

Aus der  
Klinik für Strahlenheilkunde  
der Medizinischen Fakultät Charité - Universitätsmedizin Berlin

DISSERTATION

**Kernspintomographische Ventrikelvolumetrie und - funktionsanalyse bei der kongenital korrigierten Transposition der großen Arterien als Beispiel für einen druckbelasteten rechten Systemventrikel**

zur Erlangung des akademischen Grades  
Doctor medicinae (Dr.med.)

vorgelegt der Medizinischen Fakultät Charité  
Universitätsmedizin - Berlin

von Antje Fleischer

aus Aschersleben

Gutachter: 1. Prof. Dr. med. M. Gutberlet  
2. Prof. Dr. med. F. Berger  
3. Prof. Dr. med. St. Miller

Datum der Promotion: 21.11.2008

# Inhaltsverzeichnis

## Titel

<b>Inhaltsverzeichnis.....</b>	<b>3</b>
<b>Abkürzungsverzeichnis.....</b>	<b>8</b>
<b>1. Einleitung.....</b>	<b>10</b>
1.1 Rolle der Magnetresonanztomographie in der Bildgebung kongenitaler Vitien.....	10
1.2 Relevante MR-Techniken in der kardialen Bildgebung.....	11
1.3 Die Transposition der großen Arterien (TGA).....	15
1.3.1 Allgemeines zur Transposition der großen Arterien.....	15
1.3.2 Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (L-TGA).....	16
1.3.3 Komplette Transposition der großen Arterien (D-TGA).....	25
<b>2. Herleitung der Aufgabenstellung.....</b>	<b>32</b>
<b>3. Material und Methoden.....</b>	<b>36</b>
3.1 Patienten und Probanden.....	36
3.1.1 Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA.....	36
3.1.2 Patienten mit einer kompletten TGA nach Vorhofumkehroperation (Z.n. Senning-/Mustard-OP).....	37
3.1.3 Herzgesunde Probanden.....	38
3.2 Durchführung der MRT.....	39
3.3 Auswertung der MRT.....	40
3.3.1 Bestimmung der Parameter EDV, ESV, SV und EF.....	40

3.3.2	Bestimmung der Muskelmasse .....	44
3.3.3	Beurteilung der Septumbewegung.....	45
3.4	Statistische Analysen der MRT-Daten.....	46
<b>4.</b>	<b>Ergebnisse.....</b>	<b>48</b>
4.1	Demographische Daten.....	48
4.1.1	Altersverteilung.....	48
4.1.2	Geschlechterverteilung.....	50
4.2	Gruppenvergleiche der volumetrischen Parameter.....	51
4.2.1	Volumetrie des rechten Ventrikels.....	51
4.2.1.1	Rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion (RV-EF).....	51
4.2.1.2	Rechtsventrikuläres enddiastolisches Volumen (RV-EDV).....	53
4.2.1.3	Rechtsventrikuläres endsystolisches Volumen (RV-ESV).....	54
4.2.1.4	Rechtsventrikuläres Schlagvolumen (RV-SV).....	56
4.2.1.5	Rechtsventrikuläre Muskelmasse (RV-MM).....	57
4.2.2	Volumetrie des linken Ventrikels.....	59
4.2.2.1	Linksventrikuläre Ejektionsfraktion (LV-EF).....	59
4.2.2.2	Linksventrikuläres enddiastolisches Volumen (LV-EDV).....	60
4.2.2.3	Linksventrikuläres endsystolisches Volumen (LV-ESV).....	61
4.2.2.4	Linksventrikuläres Schlagvolumen (LV-SV).....	61
4.2.2.5	Linksventrikuläre Muskelmasse (LV-MM).....	63
4.2.3	Muskelmasse des interventrikulären Septums (IVS-MM).....	65
4.2.4	Vergleich des rechten Ventrikels der L-TGA-Patienten mit dem linken Ventrikel des Normkollektivs.....	66
4.2.5	Vergleich des linken Ventrikels der L-TGA-Patienten mit dem rechten Ventrikel des Normkollektivs.....	68
4.3	Zusammenfassender Vergleich der volumetrischen Parameter der L-TGA-Patienten .....	70
4.3.1	RV-EF und LV-EF der L-TGA-Patienten.....	70
4.3.2	RV-EDV und LV-EDV der L-TGA-Patienten.....	71

4.3.3	RV-ESV und LV-ESV der L-TGA-Patienten.....	72
4.3.4	RV-SV und LV-SV der L-TGA-Patienten.....	73
4.3.5	RV-MM und LV-MM der L-TGA-Patienten.....	73
4. 4	Einfluss des Alters, der kardialen Begleitfehlbildungen und der Trikuspidalinsuffizienz auf die RV-EF der L-TGA-Patienten .....	75
4.4.1	Zusammenhang zwischen Alter und RV-EF bei den L-TGA-Patienten.....	76
4.4.2	Zusammenhang zwischen kardialen Begleitfehlbildungen und RV-EF bei den L-TGA-Patienten.....	76
4.4.3	Zusammenhang zwischen Trikuspidalinsuffizienz und RV-EF bei den L-TGA-Patienten .....	77
4.5	Korrelationen zwischen den rechtsventrikulären Parametern der TGA-Patienten.....	79
4.5.1	Korrelation zwischen RV-MM und RV-EF bei den TGA-Patienten.....	79
4.5.1.1	Korrelation zwischen RV-MM und RV-EF bei den L-TGA-Patienten .....	79
4.5.1.2	Korrelation zwischen RV-MM und RV-EF bei den D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation.....	79
4.5.2	Korrelation zwischen RV-MM und RV-EDV bei den TGA-Patienten.....	80
4.5.2.1	Korrelation zwischen RV-MM und RV-EDV bei den L-TGA-Patienten .....	80
4.5.2.2	Korrelation zwischen RV-MM und RV-EDV bei den D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation.....	81
4.5.3	Korrelation zwischen RV-EDV und RV-EF bei den TGA-Patienten .....	82
4.5.3.1	Korrelation zwischen RV-EDV und RV-EF bei den L-TGA-Patienten .....	82
4.5.3.2	Korrelation zwischen RV-EDV und RV-EF bei den D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation.....	82
4.5.4	Korrelation zwischen RV-EF und LV-EF bei den TGA-Patienten.....	83
4.5.4.1	Korrelation zwischen RV-EF und LV-EF bei den L-TGA-Patienten.....	83
4.5.4.2	Korrelation zwischen RV-EF und LV-EF bei den D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation.....	84

<b>5.</b>	<b>Diskussion.....</b>	<b>85</b>
5.1	Demographische Daten.....	85
5.2	Ergebnisbeurteilung der Ventrikelvolumetrie und - funktionsanalyse.....	86
5.2.1	Volumetrie des rechten Ventrikels.....	86
5.2.1.1	Bewertung und Vergleich von EF, EDV, ESV, SV und MM des rechten Ventrikels der L-TGA-Patienten.....	86
5.2.1.2	Einfluss des Alters auf die RV-EF der L-TGA-Patienten .....	95
5.2.1.3	Einfluss der Trikuspidalinsuffizienz auf die RV-EF und das RV-EDV der L-TGA-Patienten.....	96
5.2.1.4	Einfluss der kardialen Begleitfehlbildungen auf die RV-EF der L-TGA-Patienten.....	98
5.2.1.5	Einfluss der paradoxen Septumbewegung auf die RV-EF der TGA-Patienten .....	99
5.2.2	Volumetrie des linken Ventrikels.....	103
5.2.3	Muskelmasse des interventrikulären Septums.....	108
5.3	Beurteilung der Korrelationen zwischen den rechtsventrikulären Parametern bei den TGA-Patienten.....	109
5.3.1	Korrelation zwischen RV-MM und RV-EF sowie zwischen RV-MM und RV-EDV bei den TGA-Patienten.....	109
5.3.2	Korrelation zwischen RV-EDV und RV-EF bei den TGA-Patienten.....	110
5.4	Limitation der Studie.....	111
<b>6.</b>	<b>Zusammenfassung.....</b>	<b>112</b>
<b>7.</b>	<b>Literaturverzeichnis.....</b>	<b>115</b>
<b>8.</b>	<b>Danksagung.....</b>	<b>136</b>
<b>9.</b>	<b>Eidesstattliche Erklärung .....</b>	<b>137</b>
<b>10.</b>	<b>Lebenslauf .....</b>	<b>138</b>

## Abkürzungsverzeichnis

ACE	Angiotensin Converting Enzyme
ASD	Vorhofseptumdefekt
AV	atrio-ventrikulär
BSA	body surface area (Körperoberfläche)
bzw.	beziehungsweise
FFE	Fast-Field-Echo
d.h.	dass heisst
D-TGA	Dextro-Transposition der großen Arterien (komplette Transposition der großen Arterien)
EKG	Elektrokardiogramm
GE	Gradientenecho
2 KB	2-Kammerblick
3 KB	3-Kammerblick (RVOT)
4 KB	4-Kammerblick
EDV	enddiastolisches Volumen
EF	Ejektionsfraktion
ESV	endsystolisches Volumen
IVS	interventrikuläres Sepum
LPA	linke Pulmonalarterie
L-TGA	Levo-Transposition der großen Arterien (kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien)
LV	linker Ventrikel / linksventrikulär
mgc Bf	mit geringfügigen kardialen Begleitfehlbildungen
mhrc Bf	mit hämodynamisch relevanten kardialen Begleitfehlbildungen

MAX	Maximum
MIN	Minimum
MM	Muskelmasse
MM gesamt	Gesamtmuskelmasse (Muskelmasse freie Wand des Ventrikels plus Muskelmasse interventrikuläres Septum)
MM frei	Muskelmasse der freien Wand des Ventrikels
MRT	Magnetresonanztomographie
MW	Mittelwert
N	Anzahl
ohrc Bf	ohne hämodynamisch relevante kardiale Begleitfehlbildungen
OP	Operation
p	probability
PAH	pulmonalarterielle Hypertonie
PFO	persistierendes Foramen ovale
PS	Pulmonalstenose
r	Korrelationskoeffizient nach Pearson
RV	rechter Ventrikel / rechtsventrikulär
SE	Spinecho
SPIR	Spectral Presaturation by Inversion Recovery
SSFP	Steady State Free Precession
STDABW	Standardabweichung
STIR	Short Tau Inversion Recovery
SV	Schlagvolumen
RPA	rechte Pulmonalarterie
RVOT	right ventricular outflow tract / rechtsventrikulärer Ausflusstrakt

TI	Trikuspidalinsuffizienz
TOF	Tetralogy of Fallot/ Fallot'sche Tetralogie
VCI	Vena cava inferior
VCS	Vena cava superior
VSD	Ventrikelseptumdefekt
z. B.	zum Beispiel
Z .n.	Zustand nach

## **1. Einleitung**

### **1.1 Rolle der Magnetresonanztomographie in der Bildgebung kongenitaler Vitien**

Angeborene Herz - und Gefäßfehler zählen mit 0,4 bis 1 % zu den häufigsten schwerwiegenden Organfehlbildungen. In Deutschland werden pro Jahr etwa 6500 Kinder mit einem Herzfehler geboren. Aufgrund verbesserter diagnostischer und therapeutischer Möglichkeiten ist die Lebenserwartung dieser Patienten deutlich angestiegen. Von den im Deutschen Herzzentrum Berlin jährlich etwa 1200 stationär und 3000 ambulant betreuten Patienten mit einem angeborenen Herzfehler befinden sich schon jetzt nahezu ein Drittel im Erwachsenenalter.

Die bildgebende Diagnostik stützt sich primär auf die Echokardiographie, welche ein überall verfügbares kostengünstiges Verfahren mit kurzer Untersuchungsdauer darstellt. Allerdings ist die Qualität stark abhängig von den Schallbedingungen und von der Erfahrung des Untersuchers. Viele angeborene Vitien bedingen eine pathologische Konfiguration und eine von der Norm abweichende Lage der Ventrikel, was die echokardiographische Beurteilbarkeit einschränken kann.

In den letzten 10 Jahren hat die kardiale Magnetresonanztomographie (MRT) in der Routinediagnostik angeborener Herzfehler zunehmende Bedeutung erlangt. Für die Untersuchung komplexer Herzanomalien eignet sich die MRT hervorragend, denn die Thoraxorgane können ohne Einschränkung in jeder gewünschten Schichtorientierung untersucht und Bildrekonstruktionen auf der Basis dreidimensionaler Datensätze durchgeführt werden. Mit der MRT gelingt eine vom Untersucher unabhängige valide und reproduzierbare Darstellung, die Grundlage einer präzisen Analyse ist (Jauhiainen 2002); (Marcu 2006); (Pattynama 1995).

Neben der morphologischen Herzanalyse bietet dieses Verfahren zudem die Möglichkeit, nichtinvasiv funktionelle Parameter wie Ventrikelgröße und -funktion, Muskelmasse, Flussgeschwindigkeiten und Flussvolumina quantitativ zu bestimmen und weitere Daten wie zum Beispiel Shuntvolumina daraus rechnerisch zu ermitteln. Die Volumetrie und Funktionsanalyse des Ventrikels mit der MRT gilt heute als Goldstandard (Vogel 1997). Auch in der Diagnostik von Herzklappenerkrankungen kommt die MRT zum Einsatz. Stenosen und Insuffizienzen können bildmorphologisch erfasst und durch Flussmessungen quantifiziert sowie

Klappenöffnungsflächen dargestellt und gemessen werden (Gutberlet 2001). In vielen kardiologischen Kliniken ist die MRT heute wesentlicher Bestandteil der Vitalitäts - und Ischämiediagnostik und zunehmend wird sie auch in der Diagnostik der Myokarditis angewandt (Abdel-Aty 2007).

Außerdem lässt die MRT eine exaktere Gewebecharakterisierung zu als die meisten anderen bildgebenden Methoden und sie ist bei der nichtinvasiven Darstellung der großen thorakalen Gefäße überlegen (Didier 1999); (Marcu 2006).

Generell ist die fehlende Strahlenexposition bei der MRT hervorzuheben, ein wichtiger Aspekt gerade bei der Untersuchung von Kindern und Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern, bei denen häufig lebenslange Kontrollen erforderlich sind. So können beispielsweise postoperative Veränderungen zuverlässig und nichtinvasiv diagnostiziert werden (Roest 1999). Die MRT liefert wertvolle und zuverlässige Informationen über Veränderungen im Verlauf und bildet in vielen Fällen die Grundlage für die Planung von Herzkatheterinterventionen oder operativen Eingriffen (Babu-Narayan 2007).

Mit der weiteren Verbesserung der Bildqualität und der Verkürzung der Untersuchungsdauer, beispielsweise durch Zunahme der Gradientenstärken, Verbesserung der EKG - Triggerung und Einführung neuer Techniken zur Reduzierung von Atemartefakten wird die Magnetresonanztomographie als ergänzendes Verfahren zur Echokardiographie einen immer höheren Stellenwert auch in der Kinderkardiologie erlangen (Heatlie 2004).

## **1.2 Relevante MR-Techniken in der kardialen Bildgebung**

Als Basistechniken für die Evaluierung der Herzmorphologie dienen nach wie vor T1-gewichtete Spin-Echo-(SE-)Sequenzen oder als beschleunigte Variante die Turbo-Spin-Echo-(TSE-)Sequenzen sowie die Gradientenecho-(GE-) Sequenzen. Die erstgenannten Sequenzen kommen dabei meist als „black-blood“-Sequenzen zum Einsatz, weil hier zusätzlich durch eine doppelte Inversion der Magnetisierung das Signal von fließendem Blut unterdrückt wird, wodurch sich dieses schwarz darstellt. Der Black-Blood-Puls wird auch zur Darstellung der großen Gefäße eingesetzt. Nachteil dieser Sequenz sind Flussartefakte, die in Abhängigkeit von den

lokalen Blutverhältnissen insbesondere wandnah oder zwischen den Trabekeln oder im Apexbereich auftreten können.

Zur Verstärkung des T1-Kontrastes kann ein  $180^\circ$  Vorpuls (Inversionsimpuls) eingesetzt werden. Die Stärke des T1-Kontrastes kann durch den Abstand des Inversionspulses zum Anregungspuls, die sogenannte Inversionszeit (TI) so ausgewählt werden, dass die Magnetisierung eines Gewebes bei der Anregung und damit das entsprechende Signal gleich null ist. Eine kurze TI-Zeit ermöglicht die Unterdrückung des Fettsignals (z.B. bei der STIR-Sequenz). Der Inversionspuls kann mit allen Basissequenzen kombiniert werden. Die Unterdrückung des Fettsignals kann auch durch einen frequenzselektiven  $90^\circ$ -Vorpuls erzielt werden (SPIR-Sequenz). Die Kombination aus Fettsättigung, Black-Blood-Puls und einer T2 gewichteten Spinechosequenz ermöglicht die Darstellung myokardialer Ödeme, welche beispielsweise bei einem frischen Myokardinfarkt oder bei einer Myokarditis auftreten können (Abdel-Aty 2007). Außerdem nutzt man die fettgesättigten Sequenzen in Kombination mit einer 2D - oder 3D - Gradientenechosequenz nach intravenöser Kontrastmittelapplikation zur Unterdrückung des Myokardsignals bei der Narbendarstellung („delayed enhancement“ oder „late enhancement“).

Die Grundlage für die Funktionsanalyse des Herzens bilden die Gradientenechosequenzen, die mit einer kurzen Repetitionszeit zwischen den Anregungen auskommen. Seit Ende der Neunziger Jahre werden weiterentwickelte hochleistungsfähige SSFP- (Steady State Free Precession-) Gradientenechosequenzen eingesetzt, welche sich von den herkömmlichen GE-Sequenzen durch einen besseren Kontrast zwischen Myokard und Blutvolumen auszeichnen. Die Multislice-Multiphasenakquisition zur Bestimmung der Ventrikelfunktion beruht auf schnellen GE-Sequenzen. Es werden statische 2D-Bilder vom Herzen und den großen Gefäßen (multislice) zu verschiedenen Zeitpunkten des Herzzyklus aufgenommen (multiphase). Man erhält eine Sammlung parallel zueinander gelegener Schichten, welche jeweils bewegt, z.B. als „Endlosschleife“ betrachtet werden können (Cine-Sequenzen). Die MRT-Bilder entstehen somit im Gegensatz zur Echokardiographie nicht aus einem Herzzyklus (in „real time“), sondern aus den Daten mehrerer Zyklen. Wurden diese früher über mehrere Herzschläge bei kontinuierlicher Atmung ermittelt, kann durch die Reduktion der Aufnahmedauer diese Akquisition heute in Atemanhaltetechnik mit guter Qualität erfolgen (Atkinson 1991).

Weitere in der kardialen Bildgebung zum Einsatz kommende Sequenzen wie die Phasenkontrasttechnik zur Ermittlung von Flussgeschwindigkeiten und -volumina, die „Time-of-flight“-Magnetresonanztomographie (MRA) oder die kontrastmittelgestützte 3D-MRA zur Darstellung von Gefäßen seien hier nur erwähnt.

Bei den konventionellen MR-Verfahren erfolgt eine sequenzielle Datenakquisition, d.h. pro Zeitintervall kann nur ein Bilddatenpunkt oder eine Bilddatenlinie aufgenommen werden, was eine weitere Optimierung limitiert. Aus diesem Grunde sind in den letzten Jahren verschiedene neue Methoden entwickelt worden, die in die meisten bereits bestehenden MR-Techniken integriert werden können. Eine weit verbreitete Methode zur Beschleunigung der Bildakquisition ist die parallele Bildgebung. Hierbei werden die Bilddaten parallel oder teilweise parallel aufgenommen (Pruessmann 2001); (Sodickson 1997). Durch den Einsatz der parallelen MRT können heute schon Raten von 10-30 Bildern pro Sekunde erreicht werden, was insbesondere für die Untersuchung von bewegten Körperstrukturen von entscheidendem Vorteil ist.

Das parallele MR-Verfahren basiert auf dem Einsatz einer Vielzahl von Empfangsspulen, welche gemeinsam ein bestimmtes Untersuchungsfeld abdecken. Die unterschiedlichen räumlichen Sensitivitäten der Einzelspulen werden zur Ortskodierung verwendet. Durch das unterschiedliche „Sehen“ des Objektes werden verschiedene Ortsinformationen gewonnen. Das Gesamtbild wird dann aus den unterschiedlichen Einzelspulenbildern zusammengesetzt. Es wird nur jede zweite oder dritte Datenzeile aufgenommen. Durch die Verdopplung beziehungsweise Verdreifachung des Abstands gemessener Datenlinien im k-Raum kann die Messung um den entsprechenden Reduktionsfaktor  $R$  beschleunigt werden, allerdings wird aber auch der Abbildungsbereich (Field of view) entsprechend verringert, so dass es bei größeren Objekten zu Einfaltungsartefakten kommen kann. Mit speziellen Rekonstruktionsmethoden können die Einfaltungen unter Zuhilfenahme der räumlichen Information aus den Einzelspulen rückgängig gemacht werden. Im Ergebnis kann die Anzahl der Phasenkodierschritte verringert und dadurch eine Messzeitverkürzung erreicht werden.

Eine besondere Problematik in der Herzbildgebung stellen die ausgeprägten Bewegungsartefakte dar, die bei der Anwendung der konventionellen Sequenzen auftreten können, da das Herz zum einen seiner eigenen Pulsationsbewegung und zum anderen der Atembewegung ausgesetzt ist. Spezielle Techniken und adaptierte Standardsequenzen minimieren die Artefaktursachen. So wird das EKG-Signal ausgenutzt, um die Datenakquisition zu steuern. Bei der EKG-Triggerung erfolgt die Messung mit einem gewissen zeitlichen Abstand, dem „trigger delay“, zur R-Zacke. Die TR-Zeit der Einzelechosequenz wird beeinflusst durch das „trigger delay“ und die Länge des RR-Intervalls. So können Einzelschichten auf vorher definierte Phasen des Herzzyklus, z.B. auf die Enddiastole oder Endsystole getriggert werden. Diese Daten aus unterschiedlichen Herzzyklen werden dann zusammengefügt. Beim EKG-Gating werden Aufnahmen zu verschiedenen Phasen eines Herzzyklus aufgenommen. Bei der Sonderform des retrospektiven Gatings wird das EKG kontinuierlich aufgenommen, gespeichert und die akquirierten Bilder erst bei der Rekonstruktion den einzelnen Phasen des Herzzyklus zugeordnet.

Wichtig ist grundsätzlich ein gutes EKG-Signal. In diesem Zusammenhang muss darauf hingewiesen werden, dass sich durch den magnetohydrodynamischen Effekt (MHD) die EKG-Ableitung im MRT-Gerät verändern kann. Darum ist ein im MRT abgeleitetes EKG bezüglich der ST-Streckenbeurteilung diagnostisch nicht aussagekräftig.

In seltenen Fällen, beispielsweise bei Vorliegen bestimmter Herzrhythmusstörungen, ist eine adäquate EKG-Ableitung nicht zu erzielen. In diesem Falle kann die Pulsoxymetrie eingesetzt werden. Die Messung erfolgt hierbei mit einem Infrarotsensor an der Fingerbeere oder den Fussendgliedern. Meist können auch so verwertbare morphologische und funktionelle Untersuchungen durchgeführt werden. Zur Eliminierung von Atemartefakten werden in der Regel Atemanhaltetechniken eingesetzt, welche eine gute Patientencompliance voraussetzen. Können diese Techniken nicht angewandt werden, z.B. bei zu langer Messdauer, kommen alternativ andere Verfahren wie die Datenmittelung oder die Navigatortechnik in Frage.

### **1.3 Die Transposition der großen Arterien (TGA)**

An einer Transposition der großen Arterien leiden 5 -7 % aller Patienten mit einer angeborenen Herz- und Gefäßmissbildung. Nach den rechtsostruktiven Vitien wie beispielsweise der Pulmonalstenose oder -atresie oder der Fallot'schen Tetralogie stellt dieser Herzfehler die zweithäufigste Gruppe der zyanotischen Vitien dar (Samanek 1999). Circa 25 % der Neugeborenen mit einem zyanotischen Vitium haben eine TGA.

#### **1.3.1 Allgemeines zur Transposition der großen Arterien**

Die Transposition der großen Arterien ist eine angeborene Anomalie des Herzens, bei der die Aorta aus dem rechten Ventrikel und der Truncus pulmonalis aus dem linken Ventrikel entspringt. Die Bezeichnung TGA lässt sich auf eine Vielzahl von Krankheitsbildern anwenden (Kirklin 2003); (Lange 2001); (Meisner 1991).

Schon im Jahre 1797 wurde von Baillie die Anatomie einer Fehlstellung der großen Arterien beschrieben (Baillie 1797). Der Begriff Transposition wurde vermutlich erstmalig von J. R. Varre im Jahr 1814 verwendet (Varre 1814). Lange Zeit bezeichnete man viele Missbildungen mit einem fehlerhaften Abgang der Aorta als Transposition, ohne dass die Ventrikelverbindung berücksichtigt wurde. Erst in den Siebziger Jahren des letzten Jahrhunderts wurde der Begriff „Transposition“ im Sinne einer ventrikuloarteriellen Diskordanz neu definiert (Van Praagh 1971). Später erfolgte eine Einschränkung dieses Begriffes, indem Fehlbildungen mit einem singulären Ventrikel oder Atresien der Trikuspidal- oder Mitralklappe ausgeschlossen wurden. Dem Fehlbildungskomplex der TGA werden heute nur diejenigen Formen zugeordnet, bei denen 2 identifizierbare durch ein interventrikuläres Septum getrennte Einflussbahnen und 2 getrennte durchgängige Atrioventrikularklappen nachweisbar sind (Kirklin 2003).

Ursache einer Transposition ist eine fehlerhafte Rotation bei der Entwicklung des embryonalen Ausflusstraktes. Um die 5. Woche entstehen Pulmonalarterie und Aorta durch die Septierung des Truncus arteriosus und des Conus cordis. Normalerweise bildet sich hierbei eine spiralig gedrehtes Septum aus. Als Folge überkreuzen sich pulmonaler und systemarterieller Blutleiter. Bleibt die Rotation aus, entstehen zwei parallel verlaufende Gefäße und es präsentiert sich das typische Bild einer

Transposition der großen Arterien (Langman 1989). Als Ursache diskutiert man eine anomale infundibuläre Rotation oder ein fehlerhaftes aortopulmonales Septum (Marino 2002) Die genaue Ätiologie dieser Fehlentwicklung ist bislang noch nicht vollständig geklärt. So werden z.B. bestimmte Teratogene (Amphetamine, Thalidomid) oder ein mütterlicher Diabetes mit der TGA in Zusammenhang gebracht. Eine Vielzahl von kardialen Begleitfehlbildungen können mit der TGA vergesellschaftet sein. Mit 20-30% ist der Ventrikelseptumdefekt am häufigsten nachweisbar, es folgen Obstruktionen des pulmonalen Ausflusstraktes mit etwa 6-7 % bzw. bis zu 30 % bei zusätzlich vorhandenem VSD. Häufig finden sich auch Dysplasien oder Verlagerungen der Klappen, insbesondere der Trikuspidalklappe (Kirklin 2003); (Lange 2001); (Meisner 1991). Seltener sind Fehlbildungen der Gefäße, beispielsweise Lungenvenenfehlmündungen, Aortenklappenanomalien oder Aortenisthmusstenosen (Brandao 2004); (Kirklin 2003). Außerdem ist unmittelbar nach der Geburt bei ca. 50 % der Kinder mit einer TGA ein offener Ductus arteriosus botalli vorhanden, der sich jedoch in den meisten Fällen bis zum Ende des ersten Monats spontan verschliesst (Waldmann 1977).

In 7,6 % ist die TGA assoziiert mit extrakardialen Anomalien, in nur 0,5 % mit chromosomalen Anomalien (Piacentini 2005); (Marino 2002). Die Transposition kann im Rahmen von Heterotaxiesyndromen auftreten.

Bei der einfachen TGA sind Jungen mit etwa 3:1 häufiger betroffen als Mädchen. Hingegen liegt bei den komplexen Formen der TGA diese ungleiche Geschlechterverteilung nicht vor.

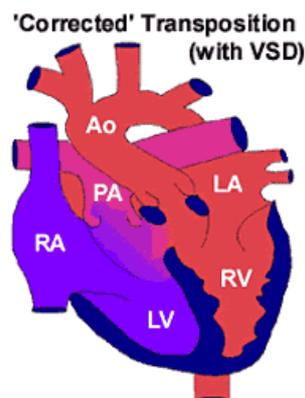
Es werden zwei Hauptformen der Transposition der großen Arterien unterschieden, die kongenital korrigierte TGA (L-TGA) und die komplette TGA (D-TGA). Sie sollen in folgenden Kapiteln beschrieben werden.

### **1.3.2 Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (L-TGA)**

Die kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (L-TGA) ist ein sehr seltener Herzfehler (< 1 % aller kongenitalen Vitien). Erstmals wurde sie von Rokitsky im Jahre 1875 beschrieben. Die Prävalenz einer isolierten L-TGA ohne assoziierte begleitende Fehlbildungen wird zwischen 0,43 und 0,57 angegeben.

(Bjarke 1976); (Fyler1980). Im Gegensatz zur kompletten TGA (D-TGA) handelt es sich nicht um ein zyanotisches Vitium.

Bei der kongenital korrigierten TGA sind die Vorhöfe normal lokalisiert. Das sauerstoffarme systemvenöse Blut gelangt über Vena cava superior und inferior in den rechten Vorhof. Dieser ist mit einem anatomisch linken Ventrikel verbunden, aus welchem die Pulmonalarterie entspringt. Das sauerstoffreiche pulmonalvenöse Blut gelangt über die Lungenvenen in den linken Vorhof und von dort in den anatomisch rechten Ventrikel, welcher die transpositionierte Aorta speist. Bei der kongenital korrigierten TGA liegt also eine atrioventrikuläre und eine ventrikuloarterielle Diskordanz vor. Entsprechend der Inversion der Ventrikel sind auch die ihnen zugehörigen AV-Klappen vertauscht, d.h. die Trikuspidalklappe befindet sich zwischen linkem Vorhof und anatomisch rechtem Ventrikel und die Mitralklappe zwischen rechtem Vorhof und anatomisch linkem Ventrikel. Ursprung, Aufzweigung und Verlauf der Koronarien entsprechen der Ventrikelinversion und der Transpositionsstellung der großen Arterien (Hombach 2005).



**Abb. 1:** Grafische Darstellung einer kongenital korrigierten TGA ( L-TGA) mit VSD  
(aus: [www.rch.org.au/emplibrary/cardiology](http://www.rch.org.au/emplibrary/cardiology))

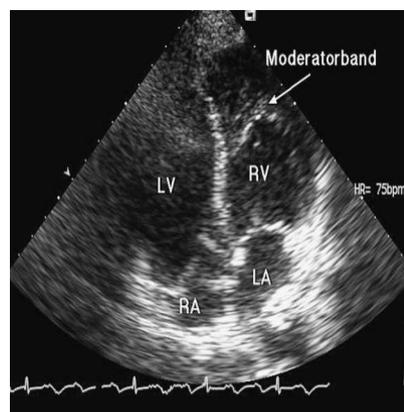
Die transthorakale Echokardiographie bildet bei dieser Anomalie die Basis für die Diagnosestellung. Typisch ist die „side-by-side“ Stellung der großen Gefäße, welche sich nicht wie normalerweise überkreuzen, sondern parallel verlaufen.

Bei der mit 85 % am weitesten häufigsten auftretenden „klassischen“ kongenital korrigierten TGA bei Situs solitus befindet sich die Aortenwurzel links und ventral des Pulmonalishauptstammes. Daraus leitet sich die Begrifflichkeit L-(levo-)TGA ab (Van Praagh 1991). Gewöhnlich liegt der anatomisch linke Ventrikel auf der rechten Seite. Er zeigt eine feine Trabekulierung bei kräftigen Papillarmuskeln und eine glatte

Septumwand. Der auf der linken Seite gelegene anatomisch rechte Ventrikel ist durch die meist dreieckige Form seines Hohlraums und sein grobes Trabekelwerk identifizierbar. Ein weiteres typisches Charakteristikum ist die Trabecula septomarginalis, welche auch als Moderatorband bezeichnet wird bzw. in dieses übergeht. Es handelt sich um eine muskuläre Struktur, die von der anterioren Wand des rechten Ventrikels zum interventrikulären Septum zieht (Anderson 1982).

Rechts- und linksventrikulärer Ausflusstrakt liegen ebenfalls parallel zueinander. Das interventrikuläre Septum zeigt oft eine Steilstellung. Häufig findet sich auch eine linkskonvexe Septumdeviation, was die typische sogenannte „Bananenkonfiguration“ des linken Ventrikels zur Folge hat. Selten sind die Ventrikel übereinander angeordnet mit entsprechend transversaler Ausrichtung des Septums.

Durch die fehlende Kontinuität zwischen Trikuspidalklappe und Aortenklappe liegt ein in der Regel links und anterior gelegenes subaortales Infundibulum bzw. ein subaortaler muskulärer Konus vor, welcher bildmorphologisch abgrenzbar ist. Die Mitralklappe zeigt dagegen eine fibröse Kontinuität mit der Pulmonalklappe.

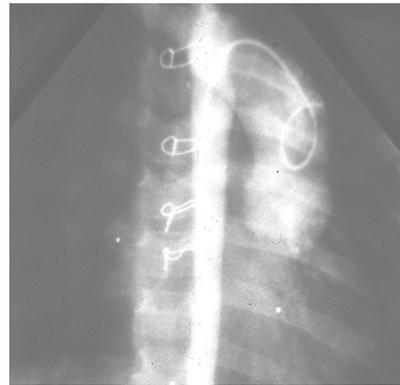
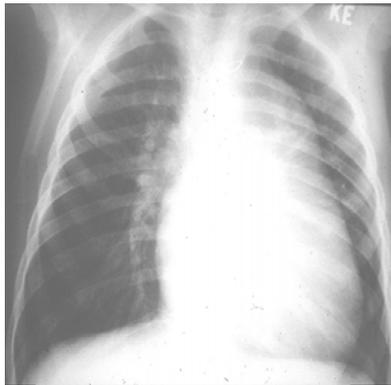


**Abb. 2:** Echokardiographie eines Patienten mit einer L-TGA (4 KB)  
Links gelegener morphologisch rechter Ventrikel und rechts gelegener morphologisch linker Ventrikel, Darstellung des Moderatorbandes  
(aus: Journal für Kardiologie 2002; 9(7-8): 343-344.)

Die beschriebenen morphologischen Besonderheiten der L-TGA lassen sich in Bezug auf die großen Gefäße auch auf der konventionellen Röntgenthoraxaufnahme nachvollziehen. In der p.a. Projektion sieht man eine konvexbogig begrenzte Verbreiterung des linken oberen Mediastinums durch den atypisch

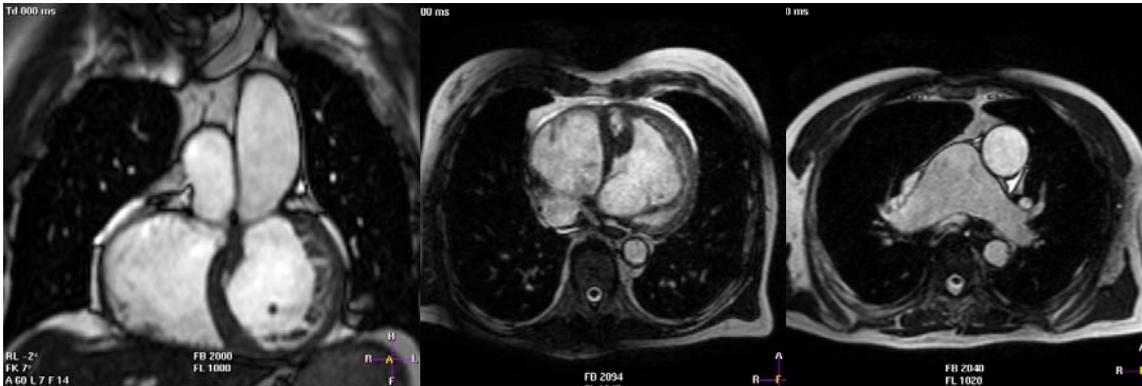
linksseitig lokalisierten Aortenbogen. Der nicht durch die Aorta überlagerte rechts gelegene Pulmonalarterienhauptstamm kommt prominent zur Darstellung.

Bei intaktem interventrikulären Septum oder bei Kombination eines VSD mit einer Pulmonalstenose oder bei isolierter Pulmonalstenose ist das Herz in der Regel normal groß. Bei einem isolierten hämodynamisch wirksamen VSD ist das Herz vergrößert. Der Aortendiameter kann durch Richtung und Größe eines Shunts beeinflusst werden.

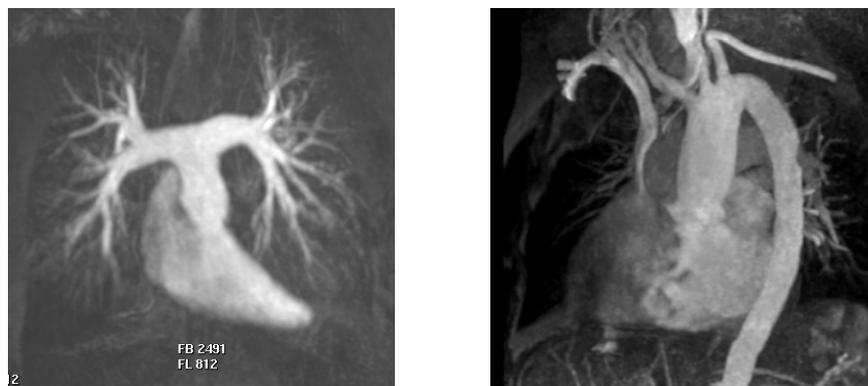


**Abb. 3 u.4:** Röntgenthorax p.a. und Angiographie eines Patienten mit einer L-TGA und einem VSD  
Kardiomegalie, vermeintliche Prominenz der Pulmonalarterie durch die Linksverlagerung der Aorta ascendens und des Aortenbogens (Katheterpositionierung in der Aorta ascendens)  
(aus:[www.bcm.edu/radiology/cases](http://www.bcm.edu/radiology/cases))

Kernspintomographisch ist die Morphologie der kongenital korrigierten Transposition der großen Arterien mit ihren charakteristischen Veränderungen leicht darzustellen.



**Abb. 5,6,7:** MRT eines Patienten mit einer L-TGA  
 GE-(SSFP-)Sequenz coronal, im 4. KB und transversal  
 Rechts liegender morphologisch linker Ventrikel und links liegender morphologisch rechter Ventrikel, Linkskonvexität des interventrikulären Septums und Parallelstellung der großen Gefäße  
 Die Aorta ascendens liegt links ventral des Truncus pulmonalis.  
 Moderatorband im Cavum des rechten Ventrikels

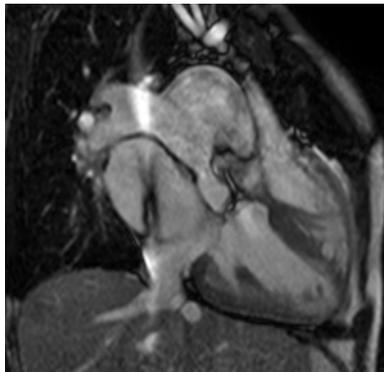


**Abb. 8 u.9:** KM-gestützte MR-Angiographie zweier Patienten mit einer L-TGA  
 Auf dem ersten Bild (p.a. Projektion) Darstellung der dem rechts liegenden morphologisch linken Ventrikel entspringenden Pulmonalarterie. Angedeutet erkennbar ist die „Bananenkonfiguration“ des linken Ventrikels aufgrund der Linkskonvexität des interventrikulären Septums. Auf dem zweiten Bild (LAO-Projektion) sieht man, dass die Aorta dem links gelegenen morphologisch rechten Ventrikel entspringt.

Bei der kongenital korrigierten TGA führt die doppelte Vertauschung durch das gleichzeitige Vorliegen einer Ventrikelinversion und einer Transposition der großen Arterien zu einem funktionierenden Blutkreislauf. Im Gegensatz zur kompletten TGA ist das Kind nach der Geburt nicht zyanotisch. Patienten mit isolierter L-TGA sind oft

lange Zeit asymptomatisch und werden erst in der 5. bis 8. Lebensdekade durch AV-Blockierungen oder eine Herzinsuffizienz auffällig (Presbitero 1995).

