

C. SCHMID B. ASFOUR

Leitfaden **Kinder-** **herzchirurgie**

Unter Mitarbeit von
H. G. KEHL und H. H. SCHELD

Zweite, überarbeitete Auflage

MIT 23 ABBILDUNGEN UND 8 TABELLEN

STEINKOPFF
VERLAG

Prof. Dr. med. CHRISTOF SCHMID

Klinik und Poliklinik für Herz-, Thorax- und herznahe Gefäßchirurgie
Universitätsklinikum Regensburg
Franz-Josef-Strauss-Allee 11, 93053 Regensburg

Prof. Dr. med. BOULOS ASFOUR

Deutsches Kinderherzzentrum
Asklepios Klinik Sankt Augustin
Arnold-Janssen-Straße 29, 53757 Sankt Augustin

ISBN 978-3-7985-1708-0 Steinkopff Verlag

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Eine Vervielfältigung dieses Werkes oder von Teilen dieses Werkes ist auch im Einzelfall nur in den Grenzen der gesetzlichen Bestimmungen des Urheberrechtsgesetzes der Bundesrepublik Deutschland vom 9. September 1965 in der jeweils geltenden Fassung zulässig. Sie ist grundsätzlich vergütungspflichtig. Zuwiderhandlungen unterliegen den Strafbestimmungen des Urheberrechtsgesetzes.

Steinkopff Verlag

ein Unternehmen von Springer Science+Business Media

www.steinkopff.com

© Steinkopff Verlag 2004, 2009

Printed in Germany

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Produkthaftung: Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

Redaktion: Dr. Annette Gasser Herstellung: Klemens Schwind

Zeichnungen: Angela Haas, Regine Gattung-Petith

Umschlaggestaltung: WMX Design, Heidelberg

Satz: K+V Fotosatz GmbH, Beerfelden

SPIN 11861454 85/7231-5 4 3 2 1 0 – Gedruckt auf säurefreiem Papier

Vorwort zur 2. Auflage

Die nun vorliegende, zweite Auflage des „Leitfadens Kinderherzchirurgie“ soll wie die erste jungen Kolleginnen und Kollegen die ausgesprochen komplexe Materie der operativen Therapie angeborener Herzfehler vermitteln. Erfreulicherweise hat die Erfahrung gezeigt, dass dieses Buch auch von Nichtmedizinern gern als Nachschlagewerk herangezogen wird. Seit der letzten Auflage war nichts bahnbrechend Neues zu berücksichtigen, jedoch hat sich einiges im Detail verändert. Wir legten erneut allergrößten Wert auf die Darstellung des aktuellsten Stands der Therapie der angeborenen Herzfehler und folgten in ihren zentralen Punkten der persönlichen Vorgehensweise im Deutschen Kinderherzzentrum Sankt Augustin. Dabei wurde auch der zunehmenden Tendenz Rechnung getragen, Herzfehler so früh wie möglich und im interdisziplinären Dialog mit den Kinderkardiologen zu korrigieren, und sogenannte Hybrid- bzw. vorbereitende Eingriffe im Herzkatheterlabor durchzuführen. Die Heterogenität angeborener Herzfehler erlaubt aber häufig verschiedene Wege, um das Ziel der optimalen Therapie mit dem besten Langzeitergebnis zu erreichen. Aus diesem Grund wurden auch alternative Behandlungskonzepte dargestellt. Es bleibt zu betonen, dass von der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie 2006 eine Struktur für kinderherzchirurgische Zentren definiert wurde, welche für eine optimale Behandlungsqualität erforderlich ist (Thorac Cardiovasc Surg 2006; 54:73–77). Darüber hinaus werden die Ergebnisse entsprechend den Vorgaben zur Qualitätssicherung der Therapie angeborener Herzfehler mit Hilfe der

Datenbank der Europäischen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie in Warschau analysiert (EACTS Congenital Database).

Dennoch erhebt der vorliegende Leitfaden keinen Anspruch auf Vollständigkeit, und Verbesserungsvorschläge sind uns stets willkommen.

