

19 Dopplersonografie in der fetalen Fehlbildungsdiagnostik

K.O. Kagan, M. Gonser, M. Hoopmann

III

Die Fehlbildungsdiagnostik basiert auf der sonomorphologischen Darstellung der Organe mittels B-Bild-Technik. Die Dopplersonografie hat daher in diesem Bereich nur eine untergeordnete Stellung. Für einzelne Fragestellungen kann aber die dopplersonografische Mitbeurteilung hilfreich sein. Die Dopplersonografie wird hierbei zur organbezogenen Beurteilung der Gefäßtopografie eingesetzt (CFM, Color Flow Mapping). In Sonderfällen können so auch extravaskuläre Strömungsphänomene wie z.B. Fruchtwasserströmungen bei fetalen Atembewegungen, ein Ureter-Jet in die fetale Harnblase oder auch die fetale Miktions beobachtet werden.

In diesem Kapitel wird zunächst auf die grundsätzlichen Möglichkeiten der Dopplersonografie in der Fehlbildungsdiagnostik eingegangen. Im zweiten Teil werden einzelne Fehlbildungen, deren Beurteilung im B-Bild und der diagnostische Zugewinn durch die Dopplersonografie beleuchtet. Wir haben uns dabei an der Häufigkeit orientiert, die Liste der Fehlbildungen erhebt nicht den Anspruch auf Vollständigkeit.

Auf die Dopplersonografie in der Echokardiografie wird im zweiten Teil nicht dezidiert eingegangen. Selbstredend besitzt die Dopplersonografie eine gewichtige Bedeutung in der fetalen Echokardiografie. Dies bedarf aber einer eigenen Abhandlung und kann im vorgesehenen Rahmen dieses Kapitels nur kurz angesprochen werden.

19.1 Grundsätzliche Möglichkeiten der Dopplersonografie

19.1.1 Erkennen von Gefäßen und deren Perfusion

Der Darstellung von Gefäßen und deren Perfusion kommt auch außerhalb der Echokardiografie eine Bedeutung zu. Beispielhaft sei hier die Darstellung beider Nabelarterien neben der Blase genannt (► Abb. 19.1). Die singuläre Nabelarterie gilt als Marker für syndromale Erkrankungen und für eine Wachstumsretardierung im späteren Verlauf der Schwangerschaft. Durch die Darstellung des arteriellen und venösen Zu- und Abflusses kann zudem von einer regelrechten Perfusion des Zielorgans ausgegangen werden. Dies kann beispielsweise bei einer Gastroschisis mit auffälliger Sonomorphologie des Darms von Interesse sein. Auch fetale Thrombosen sind beschrieben, deren Diagnose natürlich die Dopplersonografie erfordert.



Abb. 19.1 Nabelarterien. Darstellung zweier Nabelarterien, die die Harnblase flankieren.

19.1.2 Hilfestellung bei der Darstellung schlecht abgrenzbarer Organe

Manche Organe sind wegen nur geringer Echogenitätsunterschiede zu den Nachbarorganen oder schlechter Sichtverhältnisse – beispielsweise aufgrund eines Anhydramnions oder aufgrund des mütterlichen Habitus – im B-Bild schlecht abgrenzbar.

Merke

Durch die Darstellung des zu- oder abführenden Gefäßes kann die Position eines Organs besser beurteilt werden, wodurch sich dann die B-Bild-Interpretation vereinfachen lässt.

Typische Beispiele für einen entsprechenden Einsatz der Dopplersonografie werden im Folgenden gezeigt:

- Bei der Beurteilung der Nieren wird auf die Dopplersonografie zurückgegriffen. Durch die Darstellbarkeit einer A. renalis ist gewährleistet, dass die Niere auch tatsächlich vorhanden ist. Dies ist vor allem in frühen Schwangerschaftswochen von Bedeutung (► Abb. 19.2).
- Auch die Darstellung der Blase gelingt mittels Darstellung der beiden flankierenden Nabelarterien einfacher (► Abb. 19.1). Dies ist zur Abgrenzung der Blase von einer großen zystischen Raumforderung im Unterbauch, beispielsweise einer Ovarialzyste oder einem multizystischen Prozess wie einer multizystischen Nierendysplasie, von Bedeutung.

- Bei der Beurteilung des Corpus callosum ist die A. pericallosa zu nennen, deren Verlauf sich am Corpus callosum orientiert (► Abb. 19.3).
- Die Darstellung der Milz und deren Abgrenzung gegenüber den Nachbarorganen ist in der Regel schwierig. Die Leitstruktur der A. lienalis kann hier aber helfen (► Abb. 19.4).
- Auch bei der Lokalisation des fetalen Pankreas kann man sich an der A. gastroduodenalis orientieren (► Abb. 19.5). Natürlich ist die Beurteilung dieser beiden letztgenannten Organe nur bei gezielten Fragestellungen, beispielsweise bei einer CMV-Infektion [15] oder bei der Abklärung eines Beckwith-Wiedemann-Syndroms [14] sinnvoll.
- Bei der Darstellung des Chiasma opticum kann man sich mithilfe der Dopplersonografie die umrandenden Aa. carotides internae darstellen, die dazu beitragen, das

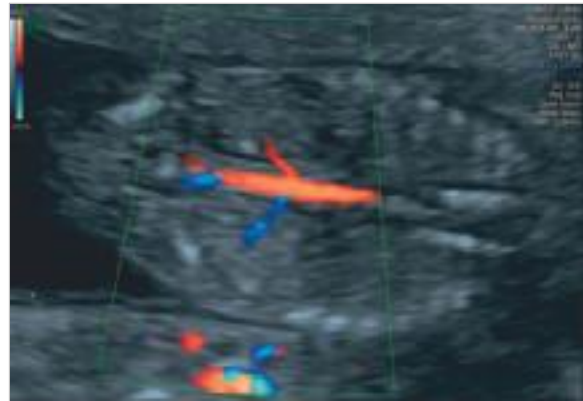


Abb. 19.2 Nierenarterien. Perfusion der beiden Nierenarterien zum Nachweis beidseits angelegter Nieren bei 14 SSW.

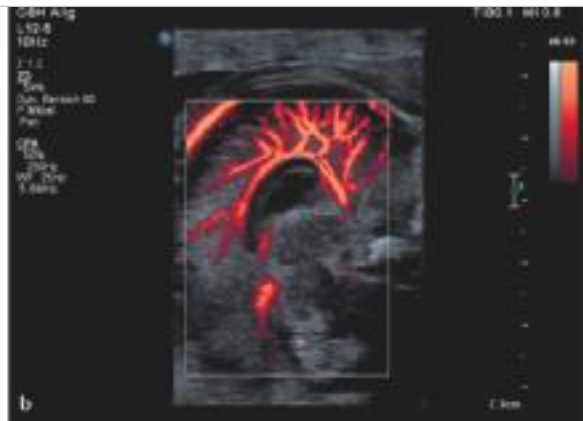


Abb. 19.3 Corpus callosum.

a B-Bild-Darstellung des Corpus callosum.

b Darstellung des Corpus callosum und der A. pericallosa, die entlang des Corpus callosum verläuft.



Abb. 19.4 Fetale Milz. Im B-Bild ist die Milz in der Regel kaum erkennbar. Durch Darstellung der Milzarterie als Leitstruktur kann auf die Position der Milz geschlossen werden.



