

# Een hart uit de duizend

Een beschrijvende studie met passende website omtrent de noden die ouders hebben na het krijgen van de diagnose van een congenitale hartafwijking bij hun kind

gezondheidszorg

bachelor in de vroedkunde

campus Kortrijk

academiejaar 2020-2021

**Manssens Emma**

**Cnudde Delphine**

**Interne promotor: Archie Sofie**

**Externe promotor: De Wilde Hans**





VIVES

Studiegebied Gezondheidszorg

Opleiding vroedkunde campus Kortrijk

Doorniksesteenweg 145

8500 KORTRIJK

0032 56 26 41 10

## **Een hart uit de duizend**

Een beschrijvende studie met passende website omtrent de noden die ouders hebben na het krijgen van de diagnose van een congenitale hartafwijking bij hun kind

Namen: Manssens Emma en Delphine Cnudde

Bachelor in de Vroedkunde

Academiejaar 2020-2021

Interne promotor: Sofie Archie

Externe Promotor: Hans De Wilde

## Abstract

Titel	Een hart uit de duizend
Auteur(s)	Cnudde Delphine en Manssens Emma
Afstudeerrichting	Bachelor in de vroedkunde
Promotoren	Archie Sofie, lector vroedkunde dag- en afstandsonderwijs.  Hans De Wilde, kindercardioloog in het UZ Gent.

**Inleiding:** De gynaecologie en de daarbij horende screening en diagnostiek is sterk geëvolueerd. Steeds meer aangeboren afwijkingen worden sneller vastgesteld. Ook hartafwijkingen behoren hiertoe. Maar wat als er een aangeboren hartafwijking wordt vastgesteld? Deze bachelorproef peilt naar de informatiebehoefte na het vermoeden of de vaststelling van een aangeboren hartafwijking. De onderzoeksvraag kan als volgt opgesteld worden: Wat is de informatiebehoefte van koppels na de vaststelling van een aangeboren hartafwijking en hoe kan een website aan deze behoefte voldoen?

**Methodologie:** : Na het uitvoeren van een grondige literatuurstudie werd een website opgemaakt, waarin ouders de nodige informatie omtrent alles wat te maken heeft met een aangeboren hartafwijking, kunnen raadplegen. Deze website werd voorgelegd aan verschillende experts en ouders..

**Resultaten:** Uit de literatuurstudie blijkt dat ouders op zoek gaan naar informatie die gemakkelijk en op gelijk welk tijdstip te consulteren is. Het internet is hiervoor een ideaal medium. Na het opmaken van een geschikte website werd deze geëvalueerd op de volgende criteria: toegankelijkheid, eenvoudigheid van de inhoud en eenduidigheid. Deze werd algemeen goed gescoord

**Conclusie:** De aangemaakte website voldoet aan de informatiebehoefte van de ouders via eenduidige en compacte informatie omtrent de aanwezige aangeboren hartafwijking.

**Zoektermen:** Aangeboren Hartafwijking – informatiebehoefte – counseling

## **Woord vooraf**

Tijdens de stages die we reeds gelopen hebben, werden we beiden al enkele keren geconfronteerd met ouders die een baby met een aangeboren afwijking ter wereld brachten. Bij dit hele proces merkten we vaak op dat ouders op zoek waren naar meer informatie en meer begeleiding omtrent het onderwerp en wat hen allemaal te wachten zou staan. Toen we de opdracht kregen om een bachelorproef uit te werken, hebben we dus niet lang getwijfeld over een mogelijk onderwerp.

Onze dank gaat uit naar mevrouw Archie Sofie, interne promotor en onze steun en toeverlaat doorheen het hele proces. Bedankt om ons met geduld en vele moed bij te staan en ons steeds kritisch te begeleiden. Daarnaast willen we ook graag onze externe promotor, Hans De Wilde, hartelijk bedanken om ons bij te staan en voor het delen van zijn expertise.

Ook een welgemeende dankjewel aan alle personen in onze nauwe omgeving, familie en vrienden. Bedankt om er steeds voor ons te zijn wanneer we het nodig hadden, jullie gaven ons steeds dat extra duwtje in de rug!

Cnudde Delphine & Manssens Emma

## Lijst met afkortingen en betekenissen

a.d.h.v.	Aan de hand van
AS	Aortaklepstenose
ASD	Atrium Septum Defect
AVSD	Atrioventriculair Septum Defect
CHA	Congenitale Hartafwijking
CoAo	Coarctatio Aortae
CT	Computed Tomography
DORV	Double Outlet Rechter Ventrikel
HLHS	Hypoplastisch Linkerhartsyndroom
IAA	Interruption of the Aortic Arch
IC	Intensive Care
i.f.v.	In functie van
IQ	Intelligentie Quotient
IUGR	Intra Uteriene Groeiretardatie
MRI	Magnetic Resonance Imaging
NEC	Nectrotiserende Enterocolitis
NICU	Neonatal Intensive Care Unit
o.a.	Onder andere
PA	Pulmonalisatresie
PDA	Persisterende Ductus Arteriosus
PFO	Patent Foramen Ovale
RDS	Respiratoir Distress Syndroom
SGA	Small for Gestational Age
TA	Truncus Arteriosus
TAPVC	Totale Abnormale Pulmonale Veneuze Connectie
TGV	Transpositie van de Grote Vaten
TvF	Tetralogie van Fallot
VSD	Ventrikel Septum Defect
VWP	Vruchtwaterpunctie

# 1 Inhoudstafel

<b>1 INHOUDSTAFEL</b>	<b>7</b>
<b>2 INLEIDING</b>	<b>10</b>
<b>3 LITERATUURSTUDIE</b>	<b>12</b>
<b>3.1 ZOEKSTRATEGIE</b>	<b>12</b>
<b>3.2 BEGRIP CONGENITALE HARTAFWIJKING</b>	<b>12</b>
3.2.1 PREVALENTIE	13
<b>3.3 BOUW EN WERKING VAN HET HART</b>	<b>14</b>
3.3.1 BOUW VAN HET HART	14
3.3.2 WERKING VAN HET HART	14
3.3.3 AANPASSINGEN AAN EEN EXTRA-UTERIEN LEVEN	15
<b>3.4 SOORTEN CONGENITALE HARTAFWIJKINGEN</b>	<b>16</b>
3.4.1 ATRIUM SEPTUM DEFECT (ASD)	16
3.4.2 ATRIOVENTRICULAIR SEPTUM DEFECT (AVSD)	17
3.4.3 COARCTATIO AORTAE (COAO)	19
3.4.4 DOUBLE OUTLET RECHTER VENTRIKEL (DORV)	20
3.4.5 TRANSPOSITIE VAN DE GROTE VATEN (TGV)	22
3.4.6 ANOMALIE VAN EBSTEIN	23
3.4.7 HYPOPLASTISCH LINKERHARTSYNDROOM (HLHS)	24
3.4.8 ONDERBREKING OF INTERRUPTIE VAN DE AORTABOOG (IAA)	26
3.4.9. PULMONALISATRESIE (PA)	27
3.4.10 TETRALOGIE VAN FALLOT (TVF)	29
3.4.11 TOTALE ABNORMALE PULMONALE VENEUZE CONNECTIE (TAPVC)	31
3.4.12 TRICUSPIDALISATRESIE OF HYPOPLASTISCH RECHTER HART SYNDROOM	32
3.4.13 TRUNCUS ARTERIOSUS (TA)	34
3.4.14 VENTRIKELSEPTUMDEFECT (VSD)	36
3.4.15 AORTAKLEPSTENOSE (AS)	37
3.4.16 CONGENITAAL TOTAAL ATRIOVENTRICULAIR BLOK	39
<b>3.5 PRENATALE SCREENING EN DIAGNOSTIEK</b>	<b>40</b>
3.5.1 HET EERSTE CONSULT	40
3.5.2 ECHOGRAFIE TIJDENS DE ZWANGERSCHAP	40
3.5.3 DIAGNOSTISCHE TESTEN	42
<b>3.6 POSTNATALE SCREENING EN DIAGNOSTIEK</b>	<b>43</b>
3.6.1 POSTNATALE SCREENINGSTESTEN	43
3.6.1.1 Klinisch onderzoek	43
3.6.1.2 Pulsoximetrie	44
3.6.1.3 Groeivertraging en voedingsproblemen	44
3.6.2 POSTNATALE DIAGNOSESTELLING	45
3.6.2.1 Transthoracale echocardiografie	45
3.6.2.2 Transoesoefagale echocardiografie	45

3.6.2.3 Elektrocardiografie	45
3.6.2.4 Hartkatheterisatie	45
3.6.2.5 MRI-scan	45
3.6.2.6 CT	46
<b>3.7 ALGEMENE BEHANDELINGSMOGELIJKHEDEN</b>	<b>46</b>
3.7.1 MEDICATIE	46
3.7.1.1 Ibuprofen of Indometacine	46
3.7.1.2 Antistollingsmiddelen	47
3.6.1.3 Anti-aritmica	47
3.6.1.4 Diuretica	48
3.6.1.5 Prostaglandines	48
3.6.1.6 Bètablokkers	49
3.7.2 HARTOPERATIE	49
3.7.2.1 Gesloten hartoperatie	49
3.7.2.2 Open hartoperatie	49
3.7.3 PACEMAKER	50
3.7.4 HARTKATHETERISATIE	50
3.7.5 ZWANGERSCHAPSTERMINATIE	50
<b>3.8 GEVOLGEN VOOR HET DAGELIJKS LEVEN</b>	<b>51</b>
3.8.1 LICHAMELIJKE ONTWIKKELING	51
3.8.2 NEUROLOGISCHE EN GEDRAGSMATIGE ONTWIKKELING	51
3.8.2.1 De neonat	51
3.8.2.2 De peuter/kleuter	52
3.8.2.3 De basisschool	52
3.8.2.4 Secundair onderwijs	52
3.8.3 FUNCTIONEREN IN DE SAMENLEVING	53
3.8.3.1 Sport en ontspanning	53
3.8.3.2 Seksualiteit en vruchtbaarheid	53
<b>3.9 INFORMATIEBEHOEFTE VAN DE (TOEKOMSTIGE) OUDERS EN INFORMATIEBRONNEN</b>	<b>54</b>
3.9.1 PRENATAAL	54
3.9.2 TIJDENS DE BEVALLING	57
3.9.3 POSTNATAAL	58
3.9.4 TERMINATIE VAN DE ZWANGERSCHAP	59
3.9.5 INTERNET ALS INFORMATIEBRON	59
3.9.6 INFORMATIE DOOR ZORGVERLENERS	60
3.9.6.1 Enkele bijkomende tips	61
<b>3.10 VERWERKINGSPROCES</b>	<b>62</b>
3.10.1 PRENATAAL VERSUS POSTNATAAL	62
3.10.2 TERMINATIE VAN DE ZWANGERSCHAP	65
3.10.3 MAN OF VROUW?	66
<b>4 METHODE</b>	<b>69</b>
<b>5 RESULTATEN</b>	<b>70</b>
<b>5.1 WEBSITE</b>	<b>70</b>



<b>5.2</b>	<b>VRAGENLIJST</b>	<b>72</b>
<b>6</b>	<b>DISCUSSIE</b>	<b>74</b>
<b>6.1</b>	<b>BEVINDINGEN UIT DE LITERATUUR</b>	<b>74</b>
<b>6.2</b>	<b>STERKTES EN ZWAKTES UIT ONDERZOEK</b>	<b>75</b>
<b>6.3</b>	<b>BIJDRAGE IN DE PRAKTIJK</b>	<b>76</b>
<b>6.4</b>	<b>AANBEVELINGEN VOOR VERDER ONDERZOEK</b>	<b>76</b>
<b>7</b>	<b>CONCLUSIE</b>	<b>77</b>
<b>8</b>	<b>BIBLIOGRAFIE</b>	<b>78</b>
<b>9</b>	<b>BIJLAGEN</b>	<b>8FOUT! BLADWIJZER NIET GEDEFINIEERD.</b>
<b>9.1</b>	<b>LIJST VAN BIJLAGEN</b>	<b>8FOUT! BLADWIJZER NIET GEDEFINIEERD.</b>
<b>9.2</b>	<b>BIJLAGE 1 : FLOWCHART</b>	<b>89</b>
<b>9.3</b>	<b>BIJLAGE 2 : EUROCAT RESULTATEN</b>	<b>90</b>
<b>9.4</b>	<b>BIJLAGE 3: EVIDENTIETABELLEN</b>	<b>95</b>

## 2 Inleiding

Een zwangerschap is veelal een van de mooiste momenten in het leven, toch is hier vaak ook een keerzijde aan de medaille.

Elk jaar worden meer dan 8 miljoen kinderen wereldwijd geboren met een congenitale of aangeboren aandoening (WHO., 2018). Hartafwijkingen zijn hierbij een van de meest voorkomende afwijkingen die we aantreffen tijdens de zwangerschap of bij de pasgeborene. In Europa hebben zo'n 80 op 1000 pasgeborenen een aangeboren hartaandoening. Hier in België komt dit neer op zo'n 6 op 1000 (EUROCAT., 2020). De moderne verlos- en geneeskunde kan hier door een adequate aanpak het verloop van deze ziektes vaak tot een minimumlast brengen. Helaas, ook hier is er een keerzijde van de medaille. Uit de praktijk is gebleken dat de begeleiding hierrond vaak als negatief wordt ervaren door de ouders van de neonati. Tijdens de zwangerschap en er na krijgen de ouders niet altijd de informatie en hulp die ze wensen (Arya et al., 2013.; Bratt et al., 2015).

Er is niet steeds genoeg tijd of belangstelling voor de psychosociale en emotionele beleving van de ouders. Hierdoor blijven ze vaak in de onwetendheid hangen en kan dit leiden tot postnatale problemen zoals bindingsangst of tekortschieten van het ouderschap. Naast deze problemen ondervinden ouders ook vaak dat er een gebrek is aan kennis bij de zorgverleners. Deze kennis gaat voornamelijk over hoe je zo'n situatie moet aanpakken. Zorgverleners worden opgeleid om optimale zorg te verlenen aan hun patiënten, waarbij vaak vergeten wordt dat zorg ook uit begeleiding van de ouders bestaat (Bratt et al., 2019; Cantwell-Bartl & Tibballs, 2014).

Maar hoe kunnen we dit oplossen? Hoeveel nood is er wel degelijk aan begeleiding? En hoe moet deze informatie en zorg georganiseerd worden? Kan er een hulpmiddel ontwikkeld worden die zowel ouders als zorgverleners kunnen raadplegen bij nood aan informatie?

Het doel van deze bachelorproef is om via een grondige literatuurstudie een optimale manier van begeleiding te zoeken voor de toekomstige ouders die hiermee te maken krijgen. Door middel van een website, die in tijden waar het internet vaak geraadpleegd wordt, willen we tegemoet komen aan de wensen en noden die ouders ondervinden. Op deze manier kan er op een eenvoudige wijze informatie bekomen worden, maar ook mogelijkheden om een goede begeleiding te verzekeren. Door het ontwikkelen van een website geven we de ouders in kwestie ook de kans om dit op hun eigen tempo uit te voeren en te verwerken.

Na het analyseren van bovenstaande gegevens werden volgende onderzoeksvraag en deelvragen bekomen:

**Welke noden hebben de ouders na het krijgen van de diagnose van een congenitale hartafwijking bij hun foetus ?**

- Welke invloed heeft het krijgen van een foetus met een congenitale hartafwijking op zowel de ouders als op de begeleiding pre, peri en postpartum?
- Is er een verschil ten opzichte van begeleiding en verwerking tussen het krijgen van de diagnose tijdens de zwangerschap of bij de geboorte?
- Bestaat er een verschil in de manier van verwerken tussen man en vrouw?
- Welke rol heeft de vroedvrouw in het begeleidingsproces en hoe kan ze deze vervullen?

## 3 Literatuurstudie

### 3.1 Zoekstrategie

Tijdens de periode van begin 2020 tot februari 2021 hebben wij op basis van titels en abstracts een selectie artikels gemaakt. Relevante artikels werden verder geëvalueerd o.b.v. de beschreven achtergronden en de volledige teksten. Hieruit werd de definitieve selectie gemaakt om te gebruiken voor deze literatuurstudie. Frequent gebruikte zoekmachines waren Pubmed, Limo, ScienceDirect.

Er werden hoofdzakelijk Engelse termen gebruikt als zoekterm. Deze waren als volgt : 'congenital heart disease' AND '(prenatal OR postnatal)' AND 'counseling'. Via deze methode werden er 278 artikels gevonden. Na grondige selectie bleken 63 artikels relevant voor deze literatuurstudie. Verder werden er richtlijnen en databanken geraadpleegd zoals WHO , KCE en EUROCAT.

Hierbij werd er rekening gehouden met enkele inclusie- en exclusiecriteria, om een relevant onderzoek na te streven. Zo werden alle artikels die zich beperkten tot één continent vermeden. Er werd daarnaast gericht gezocht naar artikels die de informatiebehoefte van toekomstige ouders beschreven. De informatiebehoefte kon vermeld staan maar werd niet gebruikt voor het onderzoek.

### 3.2 Begrip congenitale hartafwijking

Een congenitale of aangeboren hartafwijking is een afwijking in de aanleg en structuur van de normale ontwikkeling van het hart en zijn omliggende bloedvaten. Er kunnen hierin verschillende opdelingen gemaakt worden. Er kunnen zowel afwijkingen ter hoogte van de atria, de ventrikels als in de septa tussen deze optreden. Hartafwijkingen gaan veelal gepaard met stoornissen in de grote bloedsomloop, met als mogelijk gevolg dat de zuurstof-en energievoorziening voor de weefsels in het gedrang komt.

### 3.2.1 Prevalentie

Aangeboren hartafwijkingen vormen bijna een derde deel van alle ernstige congenitale afwijkingen. Hartafwijkingen komen in België minder voor dan in Europa. Dit geldt zowel voor het totaal aantal congenitale hartafwijkingen (63,10/10.000 versus 77,01/10.000) als voor specifieke afwijkingen zoals septumdefecten en PDA. Opvallend in deze tabel is dat de meest voorkomende aangeboren hartafwijking het ventrikelseptumdefect is.

Type afwijking	Per 10.000 levend geboren
Alle hartafwijkingen	63,10
Alle ernstige hartafwijkingen	21,10
VSD	27,44
ASD	11,31
Tricuspidalis atresie/stenose	1,32
Coarctatio van de aorta	4,02
Transpositie van de Grote Vaten	3,97
Tetralogie van Fallot	3,88
Aortaklepstenose	1,01
Hypoplastisch Linkerhartsyndroom	2,19
AVSD defect	2,70
Onderbreking van de aortaboog	0,33
Totaal Abnormaal Pulmonale Veneuze Retour	0,59

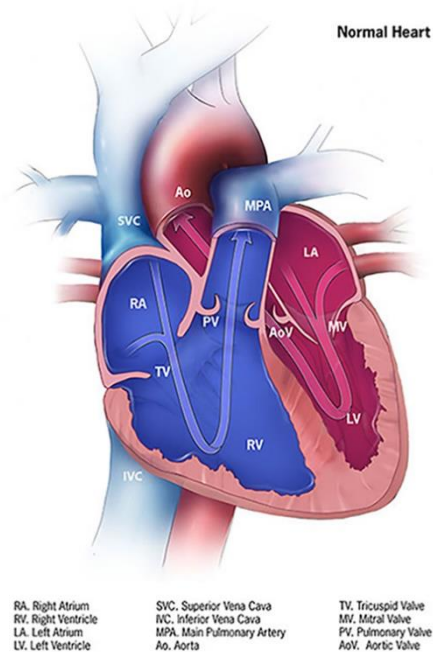
(EUROCAT , 2019)

### 3.3 Bouw en werking van het hart

#### 3.3.1 Bouw van het hart

Het hart is een van de belangrijkste organen in ons lichaam. Met de afmetingen zo groot als een vuist zorgt het ervoor dat het bloed doorheen het lichaam wordt gepompt. Het bloed dat doorheen de slagaders en aders stroomt is het transportmiddel van zowel zuurstof als voedingsstoffen en afvalstoffen.

Het hart wordt opgedeeld in 4 delen: het rechter en linker atrium (of voorkamer) en het rechter en linker ventrikel (of kamer). De rechter en linkerzijde worden van elkaar gescheiden door een tussenschot of septum. Het hart bevat ook 4 hartkleppen. Het openen en sluiten van deze kleppen zorgt ervoor dat het bloed steeds in de juiste richting wordt gestuwd. De tricuspidalklep bevindt zich tussen het rechter atrium en het rechter ventrikel en de mitralisklep tussen het linker atrium en het linker ventrikel. Samen vormen ze de atrioventriculaire kleppen. De pulmonalisklep is gesitueerd tussen de rechterkamer en de pulmonalis arterie (of longslagader) en de aortaklep tussen het linkerventrikel en de aorta (of grote lichaamsslagader).



Figuur 1 Het normale hart (CDC,2020)

#### 3.3.2 Werking van het hart

Het zuurstofarme bloed wordt vanuit de organen en spieren via aders (of venen) getransporteerd naar de vena cava superior en inferior (bovenste en onderste holle ader) en komt zo aan in het rechter atrium (rechterboezem). Van hieruit vloeit het bloed doorheen de tricuspidalklep naar het rechterventrikel om vervolgens doorheen de pulmonalisklep naar de arteria pulmonalis (longslagader) gestuwd te worden. In de longen wordt het bloed voorzien van zuurstof en ontdaan van kooldioxide. Het nu zuurstofrijke bloed stroomt via de longaders terug naar het hart, het linkeratrium binnen. Het traject van het rechter atrium tot aan het linker atrium wordt de kleine bloedomloop genoemd.

Het zuurstofrijke bloed vloeit vanuit het linker atrium doorheen de mitralisklep in het linker ventrikel. Vervolgens wordt het met veel kracht doorheen de aortaklep in de aorta of grote lichaamsslagader gestuwd. Via steeds kleiner wordende vertakkingen worden alle delen van het lichaam voorzien van zuurstof. Na het afleveren van de zuurstof vloeit het zuurstofarme bloed via de aders terug naar het rechter atrium. Dit traject staat bekend als de grote bloedomloop.

### 3.3.3 Aanpassingen aan een extra-uterien leven

Wanneer een foetus wordt geboren treden er enkele veranderingen op in het hart als gevolg van de transitie van het intra-uterien naar het extra-uterien leven. Wanneer de neonat voor de eerste keer ademhaalt, verhoogt het zuurstofgehalte in het bloed en vermindert de pulmonale vasculaire weerstand sterk. Ook de afnaveling zorgt voor een belangrijke gebeurtenis. Deze zorgt er namelijk voor dat het foramen ovale, een opening tussen het linker- en rechteratrium, wordt gesloten. Dit gebeurt doordat de druk in het linkeratrium groter wordt dan in het rechteratrium. Ook het sluiten van de ductus venosus komt tot stand door de dalende bloedstroom in de navelvene. Als laatste sluit ook de ductus arteriosus (ductus van Botalli) door een verhoogde zuurstofdruk die op zijn beurt zorgt voor het contraheren van het ductale spierweefsel.

Het ademen van de neonat brengt ook veranderingen ter hoogte van de longen met zich mee. Zo zal het vergroten van de longen, als gevolg van het inademen van zuurstof, ervoor zorgen dat de secretie van surfactant verhoogt. Dit is een stof die ervoor zorgt dat de oppervlaktespanning van de longblaasjes of alveoli laag blijft, waardoor deze niet dichtklappen en de ademhaling kan blijven bestaan. Onmiddellijk na de geboorte zal er ook een verandering optreden ter hoogte van het respiratoir epitheel. De functie verandert, wat wil zeggen dat deze niet meer voor secretie van vloeistoffen zal zorgen, maar voor vochtabsorptie. Dit heeft als gevolg dat het overtollig vocht nog aanwezig in de longen wordt geabsorbeerd.

Ook metabolische veranderingen treden op van zodra de neonat wordt gescheiden van de placenta. De neonat krijgt door de scheiding geen glucose of aminozuren meer aangevoerd, maar heeft wel behoefte aan energie door de verhoogde stofwisseling. Om de bloedglucosespiegel op peil te houden, is er een toename van de glucagon en catecholaminewaarden, met een afname van de insulinehoeveelheden. Gluconeogenese en glycogenolyse in de lever zorgen voor een stabiele bloedglucose totdat de neonat de gewenste volumes opneemt.

Als laatste treden er ook thermostatische veranderingen op. Een pasgeboren baby is vaak bedekt met resten vloeistof afkomstig uit de baarmoeder. Deze zorgen ervoor dat er een snelle temperatuurdaling kan optreden. Om het behoud van warmte te handhaven en het warmteverlies zoveel mogelijk te beperken zal het hormoon norepinefrine in dienst treden. Deze zorgt er namelijk voor dat er lipolyse van vetweefsel optreedt, waardoor er warmte wordt gecreëerd. Daarnaast zal ook perifere vasoconstrictie optreden om het warmteverlies te minimaliseren.

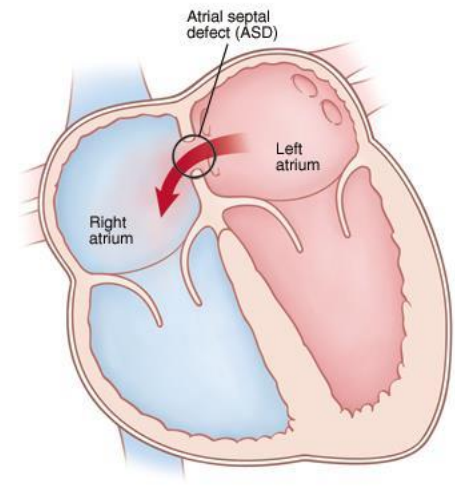
(Morton & Brodsky, 2016)

## 3.4 Soorten congenitale hartafwijkingen

### 3.4.1 Atrium Septum Defect (ASD)

Het hart bestaat uit 2 boezems (of atria) en 2 kamers (of ventrikels). Linker en rechter zijde van het hart worden van elkaar gescheiden door een tussenschot of septum. In een normale situatie zorgt de linkerzijde voor de bloedvoorziening van het volledige lichaam, waarbij de rechterzijde enkel in staat voor de bloedtoevoer naar de longen. In geval van een atrium septum defect is er een opening aanwezig in het tussenschot tussen de 2 boezems. Hierdoor stroomt er bloed van de linker- naar de rechterzijde, aangezien de druk in de linker zijde hoger is ten opzichte van de rechter. Dit kan overbelasting van het hart tot gevolg hebben daar de rechterzijde meer bloedvolume dient te verwerken. Verschillende types ASD worden onderscheiden, afhankelijk van de plek waar het zich bevindt:

- ASD type 1, hier bevindt het defect zich dicht tegen de kleppen tussen boezems en kamers, zeer laag gelegen in het tussenschot. Dit type is eerder zeldzaam.
- ASD type 2, is het meest voorkomende defect. Hierbij bevindt het defect zich in het midden van het tussenschot. Dit is vaak het gevolg van het niet dichtgroeien van het foramen ovale na de geboorte.
- Sinus venosus defect, waarbij het defect zich aan de achterzijde van het hart bevindt. Vaak is dit defect gecombineerd met een foutieve aanleg van de longslagaders.



Figuur 2 het ASD (Mount Nittany Health, 2020)

#### Oorzaak

Iedereen heeft op het moment van de geboorte een opening tussen de twee kamers. Deze laat tot aan de geboorte toe dat bloed van de rechter- naar de linkerzijde kan stromen, zolang de longen nog niet in staat zijn te functioneren. Vanaf de geboorte is het de bedoeling dat deze opening zich sluit, maar bij sommige pasgeborenen kan dit niet plaatsvinden. Er is bewezen dat dit vaak veroorzaakt wordt door fouten in het erfelijke materiaal (Bravo-Valenzuela et al., 2018).

#### Symptomen

Deze zijn afhankelijk van het type en de grootte van deze opening. Door de grote voorziening aan bloed kunnen hartritmestoornissen en hartkloppingen ontstaan. Als gevolg van overbelasting van het rechteratrium, zal de kans op hartfalen op latere leeftijd verhogen alsook de functie en werking van



de longen aangetast worden. Op jonge leeftijd kan dit zich manifesteren als versnelde ademhaling, kortademigheid bij fysieke activiteiten en frequente luchtweginfecties

### Diagnose

Voor de geboorte wordt deze afwijking bijna nooit opgemerkt, aangezien er bij elke foetus een opening dient aanwezig te zijn (het foramen ovale).