Dankbar sind wir allen, die zum Erfolg des Buchs beigetragen haben, insbesondere unserem gemeinsamen Lehrer, Herrn Prof. Hans H. Scheld (Klinik für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie, Universität Münster).

Regensburg und Sankt Augustin,
im Januar 2009

CHRISTOF SCHMID
BOULOS ASFOUR

Inhaltsverzeichnis

1	Fetale und neonatale Physiologie	1
2	Morphologie und Terminologie	3
2.1	Vorhofmorphologie	3
2.2	Atrioventrikularverbindung	4
2.3	Ventrikelmorphologie	5
2.4	Ventrikuloarterielle Verbindung	6
2.5	Nomenklatur	6
3	Vorhofseptumdefekt/ interatriale Kommunikation	9
3.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	9
3.2	Operationsindikation	11
3.3	Operationsverfahren	12
3.3.1	Septum-secundum-Defekt	12
3.3.2	Sinus-venosus-Defekt	13
3.3.3	Koronarsinusseptumdefekt	15
3.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	16
3.5	Ergebnisse	17

4	Lungenvenenfehlmündung und Cor triatriatum	19
4.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	19
4.2	Operationsindikation	21
4.3	Operationsverfahren	22
4.3.1	Suprakardiale Lungenvenenfehlmündung	22
4.3.2	Kardiale Lungenvenenfehlmündung	23
4.3.3	Infrakardiale Lungenvenenfehlmündung	23
4.3.4	Cor triatriatum	24
4.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	24
4.5	Ergebnisse	25
5	Ventrikelseptumdefekt	27
5.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	27
5.2	Operationsindikation	30
5.3	Operationsverfahren	32
5.3.1	Konovertrikulärer VSD	32
5.3.2	AV-Kanal-VSD	33
5.3.3	Konuseptumdefekt	33
5.3.4	Muskulärer VSD	34
5.3.5	VSD und Aortenisthmusstenose	35
5.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	35
5.5	Ergebnisse	36
6	AV-Septumdefekt	37
6.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	37
6.2	Operationsindikation	40
6.3	Operationsverfahren	41
6.3.1	Partieller AVSD mit Mitralklappenspaltbildung (Cleft)	41

6.3.2	Partieller AVSD mit kleinem VSD	42
6.3.3	Kompletter AVSD	43
6.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	45
6.5	Ergebnisse	45
7	Fallot-Tetralogie	47
7.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	48
7.1.1	Fallot-Tetralogie mit Pulmonalatresie	50
7.1.2	Fallot-Tetralogie mit fehlender Pulmonalklappe	51
7.2	Operationsindikation	51
7.3	Operationsverfahren	53
7.3.1	Fallot-Tetralogie mit Pulmonalstenose	53
7.3.2	Fallot-Tetralogie mit Pulmonalatresie	55
7.3.3	Fallot-Tetralogie mit fehlender Pulmonalklappe	56
7.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	57
7.5	Ergebnisse	58
8	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum	59
8.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	59
8.2	Operationsindikation	60
8.3	Operationsverfahren	61
8.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	63
8.5	Ergebnisse	63
9	Ebstein-Anomalie	65
9.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	65
9.2	Operationsindikation	67

9.3	Operationsverfahren	68
9.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	69
9.5	Ergebnisse	70
10	Double outlet right ventricle	71
10.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	71
10.2	Operationsindikation	73
10.3	Operationsverfahren	74
10.3.1	Tunneloperation	75
10.3.2	Arterielle Switchoperation	77
10.3.3	Rastelli-Operation	78
10.3.4	Aortale Translokation (Nikaidoh-Operation)	78
10.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	80
10.5	Ergebnisse	80
11	Trikuspidalklappenatresie, univentrikuläre und funktionell-univentrikuläre Herzen	81
11.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	82
11.2	Operationsindikation	84
11.3	Operationsverfahren	86
11.3.1	Aortopulmonaler Shunt	86
11.3.2	Banding	87
11.3.3	Damus-Kaye-Stansel-Anastomose	89
11.3.4	Bidirektionaler kavopulmonaler Shunt	89
11.3.5	Modifizierte Fontan-Operation	91
11.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	93
11.4.1	Aortopulmonale Shunts	93
11.4.2	Pulmonalarterien-Banding	93
11.4.3	Kavopulmonale Anastomose	93
11.4.4	Totale kavopulmonale Anastomose (TCPC)	94
11.5	Ergebnisse	95

