

Een dertienjarige met (near)syncope: het hart, de longen of het brein?

# Mogelijk **symptoom** van een vergevorderd stadium van **pulmonale arteriële hypertensie**

In dit eerste deel van een tweeluik over pulmonale arteriële hypertensie bij kinderen bespreken de auteurs de incidentie, classificatie, symptomen, prognose en genetische oorzaken van deze aandoening. Het is van belang alert te zijn bij (near)syncope, omdat dit een symptoom kan zijn waarbij snelle doorverwijzing van de patiënt diens kansen verbetert.

Theresia Vissia-Kazemier, verpleegkundig specialist kindercardiologie, Marlies Haarman, arts-onderzoeker, Menno Douwes, fellow kindercardiologie, Marc Roofthoof en Rolf Berger, kindercardiologen, Landelijk expertisecentrum voor kinderen met PH, Beatrix Kinderziekenhuis, UMCG  
E-mail: [t.kazemier@umcg.nl](mailto:t.kazemier@umcg.nl)

Syncope is een tijdelijk bewustzijnsverlies dat gewoonlijk samenhangt met onvoldoende bloedtoevoer naar de hersenen. Het is belangrijk om de oorzaak van syncope en eventuele onderliggende aandoeningen te bepalen. De oorzaken van syncope zijn divers, variërend van goedaardige tot levensbedreigende aandoeningen. (Near) syncope kan een symptoom zijn van een vergevorderd stadium van pulmonale arteriële hypertensie (PAH), waarbij delay in de verwijzing voorkomen moet worden om de prognose van de patiënt te verbeteren (zie kader 1).

## **Pulmonale hypertensie, incidentie en classificatie**

Pulmonale hypertensie (PH) - een verhoogde bloeddruk in het longvaatbed - is een ernstig symptoom dat kan voorkomen bij verschillende aandoeningen.<sup>1</sup> De jaarlijkse incidentie van PH op de kinderleeftijd is circa 64 gevallen per miljoen kinderen.<sup>2</sup> Aandoeningen waarbij PH voorkomt, worden volgens een internationale 'klinische classificatie voor PH' ingedeeld in vijf verschillende soorten PH (groep 1 tot 5 in de Nice classificatie: zie tabel 1).<sup>3,4</sup>

De eerste PH-groep, Pulmonale Arteriële Hypertensie (PAH), neemt een bijzondere plaats in binnen deze classificatie. PAH is een ernstige progressieve longvaatziekte met slechte prognose en gaat gepaard met karakteristieke vaatwandafwijkingen (plexiforme laesies) in de longbloedvaten, wat leidt tot een verhoogde pulmonale vaatweerstand en bloeddruk in de longbloedvaten. Dit vormt een verhoogde belasting voor de rechterventrikel wat leidt tot rechterventrikelhypertrofie, waarbij het hart de verhoogde druk aanvankelijk kan compenseren, maar uiteindelijk zal leiden tot rechterventrikelfalen en

### **Syncope, nearsyncope of duizeligheid**

De normale functie van de hersenen hangt af van een constante aanvoer van zuurstof en glucose. Significante veranderingen in de aanvoer van zuurstof en glucose kan resulteren in transiënt verlies of bijna verlies van bewustzijn met uitingen als syncope, nearsyncope of duizeligheid. Syncope is een tijdelijk verlies van bewustzijn en spier-tonus als gevolg van inadequate cerebrale perfusie. Presyncope, ook wel nearsyncope genoemd, is het gevoel dat men flauwvalt met verlies van spierspanning, maar bij bewustzijn blijft. Duizeligheid is een prodromaal symptoom met draaiduizeligheid en een gevoel van licht zijn in het hoofd.

De differentiaal diagnose van syncope is breed en varieert van niet-cardiale oorzaken (vaak autonome dysfunctie), neuropsychiatrische, metabole ziekten tot cardiale condities, waarbij syncope bij inspanning, geassocieerd met palpitaties of onregelmatige hartslag, en/of positieve familieanamnese met acute dood het meest alarmerend zijn. Bij pulmonale hypertensie treedt (near)syncope op als het hart ten gevolge van de verhoogde druk in de longbloedvaten niet in staat is de cardiac output te verhogen bij inspanning (met perifere vasodilatatie) wat resulteert in verminderde perfusie van de hersenen. Patiënten kunnen tevens last hebben van pijn op de borst, dyspnoe en hartkloppingen.

