



CAHAL

Centrum Aangeboren Hartafwijkingen

Amsterdam - Leiden

# TOEKOMST VOOR HET HART

*Zorg voor patiënten met  
een aangeboren hartafwijking  
in het Centrum Aangeboren  
Hartafwijkingen  
Amsterdam - Leiden*



Leids Universitair  
Medisch Centrum



Amsterdam UMC  
Universitair Medische Centra

# Inhoud

Voorwoord	3	6 Levenslange zorg	28
		Uitgelicht: Zorgpad aangeboren hartafwijkingen	29
Toekomst voor het hart – Samenvatting	5	Uitgelicht: eHealth en Easy Heart Monitor app	30
		Uitgelicht: Gespecialiseerd zorgpad Zwangerschap en Hartafwijkingen	30
1 Alles in huis voor de beste zorg bij aangeboren hartafwijkingen	4	Uitgelicht: Landelijk verwijscentrum sportcardiologie	30
Uitgelicht: Het CAHAL behandelteam	7		
Uitgelicht: Onze faciliteiten	8	7 Wetenschappelijk onderzoek en innovatie binnen het CAHAL	32
2 Het foetale centrum maakt al voor de geboorte verschil	9	Uitgelicht: Éen van 's werelds grootste anatomische collectie	33
Uitgelicht: Hartklepafwijkingen bij foetussen	11	Uitgelicht: Leiden Convention Coronary Coding System	33
Uitgelicht: Foetale aortastenose	11	Uitgelicht: Heart-on-a-chip technologie	34
Uitgelicht: Hartritme stoornissen in de foetale periode	11	Uitgelicht: Wereldprimeur: het kweken van menselijke hartspiercellen	34
		Uitgelicht: Advanced imaging, MRI-4D flowmetingen	35
3 Levensreddende operaties in de kinderhartchirurgie	12	Uitgelicht: 3 dimensionaal printen van hartafwijkingen	36
Uitgelicht: CAHAL is 'platinum-level of excellence' voor ECMO zorg, als enige in Nederland	13	Uitgelicht: De MuSCAT studie	36
Uitgelicht: Hartmissie Suriname	15	8 Onderwijs & Opleiding 37	39
Uitgelicht: Hybride Norwood programma	16	Uitgelicht: Het CAHAL leidt specialisten op uit binnen en buitenland	39
Uitgelicht: De PEARS operatie	16	Uitgelicht: Fetal Heart Academy	39
Uitgelicht: Double switch programma bij ccTGA	16	9 Samenwerking in de CAHAL regio en shared care	40
Uitgelicht: Arterial Switch operatie bij TGA	17		
4 Hart voor kinderhartinterventies	18	10 Geschiedenis	42
Uitgelicht: Katheter ablaties bij kinderen	22	11 Feiten en cijfers	44
Uitgelicht: Hartkatheterisatie	22		
Uitgelicht: Hybride operaties	22	Colofon	51
5 Zorg voor volwassenen met een aangeboren hartafwijking	24		
Uitgelicht: Invasieve behandeling van hartritme stoornissen bij volwassenen met een aangeboren hartafwijking	25		
Uitgelicht: Het CAHAL heeft het volledige spectrum aan interventies voor patiënten met aangeboren hartafwijkingen in huis	26		
Uitgelicht: Nationaal expertise centrum voor rechter kamer systeem kamer falen en steunhart 'destination therapy'	27		
Uitgelicht: Thuismonitoring met behulp van eHealth	27		

# Voorwoord

Het Centrum voor Aangeboren Hartafwijkingen Amsterdam-Leiden (CAHAL) is al ruim 25 jaar hét toonaangevende centrum voor patiënten met een aangeboren hartafwijking in Nederland en ver daarbuiten. Het vormt een unieke inter-universitaire samenwerking, gebruik makend van de kracht van drie Universiteiten en twee Universitair Medische Centra. Het combineert de langste en grootste ervaring in ons land op het gebied van de kinderhartchirurgie en kindercardiologie uit Leiden met het grootste kinderziekenhuis, het Emma Kinderziekenhuis van het Amsterdam UMC. Voor de volwassen patiënten met aangeboren hartafwijkingen delen de beide afdelingen cardiologie hun expertise in dit centrum en zorgen voor een naadloze overgang naar de zorg op volwassen leeftijd. Maar de zorg begint al voor de geboorte. Diagnostiek en behandeling van de nog ongeboren patiënt met een hartafwijking is een speerpunt van ons centrum en uniek in Nederland. Hieromheen vormt een grote groep van zorgprofessionals in beide UMC's essentiële ketens in de zorg voor deze complexe en kwetsbare patiënten. Denk hierbij aan anesthesisten, perfusionisten, OK- en cathkamer-medewerkers, intensivisten en verpleegkundigen, allemaal gespecialiseerd in deze congenitale zorg. Daarnaast werken wij in Amsterdam en Leiden met een scala aan andere afdelingen samen, zowel op het gebied van zorg, als onderzoek en onderwijs.



Steeds verdere verbetering van de kwaliteit van zorg is altijd het motto geweest van het CAHAL en concentratie een belangrijk instrument, al ver voordat de discussie hierover begon. Om die reden zijn de kinderhartoperaties en

-interventies geconcentreerd in Leiden en de ingrepen bij volwassen patiënten in Amsterdam. Het CAHAL heeft vanaf het begin meegedaan aan Europese uitkomst registraties en scoort daar altijd zeer goed. Het CAHAL staat bekend om zijn internationale karakter; vele buitenlandse experts hebben ons centrum bezocht of zijn hier opgeleid. Dit heeft ook bijgedragen aan de internationale reputatie van ons centrum en wij worden dan ook regelmatig gevraagd om in andere centra onze expertise te geven. Innovatie en wetenschappelijk onderzoek op top niveau dragen bij aan die voortrekkersrol. Iedereen die in het CAHAL is geweest is onder de indruk van het werken als één team in één centrum op meerdere locaties. Dit model is hét voorbeeld voor concentratie van complexe zorg in Nederland en heeft het mede mogelijk gemaakt dat de gehele hart- en longchirurgie van Amsterdam en Leiden inmiddels in één samenwerkingsverband is ondergebracht.

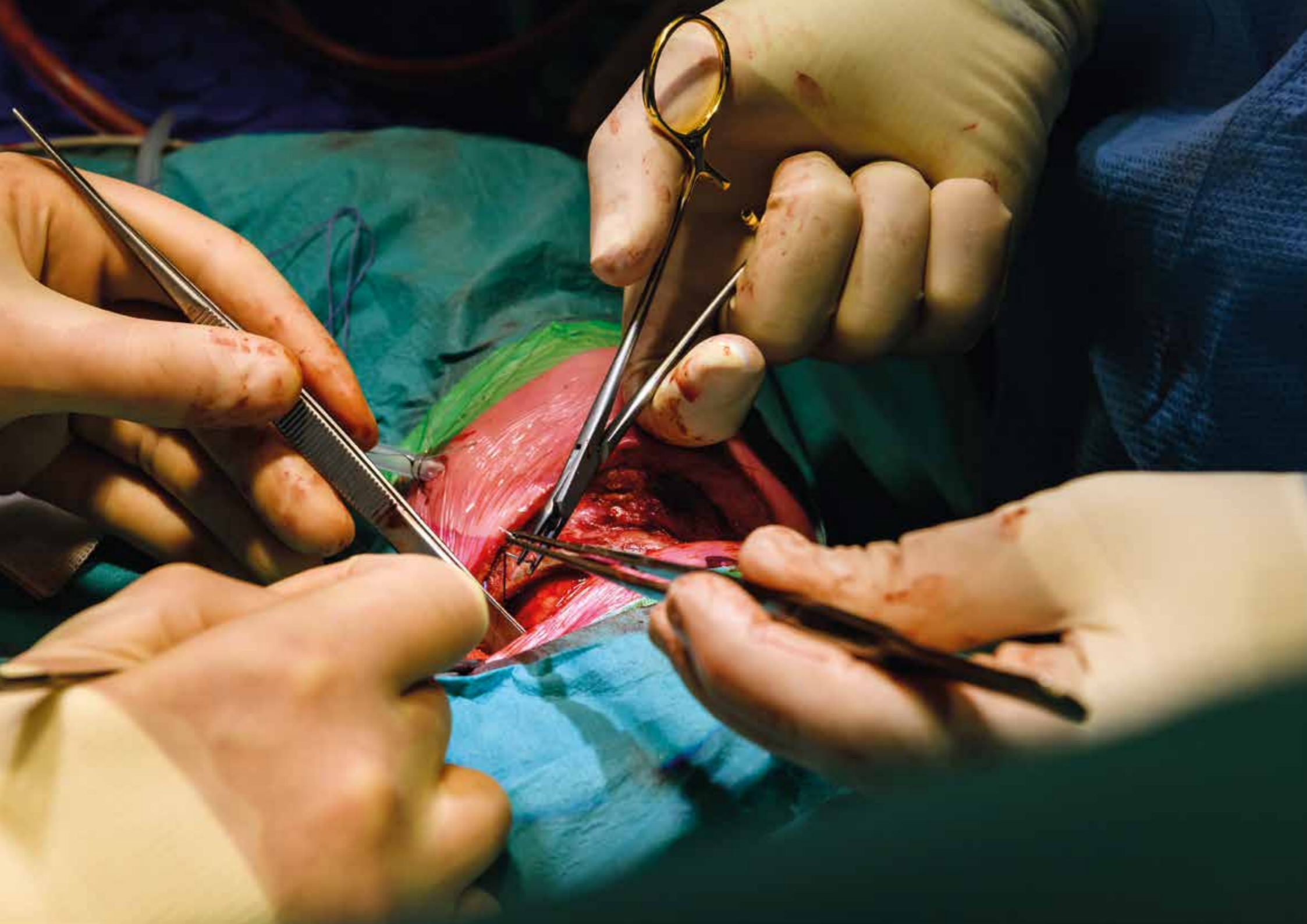
U vindt in dit boekje vele voorbeelden van het teamwork dat de grondslag vormt van het CAHAL. Van multidisciplinaire besprekingen, via interventies aan het nog ongeboren kind in de baarmoeder, naar openhartoperaties bij de allerkleinste en grotere patiënten tot katheterinterventies van pasgeborenen tot en met volwassenen. Niet zelden komen patiënten op latere leeftijd met nieuwe problemen; het gaat hier om échte levensloop geneeskunde. Begeleiding op de diverse poliklinieken van patiënten, ouders en familie is dan ook de hoeksteen van dit centrum. Een groot aantal zorgverleners met bijzondere expertise, toewijding en enthousiasme staat iedere dag weer klaar om deze zorg te leveren. Het is een eer om bij dit 25-jarig jubileum van het CAHAL hierbij stil te staan en u dit boekje te mogen aanbieden.

**prof. dr. Robert J.M. Klautz**  
voorzitter CAHAL



**CAHAL** 25 jarig jubileum  
Centrum Aangeboren Hartafwijkingen  
Amsterdam Leiden





## Toekomst voor het hart – Samenvatting

Het CAHAL, Centrum voor Aangeboren Hartafwijkingen Amsterdam - Leiden, mag je gerust het kloppend hart van de zorg voor aangeboren hartafwijkingen noemen. In Nederland, maar ook ver buiten de landsgrenzen.

Patiënten met aangeboren hartafwijkingen en/of hartritmestoornissen, van ongeboren baby tot en met de volwassen leeftijd, komen naar Leiden en Amsterdam voor onderzoek en behandeling. Wanneer je wordt geboren met een hartafwijking, heb je vaak je leven lang intensieve, specialistische zorg nodig. Dat begint al op het moment van de prenatale diagnose, waarbij structurele screening en begeleiding plaatsvindt van de impact van de aangeboren hartafwijking voor de ouders en het kind. Ons team van deskundige en betrokken specialisten levert voor deze patiënten levenslang topklinische zorg en begeleiding op maat. Van complexe ingrepen, revalidatietrajecten op maat, aandacht voor het kind in de puberteit tot medisch psychologische en maatschappelijke ondersteuning voor volwassenen.

Zowel het LUMC als het Amsterdam UMC kennen een lange historie in chirurgie van aangeboren hartafwijkingen. Zo werd de allereerste openhartoperatie in Nederland in 1955 uitgevoerd door Leidse chirurgen. Sindsdien heeft het LUMC het programma voor zowel kinderen als volwassenen doorontwikkeld. Als landelijk expertisecentrum (ECZA) wordt er sinds 1995 samengewerkt tussen het LUMC en het Amsterdam UMC in het Centrum Aangeboren Hartafwijkingen Amsterdam - Leiden (CAHAL). Niet voor niets vinden al jaren de meeste hartoperaties van kinderen en zuigelingen binnen Nederland plaats in Leiden.

Inmiddels zijn we uitgegroeid tot de specialist in integrale congenitale hartzorg: van foetale therapie en interventies tot kindercardiologie en kinderhartchirurgie en operaties en interventies bij volwassenen met een aangeboren hartafwijking. Waar een aangeboren hartafwijking vroeger vaak leidde tot overlijden enkele uren na de geboorte, kunnen we een afwijking tegenwoordig in de meeste gevallen al diagnosticeren tijdens de 20-wekenecho. Dankzij onze rijke ervaring zijn wij zelfs het enige centrum in Nederland dat het ongeboren kind, nog in de baarmoeder, kan behandelen.

Onze focus op basaal, translationeel en klinisch onderzoek heeft in de afgelopen decennia geleid tot meer dan 1.500 publicaties in (inter)nationale *peer reviewed* tijdschriften. Daarnaast leggen we (geanonimiseerd) in ons KinCor-, PRECOR en CONCOR register de medische gegevens vast van alle kinderen en volwassenen in Nederland met aangeboren hartafwijkingen. Deze databases zijn een belangrijke bron voor verder onderzoek. Alle chirurgische ingrepen worden al meer dan 20 jaar geregistreerd in de Congenital Cardiac Database van de European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA). Daarnaast maakt het CAHAL deel uit van het Europese Referentie Netwerk (ERN) voor aangeboren hartafwijkingen (GUARD-Heart).

