

ONDERZOEK

Veel volwassenen met een aangeboren hartaandoening niet meer onder controle

Jeroen C. Vis, Mark J. Schuurin, Enno T. van der Velde, Lia C.J.M. Engelfriet-Rijk, Irene M. Harms, Sylvia Mantels, Berto J. Bouma en Barbara J.M. Mulder

- DOEL** Het identificeren van volwassenen met een aangeboren hartaandoening die niet meer onder cardiologische controle zijn.
- OPZET** Dwarsdoorsnedeonderzoek.
- METHODE** Volwassenen met een aangeboren hartaandoening die niet meer onder cardiologische controle zijn werden door middel van een nationale campagne met billboards en advertenties opgeroepen zich te melden bij de CONCOR(CONgenitale CORvitia)-projectgroep.
- RESULTATEN** Via de nationale campagne werden in totaal 593 patiënten geregistreerd, van wie 85% een lichte en 15% een matige tot ernstige aangeboren hartaandoening had. Binnen 1 jaar was 66% van de geïncludeerde patiënten onderzocht door een cardioloog. Bij 22% van deze patiënten was binnen 1 jaar aanvullende cardiologische controle nodig. Bij 16% van de patiënten werden nieuwe restafwijkingen gevonden; bij 3 patiënten van deze groep moest de pulmonalisklep worden vervangen.
- CONCLUSIE** Tijdens deze omvangrijke nationale campagne werd duidelijk dat een aanzienlijk aantal volwassenen met een aangeboren hartaandoening niet meer onder cardiologische controle was. Na chirurgische correctie van hartaandoeningen op de kinderleeftijd komen echter veel restafwijkingen voor in deze patiëntengroep. Bedreigende restafwijkingen kunnen symptomloos aanwezig zijn. Cardiologische controle blijft daarom bijna altijd noodzakelijk, ook voor patiënten zonder klachten. Zowel patiënten met een aangeboren hartaandoening als hun zorgverleners moeten hierover goed geïnformeerd zijn.

Kort nadat de hartchirurgie zijn intrede had gedaan, gingen artsen en patiënten ervan uit dat patiënten met een aangeboren hartaandoening definitief genezen waren als ze succesvol waren geopereerd. Inmiddels is duidelijk geworden dat dergelijke patiënten slechts zelden volledig genezen. De laatste 4 decennia zijn zowel de cardiothoracale chirurgie als de cardiale zorg sterk verbeterd. Dit heeft er toe geleid dat steeds meer kinderen met een aangeboren hartaandoening overleven. Was de mortaliteit tijdens de kinderleeftijd voorheen 85% bij een natuurlijk beloop, tegenwoordig is de overleving 85%.¹ De incidentie van aangeboren hartaandoeningen is 6-8 per 1000 levendgeborenen.^{2,3} Naar schatting zijn er momenteel in Europa 1,2 miljoen volwassenen met een aangeboren hartaandoening.^{4,5}

De misperceptie dat patiënten 'genezen' zijn kan serieuze consequenties hebben. Het kan er toe leiden dat patiënten zich onttrekken aan controles en geen medisch advies meer krijgen.⁶ Het is echter belangrijk dat patiënten met een aangeboren hartaandoening onder cardiologische controle blijven. De meeste geopereerde patiënten krijgen in de loop van hun leven complicaties. Ook hebben ze vaak restafwijkingen. Vroegtijdige ondersteuning bij klachten ter verlaging van het risico op ernstige compli-

*Academisch Medisch Centrum,
Afd. Cardiologie, Amsterdam.*

*Dr. J.C. Vis, aios; Drs. M.J. Schuurin, arts-
onderzoeker; L.C.J.M. Engelfriet-Rijk, I.M. Harms
en S. Mantels, onderzoeksverpleegkundigen; dr.
B.J. Bouma en prof.dr. B.J.M. Mulder, cardiologen.*

*Leids Universitair Medisch Centrum,
Afd. Cardiologie, Leiden.*

Dr. E.T. van der Velde, medisch fysioloog.

*Contactpersoon: prof.dr. B.J.M. Mulder
(b.j.mulder@amc.uva.nl).*

caties is essentieel. Zo hebben patiënten na een operatie vanwege een coarctatio aortae een grotere kans op coronairlijden op jonge leeftijd.⁷ Daarom moet in een vervolgccontrole een agressieve bestrijding van andere risicofactoren voor coronairlijden plaatsvinden. Als deze patiënten een aneurysma ontwikkelen in het operatiegebied, kan er een aortadissectie optreden. Daarnaast is de kans op het optreden van een aortadissectie tijdens de zwangerschap verhoogd.⁸

Jonge adolescenten met een aangeboren hartaandoening kunnen ook worstelen met psychosociale problemen, omdat volledige genezing onmogelijk is. Patiënten streven naar een 'normaal' leven,⁹ ontkennen regelmatig dat zij een chronische aandoening hebben en wijzen medische zorg af.

