

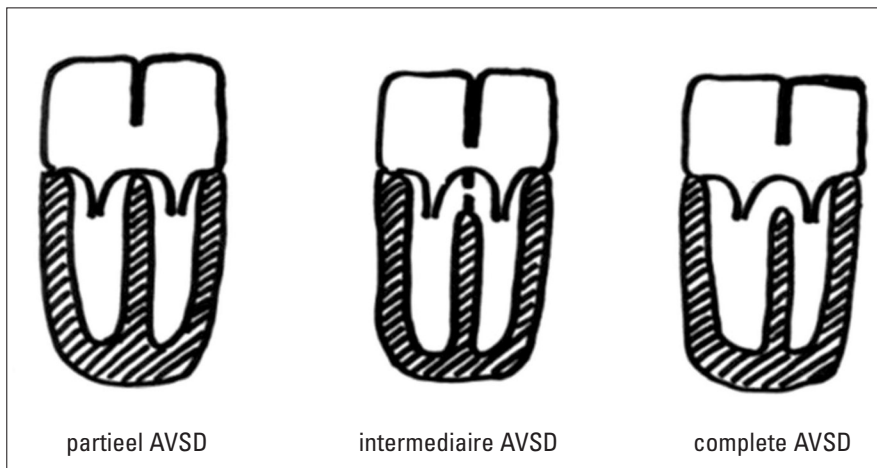
## Atrioventriculair septumdefect

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

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

Een atrioventriculair septumdefect (AVSD) kenmerkt zich door een abnormale ontwikkeling van de atrioventriculaire (AV) overgang van het atriumseptum (ASD), ventrikelseptum (VSD) en de atrioventriculaire kleppen. De prevalentie is 4 op 10.000 geboorten (Eurocat database); 50% van de kinderen heeft het syndroom van Down.

vijslippige klep en een gemeenschappelijke AV-klep die vaak insufficiënt is. De grootte van de links – rechts shunt op atriaal en ventrikel niveau is afhankelijk van de longvaatweerstand. De grote longcirculatie geeft aanleiding tot bloeddrukverhoging in het longvaatbed. Er kunnen veranderingen optreden in het longvaatbed, waardoor de weerstand



**Figuur 1**

Er zijn drie vormen (zie figuur 1). Bij het partiële AVSD, ook wel ASD primum-defect of ASD 1 genoemd, ligt het defect in het atriale septum ter hoogte van de AV-overgang. De atrioventriculaire kleppen (mitralis- en tricuspidalklep) zijn vaak in geringe mate insufficiënt (zie ook *Cordiaal 5, 2013*). Bij de andere typen is op het niveau van de atria en de ventrikels communicatie tussen de linker- en rechterharthelft. Het intermediaire type kent een ASD (één opening) en VSD (meerdere kleine openingen).

De AV-kleppen hechten zich met dunne draadjes aan het ventrikelseptum. Bij het complete AVSD is er sprake van een ASD en een groot VSD. Het atrioventriculair septum ontbreekt. Er is één grote, veelal

verhoogt en pulmonale hypertensie ontstaat (kan irreversibel worden).Tevens zorgen de abnormale AV-kleppen tot volumebelasting van het hart.

### Klinische verschijnselen

Al vroeg in het leven van de zuigeling treden verschijnselen van decompensatio cordis op (zie ook artikel van Marije van Holst in *Cordiaal 2, 2012*): moeheid, slecht drinken, transpireren, slecht groeien, tachypnoe en dyspnoe, grauwe kleur, gemarmerde huid, vergrote voorachterwaartse diameter van de thorax, vergrote lever en afhankelijk van de insufficiëntie van de AV-kleppen een duidelijke hart-ruis (zie figuur 2).

### Diagnostiek

Het ECG is kenmerkend voor het AV-defect. Door de abnormale ligging van het atrioventriculaire geleidingsweefsel wordt een deel van de achterwand van de linkerkamer vroeg geactiveerd (de hartas is naar linksboven gericht). De thoraxfoto laat een cardiomegalie zien met sterk toegenomen arteriële longvaat-tekening. Echografisch (met flow metingen) zijn de septumdefecten en de klep-insufficiëntie goed aan te tonen.

### Therapie

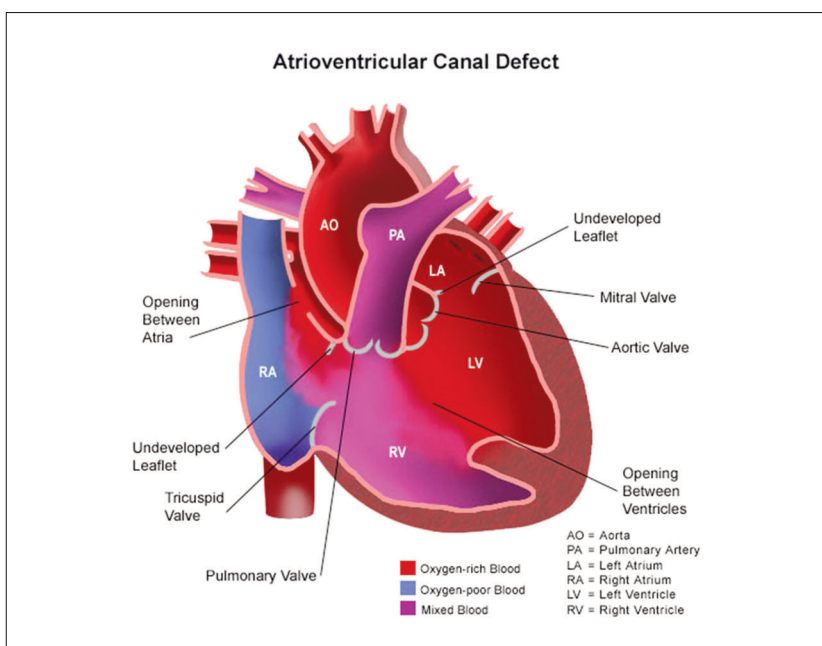
Kleine defecten kunnen soms spontaan kleiner worden of sluiten. Endocarditisprofylaxe wordt aanbevolen bij insufficiëntie van de AV-kleppen. Decompensatio cordis wordt behandeld met diuretica. Een compleet AVSD wordt binnen enkele maanden geopereerd. Het intermediaire en het partiële AVSD kunnen later worden geopereerd, maar het is beter niet te lang met operatie te wachten. Vroege chirurgische behandeling van AVSD verlaagt de mortaliteit en morbiditeit, vergt een kortere opname-duur en leidt tot toename van de groei bij kinderen tussen 3 en 18 maanden.

