



Utrecht Sessions 2023

Prenatale diagnostiek van het
hypoplastisch linker hart syndroom

Trinette Steenhuis, foetaal/kindercardioloog
WKZ/UMCU



UMC Utrecht
Wilhelmina Kinderziekenhuis

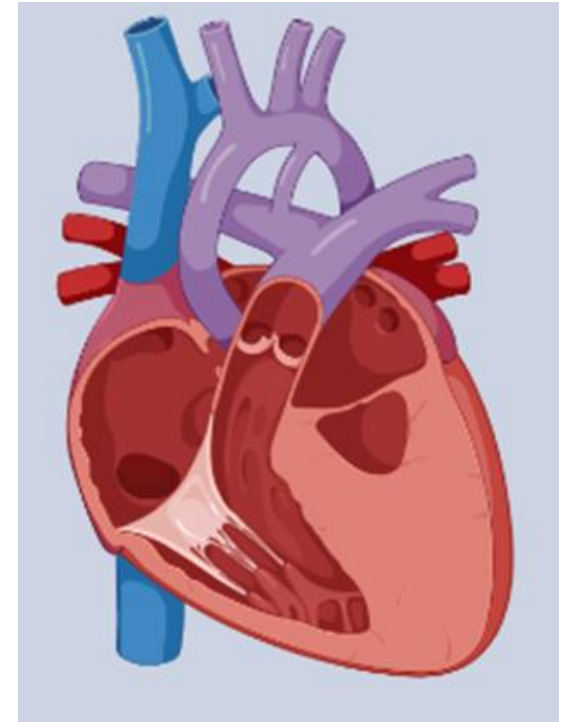
No conflict of interest



BY THE TIME THE FIRST SPEAKER GOT TO HIS NINTH SLIDE OF FINANCIAL INTERESTS, HARRY DECIDED THEIR NEW POLICY NEEDED TWEAKING.

Prenatale diagnostiek van HLHS

- introductie foetale cardiologie
- uitdagingen in de foetale cardiologie
- foetale diagnostiek van HLHS
- counseling



Foetale cardiologie

- bestudeert het hart van het nog ongebooren kind
- verdenking hartafwijking op de (13 weken) 20 weken echo
- cardiale diagnose en eventuele bijkomende problemen
- prognose en behandelopties

Spreekuur foetale cardiologie

- gezamenlijk spreekuur met echoscopist, gynaecoloog en foetaal cardioloog
- volledige echo inclusief uitgebreide cardiale echo (door cardioloog)
- aansluitend counseling over aandoening, bijkomende afwijkingen, opties t.a.v. behandeling, opties t.a.v. zwangerschap, aanvullend onderzoek
- follow up in zelfde setting



Aangeboren hartafwijkingen

Geboortecijfer 2021: 179.441 (CBS)

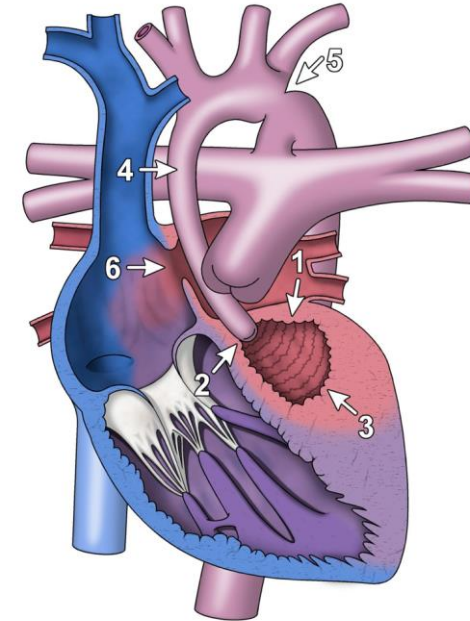
0.8% aangeboren hartafwijkingen: ongeveer 1400 kinderen per jaar

Ernst afwijking:

- 1/3 geringe afwijking
- 1/3 matige afwijking
 - behoeft of eenvoudige ingreep of medicamenteuze ondersteuning
- 1/3 ernstige afwijking
 - alleen palliatieve of risicovolle chirurgie, letaal

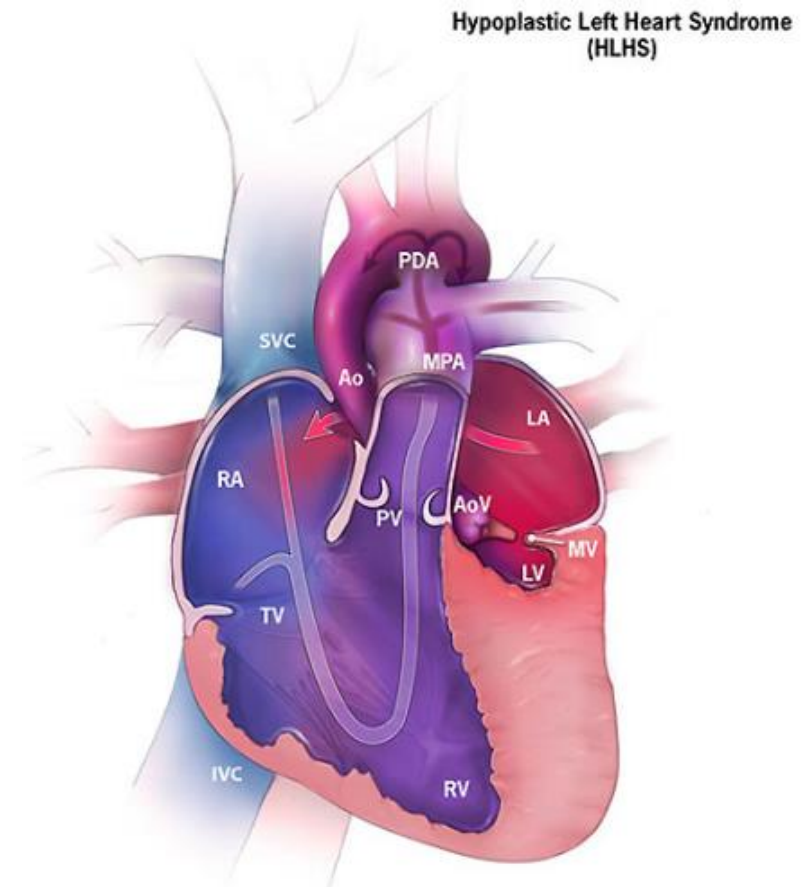
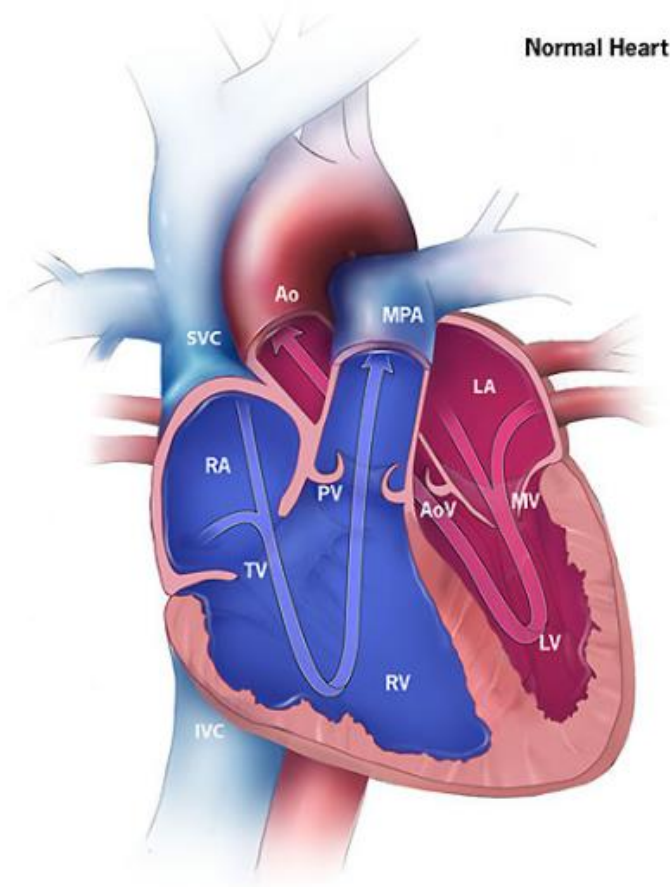
Hypoplastisch linker hartsyndroom (HLHS)

1. atresie of stenose mitraalklep
2. atresie of stenose aortaklep
3. hypoplastisch LV
4. hypoplastische aorta ascendens
5. coarctatio aortae
6. ASD

