

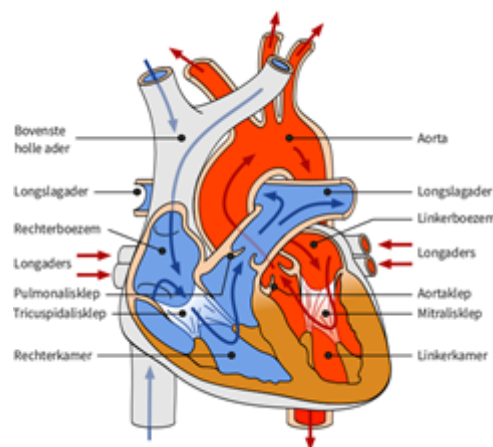
Aangeboren hartafwijkingen (in het algemeen)

De werking van een gezond hart

Het hart is de pomp die het bloed door het lichaam rondpompt. Bij elke hartslag pompt het hart een kleine hoeveelheid bloed door de longen en het lichaam. Het bloed brengt zuurstof, bouwstoffen en energie naar onze organen. Per minuut wordt er totaal ongeveer 4 tot 5 liter bloed rondgepompt. In rust klopt het hart bij een kind gemiddeld 100 tot 140 keer per minuut, bij een volwassene rond de 60 tot 70 keer per minuut.

Hoe zit het hart in elkaar?

Het hart is ongeveer zo groot als een gebalde vuist. Het ligt in de borstholte achter de ribben met de onderkant een beetje naar links gedraaid. Het hart bestaat uit 4 holle ruimtes: 2 boezems (atria) en 2 kamers (ventrikels). De rechterboezem en de linkerboezem zijn de twee ruimtes waar het bloed naar binnen stroomt. Deze geven het bloed door aan de 2 andere ruimtes, de rechterkamer en de linkerkamer. Het hart kan worden opgedeeld in twee harthelften waarbij aan de ene kant de rechterboezem en rechterkamer met elkaar in verbinding staan en aan de andere kant de linkerboezem en linkerkamer. Tussen de twee harthelften is een harttussenschot. Beide kamers pompen het bloed via twee grote slagaders weg naar de longen en het lichaam.



Figuur 1: Bouw van het normale hart

De 4 hartruimtes:

1. de rechterboezem: ontvangt het zuurstofarme bloed van de bovenste en onderste holle ader;
2. de rechterkamer: ontvangt het zuurstofarme bloed van de rechterboezem en pompt het bloed naar de longen via de longslagader;
3. de linkerboezem: ontvangt het zuurstofrijke bloed van de longen via de longaders;
4. de linkerkamer: ontvangt het zuurstofrijke bloed van de linkerboezem en pompt het bloed het lichaam in via de lichaamsslagader (aorta).

Tussen beide boezems met de daarop aangesloten kamers en tussen beide kamers met de daarop aangesloten slagaders zitten kleppen. Deze kleppen zorgen ervoor dat het bloed maar één richting op kan stromen; ze staan open als er bloed doorheen stroomt en gaan daarna dicht om te voorkomen dat het bloed terugstroomt.

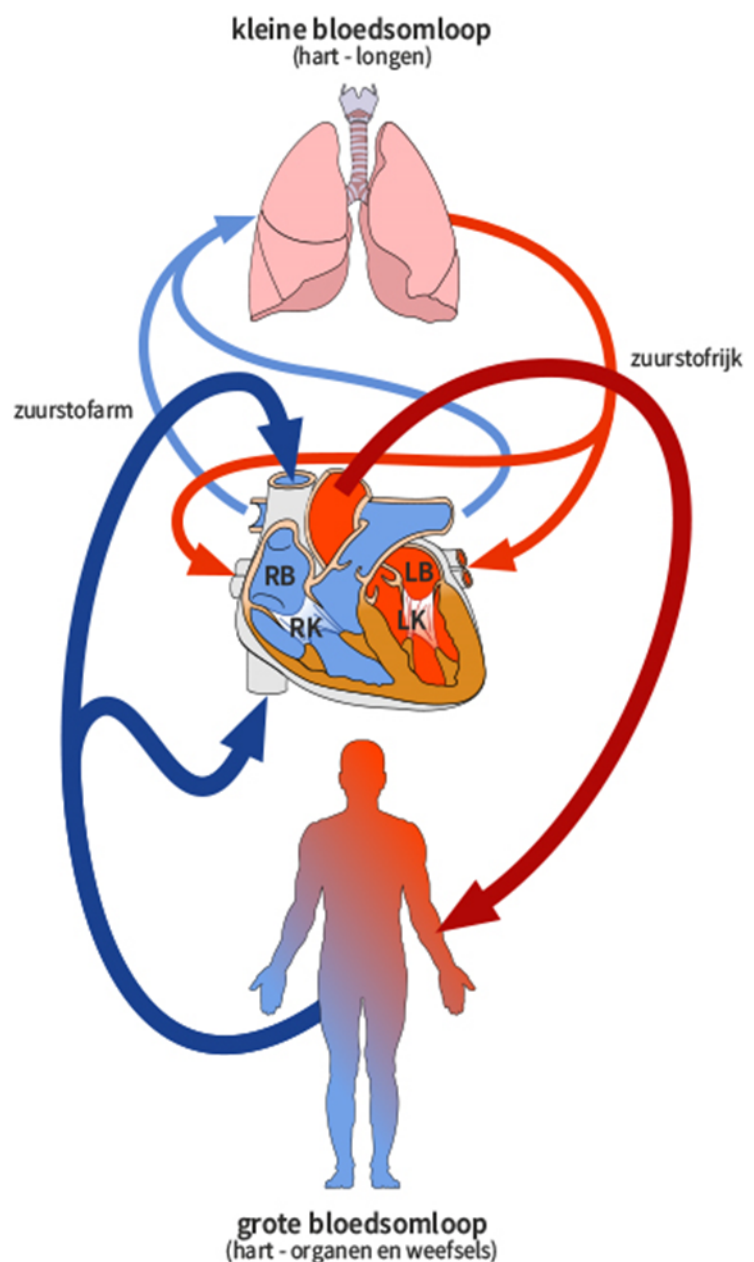
Het hart heeft 4 kleppen:

1. de tricuspidalklep: tussen de rechterboezem en rechterkamer;
2. de pulmonalklep: tussen de rechterkamer en de longslagader;
3. de mitralisklep: tussen de linkerboezem en linkerkamer;
4. de aortaklep: tussen de linkerkamer en lichaamsslagader (aorta).

De bloedsomloop

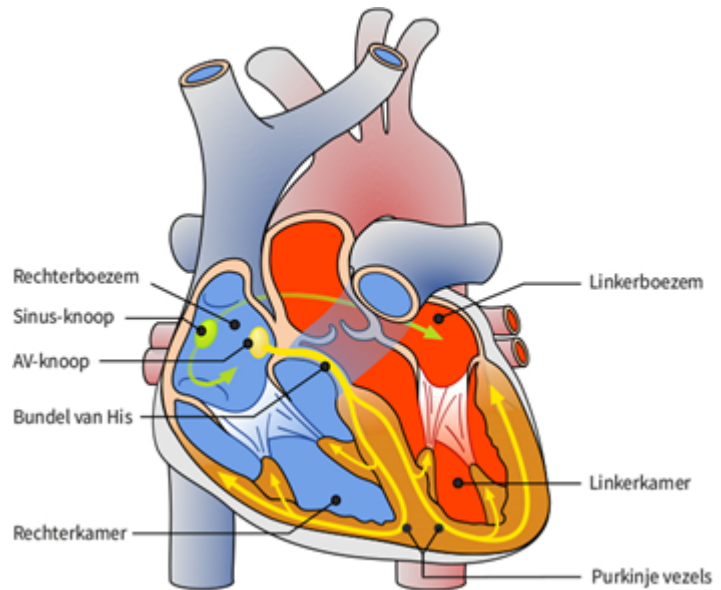
Allereerst komt het zuurstofarme bloed uit het lichaam aan in de rechterboezem via de bovenste en onderste holle ader. Als de rechterboezem met bloed gevuld is, wordt het bloed naar de rechterkamer gepompt. Vervolgens pompt de rechterkamer dit bloed weer naar de longen via de longslagader. In de longen neemt het zuurstofarme bloed zuurstof op door uitwisseling met de ingeademde lucht. Het zuurstofrijke bloed komt daarna in de linkerboezem via meerdere longaders. Het rondstromen van bloed tussen het hart en de longen wordt de kleine bloedsomloop genoemd, ook wel de longcirculatie.

Als de linkerboezem met bloed gevuld is, gaat het bloed vervolgens naar de linkerkamer. De linkerkamer pompt het zuurstofrijke bloed het hele lichaam rond. De linkerkamer is daarom de krachtigste kamer van het hart. In het lichaam wordt het zuurstof verbruikt en het zuurstofarme bloed stroomt weer terug naar de rechterboezem via de bovenste en onderste holle ader. Dit wordt de grote bloedsomloop genoemd, ook wel de lichaamsomloop. Bij een normale bloedsomloop doorloopt het bloed, na terugstroom uit het lichaam, eerst de kleine bloedsomloop en vervolgens de grote bloedsomloop.



