



AWMF-Register Nr.	023/017	Klasse:	S2k
-------------------	---------	---------	-----

S2k Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Double Outlet Right Ventricle (DORV) im Kindes- und Jugendalter

Autoren: H. Bertram (Hannover), J. Weil (Hamburg), J. Sachweh (Aachen)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 10.4.2013

1 Geltungsbereich: DORV im Kindes- und Jugendalter

2 Definition - Klassifikation - Basisinformation

Beim ‚Double Outlet Right Ventricle‘ (DORV) besitzen beide großen Arterien eine morphologische Konnektion zum rechten Ventrikel.

Dabei besteht jedoch keine einheitliche kongenitale kardiale Malformation, sondern die Konstellation einer Malposition der großen Arterien, bei der Pulmonalarterie und Aorta ausschließlich (100% + 100%) oder überwiegend, d.h. eine Arterie komplett (100%) und die andere mit > 50% des Klappendurchmessers, aus dem morphologisch rechten Ventrikel entspringen. Dabei kann die Aorta vor oder hinter, rechts oder links der Pulmonalarterie liegen. Die interventrikuläre Kommunikation zwischen beiden Kammern wird überwiegend als VSD bezeichnet, obwohl sie in einigen Fällen nicht dem Kammerscheidewanddefekt entspricht (1, 2). In der Folge wird der Begriff VSD synonym verwendet.

Bei komplettem Ursprung der beiden Arterien aus dem rechten Ventrikel (100% + 100%) ist die interventrikuläre Kommunikation der einzige Auslass des linken Ventrikels, bei überwiegendem Ursprung der beiden Arterien aus dem rechten Ventrikel reitet entweder die Aorta oder die Pulmonalarterie darüber (Abb. 1). Ihre Größe und Lage im Bezug zu den malpositionierten großen Arterien sowie das Ausmaß der Imbalance der Ventrikel sind für die klinische Symptomatik bedeutsam und für die intrakardialen chirurgischen Korrekturoptionen entscheidend.

Es existieren verschiedene anatomisch oder funktionell orientierte Klassifikationen des DORV, die sich an der Lage der interventrikulären Kommunikation bzw. des VSD zum Ursprung der großen Arterien und an der Existenz einer subpulmonalen Obstruktion orientieren (1, 3, 4, 6). Ein DORV kann mit sehr unterschiedlichen zusätzlichen kardialen Anomalien kombiniert sein.