Bron: Myunk K. Park, Mehrdad Salamat. PARK'S PEDIATRIC CARDIOLOGY FOR PRACTITIONERS. 7 TH Edition 2021. Elsevier. ISBN 978 -0-323-68107-0.

**Kader 1**

## Casus

Een dertienjarig meisje wordt via de huisarts verwezen naar de kinderarts, omdat ze onderweg op de fiets naar oma bijna was flauwgevallen. Ze had al langere tijd bij fietsen last van kortademigheid en vermoeide benen. De voorgeschiedenis vermeldt pre-dysmaturiteit (geboren bij zwangerschapsduur 35+2 via sectio wegens maternaal HELLP-syndroom).

Bij de kinderarts in het perifere ziekenhuis waren er bij anamnese een fors verminderd inspanningsvermogen, klachten van kortademigheid bij inspanning (dyspnoe d'effort) en near syncope vastgesteld. Het echocardiogram toont een onbegrepen rechterventrikel dilatatie eci.

Patiënt wordt verwezen naar de kindercardioloog in het academisch ziekenhuis, waar verder onderzoek plaatsvond. Ze had geen klachten zoals hartkloppingen of pijn op de borst en er was geen cyanose.

Bij lichamenlijk onderzoek: Hf 104/min, rustige ademhaling, RR 97/56, transcutane sat 95%, geen trommelstokvingers. Thorax: luide 2e toon, laag frequent systolisch geruis, graad 3/6 pm 3-4 IC links, lever 2cm onder ribbenboog. Pulmonaal: vesiculair ademgeruis, geen bijgeluiden.

Circulatoir: zachte pulsaties a. dorsalis pedis, geen perifere oedemen.

Het echocardiogram toont een **wijd rechteratrium (RA)** en **rechterventrikel (RV)** met **rechterventrikelhypertrofie (RVH)** en **redelijke RV-functie**. **Matige tricuspidalisklepinsufficiëntie (TI)** (geschatte systeemdruk rechts). **Mogelijk ventrikelseptumdefect (VSD)**. **Smal gecompriemd linkeratrium (LA)** en **linkerventrikel (LV)** met **goede functie, afwijkende septumbeweging**.



Familieanamnese: ouders gezond, broer van elf heeft een aan autisme verwante stoornis, geen verwanten met aangeboren hartafwijkingen, ritmestoornissen of acute dood op jonge leeftijd (< 50 jaar).

Conclusie: meisje van dertien jaar, verminderd inspanningsvermogen, near-syncope, pulmonale hypertensie met VSD met RV dilatatie/hypertrofie. Patiënt wordt verwezen naar het Landelijk Expertisecentrum voor Kinderen met PH in het Beatrix Kinderziekenhuis van het UMCG.

(vroegtijdig) overlijden. Progressieve PAH kan idiopathisch voorkomen (iPAH), erfelijk (HPAH) of geassocieerd met diverse onderliggende aandoeningen, zoals congenitale hartdefecten (PAH-CHD) of zeldzamer op de kinderleeftijd voorkomende aandoeningen als vasculitis, HIV of portale hypertensie. Op de kinderleeftijd kan PAH daarnaast ook voorkomen als een passagère ofwel transiënte aandoening. Onder de transiënte PAH vallen persisterende PH van de neonat (PPHN) en vroege flow-geassocieerde PAH bij een congenitale hartafwijking met een links-rechts shunt. Bij deze ziektebeelden kan op tijd ingrijpen (behandeling van PPHN, respectievelijk vroege correctie van het hartdefect) het ontstaan van de progressieve PAH voorkomen. Correctie van een congenitale hartafwijking, waarbij de pulmonale vaatweerstand (PVR) boven normaal waarden uitstijgt (> 3 WU/m<sup>2</sup> en niet reversibel is bij vasodilatatie-testing) of indien een L-R shunt in een irreversibele R-L shunt is veranderd, is gecontra-indiceerd.