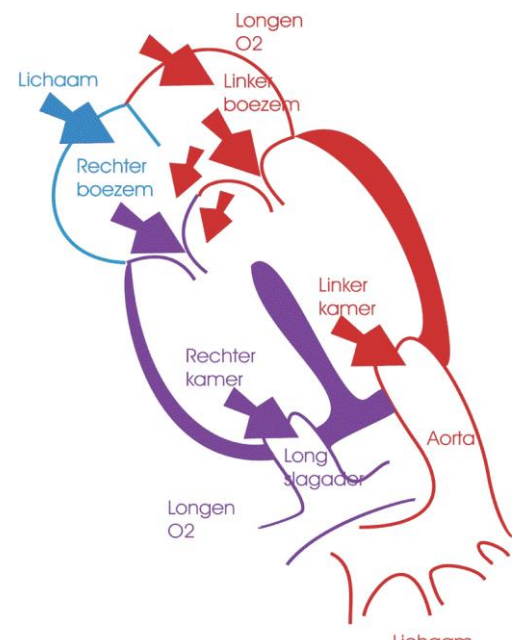
Zoals bij de meeste aangeboren hartafwijkingen berust de definitieve diagnose hoofdzakelijk op een echografie van het hart. Hiermee wordt zowel het type als de grootte van het defect bepaald. Het elektrocardiogram is minder specifiek maar kan ook afwijkingen vertonen suggestief voor een ASD (zoals atriale ritmestoornissen).

### Behandeling

De behandeling wordt afgestemd op de grootte van het defect. Wanneer dit eerder klein is, zal er geopteerd worden af te wachten tot het zichzelf sluit. Wanneer spontane sluiting niet optreedt, kan dit gesloten worden door een arts rond de leeftijd van 2-6 jaar. Dit kan op verschillende manieren gebeuren. Zo zal hartkatheterisatie aangewend worden bij een klein defect. Deze vorm wordt later uitgelegd. Bij een eerder groot defect, zal er gekozen worden voor een open hartoperatie waarbij het defect wordt gehecht of er een deel van het hartzakje (pericardpatch) wordt ingebracht in het defect.

#### 3.4.2 Atrioventriculair Septum Defect (AVSD)

Tijdens de normale bouw van het hart wordt het atrioventriculair septum gevormd, dat dienst doet als scheidingswand tussen zowel de atria als de ventrikels. Wanneer deze vorming verstoord wordt blijft er een opening aanwezig in het midden van het hart. Aangezien ook de hartkleppen zich hier bevinden, gaat deze afwijking steeds gepaard met afwijkingen hiervan. In plaats van 2 aparte kleppen (tricuspidalklep en mitralisklep) wordt slechts 1 hartklep gevormd. De afwijking zorgt ervoor dat het bloed steeds in grote hoeveelheden van de linker- naar de rechterzijde van het hart kan passeren, met overbelasting van de longen tot gevolg.



Figuur 3 het AVSD (kinderhart.be, 2021)

## Oorzaken

De oorzaak van het AVSD is gelegen bij de aanleg van het hart, dat gevormd wordt tijdens de eerste weken zwangerschap. Een erfelijke fout of genmutatie kan de aanleg van het tussenschot verstoren. Een verhoogd risico op deze afwijking kan worden gezien bij mensen met het syndroom van Down.

## Symptomen

De volume-overbelasting en hogere druk op de longen kan voor ademhalingsproblemen (dyspnoe en stridor) zorgen. Ook de overvulling van het rechterhart en de steeds moeilijker wordende mogelijkheid om het lichaam van bloed te voorzien, kan op lange termijn voor verzwakking van het hart, hartritmestoornissen en cyanose zorgen. Afhankelijk van de ernst van het defect zullen de symptomen al dan niet snel na de geboorte optreden.

## Diagnose

Wanneer de structurele echo op 20 weken zwangerschap wordt uitgevoerd, kan er een beeld gevormd worden van de verschillende structuren en bouw van het hart. Indien het normale beeld van de 2 atria en 2 ventrikels met telkens een tussenschot niet wordt aangetroffen dient gedacht te worden aan een AVSD. De echografie kan zowel pre- als postnataal gebruikt worden ter diagnose.

## Behandeling

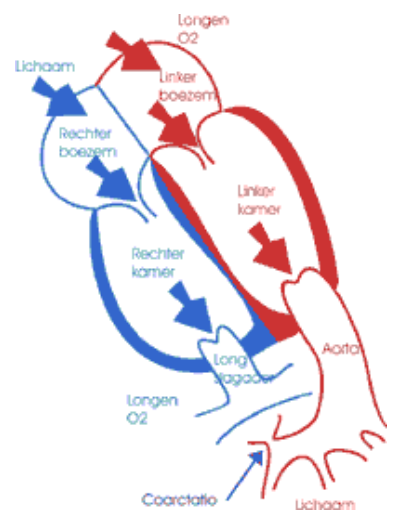
Enkel door middel van een hartoperatie kan het AVSD gecorrigeerd worden. Deze operatie zal bij deze aandoening frequent uitgevoerd worden daar het defect zichzelf niet zal sluiten. Vaak wordt er geopteerd dit uit te voeren binnen de eerste 6 maanden na de geboorte. Het defect op zichzelf zal gesloten worden door een stukje kunststof of een patch aan te brengen, waardoor het defect gesloten wordt. Aangezien het AVSD gepaard gaat met afwijkingen van de hartkleppen, dienen ook deze hersteld te worden tijdens deze operatie.

## Prognose

Algemeen geldt dat een tijdige interventie zorgt voor een betere uitkomst voor het kind. Kans op re-operatie is reëel daar er lichaamsvreemd materiaal is ingebracht en het lekken van een klep kan optreden. Daarnaast dienen steeds voorzorgsmaatregelen genomen te worden ter preventie van endocarditis, alsook een goede en blijvende follow-up gedurende het verdere leven.

### 3.4.3 Coarctatio Aortae (CoAo)

Een coarctatio aortae is een vernauwing van de aorta of grote lichaamsslagader. Deze vernauwing kan zich op verschillende plaatsen bevinden, maar meestal is dit ter hoogte van de inmonding van de ductus arteriosus of net voorbij de aortaboog. Dit defect wordt soms gezien in combinatie met een afwijking aan de aortaklep of een hypoplastische (onderontwikkelde) aortaboog. De vernauwing zorgt ervoor dat de bloedvoorziening naar het onderste deel van het lichaam sterk gedaald is. Hiernaast zal de weerstand waartegen het linkerventrikel het bloed naar het lichaam moet pompen, sterk verhoogd zijn. Door deze verhoogde druk, kan het hart op termijn gaan verdikken en uiteindelijk verzwakken. Er zijn hier verschillende vormen waar te nemen. Zo zal een ernstigere vorm eerder op jonge leeftijd waargenomen worden, een mildere vorm zal doorheen de jaren ontdekt worden. Meestal zal het lichaam zich hier al aan aangepast hebben dit door extra bloedvaten te voorzien.



Figuur 4 CoA (kinderhart.be, 2021)

#### Oorzaken

Over de oorzaak van de afwijking is er nog steeds geen eensgezindheid. Het kan zowel erfelijk zijn als door een foutieve aanleg van het hart tijdens de embryonale ontwikkeling.

#### Symptomen

De verminderde bloedvoorziening van het onderste gedeelte van het lichaam, zorgt voor koudere onderste ledematen, vermindering van functie van bepaalde organen en een zwakke puls in de lies. Door de hogere druk waartegen het ventrikel moet pompen kan op termijn de spierkracht afnemen, met klachten passend bij hartfalen (versnelde ademhaling, slecht drinken,...) tot gevolg.

#### Diagnose

In geval van een geïsoleerde coarctatio zal de diagnose bijna nooit niet voor de geboorte gesteld worden.

Na de geboorte dient aan een coarctatio gedacht te worden in geval de pulsaties in de lies heel zwak zijn. Ook aan de hand van een bloeddrukmeting, kan deze aandoening opgespoord worden. Hypertensie zal hierbij optreden ter hoogte van de bovenste ledematen, in tegenstelling tot de lagere bloeddruk die zal optreden ter hoogte van de onderste lichaamshelft. Met behulp van een echocardiografie kan deze afwijking in beeld gebracht worden. Hierbij kan de vernauwing gezien worden, zowel de plaats als de ernst van vernauwing, evenals de hypertrofie.

## Behandeling

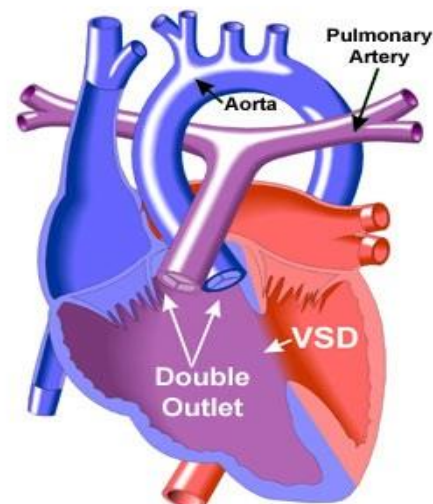
De zuigelingen met coarctatio aortae moeten na de geboorte meestal een chirurgische ingreep ondergaan of een hartkatheterisatie via de lies. Er wordt meestal gekozen voor een operatie, waarbij de vernauwing via een coarctectomie wordt weggenomen. Wanneer er toch gekozen wordt voor een interventie via de lies, zal met behulp van een ballon het bloedvat opengerokken worden.

## Prognose

Als gevolg van de blijvende hoge bloeddrukken die kunnen optreden, ook na een correctie, is een follow-up gedurende het leven van belang, omdat deze de mortaliteit en morbiditeit verhogen. Op tijd interveniëren zal hier dan ook essentieel zijn (Day et al., 2019). Ook als de coarctatio behandeld is, is het van belang ook deze te blijven opvolgen daar het mogelijk is dat deze door littekenvorming opnieuw optreedt.

### 3.4.4 Double Outlet Rechter Ventrikel (DORV)

In geval van DORV staat naast de pulmonaalklep ook de aortaklep in verbinding met het rechter ventrikel. Steeds is er een ventrikel septum defect aanwezig waardoor het zuurstofrijke bloed van het linker ventrikel naar het rechter ventrikel vloeit. Daardoor ontstaat vermenging van het zuurstofrijk met het zuurstofarm bloed. Bijkomende defecten kunnen tevens aanwezig zijn, zoals vernauwing van de longslagader (pulmonaalklepstenose), transpositie van de grote vaten (TGV) of coarctatio aortae.



Figuur 5 het DORV (Concor, 2018)

## Oorzaken

De oorzaak is een aanlegfout van het hart tijdens de zwangerschap. Hoe deze aanlegfout ontstaat, is nog steeds onduidelijk.

## Symptomen

Voornamelijk tachypneu, slecht drinken en onvoldoende gewichtstoename zijn vaak vroeg waarneembaar alsook een hartgeruis. Ook slaperigheid als gevolg van een tekort aan zuurstof kan ontstaan. Wanneer de DORV gecombineerd is met een pulmonalisstenose zal de ernst hiervan bepalen welke symptomen tot uiting komen. Zo zal bij een ernstige vernauwing van de longslagader het kind heel erg blauw zien. Indien er tevens een coarctatio aanwezig is, zullen er meer klachten optreden.

naarmate de vernauwing van de lichaamsslagader toeneemt. Wanneer deze niet tijdig herkend worden, kan dit leiden tot decompensatie.

### Diagnose

De diagnose kan postnataal vermoed worden aan de hand van de klinische symptomen die aanwezig zijn na de geboorte. Daarnaast kan het gebruik van pulsoximetrie ook een verlaagd zuurstofgehalte in het bloed weergeven als gevolg van de vermenging van zuurstofarm- en zuurstofrijk bloed. Een echocardiogram zal een duidelijk beeld geven van de aandoening (Gottschalk et al., 2019).

### Behandeling

De behandeling is afhankelijk van welke bijkomende defecten aanwezig zijn. Door het inhechten van een patch wordt het zuurstofrijke bloed, afkomstig van het linker ventrikel, doorheen het VSD geleid naar de aortaklep. Op deze manier is er geen menging meer van zuurstofrijk en zuurstofarm bloed. In geval er een bijkomende ernstige pulmonaalklepstenose aanwezig is, dan dient deze ook gecorrigeerd te worden (Rastelli procedure). Bij deze openhartoperatie wordt ook een verbinding van het rechterventrikel naar de longslagader geplaatst aan de hand van een buis om een onbelemmerde bloedstroom naar de longen te garanderen. In geval van een transpositie van de grote vaten dienen de grote slagaders tevens van positie gewisseld te worden. Vernauwing van de aorta wordt aangepakt door middel van een coarctectomie en/of verbredingsplastie van de aorta.

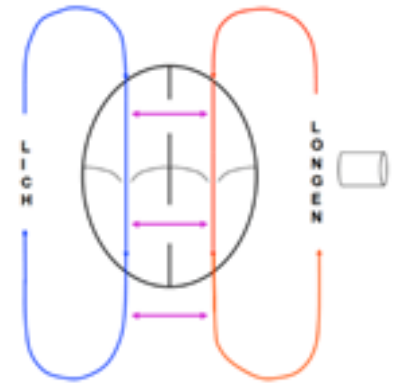
### Prognose

Ook het verdere verloop is afhankelijk van de soort afwijking. Zo zal bij de 1<sup>e</sup> vorm nodig zijn om een goede medische follow-up te hebben, maar anderzijds zijn er zeer goede uitkomsten. Bij de 2<sup>e</sup> en 3<sup>e</sup> vorm is het iets ingewikkelder. Wanneer een DORV gecombineerd is met een pulmonalisstenose, deze gecorrigeerd is, moet er rekening gehouden worden dat er als gevolg van deze aandoening nog enkele letsels aanwezig kunnen zijn die stenose van de longslagader of aorta in de hand kunnen werken. Aangezien er ook een buisvormige structuur ingebracht werd, zal deze doorheen het leven moeten vervangen worden. De laatste aandoening heeft goede uitkomsten na het uitvoeren van de operatie, maar er zal vaak nood zijn aan medicatie ter ondersteuning. Ook hier kunnen op latere leeftijd vernauwingen ontstaan, alsook hartritmestoornissen.

### 3.4.5 Transpositie Van De Grote Vaten (TGV)

Bij deze aangeboren hartafwijking zijn de aorta en de longslagader van positie gewisseld en dus met de verkeerde kamer verbonden. Hierdoor wordt het zuurstofarme bloed, afkomstig van het lichaam, terug gepompt naar het lichaam, terwijl het zuurstofrijke bloed teruggepompt wordt naar de longen.

Enkel door aanwezigheid van twee natuurlijke verbindingen kan er menging optreden van zuurstofrijk en -arm bloed. De ductus arteriosus, een buisvormige verbinding tussen de aorta en longslagader, en het foramen ovale, de opening in het tussenschot van de voorkamers, zijn beide aanwezig bij de geboorte, maar sluiten enkele dagen na de geboorte. Daarom is snelle diagnose en behandeling van groot belang.



Figuur 5 TGV (blijverwachtenwordtverdriet.be, 2021)

#### Oorzaken

Het ontstaan van deze afwijking is te wijten aan een aanlegfout tijdens de embryonale ontwikkeling. De longslag ader en aorta wisselen van plaats.

#### Symptomen

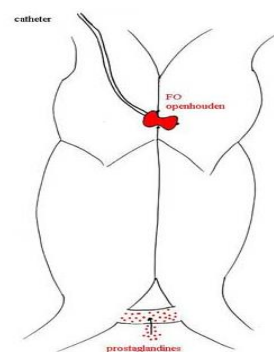
Doordat het lichaam enkel wordt voorzien van zuurstofarm bloed, zal de zuigeling een blauwe verkleuring van de huid of cyanose vertonen. Ook dyspnoe en voedingsproblemen zijn herkenbare symptomen voor de aanwezigheid van een hartafwijking.

#### Diagnose

Zowel pre-als postnataal kan de diagnose gesteld worden door middel van een echocardiografie. Deze zal meestal uitgevoerd worden op 20 weken zwangerschap, hierbij zullen de structuren in beeld gebracht worden en gezien worden dat de longslagader en aorta plaats gewisseld hebben.

#### Behandeling

Het is van groot belang dat de partus in een gespecialiseerd ziekenhuis gebeurt, waar een kindercardioloog en hartchirurg aanwezig zijn. Vanaf de geboorte moeten deze kinderen prostaglandines krijgen via een infuus om de ductus arteriosus open te houden. Wanneer dit onvoldoende is om voldoende bloedvermenging te bekomen, dient het foramen ovale vergroot te worden. Dit kan door middel van een hartcatheterisatie (Rashkind-procedure) waarbij men, met behulp van een balloncatheter, het foramen ovale openscheurt. Het is noodzakelijk dat er een



Figuur 6 Rashkind procedure (blijverwachtenwordtverdriet.be, 2021)

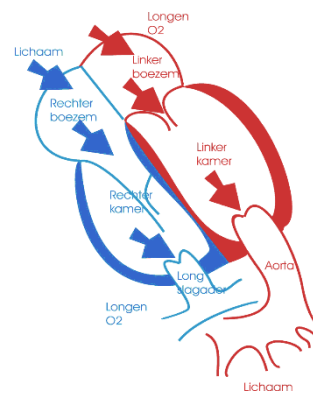
operatie van het hart binnen de eerste 2 weken na de partus plaatsvindt. Bij een arteriële switch worden de bloedvaten terug op de juiste plaats aangesloten: de aorta wordt aan het linkerventrikel aangesloten, de longslagader aan het rechterventrikel. Ook de kransslagaders, degene die de hartspier van zuurstof voorzien zullen mee moeten migreren.

### Prognose

Na een geslaagde operatie heeft het kind een normale levensverwachting met weinig problemen, sterftcijfers zijn zeer laag en er treden weinig tot geen ischemische problemen op (Parezanović et al., 2014).

### 3.4.6 Anomalie Van Ebstein

Bij deze zeer zeldzame hartafwijking is de tricuspidalklep, die zich bevindt tussen het rechterventrikel en atrium, verkeerd aangelegd. De tricuspidalklep is lager ingeplant, waardoor de ruimte van het rechterventrikel sterk verkleint. Door de afwijkende vorm en plaats van de klep functioneert deze minder goed, met soms belangrijke lekkage tot gevolg. Dit heeft als gevolg dat het bloed moeilijker tot in de longen geraakt. Bovendien kan de afwijkende ligging van de klep aanleiding geven tot hartritmestoornissen (Wolff-Parkinson-White syndroom).



Figuur 7 Anomalie v. Ebstein (kinderhart.be, 2021)

### Oorzaken

Deze ziekte ontstaat door een aanlegfout van het hart tijdens de ontwikkeling van het embryo. De precieze oorzaak hiervan is ongekend, maar enkele onderzoeken associëren het gebruik van lithium of benzodiazepinen tijdens de zwangerschap als een mogelijke oorzaak hiervan (Patorno et al., 2017). Een ander onderzoek toont daarentegen aan dat deze anomalie niet per se te wijten is aan het gebruik hiervan (Boyle et al., 2017). Hiervoor is verder onderzoek dus vereist.

### Symptomen

De verschillende klachten die kunnen optreden zijn afhankelijk van de ernst van de misvorming van de klep. Bij een ernstige verplaatsing van de tricuspidalklep zal de neonat kort na de geboorte erg ziek zijn en ook voedingsproblemen kunnen optreden. In sommige gevallen kan cyanose optreden. Naast deze symptomen zullen ook oedeem van de onderste ledematen, dyspnoe en tachycardie verschijnen als gevolg van het afzwakken van het hart.

## Diagnose

Met behulp van een echocardiografie kan de diagnose gesteld worden. Deze zal de kleppen in beeld brengen en duidelijk de afwijkende tricuspidalklep visualiseren. Bij lichamelijk onderzoek zal men via auscultatie ook een hartgeruis of gespleten harttoon horen. Het electrocardiogram kan een patroon vertonen (preëxcitatie) dat de aanwezigheid van een extra elektrische verbinding bevestigt.

## Behandeling

Deze afwijking kan naarmate de ernst van de ziekte op verschillende manieren behandeld worden. Bij minder ernstige gevallen dient er vaak geen actie ondernomen te worden, behalve een goede opvolging. Bij ernstigere afwijkingen zal men chirurgie overwegen. Hierbij zal de functie van de klep hersteld worden. Hierdoor kan het hart opnieuw voldoende bloed richting de longen pompen. In de meest extreme gevallen dient de klep afgesloten of vervangen te worden. In geval van Wolff-Parkinson-White Syndroom dienen de hartritmestoornissen die optreden als gevolg van een extra elektrische verbinding (Kentbundel) tevens aangepakt te worden.

## Prognose

De prognose is sterk afhankelijk van elk individu. Een tijdige en correcte medische follow-up zal van belang zijn voor een zo goed mogelijke levenskwaliteit.

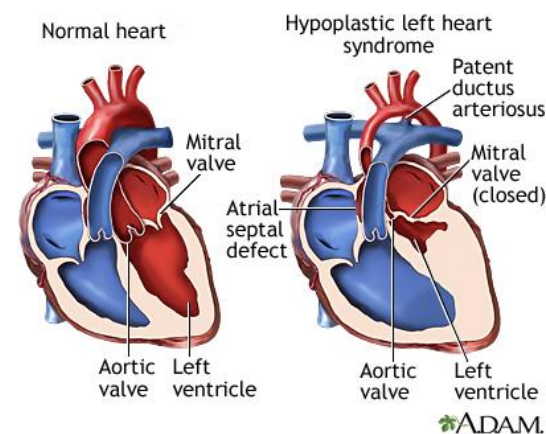
### 3.4.7 Hypoplastisch Linkerhartsyndroom (HLHS)

Bij een hypoplastisch linkerhartsyndroom is er naast een onderontwikkelde linkerhartkamer of ventrikel ook sprake van een te kleine mitralis- en aortaklep, welke nauwelijks functioneren of openen. Daarnaast zal de wand van het linkerventrikel onvoldoende contraheren en verdikt zijn. Vaak is ook de aortaboog onderontwikkeld. Al deze defecten samen zorgen ervoor dat de gehele linker zijde van het hart niet voldoende kan functioneren.

Bijgevolg zal het bloed enkel maar vanuit het rechterventrikel naar het lichaam kunnen gepompt worden doorheen een persisterende

ductus arteriosus (verbinding tussen de longslagader en aorta). Wanneer deze sluit

kort na de geboorte, zullen er levensbedreigende complicaties optreden.



Figuur 8 HLHS (Chen M., 2019)



## Oorzaken

Deze aangeboren hartaandoening is te wijten aan een aanlegfout in het hart. Vaak wordt deze veroorzaakt door erfelijke/omgevingsfactoren. Verder onderzoek naar de exacte oorzaak is essentieel.

## Symptomen

Bij de geboorte zullen vaak geen symptomen optreden als gevolg van de nog steeds aanwezige ductus arteriosus. Wanneer deze éénmaal sluit zal het kind moeilijkheden ervaren (ademhalingsmoeilijkheden, vermoeidheid en irritatie) en snel achteruitgaan omwille van zeer slechte bloedcirculatie.

## Diagnose

Door middel van een echocardiogram zal de diagnose gesteld worden.

## Behandeling

Om de bloedcirculatie op peil te houden dient verhinderd te worden dat de ductus arteriosus zich zou sluiten. Hiervoor wordt een infuus met prostaglandines toegediend aan de pasgeborene. Aldus kan tijd gewonnen worden om de mogelijke ingrepen uit te voeren. Meerdere opeenvolgende operaties zijn steeds noodzakelijk om een correcte circulatie te bekomen. De eerste operatie die zal plaatsvinden is de Norwood-operatie. Deze ingreep vindt meestal binnen de 2 weken na geboorte plaats en bestaat uit het verwijderen van het tussenschot tussen de beide atria, het samenvoegen van lichaamslagader en longslagader en het vergroten van de aortaboog. Aangezien de longslagader wordt losgekoppeld van de linker en rechter longslagadertak dient een nieuwe verbinding of shunt aangelegd te worden om de longen te voorzien van voldoende bloedtoevoer. Vaak voor de leeftijd van 1 jaar dient de tweede operatie of Glenn-operatie plaats te vinden. Hierbij wordt de shunt verwijderd en de bovenste grote holle lichaamssader of vena cava superior direct aangesloten op de longslagadertakken. Hierdoor wordt het zuurstofarme bloed afkomstig van de bovenste lichaamshelft meteen naar de longen geleid en van zuurstof voorzien. De laatste operatie zal pas uitgevoerd worden op peuterleeftijd. Hierbij wordt de onderste holle lichaamsslagader of vena cava inferior rechtstreeks gekoppeld aan de longslagadertakken, waardoor nu alle zuurstofarme bloed zuurstofrijk kan worden. Deze verbindingen zorgen voor een verminderde belasting van het hart.

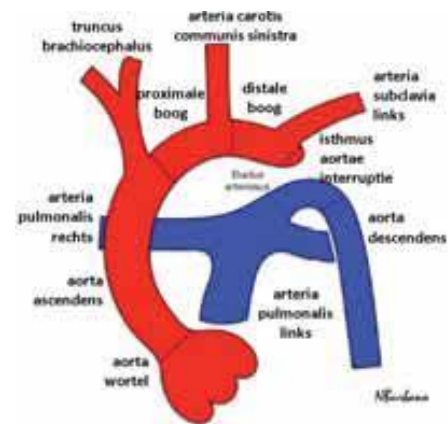
## Prognose

Volledige correctie van de hartafwijking is jammer genoeg niet mogelijk. Afhankelijk van de ernst, de snelheid van de ingreep en het al dan niet optreden van complicaties na de ingrepen zal het kind al dan niet goed herstellen. Wanneer de 3 ingrepen goed doorstaan werden, zal het kind weinig klachten

ondervinden. Echter zal medicatie gedurende het leven noodzakelijk zijn (antistollingsmiddelen, bloedverdunners, anti-aritmica,..). Doorheen het leven kan de hartwerking progressief verminderen. Een correcte follow-up en tijdig ingrijpen zullen ook hier noodzakelijk zijn.

### 3.4.8 Onderbreking of interruptie van de aortaboog (IAA)

Deze hartafwijking is een zeldzame afwijking en komt slechts bij 1% van de kinderen die geboren worden met een hartafwijking voor. Bij deze afwijking is de hartslagader of aortaboog gedeeltelijk of geheel onderbroken. Hierin kunnen we dan nog eens 3 soorten onderscheiden volgens de plaats waar de onderbreking zich bevindt. Deze afwijking komt meestal niet alleen, maar wordt gekenmerkt door de aanwezigheid van geassocieerde hartafwijkingen (VSD,TA).



Figuur 9 IAA (Vissia-Kazemier T.,2018)

#### Oorzaak

Deze hartafwijking wordt veroorzaakt door een aanlegfout in de 5<sup>e</sup> tot de 7<sup>e</sup> week van de embryonale ontwikkeling.

#### Symptomen

Prenataal is deze hartafwijking zeer moeilijk vast te stellen daar er op echo veel moeilijkheden worden ervaren met het in beeld brengen van de aortaboog. Daarentegen zal het postnataal wel opgemerkt worden. Maar de eerste symptomen zullen zich slechts presenteren wanneer de ductus arteriosus zich sluit, dit vindt vaak plaats in de eerste week na de geboorte. Deze sluiting veroorzaakt samen met enkele andere processen een verminderde circulatie, die op hun beurt kunnen zorgen voor ademhalings-en hartproblemen. Door de verstoorde perfusie die optreedt in verschillende organen zullen maagdarfstelselproblemen (NEC,peritonitis,darmperforatie,..), lever-en nierfunctiestoornissen alsook hersenbeschadiging optreden.

#### Diagnose

Diagnosestelling gebeurt meestal door middel van een echocardiogram. Andere onderzoeken ( MRI, CT scan) kunnen hierbij aanvullend worden uitgevoerd ter bevestiging van de diagnose. Een radiografie van de thorax en een electrocardiogram tonen weinig specifieke afwijkingen zoals een verdikking van de hartspier.

#### Behandeling

Wanneer wordt vastgesteld dat er sprake is van een interruptie van de aortaboog, zal er eerst en vooral een infuus met prostaglandines toegediend worden om sluiting van de ductus arteriosus te

voorkomen. Deze heeft als doel de perfusie van de organen te behouden en zo de circulatie van de onderste ledematen in stand te houden. In tweede tijd kan de onderbreking dan chirurgisch hersteld worden. Eventuele geassocieerde afwijkingen ter hoogte van de hartspier of –kleppen dienen vaak gelijktijdig aangepakt te worden.

