

# herzblatt



Leben mit angeborenem Herzfehler | Deutsche Herzstiftung e. V.

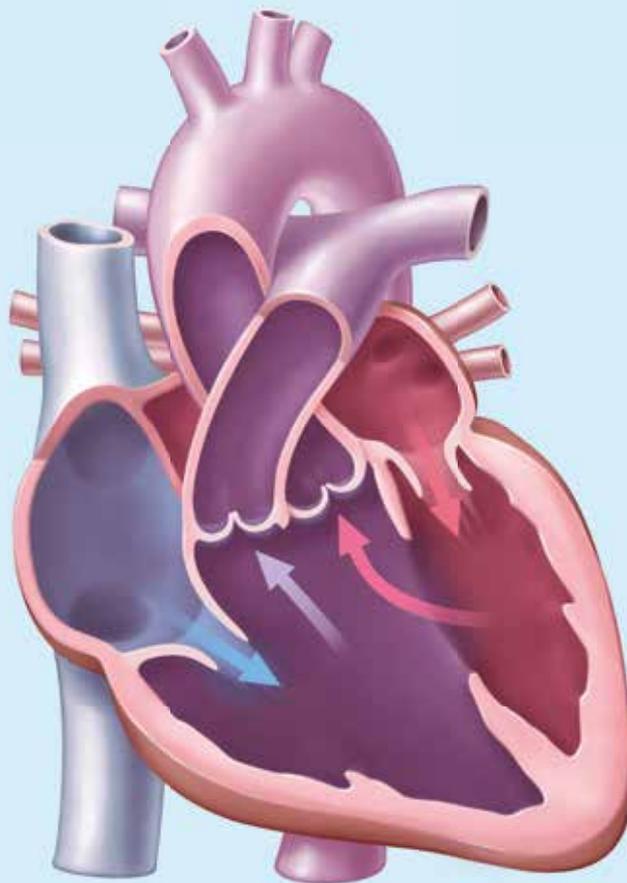
SONDERDRUCK

## Double Outlet Right Ventricle (DORV)

Einer der komplexesten Herzfehler, der gar nicht so selten vorkommt

**Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer**

*Universitätsklinikum Heidelberg*



# Double Outlet Right Ventricle (DORV)

Einer der komplexesten Herzfehler, der gar nicht so selten vorkommt

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, Universitätsklinikum Heidelberg

Die Bezeichnung **Double Outlet Right Ventricle** (DORV, deutsch etwa: rechte Herzkammer mit zwei Ausgängen, d. h. Körper- und Lungenschlagader gehen von ein und derselben, nämlich der rechten Herzkammer ab) fasst einen ganzen Komplex aus unterschiedlichen angeborenen Fehlbildungen am Herzen zusammen. Sie wird erst seit rund 50 Jahren verwendet, obwohl die verschiedenen Bestandteile dieser Anomalie bereits seit mehr als 200 Jahren bekannt sind.

Dass es sich beim DORV um einen eigenständigen Herzfehler handelt, wurde lange nicht erkannt, weil bei jedem einzelnen Patienten unterschiedliche Anteile kombiniert sind, sodass es zahlreiche verschiedene Erscheinungsformen gibt. Diese Varianten wurden früher anderen, zu ihrer Zeit bereits besser bekannten Anomalien zugeordnet, auch wenn sie alle Bausteine der komplexen Anatomie eines DORV aufwiesen, so wie dieser heute verstanden wird.

Das Spektrum der früheren Zuordnungen reichte dabei vom einfachen **Ventrikelseptumdefekt** (VSD, Kammerscheidewanddefekt) über die **Falot'sche Tetralogie** (TOF) bis zur kompletten **Transposition der großen Arterien** (TGA, Vertauschung der großen Arterien). Nicht zuletzt wegen dieser irrtümlichen Zuordnungen wurde ein DORV noch bis vor wenigen Jahrzehnten als ein ausgesprochen seltener angeborener Herzfehler angesehen, während er nach den heute gültigen Kriterien viel häufiger diagnostiziert wird.

## Was bedeutet DORV?

Bei einem normal aufgebauten menschlichen Herzen (*Abbildung 1A*) entspringt jede der beiden großen Arterien aus der ihr zugehörigen Herzkammer. Dabei hat die **Pulmonalarterie** (PA, Lungenschlagader) ihren Ursprung aus dem **rechten Ventrikel** (RV, rechte Herzkammer), der das Blut zur Aufnahme von Sauerstoff durch die Lungen pumpt. Die **Aorta** (AO, Hauptschlagader) entspringt aus dem **linken Ventrikel** (LV,

linke Herzkammer) und leitet das aus der Lunge kommende sauerstoffreiche Blut in den Körperkreislauf. Die beiden Herzkammern sind durch ein sog. **interventrikuläres Septum** (IVS, Kammerscheidewand) voneinander getrennt.

Bei der hier beschriebenen Gruppe von Herzfehlern des **DORV-Komplexes** haben die großen Arterien ihren Ursprung jedoch nicht getrennt voneinander aus den ihnen jeweils zugehörigen Herzkammern, sondern gehen beide – vollständig oder überwiegend – vom rechten Ventrikel ab (*Abbildung 1B*). Damit das Blut überhaupt das Innere des Herzens passieren kann, gehört dazu notwendigerweise nahezu ausnahmslos ein Ventrikelseptumdefekt (VSD).

Alle Herzfehler dieser Art werden heute als Double Outlet Right Ventricle bezeichnet. Deutschsprachige Benennungen wie „Rechter Doppelausstromventrikel“ (offizielle Bezeichnung unter Punkt Q20.1 in der deutschsprachigen Ausgabe der Internationalen Klassifikation der Krankheiten, ICD-10) haben sich wegen der sprachlich umständlichen und unhandlichen Formulierungen bis heute nicht durchsetzen können.

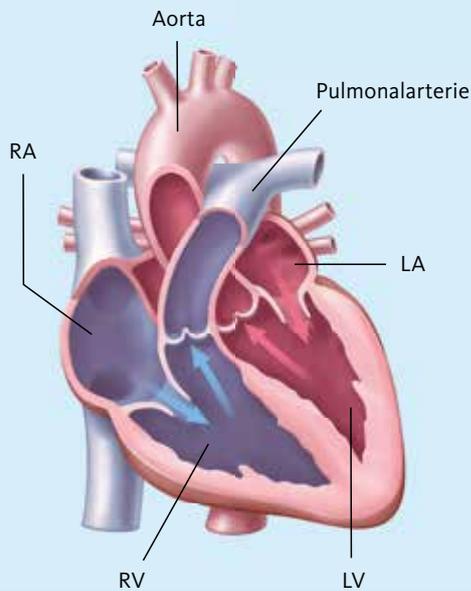
## Anatomische Einteilung des DORV

Kernstück der heute allgemein verwendeten anatomischen Einteilung der Formen des sog. DORV-Komplexes ist die Position des Ventrikelseptumdefekts in Bezug auf die **Ausflussbahnen** der Aorta und der Pulmonalarterie (*Abbildung 2, Seite 5*). Erst danach schließen sich die weiteren, jeden Einzelfall bestimmenden Variationen an, z. B. die Größe des VSD, das Vorliegen von Stenosen (Einengungen) im Bereich der Ausflussbahn der Pulmonalarterie oder auch der Aorta, die Stellung der beiden großen Arterien zueinander, die Größe des linken Ventrikels sowie ggf. andere innerhalb oder außerhalb des Herzens gelegene Anomalien.