## Groep 2: PH wegens linkerhartziekte (postcapillaire PH)

Er zijn zeer weinig epidemiologische gegevens beschikbaar over deze aandoening bij kinderen. Een linkerventrikel diastolische disfunctie en verminderde myocardfunctie kunnen bijdragen aan de ernst van PH bij PPHN, bronchopulmonale dysplasie (BPD) en congenitale hernia diafragmatica. Aangeboren obstructies van de instroom / uitstroom van het linkerhart (zoals cor triatriatum, totaal abnormale pulmonale veneuze return, supra- of subvalvulaire mitralis-/aortastenose en coarctatio aorta) komen vaak voor bij kinderen met aangeboren hartafwijkingen en de uitkomst is afhankelijk van etiologie en het stadium van de pulmonale vasculaire

ontwikkeling. Pulmonaal vene stenose, dat een zeer slechte prognose heeft, wordt als een belangrijke oorzaak van aanhoudende PH gezien, met name bij ex-premature baby's met BPD.

## Groep 3: PH wegens longziekten

PH ten gevolge van longziekten en/of hypoxie komt op de kinderleeftijd veel voor. Bij deze patiënten leiden hypoxische vasoconstrictie, weefselstress ten gevolge van hyperinflatie, inflammatie en het verlies van capillairen tot een verhoogde pulmonale vaatweerstand en pulmonaal arteriële druk. Ziektebeelden die binnen deze groep

## Adequate screening op PH bij risicogroepen is essentieel

vallen zijn (a) PH ten gevolge van bronchopulmonale dysplasie, (b) PH geassocieerd met congenitale hernia diaphragmatica en (c) PH geassocieerd met interstitiële longziekten (ChILD). Daarnaast kan PH voorkomen ten gevolge van (d) inadequate ventilatoire drive (ziekten van het centraal zenuwstelsel) of (e) luchtwegproblematiek, zoals vergrote tonsillen, vergrote tong, micrognatie of laryngotracheomalacie.

## Groep 4 en groep 5: PH

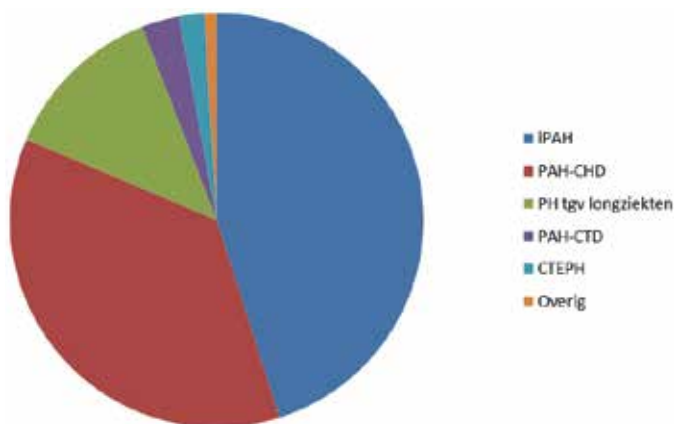
Chronische trombo-embolische PH (CTEPH), obstructie van pulmonale arteriën door trombo-embolieën, komt op de kinderleeftijd nauwelijks voor (2%).