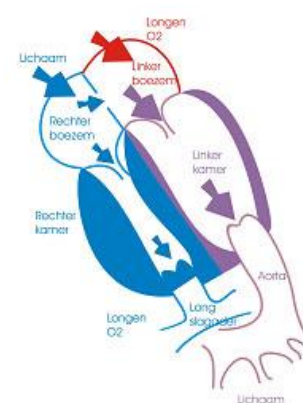
### Prognose

De verbeterde zorgtechnieken hebben er voor gezorgd dat 90% van de kinderen deze hartafwijking overleeft. Uiteraard is dit geen garantie en moet de hartafwijking in zijn totaliteit bepaald worden. Dat wil zeggen dat zowel de complexiteit van de hartafwijking als de eventuele aanwezigheid van genetische afwijkingen de kwaliteit en levensverwachting van de neonat zal mee bepalen. Een herhaalde chirurgische ingreep gedurende het leven is mogelijk. Een levenslange follow-up is noodzakelijk en zal van belang zijn in het tijdig opsporen van lichamelijke of mentale stoornissen of complicaties.

### 3.4.9. Pulmonalisatresie (PA)

#### Definitie

Pulmonalisatresie is een hartafwijking waarbij de pulmonalisklep niet volledig ontwikkeld werd en niet kan openen. De pulmonalisklep staat tussen het rechterventrikel van het hart en de longen. Door de onderontwikkeling kan er geen zuurstofarm bloed getransporteerd worden naar de longen. Dit heeft als gevolg dat de productie van het zuurstofrijk bloed wordt verhinderd. Van groot belang voor de verdere behandeling en prognose is de aan- of afwezigheid van een geassocieerd ventrikel septum defect.



Figuur 10 PA ( kinderhart.be, 2021)

#### Oorzaak

Deze ziekte zien we voornamelijk voorkomen tijdens de eerste acht weken van de ontwikkeling van het embryo. Wat de oorzaak precies is, is nog niet gekend. Het kan zowel te wijten zijn aan genetische als omgevingsfactoren.

#### Symptomen

Het tijdstip van optreden van de symptomen kan variëren van de eerste uren tot de eerste dagen na de geboorte. Veelal zien we bij deze pasgeborenen het optreden van cyanose, een blauwachtige verkleuring van de huid veroorzaakt door een tekort aan zuurstof in het bloed. Ook een klamme of koele huid, dyspnoe en tachycardie kenmerken deze ziekte. Bij deze afwijking ervaren we vaak ook gedrags- en voedingsproblemen bij de neonat, die zich vaak uiten in prikkelbaarheid en overmatige vermoeidheid. Tijdens de voedingsmomenten zien we vaak het optreden van transpiratie en moeheid.

## Diagnose

De diagnosestelling kan zowel prenataal als postnataal vastgesteld worden. Prenataal kan dit via een echocardiogram van de baby. Hierbij worden zowel het hart, als de arteriën en venen van de baby in beeld gebracht. Op deze manier kunnen er eventuele afwijkingen opgespoord worden. Postnataal zullen we eerder voortgaan op de bovengenoemde symptomen en deze verder onderzoeken. Ook hier kan er gebruik gemaakt worden van een echocardiogram voor de vaststelling van de ziekte. Andere methoden hierbij zijn het gebruik van hartkatheterisatie, waarbij een dunne katheter in het hart wordt geplaatst om zowel het zuurstofgehalte, de bloeddruk en de toestand van het hart te beoordelen. Een andere methode om een hartziekte zoals deze op te sporen is het postnataal meten van het zuurstofgehalte in het bloed via pulsoximetrie (Plana et al., 2018).

## Behandeling

De initiële behandeling bestaat erin de ductus arteriosus open te houden na de geboorte van de neonat. Dit gebeurt via het toedienen van medicatie, namelijk prostaglandines. Deze zorgen ervoor dat er nog steeds bloed vanuit het hart naar de longen kan getransporteerd worden totdat verdere ingrepen kunnen plaatsvinden.

Indien de pulmonaalklep het het rechter ventrikel voldoende groot zijn dan kan een hartkatheterisatie de oplossing bieden voor de neonat (Hascoët et al., 2019; Kim, 2015). Tijdens deze ingreep wordt de volledig gesloten pulmonaalklep doorprikt en opengemaakt waardoor de bloedsomloop van het hart naar de longen wordt hersteld (Chen et al., 2018). Soms wordt hiervoor radiofrequentie stroom gebruikt om de opening te maken (Brown et al., 2017; Rathgeber et al., 2017).

In geval er een geassocieerd ventrikelseptumdefect aanwezig is dan is vaak in tweede tijd chirurgie vereist. Dit is nodig aangezien een open ventrikelseptum ervoor zorgt dat het zuurstofrijk met het zuurstofarm bloed wordt vermengd (Ikai, 2018).

Indien de pulmonaalklep sterk onderontwikkeld is kan deze niet geopend worden en dringt een andere tijdelijke oplossing zich op, zoals het aanleggen van een Blalock-Taussig shunt (Kwak et al., 2011). Dit is een verbinding tussen de systemische en pulmonale circulatie, waardoor het transport van bloed naar de longen wordt verzekerd. In een tweede tijd wordt dan een nieuwe verbinding met een klep tussen het RV en de longslagader aangelegd en het ventrikelseptum gesloten (kinderhart.be).

Indien bovendien het RV en/of de pulmonaaltakken sterk onderontwikkeld zijn, dan kan geen volledige correctie worden uitgevoerd en dringt een meer complexe ingreep zich op.

## Prognose

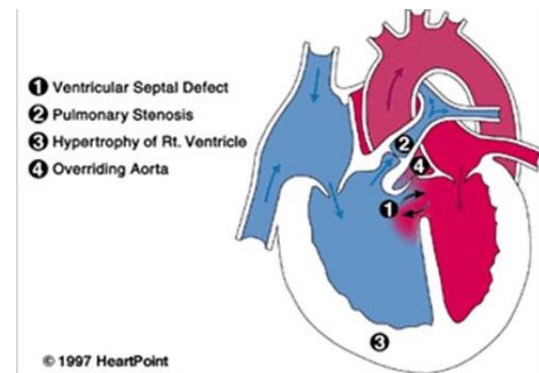
Ook hier zal elk kind afzonderlijk behandeld moeten worden en moet de ernst van de afwijking in acht genomen worden. Veelal is er na een chirurgische ingreep een 'normale' levensverwachting. Maar een goede opvolging van het kind, alsook eventuele verdere behandelingen kunnen nodig zijn.

### 3.4.10 Tetralogie van Fallot (TvF)

#### Definitie

De tetralogie van Fallot is een hartafwijking waarbij de normale bloedvoorziening verstoord is. Deze afwijking wordt gekenmerkt door vier anatomische defecten aanwezig in het hart.

Het eerste defect is een ventrikelseptumdefect, waarbij er een opening in het tussenschot tussen het linker- en rechterventrikel aanwezig is. Dit zorgt ervoor dat zuurstofrijk met zuurstofarm bloed gemengd wordt. Ten tweede wordt deze ziekte gekenmerkt door pulmonalisstenose. Dit houdt in dat er ter hoogte van de klep tussen de longslagader en het rechterventrikel een vernauwing is, waardoor de bloedstroom naar de longen verhinderd wordt en er meer druk uitgeoefend moet worden om het bloed verder te doen stromen. Een derde factor is de abnormale positie van de aorta (=hartslagader). Dit zorgt ervoor dat de aorta zuurstofarm bloed van



© 1997 HeartPoint

Figuur 11 TvF (HeartPoint, 1997)

het rechterventrikel en zuurstofrijk bloed van het linkerventrikel krijgt. Bij een normale aanleg is er slechts een opening van het linkerventrikel naar de aorta. Een vierde bepalende factor is de verdikking van de spierwand van de rechterkamer veroorzaakt door de pulmonalisstenose, ook gekend als rechterventrikelhypertrofie.

#### Oorzaak

Oorzaken van deze ziekte zijn nog steeds onduidelijk. Genetische, omgevings- en risicofactoren zouden wel een rol kunnen spelen in het al dan niet ontstaan van deze ziekte. Veel voorkomende risicofactoren bij het ontstaan van een hartafwijking zijn teratogene invloeden, roken, alcoholgebruik/misbruik, epilepsie of verschillende bindweefselziekten.

#### Symptomen

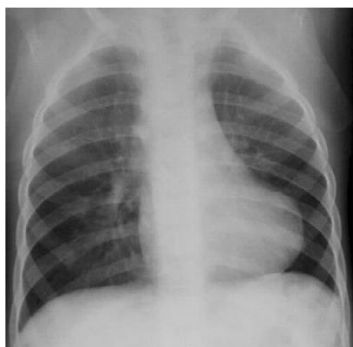
De symptomen die optreden variëren afhankelijk van de ernst van de afwijking en de soorten defecten die aanwezig zijn. Prenataal kan dit opgespoord worden via een echocardiografie, waarbij de hartstructuur en eventuele defecten gezien kunnen worden. Postnataal treedt er vaak cyanose op bij het huilen of voeden. Ook snelle vermoeidheid, slechte gewichtstoename en op latere leeftijd

aritmieën en trommelstokvingers- of tenen zijn kenmerkende symptomen. Bij een klinisch onderzoek zullen we vaak ook een hartgeruis waarnemen

### Diagnose

Bij het klinisch onderzoek van een pasgeborene met TvF wordt een duidelijk hartgeruis vastgesteld.

Voor de vaststelling van deze ziekte kunnen er verschillende onderzoeken uitgevoerd worden. Een ECG kan uitgevoerd worden, hierop kan onderzocht worden of er rechterventrikelhypertrofie aanwezig is a.d.h.v. het QRS-complex. Op een radiografie van de thorax kan een typerend laarsvormig hart waargenomen worden, het hart krijgt deze vorm door de ventrikelhypertrofie. De pulsoximetrie, waarbij het zuurstofgehalte in het bloed gemeten wordt, zal bij neonaten met tetralogie van Fallot vaak een zuurstofgehalte van minder dan 90% aangeven. Het bloedonderzoek zal bij Tetralogie van Fallot een verhoogd aantal rode bloedcellen aangeven. Dit is een reactie op het gedaald zuurstofgehalte, waardoor het lichaam door de aanmaak van extra rode bloedcellen, het zuurstofgehalte wil verhogen. De diagnose kan bevestigd worden aan de hand van een echocardiografie, waarbij de 4 bovengenoemde kenmerken worden aangetroffen.



Figuur 12 laarsvormig hart (Apostolopoulou et al., 2019)

### Behandeling

De behandeling bestaat uit een openhartoperatie waarbij het ventrikelseptumdefect hersteld wordt en de longslagaderklep verwijdt wordt, waardoor de druk van de bloedstroom vermindert. Deze ingreep zorgt er voor dat de bloedcirculatie in het hele lichaam genormaliseerd wordt. Indien de pasgeborene nog te klein is voor deze ingreep dan wordt overgegaan naar een tijdelijke oplossing: het plaatsen van een shunt of tijdelijke verbinding tussen een lichaamslagader en een longslagader. Deze tijdelijk verbinding heeft als doel om voldoende bloed naar de longslagader te doen stromen. (Ali, 2015)

### Prognose

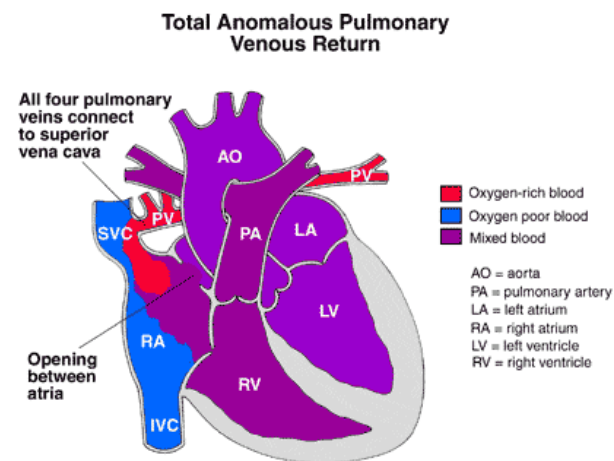
Algemeen wordt er na chirurgisch ingrijpen een goede levensverwachting gezien. Uiteraard moet ook hier elke afwijking en zijn gradaties afzonderlijk bekeken worden. Op latere termijn kunnen er

aritmieën optreden, maar onderzoek heeft aangetoond dat op kinderleeftijd de incidentie hiervan laag is (5%). Een blijvende opvolging van het kind is essentieel (Mahajan et al., 2019).

### 3.4.11 Totale Abnormale Pulmonale Veneuze Connectie (TAPVC)

#### Definitie

TAPVC is een hartafwijking waarbij de longvenen abnormaal verbonden zijn met het hart. Dit zorgt ervoor dat het zuurstofrijke bloed niet rechtstreeks terugkeert van de longen naar het linkeratrium, maar het gaat daarentegen naar het rechteratrium. In het rechteratrium bevindt zich het zuurstofarme bloed, hierdoor mengt het zuurstofrijk bloed met het zuurstofarme bloed. Een deel van dit gemengde bloed passeert vervolgens doorheen een opening in het tussenschot (atrium septum defect) naar het linker atrium. Dit heeft als gevolg dat de baby een tekort aan zuurstof ondervindt.



Figuur 13 TAPVC (Medsurge India, 2020)

Afhankelijk van waar de longvenen uitmonden, is deze ziekte nog eens op te delen in drie verschillende types.

Wanneer de vene uitmondt in de vena cava superior, spreken we van een supracardiale vorm. Als de vene rechtstreeks in het rechteratrium uitmondt, dan is dit een intracardiale TAPVC. Er is nog de infracardiale vorm, hierbij mondt de vene uit in de vena cava inferior. Ook gemengde vormen kunnen bestaan (Shaw & Chen, 2017).

#### Oorzaak

De oorzaak van deze ziekte is ondanks de evoluerende geneeskunde nog niet gekend. Veelal hebben genetische- en omgevingsfactoren een invloed op het ontwikkelen van deze hartafwijking.

#### Symptomen

Door het zuurstoftekort in het hele lichaam van de neonaat, kan er postnataal cyanose opgemerkt worden. Ook ademhalingsproblemen en een zwakke pols zijn kenmerkend voor deze aandoening. Extreme vermoeidheid en voedingsproblemen kunnen ook bij neonaten opgemerkt worden.

## Diagnose

Om de diagnose te stellen, kan er een echocardiogram uitgevoerd worden, hierop zal het ASD duidelijk te zien zijn, alsook de abnormale verbinding van de longvenen. Ook hartkatheterisatie kan een vermoeden van deze hartafwijking bevestigen. Bij het uitvoeren van deze techniek zal er opgemerkt worden dat de verbinding van de longvenen afwijkt van het normale. Naast deze techniek kan er ook geopteerd worden voor een MRI-scan of CT-scan, waarbij de afwijkende structuren optimaal in beeld kunnen gebracht worden (Magalhães et al., 2016).

Op een radiografie van de thorax kan soms een typerend beeld worden waargenomen (sneeuwman-silhouette).

Het prenataal stellen van de diagnose is nog steeds een moeilijk gegeven en vereist verder onderzoek (Olsen et al., 2016).

## Behandeling

Een chirurgische ingreep is vereist om deze hartafwijking te herstellen. Afhankelijk van welk type afwijking er aanwezig is, zijn er verschillende plaatsen waar er een anastomose of verbinding wordt gemaakt. De longvenen worden zo op de juiste plaats bevestigd. Eveneens zal het ASD hersteld worden.

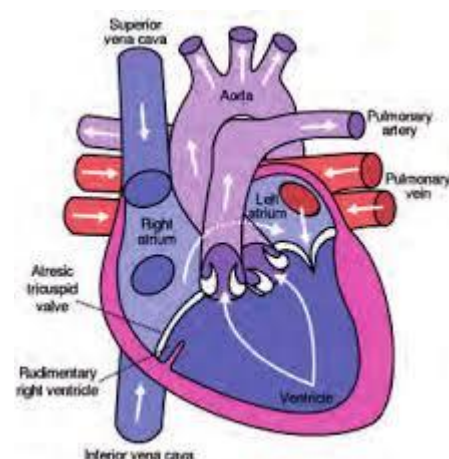
## Prognose

Wanneer er geen sprake is van vernauwingen ter hoogte van de bloedvaten is er vastgesteld dat het verdere leven vaak goed verloopt. Wanneer er wel vernauwingen aanwezig zijn, dan zal de ingreep alsook het verdere leven risicovoller verlopen. Nauwkeurige opvolging is hierbij van belang.

### 3.4.12 Tricuspidalisatresie of Hypoplastisch rechter hart syndroom

#### Definitie

Tricuspidalisatresie is een hartafwijking waarbij de vorming van de tricuspidalisklep, de verbinding tussen het rechter atrium en het rechterventrikel, niet tot stand is gekomen. Een opening tussen de beide voorkamers of ASD is steeds aanwezig en vaak ook een VSD.





## Oorzaak

De oorzaak van deze ziekte is nog steeds niet gekend. Genetische-en omgevingsfactoren spelen een rol in het ontwikkelen van tricuspidalisatresie.

Figuur 14 HRHS (van 't Verlaat, E., 2015)

## Symptomen

Cyanose en ademhalingsproblemen kunnen meteen na de geboorte waargenomen worden. Voeding- en slaapproblemen kunnen snel na de geboorte optreden. Bij auscultatie kan een hartgeruis gehoord worden.

## Diagnose

Prenataal wordt de diagnose gesteld op basis van foetale echocardiografie.

Postnataal wordt ook hier een echocardiogram gebruikt, de hartafwijking wordt aantreffen in de vorm van een afwezige tricuspidalisklep, een ASD of VSD en een onderontwikkeld rechter ventrikel. Ook een ECG kan worden gebruikt om het ritme, de snelheid en de AV-geleiding te beoordelen. Typisch voor deze afwijking zien we hoge P-golven.

## Behandeling

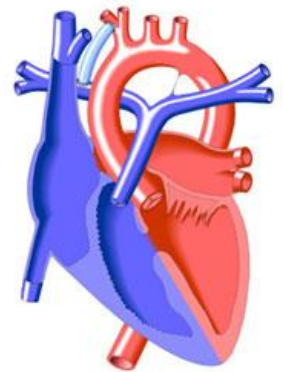
Wanneer de diagnose wordt gesteld, is er een chirurgische behandeling vereist. Deze omvat vaak 3 ingrepen. De ductus arteriosus wordt ondertussen opgehouden om de zuurstofvoorziening te garanderen

### 1. Aanleg van een Blalock-Taussig shunt

Deze ingreep vindt plaats in de eerste weken na de bevalling. Hierbij wordt er een verbinding tussen de systemische en pulmonale circulatie gemaakt, waardoor het transport van voldoende bloed naar de longen wordt gegarandeerd. Wanneer er voldoende bloed doorheen een VSD richting de rechter kamer en vervolgens longen passeert, dient deze ingreep niet uitgevoerd te worden.

### 2. Partiële Cavo Pulmonale Connectie of de Glennoperatie

Deze ingreep wordt vaak uitgevoerd na 3-6 maanden, bij neonaten die slechts één werkende hartkamer hebben. De Glenn-procedure zorgt ervoor dat de vena cava superior verbonden worden met de rechterlongslagader. Dit heeft als gevolg dat het zuurstofarme bloed uit het bovenlichaam de longen in kan stromen en zo kan voorzien worden van zuurstof. Aangezien dit deel van het bloed niet meer door het hart loopt, wordt het hart, de ene werkende hartkamer, minder belast.



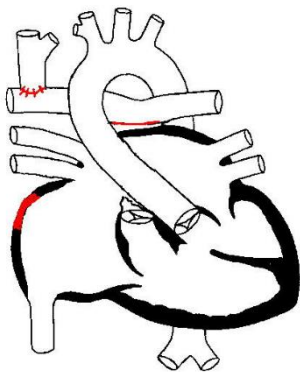
Figuur 15 BT-shunt (Scientific software solutions,2020)

### 3. Totale Cavo Pulmonale Connectie of Fontanoperatie

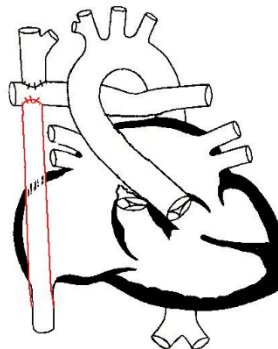
De Fontanoperatie gebeurt op de kleuterleeftijd. Bij deze ingreep wordt nu ook de vena cava inferior via een kunstader verbonden met de rechterlongslagader. Dit zorgt ervoor dat het bloed van de onderste lichaamshelft eveneens wordt omgeleid en het zuurstofrijke bloed afgescheiden wordt van het zuurstofarme. Tijdens deze ingreep zal er ook vaak een fenestratie of een opening gemaakt worden in de kunstader, met als doel overbelasting van de longen te voorkomen. (Frock et al., 2017)

#### Prognose

Na de Fontanoperatie wordt er vaak een goede levenskwaliteit gezien. Echter kunnen er verscheidene complicaties gedurende het leven optreden. Zowel hartritmestoornissen als longproblemen of spijsverteringsongemakken kunnen optreden. Een adequate opvolging en correcte en aangepaste behandeling zijn hier vereist.



Figuur 16 Glenn-operatie



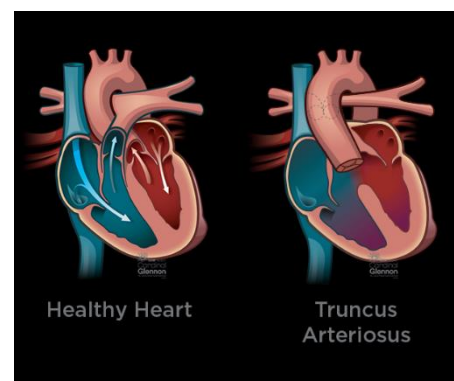
Figuur 17 Fontan Operatie (babybytes.nl , 2020)

#### 3.4.13 Truncus Arteriosus (TA)

Truncus Arteriosus is een hartafwijking waarbij er maar één hartklep (ipv twee) tot ontwikkeling is gekomen tussen de hartkamers en de grote slagaders. Deze truncusklep bevindt zich boven een grote opening (VSD) tussen die twee kamers. Door de afwijkende vorming wordt het zuurstofrijk- en arm bloed vermengd alvorens in de grote slagaders te worden gepompt. (Poaty et al., 2018).

#### Oorzaak

De oorzaak van deze hartafwijking is nog niet geweten. Veelal spelen genetische-en omgevingsfactoren een rol in het ontwikkelen van truncus arteriosus. (Poaty et al., 2018). Uit onderzoek is gebleken dat deze afwijking vaak voorkomt bij kinderen met het syndroom van DiGeorge (Chikkabyrappa et al., 2019).



Figuur 18 TA (ssmhealth.com , 2021)

## Symptomen

Ademhalingsproblemen, cyanose, overmatige vermoeidheid en voedingsproblemen zijn kenmerkend voor een aangeboren hartaandoening.

## Diagnose

De diagnose kan reeds vroeg in de zwangerschap gesteld worden. a.d.h.v. de 12 weken echografie kan de foutieve aanleg van de hartkleppen opgemerkt worden. Deze vroege diagnosestelling maakt het mogelijk om vroegtijdige behandeling hieromtrent te starten (Poaty et al., 2018). Op een echocardiogram zal slechts één hartklep gevonden worden met de aanwezigheid van een VSD. Op een RX-thorax kan hartvergroting (cardiomegalie) waargenomen worden, alsook de aortaboog die zich aan de rechterkant bevindt. Ook een CT-scan, MRI of hartkatheterisatie kunnen een hartafwijking zoals deze bevestigen (Chikkabyrappa et al., 2019).

## Behandeling

Een chirurgische ingreep is vereist om de defecten van deze hartafwijkingen te herstellen. Hierbij wordt het VSD gesloten door middel van een patch. Hierbij wordt de truncusklep verbonden met het linker ventrikel. Het rechter ventrikel wordt verbonden met de longslagadertakken door middel van een nieuwe verbindingsbuis met hierin een klep. Deze zal het zuurstofarm bloed van het rechterventrikel naar de longen transporteren (Chikkabyrappa et al., 2019).

## Prognose

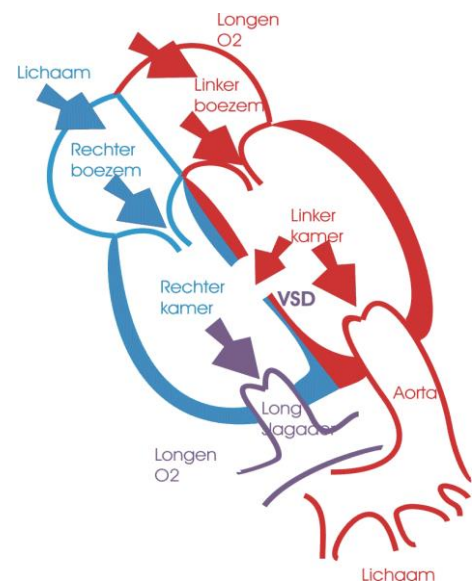
Vooraf de eerste dagen na de chirurgische ingreep zijn kritieke dagen. De operatie heeft namelijk enkele aanpassingen aangebracht waar het hart nog moet aan wennen. Dit vereist dan ook een intensieve opvolging de eerste dagen en weken na de ingreep. Om de longen en het hart te laten recupereren is het mogelijk dat het kind tijdelijk kunstmatig beademd wordt. Daarnaast zal ook een levenslange opvolging van belang zijn daar de nieuwe verbinding tussen RV en longen niet met het kind mee ontwikkeld. Heroperaties zullen dus nodig zijn in het verdere leven. Verdere wordt er een goede lange-termijn uitkomst gezien (Naimo et al., 2016). Hartritmestoornissen kunnen op termijn optreden.

### 3.4.14 Ventrikelseptumdefect (VSD)

Een ventrikelseptumdefect is een congenitale hartafwijking waarbij er een abnormale opening is in het tussenschot van het linker- en het rechterventrikel. Hierdoor kan het bloed van het linker naar het rechterventrikel stromen en zo opnieuw richting de longen gaan. Door het extra volume bloed die naar de longen wordt gebracht, zullen zowel de longen als het hart harder moeten werken, wat aanleiding kan geven tot hartfalen, longproblemen en pulmonale hypertensie.

#### Oorzaak

De oorzaak is meestal onbekend. Vaak spelen genetische-en omgevingsfactoren een rol in het al dan niet ontwikkelen van deze afwijking.



Figuur 19 VSD (kinderhart.be, 2021)

#### Symptomen

Symptomen kunnen gaan van hevige transpiratie, een zware of bemoeilijkte ademhaling tot een slechte gewichtstoename bij de neonat. Vaak wordt dit veroorzaakt door de extreme vermoeidheid die optreedt tijdens het voeden.

#### Diagnose

Tijdens een klinisch onderzoek met auscultatie van het hart, kan men een hartgeruis horen. Om de diagnose te bevestigen kan een echocardiogram uitgevoerd worden, waarbij het defect kan worden waargenomen alsook de hoeveelheid bloed die door het defect stroomt. Op deze manier kan men de grootte bepalen van het defect en een aangepaste behandeling voorzien.

#### Behandeling

De grootte en de plaats van het VSD zijn bepalend voor het soort behandeling. Wanneer het gaat om een klein VSD is er een grote kans dat het defect spontaan zal sluiten, een goede follow-up is hier van groot belang. Als er een sprake is van een gemiddeld VSD, is er kans op een spontane sluiting, maar hier kan een chirurgische ingreep vereist zijn. Dit hangt natuurlijk af van de verandering van de defectgrootte, eventuele complicaties en of er sprake is van overbelasting van het LV of pulmonaire hypertensie. Bij patiënten met een groot defect is de kans op spontaan herstel zeer klein en zien we ook vaak LV-volumeoverbelasting, pulmonaire hypertensie en soms congestief hartfalen. Hier moet een operatie dus zeker uitgevoerd worden (Li et al., 2019).

Wanneer beslist wordt een open hartoperatie uit te voeren, zal het defect gesloten worden met behulp van een kunststofpatch. Sommige kleinere defecten kunnen eveneens via een hartkatheterisatie gesloten worden.