Dankzij kennis en onderzoek kunnen we steeds effectiever en gericht behandelen. Maar we zijn er nog niet. Lees ons verhaal over hoe we nu al werken met de modernste faciliteiten en de nieuwste (chirurgische) interventietechnieken. Maar ook wat er nog aankomt om de zorg en de kwaliteit van leven voor kinderen, volwassenen en (aanstaande) ouders nog verder te verbeteren. Daar zetten wij ons dag en nacht voor in met heel ons hart.



## Alles in huis voor de beste zorg bij aangeboren hartafwijkingen

Elke dag worden in Nederland vier kinderen geboren met een hartafwijking. De mate van ernst kan enorm verschillen. Nog steeds overlijdt elke twee dagen één kind aan een hartafwijking. Het LUMC en Amsterdam UMC wil daar verandering in brengen. Het CAHAL spoort elke aangeboren hartafwijking zo vroeg mogelijk op en levert levenslang excellente zorg en begeleiding op maat.

### Expertisecentrum CAHAL

Het Centrum Aangeboren Hartafwijkingen Amsterdam-Leiden (CAHAL, [www.cahal.nl](http://www.cahal.nl)) levert de beste kwaliteit van zorg voor patiënten met (complexe) aangeboren ('congenitale') hartafwijkingen vanaf prenatale leeftijd tot en met volwassenheid. Al vanaf de 20-wekenecho is een aangeboren hartafwijking te ontdekken. Door te investeren in schaalvergroting, samenwerking en deelspecialisaties hebben we een grote expertise opgebouwd op het gebied van complexe congenitale hartoperaties, intensive care zorg, katheterinterventies, (prenatale) diagnostiek, cardiale beeldvorming en hartritmestoornisbehandeling. We werken met zorgpaden die in elke fase de beste zorg garanderen. Bovendien werken we nauw samen met de ziekenhuizen in de regio. Zo blijft de zorg dichtbij huis waar het kan.

### Eén team, één centrum

Het CAHAL ontstaat in 1995 als drie academische ziekenhuizen, het Amsterdamse AMC en VU Medisch Centrum en het Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC) in Leiden hun krachten bundelen. Het CAHAL is sindsdien hét expertisecentrum voor kindercardiologie en kinderhartchirurgie.

Het CAHAL functioneert als één centrum met één team van congenitaal cardiothoracale chirurgen gespecialiseerd in aangeboren aandoeningen, kindercardiologen en congenitaal cardiologen. Alle chirurgische ingrepen en katheterinterventies bij jonge kinderen met aangeboren hartafwijkingen vinden plaats in het LUMC. Het CAHAL vormt daarnaast het nationale expertisecentrum voor de behandeling van kinderen met hartritmestoornissen.

Daarnaast maakt het CAHAL deel uit van het Europese Referentie Netwerk (ERN) voor aangeboren hartafwijkingen (GUARD-Heart). In ERN-netwerken werken de beste experts van 27 lidstaten samen en doen zij gezamenlijk onderzoek naar zeldzame aandoeningen.



### In de Spotlight

Hoogleraar kinderhartchirurgie **prof. dr. Mark Hazekamp** en hoogleraar kindercardiologie **prof. dr. Nico Blom** hebben de dagelijkse leiding over het CAHAL. Mark Hazekamp is cardiothoracale chirurg en is president van de European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS; zie [www.eacts.org](http://www.eacts.org)). Hij heeft als specialisme de kinderhartchirurgie en chirurgische behandeling van aangeboren hartafwijkingen bij volwassenen. Hij heeft zich nationaal en internationaal ingezet voor registratie en verbetering van de kwaliteit van kinderhartchirurgische zorg.

Prof. dr. Nico Blom is werkzaam als kindercardioloog en is aankomend president van de Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC; zie [www.aepc.org](http://www.aepc.org)). Onder zijn leiding is de afdeling kindercardiologie van het CAHAL uitgegroeid tot een nationaal en internationaal toonaangevend centrum op het gebied van cardiale beeldvorming, interventiecardiologie, foetale cardiologie en kinderelektrofysiologie.



### Het CAHAL behandelteam

Het behandelteam van CAHAL bestaat uit onderstaande specialisten die, in multidisciplinaire teams, intensief samenwerken op het gebied van zorg, onderzoek en onderwijs.

#### Foetaal team

- 3 foetaal cardiologen
- 1 foetaal chirurg

#### Kindercardiologisch team

- 16 kindercardiologen, waarvan 5 kinderinterventiecardiologen en 2 kinderelektrofysiologen en 2 fellows in opleiding tot kindercardioloog

#### Chirurgisch team

- 3 volwaardige congenitaal cardiothoracale chirurgen
- 1 fellow in opleiding tot congenitaal cardiothoracale chirurg

#### Congenitaal cardiologen

- 12 congenitale cardiologen, waarvan 5 cardiologen met focus op beeldvorming bij aangeboren hartafwijkingen
- 3 interventie cardiologen met focus op structurele en aangeboren hartafwijkingen
- 2 elektrofysiologen met focus op de behandeling van hartritmestoornissen bij patiënten met complexe aangeboren hartafwijkingen
- 3 pulmonale hypertensie specialisten
- 2 fellows in opleiding tot congenitaal cardioloog



#### Gespecialiseerd verpleegkundig personeel

- Gespecialiseerde verpleegkundigen, echoscopisten, kinder IC verpleegkundigen, IC verpleegkundigen, OK-assistenten en anesthesiemedewerkers zijn ook opgeleid en gespecialiseerd om zorg voor patiënten met aangeboren hartafwijkingen te kunnen leveren in multidisciplinaire teams. Zonder hen kan deze zorg niet worden geleverd.

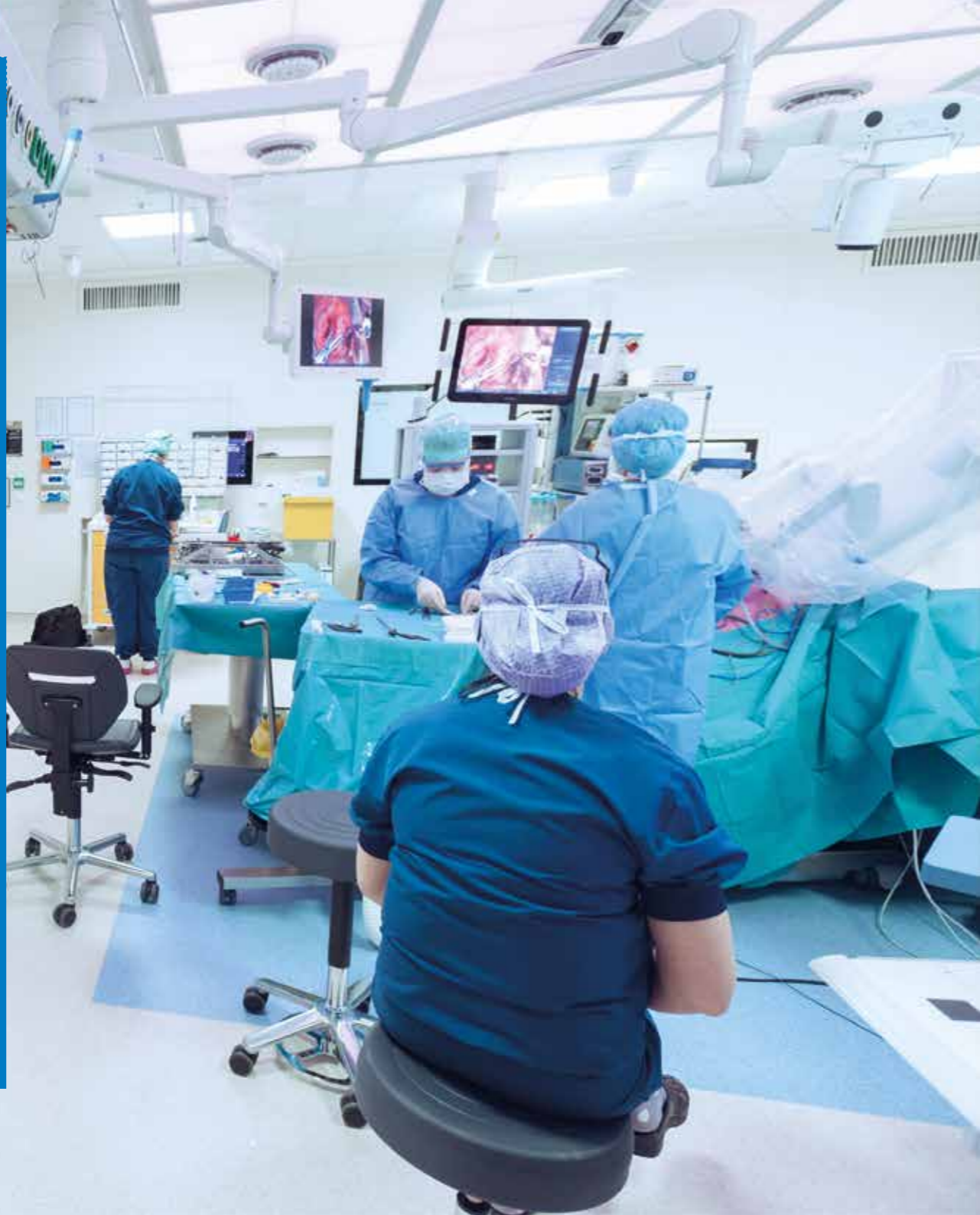
#### Overige specialisten

- 8 volwaardige kinder(cardio)anesthesiologen
- 10 perfusionisten voor cardiopulmonale bypass en ECMO bij kinderen
- 13 kinderintensivisten met ruime ervaring op het gebied van kindercardiologie en kinderhartchirurgie
- 2 kinderchirurgen (24/7 beschikbaar om op beide locaties te opereren)
- 2 anesthesiologen in opleiding tot kinderintensivist
- 1 kinderarts in opleiding tot kinderintensivist



Onze faciliteiten

- In juni 2021 is het compleet vernieuwde Willem-Alexander Kinderziekenhuis (WAKZ) (locatie LUMC) heropend. Kindercardiologie en kinderhartchirurgie zijn de belangrijkste speerpunten van het WAKZ.
- In december 2020 is het state-of-the-art CardioVasculair Interventie Centrum (CVIC) in het LUMC geopend voor de behandeling van patiënten met o.a. aangeboren hartafwijkingen en hartritmestoornissen. Het CVIC telt twee hybridekamers: deze zijn zo ingericht dat de congenitaal hartchirurg en de interventiecardioloog of de elektrofysioloog gezamenlijk een ingreep bij een patiënt met een complexe aangeboren hartafwijking kunnen uitvoeren. Dit is een enorme stap vooruit in de mogelijkheden voor complexe behandelingen.
- Het Emma kindziekenhuis, onderdeel van Amsterdam UMC, is een compleet kindziekenhuis met vele subspecialismen.
- Het Amsterdam UMC en het LUMC beschikken over een kinder intensive care en een NICU met een ruim aantal gereserveerde bedden en couveuses voor CAHAL patiënten en een team van gespecialiseerde kinderintensivisten en IC verpleegkundigen.
- Het Amsterdam UMC opent in juni 2022 een nieuwe Family Integrated Care IC Neonatologie afdeling met de beschikking over een team van gespecialiseerde kinderintensivisten en IC verpleegkundigen. Ouders kunnen 24/7 bij hun kinderen zijn.
- In het CAHAL is er een volwaardig imaging programma voor de kindercardiologie (echocardiografie, CT scan, MRI (4D flow)) en volwassen cardiologie waarbij er een goede discipline overstijgende samenwerking is tussen de kindercardiologie, radiologie en de cardiologie.



2

Het foetale centrum maakt al voor de geboorte verschil

Foetale chirurgie en foetale therapie

Zelfs voor de geboorte zijn sommige ziekten en aandoeningen te behandelen bij het kind. In Nederland voert alleen het CAHAL deze vaak levensreddende operaties uit. Het CAHAL beschikt bovendien over een internationaal netwerk van foetaal chirurgen en kindercardiologen om te kunnen overleggen over individuele complexe gevallen. Deze hooggespecialiseerde zorg voor patiënten voor wie geen verdere verwijzing mogelijk is, heet topreferente zorg.

De laatste jaren heeft de foetale cardiologie een zeer belangrijke rol gekregen in de vroege diagnose van aangeboren hartafwijkingen. Momenteel worden de meeste hartafwijkingen al voor de geboorte gediagnostiseerd. Dit heeft geleid tot betere opvang en behandeling van een baby met een aangeboren hartafwijking en ook goede begeleiding van ouders. Binnen het CAHAL zijn prenatale poliklinieken aanwezig in zowel het Amsterdam UMC als het LUMC.

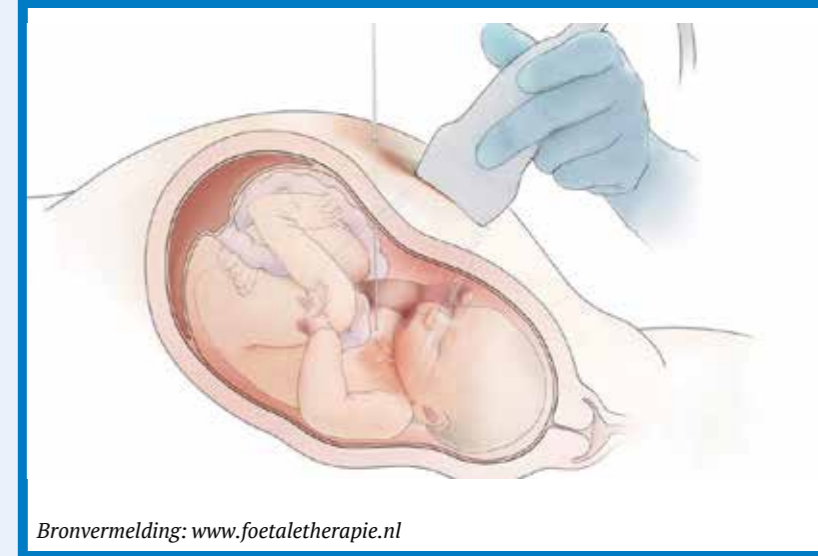
Op de prenatale poliklinieken werken kindercardiologen en gynaecologen intensief samen voor de beste zorg van een foetus met een hartafwijking. Indien in de eerste dagen na de bevalling een ingreep aan het hart te verwachten is, zal de bevalling in het LUMC plaatsvinden. Ouders worden dan tijdens de zwangerschap al verwezen naar het LUMC voor kennismaking en planning van de geboorte. Daarnaast worden de eerste contacten gelegd met maatschappelijk werk ter optimalisatie van begeleiding van ouders in het traject.

