

## ■ DE AANPAK VAN AANGEBOREN EN STRUCTURELE HARTAFWIJINGEN BIJ VOLWASSENEN (deel 1)

Onze 15de infosessie werd door alle aanwezigen als ‘zeer geslaagd’ genoemd. Prof. Werner Budts heeft de nochtans moeilijke materie op een erg interessante, begrijpelijke en didactische wijze naar voor gebracht. Het moet een plezier zijn om van hem les te krijgen. Gelukkig moeten wij geen examen meer afleggen. Dat zou wel andere koek zijn.

*Het is onmogelijk om deze uiteenzetting hier op dezelfde grandioze manier over te doen, omdat het uitstekend beeldmateriaal ontbreekt. Maar prof. Budts was zo goed om ons zijn uitgeschreven voordracht te bezorgen. De tekst die hier volgt is dus van zijn hand. Wij zijn hem bijzonder dankbaar voor zijn welwillendheid!*

### Situering van het probleem.

Ongeveer 0,8 % van alle pasgeborenen vertonen een aangeboren hartdefect. 50 % herstelt hiervan spontaan, maar ook 50 % heeft blijvende medische zorg nodig. Gelukkig is er de laatste decennia een gestadige vooruitgang van de medische wetenschap waardoor nu al 80 tot 90 % van de kinderen met een aangeboren hartafwijking de volwassen leeftijd bereiken.

De UZ Leuven heeft een gegevensbank van ruim 30000 patiënten met een aangeboren hartafwijking, waarvan er 10000 ouder zijn dan 16 jaar.

7000 van deze 10000 patiënten worden regelmatig opgevolgd. Deze opvolging is nodig, want het is mogelijk dat na een operatieve ingreep een patiënt nog restletsels heeft die later in het leven opnieuw problemen kunnen stellen. Daarnaast is het mogelijk dat een aangeboren hartafwijking bestaat uit meerdere componenten waarvan slechts 1 component behandeld is geweest. Een tweede of derde component dient eventueel op latere leeftijd te worden hersteld.

Het medisch advies behelst daarenboven ook het inschatten van een overervingsrisico, zwangerschapsbegeleiding, anticonceptie beleid ...

Ook niet medische aspecten dienen bij deze patiënten te worden opgevolgd. Het betreft vooral hulp bij de beroepskeuze, bij de verzekeringen, bij het behalen van een rijbewijs, sportmedisch advies, enz.

De afdeling congenitale cardiologie is 40 jaar geleden ontstaan onder de vorm van kindercardiologie. Maar omwille van het feit dat meerdere kinderen ouder werden dan 16 jaar, werd in 1996 besloten om een zeer specifieke afdeling uit te bouwen met het oog op aangeboren hartafwijkingen bij volwassenen. Deze afdeling bestaat nu 14 jaar.

Het aantal patiënten met een aangeboren hartafwijking op volwassen leeftijd groeit elke dag aan.

Toen we in 1999 een 500 patiënten op de raadpleging zagen, is dit anno 2009 opgelopen tot meer dan 2000 consulten per jaar.

### Om te begrijpen wat aangeboren hartafwijkingen zijn, dienen eerst de kenmerken van het normale hart worden overlopen.

Klassiek neemt men aan dat het hart links in de borstkas ligt. Daarenboven is het zo dat het hart bestaat uit een linkerdeel en een rechterdeel. Beide delen hebben hun specifieke eigenschappen, maar het linkerdeel wordt verondersteld links te liggen en het rechterdeel van het hart wordt verondersteld rechts gelegen te zijn.

Elk deel bestaat uit een voorkamer en een kamer, zodat er een rechtervoorkamer en rechterkamer is en zodat er ook een linkervoorkamer en linkerkamer is.

Het rechterdeel van het hart is een lage drukpomp waarmee het blauw bloed naar de longen wordt gepompt en kunnen we vergelijken met een 2PK-tje. Het linkerdeel van het hart is een hoge drukpomp waarmee het rode bloed naar het lichaam wordt gepompt en kunnen we vergelijken met een Porsche.

Maar het is ook mogelijk dat het hart niet links gelegen is in de borstkas maar rechts. Het is bijgevolg mogelijk dat de organen in de borstkas in spiegelbeeld liggen, en zelfs ook de organen in de buik. Het is bijgevolg uiterst belangrijk de ligging en de oriëntatie van het hart en de organen correct te kennen.

