



Wilhelmina Kinderziekenhuis

De aortaboog in vogelvlucht

7^{de} Utrecht Sessions
Aortaboogafwijkingen

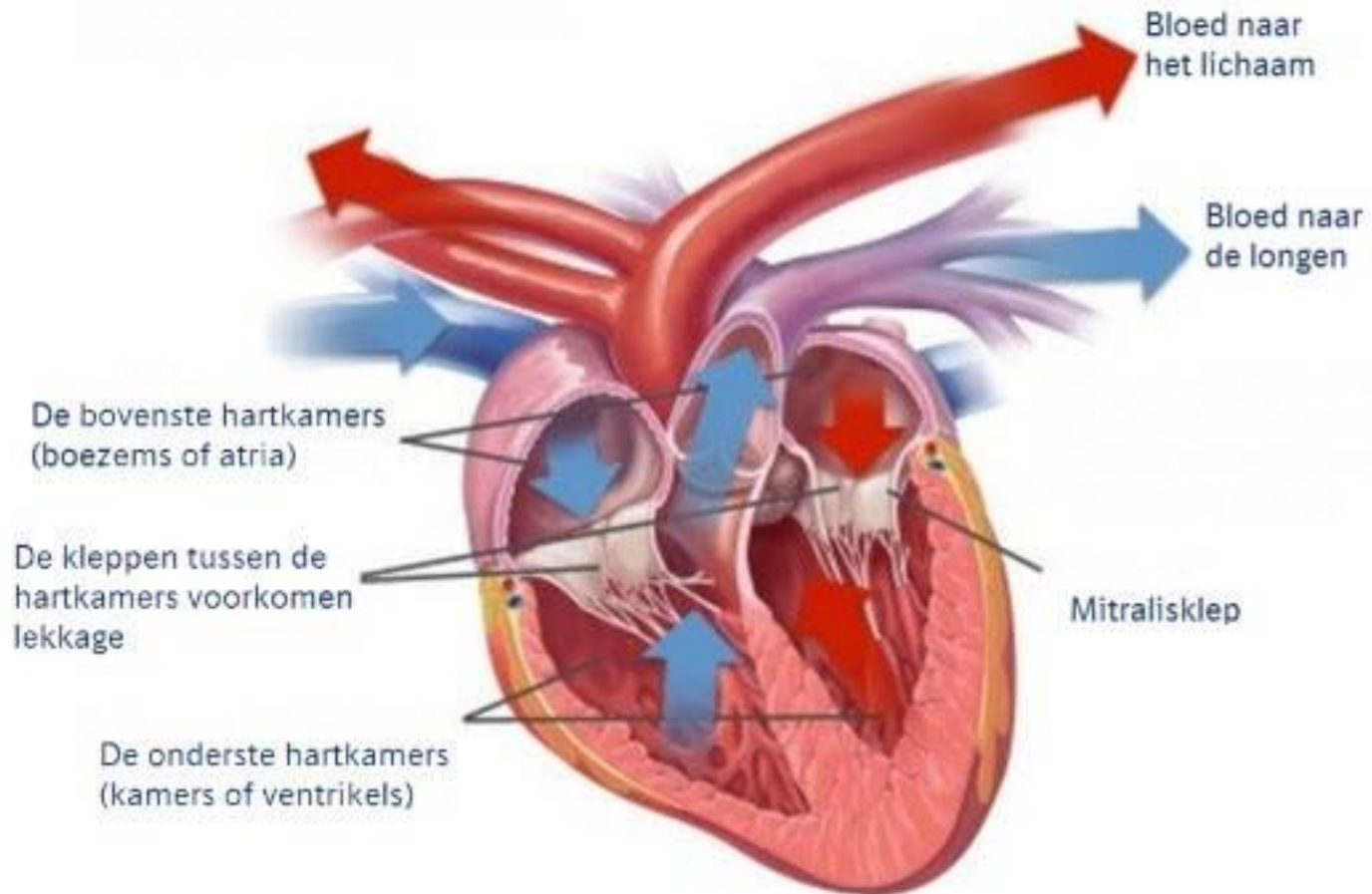
Trinette Steenhuis
Foetaal- en Kindercardioloog WKZ

De aortaboog in vogelvlucht

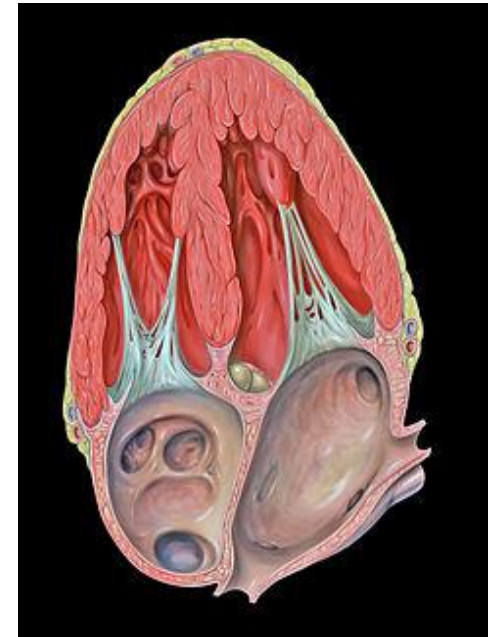
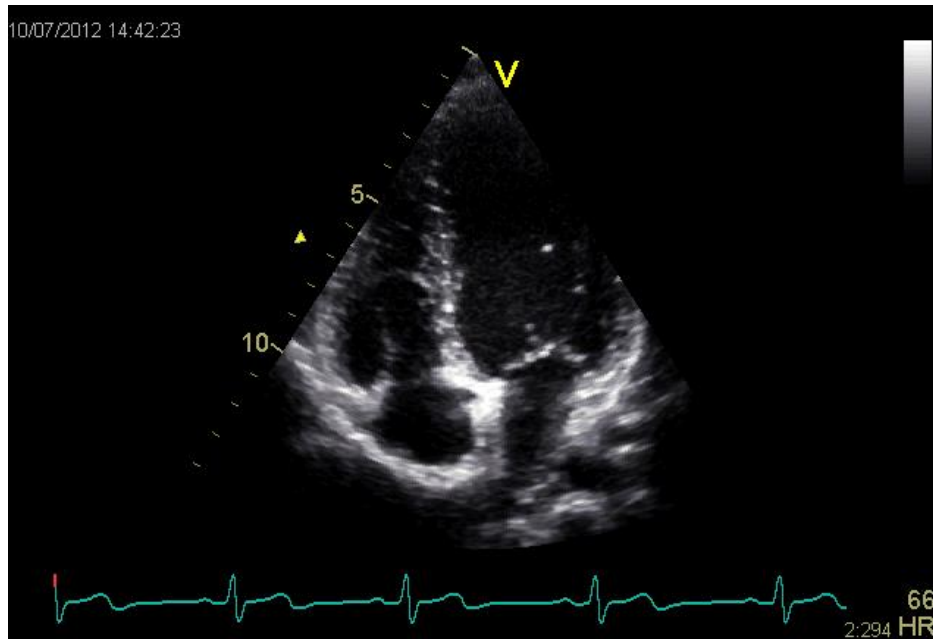
- het normale hart
- de normale boog
- embryologie
- boogafwijkingen



