

Double Inlet Left Ventricle (DILV)

Der Double Inlet Left Ventricle (DILV) ist eine Form des Einkammerherzens. Das Blut erreicht dabei nur die linke Herzkammer (linker Ventrikel), die schließlich dafür zuständig ist, den gesamten Lungen- und Körperkreislauf mit (Misch-) Blut zu versorgen. Die rechte Herzkammer ist beim DILV nicht ausreichend ausgebildet und kann die Versorgung des Lungenkreislaufes daher nicht übernehmen. Ein DILV wird häufig von weiteren Anomalien am Herzen begleitet, besonders oft tritt eine Transposition der großen Arterien (TGA) auf. Ob und zu welchem Zeitpunkt eine Operation durchgeführt wird, ist vom Gleichgewicht der Körper- und Lungendurchblutung sowie dem Schweregrad des Herzfehlers und seiner Kombination mit weiteren Anomalien abhängig.

Das Herz besitzt normalerweise **vier Herzkammern**, die für die Aufrechterhaltung von Körper- und Lungenkreislauf zuständig sind. Vereinfacht erklärt, gelangt das sauerstoffarme Blut aus dem Körperkreislauf über den rechten Vorhof und die rechte Herzkammer in den Lungenkreislauf und wird in der Lunge mit Sauerstoff angereichert. Anschließend fließt das sauerstoffreiche Blut über den linken Vorhof in die linke Herzkammer und wird von dort aus in den Körperkreislauf gepumpt, wo es Organe und Zellen mit ausreichend Sauerstoff versorgt.

Beim **DILV** ist die rechte Herzkammer unterentwickelt und nicht pumpfähig, weshalb die linke Herzkammer neben dem Körperkreislauf auch den Lungenkreislauf übernehmen muss. Sowohl sauerstoffarmes, als auch sauerstoffreiches Blut gelangen über die Vorhöfe in die linke Herzkammer, in der sich das Blut mischt und von dort aus auf Lungen- und Körperkreislauf verteilt wird.

Das sauerstoffarme Blut aus der oberen und unteren Körperhälfte strömt dabei zunächst in den rechten Vorhof, fließt dann jedoch nicht in die (unterentwickelte) rechte Herzkammer. Es gelangt stattdessen über eine Vorhoflücke (ASD) in den linken Vorhof, wo es sich mit dem sauerstoffreicheren Blut aus der Lunge mischen

kann. Durch eine gemeinsame oder zwei voneinander getrennt angelegte Klappen fließt das Mischblut anschließend in die funktionsfähige linke Herzkammer und wird von dort aus in den Lungen- und Körperkreislauf gepumpt. Das Herz muss also eine „Mehrarbeit“ erledigen: Es pumpt sowohl das Blut aus dem Körper, als auch aus dem Lungenkreislauf durch nur eine Herzkammer.

Zusätzlich zum DILV liegen häufig noch weitere Anomalien am Herzen vor.

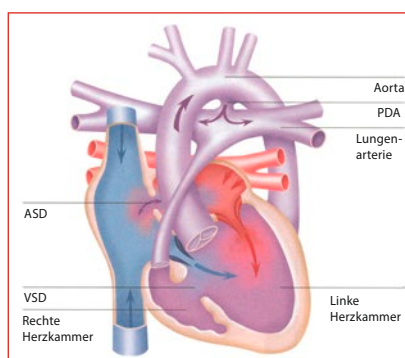


Abb. 1: DILV und Pulmonalstenose

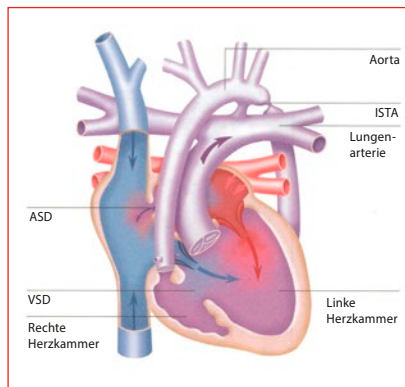


Abb. 2: DILV mit TGA, Subaortenstenose und Aortenisthmusstenose

Dazu zählen beispielsweise die Transposition der großen Arterien (TGA), eine Pulmonalstenose oder Pulmonalatresie und die Stenose der Aorta/ des Aortenbogens.

Bei einer **TGA** sind die großen Arterien mit der falschen Herzkammer verbunden – die Gefäße sind also im Vergleich zum normalen Herzen anatomisch vertauscht, sie liegen an der falschen Stelle. In Kombination mit einem DILV kann dies schnell zu Komplikationen führen, die umgehend behandelt werden müssen.

Bei einer **Pulmonalstenose** (Verengung der Lungenschlagader) oder einer **Pulmonalatresie** (Verschluss der Lungenschlagader) ist die Durchblutung der Lunge und damit auch die Sauerstoffversorgung der Organe vom offenen Ductus arteriosus botalli abhängig, der bei Verschluss kurz nach der Geburt künstlich offengehalten werden muss. Dies wird zunächst durch Medikamente sichergestellt, später wird meist ein Blalock Taussig Shunt eingesetzt.

Neben einer Verengung oder dem Verschluss der Pulmonalarterie kann auch das Gegenteil, nämlich ein **ungehinderter Blutfluss in die Lunge** auftreten. Lungengefäße und Herz werden durch den hohen Druck stark belastet, was zu einer Herzschwäche und schließlich auch zur Minderdurchblutung der Organe führen kann. Um den Druck zu mindern, wird das sogenannte Pulmonalarterienbanding durchgeführt: Hierbei verringert ein Band um die Lungenarterie den Blutfluss und folglich auch den Druck auf die Gefäße.

Durch eine **Stenose der Aorta oder des Aortenbogens** wird auch die Körperdurchblutung erheblich eingeschränkt und die inneren Organe können nicht ausreichend mit Sauerstoff versorgt werden. In diesem Fall wird häufig eine Norwood-Operation mit späterer Komplettierung zum Fontankreislauf notwendig.

Nele Schwencke

Quellen:

- Blum, Ulrike; Meyer, Hans; Beerbaum, Philipp: Univentrikuläres Herz. In: Blum, Ulrike; Meyer, Hans; Beerbaum, Philipp (Hrsg.): Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern. Diagnose und Behandlung. Berlin, Heidelberg 2016, S. 290-302.
- Photiadis, Joachim: Der Double Inlet Left Ventricle (DILV). In: IDHK (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 48-53.
- Thomas, Liji: Double Inlet Left Ventricle (DILV). Letzter Zugriff am 16.01.20 unter <[https://www.news-medical.net/health/Double-Inlet-Left-Ventricle-\(DILV\).aspx](https://www.news-medical.net/health/Double-Inlet-Left-Ventricle-(DILV).aspx)>

Grafiknutzung mit der freundlichen Genehmigung der IDHK.