



CAHAL

Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden



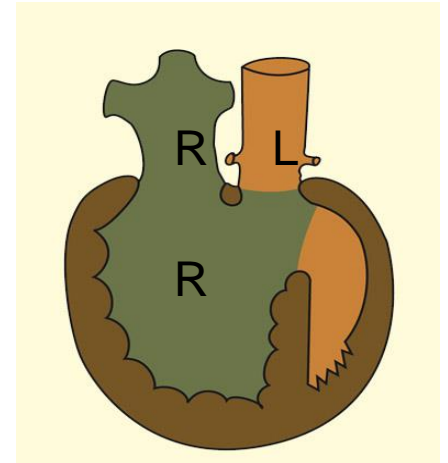
Double Outlet Right Ventricle (DORV)

Prenatale diagnostiek

Lieke Rozendaal

Kindercardioloog

Willem Alexander Kinderziekenhuis, LUMC 



No conflict of interest (geen belangenverstrengeling)



Screening aangeboren hartafwijking



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen



Verdenking op hartafwijking en dan?



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

Verwijzing centrum prenatale diagnostiek

- Gynaecoloog, (arts-) echoscopist, kindercardioloog
- Uitgebreid foetaal echografisch onderzoek, incl echo hart van foetus
- Gesprek met gynaecoloog en kindercardioloog

- Ouder begeleiding (oa maatschappelijk werk, geestelijk verzorger, verpleegkundig specialist)
- Eventueel klinisch geneticus

Elk centrum anders geregeld.

Foetale beeldvorming: echo



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

V5
(3-vessel view)

V4
(pulmonary artery)

V3
(aortic root)

V2
(4-chambers)

V1
(situs)

1. Four Chamber View
2. Left Ventricular Outflow Tract
3. Right Ventricular Outflow Tract
4. Three Vessel Trachea View

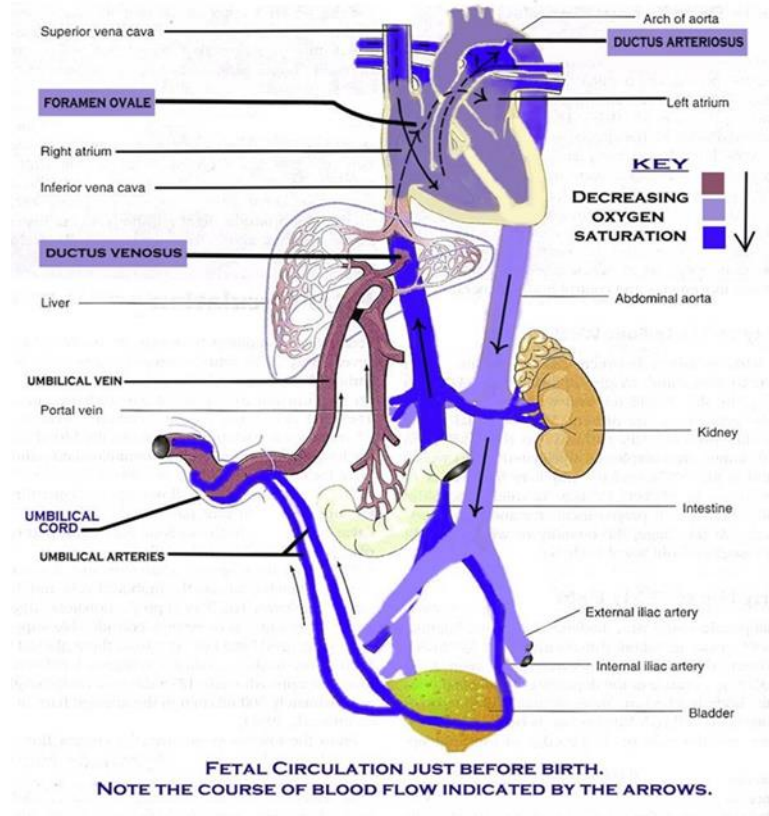
The association for medical ultrasound
aium
AMERICAN INSTITUTE OF ULTRASOUND IN MEDICINE

Foetale grootte en - bloedsomloop



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Network
Aangeboren Hartafwijkingen



Waar letten we op?



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

Structurele analyse: types DORV (1 complexer dan de andere)

Andere afwijkingen: heterotaxie? Stenose klep?

Andere afwijkingen buiten het hart? Groei foetus? Conditie foetus?

Wat is er mogelijk/nodig na de geboorte?

