

# CAHAL

Centrum Aangeboren  
Hartafwijkingen  
Amsterdam - Leiden

## Ontwikkelingen binnen de kindercardiologie en kinderhartchirurgie

Nico Blom



# Aangeboren Hartafwijkingen

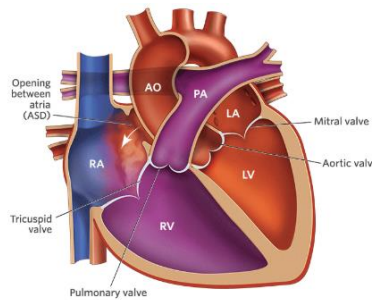


CAHAL  
Centrum Aangeboren  
Hartafwijkingen  
Amsterdam - Leiden

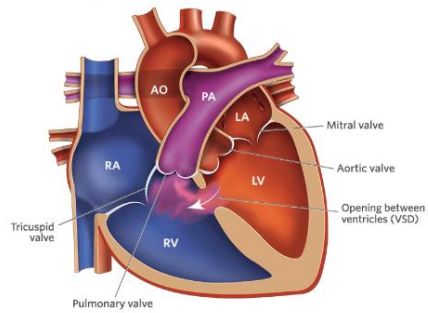
- **Meest voorkomende aangeboren afwijking:**
  - 8 op 1000 levendgeborenen, vele verschillende types aangeboren hartafwijkingen (AHA) **(1800!)**
  - AHA komen vaker voor bij een syndroom of een genetische afwijking
- In NL ongeveer 1200 kinderen per jaar met een AHA
- **Jaarlijks 2000 hartoperaties en katheterinterventies** bij kinderen en volwassenen met een AHA



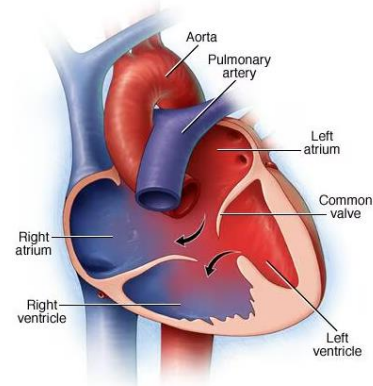
# 1800 typen aangeboren hartafwijkingen !!!



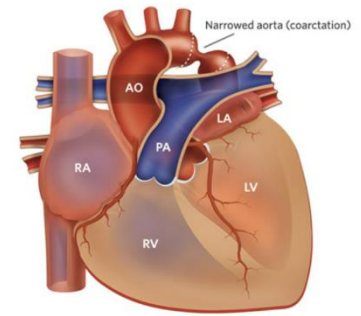
Atrium septum defect



Ventrikel septum defect

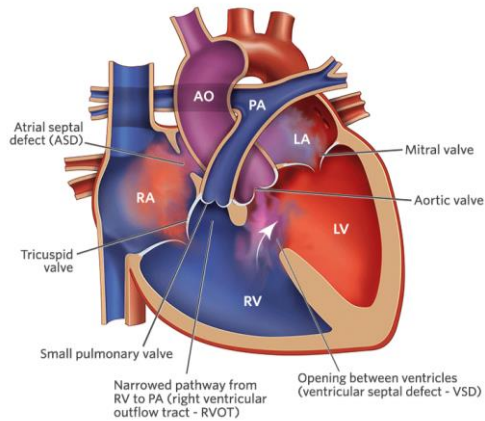


AVSD

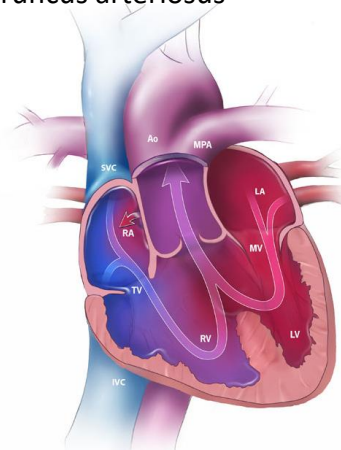


Coarctatio

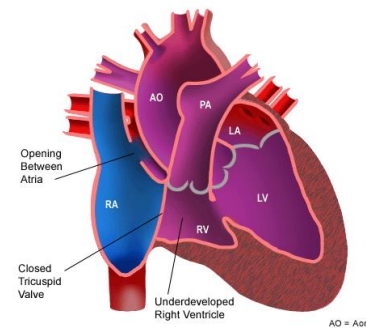
Tetralogie van Fallot



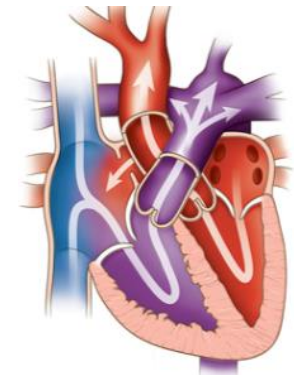
Truncus arteriosus



Tricuspidalis atresie



Aortaboog interruptie



# Ontwikkelingen

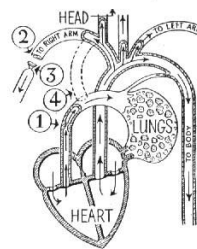
- Hoe was het vroeger ?
- Hoe is het nu ?
- Hoe ziet de toekomst er uit ?

# De start van kinderhartchirurgie

## 1944: Blalock-Taussig shunt ("blue baby operation")



**Switching Arteries Sidetracks Blood and Oxygen to Otherwise Starved Lungs**



The "Blue" Babies' Blood Locks Vital Oxygen Because the Artery (1) From the Heart to the Lung is Constricted. Dr. Blalock's Solution: (2) By Severing an Artery of the Arm (2), Tying It Off (3) and Attaching It to the Lung Artery (4) the Constriction is Bypassed.

By Robert D. Potter  
Science Editor

**A** WOMAN physician's courageous research and imagination, and the skill of one of the world's great surgeons have combined to bring hope that many "blue" babies hitherto considered doomed to early death—may be saved.

These babies are blue because they are suffering from a lack of oxygen in their blood streams, in a condition known as cyanosis. The artery from their heart to their lungs is so constricted that their blood never gets oxygen to make cheeks rosy.

Their lips are blue, and they can walk only a few feet without exhaustion. Doctors used to give them only a few tortured years to live.

But now medicine can give hope . . . and more . . . for since Nov. 20, 1944, Dr. Blalock, Professor of Surgery at Johns Hopkins University in Baltimore, has been conquering the "blue" baby malady by rerouting an artery from the arm and making it carry blood to the lungs where it can receive its vital oxygen.

Nearly 70 operations have been performed on "blue" babies. In many cases a most miraculous recovery has come.

It is Dr. Blalock's fingers that wield the knife in the delicate operation that exposes the heart and transplants its vital arteries. But behind the brilliant operation he has perfected are years of painstaking research by Dr. Helen E. Taussig, daughter of the late Prof. F. W. Taussig, world-famous Harvard economist. Dr. Taussig had watched "blue" babies come to her heart clinic at Johns Hopkins Hospital.

In many cases she discovered that

### Saving our Doomed 'Blue' Babies

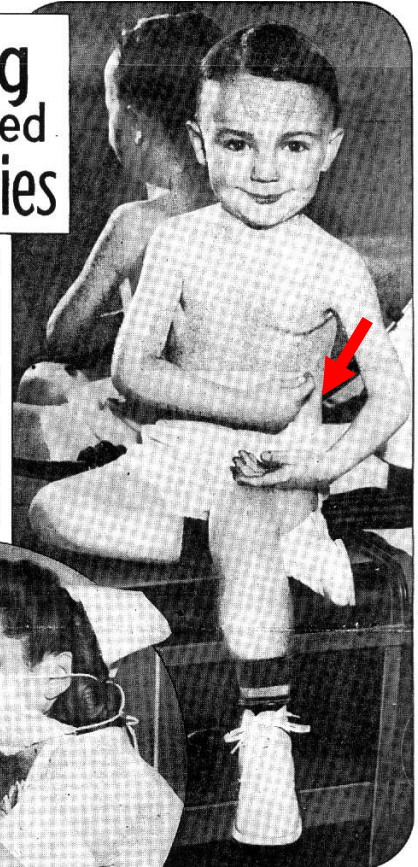
the blood would pick up its life-giving oxygen. Then it would go back to the heart again to move outward through the body.

