

2 *Patiëntspecifieke informatie*

Hypoplastisch

linkerhartsyndroom

- 2.1 Bouw en werking van het normale hart 2
 - De weg die het bloed aflegt door ons lichaam 2
- 2.2 Aard van de hartafwijking 3
- 2.3 Behandeling 4
 - Eerste behandeling 4
 - Verdere behandeling 5
 - Korte beschrijving van de verschillende operaties 7
- 2.4 De Norwood operatie 9
 - Nazorg op de intensive care 9
 - Nazorg op de verpleegafdeling Cardiologie 10
 - Naar huis 11
- 2.5 De Partiële Cavo Pulmonale Connectie (pcpc) 12
 - Nazorg 13
- 2.6 Totale Cavo Pulmonale Connectie (Fontan operatie) 14
 - Na de operatie op de intensive care 15
 - Herstel op de verpleegafdeling 15
 - Naar huis 16
 - Mogelijke problemen op lange termijn 17

2 Patiëntspecifieke informatie

Hypoplastisch

linkerhartsyndroom

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 linkerkamer 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 lichaams-circulatie 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 *Aard van de hartafwijking*

De linkerhelft van het hart, met name de linkerkamer en de grote lichaamsslagader (aorta), zijn sterk achter in ontwikkeling. In tekening 2 is te zien dat het rode bloed dat uit de longen terugkomt niet naar de linkerkamer kan; via een opening in het boezemtussenschot, het foramen ovale, wijkt het uit naar de rechterboezem en rechterkamer. *Bij de geboorte is er een tweetal verbindingen tussen de longcirculatie en de lichaams-circulatie:*

- Het foramen ovale, de opening tussen de beide boezems.
- De ductus arteriosus, dit is de verbinding tussen de lichaamsslagader en de longslagader.

Deze natuurlijke ‘wegomleggingen’ zijn nodig omdat de baby voor de geboorte niet zelf ademt. Via deze ‘wegomleggingen’ stroomt voldoende bloed tussen de longcirculatie en de lichaamscirculatie om de baby in leven te houden. De rechterkamer pompt het bloed naar de longslagader en, via de ductus arteriosus, naar de lichaamsslagader. De rechterkamer moet dus de hele bloedsomloop, zowel voor het lichaam als voor de longen, voor zijn rekening nemen. Dit gaat alleen goed zolang het foramen ovale en de ductus arteriosus open blijven.

Verschijselen

Wanneer de kinderen net geboren zijn, hebben ze opvallend weinig verschijnselen. Het is heel gewoon dat de eerste dagen niemand in de gaten heeft dat uw kindje een hartafwijking heeft. Wanneer de ductus na een paar dagen begint te sluiten, krijgt het lichaam onvoldoende bloed. Dit geeft klachten van bleekheid, moeheid, slechter drinken en algemeen ‘niet lekker’ zijn. Dit is meestal de reden om een arts te waarschuwen. Het is soms niet makkelijk voor de arts om de diagnose hartafwijking te stellen, omdat lang niet bij al deze kinderen een hartruis hoorbaar is.

2.3 Behandeling

Eerste behandeling

De eerste behandeling is erop gericht om de ductus weer open te krijgen om zo de situatie van betrekkelijke rust, zoals die in de eerste levensdagen er was, weer te herstellen. Uw kind kan bijkomen van zijn ziekteverschijnselen. Met name de nieren hebben wat tijd nodig om weer goed kunnen functioneren. Over de medicijnen om de ductus weer

open te krijgen en de bijwerkingen van die medicijnen, kunt u lezen op de bladzijde over Prostaglandine.

Verdere behandeling

Mogelijkheden en onmogelijkheden

Het hartje van uw kind met een Hypoplastisch linkerhartsyndroom, heeft alleen een rechterkamer. Daar zal uw kind het verder mee moeten doen. We kunnen geen extra kamer maken. De bedoeling van de behandeling is om de bloedsomloop zodanig aan te passen en om te leiden, dat die rechterkamer zo efficiënt mogelijk kan werken en zo min mogelijk overbelast wordt. Enige overbelasting is echter onvermijdelijk wanneer één kamer het werk moet doen dat normaal twee kamers moeten doen.

Om een zo efficiënt mogelijke bloedsomloop te bewerkstelligen zijn er tenminste drie hartoperaties nodig:

- De eerste operatie is verreweg de grootste operatie, mede omdat die binnen een paar dagen nadat de hartafwijking is vastgesteld moet worden uitgevoerd. Voor 1990 was de eerste operatie binnen Nederland nog nauwelijks mogelijk en de jaren daarna was het risico van de operatie heel erg hoog. Met het opdoen van meer ervaring in Nederland en elders in de wereld en het uitwisselen van deze ervaringen, is het operatierisico van met name de eerste operatie sterk vermindert. Iets meer dan twee van elke drie kinderen overleven de eerste operatie en de intensive care fase daarna.
- De tweede en derde operatie hebben een veel kleiner risico. Ongeveer 80 procent van alle kinderen die aan de serie van operaties beginnen, overleven alle drie operaties.

