

De levensloop van het hart

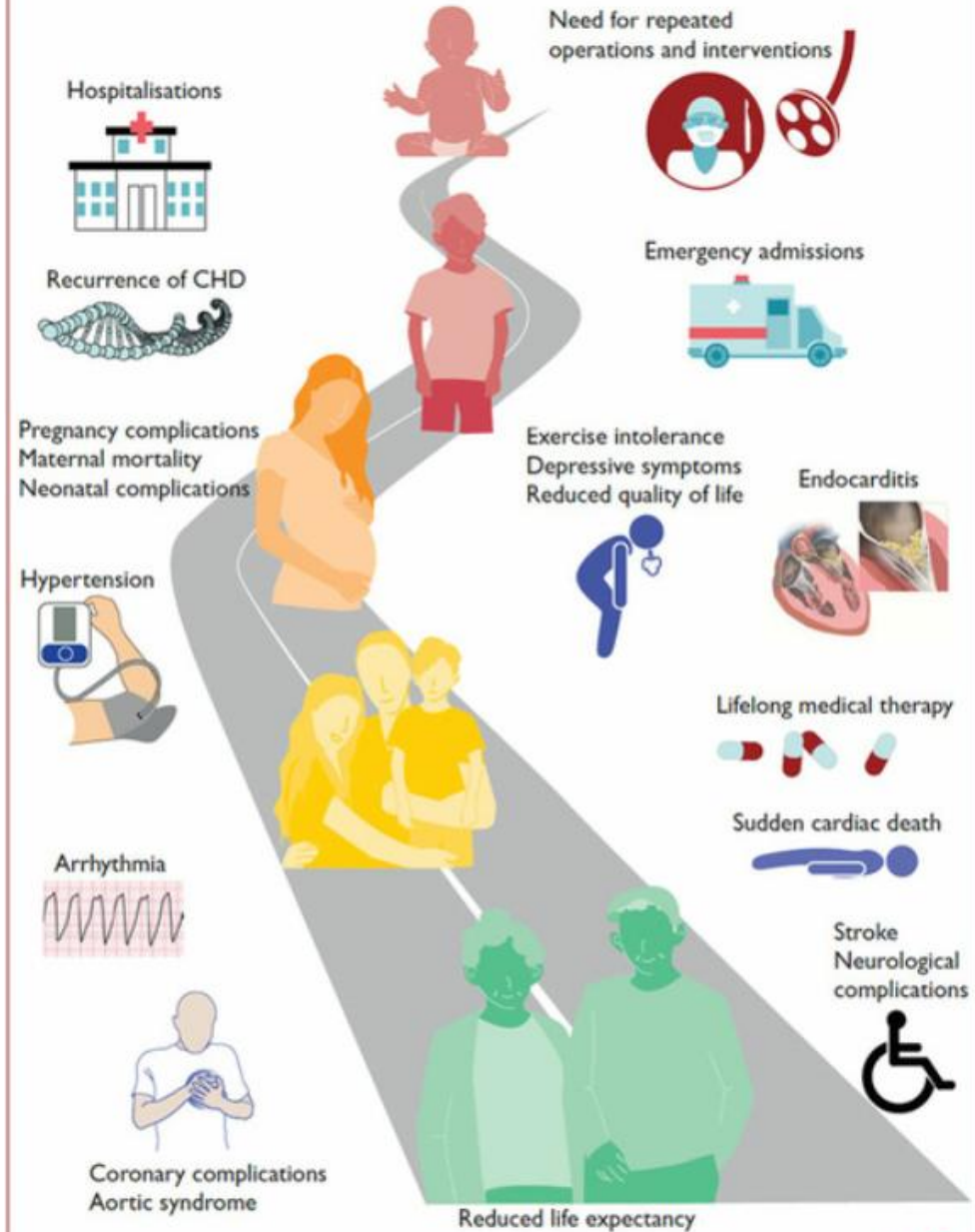
Geboren met een hartafwijking



Feiten: aangeboren hartafwijkingen

1. Per jaar worden ongeveer 1500 kinderen geboren met een aangeboren hartafwijking
2. Dit komt neer op 1 op de 100 kinderen
3. Momenteel overleeft meer dan 90%>; daardoor groeit de groep volwassenen met AHA (nu > 40.000 in NL)
4. Er zijn meer dan 100 verschillende hartafwijkingen; met daarbinnen allerlei variaties
5. Levenslange zorg nodig

