

## Tricuspidalis Atresie

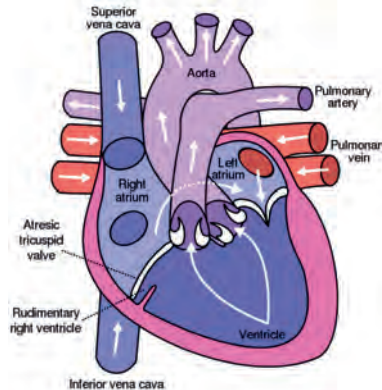
*Wat is dit voor een afwijking en wat is de behandeling?*

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

De tricuspidalklep (Tklep) vormt de grens tussen de rechterventrikel en het rechteratrium. Gedeoxigeneerd bloed stroomt via de vena cava inferior en superior de rechterkant van het hart binnen. Het komt in het rechteratrium en gaat via de Tklep naar de rechterventrikel. De term 'tricuspidale' verwijst naar de constructie van de klep, die drie slippen bevat. Als deze klep sluit, kan er geen bloed terugstromen in het rechteratrium. Tricuspidalis atresie kenmerkt zich door een agenesie (achterblijven in ontwikkeling) of een afwezigheid van de Tklep. Het is een cyanotische aangeboren hartafwijking die resulteert in geen communicatie tussen het rechteratrium (rechterboezem) en de rechterventrikel (rechterkamer). Bij de aanleg van het hart wordt in de 5-7e maand van de zwangerschap de Tklep niet gevormd, maar is er vast weefsel tussen de rechterboezem en -kamer (figuur 1). Bij 1 op 10.000 geboorten ontstaat een tricuspidalis atresie of stenose (vernauwde klep). Een hoge mortaliteit met een 10% overleving in het eerste jaar treedt op als er geen behandeling plaatsvindt, mede afhankelijk van het type atresie.

Er bestaan de volgende typen atresie:

- Musculeuze atresie is meest voorkomend (80%). Spierweefsel sluit het rechteratrium van de rechterventrikel met een verdieping op de plaats van de niet aangelegde klep.
- Membraneuze atresie (10%). De atrio-ventriculaire ingang wordt gesloten door een deel van het membraneuze septum.
- Klep atresie (5%). De dunne klepbladen zijn samengevlooid waardoor een volledige afsluiting ontstaat tussen atrium en ventrikel.
- Ebstein subtype. De Tklep is naar beneden geplaatst (apex), is zeer



Figuur 1. Tricuspidalis Atresie.

afwijkend en kan zowel stenotisch als insufficiënt zijn. Het is belangrijk om dit type te onderscheiden vanwege de heel verschillende chirurgische behandelingswijzen.

### Symptomen, afwijkingen, diagnostiek

De kenmerken en symptomen van tricuspidalis atresie hangen af van de grootte van het ventrikelseptumdefect (VSD) en de aanwezigheid van een transpositie van de grote vaten (TGA). Verschillende variaties zijn mogelijk. Bij een normale aanleg (stand) van de aorta en arteria pulmonalis en geen of een klein VSD zal de pasgeborene een laag zuurstofpercentage in het bloed hebben, wat resulteert in cyanose. De cyanose kan direct na de geboorte aanwezig zijn, maar wordt evident als de ductus arteriosus (tussen aorta en arteria pulmonalis) na een aantal dagen sluit. Gevolgen kunnen zijn een toename van cyanose, snelle ademhaling en slecht verdragen van voeding. Bij een groot VSD en bijvoorbeeld een TGA zal een toename van de bloedflow door de longen tot weinig/geen cyanose leiden. De toegenomen flow door de longen kan wel oedeem in de longen geven. Ook kan een pulmonaalstenose aanwezig zijn, die zorgt voor een toename van de workload van de linkerventri-

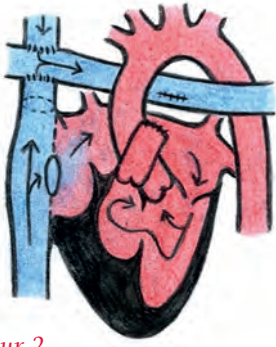
kel. Hartfalen kan optreden. Qua diagnose ontbreekt stethoscopisch het geluid van het dichtslaan van de klep, echocardiografie (geen flow over de Tklep), thoraxfoto (vergroot rechteratrium) en een ECG (rechteratriumdilatatie en een elektrische hartas naar linksboven gedraaid).

