

Erasmus MC
University Medical Center Rotterdam



Congenitale Cardiologie

Jolien Roos-Hesselink
Judith Cuypers
Maarten Witsenburg

THORAX
CENTRUM



40 JAAR

Patiënte

Meisje wordt geboren: ze is blauw en in de problemen.

Snel naar het ziekenhuis: ErasmusMC locatie Sophia!

Diagnose: aangeboren hartafwijking



Aangeboren hartafwijkingen

Frequentie van voorkomen:

0.8 % van alle levend geboren kinderen

In Nederland: ± 1600 kinderen per jaar

geen behandeling nodig ± 700 p.j.

behandeling nodig ± 900 p.j.

THORAX
CENTRUM



40 JAAR

Zuigelingensterfte ten gevolge van hartafwijkingen

1960	25 %
1975	18 %
1990	3.5 %
2000	3.0 %

t.g.v. hartchirurgie

In Rotterdam begon in 1968 de hartchirurgie

THORAX
CENTRUM



40 JAAR

Aangeboren hartafwijkingen

8 diagnoses = 85% van alle afwijkingen

1. Ventrikel septum defect	28 %
2. Atrium septum defect	10 %
3. Pulmonalis stenose	10 %
4. Open ductus Botalli	10 %
5. Tetralogie van Fallot	10 %
6. Aorta stenose	7 %
7. Coarctatio aortae	5 %
8. Transpositie van de grote vaten	5 %
	85 %

Wat is een aangeboren hartafwijking?

Embryologie: Wat kan er mis gaan?

