

2 Patiëntspecifieke informatie

Aortakleplekkage

- 2.1 Bouw en werking van het normale hart 2
 - De weg die het bloed aflegt door ons lichaam 2
- 2.2 Aard van de hartafwijking 3
- 2.3 Behandeling 5
 - 2.3.1 Klepvervanging 6
 - Kunstklep 6
 - Donorklep (homograft) 7
 - Keuzes in het WKZ 10
 - De operatie om een aortakleplekkage op te heffen 10
- 2.4 Nazorg 12
 - Nazorg op de Intensive Care 12
 - Nazorg op de verpleegafdeling Cardiologie 12

2 *Patiëntspecifieke informatie*

Aortakleplekkage

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 pagina 15). Zuurstofarm bloed heeft een wat blauwe kleur. Het bloed verzamelt zich in de rechterboezem. Vervolgens wordt het bloed via een klep in de rechterkamer gelaten. De rechterkamer pompt het bloed naar de longslagader. Deze splitst zich in twee takken, één voor de linker- en één voor de rechterlong. In de longen wordt het bloed van zuurstof voorzien, waardoor het helder rood van kleur wordt. Dit wordt ook wel de longcirculatie genoemd. Via een aantal aders stroomt het bloed vanuit de longen terug naar het hart. Het verzamelt zich in de linkerboezem. Van daaruit wordt het bloed in de linkerkamer gelaten.

De linkerkamer pompt het bloed naar de lichaamsslagader (aorta). Deze vertakt zich naar hoofd, armen, buik en benen. Wanneer de zuurstof is verbruikt stroomt het bloed terug naar het hart. Dit wordt ook wel de 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 Aard van de hartafwijking

Lekkage van de aortaklep is vaak het gevolg van eerdere ingrepen die aan de aortaklep verricht zijn. In zeldzamer gevallen is aortakleplekkage een op zichzelf staande aangeboren hartafwijking. De medische term voor lekkage is insufficiëntie.

Klachten en verschijnselen

Op de tekening is te zien dat de linkerkamer het zuurstofrijke bloed (op de tekening rood) naar de lichaamsslagader pompt. Vervolgens gaat de kamer zich ontspannen om een nieuwe portie bloed uit de boezem te kunnen ontvangen. Om te voorkomen dat het bloed terugstroomt naar

de kamer, is een klep ingebouwd. Die klep functioneert als een ventiel: bloed kan wel van de kamer naar de aorta, maar niet meer terug.

Wanneer de aortaklep lek is, kan een deel van het bloed terugstromen. Bij de volgende hartslag moet dit opnieuw worden weggepompt. Dat betekent dubbel werk voor de kamer, die per slag de normale hoeveelheid plus de teruggelekte hoeveelheid moet verwerken. De kamer doet dat door een deel van zijn reservecapaciteit aan te spreken. De klachten treden pas op bij ernstige lekkage, bij minder ernstige lekkage compenseert het hart zelf zodat er geen herkenbare klachten zijn. De klachten van aortakleplekkage treden dan ook het eerst op, wanneer het hart extra werk moet verrichten, zoals bij inspanning. Patiëntjes zijn eerder moe en kortademig en zweten vaak ook sneller bij inspanning. Het teruglekkende bloed maakt een sissend geluid. Dit is als een hartruis hoorbaar.

Onderzoek door de cardioloog

De cardioloog zal in eerste instantie luisteren naar het hart, en daarbij de specifieke hartruis herkennen. Meting van de bloeddruk laat een specifieke verandering daarvan zien: verlaging van de onderste bloeddruk, bij gelijkblijvende of iets toegenomen bovenste bloeddruk. De belasting van het hart is vaak goed te zien op het ECG. Op de echo is te zien, dat de linkerkamer wijder wordt, om plaats te bieden aan het extra bloed dat per slag moet worden rondgepompt. Met het kleuren van de echo is de lekkage meestal goed zichtbaar te maken.

2.3 *Behandeling*

De aortakleplekkage moet door middel van een operatie worden verholpen.

Wanneer is operatief ingrijpen nodig

Om het moment te bepalen waarop een operatie noodzakelijk is, kijkt de cardioloog vooral naar tekenen van overbelasting van de linker hartkamer.

- In eerste instantie zijn dat klachten van verminderd inspanningsvermogen. Die zijn vooral bij tieners goed merkbaar. Bij kleine kinderen bestaat inspanning voornamelijk uit hollen en stilstaan en het valt vaak niet op dat ze misschien wat meer en langer stilstaan dan hun leeftijdsgenootjes.
- Verandering van de grootte van de kamer op de echo en vooral ook hoe snel die verandering plaatsvindt, zijn ook belangrijk, net als de bevindingen op ECG en bij bloeddrukmeting.