Volgens de huidige richtlijnen is regelmatige cardiologische controle nodig bij patiënten met een ernstige aangeboren hartaandoening, omdat bekend is dat de langetermijnmorbiditeit hoog is.⁷

Naar schatting zijn er in Nederland ongeveer 8000 volwassenen met een aangeboren hartaandoening die niet meer onder cardiologische controle zijn.⁹ Wij verrichtten een dwarsdoorsnedeonderzoek onder volwassenen met een aangeboren hartaandoening die niet meer onder controle waren, maar die zich bij ons meldden na een oproep tijdens een nationale campagne. Wij gingen na welke aangeboren aandoening zij hadden en of er sprake was van restafwijkingen.

METHODEN

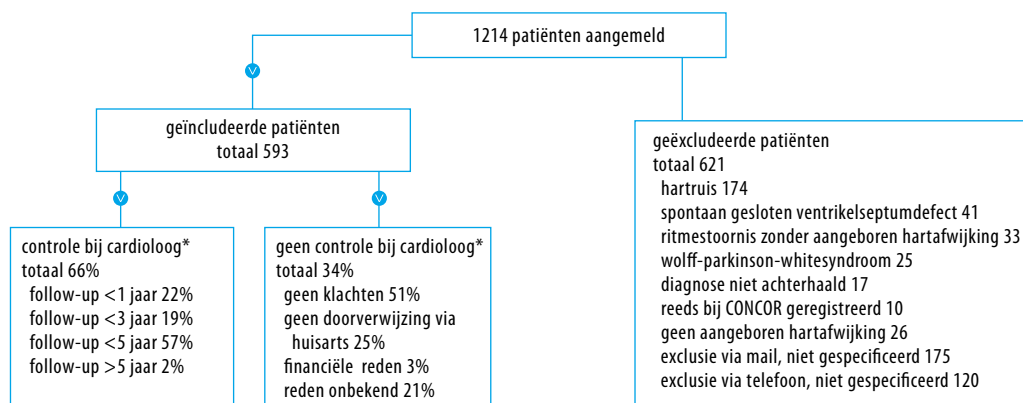
Het Interuniversitair Cardiologisch Instituut Nederland (ICIN) en de Nederlandse Hartstichting namen in 2001 het initiatief voor een nationale registratie en een DNA-

bank van patiënten met een aangeboren hartaandoening, genaamd CONCOR (CONgenitale CORvitia). CONCOR faciliteert onderzoek naar de langetermijnuitkomsten van verschillende aangeboren hartaandoeningen en hun behandeling.

De CONCOR-projectgroep startte in 2008 een nationale campagne met billboards en advertenties om volwassenen met een aangeboren hartaandoening die niet meer onder cardiologische controle waren te laten registreren bij CONCOR. Als primaire uitkomstmaat van deze studie hanteerden wij het aantal nieuwe aanmeldingen in de CONCOR-registratie.

Wij hebben de volgende berekening toegepast om te schatten welk deel van het totaal aantal patiënten met een aangeboren hartaandoening momenteel niet onder cardiologische controle is: gemiddeld worden er in Nederland 200.000 kinderen geboren per jaar. Met een incidentie van ongeveer 8 per 1000 levendgeborenen,^{2,3} en een gemiddeld overlevingspercentage tot volwassen leeftijd van 85% (vanaf het begin van de jaren 70 van de vorige eeuw), schatten wij dat in totaal 25.000 volwassen (en 25.000 kinderen) een aangeboren hartaandoening hebben.^{6,10}

In de periode 2001-2008 werden meer dan 10.000 volwassen patiënten geregistreerd in CONCOR, waaronder bijna alle patiënten uit de 8 universitaire centra (n = 7.500). Er werden 2.500 patiënten uit perifere ziekenhuizen geregistreerd. Daarnaast identificeerden gespecialiseerde onderzoeksverpleegkundigen nog eens 7.000 volwassen patiënten met aangeboren hartaandoening in perifere ziekenhuizen die nog geïncludeerd moesten worden in CONCOR. Er waren dus ongeveer 17.000 patiënten wel onder cardiologische controle; er bleven naar schatting 8.000 patiënten over die dat niet waren.



