

hart

A F W I J K I N G E N

Elsmere Visser-Solognier, Physician Assistant Kinder cardiologie, Willem Alexander Kinderziekenhuis, LUMC Leiden

E-mail: M.E.Visser-Solognier@lumc.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.

Hypoplastisch linkerhartsyndroom

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

Het hypoplastisch linkerhartsyndroom (HLHS) is een ernstige aangeboren hartafwijking waarbij de linkerventrikel hypoplastisch (onderontwikkeld) is en onvoldoende in staat is om de lichaams-circulatie te onderhouden. Bij een hypoplastische linkerventrikel zijn de aortaklep en de mitralisklep in bijna alle gevallen atretisch (een normale opening ontbreekt) of sterk onderontwikkeld. De aorta ascendens en de aortaboog zijn meestal hypoplastisch. Zonder behandeling overlijdt 95% van de patiënten in de eerste levensmaand. Jaarlijks wordt de diagnose HLHS gesteld bij ongeveer 50 kinderen, vaak al vroeg voor de geboorte. Ongeveer de helft van de ouders besluit na de diagnose tot afbreken van de zwangerschap.

In verband met te verwachten postnatale spoedinterventie vindt intra-uteriene verwijzing plaats naar een centrum waar deze kinderen chirurgisch behandeld kunnen worden.

Voor de geboorte

Voor de geboorte heeft de foetus omdat hij niet zelf ademt twee 'kortsluitingen' tussen de longcirculatie en de lichaams-circulatie:

- via het foramen ovale: een opening tussen de twee atria
- via de ductus arteriosus (Botalli): een verbinding tussen de arteria pulmonalis en de aorta.



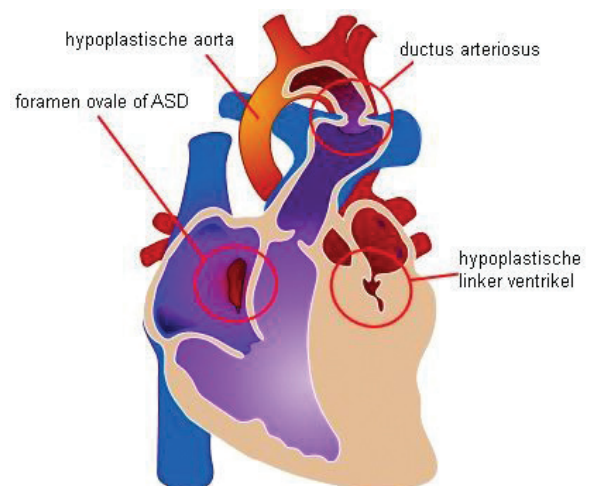
Figuur 1. Normale hart

Na de geboorte

De ductus arteriosus zal binnen enkele dagen of weken dichtgroeien, het foramen ovale wordt kleiner en groeit vaak helemaal dicht. De pasgeborene met een HLHS kan alleen overleven als de ductus arteriosus en het foramen ovale open blijven. Door deze verbindingen komt er voldoende zuurstofrijk bloed uit de longcirculatie in de lichaams-circulatie om het kind na de geboorte in leven te houden. De pasgeborene met HLHS heeft na de geboorte opvallend weinig verschijnselen. Als de ductus Botalli na een paar dagen begint te sluiten, neemt de lichaams-circulatie af met als gevolg toenemende bleekheid of cyanose, moeheid, slechter drinken en algemeen niet lekker zijn. Als de diagnose HLHS antenataal niet is vastgesteld, presenteert de pasgeborene zich vaak in cardiogene shock.

Behandeling tot aan operatieve correctie

De behandeling van de pasgeborene is gericht op het open houden van de ductus Botalli en het foramen ovale. Na de geboorte wordt meteen begonnen met het intraveneus toedienen van prostaglandines (Prostin). Dit gebeurt op een Neonatale Intensive Care met frequent uitgevoerde echocardiogrammen.



Figuur 2. HLHS

Als het foramen ovale niet voldoende open is, zal er via hartkatheterisatie een Rashkind procedure (ballon atrioseptostomie) worden uitgevoerd.

