

ISUOG GUIDELINES

Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the ‘basic’ and ‘extended basic’ cardiac scan

Ultrasound Obstet Gynecol 2006; 27: 107–113

Die Screening-Untersuchung des fetalen Herzens: Guidelines für das einfache und das erweiterte fetale Herz-Ultraschall-Screening

EINLEITUNG

Angeborene Herzfehler (AH) sind die Hauptursache der Neugeborenen- und Kleinkind-Mortalität; sie haben eine geschätzte Inzidenz von 4–13 auf 1000 Geburten (1-3). Zwischen 1950-1994 waren laut“ World Health Organization” 42% der kindlichen Todesfälle durch Herzfehler bedingt (4). Strukturelle Herzfehler gehören zu den fetalen Fehlbildungen, die am häufigsten vorgeburtlich unerkannt bleiben (5-6). Die vorgeburtliche Entdeckung von AH kann die Prognose von Feten mit bestimmten Herzfehlern verbessern (7-11).

Pränatale Erkennungsraten von AH variieren deutlich (12). Dies hängt zum Teil von der Erfahrung der Untersucher, mütterlicher Adipositas, der Frequenz der verwendeten Schallköpfe, Narben, dem Gestationsalter, der Fruchtwasser-Menge und der kindlichen Lage ab (13,14). Fortwährende Weiterbildung der Untersucher mit Feedback, eine geringe Hemmschwelle, Feten zur detaillierten Echokardiographie zu überweisen, und ein einfacher Zugang zu Spezialisten für das fetale Herz sind wichtige Faktoren, die die Aufdeckrate des Screenings erhöhen können (3,15). Die Erkennungsraten schwerwiegender AH zum Beispiel verdoppelte sich, nach dem eine zweijähriges Schulungsprogramm in einer Untersuchungseinheit in Nordengland eingeführt worden war (16).

Diese Guidelines für das einfache und das erweiterte fetale Herz-US-Screening sollen die Erkennungsrate AH im US während des zweiten Trimester maximieren (17). Sie können für Feten aus einer Niedrig-Risiko-Gruppe als Bestandteil der Routineuntersuchung verwendet werden (18-20). Dies hilft bei der Erkennung von Feten mit einem Risiko für genetische Syndrome und kann nützliche Informationen zur Beratung von Patientinnen und für das geburtshilfliche Management und die interdisziplinäre Betreuung geben. Bei Verdacht auf einen AH wird eine detaillierte fetale Echokardiographie erforderlich.

ALLGEMEINE ÜBERLEGUNGEN

Gestationsalter

Das fetale Herz-Screening sollte am besten zwischen 18 und 22 Wochen durchgeführt werden. Einige Anomalien können im späten ersten und frühen zweiten Trimester erkannt werden, insbesondere wenn eine erhöhte Nackentransparenz vorliegt (21-26). In einigen Ländern werden “frühe” Ultraschall-Untersuchungen, wenn subtilere Defekte nicht erkennbar oder noch nicht vorhanden sind, aber von den Versicherern nicht bezahlt. Ein späteres Herz-Screening mit 20 bis 22 Wochen erfordert seltener eine Nachuntersuchung, um die Beurteilung abzuschließen, jedoch würden viele Patientinnen lieber in einer früheren Woche von einem schwerwiegenden fetalen wissen (29). Viele anatomische Strukturen können auch

jenseits von 22 Wochen ausreichend dargestellt werden, besonders wenn der Fetus nicht dorsoanterior liegt.

Ein gut eingestellter Vierkammerblick (4KB) des Herzens kann die pränatale Erkennungsrate schwerwiegender AH, die einer operativen Behandlung bedürfen, in einer unselektierten Population erhöhen. Trotz des gut dokumentierten Nutzens dieser Einstellung muß man sich ihrer möglichen diagnostischen Einschränkungen bewußt sein, die die rechtzeitige Erkennung AH verhindern könnten (28-30). Die Erkennungsraten können durch eine eingehende Untersuchung des Herzens optimiert werden, wobei man sich bewußt machen muß, daß der 4KB wesentlich mehr beinhaltet als daß bloße Abzählen von vier Herzhöhlen, daß einige Anomalien erst später in der Schwangerschaft erkannt werden können und daß manche spezifische AH (z.B. die Transposition der großen Arterien oder die Coarktation der Aorta) nicht aus dieser Ebene allein diagnostiziert werden können.