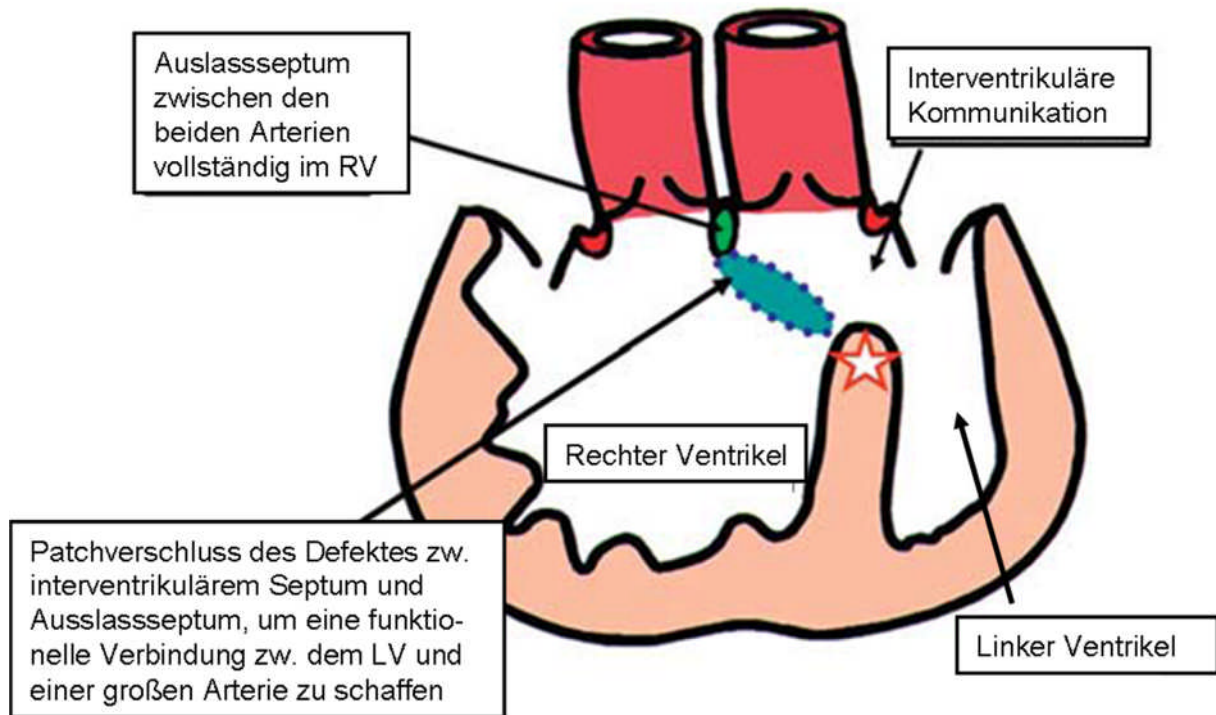


Abb. 1: Schematische Darstellung eines DORV mit vollständigem Ursprung beider großen Arterien aus dem RV. Der LV drainiert ausschließlich über die interventrikuläre Kommunikation, die bei der intrakardialen chirurgischen Korrektur nicht verschlossen werden darf. Stattdessen muss zur funktionellen Trennung von RV und LV das ausschließlich im RV zwischen den großen Arterien befindliche Auslasseptum mit einem ‚patch‘ mit dem interventrikulären Septum (*) verbunden werden. [modifiziert nach (1); DORV = Double Outlet Right Ventricle; RV = Rechter Ventrikel; LV = Linker Ventrikel; zw. = zwischen]

Die häufigsten Varianten des ‚Double Outlet Right Ventricle‘ sind (s. Abb. 2):

- Subaortaler Ventrikelseptumdefekt ohne Pulmonalstenose: Die Hämodynamik gleicht der eines großen Ventrikelseptumdefektes mit Lungenüberflutung, Herzinsuffizienz und sekundärer pulmonaler Hypertonie: ‚VSD-Typ‘.
- Subaortaler Ventrikelseptumdefekt mit valvulärer / subvalvulärer Pulmonalstenose: Die Hämodynamik entspricht der einer Fallot’schen Tetralogie: ‚Fallot-Typ‘.
- Subpulmonaler Ventrikelseptumdefekt ohne Pulmonalstenose: Hier besteht eine Transpositionshämodynamik, weil das oxygenierte Blut aus dem linken Ventrikel größtenteils wieder in die Lungenstrombahn und das systemvenöse Blut in die Aorta gelangt: ‚TGA-Typ‘.

Besteht ferner eine Seit-zu-Seit-Stellung der großen Gefäße, bei der die Koni der großen Arterien beide Semilunarklappen von den AV-Klappen trennen, wird diese Konstellation als Taussig-Bing-Komplex bezeichnet (10).