FIGUUR Stroomdiagram van patiënten met een aangeboren hartafwijking die zich na een landelijke campagne meldden bij de CONCOR-projectgroep.

* Gebaseerd op telefonische follow-up van 80% van de geïncludeerden.

De nationale campagne bestond uit billboards en advertenties met een oproep tot registratie. In januari en mei 2009 werden gedurende 1 à 2 weken ongeveer 1200 billboards geplaatst in 24 steden. Volwassenen van 20-40 jaar oud met een aangeboren hartaandoening, die nog niet geregistreerd waren in de CONCOR-databank, werden hierin opgeroepen om contact op te nemen met de CONCOR-projectgroep in het Academisch Medisch Centrum (AMC) te Amsterdam. De leeftijd van 20-40 werd specifiek vermeld om verwarring te voorkomen met patiënten met verworven hartziekten.

Alle patiënten met structurele aangeboren hartaandoeningen werden geïncludeerd. Patiënten met een open foramen ovale, cardiomyopathie, wolff-parkinson-whitesyndroom en lange-QT-syndroom werden geëxcludeerd.

Zowel tijdens als na de campagne konden volwassen patiënten met een aangeboren hartaandoening contact opnemen met de CONCOR-projectgroep via e-mail, telefoon of via de website www.800overmisten.nl. Na aanmelding kreeg een patiënt een registratieformulier toegestuurd. Ook werd patiënten geadviseerd om contact op te nemen met de eigen huisarts voor een verwijzing naar een cardioloog. Na een jaar werd er weer contact opgenomen met de patiënten om informatie te verzamelen over het verloop na de registratie. Daarin werd onder meer gevraagd naar bezoeken aan een cardioloog.

We gebruikten beschrijvende statistiek voor de patiëntkenmerken. Analyses werden gedaan met SPSS-software voor Windows XP, versie 16.0. (SPSS Inc., Chicago, VS).

RESULTATEN

In de periode januari 2009-december 2009 hebben 1.261 patiënten via de telefoon of per e-mail contact gezocht met de CONCOR-projectgroep. In totaal voldeden 593 patiënten aan de inclusiecriteria (figuur 1). Van hen was 65% vrouw; de gemiddelde leeftijd was 40 jaar (standaarddeviatie: 12). Tabel 1 toont alle aangeboren hartaandoeningen van de geïncludeerde patiënten. Hieruit blijkt dat het bij 1% van de patiënten ernstige afwijkingen betrof.

Na 1 jaar was 80% van de patiënten opnieuw gebeld door een onderzoeksverpleegkundige. In totaal had 66% van de patiënten contact gehad met een cardioloog. Figuur 1 toont de consequenties van deze cardiale follow-up. Binnen 1 jaar moest 22% van de patiënten opnieuw gezien worden door de cardioloog. Bij 53 patiënten (16%) werden in totaal 73 nieuwe bevindingen gedaan (tabel 2). Er waren 3 patiënten met een gecorrigeerde tetralogie van Fallot die op korte termijn een pulmonalisklepvervangend moesten ondergaan.

BESCHOUWING

Uit onze studie blijkt dat er in 1 jaar 593 patiënten met een aangeboren hartaandoening zich meldden die niet onder cardiologische controle waren. Het is interessant dat niet alleen patiënten met een lichte aangeboren hartaandoening werden geïdentificeerd, maar ook patiënten met een ernstige aandoening, zoals een 'double outlet right ventricle' en een transpositie van de grote vaten.

In een recente studie uit Canada werd gerapporteerd dat 61% van de volwassenen met een aangeboren hartaandoening zich onttrokken heeft aan controle bij een cardioloog.¹⁰ Bij volwassenen met het syndroom van Down die wonen in zorginstellingen, is recent aangetoond dat er onderrapportage bestaat van aangeboren hartaandoeningen.¹¹ Een echocardiografische screening toonde aan dat 17% van deze volwassenen een niet eerder gediagnosticeerde aangeboren hartaandoening had.