But could it be done? It is one thing to have a plumber re-arrange a piping system and something quite different to lay bare the human heart, sever one of its main arteries, splice it to another main artery and sustain life in the patient in the process. Dr. Blalock said he would try.

Since the pioneer attempt the operation has been largely successful, although it is one filled with danger. Among the first 70 patients, 14 died. The odds are 5 to 1 for success.

Now that the news of Dr. Blalock's operation is known through the country the list of patients grows daily. Blue little Bonnie Stewart of Florida, daughter of a daddy killed on Saipan, went to Baltimore with her grandmother. Today Bonnie walks and plays like other children.

The case of six-year-old Mike Schirmer—the boy with the "itchy zipper"—shows what can be done.



Six-Year-Old Mike Schirmer of Baltimore Could Walk Only Five Feet Without Resting Before the Operation. He Shows His "Itchy Zipper"—the Incision for the Operation.



Little Bonnie Stewart of Florida is Another of the 70 Children Saved by the New Johns Hopkins Surgery.

Little Bonnie's "itchy zipper" is the healing

was no hope that Mike could grow up. But then came new hope, for Dr. Mansfelder told us about the operation of Dr. Blalock.

"They took him to the operating room and brought him back two hours later. It was a miracle.

"After only two weeks of convalescence he came home and he has

branches of the pulmonary artery (to the lungs) are two large blood vessels. One connects the heart and the arm, the other the heart and the head. Dr. Blalock chooses the most convenient—usually the arm artery—and severs it. One end is clamped off and the other closed permanently.

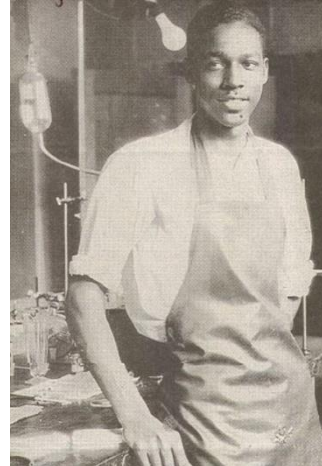
The end nearest the heart is then spliced to the nearest branch of the pulmonary artery. The elastic



MEDICAL ARCHIVES, JOHNS HOPKINS, MEDICAL INSTITUTIONS



Alfred Blalock



Vivian Thomas

Helen Taussig



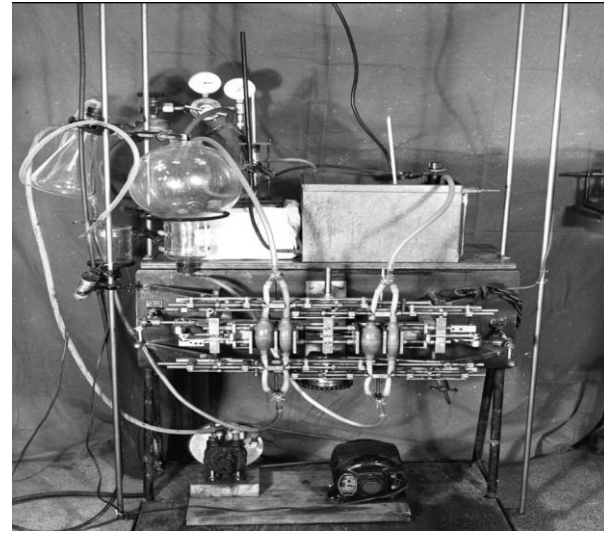
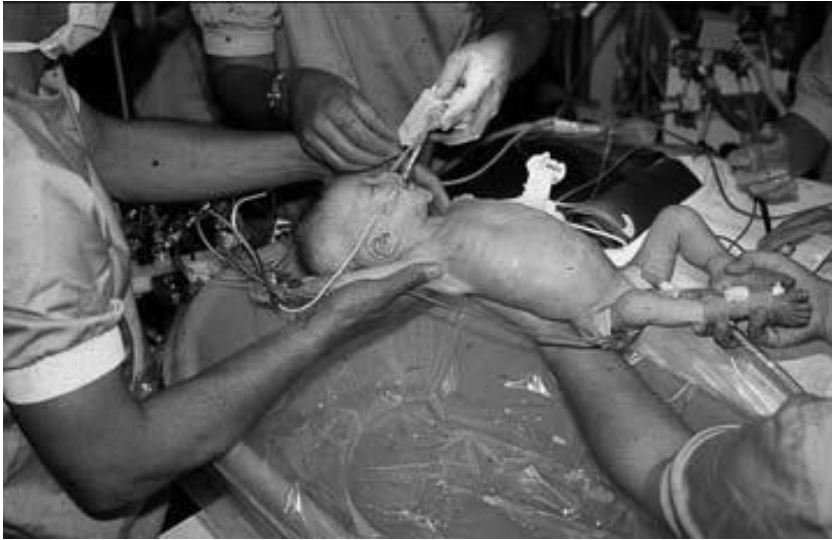
CAHAL

Centrum Aangeboren  
Hartafwijkingen

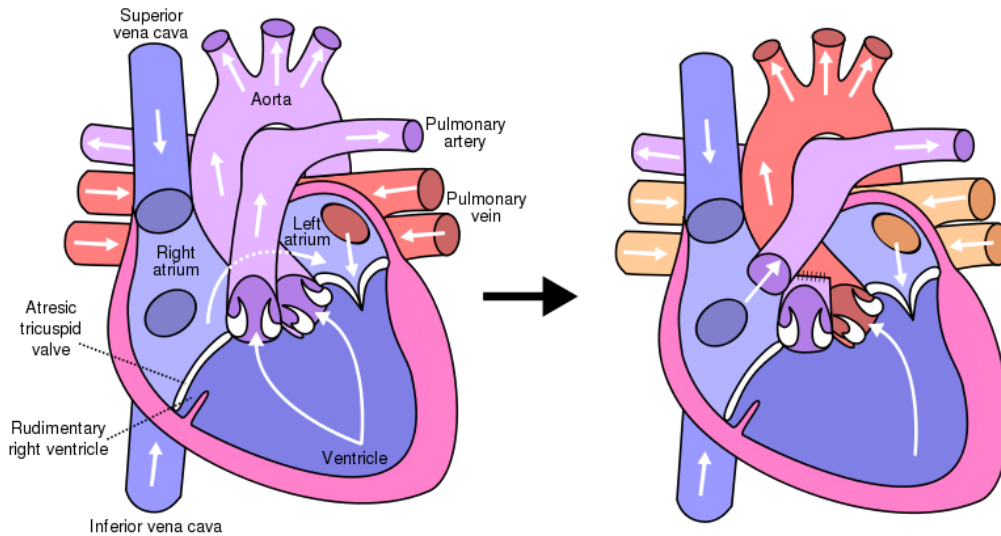
Amsterdam - Leiden



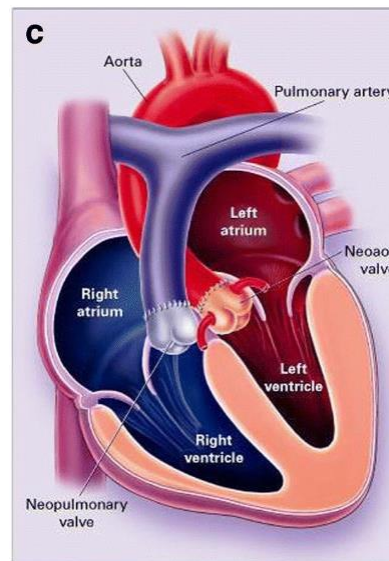
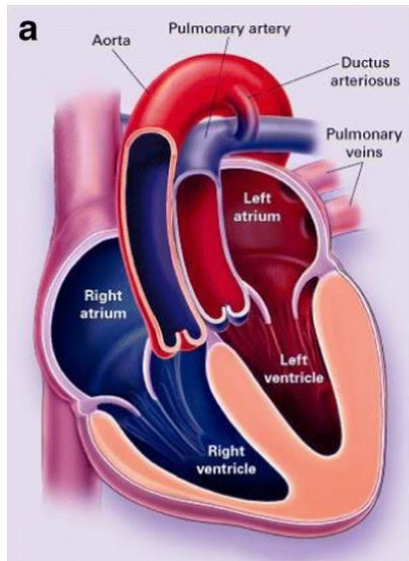
# Beginjaren kinderhartchirurgie in Nederland<sup>an</sup>



