

2 *Patiëntspecifieke informatie*

Vernauwing van de longslagader (pulmonaalstenose)

- 2.1 Bouw en werking van het normale hart 2
 - De weg die het bloed aflegt door ons lichaam 2
- 2.2 Klepvernauwing 4
 - Klachten en verschijnselen 5
 - Ontwikkeling tijdens de groei van het kind 5
 - Wanneer wordt er wat aan gedaan? 5
 - Moet het kind zich ontzien? 6
- 2.2.1 Hoe wordt een pulmonaalstenose verholpen? 6
 - Ballondilatatie 6
 - Operatie 8
 - Na de ballondilatatie of operatie 8
- 2.3 Vernauwing in de longslagader boven of onder de klep 10

2 Patiëntspecifieke informatie

Vernauwing van de longslagader (pulmonaalstenose)

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 13). 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.

Op tekening 1 pagina 13 is te zien dat het zuurstofarme bloed, blauw op de tekening, door de rechter kamer via de longslagader naar de longen wordt gepompt. In de longslagader kunnen vernauwingen voorkomen. De medische term voor de longslagader is arteria pulmonalis. De medische term voor een vernauwing is stenose. De hartafwijking wordt dan ook pulmonaalstenose genoemd. Een vernauwing van de klep komt het meest voor, terwijl een vernauwing vlak boven of vlak onder de klep veel zeldzamer is. Een vernauwing van de longslagader komt veel voor als op zichzelf staande hartafwijking, maar komt ook regelmatig voor in combinatie met andere hartafwijkingen. In dat geval worden de klachten, verschijnselen en behandelingsmethode sterk bepaald door de andere afwijkingen. Dit hoofdstuk gaat over pulmonaalstenose als op zichzelf staande hartafwijking.

2.2 *Klepvernaauwing*

Het Latijnse woord voor klep is valvulus. Dat is nog herkenbaar in het engelse woord valve. Een klepvernaauwing heet in het medisch jargon valvulaire stenose. Een normale slagaderklep bestaat uit 3 dunne vliesjes, die als zakjes aan de binnenkant van de slagader zitten, met de opening naar boven. Wil bloed vanuit de longslagader terugstromen, dan worden de zakjes gevuld, komen tegen elkaar aan en sluiten de opening af; het bloed kan niet terugstromen naar de kamer (zie tekening 2 pagina 15).

Wanneer de kamer bloed naar de longen pompt, worden de zakjes leeggeduwd, ze komen plat tegen de wand te liggen, waardoor het bloed erlangs kan stromen. Je kunt de werking van zo'n klepzakje nadoen met een plastic zakje in een bak water. Trek je het zakje met de opening naar voren door het water, dan vult het zich. Hou je het zakje bij de punt vast, dan loopt het leeg.

Bij een klepvernaauwing (zie tekening 2 pagina 15) zijn de zakjes niet goed aan-gelegd. Ze zijn vaak verdikt en gedeeltelijk met elkaar vergroeid. Bij het opengaan van de klep blijven de zakjes aan elkaar plakken en kunnen niet helemaal wegklappen. De klep gaat niet helemaal open (zie tekening 2 en 3). Om het bloed er toch langs te krijgen moet de kamer meer kracht zetten, om het bloed door de vernauwde opening te persen. Omdat de rechter kamer steeds te hard werkt, wordt de spierwand dikker (hypertroof). Vergelijkbaar met de spieren van iemand die steeds zware arbeid moet verrichten.

Het bloed stroomt sneller door de opening van de klep. Vergelijk een tuinslang waarvan je de opening gedeeltelijk dichthoudt: het water stroomt met meer kracht, sneller door de opening. Het bloed dat door

de vernauwde opening stroomt gaat ook bruisen. Dit bruisen is als een hartruis hoorbaar.

Klachten en verschijnselen

De schoolarts of de consultatiebureauarts hoort vaak als eerste een hartgeruis. Er zijn meestal helemaal geen klachten. De rechter hartkamer heeft een enorme reservecapaciteit. Hij kan zelfs bij een ernstige vernauwing zoveel extra kracht opbouwen dat de bloedsomloop zonder problemen in stand wordt gehouden. Pas wanneer de vernauwing heel ernstig is, schiet de rechterkamer tekort. Dat gebeurt het eerst wanneer er extra arbeid van het hart gevraagd wordt, zoals bij inspanning. Als de vernauwing heel ernstig is, kan het kind vocht gaan vasthouden. Wanneer de cardioloog een hartecho maakt kan hij de verdikte en slecht openende klepbladen zien en bepalen hoe ernstig de vernauwing is. Ook het ECG geeft aanwijzingen over de ernst van de vernauwing.