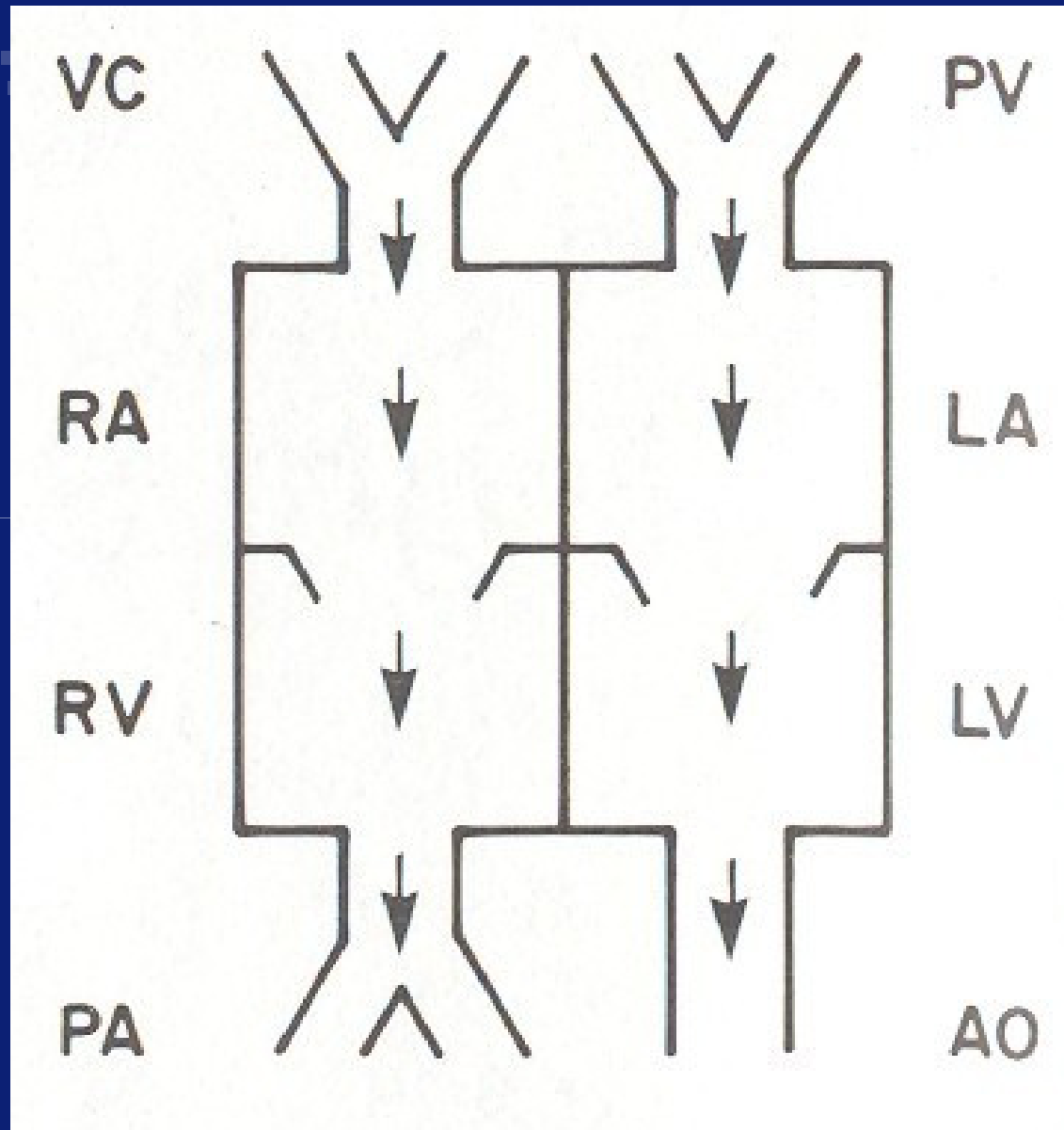
Gat in tussenschot

Tussen kamers = ventrikelseptumdefect =
VSD

Tussen boezems = atriumseptumdefect =
ASD

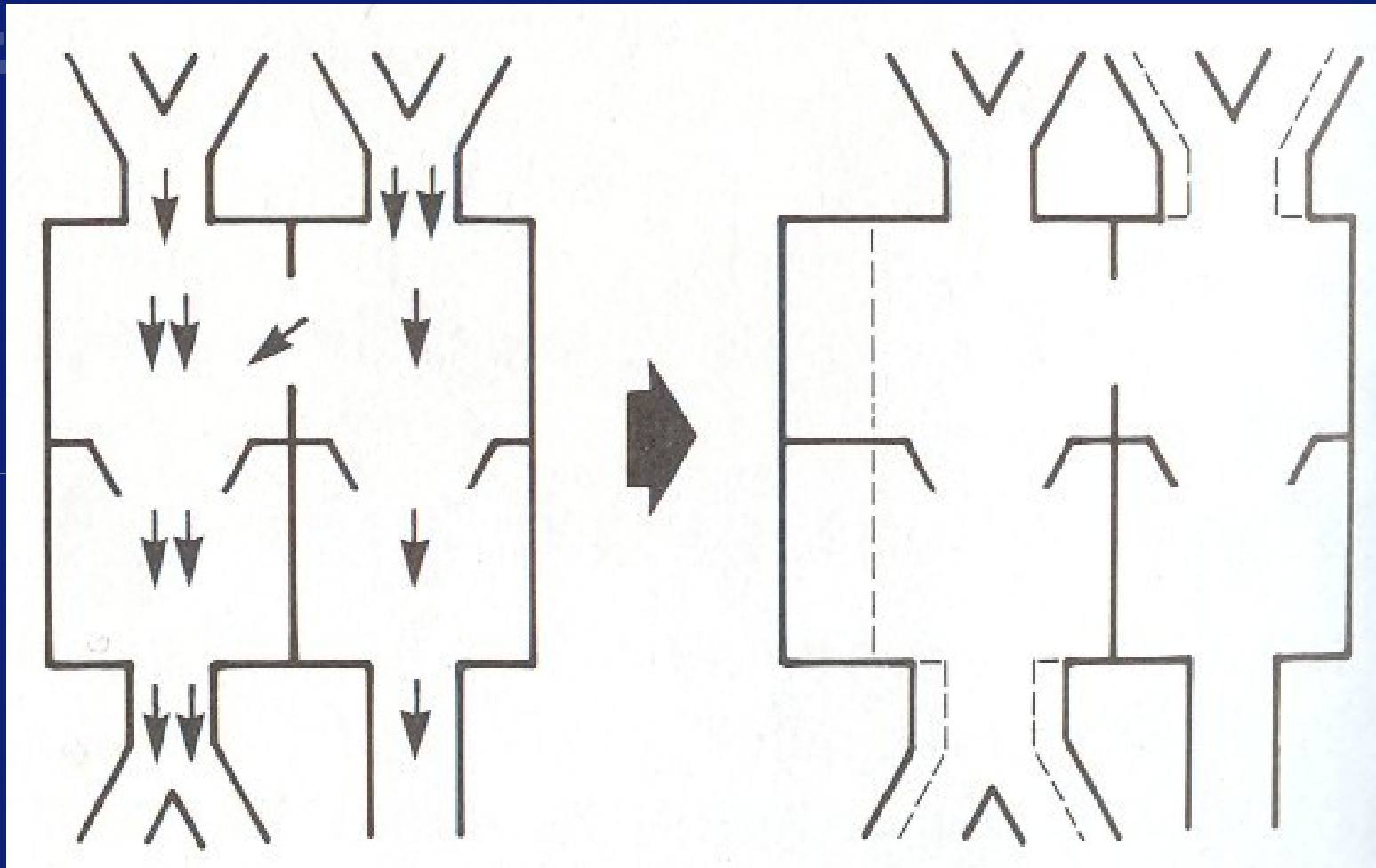


Normale bloedstroom; schematisch



Shunt: links – rechts shunt op boezemniveau

R

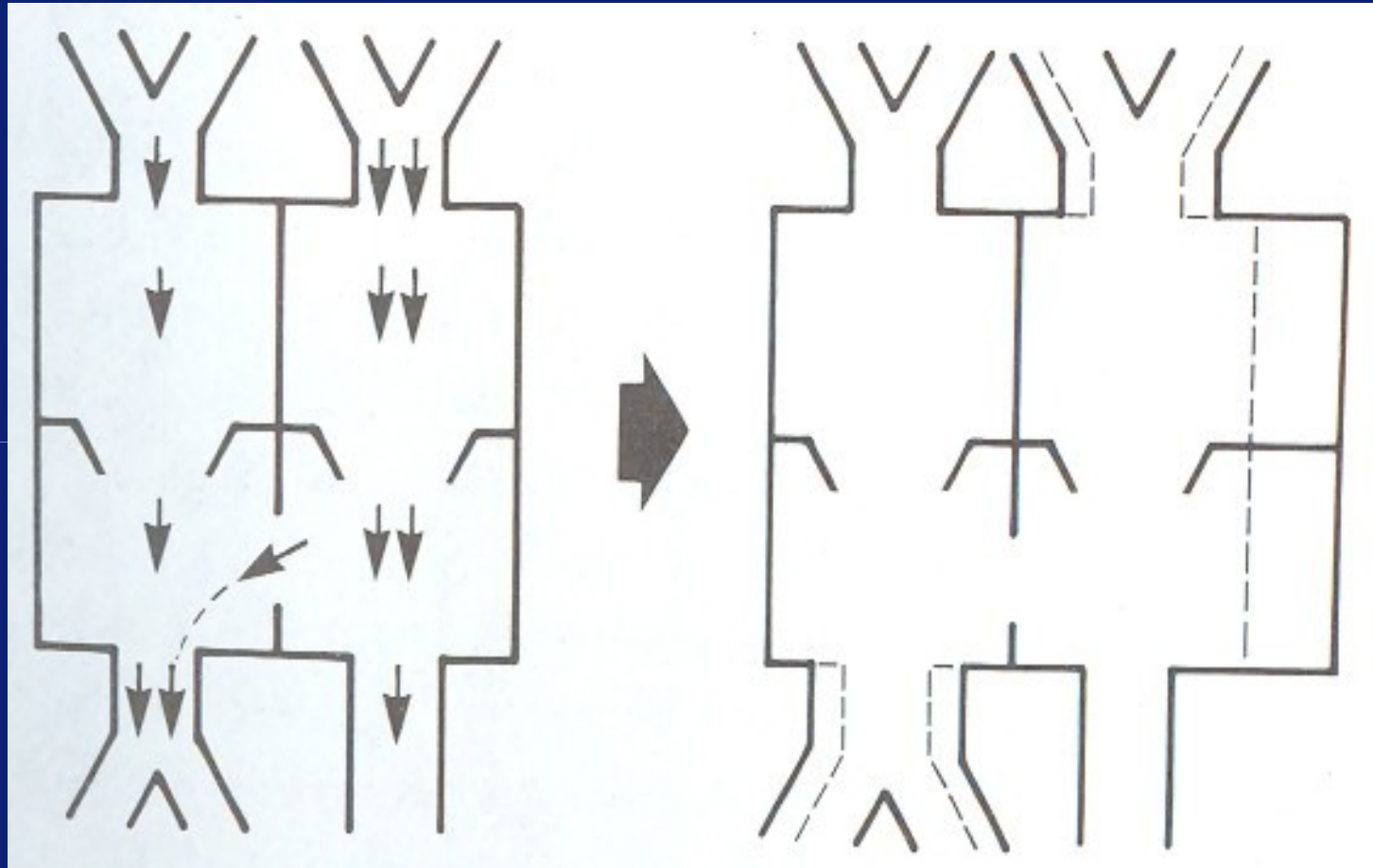


L

Weerstand vulling dun-wandige RV is lager