Sehr oft liegen jedoch zusätzliche kardiale Fehlbildungen vor, welche Klinik und Prognose ungünstig beeinflussen können. Es handelt es sich meist um Ventrikelseptumdefekte, Stenosen des pulmonalen Ausflusstraktes (subvalvuläre und/oder valvuläre Pulmonalstenosen) oder eine Kombination aus den genannten Anomalien (Hausdorf 2002); (Kirklin 2003); (Lange 2001); (Paladini 2006); (Warnes 2006). Dysplasien der systemischen AV-Klappe bzw. Trikuspidalklappe oder Verlagerungen von Klappensegeln nach apikal im Sinne eines Morbus Ebstein sind ebenfalls häufig. Sie können ursächlich sein für eine relevante Trikuspidalinsuffizienz, werden manchmal aber erst durch eine Autopsie entdeckt (Kirklin 2003); (Paladini 2006). Oft sieht man auch valvuläre Pulmonalstenosen, selten sind hingegen Insuffizienzen oder Anomalien von Mitral- oder Aortenklappe. Für die Identifizierung von Anomalien der AV-Klappen und vor allem für die Beurteilung ihrer Funktion ist die Echokardiographie besser geeignet als die MRT. Ebenfalls selten finden sich Vorhofseptumdefekte oder ein persistierendes Foramen ovale. Auch Aortenisthmusstenosen oder Aortenbogenanomalien können mit einer L-TGA assoziiert sein (Brandao 2004); (Feingold 2001).



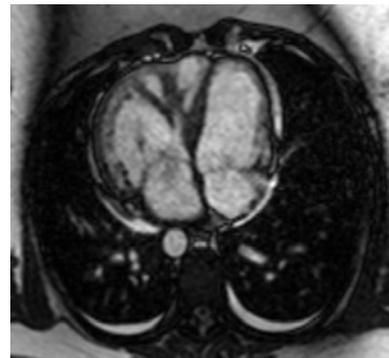
**Abb.10:** MRT eines Patienten mit einer L-TGA und einer valvulären PS  
GE-(SSFP-) Sequenz im 3 KB (RVOT)  
Man sieht eine durch die PS bedingte systolische Dephasierung oberhalb  
der Pulmonalklappe. Dilatierter Truncus pulmonalis bei PAH

In etwa 10% der Fälle liegt ein Situs inversus totalis vor (Feingold 2001); (Piacentini 2005); (Schmidt 2000). In diesem Falle entspringt die Aorta dem rechts-anterior gelegenen rechten Ventrikel, die Aorta ascendens liegt somit wie bei der D-TGA rechts des Truncus pulmonalis. In etwa 25 % der Fälle findet sich eine Meso-oder

Dextrokardie. Das Risiko extracardialer und chromosomaler Anomalien ist bei der kongenital korrigierten TGA gering (Paladini 2006).



**Abb.11:** Röntgenthorax p.a. eines Patienten mit einem Situs inversus bei einer L-TGA



**Abb.12 u.13:** MRT einer Patientin mit einer L-TGA und einem Situs inversus totalis  
GE-(SSFP-)Sequenz transversal und coronal  
Der bei der L-TGA normalerweise links lokalisierte morphologisch rechte Ventrikel liegt bei einem Situs inversus rechts. Leber und Milz sind seitenvertauscht.

Wenngleich die Klinik der Patienten entscheidend von den begleitenden kardialen Fehlbildungen mitbestimmt wird, so ist auch bei Vorliegen einer isolierten L-TGA die durchschnittliche Lebenserwartung eingeschränkt (Voskuil 1999). Der rechte Ventrikel hält zwar lange dem Systemdruck stand, jedoch entwickelt sich im Laufe der Zeit eine progrediente Dysfunktion und Insuffizienz desselben (Dimas 1989). Das Risiko hierfür steigt mit zunehmendem Alter (Graham 2000). Außerdem ist bei den meisten Patienten mit einer klassischen L -TGA mit zwei Ventrikeln eine Trikuspidal-

insuffizienz nachweisbar, was von großer Bedeutung ist, da ein enger Zusammenhang zwischen einer beeinträchtigten rechtsventrikulären Funktion und einer relevanten Trikuspidalinsuffizienz nachgewiesen wurde (Beauchesne 2002); (Devaney 2003); (Graham 2000); (Van Praagh 1998). So zeigten beispielsweise nach konventionellen physiologischen Korrekturoperationen einer L-TGA ohne Klappenersatz die Patienten mit einer schweren Trikuspidalinsuffizienz in der Regel schlechtere postoperative Ergebnisse als solche mit einer nur milden Insuffizienz (Lundstrom 1990).

Manchmal wird die kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien über viele Jahre überhaupt nicht diagnostiziert, weshalb sich die Patienten erst sehr spät in den spezialisierten Zentren vorstellen, wenn bereits eine symptomatische rechtsventrikuläre Dysfunktion und eine fortgeschrittene Trikuspidalinsuffizienz vorliegen (Beauchesne 2002).

Ein weiteres Hauptproblem stellen neben der progredienten Funktionseinschränkung des rechten Systemventrikels Herzrhythmusstörungen wie beispielsweise AV-Blockierungen, ventrikuläre Tachykardien oder Vorhofflimmern dar (Almahmeed 1996); (Li 2000). Die erste Auffälligkeit bei bislang symptomlosen Patienten mit einer L-TGA ist häufig ein AV-Block III. Grades.

Zusammenfassend muss man sagen, dass die Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA zwar oft über lange Zeit klinisch unauffällig sind, aber dass häufig Spätkomplikationen auftreten und dass ihre Lebenserwartung in der Regel verkürzt ist (Connelly 1996).

Optionen im Rahmen der medikamentösen Therapie einer Herzinsuffizienz sind Diuretika, ACE-Hemmer oder Digitalis. Schwere Herzrhythmusstörungen können mit Antiarrhythmika oder durch die Implantation eines Schrittmachers behandelt werden. Bei den operativen Verfahren beschränkte man sich lange Zeit auf die Korrektur von assoziierten kardialen Fehlbildungen und beließ den rechten Ventrikel im Systemkreislauf. So erfolgte beim Ventrikelseptumdefekt der operative Verschluss mit einem Patch, valvuläre Pulmonalstenosen wurden durch eine Kommissurotomie, subvalvuläre Pulmonalstenosen durch Implantation eines klappentragenden Konduits behandelt (Westerman 1982). Bei Anomalien der Trikuspidalklappe wurden Klappenrekonstruktionen oder alternativ ein Klappenersatz durchgeführt (Van Son 1995).

Nach den konventionellen Operationsverfahren bzw. physiologischen Korrekturen besteht jedoch ein höheres Risiko für die Verschlechterung der rechtsventrikulären Funktion und für die Entwicklung einer Trikuspidalinsuffizienz (Acar 1998); (Rutledge 2002); (Voskuil 1999). Auch Herzrhythmusstörungen, vor allem AV-Blockierungen durch operative Schädigung des AV-Knotens, können auftreten (Szufladowicz 1996). Dies sind einige Gründe dafür, dass man bei nicht operierten L-TGA-Patienten bessere rechtsventrikuläre Funktionsparameter nachgewiesen hat als bei physiologisch korrigierten Patienten (Dodge-Khatami 2002).

Von vielen Autoren wird heute die Double-Switch-Operation favorisiert, welche 1989 von Ilbawi erstmals erfolgreich durchgeführt wurde (Devaney 2003); (Ilbawi 1990); (Mee 2005); (Reddy 1997); (Van Praagh 1998). Es handelt sich hierbei um eine anatomische Korrektur, bei der ein arterieller Switch mit einer Vorhofumkehroperation kombiniert wird. Bei L-TGA-Patienten mit einem größeren Ventrikelseptumdefekt kann alternativ auch eine Rastelli-Operation in Kombination mit einem atrialen Switch durchgeführt werden (Brawn 2003). Das Resultat dieser Verfahren ist, dass der linke Ventrikel wieder in den Systemkreislauf integriert wird. In der Regel muss vorher ein Banding der Pulmonalarterie erfolgen, um den hypotrophierten linken Ventrikel zu „trainieren“, d.h. durch einen Aufbau der Muskelmasse auf die systemischen Drücke vorzubereiten. Alternativ kann zur Erreichung dieses Ziels auch ein Blalock-Taussig-Shunt angelegt werden.

Eine signifikante Trikuspidalinsuffizienz und / oder eine schlechte rechtsventrikuläre Funktion sind die Hauptindikationen für die Durchführung einer Double-Switch-Operation bei Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA (Imai 1994).

Die meisten bislang durchgeführten Untersuchungen kamen zu dem Schluss, dass die Double-Switch-Prozedur bessere Resultate zeigt als die konventionellen Verfahren und dass sie in Zukunft die Methode der Wahl bei einer operationsbedürftigen L-TGA darstellen dürfte (Brawn 2005); (Ilbawi 2002); (Langley 2003); (Mavroudis 2003); (Sharma 1999); (Wu 2001). Allerdings handelt es sich bei der anatomischen Korrektur um ein sehr kompliziertes Verfahren mit allen eventuellen Spätkomplikationen einer Vorhofumkehr, eines arteriellen Switches oder einer Rastelli-Operation. Es können sich beispielsweise Bafflestenosen oder -leckagen, pulmonalvenöse oder systemvenöse Obstruktionen, atriale Arrhythmien, Stenosen des rechtsventrikulären Ausflusstraktes, Obstruktionen der Koronararterien,

Insuffizienzen der im Systemkreislauf befindlichen Pulmonalklappe oder Konduitstenosen/ -kalzifikationen entwickeln. Deshalb wird die Anwendung der Double-Switch-Technik derzeit insbesondere bei den symptomlosen Patienten mit einer guten oder befriedigenden rechtsventrikulären Funktion noch kontrovers diskutiert. Zudem liegt der optimale Zeitpunkt für die anatomische Korrektur der L-TGA im Säuglings- und Kleinkindalter, was die Entscheidung für dieses Vorgehen zusätzlich erschwert (Dyer 2003).

Eine genaue Auswahl der Patienten, die für die Double-Switch-Operation in Frage kommen, ist unabdingbar. Zu berücksichtigen ist dabei auch, dass Kontraindikationen bestehen, wie z.B. die Hypoplasie eines Ventrikels, ein nur sehr kleiner VSD, eine komplexe Koronaranatomie, ein langer und extrem hypertrophierter subaortaler Konus oder Anomalien der Chordaanheftungen der Trikuspidalklappe. Außerdem stehen Langzeitergebnisse größerer Patientenkollektive zum jetzigen Zeitpunkt noch aus (Dyer 2003); (Ilbawi 2002).

Abschließend sei noch die modifizierte Fontanoperation erwähnt, welche durchgeführt wird, wenn die biventrikuläre Korrektur bei einem Patienten mit einer L-TGA nicht mehr möglich ist.

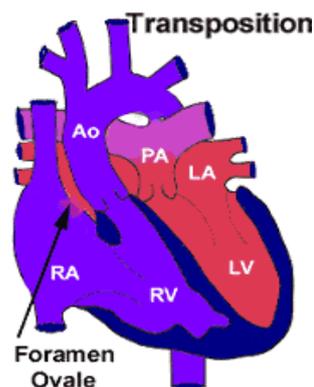
### **1.3.3 Komplette Transposition der großen Arterien (D-TGA)**

Die komplette Transposition der großen Arterien ist im Gegensatz zur kongenital korrigierten TGA relativ häufig (5-7% aller kongenitalen Vitien).

Bei der kompletten Transposition der großen Arterien münden Vena cava superior und inferior regelrecht in den rechten Vorhof, welcher das sauerstoffarme systemvenöse Blut über die Trikuspidalklappe in den rechten Ventrikel leitet. Die Aorta entspringt in der Regel rechts und ventral des Truncus pulmonalis aus dem rechten Ventrikel. Deshalb wird diese Fehlbildung auch als D-(Dextro-)TGA bezeichnet. Die Lungenvenen münden in den linken Vorhof, von welchem das sauerstoffreiche pulmonalvenöse Blut über die Mitralklappe in den linken Ventrikel gelangt. Dieser speist den Truncus pulmonalis. Bei der kompletten Transposition der großen Arterien liegen also eine atrioventrikuläre Konkordanz und eine ventrikuloarterielle Diskordanz vor. Die Koronarien entspringen aus dem der Pulmonalarterie zugewandten hinteren Aortensinus. Die Abgangsformen weisen eine

große Variabilität auf, Monokoronarostien oder intramurale Gefäßverläufe können auftreten (Gittenberger-de Groot 1986); (Planche 1988); (Yacoub 1978). Die Kenntnis der Koronaranatomie ist wichtig für die Planung einer arteriellen Switch-Operation.

Die komplette TGA kann mit weiteren kardialen Anomalien vergesellschaftet sein. Häufig finden sich Ventrikelseptumdefekte, valvuläre Pulmonalstenosen und linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktionen, seltener Aortenisthmusstenosen oder ein unterbrochener Aortenbogen. Wie bei der kongenital korrigierten TGA können Anomalien der Trikuspidalklappe vorliegen, so z. B. ein „straddling“ oder „overriding“, anormale Chordae tendinae, Klappendysplasien oder akzessorisches Gewebe an der Trikuspidalklappe mit möglicher daraus resultierender Subpulmonalstenose (Huhta 1982); (Smith 1986). Eine Rarität von hämodynamischer Bedeutsamkeit ist der anteriore Mitralklappenleift (Hausdorf 2002).



**Abb.14:** Grafische Darstellung einer kompletten TGA bzw. D-TGA (aus: [www.rch.org.au/emplibrary/cardiology](http://www.rch.org.au/emplibrary/cardiology))

Die Diagnosestellung erfolgt in erster Linie echokardiographisch. Diese Untersuchung ist meist auch für die Planung der Operation ausreichend. Ein Herzkatheter ist heutzutage nur noch erforderlich, wenn komplexere Formen vorliegen, die eine Darstellung des pulmonalen Kreislaufs mit Bestimmung der Druck- und Widerstandsverhältnisse verlangen oder in seltenen Fällen für die präoperative Evaluierung des Koronarstatus.

Die Vorhöfe sind bei der kompletten TGA in der Regel wie bei einem Herzgesunden angelegt. Die Ventrikel und die AV-Klappen sind gewöhnlich normal positioniert. Der vorn liegende rechte Ventrikel entwickelt im Verlauf meist eine progrediente

Hypertrophie sowie eine zunehmende Dilatation. Der linke Ventrikel hingegen hypotrophiert bereits in den ersten Wochen nach der Geburt, falls keine begleitenden Herzfehlbildungen vorliegen.

Bei der kompletten TGA besteht also eine Parallelschaltung mit vollständiger Trennung von systemischem und pulmonalem Kreislauf. Intrauterin resultiert aus dieser Fehlbildung noch keine Beeinträchtigung der Entwicklung. Durch das Vorhandensein von Foramen ovale und den Ductus arteriosus botalli wird eine Kommunikation zwischen den Kreisläufen gewährleistet. Bis zur Geburt gedeihen die Kinder in der Regel normal (Lange 2001). Postpartal ist dieser Herzfehler nur mit dem Leben vereinbar, wenn weiterhin ein bidirektionaler Shunt zwischen beiden Kreisläufen existiert, entweder auf Vorhofebene durch ein persistierendes Foramen ovale oder einen Vorhofseptumdefekt oder auf Ventrikel Ebene durch einen Ventrikelseptumdefekt. Ist dies nicht der Fall, kommt es spätestens nach dem Verschluss des Ductus arteriosus rasch zu einer zentralen Zyanose, welche zu einer lebensbedrohlichen Situation führt. Von den Neugeborenen mit einer „simplen“ kompletten TGA sterben 50 % im ersten Lebensmonat und über 90 % innerhalb des ersten Lebensjahres in der Regel an einer Hypoxie (Liebmann 1969).

Das Ziel der Therapie ist eine verbesserte Oxygenierung durch Gewährleistung oder Erhöhung der Mischung von systemischem und pulmonalem Kreislauf. Man unterscheidet palliative und kurative Ansätze.

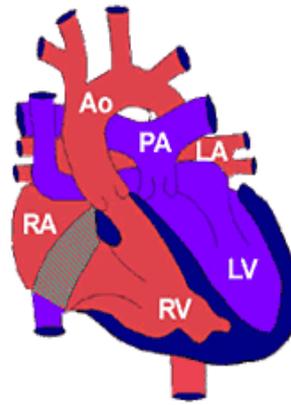
Bei Patienten mit intaktem Ventrikelseptum kann nach der Geburt eine Wiedereröffnung bzw. ein Offenhalten der Ductus arteriosus botalli medikamentös durch die Gabe von Prostaglandin E1 erzielt werden (Hauser 2000).

Als palliatives Operationsverfahren ist die Blalock-Taussig-Anastomose zu nennen, bei der durch die Anastomosierung der Arteria subclavia mit der rechten oder linken Pulmonalarterie eine ausreichende Durchmischung des Blutes beider Kreisläufe erreicht wird (Blalock 1945). Diese Technik kommt jedoch meist bei Kindern mit einer Fallot'schen Tetralogie zur Anwendung. In den Fünfziger Jahren setzte sich die Blalock-Hanlon-Operation durch, bei der man durch Exzision des atrialen Septums eine verbesserte Mischung auf Vorhofebene erzielt (Blalock 1950). Sie wurde noch bis Mitte der achtziger Jahre durchgeführt, wenn das Rashkindmanöver nicht erfolgreich war (Cohen 1987). Ab Mitte der Sechziger Jahre wurde dieses operative Verfahren durch die Ballonatrioseptostomie nach Rashkind ersetzt. Hier wird

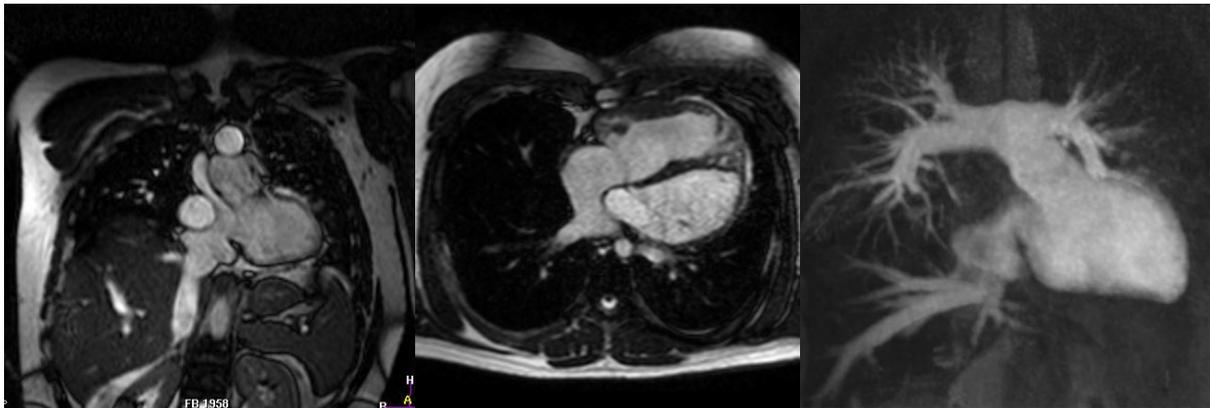
interventionell mit Hilfe eines Ballonkatheters das Foramen ovale wiedereröffnet bzw. aufgeweitet (Rashkind 1966). Es handelt sich um eine effektive und relativ risikoarme Prozedur, welche notfallmäßig angewendet wird, um die Hämodynamik zu verbessern und das Überleben bis zur Korrekturoperation zu sichern (Vitola 1985). Heute erfolgt die Ballonatrioseptostomie in der Regel unter echokardiographischer Kontrolle über die Nabelvene.

Nach frustrierten anatomischen Korrekturversuchen in den Fünfziger Jahren beschritt man zunächst den Weg der Umkehr des Blutflusses auf der Vorhofebene. Im Jahre 1958 beschrieb Senning erstmals die Vorhofumkehroperation, welche auch als „atrialer switch“ bezeichnet wird. Prinzip dieser Operation ist es, das systemvenöse Blut durch einen Tunnel zur Öffnung der Mitralklappe und damit zum linken Ventrikel umzuleiten, während das pulmonalvenöse Blut zur Trikuspidalklappe und in den rechten Ventrikel gelangt. Senning erreichte dies ohne Einsatz von Fremdmaterial, indem er den Tunnel aus einem Teil des Vorhofseptums formte (Senning 1959). Eine vergleichbare Operation wurde 1964 erstmals von Mustard durchgeführt. Er verwendete Perikard oder Kunststoff für die Schaffung des Tunnels (Mustard 1964). Häufig wird auch der Begriff „baffle“ (Baffle) für den Tunnel benutzt. Der Chirurg Baffles führte in den Fünfziger Jahren die ersten erfolgreichen Vorhofumkehroperationen durch, die sich allerdings vom etablierten Senningverfahren unterschieden (Baffles 1960). Im Laufe der Zeit erfuhr der atriale Switch nach Senning oder Mustard verschiedene Modifikationen, welche jedoch nichts am Prinzip änderten.

### Senning Operation



**Abb.15:** Z.n. Senning-OP - Grafische Darstellung  
Umleitung des systemvenösen Blutes aus dem rechten Vorhof durch die  
Mitralklappe in den linken Ventrikel  
(aus: [www.rch.org.au/emplibrary/cardiology](http://www.rch.org.au/emplibrary/cardiology))



**Abb.16,17,18:** MRT eines Patienten nach Senningoperation  
GE-(SSFP-) Sequenz coronal und transversal, KM-gestützte MR-  
Angiographie  
Gute Visualisierbarkeit des Tunnels (Baffle)

Die meisten Patienten nach atrialer Switch-OP zeigen gute Ergebnisse im Langzeitverlauf. Es besteht jedoch ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung einer Dysfunktion und Insuffizienz des nun als Systemventrikel dienenden rechten Ventrikels, für das gehäufte Auftreten von Sinusknotendysfunktionen, AV-Blockierungen und vorwiegend atrialen Arrhythmien sowie für das Auftreten eines plötzlichen Herztodes (Gelatt 1997); (Dodge-Khatami 2005); (Janousek 1994); (Turina 1988). Weitere Spätkomplikationen der Vorhofumkehroperation sind systemvenöse oder pulmonalvenöse Obstruktionen, Leckagen des Baffles oder Subpulmonalstenosen.

Bis in die Achtziger Jahre stellte die Vorhofumkehroperation die Behandlung der Wahl bei der kompletten Transposition der großen Arterien dar, dann wurde sie durch die arterielle Switch-Operation abgelöst (Blume 1998); (Kirklin 1992). Hierbei handelt es sich um eine anatomische Korrektur durch das Umsetzen der großen Gefäße auf den jeweils zugehörigen Ventrikel, wobei Pulmonal - und Aortenklappe in ihrer ursprünglichen Position verbleiben.

Die ersten erfolgreichen arteriellen Switch-Operationen gelangen Ende der siebziger Jahre (Mauck 1977). Eines der Hauptprobleme bei der Etablierung dieses Verfahrens war die technisch schwierige Umsetzung der Koronarien. Es wurde dadurch gelöst, dass sie zusammen mit einem Stück Arterienwand exzidiert und nach Umsetzen wieder in die (Neo-) Aorta eingenäht wurden (Jatene 1975). Eine weitere Problematik ist die postpartal durch den Druckabfall rasch abnehmende Muskelmasse des linken subpulmonalen Ventrikels mit dem Resultat, dass dessen Pumpleistung für den Systemkreislauf nicht mehr ausreichend ist. Deshalb liegt der günstigste Zeitraum für die arterielle Switch-Operation in den ersten beiden Lebenswochen. Sind die Patienten älter, ist in der Regel die Durchführung des pulmonalarteriellen Bandings vor der eigentlichen Korrektur erforderlich, um durch den Hypertrophiereiz den linken Ventrikel zu trainieren (Yacoub 1977).

Im Laufe der Zeit hat sich die arterielle Switch-OP nach Lecompte durchgesetzt, bei welcher die Pulmonalarterie vor die Aorta verlagert wird (Lecompte 1981). Komplikationen der Lecompte-Operation sind Obstruktionen des rechtsventrikulären Ausflusstraktes, Insuffizienzen der im Systemkreislauf befindlichen Pulmonalklappe, Dilatationen der Aorta ascendens sowie Obstruktionen der Koronarien mit daraus resultierenden Einschränkungen der myokardialen Perfusion (Warnes 2006). Häufig sind auch zentrale und periphere Pulmonalstenosen nachweisbar. Die passagere Stenosierung der rechten und linken Pulmonalarterie ist vermutlich u.a. bedingt durch die atypische nicht physiologische Lage der Pulmonalarterienäste nach dem klassischen Lecompte-Manöver. Die Äste „umklammern“ die Aorta ascendens, welche durch ihre systolische Ausdehnung zu der passageren Enge von RPA und LPA führt. Diese relativen Stenosierungen kann man mit der MRT sowohl visuell erfassen als auch durch Flussmessungen quantifizieren (Gutberlet 2000).

Vergleichstudien zeigten, dass die Patienten ca. 15 Jahre nach einer arteriellen Switch-Operation bessere Langzeitresultate aufweisen als die Patienten nach einer Vorhofumkehroperation (Culbert 2003); (Williams 2003).

Heute wird eine zweizeitige arterielle Switch-Operation mit Rekonstruktion des interatrialen Septums nach vorherigem pulmonalen Banding auch erfolgreich bei Vorhofumkehrpatienten mit einer rechtsventrikulären Insuffizienz durchgeführt (Mavroudis 2000); (Pourier 2004). In diesen Fällen stellt das Verfahren eine Alternative zur sonst erforderlichen Herztransplantation dar.

Wenn zusätzlich zur kompletten TGA ein Ventrikelseptumdefekt und eine Obstruktion des pulmonalen Ausflusstraktes oder eine Pulmonalatresie vorliegt, ist die Rastelli-Operation das Verfahren der ersten Wahl. Dabei wird über den Ventrikelseptumdefekt das arterielle Blut durch einen intrakavitären tunnelförmigen Patch zur Aorta geleitet, während ein klappentragendes Konduit in den rechten Ventrikel eingesetzt und mit dem Truncus pulmonalis verbunden wird. Der Pulmonalisstumpf wird blind verschlossen (Rastelli 1969); (Willems 1996).

Wenngleich die Vorhofumkehrtechnik in der heutigen Zeit fast vollständig durch die arterielle Switch-Operation ersetzt wurde, bestehen doch noch einige Indikationen für ihre Durchführung. So wird sie angewendet bei älteren Patienten mit einer TGA und einem intakten interventrikulären Septum, welche als Neugeborene keine arterielle Switch-Operation erhielten und bei denen durch das pulmonale Banding keine ausreichende Hypertrophie des linken Ventrikels erzielt werden konnte. Außerdem wird der atriale Switch bei Patienten mit einer TGA und einer pulmonalarteriellen Hypertonie und bei der sehr seltenen isolierten Ventrikelinversion mit AV-Diskordanz bei VA-Konkordanz durchgeführt (Konstantinov 2004); (Sharma 2002). Schließlich ist die Vorhofumkehrprozedur wie erwähnt Bestandteil der Double-Switch-Operation bei Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA (Konstantinov 2004); (Mee 2005); (Sharma 1999); (Wells 2000).

## 2. Herleitung der Aufgabenstellung

Seine morphologischen Eigenschaften prädestinieren den linken Ventrikel für die Pumpfunktion im Systemkreislauf. Er besitzt einen größeren Anteil kompaktierten Myokards und das Infundibulum ist kleiner als beim rechten Ventrikel. Die Papillarmuskeln des linken Ventrikels sind groß, gepaart und entstammen gemeinsam der freien Ventrikelwand. Hingegen sind die Papillarmuskeln des rechten Ventrikels vergleichsweise zart, vereinzelt und entstammen sowohl der freien Wand des rechten Ventrikels als auch dem interventrikulären Septum. Die Mitralklappe wird aufgrund ihres Aufbaus der Verschlussfunktion auf AV-Ebene im Systemkreislauf besser gerecht als die Trikuspidalklappe (Van Praagh 1991). Außerdem wird der linke Ventrikel in der Regel von zwei Koronararterien, der rechte hingegen nur von einer versorgt.

Das gemeinsame Merkmal der Patienten mit einer kongenital korrigierten Transposition und der Patienten mit einer kompletten Transposition nach Vorhofumkehroperation ist der den Systemkreislauf unterstützende rechte Ventrikel. Hämodynamische Situation und Langzeitrisiken dieser beiden Gruppen sind damit vergleichbar. Die zentrale Frage ist, ob der rechte Ventrikel den Belastungen im systemischen Kreislauf auf Dauer gewachsen ist. Viele bisherige Untersuchungen belegten, dass beide Kollektive im Langzeitverlauf eine Funktionseinschränkung des rechten Systemventrikels entwickeln (Babu-Narayan 2005); (Bos 2006); (Dimas 1989); (Giardini 2007); (Gyarmati 2006); (Lubiszewska 2000); (Salehian 2004); (Tulevski 2000). Dabei diskutiert man neben den erläuterten morphologischen Unterschieden zwischen den Ventrikeln weitere Ursachen für die progrediente rechtsventrikuläre Insuffizienz, wie z.B. myokardiale Ischämien oder Fibrosen (Babu-Narayan 2005); (Giardini 2006); (Hauser 2003); (Tulevski 2004).

Neben der Ejektionsfraktion ist die Ventrikelgröße ein weiterer wichtiger Prognosefaktor. Es wurde mehrfach nachgewiesen, dass bei den Patienten mit einer L-TGA und nach Vorhofumkehroperation eine Dilatation des rechten Systemventrikels vorliegt (Babu-Narayan 2005); (Giardini 2006); (Okuda 1985); (Peterson 1988) (Wilson 1996).

Mehrere Studien befassten sich bereits mit kernspintomographisch ermittelten Ventrikelparametern von Patienten nach einer Vorhofumkehroperation (Babu-

Narayan 2005); (Gyarmati 2006); (Lissin 2004); (Lidegran 2000); (Lorenz 1995); (Roest 2004); (Tops 2005); (Tulevski 2000). Mittlerweile haben viele von diesen Patienten das Erwachsenenalter erreicht und aufgrund der genannten Probleme sind bei ihnen lebenslang regelmäßige Verlaufskontrollen erforderlich (Dodge-Khatami 2005); (Freedom 2004); (Turina 1988). Die Magnetresonanztomographie hat sich dabei im klinischen Alltag etabliert. Sie ermöglicht nicht nur eine exakte Evaluierung des systemischen rechten sondern auch des linken Ventrikels, welcher bei diesen Patienten häufig aufgrund einer von der Norm abweichenden Konfiguration eingeschränkt beurteilbar ist (Lidegran 2000). Aussagen hierüber sind jedoch ebenfalls wichtig, denn es wurde mehrfach nachgewiesen, dass bei den Patienten nach einer atrialen Switch-OP eine Funktionseinschränkung beider Ventrikel vorliegt (Benson 1986); (Gyarmati 2006); (Lidegran 2000); (Lubiszewska 2000); (Takeuchi 2003).

Die kongenital korrigierte TGA ist eine klinische Besonderheit und tritt wesentlich seltener auf als die komplette TGA. Es existieren Einzelfallberichte über MRT-Befunde von Patienten mit einer L-TGA (Blanco Labrador 1996); (Feingold 2001); (Sasaki 2001); (Scardi 2005); (Schmidt 2000). Kernspintomographische Evaluierungen größerer Kollektive finden sich hingegen wesentlich seltener als vergleichbare Untersuchungen von Patienten mit einer kompletten TGA nach Vorhofumkehroperation. Die Bestimmungen von Ventrikelvolumina und -funktionen der Patienten mit einer L-TGA beruhen dann meist auf echokardiographisch, nuklearmedizinisch oder angiographisch erhobenen Werten, welche oft im Zusammenhang mit klinischen Daten interpretiert wurden (Bos 2006); (Dimas 1989); (Espinola-Zavaleta 2004); (Graham 1983); (Hopkins 1993); (Parrish 1983); (Peterson 1988); (Rutledge 2002); (Voskuil 1999). Wenn die Magnetresonanztomographie zur Untersuchung dieser speziellen Patientengruppe eingesetzt wurde, handelte es sich entweder um kleinere Kollektive, oftmals mit einem hohen Anteil physiologisch korrigierter Patienten (Dodge - Khatami 2002); (Tulevski 2002); (Van der Zedde), oder die Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA und Patienten nach atrialer Switch-Operation wurden einer Gruppe zugeordnet und gemeinsam analysiert (Giardini 2006); (Salehian 2004).

Im Mittelpunkt der meisten Studien über Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA oder nach einer Vorhofumkehroperation stehen die volumetrischen und funktionellen Parameter des rechten Systemventrikels. Analysen des linken subpulmonalen Ventrikels beschränken sich hingegen häufig auf dessen Funktion (Giardini 2006); (Gyarmati 2006); (Lidegran 2000); (Lubiszewska 2000).

Außerdem finden sich in nahezu allen entsprechenden Publikationen zwar Angaben zu Funktion und Größe des rechten Ventrikels, aber nicht zur prognostisch ebenfalls bedeutsamen Muskelmasse.

Das Ziel der vorliegenden Arbeit war somit die kernspintomographische Bestimmung der kompletten volumetrischen Daten und Funktionsparameter des rechten und linken Ventrikels für ein größeres Kollektiv von Patienten mit einer kongenital korrigierten Transposition der großen Arterien. Ermittelt wurden das enddiastolische Volumen, das endsystolische Volumen, das Schlagvolumen, die Ejektionsfraktion und die Muskelmasse beider Ventrikel. Die Untersuchungsergebnisse wurden mit den von uns mittels MRT erhobenen Daten von Patienten mit einer kompletten Transposition der großen Arterien nach Vorhofumkehroperation und mit denen herzgesunder Probanden verglichen.

Da man weiß, dass Alter und kardiale Begleitfehlbildungen die rechtsventrikuläre Funktion beeinflussen (Babu-Narayan 2005); (Budts 2006); (Graham 2000); (Voskuil 1999), wurden die Zusammenhänge zwischen den genannten Faktoren und der rechtsventrikulären Funktion untersucht.

Außerdem spielt die Trikuspidalinsuffizienz eine große Rolle bei der Entwicklung einer rechtsventrikulären Dysfunktion und Insuffizienz (Beauchesne 2002); (Devaney 2003); (Espinola-Zavaleta 2004); (Graham 2000). Untersuchungen größerer Kollektive konservativ operierter und nicht operierter L-TGA-Patienten bestätigten, dass neben der eingeschränkten rechtsventrikulären Funktion eine signifikante Trikuspidalinsuffizienz als Hauptrisikofaktor für eine schlechte Prognose zu betrachten ist (Prieto 1998); (Rutledge 2002). Um diesen Aspekt zu berücksichtigen, analysierten wir die Daten der Patienten mit einer L-TGA hinsichtlich des Vorliegens einer Trikuspidalinsuffizienz und ihrer Auswirkung auf Funktion und Größe des rechten Systemventrikels.

Bei vielen Patienten mit einer L-TGA oder mit einer D-TGA nach atrialer Switch-Operation war echokardiographisch eine sogenannte „paradoxe“ Septumbewegung, also eine systolische Bewegung des interventrikulären Septums zur freien Wand des rechten Ventrikels nachgewiesen worden, welche in der Regel auch in der MRT visualisierbar war. Auch wenn bei diesen Patienten der rechte Ventrikel als Systemventrikel zu betrachten ist und die vermeintlich „paradoxe“ Septumbewegung einen positiven Effekt auf die ventrikuläre „Blutaustreibung“ haben könnte, bezeichnen wir in Anlehnung an die allgemein gebräuchliche Terminologie die systolische Bewegung des interventrikulären Septums zur freien Wand des rechten Ventrikels weiterhin als „paradoxe“ Septumbewegung und die systolische Bewegung desselben zur freien Wand des linken Ventrikels als nicht paradoxe Septumbewegung. Zur Beantwortung der Frage, ob der Bewegung des Septums eine prognostische Bedeutung für die volumetrischen Parameter und für die Funktion des rechten systemischen Ventrikels zukommt, unterteilten wir für unsere Analysen die Gruppe der Vorhofumkehrpatienten in Abhängigkeit von der Septumbewegung nochmals in zwei Subgruppen.

Ein weiteres Kapitel dieser Studie befasst sich mit den Korrelationen zwischen den volumetrischen Parametern des rechten Systemventrikels aller Patienten mit einer TGA, um mögliche Zusammenhänge festzustellen und um eventuell eine Aussage darüber treffen zu können, welche Faktoren sich günstig auf die rechtsventrikuläre Funktion auswirken.

Nicht zuletzt sollte durch diese Studie die Bedeutung der kardialen Magnetresonanztomographie bei der Diagnostik und Verlaufskontrolle der Patienten mit einer kongenital korrigierten Transposition der großen Arterien unterstrichen werden.

### 3. Material und Methoden

#### 3.1 Patienten und Probanden

In die Studie wurden insgesamt 19 Patienten mit einer kongenital korrigierten Transposition der großen Gefäße (L-TGA) eingeschlossen, bei welchen zwei funktionelle Ventrikel vorlagen. Patienten mit einer L-Malposition oder einem funktionell singulären Ventrikel wurden nicht mit einbezogen.

Die Vergleichsgruppen bildeten 40 Patienten mit einer kompletten TGA nach Senning - oder Mustardoperation sowie 25 herzgesunde Probanden.

##### 3.1.1 Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA (L-TGA)

Das Alter der 19 Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA (9 Männer, 10 Frauen) lag zwischen 4 und 71 Jahren (im Mittel 36,7 +/-22,7 Jahre). Art und Häufigkeit der assoziierten Herzfehlbildungen entsprachen den Angaben in anderen Publikationen (Kirklin 2003); (Warnes 2006); (Yeh 1999). Eine isolierte L-TGA ohne begleitende kardiale Fehlbildungen lag bei 8 Patienten vor. Bei 11 Patienten wurden folgende assoziierte kardiale Fehlbildungen nachgewiesen, welche zum Teil kombiniert auftraten:

Assoziierte kardiale Fehlbildung	Patientenanzahl	Prozent des L-TGA-Kollektivs
Ventrikelseptumdefekt	7	37
Subpulmonal-/ Pulmonalstenose	6	32
Vorhofseptumdefekt	3	16
Ebstein-Anomalie mit Verlagerung des septalen Segels um 1,5 cm nach apikal	1	5
Persistierendes Foramen ovale	2	11
(Persistierende linke obere Hohlvene mit Einmündung in den Sinus coronarius)	1	5

**Tab.1:** Übersicht über assoziierte kardiale Fehlbildungen bei den L-TGA-Patienten

Insgesamt 3 Patienten waren wegen der begleitenden kardialen Anomalien operiert worden. Ein Patient war wegen einer Pulmonalatresie operativ mit einem Blalock-

Taussig-Shunt versorgt worden, bei einem weiteren erfolgte wegen einer schweren Subpulmonal- und Pulmonalstenose ein Pulmonalklappenersatz und zusätzlich ebenfalls die Anlage eines Blalock-Taussig-Shunts. Bei einem Patienten war ein großer VSD operativ verschlossen worden, zusätzlich hatte er wegen einer Subpulmonalstenose einen klappenlosen Homograft in Pulmonalisposition erhalten. Bei einer weiteren Patientin war eine Katheterintervention durchgeführt worden, bei der eine Subpulmonalstenose- und Pulmonalstenose erfolgreich dilatiert worden war. Bei 2 Patienten war eine pulmonalarterielle Hypertonie bekannt, welche in einem Falle fortgeschritten war. Ein Situs inversus totalis vor lag bei 2 Patienten vor. Insgesamt stuften wir bei 6 der Patienten mit einer L-TGA die begleitenden Herzfehlbildungen als hämodynamisch relevant ein. Darunter befanden sich alle 3 operierten Patienten und der Patient mit der schweren PAH. Bei den anderen 13 Patienten waren die kardialen Begleit anomalies laut echokardiographischem Befund nur geringgradig ausgeprägt bzw. hämodynamisch nicht wirksam. Aus diesen Patienten bildeten wir eine Subgruppe, welche gesondert analysiert wurde.