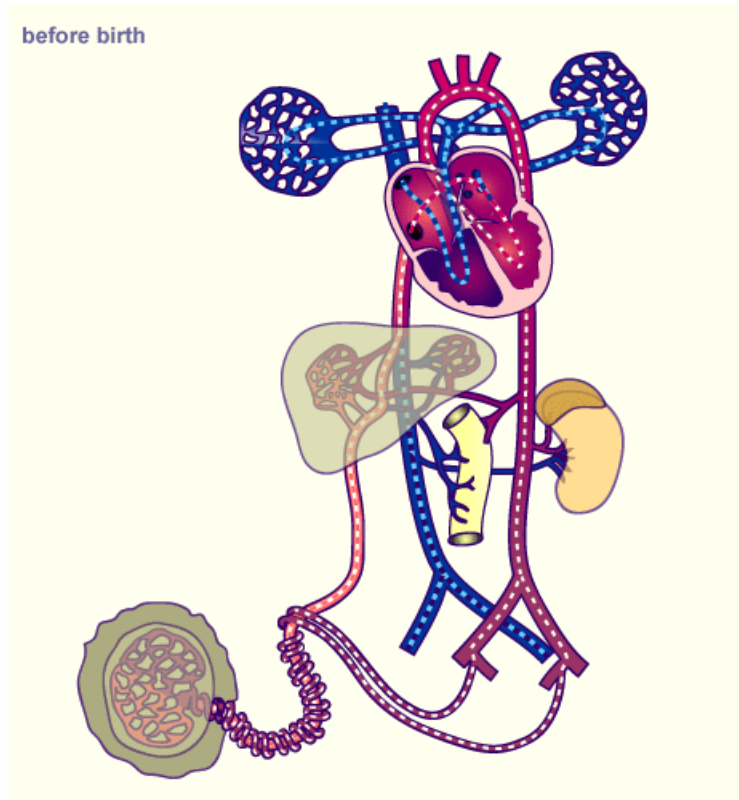


Hypoplastisch linker hart complex: variant op bovenstaande, mogelijk biventriculaire repair – wanneer is klein nog groot genoeg?

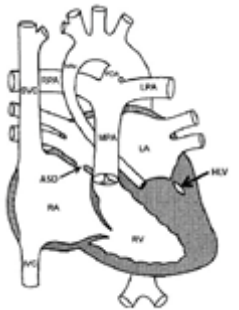
Bloedstroom in een normaal hart versus HLHS



Waarom pas problemen na de geboorte?



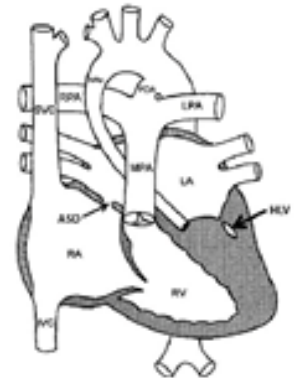
- zuurstofrijke bloed komt via de placenta in het hart
- steekt normaal via het gat in het boezemtussenschot over naar de linker kant (PFO) – bij HLHS van links naar rechts
- bloed kan via de ductus naar lichaam en kransslagaderen



Na de geboorte



- navelstreng wordt onderbroken
- nu is de baby afhankelijk van het gat tussen de boezems en de ductus
- echter de ductus is bedoeld om dicht te gaan, tenzij start medicatie (prostin)

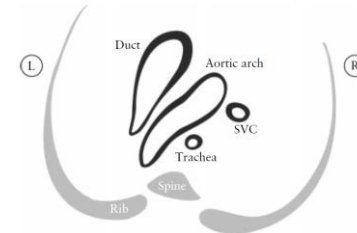
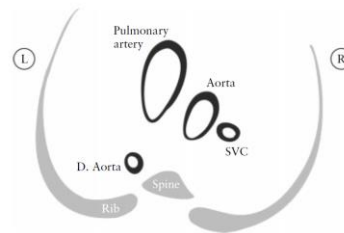
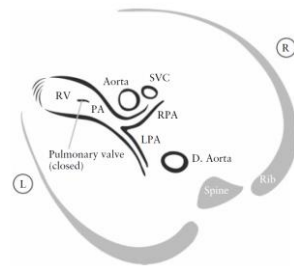
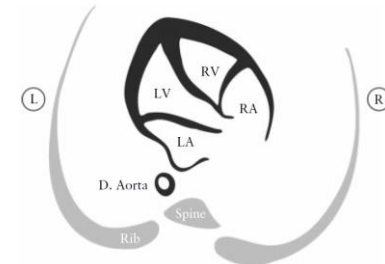
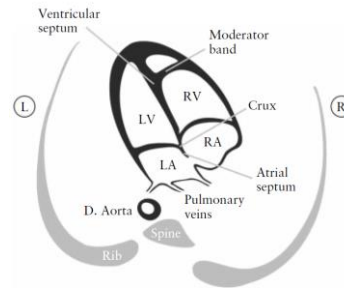
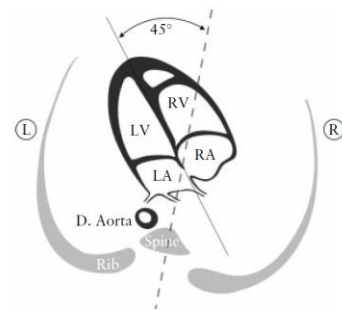


Foetale cardiologie

2007: introductie Nationaal Prenataal Screeningsprogramma

2012: toevoegen uitstroombanen en three vessel view

2021: introductie 13 weken echo (onderzoek: IMITAS)



Resultaten van het screeningsprogramma

Na de introductie van de 20 weken scan met uitstroombanen en 3VV in Nederland is de detectiegraad voor CHD in 2015 59,7% (voorheen 35,8%)

De internationale prenatale detectiegraad varieert tussen de 33 en 91%, regio WKZ detectiegraad 2014-2017: 63,6%.

Table 1. Prenatal detection per category of congenital heart disease before and after introduction of the screening programme

Heart defect category	Before introduction of screening		After introduction of screening		Difference in prenatal detection (95% CI)	P-value
	Total (n)	Prenatal detection (%)	Total (n)	Prenatal detection (%)		
1. Septal defects	272	37.1	230	50.4	13.3 (4.7–21.9)	0.003
2. Valvular anomalies, biventricular heart	65	20.0	65	32.3	12.3 (–2.7 to 27.3)	0.110
3. Venous return anomalies	23	4.3	27	11.1	6.8 (–7.7 to 21.3)	0.380
4. Aortic arch anomalies	117	12.0	91	29.7	17.7 (6.6–28.8)	0.001
5. Conotruncal anomalies	267	26.6	229	59.8	33.2 (24.9–41.5)	<0.001
6. Hypoplastic right heart syndrome	22	50.0	18	66.7	16.7 (–13.5 to 46.9)	0.289
7. Hypoplastic left heart syndrome	85	54.1	82	97.6	43.5 (32.3–54.7)	<0.001
8. Other univentricular heart defects	83	57.8	78	94.9	37.1 (25.3–48.9)	<0.001
9. Complex defects with atrial isomerism	31	64.5	31	93.5	29.0 (10.1–47.9)	0.005
10. Miscellaneous	48	20.8	48	20.8	0	0.100
Total	1013	35.8	899	59.7	23.9 (19.5–28.3)	<0.001
Isolated CHD	619	22.8	527	44.2	21.4 (16.0–26.8)	<0.001



Uitdagingen in de foetale cardiologie

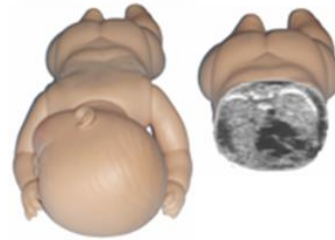


The only way isn't always up...