dan weerstand vulling dik-wandige LV

Shunt: links – rechts shunt op ventrikel-niveau

R



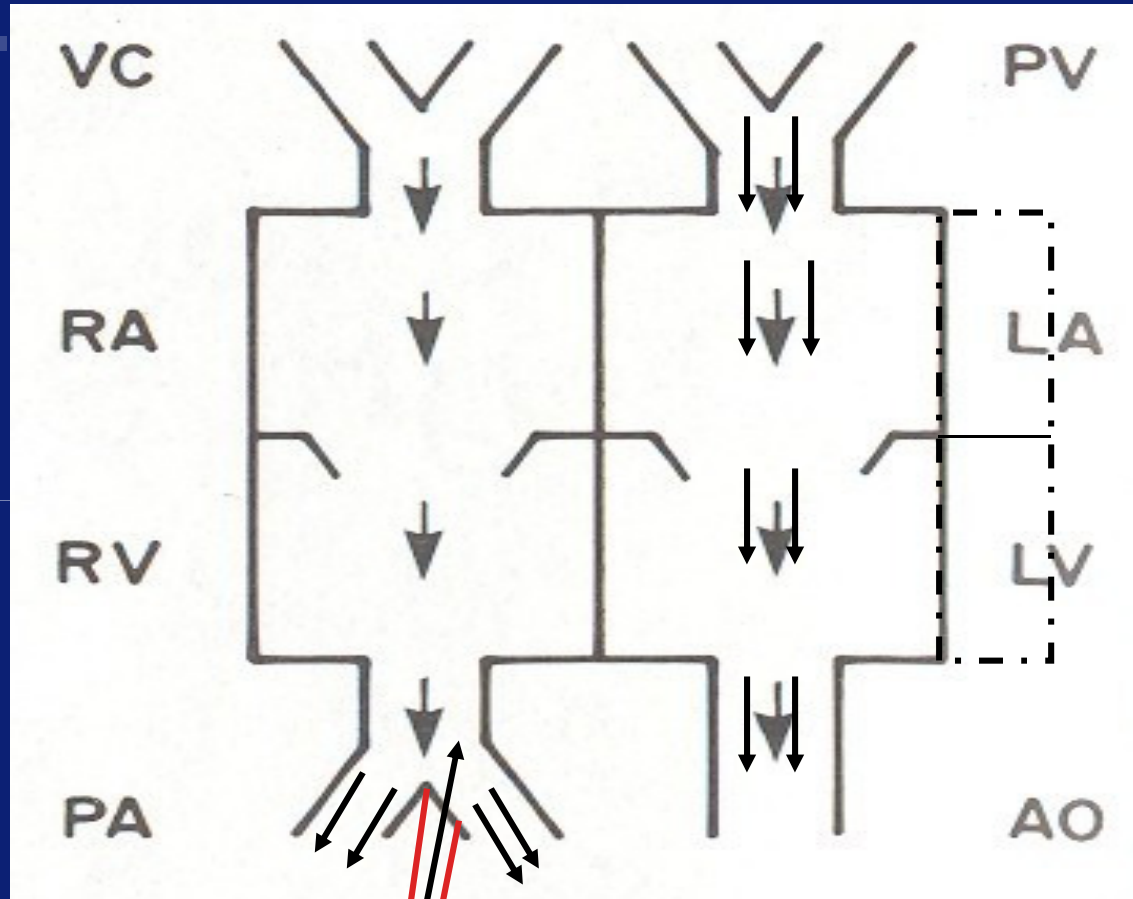
L

Weerstand vulling art. pulmonalis is lager
dan vulling aorta

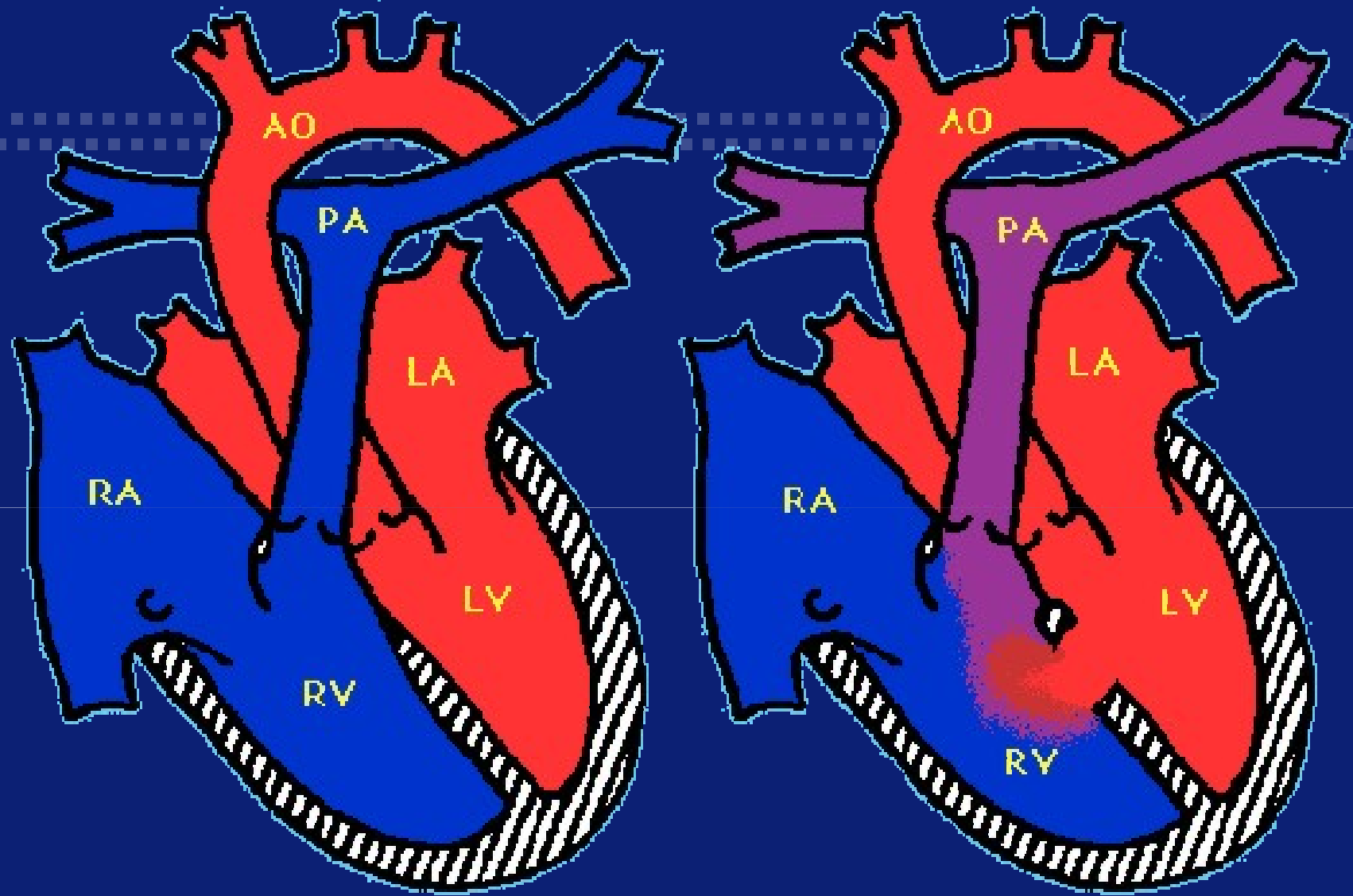
THORAX
CENTRUM

40 JAAR

Links-rechts shunt ODB; niveau grote vaten



1. toegenomen longdoorstroming
2. Dilatatie linker hartshelft
3. Toegenomen aorta flow