- 1952-1955: eerste open-hart-operaties alleen met hypothermie (Ijsbad 28C)
- 1955: start open-hart-operaties door de ontwikkeling van de hart-long machine
- Leiden 1957: 1<sup>e</sup> operatie met een hart-long machine door prof. Brom



1972 1<sup>e</sup> Fontan-operatie (prof. Brom met prof. Fontan)

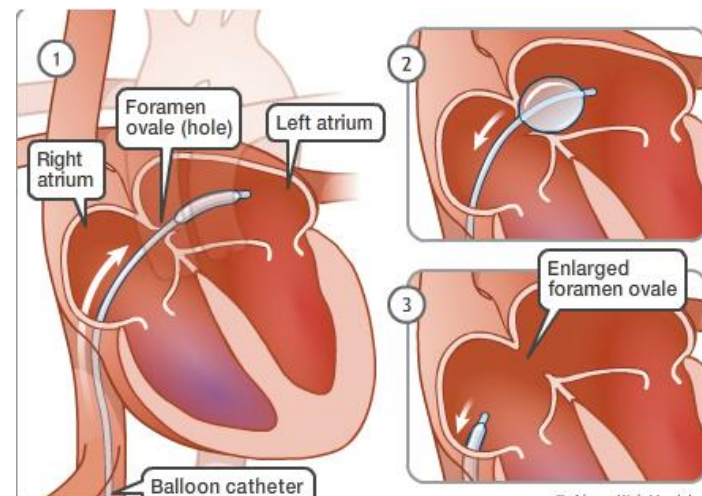
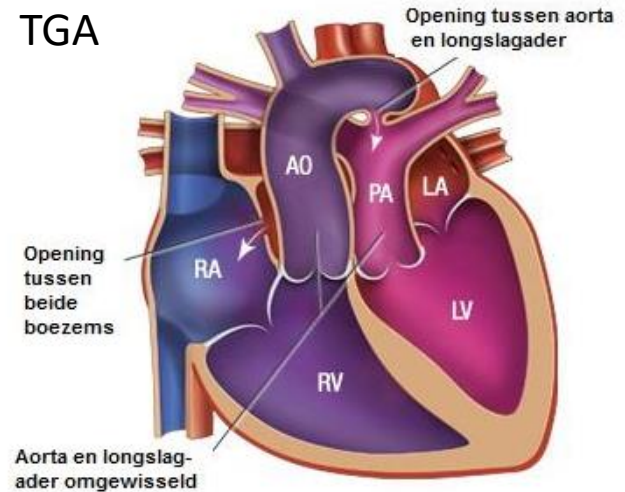


1977: 1<sup>e</sup> arterieele switch operatie voor transpositie van de grote vaten (prof. Quaquebeur)



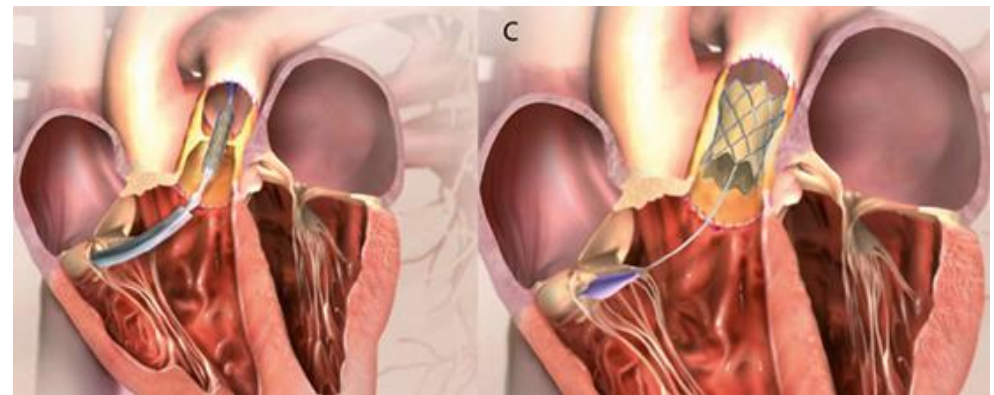
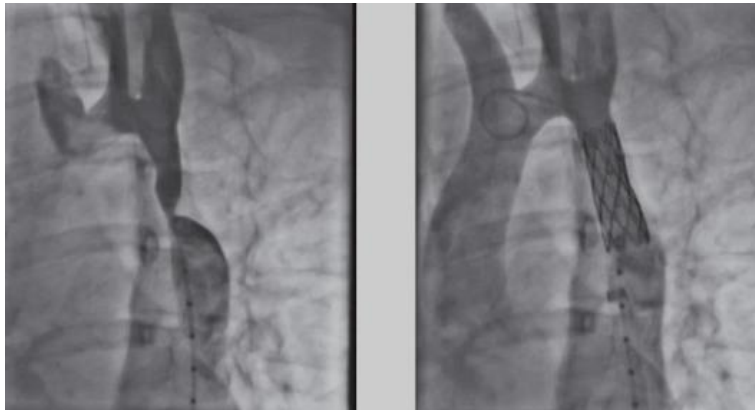
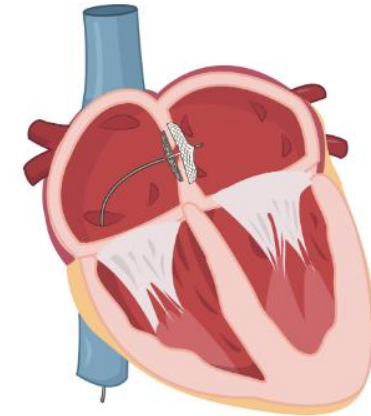
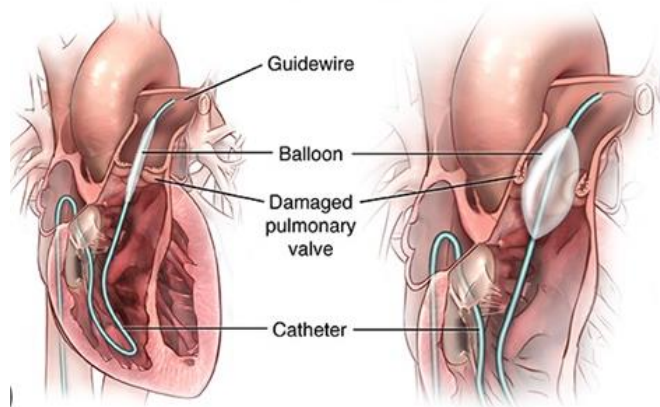
# Stabiliseren en in leven houden van kinderen met ernstige hartafwijkingen direct na de geboorte

- 1966: door het openen van het boezemtussenschot met een ballonkatheter Rashkind procedure 1966 (William Rashkind)
- 1981: Door de ductus na de geboorte open te houden met een nieuw medicijn (Prostaglandine E2)



# De komst van katheterinterventies (behandelingen via de lies): minder (her)operaties

Pulmonary valvuloplasty



Arsenaal van de kindercardioloog: ballonnen, stents, parapluutjes, pluggen, kleppen