Abb. 19.5 Fetales Pankreas. Der rote Pfeil deutet auf die A. gastroduodenalis als Leitstruktur hin. Das Pankreas ist links und rechts der Leitstruktur als echogene Struktur dargestellt (gelbe Pfeile).

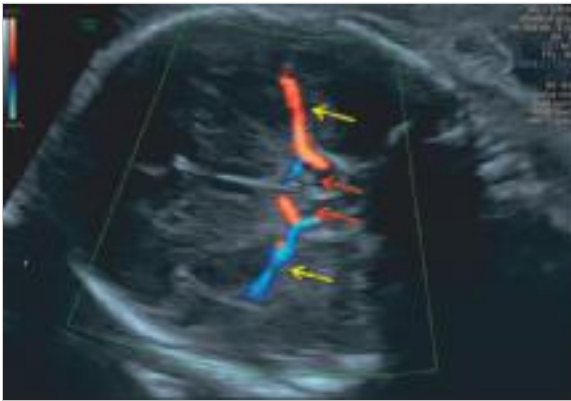


Abb. 19.6 Chiasma opticum. Darstellung des Chiasma opticum (rote Pfeile) im Koronarschnitt. Die beiden Optikusnerven fallen als hyperechogene, runde Struktur auf. Die Aa. carotides internae flankieren das Chiasma. Die gelben Pfeile verweisen auf die A. cerebri media rechts und links.

Chiasma im Koronarschnitt aufzufinden. Dies ist beispielsweise bei einer Fusion des Cavum septi pellucidi notwendig. In etwa der Hälfte der Fälle liegt eine septo-optische Dysplasie vor, bei der das Chiasma opticum nicht adäquat dargestellt werden kann [25] (► Abb. 19.6).

19.1.3 Unterscheidung zwischen Gefäßen und zystischen Strukturen

Merke

Bei der Darstellung zystischer Raumforderungen kann mithilfe der Dopplersonografie eine nähere Eingrenzung der Ätiologie erfolgen.

Nicht selten sind Gefäßfehlbildungen Ursache für die zystische Malformation. Ein Hinweis auf eine Gefäßmalformation ergibt sich auch schon im B-Bild durch die Bewegung der korpuskulären Anteile innerhalb der Raumforderung. Jedoch lässt sich dies mittels Dopplersonografie einfacher erkennen bzw. bestätigen.

Dies kann am Beispiel der Vena-Galen-Malformation verdeutlicht werden, welche bei entsprechender Größe auch mit einer zystischen Raumforderung, beispielsweise einer porenzephalen Zyste nach Blutung verwechselt werden könnte. Durch die Darstellung des Blutflusses ist eine eindeutige Zuordnung möglich (► Abb. 19.7).

19.1.4 Unterscheidung zwischen Tumor und Hämatom

Durch die ähnliche Sonomorphologie von Tumoren und Hämatomen gelingt die sichere Abgrenzung der beiden Entitäten im B-Bild nicht immer. Klassisches Beispiel sind Nierentumoren, die den Nebennierenblutungen sehr ähneln können. In diesen Fällen kann die Beurteilung der Durchblutung weiterhelfen. Bei einem Hämatom ist typischerweise keine Perfusion darstellbar (► Abb. 19.8). Zu berücksichtigen ist natürlich, dass die Pulsreplikationsfrequenz, der Gain und das Wandfilter so eingestellt sind, dass auch eine Darstellung des Blutflusses möglich ist.

19.1.5 Dopplersonografie in der Echokardiografie

In der Echokardiografie hat die Dopplersonografie eine besondere Bedeutung, da sie eine bessere Beurteilung der Funktion des Herzens zulässt. Die kardialen Strukturen selbst sind auch im B-Bild zu sehen. Die Diagnose einer Flussbeschleunigung über den Klappen, wie sie beispielsweise bei einer Stenose vorliegt, ein Rückfluss im Sinne einer Klappeninsuffizienz oder auch eine Flussumkehr –

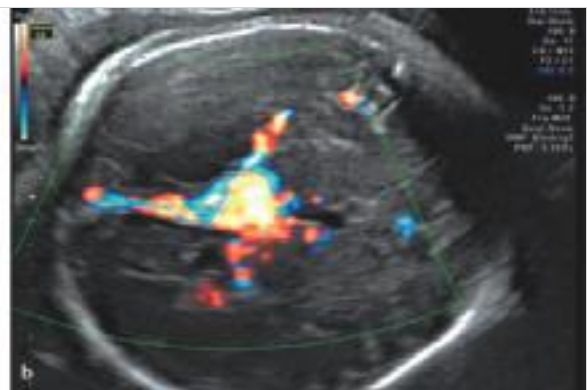
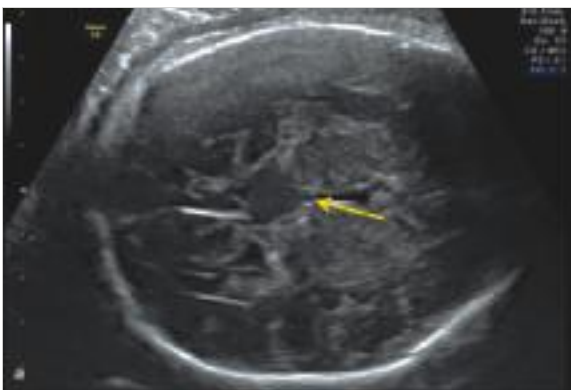


Abb. 19.7 Vena-Galen-Malformation.
a Im B-Bild als zystische, echoarme Raumforderung (Pfeil).
b Dopplersonografisches Bild der Vena-Galen-Malformation.

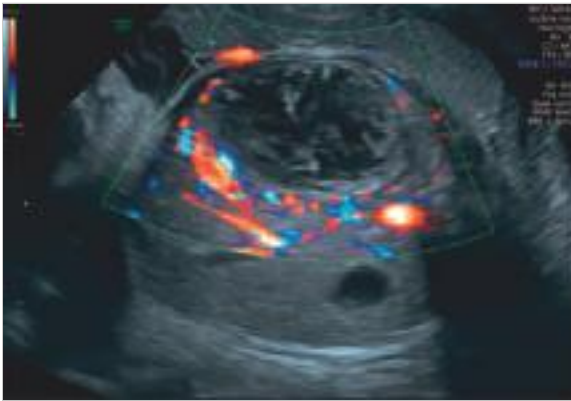


Abb. 19.8 Differenzialdiagnose Nebennierenblutung vs. Tumor. Die hypoechogene Struktur entspricht einer Nebennierenblutung. Es ist keine Perfusion mittels Dopplersonografie erkennbar, wodurch sich ein Tumor als mögliche Differenzialdiagnose ausschließen lässt.

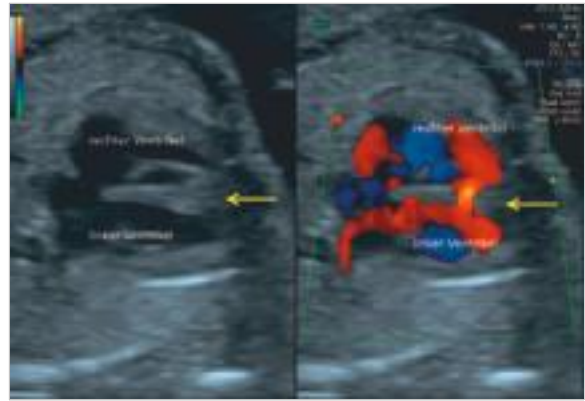


Abb. 19.10 Muskulärer Ventrikelseptumdefekt. Im B-Bild (links) und in der Farbdopplersonografie (rechts). Während im B-Bild keine Konturunterbrechung des Septums (Pfeil) zu sehen ist, fällt mittels Dopplersonografie die Perfusion über den Ventrikelseptumdefekt auf (Pfeil).

