

## *2 Patiëntspecifieke informatie*

### *Atrium Septum Defect*

- 2.1 Bouw en werking van het normale hart 2
  - De weg die het bloed aflegt door ons lichaam 2
- 2.2 Wat is een Atrium Septum Defect (ASD)? 3
- 2.3 Behandeling 7
  - Sluiten van de ASD-II met een hartkatheterisatie (parapluutje) 8
  - Voor- en nadelen 9
- 2.4 Nacontroles 10
- 2.5 De andere soorten ASD 11

## 2 *Patiëntspecifieke informatie*

### *Atrium Septum Defect*

#### *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 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 lichaams-circulatie 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 een Atrium Septum Defect (ASD)?*

Voor de geboorte is er altijd een opening in het tussenschot tussen beide boezems. Deze natuurlijke 'wegomlegging' is nodig omdat de baby voor de geboorte niet zelf ademt. De zuurstof komt dan via de navelstreng vanaf de placenta; er hoeft dan niet zoveel bloed naar de rechterkamer. Door de opening kan een deel van het bloed uitwijken naar de linkerboezem. De opening in het boezemtussenschot heeft een ovale vorm en wordt het foramen ovale (het ovale venster) genoemd. Voor de opening zit een klepje, dat voor de geboorte openstaat. Na de geboorte sluit het klepje en het groeit in de loop van een paar maanden vast voor de opening.

*In het tussenschot tussen beide boezems kunnen verschillende gaatjes voorkomen:*

- ASD type II.
- ASD type I.
- Sinus venosus defect.
- Sinus coronairus defect.

Dit hoofdstuk gaat over het ASD type II, omdat dit het meeste voorkomt. Als uw kind een ASD type I heeft, leest u in 2.5 hoe u dit hoofdstuk kunt gebruiken.

### **Het ASD type II**

Bij sommige kinderen is de opening in het boezemtussenschot groter dan nodig is. Dan is het klepje te klein om na de geboorte de opening af te sluiten. In dat geval spreken we van een Atrium Septum Defect (atrium = boezem, septum = tussen-schot, defect = ontbrekend deel). Meestal wordt de afkorting ASD gebruikt (zie tekening 2 pagina 17). Omdat het deel van het boezemtussenschot met daarin het foramen ovale zich pas in tweede instantie (na de geboorte) sluit, wordt dit het secundaire tussenschot genoemd. Een defect daarin wordt dan ook wel aangegeven met het Romeinse cijfer 2. Men spreekt van een ASD-II. Door het gaatje kan bloed van de ene boezem naar de andere stromen. Na de geboorte is de druk in de linkerboezem hoger dan die in de rechterboezem.

Een deel van het zuurstofrijke bloed stroomt daardoor via het gat met het blauwe bloed mee naar de rechterboezem, de rechterkamer en naar de longslagader. Via de longen stroomt het terug naar de linkerboezem om vervolgens via het gat opnieuw een rondje door de longen te maken zonder dat de zuurstof door het lichaam verbruikt wordt. Dit betekent extra werk voor het hart, vooral voor de rechterboezem en -kamer.

De rechterkamer compenseert voor het extra werk, door wat groter te worden, zodat hij per slag meer bloed kan wegpompen. Dit compensatiemechanisme werkt zo goed dat de kinderen over het algemeen klachtenvrij zijn, soms zelfs tientallen jaren lang. Op de lange duur, krijgen rechterboezem en -kamer toch moeilijkheden met het continue overwerk. Gevolg hiervan is vervroegde slijtage van het hart. Dit uit zich in verminderd inspanningsvermogen en eventueel in ritmestoornissen.

Om te voorkomen dat het hart op latere leeftijd problemen gaat geven, moeten de gaatjes op de kinderleeftijd dichtgemaakt worden. Meestal wordt het gedaan voor de schoolleeftijd. Als het gaatje op jonge leeftijd wordt dichtgemaakt, wordt na verloop van tijd (meestal een paar jaren) de rechter-kamer weer kleiner en is er geen verhoogd risico meer op bijvoorbeeld ritmestoornissen op latere leeftijd.