# Kinderhartchirurgie en Kindercardiologie: een succesverhaal

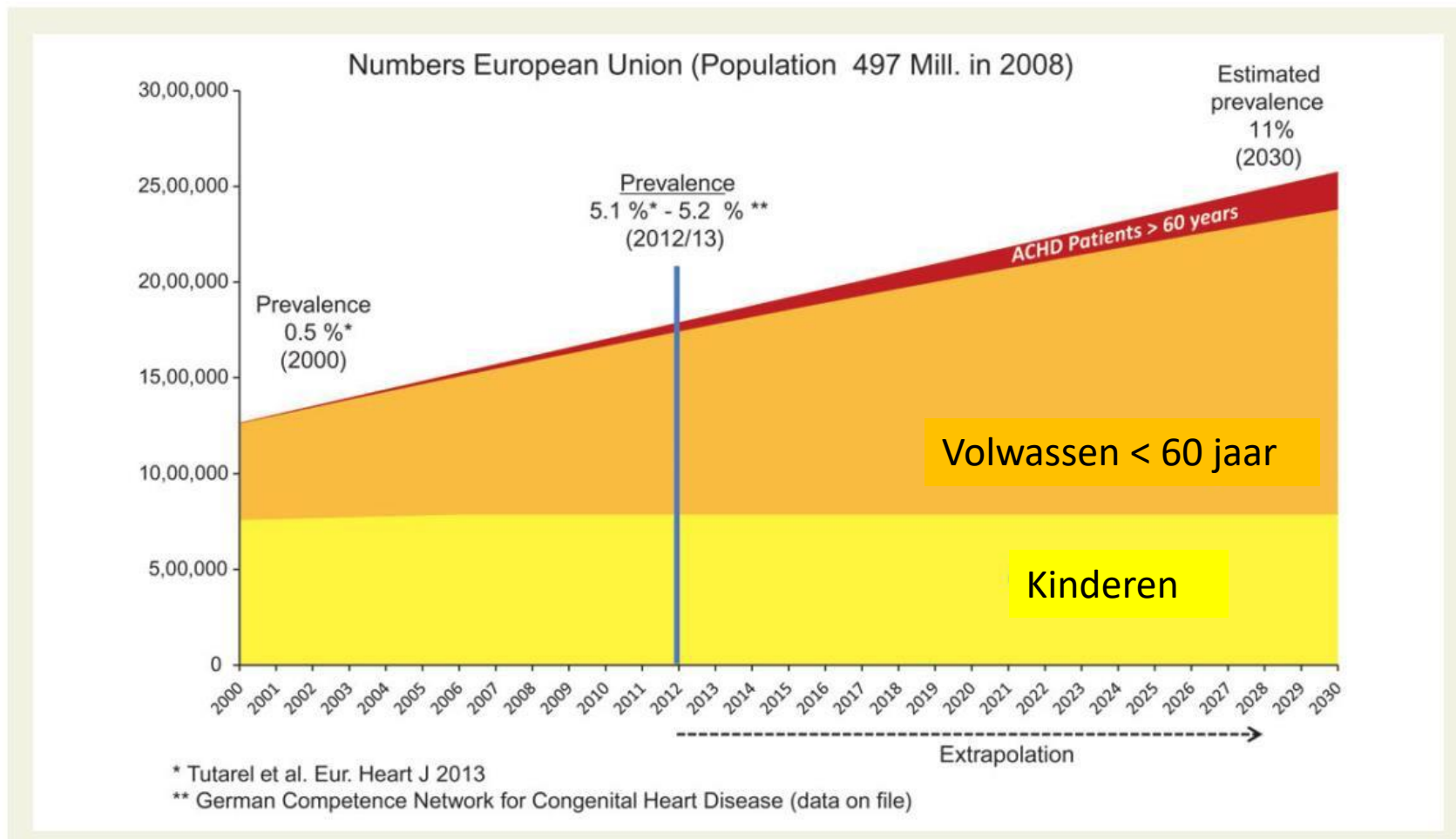
- 1960-heden: sterfte was > 50%, inmiddels gelukkig heel laag
- Ook zeer complexe afwijkingen kunnen geopereerd worden (bijna geen afwijking meer onbehandelbaar)
- 90% van de kinderen wordt volwassen
- Volwassenen met aangeboren hartafwijkingen worden steeds ouder

# Keerzijde van het succes



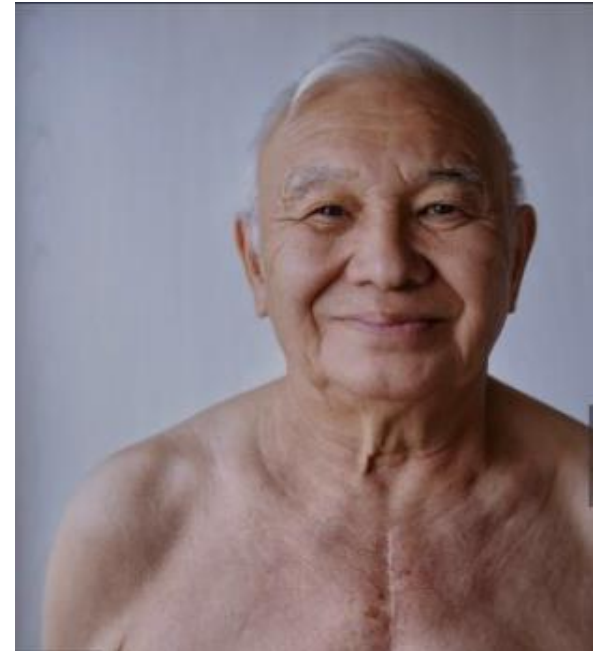
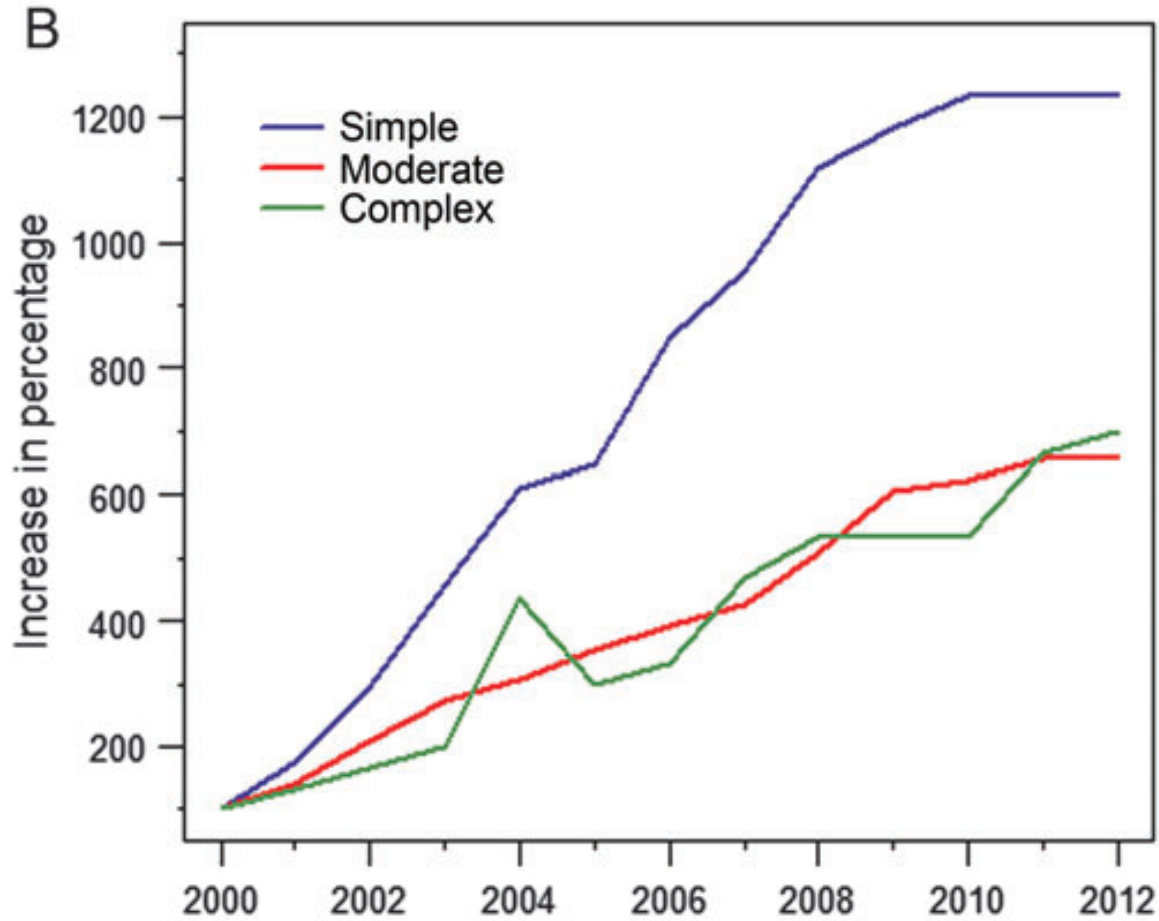
- Vaak meer dan een hartoperatie (soms wel 4 of 5 !)
- Complicaties op lange termijn: hartritmestoornissen en hartfalen en die nemen toe bij het ouder worden
- Cognitieve stoornissen
- Bij het ouder worden kunnen ook verworven hartafwijkingen ontstaan ( kransslagadervernauwingen, slijtage van kleppen, boezemfibrilleren)

