

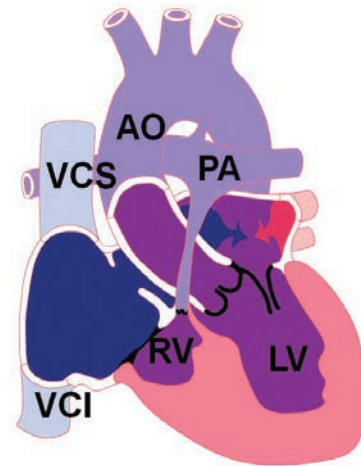
Hypoplastisch rechterhartsyndroom

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

Hypoplastisch rechterhartsyndroom (HRHS) is een onderontwikkeling van de rechter harthelft. Dit veroorzaakt een abnormale longdoorbloeding, waardoor het kind blauw of cyanotisch wordt na de geboorte. Deze onderontwikkeling ontstaat hoofdzakelijk door een pulmonalisklepatresie, het ontbreken van de longslagaderklep. Deze is in de ontwikkeling van het hart niet aangelegd. Door het ontbreken van de pulmonalisklep is er geen continuïteit naar de longen, dus het bloed moet via een andere weg de longen bereiken. Door de onderontwikkeling van de rechter harthelft is de rechterventrikel zeer klein, ook de tricuspidalisklep en de arteria pulmonalis zijn meestal hypoplastisch.

Gelukkig zijn er na de geboorte twee verbindingen die de bloedstroom naar de longen garanderen: het foramen ovale dat de twee atria met elkaar verbindt en de ductus Botalli of ductus arteriosus die de aorta met de longslagader verbindt. Als na de geboorte de ductus Botalli gaat sluiten, zal de belangrijkste verbinding naar de longslagader verdwijnen en het kind in een kritieke toestand komen. Bij een te kleine tricuspidalisklep zal het bloed via het foramen ovale moeite hebben de linker harthelft te bereiken. Het is daarom noodzakelijk om de ductus Botalli open te houden om de longdoorbloeding te garanderen. Hiertoe wordt intraveneus prostaglandine toegediend. Omdat dit vanwege de bijwerkingen een tijdelijke oplossing is, wordt bij een ductusafhankelijke longcirculatie binnen de eerste levensweken een aortapulmonale shunt aangelegd om de bloeddorstroming naar de longen te garanderen. Een definitieve oplossing is in deze levensfase nog niet mogelijk, in een later stadium moet er opnieuw geopereerd worden.

De aangelegde shunt is dus een tijdelijke oplossing. Er vindt nog steeds een volledige menging plaats van zuurstofrijke longveneuze retour en zuurstofarme systeemveneuze retour. Hierdoor is er sprake van gedeeltelijk gesatureerd bloed. Er is nog steeds die ene ventrikel die een chronische volume-overbelasting heeft, omdat het zowel de longveneuze retour als de systeemveneuze retour te verwerken krijgt. Dit zorgt voor chronische hypoxemie met op den duur systemische complicaties. Voordat er operatieve correctiemogelijkheden waren, bereikten veel patiënten de volwassen leeftijd niet door



HRHS

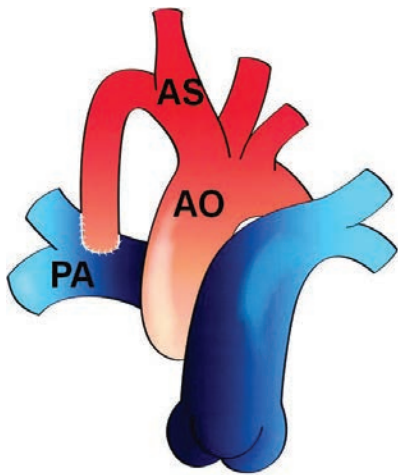
ventrikelfalen of cerebrale complicaties. De huidige operatie- en re-operatietechnieken verhogen de levensverwachting. Zo is sinds de intrede van de Fontan operatie, genoemd naar Dr. Francois Marie Fontan en voor het eerst beschreven in 1971, de levensverwachting sterk verbeterd. Deze operatie is een techniek die de bloedstroom vanuit de vena cava inferior en vena cava superior rechtstreeks aansluit op de grote longarteriën. De rechter of linker harthelft doet dan niet meer mee in de circulatie.

