

## EARP Thorax XX casus: van roze wolk naar donderwolk

Let er bij het uitwerken van deze casus op dat je duidelijk antwoord geeft op de onderstaande vragen. Leg hierbij zoveel mogelijk de nadruk op de (macroscopische) anatomie en gebruik hiervoor de correcte Latijnse benamingen. Gebruik correcte (wetenschappelijke) bronnen en vermeld deze duidelijk in je referenties. Het gebruiken van afbeeldingen om je verhaal te verduidelijken is toegestaan en afbeeldingen mogen middels een duidelijke verwijzing in een bijlage worden toegevoegd. Let op, je dient de casus zelfstandig te maken. Deze bijlage en de referenties tellen niet mee voor de twee A4'tjes.

Het is vrijdagmiddag en jij, AIOS kindercardiologie in het Sophia Kinderziekenhuis, wordt gebeld door de arts-assistent van de neonatologie met de vraag of je naar een (na 38 weken zwangerschap) pasgeboren baby wilt kijken. Na een spontane en ongecompliceerde bevalling, valt tijdens de eerste controle op dat de baby cyanotisch is met een SpO<sub>2</sub> van 78% bij kamerlucht en 81% met 100% zuurstof. Verder geeft de assistent neonatologie aan dat de baby een AF heeft van 40/min en een HF van 130/min. Er wordt gedacht aan een cardiaal probleem, omdat er geen indicatie is van enige respiratoire distress. Je besluit langs te komen om een echo te maken van het hart. Onderweg naar het patiëntje bedenk je alvast een DD.

1. Benoem de 5 aangeboren hartafwijkingen die bovenaan in de DD staan.

Als je eenmaal aan bent gekomen heeft de verpleegkundige een pre- en postductale saturatie meting gedaan. Preductaal is de saturatie 81%, en postductaal 84%. Ook is er alvast bloed afgenomen en wil de verpleegkundige weten welke labaanvraag er gedaan moet worden.

2. Leg uit waarom er twee verschillende saturaties gemeten worden en hoe het kan dat deze van elkaar verschillen. Leg de nadruk op de anatomie.

Voordat je begint aan de echo bekijk je het dossier van het patiëntje en zie je dat er een thoraxfoto gemaakt is. Bekijk hieronder de thoraxfoto (Fig. 1).



**Fig. 1.** Thoraxfoto van je patiëntje.

Je herkent het beeld gelijk, maar maakt toch voor de zekerheid een echo.

3. a. Beschrijf de thoraxfoto. Leg de nadruk op de anatomie.  
b. Hoe heet het kenmerkende teken dat je ziet op de thoraxfoto en wat verwacht je te zien op de echo?

Gezien de uitslag van de thoraxfoto, de echo, de saturatie en het bloedgas ben je vrij zeker dat het gaat om een Transpositie van de Grote Arteriën, dus besluit je om de behandeling te starten. Je weet dat deze baby uiteindelijk geopereerd moet worden, dus je belt de chirurg snel op om de baby in te plannen voor een Arteriële Switch-operatie. De operatie staat echter pas gepland over 5 dagen wegens het drukke OK programma. Je besluit daarom om medicatie te starten en te werken naar hemodynamische stabiliteit.

4. Beschrijf in detail de route die een erythrocyt in het lichaam van de baby aflegt om vanuit de m. pectoralis major in de aorta te komen.
5. Welk medicijn moet je in het geval van deze casus toedienen en wat is het doel hiervan?

Naast de lage saturatie moet je bedachtzaam zijn op cardiogene shock gezien de afwijkende hartfunctie. Naast medicamenteuze behandeling wil je daarom ook een Rashkind procedure uitvoeren, het liefst zo snel mogelijk. De kindercardioloog is gelijk beschikbaar en wil jou graag aan tafel hebben tijdens de procedure, maar wel onder de voorwaarde dat je de procedure perfect uit je hoofd kent. Je leest van tevoren een artikel over deze procedure.

6. Wat is een Rashkind atrioseptostomie? Beschrijf dit aan de hand van de anatomie.
7. Door welke bloedvaten en structuren gaat je katheter tijdens deze procedure vanaf het begin van het diafragma? Begin distaal van het hart naar proximaal.

Het is ondertussen 4 dagen later en er is een plek vrij gekomen in het OK programma, dus kan je patiëntje geopereerd te worden. Je kijkt mee met de chirurg, die dit al heel vaak gedaan heeft.

8. a. Via wat voor incisie wordt het hart vrijgelegd en door welke structuren moet de chirurg heen opereren om bij het hart te komen?  
b. Welke anatomische aanpassingen worden gemaakt tijdens de arteriële switch operatie?

Na een geslaagde operatie spreek je de ouders van de baby en zeg je dat de operatie met weinig complicaties is verlopen en je een snel herstel verwacht.

9. Geef een korte samenvatting van de casus.
10. Referenties.