Technische Überlegungen

Schallköpfe

Schallköpfe mit einer höheren Frequenz erhöhen die Wahrscheinlichkeit, daß subtilere Defekte entdeckt werden können, dies allerdings auf Kosten der akustischen Gewebedurchdringung. Es sollte die höchstmögliche Schallkopffrequenz für alle Untersuchungen verwendet werden, wobei man sich der Abwägung zwischen Penetration und Auflösung bewußt sein muß. „Harmonic imaging“ kann die Bildqualität besonders bei Patientinnen mit dickeren Bauchdecken im dritten Trimester verbessern (31).

Bild-Parameter

Die Grau-Skala-Bilddarstellung ist immer noch die Basis einer verlässlichen fetalen Herzuntersuchung. Das US-System sollte auf eine hohe Bildfrequenz mit einem erhöhten Kontrast eingestellt werden. Es sollten eine niedrige Bild-Persistenz, eine einzelne Focuszone und ein relative schmaler Sektor verwendet werden.

Zoom und Cine-Loop

Die Darstellung des Herzen sollte soweit vergrößert werden, daß das Herz mindestens ein Drittel des gesamten Bildschirms ausfüllt. Wenn verfügbar kann eine Cine-Loop-Funktion bei der Beurteilung von Ventrikelseptum-Defekten oder der Herzklappen im Verlauf eine Herzzyklus nützlich sein.

DIE EINFACHE SCREENING-UNTERSUCHUNG

Die einfache fetale Screening-Untersuchung umfaßt den Vier-Kammer-Blick (32,33). Diese Sicht darf nicht für ein bloßes Abzählen der Herzhöhlen mißverstanden werden, denn sie beinhaltet eine sorgfältige Beurteilung von spezifischen Kriterien (Abb. 1).

Die wichtigsten Elemente der einfachen Screening-untersuchung sind in Tabelle 1 zusammengefaßt. Ein normales Herz ist in der Regel nicht größer als eine Drittel der Querschnittsfläche des Brustkorbs. In einigen Einstellungen kann ein kleiner hypoechogener Saum um das Herz erkennbar sein, der fälschlicherweise für einen Perikarderguß gehalten werden kann. Wenn dies isoliert auftritt, handelt es sich meist um eine Normvariante (34,35).

Table 1. Die einfache fetale Herz-Screening-Untersuchung

Allgemein

Normaler Herz-Situs, -Achse und -Position

Das Herz nimmt ein Drittel der Thoraxfläche ein

Das Herz liegt mehrheitlich in der linken Thoraxhälfte

Vier Herzhöhlen sind nachweisbar

Keine Perikarderguß oder eine Hypertrophie sind erkennbar

Atrien

Die Atrien sind etwa gleichgroß

Die Foramen-ovale-Klappe schlägt im linken Atrium

Das Septum primum ist vorhanden

Ventrikel

Die Ventrikel sind etwa gleichgroß

Es besteht keine Hypertrophie

Das Moderatorband ist in der Spitze des rechten Ventrikels erkennbar

Das Ventrikelseptum ist durchgehend (vom Apex bis zur Crux)

AV-Klappen

Beide AV-Klappen öffnen und bewegen sich frei

Das septale Trikuspidal-Segel inseriert weiter apikal als das septale Mitral-Segel

Abbildung 1. Vier-Kammer-Blick eines fetalen Herzens. Schlüsselemente des normalen 4KB umfassen ein intaktes Ventrikelseptum und atriales Septum primum. Der linke (LV) und der rechte Ventrikel (RV) sind etwa gleichgroß. Das Moderatorband hilft bei der Identifizierung des rechten Ventrikels. Beachte die differentielle Insertion der septalen AV-Klappensegel am Crux cordis (Abbildung nach 17).

