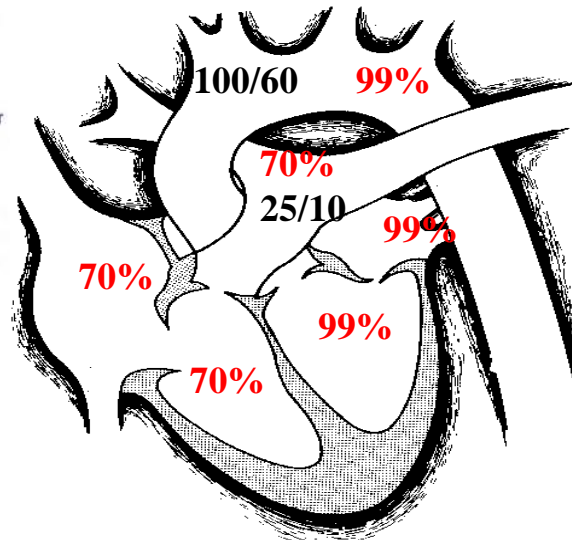
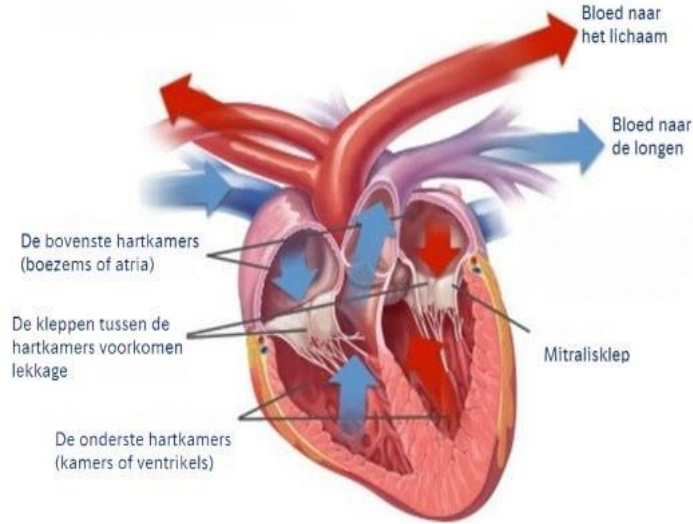




Behandeling van aangeboren hartafwijkingen

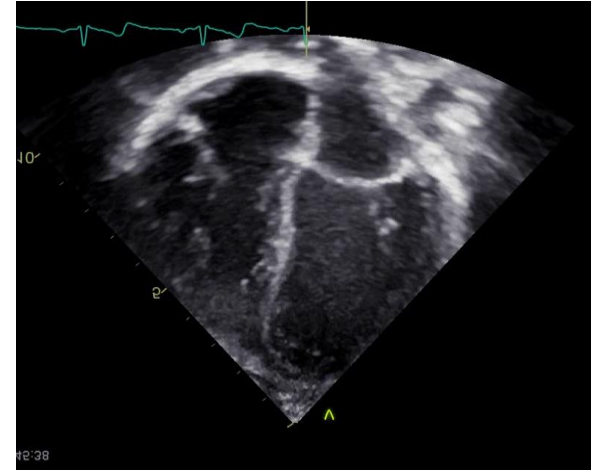
De grootste uitdagingen voor de
toekomst

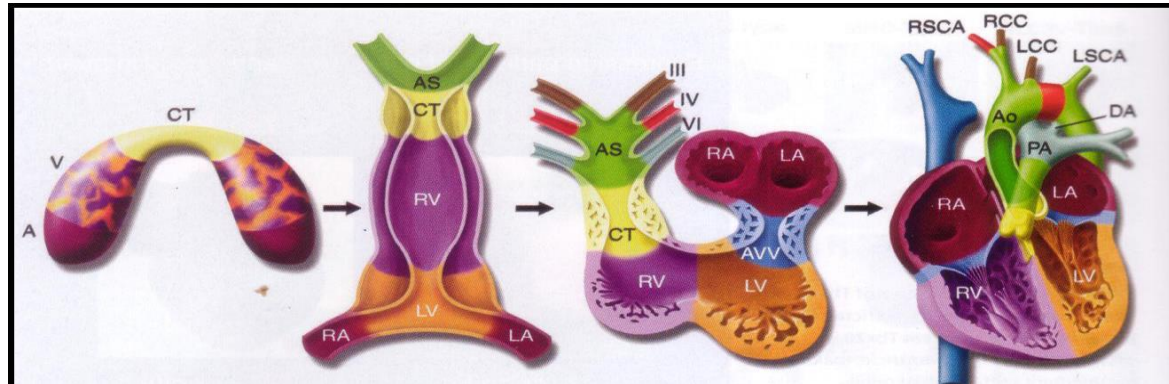
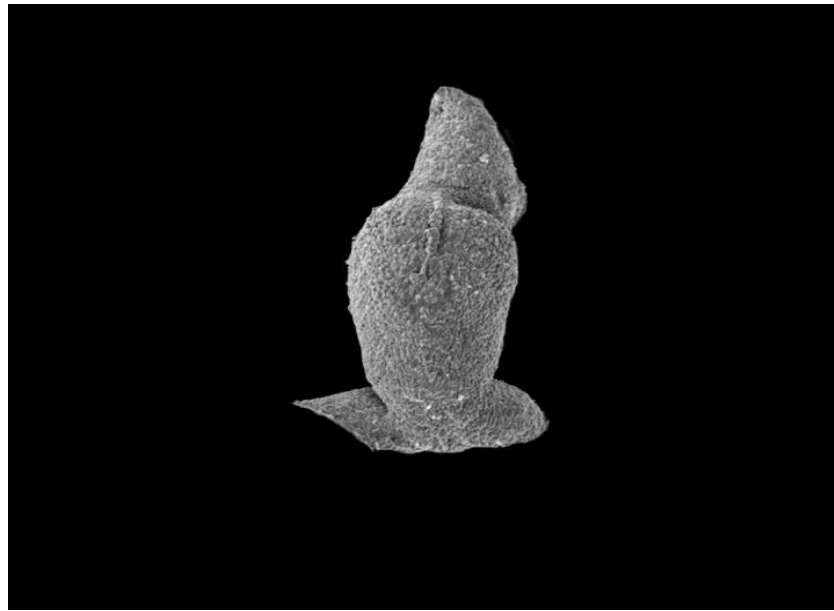
Normaal hart



Druk (mm Hg)