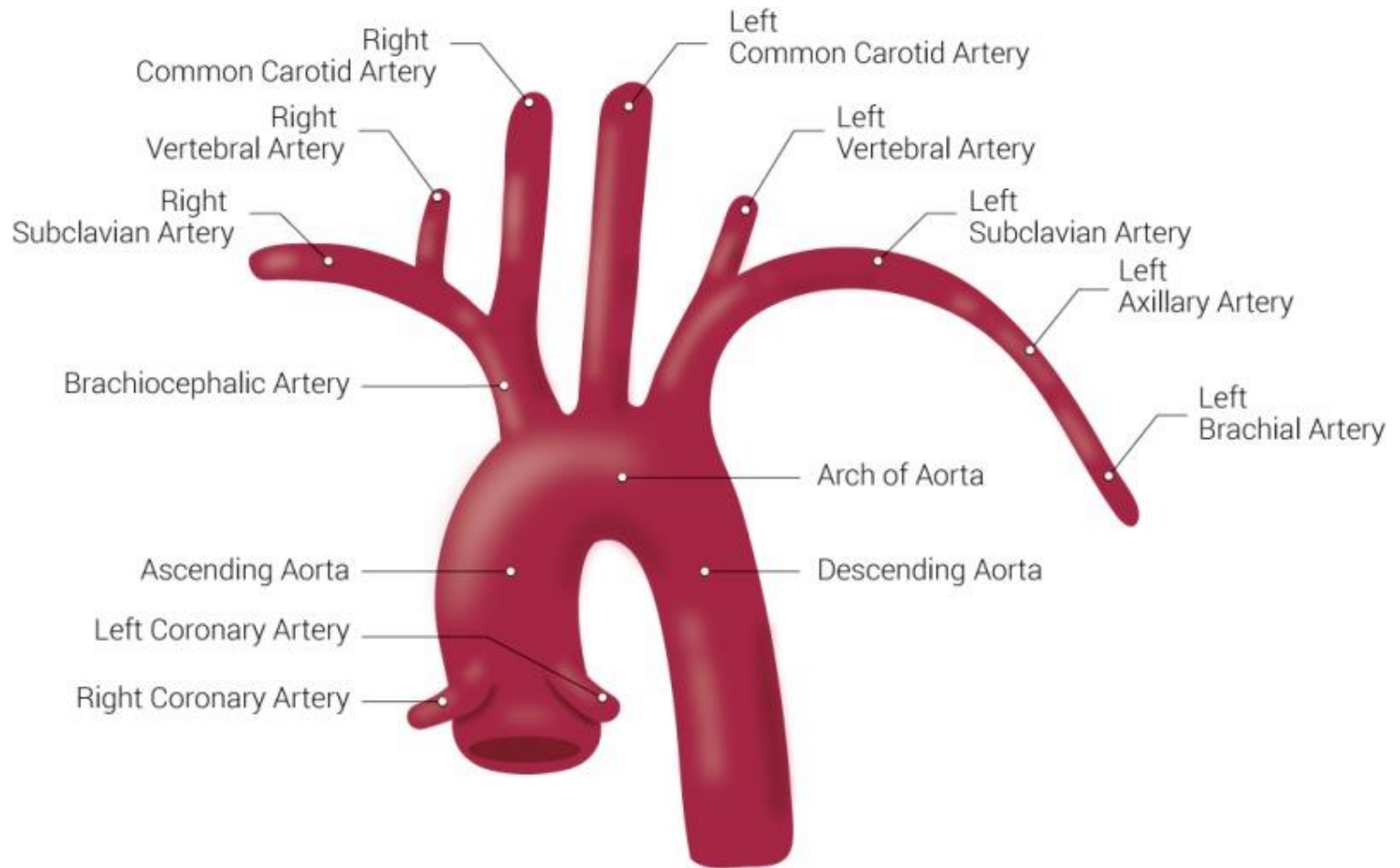
Het normale hart



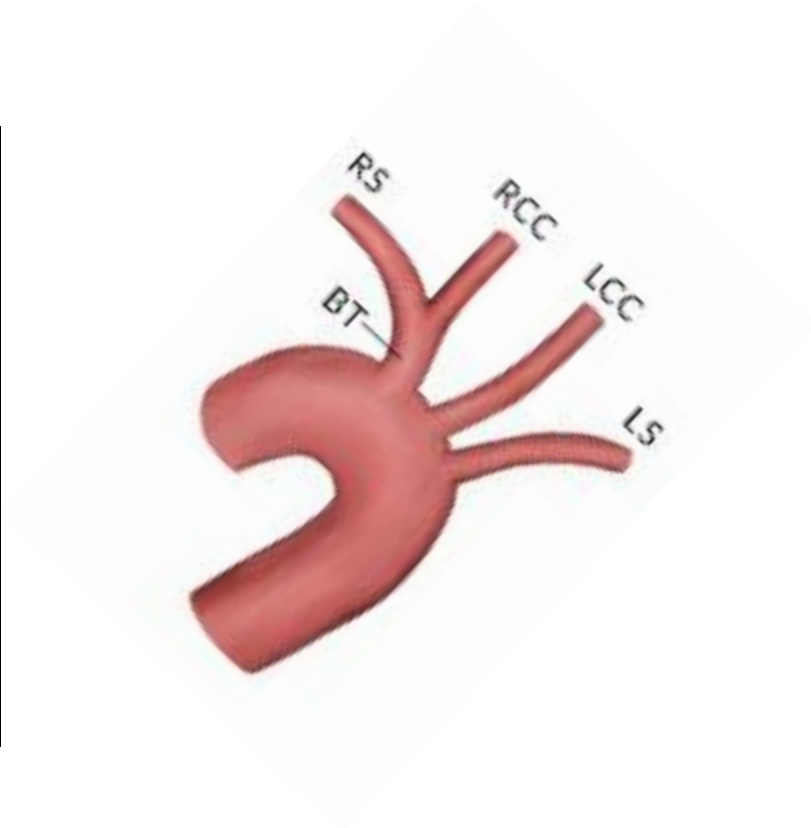
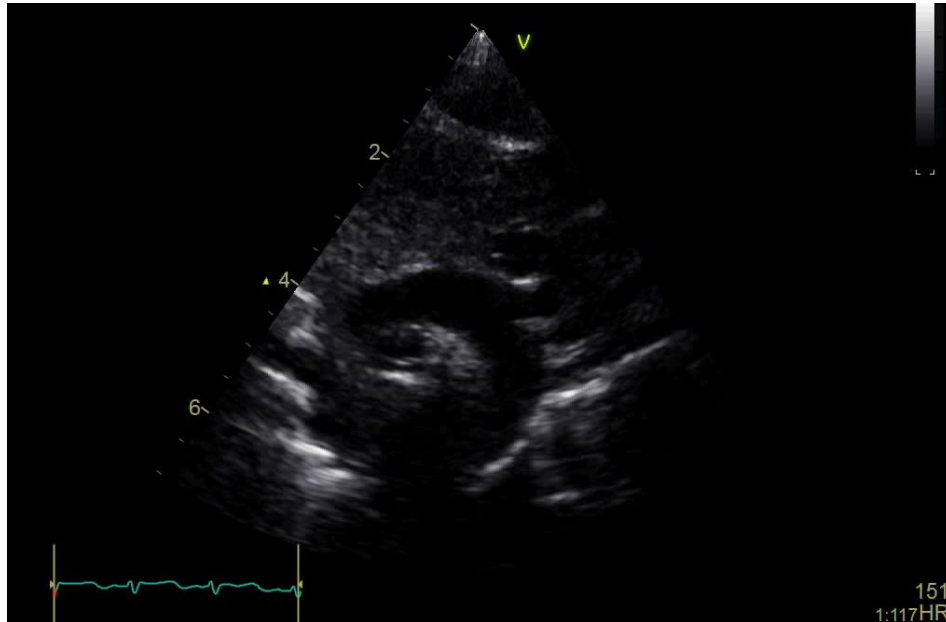
Normaal hart



