

Zufallsdiagnose eines adulten atrioventrikulären Septumdefektes (AVSD) mittels CTA im Rahmen der präoperativen Abklärung

OPEN
ACCESS

Atrioventricular Septal Defect (AVSD) in a 44-Year-Old Male Incidentally Detected by CTA prior to Mitral Valve Surgery

Einleitung

Die Diagnosestellung eines atrioventrikulären Septumdefektes (AVSD) erfolgt in der Regel post-partum. Unser Fallbericht beschreibt eine sehr seltene späte adulte Diagnose eines AVSD, welcher als Zufallsbefund im Rahmen einer computertomografischen Angiografie (CTA) zur präoperativen Abklärung vor operativer Sanierung eines Mitralklappenitiums diagnostiziert wurde.

Fallbeispiel

Ein 44-jähriger männlicher Patient mit Trisomie 21, arterieller Hypertonie und hochgradiger Mitralklappeninsuffizienz (MI) wurde aufgrund progredienter klinischer Symptomatik (Dyspnoe und Leistungsschwäche) zur chirurgischen Sanierung des Mitralklappenitiums an unser Zentrum überwiesen. Die Diagnose der hochgradigen MI wurde mittels transthorakaler Echokardiografie (TTE) in einem externen Klinikum gestellt. Zur präoperativen Evaluierung der Zugangswege und zum Ausschluss vaskulärer Anomalien vor Herz-Lungen-Maschine wurde eine aorto-iliakale CTA mittels 128-Zeilen Dual-Source-CT (prospektive EKG-Triggerung im High-Pitch-Modus, Pitch-Faktor 3.2, jodhaltiges Kontrastmittel, Bolustriggerung: arterielle Phase, Bildrekonstruktion: 1 mm Schichtdicke, 0,7 mm Inkrement, iterativ) und eine transösophageale Echokardiografie (TEE) durchgeführt.

Die TEE bestätigte die hochgradige MI Grad III mit einem dysplastischen vorderen Segel (Typ 2 Carpentier, A1-Segment) und einem Spalt („Cleft“). Darüber hinaus wurde ein Riss von zwei anterioren Chordae tendinae festgestellt. Eine kontrastmittelunterstützte TEE ergab jedoch initial keinen sicheren Nachweis eines intrakardialen Shunts.

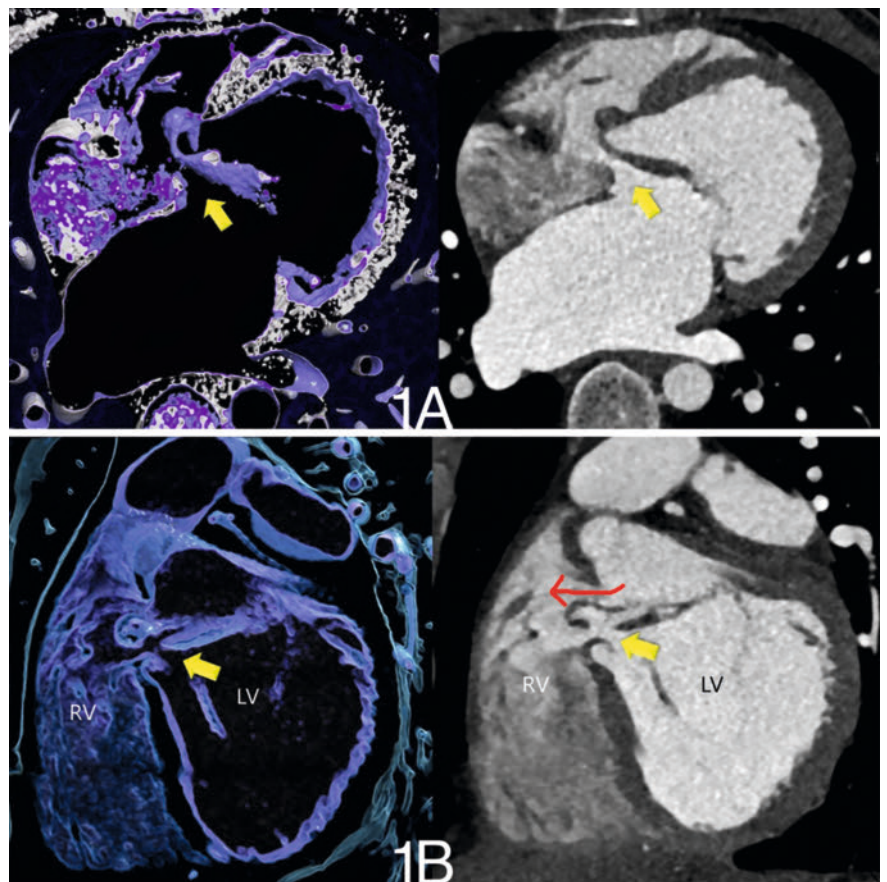
Die CTA zeigte einen Defekt im membranösen Ventrikelseptum, der den aortomitralen fibrösen Ring und das atriale Sep-

tum involvierte und somit als atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD) Typ A nach Rastelli klassifiziert wurde (► **Abb. 1A** und ► **Abb. 1B**). Die Planung der chirurgischen Operationstechnik wurde entsprechend den CTA-Ergebnissen modifiziert und ein Verschluss des AVSD zusätzlich zur Mitralklappenrekonstruktion geplant.

