

2013

CONCARE naar excellente zorg voor patiënten met een aangeboren hartafwijking



Werkgroep CONCARE

CONCARE

Namens de Nederlandse Vereniging
voor Cardiologie

22 april 2013

Inhoudsopgave

Inleiding: Historie	3
Organisatie van zorg in het buitenland	6
Organisatiestructuur van de zorg voor aangeboren hartafwijkingen	9
Poliklinische zorg en psychosociale aspecten	14
Acute opvang	17
Chirurgische behandeling	19
Katheterinterventies	22
Elektrofysiologische interventies	24
Niet-cardiale chirurgie	25
Zorg rondom zwangerschap en bevalling	27
Samenvatting	30
Referenties	32

Inleiding

Historie

In Nederland worden naar schatting jaarlijks ongeveer 1.300 kinderen met een hartafwijking (AHA) geboren. Sinds 1960 zijn de diagnostische mogelijkheden en de cardiologische en cardiochirurgische behandelingsmethoden langzamerhand verbeterd, waardoor thans 90% van de kinderen met een AHA de volwassen leeftijd bereikt. De diagnostische en therapeutische mogelijkheden zijn complex. Daarom bestaat er al enige tijd discussie over de vraag hoe de gespecialiseerde zorg voor patiënten met AHA in Nederland het best gestructureerd kan worden.

Reeds in 1993 verscheen een rapport van de Gezondheidsraad getiteld “Hartchirurgie en interventiecardiologie voor kinderen” (1). De Gezondheidsraad komt tot de aanbeveling aan de toenmalige minister en staatssecretaris van Welzijn, Volksgezondheid en Cultuur (WVC) om de “behandeling van kinderen met AHA te concentreren in drie centra” wegens “grote voordelen voor de continuïteit, de kwaliteit en de doelmatigheid van de zorg”. De Gezondheidsraad concludeert dat complete genezing van kinderen met AHA slechts zelden bereikt wordt en dat voor de resterende afwijkingen later in het leven een multidisciplinaire aanpak belangrijk is. Het cluster CAHAL (Centrum voor AHA Amsterdam-Leiden) werd vervolgens in 1995 gevormd.

In 1998 is onder auspiciën van de Nederlandse Hartstichting (NHS) door een ad hoc commissie van de Nederlandse Vereniging voor Cardiologie (NVVC), de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK) en de Nederlandse Vereniging voor Thoraxchirurgie (NVT) het rapport “Cardiologische zorg voor patiënten met AHA: van kind naar volwassenheid” uitgebracht (2). In dit rapport wordt gepleit voor het vormen van clusters van ziekenhuizen zoals CAHAL. De commissie oordeelt dat CAHAL het enige cluster in Nederland is dat als een organisatorische en functionele eenheid opereert voor zowel kinderen als volwassenen.

Vervolgens werd in 1998 de Werkgroep “Volwassenen met een aangeboren hartafwijking” van de NVVC opgericht. Door de Werkgroep zijn landelijke richtlijnen

voor de behandeling van deze populatie opgesteld. Tevens worden sindsdien jaarlijks cursussen georganiseerd voor opleiding en nascholing van cardiologen. Bovendien werd in 2001 de landelijke registratie CONCOR (CONgenitale CORvitia) opgezet. Hierin zijn in 2012 bijna 14.000 volwassenen met een AHA geregistreerd.

In 2003 publiceerde de European Association for Cardiothoracic Surgery (EACTS) het rapport “Optimal Structure of a Congenital Heart Surgery Department in Europe” (3). In dit rapport wordt de nadruk gelegd op een continuüm van de zorg voor AHA-patiënten vanaf de neonatale tot en met de volwassen leeftijd.

In 2007 verschijnt het rapport “Bijzondere interventies aan het hart” van de Gezondheidsraad met in hoofdstuk 9 de “Behandeling van kinderen en volwassenen met AHA” (4). Het rapport beschrijft de noodzaak van concentratie en er wordt een “Scenario voor concentratiebeleid vanaf 2007” gepresenteerd. Daarbij wordt aanbevolen dat de bestaande centra op korte termijn in drie clusters worden ondergebracht. Binnen elk cluster moet een taakverdeling plaatsvinden die er in enkele jaren toe leidt dat complexe hartoperaties en interventies bij jonge kinderen (zuigelingen) bij elk cluster op slechts één locatie plaatsvinden. Om dit proces van herstructurering en concentratie te begeleiden en te bevorderen wordt aanbevolen een adviescommissie in te stellen met als uitgangspunt dat ieder centrum zou moeten beschikken over tenminste 3 congenitaal hartchirurgen en 3 interventiecardiologen die gezamenlijk het gehele terrein van katheterinterventies (inclusief elektrofysiologisch onderzoek en behandeling van ritmestoornissen) bestrijken.

In zijn brief aan de Tweede Kamer van 19 juli 2007 geeft de minister van Volksgezondheid, Welzijn en Sport (VWS) zijn reactie. De minister wil duidelijkheid hebben over het standpunt dat verdere concentratie echt leidt tot verbetering van kwaliteit. Bovendien is inzicht in de kwaliteit van interventies nodig. Hij stelt een begeleidingscommissie in om de kwaliteit van de bestaande centra in kaart te brengen en zo in 2009 tot een besluit te komen voor verder concentratie.

In 2009 brengt Commissie Lie het rapport: “Concentratie van congenitale hartchirurgie en katheterinterventies” uit (5). In dit rapport zijn de kwaliteitscriteria van de Gezondheidsraad verder aangevuld. De commissie is van mening dat deze criteria ruimte bieden voor 3 centra.

Minister Klink (VWS) volgt het advies op, omdat de voorgestelde maatregelen in overeenstemming zijn met het beleid ten aanzien van de Wet Bijzondere Medische Verrichtingen. Aanvankelijk krijgen UMC Groningen, CAHAL (locatie LUMC) en Erasmus MC een vergunning. Maar als UMC St Radboud de AHA-activiteiten overhevelt naar UMC Utrecht, worden de vergunningen uitgebreid met UMC Utrecht en locatie AMC in CAHAL. Over de interventies in St Antonius Nieuwegein wordt geen beslissing genomen.

Op verzoek van VWS wordt in 2011 een Consensus Document van de NVVC uitgebracht met kwaliteitscriteria voor een centrum met complete vergunning. Vervolgens verzoekt VWS de beroepsgroep om dit document aan te vullen met een advies voor optimale zorg voor volwassenen met een AHA in heel Nederland. Door de NVVC wordt hiertoe de commissie CONCARE opgericht. In samenwerking met vertegenwoordigers van NVT en NVK is de samenstelling van de CONCARE commissie als volgt:

Voorzitter: Dr. P.G. Pieper (UMCG), mede-bestuursleden: Prof.Dr. B.J.M. Mulder (AMC) en Dr. A.P.J. van Dijk (UMC St Radboud)

NVVC leden: Dr. F.J. Meijboom (UMCU), Prof. Dr. J. Roos-Hesselink (Erasmusmc), Dr. J. van Wijngaarden (Deventer Ziekenhuis), Dr. W.F. Heesen (VieCuri Medisch Centrum), Drs. C.H. Peels (Catharina–ziekenhuis), Dr. M.C. Post (St Antonius Ziekenhuis), drs. T. Slagboom (Onze Lieve Vrouwe Gasthuis), drs. E.M.C.J. Wajon (Medisch Spectrum Twente) ,

NVT leden: Prof. dr. T .Ebels (UMCG) en prof. dr. M.G. Hazekamp (AMC, LUMC) afgevaardigd door het bestuur van NVT; drs. T.L. de Kroon (St Antonius Ziekenhuis)

NVK leden: Prof. dr. NA Blom (LUMC/AMC)

De CONCARE werkgroep zal dit document over 3 jaar evalueren en waar nodig actualiseren en aan te passen.

Organisatie van zorg in het buitenland

De zorg voor volwassen patiënten met AHA is in de Europese en Noord-Amerikaanse landen verschillend georganiseerd. Hoewel in de literatuur richtlijnen bestaan over de organisatie van zorg is de implementatie in de verschillende landen op een duidelijk wisselende wijze en nog onvolledig doorgevoerd.

