

2 *Patiëntspecifieke informatie*

Tetralogie van Fallot

- 2.1 Bouw en werking van het normale hart 2
 - De weg die het bloed aflegt door ons lichaam 2
- 2.2 Wat is de Tetralogie van Fallot 3
 - 2.2.1 Klachten en verschijnselen 4
 - 2.2.2 Spells 6
 - Wanneer treedt een spell op? 6
 - Wat zijn verschijnselen van een spell? 7
 - Wat te doen bij een spell 7
 - Huilen bij een spell 8
- 2.3 Behandeling 8
 - Voorbereidingen 8
 - Operatieve correctie 9
- 2.4 Nazorg 10
 - Nazorg op de Intensive Care 10
 - Nazorg op de verpleegafdeling cardiologie 10
- 2.5 Naar huis 11
- 2.6 Cardiologische nacontrole 11
- 2.7 Shuntoperatie 13
 - Waarom een shunt? 13
 - Wat is een shunt? 14
 - De operatie 14

2 Patiëntspecifieke informatie

Tetralogie van Fallot

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 17). Zuurstofarm bloed heeft een wat blauwe kleur. Het bloed verzamelt zich in de rechterboezem. Vervolgens wordt het bloed via een klep in de rechterkamer gelaten. De rechterkamer pompt het bloed naar de longslagader. Deze splitst zich in twee takken, één voor de linker- en één voor de rechterlong. In de longen wordt het bloed van zuurstof voorzien, waardoor het 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 Wat is de Tetralogie van Fallot

Toen dokter Fallot de naar hem genoemde hartafwijking voor het eerst beschreef, dacht hij dat deze patiënten vier hartproblemen tegelijkertijd hadden. Vandaar dat de hartafwijking 'Tetralogie' (Tetra is Grieks voor 4) wordt genoemd. Om te begrijpen hoe de hartafwijking ontstaat, gaan we terug naar heel vroeg in de zwangerschap wanneer het hart wordt gevormd. Aanvankelijk heeft het hart maar één kamer en maar één slagader. Midden in de slagader ontstaat een tussenschot, dat de slagaders in twee even grote bloedvaten verdeelt: de longslagader en de lichaamsslagader. Ook de primitieve kamer wordt door een tussenschot in tweeën gedeeld in een linker- en een rechterkamer. Het tussenschot van de kamers en dat van de slagader ontmoeten elkaar en groeien aan elkaar vast, zodat de aorta uit de linkerkamer komt en de longslagader

uit de rechterkamer. Bij de Tetralogie komt het tussenschot tussen de slagaders niet goed in het midden terecht: de aorta is te groot en de longslagader te klein. Door de scheefstand ontmoeten de tussenschotten elkaar niet en kunnen dus niet vastgroeien.

De gevolgen daarvan zijn:

- 1 De aorta staat scheef boven het tussenschot.
- 2 Er blijft een gat in het tussenschot.
- 3 De longslagader is te klein.
- 4 Doordat de rechterkamer harder moet persen om het bloed in de longslagader te krijgen, krijgt deze na verloop van tijd een dikkere spierwand.

Deze vier onderdelen van de hartafwijking staan nog steeds bekend onder de naam Tetralogie van Fallot (zie tekening 2 pagina 19).

2.2.1 Klachten en verschijnselen

Hieronder staan de klachten en verschijnselen per onderdeel van de Tetralogie beschreven:

- Scheefstand van de aorta.

Dit geeft op zichzelf weinig problemen. Als het gat in het tussenschot wordt dichtgemaakt, maakt de aorta op de normale manier verbinding met de linkerkamer.

- Gat in het tussenschot.

Een gat tussen de kamers heet een 'Ventrikel Septum Defect', of afgekort VSD. Het woord ventrikel is het Latijnse woord voor kamer, septum voor tussenschot en defect wordt in de medische taal gebruikt voor een ontbrekend stuk of gat. Een VSD is dus een gat in het tussenschot dat de twee kamers van het hart scheidt.