### **Hebben kinderen er geen nadeel van wanneer gewacht wordt met de operatie?**

Het is niet gevaarlijk om een tijdlang een wat grotere kamer te hebben. Ook fanatieke sporters hebben een groter hart, een zogenaamd sporthart. Kinderen met een ASD zijn normaal gesproken klachtenvrij. Een (klein) deel van de ouders zegt dat hun kind zich na de hartoperatie wat beter kan inspannen, terwijl ze dat voor de operatie ook goed konden. Ze gaan, met andere woorden, van goed naar beter. Dit is natuurlijk ook afhankelijk van de grootte van het gaatje en de hoeveelheid bloed die zinloos van de linker- naar de rechterkant stroomt.

Een uitzondering hierop vormen de kinderen met een aanleg tot overmatige slijmproductie in de luchtwegen, zoals kinderen met het syndroom van Down of kinderen met neiging tot bronchitis.

Door het extra bloed wat door de longen stroomt, wordt de slijmproductie nog eens extra aangezet. Dit heeft tot gevolg dat deze kinderen nog meer vatbaar zijn voor luchtweginfecties. Bij deze kinderen wordt soms besloten om het ASD al in het eerste of tweede levensjaar te sluiten en niet te wachten tot ze ouder zijn. Het nadeel daarvan is dat je bij kleine kinderen geen parapluutjes (zie verderop in dit hoofdstuk bij behandeling) kunt gebruiken. Als toch al vast staat dat een parapluutje niet mogelijk is, kan operatieve sluiting worden uitgevoerd.

### **Moeten alle gaatjes dicht?**

Hele kleine openingen waar zo weinig bloed doorheen gaat dat de rechterkamer niet wijder wordt, hoeven niet te worden gesloten. We spreken dan van een persisterend foramen ovale. Dit komt bij een groot percentage van de bevolking voor. Met de komst van de parapluutjes is de discussie of hele kleine gaatjes toch moeten worden dichtgemaakt, weer opgelaaid. Kleine gaatjes worden ervan verdacht een rol te spelen bij sommige vormen van beroertes; een bloedstolseltje dat een bloedvat in het hoofd afsluit. De komende jaren moeten uitwijzen of dit inderdaad het geval is en zo ja, of het risico van het plaatsen van een parapluutje opweegt tegen het, waarschijnlijk kleine, risico op dit type beroerte.

### **Groeien de gaatjes vanzelf dicht?**

In de eerste levensmaanden is het niet altijd makkelijk om te onderscheiden of er sprake is van een nog open foramen ovale of van een echt gat; een ASD. In de eerste alinea is uitgelegd dat de klep van het foramen ovale in een paar maanden tijd vastgroeit. Een gaatje in de boezem kan in deze periode nog sluiten. Als het gaatje na het eerste levensjaar groot ge-noeg is om tot vergroting van de rechterkamer

aanleiding te geven, groeit het niet meer dicht. Een klein gaatje - een persisterend foramen ovale - kan ook op latere leeftijd nog dichtgroeien.

## 2.3 *De behandeling*

### **Slokdarmecho**

De boezems liggen helemaal aan de achterkant van het hart en zijn vanaf de voorkant met de echo slechts met moeite te zien. Vlak achter het hart langs, loopt de slokdarm. Met een soort slang kan vanuit de slokdarm een echo gemaakt worden. Dit wordt een slokdarmecho of een Trans Esophageale Echo (TEE) genoemd. Vanuit de slokdarm kun je het gaatje in het boezemtussenschot heel precies bekijken. De echo-slang is ongeveer een centimeter dik. Bij volwassenen wordt dit onderzoek zonder verdoving gedaan. Het doorslikken van de slang is dan een vervelend gevoel, maar het is niet pijnlijk. Bij kinderen wordt het onderzoek over het algemeen onder narcose gedaan.

Een slokdarmecho hoeft niet bij alle kinderen gedaan te worden. Soms is op de gewone echo al duidelijk dat het gat teveel aan de zijkant ligt of te groot is, zodat een parapluutje niet kan. Bij alle kinderen waar het plaatsen van een parapluutje wordt overwogen, wordt de beslissing pas genomen nadat een slokdarmecho is gemaakt. Dit wordt meestal gedaan als uw kind onder narcose is in verband met de hart-katheterisatie.