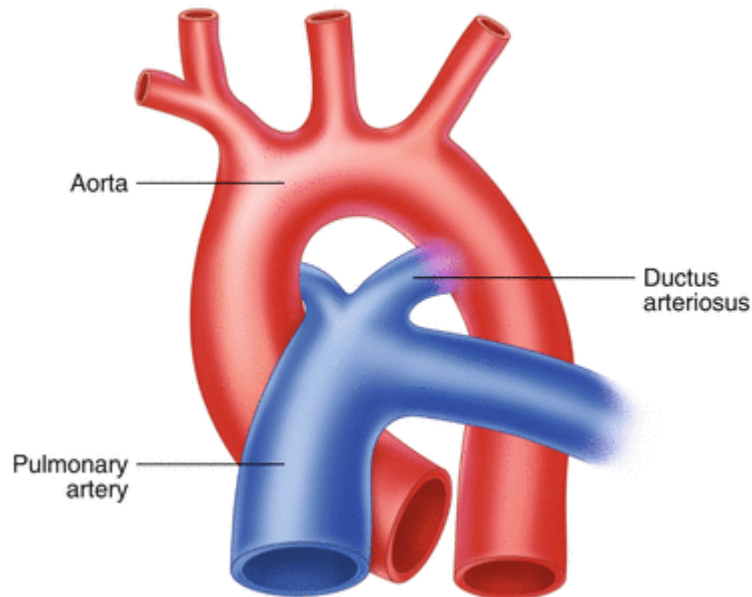
De normale boog



De normale boog



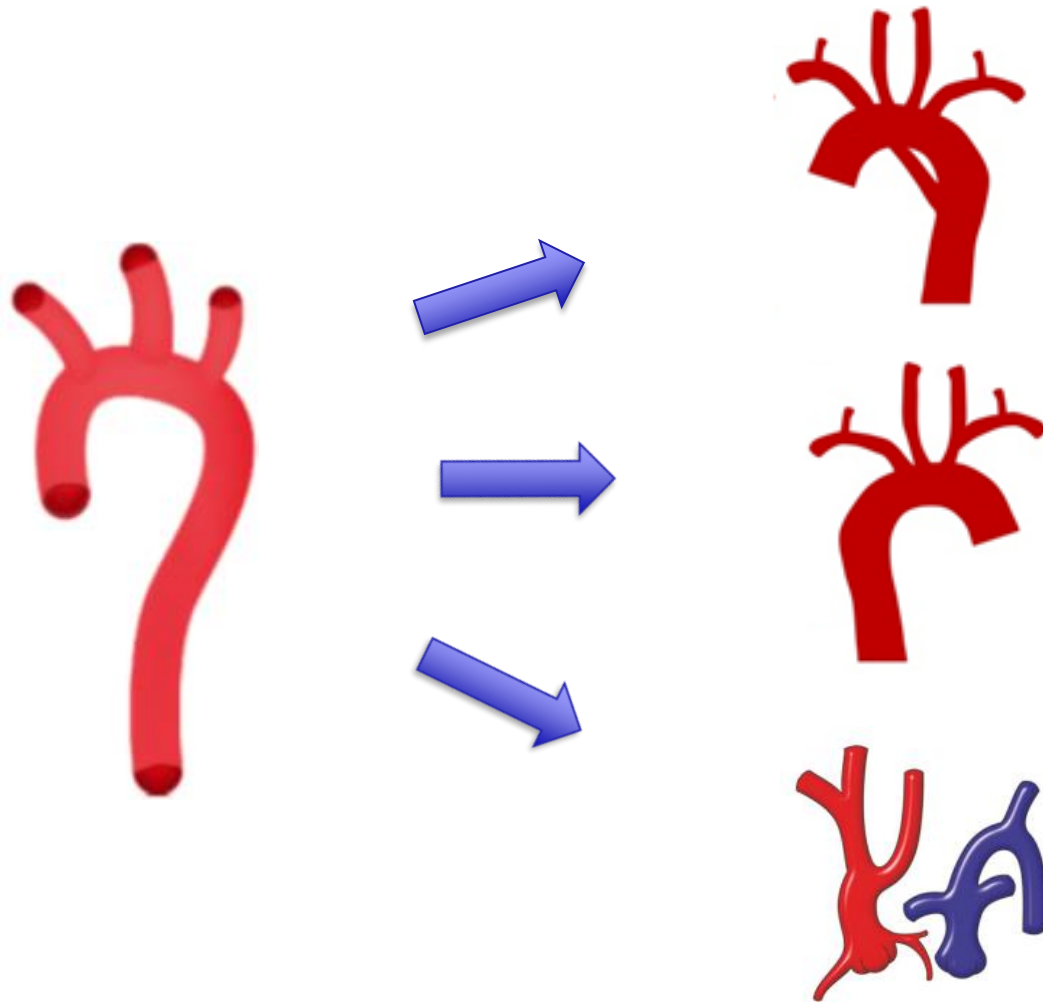
De normale boog met ductus



- vrijwel alle kinderen hebben een ductus voor de geboorte
- het is een verbinding tussen lichaamsslagader en longslagader
- hierdoor kan bloed dat niet voor de longen nodig is, alsnog naar het lichaam
- de ductus gaat veelal dicht in de eerste dagen na de geboorte



Wat ging er mis?



