

Landelijke werkgroep
Intensive Care kinderen organiseert:



Landelijke bijscholingsdag

♥ **"Hard voor Hart"** ♥

Datum: 13 oktober 2016

Onderwerpen:

PBLS, APLS, Hartafwijkingen, Cardiomyopathie, ECMO en LVAD,
Ritmestoornissen, Harttransplantatie en een verhaal.

Doelgroep:

ICK, ICV en SEH verpleegkundigen, ambulance personeel en kinderverpleegkundigen

Voor informatie en inschrijven kijk op: www.picu.nl

Voorwoord.

Vol trots presenteert de landelijke werkgroep kinder intensive care haar 6e richtlijnen: **"landelijke verpleegkundige informatie voor de zorg rondom het kind met cardiologische aandoeningen"**.

Wederom niet in syllabus vorm, maar een digitale versie.

Al meerdere jaren zet de landelijke werkgroep zich in voor richtlijnen en bijscholing en er zijn inmiddels 5 landelijke richtlijnen verschenen. Ook organiseert zij voor de 6e keer een landelijke bijscholing waar verpleegkundigen van diverse afdelingen hun kennis over het kind met cardiologische aandoeningen kunnen bijspijkeren.

Het doel van de werkgroep is:

- * Het bevorderen van meer uniformiteit van verpleegkundige zorg in de 8 kinder-IC centra in Nederland.
- * Kennisoverdracht naar collega-verpleegkundigen in eigen centra.
- * Kennisoverdracht naar collega-verpleegkundigen in perifere centra. Waarmee we doelen op kinder-, SEH-, ambulance- en IC verpleegkundigen die te maken krijgen met ernstig zieke kinderen.

We willen deze doelen bereiken door het opstellen van richtlijnen, organiseren van bijscholing en het bijhouden van onze website: www.picu.nl.

2016 staat in het teken van het kind met cardiologische aandoeningen, een regelmatig voorkomend onderwerp waar iedereen mee te maken krijgt in de kinderverpleging. In de syllabus komen een aantal onderwerpen aan de orde zoals:

- Hoe verloopt een melding bij de meldkamer,
- Kinder-reanimatie,
- Aangeboren hartafwijkingen,
- ECMO/LVAD,
- Cardiomyopathie,
- Harttransplantatie.

De informatie zoals die hier voor u liggen zijn tot stand gekomen door kennis en ervaring uit de 8 kinder IC centra te bundelen. Dit is gebeurd onder supervisie van kinderintensivisten uit alle centra. We benadrukken dat het informatief is en geen protocol en dat er in de diverse centra op verschillende manieren mee om kan worden gegaan.

Wel hopen we dat deze informatie u kunnen helpen de zorg voor het kind met cardiologische aandoeningen te optimaliseren.

Namens de werkgroep,

Saskia van Boxtel

Kinder Intensive Care Verpleegkundig, VU medisch centrum.

Alle teksten, staande op deze USB-stick, zijn met grote zorgvuldigheid samengesteld. Voor mogelijke onjuistheden en/of onvolledigheden van de hierin verstrekte informatie kan geen aansprakelijkheid worden aanvaard of rechten aan worden ontleed.

Basale reanimatie van kinderen door anderen dan gespecialiseerde zorgprofessionals

2



Basale reanimatie van kinderen door anderen dan gespecialiseerde zorgprofessionals

Introductie

Als basale reanimatie van een kind nodig is, wordt aan hulpverleners zonder specifieke training in de basale reanimatie van kinderen geadviseerd om het algoritme voor volwassenen te volgen.

De hieronder beschreven richtlijnen zijn specifiek bedoeld voor leken die meer willen weten over de basale reanimatie van kinderen, of hierover beroepsmatig meer moeten weten.

Dit hoofdstuk gaat over de reanimatie van zowel kinderen van 0-1 jaar (exclusief de 'natte' pasgeborenen) als kinderen van 1 jaar en ouder.

Het gebruik van de AED is een integraal onderdeel van de basale reanimatie door hulpverleners. Het gebruik van de AED is dan ook geïntegreerd in dit hoofdstuk

Veranderingen in de richtlijnen van de basale reanimatie van kinderen door anderen dan gespecialiseerde zorgprofessionals

- Het moment van alarmeren in het algoritme
- Het gebruik van de luidsprekerfunctie van de telefoon bij het alarmeren
- De duur van de inspiratoire fase van de beademing tijdens een reanimatie is 1 seconde
- Altijd tenminste 5 initiële beademingen alvorens de AED aan te sluiten

Volgorde van handelen

Volgorde van handelen bij de basale reanimatie van kinderen door anderen dan gespecialiseerde zorgprofessionals

- 1 Zorg ervoor dat uzelf, omstanders en het kind veilig zijn.**

Volgorde van handelen bij de basale reanimatie van kinderen



2 Kijk of het kind reageert:

- Schud voorzichtig aan zijn schouders en spreek het kind luid aan.

3a Als het kind WEL reageert:

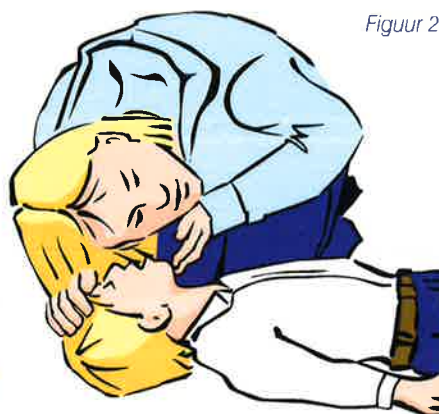
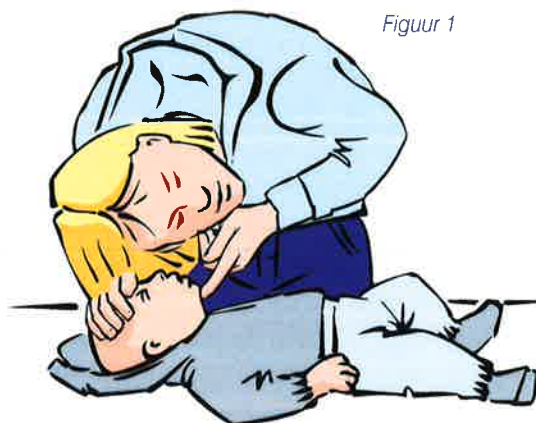
- Laat het kind liggen in de houding waarin u het aantreft, mits er verder geen gevaar dreigt.
- Probeer te achterhalen wat er aan de hand is en zorg zo nodig voor hulp.
- Controleer het kind regelmatig.

3b Als het kind NIET reageert:

- Vraag een omstander een ambulance te bellen via 112 en vraag om een AED te brengen, als die beschikbaar is. Als u alleen bent, belt u 112 zelf. Zet de telefoon bij voorkeur op de luidspreker, zodat u de aanwijzingen van de centralist kunt horen, terwijl u uw handen vrij heeft.

Bent u alleen en kunt u niet mobiel bellen? Reanimeer dan eerst 1 minuut voordat u hulp haalt. Haal tegelijk een AED indien deze binnen uw bereik is.

- Draai het kind voorzichtig op de rug.
- Maak de luchtweg open:
bij kinderen jonger dan 1 jaar:
 - Plaats 1 hand op het voorhoofd van het kind.
 - Houd het hoofd met het gezicht recht naar boven zo stil mogelijk. Kantel het hoofd niet.
- Plaats tegelijkertijd 1 of 2 vingertop(pen) onder de punt van de kin en til deze op, (Figuur 1).
bij kinderen ouder dan 1 jaar:
 - Plaats 1 hand op het voorhoofd van het kind.



- Houd het hoofd in een iets naar achteren gekantelde positie zo stil mogelijk.
- Plaats tegelijkertijd 2 vingertoppen onder de punt van de kin en til deze op, (Figuur 2).

4 Houd de luchtweg open en kijk, luister en voel maximaal 10 seconden naar normale ademhaling.

- **Kijk** of de borstkas omhoogkomt.
- **Luister** ter hoogte van mond en neus of u ademhaling hoort.
- **Voel** met uw wang of er luchtstroom is.
- Stel vast of de ademhaling normaal, niet normaal of afwezig is.

*NB: In de eerste paar minuten na het ontstaan van de circulatiestilstand kan het zijn dat het kind amper ademhaalt, maar alleen af en toe een trage, happende adembeweging maakt, of onregelmatig en/of luidruchtig naar lucht hapt: dit is de 'agonale ademhaling'. Dit is **geen** normale ademhaling. Bij twijfel handelt u zoals bij niet-normale ademhaling.*

5a Als het kind WEL normaal ademt:

- Leg het op zijn zij, zo mogelijk in de stabiele zijligging. Zie alinea over de stabiele zijligging.
- Controleer elke minuut of de ademhaling normaal blijft.

5b Als het kind NIET ademt of niet normaal ademt of als u twijfelt:

- Geef 5 beademingen zoals hieronder beschreven.

Een kind jonger dan 1 jaar beademen:

- Zorg dat de luchtweg open blijft met de hierboven beschreven methoden (3b).
- Adem in, plaats uw lippen sluitend om de mond en neus van het kind, zodat er geen lucht kan ontsnappen. Mocht het kind te groot zijn om uw lippen om zowel zijn mond als neus te sluiten, beadem dan alleen via de neus terwijl u de mond sluit, of beadem alleen via de mond terwijl u de neus sluit.
- Blaas gedurende 1 seconde rustig in de mond en/of neus; de borstkas moet omhoogkomen zoals bij een normale ademhaling.
- Haal uw mond van het kind terwijl de luchtweg weer vrijkomt. De borstkas moet nu zakken.
- Geef in totaal 5 beademingen.

Een kind ouder dan 1 jaar beademen:

- Zorg dat de luchtweg open blijft met de hierboven beschreven methoden (3b).
- Knijp het zachte gedeelte van de neus dicht met uw duim en wijsvinger van de

hand die op het voorhoofd ligt.

- Open de mond een beetje en blijf de kin omhoog tillen.
- Adem in, plaats uw lippen sluitend om de mond van het kind, zodat er geen lucht kan ontsnappen.
- Blaas gedurende 1 seconde rustig in de mond; de borstkas moet omhoogkomen zoals bij een normale ademhaling.
- Haal uw mond van die van het kind terwijl de luchtweg weer vrijkomt. De borstkas moet nu zakken.
- Geef in totaal 5 beademingen.

Als de borstkas niet omhoogkomt bij een beademing:

- Inspecteer de mond van het kind en verwijder zichtbare voorwerpen. Veeg niet blind met uw vinger in de mond van het kind.
- Controleer of u de handeling om de luchtweg te openen correct uitvoert, in het bijzonder of u de nek niet overstrekt bij kinderen jonger dan 1 jaar. Bij oudere kinderen kan het soms nodig zijn om het hoofd juist iets meer naar achteren te kantelen.

Doe maximaal 5 pogingen om effectieve beademingen te geven. Als het niet lukt om de borstkas omhoog te krijgen, ga dan direct door met borstcompressies.

6a Als het kind reageert, wakker wordt, zich beweegt, zijn ogen opent of normaal begint te ademen of te huilen:

- Ga zo nodig door met beademen, totdat het kind zelf effectief begint te ademen.
- Als het kind normaal gaat ademen maar bewusteloos blijft, leg het kind op zijn zij, zo mogelijk in stabiele zijligging.
- Controleer elke minuut of de ademhaling normaal blijft.

6b Als het kind niet reageert, niet wakker wordt, zich niet beweegt, zijn ogen niet opent en niet normaal ademt:

- Begin met borstcompressies.

Borstcompressies bij een kind jonger dan 1 jaar:

- Plaats de toppen van de wijs- en middenvinger van 1 hand in het midden van de borstkas. Druk de borstkas minstens een derde van de diepte van de borstkas in (ongeveer 4 cm). Wees niet bang om druk uit te oefenen. Doe dit 100 tot 120 keer per minuut.
- Zorg ervoor dat u geen directe druk uitoefent op de ribben, de onderste punt van het borstbeen of de bovenbuik.

- Laat de borstkas na elke borstcompressie helemaal omhoogkomen voordat u een volgende compressie geeft. Verlies gedurende de borstcompressies nooit het contact met de borstkas.

Borstcompressies bij kinderen ouder dan 1 jaar:

- Plaats de hiel van 1 hand in het midden van de borstkas.
- Zorg ervoor dat u geen directe druk uitoefent op de ribben, de onderste punt van het borstbeen of de bovenbuik.
- Stelt u zich verticaal boven de borstkas op en druk met gestrekte arm de borstkas minstens een derde van de diepte van de borstkas in (ongeveer 5 cm). Doe dit 100 tot 120 keer per minuut.
- Als u moeite heeft om de juiste diepte van borstcompressies te bereiken, zet u de hiel van de andere hand boven op de eerste hand. Vouw de vingers in elkaar om voldoende druk uit te kunnen oefenen en om contact met de ribben te voorkomen.
- Laat de borstkas na elke borstcompressie helemaal omhoogkomen voordat u een volgende compressie geeft. Verlies gedurende de borstcompressies nooit het contact met de borstkas.

7 Combineer borstcompressies met mond-op-mondbeademing.

- Open na 15 borstcompressies de luchtweg en geef 2 beademingen zoals hierboven beschreven (3b en 5b).
- Ga door met borstcompressies en beademingen in een verhouding van 15:2.
- Stop alleen voor een controle als het kind reageert, wakker wordt, zich beweegt, zijn ogen open of normaal begint te ademen. Onderbreek anders de reanimatie niet.

Als een tweede hulpverlener aanwezig is, los elkaar dan elke 2 minuten af, om vermoeidheid te voorkomen. Onderbreek bij het aflossen de borstcompressies zo kort mogelijk.

8 Zodra de AED er is:

- Geef altijd eerst de 5 initiële beademingen voordat u een AED aansluit.
- Zet de AED aan; sommige AED's starten automatisch na het openen van het deksel.
- Voer de gesproken/visuele opdrachten direct uit.
- Bevestig de elektroden op de ontblote borstkas. Als een tweede hulpverlener aanwezig is, gaat deze tegelijkertijd door met borstcompressies.
- Gebruik bij kinderen jonger dan 8 jaar bij voorkeur een voor kinderen aangepaste AED. Gebruik anders een standaard-AED.
- Als de AED-elektroden te groot zijn voor het kind en niet op de borstkas passen,

plak dan 1 elektrode midden op de voorkant van de borstkas en de andere elektrode op de rug tussen de schouderbladen.

- Zorg ervoor dat niemand het kind aanraakt als de AED het hartritme analyseert.

9a De AED geeft WEL een schokopdracht:

- Zorg dat niemand het kind aanraakt.
- Druk op de schokknop zodra de AED dit aangeeft. Een volautomatische AED geeft de schok zelf.
- Volg de gesproken/visuele opdrachten van de AED direct op. Start dus direct met borstcompressies en beademingen.

9b De AED geeft GEEN schokopdracht:

- Volg de gesproken/visuele opdrachten van de AED direct op. Start dus direct met borstcompressies en beademingen.

10 Ga door met basale reanimatie totdat:

- professionele zorgverleners zeggen dat u mag stoppen; of
- het kind bij bewustzijn komt, zich beweegt, zijn ogen opent en normaal begint te ademen; of
- u uitgeput bent.

NB: Het terugkeren van de circulatie door alléén borstcompressies en beademen is zeer zeldzaam.

U kunt er pas vanuit gaan dat de circulatie weer hersteld is, als het kind:

- bij bewustzijn komt, en
- beweegt, en
- zijn ogen opent, en
- normaal ademt of huilt.

Alleen dan legt u het kind in de stabiele zijligging of op zijn zij. Maar blijf paraat om direct de reanimatie weer te starten.

Volgorde van handelen bij stabiele zijligging

Leg een bewusteloos kind met een open luchtweg en spontane ademhaling in stabiele zijligging:

- Leg het kind zo veel mogelijk op zijn zij, met de mond omlaag. Zo kunnen vloeistoffen gemakkelijk zijn mond uitlopen.
- Leg zo nodig een klein kussen of opgerolde deken achter zijn rug om de houding stabiel te maken.
- Er mag geen druk op de borstkas zijn die de ademhaling kan bemoeilijken.
- Het moet mogelijk zijn het kind makkelijk en veilig op zijn zij en weer terug op zijn

- rug te leggen.
- Zorg ervoor dat de luchtweg goed toegankelijk blijft opdat u deze iedere minuut kunt beoordelen.
- De stabiele zijligging voor volwassenen is ook toepasbaar bij wat oudere kinderen.

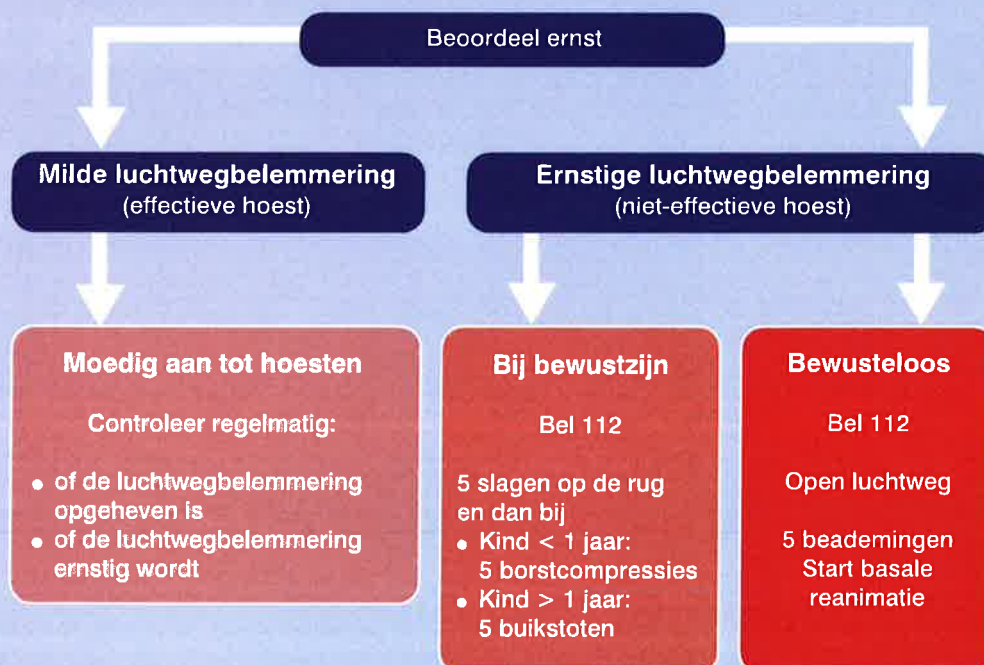
Volgorde van handelen bij verstikking/verslikking van een kind

Luchtwegbelemmering door een vreemd voorwerp

Een belemmering van de bovenste luchtweg door een vreemd voorwerp wordt gekenmerkt door het plotseling optreden van een moeilijke ademhaling, hoesten, kokhalzen of abnormaal ademgeluid.

Luchtwegbelemmering door een vreemd voorwerp is het meest waarschijnlijk als het kind kort voor het optreden van de klachten, aan het eten was of met kleine voorwerpen zat te spelen. Een vreemd voorwerp in de luchtweg lokt een hoestreactie

Volgorde van handelen bij verstikking/verslikking van kinderen



uit. Een spontane hoest is effectiever en veiliger dan welke handeling door een hulpverlener ook. Als het kind niet of niet effectief hoest (zie onder) en het voorwerp de luchtweg volledig blokkeert, zal het kind zeer snel stikken, tenzij de hulpverlener snel en effectief ingrijpt.

De meeste verstikkingen komen voor als het kind aan het eten of spelen is, vaak in aanwezigheid van een ouder of een verzorger. Er is daarom meestal een getuige aanwezig, die kan ingrijpen terwijl het kind nog bij bewustzijn is.

Het verwijderen van het vreemde voorwerp bij luchtwegbelemmering

1 Als het slachtoffer nog ademt en effectief hoest:

- Als het kind effectief hoest, moedig het dan alleen aan om door te hoesten. Blijf het kind goed in de gaten houden.

Algemene kenmerken van luchtwegbelemmering door een vreemd voorwerp

- Hoesten, piepen, kokhalzen of stikken
- Plotseling begin van de kenmerken
- De kenmerken doen zich voor als het kind:
 - kort daarvoor heeft gespeeld met een klein voorwerp, of
 - tijdens het eten.

Effectieve hoest

- Huilen of spreken
- Luid hoesten
- Diep inademen voor het hoesten
- Volledig bij bewustzijn

Niet-effectieve hoest

- Kan niet spreken
- Zacht of stil hoesten
- Kan niet ademen
- Cyanose (blauwe huidskleur)
- Verminderd bewustzijn of bewusteloos

2 Als het kind niet (effectief) hoest en bij bewustzijn is:

- Als het kind niet effectief hoest, **roep direct om hulp** en beoordeel het bewustzijn. Vraag een omstander een ambulance te bellen via 112. Als u alleen bent, belt u zelf 112. Zet de telefoon bij voorkeur op de luidspreker, zodat u de aanwijzingen van de centralist kunt horen, terwijl u uw handen vrij heeft.
- Geef het kind dan 5 slagen op de rug.
- Hebben de slagen de luchtweg niet vrijgemaakt, geef dan **borstcompressies bij kinderen jonger dan 1 jaar** of **buikstoten bij oudere kinderen**. Deze

handelingen bootsen hoesten na. Zo wordt de druk in de borstkas verhoogd en kan het vreemde voorwerp loskomen.

Slagen op de rug

Bij een kind jonger dan 1 jaar:

- Leg het kind op de buik met het hoofd naar beneden.
- Een zittende of knielende hulpverlener kan het kind veilig over zijn schoot leggen, (Figuur 3).
- Ondersteun het hoofd met een hand door de duim op een hoek van de onderkaak te plaatsen en twee vingers op de andere hoek van de onderkaak.
- Druk niet op het zachte deel onder de kaak. Dit kan de luchtwegbelemmering verergeren.
- Geef met de hiel van de andere hand maximaal 5 slagen tussen de schouderbladen.
- Geef niet alle 5 slagen direct achter elkaar, maar probeer met elke slag het voorwerp los te krijgen.

Figuur 3



Figuur 4



Lukt het niet het vreemde voorwerp met slagen op de rug te verwijderen terwijl het kind nog bij bewustzijn is? Probeer dan borstcompressies.

Bij een kind ouder dan 1 jaar:

- Slagen op de rug zijn effectiever als het hoofd naar beneden is gericht.
- Een klein kind kan over een been worden gelegd.
- Lukt dit niet, ondersteun het kind dan en laat het voorover leunen bij het geven van slagen op de rug, (Figuur 4).
- Geef met de hiel van de andere hand maximaal 5 slagen tussen de schouderbladen.
- Probeer liever bij elke slag het voorwerp los te krijgen, in plaats van dat u direct alle 5 slagen achter elkaar geeft

Lukt het niet het vreemde voorwerp met slagen op de rug te verwijderen terwijl het kind nog bij bewustzijn is, probeer dan buikstoten (Heimlichmanoeuvre).

Geef GEEN buikstoten bij kinderen jonger dan 1 jaar, maar borstcompressies.

Borstcompressies bij een kind jonger dan 1 jaar:

- Leg het kind op zijn rug met het hoofd naar beneden. Een veilige manier om deze houding te bewerkstelligen is om het kind op uw vrije arm te laten rusten met uw hand om het achterhoofd. Laat uw arm op uw dijbeen rusten, (Figuur 5).
- Lokaliseer dezelfde plek als voor de basale reanimatie (in het midden van de borstkas) en plaats hier 2 vingertoppen.
- Geef 5 borstcompressies, die krachtiger zijn dan de borstcompressies bij basale reanimatie. Geef 1 compressie per seconde.

Buikstoten bij een kind ouder dan 1 jaar:

- Sta of kniel achter het kind. Omarm zijn lichaam met uw armen onder de zijne. Laat het kind een beetje naar voren leunen, (Figuur 6).
- Maak een vuist en plaats deze tussen de borstkas en de navel.
- Pak de vuist met uw andere hand en trek deze met een snelle beweging naar u toe en naar boven.
- Geef maximaal 5 buikstoten.
- Pas op dat u geen druk uitoefent op het borstbeen of de onderste ribben om beschadiging van interne organen te voorkomen.

Beoordeel de conditie van het kind opnieuw

- Als het voorwerp nog vast zit en het slachtoffer bij bewustzijn is, ga dan door met

5 slagen op de rug en 5 borstcompressies (kinderen jonger dan 1 jaar) of 5 buikstoten (kinderen ouder dan 1 jaar).

- Laat het kind niet alleen in dit stadium.

3 Als het kind het bewustzijn verliest

- Controleer of er hulp onderweg is of laat alsnog 112 bellen.
- Leg het kind voorzichtig in rugligging op de grond.
- **Laat het kind niet alleen in dit stadium.**

Controleer de luchtweg:

- Open de mond en kijk een kort moment of een zichtbaar voorwerp de luchtweg blokkeert.
- Probeer een zichtbaar voorwerp met een enkele poging met uw vingers te verwijderen.
- **Doe geen blinde of herhaalde pogingen om het voorwerp te verwijderen** – hierdoor kan het voorwerp dieper in de keelholte raken en schade aanrichten.

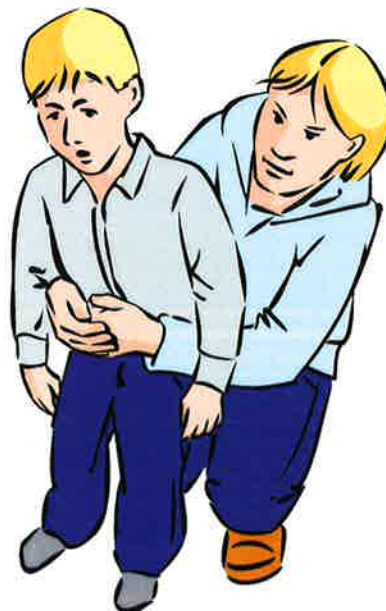
Beademingen:

- Maak de luchtweg open zoals hierboven is beschreven (3b) en probeer 5 keer te beademen.

Figuur 5



Figuur 6



- Kijk bij iedere beademing of de borstkas omhoogkomt. Zo niet, probeer eerst het hoofd in een betere positie te krijgen voordat u een nieuwe poging doet.

Basale reanimatie:

- Ga na maximaal 5 beademingen meteen door met 15 borstcompressies (zie basale reanimatie bij kinderen).
- Kijk na elke 15 borstcompressies of het vreemde voorwerp in de mond zichtbaar is voordat u gaat beademen.
- Probeer een zichtbaar voorwerp in een enkele poging met uw vinger te verwijderen. Als het voorwerp is losgekomen, controleer dan de luchtweg zoals eerder beschreven.
- Ga door met basale reanimatie als het kind niet reageert en niet zelfstandig ademt.
- Als het kind normaal begint te ademen en al dan niet wakker is, leg het kind dan in de stabiele zijligging. Controleer het bewustzijn en de ademhaling ten minste elke minuut totdat er professionele hulp is.

Na het verwijderen van het voorwerp kan een stukje achterblijven in de luchtpijp en complicaties geven. Het kind blijft bijvoorbeeld hoesten, heeft moeite met slikken of houdt het gevoel dat er iets in zijn keel zit. Ook is het mogelijk dat door de hulpverleningshandelingen inwendige organen beschadigd worden. Een kind moet daarom na het slikincident altijd direct onderzocht worden op mogelijk letsel.

Nadere toelichting bij de richtlijnen

De veiligheid van de hulpverlener

De veiligheid van de hulpverlener en het slachtoffer staat voorop. Het risico van besmetting van de hulpverlener bij beademen is zeer laag. Het is daarom redelijk om te starten met beademing zonder barrièremiddel. Barrièremiddelen bij de mond-op-mondbeademing, zoals bepaalde filters of beschermende maskers met een éénrichtingsventiel, zijn in laboratoria onderzocht. Onderzoek laat zien dat deze barrièremiddelen de overdracht van bacteriën kunnen voorkómen.

Er is (nog) geen onderzoek bij kinderen gedaan naar de effectiviteit van die barrièremiddelen in de praktijk. Echter, bij kinderen waarvan bekend is dat zij een ernstige infectie hebben, is het gebruik van een effectief barrièremiddel aanbevolen. De hulpverlener moet dan wel goed getraind zijn in het gebruik hiervan.

De rol van de centralist in de meldkamer

Snelle alarmering na het vaststellen van een bewustzijnsstoornis is belangrijk. Binnen de Nederlandse ambulancezorg is deze melding namelijk al voldoende om een ambulance te sturen. Bovendien kan de centralist de melder direct ondersteunen door mondelinge instructies te geven.

Tegenwoordig behoort ook het activeren van een burgerhulpsysteem via de mobiele telefoon bij vermoeden op een circulatiestilstand tot de taken van de centralist.

Een circulatiestilstand vaststellen

De circulatiestilstand wordt uitsluitend vastgesteld aan de hand van twee criteria:

- het kind reageert niet, en
- het kind ademt niet normaal of ademt niet

Vooraf de agonale ademhaling die in de eerste minuten bij een circulatiestilstand kan voorkomen, geeft veel verwarring. Hulpverleners moeten leren deze te herkennen en goed beseffen dat dit geen effectieve ademhaling is. Ook moeten ze zich realiseren dat een agonale ademhaling juist een sterke aanwijzing is dat er een circulatiestilstand bestaat en een indicatie om direct te beginnen met reanimeren. Zuurstofgebrek in de hersenen door een circulatiestilstand kan leiden tot trekkingen. Deze moeten niet verward worden met spontane bewegingen.

Om het succes van een reanimatie en terugkeer van de circulatie te beoordelen, baseert een hulpverlener zich op het terugkeren van de tekenen van bewustzijn: het kind beweegt zich, opent zijn ogen en begint normaal te ademen.

Beademing blijft een onderdeel van basale reanimatie

Als zuurstoftekort de oorzaak is van de circulatiestilstand, zoals bij verdrinking, verstikking of verslikking, dan moeten de borstcompressies altijd gecombineerd worden met beademing. Bij kinderen is praktisch altijd een zuurstoftekort de oorzaak van de circulatiestilstand. Basale reanimatie met beademing is dan ook essentieel.

De borstcompressies

Meestal kunnen hulpverleners de juiste plek op de borstkast goed vinden zonder de kleding te verwijderen. Dit levert aanzienlijke tijdswinst op. Ontbloot de borstkast alleen bij sterke twijfel over de correcte plaatsing van de handen. Maak een dikke jas wel altijd open.

Borstcompressies moeten zo kort mogelijk worden onderbroken. Onderzoek heeft uitgewezen dat borstcompressies vaak onnodig lang worden onderbroken, met een ongunstiger uitkomst van de reanimatie als gevolg. Dit moet in het onderwijs sterk worden benadrukt. De onderbreking van borstcompressies is minimaal door:

- de ademhaling snel te beoordelen (maximaal 10 seconden);
- de beademingen snel te geven, waarbij de borstcompressies maximaal 10 seconden onderbroken worden;
- met borstcompressies door te gaan tijdens het bevestigen van de AED-elektroden;
- de gesproken/visuele opdrachten van de AED direct uit te voeren.

Assistentie roepen

Het is van levensbelang dat hulpverleners zo snel mogelijk hulp halen als een kind het bewustzijn verliest:

- Is er meer dan 1 hulpverlener aanwezig? Dan start 1 hulpverlener met reanimatie, terwijl de ander hulp en een AED haalt.
- Als u alleen bent, belt u zelf 112. Gebruik bij voorkeur uw mobiele telefoon. Zet uw telefoon bij voorkeur op de luidspreker, zodat u de aanwijzingen van de centralist kunt horen, terwijl u uw handen vrij heeft.

Bent u alleen en kunt u niet mobiel bellen? Reanimeer dan eerst 1 minuut voordat u hulp haalt.

- NB: verliest het kind **ineens** het bewustzijn en bent u als hulpverlener alleen? Bel dan direct 112, voordat u met de basale reanimatie begint, zelfs al moet u het kind hierdoor even alleen laten. Pak dan ook een AED, maar alleen als deze binnen uw bereik is. Laat het slachtoffer zo nodig even alleen. Bij plotseling en onverwacht optreden van bewusteloosheid ligt er aan de circulatiestilstand waarschijnlijk een hartritmestoonis ten grondslag. Defibrilleren kan nodig zijn. Hoe eerder dit gebeurt, des te hoger de overlevingskans.

De opdrachten van de AED

De gesproken/visuele opdrachten moeten voldoen aan de richtlijnen reanimatie die van toepassing zijn in Nederland. Een voorbeeld hiervan is dat de hulpverlener na het toedienen van een schok direct de borstcompressies hervat.

Gebruik van de AED in een natte omgeving

Een AED kan zonder bezwaar en op de gebruikelijke manier worden gebruikt in een vochtige omgeving, zoals in de regen of aan de rand van een zwembad. Bij een kind dat nat is (bijvoorbeeld een drenkeling) moet de borstkas eerst afgedroogd worden

om de elektroden goed te kunnen bevestigen.

Gebruik van de AED bij kinderen

De door een standaard-AED afgegeven energie is hoger dan de 4 Joule/kg lichaamsgewicht die voor kinderen wordt aanbevolen. Sommige AED's hebben speciale elektroden die ervoor zorgen dat het kind minder energie ontvangt, andere AED's hebben de aanpassing in het apparaat doorgevoerd. Deze 'kinder-AED's' worden bij kinderen jonger dan 8 jaar bij voorkeur gebruikt. Als een kinder-AED niet voorhanden is, mag ook een standaard-AED voor volwassenen worden gebruikt.

Voor kinderen ouder dan 8 jaar wordt de standaard-AED voor volwassenen gebruikt. De elektroden moeten zo geplakt worden dat het hart tussen de elektroden ligt. Bij een kleine borstkas kan het nodig zijn om één elektrode midden op de borstkas te plakken en de andere elektrode op de rug tussen de schouderbladen.

Meldkamerinstructie bij reanimatie

3



Meldkamerinstructie bij reanimatie

Introductie

Dit hoofdstuk bevat de richtlijnen voor de centralist van de meldkamer bij de melding van een reanimatie.

Veranderingen in de richtlijnen en de rol van de meldkamer

Snelle alarmering na het vaststellen van een bewustzijnsstoornis is belangrijk. Binnen de Nederlandse ambulancezorg is deze melding namelijk al voldoende om een ambulance te sturen. Bovendien kan de centralist de melder direct ondersteunen door mondelinge reanimatie-instructies te geven.

Deze richtlijnen benadrukken het grote belang van de nauwe relatie tussen de rol van de centralist, de hulpverlener ter plaatse en de snelle inzet van AED's. Deze samenwerking moet goed gecoördineerd verlopen.

De centralist speelt een sleutelrol in het herkennen van de circulatiestilstand, het geven van telefonische instructies voor BLS aan (on)geoefende hulpverleners en het inzetten van een AED, (Figuur 1).



Figuur 1

Meldkamerhandelingen bij reanimatie

Oproepen burgerhulpverleners

Nederland kent inmiddels een goed functionerend systeem van burgerhulpverlening bij een circulatiestilstand buiten het ziekenhuis. Burgerhulpverlening bekort de tijd tot het starten van de reanimatie en de eerste defibrillatie. Directe BLS en snellere defibrillatie leiden tot meer overlevenden van een circulatiestilstand. Daarom dienen bij iedere verdenking op een circulatiestilstand naast de alarmering van de professionele hulpverleners, gelijktijdig ook de burgerhulpverleners te worden opgeroepen.

Burgerhulpverlening wordt altijd ingezet bij verdenking op een circulatiestilstand behalve:

1. bij trauma*
2. als al een AED is aangesloten
3. locatie van hulpverlening is een autosnelweg#
4. slachtoffer is een kind jonger dan 1 jaar

** De centralist dient te beoordelen of er duidelijk sprake is van een trauma als oorzaak. Een eenzijdig ongeval berust nogal eens op een circulatiestilstand: b.v. gevallen fietser, auto langzaam tot stilstand tegen muur, e.d. Op een dergelijke verwarrende situatie dient de centralist bedacht te zijn.*

Ook andere wegen kunnen gevaar opleveren voor de hulpverlener. Kennis van de lokale situatie is leidend om te beoordelen of het duidelijk nut van de inzet van burgerhulpverleners opweegt tegen het risico.

Omstandigheden waarbij burgerhulpverlening zeker wel dient te worden ingezet:

1. Verdrinking
2. Als wordt verwacht dat de ambulance of andere hulpdiensten al snel ter plaatse zullen zijn.

Telefooninstructie bij reanimatie

1 Stel vast dat het slachtoffer niet reageert en niet normaal ademt, of dat er twijfel is over het bewustzijn of de ademhaling

2 Vraag of er een hulpverlener is die een reanimatiecursus heeft gevolgd.

3a Als de hulpverlener WEL een reanimatiecursus heeft gevolgd:

- Instrueer met reanimatie te beginnen zoals eerder onderwezen, als de hulpverlener hiermee al niet is begonnen.
- Laat de hulpverlener hardop tellen bij elke borstcompressie.
- Geef feedback om een optimale compressiefrequentie en borstcompressies-ventilatieverhouding te bereiken.

3b Als de hulpverlener GEEN reanimatiecursus heeft gevolgd:

- Stel vast of het een volwassene of een kind betreft en of er sprake is van verdrinking of verstikking.

4a Als het een volwassene betreft, zonder vermoeden van een verdrinking of verstikking:

- Instrueer ononderbroken borstcompressies met frequentie 100-120/minuut tot de aankomst van andere (getrainde) hulpverleners die de reanimatie kunnen overnemen.
- Geef feedback om een optimale compressiefrequentie en -diepte te bereiken

4b Als het een kind betreft of als er sprake is van verdrinking of verstikking:

- Instrueer de hulpverlener borstcompressies in combinatie met ventilatie in een verhouding 30:2.
- Geef feedback om een optimale compressiefrequentie en -diepte te bereiken

Nadere toelichting bij de richtlijnen

Herkennen van de circulatiestilstand door de centralist

Het meldkamerprotocol moet de scripts bevatten om de beller gestructureerd uit te vragen over het bewustzijn en de ademhaling van het slachtoffer. Bij een slachtoffer dat **niet reageert** en dat **niet normaal ademt**, moet het bestaan van een circulatiestilstand worden aangenomen en moeten de verdere handelingen daarop worden gericht. Een goede beschrijving van de ademhaling is essentieel. Gaspende ademhaling is een verwarrend gegeven en de training van de centralist moet erop gericht zijn gaspende ademhaling te herkennen als een teken van circulatiestilstand. Ook trekkingen van het slachtoffer kunnen verwarring met epilepsie veroorzaken.

Telefonische begeleiding door de centralist van getrainde en ongetrainde hulpverleners

De centralist moet een onderscheid maken tussen een hulpverlener ter plaatse die nooit instructie heeft gekregen in BLS en een hulpverlener die daarin wel eerder is getraind.

De ongetrainde burgerhulpverlener moet instructies ontvangen voor de toepassing van ononderbroken borstcompressies in een frequentie van 100/minuut, totdat andere hulpverleners de reanimatie overnemen. De centralist moet de hulpverlener daartoe krachtig aansporen.

De getrainde hulpverlener wordt door de centralist aangemoedigd de reanimatie te beginnen zoals dat is aangeleerd, als dat niet al is gebeurd. Door de hulpverlener hardop te laten tellen, kan de centralist bevorderen dat de compressiefrequentie tussen 100 en 120/minuut is en afgewisseld wordt met 2 beademingen.

Bij kinderen en volwassenen met een primair respiratoire oorzaak van de circulatiestilstand (verdrinking of verstikking) moet de centralist ook aan ongetrainde hulpverleners al direct instructies geven voor een combinatie van borstcompressies en beademingen.

Circulatiestilstand voorkomen 4



Circulatiestilstand voorkomen

Introductie

Vroege herkenning van een verslechterende patiënt kan circulatiestilstand voorkomen en is de eerste schakel in de overlevingsketen (chain of survival).

Veranderingen in de richtlijnen circulatiestilstand voorkomen

- In de nieuwe richtlijnen wordt meer nadruk gelegd op het gebruik van het Early Warning Score (EWS) en het daaraan gekoppeld spoedinterventieteam.
- Ook is er meer bewijs gekomen voor de noodzaak om het spoedinterventieteam in te zetten.

Circulatiestilstand voorkomen

Buiten het ziekenhuis

Circulatiestilstand wordt meestal veroorzaakt door ischemische hartziekten. In een klein deel van de gevallen wordt het veroorzaakt door congenitale en erfelijke aandoeningen. Ongeveer de helft van de patiënten met circulatiestilstand buiten het ziekenhuis heeft een voorgeschiedenis van hartziekten. Vaak vertonen reanimator-slachtoffers een aantal alarmsymptomen. Het meest frequent hierbij zijn: pijn op de borst, kortademigheid en syncope. Patiënten met deze symptomen moeten tijdig worden herkend en verwezen naar gespecialiseerde zorg.

In het ziekenhuis

Preventie van circulatiestilstand bij gehospitaliseerde patiënten vereist opleiding van personeel, monitoring van de patiënt, herkennen van de verslechterende patiënt en een efficiënt alarmeringssysteem. Verschillende studies tonen aan dat medisch en paramedisch personeel een tekort vertoont aan kennis en vaardigheden van de acute zorg. Er is noodzaak tot een betere opleiding. Het ontbreekt dit personeel vaak aan zelfvertrouwen en een systematische benadering van de kritisch-zieke patiënt.

Circulatiestilstand bij opgenomen, niet-gemonitorde patiënten is vaak een voorspelbare gebeurtenis. Progressieve verslechtering van fysiologische parameters

wordt echter vaak niet waargenomen of slecht herkend. Een systeem om deze verslechterende patiënt te herkennen is de EWS (Tabel 1). Dit systeem bestaat uit eenvoudige fysiologische parameters zoals bewustzijn, ademhalingsfrequentie, SpO₂, hartfrequentie, bloeddruk en lichaamstemperatuur. De vooraf gedefinieerde kritische scoregrens van dit EWS moet leiden tot het oproepen van een spoedinterventieteam. Dit team moet samengesteld zijn uit medische professionals die deskundig en getraind zijn in de behandeling van de kritisch-zieke patiënt en moet 24/7 beschikbaar zijn. Systematische reviews en meta-analyses hebben aangetoond dat het activeren van spoedinterventieteams geassocieerd is met een reductie van circulatiestilstand en ziekenhuismortaliteit.

Tabel 1. Voorbeeld van een Early Warning Score. Bij een score van 4 of hoger dient direct specialistisch hulp te worden geroepen.

	3	2	1	0	1	2	3
AVPU* score				A	V	P	U
AH frequentie (/min.)		≤8		9-14	15-20	21-29	≥30
Hart frequentie (/min.)		≤40	41-50	51-100	101-110	111-130	≥130
RR systolisch (mmHg)	≤70	71-80	81-100	101-199		≥200	
Temperatuur (°C)		≤35		35,1-38,4		≥38,5	

* AVPU: Alert, Verbal, Pain en Unresponsive

Specialistische reanimatie
van kinderen - met de basale
reanimatie van kinderen
door gespecialiseerde
zorgprofessionals

7



Specialistische reanimatie van kinderen - met de basale reanimatie van kinderen door gespecialiseerde zorgprofessionals

Introductie

Dit hoofdstuk bevat de richtlijnen van basale en specialistische reanimatie van kinderen door medische professionals. Deze richtlijnen zijn bedoeld voor kinderen van alle leeftijden, met uitzondering van de reanimatie van kinderen bij de geboorte.

Veranderingen in de richtlijnen van de specialistische reanimatie van kinderen

In de basale reanimatie:

- De duur van de inspiratoire fase van beademing tijdens basale reanimatie is 1 seconde.
- Het beoordelen van pulsaties is onbetrouwbaar. Daarom berust het besluit om te starten met thoraxcompressies alleen op de afwezigheid van tekenen van leven.

In de specialistische reanimatie:

- Het is niet mogelijk om op basis van 1 enkele voorspellende factor een betrouwbaar besluit te nemen om de reanimatie te staken.

In de behandeling van een ernstig ziek kind:

- Bij een kind met koorts zonder tekenen van shock, moet de zorgverlener terughoudend zijn met het intravasculair toedienen van vocht.

In de behandeling van ritmestoornissen zonder circulatiestilstand:

- De behandeling van ritmestoornissen bij een kind met shock is in deze richtlijn opgenomen.
- De eerste shock bij cardioversie van supraventriculaire tachycardie is 1 J/kg.

In de post-reanimatiefase

- In de post-reanimatiefase kan het kind volgens een temperatuuramanagementprotocol met normothermie of milde hypothermie worden behandeld. Koorts moet vermeden of agressief behandeld worden.

Preventie van circulatiestilstand bij kinderen

Bij kinderen komt een secundaire circulatiestilstand als gevolg van respiratoir falen of shock vaker voor dan een primaire circulatiestilstand door een ritmestoornis. Asfyctische oorzaken van circulatiestilstand komen ook vaak voor bij jonge volwassenen (bijv. verdrinking, trauma, intoxicaties). De kans op overleving van circulatiestilstand is klein; vroegtijdige herkenning en directe adequate behandeling van een ernstig bedreigd kind kunnen een circulatiestilstand voorkomen en zijn dus van levensbelang.

Herkennen van een ernstig bedreigd kind

De volgorde van de beoordeling van een ernstig bedreigd kind gaat volgens de ABCDE-methode. Elk probleem dat tijdens de beoordeling aan het licht komt, moet direct behandeld worden, voordat de beoordeling wordt voortgezet. De teamleider moet hierop toezien. Alle leden van het team moeten bekend zijn met de ABCDE-principes.

Een spoedinterventieteam voor kinderen en het gebruik van een scoringsysteem (bijv. the paediatric early warning score/PEWS) kunnen de incidentie van ademhaling- en circulatiestilstand bij kinderen verminderen. Naast vroegtijdige detectie van een achteruitgang zijn de hierop volgende interventies essentieel om de morbiditeit en mortaliteit van ernstig zieke en gewonde kinderen te verminderen.

Tekenen van respiratoir falen (A + B)

- Te hoge of te lage ademfrequentie voor de leeftijd
- Toegenomen ademarheid, zoals intrekkingen, neusvleugelen, stridor, wheeze, kreunen, en gebruik van hulpademhalingsspieren
- Afgenomen teugvolume, zich uitend in een oppervlakkige ademhaling, verminderde thoraxexcursie en verminderd of geen ademgeruis bij auscultatie
- Hypoxemie (met of zonder extra zuurstof), zichtbaar als cyanose, maar bij voorkeur gemeten met een saturatiemeter
- Systemische effecten zoals tachycardie of bradycardie, bleekheid, en verminderd bewustzijn

Onder bepaalde omstandigheden (bijv. neurologische aandoeningen, spierziekten en intoxicaties – waarbij het kind niet in staat is om de ademarheid te verhogen) kan respiratoir falen bestaan zonder bovenstaande tekenen. Ook door uitputting kunnen de tekenen van verhoogde ademarheid verminderen.

Verschijselen van shock (C)

- Tachycardie of bradycardie
- Afgenomen perifere perfusie (zwakke of afwezige perifere pulsaties, verlengde capillaire refilltijd, bleekheid, gemarmerde huid en lage huidtemperatuur)
- Systemische effecten zoals tachypneu, bradypneu en verminderd bewustzijn
- Verlaagde systemische bloeddruk
- Afgenomen urineproductie
- Onder bepaalde omstandigheden (bijv. septische shock en anafylaxie - ziektebeelden die leiden tot vasodilatatie) kan shock met toegenomen polsvolume en roodheid gepaard gaan.
- Metabole acidose en verhoogde bloedlactaatwaarden
- Hartfalen kan, naast bovengenoemde verschijselen van shock, ook leiden tot longoedeem, een vergrote lever en gestuwde halsvenen.

Bij zowel respiratoir falen als shock zijn bradycardie en verminderd bewustzijn late en omineuze tekenen.

De behandeling van respiratoir falen en shock

Luchtweg en beademing

- Open de luchtweg en geef 100% zuurstof.
- Beadem zo nodig met gezichtsmasker en ballon. Maak hierbij zo nodig gebruik van een orofaryngeale airway, larynxmasker of ander supraglottisch device, gevolgd door endotracheale intubatie en beademing.
- Sluit een saturatiemeter aan.
- Gebruik capnografie om de positie van de endotracheale tube en de adequaatheid van beademing te monitoren.

Circulatie

- Sluit bij het kind altijd aan: een saturatiemeter, ECG-monitor en bloeddrukmeting. Beoordeel het kind frequent.
- Breng een intraveneuze toegang of botnaald in.

- Geef een vochtbolus (kristalloïd) 20 ml/kg.
- Wees voorzichtig met vochtbolussen bij een vermoeden van hartfalen (myocarditis, cardiomyopathie).
- Wees bij een kind met koorts zonder tekenen van shock, terughoudend met het intravasculair toedienen van vocht.
- Gebruik geen glucosehoudende vloeistoffen behalve bij bewezen hypoglykemie.
- Gebruik isotone kristalloïde vloeistoffen als initiële vochtbolus voor alle vormen van shock. Ringers lactaat heeft de voorkeur boven NaCl 0,9% in verband met lagere chloorbelasting.
- Gebruik een protocol voor massale transfusie bij hypovolemische shock op basis van acuut massaal bloedverlies.
- Overweeg de toediening van vasoactieve middelen, inotropica en anti-aritmica.

Herbeoordeel het kind frequent. Aanvullende monitoring (arteriële en centraal-veneuze drukmeting, arteriële en centraal-veneuze bloedgasanalyse, ander laboratoriumonderzoek en echocardiografie) zijn vaak nodig om het kind optimaal te bewaken en te behandelen.

Volgorde van handelen bij basale reanimatie van kinderen door gespecialiseerde zorgprofessionals

1 Zorg ervoor dat uzelf en het kind in een veilige omgeving zijn.

2 Kijk of het kind reageert:

- Schud het kind voorzichtig en spreek het kind luid aan.
- Schud het kind niet bij verdenking van letsel van de wervelkolom. Roep dan alleen.

3a Als het kind reageert door te bewegen, huilen of antwoord te geven:

- Laat het kind in de positie waarin u het heeft gevonden, mits het daar niet in verder gevaar verkeert.
- Beoordeel de lichamelijke toestand en haal hulp.
- Herbeoordeel het kind frequent.

3b Als het kind niet reageert:

- Roep om hulp.
- Draai het kind voorzichtig op de rug.

- Maak de luchtweg open door het hoofd achterover te kantelen en de kin op te tillen als volgt:
 - Plaats 1 hand op het voorhoofd en kantel het hoofd zachtjes naar achteren.
 - Plaats tegelijkertijd 2 vingers onder het benige gedeelte van de mandibula en til deze op (head-tilt/chin-liftmanoeuvre). Duw niet op weke delen onder de kin (dit kan de luchtweg juist blokkeren), (Figuur 1 en 2).



- De jaw-thrust is na een head-tilt/chin-lift manoeuvre alleen geïndiceerd bij een kind met *thoraxbewegingen*, bij wie de head-tilt/chin-liftmanoeuvre niet tot een open bovenste luchtweg leidt: plaats de eerste 2 vingers van iedere hand aan weerszijden op de ramus van de mandibula. Duw deze naar voren. Open de luchtweg met alléén de jaw-thrustmanoeuvre (zonder het hoofd te kantelen) als u denkt dat het kind nekletsel heeft kunnen oplopen. Mocht het niet lukken om de luchtweg op deze manier te openen, kantel dan het hoofd voorzichtig zo min mogelijk naar achteren totdat de luchtweg wel open is.

4. Houd de luchtweg open; kijk, luister en voel naar normale ademhaling door uw gezicht vlak bij dat van het kind te houden en naar de thorax te kijken:

- **Kijk** of de thorax omhoogkomt.
- **Luister** boven de mond en neus van het kind of u een ademhaling hoort.
- **Voel** met uw wang of er luchtstroom is.
- Gedurende enkele minuten na het ontstaan van een circulatiestilstand kan het kind nog trage, irreguliere ademteugen nemen. Dit is **geen** normale ademhaling
- Kijk, luister en voel maximaal 10 seconden voordat u beslist of het kind normaal ademt. Als u twijfelt, handel dan alsof het kind niet normaal ademt.

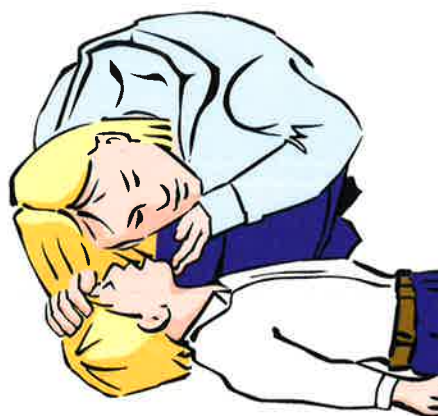
5a Als het kind wel normaal ademt:

- Leg het kind in stabiele zijligging. Bij trauma: overweeg immobilisatie van het hoofd en cervicale wervelkolom in de neutrale positie.
- Stuur iemand om hulp te halen of ga zelf – roep bijvoorbeeld om een ambulance of het reanimatieteam.
- Herbeoordeel frequent (bijv. elke minuut) of de ademhaling normaal blijft.

Figuur 1



Figuur 2



5b Als het kind niet normaal ademt:

- Verwijder voorzichtig duidelijk zichtbare voorwerpen die de luchtweg blokkeren.
- Geef 5 beademingen met uitgeademde lucht of gezichtsmasker en ballon.
- Beoordeel de effectiviteit van de beademing bij iedere poging door te kijken naar het omhoogkomen van de thorax.
- Let er tijdens deze beademingen op of het kind reageert op uw actie door te koken of hoesten. De aan- of afwezigheid van deze reacties maakt onderdeel uit van uw beoordeling van tekenen van leven (zie later in dit hoofdstuk).

Een zuigeling beademen, (Figuur 3):

- Zorg dat de luchtweg open blijft met een van de hierboven beschreven methoden en houd daarbij het hoofd in de neutrale positie.
- Adem in, plaats uw lippen sluitend om de mond en neus van het kind, zodat er geen lucht kan ontsnappen. Mocht het kind te groot zijn om uw lippen om zowel zijn mond als neus te sluiten, dan beademt u alleen via de neus terwijl u de mond sluit, of beademt u alleen via de mond terwijl u de neus sluit.
- Blaas gedurende 1 seconde rustig in de mond en/of neus; de thorax moet omhoogkomen zoals bij een normale ademhaling.
- Haal uw mond van het kind terwijl de lucht weer vrijkomt. De thorax zakt weer naar beneden.
- Adem tussen iedere beademing weer in en geef in totaal 5 beademingen zoals hierboven beschreven. Beoordeel het effect door te kijken of de thorax op en neer gaat zoals bij normale ademhaling.
- Doe 5 pogingen om effectief te beademen en beoordeel vervolgens de circulatie.

Figuur 3



Figuur 4



Een kind ouder dan 1 jaar beademen, (Figuur 4):

- Zorg dat de luchtweg open blijft met een van de hierboven beschreven methoden.
- Knijp het zachte gedeelte van de neus dicht met uw duim en wijsvinger van de hand die op het voorhoofd ligt.
- Open de mond een beetje, maar blijf de kin omhoog tillen.
- Adem in, plaats uw lippen sluitend om de mond van het kind, zodat er geen lucht kan ontsnappen.
- Blaas gedurende 1 seconde rustig in de mond; de thorax moet omhoogkomen zoals bij een normale ademhaling.
- Haal uw mond van die van het kind terwijl de lucht weer vrijkomt. De thorax zakt weer naar beneden.
- Adem tussen iedere beademing weer in en geef in totaal 5 beademingen zoals hierboven beschreven. Beoordeel het effect door te kijken of de thorax op en neer gaat zoals bij normale ademhaling.
- Doe 5 pogingen om effectief te beademen en beoordeel vervolgens de circulatie.

Als u moeite heeft met beademen, kan de luchtweg geblokkeerd zijn:

- Controleer of u de handeling om de luchtweg te openen correct uitvoert, in het bijzonder of u de nek niet overstrekt.
- Open de mond van het kind en verwijder zichtbare obstructies. Veeg niet blind met uw vinger in de mond van het kind.
- Als het met de head-tilt/chin-liftmanoeuvre niet lukt om de ademweg open te maken, probeer dan de jaw-thrustmanoeuvre.
- Doe 5 pogingen om effectieve beademingen te geven. Als het niet lukt om thoraxexcursies te bereiken, ga direct over tot thoraxcompressies.

6 Beoordeel de circulatie:

- Beoordeel tekenen van leven gedurende maximaal 10 seconden. Dit zijn bewegingen, hoesten, of normale ademhalingen (dus geen gaspen of trage, onregelmatige ademhalingen) en reacties als braken of kokhalzen.
- Als u ervoor kiest om de pulsaties te beoordelen, doe dit dan maximaal 10 seconden. Het beoordelen van pulsaties is onbetrouwbaar en daarom berust het besluit om te starten met thoraxcompressies alleen op de afwezigheid van tekenen van leven.

7a Als u binnen 10 seconden ervan overtuigd bent dat tekenen van leven aanwezig zijn:

- Ga zo nodig door met beademen totdat het kind zelf effectief begint te ademen.
- Leg het kind in stabiele zijligging als het bewusteloos blijft.

- Herbeoordeel het kind frequent.

7b Als er geen tekenen van leven zijn of u twijfelt:

- Begin met thoraxcompressies.
- Combineer beademingen met thoraxcompressies in een verhouding van 2 beademingen tot 15 compressies.

Thoraxcompressies bij alle kinderen:

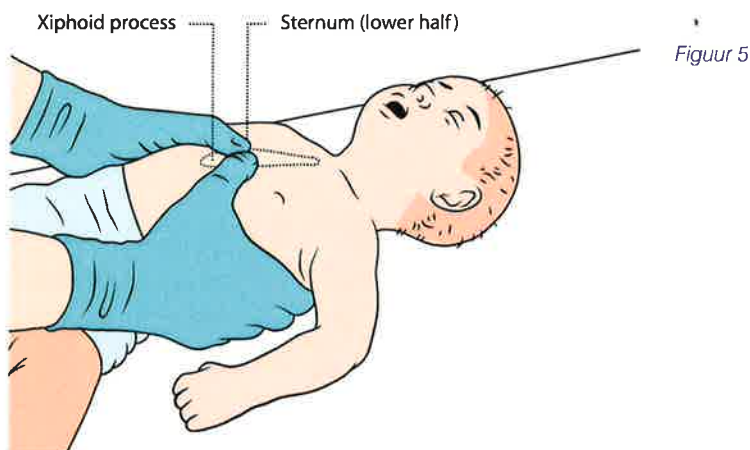
- Bij alle kinderen worden thoraxcompressies op de onderste helft van het sternum gegeven.
 - Lokaliseer de processus xiphoideus; deze bevindt zich in de hoek waar de linker- en rechteronderkant van de ribbenboog bij elkaar komen. Begin de thoraxcompressie een vingerbreedte hierboven. Zo vermijdt u het indrukken van de bovenbuik.
- Druk het sternum tot minstens een derde van de thorax in. Wees niet bang om te hard te drukken – druk hard en snel.
- Geef thoraxcompressies in een frequentie van 100 -120 /minuut
- Laat het sternum na elke thoraxcompressie weer helemaal omhoogkomen voordat u een volgende compressie geeft. Verlies gedurende de thoraxcompressies nooit het contact met het sternum.
- Na 15 thoraxcompressies, open de luchtweg en geef 2 beademingen.
- Ga door met het geven van thoraxcompressies en beademingen met een ratio van 15:2.

Thoraxcompressies bij zuigelingen:

- Wanneer een hulpverlener alleen is, drukt hij op de onderste helft van het sternum in met 2 vingertoppen.
- Twee of meer hulpverleners gebruiken de Thalertekchniek, (Figuur 5):
 - Plaats beide duimen plat tegen elkaar op de onderste helft van het sternum. De toppen van de duimen wijzen naar boven.
 - Omcirkel met de vingers gesloten het onderste deel van de thorax. De vingertoppen steunen de rug van het kind.
 - De techniek van Thaler is effectiever dan het gebruik van 2 vingers.
- Duw het sternum bij beide methodes tot minstens een derde van de thorax in (ongeveer 4 cm).

Thoraxcompressies bij kinderen ouder dan 1 jaar:

- Plaats de hiel van uw hand op de onderste helft van het sternum (zie boven).
- Til uw vingers op zodat u geen druk uitoefent op de ribben van het kind.
- Positioneer uzelf verticaal boven de thorax, en duw met gestrekte arm het sternum



tot minstens een derde van de thorax in (ongeveer 5 cm), (Figuur 6).

- Bij grotere kinderen of in het geval van een kleine hulpverlener moet u de hiel van de tweede hand boven op de eerste plaatsen en de vingers in elkaar vouwen om voldoende druk uit te oefenen, (Figuur 7).

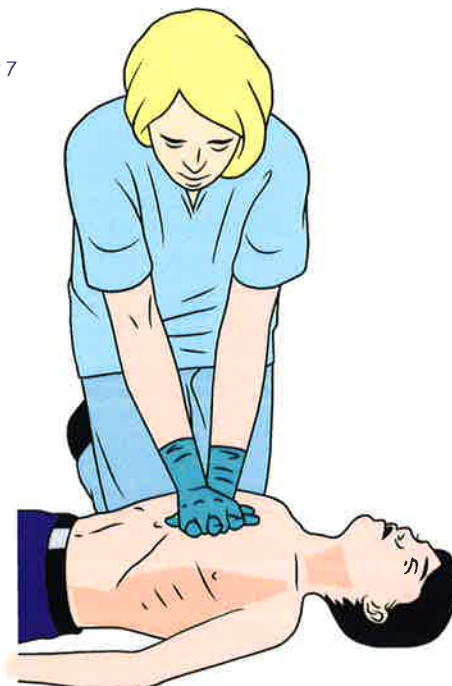
8 Ga door met reanimeren tot:

- het kind tekenen van leven laat zien (het kind bij bewustzijn komt, zich beweegt, zijn ogen opent en normaal begint te ademen);

Figuur 6



Figuur 7



- de reanimatie door andere professionele zorgverleners wordt overgenomen;
- u uitgeput bent.

AED

Omdat circulatiestilstand bij kinderen en adolescenten meestal een respiratoire oorzaak heeft, moet basic life support (BLS) eerst worden opgestart voordat u een AED of andere defibrillator aansluit. Een uitzondering hierop is het kind of de adolescent die plotseling collabeert bij wie een cardiale oorzaak waarschijnlijk is. In dit geval zet u de AED zo spoedig mogelijk in.

Gezichtsmasker en ballonbeademing

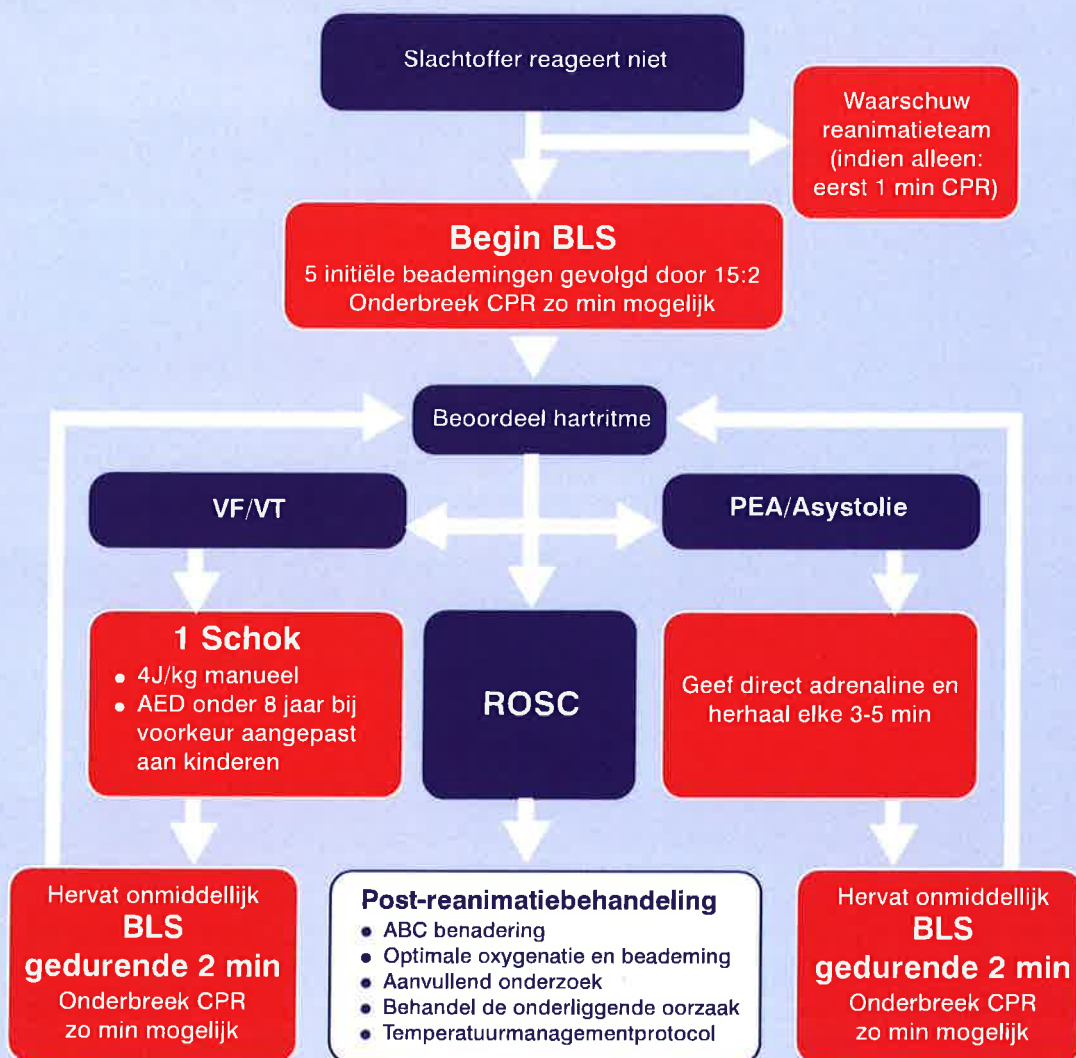
Als de apparatuur en expertise aanwezig zijn, moet u tijdens BLS het gezichtsmasker en de ballonbeademing toepassen, in plaats van beademen met uitgeademde lucht.

