

Aangeboren hartafwijkingen en anesthesie

Drie categorieën patiënten (met verschillende hemodynamiek)

1. Defecten met links-rechts shunt (verhoogde pulmonale bloedstroom)

- Atriaal septal defect (ASD)
- Ventriculair septal defect (VSD)
- Patent ductus arteriosus (PDA)
- Bland-White-Garland syndroom
- Anomalous pulmonary venous drainage (T/PAPVC)

Een uitgebreide **links-> rechts shunt** verhoogt de workload van het linker hart.

2. Defecten met bidirectioneel of rechts - links shunt (verminderde pulmonale bloedstroom)

- Tetralogie van Fallot (ToF)
- Ebstein anomalie
- Tricuspid atresie (TA)
- Pulmonaal atresie (PA)
- Transpositie van de grote arteriën (D-TGA)
- Truncus arteriosus
- Single ventrikel:

Hypoplastisch linker of rechter hart syndroom (HL/RHS)

Belangrijk: Let op luchtballen in het infuus!

Eisenmenger syndroom (Links rechts wordt rechts links)

1. Open systemisch -pulmonaal communicatie (shunting)
2. Pulmonaalarteriële veranderingen ($PVR > SVR \Rightarrow$ rechts-> links shunting, of bidirectioneel)
3. Cyanose

3. Obstructieve defecten

- Coarctatio van de aorta
- Hypoplastische aortaboog
- Aorta stenose
- Pulmonaal stenose
- Complexe laesies/ univentriculaire hart defecten
- Tricuspid atresie (TA)
- Pulmonaal atresie (PA)

Basale benadering van een patiënt met een aangeboren hartafwijking

1. Patiënten zonder enige vorm van operatie
2. Patiënten na palliatieve ingreep

3. Patiënten na een complete anatomische correctie van een congenitale hartafwijking

Ook al blijken patiënten identieke diagnoses te hebben toch kunnen de expressies en klinische resultaten behoorlijk van elkaar afwijken. Daarom dient er een nauwlettend **pre-assessment** gedaan te worden:

1. Preoperatieve historie:

- Operaties, cardiale status, MET, R/LVF, AV klep functie, aritmie, PHT, ziekenhuisopnames

2. Lichamelijk onderzoek (tekenen van hypoxemie of veneuze of pulmonale congestie) (SaO₂)

3. Recent echo cor , ECG, ev. CAG, CT scan, MRI scan

Het ontstaan van **cardiopulmonale problemen** is meestal het gevolg of een combinatie uit meerdere van de volgende oorzaken:

1. Aritmie

2. Hartfalen

3. PHT

4. Hypoxemie/Cyanose

Aritmie

Klinisch kunnen zich complexe ritme-dysfunctie voordoen met als gevolg congestief hartfalen, tachy- en dyspneu, lethargie, bleekheid, diaforese en ook lever- en nierfunctiestoornissen. Anxiolyse is zinvol om een angst gerelateerde excessieve sympathische reactie te voorkomen. Anderzijds moet een vertraging van de nodale pacemaker of de myocardiale conductie door een verlaagde sympathische activiteit of een te hoge vagotonus vermeden worden.

Bij deze patiënten - met slechte inspanningstolerantie of een ontoereikend vermogen tot ritmeversnelling- is het CO extreem afhankelijk van het slagvolume. Daarom mag deze patiëntengroep niet hypovolemisch worden.

- Premedicatie individueel aanpassen (geen clonidine, geen standard atropine)
- Korte nuchter tijd
- Corrigeer hemodynamische complicaties
- Vermijd negatieve inotropica
- Evt. PM (vaak epicardiaal), check pre op
- Anticoagulatie

Hartfalen

Klinisch kunnen deze patiënten lang compenseren totdat de compensatiemechanismen (samenstel van preload, contractiliteit, afterload en frequentie) falen. Indicatie tot invasieve diagnostiek/ monitoring is afhankelijk van de conditie van de patiënt, de uiting van het hartfalen, en de invasiviteit van de aanstaande operatie.

Het is belangrijk om vochtbeleid en vasopressie/inotropie optimaal op basis van het Frank-Starling-mechanisme te kunnen besturen.

Bij het inbrengen van lijnen zou er met anatomische/ operatieve veranderingen rekening gehouden moeten worden (bv st. na Fontan of Glenn).

Als er geen alternatief voor algehele anesthesie is, moeten de middelen voor inductie langzaam en zeer bewust toegediend worden.

Pulmonale hypertensie

Continue verhoging van de pulmonale bloedstroom en/ of pulmonale hypertensie (PAP in rust > 25 mmHg) leidt tot een progressie van de pulmonale vaat weerstand (PVR) met als gevolg hiervan een veranderde longmechaniek en ventilatie-perfusie verhouding.

Een secundaire pathofysiologische schade is de hypertrofie en dilatatie van het rechter hart met refractaire dysritmieën en een verhoogde druk in de sinus coronarius wat wederom de coronair perfusie en daarmee de contractiliteit belemmert.

