

Onbegrepen zuurstofbehoefte bij een neonaat

Diagnose: Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC)

De thoraxfoto toont het zogenoemde 'snowman sign', ook wel 'figure-8 sign' genaamd. Dit is verdacht voor een totale abnormale longvenedrainage (*Total Anomalous Pulmonary Venous Connection*; TAPVC). Op de thoraxfoto wordt het lichaam van deze denkbeeldige sneeuwpop gevormd door de hartcontouren. Het hoofd van de sneeuwpop wordt gevormd door drie structuren boven in het mediastinum. Aan de rechterzijde op de X-thorax wordt de paratracheale schaduw gevormd door de prominente vena cava superior, aan de linkerzijde door de vena verticalis. De vena verticalis is een extra vene die de longvenen verbindt met de linker vena brachiocephalica. Het bloed uit de longvenen stroomt door de vena verticalis naar de linker vena brachiocephalica om uiteindelijk via de vena cava superior uit te monden in het rechteratrium. De vena brachiocephalica is de derde structuur die het hoofd van de sneeuwpop vormgeeft.

Een echo van het hart bevestigde de diagnose en toonde een abnormale drainage van de longvenen in het rechteratrium. Tevens werden een wijd rechterventrikel en rechteratrium gezien met een rechts-linksshunt over een atriumseptumdefect.

Bij een TAPVC is er dus sprake van een abnormale verbinding van de longvenen. Normaal gesproken draineren de vier longvenen op het linkeratrium via de vena pulmonalis.

Bij een TAPVC draineren de vier longvenen op de grotere venen die naar het rechteratrium gaan, of soms op het rechteratrium zelf, waar het zuurstofrijke bloed uit de longcirculatie zich mengt met het zuurstofarme bloed uit de lichaamscirculatie. De hieruit resulterende overmaat aan bloedvolume zorgt voor een overbelasting van het rechteratrium en -ventrikel. Doordat er bij een TAPVC altijd een atriumseptumdefect (ASD) aanwezig is, stroomt er gemengd bloed via het ASD van het rechteratrium naar het linkeratrium en vervolgens van de linkerventrikel naar de lichaamscirculatie.

Klinische verschijnselen die post partum kunnen worden gezien, zijn cyanose, dyspneu, tachycardie, oedemen en een zeer beperkte inspanningstolerantie waardoor er secundair voedingsproblemen, onvoldoende groei en frequente luchtweginfecties kunnen zijn.



Figuur 2

De thoraxfoto met ingetekend *snowman sign*.

De diagnose TAPVC wordt meestal gesteld in de eerste uren tot enkele maanden na de geboorte, zelden op een leeftijd > 1 jaar. Een TAPVC kan worden ontdekt door auscultatie, een X-thorax, een ECG of een echo cor. Als de longvenen echografisch niet goed in beeld komen, kan aanvullende beeldvorming in de vorm van een CT-scan of hartkatheterisatie nodig zijn.

Een TAPVC wordt operatief behandeld, bij voorkeur rond de leeftijd van 6 maanden, waarbij de longvenen worden aangesloten op het linkeratrium en het ASD wordt gesloten. Het is niet altijd mogelijk om alle vier de longvenen in het linkeratrium te implanteren. Twee longvenen zijn meestal voldoende en worden lange tijd verdragen. Meer dan 85% van de patiënten bereikt de volwassen leeftijd. Bij ongeveer 10% van de patiënten met een gecorrigeerde TAPVC treden complicaties op. Vooral ritmestoornissen en stenosering van de vena pulmonalis rondom de anastomose zijn bekende complicaties waarvoor re-implantatie van de vena pulmonalis vereist is. Na succesvolle correctie zijn er meestal geen restricties of beperkingen wat activiteiten zoals sporten betreft.

Er zijn geen relaties met farmaceutische industrieën gemeld.