Ontwikkeling tijdens de groei van het kind

Een pulmonaalstenose is een aangeboren hartafwijking, maar deze hartafwijking wordt vaak niet meteen herkend. Het kan enige jaren duren voor de vernauwing ernstig genoeg is om als hartruis hoorbaar te zijn. Pulmonaalstenose is een hartafwijking die heel soms spontaan overgaat, maar dit is alleen het geval bij zeer milde vormen die wel vroeg ontdekt zijn. Als de klep niet goed meegroeit, neemt de ernst van de vernauwing toe.

Wanneer wordt er wat aan gedaan?

Wanneer de cardioloog een pulmonaalstenose vaststelt, wacht hij vaak in eerste instantie af. De kinderen hebben meestal dan nog geen klachten,

omdat de vernauwing nog niet zo erg is. De cardioloog zal ingrijpen, wanneer de vernauwing ernstiger wordt of klachten optreden.

Moet het kind zich ontzien?

Nee, het kind hoeft zich niet te ontzien. De kinderen kunnen zelfs gestimuleerd worden om zoveel mogelijk aan alle activiteiten deel te nemen. Soms zijn de kinderen eerder moe dan hun leeftijdsgenootjes. Er bestaat geen gevaar dat het hart bij inspanning overbelast kan worden.

2.2.1 Hoe wordt een pulmonaalstenose verholpen?

De pulmonaalstenose kan op twee manieren worden verholpen:

- Door oprekken van de klep met een ballonnetje (hartkatheterisatie).
- Of door opereren.

Het opheffen van de stenose via een hartkatheterisatie is meestal de eerste keuze. Alleen bij erg verdikte klepbladen is een operatie primair aangewezen.

Ballondilatatie

Oprekken van de klep met een ballon heet ballondilatatie. In de volksmond spreekt men ook vaak van een dotterprocedure. Een ballondilatatie gebeurt tijdens een hartkatheterisatie. Verderop in dit dossier vindt u meer uitleg daarover. In het kort komt het hierop neer:

De cardioloog brengt een slangetje in de liesader in. Dit wordt opgevoerd naar de rechterkamer en de longslagader. De vernauwing wordt in beeld gebracht door een contrastmiddel in te spuiten en het drukverschil over de klep wordt gemeten. Vervolgens brengt de cardioloog een katheter met een ballonnetje in. Het ballonnetje wordt precies ter plaatse van de klep gebracht en opgeblazen.

De met elkaar vergroeide klepbladen worden daardoor van elkaar losgescheurd. Het bloed kan voortaan weer ongehinderd passeren.

Bij het openmaken van de klep is er altijd een afweging in hoeverre je de vernauwing kunt oprekken aan de ene kant en mogelijke schade die wordt toegebracht aan de andere kant. Enige lekkage ontstaat altijd. Een hartkatheterisatie bij kinderen wordt altijd onder narcose gedaan.

Risico's en complicaties van ballondilatatie

De risico's en de kans op complicaties zijn klein en worden tijdens opname uitgebreid met u besproken. Complicaties voor hartkatheterisatie vindt u in het algemene hoofdstuk over hartkatheterisatie.

Mogelijke complicaties specifiek voor deze procedure zijn:

- De procedure lukt niet optimaal: de vernauwing is onvoldoende opgeheven. Afhankelijk van de ernst, leeftijd van patiënt en andere factoren zal óf een operatie gepland gaan worden, óf in een latere fase een nieuwe ballondilatatie plaatsvinden.
- Lekkage van de pulmonaal klep.
Enige lekkage ontstaat altijd. Zelden ontstaat er een ernstige lekkage. Als er wel een ernstige lekkage ontstaat, hebben kinderen hier zelden klachten van. Als er wel klachten zijn of wanneer de lekkage ernstig uitrekken van de rechterkamer veroorzaakt, kan de lekke klep worden vervangen door een donorklep (homograaft).
- Lekkage door beschadiging van de klep tussen rechterboezem en rechterkamer (tricuspidalisklep). Bij het terugtrekken van de ballon is er een klein risico dat deze blijft haken in de klep tussen rechterboezem en rechterkamer. Deze klep is als een soort parachute aan touwtjes opgehangen, en de ballon kan daarbij één of meer touwtjes

breken. Het resultaat is een lekkende klep. Ook in dit geval is een gering of matig groot lek niet erg. Ontstaat een ernstige lekkage, dan moet er geopereerd worden om de klep te herstellen.

- Knappen van de ballon.
- Ritmestoornissen.
- Doorboren (perforatie) van de rechterkamer uitstroombaan.