“Sinds de introductie van het landelijk prenatale screening programma in 2007 heeft het CAHAL een van de hoogste prenatale detectie cijfers ter wereld bereikt.”

Dr. Sally-Ann Clur is kindercardioloog in het Amsterdam UMC en hoofd van de foetale cardiologie binnen het CAHAL. Zij houdt zich onder andere veel bezig met diagnostiek en behandeling van foetale hartafwijkingen.

Hartklepafwijkingen bij foetussen

Het CAHAL is het enige centrum in Nederland voor de interventionele behandeling van hartklepafwijkingen bij foetussen en de medicamenteuze behandeling van hartritmestoornissen bij de foetus via de navelstreng.



Bronvermelding: [www.foetaletherapie.nl](http://www.foetaletherapie.nl)



### Foetale hartinterventies

De afdeling Foetale geneeskunde van het CAHAL is een nationaal en internationaal verwijscentrum voor foetale chirurgie. De vroege opsporing van hartaandoeningen bij nog ongeboren baby's leidt er in uitzonderlijke gevallen toe deze tijdens de zwangerschap te behandelen. Hiermee is de ontwikkeling van de hartaandoening al voor de geboorte gunstig te beïnvloeden. Dit kan het leven van een ongeboren kind redden of een enorm verschil maken in de kwaliteit van leven. Ons multidisciplinair team combineert hiervoor hooggespecialiseerde diagnostiek en behandeling met een persoonlijke benadering.

De neonatologieafdeling is volledig ingericht om optimale zorg te geven aan pasgeborenen die tijdens de zwangerschap behandeld zijn.

Een belangrijk en uniek aspect van onze zorg is de lange periode waarin we de ontwikkeling blijven volgen van kinderen na een foetale behandeling.

### Onze specialisaties

Het foetale therapiecentrum van het CAHAL is gespecialiseerd in de volgende zeldzame foetale hartaandoeningen:

- Foetale aortastenose
- Hartritme stoornissen in de foetale periode
- Hydrothorax, vochtophoping in de longen waarbij druk op het hartje van het ongeboren kind kan ontstaan
- Twin reversed arterial perfusion sequence (TRAP) of acardiacus, waarbij één kindje geen functioneel hart ontwikkelt en ernstig misvormd raakt, terwijl de andere de pompfunctie overneemt en gaat pompen voor twee, met het risico op hartfalen.

### Prenatale diagnostiek CAHAL

Sinds de introductie van het landelijk prenatale screening programma in 2007 heeft het CAHAL een van de hoogste prenatale detectiepercentages ter wereld bereikt. Een nauwkeurige, vroege prenatale diagnose inclusief eventuele DNA diagnostiek is heel belangrijk. Het geeft ouders tijd om weloverwogen beslissingen te maken over hun zwangerschap. De juiste perinatale zorg kan worden gerealiseerd in up-to-date neonatologie IC eenheden in het CAHAL. Zodoende

worden de overlevingskansen en lange termijn uitkomsten van de baby's met ernstige hartafwijkingen verbeterd.

Een van deze aandoeningen is transpositie van de grote vaten waar deze zijn omgewisseld. Zonder directe postnatale behandeling overleven deze baby's vaak niet. Helaas wordt de aandoening dikwijls gemist op screening echo's.

Sinds 2012, na het bijvoegen van de additionele drie-vaten-view in het 20 week echo protocol, is het detectiepercentage bij het CAHAL gestegen tot 85%. Dit is ver boven de gemiddelde internationale cijfers.

In Nederland is nu begonnen met de 13-week screening scan om nog eerder afwijkingen op te sporen. Additionele training van de echoscopisten in het beoordelen van deze mini-hartjes is al begonnen in het CAHAL.

## In de Spotlight

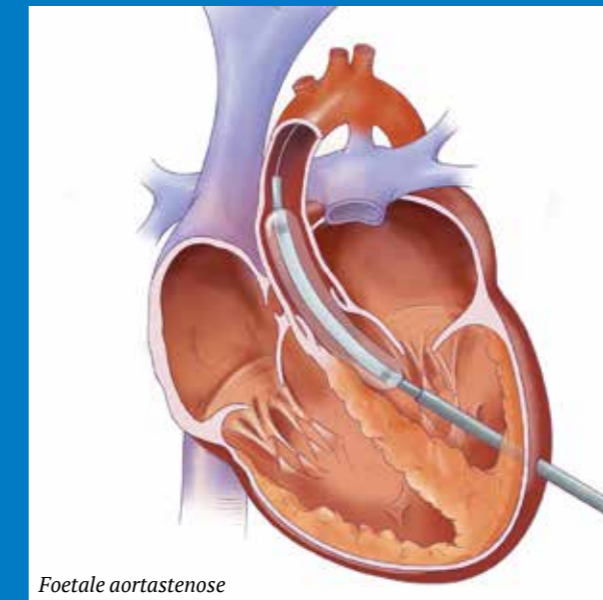
Gynaecoloog-perinatoloog **dr. Monique Haak** leidt sinds 2011 het foetale hartprogramma met ook foetale interventies in het LUMC. Daarnaast is zij grondlegger van de eerste foetale hart-echocursus in Nederland, geeft zij (inter)nationaal onderwijs op het gebied van aangeboren hartaandoeningen en heeft zij meer dan 140 wetenschappelijke publicaties in dit vakgebied op haar naam. Tevens is Monique de oprichter van de PRECOR database en de bijbehorende Biobank, waarin alle foetussen en ouders met aangeboren hartaandoeningen worden geregistreerd vanaf 2002 met als doel het verbeteren van de follow-up. Kortom, een expert op het gebied van het foetale hart en de complexiteit van hartaandoeningen.



### Foetale aortastenose

Een vernauwing van de aortaklep of de longslagaderklep kan leiden tot onderontwikkeling van de hartkamers. Daarnaast kan hartfalen al op de foetale leeftijd optreden.

Met een foetale hartkatheterisatietechniek is het mogelijk om de vernauwde hartklep op te rekken. Zo zijn de ontwikkeling en de functie van de hartkamer gunstig te beïnvloeden. Bij deze operatie wordt in het kloppende hart van de foetus door de buik van de moeder een naald geprikt. Via deze naald wordt een ballonkatheter opgevoerd en opgeblazen in de vernauwde hartklep. De ingreep is geslaagd als de onderontwikkelde hartkamer zich herstelt. Het team van specialisten bestaande uit een foetaal chirurg, kinder cardioloog en arts-echoscopist voert deze behandeling een paar keer per jaar uit.

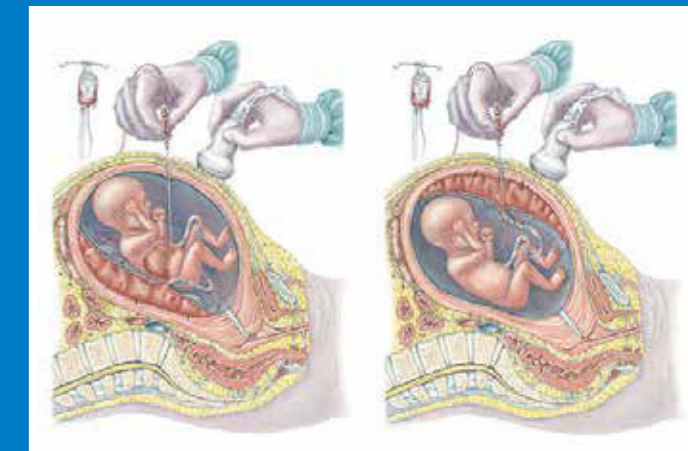


Foetale aortastenose

### Hartritme stoornissen in de foetale periode

In de foetale periode kunnen hartritme stoornissen optreden bij het ongeboren kind. Houden deze langdurig aan, dan kan dit leiden tot overlijden aan hartfalen.

Vaak is de ritmestoornis bij de foetus te behandelen door de moeder te behandelen met een medicijn dat inwerkt op het ritme van het hart en de placenta passeert. Wanneer deze behandeling niet aanslaat, is het mogelijk om de foetus via een punctie in de navelstreng rechtstreeks deze medicatie toe te dienen. Al meerdere keren is deze levensreddende behandeling succesvol uitgevoerd in het LUMC. Centra uit heel Nederland verwijzen dan ook naar het CAHAL voor deze behandeling.





Het CAHAL levert topklinische zorg op het gebied van kinderhartoperaties en operaties bij volwassenen met aangeboren hartafwijkingen, katheteringrepen bij jonge kinderen en foetale interventies. Waar kinderen vroeger soms binnen 24 uur na de geboorte overleden, worden nu veel levens gered. Dat is mogelijk dankzij kundige chirurgen, uitstekende faciliteiten en de zorg van toegewijde en gespecialiseerde teams.

Het LUMC is specialist in (kinder)hartchirurgie bij zowel enkelvoudige als complexe aangeboren hartaandoeningen. We leveren binnen CAHAL topklinische zorg op het gebied van kinderhartoperaties. Zo hebben we een van de grootste programma's van Europa voor patiënten met een congenitaal gecorrigeerde transpositie van de grote vaten (ccTGA), die met de 'double switch' operatie een veel betere prognose hebben. Verwijzingen hiervoor zijn nationaal en internationaal.

Kinderen met deze aandoening hebben een goede prognose op de lange termijn als ze tijdig behandeling krijgen. Als deze aandoening niet prenataal ontdekt wordt, is er tot 12% sterfte in het eerste levensjaar, terwijl bij prenatale diagnose er slechts 0-1% sterfte optreedt.

Hartoperaties en katheterbehandelingen bij oudere kinderen en volwassenen voeren we uit in het LUMC en het Amsterdam UMC. Wij werken samen met internationale en nationale expertisecentra op verschillende vlakken voor zowel onderzoek, onderwijs als zorg. Vanuit binnen- en buitenland worden patiënten naar ons verwezen en waar nodig verwijzen wij bij hele specifieke ingrepen naar elders.

*"We zijn trots op de prestigieuze erkenning van onze intensive care zorg en ECMO programma", zegt dr. PP Roeleveld, kinderarts-intensivist en directeur van het kinder ECMO programma van het LUMC. "Deze erkenning van ons ECMO programma is een hele mooie uiting van ons constante streven naar het leveren van de beste zorg voor onze patiënten met aangeboren hartafwijkingen in het CAHAL."*



### CAHAL is 'platinum-level of excellence' voor ECMO zorg, als enige in Nederland

Het CAHAL heeft als enige centrum in Nederland het predikaat 'platinum-level of excellence' voor ECMO zorg. Het ECMO systeem – ook wel 'hart-longmachine' genoemd – is een van de meest geavanceerde vormen van levensondersteuning. Tijdens de behandeling neemt de ECMO een deel van het werk van het hart en de longen over. Op deze manier krijgen het hart en de longen de gelegenheid om te rusten en te genezen. Een ECMO behandeling kan worden toegepast bij neonaten, kinderen en volwassenen en is een essentieel onderdeel in de zorg voor patiënten met een aangeboren hartafwijking.

De Extracorporeal Life Support Organization (ELSO) erkent die centra die een uitzonderlijke inzet tonen voor op bewijs gebaseerde processen en kwaliteitsmaatregelen, opleiding en permanente educatie van het personeel, tevredenheid van de patiënt en voortdurende klinische zorg. Het CAHAL heeft blijk gegeven van buitengewone prestaties in excellente patiëntenzorg door het gebruik van maatregelen, processen en structuren van de hoogste kwaliteit, gebaseerd op bewijsmateriaal. Ook laat het CAHAL uitmuntendheid zien in opleiding, onderwijs, samenwerking en communicatie die bijdragen aan een helende omgeving voor gezinnen, patiënten en personeel.





Het team van CAHAL bestaat uit drie volwaardige congenitaal cardiothoracaal chirurgen: Prof. dr. Mark Hazekamp, dr. Dave Koolbergen en dr. Timofey Nevvazhay. Dr. Léon Putman heeft zijn opleiding tot congenitaal cardiothoracaal chirurg bijna afgerond en werkt volledig in het team.

Daarnaast is er altijd minimaal een cardiothoracaal chirurg/-chirurg in opleiding die het team in stageverband versterkt. Stagiaires komen uit andere Nederlandse hartcentra (stage kinderhartchirurgie) of uit het buitenland. De kinderhartchirurgen van het CAHAL hebben inmiddels vele artsen opgeleid die nu over de hele wereld als kinderhartchirurg werken in onder andere België, Duitsland, Spanje, Italië, Verenigd Koninkrijk, Griekenland, Slowakije, Australië, Tunesië, Mexico, Costa Rica, Ecuador en de Russische Federatie.



## In de Spotlight

Dr. Dave Koolbergen is kinderhartchirurg voor aangeboren hartafwijkingen bij volwassenen in het CAHAL, waarbij hij zowel op locatie Amsterdam UMC als LUMC werkzaam is. In 2002 voltooide dr. Koolbergen zijn opleiding, waarna hij zich specialiseerde tot chirurg voor aangeboren hartafwijkingen onder leiding van prof. dr. Mark Hazekamp.

