

## *2 Patiëntspecifieke informatie*

### *Partiële Cavo Pulmonale Connectie (PCPC)*

- 2.1 Bouw en werking van het normale hart 2
  - De weg die het bloed aflegt door ons lichaam 2
- 2.2 De Partiële Cavo Pulmonale Connectie (pcpc) 3
  - Nazorg 4

## *2 Patiëntspecifieke informatie*

### *Partiële Cavo Pulmonale*

### *Connectie (PCPC)*

#### *2.1 Bouw en werking van het normale hart*

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

#### **De weg die het bloed aflegt door ons lichaam**

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

de longen terug naar het hart. Het verzamelt zich in de linkerboezem. Van daaruit wordt het bloed in de linkerkamer gelaten. De linkerkamer pompt het bloed naar de lichaamsslagader (aorta).

Deze vertakt zich naar hoofd, armen, buik en benen. Wanneer de zuurstof is verbruikt stroomt het bloed terug naar het hart. Dit wordt ook wel de lichaamscirculatie genoemd.

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

## *2.2 De Partiële Cavo Pulmonale Connectie (pcpc)*

Deze operatie wordt ook wel eens genoemd naar dr. Glenn.

De operatie wordt uitgevoerd bij kinderen die maar één hartkamer hebben, omdat de andere hartkamer onderontwikkeld is of niet functioneert. Voorafgaand aan deze operatie is er meestal een andere tijdelijke operatie geweest.

Bij de operatie wordt de bovenste holle ader losgemaakt van de boezem en aangesloten aan de rechter longslagader (zie tekening 2). Het doel van de operatie is dat het zuurstofarme blauwe bloed uit het hoofd en

de armen passief, dus zonder pompende hartkamer, door de longen kan stromen en van zuurstof voorzien kan worden. Omdat dit deel van het bloed niet meer door het hart stroomt, is dat een vermindering van de belasting van het hart. Bij zuigelingen en peuters is het hoofd relatief groot. De bovenste lichaamshelft krijgt  $\frac{1}{2}$  tot  $\frac{2}{3}$  van de totale bloedsomloop. De operatie wordt met behulp van de hart-longmachine uitgevoerd. Hoewel het de bloedsomloop nogal verandert, is dat in belangrijke mate een ontlasting van het hart en herstel na de operatie verloopt meestal voorspoedig. De meeste kinderen zijn binnen twee weken weer thuis.

### **Nazorg**

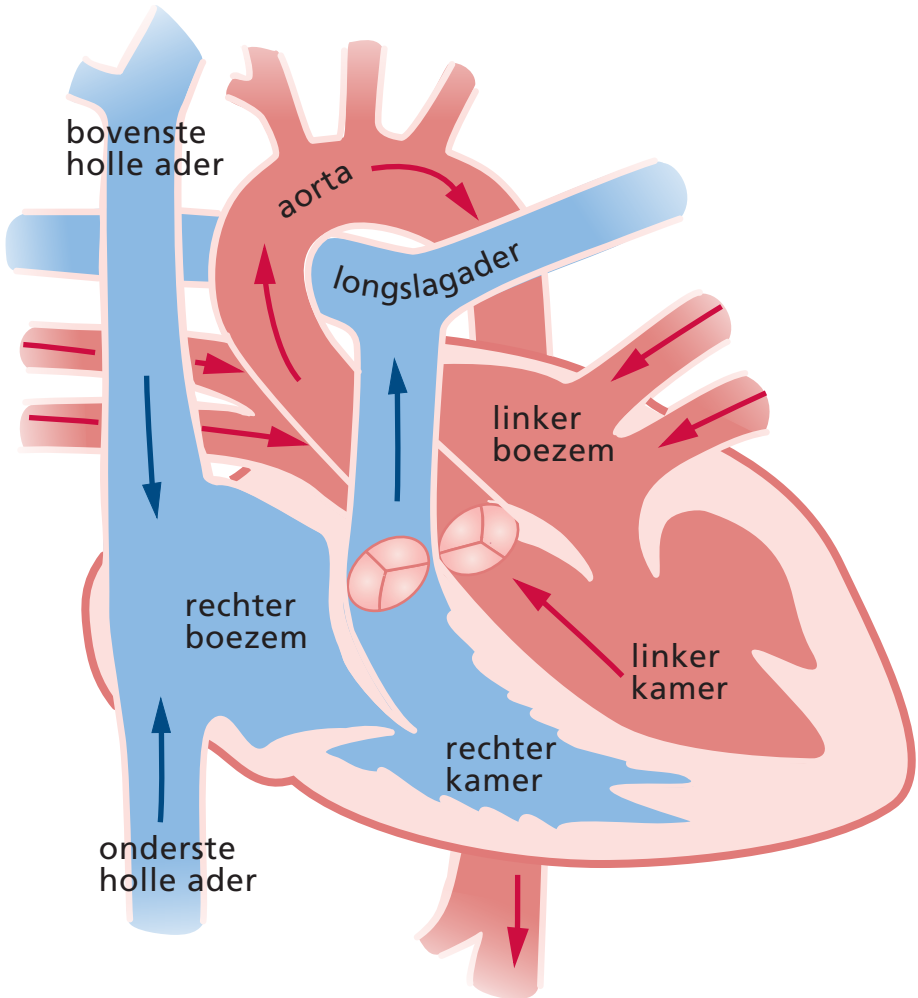
Na de operatie krijgen de kinderen een bloedverdunner (Ascal®), om er voor te zorgen dat het bloed, dat traag door de longen stroomt, geen stolseltjes kan vormen. Of er nog andere medicijnen nodig zijn is sterk individueel verschillend. Eenmaal thuis is uw kind de operatie meestal snel te boven. Over het algemeen is de lichamelijke conditie na de operatie al snel duidelijk beter dan daarvoor.

De naam partiële cavopulmonale connectie komt van de Latijnse namen voor de holle ader (vena cava) en de longslagader (arteria pulmonalis). De verbinding (connectie) is partieel (gedeeltelijk) omdat alleen de bovenste holle ader wordt aangesloten aan de longslagader. In de meeste gevallen is partiële cavopulmonale connectie een stap, waarbij de volgende stap is om ook het bloed van de onderste lichaamshelft af te leiden naar de longen. Dit gebeurt in de totale cavopulmonale connectie of Fontanoperatie. Het tijdstip van deze volgende operatie hangt van allerlei factoren af, waardoor het moeilijk is om er hier specifiek op in te gaan. In elk geval wordt gewacht tot de kinderen één jaar oud zijn, maar meestal zijn de kinderen tussen de twee en zes jaar.





tekening 1: normaal hart







## tekening 2: PCPC hypoplastisch rechterhart

