

Tetralogie van Fallot

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.

De tetralogie van Fallot (4-Fallot) bestaat uit vier afwijkingen: ventrikelseptumdefect (VSD), rechterventrikel-uitstroombaanobstructie (Right Ventricular Outflow Tract Obstruction =RVOTO), rechterventrikel hypertrofie en overrijdende aorta. Deze aandoening vormt 10% van de aangeboren hartafwijkingen en is de cyanotische hartafwijking die het meest voorkomt.

Varianten zijn:

1. Nauwelijks vernauwd RVOT. Klachten passend bij een groot VSD: snellere ademhaling, minder energie, slecht drinken met slechte groei. Cyanose komt hierbij weinig voor en men spreekt dan ook van "pink Fallot".
2. Matig vernauwde RVOT. Minder klachten passend bij een VSD, omdat de RVOTO de verschijnselen van het VSD vermindert. Cyanose kan en vaak is een soufflé hoorbaar.
3. Ernstig vernauwde RVOT tot volledig afgesloten longslagader (pulmonalis atresie=PA) met ernstige cyanose. Bij een zodanig ernstig RVOTO dat de drukken in beide ventrikels gelijk worden ontstaat rechts-links shunt via het VSD.

Bij de tweede en derde variant kunnen blue of cyanotic spells voorkomen door stress, huilen, na het eten of een bad. Spell is een plotselinge cyanose (blauwzucht) met langzame diepe ademhaling, neiging tot bewustzijnsverlies, sufheid en acidose. Door samentrekking van de spier van de rechterkamer naar de uitstroombaan raakt de rechterkamer nog verder vernauwd. Er stroomt minder bloed naar de longen en meer zuurstofarm bloed naar het lichaam. Bij verergering ontstaan een toenemend bewustzijnsverlies, convulsies, bradycardie en afnemen van de soufflé.

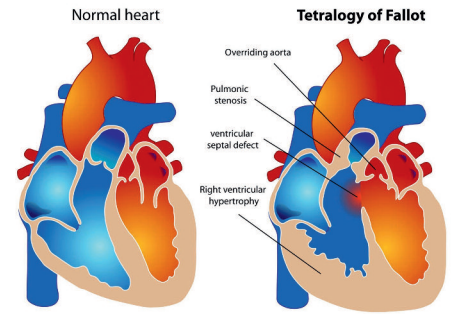
Verpleegkundige aandachtspunten zijn het waarschuwen van een arts, rust, aanpassing van de houding - knieën in de buik duwen, waardoor het bloed uit de benen naar de rechterkamer gaat en de bloeddruk verhoogt - en zuurstof geven. Qua medicatie kan in de acute fase morfine iv worden gegeven en preventief propranolol oraal.

Diagnostiek

Sinds 1955 zijn diagnostiek en operaties sterk veranderd. Tot dan stierf 90% voor de volwassen leeftijd. Waterston shunt, Potts operatie en de klassieke Blalock-Taussig shunt zijn ingrepen die niet meer gedaan worden. Ze moesten de pulmonale bloedvoorziening verbeteren en de uitgroei van het onderontwikkelde pulmonale vaatbed mogelijk maken. Een shunt verbetert de longdoorbloeding, maar de cyanose blijft bestaan omdat intracardiale menging van zuurstofrijk en zuurstofarm bloed doorgaat. Veel patiënten die een chirurgische correctie ondergaan, hebben eerst een shunt gehad. Bij de correctie wordt de shunt opgeheven.

Huidige operaties

1. Bij kinderen met ernstige cyanose en/of blue spells jonger dan 3 maanden: Gemodificeerde Blalock-Taussig shunt (mBTs) rechts. Arteria subclavia wordt met de AP verbonden met een Gore-Tex buisje. Als er krappe saturaties blijven bestaan, kan besloten worden tot plaatsen van een tweede mBTs links. Bij de totale correctie wordt de mBTs opgeheven.
2. Als kinderen 5 tot 12 maanden oud zijn, vindt totale correctie plaats met sluiten VSD en opheffen RVOTO. Als de pulmonaalklep zo nauw of afwijkend is dat hij niet te repareren is, wordt een Contegra (koeiehalvene met klep)



geplaatst van rechterventrikel naar rechterpulmonaal arterie.

Complicaties

1. Hartritestoornissen, met name rechterbundeltakblok en soms totaal AV-blok, waarvoor een pacemaker implantatie nodig is.
2. Lekkage van de pulmonaalklep waarvoor re-operatie nodig kan zijn.

Volwassenen met een gecorrigeerde 4-Fallot van na 1969 hebben een redelijk goede levensverwachting. Vaak is een nieuwe hartklep nodig omdat de longslagaderklep lekt, ook hartritestoornissen komen voor. Rechterkamerfalen kan op latere leeftijd een belangrijk probleem worden.

Adviezen

- Follow-up. Regelmatige controle om de 1 à 2 jaar, soms vaker bij kortademigheid, hartkloppingen, pijn op de borst, flauwvallen, toegenomen vermoeidheid of dikke voeten.
- Sporten is goed voor het hart en de algemene conditie, maar competitieve sporten worden afgeraden.
- Vanwege risico op endocarditis wordt profylaxe aangeraden bij tandartsbezoek, zeker bij rest-shunts.
- Erfelijkheid. Bij de man 3-5%, bij de vrouw 5-8%. Bij 15% is 4-Fallot een gevolg van een chromosoomafwijking met een overervingskans van 50%. Het advies is een erfelijkheidsonderzoek.
- Zwangerschap is belastend. Bespreek dit vooraf met de (kinder)cardioloog. Ook anticonceptiegebruik moet besproken worden met de eigen gynaecoloog en cardioloog.
- Soms kunnen aangeboren hartafwijkingen van invloed zijn op de beroepskeuze, sollicitaties en het afsluiten van een verzekering. 