

2 Patiëntspecifieke informatie

Totale Cavo Pulmonale Connectie (TCPC)

- 2.1 Bouw en werking van het normale hart 2
- 2.2 Totale Cavo Pulmonale Connectie
(Fontan-operatie) 2
 - Na de operatie op de Intensive Care 3
 - Herstel op de verpleegafdeling 4
 - Naar huis 5
 - Mogelijke problemen op lange termijn 6

2 Patiëntspecifieke informatie

Totale Cavo Pulmonale Connectie (TCPC)

2.1 Bouw en werking van het normale hart

Zie de informatie over de Partiële Cavopulmonale Connectie (PCPC).

2.2 Totale Cavo Pulmonale Connectie (Fontanoperatie)

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

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

Dit gebeurt door een tunnel te maken in de boezem of om de boezem heen vanaf de onderste holle ader. Die tunnel wordt aan de bovenkant met de onderkant van de longslagader verbonden. Door de tunnel stroomt het bloed van de onderste lichaamshelft passief, dus zonder pomp, naar de longen.

Nu zijn het blauwe bloed en het rode bloed van elkaar gescheiden en krijgt uw kind een normale roze kleur. Er wordt soms een klein lekje in de wand tussen de tunnel en de hartboezem gemaakt. Dat lekje dient als veiligheidsventiel voor als de druk in de longen te hoog wordt. Hierdoor blijft een klein beetje blauw bloed naar de linker (rode) hartshelft stromen. Ook het blauwe bloed van het hart zelf komt naast de tunnel in de boezem uit. Hierdoor wordt de zuurstofsaturatie niet helemaal 100%, maar is meestal ongeveer 90%. Dat verschil is aan de buitenkant niet te zien. Uw kind heeft net zo'n roze kleur als zijn leeftijdgenootjes. Vaak wordt dit bewuste lekje veel later gesloten door middel van een hartkatheterisatie.

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

Na de operatie op de Intensive Care

Ook de eerste dagen op de intensive care zijn spannend. De operatie is de eerste stap. Het hart moet zich daarna aanpassen aan een volkomen nieuwe situatie. Met name het feit dat het blauwe bloed door de longen moet gaan stromen, zonder hulp van een pomp is een belangrijke verandering. Het bloed kan zich voor de longen gaan ophopen.

Met medicijnen en allerlei andere ondersteunende maatregelen proberen de artsen dat in zo goed mogelijke banen te leiden. Wanneer die aanpassing aan de nieuwe situatie bevredigend verloopt, wordt een begin gemaakt met het afbouwen van de ondersteunende behandeling.

Herstel op de verpleegafdeling

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

Een vervelend probleem dat kan optreden na de Fontan-operatie, is vochtophoping in de borst of de buik. Het probleem is meer lastig en tijdrovend dan gevaarlijk. Door de hogere druk in de aders, lekt er vocht uit de aders in de buik of lekt naar de ruimte rond de longen of rond het hart. Vocht in de buik geeft een dikke gespannen buik. De borstkas kan door de ribbenkast niet uitzetten en daarom kan het vocht de werking van het hart of longen hinderen. Het vocht moet dan door één of meerdere slangetjes (drains) worden afgevoerd. Met medicijnen, en soms met een speciaal dieet, proberen we de vochtophoping te beïnvloeden, maar dat werkt slechts gedeeltelijk. Na verloop van tijd past het lichaam zich aan de nieuwe situatie aan en verdwijnt de vochtophoping. Dit kan weken duren en al die tijd kan uw kind niet naar huis. De tijd in het ziekenhuis kan hierdoor oplopen tot een paar maanden.

Naar huis

Alle kinderen gaan na de Fontanoperatie met medicijnen naar huis. Eén van de medicijnen waarmee uw kind in elk geval naar huis gaat, is een bloedverdunner, meestal Ascal®. Soms moet het eerste halfjaar na de operatie Sintrom® worden gebruikt. Dit is een bloedverdunner waarbij regelmatig bloed moet worden geprikt om de dosering bij te kunnen stellen.

Dit wordt gedaan door de trombosedienst. Ook hebben de meeste kinderen diuretica (plastabletten), zoals furosemide en spironolacton. En meestal ook een bloeddrukverlagend medicijn. Reken er dus op dat uw kind met drie of vier verschillende medicijnen thuiskomt.

De plastabletten kunnen meestal na verloop van tijd worden afgebouwd en gestopt. Of de bloedverdunders en de bloeddrukverlagende medicijnen mogen worden gestopt hangt sterk af van het functioneren van het hart. Het effect van deze medicijnen is niet direct merkbaar. Ze worden gegeven om uw kind en zijn hart te beschermen tegen eventuele complicaties. Soms moet er voor worden gekozen om deze medicijnen jaren of zelfs levenslang te geven.

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

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

Mogelijke problemen op lange termijn

Na de Fontan operatie kunnen op de lange termijn een aantal problemen ontstaan.

Voorbeelden hiervan zijn:

- Achteruitgang van de hartfunctie.
- Bloedstolselvorming.
- Ritmestoornissen.

