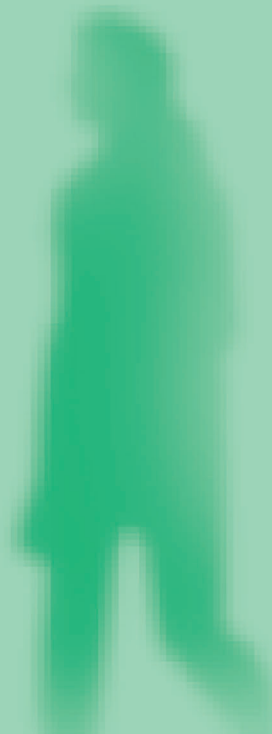


Informatie voor de
huisarts over

Aangeboren Hartafwijkingen



VSOP

PATIËNTENVERENIGING



AANGEBOREN HARTAFWIJKINGEN



nederlands huisartsen
genootschap

Algemene aandachtspunten bij de begeleiding van patiënten met zeldzame ziekten

Afhankelijk van het ziektebeeld kunnen bepaalde aandachtspunten in het overzicht *niet of minder* van toepassing zijn. Verschillende van de hieronder genoemde aandachtspunten zijn vanzelfsprekend, maar voor de volledigheid opgenomen. Het overzicht is voortgekomen uit meningsvormend onderzoek naar de taakopvatting van huisartsen op het gebied van neuromusculaire ziekten* en geschikt gemaakt voor zeldzame ziekten in het algemeen.

Na het stellen van de diagnose

- De patiënt op korte termijn actief benaderen zodra de specialistische diagnose bekend is.
- Zo nodig navragen hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de patiënt en/of de ouders is ervaren; nagaan of iets in die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie negatief beïnvloed heeft.
- Toetsen in hoeverre de patiënt en naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben.
- Navragen welke afspraken met de patiënt en/of de ouders gemaakt zijn over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreken met de patiënt en/of de ouders wat van de huisarts verwacht kan worden aan behandeling en begeleiding.

Gedurende de ziekte

- Afspreken met betrokken behandelaars wie hoofdbehandelaar is en het beloop van de ziekte bewaakt.
- Beleid afspreken en blijven afstemmen met hoofdbehandelaar (en overige specialisten).
- Eerste aanspreekpunt zijn voor de patiënt, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Zelf behandelen/begeleiden/verwijzen bij medische klachten of problemen zonder specifieke ziektegebonden risico's, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Kennis hebben van de effecten van de ziekte op gewone aandoeningen zoals longontsteking, blaasontsteking, griep(vaccinatie).
- Bewust zijn van extra ziektegebonden risico's en de patiënt en de betrokkenen daarop attenderen.
- Doorverwijzen naar de juiste hulpverleners bij complicaties.
- Alert zijn op fysieke of emotionele uitputting van de naaste omgeving bij (zwaarder wordende) mantelzorgtaken.
- Signaleren van en anticiperen op niet-medische vragen en problemen ten gevolge van diagnose en ziekte.
- Ondersteunen bij praktische en psychosociale hulpvragen (aanpassingen, voorzieningen).
- Zorgen dat de dienstdoende huisartsen (o.a. de huisartsenpost) bekend zijn met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte met zich meebrengt.
- Anticiperen op vragen rondom het levenseinde.

Rondom het levenseinde

- Bewust zijn van en de patiënt en de betrokkenen attenderen op extra ziektegebonden risico's in deze fase.
- Wensen rond levenseinde tijdig bespreken en alert zijn op mogelijke (latere) veranderingen hierin.
- Zorgen dat de dienstdoende huisartsen (o.a. de huisartsenpost) bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte in deze fase met zich meebrengt.
- Beleid afspreken voor crisissituaties.
- Zo nodig inschakelen van thuiszorg.
- Anticiperen op een eventuele opname in een ziekenhuis, verpleeghuis of hospice, mochten de omstandigheden in de overlijdensfase dit noodzakelijk maken.
- Verlenen van palliatieve zorg/stervensbegeleiding.
- Verlenen van nazorg aan nabestaanden.

* *Rapport 'Spierziekten als zeldzame ziekten in de huisartsenpraktijk' 2006 E.C. Eijssens.*

Aangeboren Hartafwijkingen

Aangeboren hartafwijkingen (AHA) zijn aanlegstoornissen in de structuur van het hart en/of de grote bloedvaten. Er worden per jaar in Nederland ongeveer 1.250-1.440 kinderen met een aangeboren hartafwijking geboren. De prevalentie-cijfers vertonen een licht dalende tendens sinds 1996, o.a. door periconceptionele foliumzuursuppletie. In totaliteit als groep zijn AHA niet zeldzaam. Er zijn meer dan 1.800 verschillende typen AHA: naast vaak voorkomende aandoeningen bestaan er ook zeldzame varianten. Verschillende indelingen zijn mogelijk.

Op basis van de (rest)afwijkingen (na behandeling) kunnen AHA worden ingedeeld in 4 categorieën: univentriculaire harten, restafwijkingen in het linkerventrikel uitstroomgebied, restafwijkingen in het rechterventrikel uitstroomgebied en restafwijkingen van de atrioventriculaire kleppen. Een andere verdeling kan beruilen op de klinische presentatie (cyanose, decompensatio cordis) en/of de hemodynamiek (obstructieve afwijkingen, afwijkingen met een links-rechts shunt of een rechts-links shunt). Praktisch gezien kunnen de AHA ook worden ingedeeld in 8 hoofddiagnoses en een groep van zeldzamere aandoeningen.

De meest voorkomende AHA op de jonge leeftijd is het ventrikelseptumdefect (VSD). Op de volwassen leeftijd komt het atriumseptumdefect (ASD-II) vaak voor. Zowel bij kinderen als bij volwassenen wordt ook de bicuspide aortaklep veel gezien. De diagnostiek en de behandelingen kunnen, vanwege de vele varianten, meestal niet volgens strakke richtlijnen worden verricht en moeten worden aangepast aan de individuele situatie.

Na het stellen van de diagnose moet ongeveer 50% van de kinderen met een AHA worden behandeld door middel van cardiochirurgische operaties of door een katheterinterventie. De trend is om al op zeer jonge leeftijd een complete correctieve ingreep te verrichten. Soms is chronische medicatie aangewezen. Door de verbeterde diagnostiek, de verbeterde chirurgische technieken en de verbeterde intensieve zorg is de levensverwachting van kinderen met een AHA tegenwoordig veel gunstiger. Het aantal kinderen en volwassen patiënten met een behandelde AHA wordt derhalve groter. De belangrijkste problemen in deze groep zijn latere cardiale problemen (o.a. ritmestoornissen, hartfalen, endocarditis, klepinsufficiënties, stenoses van de geïmplanteerde graft en pulmonale hypertensie), hernieuwde ingrepen voor de latere cardiale problemen en plotse dood. Patiënten met een AHA blijven daarom levenslang onder cardiologische controle. Deze brochure gaat over gemeenschappelijke aspecten van de verschillende AHA, die voor de huisarts van belang kunnen zijn.

ENKELE FEITEN

Vóórkomen

- **Incidentie** Bij 180.000 geboorten per jaar worden er in Nederland naar schatting 1.250-1.440 kinderen met een aangeboren hartafwijking geboren (7-8/1.000 geboorten per jaar). De cijfers vertonen een licht dalende tendens die o.a. wordt toegeschreven aan het gebruik van foliumzuur rond de conceptie. Wereldwijd wordt een incidentie van 6-19/1.000 geboorten per jaar beschreven.
- **Prevalentie** Nederland telt circa 55.000 patiënten met een aangeboren hartafwijking. Tegenwoordig bereikt ongeveer 85% van de patiënten de volwassen leeftijd. Het aantal volwassenen met een AHA ligt rond de 30.000, maar dit aantal zal in de toekomst verder stijgen. De huisarts met een normpraktijk van 2.500 patiënten heeft naar schatting 8 patiënten met een AHA in zijn praktijk. Ongeveer eens in de vijf jaar zal een huisarts een nieuwe patiënt zien. Bij erfelijke aandoeningen zullen er soms meerdere patiënten in één praktijk zijn.
- **CONCOR** In Nederland bestaat een landelijke registratie van volwassen patiënten met een AHA (18 jaar en ouder):

CONCOR (CONgenitale CORvitia). Doel van de registratie is onderzoek naar de lange termijnresultaten van AHA te faciliteren. Aan deze registratie is ook een DNA-bank gekoppeld (zie Consultatie en verwijzing). Registratie van kinderen zal waarschijnlijk in de loop van 2011 starten via de KinCor-database.

- **Geslachtsverdeling** De geslachtsverdeling is afhankelijk van de afwijking. In een meta-analyse studie onder 8.000 patiënten uit de CONCOR-databestanden blijkt dat vrouwen een lager risico hebben op aortacomplicaties, endocarditis, implantatie van een ICD (Implantable Cardioverter Defibrillator) en supraventriculaire ritmestoornissen. Het risico op pulmonale hypertensie is hoger.

Erfelijkheid en etiologie

- **Multifactorieel bepaalde AHA** De meeste aangeboren hartafwijkingen (85%) zijn multifactorieel bepaald. Naast genetische factoren spelen omgevingsfactoren een rol: overmatig alcoholgebruik, medicatie (o.a. amfetaminen, anti-epileptica, geslachtshormonen, sommige SSH-remmers

(paroxetine), retinoïnezuur, ziekte van de moeder: o.a. phenylketonurie, diabetes, infecties (rubella, CMV, coxsackie-B virus). Bij multifactorieel bepaalde hartafwijkingen hebben eerstegraads familieleden een hogere kans op een aangeboren hartafwijking.

