

hart

A F W I J K I N G E N

Han Dronkert, Verpleegkundig specialist, Divisie Hart en Longen, Advanced Nursing, Universitair Medisch Centrum Utrecht.

E-mail: J.C.Dronkert@umcutrecht.nl

In deze rubriek behandelt de Werkgroep Congenitale Cardiologie iedere keer een aangeboren hartafwijking voor diegenen die onbekend zijn met congenitale cardiologie en behandelwijzen.

Dextrocardie

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

Een van de zeldzame vormen van aangeboren hartafwijkingen is een dextrocardie. Hierbij ligt het hart aan de rechterkant in de borstkas en niet, zoals gebruikelijk, links. Onlosmakelijk verbonden met de term dextrocardie zijn de *positie* van het hart in de thorax, de *oriëntatie* van de apex (punt) van het hart - waar 'wijst' de apex naar toe? - en de *situs* (plaats). Zowel de positie als de oriëntatie kent drie manieren: Levo (links), Meso (midden) en Dextro (rechts). De normale positie is de Levopositie, de normale oriëntatie is de Levocardie.

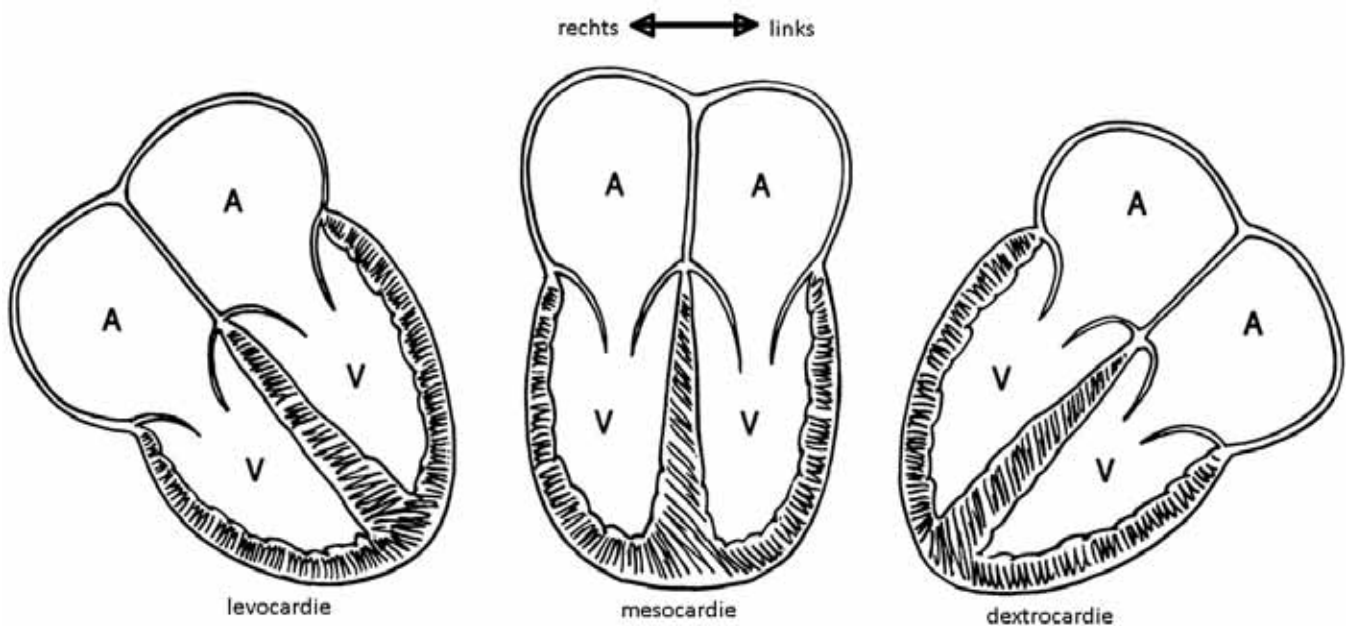
Situs of plaats

De situs of plaats zegt iets over de ligging van de atria of boezems van het hart. De boezems hebben namelijk hun eigen kenmerken. Aan de hand van deze kenmerken wordt bepaald of het een rechter- of linkerboezem is. Dit wordt dus niet bepaald door

hun ligging! De meest in het oog springende verschillen hebben betrekking op het hartoor. Het rechter hartoor is driehoekig, heeft een brede basis en spierbundeltjes. Het linker hartoor is klein, langwerpig en gladwandig. De cardiale situs wordt bepaald door de ligging van de rechterboezem. De ligging van de (rechter)boezem is onafhankelijk van de positie of oriëntatie van het hart. Ook is de ligging onafhankelijk van de plaats van de ventrikels of van de grote slagaders, aorta en pulmonalis. Het meest voorkomend is de Situs Solitus: de rechterboezem ligt rechts van de morfologische linkerboezem. Daarnaast zijn er nog twee mogelijkheden: de Situs Inversus (of omgekeerde ligging), waarbij de morfologische rechterboezem links van de morfologische linkerboezem ligt en de Situs Ambiguus of onbepaalde situs. Hierbij is het onduidelijk of er twee verschillende of twee morfologisch gelijke boezems zijn.

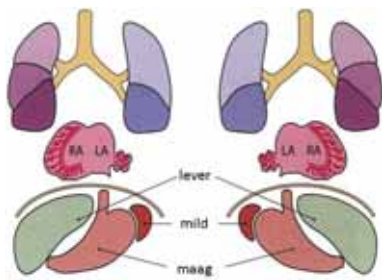


Afbeelding 2. Hartoren. RAA=rechter hartoor, LAA = linker hartoor, RV= rechter ventrikel, LV= linker ventrikel ©afbeelding: Dr. W.D. Edwards, Mayo foundation



Afbeelding 1. Oriëntatie van de apex: links, midden en rechts.

