

JGZ-richtlijn ‘Hartafwijkingen’

**Preventie, (vroeg)signalering en begeleiding
bij aangeboren en verworven hartafwijkingen,
hartritmestoornissen en hart- en vaatziekten.**

Colofon

Autorisatie: 21 november 2016, inhoudelijk door de AJN, V&VN vakgroep jeugd en NVDA,
randvoorwaardelijk door GGD GHOR Nederland en Actiz

Publicatiedatum: januari 2017

Richtlijnontwikkelaar: TNO

Auteurs: Jacqueline Deurloo, Nen Heerdink

Deze richtlijn is gefinancierd door ZonMw.

Inhoudsopgave

Leeswijzer	8
Algemene inleiding	12
1. Werking van het hart	13
2. Aangeboren hartafwijkingen	17
3. Gevolgen voor het dagelijks leven	26
4. Onderzoeksmomenten	32
5. Anamnese en lichamelijk onderzoek	36
5.1 Aanbevelingen	36
5.2 Uitgangsvragen	36
5.3 Onderbouwing	45
6. Coarctatio aortae	48
6.1 Aanbevelingen	48
6.2 Uitgangsvragen	48
6.3 Onderbouwing	49
7. Aritmieën en verworven hartafwijkingen	53
7.1 Aanbevelingen	53
7.2 Uitgangsvragen	54
7.3 Onderbouwing	54
8. Risico op hart- en vaatziekten	65
8.1 Aanbevelingen	65
8.2 Uitgangsvragen	68
8.3 Onderbouwing	68
9. Endocarditisprofylaxe en vaccinaties bij kinderen met een (aangeboren) hartafwijking	78
9.1 Aanbevelingen	78
9.2 Uitgangsvragen	78
9.3 Onderbouwing	78
10. Interventies en begeleiding	82

10.1 Aanbevelingen	82
10.2 Controle en verwijzing	83
10.3 Sociaal-medische begeleiding	84
11. Samenwerking met andere partijen	89
11.1 Aanbevelingen	89
11.2 Uitgangsvragen	89
11.3 Onderbouwing	89
Totstandkoming richtlijn	91
Verantwoording	95
Bijlage 1: Bronnen voor meer informatie	99
Bijlage 2: Wat is het belang van lichamelijk onderzoek van kinderen in ontklede toestand en wat dienen JGZ-professionals hierbij verplicht te registreren?	101
Bijlage 3: Beslisschema verwijzen aangeboren hartafwijkingen	103
Bijlage 4: Informatie over screening	105

Leeswijzer

Deze richtlijn omvat 11 thema's, verdeeld over twee delen:

Deel I: Inhoudelijke achtergrondkennis

1. Werking van het hart

De werking van het hart wordt kort beschreven, zowel voor als na de geboorte. Voor een meer uitgebreide beschrijving wordt verwezen naar leerboeken en websites (zie bijlage 1).

2. Aangeboren hartafwijkingen

Aangeboren hartafwijkingen vormen bijna een derde deel van alle ernstige congenitale afwijkingen. In Nederland worden ongeveer 1250 kinderen per jaar geboren met een hartafwijking. In de meeste gevallen is de oorzaak van een aangeboren hartafwijking bij levendgeborenen niet te achterhalen. Wel is van bepaalde factoren bekend dat ze de kans op een aangeboren hartafwijking verhogen: toxische, metabole en infectieuze factoren tijdens de zwangerschap, erfelijke factoren en de aanwezigheid van een chromosomale aandoening. Deze factoren worden kort beschreven, evenals de acht meest voorkomende aangeboren hartafwijkingen.

3. Gevolgen voor het dagelijks leven

Door de diversiteit aan hartafwijkingen is het heel moeilijk om in het algemeen aan te geven wat er precies qua ontwikkeling te verwachten is voor de individuele jeugdige. Ook een milde hartafwijking kan effect hebben op de ontwikkeling en ook later, op volwassen leeftijd, op het dagelijks leven. Ondanks de verbeteringen in de medische behandeling de laatste decennia is er helaas geen duidelijke verbetering opgetreden in de emotionele en gedragsmatige problematiek van kinderen met een aangeboren hartafwijking. Vroegtijdige signalering van deze problematiek en adequate verwijzing, ook door de JGZ, is daarom zeer belangrijk. Thema 3 geeft inhoudelijke achtergrondinformatie over de mogelijke gevolgen voor het dagelijks leven. In thema 10 worden de mogelijkheden voor begeleiding en interventies beschreven.

Deel II: De praktijk

4. Onderzoeksmomenten

De JGZ werkt steeds minder volgens een vast schema van contactmomenten. De richtlijn adviseert om kinderen in de eerste 14 maanden 5 keer te laten onderzoeken op aangeboren hartafwijkingen, waarvan minimaal 4 keer door de jeugdarts. Belangrijke onderzoeksmomenten zijn het huisbezoek 14 (10-18) dagen na de geboorte en het eerste contact bij de jeugdarts¹ op 4 (3-5) weken.

Daarnaast wordt aanbevolen om 'nieuwkomers'² in JGZ binnen 3 (2-4) maanden door de jeugdarts te laten onderzoeken.

Voor de opsporing van risicofactoren voor hart- en vaatziekten wordt aanbevolen om in de leeftijdsperiodes 4-12 jaar en 12-18 jaar ten minste eenmaal te vragen naar doorgemaakte

¹ Daar waar 'jeugdarts' staat, kan ook 'verpleegkundig specialist' worden gelezen. De verpleegkundig specialist preventieve zorg is een verpleegkundige met een BIG geregistreerde masteropleiding die werkzaamheden van het medisch domein combineert met die van het verpleegkundig domein binnen het eigen deskundigheidsgebied en zij werkt op expertniveau. Zij is binnen dit expertisegebied o.a. bevoegd om zelfstandig te werken, diagnoses te stellen en te verwijzen waar nodig is. De verpleegkundig specialist is lid van het JGZ team, zij maakt net als de andere teamleden gebruik van de expertise van collega's en speciaal van de jeugdarts als het gaat om complexe medische problematiek.

² 'Nieuwkomers' zijn jeugdigen die pas op latere leeftijd voor het eerst door de JGZ worden onderzocht. Dit kan diverse oorzaken hebben, zoals adoptie, een vlucht uit het eigen land of immigratie om andere redenen.

ziektes sinds het laatste contact met de JGZ en naar het voorkomen van syncope/wegrakingen. Daarnaast wordt aanbevolen om te overwegen om in de leeftijdsperiode 12-18 jaar de familieanamnese na te vragen, specifiek op hart- en vaatziekten en plotseling overlijden van 1e en 2e graads familieleden. Het navragen kan gebeuren door anamnese of een persoonlijke (digitale) vragenlijst.

5. Anamnese en lichamelijk onderzoek

Het onderzoek, gericht op de opsporing van hartafwijkingen in de JGZ bestaat uit de volgende onderdelen: anamnese, monitoring groei, lichamelijk onderzoek. Het lichamelijk onderzoek bestaat uit inspectie, palpatie en auscultatie. Bij jeugdigen > 5 jaar met overgewicht wordt tevens de bloeddruk gemeten. De verschillende onderdelen worden in de tekst verder toegelicht.

De jeugdverpleegkundige dient bij het huisbezoek 14 (10-18) dagen na de geboorte de pasgeborene ontbloot te onderzoeken (zie ook bijlage 2). Er wordt gevraagd naar de zwangerschap, familieanamnese, inspanningstolerantie tijdens drinken, en het gedrag (onrust). Er wordt gelet op de algemene indruk van de pasgeborene (welbevinden, voedingstoestand, 'failure to thrive'), kleur (bleekheid, cyanose) en de ademhaling (tachypnoe, dyspnoe, subcostale intrekkingen, neusvleugelen, stridor). Voor inspectie tijdens het eerste huisbezoek moet ten minste het bovenlijf ontbloot zijn om een goede indruk te krijgen van ademhaling, borstkas en huidskleur. Het is wenselijk bij het maken van de afspraak voor het eerste huisbezoek van te voren bij de ouders aan te kondigen dat het kind uitgekleed moet worden.

6. Coarctatio aortae

Coarctatio aortae (CoAo, een vernauwing van de aorta) kan zich op verschillende manieren presenteren. Soms zijn kort na de geboorte al symptomen herkenbaar en wordt de afwijking meteen ontdekt en behandeld. Soms zijn er geen vroege symptomen en kan een coarctatio ontdekt worden via lichamelijk onderzoek door de JGZ. Belangrijke momenten voor de opsporing van CoAo zijn het huisbezoek 14 (10-18) dagen na de geboorte, en de eerste twee contacten bij de jeugdarts.

De jeugdarts palpeert de aa. femorales. Bij twijfel aan de (kwaliteit van) de pulsaties worden de femoralispulsaties vergeleken met de brachialispulsaties (en/of met de radialispulsaties) en wordt op de rug tussen de schouderbladen geausculteerd. Bij blijvende twijfel aan de (kwaliteit van de) femoralispulsaties wordt (met kennisgeving aan of na overleg met de huisarts) verwezen naar kinderarts of kindercardioloog.

7. Aritmieën en verworven hartafwijkingen

Jeugdartsen en jeugdverpleegkundigen dienen op de hoogte zijn van de belangrijkste signalen van een aritmie of verworven hartafwijking (bij anamnese en lichamelijk onderzoek). Bij klachten in combinatie met afwijkingen bij lichamelijk onderzoek en/of bij klachten in combinatie met een positieve familieanamnese voor aritmieën dient te worden verwezen naar de kindercardioloog.

Alarmsignalen zijn:

- syncope (plotseling en voorbijgaand verlies van bewustzijn, vaak als 'flauwvallen' benoemd) tijdens inspanning
- pijn op de borst voorafgaand aan syncope tijdens inspanning
- hartkloppingen voorafgaand aan syncope
- de afwezigheid van prodromale verschijnselen (bleekheid, misselijkheid, zweten) voor syncope
- syncope na schrikken, hard geluid of emotionele stress

8. Risico op hart- en vaatziekten

Hart- en vaatziekten (HVZ) zijn wereldwijd de belangrijkste doodsoorzaak. HVZ worden vaak veroorzaakt door atherosclerose, dit proces begint al op jonge leeftijd. Om deze reden is het van belang dat de JGZ al vanaf jonge leeftijd aandacht heeft voor de risicofactoren voor HVZ. Jeugdartsen en jeugdverpleegkundigen dienen regelmatig aandacht te besteden aan de risicofactoren voor HVZ: voeding, beweging, roken, lengte/gewicht/ BMI. In de leeftijdsperiode 0-4 jaar dienen deze risicofactoren ten minste tweemaal aan de orde te komen, in de leeftijdsperiode 4-12 jaar en 13-18 jaar ten minste eenmaal per periode. Op welke wijze deze risicofactoren aan de orde komen, kan door de JGZ-organisatie worden bepaald. De aanwezigheid van iedere combinatie van risicofactoren dient op alle leeftijden aanleiding te zijn tot een intensivering van begeleiding, met de nadruk op leefstijl verandering.

In de leeftijdsperiodes 4-12 jaar en 12-18 jaar wordt ten minste eenmaal gevraagd naar doorgemaakte ziektes sinds het laatste contact met de JGZ en naar het voorkomen van syncope/wegrakingen. Daarnaast wordt aanbevolen om te overwegen om in de leeftijdsperiode 12-18 jaar de familieanamnese na te vragen, specifiek op hart- en vaatziekten en plotseling overlijden van 1e en 2e graads familieleden. Het navragen kan gebeuren door anamnese of een persoonlijke (digitale) vragenlijst.

9. Endocarditisprofylaxe en vaccinaties bij kinderen met een (aangeboren) hartafwijking

Jeugdartsen en jeugdverpleegkundigen dienen basiskennis te hebben van (indicaties voor) endocarditisprofylaxe bij kinderen met een (aangeboren) hartafwijking. De indicatie voor profylaxe wordt gesteld door de behandelend specialist.

Voorlichting over goede mondhygiëne is voor jeugdigen met een (rest)hartafwijking van zeer groot belang, omdat endocarditis soms ontstaat vanuit het gebit. Jeugdartsen en jeugdverpleegkundigen geven bij kinderen met een (rest)hartafwijking extra voorlichting over het belang van preventie van gaatjes in tanden en kiezen (cariës) en tandvleesontsteking. Deze extra voorlichting voor kinderen met een (rest)hartafwijking wordt (indien van toepassing) ten minste tweemaal gegeven in de periode 0-4 jaar, ten minste eenmaal in de periode 4-12 jaar en ten minste eenmaal in de periode 12-18 jaar.

De meeste kinderen met een aangeboren hartafwijking kunnen zonder bezwaar de vaccinaties volgens het Rijksvaccinatieprogramma (RVP) krijgen. Er gelden geen andere contra-indicaties dan voor gezonde kinderen. Het routinematig toepassen van paracetamolprofylaxe bij vaccinaties moet niet worden geadviseerd door JGZ-professionals, tenzij de behandelend specialist deze adviseert.

10. Interventies en begeleiding

In dit thema wordt aandacht besteed aan de communicatie met ouders rond een vermoeden op een (aangeboren) hartafwijking. Het bestaan van een dergelijk vermoeden kan aanleiding zijn tot veel zorg en onrust bij de ouders. Wees daarom vanaf het eerste moment van een vermoeden open en duidelijk naar de ouders toe. Ouders hebben behoefte aan uitleg over de reden van het vermoeden (welke symptomen en aard van de zorgen), eventueel te nemen vervolgstappen (controle en/of verwijzing) en overwegingen voor deze vervolgstappen.

In de anamnese tijdens een contact met ouders en/of jeugdigen wordt gevraagd naar het psychosociaal functioneren van de jeugdige. De JGZ biedt ouders waar nodig aanvullende uitleg en informatie, opvoedadvies en opvoedondersteuning. De advisering over de opvoeding en aanpak van het kind met een aangeboren hartafwijking is in principe hetzelfde als bij een kind zonder hartafwijking. Indien er twijfel is over het psychosociale functioneren van de jeugdige kan worden overlegd met of (terug)verwezen naar de behandelend kindercardioloog.

11. Samenwerking met andere partijen

Goede samenwerking en afstemming tussen de verschillende disciplines die betrokken zijn bij de signalering, beoordeling en behandeling van kinderen met een (mogelijke) hartafwijking zijn essentieel om de continuïteit in de zorg voor kind en ouders te waarborgen. Voor een goede begeleiding door de JGZ is het van belang dat er vanuit de behandelend specialist terugrapportage plaatsvindt over de bevindingen en ingezette behandeling na verwijzing.

Voor de jeugdverpleegkundige zijn vooral de volgende onderdelen van de richtlijn van belang:

- Thema 3, gehele thema
- Thema 4, gehele thema
- Thema 5: aanbevelingen, anamnese, groei, inspectie
- Thema 7: aanbevelingen
- Thema 8: aanbevelingen
- Thema 9: aanbevelingen, preventie endocarditis, vaccinaties
- Thema 10: gehele thema

Bijlage 2

Algemene inleiding

Deze richtlijn is bedoeld voor JGZ-professionals (jeugdartsen, verpleegkundig specialisten³, jeugdverpleegkundigen, doktersassistenten) en beoogt een richtlijn te zijn voor het handelen in hun contacten met individuele kinderen en/of jongeren van 0-18 jaar en/of hun ouders/verzorgers. De richtlijn geeft zicht op de werking van het hart, voorlichting, (vroeg)signalering, begeleiding en verwijzing voor medische en psychosociale problemen. De onderwerpen die in deze richtlijn worden behandeld zijn: aangeboren en verworven hartafwijkingen, hartritmestoornissen en hart- en vaatziekten. De richtlijn bestaat uit delen van de richtlijn Vroegtijdige opsporing van aangeboren hartafwijkingen uit 2005. De oorspronkelijke richtlijn is als basis gebruikt voor de onderdelen waar geen uitgangsvragen voor waren opgesteld: thema 1, 2, 3 en 10. De tekst is op enkele plaatsen aangepast en voorzien van nieuwere informatie op basis van recente inzichten en expert opinion. Daarnaast is de richtlijn aangevuld op basis van uitgangsvragen die zijn vastgesteld tijdens een knelpuntenanalyse onder leiding van de Argumentenfabriek (Argumentenfabriek 2013). Bij de knelpuntenanalyse waren diverse JGZ-professionals betrokken.

Het belang van tijdig opsporen van hart- en/of vaatziekten is voorkómen dat irreversibele schade ontstaat (bijvoorbeeld aan de longvaten) en dat het kind door zuurstoftekort ernstig ziek wordt of door hartfalen overlijdt. Ook indien op kinderleeftijd geen (noemenswaardige) klachten aanwezig zijn kunnen aangeboren hart- en vaatafwijkingen zich op volwassen leeftijd in verschillende maten van ernst manifesteren. Verbeterde operatietechnieken en een lagere mortaliteit van hartkatheterisatie en chirurgische ingrepen hebben de levensverwachting van patiënten met een aangeboren hartafwijking sterk verbeterd. De afgenomen mortaliteit gaat echter ook gepaard met morbiditeit/restverschijnselen. Hiermee is ook meer aandacht gekomen voor het psychosociaal functioneren en de kwaliteit van leven van deze kinderen en hun ouders. Over het algemeen komen de kinderen die voor de hartafwijking onder behandeling zijn bij de kinderarts of -cardioloog ook bij de JGZ voor het reguliere aanbod van de JGZ. Voor een adequate begeleiding op zowel medisch als psychosociaal gebied is achtergrondkennis noodzakelijk.

Referenties

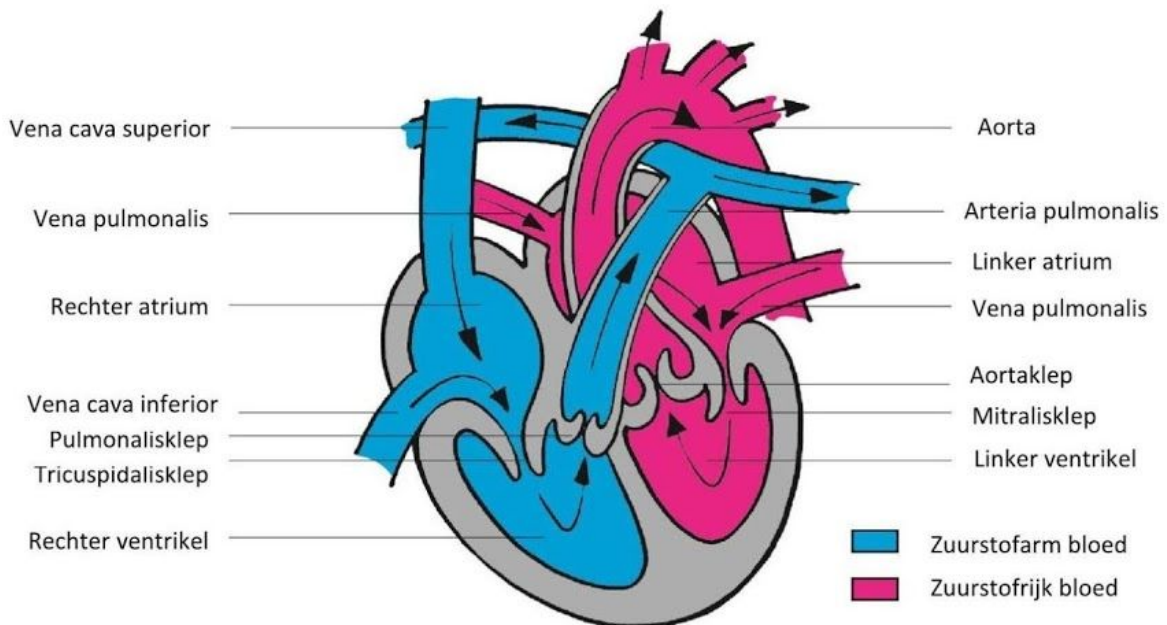
- Argumentenfabriek. Knelpuntenanalyses jeugdgezondheidszorg. December 2013.

³ De verpleegkundig specialist preventieve zorg is een verpleegkundige met een BIG geregistreerde masteropleiding die werkzaamheden van het medisch domein combineert met die van het verpleegkundig domein binnen het eigen deskundigheidsgebied en zij werkt op expertniveau. Zij is binnen dit expertisegebied o.a. bevoegd om zelfstandig te werken, diagnoses te stellen en te verwijzen waar nodig is. De verpleegkundig specialist is lid van het JGZ team, zij maakt net als de andere teamleden gebruik van de expertise van collega's en speciaal van de jeugdarts als het gaat om complexe medische problematiek.

1. Werking van het hart

In dit thema wordt een korte beschrijving gegeven van de werking van het hart. Voor een meer uitgebreide beschrijving wordt verwezen naar leerboeken en websites (zie bijlage 1).

1.1 Fysiologie van het normale hart



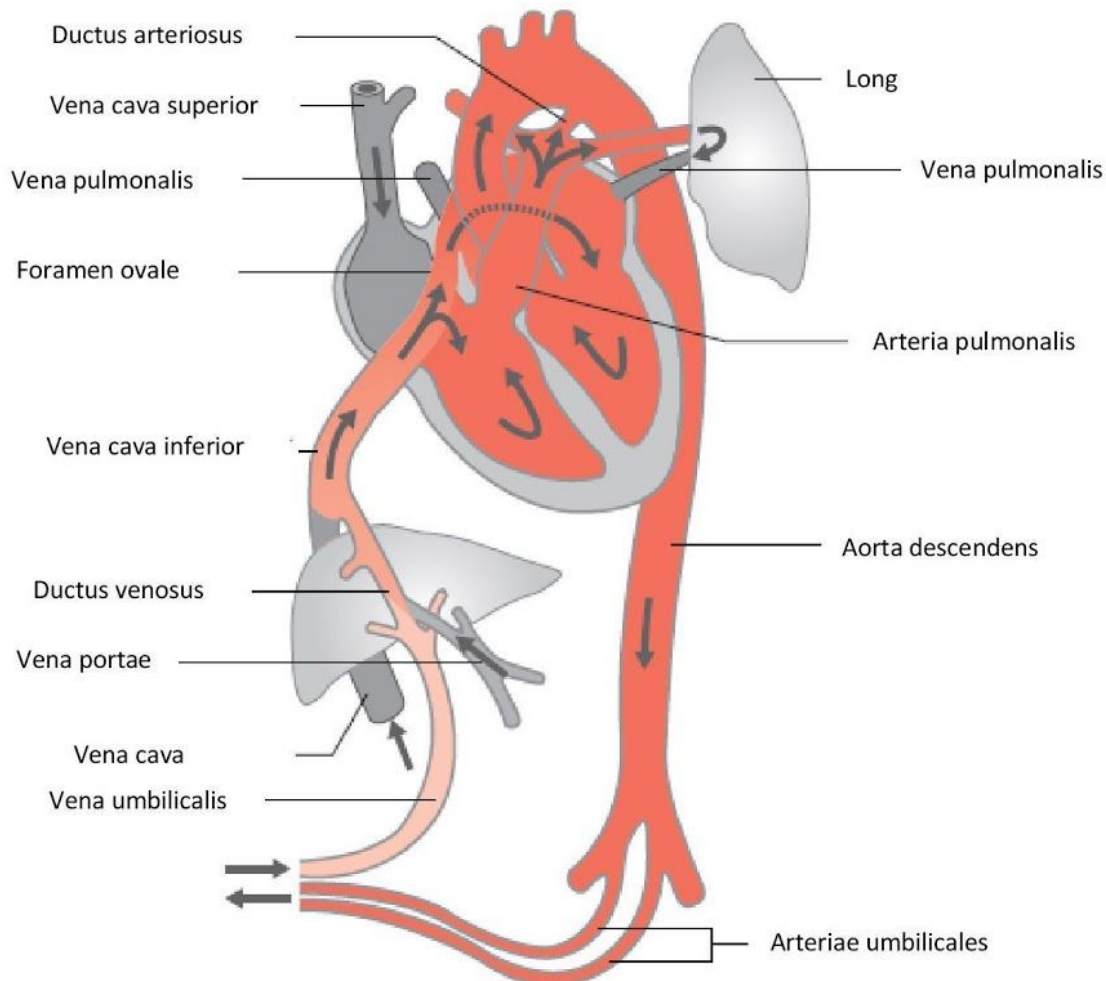
Afbeelding 1: De normale volwassen bloedsomloop. Bron: Hartstichting.

De linker ventrikel (kamer) pompt het bloed via de aorta (grote lichaamsslagader) naar de grote circulatie (bloedsomloop). De organen en het perifere weefsel worden vanuit het capillaire systeem (vele kleine vertakte bloedvaatjes) verzorgd. Door de venae cavae (holle aders) stroomt zuurstofarm bloed naar het rechter atrium (boezem) en via de tricuspidalisklep naar de rechter ventrikel. Hieruit wordt het bloed naar de kleine- of longcirculatie gepompt. Het uit de longen terugkerende zuurstofrijke bloed gaat vervolgens naar de linker helft van het hart, via het atrium (boezem) en de mitralisklep naar de linker ventrikel.

De hartcyclus bestaat uit verschillende fasen: de systole (aanspanningsfase en uitdrijvingsfase) en de diastole (ontspanningsfase of vullingsfase). Nadat de ventrikels tijdens de systole het bloed hebben uitgepompt naar de aorta en de arteria pulmonalis (longslagader) ontspant de hartspier zich en begint de diastole. De druk in de ventrikels daalt, de mitralis- en tricuspidalisklep gaan open en het bloed wordt vanuit de atria aangezogen. Wanneer de ventrikels bijna vol zijn, ontlad zich de sinusknop, die als gangmaker dient van het prikkelgeleidingssysteem van de hartspier, waardoor de atria samentrekken en er actief nog meer bloed in de ventrikels wordt gepompt. Vervolgens worden de ventrikels elektrisch geprikkeld en begint de systole waardoor de ventrikeldruk begint te stijgen en al snel hoger wordt dan de druk in de atria. Als gevolg daarvan sluiten tricuspidalis- en mitralisklep zich, wat met de stethoscoop hoorbaar is als 1e harttoon. Door verdere opbouw van de ventrikeldruk wordt deze hoger dan de druk in de grote vaten, de kleppen van aorta en arteria pulmonalis gaan open en de uitdrijvingsfase begint. De ventrikeldruk

daalt als het bloed uit de ventrikels stroomt en wordt uiteindelijk lager dan die van de aorta en de arteria pulmonalis, waardoor aorta- en pulmonalisklep weer sluiten (2e harttoon).

1.2 Foetale circulatie



Afbeelding 2. De normale foetale circulatie. Hierbij is zuurstofarm bloed donkerder rood weergegeven.

Bron: *Medische basiskennis* (p. 397), door F.T.J. Verstappen, 2012, Den Haag: Boom Lemma uitgevers.

Het cardiovasculaire systeem is het eerst functionerende systeem in het embryo, opgebouwd voor het transport van voedingsstoffen en afbraakproducten. In de periode van de 8e tot 12e zwangerschapsweek krijgt de circulatie de definitieve foetale vorm. De foetale circulatie is op verschillende onderdelen anders dan de circulatie na de geboorte:

- Shunts: Er zijn extracardiale shunts (de ductus arteriosus of ductus Botalli en de ductus venosus) en een intracardiale shunt (het foramen ovale) aanwezig. Deze zorgen voor een

gelijke druk tussen de twee atria en de grote bloedvaten en daarmee ook tussen de twee ventrikels.

- Longvaten: Er is een hoge longvaatweerstand doordat de longen niet ontplooid zijn en de longvaten nog veel glad spierweefsel bevatten. Hierdoor is er een geringe bloedstroom naar de longen.
- Systeemcirculatie: De weerstand in de grote of systeemcirculatie is laag in vergelijking met de situatie ná de geboorte, onder andere door het wijd openstaande placentaire vaatstelsel.

1.3 Circulatie na de geboorte

De geboorte van het kind dwingt tot directe aanpassing aan deze nieuwe situatie. De gasuitwisseling, die via de placenta verliep, moet omschakelen naar gasuitwisseling in de longen. De ademhaling wordt gestimuleerd door de veranderingen van koolstofdioxide, zuurstof en zuurgraad in het bloed na het onderbreken van de placentaire circulatie. Door het afnemen treedt een herverdeling van de bloedstroom op. Diverse veranderingen treden direct bij de eerste ademhaling op. De longen zetten uit en het vocht in de longen wordt vervangen door lucht. Het meeste vocht in de longen wordt verwijderd doordat tijdens de inspiratie het vocht als het ware weggeperst wordt het interstitiële longweefsel in (te Pas 2014). Slechts in geringe mate komt dit tot stand doordat de thorax ineengedrukt wordt tijdens de uitdrijving via het baringskanaal. De zuurstof, aangevoerd tijdens de ademhaling, bewerkstelligt de verwijding van het longvaatbed, waardoor de pulmonale bloedstroom toeneemt. Het gevolg hiervan is, dat de bloedstroom in de venae pulmonales hoger wordt, evenals de output van de linker ventrikel.

De overgang van de foetale circulatie naar de circulatie van de pasgeborene wordt gekenmerkt door de volgende processen:

- De sluiting van de ductus venosus. Enkele minuten na de geboorte wordt de ductus venosus dichtgeknepen door het stoppen van de bloedstroom door de navelvene. Bij het merendeel van de zuigelingen is deze ductus na 14 dagen verschrompeld. Bij prematuren gebeurt dit iets later.
- De sluiting van het foramen ovale. De weerstand in de grote circulatie wordt hoger terwijl de pulmonale veneuze stroom naar het hart toeneemt. De druk in het linker atrium neemt toe onder invloed van deze veranderingen in de vaatweerstand. De klep van het foramen ovale sluit de opening functioneel af waardoor twee gescheiden atria ontstaan. Het foramen ovale kan bij de kleine zuigeling nog open zijn. Dit heeft geen invloed op de circulatie, tenzij een andere structurele hartafwijking aanwezig is die verhoogde atriumdruk veroorzaakt. Het foramen ovale sluit zich spontaan in de eerste 18 levensmaanden.
- De sluiting van de ductus arteriosus (Botalli). Bij de gezonde neonat treedt de functionele sluiting van de ductus arteriosus 10 - 15 uur na de bevalling op. De belangrijkste factor voor het sluiten is de hogere zuurstofdruk van het passerende bloed waardoor spierweefsel samentrekt en de ductus arteriosus zich (functioneel) sluit. De definitieve sluiting van de ductus arteriosus treedt later op. Bij een aantal aangeboren hartafwijkingen, bijvoorbeeld bij een complete transpositie van de grote vaten, is het juist van belang dat de ductus en ook het foramen ovale openblijven om het lichaam van voldoende zuurstofrijk bloed te kunnen voorzien.
- Afname van de weerstand in de longcirculatie. In de normale neonatale circulatie neemt de bloedstroom in het longvaatbed acht tot tien keer toe, doordat de weerstand in de pulmonale vaten daalt, en daarmee ook de druk in de arteriae (aa.) pulmonales en de rechter ventrikel. In de eerste twee tot zeven dagen neemt de hoge foetale druk in de longcirculatie af tot een

normale neonatale waarde. De afname van de druk in de longcirculatie naar de 'normale' waarde neemt overigens in totaal een aantal weken in beslag.

1.4 Referenties

- Te Pas AB, van Kaam AH. Pulmonale transitie bij geboorte en hoe dit te ondersteunen. *Kinderarts en Wetenschap* 2014; 35-40.
- Verstappen FTJ (2012). *Medische basiskennis* (4e druk), Den Haag: Boom Lemma uitgevers.

2. Aangeboren hartafwijkingen

Aangeboren hartafwijkingen zijn aanlegstoornissen in de structuur van het hart en/of de grote bloedvaten. In dit thema wordt achtergrondinformatie gegeven over de belangrijkste aangeboren hartafwijkingen en de risicofactoren voor aangeboren hartafwijkingen beschreven.

2.1 Prevalentie

Aangeboren hartafwijkingen vormen bijna een derde deel van alle ernstige congenitale afwijkingen. In Nederland worden ongeveer 1250 kinderen per jaar geboren met een hartafwijking (zie tabel 2.1). Internationaal worden belangrijke geografische verschillen waargenomen: in Azië werd een geboorteprevalentie van 9,3 per 1.000 levendgeborenen geteld, terwijl de geboorteprevalentie in Europa en Noord Amerika respectievelijk 8,2 en 6,9 per 1.000 levendgeborenen bedroeg (van der Linde 2011). Het is niet bekend wat de oorzaak van deze verschillen is. Als oorzaak kan worden gedacht aan verschillen in genetica, etniciteit, toegang tot de gezondheidszorg, omgevingsfactoren en prenatale screening.

Tabel 2.1. Geboorteprevalentie van aangeboren hartafwijkingen, het betreft een 5 jaars gemiddelde over de periode 2008-2012 (bron: www.volksgezondheidenzorg.nl).

Type afwijking	Per 10.000 levend geboren	Jaarlijks aantal afwijkingen ¹
Alle hartafwijkingen	71	1250
Ventrikel Septum Defect	34	600
Atrium Septum Defect	8	135
Pulmonalisklepafwijking	10	175
Coarctatio van de aorta	3	50
Transpositie van de grote vaten	4,5	80
Tetralogie van Fallot	3,5	60
Aortaklepstenose	1,8	30
Hypoplastisch linker hart	3,9	70

1: Er is hier aangenomen dat er jaarlijks in Nederland 175.000 kinderen geboren worden.

2.2 Pre- en postnatale screening op aangeboren hartafwijkingen

Om de prognose van een kind met een ernstige aangeboren hartafwijking te verbeteren wordt gezocht naar methoden om deze eerder op te sporen. Sinds 2007 wordt standaard door middel van prenatale echografie op aangeboren hart- en vaatafwijkingen gescreend (Germanakis 2006; van Velzen 2015). Met prenatale echografie wordt 40-50% van de hartafwijkingen ontdekt (Tegnander 2006, van Velzen 2015). De sensitiviteit hangt sterk samen met de aard van de hartafwijking en bijkomende defecten. Echografische screening leverde de hoogste detectiegraad (>93%) bij het hypoplastische linker hartsyndroom, andere univentriculaire defecten en complexe afwijkingen met atriaal isomerisme (van Velzen 2015).

Bij de prenatale (20 weken) echografie worden nog hartafwijkingen gemist, en daarom is in 2012 een pilot gestart in de regio Leiden naar het postnataal testen op ernstige hart- en vaatafwijkingen door zuurstofsaturatiemeting op de eerste dag na de geboorte. In juli 2015 is een grotere vervolgstudie gestart, zie www.polarstudie.nl. Over de uitkomsten van deze studie zal waarschijnlijk in de loop van 2017 meer bekend worden.

Zonder prenatale echografie en postnatale zuurstofsaturatiemeting wordt ongeveer de helft van de neonaten met aangeboren hartafwijkingen direct na de geboorte of in de eerste levensweek ontdekt (Wren 1999). Met deze combinatie van prenatale echografie en postnatale zuurstofsaturatiemeting zal naar verwachting een groot deel van de neonaten met aangeboren hartafwijkingen vroeg worden ontdekt. Er is geen literatuur bekend over hoeveel kinderen met deze combinatie van onderzoeken wordt ontdekt dan wel 'gemist'. Na het vierde levensjaar komt zelden nog een aangeboren hartafwijking aan het licht (Hall 1996; Immer 1994; Meberg 1999). Voor het opsporen van aangeboren hartafwijkingen bij de kinderen bij wie een hartafwijking nog niet is ontdekt, evenals bij de 'nieuwkomers'⁴ in Nederland, ligt momenteel een taak voor de JGZ.

2.3 Factoren die een rol kunnen spelen bij het ontstaan van aangeboren hartafwijkingen

In de meeste gevallen is de oorzaak van een aangeboren hartafwijking bij levendgeborenen niet te achterhalen. Wel is van bepaalde factoren bekend dat ze de kans op een aangeboren hartafwijking verhogen.

Erfelijke factoren

Erfelijke factoren kunnen een rol spelen bij het krijgen van een aangeboren hartafwijking. Dit wordt zichtbaar wanneer men kijkt naar de kansverdeling van aangeboren hartafwijkingen bij eerstegraads verwanten. Een aangeboren hartafwijking bij de moeder of vader verhoogt de kans op een aangeboren hartafwijking bij het kind tot soms wel 17% (afhankelijk van het type hartafwijking), terwijl deze kans in de algemene populatie ca. 0,7-0,8% is (Mulder 2013).

Bij zowel monogenetische, polygenetische als chromosomale aandoeningen komen frequent specifieke hartafwijkingen voor. Het syndroom van Down dat bij 1 op 625 levendgeborenen voorkomt, is het meest voorkomende syndroom dat geassocieerd is met een aangeboren hartafwijking (Weijerman 2008). De 'multidisciplinaire richtlijn voor de medische begeleiding van kinderen met Downsyndroom' beveelt dan ook aan om in de eerste 4 weken een echo te laten verrichten door een kindercardioloog, ook als er geen aanwijzingen zijn voor een hartafwijking (Borstlap 2011). De behandelend kinderarts is hiervoor verantwoordelijk.

Ongeveer 75% van de kinderen met het 22q11.2 deletie syndroom (Velo-Cardio-Faciaal of DiGeorge syndroom) heeft een aangeboren hartafwijking, die vaak ernstig is. Ongeveer 1 op de 4000 mensen heeft het 22q11.2 deletie syndroom (www.erfelijkheid.nl). Bij dit syndroom is in wisselende mate sprake van dysmorphe kenmerken, retardatie, palatoschisis en/of velopharyngeale insufficiëntie en thymushypoplasie met verminderde immuniteit. Elk kind met dit syndroom dient ten minste eenmalig cardiologisch onderzocht te worden. De behandelend kinderarts is hiervoor verantwoordelijk.

Het Turner-syndroom komt bij 1 op 1.500 tot 2.500 levendgeborene meisjes voor (Behrman 2003) en gaat in ongeveer 38% van de gevallen gepaard met een aangeboren hartafwijking, vaak een coarctatio aortae. De lichamelijke kenmerken van het syndroom kunnen bij deze meisjes sterk verschillen, omdat diverse chromosoompatronen (zgn. cellijnen) mogelijk zijn, en wel karyotype 45,X, met geheel of gedeeltelijk ontbreken van het tweede X-chromosoom. Typische kenmerken zijn een korte lichaamslengte, nekplooiën ('webbing of the neck') en gonadale dysplasie. De diagnose Turner-syndroom wordt vaak pas tijdens de adolescentie gesteld (Mulder 2013).

Het Marfan syndroom is een autosomaal dominante multisysteemaandoening waarbij het bindweefsel verzwakt is. De belangrijkste aangedane orgaansystemen zijn: het hart en de aorta, het skelet en de ogen. De geboorteprevalentie wordt geschat op 1 per 10.000 (Gray 1994).

⁴ 'Nieuwkomers' zijn jeugdigen die pas op latere leeftijd voor het eerst door de JGZ worden onderzocht. Dit kan diverse oorzaken hebben, zoals adoptie, een vlucht uit het eigen land of immigratie om andere redenen.

Andere syndromen waarbij aangeboren hartafwijkingen kunnen voorkomen zijn het syndroom van Noonan (korte gestalte, uiteenstaande ogen met hangende oogleden, platte neusbrug, laag geplaatste oren)), het syndroom van Williams-Beuren (groeiachterstand, mentale retardatie, een afwijkend gebit, een hese stem en het 'elfjesgelaat'), bepaalde spierdystrofieën en Neurofibromatose type I. Voor uitgebreidere informatie over de verschillende syndromen wordt naar de leerboeken en websites verwezen (zie bijlage 1).

Als sprake is van familiale belasting en/of een genetisch syndroom moeten ouders bij een zwangerschapswens gewezen worden op de mogelijkheid van een erfelijkheidsadvies bij een Klinisch Genetisch Centrum.

