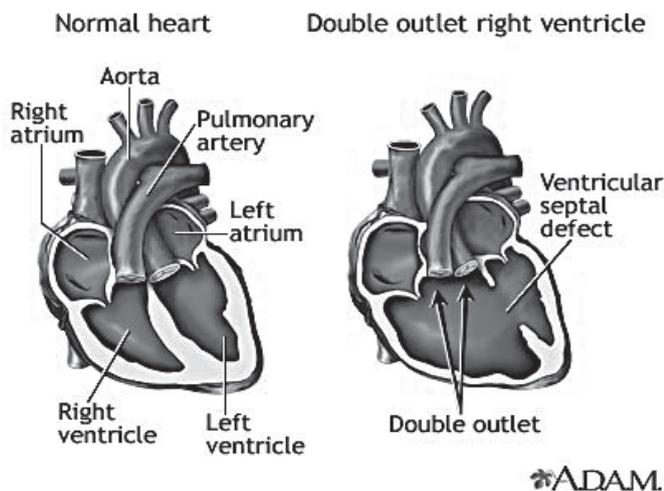


DORV – Double Outlet Right Ventrikel

Im gesunden Herzen kommt jeweils ein großes Gefäß aus einer Herzkammer, und zwar die große Körperschlagader (Aorta) aus der linken Kammer und die Lungenschlagader (Pulmonalarterie) aus der rechten Kammer.

Bei einer ganzen Gruppe von Herzfehlern entspringen beide großen Gefäße jedoch hauptsächlich aus der rechten Kammer. Diese werden mit dem englischen Begriff Double Outlet Right Ventrikel – DORV bezeichnet. Eine deutsche Übersetzung (beide große Arterien entspringen der rechten Herzkammer oder doppelter Auslass des rechten Ventrikels) ist nicht gebräuchlich. Diese Herzfehlbildung gehört in den Formenkreis des Single ventricles.

Gleichzeitig besteht immer auch ein meist sehr großer Ventrikelseptumdefekt (VSD). Ein großes Gefäß sitzt also vollständig über der rechten Kammer und das andere sitzt über dem VSD, wobei mehr als 50 % der rechten Kammer zugeordnet werden müssen.

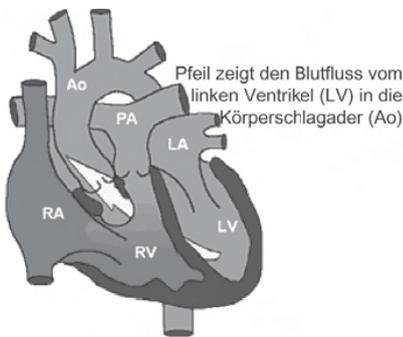


<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/imagepages/19894.htm>

Man unterscheidet je nach Position des Kammerscheidewanddefekts vier Formen:

DORV mit subaortalem VSD: (Abb. 1)

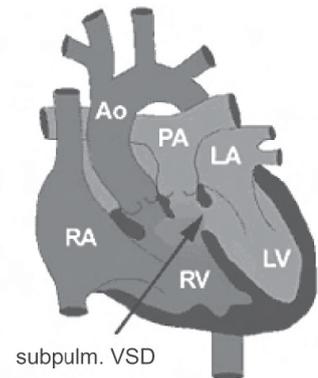
Dies ist die häufigste Form mit ca. 50 % der Betroffenen. Hier kommt die Lungendarterie vollständig aus der rechten Kammer und die Aorta sitzt zu mehr als der Hälfte über dem Loch der Kammerscheidewand und ist damit auch der rechten Kammer zugeordnet. Man sagt im Fachgebrauch die Aorta reitet über dem VSD. In vielen Fällen besteht gleichzeitig eine mehr oder weniger schwere Engstelle der Lungendarterie (Pulmonalstenose)



DORV mit subpulmonalem VSD – Taussig-Bing-Anomalie: (Abb. 2)

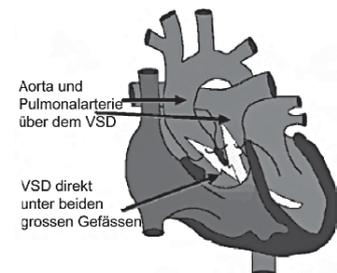
Bei der zweithäufigsten Form (ca. 30 % der Betroffenen) sind die großen Gefäße vertauscht (Transposition oder Malposi-

tion der großen Gefäße), dabei kommt die Aorta vollständig aus der rechten Kammer und die Lungendarterie reitet zu mehr als 50 % über dem VSD. Das venöse Blut aus dem Körperkreislauf fließt über den rechten Vorhof in die rechte Herzkammer, weiter in die Aorta und in den Körperkreislauf. Das arterielle Blut aus der Lunge fließt über die linke Vorkammer in die linke Herzkammer und dann zum größeren Teil durch die „reitende“ Pulmonalarterie (die damit Anschluss sowohl an die rechte wie die linke Herzkammer hat) wieder in die Lunge und zum kleineren Teil durch den Ventrikelseptumdefekt in die rechte Herzkammer und dann über die Aorta in den Körperkreislauf. Dadurch entsteht eine Überbelastung sowohl der Lungen als auch des rechten Herzens, die zur Insuffizienz beider Organe führen kann. Diese Form wurde erstmals von Helen B. Taussig und Richard J. Bing beschrieben und wird als Taussig-Bing Anomalie bezeichnet.



