

2 Patiëntspecifieke informatie

Atrio Ventriculair Septum Defect (AVSD)

- 2.1 Bouw en werking van het normale hart 2
 - De weg die het bloed aflegt door ons lichaam 2
- 2.2 Wat is een Atrio Ventriculair Septum Defect 3
- 2.3 Behandeling 6
 - Eerste opvang 7
 - De operatie 8
- 2.4 Complicaties 9
- 2.5 Nazorg 10
 - Nazorg op de Intensive Care 10
 - Nazorg op de verpleegafdeling cardiologie 11
- 2.6 Naar huis 12
 - Functioneren op langere termijn 12

2 Patiëntspecifieke informatie

Atrio Ventriculair Septum Defect (AVSD)

2.1 Bouw en werking van het normale hart

Om duidelijk te kunnen maken wat er precies met uw kind aan de hand is, is het belangrijk dat u enig inzicht hebt in de bouw en de werking van het normale hart. Om te functioneren heeft ons lichaam zuurstof, energie en brandstof nodig. Via het bloed bereiken deze stoffen de verschillende cellen en weefsels van ons lichaam. Het bloed wordt rondgepompt door de hartspier. Gemiddeld klopt een (volwassen) hart 70 maal per minuut. Bij baby's ligt dit hoger, namelijk tussen de 100 en 160 maal per minuut. Bij iedere hartslag wordt een kleine hoeveelheid bloed door het lichaam gepompt.

De weg die het bloed aflegt door ons lichaam

Het bloed dat uit het lichaam komt en waarvan de zuurstof is verbruikt, bereikt het hart via de onderste en bovenste holle ader (zie tekening 1). Zuurstofarm bloed heeft een wat blauwe kleur. Het bloed verzamelt zich in de rechterboezem. Vervolgens wordt het bloed via een klep in de rechterkamer gelaten. De rechterkamer pompt het bloed naar de longslagader. Deze splitst zich in twee takken, één voor de linker- en één voor de rechterlong. In de longen wordt het bloed van zuurstof voorzien, waardoor het helder rood van kleur wordt. Dit wordt ook wel de longcirculatie genoemd.

Via een aantal aders stroomt het bloed vanuit de longen terug naar het hart. Het verzamelt zich in de linkerboezem. Van daaruit wordt het bloed in de linkerkamer gelaten. De linker kamer pompt het bloed naar de lichaamsslagader (aorta). Deze vertakt zich naar hoofd, armen, buik en benen. Wanneer de zuurstof is verbruikt stroomt het bloed terug naar het hart. Dit wordt ook wel de lichaamscirculatie genoemd.

De boezems zijn eigenlijk een soort wachtkamers waar het bloed zich verzamelt. Ze hebben weinig pompkracht. Het eigenlijke pompen van het hart wordt vooral gedaan door de kamers. Hierbij hoeft de rechterkamer alleen maar bloed naar de longen te pompen, terwijl de linkerkamer moet zorgen dat het bloed in het hele lichaam komt. Hier is veel meer kracht en druk voor nodig. Kleppen tussen de boezems en de kamers en bij de uitgang naar de slagaders zorgen er voor dat het bloed niet terug kan stromen. Het tussenschot tussen de beide boezems en de beide kamers houdt het zuurstofrijke en het zuurstofarme bloed gescheiden.

2.2 *Wat is een Atrio Ventriculair Septum Defect*

Als in de eerste weken na de bevruchting het hart wordt gevormd, bestaat het eerst uit één boezem, één kamer en één slagader. Daarna vormt zich een tussenschot tussen de slagaders. In de boezemkamerholte groeien van alle vier kanten structuren in: van bovenaf het latere boezemtussenschot, van onderaf het latere kamertussenschot, van links de aanleg van de klep tussen de linkerboezem en linkerkamer en van rechts de klep tussen de rechterboezem en rechterkamer. Deze vier structuren ontmoeten elkaar op wat wel het kruispunt van het hart

wordt genoemd, zodat de primitieve holte in vier delen wordt gesplitst: twee boezems en twee kamers.