Voorbeelden van landen waarin de zorg voor volwassenen met AHA op een enigszins gestructureerde manier georganiseerd is zijn het Verenigd Koninkrijk, Canada en Zweden.

Vanuit Canada en de Verenigde Staten van Amerika zijn reeds in 2001 duidelijke richtlijnen gepubliceerd met betrekking tot de organisatie van zorg voor volwassen patiënten met AHA (6). Hierin worden de verschillende afwijkingen gecategoriseerd en worden de eisen te stellen aan locale en (supra)regionale zorg beschreven. Per 5-10 miljoen inwoners zou er één (supra)regionaal centrum voor AHA nodig zijn.

Momenteel is de zorg in de Verenigde Staten nog onvoldoende volgens deze richtlijn georganiseerd. In Canada is men verder in de ontwikkeling en bestaat al reeds jaren een goed gorganiseerd netwerk (Canadian Congenital Heart Disease Network, www.cachnet.org).

In het Verenigd Koninkrijk werd reeds in 2006 een consensus document gepubliceerd met de eisen waaraan een lokaal Grown-Up Congenital Heart Disease (GUCH) centrum moet voldoen (7). In 2011 werd het document "Safe and Sustainable, a new vision for children's congenital heart services in England; Consultation Document - 1 March 2011 to 1 July 2011" gepubliceerd (8). Hierin gaat het niet alleen om het verder concentreren van complexe zorg en interventies, maar juist ook over de spreiding van basale zorg in de woonomgeving van de patiënt. Met betrekking tot de spreiding van zorg wordt, ook voor de zorg voor volwassenen, duidelijk beschreven hoe de organisatie er uit zou moeten zien: basale zorg in de buurt van de woonplaats van patiënt en complexe zorg (interventies) in een

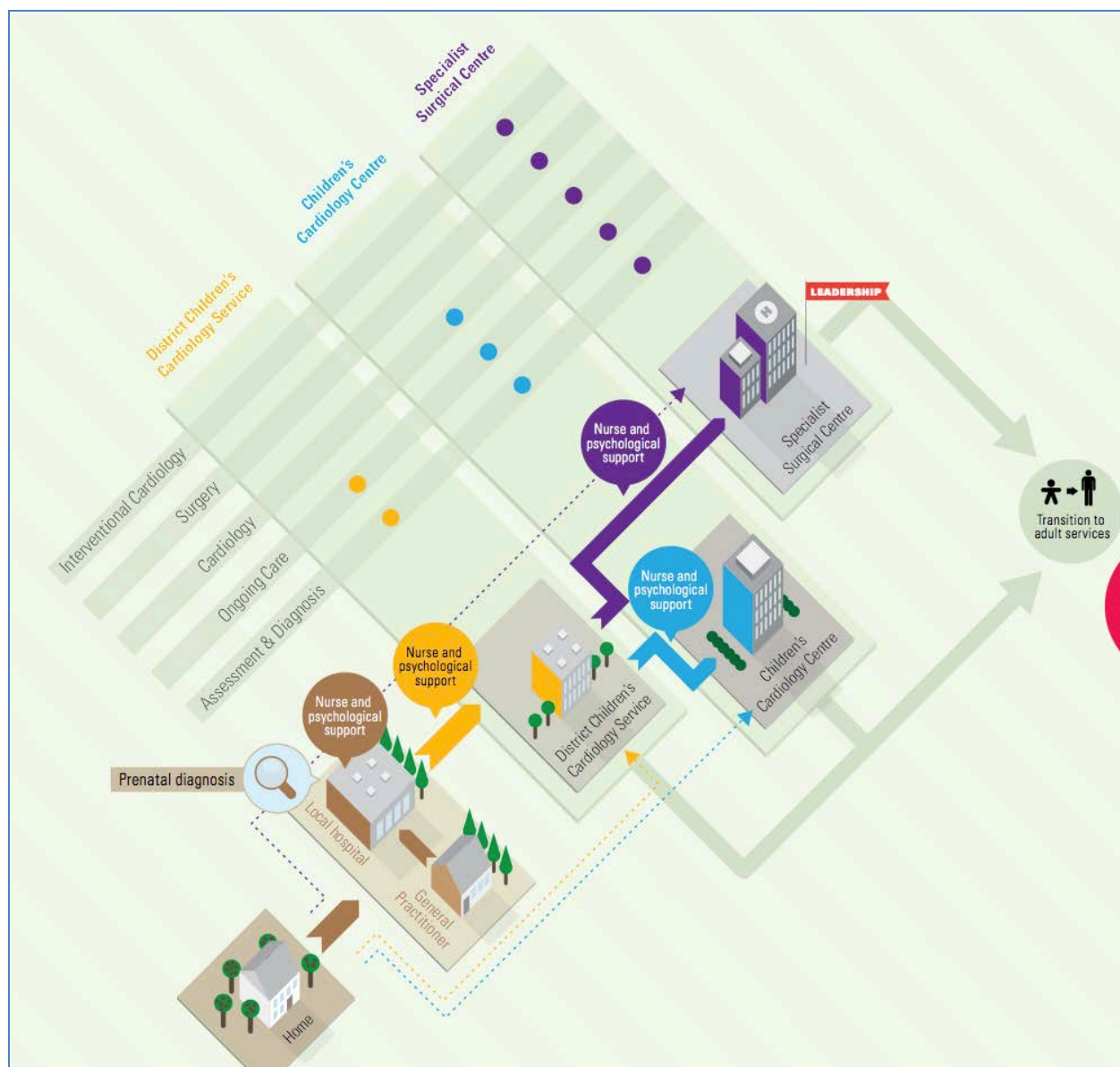
supraregionaal centrum voor AHA. Het supraregionale centrum heeft hierbij een belangrijke sturende, begeleidende en ook superviserende rol. De organisatie van de zorg voor patiënten met een AHA is momenteel in het Verenigd Koninkrijk nog niet georganiseerd volgens dit concept.

Zweden heeft reeds vanaf 1990 concentratie van de katheterinterventies en hartoperaties bij kinderen geëffectueerd in Lund en Göteborg. Voor volwassenen zijn er echter nog 6 GUCH centra. Ongeveer tweederde van de interventies bij volwassenen vindt plaats in de centra in Lund, Göteborg en Stockholm (9).

In Duitsland verschenen in 2006 en in 2007 de respectievelijke documenten “Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)” (10) en “Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation „Erwachsene mit Angeborenen Herzfehlern“ (11) .

Hoewel deze documenten vergelijkbaar zijn met de 32nd Bethesda Conference richtlijnen is er van enige concentratie van zorg zowel op kindercardiologisch als op congenitaal cardiologisch terrein nog geen sprake. Wel is de certificering van Duitse cardiologen met de aantekening voor “Erwachsene mit Angeborenen Herzfehlern“ gerealiseerd.

Concluderend kan worden gesteld dat de verschillende guidelines en consensus documenten duidelijk zijn. Veel is hiervan echter nog niet geformaliseerd. Het CONCARE document bevat de plannen om de Nederlandse organisatie van zorg voor aangeboren hartafwijkingen te optimaliseren in overeenstemming met de genoemde internationale documenten. De plannen zoals die in het Verenigd Koninkrijk zijn gepresenteerd vormen een aantrekkelijke basis voor het formuleren van plannen betreffende de Nederlandse situatie. Daarbij is educatie van cardiologen en het vastleggen van formele samenwerkingsverbanden tussen partijen noodzakelijk. Om het groeiende aantal patiënten met een aangeboren hartafwijking excellente en bereikbare zorg te bieden is èchte shared-care de oplossing.



Figuur 1. De organisatiestructuur voor de zorg voor volwassenen met AHA, zoals voorgesteld in het Verenigd Koninkrijk

Organisatiestructuur van de zorg voor aangeboren hartafwijkingen

In dit document worden, in overeenstemming met internationale richtlijnen (ESC, AHA/ACC), diverse niveau's van zorg en diverse graden van complexiteit van AHA onderscheiden.

