

# Was ist ein Situs inversus bzw. eine Heterotaxie?

**Situs inversus bzw. Heterotaxie beschreibt eine genetisch bedingte vollständige, beziehungsweise teilweise Verlagerung der Organe im menschlichen Körper.**

**Bei einem Situs inversus sind alle, bei einer Heterotaxie einzelne oder mehrere Organe in der spiegelverkehrten Position angelegt.**

Die abweichende Anordnung muss dabei keinen medizinischen Notfall darstellen, kann allerdings mit Fehlbildungen der inneren Organe, insbesondere am Herzen, einhergehen. Oft bestehen mehrere Herzfehler zugleich. Häufig sind etwa eine Fehlmündung der Lungenvenen, die Unterbrechung der unteren Hohlvene, spiegelbildliche Anordnungen der Vorhöfe und/oder der Herzkammern, Scheidewanddefekte (ASD und VSD), AV-Kanal-Defekte, die Unterentwicklung einer Herzkammer, der Double Outlet Right Ventricle (DORV) und eine Transpo-

sition der großen Arterien (TGA). Kombinationen dieser Herzfehler führen meist zu einem eingeschränkten Blutfluss zur Lunge oder in den Körperkreislauf, sodass eine (operative) kardiologische Behandlung oft schon kurz nach der Geburt notwendig wird. Ursache für die spiegelverkehrte Anordnung der Organe ist eine fehlerhafte Links-Rechts-Entwicklung in der Schwangerschaft. In der Vergangenheit konnten bereits bestimmte Genabschnitte als ausschlaggebende Faktoren identifiziert werden. In der aktuellen Heterotaxie-Forschung wurde nun herausgefunden, dass die Mitochondrien in den Körperzellen einen wesentlichen Einfluss auf die Anordnung der Organe haben. Die neuen Erkenntnisse könnten die Diagnostik und Behandlungsmöglichkeiten für Heterotaxie-Patienten in Zukunft wesentlich verbessern und zu neuen, innovativen Therapieansätzen beitragen (siehe Folgeartikel S. 8).

Von Nele Schwencke

Quellen:

Bartram, Ulrike: *Das Heterotaxiesyndrom/Isomerismus*. In: IDHK (Hrsg.): *Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern*. Stuttgart 2018, S. 76-77.

Blum, Ulrike; Meyer, Hans; Beerbaum, Philipp: *Entwicklung des Herzens und Möglichkeiten von Fehlentwicklungen*. In: Blum, Ulrike; Meyer, Hans; Beerbaum, Philipp (Hrsg.): *Kompendium angeborene Herzfehler. Diagnose und Behandlung*. Berlin, Heidelberg 2016, S. 6.



Foto: AdobeStock