

Wat verklapt de thoraxfoto?



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

Casus

Een à terme neonaat van vier dagen oud wordt ingestuurd naar de spoedpoli van de kindergeneeskunde vanwege een opvallend snelle ademhaling. De jongen is thuis geboren na een zwangerschapsduur van 39 weken. Het geboortegewicht bedroeg 3,6 kg. Direct na de geboorte waren er geen bijzonderheden. De volgende dagen valt het op dat hij snel ademt. Hij lijkt goed te drinken aan de borst, maar is op zijn vierde levensdag 300 gram onder het geboortegewicht.

Op de spoedpoli ziet de kinderarts een alerte, niet geprikkelde, roze neonaat met een hartfrequentie van 160/min, ademhaling in rust van 75/min en een saturatie van 93%.

Hij is goed gecirculeerd met warme handen en voeten en heeft lichte subcostale intrekkingen. Er zijn geen dysmorfe kenmerken. Bij auscultatie worden normale harttonen en geen cardiale soufflé gehoord. Auscultatie van de longen is normaal. De lever is 3 cm palpabel onder de ribbenboog en de liespulsaties zijn zwak palpabel.

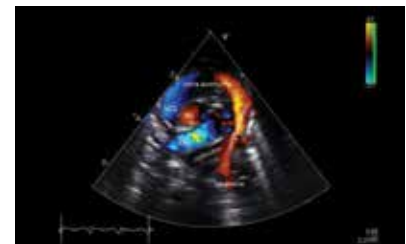
Als oorzaak voor de tachypneu, de lichte dyspneu, de verminderde saturatie, de vergrote lever en de zwakke liespulsaties wordt gedacht aan een infectie, pulmonale afwijkingen of een cardiale afwijking. Er wordt bloedonderzoek verricht en er wordt een thoraxfoto gemaakt.

Vragen:

1. Hoe wordt dit typisch radiologisch beeld van de hartcontour genoemd?
2. Welke hartafwijking past daar bij?
3. Door welke structuur wordt het beeld op de thoraxfoto veroorzaakt?
4. Hoe verklaar je de saturatie van 93%?
5. Waardoor wordt de snelle ademhaling veroorzaakt?
6. Hoe wordt deze hartafwijking gecorrigeerd?
7. Wat vertel je aan ouders over de te verwachten kwaliteit van leven van deze jongen in de toekomst?

Antwoorden:

1. Snowman-sign
2. Totaal abnormaal longveneuze retour van het supracardiale type.
3. Door de met bloed gevulde verticale vene die het longveneuze bloed van de longveneuze collector naar de vena anonyma leidt (zie afbeeldingen en filmpjes van echocardiogram en hartkatheterisatie op <http://www.nvhvv.nl/cordiaal-mm-20192>).



4. Dit komt door menging van zuurstofarm bloed - dat terugkomt in de rechterboezem via de vena cava superior en de vena cava inferior - met zuurstofrijk bloed, dat uit de longen terugkomt en via de verticale vene, vena anonyma en vena cava superior in de rechterboezem komt. De voorwaarde voor een stabiele circulatie is dat er voldoende bloed door een foramen ovale of atriumseptumdefect van de rechterboezem naar de linkerboezem shunt. Bij een totaal abnormale longveneuze retour is dit de enige route voor preload voor de linkerkamer.
5. Als er ergens in de route van de bloedstroom van longveneuze collector naar de verticale vene, naar de vena anonyma of op het niveau van het atriumseptum een obstructie is, dan kan er longveneuze stuwings optreden. Dit zorgt voor benauwdheid.
6. Als er sprake is van een obstructie van de longveneuze retour naar de linkerboezem, dan is er reden voor een spoedbehandeling voor chirurgische correctie. Anders kan er enkele dagen worden gewacht voordat chirurgische correctie wordt uitgevoerd. Bij chirurgische correctie wordt er aan de hart-longmachine een verbinding gemaakt tussen de longveneuze collector en de linkerboezem of het linkerhartoor. De structuren liggen dicht achter elkaar. De verticale vene wordt onderbonden.
7. Als er geen periode van verminderde circulatie is geweest met eindorgaanschade voordat de diagnose werd gesteld, bestaat er na correctie een normale kwaliteit van leven en een normale levensverwachting. In principe hoeft er nooit een heroperatie plaats te vinden. ❤️