Assistentie roepen

Het is van levensbelang dat hulpverleners zo snel mogelijk hulp halen als een kind collabeert:

- Bij aanwezigheid van meer dan 1 hulpverlener start de eerste de reanimatie op terwijl een ander hulp haalt.
- Bij 1 hulpverlener – reanimeer eerst 1 minuut (5 cycli van borstcompressies en beademing) voordat u om hulp roept. Neem een klein kind of zuigeling mee als u hulp gaat halen, om de onderbreking van de reanimatie zo kort mogelijk te houden.
- Echter als u alleen bent, het kind plotseling collabeert en u een cardiale oorzaak vermoedt, haal dan eerst hulp voordat u met de reanimatie begint. Er is dan zo snel mogelijk een AED of manuele defibrillator nodig, aangezien het kind in dit geval mogelijk moet worden gedefibrilleerd.

Specialistische reanimatie van kinderen



Gedurende CPR:

- Optimale basic life support met minimale onderbreking (frequentie, diepte en relaxatie)
- Geeft 100% zuurstof
- IV/IO toegang
- Geef adrenaline elke 3-5 minuten
- Overweeg intubatie met gebruik capnografie
- Ononderbroken thoraxcompressies na intubatie
- Corrigeer reversibele oorzaken

Reversibele oorzaken

- Hypoxie
- Hypovolemie
- Hypo-/hyperkaliemie/metabool
- Hypothermie
- Tension (spannings) pneumothorax
- Tamponade van het hart
- Toxinen
- Thrombo-embolie

Volgorde van handelen bij specialistische reanimatie van kinderen.

Als een kind niet reageert en geen tekenen van leven (ademhaling, hoesten of spontane beweging) toont:

Ga door met de basale reanimatie.

Zoals hierboven beschreven.

Los de hulpverlener die thoraxcompressies geeft, minstens om de 2 minuten af, om kwaliteitsverlies door vermoeidheid te voorkomen.

A en B

Beadem met 100% zuurstof.

- Beadem met positieve druk met 100% zuurstof met gezichtsmasker en ballon.
- Controleer of de thorax omhoogkomt.

C

Beoordeel het hartritme en kijk naar tekenen van leven

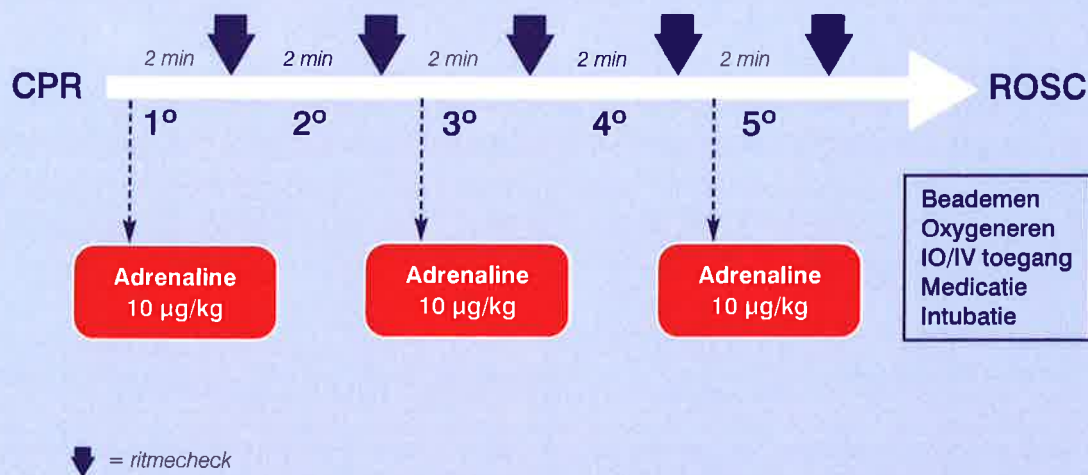
- Sluit een ECG-monitor aan en beoordeel het ritme.
- Plaats de ECG-elektroden zodanig, dat ze een eventuele defibrillatie niet belemmeren (zie onder).
- Onderscheid: asystolie of polsloze elektrische activiteit (PEA) versus ventrikelfibrilleren (VF) of ventrikeltachycardie (VT).

Circulatiestilstand met asystolie of PEA

Dit komt het meest voor bij kinderen.

- Zorg voor intravasculaire toegang als het kind deze nog niet heeft.
 - Gebruik hiervoor een intraveneuze toegang of een botnaald. De botnaald is even effectief en in veel omstandigheden sneller dan een intraveneuze toegang.
- Geef adrenaline:
 - Geef 10 microgram/kg intraveneus of intraossaal (0,1 ml/kg van een 1:10.000 oplossing).
- Denk ondertussen aan reversibele oorzaken en behandel hierop zo nodig (4 H s en 4 T s, zie onder).
- Herhaal de cyclus:
 - Beoordeel om de 2 minuten het ritme op de monitor.
- Als asystolie of PEA persisteert, geef 10 microgram/kg adrenaline intraveneus of intra-ossaal om de 3 tot 5 minuten.

Circulatiestilstand met asystolie/PEA



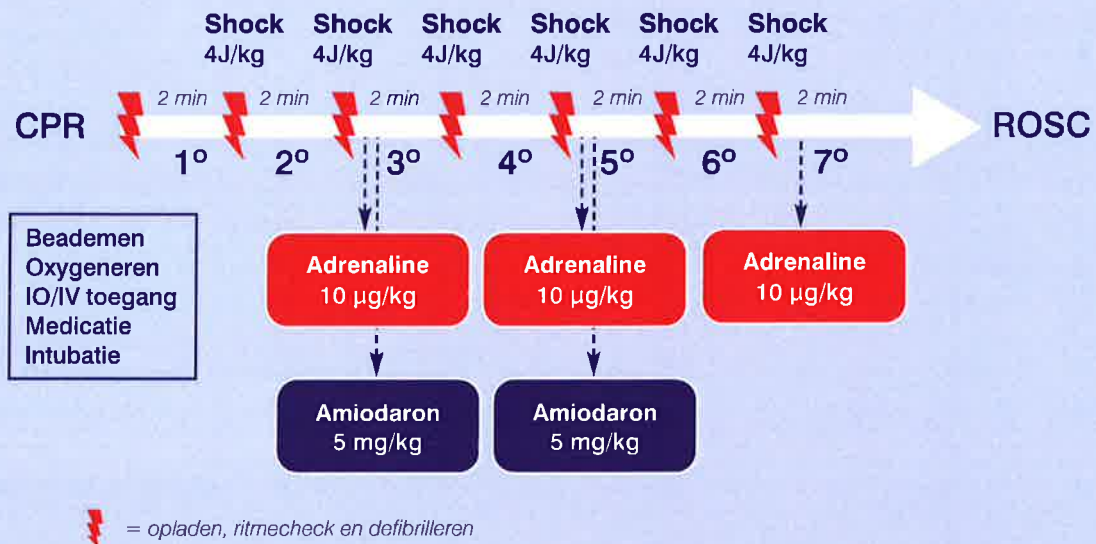
- Als circulatiestilstand persisteert en het ritme verandert in VF of VT, defibrilleer als hieronder beschreven.
- Als het ECG georganiseerde elektrische activiteit toont, controleer tekenen van leven.
- Als het kind tekenen van leven laat zien, ga over op post-reanimatiebehandeling.

Circulatiestilstand met ventrikelfibrilleren of ventriculaire tachycardie (VF/VT)

Defibrilleer onmiddellijk met 1 schok van 4 J/kg. Ga door met thoraxcompressies en beademing terwijl de defibrillator wordt opgeladen. Zodra de defibrillator is opgeladen, moet iedereen afstand houden en wordt de schok toegediend. De onderbreking van de thoraxcompressies moet zo kort mogelijk zijn (maximaal 5 seconden).

- Begin meteen na de schok met 15 thoraxcompressies en hervat CPR zonder eerst het ritme te beoordelen of naar pulsaties te voelen.
- Na 2 minuten: laad de defibrillator en beoordeel kort het ritme op de monitor.
- Als VF of VT persisteert, dien een tweede schok toe van eveneens 4J/kg. Onderbreek de thoraxcompressies zo kort mogelijk om het ritme te bepalen en te defibrilleren (maximaal 5 seconden).
- Begin meteen na de schok met 15 thoraxcompressies en hervat CPR zonder eerst het ritme te beoordelen of naar pulsaties te voelen.
- Na 2 minuten: laad de defibrillator en beoordeel kort het ritme op de monitor.

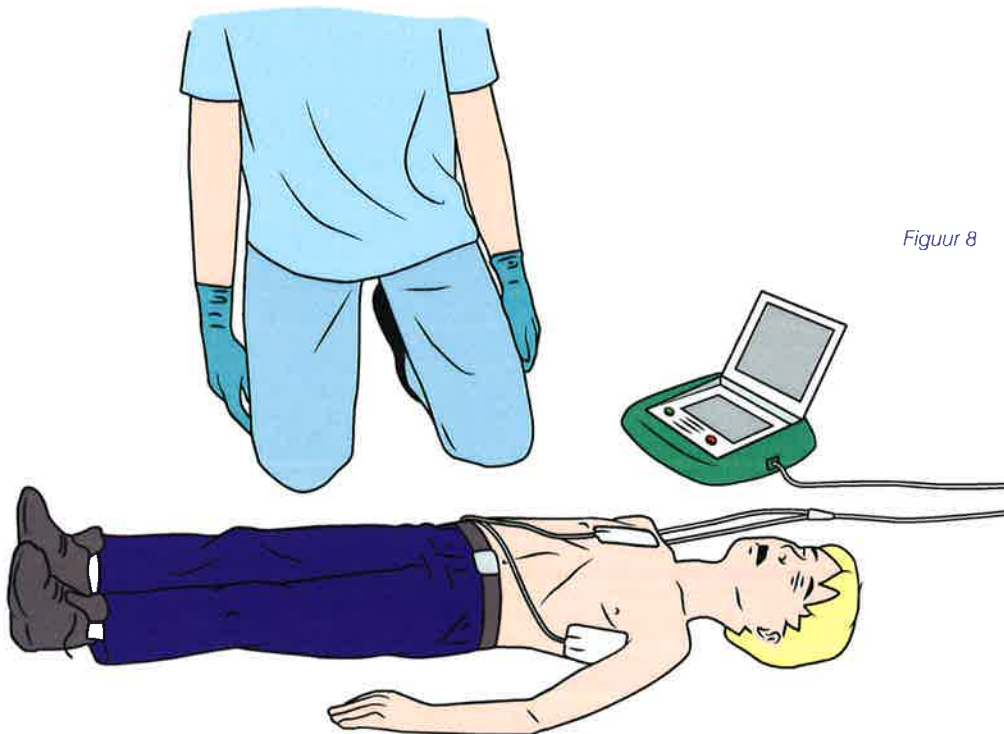
Circulatiestilstand met VF/VT



- Als VF of VT nog persisteert, dien een derde schok toe van eveneens 4 J/kg. Onderbreek de thoraxcompressies zo kort mogelijk om het ritme te bepalen en te defibrilleren (maximaal 5 seconden).
- Begin meteen na de derde schok met 15 thoraxcompressies en hervat CPR.
- Geef na de derde schok adrenaline (10 microgram/kg) en amiodaron (5 mg/kg) intraveneus of intraossaal. Alle tot hier toegediende schokken tellen hierbij mee.
- Herhaal de cyclus:
 - Geef elke 2 minuten 1 schok van eveneens 4 J/kg.
 - Geef elke 3 - 5 minuten adrenaline (10 microgram/kg).
- Geef nog 1 keer amiodaron (5 mg/kg) na de vijfde schok.
- Denk ondertussen aan en corrigeer reversibele oorzaken (4 H's en T's, zie onder).
- Als asystolie ontstaat, ga door met CPR en volg het algoritme voor circulatiestilstand met asystolie en PEA.
- Als de schok initieel succesvol was, maar VF/VT zonder pulsaties terugkeert, hervat direct CPR, geef amiodaron (als u die niet al 2 keer gegeven heeft) en defibrilleer nogmaals. Overweeg een continu infuus met amiodaron.
- Als een georganiseerd hartritme ontstaat, controleer tekenen van leven.
- Als het kind tekenen van leven laat zien, ga over op post-reanimatiebehandeling.

Defibrilleren

- Het gebruik van plakelektroden verdient de voorkeur.
- Bij gebruik van plakelektroden: plaats de ene elektrode onder het rechter clavicula en de andere in de linker axilla, (Figuur 8). Plak bij een klein kind 1 elektrode op de rug onder de linker scapula en de andere op de voorkant van de thorax links van het sternum. Gebruik bij voorkeur kleinere plakelektroden (4,5 cm doorsnee) bij kinderen onder 10 kg en standaardplakelektroden (8-12 cm doorsnee) bij grotere kinderen.
- Bij het gebruik van paddles en gelpads: druk de paddles stevig aan tegen de thorax op dezelfde plaats als hierboven beschreven voor de plakelektroden.
- Gebruik een AED als een manuele defibrillator niet beschikbaar is:
 - Gebruik de standaard-AED voor kinderen ouder dan 8 jaar.
 - Gebruik bij voorkeur een voor kinderen aangepaste AED bij kinderen van 1 tot 8 jaar.
 - Het gebruik van een AED (bij voorkeur aangepast voor kinderen) is acceptabel voor kinderen onder 1 jaar, als er geen andere opties zijn.



Figuur 8

Nadere toelichting bij de richtlijnen

Basale reanimatie tijdens specialistische reanimatie

- Ononderbroken kwalitatief goede basale reanimatie is van levensbelang.
- Onderbreek de thoraxcompressies en ventilatie zo kort mogelijk om het ritme te analyseren na 2 minuten basale reanimatie en/of te defibrilleren.
- Het geven van thoraxcompressies is vermoeiend. De teamleider moet de kwaliteit van de thoraxcompressies continu bewaken en teamleden moeten elkaar iedere 2 minuten aflossen voor de thoraxcompressies.
- Geef bij een geïntubeerde patiënt continu thoraxcompressies in een frequentie van 100 - 120/min. Beadem in een frequentie van 10 /min. Blijf hierbij de kwaliteit van de beademingen bewaken. Na ROSC beademen in een voor de leeftijd van het kind passende frequentie.

Endotracheale tubes en larynxmaskers

- Alleen als het niet lukt om met een gezichtsmasker en orofaryngeale airway te beademen, overweeg een larynxmasker of intubatie om adequate ventilatie te bewerkstelligen.
- Alleen ervaren en bekwame hulpverleners mogen een kind intuberen voor het verkrijgen van een blijvend open luchtweg. Zorg tijdens de intubatie voor geen of minimale onderbreking (maximaal 5 seconden) van thoraxcompressies, beademing en andere handelingen.
- Bij een reanimatie heeft orale intubatie de voorkeur.
- In ervaren handen is een larynxmasker een alternatieve methode als masker- en ballonbeademing en intubatie niet mogelijk zijn.

Toedieningswegen voor medicijnen

- De botnaald is een veilige en effectieve toedieningsweg. Bij een kind met een circulatiestilstand, mag de botnaald als eerste keus worden ingebracht naar de keuze van de hulpverlener.
- Pogingen tot een intraveneuze canulering mogen maximaal 60 seconden duren, daarna moet een botnaald worden ingebracht.
- Via een botnaald kan ook beenmerg voor onderzoek van onder meer elektrolyten worden afgenomen.
- De endotracheale toedieningsweg voor adrenaline wordt niet meer aanbevolen.

Medicijngebruik tijdens de reanimatie

Adrenaline

De aanbevolen intravasculaire dosis adrenaline is voor kinderen 10 microgram/ kg met een maximum van 1 mg. Tien microgram/kg komt overeen met 0,1 ml/kg van een 1:10.000 oplossing (1 mg in 10 ml) adrenaline. Herhaal deze dosis om de 3-5 minuten. Hogere doseringen dragen niet bij aan de overleving of kwaliteit van leven na een reanimatie. Na succesvolle reanimatie kan een op het effect getitreerd continu infuus adrenaline nodig zijn. Adrenaline wordt bij VF/VT samen met amiodaron pas ná hervatten van thoraxcompressies na de derde schok toegediend.

Amiodaron

Geef bij circulatiestilstand met VF/VT een snelle bolus 5 mg/kg amiodaron na de derde schok. Een tweede dosis wordt gegeven na de vijfde schok. Bij het behandelen van overige ritmestoornissen moet amiodaron langzaam of als een continu infuus worden toegediend wegens het risico op hypotensie.

Calcium

Routinematig gebruik van calcium verbetert niet de outcome van circulatiestilstand. Calcium wordt alleen bij hypocalciëmie, hypermagnesiëmie, hyperkaliëmie, ernstige overdosering van calciumantagonisten en massale bloedtransfusie geadviseerd. De aanbevolen dosis is 0,12 mmol/kg calciumchloride.

Natriumbicarbonaat

Natriumbicarbonaat wordt niet routinematig gebruikt tijdens een circulatiestilstand, maar heeft een plaats bij hyperkaliëmie, overdosis van tricyclische antidepressiva of een langdurige circulatiestilstand met metabole acidose. De dosis is 1-2 mmol/kg langzaam IV/IO.

Vasopressine- terlipressine

Deze vasoconstrictoren hebben mogelijk een plaats in de behandeling van een circulatiestilstand die niet reageert op herhaalde toediening van adrenaline.

Lidocaïne

Het gebruik van lidocaïne wordt niet aanbevolen.

End-tidal CO₂

Meting van end-tidal CO₂ (ETCO₂) is een goede methode om de plaatsing van de endotracheale tube en de kwaliteit van beademing te controleren bij een kind, als er voldoende circulatie is.

De ETCO_2 tijdens circulatiestilstand is in het algemeen laag. Een ETCO_2 tijdens reanimatie >15 mmHg (>2 kPa) kan een teken zijn van effectieve thoraxcompressies, maar er is onvoldoende evidence voor het gebruik van ETCO_2 als een monitor van de kwaliteit van reanimatie of bij het besluit om de reanimatie te staken.

Reversibele oorzaken van circulatiestilstand (4 H's en 4 T's)

De volgende reversibele oorzaken van circulatiestilstand moeten altijd vroeg tijdens de reanimatie worden overwogen, en zo nodig worden behandeld:

- Hypoxie
- Hypovolemie
- Hyper/hypokaliëmie, hypocalciëmie, acidose en andere metabole afwijkingen
- Hypothermie

- Trombose (bijvoorbeeld longembolie/coronaire thrombus)
- Tension (spannings) pneumothorax
- Tamponade (harttamponade)
- Toxinen (intoxicatie) / iatrogene oorzaken

In het bijzonder hypoxie en hypovolemie komen vaak voor bij kinderen met een circulatiestilstand. Elektrolytstoornissen en intoxicaties zijn vaak voorkomende oorzaken van VF/VT.

Echocardiografie kan bijdragen aan het herkennen van oorzaken van circulatiestilstand bij kinderen. Het belang van echocardiografie moet worden afgewogen tegen het onderbreken van basale reanimatie.

Voelen naar pulsaties

Zelfs medische professionals kunnen niet betrouwbaar de aan- of afwezigheid van pulsaties vaststellen bij kinderen. Het constateren dan wel uitsluiten van circulatiestilstand kan daarom niet alleen worden gebaseerd op de aan- of afwezigheid van pulsaties.

Pacing

Cardiale pacing is niet effectief bij asystolie of bij ritmestoornissen veroorzaakt door hypoxie of ischemie. Pacing kan effectief zijn bij sinusknoopdisfunctie en hartblok.

Glucose

Monitoring van glucose is onontbeerlijk tijdens de reanimatie van kinderen. Behandel hypoglykemie direct

Extracorporeal life support / oxygenatie

Extracorporeal life support (ECLS) of extracorporale membraanoxygenatie (ECMO) kunnen overwogen worden voor kinderen met een refractaire circulatiestilstand op basis van een potentieel reversibele oorzaak, mits deze behandeling snel gestart kan worden.

Aanwezigheid van ouders

Veel ouders willen bij de reanimatiepoging van hun kind aanwezig zijn. Het functioneren van het reanimatieteam wordt in het algemeen niet nadelig beïnvloed door de aanwezigheid van ouders. In het uitzonderlijke geval dat ouders de voortgang van de reanimatie hinderen, wordt hun verzocht weg te gaan. Bij voorkeur worden ouders tijdens de gehele reanimatie ondersteund door een verpleegkundige. De teamleider van de reanimatie besluit wanneer de reanimatie te staken (dit besluiten de ouders dus niet) en legt dit uit met gevoel en begrip.

Stoppen van de reanimatie

De kans op overleving neemt af met de duur van de reanimatie. In geval van een langdurige reanimatie moet onder leiding van de teamleider worden overwogen de reanimatie te staken.

Factoren die meegewogen moeten worden zijn: duur van de reanimatie; oorzaak van de circulatiestilstand; nevendiagnostics; leeftijd; plaats van de circulatiestilstand; of het een 'witnessed arrest' betreft; duur van hartstilstand zonder reanimatie; aanwezigheid van een 'schokbaar' ritme; en bijzondere omstandigheden (bijv. verdrinking in ijskoud water, intoxicaties).

Als gevolg van deze multifactoriële prognose is het niet mogelijk om op wetenschappelijke basis te bepalen wanneer een reanimatie zinloos wordt. Asystolie gedurende meer dan 20 minuten ondanks adequate specialistische reanimatie zonder reversibele oorzaak kan een reden zijn om de reanimatie te stoppen. Redenen om de langdurige (> 20 min) reanimatie voort te zetten, kunnen zijn:

- reversibele oorzaken (4 H's en 4 T's) nog niet voldoende hebben uitgesloten, of adequaat hebben behandeld;
- een kerntemperatuur < 32 °C;
- persisterend VF/VT;
- anafylaxie.

In geval van twijfel over het al dan niet stoppen van de reanimatie, overleg met een kinderarts.

Post-reanimatiebehandeling

Een reanimatie stopt niet bij ROSC (*return of spontaneous circulation* - terugkeer van spontane circulatie). De post-reanimatiebehandeling, is een belangrijke schakel in de keten van overleving. De principes van post-reanimatiebehandeling bij kinderen zijn vergelijkbaar met die bij volwassenen. Het doel is het stabiliseren van de hemodynamiek en het beperken van hersenbeschadiging.

A en B

- Hyper- en hypoxemie zijn schadelijk na reanimatie. Titreer de geïnspireerde zuurstofconcentratie om een zuurstofsaturatie te behouden tussen de 94 en 98%.
- Ventileer met een frequentie en teugvolume om normale end-tidal CO₂ en PaCO₂ waarden te krijgen.
- Voorkom zowel hyperventilatie als hypoventilatie. Hyper- en hypocapnie na reanimatie hebben in het algemeen gezien geen bewezen voordelig effect op outcome en kunnen schadelijk zijn. Streef naar normocapnie.

C

Myocarddysfunctie komt vaak voor na reanimatie. Intravasculaire vulling, inotropica en vasoactieve middelen kunnen de hemodynamiek verbeteren.

D

- Behandel epileptische aanvallen en controleer de glucose
- Hypo- en hyperglykemie zijn schadelijk na reanimatie. Het streven naar te strikte glucosewaarden kan ook schadelijk zijn, omdat milde hyperglykemie minder schadelijk is dan hypoglykemie.

E

Koorts (gedefinieerd als lichaams temperatuur $\geq 37,6$ °C) na een reanimatie is schadelijk. Milde hypothermie (32-34 °C) is veilig, maar het is niet bewezen dat dit de outcome verbetert. Handhaaf het temperatuurmanagementprotocol om zowel koorts als ernstige hypothermie (<32 °C) te vermijden.

Nabespreking

Houd na de reanimatie een nabespreking met het team, zodat iedereen op een opbouwende wijze zijn opmerkingen kan uiten en zijn klinische vaardigheden kan evalueren.

Levensbedreigende ritmestoornissen bij kinderen

Initiële behandeling

Controleer tekenen van leven (zie boven). Bij afwezige tekenen van leven start CPR.

Als het kind wel tekenen van leven toont, maar in shock is, behandel als volgt:

A en B

Zorg voor een open luchtweg, dien 100% zuurstof toe en beadem indien nodig.

C

Sluit een ECG-monitor aan

Beoordeel het ritme:

- Is de frequentie te snel of te traag?
- Is het ritme regelmatig of onregelmatig?
- Is het QRS-complex smal/ normaal ($< 0,08$ sec) of verbreed ($> 0,08$ sec)?

Bradycardie

Bradycardie is meestal het gevolg van hypoxie, acidose of ernstige hypotensie en kan snel overgaan in een circulatiestilstand.

- Geef direct 100% zuurstof en beadem indien nodig.
- Als een kind in shock een hartfrequentie van < 60 /min heeft, die niet snel verbetert op beademing, start thoraxcompressies en geeft adrenaline 10 microgram/kg.
- Cardiale pacing is niet effectief bij asystolie of aritmie veroorzaakt door hypoxie of ischemie. Pacing mag worden overwogen in geval van atrioventriculair blok of sinusknoopdisfunctie, die onvoldoende reageert op beademing met zuurstof, thoraxcompressies en medicatie.

Tachycardie

Tachycardie met een smal of normaal QRS-complex

- Dit is meestal of een sinustachycardie of een supraventriculaire tachycardie (SVT).
- Bij SVT mogen vagale manoeuvres (Valsalva of duikreflex) geprobeerd worden, mits het kind geen tekenen van shock toont, of de manoeuvres de verdere behandeling niet vertragen.
- Adenosine is meestal effectief bij SVT, mits deze medicatie als een snelle bolus zo dicht bij het hart mogelijk wordt toegediend, gevolgd door een flush (zie onder). De eerste dosis is 100 microgram/kg en de tweede dosis 250 microgram/kg.
- Als het kind tekenen van gedecompenseerde shock toont met een zeer sterk verminderd bewustzijn, sla dan de adenosine over en gebruik onmiddellijk een defibrillator om het kind synchroon te cardioverteren.

- Gesynchroniseerde elektrische cardioversie is ook geïndiceerd wanneer intravasculaire behandeling met adenosine niet mogelijk is of het kind in SVT blijft ondanks adenosine. De eerste dosis is 1 J /kg en vervolgdoses zijn 2 J/kg.
- Een kind dat nog reageert op pijn, moet voor cardioversie eerst worden gesedeerd of onder narcose gebracht.
- Als het kind na 2 cardioversiepogingen in SVT blijft, vraag advies over overige anti-aritmica aan een kindercardioloog.

Tachycardie met een verbreed QRS-complex

- Bij kinderen is een tachycardie met een verbreed QRS-complex zeldzaam en is dit vaker een SVT dan een ventriculaire tachycardie (VT).
- Behandel desalniettemin een kind met tekenen van shock met een tachycardie met een verbreed QRS-complex alsof het een VT heeft.
- VT komt vooral voor bij kinderen met een onderliggende hartafwijking (zoals na cardiochirurgie, bij cardiomyopathie, myocarditis, elektrolyetstoornissen, lang QT-syndroom en een centraal-veneuze lijn).
- Gesynchroniseerde elektrische cardioversie (1 J /kg, gevolgd door 2 J /kg) is de behandeling van eerste keuze.
- Overweeg anti-aritmica (bijv. amiodaron) in overleg met een kindercardioloog als de tachycardie persisteert na 2 cardioversiepogingen of de tachycardie na succesvolle cardioversie opnieuw optreedt.

Medicatie bij ritmestoornissen

Adenosine

Adenosine wekt een kortdurende (< 10 seconde) asystolie en blokkade van de atrioventriculaire knop en wordt bij supraventriculaire tachycardie gebruikt. Geef adenosine in een snelle bolus gevolgd door een flush met ECG-bewaking bij voorkeur via een goed zittend infuus in de arm of een centrale vene. Wees voorzichtig met adenosine bij kinderen met reeds bestaand hartblok, een lang QT syndroom of een harttransplantatie.

Atropine

Atropine wordt alleen bij een persisterende vagale bradycardie aanbevolen, waarbij de dosis 20 microgram/kg is (minimumdosis 100 microgram). Er is geen wetenschappelijk bewijs voor een voordelig effect van atropine op outcome bij spoedintubaties van kinderen.

Magnesium

Magnesiumsulfaat 50 mg/kg (maximum 2 gram) wordt alleen bij gedocumenteerde hypomagnesiëmie of polymorfe VT ('torsade de pointes') aanbevolen.

Bijzondere situaties

Hieronder beschrijven wij bijzondere situaties die aanvullingen op het standaardreanimatieprotocol vereisen.

Witnessed arrest met VF/pVT aan de monitor

Geef een kind dat een witnessed arrest met VF/pVT heeft terwijl het aan de monitor ligt én er onmiddellijk gedefibrilleerd kan worden, (bijv. op de hartkatheterisatiekamer of de intensive care), maximaal 3 schokken van 4 J/kg snel achter elkaar. Beoordeel na elke schok kortdurend het ritme op de monitor. Als na drie schokken VF/pVT persisteert, geef 15 thoraxcompressies afwisselend met 2 beademingen en geef direct amiodaron 5 mg/kg. Dit in tegenstelling tot adrenaline die pas na vier minuten, d.w.z. na de vijfde schok, wordt gegeven.

Pulmonale hypertensie

Kinderen met pulmonale hypertensie hebben een verhoogd risico van circulatiestilstand. Behandel hen volgens het standaardkinderreanimatieprotocol met speciale aandacht voor een hoge concentratie zuurstof en hyperventilatie/alkalose, om de longvaatweerstand te verlagen. Start specifieke behandeling met stikstofmonoxidebeademing en epoprostenol intraveneus/intraossaal/verneveld zodra deze beschikbaar zijn. Overweeg rechterventrikel ECLS.

Hyperkaliëmie

Naast het standaardkinderreanimatieprotocol, behandel de hyperkaliëmie met:

- Calciumchloride snel intraveneus: 0,12 mmol/kg (0,2 ml/kg 10% oplossing)
- Glucose 20% 2,5 ml/kg/uur met insuline 0,05 EH/kg/uur continu intraveneus onder controle van bloedglucose
- Geef bij ernstige acidose of nierfalen ook natriumbicarbonaat 1 mmol/kg
- Overweeg dialyse

Hypothermie

Van hypothermie is sprake bij een kernlichaamstemperatuur van $< 35^{\circ}\text{C}$.

Het standaardkinderreanimatieprotocol wordt als volgt aangepast:

- Controleer tekenen van leven gedurende maximaal 1 minuut. Bij twijfel start reanimatie.
- Geef geen adrenaline of amiodaron bij een kerntemperatuur van $< 30^{\circ}\text{C}$. Tussen $30\text{--}35^{\circ}\text{C}$: verdubbel het tijdsinterval tussen doses van deze medicatie. Boven 35°C wordt het standaardreanimatieprotocol gebruikt.

- Volg bij VF/pVT het standaardprotocol voor defibrilleren, tenzij bij een kerntemperatuur < 30 °C VF/pVT persisteert na 3 schokken. Stel verdere schokken uit totdat de kerntemperatuur > 30 °C is.

Verdere aandachtspunten bij hypothermie zijn:

- Intubeer het kind vroeg.
- Thoraxcompressies kunnen moeilijk zijn door stijfheid van de koude thorax.
- Warm het kind uitwendig snel op. Verwarm intraveneuze vloeistoffen en overweeg inwendig opwarmen bij voorkeur ECLS.
- Hypothermie in combinatie met asfyxie, zoals bij verdrinking, heeft een slechte prognose. Langdurig reanimeren met ECLS kunnen echter zinvol zijn onder specifieke omstandigheden, waarbij hypothermie voorafging aan asfyxie, bijvoorbeeld bij verdrinking in ijswater, of als het kind in een auto te water is geraakt.

Verdrinking

Volg het standaardreanimatieprotocol tenzij er sprake is van hypothermie (zie boven).

Aandachtspunten bij verdrinking bij kinderen zijn:

- Een hogere beademingsdruk en een inspiratoire tijd van langer dan 1 seconde kunnen nodig zijn.
- Droog de borst af voor het aanbrengen van de plakelektrodes.
- Intubeer het kind vroeg. Beademing met hoge positieve eind-expiratoire druk (PEEP) kan nodig zijn.
- Ledig de maag met een maagsonde.

Anafylaxie

Volg het standaardreanimatieprotocol. Langdurige reanimatie kan nodig zijn.

Aandachtspunten zijn:

- Intubeer het kind vroeg. Intubatie kan moeilijk zijn door zwelling van de bovenste luchtweg.
- Geef adrenaline volgens het standaardprotocol. Echter, geef de eerste dosis adrenaline intramusculair als een intraveneuze of intraossale toegang niet direct voorhanden is. De aanbevolen doses adrenaline intramusculair zijn:

> 12 jaar	500 microgram
> 6-12 jaar	300 microgram
> 6 maanden-6 jaar	150 microgram
< 6 maanden	150 microgram
- Een continu intraveneus infuus adrenaline kan nodig zijn.
- Behandel hypovolemie met intravasculaire vloeistof.
- Start na ROSC specifieke behandeling met antihistaminen, steroïden en bronchusverwijders.

Trauma

Volg het standaardreanimatieprotocol. Bij penetrerend letsel kan thoracotomie nodig zijn.

Post-hartchirurgie

Volg het standaardreanimatieprotocol. Geef bij *witnessed arrest* aan een *ECG-monitor* met VF/pVT 3 schokken direct achter elkaar. Overweeg rethoracotomie bij een reanimatie die meer dan 5 minuten duurt.

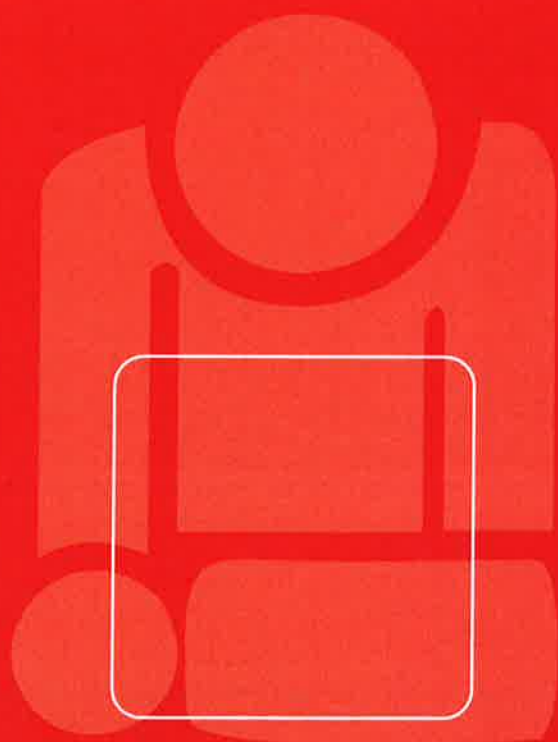
Astma

Volg het standaardreanimatieprotocol. Aandachtspunten zijn:

- Hoge beademingsdrukken zijn nodig. Er is een groot risico van maagdistentie.
- Intubeer het kind vroeg.
- Sluit een spanningspneumothorax uit.
- Ernstige *airtrapping* belemmert vulling van het hart en ROSC. In dit geval kan loskoppelen van de endotracheale tube tijdens thoraxcompressies behulpzaam zijn.
- Overweeg ECLS.
- Beadem na ROSC met een lagere frequentie in overleg met een ervaren kinderintensivist.

Reanimatie en ondersteuning van de transitie van het kind bij de geboorte

8



Reanimatie en ondersteuning van de transitie van het kind bij de geboorte

Introductie

Dit hoofdstuk bevat de richtlijn voor professionele hulpverleners bij de reanimatie en ondersteuning van de transitie van het kind direct na de geboorte. Deze richtlijn is bedoeld voor het kind direct na de geboorte, ook wel omschreven als de 'natte' pasgeborene. Het gaat om een bewerking van de European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015: "Section 7. Resuscitation and support of transition of babies at birth".

Veranderingen in de richtlijnen reanimatie en ondersteuning van de transitie van het kind bij de geboorte.

- Ondersteuning van de transitie: deze term wordt geïntroduceerd om de unieke situatie bij de geboorte te benadrukken. Pasgeborenen hebben zelden reanimatie nodig, maar wel ondersteuning bij de transitie.
- Afklemmen van de navelstreng: voor onbedreigde preterm en a terme pasgeborenen wordt geadviseerd minimaal 1 minuut te wachten met het afklemmen van de navelstreng na de complete geboorte van het kind. Voor ernstig bedreigde pasgeborenen is er vooralsnog onvoldoende bewijs om het juiste moment voor het afklemmen van de navelstreng te adviseren.
- Optimale beoordeling van de hartfrequentie: het ECG is een snelle en betrouwbare manier om de hartfrequentie te bepalen.
- Lucht/zuurstof: voor a terme pasgeborenen moet kamerlucht gebruikt worden bij reanimatie. Als, ondanks adequate beademing, herstel van hartactie en oxygenatie (bij voorkeur gemeten met een saturatiemeter) uitblijft, moet toediening van extra zuurstof overwogen worden. Bij preterm pasgeborenen met een zwangerschapsduur van minder dan 35 weken kan ademhalingsondersteuning gestart worden met kamerlucht of 30% zuurstof.

- CPAP: bij spontaan ademende preterme pasgeborenen met verhoogde ademerarbeid heeft initieel CPAP als ademhalingsondersteuning de voorkeur boven intubatie.
- Inflatiebeademingen: bij a terme pasgeborenen worden initieel 5 inflatiebeademingen met een druk van 30 cm water gegeven. Bij preterme pasgeborenen blijft de druk 20-25 cm water.
- Temperatuur: de temperatuur van pasgeborenen moet gehandhaafd worden tussen 36,5 °C en 37,5 °C. In de richtlijn wordt het belang hiervan benadrukt vanwege de sterke associatie met mortaliteit en morbiditeit. De opnametemperatuur moet worden geregistreerd als een kwaliteitsindicator en als prognostische factor.
- Temperatuurbedoel bij preterme pasgeborenen: bij preterme pasgeborenen met een zwangerschapsduur van minder dan 32 weken is soms een combinatie van interventies noodzakelijk om de temperatuur tussen 36,5 °C en 37,5 °C te handhaven. Tot deze interventies kunnen behoren: het verwarmen en bevochtigen van beademingsgassen, het verhogen van de kamertemperatuur, het gebruik van de plastic zak en gebruik van een warmtematras. Deze maatregelen zijn effectief in het voorkomen van hypothermie.
- Meconium: bij een slappe, niet ademende pasgeborene met meconiumhoudend vruchtwater wordt niet langer geadviseerd om endotracheaal uit te zuigen (dit gebeurt alleen bij verdenking op tracheale obstructie). De nadruk moet liggen op starten met beademen binnen de eerste minuut na geboorte. Dit mag niet worden uitgesteld.
- Thoraxcompressies: het is acceptabel om na de inflatiebeademingen tot maximaal 30 seconden te ventileren alvorens te starten met thoraxcompressies.
- Natriumbicarbonaat: natriumbicarbonaat wordt niet meer aanbevolen bij reanimatie van pasgeborenen.

Achtergrond

Een kleine groep van kinderen heeft ondersteuning nodig bij de perinatale transitie, meestal bestaande uit hulp bij de ademhaling. Slechts een kleine minderheid van de kinderen heeft naast beademing een korte periode van thoraxcompressies of medicamenteuze ondersteuning nodig.

In Nederland is begeleiding van zwangerschap en bevalling gebaseerd op risicoselectie. Tijdens regelmatige zwangerschapscontroles wordt op basis van een inschatting van de risico's voor moeder en/of kind bepaald waar en onder welke omstandigheden de bevalling het beste kan plaatsvinden en/of verwijzing naar de tweede of derde lijn nodig is. Afhankelijk van de omgeving waar de bevalling plaatsvindt, worden moeder en kind bijgestaan door hulpverleners van uiteenlopende

disciplines. In alle situaties kan (onverwacht) een reanimatie nodig zijn. Dit betekent dat de verschillende hulpverlener(s) de basale reanimatievaardigheden moeten beheersen. Bij een thuisbevalling moet de kwaliteit van de opvang en eventuele reanimatie of ondersteuning van de transitie van de pasgeborene gegarandeerd zijn. Idealiter moeten 2 getrainde hulpverleners aanwezig zijn, waarvan 1 voldoende vaardig is in masker- en ballonbeademing en thoraxcompressies, en getraind is in newborn life support.

Afhankelijk van de inschatting van de kans dat reanimatie van het kind bij de geboorte nodig zal zijn, kunnen de volgende situaties onderscheiden worden:

- Bij een bevalling zonder verhoogd risico moet diegene die de bevalling leidt, de vaardigheden van basic life support beheersen.
- Bij een sectio caesarea is de kinderarts te allen tijde verantwoordelijk voor de opvang van de pasgeborene, ongeacht de indicatie voor de sectio. Van deze regel kan op lokaal niveau, in goed overleg tussen gynaecologen, kinderartsen en anesthesiologen, worden afgeweken.
- Bij een bevalling met een verhoogd risico, begint de voorbereiding voor de partus met goede communicatie over - en overdracht van - de relevante perinatale gegevens van moeder en kind. Bij de bevalling moeten 2 hulpverleners aanwezig zijn, die de vaardigheden voor newborn life support beheersen. Als naast beademing ook thoraxcompressie en/of medicatietoediening noodzakelijk zijn, is een team van minimaal 3 hulpverleners gewenst.
- Een bevalling van een meerling heeft per definitie een verhoogd risico. Voor ieder kind is een team van 2 hulpverleners gewenst.

Voor alle aanwezige hulpverleners bij een bevalling geldt dat zij geschoold moeten zijn in de van hen te verwachten vaardigheden. Een gestructureerde cursus in reanimatie van de pasgeborene is essentieel voor de medewerkers in ieder instituut waar bevallingen plaatsvinden. Regelmatige nascholing is noodzakelijk om de vaardigheden te onderhouden.

Voorbereiding

Zorg voor een tochtvrije en warme opvangkamer (streef naar 23 °C tot 25 °C en bij preterme pasgeborenen < 28 weken zwangerschapsduur, streef naar > 25 °C).

Controleer de apparatuur en leg de benodigde materialen klaar. Brief het team over de te verwachten situatie. Spreek van tevoren de rolverdeling af. Wacht bij onbedreigde pasgeborenen minimaal 1 minuut met het afklemmen van de navelstreng.

Reanimatie bij de geboorte

VRAAG U OP ELK MOMENT AF OF U HULP NODIG HEEFT

Let op temperatuur

(antenatale counseling) Team briefing en controle materialen

Droog de pasgeborene af
Verwijder natte doeken. Dek toe. Start de klok of noteer de tijd

Evalueer hartfrequentie, ademhaling, kleur (en tonus)

Bij gaspen of apnoe:
Luchtweg openen, geef 5 inflatiebeademingen
Overweeg $SpO_2 \pm$ ECG monitoring

Evalueer
Indien geen stijging hartfrequentie kijk naar thoraxexcursies

Indien geen thoraxexcursies:
Controleer opnieuw hoofdpositie
Overweeg 2-persoons techniek of andere luchtwegmanoeuvres
Herhaal inflatiebeademingen
 $SpO_2 \pm$ ECG monitoring
Evalueer

Indien geen stijging van hartfrequentie:
Kijk naar thoraxexcursies

Indien overtuigd van thoraxexcursies:
Start bij een hartfrequentie $< 60/\text{min}$ na 30 seconden beademing met thoraxcompressies en geef extra zuurstof.
3 compressies op 1 beademing

Evalueer hartfrequentie elke 30 seconden
Indien hartfrequentie $< 60/\text{min}$
Zorg voor i.v. toegang en geef adrenaline

Informeer ouders en debrief met team

geboorte

60 seconden

**aanvaardbare
preductale
 SpO_2 waarden**
2 min: 60%
3 min: 70%
4 min: 80%
5 min: 85%
10 min: 90%

Pas zuurstof aan op geleide
van saturatiemeter

Endotracheale intubatie kan op verschillende
momenten worden overwogen

Volgorde van handelen

1 Initiële handelingen

De initiële handelingen bestaan uit het starten van de klok, maatregelen ter voorkoming van afkoeling, eerste evaluatie en, indien nodig, het inroepen van hulp. Pasgeborenen zijn klein, nat en de longen zijn gevuld met vocht. Ze koelen snel af, vooral als ze nat blijven en op de tocht liggen. Afkoeling verhoogt de morbiditeit en mortaliteit.

- Verwijder nat linnengoed onmiddellijk.
- Droog de pasgeborene af en bedek het hoofd met een muts. Afdrogen geeft meestal voldoende stimulatie om de ademhaling op gang te brengen. Wikkel het kind in warme doeken of leg het huid-op-huid op de borst of buik van de moeder en bedek de rug en het hoofd van het kind met warme doeken.
- Bij premature geboorte bij een zwangerschapsduur van minder dan 32 weken wordt de pasgeborene met uitzondering van het hoofd in een plastic zak geplaatst, zonder het kind vooraf af te drogen. Leg de pasgeborene onder een stralingswarmtebron. Droog het hoofd af en bedek het met een muts.
- Bij preterme pasgeborenen met een zwangerschapsduur van minder dan 32 weken is soms een combinatie van interventies noodzakelijk om de temperatuur tussen 36,5 °C en 37,5 °C te handhaven. Tot deze interventies kunnen behoren: het verwarmen en bevochtigen van beademingsgassen, het verhogen van de kamertemperatuur, het gebruik van de plastic zak en gebruik van een warmtematras. Deze maatregelen zijn effectief in het voorkomen van hypothermie. Monitor de temperatuur ook om hyperthermie te voorkomen, omdat hyperthermie is geassocieerd met verhoogde morbiditeit en mortaliteit.

Evaluatie

- Beoordeel tijdens het afdrogen de kleur, tonus en ademhaling. Beoordeel ook de hartfrequentie van de pasgeborene met een stethoscoop. Palpatie van de navelstreng is alleen betrouwbaar als de pulsaties boven de 100/min zijn. Bevestig, indien beschikbaar, een saturatiemeter bij voorkeur aan de rechterhand of pols van de pasgeborene. Bij pasgeborenen die reanimatie of ademhalingsondersteuning nodig hebben, is het monitoren van de hartfrequentie met ECG sneller en betrouwbaarder dan met een saturatiemeter.
- Evalueer de kleur, tonus, ademhaling en hartfrequentie gedurende de reanimatie iedere 30 seconden totdat de pasgeborene gestabiliseerd is. Het stijgen van de hartfrequentie is het eerste teken van verbetering.
- Overweeg of u hulp nodig heeft.

- Start beademing bij pasgeborenen met een insufficiënte ademhaling (irregulair of afwezig) en een hartfrequentie $< 100/\text{min}$.

De apgarscore is geïntroduceerd om de klinische conditie van de pasgeborene postpartum snel te kunnen beoordelen. De apgarscore is niet ontwikkeld om de reactie op een reanimatie te beoordelen. Strikt genomen zijn alleen de vitale parameters ademhaling en hartfrequentie nodig om de noodzaak tot reanimatie te bepalen.

2 Luchtweg

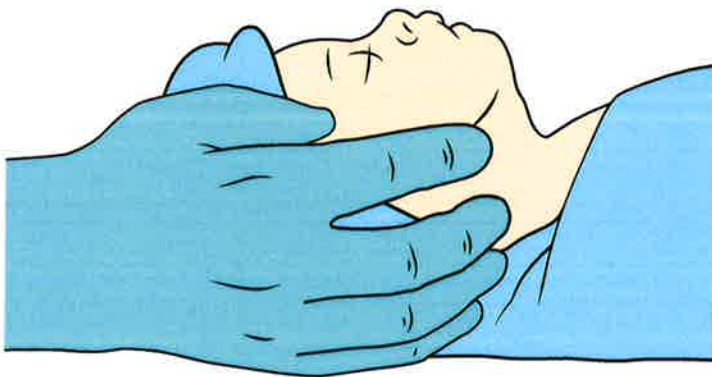
Bij pasgeborenen die reanimatie of ondersteuning bij de transitie nodig hebben, zijn het openen van de luchtweg en het adequaat ventileren van de longen meestal voldoende voor herstel.

- Leg de pasgeborene op zijn rug met het hoofd in neutrale positie, (Figuur 1). Een doek onder de schouders kan hierbij van nut zijn.

Als dit niet effectief is, kunnen de volgende methoden gebruikt worden om de luchtweg te openen:

- Herpositioneer en controleer of het masker goed aansluit op het gezicht.
- Pas jaw thrust toe, indien mogelijk met 2 personen.
- Breng een orofaryngeale airway in (Mayo of Guedel).
- Zuig uit onder direct zicht. Uitzuigen kan leiden tot een vertraging van spontane ademhaling, laryngospasme en vagale bradycardie.
- Als bovenstaande methoden niet effectief zijn, kan het gebruik van een larynxmasker overwogen worden.
- Overweeg bij een slappe, niet-ademende pasgeborene met meconiumhoudend vruchtwater de orofarynx te inspecteren om meconium te verwijderen en eventuele luchtwegobstructie op te heffen.

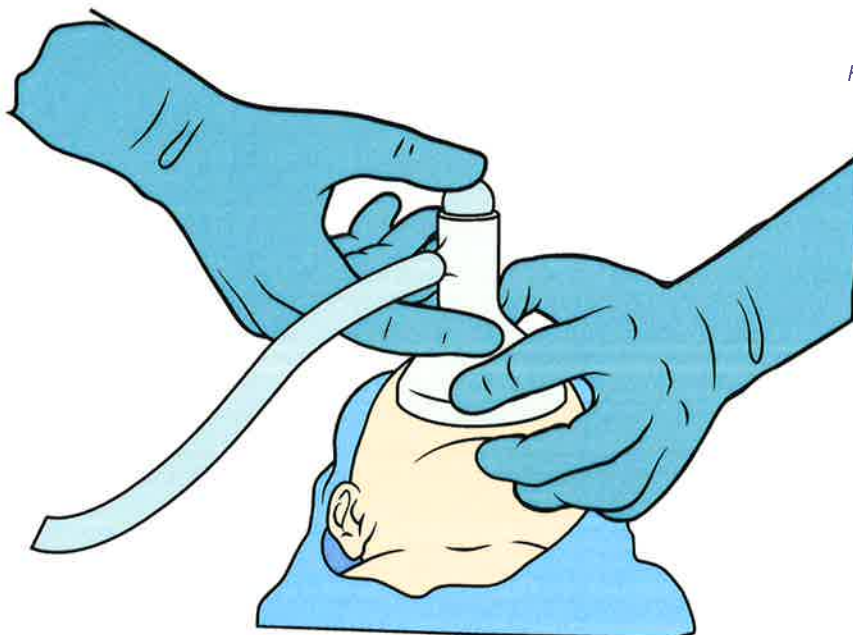
Figuur 1



3 Ademhaling

Als de pasgeborene na het openen van de luchtweg niet spontaan ademt, moet gestart worden met beademing.

- Geef initieel **5 inflatiebeademingen** met een druk van 30 cm water bij à terme en 20-25 cm water bij preterme pasgeborenen gedurende 2-3 seconden met kamerlucht, (Figuur 2). Bij preterme pasgeborenen met een zwangerschapsduur van minder dan 35 weken kan ademhalingsondersteuning gestart worden met kamerlucht of 30% zuurstof.
- Kijk naar de borstkas bij iedere inflatiebeademing. Bewegingen van de borstkas zijn een aanwijzing voor adequate ventilatie, maar deze zijn niet altijd goed zichtbaar.
- Als de hartfrequentie stijgt, kunt u er zeker van zijn dat u de longen heeft ontplooid.
- Als de hartfrequentie stijgt, maar de pasgeborene nog niet zelf ademt, beadem dan met een frequentie van 30-60/min. Ga door tot de pasgeborene wel zelfstandig ademt.
- Bij spontaan ademende preterme pasgeborenen met verhoogde ademarbeid, heeft initieel CPAP als ademhalingsondersteuning de voorkeur boven intubatie.
- Als de hartfrequentie niet stijgt en geen thoraxexcursies zichtbaar zijn is de meest waarschijnlijke oorzaak een niet-vrije ademweg of inadequate ventilatie door lekkage langs het masker of obstructie. Overweeg dan de bij de luchtweg genoemde alternatieve methoden voor het openen van de luchtweg.

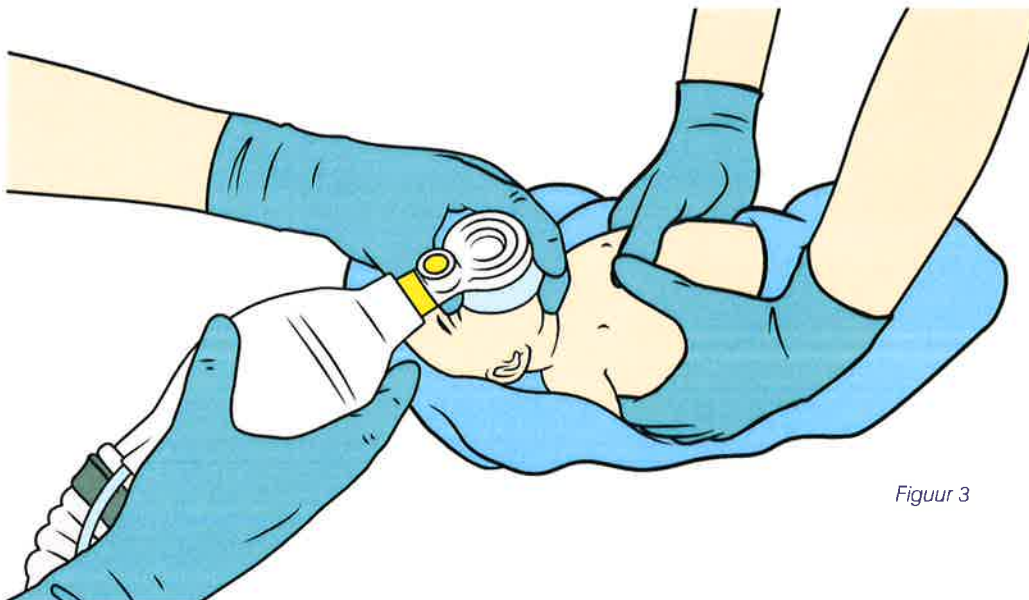


Figuur 2

- Start thoraxcompressies als de hartfrequentie niet stijgt en onder de 60/min blijft ondanks effectieve beademing. U dient maximaal 30 seconden te ventileren alvorens te starten met thoraxcompressies. Dit geeft de tijd om zeker te zijn van adequate ventilatie en om de pasgeborene te laten herstellen van de bradycardie.

4 Thoraxcompressies

- Start thoraxcompressies alleen als u zeker weet dat u de longen goed hebt ontplooid.
- Omvat met beide handen de borstkas, plaats uw duimen naast of op elkaar op het onderste derde deel van het borstbeen, (Figuur 3).
- Druk de borstkas minstens een derde van de diepte van de borstkas in. Zorg ervoor dat de borstkas na iedere compressie weer volledig omhoog komt, maar haal uw duimen niet van het sternum af.
- De verhouding tussen thoraxcompressie en ventilatie bij pasgeborenen is 3:1.
- Geef 90 thoraxcompressies en 30 beademingen (dus 120 handelingen per minuut). Echter, de kwaliteit van de ventilatie en de thoraxcompressies is belangrijker dan de exacte frequentie.
- Controleer de hartfrequentie elke 30 seconden. Als de hartfrequentie boven de 60/min stijgt, kunnen de thoraxcompressies gestaakt worden.
- Verhoog de zuurstofconcentratie bij het starten van thoraxcompressies en pas die indien mogelijk aan op geleide van de saturatiemeter.

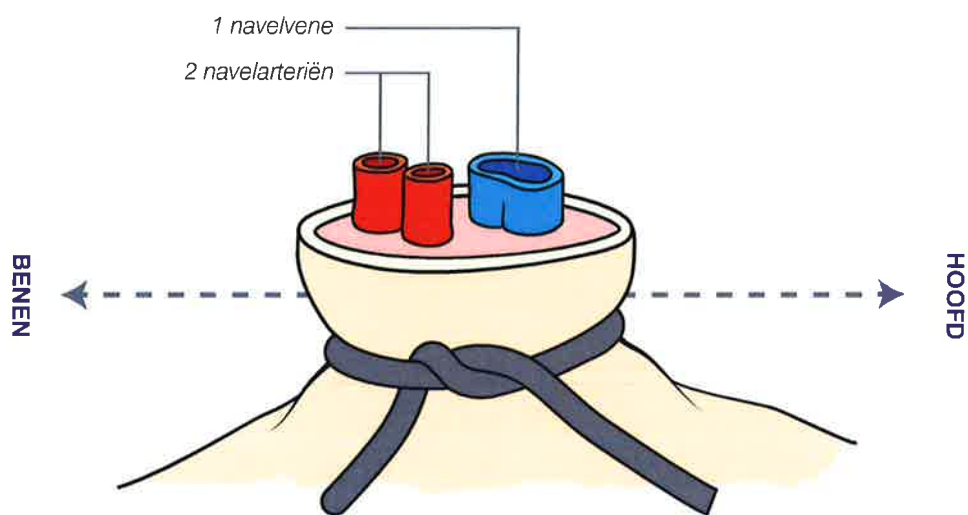


Figuur 3

5 Medicatie

Medicatie is zelden nodig bij neonatale reanimatie. Incidenteel zijn inflatiebeademingen en hartmassage niet voldoende om de circulatie op gang te krijgen. In deze situatie moet het toedienen van medicatie overwogen worden, bij voorkeur via een navelvenekatheter.

- Adrenaline moet bij voorkeur intraveneus toegediend worden, in een dosis van 10 tot 30 microgram/kg. Vergeet niet de navelvenekatheter na te flushen met 2 ml NaCl 0.9%.
- Als er geen intraveneuze toegang mogelijk is, kan adrenaline endotracheaal toegediend worden in een dosis van 50-100 microgram/kg.
- Bij verdenking op hypovolemische shock en onvoldoende reactie ondanks adequate reanimatiehandelingen moet een vloeistofbolus gegeven worden. Als geschikt bloed niet snel voorhanden is, gebruik dan fysiologisch zout in een dosis van 10 ml per kg in 1-5 minuten. Herhaal dit zo nodig. Het gebruik van een vloeistofbolus bij preterme pasgeborenen is zelden noodzakelijk en is geassocieerd met intraventriculaire bloedingen en longbloedingen.
- Er is onvoldoende bewijs om natriumbicarbonaat aan te bevelen bij reanimatie van pasgeborenen.
- Controleer en monitor zo spoedig mogelijk de bloedglucose en start een continu glucose-infuus (4-6 mg/kg/min).



Figuur 4

Nadere toelichting bij de richtlijnen

Medicatie

Medicatie wordt bij voorkeur intraveneus via een navelvenekatheter gegeven, (Figuur 4). Het inbrengen van een perifeer infuus wordt afgeraden tijdens een reanimatie, in verband met de lage slagingskansen en effectiviteit. Als de hulpverlener de techniek van het inbrengen van een navelvenekatheter niet beheerst, kan een botnaald gebruikt worden. Er moet rekening gehouden worden met risico's van botnaalden (onder andere subcutane necrose door extravasatie, osteomyelitis, huidinfectie, vetembolie, fracturen, compartimentsyndroom bij langdurige intraossale infusie), met name bij preterm pasgeborenen.

Meconium

Bij meconiumhoudend vruchtwater wordt het intrapartum uitzuigen, dat is het uitzuigen van neus en mond van de zuigeling direct na de geboorte van het hoofd, niet aanbevolen. Bij een slappe, niet-ademende pasgeborene met meconiumhoudend vruchtwater wordt niet langer geadviseerd om endotracheaal uit te zuigen (dit gebeurt alleen bij verdenking op tracheale obstructie). De nadruk moet liggen op starten met beademen binnen de eerste minuut na geboorte. Dit mag niet worden uitgesteld. Overweeg bij een slappe, niet-ademende pasgeborene met meconiumhoudend vruchtwater de orofarynx te inspecteren om meconium te verwijderen en een eventuele luchtwegobstructie op te heffen.

De in 2010 geformuleerde richtlijn om de pasgeborene eerst toe te dekken, de trachea uit te zuigen en daarna af te drogen, komt hierbij te vervallen. De pasgeborene wordt meteen na de geboorte afgedroogd, zowel zonder als met meconiumhoudend vruchtwater.

Zuurstof of kamerlucht?

À terme pasgeborene

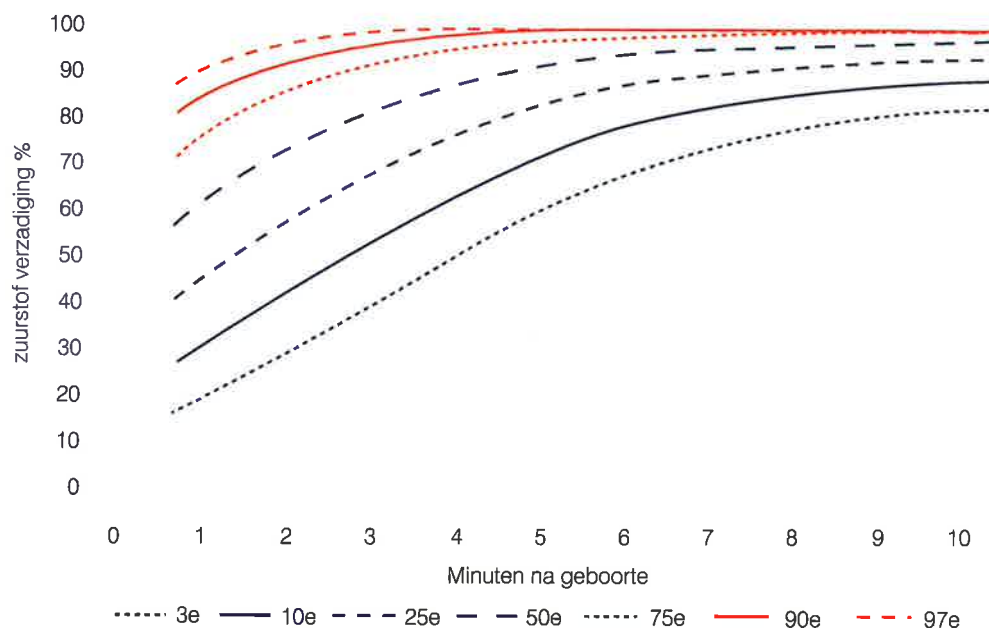
Bij de initiële beademing moet gestart worden met kamerlucht. Bij voorkeur wordt de zuurstofsaturatie gemeten met een saturatiemeter en kan extra zuurstof toegediend worden op geleide van de beschikbare saturatiecurves, (Algoritme en Figuur 5). Bij het starten van thoraxcompressies moet de zuurstofconcentratie verhoogd worden, indien mogelijk op geleide van de saturatiemeter.

Preterme pasgeborene

Preterme pasgeborenen met een zwangerschapsduur van minder dan 35 weken bereiken met kamerlucht soms niet dezelfde zuurstofverzadiging als à terme pasgeborenen. Om deze reden kan ademhalingsondersteuning gestart worden met kamerlucht of 30% zuurstof. Op geleide van zuurstofsaturaties gemeten met een saturatiemeter moet de zuurstoftoediening getitreerd worden, waarbij hypoxemie én hyperoxemie vermeden moeten worden.

Als geen mengkraan voor zuurstof en kamerlucht beschikbaar is, moet gestart worden met kamerlucht en niet met 100% zuurstof.

Figuur 5

**Inflatiebeademingen**

Dierstudies suggereren dat initiële beademingen met een langere inspiratietijd dan 5 seconden de functionele residuale capaciteit kunnen verbeteren. Humane studies tonen aan dat hiermee de noodzaak tot beademing afneemt zonder reductie in mortaliteit, bronchopulmonale dysplasie of pneumothorax. Er zijn echter nog onvoldoende gegevens over de veiligheid, de duur van de inflatiebeademingen, de benodigde drukken en de langetermijneffecten. Er is daarom nog onvoldoende

bewijs om het advies over de duur van inflatiebeademingen te veranderen in langer dan 3 seconden.

Intubatie van de trachea

Intubatie is zelden nodig bij de opvang van de pasgeborene. Intubatie vereist training en ervaring, en kan op verschillende momenten tijdens de reanimatie worden overwogen:

- tijdens uitzuigen van dik meconium bij verdenking op een intra-tracheale obstructie;
- als positieve drukbeademing met masker niet effectief is;
- als langdurige beademing nodig is;
- als thoraxcompressies worden gegeven;
- bij specifieke omstandigheden bijvoorbeeld hernia diaphragmatica of om surfactant toe te dienen.

De juiste positie van de endotracheale tube moet na intubatie gecontroleerd worden. Naast de klinische beoordeling (hartfrequentiestijging, thoraxexcursies) wordt het registreren van uitgeademde CO₂ geadviseerd, ter bevestiging van endotracheale tubeplaatsing. Deze laatste methode is niet betrouwbaar bij een circulatiestilstand.

Larynxmasker

Uit studies blijkt dat larynxmaskers effectief kunnen zijn voor het beademen van pasgeborenen met een gewicht van meer dan 2000 gram en een zwangerschapsduur van meer dan 34 weken. Het gebruik van een larynxmasker is niet onderzocht bij preterme pasgeborenen met een gewicht onder 2000 gram of met een zwangerschapsduur onder de 34 weken, bij meconiumhoudend vruchtwater, bij thoraxcompressies en bij het toedienen van endotracheale medicatie.

Starten, niet starten en stoppen van reanimatie

Reanimatie is niet geïndiceerd in situaties waarbij sprake is van een te verwachten hoge mortaliteit of ernstige morbiditeit met kleine kans op overleving. In Nederland starten professionele hulpverleners de reanimatie meestal niet bij een of meer van de volgende criteria:

- een vastgestelde zwangerschapsduur < 24 weken;
- anencefalie;
- vastgestelde trisomie 13 of 18

Het is zeer onwaarschijnlijk dat de reanimatie van een pasgeborene na 10 minuten zonder eigen circulatie nog zal leiden tot overleving of overleving zonder ernstige handicap. In geval van een persisterende bradycardie < 60/min ondanks adequate

reanimatie zijn er onvoldoende gegevens beschikbaar om een aanbeveling te doen over het staken van de reanimatie. Een ervaren lid van het reanimatieteam neemt de beslissing om de reanimatie te staken.

Post-reanimatiebehandeling

Monitoring

Pasgeborenen kunnen na een succesvolle reanimatie op een later tijdstip alsnog verslechteren. Daarom moeten pasgeborenen na een reanimatie opgenomen worden op een afdeling voor monitorbewaking van hartfrequentie, ademhaling, zuurstofverzadiging en bloeddruk. Verder moeten bloedglucose en zuur/base-evenwicht gevolgd worden.