12	Hypoplastisches Linksherzsyndrom	99
12.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	100
12.2	Operationsindikation	101
12.3	Operationsverfahren	102
12.3.1	Modifizierte Norwood-Operation	102
12.3.2	Bidirektionaler kavopulmonaler Shunt und Fontan-Kompletierung	107
12.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	108
12.5	Ergebnisse	109
13	Linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion ..	111
13.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	112
13.2	Operationsindikation	114
13.3	Operationsverfahren	114
13.3.1	Offene Valvulotomie	114
13.3.2	Subaortenstenose	115
13.3.3	Subvalvuläre Stenose	117
13.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	118
13.5	Ergebnisse	119
14	Transposition der großen Arterien	121
14.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	122
14.2	Operationsindikation	124
14.3	Operationsverfahren	125
14.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	127
14.5	Ergebnisse	127

15	Koronaranomalien	129
15.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	129
15.1.1	ALCAPA	129
15.1.2	Koronarfisteln	130
15.2	Operationsindikation	131
15.2.1	ALCAPA	131
15.2.2	Koronarfisteln	131
15.3	Operationsverfahren	132
15.3.1	ALCAPA	132
15.3.2	Koronarfisteln	133
15.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	134
15.5	Ergebnisse	134
16	Aortopulmonales Fenster	137
16.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	137
16.2	Operationsindikation	138
16.3	Operationsverfahren	138
16.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	139
16.5	Ergebnisse	140
17	Truncus arteriosus	141
17.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	141
17.2	Operationsindikation	143
17.3	Operationsverfahren	143
17.3.1	Einfacher Truncus arteriosus	143
17.3.2	Trunkusrekonstruktion mit Klappenersatz	146
17.3.3	Trunkusrekonstruktion bei unterbrochenem Aortenbogen ...	147
17.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	148
17.5	Ergebnisse	148

18	Aortenbogenanomalien	149
18.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	149
18.2	Operationsindikation	151
18.3	Operationsverfahren	151
18.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	152
18.5	Ergebnisse	153
19	Aortenisthmusstenose	155
19.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	155
19.2	Operationsindikation	157
19.3	Operationsverfahren	158
19.3.1	Resektion und End-zu-End-Anastomose	158
19.3.2	Subclavian-flap-Methode	160
19.3.3	Flickenplastikmethode	161
19.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	162
19.5	Ergebnisse	162
20	Ductus arteriosus (Ductus Botalli)	163
20.1	Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie	163
20.2	Operationsindikation	165
20.3	Operationsverfahren	166
20.4	Intraoperative Probleme/Komplikationen	167
20.5	Ergebnisse	167

■	Anhang	169
1	Syndrome mit angeborenen Herzfehlern	169
2	Elternrisiko	173
3	Geschwisterrisiko	173
4	Durchschnittliche Körpermaße	174
5	Abhängigkeit der Herz- und Atemfrequenz vom Alter .	175
6	Abhängigkeit des Blutdrucks vom Alter	175
7	Klappengrößen	176
8	Herzfehler	177
■	Literaturverzeichnis	179
■	Sachverzeichnis	191

Abkürzungen

ALCAPA	anomalous left coronary artery from the pulmonary artery
AoD	Aortendurchmesser
ASD	atrial septal defect, Vorhofseptumdefekt
AVK	arterielle Verschlusskrankheit
AV-Klappe	Atrioventrikularklappe
AVSD	Atrioventrikularseptumdefekt
CMP	Kardiomyopathie
DCM	dilatative Kardiomyopathie
DILV	double inlet left ventricle
DOLV	double outlet left ventricle
DORV	double outlet right ventricle
HOCM	Hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie
HZV	Herzeitvolumen
KHK	koronare Herzkrankheit
LA	linker Vorhof
LCA	linke Koronararterie
LPA	linke Pulmonalarterie
LV	linker Ventrikel
PA	Pulmonalarterie
PAI	Pulmonalarterienindex
PA-IVS	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum
PDA	Persistierender Ductus arteriosus (Botalli)