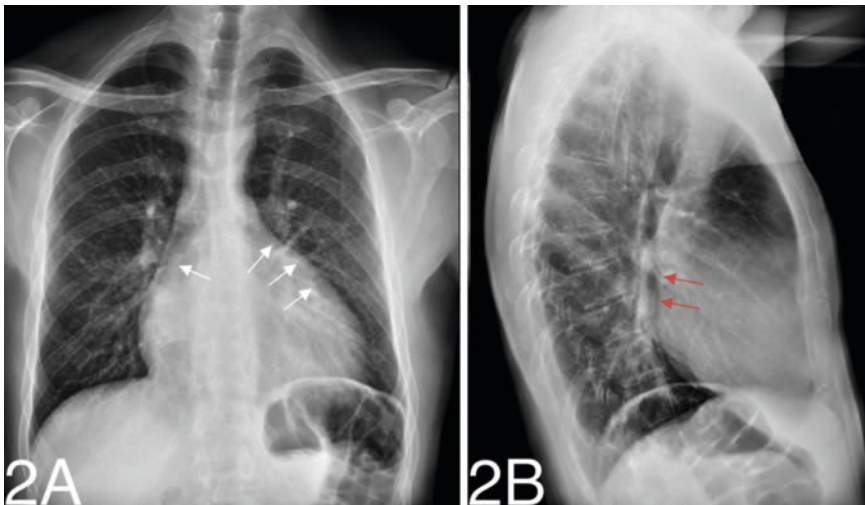
Präoperativ erfolgte eine Röntgenuntersuchung, die eine Vergrößerung des linken Herzohrs und des gesamten linken Herzrandes zeigte (► **Abb. 2A** und ► **Abb. 2B**),

passend zu einer hochgradigen Mitralklappeninsuffizienz.

Der AVSD wurde intraoperativ durch chirurgische Inspektion bestätigt. Folglich wurde eine Korrektur des kompletten AV-Kanals durch direkte Naht des Septum primum durchgeführt, und eine Patchaugmentation mittels Perikardpatch des anterioren Segels. Zusätzlich wurde die Mitralklappe rekonstruiert, drei künstliche Chordae zur Rekonstruktion des vorderen Segels implantiert und ein Annuloplastie-



► **Abb. 1 A** Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD): Die 4-Kammer-Ansicht (**1A**) zeigt den Defekt (gelbe Pfeile), der sowohl das ventrikuläre als auch das atriale Septum betrifft, dargestellt durch dünn-schichtige 3D-VRT (links) und MPR (rechts). Die entsprechende Kurzachse (**1B**) des AV-Kanals (gelber und roter Pfeil): Shunts auf atrialer als auch ventrikulärer Ebene mit Links-Rechts-Shunt (roter Pfeil). LV = linker Ventrikel. RV = rechter Ventrikel. Multiplanare Reformation (MPR) (rechts) und 3D VRT Darstellung (Dünnschicht) (links) zur Visualisierung für operative Planung.



► **Abb. 2 A** In der p.-a.-Aufnahme (**2A**) erkennt man eine Vorwölbung des linken Herzohrs (weiße Pfeile) und des gesamten linken Herzrandes. Die rechte Herzkontur imponiert gedoppelt (Vorhofkernschatten). **B** In der seitlichen Aufnahme (**2B**) wölbt sich der Herzhinterrand in den Retrokardialraum vor (rote Pfeile) – als Hinweis auf eine Vergrößerung des linken Vorhofs und Ventrikels. Somit weist das Röntgenbild indirekt auf das Vorliegen einer hochgradigen Mitralsuffizienz hin.

ring eingesetzt. Der Patient wurde ohne Komplikationen entlassen.

Diskussion

Atrioventrikulärer Septumdefekt, auch AV-Kanal und Endokardkissendefekt genannt, ist eine seltene embryonale kardiovaskuläre Fehlbildung, die etwa 4% bis 5% aller angeborenen Herzfehler ausmacht (Rao PS et al. F1000Research 2018; Rev-498). AVSD betreffen beide Geschlechter gleichermaßen und können das atriale, ventrikuläre oder atrioventrikuläre Septum betreffen. Chromosomenanomalien sind häufig mit AVSD assoziiert, wobei über 40% der Kinder mit Trisomie 21 (Down-Syndrom) betroffen sind (Craig B et al. Heart. 2006; 92(12):1879–85).