Therapeutische hypothermie

Therapeutische hypothermie kan neurologische schade na verdenking op hypoxische schade beperken. Bij pasgeborenen met een zwangerschapsduur van ten minste 36 weken en matige tot ernstige hypoxisch-ischemische encefalopathie moet, indien mogelijk, binnen 6 uur na de geboorte op basis van specifieke criteria therapeutische hypothermie gestart worden. Deze behandeling wordt alleen toegepast in gespecialiseerde centra en bestaat uit afkoeling tot 33,5 °C graden gedurende 72 uur.

Verschillen ten opzichte van de ERC-richtlijn

- De criteria voor het niet starten van reanimatie bij extreme prematuriteit: In Nederland wordt niet gestart met reanimatie bij pasgeborenen met een zwangerschapsduur van minder dan 24 weken.
- Het gebruik van een botnaald als toegang voor medicatie en vocht is in de NRR-richtlijn toegevoegd.
- Ventilatiebeademingen: in de NRR-richtlijn wordt een frequentie geadviseerd van 30-60/min en in de ERC-richtlijn 30/min.
- In de NRR-Richtlijn dient na de inflatiebeademingen 30 seconden te worden geventileerd alvorens te starten met thoraxcompressies.
- In de ERC-richtlijn wordt geadviseerd de temperatuur te handhaven tussen 36,5 °C en 37,5 °C bij niet-asfyctische pasgeborenen. In de NRR-richtlijn wordt dit onderscheid niet gemaakt en geldt dit advies voor alle pasgeborenen.
- In de ERC-richtlijn wordt het gebruik van natriumbicarbonaat nog genoemd ter overweging bij langdurige reanimatie. In de NRR-richtlijn wordt natriumbicarbonaat niet meer geadviseerd.

Je kind heeft een hartaandoening. Wat nu?

hartstichting.nl/hartvrienden
Voor alles wat je wilt weten over leven met een aangeboren hartaandoening

TikkieRing

Operaties, prikken, behandelingen en controles. De TikkieRing met stoere bedels (Tikkies) helpt je kind deze ervaringen te verwerken.



Kris Krokodil

Kris Krokodil is een vriendje voor kinderen met een hartaandoening. Met zijn hartaandoening maakt Kris herkenbare avonturen mee.



Heb je vragen over het leven met een hartaandoening of wil je je zorgen delen? De Infolijn Hart en Vaten is er voor jou. ☎ 0900-3000 300

Vakanties

Een hartaandoening en toch zonder zorgen op vakantie? Onze vakanties zijn er speciaal voor kinderen met een hartaandoening en hun familie.



Hartenwijzers

Hartenwijzers zijn ouders van een kind met een hartaandoening die andere ouders op weg helpen. Als gids voor jou maken zij je leven net een beetje makkelijker.

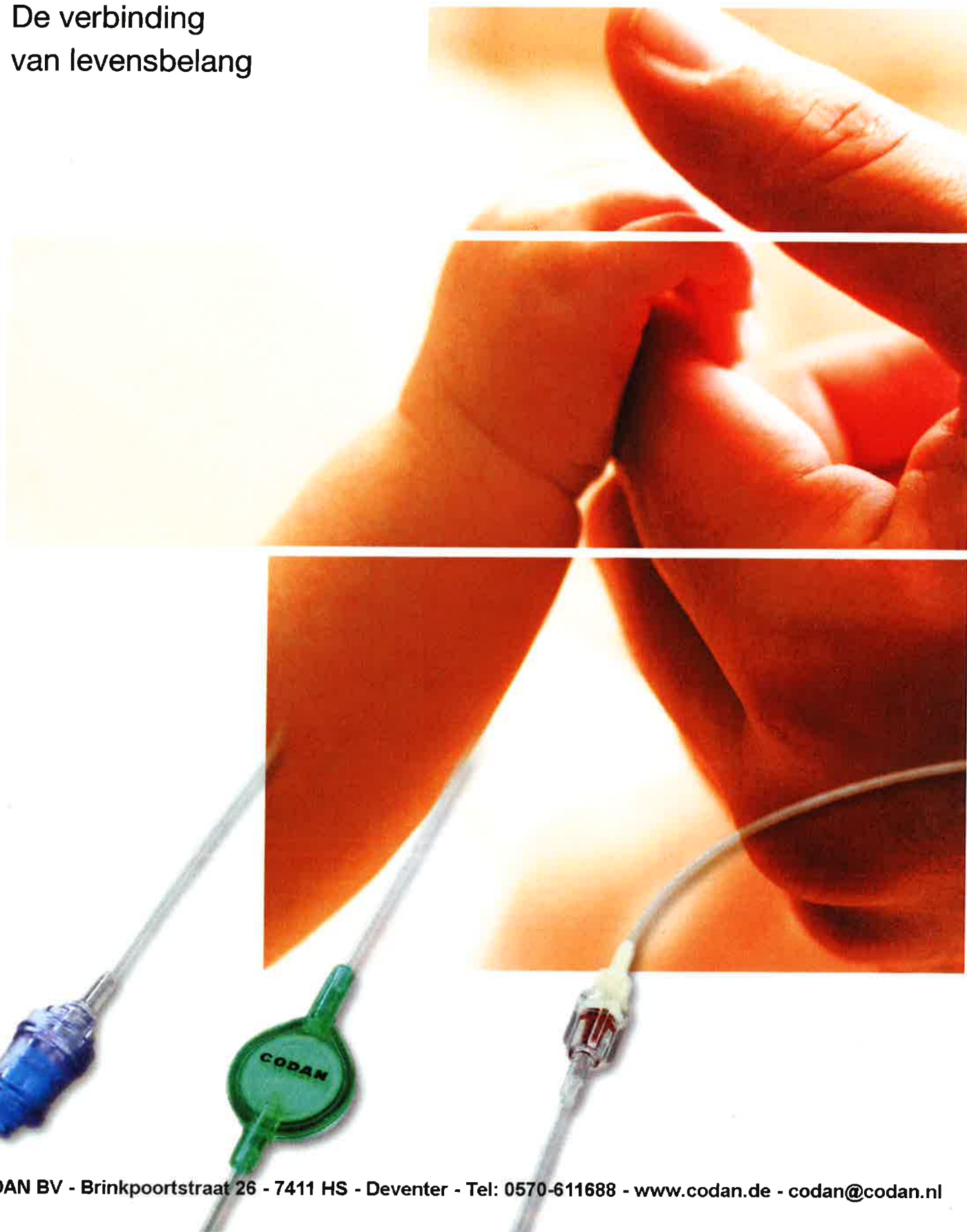


Hartstichting
Hartvrienden

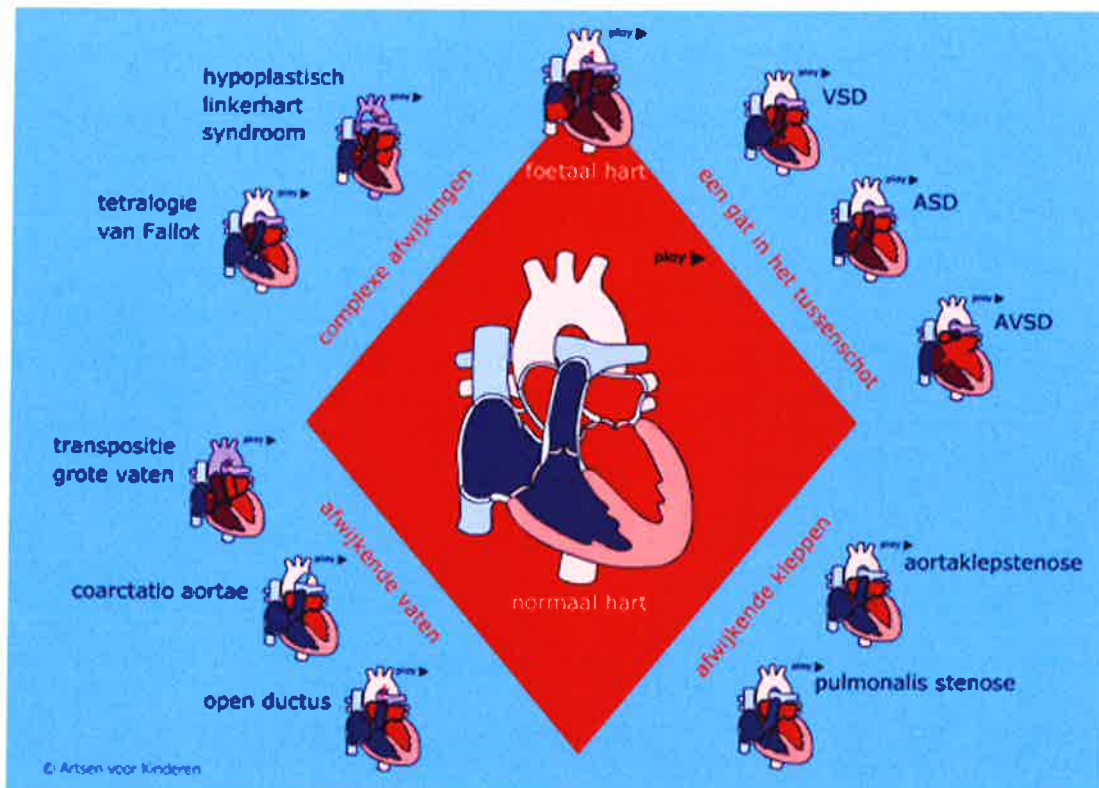
CODAN Neonatologie / Pediatrie



De verbinding
van levensbelang



Aangeboren hartafwijkingen bij kinderen



Inleiding

In dit stuk zullen de overgang van de foetale naar de postnatale circulatie en een groot aantal aangeboren hartafwijkingen besproken worden.

Inhoud

Hoofdstuk 1

De overgang van foetale circulatie naar de circulatie na de geboorte.

Hoofdstuk 2

ASD

Hoofdstuk 3

VSD

Hoofdstuk 4

AVSD

Hoofdstuk 5

Hypo plastisch linker ventrikel en univentriculair hart

Hoofdstuk 6

Coarctatio aorta

Hoofdstuk 7

Tetralogie van Fallot

Hoofdstuk 8

Persisterende open ductus Botalie

Hoofdstuk 9

Transpositie van de grote vaten

HOOFDSTUK 1:

De overgang van foetale circulatie naar de circulatie na de geboorte.

De geboorte is voor de pasgeborene een grote overgang. De baby moet van ademhaling via het bloed overschakelen op ademhaling via de eigen longen. De longen van de baby gaan zich ontplooien en de eerste lucht komt binnen. Meteen gaat ook de bloedsomloop volledig functioneren.

Vlak na de geboorte komt de ademhaling onder invloed van het zenuwstelsel op gang. Er gaan voor het eerst impulsen naar de tussenribspieren die de borstkas verruimen. Het gevolg is dat bloed door de longen wordt aangezogen. Er stroomt nu veel meer bloed via de longaders naar de linkerboezem. Tussen de rechterboezem en de linkerboezem bevindt zich vóór de geboorte een doorgang (foramen ovale). Een groot deel van het bloed stroomt daardoor rechtstreeks naar de linkerboezem. De longcirculatie wordt hierdoor grotendeels gepasseerd.

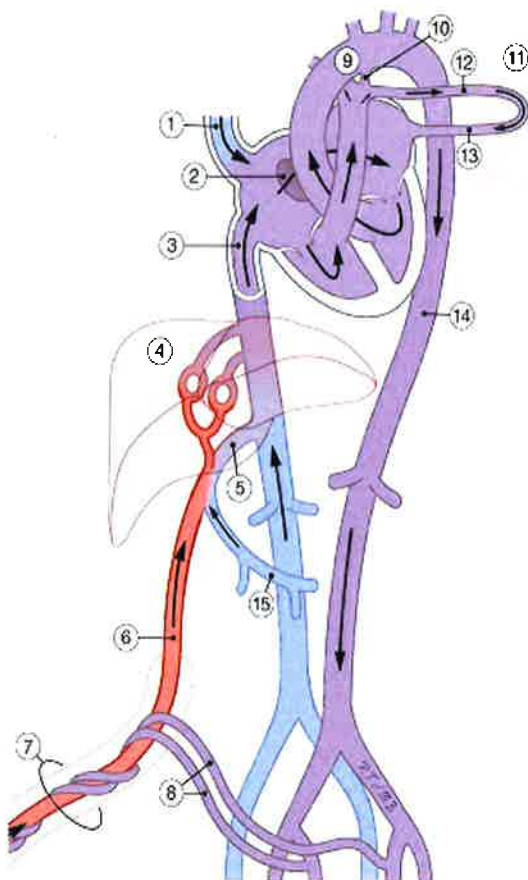
Direct na de geboorte stijgt de bloeddruk in de linkerboezem sterk. Hierdoor wordt de klep van het foramen ovale blijvend dichtgedrukt (want de bloeddruk in de linkerboezem blijft vanaf nu groter dan in de rechter). De klep groeit in de loop van het eerste levensjaar helemaal dicht. Een enkele maal gebeurt dat niet

Tussen de longslagader en de aorta bevindt zich vóór de geboorte ook nog een verbinding: de ductus Botalli. Dit bloedvat zorgt ervoor dat het bloed in de longslagader direct naar de aorta gaat (en niet naar de longen). Bij de geboorte trekt de ductus Botalli samen (en groeit binnen een paar dagen dicht), zodat het bloed nu wel naar de longen moet.

Ook in het gebied van de navelstreng treden grote veranderingen op na de geboorte. Vóór de geboorte pompt het babyhart gemengd (zuurstofrijk + zuurstofarm) bloed via de aorta naar de twee **navelstrengslagaders**, aftakkingen van de twee beenslagaders. Via de navelstreng gaat het bloed naar de **placenta** waar het zuurstof en voedingsstoffen opneemt.

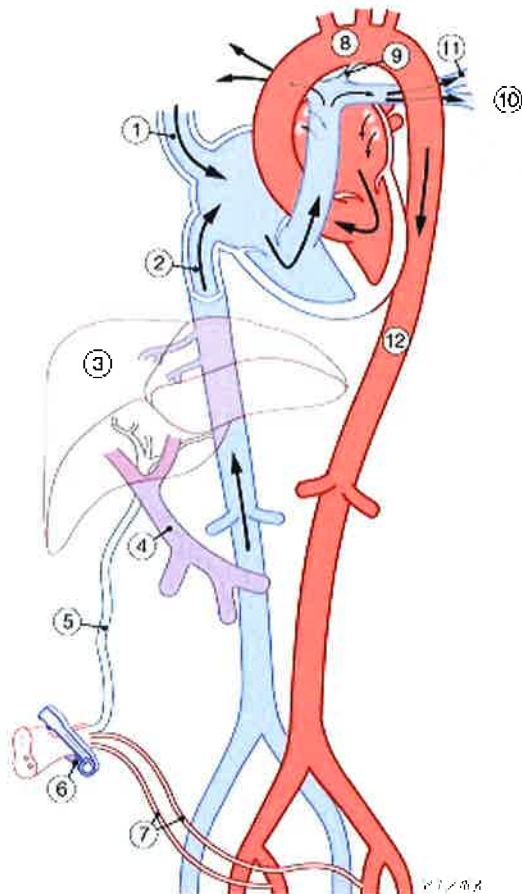
Via de **navelstrengader** stroomt het bloed weer terug naar het kind. In het kind splitst de navelstrengader zich; een tak mondt uit in de poortader waardoor een deel van het bloed in de lever komt. Het grootste deel van het bloed stroomt echter door de andere tak rechtstreeks naar de holle ader.

Bij de geboorte worden de navelstrengbloedvaten afgebonden en afgeknipt. Je navel is er de zichtbare rest van. In de buik krimpen de bloedvaten in en vergroeien ze tot bindweefselstrengen. Vóór de geboorte ligt het hart van het kind pal op de lever, omdat de longen nog niet werken. Ook de maag en de darmen hoeven nog niets te doen. Vandaar dat de lever relatief het grootste orgaan in de buikholte van het pasgeboren kind is.



Foetale bloedsomloop

1 = bovenste holle ader; 2 = foramen ovale; 3 = onderste holle ader; 4 = lever; 5 = ductus venosus; 6 = navelstrengader; 7 = navelstreng; 8 = navelstrengslagader; 9 = aorta; 10 = ductus Botalli; 11 = linkerlong; 12 = longslagader; 13 = longader; 14 = buikaorta; 15 = poortader



Bloedsomloop na de geboorte

1 = bovenste holle ader; 2 = onderste holle ader; 3 = lever; 4 = poortader; 5 = navelstrengader; 6 = navelstrengklem; 7 = navelstrengslagaders; 8 = aorta; 9 = ductus Botalli (wordt afgesloten); 10 = linkerlong; 11 = longslagader; 12 = buikaorta

Het foramen ovale

Het foramen ovale is een structuur die nu niet langer noodzakelijk is. Het linker hart krijgt nu bloed uit de longen, en moet dus niet meer voorzien worden van bloed uit het rechter hart. Vlak na de geboorte sluit het foramen, waardoor het rechter hart en het linker hart van elkaar gescheiden worden.

De ductus venosus

De ductus venosus is het bloedvat waarin de grote navelstrengader uitkomt. Deze ductus leidt het bloed door de lever in de richting van het rechter hart. Wanneer na de geboorte de navelstreng wordt afgeklemd, zal ook de ductus venosus spontaan sluiten.

Druk verschillen. Foetaal : niet-geëxpandeerde longen, dikwandige longarteriolen, pulmonalisdruk = druk in de aorta. Bloed dat uit de RV in de AP komt wordt grotendeels ($\pm 85\%$) via de ductus Botalli naar de Ao geleid. • Onmiddellijk postnataal daalt de weerstand in de longarteriolen, aanvankelijk (eerste uren postnataal) zeer snel tengevolge van mechanische factoren (aeratie) en door vasodilatatie, veroorzaakt door oa. de nu veel hogere arteriële O₂-saturatie in het bloed. Gedurende de eerste levensweken is er nog een verdere trage daling van de long-arteriolaire weerstand door involutie van de musculaire media van de longarteriolen. Men neemt aan dat na een periode van 4 à 6 weken de

longarteriolaire weerstand en de pulmonaal-arteriële druk zodanig zijn afgenomen dat hun waarden vergelijkbaar zijn met "volwassen" waarden.

De vasculaire weerstand in de grote of systeemcirculatie (SVR) kan op analoge wijze berekend worden: deze is gemiddeld 15-maal groter dan de pulmonaal-vasculaire weerstand. Dit verschil wordt verklaard door de zeer verschillende histologische structuur van de arteriolen in beide bloedsomlopen : dikwandig en spierig in de grote circulatie, dunwandig in de longcirculatie.

Hoofdstuk 2

Atrium Septum Defect = ASD

Een geïsoleerd atrium septum defect is de meest voorkomende congenitale cardiale afwijking (5-10%).

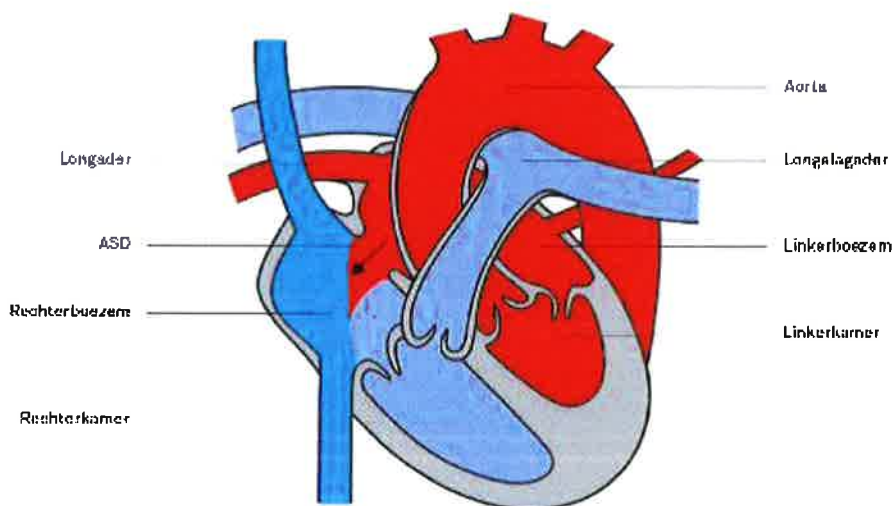
Het komt twee keer zo vaak voor bij meisjes dan bij jongens.

Anatomie:

Een atrium septum defect is een opening in het tussenschot tussen linker en rechter atrium.

Bij een ASD kan bloed vanuit het linker atrium naar het rechter atrium stromen (li->re shunt). Dat geeft volumebelasting van de rechter hart helft en een toename van de flow over de longen.

De mate van shunting is afhankelijk van de grootte van het ASD en de stijfheid van het ventrikel; de shunt treedt vooral op tijdens de diastole (vulling van het ventrikel) wanneer de AV-kleppen open zijn.



ASD

■ = ZUURSTOFRIJK BLOED

■ = MENGSEL VAN ZUURSTOFRIJK EN ZUURSTOFARM BLOED

■ = ZUURSTOFARM BLOED

Er zijn drie anatomische vormen :

1. Het ostium secundum defect (ASD II) of dorsal defect.

Dit komt voor in 60-75 % van de gevallen.

Dit defect is gelegen in het midden van het atriumseptum en is gescheiden van de sinus coronarius en de tricuspidalisklepslippen door weefsel van het atrium septum. Dit is het meest gunstige ASD om te opereren.

2. Het partieel atrioventriculair septum defect (AVSD) of ostium primum defect (ASD I) of ventral defect.

Komt voor bij 15% van de ASD's.

Dit is een defect dat laag in het atrium septum is gelegen aan de voorzijde. Dit defect gaat vrijwel altijd gepaard met een afwijkende mitraal klep.

AVSD is ongunstige vorm van ASD omdat mitralis en tricuspidalis klep abnormaal zijn en de bundel van His in de rand van het defect loopt.

3. Het sinus-venosus

5% van alle ASD's.

Het defect ligt op de plek waar de vena cava samenkomt met het atriale septum. Er zijn twee subtypes : defect ter hoogte van de superior vena cava of ter hoogte van de inferior vena cava. Beiden gaan vaak gepaard met een abnormale drainage van een longvene.

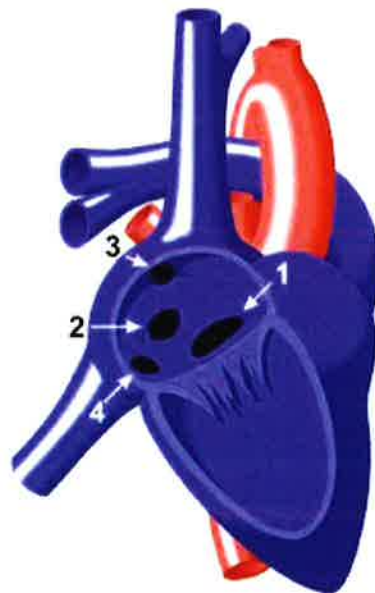
4. Het sinus-coronariusdefect

- **Het sinus-coronariusdefect**

<1 % van alle ASD's.

Het ligt bij de plaats van de inmonding van de sinus coronarius, met een gedeeltelijke of totale afwezigheid van de wand tussen de sinus coronarius en het linker atrium (unroofed coronary sinus syndrome).

- Primum
- Secundum
- Superior Vena Caval
- Inferior Vena Caval



Geassocieerde laesies bij een ASD zijn :

- partiële abnormale veneuze drainage
- afwijkingen aan de mitraal klep

Verschijselen;

In de regel heeft een kind met een ASD op de zuigelingleeftijd geen verschijnselen. Bij een wat ouder kind kunnen een verhoogde vatbaarheid voor luchtweginfecties en verminderde inspannings tolerantie optreden

Bij ASD treedt zeldzaam spontane sluiting op, en bij een niet geopereerde grote ASD zal op lange termijn door de volumebelasting en eventuele verhoging van de longvaatweerstand klachten optreden, die zich uiten in decompensatio cordis, atrium fibrileren of atrium flutter.

De grootte van de shunt van het linker naar het rechter atrium is afhankelijk van de grootte van het ASD en de rekbaarheid van het ventrikel. De shunt treedt vooral op tijdens de diastole (vulling van het ventrikel en openstaan van de AV-kleppen).

Tijdens het ouder worden neemt de rekbaarheid van het rechter ventrikel toe, hierdoor kan er meer bloed stromen naar het rechter ventrikel (via het ASD) tijdens de vulling van dit ventrikel (in diastole).

Dit betekent dat **patiënten dus in de loop der jaren meer klachten** kunnen krijgen van de toegenomen volumebelasting van het rechter hart.

Symptomen:

- **Verminderde inspanningstolerantie** : door het gedilateerde rechter ventrikel, komt de linker ventrikel in de verdrukking en kan er dus een probleem zijn met de cardiale output.
- **Tachypneu/dyspneu/lage saturaties** : door de continue verhoogde bloedstroom naar de longen kan pulmonale hypertensie optreden.
- **Ritmestoornissen** : door rek op het rechter atrium (dilatatie) kan er atriale fibrillatie voorkomen of een dysfunctie van de sinusknoop.
- **Herseneninfarct** : een embolie vanuit het veneuze systeem kan direct via het ASD naar het linker atrium en via de aorta naar de hersenen gaan. Vooral bij ritmestoornissen en stollingsstoornissen worden embolieën gezien.
- **Cyanose** : als er een irreversibele pulmonale hypertensie is (Eisenmenger) ten gevolge van een langdurig verhoogde bloedstroom naar het longvaatbed.

Een defect **< 3mm** is bij alle kinderen op de leeftijd van 18 maanden spontaan gesloten.

Een defect **3-8 mm** in grootte zal zich op de leeftijd van 18 maanden bij 80% van de kinderen, spontaan gesloten hebben.

Een defect **>8 mm** sluit niet spontaan.

Diagnostiek;

- Echocardiogram
- X-thorax
- ECG

Verpleegkundige behandeling pre OK:

Respiratie;

- Observatie ademhaling
- intrekkingen
- neusvleugelen
- ademfrequentie
- Observatie van de saturatie + FiO2 behoeften
- Observatie van de huidskleur

- Bloedgas controle

Circulatie;

- Observatie hartactie en hartritme
- Observatie bloeddruk
- Observatie temperatuur
- Observatie perif. Circulatie
- Observatie mate van transpireren
- Observatie cyanose, evt ontstaan bij inspanning
- Risico omkering L-R shunt = spell
- Bij spell 100% o₂ geven en perif. weerstand vergroten
- Observatie oedemen
- Dagelijks wegen
- Kweken (observatie mogelijk infectie)

Voeding en vocht;

- Voeding via sonde, vaak is het kind te vermoeid een fles te kunnen drinken
- Observatie diurese, vochtbalans en defecatie
- Observatie oedemen

H.B.R.;

- Zoveel mogelijk rust
- Handelingen bundelen
- Zn anti-decubitus matras ivm oedemen
- Comfort

Deze operatie gebeurt aan de hart,-longmachine.

Operatie sluiting:

- Een ASD II wordt overwegend direct gesloten zonder prothese materiaal. Als het defect zo groot is dat er een verandering van de hartarchitectuur optreedt, en met name klepdeformatie veroorzaakt wordt het defect met behulp van een patch gesloten. Een patch van het eigen pericard heeft de voorkeur.
- Een sinus-venousdefect wordt altijd met behulp van een patch gesloten, waarbij als het defect hoog in de inmonding van de vena cava superior ligt dan ook nog een verwijding van de vena cava superior moet worden verricht.
- Een ASD I wordt gesloten met een pericardpatch. Dit kan op twee manieren worden gehecht:
 1. aan de basis van de septale tricuspidalklepslip, voortlopend buitenom de sinus coronarius om de bundel van His te ontwijken
 2. Aan de basis van de septale mitralisklepslip, voorlopend aan de linderzijde van het defect.

In het eerste geval zal het veneuze bloed van de hartspier bijmengen bij het gesatureerde bloed, in het tweede geval blijft de anatomische situatie gehandhaafd.

Uiteraard worden eventuele geassocieerde aandoeningen tijdens deze ingreep ook gecorrigeerd. **Post operatieve complicaties :**

- ***Ritmestoornissen***

Ten gevolge van sinusknoop dysfunctie bij een gedilateerd rechter atrium.

- ***Lage bloeddruk*** door slechte contractie linker ventrikel.

Dit komt vooral bij oudere kinderen voor, waarbij het linker ventrikel lang weggedrukt is geweest door een vergroot rechter ventrikel.

- ***Longoedeem***

Doordat het linker atrium nu niet meer een deel van zijn bloedtoevoer naar het rechter atrium kan doorsluizen, moet het linker atrium even wennen aan dit nieuwe (voor hem verhoogde) volume dat weggepompt moet worden. De druk in het linker atrium stijgt hier aanvankelijk bij. Hierdoor kan het bloed vanuit de longen minder goed weg en ontstaat er longoedeem.

- ***Pulmonale hypertensie / hypertensieve crisis***

Er is langdurig te veel bloed naar de longen gestroomd, waardoor pulmonale hypertensie kan optreden. De ingreep, narcose, medicatie kunnen allen bijdragen aan het ontstaan van een pulmonaal hypertensieve crisis.

AV-blok

Het sinus coronarius defect ligt vlak bij de AV-knoop en kan dus postoperatief een AV-blok veroorzaken.

- ***Vena cava superior / inferior syndroom***

Bij herstel van het sinus venosus defect kan uiteraard ook een obstructie veroorzaakt zijn in de afvoer van de vena cava.

- ***Rest ASD***

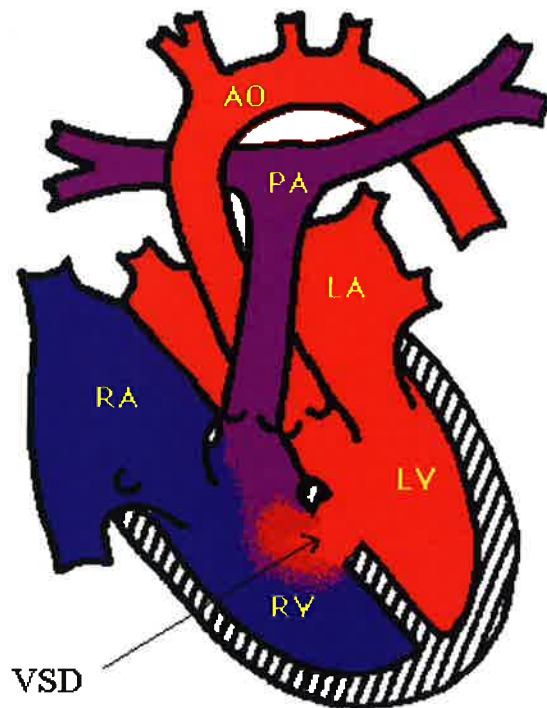
Er bestaat natuurlijk altijd de mogelijkheid dat het ASD niet volledig gesloten is geworden, of dat er een lek is rondom de patch die ingehecht is. Houd dit in gedachten als de saturaties van de patiënt lager zijn dan je zou verwachten.

Prognose:

In principe **overlijden er geen kinderen** aan een ASD correctie, tenzij er bijkomende problemen zijn (bv Eisenmenger - circulatie)

Prognose na de operatie is goed vooral als die in een eerste levensjaar wordt verricht. Ritmestoornissen komen vooral voor bij latere geopereerden.

HOOFDSTUK 3:



VSD = Ventrikel Septum Defect

Het geïsoleerde ventrikel septum defect (VSD) is de meest voorkomende aangeboren hartafwijking.

Een VSD is een defect in het tussenschot tussen beide ventrikels.

Door hogere druk in het linker ventrikel ontstaat shunt van het linker naar het rechter ventrikel. De grootte van deze shunt is afhankelijk van de grootte van het defect en de druk in het pulmonaal vaatbed (wat weerspiegelt wordt in de druk in het rechter ventrikel).

In tegenstelling tot het atriale septum defect, zal bij het ventrikel septum defect het bloed met name tijdens de ventriculaire systole gaan shunten. Wanneer dus de AV-kleppen dicht zijn en de pulmonaal en aortaklep open zijn.

Door de toegenomen bloedstroom naar de longen, zal het linker atrium vergroot zijn.

Hetgeen wat extra door de longvaten gedreven wordt door het VSD is een extra

belasting voor het hart, omdat dit zuurstofrijk bloed is en dus geen functie heeft. Dit kan

leiden tot decompensatie cordis, doordat het rechterventrikel overbelast raakt en

uiteindelijk het linker-hart, omdat de veneuze return groter is dan normaal. Tevens kan er hypertrofie van het rechterventrikel ontstaan, wat leidt tot een verminderde contractiekracht van dit ventrikel.

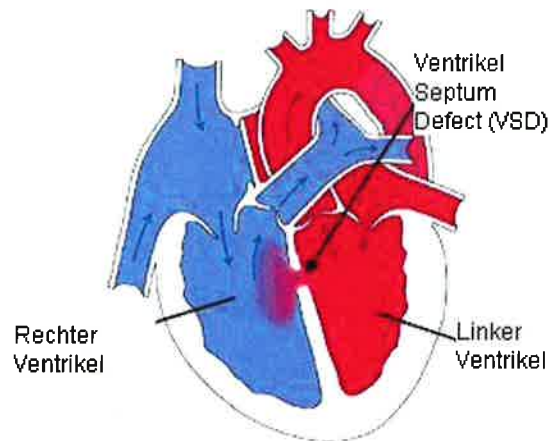
Door de verhoogde druk in de longen worden de wanden van arteriolen geleidelijk dikker en het lumen van deze vaatjes nauwer, er kan dus pulmonale hypertensie ontstaan.

Wanneer dit proces pas kort aan de gang is, zullen na eventuele operatie de veranderingen weer verminderen. Indien de afwijkingen langer bestaan is de kans groter dat het proces irreversibel is (Eisenmenger reactie).

Wanneer er pulmonale hypertensie bestaat, zal de shunt omkeren, van rechts naar links en kan er cyanose ontstaan.

Bij langdurige toename in de pulmonale bloedstroom zullen de longvaten zich gaan aanpassen en kan er pulmonale hypertensie ontstaan.

Als de pulmonale hypertensie niet meer reversibel is, spreekt men van een Eisenmenger circulatie. In dit geval zal de druk in de rechter kamer gelijk of hoger zijn dan de druk in de linker kamer en zal je dus een vermindering of omkering van de shunt stroom kunnen zien



(van rechts -> links).

Er zijn drie verschillende locaties van VSD's :

1. Musculeus VSD.

Circa 10%.

Kunnen overal in het musculaire septum voorkomen (anterior, posterior, instroom, uitstroom gebied). Bij multipale defecten spreekt men ook wel van "Swiss cheese" VSD (gatenkaas).

2. Perimembraneus ventrikel septum defect.

Circa 75%.

Ter hoogte van het membraneuze deel van het septum, vlakbij de mitraal,- en tricuspidaal klep.

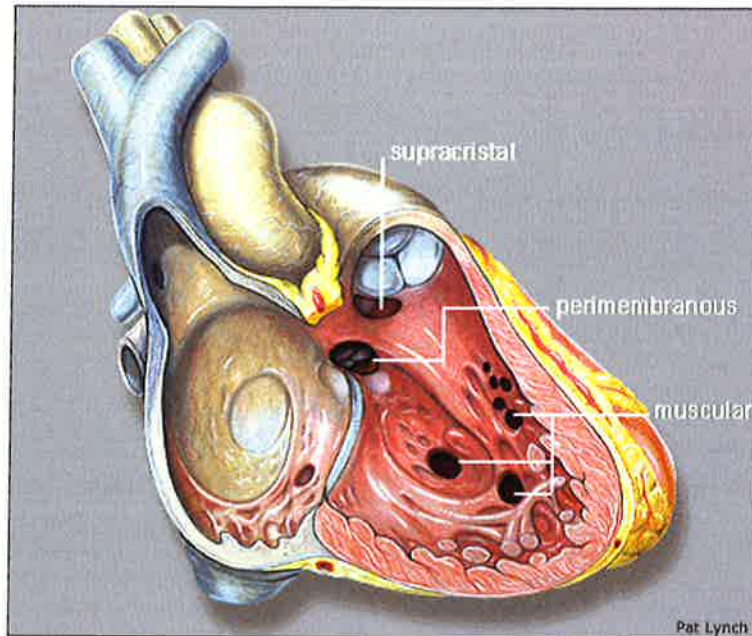
Dit VSD gaat vaak gepaard met afwijkingen aan de mitraal,- en tricuspidaal klep. Met name dat de kleppen niet gescheiden zijn; er is 1 continue AV-klep.

3. Juxta-arterieel defect (ook wel : "doubly committed", subarterieel, supracristal defect).

Circa 5%.

Liggen in gebied net onder de pulmonaal klep, het infundibulum. Dit is een spierlaag dat de pulmonaal klep ondersteund.

Een afwijking in dit gebied resulteert in afwijkingen aan aorta en pulmonaal klep. Een afwijking in dit gebied kan zich ook uitbreiden tot in het perimembraneuze deel van het septum.



NB ieder defect wat in de buurt van de aortaklep ligt kan leiden tot aorta klepinsufficiëntie, doordat de klep-bladen bij open gaan van de klep in het defect klem kunnen komen te zitten.

Verschuinselen:

Meestal zijn defecten klein en geven geen klachten. Vaak treedt spontane sluiting op in het eerste levensjaar, vooral bij het musculieuze type.

Grote defecten geven klachten van:

- Decompensatie,
- tachypnoe
- tachycard
- kortademheid
- verminderende inspanningstolerantie (transpireren bij voeding en huilen), voedings problematiek
- groei achterstand.
- Door de verhoogde flow door de longen is er een verhoogde vatbaarheid voor luchtweginfecties.
- Soms bestaat vochtretenties en hepatomegalie.

Diagnostiek;

- Echocardiogram
- X-thorax : kan een toegenomen longvaattekening laten zien, er is immers een links -> rechts shunt op ventriculair niveau.
- hart catheterisatie is geïndiceerd als er onduidelijkheid bestaat over de mate van L->R shunt bij een middelgroot VSD, of als het onduidelijk is of er ook pulmonale hypertensie aanwezig is.

Verpleegkundige behandeling pre – OK:

Respiratie;

- *Observatie ademhaling*

- *intrekkingen*
- *neusvleugelen*
- *ademfrequentie*
- Observatie van de huidskleur
- Bloedgas controle

Circulatie;

- Observatie hartactie en hartritme
- Observatie bloeddruk
- Observatie temperatuur
- Observatie perif. Circulatie
- Observatie mate van transpireren
- Observatie cyanose, evt ontstaan bij inspanning
- Risico omkering L-R shunt = spell
- Bij spell 100% O₂ geven en perif. weerstand vergroten
- Observatie oedemen
- Dagelijks wegen

Voeding en vocht;

- Voeding via sonde, vaak is het kind te vermoeid een fles te kunnen drinken
- Observatie diurese, vochtbalans en defecatie
- Observatie oedemen

H.B.R.;

- Zoveel mogelijk rust
- Handelingen bundelen
- Zn anti-decubitus matras ivm oedemen
- Comfort

Operatieve ingreep :

Ventrikel septaal defecten hebben neiging tot spontane sluiting. Naarmate kind ouder wordt is de kans op spontane sluiting kleiner. Een kleine VSD op de leeftijd tot een maand sluit in de 80% spontaan. Indien VSD niet spontaan is gesloten wordt operatie geïndiceerd.

Zowel perimembraneuze defecten als musculaire defecten kunnen in de eerste levensjaren spontaan sluiten. Als het kind asymptomatisch is en goed gedijt, zal een operatie uitgesteld worden.

Het sluiten van het VSD is geïndiceerd als er aanwijzingen zijn dat het kind de toegenomen bloedstroom naar de longen niet verdraagt en tekenen van hartfalen laat zien. Bijvoorbeeld als het kind niet groeit, niet goed drinkt, zweet, een snelle ademhaling heeft, cyanotisch is, een vergrootte lever heeft etc.

Het operatief sluiten van een VSD is een ingreep die aan de hart,-long machine wordt verricht.

Bij sluiting wordt meestal prothesemateriaal gebruikt (patch)- vanwege de grote drukverschillen tussen links en rechts bij een totale correctie.

Het defect wordt over het algemeen bereikt via een incisie in het rechter atrium. Het gezichtsveld van de chirurg is dus maar beperkt omdat hij/zij vanuit het rechter atrium, door de tricuspidaal klep in het rechter ventrikel kijkt. Een ventrikel incisie wordt niet verricht om de myocard functie van het rechter ventrikel te sparen.

Als het defect net onder de pulmonaal klep zit kan de chirurg er ook voor kiezen deze te benaderen via een incisie in de pulmonaal arterie.

Als het sluiten van het VSD niet mogelijk is (bv multipele defecten, defect niet te bereiken door vorm afwijking apex hart), dan kan de pulmonaal flow beperkt worden door bandjes om beide pulmonaal arteriën. Hierdoor wordt de weerstand in deze vaten verhoogd, waardoor het rechter ventrikel een hogere druk moet opbouwen en er dus minder bloed over het VSD zal shunten; het drukverschil met het linker ventrikel is nu namelijk kleiner.

Post operatieve complicaties :

- **Rest VSD.**

Omdat de chirurg vaak maar een beperkt gezichtsveld heeft (zie boven) is het mogelijk dat het VSD niet volledig gesloten is. Zeker als er meerdere VSD's aanwezig waren. Postoperatief kunnen hierbij de linker atrium drukken hoog zijn, de patiënt kan tachycard zijn en er kunnen tekenen van hartfalen aanwezig zijn. Na een periode aan de hart,-long machine treedt er namelijk altijd een ontstekingsreactie op in het lichaam, waardoor de functie van het myocard verminderd. Als het rechter ventrikel dan ook nog steeds de volume belasting van het VSD heeft, kan dit teveel zijn en kan het rechter ventrikel gaan falen.

- **Pulmonale hypertensie**

Dit kan optreden bij een "rest VSD", bij post operatieve veranderingen in het longvaatbed of als er ook preoperatief een pulmonale hypertensie (en eventueel een Eisenmenger) aanwezig was.

Partieel of totaal atriaventriculair blok

De bundel van His loopt net achter het peri membraneuze defect en kan geraakt worden tijdens de operatie.

- **Junctional Ectopisch Tachycardie**

Wordt vaker gezien bij kinderen onder het eerste levensjaar.

- **Low cardiac output syndroom** van het linker ventrikel.

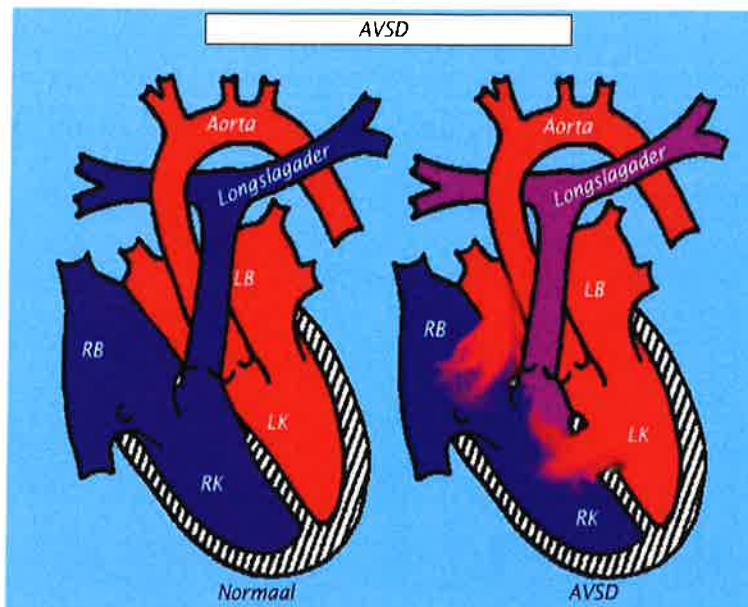
Prognose;

De prognose na de sluiting van VSD is goed. De peri-operatieve mortaliteit is minder dan 5%.

Een klein rest VSD behoeft wel endocarditis profylaxe.

Hoofdstuk 4

AVSD



Het AVSD bestaat uit drie onderdelen:

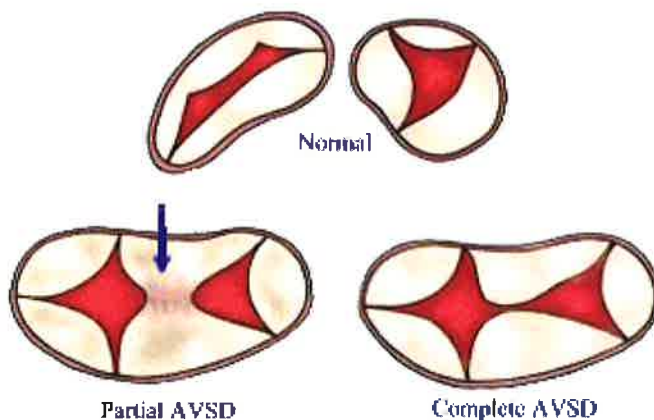
- een ostium primum defect (ASD)
- een ventrikel septum defect
- afwijkende AV-kleppen

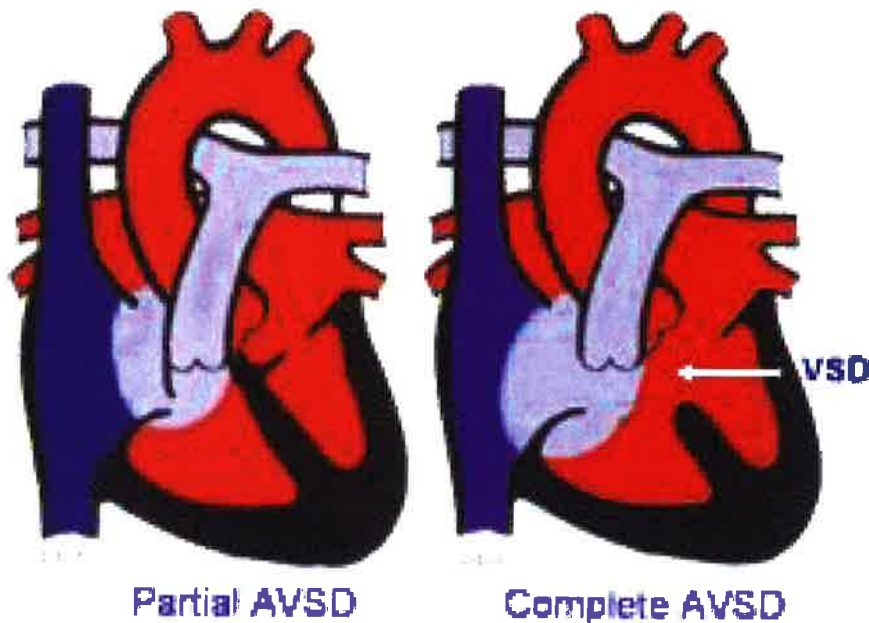
Er zijn verschillende vormen van AVSD :

- **Partieel/incompleet AVSD** ook wel ostium primum defect.

Hierbij is er een ASD en een cleft (snee) in het voorste blad van de linker AV-klep. Er is geen VSD.

- **Transitioneel AVSD.** Er is een ASD en beide AV-kleppen zijn slechts deels van elkaar gescheiden. Er zijn 1 of meerdere kleine VSD's
- **Compleet AVSD.** Er is een ASD, een groot VSD en 1 grote AV-klep.





Geassocieerde aandoeningen zijn :

- Tetralogie van fallot,
- Subaortale stenose
- Linker superior vena cava
- Asplenie/polysplenie (;geen of meerdere milten)
- **Syndroom van Down.**

Pathofysiologie:

Bij het partiële AVSD is de kliniek te vergelijken met die van een ASD (zie hoofdstuk ASD).

Een compleet AVSD is vergelijkbaar met de kliniek van een VSD (zie hoofdstuk VSD).

Er is een shunt van linker-> rechter ventrikel en atrium (2 niveaus) wat leidt tot een volume belasting van rechter atrium en ventrikel.

Patiënten zullen zich dus presenteren met tekenen van longvaat overvulling (tachypneu, dyspneu, desaturatie) en eventueel rechts falen (tachypneu, dyspneu, tachycardie, oedeem, slechte groei, transpireren, vergrootte lever).

De shunt via dit AVSD zal in principe links-rechts zijn (i.v.m. de hogere weerstand in de systeemcirculatie), waarbij er zoals bij het VSD zuurstofrijk bloed de longcirculatie weer in gaat. Pulmonale hypertensie bestaat snel bij deze hartafwijking, aangezien er een forse longvaatovervulling bestaat en er een verhoogde druk in het linkeratrium en dus longvenen heerst tgv de mitralisklep insufficiëntie.

Bij het syndroom van Down neemt deze kans toe doordat hypoxie (t.g.v. hypoventilatie door hypotonie en een vergrote tong) de longvaatweerstand ook verhoogt. Het gevolg is omkering van de shunt van rechts naar links, waardoor cyanose en lage saturaties ontstaat.

Een AVSD is geassocieerd met kinderen met het syndroom van Down. Juist in deze patiënten populatie zien we, bij toegenomen long doorbloeding, eerder tekenen van irreversibele pulmonale hypertensie. Kinderen met het syndroom van Down en een AVSD zullen dus zelfs bij milde kliniek, bij voorkeur binnen zes maanden geopereerd.

Verschijnselen:

- Cyanose: Afhankelijk van de richting van de shunt, kan er cyanose optreden (bij rechts-links shunt).
- decompensatie optreden
- tachypnoe
- tachycard
- minder energie hebben wat zich uit in:
 - slecht drinken
 - transpireren bij inspanning
 - vertraagde groei.
 - Er kan cyanose optreden bij onrust en huilen; de pulmonale weerstand vergroot dan waardoor de shunt zal omkeren van links-rechts naar rechts-links.
 - De lever kan vergroot zijn.
 - Het kind ziet vaak grijs en gemarmerd.
 - Het geruis is vaak zacht.

Onbehandeld overleeft maar 35% het eerste jaar.

Diagnostiek:

- X-thorax : cardiomegalie; vergroot atria en ventrikels. Toegenomen long vaattekening.
- Echo hart; met een echo kan het AVSD gezien worden, maar niet de ernst van de klepinsufficiëntie gediagnosticeerd worden.

Verpleegkundige observaties pre - operatief:

Respiratoir

- Ademfrequentie

Circulatoir

- hartfrequentie
- Huidskleur, cyanose
- Perifere en centrale refill
- Tensie
- Pulsaties
- ECG observeren
- Urineproductie

- Oedeem
- Dagelijks wegen

Voeding en vocht

- Vochtbalans bijhouden
- Vochtbeperking
- Saturatie grenzen afspreken en verwerken in PDMS

HBR

- Bewustzijn
- Comfort bieden
- Minimal handling

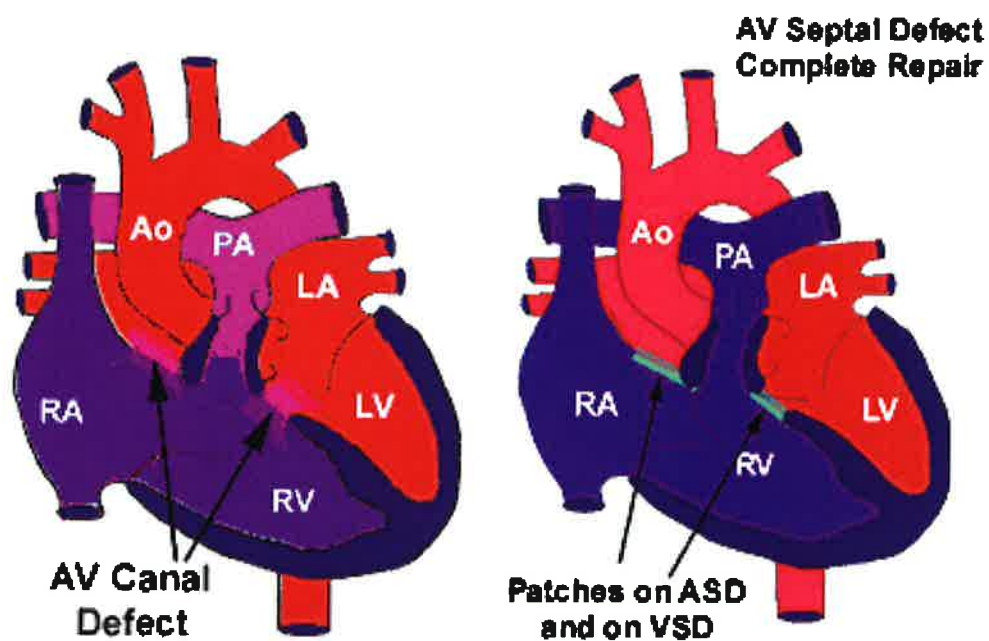
Operatieve correctie :

Spontane sluiting van deze defecten is zeer uitzonderlijk en meestal is chirurgische sluiting nodig.

Indien deze niet tijdig gebeurt, bestaat er een risico op overlijden of op beschadiging van de longvaten (pulmonale hypertensie) waardoor een operatie uiteindelijk onmogelijk wordt.

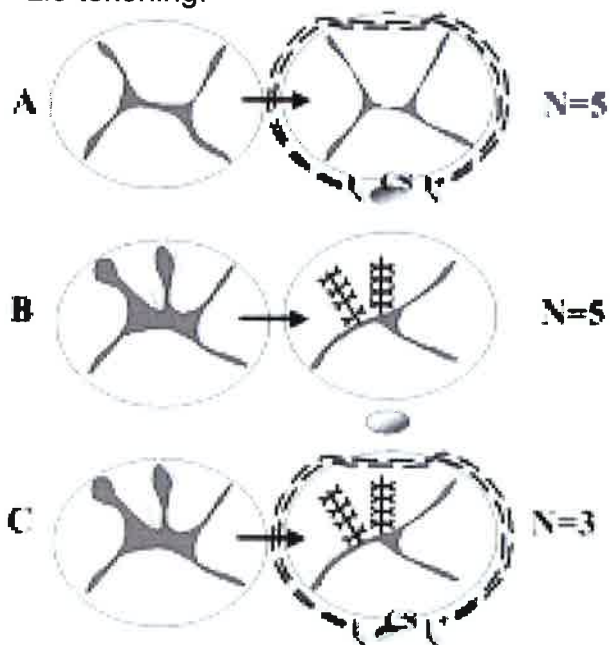
Palliatieve chirurgie bestaat uit banding van de arterie pulmonalis, dit is een ingreep waarbij de arterie pulmonalis vernauwd wordt om te hoge flow door de longen te voorkomen/verhelpen.

Chirurgische correctie bestaat uit het dichtmaken van het AVSD d.m.v. een patch en het creëren van een niet lekkende mitralis en tricuspidalis klep, waarbij de mitralisklep het belangrijkste is, aangezien hier de hoogste weerstand zal heersen. Chirurgisch-technisch is het van groot belang dat de abnormaal gelegen geleidingsweefsel wordt ontzien ter voorkoming van een compleet hartblock. De OK zal voor het 9^e levensmaand verricht worden, aangezien dan er een grote kans is op een verhoogde longvaatweerstand.

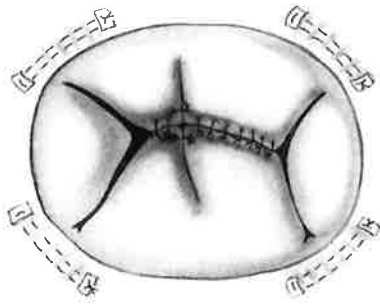


Deze ingreep wordt aan de hart,-long machine uitgevoerd.

Voor sluiten partieel AVSD, zie hoofdstuk ASD. Voor correctie "cleft" in AV klep zie tekening.



Een compleet AVSD wordt bij voorkeur in het eerste levensjaar gecorrigeerd. ASD en VSD worden gesloten en de AV klep wordt gecorrigeerd. Er worden twee afzonderlijke AV kleppen gemaakt (zie tekening).



Als een definitieve correctie niet de voorkeur heeft omdat de patiënt te pre-, dysmatuur is of als er bijkomende problemen zijn, kan gekozen worden voor het aanbrengen van twee bandjes rondom de pulmonaal arteriën. Hierdoor wordt de bloedstroom naar de longen verminderd en kan de definitieve chirurgische correctie uitgesteld worden. (zie ook hoofdstuk Pulmonale banding).

Postoperatieve complicaties :

- **Pulmonale hypertensie.**

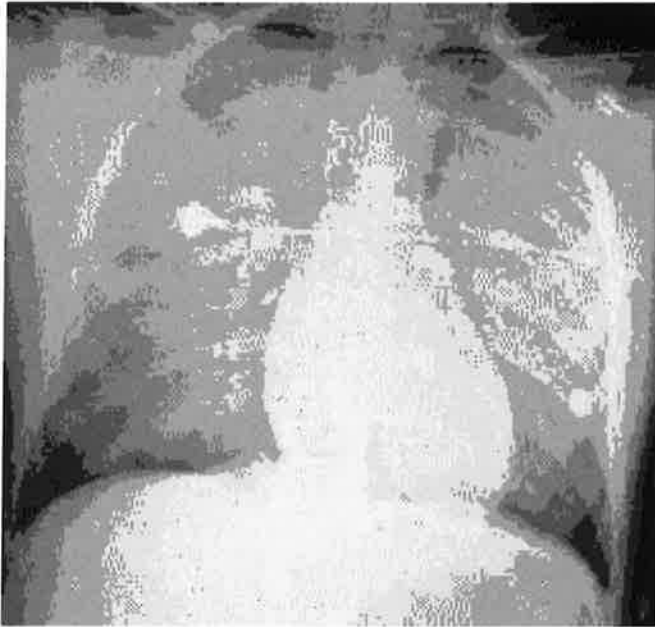
Hoe ouder de patient bij operatie, hoe hoger de kans op pulmonale hypertensie. Uiteraard is het belangrijk om bij verdenking pulmonale hypertensie ook cardiale afwijkingen uit te sluiten (zie onder).

Het is essentieel om de oorzaak van de pulmonale hypertensie vast te stellen (via echo). Zuurstof en NO zijn standaard behandeling bij een pulmonale hypertensie, deze zullen echter niets doen als een lekkende AV-klep de oorzaak van de pulmonale hypertensie is.

- **Toename drukken linker atrium/ longvaatovervulling en oedeem.**

Er zijn verschillende redenen waarom de druk in het linker atrium te hoog is:

- een lekkende AV klep. Hierdoor stroomt er tijdens systole bloed weer terug het linker atrium in. Het linker atrium kan zich nu minder goed vullen met bloed uit de longen en er treedt "filevorming" op in de longen.
- een te strakke linker AV klep (stenose)
- een rest VSD. Hierdoor stroomt er op ventrikel niveau bloed extra bloed naar de rechter kamer (L->R shunt), gaat er meer bloed naar de longen en komt er ook meer terug in het linker atrium. Hier spreekt men van een flow gestuurde pulmonale hypertensie.
- obstructie uitstroomtraject linker ventrikel doordat het VSD tijdens de operatie is gesloten.
- linker ventrikel dysfunctie.



Afbeelding longoedeem

- **Lage cardiale output.**

Na een open hart operatie heeft iedere patient kans op een verminderde knijpkracht van het hart. Na een AVSD correctie dient bij lage bloeddruk / slechte lichaamsperfusie bovendien gedacht te worden aan het loslaten (wijken) van de hechtingen die in de AV-klep zijn gezet. Hierdoor treedt er dus klep lekkage op waardoor er minder bloed naar het lichaam gepompt wordt; tijdens systole stroomt er nu namelijk ook bloed weer terug het linker atrium in.

Het verlagen van de systemische vaatweerstand (afterload reductie) kan de klep insufficiëntie minder maken en de lichaamsperfusie dus verbeteren ! (dus vasodilatatie als lage bloeddruk op basis van klep insufficiëntie)
Toch blijkt er in 5% van de gevallen een nieuwe chirurgische ingreep aan de klep noodzakelijk om de insufficiëntie te verminderen.

- **Hart blok.**

De AV knoop ligt ter hoogte van het AV kanaal, dus ter hoogte van je operatie gebied. Een AV blok komt postoperatief dus frequent voor. Daarnaast wordt vaker een sinus knoop dysfunctie en een JET (junctioneel ectopische tachycardie) in de postoperatieve fase gezien.

Mortaliteit rondom deze ingreep is <5%.

Deze kinderen hebben rest van hun leven een endocarditis profylaxe nodig

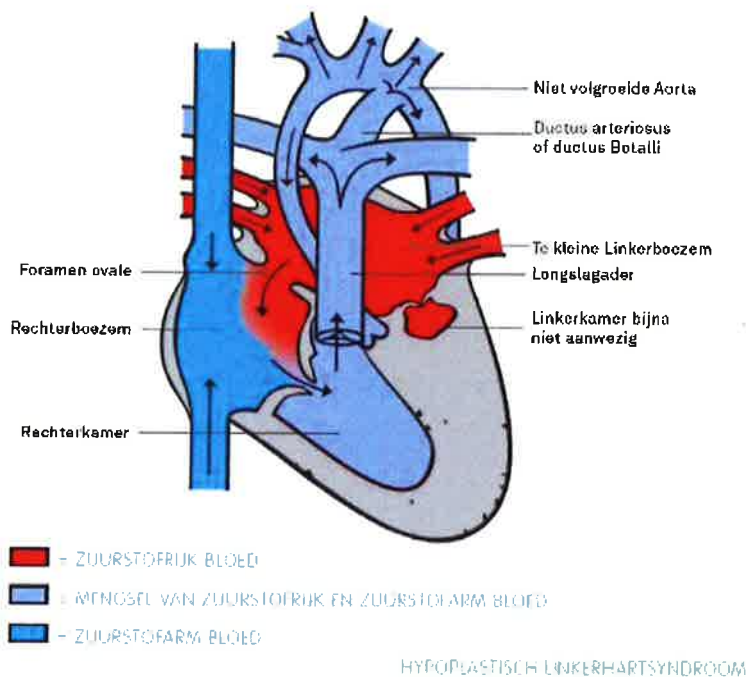
Hoofdstuk 5

Hypoplastisch linker hart / de univentriculaire circulatie.

Er is een scala aan congenitale hartafwijkingen dat leidt tot een **univentriculaire circulatie**. Meest voor de hand liggende zijn het hypoplastisch linker en rechter ventrikel. Maar er zijn ook biventriculaire harten die gecorrigeerd moeten worden naar een univentriculaire circulatie. Denk aan overrijdende AV-kleppen of kleppen waarvan de chordae zowel aan de linker,- als aan de rechter kant van het hart verankert zijn.

In dit protocol wordt beschreven wat er fysiologisch gebeurt bij hartafwijkingen met een gemengde circulatie en wat de chirurgische opties zijn. Als voorbeeld wordt hierbij het **hypoplastisch linker ventrikel** gebruikt.

Jaarlijks in Nederland 40-70 kinderen.



Het (typische) hypoplastisch linker hart syndroom omvat de volgende afwijkingen:

- Hypoplasie of afwezigheid van mitraal,- en/of aortaklep
- Ernstig onderontwikkeld linker ventrikel
- Hypoplastische ascenderende aorta boog
- Milde coarctatie rondom inmonding ductus Botalli in aorta
- Grote open ductus van Botalli
- Vergrootte pulmonaal klep en pulmonaal arterie
- Vergroot en verdikt rechter ventrikel
- ASD

Omdat het gaat om een typisch cluster aan symptomen spreekt men van het

hypoplastisch linker hart syndroom.

Belangrijk is om te realiseren dat de mate van ernst van deze afwijkingen kan verschillen; niet ieder linker ventrikel is even klein, niet iedere aortaboog is ernstig hypoplastisch etc. Er zijn dus een groot aantal varianten van het hypoplastisch linker hart syndroom mogelijk waardoor er zelfs soms een biventriculaire herstel operatie mogelijk is.

Alle afwijkingen hebben met elkaar gemeen dat de lichaamscirculatie niet kan worden onderhouden door de linkerventrikel en aorta descendens.

Pathofysiologie:

In essentie is de linker ventrikel bij alle vormen van hypoplastisch linker hartsyndroom een niet functionerende structuur. Dit betekent dat de rechter ventrikel het bloed zowel naar de longen als het lichaam moet verpompen. De rechter ventrikel pompt al het bloed naar de arteria pulmonalis en vervolgens kan het bloed via de longslagadertakken naar de longen stromen of via de ductus Botalli naar de aorta en zo het lichaam instromen. Voor overleving van het kind is het dus essentieel dat de ductus Botalli na de geboorte open blijft, omdat anders de doorstroming naar het lichaam niet mogelijk is. Indien de ductus Botalli open blijft is de verdeling van de bloedstroom naar de longen en het lichaam afhankelijk van de respectievelijke weerstanden in het longvaatbed en het systeemvaatbed. Aangezien de linker ventrikel en de mitralisklep zeer onderontwikkeld zijn moet het bloed dat terugkomt uit de longen naar het linker atrium, via een open foramen ovale (of ASD) naar het rechter atrium stromen. Hier mengt het zich met het zuurstofarme bloed dat uit het lichaam is teruggekomen, om via de tricupidalisklep de rechter ventrikel te vullen.

Het linker ventrikel is klein en ontvangt slechts weinig bloed vanuit het linker atrium, hierdoor zal er ook maar weinig bloed door de aortaklep gepompt worden. Het lichaam wordt dus voorzien van bloed dat vanuit de ductus van Botalli in de aorta wordt gepompt. Het gaat hier dus om een ductus afhankelijke circulatie en patiënten zullen behandeld worden met Prostaglandines om sluiten van deze ductus te voorkomen.

Idealiter zal er evenveel bloed naar de lichaamscirculatie gaan als naar de longcirculatie, in de praktijk valt het vaak niet mee om deze circulaties mooi te "balanceren". Als de longvaatweerstand hoger is dan die in het lichaam zal er meer bloed vanuit de pulmonaal arterie over de ductus naar de aorta lopen, en zullen de kinderen dus meer cyanotisch zijn. Tegenovergesteld zal bij lage longvaatweerstand meer bloed vanuit de pulmonaal arterie naar de longen stromen, waardoor de kinderen een hogere saturatie krijgen, maar het lichaam ondervult kan zijn (hypotensie). **Als de ductus van Botalli dus aan het sluiten is (infuus heeft een aantal uur subcutaan gelopen), zal de patiënt dus een goede saturatie houden maar wel een slechtere lichaamscirculatie hebben; minder plassen, voeding niet verdragen, koude extremiteiten, hypotensie !!**

Een volledig gemengde circulatie (waarbij er dus evenveel bloed naar het lichaam stroomt als naar de longen) heeft een saturatie van rond de **75-80%**.