### **3.1.2 Patienten mit einer kompletten TGA nach Vorhofumkehroperation (Z.n. Senning-/Mustard-OP)**

Eine komplette TGA tritt wesentlich häufiger auf als eine kongenital korrigierte TGA. Deshalb war dieses Studienkollektiv deutlich größer als das der L-TGA-Patienten. Es umfasste insgesamt 40 Patienten nach einer Vorhofumkehroperation (31 Männer, 9 Frauen) zwischen 11 und 35 Jahren (im Mittel 21,1 +/-5,2 Jahre). Bei 5 Patienten war eine Vorhofumkehr-OP nach Mustard, bei den anderen 35 Patienten ein „atrialer switch“ nach Senning durchgeführt worden. Als begleitende kardiale Fehlbildung lag bei 5 Patienten ursprünglich ein Ventrikelseptumdefekt vor, welcher operativ ohne nachweisbaren Restshunt verschlossen worden war. Ein kombiniertes Pulmonalvitium geringer Ausprägung hatte man in einem Fall beschrieben. Ein Patient war wegen einer Baffleleckage reoperiert worden. Bei einem weiteren Patienten war eine Obstruktion des superioren Anteils des venösen Baffles diagnostiziert und kernspintomographisch bestätigt worden. Eine geringgradige PAH lag bei 2 Patienten vor.

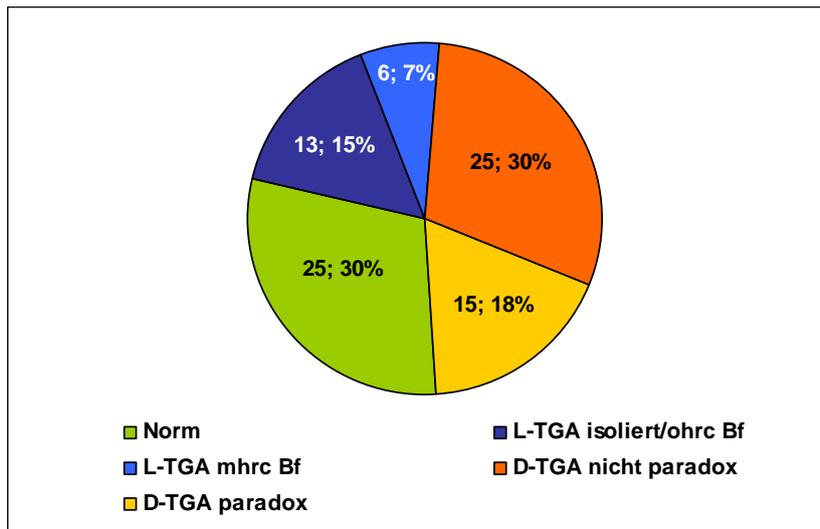
Um den Einfluss der paradoxen Septumbewegung auf die rechtsventrikulären Parameter zu untersuchen, unterteilten wir die Gesamtgruppe der 40 Patienten nach

Vorhofumkehroperation nochmals in zwei Subgruppen. Die erste Gruppe umfasste Patienten mit einer systolischen Bewegung des interventrikulären Septums zur freien Wand des rechten Systemventrikels, was der oben benannten Begrifflichkeit der paradoxen Septumbewegung entspricht. Dieser Gruppe wurden 15 Patienten (11 Männer, 4 Frauen) im Alter zwischen 11 und 30 Jahren (im Mittel 21,0 +/-5,7 Jahre) zugeordnet. In die zweite Gruppe wurden Patienten eingeordnet, welche visuell eine systolische Bewegung des interventrikulären Septums zur freien Wand des linken nicht-systemischen Ventrikels, also eine nicht paradoxe Septumbewegung zeigten. Die Personen in dieser Gruppe wurden auch als Vorhofumkehrpatienten ohne paradoxe Septumbewegung bezeichnet. Hier analysierten wir 25 Patienten (20 Männer, 5 Frauen) im Alter zwischen 13 und 35 Jahren (im Mittel 21,2 +/- 5,0 Jahre).

### **3.1.3 Herzgesunde Probanden**

Für kinder-kardiologische Patienten und auch für herzgesunde Kinder beruhen die mittels Magnetresonanztomographie erhobenen Daten bis heute auf relativ kleinen Fallzahlen. Die Normwertstudie von Lorenz et al. stützt sich auf insgesamt 75 Patienten von 8 bis 55 Jahren, darunter befinden sich aber nur 8 Kinder (Lorenz 1999). Eine andere Studie gibt Auskunft über kernspintomographisch bestimmte Normwerte des linken Ventrikels unter anderem bei 10 gesunden Erwachsenen (Moon 2002). In einer weiteren Publikation wurden mittels MRT gemessene Werte für die rechtsventrikuläre Größe und Funktion bei 22 gesunden Kindern von 5 -16 Jahren angegeben (Helbing 1995).

In dieser Studie wurden von uns selbst ermittelte Parameter herzgesunder Personen zum Vergleich herangezogen. Wir wählten 25 Probanden aus, welche in der Anamnese keine Herzerkrankungen und keine arterielle Hypertonie aufwiesen und bei denen keine Gefäßanomalien vorlagen. Untersucht wurden 12 Männer und 13 Frauen im Alter zwischen 4,1 und 25,4 Jahren (im Mittel 18,5 +/-7,0 Jahre).



**Abb.19:** Prozentuale Verteilung der Vergleichsgruppen

Bei allen Patienten mit einer Transposition der großen Arterien wurden retrospektiv Untersuchungen ausgewertet, welche im Rahmen der Diagnostik und Verlaufskontrolle durchgeführt worden waren. Die Probandenstudie erfolgte im Rahmen der Normwertenerhebungen des Kompetenznetzes für angeborene Herzfehler und ist von der Ethikkommission der Charité genehmigt worden. Alle Probanden der Normgruppe wurden ausführlich über die Studie informiert und gaben ihr schriftliches Einverständnis zur Untersuchung.

### 3.2 Durchführung der MRT

Die Patienten wurden an einem 1,5 Tesla Gyroscan ACS-NT Power-Track 6000 (Philips Medical Systems, Best, The Netherlands) mit Hilfe einer vier Elemente „phased array“ Oberflächenspule in Rückenlage untersucht. Für unsere volumetrischen Analysen war keine intravenöse Kontrastmittelgabe erforderlich. Zunächst erfolgte ein Survey mit einer schnellen SSFP-Sequenz (balanced-FFE-Sequenz) in allen drei Raumrichtungen. Anschließend wurden SSFP-Sequenzen in Atemanhaltetechnik mit retrospektiven Gating angefertigt. Zum Zeitpunkt der Untersuchung waren alle Patienten im Sinusrhythmus. Zunächst wurde der gesamte Thorax von der oberen Apertur bis zur Zwerchfellebene transversal geschichtet. Anhand der transversalen (bzw. axialen) Sequenzen und der langen Achse (bzw. des 2-Kammerblicks) wurden dann die Kurzachsenschnitte ebenfalls als SSFP-

Sequenzen parallel zur AV-Klappenebene von basal bis apikal akquiriert (TR 1200 ms (längste TR), TE 35 ms (kürzeste TE), FOV 350 x 350, Matrix Size 256 x 512, 25 Phasen, Schichtdicke 6-8 mm, kein Gap). Die Anzahl der Schichten in der transversalen und in der kurzen Achse richtete sich nach der Größe des Herzens. Die Schichtdicke wurde dem Gewicht angepasst. Bis zu 20 Kilogramm wurde eine Schichtdicke von 6 mm, von 21 bis 35 Kilogramm eine Schichtdicke von 7 mm und über 35 Kilogramm eine Schichtdicke von 8 mm gewählt (entsprechend des Protokolls des KN-AHF; [www.kompetenznetz-ahf.de](http://www.kompetenznetz-ahf.de)) Auf der Basis der Kurzachsschnitte wurde abschließend der 4-Kammerblick mit nur einer Schicht mittig durch die Atrioventrikularebene und die Herzspitze erstellt.

### **3.3 Auswertung der MRT**

Die MRT-Untersuchungen wurden an der View Forum-Workstation mit dem Cardiac Analysis Software Paket (Release 3.2, Philips Medical Systems, Best, The Netherlands) ausgewertet. Alle absoluten gemessenen Werte wurden auf die Körperoberfläche (BSA - body surface area) nach Dubois et al. umgerechnet, um die Vergleichbarkeit zu gewährleisten (Dubois 1989).

Die Formel lautet  $BSA = 0.007184 \times \text{Größe in cm} / 0.725 \times \text{Gewicht in kg} / 0.425$ . Bei den im Ergebnisteil enthaltenen Angaben handelt es sich generell um die auf die Körperoberfläche bezogenen Werte.

#### **3.3.1 Bestimmung der Parameter EDV, ESV, SV und EF**

Für den rechten und linken Ventrikel wurden die Parameter enddiastolisches Volumen (EDV), endsystolisches Volumen (ESV), Schlagvolumen (SV) und Ejektionsfraktion (EF) bestimmt.

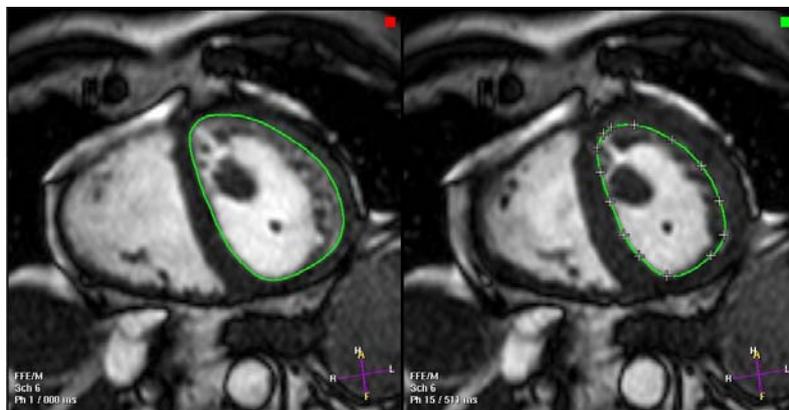
In der Regel weist der rechte Ventrikel eine komplexe Geometrie auf, außerdem kontrahiert er sich häufig nicht konzentrisch. Zudem zeigt bei den Patienten mit einer L-TGA und nach einer Vorhofumkehroperation auch der linke Ventrikel oft eine von der Norm abweichende Konfiguration. Diese besonderen Gegebenheiten erfordern zur reliablen Volumetrie die Anwendung der Simpson-Regel. Hierbei werden die endokardialen Flächen der akquirierten Kurzachsschnitte mit der Schichtdicke multipliziert und die ermittelten Teilvolumina zum Gesamtvolumen des Ventrikels

addiert. Grundsätzlich ist die Simpson-Regel in allen Schichtorientierungen anwendbar. Die sonst in der kardialen MR-Bildgebung auch verwendete einfachere biplane Volumetrie über einzelne Schichten mit Hilfe der Flächen-Längen-Methode liefert bei einer komplexen Geometrie keine zuverlässigen Ergebnisse (Gutberlet 1999).

Volumetriert wurde in der Phase mit dem größten enddiastolischen Volumen (EDV) und in der Phase mit dem kleinsten endsystolischen Volumen (ESV). In beiden Phasen wurden die Endokonturen auf allen Schichten manuell umfahren. Papillarmuskeln und Trabekel wurden bei den Messungen der Muskelmasse nicht berücksichtigt und jeweils dem Ventrikelvolumen zugerechnet, was einen geringen systematischen Fehler bei der Ermittlung von EDV und ESV bedingte.

Das Schlagvolumen lässt sich aus der Subtraktion EDV - ESV des jeweiligen Ventrikels, die Ejektionsfraktion nach der Formel  $\text{Schlagvolumen} / \text{EDV} \times 100$  errechnen. Schlagvolumina und Ejektionsfraktionen wurden durch das Analyseprogramm automatisch ermittelt und in der Endauswertung angegeben.

Die Volumetrie erfolgte in den Kurzachsschnitten (short axis) senkrecht zur anatomischen Längsachse des Herzens und parallel zu AV-Klappenebene.



**Abb. 20:** Volumetrie des links gelegenen, morphologisch rechten Ventrikels eines Patienten mit L-TGA in der kurzen Achse  
Markierung der Endokontur in der Enddiastole (links) und in der Endsystole (rechts)

Das Hauptproblem der Kurzachsmethode stellt die Abgrenzung der Atrioventrikularklappenebene dar (Pennell 2002). Deshalb wurde von einigen Autoren die Auswertung in der transversalen Schichtorientierung vorgeschlagen

(Alfakih 2003); (Helbing 2000). Die Volumetrie anhand der Kurzachsschnitte ist jedoch die im klinischen Alltag geläufige Methode, welche mehrere Vorteile bietet.

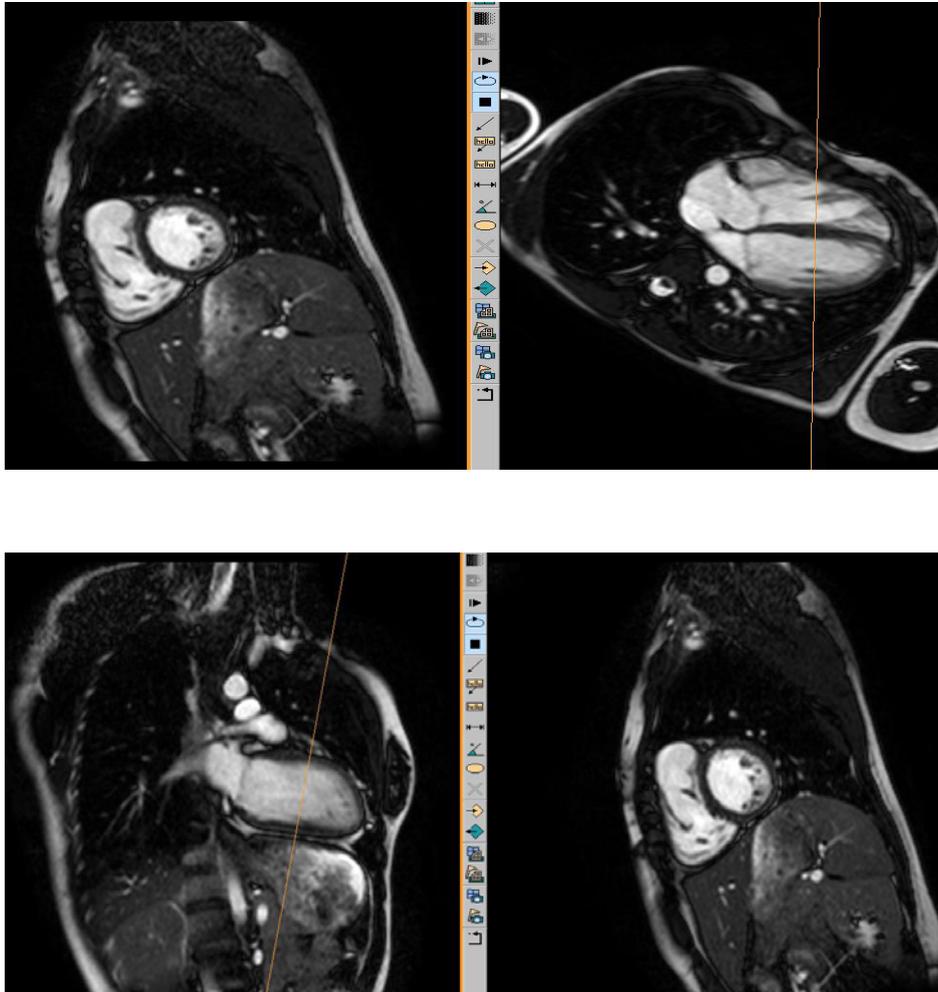
In der kurzen Achse befindet sich die Herzkammer senkrecht zum Messvolumen, was für einen kontinuierlichen Nachschub an frischen noch nicht angeregten Spins, dem sogenannten „in-flow“ sorgt. Dies führt dazu, dass eine maximale Anzahl von entlang des äußeren Magnetfeldes ausgerichteten Spins vorliegt, auf die der Hochfrequenzimpuls wirken kann. Verglichen mit den zum Teil wieder partiell relaxierten Spins des umgebenden Gewebes ist das Signal des fließenden Blutes in den Herzkammern im Kurzachsschnitt stärker als beispielsweise in der transversalen Schichtung. Dies bedingt einen besseren Kontrast und damit eine bessere Visualisierbarkeit der endokardialen Grenzflächen in der kurzen Achse.

Außerdem spielen Partialvolumeneffekte, welche in der transversalen Orientierung häufig im Apexbereich und in der Zwerchfellregion auftreten und welche die Segmentierung in den zwerchfellnahen Abschnitten des Herzens erschweren können, im Kurzachsschnitt in der Regel keine Rolle.

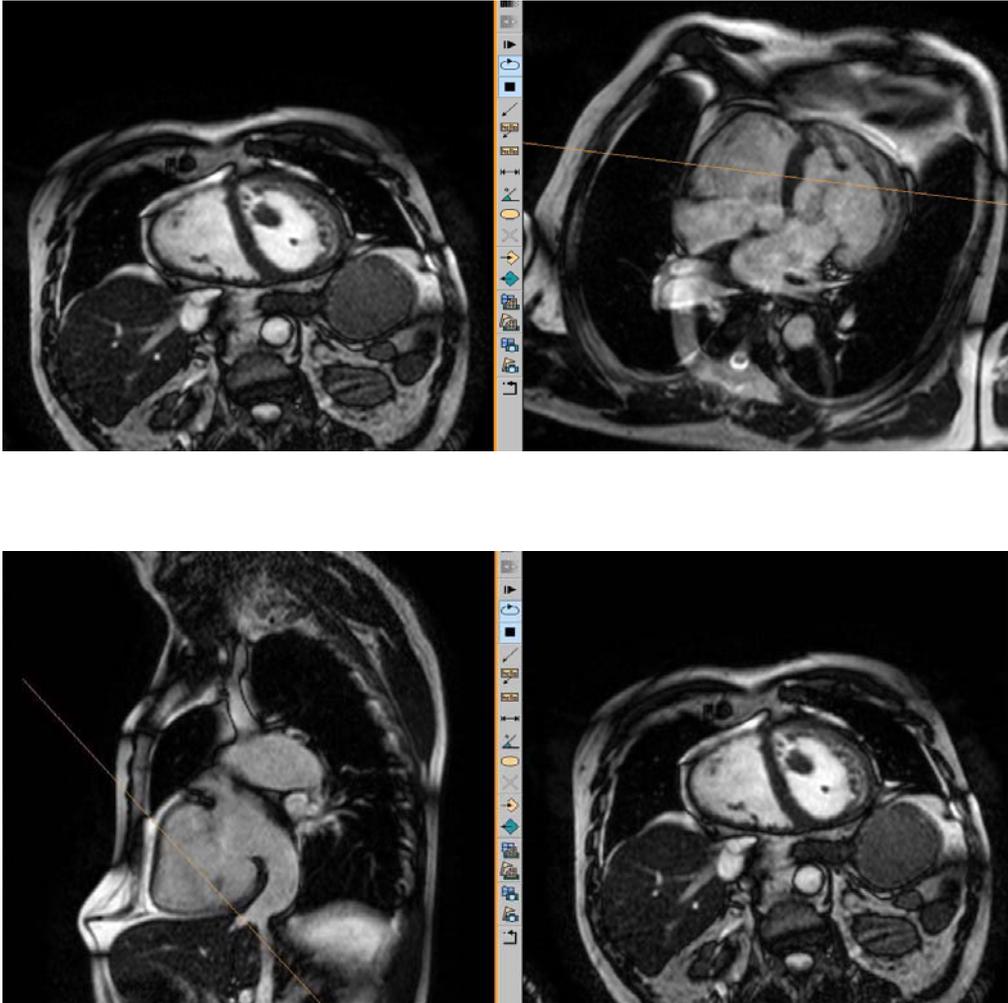
In der transversalen Ebene kann darüberhinaus auch die exakte Lokalisation der Pulmonalklappe Schwierigkeiten bereiten, da diese hier häufig tangential angeschnitten ist. In der kurzen Achse hingegen wird diese Klappe fast immer sagittal erfasst und ist damit besser vom rechtsventrikulären Ausflusstrakt abgrenzbar.

Um der Schwierigkeit der Abgrenzbarkeit der AV-Klappen im Kurzachsschnitt zu begegnen, erfolgte bei allen Messungen eine visuelle Gegenkontrolle in der transversalen Schichtung und in der langen Achse bzw. im 2-Kammerblick. Diese beiden Sequenzen bilden im Standarduntersuchungsprotokoll ohnehin die Planungsgrundlage für die kurze Achse. Die von uns benutzte Auswertesoftware ermöglichte die Korrelation der jeweiligen Position des Kurzachsschnittes in einer übereinstimmenden Herzphase mit allen verfügbaren Schichten der transversalen Ebene und der langen Achse durch den linken bzw. rechten Ventrikel anhand einer Verbindungslinie. Bei Anwendung dieser Funktion war die akkurate Identifizierung von Vorhof und Ventrikel in der Enddiastole und in der Endsystole in der Regel problemlos möglich. In einigen Fällen mit eingeschränkter Bildqualität z.B. aufgrund von Atemartefakten stellte der Vergleich zwischen der kurzen Achse und dem

4-Kammerblick mit den korrelierenden Linien eine zusätzliche Option dar, um den Vorhof eindeutig vom Ventrikel zu differenzieren.



**Abb. 21 u. 22:** Vergleich der transversalen Schnitte und der langen Achse durch den linken Ventrikel (2 KB) mit den Kurzachsschnitten (identische Herzphase in der Enddiastole) bei einer Patientin mit einer Aortenisthmusstenose ohne weitere kardiale Fehlbildungen. Die korrelierenden Planungslinien ermöglichen eine korrekte Differenzierung der Vorhöfe und Ventrikel. Die AV-Klappen beider Ventrikel sind gut abgrenzbar.



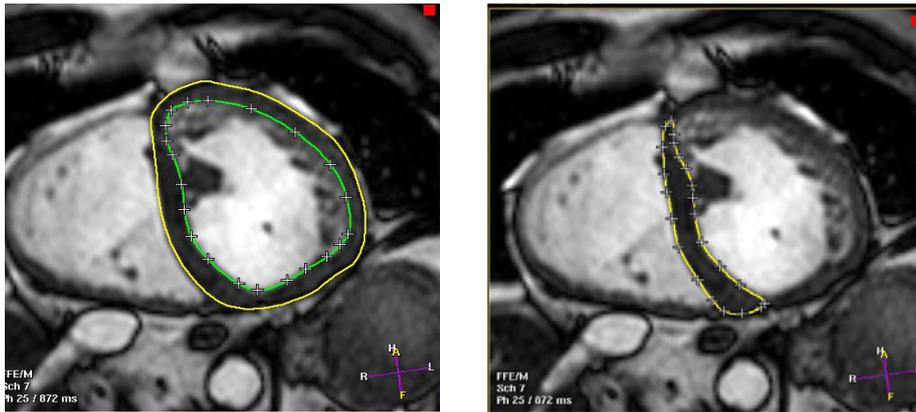
**Abb. 23 u. 24:** Vergleich des 4 KB und der langen Achse durch den linken Ventrikel (2 KB) mit den Kurzachsschnitten (identische Herzphase in der Enddiastole) bei einem Patienten mit einer L-TGA  
Auch hier ist die AV-Klappenebene eindeutig visualisierbar.

### 3.3.2 Bestimmung der Muskelmasse

Für die Bestimmung der Muskelmasse kam ebenfalls die Scheibchensummationsmethode nach Simpson zur Anwendung. Wiederum in den Kurzachsschnitten wurden Endokontur und Epikontur in der Enddiastole umfahren. Das von den Endokonturen eingeschlossene Volumen wurde von dem durch die Epikonturen gekennzeichneten Volumen subtrahiert und mit der spezifischen myokardialen Masse multipliziert ( $RV-MM = (Vol._{epikardial} - Vol._{endokardial}) \times 1,05 \text{ g}$ ). Das Ergebnis wurde dann wiederum mit der Schichtdicke multipliziert und zur Gesamtmuskelmasse addiert. Zusätzlich erfolgte eine separate Messung der Muskelmasse des

interventrikulären Septums durch manuelles Umfahren. Die Parameter wurden ebenfalls automatisch durch die Auswertesoftware angegeben.

Wie bei der Ermittlung von enddiastolischem und endsystolischem Volumen wurden Trabekelwerk und Papillarmuskeln nicht miteinbezogen, so dass die Muskelmasse generell etwas zu gering bestimmt wurde.



**Abb. 25 u. 26:** Messung der rechtsventrikulären Gesamtmuskelmasse und der Muskelmasse des interventrikulären Septums in der Enddiastole bei einem Patienten mit einer L-TGA

### 3.3.3 Beurteilung der Septumbewegung

Um die Beurteilung der Septumbewegung und damit die entsprechende Zuordnung der Vorhofumkehrpatienten zur Gruppe mit einer „paradoxen“ und nicht paradoxen Septumbewegung möglichst exakt vornehmen zu können, betrachteten wir die Cine-Sequenzen im Kurzachsschnitt von basal bis apikal und den 4-Kammerblick nebeneinander. In den wenigen Fällen einer schwierigen Beurteilbarkeit wurde das Herz zusätzlich komplett in der transversalen Schichtung durchmustert.

Auch bei allen Patienten mit einer L-TGA erfolgte eine visuelle Bewertung der Bewegung des interventrikulären Septums. Eine Einteilung in 2 Subgruppen wie bei den Vorhofumkehrpatienten wurde hier jedoch nicht vorgenommen, da das Kollektiv der L-TGA-Patienten nicht nur deutlich kleiner sondern aufgrund der assoziierten kardialen Anomalien auch generell heterogen war.

### 3.4 Statistische Analysen der MRT - Daten

Die Daten wurden mit der Statistiksoftware SPSS Version 13, SPSS Inc, Chicago, Illinois ausgewertet.

Getestet wurden die kernspintomographisch bestimmten metrischen Zielgrößen Ejektionsfraktion (EF), enddiastolisches Volumen (EDV), endsystolisches Volumen (ESV), Schlagvolumen (SV), Gesamtmuskelmasse (MM gesamt) und Muskelmasse der freien Wand (MM frei) für den rechten und linken Ventrikel sowie die Muskelmasse des interventrikulären Septums (IVS-MM) getrennt auf Gruppenunterschiede. Nach Prüfung der einzelnen Gruppen auf Normalverteilung wurden für die Tests auf Gruppenunterschiede parametrische Testverfahren verwendet, da die Normalverteilungsannahme nur für wenige einzelne Gruppen signifikant abgelehnt werden musste.

Die Prüfung auf Normalverteilung erfolgte mit dem Test nach Shapiro-Wilk, der für die vorliegenden kleinen Fallzahlen aussagekräftiger ist als andere Testverfahren (Shapiro 1965). Die Prüfung der Varianzhomogenität erfolgte mit dem Test nach Levene (Brown 1974). Getestet wurde mit einem vorgegebenen Signifikanzniveau von 5 %. Im Fall von mehr als 2 unabhängigen Gruppen wurden Unterschiede mit Hilfe der einfaktoriellen Varianzanalyse (ANOVA) getestet. Die notwendigen paarweisen Vergleichstests wurden mit dem Test Tamhane T2 durchgeführt (Tamhane 1977). Dieser Test adjustiert das vorgegebene Signifikanzniveau entsprechend der notwendigen Anzahl an Paarvergleichen und ist vergleichbar mit dem t-Test für unabhängige Stichproben, wenn die Varianzhomogenität in den Vergleichsgruppen nicht erfüllt ist.

In einem zweiten Test wurden die Zielgrößen für die Patientengruppe L-TGA mit der Normgruppe verglichen. Dabei wurden die Werte des als Systemventrikel dienenden morphologisch rechten Ventrikels der L-TGA-Gruppe den Werten des linken Ventrikels der Normgruppe und die Werte des als Subpulmonal- bzw. Nicht-Systemventrikels dienenden morphologisch linken Ventrikels der L-TGA-Gruppe den Werten des rechten Ventrikels der Normgruppe gegenübergestellt. Da es sich hierbei um 2-Gruppen-Fälle handelte, wurde der t-Test für unabhängige Stichproben bei vorliegender Varianzheterogenität verwendet.

In weiteren Tests wurden im Kollektiv der L-TGA-Patienten Alter, kardiale Begleitfehlbildungen und Trikuspidalinsuffizienz der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion gegenübergestellt. Wiederum verwendeten wir im 2-Gruppen-Fall den t-Test für unabhängige Stichproben und im Falle von mehr als 2 Gruppen die einfaktorielle Varianzanalyse (ANOVA).

Um eventuelle Zusammenhänge zwischen den rechtsventrikulären Parametern der Patienten mit einer TGA herauszuarbeiten, ermittelten wir die linearen Korrelationskoeffizienten nach Pearson. Ein negatives Vorzeichen bedeutet, zwischen unabhängiger und abhängiger Größe besteht ein gegenläufiger Zusammenhang. Ein positiver Korrelationskoeffizient bedeutet, zwischen unabhängiger und abhängiger Größe besteht ein gleichläufiger Zusammenhang. Ist der Korrelationskoeffizient größer als 0,4 bzw. kleiner als -0,4 aber nicht signifikant, dann deutet dies auf einen Zusammenhang hin, welcher aber wegen zu geringer Fallzahl nicht statistisch signifikant nachgewiesen werden konnte.

## 4. Ergebnisse

### 4.1 Demographische Daten

#### 4.1.1 Altersverteilung

Es konnten die kernspintomographischen Daten von insgesamt 19 Patienten mit einer kongenital korrigierten Transposition der großen Arterien (L-TGA) ausgewertet werden. Das Durchschnittsalter in dieser Patientengruppe betrug 36,7 +/-20,5 Jahre. Etwa die Hälfte dieser Patienten war älter als 35 Jahre.

Die Vergleichsgruppe der insgesamt 40 Patienten mit einer kompletten Transposition der großen Arterien (D-TGA) nach Vorhofumkehroperation wies mit 21,1 +/-5,2 Jahren ein deutlich niedrigeres Durchschnittsalter auf. Etwa drei Viertel dieser Patienten waren jünger als 25 Jahre, nur 2,5 % älter als 35 Jahre. Zum Zeitpunkt der Vorhofumkehroperation betrug das mittlere Alter der Patienten mit einer D-TGA 1,6 Jahre. Die zur Auswertung herangezogenen MRT-Untersuchungen wurden also durchschnittlich 20 Jahre nach der Vorhofumkehroperation durchgeführt.

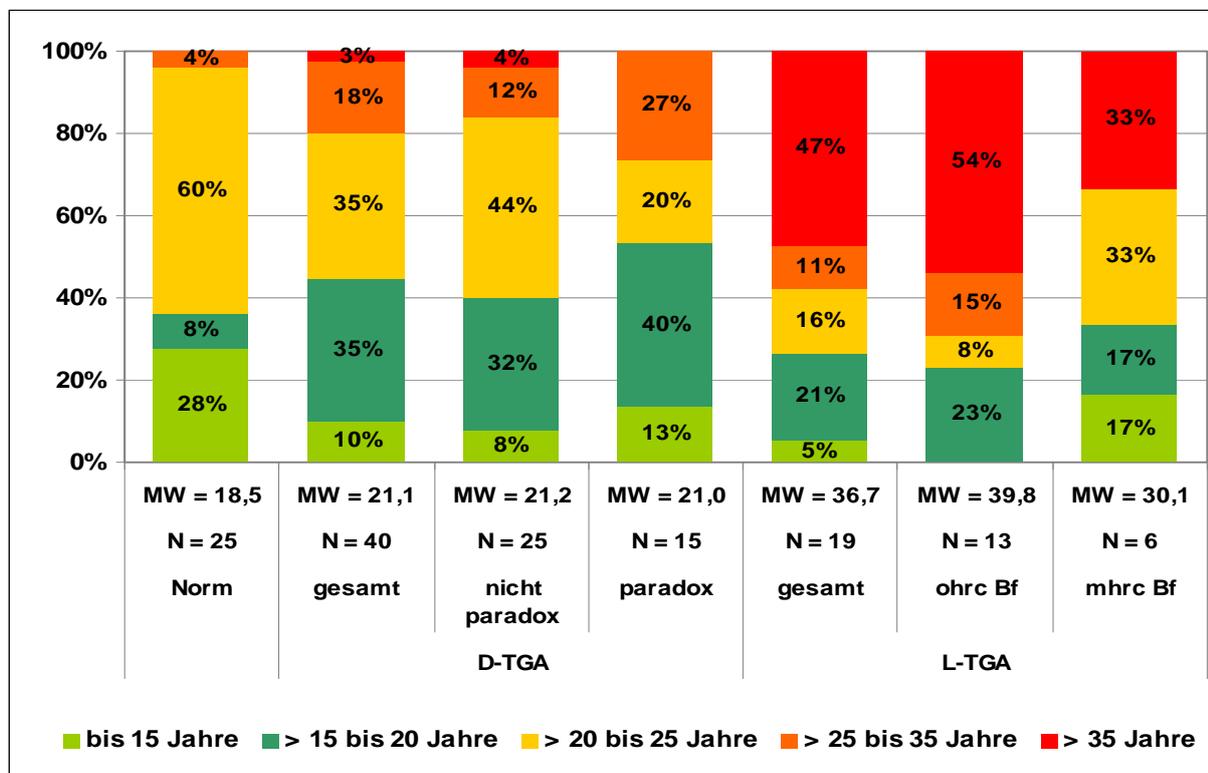


Abb. 27: Altersverteilung der Gruppen – Grafische Darstellung

Alter		Total	Norm	D-TGA			L-TGA		
				gesamt	nicht paradox	paradox	gesamt	ohrc Bf	mhrc Bf
Bis 15 Jahre	%	14,3	28,0	10,0	8,0	13,3	5,3	0,0	16,7
> 15 bis 20 Jahre	%	23,8	8,0	35,0	32,0	40,0	21,1	23,1	16,7
> 20 bis 25 Jahre	%	38,1	60,0	35,0	44,0	20,0	15,8	7,7	33,3
> 25 bis 35 Jahre	%	11,9	4,0	17,5	12,0	26,7	10,5	15,4	0,0
> 35 Jahre	%	11,9	0,0	2,5	4,0	0,0	47,4	53,8	33,3
Summe	%	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0
Gültige	N	84	25	40	25	15	19	13	6
MW		23,9	18,5	21,1	21,2	21,0	36,7	39,8	30,1
STDABW		13,0	7,0	5,2	5,0	5,7	20,5	18,7	24,4
MIN		4,0	4,1	11,3	12,5	11,3	4,0	16,5	4,0
MAX		71,6	25,4	35,4	35,4	30,2	71,6	68,7	71,6

**Tab. 2:** Altersverteilung der Gruppen

#### 4.1.2 Geschlechterverteilung

In der L-TGA-Gruppe zeigte sich eine ausgeglichene Geschlechterverteilung von etwa 1:1. In der Gruppe der Patienten mit D-TGA nach Vorhofumkehroperation überwogen erwartungsgemäss die männlichen Personen im Verhältnis von etwa 3:1.

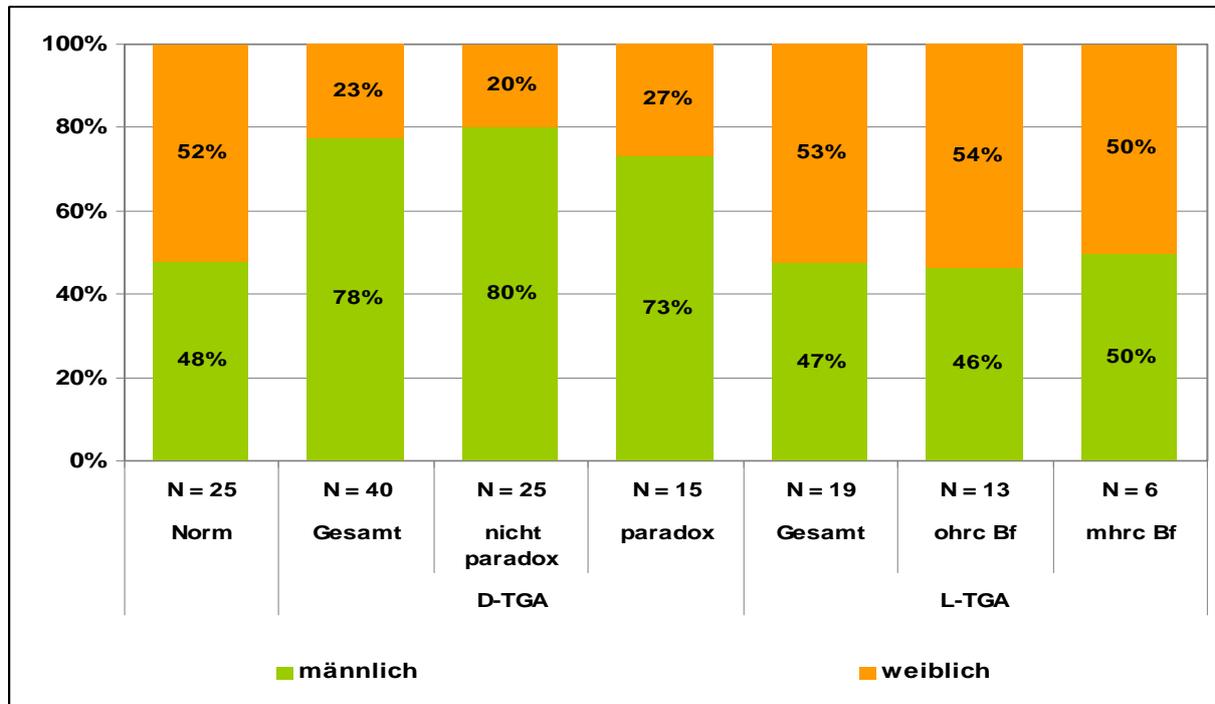


Abb. 28: Geschlechterverteilung der Gruppen – Grafische Darstellung

Geschlecht		Total	Norm	D-TGA			L-TGA		
				gesamt	nicht paradox	paradox	gesamt	ohrc Bf	mhrc Bf
männlich	%	61,9	48,0	77,5	80,0	73,3	47,4	46,2	50,0
weiblich	%	38,1	52,0	22,5	20,0	26,7	52,6	53,8	50,0
Summe	%	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0
Gültige	N	84	25	40	25	15	19	13	6

Tab. 3: Geschlechterverteilung der Gruppen

## **4.2 Gruppenvergleiche der volumetrischen Parameter**

Das gemeinsame Merkmal der Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA und mit einer kompletten TGA nach Vorhofumkehroperation ist, dass der rechte Ventrikel den Systemkreislauf und der linke Ventrikel den pulmonalen Kreislauf unterstützt.

Der Vergleich der kernspintomographisch ermittelten volumetrischen Parameter erbrachte signifikante Unterschiede sowohl zwischen der L-TGA-Gruppe und den gesunden Probanden als auch zwischen den L-TGA-Patienten und den D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation. Darüberhinaus zeigten sich signifikante Unterschiede zwischen den Vorhofumkehrpatienten mit paradoxer und nicht paradoxer Septumbewegung.

Die signifikanten Unterschiede betrafen vor allem den rechten Ventrikel.

### **4.2.1 Volumetrie des rechten Ventrikels**

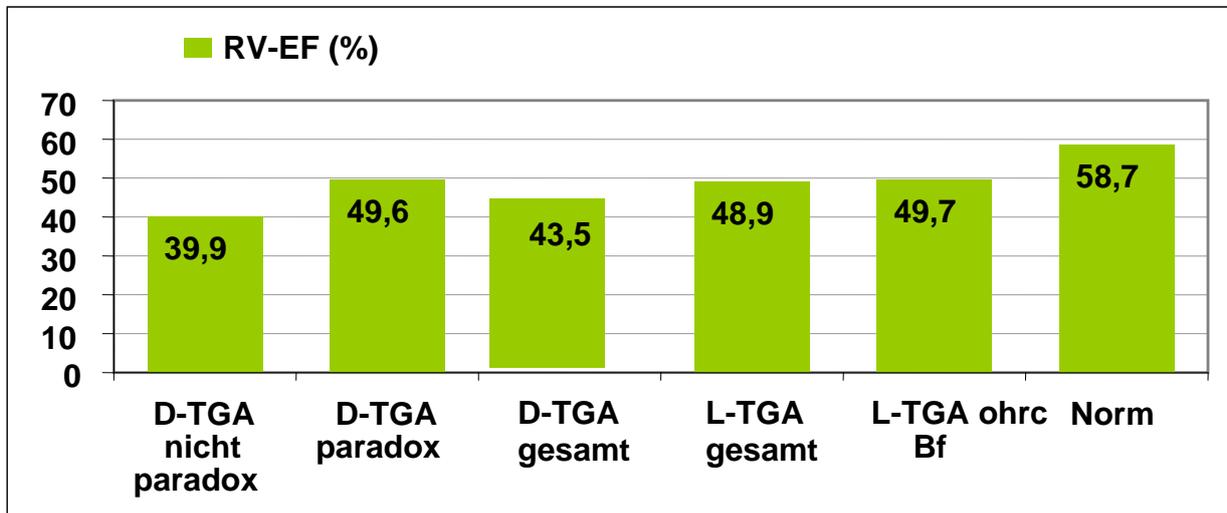
#### **4.2.1.1 Rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion (RV-EF)**

Bei allen Patienten mit einer L-TGA und mit einer D-TGA nach atrialer Switch-Operation ist die Ejektionsfraktion des rechten systemischen Ventrikels im Vergleich zu der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion der herzgesunden Probanden signifikant erniedrigt (RV-EF L-TGA gesamt  $49 \pm 11\%$  vs. RV-EF Norm  $59 \pm 5\%$ ;  $p = 0,02$ ); (RV-EF D-TGA gesamt  $44 \pm 10\%$  vs. RV-EF Norm  $59 \pm 5\%$ ;  $p = 0,00$ ).