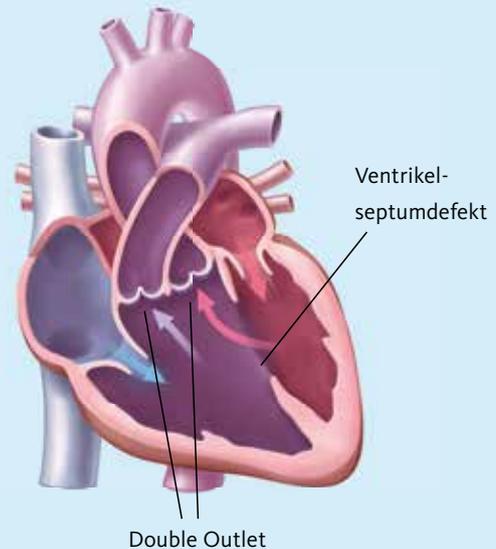
Aus pragmatischen Gründen wird gelegentlich auch heute noch vom Vorliegen eines DORV gesprochen, wenn von

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.

den meist nach rechts verlagerten beiden großen Arterien ein Gefäß vollständig und das andere mindestens zu 50 % seinen Ursprung jenseits des VSD aus dem rechten Ventrikel nimmt. Diese sog. 50%-Regel wurde anfangs aus praktischen Gründen oft gerne von den Herzchirurgen benutzt. Heute dagegen wird diese Regel gerade von den Chirurgen meist nicht mehr als ausreichend angesehen, weil sie die vielfältigen und individuell unterschiedlichen Notwendigkeiten und Möglichkeiten einer chirurgischen Korrektur nicht genügend berücksichtigt. In *Abbildung 2* sind die 4 häufigsten anatomischen Grundformen des DORV-Komplexes dargestellt. Es sind dies:

- ▶ **DORV mit subaortalem VSD (55 %):** VSD direkt unterhalb der Wurzel der Aorta
  - ▷ ohne Pulmonalstenose (sog. **VSD-Typ**; 10 %),
  - ▷ mit Pulmonalstenose (sog. **Fallot-Typ**; 45 %);
- ▶ **DORV mit subpulmonalem VSD (25 %):** VSD direkt unterhalb der Wurzel der Pulmonalarterie (sog. **Taussig-Bing-Komplex, TGA-Typ**);
- ▶ **DORV mit Non-Committed VSD (10 %):** VSD ohne Verbindung zur Aorta oder Pulmonalarterie;

▶ **DORV mit Doubly-Committed VSD (3 %):** VSD mit direkter Verbindung zur Aorta oder Pulmonalarterie. Weitere Formen des DORV sind ausgesprochen selten und machen jeweils weniger als 1 % der Fälle aus.

### Erscheinungsbild der verschiedenen Formen des DORV

Die verschiedenen anatomischen Formen des DORV (*Abbildung 2*) sind der Grund dafür, dass zwischen einzelnen betroffenen Kindern sehr große Unterschiede im Erscheinungsbild bestehen. Ein derart breites Spektrum des sog. klinischen Bildes wird bei kaum einem anderen Herzfehler beobachtet. Die Symptome, der Umfang der erforderlichen Diagnostik sowie der Zeitpunkt und die Art eines chirurgischen Vorgehens hängen unmittelbar von der Ausprägung des individuell vorliegenden DORV-Komplexes ab. Selbst innerhalb des gleichen Subtyps können aber noch weitere erhebliche Varianten vorkommen, die das klinische Bild zusätzlich unterschiedlich gestalten. →

Hauptkriterien für das Erscheinungsbild und das Management der häufigsten Formen des DORV sind:

- ▶ die Lokalisation des VSD in Bezug auf die beiden großen Arterien (Aorta/Pulmonalarterie);
- ▶ die Stellung der beiden großen Arterien zueinander (voreinander, schräg, nebeneinander);
- ▶ Einengungen der Ausflussbahn im rechten Ventrikel (ca. 50 %) unmittelbar unterhalb (**sub-**) einer der beiden großen Arterien (**subpulmonal, subaortal**).

In mehr als 40 % der Fälle mit DORV bestehen zusätzliche anatomische Anomalien des Herzens (sog. **assozierte kardiale Anomalien**), die ebenfalls Einfluss auf das erforderliche Vorgehen und den weiteren Verlauf haben können. Dazu gehören:

- ▶ Anomalien der Aorta, wie z. B. eine **Aortenisthmusstenose** (umschriebene Einengung der Hauptschlagader), eine vollständige Unterbrechung des Aortenbogens, eine

**Hypoplasie der Aorta** (Unterentwicklung der Hauptschlagader);

- ▶ Unterentwicklung der linken Herzkammer (sog. **ventrikuläre Imbalance**);
- ▶ zusätzliche Septumdefekte der Herzscheidewand, evtl. mit Deformationen der Einlassklappen in die Herzkammern (**atrioventrikulärer Septumdefekt, AVSD**);
- ▶ Anomalien der Herzkranzgefäße (bei ca. 20 %);
- ▶ Anomalien der Position des Herzens im Brustkorb (**rechtsseitiges Herz, Dextrokardie**).

Auch **extrakardiale** (außerhalb des Herzens gelegene) **Anomalien** und/oder Störungen der Entwicklung von Organen sind mit einer Gesamthäufigkeit von mehr als 40 % beim DORV nicht selten. Dabei handelt es sich im Wesentlichen um:

- ▶ chromosomale Anomalien, die jedoch nicht ursächlich mit der Fehlbildung des Herzens zusammenhängen: Tri-

## 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 Ausgangs-

lagen 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 verschlossen. 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.

somie 13, Trisomie 18, sehr selten Trisomie 21, Mikrodeletion 22q11;

► nicht chromosomale Anomalien (bei ca. 50%): komplette Rechts- bzw. Linksseitigkeit aller Organe im Körper, d.h. sog. **Isomerien** (Lageanomalien von Organen), Nieren- und Harnwegsanomalien, Zwerchfellhernien usw.

Die meisten Kinder mit den beschriebenen chromosomalen Anomalien wären auch ohne den Herzfehler nicht lebensfähig. Dass auch Geschwister von einem DORV betroffen sind, ist eine ausgesprochene Seltenheit.

Fast immer bestehen bei einem Neugeborenen mit DORV Symptome, die auf einen Herzfehler hinweisen. Die Art dieser Hinweise, der Zeitpunkt ihrer Auftretens und ihre Entwicklung sind im Einzelfall aber genauso unterschiedlich wie die zugrunde liegenden anatomischen Formen des DORV-Komplexes. Sie entsprechen meist einem anderen Typ von Herzfehler und können erst im Rahmen der diagnostischen Abklärung relativ sicher einem der Typen des DORV-Komplexes zugeordnet werden.

#### **DORV mit subaortalem VSD ohne Pulmonalstenose (VSD-Typ; *Abbildung 2A*)**

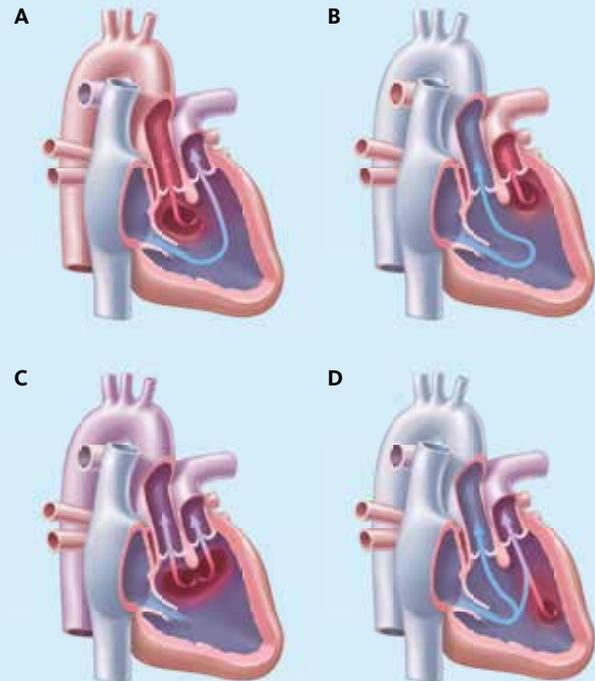
Durch die meist große Verbindung (Ventrikelseptumdefekt) zwischen dem hinten gelegenen linken Ventrikel, der selbst keinen eigenen Auslass besitzt, wird sauerstoffreiches Blut unter starkem Druck in den vorne gelegenen rechten Ventrikel gedrückt. Von hier aus fließt es zwar zunächst zum größten Teil in die direkt über dem Defekt liegende Aorta, aber auch in großer Menge und unter demselben hohen Druck in die Lungenschlagader, weil ihm ohne Vorliegen einer **Pulmonalstenose** (Einengung der Lungenarterie) kein Widerstand entgegensteht. Eine **Zyanose** (Blauverfärbung von Haut und Schleimhäuten) ist dabei nur gering und wird häufig nur beim Schreien erkennbar. Da sich die Lungengefäße wie bei jedem Neugeborenen in den ersten Lebenswochen immer mehr erweitern, nimmt der Blutfluss durch die Lunge stetig zu, bis das Herz nicht mehr in der Lage ist, diese Fluss- und Druckerhöhung zu leisten (**Herzinsuffizienz**). Die Kinder atmen schwerer und entwickeln eine zunehmende Trinkschwäche. Liegt eine assoziierte Aortenisthmusstenose vor, treten diese Symptome früher auf und schreiten rascher fort. Medikamentöse Maßnahmen helfen nur vorübergehend und eine Operation ist in diesen Fällen meist in den ersten 3 Lebensmonaten unumgänglich.