Bij het Atrio Ventriculair Septum Defect (AVSD) gaat er iets mis met de groei van de tussenschotten tussen de boezems en tussen de kamers . Deze bereiken het kruispunt van het hart niet. De klepaanleg van de linker- en rechterklep wordt niet, zoals normaal, in twee delen gesplitst, maar ze groeien aan elkaar vast zodat er slechts één klep is. Er is een gat tussen de boezems vlak boven die klep, en tussen de kamers vlak onder de klep.

Deze hartafwijking heet Atrio Ventriculair Septum Defect, ofwel een gat in het tussenschot van boezem en kamer (atrium= boezem, ventriculo= kamer, septum= tussenschot, defect=gat).

Deze hartafwijking bestaat eigenlijk uit drie aspecten:

- Gat tussen de kamers.
- Abnormale aanleg van de klep.
- Gat tussen de boezems.

Deze hartafwijking komt regelmatig voor. Het is de meest voorkomende hartafwijking bij kinderen met het syndroom van Down, maar ook bij kinderen zonder andere aangeboren afwijkingen komt deze hartafwijking regelmatig voor. Vroeger werd de afwijking 'totaal Atrio Ventriculair kanaal' genoemd (totaal AV-kanaal) of ook wel 'endocard kussen defect'. Heeft uw kind het syndroom van Down, dan komt u deze termen wellicht tegen, wanneer u ander voorlichtingsmateriaal leest.

Klachten

De voornaamste klachten ontstaan door het gat tussen de kamers; hierdoor kan het bloed stromen waar het wil. Het rode bloed in de linkerkamer kan, zoals het hoort, naar de lichaamsslagader gaan, maar kan ook via het gat oversteken naar de rechterkamer en via de longslagader het hart verlaten. Het bloed volgt daarbij de weg van de minste weerstand.

Direct na de geboorte is de druk in de longen net zo hoog als in het lichaam. In de loop van de eerste levensweken daalt de druk in de longen ten opzichte van de druk in het lichaam, waardoor er steeds meer bloed naar de longen stroomt. Een deel van het bloed stroomt in een kringetje: linkerkamer, rechterkamer, longen, linkerkamer, rechterkamer, enzovoorts. Het lichaam heeft niets aan dat rondcirkelende bloed, maar het hart moet het wel steeds rondpompen. Het hart spreekt hiervoor in rust al een deel van de extra pompkracht aan, die normaal gereserveerd is om inspanning mee te leveren. Het hart klopt sneller en krachtiger. Ook de longen moeten harder werken, wat te merken is doordat uw kind sneller ademhaalt in rust. De extra adem- en hartarbeid produceert extra warmte die wordt afgevoerd door extra te zweten.

Bij het drinken van de fles valt het gebrek aan reserves als eerste op. Uw kind heeft in rust meestal al een snellere hartslag en ademhaling dan normaal, maar vaak valt dat niet zo op. Bij het drinken gaan hartslag en ademhaling sterk omhoog en uw kind kan de fles niet meer in één keer leegkrijgen. Vaak moet het tussentijds één of meer keer rusten om op adem te komen. Uw kind zweet erg makkelijk.

Wanneer de weerstand in de longen nog verder daalt en er dus nog meer bloed naar de longen stroomt, gaat uw kind ook in rust al zichtbaar hijgen en puffend ademen. De longen stelen als het ware al het bloed van het lichaam. Om daarvoor te compenseren gaan de nieren vocht vasthouden. De fles komt niet meer op, terwijl uw kind juist erg veel calorieën verbruikt door de snelle ademhaling en hartslag; de groei van uw kind stagneert. De klachten worden dus steeds erger en zijn maximaal wanneer uw kind zes tot twaalf weken oud is. De hartafwijking wordt meestal eerder ontdekt, door een hoorbaar hartgeruis of door de kortademigheid en het moeilijke drinken.