Op de lange duur

Na de derde operatie functioneren de kinderen redelijk tot goed. Bij de normale dagelijkse dingen hebben ze meestal niet zoveel last van hun hart. Het is met name bij inspanning en sport dat de tweede hartkamer, die normale mensen hebben, wordt ingeschakeld. Kinderen met een hypoplastisch linker hart syndroom zijn over het algemeen dan ook niet zo goed in sport. De enkele hartkamer moet het hele leven lang het werk van twee kamers doen. Bij een deel van de patiënten gaat dat jaren goed, maar uiteindelijk gaat hun inspanningsvermogen toch achteruit en krijgen ze meer klachten. Of dat bij iedereen zo is, weten we niet. De operatie bestaat immers nog niet zo lang. Bij een flink deel moet echter op tienerleeftijd of jong volwassen leeftijd rekening worden gehouden met een achteruitgaande hartfunctie, waarvoor dan geen andere mogelijkheden meer zijn, dan een harttransplantatie.

Wel of niet opereren

Omdat de operatie nog niet zolang bestaat, overleden vijftien jaar geleden alle kinderen met deze hartafwijking. Inmiddels kunnen we wel wat aan de hartafwijking doen, maar de weg is lang. Niet alle kinderen zullen alle operaties overleven. Sommige ouders kiezen er daarom voor om hun kind niet te laten opereren en 'de natuur zijn gang te laten gaan'. Andere ouders kiezen er wel voor aan de operatiecyclus te beginnen. Voor beide opvattingen zijn voors en tegens. Daarom is het belangrijk alles goed door te spreken met uw cardioloog. Overleg eventueel met uw huisarts of kinderarts. Er is helaas maar weinig tijd voordat de eerste operatie moet worden uitgevoerd. We zullen samen met u binnen één of twee dagen tot een beslissing moeten zien te komen of de eerste operatie al dan niet wordt uitgevoerd.

Neurologische gevolgen

Op het moment dat de diagnose gesteld wordt kan de bloedsomloop al zo slecht zijn, dat er hersenbeschadiging is opgetreden. Ook tijdens en na de eerste operatie bestaat er een risico op hersenbeschadiging. Buitenlandse centra maken hiervan ook melding. Zij berichten over een belangrijk percentage hersenschade.

De verschijnselen van hersenschade

De verschijnselen van hersenschade kunnen variëren van zeer mild (onhandigheid, druk gedrag) tot ernstig (achterstand in de ontwikkeling, spasticiteit). Sinds een paar jaar is de techniek van de operatie gewijzigd om hersenbeschadiging tijdens de operatie zoveel mogelijk te voorkomen. Of deze wijziging het gewenste resultaat heeft is pas over een paar jaar te zeggen. Een hersenbeschadiging die al voor de operatie is ontstaan wordt hierdoor niet beïnvloed.

Korte beschrijving van de verschillende operaties

Een uitvoeriger beschrijving van de hieronder genoemde operaties en de nazorg vindt u op de volgende bladzijden.

Eerste operatie

De eerste operatie heeft als doel ervoor te zorgen dat de lichaamsslagerader groot genoeg is om de bloedsomloop te verzorgen, zonder dat die afhankelijk is van het open blijven van de ductus. Verder moet ervoor gezorgd worden dat het gat tussen de boezems voldoende groot is en blijft en dat de juiste hoeveelheid bloed naar de longen gaat: niet te veel en niet te weinig. Deze operatie is genoemd naar een Amerikaanse hartchirurg en heet de ‘Norwood operatie’ (zie ook paragraaf 2.4).

Tweede operatie

De tweede operatie wordt gedaan wanneer de longen de tweede operatie aankunnen of wanneer uw kind ‘uit de shunt is gegroeid’. Bij deze operatie wordt de grote ader die het bloed uit hoofd en armen naar het hart voert, op de bovenkant van de rechter longslagader gezet (zie tekening). Een deel van het blauwe bloed stroomt nu passief, dus zonder dat er een pomp(ende hartkamer) aan te pas komt, door de longen. Daarom moet de weerstand in de longen laag zijn. Het blauwe bloed van de onderste lichaamshelft stroomt nog steeds naar het hart en mengt met het rode bloed. Uw kind ziet er nog steeds blauw uit.