1. Pulmonary arterial hypertension (PAH)
  - 1.1. Idiopathic PAH
  - 1.2. Heritable PAH
  - 1.3. Drug-and toxin-induced PAH
  - 1.4. PAH associated with:
    - 1.4.1. Connective tissue disease
    - 1.4.2. HIV infection
    - 1.4.3. Portal hypertension
    - 1.4.4. Congenital heart disease: Eisenmenger physiology, PAH and left-to-right shunts, PAH incidental to CHD and postoperative/closed defects
    - 1.4.5. Schistosomiasis
  - 1.5. PAH long-term responders to CCBs
  - 1.6. PAH with overt features of venous capillaries involvement: PVOD/PCH
  - 1.7. Persistent PH of the newborn (PPHN)
2. PH due to left heart disease
  - 2.1. PH due to heart failure with preserved LVEF
  - 2.2. PH due to heart failure with reduced LVEF
  - 2.3. Valvular heart disease
  - 2.4. Congenital/acquired cardiovascular conditions leading to post-capillary PH; pulmonary vein stenosis (isolated or associated with bronchopulmonary dysplasia, prematurity), cor triatriatum, obstructed total anomalous pulmonary venous return, mitral/aortic stenosis (including supra/subvalvular), coarctation of the aorta
3. PH due to lung diseases and/or hypoxia
  - 3.1. Obstructive lung disease
  - 3.2. Restrictive lung disease
  - 3.3. Other lung disease with mixed restrictive/obstructive
  - 3.4. Hypoxia without lung disease
  - 3.5. Developmental lung disorders: bronchopulmonary dysplasia, congenital diaphragmatic hernia, Down syndrome, alveolar capillary dysplasia with "misalignment of veins" (FOXF1), lung hypoplasia, acinar dysplasia, surfactant protein abnormalities (surfactant protein B deficiency, surfactant protein C deficiency), ABCA3, TTF1/NKX2-1, TBX4, pulmonary interstitial glycogenesis, pulmonary alveolar proteinosis, pulmonary lymphangiectasia
4. PH due to pulmonary artery obstructions
  - 4.1. Chronic thromboembolic PH
  - 4.2. Other Pulmonary artery obstructions
    - 4.2.1. Sarcoma (high or intermediate grade) or angiosarcoma
    - 4.2.2. Other malignant tumours: renal carcinoma, uterine carcinoma, germ cell tumours of the testis, other tumours
    - 4.2.3. Non-malignant tumours: uterine leiomyoma
    - 4.2.4. Arteritis without connective tissue disease
    - 4.2.5. Congenital pulmonary artery stenoses
    - 4.2.6. Parasites Hydatidosis
5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
  - 5.1. Hematological disorders: chronic haemolytic anaemia myeloproliferative disorders
  - 5.2. Systemic and metabolic disorders: pulmonary Langerhans cell histiocytosis, Gaucher disease, glycogen storage disease, neurofibromatosis, sarcoidosis
  - 5.3. Others: chronic renal failure with or without hemodialysis, fibrosing mediastinitis
  - 5.4. Complex congenital heart disease
  - 5.5. Segmental pulmonary hypertension: isolated pulmonary artery of ductal origin, absent pulmonary artery, pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aorto-pulmonary collateral arteries, hemitruncus, other
  - 5.6. Single ventricle: unoperated, operated
  - 5.7. Scimitar syndrome

CCB: calcium channel blocker; PVOD: pulmonary veno-occlusive disease; PCH: pulmonary capillary hemangiomatosis; LVEF: left ventricular ejection fraction.

**Tabel 1. Clinical classification of PH 6<sup>th</sup> WSPH Nice**

Incidenteel wordt PH vastgesteld bij kinderen met overige/multifactoriële aandoeningen, waaronder segmentale pulmonale hypertensie, pulmonalisatiesie zonder ventrikel septum defect (VSD) en major aorto-pulmonary collateral arteries (MAPCA's), hemitruncus, single ventricle (ongeopereerd, geopereerd), scimitar syndroom.



**Figuur 1. Prevalentie PH op de kinderleeftijd volgens de Nice classificatie voor PH. iPAH (46%), PAH ten gevolge van congenitale hartafwijkingen (PAH-CHD) 37%, PH ten gevolge van longziekten (13%), PAH ten gevolge van connective tissue disease (PAH-CTD) 3%, chronisch trombo-embolische ziekte (CTEPH) 2%, overig <1%.**

### Hemodynamische definitie van pulmonale hypertensie

Lange tijd werd de diagnose van PH gebaseerd op een gemiddelde pulmonale arteriële druk (mPAP) > 25 mmHg en een pulmonale vaatweerstand (PVR) ≥ 3 WU om pre-capillaire PH te identificeren.

Tijdens het 6<sup>e</sup> World Symposium PH (Nice, 2018) werd de definitie PH bijgesteld met een mPAP 20 mmHg als bovenlimiet, omdat patiënten bij sommige vormen van PH (voornamelijk PAH geassocieerd met sclerodermie, chronische obstructieve pulmonale ziekten en PH ten gevolge van interstitiële longziekten) zelfs bij een milde verhoging van de mPAP (21-24 mmHg) symptomatisch zijn en een slechte prognose hebben. Wanneer deze nieuwe

definitie wordt gehanteerd, volgt vroegtijdige behandeling en wordt de prognose bij deze patiënten mogelijk verbeterd. Of deze borderline PH met mPAP 21-24 mmHg ook een risicofactor is voor het ontwikkelen van PAH bij kinderen is nog niet duidelijk.

Om echter een universele taal te spreken en om de overgang van pediatrie naar volwassen PH-zorg te vergemakkelijken, heeft de WSPH Pediatric Task Force ervoor gekozen om de nieuwe voorgestelde definitie van PH voor volwassenen te volgen en moedigt verdere studie van deze patiënten aan.