Niveaus van zorg

Niveau 1: zorg volledig in congenitaal hartcentrum

Niveau 2: 'shared care': zorg in geaffilieerd ziekenhuis in samenwerking met een congenitaal hartcentrum.

Twee varianten van dit model kunnen worden onderscheiden:

2A: controle in het geaffilieerde ziekenhuis met regelmatige participatie van een congenitale cardioloog uit het congenitale hartcentrum en/of controle afwisselend in het geaffilieerde ziekenhuis en het congenitale centrum;

2B: controle uitsluitend in het geaffilieerde ziekenhuis. Regelmatig bespreking van de gegevens met het congenitale hartcentrum.

Niveau 3: de volledige cardiologische zorg kan plaatsvinden door de algemene cardioloog in ieder ziekenhuis.

Indeling complexiteit van afwijkingen

In dit document wordt de indeling in complexiteit van afwijkingen uit het rapport van de 32^e Bethesda conferentie (12) gebruikt, dat is overgenomen in de ACC/AHA Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease (13). Dit is de meest gebruikte en breedst geaccepteerde indeling.

Complexe afwijkingen

Ongecorrigeerde / gepallieerde cyanotische afwijkingen
 Double outlet rechter ventrikel
 Eisenmenger syndroom
 Fontan procedure
 Truncus arteriosus
 Transpositie van de grote vaten
 Afwijkingen gecorrigeerd met conduits
 Andere afwijkingen van atrioventriculaire/ventriculo-arteriele connecties
 zoals isomerisme, heterotaxiesyndromen etc

Matig complexe afwijkingen

Partiële of totale abnormale longvenedrainage
 Partieel of compleet atrioventriculair septumdefect
 Sinus venosus ASD
 Ongecorrigeerde ductus Botalli
 Matige of ernstige pulmonalisstenose
 Infundibulaire pulmonalisstenose
 Subvalvulaire membraneuze aortastenose
 Supra- valvulaire aortastenose
 Coarctatie van de aorta
 Morbus Ebstein
 Tetralogie van Fallot
 Ventriculair septumdefect met bijkomende afwijkingen

Eenvoudige afwijkingen

Geïsoleerde congenitale valvulaire aortastenose
 Geïsoleerde congenitale mitralisklepafwijkingen (afgezien van parachute mitralisklep, cleft in mitralisklepblad)
 Klein secundum ASD
 Klein VSD zonder bijkomende afwijkingen
 Geringe pulmonalisstenose

Kleine geïsoleerde persisterende ductus Botalli
 Status na sluiten ductus Botalli
 Status na sluiten secundum of sinus venosus ASD zonder residua
 Status na sluiten VSD zonder residua

Relatie tussen niveau's van zorg en complexiteit van de afwijking

Complexe afwijkingen: Niveau 1 of niveau 2A

Matig complexe afwijkingen: Niveau 2

Eenvoudige afwijkingen: Niveau 3

Een rigide relatie tussen niveau's van zorg en complexiteit van afwijkingen is echter niet mogelijk en niet wenselijk. In dit kader kan worden gedacht aan terminale zorg, die uiteraard het beste dichtbij de patiënt thuis kan worden geboden. Zie ook het hoofdstuk betreffende poliklinische zorg.

Competenties van cardiologen die zorgdragen voor volwassenen met AHA

In dit document wordt onder een **cardioloog** verstaan: iedereen die als cardioloog is ingeschreven bij de Medisch Specialisten Registratie Commissie en werkzaam is als cardioloog in een algemeen ziekenhuis

Een **congenitale cardioloog** is een cardioloog die in een congenitaal hartcentrum de zorg heeft voor AHA. Nieuw op te leiden congenitaal cardiologen zullen vanaf vaststelling van het document 'Opleidingseisen voor fellowship congenitale cardiologie bij volwassenen' zoals recent aangeboden aan de NVVC, aan de opleidingseisen in dit document moeten voldoen. Reeds werkzame congenitaal cardiologen hebben ruime meerjarige ervaring op dit vakgebied en hebben daardoor de leerdoelen, praktische vaardigheden en theoretische scholing zoals omschreven in het genoemde fellowshipdocument behaald. Deze cardiologen werken in een centrum waar tenminste 1500 volwassenen met AHA onder controle zijn, besteden tenminste 50% van een volledige werktijd aan de zorg voor patiënten met AHA, en volgen tenminste 30 uur nascholing per jaar op dit gebied. Een kindercardioloog die aan dezelfde eisen voldoet, kan ook als congenitaal cardioloog werkzaam zijn.

Een cardioloog met deskundigheid op het gebied van congenitale hartafwijkingen (verder te noemen: **cardioloog met congenitale deskundigheid**) is een cardioloog

werkzaam in een ziekenhuis dat geaffilieerd is met een congenitaal hartcentrum, die zorgdraagt voor patiënten met een AHA in het geaffilieerde ziekenhuis en zich bekwaamd heeft op dit gebied. Dit kan gebeurd zijn middels bijscholing via cursussen/congressen, en via ervaring met deze zorg en samenwerking met een congenitaal hartcentrum. In de toekomst kan het fellowship congenitale cardiologie als adequate scholing gelden. De cardioloog met congenitale deskundigheid heeft ruime ervaring met non-invasieve beeldvorming van congenitale hartziekten, in het bijzonder echocardiografie (bij voorkeur in samenwerking met een deskundige echolaborante). Hij/zij heeft ook kennis van en ervaring met cardiale CT en MRI, eventueel ondersteund door een radioloog met kennis van zaken. Hij/zij heeft kennis betreffende de specifieke psychosociale aspecten van deze populatie. Cardiologen met congenitale deskundigheid werken samen met congenitale cardiologen uit een congenitaal hartcentrum, zoals beschreven in dit hoofdstuk onder 'niveau 2 zorg'. Zij volgen tenminste 12 uur per jaar nascholing op het gebied van AHA.

Organisatie van zorg

Aan ieder ziekenhuis in Nederland wordt een niveau van zorg toegeschreven.

Een centrum met **niveau 1 zorg** is een congenitaal hartcentrum. De eisen waar deze centra aan voldoen zijn in een eerder consensusdocument van de NVVC beschreven.

Ziekenhuizen die **niveau 2 zorg** leveren, worden geaffilieerde ziekenhuizen genoemd. Deze ziekenhuizen voldoen aan de volgende eisen:

1. In een geaffilieerd ziekenhuis is tenminste 1 en er zijn bij voorkeur 2 'cardiologen met congenitale deskundigheid'.
2. Er zijn meerdere malen per jaar gestructureerde overlegmomenten tussen de 'cardiologen met congenitale deskundigheid' van het geaffilieerde ziekenhuis en de congenitale cardiologen uit het congenitale hartcentrum.
3. Tenminste eenmaal per 2 jaar vindt een evaluatie plaats betreffende de samenwerking om de kwaliteit van de zorg voor patiënten met congenitale

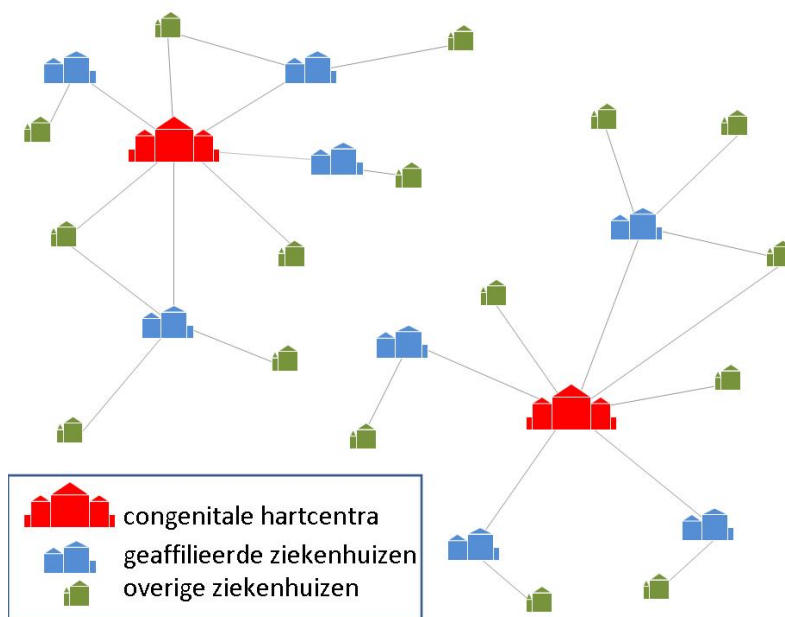
hartziekten te borgen. Verbeterpunten dienen volgens een Plan-Do-Check-Act-cyclus geïmplementeerd te worden.