### Een eerste belangrijk type van afwijkingen in het hart: openingen in het tussenschot.

Een tussenschot verdeelt de 2 voorkamers en een tussenschot verdeelt de 2 kamers. Normaal gezien zijn deze tussenschotten intact. Maar bij een aantal aangeboren hartafwijkingen is er een blijvende verbinding tussen de linker- en de rechtervoorkamer en/of de linker- en rechterkamer.

Deze afwijking tussen de voorkamers wordt *atrium septum defect* genoemd, de afwijking tussen de kamers wordt *ventrikel septum defect* genoemd. Er bestaat zelfs een complexe afwijking waarbij zowel een defect is tussen de voorkamers en de kamers en wordt een *atrioventriculair septum defect* genoemd.

Van al deze defecten bestaan er verschillende types en deze verschillende types worden voornamelijk benoemd naar de plaats waar het defect zich bevindt.

### Bij wijze van voorbeeld: een korte beschrijving van het *atrium septum defect*, de opening tussen de voorkamers.

Dit komt voor in 1 op 1500 van de geboortes en wordt merkwaardig genoeg maar eerst op volwassen leeftijd gediagnosticeerd. De reden hiervoor is dat deze opening geen typisch hartgeruis veroorzaakt, waardoor dat defect lang verborgen blijft. Indien deze opening niet behandeld wordt, gaat het rechter hart (het 2PK'tje) progressief uitzetten met ritmestoornissen, verzwakking van de hartspeer en verhoogde bloeddruk in de longen als gevolg.

De diagnose van zulk een hartdefect wordt gesteld met een echocardiografie. Een echocardiografie is een toestel dat hoge geluidssignalen uitzendt naar de hartspeer, kaatst deze geluidssignalen terug naar een sonde probe en wordt op een beeldscherm geprojecteerd.

Zodra de diagnose van een voorkameropening gesteld is, wordt dit best gesloten. In het begin van de geschiedenis van congenitale cardiologie gebeurde dit via klassieke chirurgische weg (open hart operatie), waarbij het borstbeen werd opengemaakt, de opening in het hart gesloten en uiteindelijk het borstbeen terug dichtgemaakt. Er is echter de laatste jaren een enorme vooruitgang in de chirurgische technieken en via een kleine insnede in de rechter borstplooi kan dit defect nu door onze chirurgen worden gesloten. Het litteken op het borstbeen kan op deze manier vermeden worden en esthetisch gezien (vooral bij jonge mensen) is dit een zeer groot voordeel. Deze ingreep blijft weliswaar een chirurgische ingreep met een week hospitalisatie en een revalidatieperiode van 4 tot 6 weken. Vandaag bestaat voor bepaalde types van tussenschotdefecten de mogelijkheid om dit defect te sluiten via de lies (via een kleine prikwonde van 3 tot 4 mm). Dit gebeurt via de klassieke hartkatheterisatie: na het aanprikken van een ader of slagader worden fijne buisjes naar het hart opgeschoven. Deze fijne buisjes hebben verschillende curves, zodat het mogelijk is bepaalde delen van het hart te bereiken. Daarenboven zijn er heel wat draden ter beschikking die deze fijne buisjes kunnen sturen. Langs deze fijne buisjes kunnen ondermeer films gemaakt worden van de hartspeer, van bepaalde defecten, van bepaalde fistels (onnatuurlijk kanaal). Maar deze fijne buisjes zijn ook in staat om kleine parapluutjes ter plaatse te brengen.

Deze parapluutjes worden ondermeer gebruikt voor het sluiten van een opening in het tussenschot tussen de voorkamers (maar ook tussen de kamers). De laatste 10 jaar heeft UZ Leuven hiermee een vrij grote ervaring opgebouwd en zijn er al meer dan 600 sluitingen gebeurd.

Het voordeel van deze techniek is dat de patiënt 's morgens wordt opgenomen, de sluiting via de lies in de namiddag gebeurt, de patiënt daags na de procedure naar huis kan en indien gewenst zelfs 2 dagen na de procedure opnieuw kan beginnen werken.

Deze hartkatheterisatie gebeurt via een doorlichting met X-stralen en de meeste van deze procedures worden eveneens via echografie begeleid. Niet alleen in een 2 dimensioneel echografiebeeld maar ook in een 3 dimensioneel echografiebeeld. Vandaag de dag is voor bepaalde types van opening in het tussenschot van de voorkamers het sluiten met een parapluutje de eerste keuze techniek geworden.

#### **Het is ook mogelijk dat het hart een aantal abnormale verbindingen heeft.**

Dit kunnen ondermeer fistels (onnatuurlijk kanaal) zijn, maar de meest voorkomende abnormale verbinding is wat men noemt een *open ductus van Botalli*. Deze open ductus van Botalli is een verbinding tussen de grote borstslagader en de grote longslagader.

