



## Der Double Outlet Right Ventricle (DORV)

### Einleitung

Beim normalen Herzen kommen jeweils ein grosses Gefäss aus einer Herzkammer, und zwar die grosse Körperschlagader (Aorta) aus der linken Kammer und die Lungen-schlagader (Pulmonalarterie) aus der rechten Kammer.

Bei einer ganzen Gruppe von Herz- fehlbildungen entspringen beide grossen Gefässe hauptsächlich aus der rechten Kammer. Man bezeichnet diese Gruppe mit dem englischen Begriff Double Outlet Right Ventricle (DORV). Die deutsche Uebersetzung dieser Diagnose doppelter Ausgang der rechten Kammer ist nicht gebräuchlich.

Aufgrund der Definition müssen also beide grossen Gefässe vorwiegend aus der rechten Kammer kommen. Zusätzlich existiert quasi immer ein Loch in der Kammerscheidewand (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.

### Einteilung

Man unterscheidet 4 Formen je nach Position des Kammerscheidewand- defektes (VSD):

- A DORV mit subaortalem VSD  
ca. 50 %
- B DORV mit subpulmonalem VSD  
(taussig-Bing-Anomalie) ca. 30 %
- C DORV mit Lage des VSD  
unterhalb beider grossen Gefässe  
(doubly committed) ca. 10 %
- D DORV mit von den grossen  
Gefässen weit entfernt liegendem  
VSD (non-committed VSD)  
ca. 10%

Bei der häufigsten Form (ca. 50%, Abb. 2) kommt die Lungenarterie vollständig aus der rechten Kammer und die Aorta sitzt zu mehr als der Hälfte über dem Loch der Kammer- scheidewand und ist damit auch der rechten Kammer zugeordnet. Man sagt im Fachgebrauch die Aorta reitet über dem VSD (DORV mit subaor- talem VSD). In vielen Fällen besteht gleichzeitig eine mehr oder weniger schwere Engstelle der Lungenarterie (Pulmonalstenose).

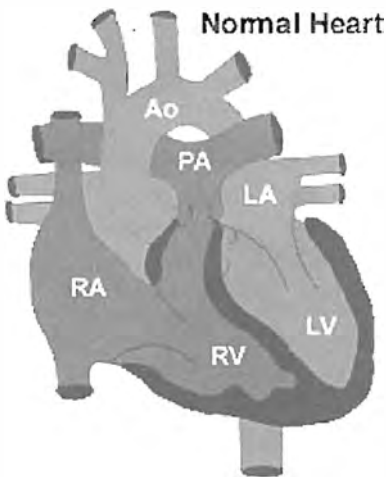


Abb. 1: Normales Herz: Ao Aorta, PA Pulmo- nalarterie, RV rechter Ventrikel (Kammer), LV linker Ventrikel, LA linker Vorhof, RA rechter Vorhof

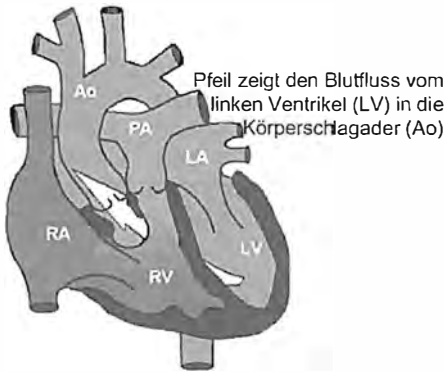


Abb. 2: Typ A: DORV mit subaortalem VSD

dem VSD DORV mit subpulmonalem VSD oder Taussig-Bing-Anomalie genannt). Es können begleitenden Verengungen im Bereich des aortalen Ausflusses vorliegen (Subaortenstenose oder Aortenisthmusstenose).

Bei einer anderen Form (Abb. 4) sitzt der VSD direkt unterhalb der beiden Gefäße. Und bei einer vierten und letzten Variante (Abb. 5) ist der VSD weit weg von den beiden grossen Gefäßen.