Außerdem ist die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion der L-TGA-Patienten und der Vorhofumkehrpatienten mit einer paradoxen Septumbewegung signifikant größer als die der Vorhofumkehrpatienten ohne eine paradoxe Septumbewegung (RV-EF L-TGA gesamt  $49 \pm 11\%$  vs. RV-EF D-TGA nicht paradox  $40 \pm 10\%$ ;  $p = 0,02$ ); (RV-EF D-TGA paradox  $50 \pm 8\%$  vs. RV-EF D-TGA nicht paradox  $40 \pm 10\%$ ;  $p = 0,01$ ).

Parameter	Gruppe	N	MW	STDAW	MIN	MAX
RV-EF (%)	D-TGA nicht paradox	25	39,88	10,08	24,00	55,00
RV-EF (%)	D-TGA paradox	15	49,60	8,06	37,00	65,00
RV-EF (%)	D-TGA gesamt	40	43,53	10,42	24,00	65,00
RV-EF (%)	L-TGA gesamt	19	48,95	11,08	27,00	74,00
RV-EF (%)	L-TGA ohrc Bf	13	49,69	12,87	27,00	74,00
RV-EF (%)	Norm	25	58,72	5,04	52,30	71,20

**Tab. 4:** Gruppenvergleich RV-EF



**Abb. 29:** Gruppenvergleich RV-EF – Grafische Darstellung

Parameter	Gruppe 1	Gruppe 2	Test	Gruppe 1-Gruppe 2	p
RV-EF (%)	D-TGA paradox	D-TGA nicht paradox	Tamhane	9,72	<b>0,01</b>
RV-EF (%)	L-TGA gesamt	D-TGA nicht paradox	Tamhane	9,07	<b>0,02</b>
RV-EF (%)	Norm	D-TGA gesamt	Tamhane	15,20	<b>0,00</b>
RV-EF (%)	Norm	D-TGA nicht paradox	Tamhane	18,84	<b>0,00</b>
RV-EF (%)	Norm	D-TGA paradox	Tamhane	9,12	<b>0,00</b>
RV-EF (%)	Norm	L-TGA gesamt	Tamhane	9,77	<b>0,00</b>

**Tab. 5:** Gruppenvergleich RV-EF – Signifikanzen

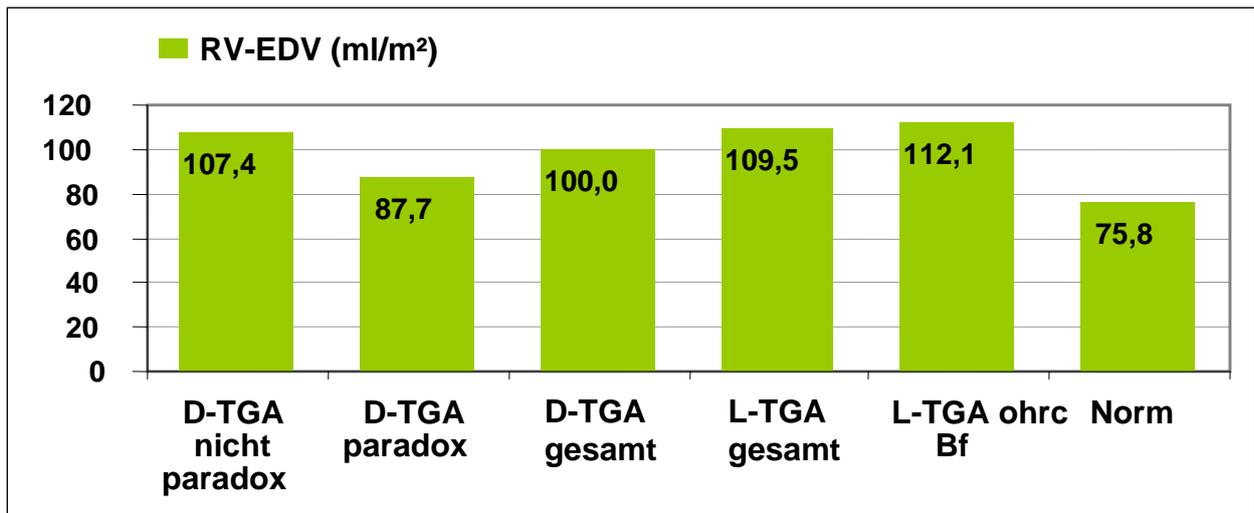
#### 4.2.1.2 Rechtsventrikuläres enddiastolisches Volumen (RV-EDV)

Sowohl bei unseren Patienten mit einer L-TGA als auch bei den D-TGA-Patienten nach atrialem Switch liegt ein im Vergleich zur Normgruppe signifikant größeres rechtsventrikuläres enddiastolisches Volumen vor (RV-EDV L-TGA gesamt  $110 \pm 53$  ml/m<sup>2</sup> vs. RV-EDV Norm  $76 \pm 10$  ml/m<sup>2</sup>;  $p = 0,00$ ); (RV-EDV D-TGA gesamt  $100 \pm 33$  ml/m<sup>2</sup> vs. RV-EDV Norm  $76 \pm 10$  ml/m<sup>2</sup>;  $p = 0,00$ ). Dies ist Ausdruck einer Vergrößerung des rechten Ventrikels, welche bei den L-TGA-Patienten deutlicher und bei den Vorhofumkehrpatienten geringer ausgeprägt ist.

Außerdem ist das rechtsventrikuläre enddiastolische Volumen der L-TGA-Gruppe und der Vorhofumkehrpatienten ohne paradoxe Septumbewegung tendenziell größer als das der Vorhofumkehrpatienten mit paradoxer Septumbewegung (RV-EDV L-TGA gesamt  $110 \pm 53$  ml/m<sup>2</sup> vs. RV-EDV D-TGA nicht paradox gesamt  $107 \pm 36$  ml/m<sup>2</sup> vs. RV-EDV D-TGA paradox  $88 \pm 21$  ml/m<sup>2</sup>).

Parameter	Gruppe	N	MW	STDABW	MIN	MAX
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA nicht paradox	25	107,44	36,33	47,00	221,00
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	15	87,67	21,21	36,00	133,00
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA gesamt	40	100,03	32,67	36,00	221,00
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	109,53	53,16	43,00	207,00
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	112,08	54,74	43,00	207,00
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	75,84	10,28	57,30	100,75

**Tab. 6:** Gruppenvergleich RV-EDV



**Abb. 30:** Gruppenvergleich RV-EDV - Grafische Darstellung

Parameter	Gruppe 1	Gruppe 2	Test	Gruppe 1 - Gruppe 2	P
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA gesamt	Tamhane	-68,91	<b>0,00</b>
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA nicht paradox	Tamhane	-76,33	<b>0,00</b>
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA paradox	Tamhane	-56,56	<b>0,00</b>
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	L-TGA gesamt	Tamhane	-78,42	<b>0,00</b>
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	L-TGA ohrc Bf	Tamhane	-80,97	<b>0,00</b>

**Tab. 7:** Gruppenvergleich RV-EDV - Signifikanzen

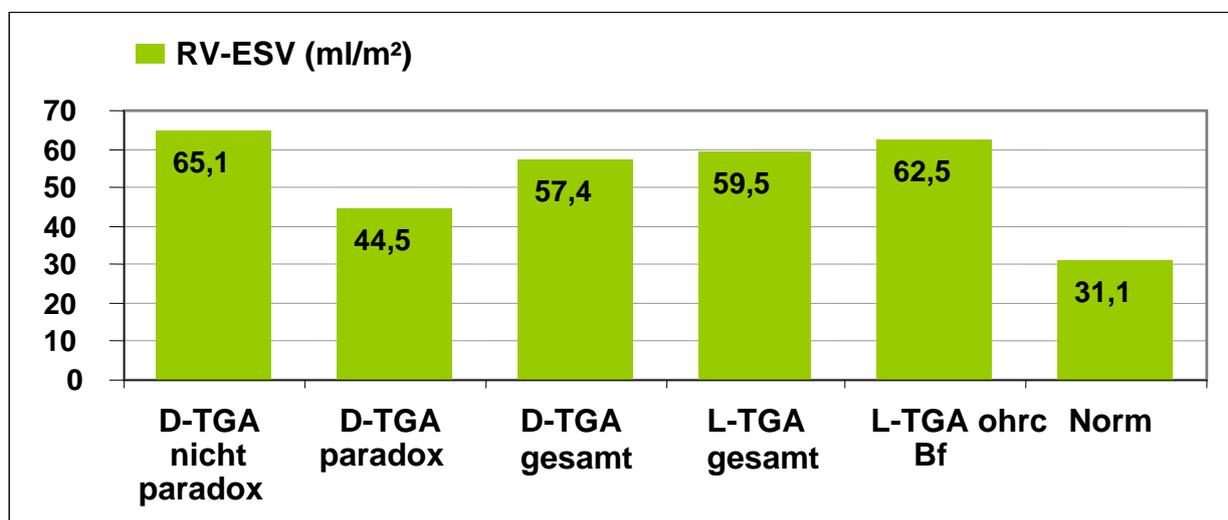
#### 4.2.1.3 Rechtsventrikuläres endsystolisches Volumen (RV-ESV)

Analog zu den vergrößerten rechtsventrikulären enddiastolischen Volumina sind auch die rechtsventrikulären endsystolischen Volumina der TGA-Patienten signifikant größer als die der gesunden Probanden (RV-ESV L-TGA gesamt  $59 \pm 30 \text{ ml/m}^2$  vs. RV-ESV Norm  $31 \pm 6 \text{ ml/m}^2$ ;  $p = 0,00$ ); (RV-ESV D-TGA gesamt  $57 \pm 26 \text{ ml/m}^2$  vs. RV-ESV Norm  $31 \pm 6 \text{ ml/m}^2$ ;  $p = 0,00$ ).

Außerdem ist das rechtsventrikuläre endsystolische Volumen der D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehr ohne paradoxe Septumbewegung im Vergleich zu den Vorhofumkehrpatienten mit einer paradoxen Septumbewegung signifikant größer (RV-ESV D-TGA nicht paradox  $65 \pm 27 \text{ ml/m}^2$  vs. RV-ESV D-TGA paradox  $45 \pm 6 \text{ ml/m}^2$ ;  $p = 0,01$ ).

Parameter	Gruppe	N	MW	STDABW	MIN	MAX
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA nicht paradox	25	65,08	27,46	24,00	149,00
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	15	44,53	5,79	16,00	78,00
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA gesamt	40	57,38	25,59	16,00	149,00
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	59,47	30,17	26,00	152,00
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	62,46	33,98	26,00	152,00
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	31,11	5,87	19,21	45,45

**Tab. 8:** Gruppenvergleich RV-ESV



**Abb. 31:** Gruppenvergleich RV-ESV – Grafische Darstellung

Parameter	Gruppe 1	Gruppe 2	Test	Gruppe 1 - Gruppe 2	p
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	D-TGA nicht paradox	Tamhane	-20,55	<b>0,01</b>
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA nicht paradox	Tamhane	-33,97	<b>0,00</b>
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	L-TGA gesamt	Tamhane	-28,36	<b>0,00</b>
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA gesamt	Tamhane	-26,26	<b>0,00</b>
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA paradox	Tamhane	-13,42	<b>0,03</b>

**Tab. 9:** Gruppenvergleich RV-ESV – Signifikanzen

#### 4.2.1.4 Rechtsventrikuläres Schlagvolumen (RV-SV)

Das größte rechtsventrikuläre Schlagvolumen wurde bei den L-TGA-Patienten ermittelt. Die rechtsventrikulären Schlagvolumina der Patienten mit einer D-TGA nach Vorhofumkehroperation und die der Probanden sind etwas kleiner. Die Unterschiede sind nicht signifikant .

Parameter	Gruppe	N	MW	STDABW	MIN	MAX
RV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA nicht paradox	25	40,48	14,22	21,00	71,00
RV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	15	42,80	9,56	20,00	57,00
RV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA gesamt	40	41,35	12,59	20,00	71,00
RV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	54,79	29,37	22,00	132,00
RV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	56,69	27,74	28,00	132,00
RV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	44,36	7,80	28,57	56,17

Tab. 10: Gruppenvergleich RV-SV

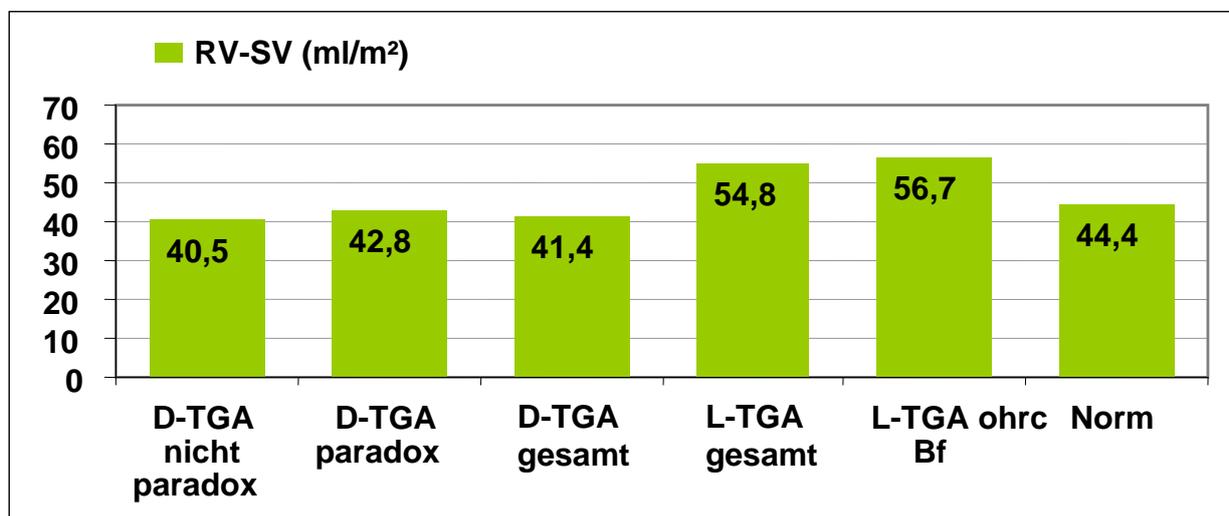


Abb. 32: Gruppenvergleich RV-SV – Grafische Darstellung.

#### 4.2.1.5 Rechtsventrikuläre Muskelmasse (RV-MM)

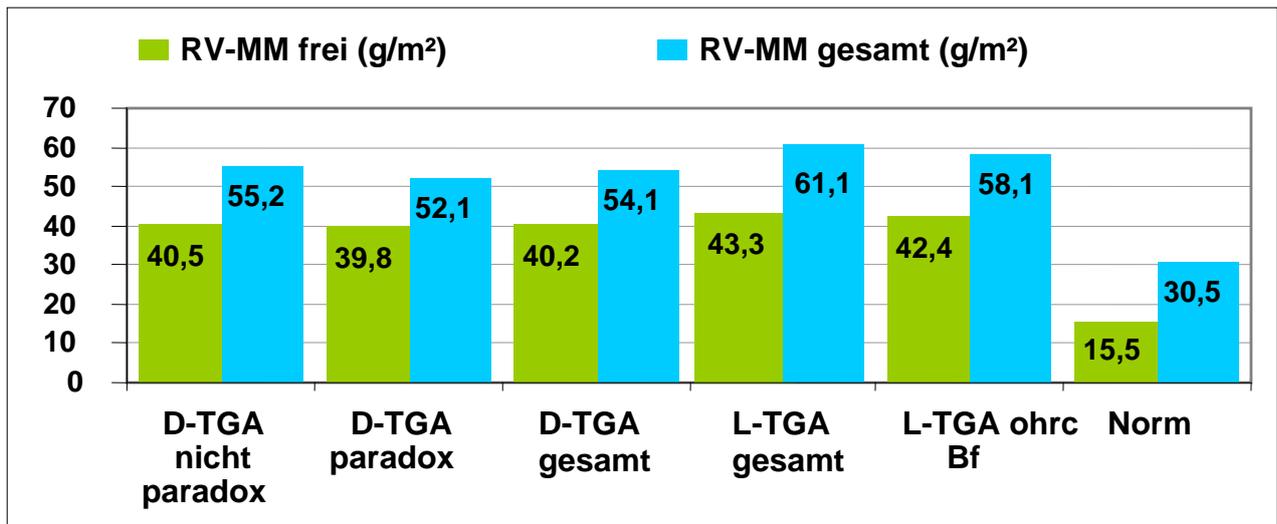
Die bereits visuell erfassbaren Zeichen einer rechtsventrikulären Hypertrophie wie eine Verbreiterung des kompaktierten Myokardanteils und eine ausgeprägte Trabekularisierung finden ihre Bestätigung in den volumetrischen Daten.

Die rechtsventrikuläre Muskelmasse aller TGA-Patienten ist signifikant größer als die Muskelmasse des rechten Ventrikels der Probanden (RV-MM gesamt L-TGA gesamt  $61 \pm 21 \text{ g/m}^2$  vs. RV-MM gesamt Norm  $31 \pm 4 \text{ g/m}^2$ ;  $p = 0,00$ ); (RV-MM gesamt D-TGA gesamt  $54 \pm 17 \text{ g/m}^2$  vs. RV-MM gesamt Norm  $31 \pm 4 \text{ g/m}^2$ ;  $p = 0,00$ ).

Die Unterschiede bestehen unabhängig davon, ob nur die freie Wand des rechten Ventrikels oder die gesamte rechtsventrikuläre Muskelmasse unter Einbeziehung des interventrikulären Septums verglichen wurde.

Parameter	Gruppe	N	MW	STDABW	MIN	MAX
RV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA nicht paradox	25	55,20	21,05	32,00	119,00
RV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	15	52,13	5,44	41,00	58,00
RV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA gesamt	40	54,05	16,90	32,00	119,00
RV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	61,05	21,05	23,00	103,00
RV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	58,08	16,82	23,00	90,00
RV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	Norm	24	30,54	4,47	25,00	46,00
RV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA nicht paradox	25	40,48	18,76	18,00	98,00
RV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	15	39,80	4,39	29,00	45,00
RV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA gesamt	40	40,23	14,95	18,00	98,00
RV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	43,32	16,69	15,00	73,00
RV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	42,39	14,74	15,00	73,00
RV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	Norm	25	15,48	2,64	11,38	23,22

**Tab. 11:** Gruppenvergleich RV-MM gesamt und RV-MM freie Wand



**Abb. 33:** Gruppenvergleich RV-MM gesamt und RV-MM freie Wand -Grafische Darstellung

Parameter	Gruppe 1	Gruppe 2	Test	Gruppe 1 - Gruppe 2	p
RV-MM gesamt (g/m²)	Norm	D-TGA gesamt	Tamhane	-23,51	<b>0,00</b>
RV-MM gesamt (g/m²)	Norm	D-TGA nicht paradox	Tamhane	-24,66	<b>0,00</b>
RV-MM gesamt (g/m²)	Norm	D-TGA paradox	Tamhane	-21,59	<b>0,00</b>
RV-MM gesamt (g/m²)	Norm	L-TGA gesamt	Tamhane	-30,51	<b>0,00</b>
RV-MM gesamt (g/m²)	Norm	L-TGA ohrc Bf	Tamhane	-27,54	<b>0,00</b>
RV-MM frei (g/m²)	Norm	D-TGA gesamt	Tamhane	-24,74	<b>0,00</b>
RV-MM frei (g/m²)	Norm	D-TGA nicht paradox	Tamhane	-25,00	<b>0,00</b>
RV-MM frei (g/m²)	Norm	D-TGA paradox	Tamhane	-24,32	<b>0,00</b>
RV-MM frei (g/m²)	Norm	L-TGA gesamt	Tamhane	-27,83	<b>0,00</b>
RV-MM frei (g/m²)	Norm	L-TGA ohrc Bf	Tamhane	-26,90	<b>0,00</b>

**Tab. 12:** Gruppenvergleich RV-MM gesamt und RV-MM freie Wand -Signifikanzen

## 4.2.2 Volumetrie des linken Ventrikels

### 4.2.2.1 Linksventrikuläre Ejektionsfraktion (LV-EF)

Die linksventrikulären Ejektionsfraktionen aller Gruppen sind vergleichbar. Nur die linksventrikuläre Ejektionsfraktion der D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation ist gegenüber der linksventrikulären Ejektionsfraktion des Normkollektivs signifikant vermindert (LV-EF D-TGA gesamt 61 +/- 9 % vs. LV-EF Norm 65 +/- 4 %;  $p = 0,03$ ).

Parameter	Gruppe	N	MW	STDABW	MIN	MAX
LV-EF (%)	D-TGA nicht paradox	25	61,68	9,78	47,00	89,00
LV-EF (%)	D-TGA paradox	15	60,07	6,63	45,00	71,00
LV-EF (%)	D-TGA gesamt	40	61,08	8,67	45,00	89,00
LV-EF (%)	L-TGA gesamt	19	62,89	9,27	49,00	75,00
LV-EF (%)	L-TGA ohrc Bf	13	64,15	10,02	49,00	75,00
LV-EF (%)	Norm	25	65,40	4,15	55,04	74,10

Tab. 13: Gruppenvergleich LV-EF

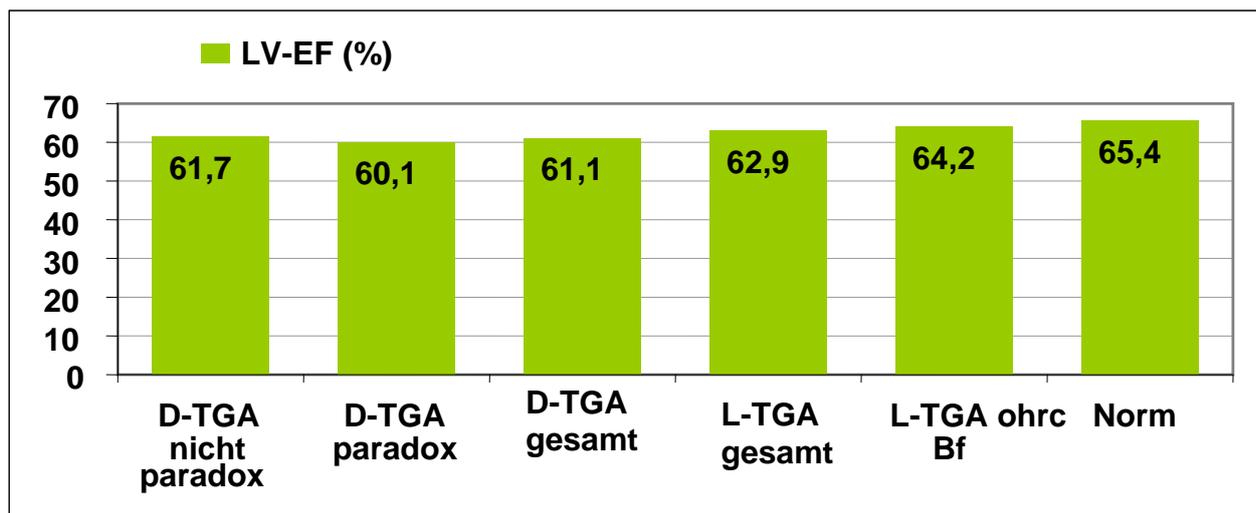


Abb. 34: Gruppenvergleich LV-EF - Grafische Darstellung

Parameter	Gruppe 1	Gruppe 2	Test	Gruppe 1-Gruppe 2	p
LV-EF (%)	Norm	D-TGA gesamt	Tamhane	4,32	<b>0,03</b>

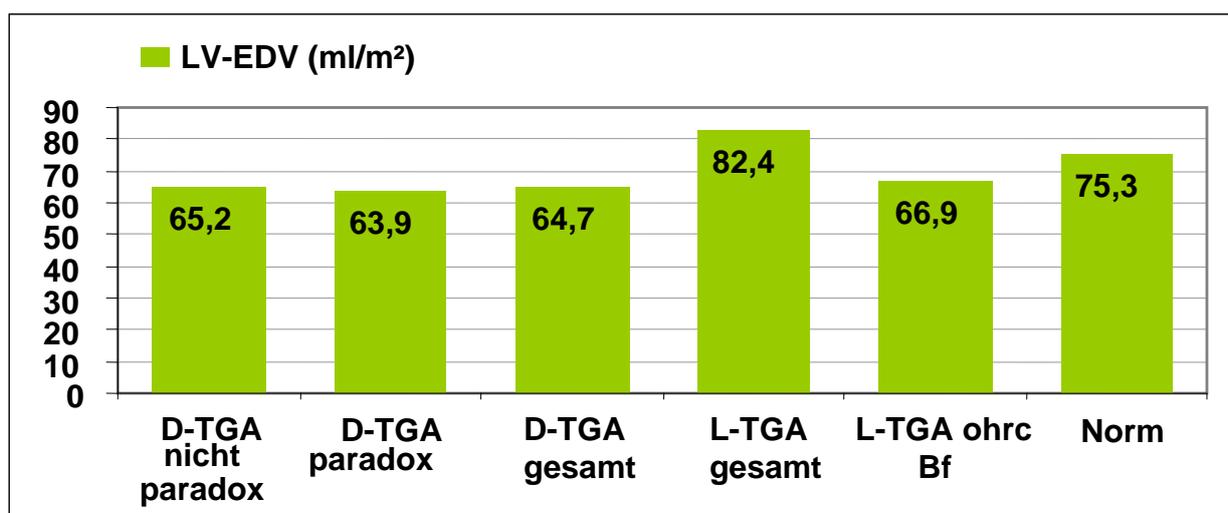
**Tab. 14:** Gruppenvergleich LV-EF - Signifikanzen

#### 4.2.2.2 Linksventrikuläres enddiastolisches Volumen (LV-EDV)

Das linksventrikuläre enddiastolische Volumen der L-TGA-Gesamtgruppe und der Normgruppe ist größer als das der D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehr. Signifikant sind die Unterschiede nicht.

Parameter	Gruppe	N	MW	STDABW	MIN	MAX
LV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA nicht paradox	25	65,20	25,83	32,00	147,00
LV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	15	63,87	20,17	30,00	105,00
LV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA gesamt	40	64,70	23,60	30,00	147,00
LV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	82,42	34,26	44,00	162,00
LV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	66,92	18,34	44,00	110,00
LV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	75,31	11,27	54,06	99,70

**Tab. 15:** Gruppenvergleich LV-EDV



**Abb. 35:** Gruppenvergleich LV-EDV - Grafische Darstellung

#### 4.2.2.3 Linksventrikuläres endsystolisches Volumen (LV-ESV)

Das linksventrikuläre endsystolische Volumen der Patienten mit einer L-TGA ist etwas größer als das der Vergleichsgruppen, ohne dass diese Unterschiede signifikant wären.

Parameter	Gruppe	N	MW	STDABW	MIN	MAX
LV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA nicht paradox	25	26,32	13,34	5,00	54,00
LV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	15	26,27	11,51	11,00	47,00
LV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA gesamt	40	26,30	12,54	5,00	54,00
LV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	31,32	15,59	11,00	74,00
LV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohne Bf	13	24,39	8,05	11,00	36,00
LV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	26,13	5,81	16,51	39,85

Tab. 16: Gruppenvergleich LV-ESV

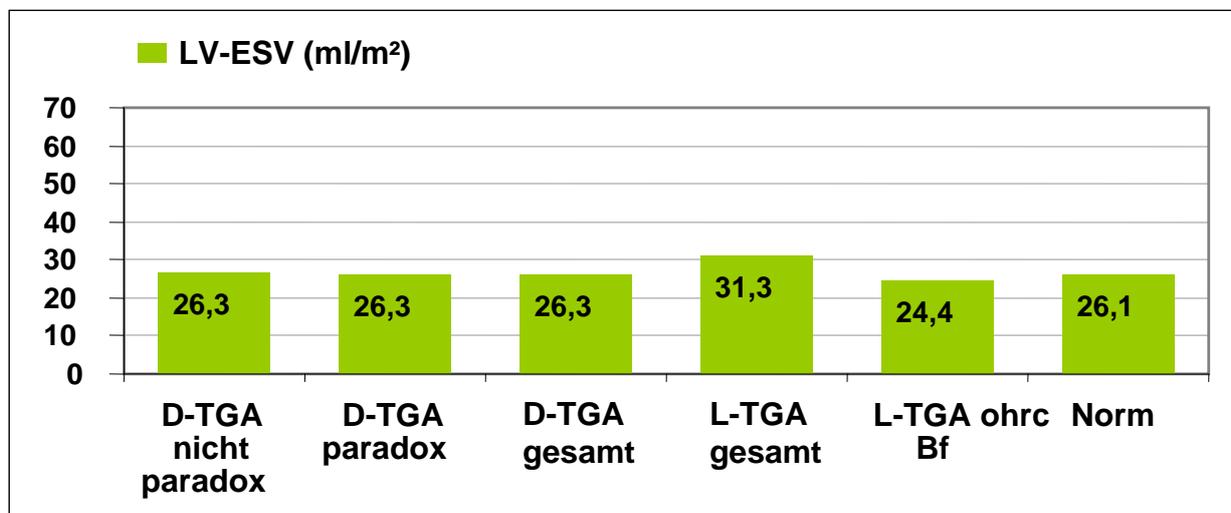


Abb. 36: Gruppenvergleich LV-ESV - Grafische Darstellung

#### 4.2.2.4 Linksventrikuläres Schlagvolumen (LV-SV)

Das linksventrikuläre Schlagvolumen der Patienten mit einer D-TGA nach Vorhofumkehroperation ist tendenziell geringer als das unserer Patienten mit einer L-TGA und signifikant geringer als das linksventrikuläre Schlagvolumen der Probanden (LV-SV D-TGA gesamt 39 +/-13 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-SV L-TGA gesamt 53 +/-27

ml/m<sup>2</sup>); (LV-SV D-TGA gesamt 39 +/-13 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-SV Norm 49 +/-7 ml/m<sup>2</sup>; p = 0,00).

Parameter	Gruppe	N	MW	STDABW	MIN	MAX
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA nicht paradox	25	39,80	13,93	26,00	93,00
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	15	37,40	11,44	19,00	58,00
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	D-TGA gesamt	40	38,90	12,95	19,00	93,00
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	53,32	26,73	24,00	121,00
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	43,23	15,03	24,00	79,00
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	49,09	7,11	35,31	61,65

Tab. 17: Gruppenvergleich LV-SV

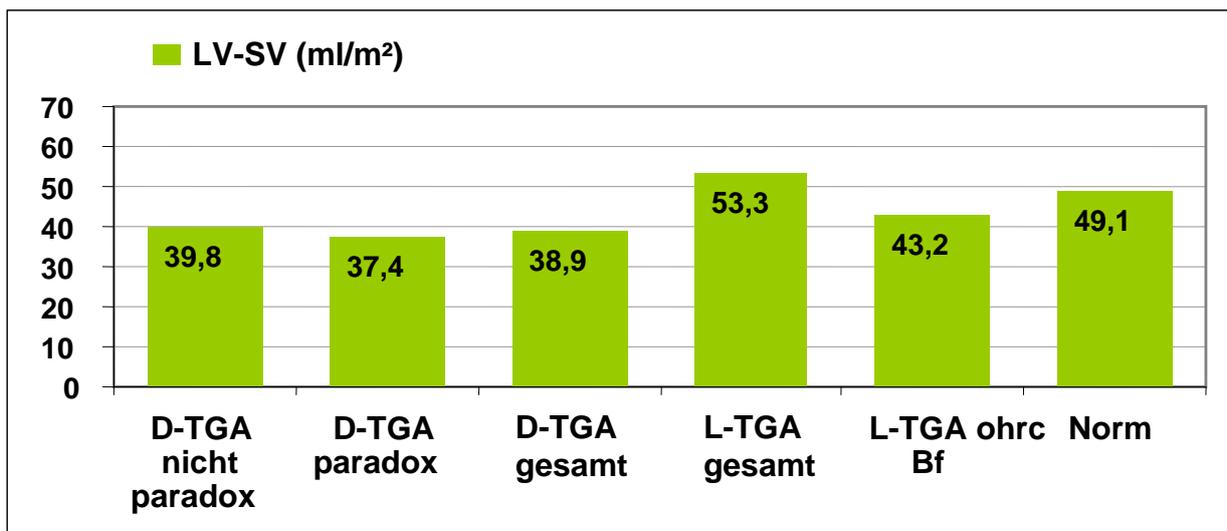


Abb. 37: Gruppenvergleich LV-SV - Grafische Darstellung

Parameter	Gruppe 1	Gruppe 2	Test	Gruppe 1-Gruppe 2	p
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA gesamt	Tamhane	10,19	<b>0,00</b>
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA nicht paradox	Tamhane	9,29	<b>0,03</b>
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA paradox	Tamhane	11,69	<b>0,01</b>

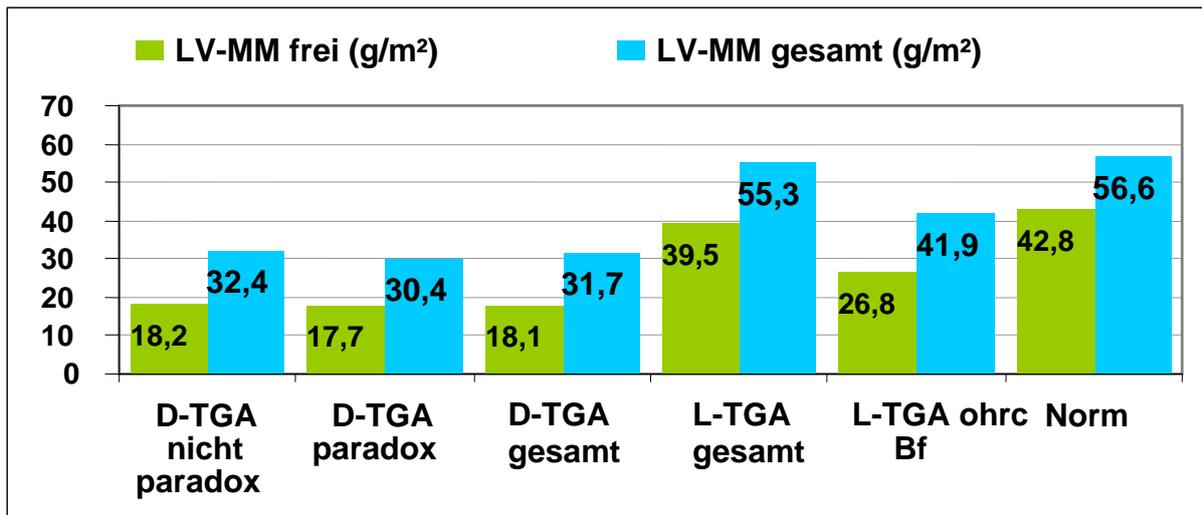
Tab. 18: Gruppenvergleich LV-SV - Signifikanzen

#### 4.2.2.5 Linksventrikuläre Muskelmasse (LV-MM)

Die Muskelmasse des linken Ventrikels ist bei der L-TGA-Subgruppe ohne hämodynamisch relevante kardiale Begleitfehlbildungen und bei den Patienten nach atrialer Switch-Operation signifikant niedriger als bei den Probanden (LV-MM L-TGA ohne Bf  $42 \pm 13 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM gesamt Norm  $57 \pm 14 \text{ g/m}^2$ ;  $p = 0,02$ ); (LV-MM D-TGA gesamt  $32 \pm 10 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM gesamt Norm  $57 \pm 14 \text{ g/m}^2$ ;  $p = 0,00$ ). Die linksventrikuläre Muskelmasse der Gesamtgruppe der L-TGA-Patienten unter Einbeziehung derjenigen mit hämodynamisch relevanten kardialen Begleitfehlbildungen ist hingegen vergleichbar mit dem Wert der Normgruppe (LV-MM gesamt L-TGA gesamt  $55 \pm 29 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM gesamt Norm  $57 \pm 14 \text{ g/m}^2$ ). Damit ist sie deutlich größer als die Muskelmasse des linken Ventrikels der Subgruppe der L-TGA-Patienten ohne hämodynamisch relevante assoziierte Herzanomalien und der Vorhofumkehrpatienten (LV-MM gesamt L-TGA gesamt  $55 \pm 29 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM L-TGA ohne Bf  $42 \pm 13 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM D-TGA gesamt  $32 \pm 10 \text{ g/m}^2$ ).

Parameter	Gruppe	N	MW	STDAB	MIN	MAX
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA nicht paradox	25	32,44	12,17	6,00	66,00
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	15	30,40	6,71	20,00	45,00
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA gesamt	40	31,68	10,41	16,00	66,00
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	55,32	29,01	20,00	126,00
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohne Bf	13	41,92	13,41	20,00	74,00
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	Norm	25	56,63	14,18	31,43	99,83
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA nicht paradox	25	18,24	10,39	6,00	45,00
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	15	17,73	5,82	10,00	32,00
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA gesamt	40	18,05	8,87	6,00	45,00
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	39,53	24,50	12,00	89,00
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohne Bf	13	26,77	12,54	12,00	60,00
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	Norm	25	42,80	12,71	21,00	77,00

**Tab. 19:** Gruppenvergleich LV-MM gesamt und LV-MM freie Wand



**Abb. 38:** Gruppenvergleich LV-MM laterale Wand und LV-MM gesamt - Grafische Darstellung

Parameter	Gruppe 1	Gruppe 2	Test	Gruppe 1-Gruppe 2	p
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	D-TGA gesamt	Tamhane	23,64	<b>0,01</b>
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	D-TGA nicht paradox	Tamhane	22,88	<b>0,01</b>
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	D-TGA paradox	Tamhane	24,92	<b>0,00</b>
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA gesamt	Tamhane	24,95	<b>0,00</b>
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA nicht paradox	Tamhane	24,19	<b>0,00</b>
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA paradox	Tamhane	26,23	<b>0,00</b>
LV-MM gesamt (g/m <sup>2</sup> )	Norm	L-TGA ohrc BF	Tamhane	14,70	<b>0,02</b>
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	D-TGA gesamt	Tamhane	21,48	<b>0,00</b>
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	D-TGA nicht paradox	Tamhane	21,29	<b>0,01</b>
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	d-TGA paradox	Tamhane	21,79	<b>0,00</b>
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA gesamt	Tamhane	24,75	<b>0,00</b>
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA nicht paradox	Tamhane	24,56	<b>0,00</b>
LV-MM frei (g/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA paradox	Tamhane	25,07	<b>0,00</b>
LV-MM lateral (g/m <sup>2</sup> )	Norm	L-TGA ohrc Bf	Tamhane	16,03	<b>0,01</b>

**Tab. 20:** Gruppenvergleich LV-MM gesamt und LV-MM freie Wand - Signifikanzen

#### 4.2.3 Muskelmasse des interventrikulären Septums (IVS-MM)

Vergleicht man die Muskelmasse des interventrikulären Septums, so ist diese bei den Vorhofumkehrpatienten mit paradoxer Septumbewegung signifikant geringer als bei der L-TGA-Gesamtgruppe und bei der Normgruppe (IVS-MM D-TGA paradox 13 +/-2 g/m<sup>2</sup> vs. IVS-MM L-TGA gesamt 17 +/-5 g/m<sup>2</sup>; p = 0,03); (IVS-MM D-TGA paradox 13 +/-2 g/m<sup>2</sup> vs. IVS-MM Norm 15 +/-3 g/m<sup>2</sup>; p = 0,02). Insgesamt unterscheiden sich aber die Werte für die Muskelmasse des interventrikulären Septums nur wenig.

