

## Aortastenose

*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.

Aortastenose is een congenitale hartafwijking die bij 5% van de kinderen met een congenitale hartafwijking voorkomt. Het is een afwijking die zich het meest openbaart bij jongens (4:1). Vaak komt deze afwijking in combinatie met een andere hartafwijking voor.

De stenose veroorzaakt een uitstroombemmering naar de aorta. Daarnaast kan er door insufficiënte werking van de aortaklep bloed terugstromen naar het ventrikel, in de gesloten fase van de hartklep.

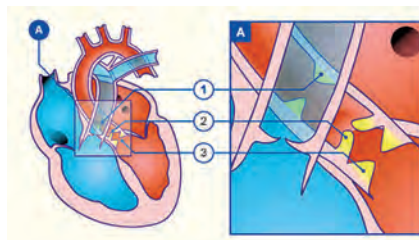
Door de uitstroombemmering zal het linkerventrikel tegen een hogere weerstand moeten uitpompen en dat kan leiden tot een linkerventrikel hypertrofie. Wanneer de drukken waartegen het linkerventrikel moet inpompen te hoog worden, zal ook het linkeratrium zich niet meer goed kunnen legen. Hierdoor kan het bloed slechter uit de longen wegstromen en kunnen pulmonale hypertensie en longoedeem ontstaan.

De ernst van de afwijking en de behandeling hangt af van de plek waar de stenose zich bevindt en de grootte. Andere oorzaken van aortakleppenstenose kunnen klepdegeneratie of acuut reuma zijn.

### Plaats van de stenose

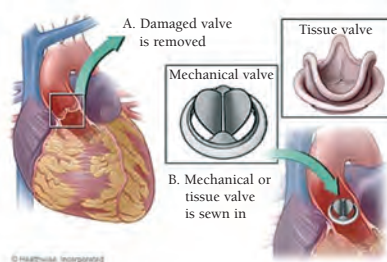
De stenose kan zich op drie plaatsen rondom de aortaklep bevinden:

1. De valvulaire aortastenose ofwel aortakleppenstenose (meest voorkomend, 75/80%). Deze veroorzaakt vaak een afwijking van de aortaklep. Normaal gesproken is de aortaklep drieslibbig, maar deze is nu tweeslibbig, waardoor de klep onvoldoende effectief kan sluiten. Bij deze afwijking zal de aorta ascendens meestal dilateren als gevolg van de turbulentie van het bloed (poststenotische dilatatie).



Figuur 1.

- 1: Supravalvulaire aortastenose
- 2: Valvulaire aortastenose
- 3: Subvalvulaire aortastenose



Figuur 2. Valvulaire aortakleppervervangingsoperaties

2. De subvalvulaire aortastenose. Hierbij bevindt zich extra spiermassa of een membraan onder de aortaklep.
3. De supravalvulaire aortastenose. Hierbij is er stenose/vernauwing boven de aortaklep in de aorta ascendens. Bij deze stenose ontspringen de coronairarteriën proximaal van de obstructie waardoor ze een hoge perfusiedruk hebben. De vaten zijn vaak verwijd en kronkelen, waardoor er vroegtijdig sclerose kan voorkomen, en de media is verdikt.

### Klinische verschijnselen

Zoals hierboven beschreven zijn er verschillende vormen van aortastenosen. De mate van invloed van de stenose op de hemodynamiek van het kind zal afhankelijk zijn van de grootte en de plaats van de stenose.

De milde tot matige aortastenose geeft meestal geen klachten en 95% van de kinderen heeft een normale ontwikkeling. In de loop der jaren kunnen er wel klachten gaan optreden die een progressief verloop hebben. Klachten die daarbij horen zijn: snel moe, duizeligheid, wegrakingen door verminderde cerebrale perfusie of pijn op de borst. Naast deze klachten kan een plotse dood optreden. Dit kan gebeuren wanneer de druk in het linkerventrikel aanzienlijk hoger is dan in de poststenotische ontspringende coronairen. Hierdoor neemt de perfusie van het myocard dusdanig af dat een ventrikelfibrillatie kan ontstaan. Bij de ernstige vorm van aortastenose, ook wel de kritische aortastenose genoemd, zijn de klinische verschijnselen al zichtbaar in de eerste levensweken. Hierbij staat decompensatio cordis door backward failure op de voorgrond (tachypnoe, onvoldoende gewichtstoename en longoedeem).

### Behandeling

Een operatieve of interventionele behandeling zal plaatsvinden wanneer er sprake is van angina pectoris, duizelingen of wegrakingen en als er een drukverschil tussen het linkerventrikel en de aorta is boven de 50mmHg.

Vanwege de verschillende stenosen is de operatieve ingreep ook verschillend:

1. Bij een correctie van een valvulaire stenose zal de chirurg een reconstructie uitvoeren van de klepbladen. Een vervanging van de klep bij kinderen zal niet de eerste optie zijn vanwege de groei en de kunstklep groeit niet mee. In eerste instantie zal waar mogelijk gekozen worden voor een ballonvalvuloplastiek. Deze ingreep is minder invasief en kan het gewenste effect geven. Hierdoor kan een invasieve ingreep zoals een Ross operatie achterwege blijven of uitgesteld worden. Bij deze procedure wordt de lichaams-eigen longslagaderklep, de pulmonalis-klep, gebruikt ter vervanging van de aortaklep en een deel van de aorta.
2. De correctie van een supravalvulaire aortastenose zal plaatsvinden door middel van een broekvormige verwijdingsplastiek via een patch.
3. De correctie van de subvalvulaire stenose zal plaatsvinden door het verwijderen van de fibromusculaire membraan voor de aortaklep. 