# Kinderen worden volwassenen





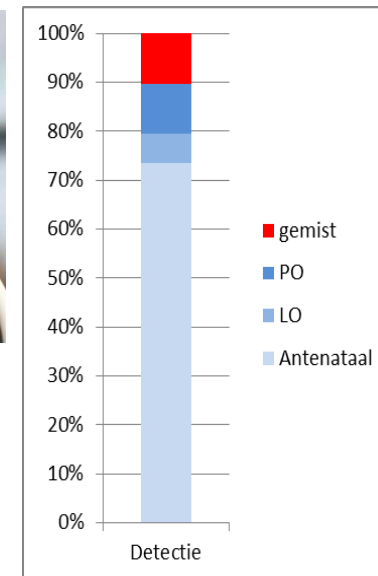
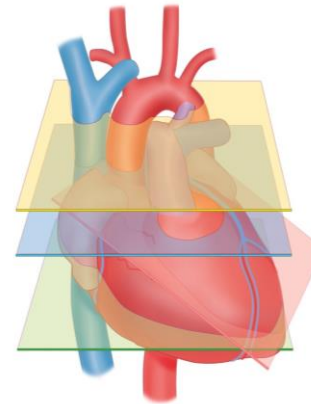
## Patiënten $\geq 60$ jaar



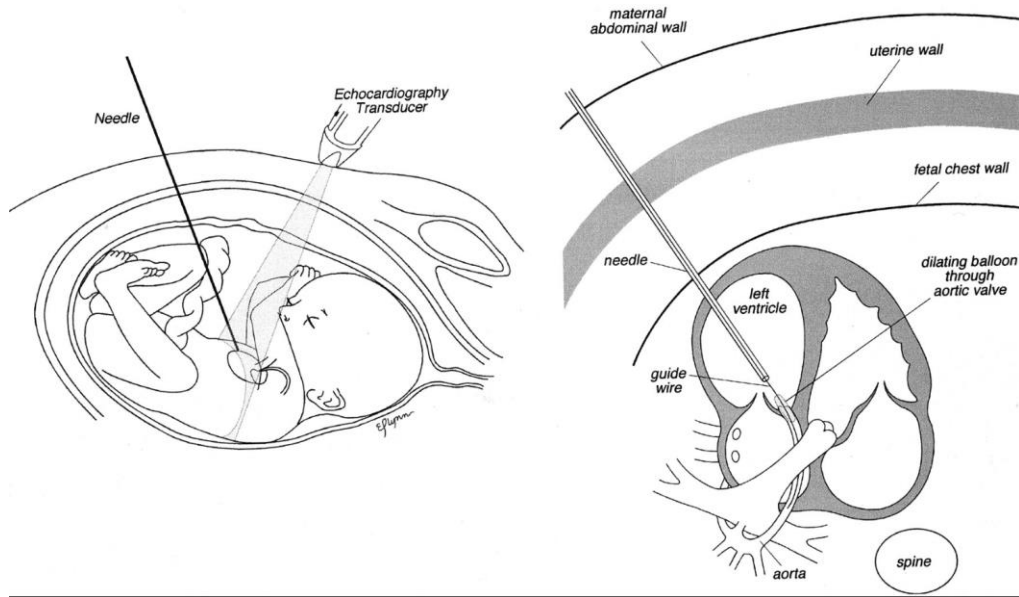
# Wat doen we tegenwoordig beter dan vroeger: de prenatale diagnostiek



- Prenatale screening (20 weken echo) gestart in 2006
- Hele goede training van prenatale echoscopisten met toevoeging van 4e echo-opname (‘zgn 3 vessel view’)
- Prenatale detectie belangrijke AHA rond 75%
- Screening pasgeborenen op kritische hartafwijkingen (pulse oxymetrie meting (saturatiemeting) is erbij gekomen



# Een prenatale diagnose kan zelfs soms leiden tot een prenatale behandeling

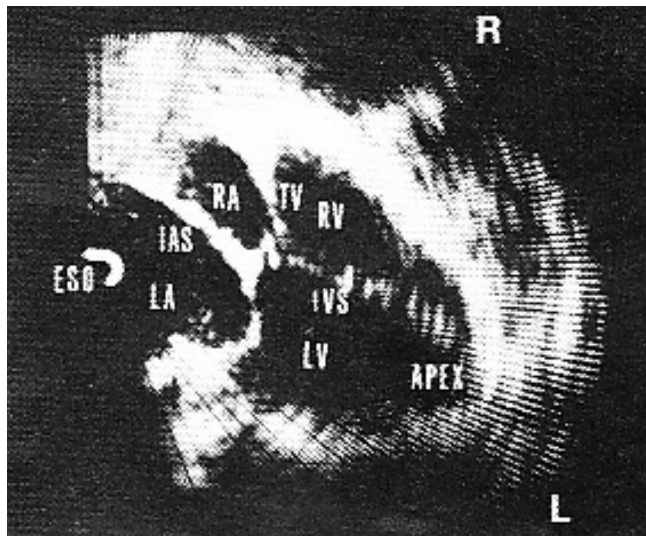
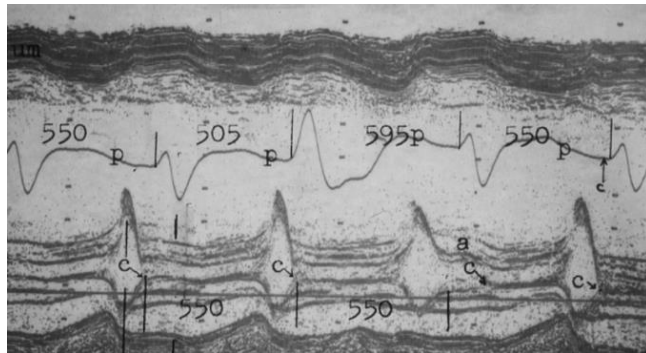


Ballondilatatie van een vernauwde aortaklep om een onderontwikkeling (hypoplasie) van de linkerhartkamer te voorkomen

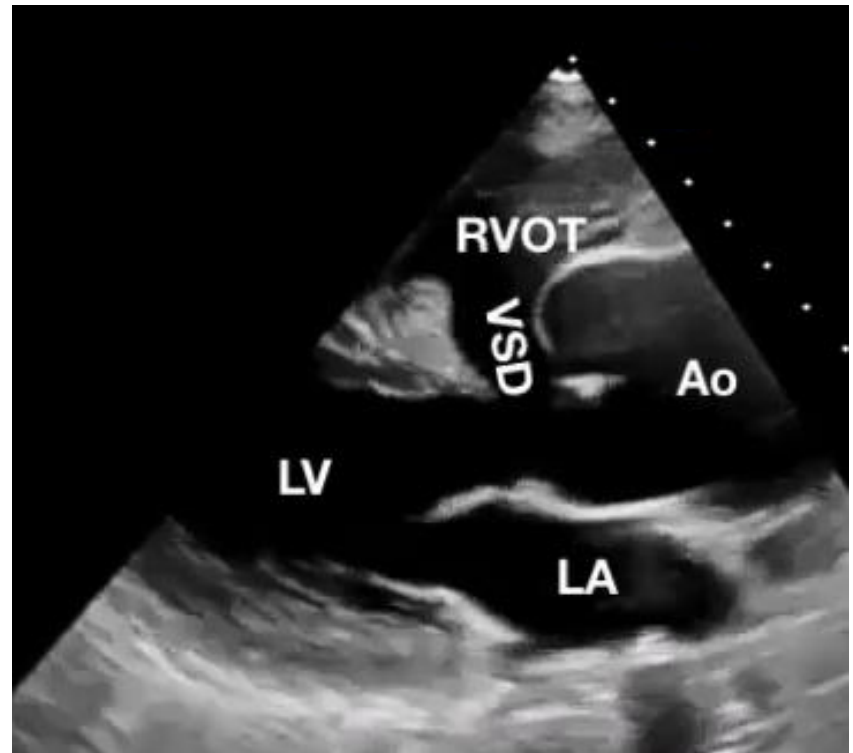
Toediening van medicijnen om ritmestoornissen bij de foetus te behandelen