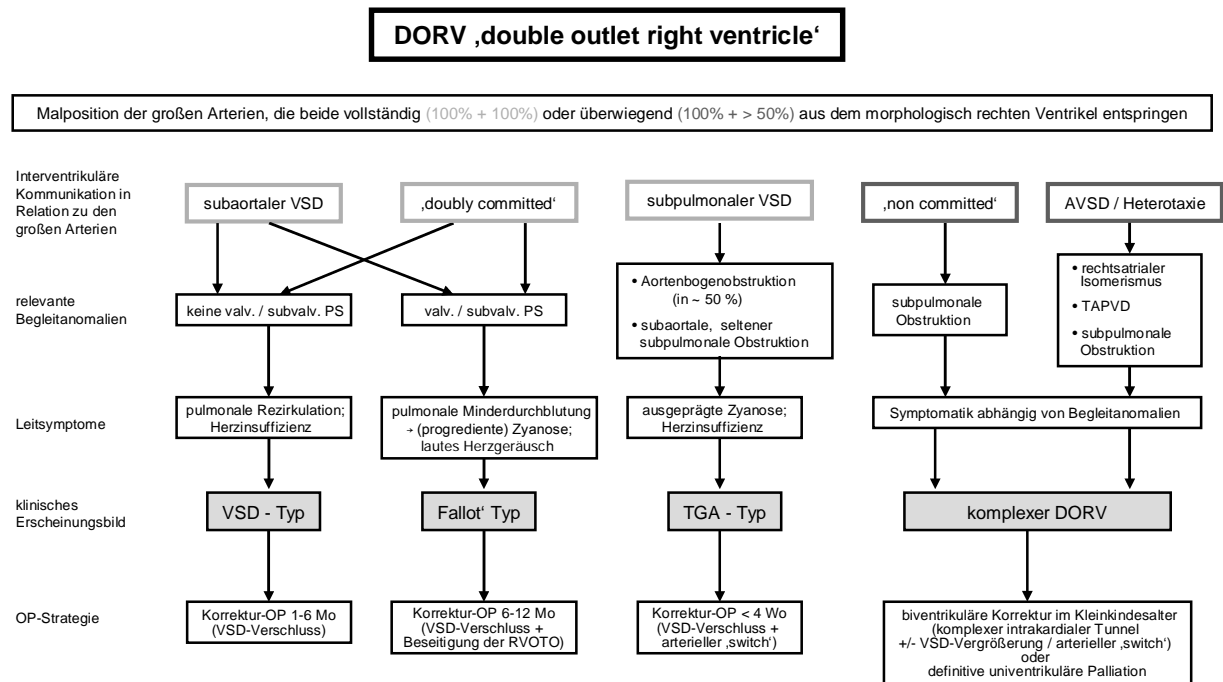


Abb. 2: Übersicht über die häufigsten anatomischen Varianten, die klinischen Erscheinungsformen und die chirurgische Behandlung der Pat. mit DORV (s. Text)
 [VSD=Ventrikelseptumdefekt; AVSD=atrioventrikulärer Septumdefekt; valv. PS=valvuläre Pulmonalstenose; subvalv. PS=subvalvuläre Pulmonalstenose; TAPVD=totale Lungenvenenfehlmündung; TGA=Transposition der großen Arterien; OP=Operation; RVOTO=rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion]

Deutlich seltener sind eine interventrikuläre Kommunikation mit Bezug zu beiden großen Arterien („doubly committed“), ein von den großen Arterien entfernter und nicht klar zugeordneter („non-committed“) VSD, eine AV-Diskordanz oder Heterotaxiesyndrome (insbesondere ein rechtsatrialer Isomerismus mit AVSD, System- und Lungenvenenfehlmündungen). Eine klare Definition einer ‚einfachen‘ bzw. ‚komplexen‘ Form eines DORV existiert nicht. Eine Übersicht gibt Abb. 2.

Fasst man alle Varianten des DORV zusammen, wird diese Konstellation in bis zu 3% der kongenitalen kardialen Anomalien gefunden, was einer Inzidenz von ~1:3000 Lebendgeborenen entspricht (2). Ein DORV tritt häufig in Zusammenhang mit komplexen Fehlbildungssyndromen auf.