Vermoedelijk beschouwen patiënten met een geope-

TABEL 1 Aangeboren hartaandoeningen bij 593 patiënten die niet meer onder controle waren bij een cardioloog en die zich na een oproep tijdens een landelijke campagne in 2009 meldden bij de CONCOR-projectgroep.

hartaandoening	n
lichte aangeboren hartaandoening	504
atriumseptumdefect	182
ventrikelseptumdefect	176
open ductus Botalli	87
pulmonalisklepstenose	32
bicuspidale aortaklep	6
aortaklepafwijking	3
aangeboren aortaklepstenose	4
subvalvulaire aortastenose	2
dubbele aortaboog	2
overig*	10
matig-ernstige aangeboren hartaandoening	83
coarctatio aortae	46
tetralogie van Fallot	13
atrioventriculair septumdefect	11
partieel abnormaal inmondende pulmonaalvenen	6
sinus venosus-defect	5
totaal abnormaal inmondende pulmonaalvenen	1
rechtventrikeluitstroobaanobstructie	1
ernstige aangeboren hartaandoening	6
complete transpositie van de grote vaten†	4
congenitaal gecorrigeerde transpositie van de grote vaten	1
'double outlet right ventricle'	1

* 10 verschillende hartafwijkingen

† senningprocedure, 1 arteriale switchoperatie, 1 onbekend

TABEL 2 Cardiovasculaire afwijkingen die werden gevonden bij patiënten die zich na een landelijke campagne in 2009 meldten bij de CONCOR-projectgroep en hun huisarts.

aandoening	n
aandoening aan aorta en aortaklep	
dilatatie aorta ascendens	8
bicuspide aortaklep	3
aortaklepstenose	2
aortaklapinsufficiëntie	1
dilatatie aorta descendens	1
aandoening aan mitralisklep	
mitralisklepinsufficiëntie	6
'cleft' mitralisklep	1
mitralisklepprolaps	1
aandoening aan pulmonalisklep	
pulmonalisklepinsufficiëntie	11*
pulmonalisklepstenose	2
ritmestoornis	
1e-grads atrioventriculairblok	3
atriumfibrilleren	3
sinustachycardie	2
ritmestoornis†	4
atriale flutter	1
atrioventriculaire knoop re-entry tachycardie	1
supraventriculaire tachycardie	1
pacemakerimplantatie	1
overige bevindingen	
systemische hypertensie	8
spontane sluiting van ventrikelseptumdefect	6
tricuspidalisklepinsufficiëntie	4
spontane sluiting van atriumseptdefect	2
rest atriumseptdefect	2
hartfalen	1
rechter aortaboog	1
trechterborst	1

* 3 ernstige pulmonalisklepinsufficiënties waarvoor pulmonalisklepvervangning nodig was.

† Niet nader omschreven; 2 maal was een elektrische cardioversie nodig.

reerde aangeboren hartaandoening zichzelf als genezen. Op de lange termijn kunnen er echter een fors aantal problemen ontstaan, zoals ritmestoornissen, hartfalen, hypertensie en aneurysma's. Zelfs patiënten met een gecorrigeerde 'simpele' afwijking zoals een gesloten atriumseptumdefect kunnen complicaties krijgen op volwassen leeftijd. Ondanks succesvolle chirurgie voor de coarctatio aortae blijft de prevalentie van hypertensie bij volwassenen 10-20 jaar na herstel 20-40%.⁷ Ook zijn er vroegtijdige cardiovasculaire complicaties als een aorta-aneurysma, plotse cardiale dood, myocardinfarct en een beroerte.^{7,12,13}

Bij 556 volwassen met een gecorrigeerde tetralogie van Fallot werd een hoge prevalentie van ritmestoornissen

gerapporteerd (20% atriaal en 15% ventriculair).¹⁴ In onze studie werden restafwijkingen gevonden bij 16% van de patiënten die zich gemeld hadden. Bij 6% van deze patiënten was een operatie noodzakelijk.

Het belang van cardiologische controle bij deze patiënten is dus groot. In de campagne riepen wij patiënten niet alleen op zich te registreren, maar adviseerden wij ze ook contact op te nemen met hun huisarts voor een verwijzing naar een cardioloog. Echter, 34% van de patiënten heeft de cardioloog niet bezocht. Hiervoor droegen zij verschillende redenen aan. Een opmerkelijke en veelvoorkomende bevinding was dat de huisarts het niet eens was met de noodzaak van het verwijzen naar de cardioloog. Voor sommige patiënten was de eigen financiële bijdrage voor een medisch consult een reden om af te zien van controle.

Daarnaast was het interessant dat 65% van de aangeelde patiënten vrouw was, terwijl het percentage vrouwelijke patiënten in de CONCOR-registratie 50% is. Klaarblijkelijk had de campagne meer aandacht getrokken van vrouwen.