Congenital heart disease ~ A lifelong chronic condition



Taken Verpleegkundig Specialist Congenitaal

1. Chronisch zorg, patiënt wordt met regelmaat gezien.
2. Transitiepoli, overgang van kindercardiologie naar volwassencardiologie.
3. Begeleiding rondom openhart operatie op volwassen leeftijd.
4. WGBO gesprekken m.b.t. PFO sluiting (1 op 4 mensen)

Casuïstiek

Double inlet left ventricle

- Man 40 jaar
- Gezin met drie kinderen
- Werkt full-time

Meneer is geboren met:

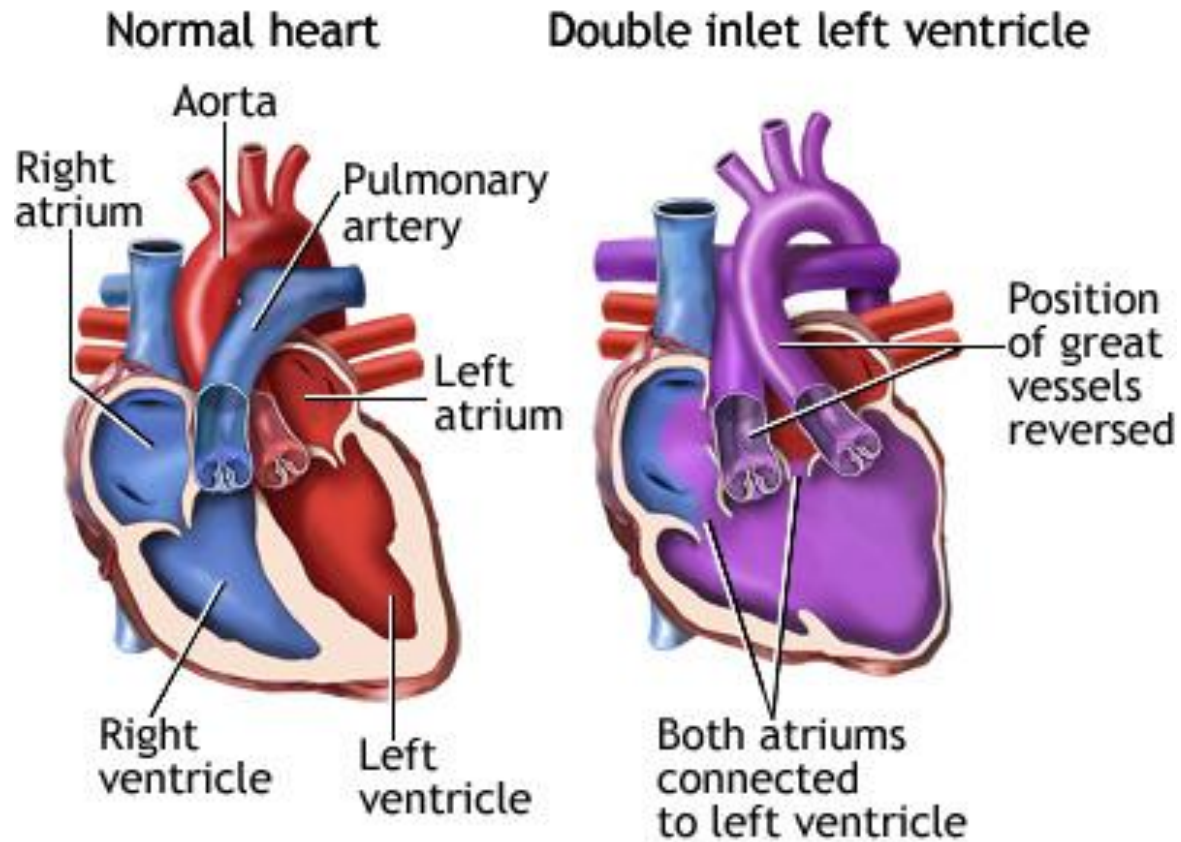
Situs solitus, levocardie. Double inlet left ventricle, VSD, rudimentaire/outlet RV, transpositie van de grote vaten, pulmonalisstenose, linker aortaboog.