Derde operatie

De derde operatie wordt pas ergens rond of na de tweede verjaardag gedaan. Op welk tijdstip precies is sterk individueel verschillend en hangt van allerlei factoren af. Bij deze operatie wordt ook het bloed van de onderste lichaamshelft naar de longen afgeleid. Dit gebeurt door een tunnel te maken in de boezem of om de boezem heen vanaf de onderste holle ader en die tunnel aan de bovenkant met de onderkant van de longslagader te verbinden. Door de tunnel stroomt het bloed van de onderste lichaamshelft passief, dus zonder pomp, naar de longen. Nu zijn het blauwe bloed en het rode bloed van elkaar gescheiden en krijgt uw kind een normale roze kleur. Er wordt soms een klein lekje in de wand tussen de tunnel en de hartboezem gemaakt. Dat lekje dient als veiligheidsventiel. Hierdoor blijft een klein beetje blauw bloed naar de linker (rode) hartshelft stromen. Vaak wordt dit bewust aangelegde lekje veel later door middel van een hartkatheterisatie gesloten.

2.4 *De Norwood operatie*

Bij de Norwood operatie, of de eerste operatie die uw kind ondergaat, worden de stam van de longslagader en het eerste deel van de lichaamslagader tot één geheel gemaakt (zie tekening 3). De takken van de longslagader worden losgemaakt en de ductus wordt weggehaald. De stam van de longslagader gaat verder dienen als het eerste deel van de lichaamslagader. De takken van de longslagader worden met een buisje, een zogenaamde shunt, van bloed voorzien. Je kunt zo'n shunt zien als een kunstmatige ductus, alleen eentje van kunststof zodat hij niet dicht kan gaan. De lengte en doorsnede van de shunt bepalen de hoeveelheid bloed die naar de longen gaat en daarmee de hoeveelheid zuurstof die in het bloed komt (de zuurstofsaturatie) Te weinig is niet goed, maar teveel is ook niet goed. Ideaal is een saturatie tussen de 65 en 90%. Korte periodes daarboven of daaronder zijn niet erg. De operatie is genoemd naar een Amerikaanse hartchirurg en wordt de Norwood operatie genoemd.

Nazorg op de intensive care

De eerste operatie is een grote ingreep die niet bij alle kinderen goed gaat. Zowel de operatie zelf als de dagen daarna op de intensive care zijn spannend. De operatie is de eerste stap, maar bedenk dat de hartafwijking nog maar slechts zeer gedeeltelijk is aangepakt. Uw kindje moet herstellen van een zware operatie, terwijl het nog steeds een ernstige hartafwijking heeft. De eerste dagen op de intensive care is er zeker nog sprake van levensgevaar. In die tijd past het hart zich aan de nieuwe situatie aan. Wanneer die aanpassing bevredigend verloopt, kan een begin worden gemaakt met het afbouwen van de ondersteunende behandeling. Het opvallendste hiervan is de beademing. Om uw kind veel rust te

gunnen, hoeft hij niet zelf te ademen, maar blijft hij aan de beademing en wordt hij met medicijnen in slaap gehouden. Ook krijgt hij medicijnen tegen de pijn, die maken uw kind ook wat slaperig.

Wanneer het beter gaat, worden de medicijnen verminderd en moet uw kind weer zelf gaan ademen. Wanneer het zelf voldoende ademhaalt, wordt de beademing gestopt en het buisje van de beademing verwijderd. Eventuele hartondersteunende medicijnen worden ondertussen afgebouwd. Eén voor één verdwijnen de meeste slangetjes waaraan uw kind was aangesloten. Na verloop van tijd is de behoefte aan intensieve zorg minder geworden en wordt uw kind naar de verpleegafdeling overgeplaatst.

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.

Naar huis

Wanneer uw kind naar huis gaat heeft hij meestal nog wel een aantal medicijnen. Het is gebruikelijk om een milde bloedverdunner (Ascal®) te geven om te voorkomen dat bloedstolseltjes de shunt kunnen verstoppen. Afhankelijk van de grootte van de shunt en allerlei andere factoren, krijgt uw kind nog andere medicijnen.

Tijdens de controles worden deze medicijnen zo nodig aangepast. Nu is het belangrijkste dat uw kind goed groeit en een zo normaal mogelijk leven kan leiden. Aanvankelijk kan de shunt nog een beetje aan de grote kant zijn, zodat er teveel bloed naar de longen gaat. Het kind heeft dan meer medicijnen nodig om in evenwicht te blijven. Door de te grote shunt moeten hart en longen wat te hard werken. U merkt dat doordat uw kind makkelijk vermoeid raakt en dan snel ademt en zweterig is. Uw kind wordt groter, maar de shunt kan natuurlijk niet groeien. Na verloop van tijd groeit uw kind uit de shunt. Een deel van de medicijnen wordt gestopt en het uithoudingsvermogen wordt beter.