Embryologie

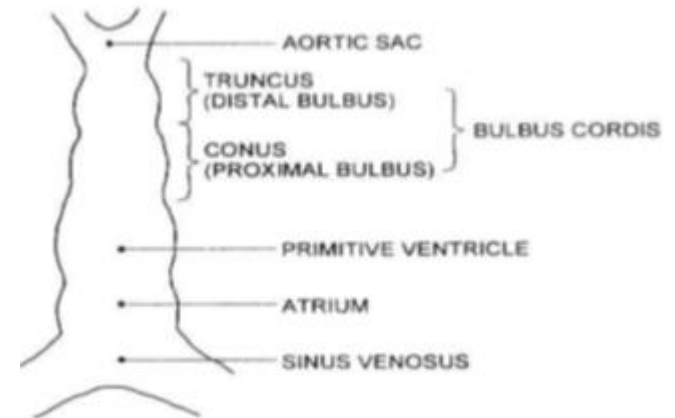


Embryologie: hoe het allemaal begon...

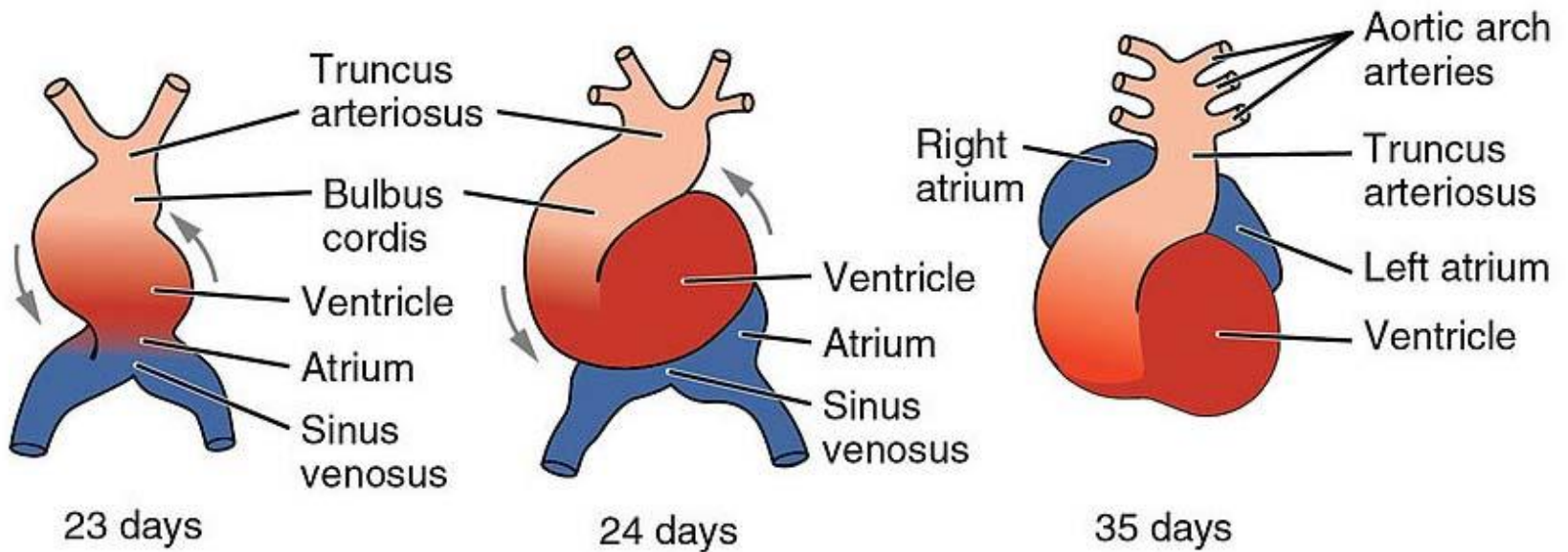


Hoe het allemaal begon...

- het hart ontstaat als een enkele buis
- dit primitieve hart gaat al kloppen vanaf dag 22 (postconceptie) met een frequentie van 70 slagen per minuut
- door looping (draaiing) ontstaan de hartkamers en vormen de tussenschotten
- daarna vormen de kleppen en splitst de aorta (lichaamsslagader) zich van de pulmonalis (longslagader)



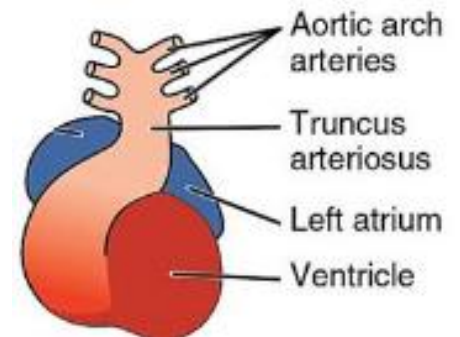
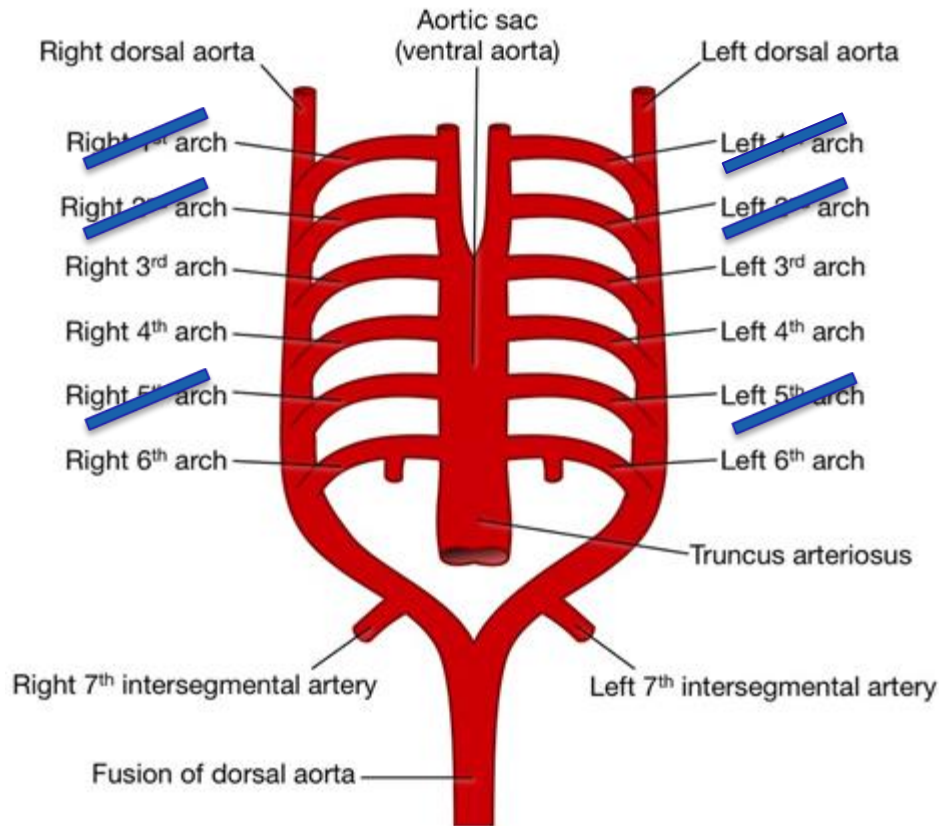
Hoe het allemaal begon...