Cardiovasculaire voorgeschiedenis

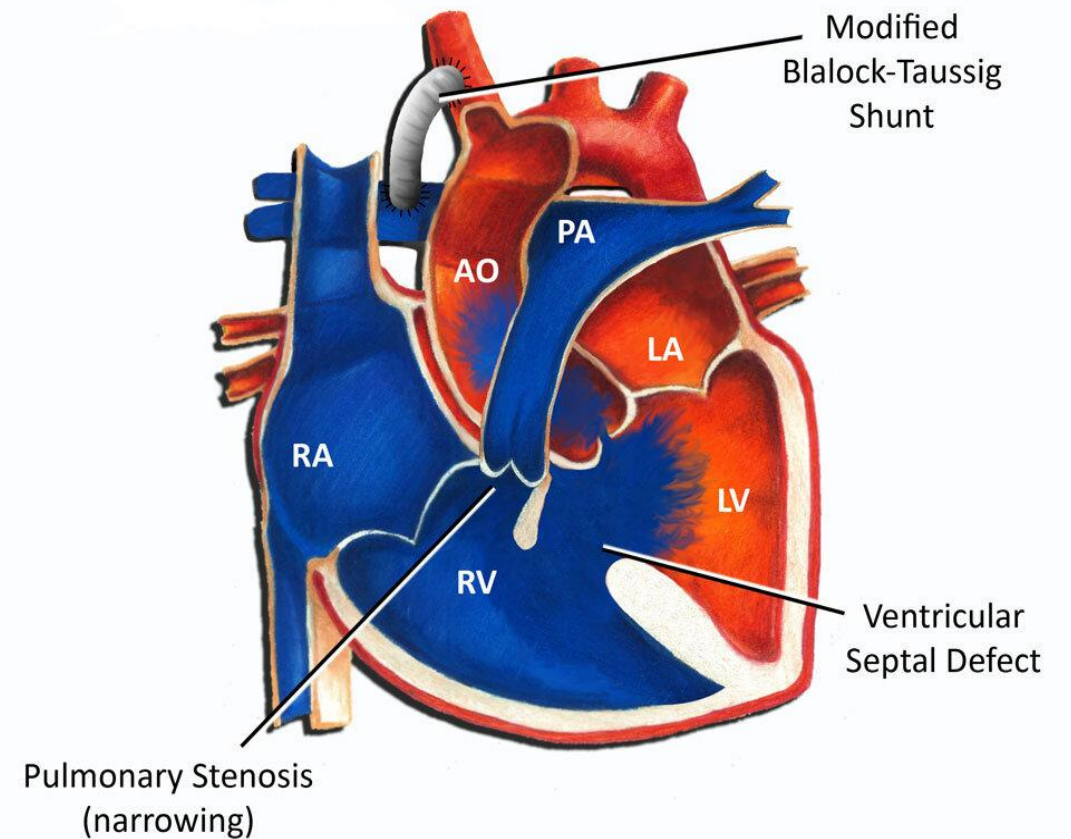
Situs solitus, levocardie. Double inlet left ventricle, VSD, rudimentaire/outlet RV, transpositie van de grote vaten, pulmonalisstenose, linker aortaboog.