De operatieve behandeling

Omdat de linkerventrikel onderontwikkeld is, zal een biventriculaire correctie niet mogelijk zijn. Het uiteindelijke doel van de chirurgische behandeling zal een Fontancirculatie zijn (ook TCPC = totale cavo pulmonale connectie geheten): een gescheiden circulatie met de rechterkamer als systeemkamer, de twee atria met elkaar verbonden door een open atriumseptum en de andere helft van de circulatie (de oorspronkelijke 'rechter harthelft') passief aangesloten op de longen buiten het hart om.

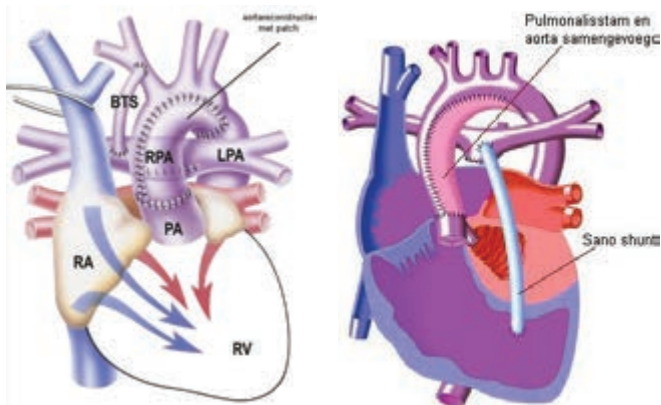
Deze correctie wordt in principe in 3 stappen uitgevoerd. De eerste stappen kunnen bij de chirurgische behandeling van HLHS per kinderhartcentrum verschillend zijn, zoals:

1. Norwood procedure + Sano-shunt of Blälock-Taussig-shunt (BT-shunt)
 2. Glenn-shunt (Partiële Cavo Pulmonale Connectie - PCPC)
 3. Completeren van de Fontancirculatie
- Of:
1. Hybride procedure
 2. Norwood procedure + Glenn-shunt
 3. Completeren van de Fontancirculatie

Norwood-1 procedure

De 1^e operatie heeft als doel ervoor te zorgen dat de lichaamsslagader groot genoeg is om de bloedsomloop te verzorgen zonder dat die afhankelijk is van het open blijven van de ductus Botalli. Verder wordt ervoor gezorgd dat het foramen ovale voldoende groot is en de juiste hoeveelheid bloed naar de longen gaat. Dit gebeurt via een shunt van de systemische circulatie naar de arteria pulmonalis, met een Sano- of BT-shunt.

Deze gehele operatie is de Norwood procedure (Norwood I): de hoofdstam van de pulmonalis en de hypoplastische aorta worden met elkaar verbonden; de arteria pulmonalis wordt los geprepareerd bij de vertakking; de arteria pulmonalisklep wordt aortaklep en het atriumseptum wordt gereceerd.



Figuur 3. Norwood met gemodificeerde BT-shunt

Figuur 4. Norwood 1 met Sano-shunt

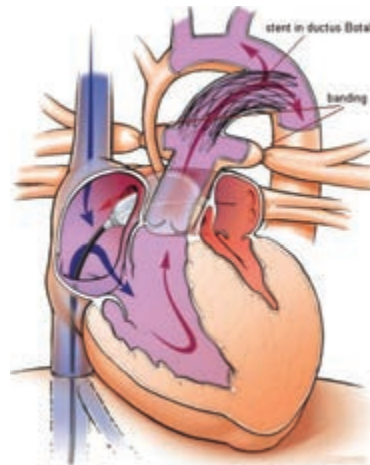
De Sano-shunt is een shunt vanuit de RV naar de arteria pulmonalis. Voordelen van deze RV-AP-shunt zijn:

- Geen diastolisch 'steal'-effect, minder schommelingen in bloeddruk.
- Hogere diastolische druk.
- Betere coronaire perfusie.
- Mogelijk verminderde volumebelasting van het RV, waardoor lekkage van de tricuspidalis en decompensatie worden voorkomen.

