scheidung allerdings allein aus strahlenhygienischen Gründen für die MRT fallen.

Neben der Diagnosesicherung mit Typisierung des IAA gilt es präoperativ zur optimalen Planung die Strecke der Unterbrechung bzw. die Länge der Atresie zu bestimmen sowie die Lagebeziehung zu den Atemwegen (Trachea und Hauptbronchien) und zum Ösophagus zu klären. Von Bedeutung für die präoperative Planung ist auch der oft variable Ursprung der A. subclavia dextra [123].

Im postoperativen Management muss nicht nur eine Beurteilung der kardialen Funktion erfolgen, sondern es müssen zudem Restenosen ausgeschlossen bzw. quantifiziert werden; ihre hämodynamische Bedeutsamkeit muss beurteilt werden. Musste chirurgisch eine größere Distanz überbrückt werden (mit Zug des distalen Bogens weit nach anterior), kann es zudem zur Bronchuskompression kommen; daher muss bei einer klinischen Symptomatik mit Atemwegsobstruktion eine Bronchuskompression sicher ausgeschlossen werden.

Die Wertigkeit der verschiedenen bildgebenden Verfahren entspricht prä- wie postoperativ der bei der Aortenisthmusstenose (s. ▶ Tab. 4.22) bzw. der im Vordergrund stehenden Begleiterkrankung. Auch bei IAA wird in Zukunft wahrscheinlich die 4D-MRT weitere Einblicke in die veränderte Hämodynamik prä- und postoperativ liefern [121].

4.4 Komplexe Vitien

4.4.1 Transposition der großen Arterien

Matthias Gutberlet u. Christian Kellenberger

Definition

Bei der TGA liegt eine ventrikuloarteriell diskordante Verbindung vor, bei der sich die Ausstrombahnen des rechten und linken Ventrikels nicht wie üblich überkreuzen [136] [137] [162] [168], sondern parallel verlaufen (▶ Abb. 4.75). Bei der TGA entspringen somit die Aorta teilweise oder ganz aus dem morphologisch rechten Ventrikel und die Pulmonalarterie aus dem morphologisch linken Ventrikel.

Im Falle einer normalen atrioventrikulären Verbindung zwischen rechtem Vorhof und morphologisch rechtem Ventrikel liegt eine Entwicklungsstörung des embryonalen Konotrunkus (S. 31) vor; dann wird von einer kompletten Transposition der großen Gefäße mit intaktem VSD (TGA IVS - häufig auch vereinfachend D-TGA genannt) gesprochen, weil meist der RVOT und damit auch die Aorta ascendens nach rechts verlagert sind („D“ steht für „dextro-“; s. ▶ Abb. 4.75b).

Es liegt eine Ventrikelinversion vor, wenn zusätzlich eine diskordante atrioventrikuläre Verbindung zwischen dem morphologisch rechten Ventrikel und dem morphologisch linken Vorhof besteht. Damit ist die TGA dann bereits „angeboren korrigiert“ und wird deshalb auch als „kongenital korrigierte Transposition“ (ccTGA, umgangssprachlich auch L-TGA) bezeichnet [168], weil die Aorta ascendens bei dieser Ventrikelinversion meist (in bis zu 85 % der Fälle [162]) links der Pulmonalarterie aus dem dann links gelegenen, morphologisch rechten Ventrikel entspringt („L“ steht für „laevo-“; ▶ Abb. 4.76 u. ▶ Abb. 4.77; s. auch ▶ Abb. 4.75b).

Merke

Bei der ccTGA liegt der morphologisch rechte Ventrikel einschließlich der zugehörigen Trikuspidalklappe (s. ▶ Abb. 4.77d) links – außer im Falle eines Situs inversus (▶ Abb. 4.78). Aus dem morphologisch rechten Ventrikel entspringt dann auch die ebenfalls links gelegene Aorta (s. ▶ Abb. 4.76a, ▶ Abb. 4.76c, ▶ Abb. 4.77c u. ▶ Abb. 4.77e). Gespeist wird der morphologisch rechte Ventrikel aus einem normalen linken Vorhof (s. ▶ Abb. 4.77a). Morphologische Charakteristika des rechten Ventrikels u. a.:

- Moderatorband (s. ▶ Abb. 4.76c, ▶ Abb. 4.77a, ▶ Abb. 4.78b)
- muskulärer subaortaler Konus (▶ Abb. 4.75c, ▶ Abb. 4.75d, ▶ Abb. 4.76b, ▶ Abb. 4.77b, ▶ Abb. 4.77c u. ▶ Abb. 4.78b)
- starke Trabekularisierung (s. ▶ Abb. 4.76c, ▶ Abb. 4.77a, ▶ Abb. 4.77d, ▶ Abb. 4.77f u. ▶ Abb. 4.78b)

Natürlicher Verlauf, klinische Problematik und Hämodynamik

Komplette Transposition der großen Arterien (TGA IVS)

Die Diagnose einer TGA wird mittlerweile meist schon intrauterin mit dem fetalen Ultraschall gestellt [124] [126] [136] [137] [162] [168]. Die TGA IVS ist nur bei Vorliegen eines zusätzlichen Shunt postnatal mit dem Leben vereinbar; deshalb wird mithilfe der postnatalen Prostaglandin-E-Gabe dafür gesorgt, dass es zu keinem Verschluss des Ductus arteriosus Botalli kommt. Falls kein ausreichender Shunt mehr besteht, muss dieser dann interventionell oft notfallmäßig mittels des sog. Rashkind-Manövers (S. 48) [158] [168], einer Vorhofballonseptostomie, unter Röntgen- oder evtl. auch unter echokardiografischer Kontrolle hergestellt werden.

Da 50 % der Kinder mit einer TGA IVS auch nach atrialer Septostomie die ersten 2 Jahre nicht überleben, wird heutzutage in der Regel bereits früh operativ korrigiert. Die arterielle Switch-Operation hat eine Mortalität von 1 % und eine ausgezeichnete Langzeitprognose [159].

aus: Gutberlet u.a., Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler (ISBN 9783131460615) © 2017 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