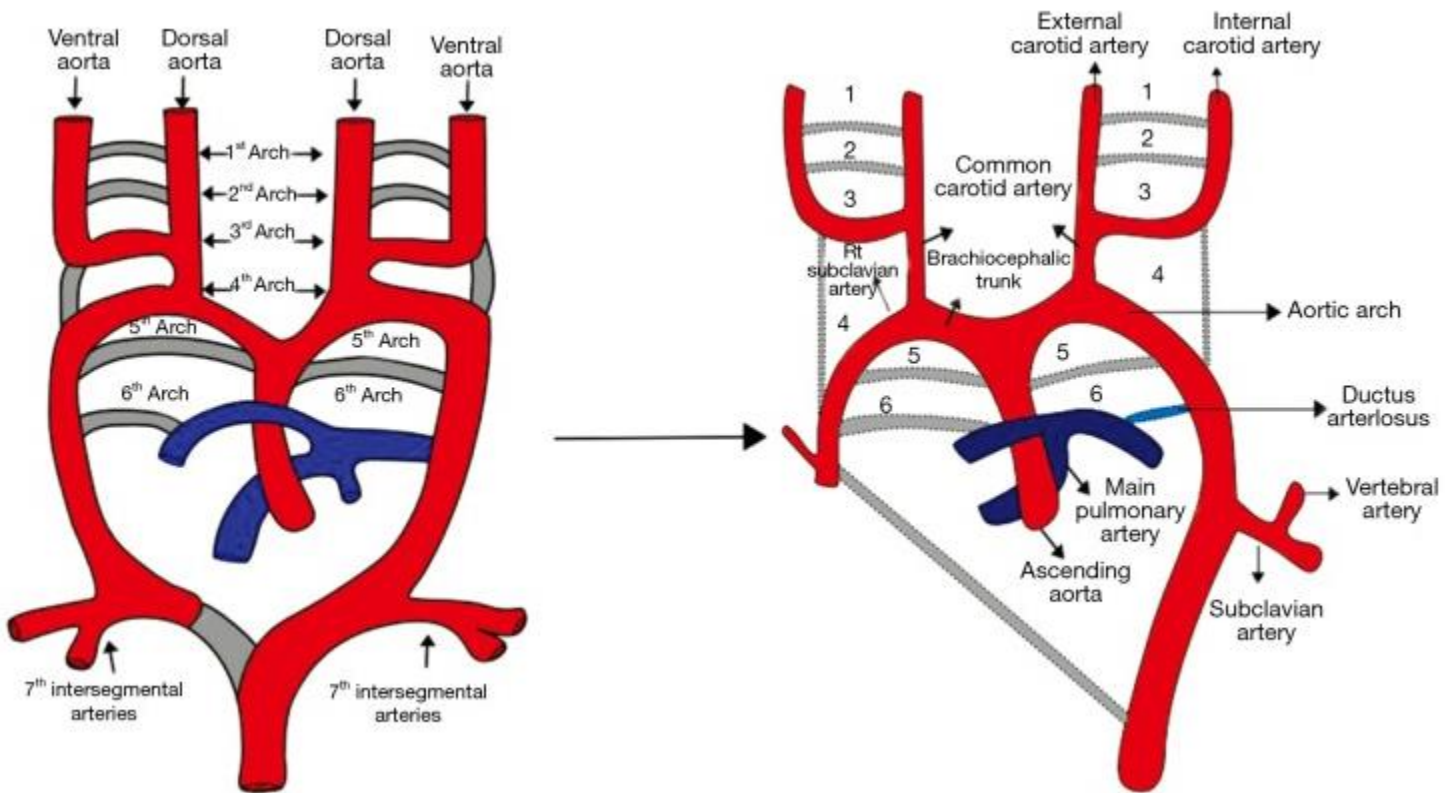
Hoe het allemaal begon...