2.3 *De behandeling*

Wanneer je de hartafwijking op zijn beloop zou laten of slechts met medicijnen zou behandelen, stagneert de groei een lange tijd. Bovendien gaan de longen op den duur reageren op de hoge bloedstroom die erdoor heen gaat. Ze proberen die bloedstroom tegen te houden door het verhogen van de weerstand in de longen. Aanvankelijk knijpen de longslagaders samen en kan het bloed er moeilijker langs. Maar vervolgens wordt het samenknijpen definitief gemaakt doordat de longslagaders geleidelijk dichtgroeien.

Dit proces wordt pulmonale hypertensie genoemd:

- De eerste fase, het knijpen, is gunstig. Het bloed kan moeilijker door de longen, gaat dus makkelijker naar het lichaam en er ontstaat een meer evenwichtige situatie. De klachten die het kind had verdwijnen langzamerhand.

- De tweede fase is ongunstig, want het proces is onomkeerbaar. Ook wanneer het niet meer nodig is, bijvoorbeeld omdat na een hartoperatie er geen extra bloed meer naar de longen kan, gaat het door. Uiteindelijk groeien de longslagaders vrijwel volledig dicht en kan het bloed er nauwelijks meer door, hetgeen tot de dood leidt door hartfalen of ritmestoornissen, meestal wanneer de patiënt 15 tot 30 jaar oud is.

Wanneer het gunstige knijpen overgaat in het ongunstige dichtgroeien is niet altijd te voorspellen. Over het algemeen gebeurt dat pas na het tweede levensjaar (bij kinderen met syndroom van Down eerder), maar soms veel later. Bij twijfel kan met behulp van een hartkatheterisatie worden bepaald of de pulmonale hypertensie nog omkeerbaar is, dus in de knijpfase is.

Om het defect in het hart te herstellen is een operatie nodig. Ter voorbereiding hierop wordt het kind eerst in een zo goed mogelijke conditie gebracht.

Eerste opvang

De eerste behandeling bestaat uit medicijnen. Met plastabletten (furosemide en spironolacton) wordt het vasthouden van vocht tegengegaan. Verder kunnen andere medicijnen de hartwerking ondersteunen (digoxine en captopril). De medicijnen geven meestal een duidelijke verbetering. Daarnaast kan bijvoeding gegeven worden met een slangetje naar de maag (maagsonde), wanneer uw kind de fles niet zelf kan leegdrinken. Met deze maatregelen is het meestal mogelijk om het evenwicht te herstellen. Uit het bovenstaande valt af te leiden dat de klachten geleidelijk toenemen. Dit merkt u doordat de medicijnen na verloop

van tijd minder goed lijken te werken. De klachten 'breken door de medicijnen heen'. Wanneer ondanks de medicijnen uw kind veel klachten houdt, of door de medicijnen heen breekt, is een operatie nodig. Het kind is dan meestal tussen de drie en zes maanden oud.

Wanneer uw kind relatief weinig klachten heeft, wordt toch gekozen voor een operatie rond de leeftijd van drie tot zes maanden. Een beetje later is nog steeds veilig, maar veel later is er onvoldoende veiligheidsmarge in verband met het risico op pulmonale hypertensie.

De operatie

De operatie vindt plaats via het borstbeen. Bij deze open hartoperatie wordt de hartlongmachine gebruikt, het hart wordt stilgelegd en uw kind wordt gekoeld om het zuurstofverbruik zo laag mogelijk te laten zijn.

De feitelijke correctie bestaat uit drie delen:

- Dichtmaken van het gat tussen de kamers met een stukje kunststof of van het eigen hartzakje.
- Herstel van de klep, zodat uit één klep, twee aparte kleppen ontstaan.
- Dichtmaken van het gat tussen de boezems met kunststof of met een stukje van het hartzakje.

Het dichtmaken van de gaten tussen boezems en kamers is relatief eenvoudig. Ook het maken van een goede klep tussen rechterboezem en rechterkamer gaat vrijwel altijd probleemloos. Na de operatie daalt de druk in de rechterkamer, tot de normale lage druk. Hierdoor staat ook niet meer zoveel druk op de klep. De druk in de linkerkamer is hoger, en daarom heeft de nieuw te vormen klep tussen linkerboezem en -kamer het veel zwaarder. Het lukt vrijwel nooit om de klep 100% dicht te krijgen. Er is altijd een klein beetje lekkage.