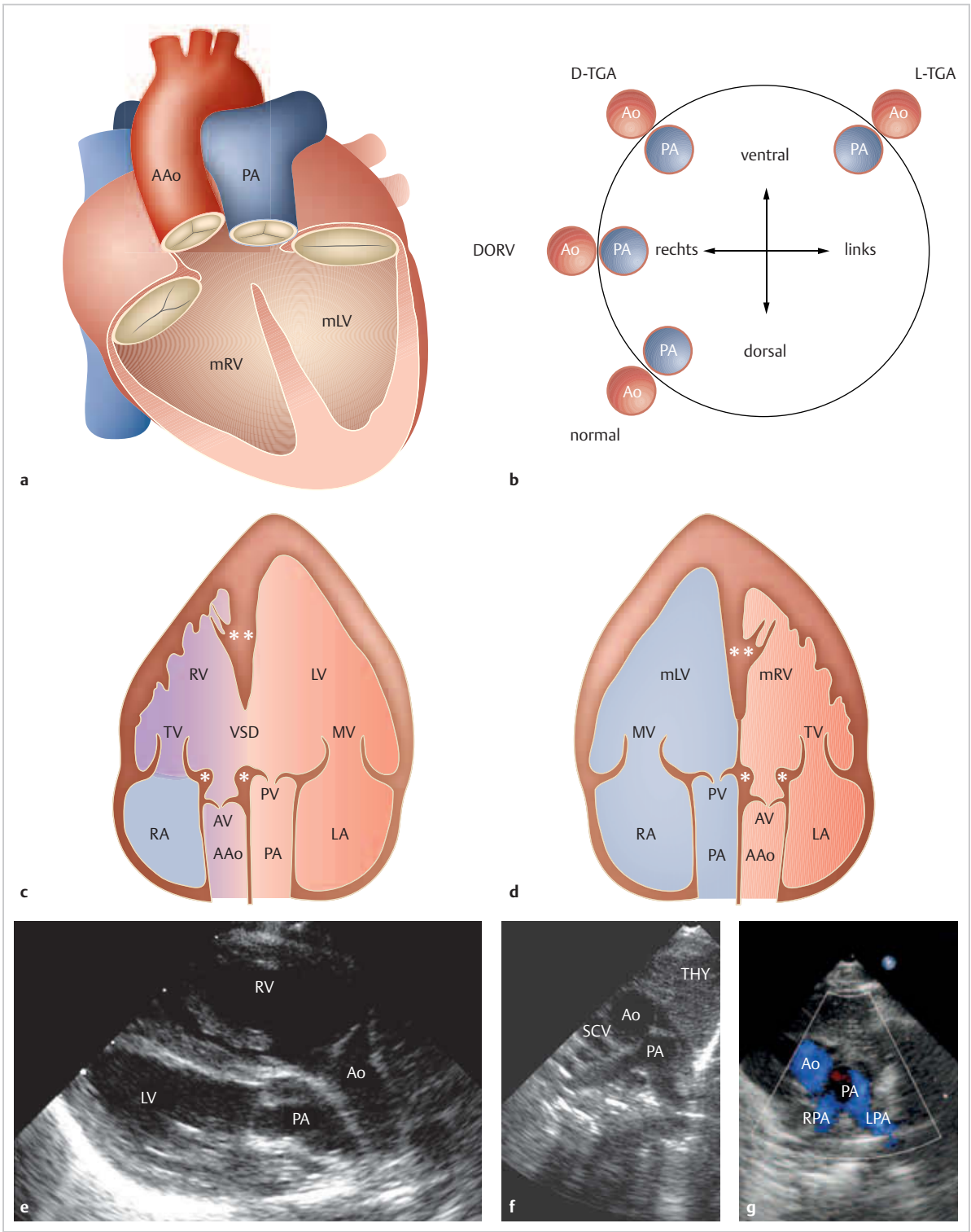

Abb. 4.75 Schema Formen der TGA.

aus: Gutberlet u.a., Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler (ISBN 9783131460615) © 2017 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

◄ **Abb 4.75**
AAo = Ascending Aorta (Aorta ascendens)
Ao = Aorta
AV = Aortic Valve
DORV = Double Outlet Right Ventricle (rechter Doppelausstromventrikel)
D-TGA = Dextrotransposition of the great Arteries [Dextrotransposition der großen Arterien]
LA = Left Atrium (linkes Atrium)
LPA = Left Pulmonary Artery (A. pulmonalis sinistra)
L-TGA = Laevotransposition of the great Arteries
LV = Left Ventricle (linker Ventrikel)
mLV = Morphologic Left Ventricle (morphologisch linker Ventrikel)
mRV = Morphologic Right Ventricle (morphologisch rechter Ventrikel)
MV = Mitral Valve (Mitralklappe)
PA = Pulmonary Artery (A. pulmonalis bzw. Truncus pulmonalis)
PV = Pulmonary Valve (Pulmonalklappe)
RA = Right Atrium (rechtes Atrium)
RPA = Right Pulmonary Artery (A. pulmonalis dextra)
RV = Right Ventricle (rechter Ventrikel)
SCV = Superior Caval Vein (V. cava superior)
THY = Thymus
TV = Tricuspid Valve (Trikuspidalklappe)
VSD = Ventricular Septal Defect (Ventrikelseptumdefekt)

a Schematische Darstellung der parallelen Anordnung der ventrikulären Ausflussbahnen.
b Schematische Darstellung der Anordnung der großen Gefäße (Aorta und Pulmonalarterie) zueinander auf Höhe der Klappenebene bei verschiedenen Pathologien der großen Gefäße im Vergleich zum Normalbefund (normal).
c Schematische Darstellung des Erscheinungsbilds einer TGA IVS oder kompletten Transposition der großen Gefäße mit intaktem IVS in der TTE. Beachte den muskulären Konus (**c**, **d**, Stern) um den LVOT und die Lage der Aortenklappe im Vergleich zur Pulmonalklappe. Die Doppelsterne in **c** und **d** kennzeichnen das Moderatorband, das als eines von mehreren Merkmalen den morphologisch rechten Ventrikel definiert.
d Schematische Darstellung des Erscheinungsbilds einer ccTGA in der TTE.
e TTE-Bild eines Neugeborenen mit TGA IVS oder kompletten Transposition der großen Gefäße mit intaktem IVS. In der parasternalen Längsachse sind die Konnektion der Aorta zum rechten Ventrikel und die Konnektion des Truncus pulmonalis zum linken Ventrikel zu sehen. Die Ausflussbahnen überkreuzen sich nicht.
f TTE-Bild desselben Neugeborenen wie in **e**. Suprasternale transthorakale Anlotung der großen Gefäße in der 2D-Echokardiografie. Gutes Schallfenster; Thymus zu erkennen. In **f** und **g** sind der rechtsanteriore Ursprung der Aorta ascendens und der linksposteriore Ursprung des Truncus pulmonalis mit Aufzweigung in die rechte und die linke Pulmonalarterie zu erkennen.
g TTE-Bild desselben Neugeborenen wie in **e** und **f**. Farb-Doppler-Echokardiografie.

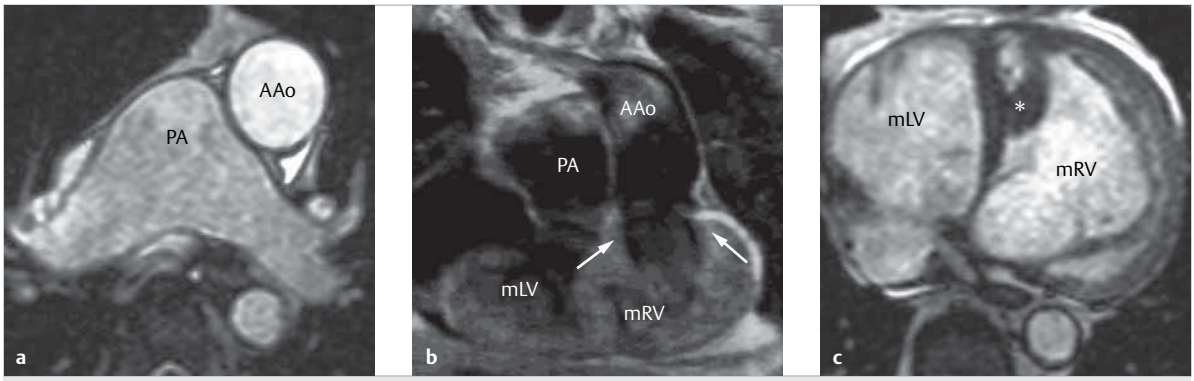

Abb. 4.76 L-TGA. MRT-Aufnahmen eines 40-jährigen, bisher symptomlosen Patienten mit einer ccTGA.
AAo = Ascending Aorta (Aorta ascendens)
mLV = Morphologic Left Ventricle (morphologisch linker Ventrikel)
mRV = Morphologic Right Ventricle (morphologisch rechter Ventrikel)
PA = Pulmonary Artery (A. pulmonalis)
a SSFP-CINE. Transversale Schichtführung. Im Bereich des Abgangs der großen Gefäße ist die Lävoposition der Aorta gegenüber der Pulmonalarterie zu sehen.
b Koronare Schichtführung einer Black-Blood-SE-Sequenz. Typische Side-by-Side-Stellung der Aorta ascendens und des Pulmonalarterienhauptstamms, der aus einem rechts gelegenen, morphologisch linken Ventrikel entspringt. Der links gelegene, morphologisch rechte Ventrikel ist durch einen muskulären Konus (weiße Pfeile) charakterisiert.
c Moderatorband (Stern) und starke rechtsventrikuläre Trabekularisierung.