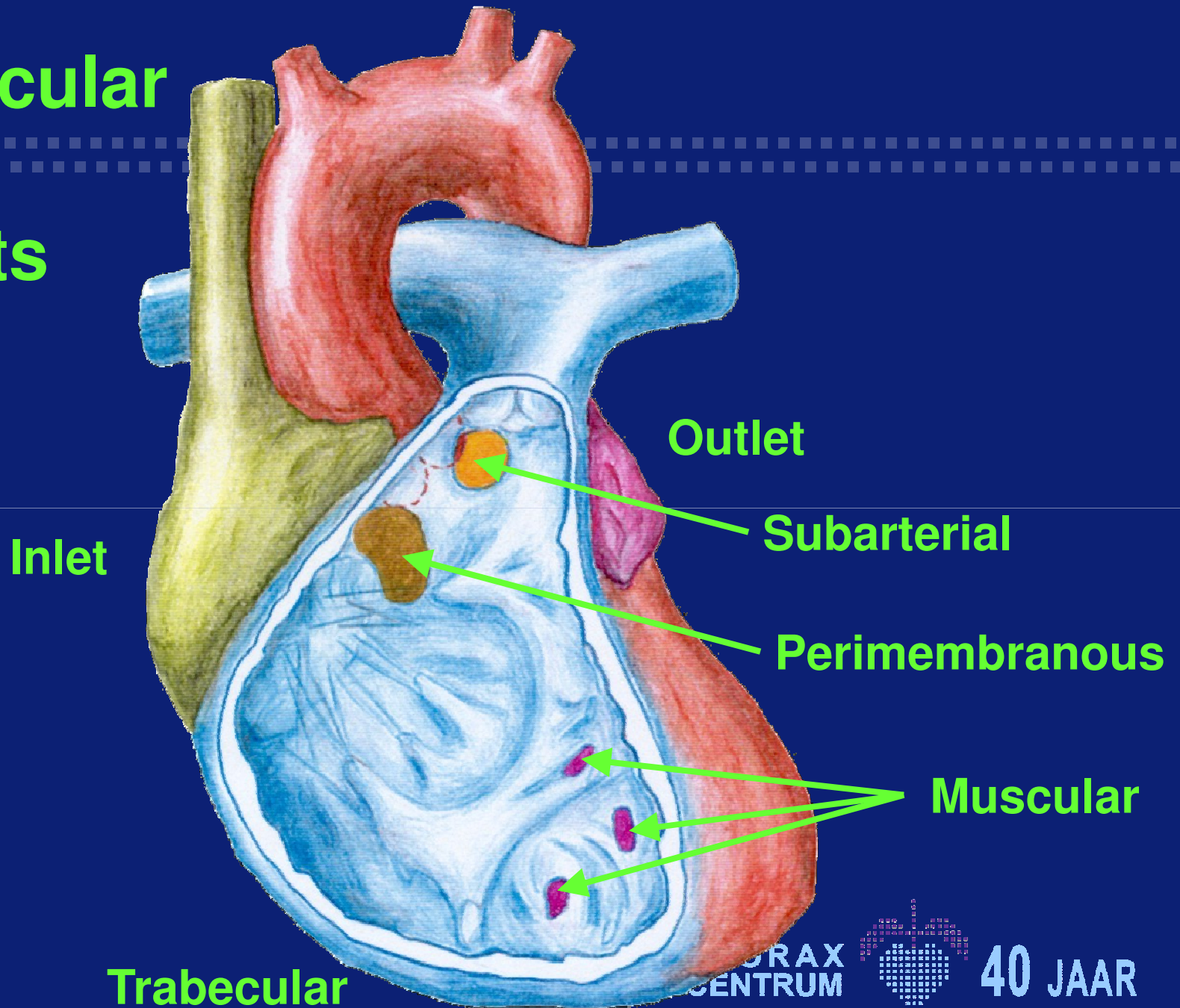


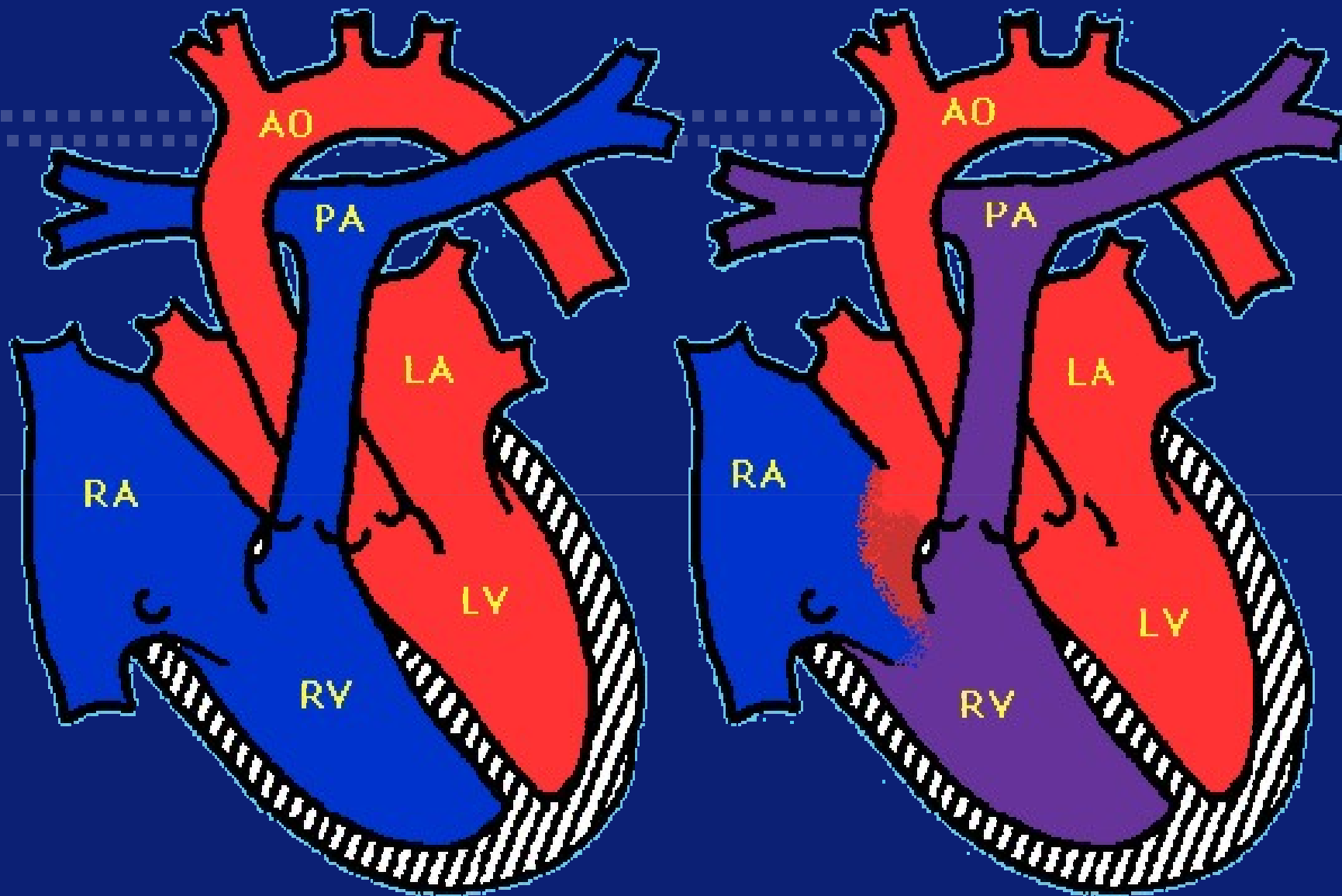
VSD = gat tussenschot ~~kamers~~
CENTRUM



40 JAAR

Ventricular septal defects





ASD = gat in tussenschot boezems

CENTRUM

40 JAAR

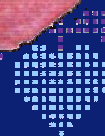
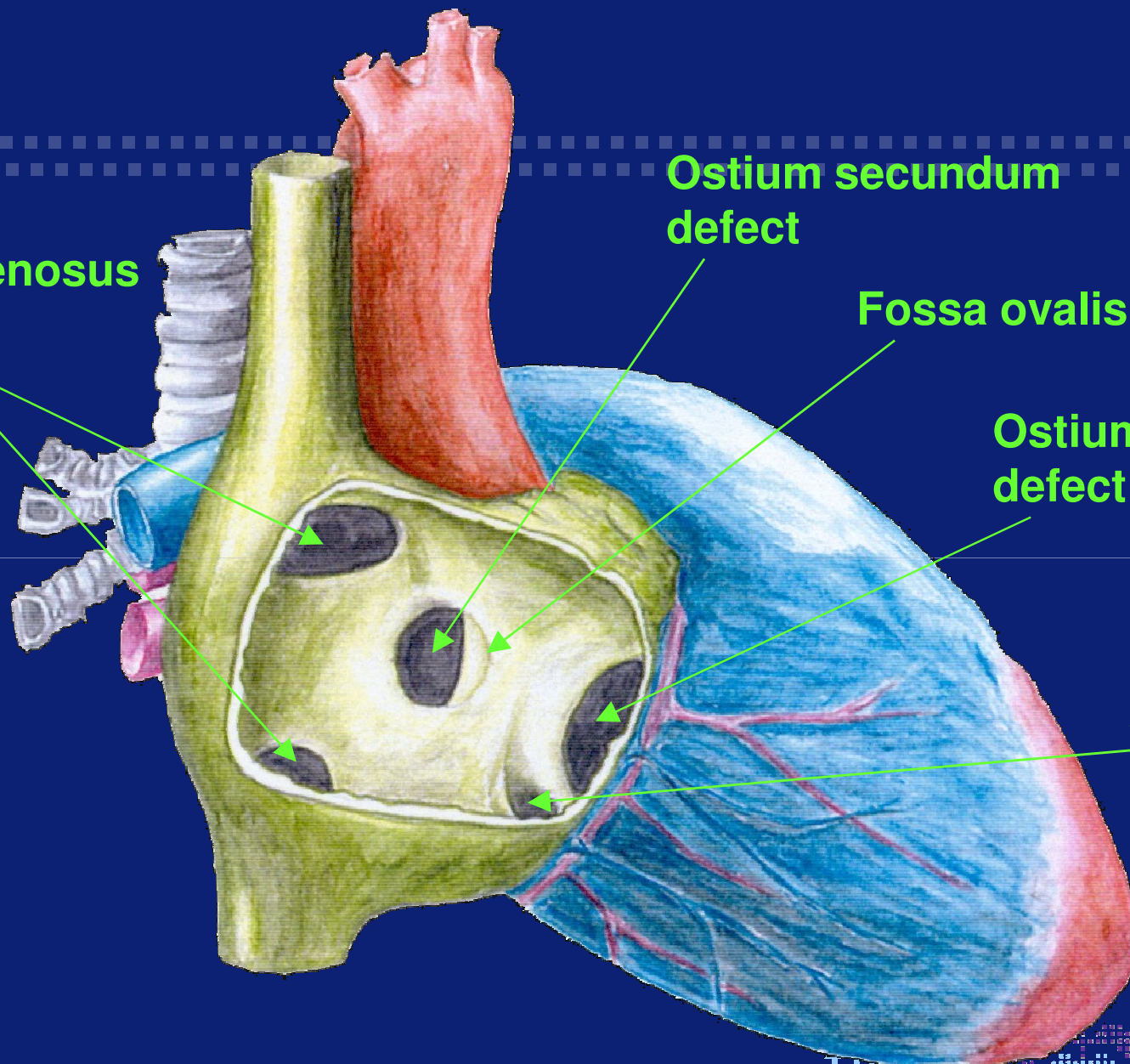
Sinus venosus defects