DORV mit doubly committed VSD: (Abb. 3)

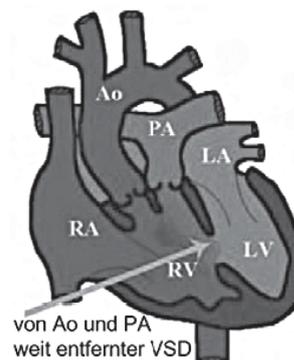
Bei dieser Form, die etwa 10 % der Patienten betrifft, sitzt der VSD direkt unterhalb der beiden großen Gefäße.



DORV mit non-committed VSD:

Die letzte Form, die ebenfalls ca. 10 % der Patienten betrifft, ist dadurch gekennzeichnet, dass der VSD weit weg von den großen Gefäßen liegt.

In unterschiedlicher Häufigkeit ist dieser Herzfehler in allen vier Formen mit anderen Fehlbildungen verbunden, z.B. einer Pulmonalstenose, der Verengung der Lungenschlagaderklappe, die entweder unterhalb der Herzklappe aus Muskulatur und Bindegewebe (infundibulär), an der Klappe selbst bzw. aus einer Kombination von beidem vorliegen kann, einem Atriumseptumdefekt (ASD, Loch in der Vorkammerscheidewand) oder einem Persistierenden Ductus arteriosus (PDA), einer weiter bestehenden vorgeburtlichen Verbindung zwischen Aorta und Lungenschlagader.



Die Einteilung und Zuordnung des DORV ist entscheidend für die Symptomatik und auch das operative Vorgehen.

Klinisches Bild, Beschwerden und operatives Vorgehen

Die Symptome des Patienten sind stark abhängig von den anatomischen Verhältnissen und der Antwort auf folgende Fragen:

- Wo liegt der VSD, also um welchen Typ von DORV handelt es sich ?
- Besteht gleichzeitig eine Engstelle (Stenose) der Lungenarterie ?
- Wie stark ist diese Engstelle ausgeprägt ?
- Gibt es noch weitere Fehlbildungen, wie z.B eine Engstelle an der Aorta?

Grundsätzlich lassen sich 3 Situationen unterscheiden:

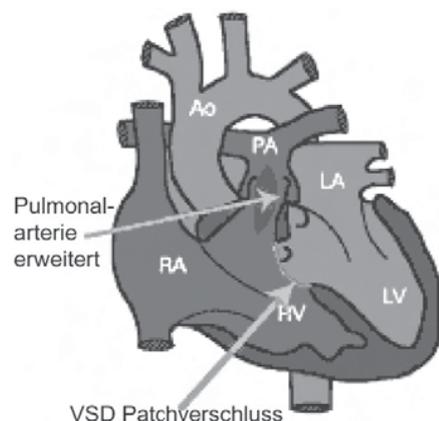
Situation 1:

Der VSD liegt unterhalb der Aorta und es besteht keine zusätzliche Pulmonalverengung. In diesem Fall wird in den ersten Lebenswochen und mit zunehmendem Lebensalter immer mehr Blut in den Lungenkreislauf fließen. der Säugling wird Zeichen der Herzinsuffizienz (Herzschwäche) entwickeln d.h. er wird schneller und erschwert atmen, schwitzen, Mühe beim Trinken haben und ungenügend an Gewicht zunehmen. Zunächst wird man versuchen, mit Medikamenten den Zustand zu bessern. Üblicherweise wird dann der Verschluss des VSD mit einem Flicken (Patch) im Alter von 2-3 Monaten notwendig sein. Nach der Operation fließt das Blut aus der linken Kammer nur noch in die Aorta und aus dem rechten Kammer in die Lungenarterie. Obwohl die Aorta immer noch in ihrer alten Position steht, ist damit eine Korrektur erreicht.

Situation 2:

Bei der Kombination von VSD, der unterhalb der Aorta sitzt und gleichzeitig leichter bis mittelschwerer Lungenverengung, kommt es nicht zu einem Überfluten der Lungen, weil die

Engstelle dies verhindert. Oft haben die Kinder gar keine Symptome d.h. wachsen und Gedeihen normal und sind auch nicht blau. Mit der Korrekturoperation kann bis zum Alter von 9-12 Monaten meist zugewartet werden. Dann wird der VSD mit einem Flicken geschlossen und gleichzeitig die Lungenverengung erweitert (Abb. 5).