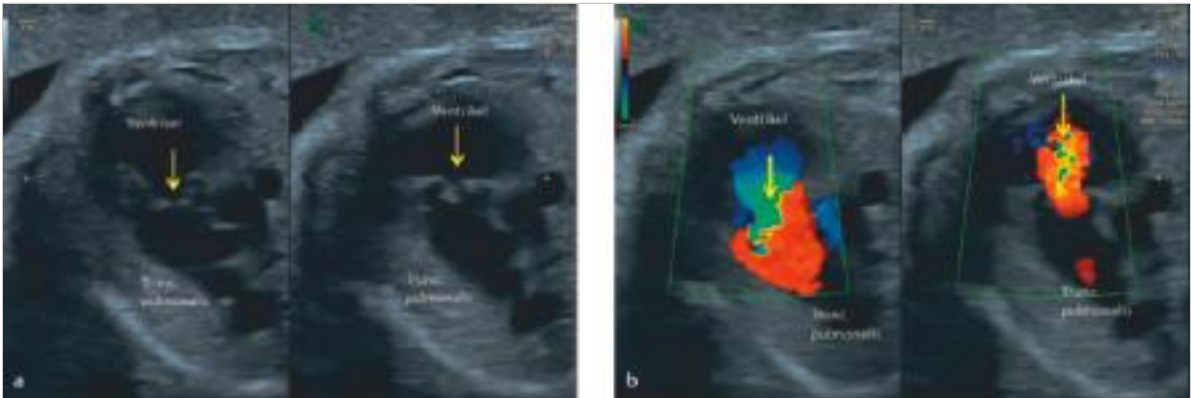


Abb. 19.9 Pulmonalklappendysplasie.

- a** B-Bild-Darstellung einer Pulmonalklappendysplasie in der Systole (links) und in der Diastole (rechts). In der Systole sind die Klappensegel weiterhin darstellbar, was auf die Klappendysplasie deutet.
- b** Dopplersonografie der Pulmonalklappendysplasie. In der Systole (links) ist die antegrade Perfusion zu sehen. Rechts ist die Regurgitation dargestellt.

z. B. aufgrund einer kritischen Klappenstenose – erfordern aber den Einsatz der Dopplersonografie (► Abb. 19.9). Gleiches gilt für die Abklärung von Arrhythmien. Auch kleine Ventrikelseptumdefekte können häufig nur mittels Dopplersonografie zur Darstellung gebracht werden (► Abb. 19.10).

19.2 Typische Anwendungsbeispiele

Im Folgenden werden typische Anwendungsbeispiele der Dopplersonografie in der Fehlbildungsdiagnostik aufgezeigt. Dabei wird die entsprechende Erkrankung kurz, aber nicht vollständig charakterisiert. Der Schwerpunkt liegt auf dem Vorteil der Dopplersonografie.

19.2.1 Corpus-callosum-Agenesie

Die Corpus-callosum-Agenesie stellt eine ZNS-Fehlbildung dar, bei der die zentrale Kommunikationsstruktur zwischen der rechten und linken Hemisphäre nicht angelegt oder dysplastisch ist. Die Fehlbildung ist häufig mit genetischen Syndromen und Chromosomenstörungen assoziiert. Insgesamt entwickeln sich aber mehr als 80 % der betroffenen Kinder normal [7].

Die Diagnose beruht auf der fehlenden B-Bild-Darstellung des Balkens. Hinweiszeichen sind die Kolpozephalie, ein fehlendes Cavum septi pellucidi und eine Erweiterung des III. Ventrikels. Ein weiteres Hinweiszeichen liegt in der Darstellung der A. pericallosa, die kranial dem Balken anliegt (► Abb. 19.11). Bei einer Corpus-callosum-Agenesie ist diese nicht in der typischen geschwungenen Art, sondern nur rudimentär und nach kaudal verlagert darstellbar [23].

19.2.2 Vena-Galen-Malformation

Bei einer Vena-Galen-Malformation handelt es sich um die häufigste intrakranielle arteriovenöse Gefäßmalformation, die etwa 30 % aller Gefäßfehlbildungen in der Pädiatrie ausmacht. Trotz allem stellt sie pränatal eine Rarität dar. Die aneurysmatische Aussackung der V. Galeni entsteht durch die Verbindung der primitiven Chorioidealgefäße mit der V. prosencephalica zwischen 6 und 11 SSW. Der Shunt verhindert die Involution des embryonalen Gefäßes, sodass es zur aneurysmatischen Aussackung der V. Galeni kommt. Die Diagnose wird in der Regel im 3. Trimenon gestellt. Durch den arteriovenösen Shunt kann es zu einem lokalen „Steal“-Phänomen mit Ischämie der benachbarten Hirnareale und Ventrikulomegalie kommen. Abhängig vom Ausmaß des Shuntvolumens kann sekundär eine kardiale Volumenbelastung bis hin zur Dekompensation auftreten.

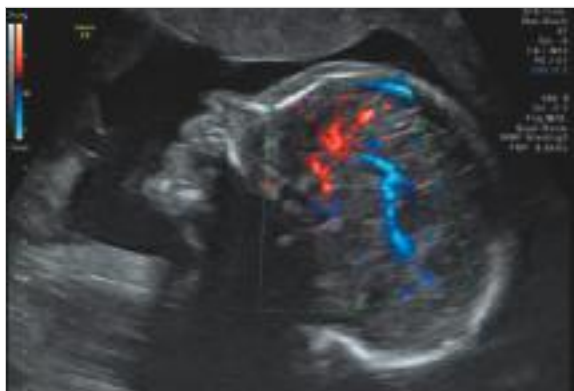


Abb. 19.11 Verlauf der A. pericallosa im Rahmen einer Corpus-callosum-Agenesie. Im Vergleich zur normalen Arterie (s. ► Abb. 19.3b) ist das Gefäß nur hypoplastisch und kaudal verlagert dargestellt.

Paladini et al. berichteten von 49 Fällen innerhalb von 16 Jahren. Etwa 40 % entwickelten sich nach der nachgeburtlichen Therapie normal. In der multiplen Regressionsanalyse zeigte sich, dass mit zunehmender Größe des Aneurysmas und bei Vorliegen einer Trikuspidalinsuffizienz mit einem ungünstigen Schwangerschaftsausgang gerechnet werden muss [22].

Das Aneurysma wird als längliche, an- oder hypoechoogene Struktur oberhalb des Thalamus dargestellt (► Abb. 19.12).

Merke

Mittels Dopplersonografie wird die Perfusion innerhalb der im B-Bild an- oder hypoechoenen Raumforderung sichtbar, wodurch sich ein pathognomonisches Bild ergibt.

19.2.3 Faziale Spaltfehlbildung

Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten sind häufige Fehlbildungen, die in Abhängigkeit davon, ob sie unilateral, bilateral oder median vorkommen, unterschiedlich häufig mit syndromalen Erkrankungen und Chromosomenstörungen assoziiert sind [20]. Die pränatale Diagnose der Lippenpalte gelingt in diesem Rahmen mittels B-Bild-Technik, ggf. mit zusätzlicher Hilfe der 3D-Technik in den meisten Fällen [19]. Problematischer ist aber die Darstellung des weichen und harten Gaumens. Wilhelm und Borgers wiesen in diesem Rahmen auf die Darstellung der Uvula als „Equal Sign“ [28].