Nadeel: Er moet een incisie in het rechterkamermyocard gemaakt worden en het pericard moet geopend worden, waardoor verklevingen ontstaan die een latere ingreep bemoeilijken.

Hybride Norwood

Doel is het beperken van de longflow door het aanleggen van bandjes om de oorsprong van de rechter en linker longslagader en het garanderen van lichaamsdoorbloeding door het openhouden van de ductus Botalli door een stent. Bij onvoldoende communicatie op atriumseptumniveau kan ook nog een Rashkind ballon-atrioseptostomie of het stenten van het atriumseptum nodig zijn, om longvenueuze stuwung te voorkomen en de zuurstofsaturatie te verbeteren.



Figuur 5. Hybride Norwood

Vroeger werd de 2^e operatie na ongeveer 6 tot 8 maanden uitgevoerd, tegenwoordig wordt niet zo lang gewacht, omdat na zoveel maanden banding de groei van de longslagaders achterblijft waardoor de Glenn en de Fontancirculatie niet goed kunnen functioneren. Bij de 2^e operatie wordt de 'echte' Norwood-operatie gecombineerd met de Glenn-shunt. Voordeel van deze 'hybride' benadering is het vermijden van de zwaarste stap in de meest gevoelige periode kort na de geboorte en het vermijden van de Blälock- en/of Sano-shunt. Naar verwachting zal hiermee de kans op neurologische schade lager zijn. Voorheen werden kinderen na een BT-shunt met een maand of 5-6 geopereerd voor de Glenn-shunt. Met de Sano-shunt moeten de kinderen geopereerd worden op een leeftijd van 3-4 maanden voor de 2^e operatie: de Glenn-shunt of de Norwood II. -De arteriële oxygenatie wordt op deze leeftijd bij de 'Sano-shunt kinderen' slechter.

PCPC (Glenn-shunt)

De tweede stap van de operatieve behandeling van aangeboren hartafwijkingen met functionele monoventrikel vindt over het

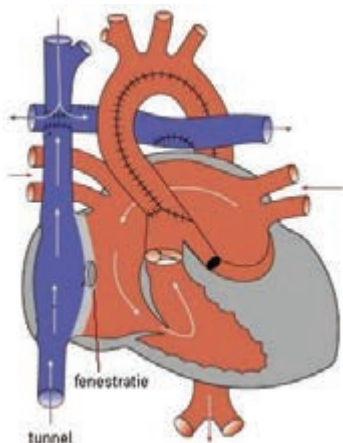
algemeen plaats op een leeftijd tussen 4 en 6 maanden. Tijdens de Glenn-operatie (Bidirectionele Glenn of Hemi-Fontan) wordt een rechtstreekse verbinding gemaakt tussen de vena cava superior en de rechter arteria pulmonalistak. Zo wordt zuurstof-arm bloed vanuit de bovenste lichaamshelft rechtstreeks naar de longen geleid zonder het hart te passeren, waardoor het univentriculaire hart gedeeltelijk wordt ontlast. Verder wordt de BT-shunt of Sano-shunt gesloten die bij de 1^e operatie was aangelegd.

Op de leeftijd van ongeveer 2 tot 4 jaar vindt de Fontanoperatie plaats: het aanleggen van een totale cavo-pulmonale shunt. Hierbij wordt een verbinding gemaakt tussen de vena cava inferior en de arteria pulmonalis. Na deze operatie zijn de pulmonale en de systemische circulatie volledig gescheiden.

TCPC (Fontanprocedure)

