

## Double Outlet Right Ventricle

*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.

Bij een Double Outlet Right Ventricle (DORV) ontspringen de twee grote arteriën (aorta en arteria pulmonalis) uit de rechterventrikel. We spreken van DORV als één van de twee grote arteriën helemaal en de andere grote arterie voor minstens 50% uit de rechter hartkamer ontspringt. Er is altijd een ventrikelseptumdefect (VSD) aanwezig.

De verschijnselen, klachten, diagnostiek en behandeling zijn per type DORV verschillend. Er bestaan grofweg drie verschillende types (zie schema hieronder).

Bij de operatie gaat de voorkeur natuurlijk uit naar de biventriculaire correctie, waardoor er twee normale circulaties ontstaan: de aorta komt uit de linkerkamer en de longslagader uit de rechterkamer en het VSD is gesloten.

Maar er kan niet altijd een totale correctie worden uitgevoerd. Bijvoorbeeld als de aorta te ver verwijderd is van de linkerventrikel of als het VSD niet in de buurt is van de aorta of arteria pulmonalis; bij een AVSD met PS of als een van de ventrikels te klein is aangelegd. In die gevallen moet er gekozen worden voor een univentriculair hart met een Fontan-

circulatie (zie ook *Cordiaal 3/2015, p.102*). Dan pompt de ene aanwezige ventrikel het bloed via de aorta het lichaam in. De pulmonale circulatie verloopt passief; het veneuze bloed stroomt vanuit de venae cavae passief de pulmonaal arteriën in.

### Diagnose

Op de prenatale echo kan een volledige DORV goed worden gediagnosticeerd. Bij de pasgeborene wordt begonnen met lichamelijk onderzoek. Bij auscultatie is bij het type DORV/ TOF een soufflé te horen door de turbulentie van bloed over de pulmonalis stenose

Een ECG wordt gemaakt om de geleiding in het hart in kaart te brengen, vaak zal een rechterventrikelp hypertrofie te zien zijn. Op de röntgenfoto's van de thorax is het hart te zien. Bij een DORV/ TOF heeft het hart de vorm van een klomp, bij een DORV/ TGA heeft het de vorm van een ei. Tijdens een echocardiografie wordt de diagnose gesteld. Ook kunnen dan de verschillende onderdelen van het hart worden gevisualiseerd en kan de hartfunctie worden bepaald. Bij een ingewikkelde DORV wordt een CT of MRI gemaakt en soms is ook een hartkathete-


Type	DORV / VSD	DORV / Tetralogie van Fallot (TOF)	DORV / Transpositiestand grote arteriën (TGA).
<b>Wat is het?</b>	Er is een VSD, de arteria pulmonalis komt geheel en de aorta voor meer dan de helft uit de rechterventrikel. Er is geen pulmonaal stenose (PS).	Er is een VSD, een PS, de arteria pulmonalis komt geheel en de aorta voor meer dan de helft uit de rechterventrikel: de aorta "overrijdt" het VSD.	Er is een VSD, de aorta komt juist helemaal en de arteria pulmonalis voor meer dan de helft uit de rechterventrikel.
<b>Symptomen</b>	Bij alleen een subaortaal VSD zal na de geboorte te veel bloed naar de longen stromen omdat de longdruk daalt. Tachypnoe, slecht drinken en slecht groeien kunnen het gevolg zijn. Bij auscultatie is een soufflé te horen.	De klachten zijn afhankelijk van de plaats en ernst van de pulmonalisstenose. Er zal cyanose ontstaan.	Vrij snel na de geboorte ontstaan benauwdheidsklachten, tachypnoe en slecht drinken. Hartfalen kan ontstaan als decompensatie niet wordt behandeld.
<b>Therapie</b>	Tijdens de operatie wordt het VSD met een patch gesloten, zodanig dat de aorta uit het linkerventrikel ontspringt.	Pasgeborenen met ernstige klachten krijgen als tussenoplossing een Blalock-Taussig shunt. Bij de totale correctie wordt het VSD gesloten met een patch, zodanig dat de linkerventrikel met de aorta verbonden wordt. De vernauwing tussen rechterventrikel en arteria pulmonalis wordt opgeheven.	Tijdens de operatie wordt eerst het VSD gesloten, zodanig dat de arteria pulmonalis uit de linkerventrikel komt en er sprake is van een echte transpositie. Dan vindt een arteriële switch plaats en is een totale correctie uitgevoerd.