Die Herzfrequenz und der Rhythmus sollten untersucht werden. Die normale Herzfrequenz liegt zwischen 120 to 160 Schlägen pro Minute. Eine transiente milde Bradykardie kann bei normalen Feten im zweiten Trimester bestehen. Eine dauerhafte Bradykardie, besonders wenn die Herzfrequenz dauerhaft unter 110/min liegt, erfordert zeitnah eine Untersuchung auf einen möglichen Herzblock. Wiederholte Dezelerationen im dritten Trimester können durch ‚fetal distress‘ bedingt sein. Gelegentliche Extrasystolen erhöhen typischerweise nicht das Risiko für das Vorliegen eines AH, können aber mit einer klinisch relevanten Frequenz- oder Rhythmusstörung einhergehen und stellen dann eine Indikation zur fetalen Echokardiographie dar. Eine milde Tachykardie (>160/min) kann während fetalen Bewegungen normal sein. Eine persistierende Tachykardie muß auf ‚fetal distress‘ und auf relevante Tachydysrhythmien abgeklärt werden.

Die Herzachse ist normalerweise ungefähr um 45 ± 20 (2 SD) Grad zur linken Seite des Feten gewendet (Abbildung 2) (37). Die Herzachse und -Position sollten besonders sorgfältig beurteilt werden, denn sie können auch bei nur unzureichend möglicher Darstellung des 4KB einfach beurteilt werden (38).

Abbildung 2. Fetale Herzachse und -Position. Die Herzachse kann im 4KB gemessen werden. Eine Linie durch die interventrikuläre Achse wird zur posterioren Begrenzung des Herzens verlängert, wo sich der Punkt P befindet, dessen Lage zur Definition der Herzachse verwendet werden kann. (nach 37).

Situsanomalien können bestehen, wenn das fetale Herz und der Magen nicht beide auf der linken Seite dargestellt werden können. Eine abnorme Herzachse erhöht das Risiko für das Vorliegen eines Herzfehlers, wobei dann besonders die Ausflußtrakte betroffen sein können. Solche Anomalien können mit einer Aneuploidie assoziiert sein. Einige fetale Herzen liegen in einer abnormen Lage, weil sie aus ihrer üblichen Lage anterior links im Brustkorb verdrängt sind. Eine abnorme Herzlage kann durch einer Zwerchfellhernie oder eine andere Raumforderung wie eine zystische adenomatoide Lungemalformation bedingt sein. Lageanomalien können auch sekundär durch Lungenhypoplasie oder –Agnesie bedingt sein.

Beide Atrien erschienen normalerweise gleichgroß, und die Foramen-ovale-Klappe sollte sich in das linke Atrium öffnen. Ein niedrig ansetzender Rand des Vorhofseptum-Gewebes, das Septum primum, sollte nachweisbar sein. Das Moderatorband hilft, den morphologisch rechten Ventrikel zu identifizieren. Beide Ventrikel sollten ähnlich groß sein und ohne Anhalt für Wandverdickungen. Eine milde Größendiskordanz der Ventrikel kann als Normvariante vorkommen, aber das hypoplastische-Linksherz-Syndrom und die Koarktation der Aorta sind wichtige mögliche Ursachen für eine solche Diskordanz (39,40).

Das Ventrikelseptum sollte sorgfältig auf Wanddefekt vom Apex bis zum Crux untersucht werden. Gelegentlich kann eine Defekt fälschlicherweise vermutet werden, wo eine akustische Auslöschung, das "drop-out-Artefakt", besonders dann entsteht, wenn die Herzspitze direkt auf den Schallkopf oder direkt von ihm weg zeigt. Kleine Septumdefekte (1-2 mm) können im Ultraschall sehr schwer erkennbar sein, wenn das Ultraschallgerät keine ausreichend hohe lateral Auflösung hat und besonders wenn anderer technische Faktoren wie fetale Größe und Lage erschwerend dazukommen.

Zwei getrennte atrio-ventrikuläre Klappenapparate (rechts Trikuspidalis, links Mitralis) sollten getrennt und frei öffnend erkennbar sein. Das septale Segel der Trikuspidalklappe inseriert am Septum weiter apikal als das der Mitralklappe (d.h. sie bilden im Normalfall eine „Stufe“). Eine abnorme Ausrichtung der Atrioventrikularklappen kann ein Hinweiszeichen für einen strukturellen Herzfehler, insbesondere für einen atrio-ventrikulären Septumdefekt sein.

DIE ERWEITERTE SCREENING-UNTERSUCHUNG

Wenn immer technisch möglich sollte in der Routine versucht werden, die Ausflußtrakte im Sinn der "erweiterten Screening-Untersuchung" darzustellen. Die Beurteilung der Ausflußtrakte kann die Detektionsrate schwerwiegender AH über das mit dem 4KB Mögliche hinaus erhöhen (41,42). Zusätzliche Sichten über die einfache Screening-Untersuchung hinaus werden eher konotrunkale Anomalien wie die Fallot'sche Tetralogie, die Transposition der großen Arterien, den „double-outlet-right-ventricle“ und den Truncus arteriosus aufzeigen.