De bepaling van de cardiale situs is van belang omdat die vaak nauw samenhangt met de situs van de longen (situs pulmonalis) en de buikorganen (situs abdominalis). Al deze afwijkende liggingen kunnen al op jonge leeftijd problemen geven. Ook komt het voor dat een afwijkende ligging van hart, longen of buikorganen pas op latere leeftijd en bij toeval wordt ontdekt. In het algemeen geldt dat de atriale ligging (of de cardiale situs) overeenkomt met de abdominale ligging (en dus de abdominale situs).



Afbeelding 3. Situs solitus (links) en situs inversus (rechts). RA=rechteratrium, LA= linkeratrium, Liver=lever, spleen=milt, stomach=maag.

Voorkomen en historie

De incidentie van dextrocardie is niet bekend. Publicaties geven een ruime spreiding aan van 1 op 8.000 tot 25.000 levend geboren. Al in 1643 beschreef anatoom Marco Severinus een geval van dextrocardie met situs inversus. Pas in het begin van de 20^e eeuw gaf patholoog-anatoom Paltauf een beschrijving van de diverse types dextrocardie. Het duurde tot het midden van de 20^e eeuw voordat men in staat was om de diverse types ook klinisch, dus bij levende patiënten, te onderscheiden.

Oorzaak

In de eerste vier weken van een zwangerschap vinden een aantal ingewikkelde embryologische processen plaats, waarbij uit één rechte buis uiteindelijk een compleet hart ontstaat. Deze rechte buis vouwt zich op een gegeven moment samen (de zogeheten d-loop) om een rechter en een linker harthelft te vormen. Tijdens één van deze processen vindt een fout plaats, waardoor onder meer het naar links bewegen van het hart, de lateralisatie, niet juist verloopt.

Diagnose

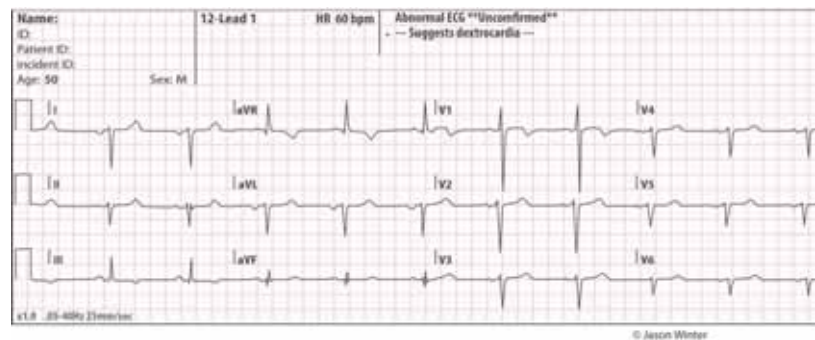
Zoals eerder vermeld, wordt de diagnose vaak bij toeval gesteld, bijvoorbeeld bij een routinematig uitgevoerde thoraxfoto. Is de dextrocardie echter gecombineerd met een andere aangeboren hartafwijking, dan zal deze hartafwijking in het algemeen de reden zijn voor nader onderzoek en niet de dextrocardie op zich.



Afbeelding 4. X-Thorax toont dextrocardie. De pijl wijst naar een met lucht gevuld orgaan: de maag. De abdominale organen zijn dus niet gespiegeld.

Bij lichamelijk onderzoek kan een zogeheten 'voussure cardiac' rechts opvallen. Bij rugligging is de rechter thorax iets hoger gelegen ten opzichte van de linker thorax. Bij auscultatie en percussie zullen de harttonen rechts beter hoorbaar zijn dan links, de percussie zal rechts doffer zijn dan links.

Het ECG bij een patiënt met dextrocardie is fors afwijkend. Om een 'normaal bruikbaar' ECG te verkrijgen zal een rechts-ECG moeten worden gemaakt. Hierbij worden de V3 tot V6 afleidingen op dezelfde manier geplakt, maar dan gespiegeld op de rechter thoraxhelft.



Afbeelding 5. ECG bij dextrocardie: een positief complex in aVR, een extreme hartas en een afnemende QRS-amplitude over de voorwandsafleidingen.

Symptomen

Bij een dextrocardie in combinatie met een cardiale situs inversus vinden we over het algemeen een structureel normaal hart. Een situs solitus in combinatie met dextrocardie komt meestal voor in combinatie met een (andere) aangeboren hartafwijking, maar niet altijd. Vaak is er sprake van een ASD of VSD, maar ook andere aangeboren hartafwijkingen komen voor.

Behandeling

De dextrocardie zelf wordt niet behandeld. Als er een aangeboren hartafwijking voorkomt naast een dextrocardie, dan zal deze moeten worden behandeld. Wanneer er een ingreep plaats moet vinden, is uitgebreid diagnostisch onderzoek vooraf van belang, omdat naast de cardiale situs ook de pulmonale en abdominale situs belangrijk zijn bij bijvoorbeeld een operatie. ❤

Literatuur

1. Joseph K Perloff, Ariane J Marelli. Perloff's Clinical Recognition of Congenital Heart Disease. Sixth Edition Philadelphia, Elsevier Saunders 2012
2. Sophie Offen, Dan Jackson, Carla Canniffe, Preeti Choudhary, David S. Celermajer. Dextrocardia in Adults with Congenital Heart Disease. Heart, Lung and Circulation 2016; 25: 352-357
3. C. van der Feen, A.M. van Oort en R.A.A Pelleboer. Een pasgeborene met het hart in de rechter thoraxhelft. NTvG 2006; 150 (49)