De linkerkamer pompt bloed naar het hele lichaam, daarvoor is veel kracht of druk nodig. De rechterkamer hoeft alleen de longen van bloed te voorzien en gebruikt daarvoor veel minder druk. Door de hogere druk in de linkerkamer wordt zuurstofrijk (rood) bloed door het gat naar de rechterkamer geperst. Zonder tegendruk gaat er teveel bloed naar de longen en te weinig naar het lichaam.

- Nauwe longslagader.

De mate van vernauwing in de longslagader kan sterk variëren per kind, afhankelijk van hoever het slagadertussenschot 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.

- Nauwelijks vernauwde longslagader.

Deze kinderen gedragen zich als kinderen met alleen een gat tussen de kamers. U krijgt van uw arts een extra hoofdstuk mee, dat gaat over het VSD. Doordat de longslagader te nauw is, kan het bloed niet zo makkelijk naar de longen stromen. Dit wordt gecompenseerd door het effect van het VSD. Onderdeel 2 en 3 van de Tetralogie heffen elkaar grotendeels op, zodat deze kinderen weinig klachten hebben.

Dit geldt voor de grootste groep kinderen met een Tetralogie.

- Matig nauwe longslagader.

Zoals bij het vorige punt beschreven, neemt de vernauwing van de longslagader geleidelijk toe. Het lijkt dan beter te gaan met het kind. Over het algemeen groeit de longslagader niet zo goed mee, zodat de mate van vernauwing geleidelijk verder toeneemt. Uiteindelijk kan het zo zijn dat de vernauwing zodanig wordt, dat blauw bloed door het VSD wordt teruggeperst naar de linkerkamer. Dit bloed stroomt dan via de aorta mee naar het hele lichaam.

Dit blauwe bloed verraadt zich doordat het kind dan een blauwpaarse verkleuring krijgt van vooral de lippen en de nagels.

- Ernstig vernauwde longslagader (of helemaal dichtzittende longslagader).

Er gaat te weinig bloed naar de longen. Het grootste deel van het bloed in de rechterkamer wordt via het gat naar de aorta geperst.

De kinderen zijn heel blauw en hebben onvoldoende zuurstof om normaal te kunnen functioneren. Wanneer de kinderen oud genoeg zijn, moet er op korte termijn geopereerd worden. Wanneer dat mogelijk is wordt de correctieoperatie vervroegd, maar vaak is dat niet mogelijk. In dat geval wordt bij wijze van overbrugging een ‘shunt’ aangebracht tussen aorta en longslagader. U kunt hierover verderop in dit hoofdstuk meer lezen.

- Dikker worden van de rechterkamer.

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

2.2.2 Spells

Een spell is een aanval van plotseling blauw of bleek zien. Het is een soort kramp van het deel van de rechterkamer vlak onder de longslagader. Door de kramp neemt de mate van longslagadervernauwing opeens sterk toe. Hierdoor gaat er weinig bloed naar de longen en gaat al het blauwe bloed naar het lichaam.

Wanneer treedt een spell op?

Spells treden vooral op na het eten en na het bad, dus op momenten dat u met uw kind bezig bent. Het gebeurt nooit zomaar als uw kind ligt te

slapen. Tijdens een spell is het kind onrustig en haalt vaak stotend adem. Het kind ziet meestal intens bleek en dat ziet er vaak eng uit.

Wat zijn verschijnselen van een spell?

De eerste keer dat een spell optreedt is deze meestal niet zo hevig, maar in de loop der tijd worden ze heviger en ze kunnen uiteindelijk gevaarlijk hevig en langdurig worden. Spells kwamen vooral vroeger voor, toen de kinderen pas op de leeftijd van vier jaar werden geopereerd. Bij kinderen onder één jaar komen spells maar zelden voor. Toch is het belangrijk dat u ze herkent, omdat ze de reden kunnen zijn om eerder te opereren.