Een beperking van onze studie was dat de campagne was gebonden aan een specifieke leeftijdsgroep (20-40 jaar), om verwarring te voorkomen met patiënten met verworven hartziekten. Hoewel volwassenen buiten dit leeftijdsbereik die contact gezocht hebben met de projectgroep van CONCOR ook geïncludeerd zijn, kan er populatiebias zijn opgetreden.

CONCLUSIE

De toegenomen overleving van kinderen met een aangeboren hartaandoening heeft geleid tot een nieuwe en groeiende populatie van volwassenen met een aangeboren hartaandoening. De morbiditeit op volwassen leeftijd is hoog en restafwijkingen zijn veelvoorkomend. De restafwijkingen geven niet altijd symptomen, maar kunnen wel levensbedreigend zijn. Dus ook wanneer patiënten met een aangeboren hartaandoening geen klachten hebben, is het raadzaam onder controle te blijven van een cardioloog.

Veel patiënten gaan echter niet meer naar een cardioloog voor controle. In deze studie is een deel van deze 'vermiste' volwassenen opgespoord en geregistreerd. Het is van belang om volwassen patiënten met een aangeboren hartaandoening onder cardiologische controle te krijgen en te houden. De Nederlandse bevolking, huisartsen en medisch specialisten zouden zich daar beter bewust van moeten worden.

Dit onderzoek was niet mogelijk geweest zonder het Interuniversitair Cardiologisch Instituut Nederland (ICIN), de Nederlandse Hartstichting, de Nederlandse Vereniging voor Cardiologie (NVVC), iedereen die betrokken

was bij de realisatie van de campagne en de 16 cardiologen die 800 km gefietst hebben om geld op te halen voor CONCOR.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: CONCOR ontving voor de nationale campagne een onvoorwaardelijke gift van de Nederlandse Vereniging voor Cardiologie. De sponsor had geen rol in de analyse en interpretatie van data, de voorbereiding of goedkeuring van het manuscript.

Aanvaard op 21 december 2012

Citeer als: Ned Tijdschr Geneesk. 2012;156:A3767

[Meer op www.ntvg.nl/onderzoek](http://www.ntvg.nl/onderzoek)

LITERATUUR

- Somerville J. Congenital heart disease in adults and adolescents. *Br Heart J*. 1986;56:395-7.
- Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol*. 1985;121:31-6.
- Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J*. 2004;147:425-39.
- Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2005;26:2325-33.
- Meijboom F, Mulder B. Problems in the organization of care for patients with adult congenital heart disease. *Arch Cardiovasc Dis*. 2010;103:411-5.
- Vriend JW, Mulder BJ. Late complications in patients after repair of aortic coarctation: implications for management. *Int J Cardiol*. 2005;101:399-406.
- Pieper PG Coarctatio aortae. In: Mulder B.J.M., Pieper PG, Meijboom FJ, Hamer JPM. Aangeboren hartafwijkingen bij volwassenen. 2e dr. Hfdst 9. Houten: 2006. p. 61-74
- Claessens P, Moons P, de Casterle BD, Cannaearts N, Budts W, Gewillig M. What does it mean to live with a congenital heart disease? A qualitative study on the lived experiences of adult patients. *Eur J Cardiovasc Nurs*. 2005;4:3-10.
- Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:1-8.
- Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Therrien J, Pilote L, Abrahamowicz M, Marelli AJ. Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when? *Circulation*. 2009;120:302-9.
- Vis JC, de Bruin-Bon RH, Bouma BJ, et al. Congenital heart defects are under-recognised in adult patients with Down's syndrome. *Heart*. 2010;96:1480-4.
- Hoffmann A, Chockalingam P, Balint OH, et al. Cerebrovascular accidents in adult patients with congenital heart disease. *Heart*. 2010;96:1223-6.
- Vriend JW, Mulder BJ. Exercise-induced hypertension in patients after repair of aortic coarctation. *Eur J Appl Physiol*. 2005;93:733-4.
- Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation*. 2010;122:868-75.

LEERPUNTEN

- **Steeds meer kinderen met een aangeboren hartaandoening bereiken de volwassen leeftijd.**
- **Patiënten met een aangeboren hartaandoening die op de kinderleeftijd een operatie hebben ondergaan, hebben vaak restafwijkingen en complicaties, soms zonder symptomen.**
- **Een aanzienlijk deel van deze patiënten is niet onder controle bij een cardioloog.**
- **Volwassenen met een aangeboren hartaandoening zonder klachten kunnen toch lichte tot ernstige restafwijkingen hebben die cardiologische controle noodzakelijk maken.**