### Behandeling

Direct na de geboorte kan een Rashkind-procedure (via hartcatheterisatie) nodig zijn om de opening tussen beide boezems te vergroten. Bij te weinig bloedflow door de aorta zal een aortapulmonale shunt nodig zijn. Een Blalock-Tassin (BT) is een shunt tussen de arteria subclavia en de pulmonaalarterie. Oorspronkelijk wordt een tak van de arteria subclavia direct aangesloten op de longslagader om zo de bloedflow door de longen te vergroten. Er kan ook gebruik worden gemaakt van een kunststof (goretex) buisprothese die tussen de twee bloedvaten geplaatst wordt. Dit is vaak een eerste stap in de behandeling. Als het probleem te veel bloedflow door de pulmonalis is (TGA), zal een banding van de pulmonaalarterie noodzakelijk zijn om beschadiging van de longen te voorkomen. Een banding is een kunststof bandje om de longslagader zodat het lumen kleiner wordt en er minder bloed door de longen gaat. Vanwege de lage bloedflow zal naast een BT-shunt uiteindelijk een vergelijkbare behandeling als voor hypoplastisch linkerhartsyndroom nodig zijn (Norwood).


De tweede correctie vindt plaats op een leeftijd van 3-6 maanden. Er wordt een Glenn-shunt geplaatst (partiële cavo-pulmonale correctie, PCPC). De vena cava superior wordt losgemaakt van het hart en direct verbonden met de rechter pulmonaal arterie en de BT-shunt wordt verwijderd. De derde correctie, een Fontan-operatie, wordt uitgevoerd vanaf de leeftijd van twee jaar. De vena cava inferior wordt via een laterale tunnel in het rechteratrium aangesloten op de pulmonaal arterie zodat bloed, nu uit het hele lichaam, door de longen voorzien wordt van zuurstof en weer in het lichaam gepompt wordt (totale cavo-pulmonale correctie, TCPC, figuur 2).

De overleving na deze drie operaties is 75% - 95%, afhankelijk van de afwijkingen en operaties. Eén functionerende hartkamer (de rechterkant van het hart is zo



**Figuur 2.**  
Totale correctie na drie operaties.

geconstrueerd dat er geen pompfunctie is kan op den duur zorgen voor hartritme-stoornissen en hartfalen; 70% bereikt de volwassen leeftijd. Dit percentage bestaat uit patiënten die volgens de oude en nieuwe operatietechnieken behandeld zijn. De beschreven technieken worden pas de laatste tientallen jaren uitgevoerd. De kwaliteit van leven op de lange termijn is

over het algemeen goed (milde cognitieve en sociale beperkingen), maar er wordt verminderde systolische en diastolische functie van het hart gezien. Verder worden pulmonale hypertensie, hartritme-stoornissen, trombo-embolieën en leverfalen beschreven. Uit onderzoek blijkt beperkte inspanningstolerantie (slechter met de leeftijd) na Fontan. 

## Geen antibiotica na beroerte

*Kort na een beroerte krijgen veel patiënten een infectie. Het heeft echter geen zin om hen hiervoor preventief antibiotica te geven. Na drie maanden zijn ze niet gezonder dan patiënten die geen medicatie kregen. Dat blijkt uit een landelijk onderzoek onder leiding van AMC-neurologen. De resultaten verschenen onlangs in *The Lancet*.*

“Het leek ons zo’n voor de hand liggende oplossing”, vertelt Diederik van de Beek, hoogleraar Neurologische Infectieziekten. “Meer dan de helft van de patiënten met een hersenbloeding of herseninfarct krijgt tijdens de ziekenhuisopname infecties, veelal aan de urinewegen of longen. Deze ontstaan omdat die patiënten vaak moeite hebben met slikken, bedlegerig zijn en meestal een urinekatheter hebben. Maar ook omdat na een beroerte veranderingen plaatsvinden in het immuunsysteem, waardoor patiënten de eerste week vatbaarder zijn voor infecties. En ze bevinden zich in een ziekenhuis. Het is een optelsom van oorzaken.”