Vervolgens wordt de shunt langzamerhand te klein. Er gaat relatief minder bloed naar de longen en er komt minder zuurstof in het bloed (met andere woorden: de zuurstofsaturatie daalt). U kunt dat zelf zien aan het feit dat uw kind blauwe lipjes en blauwe nageltjes krijgt, soms ook opvallend blozende wangetjes. Een blauw waasje rond de mond en de ogen is normaal, en komt ook bij normale baby's voor. Het uithoudingsvermogen van uw kind gaat weer wat achteruit. De grootte van de shunt, de saturatie, het uithoudingsvermogen en de

leeftijd van uw kind bepalen het tijdstip van de volgende operatie. Meestal is uw kind dan tussen de drie en twaalf maanden oud.

Behalve controles op polikliniek kindercardiologie, worden ook controles afgesproken bij een algemeen kinderarts. Meestal is dit een kinderarts van een ziekenhuis in de buurt. Hij zorgt voor de algemene controles: of de baby goed eet, goed groeit en zich goed ontwikkelt. 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 doet en welke het consultatiebureau. Zie ook het algemene hoofdstuk 5 over inentingen en dergelijke.

2.5 De Partiële Cavo Pulmonale Connectie (pcpc)

Deze (tweede) operatie wordt ook wel eens genoemd naar dr. Glenn. De operatie wordt uitgevoerd bij kinderen die maar één hartkamer hebben, omdat de andere hartkamer onderontwikkeld is of niet functioneert. Voorafgaand aan deze operatie is er meestal een andere tijdelijke operatie geweest.

Bij de operatie wordt de bovenste holle ader losgemaakt van de boezem en aangesloten aan de rechter longslagader (zie tekening 4). Het doel van de operatie is dat het zuurstofarme blauwe bloed uit het hoofd en de armen passief, dus zonder pompende hartkamer, door de longen kan stromen en van zuurstof voorzien kan worden. Omdat dit deel van het bloed niet meer door het hart stroomt, is dat een vermindering van de belasting van het hart. Bij zuigelingen en peuters is het hoofd relatief groot. De bovenste

lichaamshelft krijgt $\frac{1}{2}$ tot $\frac{2}{3}$ van de totale bloeds omloop. De operatie wordt met behulp van de hart-longmachine uit-gevoerd. Hoewel het de bloedsomloop nogal verandert, is dat in belangrijke mate een ontlasting van het hart en herstel na de operatie verloopt in het algemeen voor-spoedig. De meeste kinderen zijn binnen twee weken weer thuis.

Nazorg

Na de operatie krijgen de kinderen een bloedverdunner (Ascal®), om er voor te zorgen dat het bloed wat traag door de longen stroomt en geen stolseltjes kan vormen. Of er nog andere medicijnen nodig zijn is sterk individueel verschillend.

Eenmaal thuis is uw kind de operatie meestal snel te boven. Over het algemeen is de lichamelijke conditie na de operatie al snel duidelijk beter dan daarvoor.

In de meeste gevallen is partiële cavo pulmonale connectie een stap, waarbij de volgende stap is om ook het bloed van de onderste lichaams-helft af te leiden naar de longen. Dit gebeurt in de totale cavo pulmonale connectie of Fontan operatie (zie paragraaf 2.6). Het tijdstip van deze volgende operatie hangt van allerlei factoren af, waardoor het moeilijk is om er hier specifiek op in te gaan. In elk geval wordt gewacht tot de kinderen één jaar oud zijn. Meestal wordt de operatie rond het tweede levensjaar gepland.

2.6 *Totale Cavo Pulmonale Connectie* (*Fontan operatie*)

De Fontan operatie is genoemd naar een Franse hartchirurg. De operatie wordt uitgevoerd bij kinderen die maar één hartkamer hebben, omdat de andere hartkamer onderontwikkeld is of niet functioneert. Het doel van de operatie is om het blauwe, zuurstofarme bloed rechtstreeks naar de longslagader te leiden, zonder dat het door het hart stroomt (zie tekening 5). Dit heeft als voordeel dat het hart alleen nog maar het rode, zuurstofrijke bloed hoeft rond te pompen in plaats van het door elkaar gemengde rode en blauwe bloed. Dit voordeel weegt op tegen het nadeel dat er geen pomp meer is tussengeschakeld in de bloedvoorziening naar de longen.

In de vorige operatie is al het bloed van de bovenste lichaamshelft omgeleid naar de longen. Bij deze operatie gaat het erom ook het bloed van de onderste lichaamshelft naar de longen om te leiden.