Een-kamer hart? VSD te sluiten? Ductusafhankelijk?

Normale foetaal 4 kamerbeeld



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen



Echobeelden

Univentr beeld



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen



Echobeelden



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

- DORV PS



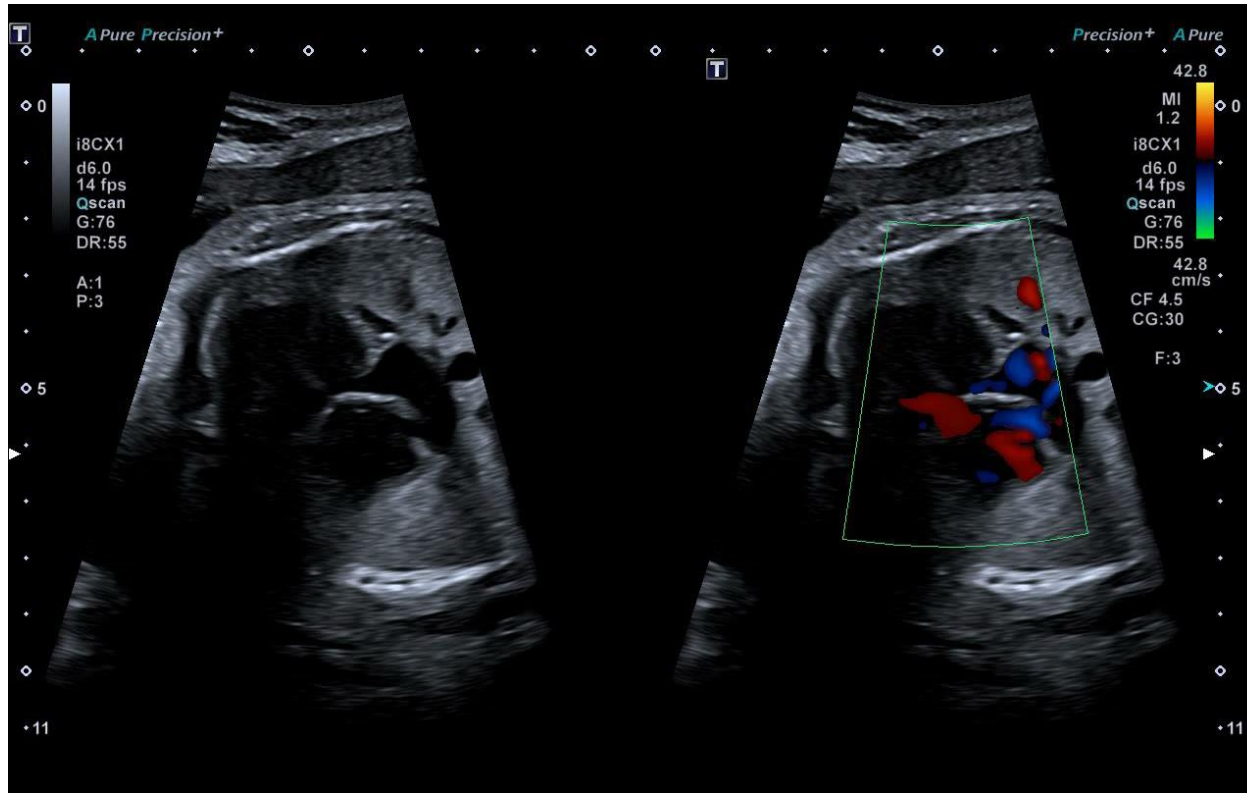
Echobeelden



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

DORV IAA



Echobeelden



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

DORV IAA



Echobeelden



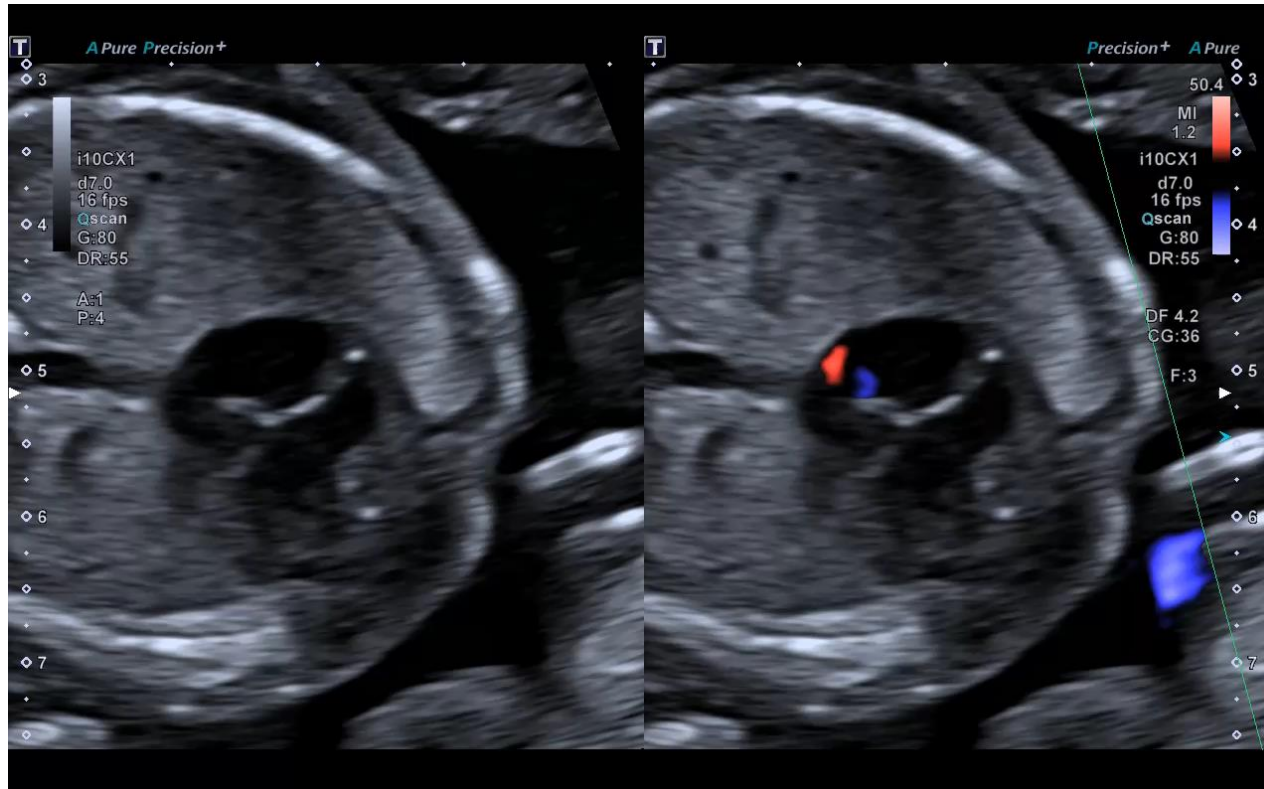
CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

DORV VSD
te sluiten?



Echobeelden



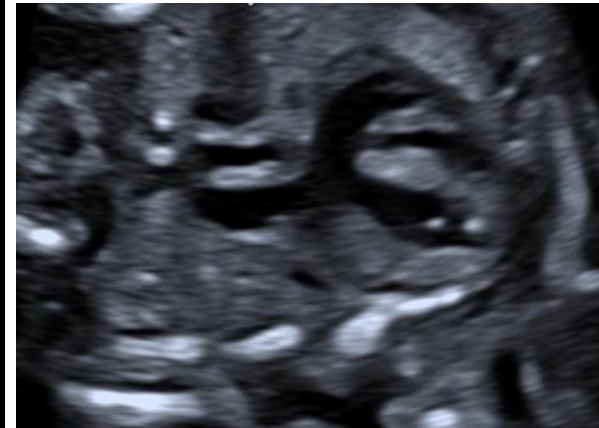
DORV VSD
te sluiten?

Echobeelden



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen



DORV type... en dan?



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

gesprek met ouders

13.00 - 13.05	Welkom Hans Breur en Hanna Talacua