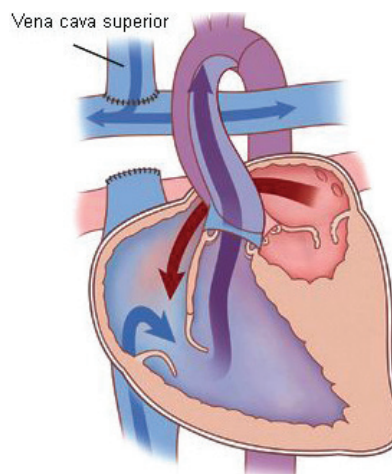
TCPC wordt toegepast bij kinderen met een functionele monoventrikel: tricuspidalis- of pulmonalisatresie met een onderontwikkelde rechterventrikel, mitralis- en/of aorta-atresie met onderontwikkelde linkerventrikel en bij een aantal vormen van double outlet rechterventrikel (DORV). Bij deze aangeboren hartafwijkingen is leven alleen mogelijk als er sprake is van shunting tussen de pulmonaal- en systeemcirculatie. Bij deze afwijkingen is er een complete menging van systemische en pulmonaal veneuze retour (meestal op atriaal of ventriculair niveau, ASD of VSD). Er is sprake van volledig gemengde circulaties: chirurgische correctie bestaat uit het scheiden van de systemische en pulmonale circulaties, met als gevolg een bijna normale zuurstofsaturatie. Met behulp van cavo-pulmonale connecties wordt het systeemveneuze bloed direct naar het longvaatbed geleid. Alle verbindingen tussen beide circulaties worden gesloten en beide venae cavae worden verbonden met de longcirculatie (= totale cavo-pulmonale connectie: TCPC).

Bij de derde stap in de operatieve behandeling van HLHS, het zogenaamde 'completeren Fontancirculatie', wordt een verbinding gemaakt tussen de VCI en de arteria pulmonalis met behulp van een kunststof buis (TCPC).



Figuur 7. Fontan bij HLFS

Aangezien er een passieve flow is vanuit de veneuze systeemcirculatie naar de arteria pulmonalis moeten de druk en de pulmonale vaatweerstand laag zijn om een goede pulmonale circulatie te krijgen.




Figuur 6. Glenn bij HLHS

Bij de meeste kinderen wordt bij de TCPC een fenestratie aangelegd, een luikje tussen het veneuze conduit en het functionele atrium. Als de druk in de arteria pulmonalis te hoog is, ontstaat er stuwung in het veneuze systeem. De fenestratie is een 'overloop' op atriaal niveau. Ook wordt op deze wijze gewaarborgd dat bij verhoogde longvaatweerstand postoperatief er toch voldoende bloed naar de ventrikel gaat en zo de cardiac output op peil blijft.

De prognose

Het HLHS is een ernstige aangeboren hartafwijking waarvoor vóór 1980 geen behandeling mogelijk was. Het eerste decennium was het operatierisico van de eerste operatie erg hoog. Inmiddels overleven 8 van de 10 kinderen de eerste operatie en de intensive care periode. De tweede en derde operatie hebben een veel kleiner risico. Ongeveer 65% van alle kinderen overleven alle drie de operaties (Norwood, Glenn-shunt en Fontanoperatie).

Als alle drie operaties goed verlopen, kunnen de kinderen er redelijk goed mee leven. Ze gaan gewoon naar school, maar zijn wel kwetsbaar en eerder moe. Gemiddeld gesproken geldt voor alle één kamer hartafwijkingen, zoals een links hypoplastisch hart, dat er een maximale inspanningsvermindering is van 70%. Maar er zijn ook ernstiger complicaties zoals PLE: protein losing enteropathy. Dat is een complicatie met voortdurend eiwitverlies in de darm met als gevolg oedeem en ascites, soms met fatale afloop. Het is niet duidelijk waardoor het komt en er is geen goede behandeling voor. 

Literatuur

1. Hypoplastisch Linkerhartsyndroom. Jump - Nederlandse Hartstichting. Uitgave juni 2010 (versie 2.0)
2. Hazekamp MG, Rijlaarsdam MEB, Schoof PH, Wald AAM, Blom NA en Ottenkamp J. Gunstige resultaten van chirurgische behandeling van 43 kinderen met het hypoplastisch linkerhartsyndroom of een equivalente afwijking, 1999/05. NTVG2006 2 september; 1930-1935.
3. Rijlaarsdam MEB. Ventriculo izquierdo hipoplásico. Hoofdstuk in boek: Attie, Calderón, Zabal, Buendía: Cardiología Pediátrica. Editorial Médica Panamericana, México, 2012

Zie ook het artikel 'Hypoplastisch rechterhartsyndroom' in Cordiaal 2, mei 2016