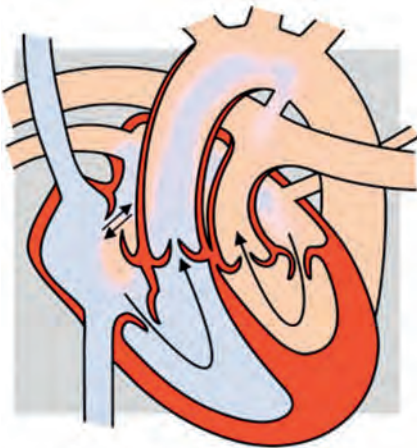


Transpositie van de grote arteriën

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.



Transpositie van de grote vaten.

Transpositie van de grote arteriën (TGA) is een zeldzame aangeboren hartafwijking. In het spectrum van de aangeboren hartafwijkingen neemt het een kleine plaats in, ongeveer 5% (1 op 5000 geboorten). Het komt vaker voor bij jongens dan bij meisjes.

De circulatie is bij deze afwijking parallel geschakeld en niet serie geschakeld; er bestaat een gescheiden longcirculatie en lichaamscirculatie. Het systeemveneuze bloed wordt via de rechterventrikel en aorta opnieuw aangeboden aan het lichaam, het pulmonaal veneuze bloed wordt via de linkerventrikel en de arteria pulmonalis opnieuw aangeboden aan de longen.

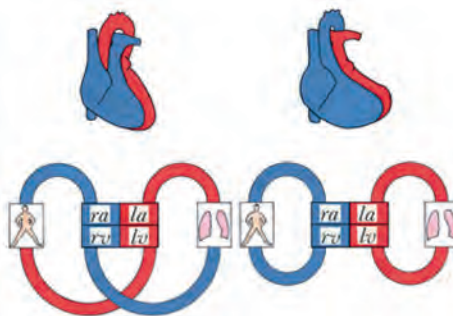
Bij de geboorte ontstaat door deze gescheiden circulaties een ernstige desaturatie. Het kind is voor de zuurstofvoorziening in de aorta afhankelijk van de nog open ductus Botalli of het foramen ovale. De menging van deze twee circulaties is echter zeer gering, waardoor al snel een ernstige arteriële desaturatie ontstaat, met als gevolg metabole acidose, hypoglykemie en hartfalen. De cyano-

se verbetert niet door het geven van zuurstof. Zonder behandeling is de prognose zeer slecht, 30% overlijdt binnen een week, 50% binnen een maand en 90% binnen een jaar. Hierdoor is er op zeer korte termijn behoefte aan intracardiale menging.

De behandeling bestaat in eerste instantie uit het openhouden van de ductus Botalli. In een aantal gevallen is er sprake van een ventrikelseptumdefect (VSD) die al in menging voorziet. Is dit niet het geval, dan is de eerste behandeling het kunstmatig creëren van een atriumseptumdefect (ASD) door een ballonseptostomie volgens Rashkind. Als dit niet mogelijk is, vindt chirurgisch ingrijpen plaats door een septectomie. De aanvankelijke stijging van de zuurstofsaturatie naar 60-70% is niet blijvend, waardoor correctieve chirurgie op korte termijn geïndiceerd is.

Switchoperatie

Tegenwoordig vindt er binnen enkele weken na de geboorte een arteriële switchoperatie plaats. De aorta en arteria pulmonalis worden los geprepareerd en van plaats gewisseld. De aortaklep krijgt de functie van pulmonalisklep en de




Links normale anatomie en rechts transpositiestand

pulmonalisklep die van aortaklep. Ook worden de coronairen gereïmplantieerd boven de pulmonalisklep.

Vóór de eerste arteriële switchoperatie in Nederland in de jaren tachtig werd een aantal maanden na de geboorte operatief een intra-atriale rerouting verricht volgens de Senning of Mustard methode. Hierbij wordt eerst het gehele atriumseptum verwijderd. Daarna wordt het longveneuze bloed via een dacron- of pericard patch (Baffle) via een broekspijpconstructie naar de rechterventrikel geleid. Het systeemveneuze bloed stroomt langs deze constructie naar de linkerventrikel. Bij deze correctie is de anatomisch rechterkamer de systeemkamer die het bloed door het lichaam pompt.

Superieur

Deze laatste operatietechniek wordt niet meer toegepast wegens de hoeveelheid late complicaties. De atriale plastiek (Baffle) gaf op den duur veel problemen met obstructie en lekkages, waardoor een nieuwe operatie noodzakelijk was. De rechterventrikel draagt zorg voor de systeemcirculatie, waardoor in de loop der tijd de pompfunctie afneemt en rechterkamerfalen ontstaat, met een grotere kans op aritmieën en plotse dood.

De arteriële switchoperatie geeft een beter resultaat dan de atriale variant. De eerste groep die een arteriële switchoperatie heeft ondergaan, bereikt nu de volwassen leeftijd. Een punt van zorg voor de toekomst zijn de anastomoseplaatsen in de aorta en pulmonalis, waarbij ernstige stenose van zowel de aorta als de pulmonalis wordt beschreven. Ook de verwisseling van functie van de pulmonalisklep en aortaklep zou kunnen leiden tot problemen. De tijd zal uitmaken of de anatomische correctie wel zo superieur is aan de fysiologische correctie. 

Rectificatie

In Cordiaal 3 staat in deze rubriek op P 104 abusievelijk als auteur vermeld Kees van Lent. Dit moet zijn: Flip Baay, kindercardiologie-verpleegkundige, UMCU/WKZ, Utrecht
E-mail: F. Baay@umcutrecht.nl