#### **DORV mit subaortalem VSD mit Pulmonalstenose (Fallot-Typ)**

Dies ist die häufigste anatomische Form des DORV. Durch eine Muskelverdickung im rechten Ventrikel unmittel-

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)

bar unterhalb des Ausflusses in die Pulmonalarterie ist der Blutfluss in die Lunge zur Sauerstoffaufnahme vermindert. Das deutlich sauerstoffarme Blut fließt in diesem Fall größtenteils direkt in die Aorta. Daher zeigen diese Kinder auch von Anfang an eine gut sichtbare Zyanose und über ihrem Herzen lässt sich an der Engstelle das laute Geräusch eines Pressstrahls hören. Mit diesen Befunden erinnern sie stark an einen anderen, ähnlich gelagerten Herzfehler, die Fallot'sche Tetralogie, woraus sich die Bezeichnung Fallot-Typ ableitet. Unter bestimmten Bedingungen kann es durch eine krampfartige Anspannung der Muskulatur im engen Ausflussbahnbereich anfallsartig zu einem fast vollständigen Verschluss →

Abbildung 3

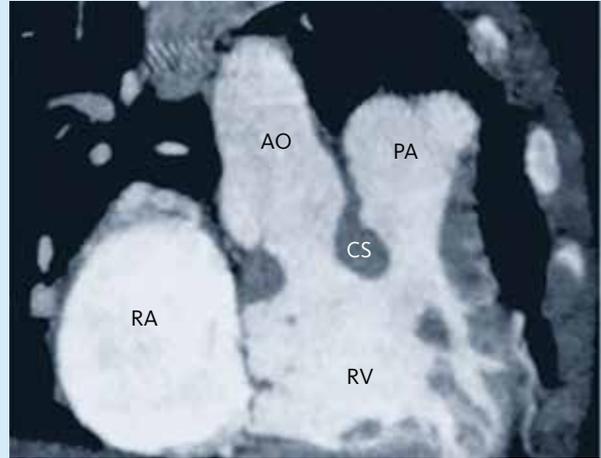
### Echokardiographische Darstellung eines DORV vom subpulmonalen Typ



Längsschnitt durch das Herz. Aus dem hinten (unten) liegenden linken Ventrikel (LV) entleert sich Blut nur über den Ventrikelseptumdefekt (weißes Sternchen) in den vorne (oben) gelegenen rechten Ventrikel (RV). Hieraus entspringen dann beide großen Arterien, die Aorta (AO) und die Pulmonalarterie (PA).

Abbildung 4

### Computertomographische Darstellung (CT) eines DORV vom subaortalen Typ



Aus dem rechten Ventrikel (RV) entspringen beide großen Arterien, die Aorta (AO) und die Pulmonalarterie (PA). Zwischen den beiden Gefäßen befindet sich ein kleiner Teil des Oberlandes der Kammscheidewand, das sog. Conus-Septum (CS). Der linke Ventrikel ist in dieser Schnittebene nicht dargestellt, da er sich genau hinter dem rechten Ventrikel befindet.

des Zuflusses in die Pulmonalarterie kommen, wodurch lebensbedrohliche zyanotische Anfälle hervorgerufen werden können. Tritt dies sehr früh, d. h. in den ersten Lebenswochen auf, muss mittels einer Voroperation über eine Kurzschlussverbindung aus der Aorta „Blut von rückwärts“ in die Pulmonalarterie geleitet werden (sog. **aortopulmonaler Shunt**). Da diese anatomische Situation auch schon im Mutterleib besteht, haben sich die Lungengefäße bis zur Geburt ungenügend entwickelt und sind daher bei den betroffenen Neugeborenen sehr klein. Mit der Totalkorrektur muss deshalb meist etwas länger gewartet werden (etwa bis zum 12. Lebensmonat), bis die Lungengefäße ausreichend groß geworden sind.

#### **DORV mit subpulmonalem VSD (Taussig-Bing-Komplex, TGA-Typ; *Abbildung 2B*)**

Die Position des VSD direkt bzw. ganz eng unterhalb des Ursprungs der Pulmonalarterie bedingt, dass das sauerstoffreiche Blut aus der linken Herzkammer direkt in die Lungenstrombahn geleitet wird. Andererseits gelangt das sauerstoffarme Blut aus dem rechten Ventrikel zum größten Teil in die Aorta und den Körperkreislauf, sodass die Neugeborenen von Anfang an eine tiefe Zyanose aufweisen. Meistens ist die Aorta

auch noch weit nach rechts verlagert, sodass diese Form des DORV dem Herzfehler gleicht, bei dem der Ursprung der beiden großen Arterien aus ihren zugehörigen Herzkammern anatomisch komplett **transponiert** (vertauscht) ist, d. h. der Transposition der großen Arterien. Eine Pulmonalstenose besteht bei dieser Form des DORV selten. Häufig finden sich aber Anomalien der Aorta in Form einer Aortenisthmusstenose oder einer vollständigen Unterbrechung des Aortenbogens. Im Vergleich zu den anderen Formen des DORV geht es diesen Kindern von Anfang an am schlechtesten. Medikamentöse Maßnahmen sind kaum hilfreich. Eine Operation ist mitunter bereits sehr früh erforderlich und kann zudem häufig nur stufenweise durchgeführt werden.

Die anderen beiden Varianten des DORV, der Doubly-Committed VSD mit Anschluss an beide großen Arterien (*Abbildung 2C*) und der Non-Committed VSD (*Abbildung 2D*), bei dem der VSD keine direkte Verbindung zur Aorta oder der Pulmonalarterie hat, sind mit ihren komplexen anatomischen Strukturen glücklicherweise deutlich seltener. Ihre klinischen Erscheinungsformen stellen ein Mischbild der o. g. Typen dar und sind individuell sehr unterschiedlich.

Der DORV mit Doubly-Committed VSD ist am häufigsten mit komplizierten Fehlbildungen anderer Körperorgane, einer Fehllage des Herzens und mit anomalen Zuflüssen zum Herzen verbunden.

Der DORV mit Non-Committed VSD verläuft in der Neugeborenenzeit, abhängig von der Größe des VSD, eher weniger kompliziert und lässt sich medikamentös auch leichter stabilisieren. Er stellt jedoch chirurgisch mittel- und langfristig die höchsten Anforderungen und galt lange Zeit sogar als inoperabel.

## Diagnostisches Vorgehen beim DORV

Allein anhand der Symptome, d. h. des klinischen Bildes, lässt sich die Diagnose eines DORV nicht stellen. Das Erscheinungsbild der Kinder mit unterschiedlichen anatomischen Formen reicht von bereits älteren Säuglingen mit rosiger Hautfarbe, aber evtl. mit einer Herzschwäche, bis zum wenige Tage alten Neugeborenen mit tiefblauer Verfärbung der Haut und der Schleimhäute durch einen erniedrigten Sauerstoffgehalt des arteriellen Bluts.

Auch das **Elektrokardiogramm** (EKG) ist nicht eindeutig, sondern weist lediglich, wie bei manchen anderen Herzfehlern, auf eine kräftige rechte Herzkammer hin. Ebenso zeigt eine Röntgenaufnahme des Herzens zwar einen krankhaften, aber in keiner Weise spezifischen Befund. Dabei können sich sowohl ein vergrößertes Herz mit Zeichen einer Lungenüberdurchblutung als auch ein nahezu normal großes Herz mit kleinen Lungengefäßen darstellen.

Eine **Herzkatheteruntersuchung** mit **Angiokardiographie** (Kontrastmitteldarstellung des Herzens) war bis vor etwa zwei Jahrzehnten das einzig sichere Verfahren, mit dem die Diagnose eines DORV gestellt werden konnte und sich die individuell vorliegende Form typisieren ließ. Obwohl dies heute in fast allen Fällen bereits mit einer **Echokardiographie** (Ultraschalldarstellung) des Herzens möglich ist, gibt es immer noch einzelne Fragestellungen – insbesondere vor speziellen Operationen –, bei denen noch eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt wird. Dies sind beispielsweise die Druckmessung im Lungenkreislauf, die Darstellung eventuell vorhandener bestimmter Anomalien der Herzkranzgefäße oder die Erfassung zusätzlicher Fehlbildungen des Herzens und seiner zuführenden Gefäße bei den beim DORV nicht allzu selten vorliegenden Lageanomalien der Organe im Körper, den sog. Isomerien.