	Moderatoren: Ramon Tak en Sjoerd Bossers
13.05 - 13.30	Wat verstaan we onder DORV? Trinette Steenhuis
13.30 - 13.55	Prenatale diagnostiek Lieke Rozendaal
13.55 - 14.20	Postnatale echocardiografie Annelies van der Hulst
14.20 - 14.45	Koffie/thee
14.45 - 15.10	Van CTA naar 3D Print Gabriëlle van Iperen en Gregor Krings
15.10 - 15.35	Hoe kan Virtual Reality bijdragen? Amir Sadeghi
15.35 - 16.00	Chirurgie in DORV Hanna Talacua
	Moderatoren: Luella Gerrits en Bart Straver
16.00 - 16.25	Het kind met DORV op de IC Sjef van Gestel
16.25 - 16.50	Re-interventies na correctie Hans Breur
16.50 - 17.15	Inspanningstesten; hoe fit ben jij? Tim Takken
17.15 - 17.40	Ontmoet, greet en eet wat
	Moderatoren: Trinette Steenhuis en Kirolos Jacob
17.40 - 18.05	Mijn kind met DORV Marieke Korpershoek
18.05 - 18.30	Ouder worden met DORV Heleen van der Zwaan
18.30 - 18.55	Overzicht Martijn Slietker
18.55 - 19.00	Afsluiting Hans Breur en Hanna Talacua