aus: Gutberlet u.a., Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler (ISBN 9783131460615) © 2017 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

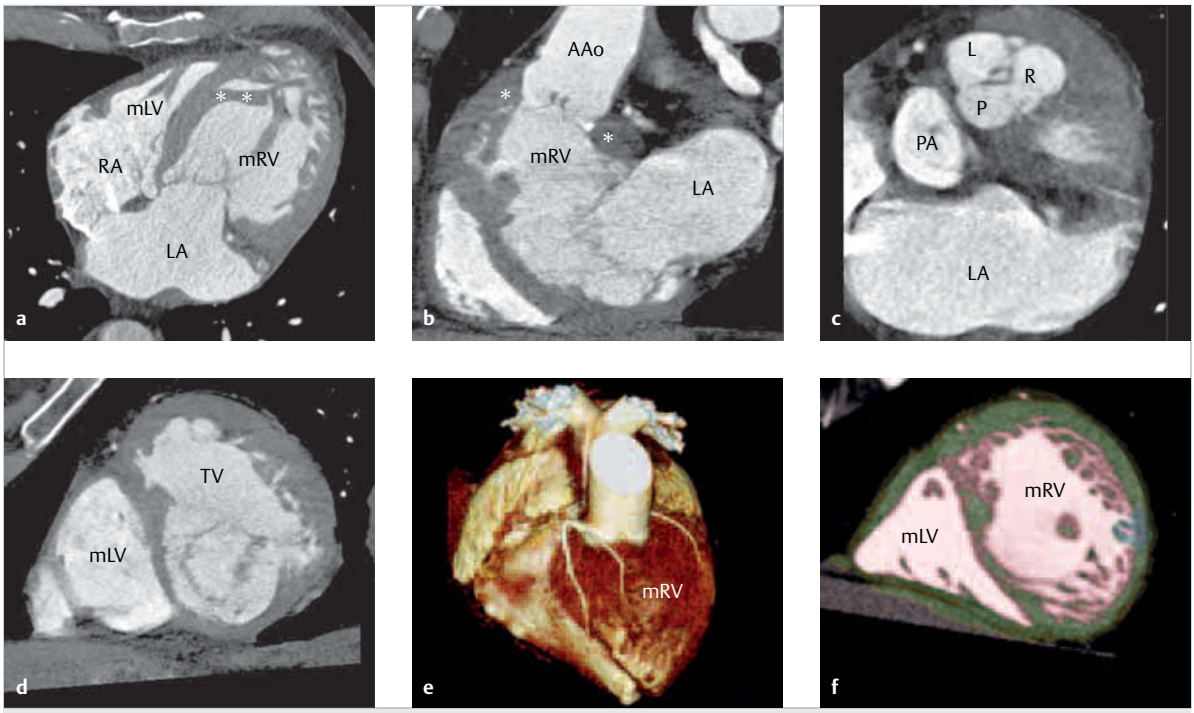

Abb. 4.77 L-TGA. Verschiedene Rekonstruktionen eines 4D-MDCT-Datensatzes (64-Zeiler), akquiriert mit retrospektivem Gating eines 72-jährigen Patienten mit ccTGA mit ausgeprägter Trikuspidalklappeninsuffizienz vor eventueller Trikuspidalklappenrekonstruktion.

AAo = Ascending Aorta (Aorta ascendens)
L = Left coronary semi-lunar Valve (linkskoronare Taschenklappe)
LA = Left Atrium (linkes Atrium)
LV = Left Ventricle (linker Ventrikel)
mLV = Morphologic Left Ventricle (morphologisch linker Ventrikel)
mRV = Morphologic Right Ventricle (morphologisch rechter Ventrikel)
P = Posterior semi-lunar Valve (posteriore Taschenklappe)
PA = Pulmonary Artery (A. pulmonalis)
R = Right coronary semi-lunar Valve (rechtskoronare Taschenklappe)
TV = Tricuspid Valve (Trikuspidalklappe)

a Die Rekonstruktion im 4-Kammer-Blick zeigt das Moderatorband (Doppelstern) des deutlich dilatierten, morphologisch „rechten", links gelegenen Systemventrikels mit ausgeprägter Trabekularisierung.
b Rekonstruktion der langen Achse mit Darstellung des subaortalen muskulären Konus (Stern).
c Die transversale Rekonstruktion zeigt die typische L-TGA-Stellung von Aorta und Pulmonalarterien zueinander. Es zeigt sich eine geringe Aortenklappeninsuffizienz der trikuspiden Aortenklappe. Die rechte Koronararterie geht, wie am häufigsten beschrieben [162], im Bereich der posterioren Taschenklappe ab und versorgt den morphologisch rechten Ventrikel, die R. interventricularis anterior u. R. circumflexus aus dem Bereich der linkskoronaren Taschenklappe (s. auch ▶ Abb. 4.77e).
d Die Kurzachsenrekonstruktion zeigt die links gelegene und in der Diastole geöffnete Trikuspidalklappe in der direkten Aufsicht.
e 3D-Volume-Rendering mit Darstellung der Koronarversorgung des links gelegenen, morphologisch rechten Ventrikels.
f In der Kurzachsenrekonstruktion einer mittventrikulären Schicht fällt vor allem die starke Trabekularisierung des morphologisch rechten Ventrikels auf. Die grüne Fläche kennzeichnet die automatisch von der Software segmentierte Muskelmasse. Da nicht alle Trabekel automatisch erkannt wurden, ist für die korrekte Muskelmassenbestimmung eine zusätzliche manuelle Korrektur erforderlich.

Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (ccTGA)

Bei der ccTGA dient der morphologisch rechte Ventrikel als Systemventrikel; dies verursacht zunächst nur eine konzentrische rechtsventrikuläre Hypertrophie. Die ccTGA kann deshalb oft bis in das höhere Erwachsenenalter vollkommen symptomlos bleiben [140] [146] [153] [168] [171], aber auch schon sehr früh zu einer „Rechtsherzinsuffizienz" [165], die klinisch einer Linksherzinsuffizienz entspricht, und zu Herzrhythmusstörungen führen. Die übliche Therapie besteht bei Symptomen in der Behandlung der Herzinsuffizienz. Es kann aber auch eine sog. Double-Switch-Operation notwendig werden [131] [160] [171], eine Kombination aus arterieller und atrialer Switch-Operation, oder bei ausgeprägter Herzinsuffizienz als ultima ratio sogar eine Herztransplantation.

aus: Gutberlet u.a., Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler (ISBN 9783131460615) © 2017 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