Bij een **hoge saturatie**, stroomt er dus relatief meer bloed naar de longen dan naar het lichaam. Dit kan de volgende kliniek geven :

- **Op pulmonaal niveau** : overvulling van het longvaatbed en longoedeem. Patienten zijn tachypneu, trekken in, neusvleugelen en kunnen uiteindelijk saturatie dalen hebben (long oedeem).
- **Op niveau lichaamscirculatie**: verminderde doorbloeding van de organen, dus te weinig zuurstof aanbod (ondanks dat de saturaties dus hoog zijn!). Koudere acra, minder plassen, minder goed verdragen van de enterale voeding, hypotensie, geïrriteerdheid, suf.

Om de saturatie te verlagen kan het volgende gedaan worden:

- **Op pulmonaal gebied** : verlagen FiO₂, verhogen pulmonaal drukken (intuberen+ beademen, permissive hypercapnia), verhogen hematocriet (bloedtransfusie)
- **Op gebied lichaamscirculatie**: verlagen systemische vaatweerstand (sedatie, verslapping, afterload reductie/vasodilatatie)

Een **lage saturatie** bij een HLHS kan veroorzaakt worden door een aantal factoren:

- **pulmonaal probleem** (pulmonale hypertensie, pneumothorax, atelectase, onvoldoende doorademen bij Prostin infuus)
- **cardiaal probleem** (obstructie pulmonaal venen, te klein ASD).

De eerste oorzaken spreken voor zichzelf, de laatste behoeft verdere toelichting.

Bij een HLHS stroomt het bloed van rechter ventrikel naar pulmonaal arterie. Van daaruit kan het linksaf de systeem circulatie in of rechtdoor richting longen. Het bloed dat naar de longen stroomt wordt van zuurstof voorzien en komt terug in het rechter atrium. Het kan hier niet weg naar het linker ventrikel (kleine mitraal klep, klein ventrikel, kleine aorta) dus **MOET het wegstromen via het ASD**. Wanneer dit ASD te klein is, hoopt het bloed zich op in het rechter atrium en kan het bloed uit de longen nu niet meer weg (file vorming), de druk in het longvaatbed stijgt / de longen stromen vol en al het bloed wat stroomafwaarts in de pulmonaal arterie komt, zal nu naar links shunten over de ductus. Hierdoor zal er dus minder bloed van zuurstof voorzien zijn en daalt de saturatie.

DUS : bij lage saturaties (zonder atelectase, pneumothorax etc etc) denk ALTIJD aan een TE KLEIN FORAMEN OVALE / ASD !!

Wat is de oplossing? Inderdaad: een **Rashkind**, waarbij via een ballonkatheter de opening in het atriale septum groter wordt gemaakt.

Bij een lage saturatie stroomt er dus meer bloed naar de Ductus van Botalli (en bypassed dus de longen) en minder naar de longen. Dit kan de volgende klachten geven:

- Houd er rekening mee dat saturaties niet absoluut zijn; er zijn kinderen met saturaties van 95% die zonder problemen functioneren en geen last hebben van de toegenomen long doorbloeding. **Het gaat dus niet om het getal op de monitor, maar vooral om de kliniek (en het lab) van de patiënt!!**



Verschijnselen:

De eerste klachten van ouders zijn over het algemeen voedingsproblemen, waarbij ook minder plassen. Al snel ontwikkelen de patiënten een snelle, steunende ademhaling en valt een grauwe kleur op met koude extremiteiten. Vaak wordt in eerste instantie gedacht aan sepsis en gestart met antibiotica. Bij lichamelijk onderzoek valt tachy- / dyspneu op en een tachycardie. Koude extremiteiten met een grauw/ blauwe kleur en slecht voelbare arm en beenpulsaties en niet goed te meten tensie.

Bij auscultatie van het hart is er vaak een galopritme te horen en een niet specifiek systolisch ruisje. Over de longen normaal ademgeruis met soms crepitaties. In de buik is de lever vergroot.

Op het ECG wordt overwegend rechter ventrikel activiteit gezien met opvallend weinig linker ventrikel activiteit.

De thoraxfoto toont over het algemeen een vergroot hart met soms tekenen van longstuwung. De diagnose hypoplastisch linker hart syndroom kan dus meestal goed gesteld worden op klinische gronden. Uiteraard is aanvullend echografisch onderzoek geïndiceerd om de diagnose zeker te stellen en de precieze anatomie vast te stellen.

Behandeling/ geen behandeling:

De toekomst van een baby die wordt geboren met HLHS, is afhankelijk van meerdere factoren, zoals de conditie van het kind bij het stellen van de diagnose, de precieze anatomie/ morfologie van de hartafwijking, eventueel bijkomende factoren/ aangeboren afwijkingen en tenslotte het te volgen beleid. Niet in alle gevallen zal behandeling mogelijk zijn. Indien wel behandeling mogelijk is, kunnen er nog verschillende risicofactoren aanwezig zijn of complicaties optreden, die de uiteindelijke prognose beïnvloeden.

Geen behandeling:

In principe is een HLHS een aangeboren hartafwijking die niet met het leven verenigbaar is. Aangezien de systeemcirculatie afhankelijk is van de toevoer uit een open Ductus Botalli, zal het kind sterven wanneer de Ductus dicht gaat. Dit tijdstip is over het algemeen binnen enkele dagen/ weken na de geboorte. 95% overlijdt binnen een maand.

Na de geboorte van een kind met HLHS en het stellen van de diagnose moet, in overleg met de ouders, een beleid worden uitgesteld. Of een kind in aanmerking komt voor behandeling hangt af van verschillende factoren:

- **Asfyxie en orgaanschade;** wanneer het kind al in een hele slechte conditie verkeert bij het stellen van de diagnose, ernstig asfyctisch is geweest, misschien wel gereanimeerd, met slechte bloedgassen en metabole acidose, is de kans op cerebrale en andere orgaanschade zeer groot. Dit is

problematisch, zowel op korte voor een open hart operatie met extra corporele circulatie, als op langere termijn in verband met neurologische schade en slechte prognose. Het is dus van groot belang de algehele, maar vooral de neurologische conditie van het kind goed af te wegen voordat overgegaan wordt tot een eventuele behandeling. Eventuele nier- en leverfunctiestoornissen moeten hersteld zijn, wat enige tijd in beslag neemt.

- **Bijkomende aangeboren afwijkingen;** er kunnen aanwijzingen zijn voor bijkomende cerebrale/ syndromale/ chromosomale afwijkingen. Hier moet specifiek onderzoek naar ingezet worden en, indien aanwezig, kan dit reden zijn om af te zien van behandeling.
- Een **laag geboortegewicht**, onder 3 kg is ook een (relatieve) contra-indicatie voor operatieve behandeling. (kan niet aan hart-longmachine).
- **Morfologie en fysiologie;** Tenslotte kunnen er morfologische/ fysiologische redenen zijn die behandeling onmogelijk of onwenselijk maken. De belangrijkste hiervan is een restrictief foramen ovale, met belemmerde long veneuze retour.

Deze patiënten presenteren zich met ernstige longstuwung en pulmonale hypertensie, waardoor niet te behandelen en overlijden op korte termijn. Ernstige insufficiëntie van de systemische AV-klep is een ongunstige factor. Dit is met name het geval als er tevens sprake is van een AVSD malformatie. Dit kan ook een reden zijn om af te zien van operatieve behandeling.

Afzien van behandeling:

Afgezien van de contra-indicaties kan het ook voorkomen dat ouders, na alle potentiële risico's en onzekerheden gehoord en overwogen te hebben, wensen af te zien van verdere behandeling. Dit zal gerespecteerd worden en verdere aandacht wordt dan gegeven aan een menswaardig levenseinde, zo mogelijk thuis, meestal in overleg/samenwerking met de huisarts. Uit de gegevens van afgelopen 10 jaren is gebleken dat ongeveer 50% van de patiënten met een HLHS niet verder behandeld worden en dus overlijden.

Harttransplantatie:

In Nederland wordt *GEEN* harttransplantatie verricht als initiële behandeling van een HLHS. Dit heeft te maken met de donorschaarste en het feit dat er in principe een alternatieve behandeling voorhanden is, de Norwood operatie. Uit buitenlandse centra zijn wel gegevens bekend over de uitkomst van neonaten met HLHS die daarvoor een harttransplantatie ondergaan. Hierbij doen zich specifieke problemen voor, zoals ernstige morbiditeit en mortaliteit op de wachtlijst vanwege het soms lange wachten op een geschikte donor. De mortaliteit op de wachtlijst voor een patiënt met HLHS kan oplopen tot 75%! Vervolgens zullen de patiënten te maken krijgen met de bekende follow-up na een harttransplantatie met levenslange immuunsuppressieve therapie met risico op afstoting, secundaire

tumoren, maligniteiten en coronairsclerose. Een aantal heeft dan een nieuwe transplantatie nodig. Over het algemeen wordt de totale overleving na harttransplantatie vermeld als 50% na 5 jaar.

Verpleegkundige behandeling pre-OK:

Circulatoir:

- Starten met prostaglandine infusie in een dosering van 50 nanogram/kg/min. Indien effectief zal de dosering op geleide van het openblijven van de ductus arteriosus kunnen worden verminderd tot een laagste waarde van 12,5 nanogram/kg/min. Men dient hierbij te letten op arteria femoralis pulsaties en andere tekenen van systeemperfusie; lactaat, diurese, kleur, perifere temperatuur, Base Excess.
- Bewaken vitale functies

Respiratie:

De ervaring leert dat in Nederland slechts een beperkt aantal kinderen met HLHS reeds prenataal bekend zijn. Dit leidt ertoe dat kinderen pas onder de aandacht komen als de ductus sluit en de systeemcirculatie tekort schiet. Shock en slechte perfusie van orgaansystemen inclusief de hersenen zijn het gevolg. Deze zuigelingen worden volgens de gebruikelijke normen gereanimeerd. Dit betekent meestal beademing. Zodra de diagnose bekend is, moet echter de FiO₂ zo snel mogelijk worden verlaagd naar 21%. Saturaties liggen idealiter tussen 75% en 85%. Een te hoge zuurstof saturatie betekent een te grote longflow en onvoldoende systeemperfusie, met daarbij afname van weefseloxygenatie. Na de eerste stabilisatie dienen patiënten, indien mogelijk, zo snel mogelijk weer worden geextubeerd. Een aantal patiënten zal ondanks een FiO₂ van 21% aan de beademing toch saturaties boven 85% houden. Voor deze patiënten is de **hypoxische beademing** aangewezen, waarbij de FiO₂ teruggebracht kan worden tot 17%. Ook patiënten die niet aan de beademing liggen, maar een sterk verhoogde ademarbeid hebben en hoge saturaties komen in aanmerking om geintubeerd te worden en vervolgens hypoxisch beademd te worden. Zie bijlage 1 voor protocol hypoxisch beademen.

Vocht en Voeding:

- Om decompensatio cordis tegen te gaan is een milde vochtbeperking tot 120 ml/kg/dag voldoende.
- Diuretica; furosemide en spironolacton.
- Indien mogelijk wordt volledige enterale voeding gegeven volgens voedingsprotocol ICK. Anders Parenteraal.

Chirurgische correctie :

De behandeling is palliatief omdat je nooit meer een normaal hart kunt krijgen.

Bij een univentriculaire circulatie (HLHS) zal via een drietal operaties een Fontan circulatie bereikt worden. Hierbij wordt het rechter ventrikel het systeem ventrikel dat dus bloed pompt naar de aorta. Het veneuze bloed loopt passief via de vena cava inferior en superior naar de longen (dus zonder door het hart gepompt te worden).

Vanuit de longen stroomt het bloed terug naar het mono-atrium en wordt het via het rechter ventrikel weer de aorta ingepompt.

In principe zijn er drie operaties nodig om een Fontan circulatie te bereiken :

- Norwood
- partiele cavo-pulmonale connectie; PCPC
- totale cavo-pulmonale connectie; TCPC

Hybride Norwood:

Bij premature kinderen, dysmature kinderen, neonatale infecties is er een indicatie om de Norwood uit te stellen. Er kan dan gekozen worden om langdurig prostaglandines toe te dienen **OF** er kan een stent in de Ductus van Botalli geplaatst worden (via hart catheterisatie) zodat het Prostin infuus gestaakt kan worden. Hierbij worden er wel twee bandjes om de pulmonaal arteriën geplaatst om een te grote bloedstroom naar de longen te voorkomen (zie hoofdstuk PA-banding).

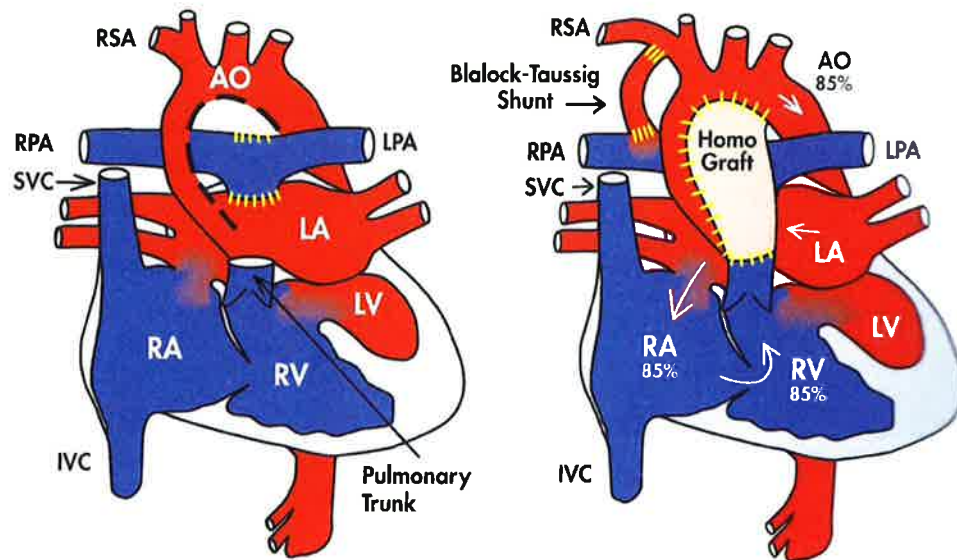
Een steeds grotere groep chirurgen staat erachter om de Norwood zowiezo later uit te voeren. Ratio hierachter is dat het kind ouder en groter is als het deze ingrijpende operatie en lange bypass tijd zal ondergaan. Op dit moment zijn de resultaten van de **hybride procedure** (uitstel Norwood, plaatsen stent Ductus, banding pulmonaal arteriën) en de vroege Norwood ongeveer hetzelfde.

Norwood :

Deze operatie wordt aan de hart,-long machine uitgevoerd.

Tijdstip van deze ingreep wordt bepaald door de conditie van het kind en de grootte van het kind maar zal normaliter binnen de eerste twee levensweken uitgevoerd worden. De Norwood zal vervroegd worden als het niet mogelijk is de bloedstroom naar longen en lichaam te optimaliseren. Bijvoorbeeld als er, ondanks beaderning, sedatie etc etc, te weinig bloed naar het lichaam en de coronairen stroomt waardoor er multi orgaan problemen kunnen optreden.

NORWOOD PROCEDURE – STAGE I (PALLIATIVE)

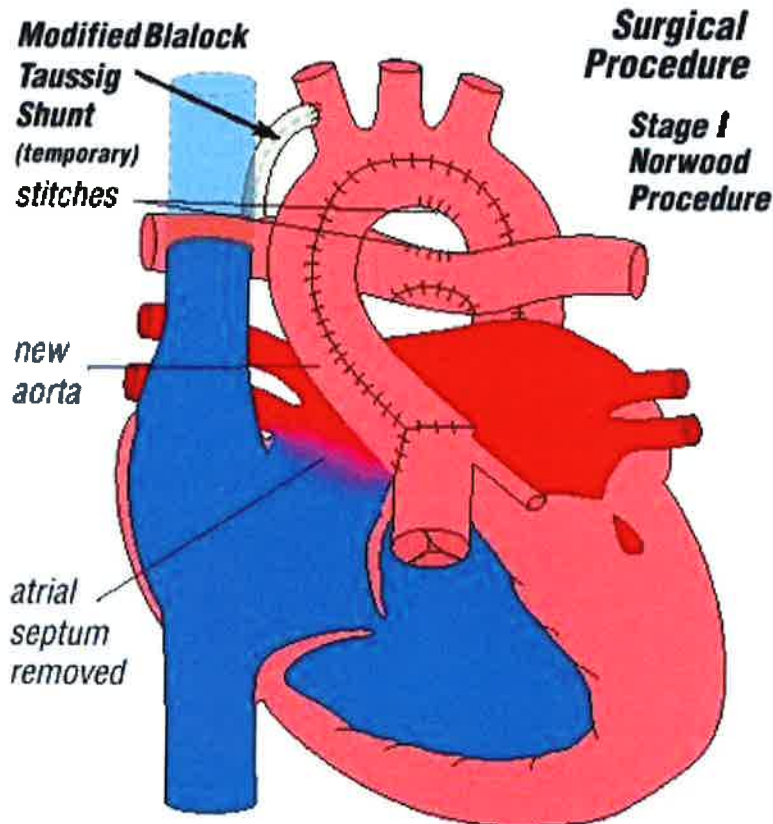


De Norwood operatie omvat :

1. Damus-Kaye-Stansel.

Als er bij het HLHS een subaortale stenose en hypoplastische boog is wordt er een Damus-Kaye Stansel procedure gedaan. Hierbij wordt een nieuwe aorta geconstrueerd door de pulmonaal stam en pulmonaal klep samen te voegen met de hypoplastische aorta. De pulmonaal klep fungeert nu dus als "aortaklep".

- een nieuwe verbinding aanleggen tussen de pulmonaal arterieën en de lichaamscirculatie : **een Blalock Taussig shunt**.
Omdat de pulmonaalstam gebruikt is om een nieuwe aorta te maken is er nu dus geen verbinding meer naar de longen. Om het bloed toch van zuurstof te kunnen voorzien, wordt er een kunststof verbinding gemaakt naar de longslagaders. Meestal gaat het hier om een Blalock-Taussig shunt: een kunststofbuis dat tussen de rechter arteria subclavia en de rechter pulmonaal arterie wordt aangelegd. De longen worden dus als volgt van bloed voorzien : aorta-> arteria subclavia-> BT-shunt naar R pulmonaal arterie en retrograad naar linker pulmonaal arterie.
- het atriale septum verwijderen ; **een mono-atrium** maken. Het bloed wat terug komt in het linker atrium vanuit de pulmonaal venen moet naar het rechter (systeem) ventrikel geleid worden. Om obstructie te voorkomen, wordt het ASD vergroot.



Een Norwood operatie is een hoogrisico ingreep met een mortaliteit van 20%. Risicofactoren daarbij zijn:

- Prematuriteit; geboortegewicht < 2,5 kg
- Geringe diameter aorta descendens (<2mm)
- Combinatie mitralis en aortaklepatresie ten opzichte van kritische stenose
- Correctie in latere fase; 3-8 dagen na geboorte lijkt ideaal te zijn.

Postoperatieve complicaties na Norwood:

- **lage cardiale output.**

Realiseer je dat een lage tensie niet per definitie betekent dat het hart slecht knijpt. Het kan namelijk ook zo zijn dat de cardiale functie prima is, maar dat er te veel bloed naar de longcirculatie stroomt. Inotropie hoeft dus niet de behandeling te zijn van hypotensie. In het laatste geval zal de patient juist baat hebben van methoden om de pulmonale vaatweerstand te verhogen.

- **cyanose.**

Ook hier kunnen verschillende factoren een rol spelen. Lage saturaties kunnen een pulmonale oorzaak hebben (atelectase, longoedeem, pneumothorax), verminderde longflow (BT-shunt obstructie, toegenomen longvaatweerstand, restrictief atrium septum), lage pulmonaal veneuze saturatie (anemie, hoge O2 behoefte bij onrust/koorts, lage cardiale output).

- **hoge saturaties.**

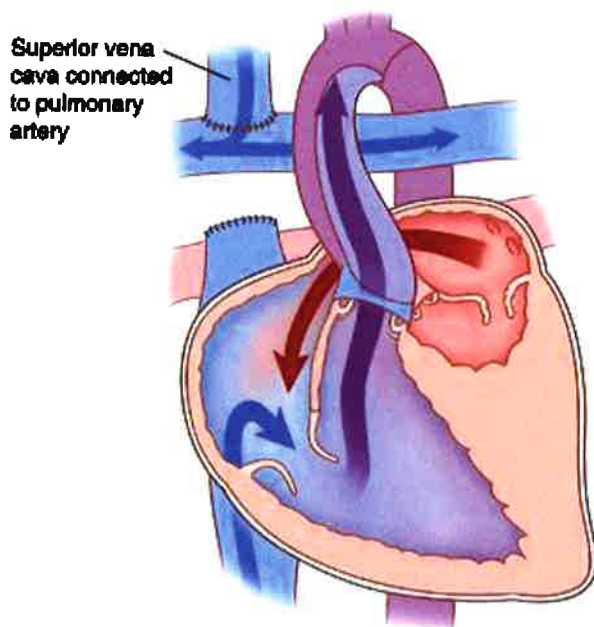
Er stroomt hierbij meer bloed naar de longen dan naar de lichaamscirculatie; de pulmonale vaatweerstand is dus veel lager dan de systemische vaatweerstand **OF** er is een **obstructie in de “neo”-aorta** (echo cardio om dit uit te sluiten).

Als de patiënt geen last heeft van deze pulmonale overcirculatie (geen longoedeem, genoeg bloed/zuurstof naar lichaam, geen lactaat acidose, goede diurese) dan hoeft hier niet ingegrepen te worden.

Partiele cavo-pulmonale connectie:

Ook wel bidirectionele Glenn of hemi-Fontan genoemd.

Bidirectional Glenn for HLHS



Op leeftijd van minstens 6 maanden. Daarvoor wordt hij niet verricht omdat vanaf de geboorte tot ongeveer 6 maanden de longflow nog te hoog is.

Via een hartkatheterisatie wordt de longflow eerst gemeten alvorens het volgende OK traject in te gaan.

Deze ingreep vormt een onderdeel van de behandeling van een univentriculair hart.

Deze ingreep vormt een onderdeel van de behandeling van een univentriculair hart. Bij deze ingreep wordt een partiële cavopulmonale connectie gemaakt, waarbij tegenwoordig een end-to-side-anastomose tussen vena cava superior en de rechter pulmonalistak plaatsvindt. Door de ingreep stroomt het bloed vanuit de vena cava superior naar de beide longtakken. Het doel hiervan is bewerkstelligen van een reductie van de volumebelasting van de systemische kamer. De helft van de veneuze retourstroom gaat op deze wijze niet door het hart maar rechtstreeks

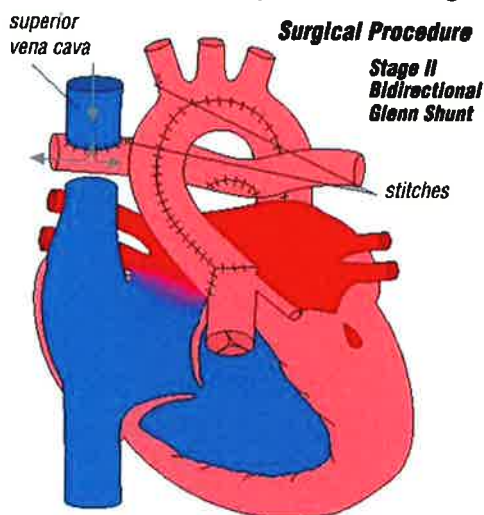
naar de longen. Voorwaarde voor deze ingreep is een voldoende lage longvaatweerstand en het ontbreken van stenosen in de longarteriën, zodat passieve flow door de systeemveneuze druk mogelijk wordt gemaakt.

Het bloed vanuit de bovenste lichaamshelft stroomt nu dus passief (zonder dat het door het hart gepompt wordt) naar de longen.

Omdat de perfusie van de longen nu gegarandeerd is, is de BT-shunt overbodig en wordt deze tijdens deze ingreep verwijderd.

Reden om deze ingreep relatief vroeg te doen is om de volume belasting van het rechter ventrikel te verminderen; er hoeft nu namelijk minder bloed door het rechter ventrikel weggepompt te worden. Bovendien is er nu een meer voorspelbare verhouding tussen de bloedstroom naar het lichaam ten opzichte van die naar de longen.

Na PCPC is er nog steeds menging.



– 85% zijn.

Saturaties van de patiënt zullen tussen de 75

Postoperatieve complicaties na de PCPC :

- **Verhoogde centraal veneuze druk** (gemeten in superior vena cava). De CVD is nu een weerspiegeling van de veneuze afvoer naar de longen. Een verhoging wijst dus op een verstoorde afvoer bv door een stenose op de naad van de anastomose naar de pulmonaal arterie of een toename in de drukken van het longvaatbed (pulmonale hypertensie).
- **Hypertensie / bradycardie.**

Initieel post operatief zal de afvoer vanuit de bovenste lichaamshelft altijd wat verminderd zijn. Er kan dus wat stase zijn van het bloed in het brein wat kan leiden tot verhoogde intracraniele druk. Een normale reactie van het lichaam op een verhoogde intracraniele druk is hypertensie (om toch adequate bloedvoorziening naar het brein te garanderen). Het is dus gecontraïndiceerd om in deze patiënten populatie de bloeddruk met medicamenten omlaag te krijgen.

Uiteraard kan hypertensie ook veroorzaakt worden door pijn (**hoofdpijn!!!**) en onrust.

Bradycardie kan veroorzaakt worden door de transiente intracraniele drukverhoging of door schade aan de sinusknop (ligt nl vlak bij de inmonding van de superior vena cava in het rechter atrium).

- **Hypoxie.**

Hypoxie kan veroorzaakt worden door een pulmonale oorzaak (pneumothorax, atelectase etc), verminderde centraal veneuze saturatie (anemie, toegenomen verbruik bij koorts/onrust) en verminderde long doorbloeding (obstructie van de anastomose naar de pulmonaal arterie). (Zie ook complicatie na Norwood).

Daarnaast kan cyanose veroorzaakt worden door **Arterio Veneuze-collateralen**. In de maanden/jaren na een Glenn operatie bestaat er de kans op vorming van pulmonale arterio-veneuze collateralen; nieuwe bloedvaten die niet langs de alveoli lopen en dus niet van zuurstof voorzien worden.

Totale cavo-pulmonale connectie / Fontan :

Op leeftijd van 1,5 jaar uitgevoerd.

Na een partiële cavopulmonale connectie kan een totale cavopulmonale connectie worden aangelegd. Hierbij wordt de vena cava inferior op de rechter arterie pulmonalis verbonden. Op deze wijze gaat ook de veneuze retourstroom uit de onderste lichaamshelft **passief** naar de longen.

Veelal wordt een Fontancirculatie gefaseerd - na een Glenn-anastomose – aangelegd; sommige centra verrichten beide stappen in één sessie. Verschillende technieken zijn mogelijk om een verbinding tussen de vena cava inferior en de pulmonalis te bewerkstelligen. Huidige technieken bestaan uit aansluiting van de vena cava inferior met de arterie pulmonalis door een extracardiale of intra-atriale tunnel. Sommige centra verrichten bij gebruikmaking van een intra-atriale tunnel een fenestratie zodat enige rechts-linksshunt op boezemniveau mogelijk is. Hiermee wordt de preload in de systeemkamer wat groter.

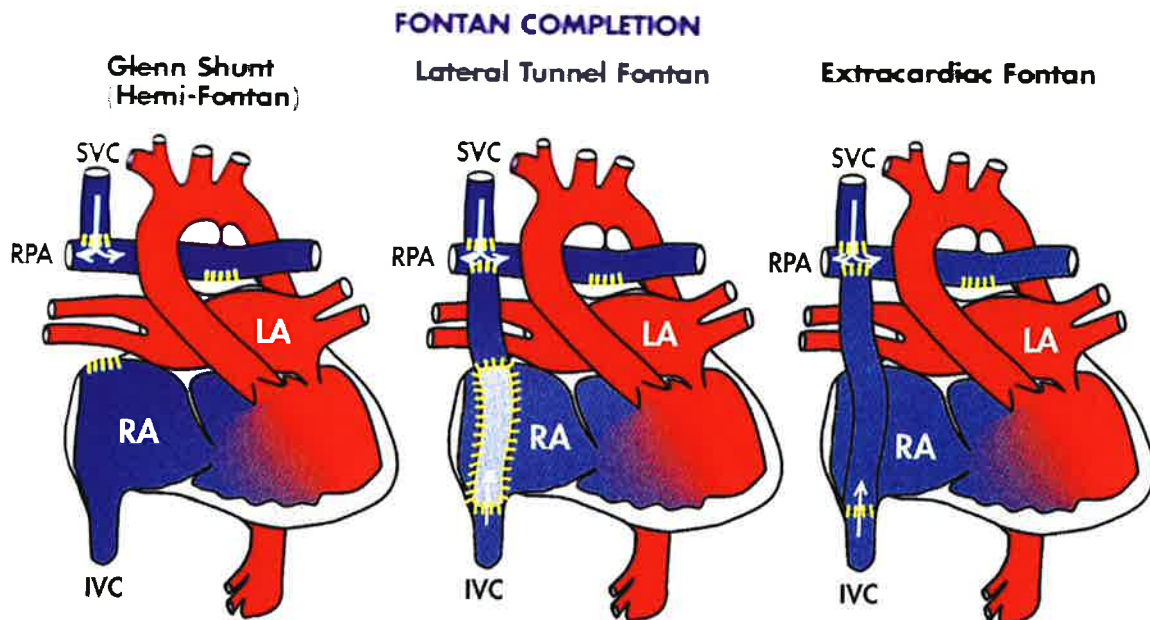
Voorwaarden voor het aanleggen van een TCPC zijn:

- Een goede AV-klepfunctie
- Een goede hartkamerfunctie
- Een lage longvaatweerstand zonder obstructies in het

pulmonalisvaatbed Postoperatief is er voor de patiënt een enorme verandering;

- Er is 100% zuurstofverzadiging

- Er is 1 hartkamer
- Er is 1 klep
- Longflow loopt buiten het hart om; passief
- Uiteindelijk ook nog 1 boezem door chirurg gecreëerd.



Post operatieve complicaties na Fontan:

- **Mechanische ventilatie:**

Verhoogde intrathoracale drukken kunnen een negatief effect hebben op de terugvloed van het veneuze bloed naar het longvaatbed. Vroege extubatie wordt nagestreefd en atelectases en pleuravocht moeten actief bestreden worden (fysio, uitzuigen, drains...).

- **Lage cardiale output.**

Ten gevolge van: ondervulling (lage RA en LA drukken), toegenomen longvaatweerstand (lage LA hoge RA drukken), obstructie in traject veneuze terugvloed (lage LA, hoge RA drukken), slechte knijpkracht hart (hoge LA, hoge RA).

- **arrythmie.**

Met name verlies atriaal-ventriculaire synchroniciteit; nodaal ritme

- **cyanose**

Uiteraard moet weer bekeken worden wat de oorzaak is (zie post OK complicaties Norwood en Glenn). Denk hierbij ook aan een verhoogde pulmonaal druk, een te grote fenestratie (gaat teveel zuurstof arm bloed door de fenestratie naar het mono- atrium), collateralen.

- **effusies**

Doordat het het de derde operatie is in een gebied zal de patient langdurig vocht verliezen via de drains; de anatomie van kleine venen en lymfevaten is al verstoord). De druk in de vena cava kan toegenomen zijn (bloed wordt niet

meer actief weggepompt), waardoor de druk in de ductus thoracicus ook kan toenemen (zie chylothorax hoofdstuk) en kan de lymfe minder goed weg stromen. Er bestaat dus een reële kans op een chylus lek post operatief.

- **thrombose**

De kans op een veneuze thrombose is verhoogd en ontstolling kan geïndiceerd zijn.

- Saturatie zal geen 100% worden omdat het bloed uit de kransslagaderen nog in het rechteratrium uitmonden.
- Probeer een goede vullingsdruk te houden, te weinig druk geeft ook te weinig flow naar de longen. Goede vulling is van groot belang; hart moet weer evenwicht vinden.
- Lage longweerstand is gewenst dus vermijd acidose en hypoxie.

Risico's:

De 1^e stap in de operatieve behandeling, de feitelijke Norwood operatie brengt de meeste risico's, complicaties en kans op overlijden met zich mee. Hierbij zijn bekende risicofactoren de reeds vermelde als restrictief foramen ovale, AVSD malformatie, mogelijk beperkte rechter ventrikel functie en laag geboortegewicht.

Ook perioperatieve factoren als bypass-tijd en haemodynamisch evenwicht in de verhouding long/ lichaams vaatweerstand spelen een belangrijke rol in de uiteindelijke overleving.

Bij de volgende stappen; PCPC en TCPC, is de overleving en morbiditeit te vergelijken met de uitkomst van deze ingrepen voor andere univentriculaire afwijkingen. De directe mortaliteit van deze ingrepen is slechts gering, hoewel nog eens moet worden benadrukt dat niet alle patiënten die zijn gestart in een Norwood- traject ook de uiteindelijke completering tot Fontan-circulatie kunnen ondergaan. Dit heeft te maken met de bekende risicofactoren/ contra-indicaties voor een dergelijke circulatie, zoals verhoogde longvaatweerstand, slechte ventrikelfunctie of ernstige AV-klep insufficiëntie. Op de langere termijn zijn er risico's met betrekking tot hartritmestoornissen en ventrikelfalen.

Hoe in het specifieke geval van het HLHS de uiteindelijke uitkomst is met betrekking tot de ventrikelfunctie is op dit moment nog niet goed bekend. Immers er is sprake van een rechter ventrikel die de totale circulatie in stand moet houden.

Bij ernstig ventrikelfalen is in de toekomst een harttransplantatie nog te overwegen als behandeling. Patiënten met een univentriculaire circulatie moeten over het algemeen levenslang antistollingstherapie gebruiken, hetgeen ook weer specifieke risico's met zich meebrengt.

In de literatuur wordt een uiteindelijke 5-jaarsoverleving gemeld van 25-60%, mede afhankelijk van aanwezige risicofactoren en centrum.

Prognose:

De hierboven vermelde operaties kunnen slechts succesvol zijn als de bloeddruk in de longcirculatie laag is en de patiënten een mooi ontwikkeld geheel van longbloedvaten vertonen. Ook de functie van de enige goed werkende hartkamer moet goed zijn om op termijn een behoorlijk resultaat te bekomen.

De Fontancirculatie wordt wereldwijd al meer dan 25 jaar met succes uitgevoerd. Indien de behandeling van de patiënten met univentriculair hart van bij de geboorte goed gepland wordt, verhoogd dit de kansen op een langdurig goed resultaat.

De meeste kinderen bij wie een Fontancirculatie werd aangelegd, kunnen alle dagdagelijkse activiteiten aan (schoolgaan, matig fysieke inspanningen),. Ze hebben een normale lichaamskleur. Meestal hoeven ze slechts weinig medicatie in te nemen.

Lange termijnvooruitzichten:

De Fontan-operatie is in feite een lange termijnpalliatie voor patiënten met een univentriculair hart. De levensverwachting na een Fontan-operatie is behoorlijk verminderd ten opzichte van de normale populatie. In een studie uit 1990 bleek een 5-jaarsoverleving van 86% en een 15-jaarsoverleving van 73%.

Hoewel op kinderleeftijd de morbiditeit vaak meevalt, doen zich bij jongvolwassenen diverse problemen voor.

- De trage veneuze retourstroom vanuit het lichaam verhoogt de kans op trombo-embolieën. Preventief wordt anti-coagulantia voorgeschreven.
- De uitgebreide atriale chirurgie, in combinatie met dilatatie door de verhoogde druk, kan leiden tot verlies van sinusritme en optreden van atriale tachycardie. Hiervoor kunnen anti-aritmica en een pacemaker nodig zijn.
- Door overrekking van het atrium kan een atriumflutter ontstaan.
- Soms leidt de verhoogde veneuze druk tot een moeilijk te behandelen exsudatieve enteropathie met chronisch eiwitverlies, met grote kans op overlijden binnen enkele jaren.
- Hartfalen als gevolg van een verminderde kamerfunctie kan noodzaken tot behandeling met diuretica en soms afterloadreductie.
- Er volgt een follow-up voor de ventrikelfunctie.

- Eventueel kan een harttransplantatie nog uitkomst bieden wanneer de anatomische situatie dit toestaat.
- Er is een verminderd inspanningsvermogen
- Werk; hobby's; relatie; verzekering hebben veel consequenties
- Voor de vrouwen kan er geen zwangerschap komen; deze belasting van het lichaam is te groot voor het hart.

HOOFDSTUK 6

Coarctatio Aortae

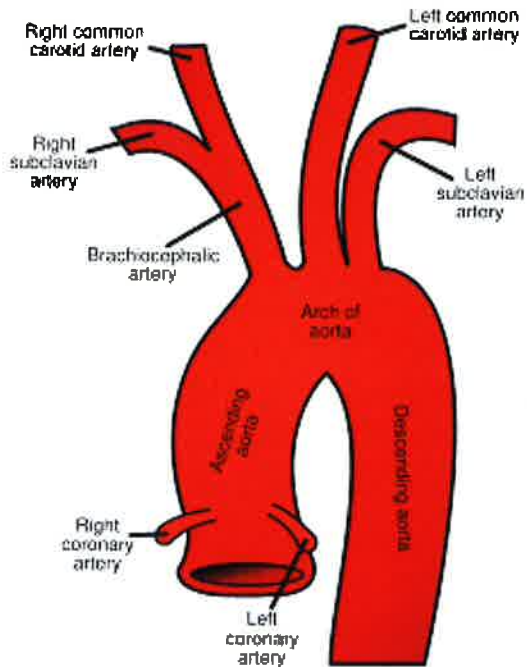
De coarctatie kan geïsoleerd voorkomen, maar meestal is er een combinatie met:

- onderontwikkeling van de aortaboog
- persisterende ductus arteriosus
- vsd
- mitralisklep afwijkingen
- 75% van de kinderen met een coarctatio aortae heeft een tweeslippige aortaklep

Van de aangeboren cor vitia betreft 6% een coarctatio aortae met een voorkeur voor jongens (2:1).

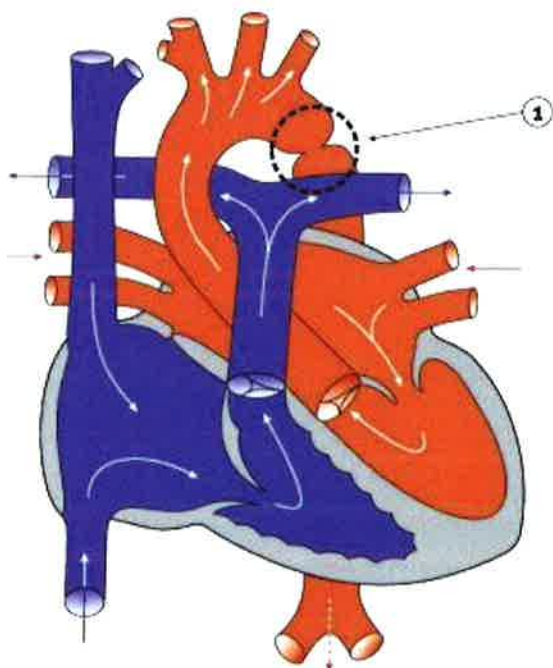
Indien de coarctatie bij een meisje wordt gediagnosticeerd, moet zij onderzocht worden op het bestaan van het Turnersyndroom.

Bij een coarctatie is er een vernauwing van de thoracale aorta, meestal ter hoogte van de isthmus aortae. Dit is de vernauwing tussen de arcus aortae en de aorta thoracalis. Deze vernauwing wordt gevormd door een plooï in de aortawand.



Er worden veel termen gebruikt om de lokatie van de coarctatie aan te geven; pre/postductaal, juxtaductaal, proximaal, distaal, isthmus etc. Er zijn drie grote aftakkingen van de aorta (**bestudeer even goed plaatje hierboven!**).

- *ductus Botalli* mondt meestal in na de aftakking van de arteria subclavia (links).
- De *proximale aorta* is dat deel tussen brachiocephalicus en de linker carotis.
- De *distale aorta* ligt tussen de linker carotis en de linker subclavia.
- De *isthmus* ligt tussen de linker subclavia en de inmonding van de ductus van Botalli.



Pathofysiologie :

De klinische presentatie van een coarctatie wordt bepaald door:

- **Ernst van de stenose**
- aanwezig zijn van een **ductus van Botalli**
- aanwezigheid van **andere cardiale afwijkingen**

Voor de coarctatie is de bloeddruk verhoogd en voorbij de coarctatie is de bloeddruk verlaagd.

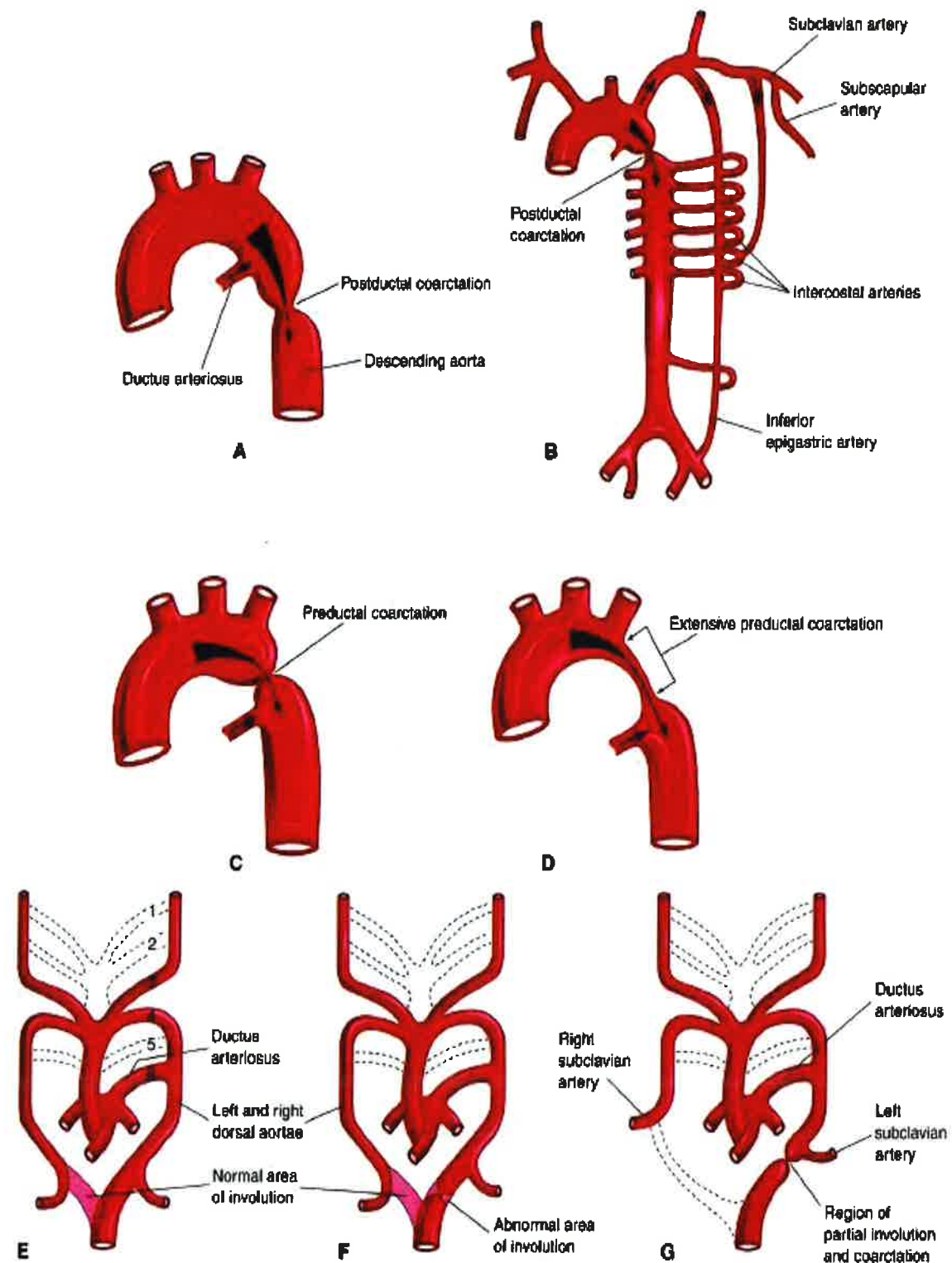
Bij het **pre-ductaal** type blijft de ductus Botalli bestaan, terwijl deze bij het **post-ductale** type gewoonlijk sluit.

Bij de preductale coarctatio is de onderste lichaamshelft voor de circulatie afhankelijk van de ductus. Wanneer de coarctatie zich vlak bij de ductus bevindt (juxta-ductaal) kan de vernauwing erger worden bij het sluiten van de ductus. Er kan namelijk ductusweefsel aanwezig zijn op de plek van de vernauwing.

De lokalisatie bepaalt of de bloeddruk aan de linkerarm verhoogd of verlaagd is.

Bij een open ductus Botalli kan de lichaamscirculatie nog van bloed worden voorzien via de ductus en zijn patiënten dus klachtenvrij. Wanneer de ductus sluit kan de lichaamscirculatie in het gedrang komen. Bovendien kan door het sluiten van het ductale weefsel rondom de inmonding van de ductus in de aorta, de aorta **NOG** nauwer worden (de coarctatie dus ernstiger). Patiënten presenteren zich met goede saturaties, maar slechte lichaamsperfusie; trage capillaire refill, bleek, slechte perifere pulsaties aan onderste extremiteiten, minder plassen, niet verdragen voeding. De kliniek lijkt dus sterk op die van een **septische patient**.

Pre-operatieve opvang bestaat dus uit het open houden van de ductus : Prostín infusie.

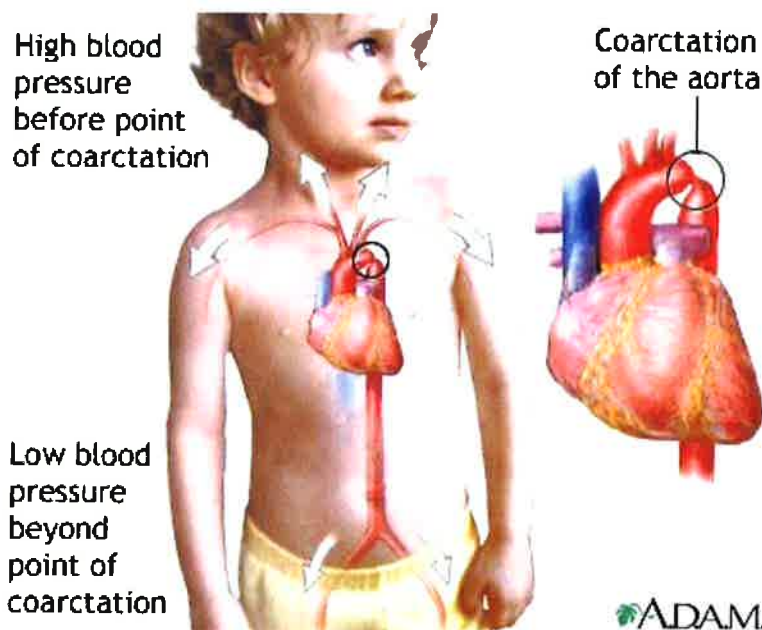


From: Moore, K. L., & Persaud, T. (2008). *The developing human—clinically oriented embryology* (8th ed., p. 323). Philadelphia: Saunders. Reprinted by permission.

De bloeddruk zal voor de coarctatie hoog zijn en na de coarctatie laag. Deze hoge bloeddruk in de arteria carotis verhoogt de kans op hersenbloedingen en neusbloedingen.

Door het meten van een bloeddruk aan beide armen en een been kan bepaald worden waar de coarctatie precies zit!

Doordat het linker ventrikel in moet pompen tegen een hogere weerstand zal deze gaan verdikken (hypertrofieren). Als de coarctatie **geleidelijk** ernstiger wordt, kan het linker ventrikel dit verschil in druk opvangen. Als de coarctatie daarentegen **snel** ernstiger wordt (bij snel sluiten ductus Botalli) verdraagt het linker ventrikel dit niet en kan deze **decompenseren**. Deze patiënten presenteren zich dus bovendien met tekenen van verhoogde linker druk en longoedeem; het linker ventrikel krijgt het bloed niet weg gepompt, waardoor het linker atrium zich niet goed meer kan ontledigen en de druk in het linker atrium stijgt. Hierdoor kan het bloed niet meer goed uit de longen stromen en ontstaat pulmonale hypertensie en longoedeem.



De mate van vernauwing van een coarctatie is heel verschillend, waardoor de presentatie van patiënten heel verschillend kan zijn. Zelfs bij oudere kinderen en volwassenen worden er nog coarctaties gediagnosticeerd.

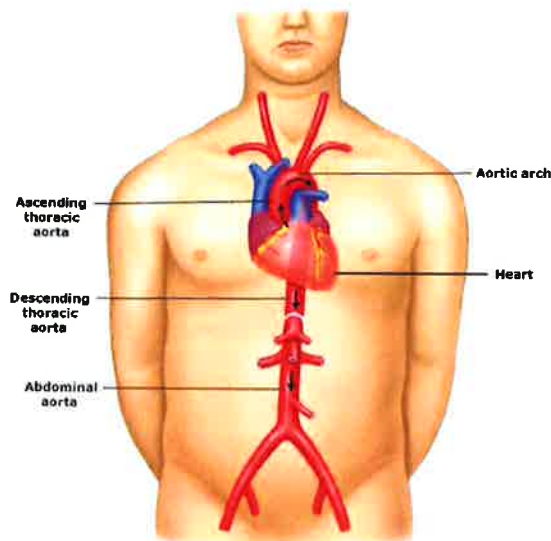
Klachten zijn dan gerelateerd aan de hoge drukken voor de coarctatie (hypertensie, hoofdpijn, hersenbloeding, aneurysma aorta) of aan de lagere drukken na de coarctatie (koude benen/voeten, pijnklachten benen bij beweging/sporten).

Verschijnselen:

Een coarctatie die zich in de neonatale periode presenteert, veroorzaakt symptomen van een ernstige decompensatio cordis. Indien deze niet behandeld wordt kan een cardiogene shock optreden, met als gevolg nierinsufficiëntie en leverfunctiestoornissen met stollingsafwijkingen. Het manifest worden van de afwijking in de eerste levensweek hangt samen met sluiten van de ductus arteriosus. Zolang deze open is kan de druk in de arterie pulmonalis, die kort na de geboorte nog verhoogd is worden voorgeleid naar de aorta (rechts-links shunt). Postductale coarctatie van minder ernstige aard geeft vaak vrijwel geen symptomen. Bij het lichamelijk onderzoek blijft het voelen naar alle arteriële pulsaties en het meten van de bloeddruk aan alle extremiteiten belangrijk.

Diagnostiek :

- Tensie meten alle extremiteiten (zie uitleg hierboven)
- Echo hart: Uiteraard voor bepalen bijkomende afwijkingen en locatie/ernst coarctatie maar ook voor bepalen positie aortaboog (links/rechts) i.v.m. laterale thoracotomie.
- X-thorax. Op de langere termijn ontwikkelen zich intracostale collateralen



Chirurgische correctie :

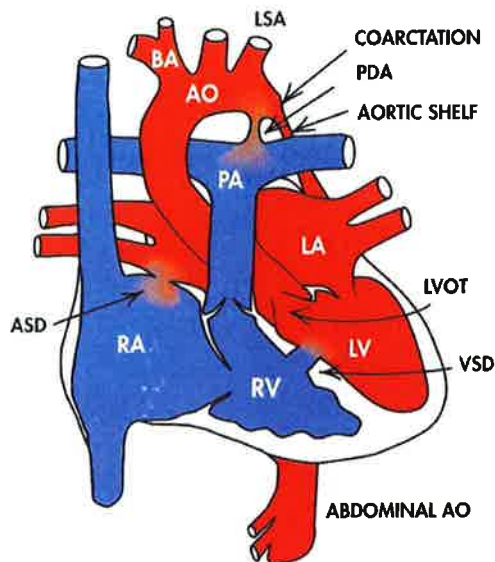
Deze ingreep wordt uitgevoerd via een laterale thoracotomie, zonder hart-long machine.

Er zijn verschillende manieren de coarctatie op te heffen. Bij een end-to-end anastomose zal het litteken circulair zijn en is de kans groter dat er later een vernauwing op deze naad optreedt.

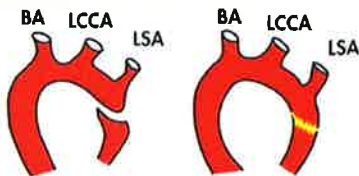
Een andere methode gebruikt de arteria subclavia om de aorta ter hoogte van de coarctatie te vergroten. Voordeel : geen circulair litteken, dus minder vernauwing op latere leeftijd. Nadeel : de arteria subclavia wordt opgeofferd.

Een patch kan ook in de aorta gehecht worden om deze te vergroten. Nadeel is dan weer dat er op latere leeftijd een aneurysma kan ontwikkelen.

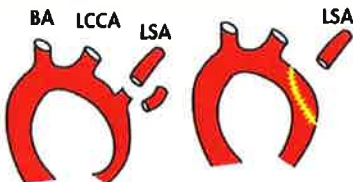
Coarctation of the Aorta



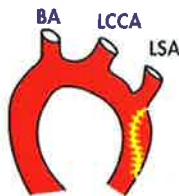
RESECTION WITH END-TO-END ANASTOMOSIS



LEFT SUBCLAVIAN ARTERY PATCH



SYNTHETIC PATCH AORTOPLASTY



Postoperatieve complicaties :

- **Hypertensie.**

Hypertensie post operatief dient actief bestreden te worden om de druk op de verse naad in de aorta te verkleinen en zo de kans op een aorta bloeding/ruptuur te voorkomen.

Direkt postoperatief is de bloeddruk verhoogd omdat het catacholamine systeem nog aangejaagd is. Sedatie, pijnstilling en vasodilatatie (nitroprusside) zijn geïndiceerd. Als de hypertensie een uur na de operatie ontstaat kan dit te maken hebben met het RAAS systeem. De nieren zijn pre-operatief gewend geweest aan lage perfusie. Het renine-angiotensine-aldosteron systeem (**RAAS**) dat door de nierperfusie geregeld wordt is er dus op gericht vocht vast te houden (=normale respons op ondervulling). Dit RAAS systeem past zich weer aan na de operatie, maar dit kost een paar uren.

Ervaring leert dat een beta-blokker in dit geval goed resultaat biedt.

- **Post coarctectomie syndroom**

De onderste lichaamshelft heeft pre-operatief relatief weinig bloed gehad en is niet gewend aan een sterk pulsatiele bloedstroom (zeker als er ook nog hypertensie is!!). Na de correctie is dit opeens volkomen anders en lijkt met name de arteria mesenterica deze plotse verandering niet goed te verdragen. Dit uit zich in een reflexmatige vasoconstrictie van dit vat, waardoor er minder bloed naar de darm gaat en er zelfs ischemie/necrose van de darm kan ontstaan.

Patienten klagen over buikpijn, opgezette buik, koorts.

Belangrijk is patiënten niet te voeden, afhangende maagsonde, hypertensie bestrijden en vroegtijdig kinderchirurg waarschuwen.

- **Ischemie van de ruggesgraat / dwarslesie**

Een deel van de ruggesgraat wordt van bloed voorzien door de arterie van Adamkiewicz. Deze takt rechtstreeks af van de aorta, maar op verschillende niveaus. Bij de correctie van de coarctatie wordt er tijdelijk een klem gezet op de aorta.

Bloedvoorziening verloopt nu via collateralen (o.a. intercostaal arteriën) en de arteriën van Adamkiewicz. Omdat de aftakking van deze laatste per persoon op een verschillend niveau is, kan deze beschadigd worden bij het plaatsen van de aortaklem, bovendien kan de bloedvoorziening via de collateralen onvoldoende zijn. Twee redenen waarom patiënten dus ischemie van de ruggesgraat kunnen krijgen.

Postoperatief is het dus cruciaal om te zien of er bewegingen van de onderste ledematen zijn!!

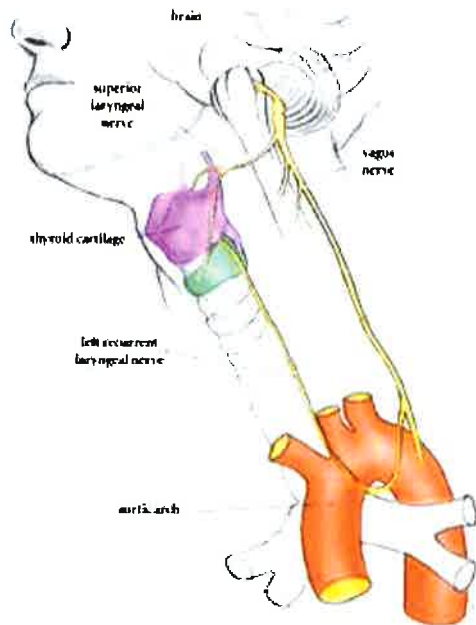
- **Rest coarctatie**

Het kan moeilijk zijn om de obstructie volledig te corrigeren, er kan dus een "rest" vernauwing achter blijven. Als het linker ventrikel hier geen last van heeft en als er voldoende bloed naar het lichaam gaat, kan hierbij afgewacht worden. Zo nodig kan er t.z.t. een ballondilatatie plaatsvinden via een catheterisatie.

- **Chylothorax**

Zie hoofdstuk 20.

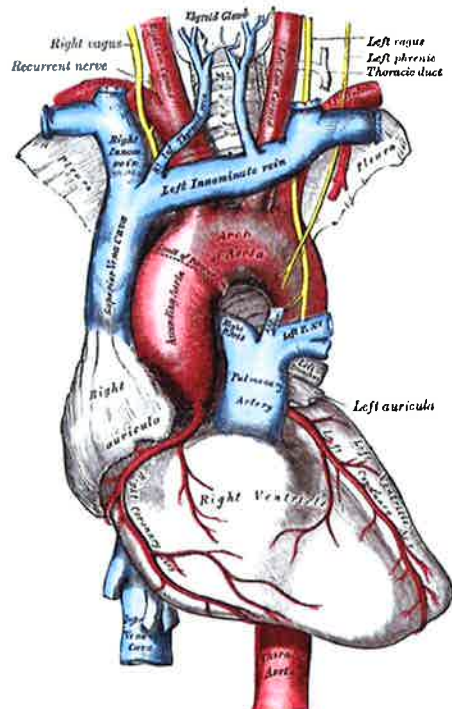
- **Beschadiging nervus laryngeus recurrens**



Deze krult rondom de aortaboog en innerveert de stembanden. Bij beschadiging zal er dus een stemband parese zijn; inspiratoire stridor.

- **Beschadiging nervus phrenicus**

Zowel de linker als de rechter nervus phrenicus lopen vlak langs de arteria subclavia. Beschadiging van deze zenuw leidt tot diaphragma paralyse en dus ademhalingsproblemen.



Prognose:

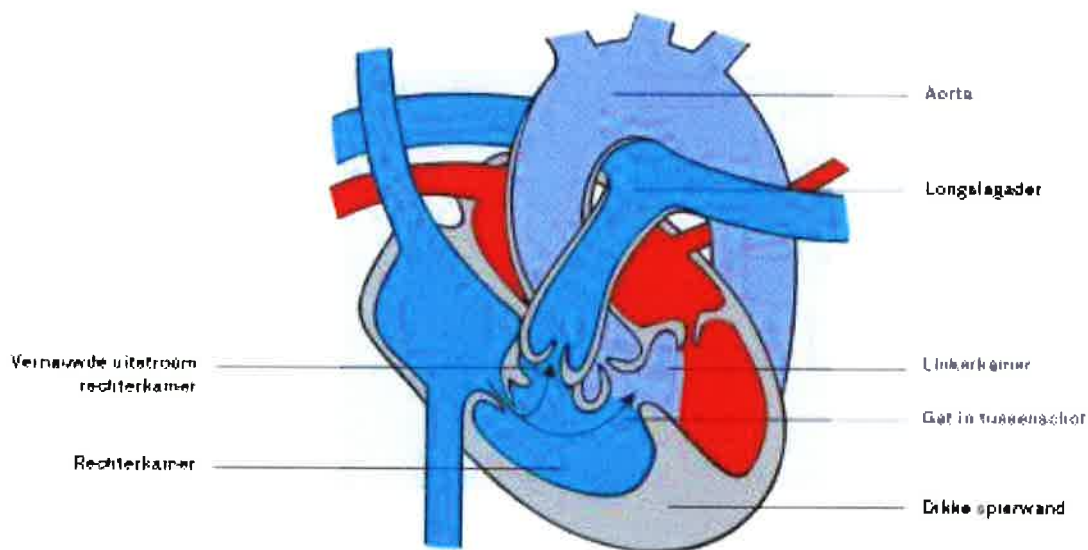
De mortaliteit van deze ingreep hangt af van de overige cardiale afwijkingen. Als deze er niet zijn is de overleving >99%.

HOOFDSTUK 7

TETRALOGIE VAN FALLOT

Pathofysiologie:

Aangeboren hartafwijkingen komen voor bij ongeveer 8 op 1000 pasgeboren kinderen. Daarvan maakt Tetralogie van Fallot ongeveer 10% uit.



LEER TETRALOGIE VAN FALLOT

- = ZUURSTOFRIJK BLOED
- = MENGSEL VAN ZUURSTOFRIJK EN ZUURSTOFARM BLOED
- = ZUURSTOFARM BLOED

Anatomie:

De TOF wordt veroorzaakt doordat in de embryonale fase het septum dat tussen de aorta en longslagader ligt, niet precies in het midden ligt. Hierdoor komt de aorta deels boven het septum te liggen (**overrijdende aorta**) en is de pulmonaal arterie verschoven. Het gebied onder de pulmonaal arterie (het infundibulum) is "weggeduwd" en zorgt voor obstructie in de uitstroom naar de pulmonaal arterie (**pulmonalis stenose**). Tot slot kunnen het tussenschot van de slagaders en de kamers elkaar niet raken, waardoor een VSD ontstaat.

Het rechter ventrikel dat tegen een verhoogde weerstand in moet pompen (de pulmonalis stenose) wordt dikker/gespierder (**rechter ventrikel hypertrofie**).

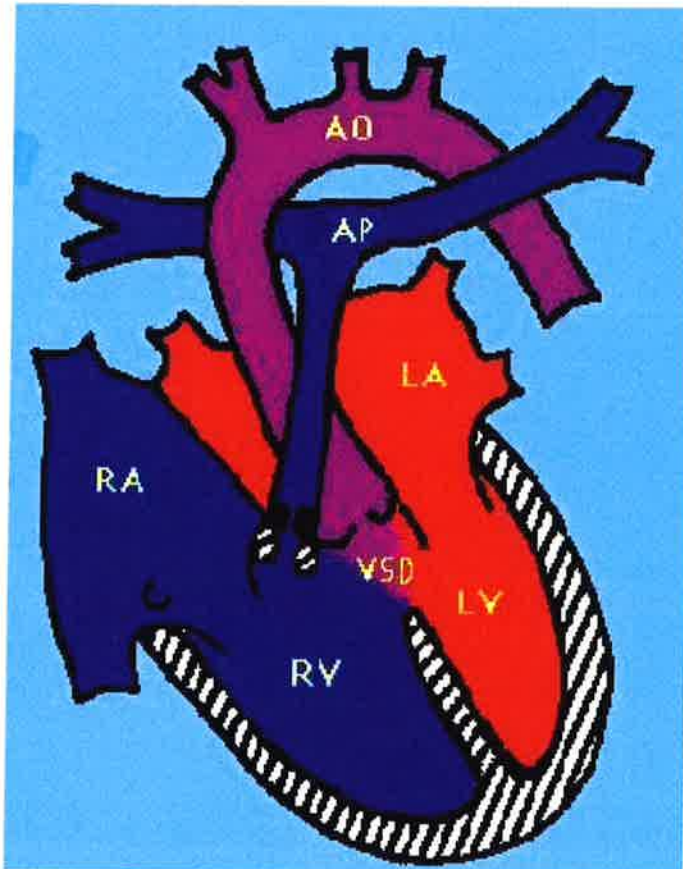
In deze 4 afwijkingen is een **variatie** aanwezig. Er kan bijvoorbeeld sprake zijn van een pulmonalis atresie, een afwezige pulmonaal klep of een compleet AVSD.

Daarnaast zijn er andere geassocieerde cardiale afwijkingen :

- afwijkende oorsprong linker coronair arterie.

Deze ontspringt met name vanuit de rechter coronair arterie en kruist ter hoogte van het uitstroomtraject van het rechter ventrikel.

- rechter aortaboog
- meerdere VSD's
- persisterende linker superior vena cava (dus 2 superior vena cavae)



Verschijselen:

- Overrijding van de aorta:

Dit geeft op zichzelf weinig problemen. Een te grote uitgang van de aorta maakt voor het hart geen verschil uit. Als de chirurg tijdens de operatie de opening in het tussenschot dichtmaakt, maakt de aorta op de normale manier verbinding met de linkerkamer.

- VSD:

Via het VSD zal het bloed in principe van links naar rechts stromen, waardoor er een overbelasting kan ontstaan van het hart. Omdat er een pulmonalisstenose bestaat, is de kans dat de druk in het rechterventrikel hoger is dan in het linkerventrikel, waardoor de kans groot is dat de het bloed van rechts naar links zal

shunten, waardoor er **cyanose** ontstaat. Soms is de druk gelijk, waardoor er geen shunt plaats vindt.

- Hypertrofie van het rechtventrikel:

Dit is een gevolg van de longslagadervernauwing en geeft op zichzelf geen verschijnselen. Wanneer bij de operatie de vernauwing van de longslagader wordt opgeheven, zal in een paar maanden de wand van de rechterkamer weer nagenoeg normaal worden.

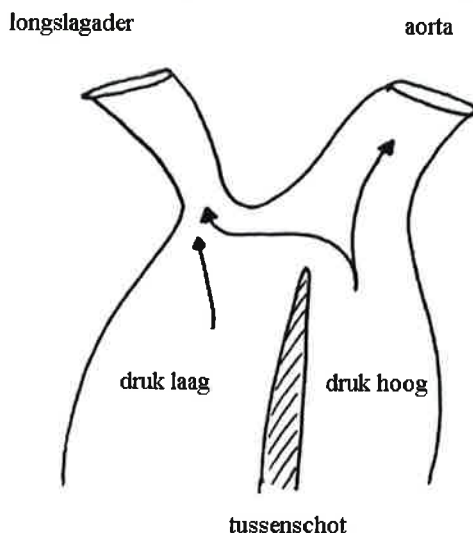
- Pulmonalisstenose:

De mate van cyanose is afhankelijk van de ernst van de pulmonalisstenose.