3 Klinik und Leitsymptome

Der Zeitpunkt des Auftretens und der Schweregrad der klinischen Symptomatik sind je nach zugrundeliegender Morphologie und den vorhandenen Begleitfehlbildungen sehr variabel. Das Herzgeräusch ist abhängig von Größe und Lage des Ventrikelseptumdefektes und dem Ausmaß einer subpulmonalen oder subaortalen Obstruktion. Die häufigsten klinischen Verlaufsformen zeigen eine typische Symptomenkonstellation:

- ‚VSD-Typ‘: Zeichen der progredienten Herzinsuffizienz
- ‚Fallot-Typ‘: anfangs mäßige, später progrediente Zyanose bei deutlichem Systolikum
- ‚TGA-Typ‘: oft ausgeprägte neonatale Zyanose in Kombination mit einer Herzinsuffizienz; in ca. 50 % der Fälle besteht zusätzlich die klinische Symptomatik einer neonatalen Aortenisthmusstenose / eines unterbrochenen Aortenbogens.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Exakte Darstellung der kardialen Anatomie incl. der großen Arterien sowie Ausschluss / Nachweis von Begleitfehlbildungen als Basis für die Planung des operativen Vorgehens. Die wichtigsten Differentialdiagnosen ergeben sich aus den geschilderten klinischen Verlaufsformen: VSD mit

anteponierter Aorta, Fallot'sche Tetralogie, TGA mit VSD; Pulmonalatresie mit VSD, Aortenisthmusstenose bzw. unterbrochener Aortenbogen.

4.2 Bewertung der diagnostischen Verfahren

Echokardiographie: Die Diagnose eines DORV wird echokardiographisch gestellt. Aufgrund der Vielzahl möglicher kardiovaskulärer Begleitfehlbildungen muss bei der Initialdiagnostik eine vollständige segmentorientierte Darstellung des Herzens incl. der thorakalen und abdominalen großen Venen und Arterien (Heterotaxiesyndrome) sowie eine Darstellung der Koronararterienabgänge erfolgen..

Im Hinblick auf die intrakardialen Korrekturmöglichkeiten sind zu beschreiben (1):

- Position, Größe, Lagebeziehung und Verlauf der großen Arterien
- Größe der interventrikulären Kommunikation in Relation zum Aortenklappendurchmesser und deren Lagebeziehung zu den großen Arterien
- Lokalisation und Schweregrad einer sub-/pulmonalen oder subaortalen Obstruktion
- Größe und Position beider AV-Klappen, Größe beider Ventrikel

EKG: Ein DORV-typisches EKG gibt es nicht. Das EKG ist Bestandteil der Basisdiagnostik sowie der Verlaufskontrollen nach interventionellen oder chirurgischen Therapiemaßnahmen.

Röntgen-Thorax: Für die initiale Diagnosestellung entbehrlich; kann aber bei ausgeprägter Lungenüber- („VSD-Typ“) oder -unterdurchblutung („Fallot-Typ“) eingesetzt werden; vor operativen Eingriffen als Ausgangsbefund für die postoperative Verlaufsbeobachtung von Bedeutung.

Herzkatheteruntersuchung / MRT / CT: Für die Diagnosestellung und in der Regel auch für die Operationsplanung entbehrlich. Bei unzureichender echokardiographischer Darstellung (z.B. Koronararterien, Aortenbogen) zeigt eine Angiographie (Herzkatheteruntersuchung, MRT oder CT) die exakte Anatomie.

Labordiagnostik: Bestandteil der Basisdiagnostik (BGA, BB), aber für die Diagnosestellung unbedeutend.

4.3 Durchführung der Diagnostik

Durchführung durch eine Kinderärztin / einen Kinderarzt mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie.

5 Therapie

Die kausale Behandlung besteht in der operativen Korrektur des Herzfehlers. Ziel des chirurgischen Eingriffs ist eine biventrikuläre Korrektur mit Etablierung einer obstruktionsfreien Konnektion des LV zur Aorta und des RV zur Pulmonalarterie mit Verschluss des VSD. Bei komplexen anatomischen Situationen mit weiteren Begleitfehlbildungen kann eine definitive univentrikulären Palliation nach dem Fontan-Prinzip durchgeführt werden (8, 9, 11, 12).