### Operatietechniek en resultaten


De behandeling bestaat uit het repareren van het ASD, VSD en de AV-kleppen met pericard als het mogelijk is, anders met een kunststofpatch. Tijdens de operatie is het gebruik van een hartlongmachine en koeling van het kind noodzakelijk.

Bij een complete AVSD heeft de twee patch techniek de voorkeur. Kunststof (goretex) in het VSD vanwege de stevigheid van het materiaal, waar ook een nieuwe klepring aan komt (septale deel). Autoloog pericard voor het ASD, omdat je dat beter kunt plooiën en zo het ASD kunt sluiten zonder de geleiding te beschadigen.

De meest voorkomende indicatie voor een reoperatie is lekkage van de linker AV-klep (mitralisklep). De klep wordt



Figuur 2

gerepareerd of vervangen. Soms is een late reoperatie nodig als er een obstructie van het uitstroomgebied van de linker-ventrikel ontstaat. Na een reoperatie is de overlevingskans goed verbeterd. Door mogelijke beschadiging van het geleidingsweefsel kan een pacemaker noodzakelijk zijn. 

### Literatuur

- 1 Tagliari AP, et al. (2013) Results of simplified single-patch repair for complete atrioventricular septal defect, *Arq Bras Cardiol.* Mar;100(3):288-93.
- 2 Stulak JM et al. (2010) Reoperations after repair of partial atrioventricular septal defect: a 45-year single-center experience, *Ann Thorac Surg.* May;89(5):1352-9
- 3 Bakhtiari F, et al. (2010) Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defect with two-patch technique. *Ann Thorac Surg.* Apr;89(4):1239-43. doi: 10.1016/j.athoracsur.2009.11.017.
- 4 Minich LL, et al. (2010) Partial and transitional atrioventricular septal defect outcomes, *Ann Thorac Surg.* Feb;89(2):530-6.
- 5 M.G.Hazekamp, (2009) Chirurgische behandeling van atrioventriculair septumdefect (AVSD), [www.aangeborenhartafwijkingen.nl](http://www.aangeborenhartafwijkingen.nl)
- 6 G.T.W.J. van den Brink et al. (1998) *Leerboek intensive care verpleegkunde*, Elsevier
- 7 J.R.T.C. Roelandt et al. (1995) *Leerboek Cardiologie*, Bohn Stafleu van Loghum

## Oproep!

*Heb je oog voor nieuwe ontwikkelingen op het gebied van atriumfibrilleren?*

*Ben jij een nieuwe impuls voor ons vakgebied?*

De Werkgroep Atriumfibrilleren (AF) is een van de jongste werkgroepen van de NVHV en richt zich op de snel groeiende ontwikkelingen op dit terrein.

De werkgroep AF wil graag uitbreiden met nieuwe werkgroep-leden die affiniteit hebben met atriumfibrilleren en de AF-polikliniek. Daarom zoeken wij enthousiaste, (pro)actieve en kritische professionals die willen participeren in de werkgroep en willen inspelen op de nieuwe ontwikkelingen op dit terrein.

Je deelname aan de werkgroep is weliswaar vrijwillig, maar niet vrijblijvend! Als lid van de werkgroep woon je de vergaderingen bij (6 per jaar), waarvan enkele telefonisch en enkele op locatie te Utrecht plaatsvinden. De werkgroep-leden ontvangen hiervoor een reiskostenvergoeding.

Heb je interesse en wil je participeren in de ontwikkelingen binnen de dynamiek van de zorg op het gebied van AF, en zie je kans om naast je dagelijkse werkzaamheden af en toe tijd vrij te maken voor deze werkgroep? Schrijf dan een brief met je motivatie en je CV naar Petra van Veen (voorzitter werkgroep AF) [p.vanveen@vanweelbethesda.nl](mailto:p.vanveen@vanweelbethesda.nl)

### 'Hartafwijking' Cordiaal 5, 2013, P172: Atrium Septum Defect.

Tot onze spijt is per abuis een onjuistheid in de tekst onopgemerkt gebleven. Dat bij een groot ASD II geen reden is tot ingrijpen behalve op late leeftijd in geval van ritmestoornissen, is niet juist. Het wel of niet sluiten van een groot ASD II hangt met name af van de volumebelasting die op de echo wordt gezien. Een groot ASD II, die een vergroting van de rechterboezem en rechterkamer geeft, wordt zeker ook op jonge leeftijd gesloten, het liefst via catheterisatie. De afweging het ASD wel of niet op jonge leeftijd te sluiten, wordt met name op geleide van de klachten en de echocardiografische beeldvorming gemaakt.

*Hildelies van Oel, Hoofdredacteur Cordiaal*