Die Echokardiographie, insbesondere mit der **2-D-Schnittbild-Technik** und der **Doppler-Sonographie**, stellt heute das Standardverfahren zur Diagnostik und Klassifikation des DORV dar. Die Basisdiagnose ergibt sich dabei

meist schon bei der ersten Ultraschalluntersuchung eines Neugeborenen, bei dem ganz allgemein ein Herzfehler vermutet und abgeklärt wird (*Abbildung 3*). Zur Feststellung des vorliegenden individuellen Typs, zur Abschätzung des zu erwartenden Verlaufs und zur Planung der Art und des Zeitpunkts einer durchzuführenden Operation ist dann aber eine weitergehende detaillierte Untersuchung des Herzens erforderlich. Dabei sind die nachfolgend aufgeführten Kriterien in jedem Einzelfall so exakt wie möglich festzustellen und zu beurteilen (*Tabelle 1, Seite 8*). Auch die meisten außerhalb des Herzens gelegenen (extrakardialen) Anomalien, z. B. an Skelett, Magen-Darm-Trakt, Nieren usw., können im Einzelnen von speziell hierfür ausgebildeten Ärzten mithilfe besonderer Ultraschalluntersuchungen zuverlässig diagnostiziert werden.

Ein bedeutsamer Vorteil der **Kernspintomographie** (MRT) und der **Computertomographie** (CT) des Herzens ist die Möglichkeit, auch nach Abschluss der Untersuchung elektronisch Schnittebenen in jeder gewünschten Richtung durch die Aufnahmen des Herzens legen zu können, die z. B. zuvor bei der Echokardiographie oder Angiokardiographie nicht eingestellt oder ausgewählt worden waren (*Abbildung 4*). So lassen sich beispielsweise im Nachhinein spezielle räumliche Beziehungen bestimmter Strukturen im Herzen, die z. B. im Ultraschall voneinander verdeckt oder überlagert waren, durch nachträgliche Auswahl einer anderen Schnittebene sauber voneinander getrennt darstellen. Besonders geeignet sind derartige Untersuchungen auch bei älteren Kindern im Hinblick auf eine evtl. nötige Zweitoperation.

Der Einsatz der Möglichkeiten einer **pränatalen** (vorgeburtlichen) **Diagnostik** mit Ultraschall hat beim DORV wegen der hohen Rate an extrakardialen Fehlbildungen und des häufigen Vorliegens genetischer Defekte bei diesen Kindern eine besondere Bedeutung gewonnen. Was die Diagnose des Herzfehlers selbst betrifft, ist die **fetale Echokardiographie**, d. h. die vorgeburtliche echokardiographische Untersuchung des kindlichen Herzens, die Methode der Wahl. Nur selten sind erkennbare Auffälligkeiten des Fetus der Anlass zu einer derartigen Untersuchung. Häufiger finden sich bei einer allgemeinen Ultraschalluntersuchung während der Schwangerschaft Hinweise auf einen Herzfehler, wie z. B. zunächst nur einen VSD. Dies sollte dann aber Anlass für eine spezielle fetale Untersuchung bei einem kinder-kardiologisch ausgebildeten Spezialisten sein. Mit den heute zur Verfügung stehenden technischen Möglichkeiten und der Erfahrung in derartig ausgewiesenen Zentren kann in bis zu 90 % dieser Fälle die Diagnose eines DORV vor der Geburt gestellt und in etwa 75 % auch der korrekte Typ angegeben werden. Da mit einem DORV in →

rund 25 % bedeutsame chromosomale Anomalien und in etwa 50 % schwere extrakardiale Fehlbildungen einhergehen, wurde beobachtet, dass mehr als die Hälfte dieser mit hohem Risiko behafteten Kinder die Neugeborenenperiode nicht überlebten. Daher ist die Rate der Schwangerschaftsabbrüche von ca. 25 % beim DORV auch vergleichsweise hoch. Liegen jedoch keine extrakardialen Anomalien und keine Chromosomenanomalien vor, beträgt die frühe Überlebensrate dieser Gruppe von Kindern mit DORV gut 90 %.

Tabelle 1

## Diagnostische Kriterien für die echokardiographische Untersuchung beim Double Outlet Right Ventricle (DORV)

- ▶ Ursprung der beiden großen Arterien aus einer einzigen Herzkammer, hier dem rechten Ventrikel
- ▶ Lage und Größe des Ventrikelseptumdefekts (VSD) als Verbindung zwischen den beiden Herzkammern
- ▶ Position des VSD zur Aorta bzw. zur Pulmonalarterie, z. B.: subaortal, subpulmonal, Verbindung zu beiden Arterien, keine direkte Verbindung zu den Arterien
- ▶ Stenosen (Verengungen) der Ausflussbahn einer oder beider großen Arterien durch einen Muskelwulst zwischen den Gefäßen im oberen Scheidewandbereich (Conus-Septum)
- ▶ Stellung der beiden großen Arterien zueinander, z. B.: Seite-bei-Seite, Aorta rechts oder links von der Pulmonalarterie
- ▶ Unterentwicklung der Pulmonalarterie, z. B. beim Fallot-Typ; Unterentwicklung, umschriebene Verengung oder Unterbrechung der Aorta, meistens beim Taussig-Bing-Komplex
- ▶ Größe der beiden Ventrikel im Verhältnis zueinander, z. B. kleiner linker Ventrikel (Ventrikelimbalance)
- ▶ Anomalien der Koronararterien (Herzkranzgefäße)
- ▶ Anomalien der Einlassklappen in die Kammern
- ▶ Zusätzliche begleitende Anomalien des Herzens, z. B. mehrere VSDs, Fehlmündung der Lungenvenen usw.

Bei der pränatalen Diagnostik eines DORV wird daher die Durchführung einer **pränatalen Chromosomenanalyse** aus dem Fruchtwasser empfohlen.

## Möglichkeiten der chirurgischen Behandlung beim DORV

Die chirurgische Korrektur eines DORV stellt seit jeher eine der größten Herausforderungen an den Einfallsreichtum, die Erfahrung und das handwerkliche Geschick eines Herzchirurgen dar, selbst an den angesehensten Kinderherzzentren der Welt.

Schon bei der Betrachtung der Anatomie der beiden häufigsten Formen des DORV ohne zusätzliche erschwerende Anomalien, d. h. des DORV mit subaortalem VSD (*Abbildung 5A, Seite 9*) und des DORV mit subpulmonalem VSD (*Abbildung 5B*) wird klar, dass ein chirurgischer Verschluss des VSD mit einem einfachen, deckelförmig aufgetragenen **Patch** (Flicken) dazu führen würde, dass danach beide großen Arterien weiterhin gemeinsam aus dem rechten Ventrikel entspringen und der linke Ventrikel überhaupt keinen Auslass mehr haben würde. Diese anatomische Situation wäre mit dem Leben nicht vereinbar.

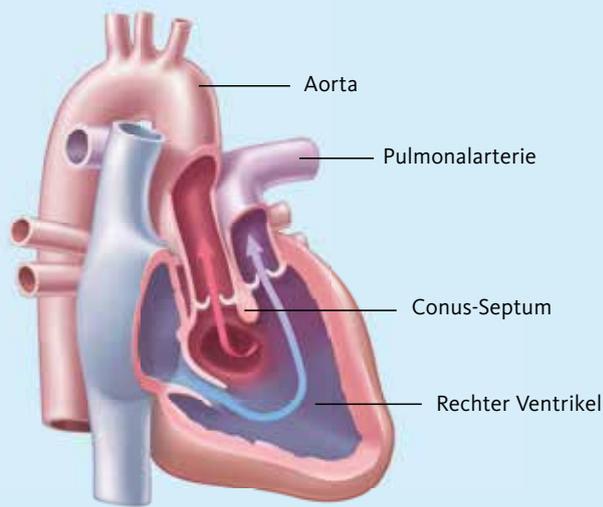
Daher kann das Ziel der Operation eines DORV nicht der einfache Verschluss des VSD sein, sondern muss darin liegen, im Herzen eine Verbindung zu schaffen, die das arterielle Blut aus dem linken Ventrikel durch den Defekt hindurch in die aus dem rechten Ventrikel entspringende Aorta leitet. Hierzu ist ein lang gezogener sog. **Tunnel-Patch** erforderlich, der den Weg vom VSD bis zur Wurzel der Aorta zeltendachförmig überdeckt (*Abbildung 6B* und *7A, Seite 10*).

Auf diesem Weg kann das sauerstoffreiche Blut aus dem linken Ventrikel unter dem tunnelförmigen Patch hindurch direkt in die Aorta gelangen und den Körperkreislauf versorgen. Andererseits findet das sauerstoffarme Blut, das aus dem Körperkreislauf zurück zum Herzen in den rechten Vorhof und weiter in den rechten Ventrikel fließt, von hier aus über den Tunnel den Weg in die Ausflussbahn der Pulmonalarterie und in die Lunge, wo es neuen Sauerstoff aufnehmen kann.