# Wat doen we nu beter dan vroeger: Veel betere beeldvorming van het hart !



Echo vroeger



Echo nu

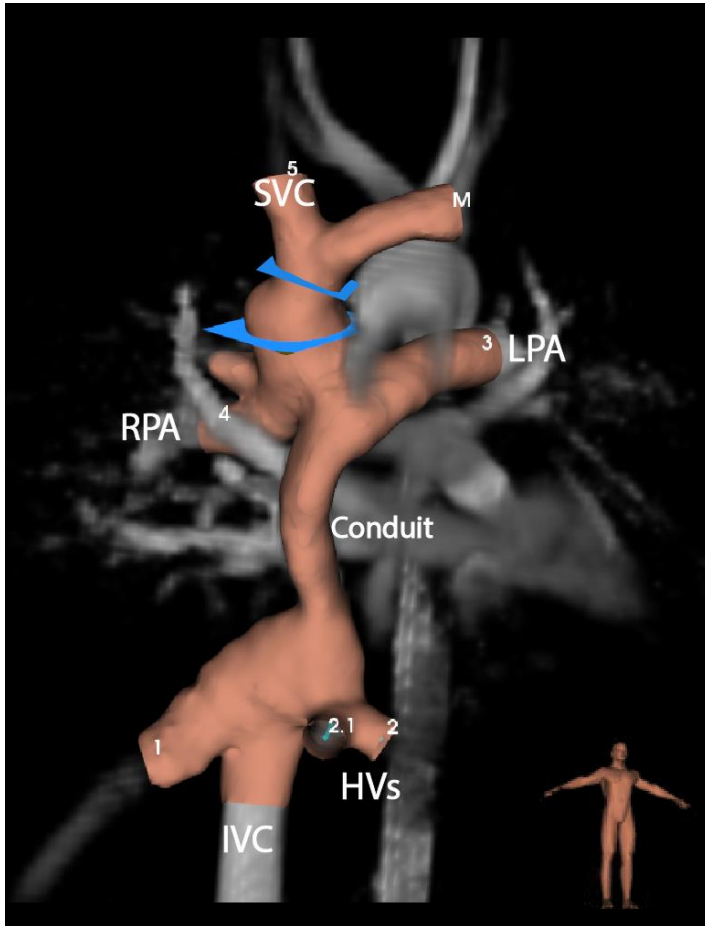
# Wat doen we nu beter dan vroeger?

## 3D CT scan reconstructies, 3D prints

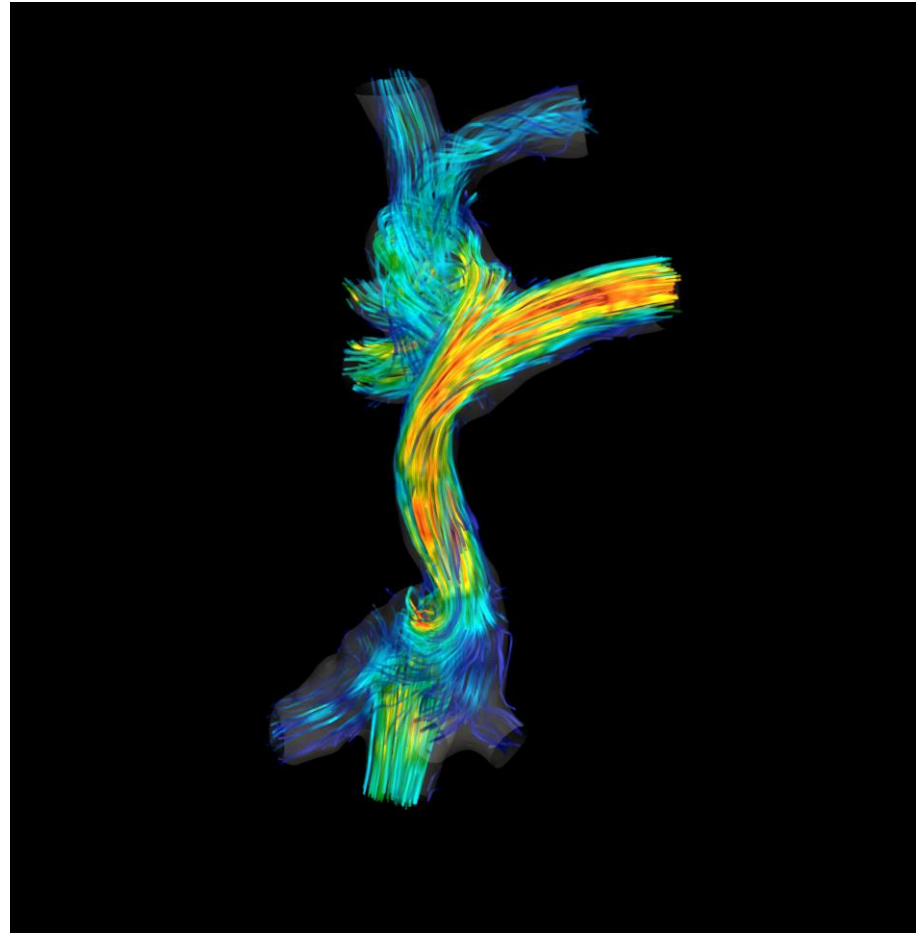


# Wat doen we nu beter dan vroeger?

## Betere beeld vorming 4D flow MRI



Fontan patient



# Wat doen we nu beter dan vroeger: betere behandelingen

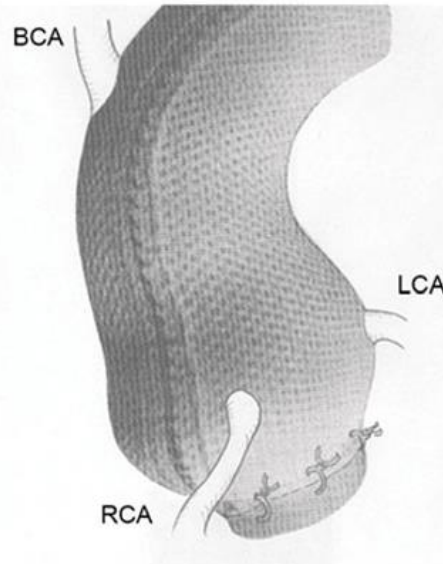


- De zorg rond een open hartoperatie (IC zorg, monitoring op OK/IC, hart-long machine)
- Verbeterde operatietechnieken
- Chirurgieervangende katheterbehandelingen waardoor uiteindelijk minder operaties nodig zijn
- Beter behandeling van (levensbedreigende ) hartritmestoornissen

# Nieuwe operatietechnieken



- PEARS operatie



Binnenland

## Hartpatiënt introduceert revolutionaire operatie in Nederland

Door RTL Nieuws - 22 maart 2018 - Aangepast: 25 april 2018

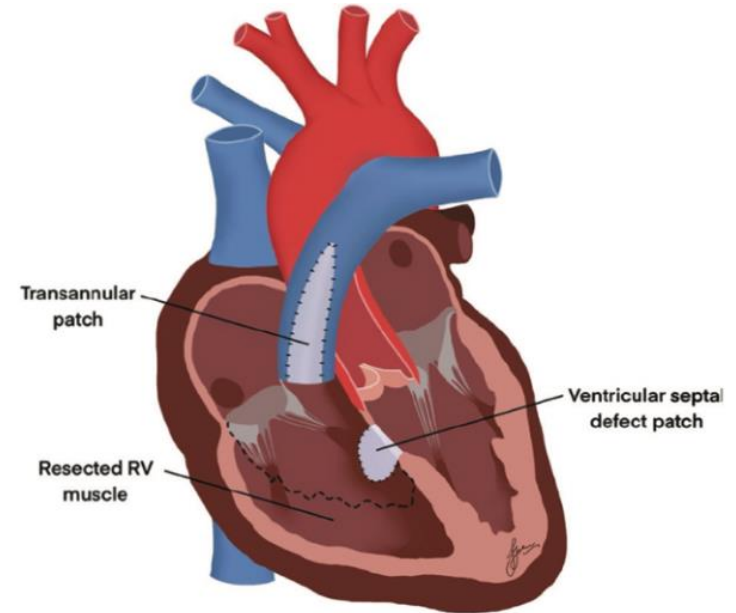
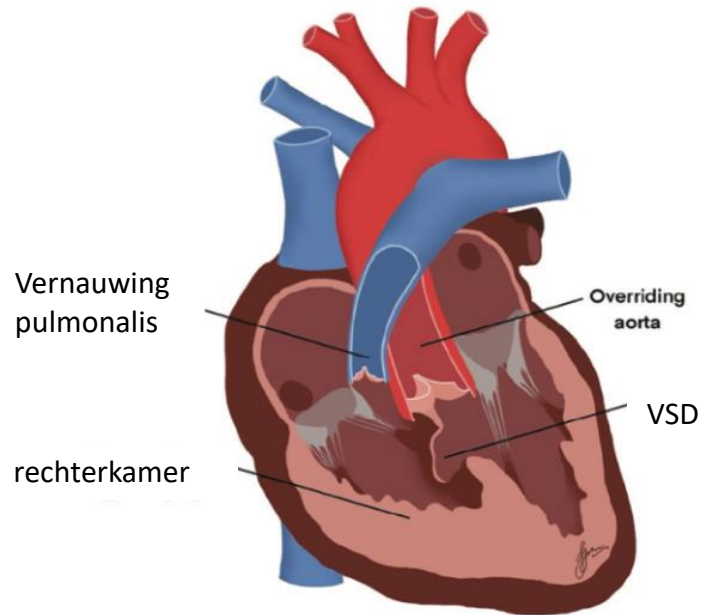