De mate van vernauwing in de longslagader kan sterk variëren van kind tot kind, afhankelijk van hoever het slagader-tussenschot aan de zijkant terecht is gekomen. Het kan variëren van een matige vernauwing tot een geheel of bijna dichtzittende longslagader. De verschijnselen die het kind ondervindt zijn hiervan sterk afhankelijk.

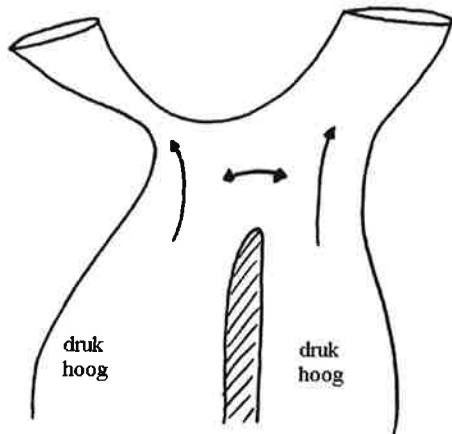
- Bij een **lichte pulmonalisstenose**, zal het kind alleen klachten ondervinden van het VSD.
- Bij de **matige stenose** zal de druk in het rechterventrikel stijgen en net zo hoog zijn als de druk in het linkerventrikel, hierdoor zal er geen shunt plaatsvinden via het VSD. Hierbij kan de vernauwing wel toenemen en alsnog een rechts-links shunt veroorzaken.
- De **ernstige stenose** veroorzaakt een rechts-links shunt en er zal cyanose optreden.
- Bij een **pulmonalis atresie met VSD**, is er een complete obstructie (lees: **pulmonalisklep** niet aangelegd) van de rechterventrikelluitstroombaan. Bij patiënten met deze vorm, is er volledige doorstroom van bloed vanuit de rechter- naar de linkerkamer. De **longen** worden van bloed voorzien door middel van aftakkingen van systeemarteriën (Major Aorta-Pulmonary Collateral Arterials; MAPCA's). Ze zijn ernstig **cyanotisch** (blauw gekleurd).

A/ Nauwelijks vernauwde longslagader:



Deze kinderen gedragen zich als kinderen met een VSD

B/ Matig nauwe longslagader:

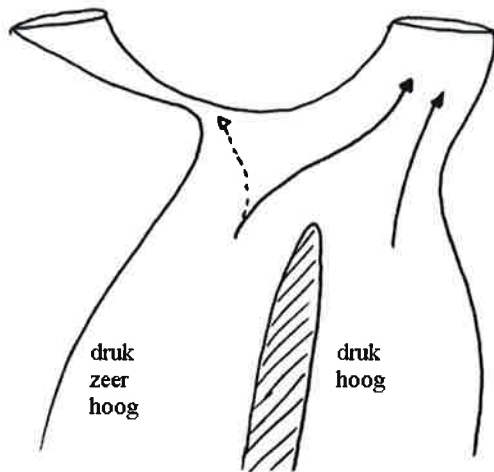


De druk is in beide kamers verhoogd. Rechts omdat er een stenose is van het uitstroom traject, links omdat dit het systeem ventrikel is.

We spreken van een gebalanceerde circulatie als beide drukken ongeveer even hoog zijn, waardoor er dus weinig/geen bloed shunt door het VSD. Deze kinderen hebben normaal tot iets verlaagde saturaties en zijn asymptomatisch.

Tijdens de groei echter neemt de vernauwing van de longslagader geleidelijk toe. Uiteindelijk kan het zo zijn dat de vernauwing zodanig ernstig wordt, dat de druk rechts zo groot wordt dat ze de druk links overstijgt. Dan wordt er bloed door het VSD van rechts naar links geperst. Dit bloed stroomt dan via de aorta mee naar het hele lichaam. Dit blauwe bloed verradt zich doordat het kind dan een blauwpaarse verkleuring krijgt voornamelijk ter hoogte van de lippen en de nagels.

C/ Ernstig vernauwde longslagader (of helemaal dichtzittende longslagader):



Als er geen bloed stroomt naar de pulmonaal arterie vanuit het rechter ventrikel dan zal het kind voor zijn longdoorbloeding afhankelijk zijn van de ductus van Botalli. De bloedstroom over de ductus zal in dit geval van de aorta-> pulmonaal arterie zijn.

Als er toch nog bloed vanuit het rechter ventrikel naar de longen gepompt kan worden, zal het kind ook cyanotisch zijn. Het rechter ventrikel kan het bloed niet kwijt en er zal een shunt over het VSD zijn van R->L.

De kinderen worden vlak na de geboorte heel blauw en hebben onvoldoende zuurstof om normaal te kunnen functioneren.

Tetralogie van Fallot zorgt voor een lagere zuurstofconcentratie in het bloed (cyanose) door de vermenging van zuurstofarm en -rijk bloed in de ventrikels. De obstructie van de arteria pulmonalis zorgt ervoor dat er bloed van de rechter ventrikel naar de aorta stroomt (via het ventrikelseptumdefect).

Meestal wordt dit

syndroom duidelijk door blauwe kleur van de baby. Deze aandoening werd vroeger daarom ook wel **Blauwe baby syndroom** genoemd, maar er zijn ook "roze Fallots", waarbij de obstructie van de pulmonaalklep minder ernstig is. Deze patiënten worden meestal ontdekt met een beeld van hartfalen door de te grote doorstroming van het longvaatbed. In zeldzame gevallen bestaat er een gebalanceerde situatie, waarbij de stenose groot genoeg is om het longvaatbed te beschermen (tegen overmatige flow) en gering genoeg is om niet te veel cyanose te veroorzaken.

Algemene verschijnselen:

- cyanose, een blauwige gelaatskleur
- Aanvallen waarbij het bloed opeens veel zuurstofarmer wordt wat leidt tot onvoldoende zuurstofvoorziening van de hersenen en flauwvallen; "**Spells**".
- het kind eet niet goed, of (als baby) drinkt niet goed.
- het kind groeit langzamer

- gewicht neemt slecht toe
- polycytemie, een verhoogd aantal rode bloedcellen in het bloed als aanpassing aan de slechte zuurstofspanning.
- het kind wordt snel moe

Cyanotische aanvallen (spells) :

Kinderen met een TOF kunnen aanvallen van cyanose hebben ("spells"). Deze treden op als het kind geïrriteerd is en kenmerken zich door :

- irritatie/onrust
- snelle ademhaling
- diepe cyanose
- bewustzijnsverlies

Er zijn een aantal theorieën over het ontstaan van een spell. Meest gangbare is dat er een spasme optreedt in het infundibulum (de spierbalk die de pulmonaal klep ondersteunt). Hierdoor ontstaat er een obstructie in het uitstroomtraject van het rechter ventrikel en stroomt er dus minder bloed naar de longen. De shunt over het VSD zal naar links zijn en de kinderen worden toenemend cyanotisch. Uiteraard speelt ook de systemische vaatweerstand een rol. Als deze hoog is, zal de druk in het linker ventrikel hoog zijn en zal er dus minder bloed door het VSD naar links shunten en meer naar de longen gepompt worden.

De cyanose kan dermate ernstig zijn dat een kind er orgaan (hersenen) schade aan overhoudt. Adequaat handelen is dus essentieel!

Bij een spell is het zaak de patiënt te kunnen **kalmeren**, liefst met de knietjes gebogen zodat de **systemische vaatweerstand verhoogt** wordt. Laat ouders het kind oppakken en met knietjes gebogen tegen zich aan houden.

Geef **extra zuurstof** om al het bloed dat nog door de longvaten kan te verzadigen met zuurstof en om de longvaatweerstand te verlagen.

Een **goede vaatvulling** is essentieel; als het rechter hart adequaat gevuld is, zal het meer bloed naar de longen kunnen pompen. Zo nodig kan een vochtbolus intraveneus gegeven worden.

Eventueel kan **medicatie** gegeven worden :

- sedativa
- middelen die de systemische vaatweerstand verhogen zoals adrenaline, fenylefrine

Children with Tetralogy of Fallot exhibit bluish skin during episodes of crying or feeding.



"Tet spell"

✱ADAM.

Symptomen:

De symptomen van de patiënt worden bepaald door de graad van pulmonalis stenose.

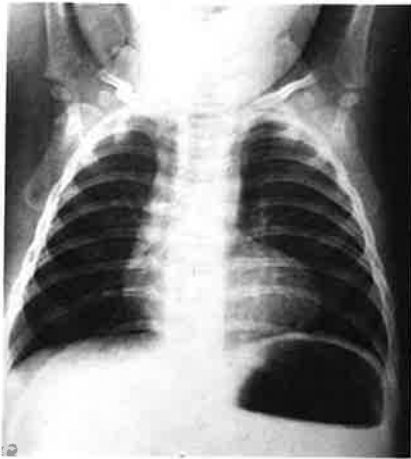
Bij minimale pulmonalis stenose is de kliniek gelijk aan die van een VSD. Namelijk een toename van de bloedstroom door het longvaatbed t.g.v. de links->rechts shunt over het VSD, een gedilateerd linker atrium en uiteindelijk tekenen van pulmonale hypertensie. Dit zijn de "roze" Fallots; immers omdat er een shunt is van L->R over het VSD is de saturatie in de aorta is 100%.

Als er een ernstige obstructie is van de pulmonaal arterie dan zal er een shunt over het VSD zijn van R->L. Het bloed dat in de aorta komt is dus gemengd met zuurstof arm bloed uit het rechter ventrikel en zal dus lager zijn. Dit zijn de "blauwe" Fallots, met saturaties tussen de 70-85%.

Als er nauwelijks/geen bloed vanuit het rechter ventrikel naar de longslagader kan is het van levensbelang de ductus van Botalli open te houden om zo de longdoorbloeding (en oxygenatie van het bloed) te garanderen. Bij ernstige cyanose zal dus Prostin gestart moeten worden.

Diagnostiek:

- Echo hart
- X-thorax : een typisch laarsvorm van het hart wordt gezien.



- **Hartkatheterisatie** kan worden gedaan als onduidelijkheid bestaat over het verloop van de kransslagaders (zie geassocieerde afwijkingen) of om meerdere VSD's aan te tonen.
Een catheterisatie is altijd geïndiceerd bij een pulmonalis atresie, omdat de aanwezigheid van aorto-pulmonale collateralen hier frequent voorkomt.

Verpleegkundige observaties pre-OK:

Circulatie;

- Vitale functies
- Observatie hartactie en hartritme
- Observatie bloeddruk
- Observatie temperatuur
- Observatie perifere circulatie
- Observatie mate van transpireren
- Observatie cyanose, evt ontstaan bij inspanning
- Observatie oedemen
- Dagelijks wegen

Respiratie;

- Observatie ademhaling
- Observatie van de huidskleur
- Bloedgas controle

Voeding en vocht;

- Voeding via sonde, vaak is het kind te vermoeid een fles te kunnen drinken
- Observatie diurese, vochtbalans en defecatie

H.B.R.;

- Zoveel mogelijk rust
- Handelingen bundelen

- Zn anti-decubitus matras i.v.m. oedemen
- Comfort

Operatieve ingreep:

De operatieve ingreep wordt aan de hart,-long machine gedaan.

Het tijdstip van operatie wordt voor een groot deel bepaald door de mate van cyanose van de patiënt.

Als een complete operatieve correctie niet de voorkeur heeft, kan een centrale shunt geplaatst worden om voldoende bloedstroom naar het longvaatbed te garanderen.

Tegenwoordig wordt er de voorkeur aan geven de patiënten in één keer te opereren, waarbij het niet meer nodig is eerst een chirurgische shunt aan te leggen.

In principe wordt de operatie in de loop van het **eerste levensjaar** uitgevoerd. Voorafgaand aan de operatie wordt soms een *hartkatheterisatie* gedaan. De voornaamste reden daarvoor is om na te gaan of de longslagader groot genoeg is, en of de bevoeiing van het hart normaal is.

Bij de operatie wordt de vernauwde longslagaderklep groter gemaakt. Wanneer ook de rest van de longslagader te nauw is, is het niet veilig te opereren. Dan moet een andere aanpak gevolgd worden.

Wanneer de longslagader te klein is, wordt eerst een ballondilatatie van de longklep of een shuntoperatie gedaan, om tijd te winnen tot de longslagader groot genoeg is. Op latere leeftijd kan dan alsnog de correctie worden uitgevoerd.

De **operatieve correctie** heeft als doel:

- **de opening tussen de kamers dicht te maken en de vernauwing van de longslagader op te heffen.**
- **Het VSD wordt dichtgemaakt door er patch in te hechten.**
- **De pulmonalisstenose; bij een lichte vernauwing is het voldoende om de klepbladen wat verder los te maken.** Onder de klep zitten vaak wat spierbundels in de weg, die worden weggehaald.

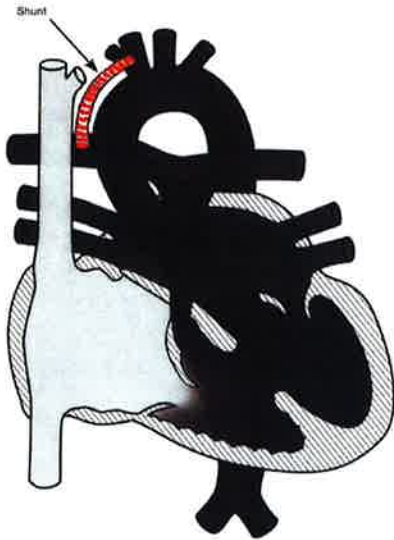
Bij een **ernstiger vernauwing moet de hele klep groter worden gemaakt**. Dit gebeurt door de klep open te snijden en er een lapje in te hechten.

Hiermee kan de klepopening wel twee tot drie keer zo groot worden gemaakt. Maar dat leidt onvermijdelijk tot lekkage: de klep is niet groot genoeg meer voor de opening en kan niet volledig meer sluiten. Zo kan er bloed terugstromen over de klep naar het rechter hart in plaats van naar de longen te stromen.

Bij een **zeer ernstige vernauwing of geheel dichtzitten van de klep** worden **de longslagaderklep en -stam helemaal weggehaald en vervangen door een donorklep**.

Omdat zo'n donorklep maar een beperkte tijd meegaat, wordt dit alleen gedaan als het niet anders kan.

Deze kinderen moeten altijd op latere leeftijd opnieuw worden geopereerd.



Post operatieve complicaties:

- **Rest VSD**

Een rest VSD wordt post-operatief slecht verdragen. Met name bij kinderen bij de "blauwe" Fallots. Deze kinderen hebben een rechter ventrikel dat niet gewend is om een hele systeem circulatie weg te pompen; het meeste ging namelijk weg via het VSD en werd door het linker ventrikel weg gepompt. Nu moet het rechter ventrikel een hele circulatie zelf wegpompen en nou komt er ook nog wat extra's bij via het rest VSD. Het rechter ventrikel kan falen door deze plotselinge verandering.

Als deze patiënten vaatvulling moeten krijgen, wees er dan alert op dat dit niet te snel gebeurt (bij voorkeur niet op de hand geven) !!

- **Rest obstructie in het uitstroom traject van het rechter ventrikel.**

Het rechter ventrikel verdraagt dit in de eerste fase direct post operatief meestal wel goed. Op de langere termijn kan dit echter wel problemen geven van bijvoorbeeld ventriculaire ritmestoornissen.

- **Rechter ventrikel dysfunctie.**

De pomprun, als er in de wand van het ventrikel gesneden is, het opeens moeten wegpompen van een hele systeem circulatie (zie ook rest VSD hierboven), een rest VSD, een pulmonaal klep insufficiëntie zijn allemaal factoren die kunnen bijdragen aan een slechte functie van het rechter ventrikel.

Klinisch zal de patiënt een lage cardiale output hebben; het rechter ventrikel krijgt het bloed niet meer weg gepompt, dus het linker ventrikel krijgt nu ook minder bloed aangeboden en zal een kleiner slagvolume hebben (preload links minder). Als er een druk gemeten wordt in het rechter atrium (directe lijn of CVD) zal deze stijgen, de lever zal groter worden (stase bloed) en op langere termijn zal er oedeem en pleuravocht ontstaan

- **Ritmestoornissen.**

Deze patiënten hebben de hoogste kans op een JET (junctioneel ectopische tachycardie) ("TETs get JETs ").

Rechter bundeltak blok wordt vaak gezien. Een complete bundeltak blok in minder dan 5% van de gevallen.

Prognose:

- Na de operatie treden soms hartritmestoornissen op, die meestal voorbijgaand van aard zijn.
- Soms moet het hart gedurende de eerste dagen na de operatie met medicatie ondersteund worden.
- Indien de longslagaderklep werd verwijderd, wordt dit meestal zeer goed verdragen, ook op lange termijn.
- Slechts 10 - 15 % van alle geopereerde patiënten moet later een vervanging van de longslagaderklep ondergaan wegens uitgesproken uitzetting van de rechterhartkamer. Dit is vaak slechts op volwassen leeftijd.
- Mensen met deze afwijking hebben, ook na een operatie, meestal een kortere levensverwachting dan de gemiddelde. Dit afhankelijk van de ernst van de afwijking.

Patiënten zullen op de polikliniek worden vervolgd vanwege de lange termijn complicaties:

Pulmonalisinsufficiëntie op lange termijn geeft wel problemen. Er ontstaat rechter ventrikel hypertrofie met als gevolg dat de tricuspidalklep ook insufficiënt gaat worden.

Patiënt krijgt een beperkt inspanningsvermogen.

Rechterventrikeldilatatie gaat over in rechterhartfalen en/ of ritmestoornissen. Voor het hartfalen van het rechterhart worden diuretica voorgeschreven waardoor de rechterkant van het hart wordt ontlast. Linkerkant van het hart blijft meestal wel goed functioneren.

Bij **pulmonalisinsufficiëntie** is er een chirurgische klepvervangings nodig. Het plaatsen van een kunstklep betekent het hele leven slikken van bloedverdunners met de nodige tromboseproblemen.

De voorkeur heeft het plaatsen van een donorklep; **homograft**.

Deze gaat gemiddeld 10 jaar mee en moet dan worden vervangen. Aangezien je in een mensenleven niet 5 keer een klep kunt vervangen blijft de vraag wanneer de klep moet worden vervangen.

Tegenwoordig bestaat de mogelijkheid om percutane pulmonaalklep uit te voeren; via catheterisatie een klep met daarin een stent te plaatsen op de plek van de pulmonaalklep. Deze klep heet **MELODY klep**.

Hoe lang deze meegaat is niet bekend; hij groeit vast op de plek van de oude pulmonaalklep en wanneer deze niet meer functioneert zou je in die plaats een nieuwe moeten plaatsen.

Patiënten moeten een ½ jaar post OK Ascal gebruiken.

OK kan worden uitgevoerd bij patiënten >25 kg en pas na 2 correctie klep-OK's. Na het plaatsen van een kleine houd je altijd een restvernaauwing.

De rechterventrikel wordt na deze OK nooit meer de oude grootte; in de loop van het 1^e jaar post OK slinkt deze wel.

Follow-up:

Alle kinderen die geopereerd zijn aan Tetralogie van Fallot blijven onder controle van de kindercardioloog.

Bij de nacontroles wordt speciaal gelet op de volgende punten:

• VSD:

Direct na de operatie is het stukje kunststof, de patch, nog niet vastgegroeid. Tussen de hechtingen door lekt dikwijls nog wat bloed van de linker- naar de rechterkamer. In de loop van een aantal dagen tot weken groeit de patch vast en verdwijnen deze restlekjes. Soms blijft een lekje open, maar een klein restlekje kan geen kwaad.

• Longslagadergroei:

Na de operatie moet de longslagader mee gaan groeien met de rest van het lichaam. Dat is meestal ook het geval. Bij enkele kinderen gebeurt dat niet, de longslagader wordt dan op den duur weer te nauw. Het kan dan zo zijn dat een nieuwe ingreep noodzakelijk is. Afhankelijk van de plaats waar de vernauwing zit, kan dat soms met een ballonnetje - een zogenaamde ballondilatatie - maar soms is een nieuwe operatie niet te vermijden.

• Longslagaderlekkage of pulmonalisinsufficiëntie:

Bij vrijwel alle kinderen die een Fallot operatie hebben ondergaan, is er enige lekkage van de longslagaderklep. Bloed dat door de rechterkamer naar de longslagader is gepompt, lekt meteen terug naar de kamer en wordt met de volgende slag opnieuw weggepompt. Dit is dus dubbel werk. De rechterkamer heeft een enorme reservecapaciteit, dus een beetje lekkage is niet erg. De reserve is bedoeld om te gebruiken bij inspanning. Wanneer de lekkage ernstig is, wordt deze echter al volledig gebruikt om de lekkage te bestrijden. Bij korte stukjes inspanning, zoals hollen en stilstaan wat kleine kinderen veel doen, zijn er geen klachten.

Op tienerleeftijd beginnen veel kinderen met duursporten; zo'n tien tot twintig procent van de kinderen met Tetralogie ondervindt dan klachten. Op de echo is de lekkage van de longslagader herkenbaar. Vaak wordt de rechterkamer wijder door het opmaken van de reserves en dat is te zien op de echo en het ECG. Toch zijn het in eerste instantie de klachten van inspanningsvermogen die bepalen of en wanneer er iets moet worden gedaan. Lekkage is alleen op te heffen met een operatie, waarbij een donorklep wordt gebruikt als vervanging voor de longslagader.

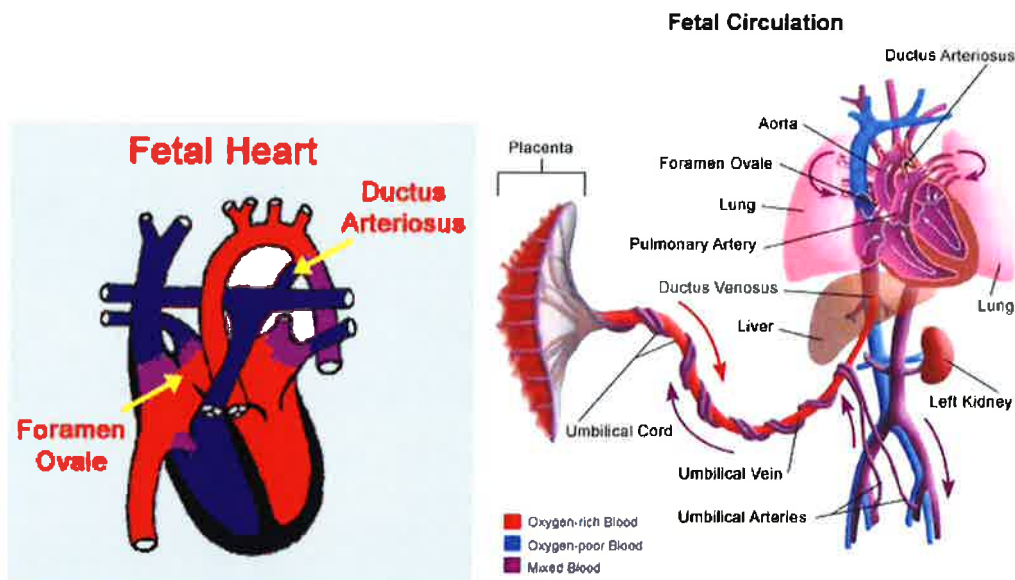
Volwassenen die voor Tetralogie van Fallot geopereerd zijn leiden meestal een normaal leven.

Patiënten blijven echter een verhoogd risico houden op ritmestoornissen.

Daarnaast treden vaak rest-afwijkingen op als gevolg van de "correctie" op jonge leeftijd en sommige patiënten hebben daarvoor op latere leeftijd (soms meerdere) re-operaties nodig.

HOOFDSTUK 8

Persisterende Ductus Botalli = PODB



De ductus van Botalli (ductus arteriosus) is een bloedvat dat bij alle kinderen intra-uterien aanwezig is. Het is gelokaliseerd tussen de pulmonaalstam en de aorta.

De functie van dit bloedvat is om het bloed dat vanuit het rechter ventrikel richting longen wordt gepompt, te deviëren naar de aorta. Er is een rechts-> links shunt in de ductus van Botalli, omdat de longvaten een hoge weerstand hebben (de longen zijn nog gevuld met vocht). Dit deviëren van het bloed is noodzakelijk om twee redenen:

- Intra-uterien is het bloed dat vanuit de vena cava inferior komt, zuurstofrijk. Belangrijk is om dit zuurstofrijke bloed zo snel mogelijk bij de organen te krijgen.
- De longen hebben intra-uterien geen functie, dus het zou zinloos zijn als de hele circulatie via de longen zou moeten stromen. De longen moeten uiteraard nog wel groeien, maar daar is maar een kleine hoeveelheid zuurstofrijk bloed voor nodig.

Na de geboorte heeft het kind geen contact meer met de placenta, er is dus geen toevoer meer van zuurstofrijk bloed via de vena cava inferior. De longen zijn nu dus van levensbelang en de hele lichaamscirculatie moet door de longen lopen om van zuurstof voorzien te worden. De ductus van Botalli is nu overbodig geworden.

Kort na de geboorte (uren tot dagen) is deze ductus geprogrammeerd om te sluiten. De longen gaan immers volledig openstaan bij de eerste schreeuw en vullen zich met lucht. Ze zijn nu klaar om hun functie op te nemen en het lichaam te voorzien van de nodige zuurstof.

Bij een persisterende ductus van Botalli treedt deze sluiting niet op.

Een persisterende ductus van Botalli wordt vaak gezien bij kinderen die pre,- of dysmatuur geboren worden en in combinatie met andere aangeboren hartafwijkingen.

Pathofysiologie :

Wanneer de ductus sluit loopt het bloed van de rechter kamer naar de longen en niet langer naar de aorta. Indien dit systeem faalt, spreekt men van een 'open ductus van Botalli'. Het verschijnsel van een open ductus is de meest voorkomende afwijking bij de neonaat.

Bij een voldragen pasgeborene sluit de Ductus Botalli zich meestal spontaan in de eerste levensweek. Naast een open Ductus Botalli bij de premature pasgeborene wordt ook van een persisterende Ductus Botalli gesproken.

Daaronder wordt dan de open Ductus Botalli verstaan zoals die voorkomt bij oudere, voldragen zuigelingen. Bij prematuren en pasgeborenen met het idiopathisch respiratoir distress syndroom (IRDS) komt een incomplete sluiting van de ductus vaak voor. Hierbij spelen factoren, samenhangend met prematuriteit en longonrijpheid, zoals hypoxie en acidose en circulerende vasoactieve stoffen zoals prostaglandines, een belangrijke rol.

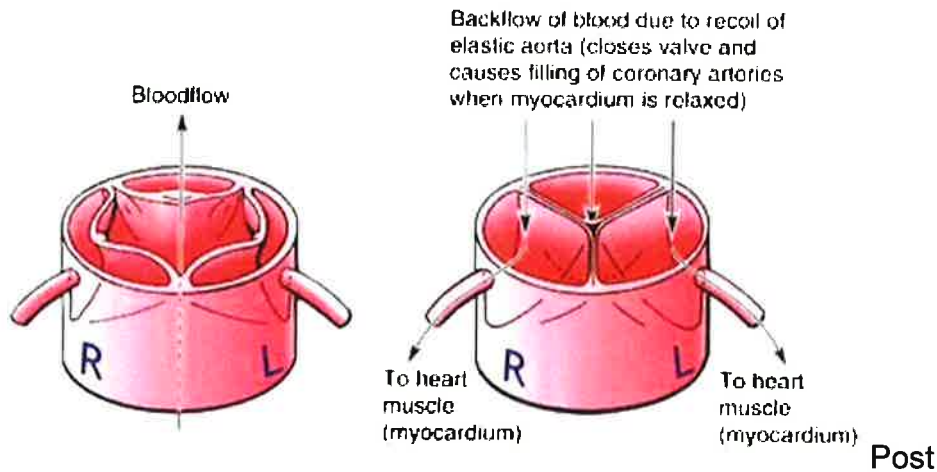
Bij het sluitingsproces van de Ductus Botalli spelen diverse factoren een rol, waaronder de stijging van de O₂-saturatie in het arteriële bloed en een daling van de prostaglandineconcentratie in de ductale wand.

Sluiting vindt plaats door contractie van het spierweefsel in de ductale wand, tot zich uiteindelijk het ligamentum arteriosum heeft gevormd.

Ligamentum arteriosum

Bij prematuur geboren kinderen kan de sluiting van de open ductus aanzienlijk vertraagd zijn. De kans op het openblijven van de Ductus Botalli is groter naarmate de zwangerschapsduur korter is. Dit door de intima-kussens (onderdeel

van de aldaar aanwezige wandstructuur, en erg belangrijk bij het sluitingsproces van de Ductus Botalli) pas laat in de zwangerschap ontstaan, zijn ze bij veel prematuren niet of nauwelijks ontwikkeld.



partum daalt de druk in het pulmonaal vaatbed waardoor de richting van de shunt in de ductus van Botalli omkeert. Voor de geboorte stroomde het bloed vanuit de pulmonaal stam naar de aorta, na de geboorte zal het bloed dus de andere kant op stromen. De longen krijgen dus een groter volume aan bloed te verwerken. De grootte van de ductus en de vaatweerstand in long,- en lichaamscirculatie bepalen de grootte van de shunt.

Normale anatomie hart
ductus van Botalli

Persisterende

Een grote shunt zal leiden tot longvaat overvulling en, op termijn, tot pulmonale hypertensie. Patiënten presenteren zich met tachy,-dyspneu, slechte groei, slecht drinken, zweten, cyanose.

Door een verminderde lichaamscirculatie kan er multi-orgaan problematiek optreden; nierfunctie stoornissen, NEC. Patiënten presenteren zich met voedingsproblemen, braken, bloederige diarree, droge luiers en oedeem.

Tijdens de diastole stroomt een groot gedeelte van het bloed in de aorta naar de longen. Normaliter worden de coronair arteriën in de diastole van vloed voorzien. Als er dus nog maar weinig bloed in de aorta over blijft, kan de perfusie van de coronairen verminderd zijn en kan er ischemie van het myocard optreden.

Patiënten presenteren zich met een slechte lichaamsdoorbloeding, koude acra, tachycardie (shock) en kunnen daarnaast alle hierboven vermeldde klachten hebben.

Tijdens de diastole worden de coronairen geperfundeed.

Symptomen:

Vroege verschijnselen:

- groeivertraging door slecht drinken + toegenomen energieverbruik => uitputting
- verhoogde vatbaarheid voor een luchtweginfectie => koorts
- tachypnoe door links decompensatie
- dyspnoe door links decompensatie
- hoesten door links decompensatie en/of infectie

Late verschijnselen:

- vergrote lever door rechts decompensatie
- huilen / discomfort => buikpijn door vergrote lever
- perifere oedemen door rechts decompensatie
- gestuwde halsvenen door rechts decompensatie
- verminderde diurese door verminderde output
- verminderde output met name bij pulmonale hypertensie
- tachycardie door verminderde output
- zweten, eerst bij inspanning, later ook in rust
- apnoe
- bleek, gemarmerd door slechte huidperfusie
- slechte perifere circulatie, later slechte centrale circulatie
- bolle buik => ascites door rechts decompensatie
- ritmestoornissen
- misselijkheid, spugen door slechte perfusie ingewanden
- kans op NEC

Diagnostiek:

- X-thorax : toegenomen long vaattekening, vergroot hart (linker atrium + linker ventrikel dilatatie)
- Echo hart: toegenomen diameter van linkeratrium ten opzichte van aortadiameter, links-rechts-shunt via Ductus Botalli (ofwel terugwaartse c.q. backward flow)
- Hartcatherisatie: wordt alleen verricht als er een vermoeden bestaat op pulmonale hypertensie of als bijkomende anatomische afwijkingen op de echo onvoldoende in beeld zijn gebracht.
- Bij auscultatie, zowel tijdens de systole als de diastole: een zogenaamd tunnel- of machinekamergeruis.

Medische behandeling:

Wanneer een open ductus NIET wordt behandeld, zal er een onomkeerbare schade van de longbloedvaten optreden. Hierdoor bereiken de meeste patiënten rond

hun dertigste het stadium van hart- en longfalen waardoor ze uiteindelijk zullen overlijden. Er bestaat ook een kans op infectie van het bloedvat wat op zich ook levensbedreigend kan zijn.

De behandeling van de open Ductus Botalli met links-rechts-shunt bestaat uit vochtbeperking en toediening van voldoende zuurstof.

- **Vochtbeperking** bevordert de ductussluiting doordat zowel overvulling als decompensatio cordis wordt tegengegaan.
- Aangezien het ductusweefsel contraheert na zuurstoftoediening, moet **zuurstof worden gegeven en wel in voldoende mate**. De hierbij na te streven zuurstofsaturatie is een waarde boven de 95%. Hogere zuurstofwaarden dan deze zijn niet gewenst, vanwege de kans op Retinopathie. Men bevindt zich hier in een dilemma. De zuurstofconcentraties moeten enerzijds niet te laag zijn, omdat men dan geen ductussluiting verkrijgt en omdat dan het gevaar voor PPHN dreigt. Anderzijds moeten ze niet te hoog zijn wegens het gevaar voor Retinopathie.

Om een persisterende ductus te sluiten zijn er verschillende behandelopties:

- Als de patiënt een neonat is kan eerst geprobeerd worden de ductus **medicamenteus te sluiten**.
- Bij oudere patiënten is dit niet effectief en zal een **chirurgische correctie** noodzakelijk zijn.
- **Indometacine** (prostaglandine-remmer). Bij premature kinderen kan de gevoeligheid voor prostaglandines verhoogd zijn. Tevens kan de afbraak van prostaglandines vertraagd zijn. Aangezien prostaglandines voorkómen dat de ductus zich sluit, kan Indomethacine (Indocid) intraveneus toegediend worden. Bijwerkingen van dit medicament zijn:
 - Indocid kan de gewone objectieve en subjectieve verschijnselen van een infectie maskeren. Daarom moet de arts hierop voortdurend bedacht zijn en moet hij het middel met extra zorg toepassen in geval van een bestaande, onder controle zijnde infectie.
 - Het middel moet voorzichtig worden toegediend ter vermijding van extravasale injectie of lekkage want de oplossing kan het weefsel irriteren.
 - Stoornis in thrombocytenfunctie:
Indocid kan de plaatjesaggregatie remmen en de bloedingstijd verlengen. Prematuren dienen op symptomen van een bloeding te worden gecontroleerd.
 - Nierfunctiestoornissen:
Indocid kan een belangrijke vermindering van de urineproductie (50% of meer) veroorzaken met een gelijktijdige verhoging van het bloedureumgehalte en het creatininegehalte en een vermindering van de

glomerulusfiltratiesnelheid en de creatinineklaring. Deze effecten zijn bij de meeste neonaten van voorbijgaande aard en verdwijnen als de behandeling met Indocid wordt gestaakt. Omdat een goede nierfunctie echter van de renale prostaglandinesynthese kan afhangen, kan aanleiding

geven tot nierinsufficiëntie, met inbegrip van acute nierinsufficiëntie, vooral bij neonaten met andere aandoeningen die op de nierfunctie een ongunstige invloed kunnen hebben (zoals depletie van het extracellulaire volume door welke oorzaak ook, decompensatio cordis, sepsis)

- **Maagdarmstoornissen:**

Wegens het verhoogde risico van het optreden van soms ernstige maagdarmreacties in verband met een verminderde doorbloeding van de tractus digestivus dient men voortdurend attent zijn op eventuele klinische en objectieve symptomen die op een mogelijke gastro-intestinale reactie wijzen. Denk aan NEC

- **Centrale effecten:**

Prematuriteit gaat op zichzelf al gepaard met een verhoogde frequentie van spontane intraventriculaire bloeding. Doordat Indomethacine de bloedplaatjesaggregatie kan remmen, bestaat er een grotere kans op een intraventriculaire bloeding. Verder vermindert de Indocid ook nog eens de doorbloeding van de hersenen.

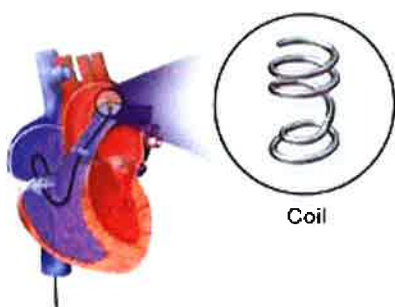
- **Chirurgie**

Als Indometacine gecontraïndiceerd is (bv bij nierfunctiestoornissen, infectie ...), als de ductus na Indometacine nog steeds niet gesloten is of bij een oudere patiënt zal de ductus chirurgisch gesloten worden.

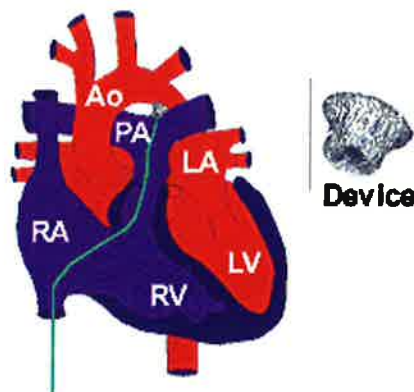
Afhankelijk van de grootte/leeftijd van het kind zal gekozen worden dit door middel van een hartkatheterisatie of via een laterale thoracotomie te doen.

- Bij een **catheterisatie** wordt er een obstructie/coil in de ductus geplaatst.

Device closure of PDA



Coil Closure of PDA



Indien men op de neonatologie dan voor een chirurgische sluiting kiest wordt de open ductus geclipd in plaats van gecoild (dit in tegenstelling tot de wat grotere pasgeborenen). Dit omdat de bloedvaten van een neonaat zo dun zijn dat je hier nauwelijks in iets kan opschuiven zoals dat bij een coiling c.q. catheterisatie nodig is.

Bij grotere pasgeborenen kan men de ductus sluiten door middel van een catheterisatietechniek. Hierbij wordt via een catheter een soort plug (paraplu) in de ductus aangebracht.

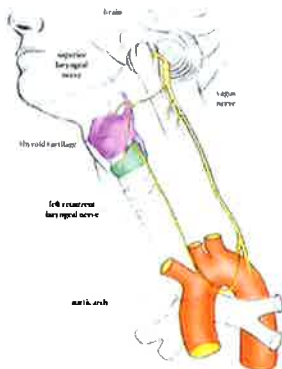
- Bij een **thoracotomie** wordt de ductus onderbonden of doorgenomen.



Post operatieve complicaties :

Na een thoracotomie kunnen zich de volgende complicaties voordoen :

- Letsel nervus laryngeus recurrens; hoge luchtweg obstructie, stridor



- Pneumothorax
- Chylothorax
- Atelectase

Prognose:

In principe **overlijden er geen kinderen** aan het sluiten van een persisterend open ductus van Botalli.

HOOFDSTUK 9:

TRANSPOSITIE VAN DE GROTE VATEN = TGA

Pathofysiologie:

Transpositie betreft 5% van de alle congenitale hartafwijkingen en komt vaker voor bij jongens.

Voor 1968 ging 85% dood voor 18^e levensjaar. Nu bereikt 95% volwassenleeftijd.

Er bestaan 2 vormen:

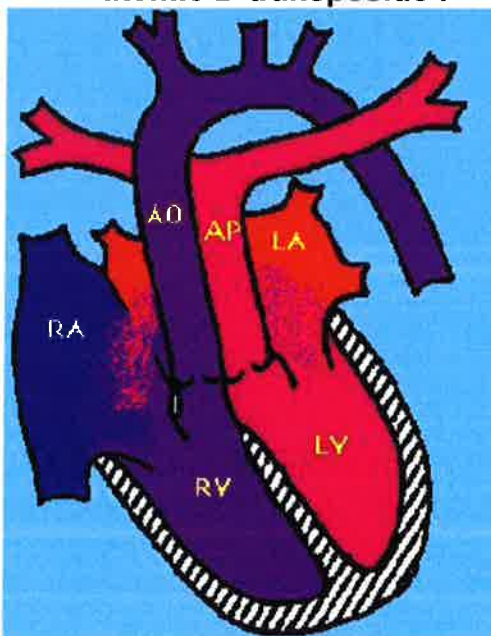
- **de Dextro-transpositie (voor ons de meest bekende);** de slagaders (aorta en pulmonalis) zijn van posities verwisseld
- **de Levo- transpositie;** zowel de slagaders als de ventrikels zijn verwisseld.

Geassocieerde aandoeningen zijn:

- VSD (bij ongeveer 40% van de patiënten)
- Co-arctatie van de aortaboog of een onderbroken aortaboog (bij ongeveer 10% van de patiënten)
- Obstructie van het uitstroom traject van het linker ventrikel (bij 5-10% van de patiënten)
- Afwijkingen aan het aftakkingspatroon van de coronair arteriën (bij 33% van de patiënten).

D-TRANSPOSITIE:

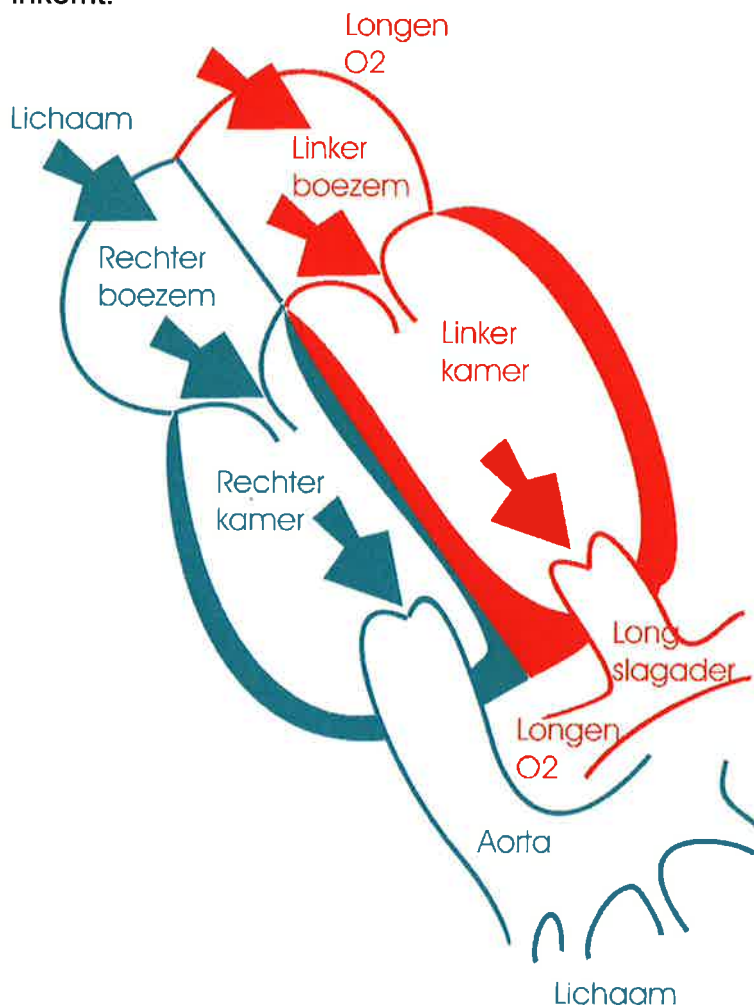
1. Anatomie D-transpositie :



- transpositie van de grote vaten is een aangeboren hartaandoening waarbij de aansluiting van aorta en de longslagader zijn omgedraaid.

De aorta komt dus uit het rechterventrikel en de arterie pulmonalis uit het linkerventrikel.

Er is sprake van 2 gescheiden systemen. Zonder verbindingen tussen beide is dit niet met het leven verenigbaar omdat er GEEN zuurstofrijk bloed het lichaam inkomt.



Zuurstofrijk bloed zal alleen de lichaamscirculatie bereiken via:

- een **intra-cardiale** verbinding (foramen ovale, ASD, VSD) of
- een **extra-cardiale** verbinding (ductus van Botalli, broncho-pulmonale collateralen).

Het Open Foramen Ovale sluit zich direct na de geboorte; echter bij 20-30% van de populatie blijft het open.

De Ductus sluit gemiddeld tussen 5-7 dagen.

De mate van menging van bloed is afhankelijk van:

- het aantal verbindingen
- geassocieerde aandoeningen (zie boven)
- de systemische vaatweerstand
- de pulmonale vaatweerstand

Er zal ergens een links -> rechts shunt moeten zijn, maar ook een rechts-> links shunt; het netto volume wat uitgewisseld wordt moet natuurlijk gelijk zijn, anders zou een circulatie leeg raken doordat er meer bloed weggegeven wordt, dan wordt ontvangen. Met andere woorden: de twee parallelle circulaties (systeem circulatie en pulmonaal circulatie) moeten in evenwicht zijn.

Bij TGA + intact ventriculair septum is de richting van de shunt als volgt:
In ventriculaire diastole is er een shunt van R-atrium-> L atrium, omdat de weerstand in het linker ventrikel minder stug is dan het rechter ventrikel en zich makkelijker laat vullen.

In ventriculaire systole is er een shunt van L atrium-> R atrium, omdat het linker atrium stugger is dan het rechter, waardoor de druk in het linker atrium hoger is dan in het rechter.

De richting van de shunt over de ductus van Botalli zal afhankelijk zijn van de vaatweerstand in lichaams,- en pulmonale circulatie.

NB : een ASD is absoluut noodzakelijk voor adequate menging!!!!

Als een kind na de geboorte cyanotisch wordt kan dit veroorzaakt worden door het sluiten van de ductus van Botalli **OF** doordat er een te klein ASD is (met dus te weinig menging).

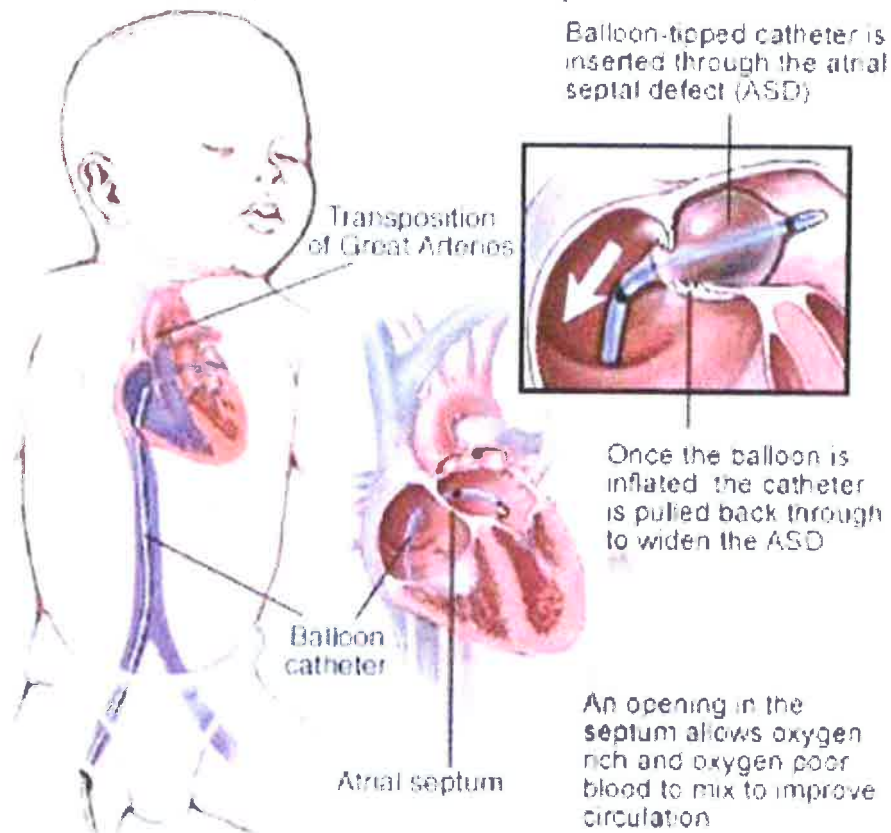
Behandeling in 1^e instantie:

- Start Prostin
- Zonodig Rashkind
- Monitoring patiënt
- Plannen OK; liefst in 1^e maand.

Rashkind procedure:

Hierbij wordt er onder röntgendoorlichting via de arterie femoralis een ballonkatheter opgevoerd en via het foramen ovale gevoerd, om deze vervolgens opgeblazen terug te trekken, waardoor je het foramen ovale weer opent.

Balloon Atrial Septostomy (Rashkind Procedure)



Als het kind niet verbeterd op het geven van een **Prostin** infuus (en het open gaan van de ductus) zal er een spoedingreep gedaan moeten worden om het ASD te vergroten: een **Rashkind** procedure (zie hoofdstuk Rashkind- procedure). Bij de Rashkind procedure wordt, via de lies, een katheter ingebracht in de femoraal vene, welke wordt opgeschoven naar het rechter atrium. De katheter wordt door het foramen ovale geschoven tot in het linker atrium. Vervolgens wordt een ballonnetje aan het einde van de katheter opgeblazen en wordt de katheter hard terug getrokken door het foramen ovale, waardoor deze opening dus vergroot wordt en er (hopelijk) een betere menging van het zuurstofrijke met het zuurstofarme bloed optreedt.

Verschijnselen D-transpositie:

Als er ter hoogte van het ASD onvoldoende menging optreedt of wanneer de ductus van Botalli sluit, zal het kind **cyanotisch** zijn. Door zuurstof tekort in het lichaam zal overgegaan worden op de anaerobe verbranding (om de cellen toch van energie te kunnen voorzien), hierbij komt lactaat vrij. De patiënt zal dus een progressieve lactaat acidose ontwikkelen. Door de acidose en hypoxie zal het kind **tachypneu** worden, **bleek**, **koelere extremiteiten** (met behoud van pulsaties), met uiteindelijk een verminderde cardiale output/shock, multi orgaan falen en de dood als gevolg. Klinisch is dit beeld identiek aan dat van een neonatale septische shock.

Wanneer het kind niet snel behandeld wordt en de Ductus en het Foramen Ovale sluiten, zal het kind snel sterven.

NB: Geven van O₂:

De cyanose regaeert NIET op toedienen van O₂.

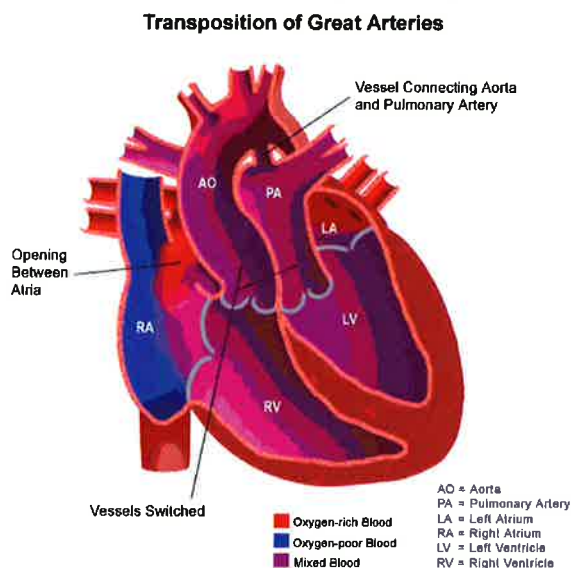
Er is een gescheiden circulatie waarbij de systeem circulatie geen O₂ rijk bloed krijgt bij het sluiten van de Ductus en OFO.

Bij het wel open zijn van of OFO of Ductus krijg je meer O₂ rijk gemengd bloed waarbij de saturaties wel hoger worden.

Diagnostiek D-transpositie:

- X-thorax: het hart heeft een typische ei-vorm heeft, doordat de arterie pulmonalis meer naar het midden is verplaatst en de aorta meer naar rechts.
- Echo hart en grote vaten: de vaten lopen parallel aan elkaar, terwijl normaal deze vaten elkaar kruisen.

Heeft het meten van pre- en postductale saturatie zin??



Het mengen van zuurstofrijk en zuurstofarm bloed gebeurt m.n. op atriaal niveau, het meten van pre,- en post ductale saturaties zou dus niet veel zin hebben.

Uitzondering op deze regel zijn de patiënten met een co-morbiditeit zoals een coarctatie of een onderbroken aortaboog. Bij deze patiënten dient er wel, altijd, pre- en post ductale saturaties gemeten te worden.

Operatieve ingreep D-transpositie:

Er zijn 3 operaties mogelijk om een D-transpositie te herstellen:

- Arteriële switch
- Rastelli
- Mustard of Senning operatie

- **Arteriële Switch:**

De operatieve correctie (arteriële switch) wordt bij voorkeur in de eerste levensweek uitgevoerd. Twee redenen zijn hiervoor te bedenken:

- Dit geeft ons de tijd om de patiënt te **stabiliseren** (acidose te corrigeren, hypotensie te behandelen)
- Dit **voorkomt “zwakker worden”** van het linker ventrikel.

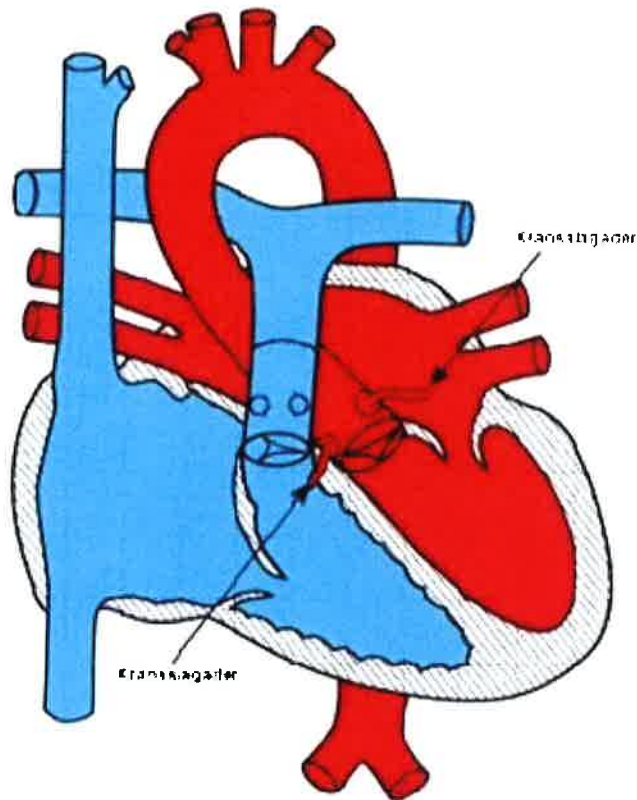
In ieder hart is het rechter ventrikel, qua spieraanleg/spierkracht minder sterk dan het linker ventrikel. Het rechterventrikel is dan ook gemaakt om tegen een lage vaatweerstand in te pompen (nl. de longcirculatie). Het linker ventrikel is gemaakt om tegen een hoge weerstand in te pompen (de lichaamscirculatie). Ondanks dit verschil in spiervessel structuur moet het linker ventrikel wel gestimuleerd blijven om deze kracht te behouden.

Als het linker ventrikel langer dan een paar weken tegen een lage weerstand in pompt (de longcirculatie) verliest het aan kracht en zal het grote problemen krijgen, wanneer het (na de operatieve correctie) opeens tegen een hoge weerstand in moet gaan pompen.

Wanneer de rechter ventrikel langdurig de systeemcirculatie moet verzorgen gaat deze eraan wennen. Gevolg rechter ventrikel hypertrofie en uiteindelijk hartfalen.

Als de transpositie pas na een paar weken gediagnosticeerd wordt, is het belangrijk het linker ventrikel weer te trainen als voorbereiding op de uiteindelijke operatieve correctie. Dit wordt gedaan door bandjes om de beide pulmonaal arteriën te plaatsen, zodat het linker ventrikel meer kracht moet zetten om het bloed door deze arterie te pompen (= Banding).

Bij de arteriële switch worden deze bandjes uiteraard weer verwijderd.



De arteriële switch operatie :

Deze operatie wordt sinds 1980 uitgevoerd. Indien er geen OK plaatsvindt, zal de patiënt niet ouder dan 1 jaar worden.
Gebeurt aan de hart,- long machine.

OK:

- opening tussen beide boezems sluiten; ASD / foramen ovale
- bij aanwezigheid van VSD deze ook met patch sluiten.
- Grote slagaders (aorta en arterie pulmonalis) die uit het hart vertrekken worden boven de klep doorgesneden en van plaats verwisseld.
- Met zeer fijne hechtingen worden ook de millimeter dunne coronairen van ene bloedvat naar het andere bloedvat overgebracht. Dit is het meest kritieke punt van OK
- Ductus van Botalli wordt doorgenomen

Aan eind van OK functioneert het hart zoals in normale circulatie.

Deze OK wordt uitgevoerd wanneer het kind gestabiliseerd is en uiterlijk na 1 maand uitgevoerd, omdat bij een transpositie de rechterventrikel de systeemventrikel is, waardoor je kans hebt op rechterventrikel falen en deze post - OK moeilijk herstelt.

Ook wordt pre OK gekeken naar de functie van het linkerventrikel en of deze na correctie kan functioneren als systeemventrikel.

Mortaliteit rondom deze ingreep is 3%

Risicofactoren op overlijden zijn:

- abnormaal verloop van de kransslagaders
- complexe aortaboog afwijkingen
- RV hypoplasie
- mutipele VSD's
- kinderen met een laag geboortegewicht.

Post operatieve complicaties na arteriële switch :

- **Verminderde doorbloeding kransslagaderen**

Er is aan de kransslagaderen geopereerd, meerdere hechtingen zijn vlak bij de inmonding van deze slagaders gezet en kunnen obstructie geven van de doorstroming waardoor onvoldoende bloed naar het myocard stroomt. Dit kan een beeld geven van een "hartinfarct", met afwijkingen op het ECG/monitor (ST elevatie/depressie), ritmestoornissen, slechte contractiekracht van het linker ventrikel (lage bloeddruk). **Bij verdenking DIREKT arts waarschuwen!!!!**

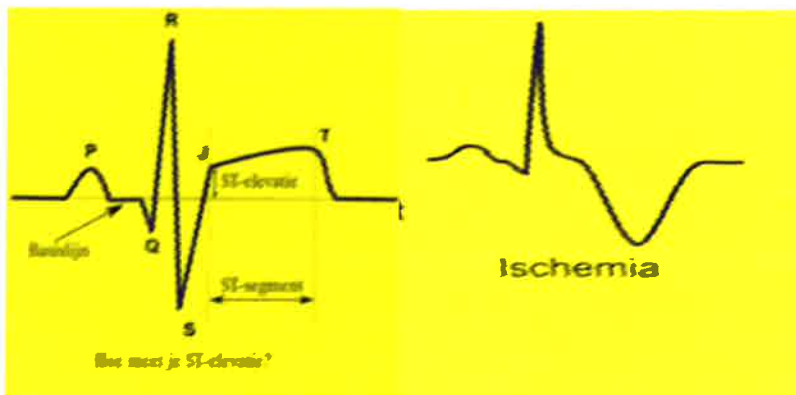
Observatie van het ST-segment zegt iets over de perfusie van de coronair vaten; dit kan problemen geven ten gevolge van de OK; problemen bij de implantatie van de coronairvaten.

Geeft dit problemen dan zie verlenging van het ST-segment, wat kan overgaan in ischemie-beeld en kan overgaan in ST- elevatie; infarctbeeld.

Patiënt krijgt anginaklachten.

Troponine bepalen; is dan verhoogd.

ST-elevatie kan door obstructie van coronairen overgaan in VF.



Normaal ligt het ST-segment op de basislijn; nullijn.

Wanneer het ST-segment hoger ligt dan de basislijn wijst dit op een infarct. Ligt het ST-segment lager dan de basislijn, dan wijst dit op ischemie.

Kortdurende ischemie is reversibel; anders sterven er hartspiercellen en krijg je een infarctbeeld. Ischemie kan minuten duren; na uren ontstaat er een infarct; beginnende necrose van de hartspiercellen.

Troponine is een eiwit dat aanwezig is in het hart en dat er voor zorgt dat de hartspier kan samentrekken. Tijdens een hartinfarct komt troponine vrij en dit is

binnen 3 tot 4 uur in de bloedbaan meetbaar. Troponine blijft langer (tot 2 weken) in de bloedbaan dan andere stoffen die bij een hartinfarct vrijkomen zoals CK, CK-MB en myoglobine. Deze stoffen worden ook vaak gemeten bij verdenking op een hartinfarct. Er kunnen twee verschillende vormen van troponine gemeten worden: troponine I (TnI) en troponine T (TnT)

Voor elk van beide vormen zijn tests beschikbaar. Een laboratorium beschikt meestal over één van beide tests. Als het hart en hartweefsel gezond zijn, is de hoeveelheid troponine in bloed zeer laag.

De normale hoeveelheid troponine in het bloed is afhankelijk van de test die het laboratorium gebruikt. Een veel gebruikte normale waarde voor troponine is $< 0,10 \mu\text{g/L}$ (troponine I) of $< 0,01 \mu\text{g/L}$ (troponine T).

- **Ritmestoornissen .**

Ten gevolge van het koelen aan de hart,-long machine, elektrolytstoornissen, geleidingsstoornissen na sluiten ASD/VSD, verminderde doorbloeding kransslagaderen.

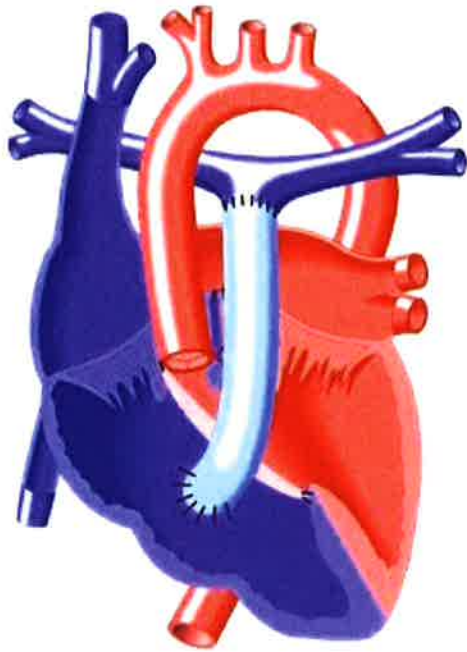
- **Slechte pompfunctie linker ventrikel**

Omdat het linker ventrikel opeens tegen hogere weerstand in moet pompen en dit niet meer gewend is, door inflammatie van het myocard na de hart,-long machine, door verminderde doorbloeding van de kransslagaderen.

- **Longoedeem**

Het linker ventrikel is niet meer gewend aan een volledige circulatie; voorheen stroomde er minder bloed door het linker ventrikel, omdat het bloed t.h.v. het ASD.foramen ovale naar het rechter atrium ging. Het linker ventrikel is dus stug waardoor het linker atrium moeilijker zijn volume in het linker ventrikel kan pompen. De druk in het linker atrium loopt op, waardoor het veneuze bloed vanuit de longcirculatie moeilijker weg kan en er dus longoedeem optreedt.

Rastelli operatie:



Rastelli operatie wordt gedaan als er naast de transpositie ook een groot VSD is en een uitgebreide obstructie van het linker ventrikel uitstroom gebied. Deze ingreep gebeurt aan de hart,-long machine.

Bij deze ingreep wordt:

- de proximale pulmonaal arterie overhecht.
- de bloedstroom vanuit het linker ventrikel wordt via een patch/tunnel naar de aorta geleid.
- het rechter ventrikel wordt aangesloten op de pulmonaal circulatie d.m.v. een conduit.

Mortaliteit van deze ingreep is laag 5 %

Post operatieve complicaties na Rastelli :

- **Ritmestoornissen**

Mn compleet hart blok of JET (junctioneel ectopische tachycardie)

- **Lage bloeddruk**

• hart,-longmachine of obstructie in het uitstroom gebied van het linker ventrikel.

- **Longoedeem**

Door obstructie in het uitstroomgebied van het linker ventrikel, worden de drukken in het linker atrium hoger. Hierdoor kan het veneuze bloed vanuit de longcirculatie moeilijker weg kan en kan er longoedeem ontstaan.

- **Cave : rest VSD / ASD**

Mustard of Senning procedure:

Werd voor 1980 uitgevoerd.

OK:

Deze procedure gebeurt aan de hart,-long machine.

Bloed vanuit veneus systeem wordt via een "baffle" of tunnel via mitralisklep naar longslagader gevoerd. Rechteratrium naar linkerventrikel.

Bloed uit longader wordt via baffle door tricuspidalisklep naar rechterventrikel naar aorta gevoerd. Linkeratrium naar rechterventrikel.

Baffle wordt gemaakt van stuk pericard.

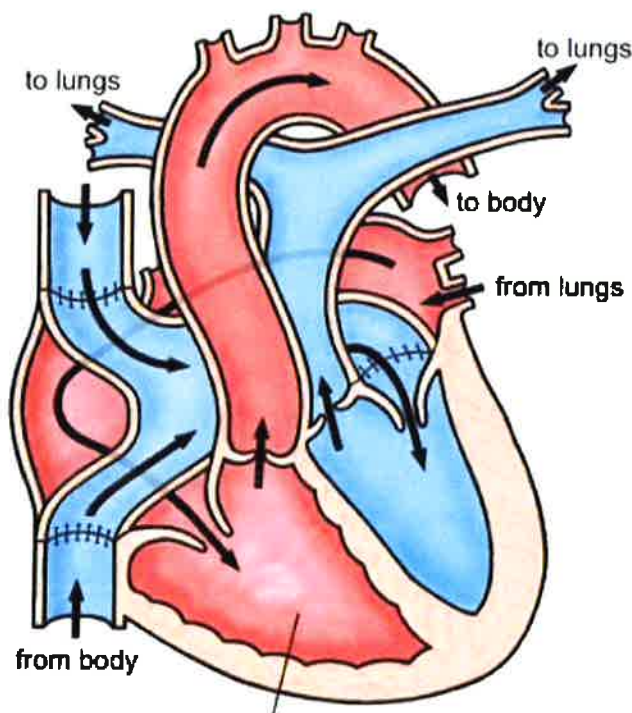
De bloedstroom in de atria wordt omgeleid door het plaatsen van een patch (baffle).

Hierdoor stroomt het bloed vanuit de vena cava (inf+sup) richting de tricuspidaal klep (die in de L-TGA aan de linker kant van het hart ligt).

Het bloed vanuit de pulmonaal venen wordt geleid richting de mitralisklep (die in L-TGA aan de rechter kant van het hart ligt).

Hierna wordt een arteriële switch uitgevoerd, waardoor het anatomische linker ventrikel aangesloten wordt op de aorta, en het anatomische rechter ventrikel aangesloten wordt op de pulmonaal arterie.

Uiteraard worden geassocieerde hartaandoeningen tijdens deze ingreep ook gecorrigeerd (bv VSD sluiten, pulmonaal stenose opheffen etc.).