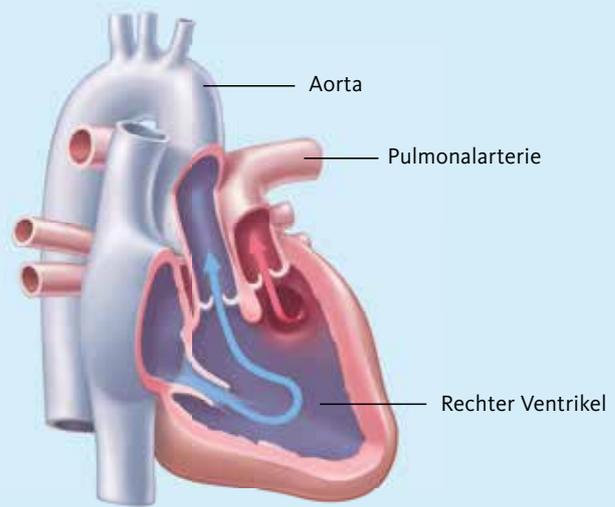
Für die Konstruktion des Tunnel-Patches ist die jeweilige Lagebeziehung von VSD und Aortenwurzel von großer Bedeutung. Ebenso müssen Hindernisse in Form von Einengungen unter oder über dem Patch sowie evtl. vorhandene zusätzliche Anomalien des Herzens bei der Planung einer Korrekturoperation berücksichtigt werden. Dies sind die Gründe dafür, dass die Art der durchgeführten Operationen und die anatomischen Endergebnisse beim DORV individuell sehr unterschiedlich sind.

Abbildung 5

## Anatomische Darstellung der beiden häufigsten Formen des DORV



**A** DORV mit Ventrikelseptumdefekt direkt unter der Aorta (subaortal). Die Aorta nimmt fast nur sauerstoffreiches Blut auf.



**B** DORV mit Ventrikelseptumdefekt direkt unterhalb der Pulmonalarterie (subpulmonal, sog. Taussig-Bing-Komplex).

## Die häufigsten Operationsverfahren für die Hauptformen des DORV

### DORV mit subaortalem VSD ohne Pulmonalstenose (VSD-Typ)

Der Tunnel-Patch aus einer längs geteilten Gefäßprothese aus Dacron wölbt sich über den VSD und zieht zeltdachförmig nach oben bis zur Aorta, deren Klappe er umschließt (*Abbildung 6A–B*). Gelegentlich muss der VSD bei der Operation vergrößert werden, wenn sein Durchmesser nicht mindestens ebenso groß ist wie der Durchmesser der Aortenwurzel. Um den Tunnel-Patch nicht von außen einzuengen, wird auch ein Teil des sog. **Conus-Septums** entfernt, das sich am Oberrand der Trennwand zwischen den beiden großen Arterien befindet (*Abbildung 5A*).

Ist der Durchmesser des VSD andererseits sehr groß, kann gelegentlich auch eine Voroperation nötig werden, bei der die Pulmonalarterie durch ein Bändchen eingengt wird, um den Druck in den Lungengefäßen bis zur Korrekturoperation, die einige Monate später folgt, zu senken. Frühkomplikationen nach der Tunneloperation sind selten. Als Spätkomplikation kann es im Zusammenhang mit dem Wachstum zu einer **Tunnelstenose** (Einengung im Tunnelbereich) kommen, die einer **Re-Operation** (erneuten Operation) bedürfen, um für einen freien Abfluss in die Aorta zu sorgen.

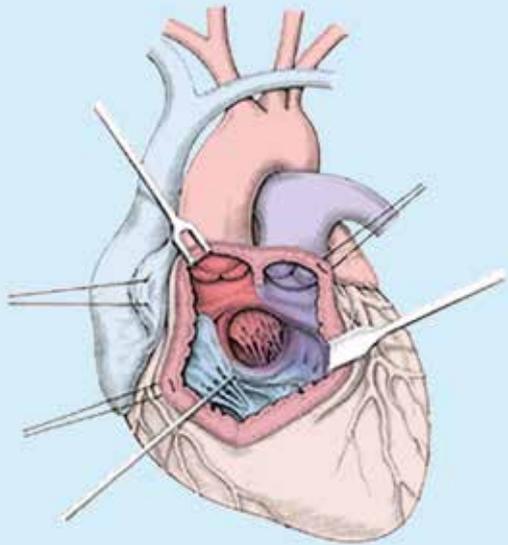
### DORV mit subaortalem VSD und mit Pulmonalstenose (Fallot-Typ)

Bei etwa einem Drittel der o. g. Fälle eines DORV mit subaortalem VSD engen zusätzliche Muskelbündel die Ausflussbahn aus dem rechten Ventrikel in die Pulmonalarterie ein (sog. **Sub-Pulmonalstenose**) und erschweren dadurch eine ausreichende Lungendurchblutung. In nicht wenigen Fällen führt dies schon in der vorgeburtlichen Entwicklung zu einer deutlichen Unterentwicklung der Lungengefäße, deren Wachstum dann durch eine Voroperation vor der eigentlichen Korrekturoperation angeregt werden muss.

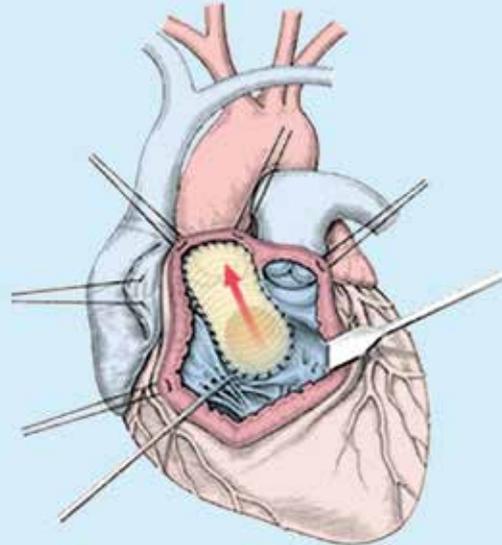
Bei der noch im ersten Lebensjahr folgenden Operation zeigt sich aber oft, dass die Ausflussbahn in die Pulmonalarterie weiterhin schmal geblieben und/oder der Durchmesser der Pulmonalklappe zu eng für einen freien Blutfluss ist. In diesen Fällen muss der gesamte Bereich der Ausflussbahn plastisch erweitert werden. Ist eine ausreichende Erweiterung auf diese Weise nicht möglich oder kreuzt hier z. B. die rechte Koronararterie (bei ca. 15%), muss eine neue Ausflussbahn zur Pulmonalarterie geschaffen werden. Das Implantat eines sog. **klappentragenden Conduits** (*Abbildung 7B*) besteht aus biologischem Material (vom Menschen oder vom Schwein) und der Eingriff wird als **Rastelli-Operation** bezeichnet. Da das implantierte biologische Gewebe nicht mitwächst, ist immer mit nachfolgenden Operationen zu rechnen. →

Abbildung 6

### Tunneloperation beim DORV mit subaortalem Ventrikelseptumdefekt



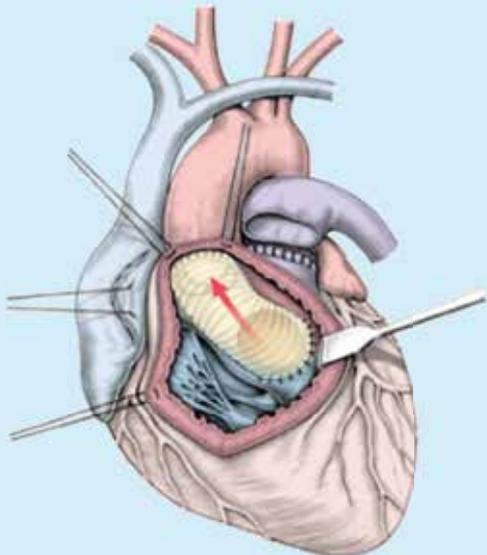
**A** Beide großen Gefäße gehen von der eröffneten rechten Herzkammer ab, Blick auf den subaortalen Ventrikelseptumdefekt.



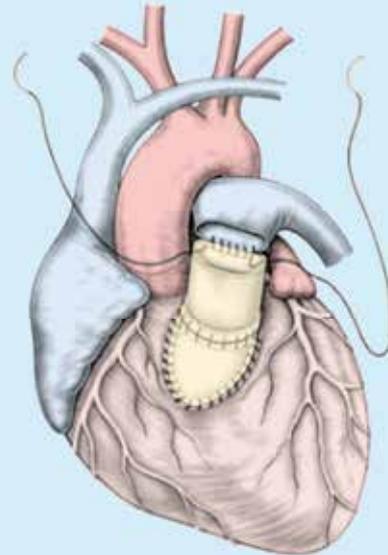
**B** Dachförmiger Kunststoff-Patch, der einen hohen Tunnel zwischen VSD und Aorta bildet.