Hieronder wordt dit nader toegelicht.

Achteruitgang van de hartfunctie

Eén kamer moet het werk doen, wat anders door twee kamers wordt gedaan. Dit is een chronische overbelasting en dat houdt het risico in dat het hart na verloop van tijd die belasting niet meer goed aan kan. Dat gebeurt dan ook bij een aantal patiënten. Naarmate de patiënten die de operatie hebben gehad ouder worden, wordt dit deel van de patiënten dat problemen krijgt langzaam groter. We nemen aan dat alle patiënten na de Fontanoperatie vroeger of later problemen krijgen met de hartfunctie. Dit kan zijn op latere leeftijd maar bij een deel van hen gebeurt het al op tienerleeftijd. Wanneer het hart de bloedsomloop niet langer aankan, kan zich dat uiten in klachten van verminderd inspanningsvermogen, maar ook in verschijnselen van vocht vasthouden door eiwitverlies in de darmen. Met medicijnen wordt de werking van het hart zo goed mogelijk ondersteund, maar op den duur is harttransplantatie (bij sommigen hartlongtransplantatie) de enige mogelijkheid.

Bloedstolselvorming

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

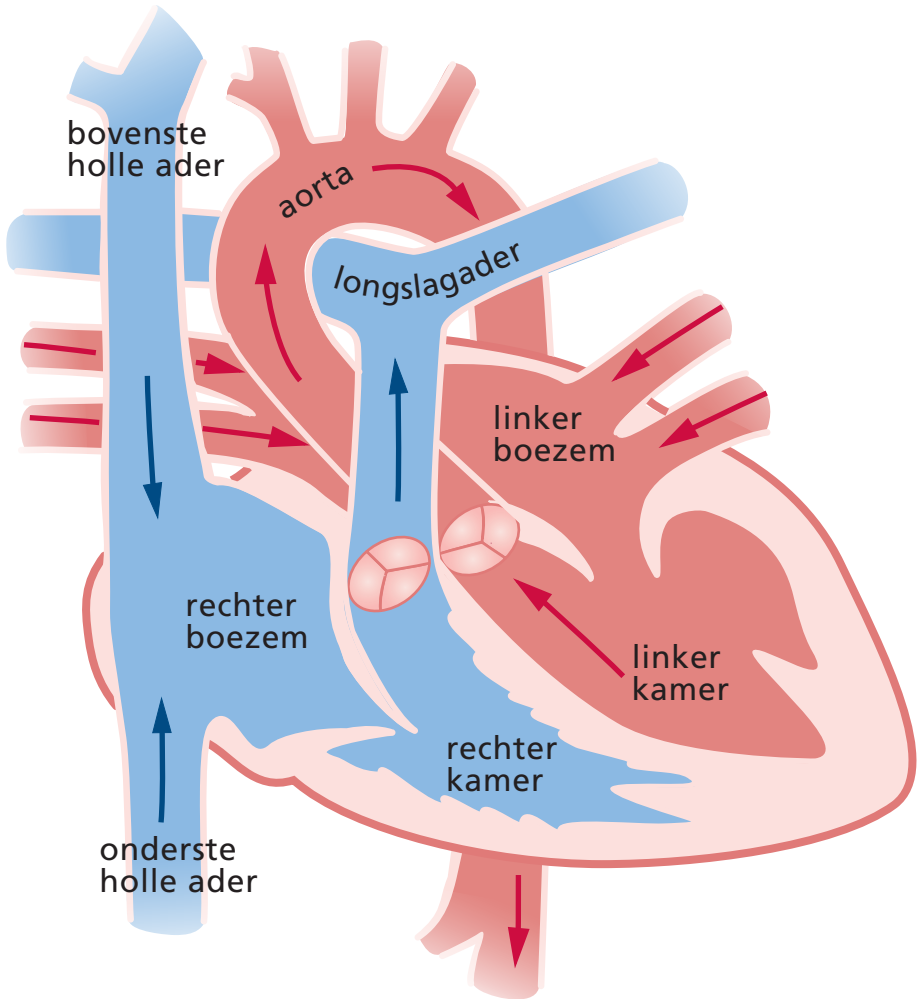
Ritmestoornissen

De tunnel die door de boezem wordt gemaakt, maakt het nodig om de boezem open te snijden en weer te hechten.

Dit veroorzaakt littekens in de boezem die aanleiding kunnen geven tot ritmestoornissen. Het meest voorkomend is een geleidelijke vertraging van de natuurlijke pacemaker van het hart, de sinusknop. Op den duur kan het ritme zo traag worden dat de functie van de sinusknop moet worden overgenomen door een kunstmatige pacemaker: een klein apparaatje dat onder de huid wordt ingebracht en met stroomdraden is verbonden met het hart. Als dit op uw kind van toepassing is krijgt u hierover meer informatie van uw arts.

Ook het omgekeerde: een te snel hartritme, in aanvallen of continu, kan voorkomen. Dit wordt zo nodig behandeld met medicijnen.

tekening 1: normaal hart



tekening 2: TCPC hypoplastisch rechterhart