- **Chromosomale afwijkingen** Bij 8-10% van de AHA is er sprake van een numerieke chromosomale afwijking. Voorbeelden zijn: trisomie 13, trisomie 18, trisomie 21 (Down syndroom) en 45, X karyotype (Turner syndroom). Bij andere AHA ontbreekt een klein deel van het chromosoom. Voorbeelden van syndromen met een microdeletie zijn het DiGeorge syndroom en velocardiofaciaal syndroom (VCF), het Alagille syndroom en het Williams syndroom.
- **Monogene afwijkingen** Bij monogene aandoeningen (5-7% van de AHA) is er sprake van een verandering (mutatie) in één enkel gen (bijvoorbeeld het Marfan syndroom). Het atrioventriculair septumdefect (AVSD), het atriumseptumdefect-II (ASD-II) en links-obstructieve afwijkingen (aortastenose, bicuspide aortaklep, coarctatio aorta en hypoplastisch linkerhart) worden in verband gebracht met monogene aandoeningen.
- **Autosomaal dominante overerving** Een aantal van de syndromen is autosomaal-dominant erfelijk; de herhalingskans bij nakomelingen is dan 50%. Voorbeelden zijn: het Down syndroom, het Alagille syndroom, het Williams syndroom, het Holt-Oram syndroom, het Noonan syndroom en het Marfan syndroom. Over het Marfan syndroom is in deze reeks een huisartsenbrochure beschikbaar.

Varianten

- Er bestaan meer dan 1.800 verschillende typen AHA. De meest voorkomende AHA op de zuigelingenleeftijd is het ventrikelseptumdefect (VSD, 30%). Het hypoplastisch linkerhartsyndroom is daarentegen een zeldzame aandoening (HLHS, 2%). Van de verschillende typen AHA worden de prevalentiecijfers op de zuigelingenleeftijd genoemd in Tabel 1 (zie Bijlagen). Op de volwassen leeftijd komt het atriumseptumdefect (ASD) het meeste voor (CONCOR-database: 20% van de volwassenen). Er zijn verschillende vormen van ASD. Meestal gaat het om het zogenaamde ASD-II. Bij dit type is er een opening in het atriumseptum op de plaats van het foramen ovale blijven bestaan.
- Deze brochure betreft de situatie na het stellen van de diagnose en het verrichten van een eventuele ingreep. De afwijkingen zijn daarom op basis van de restafwijkingen verdeeld in 4 groepen: univentriculaire harten, afwijkingen met restafwijkingen in het rechterventrikel uitstroomgebied, afwijkingen met restafwijkingen in het linkerventrikel uitstroomgebied en afwijkingen met restafwijkingen van de atrioventriculaire kleppen. Voorbeelden van afwijkingen in deze categorieën worden vermeld in Tabel 2 (zie Bijlagen).

Beloop

- Van alle kinderen en foetussen waarbij een aangeboren hartafwijking is vastgesteld, komt ongeveer 94% levend ter wereld. Bij de overige 6% van de geboorten is sprake van een afgebroken zwangerschap na prenatale diagnostiek of is het

kind voor de geboorte overleden. Aangenomen wordt dat ook een groot deel van de vroege miskramen het gevolg is van een aanlegstoornis van het hart.

- Meestal wordt de AHA kort na de geboorte vastgesteld. Enkele afwijkingen komen op latere leeftijd tot uiting: een ASD-II kan zich soms pas op de volwassen leeftijd manifesteren. Soms wordt een AHA zelfs pas op oudere leeftijd (≥ 60 jaar) ontdekt.
- **Prognose** Van de gemiddeld 155 kinderen die per jaar overlijden aan de gevolgen van hart- en vaatziekten, heeft ongeveer driekwart een aangeboren hartaandoening. De meeste van deze kinderen overlijden in het eerste levensjaar. Tegenwoordig bereikt in toenemende mate een groot percentage van de kinderen met een AHA de volwassen leeftijd (circa 85%). Bij ongeveer 50% van de kinderen met een aangeboren hartafwijking is een interventie niet noodzakelijk. Voor de overige kinderen is een cardiochirurgische behandeling, een katheterinterventie of een combinatie geïndiceerd. De sterfte onmiddellijk na deze ingrepen is de laatste jaren gestaag gedaald en bedraagt nu overall 2 à 3%. Dit is afhankelijk van de complexiteit van de hartafwijking en van eventuele bijkomende factoren, o.a. de restafwijkingen (zie Bijlagen Tabel 3).

Diagnose

- De huisarts verwijst, afhankelijk van de leeftijd en de klachten, naar de kinderarts of de (kinder-)cardioloog (zie Consultatie en verwijzing). De redenen van (door-)verwijzing kunnen zijn: afwijkingen bij het SEO (structurele echo-onderzoek bij 20 weken zwangerschap) en/of afwijkende bevindingen bij onderzoek door de consultatiebureau-arts of de huisarts. Dit zijn bijvoorbeeld: de bevindingen bij auscultatie (geruis), een verminderd uithoudingsvermogen (kortademigheid, moeheid bij inspanning of in rust), tekenen van cyanose, bleekheid en/of onvoldoende groei.
- De diagnose wordt meestal gesteld door de kinderarts of de (kinder-)cardioloog en berust op: klinische presentatie, auscultatie, lichamelijk onderzoek, ECG (soms 24 urenregistratie), X-Thorax, (Doppler-)echocardiografie (eventueel slokdarmecho), bloeddrukmeting en een zuurstofsaturatiemeting. Ander aanvullend onderzoek vindt meestal op indicatie plaats: MRI, hartkatherisatie en/of angiografie. Afhankelijk van de leeftijd kan een inspanningsonderzoek (op een loopband of een hometrainer) worden verricht.
- Sinds de invoering van het structurele echografisch onderzoek (SEO) in 2007 kunnen aangeboren hartafwijkingen eerder ontdekt worden. Hierdoor is de opvang van de pasgeborene beter te organiseren, met waarschijnlijk gunstige gevolgen voor de uitkomsten bij het kind.
- Prenatale vroegdiagnostiek kan in zeldzame gevallen ook mogelijkheden bieden tot medicamenteuze behandeling tijdens de foetale periode (bijvoorbeeld van ritmestoornissen). In de toekomst kan waarschijnlijk ook prenatale beïnvloeding van de ontwikkeling van een AHA met behulp van katheterinterventies bij de foetus mogelijk zijn voor een selecte groep.