Deze verbinding is in principe open op het moment van de geboorte, maar dient door een aantal prikkels uiteindelijk vanzelf te sluiten. Bij ongeveer 1 op 2000 geboortes blijkt het dat deze ductus van Botalli niet spontaan sluit. Als deze niet spontaan sluit, ontstaat er een typisch hartgeruis (machine lawaai) en zorgt ervoor dat vooral het linkerdeel van het hart (de Porsche) wordt overbelast met verzwakking, ritmestoornissen en zelfs ook verhoogde druk in de longbloedvaten.

Om deze problemen te vermijden wordt deze ductus best zo snel mogelijk behandeld. Deze behandeling is mogelijk

via chirurgische weg, maar dit betekent dan ook een borstkas operatie. Maar het kan de laatste tijd ook weer via hartkatheterisatie en dus via 'interventionele weg', met o.a. het plaatsen van een plugje of een coil in deze ductus.

Een coil is in principe een fijn draadje waarop fijne haartjes zijn geïmplanteerd en van zodra het draadje kan opkrullen wordt dit bij wijze van spreken een pluizen bolletje. Indien dit pluizenbolletje kan worden achtergelaten in een fistel, sluit het deze fistel af en is uiteindelijk ook het probleem opgelost.

#### **Klepafwijkingen.**

In principe heeft het hart 4 kleppen: de borstslagaderklep, de longslagaderklep, de mitralisklep en de tricuspidalklep.

De borstslagaderklep zit aan de uitgang van het linkerhart, de longslagaderklep aan de uitgang van het rechter hart. Het is mogelijk dat deze kleppen niet goed opengaan waardoor dat er een vernauwing is. Maar het is ook mogelijk dat deze kleppen niet goed sluiten waardoor er gesproken wordt van een kleplekkage.

De meest frequente aangeboren klepafwijking is een 2 *slip-pige borstslagaderklep*.

Normaal gezien bestaat de borstslagaderklep uit 3 klepblaadjes die alle drie 33 % groot zijn. Bij 1 tot 2 % van de bevolking is deze borstslagaderklep slechts opgemaakt uit 2 slipjes van beide 50 % groot. Op zich kan deze klep perfect functioneren, maar meestal ontwikkelt deze klep een vervroegde verkalking (veroudering), waardoor deze klep meestal meer vernauwd voorkomt, waardoor de hartspeer harder moet werken en daardoor dikker wordt met achteruitgang van de hartspeerfunctie.

Dit is de reden waarom deze klep dan ook moet behandeld worden. Theoretisch gezien kan deze klep opengerekt worden met een ballonnetje, maar meestal is de beste behandeling klepchirurgie.

Klassiek neemt men via een klepoperatie de slechte klep weg en wordt een nieuwe klep geïmplanteerd, meestal een mechanische. Het probleem echter bij een mechanische klep is dat een bloedverdunner dient genomen te worden en gezien het hier om relatief jonge mensen gaat (inclusief vrouwen die nog zwanger willen worden), is het plaatsen van een mechanische kunstklep dikwijls niet de beste optie. Het is vrij moeilijk zwanger te worden met bloedverdunnende medicatie. Bijgevolg zijn er andere chirurgische technieken die in staat zijn om te vermijden dat een mechanische of metalen kunstklep dient te worden geplaatst.

De Ross procedure is zo 'n type van ingreep waarbij de slechte borstslagaderklep wordt verwijderd, de eigen longslagaderklep op de plaats van de borstslagaderklep wordt geïmplanteerd en een donorklep op de plaats van de longslagaderklep wordt geplaatst.

Dit lijkt een vrij complexe ingreep, maar het UZ Leuven heeft hierbij een vrij hoge ervaringsgraad met prima lange termijn resultaat.

Prof. dr. Werner Budts  
( *wordt vervolgd* )

## ■ DE AANPAK VAN AANGEBOREN EN STRUCTURELE HARTAFWIJINGEN BIJ VOLWASSENEN (deel 2)

*In ons vorig Harpa Magazine nr. 47 hebben we het eerste deel van de uiteenzetting door prof. Werner Budts gepubliceerd. Hier volgt het tweede deel. De tekst is de uitgeschreven voordracht door prof. Werner Budts zelf opgesteld.*



### Vernauwing op de grote bloedvaten.

In principe zijn er 2 types van grote bloedvaten: de borstslagader (aorta) en de longslagader. Het is mogelijk dat op deze grote bloedvaten een vernauwing aanwezig is. De meest typische vorm is een vernauwing op de borstslagader, coarctatio aortae genoemd. Deze vernauwing zorgt ervoor dat er een hogere druk is in de hersenbloedvaten en kan weliswaar op termijn een verkalking geven van de hersenbloedvaten, met alle gevolgen van dien. Deze vernauwing op de borstslagader komt voor in 1 op de 2000 geboortes en dient klassiek via chirurgische weg te worden behandeld. Het slechte stuk wordt weggesneden of in geval van weefseltekort wordt er een nieuw stuk geïmplanterd.