Parameter	Gruppe	N	MW	STDAW	MIN	MAX
IVS-MM (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA nicht paradox	25	14,96	3,56	9,00	24,00
IVS-MM (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA paradox	15	13,00	1,69	1,00	16,00
IVS-MM (g/m <sup>2</sup> )	D-TGA	40	14,23	3,13	9,00	24,00
IVS-MM (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	16,58	5,29	8,00	30,00
IVS-MM (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	15,15	3,60	8,00	21,00
IVS-MM (g/m <sup>2</sup> )	Norm	25	15,16	2,70	12,00	23,00

Tab. 21: Gruppenvergleich IVS-MM

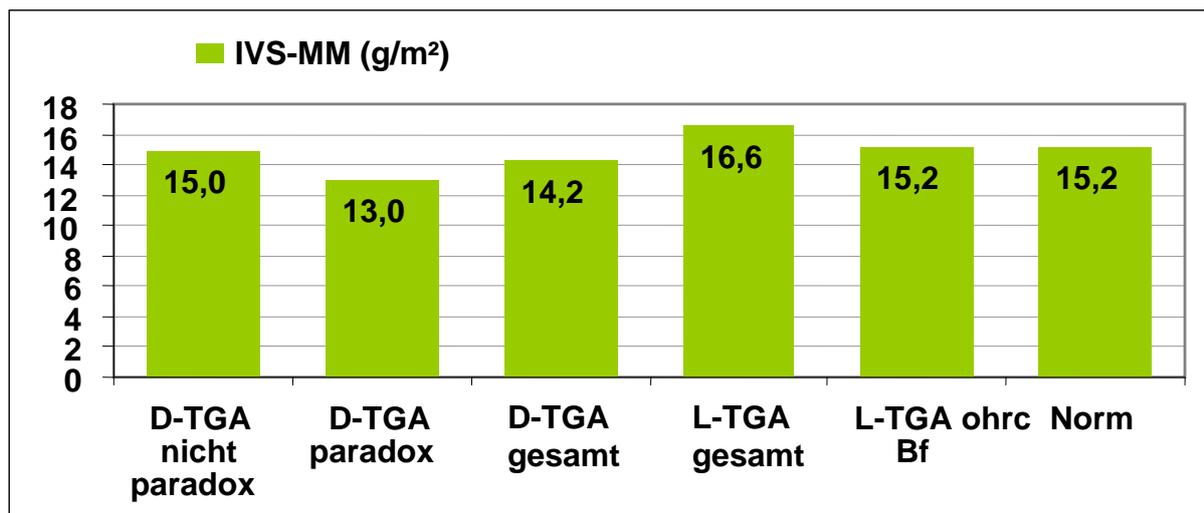


Abb. 39: Gruppenvergleich IVS-MM - Grafische Darstellung

Parameter	Gruppe 1	Gruppe 2	Test	Gruppe 1-Gruppe 2	p
IVS-MM (g/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	D-TGA paradox	Tamhane	3,58	<b>0,03</b>
IVS-MM (g/m <sup>2</sup> )	Norm	D-TGA paradox	Tamhane	2,16	<b>0,02</b>

**Tab. 22:** Gruppenvergleich IVS-MM - Signifikanzen

#### 4.2.4 Vergleich des rechten Ventrikels der L-TGA-Patienten mit dem linken Ventrikel des Normkollektivs

Da der rechte Ventrikel bei den Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA als systemischer Ventrikel zu betrachten ist, erfolgte der Vergleich der rechtsventrikulären Parameter mit den linksventrikulären Parametern der herzgesunden Probanden. Die Resultate sind im folgenden Abschnitt zusammengefasst.

Die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion der L-TGA-Patienten ist signifikant vermindert im Vergleich zur linksventrikulären Ejektionsfraktion der herzgesunden Probanden (RV-EF L-TGA gesamt 49 +/-11 % vs. LV-EF Norm 65 +/-4 %; p = 0,00).

Unabhängig vom Vorliegen hämodynamisch relevanter assoziierter kardialer Fehlbildungen ist bei den Patienten mit einer L-TGA das enddiastolische Volumen des rechten Ventrikels signifikant größer als das enddiastolische Volumen des linken Ventrikels der Normgruppe (RV-EDV L-TGA gesamt 110 +/-53 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-EDV Norm 75 +/-11 ml/m<sup>2</sup>; p= 0,01).

Auch das rechtsventrikuläre endsystolische Volumen der L-TGA-Patienten ist signifikant größer als das linksventrikuläre endsystolische Volumen der Probanden (RV-ESV L-TGA gesamt 59 +/-30 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-ESV Norm 26 +/-6 ml/m<sup>2</sup>; p= 0,00).

Das rechtsventrikuläre Schlagvolumen der L-TGA-Patienten ist tendenziell größer als das linksventrikuläre Schlagvolumen der Probanden (RV-SV L-TGA gesamt 55 +/-29 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-SV Norm 49 +/-7 ml/m<sup>2</sup>).

Die Muskelmasse des als Systemventrikel dienenden rechten Ventrikels ist bei den L-TGA-Patienten tendenziell größer als die Muskelmasse des linken Ventrikels bei den Probanden (RV-MM gesamt L-TGA gesamt 61 +/-21 g/m<sup>2</sup> vs. LV-MM gesamt Norm 57 +/-14 g/m<sup>2</sup>).

Parameter	Gruppe	N	MW	STDABW	Varianz	p t-Test
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	59,47	30,17	nicht gleich	<b>0,00</b>
LV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	26,13	5,81		
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	109,53	53,16	nicht gleich	<b>0,01</b>
LV -EDV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	75,31	11,27		
RV-MM gesamt	L-TGA gesamt	19	61,05	21,05	gleich	0,41
LV-MM gesamt	Norm	25	56,63	14,18		
RV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	54,79	29,37	nicht gleich	0,42
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	49,09	7,11		
RV-EF (%)	L-TGA gesamt	19	48,95	11,08	nicht gleich	<b>0,00</b>
LV-EF (%)	Norm	25	65,40	4,15		
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	62,46	33,97	nicht gleich	<b>0,00</b>
LV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	26,13	5,81		
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	112,08	54,74	nicht gleich	<b>0,03</b>
LV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	75,31	11,27		
RV-MM gesamt	L-TGA ohrc Bf	13	58,08	16,81	gleich	0,78
LV-MM gesamt	Norm	25	56,63	14,18		
RV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	56,69	27,74	nicht gleich	0,35
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	49,09	7,11		
RV-EF (%)	L-TGA ohrc Bf	13	49,69	12,87	nicht gleich	<b>0,00</b>
LV-EF (%)	Norm	25	65,40	4,15		

**Tab. 23:** Vergleich der rechtsventrikulären Parameter der L-TGA-Patienten mit den linksventrikulären Parametern der Probanden

#### 4.2.5 Vergleich des linken Ventrikels der L-TGA-Patienten mit dem rechten Ventrikel des Normkollektivs

Der linke Ventrikel unterstützt bei den Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA den pulmonalen Kreislauf. Deshalb wurden die volumetrischen Daten des linken Ventrikels der Patienten mit den Parametern des rechten Ventrikels der gesunden Personen verglichen.

Die linksventrikuläre Ejektionsfraktion der Patienten mit einer L-TGA unterscheidet sich nicht signifikant von der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion der gesunden Probanden (LV-EF L-TGA gesamt  $63 \pm 9\%$  vs. RV-EF Norm  $59 \pm 5\%$ ).

Das linksventrikuläre enddiastolische Volumen der L-TGA-Patienten ist im Mittel etwas größer als das rechtsventrikuläre enddiastolische Volumen der Probanden (LV-EDV L-TGA gesamt  $82 \pm 34 \text{ ml/m}^2$  vs. RV-EDV Norm  $76 \pm 10 \text{ ml/m}^2$ ).

Das endsystolische Volumen des linken Ventrikels der Patienten mit einer L-TGA ist vergleichbar mit dem endsystolischen Volumen des rechten Ventrikels des Normkollektivs (LV-ESV L-TGA gesamt  $31 \pm 16 \text{ ml/m}^2$  vs. RV-ESV Norm  $31 \pm 6 \text{ ml/m}^2$ ).

Das linksventrikuläre Schlagvolumen der Patienten mit einer L-TGA ist tendenziell größer als das rechtsventrikuläre Schlagvolumen der Normgruppe (LV-SV L-TGA gesamt  $53 \pm 27 \text{ ml/m}^2$  vs. RV-SV Norm  $44 \pm 8 \text{ ml/m}^2$ ).

Wie bei den Gruppenvergleichen erläutert, ist die Muskelmasse des linken Ventrikels in der Gesamtgruppe aller Patienten mit einer L-TGA deutlich größer als in der Subgruppe der L-TGA-Patienten ohne hämodynamisch relevante begleitende Herzfehlbildungen. Trotz dieses Unterschiedes ist die linksventrikuläre Muskelmasse beider Gruppen im Vergleich zur rechtsventrikulären Muskelmasse der Probanden signifikant größer (LV-MM gesamt L-TGA gesamt  $55 \pm 29 \text{ g/m}^2$  vs. RV-MM gesamt Norm  $31 \pm 5 \text{ g/m}^2$ ;  $p = 0,00$ ); (LV-MM gesamt L-TGA ohne Bf  $42 \pm 13 \text{ g/m}^2$  vs. RV-MM gesamt Norm  $31 \pm 5 \text{ g/m}^2$ ;  $p = 0,01$ ).

Parameter	Gruppe	N	MW	STDABW	Varianz	p t-Test
LV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	31,32	15,59	nicht gleich	0,96
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	31,11	5,87		
LV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	82,42	34,26	nicht gleich	0,43
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	75,84	10,28		
LV-MM gesamt	L-TGA gesamt	19	55,32	29,01	nicht gleich	<b>0,00</b>
RV-MM gesamt	Norm	25	30,54	4,47		
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA gesamt	19	53,32	26,73	nicht gleich	0,17
RV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	44,36	7,80		
LV-EF (%)	L-TGA gesamt	19	62,89	9,27	nicht gleich	0,09
RV-EF (%)	Norm	25	58,72	5,04		
LV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	24,38	8,05	gleich	<b>0,01</b>
RV-ESV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	31,11	5,87		
LV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	66,92	18,34	gleich	0,06
RV-EDV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	75,84	10,28		
LV-MM gesamt	L-TGA ohrc Bf	13	41,92	13,41	nicht gleich	<b>0,01</b>
RV-MM gesamt	Norm	25	30,54	4,47		
LV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	L-TGA ohrc Bf	13	43,23	15,03	nicht gleich	0,80
RV-SV (ml/m <sup>2</sup> )	Norm	25	44,36	7,80		
LV-EF (%)	L-TGA ohrc Bf	13	64,15	10,02	nicht gleich	0,09
RV-EF (%)	Norm	25	58,72	5,04		

**Tab. 24:** Vergleich der linksventrikulären Parameter der L-TGA-Patienten mit den rechtsventrikulären Parametern der gesunden Probanden

### **4.3 Zusammenfassender Vergleich der volumetrischen Parameter der L-TGA-Patienten**

In diesem Abschnitt sollen auf der Basis der vorangegangenen Analysen nochmals gezielt die signifikanten Unterschiede zwischen den Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA und den Vergleichsgruppen herausgestellt werden.

Die volumetrischen Parameter des rechten systemischen Ventrikels der Patienten mit einer L-TGA wurden mit denen des rechten und linken Ventrikels der gesunden Probanden und mit denen des rechten Ventrikels der Patienten mit einer D-TGA nach Vorhofumkehroperation verglichen. Die volumetrischen Daten des linken subpulmonalen Ventrikels der L-TGA-Patienten wurden denen des linken und rechten Ventrikels der Probanden und denen des linken Ventrikels der Patienten nach atrialer Switch-OP gegenübergestellt.

Bei 11 der insgesamt 19 L-TGA-Patienten lagen assoziierte kardiale Fehlbildungen vor, welche bei 6 Patienten als hämodynamisch relevant eingestuft wurden. Deshalb analysierten wir die Gesamtgruppe von 19 L-TGA-Patienten und eine Subgruppe von 13 Patienten mit einer isolierten L-TGA oder einer L-TGA mit geringgradigen hämodynamisch nicht wirksamen kardialen Begleitfehlbildungen getrennt voneinander.

#### **4.3.1 RV-EF und LV-EF der L-TGA-Patienten**

Rechtsventrikuläre und linksventrikuläre Ejektionsfraktion aller L-TGA-Patienten unterscheiden sich nicht signifikant von den Werten der L-TGA-Patienten ohne hämodynamisch relevante assoziierte kardiale Fehlbildungen (RV-EF L-TGA gesamt  $49 \pm 11\%$  vs. RV-EF L-TGA ohne Bf  $50 \pm 13\%$ ) bzw. (LV-EF L-TGA gesamt  $63 \pm 9\%$  vs. LV-EF L-TGA ohne Bf  $64 \pm 10\%$ ). Die nachfolgend aufgeführten Unterschiede bestehen also unabhängig davon, ob die gesamte L-TGA-Gruppe oder die L-TGA-Subgruppe ohne hämodynamisch relevante Begleitfehlbildungen verglichen wurde.

Die Ejektionsfraktion des rechten systemischen Ventrikels der Patienten mit einer L-TGA ist signifikant erniedrigt sowohl im Vergleich zur rechtsventrikulären Ejektionsfraktion als auch zur linksventrikulären Ejektionsfraktion der Probanden

(RV-EF L-TGA gesamt 49 +/-11 % vs. RV- EF Norm 59 +/-5 %; p = 0,02); (RV-EF L-TGA gesamt 49 +/-11 % vs. LV-EF Norm 65 +/- 4 %; p = 0,00). Sie ist tendenziell größer als die RV-RF der Gesamtgruppe der D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation (RV-EF L-TGA gesamt 49 +/- 11% vs. RV- EF D-TGA gesamt 44 +/-10 %). Vergleicht man die L-TGA-Patienten mit der Subgruppe der D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation mit „paradoxe“ Septumbewegung, so ist die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion annähernd gleich groß (RV-EF L-TGA gesamt 49 +/- 11 % vs. RV-EF D-TGA paradox 50 +/- 8%), wohingegen sie im Vergleich zur rechtsventrikulären Ejektionsfraktion der Patienten nach Vorhofumkehr ohne paradoxe Septumbewegung signifikant größer ist (RV-EF L-TGA gesamt 49 +/- 11 % vs. RV-EF D-TGA nicht paradox 40 +/-10 %; p = 0,02).

Der linke subpulmonale Ventrikel unserer Patienten mit einer L -TGA zeigt eine dem linken und rechten Ventrikel der Probanden vergleichbare Ejektionsfraktion (LV-EF L-TGA gesamt 63 +/-9 % vs. LV-EF Norm 65 +/-4 vs. RV-EF Norm 59 +/-5 %). Sie unterscheidet sich auch nicht von der linksventrikulären Ejektionsfraktion der D-TGA-Patienten nach atrialer Switch-OP (LV-EF L-TGA gesamt 63 +/-9 % vs. LV-EF D-TGA gesamt 61 +/-9 %).

#### **4.3.2 RV-EDV und LV-EDV der L-TGA-Patienten**

Die rechts - und linksventrikulären enddiastolischen Volumina der Gesamtgruppe der L-TGA-Patienten unterscheiden sich nicht von denen der L-TGA-Subgruppe ohne hämodynamisch relevante kardiale Begleitfehlbildungen (RV-EDV L-TGA gesamt 110 +/-53 ml/m<sup>2</sup> vs. RV-EDV L-TGA ohne Bf 112 +/-55 ml/m<sup>2</sup>) bzw. (LV-EDV L-TGA gesamt 82 +/-34 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-EDV L-TGA ohne Bf 67 +/-18 ml/m<sup>2</sup>). N

Bei den Patienten mit einer L-TGA ist das rechtsventrikuläre enddiastolische Volumen signifikant größer als das enddiastolische Volumen des rechten und linken Ventrikels der Probanden (RV-EDV L-TGA gesamt 110 +/-53 ml/m<sup>2</sup> vs. RV-EDV Norm 76 +/-10 ml/m<sup>2</sup>; p = 0,00); (RV-EDV L-TGA gesamt 110 +/- 53 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-EDV Norm 75 +/-11 ml/m<sup>2</sup>; p = 0,01).

Im Vergleich zu den Patienten mit einer D-TGA nach Vorhofumkehr-OP ist das rechtsventrikuläre enddiastolische Volumen der L-TGA-Patienten im Mittel etwas

größer, ohne dass ein signifikanter Unterschied existiert (RV-EDV L-TGA gesamt  $110 \pm 53 \text{ ml/m}^2$  vs. RV-EDV D-TGA gesamt  $100 \pm 33 \text{ ml/m}^2$ ).

Das linksventrikuläre enddiastolische Volumen der L-TGA-Gruppe ist im Mittel etwas größer als das links - und rechtsventrikuläre enddiastolische Volumen der Probanden (LV- EDV L-TGA gesamt  $82 \pm 34 \text{ ml/m}^2$  vs. LV- EDV Norm  $75 \pm 11 \text{ ml/m}^2$  vs. RV- EDV Norm  $75 \pm 10 \text{ ml/m}^2$ ).

Zur Gruppe der D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehr zeigen die L-TGA-Patienten ebenfalls tendenziell aber nicht signifikant höhere Werte für das linksventrikuläre enddiastolische Volumen (LV- EDV L-TGA gesamt  $82 \pm 34 \text{ ml/m}^2$  vs. LV-EDV D-TGA gesamt  $65 \pm 24 \text{ ml/m}^2$ ).

#### **4.3.3 RV-ESV und LV-ESV der L-TGA-Patienten**

Die rechts - und linksventrikulären endsystolischen Volumina der L-TGA-Gesamtgruppe und der L-TGA-Gruppe ohne hämodynamisch relevante kardiale Begleitfehlbildungen sind vergleichbar (RV-ESV L-TGA gesamt  $59 \pm 30 \text{ ml/m}^2$  vs. RV-ESV L-TGA ohrc Bf  $62 \pm 34 \text{ ml/m}^2$ ) bzw. (LV-ESV L-TGA gesamt  $31 \pm 16 \text{ ml/m}^2$  vs. LV-ESV L-TGA ohrc Bf  $24 \pm 8 \text{ ml/m}^2$ ).

Das rechtsventrikuläre endsystolische Volumen der L-TGA-Patienten ist signifikant größer als das rechts- und linksventrikuläre endsystolische Volumen der Normgruppe (RV-ESV L-TGA gesamt  $59 \pm 30 \text{ ml/m}^2$  vs. RV-ESV Norm  $31 \pm 6 \text{ ml/m}^2$ ;  $p = 0,00$ ); (RV-ESV L-TGA gesamt  $59 \pm 30 \text{ ml/m}^2$  vs. LV-ESV Norm  $26 \pm 6 \text{ ml/m}^2$ ;  $p = 0,00$ ).

Zwischen den Patienten mit einer L-TGA und den Patienten nach Vorhofumkehroperation bestehen bezüglich des rechtsventrikulären endsystolischen Volumens keine signifikanten Unterschiede (RV-ESV L-TGA gesamt  $59 \pm 30 \text{ ml/m}^2$  vs. RV-ESV D-TGA gesamt  $57 \pm 26 \text{ ml/m}^2$ ).

Das linksventrikuläre endsystolische Volumen der Patienten mit einer L-TGA unterscheidet sich nicht signifikant von dem links - und rechtsventrikulären endsystolischen Volumen des Normkollektivs (LV-ESV L-TGA gesamt  $31 \pm 16 \text{ ml/m}^2$  vs. LV-ESV Norm  $26 \pm 6 \text{ ml/m}^2$  vs. RV-ESV Norm  $31 \pm 6 \text{ ml/m}^2$ ) und auch nicht vom linksventrikulären endsystolischen Volumen der D-TGA-Vergleichsgruppe nach

atrialem Switch (LV-ESV L-TGA gesamt 31 +/- 16 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-ESV D-TGA gesamt 26 +/-13 ml/m<sup>2</sup>).

#### **4.3.4 RV-SV und LV-SV der L-TGA-Patienten**

Die L-TGA-Gruppen unterscheiden sich bezüglich des rechts - und linksventrikulären Schlagvolumens nicht signifikant voneinander (RV-SV L-TGA gesamt 55 +/-29 ml/m<sup>2</sup> vs. RV-SV L-TGA ohrc Bf 57 +/-28 ml/m<sup>2</sup>) bzw. (LV-SV L-TGA gesamt 53 +/-26 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-SV L-TGA ohrc Bf 43 +/-15 ml/m<sup>2</sup>).

Das rechtsventrikuläre Schlagvolumen der L-TGA-Patienten ist größer als das rechts -und linksventrikuläre Schlagvolumen der Probanden, wobei die Unterschiede nicht signifikant sind (RV-SV L-TGA gesamt 55 +/-29 ml/m<sup>2</sup> vs. RV-SV Norm 44 +/-7 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-SV Norm 49 +/-7 ml/m<sup>2</sup>). Auch im Vergleich zu den D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation finden sich bei den L-TGA-Patienten im Mittel höhere Werte für das rechtsventrikuläre Schlagvolumen (RV-SV L-TGA gesamt 55 +/-29 ml/m<sup>2</sup> vs. RV-SV D-TGA gesamt 41 +/-13 ml/m<sup>2</sup>).

Das linksventrikuläre Schlagvolumen unserer Patienten mit einer L-TGA ist tendenziell ebenfalls größer als das links - und rechtsventrikuläre Schlagvolumen der Probanden (LV-SV L-TGA gesamt 53 +/-27 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-SV Norm 49 +/-7 ml/m<sup>2</sup> vs. RV-SV Norm 44 +/-8 ml/m<sup>2</sup>) und das linksventrikuläre Schlagvolumen der D-TGA-Patienten nach atrialer Switch-OP (LV-SV L-TGA gesamt 53 +/-27 ml/m<sup>2</sup> vs. LV-SV D-TGA gesamt 39 +/-13 ml/m<sup>2</sup>).

#### **4.3.5 RV-MM und LV-MM der L-TGA-Patienten**

Die rechtsventrikuläre Gesamtmuskelmasse (freie Wand inklusive interventrikuläres Septum) der L-TGA-Gesamtgruppe ist vergleichbar mit der Gesamtmuskelmasse des rechten Ventrikels der L-TGA-Patienten ohne hämodynamisch relevante kardiale Begleitfehlbildungen (RV-MM gesamt L-TGA gesamt 61 +/-21 g/m<sup>2</sup> vs. RV-MM gesamt L-TGA ohrc Bf 58 +/-17 g/m<sup>2</sup>).

Bei den Patienten mit einer L-TGA ist rechtsventrikuläre Muskelmasse signifikant größer als bei den Probanden, und zwar unabhängig davon, ob die gesamte Muskelmasse unter Einbeziehung des interventrikulären Septums oder nur die freie Wand des rechten Ventrikels betrachtet wird (RV-MM gesamt L-TGA gesamt  $61 \pm 21 \text{ g/m}^2$  vs. RV-MM gesamt Norm  $31 \pm 5 \text{ g/m}^2$ ;  $p = 0,00$ ).

Im Vergleich zur linksventrikulären Gesamtmuskelmasse der Normgruppe ist die mittlere rechtsventrikuläre Gesamtmuskelmasse der Patienten mit einer L-TGA etwas größer, aber signifikant ist dieser Unterschied nicht (RV-MM gesamt L-TGA gesamt  $61 \pm 21 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM gesamt Norm  $57 \pm 14 \text{ g/m}^2$ ).

Außerdem finden sich bei den L-TGA-Patienten tendenziell höhere Werte für die Gesamtmuskelmasse des rechten systemischen Ventrikels als bei der D-TGA-Gruppe nach Vorhofumkehroperation (RV-MM gesamt L-TGA gesamt  $61 \pm 21 \text{ g/m}^2$  vs. RV-MM gesamt D-TGA gesamt  $54 \pm 17 \text{ g/m}^2$ ).

Eine Besonderheit ergibt sich aus dem Vergleich der linksventrikulären Muskelmassen. Der linke Ventrikel der Gesamtgruppe der L-TGA-Patienten besitzt eine deutlich größere Muskelmasse als der in der Subgruppe der L-TGA-Patienten ohne hämodynamisch relevante kardiale Begleitfehlbildungen, wenngleich dieser Unterschied noch nicht signifikant ist (LV-MM gesamt L-TGA gesamt  $55 \pm 29 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM gesamt L-TGA ohne Bf  $42 \pm 13 \text{ g/m}^2$ ); (LV-MM lateral L-TGA gesamt  $40 \pm 24 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM lateral L-TGA ohne Bf  $27 \pm 13 \text{ g/m}^2$ ). Dies wirkt sich auf die anderen Gruppenvergleiche aus.

Die linksventrikuläre Muskelmasse der Gesamtgruppe der L-TGA-Patienten ist vergleichbar mit der linksventrikulären Muskelmasse der Normgruppe (LV-MM gesamt L-TGA gesamt  $55 \pm 29 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM gesamt Norm  $57 \pm 14 \text{ g/m}^2$ ), wohingegen die linksventrikuläre Muskelmasse der L-TGA-Subgruppe ohne hämodynamisch relevante assoziierte kardiale Fehlbildungen signifikant geringer ist als die linksventrikuläre Muskelmasse der Gesunden (LV-MM gesamt L-TGA ohne Bf  $42 \pm 13 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM gesamt Norm  $57 \pm 14 \text{ g/m}^2$ ;  $p = 0,02$ ).

Im Vergleich zur rechtsventrikulären Muskelmasse der Probanden ist die linksventrikuläre Muskelmasse beider L-TGA-Patientengruppen signifikant größer (LV-MM gesamt L-TGA gesamt  $55 \pm 29 \text{ g/m}^2$  vs. RV-MM gesamt Norm  $31 \pm 4 \text{ g/m}^2$ ;  $p = 0,00$ ) bzw. (LV-MM gesamt L-TGA ohne Bf  $42 \pm 13 \text{ g/m}^2$  vs. RV-MM gesamt Norm  $31 \pm 5 \text{ g/m}^2$ ;  $p = 0,01$ ).

Auch im Vergleich zu den D-TGA-Patienten nach atrialem Switch ist die linksventrikuläre Muskelmasse der Gesamtgruppe der L-TGA-Patienten signifikant größer (LV-MM gesamt L-TGA gesamt  $55 \pm 29 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM gesamt D-TGA gesamt  $32 \pm 10 \text{ g/m}^2$ ;  $p = 0,01$ ).

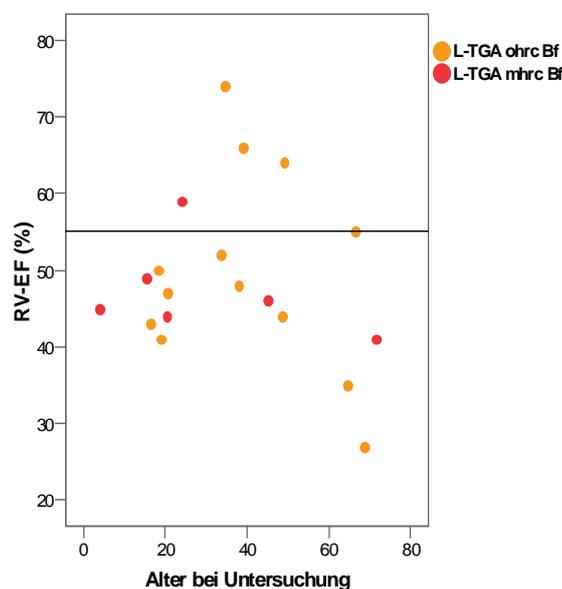
Zwar weist auch die L-TGA-Gruppe ohne hämodynamisch relevante begleitende Herzfehlbildungen eine größere linksventrikuläre Muskelmasse auf als die Vorhofumkehrpatienten, aber dieser Unterschied ist nicht signifikant (LV-MM gesamt L-TGA ohne Bf  $42 \pm 13 \text{ g/m}^2$  vs. LV-MM gesamt D-TGA gesamt  $32 \pm 10 \text{ g/m}^2$ ).

#### **4.4 Einfluss des Alters, der kardialen Begleitfehlbildungen und der Trikuspidalinsuffizienz auf die RV-EF der L-TGA-Patienten**

Bei der Beurteilung des kardialen Status der Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA oder mit einer kompletten TGA nach atrialer Switch-Operation steht die Einschätzung der Funktion des rechten den Systemkreislauf unterstützenden Ventrikels im Vordergrund. Das Alter der Patienten, relevante kardiale Begleitfehlbildungen und eine signifikante Trikuspidalinsuffizienz gelten generell als Risikofaktoren für die Entwicklung einer rechtsventrikulären Dysfunktion und Insuffizienz, weshalb sie einer weitergehenden Analyse unterzogen wurden.

#### 4.4.1 Zusammenhang zwischen Alter und RV-EF bei den L-TGA-Patienten

Bei unseren Patienten mit einer L-TGA zeigt sich eine schwach negative Korrelation zwischen dem Alter und der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion ( $r = -0,18$ ;  $p = 0,45$ ;  $N = 19$ ). Dabei fällt auf, dass die Patienten im Alter von 25 bis 45 Jahren die beste Funktion des rechten systemischen Ventrikels aufweisen. Die durchschnittliche Ejektionsfraktion der Kinder und Jugendlichen bis zwanzig Jahre und die der über Fünfzigjährigen ist im Vergleich zu dieser Altersgruppe niedriger.



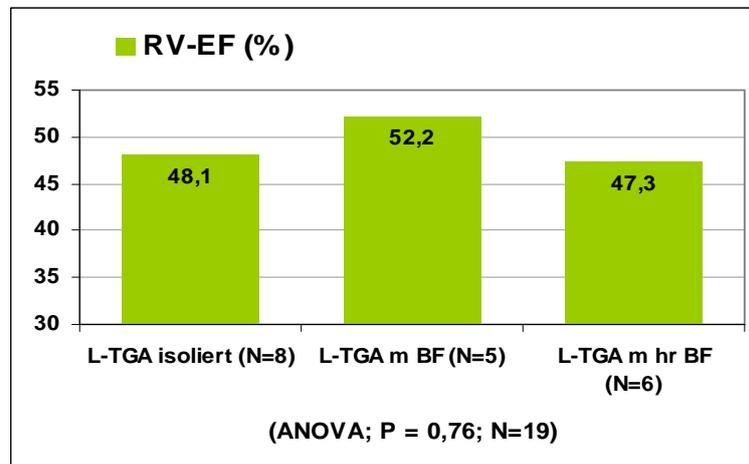
**Abb. 40:** Korrelation Alter vs. RV-EF L-TGA

#### 4.4.2 Zusammenhang zwischen kardialen Begleitfehlbildungen und RV-EF bei den L-TGA-Patienten

Kardiale Begleitfehlbildungen treten wesentlich häufiger bei Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA auf als bei Patienten mit einer kompletten TGA. Die Auswertung der volumetrischen Daten zeigt, dass hämodynamisch relevante assoziierte kardiale Anomalien in dem hier untersuchten Kollektiv vorwiegend den Parameter der linksventrikulären Muskelmasse beeinflussen.

Betrachtet man die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion in Abhängigkeit davon, ob eine isolierte L-TGA, eine L-TGA mit hämodynamisch nicht relevanten begleitenden

Herzfehlbildungen oder eine L-TGA mit schweren hämodynamisch relevanten Herzfehlbildungen vorliegt, so sind zwar geringe Unterschiede zwischen diesen drei Gruppen feststellbar, diese sind aber nicht signifikant.



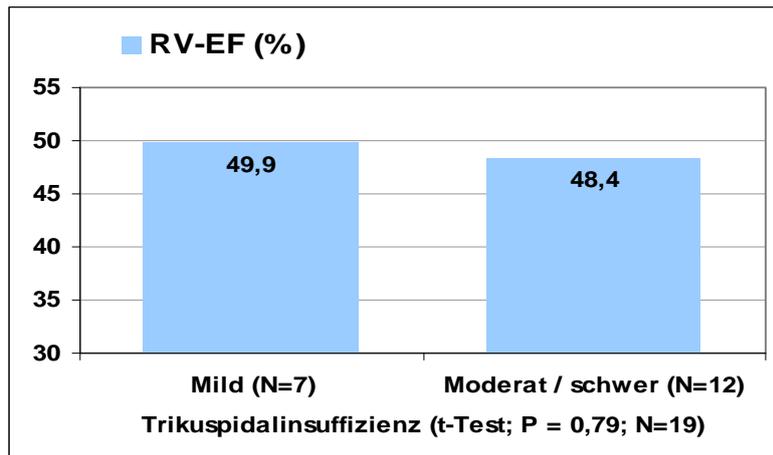
**Abb. 41:** Gruppenvergleich L-TGA isoliert, L-TGA mit hämodynamisch nicht relevanten und L-TGA mit hämodynamisch relevanten kardialen Begleitfehlbildungen vs. rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion

#### 4.4.3 Zusammenhang zwischen Trikuspidalinsuffizienz und RV-EF bei den L-TGA-Patienten

Wie bereits erwähnt, ist die Trikuspidalinsuffizienz ein entscheidender Prognosefaktor bei den TGA-Patienten mit einem rechten Systemventrikel. Ein Einfluss auf die volumetrischen Parameter ist sehr wahrscheinlich.

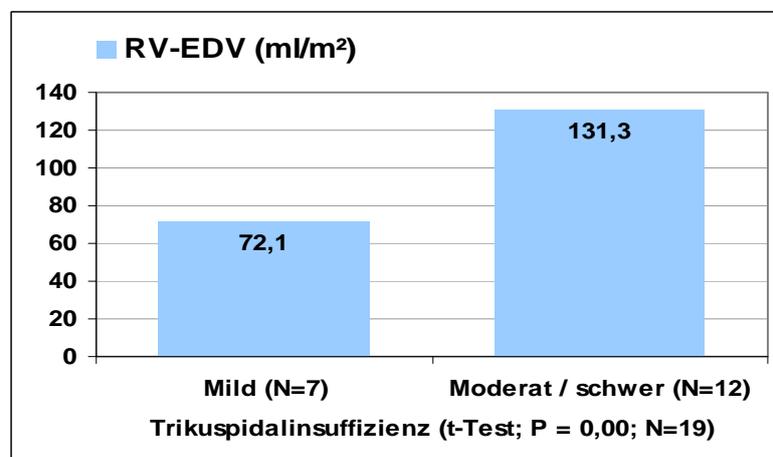
Bei allen von uns untersuchten L-TGA-Patienten lag eine Insuffizienz der systemischen AV-Klappe bzw. Trikuspidalklappe vor, davon bei 7 eine milde, bei 11 eine moderate und bei einem Patienten eine schwere Trikuspidalinsuffizienz.

Nachfolgend dargestellt sind die Zusammenhänge zwischen Trikuspidalinsuffizienz und rechtsventrikulärer Ejektionsfraktion sowie zwischen Trikuspidalinsuffizienz und rechtsventrikulärem enddiastolischem Volumen. Die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion der L-TGA-Patienten mit einer milden Trikuspidalklappeninsuffizienz ist nur etwas größer als bei den L-TGA-Patienten mit einer moderaten bzw. schweren Trikuspidalklappeninsuffizienz. Signifikant ist der Unterschied nicht (50 % vs. 48 %;  $p = 0,79$ ).



**Abb. 42:** Gruppenvergleich TI mild und TI moderat/schwer vs. RV-EF

Die L-TGA-Patientengruppe mit einer milden Trikuspidalklappeninsuffizienz weist ein signifikant kleineres rechtsventrikuläres enddiastolisches Volumen auf als die Gruppe der Patienten mit einer moderaten bzw. schweren Trikuspidalinsuffizienz (72 ml/m<sup>2</sup> vs. 131 ml/m<sup>2</sup>; p = 0,00). Während sich in der ersten Gruppe die Ventrikelgröße im Normbereich befindet, ist der rechte Ventrikel in der zweiten Gruppe im Mittel deutlich vergrößert.



**Abb.43:** Gruppenvergleich TI mild und TI moderat/schwer vs. RV-EDV

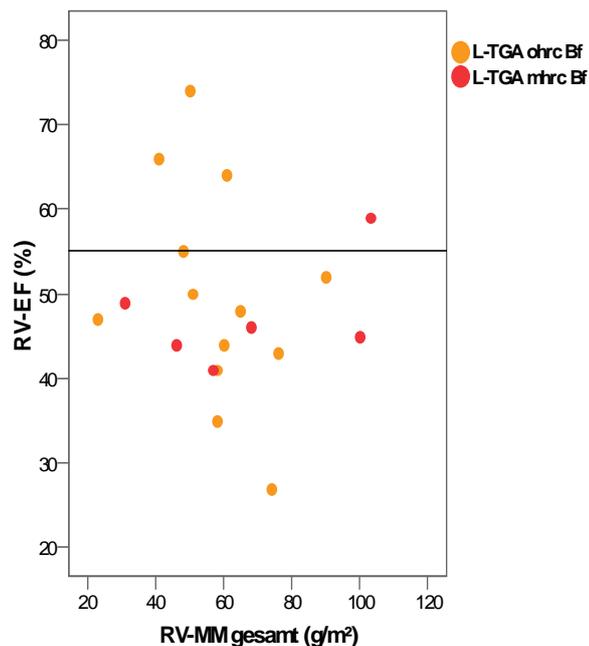
## 4.5 Korrelationen zwischen den rechtsventrikulären Parametern der TGA-Patienten

Um mögliche Zusammenhänge zwischen der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion, der rechtsventrikulären Muskelmasse und dem rechtsventrikulären enddiastolischen Volumen sowie zwischen rechts - und linksventrikulärer Ejektionsfraktion festzustellen, wurden die linearen Korrelationskoeffizienten nach Pearson ermittelt.

### 4.5.1 Korrelation zwischen RV- MM und RV- EF bei den TGA-Patienten

#### 4.5.1.1 Korrelation zwischen RV- MM und RV- EF bei den L-TGA-Patienten

Bei den Patienten mit einer L-TGA ist ein Zusammenhang zwischen der rechtsventrikulären Muskelmasse und der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion nicht nachweisbar ( $r = -0,12$ ;  $P=0,63$ ;  $N = 19$ ).



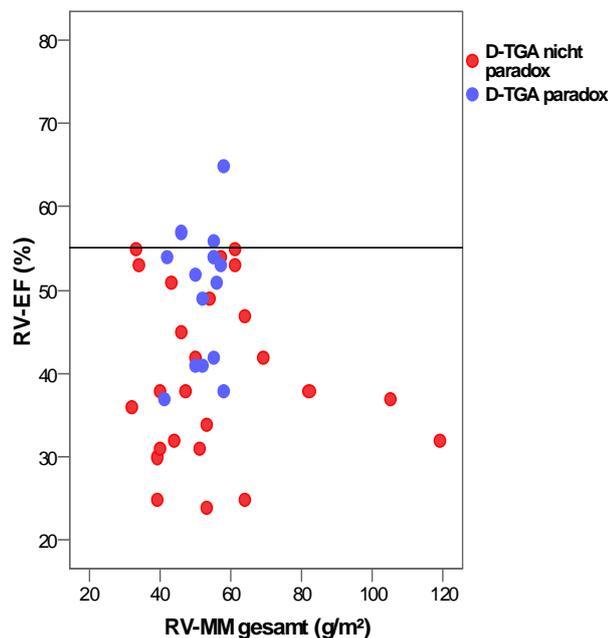
**Abb. 44:** Korrelation RV-MM gesamt vs. RV-EF L-TGA

#### 4.5.1.2 Korrelation zwischen RV- MM und RV-EF bei den D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation

Sowohl in der Gruppe der Vorhofumkehrpatienten mit paradoxer Septumbewegung als auch in der Gruppe der Vorhofumkehrpatienten ohne paradoxe Septumbewegung findet sich keine lineare Korrelation zwischen der Gesamtmuskelmasse

des rechten Ventrikels und der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion ( $r = 0,21$ ;  $p = 0,45$ ;  $N = 15$ ) bzw. ( $r = -0,10$ ;  $p = 0,63$ ;  $N = 25$ ).

Betrachtet man die Korrelationsgrafik der Vorhofumkehrpatienten, so lässt sich jedoch ein nicht-linearer Zusammenhang ableiten. Die Einzelwerte der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion scheinen einen angedeuteten Kurvenverlauf zu zeigen. Der Scheitelpunkt der Kurve liegt bei einer rechtsventrikulären Gesamtmuskelmasse von etwa  $50\text{-}60\text{ g/m}^2$ , d.h. in diesem Bereich liegen die höchsten Werte für die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion.