PTFE	Polytetrafluorethylen = „Teflon“
PVR	pulmonalvaskulärer Widerstand
RA	rechter Vorhof
RCA	rechte Koronararterie
RIP	Ramus interventricularis posterior der rechten Koronararterie
RIVA	Ramus interventricularis anterior der linken Koronararterie
RPA	rechte Pulmonalarterie
RV	rechter Ventrikel
SAM	Systolic anterior motion
TAPVC	total anomalous pulmonary venous connection
TGA	Transposition der großen Arterien
TLLI	total lower lobe index
VSD	Ventrikelseptumdefekt
WPW	Wolff-Parkinson-White-Syndrom
ZVD	zentralvenöser Druck

Fetale und neonatale Physiologie

Der fetale Kreislauf unterscheidet sich vom postnatalen Kreislauf durch das Vorhandensein intrakardialer und extrakardialer Shunts. Da detaillierte Studien hinsichtlich der Shunts und der Sättigungsunterschiede am menschlichen Fetus nicht möglich sind, erfolgten entsprechende Untersuchungen vorwiegend am tragenden Schaf, auf das sich die nachfolgenden Messwerte beziehen.

Das sauerstoffreiche Blut aus der Plazenta kommt über die Nabelvene zum Fetus. Durch den Ductus venosus Arantii gelangt ein Großteil direkt in die V. cava inferior, da nur wenig Blut durch die Leber fließt und sich mit dem Pfortaderblut mischt. Über die V. cava inferior erreicht das Blut aus den Nabelvenen, der unteren Körperhälfte und der Pfortader (etwa 70% des systemvenösen Rückflusses) den rechten Vorhof. Etwa 25% des Bluts aus der unteren Hohlvene werden über die Eustachi-Klappe gegen das Foramen ovale und damit in den linken Vorhof und den linken Ventrikel geleitet, wo eine Vermischung mit pulmonalvenösem Blut stattfindet (pO_2 27 mmHg, O_2 -Sättigung 65%). Von dort werden das Koronarsystem, das Gehirn und die oberen Extremitäten versorgt. Nur 10% dieses Bluts gelangen über den Aortenisthmus in die Aorta descendens. Die obere Hohlvene führt nur etwa 25% des venösen Bluts zum rechten Vorhof (pO_2 14 mmHg, O_2 -Sättigung 40%), welches nahezu vollständig über den rechten Ventrikel in die Pulmonalarterie fließt. Aufgrund des hohen pulmonalvaskulären Widerstands werden nur etwa 8% des Bluts über die Lungen geleitet, während 92% über den Ductus arteriosus in die Aorta fließen, in der eine O_2 -Sättigung von etwa 60% herrscht. Somit wird die untere Körperhälfte überwiegend durch

den rechten Ventrikel versorgt. Über die beiden Nabelarterien gelangt das Blut zurück zur Plazenta.

Aufgrund der Shunts erfolgt die systemische Organperfusion somit durch beide Ventrikel, welche parallel arbeiten, wobei der rechte Ventrikel etwa 65% und der linke etwa 35% zum Herzzeitvolumen beitragen und der Blutdruck im späten Gestationsalter systolisch bei etwa 70 mmHg liegt. Durch den Ductus arteriosus fließen etwa 60% des gesamten Herzzeitvolumens. Da zwischen beiden Ventrikeln bzw. Kreisläufen Umverteilungen möglich sind, erleidet ein Fetus selbst bei schwersten kardialen Missbildungen nur selten eine Hypoperfusion. Erst mit dem Verschluss der Kurzschlussverbindungen nach der Geburt werden diese Kinder symptomatisch.