Zuurstof %



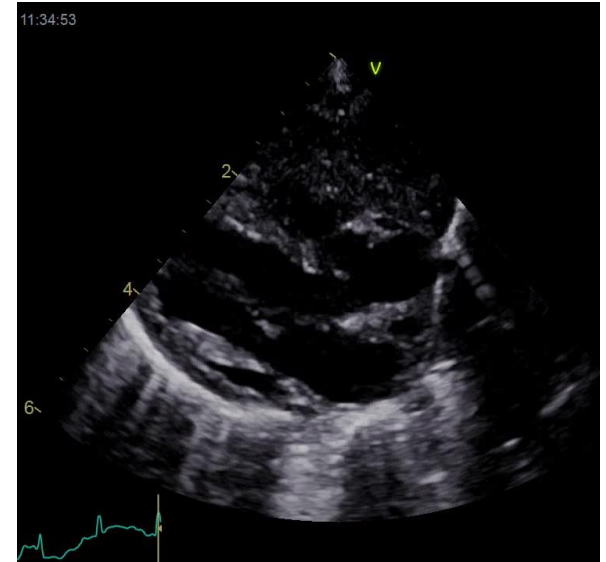
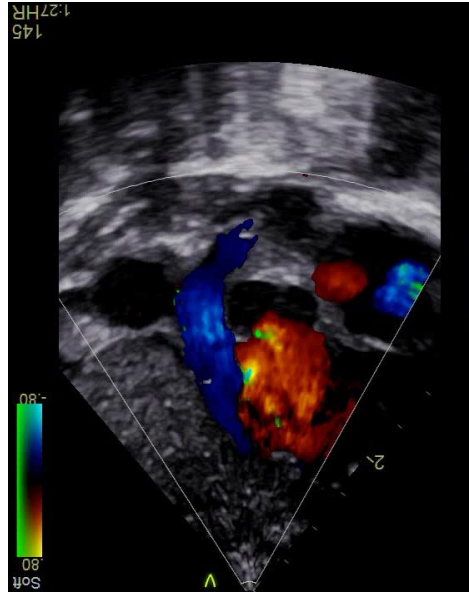
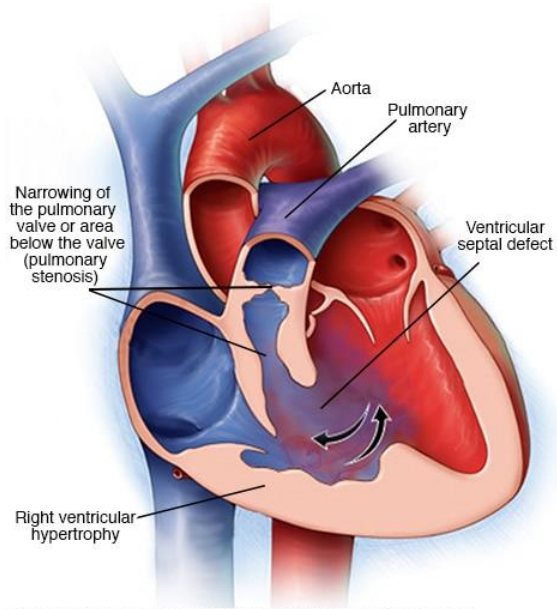




Facts

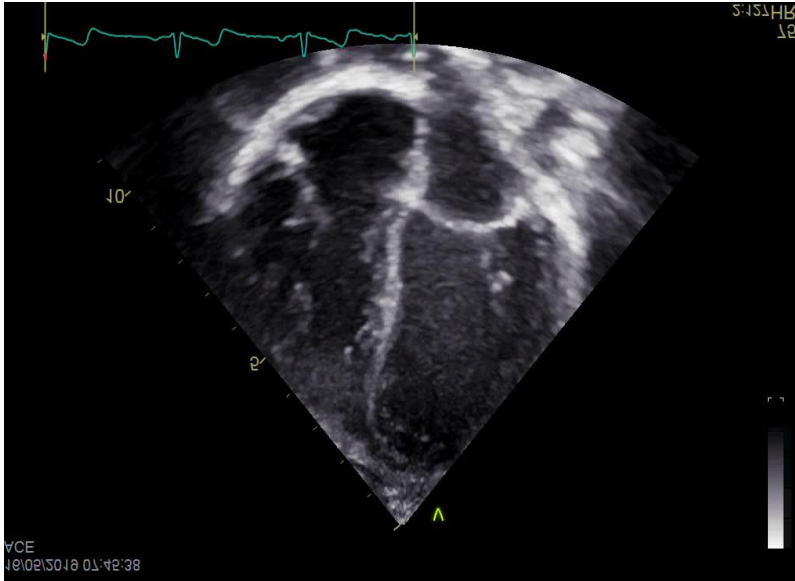
- 8: 1000 pasgeboren (1500 kinderen per jaar in NL)
- > 100 soorten afwijkingen, > 1800 varianten!
- Meestal niet erfelijk, wel vaker bij syndromen (b.v. syndroom van Down, 22q11 deletie syndroom e.a)
- Afwijkingen van licht tot zeer ernstig, bijna altijd behandelbaar
- Klachten:
 - Kortademigheid, slecht groeien
 - Blauwe kleur
 - Bleek, slechte circulatie
 - Soms geen klachten, maar alleen hartgeruis