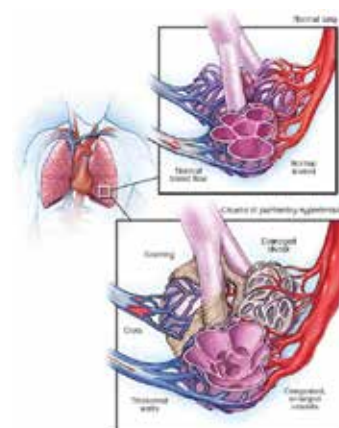
De hemodynamische definitie van de pulmonale arteriële hypertensie (PAH) is gebaseerd op verhoging van de gemiddelde pulmonale arteriële bloeddruk mPAP > 20 mmHg, pulmonale arteriële wedge druk (PAWP) ≤ 15 mmHg en pulmonale vasculaire weerstand (PVR) ≥ 3 WU (gemeten via rechter hartkatheterisatie). Postcapillaire PH wordt gekenmerkt door een verhoogde mPAP druk (> 20 mmHg) in combinatie met een verhoogde PAWP > 15 mmHg en lage PVR (< 3 WU). Gecombineerde pre- en post capillaire PH wordt gekenmerkt door een mPAP > 20 mmHg, PAWP > 15 mmHg en PVR ≥ 3 WU.

### Symptomen

De symptomatologie van PAH is leeftijdsafhankelijk en aspecifiek. Het meest voorkomende presenterende symptoom van PAH onder kinderen is dyspneu d'effort (97%), gevolgd door syncope (30-31%), verminderd inspanningsvermogen (31%), dyspneu in rust (14%) en pijn op de borst (7%). Presentatie met syncope komt bij kinderen vaker voor dan bij volwassenen (25% versus 12%).<sup>5</sup> Door de aspecifieke presentatie wordt de diagnose PAH over het algemeen pas laat gesteld. Een groot deel van de kinderen presenteert zich daardoor in een vergevorderd stadium van de ziekte, met WHO functionele klasse III of IV. De prognose is slecht en er zijn aanwijzingen dat juist vroege behandeling in combinatie met de bestaande PAH-gerichte medicatie (upfront dual or triple therapie) deze prognose verbetert.<sup>6,7</sup> Dit onderstreept het belang van vroege herkenning van het ziektebeeld. Adequate screening op PH bij risicogroepen en aandoeningen die met PH geassocieerd zijn, is daarom essentieel.

Definities	Karakteristieken	Clinische classificatie groepen#
Pre-capillaire PH	mPAP >20 mmHg PAWP ≤15 mmHg PVR ≥3 WU	1, 3, 4 en 5
Geïsoleerde post-capillaire PH	mPAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR <3 WU	2 en 5
Gecombineerde pre- en post capillaire PH	mPAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR ≥3 WU	2 en 5

mPAP: mean pulmonary arterial pressure; PAWP: pulmonary arterial wedge pressure; PVR: pulmonary vascular resistance; WU: Wood Units. #: group 1: PAH; group 2: PH due to left heart disease; group 3: PH due to lung diseases and/or hypoxia; group 4: PH due to pulmonary artery obstructions; group 5: PH with unclear and/or multifactorial mechanisms.



**Afbeelding 1. Oorzaken pre- en postcapillaire PH**

Bron: Mayo Clinic

**Tabel 2. Hemodynamische definities van pulmonale hypertensie (PH)**

Laag risico	Risicodeterminanten	Hoger risico
Nee	Klinische teken van RV-falen	Ja
Nee	Progressie symptomen	Ja
Nee	Syncope	Ja
Lengte z-score > -2*	Groei	Failure to thrive
Body mass index z-score > -2*		
I,II*	WHO functionele klasse	III,IV
Minimaal verhoogd <1,200 ng/L*	NT-pro BNP	Significant verhoogd, stijgend
Tricuspid plane systolic excursion (TAPSE) >12 mm*	Echografisch	Ernstige RV dilatatie/-dysfunctie
Rechter atrium area <18 cm <sup>2</sup> *		Pericardeffusie
Gemiddelde rechter atrium druk ≤10 mm Hg*		
Systemische cardiac index ≥2.5 L/min/m <sup>2</sup>	Hemodynamisch	Systemische cardiac index <2.5 L/min/m <sup>2</sup>
Ratio gemiddelde pulmonale arteriële druk /gemiddelde systemische arteriële druk < 0.75		Ratio gemiddelde pulmonale arteriële druk /gemiddelde systemische arteriële druk > 0.75
Pulmonale vaatweerstand index ≤20 wood units/m <sup>2</sup>		Pulmonale vaatweerstand index >20 wood units/m <sup>2</sup>
Gemixt veneuze zuurstofsaturatie (SvO <sub>2</sub> ) >65%		Gemixt veneuze zuurstofsaturatie (SvO <sub>2</sub> ) <65%
Acute responder bij vasoreactiviteitstesting volgens de Sitbon criteria		