- 1978: BTT-shunt rechts.
- 1983: Fontan procedure: atriopulmonale connectie; onderbinden BT shunt.
- 1990: Hypoplasie rechters tak arteria pulmonalis.
- 2009: Boezemtachycardiëën waarvoor Sotalol; sinds 2012 meermaals ECV.
- 2012: Amiodaron in verband met boezemflutter/fibrilleren.
- 2014: Amiodaron geïnduceerde hyperthyreoïdie, stop amiodaron.
- 2014 - 2021: Meermaals ECV's i.v.m. recidief AF/AT
- 2021: ECV i.v.m. recidief atriumfibrilleren. Na overleg endocrinologie herstart amiodaron met TSH controle. Goed verdragen en duidelijke afname aritmie.
- 2024: Recidief thyreotoxicose bij amiodaron gebruik. Start prednison, strumazol, propranolol.
- 2025: Bespreken in MDO i.v.m. optie tot ablatie i.c.m. RHC

Casus: Double inlet left ventricle

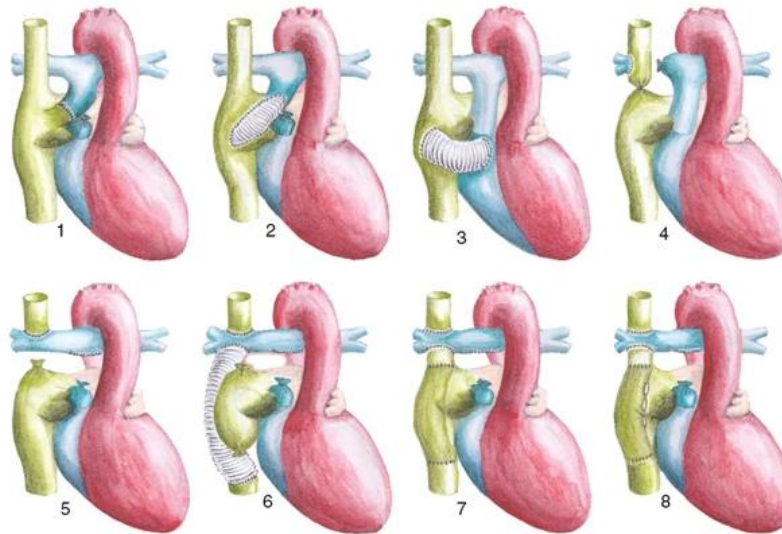


ADAM.