© Dave Koolbergen

RTL Nieuws

# Chirurgie vervangende catheter behandeling

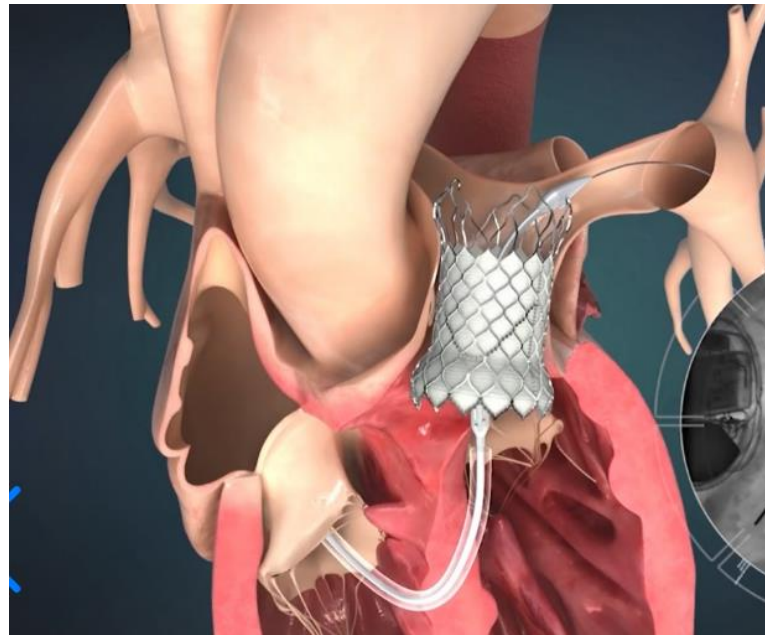
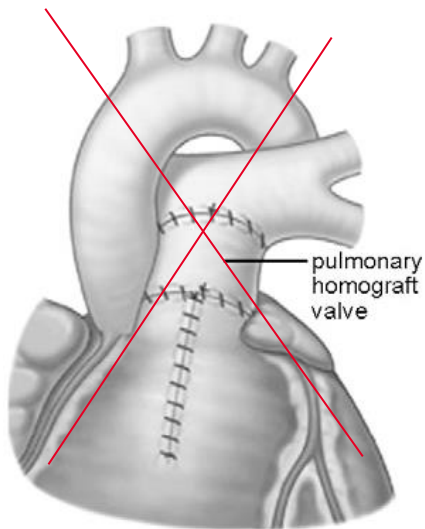
## Longslagaderklepvervanging na tetralogie van Fallot operatie



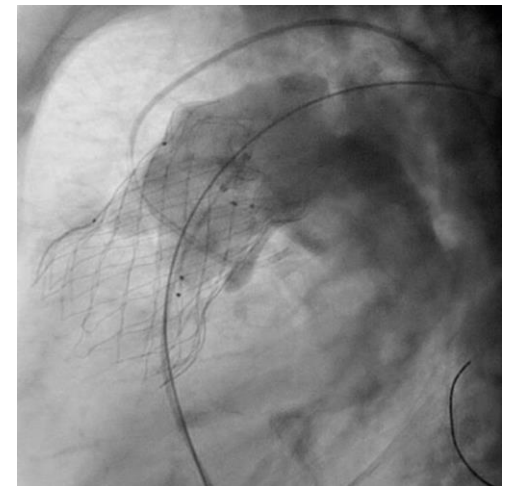
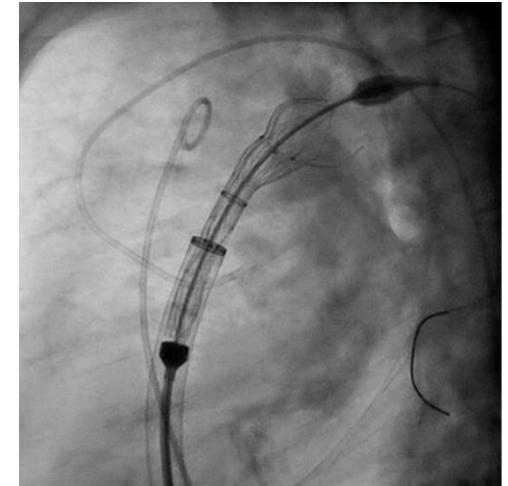
Lekkage van longslagaderklep na de operatie