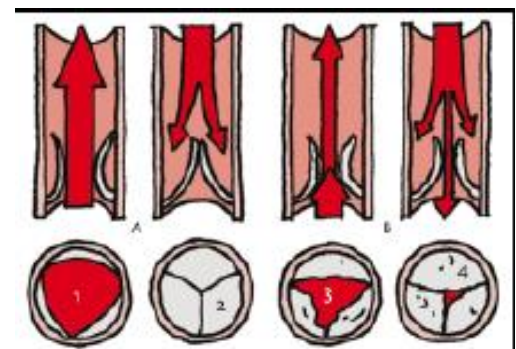
### Prognose

Patiënten met een VSD die een operatie ondergaan hebben, kunnen later als genezen beschouwd worden. In hun latere leven zullen zij meestal geen enkele last ondervinden van deze aangeboren aandoening. Wel zal er kort na het uitvoeren van de sluiting een verhoogde kans bestaan op het optreden van hartritme stoornissen. Deze worden slechts veroorzaakt door de operatie en vereisen soms het implanteren van een pacemaker. Het optreden hiervan is te wijten aan het feit dat er heel dicht in de buurt van het elektrische geleidingsweefsel gewerkt wordt.

### 3.4.15 Aortaklepstenose (AS)

#### Definitie

De aortaklep bevindt zich ter hoogte van de overgang van het linkerventrikel naar de aorta. Deze klep heeft als doel er voor te zorgen dat het bloed vanuit de aorta niet terug kan stromen naar het linkerventrikel. Een stenose of vernauwing van de aortaklep zorgt ervoor dat het bloed afkomstig van het linkerventrikel niet gemakkelijk naar de aorta geraakt. Hierdoor moet het linkerventrikel meer kracht gebruiken om het bloed doorheen de klep te krijgen. Dit kan op lange termijn leiden tot linkerventrikelhypertrofie en stijfheid, die hartritme stoornissen of hartfalen als gevolg kunnen hebben.



Figuur 20 AS (Maastricht UMC+ , 2021)

#### Oorzaak

De oorzaak is te wijten aan aanlegfouten tijdens de ontwikkeling van de foetus. Er zijn verschillende mogelijkheden. Zo kan aortaklepstenose een gevolg zijn van een aanlegfout van de aortaklepbladen, waardoor deze aan elkaar vast hangen. Aortaklepstenose kan ook het gevolg zijn van het ontbreken van een klepblad, normaal gezien zijn er steeds 3 aanwezig. Ook de aanwezigheid van extra weefsel rondom de klep kan een mogelijke reden zijn

## Symptomen

Afhankelijk van de ernst van de afwijking zijn er verschillende mogelijkheden. Zo zal een niet-ernstige afwijking weinig symptomen veroorzaken. Bij ernstige aortaklepstenose kunnen verzwakte polsen, dyspnoe, syncope, vermoeidheid en kortademigheid een aanwijzing geven (Park et al., 2013).

## Diagnose

Om een correcte diagnose te stellen zal er gebruik gemaakt worden van verschillende onderzoeksmogelijkheden. Een eerste mogelijkheid is een klinisch onderzoek, hierbij zal men een hartgeruis waarnemen bij het begin van iedere hartslag. Ook kan een ECG afgenomen worden, waarbij de linkerventrikelhypertrofie vastgesteld kan worden. Via een echocardiogram kan men dan vaststellen hoe ernstig de vernauwing juist is.

## Behandeling

Ook hier geldt dat de ernst van de afwijking zal bepalen welke behandeling zal gekozen worden. Hiervoor zijn 2 mogelijkheden:

- Ballondilatatie

Bij een ballondilatatie wordt er via de lies een katheter met ballon ingebracht tot in de vernauwde klep. Deze ballon zal ter hoogte van de vernauwing opgeblazen worden, waardoor de vernauwing opgeheven wordt.

- Hartklepoperatie

Wanneer er een teveel aan weefsel rondom de klep aanwezig is, of de splitsing van de klepbladen is mis gegaan tijdens de ontwikkeling van de foetus, kan dit via deze operatie verholpen worden. Vastzittende klepbladen worden losgesneden en overtollig weefsel wordt verwijderd.

## Prognose

Er zijn weinig beperkingen voor een kind met aortastenose. Competitie-of topsport moet vermeden worden daar de vernauwde aortaklep hier problemen kan geven. Een goede follow-up is aangewezen en eventuele heroperatie is mogelijk a.g.v. een herhaaldelijke vernauwing.

### 3.4.16 Congenitaal totaal atrioventriculair blok

#### Definitie

Deze aandoening ontstaat door een onderbreking van de geleiding van elektrische signalen. Hierdoor worden niet alle prikkels van de atria naar de ventrikels geleid of gebeurt dit vertraagd. Als gevolg hiervan ontstaat er een te trage hartslag.

#### Oorzaak

Een congenitaal hartblok kan te wijten zijn aan een auto-immuumaandoening aanwezig bij de moeder. Een voorbeeld hiervan is lupus erythematosus. Hierbij gaan maternale antistoffen doorheen de placenta en tasten ze de foetus aan. De afwijking kan eveneens te wijten zijn aan een andere aanwezige hartafwijking zoals TGV, ASD of een afwijking van de endocardiale kussens. Bij elk van deze hartaandoeningen zien we dat de AV-knoop zich niet op de juiste plaats bevindt waardoor een optimale geleiding uitgesloten wordt. Verder werd gezien dat een hartklepoperatie of een behandeling van een ritmestoornis, waarbij zeer dichtbij de AV-knoop wordt geopereerd, ook deze aandoening kan veroorzaken.

#### Symptomen

De symptomen zijn afhankelijk van de ernst van de aandoening. Hoe ernstiger de aandoening, hoe frequenter de volgende symptomen voorkomen: duizeligheid, flauwvallen, pijn op de borst bij inspanning, vermoeidheid, kortademigheid en een trage hartslag.

#### Diagnose

Dit gebeurt via een electrocardiogram. Hierbij wordt het hart gemonitord en wordt er een eventuele afwijking vastgesteld. Aanvullend hierop kan een Holteronderzoek aangevraagd worden. Hierbij wordt de hartactiviteit gedurende 24 uur geregistreerd.

#### Behandeling

Afhankelijk van de ernst, is een behandeling al dan niet noodzakelijk. Wanneer het hartritme te traag is of er ernstige symptomen aanwezig zijn, zal er een pacemaker worden ingeplant.

#### Prognose

Wanneer er een pacemaker ingeplant wordt, is een normaal leven weer mogelijk. Verdere opvolging is noodzakelijk.

### 3.5 Prenatale screening en diagnostiek

Prenatale screening is een belangrijke methode om vroegtijdig aangeboren afwijkingen, alsook hartafwijkingen op te sporen. Er zijn verschillende methoden om zowel een screening uit te voeren als een diagnose te stellen. Wanneer men een vermoeden heeft van een aangeboren hartafwijking tijdens een screeningstest, zal het van belang zijn tijdig over te schakelen naar diagnostische middelen. Het is belangrijk in gedachten te houden dat prenatale diagnostiek een betere uitkomst kan bieden voor het kind bij geboorte, dit door het tijdig vaststellen en maatregelen nemen ende zorg aan te passen. Elke ouder heeft het recht deze sessies te weigeren, belangrijk hierbij is dat de zorgverlener dan ook voldoende informeert over de mogelijke consequenties hiervan.

#### 3.5.1 Het eerste consult

Vooraleer men overgaat tot het opstellen van een beleid voor de opvolging van de zwangerschap en bevalling, zal het belangrijk zijn een ruime anamnese bij de zwangere af te nemen. Hierbij worden volgende zaken nagevraagd : familiale anamnese, medische anamnese, gynaecologische anamnese, algemene informatie , etc... Bij het opsporen van hartafwijkingen zal het voornamelijk van belang zijn erfelijke ziekten in het gezin/familie na te vragen. Ook het navragen van bepaalde aandoeningen zoals diabetes, obesitas,... kan risicofactoren weergeven voor het al dan niet ontstaan van een bepaalde hartafwijking. Zo zouden ook het gebruik van bepaalde medicatie , infectieziekten zoals Rubella, drugs, roken en alcohol risicofactoren zijn voor een aangeboren hartafwijking. Vaak wordt deze anamnese uitgevoerd samen met een klinisch onderzoek tijdens het eerste prenatale consult.

Zoals eerder besproken, heeft de vrouw/ het koppel, het recht om de volgende prenatale consultaties en testen te weigeren. Tijdens deze eerste consultatie is het dus van belang om het nut en doel van deze afspraken aan te halen. Zo zal het doel en essentie van de verschillende testen moeten uitgelegd worden (waarom voert men een echo uit?). Hiernaast moet ook de sensitiviteit en specificiteit van het onderzoek, de mogelijke risico's en beperkingen worden aangehaald. Op deze manier is het mogelijk voor de toekomstige ouders om een weloverwogen beslissing te nemen in functie van prenatale screening en diagnostiek. Wanneer men overgaat van screening naar diagnostiek zal het van belang zijn de verschillende mogelijke aandoeningen aan te halen, samen met de behandelingsmogelijkheden en de impact op het leven van het kind en het gezin ( Berghman et al., 2018).

#### 3.5.2 Echografie tijdens de zwangerschap

Een echografie is zowel een screening als diagnostische techniek waarbij via ultrasone geluidsgolven de anatomische structuren van de foetus in beeld worden gebracht. Door middel van de verschillende echografieën, welke worden ingepland op gestandaardiseerde momenten van de zwangerschapsperiode, kan informatie verzameld worden over onder meer de foetus, het vruchtwater en de placenta, maar tevens over de eventuele aanwezigheid van mineure of majeure afwijkingen.



Deze echografie wordt voor de 12 weken zwangerschap transvaginaal en na 12 weken abdominaal uitgevoerd. Volgens de richtlijnen worden er tijdens de zwangerschap in elk trimester een echografie uitgevoerd. Elk van deze echografieën heeft een duidelijk doel. Deze worden hieronder verder besproken. Het is van belang aan te geven dat echografie nooit iets kan voorspellen met 100% zekerheid door de complexiteit van sommige aandoeningen, alsook het feit dat een echografie geen garantie op verbetering van de uitkomst van de neonaat zal geven. Een echografie kan wel aanleiding geven tot aanpassing van het beleid tijdens de zwangerschap en partus.

### Eerste trimester echografie

De eerste trimesterechografie wordt uitgevoerd tussen de 11-14 weken zwangerschapsduur. Hierbij wordt nagegaan of er wel degelijk hartactiviteit bij het kindje aanwezig is, hoeveel vruchten en placenta's er worden gezien, en er wordt op basis van de verschillende metingen, nagegaan wat de verwachte bevallingsdatum is.

Bij deze echografie wordt eveneens een nekplooiemeting uitgevoerd, waarbij de zone tussen de weke weefsels en de huid wordt gemeten ter hoogte van de cervicale wervelzuil. Er is sprake van een afwijkende waarde indien deze 1-3 mm afwijkt van de normaalwaarde. Een verdikte nekplooi kan wijzen op een chromosomale aandoening, welke vaak gepaard gaan met hartafwijkingen(Sharland, 2012).



Figuur 21 4-kamerbeeld (Hernandez-Andrade et al., 2017)

Naast deze metingen zullen ook de hartstructuren bekeken worden, met in het bijzonder het controleren van een normale bloedflow, het al dan niet lekken van de tricuspidalisklep, ritmestoornissen en het opsporen van afwijkingen ter hoogte van de atria en ventrikels via het 4-kamerbeeld (Dekker N. et al., 2015 , Sharland, 2012).

### Tweede trimester echografie

De 2<sup>e</sup> trimester echo wordt uitgevoerd tussen de 18-22 weken zwangerschapsduur en heeft als hoofddoel het opsporen van structurele afwijkingen. Hierbij zal men uitgebreid het gehele lichaam van de foetus onderzoeken om eventuele afwijkingen in beeld te brengen. Ook hier zal men de hartstructuren gaan herevalueren op basis van het 4-kamerbeeld, de bloedflow doorheen de arteriën en venen, de aanwezigheid van de verschillende structuren en de ontwikkeling ervan. Op deze manier kunnen 40-50% van de aangeboren hartafwijkingen ontdekt worden. Afhankelijk van de aard en ernst van de aandoening, zal deze al dan niet gezien worden tijdens dit onderzoek. De hoogste detectiegraad (>93 %) werd gezien bij het opsporen via echografie van het hypoplastische linker hartsyndroom, andere univentriculaire defecten en complexe afwijkingen met atriaal isomerisme (van Velzen et al., 2015, Bakker et al., 2019). Niet elke hartafwijking kan opgespoord worden aan de hand van een

echografie, vandaar het belang van pulsoximetrie postnataal voor een zo efficiënt mogelijke en snelle opsporing. Ook hier moet benadrukt worden dat dit geen 100% garantie geeft op het opsporen ervan ( Deurloo et al., 2017).

### Derde trimesterechografie

Tijdens de laatste echografie zal men zich vooral voorbereiden op de partus en het postnatale beleid. Men zal de CRL (kruinromplengte) nagaan, de ligging van de baby en de placenta en de groei (groeit de foetus voldoende?) nagaan. Ook het hartritme en de bewegingen van de baby worden gecontroleerd op afwijkingen. Zijn er factoren die de bevalling kunnen beïnvloeden? Waar zal rekening mee moeten gehouden worden tijdens de bevalling en in het postpartum? Ook de hartborstoppervlakte verhouding wordt hierbij nog nagekeken, wanneer er hier discongruentie is, kan dit aanwijzing zijn voor een aangeboren hartafwijking.

### 3.5.3 Diagnostische testen

Zoals eerder vermeld zal het verschaffen van correcte informatie aan de toekomstige ouders over het proces omtrent het overgaan van een screenings- naar een diagnostische test van belang zijn. Er zijn enkele mogelijke tests die uitgevoerd kunnen worden ter bevestiging van een hartafwijking.

#### Amniocentese

Een amniocentese of vruchtwaterpunctie is de afname van vruchtwater ter bepaling van genetische aandoeningen die al dan niet aanwezig kunnen zijn bij de foetus. Dit kan transabdominaal of transcervicaal plaatsvinden onder begeleiding van echografie, waarbij met een naald 15-20 ml vruchtwater wordt afgenomen. Dit vruchtwater bevat zowel vocht als cellen van de foetus. Na deze afname wordt het staal opgestuurd naar het labo waar de foetale cellen gecontroleerd worden op aanwezigheid van genetische afwijkingen. Het vruchtwater wordt ook onderzocht op aanwezigheid van bepaalde infecties of virussen en de mate van invloed op de foetus, alsook op bepaalde chemische bestanddelen (bv: alfa-foeto proteïne).

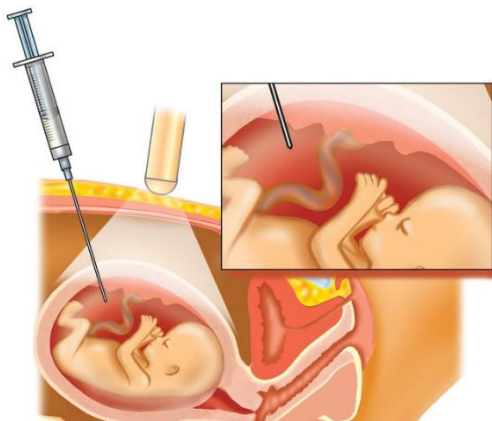
Een amniocentese kan plaatsvinden vanaf 15 weken zwangerschap. Het is belangrijk te melden dat er een risico bestaat op het ontstaan van infectie, bloedingen, vruchtwaterlek of het ontstaan van een miskraam. Echter is dit risico slechts 0,3%. Toch zal dit onderzoek niet routinematig worden uitgevoerd en enkel als diagnostisch middel gebruikt worden. Het is afgeraden de punctie uit te voeren bij moeders met Hepatitis C, de actieve vorm van Hepatitis B en Hiv-besmetting, dit om het risico op infecties te vermijden. Na de uitvoering van het onderzoek duurt het vijf dagen voor men de eerste resultaten kent, deze zijn slechts gedeeltelijk. Pas na twee weken is het volledig resultaat beschikbaar.

( UZA , 2020)( Dekker N. et al., 2015).

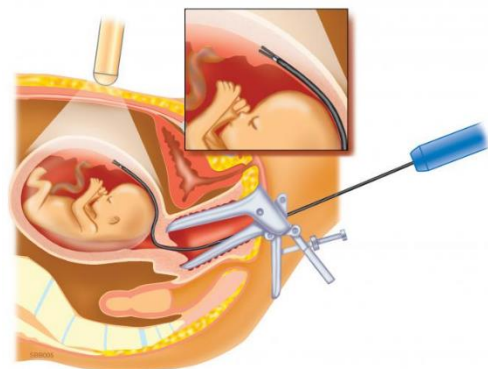
## Vlokkentest

Bij een chorionvillusbiopsie of vlokkentest worden via transabdominale of transcervicale weg enkele stukjes placentaweefsel weggenomen. Dit placentaweefsel heeft dezelfde genetische samenstelling als de foetus. Via aspiratie of een biopsietang wordt het weefsel, onder begeleiding van echografie, afgenomen. Deze test kan uitgevoerd worden vanaf 11 weken zwangerschap. Ook hier bestaat het risico op het optreden van een miskraam (0,5%), lichte bloedingen na de transcervicale vlokkentest, infecties en lidmaatafwijkingen ten gevolge van de ingreep.

(UZA, 2020)( UZL, 2020)



Figuur 22 VWP (Blijzwanger, 2021)



Figuur 23 Vlokkentest (Geboortecentrum PUUR, 2020)

## 3.6 Postnatale screening en diagnostiek

### 3.6.1 Postnatale screeningstesten

#### 3.6.1.1 Klinisch onderzoek

Met klinisch onderzoek bedoelt men zowel de auscultatie, inspectie als palpatie van de neonaat. Dit dient steeds nauwgezet te worden uitgevoerd, zeker wanneer er een vermoeden is van een aangeboren defect. Inspectie is de eerste stap wanneer we de neonaat gaan onderzoeken. Inspectie geeft een eerste algemene indruk van de gezondheidstoestand van het kind. Hierbij gaat men zowel de huidskleur, stand van de ogen en oren, toestand van het kind en het uitzicht van de ledematen na. Kinderen met een hartafwijking kunnen een bleke of cyanotische huid hebben ten gevolge van het zuurstoftekort. Ook een afwijkende stand van de ogen en oren kunnen voorkomen wanneer de afwijking gepaard gaat met een gendefect. Neonaten vertonen vaak een welbepaalde afwezigheid,

vermoeidheid en geven de indruk van ondervoeding (Scheppink et al., 2012). Een volgende stap is de palpatie van het kind. De lever en milt zijn twee organen die zullen gepalpeerd worden. Een hartafwijking kan er namelijk voor zorgen dat deze organen vergroot zijn. Deze vergroting is te verklaren door de verhoogde veneuze stuwung die kan ontstaan bij een dreigend hartfalen. Ook ter hoogte van de lies wordt er gepalpeerd, de bloeddorstroming ter hoogte van de arteria femoralis wordt hier gevoeld. Dit wordt simultaan uitgevoerd met de palpatie ter hoogte van de elleboogploo. Op deze manier wordt de kwaliteit van de pulsaties nagegaan. Als laatste wordt er ook gevoeld naar de ictus cordis. Dit is de voelbare hartslag tegen de borstwand. Dit om meer informatie te verkrijgen over de arbeid die het hart verricht. Wanneer er toegenomen arbeid is zal de ictus versterkt zijn. Een laatste deel van het klinisch onderzoek is de auscultatie. Bij dit onderzoek wordt er zowel naar de regelmaat van het hartritme, als de hartslagfrequentie en de harttonen geluisterd. In geval van de aanwezigheid van een hartgeruis kan het karakter en de locatie hiervan al een indicatie geven over het soort van hartafwijking (Deurloo & Heerdink, 2017).

#### *3.6.1.2 Pulsoximetrie*

Pulsoximetrie is het meten van de zuurstofwaarde in het bloed van de neonaat. Door middel van pulsoximetrie kan een tekort aan zuurstof of hypoxemie opgespoord worden. Een normale zuurstofwaarde bevindt zich tussen de 95-100 % SpO<sub>2</sub>. De meting wordt uitgevoerd aan de rechterhand en de linkervoet van de neonaat. Op deze manier wordt het zuurstofgehalte pre- en postductaal gemeten. Deze meting is pijnloos en snel. Reeds na 5 minuten kan er al wat meer gezegd worden over de gezondheid van de neonaat. Recente studies hebben aangetoond dat deze metingen een meerwaarde kunnen zijn voor het screenen naar aangeboren hartafwijkingen voor de neonaat het ziekenhuis verlaat (Plana et al., 2018).

Een gedaalde zuurstofsaturatie (<95% of verschil tussen hand en voet >3%) kan een aanwijzing zijn voor een bestaande congenitale hartafwijking. Uiteraard is verder onderzoek, zoals een echocardiografie, vereist om tot een definitieve diagnose te komen (Plana et al., 2018 , Gómez-Rodríguez et al., 2015).

Uit onderzoek blijkt dat het meten van de zuurstofsaturatie 24 uur na de geboorte het beste moment is voor de betrouwbaarheid van de test. Een systematische review die uit 13 studies bestond toonde dit aan met een specificiteit van 99,9% en een sensitiviteit van 76,5%. Daarnaast was het vals positief percentage slechts 0,14%(Thangaratinam et al., 2012).

#### *3.6.1.3 Groeivertraging en voedingsproblemen*

Enkele hartafwijkingen, vooral de majeure hartafwijkingen, zorgen voor een vertraagde groei bij de neonaat. Dit zal zich vertalen in een onvoldoende stijging in gewicht in vergelijking met de standaard gewichtstoename. Later kan zich dit ook vertalen in een vertraagde lengtegroei. Wanneer er sprake is

van een verminderde lengtegroei of gewichtstoename zal een hartafwijking dus zeker overwogen moeten worden. Verder onderzoek is nodig om tot een definitieve diagnose te komen. (Costello et al., 2015; Daymont et al., 2013).

### 3.6.2 Postnatale diagnosestelling

#### 3.6.2.1 *Transthoracale echocardiografie*

Dit onderzoek wordt uitwendig uitgevoerd. Hierbij wordt een echoprobe aangebracht met behulp van gel ter hoogte van de borstkas, waarbij er beelden van het hart ontstaan. De echografische beelden ontstaan door het uitzenden en opvangen van reflecterende geluidsgolven. Dit is een pijnloze, veilig en niet-invasieve methode om eventuele afwijkingen in bouw, structuur of de bloedstroom van het hart in beeld te brengen. Het onderzoek duurt meestal 10 à 20 minuten.

#### 3.6.2.2 *Transoesofagale echocardiografie*

Een transoesofagale echocardiografie maakt beelden van het hart met behulp van een echoprobe die wordt ingebracht via de slokdarm. De slokdarm ligt dicht tegen het hart en is daardoor een ideale plek om het hart in beeld te brengen. Deze methode is invasief, wordt uitgevoerd onder algemene anesthesie waarbij dagopname vereist is. Soms wordt deze diagnostische test gecombineerd met andere onderzoeken zoals hartkatheterisatie (zie verder).

#### 3.6.2.3 *Elektrocardiografie*

Bij het uitvoeren van een elektrocardiogram worden er elektroden aangebracht op de borstkas, bovenste en onderste ledematen van de neonat. Op deze manier worden de elektrische signalen gegeven door het hart geregistreerd. Dit onderzoek duurt slechts enkele minuten en is pijnloos. De geregistreeerde elektrische signalen kunnen, indien afwijkend, een indicatie zijn dat er een hartafwijking aanwezig is.

#### 3.6.2.4 *Hartkatheterisatie*

Hartkatheterisatie is een methode die zowel voor diagnosestelling kan gebruikt worden als voor de begeleiding bij andere ingrepen (sluiting ASD, VSD). Bij deze ingreep wordt er een fijne buisje of katheter doorheen de slagaders van de nek of de lies tot in het hart gebracht. Doorheen deze katheter kan een kleurstof geïnjecteerd worden in het hart om de structuren beter in beeld te brengen op radiografie. Hartkatheterisatie kan eveneens gebruikt worden om de bloeddruk in de verschillende hartkamers en bloedvaten te meten.

#### 3.6.2.5 *MRI-scan*

Door gebruik te maken van wisselende magnetische velden kunnen zeer gedetailleerde beelden gemaakt worden van onder meer het hart en de omliggende structuren. Dit onderzoek duurt ongeveer 30 minuten waarbij de neonat in de MRI-tunnel wordt gebracht, hierbij is stilliggen uiterst belangrijk.

Om deze reden wordt de neonat vaak algemeen verdoofd met intubatie. Eventueel wordt tijdens het onderzoek via een infuus een vloeistof ingebracht worden als doel meer informatie over de werking van het hart te verkrijgen.

#### 3.6.2.6 CT

Via een CT (Computed Tomography ) scan worden doorsneden van het hart gemaakt. Hierdoor kunnen zowel de vorm, ligging en structuur van het hart beter bekeken worden. Dit onderzoek duurt slechts enkele minuten waarbij het heel belangrijk is dat de neonat stil ligt. Aangezien dit onderzoek slechts kort duurt , wordt de neonat hierbij niet verdoofd. Wel kan er een kalmeringsmiddel zoals suikerwater toegediend worden. Wanneer er gebruik moet gemaakt worden van contraststof dan zal er eerst een verdovende crème aangebracht worden om het aan te prikken lidmaat te verdoven.

### 3.7 Algemene behandelingsmogelijkheden

Bij de vaststelling van een aangeboren hartafwijking zijn er verschillende behandelingen mogelijk. Postnataal kan er , rekening houdende met het soort afwijking en de ernst ervan, geopteerd worden voor medicatie of verschillende chirurgische ingrepen. Wanneer een hartafwijking prenataal wordt vastgesteld zal vooral de opvolging van de hartafwijking, zowel pre- als postnataal een belangrijke rol spelen. Ouders hebben natuurlijk ook het recht de zwangerschap stop te zetten als gevolg van een ernstige aangeboren afwijking. De beslissing om de zwangerschap te beëindigen is afhankelijk van ernst van de ernst van de aandoening, eventuele andere aanwezige afwijkingen en de zwangerschapstermijn.

#### 3.7.1 Medicatie

Hieronder beschrijven we enkele mogelijke soorten medicatie die kunnen gebruikt worden bij de behandeling van een aangeboren hartafwijking. Deze medicatie zal vooral gericht zijn op het verminderen van klachten die gepaard gaan met een aangeboren hartafwijking. Ze zullen het hart niet helen. Deze medicatie kan eveneens helpen in afwachting van een operatie.

##### 3.7.1.1 *Ibuprofen of Indometacine*

Wanneer een baby geboren wordt en het voor de eerste keer ademhaalt, en voor het eerst gebruik maakt van zijn longen , sluit de ductus arteriosus. Echter gebeurt dit niet in alle gevallen. Dan spreekt men van een persisterende of patente ductus arteriosus. Deze opening kan hartproblemen veroorzaken bij de pasgeborene. Wanneer men de sluiting van de ductus arteriosus wil bekomen, kan men gebruik maken van ibuprofen of indometacine. Dit middel is er op gericht de productie van prostaglandines, een stof aangemaakt in het lichaam die de ductus arteriosus openhoudt, af te remmen. De medicatie mag dus zeker niet gebruikt worden wanneer er andere afwijkingen aanwezig zijn, waarbij het noodzakelijk is de ductus arteriosus open te houden.

De behandeling bestaat vaak uit 2 of 3 intraveneuze injecties ( 10mg/kg 1<sup>e</sup> keer , 5 mg/kg volgende keren), met telkens tussenpozen van 24 uur. Wanneer er geen sluiting optreedt na een eerste behandeling, kan deze nog eens herhaald worden.

(BCFI , 2020)(CHMP, 2015)

### *3.7.1.2 Antistollingsmiddelen*

In enkele gevallen is er een verhoogd risico op het ontstaan van stolsels. Dit is vaak het geval na een Fontan operatie of een shunt operatie. Ook bij het inbrengen van lichaamsvreemde middelen, zoals een kunstklep, zullen anticoagulantia toegediend worden. Afhankelijk van het soort ingreep die uitgevoerd wordt, worden verschillende soorten middelen aangewend.