### **Hartoperatie**

Tot voor kort was een hartoperatie de enige manier om een ASD-II dicht te maken. Bij de operatie wordt de functie van het hart tijdelijk

overgenomen door een hart-longmachine. Door het hart af te koelen stopt het tijdelijk met kloppen. De cardiochirurg maakt een sneetje in de rechterboezem en beoordeelt de grootte van het ASD II. Wanneer het gaat-je niet al te groot is trekt hij de randen naar elkaar toe en hecht ze vast. Is er een groter gat, dan hecht hij er een lapje overheen. Als lapje wordt meestal een stukje van het hartzakje of een stukje kunststof gebruikt. Nadat het ASD gesloten is en de snede in de boezem weer is dichtgemaakt, wordt het hart weer opgewarmd, waardoor het weer gaat kloppen. De hart-longmachine is dan niet meer nodig en kan worden gestopt. Na de operatie gaat uw kind naar de Intensive Care (IC). Tijdens de operatie wordt uw kind kunstmatig beademd. Soms wordt de beademing al op de operatiekamer gestopt, soms pas een paar uur later op de IC. Uw kind verblijft één tot twee dagen op de IC en mag meestal na een week weer naar huis.

### **Sluiten van de ASD-II met een hartkatheterisatie (parapluutje)**

In hoofdstuk 6 van dit Patiënten Informatie Dossier vindt u algemene uitleg over de hartkatheterisatie. Hieronder vindt u specifieke informatie over de procedure die bij een ASD-II wordt toegepast.

#### **Procedure**

Sinds meer dan tien jaar is het mogelijk om sommige gaatjes dicht te maken zonder hartoperatie. Dit gebeurt door een hartkatheterisatie met een zogenaamd parapluutje. Het parapluutje wordt vanuit een ader in de lies naar het hart geschoven. In de boezem wordt het parapluutje geopend en over het gaatje geplaatst. Dit kan echter niet bij alle gaatjes. In de eerste plaats moet uw kind groot genoeg zijn. Op dit moment ligt de grens bij circa 10 kilo, maar dit zal in de komende jaren wel dalen. Verder moet het gaatje in het midden van het boezemtussenschot zitten.



Het parapluutje moet groter zijn dan het gaatje, anders wordt het niet volledig afgesloten en is er gevaar dat het parapluutje door het gaatje heen schiet. Er kan dus geen parapluutje worden gebruikt wanneer het ASD te groot is of te dicht bij de zijkant van de boezem zit. De gaatjes zitten helaas nogal eens aan de zijkant en ook komt het regelmatig voor dat er twee gaatjes zijn in plaats van één. Er zit dan niets anders op dan een hartoperatie. Op dit moment komt circa de helft van de kinderen met een ASD-II in aanmerking voor een sluiting via een hartkatheterisatie. Na het inbrengen van het parapluutje moet uw kind zes maanden Ascal® (een bloedverdunner) slikken om bloedstolselvorming te voorkomen. De eerste zes maanden geldt ook dat uw kind antibiotica krijgt indien er bacteriën in de bloedbaan kunnen komen (endocarditisprofylaxe). Zie hiervoor de bijlage in hoofdstuk 8.

### **Voor- en nadelen**

- Een voordeel van de sluiting via een hartkatheterisatie is dat er geen hart-longmachine nodig is. Uw kind heeft minder pijn, geen littekens in de borstkast en niet op de huid, uw kind herstelt sneller en de opnameduur is korter (het borstbeen hoeft immers niet opengemaakt te worden).
- Nadeel is dat er bij een sluiting via hartkatheterisatie nooit lichaams-eigen materiaal (een hartzakje) gebruikt kan worden. Daarnaast zijn de lange termijn effecten nog niet bekend.

Bij beide behandelingen kunnen complicaties optreden, maar deze komen gelukkig maar zelden voor.

### **Mogelijke complicaties**

Zie ook het hoofdstuk over hartkatheterisatie voor de bijwerkingen en risico's die voor elke katheterisatie gelden.