The fetus lies supine, with head in front of the screen



The fetus lies prone, with head in front of the screen



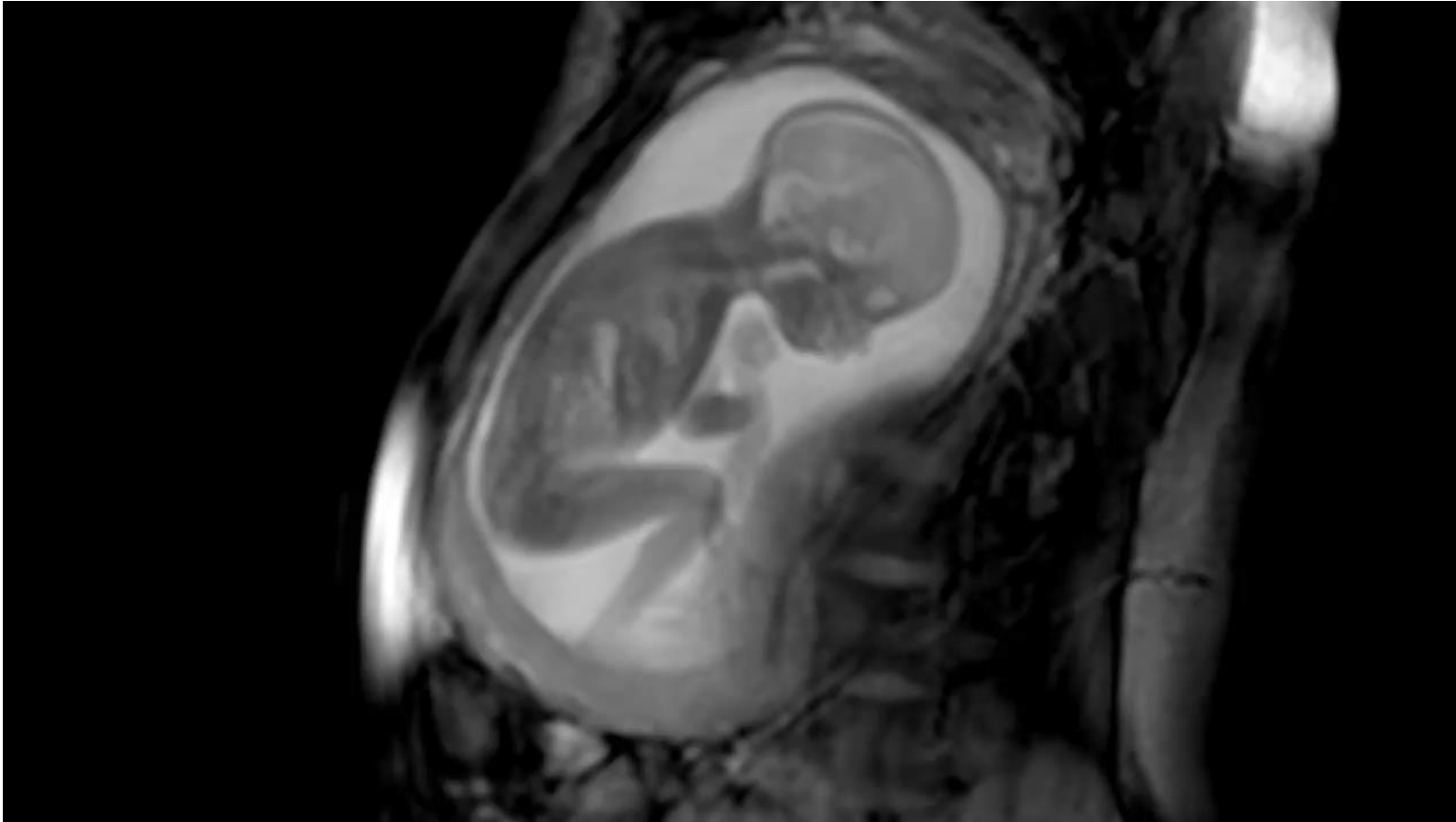
The fetus lies supine, with head behind the screen



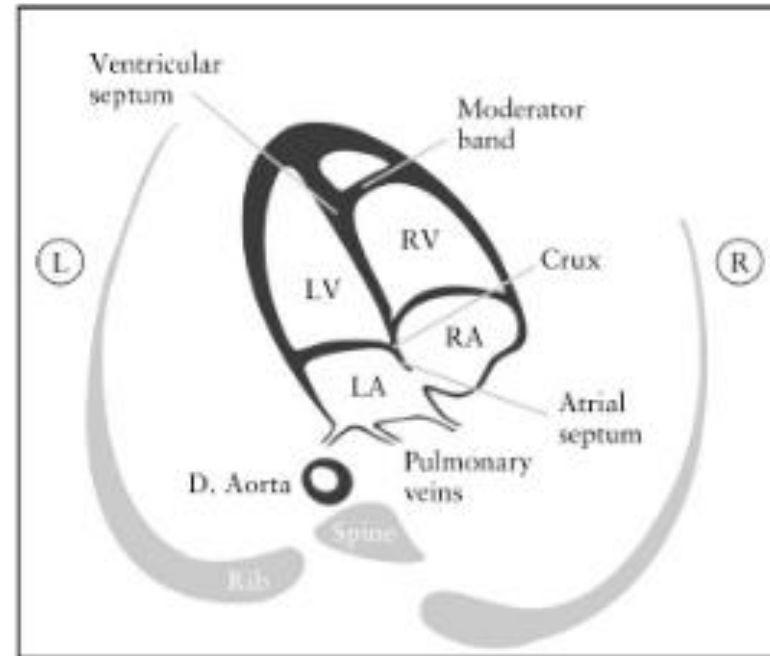
The fetus lies prone, with head behind the screen



Uitdagingen in de foetale cardiologie



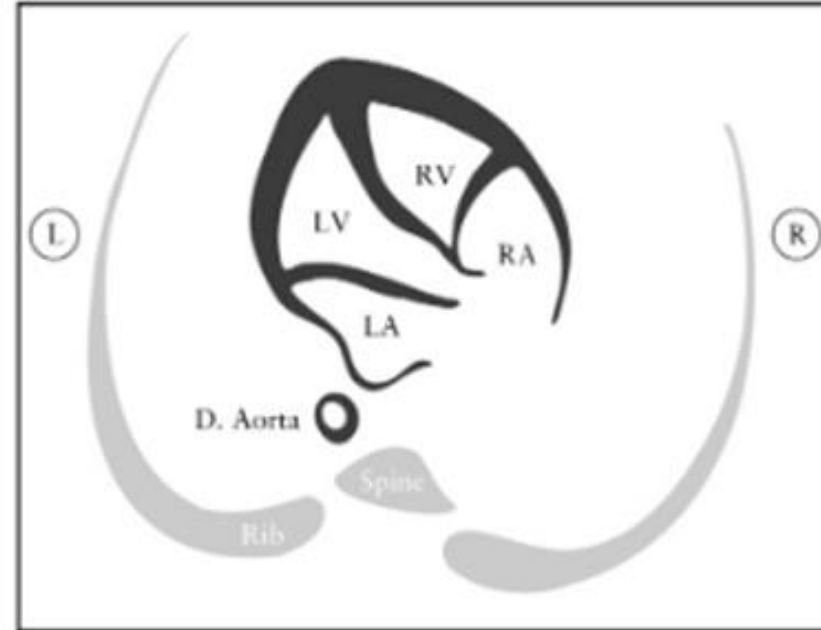
Standaard views



4 kamer beeld

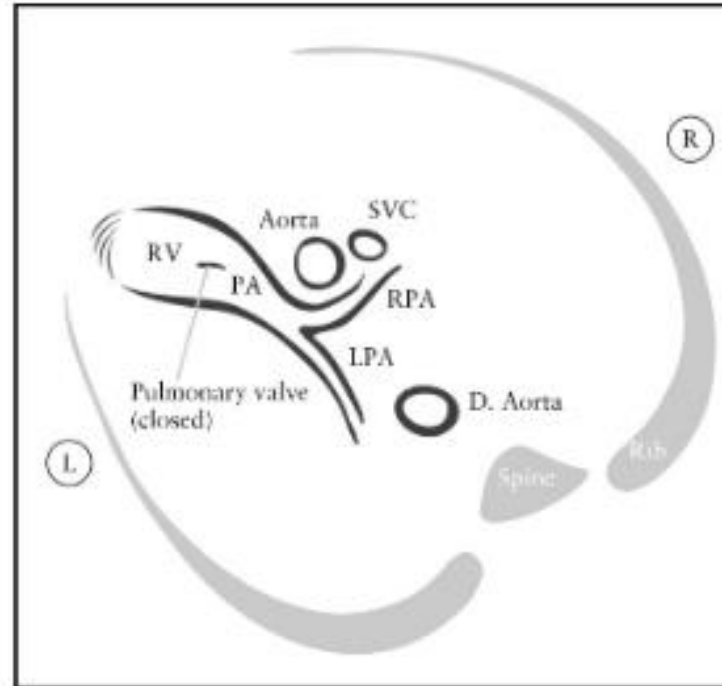
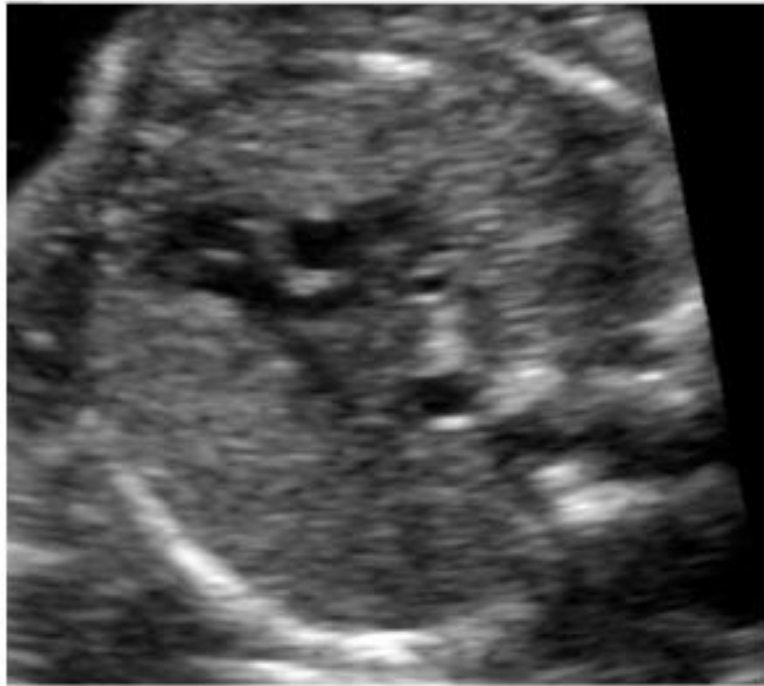