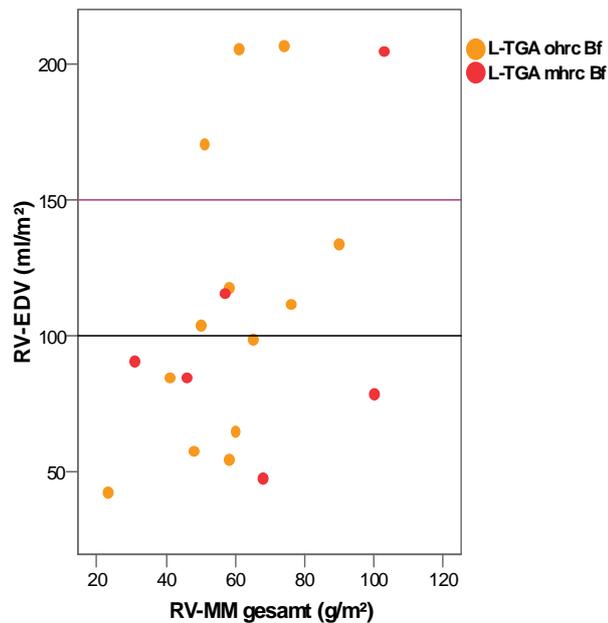


**Abb. 45:** Korrelation RV-MM gesamt bzw. RV-MM lateral vs. RV-EF D-TGA

#### 4.5.2 Korrelation zwischen RV- MM und RV- EDV bei den TGA-Patienten

##### 4.5.2.1 Korrelation zwischen RV- MM und RV- EDV bei den L-TGA-Patienten

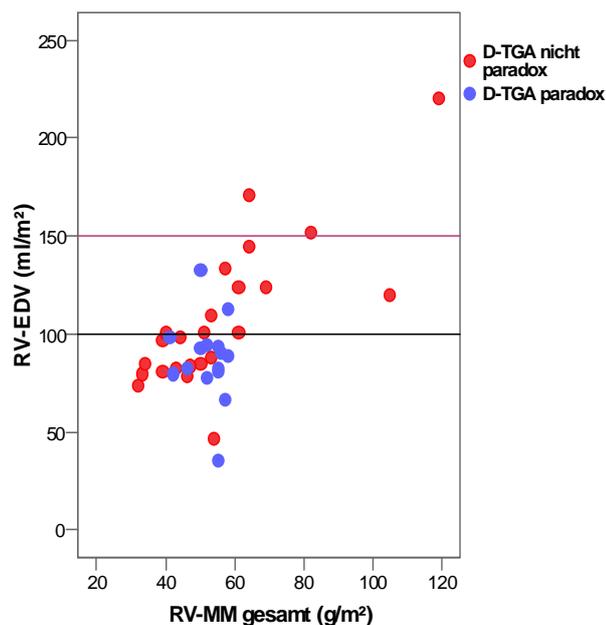
Bei den L-TGA-Patienten ist eine positive aber noch nicht signifikante Korrelation zwischen den Parametern rechtsventrikuläre Gesamtmuskelmasse und rechtsventrikuläres enddiastolisches Volumen nachweisbar ( $r = 0,43$ ;  $p = 0,07$ ;  $N = 19$ ).



**Abb. 46:** Korrelation RV-MM gesamt vs. RV-EDV L-TGA

#### 4.5.2.2 Korrelation zwischen RV- MM und RV- EDV bei den D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation

Die Gruppe der Vorhofumkehrpatienten ohne paradoxe Septumbewegung zeichnet sich durch eine signifikante positive Abhängigkeit zwischen rechtsventrikulärer Gesamtmuskelmasse und rechtsventrikulärem enddiastolischem Volumen aus ( $r = 0,77$ ;  $p = 0,00$ ;  $N = 25$ ). Dieser Zusammenhang gilt nicht für die Gruppe der D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehr mit paradoxer Septumbewegung ( $r = -0,14$ ;  $p = 0,63$ ;  $N = 15$ ).

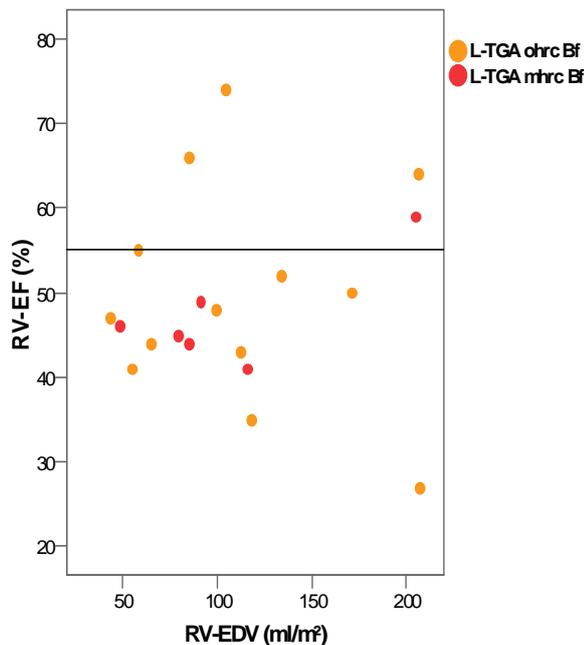


**Abb. 47:** Korrelation RV-MM gesamt bzw. RV-MM lateral vs. RV-EDV D-TGA

### 4.5.3 Korrelation zwischen RV- EDV und RV- EF bei den TGA-Patienten

#### 4.5.3.1 Korrelation zwischen RV- EDV und RV- EF bei den L-TGA- Patienten

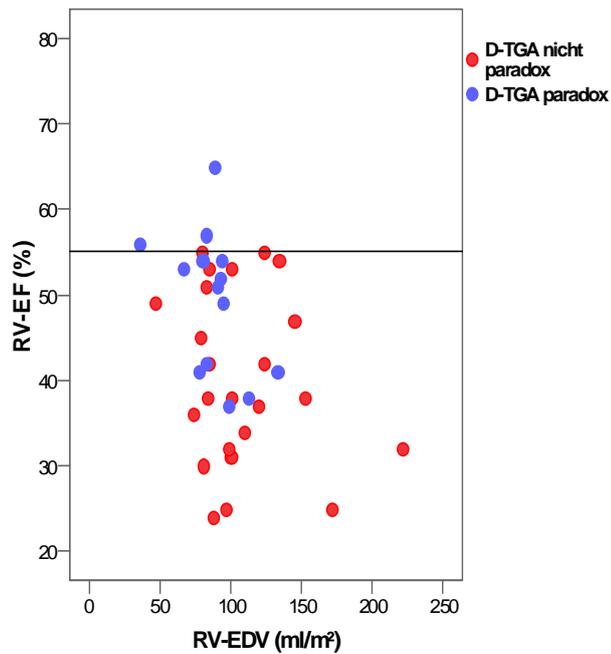
In der L-TGA-Gruppe existiert kein Zusammenhang zwischen dem rechtsventrikulären enddiastolischen Volumen und der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion ( $r = 0,05$ ;  $p = 0,83$ ;  $N = 19$ ).



**Abb. 48:** Korrelation RV-EDV L-TGA vs. RV-EF L-TGA

#### 4.5.3.2 Korrelation zwischen RV- EDV und RV- EF bei den D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation

Bei den D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehr ohne paradoxe Septumbewegung besteht kein Zusammenhang zwischen dem rechtsventrikulären enddiastolischen Volumen und der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion ( $r = -0,20$ ;  $p = 0,34$ ;  $N = 25$ ). In der Gruppe der Vorhofumkehrpatienten mit paradoxer Septumbewegung besteht eine schwach negative Abhängigkeit, die jedoch aufgrund der geringen Fallzahl nicht signifikant ist ( $r = -0,48$ ;  $p = 0,07$ ;  $N=15$ ).

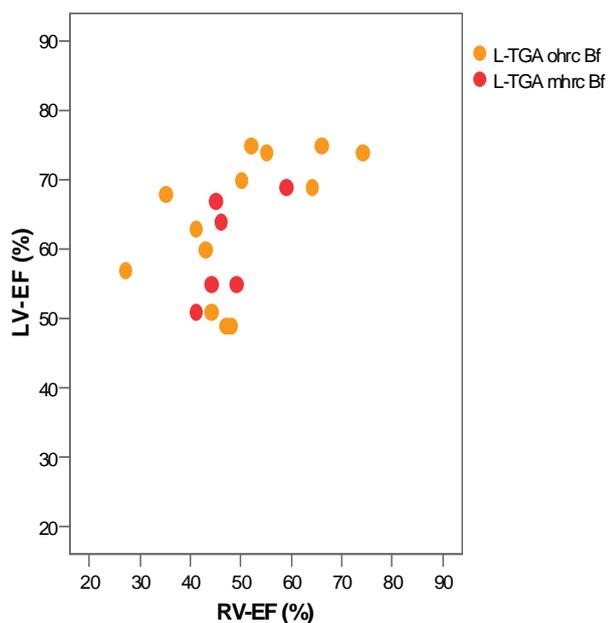


**Abb. 49:** Korrelation RV-EDV vs. RV-EF D-TGA

#### 4.5.4 Korrelation zwischen RV- EF und LV- EF bei den TGA-Patienten

##### 4.5.4.1 Korrelation zwischen RV- EF und LV-EF bei den L-TGA-Patienten

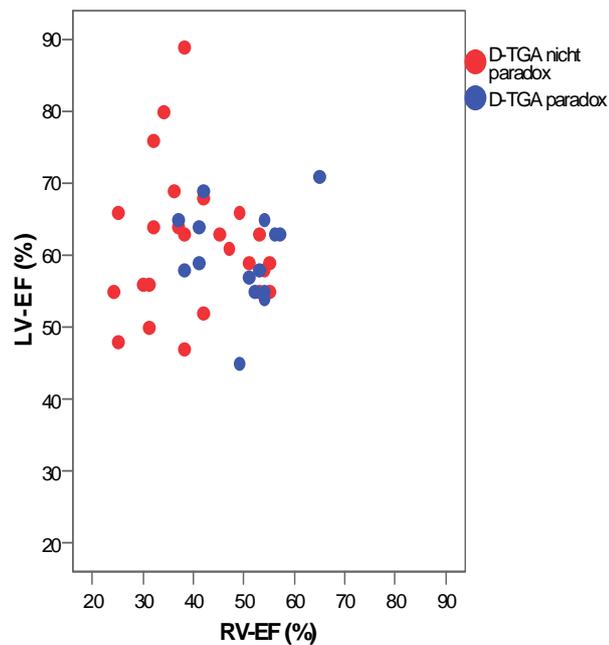
Bei den L-TGA-Patienten findet sich ist eine signifikante positive Korrelation zwischen der rechts-und linksventrikulären Ejektionsfraktion ( $r= 0,56$ ;  $p= 0,01$ ;  $N=19$ ).



**Abb. 50:** Korrelation RV-EF vs. LV-EF L-TGA

#### 4.5.4.2 Korrelation zwischen RV- EF und LV-EF bei den D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation

Bei unseren Patientengruppen nach Vorhofumkehroperation besteht keine Korrelation zwischen der rechts-und linksventrikulären Ejektionsfraktion (D-TGA paradox  $r = 0,05$ ;  $p = 0,86$ ;  $N=15$ ); (D-TGA nicht paradox  $r = -0,04$ ;  $p = 0,84$ ;  $N=25$ )



**Abb. 51:** Korrelation RV-EF vs. LV-EF D-TGA

## 5. Diskussion

### 5.1 Demographische Daten

Die Geschlechterverteilung für die einfache komplette TGA wird in der Literatur mit etwa 3:1 im Verhältnis männlich zu weiblich angegeben. Je komplexer die Form, umso mehr nivelliert sich der Überschuss an männlichen Patienten (Liebman 1969); (Piacentini 2005); (Presbitero 1995).

Die Patientenzahlen in unserer Studie bestätigen diese Angaben. Bei den insgesamt 40 Patienten mit einer einfachen kompletten Transposition der großen Arterien betrug das Verhältnis etwa 3:1 zugunsten des männlichen Geschlechts (77,5 % männlich, 22,5 % weiblich). Hingegen betrug bei unseren 19 Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA, die aufgrund ihrer häufigen Vergesellschaftung mit weiteren Herzfehlbildungen zu den komplexen Formen zu zählen ist, das Geschlechterverhältnis etwa 1:1 (47,3 % männlich, 52,7 % weiblich).

Der Alterdurchschnitt der Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA lag zum Untersuchungszeitpunkt mit 36,7 +/-20,5 Jahren deutlich über dem Durchschnitt unserer Patienten mit einer kompletten TGA nach Vorhofumkehroperation, deren Alter im Mittel bei 21,1 +/-5,2 Jahren lag. In anderen Studien fanden sich zum Altersdurchschnitt der L-TGA-Patienten vergleichbare Angaben zwischen 30,2 Jahren (Dimas 1989) und 39,5 +/-14,6 Jahren (Bos 2006). Patienten mit einer isolierten kongenital korrigierten TGA können viele Jahre symptomlos sein, so dass die Diagnose erst in einem fortgeschrittenen Alter gestellt wird (Presbitero 1995). Es gibt Berichte über Patienten, bei denen eine L-TGA erst in der fünften oder sechsten Lebensdekade diagnostiziert wurde (Kantarci 2007); (Sasaki 2001); (Szymanski 2007). Einige erreichten ohne jegliche Therapie ein hohes Alter. So berichteten Kowalik et al. über einen 72-jährigen Mann, Roffi et al. über eine 80-jährige Frau mit einer L-TGA (Kowalik 2004); (Roffi 1998). Bei der ältesten in der Literatur beschriebenen Patientin, welche 84 Jahre alt wurde, stellte man erst postmortem durch eine Autopsie fest, dass eine L-TGA vorlag (Yamazaki 2001).

Unser ältester Patient mit einer kongenital korrigierten TGA war 71 Jahre alt.

Es ist keine Seltenheit, dass dieser Herzfehler bei der kardiologischen Erstkonsultation trotz Anwendung bildgebender Verfahren nicht korrekt diagnostiziert

wird (Beauchesne 2002). Das zeigt auch das Beispiel einer Patientin unseres Studienkollektivs, bei welcher man erst im Alter von 60 Jahren die Diagnose stellte. Im Rahmen der Abklärung einer zunehmenden Belastungsdyspnoe war bei ihr echokardiographisch eine hypertrophe konzentrische Verdickung und auffällige Trabekularisierung des vermeintlich linken Ventrikels beschrieben und zunächst die Verdachtsdiagnose einer hypertrophen Kardiomyopathie gestellt worden. Die initiale Herzkatheteruntersuchung zeigte keinen klinisch relevanten pathologischen Befund an den Koronarien, auffällig war jedoch ein systolischer Druck von über 100 mm Hg im vermeintlich rechten Ventrikel bei nicht sondierbarer Pulmonalklappe. Die Patientin wurde mit diesem suspekten Befund in die Klinik für angeborene Herzfehler/Kinderkardiologie des Deutschen Herzzentrums Berlin überwiesen, wo sich die Diagnose einer kongenital korrigierten Transposition der großen Arterien bestätigte.

## **5.2 Ergebnisbeurteilung der Ventrikelvolumetrie und -funktionsanalyse**

### **5.2.1 Volumetrie des rechten Ventrikels**

Die im Vergleich zur Normgruppe signifikant unterschiedlichen Parameter betreffen sowohl bei unseren Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA als auch bei den Patienten mit einer kompletten TGA nach Vorhofumkehroperation vor allem den rechten Ventrikel.

#### **5.2.1.1 Bewertung und Vergleich von EF, EDV, ESV, SV und MM des rechten Ventrikels der L-TGA-Patienten**

Die mittlere rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion unserer Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA ist signifikant erniedrigt im Vergleich zur rechtsventrikulären und linksventrikulären Ejektionsfraktion der Normgruppe. Die meisten anderen Untersucher kamen ebenfalls zu dem Ergebnis, dass bei den Patienten mit einer L-TGA eine Funktionseinschränkung des rechten Systemventrikels vorliegt.

Patienten/ Probanden	Anzahl	Untersuchungs- methode	RV-/LV- EF in %	Autor (Jahr der Publikation)
L-TGA	19	MRT	RV 49 +/-11	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	RV 59 +/-5	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	LV 65 +/-4	Eigene Werte
L-TGA (isoliert)	8	Radionuklid- ventrikulographie	RV 48 +/-4	Benson (1986)
L-TGA	14	Echokardiographie	RV 44	Hopkins (1993)
L-TGA	5	Szintigraphie Echokardiographie	RV 47 +/-11	Hornung (1998)
L-TGA	18	Herzkatheter	RV 55 +/-12	Dimas (1989)
L-TGA	11	MRT	RV 41 +/- 8	Giardini (2006)
L-TGA + Z.n.Vorhofumkehr (gemischt)	2-6 (8)	MRT	RV 34 +/- 6	Giardini (2007)
L-TGA + Z.n.Vorhofumkehr (gemischt)	11+18 (29)	MRT	RV 39 +/- 1	Salehian (2004)
L-TGA	13	MRT	RV 63	Van der Zedde (2005)
L-TGA	19	Herkatheter	RV 61 +/- 2	Graham (1983)

**Tab. 25:** Mittlere RV-EF unserer L-TGA-Patienten - Vergleich mit der RV-EF und LV-EF unserer Probanden und mit den Werten für die RV-EF der L-TGA-Patienten in anderen Studien

Selten wurden auch Normwerte für die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion angegeben (Graham 1983); (Van der Zedde 2005). Die Diskrepanz zwischen unseren Ergebnissen und denen von Graham et al. ist möglicherweise darauf zurückzuführen, dass diese Arbeitsgruppe jüngere Patienten im Alter zwischen 7 und 44 Jahren analysierte, während wir Patienten im Alter zwischen 4 und 71 Jahren untersuchten, von denen etwa die Hälfte älter als 35 Jahre war. Graham ermittelte für die älteren Patienten seines Studienkollektivs ebenfalls deutlich niedrigere Funktionswerte für den rechten Ventrikel (Graham 1983). Auch Hornung et al. stellten fest, dass die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion bei ihrem jüngsten dreijährigen Patienten im Normbereich lag, während sie bei den anderen 4 älteren Patienten vermindert war (Hornung 1998). Der negative Zusammenhang zwischen

Alter und rechtsventrikulärer Funktion bei TGA-Patienten mit einem rechten Systemventrikel wurde durch aktuellere Untersuchungen bestätigt (Babu-Narayan 2005); (Giardini 2006).

Berücksichtigen muss man darüber hinaus, dass die Vergleichbarkeit von Ergebnissen verschiedener Untersuchungsverfahren eingeschränkt sein kann. So wird die 2 - dimensionale Laevokardiographie, welche bei der Herzkatheteruntersuchung für die Planimetrie verwendet wird, der komplexen Geometrie eines anatomisch rechten Ventrikels nur bedingt gerecht und führt potenziell zu einer systematischen Überschätzung der rechtsventrikulären Funktion.

Auch unsere Patienten mit einer D-TGA nach atrialer Switch-OP weisen eine deutliche Funktionseinschränkung des rechten Systemventrikels auf, was durch zahlreiche Autoren bestätigt wird.

Vergleicht man unsere Patientengruppen miteinander, so ist festzustellen, dass die Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA tendenziell bessere Funktionswerte für den rechten Systemventrikel aufweisen als die Patienten mit einer kompletten TGA nach Vorhofumkehroperation. Dabei ist vor dem Hintergrund der negativen Korrelation zwischen dem Alter und der rechtsventrikulären Funktion zu bedenken, dass unsere Patienten nicht altersgematcht sind; die L-TGA-Patienten sind durchschnittlich 15 Jahre älter als die Patienten nach atrialer Switch-Operation. Es könnte durchaus sein, dass bei einem jüngeren L-TGA-Kollektiv eine größere durchschnittliche rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion existiert, welche sich signifikant von der der Patienten nach einer atrialen Switch-OP unterscheidet.

Mit anderen Worten liegt die Funktion des rechten systemischen Ventrikels der Patienten mit einer L-TGA möglicherweise länger innerhalb des Normbereichs als die rechtsventrikuläre Funktion der Patienten nach einer Vorhofumkehroperation.

Patienten	Anzahl	Untersuchungs- methode	RV-/LV- EF in %	Autor (Jahr der Publikation)
L-TGA	19	MRT	RV 49 +/-11	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr	40	MRT	RV 44 +/-10	Eigene Werte
Z.n.Senning	21	MRT	RV 49 +/- 9	Gyarmati (2006)
Z.n.Vorhofumkehr	9	Herzkatheter	RV 43 +/- 3	Takeuchi (2003)
Z.n.Vorhofumkehr	61	Szintigraphie	RV 36 +/- -8	Lubiszewska (2000)
Z.n.Vorhofumkehr	23	MRT	RV 40 +/- 8	Giardini (2006)
Z.n.Senning	15	Echokardiographie	RV 48 +/- 9	Okuda (1985)
Z.n.Mustard	24	Echokardiographie Herzkatheter	RV 41 RV 39	Wilson (1996)
Z.n.Mustard	11	Herzkatheter	RV 42 +/-11	(Shimazaki (1985)
Z.n.Vorhofumkehr	10	MRT	RV 46 +/- 7	Lidegran (2000)
Z.n.Vorhofumkehr	36	MRT	RV 57	Babu-Narayan (2005)
Z.n.Vorhofumkehr	27	MRT	RV 56 +/- 7	Roest (2004)
Z.n.Vorhofumkehr	12	MRT	RV 57 +/-10	Tulevski (2000)

**Tab.26:** Mittlere RV-EF unserer L-TGA-Patienten - Vergleich mit der RV-EF unserer Vorhofumkehr-Patienten und den Werten für die RV-EF der Vorhofumkehr-Patienten in anderen Studien

Bis heute sind die Ursachen für das zunehmende Versagen des rechten Ventrikels im Systemkreislauf nicht vollständig geklärt. Eine Rolle spielen vermutlich die angeführten morphologischen Unterschiede zwischen den Ventrikeln.

Als weitere wichtige Risikofaktoren für die Entwicklung einer rechtsventrikulären Dysfunktion und Insuffizienz gelten myokardiale Perfusionsstörungen sowie Fibrosen oder kleine Narben im Myokard (Dyer 2003). Finden sich szintigraphisch reversible oder irreversible bzw. fixe Perfusionsdefizite, so lässt dies auf das Vorliegen von Perfusionsstörungen oder myokardialen Narben schließen. In der Stress-Echokardiographie und in der Dobutamin-Stress-MRT lassen beispielsweise regionale Wandbewegungsstörungen wie Hypokinesien, Dyskinesien, Akinesien, eine verringerte myokardiale Wanddicke oder eine verminderte systolische Wanddickenzunahme in Ruhe und unter Belastung an das Vorliegen von

Minderperfusionen oder narbigen-fibrosierenden Veränderungen denken. Der Adenosin-Scan lässt in in myokardialen Narbenarealen hypointense Ruhe-Perfusionsdefizite erkennen. Ein direkter Nachweis narbiger Strukturen gelingt kernspintomographisch exzellent mit der kontrastmittelgestützten Late Enhancement-Sequenz.

Tulevski et al. fanden bei 13 zum Teil nicht operierten und zum Teil physiologisch korrigierten Patienten mit einer L-TGA in der Dobutamin-Stress-MRT regionale Wandbewegungsstörungen des rechten Ventrikels als Ausdruck lokaler Minderperfusionen bzw. Ischämien; diese Veränderungen korrelierten mit einer verringerten rechtsventrikulären Ejektionsfraktion (Tulevski 2004). Hauser et al. führten bei 15 nicht operierten Patienten mit einer L-TGA eine Positronen-Emissions-Tomographie durch und kamen zu dem Ergebnis, dass unter Belastungsbedingungen auch ohne klinische Symptome bereits eine Verminderung des myokardialen Blutflusses und der koronaren Reserve vorlag (Hauser 2003). Bei allen 5 von Hornung et al. szintigraphisch und echokardiographisch untersuchten Patienten mit einer isolierten L-TGA wurden Perfusionsdefekte mit korrespondierenden Wandbewegungsstörungen nachgewiesen (Hornung 1998). Lubiszewska et al. fanden bei 20 von insgesamt 61 szintigraphisch evaluierten Patienten nach atrialer Switch-OP moderate oder schwerwiegende Perfusionsstörungen, welche mit einer biventrikulären Funktionseinschränkung korrelierten (Lubiszewska 2000). Die Arbeitsgruppe von Millane et al. fand bei Vorhofumkehrpatienten 20 Jahre nach der Operation fixierte und reversible Perfusionsdefizite (Millane 2000). Auch Espinola-Zavaleta et. al., welche L-TGA-Patienten nuklearmedizinisch und echokardiographisch analysierten, kamen zu dem Schluss, dass vermutlich neben der Volumenüberlastung des rechten Ventrikels aufgrund einer Trikuspidalinsuffizienz myokardiale Perfusionsdefekte determinierende Faktoren für Entwicklung einer rechtsventrikulären Dysfunktion darstellen (Espinola-Zavaleta 2004). Giardini et al. stellten fest, dass etwa die Hälfte der Personen eines gemischten Kollektivs aus 11 L-TGA-Patienten und 23 Vorhofumkehrpatienten in der MRT Areale mit einem myokardialen Late Enhancement als Ausdruck fibrotischer Veränderungen aufwiesen (Giardini 2006). Eine andere Untersuchung bestätigte das Vorliegen von Myokardfibrosen unterschiedlichen Musters bei einer größeren Gruppe von 36 Patienten nach Vorhofumkehroperation, ebenfalls detektiert durch das Late Enhancement in der

MRT (Babu-Narayan 2005). Babu-Narayan et al. und Giardini et al. unterstrichen dabei, dass Anzahl und Ausprägung dieser Fibrosierungen positiv mit dem Alter und negativ mit der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion der Patienten korrelierten.

Die Genese der myokardialen Fibrosierungen ist unklar. Vermutlich führen chronische Druck - und Volumenüberlastung zu einer Schädigung des Myokards. Nach der Aussage von Hornung et al. kann ein extrem hypertrophierter rechter Systemventrikel ebenso Ischämien entwickeln wie eine hypertrophierter linker Ventrikel beispielsweise bei einer Aortenstenose oder einer arteriellen Hypertonie (Hornung 2002). Eventuell spielen bei den Patienten nach atrialer Switch-OP auch Ischämien durch die präoperativ bestehende Hypoxämie eine Rolle (Dodge-Khatami 2002).

Neben den erläuterten pathologischen Veränderungen im Myokard kann auch eine relevante Trikuspidalinsuffizienz, welche häufig bei Patienten mit einer L-TGA und nach einer Vorhofumkehr-OP nachweisbar ist, die Entwicklung einer Insuffizienz des rechten systemischen Ventrikels begünstigen (Devaney 2003); (Espinola-Zavaleta 2004); (Graham 2000); (Rutledge 2002). In einem der folgenden Kapitel wird noch genauer auf diesen Aspekt eingegangen.

Bei den Patienten nach einer atrialen Switch-Operation werden zudem die postoperativen Veränderungen als eine Ursache für die Verschlechterung der rechtsventrikulären Funktion benannt, so z. B. narbige Adhäsionen der freien Wand des rechten Ventrikels an der anterioren Brustwand (Okuda 1985). Einen Beleg hierfür liefert die Studie von Tops et al., welche bei Patienten nach Vorhofumkehr in der Dobutamin-Stress-MRT sowohl in Ruhe als auch nach Belastung eine verminderte endsystolische Wandverdickung der anterioren Wand des rechten Ventrikels beobachteten (Tops 2005). Andere Arbeitsgruppen wiesen ebenfalls mittels Stress-MRT nach, dass das Schlagvolumen von Patienten nach Vorhofumkehroperation trotz einer erhöhten Kontraktilität nicht zunahm. Man vermutete, dass ein rigider atrialer Baffle die Vorhoffunktion und damit die Füllung des rechten Ventrikels beeinträchtigt (Derrick 2000); (Tulevski 2000). Zu einem vergleichbaren Ergebnis kamen Roest et al., die 27 Vorhofumkehrpatienten kernspintomographisch in Ruhe und unter Belastung evaluierten und feststellten, dass sich rechts - und linksventrikuläre Schlagvolumina und Ejektionsfraktionen unter Belastungsbedingungen nicht signifikant änderten (Roest 2004).

Eine weitere These ist, dass es bei operativen Verfahren wie beispielsweise bei der anatomischen Korrektur einer L-TGA oder bei einer Vorhofumkehroperation zu einer Zerstörung von Reizleitungszellen in der Crista terminalis des interatrialen Septums oder zur Läsion des Sinusknotens kommen kann, wodurch möglicherweise atriale Rhythmusstörungen oder AV-Blockierungen verursacht werden (Anderson 1983); (Szufladowicz 1996).

Eine Ventrikeldilatation gilt grundsätzlich als ungünstiger Prognosefaktor. Gegenwärtig stellt in vielen Kliniken eine Ventrikelgröße über 150 ml/m<sup>2</sup> die Indikation zur Operation dar (Büchel 2005).

Bei allen von uns untersuchten TGA-Patienten ist der rechte Systemventrikel signifikant vergrößert im Vergleich zum rechten und auch zum linken Ventrikel der Normgruppe. Im Vergleich zu den Vorhofumkehrpatienten ist das mittlere RV-EDV unserer Patienten mit einer L-TGA tendenziell größer.

Frühere Studien bestätigen, dass der rechte Ventrikel bei beiden Patientenkollektiven vergrößert ist.

Patienten/ Probanden	Anzahl	Untersuchungs- methode	RV-/LV- EDV In ml/m <sup>2</sup>	Autor (Jahr der Publikation)
L-TGA	19	MRT	<b>RV</b> 110 +/-53	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr	40	MRT	<b>RV</b> 100 +/-33	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	<b>RV</b> 76 +/-10	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	<b>LV</b> 75 +/-11	Eigene Werte
L-TGA	11	MRT	<b>RV</b> 110 +/-34	Giardini (2006)
Z.n.Vorhofumkehr	23	MRT	<b>RV</b> 114 +/-39	Giardini (2006)
Z.n.Vorhofumkehr	12	MRT	<b>RV</b> 123 +/- 33	Tulevski (2000)
Z.n. Mustard	24	Echokardiographie Herzkatheter	<b>RV</b> 102 +/- 24	Wilson (1996)

**Tab. 27:** Mittleres RV-EDV unserer L-TGA-Patienten - Vergleich mit dem RV-EDV unserer Vorhofumkehr-Patienten, mit dem RV-EDV und LV-EDV unserer Probanden und mit den Werten für das RV-EDV in anderen Studien

Analog zum vergrößerten rechtsventrikulären enddiastolischen Volumen ist auch das rechtsventrikuläre endsystolische Volumen unserer TGA-Patienten signifikant größer

als das rechts- und linksventrikuläre endsystolische Volumen unserer Probanden, was ebenfalls durch andere Autoren bestätigt wird, wobei die Zahlenangaben hierzu allerdings stärker differieren als beim RV-EDV. So finden sich Werte von 43 ml/m<sup>2</sup> für 36 Patienten nach einer Vorhofumkehroperation (Babu-Narayan 2005) bis 79 +/- 17 ml/m<sup>2</sup> für ein gemischtes Kollektiv aus 2 Patienten mit einer L-TGA und 6 Vorhofumkehrpatienten (Giardini 2007). Unsere Ergebnisse liegen zwischen diesen Angaben.

Patienten/ Probanden	Anzahl	Untersuchungs- methode	RV-/LV- ESV in ml/m <sup>2</sup>	Autor (Jahr der Publikation)
L-TGA	19	MRT	RV 59 +/-30	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr	40	MRT	RV 57 +/-26	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	RV 31 +/- 6	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	LV 26 +/- 6	Eigene Werte
L-TGA	11	MRT	RV 65 +/-15	Giardini (2006)
Z.n.Vorhofumkehr	23	MRT	RV 68 +/-39	Giardini (2006)
L-TGA + Z.n.Vorhofumkehr	2+6 (8)	MRT	RV 79 +/-17	Giardini (2007)
Z.n.Vorhofumkehr	36	MRT	RV 43	Babu-Narayan (2005)
Z.n.Vorhofumkehr	27	MRT	RV 70 +/-34	Roest (2004)
Z.n.Vorhofumkehr	21	MRT	RV 46 +/-16	Gyarmati (2006)

**Tab. 28:** Mittleres RV-ESV unserer L-TGA-Patienten - Vergleich mit dem RV-ESV unserer Vorhofumkehr-Patienten, mit dem RV-ESV und LV-ESV unserer Probanden und mit den Werten für das RV-ESV in anderen Studien

Das mittlere rechtsventrikuläre Schlagvolumen der Patienten mit einer L-TGA ist tendenziell größer als das rechtsventrikuläre Schlagvolumen der Probanden und der Patienten nach atrialem Switch. Es ist vergleichbar mit dem linksventrikulären Schlagvolumen der Normgruppe.

Das rechtsventrikuläre Schlagvolumen der Patienten mit einer D-TGA nach atrialem Switch ist vergleichbar mit dem rechtsventrikulären Schlagvolumen der Normgruppe, im Vergleich zum linksventrikulären Schlagvolumen der Probanden ist es jedoch signifikant vermindert, was unterstreicht, dass die Funktion des rechten

systemischen Ventrikels bei den Patienten nach einer Vorhofumkehroperation nicht die des linken „systemischen“ Ventrikels der Gesunden erreicht.

Patienten/ Probanden	Anzahl	Untersuchungs- methode	RV-/LV- SV in ml/m <sup>2</sup>	Autor (Jahr der Publikation)
L-TGA	19	MRT	RV 55 +/-29	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr	40	MRT	RV 41 +/-13	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	RV 44 +/- 8	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	LV 49 +/- 7	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr	21	MRT	RV 43 +/-10	Gyarmati(2006)

**Tab. 29:** RV-SV unserer Patienten mit einer L-TGA - Vergleich mit dem RV-SV unserer Vorhofumkehr-Patienten, mit dem RV-SV und LV-SV unserer Probanden und mit den Werten für das RV-SV in anderen Studien

Bezüglich der rechtsventrikulären Parameter EDV, ESV und SV kann man zusammenfassen, dass der morphologisch rechte systemische Ventrikel bei unseren Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA zwar ein größeres enddiastolisches Volumen aber auch ein größeres rechtsventrikuläres Schlagvolumen aufweist als die D-TGA-Patienten nach einer Vorhofumkehroperation, wodurch sich das endsystolische Volumen der beiden Gruppen letztlich kaum unterscheidet.

Die myokardiale Hypertrophie scheint ein entscheidender Adaptationsmechanismus zu sein, der den rechten Ventrikel befähigt, auch über viele Jahre die hohen Drücke im Systemkreislauf zu bewältigen. So ermittelten Hornung et al. eine vergrößerte rechtventrikuläre Muskelmasse bei Patienten nach Mustard-OP (Hornung 2002).

Bei den meisten unserer TGA-Patienten finden sich bereits bildmorphologisch deutliche Zeichen einer rechtsventrikulären Hypertrophie wie beispielweise eine Verbreiterung des kompaktierten Myokardanteils, eine ausgeprägte Trabekularisierung und ein auffallend kräftiges Moderatorband. Die volumetrischen Ergebnisse bestätigen, dass die rechtsventrikuläre Muskelmasse der TGA-Patienten etwa doppelt so groß ist wie die rechtsventrikuläre Muskelmasse der Probanden und etwa genauso so groß wie deren linksventrikuläre Muskelmasse. Dabei ist die

Muskelmasse des rechten „systemischen“ Ventrikels bei der L-TGA-Gruppe etwas größer und bei den Vorhofumkehrpatienten etwas kleiner ist als die Muskelmasse des linken „systemischen“ Ventrikels bei den Probanden.

Patienten/ Probanden	Anzahl	Untersuchungs- methode	RV-/LV-MM gesamt in g/m <sup>2</sup>	Werte
L-TGA	19	MRT	RV 61 +/-21	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr	40	MRT	RV 54 +/-17	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	RV 31 +/- 5	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	LV 57 +/-14	Eigene Werte

**Tab. 30:** RV-MM unserer Patienten mit einer L-TGA - Vergleich mit der RV-MM unserer Vorhofumkehr-Patienten und mit der RV-MM und LV-MM unserer Probanden

Da die L-TGA-Patienten auch eine geringfügig bessere rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion zeigen als die Vorhofumkehrpatienten, ist die größere Muskelmasse vielleicht Ausdruck einer optimaleren Adaptation ihres rechten Ventrikels, was wiederum unsere bereits formulierte Hypothese unterstützen würde, dass Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA möglicherweise bessere Voraussetzungen für Anpassungsprozesse haben als Patienten mit einer kompletten TGA nach atrialer Switch-OP. In diesem Sinne kann man auch die Ergebnisse einer aktuellen Untersuchung von Tan et al. interpretieren, welche Patienten mit einer L-TGA, einer D-TGA nach atrialer Switch-OP und einer idiopathischen pulmonalen Hypertonie echokardiographisch und mittels Tissue Doppler miteinander verglichen und feststellten, dass die nicht operierten L-TGA-Patienten die besten systolischen und diastolischen Parameter für den rechten Ventrikel aufwiesen (Tan 2007).

### 5.2.1.2 Einfluss des Alters auf die RV-EF der L-TGA-Patienten

Viele Untersucher kamen zu dem Ergebnis, dass das Risiko für eine Dysfunktion und Insuffizienz des rechten systemischen Ventrikels mit dem Alter zunimmt (Babu-Narayan 2005); (Budts 2006); (Giardini 2006); (Graham 1983). Einer der Gründe hierfür ist mutmaßlich das im zeitlichen Verlauf zunehmende Auftreten myokardialer Minderperfusionen und Fibrosierungen (Babu-Narayan 2005); (Giardini 2006).

Bei unseren Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA ist zwar ein negativer Zusammenhang zwischen dem Alter und der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion nachweisbar, dieser ist aber nur sehr schwach ausgeprägt, was vor allem dadurch bedingt ist, dass die durchschnittliche Funktion des rechten Systemventrikels bei den Patienten im Alter von etwa 25 bis 45 Jahren besser ist als bei den Kindern und Jugendlichen unter 20 Jahren. Eine Erklärung für die zum Teil beträchtliche rechtsventrikuläre Funktionseinschränkung bei unseren sehr jungen Patienten könnte sein, dass diese wegen anderer Einflussfaktoren wie zum Beispiel relevanter begleitender Herzfehlbildungen bereits zu einem früheren Zeitpunkt kardial kompromittiert waren, damit eher klinisch auffällig wurden und entsprechend zu einem früheren Zeitpunkt einer Diagnostik zugeführt wurden. Die Grafik der Altersverteilung stützt diese Annahme. In der Gruppe der 6 L-TGA-Patienten mit hämodynamisch relevanten assoziierten Herzfehlbildungen ist der Anteil der sehr jungen Personen größer als in der Gruppe der 13 L-TGA-Patienten ohne hämodynamisch relevante kardiale Begleitfehlbildungen. Kinder und Jugendliche bis 15 Jahre sind nur in der erstgenannten Gruppe zu finden.

Für unsere erwachsenen L-TGA-Patienten, welche 25 Jahre und älter sind, können wir die negative Korrelation zwischen Alter und rechtsventrikulärer Ejektionsfraktion bestätigen.

### **5.2.1.3 Einfluss der Trikuspidalinsuffizienz auf die RV-EF und das RV-EDV der L-TGA-Patienten**

Neben den natürlichen Einschränkungen durch die unphysiologisch hohe Druckbelastung des rechten Ventrikels im Systemkreislauf und die begrenzten Anpassungsmöglichkeiten desselben durch die im Vergleich zum linken Ventrikel andere Anatomie bedingt auch eine relevante Insuffizienz der systemischen AV-Klappe bzw. Trikuspidalklappe die allmähliche Verschlechterung der rechtsventrikulären Funktion (Espinola-Zavaleta 2004); (Lundstrom 1990); (Graham 2000); (Rutledge 2002). Die Trikuspidalinsuffizienz ist bei vielen Patienten mit einer L-TGA oder einer D-TGA nach Vorhofumkehroperation nachweisbar (Beauchesne 2002); (Nascimento 1989); (Takeuchi 2003); (Van Praagh 1998). Bei Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA wird sie als Hauptrisikofaktor für die Entwicklung einer Dysfunktion des rechten Ventrikels gesehen (Beauchesne 2002); (Dyer 2003); (Prieto 1998). Bei Belassen des rechten Ventrikels im Systemkreislauf ist deshalb

häufig ein Ersatz bzw. eine Rekonstruktion der Trikuspidalklappe erforderlich (Beauchesne 2002); (Van Soon 1995).

Vermutlich bedingen die morphologischen Eigenschaften an sich bereits eine eingeschränkte Funktionsfähigkeit der Trikuspidalklappe im systemischen Kreislauf.