De operatie gaat in de overgrote meerderheid van de gevallen probleemloos en het risico dat het kind als gevolg van de operatie komt te overlijden is klein.

2.4 Complicaties

Lekkage van de linkerboezemklep

Wanneer een belangrijk lek in de klep tussen linkerboezem en -kamer blijft bestaan, lekt elke hartslag een deel van het bloed terug naar de boezem, in plaats van weggepompt te worden naar het lichaam. Bij de volgende hartslag gaat dat bloed weer van de boezem naar de kamer, dus de kamer doet als het ware dubbel werk. Dit merk je doordat het kind na de operatie min of meer dezelfde klachten houdt als daarvoor. Het rondcirkelend bloed was immers ook een vorm van dubbel werk voor het hart. Met name tijdens of direct na het ontwennen van de beademing komen de klachten tot uiting, en soms wordt het kind zo moe, dat het opnieuw moet worden beademd. Met medicijnen wordt geprobeerd om het evenwicht te herstellen. Soms kan alleen een nieuwe operatie om de klep beter waterdicht te maken uitkomst bieden.

Hartritmestoornissen

In de normale situatie loopt de belangrijkste stroomdraad van het hart, die de ritmeprikkel van boezem naar kamer geleidt, precies door het kruispunt van het hart. Bij het AVSD zit op die plek het gat. De stroomdraad loopt nu langs de achterrand van het gat en is vaak een beetje uitgerekt en kwetsbaar. Wanneer de hartchirurg het gat tussen de kamers dichtmaakt, moet hij bij het vasthechten van het kunststof oppassen dat hij de stroomdraad niet raakt. Zelfs even aanraken kan al

tot een tijdelijke of soms definitieve stroomstoring aanleiding geven. Helaas is de stroomdraad onzichtbaar.

Normaal gesproken geven de boezems tijdens de hartslag het tempo aan en de kamers volgen. Wanneer de stroomdraad niet functioneert, kan de prikkel van de boezems de kamer niet bereiken en gaat de samenwerking tussen boezems en kamers verloren. Om in dat geval te kunnen ingrijpen worden stroomdraadjes aan de buitenkant van het hart vastgemaakt. Hierop kan een pacemaker worden aangesloten, zodat de samenwerking tussen boezems en kamers kan worden hersteld.

Vaak is deze stroomstoring maar tijdelijk en kan na verloop van tijd de pacemaker worden uitgezet. De stroomdraadjes worden één of twee dagen voor het vertrek naar huis verwijderd. Bij een klein percentage van de kinderen herstelt het normale hartritme zich niet. In dat geval is blijvend een pacemaker nodig. De grote uitwendige pacemaker, wordt vervangen door een klein apparaatje dat onder de buikhuid wordt geplaatst en met stroomdraden met het hart wordt verbonden.

Wanneer uw kind een pacemaker nodig heeft, krijgt u hierover nadere schriftelijke informatie.

2.5 Nazorg

Nazorg op de Intensive Care

De eerste uren op de intensive care zijn belangrijk. U wordt voortdurend op de hoogte gehouden van de conditie van uw kind.

Direct na de operatie is uw kind nog diep in slaap en wordt de hartwerking ondersteund met medicijnen via een infuus. Om uw baby rust te gunnen hoeft hij niet zelf te ademen, maar wordt de ademhaling

ondersteund door een beademingsmachine. Ook krijgt uw kind medicijnen tegen de pijn en zo nodig medicijnen, die de functie van het hart ondersteunen.

Wanneer het beter gaat, wordt een begin gemaakt met het afbouwen van de beademing. Wanneer er geen problemen zijn met lekkage van de klep, zoals eerder beschreven, gaat het afbouwen van de beademing vlot. Eventuele hartondersteunende medicijnen worden ondertussen afgebouwd. Uw kind kan dan worden overgeplaatst naar de verpleegafdeling. Als de klep lekt is het ontwennen van de beademing en het afbouwen van de medicijnen moeilijker en duurt het ook langer.