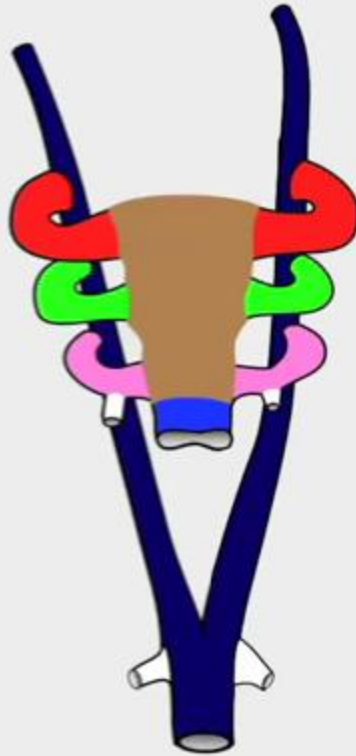
Ontwikkeling van de aortaboog



Ontwikkeling van de aortaboog



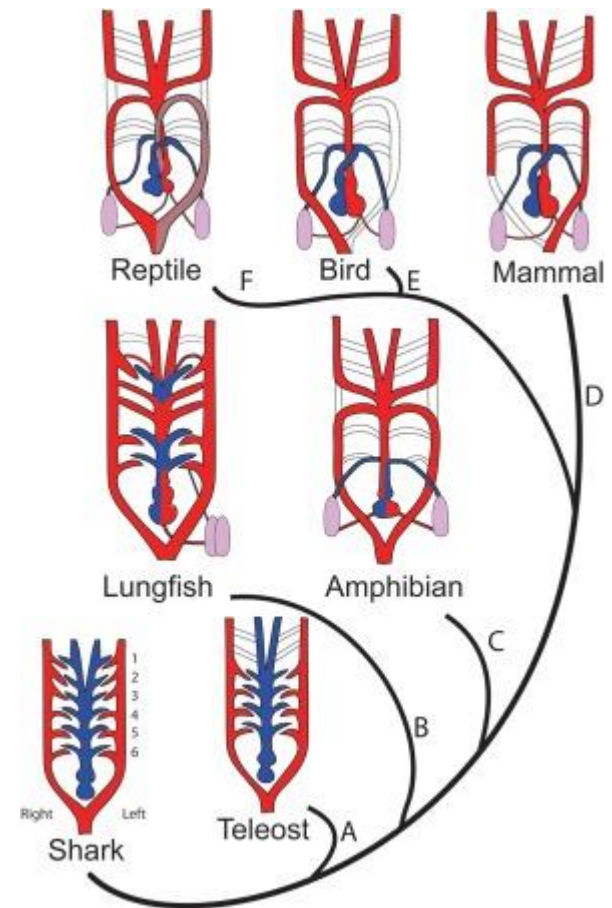
Ontwikkeling van de aortaboog



RYANK TOLMAN 2013



De aortaboog in vogelvlucht



Aortaboog afwijkingen

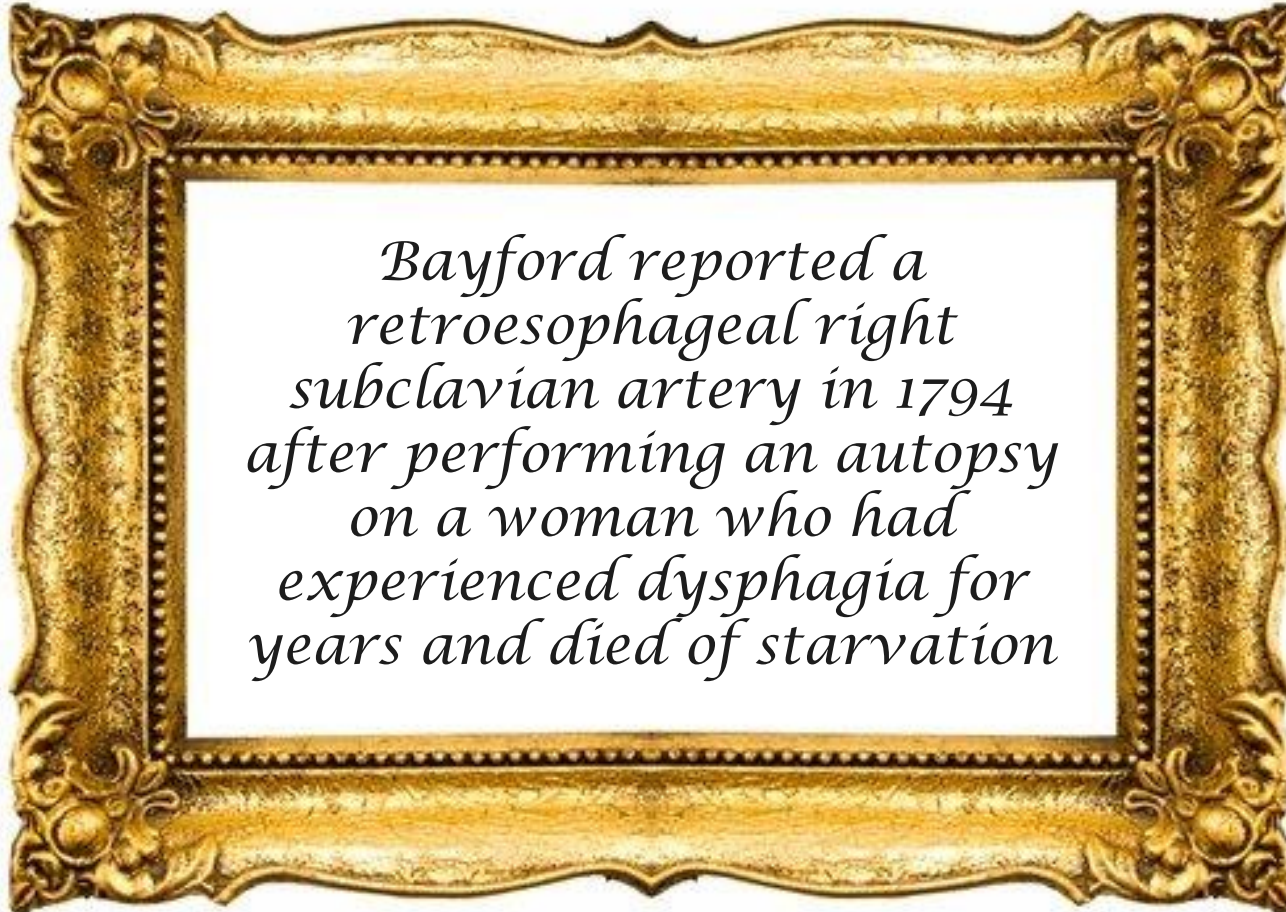
- 15-20% van alle congenitale hartafwijkingen betreffen ook de boog
- ontstaat door een fout in de embryologische ontwikkeling van de bogen
- zowel fouten in de involutie, migratie of een abnormaal persisteren van vasculaire structuren
- sterke associatie boogafwijkingen en chromosomale en genetische afwijkingen (22q11 deletie)



Geschiedenis



-
-
-
-
-
-
-



ommon carotid artery

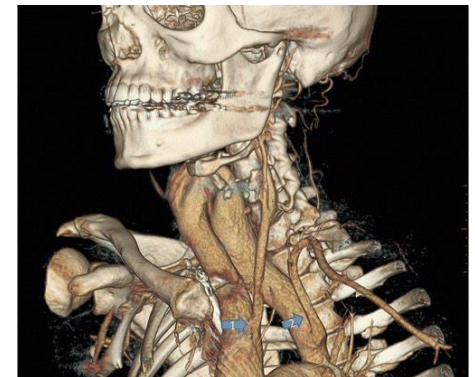
t subclavian artery



Indeling van de boogafwijkingen

Anatomische classificatie:

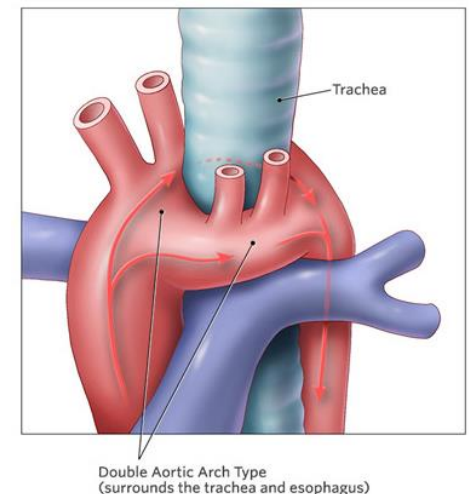
- abnormale aftakkingen
- abnormale positie boog (inclusief rechter boog en cervicale boog)
- meerdere bogen inclusief dubbele aortaboog en persisterende 5^e boog
- onderbroken aortaboog
- abnormale origine van de longslagader van de ascenderende aorta of de contralaterale PA tak



Indeling van de boogafwijkingen

Klinische classificatie:

- vasculaire ring
- non-ring met vasculaire compressie
- non-compressie boog afwijkingen
- ductus afhankelijke boogafwijkingen (onderbroken boog, geïsoleerde subclavia, carotis of innominate)