4. In het geaffilieerde ziekenhuis is bij voorkeur tenminste 1 kinderarts met belangstelling voor kindercardiologie ('Cardex') aanwezig zodat transitieprekuren mogelijk zijn.
5. Het geaffilieerde ziekenhuis en het congenitale hartcentrum leggen hun onderlinge verplichtingen vast in een samenwerkingscontract.

De overige ziekenhuizen leveren zorg op **niveau 3**. Ook deze ziekenhuizen werken voor de zorg van patiënten met AHA samen met een congenitaal hartcentrum of/en met een geaffilieerd ziekenhuis.

Zo ontstaat een netwerkstructuur van ziekenhuizen waarbij de zorg voor patiënten met AHA optimaal is geregeld. Verschillende aspecten van deze zorg worden in de volgende hoofdstukken beschreven.

Geaffilieerde ziekenhuizen en algemene ziekenhuizen werken primair samen met een congenitaal hartcentrum waarmee zij afspraken over de samenwerking maken. Dit laat onverlet dat in voorkomende gevallen individuele patiënten naar een ander congenitaal hartcentrum kunnen worden verwezen (bijvoorbeeld wegens voorkeur van de patiënt of wegens specifieke expertise).



Figuur 2

De gewenste organisatievorm van de zorg voor volwassenen met AHA

Poliklinische zorg

Inleiding

Het is belangrijk dat alle patiënten met AHA minimaal een keer besproken of gezien worden door een congenitaal cardioloog uit een congenitaal hartcentrum. Op dat moment kan het niveau van zorg worden gekozen. Zoals in het vorige hoofdstuk werd beschreven, kan de zorg voor patiënten met eenvoudige AHA (zoals eerder gedefinieerd) veelal plaatsvinden in algemene ziekenhuizen (niveau 3). Voor de overige patiënten moet een keuze worden gemaakt uit niveau 2 (zorg in een geaffilieerd ziekenhuis) of niveau 1 (zorg in een congenitaal hartcentrum).

In principe kan de zorg voor *alle* patiënten met een AHA (deels) in een geaffilieerd ziekenhuis plaatsvinden. Hierbij is het onderscheid tussen eenvoudige, matig complexe en complexe congenitale hartafwijkingen relatief. Belangrijker zijn de onderlinge afspraken tussen het geaffilieerde centrum en het congenitale hartcentrum en de keuze van het shared care model.

Welke zorg kan in de geaffilieerde ziekenhuizen worden geboden?

De zorg in geaffilieerde ziekenhuizen betreft het hele scala van diagnostiek, behandeling en follow-up van patiënten met een AHA, met uitzondering van cardiale interventies, die alleen plaatsvinden in centra die voldoen aan de elders in dit rapport omschreven eisen. De kennis en ervaring van de 'cardioloog met congenitale deskundigheid' in het geaffilieerde ziekenhuis, de kwaliteit van non-invasieve beeldvorming (echocardiografie, cardiale CT en MRI), maar ook de individuele ziektegeschiedenis van de patiënt spelen een centrale rol bij het bepalen welke patiënten in het geaffilieerde ziekenhuis kunnen worden vervolgd.

De keuze van het shared care model bepaalt mede welke zorg mogelijk is. Indien bij niveau 2A patiënten af en toe gezamenlijk gezien worden door de cardiologen uit het congenitale hartcentrum en het geaffilieerde ziekenhuis, kan zelfs de complexe patiënt volledig in het geaffilieerde ziekenhuis worden gevolgd zolang geen invasieve behandeling nodig is. Dit model heeft als voordeel dat optimale kennisuitwisseling

tussen de cardiologen kan plaatsvinden. Vooral voor complexe patiënten die ver van het congenitale hartcentrum wonen is dit model een zeer goede keuze. Uiteraard is wel voorwaarde dat de niet-invasieve diagnostiek in het geaffilieerde ziekenhuis het gewenste niveau heeft. Voor patiënten met matig complexe afwijkingen is vooral het afwisselend vervolgen in het geaffilieerde ziekenhuis en het congenitale centrum met name geschikt. Vanwege de grote verschillen tussen de geaffilieerde ziekenhuizen is het niet goed mogelijk om de bovengenoemde zorg tot in detail te definiëren. In de grote, veelal thoraxchirurgische, centra zijn uiteraard meer mogelijkheden aanwezig dan in de kleinere, regionale ziekenhuizen zonder thoraxchirurgie.

Tenslotte wordt de kwaliteit van zorg niet alleen bepaald door de cardiologen in het geaffilieerde ziekenhuis, maar ook door, bijvoorbeeld, radiologen. Voor wat betreft de niet cardiale zorg aan patiënten met AHA (operaties, zwangerschap en bevalling) bepalen ook andere disciplines, zoals anesthesiologen en gynaecologen, of er verantwoorde zorg geleverd wordt aan patiënten met AHA (zie hoofdstukken zwangerschap en niet-cardiale chirurgie).

Psychosociale aspecten

De meeste volwassen patiënten met een AHA hebben een goede kwaliteit van leven. Psychosociale problemen komen echter veelvuldig voor. Daarbij gaat het om angst voor de hartziekte en de prognose, moeilijkheden met sociale interacties, zwangerschap en erfelijkheid, aangaan van relaties, een negatief zelfbeeld, problemen met werk, verzekering en sport.

Bij de zorg voor patiënten met een AHA is aandacht en kennis omtrent de psychosociale problematiek noodzakelijk. Begeleiding door een verpleegkundig specialist kan hier een belangrijke rol spelen. Soms is verwijzing naar een psycholoog of psychiater noodzakelijk.

De overgang van de kinderleeftijd naar de volwassen congenitale poli is een belangrijke fase in de begeleiding en ook hier speelt de verpleegkundig specialist een essentiële rol (14).

Aanbevelingen

1. *Alle* patiënten met een AHA worden tenminste eenmaal besproken met en/of gezien door een congenitale cardioloog uit het congenitale hartcentrum. De behandelend cardioloog neemt daartoe het initiatief. Op dat moment wordt het gewenste niveau van zorg gekozen en in het medisch dossier vastgelegd. De patiënt met een eenvoudige afwijking kan door een algemeen cardioloog gezien worden in een algemeen ziekenhuis.
2. De patiënten met een matig-complexe afwijking kunnen volgens het shared care model in een geaffilieerd ziekenhuis (niveau 2A, 2B) worden gevolgd, waarbij de congenitaal cardioloog en de 'cardioloog met congenitale deskundigheid' in overleg bepalen wie de patiënt wanneer en waar ziet.
3. Voor patiënten met een complexe afwijking is niveau 1 het meest geschikt, terwijl ook gekozen kan worden voor niveau 2A.
4. Alle volwassenen met AHA worden door hun behandelend cardioloog benaderd voor deelname aan de CONCOR database en in principe na hun toestemming in deze database opgenomen. De toestemming van de patient wordt vastgelegd in het medisch dossier.
5. Zowel in een congenitaal hartcentrum als in een geaffilieerd ziekenhuis wordt bij de zorg voor de volwassen congenitale patiënt de mogelijkheid geboden tot psychosociale ondersteuning.