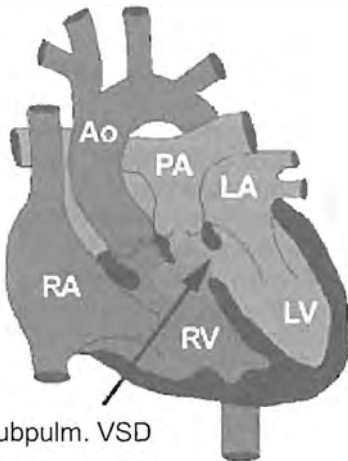


Abb. 3: Typ B: DORV mit subpulmonalem VSD (Taussig-Bing-Anomalie)

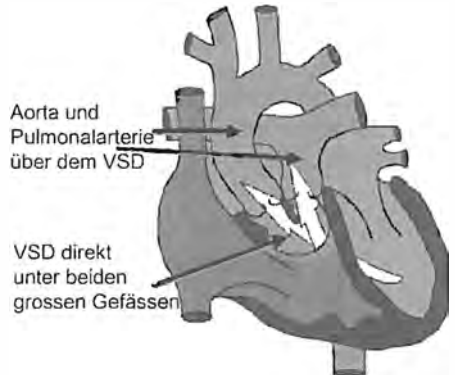


Abb. 4: Typ C: DORV mit doubly committed VSD

Bei der zweihäufigten Form (ca. 30%, Abb. 3) sind die grossen Gefäße vertauscht (Transposition oder Malposition der grossen Gefäße), dabei kommt die Aorta vollständig aus der rechten Kammer und die Lungenarterie reitet zu mehr als 50% über

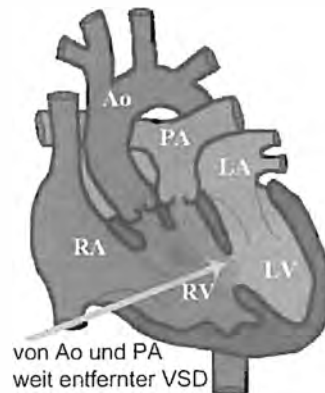


Abb. 5: Typ D: DORV mit non-committed VSD



Bei allen 4 Formen können begleitend noch andere Fehlbildungen am Herzen vorliegen z.B eine Verengung der Lungenarterie (Pulmonalstenose), ein Loch in der Vorhofscheidewand (ASD) oder eine Gefäßverbindung zwischen Aorta und Lungenarterie (Ductus arteriosus = PDA).

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 zusätzlich 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. Ueblicherweise wird dann der Verschluss des VSD mit einem Flickchen (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 Ueberfluten 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 Flickchen geschlossen und gleichzeitig die Lungenverengung erweitert (Abb. 6).

Falls eine schwere Lungenverengung vorliegt, präsentieren sich die Patienten mit einer Blaufärbung der Haut (Cyanose). Dann muss die Operation



früh erfolgen mit VSD Verschluss und Erweiterung der Engstelle.

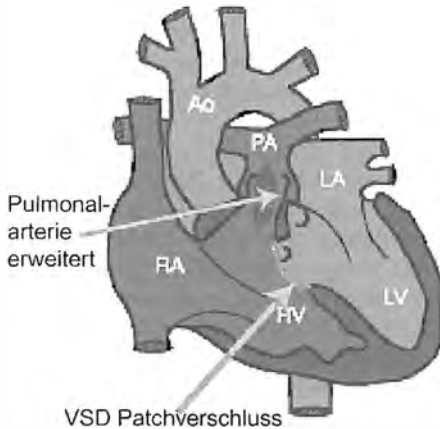


Abb. 6: Korrekturoperation eines DORV mit subaortalem VSD und Pulmonalstenose. VSD-Patchverschluss und Erweiterung der Lungenarterie.

#### 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.

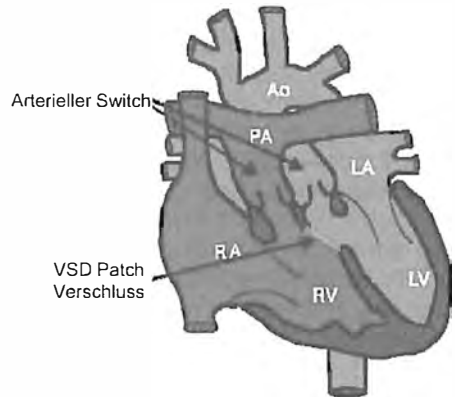


Abb. 7: Korrekturoperation eines DORV mit subpulm. VSD, arterielle Switchoperation plus VSD-Patchverschluss

#### Situation 4:

Selten bei weit von den grossen Gefäßen entfernt liegendem VSD oder einer zu kleinen Herzkammer kommt nur eine Ein-Kammer-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 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 Quali-

tät 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 Zwei-Kammer-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 anschliessenden Fontanoperation ist die langfristige Prognose bedeutend schlechter.

*Dr. med. H.P. Kuen  
Facharzt für Kinderheilkunde und  
Jugendmedizin  
Leitender Arzt Kinderkardiologie  
Kinderspital Luzern*