

Der Double Outlet Right Ventricle – Das Wichtigste in Kürze

Als Double Outlet Right Ventricle (DORV) wird eine angeborene Anomalie des Herzens bezeichnet, bei der die Aorta (Hauptschlagader) und die Pulmonalarterie (Lungenschlagader) ganz oder überwiegend gemeinsam aus der rechten Herzkammer entspringen. Das Erscheinungsbild des Herzfehlers bietet ein breites Spektrum und hängt in erster Linie von der Position des zugehörigen Ventrikelseptumdefekts (VSD, Kammerscheidewanddefekt) bzw. dessen räumlicher Beziehung zu den großen Arterien ab.

Die 4 hauptsächlichen DORV-Typen sind:

- (1) mit subaortalem VSD,
- (2) mit subpulmonalem VSD,
- (3) mit Verbindung zu beiden großen Arterien sowie
- (4) ohne direkte Verbindung zu einer der großen Arterien.

Zusätzliche begleitende Anomalien am Herzen sind häufig (in erster Linie muskuläre Verengungen unter dem Ausgang einer oder beider Arterien sowie Anomalien der Hauptschlagader). Auch Fehlbildungen anderer Organe und chromosomale Anomalien finden sich beim DORV nicht selten.

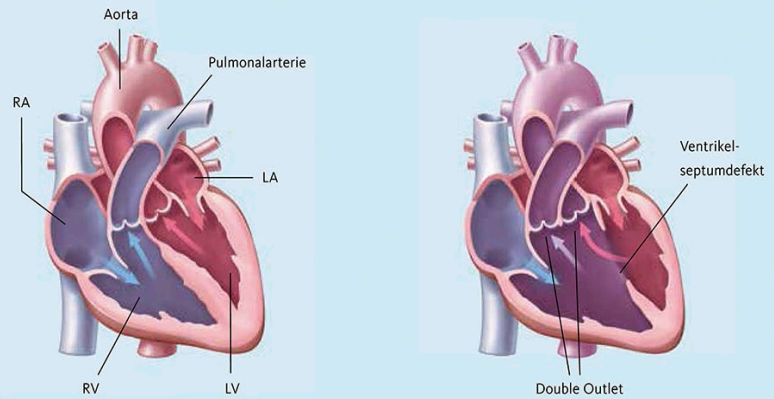
Die Echokardiographie des Herzens ist heute die Methode der ersten Wahl für Diagnostik und Typisierung eines DORV (auch schon vorgeburtlich).

Jeder DORV bedarf einer chirurgischen Behandlung. Das breite Spektrum der möglichen anatomischen Ausgangslagen bedingt große Unterschiede der durchzuführenden Operationen. Da sich die Operationsmöglichkeiten im Verlauf der letzten beiden Jahrzehnte verändert haben, finden sich heute DORV-Patienten mit den unterschiedlichsten Operationen trotz ursprünglich annähernd gleicher Ausgangssituation.

Der DORV mit subaortalem VSD kommt am häufigsten vor und ist chirurgisch am besten angebar. Der VSD wird mit einem langen, tunnelförmigen Patch ver-

Abbildung 1

Anatomische Veränderungen beim Double Outlet Right Ventricle (DORV)

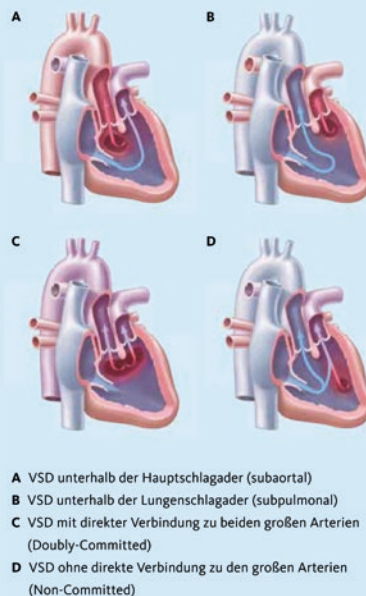


A Normales Herz mit regelrechtem Aufbau; RA: rechter Vorhof, LA: linker Vorhof, RV: rechter Ventrikel (rechte Herzkammer), LV: linker Ventrikel (linke Herzkammer).

B Beim DORV entspringen beide großen Arterien (Aorta und Pulmonalarterie) aus dem rechten Ventrikel, der somit einen doppelten Auslass hat (Double Outlet). Der linke Ventrikel entleert sich dagegen ausschließlich über einen Kammerscheidewanddefekt (Ventrikelseptumdefekt, VSD) in den rechten Ventrikel.

Abbildung 2

Die unterschiedlichen anatomischen Grundformen des DORV in Abhängigkeit von der Position des Ventrikelseptumdefekts (VSD)



A VSD unterhalb der Hauptschlagader (subaortal)
B VSD unterhalb der Lungenschlagader (subpulmonal)
C VSD mit direkter Verbindung zu beiden großen Arterien (Doubly-Committed)
D VSD ohne direkte Verbindung zu den großen Arterien (Non-Committed)



Mit freundlichen Genehmigung der Deutschen Herzstiftung; Grafiken Volker Klein, medical-ARTWORK



Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer

geschlossen. Bei etwa 50 % dieser Fälle sind zusätzlich eine Erweiterung bzw. die Neuanlage des Zugangs zur Pulmonalarterie in Form eines Conduits erforderlich. Bei einem DORV mit subpulmonalem VSD ist heute ein VSD-Verschluss in Verbindung mit einem arteriellen Switch die Operation der Wahl. Die anderen, seltener vorkommenden Formen des DORV bedürfen meistens komplexer Operationen.

Die Langzeitprognose beim DORV hat sich deutlich verbessert (15-Jahres-Überlebensrate bei einfachen Formen 95 %, bei komplexeren Formen ca. 75 %). Etwa 35 % der primär Operierten müssen sich während dieses Zeitraums einem oder

mehreren Folgeeingriffen unterziehen. Regelmäßige engmaschige Nachkontrollen in einem Zentrum sind beim DORV unerlässlich.

Weitergehende Informationen zum DORV finden Sie im Sonderdruck der Deutschen Herzstiftung: „Double Outlet Right Ventricle (DORV) - Einer der komplexesten Herzfehler, der gar nicht so selten vorkommt“ von Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer.