5.1 Medikamentöse Behandlung

Bei neonatal deutlich eingeschränkter antegrader Perfusion der Pulmonalarterien und damit ductusabhängiger Lungendurchblutung erfolgt bis zu einer interventionellen / chirurgischen Therapie eine Prostaglandin E-Dauerinfusion (s. LL Fallot). Bei klinischen Zeichen der Herzinsuffizienz („VSD-Typ“; „TGA-Typ“) erfolgt deren medikamentöse Behandlung (siehe LL Herzinsuffizienz).

5.2 Interventionelle Therapiemaßnahmen

Interventionelle Therapien können beim „Fallot-Typ“ (Pulmonalklappendilatation, RVOT-Stent oder Ductus-Stent) sowie beim „TGA-Typ“ (Ballonatrioseptostomie) als Palliativmaßnahmen sinnvoll sein (s. LL Fallot bzw. LL TGA).

Im Hinblick auf die nachfolgenden Operationen sind die Implikationen und Risiken der Katheterinterventionen (PA-Dilatation, RVOT-Stent) gegen die Möglichkeiten und Risiken primärer chirurgischer Therapiemaßnahmen abzuwägen.

5.3 Chirurgische Therapiemaßnahmen

Art und Zeitpunkt des operativen Vorgehens werden durch die Lokalisation und Größe der interventrikulären Kommunikation im Bezug zu den großen Arterien und den AV-Klappen sowie der Existenz und Ausprägung einer Ausflussbahnobstruktion bestimmt. Weitere wichtige Einflussfaktoren sind Begleitfehlbildungen wie AVSD oder Lungenvenenfehlmündungen, eine behandlungspflichtige Aortenbogenobstruktionen, zusätzliche Ventrikelseptumdefekte oder die Anatomie der Koronararterien (3,5, 6,9,11,13).

- Bei subaortal gelegenen Defekt ohne Pulmonalstenose („VSD-Typ“) sollte eine Korrektur in Abhängigkeit vom Ausmaß der Herzinsuffizienz bis zum 6. Lebensmonat erfolgen. Die Umleitung des Blutes vom LV via VSD zur Aorta macht zur Vermeidung von subaortalen Obstruktionen oft eine Vergrößerung des VSD notwendig (erhöhtes AV-Block-Risiko).
- Beim DORV vom „Fallot-Typ“ wird die Korrektur, wenn klinisch vertretbar, als elektiver Eingriff meist zwischen dem 4. und 12. LM durchgeführt (6). Bei ausgeprägter pulmonaler Minderdurchblutung kann diese früher erfolgen; als Alternative zur Frühkorrektur können chirurgische (Shunt-OP, Ausflusstrakteröffnung) oder interventionelle Palliationen (s.o.) vorangestellt werden.
- Bei subpulmonal gelegenen Defekt ohne Pulmonalstenose („TGA-Typ“) erfolgt die Korrektur (arterielle Switch-Operation, VSD-Verschluss, ggf. Aortenbogenrekonstruktion) möglichst im Neugeborenenalter (13). Auch ein zweizeitiges Vorgehen kommt in Betracht.
- Bei subpulmonalem VSD mit valvulärer und/oder subvalvulärer Pulmonalstenose bestehen je nach individueller Anatomie verschiedene Optionen. Ist eine arterielle Switch-Operation aufgrund der Ausprägung der Stenose nicht möglich, bestehen verschiedene Korrekturmöglichkeiten (14,15,16)
 - a) Liegt der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt (RVOT) ausreichend weit anterior, kann zunächst über eine Ventrikulotomie des RV der LV-Auslass über den VSD zur Aorta mit einem Patch getunnelt werden, so dass die Verbindung LV-Aorta hergestellt und der VSD verschlossen ist. Die Ventrikulotomie wird anschließend (ggf. nach transanulärer Erweiterung) mit einem Patch verschlossen und so die (Sub-)Pulmonalstenose aufgehoben („Kawashima-OP“)
 - b) Liegt der RVOT weiter posterior, so wird der VSD-Tunnelpatch den Weg für das Blut aus dem RV in die Pulmonalarterie (PA) behindern; daher ist in dieser Situation zusätzlich zum Tunnelpatch ein RV–PA-Conduit erforderlich („Rastelli-Operation“)
 - c) An Stelle des RV–PA-Conduits können alternativ die Pulmonalarterien mobilisiert und nach einem Lecompte-Manöver mit dem rechten Ventrikel anastomosiert werden („Réparation à l’Etage Ventriculaire“, „REV–procedure“)
 - d) Eine weitere Variante ist die Translokation der Aortenwurzel an die Stelle des PA-Ringes und nachfolgend Herstellung der Kontinuität RV–PA mit einem Conduit („Aortic Translocation“–„Nikaidoh-procedure“). Hierdurch soll ein direkter Einstrom des LV-Blutes in die Aorta erreicht und eine Dilatation der Aortenwurzel vermieden werden
- Bei komplexen Formen des DORV kann auch ein mehrstufiges operatives Vorgehen angezeigt sein, das der individuellen Morphologie und Hämodynamik Rechnung trägt. Dabei kann eine aufwendige intrakardiale Korrektur oft erst jenseits des Säuglingsalters vorgenommen werden (6, 7, 12, 14). Erscheint das operative Risiko zu hoch oder das o.g. Ziel technisch oder anatomisch nicht realisierbar, ist auch eine definitive Palliation nach dem Fontan-Prinzip möglich (8, 9,11,12,13).