Die erweiterte Screening-Untersuchung erfordert als Minimum, daß die großen Arterien mit etwa gleich großem Durchmesser und ihre Überkreuzung etwa im rechten Winkel, wo sie aus

dem jeweiligen Ventrikeln entspringen, dargestellt werden. Wenn dies bei ausreichenden Schallbedingungen nicht gelingt, muß eine weitergehende Untersuchung veranlaßt werden.

Abbildung 3. Screening-Untersuchung des fetalen Herzens. Der Vierkammerblick wird von einer axialen Ebene durch den Thorax eingestellt. Die entsprechenden Sichten der links- und rechtsventrikulären Ausflußtrakts (Left/Right Ventricular Outflow Tract, LVOT/RVOT) können durch Abwinkeln des Schallkopfes in Richtung auf den Kopf erzielt werden (nach 17).

Untersuchungsablauf

Die Ausflußtrakte werden üblicherweise durch Abwinkeln des Schallkopfes zum fetalen Kopf aus einem 4KB, in dem das interventrikuläre Septum tangential zum US-Strahl liegt, eingestellt (Abbildung 3). Eine andere Methode, die Ausflußtrakte zu untersuchen, wurde beschrieben, wenn aufgrund der fetalen Lage das interventrikuläre Septum quer zum US-Strahl liegt (43). Dann wird aus dem 4KB der Schallkopfes gedreht, bis der LVOT erscheint. Wenn diese Sicht erzielt wurde, wird der Schallkopf nach kranial gekippt, bis der RVOT in einer Ebene senkrecht zur Aorta erscheint. Yoo und Kollegen haben den "Drei-Gefäß-Blick" beschrieben, in dem die Arteria pulmonalis, die ascendierende Aorta und die obere Hohlvene in Bezug auf ihre relativen Lagen und Größen untersucht werden (Abbildung 4) (44,45). Andere Autoren haben auf die Bedeutung dieses Blicken in Bezug auf die Lage der Gefäße zur fetalen Trachea hingewiesen (46,47)

Abbildung 4. Drei-Gefäß-Blick des fetalen Herzens. Diese Sicht zeigt die relative Lage der Pulmonalarterie (PA), der Aorta (Ao) und der oberen Hohlvene (superiore Vena cava, SVC) im oberen Mediastinum. Beachte die Anordnung sowie die Größenverhältnisse der drei Gefäße. Die PA hat den größten Durchmesser und liegt am weitesten anterior, die SVC ist am schmalsten und liegt am weitesten posterior (Bild von Professor J.S. Carvalho).

Der linksventrikuläre Ausflußtrakt („Left Ventricular Outflow Tract“ LVOT)

Die Darstellung des LVOT bestätigt den Abgang einer großen Arterie aus dem linken Ventrikel (Abbildung 5). Es sollte die Kontinuität zwischen der anterioren Wand der Aorta und dem Ventrikelseptum dokumentiert werden. Die Aortenklappe bewegt sich frei und ist nicht verdickt. Wenn der LVOT tatsächlich der Aorta entspricht, kann dieses Gefäß in seinen Bogen verfolgt werden, von dem drei Arterien zum Hals abgehen. Die Identifikation dieser drei Gefäße aus dem Aortenbogen sollte nicht als Teile der erweiterten Screening-Untersuchung betrachtet werden. Der LVOT kann bei der Erkennung von Ventrikelseptum-Defekten und konotrunkalen Anomalien helfen, die bei der einfachen Screening-Untersuchung nicht erkannt werden.

Abbildung 5. Der linksventrikuläre Ausflußtrakt (Left Ventricular Outflow Tract, LVOT). Diese Ansicht zeigt die große Arterie, die aus dem linken Ventrikel entspringt. Die Segel der Aortenklappe sollten sich frei bewegen und nicht verdickt sein (nach 17).