The morphologic right ventricle
acts as the systemic ventricle

Nadeel:

- omgekeerd hart wordt in stand gehouden.

- De minder sterke rechter kamer wordt nu voor het zware werk gebruikt: lichaamscirculatie.
- De sterke linkerkamer wordt voor de longcirculatie gebruikt; lage druksysteem.
- Hartklep rechterkamer kan gaan lekker door verhoogde druk.
- Groter risico op ritmestoornissen; er wordt tijdens OK veel in sinusknopgebied gewerkt.
- Op latere leeftijd komt veel hartfalen voor, vooral falen van de rechter systeemventrikel.

Voordeel: kan op latere leeftijd worden uitgevoerd.

De L-TGA is een relatief zeldzame aandoening waardoor getallen ten aanzien van de peri-operatieve mortaliteit niet bekend zijn.

Post operatieve complicaties:

- Zie ook complicaties **na correctie D-TGA**
- Complicaties zullen ook **afhankelijk zijn van de geassocieerde aandoeningen** die tijdens deze ingreep gecorrigeerd zijn (bv VSD, pulmonaal stenose opheffen).
- **Ritmestoornissen.**
- sinus knop dysfunctie, atriaal ectopische foci

L-transpositie

Deze zeldzame afwijking vertegenwoordigt slechts 1 procent van alle aangeboren hartafwijkingen.

Er bestaat een verkeerde verbinding op twee opeenvolgende niveaus in het hart. De linker-en rechterkamer zijn omgewisseld, zodat de rechterkamer boven de linkervoorkamer staat en de linkerkamer boven de rechtervoorkamer. Ook de beide slagaders zijn omgewisseld: de aorta staat boven de rechterkamer en de longslagader boven de linkerkamer.

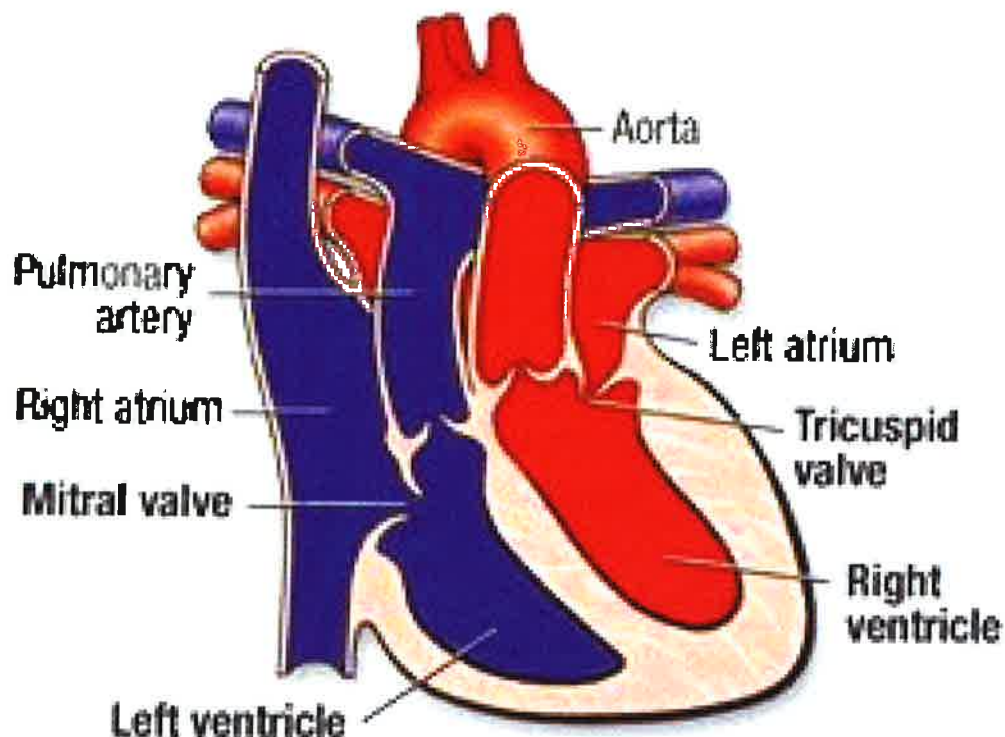
De anatomisch rechter ventrikel moet functioneren als systeemventrikel (met hogere bloeddruk) terwijl hij er niet op gebouwd is om een hoge druk op te bouwen. Dit kan op termijn leiden tot 'slijtage' en hartfalen.

Onthoud dat de **mitraal klep** altijd aangesloten is op het **anatomische linker ventrikel**.

De **tricuspidaalklep** is altijd aangesloten op het **anatomische rechter ventrikel**.

Anatomie L-transpositie :

L-Transposition of the Great Arteries (Congenitally Corrected Transposition)



De L-transpositie wordt ook wel de **congenitaal gecorrigeerde transpositie** genoemd. Hierbij stroomt het bloed vanuit het rechter atrium, via de **mitraalklep** naar een **anatomisch linker ventrikel** (die dus wel aan de rechter kant van het hart ligt). De pulmonaal arterie is aangesloten op dit anatomische linker ventrikel. Bloed stroomt dan vanuit de longen naar het linker atrium, gaat via de **tricuspidaal klep** naar een **anatomisch rechter ventrikel** (dat aan de linker kant van het hart ligt) en aangesloten is op de aorta.

Patiënten hebben dus een **normale saturatie** en er is **geen** ductus afhankelijk circulatorie.

Patiënten kunnen zich dus pas erg laat presenteren (volwassen leeftijd) wanneer het rechter ventrikel en de tricuspidaalklep gaan falen omdat beiden niet ontworpen zijn om levenslang tegen een hoge weerstand in te pompen.

Vaak zien we deze patiënt toch op jongere leeftijd omdat deze afwijking vaak **geassocieerd is met andere hartafwijkingen** :

- VSD (80%)
- Pulmonaal arterie stenose of atresie (80%)
- Abnormale tricuspidaal klep
- Abnormaal geleidingssysteem -> hartblok

Verschijnselen L-transpositie:

Zie protocollen verschijnselen VSD, pulmonaal stenose.

Als het anatomisch rechter ventrikel faalt (systeem ventrikel) zullen patiënten zich presenteren met o.a. de volgende klachten:

Vermoeidheid, verminderde inspanningstolerantie, verminderde doorbloeding extremiteiten, verminderde diurese, voedingsintolerantie, tachypneu/dyspneu, desaturaties, hypotensie.

Diagnostiek L-transpositie :

- Echo hart en grote vaten
- X-thorax
- ECG

Met dank aan de werkgroep Cardiologie Intensive care kinderen, Erasmusmc Sophia
2011



INTERSURGICAL[®]
COMPLETE RESPIRATORY SYSTEMS
NEDERLAND B.V.

Kwaliteit, innovatie en keuze



De Vereniging Gespecialiseerde Verpleegkundige Kindzorg (VGVK) is dé branchegerichte organisatie van aanbieders van intensieve verpleegkundige zorg aan kinderen van 0 tot 18 jaar buiten het ziekenhuis. Onze aanbieders van kindzorg richten zich op thuiszorg, dagopvang en 24 uurs-zorg.

Als branchevereniging maken wij ons samen sterk voor de intensieve zorg voor langdurig en chronisch zieke kinderen!

De kerntaken van de brancheorganisatie VGK zijn:

- het positioneren en profileren van de branche
- het bevorderen van de kwaliteit
- ketenzorg
- belangenbehartiging
- visie- en beleidsontwikkeling
- informatieverstrekking



Meer weten?

Bezoek onze website www.vgk.nl
of stuur een email naar info@vgk.nl

Cardiale Extracorporele Membraan Oxygenatie bij kinderen Toepassing, behandeling en overleving

Extracorporele Membraan Oxygenatie wordt steeds meer gebruikt voor ondersteuning van cardiaal en/of respiratoir falen zowel bij kinderen als bij volwassenen. In dit artikel bespreken de auteurs de indicaties, de complicaties en de resultaten van deze toepassing bij kinderen aan de hand van twee fictieve patiënten casuïstieken.

Mascha Gijlswijk, Kees van Lent, Verpleegkundigen IC-Kinderen LUMC; PP Roelleveld, kinderarts-intensivist, ECMO director LUMC

E-mail: p.p.roelleveld@lumc.nl

Extracorporele Membraan Oxygenatie (ECMO) is een vereenvoudigde vorm van een hartlongmachine, die sinds 1976 bij kinderen wordt gebruikt om enkele dagen tot weken het lichaam te ondersteunen. De functie van hart en longen wordt overgenomen zodat deze de tijd krijgen te herstellen. Bloed wordt uit de patiënt geleid en door een kunstlong gepompt waar zuurstof toegeleid wordt en koolstofdioxide afgevoerd wordt. Vervolgens wordt het bloed weer teruggegeven aan de patiënt, waardoor het lichaam van zuurstof voorzien kan worden.

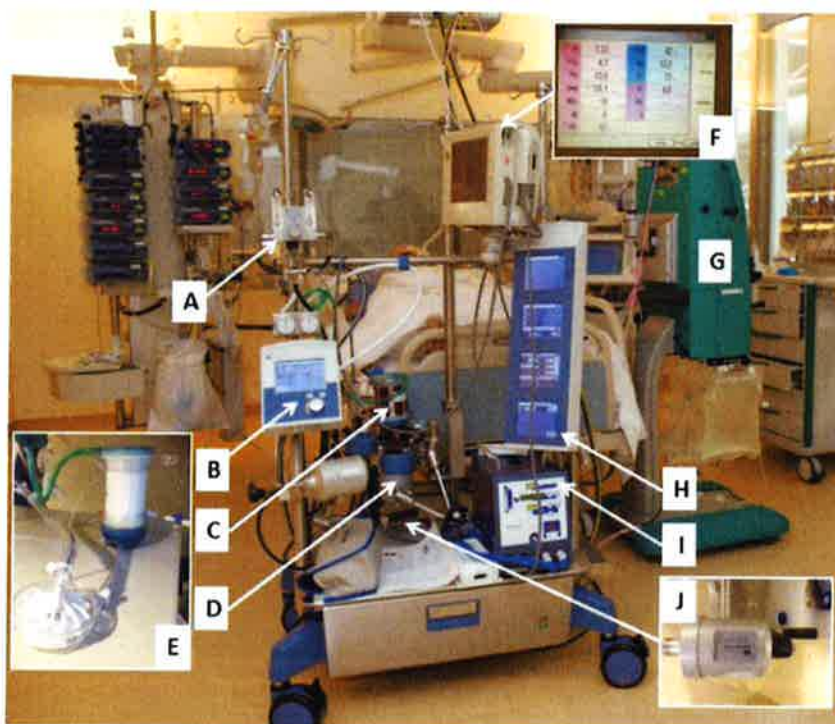
Het ECMO-systeem

Bij iedere vorm van ECMO wordt het bloed van de patiënt met een veneuze (paarse of blauwe) canule uit het lichaam gedraineerd en met behulp van een pomp door de kunstlong geleid, vervolgens verwarmd en via de (rode) arteriële canule weer aan het lichaam aangeboden. Door het aantal toeren per minuut van de pomp in te stellen, wordt de bloedflow door het ECMO-systeem bepaald; de bloedflow is bovendien afhankelijk van de preload en afterload van de pomp (D, figuur 1). De preload wordt bepaald door de vullingstoestand van de patiënt, de weerstand in de slangen en de ligging van de slangen. Ligen deze slangen bijvoorbeeld tegen een wand aan dan zal bloed minder makkelijk gedraineerd worden. De afterload van de pomp wordt bepaald door de weerstand in de slangen en in de kunstlong, de ligging van de canules (een kleiner vat heeft meer weerstand) en de afterload in de patiënt zelf (bijvoorbeeld als de patiënt hypertensief is).

Werking

De werking van een kunstlong is in zekere zin te vergelijken met een menselijke long, alleen is hij minder efficiënt. Net zoals bij de mens bepaalt het ademminuutvolume de uitscheiding van koolstofdioxide. Het ademminuutvolume van de

kunstlong wordt gereguleerd door de zuurstoftoevoer die naar de kunstlong blaast, te variëren met behulp van een zuurstofblender. Een zuurstofblender is een gasmixer waarmee de flow in liters per minuut en de zuurstof in procenten kan worden ingesteld (figuur 2). De hoeveelheid



Figuur 1. Het ECMO-systeem zoals dat in het LUMC wordt gebruikt.

A: De zuurstofblender. B: Hier kan het toerental worden ingesteld en wordt de gemeten bloedflow weergegeven. C: De kunstlong. D: De motor van de pomp die m.b.v. magneten het vervangbare schoepenrad laat ronddraaien. E: De pomp en de kunstlong voordat het ECMO-systeem wordt opgebouwd. In het wit is het schoepenrad te zien dat het bloed voortdrijft. De groene slang is de zuurstofslang. F: Een monitor waarop de waarden worden weergegeven van twee continu gemeten bloedgas analysers (veneus en arterieel). G: Machine voor nierfunctievervangende therapie. H: Beeldscherm waar verschillende drukken en temperaturen op worden weergegeven. I: Verwarmingssysteem. J: Handmatige pomp voor noodgevallen (als de motor kapotgaat of de batterij uitvalt).

zuurstof in dit gasmengsel (FiO_2) bepaalt in belangrijke mate de oxygenatie in de kunstlong. Hoe meer zuurstof er aan de kunstlong wordt geleverd, hoe beter het bloed van de patiënt wordt geoxygeneerd.

Typen

Veno-veneuze ECMO: Wordt gebruikt als de longen niet voldoende in staat zijn om zuurstof op te nemen en/of koolstofdioxide uit te scheiden ondanks maximale conventionele IC-behandeling, zoals beademing. Bloed wordt gedraineerd uit een grote lichaamsvene en na oxygenatie en verwarming weer aangeboden in een vene vlak voor het rechteratrium. De patiënt moet dus een adequate cardiale functie hebben om dit geoxygeneerde bloed door de longen en door de rest van het lichaam te pompen. Met deze vorm van ECMO bestaat wereldwijd de meeste ervaring bij kinderen; de respiratoire functie wordt overgenomen tot de longen zijn genezen en zelf weer voor adequate gaswisseling zorgen.

Veno-arteriële ECMO: wordt gebruikt bij circulatoir falen (figuur 5). Bloed wordt veneus gedraineerd en na oxygenatie en verwarming weer aangeboden aan het arteriële systeem. Hart en longen worden dus allebei ontzien en de patiënt is daardoor niet afhankelijk van de pompfunctie van zijn hart. Bloed kan direct uit het rechteratrium worden gedraineerd en worden teruggegeven aan de aorta (centrale canulatie, zoals bij patiënt 1) of uit een grote lichaamsvene worden gedraineerd en teruggegeven aan een grote arterie (perifere canulatie, zoals bij patiënt 2). In dit artikel gaat het verder over het gebruik van dit type ECMO voor de ondersteuning van de cardiale functie bij kinderen.

Indicaties

Er zijn veel indicaties waarvoor Veno-arteriële ECMO (VA-ECMO) gebruikt wordt, meestal als 'rescue therapie'. Omdat ECMO feitelijk geen therapie is, maar alleen ondersteuning van de lichaamscirculatie, is het belangrijk dat herstel van de hartfunctie een reële optie is voordat men tot ECMO overgaat.

De meest voorkomende indicatie voor cardiale VA-ECMO op de

kinderleeftijd is ventriculair falen na hartchirurgie, het zogeheten low cardiac output syndroom (LCOS). Meestal betreft het een slechte functie van de linkerventrikel door de onderliggende aangeboren hartafwijking in combinatie met de negatieve effecten van de hartlongmachine. De operatie die nodig is om de aangeboren afwijking te herstellen kan ook (tijdelijke) schade aanrichten. Zo zal het maken van een incisie in de ventrikel of een operatie aan de kransslagaderen meer negatieve invloed op de hartspierfunctie hebben dan een operatie via het atrium of de grote vaten. Als een kind na een hartoperatie ECMO nodig blijkt



Figuur 2. Een zuurstofblender.

Casus 1: Een jongentje van zeven dagen met transpositie van de grote vaten

Een jongetje van zeven dagen oud wordt geopereerd aan een transpositie van de grote vaten, een aangeboren hartafwijking waarbij de aorta en de longslagader zijn omgewisseld; de aorta komt uit de rechterventrikel en de longslagader komt uit de linkerventrikel. Tijdens de operatie (een arteriële switch operatie) die aan de hartlongmachine plaatsvindt, worden de grote vaten, inclusief de kransslagaders, net boven de klep losgemaakt en omgewisseld. Door afwijkende anatomie van de kransslagaders blijkt het een lastige en langdurige ingreep. Na afkomen van de hartlongmachine blijkt de linkerventrikel onvoldoende in staat om het lichaam van bloed te voorzien, ondanks inotropica: continue intraveneuze medicatie om de pompkracht van het hart te ondersteunen, ook wel vasoactieve medicatie genoemd. Er wordt besloten de patiënt aan te sluiten aan ECMO en hem zo naar de kinder intensive care te verplaatsen. Het sternum is opengelaten en de ECMO-canules zijn direct aangesloten op het rechteratrium en op de aorta (figuur 3). Door de antistolling die nodig is bij ECMO, is er mild aanhoudend bloedverlies via het open sternum en dient er 24 uur na de operatie, op de kinder intensive care, een wondtoilet van het sternum te worden verricht. Hierbij worden stolsels rond het hart verwijderd en stopt het bloeden. Daarna doen zich geen complicaties meer voor en na twee dagen begint er herstel op te treden van de linkerventrikelfunctie. Dit herstel is te zien doordat de arteriële bloeddrukcurve van de patiënt normaliseert; bovendien is er met behulp van een echo-cor verbetering van de ventrikelfunctie te zien. Vijf dagen na de operatie kan de patiënt losgekoppeld worden van ECMO; het sternum wordt twee dagen later gesloten. Inotropica worden afgebouwd en tien dagen na de operatie kan de patiënt worden geëxtubeerd. Zestien dagen na de operatie kan hij met zijn ouders mee naar huis.



Figuur 3. Het sternum is opengelaten en afgedekt met doorzichtige pleisters. De ECMO-canules liggen direct in het rechteratrium en de aorta (niet zichtbaar op de foto). Te zien is hoe de canules uit het lichaam komen, door de luier beschermd worden en dan ter hoogte van de lies richting het ECMO-systeem lopen.

te hebben, moet men heel actief op zoek gaan naar eventuele anatomische en chirurgisch corrigeerbare oorzaken van een verminderde hartsierfunctie en/of een belemmerde systeemcirculatie. Dan is het soms nodig dat de patiënt tijdens de ECMO-behandeling een hartcatheterisatie ondergaat, waarbij de gevonden afwijking wordt geïdentificeerd en/of gecorrigeerd.

Een andere indicatie voor cardiale VA-ECMO is acuut hartfalen ten gevolge van cardiomyopathie, myocarditis, sepsis, intoxicaties of ritmestoornissen. Daarnaast wordt er steeds vaker gebruik gemaakt van ECMO tijdens reanimaties in ziekenhuizen die daarvoor uitgerust en getraind zijn, de zogeheten Extracorporele Cardio Pulmonale Resuscitatie (E-CPR). Als laatste kan ECMO ook electief worden ingezet tijdens of na bepaalde ingrepen of als overbrugging naar meer langdurige ondersteuning, zoals een kunsthart in afwachting van harttransplantatie.

De belangrijkste contra-indicatie voor VA-ECMO is het ontbreken van een reële verwachting op herstel. Andere contra-indicaties zijn reeds bestaande intracranieële bloedingen en premature neonaten (<34 weken zwangerschapsduur) vanwege de grote kans op intracranieële bloedingen. Daarnaast kan canulatie technisch moeilijk zijn bij kinderen kleiner dan 2 kilogram lichaamsgewicht waardoor dit in veel ECMO-centra ook als contra-indicatie gehanteerd wordt.

Starten met ECMO

Het bepalen van het ideale moment om met ECMO te starten is niet eenvoudig en evenmin duidelijk vastgelegd. Er zijn veel studies gepubliceerd over verschillende startcriteria voor ECMO, maar er zijn geen standaard pre-ECMO parameters geïdentificeerd die de uitkomst van ECMO kunnen voorspellen. Er zijn geen vergelijkende studies van de resultaten tussen cardiale ECMO en conventionele therapie. Over het algemeen geldt dat wanneer cardio-pulmonaal falen met conventionele intensive care onbehandelbaar lijkt, behandeling met ECMO overwogen kan worden. Dit betreft meestal een teambeslissing op basis van lokale ervaring en enkele vooraf besproken grenzen, zoals maximale dosering

'Rescue'indicaties:	Electieve ECMO-indicaties:
Myocarditis	Na uitgebreide hartchirurgie
Cardiomyopathie	Hartcatheterisatie
Therapie resistente ritmestoornissen	Luchtwegmanipulatie
Low Cardiac Output Syndroom na hartchirurgie	Overbrugging naar kunsthart
Hartfalen ten gevolge van sepsis of intoxicaties	
ECPR: Extracorporele cardiopulmonale resuscitatie (=ECMO tijdens reanimatie)	

Tabel 1: Indicaties VA-ECMO.

Casus 2: Een zevenjarig meisje met een versneld hartritme

Een meisje van zeven jaar is sinds een aantal dagen 'niet lekker'; ze eet niet, drinkt amper, voelt zich heel zwak en wordt door haar ouders naar de Eerste Hulp gebracht. Aldaar blijkt ze een versneld hartritme van 180 slagen per minuut en een slechte perifere lichaamsomculatie te hebben. Haar hart is vergroot op de thoraxfoto en de kindercardioloog bevestigt de diagnose acuut hartfalen op basis van gedilateerde cardiomyopathie (vervijd hart ten gevolge van ziekte van de hartsier) dan wel myocarditis (ontsteking van het hartsierweefsel). Er wordt bloed afgenomen voor diagnostiek, gestart met inotropica en het meisje wordt overgeplaatst naar de kinder intensive care. In de uren daarna verslechtert haar toestand en moet ze geïntubeerd worden. Tijdens intubatie wordt ze hypotensief, bradycard en moet ze gereanimeerd worden. Na de tweede gift adrenaline wordt besloten het ECMO-team op te roepen dat twintig minuten later arriveert. De chirurg brengt de canules aan in de arteria carotis en de vena jugularis interna (figuur 4) terwijl de reanimatie doorgaat. Vijfenvierig minuten na aanvang van de hartmassage kan de ECMO gestart worden. Haar lichaamsomculatie herstelt en inotropica en hartmassage kunnen worden gestaakt. Na een week kan de ECMO worden afgebouwd en na veertien dagen wordt de patiënte gedecanuleerd. Als gevolg van onvoldoende perfusie tijdens de reanimatie blijkt de patiënte een milde parese van haar linkerarm te hebben door een klein herseninfarct; dit wordt met een MRI bevestigd. Na drie weken ziekenhuisopname kan de patiënte naar huis. Ze zit inmiddels weer op de basisschool, maar heeft het schooljaar wel over moeten doen.



Figuur 4. Schematische weergave van ECMO-canulatie in de hals. De blauwe, veneuze canule bevindt zich in de vena jugularis interna en de tip ligt net in het rechteratrium. De rode, arteriële canule bevindt zich in de rechter arteria carotis en de tip ligt bij de uitmonding in de aortaboog, waardoor er bloed naar de kransslagaders en de rest van het lichaam wordt gepompt.

inotropica, labwaarden zoals lactaat en veneuze saturatie.

Voor het gebruik van ECMO tijdens reanimatie geven de huidige reanimatierichtlijnen van de American Heart Association (AHA) en de Nederlandse reanimatieraad aan ECMO te overwegen bij kinderen die een circulatiestilstand krijgen in het ziekenhuis.

Voorwaarden daarbij zijn dat het plaatsvindt in centra waar ECMO snel beschikbaar is, dat er hoogst waarschijnlijk sprake is van een potentieel reversibele oorzaak en dat er snel met adequate reanimatie begonnen wordt. Hoewel het logisch lijkt dat het zo snel mogelijk aansluiten van ECMO een betere kans op overleving

geeft, blijkt de duur van reanimatie voorafgaande aan ECPR in de grote meerderheid van de studies geen risicofactor voor verhoogde mortaliteit te zijn. Het snel starten met reanimeren en een goede kwaliteit reanimatie zijn belangrijkere prognostische factoren. In de literatuur bedraagt de gemiddelde duur van CPR tot start ECMO 45-60 minuten, waarbij goede (neurologische) uitkomsten zijn beschreven bij reanimaties > 90 minuten (max 220 min). De meeste centra overwegen alleen ECMO bij kinderen die in het ziekenhuis worden gereanimeerd. De overleving van kinderen die buiten het ziekenhuis worden gereanimeerd is namelijk zo laag dat ECMO bij deze groep niet in aanmerking komt. De enige uitzondering hierop zijn kinderen die ten gevolge van diepe hypothermie moeten worden gereanimeerd. Bij deze groep kan ECMO worden gebruikt voor het opwarmen van de patiënt en het ondersteunen van circulatie en respiratie. De reanimatieraad adviseert in de nieuwe richtlijnen om diep hypotherme (< 32 graden) kinderen op te warmen met ECMO. Hypothermie bij kinderen die ook asfyxie (zuurstoftekort) hebben gehad, zoals bij verdrinking, heeft een slechte prognose.

De ECMO-'behandeling'

De bloedflow wordt initieel op 100-150 ml/kg/minuut ingesteld en vervolgens getitreerd naar de behoefte van de patiënt. Zo heeft een gesedeerd kind een lagere cardiac output nodig dan een septicus kind met hoge koorts. Een ziek hart met een slechte ventriculaire functie dat ondersteund gaat worden door ECMO heeft vaak ineens te maken met een verhoogde afterload doordat de arteriële canule een hoge flow richting de aortaklep spuit. Meestal kan het hart nog wel blijven kloppen. Maar deze verhoogde afterload kan er toe leiden dat het hart (tijdelijk) niet meer in staat is om voldoende contractiliteit op te bouwen om de linkerventrikel leeg te pompen en de aortaklep te openen ('cardiac stun'). De lichaamscirculatie van de patiënt is weliswaar gewaarborgd door het ECMO-systeem, maar het gevaar bestaat dat de linker hart helft hierdoor opzwelt. Dat beperkt de doorbloeding van de kransslagaderen en maakt het

herstel van het hart moeilijker of zelfs onmogelijk, waardoor de kans op overlijden stijgt. Als eerste probeert men een zo laag mogelijke ECMO-flow te draaien zodat er voldoende lichaamsdoorbloeding is, maar zo min mogelijk afterload voor het zieke hart. Het kan echter nodig zijn om de linkerkant van het hart te ontlasten door een extra canule in het linkeratrium te plaatsen die aangesloten wordt op de veneuze kant van het ECMO-systeem. Een andere oplossing kan zijn om een atriumseptumdefect te creëren waardoor bloed van het linkeratrium naar het rechteratrium kan stromen; hier zal het worden opgezogen in de veneuze canule om zo aan de circulatie deel te blijven nemen.

De ECMO-pomp levert een continue flow. Dit betekent dat als het hart niets doet er geen pulsaties te voelen of te zien zijn op een arteriële drukcurve. Vaak levert het hart nog wel enige output en zullen er ook pulsaties op de arteriële drukcurve te zien zijn, maar die zijn doorgaans minder uitgesproken dan bij een volledig normaal functionerend hart. Bij een cardiac stun, het totaal wegvallen van eigen cardiac output, zal de arteriële drukcurve dus zelfs helemaal verdwijnen. Als dit optreedt, kunnen we dit fenomeen gebruiken om de kracht van het hart te beoordelen. Want terugkeer van een normale arteriële drukcurve is een teken van herstel van het hart. Een echo van het hart kan ook behulpzaam zijn om herstel in kaart te brengen, maar alleen als de ECMO-flow tijdelijk verminderd wordt; anders geeft dit een vertekend beeld want de ECMO 'helpt' immers 'mee'.

De manier van ondersteuning met ECMO is zeer patiëntafhankelijk. Zo hebben kinderen met aangeboren hartafwijkingen een breed spectrum aan verschillende pathofysiologische kenmerken die allemaal een eigen ECMO-aanpak vragen. De moeilijkste groep betreft kinderen met hartafwijkingen waarbij geen volledige correctie mogelijk is, een zogenaamd univentriculair hart. Zij volgen vaak een palliatief traject met meerdere operaties. Als ze ergens in de levensjaren tijdens dat traject ECMO nodig hebben rond een operatie, vergt dit

een heel specifieke aanpak met behulp van canulatie en ECMO-beleid.

Specifieke verpleegkundige zorg

De verpleegkundige zorg voor een kind dat aan de ECMO ligt, is gelijk aan de zorg voor een standaard postcardiochirurgische IC-patiënt, maar er zijn een aantal belangrijke specifieke aandachtspunten. Daarom worden alle verpleegkundigen en artsen die ECMO-patiënten behandelen, extra geschoold. De patiënt is na het aansluiten van de ECMO hemodynamisch stabiel dan voorheen en de vasoactieve medicatie kan bij VA-ECMO meestal worden afgebouwd. Het doel van de ECMO is om adequate lichaamscirculatie te garanderen terwijl het hart de kans krijgt te herstellen. Als het nodig is, kan de beademing worden afgebouwd naar een zogenaamde rustbeademing met als doel de longen te laten herstellen. In principe wordt de beademing ingesteld op een normaal ademteugvolume met zo laag mogelijke beademingsdrukken, lage frequentie en een laag zuurstofgehalte. Bij zuurstof- en ventilatieproblemen worden de instellingen van de ECMO gewijzigd en niet die van de beademingsmachine. Om het bloed in het ECMO-systeem niet te laten stollen, wordt de patiënt aan de ECMO gehepariniseerd, waardoor het risico op bloedingen groot is. Het reguleren van de mate van antistolling is een continu balanceren tussen het risico op stolsels en het risico op bloedingen. Over het algemeen wordt getracht de stollingstijden circa 2-3 maal te verlengen. Verlies van bloed en van stollingsfactoren dient te worden aangevuld met erythrocyten, plasma en trombocyten. Ook is het van belang afspraken met de bloedbank te maken zodat er altijd en direct voldoende bloed aanwezig en gereserveerd is voor de ECMO-patiënt voor acuut gebruik tijdens noodsituaties. Bij een patiënt aan ECMO is er in de meeste centra 24 uur per dag een ECMO-verpleegkundige aan het bed aanwezig. De druk over de aanvoerende en afvoerende canules wordt bewaakt omdat die van invloed zijn op de uiteindelijke cardiac output die door de centrifugaal pomp wordt geleverd. De verpleegkundige aan het bed bewaakt de trends in deze drukken en flow alsmede de parameters

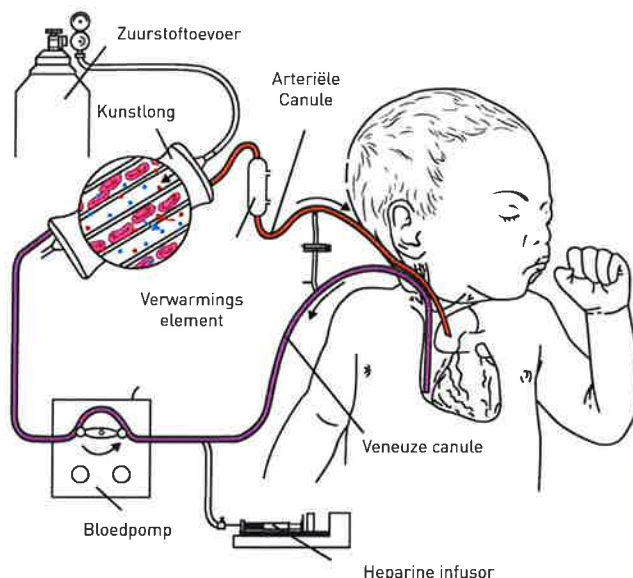
van de patiënt zelf. De verpleegkundige controleert zeer regelmatig het hele circuit op zichtbare stolstels en luchtbellens. Sedatie en pijnstilling zijn meestal noodzakelijk om bewegingen en daarmee dislocatie van de canules tegen te gaan. Er vinden frequente pupilcontrole en echo van de hersenen plaats bij open fontanel om hersenbloedingen en -schade vroegtijdig te herkennen.

Als reactie op de slechte circulatie voorafgaand aan ECMO is de diurese doorgaans de eerste 24 tot 48 uur na aansluiten van ECMO vermindert; diuretica kunnen nodig zijn. De meeste patiënten zijn overvuld en oedemateus zodat tevens vochtbeperking noodzakelijk is. Soms is nierfunctievervangende therapie noodzakelijk en wordt een CVVH-machine (Continu Venovenueuze Hemofiltratie) op de ECMO-machine aangesloten.

ECMO is geen contra-indicatie voor enterale voeding en die wordt dan ook zo snel mogelijk gestart. Is er voorafgaand aan ECMO echter een periode van hypoxie geweest waarbij ook het risico op slechte darmperfusie bestond, dan kan er eerst met parenterale voeding worden gestart. Ontlasting moet worden gecontroleerd op bloedverlies en melaena.

Standaard antibiotische profylaxe is niet geïndiceerd. Het ontstaan van infecties is echter moeilijk te monitoren omdat standaardtests vaak al verstoord zijn. Het CRP is veelal licht verhoogd als reactie op het lichaamsvreemde materiaal van ECMO. De patiënten ontwikkelen meestal geen koorts - zeker kleine kinderen niet- aangezien het bloed buiten het lichaam sterk afkoelt en juist door het ECMO-systeem opgewarmd moet worden. Meestal wordt een streeftemperatuur afgesproken aan de hand waarvan de verwarmers wordt aangepast.

Door frequent voorkomende nierfunctiestoornissen, een ander verdelingsvolume en andere klaring door het ECMO-systeem is regelmatig controle van medicatiespiegels en aanpassing van medicatiedosering noodzakelijk. Bij wisselwerking en bij elke positieverandering - ook bij het maken van thoraxfoto's - moeten tegelijkertijd het lichaam en de canules worden meebewogen in verband met dislocatiegevaar van de canules. Hierdoor is het ook niet altijd mogelijk om goede wissel-



Figuur 5:
Schematische
voorstelling van een
ECMO-systeem.

ligging toe te passen. De patiënt heeft een verhoogd risico op drukplekken en necrose vanwege slechte circulatie voorafgaand aan ECMO en wordt op een anti-decubitus matras verpleegd.

Overleving na cardiale ECMO

De verwachte duur van ECMO-ondersteuning hangt af van het onderliggende probleem. Als de ventriculaire functie herstelt, gebeurt dat over het algemeen binnen vijf dagen na hartchirurgie. Herstel van myocarditis of cardiomyopathie kan enkele weken duren. Het afbouwen van ECMO en het bepalen van het moment van decanulatie is niet eenvoudig en vergt een ervaren behandelteam. De overleving van de cardiale ECMO bij kinderen ligt wereldwijd over het algemeen rond de 50%, omdat het vaak kinderen betreft met zeer complexe hartafwijkingen en doorgaans met een zeer matige cardiale functie of reserve.

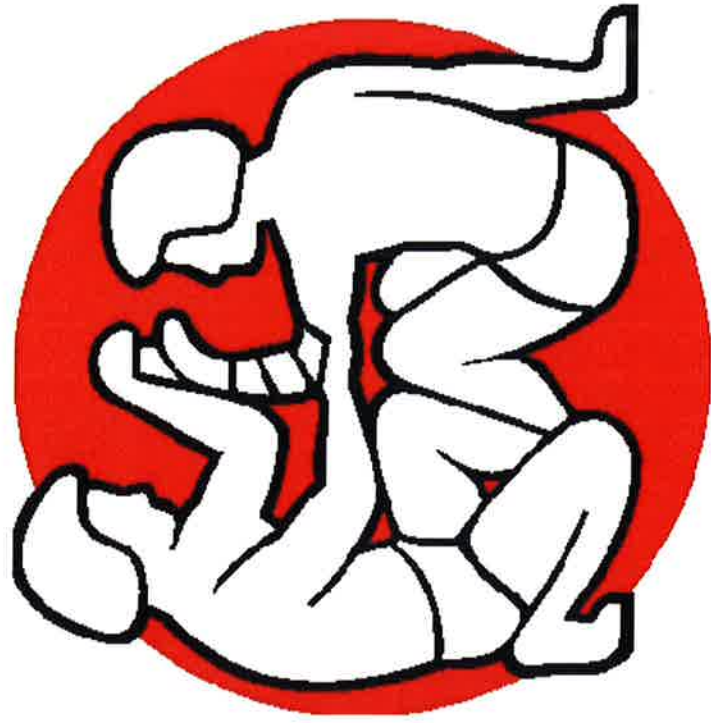
De overleving na ECPR bedraagt ook circa 50%. Deze goede resultaten bij kinderen die anders zeker zouden zijn overleden, komen waarschijnlijk omdat er direct een goede systeemcirculatie kan worden gegarandeerd zonder gebruik van vasoactieve medicatie en inotropica, waardoor er minder multi-organafalen optreedt. Bij neurologische follow-up heeft circa 79% van de overlevenden een normale neurologie (geen afwijkingen tot milde beperking met normaal IQ).

Kinderen zijn per definitie nog in de groei en maken een neurologische

ontwikkeling door. Er is helaas nog weinig bekend over de verdere neurologische ontwikkeling van kinderen met aangeboren hartafwijkingen en/of kinderen die met ECMO zijn ondersteund. Het is belangrijk hen na ontslag te blijven vervolgen zodat beperkingen in ontwikkeling vroegtijdig kunnen worden geïdentificeerd en hulp geboden kan worden. ♥

Literatuur

1. Chauhan S, Malik M, Malik V, Chauhan Y, Kiran U, Bisoi AK. Extra corporeal membrane oxygenation after pediatric cardiac surgery: A 10 year experience. *Ann Card Anaesth* 2011;14:19-24.
2. Annich GM, Lynch WR, MacClaren G, Wilson JM, Bartlett RH (Eds): *Extracorporeal Cardiopulmonary Support in Critical Care*, 4th edition. Ann Arbor, Michigan, 2012.
3. Joffe, A.R., L. Lequier, and C.M. Robertson. Pediatric outcomes after extracorporeal membrane oxygenation for cardiac disease and for cardiac arrest: a review. *ASAIO J*, 2012, 58(4): p. 297-310.
4. Mw. C. W. A. Augusteijn, dr. J. F. M. Bruinenberg, F. A. M. van den Dungen, mw. J. van Drenth, dr. J. Dudink, T. Eikendal, C. A. Weijenberg (2015). *Richtlijnen Reanimatie in Nederland*. Den Haag: Nederlandse Reanimatie Raad.
5. Raymond TT, Cunyningham CB, Thompson MT, et al. Outcomes among neonates, infants, and children after extracorporeal cardiopulmonary resuscitation for refractory in-hospital pediatric cardiac arrest: A report from the National Registry of Cardiopulmonary Resuscitation. *Pediatr Crit Care Med* 2010(11);3:362

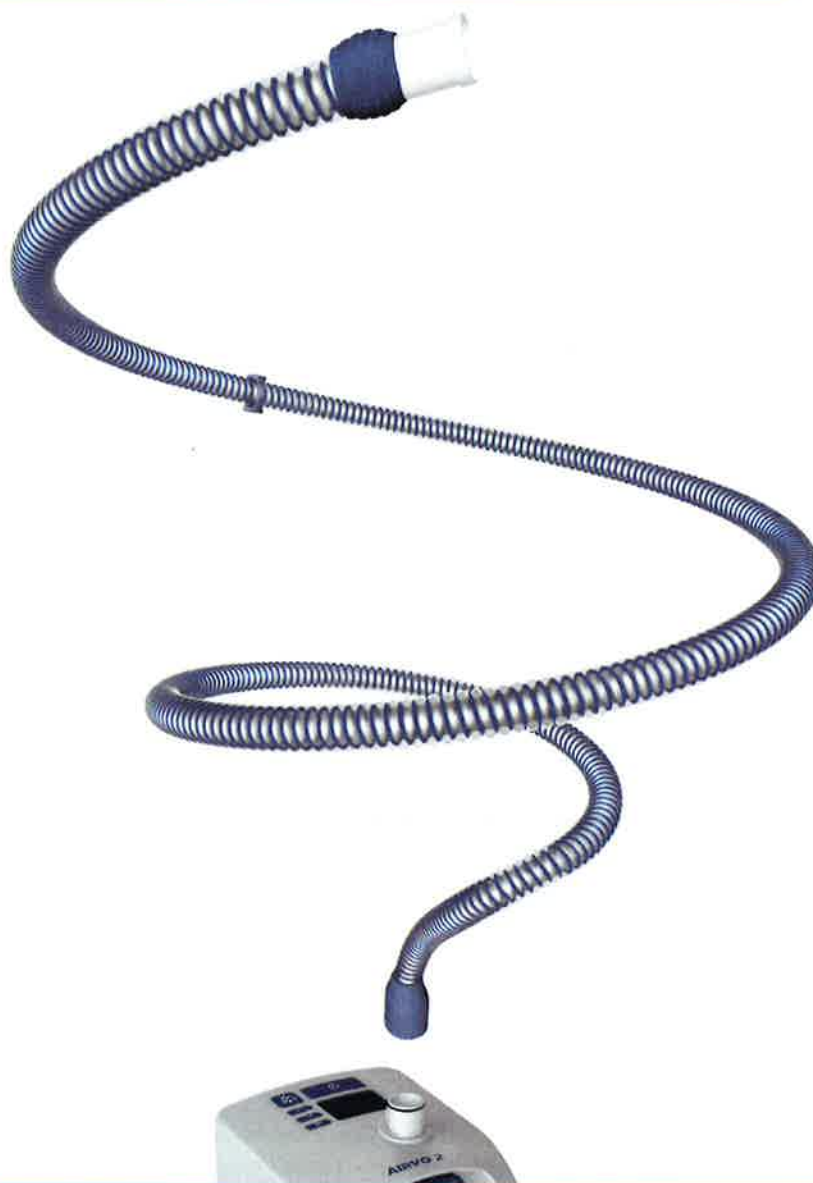


Laerdal

helping save lives



AirSpiral™ for less condensate



Fisher & Paykel
HEALTHCARE

F&P AIRVO™ 2 | FEATURES

We've all seen it happen before. When a warm, humid gas touches anything even a fraction of a degree colder than itself, it cools and generates condensate. We see it consistently in conventional breathing tubes made of thin, dense plastic: their surfaces are easily cooled by the outside air, resulting in unpleasant "rain-out".

The new AirSpiral™ tube for AIRVO 2 utilizes an advanced two-spiral design to protect against condensate:

The heating spiral contains fine heater wires to gently and accurately warm the breathing gas inside the tube.

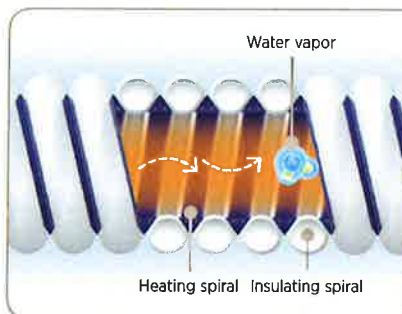
The insulating spiral uses a bubble of warmed air around the breathing gas to shield it from the outside environment.

Like a double-paned window, the inside and outside surfaces of the tube are physically separated, to reduce cooling and ensure that the humidity remains in the gas all the way to the patient.

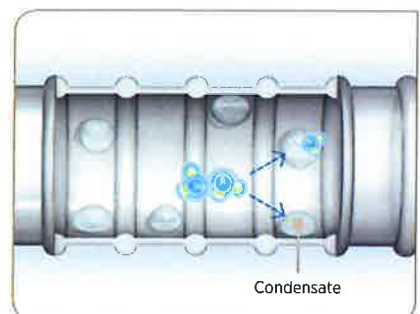
AirSpiral tubes produce up to **96% less condensate*** than previous AIRVO tubes.

Less condensate reduces therapy interruptions due to "rain-out", which leads to better patient care.

AirSpiral tubes



Conventional breathing tubes



BENEFITS

Stability and ease of use

- The moulded clip attaches to clothes or bedding, allowing the tube to be positioned to suit the clinician and patient.



Smaller and lighter

- Spiral heater wires are integrated into the walls, meaning that AirSpiral tubes have a smaller diameter and are 18% lighter than existing AIRVO tubes, making them less obtrusive.

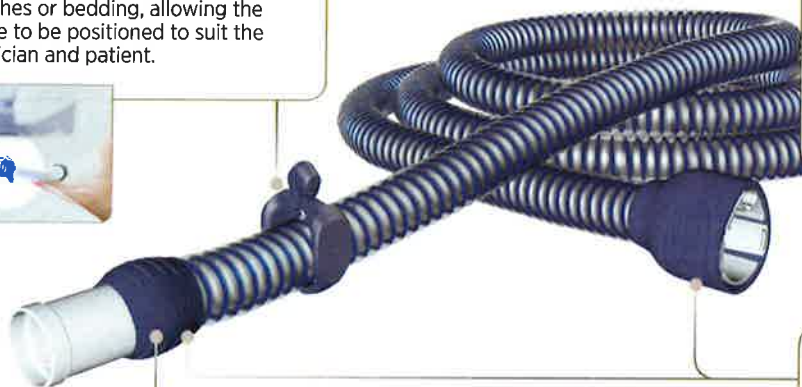


Integrated temperature sensor

- No external probes, cables or adaptors required.

Ergonomically designed

- Moulded grips at both ends of the tube assist connection and disconnection.



Product codes

900PT551

AirSpiral™ tube and chamber kit for AIRVO (10-pack)
(for use with OPT84x, OPT94x, OPT870 and RT013 interfaces)

* From internal F&P testing: 900PT501 vs 900PT551

For further information about the AirSpiral tube, including warnings and precautions, please read the user instructions.

www.fphcare.com/airvo

Fisher & Paykel
HEALTHCARE

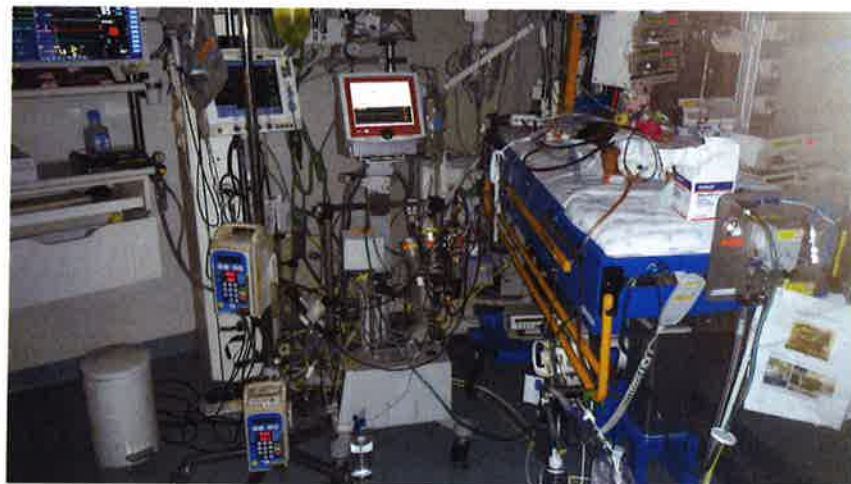
Ventrikel assist devices bij hartfalen.

Alvorens onze patiënten aan de ventrikel assist device gaan, moet de patiënt vaak in de acute fase van hartfalen aan ECMO en daarna nog 2 weken aan de levitronix alvorens over te gaan op de Berlin heart of de Heartmate.

ECMO

Extra corporale membraan oxygenatie. Hierbij wordt via veno arteriële ecmo de functie van het hart over genomen (zie ook het stuk over ECMO in deze syllabus).

In het Erasmusmc Sophia op de IC kinderen gebruiken we hiervoor de Ila active, een centrifugaal pomp, met de mogelijkheid om kinderen vanaf 3 kilo te behandelen. Hiervoor zijn verschillende maten filters voor het uitwassen van de CO₂ en toedienen van O₂. Door middel van het opdraaien van de flow (ml/minuut) via de speed (rotaties) kan de hoeveelheid ondersteuning geregeld worden via het overnemen van de Cardiac output. Indien nodig kan in het systeem een "nietje" geïntegreerd worden waardoor er ook vocht onttrokken kan worden aan de patiënt. De ECMO kan ook een bridge naar transplant zijn en er zijn al een aantal kinderen getransplanteerd vanaf ECMO. Er zitten veel risico's aan ECMO omdat de kinderen goed ontstold moeten worden. Complicaties zijn dan ook bloedingen en infarcten door stolsels. De canules voor de ECMO worden ingebracht in de hals en of lies (bij grotere kinderen en volwassenen) waardoor ook de extremiteiten bedreigd kunnen worden door onvoldoende bloeddoorstroming. Om dit te voorkomen wordt een bypass aangelegd zodat er vanuit het ECMO systeem bloed terug gaat naar het been.



Levitronix

Voor het aansluiten op de levitronix worden al de canules aangebracht in het hart en de aorta ter voorbereiding op de Berlin Heart (zie hieronder). De levitronix is een ventrikel assist device die nog wel werkt met een centrifugaal pomp maar wel met een volledig gesloten systeem. Daardoor is net als bij de Berlin heart het systeem een stuk compacter dan bij ECMO en zijn de complicaties door ontstolling kleiner. Na ongeveer 2 weken kan geswitched worden naar de Berlin Heart.

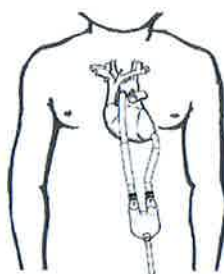




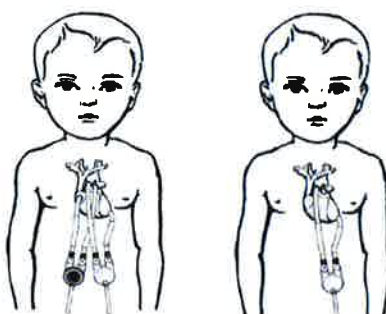
Berlin Heart en de Heartmate 3

1. Ventrikel Assist Device.

De Ventrikel Assist Device (VAD), is een ventriculair ondersteunend systeem, ontworpen voor langdurige ondersteuning.



Toepassing: **univentriculair**. links: LVAD
rechts: RVAD



Biventriculair. links en rechts: BVAD

2. Behandelingsdoelen:

- **“Bridge to Transplant” (BTT)**; voor patiënten die al op de nominatie staan voor een harttransplantatie en waarbij conservatieve medicamenteuze therapie of OK niet meer mogelijk is. Het systeem moet de wachttijd tot de transplantatie overbruggen. Bijvoorbeeld cardiomyopathie.
- **“Bridge to recovery” (BTR)**; door ontlasting van het myocard kan deze zodanig herstellen dat het systeem na een voor de patiënt afhankelijke behandelingsduur kan worden verwijderd.

Bijvoorbeeld acute myocarditis.

3. Voordelen van gebruik van VAD.

Wanneer de patiënt is aangesloten op de VAD wordt de werking en vooral de pompkracht van het hart volledig overgenomen.

De volgende voordelen zijn er post OK voor de patiënt:

- Afbouwen en stoppen van de inotropie.

- Snelle extubatie
- Snel kunnen starten met enterale voeding (eerder werd voeding niet altijd goed verdragen)
- Snel kunnen mobiliseren met behulp van fysiotherapie tot zelfs volledig mobiel.
- Verbetering van orgaanfuncties, vooral nieren en lever
- Verbetering van het hart (dit slinkt), waardoor de contractiliteit weer toeneemt.

Dit alles heeft tot gevolg dat de patiënt in een goede conditie komt voor de harttransplantatie en deze dan ook beter aankan en beter doorkomt.

Patiënten kunnen vele maanden tot 1-2 jaar aan de VAD blijven.

4. Resultaten.

Grote kinderen kunnen op den duur met een steunhart thuis leven.

Zij moeten wel een bloedpomp hebben vanaf 60 ml of groter.

5. Indicaties:

- Acute of chronische hartinsufficiëntie die niet te behandelen is met conservatieve therapie. (medicatie of operatie)
- Het falen van >1 orgaansysteem onder maximale conservatieve therapie; lever, nieren, darmen (niet verdragen van voeding), lactaatacidose, bewustzijn, beademing.

Waarbij de verwachting van een langdurende ondersteuning noodzakelijk is.

6. Contra - indicaties.

Voor het plaatsen van het systeem gelden de volgende contra-indicaties:

- Infectie
- Sepsis

7. Plaatsen van een Ventrikel Assist Device:

Wanneer het team besluit dat er een plaatsing van een VAD noodzakelijk is wordt de patiënt naar de OK van het thoraxcentrum gebracht. Daar vindt de OK plaats.

De patiënt moet aan de hart/longmachine.

De OK duurt gemiddeld 4 – 6 uur. Bij kleine kinderen kan dit langer duren vanwege de kleine ruimte in de thorax.

Post OK blijven de patiënten enige tijd voor recovery op IC Thorax liggen totdat ze stabiel genoeg zijn om te vervoeren.

De patiënt zal eerst aan Levitronix worden gelegd. (zie beschrijving map Levitronix). Na een bepaalde periode kan de patiënt aan Berlin Heart IKUS. Dit wordt beslist door de harttransplantatiecardiologen en thoraxchirurgen.

Wanneer de patiënt al op de wachtlijst HTx staat gaat deze er tijdelijk vanaf.

De thoraxchirurg bepaalt wanneer de patiënt genoeg is hersteld om weer op de lijst te kunnen. Eerder is het te vroeg om in het OK gebied weer zo'n grote operatie uit te voeren.

Problemen direct post OK:

Vrijwel elke patiënt vertoont na plaatsen van LVAD tekenen van rechter hartfalen

In het begin zijn medicamenteuze ondersteuning in vorm van inotropie en/ of NO-beademing nodig.

Aangeraden wordt om de 1e 24 uur cardiac output door LVAD langzaam op te bouwen om

overbelasting rechter kamer te voorkomen.

Na paar dagen is hart meestal een stuk geslonken door ondersteuning links en kan therapie worden afgebouwd

Post OK 2 drains. Drains moeten open blijven, anders kans op tamponade...



8. Complicaties.

De meeste complicaties vinden plaats de eerste dagen na het plaatsen van het systeem. Men moet dan denken aan:

- Stollingsproblemen; bloedingen

Infarcten

Trombussen

- Tamponadebeeld.

Vervolgens zal gedurende de hele periode dat de patiënt een VAD heeft rekening moeten worden gehouden met de volgende complicaties:

- Aanslag/ stolsels in het systeem
- Bloedingen van patiënt
- Stolsels in patiënt
- Infarcten
- Infecties
- Falen niet ondersteunde deel van het hart

Met het oog op deze complicaties is het nodig de patiënt goed te observeren en te monitoren.

9. Het systeem.

LVAD:

Het bloed wordt uit het linkerventrikel gepompt en via de bloedpomp weer terug in de aorta gepompt.

De linkerkant van het hart die het meest ziek was wordt dus hierbij gebypassed.

RVAD:

Het bloed uit rechterventrikel wordt via de bloedpomp naar de pulmonalis gepompt.

Rechterkant van het hart wordt gebypassed.

10. Opbouw van het systeem

De VAD bestaat uit de volgende onderdelen:

- De canules
- De bloedpomp
- De aandrijfeenheid; IKUS of EXCOR



11. De canules.



RVAD:

Voor ondersteuning **rechts** worden de canules geplaatst in het *rechter atrium* of *rechterventrikel* en de *arteria pulmonalis*.

LVAD:

Voor ondersteuning **links** in het *linker atrium* of de *apex* van de *linkerventrikel* en *aorta*. De voorkeur ligt bij *apicale canulering*, aangezien er bij *atriale canules* er veel *stolsels* kunnen ontstaan in het ventrikel. Bij *apicale canulering* wordt het linker ventrikel goed geleegd. Voor de gebruiksduur van de canules geldt geen beperking. Deze blijven altijd zitten bij vervanging van de membranen en of aandrijving.

Verpleegkundige observaties van de canules:

Deze zijn moeilijk te observeren omdat ze in de patiënt zitten. De eerste dagen zijn de canules nog niet ingegroeid en kunnen ze rond de insteekopening bloedingen veroorzaken. Vooral omdat de patiënt ook gehepariniseerd wordt.

Na een paar dagen zijn de canules ingegroeid en is er nog maar een kleine kans op bloedingen.

Omdat de canules direct in en naast het hart geplaatst zijn is het van belang deze zo schoon mogelijk te behandelen en te behouden.

Wondverzorging dient dus ook steriel te gebeuren.

Het verband wat op en rond de canules zit moet de wond goed afsluiten; er mag geen vuiligheid bijkomen.

Een infectie in dit gebied geeft zeer grote consequenties



12. Wondverzorging van de canules:

Elke patiënt heeft zijn eigen schema wondverzorging.

Vanaf het plaatsen van de VAD kan het variëren van dagelijks, om de dag, 3X per week naar uiteindelijk 2x per week.

Sinds december 2008 hebben we de wondzorgmethode overgenomen vanuit Edmonton Canada.

Voorafgaande aan de wondverzorging mag de patiënt in bad of onder de douche.

De thoraxchirurg moet toestemming geven wanneer de patiënt in bad mag. Meestal is dit 2 weken na de implantatie.

Er is een speciale verbandkar met alle materialen voor het verzorgen van de VAD. De zogenaamde VAD-kar.

De wondverzorging wordt uitgevoerd door 2 personen onder steriele omstandigheden.



13. Bloedpomp.



Aan de canules wordt de bloedpomp aangesloten.

Er zijn verschillende bloedpompen beschikbaar die verschillende volumes aankunnen gerelateerd aan het gewicht van de patiënt.

Iedere bloedpomp is door een 3-voudige membraan in een lucht- en bloedkamer verdeeld.

Tussen de verschillende membranen bevindt zich grafietpoeder, om de wrijving zo gering mogelijk te houden. Dit grafietpoeder kan overigens soms wat verschuiven, waardoor er bobbels ontstaan. Dit is niet schadelijk en wordt niets aan gedaan.

Van de bloedkamer leiden in- en uitlaat naar de in- en afvoercanule.

Het bloed stroomt uit het de ventrikel door de invoercanule via de kleppen in de bloedkamer van de pomp en van daaruit via de kleppen door de afvoercanule in de aorta of de arterie pulmonalis.

Een met lucht gevulde pompslang verbindt de luchtkamer van de pomp met de elektropneumatische aandrijfeenheid IKUS/ EXCOR. IKUS/ EXCOR levert de zuig- en aandrijfdruk waarmee het membraan tussen lucht- en bloedkamer wordt bewogen.



14. Verpleegkundige observaties van de bloedpomp:

Voor het goed functioneren van de bloedpomp moeten er controles aan de bloedpomp plaatsvinden volgens afgesproken schema van de arts. Dit staat afgesproken in PDMS (patient data management system).

Ze kunnen variëren van elke 2 uur tot 3X daags.

De pomp moet worden gecheckt op:

- goede vulling
- contractie
- membraanfunctie.

Dat wil zeggen dat de pomp zich goed vult en leegt in systolische en diastolische fase.

- **Systole** is holle fase; bloed wordt in lichaam gepompt en pomp is dus leeg
- **Diastole** is bolle fase; bloed wordt uit lichaam gepompt en pomp is dus vol

Membraan moet zich goed ontplooien; mooi strak en gespannen.

Membraan moet zich goed ontspannen; strak en gespannen.

Er mogen geen kreukels of oneffenheden inzitten. Is dit wel het geval dan moet het systeem worden gecheckt op:

- knikken in het systeem, vooral bij de connecties
- onvoldoende vulling van de patiënt
- rechterhart falen
- tamponade (echo maken).



Observaties bloedpomp:

Elke controle moet het systeem worden gecheckt op aanslag/ stolsels in het systeem vooral in de kleppen en op de overgangssystemen.

Nagegaan moet worden of de aanslag/ stolsels groeiende zijn en wel of niet bewegen. Dit moet goed worden gedocumenteerd in het PDMS. Ook noteren op tekening naast de monitor. Wanneer ze groeien en bewegen moet er overleg volgen en zal er een nieuwe pomp moeten worden aangesloten. Bij kleine aanslag/ stolsels wacht men af.

Stolsels zijn donkerder van kleur dan het stromende bloed; hoe ouder het stolsel hoe donkerder de kleur.

Fibrine aanslag is wit van kleur.

De stolling van de patiënt wordt geregeld gecontroleerd omdat de patiënt wordt ontstold.

De bloedpompen gaan zonder complicaties 1 jaar mee.



Verpleegkundige aandachtspunten

A. Circulatie

De frequentie van de bloedpomp is niet de hartfrequentie van de patiënt, maar zuiver van de pomp. Op de bedside monitor staat de hartfrequentie van de patiënt. Het hart van de patiënt pompt in zijn eigen ritme gewoon door, onafhankelijk van elkaar.

De hartfrequentie op de monitor geeft de geleidingsslagen weer van het hart. Het wil niet zeggen dat deze ook allemaal output geven. Op de curve van de arteriële en van de pleth van de saturatiemeting zie je de slagen van de bloedpomp en kleine slagen van de patiënt zelf maar deze zijn niet effectief genoeg om de patiënt output te geven.

De patiënt is dus volledig afhankelijk van de outputslagen van de pomp!!!

Inotropie

Post OK heeft bij een LVAD of RVAD de andere kant van het hart, dat niet wordt ondersteund, ondersteuning nodig in de vorm van inotropie. Na een paar dagen is het ondersteunende deel van het hart gewend aan de VAD en wordt het wat kleiner van omvang; dit geeft het niet ondersteunende deel van het hart de gelegenheid om wat meer in de oorspronkelijke formaat te komen. Dan kan de inotropie meestal worden gestopt. Meestal kiest men voor dobutamine of milrinone. Bij een BIVAD is er meestal geen ondersteuning nodig.

Hartritmestoornissen

Wanneer de patiënt ritmestoornissen krijgt heeft dat geen invloed op de output van het hart omdat de bloedpomp onafhankelijk daarvan werkt. Op de ECG scope is de ritmestoornis wel te zien.

Wanneer de patiënt alleen een pomp op de linker- of rechterventrikel heeft, heeft de ritmestoornis wel invloed op het niet-ondersteunende deel van het hart. Bij een biventriculaire pomp heeft de ritmestoornis helemaal geen invloed op het hart.

Bij aritmieën dient de dienstdoende arts gewaarschuwd te worden. Deze kan de behandeling instellen. Bij een VT of VF behoudt de patiënt door de LVAD output. Er mag geen hartmassage toegediend worden omdat hierdoor de canules kunnen verplaatsen en losgeraken. De arts dient wel onmiddellijk gewaarschuwd te worden, maar er hoeft ook niet onmiddellijk gedefibrilleerd te worden. Tenzij de patiënt collabeert of hypotensief wordt.

Wanneer de patiënt ritmestoornissen heeft zal er serieus moeten worden gekeken naar mogelijke oorzaken ervan.

Het wel of niet toedienen van vullingproducten is afhankelijk van de vullingtoestand. Een belangrijke indicatie dat de patiënt meer vulling behoeft is het afnemen van de volledige vulling bij de visuele controle. Daarnaast kan het apparaat signaleren dat het noodzakelijke drukniveau niet wordt bereikt.

Het membraan moet tijdens de maximale contractie mooi glad en gespannen blijven. Er mogen geen kreukels of oneffenheden inzitten. Is dit wel het geval dan moet het systeem worden gecontroleerd op:

- Afknikken of kinken in het systeem, voornamelijk bij de connecties
- onvoldoende vulling van de patiënt
- rechterhart falen
- tamponade

In principe kan er tijdens het ontspannen van het membraan er door het membraan heen geschoten worden met een lampje. Dit wordt ook wel de flash-test genoemd. Wanneer het licht er doorheen schijnt is er een goede membraanfunctie.

Wanneer de patiënt een arteriële lijn heeft mag daarop alleen NaCl 0,9% lopen en geen heparine erbij. Dit kan namelijk de bepaling van de stolling beïnvloeden.

B. Respiratie

Alle patiënten komen beademd op de Intensive Care. Er wordt naar gestreefd te laten

ontwaken en weanen van de beademing. Voorwaarden voor het wakker worden en weanen zijn:

- Haemodynamisch stabiel
- Geen NO-behoefte
- Perifeer warm
- Acceptabele mate van bloedverlies
- Goede gaswisseling

Zowel aan de beademing als zonder beademing moet de patiënt gedurende de gehele VAD periode saturaties >95% hebben.

Dit vanwege een goede oxygenatie van de coronairvaten.

C. Temperatuur

Minstens 2 maal daags moet de temperatuur worden gecontroleerd.

Voor de patiënt met een VAD wordt na binnenkomst op de Intensive Care de medicatie afgesproken waaronder de antibiotica.

Naast intraveneuze antibiotica wordt ook selectieve darmcontaminatie (SDD) gegeven. Indien SDD gegeven wordt, worden twee maal per week inventarisatiekweken afgenomen op maandag en donderdag (urine, sputum, faeces en keel).

Bij koude rilling en/of temperatuur boven de 38,5°C moeten bloedkweken worden afgenomen. Verder kan bij het vermoeden van een systemische infectie gevraagd worden om urinekweek, sputumkweek en eventueel de huid rondom de driveline/ canules te kweken.

D. Vocht en voeding.

In principe wordt er zo snel mogelijk na de OK gestart met voeding. Bij aankomst op de IC krijgt de patiënt een maagsonde. De voeding wordt opgebouwd en uitgebreid volgens het voedingsprotocol van de IC.

Het is belangrijk om de patiënt zoveel mogelijk calorieën aan te bieden om in zo goed mogelijke conditie te blijven.

Voor goede VAD werking is goede vullingsstatus noodzakelijk.

Na de implantatie voor een VAD heeft een patiënt in de regel geen hartfalen meer.

Er is dan ook geen vochtbeperking meer maar juist het behalen van minimale vochtintake.

De arts zal een totale hoeveelheid vocht per 24 uur afspreken. Deze moet de patiënt ook krijgen voor een goede vochtthuishouding en functioneren van VAD.

Check regelmatig de vochtbalans; deze mag NOOIT negatief zijn.

Om 20.00 uur zal in het PDMS een rode bal verschijnen om de vochtintake te controleren, zodat deze dan zonodig nog voor 24.00 uur aangevuld kan worden in de vorm van infuus, sondevoeding of zelf drinken.

E. Uitscheiding

Post OK heeft de patiënt:

- een blaaskatheter.

Afhankelijk van de mobilisatie wordt deze verwijderd.

- Minimaal 2 thoraxdrains.

Er wordt aan de drain gezogen volgens afspraak artsen.