Het hartritme

Om het bloed rond te pompen is het nodig dat de hartspier van het hart regelmatig samenknijpt. Dit wordt geregeld door het geleidingssysteem. Dit is een ingewikkeld netwerk van speciale spiercellen die de elektrische prikkels voortgeleiden. De hartslag begint met een elektrische prikkel in de sinus-knoop in de rechterboezem. Vervolgens wordt dit verspreid door beide boezems naar de AV-knoop (atrio-ventriculaire knoop, de enige verbinding tussen boezem en kamers) en activeert de hartspier van de boezems om samen te trekken. De AV-knoop ligt in het hart-tussenschot op de grens tussen de boezems en de kamers. Hier wordt de elektrische prikkel even afgeremd en vervolgens via de bundel van het geleidingssysteem verspreid om de kamers te activeren. Nu kunnen de kamers samentrekken en wordt het bloed het hart uitgepompt.



Figuur 3: Het geleidingssysteem

Aangeboren hartafwijkingen (in het algemeen)

Wat is het?

Een aangeboren hartafwijking is een bouwfout van het hart die is ontstaan tijdens de zwangerschap en is de meest voorkomende aangeboren afwijking. Bijna 1 op de 100 levendgeboren kinderen heeft een aangeboren hartafwijkingen (in totaal jaarlijks in Nederland ongeveer 1.300 tot 1.400 baby's).

Soms gaat het om een kleine hartafwijking, maar soms gaat het ook om een ernstige afwijking. Kleine hartafwijkingen geven vaak weinig klachten en worden soms pas op latere leeftijd ontdekt.

Veel hartafwijkingen worden tegenwoordig al ontdekt bij de 13 of 20-weeken echo tijdens de zwangerschap of tijdens de eerste uren na de geboorte.

Steeds meer kinderen met een aangeboren hartafwijking bereiken de volwassen leeftijd (> 90%) met name door de succesvolle resultaten van hartchirurgie. Gelukkig kunnen veel kinderen met een aangeboren hartafwijking een normaal leven leiden. Wel blijven alle patiënten met een aangeboren hartafwijking levenslang onder behandeling.

Er zijn meer dan 100 aangeboren hartafwijkingen, zoals bijvoorbeeld:

- Een gat in het tussenschot (tussen de boezems (atriumseptumdefect) of kamers (ventrikelseptumdefect)).
- Hartklepafwijkingen (bicuspide aortaklep of Morbus Ebstein (afwijking van de tricuspidalisklep)).
- Afwijkingen in het gebied van de longslagader en/of aorta (Tetralogie van Fallot, transpositie van de grote vaten).
- Afwijkingen van de aorta (een vernauwing in de aorta (Coarctatio aortae) of een te zwakke wand van de aorta (bijvoorbeeld van syndroom van Marfan)).

- Zeer ingewikkelde hartafwijkingen met meerdere “bouwfouten”, waarbij er slechts 1 goed functionerende hartkamer is (bijvoorbeeld hypoplastisch linkerhartsyndroom of tricuspidalis-atresie).

Voor verdere informatie wordt u verwezen naar de folders, waarin bovenstaande aangeboren hartafwijkingen uitgebreid worden besproken.

Oorzaak

De oorzaak van het ontstaan van aangeboren hartafwijkingen is vaak onduidelijk. Over het algemeen wordt aangenomen dat meerdere factoren samen kunnen leiden tot het ontstaan van een hartafwijking. Verschillende erfelijke factoren via beide ouders, geneesmiddelengebruik, alcoholgebruik en suikerziekte bij de moeder zijn voorbeelden van mogelijke oorzaken. Meestal kan echter geen duidelijke oorzaak aangetoond worden. Als je zelf een aangeboren hartaandoening hebt, heb je een grotere kans op het krijgen van een kind met een aangeboren hartaandoening.

Klachten en verschijnselen

De klachten en verschijnselen van een aangeboren hartafwijking zijn per persoon en per hartafwijking verschillend: sommige patiënten hebben al op kinderleeftijd veel last van hun aangeboren hartafwijking, andere merken er nauwelijks iets van.

Patiënten met een ernstige hartafwijking hebben vaak als baby al last van bijvoorbeeld een te snelle ademhaling of kortademigheid, spugen of groeivertraging. Bij sommige hartafwijkingen heeft de baby ook een grauw-blauwe kleur vanwege het zuurstoftekort in het lichaam. Dit is meestal het beste te zien aan de handen, voeten of rondom de mond. Bij minder ernstige hartafwijkingen zijn de klachten veel minder hevig of kan het kind zelfs nauwelijks iets merken van de hartafwijking.

Ook op latere leeftijd kunnen er verschillende klachten optreden. Het is goed mogelijk dat tijdens de pubertijd of jong volwassen leeftijd emotionele klachten een rol gaan spelen, omdat meekomen met leeftijdsgenoten moeilijk kan zijn en het besef indaalt van de mogelijke gevolgen van de hartafwijking. Zo zijn veelvoorkomende klachten: minderwaardig voelen, zich terugtrekken, minder energie.