Operatie

Een operatie om een pulmonaalstenose 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.

Er wordt een sneetje gemaakt in de longslagader, vlak boven de klep. Door deze opening kan de chirurg de klep zien. Hij kan dan de vergroeide klepbladen van elkaar losmaken. Ook daarbij ontstaat meestal enige lekkage. Zijn niet alleen de klepbladen met elkaar vergroeid, maar is de hele klep te klein, dan kan de klep wijder worden gemaakt, door hem aan een kant open te snijden en er een lapje in te hechten. Dit is vergelijkbaar met het wijder maken van een rok of broek door een lap in de naad te zetten. Hierdoor ontstaat wel altijd een flinke lekkage, maar zoals hiervoor beschreven, geeft dat meestal geen klachten. Omdat de longslagader helemaal aan de voorkant van het hart ligt, kan de chirurg er gemakkelijk bij. Het operatierisico is laag.

Na de ballondilatatie of operatie

Na de operatie of ballondilatatie groeit het kind verder en moet de klep meegroeien. Er is een kans dat de klep onvoldoende meegroeit en de vernauwing weer terugkomt. In de praktijk blijkt het risico daarop maar klein te zijn. Bij meer dan negentig procent van de kinderen is de

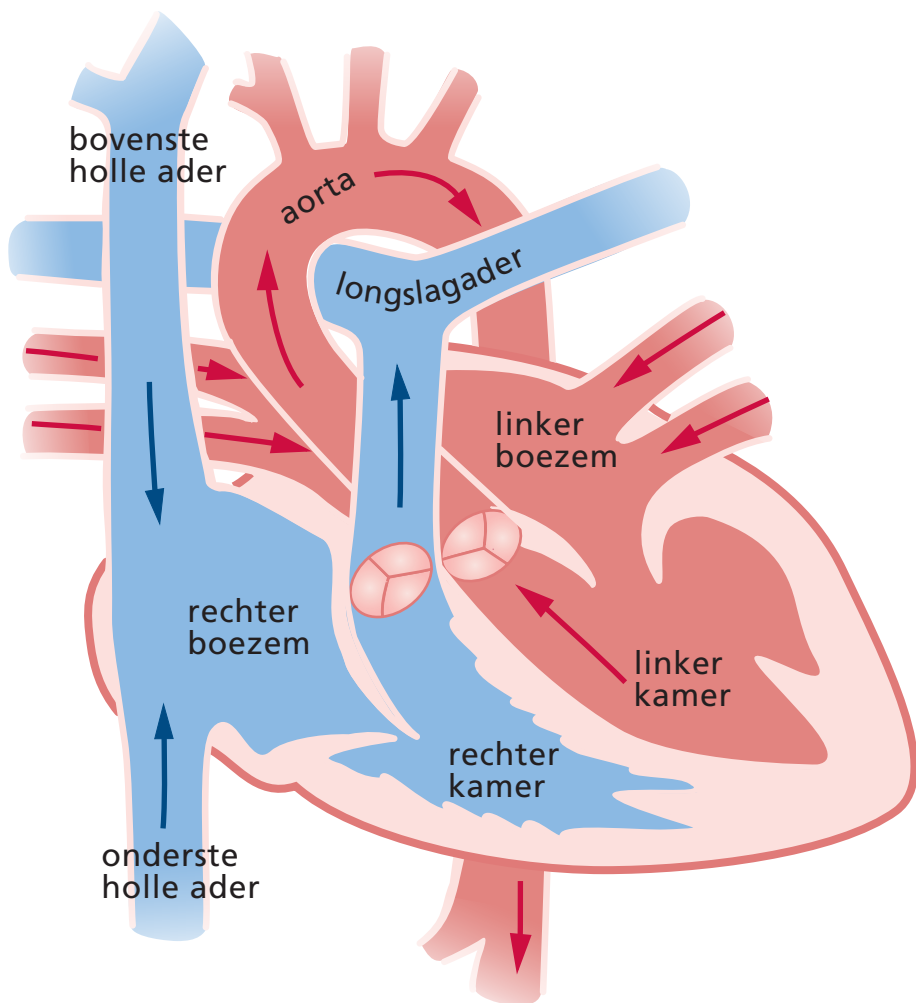
vernaauwing voorgoed verholpen. Wel blijven alle kinderen in ieder geval onder controle tot ze zijn uitgegroeid. Bij de controles wordt niet alleen gelet op het weer terugkomen van de vernauwing, maar natuurlijk ook op de ernst van de lekkage. Ook controleren we of de verdikte spierwand van de rechterkamer weer slanker wordt.