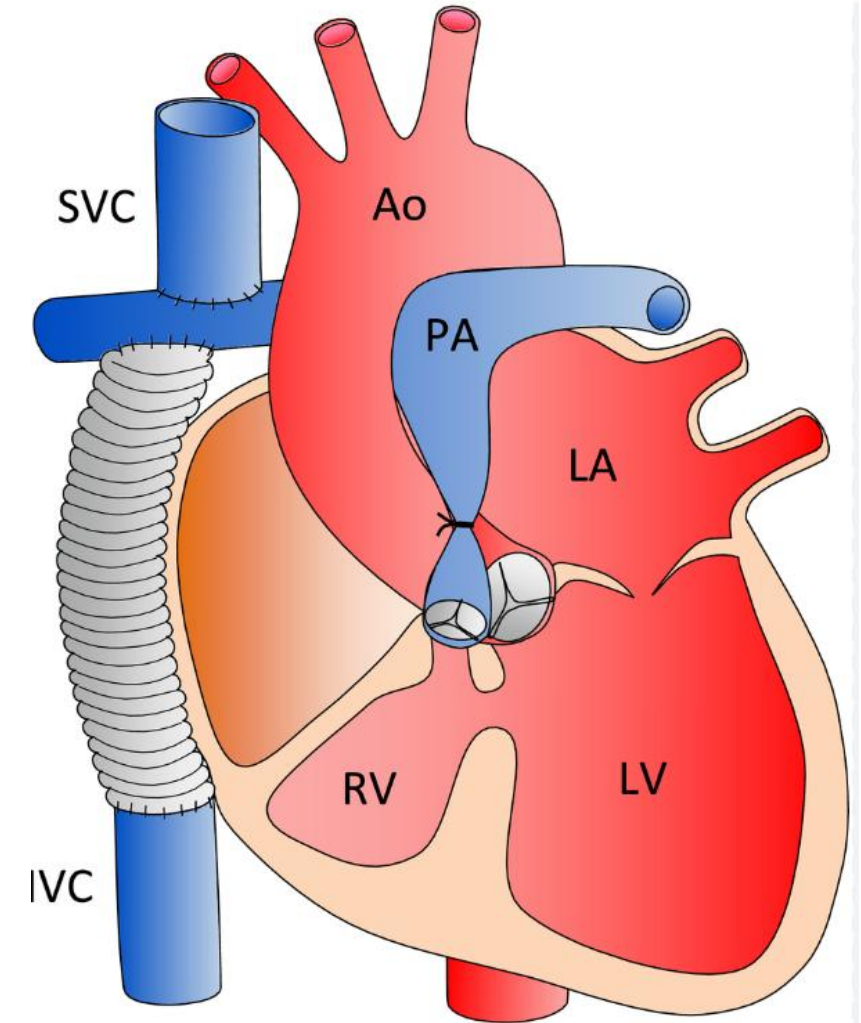


Casus: Fontan circulatie

From: Univentriculair hart en de Fontan-circulatie



Modificaties en varianten van de Fontan-operatie . Uitleg: zie tekst.



Veel voorkomende klachten

- Supraventriculaire ritmestoornissen (aflut, af en at) (bijna 80 %), verlies atrial kick.
- Verhoogde pulmonale vaatweerstand (verandering vaatstructuur, micro-embolieën, polycytemie, gedilateerd RA met vertraagde flow, stollingstoornissen): dit leidt tot vermindering van de longflow en daardoor van cardiac output.
- Chronische hypoxemie: sinus coronarius draineert in het linkeratrium, fenestraties, intrapulmonale arterioveneuze fistels leidend tot precapillaire shunting.
- Leverfibrose en cirrose (Fontan associated liver disease, FALD)
- Protein-losing enteropathy: eiwitverlies in de darmen door verhoogde druk in de VCS, wat de drainage van het lymfesysteem via de ductus thoracicus bemoeilijk is.
- Ook ijzerverlies in de darmen, leidend tot anemie.



Controle bij Verpleegkundig Specialist

- Lichamelijk onderzoek (extremiteiten, saturatie, CVD), ook alert op tekenen van leverstuwings
- Er bestaat geen typisch “Fontan-ECG”
- Alert op ritmestoornissen. Verlies van atrial kick. Laagdrempelig holter.
- Laboratoriumonderzoek (HB, NF, Lever, IJzer)
- Extra aandacht voor leverfuncties & albumine.
- Follow-up MDL arts waarborgen
- Aandacht voor leefregels: niet roken, voldoende lichaamsbeweging en goed gebitsonderhoud.
- Aanbieden van hartrevalidatie of consult sportcardiologie
- Psycho-sociaal door middel van PROMS
- Eventueel ondersteuning vanuit medisch psychologie

Tetralogie van Fallot

- Vrouw 28 jaar
- Woont samen met partner
- Werkt full-time in een winkel
- Heeft een zwangerschapswens

Mevrouw is geboren met:

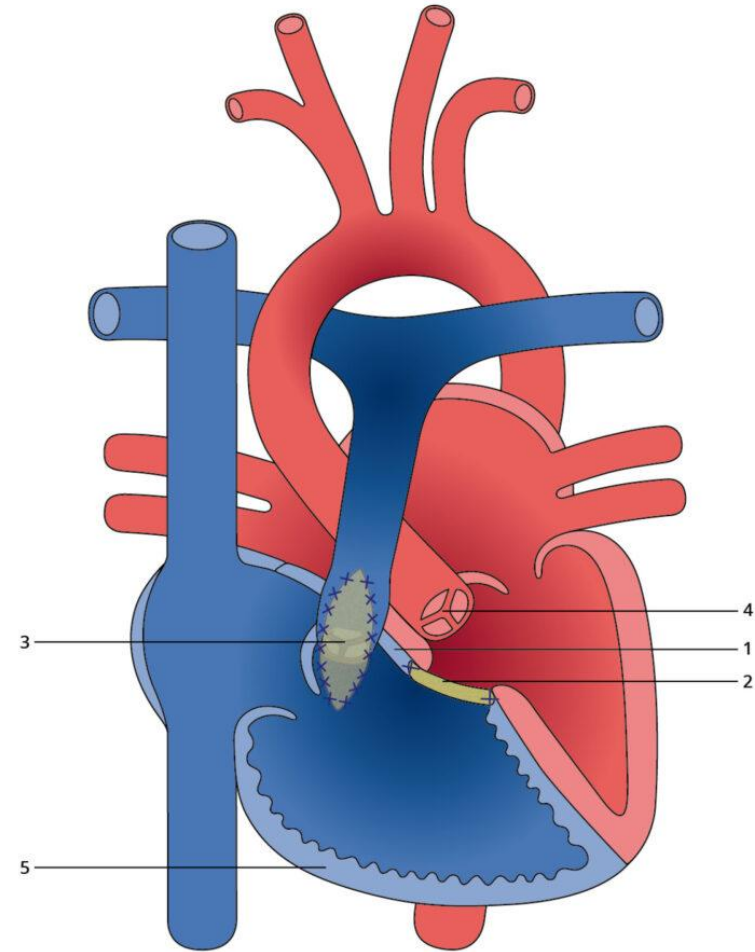
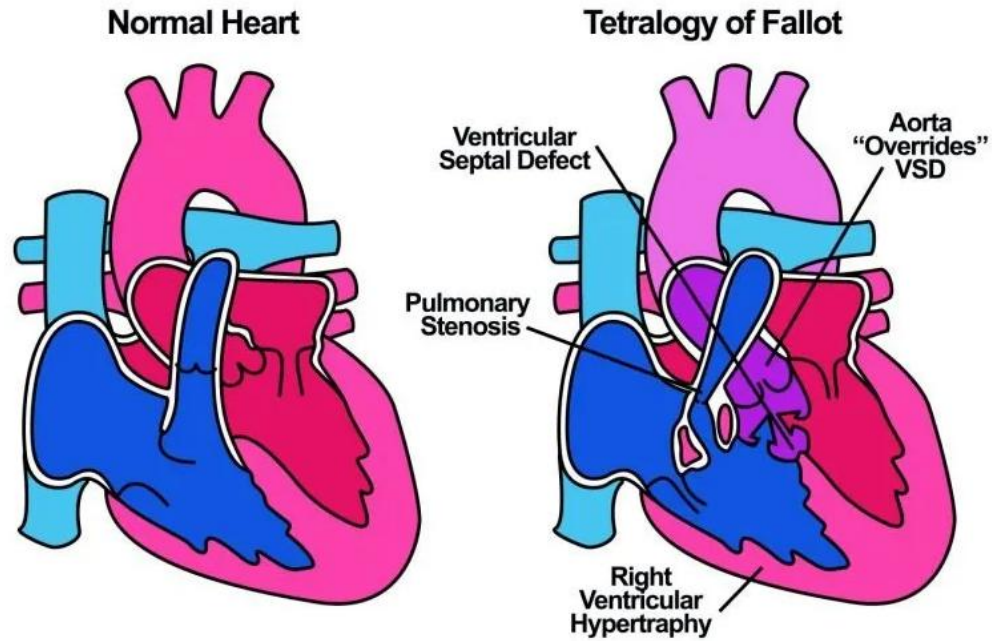
Tetralogie van Fallot, rechter aortaboog, onderontwikkeling RPA.

Cardiovasculaire voorgeschiedenis

Tetralogie van Fallot, rechter aortaboog, onderontwikkeling RPA.

- 1997: gemodificeerde BT shunt links
- 1999: totale correctie met transannulaire patch
- Sinds 2014 bekend met ernstige pulmonalisinsufficiëntie, PI regurgitatiefractie 50%.
- 2017: symptomatische pulmonalisinsufficiëntie
- pre-operatief EFO (LUMC): geen ventrikeltachycardie opwekbaar, geen vertraging conductiegebied bij typische isthmus.
- MRI hart met RVEDV 190ml (stabiel)
- 2018: re-operatie, pulmonalisklepverving met homograft (AMC). Ongecompliceerd post-operatief beloop. Bij TTE max gradient over de pulmonalis homograft 8 mm Hg