*Voor deze ingreep gelden specifiek de volgende complicaties:*

- De procedure lukt niet omdat het gat toch te groot is of op een moeilijke plaats ligt.
- Belangrijke restlekkage via het ASD II.
- Niet goed gepositioneerd parapluutje of verandering van zijn oorspronkelijke stabiele en juiste positie. Het parapluutje moet dan, operatief verwijderd worden en het gat wordt alsnog operatief gesloten.
- Wegschieten (embolisatie) van het parapluutje, naar andere delen van het hart.
- Bloedstolselvorming (thrombus) op het parapluutje met embolie en orgaanbeschadiging (bijvoorbeeld herseneninfarct).
- Beschadiging van de hartkleppen.
- Obstructie van de inmonding van de longaders of van de inmonding van de kransslagaders.

## *2.4 Nacontroles*

### **In geval van een operatie**

De kinderen herstellen over het algemeen snel na een operatie en kunnen binnen een paar weken alweer naar school of naar de peuterspeelzaal. De eerste controle vindt plaats na een paar weken en daarna met snel uitbreidende tussenpozen. Daarbij wordt er op gelet of de rechterkamer in grootte normaliseert. Verder worden er steeds ECG's gemaakt (zie hoofdstuk 6 'onderzoeken'), om het hartritme te controleren. De voornaamste klacht van een ASD op latere leeftijd zijn namelijk ritmestoornissen. Als de rechterkamer is genormaliseerd, is er geen strikte noodzaak meer voor cardiologische nacontrole. In het WKZ

geven we er op dit moment de voorkeur aan om eens in de drie tot vijf jaar te blijven controleren.

### **In geval van een parapluutje**

Als een parapluutje is geplaatst, zijn zeker in het eerste jaar, de controles wat strenger. Tot het parapluutje helemaal is vastgegroeid, zijn er regelmatig controles.

De parapluutjes bestaan nog niet zo lang. We zijn dan ook minder goed op de hoogte van de lange termijn effecten van een parapluutje in het hart. Tot nu toe hebben onderzoeken geen problemen op middellange termijn laten zien. Kinderen met een parapluutje blijven voor alle zekerheid met grote tussenpozen onder controle.

## *2.5 De andere soorten ASD*

### **Het ASD I**

Bij het ASD-I zit het gaatje vlak boven de kleppen tussen boezems en kamers. Dit stuk van het boezemtussenschot wordt samen met de kleppen aangelegd en sluit zich al vroeg in de zwangerschap. Het heet daarom het primaire tussenschot. Een gat daarin wordt aangeduid met het Romeinse cijfer 1; een ASD-I of primium ASD.

De ontstaanswijze is heel anders dan die van een te groot foramen ovale. Een gat in het primaire tussenschot loopt altijd door tot in de kleppen tussen de boezems en de kamers. Deze kleppen heten atrioventricularie kleppen (AV-kleppen). Als uw kind deze vorm van ASD heeft, krijgt u ook een ander hoofdstuk: het Atrio VentriculairSeptum Defect, of AVSD.

Een ASD-I is eigenlijk een incomplete vorm van een AVSD en wordt daarom ook zo genoemd: incomplete AVSD. Ook deze kinderen hebben weinig klachten en ook zij zijn meestal een jaar of drie wanneer ze worden geopereerd. Deze gaatjes kunnen nooit met een parapluutje gesloten worden. De operatie is moeilijker dan de ASD-II operatie en verschilt niet zoveel van een AVSD operatie. Dat komt vooral omdat het gat in het tussenschot doorloopt tot in de AV-kleppen en dus ook de kleppen mogelijk gerepareerd moeten worden. Soms treedt er na de operatie lekkage op van de klep of ontstaan problemen met de stroomgeleiding in het hart.

*U krijgt twee hoofdstukken:*

- Het ASD hoofdstuk omdat de klachten en verschijnselen hetzelfde zijn als die van het ASD-II.
- Het AVSD hoofdstuk omdat de ontstaanswijze en de operatie daarmee het best te vergelijken zijn.

