

Das Herz am rechten Fleck

BEI MANCHEN MENSCHEN sind die inneren Organe seitenverkehrt angeordnet. Diese Laune der Natur ist relativ selten und leider nicht immer harmlos. ▶ Matthew Baillie wusste sofort, dass er gerade etwas höchst Ungewöhnliches vor Augen hatte. Im Frühjahr des Jahres 1788 hatten Studenten in einem seiner Sezierkurse eine Leiche eröffnet, die ganz anders war als alles, was der erfahrene Anatom und Pathologe je zuvor gesehen hatte. In einem ausführlichen Bericht für die britische Gelehrtenesellschaft, die Royal Society, beschrieb Baillie, was jenen namenlosen Toten so besonders machte: die »komplette Verlagerung aller Organe im Brust- und Bauchraum des menschlichen Körpers auf die der normalen Lage entgegengesetzte Seite«. Baillie untersuchte den Leichnam gründlich und dokumentierte seine Befunde gewissenhaft. So mancher sei vielleicht geneigt, das beschriebene Phänomen ins Reich der Fabel zu verweisen, notierte er. Doch glücklicherweise sei dieser ungewöhnliche Fall von mehreren renommierten Anatomen und Chirurgen untersucht und bestätigt worden.

Eine Laune der Natur

Von außen betrachtet wirkt der menschliche Körper symmetrisch. Augen, Ohren und Gliedmaßen sind paarweise angeordnet. Im Körperinneren hingegen endet die Symmetrie. Manche Organe findet man nur auf einer Seite: Das Herz etwa schlägt bei den meisten Menschen in der linken Körperhälfte. Andere Organe sind auf beiden Seiten vorhanden, aber unterschiedlich ausgebildet. So besteht der rechte Lungenflügel in der Regel aus drei Lappen, während der linke nur zwei aufweist.

Bei schätzungsweise einem von 10 000 bis 15 000 Menschen aber ist die Position aller oder einiger Organe vertauscht. »Heterotaxie« lautet der Oberbegriff für diese Lagenwechsel-Phänomene, von denen es unterschiedliche Ausprägungen gibt. Die Bezeichnung stammt aus dem Griechischen: »heteros« heißt »verschieden«, »taxis« bedeutet »Anordnung«. Liegen alle normalerweise rechtsseitigen Organe links und umgekehrt, spricht man von einem Situs inversus totalis. Daneben gibt es den partia-

len Situs inversus, bei dem sich nur ein Teil der Organe auf der Gegenseite befindet. Beim sogenannten Situs inversus ambiguus sind Organe, die üblicherweise in einer Körperhälfte liegen, in die Mitte verlagert.

OP-Schnitt an der falschen Stelle

Komplizierte Mechanismen sorgen während der embryologischen Entwicklung dafür, dass das Herz links und die Leber rechts liegt. Funktionieren diese Mechanismen nicht, kann es zu einer zufälligen Anordnung von links und rechts kommen. Es können aber auch quasi zwei linke oder zwei rechte Körperhälften entstehen – in diesem Fall spricht man von einer Links- oder Rechts-Isomerie. Ein vollständiger Situs inversus habe »für sich genommen keinerlei Krankheitswert« und bereite keine körperlichen Beschwerden, erklärt Professor Heymut Omran, Direktor der Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie des Universitätsklinikums Münster. Völlig ungefährlich ist die Anomalie dennoch nicht. Ist sie nicht bekannt, kann das beispielsweise bei einer Blinddarmentzündung dazu führen, dass der Operateur zunächst auf der falschen Seite anfängt zu schneiden.

Ein partieller Situs inversus hingegen kann unter anderem mit verschiedenen Herzfehlern sowie Fehlbildungen der Nieren oder der Gallenwege einhergehen. Auch eine Links- oder Rechts-Isomerie kann zu komplexen angeborenen Herzfehlern führen. Patienten mit einer Rechts-Isomerie fehlt zudem mitunter die Milz, während sich bei Patienten mit einer Links-Isomerie mehrere kleine Milzen bilden können. Mittlerweile seien über 40 verschiedene Gendefekte im Zusammenhang mit derartigen Lageveränderungen beschrieben, erklärt Omran. »Es gibt eine Vielzahl von verschiedenen genetischen Veränderungen mit unterschiedlichen Vererbungsmustern.« Manche dieser Erkrankungen seien mit anderen Krankheiten assoziiert, träten also häufig gemeinsam mit diesen auf.