Dit gebeurt door een tunnel te maken in de boezem vanaf de onderste holle ader en die tunnel aan de bovenkant met de onderkant van de longslagader te verbinden. Door de tunnel stroomt het bloed van de onderste lichaamshelft passief, dus zonder pomp, naar de longen. Nu zijn het blauwe bloed en het rode bloed van elkaar gescheiden en krijgt uw kind een normale roze kleur. Er wordt meestal wel een klein lekje in de wand van de tunnel gemaakt. Dat lekje dient als veiligheidsventiel. Hierdoor blijft een klein beetje blauw bloed naar de linker (rode) hartshelft stromen. Ook het blauwe bloed van het hart zelf komt naast de tunnel in de boezem uit. Hierdoor wordt de zuurstofsaturatie niet helemaal 100%, maar is meestal ongeveer 90%.

Dat verschil is aan de buitenkant niet te zien. Uw kind heeft net zo'n roze kleur als zijn leeftijdgenootjes.

De Fontan operatie is een flinke hartoperatie. Hoewel de grote meerderheid van de kinderen de operatie goed doorstaat, is er een klein gedeelte van de kinderen waarbij het hart aan het eind van de operatie zich niet aan kan passen aan de nieuwe situatie. In dat geval kan uw kind komen te overlijden.

Na de operatie op de intensive care

Ook de eerste dagen op de intensive care zijn spannend. De operatie is de eerste stap. Het hart moet zich daarna aanpassen aan een volkomen nieuwe situatie. Met name het feit dat het blauwe bloed door de longen moet gaan stromen, zonder hulp van een pomp. Het bloed kan zich voor de longen gaan ophopen. Met medicijnen en allerlei andere maatregelen proberen de artsen dat in zo goed mogelijke banen te leiden. Wanneer die aanpassing aan de nieuwe situatie bevredigend verloopt, wordt een begin gemaakt met het afbouwen van de ondersteunende behandeling.

Herstel op de verpleegafdeling

Het verblijf op de verpleegafdeling staat in het teken van verder herstel. Alle kinderen gaan met medicijnen naar huis en op deze medicijnen moeten ze worden ingesteld. Zo snel mogelijk proberen we uw kind uit bed en in beweging te krijgen. Dit is heel belangrijk voor de longdoorstroming. Als alles goed gaat duurt het totale verblijf in het ziekenhuis ongeveer drie weken.

Een vervelend probleem dat kan optreden na de Fontan operatie, is vochtophoping in de borst of de buik. Het probleem is meer lastig en tijdrovend dan gevaarlijk. Door de hogere druk in de aders, lekt er

vocht uit de aders in de buik of lekt naar de ruimte rond de longen of rond het hart. Vocht in de buik geeft een dikke gespannen buik. De borstkas kan door de ribbenkast niet uitzetten en daarom kan het vocht de werking van het hart of longen hinderen. Het vocht moet dan door één of meerdere slangetjes worden afgevoerd. Met medicijnen, en soms met een speciaal dieet, proberen we de vochtophoping te beïnvloeden, maar dat werkt slechts gedeeltelijk. Na verloop van tijd past het lichaam zich aan de nieuwe situatie aan en verdwijnt de vochtophoping. Dit kan weken duren en al die tijd kan uw kind niet naar huis. De tijd in het ziekenhuis kan hierdoor oplopen tot een paar maanden.

Naar huis

Alle kinderen gaan na de Fontan operatie met medicijnen naar huis. Eén van de medicijnen is in elk geval een bloedverdunner, meestal Ascal®. Soms moet het eerste halfjaar na de operatie Sintrom® worden gebruikt. Dit is een bloedverdunner waarbij regelmatig bloed moet worden geprikt om de dosering bij te kunnen stellen. Dit wordt gedaan door de trombosedienst. Ook hebben de meeste kinderen diuretica (plastabletten), zoals furosemide en spironolacton. En soms ook captopril of enalapril. Reken er dus op dat uw kind met drie of vier verschillende medicijnen thuiskomt. De plastabletten kunnen meestal na verloop van tijd worden afgebouwd en gestopt. Of de bloedverdunders en de captopril of enalapril mogen worden gestopt hangt sterk af van de functie van het hart op de echo. Het effect van deze medicijnen is niet direct merkbaar. Ze worden gegeven om uw kind en zijn hart te beschermen tegen eventuele complicaties. Soms moet er voor worden gekozen om deze medicijnen jaren of zelfs levenslang te geven.

Wanneer uw kind eenmaal thuis is, is het al snel weer voldoende hersteld om weer naar school of de crèche te gaan. Over het algemeen kan het kind na de operatie meer dan daarvoor, maar moet wel trainen en is er tijd nodig om die extra vermogens ook daadwerkelijk te leren aanspreken en benutten. Zeker in het begin is het verschil voor en na de operatie niet opvallend of lijkt het kind zelfs achteruit te zijn gegaan.

Uw kind blijft onder controle van de cardioloog die met u afspreekt welke medicijnen moeten worden gebruikt. Hij probeert eventuele lange termijn problemen vroegtijdig op te sporen.