Standaard views



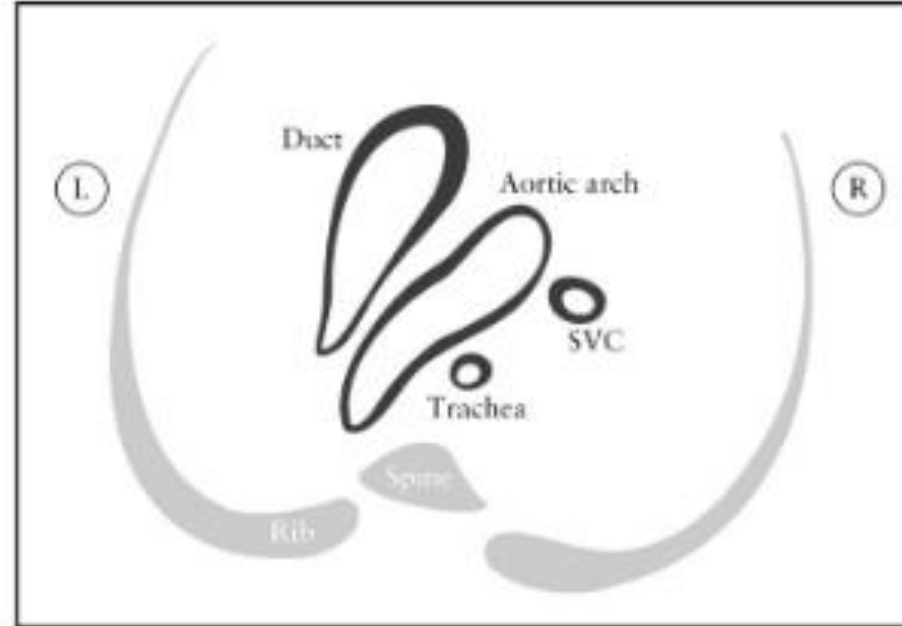
Linker kamer uitflow traject

Standaard views



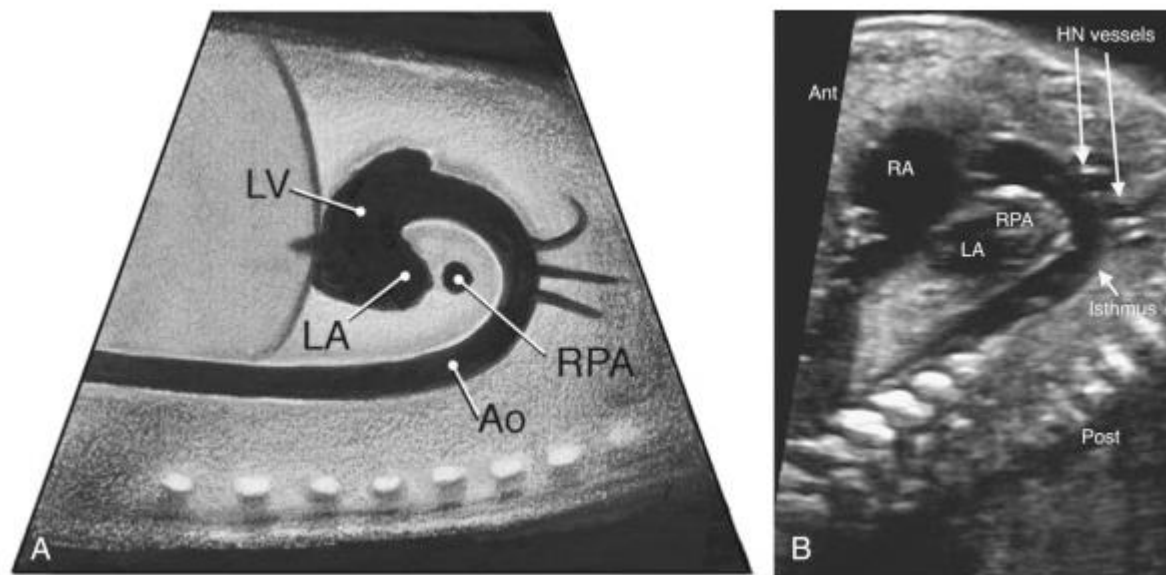
Rechter kamer uitflow traject

Standaard views



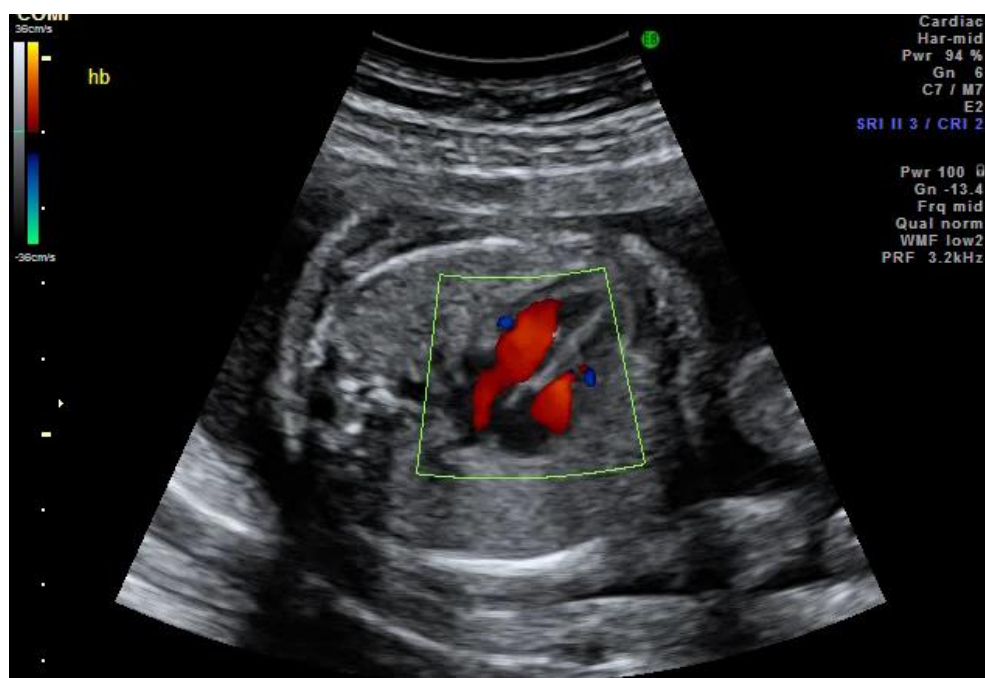
3 vessel (trachea) view

Standaard views

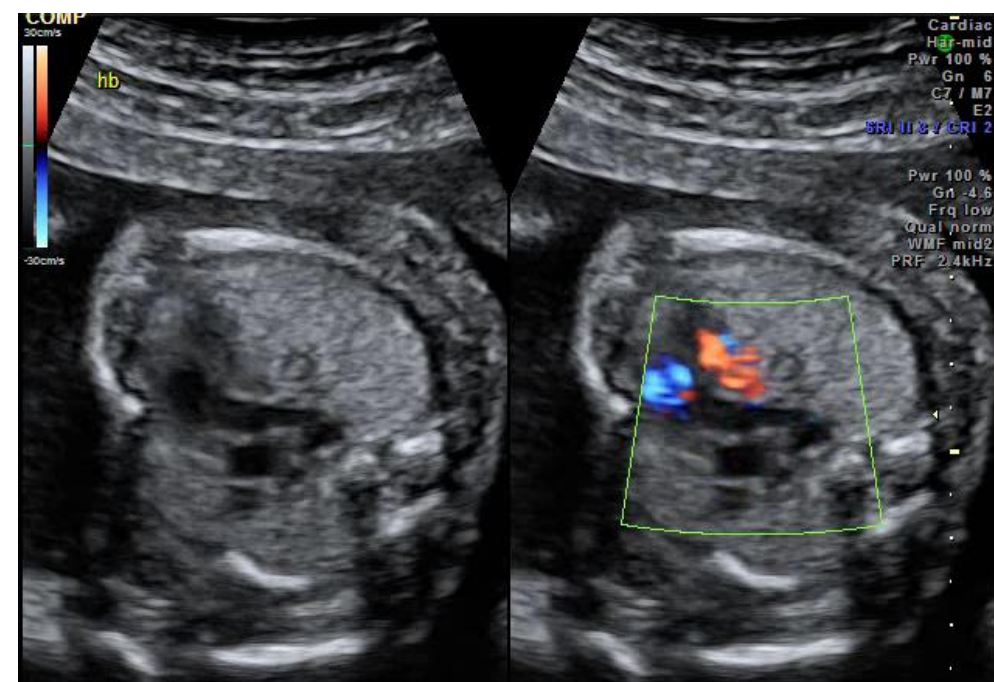
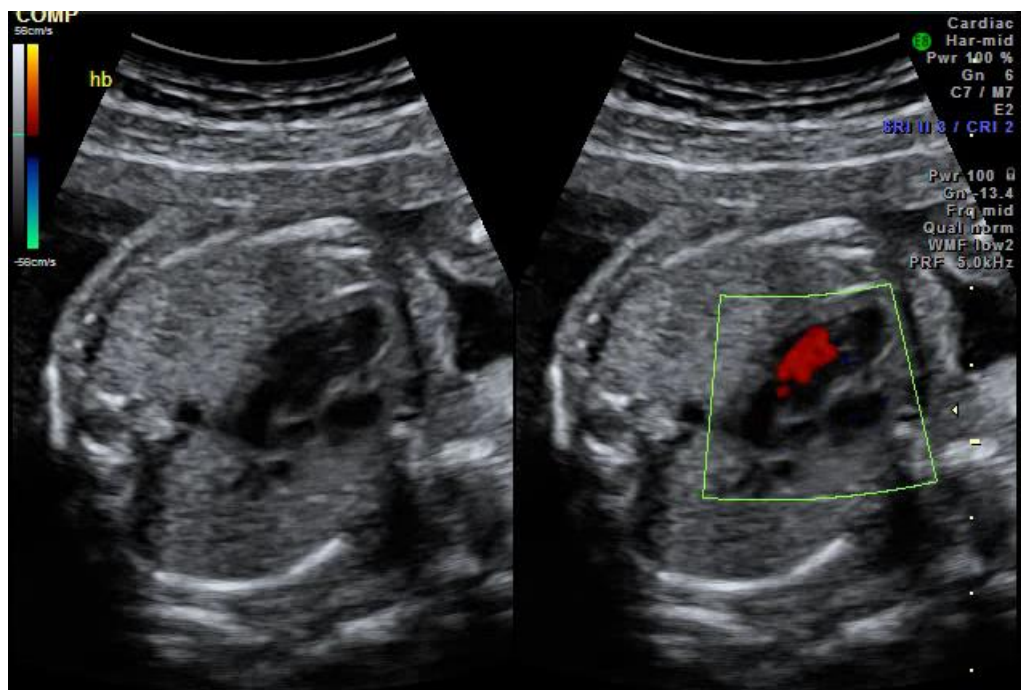


Arch view

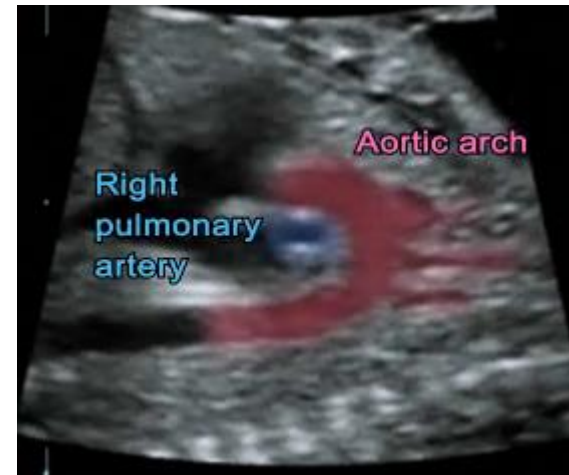
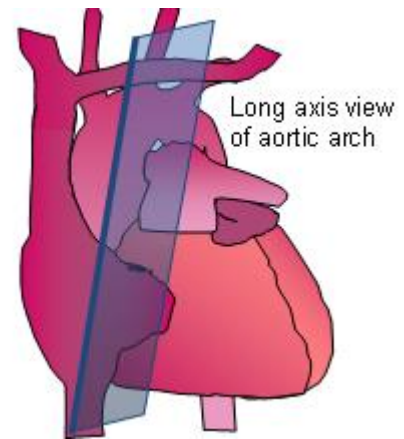
Normaal hart