Wat wordt er aan gedaan

Reparatie van de eigen klep is slechts sporadisch mogelijk. Is het wèl mogelijk, dan wordt hieraan de voorkeur gegeven, ook al zou dat slechts gedeeltelijk mogelijk zijn en er nog restlekkage overblijft. Meestal zal de klep echter in zijn geheel moeten worden vervangen. De operaties voor vervanging van de klep en de operatie voor reparatie van de eigen klep komen qua grootte met elkaar overeen.

2.3.1 Klepvervangning

Wanneer het nodig is om de klep te vervangen, zijn er drie keuze mogelijkheden. Eerst wordt ingegaan op deze drie mogelijkheden en de voor- en nadelen hiervan. Daarna wordt het verloop van de operatie besproken.

Kunstklep

De eerste manier om de aortaklep te vervangen is door het plaatsen van een kunstklep.

Voordelen

Duurzaamheid.

Een kunstklep is gemaakt van metaal en kunststof. In principe zijn ze zo ontworpen dat ze een leven lang kunnen meegaan. In het verleden zijn er wel problemen geweest (breuk van een bepaald type kunstklep), maar de verwachting is dat dit voor de huidige kunstkleppen niet meer zal voorkomen. De duurzaamheid is een groot voordeel van de kunstklep.

Nadelen

De klep groeit niet mee.

Een kunstklep is onmogelijk wanneer het patiëntje te klein is. Een volwassene heeft een bepaalde diameter nodig en in het hart van een klein kind is te weinig ruimte om zo'n grote klep in te plaatsen. Bij kleine kinderen komt een kunstklep dus niet in aanmerking, of ze moet na een aantal jaren worden vervangen door een grotere, waarmee het voordeel van de duurzaamheid dus komt te vervallen.

Bloedverduunners nodig

Een kunstklep beschadigt het erlangs stromende bloed een klein beetje. Daardoor wordt de bloedstolling geactiveerd. Zou je daar niets tegen doen, dan zouden stolseltjes op de klep ontstaan. Die kunnen vervolgens losraken en met het bloed meestromen tot ze vastlopen in een kleiner bloedvat. Dat kan een bloedvat in het hoofd zijn, met als gevaar een herseninfarct. Om dat te voorkomen moet de bloedstolling worden geremd. Dit gebeurt door een bloedverdunner te geven. Om een indruk te krijgen van de bijwerkingen van deze bloedverduunners, wordt u geadviseerd de informatie in hoofdstuk 7 over bloedverduunners door te lezen.

Donorklep (homograaft)

De tweede manier om de aortaklep te vervangen is door een homograaft. Dit is de aortaklep van een overleden persoon. U kunt op de aparte bladzijde over homograafs lezen hoe dat precies zit. Ook kunt u lezen over de voor- en nadelen van homograafs.

Voordelen

Kan op alle leeftijden.

Doordat een homograaft soepel en plooibaar is, is het vaak mogelijk een wat te grote maat te plaatsen, zodat het kind er minder snel uitgroeit. Door de beperkte levensduur moet de homograaft na een tijd natuurlijk worden vervangen. Dan kan een grotere homograaft worden geplaatst of desgewenst een kunstklep.

Geen antistolling nodig.

Omdat er geen antistolling nodig is, hoeven er ook geen controles te worden gedaan door de trombosedienst en bestaat er geen verhoogd risico op bloedingen tijdens sport of ongelukjes.

Nadelen

Beperkte levensduur van de homograft.

Bij een kind is de levensduur van de homograft tussen de 5 en 15 jaar.

Bij een volwassene is dit wat langer.

De homograft groeit niet mee.

Door dat de homograft niet meegroeit, moet deze na een tijdje worden vervangen. Door de beperkte levensduur was dit toch al nodig, dus het is geen belangrijk extra nadeel.

Wanneer de patiënt eenmaal volwassen is, kan bij de volgende homograft-vervanging alsnog worden gekozen voor een kunstklep.

Vervanging door eigen longslagaderklep (Ross operatie)

Dr. Ross heeft bedacht dat je de aortaklep ook kan vervangen door de eigen longslagaderklep. De aortaklep wordt verwijderd, waarna de longslagaderklep wordt losgemaakt en ingehecht op de plaats van de oude aortaklep. Vervolgens wordt een homograft gebruikt als vervanging voor de longslagaderklep.

Voordelen

Meegroeiende aortaklep.

De longslagaderklep is levend weefsel. Het zal in principe dus meegroeien.

Duurzaamheid.

Doordat het levend weefsel is zal het ook niet gaan verkalken. Het hele idee achter de Ross operatie is dat het aortaklep probleem voorgoed is opgelost met een meegroeiende, levende klep van de patiënt zelf.

Geen anti-stolling.