Dit is weliswaar opnieuw een chirurgische interventie, maar vanuit interventioneel standpunt kan heden ten dage de borstslagadervernauwing worden weggerek met het eventueel plaatsen van een stent die de vernauwing mooi openhoudt.

Merkwaardig genoeg vertonen een aantal van deze patiënten niet alleen een vernauwing van de borstslagader, maar ook een zeer sterke uitzetting. Ook dit kan vandaag de dag behandeld worden met het plaatsen van een bepaald type van stent (endoprothese).

### Er bestaan ook zeer complexe aandoeningen, zoals de Tetralogie van Fallot.

Zoals de naam aangeeft (tetra betekent 4 in het Grieks) bestaat de Tetralogie van Fallot uit 4 kenmerken. Er is een opening tussen de kamers, de grote borstslagader (aorta) is geïmplanteerd op deze opening, daarnaast is er een vernauwing van de longslagader en uiteindelijk is er een verdikking van de rechter hartspier.

1 op de 1000 geboortes is gekenmerkt door een Tetralogie van Fallot en bij de geboorte zijn de kinderen meestal blauw (blauwe vingers, blauwe tenen, blauwe lippen, blauwe tong).

Indien deze afwijking niet wordt behandeld is de kans dat het kind het eerste levensjaar bereikt zeer klein.

De enige behandeling hiervoor is een chirurgische correctie waarbij het tussenschot wordt gesloten en de vernauwing op de borstslagader wordt hersteld. Dit is uiterst nauwkeurige chirurgie, gezien de operatie gebeurt op zeer kleine hartjes.

Gelukkig is na een correctie de evolutie zeer gunstig.

### De 'congenitale gecorrigeerde transpositie': een ander voorbeeld van een complexe onderliggende cardiopathie.

Normaal gezien wordt het blauw bloed via het rechter hart (de 2PK) naar de longen gepompt, terwijl het rode bloed

via het linker hart (de Porsche) naar het lichaam wordt gepompt.

Bij sommige afwijkingen blijkt het zo te zijn dat het blauwe bloed door de Porsche naar de longen wordt gepompt. Op zich is dit geen probleem aangezien dit hart voldoende reserves heeft, maar in bepaalde omstandigheden wordt het rode bloed via het rechter hart (het 2PK'tje) naar het lichaam gepompt waardoor dat er uiteindelijk een continue overbelasting is van deze 2PK. Uiteindelijk kan het zijn dat na 10-tallen jaren de hartspier (de 2PK) begint te verzwakken en uiteindelijk evolueert naar een toestand van hartfalen met kortademigheid, vocht op de longen en alle aanverwante problemen.

Gelukkig is er heel wat medicatie die uiteindelijk dit hartfalen onder controle kan houden.

Anderzijds is deze hartaandoening ook gekenmerkt door geleidingstoornissen. Ongeveer 25 % van deze patiënten ontwikkelen op latere leeftijd een zeer traag hartritme. Dit zeer traag hartritme kan enkel maar opgevangen worden door het plaatsen van een pacemaker.

Een eenvoudige pacemaker heeft 1 draad, maar in bepaalde omstandigheden kan het zelfs aangewezen zijn een pacemaker met 2 of 3 draden te implanteren, weliswaar in functie van de noodzaak.

Op deze manier kan op een vrij efficiënte wijze de trage hartslag worden opgevangen.

### Naast de congenitale (aangeboren) hartafwijkingen verzorgt het zorgprogramma ook een aantal structurele hartafwijkingen, zoals b.v. het sluiten van het linker hart-oortje.

Normaal gezien heeft het hart een regelmatig ritme. Nochtans wordt het ritme bij sommige patiënten onregelmatig, voorkamerfibrillatie genoemd. Als het hartritme onregelmatig is, gaat het bloed wat minder stromen en als het bloed minder stroomt kan het gemakkelijker klonteren. Dit is trouwens de reden waarom patiënten met een voorkamerfibrillatie een bloedverdunner dienen te nemen. Nu blijkt dat deze klonters zich vooral in het linker hartoortje (een uitstulping in de linker voorkamer) kunnen vormen. Als deze klonters zich gevormd hebben, is het mogelijk dat ze wegschieten (emboliseren) naar de hersenen, daar een verstopping van een bloedvat veroorzaken met een herseninfarct (beroerte) tot gevolg.