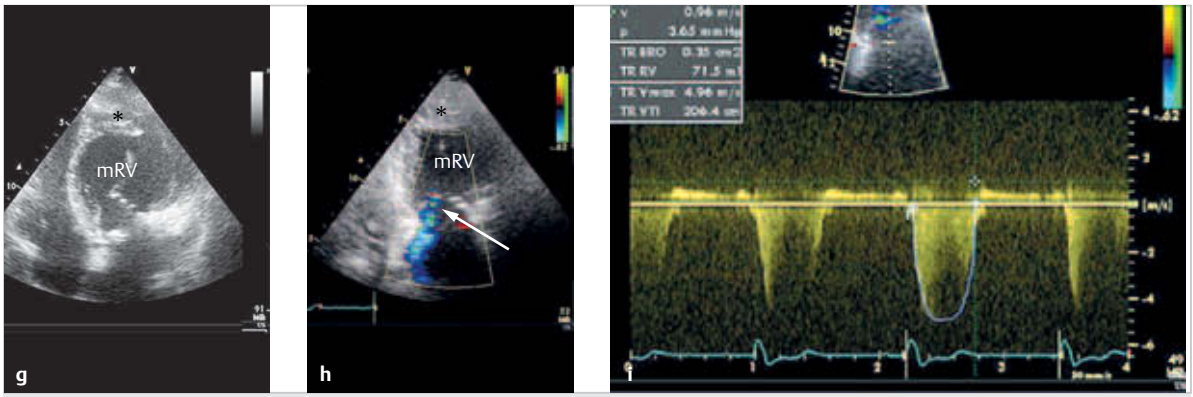

Abb. 4.77 Fortsetzung. L-TGA.
AAo = Ascending Aorta (Aorta ascendens)
L = Left coronary semi-lunar Valve (linkskoronare Taschenklappe)
LA = Left Atrium (linkes Atrium)
LAD = Left Anterior Descending (R. interventricularis anterior)
LV = Left Ventricle (linker Ventrikel)
mLV = Morphologic Left Ventricle (morphologisch linker Ventrikel)
mRV = Morphologic Right Ventricle (morphologisch rechter Ventrikel)
P = Posterior semi-lunar Valve (posteriore Taschenklappe)
PA = Pulmonary Artery (A. pulmonalis)
R = Right coronary semi-lunar Valve (rechtskoronare Taschenklappe)
TV = Tricuspid Valve (Trikuspidalklappe)
g 2D-TTE im 4-Kammer-Blick mit dem am Moderatorband (Stern) zu identifizierenden, morphologisch rechen Ventrikel.
h Im Farb-Doppler zeigt sich ein holosystolischer Insuffizienzjet bei hochgradiger Trikuspidalinsuffizienz (Pfeil).
i Im Spektral-Doppler wurde eine maximale Flussgeschwindigkeit über der Trikuspidalklappe von 4,96 m/s bestimmt.

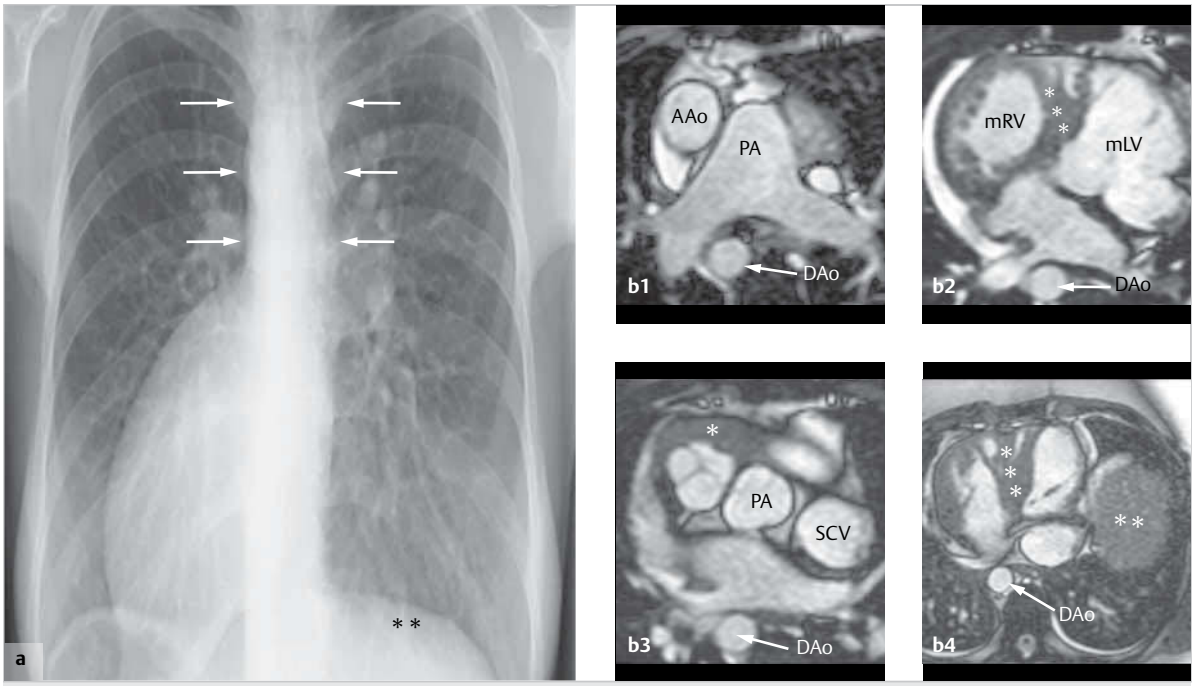

Abb. 4.78 ccTGA. 25-jährige Patientin mit Situs inversus und ccTGA.
AAo = Ascending Aorta (Aorta ascendens)
DAo = Descending Aorta (Aorta descendens)
mLV = Morphologic Left Ventricle (morphologisch linker Ventrikel)
mRV = Morphologic Right Ventricle (morphologisch rechter Ventrikel)
PA = Pulmonary Artery (A. pulmonalis)
SCV = Superior Caval Vein (V. cava superior)
a Im konventionellen p.–a. Röntgenthoraxbild schmales Gefäßband (Pfeile), verursacht durch die direkt retrosternale Lage der parallel verlaufenden großen Gefäße.
b Verschiedene axiale Schichten einer SSFP-Cine-MRT. Links oben die typische Side-by-Side-Stellung der großen Gefäße, rechts oben und rechts unten ein prominentes Moderatorband (Dreifachsterne), links unten ein muskulärer Konus (Stern) um die Aorta und rechts unten eine links gelegene Leber (Doppelstern; s. auch Doppelstern in **a**).

aus: Gutberlet u.a., Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler (ISBN 9783131460615) © 2017 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

Therapeutische Optionen und Diagnostik

Atrial Switch-Operation (Vorhofumkehroperation)

Die physiologische Korrektur der TGA IVS auf Vorhofebene durch eine atriale Flussumleitung (▶ Abb. 4.79 bis ▶ Abb. 4.84) gelang Senning erstmalig 1959 und war dann in den 1960er- bis 1970er-Jahren nach Modifikationen durch Mustard [155] die chirurgische Standardprozedur zur Korrektur einer TGA IVS, zum Teil bis in die 1980er-Jahre hinein. Die Flussumkehr auf Vorhofebene wurde entweder durch Anlage eines Vorhoftunnels, eines sog. venösen Baffle, aus Goretex (Methode nach Senning) oder unter Verwendung von körpereigenem Perikard (Methode nach Mustard) erreicht.