**Tabel 3. Risicostatificatiemodel pulmonale arteriële hypertensie bij kinderen (WSPH Pulmonary Hypertension 2013 pediatric risk stratification model, aangepast door Haarman et al. 2019)**

## Prognose

De geschatte onbehandelde overleving van kinderen met iPAH is 0,8 jaar. Sinds de beschikbaarheid van de tweede generatie geneesmiddelen is de overleving verbeterd: respectievelijke 1- 3- en 5-jaars overleving van 84%, 71% en 62%.<sup>8</sup> Uit recent retrospectief onderzoek<sup>9</sup> blijkt dat kinderen met zeven (niet-invasieve) laagrisico criteria (zie tabel 3) een betere 1-, 3-en 5-jaars overleving hebben (100%, 86% en 85%) dan kinderen met maar drie laagrisico criteria (zowel 1-, 3-als 5-jaars overleving van 33%). Kinderen die zich presenterden met >5-7 (niet-invasieve) laagrisico criteria bij diagnose en deze criteria behielden bij 1 jaars follow-up hadden een betere prognose dan degenen die bij herevaluatie maar <4 laag risico criteria behielden (P = 0.003), onafhankelijk van welke criteria. Op basis van het in dit onderzoek voorgestelde risicostatificatiemodel kan de prognose worden voorspeld en kunnen behandelstrategieën worden ingezet (goal oriented treatment).

## Genetische oorzaken

Tot op heden zijn er 21 genen bekend die geassocieerd zijn met pulmonale hypertensie op de kinderleeftijd: ABCC8, ACTA2, ACVRL1, AQP1, ATP13A3, BMPR1B, BMPR2, CAV1, EIF2AK4, ENG, GDF2, GGCX, KCNA5, KCNK3, KDR, KLF2, KLK1, SMAD4, SMAD9, SOX17, TBX4. Uit onderzoek van Haarman et al.<sup>10</sup> bij zeventig kinderen met idiopatische of familiale PAH en PAH geassocieerd met een aangeboren hartafwijking en niet-cardiale oorzaken (zoals portale hypertensie, connective tissue disease) hadden negentien kinderen (27%) een genmutatie/variant (BMPR2 n = 7, TBX4 n = 8, ACVRL1 n = 1, KCNK3 n = 1, and EIF2AK4 n = 2). Twaalf kinderen (17%) hadden een genetische afwijking die ook geassocieerd wordt met PAH, waaronder trisomie 21 and cobalamine C deficiëntie. Bij zestien kinderen (23%) werden syndromen geïdentificeerd die niet geassocieerd zijn met PAH, zoals Noonan syndrome, Beals syndrome en niet nader omschreven syndromen.

