

hart

A F W I J K I N G E N

Daphne E. Doze, verpleegkundig specialist congenitale cardiologie, Radboudumc, Hartlongcentrum, Polikliniek & Functieafdeling Cardiologie

Email: Daphne.Doze@radboudumc.nl

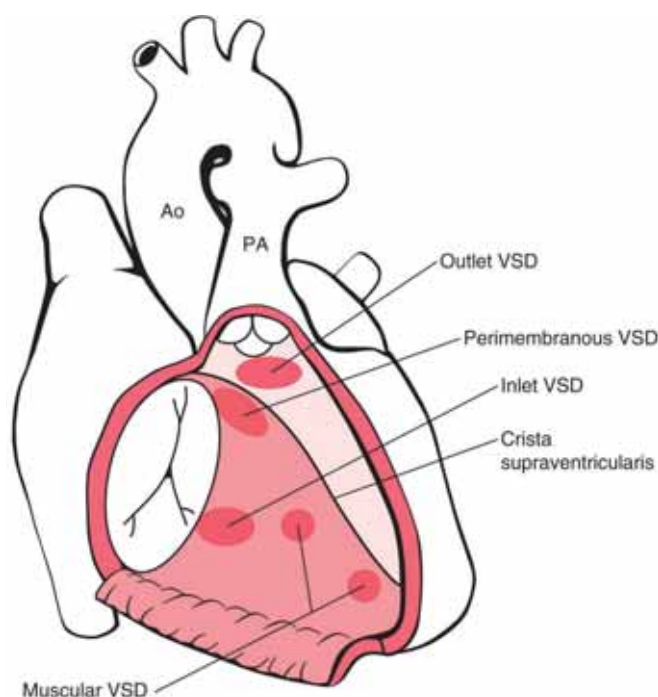
In deze rubriek behandelt de Werkgroep Congenitale Cardiologie iedere keer kort een aangeboren hartafwijking voor diegenen die onbekend zijn met congenitale cardiologie en behandelwijzen.

Ventrikelseptumdefect

Wat is dit voor een afwijking en wat is de behandeling?

Een ventrikelseptumdefect (VSD) is een opening in het septum tussen de linker- en de rechterventrikel. Het is de meest voorkomende aangeboren hartafwijking bij kinderen; gemiddeld 3 op de 1000 kinderen worden geboren met een VSD. Bij volwassenen wordt het minder vaak ontdekt (0,3 per 1000). In ongeveer 50% van de gevallen sluit het gaatje spontaan. Een VSD wordt zowel op zichzelf staand gezien als in combinatie met andere cardiale afwijkingen.

Waardoor een VSD ontstaat, is veelal onduidelijk, maar bij sommige chromosomale afwijkingen komt het vaker voor, zoals het syndroom van Down, het syndroom van Turner en het syndroom van DiGeorge (22q11). Ook komt VSD in bepaalde families vaker voor en is het in verband gebracht met mutaties in TBX5, GATA4 en NKX2.5.



Afbeelding 1. VSD-locaties.

Bron: <https://obgynkey.com>

Indeling

De verschillende typen VSD's worden ingedeeld al naar gelang de structuur en de locatie van het defect in het septum. Het septum is opgebouwd uit een membraan gedeelte aan de basis van het hart en een musculair gedeelte naar de apex toe. Er zijn vier groepen VSD's te onderscheiden.

Perimembraneus (+/- 65-80%)

Deze defecten bevinden zich in het membraan gedeelte en kunnen uitlopen in verschillende richtingen. Een perimembraneus defect kan soms spontaan sluiten, afhankelijk van de grootte en de locatie.

Muscleus/trabeculair (+/- 20% van VSD's)

Deze defecten liggen in het trabeculair of musculair gedeelte van het ventrikelseptum en bestaan rondom geheel uit musculair weefsel. Spontane sluiting komt regelmatig voor.

Outlet (+/- 5%)

Deze defecten bevinden zich in het septum, direct onder de semilunaire kleppen (de aorta- en pulmonusklep) en kunnen gepaard gaan met aorta insufficiëntie. Spontane sluiting komt zelden voor.

Inlet

Deze defecten bevinden zich in het septum, direct onder de AV-kleppen (de tricuspidalis- en de mitralisklep) en worden vaak gezien bij het syndroom van Down.

Gevolgen

De locatie en grootte van een VSD bepalen of en welke problemen het defect kan veroorzaken. De hoeveelheid bloed die oversteekt van systeemcirculatie (hoge druk) naar longcirculatie (lage druk) (= links-rechts shunt) hangt af van de grootte van het gat en van de druk en de weerstand in de longcirculatie. De grootte van het VSD wordt bepaald aan de hand van de verhouding ten opzichte van de annulus van de aortaklep.