Chirurgische technieken

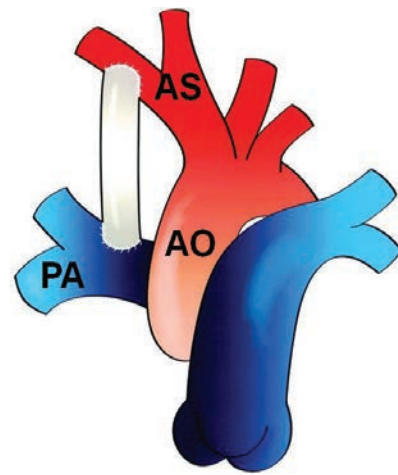
De operatieve behandeling van een Fontan is een behandeling in twee of drie fasen:

1. Blalock-Taussig (BT) shunt
2. Glenn shunt
3. Fontanoperatie

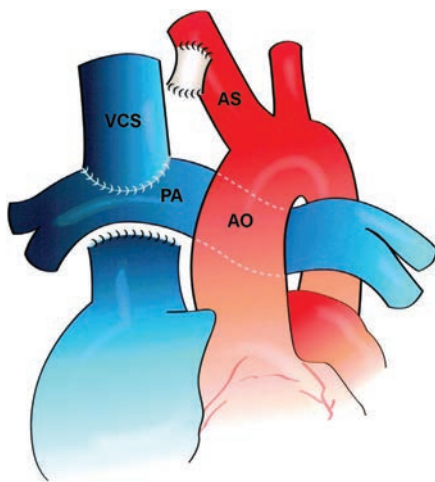
In de eerste dagen na de geboorte ondergaat het kind zijn eerste operatie: het aanleggen van een BT shunt. De behandeling met prostaglandine is dan al gestart om de ductus Botalli open te houden. Een BT shunt is een aorta-pulmonale verbinding tussen de arteria subclavia en een tak van de arteria pulmonalis. Dit kan in principe links of rechts zijn. De BT shunt is een tijdelijke verbinding om de longen van bloed te voorzien. Tegenwoordig wordt er altijd een gemodificeerde BT shunt aangelegd waarbij een kunststof buisje wordt gebruikt als verbinding. Er is geen operatietechniek beschikbaar om een hypoplastische rechter kamer te repareren. De Fontanoperatie is ontwikkeld om de rechter- of linkerkant van het hart te bypassen.



Blalock-Taussig shunt



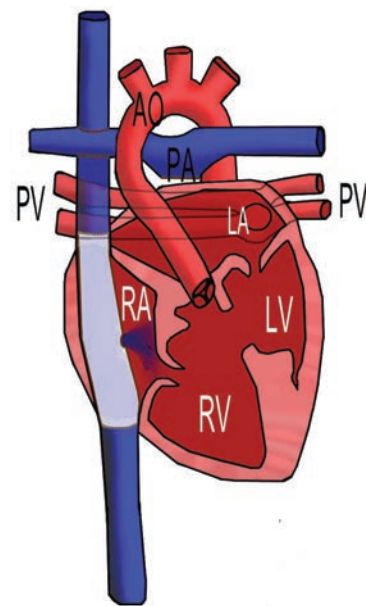
Gemodificeerde Blalock-Taussig shunt



Glenn shunt

Als het kind rond de 3 maanden oud is, wordt de tweede operatie uitgevoerd als eerste stap in de aanleg van een Fontancirculatie: de Glenn shunt. Een Glenn shunt is een verbinding tussen de vena cava superior naar de rechter arteria pulmonalis, zodat de veneuze retour van het bovenlichaam zonder tussenkomst van de rechter harthelft de longen kan bereiken. Hiermee wordt een partiële cavo-pulmonale connectie gecreëerd ofwel PCPC. Bij het aanleggen van de Glenn wordt de BT shunt onderbonden om overbelasting van het longvaatbed te voorkomen.

In de jaren na het aanleggen van deze Glenn shunt volgt de derde operatie als completering van de Fontan. Met deze operatie wordt de vena cava inferior aangesloten op de rechter arteria pulmonalis door het aanleggen van een intracardiale of een extracardiale tunnel. Hierdoor wordt de rechterventrikel compleet gebypassed. In de eerste series operaties vormde het rechteratrium vaak nog een onderdeel van deze tunnel, maar van deze techniek is afgeweken omdat door continue drukoverbelasting van het rechteratrium uiteindelijk boezemrhythiestoornissen ontstonden. Door het totaal bypassen van het rechteratrium en de rechterventrikel ontstaat een totale cavo-pulmonale connectie ofwel TCPC. Hierbij wordt gebruik gemaakt van de extracardiale tunnelconstructie.



Fontan

AO = aorta
LA = linkeratrium
LV = linkerventrikel
PA = pulmonaal arterie
PV = pulmonaal vene
RA = rechteratrium

RV = rechterventrikel
AS = arteria subclavia
VCS = vena cava superior
VCI = vena cava inferior
DB = ductus Botalli

De overleving na een Fontanoperatie is gemiddeld 15-30 jaar. Dit betekent niet dat iemand na een Fontan nog maar 15 jaar te leven heeft, maar dat de kans groot is dat de linkerventrielfunctie verslechtert na deze periode, waardoor er hartfalen ontstaat. De enige operatieve behandeling die dan rest is een harttransplantatie. Door intrathoracale veranderingen bij deze groep patiënten is een transplantatie over het algemeen niet mogelijk.

Desondanks is de levensverwachting van kinderen met een HRHS op dit moment beter dan ooit. De verbeterde operatietechnieken van de Fontan zijn een enorme vooruitgang. HRHS was voorheen een fatale diagnose, maar nu kunnen kinderen overleven en een actief en volwaardig leven leiden. ❤️