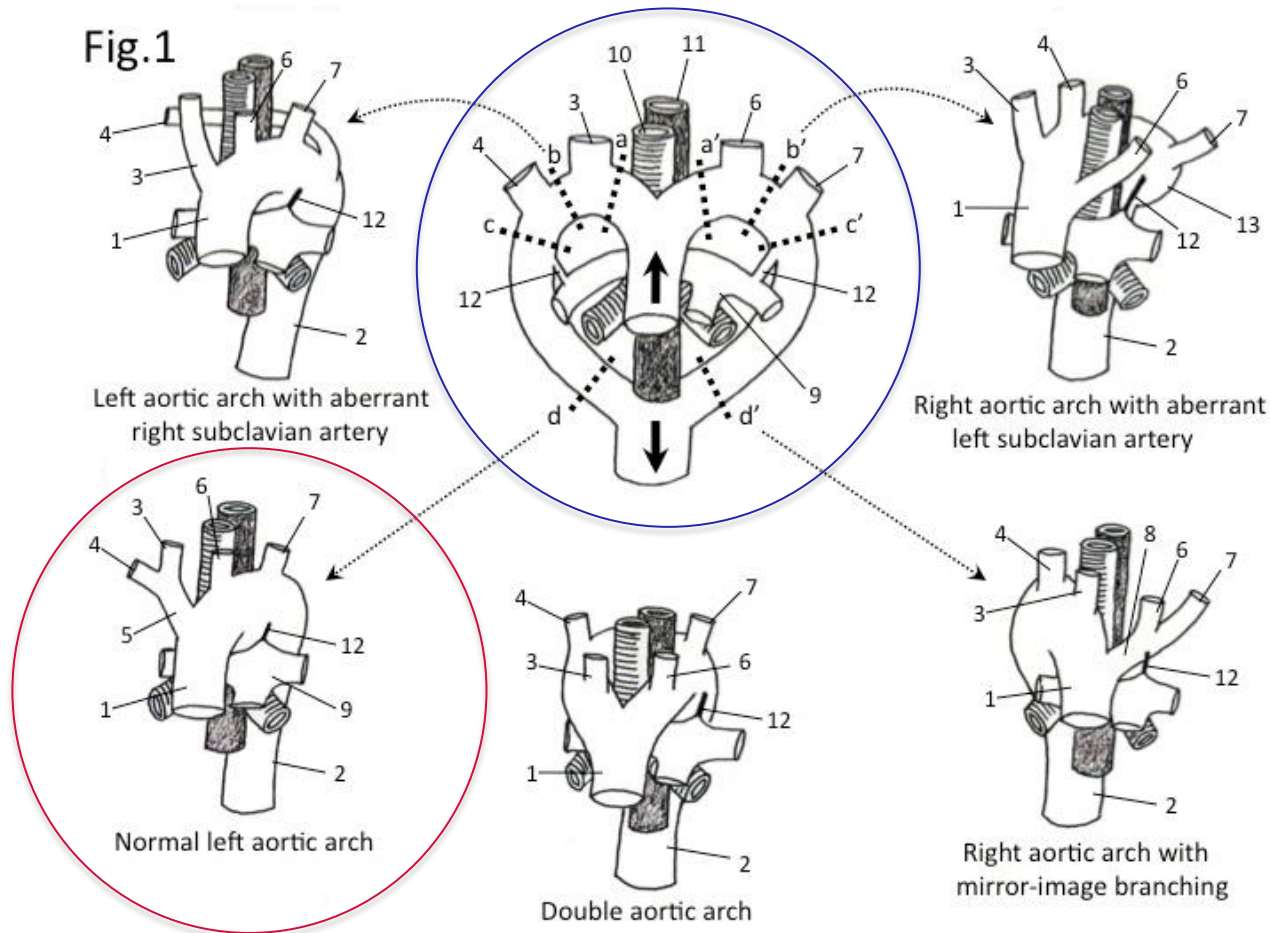


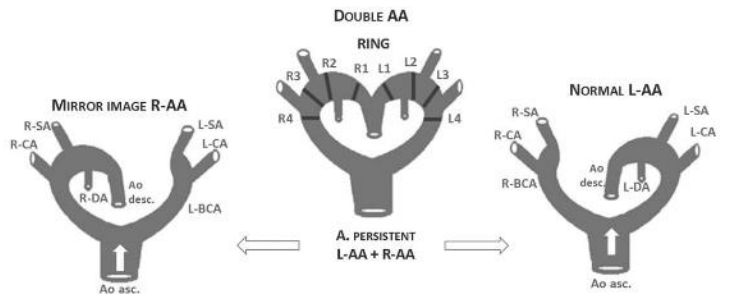
Edward's double aortic arch model

- afwijkingen van de aortaboog kun je beschouwen als variaties in regressie van verschillende segmenten van een 'hypothetische dubbele boog'
- het concept van een 'hypothetische dubbele boog' benadrukt dat vrijwel alle embryologische bogen kunnen bijdragen aan de componenten van de uiteindelijke boog
- laat een mogelijke embryologische verklaring zien voor elke boogafwijking