Veranderingen in de SVR en hemodynamische schommelingen worden bij een gefixeerde pulmonale hypertensie niet goed verdragen. Verhoogde shunting of zelfs shunt reversaal kunnen een gevolg zijn. Het is dus van belang om kou, acidose, hypercapnie, hypoxemie en α -adrenerge effecten te vermijden.

Hypoxemie/Cyanose

Patiënten met een congenitale hartafwijking laten vaak of wel chronische of wel acute hypoxemieën zien. Cyanose is een gevolg van gedeoxygeneerd bloed dat de longen zonder gasuitwisseling passeert. Dit kan door een rechts->links, bidirectioneel shunting of een malpositie van de grote vaten veroorzaakt worden. Hoe langer links->rechts shunts bestaat hoe eerder is er ook een risico voor een shunt renversaal (Eisenmenger reactie). Dus ook patiënten met initieel niet cyanotische hartafwijkingen kunnen cyanotisch worden.

Bij hoge Hct en dehydratie risico op trombo-embolieën.

Hypoxemie is in tegenstelling tot MET (Metabolic Equivalent of Task) geen aangewezen parameter voor de inschatting van de globale cardiovasculaire functie.

Klinische presentatie: symptomen van hyperviscositeit

- Bloedings- en trombo-embolische complicaties
- Invloed op multipelen organen: lever, nier, gewrichten, longen, hart, hersenen
- Vermijden dehydratie, behandelen hypovolemie
- Anticoagulantia therapie

Behandeling:

Perioperatieve maatregelen

Basics:

- SVR verhogen

- PVR verlagen
- RV ondersteunen
- HF stabiel houden

1. rechts-links shunts: zorg voor behoud SVR en verlaag PVR (zie hieronder).

- Inductie met inhalatie-anesthetica: vertraagd
- Intraveneuze anesthetica: plots en dramatisch effect op CZS en cardiale functie

2. links-rechts shunts:

- Inductie met inhalatie-anesthetica: virtueel onveranderd
- Intraveneuze anesthetica: distributie en onset trager

3. Obstructieve defecten:

- vermijd dramatische veranderingen in SVR of HR

PVR ↓↓: PaCO₂ ↓, FiO₂ ↑ => PaO₂ ↑, pH ↑ (Natriumhydrogencarbonaat), longvaatverwijders (NO/iloprost inhalatie, Flolan, bosentan, sildenafil, milrinone, levosimendan), spontane ademhaling, magnesium, indien niet anders mogelijk: diepe anesthesie

PVR ↑↑: PaCO₂ ↑, FiO₂ ↓, pH ↓, hypothermie, α adrenerge stimulatie, pijn, positieve drukbeademing, PEEP, atelectase

SVR ↑↑ : sympatheticus stimulatie, vasoconstrictie, hypothermie.

SVR ↓↓: diepe anesthesie, epiduraal/spinaal, vasodilatie, hyperthermie.

Ernstige cyanose:

Hyperventilatie met FiO₂ 1,0 (doorgaans effectief binnen enkele minuten)

Handhaaf perfusie bij bradycardie en/of hypotensie door zeer ernstige cyanose o.a. met bolussen van ≥ 50 microgram phenylefrine zolang er nog zuurstof opname is (EtCO₂). Hoe lager de SpO₂, hoe groter het verschil PaCO₂ en PACO₂ (EtCO₂)

Let op: bij sommige defecten (totale menging zoals bij HLHS) gaat toename van de longdoorbloeding ten koste van de systeemdoorbloeding.

Cyanotic spell bij ongecorrigeerde Fallot:

Een dynamische infundibulaire PS, samenhangend met het volume van de RV waardoor:

cyanose↓↓: bij toegenomen vulling (5 – 10 ml/kg), afgenomen contractiliteit (propranolol, diepe dampvormige anesthesie), afterloadverhoging (noradrenaline) (Benen omhoog!!)

cyanose↑↑: bij ondervulling, tachycardie en toegenomen contractiliteit (o.a. isoprenaline).

TGA na arteriële switch of congenitaal gecorrigeerde transpositie:

Een anatomische RV pompt de systeemcirculatie, als jong volwassene rechter kamer falen.

Fontan circulatie (bij TA of UVH):

De veneuze return wordt rechtstreeks zonder pompkamer naar de arteria pulmonalis geleid. De CVD is eigenlijk PAP is afhankelijk van de PVR, LAP en LVEDP en heeft de grenswaarde voor perifeer oedeem, ascites, pleuravocht en pericardvocht.

Streven naar een lage CVD door een lage PVR (pH, PCO₂, PAO₂), ontlasting van de LV en lage intrathoracale drukken. Maar bij onvoldoende preload onvoldoende output, anurie en overlijden.

Handhaaf een normaal albuminegehalte. Postop zo snel mogelijk spontaan laten ademen.

Endocarditis profylaxe:

volgens de

richtlijnen: <http://customid.duhs.duke.edu/NL/AMC/PathogenCategory.asp?PathCatID=0>

Literatuur:

1. Anesthesiology 2009; 111:432,
2. Circ 2008; 117: 1090, 1228, 1340,
3. Lancet 2009; 374: 551,
4. Am J Physiol 2001; 280: H2076;
5. NEJM 2009; 361: 1864,
6. Rudolph [ISBN 0-87993-471-9](#)