Overige factoren

Toxische, metabole en infectieuze factoren tijdens de zwangerschap kunnen de kans vergroten op een aangeboren afwijking aan het hart en/of de grote vaten omdat ze de ontwikkeling hiervan kunnen verstoren (Cedergren 2003; Shillingford 2001; Watkins 2003; Wilson 1998). Toxische factoren kunnen zijn: medicamenteuze (onder meer lithium, anti-epileptica, paroxetine), retinoïden, overmatig alcoholgebruik. Metabole factoren zijn: diabetes mellitus, phenylketonurie, lupus erythematosus (SLE) en andere collageen ziekten, obesitas van de moeder tijdens de zwangerschap (BMI \geq 30). Van enkele infectieuze ziekten van de moeder in het eerste trimester van de zwangerschap is bekend dat zij bij het kind een aangeboren afwijking van hart of vaten kunnen veroorzaken (rubella, toxoplasmose, cytomegalie).

Overig

Het merendeel van de aangeboren hartafwijkingen heeft echter geen aanwijsbare oorzaak. Zij worden veroorzaakt door combinaties van omgevings- en erfelijke factoren (multifactorieel) en komen geïsoleerd voor of gecombineerd met andere afwijkingen. Bij afwijkingen in één orgaansysteem (bijvoorbeeld van de tractus digestivus of tractus urogenitalis) is de kans op afwijkingen in andere orgaansystemen, zoals van het hart- en vaatstelsel, verhoogd.

2.4 Risicogroepen

Kinderen van (ouders van) niet-Nederlandse afkomst (zoals migranten, vluchtelingen en adoptiekinderen) hebben een hoger risico op aangeboren hartafwijkingen.

Voor aangeboren hartafwijkingen zijn de volgende overwegingen van belang:

- Consanguïniteit (bloedverwantschap) van de ouders geeft een grotere kans op genetische afwijkingen.
- Diabetes mellitus komt vaker voor bij personen van Turkse, Marokkaanse, Hindostaanse en Surinaamse afkomst, vooral bij vrouwen (Baan 2014).
- Bij Japanners en Chinezen komt een ventrikel septumdefect vaker voor (Hoffman 1990).

2.5 Beschrijving meest voorkomende aangeboren hartafwijkingen

Naar gebruik in de kindergeneeskunde is de volgende indeling aangehouden, op grond van pathofysiologie en klinische afwijkingen: niet-cyanotische afwijkingen (onderverdeeld in afwijkingen met een links-rechtsshunt en obstructieve laesies) en cyanotische hartafwijkingen. Op de behandeling wordt in deze richtlijn oppervlakkig ingegaan, omdat dit niet op het terrein van de JGZ ligt. Voor meer informatie wordt verwezen naar leerboeken en websites (zie bijlage 1).

2.5.1 Niet-cyanotische aangeboren hartafwijkingen

2.5.1.1 Afwijkingen met links-rechtsshunt

2.5.1.1.1 Ventrikelseptumdefect (VSD)

Bij de voldragen neonat met een VSD is er in de eerste levensweken vanwege de verhoogde longvaatweerstand nog weinig drukverschil tussen beide ventrikels. De links-rechts shunt is daarom nog klein. Daarom hoort men in de eerste levensdagen weinig tot geen geruis. De links-rechtsshunt zal in de weken daarna geleidelijk toenemen. Bij prematuren hoort men wél eerder een geruis, omdat bij hen de pulmonale vaatweerstand sneller afneemt.

Er zijn twee soorten VSD's: membraanuze en musculuze VSD's, afhankelijk van de locatie van het defect. Er is meestal een luid en blazend holosystolisch hartgeruis te horen links parasternaal. Soms kan men ook een thrill voelen. Bij een heel klein VSD is het geruis vaak zeer gelokaliseerd en minder gemakkelijk te ontdekken. Een klein VSD geeft meestal geen symptomen, omdat er geen pulmonale hypertensie ontstaat en het hart niet dilateert. Bij deze kinderen is de te verwachten levensduur en kwaliteit van leven hetzelfde als bij iemand die geen VSD heeft. 30 tot 40 % van de kleinere, vooral musculuze defecten, sluit spontaan in het eerste levensjaar. Ook kunnen grotere defecten kleiner worden.

Een zuigeling met een groot VSD heeft verschijnselen van dyspnoe en moeite met drinken, is bleek en kan fors transpireren. Het kind groeit slecht, heeft vaak herhaalde luchtweginfecties en kan op jonge leeftijd al decompenseren⁵. Als gevolg van het decompenseren kan er sprake zijn van een toenemend gewicht door het vasthouden van vocht. Hoewel er geen duidelijke cyanose is, kan het kind er wel grauw uitzien bij huilen. Oorzaak hiervan is de forse links-rechts shunt over het VSD met sterk toegenomen longcirculatie, waardoor het hart te veel volume moet rondpompen. De druk in de longvaten is ook te hoog (pulmonale hypertensie). Bij vroegtijdige chirurgische sluiting van het VSD zal deze pulmonale hypertensie nog reversibel zijn.

Bij onbehandelde kinderen met een groot VSD kan door ernstige pulmonale hypertensie een omkering van de shunt optreden (links-rechtsshunt wordt rechts-linksshunt). Hierbij ontstaat cyanose omdat het zuurstofarme bloed niet meer via de longen, maar rechtstreeks via de linker ventrikel naar de aorta stroomt. Dit noemt men het Eisenmengercomplex en is irreversibel. Kinderen met een groot VSD met daarbij een grote links-rechts shunt worden in de eerste levensmaanden geopereerd. In afwachting van de operatie wordt het kind symptomatisch behandeld met diuretica.

2.5.1.1.2 Atriumseptumdefect (ASD)

Van het atriumseptumdefect zijn diverse vormen mogelijk. De meest voorkomende is het centraal in het atriumseptum gelegen ostium secundum defect (70%, ASD-II). Kinderen met een ASD zijn meestal asymptomatisch ondanks de aanwezigheid van een links-rechtsshunt en toegenomen longflow. Verschijnselen als 'failure to thrive' (onvoldoende gewichtstoename bij een niet gedijend kind) en inspanningsintolerantie bij het oudere kind kunnen onopgemerkt blijven. Een ASD heeft vaak als enige verschijnsel een systolisch geruis over de pulmonalisklep (hoorbaar ter hoogte van 2^e intercostaal ruimte links) en een constant gespleten tweede toon. Pulmonale hypertensie treedt pas op na de leeftijd van 20 jaar.

Een groot onbehandeld ASD kan op oudere leeftijd aan het licht komen door hartfalen (soms uitgelokt door zwangerschap) en/of pulmonale hypertensie, die dan vaak niet meer reversibel is.

⁵ Hartfalen (decompensatio cordis) wordt gedefinieerd als de toestand waarbij het hart niet (meer) in staat is een op de zuurstofbehoefte van het organisme afgestemde hoeveelheid bloed rond te pompen (absoluut of relatief falende pompfunctie).

Als oorzaken worden genoemd:

- Pathologische toestand van de hartspier zelf
- Mechanische overbelasting van de pompfunctie (druk- en/of volumeoverbelasting)
- Biochemische verstoring van het interne milieu

Een ASD wordt bij voorkeur op de kinderleeftijd gesloten, er is dan een normale levensverwachting. Afhankelijk van de lokalisatie wordt het ASD operatief gesloten of met behulp van hartkatheterisatie door het plaatsen van een 'parapluutje'. Bij een groter defect voorkomt operatief sluiten van het ASD het ontstaan van pulmonale hypertensie op volwassen leeftijd, het voorkomt niet altijd de ritmestoornissen (symptomatische supraventriculaire tachycardie).

2.5.1.1.3 Open ductus arteriosus (Botalli)

In de foetus is de open verbinding tussen de arteria pulmonalis en de aorta descendens fysiologisch. Na de geboorte behoort de ductus arteriosus binnen een week te sluiten (zie ook 1.3). Soms echter persisteert de ductus arteriosus door een afwijkende structuur van de vaatwand waardoor spontane sluiting niet plaatsvindt. Bij een prematuur kind is het ductusweefsel normaal gestructureerd, maar blijft de ductus soms open door hypoxie en onrijpheid. Bij een grote open ductus kunnen linkerventrikelfalen en pulmonale hypertensie het gevolg zijn.

Een kleine open ductus geeft geen verschijnselen. Bij een grote open ductus ziet men aanvankelijk als belangrijkste klinische verschijnsel dat het kind niet goed groeit. In een later stadium heeft het kind regelmatig luchtweginfecties als teken van longvaatovervulling en decompensatie. Ook bij het asymptomatische kind wordt de open ductus via hartkatheterisatie of chirurgie op de leeftijd van één of twee jaar gesloten om endocarditis te voorkomen, tenzij de ductus zeer klein is.

2.5.1.2 Obstructieve laesies

2.5.1.2.1 Pulmonalisstenose (PS)

In de meeste gevallen is de stenose op het niveau van de pulmonalisklep. Andere vormen zijn supra- en subvalvulaire stenose. De veranderingen door PS zijn: hypertrofie van de rechterventrikel en poststenotische dilatatie van de pulmonalisstam. Bij een lichte stenose zijn er geen symptomen. Bij een matige stenose kan het kind bij inspanning vermoeid en kortademig zijn. De neonaat met een ernstige stenose is cyanotisch en tachypnoeïsch (snelle ademhaling). De vernauwing kan geleidelijk toenemen in de tijd, wat een verhoogde kans geeft op hartfalen (rechter ventrikel) en plotse dood.

Bij ernstig zieke neonaten wordt eerst prostaglandine toegediend om de ductus arteriosus te heropenen, daarna wordt een ballonvalvuloplastiek verricht, waarbij via hartkatheterisatie de klep wordt opgerekt met een ballonnetje. Als dit niet lukt, wordt de klep chirurgisch doorkliefd (valvulotomie).

2.5.1.2.2 Aortastenose (AS)

De plaats van de stenose is meestal valvulair. Andere vormen zijn supra- en subvalvulaire stenose door lokale membraanvorming of als uiting van een hypertrofische cardiomyopathie. Bij een ernstige AS kan hypertrofie van de linker ventrikel en poststenotische dilatatie van de aorta ascendens ontstaan. De stenose vertoont vaak progressie in de loop van jaren.

De verschijnselen kunnen sterk variëren. Een geringe stenose geeft weinig klachten. Bij een ernstige stenose kunnen pijn op de borst en flauwvallen bij inspanning optreden. Ook plotse dood komt voor. In ernstige gevallen vertoont het kind al in de eerste levensweken verschijnselen van hartfalen met een klinisch beeld lijkend op een septische shock. De behandeling van een AS vindt plaats door middel van ballonvalvuloplastiek of chirurgie.

2.5.1.2.3 Coarctatio aortae (CoAo)

Coarctatio aortae (CoAo) is een vernauwing van de aorta, die meestal thoracaal is gelokaliseerd. Bij zuigelingen wordt de aorta descendens in de foetale periode vanuit de rechter ventrikel van bloed voorzien via de open ductus arteriosus. Sluiting van de ductus na de geboorte kan bij het bestaan van een CoAo tot ernstig hartfalen leiden. Mogelijke symptomen van hartfalen zijn: snelle ademhaling (tachypnoe), hepatomegalie, oedeem van oogleden en extremiteiten, snelle hartslag (tachycardie), bleekheid, transpiratie, koude extremiteiten.

De klachten waarmee patiënten zich presenteren variëren. Sommige kinderen hebben géén verschijnselen, terwijl anderen ernstige klachten hebben, zoals koude/blauwe benen, voedingsproblemen, dyspnoe, hartfalen en nierinsufficiëntie. Een (hart)geruis wordt niet bij alle patiënten gehoord. Het klassieke teken voor het bestaan van een CoAo is een zwakke of afwezige femoralispulsatie. Bovendien bestaat er een verschil in intensiteit in pulsaties tussen de arm- en de beenvaten en een verhoogde bloeddruk in de bovenste lichaamshelft.

Tijdens de knelpuntenanalyse voor deze richtlijn bleken er diverse vragen te zijn over het signaleren van een CoAo, deze worden in thema 6 behandeld.

2.5.2 Cyanotische aangeboren hartafwijkingen

Bij een rechts-links shunt wordt zuurstofarm bloed met zuurstofrijk bloed vermengd waardoor een klinisch beeld gekenmerkt door cyanose kan ontstaan.

2.5.2.1 Tetralogie van Fallot (TOF)

Men spreekt van tetralogie van Fallot wanneer zich vier (=tetra) verschillende afwijkingen voordoen: pulmonalisstenose (meestal ook subvalvulair of infundibulair), gecombineerd met een VSD, dextropositie van de aorta (de zogenaamde "overrijdende aorta", waarbij de aorta naar rechts is verschoven), en rechter ventrikelhypertrofie. De patiënten met een pulmonalisatresie (bij 10% van patiënten met een TOF) zijn vanaf de geboorte cyanotisch; de mate waarin is afhankelijk van de aanwezigheid van de open ductus arteriosus en/of collaterale vaten. Een TOF wordt niet altijd direct post partum vastgesteld, maar kan ook op latere leeftijd worden ontdekt.

Cyanose kan afwezig zijn bij de geboorte, indien de obstructie in het uitstroomtraject van de rechter ventrikel nog niet zo ernstig is en er nog voldoende bloed naar de longen kan stromen. Bij toename van de (sub)pulmonale vernauwing zal het kind meer cyanose vertonen en meer klachten krijgen. Verschijnselen zijn kortademigheid en toename van cyanose bij inspanning. Peuters gaan tijdens het spel even op hun hurken zitten of liggen (met opgetrokken benen, knie-borst positie) om de lage zuurstofspanning min of meer te herstellen door het verhogen van de weerstand in de systeemcirculatie.

"Blauwe" aanvallen (hypoxie) kunnen in de twee eerste levensjaren voorkomen, meestal 's morgens. Het kind is rusteloos, kan krachteloos en klagelijk huilen, heeft een versnelde en verdiepte ademhaling of een happende ademhaling (gaspings), soms met flauwvallen. Een dergelijke aanval kan minuten tot uren duren maar is over het algemeen niet fataal. Indien de aanvallen vaak voorkomen, kunnen ze leiden tot hypoxie van de hersenen. Zonder behandeling sterft bijna 90% van de patiënten voor de leeftijd van 20 jaar en 97% voor de leeftijd van 40 jaar. Correctie vindt plaats in het eerste levensjaar: het VSD wordt chirurgisch gesloten, de uitstroombaan van de rechter ventrikel wordt verruimd en de valvulaire pulmonaalstenose opgeheven. Vaak zijn meerdere operaties noodzakelijk. Het aantal patiënten met een gecorrigeerde TOF dat de volwassen leeftijd bereikt, neemt toe. Ook op volwassen leeftijd kan een patiënt met TOF nog geopereerd worden. Na operatie is er op de lange termijn een groot risico op hartritmestoornissen.

2.5.2.2 Transpositie van de grote vaten (TGA)

Bij deze afwijking komt de aorta uit de rechter ventrikel en arteria pulmonalis uit de linker ventrikel. In plaats van de normale situatie, waarbij de long- en grote systeemcirculatie in serie geschakeld zijn, treedt bij TGA een totale scheiding van de twee circulaties op: zuurstofarm bloed stroomt naar het lichaam en zuurstofrijk bloed naar de longen. Overleving is alleen mogelijk als het foramen ovale en de ductus arteriosus open zijn of als er een VSD is. Afhankelijk van de grootte van de aanwezige shunt is er sprake van cyanose, problemen met voeden en dyspnoe. Zuigelingen die een VSD of een grote open ductus arteriosus hebben zijn het minst cyanotisch maar lopen het grootste risico om rond hun derde of vierde maand te decompenseren. Behandeling van TGA bestaat uit bestrijden van de hypoxie en het normaliseren van de bloedwaarden door het geven van zuurstof, naast het toedienen van prostaglandines om de ductus arteriosus te heropenen. Vaak is ook ballon atrium-septostomie (Rashkind-procedure) via een hartkatheterisatie nodig. Uiteindelijke chirurgische behandeling bestaat uit het switchen van de aorta en de arteria pulmonalis (arteriële switch operatie).

Een zeldzame variant is de 'congenitaal of anatomisch gecorrigeerde TGA', waarbij niet alleen de aorta en de arteria pulmonalis zijn verwisseld, maar ook de linker en rechter ventrikel zijn omgewisseld. De aorta staat boven de rechter ventrikel en de arteria pulmonalis boven de linker ventrikel. De anatomische rechter ventrikel moet functioneren als systeemventrikel (met hogere bloeddruk) terwijl deze er niet op gebouwd is om een hoge druk op te bouwen.

Tabel 2.2. Bevindingen bij lichamelijk onderzoek bij de voornaamste aangeboren hartafwijkingen.

Hartafwijking	Geruis	Plaats	Harttonen	Thrill	Bijzonderheden
VSD	Holosystolisch Middiastolische roffel (mitralisklep) bij groot defect	Linker sternumrand Apex	Luide tweede toon (pulmonalis) Normaal bij klein VSD	Links (hoog of laag) parasternaal	Bij cardiomegalie apicale heffing en thrill
ASD	Systolisch ejectiegeruis graad 2-3 / 6	Links hoog naast het sternum	Gefixeerd gespleten 2e harttoon	Geen	De harttonen zijn karakteristiek voor ASD-II
Open ductus arteriosus (Botalli)	Continue zgn. tunnelgeruis	2e intercostaal ruimte (icr) links	Normaal	2e icr links via linker clavicula en linker sternumrand	Apicale puls als hart vergroot is
PS	Systolisch ejectiegeruis graad 2-5 / 6	Links parasternaal	Soms ejectieclick van de 1e toon Wijd gespleten 2e toon; niet luid, niet gefixeerd	+/- systolisch supra- en parasternaal; Rechter ventrikel impuls	Soms voortgeleiding naar hals en rug
AS	Ruw of scherp systolisch ejectiegeruis graad 2-4 / 6	Rechts 2e of 3e icr	Ejectieclick (1e toon)	Systolische thrill parasternaal rechts, in de fossa suprasternalis en/ of over de carotiden	Geruis met uitstraling naar de hals en de apex
CoAo	Bij asymptomatisch kind: geen geruis Bij symptomatisch kind: systolisch	Links 3e en 4e icr, soms uitstralend naar infrascapulair	Ejectieclick aan de apex bij bicuspede aortaklep	Heel soms op de rug	Femoralispols is zwak of afwezig en later dan de

	ejectiegeruis graad 2-3 / 6		Luide galop		brachialis-/radialispols. Hogere tensie in armen dan in benen
<i>TOF</i>	Systolisch geruis: luid en scherp ejectie-geruis of pan-/holosystolisch	Punctum maximum is links 2 ^e en 3 ^{de} icr	Luide 2e harttoon (aortaklep), niet gespleten	Bij 50% is een systolische thrill aan de linker sternaal rand 3e en 4e icr.	Soms diastolisch geruis bij pulmonaalatriesie en collaterale vaten. Soms continue geruis door open ductus arteriosus
<i>TGA</i>	De bevindingen bij auscultatie van een TGA zijn niet specifiek. Er is geen geruis als het ventrikelseptum intact is, wel als een VSD of PS aanwezig is.				

2.5.3 Zeldzame afwijkingen

Voorbeelden van zeldzame aangeboren afwijkingen zijn dextrocardie (ongeveer 1 op 18.000 geboortes) waarbij het hart rechts in de borstholte gelegen is of mesocardie (het hart in de middenlijn, ongeveer 1 op 100.000 geboortes). Deze afwijking kan veroorzaakt zijn door een extracardiale afwijking of door (ernstige) afwijkingen aan het hart zelf. Dextrocardie kan geïsoleerd voorkomen of als onderdeel van een situs inversus (waarbij de organen in spiegelbeeld liggen).

Een andere zeldzame hartafwijking is het univentriculair hart (ongeveer 1 op 6250 geboortes). Dit houdt in dat de patiënt is geboren met maar één, in plaats van twee, goed ontwikkelde ventrikels. In geval van tricuspidalisatresie is de rechterventrikel onderontwikkeld. Soms is er sprake van een hypoplastisch linker hart syndroom. Het wordt gekenmerkt door: hypoplasie of atresie van de mitraalklep, hypoplasie van de linkerventrikel, stenose of atresie van de aortaklep, hypoplasie van de aorta ascendens en coarctatio aortae. De hele bloedsomloop wordt verzorgd door de rechter ventrikel. Tegenwoordig wordt de diagnose meestal intra-uterien gesteld tijdens de 20-weeken-echo. Maar soms presenteert een baby zich pas enkele dagen na de geboorte als de ductus Botalli zich gaat sluiten.

Een vasculaire ring (prevalentie onbekend) is een ringvormige afwijking aan een van de grotere vaten (meestal de aorta) om oesophagus en/of luchtpijp waardoor symptomen aan de longen veroorzaakt kunnen worden en/of problemen bij het drinken.

2.6 Referenties

- Baan CA, Poos MJJC, Uiters E, Savelkoul M. Hoe vaak komt diabetes mellitus voor en hoeveel mensen sterven eraan? In: Volksgezondheid Toekomst Verkenning, Nationaal Kompas Volksgezondheid. Bilthoven: RIVM, 2014.
- Baardman ME, Bakker MK, van Dis I, Bots ML, Vaartjes I. Hart- en vaatziekten bij kinderen van 0-14 jaar. In: Vaartjes I, van Dis I, Visseren FLJ, Bots ML. Hart- en vaatziekten in Nederland 2011, cijfers over leefstijl- en risicofactoren, ziekte en sterfte. Den Haag: Hartstichting, 2011.
- Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson Textbook of Pediatrics. 17e druk. Saunders, 2003.

- Borstlap R, van Gameren HBM, Lincke C, Weijerman ME, van Wieringen H, van Wouwe JP. Een update van de multidisciplinaire richtlijn voor de medische begeleiding van kinderen met Downsyndroom. TNO, 2011.
 - Cedergren MI, Källén BAJ. Maternal obesity and infant heart defects. *Obesity Res* 2003;11:1065-71.
 - Germanakis I, Sifakis S. The impact of fetal echocardiography on the prevalence of liveborn congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2006;27:465-72.
 - Gray JR, Bridges AB, Faed MJ, Pringle T, Baines P, Dean J, Boxer M. Ascertainment and severity of Marfan syndrome in a Scottish population. *J Med Genet* 1994;31:51-54.
 - Hall DMB. In: Hall DMB, eds. Health for all children. Report of the third joint working party on child health surveillance. Oxford, New York, Tokyo. Oxford University Press.1996; pp.95.
 - Hoffman JI. Congenital heart disease: incidence and inheritance. *Pediatr Clin North Am* 1990;37:25-43.
 - Immer FF, Haefeli-Bleuer B, Seiler A, Stocker F, Weber JW. [Congenital heart defects: prevalence and course during the school years (8 to 16 years)] Angeborene Herzfehler: Vorkommen und Verlauf während der Schulzeit (8. bis 16. Lebensjahr). *Schweiz Med Wochenschr* 1994;124:893-9.
 - Meberg A, Otterstad JE, Froland G, Hals J, Sörland SJ. Early clinical screening of neonates for congenital heart defects: the cases we miss. *Cardiol Young* 1999;9:169-74.
 - Mulder BJM, Pieper PG, Spitaels SEC. Aangeboren hartafwijkingen bij volwassenen. Derde druk. Bohn Stafleu Van Loghum, 2013.
 - Shillingford AJ, Weiner S. Maternal issues affecting the fetus. *Clinics in Perinatology* 2001;28:31-70.
 - Tegnander E, Eik-Nes SH. The examiner's ultrasound experience has a significant impact on the detection rate of congenital heart defects at the second-trimester fetal examination. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28:8-14.
 - Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, Roos-Hesselink JW. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:2241-7.
 - Van Velzen C, Clur S, Rijlaarsdam M, Bax C, Pajkrt E, Heymans M, Bekker M, Hruda J, de Groot C, Blom N, Haak M. Prenatal detection of congenital heart disease-results of a national screening programme. *BJOG* 2015;122:1421.
 - Watkins ML, Rasmussen SA, Honein MA, Botto LD, Moore CA. Maternal obesity and risk for birth defects. *Pediatrics* 2003;111:1152-8.
 - Weijerman ME, Furth AM van, Vonk Noordegraaf A, Wouwe JP van, Broers CJ, Gemke RJ. Prevalence, neonatal characteristics, and first-year mortality of Down syndrome: a national study. *J Pediatr* 2008;152:15-19.
 - Wilson PD, Loffredo CA, Correa-Villaseñor A, Ferencz C. Attributable fraction for cardiac malformations. *American journal of epidemiology* 1998;148:414-23.
 - Wren C, Richmond S, Donaldson L. Presentation of congenital heart disease in infancy: implications for routine examination. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999;80:F49-F53.
- <https://www.volksgezondheidenzorg.info/onderwerp/aangeboren-afwijkingen-van-het-hartvaatstelsel/cijfers-context/incidentie-en-prevalentie#!node-geboorteprevalentie-aangeboren-hartafwijkingen>

3. Gevolgen voor het dagelijks leven

Dit thema beschrijft de mogelijke impact en invloed van een hartafwijking op het dagelijkse leven van de jeugdige en zijn/haar omgeving. Welke gevolgen zijn er te verwachten? De individuele aanpassing van de jeugdige, de ouders en de omgeving (familie, school, leeftijdgenoten/vrienden) heeft een grote invloed op het uiteindelijke functioneren van de jeugdige. Het betekent daarom zeker niet dat iedere patiënt last hoeft te hebben van de beschreven gevolgen.

Door de diversiteit aan hartafwijkingen is het heel moeilijk om in het algemeen aan te geven wat er precies qua ontwikkeling te verwachten is voor de individuele jeugdige. Ook een milde hartafwijking kan effect hebben op de ontwikkeling en ook later, op volwassen leeftijd, op het dagelijks leven.

Dit thema probeert een overzicht te geven van de mogelijke gevolgen, en dient als achtergrondinformatie voor JGZ-professionals. Aanbevelingen voor begeleiding en interventies door de JGZ staan beschreven in thema 10.

3.1 De emotionele en gedragsmatige ontwikkeling

Ondanks de verbeteringen in de medische behandeling de laatste decennia is er helaas geen duidelijke verbetering opgetreden in de emotionele en gedragsmatige problematiek van kinderen met een aangeboren hartafwijking (Spijkerboer 2008a, Johnson 2015). Vroegtijdige signalering van deze problematiek en adequate verwijzing, ook door de JGZ, is daarom zeer belangrijk.

De verschillende aspecten worden per leeftijdscategorie beschreven. Punten uit de voorgaande leeftijdsgroep kunnen ook later aan de orde blijven.

3.1.1 Baby-/zuigelingentijd

Het kind kan voedingsproblemen hebben (slecht drinken), prikkelbaar zijn, veel huilen, en slecht of juist veel slapen. Ook kan de groei achterblijven. Ouders kunnen hierdoor erg bezorgd zijn en onzeker worden. Er kunnen mede daardoor problemen optreden in de vroege ouder-kind hechting (Jordan 2014).

3.1.2 Peuter-/kleutertijd

Vooraf bij ernstige hartafwijkingen kan het voorkomen dat het kind door bijv. een verminderd uithoudingsvermogen of vertraagde psychomotorische ontwikkeling niet alles kan doen wat het wil doen. Dit kan leiden tot protest en dwars gedrag of passiviteit en teruggetrokken gedrag. Ouders zijn begrijpelijkerwijs vaak bezorgd, angstig en overbeschermend en kunnen het kind gaan ontzien. Ook familie en omgeving kunnen angstig en overbezorgd zijn. Het kind kan hierdoor onnodig belemmerd worden in zijn/haar mogelijkheden. Onderzoek liet zien dat angst bij moeders gerelateerd was aan verminderde activiteiten bij 4-5 jarige kleuters met een aangeboren hartafwijking; dit was ongeacht de ernst van de hartafwijking (Casey 2010).

Na ziekenhuisopnames kunnen er verwerkingsproblemen optreden: slaapproblemen, eetproblemen en regressief gedrag (bijv. weer onzindelijk worden na een opname en een verhevigde scheidingsangst).

3.1.3 Basisschool

Het kind kan zich 'anders' voelen, bijvoorbeeld door verminderd uithoudingsvermogen, littekens, cyanose, bleek zien of snel transpireren. Ook de vele bezoeken aan arts of ziekenhuis hebben hun invloed. Onderzoek toonde aan dat kinderen op de basisschool leeftijd significant vaker gedrags- en emotionele problemen en een verminderde kwaliteit van leven laten zien ten opzichte van

leeftijdgenoten (Spijkerboer 2006; Karsdorp 2007; Spijkerboer 2008b). Dit was niet gerelateerd aan de ernst van de hartafwijking.

Uit reviews komt naar voren dat kinderen met een aangeboren hartafwijking diverse (subtiële) neuropsychologische en intellectuele problemen laten zien (Miatton 2006; Marino 2012). Deze problemen worden veroorzaakt door een combinatie van biologische en omgevingsfactoren (Marino 2012). Dit geldt zowel voor kinderen met milde als ernstige aangeboren hartafwijkingen. Zo zijn bijvoorbeeld problemen met de aandacht, visueel-ruimtelijke informatieverwerking, taal en sociale perceptie bekend. Deze (neuro)psychologische problemen kunnen de schoolprestaties negatief beïnvloeden en kunnen resulteren in gedrags- of emotionele problemen. Daarnaast kunnen een verminderd uithoudingsvermogen, vermoeidheidsklachten, verminderde aandacht en verzuim vanwege ziekenhuiscontroles en opnames leiden tot vertraging in de leerontwikkeling. De American Heart Association adviseert neuropsychologische screening bij kinderen met een aangeboren hartafwijking en een verhoogd risico op ontwikkelingsproblemen (Marino 2012). In Nederland verwijzen de kindercardiologen op indicatie voor neuropsychologische screening.

3.1.4 Voortgezet onderwijs en later

Het hebben van een hartafwijking kan effect hebben op school, werk, sport en inspanning, relaties, vakantie, hobby's en verzekeringen. Nederlands onderzoek laat zien dat volwassenen met een aangeboren hartafwijking gemiddeld een lager opleidings- en beroepsniveau hebben, minder inkomen hebben en vaker werkloos zijn dan de normpopulatie, en problemen op seksueel gebied ervaren (Zomer 2012; Opic 2013, 2015). Desondanks rapporteerden deze volwassenen ook een betere kwaliteit van leven en een beter emotioneel functioneren dan de normpopulatie (Opic 2015). Dit laatste kan toegeschreven worden aan response shift (het hanteren van andere normen en waarden dan gezonde personen) of overcompensatie (zie verder 3.2).

Onderzoek liet zien dat vroege heroperaties, de subjectieve beleving van de lichamelijke capaciteiten en het operatielitteken een verband houden met (voorspellers zijn van) gedrags- of emotionele problemen op lange termijn, vooral bij jongvolwassen vrouwen (van Rijen 2003). Het gaat hierbij meestal om internaliserende problemen, zoals angsten en depressie.

3.2 Kwaliteit van leven

Verskillende onderzoeken waarbij volwassenen met een aangeboren hartafwijking een oordeel gaven over hun ervaren gezondheidstoestand en de gezondheids-gerelateerde kwaliteit van leven, lieten positieve uitkomsten zien (Saliba 2001; Daliendo 2005; van Rijen 2005; Moons 2006). Deze positieve uitkomsten kunnen worden verklaard doordat patiënten zich aanpassen aan de hartafwijking, waarbij beperkingen worden geaccepteerd en de waardering van het leven anders kan zijn dan in de gezonde doorsnee bevolking. Ook uit eerdere studies blijkt dat de ernst van de ziekte niet vanzelfsprekend gerelateerd is aan de ervaren kwaliteit van leven (Kamphuis 2002a; Ternstedt 2001). Bij bepaalde subgroepen, zoals cyanotische patiënten, worden in enkele studies echter wel beperkingen ervaren op fysiek gebied.

De belangrijkste boodschap is dat de patiënt met een aangeboren hartafwijking de eigen gezondheid en kwaliteit van leven niet per definitie als slecht hoeft te ervaren. Andere factoren, zoals de mogelijkheid tot sociale interacties, het krijgen van steun, het mee kunnen doen met vrienden en het hebben van werk hebben een belangrijke positieve invloed.

3.3 Onderwijs

Kinderen met een aangeboren hartafwijking volgen doorgaans regulier onderwijs. Speciaal

onderwijs kan soms nodig zijn bij ernstige lichamelijke of psychosociale beperkingen.

De in paragraaf 3.1.3 beschreven risico's op psychosociale, neuropsychologische of intellectuele problemen bij kinderen met aangeboren hartafwijkingen kunnen leiden tot problemen in het onderwijs. Diverse onderzoeken tonen aan dat kinderen met aangeboren hartafwijkingen minder goede schoolprestaties hebben vergeleken met leeftijdsgenoten (Miatton 2007; van Rijen 2010, Marino 2012). Zij moeten vaker een klas overdoen en maken vaker gebruik van speciaal onderwijs of extra onderwijsvoorzieningen (van Rijen 2010).

Sinds de invoering van de wet Passend Onderwijs heeft de school de taak om een jeugdige een passende onderwijsplek c.q. onderwijsarrangement te bieden. Hierbij moet worden gekeken naar de specifieke onderwijsbehoeftes van iedere individuele jeugdige, ongeacht de diagnose. Om ervoor te zorgen dat alle kinderen een passende plek krijgen, hebben scholen regionale samenwerkingsverbanden gevormd, waarin het regulier en speciaal onderwijs (cluster 3 en 4) samenwerken⁶.

3.4 Vrije tijd

3.4.1 Inspanning/ sport

Sporten is ook voor jeugdigen met een aangeboren hartafwijking een belangrijke manier om de inspanningstolerantie en de kwaliteit van leven te vergroten. Veel patiënten met aangeboren hartafwijkingen zijn echter minder actief dan gezonde leeftijdsgenoten en sporten niet regelmatig (Dua 2007). Deze verminderde activiteit kan het gevolg zijn van fysieke beperkingen, maar ook van psychosociale factoren zoals overbeschermden ouders, angst of beperkingen die door de omgeving of door de jeugdige zelf worden opgelegd.

Een Europese richtlijn over sport en beweging voor jeugdigen met een aangeboren hartafwijking adviseert voor deze jeugdigen de normale adviezen te hanteren: dagelijks 60 minuten of langer matig tot intensief bewegen (Takken 2012). Deze richtlijn adviseert klinici om jeugdigen en hun ouders de aanbevelingen en beperkingen rondom sport en beweging op papier mee te geven. Voor enkele groepen zijn specifieke adviezen en/of voorzorgsmaatregelen nodig, zoals voor jeugdigen met matig-ernstige aorta- of pulmonalisstenose, (operatief of anatomisch gecorrigeerde) transpositie van de grote vaten, na een Fontan-operatie wegens een univentriculaire hartafwijking, en na harttransplantatie (Takken 2012).

Duppen et al. verrichtten een review naar de (positieve en negatieve) effecten van sportprogramma's voor jeugdigen met een aangeboren hartafwijking (Duppen 2013). Zij concludeerden dat deelname veilig was en een verbetering van de lichamelijke conditie opleverde, en bevelen aan dat jeugdigen met een aangeboren hartafwijking aan sport doen.

3.4.2 Reizen

Veelal kan men zonder problemen op vakantie gaan. De algemene waarschuwingen voor kinderen, bijvoorbeeld met betrekking tot grote warmte, gelden zeker voor deze groep patiënten. Vliegen zonder extra zuurstof in de cabine wordt meestal afgeraden bij ernstig cyanotische kinderen en bij gedecompenseerde patiënten, hoewel één onderzoek liet zien dat het geen verslechtering gaf (Harinck 1996). Bij vakanties op hoogte bestaat het risico op veranderingen in het longvaatstelsel. Dit risico is zeker bij cyanotische kinderen of bij pulmonale hypertensie groot.

⁶ Voor meer informatie over speciaal onderwijs, zie: <https://www.rijksoverheid.nl/onderwerpen/passend-onderwijs/vraag-en-antwoord/wat-is-speciaal-onderwijs> en www.passendonderwijs.nl.

3.5 Overige

3.5.1 Mogelijke medische/ lichamelijke gevolgen

De meeste fysieke beperkingen en problemen zijn te verwachten bij de meer ernstige (geopereerde) afwijkingen, zoals bij jeugdigen met een hypoplastisch linker hart syndroom, tetralogie van Fallot, transpositie van de grote vaten, of na een Fontan-operatie wegens een hypoplastisch linker hart syndroom, tricuspidalisatresie of andere univentriculaire hartafwijking. Sommige patiënten moeten rekening houden met (her-)operaties. Daarnaast is er een verhoogde kans op ritmestoornissen, vooral na operatieve correctie van aangeboren hartafwijkingen. Littekenweefsel is dan de oorzaak van de ritmestoornissen (Kenny 2009).

Als een hartafwijking langer bestaat kan hartfalen ontstaan, met als gevolg daarvan frequente luchtweginfecties, kortademigheid bij inspanning, nachtelijk plassen en oedemen. Verder moet rekening worden gehouden met eventuele bijwerkingen van medicijnen (zoals bloedingen en blauwe plekken bij gebruik van anticoagulantia) en soms belastende controles van de antistolling bij de trombosedienst. Tegenwoordig echter kunnen jongeren ook zelf thuis de antistolling controleren met de CoaguChek®. Bij verschillende aandoeningen zijn endocarditisprofylaxe (antibiotica) en griepvaccinatie geïndiceerd (zie thema 9).

3.5.2 Verzekeringen

Zowel voor het verkrijgen van levens- als aanvullende ziektekostenverzekeringen worden problemen genoemd, zoals hogere premies of zelfs afwijzingen (Kamphuis 2002b; Fekkes 2001). Dit geldt zowel voor ernstige als milde aangeboren hartafwijkingen. Alle zorgverzekeraars zijn verplicht om iedereen te accepteren voor een basisverzekering.

3.5.3 Voortplanting

Zwangerschap en bevalling kunnen verschillende problemen en risico's opleveren voor zowel de moeder met een aangeboren hartafwijking als voor haar kind. Tevens speelt, ook voor mannen, erfelijkheid een rol. In een Nederlands onderzoek naar psychosociale uitkomsten bij volwassenen met diverse aangeboren hartafwijkingen gaf bijna de helft van de vrouwen aan dat de hartafwijking voor hen een beperkende factor was of was geweest in de keuze voor het wel of niet krijgen van kinderen (Utens 2013). Slechts 20% van de mannen gaf aan dat dit het geval was. In het algemeen geldt dat seksuele voorlichting voor de groep adolescenten niet anders hoeft te zijn dan voor gezonde leeftijdsgenoten. De voorlichting over anticonceptie dient aangepast te worden aan de hartafwijking en gezondheidstoestand van de jeugdige (Wald 2011). Meisjes/vrouwen met een verhoogd risico op een trombo-embolie kunnen beter geen oestrogeen-houdende anticonceptie gebruiken. Het spiraaltje geeft mogelijk een verhoogd risico op endocarditis maar kan in bepaalde gevallen met profylactische antibiotica toch de beste optie zijn.

3.6 Referenties

- Casey FA, Stewart M, McCusker CG, Morrison ML, Molloy B, Doherty N, Craig BG, Sands AJ, Rooney N, Mulholland HC. Examination of the physical and psychosocial determinants of health behaviour in 4-5-year-old children with congenital cardiac disease. *Cardiol Young* 2010;20:532-7.