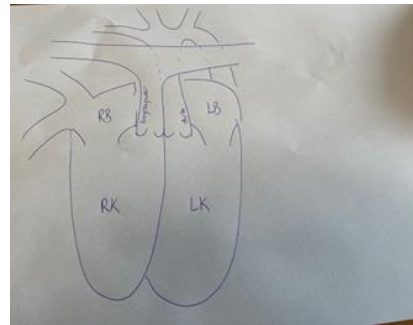
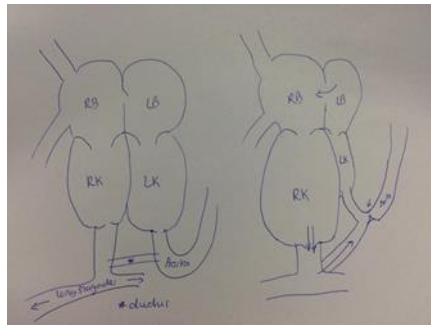
Counseling/ gesprek met ouders



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

- Uitleg type hartafwijking
- Kans op een afwijking van ander orgaan dan het hart (40%)
- Kans op geassocieerde chromosoomafwijking, mogelijkheid VW-punctie
- Te verwachten beloop in utero en na geboorte
- Te verwachten operatie(s) en hartkatheterisatie(s)
- Prognose hartafwijking (op korte en langere termijn), leven met...



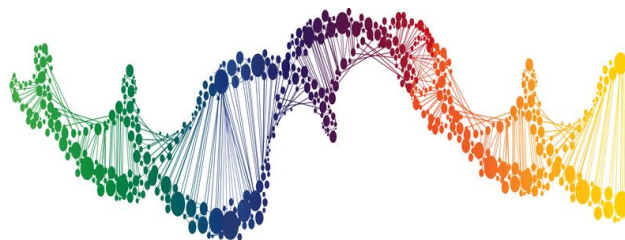
Verder aanvullend diagnostiek



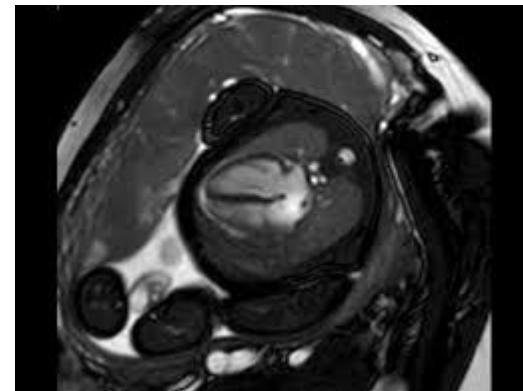
CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

Toenemende mogelijkheden van genetica
Beter kijken is meer zien



Foetale cardiac MRI



Genetische diagnostiek



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

NIPT, Array of WES

Genetische afwijkingen (21-34%):

Frequent: Trisomie 18, trisomy 21, trisomy 13

Soms: CHARGE, Kabuki syndroom, duplicatie lange arm chrom 9, 22q11 deletie

PRENATAL DIAGNOSIS

ORIGINAL ARTICLE | Full Access

Fetal double outlet right ventricle without heterotaxy syndrome: Diagnostic spectrum, associated extracardiac pathology and clinical outcomes

Aisling A. Young, Angela McBrien, Oana Caluseriu, Kim Haberer, Gayathri Wewala, Luke Eckers, Lisa K. Hornberger

First published: 12 June 2021 | <https://doi.org/10.1002/pd.5979> | Citations: 4

ULTRASOUND in Obstetrics & Gynecology

Original Paper | Free Access

Double-outlet right ventricle: an antenatal diagnostic dilemma

Dr R. S. Smith, C. H. Comstock, J. S. Kirk, W. Lee, T. Riggs, E. Weinhouse

[Prenat Diagn.](#) First published: 23 December 2002 | <https://doi.org/10.1046/j.1469-0705.1999.14050315.x> | Citations: 22