Die meisten Patienten können heute erfolgreich biventrikulär korrigiert werden. Komplizierende und das OP-Risiko deutlich erhöhende Begleit'anomalien umfassen Aortenbogenobstruktionen, AV-Klappenanomalien, Koronaranomalien, eine LV-Hypoplasie sowie multiple Ventrikelseptumdefekte (5, 6, 9).

Operative oder interventionelle Folgeeingriffe im Kindes- oder Erwachsenenalter sind bei den komplexen Operationsverfahren relativ häufig. Im mittel- und langfristigen Verlauf variieren die Probleme und Risiken je nach DORV-Typ und initial durchgeführter operativer Therapie. Häufig sind:

- ‚Fallot-Typ‘: Persistenz einer Reststenose im RVOT oder - häufiger – Entwicklung einer therapiepflichtigen Pulmonalinsuffizienz (s. LL Fallot, LL Pulmonalinsuffizienz).
- Implantation eines (klappentragenden) Conduits vom RV zur Pulmonalarterie: definitive Reoperation zum Conduitsersatz (Stenose, Insuffizienz, Größenmismatch)
- langer Tunnelpatch vom LV zur Aorta: Entwicklung einer subaortalen Obstruktion (funktionell linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion)

6 Nachsorge

Eine lebenslange fachärztliche Nachsorge ist nötig. Für die Details der Nachsorge wird je nach Operationsmethode auf die speziellen LL verwiesen.

7 Prävention

Eine spezifische Prävention gibt es nicht. Möglichkeiten zur genetischen Beratung und pränatalen Diagnostik in Bezug auf weitere Schwangerschaften sollten genutzt werden. Es wird empfohlen, dass die Entbindung eines Neugeborenen mit pränatal diagnostiziertem DORV in einer Frauenklinik mit Anbindung an eine fachärztliche kinder-kardiologische Versorgung erfolgt.

