

2 Patiëntspecifieke informatie

Transpositie van de grote arteriën (TGA)

- 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 transpositie van de grote arteriën? 3
- 2.3 Behandeling 4
 - Eerste opvang 5
 - Rashkind procedure 6
 - Vervolgbehandeling/voorbereidingen voor de operatie 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
- 2.7 Cardiologische nacontrole 12

2 Patiëntspecifieke informatie

Transpositie van de grote arteriën (TGA)

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 rond gepompt 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 pagina 17). 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 helderrood van kleur wordt. Dit wordt de long-circulatie 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 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 transpositie van de grote arteriën?

Transpositie van de grote arteriën (is slagaders), of kortweg transpositie, is een aangeboren hartafwijking waarbij de aansluiting van de grote vaten verkeerd is gegaan. De aansluiting van de longslagader en de lichaamsslagader (aorta) is omgewisseld. In plaats van uit de rechterkamer, komt de longslagader uit de linkerkamer; de aorta komt uit de rechterkamer (zie tekening 2 pagina 19).

Het zuurstofarme ('blauwe') bloed, dat uit het lichaam terugkomt, wordt direct naar het lichaam teruggestuurd, zonder dat er nieuwe

zuurstof aan wordt toegevoegd. Het zuurstofrijke bloed dat uit de longen terugkomt, wordt teruggestuurd naar de longen, zonder dat de zuurstof is verbruikt.

Gelukkig is er bij de geboorte een tweetal verbindingen tussen de longcirculatie en de lichaamscirculatie:

- 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.

Toch gaat er bij een transpositie een grote hoeveelheid zuurstofarm, bloed naar het lichaam. De baby krijgt hierdoor een blauwe kleur, meestal zichtbaar bij handen, voeten en rondom de mond.

Het is meestal op grond van deze verkleuring dat er verdenking op een hartafwijking ontstaat.

2.3 De behandeling

Kinderen met deze hartafwijking moeten geopereerd worden om de normale situatie te herstellen. Ter voorbereiding op deze operatie wordt het kind eerst in een zo goed mogelijke conditie gebracht.

Eerste opvang

Wanneer er niets zou worden gedaan, groeien de ductus en het gaatje tussen de boezems (de natuurlijke ‘wegomliggingen’) na enkele dagen na de geboorte dicht. Het lichaam krijgt dan zuurstofnood. Wanneer dit langer bestaat treedt er schade op, op den duur ook hersenschade, en overlijdt de baby. Gelukkig wordt de hartafwijking meestal zo snel ontdekt, dat nog geen schade is opgetreden.

Alleen in uitzonderingsgevallen is het kind al in zo’n slechte conditie, dat voor schade wordt gevreesd. Wanneer hierover twijfel bestaat, hoort u dat van ons. Voor alle zekerheid wordt gedurende de opname nog een echo van het hoofd van uw kind gemaakt.

De behandeling is er in eerste instantie op gericht om de conditie van uw kind te verbeteren, zodat hij in een zo goed mogelijke conditie verkeert op het moment van de operatie. Hiertoe wordt de ductus, die al gesloten kan zijn, weer open gemaakt. Belangrijk is vervolgens dat deze open blijft. Met een medicijn, Prostaglandine, kan dit worden bereikt.

Prostaglandine is een geneesmiddel met een aantal vervelende bijwerkingen. De belangrijkste bijwerking is invloed op het ademcentrum. Wanneer de baby in slaap valt, kan het ‘vergeten’ adem te halen. In dat geval is het nodig om de ademfunctie van de baby over te nemen met een beademingsapparaat. Om de ademfunctie zonodig direct over te kunnen nemen, wordt de baby in elk geval de eerste dagen verpleegd op de Intensive Care afdeling. Soms wordt besloten om de baby al uit voorzorg aan de beademing te leggen.