Eine weitere Ursache sind die bei den TGA-Patienten gehäuft auftretenden pathologischen Trikuspidalklappenveränderungen wie die Ebstein-Anomalie oder Klappendysplasien (Langley 2003). Man diskutiert auch einen Zusammenhang zwischen der Trikuspidalinsuffizienz und dem operativen Verschluss eines VSD im Rahmen einer Vorhofumkehr oder einer konventionellen Korrektur der L-TGA (Park 1983); (Westermann 1982). Es ist denkbar, dass es bei dieser Prozedur zu einer Verletzung von Sehnenfäden kommen kann, insbesondere dann, wenn Trikuspidalklappenanomalien wie ein „straddling“ oder „overriding“ vorliegen.

Generell scheinen die Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA, bei welchen eine konventionelle Operation mit Verbleib des rechten Ventrikels im Systemkreislauf durchgeführt wurde, ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung einer Trikuspidalinsuffizienz zu haben (Acar 1998); (Rutledge 2002); (Voskuil 1999). Das ist ein wichtiger Grund, warum gerade für die nicht operierten L-TGA-Patienten mit einer bereits bestehenden relevanten Trikuspidalinsuffizienz die Double-Switch-Operation bevorzugt wird (Bove 1995); (Devaney 2003); (Imai 1994).

Zu erwähnen ist in diesem Zusammenhang auch noch eine Studie von Takeuchi et al., welche das Ergebnis erbrachte, dass eine höhergradige Trikuspidalinsuffizienz mit einer Funktionseinschränkung des morphologisch linken subpulmonalen Ventrikels einherging (Takeuchi 2003).

Bei allen von uns untersuchten 19 Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA wurde echokardiographisch eine Trikuspidalinsuffizienz nachgewiesen. Bei 7 Patienten wurde sie als mild, bei 11 Patienten als moderat und bei einem Patienten als schwer eingestuft. Entgegen unseren Erwartungen ist die rechtsventrikuläre Funktion der L-TGA-Patienten mit einer moderaten oder schweren TI gegenüber den Patienten mit einer milden TI jedoch nur gering eingeschränkt (48,4 % vs. 49,9 %). Dieses Ergebnis dürfte zum einen durch die relativ kleine Fallzahl bedingt sein. Eine weitere Erklärung wäre, dass bei dieser Gegenüberstellung weder das Alter der Patienten noch die hämodynamisch relevanten kardialen Begleitfehlbildungen

berücksichtigt wurden. Auch die Dauer des Bestehens einer relevanten Trikuspidalinsuffizienz ist ein wichtiger Faktor, der hier nicht betrachtet wurde. Hingegen zeigt sich ein signifikanter Unterschied beim enddiastolischen Volumen. Der rechte Ventrikel der L-TGA-Patienten mit einer moderaten oder schweren Trikuspidalinsuffizienz ist im Vergleich zu dem der L-TGA-Gruppe mit einer milden Trikuspidalinsuffizienz signifikant vergrößert ( $131 \text{ ml/m}^2$  vs.  $72 \text{ ml/m}^2$ ;  $p = 0,00$ ). Bei Patienten mit einer Fallot'schen Tetralogie wurde ebenfalls eine positive Korrelation zwischen Trikuspidalinsuffizienz und rechtsventrikulärer Dilatation nachgewiesen (Mahle 2003). Neben der chronischen Druckbelastung führt damit wohl auch eine durch die Insuffizienz der Trikuspidalklappe bedingte Volumenbelastung zu einer Vergrößerung des rechten Ventrikels. Espinola-Zavaleta et al. zählten die Volumenüberlastung bei Trikuspidalinsuffizienz zu den Hauptursachen für die Entwicklung einer rechtsventrikulären Insuffizienz (Espinola-Zavaleta 2004).

#### **5.2.1.4 Einfluss der kardialen Begleitfehlbildungen auf die RV-EF der L-TGA-Patienten**

Kardiale Begleitfehlbildungen können die Prognose der Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA ungünstig beeinflussen (Warnes 2006). Man hat nachgewiesen, dass Patienten mit einer isolierten L-TGA bzw. einer L-TGA ohne relevante begleitende kardiale Anomalien in der Regel später Komplikationen entwickeln als jene mit hämodynamisch wirksamen assoziierten Herzanomalien (Voskuil 1999). Graham stellte fest, dass im Alter von 45 Jahren nur bei 25 % der Patienten mit einer isolierten L-TGA aber bei 67 % der L-TGA-Patienten mit begleitenden Herzfehlbildungen eine Rechtsherzinsuffizienz vorlag (Graham 2000). Aufgrund dieser Erkenntnisse würde man eine Funktionseinschränkung des rechten Systemventrikels erwarten, was sich aber bei unserem L-TGA-Kollektiv nicht hinreichend bestätigte. In der gesamten Gruppe der 19 Patienten mit einer L-TGA beträgt die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion  $49 \pm 11\%$ , betrachtet man nur die 13 L-TGA-Patienten ohne hämodynamisch relevante assoziierte kardiale Fehlbildungen, beträgt sie  $50 \pm 13\%$ . Analysiert man die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion in Abhängigkeit davon, ob eine isolierte L-TGA, eine L-TGA mit geringfügigen hämodynamisch nicht relevanten Begleitfehlbildungen oder mit schweren hämodynamisch relevanten Begleitfehlbildungen vorliegt, so sind ebenfalls keine signifikanten Unterschiede feststellbar (RV-EF L-TGA isoliert (N = 8) 48 % vs. RV-EF

L-TGA mgc Bf (N=5) 52 % vs. RV-EF L-TGA mhrc Bf (N=6) 47%). Ein Grund für dieses Ergebnis könnten wiederum die geringen Fallzahlen in den einzelnen Vergleichsgruppen sein. Außerdem wurde bei der Gegenüberstellung die Trikuspidalinsuffizienz nicht berücksichtigt, welche wie erläutert einen Hauptrisikofaktor für die Entwicklung einer rechtsventrikulären Insuffizienz darstellt. So kann beispielsweise auch bei einem Patienten mit einer isolierten L-TGA eine deutliche Einschränkung der rechtsventrikulären Funktion aufgrund einer schweren Trikuspidalinsuffizienz vorliegen.

Auch das Alter der Patienten fand in dieser Auswertung keine Berücksichtigung.

#### **5.2.1.5 Einfluss der paradoxen Septumbewegung auf die RV-EF der TGA-Patienten**

Eine Besonderheit bei TGA-Patienten mit einem morphologisch rechten Systemventrikel ist die Position sowie die Bewegung des interventrikulären Septums. Bei vielen Patienten nach einer Vorhofumkehroperation ist entweder eine Abflachung oder noch häufiger eine Linksverlagerung des IVS nachweisbar (Nascimento 1989). Die letztgenannte Veränderung bedingt die typische häufig beschriebene „bananenförmige“ Konfiguration des linken Ventrikels.

Position und Bewegung des interventrikulären Septums werden durch den sogenannten transeptalen Druckgradienten und damit unmittelbar durch die ventrikulären Drücke beeinflusst (Dong 1992). Unter anderem durch tierexperimentelle Studien hat man bewiesen, dass sowohl eine Druck- als auch eine Volumenbelastung des rechten Ventrikels einen Septumshift nach links zur Folge haben kann und außerdem eine paradoxe Bewegung des interventrikulären Septums bedingen kann (De Madron 1985); (Tanazawa 1992); (Yamashita 1989). Eine Wechselbeziehung zwischen der ventrikulären Druckbelastung und der diastolischen Bewegung des IVS wurde auch durch echokardiographische Studien an Menschen bestätigt (Mizushige 1987). Eine diastolische Verlagerung des interventrikulären Septums zur linken Seite, eine paradoxe systolische Septumbewegung und eine rechtsventrikuläre Vergrößerung gelten als Zeichen einer Volumenüberlastung des rechten Ventrikels (Ballester 1986). Vergleichende Untersuchungen von Patienten mit einem ASD, einer totalen Lungenvenenfehlmündung und einer kompletten TGA zeigten, dass eine erhöhte Druck- und/oder Volumenbelastung des rechten Ventrikels eine zunehmende Verlagerung des interventrikulären Septums in das

linksventrikuläre Kavum zur Folge hat (Azancot 1985). Ein typisches Beispiel für eine akute Druckbelastung des rechten Ventrikels ist die massive Lungenarterienembolie.

Bei den Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA und mit einer kompletten TGA nach Vorhofumkehroperation ist der den Systemkreislauf unterstützende morphologisch rechte Ventrikel einer chronischen Druckbelastung ausgesetzt. Eine relevante Trikuspidalinsuffizienz oder ein Shunt aufgrund begleitender Herzfehlbildungen können zudem auch zu einer rechtsventrikulären Volumenbelastung führen. Diese Veränderungen dürften eine Erklärung dafür sein, warum bei vielen unserer Patienten in der Echokardiographie eine Linkskonvexität und eine paradoxe Bewegung des interventrikulären Septums beschrieben wurde, was meist auch kernspintomographisch in den Cine-Sequenzen nachvollziehbar war.

Als Ursache für die paradoxe Septumbewegung werden darüberhinaus auch Erregungsausbreitungsstörungen diskutiert. So wies man bei Patienten mit einer Fallot'schen Tetralogie einen Zusammenhang zwischen einer verzögerten Erregungsausbreitung und der bei dieser Patientengruppe ebenfalls häufig vorliegenden paradoxen Bewegung des interventrikulären Septums nach (Abd El Rahman 2005).

Eine weitere Hypothese ist, dass das interventrikuläre Septum vermutlich aus Anteilen des rechts - und linksventrikulären Ventrikelmyokards besteht und dass daraus resultierend bei den Patienten mit einer L-TGA und mit einer D-TGA nach Vorhofumkehroperation der hypertrophierte rechte Systemventrikel durch seine im Vergleich zum hypotrophierten linken Subpulmonalventrikel stärkere Kontraktion in der Systole das interventrikuläre Septum sozusagen zu sich „heranzieht“.

Das anatomische Präparat offenbart den komplexen Aufbau der muskulären Kammerscheidewand. Die Teilstücke sind stark gegeneinander abgewinkelt, insbesondere im apikalen Anteil des Septums findet sich auf der linksventrikulären Seite ein feines und auf der rechtsventrikulären Seite ein grobes Trabekelwerk (Anderson 1982). Neuere echokardiographische Studien belegen, dass das interventrikuläre Septum wahrscheinlich aus zwei morphologisch und funktionell unterschiedlichen Anteilen besteht, wobei in der Mitte des Septums ein abrupter Wechsel der muskulären Architektur visuell anhand einer linienförmigen Struktur erkennbar sein kann (Boettler 2005). In einigen Fällen ist kernspintomographisch in den GE-Sequenzen ebenfalls eine zarte hypointense Linie im IVS abgrenzbar,

welche möglicherweise dem echokardiographisch darstellbaren Phänomen entspricht.

Man diskutiert eine Wechselbeziehung zwischen der Position des interventrikulären Septums und der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion. So haben Shimazaki et al. beobachtet, dass bei Patienten nach Mustardoperation die Deviation des interventrikulären Septums zum linken Ventrikel mit einer verminderten rechtsventrikulären Ejektionsfraktion einhergeht (Shimazaki 1985).

Wir haben nicht die Position aber die systolische Bewegung des interventrikulären Septums bewertet. Dazu unterteilten wir die größere relativ homogene Gruppe unserer Vorhofumkehrpatienten in Abhängigkeit von der kernspintomographisch beurteilten Septumbewegung in zwei Subgruppen. Von den insgesamt 40 Patienten nach einem atrialen Switch war bei 15 eine sogenannte „paradoxe“ Septumbewegung, d.h. eine systolische Bewegung des interventrikulären Septums zur freien Wand des rechten Systemventrikels nachweisbar, während sich bei den anderen 25 Patienten das Septum in der Systole mehr in Richtung des linken subpulmonalen Ventrikels bewegte. Carceller et al. beschrieben bei 19 von 51 Patienten nach atrialem Switch ebenfalls eine paradoxe Bewegung des IVS (Carceller 1986). Silverman et al. sahen bei 9 von 10 Patienten nach einer Mustardoperation eine paradoxe Septumbewegung (Silverman 1978). Auch Trowitzsch et al. beobachteten, dass bei Senningpatienten im Gegensatz zu Gesunden das interventrikuläre Septum in der Systole eine stärkere Einwärtsbewegung zum rechten Ventrikel zeigte als die freie Wand desselben (Trowitzsch 1985).

Wir stellten fest, dass die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion bei den Vorhofumkehrpatienten mit einer paradoxen Septumbewegung signifikant größer ist als bei den Patienten, deren interventrikuläres Septum sich in der Systole in Richtung der freien Wand des linken Ventrikels bewegte, also keine paradoxe Septumbewegung aufwies. Dieses Ergebnis stützt unsere Vermutung, dass sich bei dieser Patientengruppe eine „paradoxe“ Septumbewegung günstig auf die Funktion des rechten Systemventrikels auswirkt bzw. dass für einen rechten Systemventrikel die „paradoxe“ Septumbewegung ein prognostisch günstiger Adaptationsmechanismus zu sein scheint.

Bekräftigt wird die Aussage, wenn man unsere Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA unter diesem Aspekt betrachtet. Hier konnte wegen der geringen Fallzahl zwar keine Unterteilung in Subgruppen wie bei den Patienten nach atrialer Switch-OP vorgenommen werden. Jedoch findet sich bei 14 der insgesamt 19 Patienten mit einer L-TGA ebenfalls eine paradoxe Septumbewegung und die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion dieser Gruppe unterscheidet sich zwar nicht signifikant von der Gesamtgruppe der D-TGA-Patienten nach atrialem Switch und auch nicht von der Subgruppe der Vorhofumkehrpatienten mit einer paradoxen Septumbewegung aber im Vergleich zur Subgruppe der Vorhofumkehrpatienten ohne paradoxe Septumbewegung ist sie signifikant besser.

Patienten	Anzahl	RV- EF in ml/m2
L-TGA	19	49 +/-11
Z.n.Vorhofumkehr gesamt	40	44 +/-10
Z.n.Vorhofumkehr/ Septumbewegung paradox	15	50 +/- 8
Z.n.Vorhofumkehr/ Septumbewegung nicht paradox	25	40 +/-10

**Tab. 31:** Vergleich der RV-EF unserer L-TGA-Patienten und unserer Vorhofumkehr-Patienten (gesamt vs.Septumbewegung paradox vs.Septumbewegung nicht paradox)

Umgekehrt müsste somit die paradoxe Septumbewegung eine Funktionseinschränkung des linken Ventrikels zur Folge haben, wenn dieser den Systemkreislauf unterstützt. Bestätigt wird dies durch die bereits erwähnte Studie von Abd El Rahman et al. Diese Untersucher stellten fest, dass bei TOF-Patienten eine reduzierte Funktion des linken Ventrikels hauptsächlich durch die paradoxe Bewegung des interventrikulären Septums bedingt ist (Abd El Rahman 2005). Iyer et al. evaluierten Patienten nach Pulmonalarterienbanding in Vorbereitung einer arteriellen Switch-OP und werteten es als prognostisch günstiges Zeichen für die künftige linksventrikuläre Funktion, wenn sich das interventrikuläre Septum synergistisch mit dem linken Ventrikel kontrahierte, also keine paradoxe Septumbewegung zeigte (Iyer 1995).

In diesem Zusammenhang ist noch erwähnenswert, dass unsere Subgruppe der D-TGA-Patienten nach Vorhofumkehroperation mit paradoxer Septumbewegung ein tendenziell kleineres rechtsventrikuläres enddiastolisches Volumen und ein

signifikant kleineres rechtsventrikuläres endsystolisches Volumen aufweist als die Patienten nach Vorhofumkehroperation ohne paradoxe Septumbewegung. Also ist auch bezüglich der Ventrikelgröße die "paradoxe" Septumbewegung mutmaßlich als positiver Faktor für die Patienten zu werten.

Patienten	Anzahl	RV- EDV in ml/m <sup>2</sup>	RV- ESV in ml/m <sup>2</sup>
Z.n.Vorhofumkehr/ Septumbewegung paradox	15	88 +/-21	44 +/-16
Z.n.Vorhofumkehr/ Septumbewegung nicht paradox	25	107 +/-36	65 +/-28

**Tab. 32:** Vergleich des RV-EDV und RV-ESV unserer Vorhofumkehr-Patienten (Septumbewegung paradox vs. Septumbewegung nicht paradox)

### 5.2.2 Volumetrie des linken Ventrikels

Bei den Patienten mit einer L-TGA und nach atrialer Switch-OP verschlechtert sich nicht nur der rechte Systemventrikel, oft liegt auch eine Dysfunktion und Funktionseinschränkung des linken subpulmonalen Ventrikels vor (Gyarmati 2006); (Lidegran 2000); (Lubiszewska 2000); (Takeuchi 2003). Die linksventrikuläre Ejektionsfraktion unseres L-TGA-Kollektivs liegt im Normbereich und unterscheidet sich nicht signifikant von der links - oder rechtsventrikulären Ejektionsfraktion der Probanden. Die linksventrikuläre Funktion unserer Vorhofumkehrpatienten ist jedoch signifikant erniedrigt im Vergleich zur Funktion des linken Ventrikels der Normgruppe. Es existiert hingegen kein signifikanter Unterschied zwischen der linksventrikulären Ejektionsfraktion der Patienten nach atrialem Switch und der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion der Probanden, was allerdings darauf zurückzuführen sein könnte, dass wir für die RV-EF unseres Normkollektivs einen relativ niedrigen durchschnittlichen Wert von 59 % ermittelten.

Die LV-EF der Patienten mit einer L-TGA ist im Mittel etwas größer als die der Vorhofumkehrpatienten.

Zur linksventrikulären Ejektionsfraktion der TGA-Patienten mit einem rechten Systemventrikel gibt es in den Publikationen unterschiedliche Aussagen. Während ein Teil der Untersucher ebenfalls zu dem Ergebnis kommt, dass keine oder

allenfalls eine diskrete Verringerung der Ejektionsfraktion des linken Ventrikels vorliegt, ermittelten andere deutlich erniedrigte Funktionswerte.

Patienten/ Probanden	Anzahl	Untersuchungs- methode	LV-/RV- EF in %	Autor (Jahr der Publikation)
L-TGA	19	MRT	LV 63 +/- 9	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr	40	MRT	LV 61 +/- 9	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	LV 65 +/- 4	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	RV 59 +/- 5	Eigene Werte
L-TGA	19	Herzkatheter	LV 65 +/- 2	Graham (1983)
L-TGA	8	Herzkatheter	LV 51 +/- 3	Benson (1986)
L-TGA	11	MRT	LV 49 +/- 9	Giardini (2006)
Z.n.Vorhofumkehr	21	MRT	LV 60 +/- 9	Gyarmati (2006)
Z.n.Mustard	11	Herzkatheter	LV 66 +/- 9	Shimazaki (1985)
Z.n.Vorhofumkehr	61	Szintigraphie	LV 52 +/- 9	Lubiszewska (2000)
Z.n.Vorhofumkehr	9	Herzkatheter	LV 50 +/- 7	Takeuchi (2003)
Z.n.Vorhofumkehr	23	MRT	LV 46 +/-12	Giardini (2006)
Z.n.Vorhofumkehr	10	MRT	LV 51 +/- 8	Lidegran (2000)

**Tab.33:** LV-EF unserer L-TGA-Patienten - Vergleich mit der LV-EF unserer Vorhofumkehr-Patienten, mit der LV-EF und RV-EF unserer Probanden und mit den Werten für die LV-EF in anderen Studien

Als Ursache für die eingeschränkte Funktion des linken Subpulmonalventrikels bei den Vorhofumkehrpatienten vermutet man ventrikuläre Interaktionen (Gyarmati 2006). Es ist anzunehmen, dass die die Ventrikelfunktion negativ beeinflussenden Perfusionsstörungen und narbig-fibrosierenden Veränderungen sowohl im Myokard rechten als auch des linken Ventrikels existieren (Lubiszewska 2000). Zu vermuten ist auch, dass bei Patienten nach Vorhofumkehroperation durch die erwähnte Beeinträchtigung der Vorhoffunktion nicht nur die Füllung des rechten sondern auch des linken subpulmonalen Ventrikels eingeschränkt ist, was sich ungünstig auf die linksventrikuläre Funktion auswirken kann.

Takeuchi et al. haben einen signifikanten positiven Zusammenhang zwischen rechtsventrikulärer und linksventrikulärer Ejektionsfraktion bei Patienten nach atrialer

Switch-Operation festgestellt (Takeuchi 2003). Eine gleichsinnige Korrelation zwischen rechts - und linksventrikulärer Dysfunktion wurde darüberhinaus für Patienten nach Korrektur einer TOF nachgewiesen (Davlouros 2002); (Grothoff 2006). Unsere Auswertungen ergaben für die Patienten mit einer L-TGA ebenfalls eine signifikante positive Korrelation zwischen der Ejektionsfraktion des rechten und des linken Ventrikels.

Während der morphologisch rechte systemische Ventrikel bei beiden TGA-Gruppen relevant vergrößert ist, liegt die durchschnittliche Größe des morphologisch linken subpulmonalen Ventrikels dieser Patienten im Normbereich. So weist der linke Ventrikel unserer L-TGA Patienten ein nur tendenziell größeres enddiastolisches Volumen auf als der linke oder rechte Ventrikel der Probanden. Der linke Ventrikel der Patienten nach atrialer Switch-OP ist sogar kleiner im Vergleich zum linken und rechten Ventrikel des Normkollektivs. Vermutlich sind die assoziierten kardialen Fehlbildungen bei den L-TGA Patienten ein Grund dafür, dass ihr linker subpulmonaler Ventrikel etwas größer ist als der der Patienten mit einer D-TGA nach Vorhofumkehroperation.

Patienten/ Probanden	Anzahl	Untersuchungs- methode	LV-/RV- EDV in ml/m <sup>2</sup>	Werte
L-TGA	19	MRT	LV 82 +/-34	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr	40	MRT	LV 65 +/-24	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	LV 75 +/-11	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	RV 76 +/-10	Eigene Werte

**Tab.34:** LV-EDV unserer Patienten mit einer L-TGA - Vergleich mit dem LV-EDV unserer Vorhofumkehr-Patienten und mit dem dem LV-EDV und RV-EDV unserer Probanden

Die Verhältnisse beim enddiastolischen Volumen sind, unter Berücksichtigung gering veränderter Relationen durch ein etwas größeres linksventrikuläres Schlagvolumen der L-TGA-Patienten im Vergleich zu den Vorhofumkehrpatienten, auch auf das linksventrikuläre endsystolische Volumen übertragbar.

Der linke Ventrikel der Patienten mit einer L-TGA und mit einer D-TGA nach Vorhofumkehroperation ist in der Regel hypotrophiert, vorausgesetzt, es liegen keine hämodynamisch wirksamen assoziierten kardialen Fehlbildungen und keine schwere pulmonalarterielle Hypertonie vor. Die linksventrikuläre Hypotrophie ist kernspintomographisch vor allem an der deutlichen Verschmälerung des kompaktierten Myokardanteils erkennbar. Wie beim rechten Ventrikel bestätigen auch hier unsere volumetrischen Ergebnisse die bildmorphologischen Auffälligkeiten. Die linksventrikuläre Gesamtmuskelmasse ist in der L-TGA-Subgruppe ohne hämodynamisch relevante assoziierte kardiale Anomalien signifikant kleiner als in der Probandengruppe.

Erwartungsgemäß ist auch in unserer weitgehend homogenen Patientengruppe nach Vorhofumkehroperation, in der keine weiteren Herzfehlbildungen vorliegen, die Muskelmasse des linken Ventrikel signifikant kleiner als die des linken Ventrikels der Gesunden und vergleichbar mit der Muskelmasse des rechten „Norm“ventrikels.

Die Bestimmung der linksventrikulären Muskelmasse ist immer dann von Bedeutung, wenn ein arterieller Switch jenseits der 2. Lebenswoche oder als Zweiteingriff bei Vorhofumkehrpatienten mit einer fortgeschrittenen Insuffizienz des rechten systemischen Ventrikels geplant ist oder wenn eine Double-Switch-Operation bei einem rechtsherzinsuffizienten Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA in Erwägung gezogen wird. Bei diesen Patienten muss vorher in der Regel ein Training des hypotrophierten linken Ventrikels erfolgen, was meist durch das Banding der Pulmonalarterie erreicht wird. Diesbezüglichen Studien sind Werte für die linksventrikuläre Muskelmasse vor dem Pulmonalbanding zu entnehmen. Sie stimmen im Wesentlichen mit unseren Daten überein.

Patienten/ Probanden	Anzahl	Untersuchungs- methode	LV-/RV- MM in g/mm <sup>2</sup>	Autor (Jahr der Publikation)
L-TGA gesamt	19	MRT	LV 55 +/-29	Eigene Werte
L-TGA ohrc Bf	13	MRT	LV 42 +/-13	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr		MRT	LV 32 +/-10	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	LV 57 +/-14	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	RV 31 +/- 5	Eigene Werte
L-TGA, D-TGA Z.n.Vorhofumkehr (gemischt)	29	MRT	LV 47	Helvind (1998)
D-TGA	16	Echokardiographie	LV 44 +/- 2 - 46 +/- 2	Ilbawi (1987)
D-TGA	14	Echokardiographie	LV 41 +/-18	Iyer (1995)

**Tab. 35:** Mittlere LV-MM bei unseren Patienten mit einer L-TGA - Vergleich mit der LV-MM unserer Vorhofumkehr-Patienten, mit der RV-MM und LV-MM unserer Probanden und mit den Werten für die LV-MM in anderen Studien

Für Lacour-Gayet et al. ist neben einem Lebensalter von über zwei Wochen und der „Bananenkonfiguration“ des linken Ventrikels eine linksventrikuläre Muskelmasse unter 35 g/m<sup>2</sup> eine Indikation für das Pulmonalarterienbanding als Vorbereitung für die arterielle Switch-OP bei den Patienten mit einer D-TGA (Lacour-Gayet 2001).

Ein anderes Bild ergibt sich, wenn man die Gesamtgruppe der L-TGA-Patienten vergleicht. Die linksventrikuläre Muskelmasse dieses Kollektivs ist nicht nur deutlich größer als bei der L-TGA-Subgruppe ohne hämodynamisch relevante assoziierte kardiale Anomalien, sie ist sogar vergleichbar mit der linksventrikulären Muskelmasse der herzgesunden Probanden. Dieses Ergebnis überrascht nicht, denn in der Gesamtgruppe der L-TGA-Patienten befinden sich beispielsweise diejenigen mit einer Subpulmonal- oder Pulmonalstenose (und auch die mit einer höhergradigen pulmonalarteriellen Hypertonie). In dem besonderen Falle einer L-TGA mit hämodynamisch relevanten kardialen Begleitfehlbildungen bedingen somit die natürlichen Gegebenheiten die Hypertrophie des linksventrikulären Myokards, welche sonst bei entsprechender Notwendigkeit durch operative Massnahmen erzielt werden muss.

### 5.2.3 Muskelmasse des interventrikulären Septums

Bezüglich der Muskelmasse des interventrikulären Septums sind die Unterschiede zwischen den Gruppen nicht sehr eindrucksvoll. Eine Erklärung könnte die bereits formulierte Hypothese liefern, dass sich das interventrikuläre Septum aus Komponenten des links-und rechtsventrikulären Myokards zusammensetzt und dass damit bei unseren TGA-Patienten die Hypertrophie des rechtsventrikulären Anteils durch die Hypotrophie des linksventrikulären Anteils „ausgeglichen“ wird.

Die septale Muskelmasse unserer L-TGA-Patienten ist tendenziell etwas größer, die der Patienten nach atrialer Switch-OP etwas kleiner als bei der Normgruppe. Die Arbeitsgruppe von Lorenz et al. gab eine im Vergleich zu den Gesunden verringerte Muskelmasse des IVS für die Patienten nach Vorhofumkehroperation an. Das Ergebnis konnten wir zumindest für die Subgruppe der 15 Vorhofumkehrpatienten mit einer paradoxen Septumbewegung bestätigen, deren septale Muskelmasse signifikant kleiner ist als die der Probanden.

Patienten/ Probanden	Anzahl	Untersuchungs- methode	IVS- MM in g/m <sup>2</sup>	Werte
L-TGA	19	MRT	17 +/- 5	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr/ gesamt	40	MRT	14 +/- 3	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr/ paradox	15	MRT	13 +/- 2	Eigene Werte
Z.n.Vorhofumkehr/ nicht paradox	25	MRT	15 +/- 4	Eigene Werte
Probanden	25	MRT	15 +/- 3	Eigene Werte

**Tab.36:** Mittlere IVS-MM bei unseren Patienten mit einer L-TGA - Vergleich mit der IVS-MM unserer Vorhofumkehr- Patienten und mit der IVS-MM unserer Probanden

Unsere Hypothese voraussetzend, dass sich das interventrikuläre Septum aus Anteilen des links-und rechtsventrikulären Myokards zusammensetzt, ist es trotz dieser Resultate nicht auszuschließen, dass zu der besseren rechtsventrikulären Funktion der Patienten nach atrialer Switch-OP nicht nur die paradoxe Septumbewegung sondern auch die Hypertrophie der rechtsventrikulären Anteile des IVS maßgeblich beiträgt, auch wenn sich dies in unserer Studie nur qualitativ und nicht quantitativ in Form einer vergrößerten Muskelmasse nachweisen ließ. Zu

beachten ist hierbei, dass wir nur die Muskelmasse des gesamten interventrikulären Septums bestimmen konnten, weil eine sichere Trennung des rechts- und linksventrikulären Myokardanteils mit der MRT nicht möglich war.

### **5.3 Beurteilung der Korrelationen zwischen den rechtsventrikulären Parametern der TGA-Patienten**

#### **5.3.1 Korrelationen zwischen RV- MM und RV- EF sowie zwischen RV- MM und RV- EDV bei den TGA - Patienten**

Bei fast allen unserer TGA-Patienten liegt eine visuell erkennbare und volumetrisch bewiesene Vermehrung der Muskelmasse des rechten systemischen Ventrikels vor. Die Hypertrophie und damit die Zunahme der kontraktilen Muskelmasse ist vermutlich ein entscheidender Adaptationsmechanismus des rechten Ventrikels an die erhöhte Druckbelastung im Systemkreislauf. Vergleichbar ist dies mit der Hypertrophie des linken Ventrikels bspw. bei der arteriellen Hypertonie. Man weiß seit langem, dass diese zu Beginn der Erkrankung eine normale systolische Funktion des Herzens ermöglicht. Mit einer weiteren Zunahme der Muskelmasse kommt es jedoch zu einer zunehmenden Steifigkeit des linken Ventrikels, welche zu einer verlängerten diastolischen Füllung und einem erhöhten enddiastolischen Druck führt und letztlich die Ausbildung einer linksventrikulären Insuffizienz zur Folge hat. Es ist anzunehmen, dass dieser Mechanismus auch für den rechten Ventrikel gilt. So diskutieren Tulevski et al. die rechtsventrikuläre Hypertrophie als eine der Ursachen für eine beeinträchtigte Füllung des rechten Ventrikels bei Vorhofumkehrpatienten (Tulevski 2000). Hornung et al. stellten fest, dass eine schwere Hypertrophie des rechten Systemventrikels bei Mustard-Patienten mit einer Funktionseinschränkung desselben korrelierte (Hornung 2002). Bei TOF-Patienten wies man ebenfalls einen Zusammenhang zwischen rechtsventrikulärer Hypertrophie und der Verminderung der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion nach (Büchel 2005); (Davlouros 2002). Eine einfache lineare Korrelation zwischen der rechtsventrikulären Muskelmasse und der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion findet sich weder bei unseren Patienten mit einer L-TGA noch bei den D-TGA-Patienten nach atrialem Switch. Bei den Vorhofumkehrpatienten zeigt sich jedoch ein nicht-linearer Zusammenhang. Es fällt auf, dass die Patienten, deren rechtsventrikuläre Gesamtmuskelmasse bei etwa 50 -60 g/m<sup>2</sup>

liegt, die höchsten rechtsventrikulären Ejektionsfraktionen aufweisen. Daraus könnte man ableiten, dass eine rechtsventrikuläre Muskelmasse in dieser Größenordnung am günstigsten für den rechten Systemventrikel ist, während sich eine Muskelmasse unterhalb und oberhalb dieser Werte negativ auf dessen Funktion auswirkt. Anders ausgedrückt ist wohl eine bestimmte Hypertrophie des rechten Ventrikels erforderlich, um die systemischen Drücke zu bewältigen, eine zu exzessive „inadaquate“ Vermehrung der Muskelmasse scheint jedoch zu einer Beeinträchtigung der Ventrikelfunktion zu führen. Somit findet sich eine Bestätigung der Aussagen in anderen Publikationen.

Die entsprechende Analyse der Patienten mit einer L-TGA unterstützt die Hypothese einer „optimalen Muskelmasse“ zwar nicht, aber man muss bedenken, dass in diesem Kollektiv bei einer geringeren Fallzahl eine größere Streuung der Einzelwerte vorliegt. Außerdem beeinflussen andere Faktoren wie Dauer und Ausprägung einer Trikuspidalinsuffizienz die Funktion des rechten Ventrikels in dieser heterogenen Untersuchungsgruppe.

Zwischen der rechtsventrikulären Gesamtmuskelmasse und dem rechtsventrikulären enddiastolischen Volumen besteht in der Gruppe der Patienten mit einer L-TGA eine positive Abhängigkeit ( $r = 0,43$ ;  $p = 0,07$ ). Auch die Gruppe der 25 Vorhofumkehrpatienten ohne paradoxe Septumbewegung zeichnet sich durch eine signifikante positive Korrelation zwischen rechtsventrikulärer Muskelmasse und rechtsventrikulärem enddiastolischen Volumen aus ( $r = 0,77$ ;  $p = 0,00$ ).

Je größer also die rechtsventrikuläre Muskelmasse bei diesen Patienten ist, umso größer ist auch der rechte Ventrikel. Möglicherweise trägt somit eine inadäquate „übermäßige“ Hypertrophie auch zur Entwicklung einer Ventrikeldilatation bei.

### **5.3.2 Korrelation zwischen RV- EDV und RV- EF bei den TGA- Patienten**

Die Ventrikeldilatation stellt einen prognostisch ungünstigen Faktor dar. In vielen Kliniken gilt eine Ventrikelgröße über  $150 \text{ ml/m}^2$  als kritischer Befund, welcher ein von der Ursache abhängiges operatives Vorgehen rechtfertigt (Büchel 2005). Die Untersuchung von 40 Patienten mit einer Fallot'schen Tetralogie ergab, dass es eine signifikante negative Korrelation zwischen dem rechtsventrikulären enddiastolischen Volumen und der rechtsventrikulären Funktion gibt (Abd El Rhaman 2000). Wir

konnten lediglich für die Vorhofumkehrgruppe mit einer paradoxen Septumbewegung eine schwach negative Korrelation nachweisen ( $r = -0,48$ ;  $p = 0,07$ ).

Der fehlende Zusammenhang in den anderen Gruppen ist zumindest für unsere L-TGA-Patienten wiederum mit deren geringer Fallzahl und Heterogenität erklärbar.

#### **5.4 Limitation der Studie**

Für diese Studie wurden 19 Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA kernspintomographisch evaluiert. Das sind zwar mehr Fälle als in bisherigen Publikationen, dennoch handelt es sich nach wie vor um eine statistisch sehr kleine Gruppe, welche aufgrund der häufigen assoziierten kardialen Anomalien zudem auch noch heterogen ist. Die hämodynamisch relevanten kardialen Begleitfehlbildungen erforderten einerseits die zusätzliche Bildung eines Subkollektivs von 13 L-TGA-Patienten für die Gruppenvergleiche. Andererseits beeinflussen sie die für die rechtsventrikuläre Funktion maßgeblichen Faktoren Trikuspidalinsuffizienz und Alter sowie auch die Korrelationen zwischen den rechtsventrikulären Parametern. Dieser Aspekt ist bei der Interpretation der diesbezüglichen Ergebnisse zu bedenken.

Wie bereits im methodischen Abschnitt angeführt, konnte mit der von uns verwendeten Auswertesoftware nur der kompaktierte Myokardanteil gemessen werden. Trabekelwerk und Papillarmuskeln wurden nicht berücksichtigt. Dies bedingt einen systematischen Fehler. Enddiastolisches und endsystolisches Volumen wurden generell etwas zu groß, die Muskelmasse hingegen etwas zu klein bestimmt. Diese Abweichungen sind aber nur gering und betreffen die Auswertungen aller Vergleichsgruppen, so dass das Gesamtergebnis hierdurch, geht man von einer gleichmäßigen Hypertrophie kompaktierter und nicht-kompaktierter Myokardanteile aus, nicht wesentlich beeinflusst werden dürfte.

Bei der Interpretation der kernspintomographisch ermittelten ventrikulären Parameter muss auch daran gedacht werden, dass in diese Studie keine Ergebnisse anderer Untersuchungen und keine Angaben zum klinischen Status eingeflossen sind. Es bedarf natürlich aller dieser Informationen, um die Gesamtsituation eines Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA einschätzen zu können.

## 6. Zusammenfassung

**Ziel:** Die kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (L-TGA) ist ein sehr seltener Herzfehler. Bislang existieren kaum Publikationen über kernspintomographisch ermittelte Ventrikelparameter einer Gruppe von Patienten mit dieser kardialen Anomalie. Das Ziel der Studie war daher die Bestimmung der kompletten rechts- und linksventrikulären Parameter von Patienten mit einer L-TGA mittels MRT. Die Messwerte wurden verglichen mit den kernspintomographischen Ventrikelparametern von herzgesunden Probanden und von Patienten nach einer Vorhofumkehroperation, da bei diesem Kollektiv ebenfalls der rechte Ventrikel den Systemkreislauf und der linke Ventrikel den pulmonalen Kreislauf unterstützt und die hämodynamische Situation daher mit der der L-TGA-Patienten vergleichbar ist. Bei unseren Analysen berücksichtigten wir zudem die Faktoren Alter, relevante kardiale Begleitfehlbildungen und Trikuspidalinsuffizienz, denn aus früheren Untersuchungen ist bekannt, dass diese maßgeblich die Funktion des rechten Systemventrikels beeinflussen. Außerdem wurde untersucht, ob der bei den Patienten mit einer L-TGA und nach einer Vorhofumkehroperation häufig nachweisbaren „paradoxen“ Septumbewegung sowie der rechtsventrikulären Muskelmasse eine prognostische Bedeutung für die rechtsventrikuläre Funktion zukommt.

**Methode:** Wir führten eine retrospektive MRT-Studie an 19 Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA, 25 herzgesunden Probanden und 40 Patienten mit einer D-TGA nach Vorhofumkehroperation durch. Bestimmt wurden EDV, ESV, SV, EF und Muskelmasse des rechten und linken Ventrikels sowie die Muskelmasse des interventrikulären Septums. Die Volumetrie erfolgte in einer Kurzachsen-SSFP-Sequenz unter Anwendung der Simpson-Methode.

**Ergebnisse:** Die mittlere RV-EF der Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA ist signifikant niedriger als die RV-EF und LV-EF herzgesunder Probanden (RV-EF L-TGA 49 % vs. LV-EF Norm 65 %;  $p < 0,001$ ); (RV-EF L-TGA 49 % vs. RV-EF Norm 59 %;  $p < 0,001$ ). Sie ist tendenziell größer als die RV-EF der Patienten nach Vorhofumkehroperation (RV-EF L-TGA 49 % vs. RV-EF D-TGA 44 %), wobei zu berücksichtigen ist, dass unsere L-TGA-Patienten durchschnittlich 15 Jahre älter sind als die Patienten nach einer atrialen Switch-OP. Da eine negative Korrelation zwischen Alter und rechtsventrikulärer Funktion bereits durch mehrere Untersuchungen nachgewiesen und auch durch unsere Studie bestätigt wurde, ist

davon auszugehen, dass die Patienten mit einer L-TGA bei vergleichbarem Alter signifikant bessere Funktionswerte für den rechten Ventrikel aufweisen als die Patienten nach einer Vorhofumkehroperation. Möglicherweise spielt hierbei unter anderem eine Rolle, dass bei den Patienten mit einer L-TGA, anders als bei denen nach einer atrialen Switch-OP, keine Einschränkung der Ventrikelfüllung durch eine beeinträchtigte Vorhoffunktion vorliegt.

Desweiteren wurde festgestellt, dass RV-EDV und RV-ESV der Patienten mit einer L-TGA signifikant größer sind als die entsprechenden Volumina des linken und rechten Ventrikels des Normkollektivs.