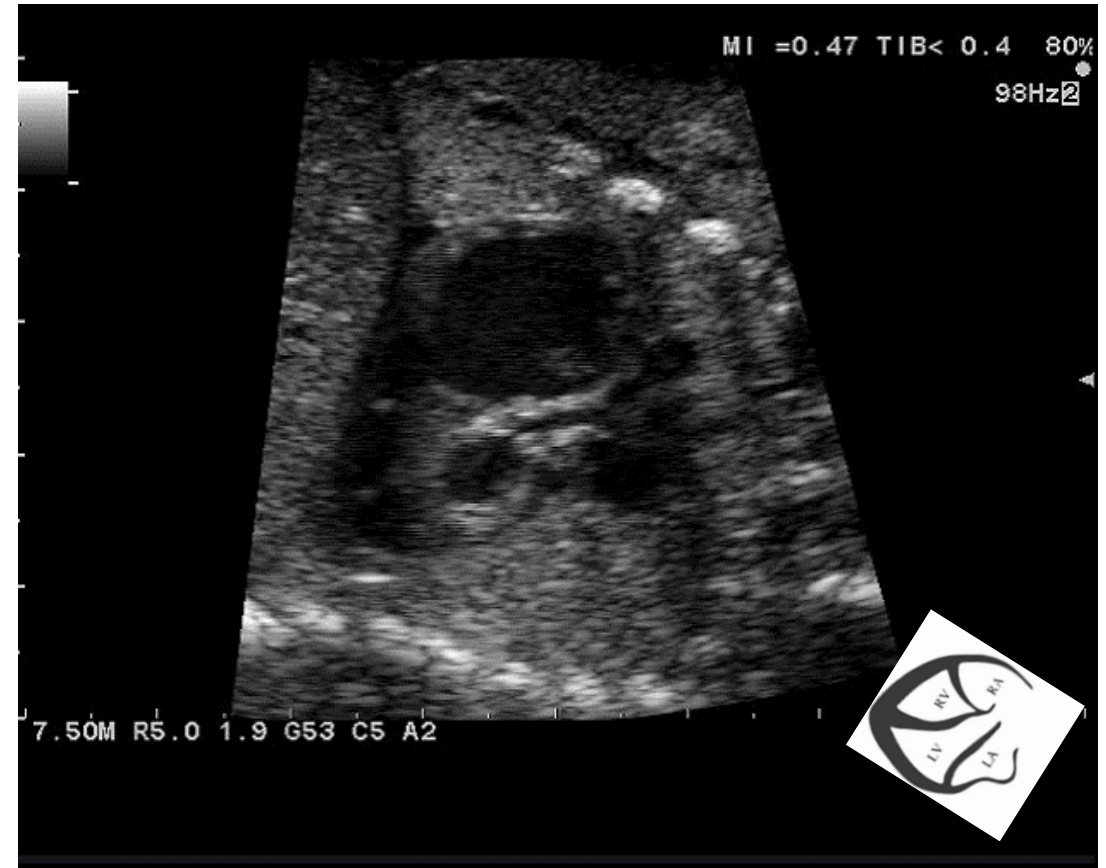
Normaal hart



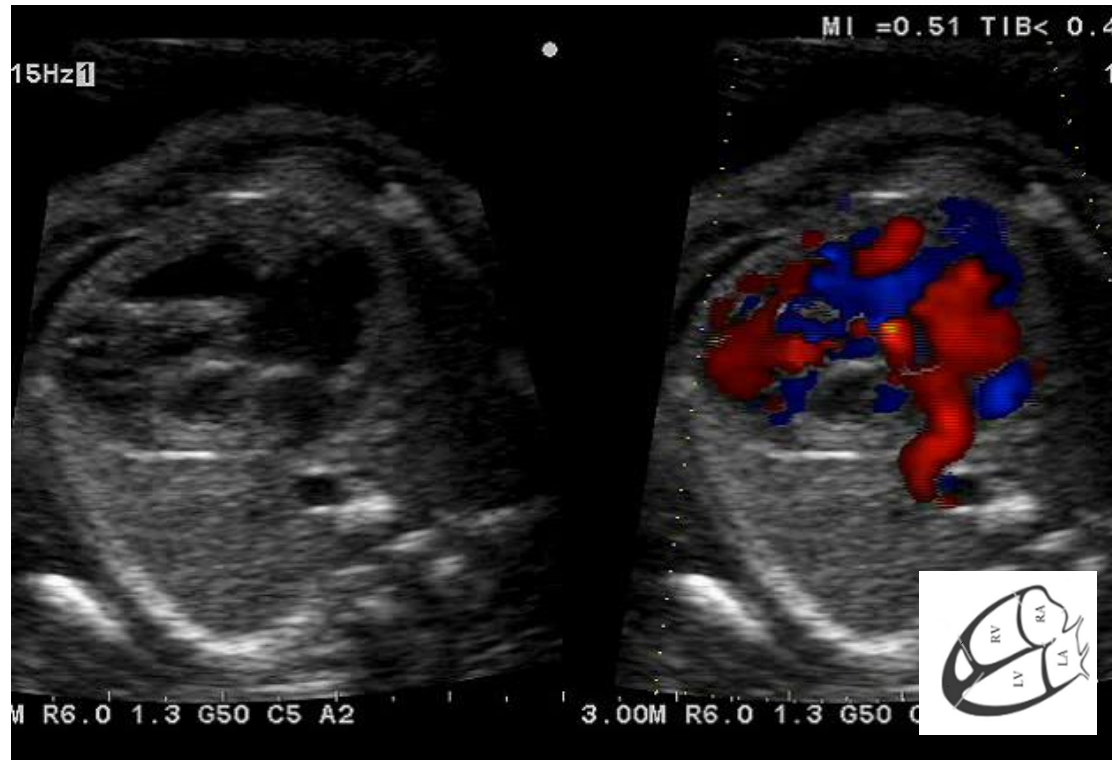
Normaal hart boog



HLHS voorbeeld 1

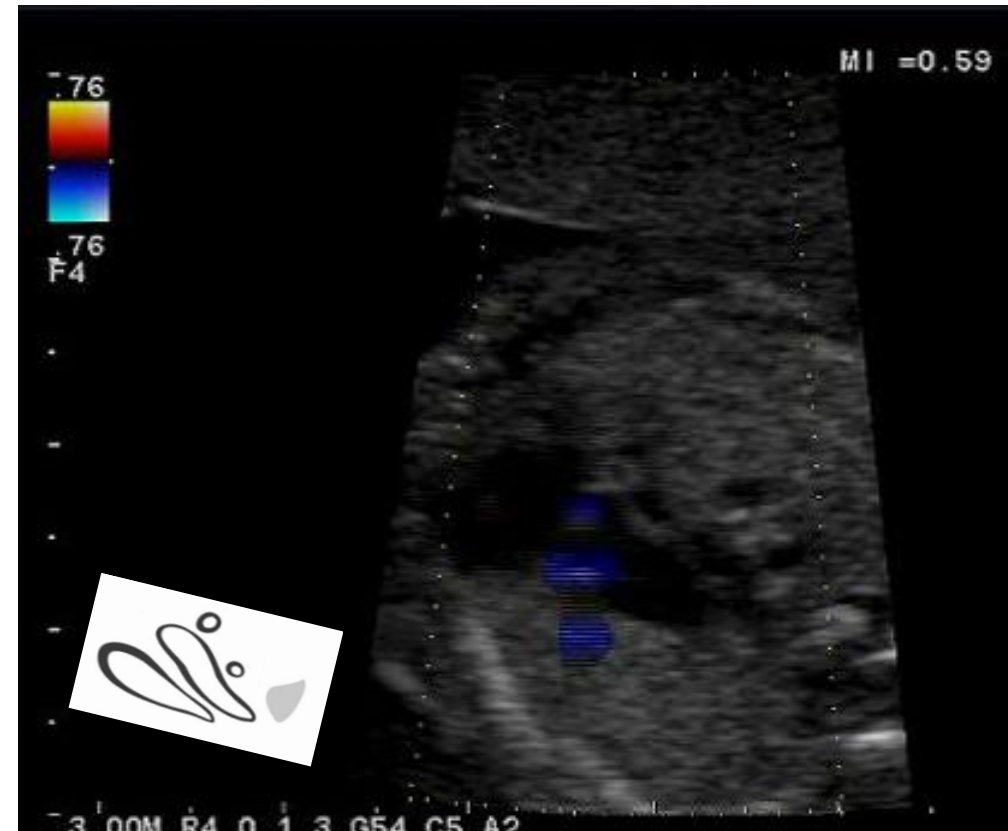


HLHS voorbeeld 1

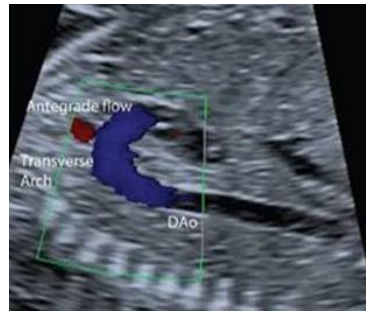
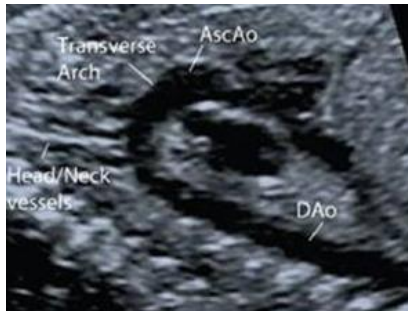


- kleine linker kamer die niet apex vormt
- witte kamer met stugge beweging (EFE)
- graciele aorta ascendens
- geen flow in de linker kamer
- flow over atriale septum is omgedraaid (van links naar rechts)