Abbildung 7

### Rastelli-Operation beim DORV mit subpulmonalem Ventrikelseptumdefekt



**A** Auch hier wird ein hoher dachförmiger Tunnel-Patch von dem weiter abgelegenen VSD zur Aorta geführt.



**B** Hierdurch wird der Abfluss des sauerstoffarmen Blutes aus der rechten Herzkammer zu eng, sodass von außen eine klappen-tragende Rohrverbindung (Conduit) als neue zentrale Pulmonal-arterie aufgesetzt werden muss.

### **DORV mit subpulmonalem VSD (TGA-Typ)**

Obwohl die von den Kardiologen Helen Taussig und Richard Bing 1949 erstmals beschriebene Fehlbildung neben der Anomalie eines DORV mit einem unterhalb der Pulmonalarterie gelegenen VSD weitere Anomalien aufwies, wurde die Bezeichnung Taussig-Bing-Komplex später sowohl von den Kardiologen als auch von den Herzchirurgen großzügig für alle DORV mit subpulmonalem VSD übernommen. Auch vollständige Unterbrechungen des Aortenbogens und das Vorliegen mehrerer VSDs sind hierbei nicht selten. Vor der Anwendung einer Modifikation der **Rastelli-Operation** bei dieser Variante des DORV (*Abbildung 7*) Ende der 1960er-Jahre stand hierfür kein vom Ergebnis her vertretbares Operationsverfahren zur Verfügung. Für die Positionierung des im Herzen anzubringenden langen Tunnel-Patches vom subpulmonal gelegenen VSD bis zur weit entfernten Aortenklappe wurden zuvor verschiedene Techniken vorgeschlagen (u. a. von Kawashima und McGoon), sodass es auch heute noch Patienten gibt, deren DORV nach einer dieser Methoden operiert wurde. Die Nachteile dieser Verfahren sind:

- ▶ nicht anwendbar bei Neugeborenen oder sehr kleinen Kindern mit unvorteilhafter Anatomie im Inneren des Herzens (Muskelbündel, Sehnenfäden usw.),
- ▶ Unvermeidbarkeit nachfolgender Re-Operationen,
- ▶ Entwicklung häufiger Sekundärkomplikationen in Form von Einengungen der Ausflussbahnen in die Aorta und/oder die Pulmonalarterie.

Mit der Einführung der **arteriellen Switch-Operation** (ASO) vor etwa 25 Jahren, die primär für einen anderen Herzfehler, nämlich die Transposition der großen Arterien (TGA), gedacht war, stand unerwarteterweise ein elegantes Operationsverfahren auch für den DORV mit subpulmonalem VSD zur Verfügung (*Abbildung 8, Seite 12*). Nun war es möglich, den kurz unterhalb der Pulmonalarterie gelegenen VSD mit einem kurzen Tunnel-Patch direkt mit der Pulmonalarterie zu verbinden. (*Abbildung 8A*) Dadurch würde das gesamte arterielle Blut aus dem linken Ventrikel in die Pulmonalarterie und das gesamte venöse Blut über den rechten Ventrikel in die Aorta gelangen. Diese anatomische Situation liegt bei der Transposition bereits von Natur aus vor und wäre mit dem Leben nicht lange vereinbar, wenn keine Verbindung zwischen der Aorta und der Pulmonalarterie bestünde. Um sie zu korrigieren, müssen Aorta und Pulmonalarterie an ihren Wurzeln abgetrennt und transponiert (umgetauscht) wieder mit dem Herzen verbunden werden (*Abbildung 8D*).

Für den Einsatz der arteriellen Switch-Operation beim DORV in Form des Taussig-Bing-Komplexes können sich jedoch einige Schwierigkeiten ergeben:

- ▶ Die Operation muss in den ersten Lebenstagen bis -wochen durchgeführt werden, um die Kraft der linken Herzkammer zu erhalten;
- ▶ **Anomalien der Aorta** (Verengungen, Unterbrechung des Bogens usw.) erfordern häufig ein frühes Vorgehen, dann aber mit zwei aufeinanderfolgenden Operationen (sog. **zweizeitiges Vorgehen**);
- ▶ stehen die großen Arterien nebeneinander (**Seite-bei-Seite**), wird das Umsetzmanöver (d.h. der Switch) erschwert oder gar unmöglich.

Dennoch hat sich heute die arterielle Switch-Operation beim DORV vom TGA-Typ einheitlich als das Vorgehen der ersten Wahl erwiesen und die Überlebensaussichten, die heute bei etwa 85% nach 15 Jahren liegen, deutlich verbessert. Allerdings ist auch nach einer Switch-Operation beim DORV in etwa **35% der Fälle** mittel- bis langfristig mit Zweiteingriffen vorwiegend im Bereich der **Neo-Aortenklappe** (d.h. der ehemaligen Pulmonalarterie) und/oder der Aortenwand zu rechnen.

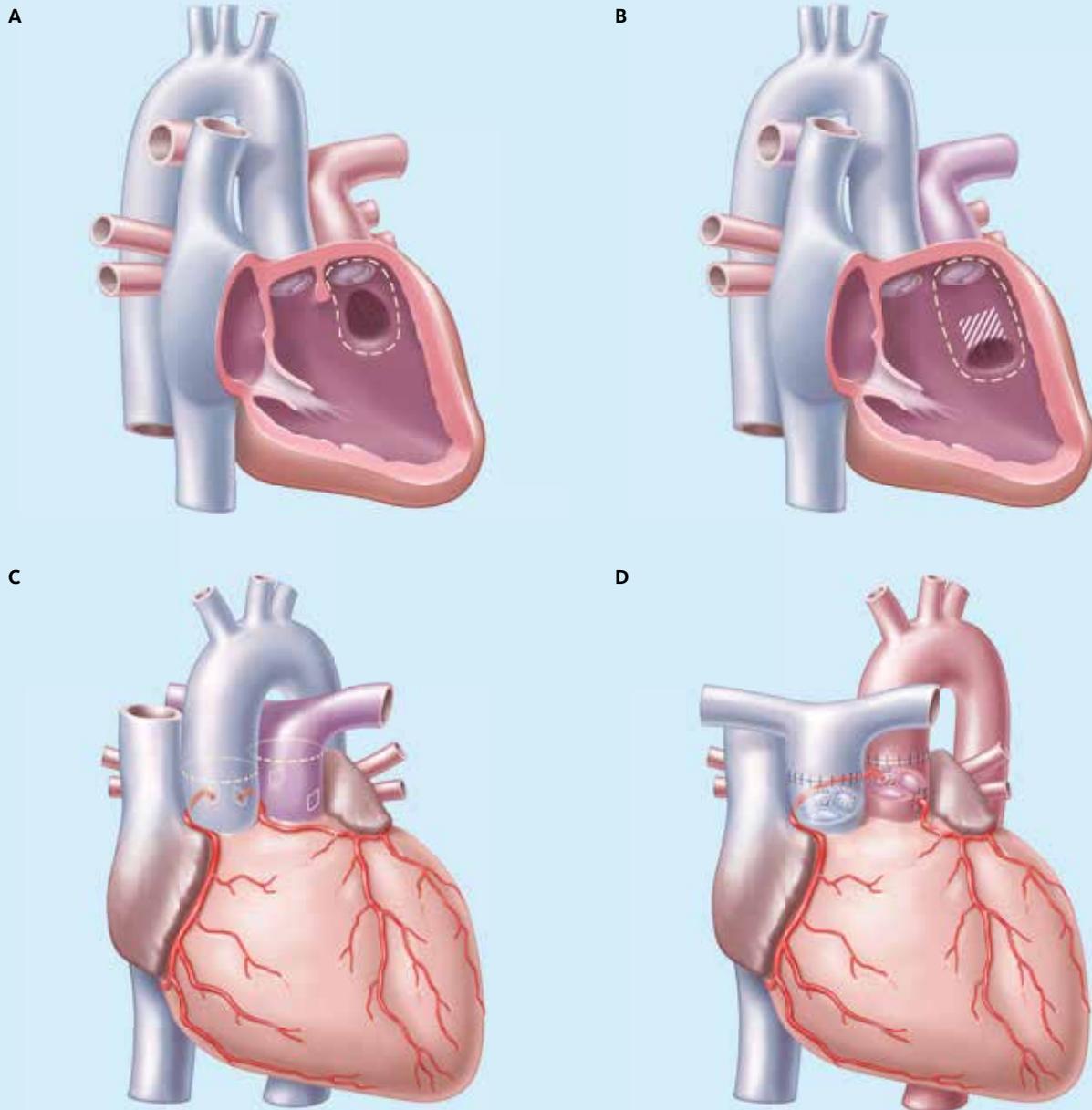
Angaben zu Operationsverfahren für die seltener vorkommenden Typen des DORV zu machen, würde wegen deren Vielfalt den Rahmen dieser Übersicht sprengen. Das jeweilige Vorgehen in derartigen Fällen muss individuell mit den Kinderkardiologen und Kinderherzchirurgen besprochen werden. Ein zurückgebliebener linker Ventrikel beispielsweise, der im Vergleich zum rechten Ventrikel zu klein ist (**Ventrikelimbalance**), stellt eine Schwierigkeit für jede der beschriebenen konventionellen Operationen dar. In solchen Fällen muss die linke Herzkammer durch die Konstruktion einer äußeren Gefäßumgehung von der eigenen Pumpfunktion befreit werden (**Fontan-Operation**). Der rechte Ventrikel funktioniert danach als einzige Herzkammer, welche die Arbeit für den gesamten Kreislauf übernimmt. Dieses Vorgehen ist von anderen Herzfehlern her bekannt, z.B. dem **hypoplastischen Linksherz-Syndrom** (HLHS, *siehe herzblatt 2/2013, ab Seite 4*).