Dr. Dave Koolbergen voerde in 2018 voor het eerst in Nederland de PEARS-procedure uit en is de landelijke expert op dit gebied. PEARS staat voor 'Personalized External Aortic Root Support'. De procedure wordt toegepast bij patiënten met een verwijde aortawortel, wat onder andere kan voorkomen bij het syndroom van Marfan en bij een reeks complexe aangeboren hartaandoeningen (zie ook pagina 16).

Daarnaast organiseert Dave Koolbergen ook jaarlijks een waardevolle missie naar Suriname, waarbij hij tientallen kinderen opereert in een tijdsperiode van 3 tot 4 weken.

## Het verhaal van Jasmijn

In de zomer van 2014 opereert kinderhartchirurg Mark Hazekamp voor het eerst een jong babyhart nadat hij de operatie heeft voorbereid met behulp van een 3D-geprint hartmodel van het meisje. Er bestaan nog geen handboeken of protocollen voor. In de wereld van de hartchirurgie is het dan ook een unieke operatie. Het gaat nog steeds goed met Jasmijn, die inmiddels 7,5 jaar oud is. Het 3D-geprint hartmodel maakt op dit moment deel uit van de collectie van museum Boerhaave.



## Hartmissie Suriname

Jaarlijks worden in Suriname 20 tot 30 kinderen geboren met een ernstige hartaandoening. Zij kunnen direct na hun geboorte veel last hebben van een hartaandoening, bijvoorbeeld als er een groot gat is tussen beide hartkamers of als 1 van de hartkleppen ernstig vernauwd is. Met een goede behandeling hebben deze kinderen een vrijwel normale toekomst en levensverwachting. Daarvoor is echter wel een open hartoperatie of een katheter-interventie nodig. Hiervoor zijn speciale kennis, vaardigheden en apparatuur nodig die op dit moment nog niet voorhanden zijn in Suriname.

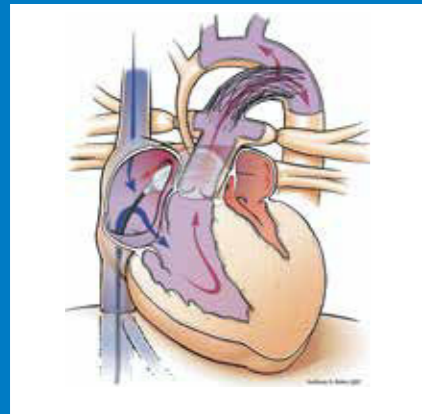
Sinds 1999 worden de hartmissies naar Suriname georganiseerd. Men begon met katheter-interventies, sinds 2005 voert men ook open hartoperaties uit. Inmiddels zijn er in Suriname meer dan 140 operaties bij kinderen met een hartaandoening uitgevoerd en meer dan 250 katheterisaties. Een ander belangrijk doel van deze missies is verdere scholing van de medewerkers van het Academisch Ziekenhuis Paramaribo.

Elk jaar gaat er vanuit CAHAL een groep van 15 kinderhartspecialisten – bestaande uit een kinderhartchirurg, kindercardioloog, perfusionist, kinder IC-arts en anesthesisten, operatieassistenten en IC verpleegkundigen – naar Suriname om samen met de Surinaamse artsen en verpleegkundigen tientallen kinderen te opereren in enkele weken.



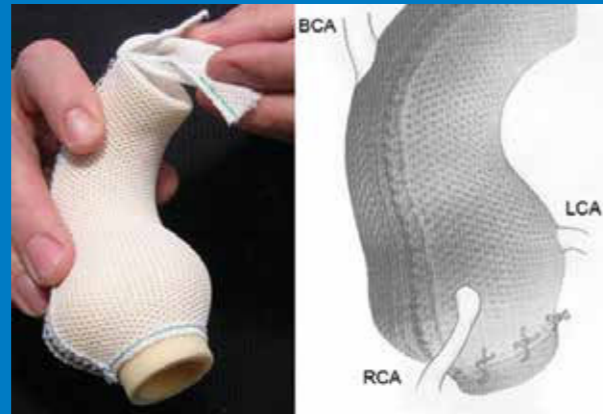
### Het Hybride Norwood programma

Bij bepaalde hartaandoeningen zijn de linker hartstructuren te klein of onderontwikkeld. Het hybride Norwood programma is bedoeld om de bloedsomloop in deze harten te beïnvloeden door bandjes aan te leggen om beide longslagaders door de kinderhartchirurg en het plaatsen van een stent in de ductus arteriosus door de kinderinterventiecardioloog. Soms moet ook nog een gat worden gecreëerd in het tussenschot tussen de beide boezems. Op deze manier wordt een stabiele bloedsomloop gecreëerd bij de baby. Een hybride Norwood is geen definitieve oplossing voor een aangeboren hartaandoening. Het kind zal op een later tijdstip, als de structuren aan de linkerzijde van het hart voldoende zijn gegroeid, nogmaals geopereerd moeten worden voor een definitieve oplossing. Het hybride Norwood programma is binnen het CAHAL al bij tientallen patiënten met succes toegepast en vergt nauwe samenwerking tussen de kinderhartchirurg en de kindercardioloog. De resultaten van dit programma zijn ook gepubliceerd in internationale wetenschappelijke tijdschriften.



### De PEARS operatie: uniek in Nederland

Dr. Dave Koolbergen voerde in 2018 voor het eerst in Nederland de PEARS-procedure uit en is de landelijke expert op dit gebied. PEARS staat voor 'Personalized External Aortic Root Support'. De procedure is uitzonderlijk complex en uniek in Nederland. Deze wordt toegepast bij patiënten met een verwijde aortawortel, wat onder andere kan voorkomen bij het syndroom van Marfan en bij een reeks complexe aangeboren hartaandoeningen. De PEARS procedure is een innovatieve operatietechniek waarbij gebruik wordt gemaakt van een op maat gemaakt verstevigend netje dat om de verwijde aorta heen wordt geplaatst. Dit kan, in tegenstelling tot operaties waarbij het verwijde deel van de grote lichaamsslagader vervangen wordt door een prothese, worden gedaan terwijl het hart gewoon door blijft pompen. De hart-longmachine hoeft dus niet de circulatie van de patiënt over te nemen. Een ander belangrijk voordeel van de PEARS techniek is dat er geen kunststof in contact met de bloedbaan komt, waardoor er in de toekomst geen gevaar is van infectie. Het CAHAL is het enige centrum in Nederland dat deze operatie uitvoert.



### Double switch programma bij ccTGA

Congenitaal gecorrigeerde transpositie is een hartaandoening waarbij de twee hartkamers op de verkeerde plaats staan terwijl de bloedstroom in grote lijnen wel normaal loopt. Dit leidt op kortere of langere termijn tot falen van de rechter hartkamer. Om dit te voorkomen, bestaat de 'double switch-operatie' waarbij een ompoling van de boezems (Senning of Mustard-operatie) en de grote slagaders (arterial switch of Rastelli-operatie) wordt uitgevoerd. Deze operatie wordt meestal voorafgegaan door het plaatsen van een bandje ('banding') om de longslagader of een Blalock-shunt.

Vanaf 1997 voert het CAHAL het 'double switch' programma uit en is hiervoor een van de toonaangevende centra in Europa. Sindsdien is deze complexe operatie 29 keer uitgevoerd en zijn er 28 bandings om de longslagader en 12 Blalock-shunts geplaatst. Alle kinderen met ccTGA worden door één kindercardioloog (dr. Irene Kuipers) in het Amsterdam UMC gezien zodat de expertise zoveel mogelijk geconcentreerd wordt.

Volwassen patiënten met ccTGA komen meestal niet meer in aanmerking voor een 'double switch' operatie maar volgen een apart zorgpad met onder andere implantatie van een steunhart (VAD).

Het CAHAL doet wetenschappelijk onderzoek bij een ccTGA bij kinderen als volwassenen met o.a. farmacologische behandeling, optimalisatie van het ritme en pacing strategieën en zo nodig implantatie van een steunhart (VAD), zie ook pagina 27. Hierover is in internationale medische tijdschriften gepubliceerd.

### Onze specialisaties

Op het gebied van kinderhartchirurgie is het CAHAL gespecialiseerd in innovatieve chirurgische technieken en behandelingen, waaronder:

- De Nikaidoh-operatie
- Het behandelprogramma voor congenitaal gecorrigeerde transpositie (ccTGA).
- Het Hybride Norwood programma bij 'small left heart syndrome'.
- Banding van de longslagader ('arteria pulmonalis banding') bij gedilateerde cardiomyopathie. Dit is een ziektebeeld waarbij de linker hartkamer ernstig verwijd is en een slechte pompfunctie heeft. Door het bandje om de longslagader te plaatsen, heeft de linkerhartkamer een goede kans om te herstellen.
- Behandelprogramma voor patiënten met een ernstige aangeboren hartaandoening, bestaande uit een combinatie van het ontbreken van de verbindingen tussen de rechterhartkamer en de longslagader (pulmonalis atresie), een gat in het tussenschot van de hartkamers (ventrikel septum defect), en het bestaan van vele extra bloedvaten vanuit de grote lichaamsslagader naar de longen (major aorto-pulmonale collateraal arteriën).
- De PEARS-operatie ('Personalized External Aortic Root Support'), een op maat gemaakte aortaprothese.
- Steunhart als 'destination therapy' bij rechter kamer systeemkamer falen.



### Arterial switch operatie bij Transpositie van de Grote Arteriën (TGA)

Transpositie van de Grote Arteriën (TGA) is een veel voorkomende aangeboren hartafwijking waarbij de aorta en de longslagader 'verkeerd om' uit het hart ontspringen. Leiden was één van de eerste centra in de wereld waar de 'arterial switch' operatie werd toegepast en de Leidse kinderhartchirurg Quaegebeur heeft deze operatie wereldwijd groot gemaakt. De Leidse serie 'arterial switch' operaties is internationaal één van de grootste en best bestudeerde series in de wereld. Bij deze operatie is het adequaat overzetten van de kransslagaderen van groot belang. Er kunnen verschillende anatomische varianten worden gezien in de kransslagaderen, die door de abnormale ligging van de grote vaten bovendien lastig te beschrijven zijn. De Leidse hoogleraar prof. dr. Adriana Gittenberger-de Groot, ontwikkelde daarom een systeem waarmee deze anatomische variaties bij TGA maar ook bij andere aangeboren hartafwijkingen, adequaat beschreven kunnen worden. Dit systeem, het Leiden Convention Coronary Coding system, wordt wereldwijd gebruikt. Recent werd dit systeem verder uitgebreid voor een nog bredere toepassing door zowel congenitale hartchirurgen en (kinder)cardiologen. Lees hierover meer in hoofdstuk 7 'Wetenschappelijk onderzoek en innovatie in het CAHAL'



# 4

## Hart voor kinderhartinterventies

Het CAHAL heeft een rijke ervaring in het uitvoeren van interventionele behandelingen bij complexe aangeboren hartaandoeningen en hartritme-stoornissen. De afgelopen jaren is het behandelarsenaal bovendien uitgebreid met innovatieve technieken die veel kinderen het leven redden.

Met een hartkatheterisatie zijn vele behandelingen mogelijk, waarbij een deel van de hartaandoeningen bij kinderen zonder ingrijpende hartoperatie kan worden verholpen. Het hypermoderne CardioVasculair Interventie Centrum (CVIC) van het CAHAL voor onder andere jonge patiënten met aangeboren hartaandoeningen en hartritmestoornissen telt dan ook drie hartkatheterisatiekamers. Hier vinden verschillende onderzoeken en behandelingen plaats die in sommige gevallen een hartoperatie of een re-operatie kunnen voorkomen, of het kind in een betere uitgangssituatie brengen voor een geplande operatie. Een speciaal team van kinder-interventiecardiologen verricht hiervoor hartkatheterisaties bij baby's, kinderen en jongeren tot 18 jaar. Voor katheterablaties van hartritmestoornissen bij kinderen en volwassenen met aangeboren hartaandoeningen is er een speciaal team van (kinder) elektrofysiologen. Het CAHAL is het enige centrum in Nederland waar gespecialiseerde kinderelektrofysiologen werken.

### Hartritmestoornissen

Het CAHAL is wereldwijd toonaangevend op het gebied van de katheter-ablatiebehandeling van hartritmestoornissen bij kinderen en patiënten met een (complexe) aangeboren hartaandoening. Het LUMC is hiervoor zelfs het (inter-) nationaal verwijscentrum en is veruit het grootste centrum in Nederland. Katheterablatie-behandelingen bij zuigelingen en zeer jonge kinderen zijn mogelijk binnen het CAHAL, uitgevoerd door onze kinderelektrofysiologen.

Bij deze techniek beschadigt de kindercardioloog met behulp van een katheter met opzet hartweefsel plaatselijk om de oorzaak van een abnormaal hartritme weg te nemen. Hierbij wordt gebruik gemaakt van de nieuwste 3D mapping technieken.







#### Innovatieve katheterinterventies

Het CAHAL heeft de afgelopen jaren verschillende nieuwe kathetertechnieken geïntroduceerd in Nederland bij ernstige aangeboren hartaandoeningen, zoals percutane pulmonaalklepvervangingen en de hybride Norwood-procedure (zie ook de 'Uitgelicht'-kaders). Ook is de afdeling ervaren in katheterinterventies bij zeer jonge kinderen, zoals stentplaatsingen bij zuigelingen en jonge kinderen met vernauwde kransslagaders en ductussluitingen bij vroeggeboren kinderen. Bij vroeggeboren kinderen kan hartfalen ontstaan als de ductus arteriosus, een verbinding tussen aorta en longslagader niet sluit na de geboorte. Met een nieuwe kathetertechniek die in het LUMC recent voor het eerst in Nederland werd uitgevoerd kan deze aandoening nu zonder hartoperatie succesvol worden behandeld bij deze zeer kwetsbare groep kinderen.