Ostium secundum defect

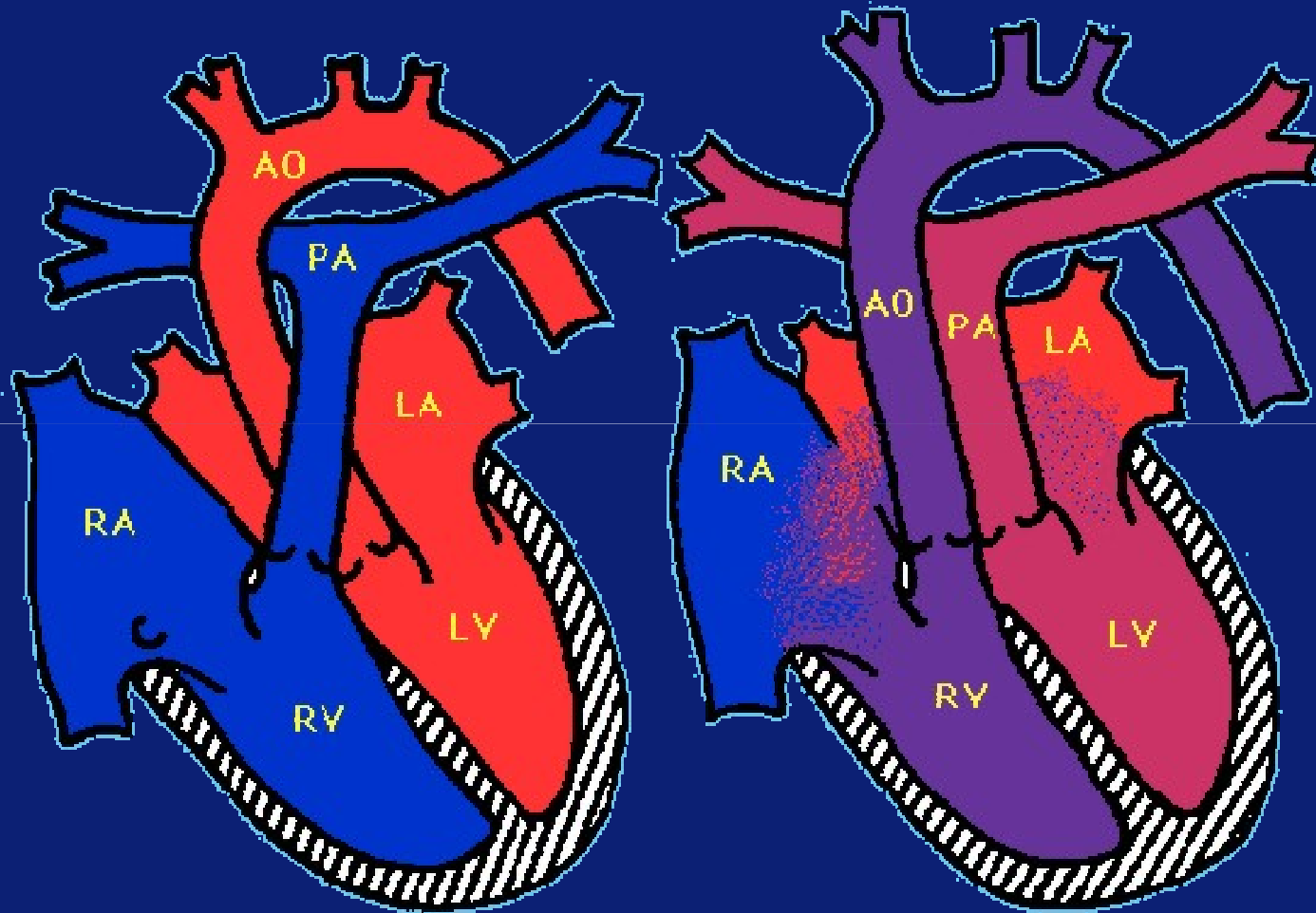
Fossa ovalis

Ostium primum defect

Coronary sinus



Transpositie grote vaten =verkeerde aansluiting slagaders



Transpositie van de grote vaten

Incidentie: 5-8% van de kinderen die geboren worden met een hartafwijking



Voor 1968 ging 85% dood voor 18^e jaar

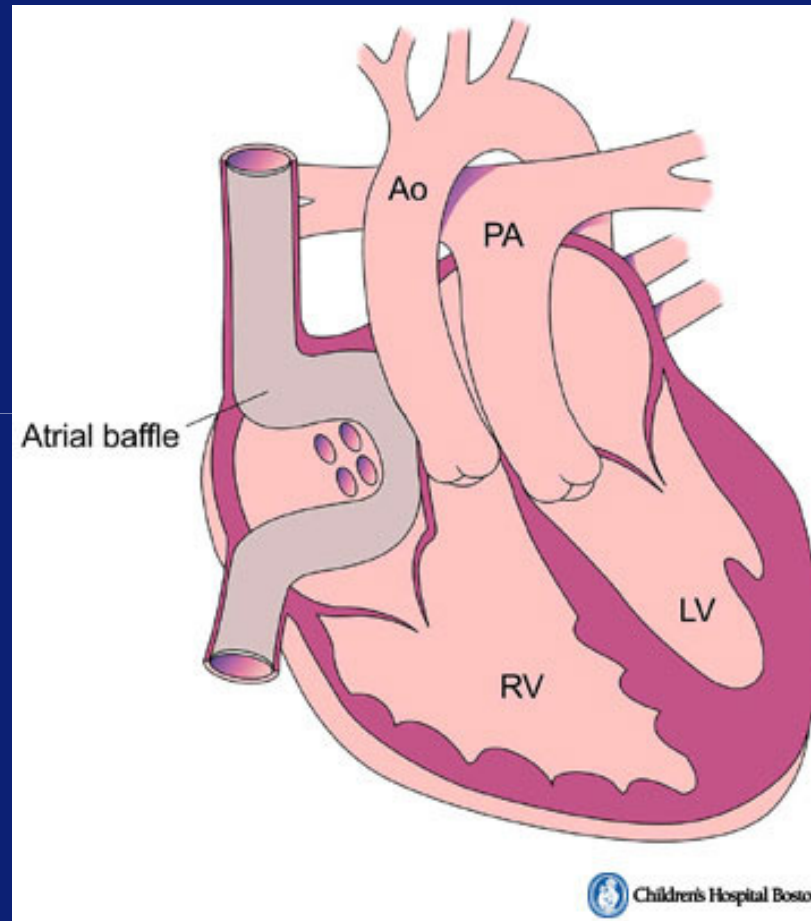
Nu wordt 95% volwassen

THORAX
CENTRUM



40 JAAR

Van 1968-1980: Mustard operatie



We willen onze patiënten graag beschermen en toch ook zelfstandig maken



THORAX
CENTRUM



40 JAAR

Kwaliteit van leven

Betaalde baan

82%

Relaties

vergelijkbaar met
leeftijdsgenoten

Verzekeringen

soms onterecht
problemen

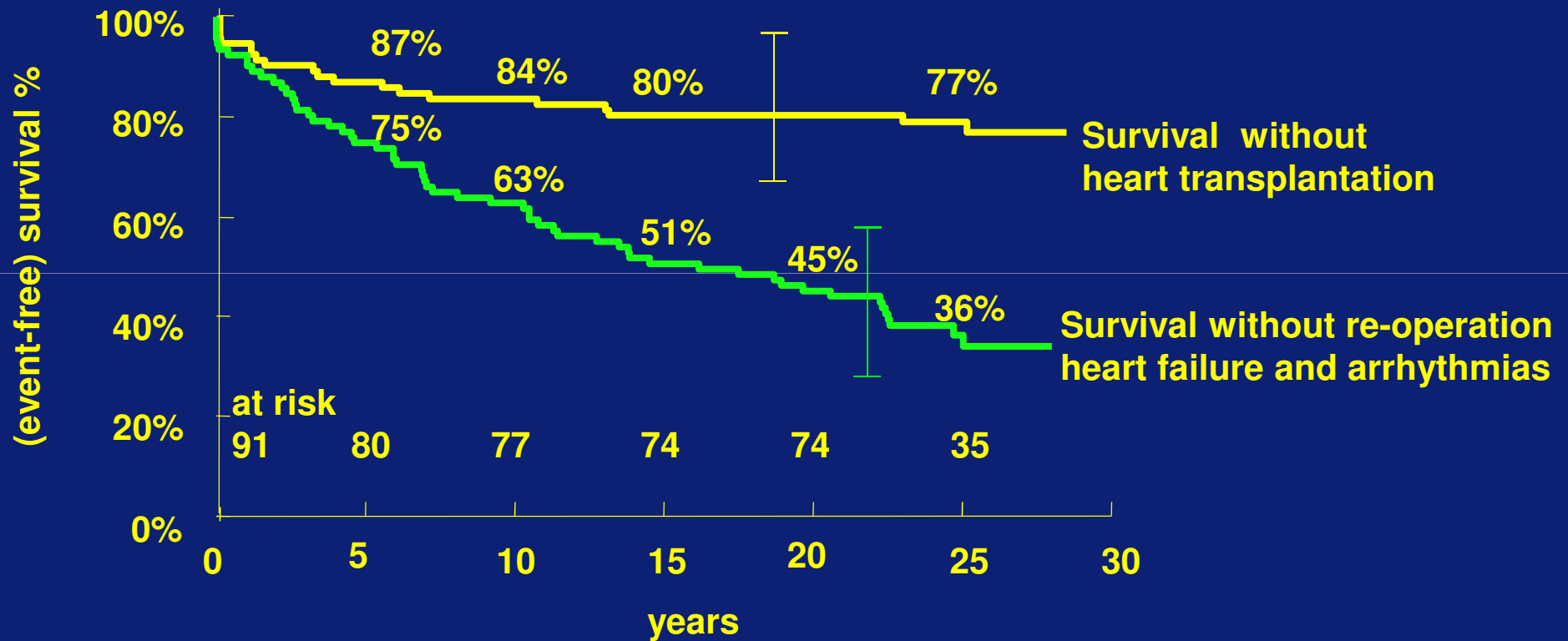
Zwangerschap

2 angsten:

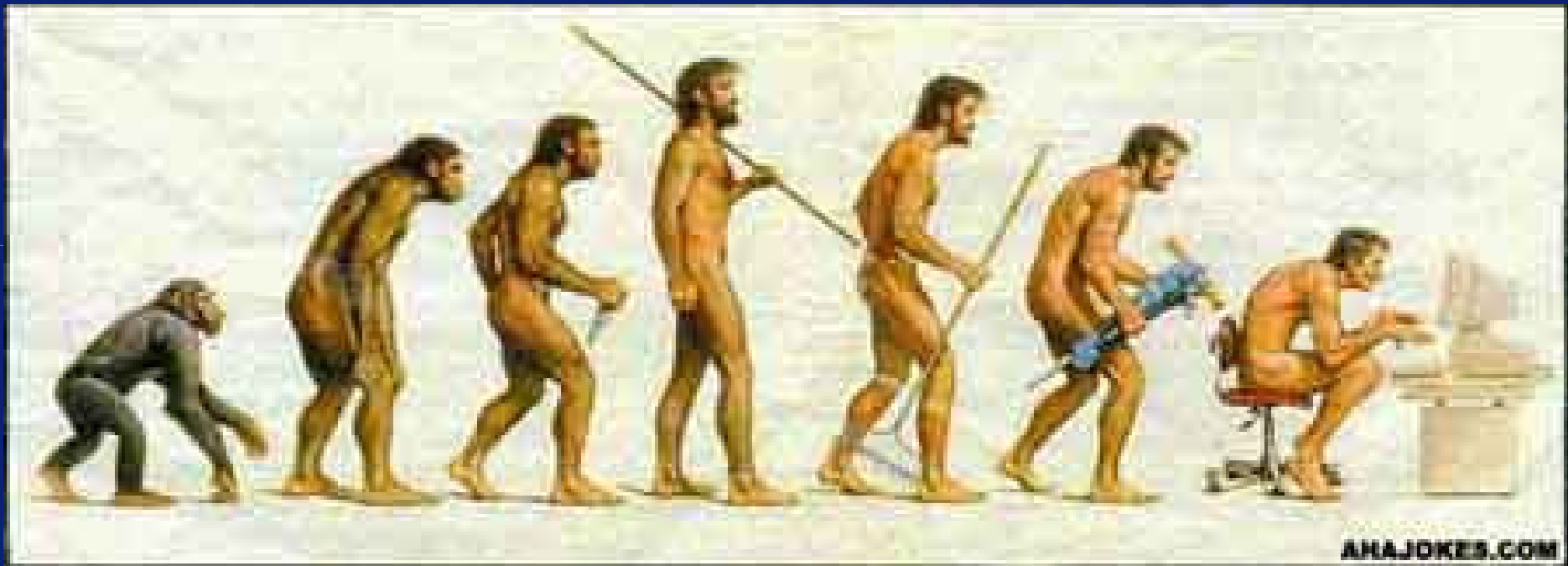
- angst voor eigen gezondheid **LV functie**
- angst dat kind een hartafwijking heeft **1%**



Overleving Mustard operation



De ontwikkeling gaat door:

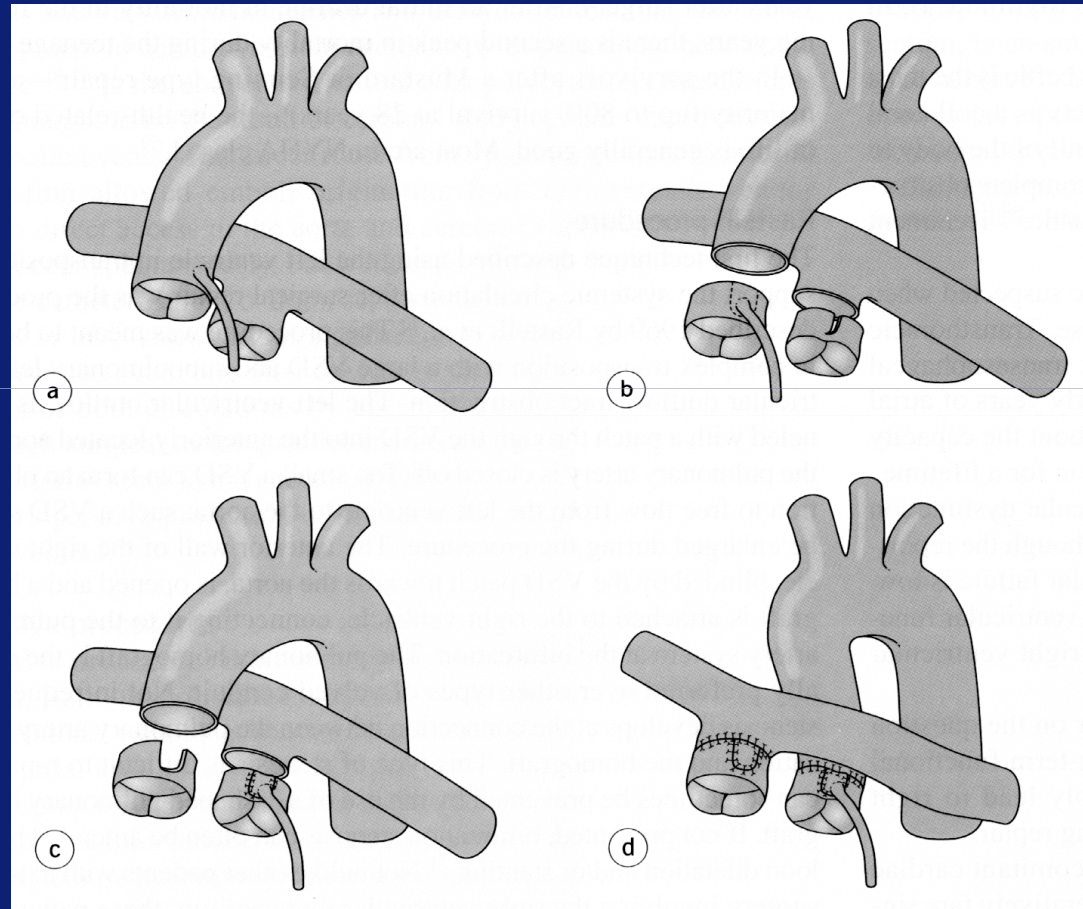


THORAX
CENTRUM



40 JAAR

Arteriële Switch operatie



Arteriële Switch operatie (anatomische correctie)

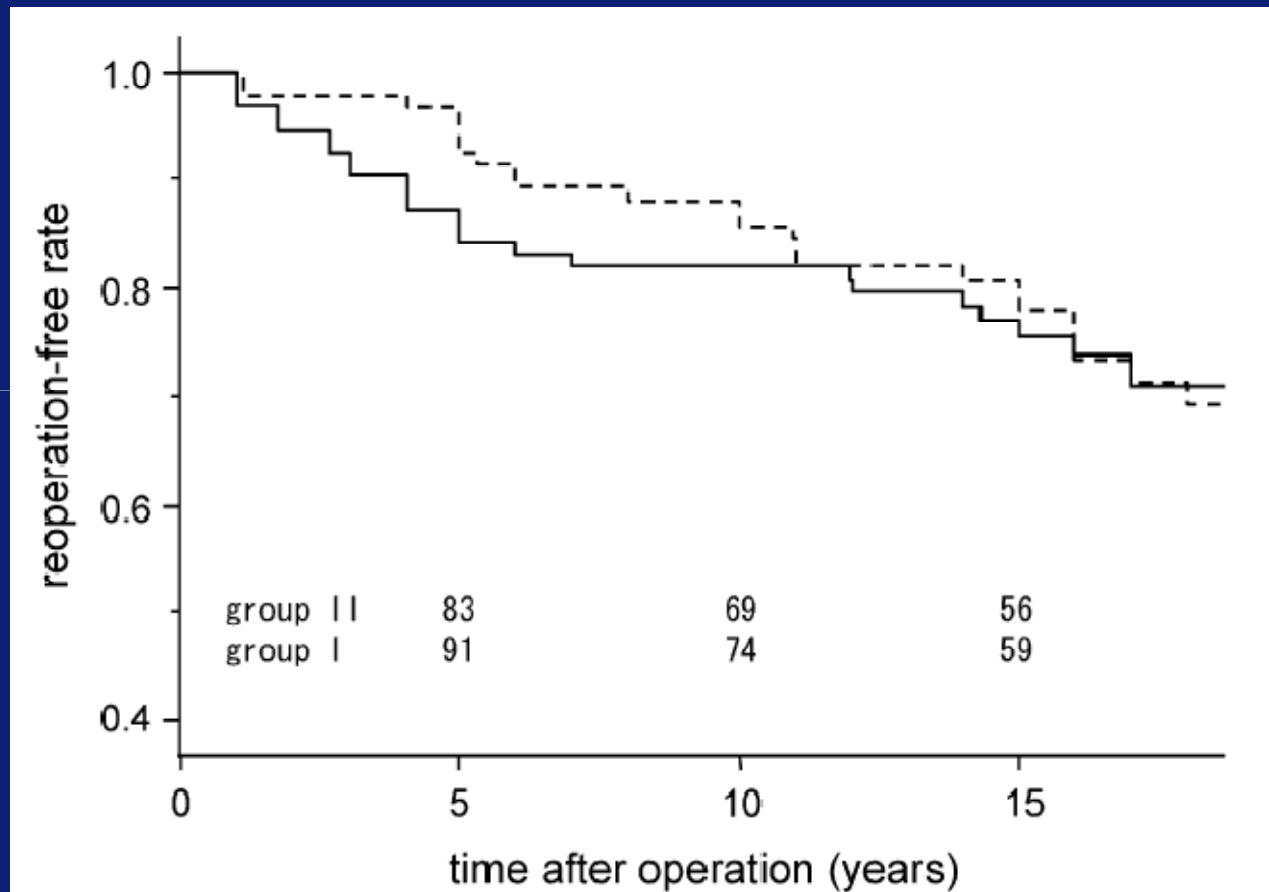
Pas begin jaren '80 voor het eerst toegepast