Schlussendlich kann auch mittels Dopplersonografie die Flüssigkeitsbewegung im Oropharyngealraum und in der Nase im Rahmen des Schluckakts nachvollzogen werden. Durch Übertritt von Flüssigkeit zwischen den beiden

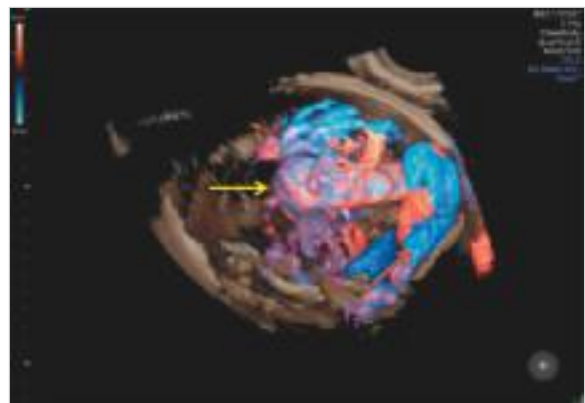


Abb. 19.12 3D-Dopplersonografische Darstellung einer Vena-Galen-Malformation. Die aneurysmatische Aussackung an sich ist mit einem gelben Pfeil, die erweiterten Venen sind mit einem roten Pfeil markiert.

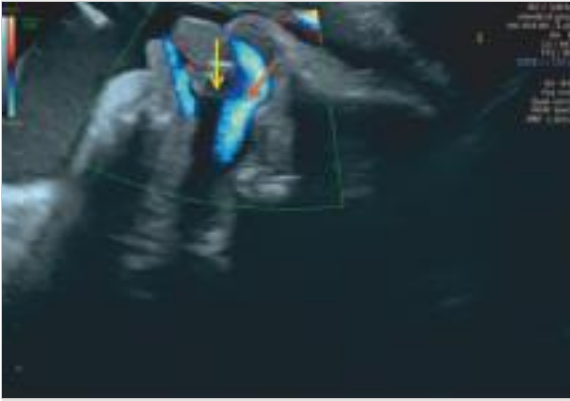


Abb. 19.13 Darstellung der Gaumenspalte mittels Dopplersonografie. Der Fetus nimmt gleichzeitig Flüssigkeit über die Nase und den Mund auf. Der gelbe Pfeil weist auf eine Gaumenspalte hin. Als Folge kommt es zu Übertritt von Flüssigkeit aus dem Nasenraum in den Mund (roter Pfeil).

Bereichen lässt sich auf eine Spalte in dem entsprechenden Bereich schließen (► Abb. 19.13).

19.2.4 Zwerchfellhernie

Durch eine Zwerchfellhernie kommt es zur Verlagerung der Abdominalorgane in den Thorax und konsekutiv zu einer Kompression der Lungen, die in einer therapierefraktären Lungenhypoplasie münden kann. Die Prognose ist von der Seitenzuordnung, der verbleibenden Lungengröße, den Begleitfehlbildungen und der Verlagerung der Leber abhängig [24]. Die Lungengröße wird durch die Lung-to-Head-Ratio charakterisiert. Diese Ratio wird ins Verhältnis zum Erwartungswert gesetzt, welcher mit zunehmendem Gestationsalter ansteigt (Observed to expected Lung-to-Head-Ratio) [12].

Bei einer linksseitigen Hernie mit einer Ratio unter 25 % wird von einer schlechten Prognose ausgegangen, sodass in dieser Gruppe eine intrauterine Trachealokklusion diskutiert wird [9] [13]. Bei einer Ratio zwischen 25 und 35 % oder einer Ratio von 35 und 45 % mit Leberherniation wird von einem moderaten Befund ausgegangen. Ob hier eine Trachealokklusion sinnvoll ist, wird derzeit in einer Multizenterstudie geklärt [8]. Bei einer Ratio über 45 % ist das Outcome zu gut, um die Risiken einer pränatalen Intervention zu rechtfertigen. Die Rationale für die Trachealokklusion liegt in der Beobachtung, dass der Verschluss der Trachea zu einem Wachstum der Lunge führt. Dies kann eindrücklich bei einer angeborenen fetalen Larynxatresie (Congenital high Airway Obstruction Syndrome, CHAOS) beobachtet werden. Durch die passagere Okklusion der Trachea in der Schwangerschaft wird versucht, diesen Effekt auszunützen.

Durch die ähnliche Echogenität und Struktur der Leber im Vergleich zur Lunge ist die Position der Leber als zentraler Prognoseparameter für das Outcome einer Zwerch-

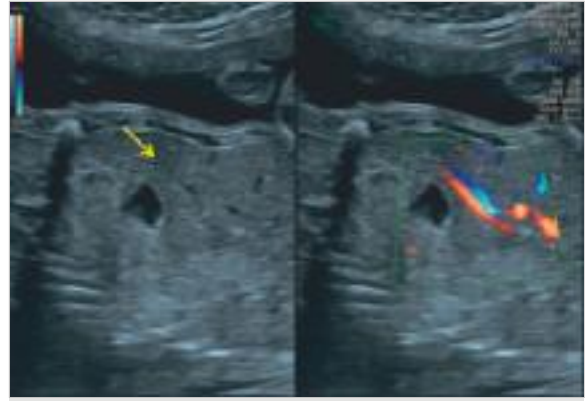


Abb. 19.14 Linksseitige Zwerchfellhernie. Intrathorakale Herniation der Leber (Pfeil). Die Darstellung der Leberperfusion zeigt, dass die Gefäße die Ebene des Zwerchfells durchkreuzen.

fellhernie im B-Bild nicht immer einfach bestimmbar. Dies gilt sowohl für die häufiger vorkommende linke Zwerchfellhernie als auch für die rechtsseitige Zwerchfellhernie, bei der die Leber einen Großteil der rechten Thoraxhälfte ausfüllt. Mithilfe der Dopplersonografie kann die Leberperfusion beurteilt werden (► Abb. 19.14). Diese hilft bei der Organzuordnung.

Merke

Bei Darstellung von relativ kräftigen Gefäßen, welche die Abdomen-Thorax-Grenze longitudinal überschreiten, muss von Lebergefäßen und somit von einer Leberluxation in den Thorax ausgegangen werden.

19.2.5 Bronchopulmonale Sequestration vs. Congenital pulmonary Airway Malformation Bronchopulmonale Sequestration

Bei einer bronchopulmonalen Sequestration handelt es sich um atypisches, funktionsloses Lungengewebe mit einem inkompletten oder fehlenden Anschluss an den Bronchialbaum. Man unterscheidet die häufigere intralobäre von der extralobären Form. Die intralobäre Form ist im Gegensatz zur extralobären Variante in die Lunge integriert und hat keine eigene Pleura. Die arterielle Gefäßversorgung der intralobären Form erfolgt in der Regel aus der thorakalen Aorta, die der extralobären Form aus dem abdominalen Abschnitt der Aorta. Vor allem bei den extralobären Formen kann es zu einem Hydrothorax kommen (► Abb. 19.15).



Abb. 19.15 Extralobäre bronchopulmonale Sequestration (Pfeil). Diese ist homogen und hyperechogen und kaum von einer kleinzystischen CPAM zu unterscheiden.