Indien de behandeling met Prostaglandine onvoldoende resultaat heeft, wordt met behulp van een katheter met een ballonnetje, het foramen ovale (verbinding tussen de boezems) weer open gemaakt: de zogenaamde Rashkind procedure. Na de Rashkind procedure is de baby over het algemeen in een betere conditie. Wanneer deze procedure nodig is, hoort u dat van de cardioloog.

Het gebruik van Prostaglandine en de eventuele beademing kan dan worden afgebouwd. Dit is overigens niet bij alle kinderen het geval. Voor een deel van de kinderen blijft het openhouden van de ductus, en dus de Prostaglandine en eventueel de beademing, nodig.

Rashkind procedure

Bij een transpositie van de grote vaten (TGA) heeft het kind een gaatje in het schot tussen de boezems (het foramen ovale) en daarnaast een ductus (verbinding tussen grote lichaamsslagader en longslagader) nodig om na de geboorte te kunnen overleven totdat de hersteloperatie is uitgevoerd. Dit is niet perse van toepassing als er een gaatje in het kamertussenschot aanwezig is. Van deze twee is het gat tussen de rechter en linkerboezem het belangrijkste. Via dit gaatje kan het zuurstofrijke bloed van de linkerboezem, naar de rechterboezem stromen, vervolgens naar de rechterkamer en dan naar de lichaamsslagader. Op die manier komt zuurstofrijk bloed in het lichaam.

Als het gaatje tussen rechter en linkerboezem, dat tijdens de zwangerschap altijd open is, kleiner wordt, dan wordt het leven van de baby direct na de bevalling bedreigd. De opening moet dan groter worden gemaakt.

Procedure

Het gaatje kan het makkelijkst worden vergroot door middel van een ballonnetje. Deze wordt via de ader in de lies of de navel naar het hart opgevoerd. Via een klein gaatje (het foramen ovale) wordt de ballon-catheter vanuit de rechter boezem naar de linker boezem gebracht en vervolgens wordt de ballon gevuld en teruggetrokken om het gaatje verder open te scheuren. Dat lukt in de meeste gevallen.

Risico's en complicaties

De risico's en de kans op complicaties zijn klein en worden tijdens de opname uitgebreid met u besproken.

Mogelijke complicaties zijn:

- De procedure lukt niet.
- Bloeding in de lies of navel (soms met noodzakelijkheid van een bloedtransfusie).
- Infectie.
- Ritmestoornissen.
- Afscheuren van de holle ader van de boezem met overlijden tot gevolg (extreem zeldzaam).

Vervolgbehandeling/voorbereidingen voor de operatie

De volgende dagen worden besteed aan het in beter evenwicht brengen van uw kind. Uw kind zal die dagen geen of weinig voeding kunnen verdragen en krijgt voeding via een infuus. Wanneer de darmen na alle stress tot rust zijn gekomen, kan weer eten gegeven worden. Ook de rest van het lichaam kan even 'op adem komen'. In de tussentijd worden wat extra onderzoeken gedaan om eventuele andere problemen op te sporen.

Indien mogelijk wordt uw baby van de intensive care overgeplaatst naar de verpleegafdeling.

De bepaling van het tijdstip van de operatie is afhankelijk van allerlei factoren; met name of uw baby voldoende tijd heeft gehad om bij te komen. Zodra duidelijk is wanneer de operatie wordt gepland, laten wij u dat weten. Vooraf krijgt u nog een uitvoerig gesprek met één van de hartchirurgen. Hij zal nader ingaan op de operatie en kan eventuele vragen die u hebt beantwoorden.

De operatie

De operatie waarbij de grote vaten op de juiste plaats worden aan-gesloten wordt arteriële switch operatie genoemd (zie tekening 3 pagina 21).

Dit is een open hartoperatie waarbij de hart-longmachine wordt gebruikt. De operatie vindt vrijwel altijd in de eerste levensweken plaats. Slechts bij uitzondering wordt de operatie gedaan bij kinderen ouder dan een maand. Normaal gesproken doet de linkerkamer het zware werk, namelijk zorgen voor de lichaamscirculatie. De rechterkamer heeft het makkelijker met de veel kleinere longcirculatie.