Edward's double aortic arch model





B. INTERRUPTION OF THE L-AA AT L1

C. INTERRUPTION OF THE R-AA AT R1

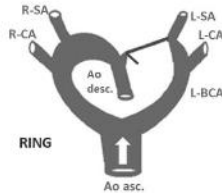
DOUBLE AA

RING

NORMAL L-AA

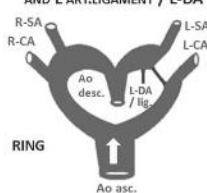
A. PERSISTENT L-AA + R-AA

R-AA WITH L DORSAL AA ATRESIA



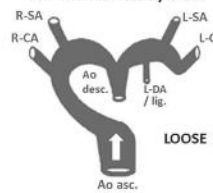
D. ATRESIA OF THE L-AA AT L2

R-AA WITH ABERRANT L-SA AND L ART.LIGAMENT / L-DA



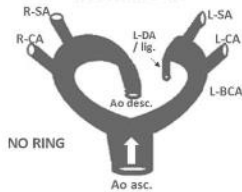
E. ATRESIA OF THE L-AA AT L3

R-AA WITH ABERRANT L-BCA AND L ART.LIGAMENT / L-DA



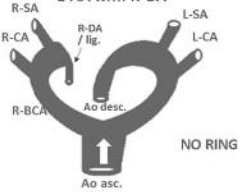
F. INTERRUPTION OF THE L-AA AT L4

R-AA WITH L-DA



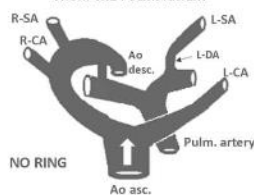
G. INTERRUPTION OF THE L-AA AT L1

L-AA WITH R-DA



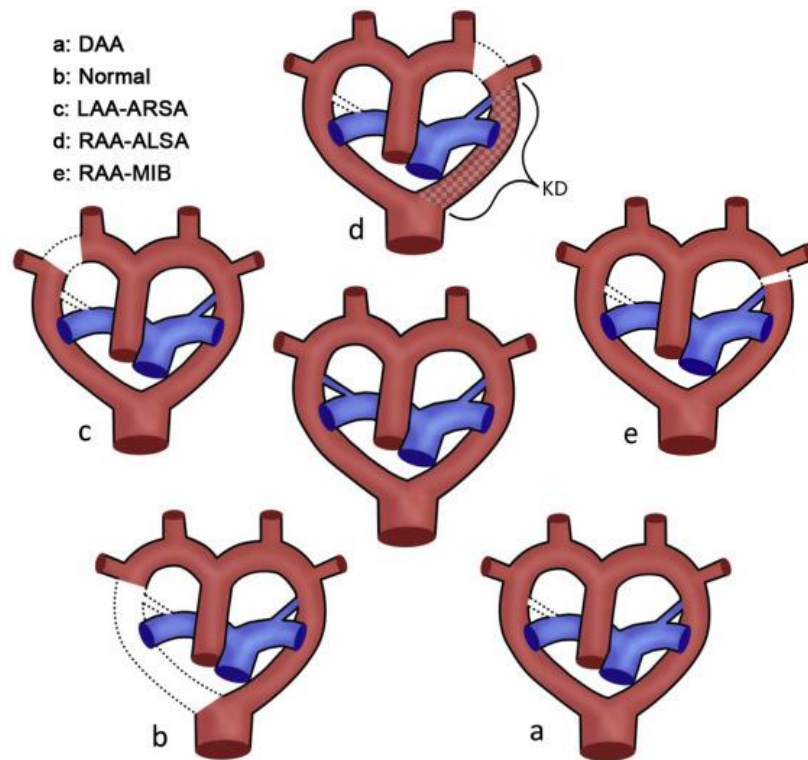
H. INTERRUPTION OF THE R-AA AT R1

R-AA WITH ISOLATION OF THE L-SA FROM THE PULM. ARTERY

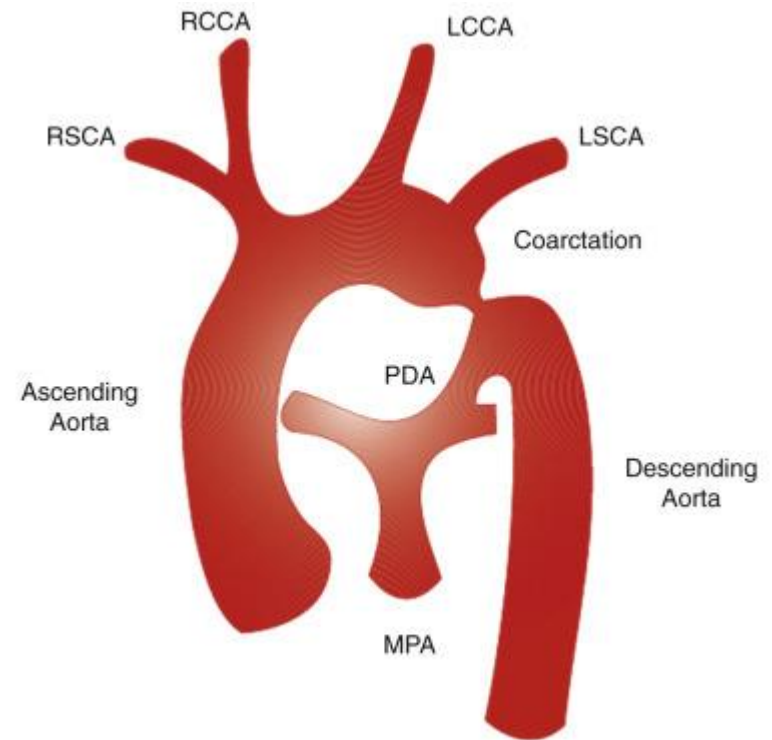


I. INTERRUPTION OF THE L-AA AT L1 + L3

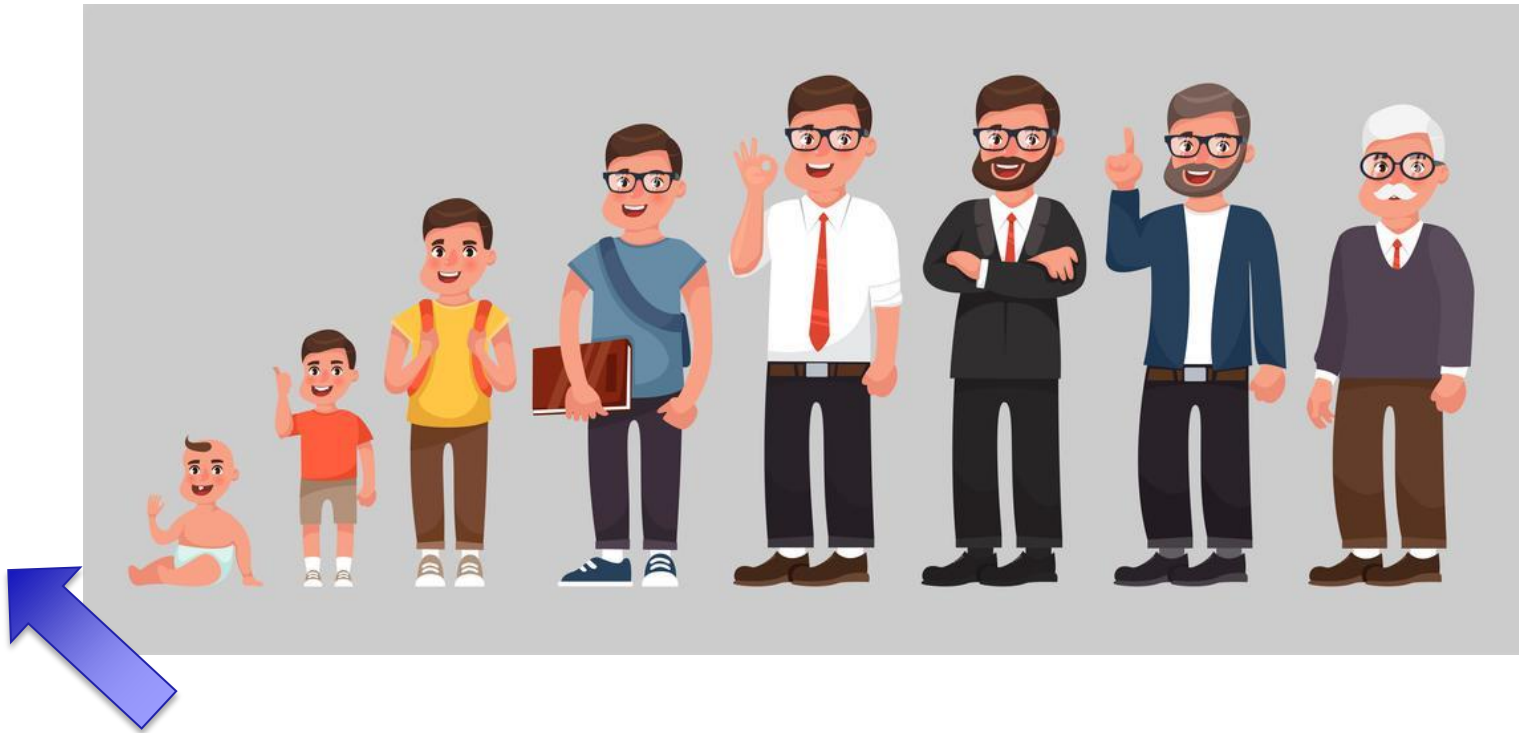
- a: DAA
- b: Normal
- c: LAA-ARSA
- d: RAA-ALSA
- e: RAA-MIB



Van theorie naar de praktijk



Levensloopzorg



Levensloopzorg voor kinderen met een aangeboren hartafwijking begint al voor de geboorte:

Prenatale diagnostiek van de aortaboog



Vragen?