SYMPTOMEN

- **Algemeen** Na het stellen van de diagnose en de (operatieve) ingreep kunnen zich nog steeds cardiale problemen voordoen. De kans op deze problemen is afhankelijk van de aard van de hartafwijking en de eventuele restafwijkingen. Zo mogelijk kan de behandelend (kinder-)cardioloog hierover een indicatie geven per individuele patiënt.
 - **Alarmsymptomen** Alarmsymptomen zijn tekenen van hartfalen en hartritmestoornissen.
 - **Hartfalen** Teken van hartfalen zijn:
 - *Verminderd uithoudingsvermogen*: moeheid, kortademigheid bij normale of geringe inspanning of in rust. Klachten van verminderd inspanningsvermogen kunnen voor volwassenen worden ingedeeld naar ernst in NYHA klasse I t/m IV (zie Consultatie en verwijzing: Achtergrondinformatie: NHG Standaard Hartfalen). Kinderen kunnen problemen ervaren tijdens de gymles (Coopertest) of bij sporten.
 - *Algemeen*: bleekheid, transpireren, oedeem.
 - *Centrale cyanose*: blauwe tong en mondslijmvlies, handpalmen.
 - *Voedingstoestand*: vermagering (met name bij baby's door slechter drinken).
 - **Hartritmestoornissen** Bij alle typen aangeboren hartafwijkingen kunnen hartritmestoornissen voorkomen. Zij kunnen het gevolg zijn van de hartafwijking zelf of van littekenweefselvorming na de operatie of andere restafwijkingen (bijvoorbeeld kleplekkage). Bij ongeveer 20% van de patiënten met een AHA die een hartoperatie hebben ondergaan, treden na 10-20 jaar hartritmestoornissen op. Het betreft meestal *atriumfibrilleren* of *supraventriculaire tachycardie (SVT)*. Hoewel ze zeldzamer zijn, kunnen met name ventriculaire ritmestoornissen acuut levensbedreigend zijn. De optredende circulatiestilstand kan met name bij de complexere afwijkingen tot *plotse hartdood* leiden.
 - **Complicaties** Andere problemen kunnen zijn:
 - *Endocarditis* Bij vrijwel alle patiënten met AHA, maar vooral bij patiënten met cyanotische afwijkingen, beschadigde hartkleppen of na vervanging door een kunstklep, is er -zelfs bij milde bacteriële infecties- een verhoogde kans op endocarditis.
 - *Klepinsufficiënties* Bij alle typen AHA kan kleplekkage voorkomen. Na operatieve correctie van de Tetralogie van Fallot treedt bijna altijd pulmonalisklep-insufficiëntie op. Aortaklepinsufficiëntie kan ontstaan na ballondilatatie bij een aortastenose.
 - *Rest-stenose/re-stenose/stenose van een geïmplanteerde graft* Bij alle typen AHA komt het regelmatig voor dat de vernauwing na de ingreep nog gedeeltelijk aanwezig blijft of kortere/langere tijd later opnieuw of in de graft ontstaat (conduit-obstructie).
 - *Pulmonale hypertensie* Dit komt zelden voor.
 - *Aortadilatatie* Verwijding van de aorta kan o.a. bij patiënten met aortaklepproblematiek en bij patiënten met het syndroom van Marfan voorkomen.
 - *Herseninfarct* Patiënten met een AHA (m.n. bij septumdefecten) hebben meer kans op een herseninfarct. Ook bij kunstkleppen en bij hartritmestoornissen kunnen door bloedstolsels cerebrale infarcten ontstaan.
 - *Hersenabces* Het is beschreven dat hersenabcessen in zeer zeldzame gevallen kunnen voorkomen bij kinderen met een (onbehandelde cyanotische) aangeboren hartaandoening.
- In Tabel 3 worden de complicaties per aandoening besproken (zie Bijlagen).
- **Vermoeidheid** Chronische vermoeidheidsklachten kunnen samenhangen met de cardiale problematiek en/of soms met het gebruik van medicatie (β -blokkers).
 - **Hoofdpijn** Het is beschreven dat migraine bij verschillende aangeboren hartaandoeningen kan voorkomen (o.a. bij het Marfan syndroom). Hoofdpijnklachten kunnen soms door cardiale klachten (kleplekkage) worden veroorzaakt of optreden als bijwerking van medicatie (bijvoorbeeld van β -blokkers). Dit wordt slechts zelden gezien.
 - **Emotionele en gedragsproblemen bij kinderen** Met name op de basisschoolleefijd kunnen emotionele en gedragsproblemen voorkomen, zoals angst/depressie, aandachts-/concentratieproblemen en sociale problematiek. Ook hechtingsproblematiek kan een rol spelen. De eventuele gedragsproblematiek kan samenhangen met de (vele) onderzoeken en ziekenhuisopnames die de kinderen meemaken. Ouders kunnen (onbewust) in de zorg voor hun kinderen soms (te) beschermend zijn.
 - **Ontwikkelingachterstand bij kinderen** Kinderen met een AHA scoren qua intellectueel functioneren over het algemeen binnen de normale range: daarbinnen vaker benedengemiddeld. Schoolproblemen kunnen bestaan: problemen met taal (verbaal IQ, verbaal begrip) en fijne motoriek (schrijven) zijn bekend. De ontwikkeling van kinderen met ernstige AHA kan soms vertraagd verlopen. Naast de eventuele ziekenhuisopnames en de behandelingen kunnen hierbij ook cyanose en een slechte circulatoire toestand (gedurende een deel van het leven) een rol spelen. Bij sommige syndromen is een vertraagde ontwikkeling één van de kenmerken (o.a. bij het Down syndroom).
 - **Emotionele problemen bij volwassenen** Met name jongere vrouwen (20-27 jaar) met een AHA hebben meer emotionele problemen (angst/depressie) in vergelijking met leeftijdsgenoten in de algemene populatie. Dit hangt mogelijk samen met ziektespecifieke onzekerheden/vragen in deze levensfase (relaties/kinderwens/werk/sociale leven) in relatie tot de mogelijkheden/beperkingen door de AHA.

- **Multidisciplinaire aanpak** Na het stellen van de diagnose worden de zuigelingen/kinderen regelmatig gezien door de kindercardioloog van een universitair medisch centrum voor aangeboren hartafwijkingen. De controlefrequentie hangt af van de complexiteit van de afwijking en de ernst van de restafwijkingen. Bij eenvoudige AHA worden patiënten laagfrequent (eens in de 1-4 jaar) gecontroleerd. Bij een hoger risico op restafwijkingen wordt vaak jaarlijks of zo nodig vaker gecontroleerd. De meeste patiënten blijven levenslang onder controle. Samenwerking tussen de hartcentra, kinderartsen in de regionale ziekenhuizen en huisartsen is van belang. Taken voor de perifeer werkende kinderartsen zijn meestal: eerste opvang van acute situaties (ritmestoornissen, hartfalen), consultatie bij niet-cardiologische problematiek (chirurgische ingrepen), (tussentijdse) controle en eventueel zorg in de terminale fase. Rond de leeftijd van 16-18 jaar wordt de zorg van de kindercardioloog/kinderarts, afhankelijk van het type probleem, overgedragen aan de cardioloog en/of de internist. In de centra voor aangeboren hartafwijkingen en in meerdere grote niet-academische ziekenhuizen is een congenitaal cardioloog beschikbaar. Deze cardioloog heeft zich gespecialiseerd in AHA bij volwassenen.
- **Operatieve interventies** Bij ongeveer de helft van de kinderen met een AHA is een operatieve interventie nodig. De interventie betreft een cardiochirurgische ingreep of een hartkatheterisatie of een combinatie van deze technieken. Bij een aantal aandoeningen is een serie van interventies noodzakelijk. Afhankelijk van de restafwijkingen en andere factoren zijn heringrepen nodig.
- **Cardiochirurgische ingrepen** Ongeveer 80% van de cardiochirurgische ingrepen betreft een operatie aan een hartklep, het sluiten van een septumdefect of minder vaak een arteriële switch-operatie. De openhartoperaties worden uitgevoerd door de (kinder-)thoraxchirurg:
 - **Hartklepoperaties** De klep wordt gerepareerd of vervangen door een kunstklep of een donorklep; bijvoorbeeld operatie volgens Ross (bij afwijkende aortaklep). Dit is een openhartoperatie waarbij de aortaklep wordt vervangen door de eigen pulmonalis-klep. Een donorklep vervangt de pulmonalis-klep.
 - **Plastiek (bijvoorbeeld sluiten groot VSD, sluiten ASD-II)** Bij deze openhartoperatie wordt het defect dichtgehecht of gesloten met een kunststofpatch of een stukje van het hartzakje.
 - **Arteriële switch-operatie (ASO, bij Transpositie van de Grote Vaten (TGV))** Dit is een openhartoperatie (meestal in de eerste levensweken) waarbij de foutieve aansluitingen van a.pulmonalis en de aorta worden omgezet. Deze behandeling heeft tegenwoordig de voorkeur boven operatie volgens Senning/Mustard.

De operatie (ASO) wordt voorafgegaan door behandeling met prostaglandine/beademing ter voorkoming van sluiting van de ductus Botalli. De voorkeur gaat uit naar deze operatieve correctie. Echter, bij onvoldoende effect van medicamenteuze behandeling volgt eventueel eerst een *Rashkind-procedure* (zie Katheter-interventies).

Na de ASO kunnen de meeste zuigelingen ongeveer 1-2 weken na de periode op de intensive care naar huis en medicatie is meestal niet nodig.

- **Operatie volgens Senning/Mustard (bij TGV)** Een relatief groot aantal volwassen patiënten met een AHA heeft deze (tegenwoordig achterhaalde) operatie als kind ondergaan (tussen 1960-1985). Bij deze operatie wordt de bloedstroom op boezemniveau omgeleid. Hierdoor komt het zuurstofrijke bloed uit de longaders in de rechterkamer en zuurstofarme bloed uit de holle aders in de linkerkamer. Hiermee is het normale circulatiepatroon hersteld, maar blijft de rechterkamer systeemkamer.
- **Plaatsing inwendige cardioverter defibrillator (ICD) of een pacemaker (bij hartritmestoornissen)** Bij kinderen wordt meestal voor een operatie gekozen. Bij volwassenen heeft een katheterinterventie de voorkeur.
- **Bentall-procedure (bij aortadilatatie)** Operatie waarbij de aortaklep, het eerste gedeelte van de aorta (de aortawortel) en de aortaboog worden vervangen door een buisprothese.
- **Chirurgische behandeling van de Tetralogie van Fallot** De behandeling bestaat uit het opheffen van de a.pulmonalisstenose en het opheffen van het VSD. Op latere leeftijd kunnen klepvervanging, dotteren en/of plaatsen van een stent noodzakelijk zijn. Bij ritmestoornissen kan het plaatsen van een ICD of ablatie geïndiceerd zijn (zie Katheterinterventies).
- **Chirurgische behandeling van HLHS en andere vormen van univentriculaire harten** Als maar één van de hartkamers voldoende ontwikkeld is, spreekt men van een univentriculair hart. Het HLHS is daar een voorbeeld van. Bij de behandeling van deze groep hartafwijkingen wordt gebruik gemaakt van het principe dat de longcirculatie kan plaatsvinden zonder tussenkomst van een pompkamer. Door in 2 operaties de bovenste holle ader (Glenn-operatie) en de onderste holle ader (completering Fontan-circulatie) rechtstreeks met de longslagader te verbinden en de goed ontwikkelde kamer met de aorta, kan een normale scheiding van long- en lichaamscirculatie bereikt worden. Soms moet voorafgaand aan de Glenn- en Fontanoperatie nog een andere operatie gedaan worden, om de uitgangswaarden te bereiken of zo gunstig mogelijk te maken (bijvoorbeeld Norwood operatie).

Deze serie van operaties wordt regelmatig toegepast bij kinderen met univentriculaire harten. Vroeger had deze serie operaties een hoge mortaliteit. Tegenwoordig is dit een geaccepteerde behandeling voor veel verschillende vormen van univentriculaire harten die met acceptabele korte en lange termijn vooruitzichten kan worden verricht.

Voor een beschrijving van deze operaties: zie Bijlagen Tabel 4.