Acute Opvang

Inleiding

Elke cardioloog in Nederland moet in staat worden geacht de acute opvang van een patiënt met een AHA adequaat te verzorgen. Voor veel patiënten met AHA is het dichtstbijzijnde ziekenhuis namelijk niet een congenitaal hartcentrum. De acute zorg in Nederland is bovendien zo ingericht dat de patiënt zo snel mogelijk naar het dichtstbijzijnde ziekenhuis wordt vervoerd. Transport over grotere afstanden kan een onveilige situatie betekenen voor de patiënt met AHA. Anderzijds kan de acute zorg voor patiënten met AHA in sommige gevallen (vooral bij complexe AHA) afwijken van de zorg bij patiënten met verworven aandoeningen. De acute opvang moet dus dicht bij huis kunnen plaats vinden, en moet betrouwbaar en veilig zijn. De opleiding tot cardioloog dient dan ook te voorzien in voldoende scholing op het gebied van AHA. Ook moet er voldoende nascholing beschikbaar zijn gericht op alle cardiologen. Tevens moeten patiënten (en hun naasten) op de hoogte zijn gesteld wat te doen in acute situaties.

Opvang van de AHA patiënt met (semi) acute problemen

Bekeken vanuit de patiënt worden 3 situaties onderscheiden:

1. Patiënt woont nabij en kan zelf naar een van de 4 congenitale hartcentra gaan of is al door ambulance daar naar toe gebracht. Adequate zorg wordt vanzelfsprekend geacht, en hier verder buiten beschouwing gelaten
2. Patiënt is in staat zelf naar een geaffilieerd centrum te gaan of wordt door de ambulance daar naar toe gebracht. Enige expertise is aanwezig. De eerste opvang en behandeling kunnen hier worden geregeld, zo nodig wordt overlegd met een congenitaal hartcentrum.
3. Patiënt is naar een algemeen ziekenhuis gebracht. Elke dienstdoend cardioloog zal gemakkelijk contact moeten kunnen opnemen met een congenitale cardioloog in een congenitaal hartcentrum om te kunnen

overleggen. Er kan dan zonedig worden overlegd hoe en waar de patiënt wordt behandeld.

Aanbevelingen

1. De patiënt heeft bij voorkeur de beschikking over schriftelijke informatie betreffende zijn ziektegeschiedenis en behandeling. Deze informatie wordt de patiënt verstrekt door de behandelend cardioloog of verpleegkundig specialist. Hierbij moet ook vermeld zijn hoe het congenitale hartcentrum bereikbaar is.
2. In elk congenitaal hartcentrum kan snel informatie verkregen worden door de cardioloog die de acute opvang van een AHA patiënt verzorgt en kan op korte termijn overleg worden gepleegd met een congenitaal cardioloog.
3. Indien een patiënt zich presenteert met een acute indicatie voor cardiale chirurgie in een niet-congenitaal cardiochirurgisch centrum, dient het cardiothoracaal chirurgisch team af te wegen waarmee de patiëntveiligheid het minst in gevaar komt: transport naar het congenitaal centrum of spoedingreep in het eigen centrum. Overleg met het congenitale centrum dient plaats te vinden voor deze beslissing. De besluitvorming wordt vastgelegd in het medisch dossier.

De organisatie van de chirurgische behandeling van volwassen patiënten met een aangeboren hartafwijking.

Inleiding

Vanouds behoorde de congenitale hartchirurgie tot de taak van iedere hartchirurg. Toen later de coronairchirurgie een grote vlucht nam, werd de congenitale chirurgie qua aantallen verdrongen. In de opleiding tot hartchirurg kon worden volstaan met een stage. In de in het hoofdstuk 'historie' beschreven rapporten en adviezen is de koppeling van kinderhartchirurgie en hartchirurgie voor volwassenen met AHA steeds het fundament geweest en daarom leidend in het beleid. De literatuur over de organisatie van chirurgie van AHA is samengevat in het consensus document van de Nederlandse Vereniging voor Thoraxchirurgie (NVT) van 30 november 2010 (15). De noodzaak tot koppeling van de kinderhartchirurgie en de volwassen congenitale hartchirurgie wordt samengevat in de editorial van Joseph Dearani: "Surgery for adults with congenital heart disease should be performed by congenital heart surgeons" (16).

In Nederland ligt een uitgewerkt voorstel voor opleiding en erkenning door de Nederlandse Vereniging voor Thoraxchirurgie klaar ter goedkeuring door de algemene ledenvergadering. Daarin wordt de keuze gemaakt voor deze essentiële koppeling tussen kinderhartchirurgie en congenitale volwassen hartchirurgie

Mate van concentratie en argumenten vóór en tegen ziekenhuizen die een deel van het spectrum behandelen.

Sommige AHA die frequent op volwassen leeftijd voorkomen worden veelvuldig geopereerd door 'algemene' hartchirurgen. Het gaat om de geïsoleerde bicuspide aortaklep en het Marfan syndroom. Er is consensus dat de chirurgische behandeling van deze afwijkingen geen concentratie behoeft.

Gezien de schaarsheid van voorkomen van matige- tot hoog-complexe aangeboren hartafwijkingen is concentratie in een beperkt aantal centra wel aan te bevelen. De discussie beperkt zich vrijwel tot de behandeling van het secundum atriumseptumdefect. Voordelen voor de patiënt en de organisatie van de zorg van behandeling van deze afwijking in andere centra dan de erkende congenitale hartcentra zijn niet evident, maar voor de individuele patiënt zijn er ook weinig nadelen. Het nadeel op het gebied van organisatie van zorg is dat een relatief hoog aantal ingrepen per centrum nodig is om de expertise van congenitale hartteams optimaal te benutten. Het gaat om het minimum aantal chirurgen dat nodig is om een 24/7 dienstenstructuur voor deze ingrepen in stand te houden. Deze dienstenstructuur is noodzakelijk om de kwaliteit van zorg in de congenitale hartcentra te garanderen en dat is een argument voor concentratie ook van deze ingreep. In onderstaande aanbevelingen van de CONCARE werkgroep blijft onder strikte voorwaarden ASD-sluiting buiten de congenitale hartcentra mogelijk.

Aanbevelingen

1. Cardiochirurgische ingrepen bij patiënten met AHA dienen te worden geconcentreerd in de congenitale hartcentra. Uitzonderingen worden hieronder benoemd.
2. Cardiochirurgische ingrepen bij patiënten met AHA worden verricht door congenitale hartchirurgen die als zodanig zijn erkend door de NVT. Chirurgen die congenitale hartafwijkingen opereren zullen participeren in een speciaal dienstenrooster.
3. De indicatiestelling voor congenitale cardiochirurgische ingrepen vindt altijd plaats in het multidisciplinaire team van een congenitaal hartcentrum. Ingrepen die buiten deze regeling vallen zijn: cardiochirurgische ingrepen bij geïsoleerde bicuspide aortaklep en bij het Marfan syndroom.
4. De correctie van een geïsoleerd secundum ASD behoeft geen specifieke congenitaal cardiochirurgische expertise, echter er is wel volstrekte zekerheid vereist dat er daadwerkelijk sprake is van een secundum ASD. Na de indicatiestelling voor de ingreep en na overeenstemming in het

multidisciplinaire team van een congenitaal hartcentrum, kan deze ingreep buiten de congenitale hartcentra plaatsvinden.

5. De correctie van het secundum ASD als bijkomende ingreep kan na overeenstemming plaatsvinden buiten de congenitale hartcentra, mits de indicatiestelling plaatsvindt in het multidisciplinaire team van een congenitaal hartcentrum.
6. Een verworven hartafwijking bij een patiënt met een goed gecorrigeerde congenitale hartafwijking kan in overleg en na overeenstemming met het multidisciplinaire team van een congenitaal hartcentrum ook geopereerd worden buiten de congenitale hartcentra.
7. Besluiten betreffende indicatiestelling voor ingrepen zoals bedoeld in punt 3 tm 6 en de afgesproken locatie waar de ingreep zal plaatsvinden worden gedocumenteerd in het medisch dossier.
8. Geaffilieerde ziekenhuizen die congenitale ingrepen willen verrichten moeten met een congenitaal hartcentrum afspraken maken betreffende deze cardiochirurgische ingrepen. Bij voorkeur vinden cardiochirurgische ingrepen op één locatie plaats. In overleg kan eventueel worden besloten dat bepaalde, binnen het samenwerkingsverband omschreven ingrepen op meerdere locaties kunnen plaatsvinden. Op iedere locatie binnen het samenwerkingsverband moet worden voldaan aan normen voor kwaliteit. Voor iedere locatie geldt dat ingrepen bij congenitale hartafwijkingen alleen mogen worden verricht door cardiochirurgen die voor het verrichten van deze ingrepen zijn erkend door de NVT. Binnen het samenwerkingsverband moet tenminste één centrum het volledige zorgaanbod voor de behandeling van AHA hebben. Er dient een 24-uurs diensten structuur voor congenitale hartchirurgen in werking te zijn binnen het samenwerkingsverband. De samenwerking betreffende de interventies dient schriftelijk te worden geformaliseerd en evaluatie van de kwaliteit op elke locatie dient plaats te vinden door middel van periodieke visitatie.