#### Erfelijke hartritmestoornissen en cardiomyopathieën bij kinderen

Het CAHAL (Amsterdam UMC) is een internationaal toonaangevend centrum voor erfelijke hartziekten bij kinderen waarbij de afdelingen cardiologie, kinder cardiologie en de cardiogenetica intensief samenwerken. Het Amsterdam UMC, als onderdeel van het CAHAL, leidt het European Reference Network (ERN) GUARD-HEART voor erfelijke hartziekten (prof. dr. Arthur Wilde). Erfelijke hartritmestoornissen en hartspierziekten (cardiomyopathieën) zijn de belangrijkste oorzaken van levensbedreigende kamerritmestoornissen en plotse hartdood op de kinderleeftijd. De belangrijkste erfelijke hartziekten bij kinderen zijn het lange QT syndroom (LQTS), catecholaminerge polymorfe ventrikeltachycardie (CPVT), het Brugada syndroom en hypertrofe en dilaterende cardiomyopathie (HCM en DCM). Er zijn speciale familiesprekuren voor deze groep patiënten ingericht waar ouders en kinderen gezamenlijk gecontroleerd worden door de cardioloog en de kindercardioloog. Uit het binnen- en buitenland worden kinderen met moeilijk behandelbare erfelijke hartziekten naar het CAHAL verwezen voor (genetische) diagnostiek en behandeling. Enkele voorbeelden hiervan zijn thoroscopische stlectomieën bij therapieresistente CPVT en LQTS, subcutane ICD implantaties en niet-transveneuze ICD implantaties bij zuigelingen en jonge kinderen. Naast top-referente zorg wordt binnen het CAHAL innovatief en grensverleggend wetenschappelijk onderzoek verricht naar genetische oorzaken, nieuwe diagnostische testen en behandelstrategieën bij zowel kinderen als volwassenen met erfelijke hartziekten.

#### Cardiale beeldvorming

Voor de diagnose en behandeling van aangeboren hartafwijkingen is beeldvorming van het hart en de grote bloedvaten essentieel. Binnen het CAHAL zijn 7 speciaal getrainde kinderecho-cardiografisten werkzaam, die op de (poli)kliniek jaarlijks duizenden echo's maken van patiënten met aangeboren hartafwijkingen. Een uitgebreid onderwijsprogramma en kwalitatieve beoordeling van individuele onderzoeken waarborgt de kwaliteit van het echocardiografisch onderzoek.

Daarnaast zijn binnen het CAHAL hoogwaardige beeldvormingsfaciliteiten aanwezig, zoals CT en MRI. Door nauwe samenwerkingen met de afdeling Radiologie (LUMC en Amsterdam UMC) leveren deze geavanceerde beeldvormingstechnieken waardevolle informatie over een hartaandoening. Tot slot heeft het CAHAL de mogelijkheid om driedimensionale reconstructies van een hartaandoeningen te vervaardigen, zodat een behandeling (hartoperatie of hartkatherisatie) beter voorbereid kan worden. Met grote regelmaat verwijzen medische centra patiënten naar het cahal voor cardiale beeldvorming vanwege de hoogwaardige kwaliteit hiervan.



### Katheter ablaties bij kinderen

Hartritmestoornissen komen voor bij 1 op 250 kinderen en in de meeste gevallen is het hart normaal aangelegd. Wolff-Parkinson-White (WPW) syndroom is de meest voorkomende hartritmestoornis bij kinderen. Bij zuigelingen kunnen deze ritmestoornissen langdurig aanhouden en levensbedreigend zijn waarbij de medicamenteuze behandeling soms niet effectief is. Bij oudere kinderen geven deze ritmestoornissen veel klachten zoals hartkloppingen en duizeligheid, waardoor de kwaliteit van leven beperkt wordt. Bij tieners is het WPW syndroom een belangrijke en te vermijden oorzaak van plotse hartdood. Bij een katheterablatie wordt door verhitting of bevriezing via de tip van een ablatiekatheter de locatie van een ritmestoornis effectief uitgeschakeld. In het CAHAL hebben we ons ingezet om ablatiebehandelingen ook bij jonge kinderen uit te voeren. Door ervaring en de verfijning van de techniek is de afgelopen 25 jaar een groot pediatrisch ablatieprogramma ontwikkeld voor kinderen uit alle leeftijdsgroepen. Het is zelfs mogelijk om zuigelingen veilig en effectief te behandelen.

De procedures worden uitgevoerd door twee kinderelektrofysiologen die onderdeel zijn van het elektrofysiologieteam. Het succespercentage van katheterablaties bij kinderen ligt boven de 95% en de kans op complicaties zijn zeer gering. Bij alle ablatieprocedures wordt gebruik gemaakt van 3D mapping systemen. Hiermee kan de elektrische activiteit in een 3D afbeelding van het hart worden geprojecteerd en kan de juiste plek voor de ablatie nauwkeurig en (bijna) zonder gebruik van röntgenstraling worden bepaald.

### Hartkatheterisatie

Vroeger werden bij kinderen met hartaandoeningen veel hartkatheterisaties verricht om goed en gedetailleerd inzicht te krijgen in de bouw (anatomie) en de werking van het hart (hemodynamiek). Met de komst van betere cardiale beeldvorming zijn deze diagnostische hartkatheterisaties grotendeels verdwenen en hebben plaats gemaakt voor een groeiend aantal katheterinterventies.

Tijdens een katheterinterventie wordt via een hartkatheterisatietechniek een hartaandoening behandeld. Hiervoor is een groot arsenaal aan materiaal beschikbaar, zoals opvouwbare pluggen om defecten tussen de hartkamers of grote vaten te sluiten, ballonkatheters, stents, en hartkleppen.

Enkele voorbeelden van ingrepen waarbij hartkatheterisatie wordt ingezet:

- Ballondilatatie om een vernauwing van een hartklep of (slag)ader te verhelpen
- Stentimplantatie om een vernauwde long of lichaams(slag)ader op te lossen
- Sluiten van verbindingen tussen de hartkamers of slagaders
- Percutane pulmonalisklepvervangning

### Hybride operaties

Sinds een paar jaar vinden steeds vaker hybride ingrepen plaats. Dit betekent dat de kinderinterventiecardioloog en kinderhartchirurg samen of vlak achter elkaar een ingreep bij dezelfde patiënt uitvoeren.

De toegang tot het hart is hier zowel via de open chirurgische wond als via de ingebrachte katheters. Tijdens de hartoperatie ingebrachte stents maken de operatie veiliger en korter. Hybride ingrepen vinden, afhankelijk van de aard van de ingreep, plaats op de hybride hartkatheterisatiekamer of operatiekamer van het CVIC.



### Katheterablaties bij geopereerde patiënten met een aangeboren hartafwijking

Bij patiënten die geopereerd zijn aan een aangeboren hartafwijking ontstaan vaak hartritmestoornissen als gevolg van complexe elektrische circuits rondom littekens in de boezems of kamers van het hart. Deze ritmestoornissen treden meestal op bij oudere kinderen en volwassenen. Kamerritmestoornissen zijn meestal levensbedreigend en vormen een belangrijke doodsoorzaak bij deze groep patiënten. Deze hartritmestoornissen zijn in veel gevallen succesvol te behandelen met een katheterablatie maar hiervoor is zeer gespecialiseerde kennis en expertise nodig. Prof. dr. Katja Zeppenfeld, elektrofysioloog in het LUMC, wordt internationaal erkend als de expert op het gebied van katheterablaties bij patiënten met aangeboren hartafwijkingen. Zij heeft met behulp van 3D mapping- en elektrofysiologietechnieken nieuwe inzichten verkregen in het ontstaan van kamerritmestoornissen bij patiënten met een Tetralogie van Fallot. Hierdoor kunnen levensbedreigende kamerritmestoornissen met behulp van katheterablatie effectief worden behandeld en zelfs worden voorkomen. Deze preventieve ablatiebehandeling kan ook uitgevoerd worden door de congenitale hartchirurg samen met het elektrofysiologieteam gelijktijdig met een geplande hartoperatie. Deze nieuwe inzichten en behandelmethoden zijn overgenomen door alle grote centra wereldwijd en maken deel uit van de aanbevelingen in Europese en Amerikaanse richtlijnen.

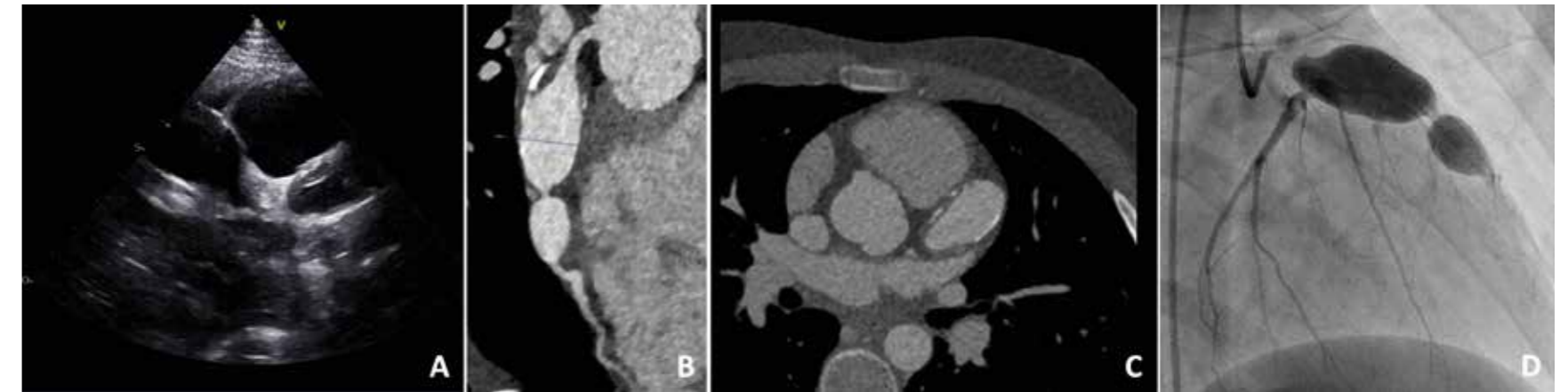
### De ziekte van Kawasaki

Het Amsterdam UMC is verwijscentrum voor diagnostiek en behandeling van Kawasaki. De ziekte van Kawasaki is een acute, zelflimiterende aandoening waarbij de wanden van de middelgrote bloedvaten ontstoken raken (vasculitis) en die vooral voorkomt bij kinderen onder de leeftijd van vijf jaar. Dit zeldzame ziektebeeld is de belangrijkste oorzaak van verworven hartafwijkingen op de kinderleeftijd in de westerse wereld. De belangrijkste complicatie van de ziekte van Kawasaki is het ontstaan van coronaire arteriële aneurysmata, welke bij 15-25% van de niet-behandelde kinderen voorkomt. Sinds behandeling met intraveneuze immuunglobulinen, is dit risico verlaagd naar ca. 5-15%.

Hoewel veelal verondersteld wordt dat een infectieuze trigger de hyperinflammatoire reactie bij de ziekte van Kawasaki veroorzaakt bij kinderen met een verhoogde genetische gevoeligheid, is de exacte oorzaak nog onduidelijk. In het Amsterdam UMC wordt veel onderzoek verricht, gericht op de oorzaak, pathofysiologie, diagnostiek, behandeling en lange-termijn gevolgen van de ziekte van Kawasaki door een multidisciplinair team (kindercardiologen, kinderimmunologen, cardiologen, radiologen).

In de afgelopen jaren maken we naast de echocardiografie, coronair angiografie en MRI meer en meer gebruik van de low dose CT scan om de patiënten te vervolgen. Binnen het CAHAL is ruime expertise in zowel chirurgische als interventionele behandelingen van coronair afwijkingen bij Kawasaki.

Coronair aneurysmata bij ziekte van Kawasaki, weergegeven: op echo, CT en angiografie





**Ongeveer 90% van kinderen met een aangeboren hartafwijking bereikt tegenwoordig de volwassen leeftijd. Vanaf 18 jaar wordt de zorg overgedragen van de kindercardioloog naar de volwassen cardioloog die gespecialiseerd is in patiënten met een aangeboren hartafwijking.**

Patiënten met een aangeboren hartafwijking hebben ieder hun eigen specifieke kenmerken. Het merendeel van de patiënten met deze complexe aandoeningen, houdt een verhoogd risico op lange-termijn complicaties zoals afwijkingen van het hartritme, hartfalen en vasculaire complicaties. CAHAL biedt op zowel locatie LUMC als Amsterdam UMC met een volwaardig team cardiologen alle facetten van de poliklinische en klinische zorg voor volwassen patiënten met een aangeboren hartafwijking.

Wekelijks vinden in multidisciplinair overleg patiëntbesprekingen plaats, zowel van patiënten die binnen het CAHAL onder controle zijn, als van patiënten van onze externe verwijzers. Deze patiëntbesprekingen zijn online voor externe verwijzers en cardiologen (in opleiding) toegankelijk. Tevens vervult CAHAL een belangrijke rol in de regionale 'shared care', waarbij er gerichte zorg aan specifieke groepen patiënten met aangeboren hartafwijkingen, dicht bij huis geboden kan worden.

### In de Spotlight

**Dr. Berto Bouma** is opgeleid in het AMC in Amsterdam en sinds 2001 werkzaam binnen het CAHAL op locatie Amsterdam UMC. Sinds 2008 is hij hoofd van de afdeling echocardiografie in het Amsterdam UMC. In 2005 is hij gepromoveerd op het onderwerp 'Aortic stenosis in the elderly'. Hij heeft zich toegelegd op de zorg voor volwassen patiënten met een aangeboren hartafwijking en met structurele hartziekten. Dr. Berto Bouma is wetenschappelijk actief en is hij betrokken bij tal van nationale en internationale onderzoeksprojecten op het terrein van de aangeboren hartafwijkingen en structurele hartafwijkingen. Daarnaast is hij de huidige voorzitter van de werkgroep Congenitale Cardiologie van de Nederlandse Vereniging voor Cardiologie, bestuurslid van de werkgroep voor Congenital Cardiology van de European Society of Cardiology en lid van de Educational Committee van het ACHD learning Center.



