

# hart

A F W I J K I N G E N

Danielle van der Bas, IC kinderverpleegkundige Erasmus MC – Sophia Kinderziekenhuis

E-mail: d.vanderbas@erasmusmc.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.

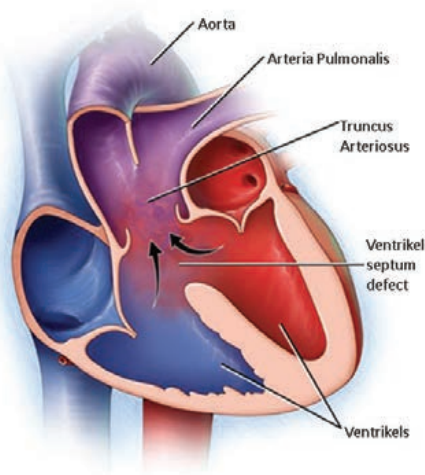
## Truncus Arteriosus

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

Truncus arteriosus is een zeldzame aandoening die bij minder dan 2% van alle congenitale hartafwijkingen voorkomt. Het bestaat uit twee verschillende afwijkingen aan het hart: er is een VSD (opening tussen de twee ventrikels, *figuur 1, nr. 1*) en uit beide ventrikels ontspringen niet twee bloedvaten, maar er ontspringt slechts één bloedvat (*figuur 1, nr. 2*). Dat enkele bloedvat bevat én de aorta én de arteria pulmonalis. Al het bloed vanuit zowel het linker- als rechterventrikel wordt in dat vat gemengd en met dezelfde druk naar zowel lichaam als longen gestuurd. Hiermee worden de coronairen en de long- en lichaamscirculatie voorzien van bloed. Er is een sterke associatie met een chromosomale afwijking (22q11 deletie).

### Anatomie

Er ontspringt een enkel vat (truncus arteriosus) vanuit beide ventrikels. De plaats van de uitmonding van de pulmonaal arteriën kan op verschillende plaatsen vanuit de truncus zijn. De truncus heeft één klep, die vaak een afwijkende vorm heeft, insufficiënt is en vier- of meerslippig is.



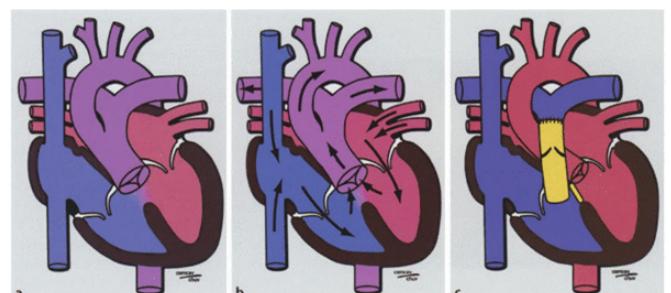
Figuur 1. Truncus arteriosus. 1 = ventrikelseptumdefect; 2 = gemeenschappelijke aorta en arteria pulmonalis.

### Verschijnselen

Ter hoogte van het VSD treedt een volledige menging op van beide bloedcirculaties (zuurstofarm en zuurstofrijk bloed). De klinische verschijnselen worden bepaald door de verdeling van de bloedstroom; ofwel hoeveel bloed stroomt er naar de longen en hoeveel naar de systeemcirculatie. Direct na de geboorte is de longvaatweerstand nog hoog, waardoor er minder bloed naar de longen zal stromen. Hierdoor kunnen patiënten cyanotisch worden. Wanneer na enkele dagen de druk in de longen daalt, zal de bloedstroom naar de longen flink toenemen en mogelijk leiden tot decompensatie (longvaatovervulling). Klachten hierbij zijn: tachycardie, tachypneu, transpireren, vergrote lever, voedingsproblemen en verminderde groei. De cyanose zal minimaal of afwezig zijn. De hoeveelheid bloed die bij een truncus naar de longen kan stromen, is onbeperkt tenzij er een stenose (vernaauwing) is. Wanneer er sprake is van een hoge longvaatweerstand zal (ernstige) cyanose op de voorgrond staan. Als de patiënt niet binnen 3 maanden geopereerd wordt, kan er irreversibele pulmonale hypertensie optreden.

### Operatieve correctie

Zonder behandeling overleven deze patiënten maar tweeënhalve maand tot één jaar. Wanneer er een stenose van de pulmonalis bestaat, wordt een aortapulmonale shunt aangelegd, zodat de flow naar de longen gewaarborgd blijft. Wanneer dit niet het geval is, wordt de OK snel uitgevoerd om zoveel mogelijk klachten




Figuur 2. a=preoperatief; b= fysiologie; c= postoperatief

van decompensatie en veranderingen van de longvaten door de te hoge flow te voorkomen.

De ingreep vindt plaats terwijl de patiënt aan de hart-longmachine ligt. Bij deze ingreep worden de pulmonaal arteriën losgemaakt van de truncus arteriosus. De truncus en de truncusklep fungeren nu als neo- aorta en aortaklep. Er wordt een homograft (kunstklep) geplaatst tussen het rechterventrikel en de pulmonaal arteriën. De afwijkingen aan de truncusklep worden zo veel mogelijk gecorrigeerd tijdens de ingreep. Het VSD wordt gesloten met een patch.

### Prognose

De uiteindelijke prognose is mede afhankelijk van de ernst van de insufficiëntie van de truncusklep. De kwaliteit van leven

hangt daarnaast ook af van een eventuele chromosoomafwijking en de ernst hiervan. In de toekomst zal het kind nog vaker geopereerd moeten worden, omdat de ingebrachte klep niet meegroeit. 

### Literatuur

1. <https://www.sonoworld.com/client/fetus/html/chapter-04/heart/heartfmf-complete.html>
2. <http://www.kinderhart.be/hartafwijkingen/truncusarteriosus/>
3. <https://www.uzleuven.be/congenitale-cardiologie-volwassenen/truncus-arteriosus>
4. Leerboek intensive-care-verpleegkunde kinderen, Maarssen 2008.

---advertentie---

## Jouw beroepsorganisatie & NU'91

Voor alle leden van NVHVV behartigt NU'91 de collectieve arbeidsvoorwaardelijke belangen. Deze belangenbehartiging vindt voor het grootste deel plaats aan de CAO-tafel, maar ook aan andere sociale tafels bijvoorbeeld over pensioenen, de arbeidsmarkt, opleidingen en de inhoud van ons beroep.

NU'91 kan ook voor jou als individu veel betekenen wanneer je kiest voor een combinatielidmaatschap NVHVV & NU'91 voor € 6,75 per maand

**Schrijf je direct in!**

€ 6,75  
per maand

- + Individuele dienstverlening
- + Beroepsgebonden rechtsbijstand
- + Deskundige hulp als het gaat over werken in de zorg
- + Magazine Zorg anno NU & Nursing
- + Solidariteit
- + Inspraak

[www.nu91.nl/leden](http://www.nu91.nl/leden)

 werkt voor  
**DE ZORG**