Tetralogie van Fallot

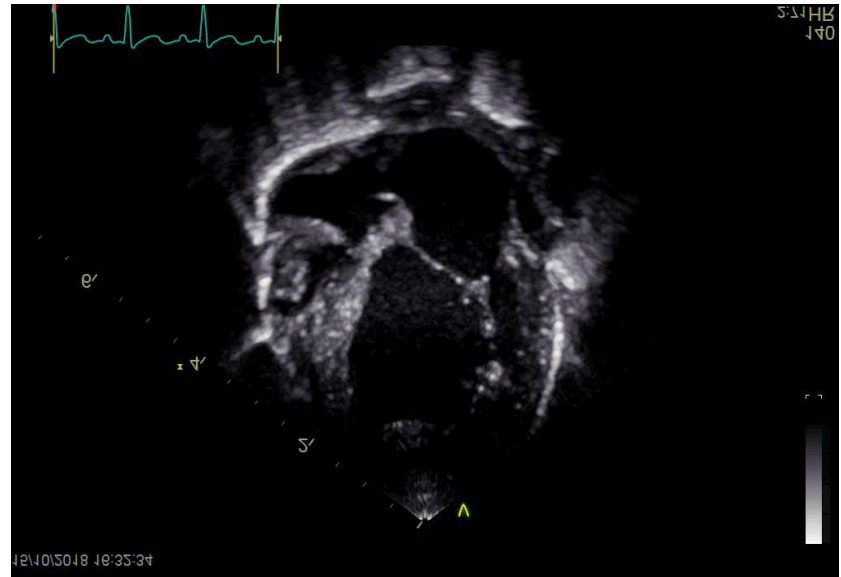


Cyanose : blauwe kleur

Eenkamerhart

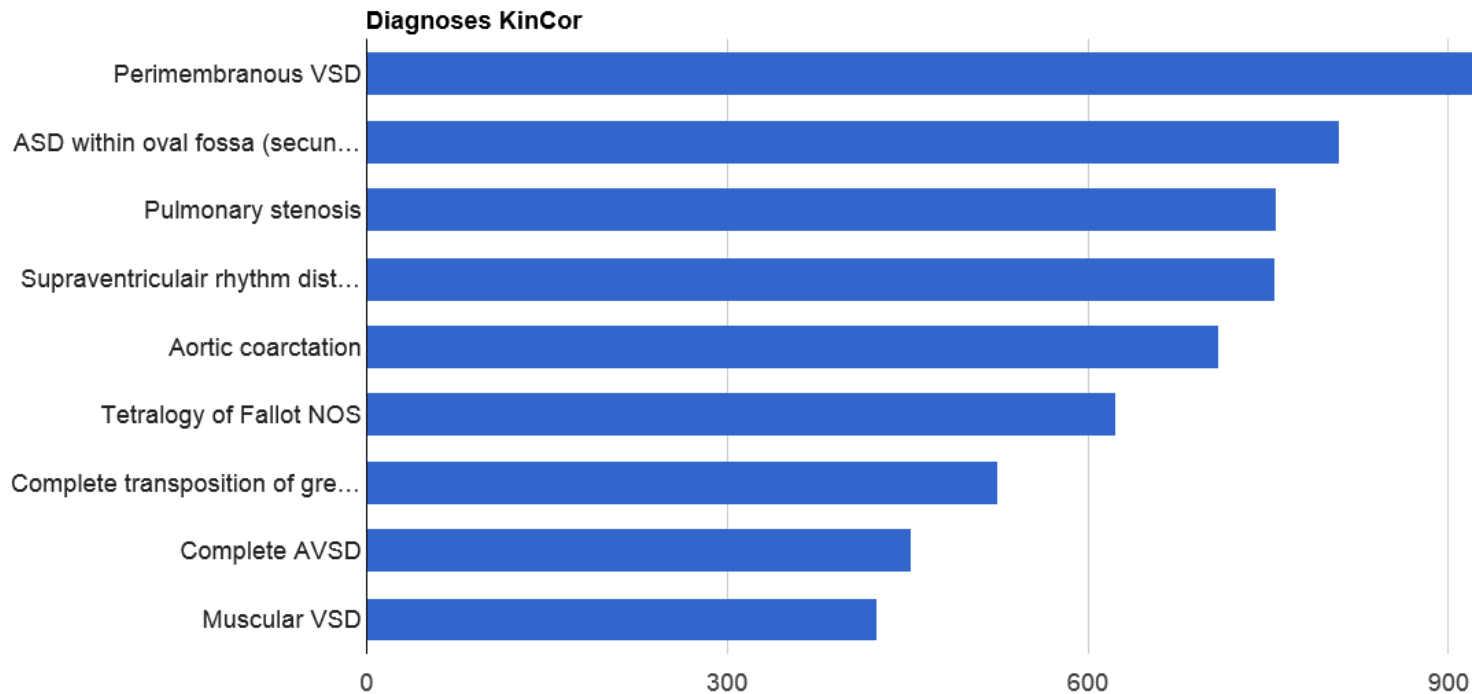


Normaal hart



Tricuspidalisatresie

KinCor registratie > 13.000 kinderen



Hoe worden aangeboren hartafwijkingen in NL ontdekt?

Screening

- 20 weken echo (landelijke screening) (75%)
- Saturatiemeting na de geboorte (screening POLAR studie)
- Lichamelijk onderzoek na de geboorte (hartgeruis, blauwe kleur) : verloskundige , CB arts, huisarts, kinderarts

Symptomen:

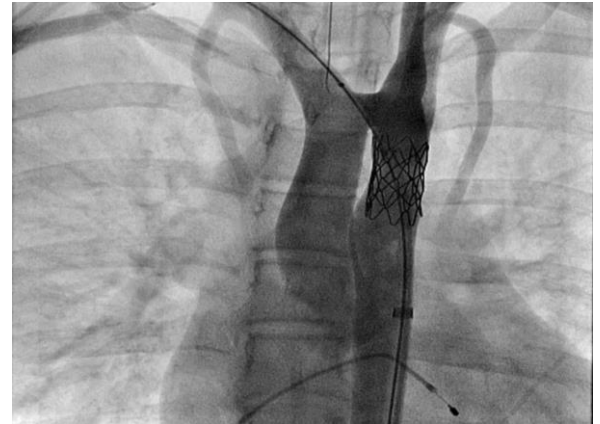
- Soms al eerste dagen na de geboorte levensbedreigend ziek
- Soms ontstaan klachten later : blauwe kleur, kortademigheid, slecht drinken , bleekheid, zweten , slechte groei
- Heel soms klachten pas op volwassen leeftijd

Behandelingen

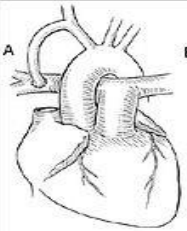
Medicijnen ter ondersteuning

(Open) Hartoperaties

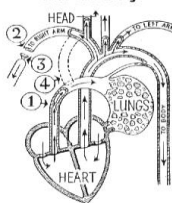
Behandeling via een hartkatheterisatie



1944: The beginning Eerste Blalock-Taussig shunt (“blue baby” operations)



Switching Arteries Sidetracks Blood and Oxygen to Otherwise Starved Lungs



The “Blue” Babies’ Blood Locks Vital Oxygen Because the Artery (1) From the Heart to the Lung Is Constricted. By Bypassing an Artery of the Arm (2), Tying It Off (3) and Attaching It to the Lung Artery (4) the Constriction Is Bypassed.

By Robert D. Potter
Science Editor

A WOMAN physician’s courageous research and imagination, and the skill of one of the world’s great surgeons have combined to bring hope that many “blue” babies hitherto considered doomed to early death—may be saved.

These babies are blue because they are suffering from a lack of oxygen in their blood streams, in a condition known as cyanosis. The artery from their heart to their lungs is so constricted that their blood never gets oxygen in make checks rusty. Their lips are blue, and they can walk only a few feet with out exhaustion. Doctors used to give them only a few tortured years to live. But now medicine can give hope—and more—for some.