Wat te doen bij een spell

Raakt u niet in paniek. De eerste spells zijn niet zo gevaarlijk, maar ze vormen wel een indicatie voor behandeling, voordat ze ernstiger worden. De spell begint met huilen en onrust. Neem uw kind tegen u aan. Vaak vinden ze het prettig als u daarbij de beentjes en armpjes dubbelvouwt, helemaal opgerold, zoals een kindje in de baarmoeder zit. Daarmee gaat de spell meestal in een paar minuten voorbij. Neemt u daarna contact op met de cardioloog.

Wanneer de spell niet vanzelf overgaat, moet u een ambulance bellen. Blijf uw baby in opgevouwen houding tegen u aanhouden, en laat het ambulancepersoneel uw kind zuurstof geven. Of leg uw baby op de buik op bed of de brancard met de armpjes en beentjes opgetrokken onder het lichaam. In het ziekenhuis wordt zonodig gestart met medicatie.

Huilen bij een spell

Wanneer een kindje huilt krijgt het een rood hoofd. Bij een kindje met Tetralogie is de kleur niet rood maar blauw-paars. Veel ouders maken zich daarover zorgen, maar dat is niet nodig. Er treedt echt geen zuurstofnood op. Je kunt een baby met Tetralogie dan ook rustig even laten huilen. Het huilen bij een spell klinkt heel anders: veel minder hard, vaak klaaglijk en stotend, afgewisseld met periodes waarin het kind bijhijgt. Alleen in dat geval moet u wat doen. Wanneer uw kind boos is en hevig brult, bewijst hij daarmee dat hij zich best redelijk kan inspannen. Een beetje conditietraining kan helemaal geen kwaad. Een spell wordt niet veroorzaakt door huilen. De spell veroorzaakt het klaaglijke huilen en niet omgekeerd.

2.3 De behandeling

Vorbereidingen

Voor het herstellen van de problemen bij de Tetralogie van Fallot is een operatie nodig. In principe wordt de operatie na de zesde levensmaand uitgevoerd.

Voorafgaand aan de operatie wordt soms een hartkatheterisatie gedaan. De voornaamste reden daarvoor is om te bekijken of de longslagader groot genoeg is.

Bij de operatie worden de longslagaderklep en zonodig de eerste paar centimeter van de longslagader groter gemaakt. Wanneer ook de takken naar de linker- en rechterlong te klein zijn, is het niet veilig te opereren. Het VSD dient als een soort veiligheidsventiel. Bloed dat niet door de longen kan stromen, kan uitwijken naar de aorta. Wanneer het gat

wordt dichtgemaakt, wordt deze vluchtweg afgesloten. Dat kan alleen wanneer het zeker is dat het bloed ook allemaal door de longslagader past. Wanneer de longslagader te klein is, wordt eerst een shuntoperatie (zie verderop in dit hoofdstuk) gedaan, om tijd te winnen tot de longslagader groot genoeg is. Op latere leeftijd kan dan alsnog de correctie worden uitgevoerd.

Operatieve correctie

De operatie gebeurt met behulp van de hartlongmachine en heeft als doel het gat tussen de kamers dicht te maken en de longslagader, met name de klep, groot genoeg te maken.

Het gat wordt dichtgemaakt door er een lapje kunststof of van het eigen hartzakje in te hechten. Zo'n stukje kunststof wordt een 'patch' genoemd (zie tekening 3 pagina 21). Hoeveel er aan de longslagader gedaan moet worden, hangt af van hoe nauw deze oorspronkelijk was.

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. Het effect is vergelijkbaar met het wijder maken van een rok of broek door een lap in de naad te naaien. Hiermee kan de klepopening wel twee tot drie keer zo groot worden gemaakt, maar dat leidt onvermijdelijk tot meer of minder lekkage: de klep is niet groot genoeg meer voor de opening.