- **Katheterinterventies** Katheterisaties worden meestal uitgevoerd door de (kinder-)cardioloog. De centra voor aangeboren hartafwijkingen beschikken over een (kinder-)interventiecardioloog. Deze (kinder-)cardioloog is gespecialiseerd in katheterinterventies bij patiënten met aangeboren hartafwijkingen. De volgende ingrepen kunnen via een katheter plaatsvinden:
 - *Ballondilatatie (bijvoorbeeld bij coarctatio aortae, a.pulmonalis stenose)* Bij deze ingreep wordt de (klep)vernauwing gedotterd: met behulp van een ballonkatheter wordt de vernauwing opgeheven.
 - *Stent-procedure (bijvoorbeeld bij een perifere a.pulmonalis stenose)* Bij deze procedure wordt een klein buisje (stent) geplaatst. Deze ingreep wordt eventueel gecombineerd met ballondilatatie.
 - *Rashkind-procedure (bijvoorbeeld bij TGV)* Bij deze ingreep wordt het foramen ovale verruimd of open-gemaakt. Afhankelijk van de conditie van het kind is de ingreep op zich niet riskant en verloopt zonder veel problemen. Soms kunnen hartritmestoornissen optreden.
 - *Percutane hartklepvervanging* Het is soms mogelijk om kleppen via een katheter te repareren of te vervangen.
 - *Sluiten septumdefect (bijvoorbeeld sluiten VSD of ASD-II)* Septumdefecten kunnen worden gesloten met “paraplu” of een plastiek. Ook restopeningen of collateralen kunnen worden gesloten.
 - *Ablatie* Met behulp van coagulatie worden gebieden van littekenweefsel van het hart, die ritmestoornissen (tachycardie) veroorzaken verwijderd.
 - *Plaatsing inwendige cardioverter defibrillator (ICD) of een pacemaker (bij hartritmestoornissen)* Bij volwassenen wordt een ICD of pacemaker meestal via een katheter geplaatst.

- **Medicamenteuze behandelingen** Naast operatieve ingrepen is meestal ook medicamenteuze therapie noodzakelijk. Vaak moeten deze medicijnen langdurig tot levenslang worden gebruikt:

- *Digoxine* (bijvoorbeeld bij groot VSD, bij hartfalen, bij boezemfibrilleren).
- *Diuretica* (bijvoorbeeld na Fontan-operatie, bij groot VSD): o.a. furosemide, spironolactone, triamteren, hydrochloorthiazide.
- *Anti-aritmica*: o.a. amiodaron, disopyramide.
- *β-Blokkers*: o.a. atenolol, sotalol.
- *ACE-remmers*: o.a. captopril, enalapril, lisinopril.
- *Calciumblokkers*: o.a. amiodipine, diltiazem, verapamil.
- *Anticoagulantia*:

- *Coumarines* o.a. acenocoumarol, fenprocoumon. De INR-waarde moet regelmatig worden gemeten.

Soms kunnen deze metingen thuis door de ouders of door de patiënt zelf worden gedaan.

- *Thrombocytenremmers*: o.a. acetylsalicylzuur, carbasalaatcalcium.

Sommige antibiotica kunnen interacties hebben met bloedverdunnende medicatie.

- *Ijzersuppletie* Suppletie van ijzer is soms noodzakelijk, omdat ijzerebreksanaemie met name bij obstructies of bij afwijkingen met een links-rechts shunt ongewenst is.
- *Prostaglandine E2* Dit wordt in de periode voor de openhartoperatie aan de zuigeling met TGV/HLHS per infuus toegediend om de ductus Botalli open te houden.

- **Endocarditisprofylaxe** Naast antibioticaprofylaxe voorafgaand aan een (tandheelkundige) ingreep is het van groot belang dat cariës en paradontitis worden voorkomen. De tandarts en/of de mondhygiënist spelen hierbij een rol. Infectieuze haarden in het gebit moeten zo snel mogelijk worden verwijderd. Een kunstgebit moet goed passen omdat drukulcera een infectiebron kunnen zijn. Er zijn richtlijnen van de Nederlandse Hartstichting en het NHG beschikbaar (zie Consultatie en verwijzing: Achtergrondinformatie).

- **Ontwikkelingsachterstand bij kinderen** Bij verdenking op een ontwikkelingsachterstand is nadere evaluatie door de kinderarts/kindercardioloog in het behandelend centrum aangewezen.

De kinderen met een verstandelijke beperking volgen meestal speciaal onderwijs. Soms kan ook de fysieke beperking een reden zijn om speciaal onderwijs te volgen.

ERFELIJKHEID, ANTICONCEPTIE EN ZWANGERSCHAP

- **Diagnostiek bij familieleden** De meeste AHA zijn multifactorieel bepaald. Bij eerstegraads familieleden komen AHA vaker voor. Bij een verhoogd herhalingsrisico (vaak per aandoening empirisch bepaald) kan onderzoek bij eerstegraads familieleden (broers, zussen, ouders) worden overwogen. Wanneer bij erfelijke aandoeningen de oorzakelijke mutatie bekend is, kan DNA-onderzoek worden verricht. Bij autosomaal-dominant erfelijke aandoeningen hebben broers en zussen en eventuele kinderen van de patiënt 50% risico de aandoening ook te hebben. Familieonderzoek wordt gecoördineerd door de klinisch geneticus. De huisarts kan verwijzen naar één van de klinisch genetische centra (zie Consultatie en verwijzing).
- **Anticonceptie** Laaggedoseerde orale anticonceptiva zijn voor vrouwen met AHA de beste keuze. Uitzonderingen zijn vrouwen met verhoogd trombosegevaar; voor hen is een hormoonspiraal dan een alternatief. Ook progestativa (mini-pil, depot-preparaat) en barrière-methoden zijn mogelijkheden.
- **Kinderwens/prenatale diagnostiek** Bij een kindwens wordt vanwege het verhoogde herhalingsrisico en bij erfelijke aandoeningen meestal verwezen naar een klinisch geneticus voor een adviesgesprek. Prenatale genetische diagnostiek door middel van een vruchtwaterpunctie of een vlokcentest is mogelijk als de oorzakelijke mutatie bekend is.
- **Preïmplantatie genetische diagnostiek (PGD)** Wanneer bij erfelijke aandoeningen (bijvoorbeeld het Marfan syndroom) wordt overwogen om na PGD zwanger te worden, kan worden verwezen naar de klinisch geneticus voor een voorlichtings-/adviesgesprek (zie Consultatie en verwijzing). Bij PGD worden met een IVF-procedure embryo's verkregen. Voor terugplaatsing worden enkele cellen van een embryo afgenomen en onderzocht op de bekende mutatie (PGD-onderzoek). Eén of twee niet-aangedane embryo's worden in de baarmoeder teruggeplaatst.
- **Zwangerschapsrisico's en beleid** In verband met de extra zwangerschapsrisico's is een adviesgesprek met een congenitaal cardioloog, een gynaecoloog en/of een klinisch geneticus vóór de conceptie altijd aangewezen. Naast de erfelijkheidsaspecten zijn de hemodynamische veranderingen tijdens de zwangerschap (o.a. toename van het maternale plasmavolume, toename van de cardiac output en afname van de systeemvaatweerstand) potentiële risico's voor zwangere vrouwen met AHA en het ongeboren kind. Verhoogde stollingsneiging tijdens de zwangerschap kan een ander risico zijn. Intensieve prenatale controle door de congenitaal cardioloog en de gynaecoloog zijn vanwege de grote cardiovasculaire risico's voor de moeder -en daarmee ook voor het ongeboren kind- noodzakelijk.
- **Risico's voor de zwangere met een AHA** Ritme-stoornissen en hartfalen zijn de belangrijkste cardiale complicaties. Afhankelijk van de aandoening kan er een verhoogd risico zijn op aortadissectie, thromboembolische complicaties en overlijden. Zwangerschapshypertensie, (pre-)eclampsie, voortijdige weeënactiviteit of breken van de vliezen komen waarschijnlijk iets vaker voor. Bij vrouwen met een kunstklep of een (ernstige) linkszijdige obstructieve afwijking (mitralisklepstenose, aortaklepstenose) is er sprake van een duidelijk verhoogd risico tijdens de zwangerschap, maar dit is individueel bepaald. Voor een aantal vrouwen is een zwangerschap gecontraïndiceerd: bij NYHA III-IV, ernstige pulmonale hypertensie, het Eisenmenger syndroom en ernstige aortadilatatie.
- **Risico's voor het kind** Nakomelingen van zowel moeders als vaders met een AHA, hebben een verhoogde kans op herhaling van de hartafwijking (1-50%). Op indicatie, maar ook bij het structureel echografisch onderzoek rond de 20^e zwangerschapsweek (SEO) wordt naar structurele afwijkingen van het hart gekeken. Naast de erfelijkheidsrisico's bestaan er verhoogde risico's ten gevolge van de hemodynamische afwijkingen bij de moeder en medicatiegebruik van de moeder. Er is een verhoogd risico op vroege of late abortus, vroegtijdige geboorte, intra-uteriene groeiachterstand met een laag geboortegewicht en overlijden.
- **Medicatie** Voor ACE-remmers geldt een absolute contra-indicatie tijdens de zwangerschap vanwege de hoge teratogeniciteit. Hypoplasie van de longen en de schedel, als ook groeivertraging, foetale oligurie en oligohydramnion en persisterende ductus Botalli zijn beschreven. Van andere medicatie moeten de nadelen van de medicatie worden afgewogen tegen de nadelige gevolgen van de hemodynamische afwijkingen bij de moeder bij staken van de medicatie. Op basis van deze afweging zal in het belang van beiden regelmatig wel medicatie (bijvoorbeeld β -blokkers) worden voorgeschreven. Ook het antistollingbeleid moet worden aangepast.
- **Bevalling** De bevalling vindt altijd plaats onder gynaecologische begeleiding. Bij gebruik van antistolling is er een verhoogd risico op bloedingen tijdens de bevalling. Na de bevalling zullen de cardiologische controles gedurende de eerste maanden moeten worden voortgezet omdat onder invloed van de hormonale veranderingen de cardiovasculaire risico's tijdelijk zijn toegenomen.
- **Borstvoeding** Voor informatie over het gebruik van medicatie bij het geven van borstvoeding, zie: www.fk.cvz.nl.

