

Herzfehlerbeschreibung zum Erfahrungsbericht

DOUBLE INLET LEFT VENTRICLE (DILV)

Anatomie

Es gibt viele verschiedene Formen des Einkammerherzens. Allen gemeinsam ist, dass das Blut aus dem Körper und den Lungen über die Vorhöfe und durch eine gemeinsame oder zwei getrennte Klappen geleitet wird, aber dann nur eine Herzkammer erreicht. Ist die linke Herzkammer nicht richtig ausgebildet (wie beim hypoplastischem Linksherzsyndrom -HLHS), wird die rechte Herzkammer zur einzigen Pumpkammer. Ist die rechte Kammer schlecht entwickelt, wie bei der Trikuspidalatresie oder bei DILV (doppelter Inlet linker Ventrikel), dann wird die linke Herzkammer zur einzigen Pumpkammer. Oft gelangt das Blut aus der linken größeren Kammer über ein Loch in der Scheidewand (VSD) in die kleinere rechte Auslasskammer. Die Aorta (Körperschlagader) und die Hauptpulmonalarterie (Lungenarterie) können in einer normalen oder einer umgekehrten Position (Transposition) an die Kammern angeschlossen sein. Eine der beiden großen Schlagadern ist zusätzlich oft verengt.

Blutstrom

Das sauerstoffarme Blut aus der oberen und unteren Körperhälfte fließt über obere und untere Hohlvene in den rechten Vorhof und über eine Vorhoflücke (ASD) auch in den linken Vorhof, wo es sich mit dem sauerstoffreichen Blut aus der Lunge mischt. Das Mischblut fließt jetzt entweder durch eine gemeinsame oder zwei getrennt angelegte Klappen in die gut entwickelte linke Kammer. Der gesamte Körper- und Lungenkreislauf wird von der linken Kammer mit Mischblut versorgt. Die Menge des Blutes, das in die Lungen und in den Körper fließt, hängt davon ab, ob die Pulmonalklappe/-arterie oder Aortenklappe/Aorta eine Enge ausweist, oder ob der VSD so klein ist, dass dadurch die Blutmenge zur Lunge oder zum Körper begrenzt wird.

Krankheitswert

Die Dringlichkeit einer Intervention oder Operation wird nach Geburt jetzt wesentlich vom Gleichgewicht zwischen der Körper- und Lungendurchblutung bestimmt. Bei hochgradiger Enge (Pulmonalstenose) oder Verschluss der Pulmonalarterie (Pulmonalatresie) ist die Lungendurchblutung von einer embryonal angelegten Kurzschlussverbindung, dem persistierenden Ductus arteriosus (PDA) abhängig. (s. Abb.1a)

Der PDA muss in diesen Fällen direkt nach der Geburt durch Medikamente künstlich offen gehalten werden, um die Lungendurchblutung und damit die Sauerstoffversorgung des Körpers aufrecht zu erhalten und zeitnah auch eine künst-

liche Kurzschlussverbindung mittels eines Goretex®-Shunts – (modifizierter Blalock Taussig Shunt) erhalten.

Bei mäßiger Einschränkung der Lungendurchblutung kann sich die Sauerstoffversorgung des Körpers in den ersten Lebensmonaten auf einem stabilen Niveau halten.

Bei völlig ungehindertem Blutfluss in die Lunge werden Lungengefäße und in Folge auch das Herz selbst mit der großen Menge an Mischblut überflutet, was zu erheblichen Herzschwächezeichen und zu Minderdurchblutung der inneren Organe schon in den ersten Lebenswochen führt. Eine operative Einschränkung von Lungendurchfluss durch ein Pulmonalar-