Nov. 20, 1944, Dr. Blalock, Professor of Surgery at Johns Hopkins University in Baltimore, has been conquering the “blue” baby malady by connecting the “blue” baby’s artery from the arm and making it carry blood to the lungs where it can receive its vital oxygen.

Nearly 70 operations have been performed on “blue” babies. In many cases a most miraculous recovery has come.

Saving our Doomed ‘Blue’ Babies

the blood would pick up its life-giving oxygen. Then it would go back to the heart again to move outward through the body. That could it be done? It is one thing to have a plumber re-arrange a piping system and something quite different to lay bare the human heart, sever one of its main arteries, splice it to another main artery and sustain life in the patient in the process. Dr. Blalock said he would try.

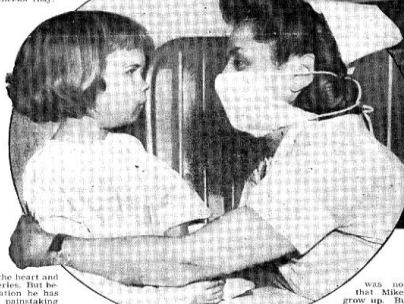
Since the pioneer attempt the operation has been largely successful, although it is one filled with danger. Among the first 20 patients, 14 died. The odds are 5 to 1 for success.

Now that the news of Dr. Blalock’s operation is known through the country the list of patients grows daily. Blue little Bonnie Stewart of Florida, daughter of a dentist killed on Saipan, went to Baltimore with her grandmother. Today Bonnie walks and plays like other children.

In the case of six-year-old Mike Schirmer—the boy with the “itchy zipper”—shows what can be done.



Six-Year-Old Mike Schirmer of Baltimore Could Walk Only Five Feet Without Resting Before the Operation. He Shows His “Itchy Zipper”—the Incision for the Operation.



Little Bonnie Stewart of Florida Is Another of the 75 Children Saved by the New Johns Hopkins Surgery.

was no hope that Mike could grow up. But then came new hope for Dr. Mandlerer told us about the operation of Dr. Blalock, and brought him back two hours later. It was a miracle.

“After only two weeks of convalescence he came home and he has

branches of the pulmonary artery (to the lungs) are two large blood vessels. One connects the heart and the arm, the other the heart and the head. Dr. Blalock chooses the most common—usually the arm artery—and makes it. One end is clamped off and the other closed permanently. The end nearest the heart is then spliced to the nearest branch of the pulmonary artery. The clamps are



MEDICAL ARCHIVES, JOHNS HOPKINS, MEDICAL INSTITUTIONS

Helen Taussig

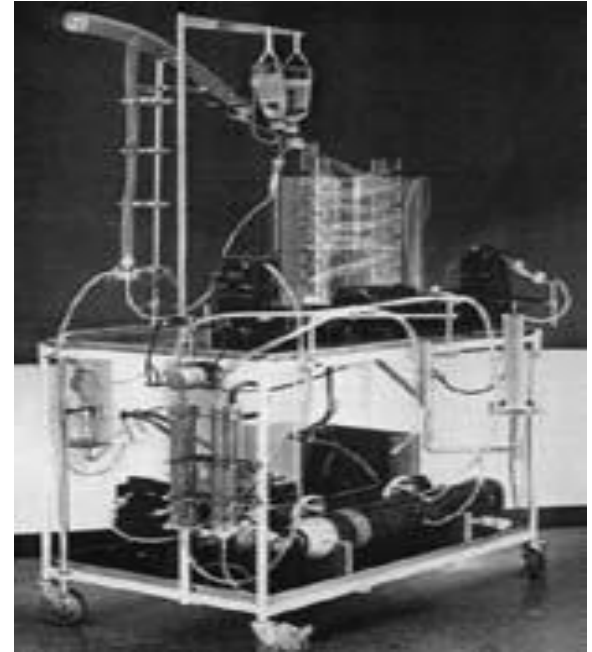
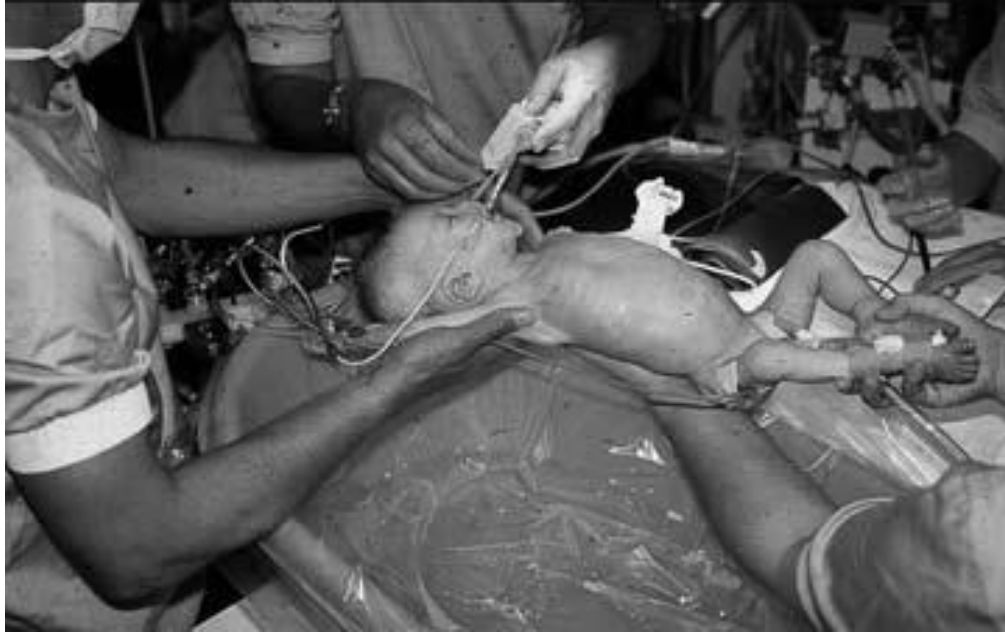