Bij transpositie is de situatie net omgekeerd: de linkerkamer heeft het makkelijk, de rechterkamer doet het zware werk. Wanneer deze situatie te lang bestaat, raakt de linkerkamer 'uit conditie'.

Hij zou na de operatie het zware werk van de lichaamscirculatie niet meer kunnen uitvoeren. Daarom wordt slechts bij uitzondering langer dan een maand gewacht. In dat geval wordt met behulp van een echo en zo nodig met een hartkatheterisatie eerst zeker gesteld dat de linkerkamer het werk na de operatie aan kan.

De operatie is er op gericht om de normale situatie te herstellen. De aorta moet uit de linkerkamer komen, de longslagader uit de rechter. Omdat de kleppen het meest kwetsbaar zijn, worden beide slagaders een eindje boven de klep doorgeknipt (zie tekening 3 pagina 21).

Vlak boven de klep komen uit de aorta twee bloedvaten: de kransslagaders. Deze voorzien het hart zelf van zuurstofrijk bloed. Het zijn deze kransslagaders die bij oudere mensen soms dicht gaan zitten en dan verantwoordelijk zijn voor het ontstaan van een hartinfarct. Omdat ze zo vlak boven de klep zitten, moeten ze apart worden losgemaakt en overgebracht van vlak boven de aortaklep naar hun nieuwe plek vlak boven de longslagaderklep. Deze gaat verder dienst doen als nieuwe aortaklep. Vervolgens worden de slagaders omgewisseld en in hun nieuwe positie worden de uiteinden aan elkaar gehecht.

Deze hartafwijking komt tien tot twintig keer per jaar in ons ziekenhuis voor, en vormt daarmee vijf tot tien procent van alle hartoperaties bij kinderen. De operatie wordt regelmatig uitgevoerd. Meer dan 90% van de kinderen doorstaat de operatie probleemloos.

2.4 Complicaties

Het grootste risico van de operatie is dat er een belemmering optreedt van de bloedvoorziening van het hart zelf. Er mag bij de operatie absoluut geen obstructie of knik in de kransslagaders ontstaan.

De linkerkamer moet na de operatie opeens veel harder werken dan ervoor. Dit terwijl er net een operatie is uitgevoerd. Wanneer dan ook de bloedvoorziening niet optimaal is, kan de linkerkamer te weinig kracht hebben om zijn functie goed uit te voeren. In eerste instantie zullen medicijnen gegeven worden om de functie van het hart te ondersteunen, maar deze medicijnen helpen niet in alle gevallen.

Tot slot is het belangrijk dat u zich realiseert dat niet alleen de operatie belangrijk is, maar ook de uren daarna, wanneer uw kind al weer terug is op de intensive care, bepalend zijn.

2.5 Nazorg

Nazorg op de intensive care

De eerste uren op de Intensive Care zijn zeer belangrijk. In die tijd past het hart zich aan de nieuwe situatie. U wordt voortdurend op de hoogte gehouden van de conditie van uw kind. Om uw kind veel rust te gunnen, blijft hij na de operatie onder invloed van slaapmedicatie en hoeft hij niet zelf te ademen; uw kind wordt beademd door een machine.

Ook krijgt uw kind medicijnen tegen de pijn, en zo nodig medicijnen die de functie van het hart ondersteunen. Wanneer de aanpassing van het hart aan de nieuwe situatie bevredigend verloopt, kan een begin worden gemaakt met het afbouwen van de ondersteunende behandeling.

Wanneer het beter gaat, worden de medicijnen verminderd en moet uw kind weer zelf gaan ademen. Wanneer uw kind zelf voldoende ademhaalt, wordt de beademing gestopt en het buisje van de beademing verwijderd. Eventuele hart ondersteunende medicijnen worden onder-tussen afgebouwd.