Der rechtsventrikuläre Ausflußtrakt („Right Ventricular Outflow Tract“, RVOT)

Die Darstellung des rechtsventrikulären Ausflußtrakts (RVOT) belegt den Abgang einer großen Arterie aus dem morphologisch rechten Ventrikel mit dem Moderatorband (Abbildung 6). Die Pulmonalarterie entspringt normalerweise aus dem rechten Ventrikel und verläuft links der mehr posterior aufsteigenden Aorta. Beim Feten ist sie üblicherweise etwas weiter als die Aortenwurzel und kreuzt die ascendierende Aorta ungefähr im Winkel vom 90° unmittelbar über ihrem Ursprung.

Abbildung 6. Der rechtsventrikuläre Ausflußtrakt (Right Ventricular Outflow Tract, RVOT). Diese Ansicht bestätigt, daß eine große Arterie aus dem morphologisch rechten Ventrikel (RV) entspringt. Die Bifurkation ist hierbei nicht immer deutlich zu sehen. Beachte daß der RVOT am Ursprung aus dem Ventrikel den aortalen Ausflußtrakt im Winkel von etwa 90° kreuzt. Gelegentlich kann die rechte obere Hohlvene als das am weitesten posterior gelegene Gefäß erkannt werden (nach 17).

Die Klappen der Pulmonalarterie bewegen sich frei und sollten nicht verdickt sein. Der RVOT kann nur dann als Pulmonalarterie bestätigt werden, wenn sein distales Ende eine Bifurkation zeigt, obwohl diese Aufteilung aufgrund der fetalen Lage nicht immer erkennbar ist. Die distale Pulmonalarterie teilt sich normalerweise nach links in den Ductus arteriosus, der weiter in die descendierende Aorta mündet. Die rechte Seite zweigt in die rechte Pulmonalarterie ab

In einer großen geburtshilflichen Untersuchung wurden über 18000 Feten standardisiert untersucht, wobei die einfache Screening-Untersuchung des fetalen Herzens in einen 30-minütigen Screening-Ultraschall integriert wurde (48). Wenn immer technisch möglich wurde auch die erweiterte Screening-Untersuchung der Ausflußtrakte durchgeführt. Unter den Untersuchungen mit einer adäquaten Darstellung des 4KB waren bei den meisten (93%) auch die Ausflußtrakte ausreichend darstellbar. Die Raten an Untersuchungen mit unzureichend dargestellten Strukturen waren: für LVOT: 4.2%, RVOT: 1.6%, LVOT und RVOT: 1.3%.

DIE VOLLSTÄNDIGE FETALE ECHOCARDIOGRAPHIE

Eine fetale Echokardiographie sollte dann erfolgen, wenn erkannte Risikofaktoren eine erhöhte Wahrscheinlichkeit für einen angeborenen Herzfehler über das Maß anzeigen, das in einer niedrig-Risiko-Population erwartet wird. Leider betrifft aber ein großer Anteil der vorgeburtlich erkennbaren Fälle von AH Patientinnen ohne irgendwelche Risikofaktoren oder extrakardiale fetale Anomalien (49).

Die Details dieser spezialisierten Untersuchung sprengen den Rahmen dieser Guidelines. Die in diesem Bereich Tätigen sollten aber die Indikationen zur Überweisung zur fetalen Echokardiographie kennen (50) (Tabelle 2). Zum Beispiel ist eine erweiterte ‚nuchal translucency‘ (NT) von mehr als 3,5mm zwischen 11-14 Wochen eine Indikation zur detaillierten Echokardiographie, auch wenn dieses Maß bei einer späteren Verlaufskontrolle wieder im Normbereich liegt (51-54).

Die fetale Echokardiographie sollte durch Spezialisten durchgeführt werden, die mit der pränatalen Diagnose angeborener Herzfehler vertraut sind. Zusätzlich zu den Informationen aus der Screening-Untersuchung kann eine detaillierte Analyse der Herzstrukturen und – Funktion den viszeroatrialen Situs, die Verbindungen der systemischen und der Lungenvenen, die atrioventrikulären Verbindungen, die ventrikuloarteriellen Verbindungen, die Lagebeziehungen der großen Gefäße und die sagittalen Ansichten des Aorten- und des Pulmonalisbogens weiter beschreiben.

Erweiterte sonographische Techniken können zur Untersuchung des fetalen Herzens angewendet werden. Mittels Doppler-Ultraschall z.B. können Blutflußgeschwindigkeiten gemessen oder abnorme Flußmuster an den Herzklappen oder in den Herzkammern erkannt werden. M-Mode-Echokardiographie ist eine wichtige Technik zur Analyse kardialer Herzrhythmusstörungen, bei vermuteter ventrikulärer Dysfunktion und bei anomaler Wanddicke.