Korrekturoperation eines DORV mit subaortalem VSD und Pulmonalstenose. VSD-Patchverschluss und Erweiterung der Lungenarterie.

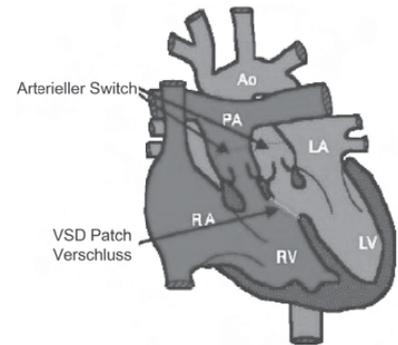
Situation 3:

Falls die Gefäße vertauscht sind d.h. die Lungenarterie über dem VSD reitet, fließt sehr viel blaues Blut aus der rechten

Kammer in die Aorta und aus der linken Kammer rotes Blut in die Lungenarterie. In diesem Fall haben die Säuglinge eine blaue Hautfarbe, was man Cyanose nennt. Der operative Eingriff ist umgehend notwendig. Meist wird bereits im Neugeborenenalter das Loch verschlossen und die großen Gefäße umgesetzt (arterielle Switchoperation). Diese Operation ist umso dringlicher, falls noch zusätzlich eine schwere Verengung im Bereich des Aortenbogens (Aortenisthmusstenose) vorliegt.

Situation 4:

Selten bei weit von den großen Gefäßen entfernt liegendem VSD oder einer zu kleinen Herzkammer kommt nur eine Einkammer-Korrektur (Fontan-Operation) in Frage, was die langfristige Prognose eindeutig verschlechtert. Bei dieser Art von palliativer Operation werden die beiden Kreisläufe (Körper- und Lungenkreislauf) getrennt, indem das Herz aus der linken und rechten Kammer



Korrekturoperation eines DORV mit subpulm. VSD, arterielle Switchoperation plus VSD-Patchverschluss.

das sauerstoffreiche Blut in die Körperschlagader pumpt, und die beiden großen Hohlvenen (untere und obere) das blaue Blut direkt in die Lungenarterien bringen ohne dass eine pumpende Kammer dazwischen geschaltet wäre.

Zusammenfassend gibt es 3 klinische Möglichkeiten: Die Kinder sind ohne Symptome und fallen nur durch ein Herzgeräusch auf, oder sie haben Zeichen der Herzinsuffizienz oder sie haben eine Cyanose.

Diagnostik

Die erste bildliche Darstellung und Diagnostik erfolgt mittels Ultraschall des Herzens (Echokardiographie). Mit dieser nicht belastenden und einfachen Untersuchungstechnik lassen sich üblicherweise alle Details der Anatomie des Herzens und der abgehenden Gefäße darstellen. Nur in seltenen Fällen ist eine Herzkatheteruntersuchung notwendig.

Behandlung

Wie oben beschrieben, ist eine Operation immer notwendig. Art und Zeitpunkt hängen von der Art des Herzfehlers und evtl. Begleitfehlbildungen ab.

Prognose

Die Prognose wird ebenfalls bestimmt von Ausprägung des DORV, den Begleitfehlbildungen und natürlich von der Art des Eingriffes und der Qualität des operativen Ergebnisses. Wie bereits erwähnt handelt es sich um eine relativ einfache Operation (z.B. reiner Verschluss des VSD mit einem Patch) oder um ein oder mehrere komplizierte Operationen.

Eine Medikamenteneinnahme oder erneute Eingriffe nach der Operation sind selten. Diese müssen erwogen werden, falls noch ein relevantes Restloch, eine Verengung der Lungenarterien oder sonstige Behinderungen des Blutflusses bestehen. Bei allen Patienten sollte eine Chromosomenanalyse nach der Geburt gemacht werden. Falls eine Störung im genetischen

Bausatz des Patienten besteht z.B. Mikrodeletion 22 (früher DiGeorge Syndrom) hat dies auch Einfluss auf die Gesamtprognose.

Zusammenfassend ist die Prognose einer Operation mit Zweikammer-Korrektur gut d.h. zwar müssen die Kinder in regelmäßige kardiologische Kontrolle, können aber ansonsten ein normales Leben führen. Bei einer zu kleinen Kammer und an-

schließender Fontan- Operation ist die langfristige Prognose bedeutend schlechter.

Quellen:

Dr. med. H.P. Kuen, FA für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Kinderspital Luzern wikipedia, Orphanet

Wir danken Herrn Dr. med. H. P. Kuen für seine freundliche Ge-