Eén voor één verdwijnen de meeste slangetjes waaraan uw kind was aangesloten. Na verloop van tijd wordt de behoefte aan intensieve zorg minder en kan uw kind naar de verpleegafdeling worden 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.

2.6 *Naar huis*

Wanneer uw baby naar huis gaat heeft hij meestal nog wel een aantal medicijnen nodig. Het is gebruikelijk dat gedurende een aantal weken of maanden plastabletten (furosemide en sprironolacton) worden gegeven, om te voorkomen dat uw baby vocht gaat vasthouden. Tijdens de controles op de polikliniek worden deze medicijnen geleidelijk aan verminderd en uiteindelijk gestopt. Behalve controles op de 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 de groei en ontwikkeling. In eerste instantie neemt de 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. Kinderen die als baby een arteriële switch operatie hebben ondergaan, functioneren doorgaans normaal: ze gaan naar school en kunnen ook gewoon meedoen met sport en gymnastiek. Ze mogen alles doen wat hun leeftijdgenootjes ook doen, zonder beperkingen. Wel blijft het kind één keer per jaar op controle komen.

2.7 *Cardiologische nacontrole*

Op enkele uitzonderingen na, blijven alle kinderen die een hartoperatie hebben ondergaan langdurig onder controle van de kindercardioloog. Direct na de operatie zijn deze controles frequent. Tijdens die controles wordt nagegaan of alle littekens goed genezen, niet alleen de littekens aan de buitenkant van het lichaam, maar ook de littekens in of bij het

hart, op de plaats waar geopereerd is. Indien mogelijk worden de medicijnen die uw kind bij ontslag uit het ziekenhuis nog had, geleidelijk gestopt. Wanneer het kind en zijn hart helemaal hersteld zijn van de operatie, hoeft het minder vaak op controle te komen.

Zoals u eerder heeft kunnen lezen bestaat de arteriële switch operatie uit drie onderdelen:

- 1 Aan elkaar zetten van de longslagader.
- 2 Aan elkaar zetten van de lichaamsslagader.
- 3 Overplaatsen van de kransslagaders.

Op die drie onderdelen richt zich de aandacht bij de controles.

Lichaamsslagader: de naad waar de lichaamsslagader aan de vroegere longslagaderklep is vastgehecht, groeit over het algemeen goed mee. Slechts zelden blijft de groei achter. Controle gebeurt met de echo, waarbij de naad over het algemeen goed te zien is. Een eventuele vernauwing verradert zich door bruisen van het bloed, vergelijkbaar met een rivier die door een nauwe kloof stroomt. Dit kan met de kleuren-echo worden gezien. Zoals gezegd, treden vrijwel nooit problemen op.

Longslagader: de naad van de longslagader is moeilijker te zien met de echo. Deze ligt vlak achter het borstbeen. De echo gaat niet door bot heen, zodat je ‘om een hoekje moet kijken’. Bij kleine kinderen is dit over het algemeen geen probleem. Groei van de naad gaat meestal goed. Bij tien tot twintig procent van de kinderen, blijft de groei echter achter.

Dit kan verschillende redenen hebben:

- De longslagader zit een beetje ingeklemd tussen borstbeen en aorta.
- Soms is de longslagader bij de operatie een beetje te kort en wordt hij

wat opgerekt. Vaak is dat niet de stam van de longslagader, maar één van de takken. Net als een elastiekje dat wordt uitgerekt, wordt een bloedvat bij uitrekken dunner.

Controle van de groei van de longslagader is dan ook een belangrijk onderdeel van de polikliniekcontrole. Bij 80% van de kinderen of meer is er geen probleem. Wanneer er wel een vernauwing wordt vermoed, is het, zeker bij wat oudere kinderen, moeilijk met een echo te zien. In dat geval kan het nodig zijn extra onderzoeken te doen.

Deze onderzoeken kunnen zijn: een MRI-scan, een long-perfusiescan en eventueel een hartkatheterisatie. Wanneer deze onderzoeken nodig zijn, hoort u dat van de cardioloog. U krijgt dan ook de informatie over het desbetreffende onderzoek.