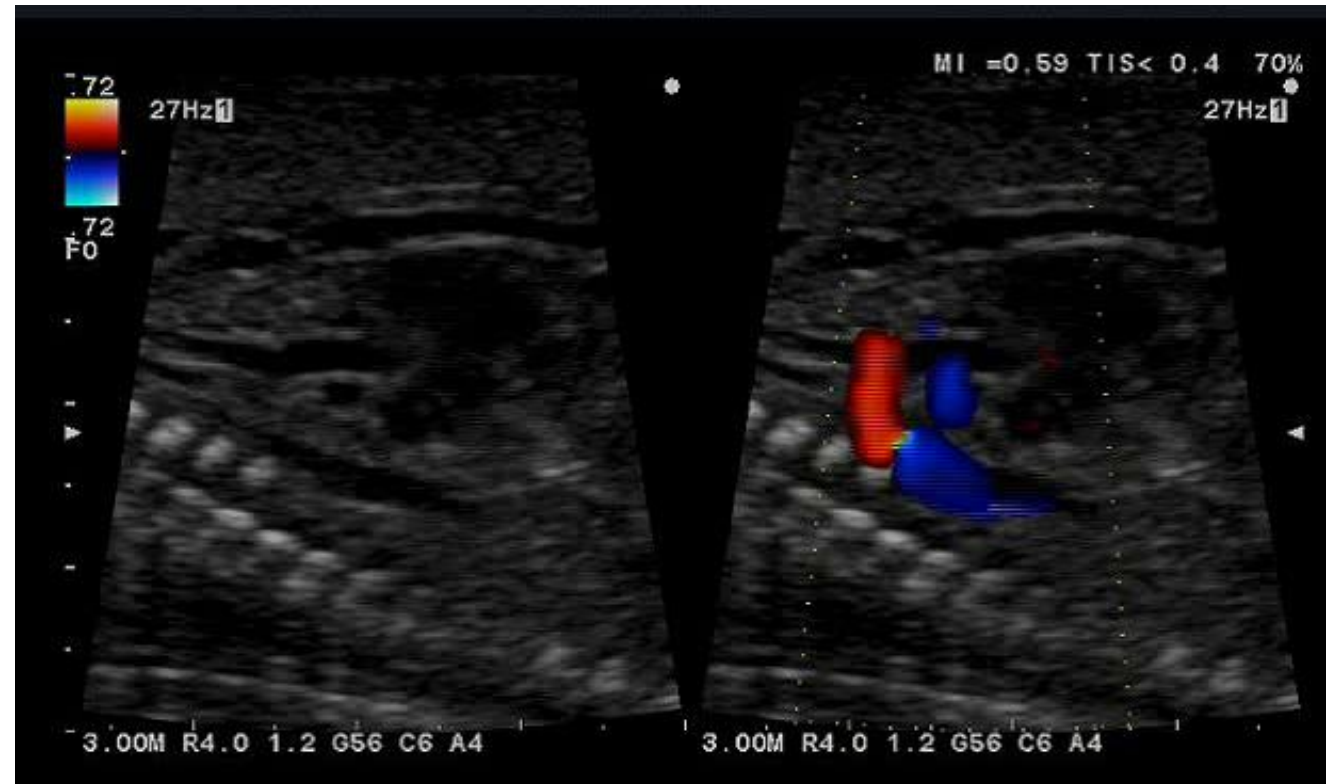
HLHS voorbeeld 2



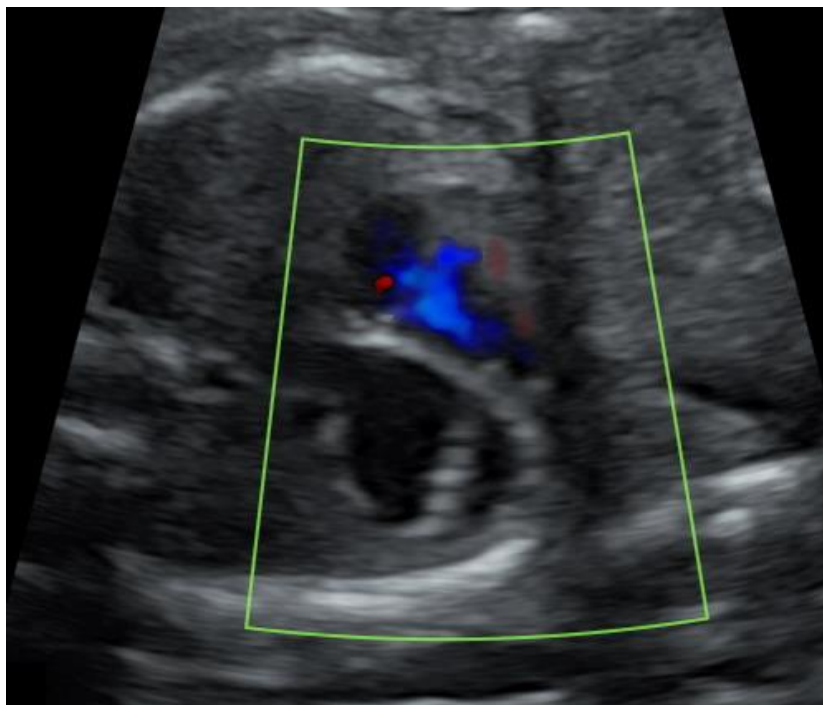
HLHS voorbeeld 2



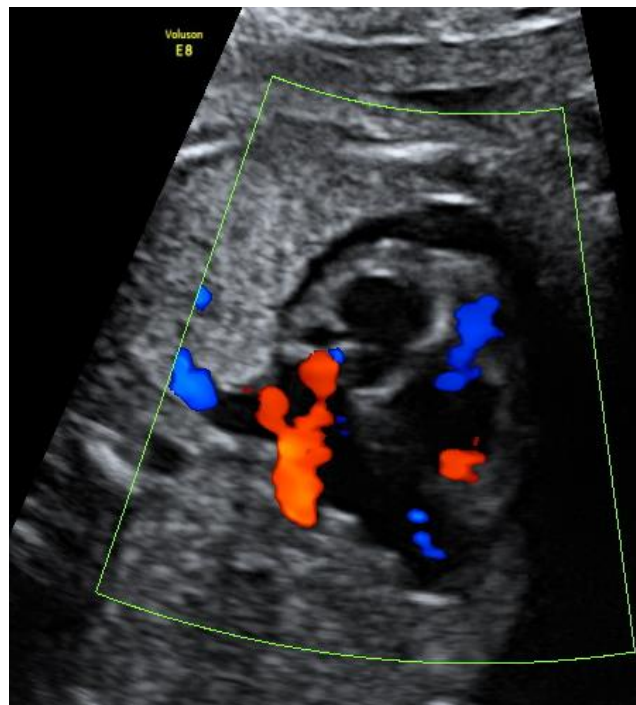
- hypoplasie van de boog
- geen flow vanuit de linker kamer naar de aorta
- retrograde flow in de boog vanuit de ductus



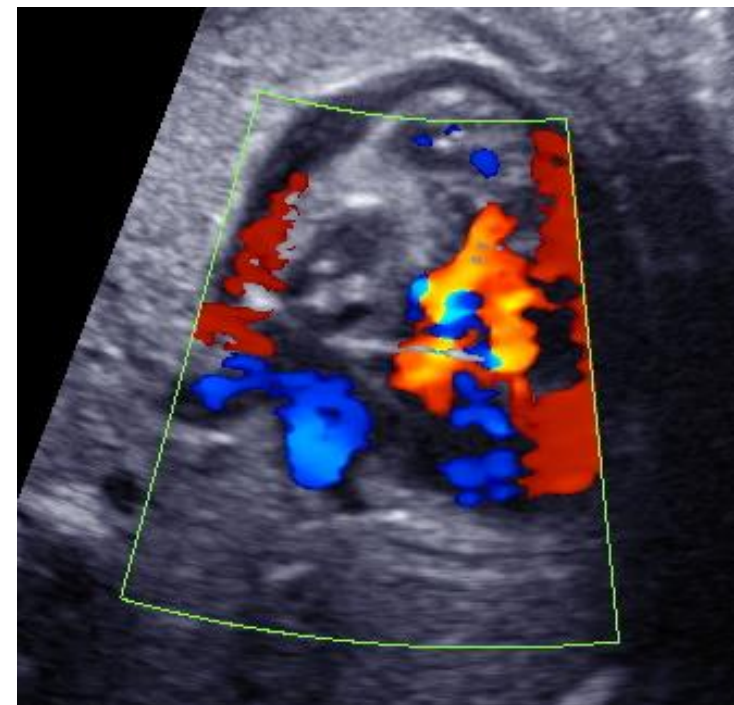
HLHS voorbeeld 3



