Gewährung eines Reisestipendiums.

Lebenslauf
von Martin Hoch, geboren am 15.09.1975 in
Ludwigshafen

SCHULE

| | |
|-----------|----------------------------------------------|
| 1982-1986 | Grundschule in Wachenheim/Pfalz |
| 1986-1995 | Werner-Heisenberg-Gymnasium, Bad Dürkheim |
| 1995 | Abitur |

ZIVILDIENTST

| | |
|-----------|-------------------------------------------------------------------------------------|
| 1995-1996 | Ausbildung und Tätigkeit als Rettungssanitäter, Rettungswache Grünstadt/Pfalz |
|-----------|-------------------------------------------------------------------------------------|

STUDIUM

| | |
|-----------|--------------------------------------------------------------------------|
| 1996-1998 | Vorklinik, Johannes-Gutenberg-Universität, Mainz |
| 1998 | Physikum |
| 1998-1999 | Klinischer Studienabschnitt, Universität Mainz |
| 08/ 1999 | 1.Staatsexamen |
| ab 2000 | Klinischer Studienabschnitt, Ludwig- Maximilians-Universität, München |
| 08/ 2001 | 2.Staatsexamen nach 10 Semestern |
| 11/ 2002 | 3.Staatsexamen nach 12 Semestern |

BERUFLICHE TÄTIGKEIT

1/2003 Arzt im Praktikum
bis 7/2004 Abteilung Kinderkardiologie und pädiatrische
 Intensivmedizin, LMU München
Seit Assistenzarzt
7/2004 Abteilung Kinderkardiologie und pädiatrische
 Intensivmedizin, LMU München

STUDIEN- UND FORSCHUNGSAUFENTHALT

Department of Cardiac Registry – Drs. Stella und Richard
van Praagh
(Pathologie der angeborenen Herzfehler)
Children's Hospital
Harvard University
Boston (10/2001)

Teile dieser Arbeit wurden 2002 veröffentlicht:

Hoch M, Roemer U, Kozlik- Feldmann R, Fuchs A, Netz H.
Three-dimensional echocardiography of ventricular septal defects.
Images in Paediatric Cardiology 2002, 12: 4-20
<http://www.health.gov.mt/impaedcard>