Mit der Geburt schließen sich das Foramen ovale, der Ductus arteriosus und der Ductus venosus. Beim Foramen ovale kommt der Verschluss durch eine Abnahme der Linksverlagerung des Septum primum aufgrund des ausbleibenden Nabelvenenzustroms zur V. cava inferior sowie durch den vermehrten linksatrialen Einstrom aufgrund der Entfaltung der Lungen zustande. Der Ductus arteriosus verschließt sich durch eine muskuläre Kontraktion infolge der erhöhten O₂-Spannung, der verminderten Prostaglandine und anderer Faktoren zustande. Der Ductus venosus obliteriert infolge mangelnden Zuflusses aus den Nabelvenen.

Die pulmonale Perfusion ist in utero niedrig, der pulmonalvaskuläre Widerstand hoch. In den letzten Gestationswochen sinkt der Widerstand langsam und mit Einsetzen der Atmung abrupt ab. Nach der Geburt fällt er weiter und erreicht (bei Tieren – Schafe) nach etwa 24 h halbsystemische und in etwa der 6. Lebenswoche normale Werte. Für den Menschen sind entsprechende Werte nicht bekannt, vermutlich fällt der pulmonale Widerstand jedoch wesentlich langsamer ab.

Ein vitiumbedingter exzessiver Blutfluss über die Lungen führt je nach vorliegendem Herzfehler schon früh nach der Geburt zu Gefäßveränderungen. Es kommt zu einer Mediahypertrophie und zum Einwandern von Muskelzellen in bisher nicht-muskuläre Gefäße. Die Zahl der kleinsten Gefäße nimmt ab, und die Endothelien entwickeln eine schwere Dysfunktion.

Die kardialen Segmente stehen in einer regelhaften Beziehung zu den thorakalen und abdominellen Organen. Die Analyse der komplexen Anatomie der kongenitalen Vitien mit ihren morphologischen Besonderheiten und deren Bezeichnungen wurden über Jahre hinweg von Richard und Stella Van Praagh (Boston), Robert Anderson (London) und Anton Becker (Amsterdam) geprägt. Mittlerweile ist die Nomenklatur weitgehend systematisiert.

2.1 Vorhofmorphologie

Bei der Analyse komplexer Vitien beginnt man zuerst mit der Beurteilung der Vorhofmorphologie. Im Normalfall, dem Situs solitus (solitus lat.: gewöhnlich, üblich), liegen der rechte Vorhof rechts und der linke Vorhof links. Die spiegelbildliche Situation nennt man Situs inversus. Eine atrioviszerale Konkordanz zu den unpaaren abdominellen Organen ist in beiden Fällen so gut wie immer verbunden, d.h. die Leber liegt auf der Seite des rechten Vorhofs, die Milz auf der Seite des linken Vorhofs. Entsprechend verhält es sich mit der Morphologie des Bronchialsystems. Bei einer Rechts- bzw. Linksisomerie finden sich nur (zwei) morphologisch rechte oder linke Vorhöfe. Solche Isomerien sind häufiger als ein Situs inversus und kommen für gewöhnlich bei viszeraler Heterotaxie (Heterotaxie: abnormale oder asymmetrische Anordnung von Organen und Körperteilen, Situs ambiguus: zweideutig, unbestimmbar) vor. Bei einer Rechtsisomerie (bilaterale Rechtsseitigkeit), welche zu-

meist mit einer Asplenie assoziiert ist, sind Vv. cava superior und inferior doppelt angelegt. Bei der Linksisomerie (bilaterale Linksseitigkeit), bei der zumeist eine Polysplenie vorliegt, endet die V. cava inferior vor der Leber und setzt sich über das Hemiazygossystem fort, oder es besteht eine direkte Verbindung der Lebervenen mit dem rechten Vorhof, manchmal auch über einen unroofed coronary sinus mit dem linken Vorhof.

2.2 Atrioventrikularverbindung

Jeder Vorhof kann mit einem separaten Ventrikel (konkordant, diskordant, ambigüös) verbunden sein, oder es können beide Vorhöfe in ein und denselben Ventrikel (Double inlet oder Common inlet) münden. Auch kann nur ein Vorhof eine Verbindung mit der Ventrikelmuskulatur haben (Single inlet bei univentrikulärem Herzen).