Bij die minderheid van de kinderen waar een vernauwing van de longslagader optreedt kan dat soms met een ballonnetje (de zogenaamde Dotterprocedure) worden opgelost. Bij andere kinderen lukt het niet zonder operatie.

Kransslagaders: de controle van de kransslagaders is het moeilijkste. Ze zijn te klein om goed met de echo te kunnen zien. Controle op de goede werking van de kransslagaders gebeurt dan ook indirect en op diverse manieren. Wanneer door een knik in een kransslagader een deel van de hartspier onvoldoende bloed krijgt, zal dat deel minder krachtig samentrekken en dat is te zien op de echo.

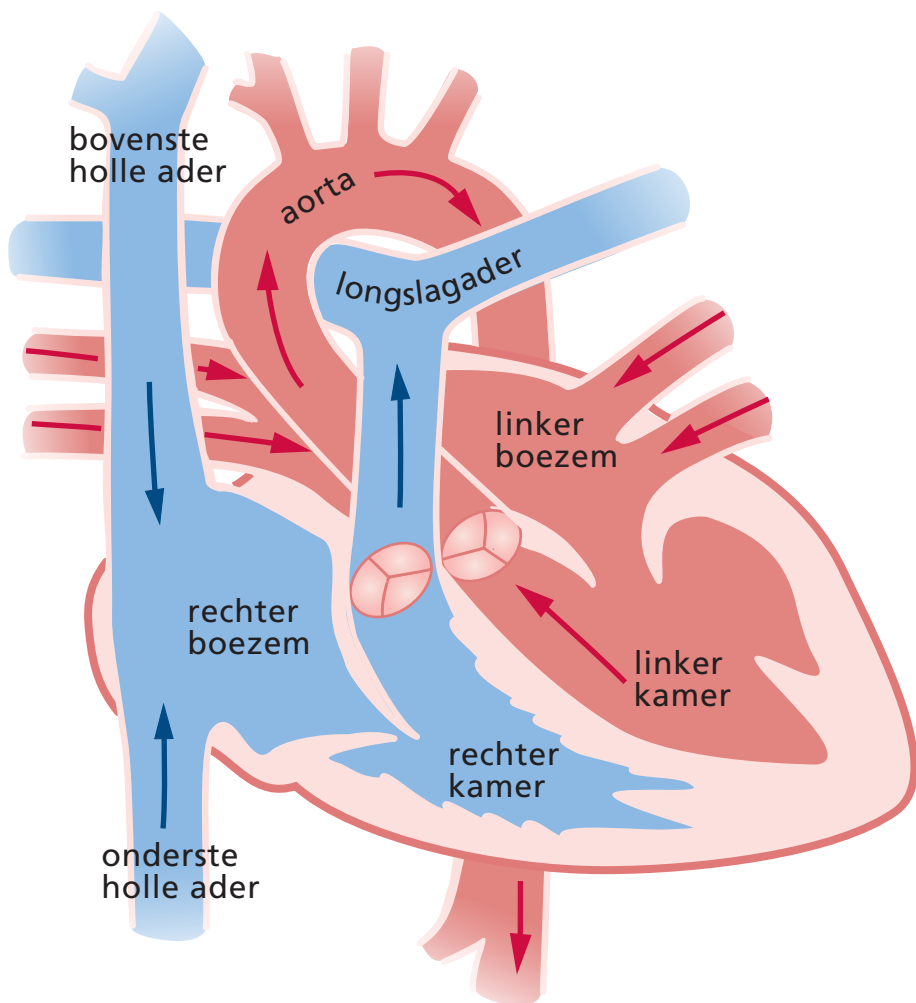
Een vermindering in bloedvoorziening verraadt zich ook door verandering in de stroomgeleiding. Dit is te zien op het ECG (hartfilmpje). Het ECG is echter een momentopname. Met een 24-uurs ECG kan een

indruk verkregen worden over het hart-ritme van een hele dag, zowel tijdens rust als bij activiteit.