- Daliento L, Mapelli D, Russo G, Scarso P, Limongi F, Iannizzi P, Melendugno A, Mazzotti E, Volpe B. Health related quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot: psychosocial and cognitive outcomes. *Heart* 2005;91:213–8.
- Dua JS, Cooper AR, Fox KR, Graham Stuart A. Physical activity levels in adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2007;14:287–93.
- Duppen N, Takken T, Hopman MT, ten Harkel AD, Dulfer K, Utens EM, Helbing WA. Systematic review of the effects of physical exercise training programmes in children and young adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2013;168:1779-87.
- Fekkes M, Kamphuis RP, Ottenkamp J, Verrips E, Vogels T, Kamphuis M, Verloove-Vanhorick SP. Health-related quality of life in young adults with minor congenital heart disease. *Psychol Health* 2001;16:239-50.
- Harinck E, Hutter PA, Hoorntje TM, Simons M, Benatar AA, Fischer JC, de Bruijn D, Meijboom EJ. Air travel and adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1996;93:272-6.
- Johnson B. Behaviour problems in children with congenital heart disease. *BMH Medical Journal* 2015;2:14-19.
- Jordan B, Franich-Ray C, Albert N, Anderson V, Northam E, Cochrane A, Menahem S. Early mother-infant relationships after cardiac surgery in infancy. *Arch Dis Child*. 2014;99:641-5.
- Kamphuis M, Ottenkamp J, Vliegen HW, Vogels T, Zwinderman KH, Kamphuis RP, Verloove-Vanhorick SP. Health-related quality of life and health status in adult survivors with previously operated complex congenital heart disease. *Heart* 2002;87:356-62 (a).
- Kamphuis M, Vogels T, Ottenkamp J, Van Der Wall EE, Verloove-Vanhorick SP, Vliegen HW. Employment in adults with congenital heart disease. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2002;156:1143-8 (b).
- Karsdorp PA, Everaerd W, Kindt M, Mulder BJ. Psychological and cognitive functioning in children and adolescents with congenital heart disease: a meta-analysis. *J Pediatr Psychol* 2007;32:527-41.
- Kenny D, Stuart AG. Long-term outcome of the child with congenital heart disease. *Paediatrics and Child Health* 2009;19:37-42.
- Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, Peacock G, Gerdes M, Gaynor JW, Mussatto KA, Uzark K, Goldberg CS, Johnson WH Jr, Li J, Smith SE, Bellinger DC, Mahle WT; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Stroke Council. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2012;126:1143-72.
- Miatton M, De Wolf D, François K, Thiery E, Vingerhoets G. Neurocognitive consequences of surgically corrected congenital heart defects: A review. *Neuropsychol Rev* 2006;16:65-85.
- Miatton M, De Wolf D, François K, Thiery E, Vingerhoets G. Intellectual, neuropsychological, and behavioral functioning in children with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:449-55.
- Moons P, Van Deyk K, De Bleser L, Marquet K, Raes E, De Geest S, Budts W. Quality of life and health status in adults with congenital heart disease: a direct comparison with healthy counterparts. *Eur J Cardiovasc Prev Rehab* 2006;13:407–13.
- Opić P, Roos-Hesselink JW, Cuypers JA, Witsenburg M, van den Bosch A, van Domburg RT, Bogers AJ, Utens EM. Sexual functioning is impaired in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2013;168:3872-7.

- Opić P, Roos-Hesselink JW, Cuypers JA, Witsenburg M, van den Bosch A, van Domburg RT, Bogers AJ, Utens EM. Psychosocial functioning of adults with congenital heart disease: outcomes of a 30-43 year longitudinal follow-up. *Clin Res Cardiol* 2015;104:388-400.
- Saliba Z, Butera G, Bonnet D, Bonhoeffer P, Villain E, Kachaner J, Sidi D, Iserin L. Quality of life and perceived health status in surviving adults with univentricular heart. *Heart* 2001;86:69–73.
- Simko LC. Quality of life of adults with congenital heart disease. *Dissertation Abstracts International: Section B: The Sciences and Engineering* 2000; 61(3-B):1329 (abstract).
- Spijkerboer AW, Utens EM, De Koning WB, Bogers AJ, Helbing WA, Verhulst FC. Health-related Quality of Life in children and adolescents after invasive treatment for congenital heart disease. *Qual Life Res* 2006;15:663-73.
- Spijkerboer AW, Utens EM, Bogers AJ, Helbing WA, Verhulst FC. A historical comparison of long-term behavioral and emotional outcomes in children and adolescents after invasive treatment for congenital heart disease. *J Pediatr Surg* 2008;43:534-9 (a).
- Spijkerboer AW, Utens EM, Bogers AJ, Verhulst FC, Helbing WA. Long-term behavioural and emotional problems in four cardiac diagnostic groups of children and adolescents after invasive treatment for congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2008;125:66-73 (b).
- Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewillig M, Hövels-Gürich HH, Longmuir PE, McCrindle BW, Paridon SM, Hager A. 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. *Eur J Prev Cardiol* 2012;19:1034-65.
- Ternstedt BM, Wall K, Oddsson H, Riesenfeld T, Groth I, Schollin J. Quality of life 20 and 30 years after surgery in patients operated on for tetralogy of Fallot and for atrial septal defect. *Pediatr Cardiol* 2001;22:128-32.
- Utens EMWJ, van Melle JP. Psychosociale problematiek. In: *Aangeboren hartafwijkingen bij volwassenen*. Mulder BJM, Pieper PG, Meijboom FJ, Hamer JPM (Eds). Bohn Stafleu van Loghem, 2013.
- Van Rijen EH, Utens EM, Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, van Domburg RT, Roelandt JR, Bogers AJ, Verhulst FC. Psychosocial functioning of the adult with congenital heart disease: a 20-33 years follow-up. *Eur Heart J* 2003;24:673-83.
- Van Rijen EHM, Utens EMWJ, Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, van Domburg RT, Roelandt JR, Bogers AJ, Verhulst FC. Current subjective state of health, and longitudinal psychological wellbeing over a period of 10 years, in a cohort of adults with congenital cardiac disease. *Cardiol Young* 2005;15:168–75.
- Van Rijen EHM, Utens EMWJ. Psychological aspects of congenital heart disease in children. In: *Congenital heart defects, from origin to treatment*. Wyszynski DF, Correa-Villasenor A, Graham TP (Eds). Oxford University Press 2010.
- Wald RM, Sermer M, Colman JM. Pregnancy and contraception in young women with congenital heart disease: General considerations. *Paediatr Child Health* 2011;16:e25-9.
- Zomer AC, Vaartjes I, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Sieswerda GJ, Wajon EM, Plomp K, van Bergen PF, Verheugt CL, Krivka E, de Vries CJ, Lok DJ, Grobbee DE, Mulder BJ. Social burden and lifestyle in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2012;109:1657-63.

4. Onderzoeksmomenten

In dit thema wordt ingegaan op de aanbevolen momenten waarop JGZ-professionals kinderen dienen te onderzoeken om hartafwijkingen te kunnen signaleren. De JGZ werkt steeds minder volgens een vast schema van contactmomenten. Vanuit de gedachte 'meer waar nodig, minder waar het kan' is momenteel in de JGZ veel aandacht voor de flexibilisering van de contactmomenten met ouders en kinderen. De JGZ-professional stelt dan (in principe in overleg met de ouder/jongere) vast wanneer en op welke wijze het volgende contactmoment zal plaatsvinden.

4.1 Aanbevelingen

- De volgende contactmomenten worden aanbevolen (met een aanbevolen, minimum en maximum leeftijd) voor de opsporing van aangeboren hartafwijkingen. Op deze leeftijden wordt een **anamnese** afgenomen **en** wordt het kind **ontkleed onderzocht** (zie thema 5 en bijlage 2):

- 14 (10-18) dagen na geboorte huisbezoek door jeugdverpleegkundige
- 4 (3-5) weken door jeugdarts⁷

Hierna dient het kind in de leeftijdsperiode tot 14 (13-15) maanden nog drie keer onderzocht te worden door de jeugdarts, waarbij wordt gezorgd dat de onderzoeken niet allemaal in de eerste 6 maanden plaatsvinden.

In de leeftijdsperiode 1-4 jaar wordt, als de jeugdarts lichamelijk onderzoek verricht, ook auscultatie verricht. Naast deze contactmomenten is het mogelijk om op indicatie van de jeugdarts of jeugdverpleegkundige en in overleg met de ouders extra contactmomenten af te spreken.

- 'nieuwkomers'⁸ in JGZ: binnen 3 (2-4) maanden door jeugdarts voor specifiek het lichamelijke onderzoek
- De volgende contactmomenten worden aanbevolen voor aandacht voor de risicofactoren voor hart- en vaatziekten, door middel van **anamnese en/of een persoonlijke (digitale) vragenlijst**:
 - Ten minste eenmaal in de periode 4-12 jaar. Hierbij wordt gevraagd naar doorgemaakte ziektes sinds het laatste contact met de JGZ en naar het voorkomen van syncope/wegrakingen.
 - Ten minste eenmaal in de periode 12-18 jaar. Hierbij wordt gevraagd naar doorgemaakte ziektes sinds het laatste contact met de JGZ, naar het voorkomen van syncope/wegrakingen, en kan worden gevraagd naar de familieanamnese (specifiek op hart- en vaatziekten en plotseling overlijden van 1^e en 2^e graads familieleden).

4.2 Uitgangsvragen

- *Wat is de maximale termijn waarbinnen de JGZ een kind na geboorte onderzocht moet hebben om hartafwijkingen te signaleren?*

⁷ Daar waar 'jeugdarts' staat, kan ook 'verpleegkundig specialist' worden gelezen. De verpleegkundig specialist preventieve zorg is een verpleegkundige met een BIG geregistreerde masteropleiding die werkzaamheden van het medisch domein combineert met die van het verpleegkundig domein binnen het eigen deskundigheidsgebied en zij werkt op expertniveau. Zij is binnen dit expertisegebied o.a. bevoegd om zelfstandig te werken, diagnoses te stellen en te verwijzen waar nodig is. De verpleegkundig specialist is lid van het JGZ team, zij maakt net als de andere teamleden gebruik van de expertise van collega's en speciaal van de jeugdarts als het gaat om complexe medische problematiek.

⁸ 'Nieuwkomers' zijn jeugdigen die pas op latere leeftijd voor het eerst door de JGZ worden onderzocht. Dit kan diverse oorzaken hebben, zoals adoptie, een vlucht uit het eigen land of immigratie om andere redenen.

- *Wanneer (frequentie en leeftijd) dient de JGZ kinderen te onderzoeken om hartafwijkingen te kunnen signaleren?*

Deze uitgangsvragen zijn beantwoord op basis van een beperkt literatuuronderzoek en de mening van experts.

4.3 Onderbouwing

4.3.1 Aangeboren hartafwijkingen

Om uitspraken te kunnen doen over de leeftijd en frequentie waarop de JGZ kinderen moet onderzoeken in het kader van hartafwijkingen, is het belangrijk om het doel van de onderzoeken helder te formuleren. Het doel van de onderzoeken is het voorkomen van complicaties van hartafwijkingen (zowel medisch als psychosociaal) door deze zo vroeg mogelijk te signaleren en de behandeling op zo vroeg mogelijke leeftijd te starten. De complicaties van hartafwijkingen kunnen zijn: hartfalen, ritmestoornissen, hypoxie, een verminderde inspanningstolerantie en een verminderde kwaliteit van leven.

Verloskundigen onderzoeken direct postpartum in principe alle zuigelingen die onder hun verantwoordelijkheid zijn geboren. Daarnaast observeren verloskundigen de pasgeborene tijdens de eerste levensweek, waarbij onder andere gelet wordt op tekenen van een nog niet ontdekte hartafwijking, zoals inspanningsintolerantie en kleur (bleekheid, cyanose).

Volgens de NHG-standaard 'Onderzoek van de pasgeborene' (Van Aarnhem 2001) kan het onderzoek direct na de geboorte wat betreft hartafwijkingen beperkt worden tot beoordeling van de kleur van het kind, de hart- en ademhalingsfrequentie (Apgarscore) en de inspanningstolerantie (voeding) in de weken daarna. Een eenmalig onderzoek door een arts in de kraamperiode heeft volgens de NHG-standaard geen meerwaarde als het neonatale onderzoek goed is gedaan. Een deel van de aangeboren hartafwijkingen geeft pas vanaf de tweede levensweek verschijnselen ten gevolge van het dalen van de longvaatweerstand of bij vertraagde sluiting van de ductus (zie ook paragraaf 1.3).

Het huisbezoek in de tweede levensweek door de jeugdverpleegkundige en het onderzoek door de jeugdarts in de vierde levensweek zijn daarom belangrijke momenten voor de opsporing van aangeboren hartafwijkingen.

Juttmann concludeerde in zijn proefschrift dat adequate screening op aangeboren hartafwijkingen een effectieve preventie-strategie is (Juttmann 1999). Het door hem onderzochte protocol omvatte een lichamelijk onderzoek op de leeftijd van 1, 3, 12-14, 24, 36 en 45 maanden. Juttmann concludeerde tevens dat het optimaliseren van de scholing van JGZ-professionals de belangrijkste voorwaarde is voor het verbeteren van de opbrengst van het screeningsprogramma. Een kanttekening bij dit proefschrift is dat alle onderzoeken zijn verricht voor de landelijke invoering van de 20 weken echografie in 2007. Uit recent onderzoek van het Centrum voor Aangeboren Hartafwijkingen Amsterdam-Leiden (CAHAL) blijkt dat tegenwoordig in de betrokken regio 59,7% van alle ernstige aangeboren hartafwijkingen prenataal worden ontdekt, ten opzichte van 35,8% voor de invoering van prenatale echocardiografie (van Velzen 2015). Van alle geïsoleerde ernstige aangeboren hartafwijkingen wordt 44,2% prenataal ontdekt, dit was 22,8%. De prevalentie van kinderen met een nog niet opgespoorde aangeboren hartafwijking zal (in de door de JGZ onderzochte populatie) door de 20 weken echo lager zijn, dit zal de validiteit van het screenen op aangeboren hartafwijkingen door de JGZ beïnvloeden. Hierover zijn echter (nog) geen cijfers bekend, hernieuwd onderzoek naar deze validiteit is wenselijk.

Ook de eventuele invoering van zuurstofsaturatiemeting kort na de geboorte zal de prevalentie van kinderen met een nog niet opgespoorde aangeboren hartafwijking (in de door de JGZ onderzochte populatie) verlagen (zie paragraaf 2.2 en 5.3.4).

4.3.2 Aritmieën en verworven hartafwijkingen

In thema 7 worden de overwegingen naar aanleiding van de uitgangsvragen over aritmieën en verworven hartafwijkingen beschreven. De werkgroep is tot de aanbeveling gekomen dat de JGZ niet actief dient te screenen op aritmieën en verworven hartafwijkingen. Hiervoor worden derhalve geen specifieke contactmomenten aanbevolen.

4.3.3 Risico op hart- en vaatziekten

Het proces van atherosclerose begint al op jonge leeftijd. Om deze reden is het van belang dat de JGZ al vanaf jonge leeftijd aandacht heeft voor de risicofactoren voor hart- en vaatziekten, zie thema 8. Hiervoor worden, behalve het contactmoment op 15-16 jaar, geen specifieke contactmomenten aanbevolen.

4.3.4 'Nieuwkomers' in de JGZ

Het komt regelmatig voor dat de JGZ een kind pas op latere leeftijd voor het eerst onderzoekt. Dit kan diverse oorzaken hebben, zoals adoptie, een vlucht uit het eigen land of immigratie om andere redenen. Bij deze kinderen dient altijd een volledige anamnese en lichamelijk onderzoek te worden uitgevoerd, met extra aandacht voor het verloop van de zwangerschap en doorgemaakte ziektes. Men moet rekening houden met een grotere kans op hartafwijkingen in bepaalde groepen door:

- Consanguïniteit (grotere kans op genetische afwijkingen)
- Infectieziekten (Streptococce/ acuut reuma, Kawasaki, myocarditis of postvirale myocardiopathie)
- Lage vaccinatiëgraad (Rubella)
- Geen of minder goede pre- of perinatale screening op hartafwijkingen

4.4 Overwegingen

De werkgroep heeft besloten deze uitgangsvragen voornamelijk practice based en op basis van consensus te beantwoorden. De reden hiervoor is dat (internationale) literatuur over dit onderwerp meestal niet toepasbaar is op de Nederlandse JGZ.

De werkgroep is van mening dat het eerste onderzoek door de JGZ (het huisbezoek door de jeugdverpleegkundige) 14 (10-18) dagen na de geboorte plaats dient te vinden. Het eerste onderzoek door de jeugdarts dient binnen 5 weken na de geboorte plaats te vinden. De werkgroep verwacht geen gezondheidswinst van het vervroegen van het eerste contactmoment door de JGZ, zowel voor de jeugdverpleegkundige als de jeugdarts. De meest ernstige (ductusafhankelijke) aangeboren hartafwijkingen manifesteren zich in de eerste week, als de verloskundige en de kraamverzorgende nog betrokken zijn. Een contactmoment rond de leeftijd van 14 dagen kan de kinderen met ernstige niet-ductusafhankelijke hartafwijkingen eruit halen, omdat deze kinderen kunnen decompenseren tegen die tijd.

De werkgroep is van mening dat de onderzoeken tijdens de eerste 6 levensmaanden voor het opsporen van aangeboren hartafwijkingen belangrijk zijn. Sommige aangeboren hartafwijkingen kunnen echter progressie vertonen of pas op latere leeftijd symptomen geven (aortastenose, pulmonalisstenose, VSD). Op basis van deze overweging en de resultaten van de praktijktest, is deze periode uitgebreid tot de leeftijd van 14 maanden. Indien er tijdens deze onderzoeken geen

afwijkingen zijn gevonden, acht de werkgroep de kans klein dat er later nog een significante aangeboren hartafwijking wordt gevonden.

De werkgroep merkt op dat er onvoldoende bekend is over de validiteit van screening op aangeboren hartafwijkingen door de JGZ sinds de invoering van de 20 weken echo. Ook zal deze validiteit in de toekomst nog veranderen door de eventuele landelijke invoering van zuurstofsaturatiemeting kort na de geboorte. Nader onderzoek naar de validiteit van de screening en de optimale leeftijden voor screening is zeer wenselijk.

4.5 Referenties

- Juttmann RE. Screening for congenital heart malformations in Child Health Centres [proefschrift]. Erasmus Universiteit Rotterdam, Rotterdam, 1999.
- Van Aarnhem AMS, Van Bommel MD, Crone-Kraaijeveld E, Merckx JAM, Renckens ALJM, Somford RG, Flikweert S, Pijnenborg L. NHG-Standaard Onderzoek van de pasgeborene. Huisarts Wet 2001;44:609-14.
- Van Velzen C, Clur S, Rijlaarsdam M, Bax C, Pajkrt E, Heymans M, Bekker M, Hruda J, de Groot C, Blom N, Haak M. Prenatal detection of congenital heart disease-results of a national screening programme. BJOG 2015;122:1421.

5. Anamnese en lichamelijk onderzoek

In dit thema wordt ingegaan op het uitvoeren van anamnese en onderzoek naar hartafwijkingen in de JGZ. De inhoud van de anamnese en de aspecten van het lichamelijk onderzoek worden beschreven.

5.1 Aanbevelingen

- Het onderzoek, gericht op de opsporing van hartafwijkingen in de JGZ, omvat zowel anamnese als lichamelijk onderzoek. Dit dient systematisch te worden uitgevoerd zoals beschreven in tabel 5.1.
- Anamnestic worden de onderwerpen zoals beschreven in tabel 5.2 nagevraagd.
- Bij onvoldoende toename in gewicht of afbuigende gewichtscurve en bij een achterblijvende of afbuigende lengtegroei dient het bestaan van een hartafwijking te worden overwogen. Op basis van anamnese en lichamelijk onderzoek wordt besloten of een verwijzing noodzakelijk is.
- De jeugdverpleegkundige dient bij het eerste huisbezoek de pasgeborene ontbloot te onderzoeken (zie ook bijlage 2). Er wordt gevraagd naar de zwangerschap, familieanamnese, inspanningstolerantie tijdens drinken, en het gedrag (onrust). Er wordt gelet op de algemene indruk van de pasgeborene (welbevinden, voedingstoestand, 'failure to thrive'), kleur (bleekheid, cyanose) en de ademhaling (tachypnoe, dyspnoe, subcostale intrekkingen, neusvleugelen, stridor).
- Voor inspectie tijdens het eerste huisbezoek moet ten minste het bovenlijf ontbloot zijn om een goede indruk te krijgen van ademhaling, borstkas en huidskleur. Het is wenselijk bij het maken van de afspraak voor het eerste huisbezoek van te voren bij de ouders aan te kondigen dat het kind (deels) uitgekleeft moet worden.
- Auscultatie kan alleen worden uitgevoerd door de jeugdarts of verpleegkundig specialist.
- Bij ieder contactmoment waarbij het kind door een jeugdarts⁹ of jeugdverpleegkundige wordt onderzocht, dient het kind tot op het ondergoed ontkleed te zijn/worden.
- De JGZ gaat actief na of er 'nieuwkomers'¹⁰ in de regio zijn. Dit kan op verschillende manieren, bijvoorbeeld via meldingen vanuit de Basisregistratie personen (BRP) of via het onderwijs. Als deze kinderen nog niet zijn onderzocht door de jeugdarts, dient het kind binnen 3 maanden te worden onderzocht door de jeugdarts.
- De werkgroep ziet momenteel geen rol weggelegd voor de JGZ bij de zuurstofsaturatiemeting ter opsporing van ernstige aangeboren hartafwijkingen.

5.2 Uitgangsvragen

- *Welk onderzoek dienen jeugdartsen uit te voeren bij een gesignaleerd hartgeruis?*
- *Wat is de toegevoegde waarde van de zuurstofsaturatiemeting binnen de JGZ en hoe kunnen JGZ-professionals deze uitvoeren?*

⁹ Daar waar 'jeugdarts' staat, kan ook 'verpleegkundig specialist' worden gelezen. De verpleegkundig specialist preventieve zorg is een verpleegkundige met een BIG geregistreerde masteropleiding die werkzaamheden van het medisch domein combineert met die van het verpleegkundig domein binnen het eigen deskundigheidsgebied en zij werkt op expertniveau. Zij is binnen dit expertisegebied o.a. bevoegd om zelfstandig te werken, diagnoses te stellen en te verwijzen waar nodig is. De verpleegkundig specialist is lid van het JGZ team, zij maakt net als de andere teamleden gebruik van de expertise van collega's en speciaal van de jeugdarts als het gaat om complexe medische problematiek.

¹⁰ 'Nieuwkomers' zijn jeugdigen die pas op latere leeftijd voor het eerst door de JGZ worden onderzocht. Dit kan diverse oorzaken hebben, zoals adoptie, een vlucht uit het eigen land of immigratie om andere redenen.

De uitgangsvraag over het uit te voeren onderzoek is beantwoord op basis van handboeken op het gebied van kindergeneeskunde en kindercardiologie, en op basis van de mening van de werkgroepleden.

De uitgangsvraag over de toegevoegde waarde van de zuurstofsaturatiemeting binnen de JGZ is beantwoord op basis van een beperkt literatuuronderzoek, in afwachting van de resultaten van de POLAR-studie. Er is vooral gebruik gemaakt van de beschikbare informatie uit de Nederlandse POLS-studie (Pulse Oximetry Leiden Screening Study). Vervolgens is de werkgroep op basis van de literatuur en eigen overwegingen tot aanbevelingen gekomen.

5.3 Onderbouwing

Bij een kind dat ogenschijnlijk gezond is, kan bij onderzoek toch een (pathologisch) hartgeruis gevonden worden; ook kan een kind bij afwezigheid van een hartgeruis of van andere specifieke verschijnselen toch een hartafwijking hebben. Een lege artis (op de gebruikelijke medische wijze) uitgevoerd onderzoek, gericht op de opsporing van hartafwijkingen in de JGZ, omvat zowel anamnese als lichamelijk onderzoek, zie tabel 5.1. Het 'Beslisschema verwijzen aangeboren hartafwijkingen' (bijlage 3) kan ondersteunen in de besluitvorming over eventuele verwijzing naar aanleiding van de bevindingen.

Uit onderzoek naar de uitvoering van de richtlijn 'Hartafwijkingen' uit 2005 blijkt dat een aanzienlijk deel van de JGZ-professionals de richtlijn op een aantal punten niet volgt (Fleuren 2007, Scheppink 2012). Belangrijke punten waarop die richtlijn niet wordt gevolgd zijn: auscultatie met klokzijde van de stethoscoop, het herhalen van auscultatie in een andere houding en het voelen van de radialispols wanneer de femoralispols afwijkend lijkt of twijfelachtig is.

Tabel 5.1. Een overzicht van de onderdelen van het onderzoek, gericht op de opsporing van hartafwijkingen in de JGZ. De onderdelen worden in de tekst toegelicht.

Onderdeel	Bijzonderheden
1. Anamnese	
2. Groei	
3. Lichamelijk onderzoek	
a. Inspectie: <ul style="list-style-type: none"> ● Algemene indruk ● Dymorfieën ● Huid ● Thorax ● Ademhaling ● Hoofd-hals en extremiteiten 	
b. Palpatie <ul style="list-style-type: none"> ● Pols ● Ictus cordis (op indicatie, bij hartgeruis) ● Thrills (op indicatie, bij hartgeruis) ● Lever en milt 	Bij alle contactmomenten bij de jeugdarts in de leeftijdsperiode t/m 6 maanden; in ieder geval bij het eerste contactmoment (leeftijd 4 weken) en het tweede contactmoment (bijvoorbeeld op de leeftijd van 3 maanden): Bij twijfel over de femoralispulsaties wordt (naast het palperen van de brachialis- en of radialispulsaties) ook op de rug tussen de schouderbladen geausculteerd.
c. Auscultatie <ul style="list-style-type: none"> ● Tweede intercostaal ruimte rechts naast sternumrand 	Bij hartgeruis: <ul style="list-style-type: none"> ● Uitstraling van het hartgeruis kan worden vastgesteld door te ausculteren op de volgende plaatsen: <ul style="list-style-type: none"> ○ In de fossa suprasternalis Langs de carotiden

<ul style="list-style-type: none"> • Tweede intercostaal ruimte links naast sternumrand • Vierde intercostaal ruimte links naast sternumrand • Vijfde intercostaal ruimte op de midclaviculairlijn links t.h.v. apex 	<ul style="list-style-type: none"> o Onder de oksels • Op de rug Onderzoek in liggende en (afhankelijk van de leeftijd van het kind) zittende of staande houding
d. Bloeddrukmeting (bij jeugdigen > 5 jaar met overgewicht)	Indien hypertensie wordt gevonden, kunnen de aa. femorales gepalpeerd worden (door de jeugdarts of de kinderarts).

5.3.1 Anamnese

De anamnese kan worden uitgevoerd door de jeugdarts of jeugdverpleegkundige. De anamnese kan veel aanwijzingen opleveren voor het bestaan van een hartafwijking. De onderwerpen die anamnestic besproken dienen te worden staan vermeld in tabel 5.2. Bijzonderheden dienen te worden geregistreerd in het DD JGZ.

Recidiverende luchtweginfecties kunnen een (aspecifieke) aanwijzing zijn voor een hartafwijking. Deze vraag kan onderdeel zijn van de aanvullende anamnese, bijvoorbeeld als bij auscultatie een hartgeruis wordt gehoord.

Tabel 5.2. Cardiale anamnese: gegevens die kunnen wijzen op een hartafwijking en risicofactoren; cursief gedrukt zijn de factoren met een sterk verhoogde kans op aangeboren hartafwijkingen.

Wanneer navragen?	Wat navragen?	Wat is bijzonder/afwijkend?
Huisbezoek en eerste contactmoment jeugdarts	Zwangerschap: <ul style="list-style-type: none"> • Is er een 20 weken-echo uitgevoerd? Waren er bijzonderheden op de echo? • Verloop zwangerschap • Ziekte tijdens zwangerschap? • Medicatiegebruik tijdens zwangerschap? 	Geen 20 weken-echo <i>Infectieziekten (Rubella)</i> <i>Diabetes mellitus</i> (suikerziekte) Medicijngebruik (lithium, fenytoïne) Verslavingen (roken, alcohol, drugs)
Huisbezoek, eerste contactmoment jeugdarts, leeftijd 12-18 jaar	Familieanamnese (specifiek op hart- en vaatziekten en plotseling overlijden van 1 ^e en 2 ^e graads familieleden): <ul style="list-style-type: none"> • Heeft iemand in de familie, op jonge leeftijd (onder 50 jaar) problemen gehad aan/van hart- en bloedvaten (zoals bijvoorbeeld hartinfarct, herseninfarct, hartritmestoornissen, plotselinge dood)? • Zo ja, welk familielid was dit? 	<i>Aangeboren hartafwijkingen</i> <i>Syndromale afwijkingen</i> Wiegendood/plotselinge dood Spierziekten Ernstige, erfelijke ritmestoornissen in familie (zoals het lange QT-syndroom)

Alle contactmomenten in eerste 6 maanden, verder op indicatie	Inspanningstolerantie bij voeding en/of activiteiten	<u>Eerste jaar: Tijdens voeden of huilen:</u> <i>Snel vermoeid</i> <i>Transpireren</i> <i>Snelle ademhaling (tachypnoe)</i> <i>Wel honger, maar krijgt fles niet leeg</i> <i>Stopt met drinken aan de borst</i> <i>Blauwe of grauwe huidskleur</i> <u>Peuterleeftijd:</u> <i>Snelle vermoeidheid bij inspanning zoals (trap)lopen, fietsen</i> <i>Onderbreking van het spel met hurkzit</i> <i>Pijn in de benen</i> <u>Ouder dan 4 jaar:</u> <i>Wegrakingen (m.n. bij inspanning)</i> <i>Snel vermoeid</i> <i>Hartkloppingen</i> <i>Pijn op de borst</i>
Alle contactmomenten in eerste 6 maanden, verder op indicatie	Algemene indruk die de ouders van de zuigeling hebben	'Ontevreden' (bij zuigeling) en ongezonde indruk
Ten minste een keer per jaar in de periode 0-4 jaar, ten minste eenmaal in de periode 4-12 jaar, ten minste eenmaal in de periode 12-18 jaar.	Doorgemaakte ziektes sinds laatste contact JGZ	Diabetes Mellitus Chronische nierziekten Ziekte van Kawasaki Chronische inflammatoire aandoeningen HIV infectie Behandelingsresistent nefrotisch syndroom
Ten minste eenmaal in de periode 4-12 jaar, ten minste eenmaal in de periode 12-18 jaar.	Syncope/wegrakingen (plotseling en voorbijgaand verlies van bewustzijn, vaak als 'flauwvallen' benoemd) <ul style="list-style-type: none"> ● frequentie van optreden ● duur van de episode ● omstandigheden waaronder het bewustzijnsverlies optrad: plotseling, bij staande houding, inspanning, ziekte, stress ● prodromale verschijnselen die op een vasovagale oorzaak kunnen duiden, zoals bleekheid, misselijkheid, zweten 	Syncope tijdens inspanning Pijn op de borst voorafgaand aan syncope tijdens inspanning Hartkloppingen voorafgaand aan syncope De afwezigheid van prodromale verschijnselen (bleekheid, misselijkheid, zweten) Syncope na schrikken, hard geluid of emotionele stress

5.3.2 Groei

Een hartafwijking kan een onvoldoende groei tot gevolg hebben. Dit zal in eerste instantie blijken uit een onvoldoende toename in gewicht of afbuigende gewichtscurve, pas in ernstiger of langer bestaande gevallen zal de lengtegroei achterblijven of gaan afbuigen. Minder ernstige hartafwijkingen hebben geen invloed op de groei.

Bij onvoldoende toename in gewicht of afbuigende gewichtscurve en bij een achterblijvende of afbuigende lengtegroei dient het bestaan van een hartafwijking te worden overwogen. Op basis van anamnese en lichamelijk onderzoek wordt besloten of een verwijzing noodzakelijk is.

5.3.3 Lichamelijk onderzoek

Bij ieder contactmoment waarbij het kind door een jeugdarts of jeugdverpleegkundige wordt onderzocht, dient het kind tot op het ondergoed ontkleed te zijn/worden. Voor een nadere toelichting wordt verwezen naar bijlage 2.

5.3.3.1 Inspectie

Inspectie van het kind geeft een goede eerste indruk van de gezondheidstoestand. Inspectie kan worden verricht door de jeugdarts of jeugdverpleegkundige. Voor inspectie moet ten minste het bovenlijf ontbloot zijn om een goede indruk te krijgen van ademhaling, borstkas en huidskleur. Het is aan te bevelen bij het eerste huisbezoek van te voren bij de ouders aan te kondigen dat het kind tijdens (of vlak voor) het onderzoek uitgekleed moet worden.

Bij inspectie wordt gelet op:

- Algemene indruk: gemoedstoestand en voedingstoestand.
- Dymorfieën: tekenen van een syndroomaal uiterlijk (let hierbij bijvoorbeeld op de stand van de ogen en oren).
- Huid: bleekheid, cyanose, mate van transpiratie.
- Thorax: zichtbare pulsaties precordiaal (naast het sternum).
- Ademhaling (zie tabel 5.3): tachypnoe (snelle ademhaling), dyspnoe (bemoeilijkte ademhaling), subcostale intrekkingen, neusvleugelen, stridor.
- Hoofd-hals en extremiteiten: oedemen (oogleden en hand- en voetrug), trommelstokvingers en -tenen, horlogeglasnagels.

Tabel 5.3. Normale ademhalingsfrequentie (Witsenburg 2005).

Leeftijd	Ademhalingen per minuut
< 1 jaar	30-40
1-2 jaar	25-35
2-5 jaar	25-30
5-12 jaar	20-25
>12 jaar	15-20

5.3.3.2 Palpatie

Palpatie kan worden verricht door de jeugdarts of verpleegkundig specialist. Tabel 5.4 geeft een verkort overzicht van de momenten waarop palpatie verricht dient te worden, en de mogelijke afwijkingen bij palpatie.

De pols

Bij twijfel aan de (kwaliteit van) de pulsaties worden de femoralispulsaties vergeleken met de brachialis pulsaties (en/of met de radialis pulsaties). Tevens wordt bij twijfel aan de (kwaliteit van) de femoralispulsaties het ausculteren uitgebreid met het luisteren op de rug tussen de schouderbladen. Als bij het tweede contactmoment door de jeugdarts (nog) getwijfeld wordt aan de (kwaliteit van de) femoralispulsaties wordt (met kennisgeving aan of na overleg met de huisarts) verwezen naar kinderarts of kindercardioloog.

Het palperen van de pulsaties

De *arteria femoralis* loopt in het midden van de lies tussen de symphysis pubica en de spina iliaca superior, en is te voelen onder het inguinaal ligament. De femoralispulsaties worden met een matige druk gepalpeerd met de wijs- en middelvinger. De kussentjes van de vingertoppen zijn het

meest gevoelig. Het is belangrijk dat dit simultaan gebeurt, zodat de kwaliteit (kracht) van de pulsaties vergeleken kan worden.

De *arteria brachialis* is te palperen aan de binnenzijde van de bovenarm, tussen de musculus biceps brachii (biceps) en de musculus triceps brachii (triceps). Plaats de vingertoppen in de elleboogplooï mediaal van de pees van de musculus biceps brachii. Oefen een zachte druk in de richting van de radiuskop uit.

Ictus cordis

Er wordt naar de ictus cordis gevoeld als er een hartgeruis wordt gehoord.

Plaats: Op de thorax wordt gevoeld naar de ictus cordis, de puntstoot van de apex van het hart tegen de borstwand. Onder normale omstandigheden wordt deze gevoeld binnen de midclaviculairlijn. Wanneer de ictus cordis buiten de midclaviculair lijn wordt gevoeld, kan er sprake zijn van cardiomegalie.

Sterkte: De sterkte van de ictus zegt iets over de arbeid die het hart verricht. Bij toegenomen arbeid van de linker ventrikel zal de ictus versterkt zijn.

Thrills

Er wordt naar de thrills gevoeld als er een hartgeruis wordt gehoord.

Met de handpalm wordt op de thorax gevoeld naar een eventueel aanwezige thrill, vibraties over de thoraxwand. Een thrill ontstaat wanneer bloed van hoge naar lage druk stroom en tegelijkertijd veel turbulenties in de bloedstroom ontstaan. Dit kan het gevolg zijn van bijvoorbeeld een obstructie. De aanwezigheid van een thrill is altijd geassocieerd met een hartgeruis.

Palpeer als volgt:

1. Onderzoek het kind in liggende positie.
2. Gebruik ook de handpalm, niet alleen de vingers.

Indien een thrill aanwezig is:

3. Bepaal het punctum maximum.
4. Palpeer met de vingers suprasternaal en langs de carotiden naar de voortgeleiding van de thrill.

De lever en de milt

Het vinden van een vergrote lever en/of milt bij de jonge zuigeling kan een belangrijke aanwijzing zijn voor de aanwezigheid van een hartafwijking. De lever en de milt kunnen bij dreigend (rechter)hartfalen vergroot zijn door veneuze stuwning. Men palpeert met de vingertoppen voorzichtig onder de rechter, respectievelijk linker ribbenboog (bij voorkeur in liggende positie). Een door hartfalen gestuwde lever/milt is als een ronde rand onder de ribbenboog te voelen.

Tabel 5.4. Overzicht van de momenten waarop palpatie verricht dient te worden, en mogelijke afwijkingen bij palpatie, die kunnen wijzen op een hartafwijking.

Wanneer palperen?	Wat palperen?	Wat is afwijkend?
Bij alle contactmomenten bij de jeugdarts in de leeftijdsperiode t/m 6 maanden; in ieder geval bij het eerste contactmoment (leeftijd 4 weken) en het tweede contactmoment (bijvoorbeeld op de leeftijd van 3 maanden)	Femoralispulsaties	Zwakke of afwezige femoralispulsaties of aanhoudende twijfel
Bij afwezige of twijfelachtige femoralispulsaties	Vergelijking brachialis- (of radialis) en femoralispulsaties	Verskil intensiteit arm - been (benen zwakkere pulsaties)

Op indicatie (bij afwijkende hartslag of afwijkende femoralispulsaties)	Brachialis- (of radialis)pulsaties	Brachialis- of radialis pulsaties duidelijk sterker dan femoralispulsaties. Onregelmatige pols die toeneemt bij inspanning Persisterende bradycardie
Bij alle contactmomenten bij de jeugdarts in de leeftijdsperiode t/m 6 maanden; in ieder geval bij het eerste contactmoment (leeftijd 4 weken) en het tweede contactmoment (bijvoorbeeld op de leeftijd van 3 maanden), daarna op indicatie (bij verschijnselen hartfalen)	Lever	Hepatomegalie (≥ 2 cm onder ribbenboog)
Bij alle contactmomenten bij de jeugdarts in de leeftijdsperiode t/m 6 maanden; in ieder geval bij het eerste contactmoment (leeftijd 4 weken) en het tweede contactmoment (bijvoorbeeld op de leeftijd van 3 maanden), daarna op indicatie (bij verschijnselen hartfalen)	Milt	Splenomegalie (afwijkend als de milt palpabel is)
Op indicatie (bij hartgeruis)	Thrills en ictus cordis	Thrills Ictus cordis buiten de midclaviculaire lijn
Bij thrills	Suprasternaal en over carotiden	Voortgeleiding thrill over carotiden en suprasternaal

Tabel 5.5: Normale frequentie van de hartslag in rust bij jeugdigen (Witsenburg 2005).