21 weken



28 weken



34
weken

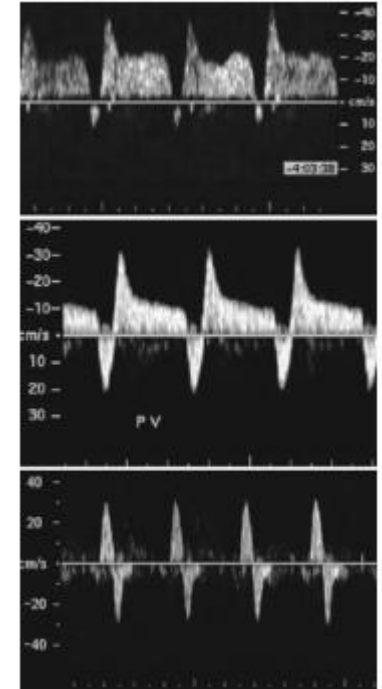
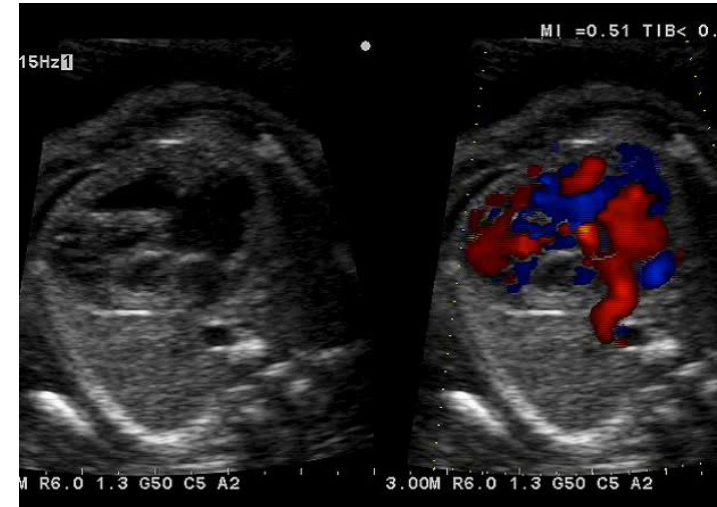
HLHS extra zorgelijk

Wanneer extra zorgen:

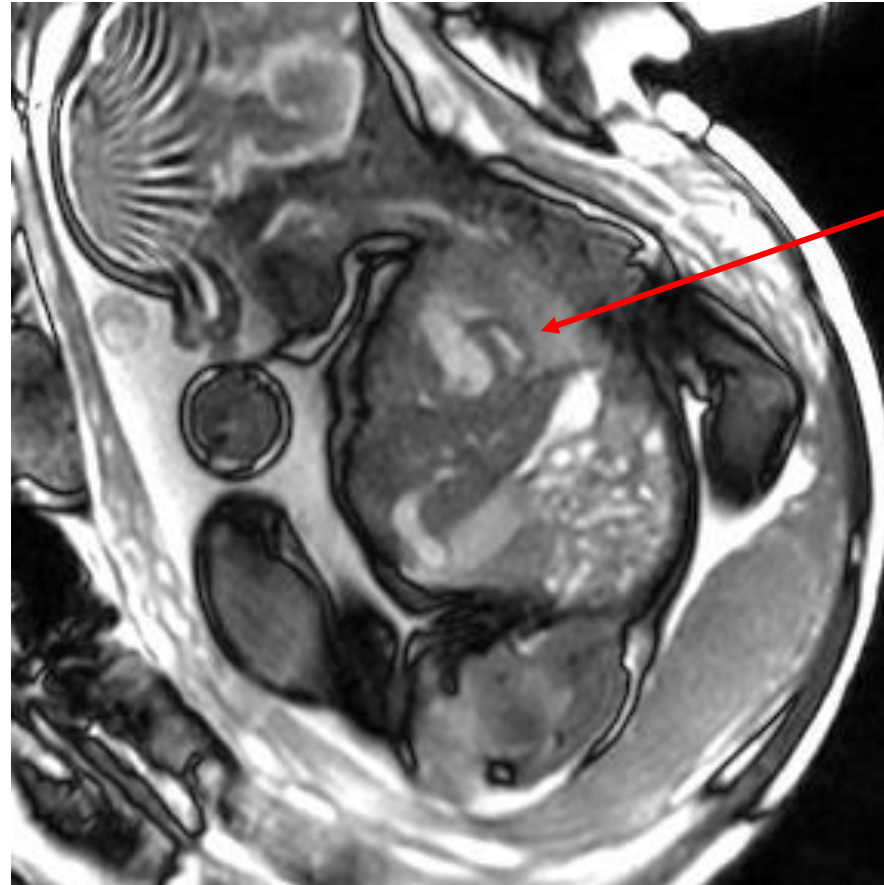
- restrictief septum met afwijkende pulmonaal veneuze flow
- lekkage van de tricuspidalis klep
- verminderde functie rechter kamer