Bij een zeer ernstige vernauwing of geheel dichtzitten van de klep worden longslagaderklep en -stam helemaal weggehaald en vervangen door een donorklep. Omdat zo'n donorklep een beperkte tijd meegaat,

wordt dit alleen gedaan als het niet anders kan. Deze kinderen moeten altijd op later leeftijd opnieuw worden geopereerd.

2.4 Nazorg

Nazorg op de intensive care

De eerste uren op de intensive care zijn zeer belangrijk. In die tijd past het hart zich aan, aan de nieuwe situatie. Wanneer die aanpassing goed verloopt, kan een begin worden gemaakt met het afbouwen van de ondersteunende behandeling. Het opvallendste hiervan is de beademing. Om uw kind veel rust te gunnen, hoeft hij niet zelf te ademen, maar blijft hij aan de beademing en wordt hij met medicijnen in slaap gehouden. Ook krijgt hij medicijnen tegen de pijn. Deze maken uw kind ook wat slaperig. Wanneer het beter gaat, worden de medicijnen verminderd en moet uw kind weer zelf gaan ademen. Wanneer uw kind zelf voldoende ademhaalt, wordt de beademing gestopt en het buisje van de beademing verwijderd.

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

Nazorg op de verpleegafdeling cardiologie

Voor verder herstel wordt uw kind overgeplaatst naar afdeling Leeuw. Uw kind heeft geen intensieve zorg meer nodig. De zorg op de afdeling richt zich nog wel op bewaking van de vitale functies, maar ook op

mobilisatie, optimaliseren van de voeding en verder herstel richting ontslag. Tijdens het verblijf worden de laatste infuusmedicijnen gestopt en wordt het infuus verwijderd. De monitorbewaking wordt na enige tijd gestopt.

Het is goed om te weten dat het opnieuw leren eten en het opbouwen van de voeding bij baby's wat langer kan duren. Dit is normaal, maar het is hierdoor wel mogelijk dat uw kind, na afronding van de cardiologische behandeling, overgeplaatst wordt naar een ziekenhuis bij u in de buurt. Wanneer uw kind alleen moeite heeft met het zelfstandig drinken van de fles, kan sondevoeding thuis een oplossing zijn. Indien dit voor u van toepassing is, krijgt u hierover instructie van de verpleegkundigen tijdens uw verblijf op afdeling Leeuw.

2.5 Naar huis

Wanneer uw kind naar huis gaat heeft hij meestal nog wel een aantal medicijnen. Het is gebruikelijk dat gedurende een aantal weken of maanden plastabletten (furosemide en spironolacton) worden gegeven, om te voorkomen dat de baby vocht gaat vasthouden. Tijdens de controles op de polikliniek worden deze medicijnen geleidelijk aan verminderd en gestopt.

2.6 Cardiologische nacontrole

Alle kinderen die geopereerd zijn aan Tetralogie van Fallot blijven onder controle van de kindercardioloog. Direct na de operatie zijn deze

controles frequent. Tijdens die controles wordt gekeken of alle littekens goed genezen; niet alleen de littekens aan de buitenkant van het lichaam, maar ook de littekens in of bij het hart, op de plaats waar geopereerd is. Indien mogelijk worden de medicijnen die uw kind bij ontslag uit het ziekenhuis nog had, geleidelijk gestopt. Wanneer uw kind (en zijn hart) helemaal hersteld is van de operatie, hoeft het minder vaak op controle te komen.

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 altijd nog wat bloed van de linker- naar de rechterkamer. In de loop van een aantal maanden 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 Dotterprocedure - maar soms is een nieuwe operatie niet te vermijden.

- Longslagaderlekkage

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.

2.7 Shuntoperatie

Waarom een shunt?

