

Herzfehlerspezifische Referenzwerte des rechten Ventrikels beim Hypoplastischen Linksherzsyndrom (HLHS)

C. Hart, E. Pardun, I. Voges, D. Gabbert, M. Jerosch-Herold*, T. Hansen, H-H. Kramer, C. Rickers

Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel

*Brigham and Women's Hospital, Harvard Medical School, Boston, USA

→ Einleitung

Der Vergleich kardialer Größen- und Funktionsparameter mit Referenzwerten Herzgesunder ist bei einer Reihe angeborener Herzfehler problematisch. Dies gilt besonders bei systemischem rechtem Ventrikel (RV). Ziel unserer MRT-Studie war die Generierung volumetrischer Daten des RV bei Kindern mit HLHS.

→ Methodik

Die Studie umfasste alle Patienten mit klassischen HLHS nach Komplettierung der Fontan-Zirkulation, die seit 2005 mit einem standardisierten Protokoll untersucht wurden. Ausschlusskriterien waren bedeutsame Klappeninsuffizienzen, Stenosen oder aortopulmonale Kollateralen. Die Daten des RV wurden aus Kurzachsen-Cine-Aufnahmen (TR/TE/α=1,1/1,6/60;240x260) mit spezifischer Software erhoben (siehe Abb. 1). Nach der LMS-Methode von Cole¹ wurden Referenzperzentilen für die enddiastolischen (EDV) und endsystolischen (ESV) Volumina sowie die Ejektionsfraktion (EF) erstellt.

→ Ergebnisse

Demographische Daten finden sich in Tabelle 1. Die Größen- und Funktionsdaten des RV (MW±SD) indiziert auf die Körperoberfläche von 59 Patienten finden sich in der Tabelle 2. Ein signifikanter Geschlechterunterschied zeigte sich nur bei der Muskelmasse (f: 68 ± 14 g/m² vs. m: 81 ± 24 g/m², p=0,028). Die Perzentilen-Kurven für RV-EDV, RV-ESV, RV-Masse und RV-EF finden sich in Abb. 2. Intra- and Interobserver Fehler der Messungen lagen bei 4 bzw. 9%.

→ Zusammenfassung

Diese erstmalig erhobenen Referenzwerte erlauben eine bessere Einschätzung der individuellen Größen- und Funktionsdaten des RV innerhalb des HLHS-Patientenkollektivs und können auch als Basisdaten für longitudinale Untersuchungen dienen.

	alle (n=59)	männlich (n=42)	weiblich (n=17)	m/f
Alter (Jahre)	5,6 (2,3-14,3)	5,5 (2,3-14,3)	6,2 (3,4-14,0)	ns
Gewicht (kg)	19 (12-49)	19 (13-49)	19 (12-40)	ns
Länge (cm)	111 (88-158)	111 (88-158)	112 (94-154)	ns
KOF (m ²)	0,76 (0,55-1,47)	0,75 (0,55-1,47)	0,77 (0,57-1,30)	ns
Herzfrequenz (Schläge/min)	81 (41-121)	78 (41-121)	83 (66-115)	ns

Tabelle 1: Demographische Daten als Median (Range)

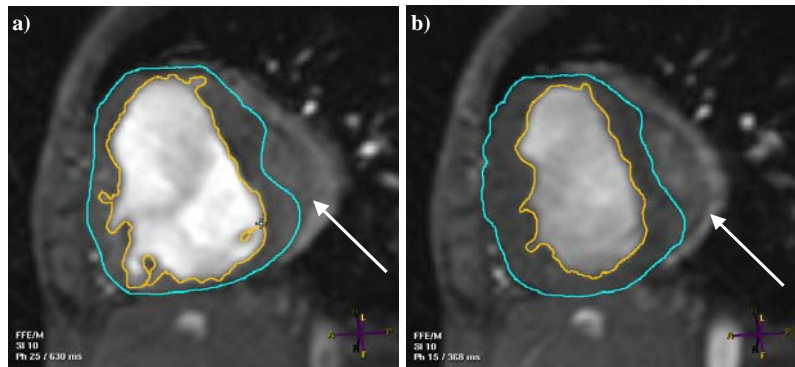


Abb. 1: Volumetrische Analyse: In der a) enddiastolischen und b) endsystolischen Phase werden die endo- und epimyocardialen Grenzen eingezeichnet. Das Septum wird dem Systemventrikel zugeordnet. Der Pfeil zeigt den rudimentären linken Ventrikel, charakteristisch für das HLHS.