Leeftijd	Slagen per minuut
< 1 jaar	105 – 160
1-2 jaar	100 – 150
2-5 jaar	95 – 140
5-12 jaar	80 – 120
> 12 jaar	60 – 100

5.3.3.3 Auscultatie

Auscultatie kan worden verricht door de jeugdarts of verpleegkundig specialist. Het is een essentieel onderdeel van het onderzoek naar hartafwijkingen. Hierbij wordt geluisterd naar frequentie, ritme, harttonen en eventuele hartgeruisen. Auscultatie geeft informatie over hartklepfunctie (insufficiënties en/of stenoses) en anatomische afwijkingen (zoals bijv. VSD). De interpretatie van een hartgeruis vindt steeds plaats in relatie met andere bevindingen (anamnese en overig lichamelijk onderzoek). Indien auscultatie op de leeftijd van 4 weken niet goed mogelijk of niet goed te beoordelen is en er is twijfel over het welzijn van het kind, dan dient een extra contactmoment te worden afgesproken, bijvoorbeeld op de leeftijd van 8 weken.

Zie tabel 5.6 voor een overzicht van aandachtspunten tijdens auscultatie.

Tabel 5.6: schema voor auscultatie.

1. Frequentie en ritme	<ul style="list-style-type: none"> ● Tachycardie ● Bradycardie ● Irregulariteit
------------------------	--

2. Tonen	<ul style="list-style-type: none"> ● eerste toon ● tweede toon ● splijting tweede toon
3. Extra tonen	<ul style="list-style-type: none"> ● 3^e en/of 4^e toon
4. Geruisen	<ul style="list-style-type: none"> ● systolisch en/of diastolisch ● luidheid ● punctum maximum ● uitstraling ● variatie met ademhaling/houding

Het onderzoek wordt in eerste instantie beperkt tot vier plaatsen op de voorste thoraxwand, met de membraanzijde van de stethoscoop, bij voorkeur in liggende positie van het kind:

- Tweede intercostaal ruimte rechts naast sternumrand (aortaklep)
- Tweede intercostaal ruimte links naast sternumrand (pulmonalisklep, ASD, open ductus arteriosus)
- Vierde intercostaal ruimte links naast sternumrand (tricuspidalisklep, VSD)
- Vijfde intercostaal ruimte op de midclaviculairlijn links t.h.v. apex (mitralisklep, VSD)

Er wordt bij voorkeur in liggende positie geausculteerd omdat dit de meest logische houding is nadat inspectie en palpatie (ook in liggende houding) zijn uitgevoerd. Daarnaast is een zittende houding bij de jonge zuigeling nog niet mogelijk.

Van een waargenomen hartgeruis wordt in ieder geval beschreven: of het een systolisch of diastolisch geruis betreft, de luidheid, en waar zich op de thorax het punctum maximum bevindt. Indien een hartgeruis wordt waargenomen wordt auscultatie als volgt uitgebreid:

- Uitstraling van het hartgeruis kan worden vastgesteld door te ausculteren op de volgende plaatsen:
 - In de fossa suprasternalis (aorta stenose, coarctatio aortae)
 - Langs de carotiden (aorta stenose, coarctatio aortae)
 - Onder de oksels
 - Op de rug
- Onderzoek in liggende, zittende en staande houding kan helpen om het onderscheid te maken tussen een fysiologisch en een pathologisch hartgeruis. Voor de kleinere kinderen bij de ouder op schoot; bij de grotere kinderen op een onderzoekstafel.

Bij twijfel over de femoralispulsaties wordt (naast het palperen van de brachialis- of radialispulsaties) ook op de rug tussen de schouderbladen geausculteerd. Indien een geruis wordt gehoord is de kans groot dat er sprake is van een coarctatio aortae (CoAo).

Wanneer een hartgeruis aanwezig is, moet ingeschat worden of het een pathologisch geruis is. Dat kan met behulp van onderstaande tabel 5.7.

Tabel 5.7: Auscultatie: onderscheid onschuldige en pathologische geruisen.

Kenmerk	Kenmerken, die meestal wijzen op een onschuldig geruis	Kenmerken, die vrijwel altijd wijzen op een pathologisch geruis

Intensiteit	Zacht muzikaal geruis (graad 1-2)	Luid geruis (graad 3 en luider)
Timing: systolisch vs. diastolisch	Systolisch ejectiegeruis (met uitzondering van continu veneus geruis)	Diastolisch, holosystolisch of continu geruis
Vorm	Ejectiefase (ruitvormig, crescendo-decrescendo)	Holosystolisch (bandvormig)
Lokalisatie (punctum maximum)	Te horen in de tweede of vierde intercostaal ruimte links	Tweede intercostaal ruimte rechts
Voortgeleiding	Geen voortgeleiding	Voortgeleiding naar rug, oksels en/of hals
Houdingsafhankelijkheid	Wisselende intensiteit bij verandering van houding (van zitten/staan naar liggen en andersom) en/of bij ademhaling. Luider bij inspanning	Niet houdingsafhankelijk (verdwijnt zelden)
Aanwezigheid andere geluiden	Geen	3e harttoon; 4e harttoon. Kan vergezeld gaan van klik of galopritme

Onschuldige ('functionele' of 'muzikale') hartgeruisen

In het algemeen geldt dat alle onschuldige hartgeruisen in een toestand van verhoogde cardiale output, met name bij koorts, versterkt worden of dan pas te horen zijn. Hieronder worden enkele onschuldige geruisen beschreven. De karakteristieken van onschuldige en pathologische hartgeruisen zijn samengevat in tabel 5.7.

1. Geruis van Still

Het meest voorkomende onschuldige geruis is het zogenaamde geruis van Still. Hoe het wordt veroorzaakt is niet zeker. Aangenomen wordt dat een hoognormale snelheid van de bloedstroom door een laagnormale doorsnede van het uitstroomtraject van de linkerventrikel het geruis veroorzaakt. Het is een muzikaal systolisch ejectiegeruis graad 1-2, dat toeneemt bij inspanning en liggende houding en afneemt bij zitten en staan. Het is te horen tussen apex en linker sternumrand in de vierde intercostaalruimte en het heeft weinig uitstraling.

2. Carotide arteriële geruisen

Carotide arteriële geruisen zijn vaak als graad 1-3 systolisch ejectiegeruis te horen in het supraclaviculaire gebied bij kinderen van 2-10 jaar. Zij kunnen echter op alle leeftijden voorkomen en stralen soms naar de nek uit (rechts meer dan links). Deze geruisen ontstaan door een standsverandering van het hoofd waardoor de bloedstroom in de halsarteriën wijzigt en turbulenties kunnen ontstaan. Zij nemen af bij hyperextensie van de schouders naar achter waarbij de kin wordt geheven. Het geruis neemt toe bij inspanning en bij koorts.

3. Veneus geruis ('venous hum')

De 'venous hum' wordt veroorzaakt door bloedstroom in de venae jugularis. Men kan het vaak bij kinderen van 3-8 jaar beluisteren. Het is een zachtblazend graad 1-3, vaak continu geruis, dat in de diastole iets luider klinkt. Het geruis is te horen in de supra- en subclaviculaire regio met uitstraling naar de hals. Het is zeer gevoelig voor houdingsverandering; het wordt minder luid wanneer het kind ligt of als men zachte druk op de vena jugularis uitoefent in de fossa supraclavicularis.

4. Pulmonaal uitstroomgeruis

Het pulmonale uitstroomgeruis wordt veroorzaakt door vibraties in het uitstroomgebied van de rechterventrikel. Het komt voor bij kinderen in de leeftijd van 8-16 jaar. Het is een graad 1-2 systolisch 'blazend' ejectiongeruis aan de 2e intercostaalruimte links naast het sternum zonder noemenswaardige uitstraling. Het is duidelijker bij inspanning en in liggende houding en wordt vaker waargenomen bij een mager kind met een smalle borstkas. Er is ook een pulmonaal uitstroomgeruis bekend dat bij pasgeboren zuigelingen te horen kan zijn. Dit systolische graad 1-2 geruis is maximaal hoorbaar over de vierde intercostaalruimte links, straalt uit naar links en rechts over de axillae en rug. Het geruis verdwijnt meestal tussen de 3e en 6e levensmaand.

5.3.3.4 Bloeddrukmeting

Voor meer informatie over de bloeddrukmeting wordt verwezen naar thema 8.

Indien een bloeddrukmeting wordt verricht (bijvoorbeeld in verband met overgewicht bij kinderen >5 jaar) en hypertensie wordt gevonden, moet ook worden gedacht aan de mogelijkheid van een CoAo. Om deze uit te sluiten dan wel aan te tonen kunnen de aa. femorales gepalpeerd te worden (door de jeugdarts of de kinderarts).

5.3.4 Zuurstofsaturatiemeting

Het is belangrijk om hartafwijkingen bij baby's zo vroeg mogelijk te ontdekken, zodat tijdig en zo veilig mogelijk ingegrepen kan worden. Met de 20-weeken echo tijdens de zwangerschap wordt ongeveer 60% van de aangeboren hartafwijkingen opgespoord (van Velzen 2015). Helaas blijven de 40% nog overblijvende aangeboren hartafwijkingen ook bij de geboorte in veel gevallen onopgemerkt, omdat verschijnselen pas enkele dagen later ontstaan.

Zuurstofsaturatiemeting is een eenvoudige en niet-invasieve manier om te screenen op ernstige aangeboren hartafwijkingen bij zuigelingen. Een systematische review van 13 studies toonde een sensitiviteit van 76,5%, een specificiteit van 99,9%, en een vals positief percentage van 0,14% (Thangaratinam 2012). Bij zuigelingen met een vals-positieve test blijkt vaak sprake te zijn van andere belangrijke pathologie, zoals minder ernstige aangeboren hartafwijkingen, persisterende pulmonale hypertensie, infectie en sepsis (Ewer 2011, Singh 2014).

Zuurstofsaturatiemeting is inmiddels geïntroduceerd in de VS en Zwitserland, en wordt getest in verschillende landen, waaronder het Verenigd Koninkrijk en China (Ewer 2011, Mahle 2012). In deze landen worden kinderen meestal in het ziekenhuis geboren, en wordt de zuurstofsaturatiemeting tussen de 2 en 48 uur na de geboorte verricht. Vanwege de unieke Nederlandse situatie met veel thuisgeboortes is in de regio Leiden in een pilotstudie onderzocht of zuurstofsaturatiemeting door de verloskundige thuis en poliklinisch haalbaar en effectief is. De zuurstofsaturatiemeting is in de pilot >1 uur en 2-3 dagen na de geboorte verricht. Uit de pilotstudie bleek dat de screening haalbaar is in de specifieke Nederlandse setting van de geboortezorg. De screening is in de regio Leiden in de eerste, tweede en derde lijn inmiddels standaardzorg geworden. Een bijkomend voordeel van de screening was dat naast aangeboren hartafwijkingen ook andere belangrijke problemen vroeg opgespoord werden, zoals infecties en problemen met de ademhaling. Inmiddels is een grotere vervolgstudie gestart: zie www.polarstudie.nl. Over de uitkomsten van deze studie zal waarschijnlijk in de loop van 2017 meer bekend worden.

5.4 Overwegingen

De werkgroep hecht veel belang aan het afnemen van een goede anamnese en het uitvoeren van een zorgvuldig lichamelijk onderzoek, omdat (uit eerdere studies en de knelpuntenanalyse voor deze richtlijn) is gebleken dat dit niet altijd goed of volledig gebeurt. De werkgroep heeft gekozen voor een practice-based aanpak van de uitgangsvraag, en een uitgebreide beschrijving van de onderdelen van het onderzoek naar hartafwijkingen.

De werkgroep is van mening dat auscultatie alleen kan worden uitgevoerd door de jeugdarts of verpleegkundig specialist. Het beoordelen van de bevindingen bij auscultatie vraagt kennis van de fysiologie. Daarnaast dient de interpretatie van een hartgeruis te worden gecombineerd met andere bevindingen (anamnese en overig lichamelijk onderzoek).

De vervolgstudie naar de betrouwbaarheid en kosten-baten verhouding van zuurstofsaturatiemeting door de verloskundige (POLAR-studie) is momenteel nog niet afgerond. Tot die tijd is er volgens de werkgroep geen rol weggelegd voor de JGZ bij de zuurstofsaturatiemeting ter opsporing van ernstige aangeboren hartafwijkingen. Gezien de gewenste leeftijd waarop de zuurstofsaturatiemeting moet worden verricht (1 uur - 3 dagen na de geboorte) lijkt een rol voor de JGZ ook in de toekomst niet voor de hand te liggen. In deze periode is de JGZ meestal nog niet in beeld.

5.5 Conclusie

Niveau 3	De huidige richtlijn JGZ wordt niet op alle punten gevolgd. C Fleuren 2007, Scheppink 2012
----------	--

Niveau 3	Met de 20-weeken echo tijdens de zwangerschap wordt ongeveer 60% van de aangeboren hartafwijkingen opgespoord. C van Velzen 2015
----------	--

Niveau 2	Zuurstofsaturatiemeting is een betrouwbare methode ter opsporing van ernstige aangeboren hartafwijkingen (sensitiviteit 76,5%, specificiteit 99,9%, vals positief percentage 0,14%). B Thangaratinam 2012
----------	---

5.6 Referenties

- Ewer AK, Middleton LJ, Furnston AT, Bohayr A, Daniels JP, Thangaratinam S, Deeks JJ, Khan KS; PulseOx Study Group. Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): a test accuracy study. *Lancet* 2011;378:785-94.
- Fleuren MAH, van Dommelen P, Kamphuis M, van Velzen-Mol HWM. Landelijke implementatie JGZ-standaard Vroegtijdige Opsporing van Aangeboren Hartafwijkingen 0-19 jaar. Leiden: TNO Kwaliteit van Leven, 2007.
- Mahle WT, Martin GR, Beekman RH III, Morrow WR, Section on Cardiology and Cardiac Surgery Executive Committee. Endorsement of Health and Human Services recommendation for pulse oximetry screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics* 2012;129:190-2.
- Scheppink H, ter Haar S, Douw K, Kamphuis M, Boere-Boonenkamp MM. Gebruik van de JGZ-richtlijn 'Vroegtijdige opsporing van aangeboren hartafwijkingen 0-19 jaar'. *Tijdschrift voor jeugdgezondheidszorg* 2012;44:26-30.

- Singh A, Rasiah SV, Ewer AK. The impact of routine pre-discharge pulse oximetry screening in a regional neonatal unit. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2014;99:F297-302.
- Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, Khan KS, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *Lancet* 2012;379:2459–64.
- Witsenburg M, Strengers JLM, van Osch-Gevers M. *Praktische kindergeneeskunde: Kindercardiologie*. Bohn Stafleu van Loghum, 2005.

6. Coarctatio aortae

Coarctatio aortae (CoAo, een vernauwing van de aorta) kan zich op verschillende manieren presenteren. Soms zijn kort na de geboorte al symptomen herkenbaar en wordt de afwijking meteen ontdekt en behandeld. Soms zijn er geen vroege symptomen en kan een coarctatio ontdekt worden via lichamelijk onderzoek door de JGZ.

Omdat er tijdens de knelpuntenanalyse voor deze richtlijn diverse vragen waren over het signaleren van een CoAo, is er een apart thema aan dit onderwerp gewijd.

6.1 Aanbevelingen

- De jeugdverpleegkundige of verpleegkundig specialist dient bij het eerste huisbezoek de pasgeborene ontbloot te onderzoeken (zie ook bijlage 2). Er wordt gevraagd naar de zwangerschap, familieanamnese, inspanningstolerantie tijdens drinken, en het gedrag (onrust). Er wordt gelet op de algemene indruk van de pasgeborene (welbevinden, voedingstoestand, 'failure to thrive'), kleur (bleekheid, cyanose) en de ademhaling (tachypnoe, dyspnoe, subcostale intrekkingen, neusvleugelen, stridor).
- De jeugdarts¹¹ palpeert de aa. femorales bij alle contactmomenten in de leeftijdsperiode t/m 6 maanden, in ieder geval bij het eerste contactmoment (leeftijd 4 weken) en het tweede contactmoment (bijvoorbeeld op de leeftijd van 3 maanden). Bij twijfel aan de (kwaliteit van) de pulsaties worden de femoralispulsaties vergeleken met de brachialispulsaties (en/of met de radialispulsaties). Tevens wordt bij twijfel aan de (kwaliteit van) de femoralispulsaties ook op de rug tussen de schouderbladen geausculteerd. Indien een geruis wordt gehoord is de kans groot dat er sprake is van een CoAo.
- Als bij het tweede contactmoment door de jeugdarts (nog) getwijfeld wordt aan de (kwaliteit van de) femoralispulsaties wordt (met kennisgeving aan of na overleg met de huisarts) verwezen naar kinderarts of kindercardioloog. Er dient ook te worden verwezen als bij het eerste contactmoment geen bijzonderheden waren, maar bij een later contactmoment wordt getwijfeld aan de (kwaliteit van de) femoralispulsaties.
- Indien een bloeddrukmeting wordt verricht (bijvoorbeeld in verband met overgewicht bij kinderen >5 jaar) en hypertensie wordt gevonden, moet ook worden gedacht aan de mogelijkheid van een CoAo. Om deze uit te sluiten dan wel aan te tonen kunnen de aa. femorales worden gepalpeerd (door de jeugdarts of kinderarts).

6.2 Uitgangsvragen

- Hoe kunnen JGZ-professionals (met nieuwe methoden) coarctatio aortae diagnosticeren als het voelen van de aa. radiales en/of aa. femorales niet lukt?
- Op welke punten in de (voormalige) richtlijn kan het voelen van de arteria radialis worden vervangen door de arteria brachialis?
- Wat is de uiterste termijn waarna moet worden verwezen bij het niet (goed) voelen van de aa. femorales?

¹¹ Daar waar 'jeugdarts' staat, kan ook 'verpleegkundig specialist' worden gelezen. De verpleegkundig specialist preventieve zorg is een verpleegkundige met een BIG geregistreerde masteropleiding die werkzaamheden van het medisch domein combineert met die van het verpleegkundig domein binnen het eigen deskundigheidsgebied en zij werkt op expertniveau. Zij is binnen dit expertisegebied o.a. bevoegd om zelfstandig te werken, diagnoses te stellen en te verwijzen waar nodig is. De verpleegkundig specialist is lid van het JGZ team, zij maakt net als de andere teamleden gebruik van de expertise van collega's en speciaal van de jeugdarts als het gaat om complexe medische problematiek.

De uitgangsvragen zijn beantwoord na een beperkt literatuuronderzoek, gevolgd door discussie in de werkgroep en dus mede gebaseerd op ervaringen uit de praktijk.

6.3 Onderbouwing

6.3.1 Toelichting op de aandoening

Coarctatio aortae (CoAo) is een vernauwing van de aorta, die meestal thoracaal is gelokaliseerd. Bij zuigelingen wordt de aorta descendens in de foetale periode vanuit de rechter ventrikel van bloed voorzien via de open ductus arteriosus. Sluiting van de ductus na de geboorte kan bij het bestaan van een CoAo tot ernstig hartfalen¹² leiden. Mogelijke symptomen van hartfalen zijn: snelle ademhaling (tachypnoe), hepatomegalie, oedeem van oogleden en extremiteiten, snelle hartslag (tachycardie), bleekheid, transpiratie, koude extremiteiten.

De klachten waarmee patiënten zich presenteren variëren. Sommige kinderen hebben géén verschijnselen, terwijl anderen ernstige klachten hebben, zoals koude/blauwe benen, voedingsproblemen, dyspnoe, hartfalen en nierinsufficiëntie. Een (hart)geruis wordt niet bij alle patiënten gehoord. Het klassieke teken voor het bestaan van een CoAo is een zwakke of afwezige femoralispulsatie. Bovendien bestaat er een verschil in intensiteit in pulsaties tussen de arm- en de beenvaten en een verhoogde bloeddruk in de bovenste lichaamshelft. Uit evaluatie- onderzoek van de vorige richtlijn bleek dat slechts een minderheid van de jeugdartsen de radialispols palpeert bij kinderen met twijfelachtige of afwijkende femoralispulsaties (Scheppink 2012; Fleuren 2007), terwijl dit wel de aanbeveling is om een CoAo te signaleren.

Van alle aangeboren hartafwijkingen bij levendgeborenen is 6-8% een CoAo. De geschatte incidentie van CoAo is 1:2500 levendgeborenen. Afhankelijk van de ernst van de vernauwing presenteert de infantiele vorm van CoAo zich kort na de geboorte met hartfalen. Deze levensbedreigende en ductus-afhankelijke vorm moet zo snel mogelijk behandeld worden. Vaak zijn nog andere cardiale defecten aanwezig (zoals bicuspide aortaklep, VSD, aortastenose) of is sprake van een syndromale afwijking (zoals het syndroom van Turner en Noonan). Bij prenatale echografie is een CoAo vaak moeilijk te diagnosticeren (Kenny 2011).

Minder ernstige vernauwingen van de aorta kunnen symptomeloos blijven, maar wel op termijn tot hypertensie leiden. Vorming van collaterale vaten kan bijdragen aan het uitblijven van symptomen.

Voorheen was de mortaliteit hoog, zelfs na operatie, maar in de laatste decennia is veel minder sprake van re-coarctatie, aneurysmata of sterfte. Hypertensie blijft een complicatie op langere termijn (Kenny 2011). De prognose is gerelateerd aan het moment van opereren, op jonge leeftijd opereren geeft minder klachten op latere leeftijd.

6.3.2 Signalering

Door het toepassen van zuurstofsaturatiemeting in de eerste dagen post partum kunnen ernstige hartafwijkingen (zoals CoAo) opgespoord worden (Thangaratinam 2012).

¹² Hartfalen (decompensatio cordis) wordt gedefinieerd als de toestand waarbij het hart niet (meer) in staat is een op de zuurstofbehoefte van het organisme afgestemde hoeveelheid bloed rond te pompen (absoluut of relatief falende pompfunctie).

Als oorzaken worden genoemd:

- Pathologische toestand van de hartspier zelf
- Mechanische overbelasting van de pompfunctie (druk- en/of volumeoverbelasting)
- Biochemische verstoring van het interne milieu

Wetenschappelijk onderzoek naar gemiste diagnoses van aangeboren hartafwijkingen toonde aan dat naast kwaliteit van de geboortekliniek, het type hartafwijking een belangrijke factor is: vooral de hartafwijkingen die zich niet (altijd) met hypoxie presenteren (zoals CoAo en pulmonaalstenose) worden relatief vaak gemist (Dawson 2013; Liberman 2014). CoAo behoort tot de aangeboren hartafwijkingen die vaak pas na ontslag uit het ziekenhuis worden ontdekt. Peterson et al. (2014) vonden dat CoAo in 62% van de gevallen later dan 3 dagen post partum werd gediagnosticeerd.

Na de geboorte kan CoAo worden opgespoord via het palperen van de femoralispols en/of het meten van de bloeddruk (Thoele 1987; Ward 1990). Na een literatuuronderzoek bleken de oudere onderzoeken van Thoele (1987) en Ward (1990) het meest gericht op (preventief) lichamelijk onderzoek naar CoAo. Thoele vond bij 92% van de asymptomatische kinderen ouder dan 1 jaar een verhoogde bloeddruk aan de arm. Ward et al. concludeerden dat voor vroege detectie van CoAo de volgende aspecten van belang waren: zorgvuldig letten op symptomen van hartfalen (slecht drinken, moeilijkheden bij ademhaling) en op de kwaliteit van de pulsaties (palpatie) en het meten van de bloeddruk van armen en benen. Bepalend is het omgekeerde tensieverschil tussen arm en been. De normale bloeddruk aan het been is 10-20 mmHg hoger dan de druk in de armen, maar bij CoAo is de druk in de armen hoger dan in de benen. Bij het vinden van hypertensie bij kinderen moet steeds ook gedacht worden aan CoAo (Thoele 1987).

6.4 Overwegingen

Op basis van internationale ervaringen is de verwachting dat, als de screening met zuurstofsaturatiemeting landelijk wordt ingevoerd, slechts een klein percentage kinderen met een aangeboren hartafwijking wordt gemist. Toch blijft opsporing door JGZ van belang omdat de afwijkingen die gemist worden op latere leeftijd gezondheidsproblemen kunnen geven. CoAo leidt, ook al op jonge leeftijd, tot hypertensie.

Voor de uitgangsvraag *'Hoe kunnen JGZ-professionals (met nieuwe methoden) coarctatio aortae diagnosticeren als het voelen van de aa. radiales en/of aa. femorales niet lukt?'* is uit literatuuronderzoek gebleken dat er geen nieuwe (non-invasieve) onderzoeksmethoden zijn. Op basis van expert opinion adviseert de werkgroep om het palperen van de aa. radiales te vervangen door het palperen van de aa. brachiales. De aa. brachiales zijn groter en daardoor beter te voelen. De jeugdarts is echter vrij om, op basis van eigen ervaring en vaardigheden, te kiezen voor het palperen van de aa. radiales. In ieder geval moeten altijd de aa. femorales gepalpeerd worden door de jeugdarts, op de leeftijd van 4 weken en bij het tweede contactmoment door de jeugdarts (bijvoorbeeld op de leeftijd van 3 maanden). Soms kan de CoAo in de loop van de tijd in ernst toenemen, en zijn de aa. femorales later minder goed palpabel. Pas in tweede instantie (bij twijfel) wordt de kwaliteit van de femoralispulsaties vergeleken met de brachialis- of radialispulsaties. Bij een CoAo is een geruis soms alleen op de rug te horen. Daarom moet bij twijfel aan de (kwaliteit van) de femoralispulsaties bij auscultatie ook op de rug tussen de schouderbladen worden geluisterd.

Om het hartfalen bij de infantiele vorm van CoAo te signaleren dient de jeugdverpleegkundige bij het eerste contact (meestal huisbezoek) de pasgeborene ontbloot te onderzoeken. Er wordt gelet op de algemene indruk van de pasgeborene (welbevinden, voedingstoestand, 'failure to thrive'), kleur (bleekheid, cyanose) en de ademhaling (tachypnoe, dyspnoe, subcostale intrekkingen, neusvleugelen, stridor). Er wordt gevraagd naar de zwangerschap, familieanamnese, inspanningstolerantie tijdens drinken, en het gedrag (onrust).

In de JGZ wordt op dit moment niet routinematig de bloeddruk bij kinderen gemeten. De werkgroep is van mening dat het routinematig meten van de bloeddruk bij jeugdigen (met als doel het opsporen van CoAo) niet nodig is, zie hiervoor ook paragraaf 8.3.2. Uit de (verouderde) literatuur blijkt dat de bevindingen bij het palperen van de aa. femoralis een sterkere indicatie geven voor het bestaan van een CoAo dan het resultaat van bloeddrukmeting. Bloeddrukmeting is in de praktijk bovendien moeilijk betrouwbaar uit te voeren bij jonge kinderen. De richtlijn 'Overgewicht' beveelt bloeddrukmeting aan bij kinderen ouder dan 5 jaar met overgewicht (volgens de afkapwaarden die in de richtlijn worden beschreven). Indien een bloeddrukmeting wordt verricht (bijvoorbeeld in verband met overgewicht bij kinderen >5 jaar) en hypertensie wordt gevonden, moet ook worden gedacht aan de mogelijkheid van een CoAo. Om deze uit te sluiten of aan te tonen kunnen de aa. femorales gepalpeerd worden, dit kan door de jeugdarts of door de kinderarts worden gedaan.

De diagnose CoAo moet zo vroeg mogelijk gesteld worden. De werkgroep adviseert verwijzing naar kinderarts of kindercardioloog (met kennisgeving aan of na overleg met de huisarts) als bij het tweede contactmoment door de jeugdarts (nog) getwijfeld wordt aan de (kwaliteit van de) femoralispulsaties. Door juiste instructie en oefening en kennis van de fysiologie is het onderzoeken van de femoralispulsaties en brachialispulsaties aan te leren. De werkgroep is van mening dat iedere jeugdarts in staat moet zijn dit onderzoek goed uit te voeren.

6.5 Conclusie

Niveau 4	CoAo kan bij prenatale echografie gemist worden door de open ductus arteriosus. Mortaliteit en morbiditeit van CoAo zijn sterk verbeterd door vroeg opereren. Ook na operatieve correctie kan bij adolescenten hypertensie aanwezig zijn. D Kenny 2011
Niveau 2	Door middel van zuurstofsaturatiemeting kunnen ernstige cyanotische hartafwijkingen na de geboorte worden opgespoord. B Thangaratinam 2012
Niveau 3	De aan- of afwezigheid van een neonatale intensive care unit en het type aangeboren hartafwijking zijn factoren die meespelen bij de kans op het missen van de diagnose bij ontslag uit de kliniek. C Dawson 2013; Liberman 2014
Niveau 3	CoAo wordt in 62% van de gevallen later dan 3 dagen post partum gediagnosticeerd. C Peterson 2014
Niveau 3	Na de geboorte kan CoAo worden opgespoord via het palperen van de femoralispulsaties en/of het meten van de bloeddruk. Een kind met hypertensie moet steeds onderzocht worden op CoAo. C Thoele 1987; Ward 1990

6.6 Referenties

- Dawson AL, Cassell CH, Riehle-Colarusso T, Grosse SD, Tanner JP, Kirby RS, Watkins SM, Correia JA, Olney RS. Factors associated with late detection of critical congenital heart disease in newborns. *Pediatrics* 2013;132:e604–e611.
- Fleuren MAH, van Dommelen P, Kamphuis M, van Velzen-Mol HWM. Landelijke implementatie JGZ-standaard Vroegtijdige opsporing van aangeboren hartafwijkingen 0-19 jaar. Leiden, TNO Preventie en Zorg, 2007.
- Kenny D, Hijazi MZ. Coarctation of the aorta: From fetal life to adulthood. *Cardiol J* 2011;18: 487–495.
- Liberman RF, Getz KD, Lin AE, Higgins CA, Sekhvat S, Markenson GR, Anderka M. Delayed diagnosis of critical congenital heart defects: trends and associated factors. *Pediatrics* 2014;134:e373.
- Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T, Oster ME, Olney RS, Cassell CH, Fixler DE, Carmichael SL, Shaw GM, Gilboa SM. Late detection of critical congenital heart disease among US infants estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry. *JAMA Pediatr* 2014;168:361-70.
- Scheppink HM, ter Haar SJ, Douw KHP, Kamphuis M, Boere-Boonekamp MM. Gebruik van de 'JGZ-richtlijn Vroegtijdige opsporing van aangeboren hartafwijkingen 0-19 jaar'. *Tijdschrift JGZ* 2012;44:22-30.
- Thangaratnam S, Brown K, Zamora J, Khan KS, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *Lancet* 2012;379:2459–2464.
- Thoele DG, Muster AJ, Milton HP. Recognition of coarctation of the aorta. A continuing challenge for the primary care physician. *AJDC* 1987;141:1201-1204.
- Ward KE, Pryor RW, Matson JR, Razook JD, Thompson WM, Elkins RC. Delayed detection of coarctation in infancy. Implications for timing of newborn follow-up. *Pediatrics* 1990;86:972-976.

7. Aritmieën en verworven hartafwijkingen

In dit thema wordt nader ingegaan op aritmieën (hartritmestoornissen) en verworven hartafwijkingen. Deze kunnen op iedere leeftijd ontstaan, en kunnen ongemerkt aanwezig zijn. Voor deze richtlijn zijn de verworven hartafwijkingen beperkt tot de volgende meest voorkomende ziektebeelden: cardiomyopathie, cardiovasculaire infecties, ziekte van Kawasaki en acuut reuma.

7.1 Aanbevelingen

- De invoering van screening van alle jeugdigen op aritmieën en verworven hartafwijkingen door de JGZ wordt niet aanbevolen, omdat niet wordt voldaan aan belangrijke criteria voor het invoeren van screening (zie paragraaf 7.3.3.2).
- Jeugdartsen¹³ en jeugdverpleegkundigen dienen op de hoogte te zijn van de belangrijkste signalen van een aritmie of verworven hartafwijking (bij anamnese en lichamelijk onderzoek). Indien de jeugdarts tijdens auscultatie twijfelt over het hartritme, dienen de brachialis pulsaties gepalpeerd te worden. Bij anamnesticke signalen van een aritmie of verworven hartafwijking wordt geausculteerd en de brachialis- of radialispols gepalpeerd (door de jeugdarts).
- Bij klachten in combinatie met afwijkingen bij lichamelijk onderzoek en/of bij klachten in combinatie met een positieve familieanamnese voor aritmieën dient te worden verwezen naar de kindercardioloog.
- Bij aanwezigheid van een van de volgende alarmsignalen dient te worden verwezen naar de kindercardioloog:
 - o syncope (plotseling en voorbijgaand verlies van bewustzijn, vaak als ‘flauwvallen’ benoemd) tijdens inspanning
 - o pijn op de borst voorafgaand aan syncope tijdens inspanning
 - o hartkloppingen voorafgaand aan syncope
 - o de afwezigheid van prodromale verschijnselen (bleekheid, misselijkheid, zweten) voor syncope
 - o syncope na schrikken, hard geluid of emotionele stress
- Bij de volgende klachten/bevindingen dient te worden verwezen naar de kindercardioloog:
 - o onregelmatige pols die toeneemt bij inspanning, en/of
 - o (anamnestisch) aanvallen van tachycardieën, en/of
 - o persisterende bradycardie, en/of
 - o positieve familieanamnese op ernstige, erfelijke ritmestoornissen (zoals het lange QT-syndroom)
- De JGZ gaat actief na of er ‘nieuwkomers’¹⁴ in de regio zijn. Als deze kinderen nog niet zijn onderzocht door de jeugdarts, dient het kind binnen 3 maanden te worden onderzocht door de

¹³ Daar waar ‘jeugdarts’ staat, kan ook ‘verpleegkundig specialist’ worden gelezen. De verpleegkundig specialist preventieve zorg is een verpleegkundige met een BIG geregistreerde masteropleiding die werkzaamheden van het medisch domein combineert met die van het verpleegkundig domein binnen het eigen deskundigheidsgebied en zij werkt op expertniveau. Zij is binnen dit expertisegebied o.a. bevoegd om zelfstandig te werken, diagnoses te stellen en te verwijzen waar nodig is. De verpleegkundig specialist is lid van het JGZ team, zij maakt net als de andere teamleden gebruik van de expertise van collega’s en speciaal van de jeugdarts als het gaat om complexe medische problematiek.

¹⁴ ‘Nieuwkomers’ zijn jeugdigen die pas op latere leeftijd voor het eerst door de JGZ worden onderzocht. Dit kan diverse oorzaken hebben, zoals adoptie, een vlucht uit het eigen land of immigratie om andere redenen.

jeugdarts, in verband met een grotere kans op niet ontdekte aangeboren of verworven hartafwijkingen.

7.2 Uitgangsvragen

- *Wat zijn aritmieën (hartritmestoornissen), wat zijn oorzaken hiervan en hoe kunnen JGZ-professionals deze signaleren?*
- *Hoe kunnen JGZ-professionals, voor verschillende leeftijden, verworven hartafwijkingen signaleren?*

De uitgangsvragen zijn beantwoord op basis van een literatuuronderzoek waarna de gevonden relevante literatuur is samengevat in een tabel. Vervolgens is de werkgroep op basis van deze literatuur en eigen overwegingen tot aanbevelingen gekomen.

7.3 Onderbouwing

7.3.1 Achtergrondinformatie

7.3.1.1 Aritmieën

Een aritmie is een stoornis die wordt gekenmerkt door een onregelmatigheid van het hartritme en kan bij kinderen van voorbijgaande of blijvende aard zijn. Aritmieën zijn ingedeeld naar de plaats van de stoornis in de prikkelvorming of prikkelgeleiding en de daarbij behorende ECG afwijking. Het voornaamste risico van een aritmie is de afname van de cardiale output, met als gevolg nog ernstiger aritmieën, hartfalen, flauwvallen of zelfs plotse dood.

De meest voorkomende symptomen van aritmieën zijn: vermoeidheid, moeilijkheden met de voeding en bleek zien (bij zuigelingen), zwakte of flauwte, hartkloppingen, duizeligheid, lage bloeddruk.

De volgende aritmieën zijn relevant:

- Persisterende tachycardie (neonaten > 200 slagen per minuut, zuigelingen >150 slagen per minuut, oudere kinderen >120 slagen per minuut)
- Bradycardie (neonaat < 90 slagen per minuut, zuigeling < 60 slagen per minuut, waarbij de snelheid bij inspanning niet toeneemt)
- Irregulaire (onregelmatige) hartslag

Over het algemeen geldt dat persistenten van de aritmie en/of het frequenter voorkomen ervan met eventueel bijkomende verschijnselen (bijvoorbeeld syncope: plotseling en voorbijgaand verlies van bewustzijn, vaak als 'flauwvallen' benoemd) duidt op een pathologische aritmie. Indien twijfel bestaat over het hartritme tijdens auscultatie, dient de brachialis- of radialispols gepalpeerd te worden. De brachialis- of radialispols wordt gepalpeerd om het effect van het hartritme op de circulatie na te gaan.

Oorzaken van aritmieën

Aritmieën treden op bij meestal verder gezonde jeugdigen. Een aritmie kan aangeboren of verworven zijn, en kan zowel voorkomen in een structureel normaal hart als in een door een aangeboren hartafwijking anatomisch veranderde hartstructuur. In dit laatste geval kan een aritmie ook veroorzaakt worden door hemodynamische veranderingen ten gevolge van de hartafwijking. Ook kan chirurgische correctie van een aangeboren hartafwijking een oorzaak van geleidings- en ritmestoornissen zijn.

Aritmieën worden ingedeeld in brady-aritmieën (met een ‘te langzame’ hartfrequentie) en tachy-aritmieën (met een ‘te snelle’ hartfrequentie). Tabel 7.1 toont (ter informatie) een overzicht van de verschillende soorten aritmieën.

Tabel 7.1. Indeling aritmieën naar hartfrequentie en lokalisatie (Witsenburg 2005).

Brady-aritmieën	
A. Stoornissen sinusknoopfunctie	
• Sinusbradycardie	Dit is meestal een teken van een goede lichamelijke conditie
• Nodaal escaperitme	Dit ritme ontstaat wanneer de sinusknoop uitvalt of trager wordt dan een andere pacemaker in het hart (zoals de AV-knoop). Dit kan bij kinderen in rust of slaap optreden.
• Sinusarrest of sinuspauze	Een (tijdelijke) stilstand van de sinusknoop.
B. Atrioventriculair blok	
• Tweede- en derdegraads AV-blok	Een tweedegraads AV-blok kent twee types. Type I kan als symptoom een onregelmatige pols hebben. Deze vorm komt bij kinderen regelmatig voor en is onschuldig. Alleen als het blok zeer frequent of constant aanwezig is, dient controle bij de kinderarts/kindercardioloog plaats te vinden. Type II is wel pathologisch en wordt vaker na hartoperaties gezien. Bij een derdegraads AV-blok is de geleiding tussen atrium en ventrikel geheel afwezig.
Tachy-aritmieën	
A. Supraventriculair	
• Premature atriale contractie (PAC)	Deze wordt vaak gezien als een irregulaire hartslag bij gezonde kinderen en is onschuldig.
• Supraventriculaire tachycardie of re-entry tachycardie.	Hierbij is er een extra geleidingsweg tussen atrium en ventrikel aanwezig. Kenmerkend voor de re-entry tachycardie is een acuut begin en een acuut einde.
• Atriumflutter of atriumfibrilleren.	Atriumflutter op jonge leeftijd komt vooral bij zuigelingen voor. Op latere leeftijd treedt het vaak op na een hartoperatie, maar het kan ook een symptoom zijn van myocarditis of cardiomyopathie.
B. Ventriculair	
• Premature Ventriculaire Contractie (PVC)	PVC's kunnen zowel onschuldig als pathologisch zijn. Een verschil tussen deze twee varianten is het afnemen respectievelijk toenemen bij hogere hartfrequentie.
• Ventrikeltachycardie	Deze is zeldzaam bij jeugdigen. Ventrikeltachycardie kan een eerste symptoom zijn van cardiomyopathie, myocarditis of het lange QT-syndroom.