Dr. Silke Heller-Jung
ist freie Journalistin
und hat in Frechen bei Köln
ein Redaktionsbüro
für Gesundheitsthemen.
redaktion@heller-jung.de





Weichenstellung im Embryostadium

Die Weichen für derartige anatomische Ausnahmereignisse werden schon früh gestellt. »In der embryonalen Entwicklung ist zunächst noch alles symmetrisch beim Menschen, etwa bis zum Tag sieben«, erläutert der Mediziner. »Doch da gibt es einige Flimmerhärchen an einem sogenannten Knoten. Das ist der Links-Rechts-Organisator. Diese Flimmerhärchen rotieren dort und erzeugen einen Strom von rechts nach links, der dann die Körperposition festlegt.« Voraussetzung für diesen Vorgang ist, dass sich die Flimmerhärchen bewegen. Können sie das nicht, kommt der Prozess ins Stocken. Aus diesem Grund weisen viele Patienten mit einem Situs inversus oder einer anderen Heterotaxie auch noch andere Flimmerhärchen-Erkrankungen auf.

PCD – die unerkannte Gefahr

Eine solche Flimmerhärchen-Erkrankung ist die primäre ciliäre Dyskinesie (PCD), eine seltene, angeborene Erkrankung der Atemwege. Sie betrifft etwa eines von 20 000 Neugeborenen; nach Angaben des Helmholtz Zentrums München leben in Deutschland rund 4000 PCD-Patienten. Bei ungefähr der Hälfte von ihnen liegt gleichzeitig auch ein Situs inversus vor. Tritt beides gemeinsam auf, spricht man vom sogenannten Kartagener-Syndrom.

Typische PCD-Symptome sind chronische Atemwegsinfektionen, Schnupfen rund ums Jahr sowie häufige Nasennebenhöhlen- und Mittelohrentzündungen. »Wenn ein Situs inversus oder eine andere Heterotaxie vorliegt und Ihr Kind schon bei der Geburt eine Atemanpassungsstörung hatte, dann besteht ein hohes Risiko, dass es sich um eine PCD handelt«, erklärt Omran, der seit vielen Jahren zu diesem Krankheitsbild forscht. Eine PCD betrifft die Lunge und die Atemwege. Für deren Reinigung sind Flimmerhärchen zuständig. Durch die mangelnde Beweglichkeit dieser Härchen ist bei PCD-Patienten der Abtransport von Schleim aus der Lunge gestört. Für sie ist darum eine kontinuierliche Begleitung durch einen Lungenfacharzt wichtig; oft sind auch Atemphysiotherapie und besondere Inhalationen nötig. »Häufig brauchen diese Patienten auch eine prophylaktische Antibiotika-Behandlung«, erläutert Omran. Denn die Folgen einer PCD können gravie-

rend sein. »Ich habe unlängst eine Patientin diagnostiziert, die kurz vor der Lungentransplantation stand.«

Register soll Licht ins Dunkel bringen

In Deutschland und in Europa gilt eine Erkrankung als selten, wenn nicht mehr als fünf von 10 000 Menschen daran leiden. Dies trifft auf Heterotaxien und auch auf die PCD zu. Um mehr über die Krankheit zu erfahren, hat Heymut Omran bereits 2014 den Aufbau eines Patientenregisters initiiert, an dem sich mittlerweile 35 Zentren in 22 Ländern beteiligen. »In diesem Register haben wir mittlerweile 1200 genetisch charakterisierte PCD-Patienten, viele mit einer Heterotaxie«, erläutert der Wissenschaftler. »Register sind die einzige Möglichkeit, Daten im Bereich seltener Krankheiten wie PCD zu sammeln.« Sie seien wichtige Instrumente zur Entwicklung der klinischen Forschung auf dem Gebiet der seltenen Krankheiten, zur Verbesserung der Patientenversorgung und zur Planung der Gesundheitsversorgung. Da es mittlerweile viele verschiedene Gendefekte gebe, könne man beispielsweise auch die individuelle Prognose eines Patienten »besser abschätzen, wenn man solche Registerdaten hat«, sagt der Mediziner. Auch die Entwicklung personalisierter Therapien werde dadurch unterstützt.

Der britische Anatom Matthew Baillie hatte es vor knapp 250 Jahren dem Zufall zu verdanken, dass ihm eine Heterotaxie unter die Augen kam. Der Patient selbst wusste zu Lebzeiten wahrscheinlich nichts von seiner anatomischen Besonderheit. Bis heute erfahren nicht wenige dieser »Sonderfälle« erst spät oder nur durch Zufall von der ungewöhnlichen Lage ihrer Organe. Heymut Omran jedenfalls sagt: »Ich kenne viele, bei denen das lange überhaupt nicht aufgefallen ist.« ■