Mogelijke problemen op lange termijn

Na de Fontan operatie kunnen op de lange termijn de volgende problemen ontstaan:

- Achteruitgang van de hartfunctie.
- Bloedstolselvorming.
- Ritmestoornissen.
- Toename cyanose (blauw zien).
- Eiwitverlies in de darmen.

Hieronder wordt dit nader toegelicht.

Achteruitgang van de hartfunctie

Eén kamer moet het werk doen, wat anders door twee kamers wordt gedaan. Dit is een chronische overbelasting en dat houdt het risico in dat het hart na verloop van tijd die belasting niet meer goed aan kan. Dat gebeurt dan ook bij een aantal patiënten. Naarmate de patiënten die de operatie hebben gehad ouder worden, wordt dit deel van de patiënten dat problemen krijgt langzaam groter. We nemen aan dat alle patiënten na de Fontan operatie vroeger of later problemen krijgen van

de hartfunctie. Dit kan zijn op oudere leeftijd maar bij een deel van hen gebeurt het al op tiener leeftijd. Wanneer het hart de bloedsomloop niet langer aankan, kan zich dat uiten in klachten van verminderd inspanningsvermogen maar ook in verschijnselen van vocht vasthouden door eiwitverlies in de darmen. Met medicijnen wordt de werking van het hart zo goed mogelijk ondersteund, maar op den duur is harttransplantatie (bij sommigen hartlongtransplantatie) de enige mogelijkheid.

Bloedstolselvorming

Doordat het bloed in de aderen en longslagader heel langzaam stroomt, krijgt het teveel tijd om klontjes of stolsels te vormen. Dit kan voorkomen worden door het geven van bloedverdunners. De best werkzame bloedverdunners, Sintrom® en Marcoumar®, hebben als nadeel dat de dosering zeer regelmatig gecontroleerd en aangepast moeten worden. Dit gebeurt door de trombosedienst. Een verder nadeel is inherent aan de werking: wanneer je een ongelukje krijgt is er kans op een veel groter bloedverlies en eventueel inwendige bloedingen omdat het bloed niet goed stolt. Ascal® is veel milder. Het werkt minder sterk en voorkomt stolsels minder goed dan Sintrom® of Marcoumar®, maar het heeft ook minder bijwerkingen.

Ritmestoornissen

De tunnel die door de boezem wordt gemaakt, maakt het nodig om de boezem open te snijden en weer te hechten. Dit veroorzaakt littekens in de boezem die aanleiding kunnen geven tot ritmestoornissen. Het meest voorkomend is een geleidelijke vertraging van de natuurlijke pacemaker van het hart, de sinusknop. Op den duur kan het ritme zo traag worden dat de functie van de sinusknop moet worden overgenomen door een kunstmatige pacemaker: een klein apparaatje dat

onder de huid wordt ingebracht en met stroomdraden is verbonden met het hart. Als dit op uw kind van toepassing is krijgt u hierover meer informatie van uw arts. Ook het omgekeerde: een te snel hartritme, in aanvallen of continu kan voorkomen. Dit wordt zo nodig behandeld met medicijnen.

Toename blauw zien (cyanose)

Waarschijnlijk doordat het bloed moeite kan hebben zonder pomp naar de longen te stromen, wordt de druk in de holle aders wat hoger dan normaal. Dat leidt soms tot het ontstaan van nieuwe verbindende bloedvaten tussen het zuurstofarm bloed en het zuurstofrijke bloed in de boezem. Het bloed stroomt niet eerst via de longen maar gaat direct terug naar het lichaam. Afhankelijk van de mate van blauw zien en de gevolgen voor de hartfunctie zal het nodig zijn om deze nieuwe verbindingen af te sluiten. Soms kan dat door middel van een hartkatherisatie per katheter of door een operatie.

Eiwitverlies in de darmen

De oorzaak van eiwitverlies in de darmen bij de fontancirculatie is niet helemaal duidelijk . Een vernauwing in de cavopulmonale verbindingen zijn een mogelijke oorzaak. Het eiwitverlies leidt tot algehele malaise en vochtophoping in het lichaam.

Indien deze vochtophoping verergert, leidt dit tot moeilijkheden met de bloedsomloop en is behandeling nodig.