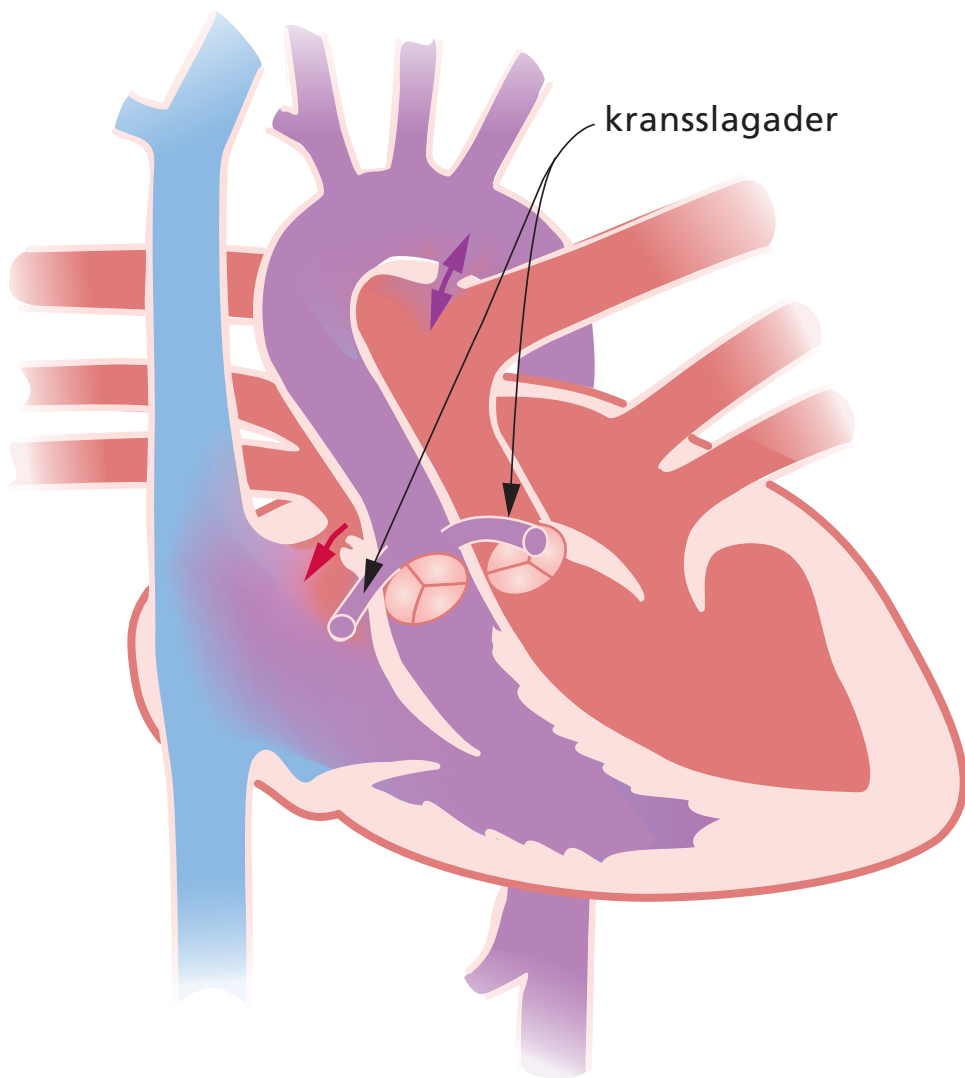
Dit onderzoek wordt over het algemeen één keer in de twee tot drie jaar gedaan. Een nog betere indruk van de bloedvoorziening van het hart wordt verkregen met een inspanningstest. Dit is een ECG tijdens fietsen of lopen op een lopende band. Tijdens inspanning vraagt het hart meer bloed, dus zal een eventuele vernauwing in een kransslagader juist dan tot uiting komen. Ook krijg je zo een indruk over het inspanningsvermogen van het kind. Dit onderzoek is nogal bewerkelijk en duurt een paar uur. Het wordt daarom niet standaard gedaan, maar alleen als er een speciale reden voor is.