Vooral wanneer deze bloedverdunnende therapie faalt, of wanneer er problemen zijn om deze bloedverdunnende therapie te geven, maakt een nieuwe technologie mogelijk het hartoortje te sluiten door hier een kleine plug in te plaatsen. De redenering is eenvoudig: als het hartoortje opgevuld is met een plug kan daar geen klonters meer ontstaan en is het risico op beroerte laag.

**Naast al deze medische problemen wordt binnen het zorgprogramma ook aandacht besteed aan het sport-medische.**

Aan alle patiënten wordt het advies gegeven voldoende fysieke inspanning te behouden. Momenteel lopen er onderzoeksprojecten met prof. Luc Vanhees om te kijken of ook bij deze patiënten het opdrijven van de inspanning de prognose verbetert. Een groot probleem bij deze patiënten is echter werk en verzekeringen. Er blijft een zekere vorm van discriminatie bestaan: voor bepaalde werken zijn de patiënten niet goed genoeg gezien hun hartoperatie. Ook voor bepaalde verzekeringsmaatschappijen zijn deze patiënten niet goed genoeg en worden soms zelfs verzekeringen geweigerd. Het betreft dan vooral levensverzekeringen en schuldsaldoverzekeringen. Heel dikwijls is de mening van een verzekeringsmaatschappij niet geheel terecht. Deze problematiek van werk en verzekeringen brengt wekelijks heel wat administratief werk met zich mee om bepaalde adviezen terug in de juiste banen te leiden.

**Het overervingrisico**

Een heel klassieke vraag bij deze patiënten : “wat is het risico dat mijn kinderen ook een aangeboren hartafwijking hebben?” Hier wordt meestal het advies van de geneticus ingewonnen. Sommige hartaandoeningen zijn overerfbaar in 50 % van de gevallen, sommige in 25 % van de gevallen, sommige in 3 tot 7 % van de gevallen. Gelukkig is deze laatste categorie de meest voorkomende. Maar toch is het best dat bij een zwangerschap de patiënt of de partner van de patiënt weet in welke risicocategorie hij/zij valt.

**De belangrijkste vraag die moet worden gesteld: “wat is de levenskwaliteit van deze mensen?”**

Ze worden met een hartaandoening geboren, dienen dik-

wijls het ziekenhuis te bezoeken voor een chirurgische interventie of een interventionele procedure, worden dikwijls geconfronteerd met hun hartaandoening (sportclub, werk, verzekeringen). Hoe gaan deze patiënten hiermee om? Onze afdeling voerde hieromtrent enkele jaren geleden een onderzoek naar de kwaliteit van leven.

We kwamen zelfs tot de conclusie dat de kwaliteit van leven bij patiënten met een aangeboren hartafwijking beter kan zijn dan bij de doorsnee populatie. Het is zo dat patiënten met een hartaandoening meestal een vrij hoge vechtlust hebben en uiteindelijk hun fysieke beperkingen hebben leren accepteren. Ze gaan meer aandacht besteden aan andere elementen in het leven die ook kwaliteit van leven verzekeren: vrienden, hobby’s, studies, werk, ....

We waren aangenaam verrast door de resultaten van dit onderzoek waaruit bleek dat al deze patiënten een vrij kwaliteitsvol bestaan leiden. Zorg en technologie zijn uitgebouwd, zodat er een goede levensverwachting is met daarnaast ook een zeer goede levenskwaliteit.

Uiteindelijk is dit alles mogelijk door een goede samenwerking met verschillende disciplines en verschillende professies: chirurg, cardioloog, kindercardioloog, verpleegkundige, verpleegkundig specialist, geneticus, gynaecoloog, juridische dienst, sociale dienst ...

Succes is alleen mogelijk in een samenwerkingsverband, multiprofessioneel en multidisciplinair.

*Na de pauze stond prof. Luc Vanhees weer voor de moeilijke taak om de vele vragen van de aanwezigen te formuleren naar de gastspreker toe. Prof. Werner Budts heeft alle vragen op enthousiaste en deskundige manier beantwoord. In naam van alle Harpaleden danken wij beide professoren oprecht voor hun leerrijke bijdrage voor onze vereniging.*