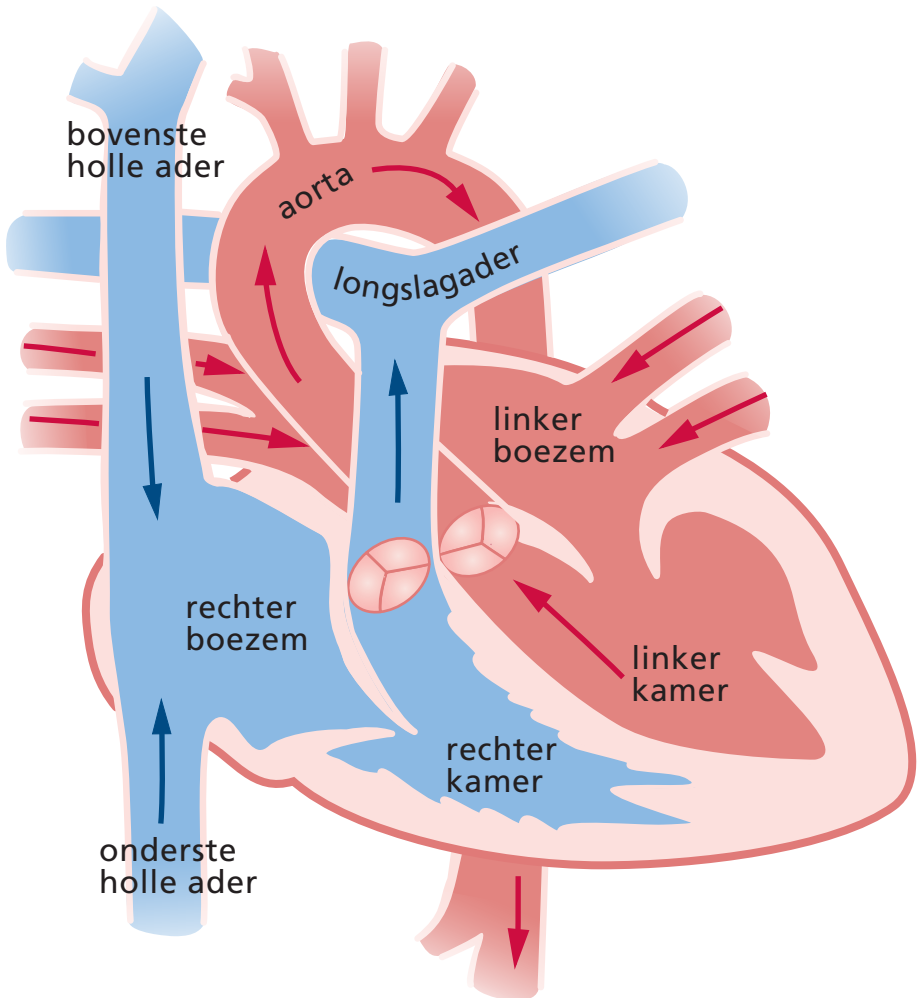
De behandelingsmogelijkheden zijn:

- Opheffen van vernauwingen in de bloedsomloop of andere verbeteringen van de bloedsomloop zoals behandeling van een lekkende klep tussen boezem en kamer.

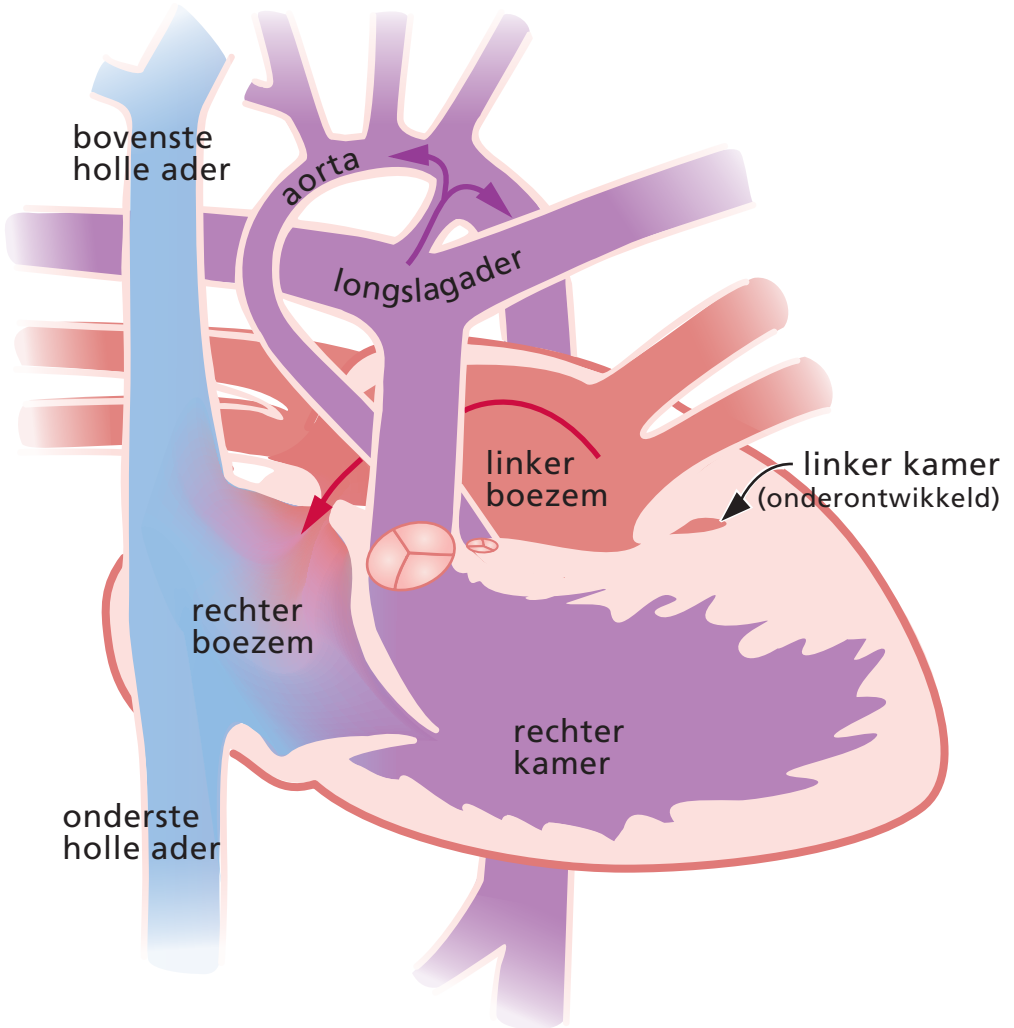
- Een dieet, prednison en injecties met heparine subcutaan. Deze therapieën kunnen verbetering van het eiwitverlies geven.