Er zijn verschillende aandoeningen die aritmieën kunnen veroorzaken. Bekende aandoeningen zijn:

- *Wolff-Parkinson-White (WPW) syndroom*. Het WPW-syndroom is een vorm van supraventriculaire tachycardie, en is meestal niet erfelijk bepaald. Bij WPW bestaat er een extra elektrische verbinding tussen de atria en de ventrikels: de bundel van Kent. Hierdoor kunnen de elektrische prikkels de AV knoop passeren zonder geremd te worden. Dit syndroom kan symptomeloos verlopen of met aanvallen van tachycardie, er is een risico op hartstilstand. De prevalentie wordt geschat op 5-15:10.000 (Engelfriet 2009).
- *Lange QT syndroom (LQTS)*. Het LQTS is een aangeboren, erfelijke hartziekte waarbij het ECG een verlengd QT interval vertoont. Deze aandoening kan symptomeloos aanwezig zijn, maar

kan leiden tot hartkloppingen, duizeligheid, syncope (plotseling en voorbijgaand verlies van bewustzijn) of plotse dood. De prevalentie wordt geschat op 1-2:5000 (Engelfriet 2009). Van bepaalde medicijnen is bekend dat zij een verlenging van het QT-interval kunnen veroorzaken (bijvoorbeeld methyfenidaat, domperidon, erythromycine). Patiënten met het LQTS krijgen een lijst met te vermijden medicatie van de behandelend cardioloog.

Onschuldige ritmevariaties

Bij jeugdigen kunnen diverse onschuldige ritmevariaties worden gevonden (Witsenburg 2005):

- Premature atriale contractie (PAC) of supraventriculaire extrasystole. Dit betreft een (meestal) enkele vroegtijdige atriale contractie en komt voor bij 10-35% van de jeugdigen.
- Premature Ventriculaire Contractie (PVC) of ventriculaire extrasystole. Dit betreft een (meestal) enkele vroegtijdige ventriculaire contractie en komt voor bij 10-25% van de jeugdigen. Bij een toenemende hartfrequentie door bijvoorbeeld inspanning verdwijnt deze weer.
- In rust of slaap:
 - Noodal of ventriculaire escaperitme bij trage hartfrequentie (20-30%)
 - Eerste en soms tweedegraads type I AV-blok (10%)
 - Sinuspauzen: bij zuigelingen tot 1,2 seconden, bij oudere kinderen tot 2,5 seconden
- Onregelmatige hartfrequentie in relatie tot de ademhaling: respiratoire of sinusaritmie.

7.3.1.2 Verworven hartafwijkingen

a. Cardiomyopathie

Cardiomyopathieën kunnen zowel aangeboren als verworven zijn. De twee meest voorkomende vormen zijn hypertrofische cardiomyopathie en gedilateerde cardiomyopathie.

Hypertrofische cardiomyopathie (HCM) is een verdikking van de hartspeer. Hierdoor wordt de uitstroom (ernstig) beperkt. HCM kent een erfelijke vorm, maar kan ook veroorzaakt worden door een syndroom (bijv. syndroom van Noonan), een metabole aandoening (bijv. ziekte van Pompe), of idiopathisch (zonder bekende oorzaak) zijn. Hypertrofische cardiomyopathie is de meest frequente oorzaak van plotse dood in jonge sporters (Behera 2011). HCM leidt tot inspanningsbeperking en/of aritmieën.

De incidentie van HCM wordt geschat op 1:500 (Maron 2006). Movahed et al. vonden bij Afro-Amerikaanse jongeren bij echografisch onderzoek vaker een verdenking op HCM vergeleken met jongeren van andere afkomst: 6% (3/50) versus 0,8% (4/501), OR 7,93, $p=0,002$. Na multivariate correctie voor leeftijd, geslacht, BMI en hypertensie bleef Afro-Amerikaanse afkomst een hogere kans op verdenking HCM geven (OR 4,89, $p=0,02$) (Movahed 2010). Het aantal deelnemers in deze studie was echter beperkt, en de studie geeft geen informatie of de verdenking op HCM ook is bevestigd in verder cardiologisch onderzoek.

Bij gedilateerde cardiomyopathie (DCM) is de linker ventrikel verwijd. Hierdoor wordt de contractiliteit (ernstig) beperkt. DCM kent een erfelijke vorm, maar kan ook veroorzaakt worden door (virale) myocarditis, stofwisselingsziekten, toxische medicatie (bijv. adriamycine) of idiopathisch (zonder bekende oorzaak) zijn. DCM leidt tot inspanningsbeperking, aritmieën en/of hartfalen.

b. Cardiovasculaire infecties

Cardiovasculaire infecties zijn onder te verdelen in endocarditis, myocarditis en pericarditis. Dit zijn zeldzame ziektes die echter ernstige consequenties kunnen hebben: de mortaliteit van endocarditis bedraagt 30-70% (Witsenburg 2005).

Endocarditis komt meestal voor bij kinderen met predisponerende factoren zoals reeds bestaande hartafwijkingen, hartkleprothesen of ander cardiaal prothesemateriaal. Acute endocarditis uit zich door koorts en hartgeruis van de onderliggende hartafwijking. Splenomegalie komt voor in ongeveer 70% en huidafwijkingen (zoals petechiën, rode noduli aan tenen of vingers) bij 50% van de kinderen met endocarditis.

Myocarditis wordt meestal veroorzaakt door een virus. Als het hart door de ontsteking erg beschadigd is, kunnen al binnen enkele weken na de koorts klachten van hartfalen of aritmieën ontstaan. Als het hart licht beschadigd is treden deze klachten soms pas veel later op. Myocarditis kan ook chronisch verlopen met klachten als kortademigheid en vermoeidheid, en kan soms leiden tot cardiomyopathie. Soms kan hepatomegalie gevonden worden (bij virale myocarditis).

Pericarditis is een ontsteking van het hartzakje, en kan zowel acuut als chronisch voorkomen. Pericarditis wordt meestal veroorzaakt door een virus, soms door een bacterie. Acute pericarditis leidt tot klachten als een felle pijn in de borststreek en kortademigheid. Bij onderzoek kan men het typische pericardiale wrijven (knisperen) horen, meestal geen hartgeruis. Chronische pericarditis geeft klachten als kortademigheid, hoesten en vermoeidheid. Chronische pericarditis is meestal niet pijnlijk.

c. Ziekte van Kawasaki

De ziekte van Kawasaki is een gegeneraliseerde vasculitis, waarbij in de acute fase beschadiging kan optreden van de arteriewand, de hartkleppen en het myocard, en heeft als bekendste complicatie het optreden van coronaire aneurysmata. De ziekte wordt gekenmerkt door koorts gedurende ≥ 5 dagen, niet reagerend op antibiotica, en door ten minste vier van de volgende symptomen: bilaterale conjunctivitis, veranderingen aan de extremiteiten (oedeem, erytheem, vervellen vingertoppen en tenen), exantheem, enantheem (lippen en oropharynx) en cervicale lymfadenopathie.

Sinds de introductie van de huidige standaardbehandeling met intraveneuze immunoglobulines is de incidentie van aneurysmata in de acute fase gedaald tot 2-3% (Briedé 2010). Binnen 1-2 jaar gaat 50-67% van deze aneurysmata in regressie. De kleine groep patiënten met persisterende coronaire aneurysmata blijft levenslang onder controle, aanvankelijk bij de kindercardioloog en later als volwassene bij de cardioloog.

De ziekte komt vooral voor bij kinderen jonger dan 5 jaar (80% van de patiënten). De incidentie is 5-10 gevallen per 100.000 per jaar. Tsuji et al. vonden geen verschillen in de bevindingen op ECG en echo van het hart bij eerstejaars studenten met en zonder de ziekte van Kawasaki in de voorgeschiedenis (Tsuji 2007).

Volgens de American Heart Association (AHA) levert de ziekte van Kawasaki (ook als er geen sprake is geweest van coronaire aneurysmata) een verhoogd risico op hart- en vaatziekten op latere leeftijd (Kavey 2006). De AHA adviseert na het doormaken van de ziekte van Kawasaki iedere 5 jaar een cardiovasculaire risicoscreening te verrichten.

d. Acut reuma

Acuut reuma is een klassiek ziektebeeld dat wordt gekenmerkt door een immunologisch gemedieerde ontstekingsreactie in gewrichten, hart, centraal zenuwstelsel en huid na een doorgemaakte keelontsteking met β -hemolytische streptokokken uit groep A. Het eerste symptoom van acuut reuma is in 80% van de gevallen artritis. Het gaat daarbij om polyartritis met een verspringend karakter, voornamelijk gelokaliseerd in de grote gewrichten van de onderste extremiteiten. Bij ongeveer de helft van de patiënten met acuut reuma ontstaan bij de eerste aanval hartafwijkingen, zoals myocarditis, pericarditis en endocarditis. De diagnose acuut reuma

wordt gesteld op basis van de Jones criteria. Bij doorgemaakt acuut reuma is continue antibiotische profylaxe geïndiceerd ter preventie van een recidief (Witsenburg 2005). In het westen is de jaarlijkse incidentie van acuut reuma de afgelopen decennia sterk afgenomen. Wereldwijd is de aandoening echter een van de meest voorkomende oorzaken van verworven hartafwijkingen. Vooral bij immigranten moet men bedacht zijn op (recent of doorgemaakt) acuut reuma en het risico op verworven hartafwijkingen als gevolg van acuut reuma (WHO 2004). Kane et al. vonden in een cross-sectionele studie van 2005 leerlingen van scholen in Dakar (leeftijd 5-15 jaar en 16-18 jaar) een prevalentie van reumatische hartafwijkingen van respectievelijk 5,4/1000 en 10,1/1000 (Kane 2013). In de oudere leeftijdsgroep werden relatief ernstigere hartafwijkingen gevonden.

7.3.2 Klachten en symptomen van aritmieën en verworven hartafwijkingen

Klachten en symptomen van aritmieën worden veroorzaakt door het effect van de aritmie op de circulatie. Door de verscheidenheid aan verworven hartafwijkingen is het niet goed mogelijk een lijst van symptomen en klachten te geven passend bij ieder ziektebeeld.

Wanneer als gevolg van genoemde ziekten hartafwijkingen ontstaan, kunnen de volgende klachten en symptomen optreden:

- Trage of onregelmatige pols
- Vermoeidheid of inspanningsbeperking
- Moeilijkheden bij de voeding (zuigelingen)
- Hartkloppingen
- Zwakte, flauwte, duizeligheid
- Syncope (plotseling en voorbijgaand verlies van bewustzijn, vaak als 'flauwvallen' benoemd)
- Hartstilstand en plotse hartdood

NB: Syncope heeft in de meeste gevallen geen cardiale oorzaak. Dan voelt men meestal het flauwvallen aankomen, er is sprake van zweten, misselijkheid en bleekheid. Mogelijke alarmsignalen voor een cardiale oorzaak zijn: syncope tijdens inspanning, pijn op de borst voorafgaand aan syncope tijdens inspanning, hartkloppingen voorafgaand aan syncope, syncope na schrikken, hard geluid of emotionele stress (Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope 2009; Hurst 2015).

7.3.3 Signaleren van aritmieën en verworven hartafwijkingen in de JGZ

7.3.3.1 Toevalsbevinding

De JGZ-professional kan een aritmie of verworven hartafwijking signaleren als toevalsbevinding tijdens een contactmoment. Bij anamnese en lichamelijk onderzoek kunnen aanwijzingen voor een aritmie of verworven hartafwijking worden gevonden.

7.3.3.2 Screening

Screening op aritmieën en verworven hartafwijkingen door de JGZ betekent dat op voorgeschreven leeftijd(en) structureel onderzocht wordt of er op dat moment aanwijzingen zijn voor een aritmie of verworven hartafwijking. Het doel van een dergelijke screening is het vroegtijdig opsporen van aandoeningen, om de kans op ernstige gevolgen zoals hartfalen en plotse dood te voorkomen.

In bijlage 4 worden de criteria van Wilson en Jungner nader beschreven (Wilson 1968, Andermann 2008). Op twee belangrijke criteria zal hieronder verder worden ingegaan, omdat hierover relatief veel bekend is (criteria 1 en 5). Veel van de gevonden literatuur betreft screening op aandoeningen die plotse hartdood veroorzaken bij jonge (wedstrijd)sporters. Deze aandoeningen

zijn o.a. hypertrofische cardiomyopathie (HCM), gedilateerde cardiomyopathie (DCM), lange QT-syndroom (LQTS), Wolff-Parkinson-White syndroom (WPW), het Brugada-syndroom, klepafwijkingen, of een abnormale oorsprong of verloop van coronair arteriën. Literatuur die ingaat op specifieke screening van de algemene populatie gezonde jeugdigen op één van de genoemde aandoeningen is alleen beschikbaar over screening op lange QT syndroom met behulp van routine ECG. Meningen van experts over de zinvolheid hiervan lopen uiteen (Skinner 2014, Saul 2014).

criterium 1 (zie bijlage 4). De op te sporen ziekte moet een belangrijk gezondheidsprobleem zijn. Bij screening op aritmieën en verworven hartafwijkingen wordt niet gescreend op één ziekte maar op diverse aandoeningen. Dit maakt het moeilijker om een uitspraak te doen over de prevalentie van de onderliggende aandoeningen.

Over het algemeen betreft het aandoeningen met een lage prevalentie (zie paragraaf 7.3.1). Anderson et al. (Anderson 2014a) vonden bij de screening van 659 gezonde adolescenten (leeftijd 14-18 jaar) bij 5 deelnemers (0,7%) cardiale afwijkingen met verhoogd risico op plotse dood. Ng et al. vonden bij de screening van 18476 dienstplichtige mannen in Singapore (leeftijd 16-27 jaar) bij 19 (0,10%) personen een ECG passend bij Brugada syndroom, bij 25 (0,14%) passend bij WPW, en bij 31 (0,17%) passend bij LQTS (Ng 2012). Vetter et al. vonden bij de screening van 400 gezonde 5-19-jarigen bij 7 jeugdigen (1,8%) ECG-afwijkingen passend bij ernstige hartafwijkingen (Vetter 2011). Wilson et al. vonden bij de screening van 2720 jeugdigen (leeftijd 10-27 jaar) 9 kinderen (0,7%) met hartafwijking die zou kunnen leiden tot een plotse hartdood (Wilson 2008).

Als het voorkomen van plotse hartdood het doel van de screening is, speelt naast de prevalentie van de aandoening zelf, ook het risico op plotse hartdood per aandoening een rol. De meeste studies in de literatuur hebben betrekking op plotse dood bij sporters. Het RIVM heeft in 2009 een berekening gemaakt van de incidentie van plotse dood per 100.000 sporterjaren (Engelfriet 2009). Men concludeert dat de incidentie binnen een bandbreedte van 1 tot 10 per 100.000 ligt. De incidentie van plotse hartdood is hoger bij negroïde sporters en er is een aanzienlijk verschil per geslacht, met een man-vrouwverhouding van ongeveer 9:1 (Engelfriet 2009, Vetter 2013). Daarnaast is het risico op plotse hartdood niet op alle leeftijden gelijk. Uit een onderzoek naar het risico op plotse (hart)dood bij HCM bleek dat het risico significant hoger is gedurende de prepuberteit en de puberteit-groeispurt (8-16 jaar oud), vergeleken met jong volwassenen (Ostman-Smith 2013). Het risico op plotse dood bij een bekende diagnose HCM was 7,2% van 9-13,9 jaar, en daalde naar 1,7% na de leeftijd van 16 jaar.

criterium 5 (zie bijlage 4). Er moet een betrouwbare opsporingsmethode bestaan.

Als opsporingsmethode voor aritmieën en verworven hartafwijkingen zijn de drie belangrijkste mogelijkheden: (familie)anamnese, lichamelijk onderzoek en ECG.

De (familie)anamnese heeft tot doel om aanwijzingen voor mogelijke hartziekten te vinden in symptomen of klachten, of in het voorkomen van hart- en vaatziekten en plotseling overlijden binnen de familie. Bij het lichamelijk onderzoek worden kenmerken nagegaan die kunnen duiden op eventuele anatomische of functionele afwijkingen (zoals geruisen).

Alhoewel experts het met elkaar eens zijn dat (familie)anamnese en lichamelijk onderzoek nuttig zijn voor het opsporen van hartafwijkingen, is er weinig bewijs voor de effectiviteit van deze opsporingsmethoden als screeningsmethoden (Maron 2014). De American Heart Association (AHA) heeft getracht structuur en uniformering aan te brengen in het screenen op aandoeningen

die tot een plotse hartdood kunnen leiden (Maron 2007). De 14 door de AHA aanbevolen onderdelen van screening zijn weergegeven in tabel 7.2.

Tabel 7.2. De 14 onderdelen van screening op aandoeningen die tot een plotse hartdood kunnen leiden, zoals door de AHA aanbevolen (Maron 2007).

Anamnese*
1. Klachten van pijn op de borst/ongemak/strak of drukkend gevoel borstkas gerelateerd aan inspanning
2. Onverklaarde syncope/bijna syncope†
3. Ernstige en onverklaarde dyspnoe/vermoeidheid of hartkloppingen tijdens of na inspanning
4. Eerder gehoord hartgeruis‡
5. Verhoogde systemische bloeddruk
6. Eerdere beperking deelname sport
7. Eerder hartonderzoek op indicatie van arts
Familieanamnese
8. Vroegtijdige dood (plotseling en onverwacht of anders) voor leeftijd 50 jaar door hartaandoening in ≥ 1 familielid
9. Beperking door hartaandoening in nabije familie < 50 jaar oud
10. Hypertrofische of gedilateerde cardiomyopathie, lang QT-syndroom, of andere ion-kanaal aandoeningen, syndroom van Marfan, of klinisch significante aritmieën, genetisch cardiale aandoeningen in de familie
Lichamelijk onderzoek
11. Hartgeruis
12. Femoralispulsaties ter uitsluiting coarctatio aortae
13. Uiterlijke kenmerken van syndroom van Marfan (zoals lange lengte, armen, vingers en benen en een afwijkende vorm van de borstkas (pectus carinatum/kippenborst of excavatum/trechterborst))
14. Bloeddruk (zittende houding)°

* Aanvullende heteroanamnese bij ouders heeft de voorkeur bij jeugdigen tot en met het voortgezet onderwijs.

† Beoordeeld als niet neurocardiogeen (vasovagaal) veroorzaakt.

‡ Hierbij worden hartgeruisen bedoeld die waarschijnlijk organisch zijn en niet als fysiologisch zijn beoordeeld.

° Bij voorkeur gemeten aan beide armen.

Het toevoegen van een ECG aan de (familie)anamnese en het lichamelijk onderzoek leidt tot een verbeterde sensitiviteit, maar kan daarnaast leiden tot een verminderde specificiteit vanwege vals-positieve resultaten (Vetter 2013; Maron 2014).

De testeigenschappen van het ECG zijn van een aantal zaken afhankelijk. Zo speelt bijvoorbeeld etniciteit een belangrijke rol in het beoordelen van het ECG. ECG-afwijkingen worden vaker gevonden bij personen van Afro-Amerikaanse en Afro-Caribische afkomst (Chandra 2014). Verder spelen factoren een rol als de plaatsing van de elektroden, de beschikbaarheid van de juiste referentiewaarden voor leeftijd en geslacht en de expertise van de beoordelaar (Maron 2014). De testeigenschappen van het ECG (zoals het aantal vals positieven) kunnen worden verbeterd door referentiewaarden volgens leeftijd, geslacht, ras en etniciteit vast te stellen (Vetter 2013). De AHA en de American College of Cardiology (ACC) hebben een 'scientific statement' uitgebracht over het gebruik van het ECG als screeningstest voor hart- en vaatziekten in gezonde populaties jonge mensen (12-25 jaar)(Maron 2014). Hierin beschrijven zij de voor- en nadelen van het screenen met ECG in grote gezonde populaties, en komen tot de volgende conclusies:

- Het gebruik van het ECG (of echocardiogram) in universele screening van jonge gezonde mensen van 12 tot 25 jaar gericht op het identificeren van genetische/ aangeboren en andere cardiovasculaire afwijkingen wordt niet aanbevolen (geen bewijs van voordeel; bewijsniveau C).

- Universele cardiovasculaire screening van algemene populaties van jonge gezonde mensen van 12 tot 25 jaar door middel van anamnese en lichamelijk onderzoek wordt niet aanbevolen (geen bewijs van voordeel; bewijsniveau C).

7.3.3.3 Kosteneffectiviteit van screening

In een economisch model is de kosteneffectiviteit onderzocht van screening van gezonde 12 jarigen op hypertrofische cardiomyopathie (HCM) en lang QT-syndroom (LQTS) (Anderson 2014b). De auteurs vergeleken screening met behulp van anamnese en lichamelijk onderzoek met screening met behulp van anamnese, lichamelijk onderzoek en ECG. Screening met ECG naast anamnese en lichamelijk onderzoek kost \$41.000/gewonnen levensjaar. De kosten werden vooral beïnvloed door onzekerheden over het effect van het opsporen en behandelen van personen met HCM. De kosten werden niet significant beïnvloed door de kosten en test-karakteristieken van het ECG of door LQTS-parameters.

7.4 Overwegingen

De werkgroep komt op basis van de beschikbare literatuur tot de conclusie dat screenen op aritmieën en verworven hartafwijkingen door de JGZ niet gewenst is. De belangrijkste argumenten hiervoor zijn:

- De lage prevalenties van de aandoeningen
 - Het ontbreken van een betrouwbare opsporingsmethode die kan dienen als screeningstest
- De werkgroep is daarnaast van mening dat het verrichten van een ECG geen taak is voor de JGZ. De werkgroep wil benadrukken dat het van belang is dat JGZ-professionals op de hoogte zijn van de belangrijkste signalen voor het bestaan van een aritmie of verworven hartafwijking. Op deze wijze wordt de kans op het signaleren van een aritmie of verworven hartafwijking als 'toevallsbevinding' tijdens een contactmoment zo groot mogelijk. Daarnaast stelt dit de JGZ-professional in staat om adequaat om te kunnen gaan met vragen van ouders over bijvoorbeeld hartkloppingen en syncope (plotseling en voorbijgaand verlies van bewustzijn, vaak als 'flauwvallen' benoemd). Bij signalen van een aritmie of verworven hartafwijking wordt auscultatie en palpatie van de aa. brachiales verricht.

Speciale aandacht is nodig bij het eerste (lichamelijke) onderzoek bij immigranten, vanwege een verhoogd risico op verworven hartafwijkingen als gevolg van bijvoorbeeld acuut reuma of andere doorgemaakte infecties (zie paragraaf 4.3.4).

7.5 Conclusie

Niveau 3	Anamnese afnemen en/of doen van lichamelijk onderzoek zijn niet effectief voor het screenend opsporen van adolescenten met een verhoogd risico op plotse dood. Het toevoegen van een ECG aan anamnese en lichamelijk onderzoek levert een hogere sensitiviteit voor het opsporen van oorzaken van plotse hartdood. C Wilson 2008 C Vetter 2011 C Anderson 2014a D Vetter 2013
----------	---

Niveau 3	Universele cardiovasculaire screening van algemene populaties van jonge gezonde mensen 12 tot 25 jaar met alleen anamnese en lichamelijk onderzoek wordt niet aanbevolen.
----------	---

	C Maron 2014
Niveau 3	Het gebruik van het ECG (of echocardiogram) in universele screening van jonge gezonde mensen 12 tot 25 jaar gericht op het identificeren van genetische/aangeboren en andere cardiovasculaire afwijkingen niet wordt aanbevolen. C Maron 2014
Niveau 4	Hypertrofische cardiomyopathie is de meest frequente oorzaak van plotse dood in jonge sporters. D Behera 2011
Niveau 3	Mannen en personen van Afro-Amerikaanse afkomst hebben een verhoogd risico op ECG afwijkingen en plotse dood door hypertrofische cardiomyopathie. C Chandra 2014 D Behera 2011
Niveau 3	Het risico op plotse hartdood bij patiënten met hypertrofische cardiomyopathie is het hoogst gedurende de prepuberteit en de puberteit-groeispurt. C Ostman-Smith 2013
Niveau 3	Toevoeging van ECG aan anamnese en lichamelijk onderzoek voor het screenen op hypertrofische cardiomyopathie (HCM) en lang QT-syndroom (LQTS) levert een toegenomen (incrementele) kosten effectiviteit van \$41.400/gewonnen levensjaar. De kosteneffectiviteit wordt vooral beïnvloed door onzekerheden over het effect van het opsporen en behandelen van personen met HCM. C Anderson 2014b

7.6 Referenties

- Andermann A, Blancquaert I, Beauchamp S, Déry V. Revisiting Wilson and Jungner in the genomic age: a review of screening criteria over the past 40 years. *Bulletin of the World Health Organisation* 2008;86:317-319.
- Anderson JB, Grenier M, Edwards NM, Madsen NL, Czosek RJ, Spar DS, Barnes A, Pratt J, King E, Knilans TK. Usefulness of combined history, physical examination, electrocardiogram, and limited echocardiogram in screening adolescent athletes for risk for sudden cardiac death. *Am J Cardiol* 2014;114:1763-1767 (a).
- Anderson BR, McElligott S, Polsky D, Vetter VL. Electrocardiographic screening for hypertrophic cardiomyopathy and long QT syndrome: the drivers of cost-effectiveness for the prevention of sudden cardiac death. *Pediatr Cardiol* 2014;35:323-331 (b).
- Behera SK, Pattnaik T, Luke A. Practical recommendations and perspectives on cardiac screening for healthy pediatric athletes. *Curr.Sports Med.Rep.* 2011 Mar-Apr;10(2):90-98.
- Briedé S, Hamoun M, Oosterveld MJS, Breur JMPJ. Langetermijneffecten van de ziekte van Kawasaki. *Ned Tijdsch Geneesk* 2010;154:A2121.

- Chandra N, Bastiaenen R, Papadakis M, Panoulas VF, Ghani S, Duschl J, Foldes D, Raju H, Osborne R, Sharma S. Prevalence of electrocardiographic anomalies in young individuals: relevance to a nationwide cardiac screening program. *J Am Coll Cardiol* 2014;63:2028-2034.
- Engelfriet PM, van Gils PF, Smit HA. Preparticipatiescreening om plotse dood te voorkomen: Italian design voor Nederlandse sporters? RIVM, 2009.
- Hurst D, Hirsh DA, Oster ME, Ehrlich A, Campbell R, Mahle WT, Mallory M, Phelps H. Syncope in the Pediatric Emergency Department - Can We Predict Cardiac Disease Based on History Alone? *J Emerg Med.* 2015 Jul;49(1):1-7.
- Kane A, Mirabel M, Toure K, Perier MC, Fazaa S, Tafflet M, Karam N, Zourak I, Diagne D, Mbaye A, Kane M, Diack B, Jouven X, Marijon E. Echocardiographic screening for rheumatic heart disease: age matters. *Int J Cardiol* 2013;168:888-891.
- Kavey RE, Allada V, Daniels SR, Hayman LL, McCrindle BW, Newburger JW, Parekh RS, Steinberger J; American Heart Association Expert Panel on Population and Prevention Science; American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young; American Heart Association Council on Epidemiology and Prevention; American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity and Metabolism; American Heart Association Council on High Blood Pressure Research; American Heart Association Council on Cardiovascular Nursing; American Heart Association Council on the Kidney in Heart Disease; Interdisciplinary Working Group on Quality of Care and Outcomes Research. Cardiovascular risk reduction in high-risk pediatric patients: a scientific statement from the American Heart Association Expert Panel on Population and Prevention Science; the Councils on Cardiovascular Disease in the Young, Epidemiology and Prevention, Nutrition, Physical Activity and Metabolism, High Blood Pressure Research, Cardiovascular Nursing, and the Kidney in Heart Disease; and the Interdisciplinary Working Group on Quality of Care and Outcomes Research: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2006;114:2710-38.
- Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, Moss AJ, Seidman CE, Young JB. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. *Circulation* 2006;113:1807-1816.
- Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, Balady G, Berger S, Cohen D, Dimeff R, Douglas PS, Glover DW, Hutter AM Jr, Krauss MD, Maron MS, Mitten MJ, Roberts WO, Puffer JC; American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007 update: a scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism. *Circulation* 2007;115:1643-55.
- Maron BJ, Friedman RA, Kligfield P, Levine BD, Viskin S, Chaitman BR, Okin PM, Saul JP, Salberg L, Van Hare GF, Soliman EZ, Chen J, Matherne GP, Bolling SF, Mitten MJ, Caplan A, Balady GJ, Thompson PD; American Heart Association Council on Clinical Cardiology; Advocacy Coordinating Committee; Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia; Council on Epidemiology and Prevention; Council on Functional Genomics and Translational Biology; Council on Quality of Care and Outcomes Research, and American College of Cardiology. Assessment of the 12-lead electrocardiogram as a screening test for detection of cardiovascular disease in healthy general populations of young people (12-25 years of age): a scientific statement from the American Heart Association and the American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2014;64:1479-1514.

- Movahed MR, Strootman D, Bates S, Sattur S. Prevalence of suspected hypertrophic cardiomyopathy or left ventricular hypertrophy based on race and gender in teenagers using screening echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound* 2010;8:54.
- Ng CT, Ong HY, Cheok C, Chua TS, Ching CK. Prevalence of electrocardiographic abnormalities in an unselected young male multi-ethnic South-East Asian population undergoing pre-participation cardiovascular screening: results of the Singapore Armed Forces Electrocardiogram and Echocardiogram screening protocol. *Europace* 2012;14:1018-1024.
- Ostman-Smith I, Rossano JW, Shaddy RE. Hypertrophic cardiomyopathy: do sudden death prevention strategies in children differ between Europe and North America? *Curr Opin Cardiol* 2013;28:130-138.
- Saul JP, Schwartz PJ, Ackerman MJ, Triedman JK. Rationale and objectives for ECG screening in infancy. *Heart Rhythm* 2014;11:2316-21.
- Skinner JR, Van Hare GF. Routine ECG screening in infancy and early childhood should not be performed. *Heart Rhythm* 2014;11:2322-7.
- Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope; European Society of Cardiology (ESC); European Heart Rhythm Association (EHRA); Heart Failure Association (HFA); Heart Rhythm Society (HRS), Moya A, Sutton R, Ammirati F, Blanc JJ, Brignole M, Dahm JB, Deharo JC, Gajek J, Gjesdal K, Krahn A, Massin M, Pepi M, Pezawas T, Ruiz Granell R, Sarasin F, Ungar A, van Dijk JG, Walma EP, Wieling W. Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009). *Eur Heart J* 2009;30:2631-71.
- Tsuji T, Suzuki J, Shimamoto R, Yamazaki T, Ohomoto Y, Iwasawa K, Nagai R. Morbidity prevalence rate of kawasaki disease assessed by single cross-sectional history-taking. *Int Heart J* 2007;48:615-621.
- Vetter VL, Dugan N, Guo R, Mercer-Rosa L, Gleason M, Cohen M, Vogel RL, Iyer R. A pilot study of the feasibility of heart screening for sudden cardiac arrest in healthy children. *Am Heart J* 2011;161:1000-1006.
- Vetter VL, Dugan NP. A discussion of electrocardiographic screening and sudden cardiac death prevention: evidence and consensus. *Curr Opin Cardiol* 2013;28:139-151.
- Wilson JMG, Jungner G. Principles and practice of screening for disease. Geneva: WHO, 1968.
- Wilson MG, Basavarajaiah S, Whyte GP, Cox S, Loosemore M, Sharma S. Efficacy of personal symptom and family history questionnaires when screening for inherited cardiac pathologies: the role of electrocardiography. *Br J Sports Med* 2008;42:207-211.
- Witsenburg M, Strengers JLM, van Osch-Gevers M. Praktische kindergeneeskunde: Kindercardiologie. Bohn Stafleu van Loghum, 2005.
- World Health Organisation (WHO). Rheumatic fever and rheumatic heart disease : report of a WHO Expert Consultation World Health Organ Tech Rep Ser 2004;923:1-122.

8. Risico op hart- en vaatziekten

Hart- en vaatziekten (HVZ) zijn wereldwijd de belangrijkste doodsoorzaak (WHO 2015). In 2012 was wereldwijd ongeveer een derde van alle sterfgevallen te wijten aan HVZ (WHO 2015). HVZ worden vaak veroorzaakt door atherosclerose. Het proces van atherosclerose begint al op jonge leeftijd (NHLBI 2011). Om deze reden is het van belang dat de JGZ al vanaf jonge leeftijd aandacht heeft voor de risicofactoren voor HVZ. In dit thema wordt ingegaan op welke risicofactoren er zijn voor HVZ, welke interventies er zijn voor de aanpak van de risico's en welke richtlijnen zinvol zijn voor de JGZ om in dit kader gebruik van te maken.

8.1 Aanbevelingen

Ten aanzien van het bepalen van de kans op hart- en vaatziekten:

- Jeugdartsen¹⁵ en jeugdverpleegkundigen kennen de risicofactoren voor hart- en vaatziekten (zie tabel 8.1).
- Jeugdartsen en jeugdverpleegkundigen dienen regelmatig aandacht te besteden aan de risicofactoren voor HVZ: voeding, beweging, roken, lengte/gewicht/ BMI. Hiervoor worden de diverse richtlijnen gevolgd. In de leeftijdsperiode 0-4 jaar dienen deze risicofactoren ten minste tweemaal aan de orde te komen, in de leeftijdsperiode 4-12 jaar en 13-18 jaar ten minste eenmaal per periode. De JGZ-organisatie bepaalt zelf op welke wijze deze risicofactoren aan de orde komen.
- De aanwezigheid van iedere combinatie van risicofactoren dient op alle leeftijden aanleiding te zijn tot een intensivering van begeleiding, met de nadruk op leefstijl verandering.
- Indien er sprake is van overgewicht of obesitas, dient de JGZ-richtlijn 'Overgewicht' te worden gevolgd.
- In de leeftijdsperiode 12-16 jaar wordt door middel van JGZ-dossieronderzoek en anamnese en/of een persoonlijke (digitale) vragenlijst nagegaan of er sprake is (geweest) van ziektebeelden met een verhoogd risico op hart- en vaatziekten (zie tabel 8.3). Indien een jongere een van de genoemde ziektebeelden heeft (gehad) is er reden voor extra aandacht voor de risicofactoren voor HVZ. Dit kan tijdens een regulier consult (als de JGZ-organisatie alle jongeren op deze leeftijd onderzoekt) of via een consult op indicatie (als de JGZ-organisatie jongeren op deze leeftijd op indicatie onderzoekt).
- In de leeftijdsperiode 12-16 jaar kan door middel van anamnese en/of een persoonlijke (digitale) vragenlijst worden nagegaan of er aanvullingen zijn op de tot dan toe bekende familie anamnese met betrekking tot HVZ.

De volgende vragen kunnen hiervoor worden gebruikt:

1. Heb jij, of iemand in je familie, op jonge leeftijd (onder 65 jaar) problemen gehad aan/van hart- en bloedvaten (zoals bijvoorbeeld hartinfarct, herseninfarct, hartritmestoornissen, plotselinge dood)?
2. Zo ja, welk familielid was dit?

¹⁵ Daar waar 'jeugdarts' staat, kan ook 'verpleegkundig specialist' worden gelezen. De verpleegkundig specialist preventieve zorg is een verpleegkundige met een BIG geregistreerde masteropleiding die werkzaamheden van het medisch domein combineert met die van het verpleegkundig domein binnen het eigen deskundigheidsgebied en zij werkt op expertniveau. Zij is binnen dit expertisegebied o.a. bevoegd om zelfstandig te werken, diagnoses te stellen en te verwijzen waar nodig is. De verpleegkundig specialist is lid van het JGZ team, zij maakt net als de andere teamleden gebruik van de expertise van collega's en speciaal van de jeugdarts als het gaat om complexe medische problematiek.

- Indien op vraag 1 ‘ja’ wordt geantwoord, en bij vraag 2 een eerste- of tweedegraads familielid wordt genoemd (dus broers & zussen, (groot)ouders, ooms & tantes) is er reden voor extra aandacht voor de risicofactoren voor HVZ tijdens een regulier consult (als de JGZ-organisatie alle jongeren op deze leeftijd onderzoekt) of een consult op indicatie (als de JGZ-organisatie jongeren op deze leeftijd op indicatie onderzoekt).

Ten aanzien van bloeddrukmeting binnen de JGZ:

- De werkgroep ziet onvoldoende grond voor bloeddrukmeting bij alle kinderen in de JGZ ter preventie van HVZ.
- Vanaf de leeftijd van 5 jaar wordt in de JGZ de bloeddruk gemeten bij kinderen met overgewicht, in navolging van de JGZ-richtlijn ‘Overgewicht’.
- Bloeddrukmeting kan worden verricht door jeugdartsen¹⁶, jeugdverpleegkundigen en doktersassistenten. De interpretatie van de uitslag is voorbehouden aan de jeugdarts en jeugdverpleegkundige.
- De bloeddruk wordt als volgt gemeten:
 - Meten nadat de jeugdige 5 minuten rustig heeft gezeten, idealiter aan de rechterarm.
 - De jeugdige zit en de arm wordt op harthoogte ondersteund.
 - De bloeddrukmanchet moet 2/3 van de bovenarm bedekken, er zijn drie maten: small, medium en large. Een te kleine manchet geeft een te hoge waarde en een te grote manchet een te lage waarde van de bloeddruk.
 - De bloeddruk wordt 3 x direct na elkaar gemeten, en de laagste waarde wordt vergeleken met normaalwaarden (zie tabel 8.2).
 - Indien de lengte van de jeugdige $\pm \leq -2SD$ of $\geq +2SD$ is, moet de bloeddruk worden gecorrigeerd voor de lengte (zie tabel 8.2).
- Indien de bloeddruk boven de P95 ligt (zie tabel 8.2), moet de bloeddruk nog een keer gemeten worden na 3-6 weken. Indien de bloeddruk bij de tweede meting boven de P95 blijft wordt naar de huisarts/kinderarts verwezen voor verder onderzoek en behandeling. Echter: als de bloeddruk bij de eerste meting ≥ 20 mmHg boven de P95 ligt, moet meteen naar de kinderarts verwezen worden.
- Indien een bloeddrukmeting wordt verricht (bijvoorbeeld in verband met overgewicht bij kinderen >5 jaar) en hypertensie wordt gevonden, moet ook worden gedacht aan de mogelijkheid van een coarctatio aortae (CoAo). Om deze uit te sluiten dan wel aan te tonen kunnen de aa. femorales gepalpeerd te worden (door de jeugdarts of kinderarts).

Tabel 8.1. Risicofactoren voor hart- en vaatziekten (bron: NHLBI 2011; NHG 2012).

Risicofactor	Korte toelichting
Positieve familie anamnese voor HVZ of plotselinge dood.	Een positieve familieanamnese voor vroege HVZ of plotselinge dood is geassocieerd met een verhoogd cardiovasculair risicoprofiel en een verhoogd risico op HVZ. Dit berust op zowel genetische als leefstijl-gerelateerde factoren.

¹⁶ Daar waar ‘jeugdarts’ staat, kan ook ‘verpleegkundig specialist’ worden gelezen. De verpleegkundig specialist preventieve zorg is een verpleegkundige met een BIG geregistreerde masteropleiding die werkzaamheden van het medisch domein combineert met die van het verpleegkundig domein binnen het eigen deskundigheidsgebied en zij werkt op expertniveau. Zij is binnen dit expertisegebied o.a. bevoegd om zelfstandig te werken, diagnoses te stellen en te verwijzen waar nodig is. De verpleegkundig specialist is lid van het JGZ team, zij maakt net als de andere teamleden gebruik van de expertise van collega’s en speciaal van de jeugdarts als het gaat om complexe medische problematiek.