Nazorg op de verpleegafdeling cardiologie

Voor verder herstel wordt uw kind overgeplaatst naar afdeling Leeuw. Uw kind heeft geen intensieve zorg meer nodig. De zorg op de afdeling richt zich nog wel op bewaking van de vitale functies, maar ook op mobilisatie, optimaliseren van de voeding en verder herstel richting ontslag. Tijdens het verblijf worden de laatste infuusmedicijnen gestopt en wordt het infuus verwijderd. De monitorbewaking wordt na enige tijd gestopt. Het is goed om te weten dat het opnieuw leren eten en het opbouwen van de voeding bij baby's wat langer kan duren. Dit is normaal, maar het is hierdoor wel mogelijk dat uw kind, na afronding van de cardiologische behandeling, overgeplaatst wordt naar een ziekenhuis bij u in de buurt. Wanneer uw kind alleen moeite heeft met het zelfstandig drinken van de fles, kan sondevoeding thuis een oplossing zijn. Indien dit voor u van toepassing is, krijgt u hierover instructie van de verpleegkundigen tijdens uw verblijf op afdeling Leeuw.

2.6 Naar huis

Wanneer uw kind naar huis gaat heeft hij meestal nog een aantal medicijnen nodig. Het is gebruikelijk dat gedurende een aantal weken of maanden plastabletten (furosemide en spironolacton) worden gegeven, om te voorkomen dat uw kind vocht gaat vasthouden. Tijdens de controles op de polikliniek worden deze medicijnen geleidelijk aan verminderd en gestopt. Behalve controles op polikliniek kindercardiologie, worden ook controles afgesproken bij een algemeen kinderarts. Meestal is dit een kinderarts van een ziekenhuis in de buurt. Deze arts zorgt voor de algemene controles, zoals groei en ontwikkeling. In eerste instantie neemt deze kinderarts voor een deel de plaats in, die bij gezonde baby's wordt vervuld door het consultatiebureau. Zo zal hij afspreken welke voeding de baby krijgt. Overleg met deze kinderarts, welke taken hij heeft en welke taken het consultatiebureau vervult.

Functioneren op langere termijn

Of uw kind op langere termijn normaal functioneert, hangt vooral af van de mate van lekkage tussen de linkerboezem en -kamer.

Geen of weinig lekkage

Dit is verreweg de grootste groep kinderen. Zij functioneren normaal en kunnen zich ook normaal inspannen. De kans dat op langere termijn de klep alsnog ernstig gaat lekken is heel klein. Uiteindelijk komen zij nog slechts eens in de paar jaar op controle.