### **Prognose und Langzeitverlauf beim DORV**

Bei nur wenigen angeborenen Herzfehlern wurden in den letzten zwei bis drei Jahrzehnten so bedeutende Fortschritte in der Behandlung erreicht wie beim DORV. Dadurch hat sich die Prognose dieser Patienten erheblich verbessert. Noch bis vor 30 Jahren lag die 15-Jahres-Überlebensrate kaum über 50%, was zudem überwiegend nur bei den einfacheren Formen wie dem VSD- und dem Fallot-Typ zu erreichen war. Heute darf bei den lebend zur Welt gekommenen Betroffenen auch unter Einbeziehung der komplexeren Formen mit deutlich →

Abbildung 8

## Arterielle Switch-Operation beim DORV



DORV mit subpulmonalem Ventrikelseptumdefekt (**A**) oder mit entfernt (Non-Committed) liegendem Ventrikelseptumdefekt (**B**). Das sauerstoffreiche Blut wird aus dem linken Ventrikel über den Defekt durch einen Tunnel-Patch in die Pulmonalarterie geleitet (die gestrichelte Linie markiert die Stelle, an der der Patch angehängt wird). Ein entfernt liegender Ventrikelseptumdefekt (**B**) muss nicht selten zuvor erweitert werden (schraffierte Fläche in **B**).

Über den Tunnel-Patch erhält die Aorta aber nur sauerstoffarmes Blut. Aus diesem Grund müssen in einem zweiten Schritt der Operation (**C**→**D**) die beiden großen Arterien von ihren Wurzeln abgetrennt und vertauscht („geswitcht“) werden. Ferner müssen die beiden Herzkranzgefäße in die Aorta (die frühere Pulmonalarterie) umgesetzt werden.

besseren Ergebnissen gerechnet werden. Allerdings schneiden andere komplizierte Herzfehler in der Regel noch immer günstiger ab, was Langzeitüberleben, Notwendigkeit von Folgeoperationen und Freiheit von Spätkomplikationen bzw. körperlichen Einschränkungen betrifft.

Die Überlebensrate der operierten Patienten (alle DORV-Typen zusammen) liegt heute innerhalb einer Nachbeobachtungszeit von 15 Jahren bei ca. 77 %, für einzelne Gruppen wie den VSD- und den Fallot-Typ sogar bei 95 %. Ganz allgemein ist festzustellen, dass das Langzeitüberleben mehr von der anatomischen Grundform des DORV abhängt, mögliche Komplikationen im weiteren Verlauf und damit Folgeoperationen (sog. Zweiteingriffe oder Re-Interventionen) dagegen mehr von der Art der ursprünglichen Operation.

Nach 5 Jahren sind 81 % der Operierten frei von einer Folgeoperation, nach 10 Jahren 69 %, nach 15 Jahren 59 %. Das bedeutet, dass 41 % innerhalb von 15 Jahren erneut operiert werden. Der zeitliche Abstand dieser Re-Interventionen von der ersten Operation verteilt sich nahezu gleichmäßig über die ganze Nachfolgezeit. Der früheste Zweiteingriff ist, wie zu erwarten, der Conduit-Austausch nach einer Rastelli-Operation, der im Mittel schon nach etwa 3 bis 4 Jahren erforderlich wird. Im Laufe der Jahre muss dieser Eingriff jedoch bei allen Betroffenen ein- oder auch mehrmals durchgeführt werden. Eine **Obstruktion (Einengung) der Ausflussbahn des rechten Ventrikels** (engl.: Right Ventricular Outflow Tract Obstruction, RVOTO), die einen Zweiteingriff erfordert, entwickelt sich bei 35 % aller Patienten, bei denen eine arterielle Switch-Operation beim DORV mit subpulmonalem VSD (Tausig-Bing-Komplex) durchgeführt wurde. In einigen dieser Fälle stößt eine schon vor der Switch-Operation bestehende Druckbelastung der Kammer das Muskelwachstum an dieser Stelle an oder verstärkt es.

Zunehmende Aufmerksamkeit erfordert nach einer arteriellen Switch-Operation die Erweiterung der Aortenklappe mit nachfolgender Aorteninsuffizienz (Undichtigkeit). Zu bedenken ist, dass diese Klappe vor der arteriellen Switch-Operation die Pulmonalklappe war (daher auch die Bezeichnung Neo-Aortenklappe), die hinsichtlich ihres Gewebes für wesentlich niedrigere Druckverhältnisse angelegt ist als nun in der Position der Aortenklappe herrschen.

Eine **Obstruktion der Ausflussbahn des linken Ventrikels** (engl.: Left Ventricular Outflow Tract Obstruction, LVOTO) kommt etwas seltener vor. Verantwortlich sind oft Spannungen, die sich im Tunnel-Patch entwickeln, oder ein spontan kleiner werdender VSD. Die wenigsten Komplikationen im Langzeitverlauf nach der Korrekturoperation treten beim DORV vom VSD- und vom Fallot-Typ auf. Die Prognose ist hier etwa vergleichbar mit der von Patienten mit einfachem

VSD oder isolierter Fallot'scher Tetralogie ohne begleitenden DORV.

Ein weiteres Risiko stellt wie bei anderen komplexen Herzfehlern vor oder nach der Operation eine Entzündung des Herzens im Zusammenhang mit bakteriellen Infektionen im Körper dar, die **subakute bakterielle Endokarditis (SBE)**. Die Operationen beim DORV erfordern im Regelfall die Verwendung von Fremdmaterial oder es verbleiben Restdefekte an den Herzklappen, sodass eine **punktueller Endokarditis-Prophylaxe** gemäß den internationalen Leitlinien angezeigt ist. Informationen zur Endokarditis-Prophylaxe finden Sie auf [www.kinderherzstiftung.de/infomaterial.php](http://www.kinderherzstiftung.de/infomaterial.php).

Angemessene sportliche Aktivitäten sind prinzipiell auch Patienten mit DORV zu empfehlen. Art und Intensität sportlicher Betätigungen sowie beruflich bedingter körperlicher Anstrengungen müssen sich jedoch an den individuellen Gegebenheiten orientieren. Hierbei spielen die durchgeführten Operation bei den vielfältigen Möglichkeiten des DORV eine größere Rolle als der Typ des Herzfehlers selbst. Da sich gerade beim DORV im Langzeitverlauf entwicklungsbedingt immer wieder Veränderungen ergeben können, kann diese Frage weder allgemeingültig noch für den Einzelnen endgültig beantwortet werden.

## Lebensbegleitende Nachsorge

Die Komplexität des DORV und die sich daraus ergebende Vielfalt der Langzeitverläufe machen über das ganze Leben regelmäßige, engmaschige kardiologische Untersuchungen an einem zertifizierten Zentrum für Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH-Zentrum) notwendig. Nur so wird es möglich sein, die Prognose für die Menschen mit diesem Herzfehler in Zukunft weiter zu verbessern. ←



**Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer**  
Universitätsklinikum Heidelberg

# Informationen auf Abruf

Das Informationsmaterial der Kinderherzstiftung können Sie kostenlos anfordern: telefonisch unter 069 955128-145, per E-Mail an [info@kinderherzstiftung.de](mailto:info@kinderherzstiftung.de) oder online unter: [www.kinderherzstiftung.de](http://www.kinderherzstiftung.de)

## Kinderbuch



Kris Krokodil hat einen angeborenen Herzfehler und erlebt Dinge, die herzkranken Kindern und ihren Eltern bekannt vorkommen werden. Das Buch ist für Kinder im Alter von 4 bis 6 Jahren konzipiert und ideal zum Vorlesen geeignet.

