

Totale anomale pulmonale veneuze connectie

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.

Bij Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC) is er een abnormale verbinding van de longvenen. In plaats van in het linkeratrium (LA) komen alle 4 longvenen uit in de grotere bloedvaten die richting het rechteratrium (RA) gaan of in het RA zelf. Anomalous betekent afwijkend van het normale. Vroeger werd het ook wel TAPVR of TAPVD genoemd (waarbij R voor Return en D voor Drainage staat).

Normaal gesproken komt het bloed uit de longen in het LA terecht. Vandaar wordt het zuurstofrijke bloed via de linkerventrikel (LV) het lichaam ingepompt. Bij een TAPVC gaat het bloed uit de longen naar het RA. Daar komt ook al het zuurstofarme

bloed uit het lichaam terecht; er ontstaat een overbelasting van het hart door teveel aan bloed.

Het zuurstofarme bloed uit het lichaam mengt zich met het zuurstofrijke bloed uit de longen. Door het bijna altijd aanwezige atriumseptumdefect (ASD) stroomt er bloed via het LA en de LV naar het lichaam. Zo krijgt het lichaam toch zuurstof. Maar de zuurstofsaturatie is lager dan normaal, omdat het om gemengd bloed gaat. Dit kan cyanose geven.

Er zijn vier vormen van TAPVC, afhankelijk van waar de longvenen in uitmonden:

1. Supracardiaal, in de vena cava superior (52%)

2. Intracardiaal, in de sinus coronarius of direct in het RA (30%)
3. Infracardiaal, in de vena cava inferior (12%)
4. Een gemixte vorm (6%)

Er wordt een onderscheid gemaakt in TAPVC met en zonder belemmering van de bloedstroom. Een TAPVC gaat bijna altijd gepaard met een ASD (zelden met alleen een open ductus van Botalli) en één van de drie personen met een TAPVC heeft ook een andere hartafwijking. Groep 3 komt 3 keer zo vaak bij mannen voor als bij vrouwen.

Klinische verschijnselen

Vrij direct postpartum: cyanose, dyspnoe, tachycardie, oedemen en een zeer beperkte inspanningstolerantie, waardoor er moeite is met eten, een verminderde groei en vaak luchtweginfecties. Als er sprake is van een obstructie van de longvenen, wat vaker voorkomt bij type 3, ontstaan er meestal snel na de geboorte problemen en moet er met spoed geopereerd worden. Dit is ook het geval wanneer het ASD dreigt dicht te groeien.

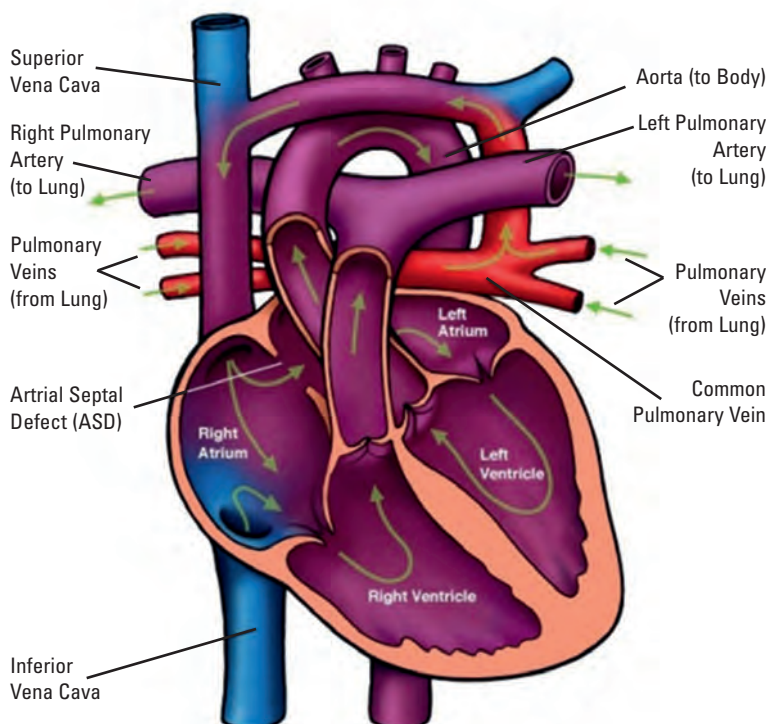
Diagnose

De diagnose TAPVC wordt meestal in de eerste uren tot een jaar na de geboorte gesteld, zelden later. Een enkele keer wordt een TAPVC gevonden bij iemand ouder dan achttien. Een TAPVC wordt ontdekt door middel van auscultatie van het hart, een ECG en een echo cor. Een CT-scan of een hartkatheterisatie kan nodig zijn wanneer de longvenen niet goed in beeld gebracht kunnen worden met de echo.