RV-EDV	RV-ESV	RV-SV	RV-EF	CI	RV-MM f	RV-MM m
ml/m ²	ml/m ²	ml/m ²	%	l/m ² /min	g/m ²	g/m ²
72 ± 16	35 ± 12	39 ± 8	54 ± 8	3,0 ± 1,0	68 ± 14	81 ± 24

Tabelle 2: Volumetrische Daten (Mittelwert ± SD); RV: rechter Ventrikel, EDV: enddiastolisches Volumen; ESV: endsystolisches Volumen; SV: Schlagvolumen; EF: Ejektionsfraktion; CI: Herzindex; MM: Muskelmasse des RV; f: weiblich; m: männlich. Alle Daten bis auf die EF sind auf die Körperoberfläche normiert.

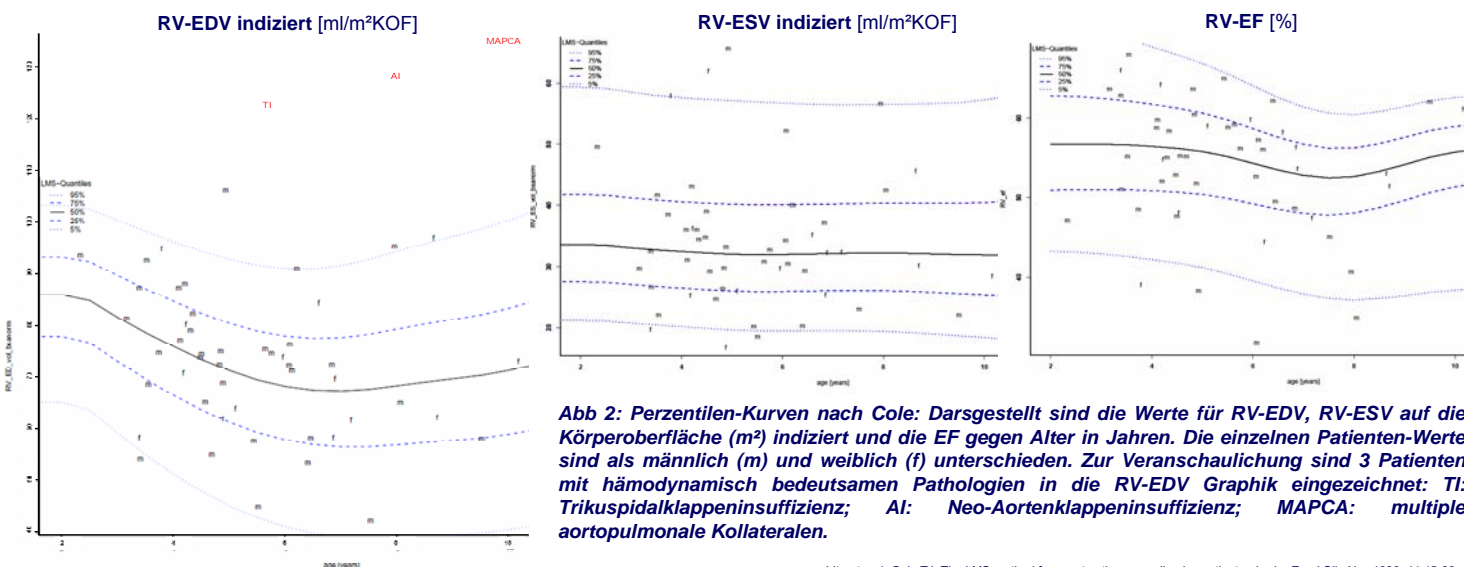


Abb 2: Perzentilen-Kurven nach Cole: Dargestellt sind die Werte für RV-EDV, RV-ESV auf die Körperoberfläche (m²) indiziert und die EF gegen Alter in Jahren. Die einzelnen Patienten-Werte sind als männlich (m) und weiblich (f) unterschieden. Zur Veranschaulichung sind 3 Patienten mit hämodynamisch bedeutsamen Pathologien in die RV-EDV Graphik eingezeichnet: TI: Trikuspidalklappeninsuffizienz; AI: Neo-Aortenklappeninsuffizienz; MAPCA: multiple aortopulmonale Kollateralen.