Abb. 19.16 Congenital Pulmonary Airway Malformation. CPAM Stocker Typ 1 = mikrozystische Form (Pfeil).

Congenital pulmonary Airway Malformation

Die Congenital pulmonary Airway Malformation (CPAM) oder früher auch zystisch adenomatoide Malformation der Lunge genannt, stellt eine hamartöse Fehlbildung der Lunge dar. Sie wird durch ein übermäßiges Wachstum der terminalen Bronchioli verursacht. In der Regel weisen diese im 2. Trimenon eine Wachstumstendenz auf und können zu einer ausgeprägten Mediastinalverschiebung führen. Bis zur Geburt wird meist eine Regression beobachtet. Die arterielle Perfusion erfolgt über die A. pulmonalis.

Entsprechend der Einteilung nach Stocker werden anhand der darstellbaren Zysten 3–5 Formen unterschieden. Typ 1 stellt die mikrozystische Form dar (► Abb. 19.16).

Differenzialdiagnose

Insgesamt haben beide Befunde eine gute Prognose, solange es nicht zu einer Ergussbildung kommt [5]. Sonografisch zeichnen sich die extralobäre Lungensequestration und die CPAM Typ 1 durch eine abgegrenzte hyperechogene Raumforderung aus, die sich in der Regel in der unteren linken Thoraxhälfte befindet. Als solches sind beide Befunde im B-Bild nicht zu unterscheiden.

Merke

Durch die Beurteilung der Gefäßversorgung mittels Dopplersonografie gelingt die Differenzierung zwischen bronchopulmonaler Sequestration und CPAM.

Die arterielle Versorgung der Sequestration erfolgt über ein zusätzliches Gefäß aus der thorakalen Aorta, das sich



Abb. 19.17 Bronchopulmonale Sequestration mit aberrantem Gefäß. Das Gefäß entspringt aus der thorakalen Aorta.

dopplersonografisch gut darstellen lässt (► Abb. 19.17). Die Differenzierung ist pränatal wichtig, da die Sequestration engmaschiger überwacht werden muss. Auch für die nachgeburtliche Versorgung, die in der Regel aus einer operativen Entfernung besteht, ist die Kenntnis eines zusätzlichen Gefäßes von großer Bedeutung.

19.2.6 Detektion der linken oberen Hohlvene

Die linke obere Hohlvene ist ein Residuum aus der Embryonalzeit und bei etwa 0,5 % der Feten darstellbar. Im B-Bild fällt diese zum einen im Vierkammerblick im linken Vorhof und zum anderen im Dreigefäßblick als viertes Gefäß links neben dem Ductus arteriosus auf (► Abb. 19.18). Aufgrund der Mündung der linken oberen

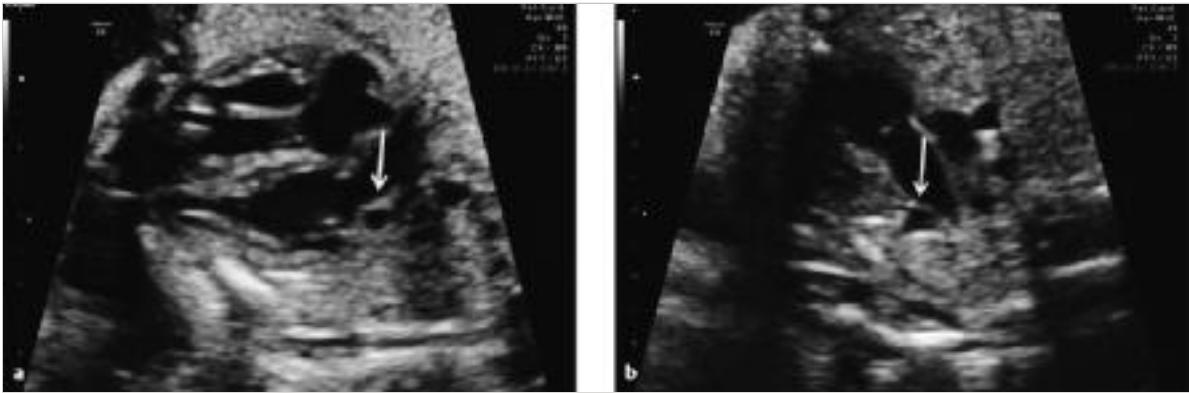


Abb. 19.18 Linke obere Hohlvene.

a Im Vierkammerblick (Pfeil).

b Im Dreigefäßblick (Pfeil).

Hohlvene in den Sinus coronarius ist dieser typischerweise erweitert. Auch hier fällt die Darstellung des Gefäßes mittels Dopplersonografie leichter, insbesondere wenn dieses longitudinal dargestellt werden soll.

Die linke obere Hohlvene ist an sich keine Fehlbildung, aber häufig mit Herzfehlern und sonstigen Fehlbildungen assoziiert. In einer kürzlich veröffentlichten Metaanalyse mit 501 betroffenen Feten waren zusätzliche kardiale und extrakardiale Fehlbildungen in etwa 57% und 38% der Fälle zu finden. Chromosomenstörungen wurden bei insgesamt 13% aller betroffenen Schwangerschaften festgestellt und sogar in 7% der Schwangerschaften mit lediglich einer isolierten linken oberen Hohlvene [10].

19.2.7 Beurteilung des Ductus-venosus-Flusses

Besondere Bedeutung kommt der Dopplersonografie bei der Beurteilung des Ductus venosus zu. Dieser ist ohne Farbdopplersonografie kaum darstellbar.

Normalerweise führt der Ductus venosus etwa 20–30% des sauerstoffreichen Blutes an der Leber vorbei direkt zum Herzen. Dabei münden der Ductus venosus und die untere Hohlvene in das Vestibulum subdiaphragmale [11] direkt am Übergang zu den Vorhöfen. Der Druckgradient entlang des Ductus venosus [17] führt dazu, dass das sauerstoffreiche Blut als Jet entlang der Eustachischen Klappe über das Foramen ovale in den linken Vorhof geleitet wird [16].

Innerhalb der Leber führt die Ventilfunktion der physiologischen Stenose, die der Ductus venosus darstellt, dazu, dass der Großteil des Blutes durch die Leber geleitet wird, sodass sich das Lebergefäßsystem korrekt ausbilden kann. Wenn bei Ductus-venosus-Fehlbildungen dessen Ventilfunktion aufgehoben ist, fließt das Blut entlang des geringeren Widerstands an der Leber vorbei. Als Folge

kommt es zu einer totalen oder partiellen Agenesie des Portalvenensystems [3], [18].

Formen der Agenesie oder Fehleinmündung

Grundsätzlich lässt sich die intrahepatische Fehleinmündung von der extrahepatischen Fehleinmündung abgrenzen [6].

