

## Evaluation of Anatomy and Function in Congenital Cardiovascular Malformations using Magnetic Resonance Imaging

R. André Niezen  
16 november 1999

Promotoren:  
Prof.dr. A. de Roos  
Prof.dr. E.E. van der Wall

Het aantal patiënten met chirurgisch gecorrigeerde aangeboren hart- of vaatafwijkingen is de laatste decennia sterk toegenomen. Schattingen van aantallen volwassen patiënten die ooit geopereerd zijn aan een min of meer ernstige aangeboren afwijking van hart of bloedvaten lopen momenteel in Nederland uiteen van 30.000 tot 75.000. Veel gestructureerd wetenschappelijk onderzoek is bij deze patiëntengroep nog niet verricht. Dit is enerzijds te wijten aan de relatief jonge historie van deze patiëntengroep. Anderzijds veroorzaakt het patroon van afwijkingen vaak een zeer heterogene groep patiënten. Hierdoor is het lastig om grote aantallen onderling goed vergelijkbare patiënten te bestuderen. Deze steeds groter wordende patiëntengroep zal in toenemende mate een beroep gaan doen op medische hulp. Het vervolgen van de hartfunctie in de tijd kan bij deze patiënten bijdragen aan een vroege opsporing van complicaties, en het is dus belangrijk om hiervoor een goede onderzoeksmethode te hebben.

Idealiter is deze methode niet-invasief, snel en betrouwbaar. Echocardiografie en conventionele angiografie, de meest gebruikte technieken bij deze patiëntengroep, voldoen beide niet volledig aan deze criteria. Echografie is weliswaar niet-invasief en direct toepasbaar, maar de betrouwbaarheid laat soms te wensen over, met name waar het onderzoek van de rechterkamer betreft. Nu is deze hartkamer juist van groot belang bij verschillende belangrijke vormen van aangeboren hartafwijkingen. De belangrijkste nadelen van conventionele angiografie zijn: het gebruik van jodiumhoudend contrastmiddel, potentieel gevaarlijke röntgenstraling en het invasieve karakter. Bovendien wordt driedimensionale informatie, net als bij een gewone röntgenfoto, geprojecteerd in een plat vlak, waardoor de interpretatie van de beelden lastig kan zijn. De laatste decennia wordt voor hart-en-vaatonderzoek in toenemende mate gebruikgemaakt van kernspintomografie.

Dit proefschrift beschrijft toepassingen van de kernspintomografie voor onderzoek van functie en anatomie van hart en vaten bij patiënten met verschillende vormen van aangeboren hart-en-vaatafwijkingen. Allereerst worden de meest gebruikte kernspintomografische technieken voor hart-en-vaatonderzoek besproken. Tevens wordt een systematische benadering van de beschrijving van de anatomie bij patiënten met aangeboren hartafwijkingen, de zogenaamde segmentele analyse, uitgelegd. Vervolgens worden de mogelijke toepassingen van kernspintomografie bij de analyse van enkele specifieke vormen van aangeboren hart-en-vaatafwijkingen besproken en geïllustreerd aan de hand van verschillende voorbeelden.

Meerdere hoofdstukken zijn gewijd aan jonge en volwassen patiënten met een chirurgisch gecorrigeerde tetralogie van Fallot. Deze ziekte is de meest voorkomende vorm van cyanotisch hartlijden en bestaat onder andere uit een vernauwing van de

longslagader en een toename van de spiermassa van de rechterkamer. Na chirurgisch opheffen van de vernauwing ontstaat meestal een geheel of gedeeltelijk verlies van de functie van de klep in de longslagader (= pulmonaalinsufficiëntie). Hierdoor kan bloed dat juist door de rechterkamer de longslagader ingepompt is, terugleken tijdens de vulling van de rechterkamer. Wij hebben aangetoond dat met behulp van kernspintomografie-flowmetingen de mate van pulmonaalinsufficiëntie op nauwkeurige wijze is te bepalen. Bovendien kunnen de rechter- en linkerkamerfunctie met behulp van kernspintomografische gradiënt-echotechnieken gemeten worden. De toepassing van beide kernspintomografietechnieken voor regelmatige controle van de hartfunctie en bepaling van de pulmonaalinsufficiëntie kunnen bijdragen aan een vroege opsporing van hartfalen bij deze patiënten.

Een tweede deelonderzoek behandelt een pilotstudy naar metingen van de bloedstroom in de grote vaten tijdens lichamelijke inspanning. Kernspintomografische flowmetingen in de grote vaten bleken veilig en betrouwbaar te kunnen worden uitgevoerd bij personen die zich lichamelijk inspannen in de scanner met een fietsergometer. Bij patiënten met hartafwijkingen, een normale hartfunctie in rust doch een verminderde inspanningstolerantie, kan deze onderzoekstechniek belangrijke klinische informatie leveren.

In het laatste deel van het proefschrift wordt een studie beschreven naar de toegevoegde waarde van kernspintomografie-angiografie bij het onderzoek van patiënten die geopereerd zijn aan een vernauwing van de grote lichaamsslagader (= coarctatio aortae). Met kernspintomografie-angiografie kan de anatomie van de aorta en de hiervan aftakkende halsvaten gedetailleerd worden afgebeeld. Spin-echotechnieken daarentegen kunnen gebruikt worden om eventuele geassocieerde afwijkingen van het hart en de aderen in de borstholte in kaart te brengen. Geconcludeerd wordt dus dat een combinatie van beide technieken gebruikt zou moeten worden bij het vervolgen van deze patiëntengroep.

De auteur van dit proefschrift verrichtte vanaf juli 1994 promotieonderzoek in het kader van subproject 19.07 (projectleiders prof.dr E.E. van der Wall en prof.dr A. de Roos) van het Interuniversitair Cardiologisch Instituut Nederland (hoofden: prof.dr. H.J.J. Wellens en prof.dr Ir N. Bom), onderdeel van de Koninklijke Nederlandse Academie van Wetenschappen. Standplaats was de afdeling Radiologie (hoofd: prof.dr. J.L. Bloem) van het Leids Universitair Medisch Centrum. Sinds juli 1998 is hij werkzaam als arts-assistent in opleiding tot radioloog aan laatstgenoemde afdeling. Het verschijnen van zijn proefschrift werd mede mogelijk gemaakt door de steun van de Nederlandse Hartstichting. Zijn proefschrift zal ook verschijnen op internet: <http://www.etcl.nl/diss>.

#### Onderschriften figuren:

Figure 1. Oblique transverse gradient-echo image at the level of the great vessels in a patient with a combined pulmonary and aortic stenosis. Note high signal intensity of the blood pool in the ascending aorta and the pulmonary artery. A jet effect is emanating as a

signal void in the proximal pulmonary artery indicating high-velocity, turbulent flow through the stenosis.

Figure 2. Setup with volunteer on modified table top with MR-compatible bicycle ergometer.

Figure 3. 19-year old male after resection of aortic coarctation and end-to-end anastomosis. A maximum-intensity projection of a contrast-enhanced TFE sequence in this patient shows a hypoplastic segment of the aortic arch (arrow). No stenosis is seen at the former site of the coarctation.

Figure 4. 19-year-old male after correction of aortic coarctation using a subclavian flap aortoplasty. A sagittal view of the maximum-intensity projection of the contrast-enhanced TFE sequence clearly shows a significant stenosis at the coarctation site.

This document was created with Win2PDF available at <http://www.daneprairie.com>.  
The unregistered version of Win2PDF is for evaluation or non-commercial use only.