#### Vitamine-K-antagonisten

Wanneer er een zeer groot risico is op het ontstaan van bloedstolsels bij de neonat, bijvoorbeeld in geval van een kunstklep, zal er geopteerd worden voor het toedienen van deze medicatie. Het is van belang een gebalanceerde dosis toe te dienen. Een overdosis kan namelijk zorgen voor het ontstaan van bloedingen, een te lage dosis zorgt dan weer voor het ontstaan van stolsels. Hier moet zeker ook in acht genomen worden dat wanneer een wonde ontstaat , deze langer en heviger kan bloeden. Ook blauwe plekken kunnen frequenter voorkomen. Warfarine, ook gekend als Marevan<sup>®</sup> of Marcoumar<sup>®</sup>, is de meest gekende vorm van deze medicatie. De dosis die het kind moet innemen zal afhankelijk zijn van de INR-waarde. Dit bepaalt de snelheid van de stolling.

#### Acetylsalicylzuur

Wanneer het risico eerder klein is, zal er medicatie in de vorm van acetylsalicylzuur voorgeschreven worden. Dit is van toepassing na een shunt operatie en eveneens na een Fontan operatie. Deze medicatie geeft een hoger risico op maagbloedingen(kinderhart.be, 2020).

### *3.6.1.3 Anti-aritmica*

Wanneer een aangeboren hartafwijking gepaard gaat met hartritmestoornissen (afwijkende hartslag) zullen onderstaande medicatie kunnen aangewend worden. De dosis die zal worden toegediend wordt afgestemd op het gewicht van de neonat.

#### Flecaïnide

Onderzoek heeft aangetoond dat ook flecaïnide veilig kan gebruikt worden door kinderen met een aangeboren hartafwijking waarbij ritmestoornissen optreden. Flecaïnide zal de elektrische geleiding doorheen het hart vertragen. Een belangrijke bijwerking is het optreden van hartfalen door de remming van de contractiekracht van de hartspiercellen. Maar onderzoek heeft aangetoond dat er

niet meer risico is op hartfalen bij het gebruik van dit geneesmiddel dan bij een ander geneesmiddel (Cunningham et al., 2017; Moffett et al., 2015).

### Adenosine

Adenosine kan gebruikt worden voor ritmestoornissen en cirkeltachycardiën te onderbreken. Ervaring heeft aangetoond dat adenosine een waardevol hulpmiddel is bij de behandeling van zuigelingen en kinderen. Bij een aanvangsdosis van 0,1 mg / kg, met titratie indien nodig, is adenosine zowel effectief als veilig voor de meeste patiënten. Hoewel zeldzaam, kan adenosine een ernstig hartblok of asystolie veroorzaken. Zorgvuldige evaluatie van de patiënt en nauwgezette controle zowel tijdens als na toediening van adenosine zijn noodzakelijk om een optimale respons van de patiënt te garanderen (Buck, 2008).

### Amiodarone

Deze medicatie zal ervoor zorgen dat de prikkelgeleiding door de zenuwbanen van het hart vertraagd worden en de prikkelbaarheid van de hartspiercellen daalt. Dit zal er voor zorgen dat het hartritme zich weer herstelt. Dit middel heeft vele bijwerkingen en zal daarom niet als eerste optie verkozen worden.

(UMC Utrecht, 2020)

#### *3.6.1.4 Diuretica*

Vaak voorkomend bij aangeboren hartafwijkingen is het vasthouden van vocht of oedeem. Om deze vochtophouding te beperken worden er vaak diuretica of plasmiddelen voorgeschreven. Deze zullen de nieren aanzetten om overtollig vocht via de urine uit te scheiden. Door deze hoeveelheid vocht te verlagen, daalt de bloeddruk aanzienlijk en heeft het hart minder kracht nodig om het bloed rond te pompen.

#### *3.6.1.5 Prostaglandines*

Er zijn 2 soorten prostaglandines: Prostaglandine E1 en prostaglandine E2. Zowel PGE1 als PGE2 worden geproduceerd door de placenta en zijn even krachtig. Ze werken in op de bloedvaten door de vasculaire gladde spier van de ductus arteriosus te verwijden. Bij de geboorte van het kind, zal deze opening geleidelijk aan sluiten door de afwezigheid van deze prostaglandines. Bij vermoeden van een ductusafhankelijke bloedcirculatie is het van belang om a.d.h.v. synthetische prostaglandines de ductus arteriosus open te houden of te heropenen. Afhankelijk van het gewicht zal een bepaalde dosis toegediend worden (Singh & Mikrou, 2018). Belangrijk om te weten is dat er verschillende bijwerkingen of complicaties kunnen optreden als gevolg van deze toediening. Deze kunnen zeer



verscheiden zijn, gaande van tijdelijke apneus tot hypotensie, NEC en hyperthermie (prostaglandine zet aan tot verwijding van alle bloedvaten)(Alhussin & Verklan, 2016).

Het toedienen van prostaglandines bij een CHA is een belangrijke therapieoptie, vooral voor te vroeg geboren baby's, om de bloedsomloop op peil te houden totdat een interventionele procedure beschikbaar is (Aykanat et al., 2016).

#### 3.6.1.6 Bètablokkers

Bètablokkers kunnen gebruikt worden om de effecten van hoge bloeddrukken, hartritme stoornissen en cyanotische aanvallen te onderdrukken. Deze kunnen effectief zijn om de klinische achteruitgang te verminderen (Cho et al., 2015). Bètablokkers gaan door het blokkeren van de bètareceptoren de invloed van adrenaline remmen. Adrenaline is een hormoon aangemaakt door ons lichaam, die instaat voor de verhoging van de hartfrequentie, toename van het hartminuutvolume en verhoging van de bloeddruk.

### 3.7.2 Hartoperatie

#### 3.7.2.1 Gesloten hartoperatie

Bij deze operatie blijft het hart werken, er wordt geen gebruik gemaakt van een hartlongmachine. Hierbij wordt een insnede gemaakt in de borstkas om zo via het borstbeen of tussen de ribben naar het hart te gaan. Tijdens de operatie wordt er gebruikgemaakt van drains, in tegenstelling tot een openhartoperatie, om een gecontroleerde afloop van bloed en vocht te verzekeren. Hierna wordt de neonat naar de IC gebracht, waar verdere opvolging en monitoring verzekerd is. Afhankelijk van het verloop van de operatie, zal de arts de ouders hierover inlichten.

#### 3.7.2.2 Open hartoperatie

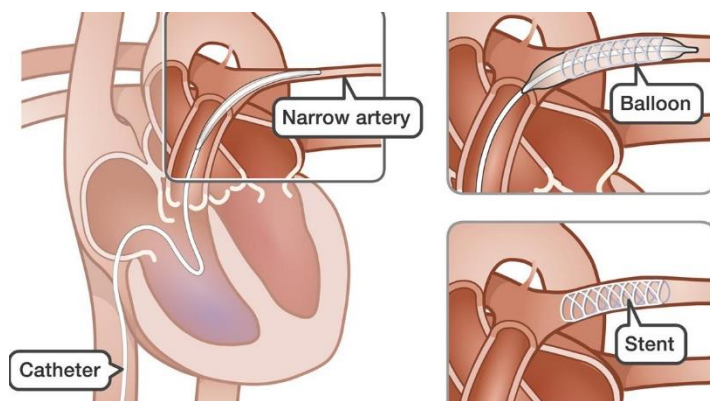
Een openhartoperatie is een ingreep aan het hart of de grote longbloedvaten in de borstkas. Bij deze operatie wordt de borstkas geopend om de afwijking te kunnen herstellen. Het is noodzakelijk om bij de uitvoering hiervan het hart en de longen even stil te leggen. De werking van deze organen wordt overgenomen door een hart-longmachine. Eenmaal deze machine zijn functie uitvoert, kan er medicatie toegediend worden om de eigen hartwerking even te stoppen. Wanneer de afwijking aan het hart hersteld is, wordt het hart weer op gang gebracht. Hierna wordt de neonat naar de IC gebracht. Ter ondersteuning zal de neonat intensief bewaakt worden met o.a. beademing, controle hartfunctie en andere apparatuur. Counseling omtrent de apparatuur blijft belangrijk om onnodige angsten en bezorgdheden te voorkomen (*Congenital Heart Defect: When Your Baby Needs Surgery*, 2021).

### 3.7.3 Pacemaker

Dit wordt geplaatst bij baby's met hartritmestoornissen. Hierbij wordt er een elektrisch apparaat of pacemaker in de borstholte geplaatst. Dit apparaat heeft als doel het hartritme te registreren, en bij het waarnemen van afwijkingen in het hartritme, dit te corrigeren. Dit gebeurt door middel van elektrische prikkels waardoor het hart herstelt.

### 3.7.4 Hartkatheterisatie

Dit is een ingreep waarbij de arts de bloedvaten van het hart in beeld brengt en een katheter via de bloedvaten in het hart inbrengt. Bij hartkatheterisatie is stilliggen heel cruciaal, daarom wordt de neonat onder narcose gebracht. De katheter wordt via de lies ingebracht onder begeleiding van een röntgenapparaat. Deze katheter schuift men op tot in het hart. Hier kan een ballonnetje opgeblazen worden om een vernauwing te corrigeren. De ouders kunnen aanwezig zijn bij de in- en uitslaaperiode. Na de uitvoering gebeurt nog een controle-echocardiografie ter evaluatie van de plaatsing.



Figuur 24 Hartkatheterisatie (The Hospital for Sick Children,2021)

### 3.7.5 Zwangerschapsterminatie

Zoals eerder vermeld, is er via de 20 weken echografie informatie te verkrijgen over de structuur van het hart. Wanneer er een hartafwijking wordt vastgesteld, kunnen de ouders wensen om de zwangerschap te beëindigen. Dit is wettelijk toegestaan tot 24 weken. Indien dit een levensvatbare afwijking is, wordt door gebruik van medicatie (digoxine en kaliumchloride) het hart volledig stilgelegd. Kaliumchloride wordt onder begeleiding van echografie in het hart geïnjecteerd waardoor de hartactiviteit stopgezet wordt. Wanneer digoxine gebruikt wordt, wordt dit in het vruchtwater geïnjecteerd, waardoor er een atrioventriculair blok ontstaat. Hierdoor daalt de hartslag geleidelijk aan en sterft de foetus uiteindelijk. Als er sprake is van een niet-levensvatbare foetus, zal men deze uitdrijven met behulp van Mifepristone en Misoprostol. Deze zorgen respectievelijk voor de verweking van de cervix, afbraak van de decidua en de uitrijping van de cervix.

### 3.8 Gevolgen voor het dagelijks leven

Een aangeboren hartafwijking zal in vele gevallen gevolgen voor het dagelijks leven met zich meebrengen. Ouders hebben hieromtrent dan ook veel onduidelijkheden en onzekerheden. Hieronder wordt een algemeen overzicht van de mogelijke gevolgen die kunnen optreden tijdens de ontwikkeling van het kind gegeven. Het is belangrijk om in acht te nemen dat deze gevolgen niet van toepassing zijn op elke aangeboren hartafwijking en de behandeling ook een invloed zal hebben op het wel of niet ontstaan van bepaalde moeilijkheden in het dagelijks leven.

#### 3.8.1 Lichamelijke ontwikkeling

Vooraf bij de ernstigere aangeboren hartafwijkingen kunnen er fysieke beperkingen optreden. Naast de mogelijks verminderde werking van het hart kunnen ook geassocieerde hartritmestoornissen, luchtwegproblemen, infecties, voedingsproblemen en dergelijke een negatieve invloed hebben op de ontwikkeling van het kind. Ook het frequent innemen van medicatie kan gevolgen hebben voor het lichaam. Zo zullen anticoagulantia ervoor zorgen dat er sneller bloeduitstortingen of bloedingen ontstaan in het lichaam (Ministeri et al., 2016; Razzaghi et al., 2015).

#### 3.8.2 Neurologische en gedragsmatige ontwikkeling

Verschillende onderzoeken hebben aangetoond dat kinderen met een aangeboren hartafwijkingen meer neurologische en gedragsmatige problemen hebben. Kinderen met een aangeboren hartafwijking kunnen vertraging oplopen in ontwikkelingsmijlpalen en cognitieve stoornissen. Een factor die dit mede kan veroorzaken is de aantasting van de witte stof in de hersenen tijdens de zwangerschap, alsook de vertraagde intra-uteriene rijping kunnen deze vertraging verklaren (Liamlahi & Latal, 2019). Afhankelijk van het moment waarop er een ingreep uitgevoerd wordt kan er een verminderde of verbeterde ontwikkeling zijn. Zo is bewezen dat kinderen die al een ingreep gehad hebben minder ontwikkelingsachterstand hebben in vergelijking met kinderen die nog geen ingreep gehad hebben (Mari et al., 2016). Vroege signalering, adequate opvolging en samenwerking met andere disciplines op lange termijn (fysiotherapie, diëtist, logopedist) is daarom zeer belangrijk (Polat et al., 2011). Hieronder worden de verschillende stadia van het leven van een kind beschreven met de mogelijke gevolgen die kunnen ontstaan tijdens de ontwikkeling.

##### 3.8.2.1 De neonat

Zoals eerder besproken zullen kinderen met een aangeboren hartafwijking een vertraagde gewichtstoename en groei hebben. Dit is te verklaren vanuit de verminderde zuurstoftoevoer en de voedingsproblemen die kunnen optreden (Daymont et al., 2013; Poryo et al., 2018). Ook huilen, prikkelbaar zijn en slecht of te veel slapen kunnen gevolgen zijn van een congenitale hartafwijking. De fijne motorische ontwikkeling en de zuig-slik coördinatie kunnen ook beïnvloed worden (Ringle &

Wernovsky, 2016). Deze factoren kunnen gevolgen hebben op het ontstaan van de band tussen moeder en kind en het succesvol tot stand brengen van de borstvoeding (Jordan et al., 2014).

#### *3.8.2.2 De peuter/kleuter*

Tijdens de vroege kinderjaren wordt de motorische ontwikkeling voornamelijk beïnvloed door het langzamer bereiken van motorische mijlpalen en klinische tekenen van spierhypotonie. Daarna kunnen kinderen een tragere cognitieve (suboptimaal IQ) en taalontwikkeling vertonen. Metingen van spraak en taal in deze leeftijdsgroep laten een hoge mate van vertragingen zien in articulatie, expressieve en in mindere mate receptieve vaardigheden. Al vanaf de leeftijd van 1 jaar wordt opgemerkt dat kinderen stil zijn en zelden herkenbare woorden gebruiken (Ringle & Wernovsky, 2016). Een peuter/kleuter neemt door de vertraagde ontwikkeling waar dat het niet de dingen kan doen die het wil doen, wat kan leiden tot tegenstrijdig en terughoudend gedrag (Deurloo & Heerdink, 2017). Ook hier is een adequate follow-up en vroege interventie belangrijk. Motorische interventies op maat (fysiotherapie; ergotherapie), spraak- en taaltherapie kunnen een ondersteuning bieden in de ontwikkeling van het kind. Ziekenhuisopnames omwille van de hartafwijking kunnen ook een impact hebben op het gedrag van het kind. Zo kunnen kinderen die opgenomen worden, ongeacht de aanwezigheid van een begeleider, veel meer huilen, een verminderde eetlust vertonen en een snelle hartslag hebben. Tevens kunnen ook braken, slapeloosheid, hyperthermie en regressief gedrag optreden (Polat et al., 2011).

Op deze leeftijd ondervinden de ouders van het kind vaak enorme bezorgdheden rond de vertraagde ontwikkeling. Hierbij is vroege educatie en ondersteuning een belangrijk gegeven ter preventie van ontwikkeling van stress, angst en depressie bij de ouders (Liamlahi & Latal, 2019).

#### *3.8.2.3 De basisschool*

Ook hier blijft de fijne en grove motoriek, balans en handvaardigheid onder het gemiddelde. Hyperactiviteit en een verminderde concentratie worden eveneens waargenomen op de schoolbanken. Ook de taalvaardigheid heeft nog steeds een grote achterstand en kan een probleem vormen voor adequaat leren, waardoor taalachterstanden, leerstoornissen en het niet behalen van de schoolcriteria kunnen optreden. Geruststellend is dat oudere kinderen minder nadelige cognitieve resultaten lieten zien dan jongere kinderen, wat suggereert dat cognitie in de loop van de tijd veelzijdig en verfijnd is (Ringle & Wernovsky, 2016). Het kind mag naar een reguliere basisschool gaan, tenzij er sprake is van ernstige psychosociale of lichamelijke afwijkingen. Speciaal onderwijs is dan aangewezen. Belangrijk hierbij is dat er bij ieder individu de persoonlijke noden en belangen in acht worden genomen om tot een juiste aanpak van de specifieke afwijking te komen (Deurloo & Heerdink, 2017).

#### *3.8.2.4 Secundair onderwijs*

Afhankelijk van de keuze die gemaakt wordt (basisschool of speciaal onderwijs), kan er later overgegaan worden naar het secundair onderwijs. Ook hier is de afweging van verschillende factoren

van belang. Jongeren met een hartafwijking ervaren meer moeilijkheden met rekenen, schrijfwerk, zelfstandig te werk gaan en bij het uitvoeren van dagelijkse activiteiten. Vermoeidheid, in-/hyperactiviteit, verminderde aandacht tijdens de lessen en moeilijkheden tijdens het uitvoeren bij opdrachten kunnen factoren zijn die van invloed zijn op het dagelijks leven van de jongere. Tijdens de ontwikkeling tot jonge adolescent(e) is het belangrijk als zorgverlener en ouder om waakzaam te zijn voor de mentale gezondheid van het kind. De jongeren beseffen dat er tekortkomingen zijn als gevolg van hun aandoening: klein postuur, zwaarlijvigheid, lage inspanningstolerantie,... en kunnen hieronder lijden. Ook hier is een multidisciplinaire opvolging van belang (Ringle & Wernovsky, 2016).

### 3.8.3 Functioneren in de samenleving

#### 3.8.3.1 Sport en ontspanning

Hoewel sommige kinderen met een hartafwijking bepaalde limieten hebben omtrent het uitvoeren van sport, hebben ook deze kinderen nood aan sport en ontspanning. Vaak speelt overbescherming van de ouders en opvoeders een rol in het minder actief zijn van het kind, meestal ontstaan door de misopvatting van de risico's en de voordelen van voldoende activiteit. Zo hebben kinderen met een CHA en verminderde activiteit meer kans op overgewicht en obesitas. Voldoende lichaamsbeweging is dus van groot belang en hoeft niet worden geschrapt uit het leven omwille van een hartafwijking. Het is aangewezen om elke dag minimum 60 minuten te bewegen, gaande van lichte tot matige activiteit, mits enkele voorzorgsmaatregelen. Dit alles wordt uiteraard bekeken en besproken per soort hartafwijking. Advies met betrekking tot geschikte niveaus van fysieke activiteit moeten dus worden geïmplementeerd tijdens de consultaties. Ouders dienen bewust gemaakt te worden over de nadelige effecten van overdreven inactiviteit en zittend gedrag (Takken et al., 2012).

#### 3.8.3.2 Seksualiteit en vruchtbaarheid

Uit onderzoek is gebleken dat er vaker moeilijkheden worden ervaren qua seksualiteit bij patiënten met een aangeboren hartafwijking. Vaak hebben deze personen het moeilijk met de littekens die overgebleven zijn na een chirurgische interventie. Gevoelens van onzekerheid of minder aantrekkelijk zijn, angst voor afwijzing speelden een belangrijke rol in de leeftijd waarop men seksueel actief werd (Opić et al., 2013).

Ook contraceptie bleek een onderwerp waar weinig kennis aanwezig was bij de patiënten. Ook hier moet overwogen worden om voldoende educatie te geven. Hierbij zal het vooral belangrijk zijn de invloed van contraceptie op het hart en de bloedsomloop te duiden. Zo zullen oestrogeenbevattende middelen een verhoogd risico geven op trombose en het inbrengen van een spiraaltje een verhoogd risico geven op bacteriële endocarditis en een vagale respons bij het inbrengen. Anticonceptiemethoden met alleen progestageen, waaronder orale, injecteerbare en implanteerbare preparaten, verhogen het risico op trombo-embolie niet en worden daarom vaak gebruikt wanneer

oestrogenbevattende producten als onveilig worden beschouwd. De voorkeur hierbij gaat naar progestageen-only pillen met desogestrel daar het veiliger is in gebruik en een vergelijkbare werkzaamheid heeft als de combinatiepil (Wald et al., 2011).

Wat zwangerschap en bevalling betreft, zien vrouwen hun hartafwijking als een beperkende factor voor het krijgen van een kindje. Bezorgdheid omvatte onder meer niet genoeg energie hebben om kinderen op te voeden, een lagere levensverwachting hebben, mogelijk schadelijke gevolgen van de zwangerschap voor hun kind, hun hart en de algemene gezondheid (Opić et al., 2013).

Het is van belang om een correcte afweging te maken aan de hand van verschillende voorspellers voor een al dan niet hoog-risico zwangerschap en bevalling, zowel voor moeder als kind. Vrouwen met een CHA en een verminderde cardiovasculaire status hebben een verhoogd risico op ongunstige foetale/ neonatale voorvallen (prematuuriteit, IUGR, SGA, laag geboortegewicht, RDS, foetale of neonatale sterfte), die verband kunnen houden met een onvoldoende uteroplacentaire perfusie (Wald et al., 2011).

### 3.9 Informatiebehoefte van de (toekomstige) ouders en informatiebronnen

Na de vaststelling van een aangeboren hartafwijking, zowel pre-als postnataal, hebben de ouders een enorme behoefte aan correcte informatie en eensgezindheid bij verschillende bronnen. De manier waarop de informatie, het verloop van het leven van het kind en de overlevingskansen worden aangebracht, bepalen hoe de ouders met de situatie zullen omgaan.

#### 3.9.1 Prenataal

De vaststelling van een hartafwijking kan zowel prenataal als postnataal gebeuren. Wanneer de hartafwijking prenataal wordt vastgesteld, gebeurt dit via echocardiografie. Hierbij is de opleiding van de uitvoerende arts van belang. Het vaststellen van een aangeboren hartafwijking is complex en vergt de nodige kennis en expertise aangezien anatomische details en verschillende variabelen (gestationele leeftijd, associatie met andere malformaties, evolutie van de hartafwijking) de therapeutische plannen en de noodzaak van in utero transfer kunnen wijzigen. Daarbij is het ook van belang in acht te nemen dat foetale echocardiogrammen geen volledige diagnose kunnen stellen. Dit zou de clinici moeten aanmoedigen om uiterst voorzichtig te zijn bij het geven van voorspellingen aan ouders over de neonatale of laat geplande zorgstrategieën en -resultaten (Bensemlali et al., 2016).

Wanneer de afwijking wordt gediagnosticeerd leidt dit tot een enorme schok bij de (toekomstige) ouders. Er wordt hen verteld wat er precies aan de hand is met het kind en wat het verdere beleid hieromtrent is. Verschillende onderzoeken hebben aangetoond dat de manier waarop deze informatie en de selectie aan informatie die wordt aangebracht vaak niet duidelijk of voldoende is (Asplin et al., 2012; E. L. Bratt et al., 2019; Cantwell-Bartl & Tibballs, 2014).

Uit verschillende onderzoeken is gebleken dat ouders aangeven dat de informatie die gegeven wordt na de vaststelling als overweldigend en ingewikkeld wordt beschouwd (Carlsson, Bergman, et al., 2016). Door alle gedachten en emoties die op dit moment door het hoofd gaan, ondervonden ouders vaak moeilijkheden om de informatie te begrijpen en te onthouden. Zo werd er aangegeven dat er te vaak vakjargon gebruikt wordt tijdens het informeren en verduidelijken van de afwijking van hun kind. De medische taal zorgt vaak voor onduidelijkheid, verwarring en angst, wat leidde tot stress bij de ouders. Ook het ontbreken van empathie, vertrouwen, een luisterend vermogen, vriendelijkheid of compassie kunnen zowel de communicatie als het verdere beleid verhinderen. Naast deze factoren werd er ook vastgesteld dat er geen continuïteit was van de zorg, met name de uitleg naar de ouders toe met betrekking tot de aandoening, behandelingsmogelijkheden en het latere leven. Al deze factoren samen kunnen angst, verwarring en stress in de hand werken en kunnen daarbij een negatieve invloed hebben op de ontwikkeling van de foetus en neonat. Het optreden van psychische stress bij de moeder kan namelijk de hypothalame-adrenergehypofyse as verstoren en is gelinkt aan IUGR, prematuriteit en dysmaturiteit.

Duidelijke, individuele communicatie naar de ouders toe door de zorgverlener is dus essentieel. Een duidelijke communicatie bestaat uit verschillende elementen. Als zorgverlener, in samenwerking met andere zorgverleners, is continuïteit en herhaling van de informatie van belang. Aftoetsen van de individuele draagkracht met betrekking tot de hoeveelheid informatie speelt hierbij een noodzakelijke rol. Dit zorgt voor een betere band met de ouders (Cantwell-Bartl & Tibballs, 2014). Een verduidelijking van het type hartafwijking, wat deze afwijking inhoudt en wat de gevolgen hiervan zijn, is het eerste onderwerp die aangehaald zal worden. Het is vanzelfsprekend dat dit individueel aangekaart wordt met het nodige begrip en verduidelijking van de medische termen. Daarnaast moet ook de kans op geassocieerde chromosoomafwijkingen, het te verwachten beloop in utero, de verschillende mogelijkheden omtrent arbeid en partus, te verwachten operaties, duur van ziekenhuisopname en het daarbij horende verloop alsook de prognose en levensverwachting voor het kind worden aangehaald. Daarnaast zal het ook van belang zijn om de ouders voor te bereiden op de nodige zorgen van hun kind en welke rol zij daarin spelen (Ahn & Lee, 2018). Op deze manier voelen ouders zich beter voorbereid om met de situatie en de daaromtrent lopende gebeurtenissen om te gaan. Uit onderzoek bleek ook dat ouders het nuttig vonden om informatie te krijgen over hoe stressvol de tijd rond de operaties was en de frequente ziekenhuisbezoeken kunnen zijn, vooral wanneer er nog andere kinderen in het gezin zijn. Ook werd aangegeven dat ouders het belangrijk achtten om zowel de bestcase als worstcase scenario's te horen (Carlsson, Bergman, Marttala, et al., 2015a).

Om context te krijgen, moeten ouders ook informatie ontvangen over succespercentages in verschillende ziekenhuizen, betrouwbare internetbronnen en verwijzingen naar ondersteunende netwerken. Artsen moeten dubbelzinnigheid vermijden en woorden zorgvuldig kiezen. De term

'zeldzaam' moet hierbij verduidelijkt of geschraapt worden. Zorgverleners moeten ook weten hoe hun gedrag en de terminologie die ze gebruiken door ouders kunnen worden geïnterpreteerd. Daarnaast moet er ook informatie worden gegeven over mogelijke emotionele reacties die verband houden met stemming, verdriet en somatische symptomen van de ouders (Rychik et al. J Pediatr, 2013, Wool., 2011, Asplin et al., 2012).

Het toevoegen van afbeeldingen aan geschreven en gesproken taal wordt hedendaags als een meerwaarde gezien naar aandacht en begrip van de aangeboren hartafwijking toe alsook het vergroten van de therapietrouw van de patiënt. De effectiviteit van gezondheidscommunicatie kan aanzienlijk worden vergroot door afbeeldingen op te nemen in het ontwerp van nieuw gezondheidseducatiemateriaal (Houts et al., 2006). Uit een ander onderzoek is gebleken dat videofragmenten eveneens een meerwaarde bieden naar educatie van de ouders toe (Ha et al., 2018). Ook het aanhalen van steungroepen en het in contact komen met zorgvragers die een hartafwijking hadden, leidde tot het kalmeren en het beter omgaan met de situatie van hun kind na het zien dat ook iemand met een hartafwijking een gezond en gelukkig leven kan leiden (Carlsson, Marttala, et al., 2016a). Daarnaast wordt ook het aanhalen van websites tijdens een consult als waardevol beschouwd. Uit onderzoek is gebleken dat internet als bron van informatie een hulpmiddel kan zijn tot het begrijpen en leren omgaan met de aangeboren hartafwijking. Door het meedelen van verschillende bronnen wordt eveneens vermeden dat ouders zelf research doen en verkeerde informatie lezen en interpreteren, wat zowel de zwangerschap als de foetus zelf negatief kan beïnvloeden (Carlsson, Bergman, et al., 2016)

Naast de informerende taak van de zorgverlener, zal ook multidisciplinaire samenwerking met andere zorgverleners of diensten van belang zijn na een diagnose van een aangeboren hartafwijking. Ook omtrent het al dan niet doorverwijzen naar andere, meer gespecialiseerde diensten, moeten de ouders geïnformeerd worden. Onnodige angsten en onzekerheden kunnen zo vermeden worden. Hiervoor zal ook regelmatig contact met zorgvragers uit verschillende disciplines, opvolging van de zwangerschap en herhaling van de al gegeven informatie essentieel zijn in het zorgproces (Golfenshtein et al., 2019).