Het krijgen van een infectie is geen goed nieuws: veel van deze patiënten worden hulpbehoevend, raken zwaar gehandicapt of overlijden. De gedachte was dat een preventieve behandeling met een antibioticum het risico op die infectieziekten verkleint, waardoor de kans groter wordt dat ze nadien beter functioneren. “Maar de werkelijkheid blijkt weerbarstig. Met preventieve antibiotica brengen we weliswaar het aantal infecties omlaag, maar de patiënten gaan er niet beter door functioneren. Dat is op z’n zachtst gezegd interessant”, aldus Van de Beek.

### Op de helling

Samen met neuroloog Paul Neder-



koorn leidde Van de Beek tussen 2010 en 2014 het grootste landelijke interventieonderzoek bij patiënten met een beroerte; ruim 2500 personen verdeeld over dertig ziekenhuizen namen deel. De helft van hen kreeg binnen 24 uur na de eerste beroerteverschijnselen het antibioticum ceftriaxon toegediend. De rest kreeg de standaard zorg zonder preventieve antibiotica. Maar dat bleek geen verschil te maken. Hierdoor beseffen de neurologen dat patiënten na een beroerte er slechter aan toe zijn om meer redenen dan alleen die infecties. Nederkoorn, gespecialiseerd in onderzoek bij patiënten met een beroerte, legt uit wat het vermoeden is: “Misschien moet het idee wel op de helling dat een longontsteking na een beroerte enkel ontstaat als gevolg van een bacterie. Het zou kunnen dat er sprake is van een chemische ontsteking die wordt veroorzaakt door maaginhoud die in de longen terecht komt. Wellicht is een beroerte het gevolg van heel ernstig ziek zijn en de infectie een symptoom van de zwakke gesteld-

Caroline Wellink

heid.” Deze en andere vermoedens willen beide neurologen met vervolgonderzoek verder uitpluizen. Daarnaast blijken bepaalde subgroepen wel goed te reageren op de preventieve antibioticabehandeling. Patiënten ouder dan tachtig jaar bijvoorbeeld, maar ook patiënten die antistollingsmiddelen krijgen om de bloedprop in de hersenen op te lossen. Waarom preventieve behandeling met antibiotica wel zinvol zou zijn in juist deze groepen is vooralsnog gissen.

### Expertisecentrum

Onderzoek naar patiënten met een beroerte wordt steeds relevanter. Nederland telt jaarlijks veertigduizend nieuwe gevallen. Als gevolg van de vergrijzing neemt dit aantal toe. In het AMC worden jaarlijks zo’n achthonderd patiënten met een herseninfarct of een hersenbloeding opgenomen. Het aantal is al jaren stijgende door de aantrekkende kracht van het AMC als beroerte-expertisecentrum. Was de uitkomst van het onderzoek een tegenvaller? “We moesten even slikken”, bekent Nederkoorn. “We hadden gehoopt dé oplossing te hebben voor het verbeteren van de prognose van patiënten met een beroerte. Maar het zegt al veel dat we met onze neutrale uitkomst een publicatie en een lovend editorial in *The Lancet* haalden. Dat onderstreept maar weer eens het belang van vergelijkend onderzoek dat zich richt op het beantwoorden van belangrijke vragen in de klinische praktijk. Ongeacht wat uiteindelijk de uitkomst is.” 

*Dit artikel is met toestemming overgenomen uit het AMC Magazine, maart 2015*