De eerste controle is doorgaans zo'n zes weken na de ballondilatatie. Na een operatie iets eerder. De verdikte spierwand van de rechterkamer, geeft op zichzelf ook een beetje belemmering van de bloedstroom. Het optimale resultaat van de ingreep wordt daardoor pas bereikt wanneer de spierwand van de kamer weer dunner is geworden. Dat is meestal na een paar maanden tot een half jaar. Hierna worden de controles minder frequent, bij voorbeeld één keer in de paar jaar. Kinderen die een ballondilatatie of een operatie voor een pulmonaalstenose hebben ondergaan, moeten als een normaal kind behandeld worden. Bij sommige kinderen lukt het niet om de vernauwing in één keer op te heffen. Dan zal in tweede instantie, na een aantal jaren nog eens moeten worden gedilateerd of geopereerd.

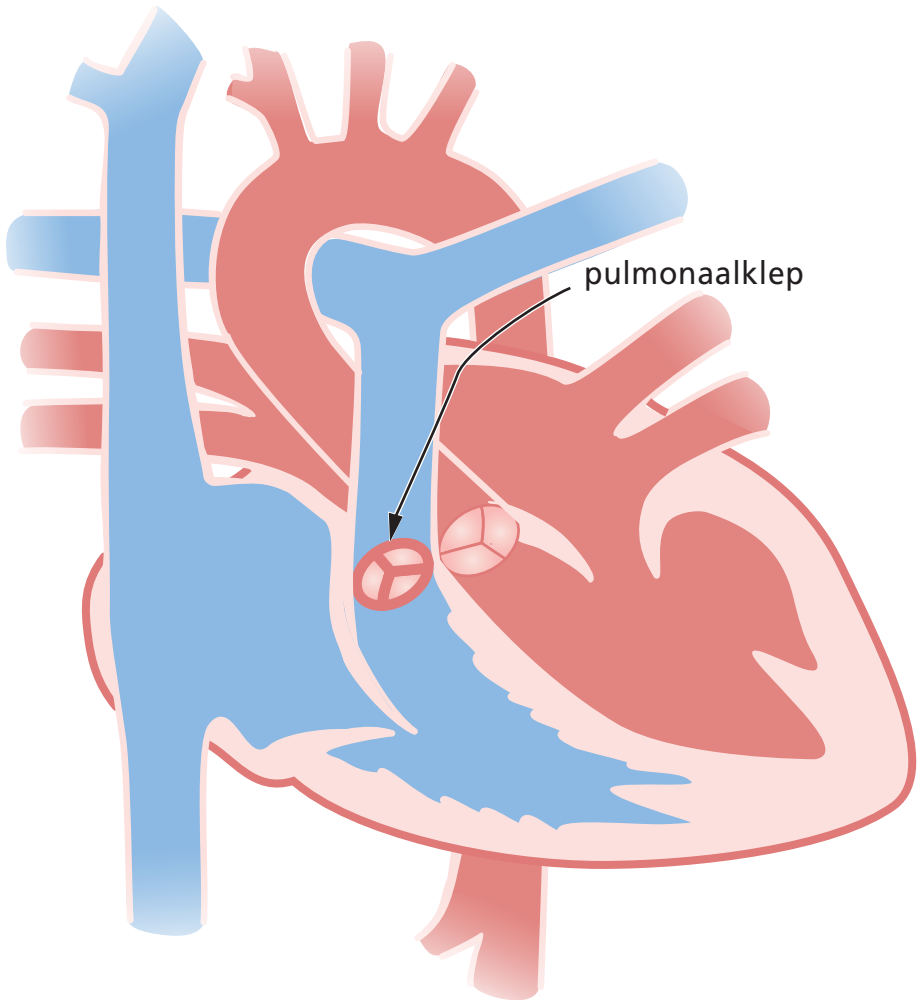
2.3 Vernauwing in de longslagader boven of onder de klep

Een vernauwing van de longslagader kan ook vlak boven de klep gelokaliseerd zijn. We spreken dan van supra valvulaire stenose (supra = boven). Ook kan het vlak onder de klep zitten: subvalvulaire stenose (sub = onder). Deze vernauwingen geven dezelfde klachten als de valvulaire stenose. Een vernauwing boven of onder de klep is veel zeldzamer en komt vaker voor samen met andere afwijkingen. De subvalvulaire vernauwing komt vaak voor in combinatie met een (soms klein) gaatje tussen de kamers. Vernauwingen boven en onder de klep zijn alleen te behandelen met een operatie.

tekening 1: normaal hart



tekening 2: pulmonaal stenose



tekening 3