Typischerweise ist ein AVSD durch eine inkomplette Fusion der superioren und inferioren Endokardkissen während der 4. bis 5. Schwangerschaftswoche gekennzeichnet. AVSD werden primär in komplette und partielle Defekte unterteilt. Ein kompletter AVSD ist durch eine vollständig fehlende Fusion des superioren und inferioren endokardialen Kissens gekennzeichnet, welche zur Formation einer singulären AV-Klappe führt. Ein partieller Defekt weist häufig einen Spalt im anterioren Segel der Mitralklappe („Cleft“) auf.

Die Rastelli-Klassifikation unterteilt den AVSD in drei Typen (Rastelli G et al. Mayo Clin Proc. 1966; 41(5):296–308) basierend auf den Anhaftungen der Chordae tendinae: Bei Typ A (am häufigsten) sind die oberen Verbindungssegmente an dem linken Ventrikel angeheftet, bei Typ B an den rechten Ventrikel, und Typ C ist durch obere Brückensegmente ohne jegliche Chorda-Anhaftung gekennzeichnet.

Patienten mit AVSD zeigen typischerweise bereits umgehend oder einige Monate post-partum Symptome wie Dyspnoe, exzessives Schwitzen und eine fehlende Gewichtszunahme, aufgrund der kongestiven Herzinsuffizienz.

Die Diagnose eines AVSD, insbesondere bei Säuglingen, erfolgt typischerweise durch Echokardiogramme (Baumgartner H et al. Eur Heart J. 2020; 2(6):563–645). Ein Röntgenbild des Brustkorbs kann eine Vergrößerung des rechten Herzens mit möglicherweise akzentuierten pulmonalen Gefäßstrukturen zeigen. Ein MRT oder eine CTA können als zusätzliche diagnostische Modalitäten eingesetzt werden, insbesondere bei unklarer Diagnose durch Echokardiografie, einschließlich 3D-Bildnachverarbeitung, und zum Ausschluss zusätzlicher vaskulärer Anomalien. In unserem Fall war die Visualisierung des AVSD im Rahmen der TEE aufgrund eines dysplastischen prolabierenden Segels er-

schwert. Der AVSD konnte eindeutiger mittels CTA veranschaulicht werden.

Eine frühzeitige Erkennung und Intervention sind entscheidend für das optimale Management von Personen mit AV-Kanaldefekten, angesichts der damit verbundenen Komplikationen und der potenziellen Auswirkungen auf die gesamte Herzfunktion. Die Behandlung eines AVSD umfasst normalerweise die chirurgische Korrektur des Defekts mittels eines einzelnen oder doppelten Patches. Die Operationstechnik kann je nach verschiedenen Faktoren, wie der Art des Defekts und anderen assoziierten kongenitalen Malformationen variieren.

Schlussfolgerung

Unser Fall hebt den Vorteil der multimodalen Bildgebung bei komplexen angeborenen Vitien wie AVSD und den additiven Wert der CTA hervor. Eine späte Diagnose im Erwachsenenalter als Zufallsbefund im Rahmen einer CTA ist sehr selten, jedoch entscheidend für das weitere Procedere. Grundkenntnisse über die Darstellung eines AVSD in der CTA sind daher für alle praktizierenden Radiologen von großer Bedeutung.

Key points

- Der AVSD ist eine seltene kongenitale Malformation und wird in der Regel im Neugeborenenalter diagnostiziert.
- Eine späte Diagnose als Zufallsbefund im Rahmen einer CT-Angiografie wie in unserem Fall ist sehr selten.
- Die CT-Angiografie stellt eine additive bildgebende Modalität in der Diagnostik komplexer kongenitaler Vitien dar.

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Autorinnen/Autoren

Pietro Giacomo Lacaíta¹, Gerlig Widmann, Gudrun Feuchtnr

Radiology, Medical University of Innsbruck, Innsbruck, Austria

Korrespondenzadresse

Prof. Gudrun Feuchtner

Radiology
Medical University of Innsbruck
Anichstrasse 20
6020 Innsbruck
Austria
gudrun.feuchtner@i-med.ac.at

Bibliografie

Rofo

DOI 10.1055/a-2500-3946

ISSN 1438-9029

© 2024. The Author(s).

This is an open access article published by Thieme under the terms of the Creative Commons Attribution-NonDerivative-NonCommercial-License, permitting copying and reproduction so long as the original work is given appropriate credit. Contents may not be used for commercial purposes, or adapted, remixed, transformed or built upon. (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