### UITGELICHT



### Invasieve behandeling van hartritmestoornissen bij volwassenen met een aangeboren hartafwijking

Binnen CAHAL bieden wij 'state of the art' zorg voor patiënten met een aangeboren hartafwijking met hartritmestoornissen, ook op volwassen leeftijd. Het elektrofysiologie team, onder leiding van prof. dr. Katja Zeppenfeld, is internationaal toonaangevend in risicofratificatie, behandeling en preventie van levensbedreigende kamerritmestoornissen bij volwassen met een complexe aangeboren hartafwijking. CAHAL is tevens (inter-)nationaal verwijscentrum voor invasieve behandeling van hartritmestoornissen bij deze groep patiënten.

Uniek in Nederland, kunnen in het LUMC kamerritmestoornissen gedurende een openhartoperatie gericht behandeld worden

door de elektrofysioloog, bijvoorbeeld in combinatie met een klepvervangings bij een patiënt met Tetralogie van Fallot. Soms is dit de enige manier om levensbedreigende ritmestoornissen bij deze complexe groep patiënten adequaat te kunnen behandelen. De hybridekamers van het CardioVasculair Interventiecentrum (CVIC) in het LUMC zijn dan ook zo ingericht dat de congenitaal hartchirurg en de elektrofysioloog gelijktijdig een ingreep bij een aangeboren hartafwijking patiënt kunnen uitvoeren. Resultaten hiervan zijn gepubliceerd in meerdere landmark studies en hebben een substantiële bijdrage geleverd aan de huidige internationale richtlijnen voor behandeling van volwassenen met een aangeboren hartafwijking.

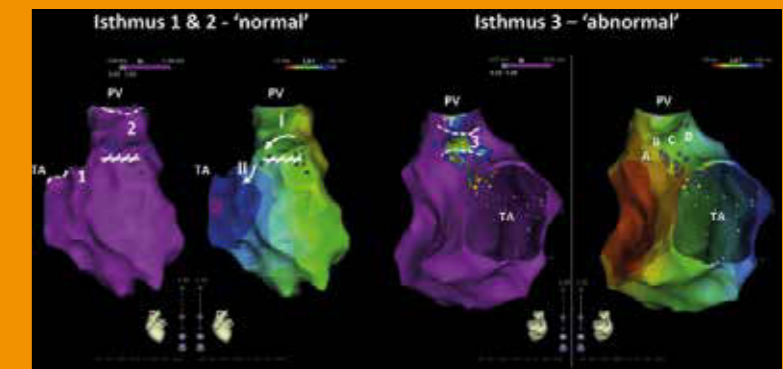
### In de Spotlight



**Prof. dr. Katja Zeppenfeld** is hoogleraar klinische elektrofysiologie en hoofd van het onderzoeks- en behandelcentrum voor klinische elektrofysiologie in Leiden, als onderdeel van het CAHAL. Daarnaast bekleedt zijn verschillende bestuurlijke functies binnen de European Heart Rhythm Association (EHRA) en is zij verbonden aan de afdeling Cardiologie van het Aarhus Universitair Ziekenhuis in Denemarken, waarvan zij voor haar bijdrage een eredoctoraat heeft ontvangen in juli 2021.

Prof. dr. Katja Zeppenfeld is een van de weinige vrouwelijke elite-onderzoekers binnen de cardiologie, en ze wordt algemeen erkend als een van de drie beste onderzoekers op het gebied van elektrofysiologie ter wereld. Ze publiceert in toonaangevende cardiologische tijdschriften en behoort tot de meest geciteerde onderzoekers in het veld.

Prof. dr. Katja Zeppenfeld heeft bijgedragen aan de ontwikkeling van nieuwe ablatiemethoden, een procedure voor de behandeling van abnormale hartritmes (aritmieën) waarbij gebruik wordt gemaakt van warmte of bevroering van het abnormale weefsel dat de aritmie veroorzaakt. Ze heeft nieuwe procedures ontwikkeld die hartmagnetische resonantie combineren met ablatie, wat de resultaten voor patiënten met aritmieën verbetert.



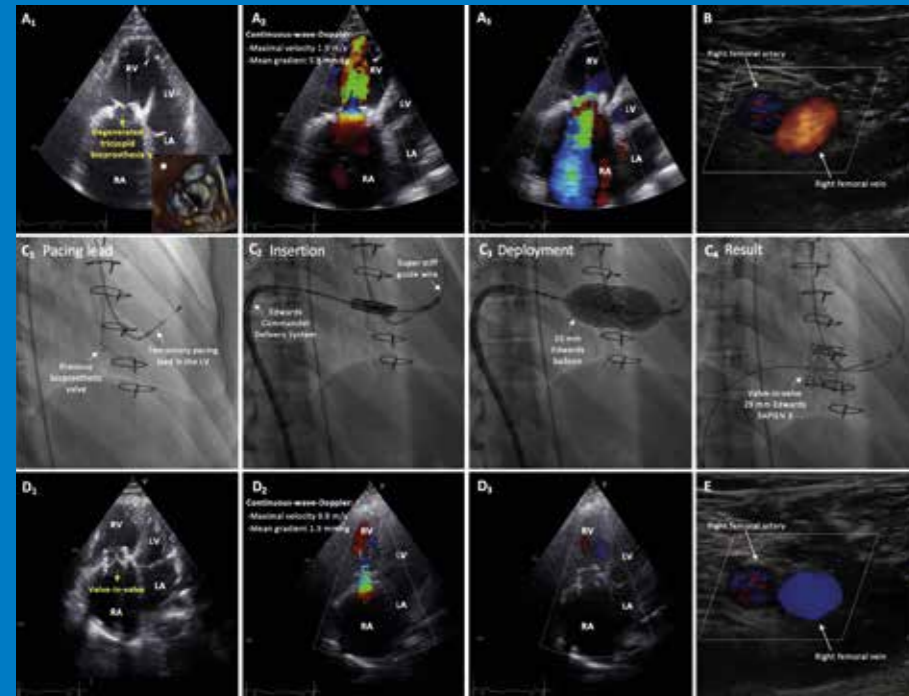
Afbeelding uit publicatie Zeppenfeld en Wijnmaalen, *Cardiac Electrophysiology clinics*, 2017



**Het CAHAL heeft het volledige spectrum aan interventies voor patiënten met aangeboren hartafwijkingen in huis**

Door de intensieve samenwerking, schaalvergroting en superspecialisaties binnen de vakgroep, heeft het CAHAL het volledige spectrum aan percutane interventies voor patiënten met (complexe) aangeboren hartafwijkingen in huis. Voorbeelden hiervan zijn sluiting van een gaatje in het tussenschot van de boezems (atrium-septumdefect), sluiting van een open ductus arteriosus, stenting van een coarctatie van de aorta, dilatatie van shunts of pulmonaaltak stenoses met eventuele stent plaatsing, percutane klep implantaties en interventies

(M-clip en T-clip procedures, Cardiobands), plaatsen van vasculaire plugs in collateralen, pluggen van o.a. paravalvulaire lekkages, dilateren/creëren van fenestraties en een tal van andere procedures. Door het reeds jarenlang gezamenlijk aan tafel staan van congenitaal interventiecardioloog en kinderinterventiecardioloog zijn we in staat gebleken op een veilige en creatieve manier oplossingen te bedenken voor een complexe patiëntengroep, waar out-of-the-box denken van doorslaggevend belang kan zijn.



Afbeelding uit publicatie Pereira, van der Kley en collegas, Heart Lung Circulation 2021

*“Voor innovatie is de interactie, de kruisbestuiving tussen technieken uit de verschillende disciplines ontzettend belangrijk. Denk hierbij aan percutane aortaklepimplantatie (TAVI) in de longslagader, de toepassing van mitraclips (klein metalen klemmetje) bij atrioventriculair septum defect (AVSD); complexe zeldzame aandoeningen kunnen dan innovatief worden behandeld met veel materialenkennis en creativiteit.”*

Prof. dr. Robbert de Winter, hoogleraar klinische cardiologie en interventie-cardioloog

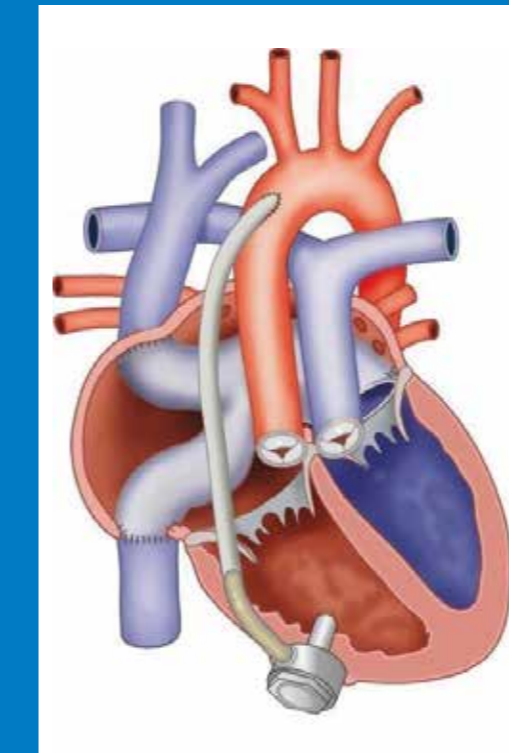


*In de Spotlight*

Prof. dr. Robbert de Winter is hoogleraar klinische cardiologie en interventie-cardioloog en werkzaam binnen het CAHAL op locatie Amsterdam UMC. Hij heeft als specialismen interventiecardiologie en percutane ingrepen bij patiënten met aangeboren hartafwijkingen. Hij werkt intensief samen met kindercardiologen, interventiecardiologen, kinderhartchirurgen, beeldvormers, congenitaal cardiologen en paramedici. Zo leveren zij gezamenlijk de zorg voor kinderen en volwassenen en echte 'levensloopzorg'. Prof. dr. Robbert de Winter is projectleider van verschillende internationale multicenter studies en auteur/co-auteur van meer dan 500 wetenschappelijke publicaties. Hij is Fellow van de European Society of Cardiology, lid van de werkgroep Congenitale Cardiologie en Voorzitter van CONCOR, de Nationale wetenschappelijk database voor volwassenen met ACHD.

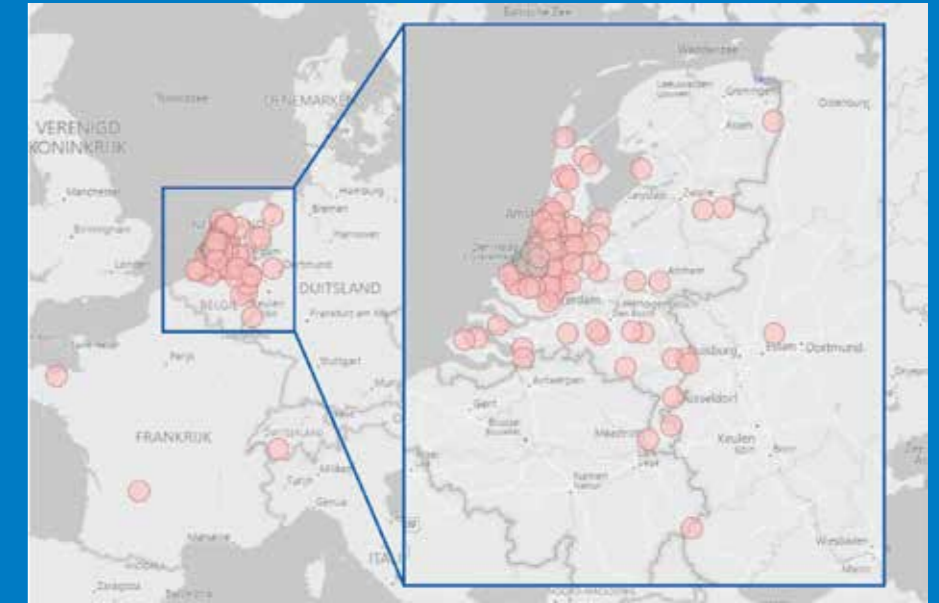
**Nationaal expertise centrum voor rechter kamer systeem kamer falen en steunhart 'destination therapy'**

Binnen CAHAL bieden wij gespecialiseerde zorg aan voor patiënten met een systeem rechterhart-kamer en zijn wij het nationale verwijscentrum voor gevorderd systeem rechterkamer falen en ventricular assist device implantatie (steunhart).



Een steunhart is een mechanische pomp die de functie van de linkerhartkamer ondersteunt en gedeeltelijk overneemt. De medische naam voor een steunhart is Ventricular Assist Device (VAD), een instrument om de hartkamer te ondersteunen.

Bij deze patiënten is de bloedsomloop afwijkend aangelegd zoals bij de zogenaamde congenitaal gecorrigeerde transpositie van de grote vaten (ccTGA) en bij transpositie van de grote vaten (TGA) na de Mustard of Senning operatie. Doordat de rechterkamer niet gebouwd is om te functioneren als een systeem kamer, hebben deze patiënten een verhoogd risico op complicaties. Problemen zijn onder andere hartfalen, ritme- en geleidingsstoornissen, kleproblemen, problemen van de aangelegde conduits en hoge longvaatdrukken. Binnen CAHAL is er een uitgebreid en gestructureerd zorgpad waarin de poliklinische follow-up en behandeling is georganiseerd, waarbij alle facetten van de zorg worden ingezet. Dit reikt van het (vroegtijdig) opsporen van complicaties tot het behandelen hiervan, met medicatie, ritmebehandeling, klepoperaties en interventies en in sommige gevallen zelfs een mechanisch steunhart (ventricular assist device). Dit kan waar nodig worden ondersteund door thuismonitoring met eHealth. Daarnaast is er ruime aandacht voor de psychosociale aspecten. Binnen het CAHAL hebben wij een gespecialiseerd behandelteam, waarbij cardiologen gespecialiseerd in aangeboren hartafwijkingen, in interventies of hartritmestoornissen (elektrofysiologen), kindercardiologen, kinderhart- en congenitale chirurgen, radiologen, psychologen en medisch maatschappelijk werkers nauw samenwerken voor de beste behandeling en behoud van kwaliteit van leven.