## Mein Herzbuch



So haben Sie von Beginn an alle Akten Ihres herzkranken Kindes bei sich. Im Herzbuch-Ordner finden sich fünf Registerblätter, unter denen Befunde, Arztbriefe und Atteste sowie Unterlagen zu Operationen und Eingriffen eingeordnet werden können. Auch für alle wichtigen Anlaufstellen und Adressen ist ein Registerblatt vorgesehen.

## DVD



Die DVD „Paula hat ein Loch im Herzen ... und was jetzt?“ kann kostenfrei angefordert werden. Über eine kleine Spende zur Unterstützung unserer Arbeit würden wir uns dennoch freuen. Der Film für Eltern und betroffene Kinder zeigt kardiologische Untersuchungen wie EKG, Echokardiographie und Herzkatheter. Auch die Operation und der Aufenthalt auf der Intensivstation werden einfühlsam dargestellt.

## Faltblätter & Broschüren

- ▶ Mein Kind ist herzkrank
- ▶ Medizinisches Lexikon für Eltern
- ▶ Mehr Farbe für das Pausenbrot

## Sozialrechtliche Beratungsstelle

Bei der Sozialrechtlichen Beratungsstelle erhalten Sie Hilfe bei Anträgen, Widerspruchsverfahren sowie Informationen zum Schwerbehindertenausweis oder zu Rehabilitationsmaßnahmen, zu Leistungen der Krankenversicherungen oder der Rentenversicherungsträger ebenso wie zu den Leistungen der Pflegeversicherung. Sie erreichen den Service unter [AHF-Beratung@email.de](mailto:AHF-Beratung@email.de). Gern auch telefonisch: Mo. 9–14 Uhr und Di. 9–18 Uhr unter 0531 2206612.

## Newsletter

Unseren E-Mail-Newsletter können Sie kostenlos auf unserer Website bestellen: [www.kinderherzstiftung.de](http://www.kinderherzstiftung.de)

## Uns gibt's auch digital!

Die Kinderherzstiftung und die Deutsche Herzstiftung, zu der wir gehören, können Sie auch bei sozialen Netzwerken finden. Dort informieren wir regelmäßig über unsere aktuellen Themen. Wir sind vertreten bei Twitter, Google+ und Facebook. Den Link zu unseren Seiten finden Sie am schnellsten auf der Website der Kinderherzstiftung: [www.kinderherzstiftung.de](http://www.kinderherzstiftung.de). Oder geben Sie direkt den jeweiligen Link im Internet ein:

- [www.facebook.com/herzfehler](http://www.facebook.com/herzfehler)
- [www.twitter.com/angeboren](http://www.twitter.com/angeboren)

Seiten der Deutschen Herzstiftung:

- [www.facebook.com/deutsche.herzstiftung](http://www.facebook.com/deutsche.herzstiftung)
- [plus.google.com/105743317316613040698](https://plus.google.com/105743317316613040698)

## Kennen Sie schon unsere App?



Wissen Sie, was bei einem Herznotfall zu tun ist? Sind Sie selbst herzkrank oder sind in Ihrem Umfeld herzkranken Menschen? Wollen Sie erfahren, wie hoch

das Risiko eines Herzinfarktes für Sie persönlich ist? Unsere Smartphone-App richtet sich an Herzpatientinnen und -patienten sowie deren Angehörige. Sie ist aber auch allen anderen Menschen zu empfehlen, die sich für die Themen Herznotfall und Herzinfarkttrisiko interessieren.

**Tipp:** Suchen Sie für Android-Handys in Google play nach „Herzstiftung“. Fürs iPhone suchen Sie im App Store nach „Herzstiftung“.

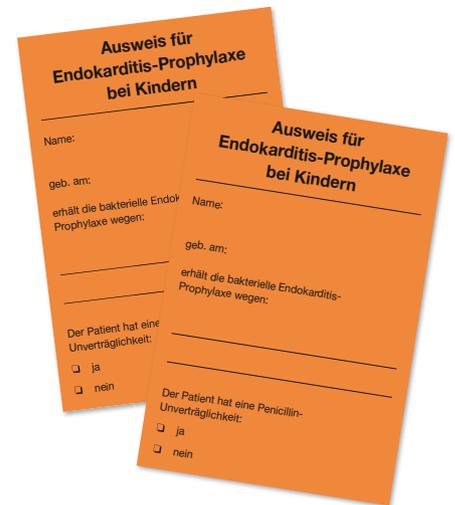
### Termine

Termine der Herzstiftung und der Kinderherzstiftung erhalten Sie tagesaktuell in der Rubrik „Termine“ unter [www.herzstiftung.de](http://www.herzstiftung.de) und unter [www.kinderherzstiftung.de](http://www.kinderherzstiftung.de) sowie

telefonisch unter: 069 955128-0. Auch Kontaktdaten von Organisationen und privaten Gruppen erfahren Sie telefonisch. Wir beraten Sie gern dabei, an welche Anlaufstelle Sie sich wenden müssen. Mitglieder der Deutschen Herzstiftung werden persönlich zu regionalen Veranstaltungen eingeladen.

### Ausweis für die Endokarditis-Prophylaxe

Den Ausweis, der nach den aktuellen Leitlinien abgefasst ist, sollten stets alle bei sich tragen, die diesen Schutz für ihr Herz brauchen. In dem Ausweis ist auch kurz zusammengefasst, bei welchen Eingriffen eine Endokarditis-Prophylaxe nötig ist und wann darauf verzichtet werden kann. Für weitere Informationen



können Sie den Sonderdruck „Endokarditis-Prophylaxe“ bei der Kinderherzstiftung anfordern.

## Nutzen Sie unsere Angebote!

- ⊕ Viermal im Jahr erscheint *herzblatt*, die Zeitschrift für Menschen mit angeborenem Herzfehler. Experten berichten über neueste Therapie- und Operationsverfahren, Psychologen gehen auf die seelische Notlage der Betroffenen und deren Familien ein.
- ⊕ Spezielle Themen werden in Sonderdrucken und Ratgebern behandelt.
- ⊕ Die Kinderherzstiftung organisiert in Zusammenarbeit mit Herzzentren und Kliniken Patientenseminare. Hier haben Betroffene und deren Angehörige auch die Möglichkeit, Fragen zu stellen. Ein spezielles Angebot für Mütter herzkranker Kinder rundet diesen Service ab.
- ⊕ Selbsthilfegruppen im ganzen Bundesgebiet stehen in engem Kontakt mit der Kinderherzstiftung. Sie organisieren Gesprächsrunden, Informationsveranstaltungen, Sportangebote und zahlreiche Freizeitaktivitäten.
- ⊕ Sie können sich mit Ihren Fragen an unsere medizinische Sprechstunde wenden. Ausgesuchte Experten aus ganz Deutschland gehen auf Ihre Probleme ein.
- ⊕ Die Kinderherzstiftung bietet ärztlich betreute Freizeitangebote wie Segeltouren, Skiwochen und Familienfreizeiten für herzkranken Kinder, Jugendliche und deren Familien an und fördert Kinderherzsportgruppen.
- ⊕ Von den Fortschritten der Medizin hängen die Zukunftschancen vieler Menschen mit angeborenem Herzfehler ab. Deshalb unterstützen wir Förderprojekte aus Spenden an die Kinderherzstiftung.
- ⊕ [www.kinderherzstiftung.de](http://www.kinderherzstiftung.de) erlaubt den direkten Zugriff auf den Kinderherzfürer. Dieser informiert – neben vielen anderen Angeboten – über Kliniken, ihr Leistungsangebot, Behandlungs- und Operationsverfahren und vieles mehr.
- ⊕ Werden Sie Mitglied der Kinderherzstiftung! Für nur 36 Euro im Jahr. Die Vorteile: kostenfreie medizinische Beratung zu angeborenen Herzfehlern, Abonnement von *herzblatt* und freier Zugang zum Downloadbereich auf unserer Website. Entscheiden Sie sich gleich für eine Mitgliedschaft! Alles Weitere dazu finden Sie unter [www.kinderherzstiftung.de](http://www.kinderherzstiftung.de).

Kinder  
Herzstiftung



### **Kontakt**

Kinderherzstiftung der  
Deutschen Herzstiftung e. V.  
Vogtstraße 50  
60322 Frankfurt/Main  
Telefon 069 955128-0  
Fax 069 955128-313  
[www.kinderherzstiftung.de](http://www.kinderherzstiftung.de)  
[herzblatt@kinderherzstiftung.de](mailto:herzblatt@kinderherzstiftung.de)

### **Gestaltung**

Ramona Unguranowitsch

### **Druck**

PrintArt GmbH, Dannstadt,  
[www.printart.de](http://www.printart.de)