- Intrahepatischer Verlauf mit Agenesie des Ductus venosus (► Abb. 19.19a): In diesem Fall mündet das Gefäß in das Portalvenensystem oder in eine V. hepatica. Die Leberperfusion ist nicht beeinträchtigt. Dieser Verlauf hat die beste Prognose.
- Intrahepatischer Verlauf mit direkter Mündung des Ductus venosus in die untere Hohlvene (► Abb. 19.19b): Das Flussmuster entspricht der normalen Ductus-venosus-Perfusion, sodass das Gefäßsystem der Leber in diesem Fall nicht beeinträchtigt ist. Diese Variante ist häufiger bei Trisomie 21 zu finden.
- Intrahepatischer Verlauf mit Agenesie des Ductus venosus und direktem Fluss in die untere Hohlvene (► Abb. 19.19c): Die physiologische Stenose fehlt, sodass die Leberperfusion vermindert ist. Die untere Hohlvene ist typischerweise erweitert.
- Extrahepatischer Verlauf mit Agenesie des Ductus venosus und direkter Verbindung zum Herzen (► Abb. 19.19d): Diese Fälle sind mit Herzfehlern assoziiert und führen wiederum zur verminderten Leberperfusion.
- Extrahepatischer Verlauf mit Agenesie des Ductus venosus und direkter Verbindung zur unteren Hohlvene auf Höhe der fetalen Harnblase (► Abb. 19.19e): Auch diese Verläufe können mit komplexen Fehlbildungen assoziiert sein.

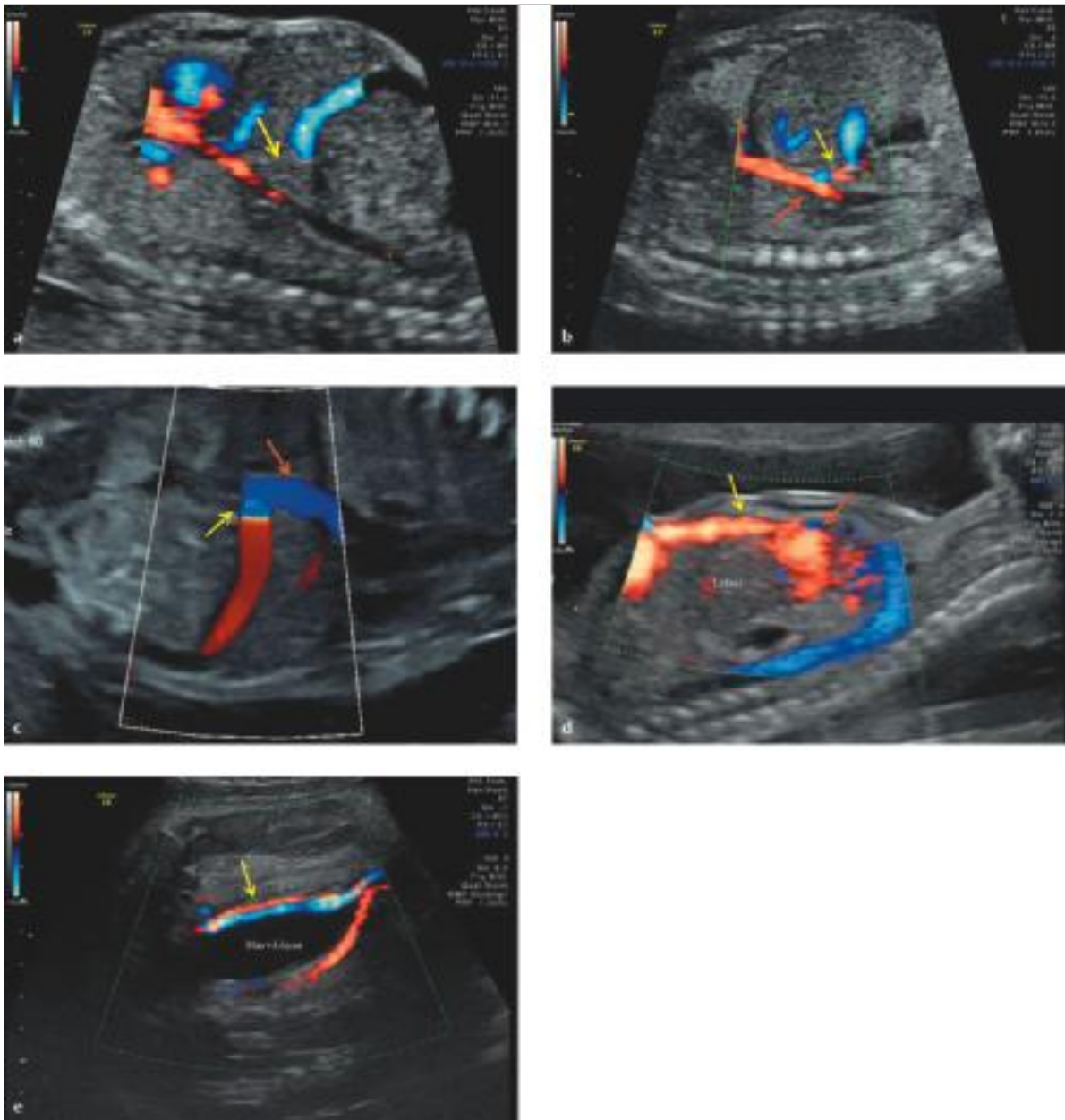


Abb. 19.19 Ductus-venosus-Agenesie und -Fehleinmündung.

- a** Ductus-venosus-Agenesie (Pfeil) mit Mündung des Gefäßes in das Portalvenensystem.
- b** Ductus-venosus-Fehleinmündung in die V. cava (roter Pfeil). Das Aliasing deutet darauf hin, dass die „physiologische Stenose“ (gelber Pfeil), die zur Entwicklung des Lebergefäßsystems notwendig ist, erhalten ist.
- c** Ductus-venosus-Agenesie mit Fehleinmündung (gelber Pfeil) in die V. cava (roter Pfeil). Ein Aliasing ist nicht darstellbar, da die „physiologische Stenose“ nicht erhalten ist. Dadurch ist die Leberperfusion gestört, sodass sich das intrahepatische Gefäßsystem nicht normal entwickeln kann.
- d** Ductus-venosus-Agenesie mit Fehleinmündung (gelber Pfeil) direkt ins Herz (roter Pfeil). Dadurch ist die Leberperfusion gestört, sodass sich das intrahepatische Gefäßsystem nicht normal entwickeln kann.
- e** Ductus-venosus-Agenesie mit Fehleinmündung (Pfeil) in die V. cava auf Höhe der Harnblase. Dadurch ist die Leberperfusion gestört, sodass sich das intrahepatische Gefäßsystem nicht normal entwickeln kann.

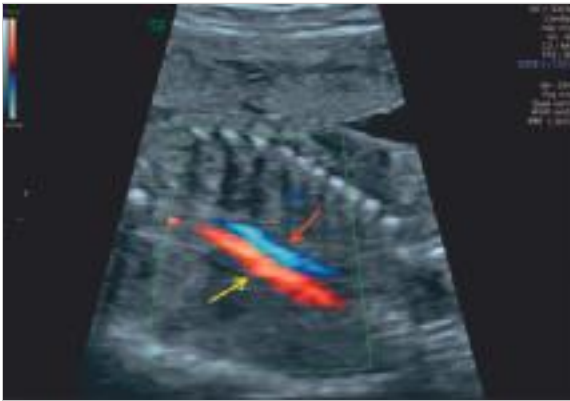


Abb. 19.20 Aorta (gelber Pfeil) und V. azygos (roter Pfeil) auf Höhe des Zwerchfells. Die gegenläufige Perfusion ist charakteristisch und weist auf einen Linksisomerismus hin.