Een shunt wordt gebruikt wanneer er te weinig bloed naar de longslagader kan stromen. Meestal komt dat omdat de klep van de longslagader sterk vernauwd is of zelfs helemaal dichtzit. Er gaat onvoldoende bloed naar de longen en er wordt dus onvoldoende bloed van zuurstof voorzien. Hierdoor hebben kinderen een blauwe kleur en een verminderd inspanningsvermogen. Het zuurstofgehalte in het bloed, de zuurstofsaturatie, is te laag. In het ergste geval, zoals bij een helemaal dichtzittende klep, kan het zuurstofgebrek zeer ernstig en zelfs gevaarlijk zijn.

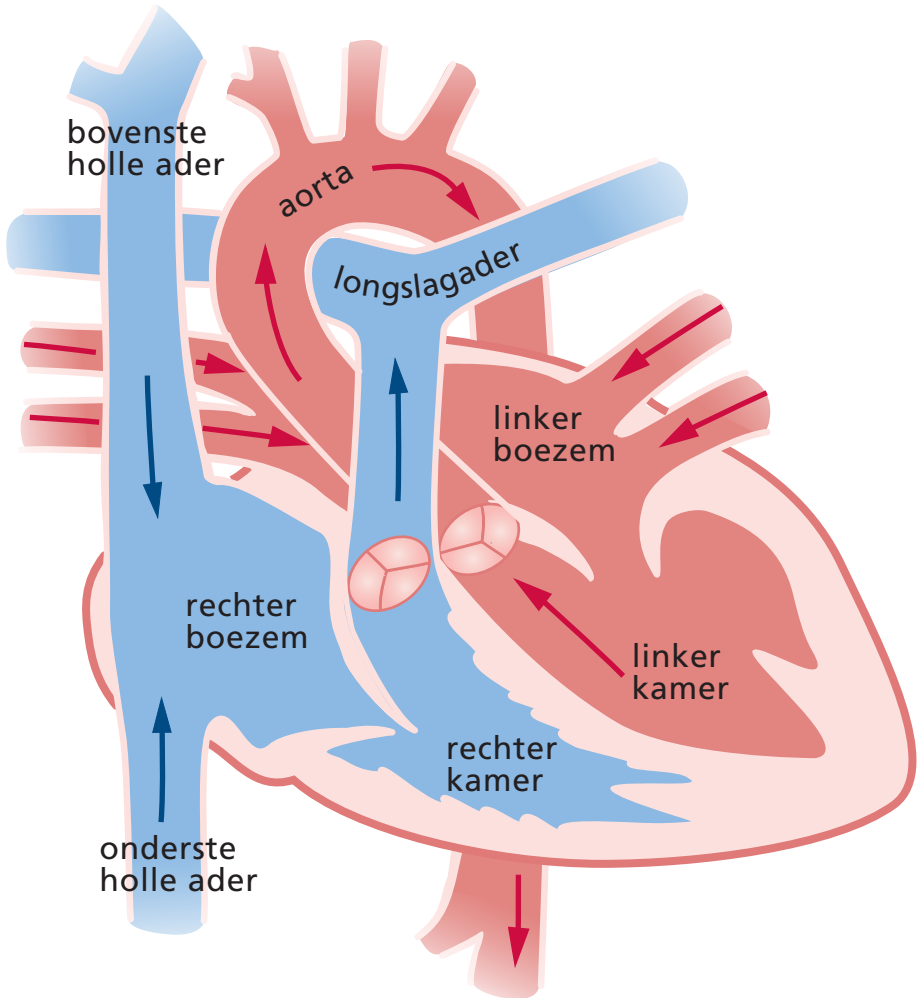
Wat is een shunt?