Der rechte Ventrikel dient nach einer Vorhofumkehroperation ähnlich wie bei der ccTGA als Systemventrikel mit konsekutiver konzentrischer Hypertrophie. Im Langzeitverlauf entwickelt sich eine Dilatation, und es bildet sich eine „Rechtsherzinsuffizienz“ aus (s. ▶ Abb. 4.79d u. ▶ Abb. 4.79e), die klinisch einer Linksherzinsuffizienz entspricht [168] [170]. Bei mehr als der Hälfte der Patienten kommt es aufgrund der atrialen Manipulation im Rahmen der Operation innerhalb von 10 Jahren zur Ausbildung von Herzrhythmusstörungen [142], die häufig eine Schrittmacher- und AICD-Implantationen erforderlich machen (s. ▶ Abb. 4.81c, ▶ Abb. 4.82, ▶ Abb. 4.83 u.

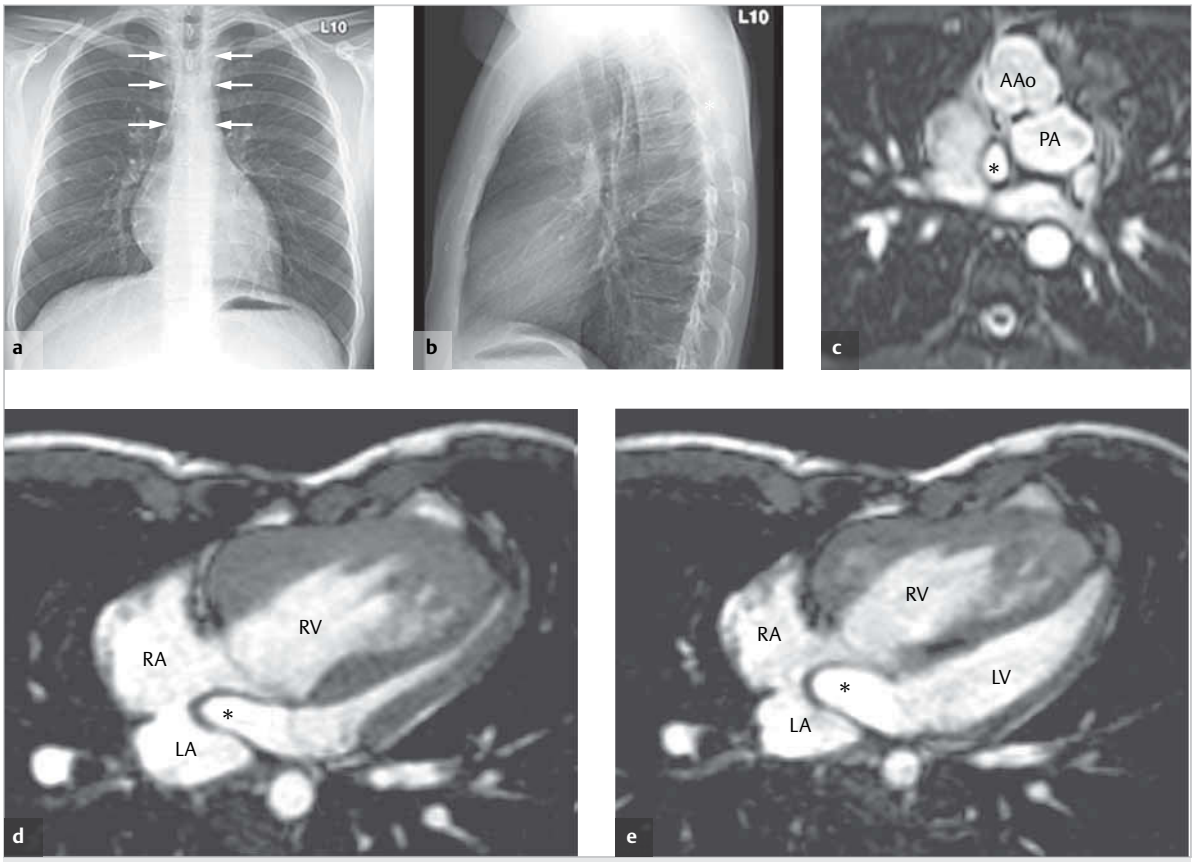

Abb. 4.79 Atriale Switch-Operation der TGA IVS. 25-jähriger Patient nach atrialer Vorhofumkehroperation zur Korrektur einer kompletten Transposition der großen Gefäße.

AAo = Ascending Aorta (Aorta ascendens)
LA = Left Atrium (linkes Atrium)
LV = Left Ventricle (linker Ventrikel)
PA = Pulmonary Artery (A. pulmonalis)
RA = Right Atrium (rechtes Atrium)
RV = Right Ventricle (rechter Ventrikel)

a Röntgenthoraxbild in p.–a. Projektion mit typischem „schmalem Gefäßband“ (Pfeile).
b Röntgenthoraxbild in lateraler Projektion.
c In der Cine-MRT mit transversalen SSFP-Sequenzen Darstellung der Dextroposition der Aorta ascendens und des Vorhoftunnels (Stern).
d 4-Kammer-Blick der Cine-MRT-SSFP-Sequenz in der Systole. Dyssynchronie des als Systemventrikel dienenden rechten Ventrikels mit deutlicher Hypertrophie, Dilatation und eingeschränkter Ventrikelfunktion (s. auch **e**). Unauffällige Darstellung des Vorhoftunnels (**d**, **e**, Sterne).
e 4-Kammer-Blick der Cine-MRT-SSFP-Sequenz in der Diastole. Deutlich zu erkennen ist die durch Bildung des venösen Vorhoftunnels iatrogen entstandene Verbindung zwischen rechtem und linkem Vorhof.

aus: Gutberlet u.a., Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler (ISBN 9783131460615) © 2017 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

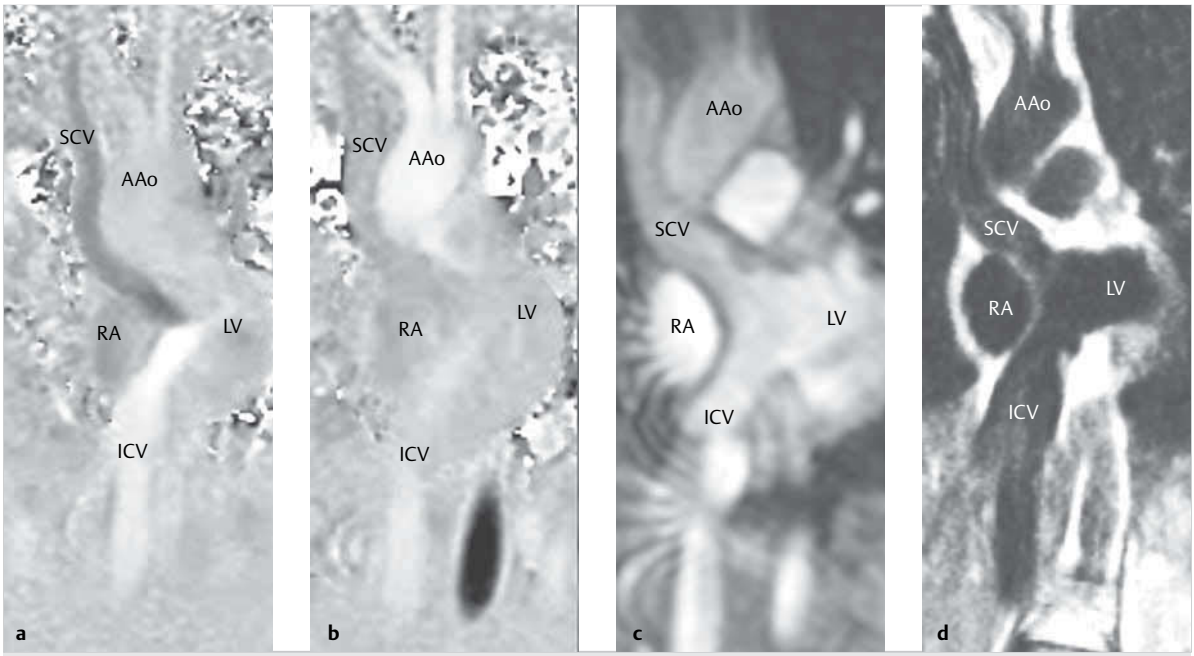

Abb. 4.80 Atriale Switch-Operation der TGA IVS. Gewinkelt koronare Darstellung des Vorhoftunnels eines TGA IVS-Patienten nach Vorhofumkehroperation mit verschiedenen MR-Sequenzen. Regulärer Fluss in der Vv. cavae superior und inferior (**a**, **b**) ohne Nachweis einer Baffle-Stenose (**c**, **d**).