**Thuismonitoring met behulp van eHealth**

Het CAHAL, locatie LUMC, heeft het grootste hartcentrum eHealth programma van Nederland. Binnen het CAHAL zijn we goed voorbereid op de toekomst met het leveren van zorg op maat, op afstand. Patiënten hoeven niet onnodig naar het ziekenhuis te komen als we de patiënt op afstand kunnen monitoren. Ze krijgen een box mee met apparatuur om thuis metingen te kunnen doen en worden volgens een eHealth ondersteund zorgpad poliklinisch vervolgd. Al ruim 1250 patiënten in binnen- en buitenland maken hier gebruik van en worden nauwlettend in de gaten gehouden.



**Levensloop zorg**

Bij zorg voor aangeboren hartafwijkingen worden de kinderen en hun ouders vanaf het moment van diagnose niet alleen door de kindercardioloog begeleid maar ook door medisch maatschappelijk werk, medische psychologie en educatieve voorziening ter ondersteuning van de psychosociale en neuro-cognitieve impact van de hartafwijking en de behandeling. Tijdens de tienerjaren wordt de transitie naar de volwassenen polikliniek voorbereid door middel van transitiegesprekken, worden behoeften voor onderwijs- en arbeidsmogelijkheden door een arbeidsconsulent geïnventariseerd en worden adviezen gegeven over inspanning en sport. Ook denken we mee over zaken als anticonceptie en gezinsplanning. Dit alles, ter optimale ondersteuning van de kinderen tot in volwassenheid op weg naar hun plek in de maatschappij.

*“Voor de kindercardiologie is er continue zorg vanaf de prenatale periode tot en met de volwassen leeftijd. Op de transitiepolikliniek worden tieners met een aangeboren hartafwijking gecontroleerd en behandeld tot en met een leeftijd van ongeveer 25 jaar.*

*De transitiecardioloog loopt als het ware mee met de patiënt tot de volwassen leeftijd. Dit kunnen we waarborgen doordat er een goede samenwerking van de cardiologie/kindercardiologie is en gebruikmakend van nurse practitioners.”*

Dr. Irene Kuipers (Kindercardioloog) is opgeleid tot Kindercardioloog in het CAHAL. Zij is nu werkzaam op locatie Amsterdam UMC en heeft als aandachtsgebieden Beeldvorming (echocardiografie, CT scan) en de ziekte van Kawasaki. Daarnaast is zij lid van de Raad van Advies van Stichting Hartekind.

**Transitie polikliniek**

Het CAHAL heeft een speciale transitiepolikliniek zodat de continuïteit van zorg gewaarborgd blijft ten tijde van de overdracht van een patiënt van de kindercardioloog naar de congenitaal cardioloog voor volwassenen. De transitiepolikliniek vervult hiermee een essentiële rol in de levenslange zorg voor patiënten met een aangeboren hartafwijking.

**Team Psychosociale zorg**

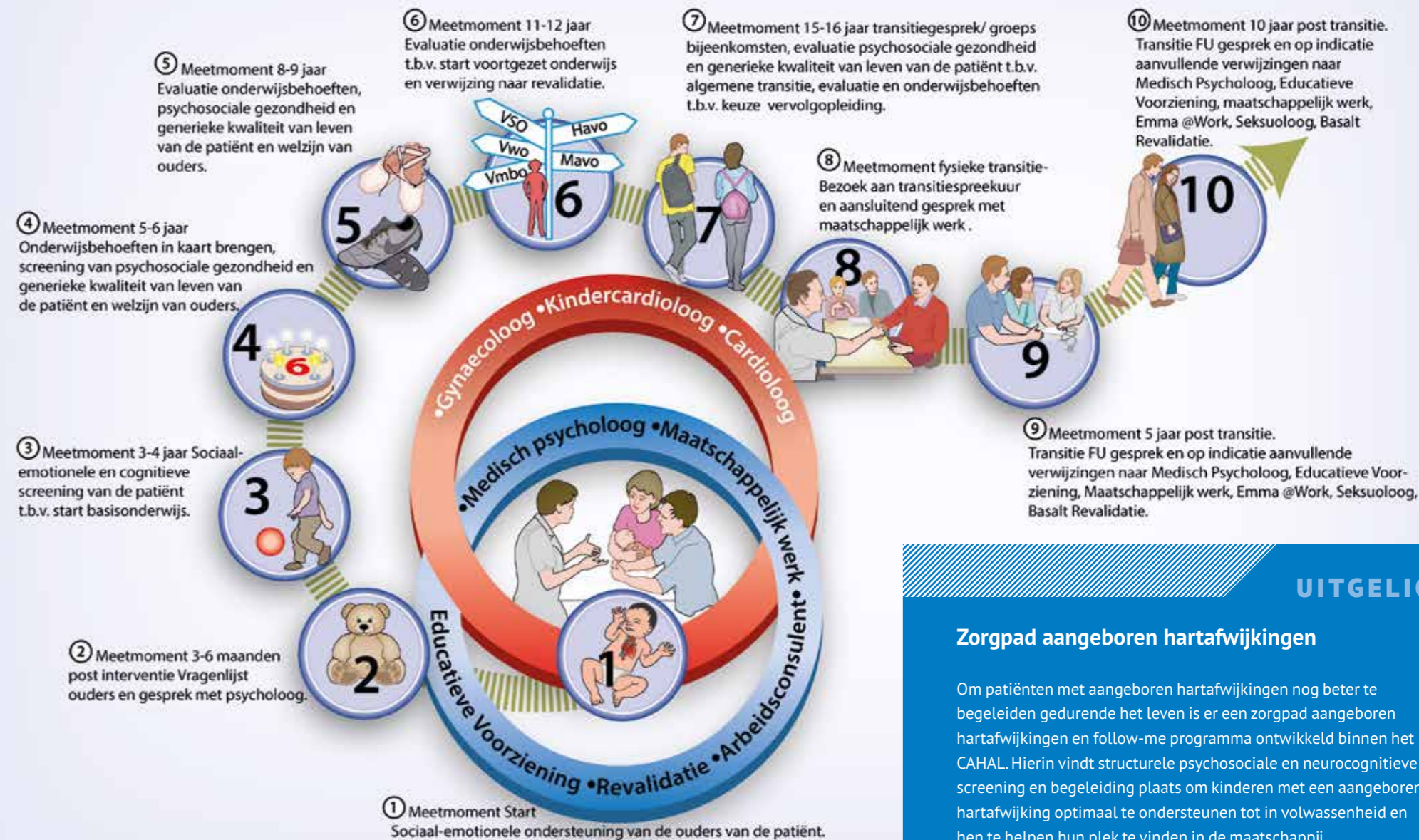
Onzekerheid over de toekomst, angst voor de behandeling of het steeds aanpassen aan de veranderende situatie: de opname en behandeling van een kind zijn heel ingrijpend. Niet alleen voor het kind zelf, maar ook voor de ouders en overige gezinsleden. Daar heeft het CAHAL oog en oor voor. Het Team Psychosociale Zorg (TPZ) bestaat uit psychologen, psychiaters, pedagogisch medewerkers, medisch maatschappelijk werkers en leerkrachten van de Educatieve Voorziening en verzorgt de gespecialiseerde psychosociale hulpverlening binnen het Willem-Alexander Kinderziekenhuis in het CAHAL. Het team Ouderbegeleiding is hier onderdeel van en is gespecialiseerd in de begeleiding van (aanstaande) ouders. Hierbij is er intensieve samenwerking met artsen, verloskundigen en verpleegkundigen van de diverse afdelingen.

**Kindercomfortteam**

De zorg vanuit het CAHAL is niet afgelopen als kinderen weer naar huis gaan. Het Kindercomfortteam slaat de brug tussen de zorg in het ziekenhuis en zorg thuis. Na een kennismakingsgesprek kijkt het team samen met ouders en patiënt welke ondersteuning thuis nodig is. Ook biedt het team begeleiding en helpt, als het nodig is, bij het regelen van de zorg.

**Zorgpad aangeboren hartafwijkingen**

Diagnose - Transitie - Jongvolwassenheid

**UITGELICHT****Zorgpad aangeboren hartafwijkingen**

Om patiënten met aangeboren hartafwijkingen nog beter te begeleiden gedurende het leven is er een zorgpad aangeboren hartafwijkingen en follow-me programma ontwikkeld binnen het CAHAL. Hierin vindt structurele psychosociale en neurocognitieve screening en begeleiding plaats om kinderen met een aangeboren hartafwijking optimaal te ondersteunen tot in volwassenheid en hen te helpen hun plek te vinden in de maatschappij.





### Gespecialiseerd zorgpad Zwangerschap en aangeboren hartafwijking

Op beide lokaties van CAHAL is een Pregnancy Heart Team: een team van gespecialiseerde cardiologen, gynaecologen-perinatologen, anaesthesisten, vasculair geneeskundigen, intensivisten en klinisch genetici voor vrouwen met een hartafwijking die een kinderwens hebben of zwanger zijn. Gelukkig geldt voor veel vrouwen met een hartafwijking dat zij een zwangerschap en bevalling aan kunnen, maar voor een belangrijk deel zijn er aandachtspunten en dit vereist expertise van de betrokken artsen. Zodoende begeleiden wij per jaar gemiddeld 140 vrouwen in dit traject. Bij complexe en erfelijke aandoeningen volgt gestructureerde evaluatie in geval van zwangerschapswens. De bevindingen hiervan leiden tot een preconceptioneel advies: patient-tailored medicine. In geval van zwangerschap vindt meermaals tijdens de zwangerschap multi-disciplinair overleg plaats tbv een vastgelegd plan voor de bevalling. Die vindt plaats in een centrum van CAHAL als nodig en als mogelijk dicht bij huis in één van onze perifere centra, met wie we nauw contact onderhouden. CAHAL heeft een regionale functie in de zorg voor zwangeren met een hartafwijking.

*“In elke levensfase wordt naast de medisch inhoudelijke zorg ook veel aandacht besteed aan de mogelijke impact van de hartafwijking op iemands leven, zowel sociaal, emotioneel of relationeel als mogelijke impact op iemands opleiding, werk of dagbesteding. Want ons uiteindelijke doel is: Optimale kwaliteit van leven.”*

Dr. Philippine Kiès is cardioloog binnen CAHAL op locatie LUMC en heeft als specialisme aangeboren hartafwijkingen en niet-invasieve beeldvorming.

### Landelijk verwijscentrum voor sportcardiologie

Het Amsterdam UMC is een landelijk verwijscentrum voor sportcardiologie in samenwerking met Sport Medisch Centrum Papendal: zowel voor topsporters als voor amateursporters met een afwijkende sportscreening op cardiaal gebied. De expertise van onze collega's op het gebied van sportcardiologie heeft een enorme toegevoegde waarde voor patiënten met een aangeboren hartafwijking: zowel bij kinderen als volwassenen kan een sportmedische keuring plaatsvinden, waarvan de uitkomsten in een multidisciplinair team van experts worden besproken. Iedereen krijgt een sportadvies op maat, want ook met een complexe aangeboren hartafwijking is veilig sporten mogelijk. Als het lastig is voor een patiënt om daarin een weg te vinden wordt begeleiding aangevraagd bij de hartrevalidatie.

### eHealth en Easy Heart Monitor app

Binnen het CAHAL is er een programma waarbij bij geselecteerde patiënten in de thuissituatie belangrijke veranderingen in de bloedsomloop vroegtijdig kunnen worden opgespoord om te voorkomen dat ze in een spoedsituatie terecht komen.

Deze geselecteerde groep patiënten bestaat meestal uit zuigelingen met complexe hartaandoeningen die nog niet geopereerd zijn óf al een tussen-ingreep hebben gehad en wachten op een volgende operatie. De kinder cardioloog bepaalt welke patiënten dit zijn.

In opdracht van Stichting Hartekind en in samenwerking met bedrijf EverywhereIM is de applicatie Easy Heart Monitor ontwikkeld. Easy Heart Monitor zorgt ervoor dat ouders van pasgeborenen met een aangeboren hartafwijking essentiële informatie kunnen bijhouden in een elektronisch dagboek (App). Dit dagboek wordt ingezien door de behandelend kinder cardioloog middels een dashboard. Het verloop van de metingen in de tijd kunnen worden getoond in een grafiek





Jarenlang fundamenteel, translationeel en klinisch onderzoek naar aangeboren hartafwijkingen vertaalt zich in goede behandelresultaten en internationaal aanzien. Binnen het CAHAL vindt veel onderzoek plaats naar aangeboren hartafwijkingen en hartritmestoornissen. Door de jaren heen hebben al deze onderzoeksprojecten geleid tot meer dan 1500 publicaties in peer reviewed (inter-)nationale tijdschriften en zijn er meer dan 100 mensen gepromoveerd binnen het CAHAL.