### **Het sinusvenosus defect en sinus coronarius defect.**

In zeldzame gevallen is er een opening in het boezemtussenschot op een andere plaats dan in het primaire of secundaire tussenschot. Deze gaatjes zitten vlak bij de inmonding van een ader in de boezem, bijvoorbeeld bij de inmonding van de holle aders. Deze worden sinus venosus defecten genoemd. Deze gaatjes kunnen nooit met een parapluutje gesloten worden. Verder hebben ze in meer dan negentig procent van de gevallen ook een niet correct inmondende longader naar de holle ader of rechterboezem (in plaats van naar de linkerboezem).

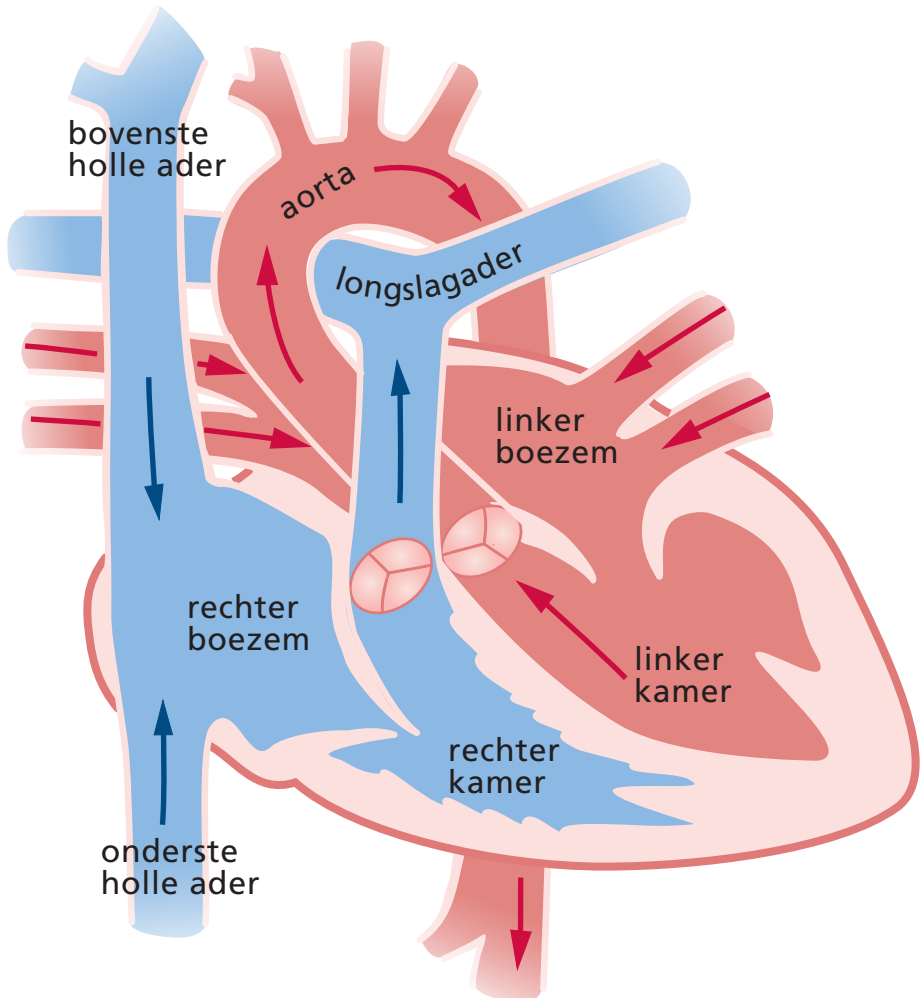
Bij de hartoperatie wordt een stukje van het hartzakje gebruikt om het gaatje dicht te maken en wordt de longader verbonden met de linker-

boezem. Daarbij moet de chirurg vooral oppassen dat hij geen vernauwing veroorzaakt in de dichtbij gelegen holle ader.

Verder verschillen de risico's van dit type operatie nauwelijks van die van het ASD-II. Een heel zeldzame soort is het defect in de bovenkant van de sinus coronarius. Dit is de verzamelplaats van het zuurstofarme bloed dat uit de kransslagaders terugkomt. Dat legt uw kindercardioloog uit als het van toepassing is.



tekening 1: normaal hart







tekening 2: het atrium septum defect (ASD)