Tabelle 2. Typische Indikationen für die fetale Echokardiographie

Maternale Indikationen

Familienanamnese

betroffenen erstgradige Verwandte

präexistente Stoffwechselerkrankungen

Diabetes

Phenylketonurie

Maternale Infektionen

Parvovirus B19

Röteln

Coxsackie

Exposition mit kardialen Teratogenen

Retinoide

Phenytoin

Carbamazepin

Lithium

Valproinsäure

Maternale Antikörper

anti-Ro (SSA)

anti-La (SSB)

Fetale Indikationen

vermuteter Herzfehler

fetale Aneuploidie

schwerwiegende extrakardiale Fehlbildung

erhöhte "Nuchal Translucency"

NT von ≥ 3.5 mm vor 14+0 Wochen

fetale Herzfrequenz- oder -Rhythmusstörung

persistierende Bradykardie

persistierende Tachykardie

persistierende Arrhythmie

REFERENCES

1. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, Hepner SI, Downing JW. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore–Washington infant study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31–36.
2. Meberg A, Otterstad JE, Froland G, Lindberg H, Sorland SJ. Outcome of congenital heart defects – a population-based study. *Acta Paediatr* 2000; 89: 1344–1351.
3. Cuneo BF, Curran LF, Davis N, Elrad H. Trends in prenatal diagnosis of critical cardiac defects in an integrated obstetric and pediatric cardiac imaging center. *J Perinatol* 2004; 24: 674–678.
4. Rosano A, Botto LD, Botting B, Mastroiacovo P. Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective. *J Epidemiol Community Health* 2000; 54: 660–666.
5. Crane JP, LeFevre ML, Winborn RC, Evans JK, Ewigman BG, Bain RP, Frigoletto FD, McNellis D. A randomized trial of prenatal ultrasonographic screening: impact on the detection, management, and outcome of anomalous fetuses. The RADIUS Study Group. *Am J Obstet Gynecol* 1994; 171: 392–399.
6. Abu-Harb M, Hey E, Wren C. Death in infancy from unrecognized congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1994; 71: 3–7.
7. Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Kachaner J, Sidi D. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999; 99: 916–918.
8. Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, Brook MM, Hanley FL, Silverman NH. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2001; 103: 1269–1273.
9. Andrews R, Tulloh R, Sharland G, Simpson J, Rollings S, Baker E, Qureshi S, Rosenthal E, Austin C, Anderson D. Outcome of staged reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome following antenatal diagnosis. *Arch Dis Child* 2001; 85: 474–477. Erratum in *Arch Dis Child* 2002; 86: 313.
10. Franklin O, Burch M, Manning N, Sleeman K, Gould S, Archer N. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity. *Heart* 2002; 87: 67–69.
11. Tworetzky W, Wilkins-Haug L, Jennings RW, van der Velde ME, Marshall AC, Marx GR, Colan SD, Benson CB, Lock JE, Perry SB. Balloon dilation of severe aortic stenosis in the fetus: potential for prevention of hypoplastic left heart syndrome: candidate selection, technique, and results of successful intervention. *Circulation* 2004; 110: 2125–2131.
12. Simpson LL. Screening for congenital heart disease. *Obstet Gynecol Clin North Am* 2004; 31: 51–59.
13. DeVore G, Medearis AL, Bear MB, Horenstein J, Platt LD. Fetal echocardiography: factors that influence imaging of the fetal heart during the second trimester of pregnancy. *J Ultrasound Med* 1993; 12: 659–663.
14. Sharland GK, Allan LD. Screening for congenital heart disease prenatally. Results of a 2 1/2-year study in the South East Thames Region. *Br J Obstet Gynaecol* 1992; 99: 220–225.
15. Carvalho JS, Mavrides E, Shinebourne EA, Campbell S, Thilaganathan B. Improving the effectiveness of routine prenatal screening for major congenital heart defects. *Heart* 2002; 88: 387–391.
16. Hunter S, Heads A, Wyllie J, Robson S. Prenatal diagnosis of congenital heart disease in the northern region of England: benefits of a training programme for obstetric ultrasonographers. *Heart* 2000; 84: 294–298.
17. Lee W. American Institute of Ultrasound in Medicine. Performance of the basic fetal cardiac ultrasound examination. *J Ultrasound Med* 1998; 17: 601–607. Erratum in *J Ultrasound Med* 1998; 17: 796.