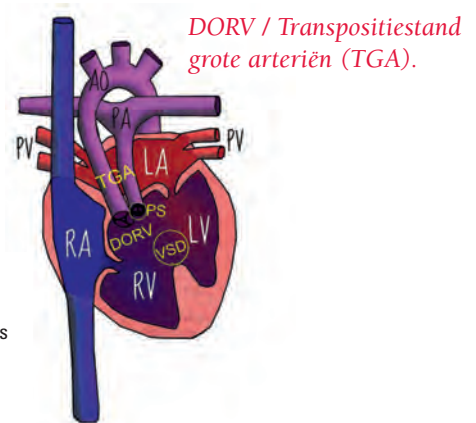
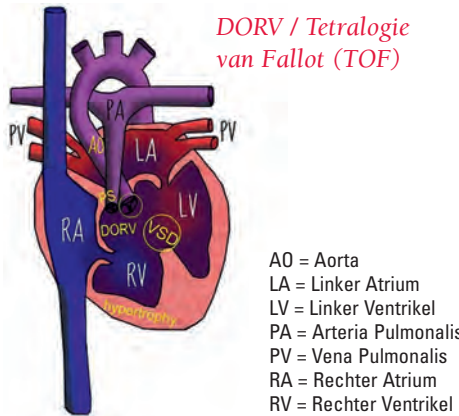
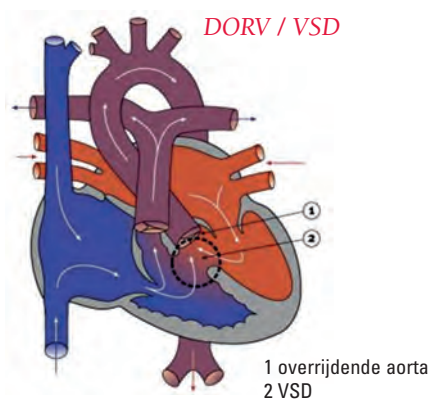
risatie nodig, waarbij het hart en de bloedvaten via een katheter die in de lies wordt ingebracht nader worden bekeken en gemeten. Aangezien het vaak complexe hartafwijkingen betreft, waarvan de beste chirurgische benadering niet altijd goed van tevoren is te plannen, is er recent een 3D model gemaakt van een patiënt met een DORV. Op basis hiervan is de operatie beter te plannen. Afhankelijk van de oorspronkelijke afwijking en de daaruit voortvloeiende keuze

van correctie worden de levensverwachting en kwaliteit van leven bepaald. Levenslange controle bij een cardioloog is in alle gevallen nodig.

### Complicaties

Complicaties die kunnen optreden zijn subaortale stenose ter hoogte van de VSD patch, stenose van de pulmonaalklep of pulmonaal arteriën. Bij reinplantatie van de coronairen bij de arteriële switch operatie kunnen ischemie en zelfs

schade (infarcering) aan de hartspier ontstaan. Ritme- en geleidingsstoornissen komen soms postoperatief voor, maar kunnen ook op latere leeftijd ontstaan. De oorspronkelijke pulmonaalklep, die na de arteriële switch operatie fungeert als aortaklep, kan op latere leeftijd problemen geven. Zoals bij elke aangeboren hartafwijking is er een verhoogde kans op endocarditis op latere leeftijd. Er is een voorkomen van 157/1.000.000 levend geboren. 



AO = Aorta  
LA = Linker Atrium  
LV = Linker Ventrikel  
PA = Arteria Pulmonalis  
PV = Vena Pulmonalis  
RA = Rechter Atrium  
RV = Rechter Ventrikel

## 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 combinatieledenmaatschap NVHVV & NU'91 voor € 6,65 per maand

**Schrijf je direct in!**

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

€ 6,65  
per maand

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

**nu'91** werkt voor **DE ZORG**