Deze drains moeten steeds openblijven dus vandaar elk uur/ elke 2 uur melken van de drains. Drainproductie wordt gecontroleerd volgens afspraak artsen, maar minimaal om de 2-3 uur. Het verwijderen gebeurt na overleg met de intensivist en thoraxchirurg. De drains worden verwijderd volgens protocol post OK cardiochirurgie.

Diuretica:

Meestal heeft het lichaam ondersteuning nodig in de vorm van lasix of burinex om voldoende vocht af te voeren.

F. Houding, beweging en rust, fysiotherapie en mobiliseren

Snelle houdingsveranderingen kunnen invloed hebben op de haemodynamiek. Dit kan alarmen veroorzaken.

De patiënt met een VAD kan op de zij gedraaid worden, mits de canules goed gefixeerd zijn. Op de buik liggen mag niet vanwege de canules.

Het is geen bezwaar om de patiënt rechtop te laten zitten in bed.

Met behulp van de fysiotherapeut zal er een mobilisatieschema worden gemaakt. De patiënt kan op den duur zelfs uit bed en lopen met de VAD.

G. Lichamelijke verzorging

Bij de verzorging is het belangrijk dat de onderdelen van de VAD niet in aanraking komen met water in de eerste periode. Daarna mag de patiënt 1-2 x per week onder de douche/bad.

Een patiënt met een IKUS mag douchen mits de IKUS niet nat of vochtig wordt. Een patiënt met een EXCOR mag i.p. douchen. Het wordt aanbevolen om de wond van tevoren uit te pakken en de insteekopeningen van de canules juist goed te spoelen.

De IKUS zelf mag niet te warm worden, dus er mogen geen dingen geplaatst worden op de IKUS zelf. Daarnaast mag deze niet blootgesteld worden aan direct zonlicht en vochtigheid. De IKUS blijft een stationaire unit die in principe niet gemaakt is voor mobiel verblijf.

H. Neurologie

Het is belangrijk om de patiënt goed neurologisch te blijven vervolgen. In het PDMS verschijnt eenmaal per dienst een rode bal om de neurologische score van de patiënt te noteren. Zo blijven we ons realiseren dat er kans bestaat op neurologische afwijkingen, gezien de ontstolling van de patiënt.

Wanneer deze optreden moeten deze zo snel mogelijk aan de arts worden doorgegeven zodat er actie op kan worden ondernomen.

Stolling en antistolling

De patiënt moet antistollingstherapie ondergaan. Bovendien is behandeling met een trombocytenaggregatieremmer noodzakelijk.

Vanaf dag 2 post OK zal er worden begonnen met de antistolling.

De instelling van de heparinedosering moet met behulp van een APTT-sneltest (geactiveerde partiële tromboplastinetijd; in het laboratorium) plaatsvinden.

De APTT moet 70 tot 90 seconden bedragen.

Het controle-interval moet kleiner dan 6 uur zijn.

De trombocytenaggregatieremmende therapie moet beslist met trombocytenfunctietests (TEM) gecontroleerd worden en de dosering van de trombocytenremmers moet afhankelijk daarvan worden aangepast.

Bij het wisselen van de bloedpomp wordt altijd een bolus Heparine gegeven. Afhankelijk van de stolling is dit 25 – 100 EH per bolus.

Dit ter voorkoming van ontstaan van stolsels tijdens de pompwissel. Bloedflow staat dan even stil. Elke patiënt heeft een eigen anti-stollingsprotocol in zijn status zitten. Dit is het protocol volgens Edmuntou Canada.



Na toestemming van de kinderarts-intensivist en de VAD arts mag de patiënt worden meegenomen op transport.

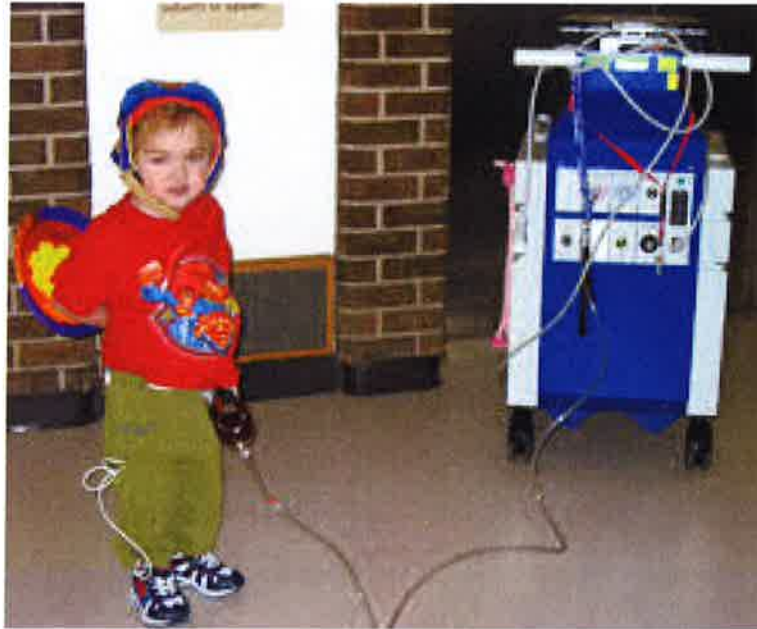
Hier zijn goede afspraken over gemaakt en er is duidelijk vastgelegd wie en wat er mee gaat.

Naar huis met Berlin Heart EXCOR.

Sinds 2008 is het mogelijk om patiënten die stabiel aan de EXCOR zijn thuis te laten verblijven in afwachting van een harttransplantatie.

Dit gaat onder strenge regels en voorschriften:

- Patiënt kan en mag NOOIT alleen worden gelaten
- Er dient altijd een geschoold / bekwaam of geautoriseerd persoon bij de patiënt aanwezig te zijn.
- Alleen grotere kinderen met een bloedpomp van 50 of 60 ml met metalen kleppen kunnen met EXCOR naar huis.
- Dit zullen de grote kinderen zijn vanaf 40 kg.
- Beide ouders worden geschoold volgens stappenplan door het VAD team Erasmus MC Sophia en doen daarbij autorisatie examen bij VAD arts.
- Na autorisatie volgen een dagje naar huis onder begeleiding van een VAD-verpleegkundige, een nachtje RMD huis zelfstandig, weekendverlof zelfstandig en ontslag naar huis.
- Ouders krijgen instructiekaart, informatiekaart, registratiekaart en flowcharts met stroomdiagrammen mee naar huis.
- Ouders kunnen ten allen tijde contact opnemen met ICK Erasmus MC Sophia met hun vragen en/ of problemen.
- Huisarts wordt door VAD arts op de hoogte gesteld van thuiskomst patiënt en wat te doen bij calamiteiten.
- Wanneer patiënt buiten regio Rotterdam woont, zal het dichtstbijzijnde ziekenhuis (kinderarts) op de hoogte worden gesteld van thuiskomst patiënt en wat te doen bij calamiteiten.
- Ambulance uit de regio wordt op de hoogte gesteld van thuiskomst patiënt en krijgt flowchart wat te doen bij calamiteiten.
- Zodra zij call krijgen patiënt met 1 ouder naar Erasmus MC Sophia te vervoeren zal dit een A1 rit worden.



A



B



EXCUR VAD with the Excor mobile driving system



·0

HEARTMATE 3

Heartmate 3 van de firma Thoratec is een ventriculair ondersteunend systeem, ontworpen voor langdurige ondersteuning.

Hij is alleen geschikt voor LVAD.

Heartmate 3 kan worden geïmplanteerd bij patiënten met een gewicht > 30-40 kg met een eindstadium hartfalen van de linkerventrikel.

Heartmate 3 kan zowel in het ziekenhuis als in de thuissituatie worden gebruikt.

Het systeem is een **INCOR systeem** wat betekent dat het geheel in de thorax is geplaatst en alleen een aandrijflijn buiten het lichaam heeft.

Dit in tegenstelling tot Levitronix en Berlin Heart IKUS en EXCOR systemen. Dat zijn **EXCOR systemen**: de bloedpomp en de canules bevinden zich buiten de thorax.

Heartmate 3 wordt geïmplanteerd op de **linkerventrikel**. De inflow canule van de pomp is verbonden met de apex van de linker ventrikel. Hierbij stroomt het bloed komende vanuit de longen, linkeratrium en linkerventrikel naar de pomp. Vanuit **de pomp** loopt een outflow canule **naar de aorta** waar het bloed weer in het lichaam wordt gepomp. De linker ventrikel wordt zo gebypassed. (1)

Vanuit de pomp loopt een **aandrijflijn** naar de buikholte en komt rechts naast de navel naar buiten. (3) De aandrijflijn heeft buiten het lichaam een connectie naar een vervolg aandrijflijn die naar de controller gaat. (3)

De **controller** geeft de verschillende parameters weer en geeft zonodig de alarmen weer met advies wat te doen. (4)

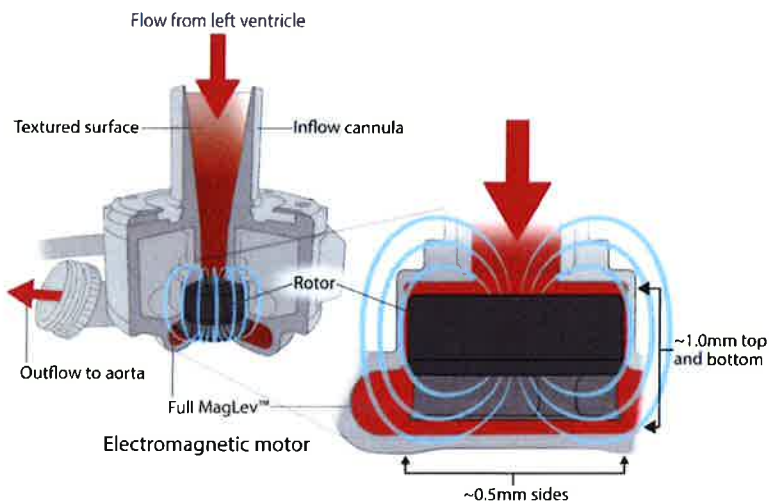
Vanuit de controller lopen 2 draden naar een **stroomeenheid: of batterijen of netstroom**. (2)

DE BLOEDPOMP



De bloedpomp is een centrifugaal systeem

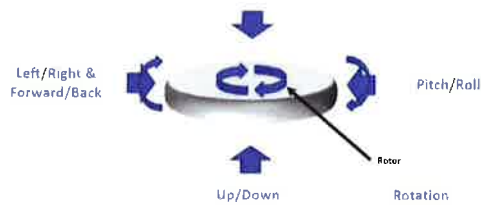
De pomp kent een **FULL Maglev Technology** wat wil zeggen: **Maglev** is de afkorting van **Magnetic Levitation** (Magnetisch zweven). In dit concept wordt een metalen voorwerp tot zweven (levitatie) gebracht door een wisselend magneetveld onder het voorwerp te creëren. Daardoor ontstaan magnetische inductiestromen in het metalen voorwerp die een tegengesteld magneetveld opwekken. De twee magneetvelden stoten elkaar af, waardoor het voorwerp gaat zweven. Dit zweven is in principe niet stabiel, zodat er maatregelen genomen moeten worden (bijvoorbeeld door het regelen van het wisselende magneetveld) om een stabiele toestand te verkrijgen.



De pomp draait dus rond maar draait ook van boven naar beneden rond.

Controlling the Rotor

Degrees of motion that must be accounted for:



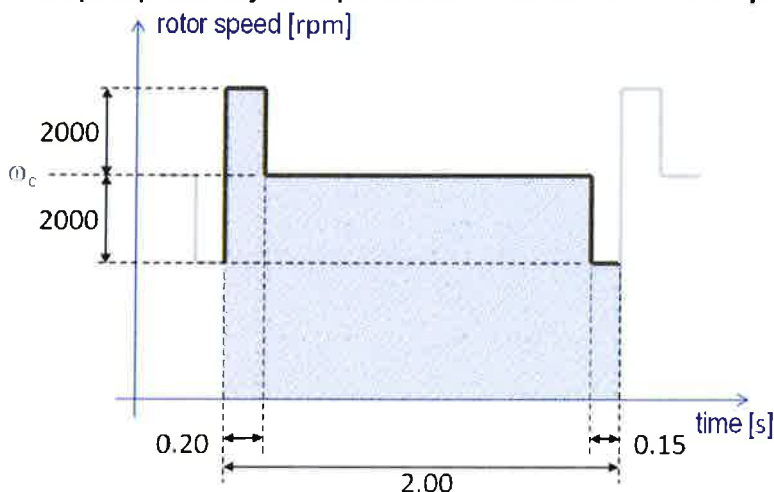
The rotor can move with 6-degrees of freedom

Op het filmpje: <https://www.youtube.com/watch?v=eY7PwnfXkDs> is goed te zien hoe de pomp functioneert. Daarnaast zie je hierop de implantatie van het systeem in het hart.

De pomp wordt ingesteld door RPM = Rates Per Minute = Speed. (3000 tot 9000 RPM). Daarbij bepaalt de pomp zijn benodigde flow. Er zit geen flowmeter op het systeem, deze wordt berekend aan de hand van de power – Watt die nodig is om de ingestelde Speed te draaien.

De output van de pomp is zowel afhankelijk van de pompsnelheid als het drukverschil tussen de inlet en outlet van de pomp.

De pomp kent bij een Speed van > 4000 standaard een **pulsatiliteit**:



Elke 2 sec gaat de Speed 2000 RPM onder de ingestelde Speed, vervolgens naar 2000 RPM boven ingestelde Speed en daarna terug naar ingestelde Speed. Dit is een meest optimale vorm tegen Hemolyse en hierbij is de kans op trombusvorming het kleinst.

De Pulsatiliteit is NIET in te stellen. Hij werkt bij RPM > 4000 en < 4000 werkt hij niet.

AANDACHTSPUNTEN. Een patiënt aan Heartmate moet worden beoordeeld op:

- Goed functioneren van de pomp
- LVAD instellingen
- Flow
- Power

- Klinische blik op de patiënt
- Neurologie. Is de patiënt bij bewustzijn ?
- RR mean; mogelijk is er een bloeddruk te meten maar deze zal een kleine polsdruk hebben. We bewaken op de mean RR.
- CVD beloop 10. Capillaire refill
- Beloop nierfunctie en diurese; let ook op kleur van urine
- Lactaat
- Hartritme
- Dosering inotropie en vasopressie
- Insteekopening driveline
- Productie drains

Postoperatief wordt via echo beoordeeld:

- Positie apex canule
- Positie aorta canule; deze zit onder de coronairen waardoor deze goed van bloed worden voorzien door de LVAD.
- Linker ventrikel dimensies
- Septal shift
- Opening aortaklep
- Aortaklep- insufficiëntie
- Mitralisklep-insufficiëntie
- Functie rechter ventrikel
- Volume status
- Pericard/ pleura effusie

BEPERKINGEN. Een patiënt aan Heartmate kent de volgende beperkingen:

- Douchen alleen met speciale douchekit.
- Niet in bad
- Niet zwemmen
- Geen contactsporten
- Geen MRI scan
- Niet hardlopen, springen en teveel heupbewegingen maken.

REANIMEREN EN DEFIBRILLEREN Net zoals alle andere VAD patiënten doen we **GEEN** hartmassage bij deze patiënten. Kans op dislocatie canules is heel groot. Daarbij zit bij de Heartmate patiënten nog een pomp onder het hart die bij hartmassage bloedingen kan veroorzaken. Defibrillatie is wel mogelijk bij ernstige ritmestoornissen: Plak de pads niet op de pomp maar er iets naast.

Omdat de pomp tot niet beschikbaar was voor kinderen werd hij niet eerder gebruikt, maar nu er een pomp is voor kinderen vanaf 40 kg kunnen ook (oudere) kinderen in aanmerking komen voor dit systeem als bridge to transplant. Het personeel van de ICKinderen wordt nu geschoold om kinderen die de heartmate geïmplanteerd krijgen te kunnen verplegen en begeleiden naar huis. Bij volwassenen is er al veel ervaring met de Heartmate en er zijn zelfs mensen die er voor kiezen om van de harttransplantatie lijst te gaan omdat ze met dit systeem prima kunnen functioneren.

Uit: Protocol 2016 Berlin Heart, team ventrikel assist device Afdeling ICKinderen Erasmusmc Sophia Rotterdam April 2016

Fisher & Paykel HEALTHCARE

F&P AIRVO™ 2

Toediening van Nasal High Flow met Optiflow™



F&P AIRVO 2

bevochtiger met geïntegreerde flowgenerator,
voor het toedienen van Nasal High Flow met
Optiflow™

De nieuwe F&P AIRVO 2 biedt respiratoire ondersteuning en hydratatie van de luchtwegen met een nadruk op comfort en gebruiksgemak.

De F&P AIRVO 2 is speciaal ontworpen als geïntegreerde oplossing voor het toedienen van Nasal High Flow met Optiflow™. Dankzij de toonaangevende bevochtigingstechnologie van Fisher & Paykel Healthcare kan met de AIRVO 2 op een comfortabele wijze een lucht/zuurstofmengsel met een hoge flow aan zelfstandig ademde patiënten worden gegeven, via de unieke Optiflow™-neuscanule.



1. Optiflow™-neuscanule

- Zachte, flexibele canule
- Ontwerp met wijde opening vermindert gassnelheid
- De neuscanule volgt de neusvorm van de patiënt

2. Verwarmde beademingsslang

- Dubbele spiraalvormige verwarmingsdraad en unieke geïntegreerde temperatuursensor
- Geen afzonderlijke temperatuursondes of adapters voor verwarmingsdraden vereist

3. Ontworpen voor gemak bij het installeren, gebruiken en reinigen

- Handige scherm-animaties helpen bij de installatie en probleemoplossing

4. Instelbare temperatuur- en flowinstellingen

- Drie temperatuurinstellingen (37, 34, 31 °C) zorgen voor comfort en therapietrouw
- Geïntegreerde flowgenerator biedt een groot flowbereik (2 - 60 L/min) voor pediatrische en volwassen patiënten - geen luchttoevoer in de wand vereist

5. Extra zuurstof (indien vereist)

- Zuurstof kan worden toegevoegd via een toevoer in de wand of cilinder
- Ingebouwde ultrasone zuurstofanalysator hoeft niet te worden gekalibreerd, onderhouden of vervangen

6. Een geïntegreerd systeem voor toediening van Nasal High Flow met Optiflow™

- De F&P AIRVO 2 biedt veelzijdigheid, mobiliteit en gemak dankzij de grote verscheidenheid aan accessoires

Cardiomyopathie

- 1. cardiomyopathie**
- 2. Soorten cardiomyopathie**
- 3. Voorkomen**
- 4. Oorzaken**
- 5. Virale myocarditis en cardiomyopathie**
- 6. Gedilateerde cardiomyopathie**
- 7. Hypertrofische cardiomyopathie**
- 8. Restrictieve cardiomyopathie**
- 9. Diagnostiek cardiomyopathie**
- 10. Behandeling:**
 - **Medicamenteus**
 - **Chirurgisch**
 - **ECMO**
 - **Ventrikel Assist Device**
 - **Harttransplantatie**
- 11. Opname van een patiënt met cardiomyopathie**
 - **Verpleegkundige observaties**
 - **Circulatie**
 - **Vochtbeleid**
 - **Respiratie**
 - **Infectie**
 - **Lichaam**
 - **Neurologie**
- 12. Laboratoriumwaarden**
- 13. Conclusie**

1. CARDIOMYOPATHIE:

Cardiomyopathie is een ernstige aandoening van de hartspier.

Cardio = hart,

Myo = spier,

Pathie = ziekte.

Anders gezegd: het falen van het hart als pomp, in het voorzien van weefsels van voldoende geoxygeneerd bloed.

1% van de mensen met een hartziekte heeft cardiomyopathie.

Tot voorheen hadden kinderen met cardiomyopathie weinig perspectief.

Ontwikkelingen in medicatie, harttransplantatie en het steunhart geven hoop.

Het lange termijn perspectief van kinderen met cardiomyopathie is en blijft echter voorlopig zeer moeilijk te voorspellen omdat het in zo veel varianten en gradaties voorkomt.

Over het algemeen kunnen we aanhouden dat de helft van de kinderen met cardiomyopathie overlijdt binnen vijf jaar nadat de ziekte ontdekt wordt of alleen verder kan leven na een harttransplantatie.

2. Soorten cardiomyopathie:

1. Gedilateerde cardiomyopathie;

De hartspeer is te slap. Hierbij zie je dilatatie van beide ventrikels, het hart is zwak en pompt niet voldoende krachtig.

2. Hypertrofische cardiomyopathie;

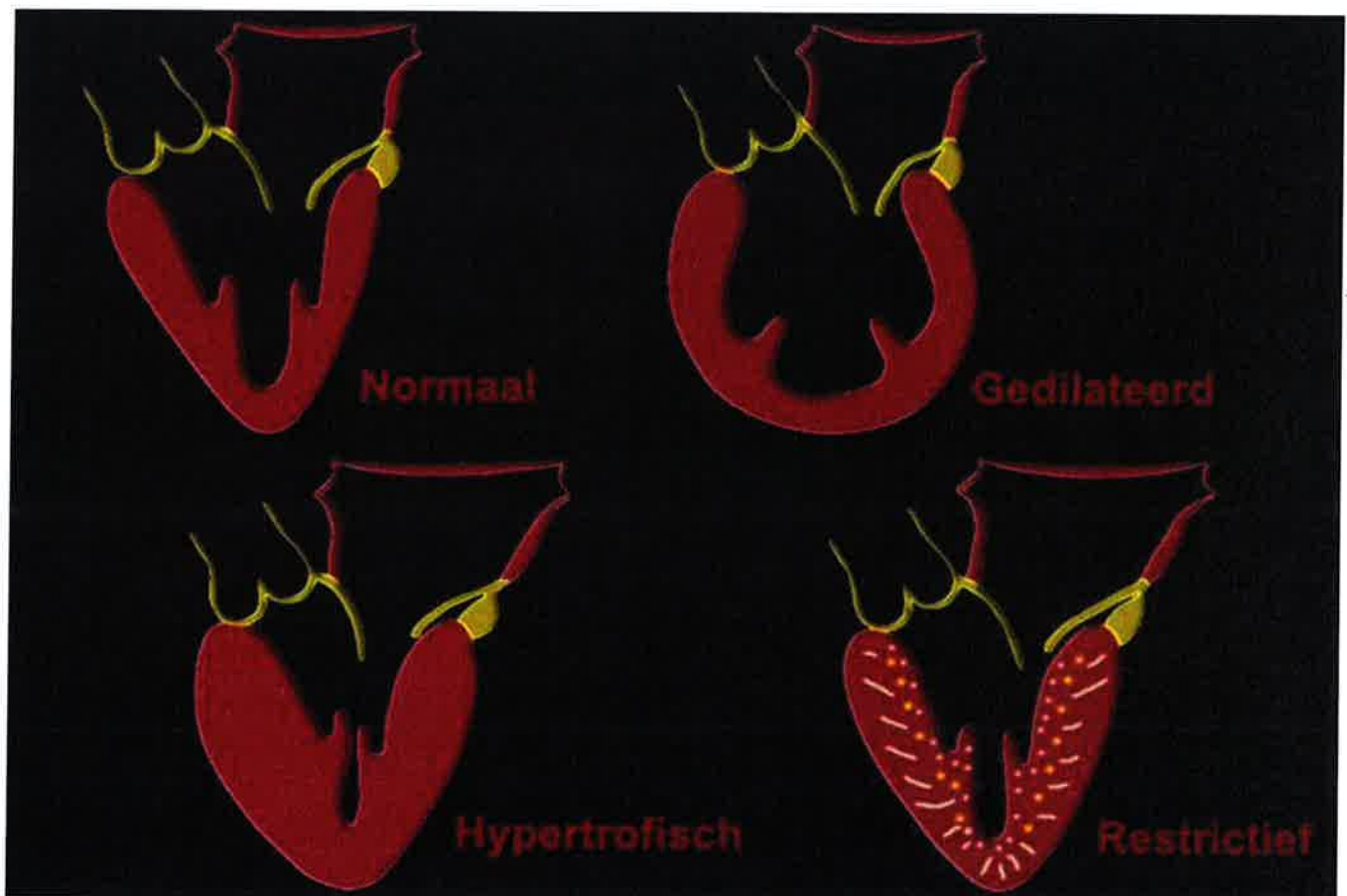
De hartspeer is te dik waardoor de uitstroom naar de aorta kan worden belemmerd.

Hierbij zie je linkerventrikelhypertrofie. Ten gevolge hiervan is er een obstructie in de uitstroombaan van de linkerventrikel. De vulling van het linker ventrikel kan dan bemoeilijkt zijn.

3. Restrictieve cardiomyopathie;

De hartspeer is te stug waardoor diastolische dysfunctie. De systolische functie blijft vaak nog goed.

De ventrikelwanden zijn stijf dus de ventrikels kunnen zich niet goed vullen. De boezems zijn vergroot. Door de stugheid van de hartspeer kunnen de boezems het bloed moeizaam in de ventrikel pompen.

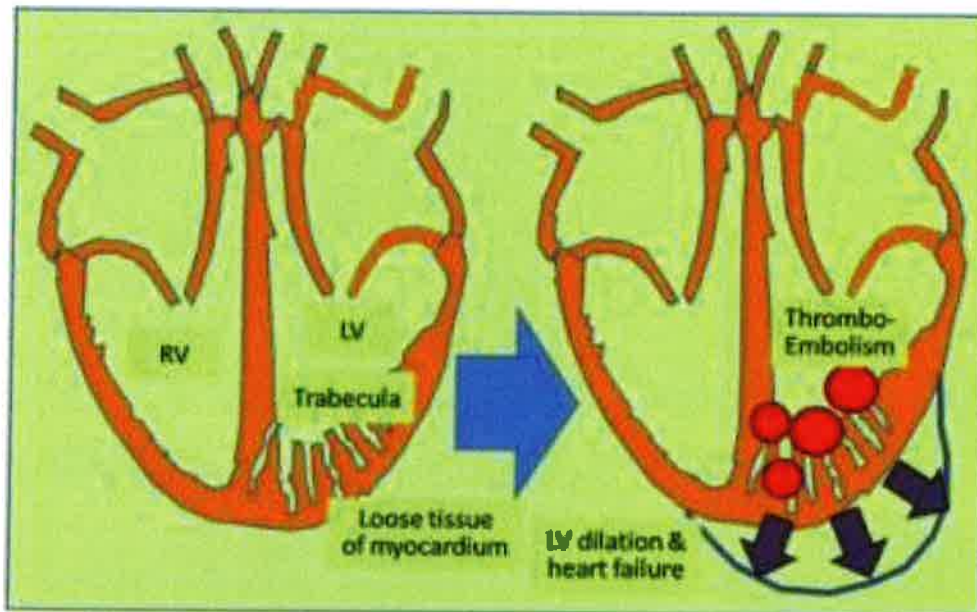


4. Non compaction Cardiomyopathie

Vroeger werd deze moeilijk herkend; maar door alle nieuwe scans e.d. tegenwoordig steeds meer

De hartspier heeft geen goede weefselstructuur. Het lijkt op een spons. Oorzaak: in de aanleg van het hart wordt de structuur niet goed gevormd. Meestal is het erfelijk aangelegd.

NCC wordt onderdeel van DCMP met verschijnselen e.d.



3. Voorkomen:

- De overlevingskansen voor kinderen met een cardiomyopathie zijn sterk afhankelijk van de vorm.
 - Bij de relatief veelvoorkomende *hypertrofische* variant zijn de perspectieven redelijk
 - Bij de *gedilateerde en restrictieve* cardiomyopathie zijn de perspectieven slecht.
 - Kinderen met een *restrictieve cardiomyopathie* hebben slechts 50% kans om twee jaar na de vaststelling van de ziekte nog in leven te zijn zonder transplantatie.
-
- 55%-60% Gedilateerde CMP
 - 30%-35% Hypertrofische CMP
 - 5-10% Restrictieve CMP

4. Oorzaken:

- **Infectieuze oorzaken**

Acute virale myocarditis is de meest voorkomende oorzaak

Een myocarditis is het gevolg van een infectie. Het oorzakelijk virus is niet altijd te diagnosticeren, maar de meest voorkomende geïdentificeerde zijn:

- enterovirussen
- parvovirus
- varicella
- adenovirussen
- influenzavirus

Andere oorzaken kunnen zijn: parasieten, schimmels of bacteriën.

De patiënt wordt ziek omdat het virus via het bloed wordt verspreid en het immuunstelsel hierop reageert. Er vindt infiltratie plaats van macrofagen in het myocard. Er komen cytokines in de circulatie vrij wat de myocardfunctie doet verslechteren.

- **Metabole oorzaken**

Het gevolg kan zowel een gedilateerde als hypertrofische cardiomyopathie zijn.

Stapelingsziekten veroorzaken een hypertrofische of restrictieve cardiomyopathie.

Voorbeelden van metabole oorzaken zijn endocriene ontregelingen (schildklierpathologie, diabetes, pheochromocytoom, neuroblastoom), stapelingsziekten (familiaal, mucopolysaccharidosen), vitaminedeficiëntie en carnitinedeficiëntie.

- **Genetische oorzaken**

Het gevolg kan zowel een gedilateerde als hypertrofische cardiomyopathie zijn.

Voorbeelden zijn autosomaal dominant of recessief of op nog onduidelijke wijze overervende cardiomyopathiën, dikwijls met een wisselende expressie (= verschil in ernst door de generaties heen) van de afwijking.

- **Neuromusculaire oorzaken**

Het gevolg is meestal een gedilateerde cardiomyopathie. Voorbeelden zijn musculaire dystrofie/myopathie, nemaline myopathie; o.a. ziekte van Duchenne

- **Mitochondriële oorzaken**

Het gevolg kan zowel een gedilateerde als hypertrofische cardiomyopathie zijn.

- **Toxische oorzaken**

Het gevolg is meestal een gedilateerde of restrictieve cardiomyopathie.

Bijvoorbeeld op basis van cytostatica, röntgenbestraling, alcohol, drugs en vit B1 deficiëntie, .

- ***Congenitale anatomische hartafwijkingen***

Het gevolg kan zijn een gedilateerde of restrictieve cardiomyopathie waarbij de hartspier faalt om het bloed in de veranderde circulatie rond te pompen. Dit kan zijn een hartfalen bij een univentriculair hart na 1 of meerdere chirurgische ingrepen.

- ***Congenitale elektrische hartziekten***

Het gevolg kan zijn een gedilateerde of restrictieve cardiomyopathie op basis van hartritmestoornissen.

- Langdurig bestaande hypertensie.
- Ischemie; bij volwassenen
- ***Idiopatische oorzaken***

Het gevolg kan zowel een gedilateerde als hypertrofische cardiomyopathie zijn. 30% kent geen oorzaak.

5. Virale myocarditis en cardiomyopathie:

Acute virale myocarditis is de meest voorkomende vorm van cardiomyopathie met een grote verscheidenheid van openbaring bij gezonde kinderen die zich presenteren met acute circulatieproblemen zoals:

- Pijn op de borst
- Duizeligheid/ vermoeidheid
- Braken
- Aritmieën
- Tachypneu
- Tachycard
- Galopritme; afwijking in het ritme van de hartslag, klinkend als het galopperen van een paard, nl. in plaats van de twee gewone tonen, telkens twee zeer korte gevolgd door een langere in de diastole; dit wordt veroorzaakt door verslapping van de hartspier, bv. na infectieziekten, t.g.v. acute myocarditis.
- Decompensatie
- Vergrote lever
- Dyspneu
- Plotselinge dood op basis van ritmestoornis

Vaak is het virus niet te diagnosticeren, maar de meest voorkomende geïdentificeerde zijn:

- Enterovirussen
- Parvovirus
- Varicella
- Adenovirussen
- Influenzavirus
- Bofvirus
- HIV

Virussen zijn de belangrijkste infectieuze oorzaken in US en Europa. Myocarditis is een belangrijke oorzaak van plotselinge dood.

6. GEDILATEERDE CARDIOMYOPATHIE

- Een idiopathische (= zonder aanwijsbare oorzaak) gedilateerde cardiomyopathie.
- Dilatatie met systolische en vaak diastolische dysfunctie van (linker)kamer.
- Meest voorkomende hartspieraandoening bij kinderen.
- Het hart compenseert de verminderde spierkracht door sneller te gaan kloppen.
 - De linker- rechter- of beide kamers zijn gedilateerd en gehypertrofieerd.
 - AV-kleppen zijn intrinsiek normaal.
 - Door dilatatie vertonen zij lekkage.
 - Er kan trombus-vorming plaatsvinden in de gedilateerde kamer.



Het hartfalen bestaat uit:

- Decompensatie cordis ten gevolge van dilatatie en verminderde contractiliteit.
- Diastolische dysfunctie
- Verminderde doorbloeding van coronairen
- Ritmestoornissen
- In enkele gevallen trombo-embolieën.

Verschijnselen:

- Gewichtsverlies
- Moe
- Kortademig/benauwd
- Hoesten
- Dystrofie
- Cardiomegalie
- Tachypneu/tachycardie
- Verlengd expirium/crepitaties
- Galopritme/souffle
- Hepatomegalie

Oorzaken:

- Bij grootste groep geen aanwijsbare oorzaak: idiopatisch.
- Medicamenteus
- Infectieus; virus, bacterieel, schimmels, parasieten.
- Neuromusculaire aandoeningen
- Voedingsdeficienties
- Hematologische aandoeningen
- Endocrinologisch
- Metabole aandoeningen
- Syndromale aandoeningen
- Toxisch
- Ischemisch

Behandeling:

Medicamenteus:

- afterloadreductie met ACE remmers
- Diuretica
- Bèta blokkers
- Positief inotrope medicatie
- Antistolling
- Eventueel Digitalis; alleen in stabiele fase.

Chirurgisch:

- tijdelijke mechanische ondersteuning: Ventrikel Assist Device
- Harttransplantatie

7. HYPERTROFISCHE CARDIOMYOPATHIE.

2 vormen:

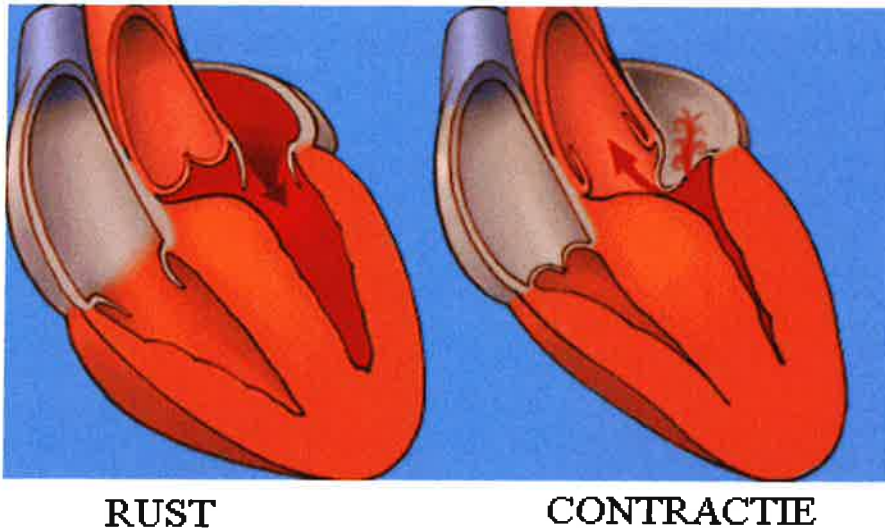
1. Hypertrofische Cardiomyopathie
2. Hypertrofische Obstructieve Cardiomyopathie

Een ongedifferentieerde hypertrofie van het myocard.

Meestal betreft het de linkerkamer, de hypertrofie betreft vaak het septum.

Geeft in 70% van de gevallen een obstructie van de linker ventrikel uitstroombaan.

Het verloop is vaak zeer progressief.



Verschijnselen:

- Familiare belasting
- Acute dood; Sudden Death
- Vaak geen klachten
- Weinig afwijkingen
- Normaal postuur
- Rustige ademhaling en hartactie
- Flauwvallen
- Verminderde diastolische vulling van de linkerkamer en hierdoor verminderde output met longveneuze stuwning.
- Verminderde coronair perfusie
- Ritmestoornissen
- Krappe polsdruk

De kinderen hebben meestal geen klachten van hartfalen. Ze presenteren zich meestal pas in het ziekenhuis met een incident na inspanning. Ze zijn gecollabeerd tijdens inspanning doordat de obstructie naar de aorta tijdens inspanning te lang was en daardoor geen bloedflow het lichaam in, of er is ischemie geweest naar de coronairen met als gevolg ritmestoornissen VT of VF.

Bij de diagnostiek vindt dan ook een hartcatheterisatie onderzoek plaats met coronaironderzoek.

Behandeling:

- Medicamenteus: Bètablokkers
 - Het hart gaat langzamer pompen waardoor de ventrikels meer kans krijgen om zich te vullen en uit te pompen.
 -
- Chirurgisch:
 - linkerkamer myectomie (zelden gedaan)
 - Septum ablatie via katheter door middel van alcohol injectie (bij de obstructieve vorm
 - Interne defibrillator (ICD); ter preventie van fatale ritmestoornissen.

8. RESTRICTIEVE CARDIOMYOPATHIE

Komt zelden voor bij kinderen; 5% van de cardiomyopathieën.

Een stugge kamer waardoor diastolische dysfunctie, systolische functie blijft vaak nog goed.

De ventrikelwanden zijn stijf dus de ventrikels kunnen zich niet goed vullen.

De atria dilateren door slechte diastolische functie en daarom een hoge einddiastolische druk in de kamers.

Structureel hebben ze een normaal hart.

Het heeft een grote overlap met andere vormen van cardiomyopathie.

Verschyjnselen:

- Moe
- Inspanningstolerantie
- Normaal postuur
- Tachypneu, soms mild
- Tachycardie

Oorzaken:

- Stapelingsziekten
- Na bestraling
- Pericarditis
- Ideopathisch

Hartfalen bij restrictieve cardiomyopathie ontstaat door:

- stugheid van de kamer ten gevolge van de hoge einddiastolische druk.

Behandeling:

Medicamenteus:

- Diuretica (voorzichtig geven).
- Antistolling
- Afterloadreductie met ACE-remmers
- Positieve inotrope medicatie
- Eventueel Digitalis.

Chirurgisch:

- Harttransplantatie

Uitkomsten restrictieve cardiomyopathie:

- Snelle progressie
- 2 jrs overleving 50% !!
- Trombo embolische events 40 %
- Pulmonale hypertensie frequent en vaak snel progressief
- Acute dood !

9. Diagnostiek cardiomyopathie:

Om de juiste diagnose te kunnen stellen is uitgebreid diagnostiek nodig in de vorm van:

- Goede anamnese
- Lichamelijk onderzoek
- X-thorax
- Echo hart
- 12 afleidingen ECG
- Hartcatheterisatie
- 24 uren Holter
- Bloed:
 - Hematologie
 - Chemie
 - Auto immuun antistoffen
 - Endocrinologie
 - Vitaminen / mineralen / thiaminen...
 - Virologie / serologie
 - Genetica
 - Metabool: lact/pyr, (acyl)carnitine, orgaanzuren/aminozuren ...
- Urine metabool
- Faeceskwaken Keelkwaken
- Neuskwaken
- Biopt spier ! Morfologie / histochemie
- EMG
- Biopt hart (soms) Morfologie/histochemie/virologie

10. Behandeling:

- Medicamenteus
- Chirurgisch
- ECMO
- Ventrikel Assist Device (=“steunhart”)
- Harttransplantatie traject

Medicamenteus:

ACE remmers voor afterloadreductie:

ACE is de afkorting van een enzym dat een rol speelt bij de spanning van de spiertjes rond de bloedvaten. Door het ACE te remmen vermindert de spanning in deze spiertjes. Hierdoor worden de bloedvaten ontspannen en wijder. Het bloed kan daardoor beter doorstromen en de bloeddruk gaat omlaag.

Door ACE-remmers scheiden de nieren ook meer zout (natrium) uit met de urine. Dit helpt ook de bloeddruk omlaag te brengen.

- Captopril (=Capoten)
- Enalapril (=Renitec)

• **Beta blokkers:**

- hartritme vertragend => minder O₂ behoefte hartspier, langere rustfase
- kracht van de contractiliteit neemt af => minder O₂ behoefte hartspier
- tensie verlagend effect
- met name verbetering van diastolische functie waardoor hartfalen iets verbetert
- er is een toename van de Bèta receptoren waardoor de inotropie gevoeligheid toeneemt en de contractiliteit van het hart verbetert.

- Sotalol
- Atenolol
- Metoprolol
- Labetolol

Digoxine; = hartglycoside => vergroot contractiekracht, verlaagt HF. Indicatie SVT of chronisch hartfalen, maar contra indicatie hypertrofische cardiomyopathie)

→Alleen voorschrijven wanneer situatie stabiel is!!!

Intraveneus wordt voor de volgende inotropie gekozen ter ondersteuning van hart en circulatie:

- Dobutamine
- Milrinone
- Adrenaline
- In enkel geval soms Dopamine; Dopamine in lage dosering zorgt voor renale vasodilatatie.
- Levosimendan

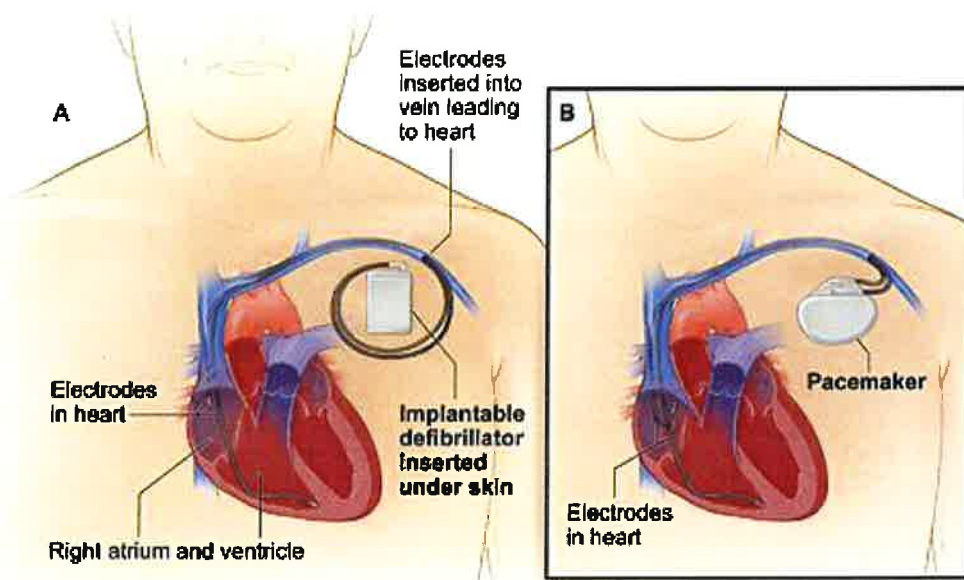
Antistolling:

Door het minder goed uitpompen van het bloed stroomt het bloed trager met daarbij kans op trombusvorming. In het hart kan ook bloed blijven staan met kans op trombusvorming.

- Fraxiparine
- Sintrom

Chirurgisch:

- Obstructieve cardiomyopathie => stukje tussenwand verwijderen zodat uitstroom naar aorta beter wordt (myectomie)
- Alcoholablatie => met alcohol, wat toxisch is, verdikte wand inspuiten
- Hartklep beschadiging => hartklep reconstructie
- ICD (Implantable Cardioverter Defibrillator)
- Pacemaker; biventriculair; resynchronisatietherapie.



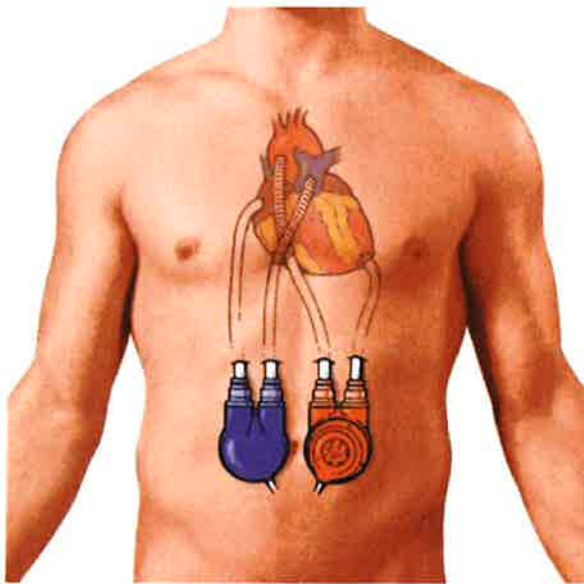
Bij het plaatsen van een pacemaker kiest men ervoor om deze biventriculair te laten pacen. Dat wil zeggen dat de kamer en de boezem tegelijk kloppen.

ECMO:

- Wanneer de situatie niet met medicatie, inotropie via het infuus en beademing in balans is te houden wordt een ECMO behandeling overwogen.
- Patiënt moet dan wel in screening HTx traject zitten en perspectief hebben op een VAD gevolgd door HTx.
- ECMO behandeling is in acute situatie; reanimatie, VF en zodanige cardiologische verslechtering dat een OK met VAD plaatsing te lang duurt.
- ECMO is voor een tijdelijke periode; 2-4 weken.



Ventrikel Assist Device:



Wanneer het hart onvoldoende functioneert om alle organen te voorzien van voldoende geoxygeneerd bloed, en alle therapieën al zijn uitgevoerd dan kan er worden gekozen om de patiënt aan de Ventrikel Assist Device te leggen (VAD). Dit zal alleen gebeuren als laatste optie en dienen als brug naar een transplantatie of in sommige gevallen spontaan herstel van het hart.

Via een uitwendige bloedpomp wordt het bloed via canules uit het de linker- of rechterventrikel het naar een andere canule in de aorta of pulmonalis gepompt. Het hart wordt dus gebypassed.

Dit kan zowel voor de linkerventrikel (LVAD) als de rechterventrikel (RVAD), of zelfs beiden (BIVAD).

Het aanleggen van deze pomp gebeurt in het thoraxcentrum omdat de patiënt aan de hart-longmachine moet.

Voor verder informatie zie map Ventrikel Assist Device.

Bij aanwezige contra-indicaties kan het systeem niet worden geplaatst; in geval van een systeeminfectie.

Harttransplantatie:

Alleen gedaan wanneer:

- Eindstadium van hartlijden met een slechte kwaliteit van leven en een beperkte levensverwachting .
- Maximale medicamenteuze therapie wordt gegeven zonder verbetering van de hartfunctie op langer termijn.
- Geen mogelijkheden meer voor chirurgische behandeling.
- Geen aangeboren of andere ziektes hebben die risico's met zich meebrengen voor de transplantatie of de periode erna. Met name ziektes die in het transplantatiehart kunnen terugkomen.

11. OPNAME VAN EEN PATIËNT MET CARDIOMYOPATHIE.

Er zijn 2 mogelijkheden voor een opname van een patiënt met cardiomyopathie:

- Patiënt is al opgenomen in het Erasmus MC-Sophia of elders in regio Rotterdam en is intensive care behoeftig geworden.
Dat wil zeggen dat de patiënt monitorbewaking en mogelijk inotropie nodig heeft.
- Patiënt wordt via een academisch centrum uit het land doorverwezen naar Erasmus MC Sophia voor mogelijke screening harttransplantatie.

Deze kinderen hebben allemaal een ernstige vorm van hartfalen.

Kinderen kunnen verwezen worden vanuit het hele land, gezien de supra-regionale functie van harttransplantatie in het Erasmus MC-Sophia.

Wanneer de patiënt met cardiomyopathie wordt opgenomen op ICK is hij/ zij flink ziek geworden:

- Monitorbewaking is noodzakelijk
- Soms is beademing noodzakelijk
- Inotropie via continu infuus is noodzakelijk
- Soms na ritmestoornissen of zelfs post-reanimatie

De patiënt is meestal totaal gedecompenseerd en kan de volgende verschijnselen hebben:

- Circulatoir:
 - Tachycardie
 - Hypotensie
 - Perifeer matige circulatie; koude handen en voeten
- Respiratoir:
 - Tachypneu
 - Zonodig ondersteunende beademing
- Temperatuur
 - Koorts belast het hart teveel
- Neurologisch
 - Vaak verminderde perfusie van de hersenen met als gevolg mogelijke gedragsveranderingen en/of apathie
- Vocht:
 - Oedemen, met name in handen en voeten
- Diurese:
 - Zeer krap door verminderde nierperfusie met als gevolg nierfalen.

Behandeling in acute fase (patiënt is gedecompenseerd):

- Behandel vochtretentie met krap vochtintake en diuretica
- Zorg voor adequate afterload
- Start inotropie ter ondersteuning contractiliteit van het hart; dobutamine, milrinone, adrenaline.

Wanneer patiënt in stabiel vaarwater (patiënt is uit de acute decompensatiefase) is bestaat de behandeling uit:

- Beperken van water- en zoutintake
- Voldoende calorie-intake
- Diuretica; niet te droog en niet te nat
- Lage dosis Spironolacton
- Afterloadreductie middels ACE remmers; Captopril, Enalapril,
- Indien stabiel en niet gestuwd; Beta blokkers langzaam opbouwen; Sotalol, Atenolol, Metoprolol, Labetolol, Carvedilol.
- Overweeg starten lage dosis Digoxine
- Antistolling

Verpleegkundige observaties:

Circulatie:

Het is belangrijk deze goed en regelmatig te controleren.

De volgende parameters worden minimaal elke 2 uur gecontroleerd:

- **hartfrequentie**
- **bloeddruk**
- **saturatie**
- **perifere circulatie**
- **pulsaties**

Het controleren van de pulsaties en de perifere circulatie is een mate voor de contractiekracht van het hart.

Bij afwezigheid van een invasieve bloeddruk is de mate van de **pleth van de saturatie** ook een leidraad voor de output van het hart.

De monitor kun je instellen bij saturatie op mode max, waardoor je de meest betrouwbare saturatie krijgt bij slecht gecirculeerde kinderen.

Ter ondersteuning van het hart en de circulatie wordt de volgende **medicatie oraal** gegeven:

- Diuretica; Lasix en Aldactone en zonodig Burinex.
- Digoxine
- B blokkers; o.a. Carvedilol
- ACE-Remmers
- Antistolling; Sintrom of Fraxiparine. (het bloed is stroperig door slechte pompfunctie van het hart).

Intraveneus wordt voor de volgende inotropie gekozen ter ondersteuning van hart en circulatie:

- Dobutamine
- Milrinone
- Adrenaline
- Levosimendan
- In enkel geval soms Dopamine; Dopamine in lage dosering zorgt voor renale vasodilatatie.

Vochtbeleid:

Elke patiënt krijgt een zeer **strikte vochtbeperking**. Het is beter om het hart minder vocht aan te bieden met beperkte diuretica dan geen vochtbeperking en veel diuretica. Het hart zal anders teveel worden belast en sneller gaan decompenseren en nog sneller falen.

Deze maatregel komt vaak hard bij patiënt en ouders aan.

Bij ernstig hartfalen kan "diuretica resistentie" ontstaan; hierbij retineert de patiënt water en zout ondanks hoge dosis diuretica. Een continu intraveneus infuus Furosemide is vaak effectiever dan intermitterende giften intraveneus.

Het combineren van diuretica die op een ander deel van de tubulus werken is soms nodig. Naast Furosemide wordt dan Dopamine in lage dosering gestart; dit werkt op de proximale tubulus.

Het is belangrijk de conditie van het lichaam te optimaliseren en ook op peil te houden. Daarvoor is een **hoog calorische intake** nodig. Wanneer de patiënt zelf calorierijke drankjes kan drinken is dit goed maar wanneer dit niet lukt zal er sondevoeding gegeven moeten worden. Samen met de diëtiste zal er worden afgesproken wat de patiënt nodig heeft aan caloriëdrankjes of sondevoeding en dan mag daarnaast een bepaalde hoeveelheid overige dranken/ ijsjes worden genuttigd. Dit is maar een klein deel en kost de patiënt altijd veel moeite en levert vaak strijd op met het verplegend personeel en ouders. Per keer drinken gaat vaak met 10 ml per keer. Door de strikte ontwatering is de dorst vaak groter dan die al was.

Zonodig worden extra vitamines voorgeschreven.

Het **bijhouden van de vochtbalans** is erg belangrijk. Grotere kinderen kunnen zelf de controle over hun vochtbeleid houden door deze zelf bij te houden en het verdelen van het vocht over de hele dag zo zelf in de hand te hebben.

Het is echter een moeilijke opgave om met de restrictie om te gaan in geval van dorst en smokkelen ligt op de loer.

Bij kleine kinderen kunnen ouders dit vaak doen zodat zij ook het overzicht en inzicht blijven houden. Het is belangrijk dat ouders, familie en verzorgend personeel de patiënt steunt in de krappe vochtintake.

Naast het noteren van de dranken zal voor het eten van fruit en rauwkost ook vocht worden doorgerekend in de balans. Fruit en rauwkost worden als $\frac{1}{2}$ meegenomen in vochtbalans.

Ter controle van het vochtbeleid wordt de patiënt dagelijks gewogen.

De patiënt kan klachten krijgen van verminderde eetlust, vage buikpijn, misselijkheid en het niet kunnen verdragen van voeding. Dit heeft te maken met slechte bloeddoorstroming van de darmen.

Respiratie:

De ademarbeid is bij de meeste kinderen verhoogd. Wanneer het hart decompenseert komen de longen ook vaak in de problemen door het vocht. Het geven van extra zuurstof zal zeker helpen.

Belangrijk is om de **saturaties >95%** te houden, of de pO₂ ruim >12, voor de oxygenatie van de hartspier en de coronairvaten.

Soms is het nodig om de energie die het ademen kost te sparen en de patiënt te intuberen en te beademen.

Let wel het geven van sedatie / narcose kan een negatieve invloed hebben op de hemodynamiek en zelfs leiden tot een reanimatiesetting.

Infectie:

Het krijgen van *infecties* zal voor het hart en lichaam nog een grotere belasting zijn die soms fataal kan zijn bij het ontstaan van een sepsis. Daarom is het belangrijk om minimaal 2 maal daags de *temperatuur* te meten en bij afwijking met de arts te overleggen zodat en zonodig snel met antibiotica kan worden gestart.

Koorts kost het hart teveel energie en zal direct moeten worden behandeld met naast het vinden van de focus het geven van koortsverlagende medicatie (Paracetamol, Ibuprofen). Zonodig moet het lichaam worden gekoeld volgens protocol.

Lichaam:

De patiënt heeft meestal nauwelijks **energie** over. Toch blijft het belangrijk om de spieren te blijven trainen. In overleg met de cardioloog en intensivisten zal gekeken worden wat de fysiotherapeut met de patiënt aan kan qua lichamelijke belasting om zoveel mogelijk spierverval te voorkomen.

Daarbij moet wel worden opgelet dat de meeste kinderen **bloedverdunners** krijgen toegediend omdat het bloed vaak stroperig wordt door de slechte pompkracht van het hart. Kans op trombose is dan erg groot.

Neurologie:

Door de slechte perfusie van de organen zullen ook de hersenen een verminderde perfusie hebben. De patiënt kan onrustig worden of ander gedrag gaan vertonen tot zelfs hallucinaties aan toe. Het is belangrijk de patiënt te monitoren op klachten passend bij verdergaand hartfalen.

12. Laboratoriumwaardes:

Bij deze patiënten wordt regelmatig bloed afgenomen. Belangrijke parameters daarbij zijn:

- **Astrup;** Ph niet zuur worden, $pO_2 > 10$ houden
- **Lactaat;** geen verzuring op weefselniveau
- **Glucose;** normaalwaarde
- **Geïoniseerd calcium;** heeft hart nodig om goed te kunnen pompen
- **Natrium en Kalium** in balans blijven
- **Magnesium;** heeft hart nodig om te kunnen pompen
- **Ureum/ Kreat;** voorkom nierfunctiestoornissen of signaleer tijdig
- **ASAT/ ALAT;** voorkom leverfunctiestoornissen of signaleer tijdig
- **Hb;** heeft lichaam nodig om voldoende O_2 te kunnen transporteren.

Wanneer de patiënt is **overvuld** zullen de lab waardes er anders uitzien dan wanneer de patiënt is **ontwaterd**. Houd hier rekening mee met eventuele suppleties te geven.

Na/K wordt zelden gesuppleerd omdat bij ontwatering de waardes weer oplopen en dan kan suppletie juist gevaarlijk zijn!!

- **BNP of NT-proBNP ;**

Ieder mens heeft het hormoon BNP in het bloed. Dit zorgt ervoor dat de juiste bloeddruk wordt gehandhaafd.

Wanneer er hartfalen ontstaat, gaat het hart als reactie het hormoon pro-BNP produceren. Dit pro-BNP wordt in 2 stukken geknipt waarbij BNP en NT-pro-BNP ontstaan. Dit gebeurt voornamelijk in de linkerhelft van het hart, vanwaar het bloed de aorta ingaat.

Het is een belangrijke parameter om verloop van hartfalen te volgen.

- In het Erasmus MC Sophia wordt NT pro-BNP gemeten.
- Sterk verhoogde waarden wijzen erop dat de patiënt hartfalen heeft.
- Hoe hoger de waarde hoe ernstiger het hartfalen.
- De hoeveelheid NT-BNP neemt toe met de leeftijd, daarom zijn er leeftijdsafhankelijke referentiegrenzen.

Normaalwaarden:

- Jongens 1-16 jaar: $< 7,3$ pmol/l
- Meisjes 1-16 jaar: $< 9,8$ pmol/l

Bij patiënten op de IC-Kinderen met ernstig hartfalen kan het NT pro-BNP oplopen tot in de 2000 tot 3000 of hoger. Het is een individueel verloop; vaak belangrijker dan de absolute waarden.

- **Troponine**

Troponine is een eiwit dat aanwezig is in het hart en dat ervoor zorgt dat de hartspier kan samentrekken. Tijdens een hartinfarct komt Troponine vrij en dit is binnen 3-4 uur in de bloedbaan meetbaar. Troponine blijft langer (tot 2 weken) in de bloedbaan dan andere stoffen die bij een hartinfarct vrijkomen zoals CK, CK-MB en myoglobine. Deze stoffen worden ook vaak gemeten bij verdenking hartinfarct. Er kunnen 2 verschillende vormen van Troponine gemeten worden: Troponine I (TnI) en Troponine T (TnT).

Op de IC Kinderen wordt Troponine T gemeten.
Normaalwaarde hiervoor is $< 0,01$ mcgr/l.

Als de hartschade is veroorzaakt door een ischemie blijft Troponine gedurende 1-2 weken verhoogd.

De hoeveelheid Troponine wordt niet beïnvloed door schade aan skeletspieren, ongevallen, intensieve sportbeoefening of sommige geneesmiddelen.

13. Conclusie:

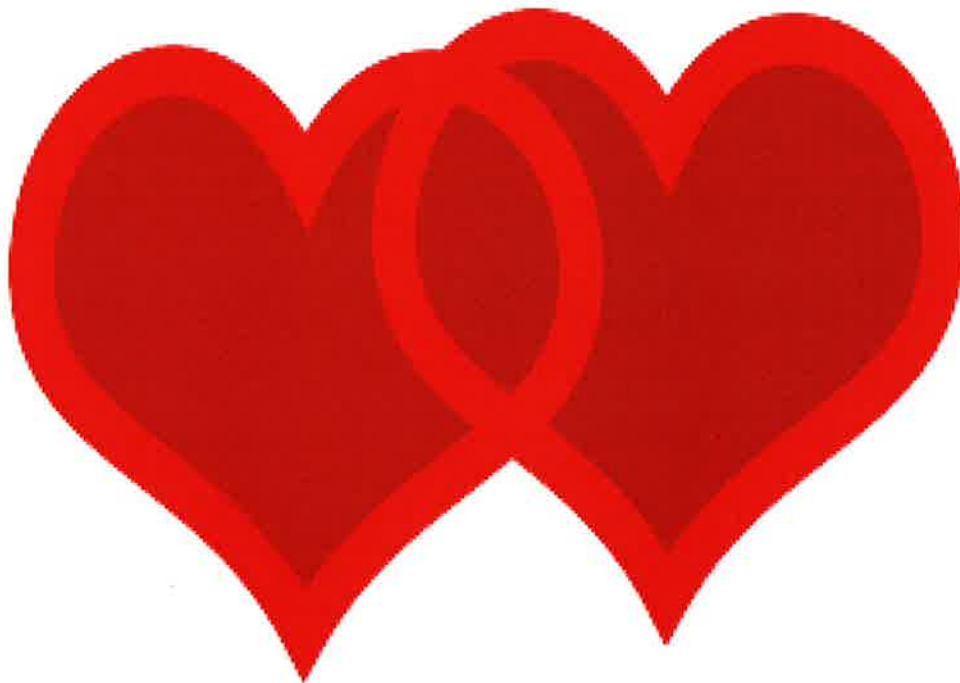
- Indien de medicamenteuze therapie faalt wordt HTx traject overwogen.
- Bij meer dan 1 orgaanfalen wordt er een Ventrikel Assist Device geplaatst als overbrugging naar HTx.
- Bij acute verslechtering zal men kiezen voor ECMO en dan alsnog VAD plaatsing.
- Ernstig hartfalen is vaak op basis van gedilateerde cardiomyopathie maar let op bij restrictieve cardiomyopathie.
- Gedilateerde cardiomyopathie heeft geen goede prognose en zal grotendeels in aanmerking komen voor HTx.
- Tijdige verwijzing naar hartfalencentrum en het delen van ervaring bij de beoordeling in het pre HTx traject leidt tot optimale behandeling van de patiënt.
- De mortaliteit in de 1^e periode na presentatie met hartfalen is relatief hoog bij kinderen. Grote winst met mechanische ondersteuning (VAD) en HTx traject valt hier te halen.



CODAN

HARTTRANSPLANTATIE BIJ KINDEREN

**AFDELING IC-KINDEREN;
ERASMUS MC SOPHIA ROTTERDAM
2016**



INHOUDSOPGAVE:

1.Harttransplantatie	Blz. 3
A. Algemene informatie over harttransplantatie bij kinderen	Blz. 3
B. Resultaten	Blz. 3
C. Indicaties voor harttransplantatie	Blz. 4
D. Psychosociale begeleiding	Blz. 4
2. Sreening	Blz. 5
3. Contra-indicaties voor harttransplantatie	Blz. 6
4. Wachtljst	Blz. 8
A. Eurotransplant	Blz. 8
B. Wachtijd	Blz. 8
C. Thuis wachten	Blz. 9
5. De Transplantatie	Blz. 10
A. De procedure bij een donorhart	Blz. 10
B. De operatie	Blz. 12
6. Na de harttransplantatie	Blz. 13
A. Postoperatief beleid	Blz. 13
7.Anti-afstotingsbeleid	Blz. 18
8. Biopten	Blz. 25
9. Complicaties postoperatief	Blz. 26
10. Mobiliseren en revalideren	Blz. 30
11. Ontslag naar huis	Blz. 30
12. 1^e jaar na de harttransplantatie	Blz. 31
A. Polikliniekbezoeken	Blz. 31
13. Belangrijke informatie voor na het ontslag	Blz. 32

1. HARTTRANSPLANTATIE

A. Algemene informatie over harttransplantatie bij kinderen:

In Nederland is alleen het Erasmus MC Sophia Rotterdam aangewezen om harttransplantaties bij kinderen uit te voeren. Voor volwassenen is dit het Erasmus MC Rotterdam, het UMC Utrecht en het UMC Groningen. Het aantal centra is beperkt om de expertise te centraliseren.

Het kinderharttransplantatieteam werkt samen met het volwassen harttransplantatieteam. Vanwege de specifieke deskundigheid is het noodzakelijk de screening voor een eventuele harttransplantatie in ons centrum te laten plaatsvinden.

Gelukkig hebben niet veel kinderen een harttransplantatie nodig. Alleen de kinderen die zo ernstig ziek zijn ten gevolge van hartfalen dat de levensverwachting of kwaliteit van leven zeer beperkt is, komen in aanmerking voor een harttransplantatie.

Een harttransplantatie levert geen genezing op van de bestaande ziekte, maar biedt een verbetering van levensverwachting en van kwaliteit van leven ten opzichte van de aanwezige ziekte. De overleving na harttransplantatie bij kinderen is gemiddeld 15 - 20 jaar. Er zijn verschillende redenen waarom je na een harttransplantatie kan overlijden, maar in 2/3 van de gevallen komt het door problemen met het donorhart waarbij de functie van het hart achteruit gaat.

Net als bij volwassenen, is het aanbod van donorharten schaars en om deze reden is er een wachtlijst. Niet elk donorhart is voor elke ontvanger geschikt.

Een donorhart moet goed passen in het nieuwe lichaam en de bloedgroep van de ontvanger en de donor moeten bij elkaar passen.

Het doel van een harttransplantatie is om kinderen een zo normaal als mogelijk leven te geven, waarbij ze goed kunnen meekomen met hun leeftijdsgenootjes voor wat betreft dagelijkse leven, zoals naar school gaan en meedoen aan sport en spel. Veelal wordt dit doel ook behaald.

B. Resultaten

Het functioneel herstel na harttransplantatie is voor de meeste kinderen goed: zij zijn gewoonlijk in staat tot activiteiten die voor gezonde kinderen van hun leeftijd gebruikelijk zijn (spelen, school, opleiding). De intensieve medische en psychosociale begeleiding van de patiënt vraagt echter wel voortdurende en nauwgezette aandacht van ouders en de arts. Men moet bedacht zijn op de gevaren van onvoldoende therapietrouw. Ook de begeleiding van het gezin, om zich aan te passen aan de bijzondere eisen die het omgaan met de patiënt stelt, vraagt bijzondere aandacht.

C. Indicatie voor harttransplantatie:

Voordat een patiënt in aanmerking komt voor een nieuw hart moet er eerst voldaan worden aan strenge criteria.

Indicaties voor harttransplantatie zijn de volgende:

- eindstadium van hartfalen, geen chirurgische of medicamenteuze opties ter verbetering
- met een slechte kwaliteit van leven
- en een beperkte levensverwachting

D. Psychosociale begeleiding

Evenals alle kinderen met een chronische ziekte komen problemen met de verwerking en omgaan met het chronisch ziek zijn regelmatig voor. Therapietrouw is hierbij een belangrijk item. Hier moet zowel medisch als verpleegkundig aandacht voor zijn. Intensieve begeleiding op de afdeling door verpleegkundigen, artsen, pedagogisch medewerkers en zo mogelijk een kinderpsycholoog is gewenst. Ook de inzet van maatschappelijk werk is essentieel.