Alfred Blalock



Vivian Thomas

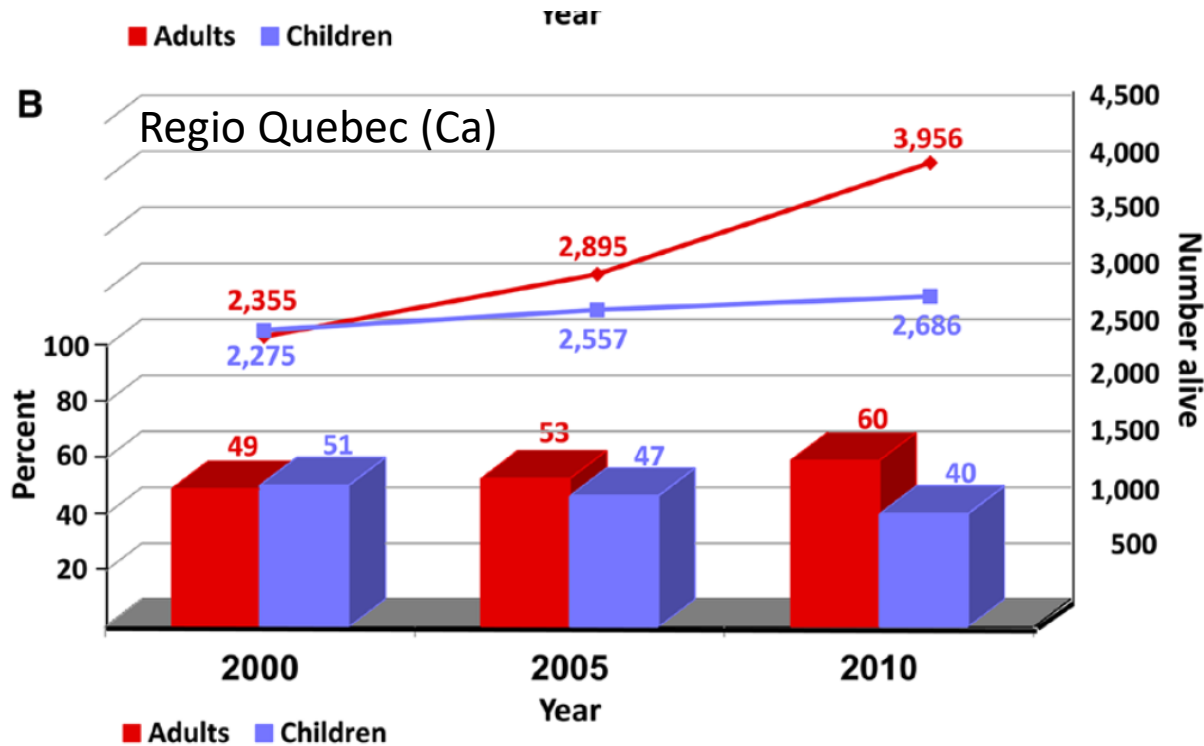
Pioniers in Nederland



1957 Professor Brom 1^e kinderhartoperatie met hart-long machine in Leiden

Start van de open hart operaties

Behandeling AHA succesverhaal? JA !!!



Operatieresultaten enorm verbeterd in 50 jaar

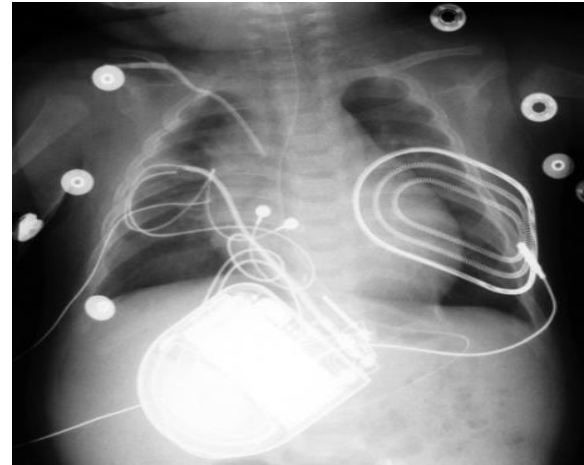
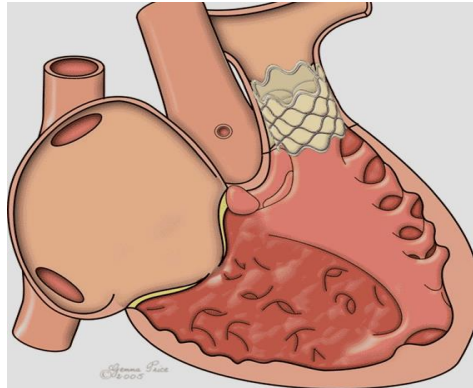
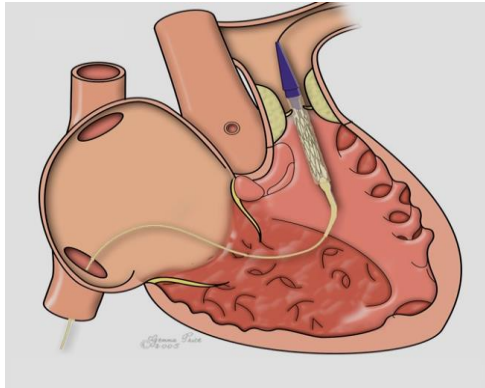
Overleving:
Vroeger werd 25% volwassen
Nu wordt 85-90% volwassen

NL: ongeveer 25.000 kinderen
en 35.000 volwassenen met
AHA
Totaal 60.000 patienten

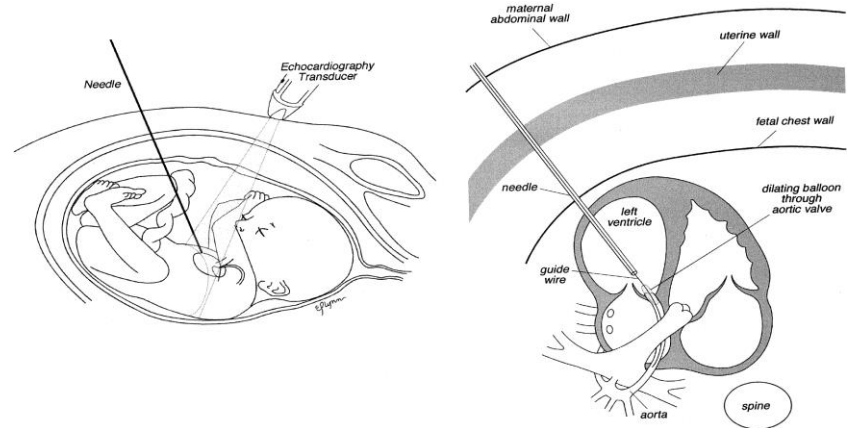
Ernstige AHA kinderen/volwassenen

Succes

- Betere diagnostiek
- Betere chirurgische technieken, betere intensive care
- Nieuwe niet chirurgische behandelingen (katheterinterventies)
- Behandeling levensbedreigende ritmestoornissen



Zelfs prenatale hartoperaties mogelijk



De prijs van het succes

Kortere levensverwachting

Vaak twee, drie of nog meer grote operaties (katheteringrepen) nodig om restproblemen op te lossen