Katheterinterventies bij volwassenen met aangeboren hartafwijkingen

Inleiding

Het aantal katheterinterventies bij volwassenen met AHA blijft langzaam stijgen door een toename van de populatie. Een analyse van de interventie-aantallen 2009/2010 uit de vier centra laat zien dat ruim de helft van de interventies bij volwassenen ASD sluitingen betreft. Overige interventies zoals ballondilataties en stenting van de arteria pulmonalis of van een coarctatio aortae of percutane pulmonalisklepvervanging worden tot op heden op kleinere schaal uitgevoerd, maar naar verwachting zullen steeds meer afwijkingen met een katheterinterventies kunnen worden behandeld. Congenitale katheterinterventies bij volwassenen worden niet exclusief in de 4 congenitale hartcentra verricht. In enkele niet-academische ziekenhuizen worden voornamelijk ASD sluitingen verricht, maar soms ook andere interventies zoals behandeling van coarctatio aortae. Het lage aantal katheterinterventies per jaar bij volwassenen met AHA in Nederland is een belangrijk argument voor concentratie.

Sinds 2010 worden de resultaten van alle katheterinterventies en diagnostische hartkatheterisatie bij kinderen en van een groot deel van de congenitale interventies bij volwassenen ingevoerd in een landelijke web-based registry (CONHC). Om een beter inzicht te verkrijgen in de landelijke aantallen en de complicaties bij volwassenen is het van belang om alle volwassen katheterinterventies in deze CONHC database te registreren.

Voor het waarborgen van een goede kwaliteit van katheterinterventies bij volwassenen met AHA zijn een aantal randvoorwaarden noodzakelijk (17):

1. Voldoende ingrepen per interventiecardioloog per jaar conform internationale richtlijnen. De ervaring van individuele interventiecardiologen wordt bevorderd als de ingrepen worden uitgevoerd door één team van

kinderinterventiecardiologen en interventiecardiologen voor volwassenen met AHA.

2. Bespreking van indicatie, diagnostiek en behandelplan binnen het multidisciplinaire team van congenitale cardiologen, congenitale hartchirurgen en kindercardiologen in een congenitaal hartcentrum .
3. Chirurgische back-up tijdens de procedures
4. Verplichte landelijke registratie van aantallen, typen interventies en complicaties

Aanbevelingen

1. Katheterinterventies bij patiënten met AHA dienen te worden geconcentreerd in de congenitale hartcentra. Uitzonderingen worden hieronder benoemd.
2. Alle congenitale katheterinterventies worden opgenomen in de landelijke CONHC databank.
3. De indicatiestelling voor congenitale cardiale katheterinterventies vindt altijd plaats in het multidisciplinaire team van een congenitaal hartcentrum. Het advies van het multidisciplinair team wordt gedocumenteerd in het medisch dossier.
4. Sluiten van een PFO en TAVI bij bicuspide aortaklep vallen buiten de bovengenoemde regeling.
5. Een geaffilieerd ziekenhuis dat katheterinterventies bij AHA uitvoert moet een samenwerkingsverband aangaan met een congenitaal hartcentrum. Hierbij kan worden afgesproken dat ASD-sluitingen op meer dan één locatie worden verricht. Op beide locaties dienen de interventiecardiologen te voldoen aan volumennormen (50 congenitale katheterinterventies bij AHA per interventiecardioloog per jaar) (18). Er dient te worden voldaan aan normen voor kwaliteit. Het in een team samenwerken van interventiecardiologen voor AHA met interventie-kindercardiologen heeft meerwaarde. Er is chirurgische back-up beschikbaar tijdens de procedures. De katheterinterventies worden geregistreerd in de landelijke CONHC database. De indicatiestelling van de interventies vindt altijd plaats in het multidisciplinaire team van het congenitale hartcentrum. De samenwerking tussen de centra betreffende de

katheterinterventies dient schriftelijk te zijn vastgelegd.

Elektrofysiologische interventies

Inleiding

Ritmestoornissen zijn een veel voorkomend probleem bij volwassenen met AHA en hebben een duidelijke impact op morbiditeit en mortaliteit (19). Medicamenteuze therapie is vaak onvoldoende effectief. Om de kans op succesvolle katheterablatie-behandeling groter te maken is een gedegen kennis van de onderliggende abnormale anatomie en de gebruikte chirurgische interventies een vereiste. Ditzelfde geldt ook voor pacemaker en ICD-behandeling. Een ICD implantatie kan een goede behandeling zijn bij levensbedreigende ventriculaire ritmestoornissen, maar de voor- en nadelen moeten nauwkeurig worden afgewogen. Het relatief hoge aantal onterechte shocks bij patiënten met AHA is bijvoorbeeld een probleem (20).

Vanwege de complexe anatomie en de vaak moeilijke veneuze toegang (zelfs bij eenvoudige afwijkingen) is de patiënt met een congenitale hartafwijking een relatief moeilijke patiënt, zowel voor de indicatiestelling als de uitvoering van ablatie en pacemaker- of ICD implantatie. De kwaliteit van deze ingrepen kan worden gewaarborgd als voldaan wordt aan onderstaande voorwaarden.

Aanbevelingen

De indicatiestelling bij patiënten met AHA voor ablatie, pacemakerimplantatie en ICD-implantatie vindt plaats in overleg met een team uit een congenitaal hartcentrum. In dit team nemen zowel een congenitaal cardioloog als een elektrofysioloog met ervaring in de behandeling van volwassenen en met AHA deel, en zonodig ook een congenitaal hartchirurg. Dit team bepaalt in overleg of en waar de ingreep het beste kan worden uitgevoerd en documenteert het besluit in het medisch dossier.

Niet-cardiale chirurgie bij volwassenen met AHA

Inleiding

Elke anesthesie bij AHA patiënten met matig complexe en complexe afwijkingen heeft een verhoogd risico. Het is dan ook van belang, dat patiënten en hun huisarts van een eventueel risico op de hoogte zijn, zodat als de noodzaak voor een ingreep zich voordoet, advies wordt ingewonnen bij de behandelend cardioloog. Bij patiënten met matig complexe en complexe afwijkingen is het aan te bevelen dat hierover een uitspraak wordt gedaan bij de eenmalige beoordeling in of bespreking met het congenitale hartcentrum. Uiteraard dient bij iedere ingreep het actuele risico te worden bepaald. Hiertoe dient advies te worden ingewonnen bij de behandelend cardioloog. Voor patiënten met complexe AHA en patiënten behorend tot de specifieke hoog-risico groep (tabel 1) geldt dat zij het beste behandeld kunnen worden in een congenitaal hartcentrum. Alleen als de situatie zo acuut is dat overplaatsing niet mogelijk is, kunnen zij in het ziekenhuis waar zij zich presenteren worden geopereerd. In die gevallen is overleg met een congenitaal hartcentrum altijd nodig. Bij patiënten met matig complexe hartafwijkingen is de plaats van operatie afhankelijk van de competentie van het operatieteam (chirurg, anesthesioloog en cardioloog).

Aanbevelingen

Algemeen :

1. Patiënten en huisartsen dienen bij aanvang van de zorg op volwassen leeftijd door de behandelend cardioloog op de hoogte te worden gesteld van eventuele risico's bij niet-cardiale chirurgie zodat zij zich bewust zijn van de noodzaak tot overleg met de behandelend cardioloog voordat niet-cardiale chirurgie plaatsvindt.