AANDACHTSPUNTEN VOOR DE HUISARTS

• Alarmsymptomen/Verwijsindicaties

- *Tekenen van hartfalen* kunnen voor het eerst of weer opnieuw optreden. Afhankelijk van de gemaakte afspraken is het bij klachten van kortademigheid, afname van het inspanningsvermogen en/of flauwvallen van belang dat de patiënt contact opneemt met de behandelend kinderarts/cardioloog of dat de huisarts in de acute situatie (be)handelt en/of verwijst naar de spoedeisende hulp. Na de zorg in de acute fase kan het noodzakelijk zijn dat de patiënt weer in één van de hartcentra onderzocht wordt.
- *Hartritme stoornissen* Ernstige (ventriculaire) ritme stoornissen ten gevolge van de AHA kunnen door de plotselinge circulatiestilstand met name bij complexe aandoeningen tot collaps of acute hartdood leiden.
- *Herseninfarct* Volwassenen met een AHA hebben een hoger risico op een herseninfarct. Dit kan het gevolg zijn van een rechts-links shunt ten gevolge van de AHA of een gevolg zijn van de ingreep. Een thrombo-embolie kan ontstaan bij een klepprothese en bij hartritme stoornissen. Anti-coagulantische profylaxe is in sommige gevallen geïndiceerd.
- **Endocarditisprofylaxe** Afhankelijk van de aandoening en resttoestand na de operatieve ingreep kan antibiotische profylaxe voorafgaand aan niet-steriele ingrepen (o.a. tandarts) geïndiceerd zijn gedurende de eerste zes maanden na de behandeling. Voor patiënten met een kunstklep is levenslange endocarditisprofylaxe noodzakelijk. De indicaties en aanbevelingen staan beschreven in de richtlijn van de Nederlandse Hartstichting. Ook het NHG heeft een richtlijn: Endocarditisprofylaxe (zie Consultatie en verwijzing: Achtergrondinformatie).
- **Lichaamsversiering** Tatoeages en piercing kunnen, mede afhankelijk van het lichaamsdeel waarop ze worden aangebracht, tot een hogere kans op endocarditis leiden. Bij oorbellen is het risico mogelijk minder groot. Met name tatoeages en piercings worden bij patiënten met een AHA afgeraden.
- **Griepvaccinaties** Griepvaccinatie is niet strikt noodzakelijk voor alle kinderen met een AHA. Kindercardiologische indicaties zijn: afwijkingen met cyanose, een grote links-rechts shunt en/of hemodynamisch belangrijke restproblemen (inclusief de Fontan-circulatie bij univentriculaire harten). Voor volwassenen kunnen klepgebreken, ritmestoornissen en hartfalen een indicatie zijn (zie Consultatie en verwijzing: Achtergrondinformatie NHG-Standaard Influenza en influenzavaccinatie).
- **Q-koorts** Q-koorts kan bij patiënten met bepaalde harten vaatziekten tot zeer ernstige complicaties leiden. De Gezondheidsraad adviseert de huisarts deze groep actief te benaderen omdat deze patiënten in aanmerking komen voor vaccinatie tegen Q-koorts.
- **Preventie** Hypertensie, diabetes en atherosclerose kunnen een extra belasting vormen voor het hart met restafwijkingen. Een risico-inschatting door de cardioloog en (preventieve) interventie (dieet, lichaamsbeweging) zijn noodzakelijk. De huisarts kan een rol spelen door het geven van leefstijladviezen, het bieden van begeleiding bij het stoppen met roken en/of adequate behandeling van bijkomende ziekten (hypertensie, diabetes).
- **Psychosociale problematiek** De ziekte van het kind of de volwassen patiënt heeft een grote impact op het gezin. De huisarts kan een rol spelen bij de (psychosociale) begeleiding van de ouders, de patiënt en/of andere gezinsleden. Bij de (congenitale) hartcentra is begeleiding door een gespecialiseerde verpleegkundige, psycholoog of een maatschappelijk werkende mogelijk. Wanneer een kind komt te overlijden ten gevolge van de aandoening, maar ook wanneer een zwangerschap vanwege de AHA wordt afgebroken, kan bij de ouders behoefte aan ondersteuning door de huisarts of de genoemde disciplines bestaan.
- **Adolescentie** Onzekerheid over de beperkingen van de hartaandoening, maar ook bijvoorbeeld de impact van de operaties kunnen bij (pre-)adolescenten oorzaak van psychosociale problematiek zijn. Ook het dagelijks gebruik van medicatie kan voor een puber lastig zijn. De huisarts is zich ervan bewust dat hij tijdens het contact met de patiënt in deze levensfase (verzelfstandiging) een rol kan spelen door het belang van de controles en therapietrouw te bespreken, leefstijladviezen (o.a. roken, alcohol, drugs, piercings) te geven en aandacht te hebben voor eventuele psychosociale problematiek.
- **Belasting omgeving** De ouders of de patiënt zullen soms/geregeld een beroep op de naaste omgeving (moeten) doen. De huisarts let op signalen die kunnen wijzen op een te grote lichamelijke en/of geestelijke belasting van de ouders, de partner en/of het gezin. Zo nodig kan de huisarts ondersteunen of doorverwijzen naar (psycho-)sociale of psychologische hulpverlening.
- **Sportadviezen** Sporten draagt bij tot een betere conditie. Voor sommige aandoeningen gelden (na herstel) geen beperkingen. Het is echter wenselijk altijd eerst advies van de (kinder-)cardioloog te vragen voordat actief een sport beoefend gaat worden. Eventueel kan ook een sportarts de patiënt adviseren welke sport beoefend kan worden, op basis van de individuele situatie. Duursporten (dynamische belasting, o.a.: wandelen, fietsen) hebben de voorkeur boven kracht-sporten (statische belasting, o.a.: gewichtheffen). Aangeraden wordt om nooit zonder toezicht te gaan

zwemmen bij risico op bewustzijns verlies. Dit geldt met name voor bijvoorbeeld patiënten met ritmestoornissen, met een pacemaker of ICD of met een lage bloeddruk. Bij teamsport of sport in wedstrijdverband bestaat de kans dat patiënten sneller over hun eigen grens heen gaan. Bij gebruik van antistolling zijn contactsporten minder geschikt (zie Consultatie en verwijzing: Achtergrondinformatie: Brochure 'Sporten en bewegen').

- **Lotgenotencontact** Via de patiëntenvereniging is er mogelijkheid tot lotgenotencontact (zie Consultatie en verwijzing).
- **Verzekeringen** De behandelend specialisten kunnen bij problemen met het afsluiten van verzekeringen de verzekeringsarts nader informeren. Het onderdeel VraagWelder van kenniscentrum Welder kan worden ingeschakeld voor advies over werk, uitkeringen en verzekeringen. Op de website van de PAH is informatie voor patiënten beschikbaar over levensverzekeringen (zie www.aangeborenhartafwijking.nl bij Belangenbehartiging/ Levensverzekeringen).

- **Voorzieningen en aanpassingen** Voorzieningen en aanpassingen kunnen nodig zijn afhankelijk van de beperkingen (bijvoorbeeld een elektrische fiets voor middelbare scholieren). De huisarts kan de patiënt wijzen op mogelijke vergoedingen, zoals de Tegemoetkoming Onderhoudskosten thuiswonende Gehandicapte kinderen (TOG) en het persoonsgebonden budget (PGB) en verwijzen naar instanties, o.a.: MEE en Welder (zie Consultatie en verwijzing). Wanneer door de lichamelijke conditie ondanks praktische aanpassingen basisonderwijs niet mogelijk is, wordt soms gekozen voor speciaal onderwijs voor chronisch zieke kinderen.
- **Medisch paspoort** Via de Nederlandse Hartstichting is een geneesmiddelenkaart beschikbaar, waarop informatie over het individuele geneesmiddelengebruik genoteerd kan worden (zie Consultatie en verwijzing: Achtergrondinformatie).

CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **Diagnostiek, behandeling en begeleiding** De multidisciplinaire teams voor kinderen met een AHA zijn gevestigd in vier universitaire centra voor kinderhartchirurgie: Centrum voor Aangeboren Hartafwijkingen Amsterdam-Leiden (CAHAL), Groningen, Rotterdam en Utrecht en daarnaast is multidisciplinaire (super-) gespecialiseerde cardiologische zorg ook in andere universitair medische centra beschikbaar (voor adressen: zie www.aangeborenhartafwijking.nl/links/ziekenhuizen).
- **Erfelijkheid**
 - Voorlichting/advisering via klinisch genetische centra (voor adressen: zie website Vereniging Klinische Genetica Nederland www.vkgn.org).
 - Intake en laboratoriumonderzoek voor PGD vinden plaats op de afdeling Klinische Genetica van het Universitair Medisch Centrum Maastricht (MUMC+). De IVF-behandeling kan worden verricht in Maastricht en daarnaast in de academische centra van Groningen en Utrecht (voor adressen: zie www.pgdnederland.nl en de website van de Vereniging Klinische Genetica Nederland www.vkgn.org).
- **CONCOR** Dit landelijk uniforme registratiesysteem van CONgenitale CORvitia is een project van de Nederlandse cardiologen om mensen met een aangeboren hartafwijking te registreren. Personen van 18 jaar en ouder met een AHA worden opgeroepen zich te laten registreren: www.concor.net. In de loop van 2011 zal in Nederland een registratiesysteem voor kinderen met een hartafwijking, KinCOR, van start gaan.
- **Werkgroep Congenitale Cardiologie van de Nederlandse Vereniging voor cardiologie (NVVC)(juli 2010)**
Pieper, dr. P.G. (Els), voorzitter
Dijk, dr. A.P.J. (Arie) van, secretaris
Vliegen, dr. H.W. (Hubert), penningmeester
Bellersen, L. (Louise)
Burgh, P.H. (Pieter) van der
Hrudova, J. (Jana)
Mulder, Prof. dr. B.J.M. (Barbara)
Roos-Hesselink, Prof. dr. J.W. (Jolien)
- **Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen**
Naast voorlichting, advies en belangbehartiging biedt de PAH ook mogelijkheden voor lotgenotencontact, o.a. via themaweekenden, landelijke en regionale contactdagen en een forum op de website: www.aangeborenhartafwijking.nl.
- **Stichting Hartekind** Deze stichting is opgericht vanuit de Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen (PAH) en heeft tot doel: het verhogen van de kwaliteit van leven van mensen met een AHA. De stichting ondersteunt structureel wetenschappelijk medisch onderzoek en biedt daarnaast hulp aan activiteiten en initiatieven die Hartekinderen helpen een zo normaal mogelijk leven te leiden: www.hartekind.nl.
- **Jump** Jump is het jeugdfonds van de Nederlandse Hartstichting. Jump heeft (samen met de PAH) het boekje "Hartsvriendjes" en de knuffel Kris Krokodil ontwikkeld voor kinderen met een AHA. Op www.heartjump.nl kunnen kinderen een game spelen over leven met een AHA.

Jump organiseert vakantieweken voor diverse doelgroepen met een AHA. Daarnaast financiert Jump wetenschappelijk onderzoek.

- **Stichting Fitkids** is een initiatief van Artsen voor Kinderen. Een viertal websites is met elkaar gelinkt:

- www.artsenvoorkinderen.nl
- www.fitkids.nl
- www.hebikdat.nu
- www.cyberpoli.nl

- **MEE** MEE geeft voorlichting, advies en praktische ondersteuning aan mensen met een verstandelijke en/of lichamelijke handicap of een chronische ziekte. De ondersteuning is voor ouders met kinderen, maar ook voor volwassenen. Landelijke informatienummer: 0900 999 88 88 (lokaal tarief) of via de website: www.mee.nl.

- **Welder** Welder -voorheen Breed Platform Verzekerden en Werk- geeft als landelijk onafhankelijk kenniscentrum informatie over werk, uitkeringen en verzekeringen in relatie tot gezondheid en handicap. Het onderdeel VraagWelder is bereikbaar via het landelijk informatienummer: 0900 480 03 00 (30 cent/minuut) of via de website: www.weldergroep.nl.

- **Achtergrondinformatie**

- Algemene website van de Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen met informatie over AHA en links naar andere relevante sites: www.aangeborenhartafwijking.nl
Via de website zijn diverse materialen te downloaden of te bestellen, o.a.:
 - Brochure 'De diagnose, en dan?';
 - Brochure 'Naar de basisschool';
 - Brochure 'Naar het voortgezet onderwijs';
 - Brochure 'Zwangerschap en erfelijkheid';
 - Brochure 'Sporten en bewegen';
 - Brochure 'Relaties en sex';
 - Brochure 'Op vakantie';
 - Brochure 'Leven als partner';
 - Hartpaspoort;
 - Hartenblok.
- Website NHG: www.nhg.org.
 - NHG-Richtlijn Endocarditisprofylaxe 1e herziening december 2009: http://download.nhg.org/FTP_NHG/-standaarden/FTR/Endocarditisprofylaxe_text.html.
 - NHG-Standaard Hartfalen
 - NHG-Standaard Cardiovasculair Risicomanagement
 - NHG-Standaard Influenza en influenzavaccinatie
- Algemene website met informatie over erfelijkheid en genetica: www.erfelijkheid.nl.
- Kinderwebsite met informatie over erfelijkheid en genetica: www.ikhebdat.nl. *Kinderen met het Marfan syndroom, het Down syndroom en VCF syndroom vertellen over hun ziekte.*
- Website met informatie over preïmplantatie genetische diagnostiek: www.pgdnederland.nl.

- Website van de Nederlandse Hartstichting voor algemeen publiek, patiënten en hun familie en professionals: www.hartstichting.nl.

Voor informatie, het stellen van vragen en/of het aanvragen van brochures. Dit is ook mogelijk via de informatielijn van de Nederlandse Hartstichting: telefoonnummer 0900-300 03 00 (lokaal tarief) bereikbaar op werkdagen van 10.00-16.00 uur of per email: informatielijn@hartstichting.nl.

De volgende brochures en materialen zijn beschikbaar, o.a.:

- Brochure 'Afwijkingen van de aortaklep'(2010);
- Brochure 'Aortakleplekkage (Aortaklepinsufficiëntie)'(2008);
- Brochure 'Atriumseptumdefect ASD-II'(2009);
- Brochure 'Bacteriële endocarditis (voor patiënten)'(2009);
- Brochure 'Dotter- of stentbehandeling'(2010);
- Brochure 'Elektrofysiologisch onderzoek (EFO) en Ablatiebehandeling'(2009);
- Brochure 'Hartfalen'(2010);
- Brochure 'Hartkatheterisatie'(2010);
- Brochure 'Hartklepaandoening'(2010);
- Brochure 'Hartritmestoornissen'(2010);
- Brochure 'Hypoplastisch linkerhartsyndroom'(2010);
- Brochure 'Implanteerbare Cardioverter Defibrillator (ICD)'(2009);
- Brochure 'Leven met een aangeboren hartafwijking'(2009);
- Brochure 'Medicijnen en hart- en vaatziekten'(2009);
- Brochure 'Pacemaker'(2010);
- Brochure 'Tetralogie van Fallot'(2010);
- Brochure 'Transpositie van de grote vaten'(2009);
- Brochure 'Ventrikelseptumdefect (VSD)'(2009);
- CD-ROM 'Hartenkinderen'. *Teksten en animaties over AHA en over de operaties. Bevat tevens ervaringsverhalen van kinderen, jongeren en hun ouders.*
- CD-ROM 'Leven met hartfalen'. *Interactieve CD-ROM in het Nederlands, Turks en Marokkaans;*
- DVD 'Verder na een hartaandoening (deel 1 en deel 2) (2008);
- DVD 'Hart voor Hart'. *Portretten van kinderen en jongeren met een AHA.*
- Preventie bacteriële endocarditis herziening augustus 2008 (RP54)
Een advies voor artsen en tandartsen, samengesteld door de endocarditis profylaxe commissie van de Nederlandse Hartstichting: www.webshop.hartstichting.nl (onder Richtlijnen en kwaliteitseisen).