Diagnosis and prognosis of fetuses with double outlet right ventricle

Nancy Kim ¹, Mark K Friedberg, Norman H Silverman



Unpublished Renee Smit

Diagnosis	Frequency	Percentage
No genetic abnormality	57	55,9
Trisomy 18	8	7,8
Trisomy 21	5	4,9
Trisomy 13	3	2,9
PCD	2	2,0
CHARGE syndrome	2	2,0
22q11 deletion	1	1,0
Other genetic defect	7	6,8
Unknown	17	16,7
Total	102	100

Table 1: Overview of genetic diagnosis in DORV, combining pre- and postnatal testing.

Counseling/ gesprek met ouders



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

- Opties: doorgaan, afbreken zwangerschap of comfort care na partus
- Vervolg tijdens zwangerschap (20-28-36 wkn)
- Plaats van geboorte
- Postnatale opvang. Opname neonatologie? Prostin?
- Te verwachten aanvullend onderzoek en operaties
- Duur van ziekenhuisopname

DORV en dan?



Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

Ouders hebben nu veel informatie gekregen.

Wat nu?

Keuzes:

- Afbreken zwangerschap? Hoe dan?
- Continueren zwangerschap?

Voorbereiding? Vervolg?

Wat na de geboorte? Praktische vragen?

Foetale hartpoli LUMC



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

- vast medisch team:



maar ook: ouderbegeleiding!



Outcome bij prenatale diagnose DORV

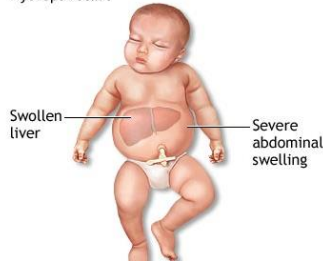


CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

- IUVD (zelden, 2%)

Hydrops fetalis



- TOP (15-35%)



- Overlijden na de geboorte
- Overlijden na ingrepen



Outcome bij prenatale diagnose DORV



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

- Overleving 80% en dan: verder leven met ...

13.00 - 13.05	Welkom Hans Breur en Hanna Talacua
	Moderatoren: Ramon Tak en Sjoerd Bossers
13.05 - 13.30	Wat verstaan we onder DORV? Trinette Steenhuis
13.30 - 13.55	Prenatale diagnostiek Lieke Rozendaal
13.55 - 14.20	Postnatale echocardiografie Annelies van der Hulst
14.20 - 14.45	Koffie/thee
14.45 - 15.10	Van CTA naar 3D Print Gabriëlle van Iperen en Gregor Krings
15.10 - 15.35	Hoe kan Virtual Reality bijdragen? Amir Sadeghi
15.35 - 16.00	Chirurgie in DORV Hanna Talacua
	Moderatoren: Luella Gerrits en Bart Straver
16.00 - 16.25	Het kind met DORV op de IC Sjef van Gestel
16.25 - 16.50	Re-interventies na correctie Hans Breur
16.50 - 17.15	Inspanningstesten; hoe fit ben jij? Tim Takken
17.15 - 17.40	Ontmoet, groet en eet wat
	Moderatoren: Trinette Steenhuis en Kirolos Jacob
17.40 - 18.05	Mijn kind met DORV Marieke Korpershoek
18.05 - 18.30	Ouder worden met DORV Helen van der Zwaan
18.30 - 18.55	Quiz Martijn Steker
18.55 - 19.00	Afsluiting Hans Breur en Hanna Talacua

Conclusie: DORV



CAHAL
Centrum Aangeboren
Hartafwijkingen
Amsterdam - Leiden

Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

...is zeldzaam, met vele verschillende types afwijking met verschillende kliniek en ingrepen.

... heeft een hoog percentage extracardiale afwijkingen

Bij ... is de prognose afhankelijk van het type DORV en van genetische afwijking

Bij ... is het soms moeilijk om dit prenataal al goed te voorspellen.

Dus volgt hierna nog een verdere uiteenzetting over DORV.

Dank aan



Netwerk
Aangeboren Hartafwijkingen

Foetale hartteam LUMC:

Monique Haak, gynaecoloog

Claar Lap, gynaecoloog

Derk Jan ten Harkel, kindercardioloog

Katinka Teunissen, senior arts-echoscopist

Renee Smit, PHD en arts-echoscopist

Bedankt voor jullie aandacht.

Zijn er nog vragen?