2. Het actuele risico van niet-cardiale chirurgie dient bij patiënten met AHA te worden vastgesteld voor iedere ingreep. Deze risico-inschatting moet plaatsvinden onder mede-verantwoordelijkheid van de behandelend cardioloog (die daartoe dient te worden geconsulteerd), zonodig in overleg met een congenitaal centrum.
3. Bij twijfel over het risico van de chirurgische ingreep wordt geadviseerd altijd in overleg te treden met een congenitaal centrum.

Electieve ingrepen:

1. Patiënten met complexe AHA of met anderszins hoog operatierisico (tabel 1) dienen voor niet-cardiale chirurgie altijd te worden besproken en bij voorkeur te worden geopereerd in een congenitaal hartcentrum.
2. Bij patiënten met matig complexe afwijkingen wordt na overleg tussen geaffilieerd en congenitaal hartcentrum besloten waar de ingreep het beste kan plaatsvinden.
3. Bij patiënten met een eenvoudige afwijking kan de ingreep op lokatie worden uitgevoerd.
4. Het resultaat van bij 1 en 2 genoemd overleg wordt gedocumenteerd in het medisch dossier.

Acute ingrepen:

1. Wanneer de cardioloog geconfronteerd wordt met AHA patiënten met complexe afwijkingen of met hoog risico (tabel 1) met een noodzaak tot acute niet-cardiale chirurgie waarvoor anesthesie nodig is, wordt geadviseerd in overleg te treden met een congenitaal hartcentrum. Het resultaat van dit overleg wordt gedocumenteerd in het medisch dossier.

Tabel 1. *Speciale hoog risico groepen van patiënten met AHA voor niet-cardiale ingrepen (uit Guidelines AHA/ACC (13)).*

Hoog risico bij niet-cardiale chirurgie
Fontan circulatie
pulmonale hypertensie bij AHA, Eisenmenger syndroom
systemische RV
ongecorrigeerd cyanotisch hartlijden
NYHA klasse III of IV bij AHA
hartfalen bij AHA

Zorg rondom zwangerschap en bevalling

Inleiding

Anticonceptie, zwangerschap, bevalling en abortus brengen voor de patiënte met AHA en haar ongeboren kind risico's met zich mee. Om de risico's te beperken zijn adequate counselling en een goede begeleiding rondom zwangerschap en bevalling noodzakelijk. Hierbij hoort ook een anticonceptie-advies en advies betreffende erfelijkheid van de afwijking. Inschatting van het maternale cardiale risico van zwangerschap dient conform de Europese richtlijnen plaats te vinden aan de hand van de zogenaamde gemodificeerde WHO-classificatie (tabel 2). Risico-inschatting kan voor complexe en matig complexe afwijkingen het beste plaatsvinden in overleg met een congenitaal hartcentrum. Het niveau van zorg dat het meest geschikt is, is mede afhankelijk van deze risico-inschatting, zoals weergegeven in tabel 2. Een rigide indeling betreffende het niveau van zorg is niet mogelijk, omdat uiteindelijk de kennis en ervaring van het team (gynaecoloog, anesthesioloog en cardioloog) in de geaffilieerde kliniek bepaalt, of de begeleiding van de bevalling in een geaffilieerde kliniek kan plaatsvinden.

Aanbevelingen

1. Alle vrouwen in de vruchtbare leeftijd dienen advies te krijgen van hun behandelend cardioloog en eventueel van een gynaecoloog betreffende anticonceptie en zwangerschap.
2. Verwijzing voor erfelijkheidsadvies dient aan alle vrouwen met AHA en zwangerschapswens te worden aangeboden door hun behandelend cardioloog.
3. Bij zwangerschapswens dient (bij iedere zwangerschap opnieuw) inschatting van het maternale cardiale risico plaats (door behandelend cardioloog, zonodig in overleg met een gynaecoloog) te vinden conform geldende richtlijnen (tabel

- 2). Overleg met een congenitaal hartcentrum dient plaats te vinden bij matig of hoog risico (WHO II, III of IV) of bij onduidelijkheid over het risico.
4. Alle patiënten met AHA moeten tijdens de zwangerschap worden gevolgd door een cardioloog en een gynaecoloog. Richtlijnen voor deze follow-up zijn opgenomen in tabel 2.
5. Abortus provocatus heeft een verhoogd risico. Dit dient in een geaffilieerde kliniek of congenitaal hartcentrum plaats te vinden.
6. De bevalling dient bij alle patiënten met AHA klinisch plaats te vinden onder leiding van een gynaecoloog.
7. Een multidisciplinair team (cardioloog, gynaecoloog en anesthesist) dient aan het begin van het 3^e trimester een plan voor de bevalling op te stellen. Bij shared care dient dit plan ook te worden besproken met het congenitale hartcentrum.

Tabel 2. Gemodificeerde WHO klassificering voor maternaal cardiaal risico tijdens zwangerschap en daaruit voortvloeiende adviezen voor de zorg voor zwangeren met AHA. Zie voor uitgebreidere beschrijving de ESC richtlijnen (21)

WHO klasse	risico	Omschrijving, voorbeelden, gewenste zorg
I	laag	<p>Geen verhoogde mortaliteit en geen of geringe verhoging morbiditeit.</p> <p>Voorbeelden: geringe pulmonalisstenose, zeer klein of gesloten ASD of VSD.</p> <p>Controle tijdens zwangerschap: 2 of 3 maal. Begeleiding kan doorgaans plaatsvinden in niveau 3 (algemene cardiologie)</p>
II	matig	<p>Geringe verhoging mortaliteit en matige verhoging morbiditeit.</p> <p>Voorbeelden: Ongecorrigeerd ASD of VSD. Gecorrigeerde tetralogie van Fallot, gecorrigeerde coarctatio aortae, gecorrigeerd atrioventriculair septum defect, indien geen belangrijke restafwijkingen. Syndroom van Marfan zonder aortadilatatie. Hypertrofische cardiomyopathie. Geringe LV-dysfunctie. Tevens vallen de meeste geringe en matige congenitale klepafwijkingen in deze categorie.</p> <p>Controle tijdens zwangerschap: eenmaal per trimester. Begeleiding doorgaans mogelijk in niveau 2 (shared care). Na bevalling is 24 uur observatie geïndiceerd.</p>
III	hoog	<p>Significante verhoging mortaliteit en eveneens verhoogd risico op ernstige morbiditeit.</p> <p>Voorbeelden: matige systeemkamerdysfunctie, RV systeemventrikel, Fontan circulatie, AHA met mechanische kunstklep, ongecorrigeerde cyanotische afwijking, aortadilatatie > 40 mm bij Marfan syndroom en > 45 mm bij bicuspidale klep, ernstige asymptomatische aortastenose, matige mitralisstenose.</p> <p>Controle tijdens zwangerschap: intensieve specialistische cardiologische en obstetrische begeleiding is noodzakelijk tijdens zwangerschap en peri- en postpartum. Cardiologische controle dient maandelijks of 2maandelijks plaats te vinden. Begeleiding kan doorgaans het beste plaatsvinden in niveau 1 (congenitaal hartcentrum). Na de bevalling is 48-72 uur observatie geïndiceerd.</p>
IV	onaan- vaardbaar	<p>Zeer hoog risico op maternale mortaliteit en op ernstige morbiditeit, zwangerschap is gecontra-indiceerd.</p> <p>Als zwangerschap optreedt moet afbreking worden overwogen.</p> <p>Voorbeelden: Pulmonale hypertensie, ernstige systeemventrikel dysfunctie (EF < 30%), ernstige mitralisstenose, ernstige symptomatische aortastenose, ernstige coarctatie, aortadilatatie > 45 mm bij Marfan syndroom en > 50mm bij bicuspidale aortaklep.</p>

		Controle tijdens zwangerschap: als zwangerschap wordt gecontinueerd is intensieve zorg noodzakelijk zoals bij klasse III.
--	--	--

Samenvatting

Op verzoek van het ministerie van Volksgezondheid heeft het bestuur van de Nederlandse Vereniging voor Cardiologie de commissie CONCARE opgericht om te komen tot een advies betreffende de optimale zorg voor volwassenen met een AHA. Hoewel de internationale richtlijnen over deze zorg duidelijk zijn, is hiervan nog onvoldoende geformaliseerd en geïmplementeerd.