Matige lekkage

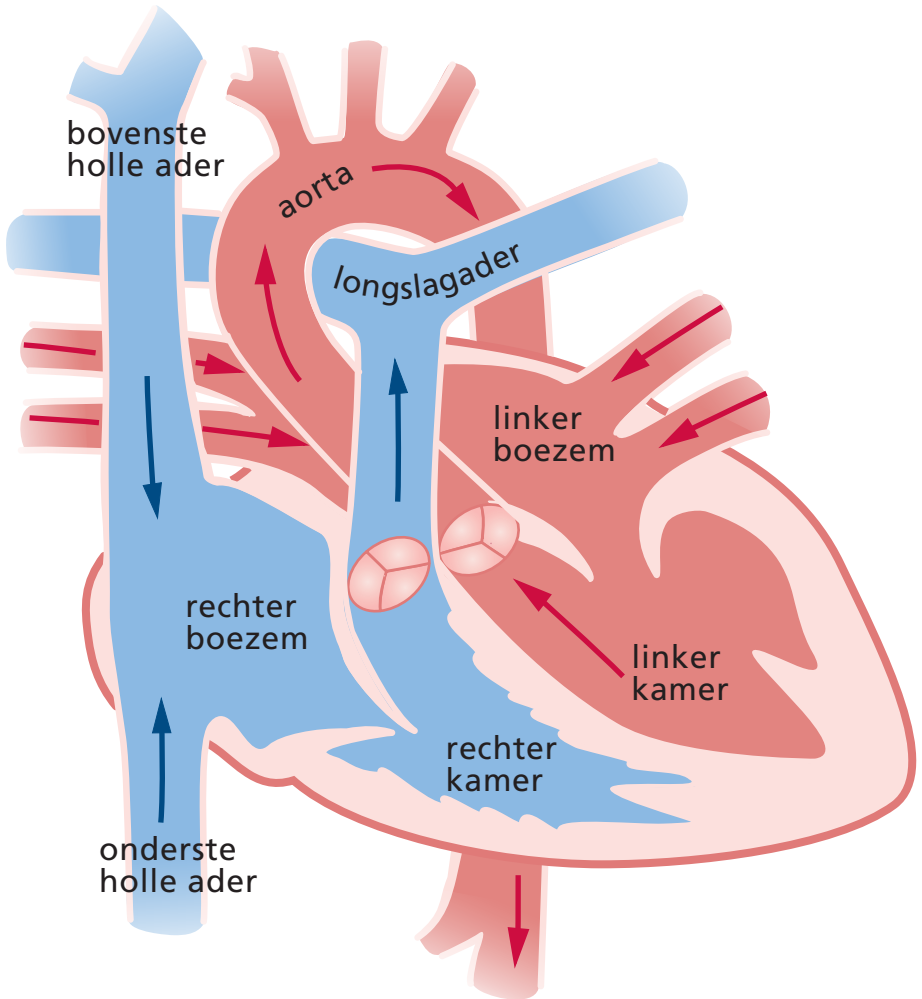
Ook deze kinderen zijn over het algemeen klachtenvrij. Soms blijkt dat wanneer de plastabletten worden gestopt, ze opnieuw vocht gaan

vasthouden. Die kinderen moeten dus doorgaan met de plastabletten of met andere medicijnen. Een matige lekkage kan op den duur wat beter worden, zodat ze uiteindelijk in de groep met weinig lekkage vallen. Wordt de lekkage ernstiger dan gaan ze alsnog in de groep kinderen met ernstiger lekkage thuishoren. Het betreft hier vijf tot tien procent van de kinderen.