8 Literatur

1. Mahle W.T., R. Martinez, N. Silverman, M.S. Cohen, and R.H. Anderson. Anatomy, echocardiography, and surgical approach to Double Outlet Right Ventricle. *Cardiol Young*, 2008; 18(suppl. 3):39-51.
2. Wilkinson J. Double Outlet Right Ventricle. Orphanet encyclopedia, 2005. <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-DORV05.pdf>
3. Kirklin JK, A.D. Pacifico, and JD. Kirklin. Intraventricular tunnel repair of Double Outlet Right Ventricle. *J Cardiac Surg*, 1987; 2:231-245.
4. Lev M, S. Bharati, C.C.L Meng, R.R. Liberthson, M.H. Paul, and F. Idriss. A concept of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1972; 67:271-281.
5. Bradley TJ, T. Karamlou, A. Kulik, B. Mitrovic, T. Vigneswaran, S. Jaffer, P.D. Glasgow, W.G. Williams, G.S., Van Arsdell, and B.W. McCrindle. Determinants of repair type, reintervention, and mortality in 393 children with double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007; 134:967-973.
6. Lacour-Gayet F. Intracardiac repair of Double Outlet Right Ventricle. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*, 2008; 11:39-43.
7. Lacour-Gayet F, C. Haun, K. Ntalakoura, E. Belli, L. Houyel, P. Marcsek, F. Wagner, and J. Weil. Biventricular repair of Double Outlet Right Ventricle with non-committed ventricular septal defect (VSD) by VSD rerouting to the pulmonary artery and arterial switch. *Europ J Cardiothorac Surg*, 2002; 21:1042-1048.
8. Ruzmetov MR, M.D. Rodefeld, M.W. Turrentine, and J.W. Brown. Rational approach to surgical management of complex forms of Double Outlet Right Ventricle with modified Fontan operation. *Congenit Heart Dis*, 2008;3:397-403.
9. Kleinert S, T. Sano, R.G. Weintraub, R.B.B. Mee, T.R. Karl, and J.L. Wilkinson. Anatomic features and surgical strategies in double-outlet right ventricle. *Circulation*, 1997;96:1233-1239.
10. van Praagh R. What is Taussig-Bing malformation? *Circulation*, 1968; 38:445-449.
11. Cetta F, U.S. Boston, J.A. Dearani, and D.J. Hagler. Double Outlet Right Ventricle: opinions regarding management. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*, 2005;7(5):385-90.
12. Brown J.W., M. Ruzmetov, Y. Okada, P. Vijay, and M.W. Turrentine. Surgical results in patients with Double Outlet Right Ventricle: a 20-year experience. *Ann Thorac Surg*, 2001;72(5):1630-35.
13. Griselli M, S.P. McGuirk, C.S. Ko, A.J. Clarke, Barron D.J., and W.J. Brawn. Arterial switch operation in patients with Taussig-Bing anomaly – influence of staged repair and coronary anatomy on outcome. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2007;31(2):229-35.
14. Hazekamp M.G., Gomez A.A., Koolbergen D.R., Hraska V., Metras D.R., Mattila I.P., Daenen W., Berggren H.E., Rubay J.E., Stellin G., European Congenital Heart Surgeons Association. Surgery for transposition of the great arteries, ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction: European Congenital Heart Surgeons Association multicentre study. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2010;38(6):699-706
15. Rubay J., Y. Lecompte, A. Batische, Y. Durandy, A. Dibie, G. Lemoine, and P. Vouhe. Anatomic repair of anomalies of ventriculo-arterial connection (REV). Results of a new technique in cases associated with pulmonary outflow tract obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1988;2(5):305-11.
16. Morell V.O., Jacobs J.P., and J.A. Quintessenza. Aortic translocation in the management of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: results and follow-up. *Ann Thorac Surg*, 2005;79(6):2089-2092.

Kategorisierung der Literatur

Klinische Studien zu den verschiedenen chirurgischen Behandlungsoptionen liegen nicht vor. Ref. 1,2,11 sind aktuelle Übersichtsarbeiten. Ref. 3,4,10 beschreiben die anatomischen Variationen des DORV und die resultierenden chirurgischen Konzepte bis in die 90er Jahre, Ref. 5,9,12 die entsprechenden operativen Therapieergebnisse in 3 großen Institutionen. Ref. 6,8 beschreiben

moderne chirurgische Therapiekonzepte, Ref. 7,13,14,15,16 die Ergebnisse bei schwierigen Subtypen des DORV incl. seltener komplexerer Operationen.

Erstellungsdatum: 07/1996

Überarbeitung von: 08/2013

Nächste Überprüfung geplant: 08/2018

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

© Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie
Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online