AAo = Ascending Aorta (Aorta ascendens)
ICV = Inferior Caval Vein (V. cava inferior)
LV = Left Ventricle (linker Ventrikel)
RA = Right Atrium (rechtes Atrium)
SCV = Superior Caval Vein (V. cava superior)

a Phasenbild der In-Plane-MR-Flussmessung in der Diastole. Fluss nach kaudal schwarz, nach kranial hell kodiert.
b Phasenbild der MR-Flussmessung in der Systole. Fluss nach kaudal schwarz, nach kranial hell kodiert.
c Modulusbild der MR-Flussmessung.
d SE-Bild.

▶ Abb. 4.84). Seltenere, aber mit der nicht invasiven Bildgebung meist gut zu evaluierende Komplikationen stellen Vorhoftunnelleckagen und -stenosen dar, die aufgrund der engeren anatomischen Verhältnisse am häufigsten im Bereich der Anastomose mit der oberen Hohlvene auftreten und mit einer Stent-Implantation meist erfolgreich therapiert werden können (s.▶ Abb. 4.81c, ▶ Abb. 4.82, ▶ Abb. 4.83 u. ▶ Abb. 4.84).

Arterial Switch-Operation

Die anatomische Korrektur der TGA IVS stellt heute die Operationsmethode der Wahl dar. Dabei werden sowohl die Aorta ascendens als auch der Pulmonalarterienhauptstamm kranial der Klappenebene durchtrennt, vertauscht und die Koronararterien reinseriert. Diese Operation gelang dem Team um Jatene erstmalig 1975 [143]. Bei dieser Operationstechnik wird die Pulmonalarterie proximal der Bifurkation durchtrennt und durch das Lecompte-Manöver [149] nach anterior, die Aorta ascendens oberhalb der Koronarabgänge nach posterior verlagert. Dadurch kommt es zu einer typischen Anatomie (▶ Abb. 4.85 bis ▶ Abb. 4.89) mit „Umklammerung“ der Neoaorta durch die linke und die rechte Pulmonalarterie [136]; dies begünstigt u. a. die Ausbildung von Stenosen in diesem Bereich.

Infolge von intraoperativen Problemen bei der Koronararterienverlagerung kann es bereits perioperativ zu einer myokardialen Minderperfusion kommen, die eine sofortige Reoperation erfordert [154] [166]. Seltener können Stenosen der reinserierten Koronararterien auch bei Kindern, Jugendlichen oder sogar Erwachsenen nach einer arteriellen Umkehroperation zu einer Angina-pectoris-Symptomatik durch Myokardischämien bis zum Myokardinfarkt führen (▶ Abb. 4.90b). Supravalvuläre Stenosen der linken und rechten Pulmonalarterien (s. ▶ Abb. 4.87 u. ▶ Abb. 4.88) sowie eine meist klinisch nicht bedeutsame Aortenklappeninsuffizienz bzw. Dilatationen und Stenosen der Neoaorta (▶ Abb. 4.90a u. ▶ Abb. 4.91) treten ebenfalls häufiger auf [135] [136] [166] [169] und lassen sich mithilfe der nicht invasiven bildgebenden Diagnostik gut visualisieren und quantifizieren.

aus: Gutberlet u.a., Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler (ISBN 9783131460615) © 2017 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

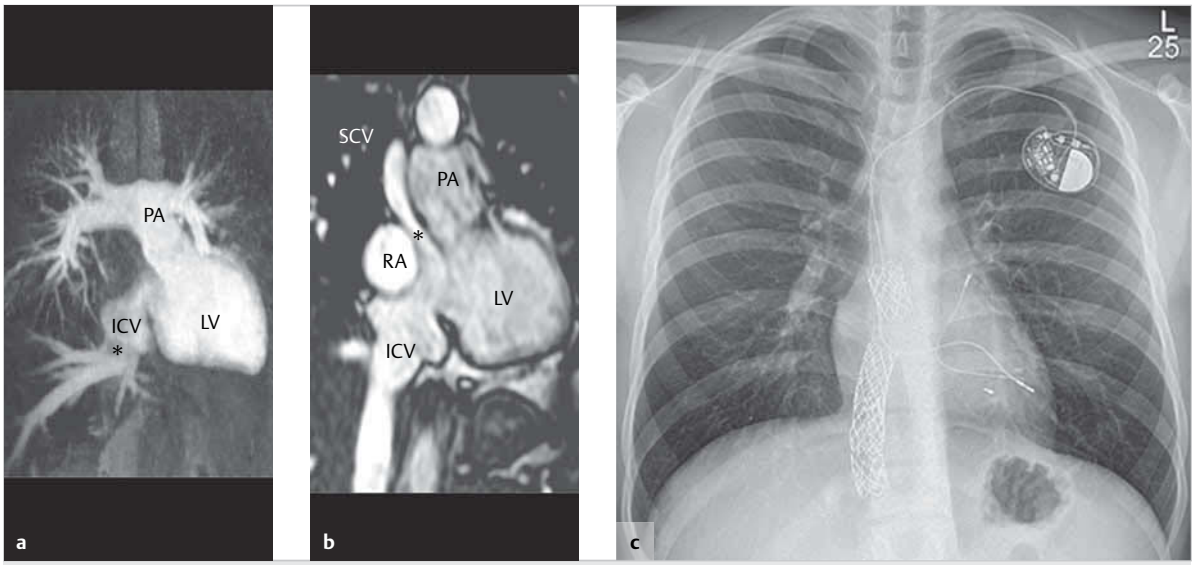

Abb. 4.81 Atriale Switch-Operation der TGA IVS. Drei verschiedene Patienten nach Vorhofumkehroperation bei TGA IVS.
ICV = Inferior Caval Vein (V. cava inferior)
LV = Left Ventricle (linker Ventrikel)
PA = Pulmonary Artery (A. pulmonalis)
RA = Right Atrium (rechtes Atrium)
SCV = Superior Caval Vein (V. cava superior)

a MIP einer kontrastmittelgestützten MRA in RAO-Projektion. Zu erkennen sind die aus dem linken Ventrikel entspringende Pulmonalarterie und die über den venösen Tunnel in den linken Ventrikel einmündende V. cava inferior (Stern).
b Gewinkelt koronare Cine-MRT-SSFP-Sequenz. Im Bereich der oberen Hohlvene (Stern) ist eine längerstreckige Einengung des Vorhoftunnels zu sehen.
c P.–a. Röntgenthoraxaufnahme. Die Abbildung zeigt Stents in der V. cava superior und der V. cava inferior zur Behandlung von Vorhoftunnelstenosen.

Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung

Röntgenthorax

Die charakteristischsten Zeichen im konventionellen Röntgenbild in p.–a. Projektion bei der TGA stellen das schmale Gefäßband [162] durch die unmittelbar hintereinander bzw. im Falle der ccTGA direkt retrosternal in Seit-zu-Seit-Stellung befindlichen großen Gefäße und eine dadurch bedingte ausgeprägte Herztaille wegen fehlenden Pulmonalissegments dar (s. ▶ Abb. 4.78a, ▶ Abb. 4.79a, ▶ Abb. 4.79b, ▶ Abb. 4.81c, ▶ Abb. 4.83a u. ▶ Abb. 4.83d). Alle anderen Befunde sind weitgehend abhängig von weiteren Begleitfehlbildungen. Die Diagnose selbst kann anhand des Röntgenbilds allein nicht gestellt werden.

Doppler-Echokardiografie

Merke

Die Doppler-Echokardiografie ist die diagnostische Schlüsselmethode bei der TGA.

Im Säuglingsalter können die anatomischen Verhältnisse präoperativ in der Regel ausreichend mit der TTE beurteilt werden [124] [162]. Das charakteristischste Merkmal, der parallele Verlauf der großen Gefäße bzw. ihr fehlendes Überkreuzen, lässt sich im Säuglingsalter in der parasternalen langen Achse (s. ▶ Abb. 4.75e), aber auch von subkostal (s. ▶ Abb. 4.75f u. ▶ Abb. 4.75g) bzw. im 4-Kammer-Blick meist gut darstellen (s. ▶ Abb. 4.75c u. ▶ Abb. 4.75d). Wird das invasive Rashkind-Manöver durchgeführt [158], werden üblicherweise auch die Koronarabgänge dargestellt, um Koronarabgangsanomalien präoperativ erkennen zu können.

Auch für die ccTGA dient die TTE als Schlüsselmethode zur Darstellung der doppelten Diskordanz [126] und der oft vorhandenen Begleitanomalien insbesondere der Atrioventrikularklappen, wie z. B. der Ebstein-Malformation (S. 179). Sowohl nach Vorhofumkehroperation als auch nach Arterial Switch bzw. insbesondere im Erwachsenenalter [124] [126] [137] [162] kann das akustische Fenster in der TTE zur Beurteilung des rechten Ventrikels, des Vorhoftunnels, insbesondere im Bereich der oberen Hohlvene, oder der Pulmonalarterienäste deutlich eingeschränkt sein. Dann kommen entweder die TEE oder die Schnittbildverfahren zum Tragen (▶ Tab. 4.23). Die häufig beim als Systemventrikel dienenden, morphologisch rechten Ventrikel der ccTGA oder nach Vorhofumkehroperation einer TGA IVS vorliegende Trikuspidalklappeninsuffizienz lässt sich jedoch meist Doppler-echokardiografisch gut beurteilen (s. ▶ Abb. 4.82c u. ▶ Abb. 4.82d).

aus: Gutberlet u.a., Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler (ISBN 9783131460615) © 2017 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

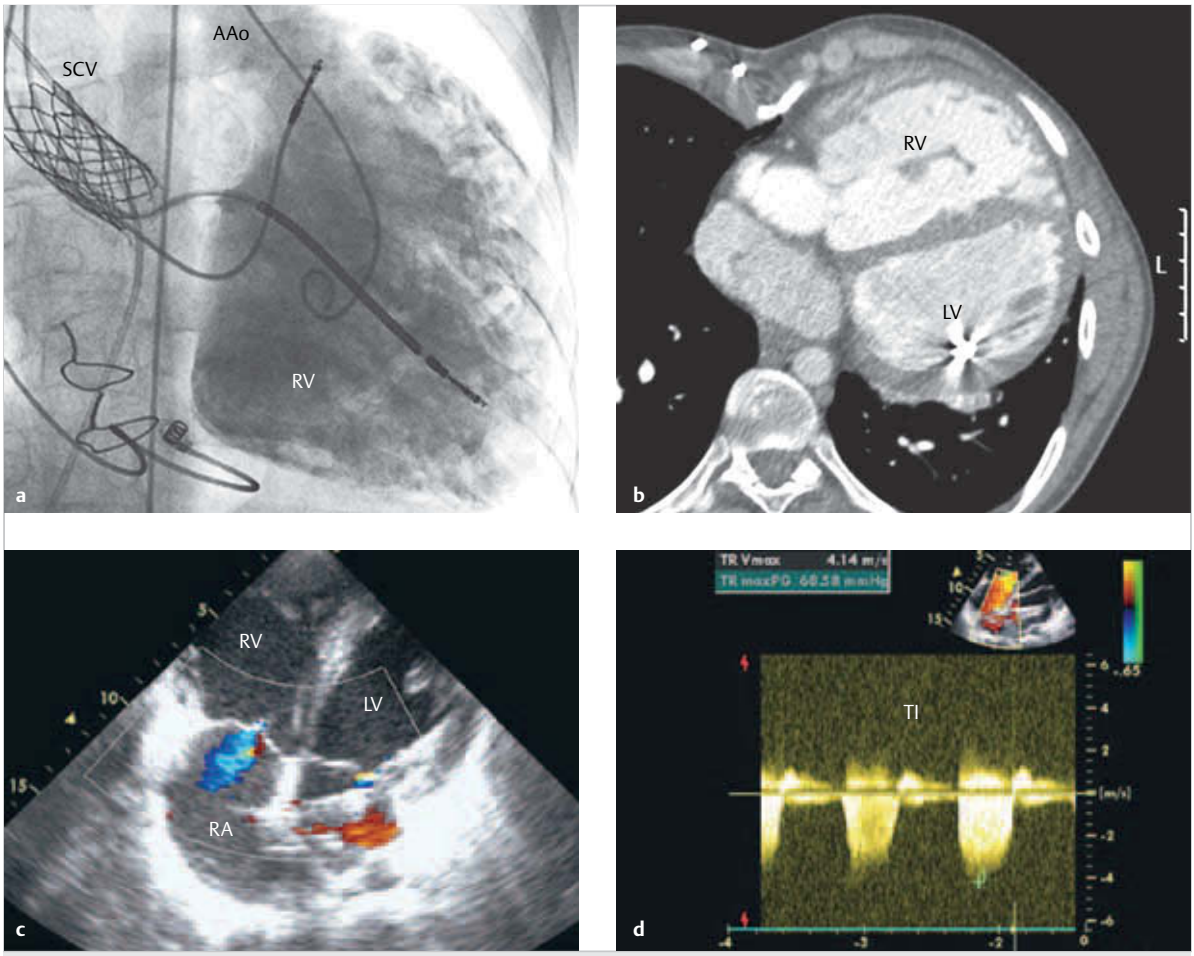

Abb. 4.82 Atriale Switch-Operation der TGA IVS. 21-jähriger männlicher Patient nach Vorhofumkehroperation zur Korrektur einer TGA IVS (s. auch ▶ Abb. 4.83 u. ▶ Abb. 4.84).
AAo = Ascending Aorta (Aorta ascendens)
LV = Left Ventricle (linker Ventrikel)
RA = Right Atrium (rechtes Atrium)
RV = Right Ventricle (rechter Ventrikel)
SCV = Superior Caval Vein (V. cava superior)
TI = Tricuspidal Valve Incompetence (Trikuspidalklappeninsuffizienz)

a Lävokardiografie des deutlich vergrößerten, hypertrophierten, als Systemventrikel dienenden rechten Ventrikels. Stent im kranialen Abschnitt des Vorhoftunnels sowie Schrittmacherelektroden und AICD.

b Transversale Rekonstruktionen eines Multislice-CT-Datensatzes mit deutlich vergrößertem rechtem Ventrikel.

c In der Doppler-Echokardiografie zeigt sich im Farb-Doppler im 4-Kammer-Blick ein holosystolischer Insuffizienzjet (blau) über der Trikuspidalklappe.

d Im Spektral-Doppler wurde eine maximale Flussgeschwindigkeit von 4,14 m/s über der Trikuspidalklappe im Sinne eines maximalen pulmonalen Gradienten von 68,58 mmHg gemessen.