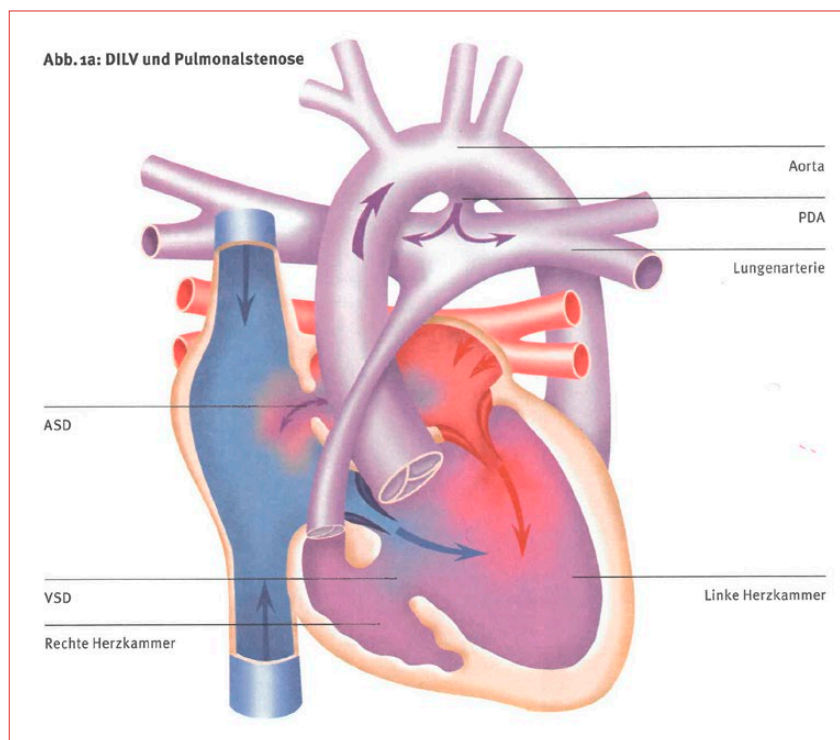


Abb. 1a: DILV und Pulmonalstenose

Mit freundlicher Unterstützung der Interessengemeinschaft das herzkranke Kind e. V. (IDHK); Auszug aus „Angeborene Herzfehler – ein Begleitbuch für Patienten und Eltern“; Illustration: Jan Bazing

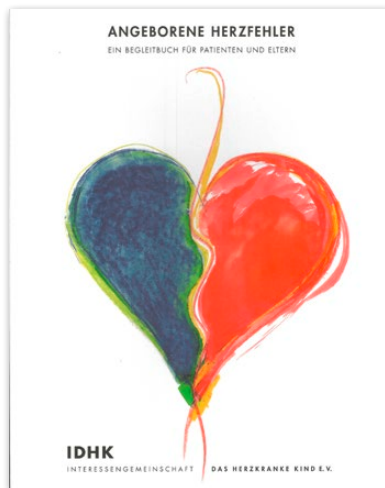
terienbanding führt dann zur Stabilisation.

Falls auch die Körperdurchblutung durch eine Enge der Aorta oder des Aortenbogens (ISTA, s. Abb. 1b) behindert wird, ist eine Norwood-Operation in den ersten Lebenswochen ähnlich wie bei den Patienten mit HLHS notwendig.

Es gibt also bei diesem Herzfehler in den ersten sechs Lebensmonaten eine Fülle von verschiedenen Behandlungswegen, die individuell auf jeden einzelnen Patienten abgestimmt werden müssen.

Quelle:

Photiadis, Joachim: Der Double Inlet Left Ventricle (DILV). In: IDHK (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 48-49.



Das Buch ist erhältlich beim IDHK, www.idhk.de, 5,00 € zuzügl. Versandt

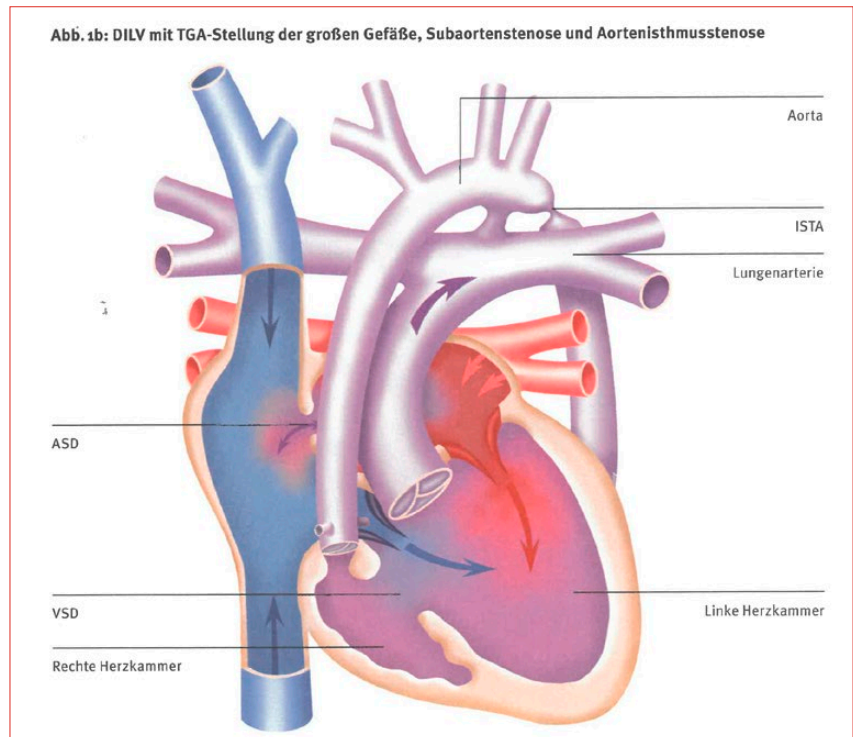


Abb. 1b: DILV mit TGA-Stellung

Mit freundlicher Unterstützung der Interessengemeinschaft das herzkranke Kind e. V. (IDHK); Auszug aus „Angeborene Herzfehler – ein Begleitbuch für Patienten und Eltern; Illustration: Jan Bazing