18. American Institute of Ultrasound in Medicine. Guidelines for the performance of the antepartum obstetrical ultrasound examination. *J Ultrasound Med* 2003; 22: 1116–1125.
19. American College of Radiology. ACR practice guideline for the performance of antepartum obstetrical ultrasound. In *Practice Guidelines & Technical Standards*. ACR: Reston, VA, 2004; 689–695.
20. American College of Obstetricians and Gynecologists. ACOG Practice Bulletin. Ultrasonography in pregnancy. *Obstet Gynecol* 2004; 104: 1449–1458.
21. Achiron R, Rotstein Z, Lipitz S, Mashiach S, Hegesh J. Firsttrimester diagnosis of fetal congenital heart disease by transvaginal ultrasonography. *Obstet Gynecol* 1994; 84: 69–72.
22. Yagel S, Weissman A, Rotstein Z, Manor M, Hegesh J, Anteby E, Lipitz S, Achiron R. Congenital heart defects: natural course and in utero development. *Circulation* 1997; 96: 550–555.
23. Rustico MA, Benettoni A, D’Ottavio G, Fischer-Tamaro L, Conoscenti GC, Meir Y, Natale R, Bussani R, Mandruzzato GP. Early screening for fetal cardiac anomalies by transvaginal echocardiography in an unselected population: the role of operator experience. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16: 614–619.
24. Carvalho JS. Fetal heart scanning in the first trimester. *Prenat Diagn* 2004; 24: 1060–1067.
25. Carvalho JS, Moscoso G, Tekay A, Campbell S, Thilganathan B, Shinebourne EA. Clinical impact of first and early second trimester fetal echocardiography on high risk pregnancies. *Heart* 2004; 90: 921–926.
26. Huggon IC, Ghi T, Cook AC, Zosmer N, Allan LD, Nicolaidis KH. Fetal cardiac abnormalities identified prior to 14 weeks’ gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20: 22–29.
27. Schwarzler P, Senat MV, Holden D, Bernard JP, Masroor T, Ville Y. Feasibility of the second-trimester fetal ultrasound examination in an unselected population at 18, 20 or 22 weeks of pregnancy: a randomized trial. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 14: 92–97.
28. Tegnander E, Eik-Nes SH, Johansen OJ, Linker DT. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population.
29. Chaoui R. The four-chamber view: four reasons why it seems to fail in screening for cardiac abnormalities and suggestions to improve detection rate. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22: 3–10.
30. Tegnander E, Eik-Nes SH, Linker DT. Incorporating the fourchamber view of the fetal heart into the second-trimester routine fetal examination. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1994; 4: 24–28.
31. Paladini D, Vassallo M, Tartaglione A, Lapadula C, Martinelli P. The role of tissue harmonic imaging in fetal echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 23: 159–164.
32. Allan LD, Crawford DC, Chita SK, Tynan MJ. Prenatal screening for congenital heart disease. *Br Med J* 1986; 292: 1717–1719.
33. Copel JA, Pulu G, Green J, Hobbins JC, Kleinman CS. Fetal echocardiographic screening for congenital heart disease: the importance of the four-chamber view. *Am J Obstet Gynecol* 1987; 157: 648–655.
34. Di Salvo DN, Brown DL, Doubilet PM, Benson CB, Frates MC. Clinical significance of isolated fetal pericardial effusion. *J Ultrasound Med* 1994; 13: 291–293.
35. Yoo SJ, Min JY, Lee YH. Normal pericardial fluid in the fetus: color and spectral Doppler analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18: 248–252.
36. Copel JA, Liang RI, Demasio K, Ozeren S, Kleinman CS. The clinical significance of the irregular fetal heart rhythm. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 182: 813–817.
37. Comstock CH. Normal fetal heart axis and position. *Obstet Gynecol* 1987; 70: 255–259.
38. Smith RS, Comstock CH, Kirk JS, Lee W. Ultrasonographic left cardiac axis deviation: a marker for fetal anomalies. *Obstet Gynecol* 1995; 85: 187–191.