Grote voordeel: linker kamer is systeemkamer

Kransslagaderen worden opnieuw ingehecht

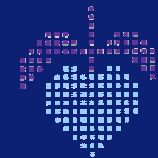
Gaat beter, minder complicaties (myocardischemie, klepvernauwing of lekkage, ritmestoornissen)

Overleving zonder reoperatie na Arteriële Switch operatie



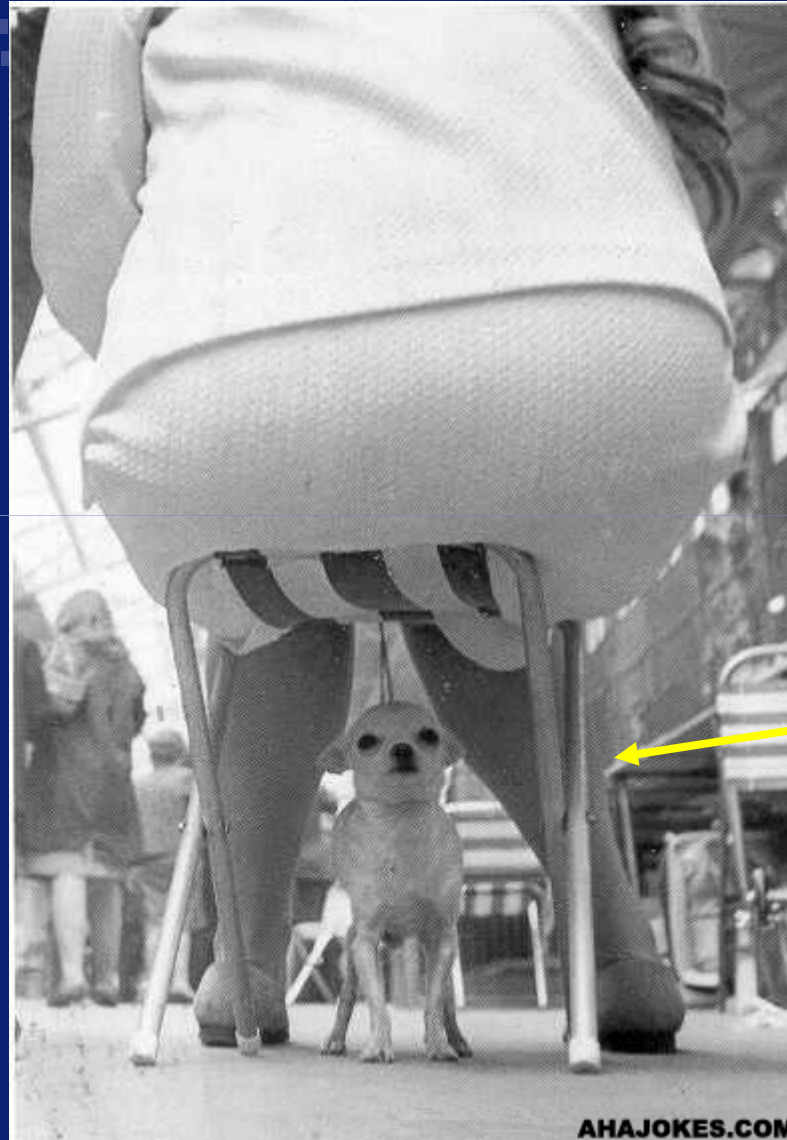
Yamazaki et al. Eur J Cardiothor Surg 2008

THORAX
CENTRUM



40 JAAR

Gevaar blijft op de loer liggen



ritmestoornissen
hartfalen
endocarditis
klepfalen
(re)interventies

Congenitale
patiënt

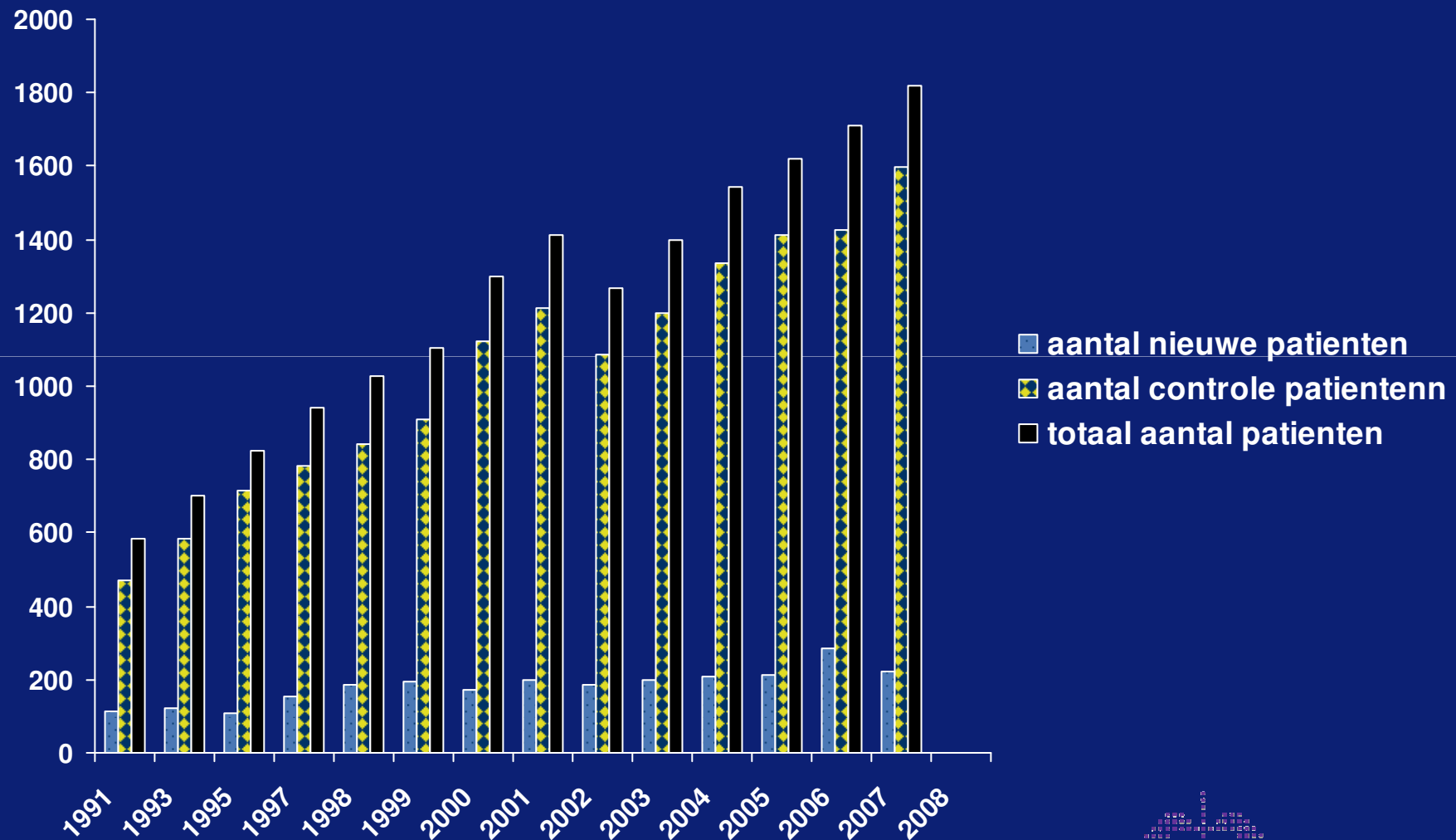
AHAJOKES.COM

HORAX
CENTRUM



40 JAAR

Volwassen patiënten onder controle op de Congenitale Cardiologie



THORAX
CENTRUM



40 JAAR

Regionale samenwerking

Havenziekenhuis:

Albert Schweizer ZH:

Elisabeth ZH Tilburg:

Drs CM Leenders

Dr LJPM van Woerkens

Drs PG Melman



THORAX
CENTRUM



40 JAAR

Donderdagochtend bespreking:



Klep mogelijkheden



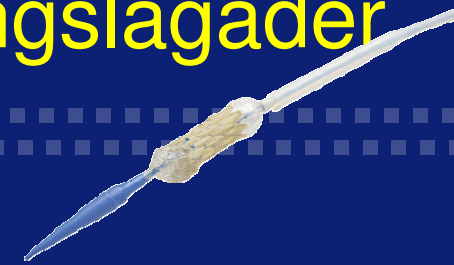
THORAX
CENTRUM



40 JAAR

Catheter klep plaatsing in longslagader

Bonhoeffer 2000

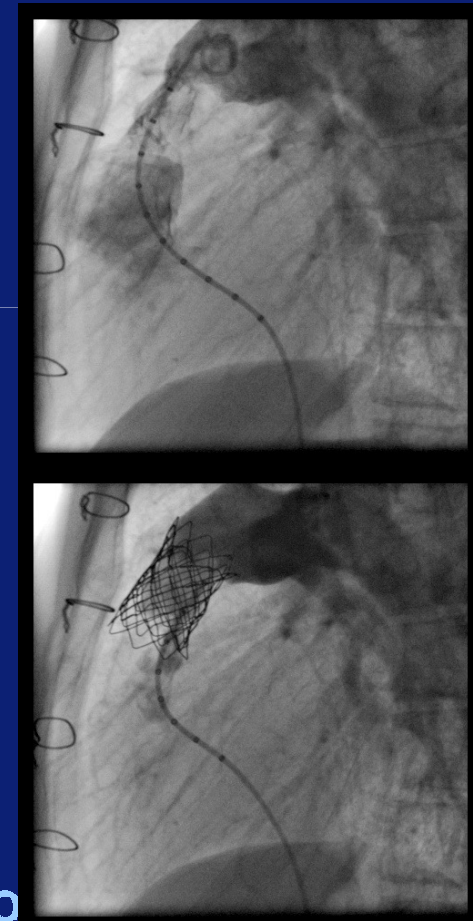


CE najaar 2006, Melody (Medtronic)

ca 45 in Nederland

Vernauwing of lekkage klephoudende
verbinding tussen rechter kamer en
longslagader

Kan alleen als er al eerder met operatie
een klep is geplaatst.

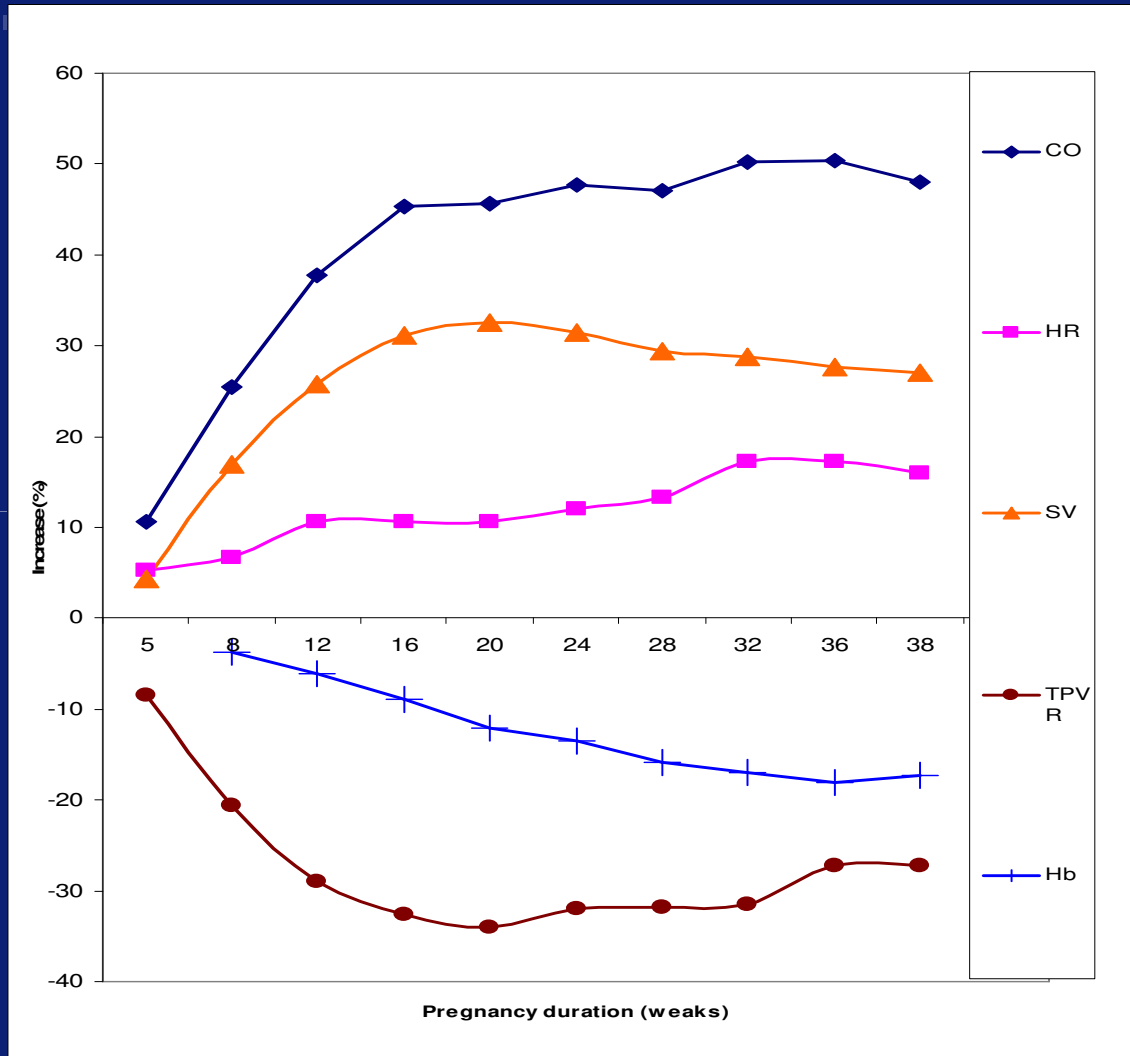


Zwangerschap

- Trombose
- Ritmestoornissen
- Vocht vasthouden
- Bindweefsel slapper
- Het hart moet meer bloed rondpompen



Veranderingen tijdens de zwangerschap



Hoog risico

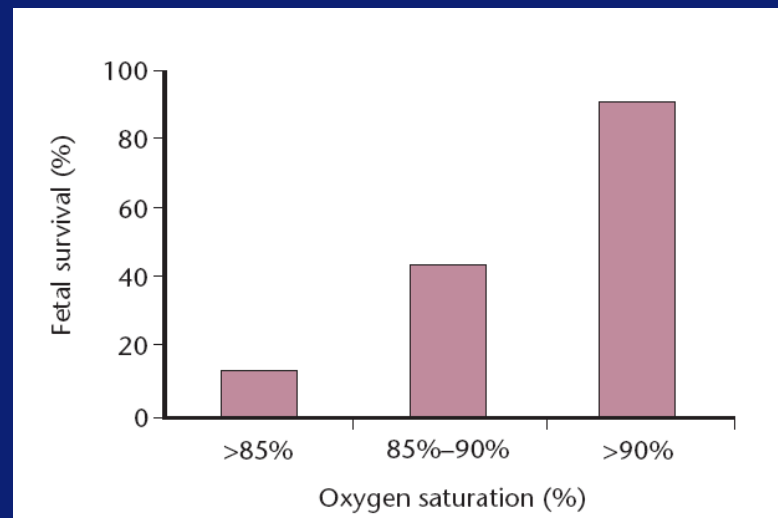
Kunstklep

Hoge druk in de longen: pulmonale hypertensie

Verwijde aorta

Slechte pompfunctie

Laag zuurstofgehalte in het bloed

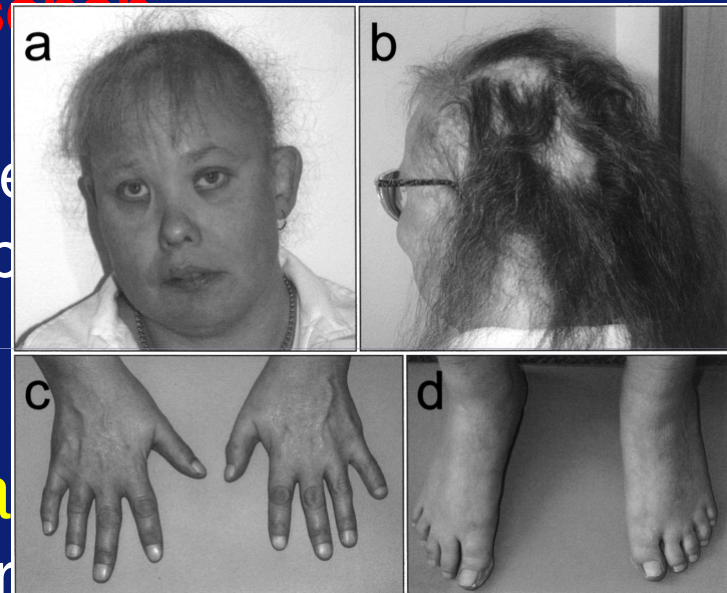


Kunstklep

bloedverdunning extra belangrijk tijdens de zwangerschap

Acenocoumarol (sintrom): me
de moeder. Baby 6% kans op b
kans op miskraam

Laag moleculair gewichts hepa
voor de moeder, wel veilig voor



Conclusie

- Steeds meer volwassenen met een aangeboren hartafwijking
- Overleving: steeds beter
- Kwaliteit van leven: veel aandacht nodig