De aortaklep is eigen weefsel en de longslagaderklep een homograaft. Er worden dus geen kunstkleppen gebruikt, zodat antistolling niet nodig is.

Nadelen

Grote operatie.

In plaats van alleen de aortaklep te vervangen, wordt nu ook aan de longslagader geopereerd. De operatie duurt daardoor 2 tot 3 keer zo lang met daardoor ook extra risico op een slechte hartfunctie na de operatie.

Duurzaamheid van de aortaklep is niet bewezen.

De Ross operatie bestaat 25 jaar en vooral de ervaring met kinderen is beperkt. Er is dus niet voldoende bekend over het goed blijven werken van de longslagaderklep, die nu dienst moet doen als aortaklep.

Wanneer de operatie bij een kind wordt gedaan, moet de klep nog

70 tot 80 jaar goed blijven functioneren, ondanks het natuurlijke verouderingsproces van het lichaam en natuurlijk ook van de klep. Een longslagaderklep werkt normaliter onder een minder zware belasting dan een aortaklep. Het is nog niet bekend of de klep de veel zwaardere belasting, werkend als aortaklep, zal volhouden over zo'n lange periode.

Beperkte levensduur homograft, zonder mogelijkheid in 2e instantie alsnog een kunstklep te geven.

De homograft als longslagaderklep moet om de zoveel jaar worden vervangen. Een kunstklep als longslagaderklep blijkt in de praktijk slecht te functioneren. Dus moet je steeds opnieuw een homograft geven, met elke 15-20 jaar een nieuwe operatie.

Keuzes in het WKZ

De keuze tussen kunstklep, homograft en vervanging van de aortaklep door de longslagaderklep is van veel factoren afhankelijk, namelijk:

- De leeftijd van het kind.
- Geslacht (met het oog op anti-stolling in de zwangerschap).
- Wensen wat betreft sportbeoefening.
- Aard van het kind; is het een rustig kind of juist een wildebras.
- Eerdere operaties, en mogelijk nog allerlei andere factoren.
- Eerdere ervaringen met een bepaald type vervanging.

Deze factoren bespreekt de arts met u. Tevens wordt een advies gegeven over wat ons de beste oplossing lijkt.

De operatie om een aortakleplekkage op te heffen

Een operatie om een aortakleplekkage op te heffen wordt gedaan met behulp van de hartlongmachine. Deze machine neemt tijdelijk de functie van het hart over. Zo kan de hartchirurg veilig de operatie uitvoeren. Vervolgens wordt een snede in de aorta gemaakt vlak boven de klep. Door deze opening kan de chirurg de klep zien. Indien mogelijk wordt de klep gerepareerd. Is dat niet mogelijk dan wordt de klep verwijderd en de kunstklep of de donorklep wordt ervoor in de plaatst gebracht en vastgehecht. Vervolgens wordt de aorta weer vastgehecht.

Complicaties van de operatie

De linkerkamer heeft het bij een lekke aortaklep vaak zwaar gehad. Daardoor kan de kamer het moeilijk hebben direct na de operatie op volle kracht zijn werk weer op zich te nemen. In het extreme geval, komt de kamer zelfs helemaal niet meer op gang. Daarin ligt dan ook het voornaamste risico van de operatie. Met medicijnen wordt de hartwerking ondersteund en de hartlongmachine wordt langer aangehouden om het hart rust te gunnen. Wanneer ook na die rust en met maximale ondersteuning, het hart niet krachtig genoeg kan kloppen, overlijdt de patiënt. Gelukkig gebeurt dit niet vaak. Het risico van de operatie is minder dan 5%. Een klepvervangning is vaak niet de eerste operatie die uw kind ondergaat. Bij een hartoperatie ontstaan altijd littekens en verklevingen rond het hart. Deze verklevingen moeten bij een tweede operatie eerst worden opgeruimd, voordat met de eigenlijke operatie kan worden begonnen. Daardoor zijn heroperaties altijd iets riskanter dan wanneer voor het eerst wordt geopereerd.

2.4 Nazorg

Nazorg op de intensive care (IC)

Ook nadat de patiënt de operatie kamer heeft verlaten, en op de IC is opgenomen, blijft de hartfunctie de grootste zorg. Vaak zijn medicijnen nodig om de hartwerking te ondersteunen, soms gaat het om heel veel medicijnen. Om het hart zoveel mogelijk rust te gunnen, wordt uw kind in slaap gehouden en hoeft het niet zelf te ademen, maar neemt een machine de ademhaling over. In het begin houden de patiëntjes soms veel vocht vast. Na verloop van tijd, soms al na enige uren maar ook wel eens pas na een paar dagen, begint het hart zich aan te passen aan de nieuwe situatie. De bloedsomloop wordt krachtiger. Daardoor komt de nierfunctie weer goed op gang en de ondersteuning met beademing en medicijnen kan worden afgebouwd. Dan pas is het grootste risico op ernstige complicaties voorbij.