Er zijn nog een paar specifieke onderzoeken om naar de doorbloeding van de kransslagaders te kijken: de Technetium hartscan en de hartkatheterisatie. Die worden ook alleen gedaan wanneer er een speciale reden voor is. Wanneer een van deze onderzoeken nodig is krijgt u uitleg van de cardioloog.

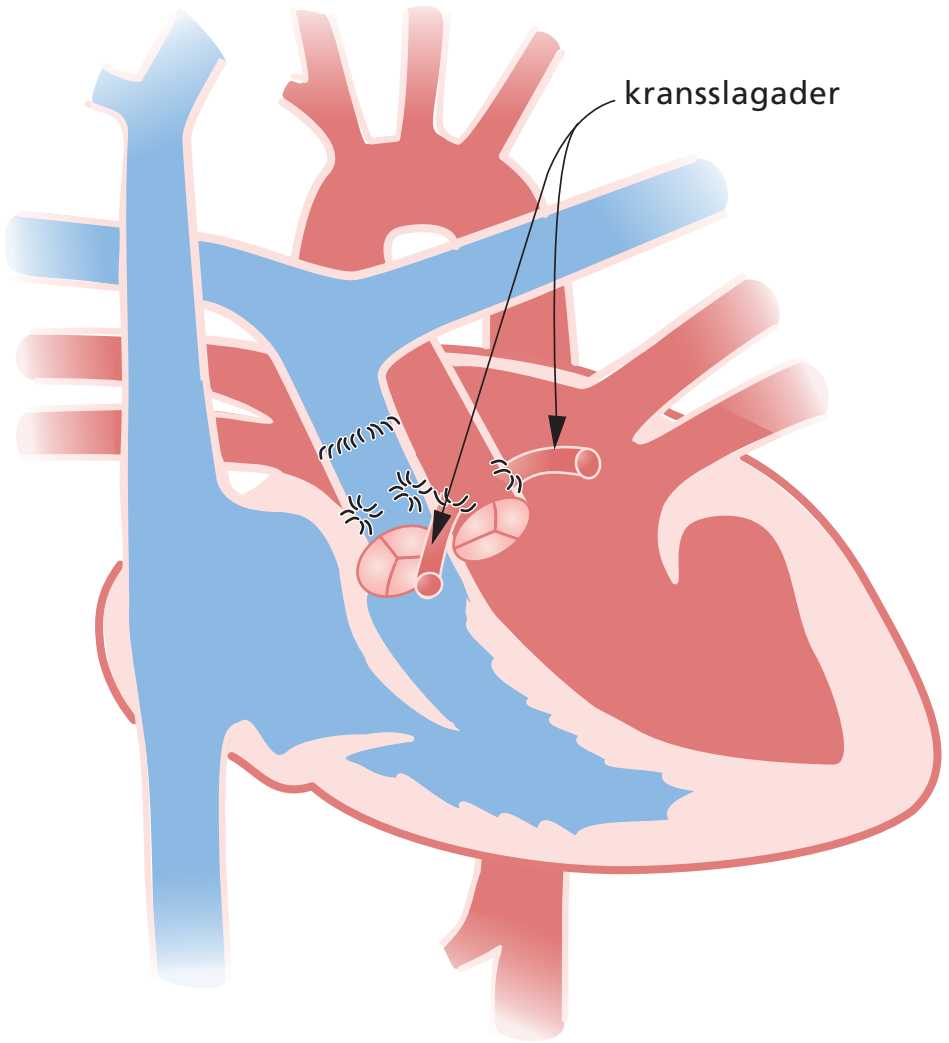
tekening 1: normaal hart



tekening 2:
transpositie van de grote arteriën (TGA)



tekening 3: na de arteriële switch operatie



tekening 4: Rashkind procedure