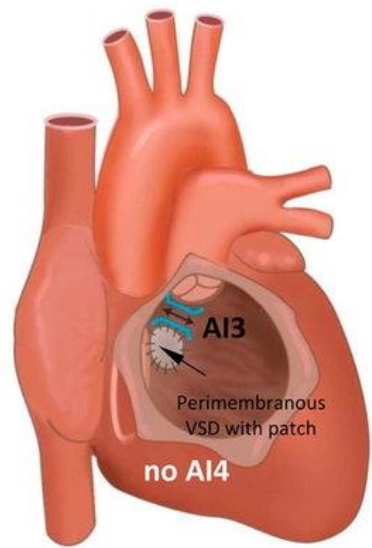
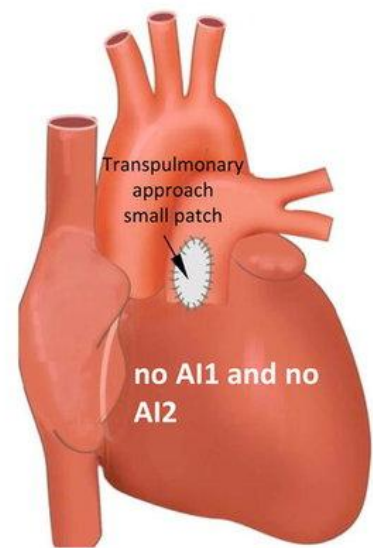
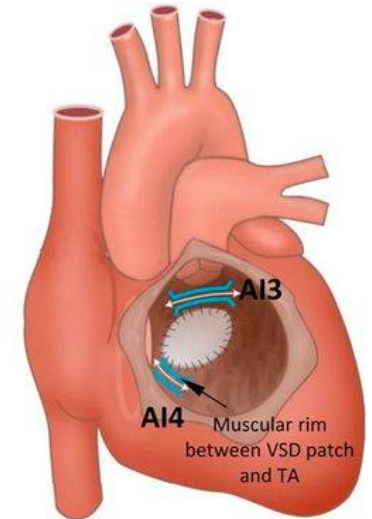
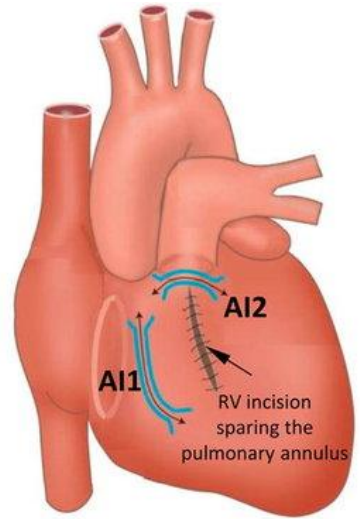
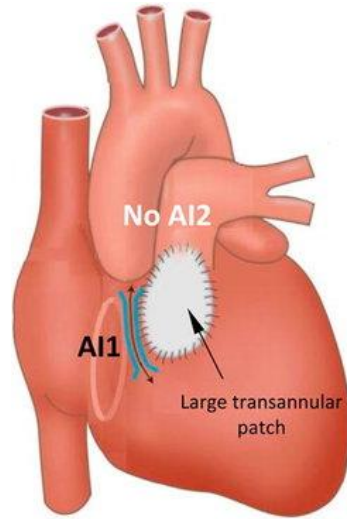
Tetralogie van Fallot (meest voorkomend 10%)



Veel voorkomende klachten

- Rest gradiënt over de RV uitstroombaan
- Pulmomalisinsufficiëntie
- Restshunt (VSD)
- Geleidingstoornissen en ritmestoornissen
- Endocarditis
- Aortaworteldilatatie en aortaklep insufficiëntie
- LV-disfunctie
- Coronairafwijkingen (2-10%)
- Pulmonale hypertensie (Potts/Waterston shunt)





Controle bij Verpleegkundig Specialist

- Lichamelijk onderzoek (extremiteiten, saturatie, CVD)
- Alert op ritmestoornissen; redelijk frequent SVT
- Laboratoriumonderzoek (leverfuncties, HB, ijzer, NF)
- Aandacht voor leefregels: niet roken, voldoende lichaamsbeweging en goed gebitsonderhoud.
- Aanbieden van hartrevalidatie of consult sportcardiologie
- Psycho-sociaal door middel van PROMS.
- Eventueel ondersteuning vanuit medisch psychologie