Hogere leeftijd	Atherosclerose is een langzaam progressief proces. In feite is dit een 'normaal' verouderingsproces, dat echter bij sommigen versneld verloopt. Leeftijd is de sterkste voorspeller van het risico op HVZ.
Mannelijk geslacht	Mannen hebben een verhoogd risico op bepaalde HVZ. Bij mannen is dit risico al op een jongere leeftijd aanwezig in vergelijking met vrouwen. Dit berust op zowel genetische als leefstijl-gerelateerde factoren.
Voeding/dieet	Er bestaat een verband tussen voeding en HVZ. Zo verhoogt een teveel aan verzadigd en transvet in de voeding het LDL-gehalte (Low Density Lipoproteïne) en veroorzaakt transvet een verlaging van het HDL (High Density Lipoproteïne) en een verhoging van de triglyceriden. Te veel zout leidt tot een hogere bloeddruk en daarmee tot een hoger risico op HVZ. Voeding kan ook beschermend werken. Het is aangetoond dat borstvoeding is geassocieerd met cardiovasculaire voordelen op latere leeftijd. Onverzadigd vet in de voeding heeft, mits het verzadigd vet vervangt, de eigenschap het cholesterolgehalte te verlagen. Groente en fruit zijn rijk aan voedingsvezels en kunnen de bloeddruk reduceren.
Lichamelijke inactiviteit	Regelmatige lichamelijke activiteit beïnvloedt het risico op HVZ niet alleen rechtstreeks, maar ook door bloeddrukdaling, cholesterolverlaging, een verhoging van het HDL-gehalte, een lagere BMI en verminderde insuline resistentie.
Roken	Roken verhoogt het risico op HVZ in belangrijke mate. Rokers lopen een 2 tot 6 keer zo hoog risico op HVZ als niet-rokers. Het risico neemt toe met het roken van meer sigaretten en roken over een langere periode.
Hypertensie	Hypertensie geeft een verhoogd risico op cardiovasculaire, renale en cerebrovasculaire (orgaan)schade. Zie ook paragraaf 8.3.2.
Lipiden in bloed	Een verhoogd totaal cholesterol, vooral een verhoogde LDL-concentratie, is een belangrijke risicofactor voor het optreden van HVZ. Er is een sterk omgekeerd verband tussen de HDL-concentratie en het risico op HVZ. Men spreekt van 'dyslipidemie' als de hoeveelheid LDL, HDL en/of totale triglyceriden in het bloed afwijkend is.
Overgewicht	Overgewicht is een belangrijke risicofactor voor HVZ. Er is een duidelijk verband tussen overgewicht en de aanwezigheid van een verhoogde bloeddruk, dyslipidemie en een verminderde gevoeligheid voor insuline.
Diabetes mellitus en andere aandoeningen	Diabetes mellitus (zowel type 1 als type 2) veroorzaakt schade aan bloedvaten en hierdoor wordt het proces van atherosclerose versneld. Dit komt bij een aantal andere aandoeningen (zoals HIV en de ziekte van Kawasaki) ook voor.
Perinatale factoren	Overgewicht bij de moeder is geassocieerd met zwangerschapsdiabetes, en een verhoogd risico op overgewicht en type 2 diabetes mellitus bij het kind. Roken tijdens de zwangerschap geeft een verhoogd risico op foetale groeiretardatie. Een laag geboortegewicht is geassocieerd met overgewicht, een verminderde gevoeligheid voor insuline, een verminderde nierfunctie en een verhoogd risico op HVZ.

Tabel 8.2: Bloeddruk afkapwaarden (P95) voor hypertensie bij kinderen (bron: JGZ-richtlijn Overgewicht).

Leeftijd (jaren)	Systole (mmHg)	Diastole (mmHg)
5	111	71
6	114	74
7	114	76
8	116	78
9	118	79
10	119	80
11	121	80
12	123	81
13	126	81
14	128	83
15	131	83
16	134	85
17	135	85
18	135	85

Correctie van de bloeddruk naar lengte:

- lengte -2 SD: systole -3 mmHg, diastole -2 mmHg
- lengte +2 SD: systole +3mmHg, diastole +2 mmHg.

8.2 Uitgangsvragen

- *Wat is de toegevoegde waarde van het bepalen van de kans op hart- en vaatziekten (HVZ) bij jongeren van 15-16 jaar door de JGZ?*
- *Wat is de toegevoegde waarde van de bloeddrukmeting binnen de JGZ en hoe kunnen JGZ-professionals deze uitvoeren?*

De uitgangsvragen zijn beantwoord op basis van een literatuuronderzoek per uitgangsvraag waarna de gevonden relevante literatuur is samengevat in een tabel. Vervolgens is de werkgroep op basis van deze literatuur en eigen overwegingen tot aanbevelingen gekomen.

8.3 Onderbouwing

8.3.1 Kans op hart- en vaatziekten (HVZ)

Er zijn diverse risicofactoren bekend voor atherosclerose en HVZ (zie tabel 8.1).

Om de directe relatie tussen het bestaan van risicofactoren op jonge leeftijd en het bestaan van HVZ op latere leeftijd vast te stellen zijn studies nodig met een zeer lange follow-up (meer dan 20 jaar). Daarom wordt vaak gekozen voor intermediaire aanwijzingen voor HVZ, zoals de dikte van de vaatwand van de arteria carotis (cIMT, carotid intima media thickness) om risicofactoren op te sporen.

De associatie tussen cardiovasculaire risicofactoren (lipidenspectrum, bloeddruk, BMI, roken) op jonge leeftijd (3-18 jaar) en de cIMT is in Finland onderzocht in een cohort van 2229 personen met een follow-up duur van 21 jaar (Raitakari 2003). Na correctie voor leeftijd en geslacht bleek er een duidelijk verband te zijn tussen de cIMT op volwassen leeftijd en een aantal risicofactoren op jonge leeftijd, namelijk LDL, hoge systolische bloeddruk, hoge BMI en roken.

Juhola et al. combineerden de resultaten van 4 cohortstudies (n=4210) met een follow-up van gemiddeld 23 jaar om het verband tussen de bloeddruk op jonge leeftijd en de bloeddruk en cIMT op volwassen leeftijd te onderzoeken (Juhola 2013). Zij vonden een significant verband tussen de bloeddruk op jonge en volwassen leeftijd ('tracking' genoemd). Van de kinderen met een normale bloeddruk had 42% hypertensie als volwassene, van de kinderen met hypertensie had 60% hypertensie als volwassene. Naast de bloeddruk onderzochten zij ook de cIMT op volwassen leeftijd. Personen met hoge bloeddruk als kind en een normale bloeddruk als volwassene hadden geen significant verhoogd risico op toegenomen cIMT vergeleken met personen die altijd een normale bloeddruk hadden (RR=1,24, 95%BI=0,92-1,67). Volwassenen met een verhoogde bloeddruk, ongeacht de bloeddruk als kind, hadden een significant verhoogd risico op toegenomen cIMT met een relatief risico van 1,82 (95%BI=1,47-2,38) voor degenen met aanhoudende hoge bloeddruk en 1,57 (95%BI=1,22-2,02) voor degenen met alleen verhoogde bloeddruk als volwassene.

In de JGZ-richtlijn 'Vroeg en/of small voor gestational age (SGA) geboren kinderen' (2013) wordt beschreven dat uit onderzoek blijkt dat te vroeg/SGA geboren kinderen een verhoogde kans hebben op onder andere hoge bloeddruk en insulineresistentie. Deze gevolgen kunnen wijzen op een verhoogde kans op hart- en vaatziekten en diabetes.

8.3.1.1 Interventies

Indien er sprake is van overgewicht of obesitas, dient de JGZ-richtlijn 'Overgewicht' (2012) te worden gevolgd. In deze richtlijn wordt geadviseerd om al vanaf jonge leeftijd extra aandacht te besteden aan een gezonde leefstijl. Voor de behandeling van overgewicht bij kinderen worden meervoudige (leefstijl)interventies aanbevolen gericht op het bevorderen van lichamelijke activiteit en gezonde voeding.

Voor adviezen over gezonde voeding kan gebruik worden gemaakt van de JGZ-richtlijn 'Voeding en eetgedrag' (2013). In thema 1 (Gezonde voeding) en in de bijlage 'Dagelijks aanbevolen hoeveelheden Basisvoedingsmiddelen' zijn adviezen voor een gezond voedingspatroon te vinden. Er is relatief weinig bewijs voor het gebruik van leefstijlinterventies voor het verlagen van het risico op HVZ. Veel studies zijn gericht op het verminderen van individuele risicofactoren, en niet specifiek op het verlagen van het risico op HVZ.

Eagle et al. onderzochten het effect van een programma van 10 lessen op school, gericht op gezonde voeding en bewegen bij 11-jarige kinderen (Eagle 2013). Zij vonden bij 4021 kinderen een verbetering van het voedings- en beweegpatroon na 10 weken. Bij de 2118 kinderen die waren gescreend op BMI, bloeddruk, lipidenspectrum en glucose vonden zij een verbetering in al deze factoren. De resultaten op langere termijn zijn echter niet onderzocht.

8.3.1.2 Richtlijnen buitenland

De American Heart Association (AHA) heeft in 2003 de 'Guidelines for primary prevention of atherosclerotic cardiovascular disease beginning in childhood' gepubliceerd, gevolgd door een 'scientific statement' over 'Cardiovascular risk reduction in high risk pediatric patients' (Kavey

2003, 2006). In deze Amerikaanse richtlijn worden twee strategieën voor primaire preventie geadviseerd (Kavey 2003):

- Populatiegerichte cardiovasculaire gezondheidsbevordering voor alle kinderen en jongeren, gericht op voeding, beweging en (niet) roken.
- Identificeren van kinderen en jongeren met een verhoogd risico op HVZ op basis van familieanamnese, voeding- en beweeggedrag, roken, lengte/gewicht/BMI, bloeddruk, lipidspectrum. Tevens zijn er acties gericht op het verlagen van het risico beschreven en geadviseerd.

Het Amerikaanse National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI) heeft in 2011 een **richtlijn** gepubliceerd, gericht op cardiovasculaire gezondheid en risicoreductie bij kinderen en adolescenten (NHLBI 2011). Op basis van systematische reviews adviseert het NHLBI twee complementaire strategieën om het toekomstige risico op HVZ te verminderen:

- Het voorkomen van het ontstaan van risicofactoren door het optimaliseren van de cardiovasculaire gezondheid van jongs af aan.
- Het screenen van kinderen op het bestaan van een aantal risicofactoren, gevolgd door interventies om risicofactoren te beïnvloeden.
 - Jaarlijkse controle van lengte en gewicht, vanaf de leeftijd van 2 jaar de BMI bepalen.
 - Jaarlijkse controle van bloeddruk vanaf de leeftijd van 3 jaar.
 - Screenen op afwijkingen in het lipidspectrum door middel van bepaling van niet-nuchter non-HDL-C niveau op de leeftijd van 10 jaar.

Ook beschrijft de NHLBI een aantal specifieke ziektebeelden met een verhoogd risico op HVZ (tabel 8.3). Bij de aanwezigheid van deze ziektebeelden adviseert het NHLBI een meer intensieve begeleiding op risicofactoren.

Tabel 8.3. Ziektebeelden met een verhoogd risico op hart- en vaatziekten (Bron: NHLBI 2011).

Risico categorie	Ziektebeelden	Reden
Hoog risico	<ul style="list-style-type: none"> • Diabetes Mellitus type 1 en type 2 • Chronische nierziekten (stadium 3, 4, 5) en status na niertransplantatie • Status na harttransplantatie • Ziekte van Kawasaki met bestaande coronaire aneurysmata 	Klinisch bewijs voor aantasting coronair vaten < 30 jaar.
Matig risico	<ul style="list-style-type: none"> • Ziekte van Kawasaki met in verleden coronaire aneurysmata • Chronische inflammatoire aandoeningen • HIV infectie • Behandelingsresistent nefrotisch syndroom 	Pathofysiologisch bewijs voor versnelde atherosclerose.

8.3.2 Bloeddrukmeting

Hypertensie is een van de risicofactoren voor hart- en vaatziekten (HVZ). We spreken van hypertensie als de bloeddruk boven een afgesproken waarde is gekomen die als schadelijk wordt beschouwd. Voor jeugdigen wordt hiervoor de P95 van de bloeddruk naar leeftijd (of naar leeftijd, geslacht en lengte) gebruikt. Er kan sprake zijn van primaire of secundaire hypertensie. Bij primaire hypertensie is er geen aanwijsbare oorzaak bekend. Secundaire hypertensie kan worden veroorzaakt door een groot aantal onderliggende aandoeningen (zie paragraaf 8.3.2.7). In de

beschreven literatuur is geen onderscheid gemaakt tussen primaire en secundaire hypertensie, tenzij anders beschreven.

Het beoogde doel van screenen van asymptomatische jeugdigen is het vroeg opsporen en behandelen van hypertensie, met mogelijk een vermindering van het aantal gevallen van HVZ op volwassen leeftijd als gevolg. De belangrijkste risicofactor voor hypertensie bij kinderen is overgewicht, daarnaast zijn een laag geboortegewicht, geslacht, etniciteit en een positieve familieanamnese bekende risicofactoren (Thompson 2013).

8.3.2.1 Prevalentie hypertensie

De prevalentie van hypertensie bij asymptomatische jeugdigen is ongeveer 1-5% (Lurbe 2010; Obarzanek 2010). Bij jeugdigen met overgewicht is de prevalentie hoger (ongeveer 11%)(Sorof 2004). Uit Engelse en Amerikaanse studies blijkt dat de afgelopen jaren zowel de bloeddruk van kinderen als het aantal kinderen met hypertensie is toegenomen (Din-Dzietham 2007; Peters 2012; Rosner 2013). Een deel van deze toename is te verklaren door de toename in het aantal kinderen met overgewicht en obesitas. Men vond een hogere prevalentie van hypertensie bij negroïde en Mexicaans Amerikaanse jeugdigen, tevens was de prevalentie hoger bij jongens dan bij meisjes (Din-Dzietham 2007). Bij volwassenen blijkt de prevalentie van hypertensie mede afhankelijk te zijn van etniciteit: bij personen van Surinaamse afkomst komt hypertensie twee tot drie keer zo vaak voor als bij Nederlanders en begint de hypertensie op jongere leeftijd. Bij personen van zowel Turkse als Marokkaanse afkomst is de prevalentie van hypertensie lager dan in de Nederlandse bevolking (NHG 2012).

8.3.2.2 Tracking

Met tracking wordt de associatie tussen hypertensie op jonge leeftijd en hypertensie op volwassen leeftijd bedoeld. De sensitiviteit en specificiteit van hypertensie op jonge leeftijd voor hypertensie op volwassen leeftijd wisselen respectievelijk van 0% - 66% en van 77% - 100% (Thompson 2013). De positieve voorspellende waarde (dat wil zeggen de kans op hypertensie op volwassen leeftijd bij het bestaan van hypertensie op jonge leeftijd) ligt tussen 19% - 65% (Thompson 2013). Vier studies rapporteerden een significante associatie tussen hypertensie op jonge leeftijd en hypertensie op volwassen leeftijd met odds ratio's (OR's) variërend van 1,1 - 4,5 en relatieve risico's (RR's) van 1,5 - 9 (Thompson 2013). Het in paragraaf 8.3.1 beschreven onderzoek van Juhola et al. vonden een significant verband tussen de bloeddruk op jonge en volwassen leeftijd (Juhola 2013).

8.3.2.3 Gevolgen hypertensie

Hypertensie leidt meestal niet tot lichamelijke klachten. Soms geeft het één of meerdere van de volgende klachten: hoofdpijn, oorsuizingen, hartkloppingen, dansende vlekjes voor de ogen, bloedneuzen, kortademigheid, spierzwakte, moeheid en krampen.

Hypertensie geeft een verhoogd risico op cardiovasculaire, renale en cerebrovasculaire (orgaan)schade. De United States Preventive Services Task Force (USPSTF) heeft in een recente systematische review geen RCT's gevonden die het rechtstreeks effect onderzochten van screening op hypertensie bij jeugdigen op negatieve gezondheidsuitkomsten gerelateerd aan hypertensie (Thompson 2013).

8.3.2.4 Manier van screenen/meten

Om de resultaten van bloeddrukmeting zo betrouwbaar mogelijk te laten zijn is het belangrijk dat de bloeddrukmeting op de juiste wijze geschiedt. De bloeddruk moet na 5 minuten rust aan de (rechter)arm worden gemeten, waarbij de jeugdige zit en de arm op harthoogte wordt ondersteund.

De literatuurstudie heeft geen studies opgeleverd die een uitspraak doen over wat de beste methode van bloeddrukmeten is (handmatig versus elektronisch).

Het is van belang om de juiste maat manchet te gebruiken. De breedte van de manchet moet ongeveer 2/3 van de bovenarm bedekken. Een te kleine manchet geeft een te hoge waarde en een te grote manchet een te lage waarde van de bloeddruk. Herhaalde metingen (2-3 keer) zijn nodig om te bepalen of de bloeddruk daadwerkelijk verhoogd is.

De normaalwaarden voor de bloeddruk zijn afhankelijk van leeftijd, geslacht en lengte.

Internationaal zijn hier tabellen voor opgesteld (voor kinderen van 3-18 jaar) en gepubliceerd in 'The Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure in Children and Adolescents' (NHBPEP 2004). In tabel 8.2 worden de afkapwaarden (P95) voor hypertensie bij kinderen beschreven, zoals gebruikt in de JGZ-richtlijn 'Overgewicht'.

Thompson et al. rapporteren op basis van twee studies van redelijke kwaliteit een sensitiviteit van 0,65 respectievelijk 0,72 en een specificiteit van 0,75 respectievelijk 0,92 voor bloeddrukmeting ter voorspelling van hypertensie, waarbij hypertensie werd vastgesteld door middel van een 24 uurs meting of herhaalde metingen in de loop van de tijd (Thompson 2013). De positief voorspellende waarde in beide studies was laag (0,17 respectievelijk 0,37). Twaalf andere studies voldeden niet aan de inclusiecriteria van de systematische review, zoals het rapporteren van een referentiestandaard.

Over de negatieve effecten van screenen op hypertensie is weinig bekend. Er is slechts 1 studie bekend waarbij bleek dat kinderen met hypertensie niet vaker ziek of afwezig waren van school, vergeleken met kinderen zonder hypertensie (Thompson 2013). Over andere mogelijke negatieve effecten zoals angst en onrust zijn geen studies bekend.

8.3.2.5 Rol interventies

Na een systematische review komen Thompson et al. tot de conclusie dat (kortdurende) studies hebben aangetoond dat medicatie effectief kan zijn in de behandeling van hypertensie bij kinderen (Thompson 2013). Het bewijs voor interventies gericht op leefstijl (al dan niet gecombineerd met medicatie) is beperkt en spreekt elkaar tegen. Thompson et al. vergeleken in een systematische review de resultaten van 6 onderzoeken naar het effect van leefstijl interventies op de bloeddruk bij kinderen (Thompson 2013). Slechts 1 studie toonde een significante bloeddruk daling bij kinderen met hypertensie, in deze studie kregen kinderen 5 in plaats van 2 gymlessen per week. De overige 5 studies toonden geen verschil in bloeddruk tussen de interventie- en controlegroepen.

Er zijn geen studies die hebben onderzocht wat het effect is van de behandeling van hypertensie bij kinderen op het voorkómen van hart- en vaatziekten op volwassen leeftijd (Thompson 2013).

8.3.2.6 Kosteneffectiviteit

Wang et al. hebben op basis van een combinatie van bekende gegevens en een rekenmodel diverse vormen van screening en interventies bij hypertensie bij adolescenten vergeleken (Wang 2011). De vergeleken strategieën waren: screening van adolescenten gevolgd door verschillende individuele interventies (zoals afvallen, meer bewegen, verminderen zoutinname) indien er sprake

was van hypertensie; populatie gerichte interventies (zoals extra bewegen voor jeugdigen met overgewicht, campagne om zoutinname te verminderen). Alle strategieën werden vergeleken met de verwachte kosten zonder screening of interventie.

Bij de verschillende screeningsstrategieën was routinematige screening in combinatie met de behandeling van adolescenten met hypertensie en linker ventrikel hypertrofie of secundaire hypertensie het meest kosteneffectief. Selectieve screening van adolescenten met overgewicht was meer kosteneffectief dan screening van alle adolescenten. Uit het rekenmodel bleek dat populatie gerichte interventies (zoals het verminderen van de zoutinname of meer gymlessen) het meest kosteneffectief waren.

8.3.2.7 Secundaire hypertensie

Het opsporen van secundaire hypertensie wordt soms genoemd als motivatie voor de invoering van screening op hypertensie, omdat behandeling kan worden gestart van de onderliggende aandoening (Flynn 2014). Mogelijke oorzaken voor secundaire hypertensie zijn nierparenchymziekten (bijv. glomerulonefritis, renale littekens door reflux nefropathie, polycysteuze nierziekte en chronisch nierfalen) of renovasculaire ziekte (bijv. fibromusculaire dysplasie). Minder vaak voorkomende oorzaken zijn coarctatio aortae, endocriene afwijkingen (bijv. feochromocytoom, hyperthyreoïdie) of medicatie gerelateerd (bijv. orale anticonceptiva bij adolescenten, sympathicomimetica (sommige soorten astma-medicatie zoals salbutamol), voedingssupplementen (efedra/efedrine, ginseng)). Ook het gebruik van drop of zoethoutthee kan een rol spelen (Boganen 2007). Bij kinderen met secundaire hypertensie kunnen ook andere klachten aanwezig zijn. De verhoogde bloeddruk is dan waarschijnlijk niet de enige klinische manifestatie van de onderliggende aandoening. In sommige gevallen kan de bloeddruk normaliseren door de behandeling van de onderliggende oorzaak, terwijl in andere gevallen de bloeddruk blijvend verhoogd is. Behandeling van de onderliggende oorzaak zal niet altijd leiden tot een normale bloeddruk.

Gegevens over de prevalentie van secundaire hypertensie zijn afhankelijk van de bestudeerde populaties, er zijn geen accurate prevalentiecijfers voor asymptomatische kinderen in de eerste lijn. De meeste studies betreffen populaties in de tweede of derde lijn. Bij jonge kinderen met hypertensie is de kans op secundaire hypertensie groter dan bij oudere kinderen en adolescenten. Bij kinderen tot 12 jaar is hypertensie in 70-85% van de gevallen secundair, bij adolescenten is dit ongeveer 5 procent (Thompson 2013).

8.4 Overwegingen

De werkgroep heeft besloten om HVZ te definiëren als de volgende aandoeningen: hartinfarct, angina pectoris, hartfalen, perifere arterieel vaatlijden, aneurysma aortae.

De werkgroep is van mening dat het bepalen van de kans op HVZ alleen zin heeft als er ook effectieve interventies beschikbaar zijn om gevonden risicofactoren te beïnvloeden. Daarom is literatuur gezocht over risicofactoren en over interventies. Aanvullend op de literatuur volgen hier diverse afwegingen.

De werkgroep is van mening dat het bepalen van risicofactoren waarvoor bloedonderzoek nodig is (zoals het bepalen van lipidspectrum) niet in de JGZ thuishoort. Om deze reden zijn een aantal artikelen niet meegenomen in de onderbouwing.

De werkgroep heeft besloten in deze richtlijn geen gebruik te maken van de risicofactor 'metabool syndroom'. Het metabool syndroom is een clustering van 4 belangrijke risicofactoren voor HVZ, diabetes en nierziekten: hypertensie, hyperglykemie, dislipidemie en (abdominaal) overgewicht.

De redenen voor dit besluit zijn het ontbreken van: een duidelijke etiologie, consensus over de definitie en bewijs van voldoende kwaliteit over de behandeling bij kinderen en jongeren (Battista 2009, NHLBI 2011). De werkgroep ziet onvoldoende meerwaarde voor het gebruik van een gecombineerde 'risico-score' in de JGZ.

Er is weinig literatuur beschikbaar over de directe relatie tussen risicofactoren bij jongeren en het voorkomen van HVZ op volwassen leeftijd. Vaak is gebruik gemaakt van intermediaire maten. Dit maakt uitspraken over deze relatie minder betrouwbaar.

De werkgroep vindt dat JGZ-professionals op de hoogte dienen te zijn van de in tabel 8.1 genoemde risicofactoren voor HVZ. Het proces van atherosclerose begint al op jonge leeftijd (NHLBI 2011). Om deze reden is het van belang dat de JGZ regelmatig aandacht besteedt aan de risicofactoren voor HVZ: voeding, beweging, roken, lengte/gewicht/ BMI. In de leeftijdsperiode 0-4 jaar dienen deze risicofactoren ten minste tweemaal aan de orde te komen, op jonge leeftijd wordt de basis gelegd voor een gezonde leefstijl. In de leeftijdsperiode 4-12 jaar én in de leeftijdsperiode 13-18 jaar ten minste eenmaal per periode. De JGZ kan zo nodig interventies inzetten op de aanwezige risicofactoren. De genoemde frequenties zijn gebaseerd op expert opinion.

Op dit moment is er bij veel JGZ-organisaties geen persoonlijk contact met 15-16 jarigen. In sommige JGZ-organisaties wordt alle jongeren een persoonlijk consult aangeboden. Andere JGZ-organisaties werken met vragenlijsten, die soms worden gebruikt als selectiemiddel om te bepalen of een persoonlijk consult wenselijk is. De werkgroep ziet wel meerwaarde in het persoonlijk consult op deze leeftijd, omdat dit het makkelijker maakt om eventuele risicofactoren op te sporen en te bespreken met de jongere. De werkgroep beschikt niet over literatuur om een onderbouwd advies voor een van de twee vormen te geven. Om deze reden zijn beide werkwijzen beschreven.

De werkgroep vindt dat JGZ-professionals op de hoogte dienen te zijn van de in tabel 8.3 genoemde ziektebeelden met een verhoogd risico op HVZ. De werkgroep adviseert in de leeftijdsperiode 12-16 jaar de ziektegeschiedenis op aanwezigheid van deze hoog-risico ziektebeelden na te gaan door middel van JGZ-dossieronderzoek, anamnese en/of een persoonlijke (digitale) vragenlijst. De werkwijze van de organisatie (consult voor alle jongeren of consult op indicatie) is bepalend voor de te gebruiken methode: anamnese of persoonlijke (digitale) vragenlijst. Indien een jongere een van de genoemde ziektebeelden heeft (gehad) is er reden voor extra aandacht voor de risicofactoren voor HVZ tijdens een regulier consult (als de JGZ-organisatie alle jongeren op deze leeftijd onderzoekt) of een consult op indicatie (als de JGZ-organisatie jongeren op deze leeftijd op indicatie onderzoekt).

Daarnaast geeft de werkgroep het advies om te overwegen om in de leeftijdsperiode 12-16 jaar de familieanamnese met betrekking tot HVZ nog eens na te vragen. Hiertoe kunnen de volgende vragen gesteld worden:

1. Heb jij, of iemand in je familie, op jonge leeftijd (onder 50 jaar) problemen gehad aan/van hart- en bloedvaten (zoals bijvoorbeeld hartinfarct, herseninfarct, hartritmestoornissen, plotselinge dood)?
2. Zo ja, welk familielid was dit?

In de vragenlijst kan als tip worden toegevoegd dat de jongere dit eventueel aan de ouders kan vragen als hij/zij het zelf niet (zeker) weet. Hoewel de werkgroep het belang van de familieanamnese onderkent, realiseert zij zich dat het in de praktijk voor jongeren niet altijd mogelijk is om de vragen te beantwoorden.

Indien op vraag 1 'ja' wordt geantwoord, en bij vraag 2 een eerste- of tweedegraads familielid wordt genoemd (dus broers & zussen, (groot)ouders, ooms & tantes) is er reden voor extra aandacht voor de risicofactoren voor HVZ tijdens een regulier consult (als de JGZ-organisatie alle jongeren op deze leeftijd onderzoekt) of een consult op indicatie (als de JGZ-organisatie jongeren op deze leeftijd op indicatie onderzoekt).

Op basis van het literatuuronderzoek naar bloeddrukmeting is de werkgroep van mening dat er onvoldoende bewijs is om bloeddrukmeting in de JGZ in te voeren ter preventie van HVZ. De belangrijkste argumenten zijn: de lage prevalentie van hypertensie op jonge leeftijd, het gebrek aan bewijs voor een verband tussen het screenen op hypertensie en gezondheidswinst op volwassen leeftijd en het gebrek aan bewijs voor de kosteneffectiviteit van deze screening. Daarnaast spelen praktische overwegingen een rol: herhaalde metingen zijn nodig om te bepalen of de bloeddruk daadwerkelijk verhoogd is.

Omdat overgewicht de belangrijkste risicofactor is voor hypertensie bij jeugdigen besluit de werkgroep de aanbeveling uit de JGZ-richtlijn 'Overgewicht' over te nemen om bij kinderen met overgewicht vanaf 5 jaar de bloeddruk te meten.

Er lopen momenteel meerdere longitudinale studies in Nederland die in de toekomst mogelijk meer informatie kunnen geven over het verband tussen risicofactoren op jonge leeftijd en HVZ op latere leeftijd. In de toekomst zal deze informatie gebruikt kunnen worden voor een update van deze richtlijn.

8.5 Conclusie

Niveau 3	Atherosclerose, de voorloper voor diverse hart- en vaatziekten, begint in de kindertijd. C NHLBI 2011
Niveau 3	Er is bewijs voor een verband tussen het bestaan van risicofactoren voor atherosclerose op jonge leeftijd en op volwassen leeftijd (tracking). Dit geldt vooral voor overgewicht, en in mindere mate voor cholesterol en bloeddruk. C NHLBI 2011; Juhola 2013
Niveau 3	Er is een verband tussen het bestaan van risicofactoren op jonge leeftijd (LDL, systolische bloeddruk, BMI en roken) en het hebben van een verdikte vaatwand (cIMT) op latere leeftijd. C Raitakari 2003; Juhola 2013
Niveau 3	De belangrijkste risicofactor voor primaire hypertensie bij jeugdigen is overgewicht. Andere risicofactoren zijn een laag geboortegewicht, geslacht, etniciteit en een positieve familieanamnese. C Thompson 2013
Niveau 3	Er is een verband tussen de bloeddruk op jonge leeftijd en de bloeddruk op volwassen leeftijd. C Juhola 2013; Thompson 2013

Niveau 3	<p>Hypertensie als kind geeft geen significant verhoogd risico op toegenomen cIMT als de bloeddruk op volwassen leeftijd is genormaliseerd.</p> <p>Hypertensie op volwassen leeftijd geeft een significant verhoogd risico op toegenomen cIMT ongeacht de bloeddruk op jonge leeftijd.</p> <p>C Juhola 2013; Thompson 2013</p>
Niveau 3	<p>Bloeddrukmeting kan de aanwezigheid van hypertensie vaststellen met een sensitiviteit van 0,65-0,72 en een specificiteit van 0,75-0,92. De positief voorspellende waarde is laag 0,17-0,37.</p> <p>C Thompson 2013</p>
Niveau 3	<p>Populatiegerichte interventies ter verlaging van de bloeddruk (zoals het verminderen van de zoutinname of meer gymlessen) zijn meer kosteneffectief dan screeningsprogramma's op hoge bloeddruk gevolgd door individuele interventies.</p> <p>Selectieve screening van adolescenten met overgewicht is meer kosteneffectief dan screening van alle adolescenten.</p> <p>C Wang 2011</p>

8.6 Referenties

- Battista M, Murray RD, Daniels SR. Use of the metabolic syndrome in pediatrics: a blessing and a curse. *Semin Pediatr Surg* 2009;18:136-143.
- Boganen H, van Hee K, Grundmeijer HGLM. Hypertensie door consumptie van drop en zoethoutthee. *Ned Tijdschr Geneeskd.* 2007;151:2825-8.
- Din-Dzietham R, Liu Y, Bielo MV, Shamsa F. High blood pressure trends in children and adolescents in national surveys, 1963 to 2002. *Circulation* 2007;116:1488-96.
- Eagle TF, Gurm R, Smith CA, Corriveau N, DuRussell-Weston J, Palma-Davis L, Aaronson S, Goldberg C, Kline-Rogers E, Cotts T, Jackson EA, Eagle KA. A middle school intervention to improve health behaviors and reduce cardiac risk factors. *Am J Med* 2013;126:903-908.
- Flynn JT, Daniels SR, Hayman LL, Maahs DM, McCrindle BW, Mitsnefes M, Zachariah JP, Urbina EM; American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension and Obesity in Youth Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young. Update: ambulatory blood pressure monitoring in children and adolescents: a scientific statement from the American Heart Association. *Hypertension* 2014;63:1116-35.
- Juhola J, Magnussen CG, Berenson GS, Venn A, Burns TL, Sabin MA, Srinivasan SR, Daniels SR, Davis PH, Chen W, Kähönen M, Taittonen L, Urbina E, Viikari JS, Dwyer T, Raitakari OT, Juonala M.. Combined effects of child and adult elevated blood pressure on subclinical atherosclerosis: the International Childhood Cardiovascular Cohort Consortium. *Circulation* 2013;128:217-224.
- Kavey RE, Daniels SR, Lauer RM, Atkins DL, Hayman LL, Taubert K; American Heart Association. American Heart Association guidelines for primary prevention of atherosclerotic cardiovascular disease beginning in childhood. *J Pediatr* 2003;142:368-372.
- Kavey RE, Allada V, Daniels SR, Hayman LL, McCrindle BW, Newburger JW, Parekh RS, Steinberger J; American Heart Association Expert Panel on Population and Prevention Science; American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young; American Heart

Association Council on Epidemiology and Prevention; American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity and Metabolism; American Heart Association Council on High Blood Pressure Research; American Heart Association Council on Cardiovascular Nursing; American Heart Association Council on the Kidney in Heart Disease; Interdisciplinary Working Group on Quality of Care and Outcomes Research. Cardiovascular risk reduction in high-risk pediatric patients: a scientific statement from the American Heart Association Expert Panel on Population and Prevention Science; the Councils on Cardiovascular Disease in the Young, Epidemiology and Prevention, Nutrition, Physical Activity and Metabolism, High Blood Pressure Research, Cardiovascular Nursing, and the Kidney in Heart Disease; and the Interdisciplinary Working Group on Quality of Care and Outcomes Research: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2006;114:2710-38.

- Lurbe E, Álvarez J, Redon J. Diagnosis and treatment of hypertension in children. *Curr Hypertens Rep* 2010;12:480-6.
- NHBPEP (National High Blood Pressure Education Program) Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 2004;114:555-76.
- NHG. Standaard cardiovasculair risicomanagement, tweede herziening. *Huisarts Wet* 2012;55:14-28.
- NHLBI. Expert panel on integrated guidelines for cardiovascular health and risk reduction in children and adolescents. *Pediatrics* 2011;128(Suppl 5):S213 -S256.
- Obarzanek E, Wu CO, Cutler JA, Kavey RW, Pearson GD, Daniels SR. Prevalence and incidence of hypertension in adolescent girls. *J Pediatr* 2010;157:461-7.
- Peters H, Whincup PH, Cook, DG, Law C, Li L. Trends in blood pressure in 9 to 11-year-old children in the United Kingdom 1980–2008: the impact of obesity. *Journal of Hypertension* 2012;30:1708–1717.
- Raitakari OT, Juonala M, Kähönen M, Taittonen L, Laitinen T, Mäki-Torkko N, Järvisalo MJ, Uhari M, Jokinen E, Rönnemaa T, Akerblom HK, Viikari JS. Cardiovascular risk factors in childhood and carotid artery intima-media thickness in adulthood: the Cardiovascular Risk in Young Finns Study. *JAMA* 2003;290:2277-2283.
- Rosner B, Cook NR, Daniels S, Falkner B. Childhood blood pressure trends and risk factors for high blood pressure. The NHANES experience 1988–2008. *Hypertension* 2013;62:247-254.
- Sorof JM, Lai D, Turner J, Poffenbarger T, Portman RJ. Overweight, ethnicity, and the prevalence of hypertension in school-aged children. *Pediatrics* 2004;113:475-82.
- Thompson M, Dana T, Bougatsos C, Blazina I, Norris S. Screening for hypertension in children and adolescents to prevent cardiovascular disease: systematic review for the U.S. Preventive Services Task Force. Evidence Synthesis No. 99. AHRQ Publication No. 13-05181-EF-1. Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality; February 2013.
- Wang YC, Cheung AM, Bibbins-Domingo K, Prosser LA, Cook NR, Goldman L, Gillman MW. Effectiveness and cost-effectiveness of blood pressure screening in adolescents in the United States. *J Pediatr* 2011;158:257-64. World Health Organisation. Factsheet No 317, Cardiovascular diseases, updated january 2015.

<http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs317/en/>

9 Endocarditisprofylaxe en vaccinaties bij kinderen met een (aangeboren) hartafwijking

In dit thema wordt een overzicht gegeven van de indicaties voor endocarditisprofylaxe en (contra)indicaties voor vaccinaties bij kinderen met een (aangeboren) hartafwijking.

9.1 Aanbevelingen

- Jeugdartsen¹⁷ en jeugdverpleegkundigen dienen de in deze richtlijn beschreven basiskennis te hebben van (indicaties voor) endocarditisprofylaxe bij kinderen met een (aangeboren) hartafwijking. De indicatie voor endocarditisprofylaxe wordt gesteld door de behandelend specialist. Voor gedetailleerde informatie wordt verwezen naar de richtlijn 'Preventie bacteriële Endocarditis' van de Nederlandse Hartstichting.
- Jeugdartsen en jeugdverpleegkundigen geven bij kinderen met een (rest)hartafwijking extra voorlichting over het belang van preventie van gaatjes in tanden en kiezen (cariës) en tandvleesontsteking. Deze extra voorlichting voor kinderen met een (rest)hartafwijking wordt (indien van toepassing) ten minste tweemaal gegeven in de periode 0-4 jaar, ten minste eenmaal in de periode 4-12 jaar en ten minste eenmaal in de periode 12-18 jaar.
- Jeugdartsen en jeugdverpleegkundigen dienen kennis te hebben van (contra)indicaties voor vaccinaties van het RVP bij kinderen met een (aangeboren) hartafwijking.

9.2 Uitgangsvragen

- *Wat moeten jeugdartsen weten over endocarditis profylaxe bij kinderen met een (aangeboren) hartafwijking?*
- *Wat moeten jeugdartsen weten over vaccineren bij kinderen met een (aangeboren) hartafwijking?*

De uitgangsvragen zijn beantwoord op basis van bestaande richtlijnen en handboeken, een beperkt literatuuronderzoek en de mening van de werkgroep.

9.3 Onderbouwing

9.3.1 Endocarditis

Bacteriële endocarditis ontstaat door bacteriën die terechtkomen in de bloedbaan (bacteriëmie) en zich nestelen op hartkleppen of de (beschadigde) binnenwand van het hart. Een ontsteking kan de hartkleppen ernstig beschadigen waardoor hartfalen kan ontstaan (Nederlandse Hartstichting, 2008; 2011). De veroorzakende bacteriën zijn bijvoorbeeld *streptococcon*, *stafylococcon* of *enterococcon* (Nederlandse Hartstichting, 2008). Behalve dat er embolieën via de bloedbaan bij andere organen (voornamelijk in de hersenen en de longen) terecht kunnen komen en nieuwe infecties veroorzaken, kunnen zich ook andere complicaties voordoen. Bij een aantal hartafwijkingen is de kans op een bacteriële endocarditis duidelijk verhoogd (zie hieronder).