2. SCREENING

Kinderen die mogelijk in aanmerking kunnen komen voor een harttransplantatie worden aangemeld bij de afdeling kindercardiologie van het Erasmus MC-Sophia. De screening volgt om te kijken of de patiënt in aanmerking komt voor een harttransplantatie wanneer:

- er maximale medicamenteuze therapie wordt gegeven zonder verbetering van de hartfunctie.
- er geen mogelijkheden meer zijn voor een chirurgische behandeling.
- er een slechte kwaliteit van leven is met een beperkte levensverwachting.

Om voor een harttransplantatie in aanmerking te komen moet aan een groot aantal voorwaarden worden voldaan. Deze voorwaarden betreffen zowel de functie van het hart als ook het ontbreken van mogelijke aangeboren of andere onderliggende ziekten die risico's met zich meebrengen voor de transplantatie of de periode erna, of het leven beperken.

Ook de gezins- en thuissituatie speelt een belangrijke rol, de familiestructuur moet zodanig zijn dat ouders/verzorgers in staat zijn hun kind adequaat en langdurig steun kunnen bieden. Al deze gegevens zullen tijdens een opname in een uitgebreide screening in kaart worden gebracht. Gedurende deze screening zullen ouders en kind ook verder worden geïnformeerd over deze screening, de verdere gevolgen van de beslissing en een eventuele voorbereiding op de harttransplantatie of het verloop van het ziekteproces zonder harttransplantatie.

De volledige resultaten van de screening zullen in het harttransplantatieteam worden besproken en dan zal worden bepaald of er wel of niet een indicatie en/of contra-indicatie voor een harttransplantatie aanwezig is.

De indicaties en eventuele contra-indicaties worden onderzocht:

- medische geschiedenis van de patiënt
- lichamelijk onderzoek
- medicatiegebruik en reactie hierop
- ECG
- thoraxfoto
- echocardiografie
- hartkatheterisatie
- zonodig angiografie en biopsie
- laboratoriumonderzoek van bloed, urine, faeces
- psycho sociale gegevens
- consult nefrologie
- consult pulmonologie
- consult metabole ziekten
- consult neurologie
- consult tandheelkunde
- zonodig consult kaakchirurg/ KNO arts

3. CONTRA-INDICATIES VOOR HARTTRANSPLANTATIE:

- Te hoge irreversibele druk in de longvaten (pulmonale hypertensie); er is een grote kans op rechter ventrikel falen na de transplantatie.
- Hypoplasie van de longvaten; ernstig beperkte longfunctie
- Recente embolieën, her-evaluatie dient in een later stadium te gebeuren
- Afwijking in systeem- en pulmonaal veneuze connecties die een HTx onmogelijk maken
- Actieve infectie met niet op te heffen focus voor infectie
- Maligniteit of minder dan 1 jaar na einde van succesvolle behandeling van maligne ziekte
- Ernstige stoornissen in orgaanfuncties buiten het hart
 - primaire of irreversibele nierfunctiestoornissen of ernstige aanlegstoornissen
 - irreversibele leverfunctiestoornissen
 - systeemziekten/ metabole ziekten die kunnen terugkeren in transplantatiehart
 - diabetes mellitus; m.n. bij volwassenen voor de kwaliteit van de bloedvaten
- Chromosomale of syndromale afwijkingen met een beperkte levensverwachting en/of ernstige psychomotore retardatie
- Zware neurologische afwijking met een beperking.
- Ernstig vaatlijden buiten het hart waardoor mogelijk problemen bij procedure of revalidatie.
- Actieve maagulcus
- Actieve diverticulitis
- Ernstige obesitas; Body Mass Index > 30
- Ernstige osteoporose
- Omgevingsfactoren met ouders/verzorgers die niet in staat zijn de patiënt langdurig en adequaat steun te bieden
- Onvermogen van patiënt om de behandeling te volgen

Aangezien de voorbereiding, de periode op de wachtlijst en na de behandeling intensieve medische zorg vereisen, kan harttransplantatie alleen met goede kans op succes worden verricht bij:

Patiënten en ouders, die bereid en in staat zijn een langdurige en intensieve behandeling te ondergaan en met wie de behandelende artsen, verpleegkundigen, maatschappelijk werkenden en andere betrokkenen in redelijke mate direct kunnen communiceren.

De artsen die verantwoordelijk zijn voor het harttransplantatieprogramma zullen alle factoren die bij de individuele patiënt de kans op verbetering bepalen en de factoren die de kans op succes verkleinen, tegen elkaar afwegen alvorens tot een behandelingsadvies te komen. Ook een combinatie van relatieve contra-indicaties kan leiden tot een advies om niet tot transplantatie over te gaan. De definitieve beslissing omtrent transplantatie wordt genomen door het Harttransplantatieteam Erasmus MC Rotterdam.

De uiteindelijke uitkomst na de screening en evaluatie heeft 3 mogelijkheden:

1. De patiënt is **GEEN kandidaat** voor harttransplantatie.
Er volgt een gesprek met ouders en patiënt over de evaluatie en de screening. Er wordt uitgelegd waarom de patiënt niet in aanmerking komt voor een harttransplantatie. Er worden met ouders en patiënt verdere afspraken gemaakt over de te volgen behandeling en follow-up van de patiënt. Wanneer de verwijzing van de harttransplantatie vanuit een ander ziekenhuis plaatsvond, zal vanuit dit centrum in overleg met ouders en patiënt de verdere begeleiding plaatsvinden.
2. De patiënt is **in principe kandidaat** voor harttransplantatie, maar de definitieve aanmelding moet vooralsnog worden uitgesteld, bijvoorbeeld wegens tijdelijke aanwezige contra-indicaties of inmiddels ingezette verbetering van de conditie (de transplantatie is nog te vroeg; patiënt wordt behandeld voor contra-indicatie en moet daarin eerst verbeteren of de conditie van de patiënt kan door behandeling verbeteren waardoor de transplantatie kan worden uitgesteld). Er volgt een gesprek met ouders en patiënt over de resultaten van de screening en evaluatie. Er worden afspraken gemaakt voor de te volgen behandeling.
3. De patiënt wordt in principe **geaccepteerd voor transplantatie**. Er volgt aanmelding bij Eurotransplant. Er volgt een gesprek met ouders en patiënt over de resultaten van de screening en evaluatie. Er worden afspraken gemaakt voor de te volgen behandeling en follow-up tijdens de wachtperiode. De kindercardiologen zullen bepalen of de wachtperiode thuis kan of in het ziekenhuis moet plaatsvinden. Wanneer dit in het ziekenhuis moet zijn zal er worden bepaald of dat in het Erasmus MC is of in het ziekenhuis dat het kind heeft doorverwezen.

Als de patiënt jonger is dan 12 jaar zijn ouders wettelijk verplicht voor hun kind toestemming te geven voor transplantatie. Uit ervaring weten we echter dat jonge kinderen met een ernstige ziekte die al veel behandelingen hebben ondergaan, vaak zelf de gevolgen van bepaalde keuzes goed kunnen overzien. Wanneer zij aangeven wel of geen transplantatie te willen, moet aan dat oordeel veel gewicht worden toegekend. Daarom worden ook jongere kinderen in de beslissing van het behandeltraject betrokken.

Kinderen ouder dan 12 jaar worden actief betrokken in de besluitvorming. Samen met ouders besluiten ze wel of niet voor de transplantatie te gaan.

4. WACHTLIJST

Er wordt steeds gestreefd naar het juiste tijdstip om de patiënt op de transplantatielijst te zetten. Dit wordt bepaald door de mate van ziek zijn en de conditie van de patiënt. Over het algemeen komt de patiënt pas op de lijst als normale medicamenteuze ondersteuning onvoldoende blijkt en de klinische conditie van de patiënt achteruit gaat. De conditie van kinderen met een cardiomyopathie gaat echter lang niet altijd geleidelijk achteruit, maar kan ook zeer snel bergafwaarts gaan.

A. Eurotransplant

Eurotransplant is de Stichting die verantwoordelijk is voor de verdeling van donororganen in: België, Duitsland, Luxemburg, Oostenrijk, Kroatie, Slovenië, Hongarije en Nederland

Zij regelen wachtlijstregistratie, weefseltypering, verzamelen gegevens over wachtlijsten en transplantaties en regelen het transport van organen.

Bij het inschrijven bij Eurotransplant wordt bepaald hoe groot/oud de donor mag zijn. Bij kinderen gaat het om een marge in lengte en gewicht. Ruwweg mag de donor tot 2x zo zwaar zijn als de ontvanger. Bij kinderen van de leeftijd van ongeveer 10 jaar past afhankelijk van lengte en gewicht in principe eventueel een klein volwassen hart.

De duur van de wachttijd zal afhankelijk zijn van het donoraanbod en het aantal patiënten op de wachtlijst afhankelijk van de noodzakelijke match van gewicht en bloedgroep.

B. Wachttijd

Het geringe donoraanbod is op dit moment een belangrijke beperking voor harttransplantatie, zowel voor kinderen als voor volwassenen. Daardoor is er soms een lange wachtlijst en lange wachttijd.

De wachttijd is voor ouders en patiënt een zeer spannende periode. Met het donortekort van vandaag de dag, is de kans immers aanwezig dat er binnen de beschikbare tijd die er nog rest geen donorhart beschikbaar komt. Zodra de patiënt op de transplantatielijst staat kan op elk uur van de dag het verlossende telefoontje komen met "er is een donorhart".

Gedurende de wachttijd kan de conditie van de patiënt natuurlijk verder verslechteren, zo nodig is voortdurend verblijf in het ziekenhuis noodzakelijk voor ondersteuning met continue intraveneuze inotropie en/of, beademing. Zo nodig en op indicatie wordt mechanische ondersteuning overwogen, dit kan zijn ECMO of een Ventrikel Assist Device (VAD).

Wanneer het kind op de wachtlijst staat kunnen er de volgende problemen ontstaan:

- Wanneer het kind een infectie krijgt, zal hij/zij van de wachtlijst afmoeten en na eventuele behandeling en herstel in overleg met de kindercardioloog weer op de wachtlijst worden geplaatst. Het is een te groot risico om tijdens een mogelijke infectie een dergelijke operatie te moeten ondergaan die gevolgd wordt door behandeling met immuunsuppressie.
- Wanneer het kind een bloedtransfusie (gefiltreerde ery's) nodig heeft vanwege bloedarmoede dan kan het zijn dat het kind van de wachtlijst afgaat en pas 14 dagen na de bloedtransfusie weer op de lijst. Dit heeft te maken met antistoffen die gemaakt kunnen worden na een transfusie en het niet betrouwbaar kunnen kruisen van het aangeboden hart met bloed van het kind. Getracht zal worden een bloedtransfusie te vermijden, eventueel wordt EPO gegeven om het Hb te laten stijgen.

C. Thuis wachten

Een aantal kinderen wacht thuis op een donorhart. De patiënt zal dan met enige regelmaat op de polikliniek moeten komen voor controles. De kindercardioloog zal met de patiënt en ouders de te volgen behandeling afspreken.

Ouders dienen te alle tijden telefonisch bereikbaar te zijn voor het geval er een donorhart beschikbaar komt voor hun kind.

In de tijd dat de patiënt op de wachtlijst staat moeten ouders ervoor zorgen dat ze binnen 2 uur in het ziekenhuis kunnen zijn als er een donorhart beschikbaar is. Dit beperkt hun mogelijkheden om "op reis te gaan".

In de volgende situaties moeten ouders altijd contact opnemen met de kindertransplantatiecardioloog:

- 1. Als hun kind koorts heeft of andere symptomen van een infectie. (omdat tijdens een infectie de risico's van een transplantatie onacceptabel hoog zijn).**
- 2. Als ze tijdelijk telefonisch niet bereikbaar zijn.**

Er zal dan worden overlegd of de patiënt tijdelijk niet transplantabel is.

5. DE TRANSPLANTATIE

A. De procedure bij een donoraanbod.

Ouders kunnen elk uur, in dag- en nachturen worden gebeld door de kindercardioloog wanneer er een passend donorhart is gevonden.

1. *Patiënt is thuis aan het wachten*

Ouders worden gebeld op het doorgegeven contactnummer.

De kindercardioloog informeert naar de algemene toestand van de patiënt; met name gericht op koorts en tekenen van infectie. Voor een grote operatie als harttransplantatie moet de patiënt in een zo goed mogelijke conditie zijn.

Transplanteren tijdens een periode van infectie levert grote risico's op.

Indien er geen contra-indicaties lijken te zijn, wordt er met ouders en patiënt besproken dat er **mogelijk** een donorhart voor hem/ haar beschikbaar is en er wordt een tijd afgesproken waarop men in het Erasmus MC aanwezig moet zijn. Het kind **mag in ieder geval niet meer eten en drinken**.

Ouders overleggen met de kindercardioloog en/ of intensivist of ze al of niet met de ambulance zo snel mogelijk naar het Erasmus MC-Sophia komen. Bij voorkeur wordt een kind van thuis preoperatief ook op de ICK opgenomen.

Wanneer ouders en patiënt in het Erasmus MC zijn gearriveerd wordt de patiënt opgenomen en is alles erop gericht hem/ haar zo snel mogelijk naar de OK te kunnen transporteren.

2. *Patiënt is opgenomen in het ziekenhuis.*

Ouders worden door kindercardioloog gebeld. Na overleg met de kindercardioloog komen ze naar het ziekenhuis.

Na overleg met ouders wordt de patiënt geïnformeerd. Besproken wordt dat er **mogelijk** een donorhart is. **Het kind mag in elk geval niet meer eten en drinken**.

Alles zal erop gericht zijn om de patiënt zo snel mogelijk naar de OK te kunnen transporteren. Kind en ouders krijgen een tijd te horen wanneer de mogelijke operatie gaat plaatsvinden, maar dit tijdstip kan mogelijk nog wijzigen.

Er wordt nogmaals op gewezen dat de transplantatie tot op het laatste moment kan worden afgezegd:

- Donorhart blijkt bij inspectie toch niet goed te zijn
- Problemen rondom het transport voor vervoer donorhart
- Positieve kruisproef

Vanaf het moment dat bekend is dat er een hart voor de patiënt is wordt alles volgens een strak tijdschema in gang gezet. Het is van groot belang dat het donorhart zo kort mogelijk buiten het lichaam is. Dus het moment van uitname en arriveren op OK Thoraxcentrum Rotterdam moet zo kort mogelijk zijn. De ontvangende patiënt moet zich daaraan aanpassen. De patiënt moet ruimschoots voor de afgesproken tijd op de OK zijn. Hoe langer het hart buiten het lichaam is, hoe meer kans op ischemie van het hart.

Pre operatief moeten een aantal onderzoeken/controles worden gedaan.

Elke harttransplantatiekandidaat heeft een lijst in de status met wat te doen wanneer er een hart is. Deze is in Elpado te vinden.

Verder is er een **verpleegkundige checklist** met wat klaar te zetten en welke zorg te verrichten bij opname patiënt pre OK HTx. Deze is te vinden:

- In de klapper harttransplantatie
- Staat op ICK website onder werkgroep/aandachtsgebieden bij harttransplantatie
- Op baliecomputer onder snelkoppeling harttransplantatie
- Achterin als bijlage.

Het betreft het opnemen van de volgende controles:

- temperatuur
- polsfrequentie
- bloeddruk
- ademhaling
- lengte
- gewicht
- het huidige medicatiegebruik wordt met ouders en patiënt doorgenomen

Verder:

- Bloedafname: volledig bloedbeeld, CRP, kruisbloed voor hart-longmachine, chemie, CMV, EBV, toxoplasmose, HLA-typing.
- Kweken: neus, keel, sputum, urine en bloedkweek op indicatie.
- Thoraxfoto
- Medicatie preoperatief:
 - Antibiotica
 - Bactroban in beide neusgaten
 - Prednisolon (DAF)
 - Nystatine/ fungizone

Het is van belang de bloedafname zo snel mogelijk te verrichten zodat het laboratorium het bloed voor de hart-longmachine kan bereiden. Dit duurt namelijk even.

Dus zodra de patiënt er is wordt er als eerste bloed afgenomen alvorens verder te gaan met de opname!!!

Met nadruk wordt aan ouders uitgelegd dat er GEEN informatie aan ouders wordt verstrekt betreffende de herkomst van het donorhart en de donor zelf.

B. De operatie

Patiënt en ouders krijgen een tijd te horen wanneer de operatie gaat plaatsvinden, maar dit tijdstip kan mogelijk nog wijzigen. In overleg met patiënt en ouders vindt voorbereiding op de operatie plaats. Het kan soms nog enkele uren duren voordat de transplantatie begint. Dit heeft te maken met logistieke zaken rondom de donor en het vervoer.

Ouders kunnen natuurlijk tijdens deze wachtperiode bij hun kind blijven. De patiënt moet ongeveer 2 uur eerder op de OK zijn dan het donorhart zal aankomen; dit in verband met intuberen en oplijnen van de patiënt. De patiënt moet volledig onder narcose klaarliggen met geopende thorax zodra het donorhart aankomt; dit om de ischemietijd van het hart zo kort mogelijk te laten zijn.

Bij het uitnemen van het donorhart bij de donor, wordt er nogmaals beslist of het hart geschikt is voor transplantatie.

Met nadruk wordt erop gewezen dat er aan kind en ouders absoluut geen informatie wordt verstrekt over de donor en het ziekenhuis van herkomst van het donorhart.

De harttransplantatie zal plaatsvinden in het Thoraxcentrum in de Centrumlocatie van het Erasmus MC. De patiënt zal door verpleegkundigen en artsen worden getransporteerd naar het Thoraxcentrum op het afgesproken tijdstip. Ouders kunnen hun kind hierbij natuurlijk begeleiden. Na overleg met de anesthesist zal er worden besloten of een van de ouders bij de inleiding van de narcose aanwezig mag zijn. Op de operatiekamer zal er telefonisch contact zijn met het donorcentrum of het hart geschikt is voor transplantatie.

Mocht de transplantatie niet doorgaan omdat bijvoorbeeld het hart uiteindelijk niet geschikt is voor het kind, of teveel beschadigd is, dan zal de kindercardioloog samen met ouders en kind bepalen wanneer ze weer naar huis kunnen; wanneer ze van huis afkwamen. Wanneer het kind al in het ziekenhuis lag blijft hij/zij daar gewoon liggen en wordt de huidige behandeling gewoon voortgezet.

De operatie duur is zeer variabel, afhankelijk van vele factoren, maar gemiddeld 6 – 8 uur.

Het hart van de patiënt dat wordt uitgenomen op de operatiekamer zal door de afdeling Pathologie worden onderzocht. Er kan aan ouders toestemming worden gevraagd om uit het oude hart de hartkleppen te nemen om te kunnen gebruiken voor donatie aan de hartkleppenbank.

Bij de harttransplantatie blijft een gedeelte van het eigen hart (de achterwand van de boezems) zitten. Hieraan worden de boezems van het donorhart gehecht.

Na de transplantatie is het de bedoeling dat de sinusknop van het nieuwe hart, van de donor dus, het ritme aangeeft.

Bestaande lichaamszenuwen zijn niet meer verbonden met het donorhart; het hart is als het ware “ontzenuwd”. Het hartritme is daardoor niet meer direct onder controle van de zenuwen van het lichaam.

6. NA DE HARTTRANSPLANTATIE

Direct na de operatie zal er met ouders contact worden opgenomen door de thoraxchirurg. Hij zal hen vertellen hoe de operatie is verlopen en wanneer zij bij hun kind mogen komen.

Het kind wordt direct na de operatie op de Intensive Care van het Thoraxcentrum opgenomen. Dit is een Intensive Care afdeling waar zowel volwassenen als kinderen worden verpleegd.

Het verblijf op de Intensive Care van het Thoraxcentrum van het kind zal bij ongecompliceerd verloop enkele uren zijn voor de recovery-periode.

Wanneer het medisch team het verantwoord vindt zal de patiënt worden overgeplaatst naar het ICK 2 Erasmus MC-Sophia zoals alle post OK cardiochirurgie patiënten.

Wanneer mogelijk wordt de patiënt in een box verpleegd. Dit hoeft geen isolatiebox te zijn. Het kan zijn dat de patiënt nog niet eerder op de IC Kinderen heeft gelegen. De eerste periode op de Intensive Care is het belangrijk dat het kind via de monitor wordt bewaakt om continu het hartritme in de gaten te houden.

A. Postoperatief beleid

- **Respiratie**

Post operatief wordt de patiënt **beademd**. Zodra de patiënt goed wakker is en een stabiele hemodynamiek heeft zal hij/zij worden geextubeerd.

Bij een verwachte verhoogde longvaatweerstand wordt er **NO** aan de beademingsgassen worden toegevoegd.

Om een optimale oxygenatie te krijgen wordt er gestreefd naar **saturaties > 95%** en een $pO_2 > 15$.

Denk aan de coronairvaten.

- **Circulatie:**

Hartfrequentie

Na de transplantatie is het de bedoeling dat de sinusknoop van het nieuwe hart, van de donor dus, het ritme aangeeft. Bestaande lichaamszenuwen zijn niet meer verbonden met het donorhart; het hart is als het ware "ontzenuwd". Het hartritme is daardoor niet meer direct onder controle van de hersenen. Toch kan het zich nog wel aanpassen aan de behoefte van het lichaam, maar dat gebeurt onder invloed van hormonen in het bloed. Inspanning en opwinding kunnen daardoor wel het hartritme opdrijven, maar dit gaat minder snel dan vroeger (de hormoonwerking heeft meer tijd nodig).

Vroeg na de operatie komt het vaak voor dat het hartritme nog niet regelmatig of te traag is, doordat het geleidingssysteem niet helemaal is hersteld van de operatie. Dit wordt dan opgevangen met Isoprenaline en met een (tijdelijke) externe pacemaker. De patiënt heeft na de operatie altijd een **externe pacemaker** als back-up. Deze kan zowel atriaal als ventriculair pacen. De externe pacemaker dient dagelijks te worden "gedrempeld". Het hart verbetert meestal per dag (door afname vocht en zwelling en verdwijnen van stugheid van hart door koeling tijdens transport) en de gevoeligheid van de pacemaker moet daarbij dagelijks worden aangepast.

Meestal is er al direct na de transplantatie een eigen ritme. Een enkele keer blijft een eigen ritme achterwege, dan is implantatie van een interne pacemaker nodig na 2-3 weken.

Om de circulatie optimaal te ondersteunen ligt de gewenste **hartfrequentie** de eerste dagen hoger dan normaal. De kindercardioloog zal een ondergrens afspreken. Met een continu infuus **isoprenaline** wordt dit getitreerd, de pacemaker dient alleen als back-up.

Belangrijk is om in de PDMS te noteren of de pacemaker paced of sensed. Wanneer de pacemaker alleen paced moet dit worden doorgegeven aan de arts. Het is de bedoeling dat de eigen frequentie van de patiënt wordt ondersteund met isoprenaline en niet met de pacemaker. Het hart moet zelf frequent kloppen en niet via een pacemaker. De pacemaker moet dan worden aangepast en isoprenaline infuus ook.

Het donorhart is lange tijd koud in het ijs geweest tijdens vervoer. Het wordt langzaam opgewarmd en het hart zal de eerste uren post OK stijf en stram zijn. Het heeft dan naast de isoprenaline (alleen voor HF) ondersteuning nodig in de vorm van **Dobutamine/ Milrinone** voor de contractiekracht van het hart en **Noradrenaline/ Adrenaline** om de bloeddruk de eerste tijd te ondersteunen.

Gedurende de uren post OK zal het hart steeds beter zelf in staat zijn voldoende effectief te pompen en zullen Noradrenaline/Adrenaline en Dobutamine/Milrinone kunnen worden afgebouwd.

Dobutamine/ Milrinone kan pas worden gestopt wanneer er na echo voldoende pompfunctie van het hart is.

De hartfrequentie dient de eerste 2-3 weken na de harttransplantatie gemonitord te worden. Zolang zal de patiënt in elk geval op de Intensive Care verblijven.

Reanimatie

Bij een eventuele reanimatie heeft het geen zin om **ATROPINE** (parasympatholyticum) te geven, gezien de zenuwen van het hart zijn gedenerveerd (ontzenuwd). In die situatie moeten er **ISOPRENALINE** worden gegeven, dit werkt op de bètareceptoren van het sympathische zenuwstelsel. In PDMS staat bij verpleegkundige zorg onder kopje medicatie afspreken 3x dgs de oplossing om een isoprenaline infuus te maken. Zo kan in acute situaties het infuus direct worden gemaakt.

Bloeddruk:

De ontvanger is vaak lange tijd gewend aan een lagere bloeddruk en zo ook de bloedvaten. De donor daarentegen heeft meestal een normale bloeddruk gehad. Postoperatief moet er een balans worden gevonden in een juiste bloeddruk. Zowel bij kinderen als volwassenen is er post OK altijd medicatie nodig om de juiste bloeddruk te krijgen.

De intensivist zal **grenzen afspreken van zowel systole, diastole als de mean** bloeddruk. Deze moeten ook allen nauwkeurig bewaakt worden via de monitor. Ondersteuning van de hartfunctie wordt gegeven door middel van inotropie (**Dobutamine/ Milrinone, Adrenaline, Noradrenaline**) en afterloadreductie. Met behulp van **Nitroprusside en Nitroglycerine** kan hypertensie (die kan ontstaan mede als gevolg van andere medicatie) worden behandeld, z.s.m. vervangen door Adalat retard per os of Amlodipine.

Direct postoperatief zal het nieuwe nog stijve hart ondersteuning nodig hebben en een lage bloeddruk hebben. Nadat het hart beter gaat pompen en voldoende zelfstandig effectief kan pompen zal de bloeddruk van de patiënt stijgen en zullen Adrenaline en Noradrenaline kunnen worden afgebouwd en gestopt. Dobutamine/ Milrinone loopt meestal een paar dagen post OK door totdat via echo is bepaald dat het hart de juiste contractiliteit heeft.

Vervolgens is er vaak een onderhoudsinfuus nodig van afte-loadreducerende medicatie: Nitroglycerine, Nitroprusside, gevolgd door Adalat retard. De bloeddruk van de patiënt mag de afgesproken grenswaarden van de systole, diastole en mean NIET overschrijden. Door middel van de medicatie moeten deze stabiel blijven. Gedurende de uren en dagen postoperatief zal de patiënt meer medicatie nodig hebben tegen een te hoge bloeddruk. De medicatie tegen afstoting zullen ook bijdragen aan hypertensie.

Aanvullende diagnostiek

Dagelijks zal er de eerste dagen een ECG en echo van het hart worden gemaakt.

Voor volwassenen en grote kinderen wordt gestreefd naar een optimale hemodynamiek in de eerste dagen post OK :

- HF > 100 / minuut
- Systolische arteriële bloeddruk 110 – 120
- Mean arteriële bloeddruk 70 – 85
- Vullingsdrukken direct post OK Rechter Atrium druk: 8 – 15
 - Linker Atrium druk: 8 - 15

• ***Uitscheiding:***

Het blijft belangrijk om een nauwkeurige vochtbalans bij te houden. Met behulp van eventueel Lasix of Burinex en Aldactone zal de urineproductie worden gestimuleerd en het hart worden ontlast.

De patiënt heeft een **blaaskatheter** om de diurese zo nauwkeurig mogelijk te bepalen.

Drains:

Post OK heeft de patiënt 2 pericarddrains en 1 of 2 pleuradrains. Belangrijk blijft om deze volgens protocol post OK cardiochirurgie te behandelen en te melken zodat ze open blijven. De thoraxchirurg zal bepalen wanneer deze drains verwijderd kunnen worden. Zolang de atrium lijnen nog inzitten zullen de pericarddrains ook blijven zitten. Eerst de atriumlijnen verwijderen en vervolgens de pericarddrains verwijderen.

• ***Vocht en Voeding***

Vochtbeleid volgens post OK cardiochirurgie. Let daarbij op de medicatie en infuus bolussen, onder andere ATG, optellen bij totaal vocht.

Dagelijks zal er een nieuwe maximale vochtintake worden afgesproken.

Dit zal een opbouwschema zijn om het lichaam en het nieuwe hart langzaam te laten wennen aan meer vocht. Wanneer de patiënt nog aan de beademing ligt, zal sondevoeding gegeven worden. Is de patiënt van de beademing af dan kan er langzaam begonnen worden met het zelf eten/ drinken. Vaak in combinatie met een consult diëtiste om een goede calorie intake te waarborgen.

Later postoperatief en in de thuissituatie is de patiënt niet meer gebonden aan een maximale vochtintake.

Het eten van rauwe vis en vlees alsmede rauwe eieren en rauwe (schimmel)kaas moet vermeden worden.

Extra aandacht verdient hygiënische bereiding van voedsel.

Dagelijks dient de patiënt te worden gewogen. Dit zal in het ziekenhuis en later elke dag thuis moeten gebeuren. Afhankelijk van de leeftijd van het kind wordt afgesproken met de kindercardioloog wanneer er gewaarschuwd moet worden bij een gewichtstoename.

- **Temperatuur**

Temperatuur moet nauwkeurig worden bijgehouden: min 2 x daags.

Bij koorts van onbekende oorsprong moet zowel aan infectie als afstoting worden gedacht en deze worden uitgesloten doormiddel van kweken en bloedafname infectieparameters.

- **Infectiepreventie**

Direct na de harttransplantatie krijgt de patiënt hoge dosis immuunsuppressiva toegediend. Hierdoor wordt de patiënt zeer gevoelig voor allerlei infecties.

De patiënt dient volgens **barrièreverpleging** te worden verpleegd en er moet extra aandacht zijn voor de hygiënemaatregelen.

Zeer belangrijk is het voorkomen van infecties en het tijdig herkennen van infecties.

De patiënt krijgt minstens gedurende 48 uur post OK antibiotica intraveneus en daarnaast post OK Bactroban in de neus.

Het regelmatig (minstens 2 maal daags) meten van de **lichaamstemperatuur** is daarbij vereist. Dit zal in de thuissituatie ook zo zijn.

Er zal ook een temperatuurgrens worden afgesproken waarboven contact moet worden opgenomen en kweken worden ingezet.

Zodra er lijnen/katheters en dergelijke verwijderd kunnen worden, moeten deze ook zo snel mogelijk verwijderd worden ter preventie van infectie. Alle lijntips moeten worden gekweekt.

Er dient aandacht te zijn voor infectiepreventie via bezoek. De handen dienen goed gewassen te worden met zeep en gereinigd te worden met alcohol lotion. Het is van belang om het bezoek voor binnengaan zoveel mogelijk te screenen. Het kind zal zeer vatbaar zijn voor allerlei infecties en het is belangrijk om contact met bezoek leidend aan een kleine infectieziekte te voorkomen. Zeker de eerste dagen na de transplantatie is het belangrijk om het bezoek zo beperkt mogelijk te houden.

Het is aan ouders om dit bezoek te regelen en in de juiste banen te leiden. Vooral de eerste 2 weken na de transplantatie zullen deze maatregelen zeker nodig zijn. Het is dan aan te raden het bezoek te overleggen met de verpleegkundige. Zeker indien andere kinderen op bezoek willen komen, is het van belang om even met de verpleegkundige te overleggen om te bekijken of het verantwoord is.

Voor de verdere periode (ook thuis) zal gelden dat de patiënt door de immuunsuppressiva extra vatbaar zal blijven voor infecties en dat deze infecties zich niet duidelijk zullen presenteren door het gebruik van corticosteroïden. Daarom blijft het belangrijk om 's morgens en 's avonds te temperatuur en bij een afgesproken verhoogde temperatuur met de arts te overleggen.

- **Medicatie:**

De patiënt krijgt veel medicatie direct post operatief al:

- Afstotingsmedicatie
- Maagbescherming
- Diuretica
- Antibiotica
- Bloeddrukverhogende/ bloeddrukverlagende medicatie
- Pijnstilling

- **Pijnstilling**

De eerste dagen postoperatief krijgt de patiënt morfine volgens protocol post OK cardiochirurgie.

- **Lichaam:**

Wondverzorging zie protocol "post OK cardiochirurgie".

Door de *bijwerkingen van de medicatie* kan het lichaam van de patiënt veranderen. Het gelaat wordt voller en grover. Er kan extra beharing ontstaan.

Naarmate de medicatie wordt verminderd nemen deze veranderingen weer af.

Daarnaast zal door voldoende energie de patiënt in gewicht aankomen en er "normaal gezond" uit gaan zien. Voor de transplantatie ging alle energie in het overleven zitten.

- **Psychosociaal**

Gedurende de opname in het ziekenhuis en de periode erna zullen de patiënt en ouders worden begeleid door het transplantatieteam. Ook tijdens bezoek aan de polikliniek zal deze begeleiding blijven bestaan. Voor de kinderen is het afhankelijk van de leeftijd wel nodig om psychische begeleiding te geven. Het krijgen van een hart van een ander mens brengt vaak emotionele en angstige gevoelens met zich mee. Met professionele hulp kan dit in goede banen worden geleid.

7. ANTI-AFSTOTINGSBELEID

Omdat elk lichaam een nieuwe orgaan als vreemd herkent en wil afstoten, blijft het risico op afstoting een levenslang probleem. Daarom wordt direct na de operatie begonnen met verschillende medicijnen om afstoting tegen te gaan. Deze medicijnen, **immunosuppressiva** genoemd, zijn levenslang nodig. Ze onderdrukken het immuunsysteem, oftewel het afweersysteem.

De meest gebruikte afstotingsmiddelen zijn **Tacrolimus (Prograft)**, **Mycophenolaat Mofetil (CellCept)** en **Prednison**. Een ander afstotingsmiddel: ATG wordt alleen in de eerste 3 tot 4 dagen na de transplantatie gegeven.

Omdat het risico op afstoting in het begin groot is, krijgt de patiënt aanvankelijk hoge doseringen. Na verloop van tijd zal de dosering zo mogelijk worden afgebouwd tot een lagere dosering. Immunosuppressiva worden gegeven om de reactie van het lichaam op het nieuwe orgaan te onderdrukken. Dit betekent echter dat ook de afweer tegen bacteriën, virussen en schimmels wordt onderdrukt. De patiënt is daarom meer vatbaar voor infecties.

Het is belangrijk om de medicatie die wordt gegeven in de juiste dosis voor de patiënt af te stemmen en op nauwgezette tijden te geven.

- **ATG:**

Allereerst vindt immuunsuppressie plaats via ATG. Direct post OK wordt hiermee gestart. Dagelijkse bepaling van T cellen is noodzakelijk om de juiste dosering te bepalen.

ATG wordt via een centrale lijn gegeven en mag niet in combinatie met andere infusen en medicatie lopen.

ATG loopt in 4-6 uur in.

Voordat ATG gegeven wordt moet er elke keer Tavegil en Prednison worden gegeven tegen eventuele allergische klachten.

ATG heeft als bijwerking dat het de trombocyten wegvangt. Deze moeten dus ook dagelijks worden gecontroleerd zolang de patiënt ATG krijgt.

- **Tacrolimus:**

Zo snel mogelijk wordt overgegaan op orale medicatie Tacrolimus (Prograft). Dit kan via de sonde worden gegeven.

In memo van PDMS afspraak staat dat het niet samen met sondevoeding kan worden gegeven. Het heeft dan een verminderde werking. Met voeding samen vermindert het de absorptie en de biologische beschikbaarheid. Kan tot 20% schelen. Om therapie-ontrouw te voorkomen wordt Tacrolimus altijd 's morgens en 's avonds met eten ingenomen. Tijdens 1^e dagen op ICK wordt dit dus tegelijk met sondevoeding gegeven. Cardiologen houden er rekening mee dat ze de dosering iets hoger moeten stellen vanwege de verminderde werking in combinatie met eten/sondevoeding..

In de PDMS staat dagelijks om 10.00 uur een rode bal om een nieuwe dosering Tacrolimus door de arts te laten afspeken.

Afhankelijk van de om 6.00 uur afgenomen dalspiegel wordt de nieuwe dosis afgesproken.

Wanneer Tacrolimuspiegel goed is kan de ATG worden gestopt.

Bijwerkingen van Tacrolimus zijn:

Verhoogde gevoeligheid voor infecties, verhoogde bloeddruk, verminderde functie van de nieren, toenemen van weefsel in de borsten (met name bij oudere meisjes), zwelling en gevoeligheid van het tandvlees, lichte trilling van de handen, verhoogde gevoeligheid voor kwaadaardige gezwellen.

- **Cellcept = Mycophenolaat Mofetil:**

Wanneer de patiënt orale voeding verdraagt, kan hiermee begonnen worden. Ook van Cellcept worden regelmatig dalspiegels afgenomen om de juiste dosering te kunnen bepalen.

Bijwerkingen van Cellcept zijn:

Verhoogde kans op infectie, onderdrukken van de activiteit in het beenmerg waardoor het aantal bloedlichaampjes kan afnemen, pijnlijke plekken in de mond, maagklachten, darmklachten.

- **Corticosteroiden (Prednison):**

Hier wordt tijdens de OK al mee gestart en elke patiënt zal zijn eigen schema krijgen; zit in medische status.

Bijwerkingen van Corticosteroiden zijn:

Verhoogde gevoeligheid voor infecties, spierzwakte, een veranderd uiterlijk waarbij het gezicht ronder wordt evenals de buik en de wangen boller met blosjes, verhoogde eetlust, staar in de ogen, vasthouden van vocht zich uitend in: dikke enkels en verhoogde bloeddruk, verminderd vermogen om suiker aan te nemen waardoor suikerziekte kan ontstaan (het is dan ook verstandig om de hoeveelheid suiker te beperken), op lange termijn ontkalking van de botten met name in de wervelkolom en de grote gewrichten zoals de heupen, veranderingen van stemming en verminderd concentratievermogen, stoornissen in het gezichtsvermogen, gemakkelijk te verwonden huid die tevens gevoelig is voor zonlicht, verhoogde kans op bloedingen in de maag (hiervoor krijgt het kind een medicijn ter bescherming van de maag wanneer de prednison in hoge dosis wordt toegediend). Overbeharing.

Immuunsuppressiva worden gegeven om de reactie van het lichaam op het nieuwe donorhart te onderdrukken. Dit betekent echter dat ook andere lichaamsvreemde stoffen zoals bacteriën, virussen en schimmels zich gemakkelijk in het lichaam kunnen handhaven en zich kunnen uitbreiden.

Door de immuunsuppressiva is het kind dus vatbaar geworden voor infecties.

Een aantal van die infecties komen heel veel voor en kunnen dus als het ware voorspeld worden. Tegen deze infecties worden meteen na de transplantatie medicijnen gegeven. Vooral schimmels zijn zeer berucht.

Bij elke afstotingsbehandeling zullen deze medicijnen opnieuw worden voorgeschreven.

Een van de mogelijke vervelende infecties is het Cytomegalievirus. (CMV)

Wanneer het kind hiertegen geen antistoffen heeft, en/ of de donor was CMV+, krijgt hij/zij hiervoor medicatie (meestal Gangciclovir).

Ook dient goed gelet te worden op ontwikkeling van EBV, dit kan maligne ontaarden onder gebruik van immuunsuppressiva.

Daarnaast dient toxoplasmose behandeld te worden indien de donor positief was hiervoor.

Eveneens wordt bescherming gegeven tegen met een pneumocystis carinii pneumonie met Bactrimel.

Met name in het eerste jaar na de harttransplantatie komt acute afstoting voor. Tot nu toe is het met enige regelmaat verrichten van hartbiopten de meest betrouwbare methode om afstoting aan te tonen. Klinische verschijnselen zijn niet voldoende betrouwbaar, omdat deze in het merendeel van de gevallen van afstoting niet aanwezig zijn.

Bij de volgende verschijnselen moet afstoting zeker overwogen worden:

- Temperatuurverhoging
- Snelle gewichtstoename
- Algemene malaiseklachten
- Dyspnoe
- Misselijkheid
- Ritmestoornissen

We kunnen afstoting onderscheiden in de volgende gradaties:

- **Graad 0: geen afstoting; geen afwijking**
- **Graad 1A: focale, lichte afstoting;** focaal perivascuair of interstitieel infiltraat van beperkte omvang, zonder myocyt aantasting of necrose.
- **Graad 1B: Diffuse, lichte afstoting;** diffuus maar beperkt lymfocytair infiltraat in een of meer stukjes, zonder myocyt aantasting of necrose.
- **Graad 2: focale matige afstoting;** één circumscripte, uitgebreide haard van lymfocytair infiltraat met daarin aantasting van myocyten.
- **Graad 3A: multifocale matige afstoting;** multifocaal, uitgebreide lymfocyttaire infiltraten met of zonder aantasting van myocyten.
- **Graad 3B: diffuse, matige – ernstige afstoting;** uitgebreide lymfocyttaire infiltraten met necrose.
- **Graad 4: ernstige afstoting;** diffuus, uitgebreide polymorfe infiltraten met myocyt necrose meestal met oedeem, bloeding en vasculitis.

De volgende medicatie kan voor afstotingsbehandeling worden gebruikt:

- Methylprednisolon
- R-ATG of H-ATG
- OKT 3

Behandeling van afstoting:

- Graad 0 en 1A:

Geen verandering van behandeling, geen verandering in biopsie-schema.
Overwegen afbouwen van medicatie.

- Graad 1B en 2:

In de meeste gevallen geen verandering van behandeling, geen verandering van biopsie-schema.

Afhankelijk van tijdstip na de transplantatie, eerdere afstotingen, reactie op eerdere behandeling, huidige infectie (CMV) een van de volgende opties:

- Geen verandering van behandeling, maar vervroegd biopt.
- Verhoging van onderhoud immuunsuppressiva, vervroegd biopt.
- Bolus steroïden en verhoging onderhoudssteroiden, vervroegd biopt.

- Graad 3A:

Behandeling van afstoting vindt altijd plaats. De aard van de behandeling is afhankelijk van tijdstip na transplantatie, eerdere afstotingen, reactie op eerdere behandeling en hartfunctie.

- Steroïden en eventueel R-ATG bij hemodynamische verschijnselen.

- Graad 3B of 4 Behandeling vindt altijd plaats.

- Steroïden en overweeg R-ATG bij graad 3B en beiden bij graad 4.

Afhankelijk van de ernst van de afstoting en de kliniek van het kind, zal de behandeling poliklinisch of klinisch plaatsvinden, en goed in de gaten worden gehouden. Hij/zij is dan tijdens deze behandeling nog eens extra vatbaar voor infecties!!!! Meestal worden ze dan ook in een isolatiebox verpleegd. Na de afstotingsbehandeling moet er na 7-10 dagen een controlebipt worden afgenomen.

8.BIOPTEN

Het hartbiopt is tot nu toe in het Erasmus MC de meest nauwkeurige methode om afstoting op te sporen en het effect van de behandeling te meten.

Per patiënt zal een schema worden gemaakt over de frequentie van de biopten.

Dit hangt af van de eventuele complicaties tijdens en na de harttransplantatie:

- het instellen op de medicijnen
- reacties op de behandeling
- resultaten van eerdere biopten
- welbevinden van de patiënt
- overige controles zoals ECG en echo hart.

De eerste 6 weken na de transplantatie zal er wekelijks tot 2 wekelijks een biopt worden genomen, afhankelijk van de leeftijd. Daarna zal - mits geen afstoting - een minder intensief schema volgen gedurende het eerste jaar.

De ingreep wordt verricht in de OK op de hartkatheterisatiekamer onder narcose. Bij voorkeur via de lies en anders via de hals wordt een katheter opgevoerd naar het hart. Dan worden met een bioptangetje enkele minuscule stukjes weefsel uit de rechter hartkamer genomen. Deze stukjes weefsel worden door de patholoog-anatoom bekeken onder de microscoop.

Al naar gelang het beeld van het weefsel kan beoordeeld worden of er een afstotingsproces aan de gang is of niet. Op deze wijze kan beoordeeld worden of er een afstotingsproces aan de gang is of niet

Speciale voorzorgen zijn niet nodig behalve dat de patiënt een aantal medicamenten 's morgens voor het biopt niet mag innemen. Tijdens het biopt wordt er bloed afgenomen om de spiegels van deze medicamenten te bepalen.

9.COMPLICATIES POST OPERATIEF

Algemeen

De eerste 30 dagen na de transplantatie kan overlijden plaatsvinden door:

- het falen van het nieuwe hart bijvoorbeeld door slechte functie van de rechterkamer
- acute afstoting
- infecties

Na 30 dagen tot het eerste jaar wordt het overlijden veroorzaakt door:

- acute afstoting
- infecties

Na het 1^e jaar na de transplantatie wordt morbiditeit/mortaliteit veroorzaakt door:

- versneld dichtslibben van de kransslagaders
- chronische afstoting
- acute afstoting
- maligniteiten; vooral lymfklierkanker

Te hoge druk in de longvaten = Pulmonale hypertensie

Pulmonale hypertensie is een ernstig probleem. Het donorhart moet zich nog herstellen van de transplantatie en kan nog slecht knijpen tegen een hoge druk in de longvaten in. Een juiste selectie van donorhart heeft een gunstige invloed op het voorkomen van complicaties bij verhoogde druk in de longvaten. De donor moet qua lichaamsgewicht en grootte niet teveel afwijken van de ontvanger. Een te klein hart geeft vrijwel altijd problemen; een groter hart is acceptabel zolang het lichaamsgewicht van de donor niet meer dan 2-3 X dat van de ontvanger bedraagt. Een hart van een grotere donor kan vaak wat beter tegen een hoge druk inknijpen. Restrictieve cardiomyopathie patiënten hebben vaak meer last van pulmonale hypertensie.

Afstoting:

Het menselijk lichaam heeft de neiging om lichaamsvreemde structuren of weefsels af te stoten. Hiervoor is een mechanisme aanwezig dat lichaamsvreemd weefsel opspoort en onschadelijk maakt (het afweersysteem).

Deze afweer is nodig om bijvoorbeeld ontstekingen met bacteriën en virussen te bestrijden.

Een getransplanteerd hart is natuurlijk ook lichaamsvreemd weefsel en roept reactie in het lichaam op. Als deze reactie; die een soort ontstekingsreactie is, zou doorzetten zwelt het hart op en kan het niet meer goed functioneren. Het is dus zaak om "afstoting" te voorkomen.

Voor de operatie wordt een donorhart gezocht dat zo goed mogelijk bij het lichaam van de patiënt past. Helemaal passend is niet mogelijk. De bloedgroep moet overeenkomen.

Het behandelteam zal afstoting zo snel mogelijk trachten op te sporen teneinde te voorkomen dat het hart minder goed gaat functioneren.

Voor het vaststellen van een afstoting is een hartkatheterisatie met hartbiops noodzakelijk.

Bij een geringe afstoting zal de patiënt daar niets van merken of voelen. Soms bij een zwaardere vorm van afstoting ontstaat moeheid, lichte kortademigheid, koorts of houdt hij/zij vocht vast.

Door middel van medicijnen zal worden geprobeerd afstotingsreacties te voorkomen en als ze toch optreden deze te onderdrukken.

Hiervoor moeten dagelijks en heel nauwkeurig medicijnen worden geslikt. Aan de hand van spiegels in het bloed worden de hoeveelheden van deze medicatie vastgesteld en de juiste dosis bepaald.

Vrijwel alle patiënten maken één of meerdere afstotingsperioden door na hun harttransplantatie.

Het merendeel van de complicaties die kinderen na hun harttransplantatie krijgen hebben te maken met het resultaat van de anti-afstotingstherapie.

De optimale therapie is per patiënt verschillend en moet worden gevonden in de eerste weken en maanden na de transplantatie.

Daarnaast kunnen de bijwerkingen van de medicatie tegen de afstoting ook weer hun problemen geven, zoals eerder besproken bij de medicatie.

Acute afstoting

Zoals bij alle transplantaties is dit bij de harttransplantatie ook een groot probleem. In de afgelopen jaren is er veel verbeterd aan de medicatie tegen de afstoting. Dit heeft geleid tot een verbetering van de overleving van patiënten.

Het in kaart brengen van afstotingsreacties in het getransplanteerde hart bij kinderen is verre van eenvoudig.

Gewoonlijk gebeurt het stellen van de diagnose afstoting, net als bij volwassenen aan de hand van een uit het hart afgenomen biops. Deze ingrijpende procedure kan echter ook complicaties met zich meebrengen.

Tezamen met de kliniek van de patiënt het ECG en echo hart wordt de eventuele afstoting in kaart gebracht.

Het optreden van ritmestoornissen bij kinderen na een harttransplantatie kunnen een het gevolg zijn van afstoting of problemen met de kransslagaderen.

Chronische afstoting:

5 jaar na de harttransplantatie heeft ongeveer de helft van de volwassen patiënten last van chronische dysfunctie van het donorhart. Dit wordt veroorzaakt door een proces van versnelde dichtslibbing van de kransslagaders door chronische afstoting. Deze aandoening wordt met recht "De Achilleshiel" van de harttransplantatie genoemd. Door een verbetering in het medicatiegebruik bij deze patiënten is dit de afgelopen jaren afgenomen.

Bij een ernstige vorm hiervan zal het donorhart steeds meer worden aangetast minder gaan functioneren en de patiënt tenslotte overlijden of een re transplantatie nodig hebben.

Infecties:

Door het gebruik van middelen tegen afstoting is de weerstand van de patiënt tegen infecties verlaagd en heeft hij/ zij een grotere kans om infecties te krijgen. Bovendien kunnen infecties grote gevolgen hebben. Daarom zijn van belang:

- ***Voorkomen van infectie***
- ***Tijdig opsporen/ aantonen van infectie***
- ***Juist en snel behandelen van infectie***

Tijdig opsporen/ aantonen van infecties

Dit kan worden bevorderd door goed op signalen van het lichaam van de patiënt te letten. De belangrijkste tekenen van infectie zijn:

- Koorts.
Er wordt geadviseerd om in de eerste periode na de transplantatie tweemaal daags de lichaamstemperatuur op te nemen.
De kindercardioloog zal met patiënt en ouders een grens afspreken bij welke temperatuur ze contact moeten opnemen met de polikliniek kindercardiologie. Meestal is dit 37,5 graden Celsius.
Wanneer de patiënt die grens bereikt en na 2 uur nog die temperatuur heeft of hoger, dient men contact op te nemen met de polikliniek kindercardiologie. Er zal dan overleg plaatsvinden wat men het beste kunt doen.
- Hoesten, met of zonder opgeven van slijm
- Hoofdpijn met verstopte neus (bijholte ontsteking).
- Intense moeheid
- Diarree/ braken
- Huiduitslag
- Pijn in de gewrichten
- Buikpijn.

In de eerste maanden na de transplantatie zal de kindercardioloog bij problemen adviseren toch naar het Erasmus MC te komen op de polikliniek. Er kan dan snel onderzoek worden gedaan om de oorzaak van de koorts te achterhalen; **afstoting kan namelijk ook koorts veroorzaken**. Er kan dan zonodig snel met een eventuele behandeling gestart worden.

Infecties die kunnen optreden zijn meestal veroorzaakt door een virus, maar kunnen ook door een bacterie of schimmel komen.

Zolang de patiënt in het ziekenhuis ligt krijgt hij/ zij anti-schimmeltherapie in de vorm van Fungizone of Nystatine.

Vooral patiënten die voor de transplantatie al eerder operaties aan het hart hebben gehad blijken meer gevoelig voor infecties.

De infecties zijn meestal met medicatie goed te behandelen. Een jaar na de transplantatie vormen infecties een beduidend minder vaak voorkomende complicatie.

- *Juist en snel behandelen van infectie.*

Dit is nodig omdat bij gebruik van immuunsuppressiva infecties erger kunnen verlopen dan normaal. Daarom zal in de eerste maanden nagenoeg alle onderzoek en behandeling van infectie op de kindercardiologie polikliniek van het Erasmus MC plaatsvinden.

De artsen van het harttransplantatieteam zijn gespecialiseerd in het opsporen en behandelen van infecties die ontstaan bij mensen die immuunsuppressiva gebruiken. **Het advies van ons als harttransplantatieteam is dan ook om de huisarts geen behandeling te laten starten zonder overleg met het team hier.** Dit met het oog op het combineren van antibiotica en de andere medicijnen.

Het grootste risico op een infectie valt binnen de eerste 2 maanden na transplantatie, met bacteriële en schimmel infecties het meest frequent in de eerste 2 weken en virale infecties in de 2^e maand.

Bacteriële infecties komen het meest voor in de eerste 2 weken post transplantatie. Veelal gaat het om bacteriële lagere luchtweginfecties, bloedinfecties en wondinfecties. Risicofactoren zijn leeftijd onder de 6 maanden en een langere postoperatieve beademing.

Ter voorkoming van postoperatieve wondinfecties wordt antibiotische profylaxe gedurende 48 uur gegeven.

Maligniteiten

Ten gevolge van het gebruik van medicatie tegen afstoting van het donorhart wordt het immuunsysteem van het kind bijna stilgelegd. Een ernstige complicatie hiervan is het vatbaarder zijn voor kwaadaardige aandoeningen. Een EBV infectie kan ook maligne ontaarden. Hiervoor is in de na-controles veel aandacht om, wanneer dit optreedt, zo vroeg mogelijk een diagnose te stellen en een behandeling in te zetten.

Nierfalen

Een aantal van voor afstotingsbehandeling gebruikte medicijnen kan een nadelige invloed hebben op de functie van de nieren; met name Tacrolimus.

In het slechtste geval leidt dit tot nierdialyse en soms zelfs tot een niertransplantatie.

Vernauwingen van het kransslagadersysteem

Een van de late complicaties van harttransplantatie is het ontstaan van vernauwingen in de kransslagaders van het nieuwe hart. Dit is het gevolg van chronische afstoting die zich op de bloedvaten richt. Om te voorkomen dat dit proces erger wordt kunnen ook medicijnen worden voorgeschreven zoals aspirine, dit voorkomt het samenklonteren van de bloedplaatjes.

Een aantal weken na de harttransplantatie, wanneer de totale hoeveelheid medicatie wat is verminderd zal er worden gestart met aspirine

10.MOBILISEREN EN REVALIDEREN

Op geleide van de klinische conditie zal zodra het mogelijk is de patiënt elke dag in toenemende mate worden gemobiliseerd en daarbij worden begeleid door de kinderfysiotherapeut. Per patiënt wordt er een persoonlijk mobilisatieschema gemaakt in overleg met het medisch team inclusief fysiotherapeut en afhankelijk van het postoperatieve verloop.

Het is belangrijk om zo snel mogelijk met een oefenprogramma te beginnen. Geleidelijk aan zal geprobeerd worden om de lichamelijke conditie van de patiënt weer op peil te brengen. Door het lange ziekteproces en de daaropvolgende harttransplantatie heeft hij/ zij veel ingeleverd aan conditie. Dagelijks oefent de fysiotherapeut; regelmatige inspanning wordt afgewisseld met rustperiodes. De patiënt voelt zich veel beter dan pre operatief en heeft veel meer energie dan voor de transplantatie.

11.ONTSLAG NAAR HUIS.

Afhankelijk van de genezing en conditie kan de patiënt 2 tot 3 weken na de harttransplantatie van de afdeling Intensive Care Kinderen af. Is de patiënt in goede conditie dan kan hij/zij naar huis. Heeft de patiënt nog verder herstel of revalidatie nodig, dan wordt hij/zij naar de afdeling Medium Care Kindergeneeskunde overgeplaatst.

Ouders krijgen een informatiefolder met belangrijke informatie over medicijnen, het voorkómen van infecties, dieetadvies, enkele leefregels en informatie over de vervolgcontrole.

1 week voor de ontslagdatum moeten alle medicatie bij de thuisapotheek worden besteld. Het betreft medicatie die de apotheek zelf moet maken en/of bestellen en dat kost tijd. Vervolgens moeten ouders alle bestelde medicijnen meenemen naar afdeling waar we ze samen kunnen controleren. Ouders krijgen een overzicht van de medicatie mee.

12. HET 1^E JAAR NA DE HARTTRANSPLANTATIE

Vooraf in het eerste jaar na de harttransplantatie zijn er meerdere ziekenhuisopnames nodig voor het afnemen van de bipten. Het aantal andere opnames is afhankelijk van het aantal complicaties. Daarnaast wordt de patiënt regelmatig op de polikliniek gezien.

A. Polikliniekbezoeken

Er wordt voor elke patiënt een schema gemaakt voor polikliniekbezoeken. De eerste 2 tot 3 maanden zullen patiënt en ouders elke week op de polikliniek kindercardiologie moeten komen.

Wanneer de controles goed zijn wordt de tijd tussen de controle afspraken langzaam steeds verder uitgebreid, naar 2 weken, en dan 3 weken enz.

Tijdens het bezoek aan de polikliniek worden bloedspiegels afgenomen om de juiste concentratie van de medicatie in het bloed te kunnen beoordelen. Ook worden lengte/gewicht en de bloeddruk gemeten.

Verder wordt er een ECG, een echo van het hart gemaakt en een algemeen lichamelijk onderzoek. Daarnaast wordt er besproken hoe het in de afgelopen tijd met patiënt en ouders is gegaan. Ook wordt het medicatiegebruik besproken.

13. BELANGRIJKE INFORMATIE VOOR NA HET ONTSLAG

In principe zijn er geen strikte leefregels wanneer de patiënt eenmaal thuis is. Er zijn echter wel een aantal adviezen:

- Na de transplantatie moet het **lichaamsgewicht** goed in de gaten worden gehouden. De patiënt moet daarom in de eerste weken na ontslag iedere dag op de weegschaal. Bij meer dan 1 kilogram extra gewicht ten opzichte van de voorgaande dag of een grote stijging in een paar dagen moeten ouders contact opnemen met de kindercardioloog, om te bespreken of er sprake kan zijn van overvloedig vasthouden van vocht.
- De eerste drie maanden moet twee keer per dag de **lichaamstemperatuur** gemeten worden: 's morgens en 's avonds. Daarna is alleen 's morgens voldoende. Bij meer dan 1 graad temperatuurstijging ten opzichte van de dag ervoor, moeten ouders contact opnemen met de kindercardioloog.
- Ouders moeten **contact opnemen met de kindercardioloog bij:**
 - Tekenen van infectie, zoals koorts, verkoudheidsklachten, etc.
 - Spugen en diarree, want dan verandert de werking van de medicijnen.
- De belangrijkste medicijnen die de patiënt krijgt zijn de afstotingsmedicamenten: Tacrolimus (Prograf), Cellcept (Mycophenolaat) en Prednison. Ouders moeten ervoor zorgen dat deze medicamenten in ieder geval ingenomen worden. **Spuugt de patiënt deze medicatie binnen 20 minuten na inname weer uit, dan moet dezelfde hoeveelheid opnieuw geven. Spuugt de patiënt na 20 minuten na inname, dan hoeft de medicatie niet opnieuw gegeven te worden.**
- Bij een bezoek aan de polikliniek of wanneer een biopt wordt afgenomen wordt iedere keer bloed afgenomen. Dit wordt onder andere gedaan om de spiegel van Tacrolimus (Prograf) en soms van Cellcept (Mycophenolaat) in het bloed te bepalen. **De kindercardiologen vragen ouders om bij alle geplande ziekenhuisbezoeken alle medicatie 's morgens over te slaan tot de patiënt geprikt is, behalve de Prednison. Deze dient altijd WEL gegeven te worden.** De kindercardiologen verzoeken patiënt/ ouders de medicatie mee te brengen, zodat deze na de bloedafname alsnog kan worden ingenomen. **Tevens vragen de kindercardiologen ouders het medicatie-overzicht mee te nemen zodat bij elke polikliniekcontrole kan worden gecontroleerd of het klopt wat de patiënt slikt.**
- Wanneer er een verandering is in de medicatiespiegel, is er soms een verandering nodig in de dosering van de medicatie. De kindercardioloog laat ouders dit dan zo spoedig mogelijk per telefoon weten.

Ook na de harttransplantatie willen de kindercardiologen ouders gemakkelijk telefonisch kunnen bereiken voor het geval er iets aan de medicatie moet worden veranderd.

- Zoals eerder vermeld wordt in het eerste jaar regelmatig een biopsie afgenomen om afstoting uit te sluiten. De ingreep vindt plaats onder narcose. Meestal wordt de ingreep op de dagbehandeling verricht. Dat betekent dat de patiënt 's ochtends vroeg nuchter moet komen en aan eind van de dag weer naar huis kan, als alles goed is.

Voor de ingreep dient alleen eventuele Prednison ingenomen te worden. Als niet anders is afgesproken krijgt de patiënt de overige medicatie na de ingreep.

- Vier weken na ontslag, maar minimaal drie maanden na de harttransplantatie kan de patiënt weer gewoon naar school gaan.
- Infecties zijn nooit helemaal te voorkomen, maar de kans is kleiner door de volgende voorzorgsmaatregelen te nemen:
 - Na elke maaltijd tanden poetsen.
 - Geen rauwe vis of vlees eten.
 - Geen rauwe eieren en geen schimmelkaas eten.
 - Uit de buurt blijven van kinderen en volwassenen die een infectie hebben.
 - Vakanties naar gebieden waar de kans op infectie extra groot is vermijden (overleg dit met de kindercardioloog).
 - Huisdieren zijn toegestaan. Na knuffelcontact met dieren goed handen wassen.
 - Vermijd contact met uitwerpselen van dieren; met name van katten.
 - Geen kattenbak verschonen.
 - Tuinieren met handschoenen om contact met uitwerpselen van katten te vermijden.
- U kunt infecties vaak herkennen door goed op signalen van het lichaam van uw kind te letten. De belangrijkste signalen zijn:
 - koorts
 - hoesten, met of zonder opgeven van slijm
 - hoofdpijn met verstopte neus (bijholte ontsteking)
 - intense moeheid
 - diarree/ braken
 - huiduitslag
 - pijn in de gewrichten
 - buikpijn.

Bij eventuele problemen en speciaal bij koorts, in de eerste maanden na de transplantatie, zal de kindercardioloog ouders meestal vragen naar de polikliniek te komen, of contact op te nemen met de kinderarts in de buurt. Er kan dan snel onderzoek worden gedaan om de oorzaak van de koorts te achterhalen. In dat geval kan snel met een behandeling worden gestart. Infecties worden meestal veroorzaakt door een virus, maar soms ook door een bacterie of schimmel. Bij gebruik van immunosuppressiva (medicatie om de afweer en dus afstoting van het donorhart te verminderen) kunnen infecties erger verlopen dan normaal. De infecties zijn meestal met medicatie goed te behandelen, mits dit snel gebeurt en de juiste medicijnen worden gegeven. **Het advies is dan ook om de huisarts en/of kinderarts geen behandeling te laten starten zonder overleg met het harttransplantatieteam hier.**

- De patiënt krijgt een kinderarts in een ziekenhuis bij u in de buurt, voor het geval een tussentijdse beoordeling daar door ons wenselijk wordt gevonden. Overigens is na het eerste jaar de kans op het krijgen van infecties kleiner dan in het eerste jaar.
- Aanpassingen van *het vetgehalte* in het eten
Late complicaties na een harttransplantatie zijn vernauwingen van de kransslagaderen van het nieuwe hart. Dit heeft te maken met een te hoog vetgehalte in het bloed, wat door Tacrolimus (Prograft) veroorzaakt kan worden. Daarom is het nuttig om vetten in het eten aan te passen. Laat de patiënt zo min mogelijk dierlijke vetten eten en zoveel mogelijk vetten en oliën afkomstig van planten eten. De bekende 'goede' meervoudige onverzadigde vetzuren komen voor in veel plantaardige margarines, zonnebloempitolie en maaskiemolie.
De diëtiste van het ziekenhuis zal patiënt en ouders kunnen adviseren.
- Verder is het belangrijk dat de patiënt voldoende voedingsstoffen krijgt voor een goed herstel bij de opbouw van het lichaam.

Na de operatie geldt het volgende wat betreft lichamelijke activiteit:

- Patiënt mag weer onder de douche zodra de wonden dicht zijn.
- Patiënt mag weer in bad als de wond en draingaatjes droog zijn.

Voor kleine kinderen geldt:

- Buikligging door zelf naar de buik te draaien is toegestaan.
- Geen actieve buikligging (dus niet zelf het kind op de buik leggen) tot het eerste polikliniekbezoek. Overleg dan met de kindercardioloog.
- Zijligging is toegestaan.
- Opduwen moet symmetrisch plaatsvinden, dus ook opstaan van de stoel (afduwen met beide armen).
- Optillen onder de armen mag, maar dit kan pijnlijk zijn. Til het kind liever op door te ondersteunen onder de billen.
- Vaccinaties altijd alleen in overleg met de kindercardioloog. Vaccinaties met (verzwakt) levende virussen (o.a. bof, mazelen, rode hond, waterpokken) zijn niet toegestaan. Indien toch noodzakelijk is expliciete toestemming/overleg met het transplantatieteam noodzakelijk.

Voor oudere kinderen geldt daarbij nog:

- Symmetrisch tillen mag.
- Niet zwaar tillen: < 10 kg tot aan het eerste polikliniekbezoek. Dus ook geen zware rugzak naar school.
- Opduwen moet symmetrisch plaatsvinden, dus ook opstaan van de stoel.
- Niet sporten (hieronder vallen ook fietsen en zwemmen) tot aan het eerste polikliniekbezoek. Overleg eerst met kindercardioloog.

- Naar school gaan mag, maar in het begin liever niet buiten spelen om lichamelijk contact met klasgenootjes tijdens het spel te vermijden en ook niet spelen in de zandbak. Grotere kinderen kunnen dus wel buiten wandelen in de pauze.
- In overleg met de kindercardioloog kan het kind na twee tot vijf maanden weer alle normale activiteiten doen.

Al deze zaken zijn van belang om de juiste balans te vinden in het leven met een donorhart.

Als bovenstaande adviezen niet nauwlettend worden gevolgd kan dit de balans verstoren en zelfs leiden tot afstoting van het donorhart.

Het klinkt overdreven, maar het is van belang deze zaken goed met de kindercardioloog door te nemen. Ouders kennen hun kind immers het best en weten snel wanneer het niet goed gaat met hem of haar.

Contact

Ouders kunnen contact opnemen met de kinderharttransplantatiecardiologen door:

- **Tijdens kantooruren de polikliniek Kindercardiologie bellen: 010 - 703 62 93.**
- **Buiten kantooruren vragen naar de dienstdoende kindercardioloog via het algemene nummer van het ziekenhuis: 010 - 704 07 04.**

Meer informatie op internet is te vinden op de volgende websites:

- Hartstichting: www.hartstichting.nl
- Harten twee: www.harten-twee.nl
- Stichting Hartedroom: www.hartedroom.nl