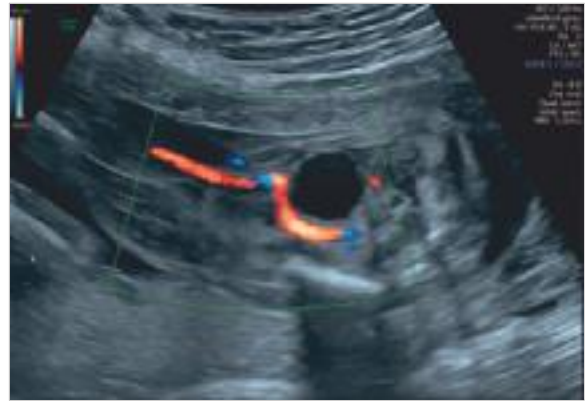


Abb. 19.21 Singuläre Nabelarterie.

Die letzten 3 aufgeführten Varianten führen zu einer Umgehung der Leberperfusion (Leber-Bypass).

Merke

Die Umgehung der Leberperfusion kann zur Folge haben, dass das Lebergefäßsystem nicht adäquat ausgebildet wird, sodass ein portosystemischer oder portohepatischer Shunt entsteht [2].

19.2.8 Detektion einer Azygos-Kontinuität bei unterbrochener unterer Hohlvene

Zur Feindiagnostik gehört auch die Beurteilung der unteren Hohlvene, die sowohl im B-Bild als auch dopplersonografisch gut darstellbar ist. Sollte diese unterbrochen sein, so wird das Blut aus der unteren Körperhälfte über die schmalere V. azygos in die V. cava superior geleitet. Die V. azygos ist in diesem Fall dilatiert. Im B-Bild fällt ein „doppeltes Gefäß“ im Thorax auf. Die Perfusion ist gegenläufig zur Aorta (► Abb. 19.20). Der Befund deutet auf einen Linksisomerismus hin und sollte zu einer eingehenden Beurteilung aller Organsysteme auffordern [4].

19.2.9 Singuläre Nabelarterie und persistierende rechte Umbilikalvene

Die singuläre Nabelarterie kann am Einfachsten diagnostiziert werden, wenn der Nabelarterienverlauf neben der Harnblase beurteilt wird ► Abb. 19.1 und ► Abb. 19.21). Sollte eine Arterie fehlen, ist dies per se nicht als Fehlbildung einzustufen. Allerdings erhöht sich das Risiko für

eine spätere Wachstumsretardierung und für assoziierte Fehlbildungen [26].

Bei der persistierenden rechten Umbilikalvene verläuft diese intrahepatisch rechts an der Gallenblase vorbei. Durch die Dopplersonografie lässt sich die Gallenblase als zystische Struktur einfach von der Nabelvene unterscheiden. Analog zur singulären Nabelarterie ist auch dies per se keine Fehlbildung, sondern muss als Risikomarker für weitere Fehlbildungen gewertet werden. In einer Studie mit 39 Fällen mit persistierender rechter Umbilikalvene waren bei 26 % zusätzliche Fehlbildungen zu finden [27].

19.2.10 Abklärung eines Polyhydramnions

Die Ursachen eines Polyhydramnions sind mannigfaltig und sind grundsätzlich auf eine vermehrte Urinausscheidung oder eine verminderte Fruchtwasserresorption zurückzuführen. Abele et al. fassten die Ursachen beim 272 Schwangerschaften mit ausgeprägtem Polyhydramnion zusammen. In etwa einem Drittel wurde eine Fehlbildung als Ursache diagnostiziert, in einem Viertel konnte das Polyhydramnion auf einen Gestationsdiabetes zurückgeführt werden. Bei den restlichen Fällen konnte keine Ursache gefunden werden [1].

In etwa 10 % dieser Fälle zeigte sich nach der Geburt eine Fehlbildung, allen voran eine Obstruktion des oberen Gastrointestinaltrakts wie eine Ösophagusatresie. Sowohl in der Gruppe der pränatal als auch in der der postnatal diagnostizierten Fehlbildungen wurden zahlreiche ZNS-Fehlbildungen gefunden [1]. In diesen Fällen ist von einem verminderten Schluckvermögen auszugehen. Der Schluckakt selbst lässt sich im B-Bild durch Beobachtung der Zunge nachvollziehen. Durch die Dopplersonografie kann aber sehr viel einfacher die Flüssigkeitsbewegung im Mund und in der Nase zur Darstellung gebracht werden (► Abb. 19.22).

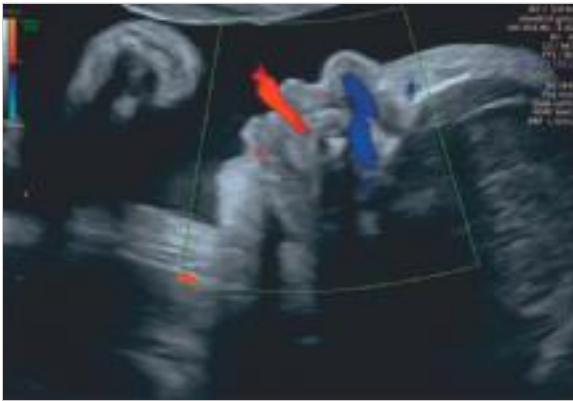


Abb. 19.22 Dopplersonografische Darstellung des Schluckaktes.



Abb. 19.23 Nierenagenesie. Fehlende Darstellbarkeit einer A. renalis aufgrund einer einseitigen Nierenagenesie (gelber Pfeil). Kontralaterale Doppelnierne mit zusätzlicher Arterie, die aus der Aorta entspringt (roter Pfeil).

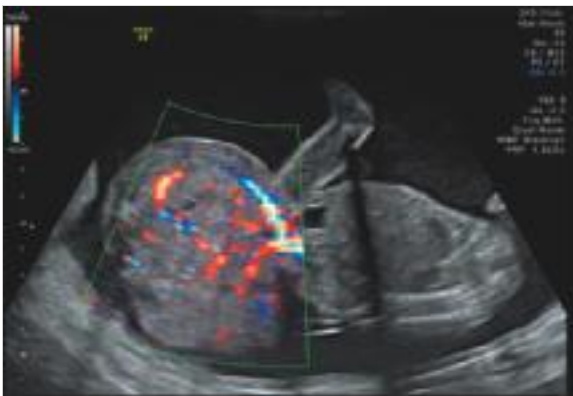


Abb. 19.24 Steißbeinteratom. Überwiegend solide Struktur und verstärkte Perfusion des Tumors.

Neben den Fehlbildungen ist immer auch die Anämie als mögliche Ursache des Polyhydramnions hervorzuheben. Hier kommt der A. cerebri media eine besondere Bedeutung zu, da über die Flussgeschwindigkeit in diesem Gefäß auf die Hämoglobinkonzentration des Kindes geschlossen werden kann [21].

19.2.11 Abklärung eines Oligohydramnions

Neben einem vorzeitigem Blasensprung ist die verminderte Urinproduktion Ursache eines Oligohydramnions. Die nicht ausreichende Produktion kann ihre Ursache u. a. in einer Plazentainsuffizienz, einer fetalen Infektion, einer fetofetalen Transfusion bei monochorialen Gemini und einer Nierenfehlbildung haben. Bestes Beispiel ist die beidseitige Nierenagenesie, die in aller Regel mit einem Anhydramnion einhergeht. Typischerweise ist auch die Blase zwischen den beiden Umbilikalarterien nicht darstellbar. In diesen Fällen ist auch die eindeutige Abgrenzung der Nieren bzw. die Diagnose der Nierenagenesie nicht einfach.

Merke

Mithilfe der Dopplersonografie können die Nierenarterien aufgesucht werden, welche von der abdominalen Aorta abgehen und die Darstellung der Nieren erleichtern.