¹⁷ Daar waar 'jeugdarts' staat, kan ook 'verpleegkundig specialist' worden gelezen. De verpleegkundig specialist preventieve zorg is een verpleegkundige met een BIG geregistreerde masteropleiding die werkzaamheden van het medisch domein combineert met die van het verpleegkundig domein binnen het eigen deskundigheidsgebied en zij werkt op expertniveau. Zij is binnen dit expertisegebied o.a. bevoegd om zelfstandig te werken, diagnoses te stellen en te verwijzen waar nodig is. De verpleegkundig specialist is lid van het JGZ team, zij maakt net als de andere teamleden gebruik van de expertise van collega's en speciaal van de jeugdarts als het gaat om complexe medische problematiek.

9.3.1.1 Endocarditisprofylaxe

Endocarditis-profylaxe is een preventieve maatregel die wordt genomen bij patiënten die als gevolg van een aangeboren of verworven hartafwijking een verhoogde kans op endocarditis hebben na een ingreep waarbij een bacteriëmie kan ontstaan. De patiënt krijgt dan antibiotica toegediend voor de ingreep. De indicatie voor endocarditisprofylaxe wordt gesteld door de behandelend specialist.

Bij kinderen komt endocarditis weinig voor en ontstaat de ziekte vooral bij gecompliceerde afwijkingen van de grote vaten zoals bij de tetralogie van de Fallot (Van den Brink 2002).

Het risico op endocarditis hangt af van de cardiale afwijking, de aard van de ingreep en het micro-organisme dat daarmee samenhangend in de circulatie komt. Endocarditis-profylaxe is **alleen** geïndiceerd bij patiënten met (Nederlandse Hartstichting, 2008):

- Eerder doorgemaakte endocarditis
- Hartklepprothese (inclusief bioprothese, allograft en conduit¹⁸)
- Bepaalde aangeboren hartafwijkingen:
 - o Onbehandelde cyanotische hartafwijkingen
 - o Met shunts of conduits behandelde cyanotische hartafwijkingen
 - o Eerste 6 maanden na volledige correctie van een hartafwijking als prothesemateriaal is gebruikt
 - o Restafwijking bij patch of device waardoor de normale endothelialisatie belemmerd wordt¹⁹

Bij bepaalde ingrepen is endocarditis-profylaxe van toepassing voor de beschreven risicogroep, deze zijn terug te vinden in de richtlijn 'Preventie bacteriële Endocarditis' van de Nederlandse Hartstichting.

9.3.1.2 Preventie endocarditis

Voorlichting over gebitsverzorging behoort tot het basispakket JGZ voor alle kinderen. Voorlichting over goede mondhygiëne is voor jeugdigen met een (rest)hartafwijking van zeer groot belang, omdat endocarditis soms ontstaat vanuit het gebit. Preventie van gaatjes in tanden en kiezen (cariës) en tandvleesontsteking is belangrijk. Een goede dagelijkse verzorging, regelmatige controle door de tandarts en eventueel begeleiding door de mondhygiëniste is hierbij van belang (Nederlandse Hartstichting, 2011).

Voor voorlichting over gebitsverzorging kan gebruik worden gemaakt van het basisadvies mondhygiëne en andere informatie van de website van het Ivoren Kruis, en een voorlichtingsfilm via TNO:

- Poets de tanden en kiezen 2x per dag 2 minuten met de juiste fluoridetandpasta, afhankelijk van de leeftijd.
- Kinderen van 0 en 1 jaar 1x per dag tandenpoetsen met fluoridepeutertandpasta.
- Adviseer ouders of verzorgers de tanden van kinderen tot ongeveer 10 jaar ('s avonds) (na) te poetsen.

¹⁸ Een bioprothese is een hartklep gemaakt van speciaal bewerkt weefsel van dieren (varkens of runderen) of het is een donorklep van een mens (een allograft of homograft). Een conduit is een buis ter vervanging van een deel van de aorta of de arteria pulmonalis, vaak met een klep erin.

¹⁹ Een patch is een stukje weefsel of kunstmateriaal dat wordt gebruikt om bijvoorbeeld een septumdefect te sluiten. De aanwezigheid van een restgaatje kan soms de normale endothelialisatie belemmeren.

9.3.2 Vaccinaties

De meeste kinderen met een aangeboren hartafwijking kunnen zonder bezwaar de vaccinaties volgens het Rijksvaccinatieprogramma (RVP) krijgen. Er gelden geen andere contra-indicaties dan voor gezonde kinderen. Zie voor de meest recente informatie de website van het RIVM.

Het routinematig toepassen van paracetamolprofylaxe bij vaccinaties moet niet worden geadviseerd door JGZ-professionals, tenzij de behandelend specialist deze adviseert. Het preventief toedienen van paracetamol bij vaccinaties kan aangewezen zijn om temperatuurverhoging en pijn te voorkomen of verlagen, de indicatie hiertoe wordt door de kindercardioloog gesteld. Bij temperatuurverhoging en bij heftig huilen wordt het hart namelijk extra belast en bij ernstige congenitale hartafwijkingen met hemodynamische consequenties zal men deze extra belasting liever niet willen laten optreden (Burgmeijer 2011). Uit onderzoek is echter ook gebleken dat het gebruik van paracetamol voorafgaand aan een vaccinatie resulteert in een verminderde hoeveelheid antistoffen (Doedée 2014).

Relatieve contra- indicaties

Sommige kinderen met een (aangeboren) hartafwijking krijgen orale antistolling. Vanwege het risico op het ontstaan van een spierbloeding moet een diepe, intramusculaire injectie liefst vermeden worden. In veel gevallen is het mogelijk om als vervanging een subcutane injectie te geven.

Voor hoe hier mee om te gaan verwijzen we naar de website van het RIVM.

Griepvaccinatie

Griepvaccinatie bij patiënten met een aangeboren hartafwijking is slechts bij enkele patiëntengroepen geïndiceerd en pas zinvol vanaf een leeftijd van zes maanden. Kindercardiologische indicaties voor griepvaccinatie zijn: afwijkingen met cyanose, een grote links-rechts shunt en/of hemodynamisch belangrijke restproblemen (ook na een Fontan-operatie bij univentriculaire harten). De kindercardioloog stelt de indicatie en de huisarts verzorgt de vaccinatie.

RS-vaccinatie (Respiratoir syncytieel virus)

De Nederlandse Hartstichting raadt aan om de behandelend kindercardioloog te raadplegen om na te gaan of een RS vaccinatie geïndiceerd is (Nederlandse Hartstichting, 2013). De hoofdbehandelaar is hiervoor verantwoordelijk.

9.4 Overwegingen

De oorspronkelijke uitgangsvraag was: *‘Wat moeten jeugdartsen doen als zij een geruis horen, en wanneer moeten zij verwijzen, wat moet de jeugdarts weten over endocarditis profylaxe en voelen van de femoralis?’*. De werkgroep is van mening dat de uitgangsvraag in deze vorm overlap vertoont met de uitgangsvragen 8 (*‘Hoe kunnen jeugdartsen eenvoudig nader onderzoek uitvoeren bij een gesignaleerd hartgeruis?’*) en 7 (*‘Hoe kunnen JGZ-professionals (met nieuwe methoden) coarctatio aortae diagnosticeren als de lies- en polsmeting niet lukt?’*). Deze twee delen van de uitgangsvraag zijn daarom weggelaten uit de uitgangsvraag en beantwoord in de desbetreffende thema's.

De werkgroep is van mening dat JGZ-professionals, naast kennis over endocarditisprofylaxe, ook kennis moeten hebben van (contra)indicaties voor vaccinaties bij kinderen met een (aangeboren) hartafwijking. Om deze reden is hierover een uitgangsvraag toegevoegd.

9.5 Referenties

- Burgmeijer, R, Hoppenbrouwers, K. Handboek vaccinaties, Deel A. Uitgeverij Van Gorcum, 2011.
- Doedée AM, Boland GJ, Pennings JL, de Klerk A, Berbers GA, van der Klis FR, de Melker HE, van Loveren H, Janssen R. Effects of prophylactic and therapeutic paracetamol treatment during vaccination on hepatitis B antibody levels in adults: two open-label, randomized controlled trials. PLoS One. 2014 Jun 4;9(6):e98175.
- Nederlandse Hartstichting (2008). Preventie bacteriële Endocarditis. Een advies voor artsen en tandartsen, samengesteld door de endocarditis profylaxe commissie van de Nederlandse Hartstichting. <http://webshop.hartstichting.nl/producten/producten.aspx?CatID=71&pID=3765>
- Nederlandse Hartstichting (2011). Brochure Bacteriële endocarditis. Ontsteking van de binnenkant van het hart. <https://www.hartstichting.nl/downloads/brochure-bacteriele-endocarditis>
- Nederlandse Hartstichting (2013). Brochure Leven met een aangeboren hartafwijking. <https://www.hartstichting.nl/downloads/Brochure%20Leven%20met%20een%20aangeboren%20hartafwijking>
- RIVM (2014). Uitvoeringsregels RVP 2014. <http://rivm.nl/dsresource?type=pdf&disposition=inline&objectid=rivmp:192081&versionid=&ubobjectname=>
- Van den Brink RBA, Boering G, van der Meer JTM. (2002). Richtlijnen van de Nederlandse Hartstichting voor preventie van endocarditis herzien. <http://www.ntvt.nl/artikel/109/12/richtlijnen-van-de-nederlandse-hartstichting-voor-preventie-van-endocarditis-herzien?download=1>.

10. Interventies en begeleiding

Dit thema bevat geen specifieke uitgangsvraag, omdat het een update is van de voorgaande richtlijn (zonder bijbehorende uitgangsvraag).

10.1 Aanbevelingen

- Wees vanaf het eerste moment van een vermoeden van een (aangeboren) hartafwijking open en duidelijk naar de ouders toe. Bespreek met ouders het beleid met betrekking tot eventuele controle en/of verwijzing.
- Zorg dat ouders beschikken over contactgegevens voor de JGZ, liefst van een vaste contactpersoon, zodat ouders bij vragen contact op kunnen nemen.
- JGZ-professionals dienen kennis te hebben van de sociale kaart met betrekking tot (aangeboren) hartafwijkingen.
- De verwijzende jeugdarts²⁰ dient na te gaan wat het resultaat is geweest van de verwijzing. Op welk moment en welke wijze de verwijzing wordt nagegaan is aan de professionele inschatting van de jeugdarts.
- De primaire verantwoordelijkheid voor de begeleiding en nazorg ligt bij de behandelend specialist. De interventies en begeleiding die de JGZ biedt zijn aanvullende zorg.
- De JGZ biedt ouders waar nodig aanvullende uitleg en informatie, opvoedadvies en opvoedondersteuning. Dit kan op initiatief van de JGZ-professional preventief worden ingezet of naar aanleiding van vragen van ouders. In alle gesprekken met jeugdigen en ouders wordt de behoefte aan ondersteuning samen onderzocht. De informatie in dit hoofdstuk kan als basis worden gebruikt. De advisering over de opvoeding en aanpak van het kind met een aangeboren hartafwijking is in principe hetzelfde als bij een kind zonder hartafwijking.
- Het is raadzaam om ouders en patiënten te wijzen op de activiteiten en site van de Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen (lotgenotencontact, informatie en belangenbehartiging).
- JGZ-professionals dienen aandacht te hebben voor de mogelijke psychosociale gevolgen van een (aangeboren) hartafwijking. In de anamnese tijdens een contact met ouders en/of jeugdigen wordt gevraagd naar het psychosociaal functioneren van de jeugdige. Indien er twijfel is over het psychosociale functioneren van de jeugdige kan worden overlegd met of (terug)verwezen naar de behandelend kindercardioloog.
- Bij schoolverzuim door ziekte is het een taak van de JGZ om samen met de ouders/jeugdige en school te bepalen hoe het onderwijs optimaal gevolgd kan worden: wat heeft de jeugdige nodig om wel naar school te gaan? Hiervoor kan bijvoorbeeld gebruik gemaakt worden van de onderbouwde interventie M@zl.
- JGZ-professionals stimuleren sport en beweging bij kinderen met een (aangeboren) hartafwijking. De behandelend kindercardioloog kan duidelijkheid geven over eventuele beperkingen op het gebied van sport en bewegen. Voor de meeste jeugdigen met een aangeboren hartafwijking dient de JGZ de normale adviezen te hanteren: dagelijks 60 minuten

²⁰ Daar waar 'jeugdarts' staat, kan ook 'verpleegkundig specialist' worden gelezen. De verpleegkundig specialist preventieve zorg is een verpleegkundige met een BIG geregistreerde masteropleiding die werkzaamheden van het medisch domein combineert met die van het verpleegkundig domein binnen het eigen deskundigheidsgebied en zij werkt op expertniveau. Zij is binnen dit expertisegebied o.a. bevoegd om zelfstandig te werken, diagnoses te stellen en te verwijzen waar nodig is. De verpleegkundig specialist is lid van het JGZ team, zij maakt net als de andere teamleden gebruik van de expertise van collega's en speciaal van de jeugdarts als het gaat om complexe medische problematiek.

of langer matig tot intensief bewegen.

- Adviseer ouders om op vakantie medische informatie (met in elk geval de diagnose en een medicijnoverzicht) op schrift mee te nemen en zich op de hoogte te stellen van de medische voorzieningen in het land van bestemming, voor het geval er toch iets gebeurt.
- De JGZ-professional dient voor individuele voorlichting over anticonceptie te verwijzen naar de behandelend cardioloog, omdat deze aangepast dient te worden aan de hartafwijking en gezondheidstoestand van de jeugdige.

10.2 Controle en verwijzing

10.2.1 Vermoeden (aangeboren) hartafwijking

Het vermoeden op een (aangeboren) hartafwijking ontstaat door een afweging van verschillende anamnestiche factoren en bevindingen uit lichamelijk onderzoek. Deze staan beschreven in thema 5 (anamnese en lichamelijk onderzoek). Hoewel de aanwezigheid en beoordeling van een hartgeruis vaak een centrale rol speelt, zijn andere afwegingen ook van belang.

Ongeveer 1 procent van alle pasgeborenen heeft een hartgeruis, en 31-86% van deze kinderen heeft een structurele hartafwijking (Frank 2011). Deze kans is tegenwoordig, na de invoering van de prenatale echografie, mogelijk anders. Hierover is, voor zover bekend, geen recentere literatuur beschikbaar.

Bij een kind dat ouder is dan een jaar, is een hartgeruis meestal onschuldig (maar niet altijd). Verder betekent de afwezigheid van een hartgeruis niet dat er geen hartafwijking is. De luidheid van het geruis zegt niet altijd iets over de grootte van de afwijking. Wanneer een hartgeruis aanwezig is, moet ingeschat worden of het een pathologisch geruis is. Dat kan met behulp van tabel 5.7.

10.2.2 Communicatie met ouders

Het bestaan van een vermoeden op een (aangeboren) hartafwijking kan aanleiding zijn tot veel zorg en onrust bij de ouders. Wees daarom vanaf het eerste moment van een vermoeden open en duidelijk naar de ouders toe. Ouders hebben behoefte aan uitleg over de reden van het vermoeden (welke symptomen en aard van de zorgen), eventueel te nemen vervolgstappen (controle en/of verwijzing) en overwegingen voor deze vervolgstappen. Bespreek met ouders wat hun wensen zijn t.a.v. eventuele controle en/of verwijzing. Zorg dat ouders beschikken over contactgegevens voor de JGZ, liefst van een vaste contactpersoon, zodat ouders bij vragen contact op kunnen nemen.

Wanneer een onschuldig hartgeruis wordt vermoed, moet dat aan de ouders verteld worden met duidelijke uitleg over het ontstaan van dat hartgeruis. Bijvoorbeeld: 'Een hartgeruis is te horen bij auscultatie als er wervelingen ontstaan bij het uitpompen van het bloed. Dit komt vaak voor bij jonge kinderen, zonder dat er sprake is van een hartafwijking. Het geruis wordt daarom dan ook onschuldig genoemd.' Daarnaast moet benadrukt worden dat een dergelijk hartgeruis geen enkele betekenis heeft voor de gezondheid en de opvoeding van het kind, omdat er immers geen sprake is van een (anatomische) afwijking. Bespreek met ouders het beleid met betrekking tot eventuele controle en/of verwijzing.

10.2.3 Verwijzen

Vermoeden (aangeboren) hartafwijking

Het beslisschema behorend bij deze richtlijn beschrijft of en wanneer kinderen moeten worden verwezen indien er een vermoeden is op een aangeboren hartafwijking (zie bijlage 3). Hierbij is een onderscheid gemaakt tussen verwijzingen met spoed en gewone verwijzingen.

Spoedig (telefonisch) contact met de kinderarts/-cardioloog is noodzakelijk wanneer een aandoening wordt vermoed die op korte termijn een ernstige bedreiging voor de gezondheid vormt. Alarmsymptomen hierbij zijn: centrale cyanose en/ of kortademigheid. De jeugdverpleegkundige overlegt bij een dergelijk vermoeden direct met de jeugdarts. Indien een hartafwijking wordt vermoed die niet acuut bedreigend lijkt, is schriftelijke verwijzing naar de kinderarts /-cardioloog voldoende. Er kan rechtstreeks worden verwezen, waarbij de huisarts wordt geïnformeerd. Als er sprake is van twijfel over de aard van het hartgeruis, wordt bij zuigelingen een vervolgspraak gemaakt na *maximaal* vier weken. Indien na die vervolgspraak twijfel blijft bestaan, wordt alsnog verwezen. De jeugdarts dient kennis te hebben van de sociale kaart om te bepalen waar het kind het beste naar toe verwezen kan worden. Niet overal is een kindercardioloog in de directe omgeving beschikbaar. Veel perifere ziekenhuizen beschikken wel over een kinderarts met kindercardiologie als aandachtsgebied, een Cardex-kinderarts. Om te voorkomen dat ouders meerdere artsen moeten bezoeken voor een definitieve diagnose wordt gesteld, heeft verwijzen naar een Cardex-kinderarts of kindercardioloog de voorkeur. Indien rechtstreeks verwijzen naar de kinderarts/-cardioloog niet mogelijk is, wordt naar de huisarts verwezen. Het is een taak van de verwijzende jeugdarts om na te gaan wat het resultaat is geweest van de verwijzing. Op welk moment en welke wijze de verwijzing wordt nagegaan is aan de professionele inschatting van de jeugdarts. Dit kan bijvoorbeeld tijdens een regulier contactmoment zijn, maar hiervoor kan ook een extra contact worden afgesproken (bijvoorbeeld telefonisch of via mail).

10.3 Sociaal-medische begeleiding

10.3.1 Algemeen

Bij kinderen met een (gecorrigeerde) hartafwijking is de kinderarts/-cardioloog de belangrijkste raadgever, omdat deze voor elke individuele situatie een inschatting kan maken van de belastbaarheid en mogelijkheden van het kind en het gezin. Binnen de JGZ kan aanvullende uitleg en informatie gegeven worden, onder meer over de patiëntenvereniging, relevante websites (zie bijlage 1), mogelijke ondersteuning bij de aanschaf van hulpmiddelen en over het aanbod aan psychosociale hulp. Ook kan worden stilgestaan bij de onzekerheden en angsten die ouders hebben. In alle gesprekken met jeugdigen en ouders wordt de behoefte aan ondersteuning samen onderzocht.

Opvoedadvies en -ondersteuning kunnen ouders helpen bij het bieden van structuur en veiligheid. Een kind kan en mag vaak meer dan ouders en omgeving denken. Om te voorkómen dat een kind als 'zieke' wordt behandeld is het belangrijk dat de andere gezinsleden, familie en omgeving (zoals de school) worden ingelicht over de aandoening en de beperkingen die daar al dan niet bij horen. De verantwoordelijkheid hiervoor ligt bij de ouders. Zij kunnen hierin worden ondersteund vanuit het ziekenhuis of de JGZ. Bij psychosociale problemen van de ouders (bijv. hechtingsproblemen, opvoedingsproblemen, problemen met broertjes/zusjes, praktische en financiële problemen) is verwijzing naar een (gespecialiseerde) maatschappelijk werkende of psycholoog raadzaam. Bij emotionele, gedragsmatige, intellectuele of sociale problemen van het kind kan verwijzing naar een (gespecialiseerde) psycholoog nodig zijn. Binnen de meeste academische centra voor aangeboren hartafwijkingen zijn deze aanwezig. Voor de sociaal-medische begeleiding van een jeugdige met een hartafwijking is samenwerking met het onderwijs, voorschoolse voorzieningen en de gemeente (sociale wijkteams) belangrijk.

Wanneer in de familie meer mensen met een aangeboren hartafwijking voorkomen of als er aanleiding is om aan een erfelijke factor te denken, is het raadzaam de ouders op de mogelijkheid

van klinisch genetisch onderzoek te wijzen. Dit is primair de verantwoordelijkheid van de behandelend specialist.

Het is raadzaam om ouders en patiënten te wijzen op de activiteiten en site van de Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen (lotgenotencontact, informatie en belangenbehartiging). Deze vereniging organiseert themaweekenden, contactdagen en -avonden waarin alle aspecten van het dagelijkse leven aan bod komen.

Broers en zussen kunnen vaak veel geduld opbrengen voor het kind met een hartafwijking. Als zij daarin goed ondersteund worden door de ouders, wordt een bepaald evenwicht gevonden in de manier waarop met elkaar wordt omgegaan. Ouders kunnen hun kinderen ondersteunen door eerlijke, open en op de leeftijd afgestemde uitleg te geven over de hartafwijking en de bijbehorende klachten, medicatie en behandeling. Zij kunnen hierin worden ondersteund vanuit het ziekenhuis of de JGZ. Een duidelijke dagindeling en positieve (individuele) aandacht bieden broers en zussen steun en houvast. Ook de mogelijkheid tot ontspanning en om dingen te ondernemen buiten het gezin is van groot belang voor het welbevinden van de broers en zussen. Via www.brusjes.nl is meer informatie te vinden, voor zowel broers en zussen als voor ouders en professionals.

Grootouders kunnen zich buitengesloten voelen, wanneer zij niet goed op de hoogte zijn van de hartafwijking van hun kleinkind en de gevolgen daarvan. Zij kunnen zich veel zorgen maken, niet alleen over het kleinkind maar ook over hun kind (de moeder of de vader). Ook hier kunnen ouders duidelijkheid geven door openheid en uitleg over de hartafwijking. Grootouders kunnen een belangrijke steun vormen voor ouders door hen zowel emotioneel als in praktische zin te ondersteunen.

Baby-/ zuigeling

Wanneer een pasgeboren kind met een gediagnosticeerde aangeboren hartafwijking door de JGZ wordt onderzocht, is het kind meestal al uitgebreid onderzocht en heeft het soms ook al een operatieve ingreep ondergaan. Na het horen van de diagnose beleven de ouders een bijzonder emotionele, stressvolle, onzekere en verdrietige periode, waarbij gevoelens van schuld over de hartafwijking van hun kind een rol kunnen spelen. Voor ouders kan het hebben van een kind met een aangeboren hartafwijking een ingrijpende verandering in hun leven betekenen, dit kan zijn weerslag op de relatie van de ouders hebben. De JGZ-professional kan vragen krijgen over het gedrag van een kind met een aangeboren hartafwijking. Ouders kunnen hierdoor erg bezorgd zijn en onzeker worden.

Begeleiding kan bijvoorbeeld nodig zijn als het drinken aan de borst het kind te veel vermoeid en de moeder ongerust maakt. Adviseer in dit geval (in overleg met de kindercardioloog) om de borstvoeding af te kolven en/of frequenter en kortere tijd te voeden. Een lactatiekundige kan in een dergelijke situatie begeleiding bieden.

Peuter-/ kleuter

De advisering over de opvoeding en aanpak van het kind met een aangeboren hartafwijking is in principe hetzelfde als bij een kind zonder hartafwijking: veiligheid bieden, sensitief op problemen ingaan en het belonen van gewenst gedrag en negeren van ongewenst gedrag. Verwennen en toegeven werkt averechts en kan kinderen ontevreden en onzelfstandig maken (zie bijlage 1; boek

"Gewoon een bijzonder kind").

Na een hartoperatie, als het kind geen of lichte beperkingen heeft in het dagelijks functioneren, moet in kleine stapjes de eventuele toegeeflijkheid van vóór de operatie ontwend worden en structuur geboden worden aan het kind.

Door de reacties van de omgeving weet ook een klein kind dat er iets aan de hand is. Het geeft duidelijkheid en structuur als op een begrijpelijke manier aan het kind verteld wordt waarom het niet net als leeftijdsgenoten alles kan of mag doen. Benadrukt moet worden dat het kind niet zielig is, dat het vervelend is dat het sommige dingen niet kan, maar dat het andere dingen weer wel goed kan. Het benoemen en stimuleren van compenserende activiteiten is belangrijk voor het zelfvertrouwen van het kind.

Na ziekenhuisopnames en operaties kunnen verwerkingsproblemen optreden (zie thema 3). Het verdient aanbeveling hierbij weer een gevoel van veiligheid te bieden. De verwerking van een ziekenhuisopname kan geruime tijd duren (zowel voor ouders als kind) en verschilt per individu. Bij vastlopende problematiek dient adequate verwijzing naar een gespecialiseerde kinderpsycholoog (voor kind) of maatschappelijk werkende (voor ouders) plaats te vinden.

Schoolgaand kind

De JGZ dient aandacht te hebben voor de mogelijke psychosociale gevolgen op deze leeftijd (zie thema 3). Uitleg, opvoedadvies en -ondersteuning kan ouders helpen bij het omgaan met het gedrag van hun kind.

Indien er twijfel is over het psychosociale functioneren van het kind kan worden (terug)verwezen naar de behandelend kindercardioloog.

Adolescent

De JGZ dient aandacht te hebben voor de mogelijke psychosociale gevolgen op deze leeftijd (zie thema 3). Indien er twijfel is over het psychosociale functioneren van de jeugdige kan worden (terug)verwezen naar de behandelend kindercardioloog.

Soms dient bij de keuze van vervolgonderwijs rekening te worden gehouden met de mogelijke beperkingen als gevolg van de hartafwijking. De JGZ kan, met toestemming van de ouders/jeugdige en op basis van informatie van de behandelend kindercardioloog, adviseren bij deze keuze.

10.3.2 Onderwijs

De in paragraaf 3.1.3 beschreven risico's op psychosociale, neuropsychologische of intellectuele problemen bij kinderen met aangeboren hartafwijkingen kunnen leiden tot problemen in het onderwijs. Iedere school heeft een zorgoverleg waarin zorgen en signalen rond leerlingen besproken kunnen worden met ouders en andere betrokkenen. Gezamenlijk wordt er gekeken welke stappen ondernomen kunnen worden. De samenstelling van het zorgoverleg kan per school wisselen, mogelijke deelnemers zijn een intern begeleider, schoolmaatschappelijk werker, orthopedagoog en JGZ-professional.

De JGZ kan ouders en (met toestemming van ouders) school voorlichting geven over de grotere kans op ontwikkelingsproblemen bij deze kinderen. Bij twijfels over de ontwikkeling of het gedrag is het raadzaam om te verwijzen naar het kindercardiologisch centrum voor nadere evaluatie. School kan voor advies zo nodig de school- of onderwijsbegeleidingsdienst inschakelen. In het kader van 'Passend Onderwijs' zullen de meeste kinderen op het reguliere onderwijs een goede plek kunnen vinden. Het merendeel van de kinderen met een aangeboren hartafwijking volgt

regulier onderwijs. Speciaal onderwijs kan geïndiceerd zijn wanneer het kind leer- of gedragsproblemen heeft waarbij de begeleiding binnen het regulier onderwijs onvoldoende haalbaar of effectief is, of indien dit nodig is voor eventuele lichamelijke beperkingen.

Bij schoolverzuim door ziekte is het een taak van de JGZ om samen met de ouders/jeugdige en school te bepalen hoe het onderwijs optimaal gevolgd kan worden: wat heeft de jeugdige nodig om wel naar school te gaan? Ook hier speelt voorlichting aan ouders en school een belangrijke rol: scholen ondernemen niet altijd actie op teveel verzuim omdat het als 'geoorloofd verzuim' gezien wordt. Hiervoor kan bijvoorbeeld gebruik gemaakt worden van de onderbouwde interventie M@zl. Indien er sprake is van veel schoolverzuim door ziekte kan de school een beroep doen op de consultants onderwijsondersteuning zieke leerlingen (OZL), zie bijlage 1 voor relevante websites. Deze helpen leraren, de zieke leerling en ouders bij het verzorgen van passend onderwijs thuis of in het ziekenhuis. Scholen en samenwerkingsverbanden kunnen rechtstreeks een beroep doen op OZL voor leerlingen met een ziekte en (dreigende) schoolproblemen. Indien er twijfel is over het psychosociale functioneren van de jeugdige of zijn/haar ouders of over de geldende adviezen is het van groot belang terug te verwijzen naar de behandelend kindercardioloog.

Ouders zijn zelf verantwoordelijk voor het op de hoogte brengen van de leerkracht (en eventueel de klasgenoten). Soms is het raadzaam om de klasgenoten van een kind op de hoogte te brengen van de (gevolgen van de) hartafwijking, dit kan bijvoorbeeld door middel van een spreekbeurt. De afweging om dit wel of niet te doen is vooral afhankelijk van de wensen van de ouders en jeugdige, en de aanwezigheid van beperkingen in het dagelijks functioneren. De JGZ kan met (toestemming van de ouders) een verbindende rol spelen tussen ouders, de behandelend kindercardioloog en de leerkracht.

10.3.3 Sport en spel

Sporten is ook voor kinderen met een aangeboren hartafwijking een belangrijke manier om de inspanningstolerantie en de kwaliteit van leven te vergroten. In navolging van de Europese richtlijn over sport en beweging voor jeugdigen met een aangeboren hartafwijking dient de JGZ de normale adviezen te hanteren: dagelijks 60 minuten of langer matig tot intensief bewegen (Takken 2012).

Voor enkele groepen zijn specifieke adviezen en/of voorzorgsmaatregelen nodig, zoals voor jeugdigen met matig-ernstige aorta- of pulmonalisstenose, (operatief of anatomisch gecorrigeerde) transpositie van de grote vaten, na een Fontan-operatie wegens een univentriculaire hartafwijking, en na harttransplantatie (Takken 2012). Voor jeugdigen met Marfan syndroom zijn de adviezen samengevat in de '[Richtlijn Marfan syndroom](#)' (2013). De belangrijkste adviezen voor sporten bij Marfan syndroom zijn: kinderen moeten zoveel mogelijk normaal deel kunnen nemen aan schoolgym en buitenspeelactiviteiten, deelname aan recreatieve laag- tot matig-intensieve sporten kan in de regel worden toegestaan, betracht terughoudendheid met betrekking tot wedstrijdsporten, grote piekinspanningen en intensieve statische inspanningen. De JGZ kan (met toestemming van ouders en jeugdige) voorlichting geven op een sportclub over de specifieke adviezen rond kinderen met een hartafwijking.

Voor sport en andere specifieke activiteiten (zoals babyzwemmen of de sauna) moet een individueel advies aan de behandelend arts worden gevraagd. Deze kan duidelijkheid geven over eventuele beperkingen.

De [Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen](#) (PAH) heeft op de website een folder met informatie over sport en bewegen:

<http://www.aangeborenhartafwijking.nl/pool/15/documents/Sport%20en%20bewegen%20-%20009-07.pdf>

10.3.4 Op vakantie

Adviseer ouders om medische informatie (met in elk geval de diagnose en een medicijnoverzicht) op schrift mee te nemen en zich op de hoogte te stellen van de medische voorzieningen in het land van bestemming, voor het geval er toch iets gebeurt.

Via de websites van de Hartstichting en de PAH zijn adviezen te vinden over het op vakantie gaan met kinderen met een aangeboren hartafwijking.

10.3.5 Verzekeringen

Soms zijn er problemen met het verkrijgen van levens- of aanvullende ziektekostenverzekeringen, zoals hogere premies of zelfs afwijzingen. Omdat dit niet altijd terecht is, is het belangrijk dat ouders/jeugdige navraag doen bij de behandelend kinderarts/-cardioloog. Tevens kan geadviseerd worden bij verschillende verzekeringsmaatschappijen informatie in te winnen, omdat beleid op dat gebied nogal kan verschillen. De PAH kan hierbij raadgever zijn.

10.3.6 Voortplanting

In het algemeen geldt dat seksuele voorlichting niet anders hoeft te zijn dan voor gezonde leeftijdsgenoten.

De individuele voorlichting over anticonceptie dient aangepast te worden aan de hartafwijking en gezondheidstoestand van de jeugdige en kan het beste worden gegeven door de behandelend cardioloog. Meisjes/vrouwen met een verhoogd risico op een trombo-embolie kunnen beter geen oestrogeen-houdende anticonceptie gebruiken. Het spiraaltje geeft mogelijk een verhoogd risico op endocarditis maar kan in bepaalde gevallen met profylactische antibiotica toch de beste optie zijn.

10.4 Referenties

- Frank JE, Jacobe KM. Evaluation and Management of Heart Murmurs in Children. *Am Fam Physician*. 2011;84:793-800.
- Richtlijn Marfan Syndroom. Vereniging Klinische Genetica Nederland, 2013.
- Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewillig M, Hövels-Gürich HH, Longmuir PE, McCrindle BW, Paridon SM, Hager A. 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. *Eur J Prev Cardiol* 2012;19:1034-65.

11 Samenwerking met andere partijen

Goede samenwerking en afstemming tussen de verschillende disciplines die betrokken zijn bij de signalering, beoordeling en behandeling van kinderen met een (mogelijke) hartafwijking zijn essentieel om de continuïteit in de zorg voor kind en ouders te waarborgen.

11.1 Aanbevelingen

- JGZ-organisaties dienen op lokaal en/of regionaal niveau afspraken te maken met de kinderarts/kindercardioloog over de terugrapportage over de bevindingen en ingezette behandeling na verwijzing.
- De JGZ ontvangt idealiter een kopie van alle brieven van de kinderarts/kindercardioloog aan de huisarts.
- JGZ-professionals verwijzen ouders en jeugdigen naar een maatschappelijk werker of gespecialiseerde psycholoog voor psychosociale begeleiding indien er sprake is van (zorgen over) een verstoord psychosociaal functioneren. Dit kan rechtstreeks of via het (sociale) wijkteam.
- JGZ-professionals verwijzen ouders en jeugdigen naar een schoolpsycholoog, intern begeleider of remedial teacher voor ondersteuning op school indien er in de schoolsituatie sprake is van zorgen over het gedrag of de cognitieve ontwikkeling.

11.2 Uitgangsvragen

- *Welke samenwerkingsafspraken moet de JGZ met welke andere partijen maken over signalering en/of beoordeling van hartafwijkingen?*

Deze uitgangsvraag is practice-based beantwoord.

11.3 Onderbouwing

Naast de JGZ kunnen de volgende partijen betrokken zijn bij de beoordeling, behandeling en begeleiding van kinderen met hartafwijkingen:

- Verloskundige
- Kraamverzorgende
- Huisarts
- Kinderarts/kindercardioloog
- Verpleegkundige in ziekenhuis
- Kinderhartchirurg
- Maatschappelijk werker, orthopedagoog, psycholoog
- Diëtist(e), fysiotherapeut

De verloskundige en kraamverzorgende zullen bij signalen van een mogelijke hartafwijking de ouders vragen contact te zoeken met de huisarts. Over het algemeen zal de JGZ pas vanaf het eerste huisbezoek van de jeugdverpleegkundige actief bij het gezin betrokken zijn. Op lokaal niveau dienen afspraken gemaakt te worden over de overdracht van gegevens tussen verloskundigen, kraamzorg en JGZ.

De KNMG stelt in haar visie ‘**Versterking medische zorg aan jeugdigen**’ dat artsen ieder voor zich en gezamenlijk verantwoordelijk zijn voor kwalitatief goede en samenhangende zorg, hetgeen ook betekent dat zij onderling afspraken maken over verwijzing, terugverwijzing, consultatie, berichtgeving/gegevensuitwisseling en verdeling van verantwoordelijkheden (KNMG 2013).

De huisarts en kindercardioloog zijn de spil in de zorg voor kinderen met een (mogelijke) hartafwijking. De JGZ kan sociaal medische begeleiding bieden en biedt daarnaast de reguliere

JGZ-activiteiten. Voor een optimale begeleiding is het van belang dat de JGZ op de hoogte is van het beloop van de behandeling, en zo nodig actief naar recente informatie vraagt bij de behandelend specialist. Met de behandelend specialisten dienen (op lokaal niveau) afspraken gemaakt te worden over verwijzen en gegevensuitwisseling.

Voor de sociaal-medische begeleiding van een jeugdige met een hartafwijking is samenwerking met het onderwijs, voorschoolse voorzieningen en de gemeente (sociale wijkteams) belangrijk. De JGZ-professional kan scholen, sportclubs en wijkteams adviseren over de aan- of afwezigheid van (lichamelijke) gevolgen van een hartafwijking, ook kan voor advies de school- of onderwijsbegeleidingsdienst ingeschakeld worden.

11.4 Overwegingen

Deze uitgangsvraag is practice based beantwoord. De werkgroep heeft de partijen benoemd die betrokken (kunnen) zijn bij de signalering, beoordeling en behandeling van kinderen met hartafwijkingen.

Met de mogelijkheid van rechtstreeks verwijzen kan de JGZ kinderen sneller verwijzen naar de kinderarts/kindercardioloog. De verwijzende jeugdarts dient altijd bericht terug te ontvangen van de kinderarts/kindercardioloog over de bevindingen en ingezette behandeling. Zo nodig moet de jeugdarts hier actief om vragen. Op deze wijze kan de JGZ haar sociaal-medische begeleiding optimaal aanpassen aan de situatie.

11.5 Referenties

- KNMG-visie Versterking medische zorg aan jeugdigen, Koninklijke Nederlandsche Maatschappij tot bevordering der Geneeskunst, juni 2013. <http://knmg.artsennet.nl/>

Totstandkoming richtlijn

a. Doel & doelgroep

De JGZ-richtlijn 'Hartafwijkingen' beoogt een richtlijn te zijn voor het handelen van JGZ-professionals in hun contacten met individuele kinderen en/of jongeren van 0-18 jaar en/of hun ouders/verzorgers. De richtlijn geeft zicht op de werking van het hart, voorlichting, (vroeg)signalering, begeleiding en verwijzing voor medische en psychosociale problemen. De doelgroep voor deze richtlijn zijn JGZ-professionals (jeugdartsen, verpleegkundig specialisten, jeugdverpleegkundigen, doktersassistenten).

b. Afbakening

De JGZ-richtlijn 'Hartafwijkingen' is aangepast op basis van de knelpuntenanalyse, zoals deze is uitgevoerd door de Argumentenfabriek (Argumentenfabriek 2013). Bij de knelpuntenanalyse waren diverse JGZ-professionals betrokken. De aldaar geformuleerde uitgangsvragen zijn beantwoord (zie tabel hieronder).

Daarnaast zijn onderdelen van de oorspronkelijke richtlijn Hartafwijkingen uit 2005 overgenomen, dit betreft de onderdelen waar geen uitgangsvragen voor waren opgesteld: thema 1, 2, 3 en 10. De oorspronkelijke tekst is op enkele plaatsen aangepast en voorzien van nieuwere informatie op basis van recente inzichten en expert opinion.

Tabel: De uitgangsvragen die in deze richtlijn zijn beantwoord.