Literatuurlijst

1. Bakker MK, Kerstjens-Frederikse WS, Buys CH, de Walle HE, de Jong-van den Berg LT. First-trimester use of paroxetine and congenital heart defects: a population-based case-control study. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2010;88(2):94-100.
2. van Beynum IM, Kapusta L, Bakker MK, den Heijer M, Blom HJ, de Walle HEK. Protective effect of periconceptional folic acid supplements on the risk of congenital heart defects: a registry-based case-control study in the northern Netherlands. *European Heart Journal Advance Access published online on December 1, 2009.*
3. Blom NAN. Oratie "Samenspel op maat". 8 januari 2010.
4. Freund MW, van Iperen GG. Linke lichaamsversiering. *Medisch Contact* 2008 Nr. 29/30:1248-51.
5. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(12):1890-900.
6. de Koning WB, van Osch-Gevers M, ten Harkel AD, van Domburg RT, Spijkerboer AW, Utens EM, Bogers AJ, Helbing WA. Follow-up outcomes 10 years after arterial switch operation for transposition of the great arteries: comparison of cardiological health status en health-related quality of life to those of the normal reference population. *Eur J Pediatr.* 2008;167(9):995-1104.
7. Kumar K. Neurological complications of congenital heart disease. *Indian J Pediatr.* 2000;67(3 Suppl):S15-9 (Abstract).
8. Mulder BJM, Gewillig M, Pieper PG, Meijboom FJ, Witsenburg M, Hamer JPM. Hoofdstuk 44. Aangeboren hartziekten, in: van der Wall EE, van de Werf F, Zijlstra F (red.). *Cardiologie.* 2008. Houten, Bohn Stafleu van Loghum. ISBN 9031348295, 9789031348299.
9. Mulder BJM, Pieper PG, Meijboom FJ. Aangeboren hartafwijkingen bij volwassenen. 2006 (2e druk). Houten, Bohn Stafleu van Loghum. ISBN 9789031347803.
10. Pieper PG, Roos-Hesselink JW Aangeboren hartafwijking en zwangerschap (Stand van zaken). *Ned Tijdschr Geneeskund.* 2004;148:1227-31.
11. Pulles-Heintzberger CFM, Schrandt-Stumpel CTRM. Hoofdstuk 18. Aangeboren Hartafwijkingen, in: Schrandt-Stumpel CTRM, Curfs LMG, van Ree JW (red.). *Praktische huisartsgeneeskunde Klinische genetica.* 2005. Houten, Bohn Stafleu van Loghum. ISBN 9031339393.
12. Roos-Hesselink JW. Oratie "Kiezen met je Hart". 12 maart 2010.
13. van Rijen EHM, Utens EMWJ. Emotionele en gedragsproblemen bij volwassenen met een aangeboren hartafwijking. Huidig niveau, longitudinaal beloop en medische voorspellers. *Hart Bulletin.* 2006;37(3):67-70.
14. Shachor-Meyouhas Y, Bar-Joseph G, Guilburd JN, Lorber A, Hadash A, Kassis I. Brain abscess in children - epidemiology, pre disposing factors and management in the modern medicine era. *Acta Paediatr.* 2010 Feb 23 [Epub ahead of print]
15. Spijkerboer AW, Utens EMWJ, Bogers AJJC, Verhulst FC, Helbing WA. Long-term intellectual functioning and school-related behavioural outcomes in children and adolescents after invasive treatment for congenital heart disease. *British Journal of Developmental Psychology.* 2008;26:457-70.
16. Utens EMWJ, van Rijen EHM, Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Bogers AJJC, Verhulst FC. Psychosociaal functioneren van volwassenen 20 tot 33 jaar na een openhartoperatie op de kindereleeftijd voor een aangeboren hartafwijking. Follow-up resultaten. *Hart Bulletin.* 2007;38(1):21-6.
17. Verheugt CL. Congenital heartdisease in Young adulthood and beyond. Proefschrift. 2009. Gildeprint BV Enschede. ISBN 9789039351765
18. Vis JC, Timmermans J, Post MC, Budts W, Schepens MA, Thijs V, Schonewille WJ, de Bie RM, Plokker HW, Tijssen JG, Mulder BJ. Increased prevalence of migraine in Marfan syndrome. *Int J Cardiol.* 2009;136(3):330-4.
19. Factsheet Aangeboren hartafwijkingen bij kinderen. Nederlandse Hartstichting. 2007.

Bijlagen

Tabel 1 Prevalentie AHA op de zuigelingenleeftijd

Ventrikelseptumdefect (VSD)	30%
Atriumseptumdefect (ASD-II)	10%
Pulmonalisstenose	8%
Persisterende ductus arteriosus	7%
Aortastenose *	6%
Coarctatio aorta *	6%
Tetralogie van Fallot (TvF)	6%
Transpositie van de grote vaten (TGV)	5%
Atrioventriculair septumdefect (AVSD)	3%
Hypoplastisch linker hart (HLHS)*	2%
Overige afwijkingen	13%

* links-obstructieve afwijkingen

Tabel 2 Indeling hartafwijkingen op basis van de restafwijkingen

I univentriculaire harten	<ul style="list-style-type: none"> - hypoplastisch linkerhart - tricuspidalis-atresie - pulmonalis-atresie (met intact ventrikelseptum) - atrioventriculair septumdefect met een (te) klein ventrikel
II afwijkingen met restafwijkingen in het rechterventrikel uitstroomgebied	<ul style="list-style-type: none"> - pulmonalisklepstenose - pulmonalisklepinsufficiëntie (bijvoorbeeld na correctieve ingreep bij TvF) - pulmonalistakstenose (ook wel perifere pulmonalisstenose, bijvoorbeeld na arteriële switch bij transpositie van de grote vaten of bij TvF of bij syndroom van Alagille) - insufficiëntie en/of stenose van de homograft tussen rechterventrikel en a. pulmonalis (o.a. bij pulmonalis-atresie met VSD of truncus arteriosus)
III afwijkingen met restafwijkingen in het linkerventrikel uitstroomgebied	<ul style="list-style-type: none"> - (sub) valvulaire aortaklepstenose/-insufficiëntie - supralvulaire aortastenose na arteriële switch bij TGV of bij het syndroom van Williams - insufficiëntie en/of stenose van de homograft tussen linkerventrikel en aorta - rest-coarctatio aortae
IV afwijkingen met restafwijkingen van atrioventriculaire kleppen	<ul style="list-style-type: none"> - na correctie van atrioventriculair septumdefect

Tabel 3

Prognose, complicaties en aandachtspunten voor de huisarts van een aantal AHA na (operatieve) behandeling

AHA	Prognose	Complicaties	Aandachtspunten voor de huisarts
klein VSD	vrijwel normale levensverwachting	weinig late problemen	GEEN endocarditisprofylaxe*; tenzij: - na sluiting met kunstmateriaal: alleen de eerste 6 maanden - bij het bestaan van een restshunt die endothelialisatie belemmert i.h.a. geen griepvaccinatie
groot VSD	afhankelijk van de leeftijd waarop de ingreep plaatsvond de levensverwachting kan lager zijn door pulmonale hypertensie	een klein aantal heeft restafwijkingen (klepinsufficiëntie, restdefect) in zeldzame gevallen komen hart-ritmestoornissen voor en soms is dan een pacemaker nodig pulmonale hypertensie komt voor, maar door tijdige opsporing en behandeling van het VSD tegenwoordig weinig	endocarditisprofylaxe*: - na sluiting met kunstmateriaal: alleen de eerste 6 maanden - bij het bestaan van een restshunt die endothelialisatie belemmert alleen griepvaccinatie op indicatie restafwijkingen kunnen hartgeruis geven
ASD-II	na sluiting van het defect een normale levensverwachting	normale inspanningscapaciteit meestal geen heringrepen zelden: ritmestoornissen	GEEN endocarditisprofylaxe*; tenzij: - na sluiting met kunstmateriaal: alleen de eerste 6 maanden i.h.a. geen griepvaccinatie
pulmonalisstenose	vrijwel normale levensverwachting	weinig problemen na dilatatie kan pulmonalisklep-insufficiëntie (lekkage, vernauwing) optreden en dan is soms klepvervangning nodig soms re- of rest-stenose, dan kan ballondilatatie vaak herhaald worden	GEEN endocarditisprofylaxe*; tenzij: - na operatie met kunstmateriaal: alleen de eerste 6 maanden
(sub) valvulaire aorta-stenose	iets lagere tot normale levensverwachting sterfterisico van ballondilatatie bij pasgeborene: 10-20%	re- of rest-stenose, dan kan ballondilatatie vaak herhaald worden kleplekkage van aortaklep of mitralisklep, soms is voor deze complicatie klepvervangning nodig ritmestoornissen aorta ascendens dilatatie	GEEN endocarditisprofylaxe*; tenzij: - na operatie met kunstmateriaal: alleen de eerste 6 maanden - na operatie met gebruik van kunstmateriaal is levenslange antistolling geïndiceerd

* Voor patiënten met een kunstklep is levenslange endocarditisprofylaxe noodzakelijk.

Tabel 3 (vervolg)

Prognose, complicaties en aandachtspunten voor de huisarts van een aantal AHA na (operatieve) behandeling

AHA	Prognose	Complicaties	Aandachtspunten voor de huisarts
coarctatio aortae	weinig beperkingen mogelijk licht beperkte levensverwachting	re-stenose aortaklepinsufficiëntie dilatatie aortawortel/aneurysma aorta hypertensie	endocarditisprofylaxe*: - na operatie met kunstmateriaal: alleen de eerste 6 maanden - bij het bestaan van een restafwijking bij patch of device die endothelialisatie belemmert bloeddruk
TGV I arteriële switch operatie (anatomisch correcte situatie)	weinig tot geen beperkingen bij 95% verloopt arteriële switch operatie probleemloos	aortastenose aortaklepinsufficiëntie pulmonalisstenose coronair lijden, op den duur hartfalen/verminderde inspanningscapaciteit soms heringreep nodig	endocarditisprofylaxe*: - bij cyanose - na operatie met kunstmateriaal: alleen de eerste 6 maanden - bij het bestaan van een restafwijking bij patch of device die endothelialisatie belemmert i.h.a. is geen griepvaccinatie restafwijkingen kunnen een hartgeruis geven
TGV II operatie volgens Senning/Mustard	verminderde levensverwachting	hartfalen ritmestoornissen vaak heringreep of pacemaker nodig	endocarditisprofylaxe*: - bij cyanose - na operatie met kunstmateriaal: alleen de eerste 6 maanden - bij het bestaan van een restafwijking bij patch of device die endothelialisatie belemmert restafwijkingen kunnen een hartgeruis geven
HLHS	groot risico op sterfte bij de 3 opeenvolgende operaties (10-30%) ADL meestal redelijk tot goed verminderde inspanningstolerantie bij grotere inspanning/sport. Op den duur neemt inspanningstolerantie af	afnemende inspanningstolerantie, soms is een transplantatie nodig	endocarditisprofylaxe: - bij cyanose - na operatie met kunstmateriaal: alleen de eerste 6 maanden - bij het bestaan van een restafwijking bij patch of device die endothelialisatie belemmert antistolling griepvaccinatie

* Voor patiënten met een kunstklep is levenslange endocarditisprofylaxe noodzakelijk.