Maar ook:

- groeivertraging
- dreigende prematuriteit
- andere aangeboren afwijkingen
- onderliggende genetische afwijking

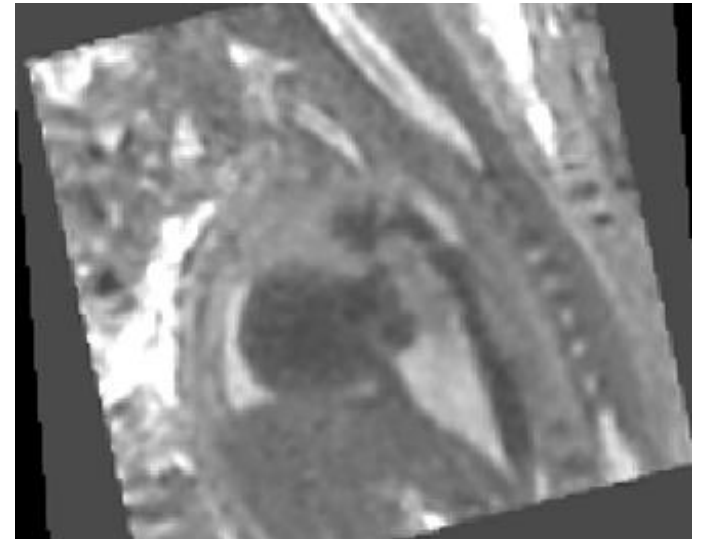
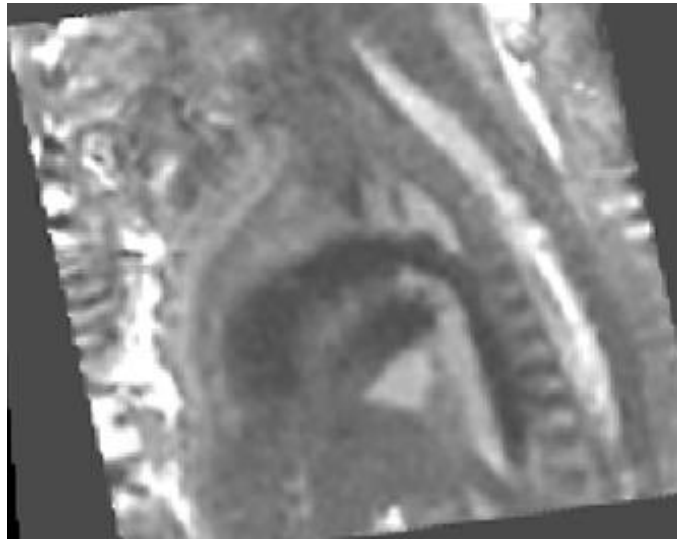
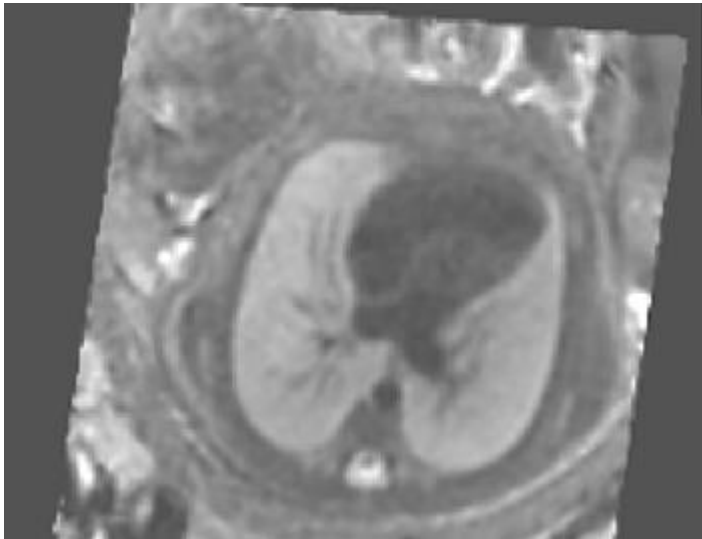


MRI voorbeelden



HLHC,
kleine LV
septum paradoxaal
op korte as opname

MRI voorbeelden



HLHS geassocieerde afwijkingen

HLHS is geassocieerd met overige congenitale afwijkingen (4%)

- cystic hygroma, hernia diafragmatica, encephalocoele, exomphalus, aangezichts teratoom, hydrocephalus, nier afwijkingen en klompvoeten

HLHS is geassocieerd met chromosomale afwijkingen (4-12%)

- Trisomie 13, 18, 21, Turner syndrome, Holt-Oram syndrome, Smith-Lemli-Opitz syndrome, Noonan syndrome

Counseling antenataal



Counseling antenataal algemeen

- direct aansluitend aan de scan, rustige kamer, ongestoord
- bespreking van de gevonden hartafwijking – ondersteund door tekeningen
- bespreken van de mogelijke opties afhankelijk van de nog te verwachten groei of het achterblijven daarvan
- eerlijk beeld schetsen over (operatieve) mogelijkheden en onmogelijkheden
- bespreking van eventuele overige afwijkingen (gynaecoloog)
- bespreken van de toekomstverwachting, kwaliteit van leven
- bespreken aanvullende onderzoek
- bespreken opties t.a.v. de zwangerschap
- ruimte en tijd voor vragen



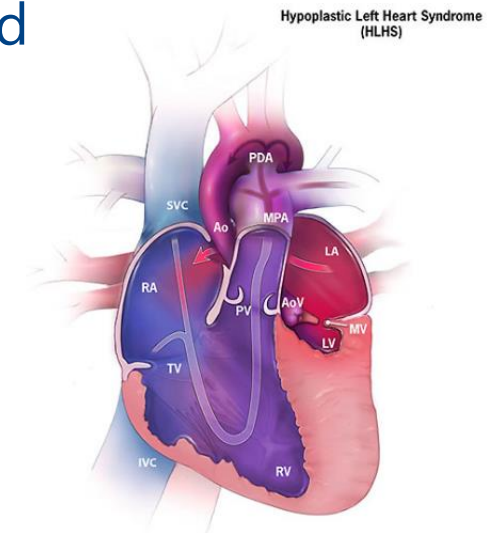
Counseling antenataal HLHS

- ernstige hartafwijking die zonder interventie niet met het leven verenigbaar is
- 3 operaties nodig om te komen tot een 1 kamerhart circulatie (Fontan)
- 1e levensweek, rond 4 maanden en rond de leeftijd van 2 jaar
- 20% mortaliteit voor dit traject
- kinderen blijven vaak in het ziekenhuis tussen stage 1 en 2
- kwaliteit van leven mede afhankelijk van eventuele bijkomende problemen
- inspanningsbeperking, ritmeproblemen, afwijkingen aan het brein, ontwikkelingsachterstand (speciaal onderwijs), nierproblemen, leverafwijkingen, darmproblemen, later longproblemen
- deze aandoening beperkt de levensverwachting: overleving verbetert met nieuwe technieken

Counseling antenataal HLHS

- consult klinisch geneticus: bespreken mogelijkheden genetisch onderzoek, eventuele vruchtwaterpunctie
- medisch maatschappelijk werk: begeleiding bij keuzes rondom diagnostiek, keuzes in de zwangerschap, vervolgtraject
- bespreken onderzoeken: Lifespan (MRI brein prenataal, rondom operatie), Future (MRI hart) en Crucial (toediening medicatie bij partus en rond operatie)

Herhaal consult na 1 week en bij voortzetting rond 28-30 weken en rond 35-36 weken



En dan verder....



- planning partus rond 39 weken
- opname kinder IC
- start prostin om ductus open te houden
- zo nodig (spoed) Rashkind
- herhalen echo van het hart
- overig onderzoek



vervolg presentaties

Hypoplastisch linker hart syndroom

Geen eenvoudig traject...

Wel een mooi doel!

Vragen?