Als blijkt dat de behandelingsmogelijkheden niet aanslaan, kunnen de problemen met de bloedsomloop uiteindelijk leiden tot overlijden van het kind.

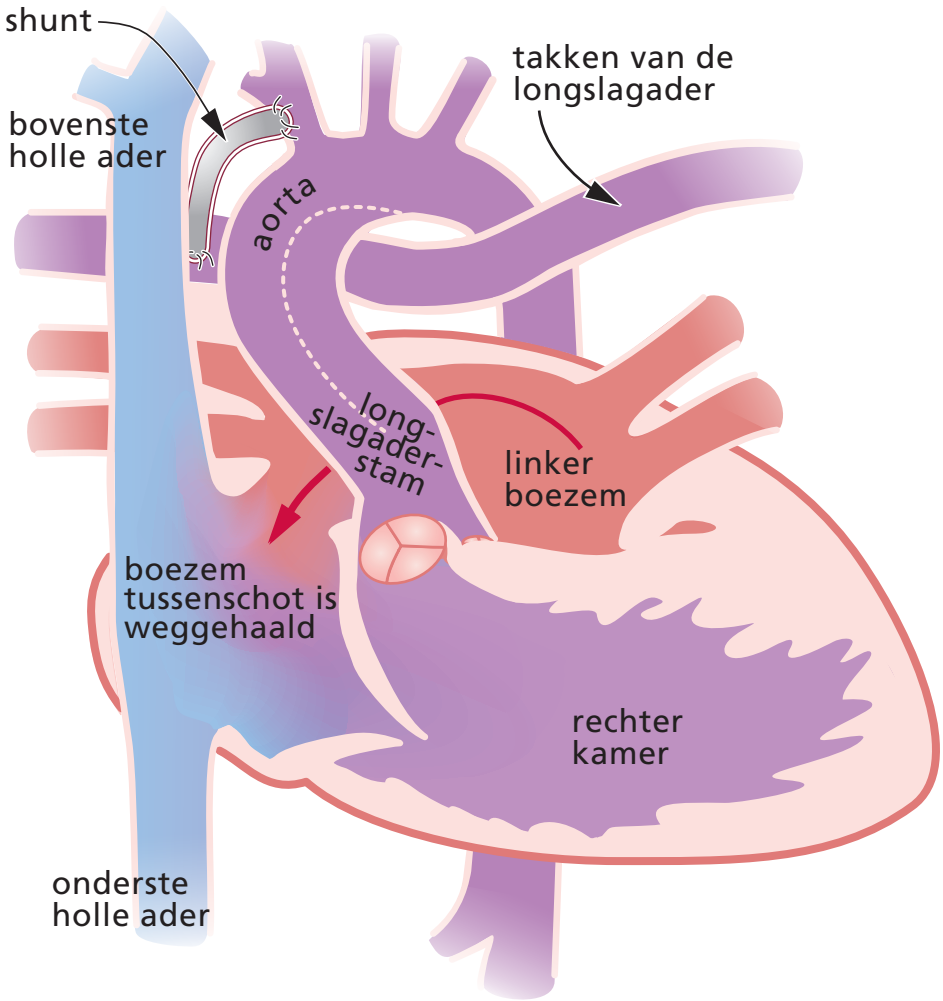
tekening 1: normaal hart



tekening 2: het hypoplastisch linkerhartsyndroom



tekening 3: na de Norwood operatie



tekening 5: TCPC hypoplastisch linkerhart