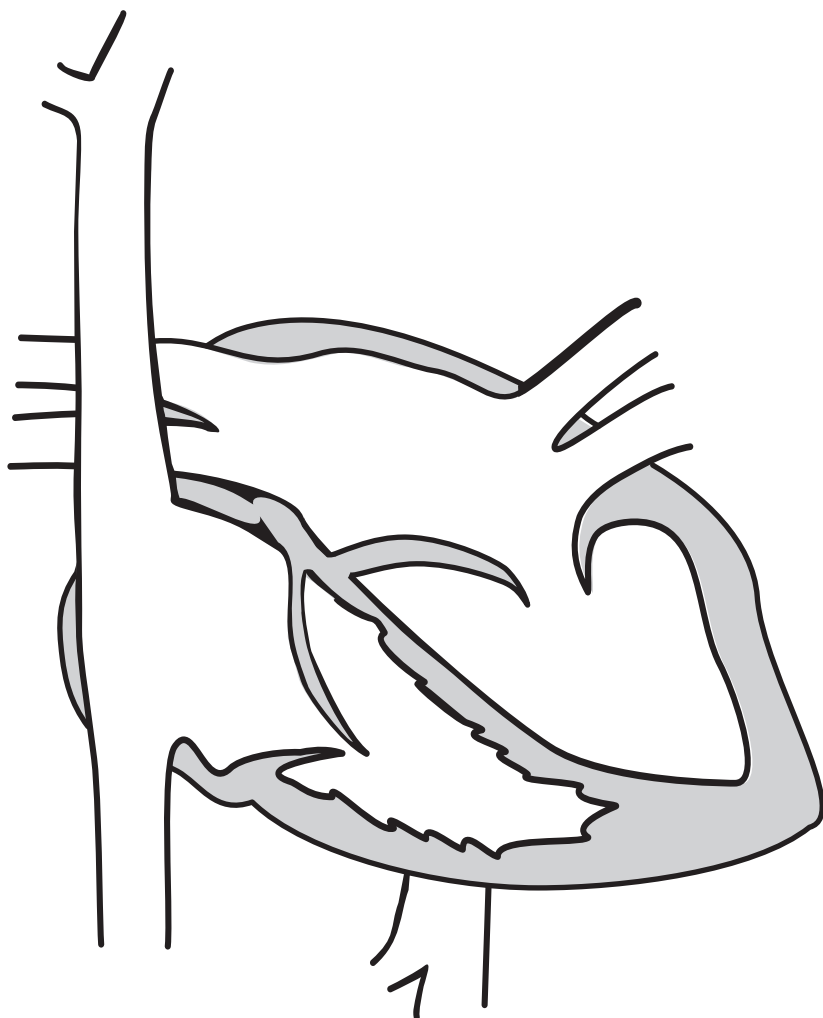
Ernstige lekkage

Deze kinderen houden behoefte aan medicijnen om de hartwerking te ondersteunen en hebben desondanks een verminderd inspanningsvermogen. Ook de eetlust is vaak matig en ze hebben calorierijke voeding nodig om goed te blijven groeien. Op den duur wordt bij hen zeker overwogen om in een nieuwe operatie de klep beter sluitend te maken. Soms is alleen vervangen van de klep door een kunstklep mogelijk, maar dat wordt bij voorkeur gedaan als de kinderen wat ouder zijn. Tot dan wordt tijd gerekt met medicijnen. Gelukkig is deze groep kinderen maar klein, minder dan vijf procent.