Bij een klein defect is het gaatje kleiner dan 25% van de aorta annulusdiameter. De verhouding systeem- en longcirculatie is kleiner dan 1,4 : 1 en de linker harthelft is niet tot mild vergroot. Bij een matig groot defect is het gat meer dan 25%, maar minder dan 75% van de aorta annulus diameter en kan er een milde tot matige vergroting van de linker harthelft optreden.

Bij een groot defect, 75% of meer van de aorta annulus diameter, wordt de druk van de linker- en rechterventrikel gelijk en de longvaatweerstand is bepalend voor de hoeveelheid bloed die oversteekt. Er is een vergrote linker harthelft met volumebelasting.

De meeste patiënten ontwikkelen bij een groot VSD pulmonale hypertensie, doordat de extra grote bloedstroom over de longen de longvaten beschadigt en de weerstand laat toenemen.

Wanneer de weerstand in de longvaten verhoogt, moet de druk in de rechterkamer toenemen. Wanneer de druk in de rechterventrikel groter wordt dan in de linkerventrikel ontstaat een rechts-links shunt, wat leidt tot het Eisenmenger syndroom. Dit syndroom komt tegenwoordig nog maar zelden voor.

Behandeling

De meeste VSD's komen op kinderleeftijd aan het licht doordat een hartruisje wordt gehoord. De wat grotere VSD's presenteren zich met kortademigheid en failure-to-thrive. Bij volwassenen kan er ook bij toeval een gehoorde hartruis zijn of er is sprake van kortademigheid en verminderde inspanningstolerantie. Met behulp van echocardiografie kunnen de locatie en de grootte van het VSD in kaart worden gebracht evenals de hemodynamische gevolgen. Het doel van de behandeling van kinderen en volwassenen met een VSD is het voorkomen van het ontstaan van irreversibele schade aan het longvaatbed en het controleren van symptomen van hartfalen.

Sluiting VSD


Bij kleine VSD's zijn patiënten vaak asymptomatisch en hebben geen behandeling nodig.

Uitzondering hierop zijn de VSD's die vlak onder de aorta zitten, door het uitzakken van de klepblaadjes kan de aortaklep blijvend beschadigen en lekkage geven. Deze VSD's komen in aanmerking voor sluiting, ook al zijn er geen hemodynamische problemen. Dit omdat een klepvervangende een slechtere prognose heeft dan een operatieve VSD-sluiting. Wanneer matige tot grote VSD's hemodynamisch belangrijk zijn en er risico bestaat op hartfalen en/of pulmonale hypertensie, is er een indicatie om het VSD te sluiten.

Operatief

Operatief sluiten van een VSD heeft de voorkeur en vindt meestal plaats met behulp van een patch, een lapje dacron of Gore-Tex. Dit geeft een laag risico op mortaliteit (1-2%) en goede langetermijnresultaten. Bij een musculeus VSD kan het percutaan sluiten met behulp van een endoprothese, een soort parapluutje, een alternatief zijn voor het operatief sluiten. Bij gesloten VSD's zijn controles nodig, omdat er sprake kan zijn van een rest-VSD. Verder ontstaan soms geleidingsproblemen en een compleet hartblok en bij een grote patch kan subaortale obstructie optreden.

Niet-operatief

Ook bij niet-geopereerde VSD 's zijn controles nodig. Door veranderingen in de bloeddruk kan er een verandering optreden in de links-rechts shunt en dit kan alsnog problemen geven. Het spierweefsel kan veranderen door de kracht van de straal bloed die door het gaatje spuit, wat kan resulteren in obstructie (double chambered right ventricle) of lekkage van de tricuspidalis-klep. Ook kunnen er hartritme stoornissen optreden en er is een verhoogd risico op endocarditis (6 keer hoger dan in de normale populatie), al is er bij een VSD geen indicatie voor endocarditis profylaxe. 

Literatuur

1. European Heart Journal, 2010, Baumgartner, H. et al., ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease, pag 2924-2926.
2. Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease, 2011, Gatzoulis, M.A., Webb, G.D., Daubeney, P.E.F., Philadelphia
3. Aangeboren Hartafwijkingen bij volwassenen, 2013, Mulder, B.J.M., Pieper, P.G., Meijboom, F.J., Hamer, J.P.M., Houten

-advertentie-

JEROEN BOSCH  **ZIEKENHUIS**

Soms klopt het...

JBZ zoekt een Verpleegkundig Specialist voor het HART

www.jbz.nl/vacatures