Prenatale diagnose biedt een toename van de mogelijkheden voor ouders, zoals het krijgen van meer informatie door het uitvoeren van bijkomende testen, het opzoeken van extra informatie, het nadenken over het beëindigen of voortzetten van de zwangerschap, het kiezen van de gewenste bevallingslocatie en het in contact komen met een neonataal hartchirurgische centrum. Deze toegenomen tijd die beschikbaar is voor het opzoeken van informatie en de toegenomen ontvankelijkheid van ouders voor educatie tijdens de prenatale periode leidt tot een beter begrip van de hartafwijking (Lafranchi & Lincoln, 2015).



Het is belangrijk om te duiden dat informatie en begeleiding gegeven door zorgverleners als belangrijk en beïnvloedend wordt gezien bij het vormen van een beslissing over het al dan niet voortzetten van de zwangerschap. De manier hoe zorgverleners omgaan met de zorgvragers bepaalt eveneens hoe belangrijk en waardevol de gegeven informatie is voor de toekomstige ouders alsook het al dan niet inschakelen van een second opinion bij het opmerken van weinig empathie (Hilton-Kamm et al., 2014; Kim et al., 2018). Wanneer men tijdens een consult het al dan niet voortzetten van de zwangerschap aanbrengt is het van belang grenzen hieromtrent te kennen en de al dan niet aanwezige interesse of afschuw hieromtrent af te toetsen, alsook rekening te houden met eventuele aanwezigheid van rituelen of religie. Het blijvend aanhalen van zwangerschapsafbreking zou een verminderd optimisme bij de ouders in de hand werken (Rychik et al. J Pediatr, 2013).

### 3.9.2 Tijdens de bevalling

Een bevalling op zich is een stresserend gebeuren. Wanneer een foetale hartafwijking werd vastgesteld, verhoogt het stressgehalte. Als zorgverlener moet men zich hiervan bewust zijn om hier adequaat te kunnen op reageren en correcte informatie op de juiste tijdstippen te kunnen verschaffen. Uiteraard is het hier ook belangrijk om elke situatie individueel te bekijken en te bespreken met de zorgvragers. Multidisciplinaire aanpak en de aanwezigheid van verschillende zorgverleners (o.a. cardioloog, verpleegkundige, pediater, enz.) is dan ook van cruciaal belang om een bevalling met zo laag mogelijke complicaties te bekomen.

Er is gebleken dat ouders voornamelijk schrik hebben over het verloop van de huidige arbeid en bevalling, het optreden van complicaties en de postnatale periode op de neonatologie/NICU. Uit onderzoek is eveneens gebleken dat ouders zeker willen zijn dat het personeel dat aanwezig is de nodige kennis beschikt over de aandoening en het mogelijke verloop. Het inzicht hierin vergrootte het gevoel van veiligheid. Daarnaast werd het ook geapprecieerd om uitgebreide en gedetailleerde informatie te ontvangen over de volgorde van de gebeurtenissen na de bevalling, waar ze zich konden aan verwachten. Als laatste werd er ook aangegeven dat de ouders liever dezelfde informatie enkele keren horen, om zo een beter beeld en begrip te krijgen (E.-L. Bratt et al., 2015). Uit onderzoek is eveneens gebleken dat de kans op sectio bij een foetus met een CHA even groot is als bij een gezonde foetus, ook dit kan vermeld worden (Adams et al., 2020).

Als zorgverlener zal het deskundig verschaffen van informatie, stap voor stap, een aandachtspunt zijn net zoals het beantwoorden van de verschillende vragen die door het hoofd gaan van de (toekomstige) ouders. Vragen die ouders hebben gaan vaak over de mogelijkheid om skin-to skin toe te passen, of de neonat meteen behandeld wordt, of er een mogelijkheid is om borstvoeding te geven. Daarnaast kwamen ook praktische vragen aan bod zoals 'kan mijn kind kleding dragen?', 'wie mag mijn kind

bezoeken?', 'wanneer kan ik mijn kind bezoeken?' en 'kan ik in dezelfde ruimte slapen als mijn baby?' (E.-L. Bratt et al., 2015).

Er moet steeds vermeld worden dat er altijd een mogelijkheid kan zijn dat de baby getransfereerd moet worden naar een meer gespecialiseerd ziekenhuis en dat dit niet altijd het ergste betekent. Als dit gebeurt naar een ziekenhuis die verderop ligt van hun huis, is er de mogelijkheid om de moeder mee te transfereren. De nood om bij hun baby te zijn in deze situatie is namelijk erg hoog en moet dan ook zo veel mogelijk nagestreefd worden.

### 3.9.3 Postnataal

Als de hartafwijking niet prenataal kan vastgesteld worden, kunnen enkele gebeurtenissen de geboorte en de dagen erna plots tot een stressvolle periode maken. De vaststelling postnataal gebeurt veelal op basis van een afwijkende zuurstofsaturatie. Deze waarde is afwijkend wanneer het percentage onder de 95% daalt. Daarnaast kunnen ook klinische symptomen waargenomen worden. Zo zullen cyanose, bradycardie, tachycardie, herhaalde apneus signalen zijn voor een aangeboren hartafwijking. Wanneer er aanwijzingen zijn dat een pasgeborene mogelijk een hartafwijking heeft zal dit via echocardiografie, een MRI, CT-scan of ECG vastgesteld worden. In tegenstelling tot een prenatale diagnose zal een postnatale diagnose nauwkeurigere voorspellingen geven op basis van het geboortegewicht en de zwangerschapsduur van hun baby (Best et al., 2017).

Wanneer verschillende onderzoeken vergeleken worden, merken we op dat het postnataal stellen van de diagnose andere reacties in vergelijking met een prenatale diagnose met zich meebrengt. Wanneer ouders na de geboorte ontdekten dat hun kind een CHA had, ervoeren ze vooral ongeloof, ontkenning en shock. De ouders dachten vaak dat er een fout was gebeurd bij de diagnosestelling aangezien de zwangerschap normaal was verlopen. Anderen hadden dan weer gevoelens van woede omdat het defect van hun kind niet eerder was opgemerkt, vooral als de baby ernstige symptomen had toen de diagnose werd gesteld (Brosig et al., 2007). Ouders die prenataal een diagnose kregen, hadden de extra stressfactor en verantwoordelijkheid om de zwangerschap al dan niet te beëindigen wetende dat de foetus een CHA had. Wanneer de diagnose pas postnataal gesteld werd, werd de periode van onzekerheid, stress en angst overgeslagen. Niettemin werden de ouders bij de bevalling van hun roze wolk gestoten en moesten ze zich heel snel aanpassen aan het feit dat hun kind plots niet meer gezond was. De periode tussen de geboorte en de operatie was mogelijk kort, en dus moesten ouders zich veel sneller aanpassen dan degenen die de diagnose al voor de geboorte hadden (Lumsden et al., 2019).

Dezelfde aandachtspunten als bij een prenatale diagnose moeten gehanteerd worden bij het overbrengen van de informatie naar de ouders toe.

### 3.9.4 Terminatie van de zwangerschap

Zoals eerder aangegeven moet er met een bijzondere voorzorg aangegeven worden dat ook terminatie van de zwangerschap, als gevolg van een aangeboren hartafwijking, een mogelijkheid is.

Uit verschillende onderzoeken is gebleken dat de manier waarop deze informatie aangebracht wordt bij ouders leidt tot verschillende uiteenlopende reacties. Literatuurstudies hebben aangetoond dat de informatie over het al dan niet onderbreken van de zwangerschap individueel afgetoetst moet worden. Religieuze redenen kunnen hierbij een bepalende factor zijn. Daarnaast werd er aangegeven door de zorgvragers dat de zorgverleners neutraal moesten zijn bij de bespreking van dit onderwerp. Ouders waardeerden het eveneens wanneer zorgverleners bevestigden dat het normaal is om ambivalente gevoelens te hebben over het voortzetten of termineren van de zwangerschap (Carlsson et al., 2015).

### 3.9.5 Internet als informatiebron

Verscheidene literatuurstudies hebben aangetoond dat internet een belangrijke manier is voor ouders om te zoeken naar meer informatie. Ook hoort het opzoeken van informatie bij het verwerkingsproces. Sommigen gebruikten internet om informatie te zoeken en waardeerden de online gevonden informatie. Anderen hadden er daarentegen voor gekozen om na de diagnose geen gebruik te maken van internet voor aanvullende informatie. Redenen hiervoor waren onder meer het feit dat de informatie van de specialist voldoende was, dat de online informatie angst voor de toekomst zou oproepen, dat er een gebrek is aan specifieke en betrouwbare informatie en dat het moeilijk was om de online gevonden informatie correct te interpreteren (Carlsson, Marttala, et al., 2016). Onder de respondenten die de zwangerschap hadden afgebroken, werd vooral aangegeven door de respondenten dat websites bekritiseerd zijn vanwege het kleinere en het ontbreken van informatie over de beëindigingsprocedure (Carlsson, Bergman, et al., 2016).

Literatuur heeft aangetoond dat er enkele obstakels zijn omtrent het meegeven van informatie via websites. Zo werd aangetoond in een onderzoek dat het overweldigende aantal websites dat wordt gevonden op het internet omtrent een CHA leidt tot een overvloed aan informatie en zoekproblemen. Er werd eveneens aangetoond dat het moeilijk is om relevante informatie te vinden, waardoor vaak nauwkeurige en waardevolle informatie gemist wordt of het zoeken naar informatie opgegeven wordt omdat het moeilijk is om relevante, duidelijke bronnen te vinden. Dit obstakel wordt in de praktijk nogmaals vergroot door het feit dat zorgverleners, met name cardiologen, zelden aanbevelingen doen over websites na het stellen van de diagnose. Aangezien zorgvragers steeds vaker het internet gebruiken om naar informatie te zoeken, moeten zorgverleners dit aanpakken en er actief naar streven om nauwkeurige en betrouwbare online informatie van hoge kwaliteit aan te bevelen (Carlsson, Bergman, Karlsson, et al., 2015).

Daarnaast werd aangetoond dat websites steeds gericht zijn op het verder zetten van de zwangerschap. Het beëindigen van de zwangerschap na een prenatale diagnose van CHA werd nauwelijks besproken of wordt gezien als een sociaal onaanvaardbare procedure. Het internet kan daarnaast bevooroordeelde informatie bevatten. Het is absoluut noodzakelijk dat zwangere vrouwen weloverwogen beslissingen nemen over het al dan niet voortzetten of beëindigen van de zwangerschap. Dit kan belemmerd worden door onbetrouwbare informatiebronnen die online gevonden worden. De meeste websites die in de literatuurstudie onderzocht werden hadden een slechte betrouwbaarheid op de inhoud, gegeven cijfers en belangenconflicten. Ook verouderde informatie werd vaak teruggevonden. Het is dus van belang om de website actueel en onbevooroordeeld te houden om zo geïnformeerde beslissingen te bevorderen (Carlsson, Bergman, Karlsson, et al., 2015).

Niet enkel geschreven informatie, maar ook illustraties, animaties en filmpjes helpen tot een beter begrip van de afwijking bij het kind. Ook deze moeten terug te vinden zijn op een website. Daar moet de informatie duidelijk weergegeven worden, op een eenvoudige manier. In filmpjes wordt verwacht dat deze zonder al te veel vakjargon op een simplistische manier worden uitgelegd (Hilton-Kamm et al., 2014).

Ouders en andere zorgvragers hebben dus nood aan informatie van hoge kwaliteit met specifieke informatie over de hartafwijking van het kind. Naast de medische informatie en gevolgen willen ouders ook leren over het dagelijks leven en functioneren van hun kind in de toekomst. Ouders zagen informatie als betekenisvol wanneer de informatie gebracht werd door zorgverleners of ouders van kinderen met een CHA of de kinderen zelf (E.-L. Bratt et al., 2015b). Getuigenissen geplaatst op websites kunnen hierbij hulpvol zijn. Sommige respondenten gaven ook aan dat een op internet gebaseerd informatieplatform over CHA ouders in staat zou stellen met elkaar in contact te komen en kinderen met CHA de mogelijkheid zou bieden om andere ouders te ontmoeten en te bespreken (Carlsson, Marttala, et al., 2016).

### 3.9.6 Informatie door zorgverleners

Het brengen van slecht nieuws is een kunst voor de zorgverlener. Uit verschillende onderzoeken, komen een aantal basisrichtlijnen naar voor.

Eerst en vooral wordt er het best gezorgd dat zowel de ouders als de zorgverlener zich op dezelfde hoogte bevinden om een gevoel van gelijkheid te creëren. Daarnaast moet de hartafwijking op een duidelijke en volledige manier toegelicht worden aan de zorgvragers. Dit includeert ook het vermijden van vakjargon, wat het begrijpen te moeilijk maakt. Daarnaast moet er rekening gehouden worden met andere belangrijke factoren. Manu Keirse werkte een model uit die de zorgverlener kan ondersteunen wanneer er slecht nieuws moet meegedeeld worden. Dit model bestaat uit 3

verschillende stappen. Na de vaststelling van de hartafwijking wordt het nieuws kort aangehaald , zonder vele details om de ouders niet te overvallen met de informatie. Dit omdat ouders weinig informatie onthouden net na de diagnose. Na deze stap krijgen ze de mogelijkheid om hun gevoelens een plaats te geven. Hierbij is het vooral belangrijk dat er een definitie aan de gevoelens wordt gegeven , waardoor deze geplaatst kunnen worden en als normaal kunnen beschouwen. De laatste stap is gericht op het maken van een beslissing , door de ouders. De arts mag hierin geen duwtje in geven, maar mag wel raad geven.

De Vlaamse Scriptiebank (2017).

#### *3.9.6.1 Enkele bijkomende tips*

- Toets de kennis en bezorgdheden van de zorgvrager af.
- Gebruik illustraties en animaties ter verduidelijking van de aangeboren hartafwijking.
- Vermijd het gebruik van vakjargon en herhaal enkele keren de gegeven informatie op verschillende tijdstippen.
- Wees empathisch.
- Geef verschillende internetadressen mee. Dit om te voorkomen dat ouders zelf informatie opzoeken , met het risico op wetenschappelijk onjuiste websites.
- Multidisciplinaire samenwerking is een must. Toets individueel af welke behoefte de zorgvragers hebben aan verdere begeleiding (psycholoog, maatschappelijk werker , OCMW).
- Hou rekening met de situatie van de zorgvragers. Religie en culturele factoren spelen steeds een rol in het verwerkings- en beslissingsproces.
- Verwijs naar bestaande steungroepen. Uit onderzoek is gebleken dat dit helpvoller blijkt te zijn in het verwerkingsproces.
- Geef de zorgvrager een telefoonnummer van een contactpersoon die steeds bereikbaar is.

(Kim et al., 2018)

### 3.10 Verwerkingsproces

Na het krijgen van de diagnose dat er iets mis is met hun kind, hebben de ouders heel wat gemengde gevoelens. Het verwerken hiervan volgt na de diagnose en is een heel moeilijke periode voor hen. Hieronder wordt er nagegaan of er een verschil in verwerking is wanneer de diagnose prenataal of postnataal wordt vastgesteld. Daarnaast wordt er ook vergeleken of er een verschil bestaat in het verwerkingsproces bij man en vrouw.

#### 3.10.1 Prenataal versus postnataal

Zowel prenataal als postnataal werd aangegeven dat er veel stress ontstaat bij het krijgen van de diagnose en veel leed ervaren wordt bij de geboorte van de foetus. De diagnose geeft niet enkel moeilijkheden naar het ouderschap toe, maar ook de relatie wordt beïnvloed (Brosig et al., 2007). Wanneer de vaststelling van een CHA plaatsvindt, gaat dit steeds gepaard met een hoog niveau aan stress. Het krijgen van een diagnose is emotioneel zwaar, chaotisch, de ergste dag van het leven. Het moment waarop de diagnose wordt gesteld, voor of na de geboorte, bepaalt de verschillende soorten reacties die ontstaan bij de ouders.

Het moment na de diagnose merkt men dat de (toekomstige) ouders nog weinig binding voelen met hun kind en dat dit steeds verder afneemt. Daarnaast bleek dat de vaststelling van een congenitale hartafwijking leed tot een hoger niveau aan depressie bij de ouders. Zo bleek uit onderzoek dat vooral moeders meer posttraumatische stress (39%), depressie (22%) en angsten (31%) ontwikkelden. Dit kan worden versterkt door een ontevreden partner, het inkomen, de tijd tussen het vermoeden en de diagnose en de ontkenningfase (Rychik et al., 2013, Carlsson, Marttala, et al., 2016a).

Wanneer er wordt gekeken naar het verwerkingsproces prenataal, is de eerste factor die stress bezorgt, de beslissing over het al dan niet voortzetten van de zwangerschap bij een prenatale vaststelling. Wanneer moeders hun baby al hebben voelen bewegen, willen ze vaak de zwangerschap niet meer stopzetten. Het waren ook die kindsbewegingen die ervoor zorgen dat de moeder de afwijking ook beter kon accepteren. Wanneer men beslist om de zwangerschap verder te zetten, wordt er de gehele periode veel stress en angst ervaren. Opmerkelijk is dat ouders vooral bezorgd zijn dat de aandoening eerder een groot effect zal hebben op het leven van hun kind dan dat het kind het moeilijk heeft met de aandoening zelf (Harris et al., 2020).

Vanaf het moment dat de diagnose dus wordt gesteld, gaan de stressgehaltenes en bezorgdheden sterk de hoogte in, dit brengt verschillende nadelen met zich mee. Zo is uit onderzoek gebleken dat prenatale stress, zoals het stellen van de diagnose van een CHA, zorgt voor een verhoogde aanmaak van cortisolspiegels. Dit leidt tot overstimulatie van de compensatiemechanismen van de placenta, met als gevolg een verminderde ontwikkeling van de foetale hersenen en verstoring van de vroege

hechting (Rychik et al., 2013)(Barker et al., 2018). Zorgverleners kunnen hierop inspelen door postnataal skin-to-skin toe te passen , wat leidt tot oxytocinetoevloed en een daling van de cortisolspiegel. Dit heeft niet enkel een betere ouder-kind binding tot gevolg, maar ook minder kans op postpartumbloedingen, minder pijn na een chirurgische bevalling, betere APGAR-scores en minder nood aan interventies. Vroeg huid-op-huid contact is daarnaast ook in verband gebracht met een verhoogde maternale gehechtheid, verminderde maternale angst en een verbeterd autonoom functioneren en cognitieve ontwikkeling van de neonat (Barker et al., 2018).

Verder is er ook vooral angst dat de foetus zal sterven, dat de bevalling zal mislopen of dat er complicaties zullen optreden. In het verwerkingsproces van de ouders werd er vastgesteld dat ouders het vooral lastig hebben met de manier waarmee zorgverleners met hen omgaan. In deze fase is het opmerkelijk dat ouders herhaaldelijk dezelfde informatie krijgen, om ze bewust te maken van de aandoening. De fixatie door zorgverleners op de behandeling en gezondheid van de neonat leidt er toe dat de ouders uit het oog verloren worden, ouders voelen zich vergeten. Daarnaast wordt vaak getwijfeld of ze wel de juiste keuze hebben gemaakt i.f.v. de voortzetting van de zwangerschap (Carlsson, Bergman, Marttala, et al., 2015b). De juiste ondersteuning bieden als zorgverlener, kan ervoor zorgen dat ouders zich begrepen en ondersteund voelen, leren leven met de impact van de afwijking op hun leven. Dit kan mogelijk gemaakt worden door de ouders voldoende te betrekken, ouderparticipatie te integreren in de zorg en zorgplanning (Lafranchi & Lincoln, 2015).

Wanneer de vaststelling postnataal gebeurde werd gezien dat ouders op dit moment veel onverwachte stressfactoren hadden. Ouder worden van een kind dat er perfect gezond uitziet, om dan verteld te worden dat er iets mis is met de neonat, lokt verschillende gemengde gevoelens uit. Er wordt vooral schrik gezien omtrent de dringende interventies die in het vroege postpartum dienen te gebeuren en de onverwachte opname op een intensieve dienst (Carlsson et al., 2017). Daarnaast was ook de urgentie van de beslissing over de behandeling , de informatie over de medische behandeling en chirurgie te overweldigend (Cantwell-Bartl & Tibballs, 2014). Anderzijds toonden verschillende literatuurstudies dat de tevredenheid met het leven hoger ligt postnataal dan prenataal. Dit is te wijten aan de onwetendheid die men heeft wanneer de diagnose postnataal wordt gesteld (Rychik et al., 2013). Onderzoek heeft eveneens aangetoond dat de manier van begrijpen anders is bij een prenatale versus een postnatale diagnose. Ouders die een prenatale diagnose kregen, vertelden dat ze 'het meeste' of 'alles' over de diagnose van hun baby begrepen, vergeleken met postnatale ouders, die over het algemeen het gevoel hadden dat ze 'slechts enkele informatie' begrepen. Bovendien hebben ouders bij een postnatale diagnose veel minder tijd om de situatie te verwerken, er is geen tijd om informatie te verstrekken of details na te gaan, er moet snel een beslissing gemaakt worden (Reid & Gaskin, 2018).

Ouders proberen zowel bij een prenatale als postnatale diagnose hun leven opnieuw op te nemen en deze gehele gebeurtenis een plaats te geven. Desalniettemin meldden veel ouders dat ze hypervigilantie ontwikkelden voor symptomen die wijzen op een verslechtering van de gezondheid van hun kind - een adaptieve en volkomen passende strategie (Lumsden et al., 2019). Daarentoent werd in een andere studie aangetoond dat deze hypervigilantie en stress kan leiden tot een verminderd fysisch en psychologisch welzijn bij de kinderen. Er werd zelfs aangetoond dat stress en bezorgdheden bij de ouders een grotere impact heeft op het leven van het kind dan de aandoening zelf (Harris et al., 2020).

Daarnaast werd er aangetoond dat de ouders verschillende fasen doorlopen na het krijgen van de diagnose, zowel pre-als postnataal. Zo is er de impactfase, tegenfase en de uiteindelijke acceptatiefase. In de impactfase hadden de deelnemers de neiging om emotionele schommelingen te ervaren tussen het gevoel van verlatenheid, dat hun kind zou sterven en het koesteren van hoop. Emoties schommelden hier zeer erg en er waren enorme bezorgdheden over zowel hun toekomst als die van hun kind. Wanneer er een overgang wordt gemaakt naar de tegenfase, gaan ouders zich fixeren op de opvoeding van hun kind. Ze zien zichzelf als een beschermer van hun kind en zetten zichzelf dan ook opzij. Daarom hadden ze de neiging om overbezorgd te worden over hun kind, zelfs nadat het kind later een gewoon leven leidde zonder enige symptomen. Ook gevoelens van het niet meer aankunnen, het willen opgeven traden op. Daarnaast waren ook schuldgevoelens aanwezig ten opzichte van hun kind en eventuele andere broers of zussen. In de tegen fase voelden de deelnemers zich vaak geïsoleerd omdat ze erkenden dat hun kind anders was dan een normaal kind. Anderzijds werd de meerderheid van de deelnemers aangemoedigd door de steun van hun familie, zorgverleners en steungroepen. Af en toe ervoeren sommigen van hen zelfs trots door de perceptie dat hun kind sterk was, ook al hadden ze een ziekte. In de acceptatiefase accepteerden de ouders het kind zoals het was. Opmerkelijk in deze fase is dat ouders de aandoening niet meer verbergen voor de buitenwereld. De moeders waren geneigd positiviteit te delen, informatie over de CHA op te zoeken, zich op iets anders te concentreren, medeleven te vinden en toekomstige angst opzij te zetten door hoop te hebben.

Om tot deze acceptatiefase te kunnen komen, moeten zorgverleners hiervoor de juiste vaardigheden en communicatiestrategieën hebben. Foetale bewegingen, die de band tussen moeder en kind kunnen versterken, waren vooral van invloed op het vergemakkelijken van het acceptatieproces en kunnen worden gebruikt door de gezondheidszorg. Ook het inspelen op het vertrouwen van de ouders in het genezingsproces is noodzakelijk. Toen ze er vertrouwen in hadden dat de CHA te genezen was, konden aanstaande moeders de diagnose accepteren en begonnen ze alles te doen om de "baby terwijl hij in mijn lichaam was" te beschermen. Tijdens de zwangerschap zochten onze deelnemers continu naar bruikbare informatie en zochten ook naar informatie over het postnatale behandeltraject. Als laatste moeten zorgverleners ook bewust zijn van de impact die deze diagnose kan hebben op de relatie van



het gezin. Zowel pre- als postnataal werd er gezien dat ouders zich vaak schuldig voelen, of elkaar de schuld geven. Relatieproblemen kunnen in deze periode natuurlijk gemist worden. Als zorgverlener is vooral het herkennen en doorverwijzen van belang. Daarnaast kan men als zorgverlener de relatie tussen de partners als met andere familieleden versterken door hen actief te betrekken in de zorgen en hun bewust te maken van de nodige ondersteuning (Kim et al., 2018).

### 3.10.2 Terminatie van de zwangerschap

Het beëindigen van de zwangerschap wordt door de ouders als een enorme teleurstelling. Er wordt uitgekeken naar de komst van het kindje en het moeder/vader worden. Wanneer er gekozen wordt voor een terminatie van de zwangerschap, komt dit aan als een grote klap, een groot verlies. Toekomstige ouders ervaren dit als een levenslange last, een schuldgevoel die ze moeten meedragen. Ze hebben het gevoel dat ze de enigen zijn die dit meemaken. De zwangerschapsterminatie wordt beschreven als zeer pijnlijk en emotioneel stresserend, met de aanwezigheid van complexe ethische en existentiële kwesties. Anderen gaven aan dat het voelde alsof ze een moord pleegden of gaven uiting aan negatieve ervaringen met abortuszorg. De zwangerschap beëindigen werd dus beschouwd als een beslissing die gedeeltelijk in tegenspraak was met hun instinct om hun ongeboren kind te beschermen. Tegelijkertijd kwamen ze tot de conclusie dat de beslissing was genomen als een daad om het kind te beschermen voor toekomstig lijden.

Het belang van voldoende informatie wordt ook hier opnieuw aangekaart als een noodzaak om een weloverwogen keuze te maken. Zorgverleners kwamen in verschillende onderzoeken zeer gestrest en onprofessioneel over of voldeden niet aan de emotionele en fysieke behoeften van de zorgvrager. Dit leidde tot verwerkingsproblemen bij de zorgvrager (Carlsson, Bergman, Marttala, et al., 2015; Wool, 2011).

Het bekijken van de foetus na de partus was voor velen een grote hulp in het begrijpen en het verwerken van het verlies. Op deze manier werd de foetus erkend als een bestaande persoon en kon dit beter geplaatst worden, kon er gerouwd worden. Toch werd er aangegeven dat ze meer tijd wensen over de keuze om de foetus al dan niet te bekijken. Vaak voelden ouders zich geforceerd in het al dan niet bekijken van hun gestorven kind. Hulp achteraf en het doorverwijzen naar praatgroepen of andere zorgverleners ter ondersteuning wordt aangeraden om de verwerking optimaal te laten verlopen. (Carlsson & Mattsson, 2018).

### 3.10.3 Man of vrouw?

Het nemen van beslissingen voor een foetus met een levensbeperkende aandoening is zowel voor man als vrouw een moeilijk gegeven. Zowel de mannen als vrouwen leden, maar toch was dit niet steeds op dezelfde manier (Wool, 2011). Hieronder volgt een vergelijking van de verschillende emotionele reacties tussen man en vrouw.

Het is belangrijk om op te merken dat mannen en vrouwen de zorg gegeven door verschillende zorgverleners anders ervaren. Het is van belang de zorgverleners ervan bewust te maken dat hiervoor verschillende communicatiestrategieën ingezet moeten worden (Wilson & Chando, 2015).

Mannen vertoonden na de diagnose tekenen van shock, paniek en waren gedesoriënteerd. Daarnaast werd aangegeven dat de periode tussen de vaststelling en de consultatie bij de cardioloog (of een eventuele operatie) ervaren werd als een periode met moeilijkheden en slapeloze nachten. Eens het defect bevestigd werd, ervoeren de mannen de diagnose als onwerkelijk en vooral oneerlijk. Hoewel er bij elke man een reactie van shock werd waargenomen bij het vaststellen, namen sommige mannen afstand van hun eigen emotionele reacties als strategie om om te gaan met de situatie.