Magnetresonanztomografie

Native, nicht voroperierte Transposition der großen Arterien

Bei unzureichender Beurteilbarkeit mit der Echokardiografie kommt grundsätzlich auch die MRT, z. B. unter Verwendung der Navigatortechnik, zur Darstellung der Koronarabgänge infrage (s. ▶ Abb. 4.90a) [164]. Allerdings ist gerade bei Neugeborenen und sehr kleinen Koronarien die örtliche Auflösung in der MRT limitiert. Des Weiteren ist aufgrund der meist langen Untersuchungszeit in der Regel eine tiefe Sedierung oder sogar Narkose notwendig.

Neben der Echokardiografie ist die MRT die Methode der Wahl, um insbesondere den morphologisch rechten Ventrikel bezüglich seiner Anatomie zu klassifizieren (s. ▶ Abb. 4.76 u. ▶ Abb. 4.78 sowie ▶ Tab. 4.23) [124] [126] [132] [134] [153] [157] [160] [162]. Von besonderer Bedeutung ist die MRT zur Erkennung von Begleitanomalien und bei der Beurteilung der rechtsventrikulären Funktion und Muskelmasse [161] [163] [165] [167] [168]. Dies ist vor allem für die in der Regel lebenslang erforderlichen Verlaufsuntersuchungen von Bedeutung (s. ▶ Abb. 4.79d u. ▶ Abb. 4.79e) [126]. Eine wichtige Bedeutung könnte der Flussmessung mittels MRT auch bei der genauen

aus: Gutberlet u.a., Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler (ISBN 9783131460615) © 2017 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

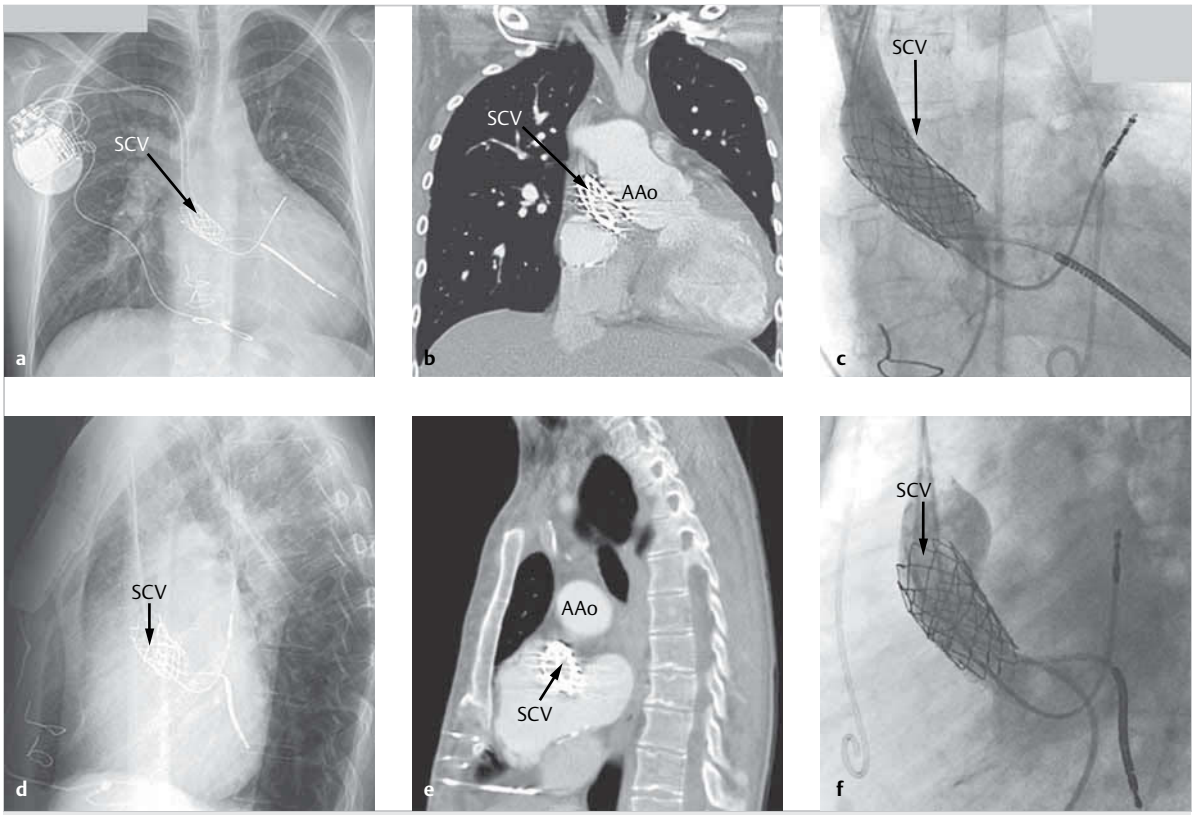

Abb. 4.83 Atriale Switch-Operation der TGA IVS. Gezeigt sind Bilder desselben Patienten wie in ▶ Abb. 4.82 u. ▶ Abb. 4.84.
AAo = Ascending Aorta (Aorta ascendens)
SCV = Superior Caval Vein (V. cava superior)
a Röntgenthoraxbild in p.–a. Projektion.
b Korrespondierende koronare CT-Rekonstruktion zu **a**.
c Interventionelle Darstellung der Stent-Implantation in die kraniale Anastomose des Vorhoftunnels mit der V. cava superior.
d Röntgenthoraxbild in lateraler Projektion.
e Korrespondierende laterale CT-Rekonstruktion zu **d**.
f Kontrollaufnahme des implantierten Stents.

Tab. 4.23 Relative Wertigkeit einzelner bildgebender Verfahren in der Beurteilung der Befunde bei ccTGA präoperativ und nach Atrial oder Arterial Switch.

Fragestellungen	Röntgen-thorax	Echokardio-grafie	MRT	Mehrschicht-CT	Nuklear-medizin	Herz-katheter
ccTGA:						
• **Anatomie**	+	+++	+++	++	–	++
• **Funktion des morphologisch rechten Ventrikels**	–	++	+++	++	+	++
• **Beurteilung der Trikuspidalklappeninsuffizienz**	–	++	++	–	+	+
Atrial Switch:						
• **Anatomie/Koronarien**	–	++	++	+++	–	+++
• **Baffle-Beurteilung**	–	++	+++	+++	–	++
• **Funktion des morphologisch rechten Ventrikels**	–	++	+++	++	+	++
• **Beurteilung der Trikuspidalklappeninsuffizienz**	–	++	++	–	+	+
Arterial Switch:						
• **Koronararterien**	–	+	++	+++	–	+++
• **Pulmonalarterienäste**	–	++	+++	+++	–	+++
• **Neoaorteninsuffizienz**	–	++	+++	–	+	++

CT = Computertomografie
ccTGA = kongenital korrigierte Transposition

aus: Gutberlet u.a., Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler (ISBN 9783131460615) © 2017 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York