- | |
|--|
| <ol style="list-style-type: none">1. Wat is de toegevoegde waarde van de bloeddrukmeting binnen de JGZ en hoe kunnen JGZ-professionals deze uitvoeren? (voor beantwoording zie thema 8)2. Wat is de toegevoegde waarde van het bepalen van de kans op hart- en vaatziekten bij jongeren van 15-16 jaar door de JGZ? (voor beantwoording zie thema 8)3. Hoe kunnen JGZ-professionals, voor verschillende leeftijden, verworven hartafwijkingen signaleren? (voor beantwoording zie thema 7)4. Wat zijn aritmieën (hartritmestoornissen), wat zijn oorzaken hiervan en hoe kunnen JGZ-professionals deze signaleren? (voor beantwoording zie thema 7)5. Wat zijn nieuwe inzichten in preventie, diagnostiek en behandeling van hartafwijkingen sinds de huidige richtlijn? (deze vraag is niet in een specifiek thema beantwoord, maar in de gehele richtlijntekst)6. Wat is de toegevoegde waarde van de zuurstofsaturatiemeting binnen de JGZ en hoe kunnen JGZ-professionals deze uitvoeren? (voor beantwoording zie thema 5)7. Hoe kunnen JGZ-professionals (met nieuwe methoden) coarctatio aortae diagnosticeren als het voelen van de aa. radiales en/of aa. femorales niet lukt? (voor beantwoording zie thema 6)8. Hoe kunnen jeugdartsen eenvoudig nader onderzoek uitvoeren bij een gesignaleerd hartgeruis? (voor beantwoording zie thema 5)9. Op welke punten in de (voormalige) richtlijn kan het voelen van de arteria radialis worden vervangen door de arteria brachialis? (voor beantwoording zie thema 6)10. Wat is het belang van kinderen zien zonder kleding en wat moeten JGZ-professionals hierbij verplicht registreren? (voor beantwoording zie bijlage 2)11. Wat moeten jeugdartsen minimaal doen als zij een geruis horen, en wanneer moeten zij verwijzen, wat moet de jeugdarts weten over endocarditis profylaxe en voelen van de aa. femorales? (voor beantwoording zie respectievelijk thema's 5, 9 en 6)12. Wat is de maximale termijn waarbinnen de JGZ een kind na geboorte moet zien om hartafwijkingen te signaleren? (voor beantwoording zie thema 4)13. Wanneer (frequentie en leeftijd) moet de JGZ kinderen minimaal zien om hartafwijkingen te kunnen signaleren? (voor beantwoording zie thema 4)14. Wat is de uiterste termijn waarna moet worden verwezen bij het niet (goed) voelen van de aa. femorales? (voor beantwoording zie thema 6) |
|--|

15. Welke samenwerkingsafspraken moet de JGZ met welke andere partijen maken over signalering en/of beoordeling van hartafwijkingen? (voor beantwoording zie thema 11)

De JGZ-richtlijn 'Hartafwijkingen' sluit aan bij richtlijnen van onder andere het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG) en de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK). Dit zijn onder andere:

- Richtlijn Endocarditisprofylaxe
- NHG- en KNOV-standaard 'Onderzoek van de pasgeborene'
- NHG-standaard 'Cardiovasculair risicomangement'
- Multidisciplinaire richtlijn voor de medische begeleiding van kinderen met Downsyndroom
- Richtlijn 'Marfan syndroom'

c. Werkwijze

Een projectgroep van TNO (J. Deurloo en N. Heerdink) heeft de teksten voor de conceptrichtlijn geschreven. Voor de start van het project is een werkgroep samengesteld, deze werkgroep is bij alle fasen van de ontwikkeling van de richtlijn intensief betrokken geweest. De werkgroep is samengesteld uit experts op het gebied van hartafwijkingen en/of JGZ. Zie voor de leden van de werkgroep paragraaf 'e'. Met elk werkgroeplid zijn afspraken gemaakt en vastgelegd over taken en rollen in elke fase van het project. De tool 'organisatie en samenwerking bij multidisciplinaire richtlijnontwikkeling' van het [Haringproject](#) is hierbij als uitgangspunt genomen.

Tijdens de eerste werkgroepvergadering zijn de uitgangsvragen besproken en zo nodig nader gespecificeerd. Hierna is een systematisch literatuuronderzoek verricht op de uitgangsvragen. De leden van de projectgroep hebben de literatuur bestudeerd en samengevat. De teksten waren voor de deelnemers aan de werkgroep inzichtelijk en te bewerken op Google Drive. Deze teksten zijn tijdens vier werkgroepvergaderingen doorgenomen en aangepast, en er zijn aanbevelingen opgesteld.

Tevens is een klankbordgroep samengesteld. Zie voor de deelnemers aan de klankbordgroep paragraaf 'f'. De klankbordgroep voor de start van de praktijktest geconsulteerd met de vraag de conceptrichtlijn van commentaar te voorzien.

Naar aanleiding van de reacties van de klankbordgroep bleek informatie in de thema's 3 en 10 fors te zijn verouderd. Deze zijn voorzien van meer recente informatie. Voor deze hoofdstukken is niet naar literatuur gezocht naar aanleiding van de uitgangsvragen. Lisbeth Utens is medeauteur van deze herziene thema's.

Op basis van de inhoud van de richtlijn zijn een registratieprotocol en indicatoren opgesteld. Het eerste concept van de richtlijn is op 9-11-2015 beoordeeld door de RAC. Hierna is gestart met een praktijktest gedurende 4 maanden bij 5 organisaties, om de werkbaarheid in de praktijk te onderzoeken. De conceptrichtlijn is in deze periode ook verspreid voor de landelijke commentaarronde.

Het registratieprotocol is beoordeeld door de redactieraad BDS van het NCJ.

Na het verwerken van de resultaten van de praktijktest en de landelijke commentaarronde is de richtlijn op 16-9-2016 opnieuw beoordeeld door de RAC. Naar aanleiding van deze bespreking is de inhoud van de richtlijn opnieuw bijgesteld. Op 21 november 2016 heeft de RAC de richtlijn definitief geautoriseerd.

d. Medeauteur

Lisbeth Utens is medeauteur van de thema's 3 en 10.

e. Leden van de werkgroep

Naam	Functie	Organisatie
Monique Basten	Verpleegkundig specialist	Zorgboog, namens V&VN Vakgroep Jeugd
Anneke Driessen - Smits	Jeugdverpleegkundige	CJG Rijnmond, namens V&VN Vakgroep Jeugd
Selma van der Harst	Arts Maatschappij & Gezondheid	Jong Florence, namens AJN
Roos de Jonge	Ervaringsdeskundige	Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen
Wilfred de Koning	Huisarts	ErasmusMC, namens NHG
Marry Rijlaarsdam	Kindercardioloog	LUMC, namens NVK
Hetty van Velzen	Arts Maatschappij & Gezondheid, np	Onafhankelijk voorzitter
Gea Vrieze	Arts Maatschappij & Gezondheid	GGD Hart voor Brabant
Rixt Ytsma	Consulent Steunpunt Speciaal Onderwijs Fryslân	Namens Ouders & Onderwijs

f. Klankbordgroep en meelezers

Naam	Functie	Organisatie
Magda Boere-Boonekamp	Arts Maatschappij & Gezondheid	Universiteit Twente
Joana Kist-van Holthe (Thema 8)	Kinderarts	VUmc
Lisbeth Utens	Klinisch psycholoog BIG/ UHD	ErasmusMC-Sophia
Mark Weghorst	-Revalidatie maatschappelijk werker -Thema-adviseur	Roessingh Revalidatie Ouders & Onderwijs
Mascha Kamphuis	Jeugdarts KNMG	TNO JGZ Zuid-Holland West
Margot Fleuren	Implementatiedeskundige	TNO
Annelies Broerse	Deskundige indicatorenontwikkeling	
Carla Stegeman - de Jong	Jeugdarts KNMG, stafarts	GGD Groningen
Marjanne de Graaf	Arts Maatschappij & Gezondheid /Jeugdarts	GGD Drenthe
Lisette van den Brink	Jeugdarts	STMR
Mark Eisinger	Jeugdarts en huisarts	Jeugdgezondheidszorg Kennemerland
Martine de Leeuw	Ervaringsdeskundige (jongere met aangeboren hartafwijking)	
Bas van de Riet	Ervaringsdeskundige (jongere met aangeboren hartafwijking)	
Tijmen Hilhorst	Ervaringsdeskundige (jongere met aangeboren hartafwijking)	
Merlijn van der Wijngaart	Ervaringsdeskundige (jongere met aangeboren hartafwijking) en student geneeskunde	
Claudia Lamans		Hartstichting

g. Cliëntenparticipatie

De cliëntenparticipatie bij de ontwikkeling van de JGZ-richtlijn 'Hartafwijkingen' is vormgegeven door deelname van de oudervereniging PAH (Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen) aan alle werkgroepvergaderingen.

h. Referenties

Argumentenfabriek. Knelpuntenanalyses jeugdgezondheidszorg. December 2013.



Verantwoording

a. Wetenschappelijke bewijsvoering

Als eerste stap bij de ontwikkeling van de richtlijn werd gestart met een systematisch literatuuronderzoek op een aantal onderwerpen/uitgangsvragen (zie tabel zoekstrategieën). Gevonden artikelen werden door twee leden van het projectteam (JD en NH) beoordeeld op relevantie. Bij verschil van mening tussen de twee beoordelaars werd in onderling overleg consensus bereikt. Relevante artikelen werden vervolgens gewaardeerd aan de hand van drie aspecten, namelijk methodologische kwaliteit, toepasbaarheid in de praktijk en toepasbaarheid binnen de Nederlandse gezondheidszorg. Voor het beoordelen van de methodologische kwaliteit werd gebruik gemaakt van de EBRO-systematiek (Evidence Based Richtlijn Ontwikkeling), ontwikkeld door het kwaliteitsinstituut voor de gezondheidszorg CBO.

De richtlijntekst is zoveel mogelijk gebaseerd op bewijs uit de literatuur, maar dat bleek niet altijd mogelijk, bijvoorbeeld omdat er geen literatuur voorhanden was of omdat de kwaliteit van de gevonden literatuur onvoldoende was. Daar waar het niet mogelijk was uit te gaan van eigen, door de projectgroep uitgevoerd, systematisch literatuuronderzoek werd gebruik gemaakt van richtlijnen, protocollen en verslagen van nationale en internationale gezondheidsorganisaties, beroepsorganisaties en wetenschappelijke verenigingen. Pas als ook dat niet mogelijk was is gezocht naar consensus binnen de werkgroep van de richtlijn.

Aanbevelingen in deze richtlijn zijn kortom daar waar mogelijk gebaseerd op wetenschappelijk bewijs, aangevuld met kennis, ervaring en mening van de werkgroep leden. Voor het formuleren van aanbevelingen zijn daarnaast andere aspecten van belang, bijvoorbeeld: voorkeuren van jongeren en ouders, kosten, beschikbaarheid, randvoorwaarden of organisatorische aspecten.

b. Zoekstrategie

Voor het zoeken van literatuur werden de Pubmed en Cochrane databases geraadpleegd. Er is gezocht naar artikelen in het Nederlands en Engels. De in Pubmed gehanteerde zoekstrategieën en de bijbehorende resultaten worden hieronder weergegeven.

Tabel: Gehanteerde zoekstrategieën.

Onderwerp	Gehanteerde zoek strategieën	Aantal artikelen
Bloeddrukmeting	<pre> ((((((((((((("Myocardial Ischemia"[Mesh]) OR "Coronary Disease"[Mesh]) OR "Myocardial Infarction"[Mesh]) OR "Angina Pectoris"[Mesh]) OR "Heart Failure"[Mesh]) OR "Peripheral Vascular Diseases"[Mesh]) OR "Aortic Aneurysm"[Mesh])) AND ("Secondary Prevention"[Mesh]) OR "Primary Prevention"[Mesh]))) OR (((((((((((("Myocardial Ischemia"[Mesh]) OR "Coronary Disease"[Mesh]) OR "Myocardial Infarction"[Mesh]) OR "Angina Pectoris"[Mesh]) OR "Heart Failure"[Mesh]) OR "Peripheral Vascular Diseases"[Mesh]) OR "Aortic Aneurysm"[Mesh])) AND ("prevention and control"[MeSH Subheading]))) AND (("Blood Pressure Determination"[Mesh]) OR "Hypertension/diagnosis"[Mesh]) OR "Hypertension"[Mesh])) AND (("Child"[Mesh]) OR "Adolescent"[Mesh]) AND (("Costs and Cost Analysis"[Mesh]) OR "Cost-Benefit Analysis"[Mesh]) OR "Cost Savings"[Mesh]) </pre>	51

Bepalen kans HVZ	Search (((("Epidemiologic Studies"[Mesh]) AND ("Adolescent"[Mesh]) AND (((((((("Cardiovascular Diseases/prevention and control"[Mesh])) OR ("Myocardial Infarction/prevention and control"[Mesh])) OR ("Myocardial Ischemia/prevention and control"[Mesh])) OR ("Angina Pectoris/prevention and control"[Mesh])) OR ("Heart Failure/prevention and control"[Mesh])) OR ("Peripheral Vascular Diseases/prevention and control"[Mesh])) OR ("Aortic Aneurysm/prevention and control"[Mesh])) OR ("Hypertension/prevention and control"[Mesh]))) AND ("Life Style"[Mesh]) OR "Risk Factors"[Mesh]))) AND screening)) AND mass screening[MeSH Terms] AND ((adolescents and screening and cardiovascular and risk)) AND "epidemiologic studies"[MeSH Terms]	54
Verworven hartafwijkingen	Search (((((((("Cardiovascular Infections"[Mesh]) OR "Cardiomyopathies"[Mesh])) OR ("kawasaki disease"[Title/Abstract]) AND heart[Title/Abstract])) OR "kawasaki disease"[Title/Abstract]) OR ("Mucocutaneous Lymph Node Syndrome"[Mesh]) AND "Heart"[Mesh])) OR ("Rheumatic Fever"[Mesh]) AND "Heart"[Mesh])) OR ("rheumatic fever" and heart)) OR ("kawasaki" and heart))) AND (((("mass screening"[MeSH Terms]) OR "primary prevention"[MeSH Terms]) OR "secondary prevention"[MeSH Terms]) OR screening[Title]) OR early diagnosis[MeSH Terms])) AND (((("child"[MeSH Terms]) OR "adolescent"[MeSH Terms])) AND ("Cost-Benefit Analysis"[Mesh]) OR "Costs and Cost Analysis"[Mesh])	209
Aritmieën	((((((((("long qt syndrome") OR "wolff-parkinson-white syndrome") OR "ion channel defects") OR "cardiac arrhythmias") OR "sudden cardiac death")) AND (((((screening[Title/Abstract]) OR questionnaires[Title/Abstract]) OR questionnaire[Title/Abstract])) OR "mass screening") OR mass screening[MeSH Terms])) AND (((((((("cost") OR benefits) OR "cost-benefit analysis")) OR (((#28) OR #19)) AND ((("cost") OR benefits) OR "cost-benefit analysis")) OR cost[MeSH Terms]) OR ("Costs and Cost Analysis"[Mesh]) OR "Cost-Benefit Analysis"[Mesh])))) AND ((("child"[MeSH Terms]) OR "adolescent"[MeSH Terms])	54
Coarctatio aortae	(((("Aortic Coarctation"[Mesh])) AND "Neonatal Screening"[Mesh]) AND "Pulse"[Mesh] and "infant" [Mesh] AND "Physical Examination"[Mesh] AND ("non-invasive techniques") AND (((("Aortic Coarctation/diagnosis"[Mesh]) AND "Diagnostic Techniques and Procedures"[Mesh])) AND infant[MeSH Terms]) (("Neonatal Screening"[Mesh]) AND ("Aortic Coarctation/analysis"[Mesh] OR "Aortic Coarctation/diagnosis"[Mesh] OR "Aortic Coarctation/epidemiology"[Mesh] OR "Aortic Coarctation/prevention and control"[Mesh] OR "Aortic Coarctation/therapy"[Mesh])) AND "Blood Pressure Determination"[Mesh]	83

c. Bewijstabellen en niveau van bewijsvoering (als pdf)

Voor bewijstabellen, zie bijlagen. Hieronder wordt de indeling van methodologische kwaliteit van individuele studies en niveau van conclusies gegeven.

Tabel: Indeling van methodologische kwaliteit van individuele studies.

	Interventie	Diagnostisch accuratesse onderzoek	Schade/bijwerkingen*, etiologie, prognose
A1	Systematische review van ten minste twee onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van A2-niveau		
A2	Gerandomiseerd dubbelblind vergelijkend klinisch onderzoek van goede kwaliteit van voldoende omvang	Onderzoek ten opzichte van een referentietest (een 'gouden standaard') met tevoren gedefinieerde afkapwaarden en onafhankelijke beoordeling van de resultaten van test en gouden standaard, betreffende een voldoende grote serie van opeenvolgende patiënten die allen de index- en referentietest hebben gehad	Prospectief cohortonderzoek van voldoende omvang en follow-up, waarbij adequaat gecontroleerd is voor 'confounding' en selectieve follow-up voldoende is uitgesloten.
B	Vergelijkend onderzoek, maar niet met alle kenmerken als genoemd onder A2 (hieronder valt ook patiëntcontrole onderzoek, cohortonderzoek).	Onderzoek ten opzichte van een referentietest, maar niet met alle kenmerken die onder A2 zijn genoemd	Prospectief cohortonderzoek, maar niet met alle kenmerken als genoemd onder A2 of retrospectief cohortonderzoek of patiëntcontrole onderzoek.
C	Niet-vergelijkend onderzoek		
D	Mening van deskundigen		

* Deze classificatie is alleen van toepassing in situaties waarin om ethische of andere redenen gecontroleerde trials niet mogelijk zijn. Zijn die wel mogelijk dan geldt de classificatie voor interventies.

Tabel: Niveau van conclusie.

	Conclusie gebaseerd op
1	Onderzoek van niveau A1 of ten minste 2 onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van niveau A2
2	1 onderzoek van niveau A2 of ten minste 2 onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van niveau B
3	1 onderzoek van niveau B of C
4	Mening van deskundigen

d. Overwegingen

De werkgroep heeft onderling afspraken gemaakt over te hanteren definities en terminologie. Deze overwegingen van de werkgroep zijn per onderwerp opgenomen in de voorgaande thema's.

e. Kennislacunes

De werkgroep is tot de conclusie gekomen dat op de volgende onderwerpen sprake is van kennislacunes:

- Er is nog onvoldoende kennis over de resultaten van de **POLAR-studie** naar de effectiviteit en de kosten-baten balans van zuurstofsaturatiemeting door verloskundigen.

- In de toekomst zullen digitale meet- en ondersteuningsmogelijkheden mogelijk een grotere rol gaan spelen, ook in relatie tot hartafwijkingen. Te denken valt aan health apps en meetmethoden (zoals armbanden) voor voeding, beweging, hartritme, zuurstofsaturatie, etc. Over de toegevoegde waarde van deze mogelijkheden is nog onvoldoende bekend.
- Er is nog onvoldoende bekend over de rol die de JGZ kan spelen bij het signaleren en begeleiden van psychosociale problemen bij kinderen met een aangeboren hartafwijking.
- Wetenschappelijk onderzoek naar de meerwaarde van lichamelijk onderzoek op specifieke leeftijdsmomenten is wenselijk, hierover is onvoldoende kennis beschikbaar.
- Wetenschappelijk onderzoek naar de validiteit van screenen op aangeboren hartafwijkingen door de JGZ is wenselijk. Dit is wenselijk omdat de prevalentie van kinderen met een nog niet opgespoorde aangeboren hartafwijking veranderd is door de 20 weken echo, en naar verwachting zal veranderen na de eventuele landelijke invoering van de zuurstofsaturatiemeting.
- Diverse uitgangsvragen zijn expert based beantwoord, omdat wetenschappelijke kennis en onderbouwing op diverse onderwerpen ontbreekt.

f. Knelpuntenanalyse (als pdf, via Argumentenfabriek)

g. Belangenverstrengeling

Alle deelnemers aan de projectgroep en werkgroep hebben een belangenverklaring ingevuld. Er zijn geen mogelijke belangenverstrengelingen gemeld.

Bijlage 1: Bronnen voor meer informatie

Boeken:

- Kindercardiologie. Uit de serie Praktische Kindergeneeskunde. Witsenburg et al, 2005. ISBN 90-3133-656-4.
- Leerboek Kindergeneeskunde. Heymans HSA, Derksen-Lubsen G, Draaisma JMTh, van Goudoever JB, Nieuwenhuis EES (red). 2015. ISBN 90-5898-271-8.
- Nelson textbook of pediatrics. Kliegman R, Stanton B, St. Geme J, Schor N, Behrman R. (eds). 2011. ISBN 14-3770-755-6.
- Aangeboren hartafwijkingen bij volwassenen. Mulder BJM, Meijboom FJ, Pieper PG, Hamer JPM (red.). 2013. ISBN 90-3680-306-3.
- Voor ouders en hulpverleners: 'Gewoon een bijzonder kind. Praktische informatie over het opvoeden van chronisch zieke kinderen' Uitgave van het NIZW 1998. Auteur: Marga Schiet. Eindredactie: Jolanda Keesom, Lucia Tielen. NIZW-bestelnummer E 32261, ISBN 90-5050-646-1

Websites voor ouders, jeugdigen (en professionals):

- www.hartstichting.nl/. Op de website staan filmpjes over de werking van het hart, hart- en vaataandoeningen en behandelingen, tevens zijn er brochures te bestellen en te downloaden.
- www.aangeborenhartafwijking.nl/. De website van de Patiëntenvereniging Aangeboren Hartafwijkingen. De PAH speelt een belangrijke rol in de informatievoorziening over aangeboren hartafwijkingen en is er voor alle patiënten en alle ouders. Voor ernstige en minder ernstige hartafwijkingen.
- www.hartekind.nl. Stichting Hartekind zet zich in voor kinderen met een (aangeboren) hartafwijking.
- www.hartpas.nl. De HartPas is voor kinderen met een hartafwijking. Zo is altijd alle informatie bij de hand. Bijvoorbeeld welke medicijnen worden gebruikt, welke aandoening een kind heeft, en wat mensen in geval van nood moeten doen. Een digitale variant wordt getest, er is ook een app beschikbaar.
- www.vsop.nl/. De VSOP richt zich op zeldzame en genetische aandoeningen. De activiteiten van de VSOP zijn gericht op verschillende soorten aandoeningen. Bij de VSOP zijn ongeveer 70 patiëntenorganisaties aangesloten.
- www.npcf.nl/. Patiëntenfederatie NPCF vertegenwoordigt ruim 160 patiënten- en consumentenorganisaties. Ze verstevigen de positie van patiënten in de spreekkamer en in het zorgstelsel. Patiëntenfederatie NPCF biedt via haar kanalen, zoals npcf.nl en ZorgkaartNederland.nl, informatie die mensen helpt bij het maken van keuzes in de zorg.
- www.gehandicaptensport.nl/. Gehandicaptensport Nederland stimuleert sport en bewegen voor mensen met een handicap. Sport maakt immers gezond, draagt bij aan de persoonlijke groei en brengt je in contact met anderen.
- www.leefwijzer.nl/. Leefwijzer is de grootste internet community over het leven met een handicap of chronische ziekte in Nederland en België.
- www.kindenziekenhuis.nl/. Stichting Kind en Ziekenhuis is de patiënten- en consumentenorganisatie voor kinderen in de zorg. Algemene informatie over ziekenhuisopname voor ouders en verzorgenden.
- www.cyberpoli.nl/. De cyberpoli is een online en interactieve ontmoetingsplaats voor kinderen en jongeren met een chronische ziekte.
- <http://www.corience.org/> (Engelstalig) Een Europese website over aangeboren hartafwijkingen voor ouders en professionals.
- www.passendonderwijs.nl. Op deze website is voor zowel ouders als professionals veel informatie over Passend Onderwijs te vinden.
- www.erfelijkheid.nl. Op deze websites is veel informatie te vinden over (de erfelijkheid van)

diverse aandoeningen.

- www.brusjes.nl. Informatie voor broers en zussen, ouders en professionals over het hebben van een broer of zus met een chronische ziekte, beperking of psychisch probleem.
- www.ziezon.nl. Landelijk netwerk ziek zijn en onderwijs, een landelijk expertisecentrum. Leraren van het primair, voortgezet en het beroepsonderwijs kunnen gebruik maken van een consulent onderwijsondersteuning zieke leerlingen.
- Onderwijsconsulenten.nl. Onderwijsconsulenten kunnen ouders/verzorgers en scholen adviseren en begeleiden bij onderwijskwesties rond een kind met een handicap, ziekte of stoornis.

Bijlage 2: Wat is het belang van lichamelijk onderzoek van kinderen in ontklede toestand en wat dienen JGZ-professionals hierbij verplicht te registreren?

In deze bijlage wordt ingegaan op redenen waarom lichamelijk onderzoek door JGZ-professionals dient te geschieden bij ontklede kinderen. Dit beperkt zich niet tot het onderzoek gericht op hartafwijkingen.

a. Aanbevelingen

Ten aanzien van belang van ontkleden:

- Bij het eerste huisbezoek dient de jeugdverpleegkundige de pasgeborene ontkleed te onderzoeken omdat er signalen zichtbaar kunnen zijn van een aangeboren hartafwijking. Er wordt gelet op de algemene indruk van de pasgeborene (welbevinden, voedingstoestand), kleur (bleekheid, cyanose) en de ademhaling (tachypnoe, dyspnoe, subcostale intrekkingen, neusvleugelen, stridor).
- Een groot aantal JGZ richtlijnen geeft het belang weer van lichamelijk onderzoek bij het kind voor de opsporing van diverse afwijkingen en aandoeningen. Het doen van een lichamelijk onderzoek bij het ontklede kind wordt dus aanbevolen om diverse redenen.
- Gezien dit belang, dient door wetenschappelijk onderzoek bepaald te worden of er ook specifieke leeftijdsmomenten zijn waarop een lichamelijk onderzoek aanbevolen dient te worden.

Ten aanzien van aanpak:

- De JGZ dient ouders en kinderen voor te bereiden op wat er tijdens een contactmoment gaat gebeuren en wat er van hen wordt verwacht (bijvoorbeeld via brief, folder, website, ouderportaal). Hieronder valt ook dat het kind ontkleed onderzocht gaat worden en een toelichting daarop.
- Vanaf de leeftijd van ongeveer 3 jaar is het kind alleen ontkleed tijdens het onderzoek, direct daarna mag het zich weer aankleden.
- De onderzoeksruimte, onderzoeksmaterialen en handen van de onderzoeker dienen een aangename temperatuur te hebben en de privacy dient te allen tijde te worden gewaarborgd.
- Bij ieder contactmoment waarbij het kind door een jeugdarts of jeugdverpleegkundige wordt onderzocht, dient het kind tot op het ondergoed ontkleed te zijn/worden. Dit geldt voor kinderen tot en met de basisschool-leeftijd. Na deze leeftijd vraagt de jeugdarts of jeugdverpleegkundige de jeugdige, indien hier reden toe is, om zich tot op het ondergoed te ontkleden ten behoeve van een uit te voeren lichamelijk onderzoek.
- Registratie: volgt bij BDS-protocol.

b. Uitgangsvragen

- *Wat is het belang van lichamelijk onderzoek van kinderen in ontklede toestand en wat dienen JGZ*

professionals hierbij verplicht te registreren?

Deze uitgangsvraag is practice-based en op basis van diverse JGZ-richtlijnen beantwoord.

c. Onderbouwing

Achtergrond

Een volledig en adequaat lichamelijk onderzoek is alleen mogelijk bij een ontklede jeugdige. Over het algemeen worden in de JGZ kinderen van 0 tot 4 jaar ontkleed onderzocht, eventueel met

luiert of in ondergoed. Kinderen van 5 jaar houden bij het contactmoment meestal hun ondergoed aan. Oudere kinderen worden steeds minder vaak ontkleed onderzocht. Daarbij komt dat de persoonlijke contacten in de JGZ steeds vaker worden vervangen door vragenlijsten, groepsconsulten etc.

Hartafwijkingen

Voor het opsporen van (aangeboren) hartafwijkingen is, naast een zorgvuldige anamnese, ook lichamelijk onderzoek nodig. Voor inspectie, palpatie en auscultatie moet ten minste het bovenlijf ontbloot zijn om een goede indruk te krijgen van ademhaling, borstkas en huidskleur. Voor palpatie van de aa. femorales moeten ook de liezen ontbloot zijn.

Overige richtlijnen

Onderzoek van een kind zonder kleding kan ook van belang zijn bij het toepassen van de volgende JGZ-richtlijnen:

- [‘Astma bij kinderen’](#): Bij aanwezigheid van piepen en/of benauwdheid worden anamnese en lichamelijk onderzoek uitgebreid. Voor het beoordelen van de ademhaling (verhoogde ademhalingsfrequentie, intrekkingen, gebruik hulpademhalingsspieren), vorm en symmetrie van de thorax en voor auscultatie dient het bovenlichaam ontbloot te zijn.
- [‘Huidafwijkingen’](#): In deze richtlijn is benoemd dat in het kader van de opsporing van huidafwijkingen en specifiek de opsporing van kindermishandeling en automutilatie, het wenselijk is dat ‘kinderen frequenter bloot worden gezien dan nu het geval is’.
- [‘Overgewicht’](#): Kinderen worden bij voorkeur zonder kleren (met ondergoed) gewogen. De klinische blik of een kind overgewicht heeft of niet, gebaseerd op kunde en ervaring, kan de doorslag geven als de BMI op de grens van normaal gewicht en overgewicht ligt.
- [‘Secundaire preventie kindermishandeling’](#): Veel signalen van kindermishandeling zijn pas zichtbaar als een kind ontkleed wordt onderzocht. Voorbeelden van dergelijke signalen zijn: blauwe plekken, brandwonden, snij-, krab- en bijtwonden, het kind is angstig om zich uit te kleden of heeft angst voor lichamelijk onderzoek.
- [‘Seksuele ontwikkeling’](#): voor de beoordeling van de puberteitskenmerken moet het kind zonder kleding onderzocht worden.
- [‘Kleine lichaamslengte’](#): Wanneer bij de beoordeling van de groeicurve volgens de criteria sprake is van een (te) kleine lichaamslengte, dient een algemeen lichamelijk onderzoek uitgevoerd te worden. Voor inspectie van de voedingstoestand, de huid, genitaliën, puberteitskenmerken en auscultatie van hart en longen moet het kind zonder kleding onderzocht worden.
- [‘Voorkeurshouding en schedelvervorming’](#): het lichamelijk onderzoek van zuigelingen bij voorkeurshouding en/of schedelvervorming omvat het opsporen van gelokaliseerde of gegeneraliseerd asymmetrie door problematiek in hoofd/hals/schouders/armen, wervelkolom, heupen/benen of door een neurologische aandoening.
- [‘Zindelijkheid van urine en feces’](#): Naast een goede anamnese dient bij onzindelijkheid ook een inspectie plaats te vinden door de jeugdarts. Het gaat hierbij om inspectie van de genitalia (aspect, beschadigingen), rug en sacrum (spina bifida, open rug; mildste vorm: een of meerdere wervels zijn misvormd, maar wel bedekt door huid, soms zichtbaar door een dimple of plukje haar op rug). Naast inspectie vindt palpatie plaats van de buik (obstipatie, weerstanden) en de rug/het sacrum (zie eerder, spina bifida).

- ‘[Niet scrotale testis](#)’: voor het signaleren van niet scrotale testis en het bepalen van de aard van het probleem is onderzoek van de genitaliën nodig. Dit dient in elk geval plaats te vinden in het eerste half jaar door een jeugdarts²¹.

De volgende onderwerpen zijn (nog) geen onderdeel van JGZ-richtlijnen, maar ook voor deze onderzoeken dient het kind (deels) ontkleed te zijn:

- Van Wiechen onderzoek
- Baecke-Fassaert motoriektest
- Dysplastische heupontwikkeling

Mogelijke bezwaren

Soms hebben ouders of kinderen zelf bezwaar tegen ontkleding bij lichamelijk onderzoek. Dit kan allerlei redenen hebben, zoals angst, cultuur of het niet begrijpen van de reden voor het onderzoek. Een goede uitleg en voorlichting en een rustige benadering zijn hierbij van belang. Het is belangrijk vooraf uitleg te geven wat tijdens het lichamelijk onderzoek gaat gebeuren. Daarnaast is het kind alleen ontkleed tijdens het onderzoek en eventuele vaccinaties, direct daarna mag het kind zich weer aankleden.

Er kunnen bezwaren zijn tegen de setting waarin het onderzoek wordt uitgevoerd. De onderzoeksruimte, onderzoeksmaterialen en handen van de onderzoeker dienen een aangename temperatuur te hebben en de privacy dient te allen tijde te worden gewaarborgd.

Verplicht registreren

Hier zal in het bij de richtlijn horende BDS-protocol aandacht aan worden besteed.

d. Overwegingen

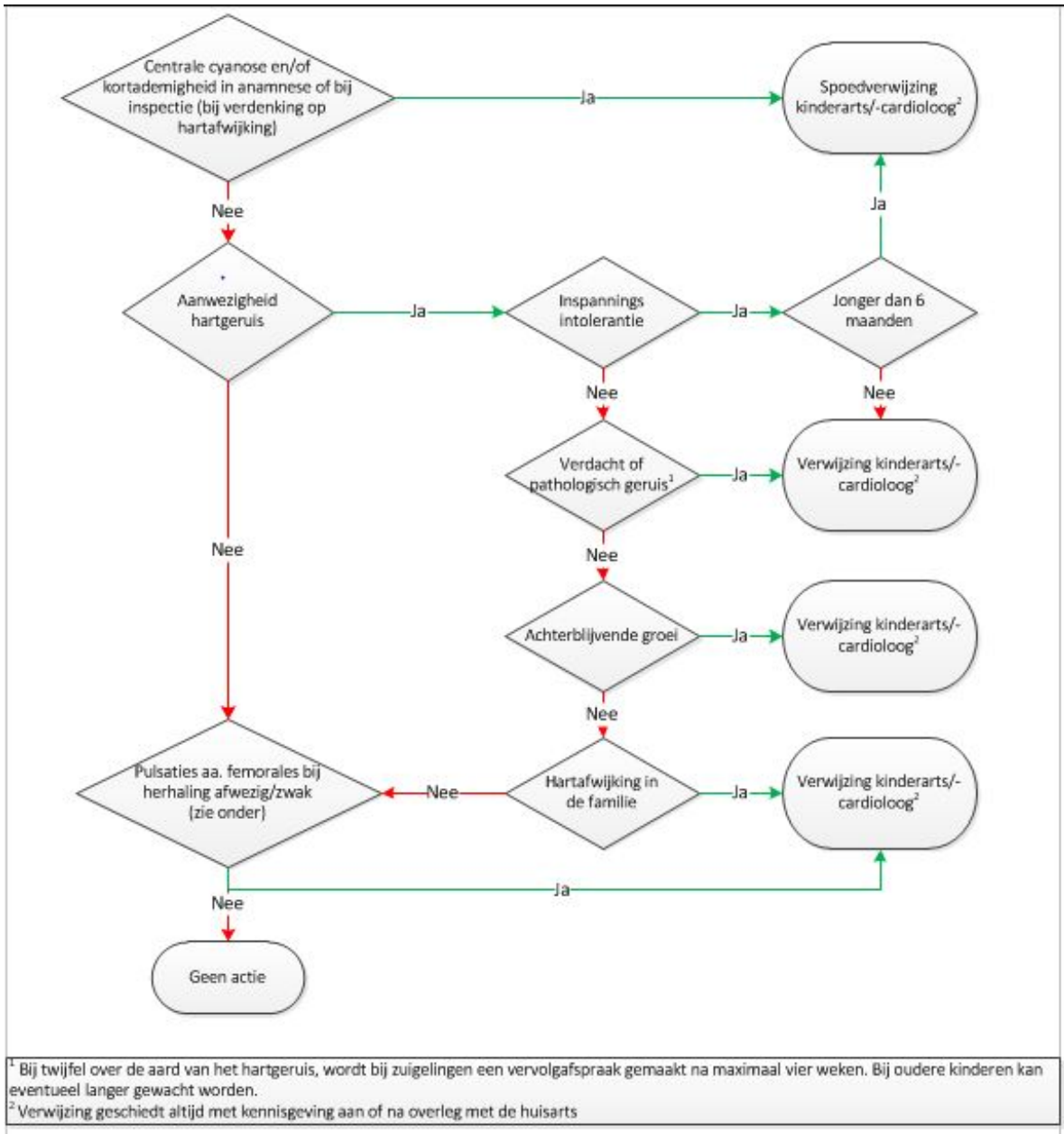
De werkgroep heeft besloten deze uitgangsvragen voornamelijk practice based en op basis van consensus te beantwoorden.

De werkgroep is van mening dat jeugdigen voor een goede kwaliteit van de JGZ op alle leeftijden tot op het ondergoed ontkleed worden onderzocht voor het opsporen van een grote diversiteit aan aandoeningen. Het wordt ook benoemd in meerdere JGZ richtlijnen. Helaas is het lastig aan te bevelen op welke leeftijden dat zinvol is. Wel zijn indicaties aan te geven, zie hiervoor thema 4.

Omdat dit buiten het bestek van deze uitgangsvraag gaat, bevelen we aan om hier nader onderzoek op te verrichten. In verband met mogelijke weerstanden en in verband met praktische overwegingen heeft de werkgroep gekozen voor de aanbeveling kinderen tot en met de basisschool-leeftijd ontkleed te onderzoeken, daarna worden jeugdigen op indicatie tot op het ondergoed ontkleed onderzocht.

Bijlage 3: Beslisschema verwijzen aangeboren hartafwijkingen

²¹ Daar waar ‘jeugdarts’ staat, kan ook ‘verpleegkundig specialist’ worden gelezen. De verpleegkundig specialist preventieve zorg is een verpleegkundige met een BIG geregistreerde masteropleiding die werkzaamheden van het medisch domein combineert met die van het verpleegkundig domein binnen het eigen deskundigheidsgebied en zij werkt op expertniveau. Zij is binnen dit expertisegebied o.a. bevoegd om zelfstandig te werken, diagnoses te stellen en te verwijzen waar nodig is. De verpleegkundig specialist is lid van het JGZ team, zij maakt net als de andere teamleden gebruik van de expertise van collega’s en speciaal van de jeugdarts als het gaat om complexe medische problematiek.



Bijlage 4: Informatie over screening

Om te kunnen bepalen of een screening wenselijk en verantwoord is, moet aan een aantal voorwaarden worden voldaan. Deze criteria zijn beschreven door Wilson en Jungner (Wilson 1968) en worden hier kort samengevat:

1. De op te sporen ziekte moet een belangrijk gezondheidsprobleem zijn.
2. Er moet een algemeen aanvaarde behandelingsmethode voor de ziekte zijn.
3. Er moeten voldoende voorzieningen voorhanden zijn voor diagnose en behandeling.
4. Er moet een herkenbaar latent of vroeg symptomatisch stadium van de ziekte zijn.
5. Er moet een betrouwbare opsporingsmethode bestaan.
6. De opsporingsmethode moet aanvaardbaar zijn voor de bevolking.
7. Het natuurlijke verloop van de op te sporen ziekte moet bekend zijn.
8. Er moet overeenstemming bestaan over de vraag welke personen behandeld moet worden.
9. De kosten van opsporing, diagnostiek en behandeling moeten in een acceptabele verhouding staan tot de kosten van de gezondheidszorg als geheel.
10. Het proces van opsporing moet een continu proces zijn en niet een eenmalig project.

Referentie

- Wilson JMG, Jungner G. Principles and practice of screening for disease. Geneva: WHO, 1968.