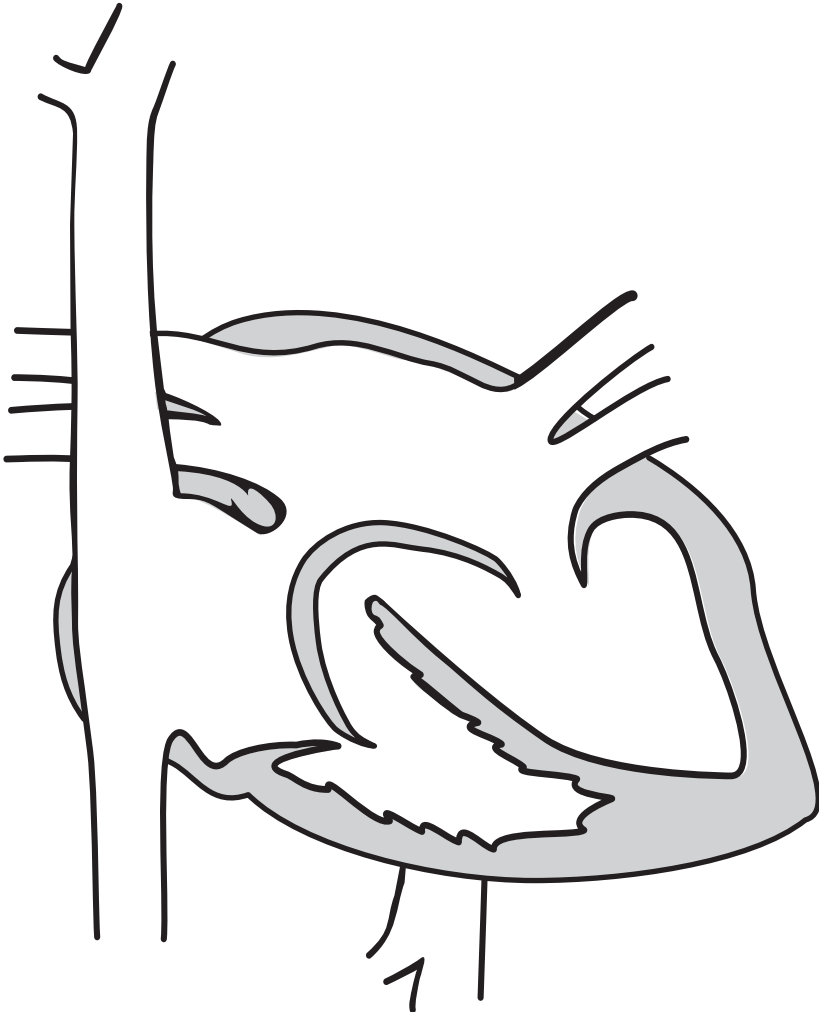
tekening 1: normaal hart



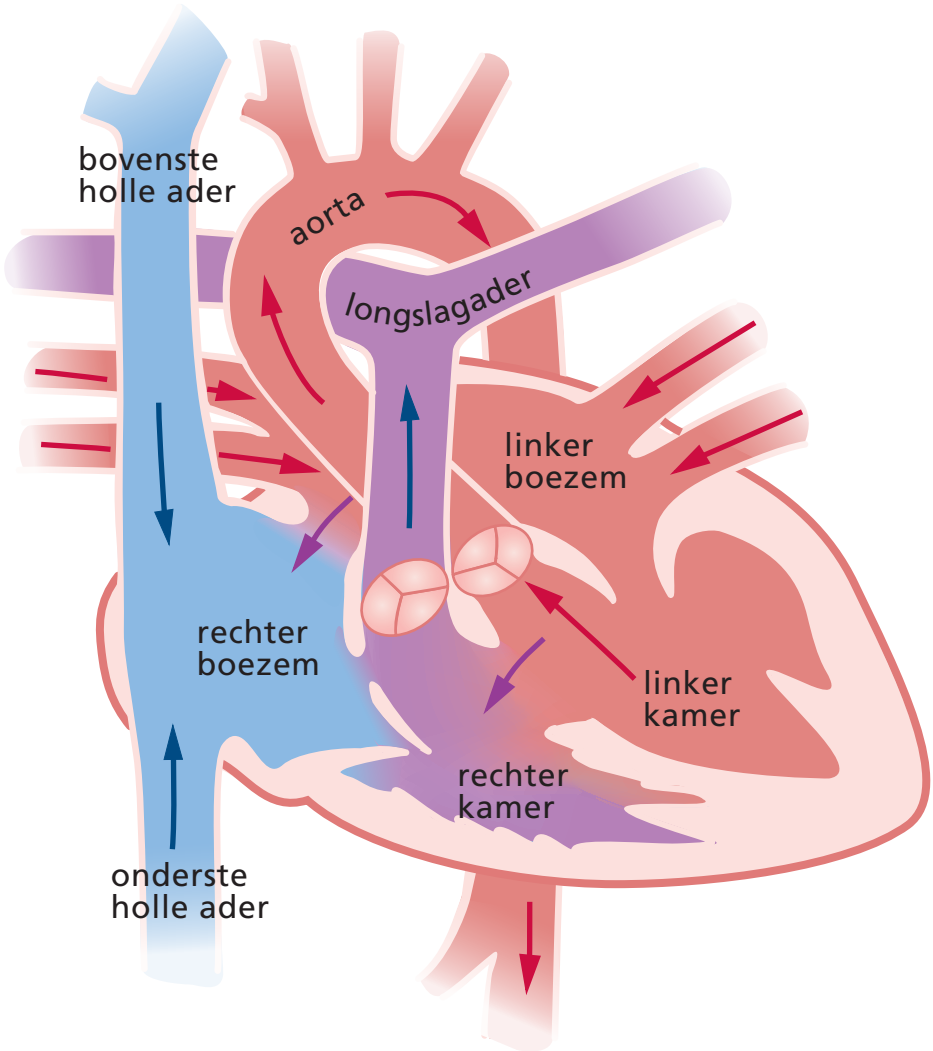
tekening 2a: de normale situatie



tekening 2b: het AVSD



tekening 3:
het atrio ventriculair septum defect (AVSD)



tekening 4: patch sluit VSD en ASD af