Een shunt is een buisje gemaakt van kunststof dat aan de ene kant wordt aangesloten aan de longslagader en aan de andere kant aan de lichaamsslagader of aan één van de slagaders die uit de lichaamsslagader ontspringen (zie tekening 4 pagina 23). Doordat de druk in de aorta hoger is dan in de longslagader wordt er bloed door het buisje geperst, zodat de longen extra bloed krijgen. Een shunt is een tijdelijke oplossing. Aan de hartafwijking zelf wordt niets gedaan. Dat kan over het algemeen pas wanneer de kinderen wat groter zijn. De shunt dient als overbrugging tot die tijd.

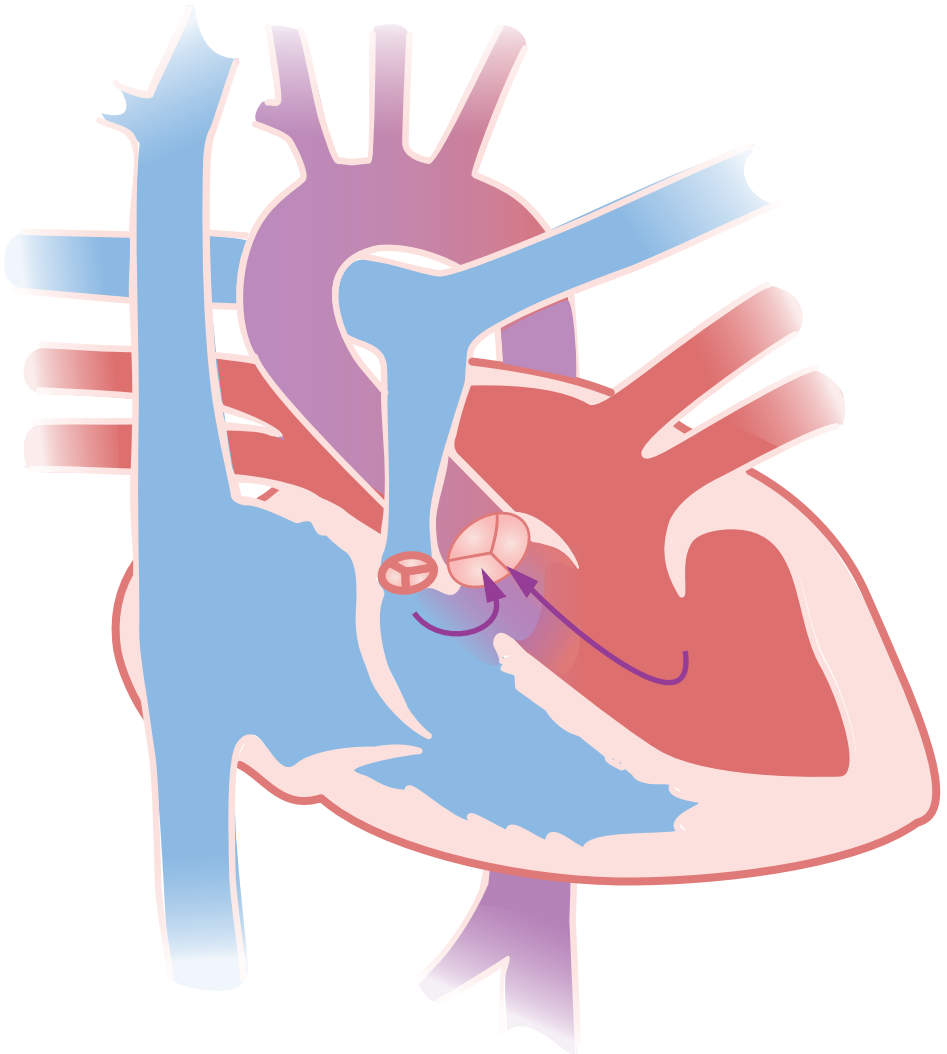
De operatie

Bij de operatie hoeft het hart zelf niet te worden opengemaakt en is het gebruik van de hartlongmachine niet nodig. We spreken dan van een gesloten hartoperatie. Bij sommige kinderen is het veiliger om wel de hartlongmachine te gebruiken, om tijdens de operatie voldoende zuurstofvoorziening te garanderen. U hoort van de hartchirurg of hij van plan is de hartlongmachine te gebruiken. Een shuntoperatie wordt meestal uitgevoerd via een snede midden over het borstbeen maar het kan soms ook via een snede aan de zijkant van de borstkas. Hoe het bij uw kindje gaat gebeuren hangt af van de onderliggende hartafwijking en welke operaties er in de toekomst nog nodig zijn.