## Literatuur

1. Galiè N, McLaughlin VV, Rubin LJ, et al. An overview of the 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension. *Eur Respir J* 2019;53:1802148. 10.1183/13993003.02148-2018.
2. van Loon RL, Roofthoof MT, Hillege HL, ten Harkel AD, van Osch-Gevers M, Delhaas T, Kapusta L, Strengers JL, Rammeloo L, Clur SA, Mulder BJ, Berger RM. Pediatric pulmonary hypertension in the Netherlands: epidemiology and characterization during the period 1991 to 2005. *Circulation*. 2011 Oct 18;124(16):1755-64.
3. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019; 53: 1801913.
4. Rosenzweig EB, Abman SH, Adatia I, et al. Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. *Eur Respir J* 2019; 53: 1801916.
5. Berger RM, Beghetti M, Humpl T, Raskob GE, Ivy DD, Jing ZC, Bonnet D, Schulze-Neick I, Barst RJ. Clinical features of paediatric pulmonary hypertension: a registry study. *Lancet*. 2012 Feb 11;379(9815):537-46.
6. Douwes JM and Berger RMF. Pediatric pulmonary arterial hypertension: on the eve of growing up. *Curr Opin Pulm Med* 2017, 23:398-403.
7. Douwes JM, Zijlstra WMH, Rosenzweig EB, Ploegstra MJ, Haarman HG, Roofthoof MRT, Postmus D, Hillege HL, Ivy DD, Berger RMF. Parental prostanoids in pediatric pulmonary arterial hypertension; start early, dose high, combine. Abstract 14th International Conference Neonatal & Childhood Pulmonary Vascular Disease. UCSF March 3 - 5, 2021.
8. Zijlstra WMH, Douwes JM, Rosenzweig EB, Schokker S, Krishnan U, Roofthoof MTR, Miller-Reed K, Hillege HL, Ivy DD, Berger RMF. Survival differences in pediatric pulmonary arterial hypertension: clues to a better understanding of outcome and optimal treatment strategies. *J Am Coll Cardiol*. 2014 May 27;63(20):2159-2169.
9. Haarman MG, Douwes JM, Ploegstra MJ, Roofthoof MTR, Vissia-Kazemier TR, Hillege HL, Berger RMF. The Clinical Value of Proposed Risk Stratification Tools in Pediatric Pulmonary Arterial Hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2019 Nov 15; 200(10):1312-1315.
10. Haarman MG, Kerstjens-Frederikse WS, Vissia-Kazemier TR, Breeman KTM, Timens W, Vos YJ, Roofthoof MTR, Hillege HL, Berger RMF. The Genetic Epidemiology of Pediatric Pulmonary Arterial Hypertension. *J Pediatr* 2020;225:65-73.

Het tweede deel van dit artikel zal verschijnen in *Cordiaal* 4, 2021

# Nieuwsflits

## Impact coronacrisis groot op kanker- en hartpatiënten en slachtoffers ongevallen

**NICE** Een paar honderd patiënten extra die na ongevallen zijn overleden, 11 procent minder complexe kankeroperaties, minder mensen die zich met een hart- of herseninfarct bij een ziekenhuis melden en 140.000 operaties die nog ingehaald moeten worden. Dat de coronacrisis een gigantische impact had op de reguliere zorg was bekend, maar nu hebben de Samenwerkende Kwaliteitsregistraties (SKR) de kwaliteit van zorg in 2020 grootschalig geanalyseerd. Vanwege de hoge bezetting van de ziekenhuizen met coronapatiënten kon andere zorg niet of pas veel later doorgaan. Dat leidde bijvoorbeeld tot 9 procent minder opnames van patiënten met een herseninfarct en 15 procent minder behandelde hartinfarcten. Bas van Bussel, bestuurslid van de Nationale Intensive Care Evaluatie (NICE): "Bij veel acute aandoeningen, zoals hersen- en hartinfarcten heeft dit vrijwel zeker geleid tot blijvende gezondheidsschade, omdat behandelingen niet uitgesteld kunnen worden." Onderzoeksleider Michel Wouters van de SKR zegt dat de gevolgen nog niet helemaal duidelijk zijn: "Sommige mensen merken niet direct dat ze een hartinfarct gehad hebben als ze bijvoorbeeld pijn hadden aan de borst, maar er is wel degelijk schade. Mogelijk komen die mensen nu met grotere schade later bij een arts terecht."

Bron: NOS

## 'Bij beroerte niet huisarts maar 112 bellen'



Wanneer je bij jezelf verschijnselen van een beroerte merkt, moet je meteen alarmnummer 112 bellen en niet de huisarts. Volgens de Hartstichting belt 60 procent van deze personen nu eerst de huisarts. Ze komen daardoor drie kwartier tot drie uur later in een ziekenhuis met meer kans op blijvende invaliditeit. Een derde van de mensen wacht sowieso vier uur of langer met zoeken naar hulp, doorgaans omdat ze de signalen van een beroerte niet herkennen. Omdat snel handelen bij een beroerte van levensbelang is, start de Hartstichting een campagne om het publiek te informeren met tips hoe een beroerte te herkennen. Jaarlijks krijgen gemiddeld 40.000 mensen een beroerte en overlijden er 9200 mensen aan de gevolgen. Een groot aantal houdt aan de beroerte blijvende beperkingen over, zoals verlamming, spraakproblemen en coördinatiestoornissen.

Bron: ANP