Over het algemeen probeerden de aanstaande vaders een optimistische en positieve houding te behouden ten opzichte van de bevalling en het postpartum. Daarnaast waren ze hoopvol over de prognose van hun kind en vertrouwden vooral op de bekwaamheid van de gezondheidswerkers wanneer het ging over de zorg van hun kind. Omtrent de zorgen van hun kind gaven de vaders aan meer betrokken te willen worden bij de planning en uitvoering van de postnatale zorgen (Carlsson & Mattsson, 2018b). Naast de negatieve invloeden, is er ook een positieve kant. Uit onderzoek is gebleken dat vaders van kinderen met een aangeboren afwijking zich meer zelfzeker voelen dan vaders van een kind zonder aandoening. De reden hiervoor is dat deze vaders vaak meer betrokken zijn in de zorgen en aandoening van hun kind (Fonseca et al., 2013).

Ongeacht de beslissing om de zwangerschap voort te zetten of te beëindigen, gaven mannen aan dat ze probeerden hun eigen behoeften opzij te zetten om hun zwangere partner te ondersteunen. Verschillende studies bevestigen dat mannen die te maken krijgen met een diagnose van een foetale afwijking hun angst en verdriet verbergen. Dit doen ze om sterk te blijven voor hun partner, wat resulteert in het verhullen van hun werkelijke behoefte aan ondersteuning. Natuurlijk ervaren zij, net als hun zwangere partner ook emotioneel leed. Het feit dat aanstaande vaders hun gevoelens opzij zetten om aandacht te hebben voor de ondersteunende behoeften van hun zwangere partner, vestigt de aandacht op het risico hun behoefte aan professionele psychosociale ondersteuning over het hoofd te zien (Carlsson & Mattsson, 2018a).

Als zorgverlener zal men er ook moeten van bewust zijn dat deze negatieve gevoelens , angst en bezorgdheden bij de vader blijvend aanwezig zijn gedurende het hele leven. Dit kan zijn weerslag geven op een eventuele volgende zwangerschap. Follow-up van gevoelens omtrent het risico van herhaling is daarom zeer belangrijk. Ook ambivalente gevoelens omtrent het voortzetten van de zwangerschap en zorgen over de postnatale situatie moeten herkend en behandeld worden (Carlsson & Mattsson, 2018).

In tegenstelling tot mannen, worden er bij vrouwen meer gevoelens van angst ervaren. Zo is de angst niet enkel aanwezig bij de vaststelling, maar doorheen het hele leven van het kind. Dit werd aangetoond in een onderzoek waarbij gezien werd dat parentele bezorgdheden verhoogd blijven tot de leeftijd van 9 jaar, waarbij dit vooral het hoogst was bij moeders : 36% in vergelijking met 27% van de vaders (O. Werner et al., 2019). Daarnaast werden meer moeilijkheden in de slaapcyclus gezien met vooral wakker worden 's nachts en meer vermoeidheid 's morgens in tegenstelling tot de toekomstige vaders (Bevilacqua et al., 2013). Moeders gaven aan met meer ups en downs te moeten leven dan vaders. Mannen gaven daarentegen aan meer zaken op te moeten geven, zoals het afspreken met vrienden en familie. Daarnaast toonden studies aan dat een langere opnameduur vooral effecten had op de moeder in het gezin. Dit kan verklaard worden door het feit dat moeders vaker aanwezig zijn bij hun kind in het ziekenhuis dan vaders of doordat moeders en vaders dit proces anders ervaren (H. Werner et al., 2014).

Literatuurstudies hebben eveneens aangetoond dat vrouwen sneller tekenen van depressiviteit vertonen in tegenstelling tot mannen. Dit treedt vooral de eerste maanden op als gevolg van de zorg die overgenomen wordt door de zorgverleners en niet kan uitgevoerd worden door de moeder. Daarnaast wordt gezien dat als de zorg overgedragen wordt aan de moeder er vaak veel onzekerheden bij haar worden waargenomen, dit door de vele informatie en aanpassingen als gevolg van de diagnose. Zorgverleners moeten hier alert voor zijn en de individuele nood aan ouderparticipatie aftoetsen, dit zou leiden tot meer zelfvertrouwen bij ouders. Een toename in zelfvertrouwen wordt in verband gebracht met effectiever ouderschap , een beter emotioneel welzijn en een adequatere aanpassing aan de rol van het ouderschap (Fonseca et al., 2013).

Opmerkelijk is, wat werd aangetoond in een onderzoek van Werner et al., dat de angst van de vrouwen beïnvloed werd door de aanwezige angst van hun partners. Hoe meer angsten en bezorgdheden er aanwezig waren bij de vader, hoe meer dit over werd gedragen op de moeder. Dit werd vooral gezien wanneer hun kind een chirurgische ingreep moest ondergaan. Daarnaast werd gezien dat een ongepast moment van meedelen van informatie een grotere rol kan spelen in de bezorgdheden van de ouders dan de informatie zelf (O. Werner et al., 2019).

Als conclusie kan er gesteld worden dat vrouwen en hun gezinnen baat hebben bij een anticiperende en multidisciplinaire begeleiding waarbij ondersteuningsdiensten betrokken worden. Psychische trauma's zijn namelijk zeer gebruikelijk voor kinderen met een CHA en zorgverleners moeten zich concentreren op de psychosociale zorg van de familiekeren als geheel en proberen het angstniveau van zowel ouders als hun kind te verbeteren (O. Werner et al., 2019; Wool, 2011).

## 4 Methode

De informatie voor de website hebben we verkregen door een grondige literatuurstudie uit te voeren waarbij de informatiebehoefte van het koppel, de hartziekten zelf en de rol van de zorgverleners centraal stonden.

Om een correcte en grondige literatuurstudie te bekomen, zijn we gestart met de opmaak van de inhoudstafel. Per hoofdstuk gingen we op zoek naar recente en relevante bronnen, die daarna verwerkt werden tot één geheel. De bronnen die geconsulteerd werden bestaan zowel uit wetenschappelijke artikels, als betrouwbare medische websites en databases. Deze literatuur werd geselecteerd op basis van een grondige selectie uit 278 artikels. Na selectie op basis van het abstract bleken 63 artikels geschikt voor dit onderzoek. Tijdens de zoektocht werd er rekening gehouden met het gericht zoeken naar literatuur waarbij de informatiebehoefte die heerst bij het koppel wordt beschreven.

De website zelf werd gemaakt in samenwerking met ICT Vives Kortrijk. Via Wordpress werd voor ons een domeinnaam aangemaakt, die later werd aangepast naar de titel van deze bachelorproef : 'Een hart uit de duizend'. De informatie aanwezig op de website is gebaseerd op de literatuurstudie. Om de informatie duidelijk over te brengen, werd deze informatie aangepast aan volgende criteria: duidelijkheid, simpliciteit en structureel opgebouwd. Hierna werden zowel video's als foto's, waarvoor vooraf toestemming is gevraagd, toegevoegd. Om de grondigheid en het gebruiksgemak van de website na te gaan hebben we deze voorgelegd aan enkele experten en ouders. Hiervoor werd een vragenlijst opgesteld. In deze vragenlijst werd zowel gepeild naar de juistheid en duidelijkheid van de informatie als naar het uiterlijk en het gebruiksgemak van de website. Als laatste werd er ook gepeild naar de meerwaarde van deze website. Naar aanleiding van enkele opmerkingen en verbeteringen die werden aangegeven, werd de website nog wat aangepast

## 5 Resultaten

### 5.1 Website

Na de uitgevoerde literatuurstudie werd een selectie gemaakt van de belangrijkste hoofdstukken. Hierbij werd rekening gehouden met onze vooraf opgestelde onderzoeksvraag: 'Wat is de informatiebehoefte van koppels na de vaststelling van een aangeboren hartafwijking en hoe kan een website aan deze behoefte voldoen?'



Op basis van de uitgevoerde literatuurstudie werden volgende hoofdstukken geselecteerd en aangepast op maat van de ouders:

Hoofdstukken uit de gevonden literatuur	Aangepaste tabs op de website
/	Leer ons kennen
<b>3.3 Bouw en werking van het hart (3.3.1-3.3.2-3.3.3)</b>	Het normale hart
<b>3.4 Soorten congenitale hartafwijkingen (3.4.1 t.e.m. 3.4.15)</b>	Hartafwijkingen  Ventrikelseptumdefect Atriumseptumdefect Aortaklepstenose Tricuspidalisatresie Tetralogie van Fallot TAPVC Atrioventriculairseptumdefect Onderbreking van de aortaboog Coarctatio Aortae Double outlet Rechter Ventrikel Transpositie van de Grote Vaten Anomalie van Ebstein

	Hypoplastisch Linkerhart Syndroom Pulmonalisatresie Truncus Arteriosus Congenitaal Totaal Atrioventriculair blok
<b>3.5 Prenatale screening en diagnostiek</b>	Prenatale screening en diagnostiek  Prenatale screening Prenatale diagnostiek
<b>3.6 Postnatale screening en diagnostiek</b>	Postnatale screening en diagnostiek  Postnatale screening Postnatale diagnostiek
<b>3.7 Algemene behandelingsmogelijkheden</b>	Behandelingen  Medicatie als behandeling Een operatie
<b>3.8 Gevolgen voor het dagelijks leven</b>	Toekomst van je kind  Het onderwijs De ontwikkeling van het kind Sport en ontspanning
<b>3.7.5 Zwangerschapsterminatie</b>	Zwangerschapsbeëindiging
/	Organisaties
<b>3.9.6 Informatie door zorgverleners</b>	Tips voor zorgverleners
/	Media
/	Contact
<b>Bibliografie</b>	Literatuur

De naam van de website is 'een hart uit de duizend'. Hierbij hielden we rekening met volgende criteria: een duidelijke naam, gemakkelijk te onthouden, niet verkeerd te begrijpen, kort en bondig.

De startpagina hielden we eenvoudig en vulden we in met aangename kleuren. Het hoofddoel van de startpagina is het toelichten van het doel van deze website en ons voorstellen.

Voor de hoofd- en subonderverdelingen op de website werd gebruik gemaakt van duidelijke trefwoorden. Op deze manier kunnen ouders gemakkelijk en gericht op zoek naar de nodige informatie. Wanneer men zich naar een bepaalde tab begeeft, vindt men de gepaste en nodige informatie omtrent dat onderwerp, aangepast aan onze doelgroep: de ouders. Aanvullend werden foto's en video's gebruikt om het begrip van het onderwerp te verbeteren. Als laatste werden ook de tabs media, organisaties en contact toegevoegd voor verdere steun en informatie.

## 5.2 Vragenlijst

Om zowel de toegankelijkheid, begrijpbaarheid als inhoudelijke aspecten van deze website te evalueren, legden we deze website voor aan enkele professionele zorgverleners alsook aan enkele ouders van kinderen met een CHA.

Bij de verschillende vragen kregen de deelnemers de volgende keuzemogelijkheden: slecht, matig, goed, zeer goed. De onderstaande vragen werden afgetoetst:

- Wat is uw eerste indruk na het bekijken van de website?
- Wat vindt u van de lay-out van de website?
- Is het uiterlijk en de opbouw van de website gepast en duidelijk?
- Is de startpagina gemakkelijk in gebruik en leidt deze u gemakkelijk naar de informatie die u zoekt?
- Zijn de afbeeldingen een meerwaarde voor u?
- Helpen de video's u het inzicht in de hartafwijking te verbeteren?
- Is de website makkelijk in gebruik en/of overzichtelijk?
- Vindt u de gegeven informatie duidelijk?
- Voldoet deze website aan uw informatiebehoefte?
- Zou u de website aanbevelen aan andere koppels?

Bemerkingen of verbeteringen konden onder elke vraag beschreven worden.

Deze vragenlijsten werden via e-mail verzonden met de link naar de website en de vragenlijst. De vragenlijsten werden ingevuld via Google Forms en de antwoorden werden automatisch naar ons verzonden.

<b>Wat vindt u van de lay-out?</b>	<b>Uiterlijk en opbouw duidelijk en gepast?</b>
Zeer goed: 71,6% (arts, ouders) Goed: 28,6% (ouders)	Zeer goed: 71,6% (arts, ouders) Goed: 28,6% (ouders)
<b>Leidt startpagina makkelijk naar de informatie?</b>	<b>Zijn de afbeeldingen een meerwaarde?</b>
Zeer goed: 57,1% (arts, ouders) Goed: 42,9% (ouders)	Ja: 85,7% (arts en ouders) (Sommige niet zichtbaar → dit werd opgelost!)



<b>Helpen de video's een inzicht krijgen?</b>	<b>Is de website makkelijk en overzichtelijk?</b>
Zeer goed: 42,9% (arts, ouders) Goed: 57,1% (ouders)	Zeer goed: 85,7% (arts, ouders) Goed: 14,3% (ouders)
<b>Vindt u de informatie duidelijk?</b>	<b>Voldoet de website aan uw informatiebehoefte?</b>
Zeer goed: 71,4% (arts, ouders) Goed: 14,3% (ouders) Matig: 14,3% (ouders)	Zeer goed: 57,1% (arts, ouders) Goed: 28,6% (ouders) Matig: 14,3% (ouders)
<b>Zou u de website aanbevelen?</b>	
Ja: 85,7% (arts, ouders) 14,3% twijfel in Nederland	

Bij bevindingen hebben we vele positieve reacties ontvangen, zoals van Dr. Clarysse Alexander:

*“Zeer mooi aangepakt. Duidelijke en begrijpelijke taal. De bijgevoegde tekeningen en filmpjes zijn een meerwaarde. Ook een goeie focus op het menselijk aspect en de info die ouders willen bekomen zonder hard op het medische te focussen, maar eerder op het waarom en hoe.”*

Het mooie hieraan is dat vele ouders aangaven, dat ze deze website graag hadden gehad bij de diagnosestelling, hieronder nog enkele reacties:

*“Duidelijke website die de informatie biedt waarnaar je opzoek bent als ouders van een Hartekind.”*

*“Nette overzichtelijke opbouw van de internetsite. Duidelijke en uitgebreide informatie.”*

*“Veel informatie! Ik wou dat ik deze had voor de operatie van mijn kind!”*

## 6 Discussie

### 6.1 Bevindingen uit de literatuur

Elk jaar worden meer dan 8 miljoen kinderen wereldwijd geboren met een congenitale of aangeboren aandoening (WHO., 2018). Hartafwijkingen zijn hierbij een van de meest voorkomende afwijkingen die we aantreffen tijdens de zwangerschap of bij de pasgeborene (zie bijlage 2).

Na de vaststelling van zo'n aangeboren hartafwijking, wordt er een hoop informatie gegeven aan de ouders. Op het moment zelf zijn ouders hier niet klaar voor en gaat deze informatie verloren. Als gevolg hiervan gaan ouders zelf op zoek naar informatie. In de huidige tijden gebeurt dit vaak via internet. Alhoewel er veel wetenschappelijke websites bestaan, belanden ouders vaak op sites met wetenschappelijk onjuiste of verouderde informatie (E.-L. Bratt et al., 2015).

Daarnaast werd gezien dat ouders na de vaststelling van een aangeboren hartafwijking op zoek gaan naar lotgenoten via chatrooms, organisaties of pagina's. Daarbij werd gezien dat ouders zich vaker naar sites begeven waar ze in alle anonimiteit hun verhaal kunnen doen en gevoelens omtrent de situatie kunnen uiten (Carlsson, Marttala, et al., 2016).

Uit de literatuur is ook gebleken dat het tijdstip van de vaststelling en het geslacht van de persoon verschillende reacties kunnen uitlokken. Zo zal een prenatale vaststelling meer stress en angst met zich mee brengen tijdens de zwangerschap. Postnataal zal vooral de verwardheid, het plotseling opduiken van alle problemen zorgen voor een piek in de stress- en angstgevoelens. De manier waarop dit verwerkt wordt, zal sterk afhankelijk zijn van het geslacht. Zo bleek uit verschillende onderzoeken dat vooral mannen hun gevoelens opzij zullen schuiven om hun vrouw zo goed mogelijk te kunnen begeleiden. Daarnaast zullen zij eerder hun gevoelens uiten naar zorgverleners toe. Vrouwen daarentegen voelen zich vaak depressief, angstig of uitgestoten. Alle zorgen van hun kind worden overgenomen door zorgverleners, wat leidt tot onzekerheden. Daarbij zal de angst van de moeder beïnvloed worden door de angst van haar partner. Hoe meer angst bij de partner, hoe meer bij de moeder (Carlsson, Bergman, et al., 2016; Fonseca et al., 2013; O. Werner et al., 2019).

Als zorgverlener moet men zorgen voor een adequate informatieverlening. Herhaalde informatie, zo weinig mogelijk gebruik van wetenschappelijke termen alsook het gebruik van illustraties en animaties worden als efficiënt ervaren. Daarnaast zal het tijdig doorgeven van verschillende websites of organisaties ervoor zorgen dat ouders steeds naar de juiste informatie op zoek kunnen. Ouders voelen zich op deze manier beter begrepen en kunnen uiting geven aan hun gevoelens (Carlsson, Bergman, Karlsson, et al., 2015; Hilton-Kamm et al., 2012; Kim et al., 2018).

## 6.2 Sterktes en zwaktes uit onderzoek

Wij wilden graag een hulpmiddel bieden voor de ouders met een kind met een aangeboren hartafwijking, waarbij ze op een duidelijke en begrijpbare manier informatie konden inwinnen. Aangezien we in een moderne tijd zijn, gebeur het inwinnen hiervan meestal via het internet. We twijfelden er dan ook niet aan om een eigen website te creëren, die veelomvattend is.

De literatuurstudie bleek niet evident te zijn. Vlaamse literatuur omtrent de begeleiding van ouders na de vaststelling van een aangeboren hartafwijking was niet aanwezig. Het was dan ook moeilijk voor ons om a.d.h.v. Nederlandse en Engelse literatuur een beeld te schetsen van de Belgische situatie.

Om hierover toch een beeld te kunnen schetsen hebben we rondvraag gedaan bij Vlaamse ouders. Dit via een vragenlijst om onze vooraf opgestelde website te beoordelen. Uit de antwoorden bleek toch dat ook in België de onduidelijkheid en verwarring omtrent dit onderwerp groot is.

Zelf hadden we geen kennis of ervaring omtrent het opstellen van een website, waardoor het geen evidente opdracht was, maar met de steun en de hulp van het departement ICT van Vives is het ons gelukt. Om de opstelling hiervan vlotter te laten verlopen, werd er vooraf een document opgesteld met de onderwerpen die zeker aan bod moesten komen en de bijkomende informatie. We waren er snel aan uit welke informatie we er zeker in wouden, mede door het literatuuronderzoek waarbij we de specifieke noden van de ouders te weten zijn gekomen.

Aangezien wij er pas later aan uit waren om onze website te laten beoordelen door ouders en experts hebben wij geen aanvraag ingediend bij het Ethisch Comité. Daardoor moesten we onze beoordeling beperken tot enkelen. Wij hebben de website kunnen laten beoordelen door een 7-tal ouders met een kind met een hartafwijking die zelf wilden deelnemen, onze externe promotor (kindercardioloog) en aan een kinderarts-neonatoloog.

De website biedt een weergave van verschillende soorten hartafwijkingen , hoe en wanneer dit kan worden vastgesteld , de eventuele ingrepen en gevolgen.

### 6.3 Bijdrage in de praktijk

Ons vermoeden over het tekort aan en/of te medische informatie bij de ouders werd bevestigd door de uitgevoerde literatuurstudie. In deze tijd is internet het meest handige en bereikbaarste hulpmiddel. Er bestaan verschillende websites omtrent enkele hartafwijkingen en het proces hierrond, maar weinigen hiervan vertrekken vanuit het menselijk aspect. Dit is meestal heel medisch verwoord en/of minder gericht naar de noden die ouders hebben. Ook de veroudering van de website of onjuistheden spelen hier een grote rol in.

Met deze website kan er een algemeen beeld gecreëerd worden op verschillende hartafwijkingen. Ook het gericht inspelen op de informatiebehoefte en noden van de ouders bij het krijgen van de diagnose staat centraal. Na het krijgen van de diagnose, kunnen de ouders hier op zoek gaan naar correcte, recente en menselijke informatie omtrent de aandoening.

Om ook een bijdrage te leveren naar zorgverleners toe, werd er ook een tab 'tips voor zorgverleners' aangemaakt. Op deze manier worden de basisprincipes en -behoeftes in de kijker gezet.

### 6.4 Aanbevelingen voor verder onderzoek

Bij het uitvoeren van deze studie was het opmerkelijk dat studies omtrent dit onderwerp in België weinig tot niet aanwezig waren. Om zich verder te kunnen verdiepen in dit onderwerp zou eventueel verder onderzoek omtrent de begeleiding na de vaststelling bij Belgische ouders aangewezen zijn.

Ook een globalere evaluatie van het gebruiksgemak en het effect van de opgestelde website kan een meerwaarde bieden. Op deze manier kan de website gericht opgesteld worden en een nog grotere meerwaarde bieden.

## 7 Conclusie

Uit onderzoek is gebleken dat ouders na het krijgen van de diagnose van 'een aangeboren hartafwijking' bij hun kind, het internet als informatiebron gebruiken. Hierbij gaan ze op zoek naar de vastgestelde aandoening, mogelijke gevolgen en het verloop hiervan. Daarnaast proberen ouders van kinderen met een CHA in contact te komen met lotgenoten. Een website waar de voorgenoemde onderwerpen samengebundeld werden, voldoet hiermee aan de noden van de zorgvragers.

Na het vaststellen van een aangeboren hartafwijking werden verschillende reacties waargenomen bij de ouders. Zowel pre- als postnataal werden bij man als vrouw stress en angst voor het onbekende ervaren. De beslissing voor een eventuele zwangerschapsinterruptie zorgde voor een hoger stress- en depressiegehalte prenataal dan postnataal. In vergelijking tot een prenatale vaststelling, gaven ouders bij een postnatale vaststelling aan de gegeven informatie niet helemaal begrepen te hebben of een tekort aan informatie hadden ervaren. Postnatale vaststellingen kwamen vaak als een 'verrassing' en dus een grote shock. Toch werd de tevredenheid van het leven postnataal hoger gescoord dan prenataal. Dit is te verklaren vanuit de onwetendheid die geldt bij een postnatale vaststelling.

Een zorgverlener dient een open, empathische en geduldige houding te hebben. Hierbij is het belangrijk dat de specifieke noden van de zorgvragers worden nagegaan waarbij rekening moet worden gehouden met de begrijpbaarheid van de gegeven informatie. Illustraties en video's kunnen hierbij helpen. Er is aangetoond dat er zelden aanbevelingen worden gedaan over websites na het stellen van de diagnose. Aangezien zorgvragers steeds vaker het internet gebruiken om naar informatie te zoeken, moeten zorgverleners dit aanpakken en er actief naar streven om nauwkeurige en betrouwbare online informatie van hoge kwaliteit aan te bevelen (Carlsson, Bergman, Karlsson, et al., 2015).

De opgestelde website in het kader van dit onderzoek biedt wel degelijk een meerwaarde voor ouders van kinderen met een aangeboren hartafwijking. Verder onderzoek in België hieromtrent en verder onderzoek naar het gebruiksgemak van de website zijn aanbevolen. Deze website kan door zorgverleners gebruikt worden om na de vaststelling van een aangeboren hartafwijking de ouders al een eerste goede informatiebron mee te geven.

## 8 Bibliografie

- Aangeboren Hartafwijking. (2019). AV blok. Retrieved December 17, 2020, from <https://aangeborenhartafwijking.nl/hartafwijkingen/av-blok/>
- Adams, A. D., Aggarwal, N., Fries, M. H., Donofrio, M. T., & Iqbal, S. N. (2020). Neonatal and maternal outcomes of pregnancies with a fetal diagnosis of congenital heart disease using a standardized delivery room management protocol. *Journal of Perinatology*, *40*(2), 316–323. <https://doi.org/10.1038/s41372-019-0528-1>
- Ahn, J.-A., & Lee, S. (2018). The adaptation process of mothers raising a child with complex congenital heart disease. *Journal of Child Health Care : For Professionals Working with Children in the Hospital and Community*, *22*(4), 520-531. <https://doi.org/10.1177/1367493518762584>
- Alhussin, W., & Verklan, M. T. (2016). Complications of Long-Term Prostaglandin E1 Use in Newborns with Ductal-Dependent Critical Congenital Heart Disease. *Journal of Perinatal and Neonatal Nursing*, *30*(1), 73–79. <https://doi.org/10.1097/JPN.0000000000000152>
- Ali, N. (2015). Tetralogy of fallot. In *Journal of the American Academy of Physician Assistants*, *28*(6), 65–66. <https://doi.org/10.1097/01.JAA.0000462058.86000.b6>
- Arya, B., Glickstein, J. S., Levasseur, S. M., & Williams, I. A. (n.d.). Parents of children with congenital heart disease prefer more information than cardiologists provide. *Congenital Heart Disease*, *8*(1), 78–85. <https://doi.org/10.1111/j.1747-0803.2012.00706.x>
- Asplin, N., Wessel, H., Marions, L., & Georgsson Öhman, S. (2012). Pregnant women's experiences, needs, and preferences regarding information about malformations detected by ultrasound scan. *Sexual and Reproductive Healthcare*, *3*(2), 73–78. <https://doi.org/10.1016/j.srhc.2011.12.002>
- Aykanat, A., Yavuz, T., Özalkaya, E., Topçuoğlu, S., Ovalı, F., & Karatekin, G. (2016). Long-Term Prostaglandin E1 Infusion for Newborns with Critical Congenital Heart Disease. *Pediatric Cardiology*, *37*(1), 131–134. <https://doi.org/10.1007/s00246-015-1251-0>
- Bakker, M. K., Bergman, J. E. H., Krikov, S., Amar, E., Cocchi, G., Cragan, J., De Walle, H. E. K., Gatt, M., Groisman, B., Liu, S., Nembhard, W. N., Pierini, A., Rissmann, A., Chidambarathanu, S., Sipek, A., Szabova, E., Tagliabue, G., Tucker, D., Mastroiacovo, P., & Botto, L. D. (2019). Prenatal diagnosis and prevalence of critical congenital heart defects: An international retrospective cohort study. *BMJ Open*, *9*(7). <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2018-028139>
- Barker, P. C. A., Tatum, G. H., Campbell, M. J., Camitta, M. G. W., Milazzo, A. S., Hornik, C. P., French, A., & Miller, S. G. (2018). Improving maternal-infant bonding after prenatal diagnosis of CHD. *Cardiology in the Young*, *28*(11), 1306–1315. <https://doi.org/10.1017/S104795111800121X>
- BCFI | Middelen i.v.m. het sluiten van de ductus arteriosus. (2020). Retrieved November 11, 2020, from <https://h.bcfi.be/nl/chapters/2?frag=1800>
- Bensemlali, M., Stirnemann, J., Le Bidois, J., Lévy, M., Raimondi, F., Hery, E., Stos, B., Bessières, B., Boudjemline, Y., & Bonnet, D. (2016). Discordances Between Pre-Natal and Post-Natal Diagnoses of Congenital Heart Diseases and Impact on Care Strategies. *Journal of the American College of Cardiology*, *68*(9), 921–930. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.05.087>
- Berghman, I., & Casier, Cindy. (2018). Blij verwachten wordt verdriet: een beschrijvende studie omtrent de informatiebehoefte van ouders na afwijkende prenatale diagnostiek. Retrieved from <https://www.scriptieprijz.be/sites/default/files/thesis/2018-09/Blijverwachtenwordtverdriet.pdf>