- De vragenlijsten zijn bedoeld om klachten en functioneren te **monitoren** en verschillende onderwerpen systematisch te **bespreken**
- Benoem altijd dat u de ingevulde lijsten **gezien** heeft
- **Bespreek** zichtbare verandering over tijd en benoem ook positieve ontwikkelingen
- Bij **veel problemen**: “Wat is voor u nu het meest belastend?”
- Vraag of er momenteel **behoefte** is aan ondersteuning

Naam PROM	Meetpretentie	Aantal vragen	Betekenis score
PROMIS Lichamelijk functioneren	Lichamelijk functioneren	CAT	Hoger = beter functioneren (beter) T-score 10-90, gemiddeld 50 10-30 = ernstig , 30-40 = matig , 40-45 = mild
PROMIS Vermoeidheid	Vermoeidheid	CAT	Hoger = meer vermoeidheid (slechter) T-score 10-90, gemiddeld 50 70-90 = ernstig , 60-70 = matig , 55-60 = mild
PROMIS Sociale isolatie	Sociale isolatie	CAT	Hoger = meer isolatie (slechter) T-score 10-90, gemiddeld 50 70-90 = ernstig , 60-70 = matig , 55-60 = mild
PROMIS Verm aandeel sociale rollen	Vermogen om aandeel te hebben in sociale rollen en activiteiten	CAT	Hoger = meer vermogen (beter) T-score 10-90, gemiddeld 50 10-30 = ernstig , 30-40 = matig , 40-45 = mild
PROMIS Depressie	Depressie	CAT	Hoger = meer depressie (slechter) T-score 10-90, gemiddeld 50 70-90 = ernstig , 60-70 = matig , 55-60 = mild
PROMIS Angst	Angst	CAT	Hoger = meer angst (slechter) T-score 10-90, gemiddeld 50 70-90 = ernstig , 60-70 = matig , 55-60 = mild
PROMIS-2	Kwaliteit van leven en Ervaren gezondheid	2	Geen somscore, range per vraag: 1-5 Hoger = betere kvl/gezondheid (beter)
Open vraag	Bespreken met zorgverlener	1	Geen score, open antwoord
Seksualiteit	Ervaring en belang huidige seksleven	2	Scoring per individuele item: Hoe ervaart u uw seksleven? Range: 1: prettig - 7: onprettig Hoe belangrijk is een actief seksleven voor u? Range: 1: helemaal niet belangrijk - 7: heel belangrijk

Transitie

Transitiegesprek

1a. Inzicht in de eigen aandoening.

1b. Endocarditisprofylaxe.

2. Omgaan met lichamelijke klachten, gezonde leefstijl, roken, alcohol en drugs.

3. Communicatie met de behandelaar. Medicijnen, het maken en nakomen van afspraken, Omgaan met verdriet en pesterijen, rechten en plichten rond de behandeling, Ondersteunende organisaties voor jongeren.

4. Woonomgeving.

5. Plannen vervolgopleiding of werk, gevolg van de aandoening voor opleiding of werk, mentor of werkgever.

6. Geldzaken en uitkeringen, verzekeringen, aanvragen van hulpmiddelen, vervoer.

7. Vrienden, sport en vrije tijdsactiviteiten.

8. Zwangerschap

9. Tatoeages en piercings.

10. Diversen.

Buddy Matching

Lotgenotencontact voor mensen
met een aangeboren hartafwijking

Op zoek naar een lotgenoot?

**Kom laagdrempelig in
contact met een ander
om vragen, steun en/of
ervaringen te delen.**

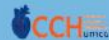
**Wij koppelen je aan iemand
in een vergelijkbare situatie
op basis van jouw wensen!**



Leids Universitair
Medisch Centrum



**Netwerk Aangeboren
Hartafwijkingen**



Patiëntenvereniging
Aangeboren
Hartafwijkingen