Ontstaan van hartfalen op kinderleeftijd of jong volwassen leeftijd

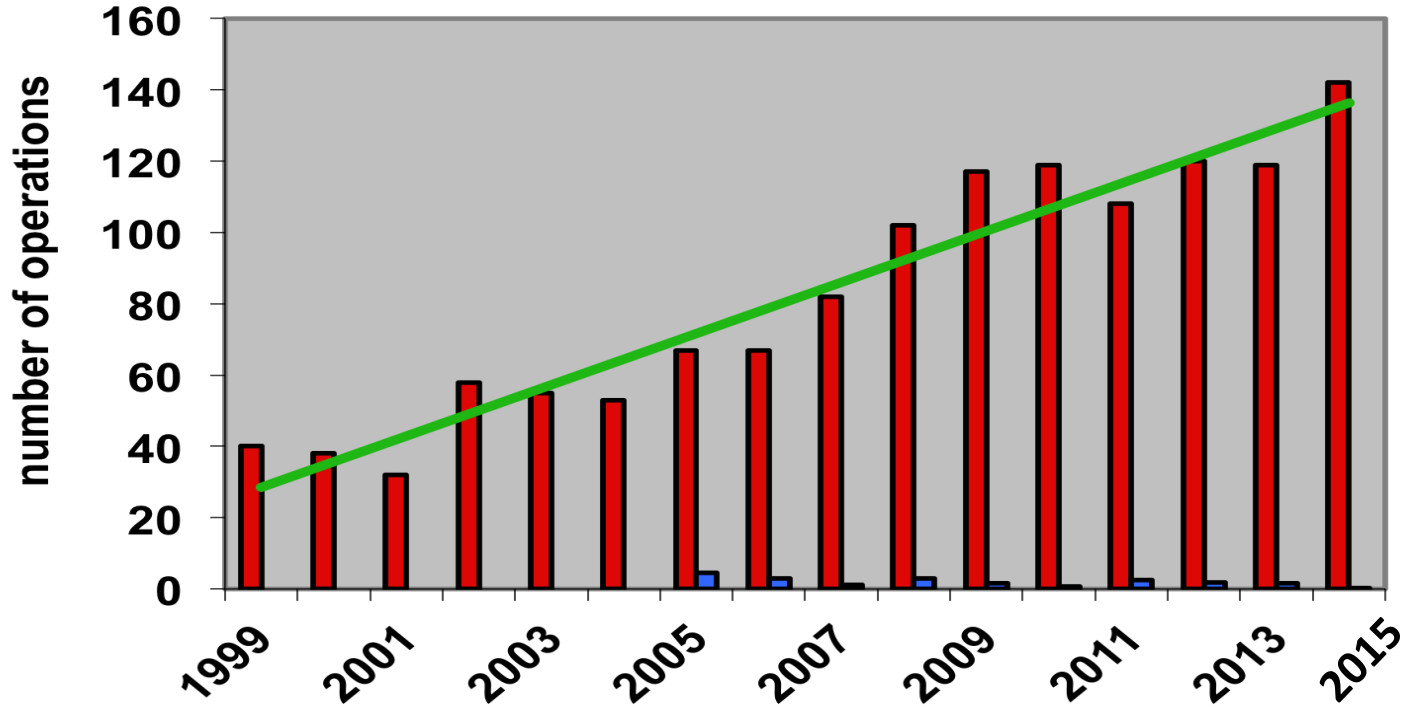
Ontstaan van ritmestoornissen (soms oorzaak plots overlijden)

Leerstoornissen, psychomotore afwijkingen

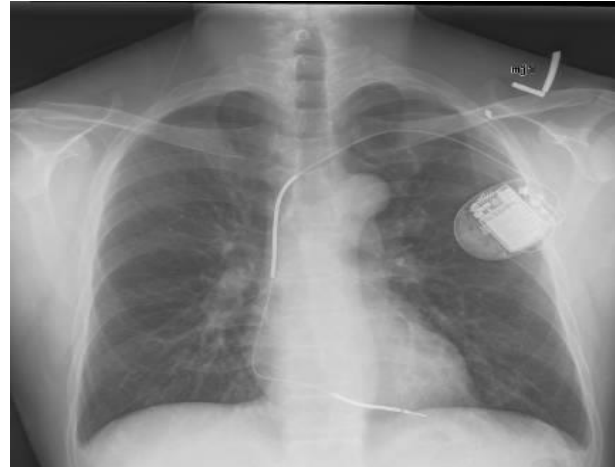
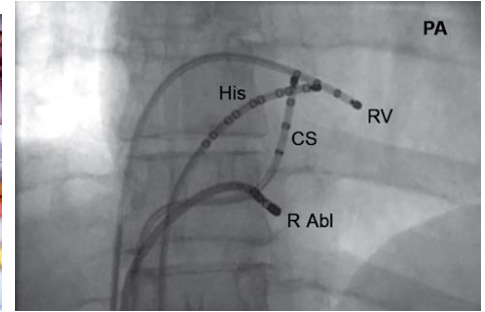
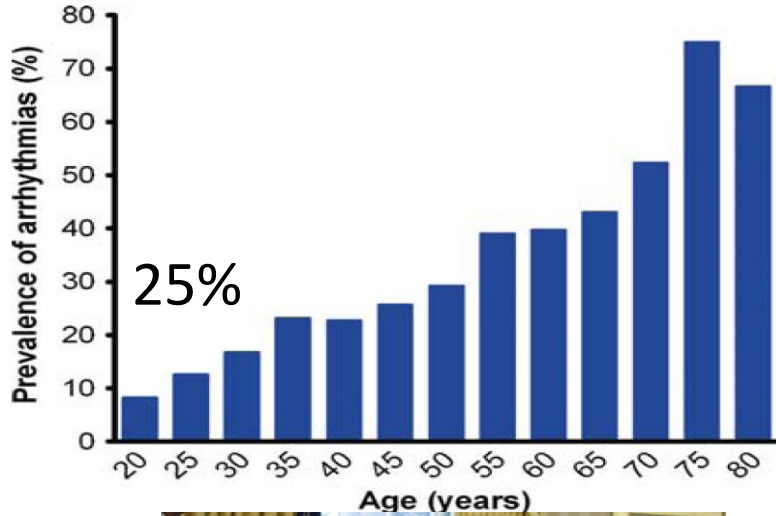
Born to be bad ???



Hartoperaties bij volwassenen CAHAL



Hartritmestoornissen



Grootste uitdaging: al onze patiënten gezond ouder te laten worden



Born to be bad ???

