

## Double Inlet Left Ventricle (DILV) –singulärer Ventrikel

Diese Gruppe von Herzfehlern beinhaltet sehr komplexe Defekte, bei denen beide Vorhöfe mit derselben Herzkammer verbunden sind und / oder eine Herzkammer fehlt oder sehr klein ist.

In den meisten Fällen entwickeln die Neugeborenen Krankheitszeichen während der ersten Lebenswochen: entweder mit Zyanose (Blaueit der Haut) oder mit Luftnot und Gedeihstillstand. Viele betroffene Patienten haben assoziierte Defekte im Herz oder den Hauptarterien wie eine Pulmonalstenose (PS), Pulmonalatresie, andere Klappenanomalien oder Verengung der Aorta (Coarctatio aortae).

Solche Probleme können den Blutfluß zu den Lungen oder zum Körperkreislauf hochgradig einengen und können eine Notoperation nötig machen. Der rechte Ventrikel (normalerweise sehr klein) kann auf der anderen als der normalen Herzseite liegen. Dies ist in einiger Hinsicht eine ähnliche Situation wie die korrigierte Transposition.

Bei der Behandlung kommt es darauf an, mit dem Herzfehler verbundene Probleme zu beheben und stufenweise Operationen durchzuführen, um dem Herzen zu ermöglichen, effektiv zu arbeiten.

Der ursächliche Defekt kann nicht korrigiert werden, aber in vielen Fällen kann erreicht werden, dass das Herz ausreichend gut arbeitet, um die Zyanose zu verhindern und ein normaler Schulbesuch und Freizeitaktivitäten sind in der Regel möglich. Für viele Kinder bedeutet die letzte Operation eine „Fontan“ - Operation.

Bei dieser wird blaues Blut, das einen geringen Sauerstoffgehalt besitzt, durch die Lungen geleitet, ohne dass es von einer Pumpe (dem Herzen) angetrieben wird. Das sauerstoffreiche, rote Blut wird dann von beiden Herzkammern durch den Körper gepumpt. Die Operation führt dazu, dass das Kind nicht mehr zyanotisch, sondern rosig wird, korrigiert aber nicht das ursprüngliche Problem.

Nicht alle betroffenen Kinder brauchen eine „Fontan“-Operation.

Wenn es ihnen mit einer weniger aufwendigen Operation gut geht, brauchen sie eventuell diese „endgültige“ große „Fontan“-Operation nicht.

Quelle: *Deutsches Kinderherzzentrum Sankt Augustin*  
<http://www.asklepios-kinderklinik.de/103.html>