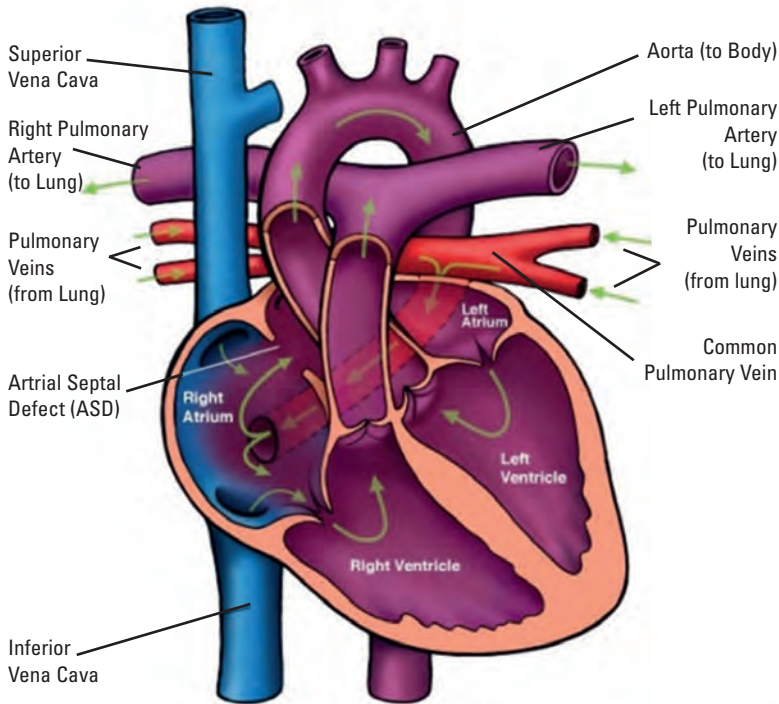
Therapie

Een TAPVC kan alleen operatief behandeld worden: de longvenen worden aangesloten op het LA en het ASD wordt gesloten. Deze operatie vindt meestal voor de leeftijd van 6 maanden plaats. Als er geen sprake is van obstructie en de situatie stabiel is, wordt gewacht met de operatie tot de baby wat groter is. Het is niet altijd mogelijk alle 4 de longvenen in het LA te implanteren, 1 of 2 longvenen is meestal voldoende en wordt gedurende langere tijd verdragen. Omdat de aandoening zelden bij volwassenen wordt ontdekt, volstaat te zeggen dat een operatie bij volwassenen per geval bekeken wordt. Vrijwel alle kinderen met een TAPVC wor-

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC) - Supracardiac




Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC) - Intracardiac



veel minder is dan werd aangenomen. Zelfs bij vrouwen met vrij complexe hartafwijkingen.

Het advies is om een kinderwens altijd te overleggen met de congenitaal cardioloog. Onderzoeken zoals een fietstest of MRI geven een indicatie van de belasting van een zwangerschap op het hart. Tijdens de zwangerschap kan eventueel medicamenteuze ondersteuning of conditieopbouw worden gegeven. Ook kan advies worden gegeven aan de verloskundige of de gynaecoloog.

Prevalentie

TAPVC is een zeldzame aangeboren hartafwijking. Ongeveer 1 op 10.000 levendgeborenen heeft een TAPVC. En van de 100 mensen met een aangeboren hartafwijking hebben ongeveer 2 een TAPVC. 

den geopereerd. Meer dan 85% bereikt de volwassen leeftijd. Soms gaat een longvene dicht zitten, een reoperatie is dan nodig. Na correctie zijn er meestal geen beperkingen en geen restricties wat betreft sporten, afhankelijk van bijkomende afwijkingen en de conditie voor de operatie.

Endocarditis profylaxe is bij cyanose en tot 6 maanden na operatieve correctie van TAPVC geïndiceerd.

Wanneer er sprake is van pulmonale hypertensie of hartritme stoornis is het beter om zware inspanningen te beperken in overleg met de congenitaal cardioloog. Levenslange controle in een congenitaal cardiologisch centrum is nodig. De doorankelijkheid van de longvenen wordt gecontroleerd en er wordt gekeken of de RV een normale grootte en/of dikte heeft en of er sprake is van hartritme stoornissen. Soms hebben mensen (op latere leeftijd) last van hartritme stoornissen en zijn daarvoor medicijnen nodig.

Zwangerschap

Uit onderzoek blijkt dat het risico op complicaties tijdens de zwangerschap bij vrouwen met een aangeboren hartafwijking

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC) - Infracardiac