Sind die Nierenarterien zu sehen, ist auch Nierengewebe vorhanden (s. ► Abb. 19.2). Bei Fehlen der Nierenarterien ist von einer Nierenagenesie auszugehen (► Abb. 19.23). In diesen Fällen ist die Nebenniere elongiert und füllt die Nierenloge aus. Bei einer Beckenniere zeigt sich dasselbe Bild. Durch Darstellung der Gefäße kann die Abgrenzung vereinfacht werden.

19.2.12 Beurteilung der Tumormorphologie

Wie bereits aufgezeigt, kann die Dopplersonografie dazu beitragen, Hämatome und einfache Zysten von Tumorgewebe abzugrenzen. Aber auch bei gesicherter Diagnose eines Tumors kann das Perfusionsmuster hilfreich sein. Ein stark vaskularisierter Tumor hat grundsätzlich eine größere Wachstumstendenz und kann über AV-Anastomosen zur kardialen Belastung (High Output cardiac Failure) führen. Zudem kann es innerhalb eines vaskularisierten Tumors eher zu einer Verbrauchskoagulopathie (Kasabach-Merritt-Sequenz) und damit zu einer Thrombozytopenie und einer Anämie kommen. ► Abb. 19.24 zeigt ein Steißbeinteratom mit einer überwiegend soliden Struktur und einer verstärkten Perfusion.

19.3 Zusammenfassung

Zusammenfassend kann die dopplersonografische Darstellung der Gefäßstopografie wichtige Hinweise zur Erkennung und Differenzierung von fetalen Fehlbildungen geben. Die „klassische“ Dopplersonografie mit Darstellung intravasaler Strömungsmuster und -geschwindigkeiten, z. B. des Ductus venosus, kann zur hämodynamischen Verlaufsbeobachtung der kardialen Volumenbelastung bei der Vena-Galen-Malformation oder beim fetalen Steißbeinteratom mit progredientem AV-Shunt eingesetzt werden und so die funktionelle fetale Echokardiografie ergänzen.

Literatur

- [1] Abele H, Starz S, Hoopmann M et al. Idiopathic polyhydramnios and postnatal abnormalities. *Fetal Diagn Ther* 2012; 32: 251–255
- [2] Achiron R, Gindes L, Kivilevitch Z et al. Prenatal diagnosis of congenital agenesis of the fetal portal venous system. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 34: 643–652
- [3] Achiron R, Kivilevitch Z. Fetal umbilical-portal-systemic venous shunt: in-utero classification and clinical significance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016; 47: 739–747
- [4] Berg C, Geipel A, Kamil D et al. The syndrome of left isomerism sonographic findings and outcome in prenatally diagnosed cases. *J Ultrasound Med* 2005; 24: 921–931
- [5] Cavoretto P, Molina F, Poggi S et al. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32: 769–783
- [6] Chaoui R, Heling K, Karl K. Ultrasound of the fetal veins part 1: the intrahepatic venous system. *Ultraschall Med* 2014; 35: 208–228
- [7] D'Antonio F, Pagani G, Familiari A et al. Outcomes associated with isolated agenesis of the corpus callosum: a meta-analysis. *Pediatrics* 2016; 138: pii: e20160445
- [8] Deprest J, Brady P, Nicolaides K et al. Prenatal management of the fetus with isolated congenital diaphragmatic hernia in the era of the TOTAL trial. *Semin Fetal Neonatal Med* 2014; 19: 338–348
- [9] Grivell RM, Andersen C, Dodd JM. Prenatal interventions for congenital diaphragmatic hernia for improving outcomes. *Cochrane Database Syst Rev* 2015; 27: CD008925
- [10] Gustapane S, Leombroni M, Khalil A et al. Systematic review and meta-analysis of persistent left superior vena cava on prenatal ultrasound: associated anomalies, diagnostic accuracy and postnatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016; 48: 701–708
- [11] Huisman TW, Gittenberger-de Groot AC, Wladimiroff JW. Recognition of a fetal subdiaphragmatic venous vestibulum essential for fetal venous Doppler assessment. *Pediatr Res* 1992; 32: 338–341
- [12] Jani J, Nicolaides KH, Keller RL et al. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30: 67–71
- [13] Jani JC, Nicolaides KH, Gratacos E et al. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 34: 304–310
- [14] Kagan KO, Berg C, Dufke A et al. Novel fetal and maternal sonographic findings in confirmed cases of Beckwith-Wiedemann syndrome. *Prenat Diagn* 2015; 35: 394–399
- [15] Kagan KO, Goelz R, Hamprecht K. Cytomegalovirusinfektion in der Schwangerschaft. *Gynäkologe* 2016; 49: DOI: 10.1007/s00129-016-3923-0
- [16] Kiserud T, Eik-Nes SH, Blaas HG et al. Foramen ovale: an ultrasonographic study of its relation to the inferior vena cava, ductus venosus and hepatic veins. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1992; 2: 389–396
- [17] Kiserud T, Hellevik LR, Eik-Nes SH et al. Estimation of the pressure gradient across the fetal ductus venosus based on Doppler velocimetry. *Ultrasound Med Biol* 1994; 20: 225–232
- [18] Kivilevitch Z, Gindes L, Deutsch H et al. In-utero evaluation of the fetal umbilical-portal venous system: two- and three-dimensional ultrasonic study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 34: 634–642
- [19] Maarse W, Bergé SJ, Pistorius L et al. Diagnostic accuracy of transabdominal ultrasound in detecting prenatal cleft lip and palate: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 35: 495–502
- [20] Maarse W, Rozendaal AM, Pajkrt E et al. A systematic review of associated structural and chromosomal defects in oral clefts: when is prenatal genetic analysis indicated? *J Med Genet* 2012; 49: 490–498
- [21] Mari G, Deter RL, Carpenter RL et al. Noninvasive diagnosis by Doppler ultrasonography of fetal anemia due to maternal red-cell alloimmunization. Collaborative Group for Doppler Assessment of the Blood Velocity in Anemic Fetuses. *N Engl J Med* 2000; 342: 9–14
- [22] Paladini D, Deloison B, Rossi A et al. Vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM) in the fetus. A retrospective analysis of perinatal prognostic indicators in a two-center series of 49 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016 Aug 12. doi: 10.1002/uog.17224. [Epub ahead of print]
- [23] Pashaj S, Merz E. Detection of fetal corpus callosum abnormalities by means of 3D ultrasound. *Ultraschall Med* 2016; 37: 185–194
- [24] Russo FM, Eastwood MP, Keijzer R et al. Lung size and liver herniation predict the need for extra corporeal membrane oxygenation but not pulmonary hypertension in isolated congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016 Jun 17. doi: 10.1002/uog.16000. [Epub ahead of print]
- [25] Viñals F, Ruiz P, Correa F et al. Two-dimensional visualization and measurement of the fetal optic chiasm: improving the counselling of antenatal diagnosis of agenesis of the septum pellucidum. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016; 48: 733–738
- [26] Voskamp BJ, Fleurke-Rozema H, Oude Rengerink K et al. Relationship of isolated single umbilical artery to fetal growth, aneuploidy and perinatal mortality: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 42: 622–628
- [27] Weichert J, Hartge D, Germer U et al. Persistent right umbilical vein: a prenatal condition worth mentioning? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37: 543–548
- [28] Wilhelm L, Borgers H. The "equals sign": a novel marker in the diagnosis of fetal isolated cleft palate. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 36: 439–444