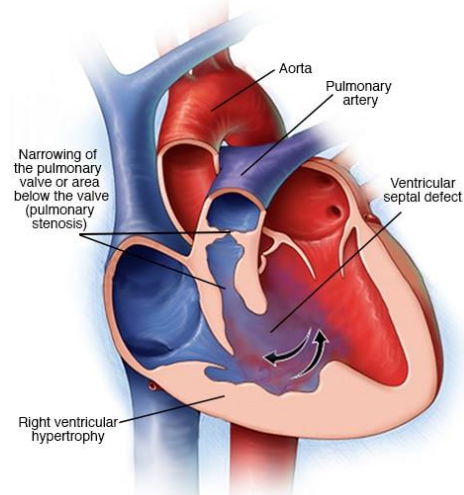
Wat is hiervoor nodig?

- Meer kennis over risicofactoren voor het ontwikkelen van hartfalen en (levensbedreigende) ritmestoornissen
- Voorkomen van hartfalen en hartritmestoornissen door:
 - tijdige herkenning en behandeling
 - Verbetering van operatietechnieken en zorg rond de operaties
- Meer kennis over het verbeteren van de conditie van kinderen en volwassen patienten het AHA
- Meer kennis over het ontstaan en voorkomen van hersenschade rondom operaties/ingrepen

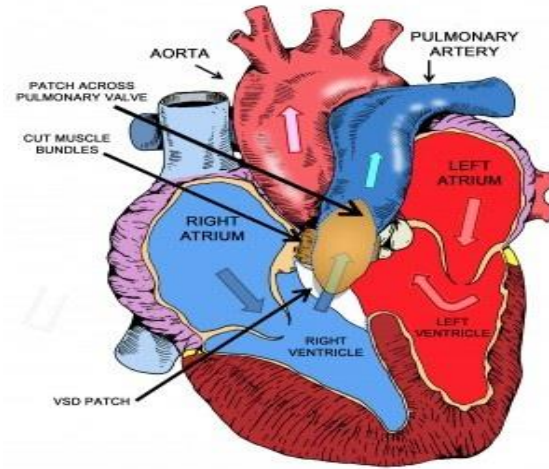
Hoe ?

- Wetenschappelijk onderzoek:
 - Samenwerking !!!! Vorming landelijk onderzoeksgroep kindercardiologen, thoraxchirurgen, cardiologen, laboratoriumonderzoekers
 - Landelijke follow-up studies naar risicofactoren/langetermijn uitkomsten d.m.v KINCOR /CONCOR registratie (totaal al 30.000 patienten)
 - Studies naar nieuwe diagnostische methoden (MRI/echo/CT) , medicatie en behandeltechnieken (operaties/katheteringrepen)
 - Studies naar de effecten van training/life style interventies op fitheid en kwaliteit van leven
 - Studies naar effecten van hartoperaties/hartlongmachine/IC zorg op hartfunctie en hersenontwikkeling
 - Studies naar hartontwikkeling/herstelmogelijkheid van hartspiercellen

Nut van onderzoek: ritmestoornissen bij Tetralogie van Fallot



© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED

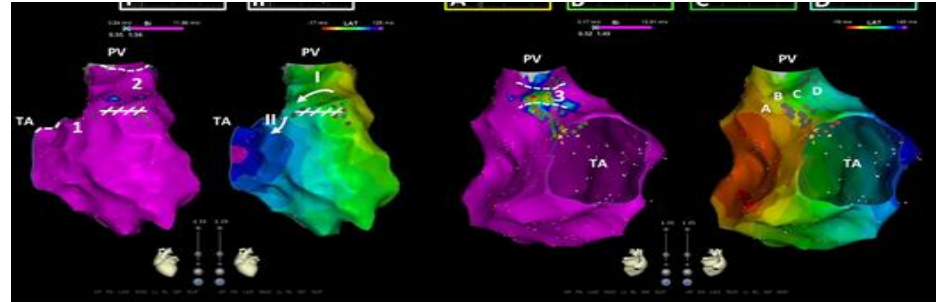


- Lange termijn risico op kamerritmestoornissen/plotse dood (6% bij 30 jaar !)
- Oorzaak: gestoorde prikkelgeleiding rond littekens/patches in rechterhartkamer
- Behandeling: implanteerbare defibrillator effectief maar veel complicaties (infecties, ontrechts shocks, draadbreuken etc)

Nut van onderzoek Tetralogie van Fallot

Preventieve hartkatheterisatie om een elektrische 3D kaart te maken bij kinderen/volwassenen

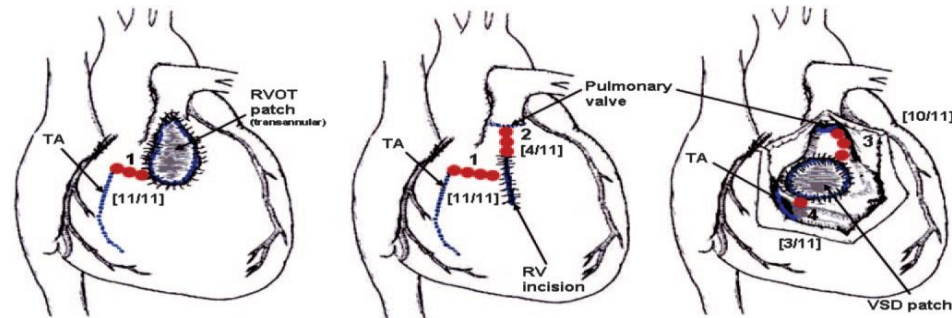
-Gebieden in kaart brengen waar ritmestoornissen ontstaan



Deze gebieden preventief blokkeren ablatielijnen via katheterisatie of tijdens een operatie