tekening 1: normaal hart

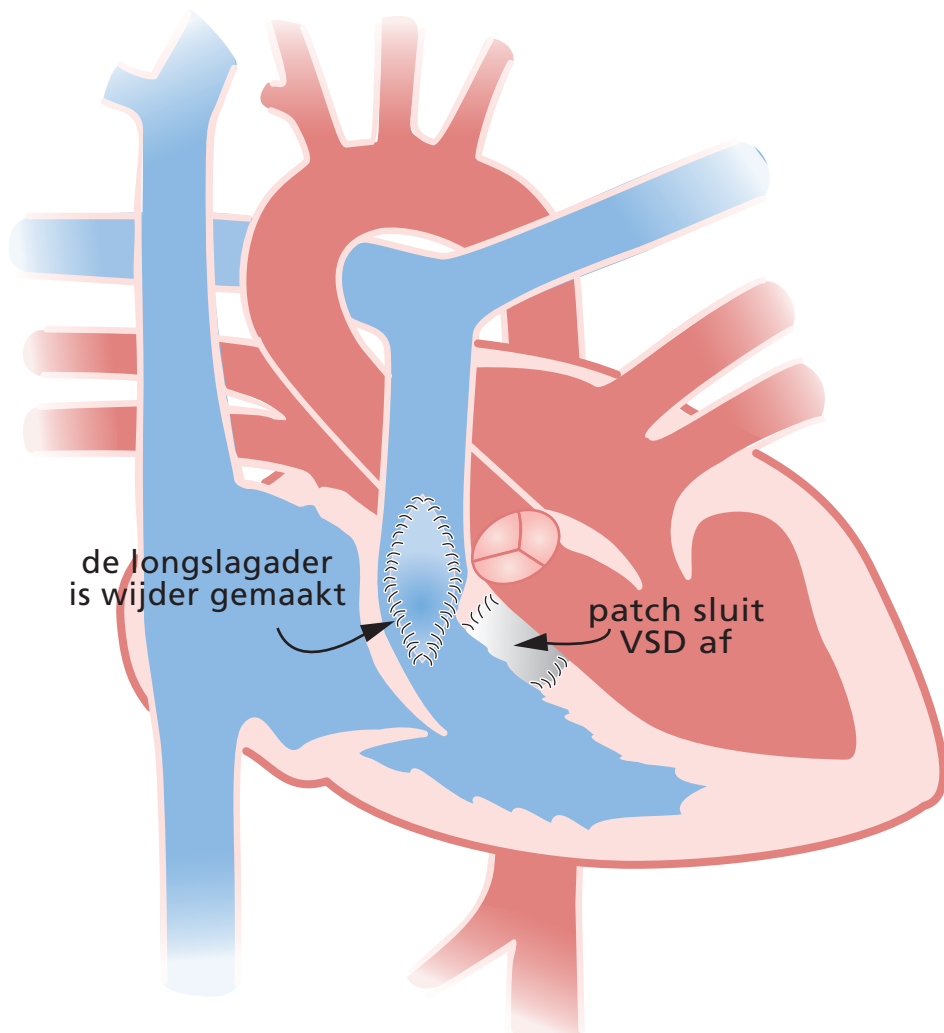


tekening 2: Tetralogie van Fallot



zuurstofarm bloed kan
via het VSD naar de aorta stromen

tekening 3:
na operatie van Tetralogie van Fallot



tekening 4: shuntoperatie