In dit document worden verschillende aspecten van optimale zorg voor deze nog steeds in aantal groeiende patiëntengroep besproken. Hierbij wordt uitgegaan van een indeling van zorg in 3 niveaus en van een indeling naar complexiteit van AHA, die onderling samenhangt. Voor de poliklinische zorg geldt in het algemeen het volgende: patiënten met een complexe aangeboren hartafwijkingen dienen gezien te worden door een congenitaal cardioloog in een congenitaal hartcentrum (niveau 1). In het aan een congenitaal hartcentrum geaffilieerd ziekenhuis (niveau 2) kan een cardioloog met congenitale deskundigheid zorg verlenen aan patiënten met een matig complexe afwijking. Patiënten met een eenvoudige afwijking kunnen gezien worden door de algemeen cardioloog in een niveau 3 ziekenhuis.

De verschillende ziekenhuizen werken geformaliseerd samen in een samenhangend landelijk netwerk, waarbij het congenitaal hartcentrum een superviserende rol heeft. Elke patiënt met een AHA wordt minimaal 1 keer besproken met een congenitaal cardioloog. Er dienen mogelijkheden te zijn voor psychosociale ondersteuning in zowel de congenitale hartcentra als in de geaffilieerde ziekenhuizen.

Elke cardioloog in Nederland moet in staat worden geacht de acute opvang van een patiënt met een AHA adequaat te verzorgen. Laagdrempelig overleg op korte termijn met een congenitaal cardioloog moet hierbij beschikbaar zijn. De patiënt zelf beschikt bij voorkeur over schriftelijke informatie betreffende zijn AHA en behandeling.

Cardiochirurgische en percutane interventies bij AHA dienen te worden verricht in

een congenitaal hartcentrum door adequaat getrainde en erkende congenitale hartchirurgen en congenitale interventie cardiologen. Binnen een geformaliseerd samenwerkingsverband van het congenitaal hartcentrum en een geaffilieerd ziekenhuis vinden interventies bij voorkeur op één locatie plaats, maar kunnen afspraken gemaakt worden over de locatie waar de interventie plaatsvindt. Hierbij dient altijd aan de kwaliteitsnormen (volume, operator) te worden voldaan. Alvorens een interventie plaatsvindt worden indicatie, (aanvullende) diagnostiek en behandelplan in het multidisciplinaire congenitaal hartteam besproken.

Ook bij elektrofysiologische behandelingen zoals ablaties, pacemakerimplantatie en ICD-implantatie, worden de indicatie en het behandelplan besproken in het congenitaal hartcentrum. Daarbij wordt in onderling overleg afgesproken of en waar de behandeling kan plaatsvinden.

Patiënten met complexe AHA of met anderszins hoog operatierisico (hartfalen, NYHA klasse III-IV, systemische RV en Eisenmengersyndroom) dienen voor niet-cardiale chirurgie altijd te worden besproken en bij voorkeur te worden geopereerd in een congenitaal hartcentrum. Ook bij matig complexe afwijkingen vindt overleg met het congenitaal hartcentrum plaats.

Bij de noodzaak van acute ingrepen bij complexe of hoog risico ingrepen moet advies ingewonnen worden bij een congenitaal hartcentrum.

Anticonceptie, zwangerschap, bevalling en abortus brengen voor de patiënte met AHA en haar ongeboren kind risico's met zich mee. Goed advies aan alle vrouwen met AHA betreffende anticonceptie, erfelijkheid en zwangerschap is noodzakelijk. De zwangerschapsbegeleiding worden zowel door gynaecoloog als cardioloog gedaan op een bij het maternale risico (WHO classificatie) passend niveau. De altijd klinische bevalling staat onder leiding van een gynaecoloog. Een multidisciplinair team bestaande uit gynaecoloog, cardioloog en anesthesioloog maken in het 3e trimester een plan voor de bevalling.

Referenties

1. Gezondheidsraad: Commissie Hartchirurgie en interventiecardiologie. Hartchirurgie en interventiecardiologie voor kinderen. Den Haag: Gezondheidsraad, 1993; publicatie nr 1993/20.
2. Nederlandse Verenigingen voor Cardiologie, Kindergeneeskunde en Thoraxchirurgie en de Nederlandse Hartstichting. Cardiologische zorg voor patiënten met een aangeboren hartafwijking: van kind naar volwassenheid. Den Haag, 1998. ISBN 9075131240
3. Daenen W, Lacour-Gayet F, Aberg T, et al. Optimal structure of a congenital heart surgery department in Europe. EACTS Congenital Heart Disease Committee. Eur J Cardiothorac Surg. 2003;24:341-2
4. Gezondheidsraad. Bijzondere interventies aan het hart. Den Haag: Gezondheidsraad, 2007; publicatienr. 2007/01. www.gr.nl
5. Concentratie van congenitale hartchirurgie en catheterinterventies advies van de Commissie kinderhartinterventies Den Haag, 11 juni 2009. <http://www.rijksoverheid.nl/documenten-en-publicaties/rapporten/2009/06/04/advies-commissie-kinderhartinterventies-concentratie-van-congenitale-hartchirurgie-en-catheterinterventies.html>
6. Landzberg MJ, Murphy DJ, Davidson WR, et al. Task Force 4: organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2001;37:1187-1193.
7. NHS 273640/2006 Adult Congenital Heart Disease – A commissioning guide for services for young people and Grown Ups with Congenital Heart Disease (GUCH)
8. www.specialisedservices.nhs.uk/safeandsustainable
9. Nationelltregisterförmedföddahjärtssjukdomar. Årsrapport 2009 (National Registry for Congenital Heart Disease. Annual Report 2009). www.ucr.uu.se/swedcon
10. Kaemmerer H, Breithardt G. Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). Clinical Research in Cardiology 2006; 95:76.
11. Hess J. Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation „Erwachsene mit Angeborenen Herzfehlern Clinical Research in Cardiology Supplements 2007; 2: 19–26.
12. Warnes CA, FACC Liberthson R, Danielson GK et al. Task Force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. J Am Coll Cardiol 2001;37:1170-1175.
13. Warnes CA, Williams TG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. J Am Coll Cardiol 2008;52:e143-263.
14. Sable C, Foster E, Uzark K, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation 2011;123(13):1454-85
15. Analyse van de getalscriteria voor concentratie van kinder- en congenitale hartchirurgie in het licht van de recente literatuur. Commissie Congenitale Cardio-Thoracale Chirurgie van de Nederlandse Vereniging van Thoraxchirurgie. Utrecht, 30 november 2010.
16. Dearani JA. Surgery for adults with congenital heart disease should be performed by congenital heart surgeons. J Thorac Cardiovasc Surg 138;5-7.
17. Ruiz CE, Feldman TE, Hijazi ZM, et al. Interventional fellowship in structural and congenital heart disease for adults. J Am Coll Cardiol Cardiovasc Interv. 2010;3:e1-15
18. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for

- European Paediatric Cardiology (AEPC). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J. 2010;31:2915-57.
19. Koyak Z, de Groot JR, Mulder BJ. Interventional and surgical treatment of cardiac arrhythmias in adults with congenital heart disease. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2010 ;8:1753-66. Review
 20. Koyak Z, de Groot JR, Van Gelder IC, et al. Implantable Cardioverter Defibrillator Therapy in Adults with Congenital Heart Disease: Who is at Risk of Shocks? Circ Arrhythm Electrophysiol. 2012;5:101-110.
 21. Regitz-Zagrosek V, Lundqvist CB, Borghi C, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: The Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the European Society of Gynecology (ESG), the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC), and the German Society for Gender Medicine (DGesGM). Eur Heart J 2011, 32:3147-3197.