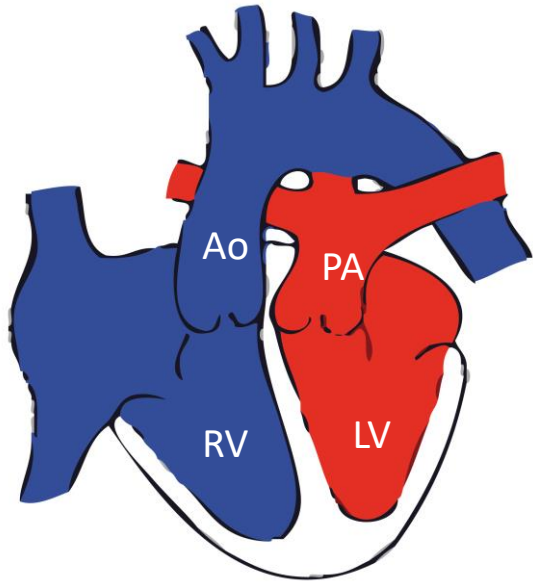
Voorkomt

- Acute hartdood,
- Onnodige ICD therapie
- Terugdringen van late sterfte

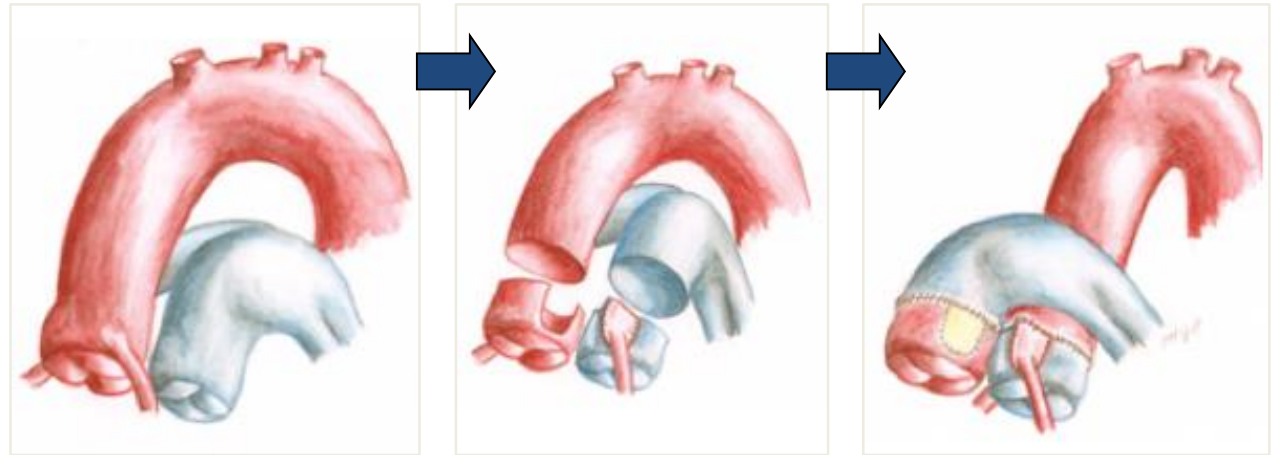


Nut van onderzoek

Transpositie van de grote vaten



Arteriele switch operatie ASO



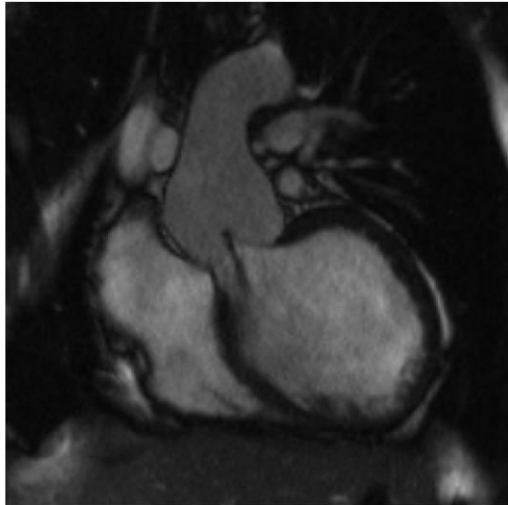
- LUMC: Eerste ASO in Mei 1977

Oudste ASO patient 40 jaar , Kleine groep jong volwassenen

Zorgen op lange termijn



Aortakleplekkage



Longslagadervenaauwing



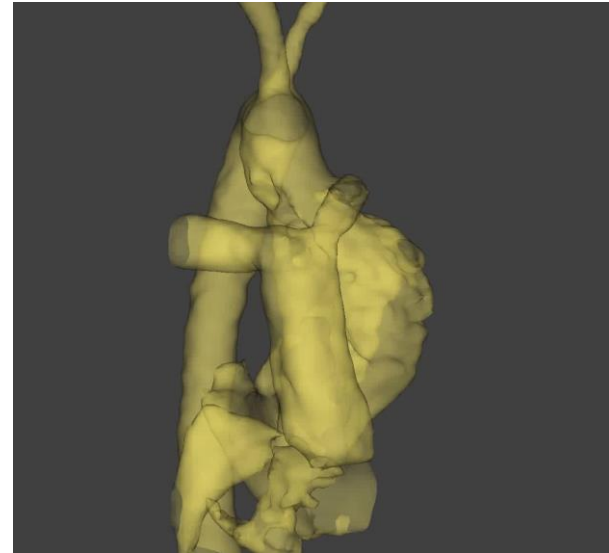
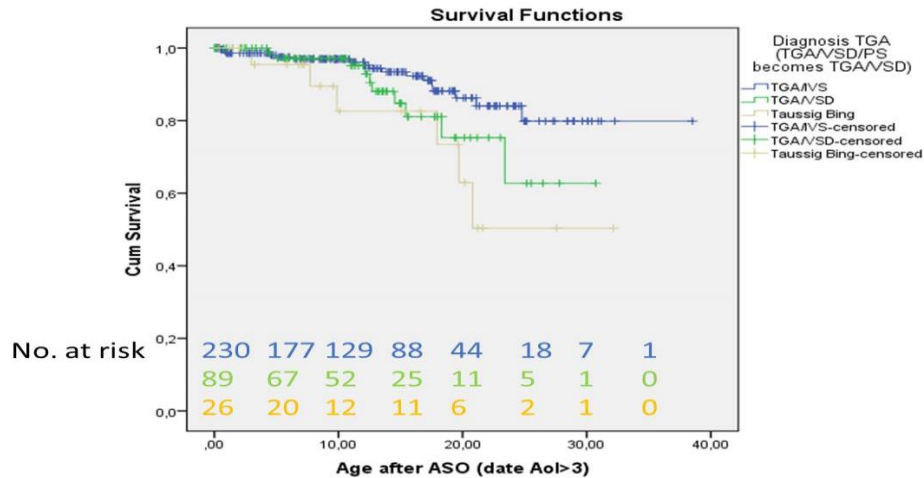
Kransslagadervenaauwing



Aorta groei na ASO

groep van 345 ptn met transpositie

Aortaklep lekkage



Aortaverwijding gaat door ook op volwassen leeftijd!

> 25% heeft matige aortakleplekkage ontwikkeld bij 30 jaar !

Gelukkig nog weinig aortaklepvervangingen noodzakelijk

Financiering (kinder)cardiologisch onderzoek

Nederlandse Hartstichting: wetenschappelijk onderzoek naar verworven hart en vaatziekten bij volwassen (en kinderen)

Stichting Hartekind: wetenschappelijk onderzoek naar aangeboren hartafwijkingen bij kinderen