Tabel 3 (vervolg)

Prognose, complicaties en aandachtspunten voor de huisarts van een aantal AHA na (operatieve) behandeling

AHA	Prognose	Complicaties	Aandachtspunten voor de huisarts
univentriculair hart (na operatie volgens Fontan)	<p>verminderde inspanningstolerantie bij vrijwel alle patiënten</p> <p>zeer waarschijnlijk een kortere levensverwachting</p> <p>de prognose is deels nog onzeker omdat operatieve behandeling pas sinds eind jaren 70 mogelijk is en sindsdien veel is gewijzigd</p>	<p>relatief grote kans op hartfalen, ritmestoornissen, thrombo-emboliën</p> <p>soms is ablatie en/of ICD nodig</p> <p>(soms is een pacemaker nodig)</p> <p>soms is hart(/long)-transplantatie uiteindelijk toch nodig</p>	<p>endocarditisprofylaxe:</p> <ul style="list-style-type: none"> - bij cyanose - na operatie met kunstmateriaal: alleen de eerste 6 maanden - bij het bestaan van een rest-afwijking bij patch of device die endothelialisatie belemmert <p>antistolling</p> <p>griepvaccinatie</p>
gecorrigeerde TvF	vrijwel normale levensverwachting	<p>hartritmestoornissen</p> <p>pulmonalisklepprothese i.v.m. insufficiëntie</p> <p>soms aortakleplekkage</p>	<p>endocarditisprofylaxe*:</p> <ul style="list-style-type: none"> - bij cyanose - na operatie met kunstmateriaal: alleen de eerste 6 maanden - bij het bestaan van een rest-afwijking bij patch of device die endothelialisatie belemmert

* Voor patiënten met een kunstklep is levenslange endocarditisprofylaxe noodzakelijk.

Tabel 4 Chirurgische behandeling bij Hypoplastisch Linker Hart Syndroom (HLHS) en univentriculaire harten

Operatie	Procedure	Bijzonderheden
operatie volgens Norwood	Bij deze operatie wordt de aorta zo ruim mogelijk gemaakt en de stam van de a.pulmonalis en de aorta worden met elkaar verbonden. De ductus Botalli wordt verwijderd en de takken van de a. pulmonalis worden losmaakt en via een shunt verbonden met de aorta of het rechterventrikel. Na deze operatie ontstaat een situatie waarbij het linker- en rechterventrikel functioneren als één ventrikel: een zogenaamd functioneel univentriculair hart.	Deze 1e operatie bij HLHS vindt zo snel mogelijk na de geboorte plaats. De zuigeling kan meestal 2-3 weken na de operatie naar huis. Met name de Norwood-operatie is risicovol (operatiesterfte tot 20%): o.a. door hersenschade/herseneninfarcten of hartfalen voor, tijdens of na deze operatie.
operatie volgens Glenn	Er wordt een rechtstreekse verbinding tussen de vena cava (superior) en de (bovenkant van de rechter) longslagader aangelegd. De rechterharthelft wordt door deze <i>partiële cavo-pulmonale connectie (PCPC)</i> gedeeltelijk ontlast van het pompen van bloed naar de longcirculatie. Het bloed uit de bovenste holle ader stroomt passief door de longslagader.	Deze operatie vindt als 2e operatie bij HLHS meestal binnen 3-6 maanden na de Norwood-operatie plaats. Ook bij sommige andere vormen van een functioneel univentriculair hart wordt deze operatie toegepast. Voorwaarde is een voldoende lage longvaatweerstand om deze operatie te overleven. De meeste kinderen zijn binnen een paar weken weer thuis.
operatie volgens Fontan	Bij deze operatie wordt de vena cava inferior door middel van een extra- of een intracardiale tunnel rechtstreeks verbonden met de longslagaders. Na deze operatie gaat het zuurstofarme bloed via de vena cava inferior en de 'tunnel' naar de longcirculatie.	Deze grote operatie, ook wel <i>totale cavo-pulmonale connectie (TCPC)</i> genoemd, vindt pas plaats rond de leeftijd van 2 jaar. Afhankelijk van de individuele situatie wordt soms later geopereerd. Bij een ongecompliceerd beloop duurt de ziekenhuisopname ongeveer 2-3 weken. Het beloop kan echter gecompliceerd zijn omdat soms de operatie niet lukt en de situatie van voor de operatie (PCPC) moet worden hersteld of omdat het hart zich toch onvoldoende kan aanpassen aan de nieuwe situatie.

Er zijn relatief weinig kinderen die de volledige reeks van operaties hebben gehad. Het risico op sterfte bij deze serie van operaties ligt rond de 10 – 30 %. Vochtophoping in de borst of buik, infecties, lever-/nierfunctie stoornissen en stollingsproblemen zijn complicaties die op kunnen treden. De postoperatieve medicamenteuze behandeling met diuretica, antihypertensiva en antistolling is hierop gericht (zie Medicamenteuze behandeling, zie Consultatie en verwijzing: Achtergrondinformatie: brochure 'Hypoplastisch linkerhartsyndroom').

Verantwoording

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen de Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen, de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntorganisaties en het Nederlands Huisartsen Genootschap. Deze brochure maakt deel uit van een reeks. De beschikbare informatiebrochures voor de huisarts over zeldzame aandoeningen zijn te downloaden via www.nhg.org en www.vsop.nl. Mocht u een brochure willen bestellen, dan kunt u hierover contact opnemen met de betreffende patiëntenvereniging.

Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen (PAH)

De Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen is een landelijke zelfstandige patiëntenorganisatie en telt ongeveer 1.200 leden. De PAH heeft tot doel mensen met een AHA, hun ouders en mensen in hun directe leefomgeving informatie en advies te geven en te ondersteunen. Ook belangenbehartiging en het streven naar verbetering van de maatschappelijke positie van mensen met een AHA zijn belangrijke doelen. De PAH realiseert dit door:

- Organiseren van lotgenotencontact (door middel van contactdagen, themaweekenden voor jongeren, volwassenen en ouders en een forum op de website).
- Geven van voorlichting en informatie over medische maar ook psychische, sociale en maatschappelijke aspecten van het leven met een AHA (via voorlichtingsproducten, bijeenkomsten, het verenigingsblad Sinus, een digitale nieuwsbrief en de website).
- Belangenbehartiging. De PAH werkt samen met de (kinder-)cardiologen en andere zorgverleners in de universitaire centra.

De PAH is lid van de CG-Raad (Chronisch zieken en Gehandicapten Raad). Zo kunnen PAH-leden gebruik maken van het Juridisch Steunpunt van de CG-Raad.

Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen
Postbus 1671
3600 BR MAARSSSEN
Telefoon: 088 006 36 00 (werkdagen van 9.00 – 13.00 uur)
E-mail: info@angeborenhartafwijking.nl
www.aangeborenhartafwijking.nl

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

Binnen de VSOP werken ongeveer 60 patiëntenorganisaties -voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter- samen aan betere zorg en preventie voor deze aandoeningen door o.a. stimulering van genetisch en biomedisch onderzoek en bezinning op erfelijkheidsvraagstukken. Deze huisartsenbrochure maakt deel uit van een serie brochures over zeldzame aandoeningen die mede onder verantwoordelijkheid van de VSOP zijn gerealiseerd.

VSOP
Koninginnelaan 23
3762 DA SOEST
Telefoon: 035 603 40 40
Fax: 035 602 74 40
E-mail: vsop@vsop.nl
www.vsop.nl

Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap bestaat sinds 1956 en is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Belangrijkste doelstelling van het NHG is de bevordering en ondersteuning van een wetenschappelijk verantwoorde beroepsuitoefening door de huisarts. Met het kwaliteitsbeleid, waarvan de standaardontwikkeling, de deskundigheidsbevordering en de bevordering van een goede praktijkvoering de hoofdbestanddelen zijn, levert het NHG een belangrijke bijdrage aan de professionalisering van de beroepsgroep.

Nederlands Huisartsen Genootschap
Postbus 3231
3502 GE UTRECHT
Telefoon: 030 282 35 00
Fax: 030 282 35 01
E-mail: info@nhg.org
www.nhg.org

Redactie

Mevrouw E. ten Brinke, bestuurslid PAH
Mevrouw drs. S.A. Hendriks, jeugdarts KNMG n.p./auteur VSOP
Mevrouw drs. S. Oude Vrielink, huisarts/wetenschappelijk medewerker Afdeling Implementatie, Sectie Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG
Mevrouw dr. H. Woutersen-Koch, arts/wetenschappelijk medewerker Afdeling Richtlijnontwikkeling & Wetenschap, Sectie Standaarden NHG

Deze uitgave is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van prof. dr. W.A. Helbing, kindercardioloog Erasmus MC – Sophia Kinderziekenhuis Rotterdam, mevrouw prof. dr. J.W. Roos-Hesselink, congenitaal cardioloog, Erasmus MC Rotterdam en mevrouw dr. E.M.W.J. Utens, psycholoog, Erasmus MC Rotterdam.

De tekst is becommentarieerd door A. Endhoven, penningmeester PAH, F. Grijzen, huisarts/lid PAH, mevrouw B. Huisman, oud-secretaris PAH en W.B. de Koning, huisarts/arts-onderzoeker kindercardiologie, Erasmus MC – Sophia Kinderziekenhuis Rotterdam.

Mevrouw drs. J.E. Ras leverde literatuurgegevens.

Deze brochure is tot stand gekomen mede dankzij de financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, 2010