39. Sharland GK, Chan KY, Allan LD. Coarctation of the aorta: difficulties in prenatal diagnosis. *Br Heart J* 1994; 71: 70–75.
40. Kirk JS, Comstock CH, Lee W, Smith RS, Riggs TW, Weinhouse E. Fetal cardiac asymmetry: a marker for congenital heart disease. *Obstet Gynecol* 1999; 93: 189–192.
41. Bromley B, Estroff JA, Sanders SP, Parad R, Roberts D, Frigoletto FD Jr, Benacerraf BR. Fetal echocardiography: accuracy and limitations in a population at high and low risk for heart defects. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 166: 1473–1481.
42. Yoo S-J, Lee Y-H, Kim ES, Ryu HM, Kim MY, Choi HK, Cho KS, Kim A. Three-vessel view of the fetal upper mediastinum: an easy means of detecting abnormalities of the ventricular outflow tracts and great arteries during obstetric screening. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 9: 173–182.
43. Yoo S-J, Lee Y-H, Cho KS. Abnormal three-vessel view on sonography: a clue to the diagnosis of congenital heart disease in the fetus. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 172: 825–830.
44. Kirk JS, Riggs TW, Comstock CH, Lee W, Yang SS, Weinhouse E. Prenatal screening for cardiac anomalies: the value of routine addition of the aortic root to the four-chamber view. *Obstet Gynecol* 1994; 84: 427–431.
45. DeVore G. The aortic and pulmonary outflow tract screening examination in the human fetus. *J Ultrasound Med* 1992; 11: 345–348.
46. Vinals F, Heredia F, Giuliano A. The role of the three vessels and trachea view (3VT) in the diagnosis of congenital heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22: 358–367.
47. Yagel S, Arbel R, Anteby EY, Raveh D, Achiron R. The three vessels and trachea view (3VT) in fetal cardiac scanning. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20: 340–345.
48. Vetraino IM, Lee W, Bronsteen RA, Comstock CH. Sonographic evaluation of the ventricular cardiac outflow tracts. Letter to the Editor. *J Ultrasound Med* 2005; 24: 566.
49. Stumpflen I, Stumpflen A, Wimmer M, Bernaschek G. Effect of detailed fetal echocardiography as part of routine prenatal ultrasonographic screening on detection of congenital heart disease. *Lancet* 1996; 348: 854–857.
50. Small M, Copel JA. Indications for fetal echocardiography. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 210–222.
51. Hyett J, Moscoso G, Papapanagiotou G, Perdu M, Nicolaides KH. Abnormalities of the heart and great arteries in chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency thickness at 11–13 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 7: 245–250.
52. Hyett JA, Perdu M, Sharland GK, Snijders RS, Nicolaides KH. Increased nuchal translucency at 10–14 weeks of gestation as a marker for major cardiac defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 10: 242–246.
53. Mavrides E, Cobian-Sanchez F, Tekay A, Moscoso G, Campbell S, Thilaganathan B, Carvalho JS. Limitations of using first trimester nuchal translucency measurement in routine screening for major congenital heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17: 106–110.
54. Ghi T, Huggon IC, Zosmer N, Nicolaides KH. Incidence of major structural cardiac defects associated with increased nuchal translucency but normal karyotype. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18: 610–614.

ACKNOWLEDGMENTS These guidelines were developed under the auspices of the ISUOG Education Committee. Chair: Professor Sturla Eik-Nes, National Center for Fetal Medicine, Trondheim, Norway.

Appreciation is particularly extended to specialty consultants who contributed to this project:

Dr W. Lee, Task Force Chair

William Beaumont Hospital, Royal Oak, MI, USA

Dr J. S. Carvalho

Royal Brompton and St. George's Hospitals, London, UK

Professor R. Chaoui

Center for Prenatal Diagnosis and Human Genetics, Berlin, Germany

Dr J. Copel

Yale University School of Medicine, New Haven, CT, USA

Professor K. Hecher

University Medical Centre, Hamburg-Eppendorf, Germany

Professor D. Paladini

University Federico II, Naples, Italy

German translation by Dr. B. Tutschek (reviewed by Prof. K. Hecher)

Copies of this document will be available at:

<http://www.isuog.org>

ISUOG Secretariat Unit 4, Blythe Mews

Blythe Road

London W14 0HW, UK

e-mail: info@isuog.org