Hämodynamisch relevante kardiale Begleitfehlbildungen beeinflussen bei unseren Patienten mit einer L-TGA nur unwesentlich die rechtsventrikulären Parameter, sie führen jedoch zu einer deutlichen Muskelmassenzunahme ihres linken Ventrikels, welcher sonst in der Regel wie bei den Vorhofumkehrpatienten hypotrophiert ist. In diesen speziellen Fällen scheinen aber die natürlichen Gegebenheiten eine Hypertrophie des linksventrikulären Myokards zu bedingen, welche sonst bei entsprechender Notwendigkeit durch operative Massnahmen erzielt werden muss.

Bei den Patienten mit einem rechten systemischen Ventrikel ist häufig eine „paradoxe“ Septumbewegung, also eine systolische Bewegung des interventrikulären Septums zur freien Wand des rechten Ventrikels zu sehen. Wir stellten fest, dass die Vorhofumkehrpatienten mit einer paradoxen Septumbewegung eine signifikant größere RV-EF, ein tendenziell kleineres RV-EDV und ein signifikant kleineres RV-ESV aufweisen als die Patienten nach atrialer Switch-OP ohne paradoxe Septumbewegung. Für den rechten Systemventrikel der Patienten nach einer Vorhofumkehr scheint also die „paradoxe“ Septumbewegung ein günstiger Faktor zu sein. Dieses Resultat ist bedingt auch auf die Gruppe der Patienten mit einer L-TGA übertragbar, wenngleich hier aufgrund der geringen Fallzahl kein statistischer Beweis erfolgen konnte.

Bildmorphologische und volumetrische Kriterien sprechen dafür, dass es sich bei der myokardialen Hypertrophie um eine entscheidende Adaptation des rechten Ventrikels an die systemischen Drücke handelt. Wir konnten bei unseren Patienten nach einer atrialen Switch-Operation einen nicht-linearen Zusammenhang zwischen der Muskelmasse und der Funktion des rechten Systemventrikels in dem Sinne nachweisen, dass die Patienten mit einer rechtsventrikulären Gesamtmuskelmasse von etwa 50-60 g/m<sup>2</sup> die größten Werte für die RV-EF aufweisen. Das lässt darauf

schließen, dass vielleicht eine für die rechtsventrikuläre Funktion günstige „optimale Muskelmasse“ existiert. Dieses Ergebnis konnte zwar für die L-TGA-Patienten nicht bestätigt werden, aber es ist zu bedenken, dass es sich hierbei um eine statistisch kleine und zudem heterogene Gruppe handelt.

Der Einfluss der Trikuspidalinsuffizienz auf die Funktion des rechten Systemventrikels unserer Patienten mit einer L-TGA ist wider Erwarten nur gering, was aber dadurch bedingt sein könnte, dass die Dauer des Bestehens der Trikuspidalinsuffizienz, das Alter der Patienten und kardiale Begleitfehlbildungen bei dieser Subanalyse nicht berücksichtigt wurden. Es besteht jedoch ein positiver Zusammenhang zwischen einer höhergradigen Trikuspidalinsuffizienz und einer Dilatation des rechten Systemventrikels.

**Schlussfolgerung:** Zwischen Patienten mit einer kongenital korrigierten TGA und herzgesunden Probanden sowie Patienten nach Vorhofumkehroperation existieren bezüglich der volumetrischen und funktionellen Parameter mehrere vor allem den rechten Systemventrikel betreffende Unterschiede. Durch weitere Untersuchungen an noch größeren Patientenkollektiven sollten diese Ergebnisse und die erläuterten für die rechtsventrikuläre Funktion möglicherweise prognostisch günstigen Faktoren bestätigt werden.

Hervorzuheben ist darüberhinaus die Bedeutung der kardialen MRT in der routinemäßigen Diagnostik und Verlaufskontrolle dieses speziellen Patientenkollektivs. Nicht nur vor dem Hintergrund der heute noch kontrovers geführten Diskussion um die Double-Switch-Operation ist eine exakte Evaluierung der Ventrikelparameter von großer Wichtigkeit. Zur Erreichung dieses Ziels ist der Einsatz der MRT als eine sehr zuverlässige weitgehend untersucherunabhängige Methode ohne Strahlenexposition gerechtfertigt und wünschenswert.

## 7. Literaturverzeichnis

Abd El Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Vogel M, et al. *Relation between right ventricular enlargement, QRS duration and right ventricular function in patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation after surgical repair.* Heart. 2000; 84(4): 416-420.

Abd El Rahman MY, Hui W, Dsebissowa F, et al. *Quantitative analysis of paradoxical interventricular septal motion following corrective surgery of tetralogy of fallot.* Pediatr Cardiol. 2005; 26(4): 379-384.

Abdel-Aty H; Simonetti O, Friedrich MG. *T2-weighted cardiovascular magnetic resonance imaging.* J Magn Reson Imaging 2007; 26: 452-459.

Acar P, Sidi D, Bonnet D, et al. *Maintaining tricuspid valve competence in double discordance: a challenge for the pediatric cardiologist.* Heart. 1998; 80(5): 479-483.

Alfakih K, Plein S, Bloomer T, et al. *Comparison of right ventricular volume measurements between axial and short axis orientation using steady-state free precession magnetic resonance imaging.* J Magn Reson Imaging. 2003; 18(1): 25-32.

Almahmeed W, Haykowski M, Boone J, et al. *Congenitally corrected transposition of the great arteries and exercise-induced ventricular tachycardia.* Can J Cardiol 1996; 12(5): 526-528.

Anderson RH, Becker AE. *Anatomie des Herzens.* Stuttgart, New York, Georg Thieme Verlag 1982: 52-64.

Anderson RH, Ho SY, Becker AE. *The surgical anatomy of the conduction tissues.* Thorax 1983; 38: 408-420.

Atkinson DJ, Edelmann RR. *Cineangiography of the heart in a single breath hold with a segmented turboFlash sequence.* Radiology 1991; 178(2): 357-360.

Azancot A, Caudell T, Allen HD, et al. *Echocardiographic ventricular shape analysis in congenital heart disease with right ventricular volume or pressure overload.* Am J Cardiol. 1985; 56(8): 520-526.

Babu-Narayan SV, Gatzoulis MA, Kliner PJ, et al. *Non-invasive imaging in adult congenital heart disease using cardiovascular magnetic resonance.* J Cardiovasc Med (Hagerstown) 2007; 8(1): 23-29.

Babu-Narayan SV, Goktekin O, Moon JC, et al. *Late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance of the systemic right ventricle in adults with previous atrial redirection surgery for transposition of the great arteries.* Circulation 2005; 111(16): 2091-2098.

Baillie M. *The morbid anatomy of some of the most important parts of the human body.* London 1797.

Ballester M, Pons G, Carreras F, Connolly HM, et al. *Reversed septal motion in right ventricular volume overload: false negative sign in presence of increased septal thickness.* Clin Cardiol. 1986; 9(12): 623-625.

Beauchesne LM, Warnes CA, et al. *Outcome of the unoperated adult who present with congenitally corrected transposition of the great arteries.* J Am Coll Cardiol. 2002; 40(2): 285-290.

Benson LN, Burns R, Schwaiger M, et al. *Radionuclide angiographic evaluation of ventricular function in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries.* Am J Cardiol. 1986; 58(3): 319-324.

Bjarke BB, Kidd BS. *Proceedings: Congenitally corrected transposition of the great arteries: a clinical study of 101 cases.* Br Heart J. 1976; 38(5): 535.

Blalock A, Hanlon CR. *The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery.* Surg Gynecol Obstet 1950; 90(1): 1-15.

Blalock A, Taussig HB. *The surgical treatment of malformations of the heart*. *Jama* 1945; 128: 189.

Blanco Labrador E, Perez Rodriguez M, Monton Alvarez E. *A case of corrected transposition of great vessels in an adult. Value of magnetic resonance*. *Rev Esp Cardiol*.1996; 49(1): 69-72.

Blume ED, Wernovsky G. *Long-term results of arterial switch repair of transposition of the great vessels*. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 1998; 1: 129-138.

Boettler P, Claus P, Herbotts L, et al. *New aspects of the ventricular septum and its function: an echocardiographic study*. *Heart* 2005; 91(10): 1343-1348.

Bos JM, Hagler DJ, Silvilairat S, et al. *Right ventricular function in asymptomatic individuals with a systemic right ventricle*. *J Am Soc Echocardiogr*. 2006; 19(8): 1033-1037.

Bove EL. *Congenitally corrected transposition of the great arteries: ventricle to pulmonary artery connection strategies*. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 1995; 7(3): 139-144.

Brandao A, Magalhaes S, Correia A, et al. *Congenitally corrected transposition of the great arteries and aortic coarctation - an uncommon association*. *Rev Port Cardiol*. 2004; 23(7-8): 993-999.

Brawn WJ. *The double switch for atrioventricular discordance*. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2005: 51-56.

Brawn WJ, Barron DJ. *Technical aspects of the Rastelli and atrial switch procedure for congenitally corrected transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia: Results of therapy*. *Pediatric Cardiac Surgery Annual* 2003; 6: 4-8.

Brown MB, Forsythe AB. *Robust tests for equality of variances*. Journal of the American Statistical Association 1974; 69: 364-367.

Budts W, Scheurwegs C, Stevens A, et al. *The future of adult patients after Mustard or Senning for transposition of the great arteries*. Int J Cardiol. 2006; 113(2): 209-214.

Büchel ER, Dave HH, Kellenberger CJ, et al. *Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot; assessment by cardiovascular magnetic resonance*. Eur Heart J. 2005; 26(24): 2721-2727.

Carceller AM, Fournon JC, Smallhorn JF, et al. *Wall thickness, cavity dimensions and myocardial contractility of the left ventricle in patients with simple transposition of the great arteries. A multicenter study of patients from 10 to 20 years of age*. Circulation. 1986; 73(4): 622-627.

Cohen DJ, Chopra PS. *The Blalock-Hanlon operation: an anachronism?* Ann Thorac Surg. 1987; 44(4): 407-410.

Connelly MS, Liu PP, Williams WG, et al. *Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications*. J Am Coll Cardiol. 1996; 27(5): 1238-1243.

Culbert EL, Ashburn DA, Cullen Dean G, et al. *Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries*. Circulation 2003; 108(7): 857-862.

Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, et al. *Right ventricular function in adult with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction*. J Am Coll Cardiol. 2002; 40(11): 2044-2052.

De Madron E, Bonagura JD, O`Grady MR. *Normal and paradoxical ventricular septal motion in the dog.* Am J Vet Res. 1985; 46(9): 1832-1841.

Derrick GP, Narang I, White PA, et al. *Failure of stroke volume augmentation during exercise and dobutamine stress is unrelated to load-independent indexes of right ventricular performance after Mustard operation.* Circulation. 2000; 102(19 Suppl 3): 154-159.

Devaney EJ, Charpie JR, Ohye RG, Bove EL. *Combined arterial switch and Senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: patient selection and intermediate results.* J Thorac Cardiovasc Surg. 2003; 125(3): 500-507.

Devaney EJ, Ohye RG, Bove EL. *Technical aspects of the combined arterial switch and senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2003; 6: 9 -15.

Didier D, Ratib O, Beghetti M, et al. *Morphologic and functional evaluation of congenital heart disease by magnetic resonance imaging.* J Magn Reson Imaging 1999; 10(5): 639-655.

Dimas AP, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. *Long-term function of the morphologic right ventricle in adult patients with corrected transposition of the great arteries.* Am Heart J. 1989; 118(3): 526-530.

Dodge-Khatami A, Kadner A, Berger F, et al. *In the footsteps of senning: lessons learned from atrial repair of transposition of the great arteries.* Ann Thorac Surg. 2005; 79(4): 1433-1444.

Dodge-Khatami A, Tulevski II, Bennink GB, et al. *Comparable systemic ventricular function in healthy adults and patients with unoperated congenitally corrected transposition using MRI dobutamine stress testing.* Ann Thorac Surg. 2002; 73(6): 1759-1764.

Dong SJ, Smith ER, Tyborg JV. *Changes in the radius of curvature of the ventricular septum at end diastole during pulmonary arterial and aortic constrictions in the dog.* Circulation. 1992; 86(4): 1280-1290.

Du Bois D, Du Bois EF. *A formula to estimate the approximate surface area if height and weight be known.* 1916. Nutrition 1989; 5(5): 303 -311.

Dyer K, Graham TP. *Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: Current Treatment Options.* Curr Treat Options Cardiovasc Med. 2003; 5(5): 399-407.

Espinola-Zavaleta N, Alexanderson E, Attie F, et al. *Right ventricular function and ventricular perfusion defects in adults with congenitally corrected transposition: correlation of echocardiography and nuclear medicine.* Cardiol Young. 2004; 14(2): 174-181.

Feingold B, O'Sullivan B, del Nido P, Pollack P. *Situs inversus totalis and corrected transposition of the great arteries (I,D,D) in association with a previously unreported vascular ring.* Pediatr Cardiol. 2001; 22(4): 338-342.

Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, Cohn HE. *Report of the New England regional infant cardiac program.* Pediatrics 1980; 65 (Suppl): 375-461.

Gelatt M, Hamilton RM, Mc Crindle BW, et al. *Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience.* J Am Coll Cardiol. 1997; 29(1): 194-201.

Giardini A, Lovato L, Donti A, et al. *A pilot study on the effects of carvedilol on right ventricular remodelling and exercise tolerance in patients with systemic right ventricle.* Int J Cardiol. 2007; 114(2): 241-246.

Giardini A, Lovato L, Donti A, et al. *Relation between right ventricular structural alterations and markers of adverse clinical outcome in adults with systemic right ventricle and either congenital complete (after Senning operation) or congenitally corrected transposition of the great arteries.* Am J Cardiol. 2006; 98(9): 1277-1282.

Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Quaegebeur JM. *Aortic intramural coronary artery in three hearts with transposition of the great arteries.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1986; 91(4): 566-571.

Graham TP Jr., Bernard YD, Mellen BG, et al. *Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study.* J Am Coll Cardiol. 2000; 36 (1): 255-261.

Graham TP Jr., Parrish MD, Boucek RJ Jr., et al. *Assessment of ventricular size and function in congenitally corrected transposition of the great arteries.* Am J Cardiol. 1983; 51(2): 244-251.

Grothoff M, Spors B, Abdul-Khaliq H, et al. *Pulmonary regurgitation is a powerful factor influencing QRS duration in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot: A Magnetic Resonance Imaging (MRI) study.* Clin Research Cardiol. 2006; 95(12): 643-649.

Gutberlet M, Abdul-Khaliq H, Stobbe H, et al. *The use of cross-sectional imaging modalities in the diagnosis of heart valve diseases.* Z Kardiol. 2001; 90 Suppl.6:2-12.

Gutberlet M, Boeckel T, Hosten N, et al. *Arterial switch procedure für D-transposition of the great arteries: quantitative midterm evaluation of hemodynamic changes with cine MR imaging and phase-shift velocity mapping-initial experience.* Radiology. 2000; 214(2): 467-475.

Gutberlet M, Oellinger H, Vogel M. *MRT bei angeborenen Herzfehlern.* In: Hosten N, Lemke AJ, Felix R. Kernspintomographie. Ecomed Verlag 1999: 1-42.

Gyarmati S, Simor T, Kadar K, et al. *Quantification of right and left ventricular function with magnetic resonance imaging after Senning operation for complete transposition of the great arteries.* Orv Hetil. 2006; 147(4): 171-174.

Hausdorf G. *Zyanotische Herzfehler.* In: Keck EW, Hausdorf G. Pädiatrische Kardiologie. München, Jena, Urban und Fischer Verlag 2002: 188-219.

Hauser M. *Fehlursprung der großen Arterien und komplexe Vitien – Initiale Therapie im Hinblick auf Langzeitprobleme. Interdisziplinäre Versorgung angeborener Herzfehler.* Spitta Verlag 2000: 354-358.

Hauser M, Bengel FM, Hager A, et al. *Impaired myocardial blood flow and coronary reserve of the anatomical right systemic ventricle in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries.* Heart 2003; 89(10): 1231-1235.

Heatlie GJ, Pointon K. *Cardiac magnetic resonance imaging.* Postgrad Med J. 2004; 80(939): 19-22.

Helbing WA, de Roos A. *Clinical applications of cardiac magnetic resonance imaging after repair of tetralogy of Fallot.* Pediatr Cardiol. 2000; 21(1): 70-79.

Helbing WA, Rebergen SA, Maliepaard C, et al. *Quantification of right ventricular function with magnetic resonance imaging in children with normal hearts and with congenital heart disease.* Am Heart J. 1995; 130(4): 828-837.

Helvind MH, McCarthy JF, Imamura M, et al. *Ventriculo-arterial discordance: switching the morphologically left ventricle into the systemic circulation after 3 months of age.* Eur J Cardiothorac Surg. 1998; 14(2): 173-178.

Hombach V, Grebe O, Botnar RM. *Kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie.* Schattauer Verlag 1989: 239-275.

Hopkins WE, Waggoner AD, Davila-Roman V, Perez JE. *Doppler color flow imaging in adults with L-transposition of the great arteries*. Echocardiography 1993; 10(6): 611-617.

Hornung TS, Bernard EJ, Jaeggi ET, et al. *Myocardial perfusion defects and associated systemic ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries*. Heart. 1998; 80(4): 322-326.

Hornung TS, Kilner PJ, Perklis A, et al. *Excessive right ventricular response in adults with the Mustard Procedure for Transposition of the great arteries*. Am J Cardiol. 2002; 90 (1): 800-803.

Huhta JC, Edwards WD, Danielson GK, Feldt RH. *Abnormalities of the tricuspid valve in complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect*. J Thorac Cardiovasc Surg. 1982; 83(4): 569-576.

Ilbawi MN, De Leon SY, Backer CL, et al. *An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia*. J Thorac Cardiovasc Surg. 1990; 100(3): 410-415.

Ilbawi MN, Idriss FS, De Leon SY, et al. *Preparation of the left ventricle for anatomical correction in patients with simple transposition of the great arteries. Surgical guidelines*. J Thorac Cardiovasc Surg. 1987; 94(1): 87-94.

Ilbawi MN, Ocampo CB, Allen BS, et al. *Intermediate results of the anatomic repair for congenitally corrected transposition*. Ann Thorac Surg. 2002; 73(2): 594-599.

Imai Y, Sawitari K, Hoshino S, et al. *Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance*. J Thorac Cardiovasc Surg. 1994; 107(5): 1272-1283.

Iyer KS, Sharma R, Kumar K, et al. *Serial echocardiography for decision making in rapid two-stage arterial switch operation*. Ann Thorac Surg. 1995; 60(3): 658-664.

Janousek J, Paul T, Luhmer T, et al. *Atrial baffle procedures for complete transposition of the great arteries: natural course of sinus node dysfunction and risk factors for dysrhythmias and sudden death.* Z Kardiol. 1994; 83(12): 933-938.

Jatene AD, Fontes VF, Pauliste PP, et al. *Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report.* Arq Bras Cardiol. 1975; 28(4): 461-464.

Jauhiainen T, Jarvinen VM, Hekali PE. *Evaluation of methods for MR imaging of human right ventricular heart volumes and mass.* Acta Radiol. 2002; 43(6): 587-592.

Kantarci M, Koplay M, Bayraktutan U, et al. *Congenitally corrected transposition of the great arteries: MDCT angiography findings and interpretation of complex coronary anatomy.* Int J Cardiovasc Imaging. 2007; 23(3): 405-410.

Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. *Complete transposition of the great arteries.* In: Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. *Cardiac Surgery.* New York, Churchill Livingstone, 2003: 1438-1507.

Kirklin JW, Blackstone EH, Tchernenkov CI, Castaneda AR. *Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition. Patient, support, procedural and institutional risk factors.* Congenital Heart Surgeons Society. Circulation. 1992; 86(5): 1501-1515.

Konstantinov IE, Alexi-Meskishvili VV, Williams WG, Freedom RM, Van Praagh R. *Atrial switch operation: past, present and future.* Ann Thorac Surg. 2004; 77(6): 2250-2258.

Kowalik E, Jakubowska E, Hoffman P. *Congenitally corrected transposition of the great arteries in a 72 year old man - a case report.* Kardiol Pol. 2004; 61(7): 56-58.

Lacour-Gayet F, Piot D, Zoghbi J, et al. *Surgical management and indication of left ventricular retraining in arterial switch for transposition of the great arteries with intact ventricular septum.* Eur J Cardiothorac Surg. 2001; 20(4): 824-829.

Langley, SM, Winlaw DS, Stumper O, et al. *Midterm results after restoration of the morphologically left ventricle to the systemic circulation in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries.* J. Thorac Cardiovasc Surg. 2003; 125(6): 1229-1241.

Lange R. *Herzchirurgie. Chirurgie.* Berlin, Heidelberg, New York, Springer-Verlag 2001: 359-425.

Langman J. *Medizinische Embryologie.* Stuttgart, New York, Georg Thieme Verlag 1989

Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, et al. *Anatomic correction of transposition of the great arteries.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1981; 82(4): 629-631.

Li W, Somerville J. *Atrial flutter in grown-up congenital heart (GUCH) patients. Clinical characteristics of affected population.* Int J Cardiol. 2000; 75(2-3): 129-137.

Liebmann J, Cullum L, Belloc NB. *Natural history of transposition of the great arteries - anatomy and birth and dead characteristics.* Circulation 1969; 40: 237-262.

Lidegran M, Odhner L, Jacobsson LA, et al. *Magnetic resonance imaging and echocardiography in assessment of ventricular function in atrially corrected transposition of the great arteries.* Scand Cardiovasc J. 2000; 34(4): 384-389.

Lissin LW, Li W, Murphy DJ Jr., et al. *Comparison of transthoracic echocardiography versus cardiovascular magnetic resonance imaging for the assessment of ventricular function in adults after atrial switch procedures for complete transposition of the great arteries.* Am J Cardiol. 2004; 93(5): 654-657.

Lorenz CH, Walker ES, Graham TP Jr., Powers TA. *Right ventricular performance and mass by use of cine MRI late after atrial repair of transposition of the great arteries.* Circulation. 1995; 92(9 Suppl): II 233-239.

Lorenz CH, Walker ES, Morgan VL, et al. *Normal human right and left ventricular mass, systolic function and gender differences by cine magnetic resonance imaging.* J Cardiovasc Magn Reson. 1999; 1(1): 7-21.

Lubiszewska B, Gosiewska E, Hoffman P, et al. *Myocardial perfusion and function of the systemic right ventricle in patients after atrial switch procedure for complete transposition: long-term follow-up.* J Am Coll Cardiol. 2000; 36(4): 1365-1370.

Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J. *The natural an “unnatural” of congenitally corrected transposition.* Am J Cardiol. 1990; 65(18): 1222-1229.

Mahle WT, Parks WJ, Fyfe DA, Sallee D. *Tricuspid regurgitation in patients with repaired Tetralogy of Fallot and its relation to right ventricular dilatation.* Am J Cardiol. 2003; 92(5): 643-645.

Marcu CB, Beek AM, Van Rossum AC. *Cardiovascular magnetic resonance imaging for the assessment of right heart involvement in cardiac and pulmonary disease.* Heart Lung Circ. 2006; 15(6): 362-370.

Marino B, Digilio MC, Versacci P, et al. *Transposition of great arteries. Understanding its pathogenesis.* Ital Heart J suppl. 2002; 3(2): 154-160.

Mauck HP Jr., Robertson LW, Parr EL, Lower RR. *Anatomic correction of transposition of the great arteries without significant ventricular septal defect or patent ductus arteriosus.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1977; 74(4): 631-635.

Mavroudis C, Backer CL. *Arterial switch after failed atrial baffle procedures for transposition of the great arteries.* Ann Thorac Surg. 2000; 69(3): 851-857.

Mavroudis C, Backer CL. *Physiologic versus anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2003; 6: 16-26.

Mee RB. *The double switch operation with accent on the Senning component.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2005: 57-65.

Meisner H, Sebening F. *Transposition der großen Arterien, einschließlich korrigierte Transposition.* In: Borst HG, Klinner W, Oelert H. Kirschnersche allgemeine und spezielle Operationslehre, 2. Teil: Herzchirurgie. Springer Verlag 1991: 261-287.

Millane T, Bernard EJ, Jaeggi ET, et al. *Role of ischemia and infarction in late right ventricular dysfunction after atrial repair of transposition of the great arteries.* Am J Cardiol. 2000; 35(6): 1661-1668.

Mizushige K, Morita H, Wada S, et al. *The influence of the right or left ventricular pressure overload on right and left ventricular behaviors as examined by pulsed Doppler echokardiography.* J Cardiol. 1987; 17(4): 853-864.

Moon JC, Lorenz CH, Francis JM, et al. *Breath-hold FLASH and FISP cardiovascular MR imaging: left ventricular volume differences and reproducibility.* Radiology 2002; 223(3): 789-797.

Mustard WT, Keith JD, et al. *The Surgical Management of Transposition of the Great Vessels.* J Thorac Cardiovasc Surg 1964; 48: 953-958.

Nascimento R, Cunha D, Bastos PT, et al. *Echocardiographic evaluation of simple transposition of great vessels subjected to physiologic correction.* Rev Port Cardiol. 1989; 8(11): 761-767.

Okuda H, Nakazawa M, Imai Y, et al. *Comparison of ventricular function after Senning and Jatene procedures for complete transposition of the great arteries.* Am J Cardiol 1985; 55(5): 539-540.

Paladini D, Volpe P, Marasini M, et al. *Diagnosis, characterization and outcome of congenitally corrected transposition of the great arteries in the fetus: a multicenter series of 30 cases.* Ultrasound Obstet Gynecol 2006; (3): 281-285.

Park SC, Neches WH, Mathews RA, et al. *Hemodynamic function after the Mustard operation for transposition of the great arteries*. Am J Cardiol. 1983; 51(9): 1514-1519.

Pattynama PM, Lamb HJ, Van der Velde EA, et al. *Reproducibility of MRI-derived measurements of right ventricular volumes and myocardial mass*. Magn Reson Imaging 1995; 13(1): 53-63.

Pennell DJ. *Ventricular volume and mass by CMR*. J Cardiovasc Magn Reson. 2002; 4(4): 507-513.

Peterson RJ, Franch RH, Fajman WA, Jones RH. *Comparison of cardiac function in surgically corrected and congenitally corrected transposition of the great arteries*. J Thorac Cardiovasc Surg. 1988; 96(2): 227-236.

Piacentini G, Digilio MC, Capolino R, et al. *Familial recurrence of heart defects in subjects with congenitally corrected transposition of the great arteries*. Am J Med Genet A. 2005; 137(2): 176-180.

Planche C, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, et al. *Switch operation for transposition of the great arteries in neonates. A study of 120 patients*. J Thorac Cardiovasc Surg. 1988; 96(3): 354-363.

Poirier NC, Yu JH, Brizard CP, Mee RB. *Long-term results of left ventricular reconditioning and anatomic correction for systemic right ventricular dysfunction after atrial switch procedures*. J Thorac Cardiovasc Surg. 2004; 127(4): 975-981.

Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, et al. *Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients*. Br Heart J. 1995; 74(1): 57-59.

Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, et al. *Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries*. Circulation. 1998; 98(10): 997-1005.

Pruessmann KP, Weiger M, Scheidegger MB, et al. *SENSE: sensitivity encoding for fast MRI*. Magn Reson Med. 1999; 42(5): 952-962.

Puley G, Siu S, Connelly M, et al., *Arrhythmia and survival in patients >18 years of age after the mustard procedure for complete transposition of the great arteries*. Am J Cardiol. 1999; 83(7): 1080-1084.

Rashkind WJ, Miller WW. *Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries*. Jama 1966; 196(11): 991-992.

Rastelli GC. *A new approach to "anatomic" repair of transposition of the great arteries*. Mayo Clin Proc. 1969; 44(1): 1-12.

Reddy VM, McElhinney DB, Silverman NH, Hanley FL. *The double switch procedure for anatomical repair of congenitally corrected transposition of the great arteries in infants and children*. Eur Heart J. 1997; 18(9): 1470 -1477.

Roest AA, Helbing WA, van der Wall EE, et al. *Postoperative evaluation of congenital heart disease by magnetic resonance imaging*. J Magn Reson Imaging. 1999; 10(5): 656-666.

Roest AA, Lamb HJ, van der Wall EE, et al. *Cardiovascular response to physical exercise in adult patients after atrial correction for transposition of the great arteries assessed with magnetic resonance imaging*. Heart. 2004; 90(6): 678-684.

Roffi M, de Marchi SF, Seiler C, et al. *Congenitally corrected transposition of the great arteries in an 80 year old woman*. Heart. 1998; 79(6): 622-623.

Rutledge JM, Nihill MR, Fraser CD, et al. *Outcome of 121 patients with congenitally corrected transposition of the great arteries*. Pediatr Cardiol 2002; 23(2): 137-145.

Salehian O, Schwerzmann M, Merchant N, et al. *Assesement of systemic right ventricular function in patients with transposition of the great arteries using the myocardial perfomance index: comparison with magnetic resonance imaging.* Circulation 2004; 110(20): 3229-3233.

Samaneck M, Voriskowa M. *Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective survival study.* Pediatr Cardiol 1999. 20(6): 411-417.

Sasaki O, Hamada M, Hiasa C, et al. *Congenitally corrected transposition of the great arteries in a 65-year-old woman.* Jpn Heart J. 2001; 42(5): 645-649.

Scardi S, Pagnan L, Perkan A. *Magnetic resonance assessment of an adult patient with congenitally corrected transposition of the great arteries.* Ital Heart J. 2005; 6(11): 939-940.

Schmidt M, Theissen P, Deutsch HJ, et al. *Congenitally corrected transposition of the great arteries (L-TGA) with situs inversus totalis in adulthood: findings with magnetic resonance imaging.* Magn Reson Imaging 2000; 18(4): 417-422.

Senning A. *Surgical Correction of Transposition of the Great Vessels.* Surgery 1959; 45(6): 966-980.

Shapiro SS, Wilk MB. *An analysis of variance test for normality (complete samples).* Biometrika 1965; 52, (3 and 4): 591-611.

Sharma R, Bhan A, Juneja R, et al. *Double switch for congenitally corrected transposition of the great arteries.* Eur J Cardiothorac Surg. 1999; 15(3): 276-281.

Sharma R, Choudhary SK, Bhan A, et al. *Left ventricle is better suited as pulmonary ventricle in simple transposition with severe pulmonary hypertension.* Ann Thorac Surg. 2002; 74(5): 1612-1615.

Shimazaki Y, Kawashima Y, Ogawa M, et al. *Right and left ventricular characteristics in children with transposition of the great arteries after Mustard's procedure.* Jpn Circ J. 1985; 49(7): 679-684.

Silverman NH, Payot M, Stanger P, Rudolph AM. *The echocardiographic profile after Mustard's operation.* Circulation. 1978; 58(6): 1083-1093.

Smith A, Wilkinson JL, Anderson RH, et al. *Architecture of the ventricular mass and atrioventricular valves in complete transposition with intact septum compared with the normal: II. The right ventricle and tricuspid valve.* Pediatr Cardiol. 1986; 6(6): 299-305.

Sodickson DK, Manning WJ. *Simultaneous acquisition of spatial harmonics (SMASH): Fast imaging with radiofrequency coil arrays.* Magn Reson Med 1997; 38: 591-603.

Szufladowicz M, Horvath P, de Leval M, et al. *Intracardiac repair of lesions associated with atrioventricular discordance.* Eur J Cardiothorac Surg. 1996; 10(6): 443-448.

Szymanski FM, Balkon L, Grabowski M, et al. *Previously undiagnosed congenitally corrected transposition of the great arteries in a 51-year-old-woman with chronic heart failure symptoms.* Int J Cardiol. 2007; 116(3); e 111-113.

Takeuchi D, Nakanishi T, Kondo S, Nakazawa. *Left ventricular function in adult patients after the atrial switch operation for transposition of the great arteries.* J Cardiol. 2003; 41(3): 119-125.

Tamhane AC. *Multiple comparisons in Model-I ONE-WAY ANOVA with unequal variances.* Communications in Statistics Part A-Theory and Methods 1977; 6 (1): 15-32.

Tan JL, Prati D, Gatzoulis MA, et al. *The right ventricular response to high afterload between atrial switch procedure, congenitally corrected transposition of the great arteries and idiopathic pulmonary arterial hypertension.* Am Heart J. 2007; 153(4): 681-688.

Tanazawa S, Yamashita H, Imamoto T, et al. *Left ventricular behavior following acute right ventricular pressure overload: an experimental study.* J Cardiol. 1992; 22(1): 235-243.

Tops LF, Roest AA, Lamb HJ, et al. *Intraatrial repair of transposition of the great arteries: use of MR imaging after exercise to evaluate regional systemic right ventricular function.* Radiologie 2005; 237(3): 861-867.

Trowitzsch E, Colan SD, Sanders SP. *Global and regional right ventricular function in normal infants and infants with transposition of the great arteries after Senning operation.* Circulation. 1985; 72(5): 1008-1014.

Tulevski II, Lee PL, Groenink M, et al. *Dobutamine-induced increase of right ventricular contractility without increased stroke volume in adolescent patients with transposition of the great arteries: evaluation with magnetic resonance imaging.* Int J Card Imaging 2000; 16(6): 471- 478.

Tulevski II, van der Wall EE, Groenink M, et al. *Usefulness of magnetic resonance imaging dobutamine stress in asymptomatic and minimally symptomatic patients with decreased cardiac reserve from congenital heart disease (complete and corrected transposition of the great arteries and subpulmonic obstruction).* Am J Cardiol. 2002; 89(9): 1077-1081.

Tulevski II, Zijta FM, Smeijers AS, et al. *Regional and global right ventricular dysfunction in asymptomatic or minimally symptomatic patients with congenitally corrected transposition.* Cardiol Young. 2004; 14(2): 168-173.

Turina M, Siebenmann R, et al. *Long-term outlook after atrial correction of transposition of the great arteries.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1988; 95(5): 828-835.

Van der Zedde J, Oosterhof T, Tulevski II, et al. *Comparison of segmental and global systemic ventricular function at rest during dobutamine stress between patients with transposition and congenitally corrected transposition.* *Cardiol Young.* 2005; 15(2): 148-153.

Van Praagh R, Perez-Trevino C, Lopez-Cuellar M, et al. *Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves.* *Am J Cardiol.* 1971; 28(6): 621-631.

Van Praagh R. *Transposition of the great arteries: History, pathologic anatomy, embryology, etiology and surgical considerations.* *Cardiac Surgery: State of the Art Reviews* 1991; 5: 7-82.

Van Praagh R, Papagiannis J, Grunenfelder J, et al. *Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications.* *Am Heart J.* 1998; 135(5 Pt 1): 772-785.

Van Soon JA, Danielson GK, Huhta JC, et al. *Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition.* *J thorac Cardiovasc Surg.* 1995; 109(4): 642-652.

Varre J.E. *Pathological researches. Essay I. On malformation of the human heart.* London 1814, Longman Hurst Rees Orme and Brown

Vitola D, Guillermo-Cal L, Zielinsky P, et al. *Atrio-septostomy using a Rashkind catheter in complete transposition of the great arteries.* *Arch Inst Cardiol Mex.* 1985; 55(2): 115-119.

Vogel M, Gutberlet M, Dittrich S, et al. *Comparison of transthoracic three dimensional echocardiography with magnetic resonance imaging in the assessment of right ventricular volume and mass.* *Heart* 1997; 78: 127-130.

Voskuil M, Hazekamp MG, Kroft LJ, et al. *Postsurgical course of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries*. Am J Cardiol. 1999; 83(4): 558-562.

Waldman JD, Paul H. *Transposition of the great arteries with intact ventricular septum and patent ductus arteriosus*. Am J Cardiol. 1977; 39(2): 232-238.

Warnes CA. *Transposition of the great arteries*. Circulation 2006; 114(24): 2699-2709.

Wells WJ, Blackstone E. *Intermediate outcome after Mustard and Senning procedures: A study by the Congenital Heart Surgeons Society*. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2000; 3: 186-197.

Westerman GR, Lang P, Castaneda AR, Norwood WI. *Corrected transposition and repair of associated intracardiac defects*. Circulation 1982; 66(2 Pt 2): 197-202.

Willems TP, Bogers AJ, Cromme-Dijkhuis AH, et al. *Allograft reconstruction of the right ventricular outflow tract*. Eur J Cardiothorac Surg. 1996; 10(8): 609-614.

Williams WG, McCrindle BW, Ashburn DA, et al. *Outcomes of 829 neonates with complete transposition of the great arteries 12-17 years after repair*. Eur J Cardiothorac Surg. 2003; 24(1): 1-9.

Wilson NJ, Neutze JM, Rutland MD, et al. *Transthoracic echocardiography for right ventricular function late after the Mustard operation*. Am Heart J. 1996; 131(2): 360-367.

Wu SJ, Chiu IS, Chen SJ, et al. *Combined atrial and arterial operations for congenitally corrected transposition*. J Formos Med Assoc. 2001; 100(1): 53-59.

Yacoub MH, Radley-Smith R. *Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction*. Thorax. 1978; 33(4): 418-424.

Yacoub MH, Radley-Smith R, Mclaurin R. *Two-stage operation for anatomical correction of the great arteries with intact interventricular septum*. Lancet. 1977; 1(8025): 1275-1278.

Yamashita H, Onodera S, Imamoto T, et al. *Functional and geometrical interference and interdependency between the right and left ventricle in cor pulmonale: an experimental study on simultaneous measurement of biventricular geometry of acute right ventricular pressure overload*. Jpn Circ J. 1989; 53(19): 1237-1244.

Yamazaki I, Kondo J, Imoto K, et al. *Corrected transposition of the great arteries diagnosed in an 84-year-old woman*. J Cardiovasc Surg (Torino) 2001; 42(2): 201-203.

Yeh T Jr., Connelly MS, Coles JG, et al. *Atrioventricular discordance: results of repair in 127 patients*. J Thorac Cardiovasc Surg. 1999; 117(6): 1190-1203.

## 8. Danksagung

Ich danke meinem Doktorvater, Herrn Prof. Dr. med. Gutberlet für die Überlassung des Themas, für seine engagierte Betreuung, für die Hilfestellung bei der Interpretation der Ergebnisse und die Unterstützung bei der Fertigstellung der Dissertationsschrift.

Herzlich danken möchte ich den Mitarbeitern der Klinik für Strahlenheilkunde am Virchow-Klinikum/Charité, insbesondere den medizinisch-technischen Assistentinnen Frau Voelz, Frau Ding-Reinelt, Frau Churt und Herrn Thomas für die ausgezeichnete kollegiale und menschlich angenehme Zusammenarbeit in der MRT-Abteilung.

Außerdem danke ich den Assistenzärztinnen Frau Fröhlich und Frau Klimes (jetzt: Klinik für Angeborene Herzfehler/Kinderkardiologie des Deutschen Herzzentrums Berlin), die mir bei der Einarbeitung mit Rat und Tat zur Seite standen.

Mein Dank gilt auch meinen Eltern und meinem Mann für ihre Unterstützung und den persönlichen und emotionalen Rückhalt.

.

## **9. Eidesstattliche Erklärung**

Ich, Antje Fleischer, erkläre, dass ich die vorgelegte Dissertationsschrift mit dem Thema: „Kernspintomographische Ventrikelvolumetrie und - funktionsanalyse bei der kongenital korrigierten Transposition der großen Arterien als Beispiel für einen druckbelasteten rechten Systemventrikel“ selbst und ohne die (unzulässige) Hilfe Dritter verfasst habe, keine anderen als die angegebenen Quellen und Hilfsmittel benutzt und auch in Teilen keine Kopien anderer Arbeiten dargestellt habe. Die benutzten Hilfsmittel und die Literaturquellen sind vollständig angegeben.

Ich versichere, dass diese Dissertation noch keiner anderen Fakultät oder Universität zur Prüfung vorgelegen hat, dass sie noch nicht veröffentlicht ist und dass ich mich noch nicht anderweitig um einen Doktorgrad beworben habe bzw. einen solchen besitze.

Die dem Verfahren zugrunde liegende Promotionsordnung der Medizinischen Fakultät Charité der Humboldt-Universität zu Berlin vom 8. Juni 2005 ist mir bekannt.

Antje Fleischer

## **10. Lebenslauf**

Mein Lebenslauf wird aus datenschutzrechtlichen Gründen in der elektronischen Version meiner Arbeit nicht veröffentlicht.