Op de volwassen leeftijd zijn hartritmestoornissen en benauwdheid door lekkende hartkleppen of achteruitgang van de hartkamerfunctie de meest voorkomende klachten.

Diagnose en onderzoek

Om te achterhalen of u aangeboren hartafwijking heeft, kunnen er verschillende onderzoeken nodig zijn. Vaak zijn er meerdere onderzoeken nodig. Bij volwassenen zijn er vaak onderzoeken nodig om restafwijkingen aan het hart in beeld te brengen. Hier wordt er verwezen naar de folders over de specifieke onderzoeken die mogelijk bij u worden uitgevoerd.

U kunt de volgende onderzoeken krijgen:

Elektrocardiogram (ECG)

Hierbij wordt met plakkers op de borst, buik en armen het hartritme zichtbaar gemaakt.

24-uurs ECG (Holter)

Gedurende een hele dag wordt het hartritme geregistreerd met plakkers op de borst en een kastje.

X-thorax

Een röntgenfoto van de borstkas wordt gemaakt om de contouren van de longen, hart en grote vaten te beoordelen.

Bloedafname

Bepaalde waarden in het bloed, bijvoorbeeld de nierfunctie, worden bepaald.

Transthoracale echo (TTE)

Met ultrageluidsgolven wordt vanaf de borstkas een tweedimensionale of driedimensionale afbeelding van het hart gemaakt.

Transesofageale echo (TEE)

Dit is een slokdarmecho waarbij een echo van het hart wordt gemaakt vanuit de slokdarm, zo kunnen de dieper gelegen structuren beter in beeld worden gebracht.

Hartkatheterisatie

Via een slagader of ader in de lies of arm wordt een slangetje naar het hart gebracht om zo metingen te kunnen doen of beelden aan de binnenkant van het hart of de grote vaten te kunnen maken.

MRI

Met deze techniek kunnen zeer nauwkeurige metingen en afbeeldingen van het hart en de vaten worden gemaakt door een zeer sterke magneet. Een MRI wordt gemaakt op de afdeling Radiologie.

CT

Met dit röntgenapparaat dat heel snel rondom het lichaam draait worden dwarsdoorsneden van het hart en de bloedvaten gemaakt. Een CT wordt gemaakt op de afdeling Radiologie.

Erfelijkheidsonderzoek

Dit wordt gedaan als er (sterke) verdenking is op een erfelijke aandoening, bijvoorbeeld op basis van de familiegeschiedenis. Een test kan de erfelijke aanleg in bepaalde gevallen bevestigen, maar zeker niet altijd. Bij een erfelijke ziekte wordt u doorverwezen naar een gespecialiseerde afdeling, de afdeling klinische genetica of Cardiogenetica.

Voor meer informatie over de onderzoeken, zie de patiëntenfolders over deze onderzoeken.

Behandeling

Er zijn verschillende manieren waarop een hartafwijking kan worden behandeld, afhankelijk van de aard van de afwijking en de klachten. Uw behandeld arts zal samen met u bepalen wat de beste behandeling is.

Zo worden sommige hartafwijkingen behandeld met medicijnen, waarbij voor andere afwijkingen een ingreep met een hartkatheterisatie of operatie noodzakelijk is.

Sommige patiënten krijgen levenslang medicatie, terwijl anderen voor een korte periode of zelfs nooit medicatie nodig hebben.

Soms zijn er één of meerdere ingrepen of operaties nodig om de aangeboren hartafwijking te herstellen, op kinderleeftijd of op volwassen leeftijd.

In het geval van hartritmestoornissen kan het nodig zijn een pacemaker of implanteerbare cardioverter defibrillator (ICD) te plaatsen. Een pacemaker is een klein apparaatje dat het hart sneller kan laten kloppen als het eigen hartritme te traag is. Een ICD is een apparaatje dat een schok kan geven aan het hart op het moment dat er een gevaarlijke of levensbedreigende snelle hartritmestoornis is. De schok herstel het normale hartritme.

Voor meer informatie over de verschillende behandelopties voor aangeboren hartafwijking, wordt u verwezen naar de folders over de betreffende hartafwijking of behandeling.

Landelijke registratie

Om de kennis en samenwerking tussen de ziekenhuizen verder op te bouwen en kwaliteit van de zorg voor patiënten met een aangeboren hartafwijking te waarborgen is in 2001 een landelijk registratiesysteem opgezet, genaamd CONCOR (CONgenitale CORvitia). In de CONCOR database worden veel patiënten met een aangeboren hartafwijking geregistreerd. Dit is onder andere van groot belang voor onderzoek, bijvoorbeeld naar erfelijkheid van aangeboren hartafwijkingen.