- Best, K. E., Tennant, P. W. G., & Rankin, J. (2017). Survival, by Birth Weight and Gestational Age, in Individuals With Congenital Heart Disease: A Population-Based Study. *Journal of the American Heart Association*, 6(7). <https://doi.org/10.1161/JAHA.116.005213>
- Bevilacqua, F., Palatta, S., Mirante, N., Cuttini, M., Seganti, G., Dotta, A., & Piersigilli, F. (2013). Birth of a child with congenital heart disease: emotional reactions of mothers and fathers according to time of diagnosis. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine : The Official Journal of the European Association of Perinatal Medicine, the Federation of Asia and Oceania Perinatal Societies, the International Society of Perinatal Obstetricians*, 26(12), 1249–1253. <https://doi.org/10.3109/14767058.2013.776536>
- Boyle, B., Garne, E., Loane, M., Addor, M. C., Arriola, L., Caverro-Carbonell, C., Gatt, M., Lelong, N., Lynch, C., Nelen, V., Neville, A. J., O'Mahony, M., Pierini, A., Rissmann, A., Tucker, D., Zymak-Zakutnia, N., & Dolk, H. (2017). The changing epidemiology of Ebstein's anomaly and its relationship with maternal mental health conditions: A European registry-based study. *Cardiology in the Young*, 27(4), 677–685. <https://doi.org/10.1017/S1047951116001025>
- Bratt, E. L., Järholm, S., Ekman-Joelsson, B. M., Johannsmeyer, A., Carlsson, S. Å., Mattsson, L. Å., & Mellander, M. (2019). Parental reactions, distress, and sense of coherence after prenatal versus postnatal diagnosis of complex congenital heart disease. *Cardiology in the Young*, 29(11), 1328–1334. <https://doi.org/10.1017/S1047951119001781>
- Bratt, E.-L., Järholm, S., Ekman-Joelsson, B.-M., Mattson, L.-Å., & Mellander, M. (2015). Parent's experiences of counselling and their need for support following a prenatal diagnosis of congenital heart disease--a qualitative study in a Swedish context. *BMC Pregnancy and Childbirth*, 15, 171. <https://doi.org/10.1186/s12884-015-0610-4>
- Bravo-Valenzuela, N. J., Peixoto, A. B., & Araujo Júnior, E. (n.d.). Prenatal diagnosis of congenital heart disease: A review of current knowledge. *Indian Heart Journal*, 70(1), 150–164. <https://doi.org/10.1016/j.ihj.2017.12.005>
- Brosig, C. L., Whitstone, B. N., Frommelt, M. A., Frisbee, S. J., & Leuthner, S. R. (2007). Psychological distress in parents of children with severe congenital heart disease: The impact of prenatal versus postnatal diagnosis. *Journal of Perinatology*, 27(11), 687–692. <https://doi.org/10.1038/sj.jp.7211807>
- Brown, S. C., Cools, B., Boshoff, D., Heying, R., Eyskens, B., & Gewillig, M. (2017). Radiofrequency perforation of the pulmonary valve: An efficient low cost solution. *Acta Cardiologica*, 72(4), 419–424. <https://doi.org/10.1080/00015385.2017.1335095>
- Buck, M. L. (2008). Adenosine for the Management of Neonatal and Pediatric Supraventricular Tachycardia. *Pediatric pharmacotherapy*, 14(8). <https://med.virginia.edu/pediatrics/wp-content/uploads/sites/237/2015/12/200808.pdf>
- Cantwell-Bartl, A. M., & Tibballs, J. (2014). Psychosocial responses of parents to their infant's diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiology in the Young*, 25(6), 1065–1073. <https://doi.org/10.1017/S1047951114001590>
- Carlsson, T., & Mattsson, E. (2018). Emotional and cognitive experiences during the time of diagnosis and decision-making following a prenatal diagnosis: a qualitative study of males presented with congenital heart defect in the fetus carried by their pregnant partner. *BMC Pregnancy and Childbirth*, 18(1), 26. <https://doi.org/10.1186/s12884-017-1607-y>
- Carlsson, T., Bergman, G., Karlsson, A.-M., & Mattsson, E. (2015). Content and Quality of Information Websites About Congenital Heart Defects Following a Prenatal Diagnosis. *Interactive Journal of Medical Research*, 4(1), e4. <https://doi.org/10.2196/ijmr.3819>

Carlsson, T., Bergman, G., Wadensten, B., & Mattsson, E. (2016). Experiences of informational needs and received information following a prenatal diagnosis of congenital heart defect. *Prenatal Diagnosis*, 36(6), 515–522. <https://doi.org/10.1002/pd.4815>

Carlsson, T., Starke, V., & Mattsson, E. (2017). The emotional process from diagnosis to birth following a prenatal diagnosis of fetal anomaly: A qualitative study of messages in online discussion boards. *Midwifery*, 48, 53–59. <https://doi.org/10.1016/j.midw.2017.02.010>

Centers for Disease Control and Prevention. (2020). How the heart works | Heart Defects | NCBDDD | CDC. Retrieved November 7, 2020, from <https://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/howtheheartworks.html>

Centers for Disease Control and Prevention. (2020). Pulmonary Atresia | Heart Defects | NCBDDD | CDC. Retrieved November 7, 2020, from <https://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/pulmonaryatresia.html>

Centers for Disease Control and Prevention. (2020). TAPVR | Heart Defects | NCBDDD | CDC. Retrieved November 7, 2020, <https://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/tapvr.html>

Centers for Disease Control and Prevention. (2020). Ventricular Septum Defect | Heart Defects | NCBDDD | CDC. Retrieved November 7, 2020, from <https://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/ventricularseptaldefect.html>

Chen, R. H. S., K.T. Chau, A., Chow, P. C., Yung, T. C., Cheung, Y. F., & Lun, K. S. (2018). Achieving biventricular circulation in patients with moderate hypoplastic right ventricle in pulmonary atresia intact ventricular septum after transcatheter pulmonary valve perforation. *Congenital Heart Disease*, 13(6), 884–891. <https://doi.org/10.1111/chd.12658>

Chikkabyrappa, S., Mahadevaiah, G., Buddhe, S., Alsaied, T., & Tretter, J. (2019). Common Arterial Trunk: Physiology, Imaging, and Management. *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 23(2), 225–236. <https://doi.org/10.1177/1089253218821382>

CHMP. (2015). ANNEX I SUMMARY OF PRODUCT CHARACTERISTICS.

Cho, M.J., Lim, R.K., Jung Kwak, M., Park, K.H., Kim, H.Y., Kim, Y.M., Lee, H.D. (2015). Effects of beta-blockers for congestive heart failure in pediatric and congenital heart disease patients: a meta-analysis of published studies. *Minerva Cardioangiol*, 63(6), 495-505.

CINCINNATI CHILDREN'S HOSPITAL MEDICAL CENTER. (2019). Congenital Tricuspid Atresia | Health. Retrieved November 10, 2020, from <https://www.cincinnatichildrens.org/health/t/tricuspid>

Congenital Heart Defect: When Your Baby Needs Surgery. (2021). Retrieved January 28, 2021, from <https://www.webmd.com/heart-disease/baby-congenital-heart-defects-surgery#1>

Costello, C. L., Gellatly, M., Daniel, J., Justo, R. N., & Weir, K. (2015). Growth Restriction in Infants and Young Children with Congenital Heart Disease. *Congenital Heart Disease*, 10(5), 447–456. <https://doi.org/10.1111/chd.12231>

Cunningham, T., Uzun, O., Morris, R., Franciosi, S., Wong, A., Jeremiasen, I., Sherwin, E., & Sanatani, S. (2017). The Safety and Effectiveness of Flecainide in Children in the Current Era. *Pediatric Cardiology*, 38(8), 1633–1638. <https://doi.org/10.1007/s00246-017-1707-5>



- Day, T. G., Woodgate, T., Knee, O., Zidere, V., Vigneswaran, T., Charakida, M., Miller, O., Sharland, G., & Simpson, J. (2019). Postnatal Outcome Following Prenatal Diagnosis of Discordant Atrioventricular and Ventriculoarterial Connections. *Pediatric Cardiology*, *40*(7), 1509–1515. <https://doi.org/10.1007/s00246-019-02176-2>
- Daymont, C., Neal, A., Prosnitz, A., & Cohen, M. S. (2013). Growth in children with congenital heart disease. *Pediatrics*, *131*(1). <https://doi.org/10.1542/peds.2012-1157>
- De Vlaamse Scriptiebank. (2017). Begeleiding van ouders na negatieve prenatale diagnose | Scriptieprijis. Retrieved November 5, 2020, from <https://www.scriptiebank.be/scriptie/2008/begeleiding-van-ouders-na-negatieve-prenatalediagnose>.
- Dekker, N., Goemaes, R., Neirinckx, J., Seuntjens, L., Smets Richtlijn, K., Goede, V., & Praktijkvoering, M. (2015). Zwangerschapsbegeleiding. [https://www.domusmedica.be/sites/default/files/Richtlijn%20Zwangerschapsbegeleiding\\_0.pdf](https://www.domusmedica.be/sites/default/files/Richtlijn%20Zwangerschapsbegeleiding_0.pdf)
- Deurloo, J. A., & Heerdink, N. (2017). JGZ-richtlijn Hartafwijkingen. *JGZ Tijdschrift Voor Jeugdgezondheidszorg*, *49*(4), 93–95. <https://doi.org/10.1007/s12452-017-0114-x>
- DIPEX. (2019). Parents of children with congenital heart disease. Retrieved January 12, 2021, from <https://healthtalk.org/parents-children-congenital-heart-disease/sources-of-support>
- Doze, D.E. (2015). Totale abnormale pulmonale veneuze connectie. *Rubriek Hartafwijkingen*. <https://www.nvhvv.nl/wp-content/uploads/2017/09/Rubriek-Hartafwijkingen-Totale-abnormale-pulmonale-veneuze-connectie-Cordiaal-5-2015.pdf>
- EUROCAT.(2019).EUROCAT. Retrieved December 9, 2020, from <http://www.eurocatnetwork.eu/aboutus/whatiseurocat/whatiseurocat>
- Fonseca, A., Nazaré, B., & Canavarro, M. C. (2013). Parental psychological distress and confidence after an infant's birth: The role of attachment representations in parents of infants with congenital anomalies and parents of healthy infants. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, *20*(2), 143–155. <https://doi.org/10.1007/s10880-012-9329-9>
- Frock, B. W., Jnah, A. J., & Newberry, D. M. (2017). Living with tricuspid atresia: Case report with review of literature. *Neonatal Network*, *36*(4), 218–228. <https://doi.org/10.1891/0730-0832.36.4.218>
- Golfenshtein, N., Hanlon, A. L., Deatricks, J. A., & Medoff-Cooper, B. (2019). Parenting stress trajectories during infancy in infants with congenital heart disease: Comparison of single-ventricle and biventricular heart physiology. *Congenital Heart Disease*, *14*(6), 1113–1122. <https://doi.org/10.1111/chd.12858>
- Gómez-Rodríguez, G., Quezada-Herrera, A., Amador-Licona, N., Carballo-Magdaleno, D., Rodríguez-Mejía, E. J., & Guízar-Mendoza, J. M. (2015). Pulse oximetry as a screening test for critical congenital heart disease in term newborns. *Revista de Investigacion Clinica; Organo Del Hospital de Enfermedades de La Nutricion*, *67*(2), 130–134. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25938847/>
- Gottschalk, I., Abel, J. S., Menzel, T., Herberg, U., Breuer, J., Gembruch, U., Geipel, A., Brockmeier, K., Berg, C., & Strizek, B. (2019). Prenatal diagnosis, associated findings and postnatal outcome of fetuses with double outlet right ventricle (DORV) in a single center. *Journal of Perinatal Medicine*, *47*(3), 354–364. <https://doi.org/10.1515/jpm-2018-0316>
- Ha, D. H. Z., Hay, M., & Menahem, S. (2018). Educational DVD for parents of children with congenital heart disease—a pilot study. *Journal of Visual Communication in Medicine*, *41*(1), 18–23. <https://doi.org/10.1080/17453054.2017.1399792>

Harris, K. W., Brelsford, K. M., Kavanaugh-McHugh, A., & Clayton, E. W. (2020). Uncertainty of Prenatally Diagnosed Congenital Heart Disease: A Qualitative Study. *JAMA Network Open*, 3(5), e204082. <https://doi.org/10.1001/jamanetworkopen.2020.4082>

Hartstichting. (2020). Aortaklepstenose | Aangeboren hartafwijkingen. Retrieved October 6, 2020, from <https://www.hartstichting.nl/hart-en-vaatziekten/aangeboren-hartafwijkingen/aortaklepstenose>

Hartstichting. (2020). Atriumseptumdefect | Aangeboren hartafwijkingen. Retrieved October 6, 2020, from [https://www.hartstichting.nl/hart-en-vaatziekten/aangeboren-hartafwijkingen/atriumseptumdefect-\(asd\)](https://www.hartstichting.nl/hart-en-vaatziekten/aangeboren-hartafwijkingen/atriumseptumdefect-(asd))

Hascoët, S., Borromée, S., Tahhan, N., Petit, J., Boet, A., Houyel, L., Leuret, E., Ly, M., Roussin, R., Belli, E., Lambert, V., & Laux, D. (2019). Transcatheter pulmonary valvuloplasty in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Archives of Cardiovascular Diseases*, 112(5), 323–333. <https://doi.org/10.1016/j.acvd.2018.11.015>

Hilton-Kamm, D., Sklansky, M., & Chang, R.-K. (2014). How not to tell parents about their child's new diagnosis of congenital heart disease: an Internet survey of 841 parents. *Pediatric Cardiology*, 35(2), 239–252. <https://doi.org/10.1007/s00246-013-0765-6>

Houts, P. S., Doak, C. C., Doak, L. G., & Loscalzo, M. J. (2006). The role of pictures in improving health communication: A review of research on attention, comprehension, recall, and adherence. *Patient Education and Counseling* 61(2), 173–190). <https://doi.org/10.1016/j.pec.2005.05.004>

Ikai, A. (2018). Surgical strategies for pulmonary atresia with ventricular septal defect associated with major aortopulmonary collateral arteries. *General Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 66(7), 390–397. <https://doi.org/10.1007/s11748-018-0948-4>

Jordan, B., Franich-Ray, C., Albert, N., Anderson, V., Northam, E., Cochrane, A., & Menahem, S. (2014). Early mother-infant relationships after cardiac surgery in infancy. *Archives of Disease in Childhood*, 99(7), 641–645. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2012-303488>

Kim, S., Im, Y. M., Yun, T. J., Yoo, I. Y., Kim, S., & Jin, J. (2018). The pregnancy experience of Korean mothers with a prenatal fetal diagnosis of congenital heart disease. *BMC Pregnancy and Childbirth*, 18(1). <https://doi.org/10.1186/s12884-018-2117-2>

Kim, Y. H. (2015). Pulmonary valvotomy with echocardiographic guidance in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, 85(4), E123–E128. <https://doi.org/10.1002/ccd.25727>

Kindercardiologie UZGent - UZAntwerpen - UZ Brussel. (2021). Atrioventriculairseptumdefect | Hartafwijkingen. Retrieved October 6, 2020, from <https://www.kinderhart.be/hartafwijkingen/avsd/>

Kwak, J. G., Lee, C. H., Lee, C., & Park, C. S. (2011). Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect: Early total correction versus shunt. *Annals of Thoracic Surgery*, 91(6), 1928–1935. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2011.01.014>

Lafranchi, T., & Lincoln, P. (2015). Prenatal counseling and care for single-ventricle heart disease: One center's model for care. *Critical Care Nurse*, 35(5), 53–61. <https://doi.org/10.4037/ccn2015247>

Li, X., Ren, W., Song, G., & Zhang, X. (2019). Prediction of spontaneous closure of ventricular septal defect and guidance for clinical follow-up. *Clinical Cardiology*, 42(5), 536–541. <https://doi.org/10.1002/clc.23173>

- Liamlahi, R., & Latal, B. (2019). Neurodevelopmental outcome of children with congenital heart disease. *Handbook of Clinical*, 162, 329–345. Elsevier B.V. <https://doi.org/10.1016/B978-0-444-64029-1.00016-3>
- Lumsden, M. R., Smith, D. M., & Wittkowski, A. (2019). Coping in Parents of Children with Congenital Heart Disease: A Systematic Review and Meta-synthesis. *Journal of Child and Family Studies*, 28(7), 1736–1753. <https://doi.org/10.1007/s10826-019-01406-8>
- Magalhães, S. P., Moreno, N., Loureiro, M., França, M., Reis, F., Alvares, S., & Ribeiro, M. (2016). Anomalous pulmonary venous connection: An underestimated entity. *Revista Portuguesa de Cardiologia*, 35(12), 697.e1-697.e6. <https://doi.org/10.1016/j.repc.2016.01.009>
- Mahajan, P., Ebenroth, E. S., Borsheim, K., Husain, S., Bo, N., Herrmann, J. L., Rodefeld, M. D., Turrentine, M. W., Brown, J. W., & Patel, J. K. (2019). Intermediate Outcomes of Staged Tetralogy of Fallot Repair. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, 10(6), 694–701. <https://doi.org/10.1177/2150135119874035>
- Mari, M. A., Cascudo, M. M., & Alchieri, J. C. (2016). Congenital heart disease and impacts on child development. *Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*, 31(1), 31–37. <https://doi.org/10.5935/1678-9741.20160001>
- Mayo Foundation for Medical Education and Research. (2021). Coarctation of the aorta | Diseases & Conditions. Retrieved October 3, 2020, from <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/coarctation-of-the-aorta/symptoms-causes/syc-20352529>
- Ministeri, M., Alonso-Gonzalez, R., Swan, L., & Dimopoulos, K. (2016). Common long-term complications of adult congenital heart disease: Avoid falling in a H.E.A.P. *Expert Review of Cardiovascular Therapy*, 14(4), 445–462. <https://doi.org/10.1586/14779072.2016.1133294>
- Moffett, B. S., Valdes, S. O., Lupo, P. J., delaUz, C., Miyake, C., Krenek, M., & Kim, J. J. (2015). Flecainide Use in Children with Cardiomyopathy or Structural Heart Disease. *Pediatric Cardiology*, 36(1), 146–150. <https://doi.org/10.1007/s00246-014-0978-3>
- Morton, S. U., & Brodsky, D. (2016). Fetal Physiology and the Transition to Extrauterine Life. *Clinics in Perinatology*, 43(3), 395–407. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2016.04.001>
- Naimo, P. S., Fricke, T. A., Yong, M. S., d’Udekem, Y., Kelly, A., Radford, D. J., Bullock, A., Weintraub, R. G., Brizard, C. P., & Konstantinov, I. E. (2016). Outcomes of Truncus Arteriosus Repair in Children: 35 Years of Experience From a Single Institution. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 28(2), 500–511. <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2015.08.009>
- Olsen, R., Doyle, Z., Levy, D., Anton, T., Molkara, D., Tarsa, M., Sklansky, M., & Pretorius, D. H. (2016). Anomalous pulmonary venous return insights into prenatal detection. *Journal of Ultrasound in Medicine*, 35(6), 1193–1206. <https://doi.org/10.7863/ultra.15.04041>
- Opić, P., Roos-Hesselink, J. W., Cuypers, J. A. A. C., Witsenburg, M., Van Den Bosch, A., Van Domburg, R. T., Bogers, A. J. J. C., & Utens, E. M. W. J. (2013). Sexual functioning is impaired in adults with congenital heart disease. *International Journal of Cardiology*, 168(4), 3872–3877. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2013.06.029>
- Parezanović, V., Mrdjen, M., Ilić, S., Vulićević, I., Djukić, M., Jovanović, I., Stefanović, I., Ilisić, T., Kalanj, J., Mimic, B., & Milovanović, V. (2014). Midterm results after complete surgical correction of transposition of the great arteries. *Srpski Arhiv Za Celokupno Lekarstvo*, 142(5–6), 306–313. <https://doi.org/10.2298/SARH1406306P>

- Park, S. J., Enriquez-Sarano, M., Chang, S. A., Choi, J. O., Lee, S. C., Park, S. W., Kim, D. K., Jeon, E. S., & Oh, J. K. (2013). Hemodynamic patterns for symptomatic presentations of severe aortic stenosis. *JACC: Cardiovascular Imaging*, *6*(2), 137–146. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2012.10.013>
- Patorno, E., Huybrechts, K. F., Bateman, B. T., Cohen, J. M., Desai, R. J., Mogun, H., Cohen, L. S., & Hernandez-Diaz, S. (2017). Lithium Use in Pregnancy and the Risk of Cardiac Malformations. *New England Journal of Medicine*, *376*(23), 2245–2254. <https://doi.org/10.1056/nejmoa1612222>
- Plana, M. N., Zamora, J., Suresh, G., Fernandez-Pineda, L., Thangaratinam, S., & Ewer, A. K. (2018). Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2018(3). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011912.pub2>
- Poaty, H., Pelluard, F., André, G., Maugey-Laulom, B., & Carles, D. (2018). Truncus arteriosus communis: Report of three cases and review of literature. *African Health Sciences*, *18*(1), 147–156. Makerere University, Medical School. <https://doi.org/10.4314/ahs.v18i1.19>
- Polat, S., Okuyaz, C., Hallioğlu, O., Mert, E., & Makharoblidze, K. (2011). Evaluation of growth and neurodevelopment in children with congenital heart disease. *Pediatrics International*, *53*(3), 345–349. <https://doi.org/10.1111/j.1442-200X.2010.03230.x>
- Poryo, M., Paes, L. A., Pickardt, T., Bauer, U. M. M., Meyer, S., Wagenpfeil, S., Abdul-Khaliq, H., Kerst, G., Vazquez-Jimenez, J. F., Gkalpakiotis, D., Schedifka, A., Buheitel, G., Streble, J., Kececioglu, D., Sandica, E., Trusen, B., Berger, F., Miera, O., Ovroutski, S., ... Brosi, W. (2018). Somatic Development in Children with Congenital Heart Defects. *Journal of Pediatrics*, *192*, 136-143. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2017.09.059>
- Rathgeber, S., Auld, B., Duncombe, S., Hosking, M. C. K., & Harris, K. C. (2017). Outcomes of Radiofrequency Perforation for Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum: A Single-Centre Experience. *Pediatric Cardiology*, *38*(1), 170–175. <https://doi.org/10.1007/s00246-016-1498-0>
- Razzaghi, H., Oster, M., & Reefhuis, J. (2015). Long-term outcomes in children with congenital heart disease: National Health Interview Survey. *Journal of Pediatrics*, *166*(1), 119-124. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2014.09.006>
- Reid, A., & Gaskin, K. (2018). Parents' experiences of receiving an antenatal versus postnatal diagnosis of complex congenital heart disease. *Nursing Children and Young People*, *30*(6), 19–25. <https://doi.org/10.7748/ncyp.2018.e1078>
- Ringle, M. L., & Wernovsky, G. (2016). Functional, quality of life, and neurodevelopmental outcomes after congenital cardiac surgery. *Seminars in Perinatology*, *40*(8), 556–570. <https://doi.org/10.1053/j.semperi.2016.09.008>
- Rychik, J., Donaghue, D.D., Levy, S., Fajardo, C., Combs, J., Zhang, X., Szwast, A., Diamond, G.S. (2013). Maternal psychological stress after prenatal diagnosis of congenital heart disease. *J Pediatr*, *162*(2), 302-307. doi: 10.1016/j.jpeds.2012.07.023.
- Scheppink, H., ter Haar, S., Douw, K. et al. Gebruik van de 'JGZ-richtlijn Vroegtijdige opsporing van aangeboren hartafwijkingen 0-19 jaar'. *JEUGDGEZONDSZORG-TIJDSCR*. *44*, 26–30 (2012). <https://doi.org/10.1007/s12452-012-0008-x>
- Sharland, G. (2012). Fetal cardiac screening and variation in prenatal detection rates of congenital heart disease: Why bother with screening at all? *Future Cardiology*, *8*(2), 189–202. <https://doi.org/10.2217/fca.12.15>
- Shaw, F. R., & Chen, J. M. (2017). Surgical Considerations in Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, *21*(2), 132–137. <https://doi.org/10.1177/1089253216688535>

- Singh, Y., & Mikrou, P. (2018). Use of prostaglandins in duct-dependent congenital heart conditions. *Archives of Disease in Childhood: Education and Practice Edition*, 103(3), 137–140. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2017-313654>
- Takken, T., Giardini, A., Reybrouck, T., Gewillig, M., Hövels-Gürich, H. H., Longmuir, P. E., McCrindle, B. W., Paridon, S. M., & Hager, A. (2012). Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: A report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology. *European Journal of Preventive Cardiology*, 19(5), 1034–1065. <https://doi.org/10.1177/1741826711420000>
- Thangaratinam, S., Brown, K., Zamora, J., Khan, K. S., & Ewer, A. K. (2012). Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: A systematic review and meta-analysis. *The Lancet* 379(9835), 2459–2464. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(12\)60107-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(12)60107-X)
- UMC Utrecht. (2021). Transpositie van de Grote Vaten. Retrieved October 9, 2020, from <https://www.umcutrecht.nl/nl/ziekenhuis/ziekte/transpositie-van-de-grote-vaten>
- University Hospital Southampton NHS Foundation Trust. (2014). Diagnosis and treatment | Cardiac. Retrieved October 7, 2020, from <https://www.uhs.nhs.uk/OurServices/Childhealth/Childrenscongenitalcardiacservices/Diagnosisandreatment.aspx#ChestXray>
- UZ Gent. (2018). Tetralogie van Fallot. Retrieved January 13, 2021, from <https://www.uzgent.be/nl/zorgaanbod/mdspecialismen/centrum-voor-volwassenen-met-een-aangeboren-hartaandoening/aangeboren-hartaandoeningen/Paginas/tetralogie-van-fallot.aspx>
- UZ Gent. (2018). Transpositie van de grote vaten. Retrieved January 12, 2021, from <https://www.uzgent.be/nl/zorgaanbod/mdspecialismen/centrum-voor-volwassenen-met-een-aangeboren-hartaandoening/aangeboren-hartaandoeningen/Paginas/transpositie-van-de-grote-vaten.aspx>
- UZ Gent. (2020). Atrioventriculair septumdefect. Retrieved January 12, 2021, from <https://www.uzgent.be/nl/zorgaanbod/mdspecialismen/centrum-voor-volwassenen-met-een-aangeboren-hartaandoening/aangeboren-hartaandoeningen/septumdefecten/Paginas/atrioventriculair-septum-defect.aspx>
- UZ Leuven. (2021). Aangeboren hartafwijkingen. Retrieved February 12, 2021, from <https://www.uzleuven.be/nl/aangeboren-hartafwijkingen#behandeling>
- UZA. (2018). Aangeboren hartaandoeningen | UZA. Retrieved January 11, 2021, from <https://www.uza.be/behandeling/aangeboren-hartaandoeningen>
- van 't Verlaat, E. (2014). Atrioventriculair septumdefect. *Rubriek Hartafwijkingen*. <https://www.nvhv.nl/wp-content/uploads/2017/09/AVSD-Hartafwijkingen-Cordiaal-1-2014.pdf>
- Van Velzen, C. L., Clur, S. A., Rijlaarsdam, M. E. B., Pajkr, E., Bax, C. J., Hruda, J., De Groot, C. J. M., Blom, N. A., & Haak, M. C. (2016). Prenatal diagnosis of congenital heart defects: Accuracy and discrepancies in a multicenter cohort. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 47(5), 616–622. <https://doi.org/10.1002/uog.15742>
- Wald, R. M., Sermer, M., & Colman, J. M. (2011). Pregnancy and contraception in young women with congenital heart disease: General considerations. *Paediatrics and Child Health*, 16(4). Pulsus Group Inc. <https://doi.org/10.1093/pch/16.4.e25>

- Werner, H., Latal, B., Valsangiacomo Buechel, E., Beck, I., & Landolt, M. A. (2014). The impact of an infant's severe congenital heart disease on the family: A prospective cohort study. *Congenital Heart Disease, 9*(3), 203–210. <https://doi.org/10.1111/chd.12123>
- Werner, O., El Louali, F., Fouilloux, V., Amedro, P., & Ovaert, C. (2019). Parental anxiety before invasive cardiac procedure in children with congenital heart disease: Contributing factors and consequences. *Congenital Heart Disease, 14*(5), 778–784. <https://doi.org/10.1111/chd.12777>
- WHO. (2021). World Birth defect days. Retrieved September 27, 2020, from <https://www.who.int/life-course/news/events/world-birth-defects-day-2018/en/#:~:text=3%20March%202018,their%20families%2C%20communities%20and%20nations>
- Wilson, V., & Chando, S. (2015). Parental experiences with a hospital-based bead programme for children with congenital heart disease. *Journal of Clinical Nursing, 24*(3–4), 439–446. <https://doi.org/10.1111/jocn.12621>
- Wool, C. (2011). Systematic review of the literature: Parental outcomes after diagnosis of fetal anomaly. *Advances in Neonatal Care, 11*(3), 182–192. <https://doi.org/10.1097/ANC.0b013e31821bd9>