# Chirurgie vervangende katheterbehandeling

## Longslagaderklepvervangning op jong volwassen leeftijd



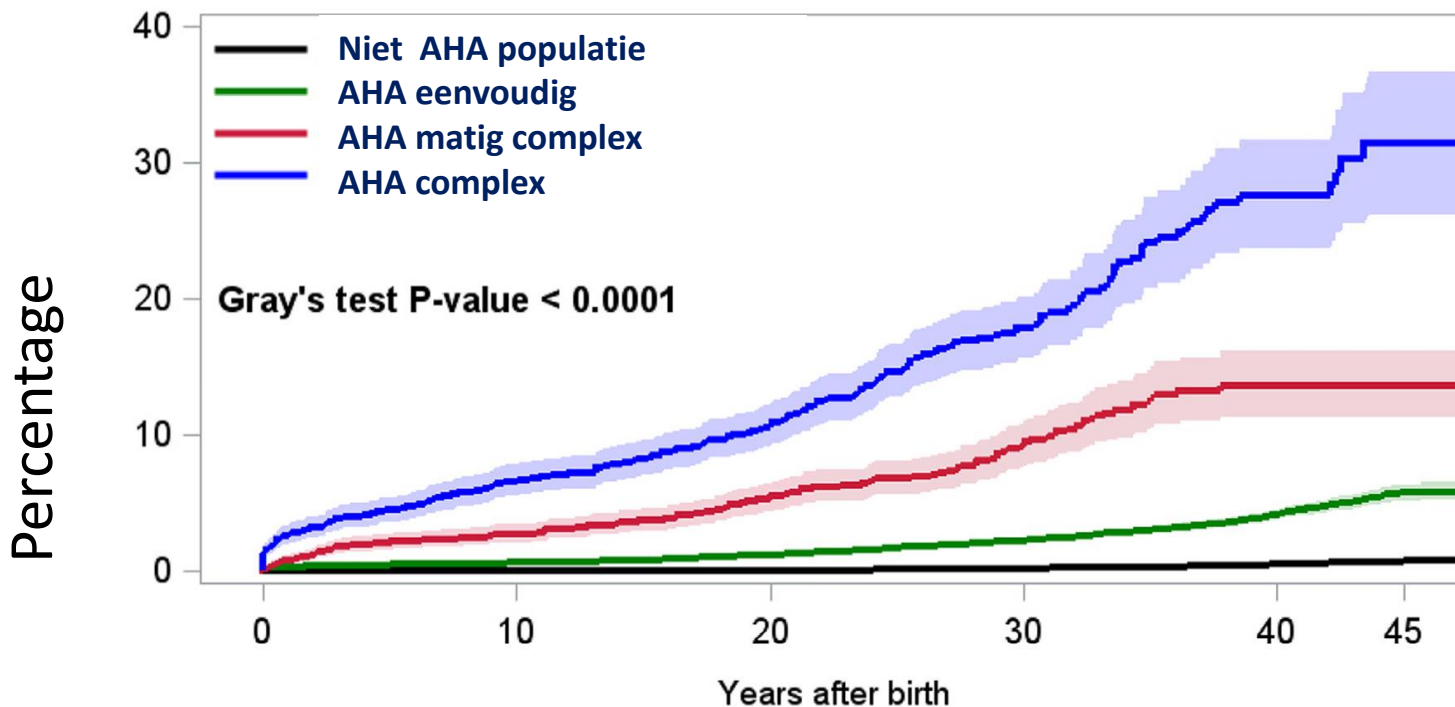
Zelfontplooierende klepstent



# Hartritmestoornissen komen vaak voor



45.000 patiënten met AHA vergeleken met niet AHA populatie

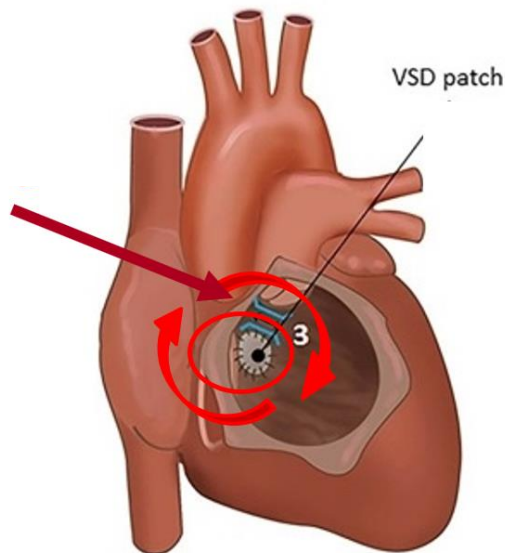


	Numbers at risk					
	0	10	20	30	40	45
Background population	183272	142354	99161	57501	20936	6358
Simple CHD	41189	31168	21290	12057	4302	1281
Moderate CHD	2614	1834	1178	593	185	55
Complex CHD	2025	1460	949	405	124	35

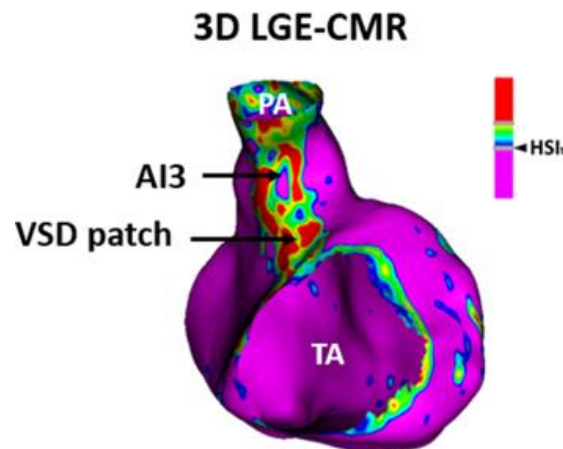


# Tijdig opsporen en behandelen van mogelijk gevaarlijke kamerritmestoornissen

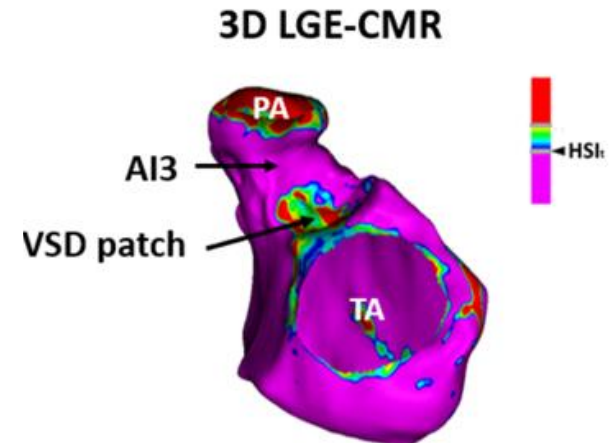
- Littekens in de rechterhartkamer kunnen snelle (gevaarlijke ) ritmestoornissen veroorzaken door littekenweefsel (bv na operatie tetralogie van fallot)
- Al 30 jaar werd geprobeerd patiënten die risico lopen vroegtijdig op te sporen
- Nu kan met een MRI gevaarlijke littekens zichtbaar gemaakt worden
- Deze littekens kunnen preventief worden uitgeschakeld met een ablatie (via een hartkatheterisatie wordt het litteken door verhitting uitgeschakeld



Fallot met 'gevaarlijk' litteken



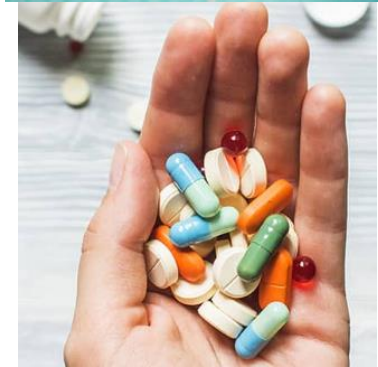
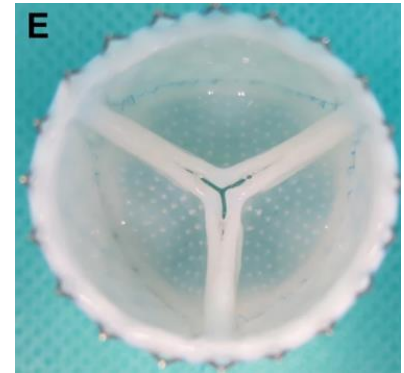
Fallot zonder 'gevaarlijk' litteken



# Hoe ziet de toekomst er uit ?

## Wat is er nodig ?

- Grote wens: “levende” hartkleppen belangrijke innovatie (realistisch maar nog niet op korte termijn)
- Nieuwe medicijnen voor hartfalen m.n. ter ondersteuning van de rechterhartkamer (realistisch)
- Toename van hartspiercellen door stamcelbehandeling (niet op korte termijn)



# Hoe ziet de toekomst er uit ?

## Wat kan en moet er beter op korte termijn!!



- Overleving en volwassen worden is belangrijk maar ...
- Het verbeteren van de kwaliteit van leven is (te) lang onderbelicht gebleven
  
- Vast onderdeel van AHA behandeling en follow-up
  - Tijdig herkennen van cognitieve beperkingen en tijdige begeleiding
  - Psychologische begeleiding
  - Begeleiding bij fysieke activiteit en sport

# Zorgpad aangeboren hartafwijkingen!



CAHAL  
Centrum Aangeboren  
Hartafwijkingen  
Amsterdam - Leiden

## Zorgpad aangeboren hartafwijkingen Diagnose - Transitie - Jongvolwassenheid



### UITGELICHT

#### Zorgpad aangeboren hartafwijkingen

Om patiënten met aangeboren hartafwijkingen nog beter te begeleiden gedurende het leven is er een zorgpad aangeboren hartafwijkingen en follow-me programma ontwikkeld binnen het CAHAL. Hierin vindt structurele psychosociale en neurocognitieve screening en begeleiding plaats om kinderen met een aangeboren hartafwijking optimaal te ondersteunen tot in volwassenheid en hen te helpen hun plek te vinden in de maatschappij.

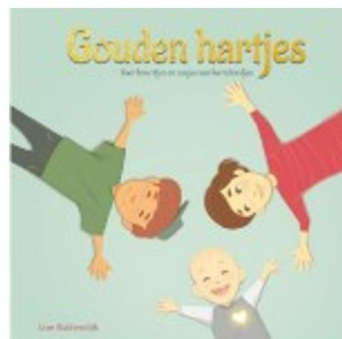
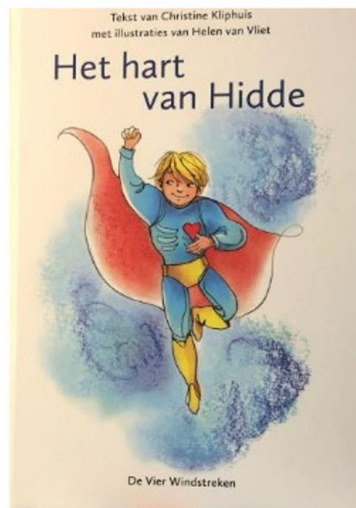
# Boeken over hartekinderen

Initiatieven/Boeken

Christine Kliphuis

Suzanne de Boer

Hilly Elzinga-Linstra



Lize Buitendijk

Sidney Vollmer