Nazorg op de verpleegafdeling Cardiologie

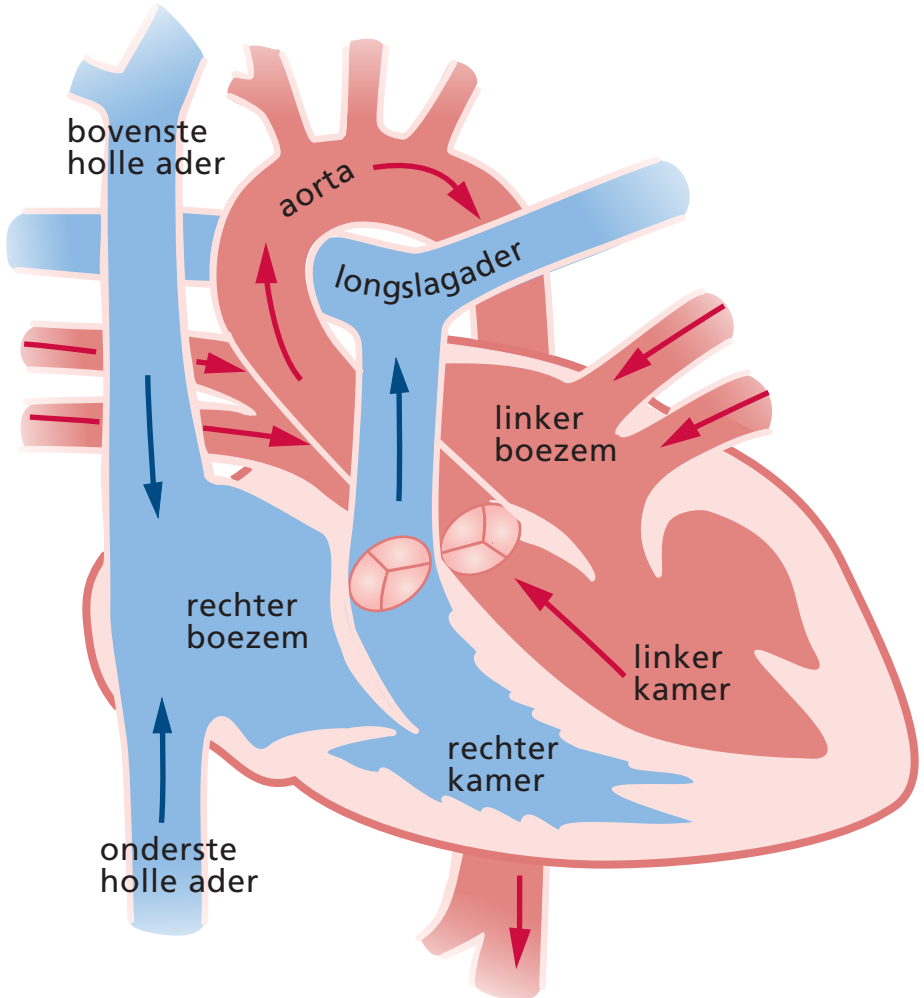
Voor verder herstel wordt uw kind overgeplaatst naar afdeling Leeuw. Uw kind heeft geen intensieve zorg meer nodig. De zorg op de afdeling richt zich nog wel op bewaking van de vitale functies, maar ook op mobilisatie, optimaliseren van de voeding en verder herstel richting ontslag. Tijdens het verblijf worden de laatste infuusmedicijnen gestopt en wordt het infuus verwijderd. De monitorbewaking wordt na enige tijd gestopt.

Het is goed om te weten dat het opnieuw leren eten en het opbouwen van de voeding bij baby's wat langer kan duren. Dit is normaal, maar het is hierdoor wel mogelijk dat uw kind, na afronding van de cardiologische behandeling, overgeplaatst wordt naar een ziekenhuis bij u in de

buurt. Wanneer uw kind alleen moeite heeft met het zelfstandig drinken van de fles, kan sondevoeding thuis een oplossing zijn. Indien dit voor u van toepassing is, krijgt u hierover instructie van de verpleegkundigen tijdens uw verblijf op afdeling Leeuw.

In de periode op de verpleegafdeling wordt zonodig ook de antistolling ingesteld. Het hart moet nog steeds bekomen van de inspanning door de lekkage en van de operatie zelf. Om het hart te helpen worden vaak medicijnen gegeven. Dit zijn meestal plastabletten. Ook de eerste tijd thuis moeten deze medicijnen nog worden door gebruikt. Tijdens de controles op de polikliniek worden de medicijnen in de loop van een paar maanden afgebouwd.

tekening 1: normaal hart



tekening 2: aortakleplekkage