Eine atrioventrikuläre Konkordanz besteht, wenn der rechte Vorhof in den rechten Ventrikel und der linke Vorhof in den linken Ventrikel mündet. Eine atrioventrikuläre Diskordanz bezeichnet eine Verbindung des rechten Vorhofs über die Mitralklappe mit dem linken Ventrikel bzw. des linken Vorhofs über die Trikuspidalklappe mit dem rechten Ventrikel. (Es besteht immer eine Konkordanz zwischen Atrioventrikularklappe und Ventrikel!) Eine atrioventrikuläre Konkordanz bzw. Diskordanz kann sowohl beim Situs solitus als auch beim Situs inversus, nicht jedoch bei einer Vorhofisomerie existieren, da bei dieser die Atrioventrikularverbindung nicht eindeutig ist.

Beim Double-inlet-Ventrikel sind beide Vorhöfe mit einem Ventrikel verbunden. Zeigt der ausgebildete Ventrikel eine linke oder rechte Morphologie, findet sich zusätzlich eine komplementäre rudimentäre Kammer (z.B. linker Double-inlet-Ventrikel und rudimentärer rechter Ventrikel). Bei einem Ventrikel mit nicht determinierter Morphologie ist kein zweiter vorhanden.

Hat nur ein Vorhof Verbindung zu den Ventrikeln, fehlt eine Atrioventrikularverbindung. Auch hier sind isomere und inverse Vorhofvarianten möglich.

Entsprechendes wie für die Vorhöfe gilt auch für die AV-Klappen, d. h. Klappen können durchgängig oder verschlossen sein, und eine gemeinsame Klappe kann sich über beide Vorhöfe spannen. Darüber hinaus kann der subvalvuläre Apparat einer AV-Klappe über das Septum hinweg reichen, wodurch das Klappenostium auf dem Septum reitet und bei einer zweiten vorhandenen AV-Klappe eine Double-inlet-Konfiguration entstehen kann.

2.3 Ventrikelmorphologie

Die Terminologie der Ventrikel richtet sich nach ihrer Morphologie. „Linke“ Ventrikel haben eine glatte Innenseite, apikal eine feine Criss-crossing-Trabekularisierung und keine septalen Chordaeansätze der AV-Klappen, während „rechte“ Ventrikel grob trabekuliert sind und Chordaeansätze am Septum aufweisen. Normalerweise liegt der rechte Ventrikel rechts und anterior, der linke Ventrikel links und posterior. Dies wird nach Van Praagh et al. [148] als D-Loop bezeichnet und kann mit dem so genannten „Rechte-Hand-Muster“ verdeutlicht werden: Wird die Innenfläche der rechten Hand auf die septale Oberfläche des rechten Ventrikels gelegt, zeigt der Daumen bei einem D-Loop zur Einflusssklappe (Trikuspidalklappe) und der Zeigefinger zur Ausflusssklappe (Pulmonalklappe). Bei einer L-Loop-Konfiguration („Linke-Hand-Muster“) ist die Morphologie des rechten Ventrikels „linkshändig“. Beide Morphologieformen sind isomer zueinander. Ein unklares Looping wird auch „X-Loop“ genannt [145].

Das Infundibulum ist normalerweise auf beiden Seiten ebenfalls unterschiedlich. Auf der linken Seite besteht eine fibröse Kontinuität zwischen der Aortenklappe und der Mitralklappe, während sich zwischen Pulmonalklappe und Trikuspidalklappe ein muskuläres Infundibulum befindet. Pathologischerweise kann eine inverse Situation vorliegen, oder es kann eine Kontinuität zwischen Arterienklappe und Atrioventrikularklappe beiderseits ausgebildet sein oder beiderseits fehlen.

Eine undifferenzierte Ventrikelmorphologie mit einem Double inlet wird bisweilen auch als Situs ambiguus bezeichnet.