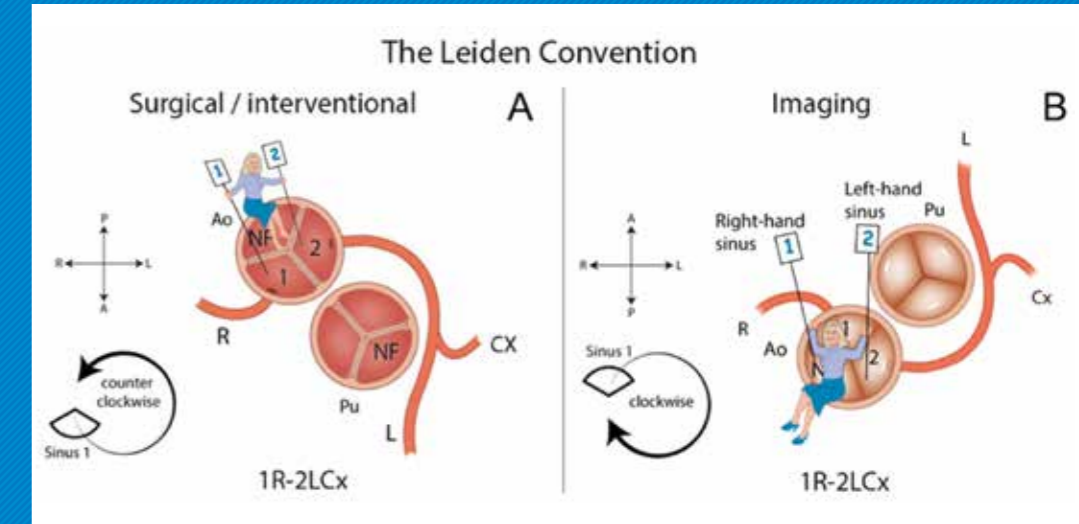
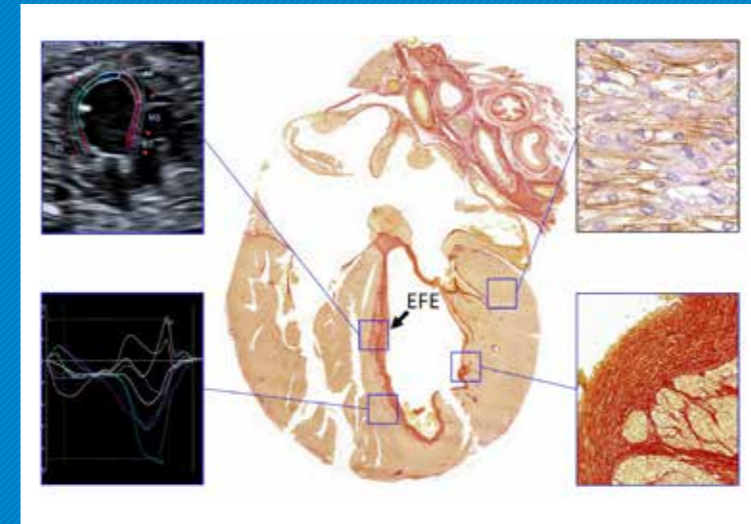
Onderstaand een opsomming van de onderzoeksprojecten die worden gedaan binnen het CAHAL:

- De CONCOR database voor landelijke registratie van volwassenen met aangeboren hartafwijkingen is binnen het CAHAL gehuisvest. Hierin zijn geanonimiseerde gegevens van ruim 17.000 volwassenen met aangeboren hartaandoeningen opgeslagen. Deze database wordt landelijk gebruikt voor diverse onderzoeksprojecten.
- PReCOR database, die alle CAHAL foetussen met hartaandoeningen registreert. Inmiddels zijn de medische gegevens van meer dan 1.000 foetussen opgeslagen. Dit helpt om wetenschappelijk onderzoek te doen, bijvoorbeeld naar hoe we meer afwijkingen vroegtijdig kunnen opsporen en de prognose beter kunnen voorspellen.
- Sinds 2014 verzamelen we in het Heart and Neuro Development (HAND-) programma de beelden van de hersenontwikkelingen van ongeboren kinderen. Veel kinderen met congenitale hartaandoeningen hebben een kleinere hoofdomtrek en een achterstand in neurocognitieve ontwikkeling. Met behulp van Artificial Intelligence (AI) is er onderzoek gedaan waaruit blijkt dat de placenta een grote rol speelt bij achterblijvende hoofdgroei.
- Onderzoek naar de oorzaak, behandeling en preventie van hartritmestoornissen bij ongeboren kinderen, kinderen en volwassenen.
- Het toepassen van eHealth en wearables bij volwassenen met aangeboren hartaandoeningen.
- Onderzoek naar de kwaliteit van leven bij volwassen patiënten met aangeboren hartaandoeningen.

- Het coördineren van de multicenter studie naar afwijkende kransslagaders ('coronairen') in Nederland, de MuSCAT studie.
- Het decellulariseren van donor-hartkleppen, in samenwerking met de Nederlandse hartkleppenbank.
- Onderzoek naar de rol van (pathologische) cardiale autonome innervatie in het kader van substraat voor aritmieën.
- Onderzoek naar rechter systeemkamer harten, met aandacht voor klinische uitkomsten, hartfalen en behandelstrategieën om de lange termijn uitkomsten te verbeteren.

### In de Spotlight

Dr. Monique Jongbloed is werkzaam als congenitaal cardioloog en heeft als aandachtsgebied de klinische morfologie en ontwikkeling van aangeboren hartafwijkingen. Naast haar functie als cardioloog werkt zij als klinisch anatoom en onderzoeker op de afdeling Anatomie & Embryologie van het LUMC. Zij doet zowel basaal als klinisch wetenschappelijk onderzoek waarbij de focus ligt op cardiale geleiding en innervatie bij structurele hartafwijkingen, in relatie tot hartritmestoornissen. Bij een deel van het onderzoek wordt gebruik gemaakt van de unieke Leiden Collection of Congenital Malformations. Op de afdeling Anatomie & Embryologie coördineert zij daarnaast de ontwikkeling van 3D prints van aangeboren hartafwijkingen die worden gebruikt voor planning van klinische congenitale interventies en voor patiënteneducatie. Dr. Jongbloed is ook nauw betrokken bij studentenonderwijs, nationaal en internationaal onderwijs op het gebied van de morfologie van het hart en grote vaten en de ontwikkeling van aangeboren hartafwijkingen.



Afbeelding uit publicatie van Koppel, Vliegen en collegas, *European Heart Journal of Cardiovascular Imaging*, 2021.

### Éen van 's werelds grootste anatomische collecties

De afdeling Anatomie & Embryologie van het CAHAL is een landelijk expertisecentrum voor cardiovasculaire ontwikkeling en ziekte (ECCARD). Hier wordt onder andere onderzoek gedaan naar de processen die betrokken zijn bij hartontwikkeling en het ontstaan van aangeboren hartafwijkingen.

Het CAHAL beschikt over een van 's werelds grootste collectie preparaten (meer dan 2500) van aangeboren hartafwijkingen, The Leiden collection of congenital heart disease. Deze collectie wordt veelvuldig gebruikt voor onderzoeks- en onderwijsdoelen, zowel nationaal als internationaal. Dr. Jongbloed, congenitaal cardioloog CAHAL en klinisch anatoom heeft internationaal een belangrijke rol in onderzoek en onderwijs over hartontwikkeling en aangeboren hartaandoeningen.

### Leiden Convention Coronary Coding System

Er kunnen verschillende anatomische varianten worden gezien in de kransslagaderen, die door de abnormale ligging van de grote vaten bovendien lastig te beschrijven zijn. De Leidse hoogleraar prof. Adriana Gittenberger-de Groot, ontwikkelde een internationaal systeem waarmee deze anatomische variaties bij aangeboren hartafwijkingen, adequaat beschreven kunnen worden. Dit systeem, het **Leiden Convention Coronary Coding system**, wordt wereldwijd gebruikt. Recent werd dit systeem verder uitgebreid voor een nog bredere toepassing door zowel congenitale hartchirurgen en (kinder)cardiologen.





## UITGELICHT

### Heart-on-a-chip technologie

Het CAHAL heeft een track record als het gaat om regeneratieve geneeskunde. Spin-offs hebben zich met deze reden gevestigd op het Leiden Bio Sciencepark. De organ-on-a-chip technologie (heart-on-a-chip) wordt ontwikkeld door bedrijven zoals Ncardia en Mimetas in samenwerking met het CAHAL. Ook farmaceutische bedrijven zijn geïnteresseerd in deze samenwerking. De organ-on-a-chip technologie is een veelbelovende methode voor het testen van medicijnen voor patiënten met een aangeboren hartafwijking. Deze jarenlange investering in kennis en innovatie betaalt zich uit in deze veelbelovende technologie.

### Wereldprimeur: het kweken van menselijke hartspiercellen

In december 2021 is het onderzoekers onderzoekers van het CAHAL (LUMC) gelukt om massaal menselijke hartspiercellen te kweken. Hiermee creëerden ze een vrijwel onuitputtelijke bron van deze hartspiercellen. Een bijzondere prestatie, want ze laten zich lastig vermenigvuldigen buiten het lichaam! De resultaten zijn gepubliceerd in Nature Biomedical Engineering. Omdat nieuwe hartmedicatie nu op menselijke cellen getest kan worden, is beter onderzoek mogelijk. Ook kan het proefdiergebruik helpen terugdringen.

### Innovatie binnen het CAHAL

Door de jaren heen zijn binnen het CAHAL nieuwe diagnostische technieken ontwikkeld om de behandeling van patiënten met aangeboren hartafwijkingen te optimaliseren, enkele voorbeelden zijn:

- *3-dimensionaal printen* van harten van patiënten, zodat congenitaal hartchirurgen en (kinder-)interventiecardiologen zich goed kunnen voorbereiden op de behandeling van een hartafwijking.
- *Advanced imaging, MRI-4D flowmetingen bij Fontan patienten*. Projecten met betrekking tot beeldvorming van het hart ('advanced imaging'), zoals een 4-dimensionale flow MRI en echocardiografische studies voor en na hartoperaties en tijdens de vroege stadia van de zwangerschap.
- *Homemonitoring traject*, dit biedt de mogelijkheid voor ouders met een baby met een ernstige aangeboren hartafwijking thuis af te wachten op een vervolgoperatie.
- Het CAHAL is een van de grootste centra ter wereld met de toepassing van een *eHealth programma* voor volwassen patiënten met een aangeboren hartafwijking.
- Binnen de regio van het CAHAL is een programma opgezet (*POLAR-studie*) voor het structureel meten van de saturatie (zuurstofspanning) bij een pasgeboren baby om een aangeboren hartaandoening vroegtijdig op te sporen. Momenteel is een richtlijn in ontwikkeling om dit programma landelijk te implementeren. Daarnaast zijn wij met de CAHAL regio ook de enige in Nederland die een structureel screeningsprogramma heeft opgezet, passend bij de Nederlandse setting van de eerstelijns verloskundige zorg.

### Bio Science Park - Innovation District Life Science & Health

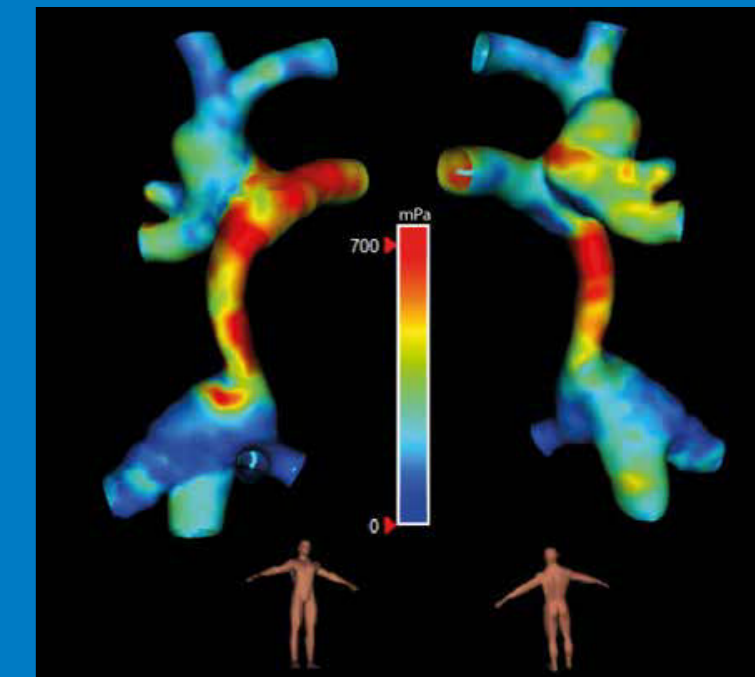
Ruim tweehonderd bedrijven en organisaties telt het Leiden Bio Science Park vandaag de dag. Het staat voor topwetenschap op het gebied van vaccins voor infectieziekten, stamcel- en regeneratieve therapie, technologie voor vroegdiagnostiek en preventie en leefstijl. Het Leiden Bio Science Park (LBSP) is het grootste innovation district van Nederland op het gebied van Life Sciences & Health. De clustering van hoogwaardig onderwijs, onderzoek, zorg en bedrijfsleven trekt studenten, wetenschappers en ondernemers vanuit de hele wereld naar kennisstad Leiden. Het LBSP huisvest het grootste aantal bioscience start-ups in Nederland. Het CAHAL werkt nauw samen met het Bio Science Park voor betere zorg voor patiënten met een aangeboren hartafwijking (zie vorige pagina).

## UITGELICHT

### Advanced imaging: MRI-4D flowmetingen

Wetenschappelijk onderzoek en ontwikkeling en evaluatie van nieuwe technieken en behandelingen is een belangrijk onderdeel van het werk binnen het CAHAL. In samenwerking met verschillende afdelingen wordt er van 'bench-to bedside' onderzoek gedaan. Enkele voorbeelden van de onderzoeken zijn: Projecten met betrekking tot beeldvorming van het hart (advanced imaging), zoals 4-dimensionale flow MRI en echocardiografische studies tijdens de vroege stadia van de zwangerschap. Met behulp van deze 4-dimensionale flow MRI kunnen unieke beelden van de bloedstromingen in het hart en de grote bloedvaten verkregen worden bij kinderen en volwassenen met een aangeboren hartafwijking.

4-D flow bij een Fontan circulatie



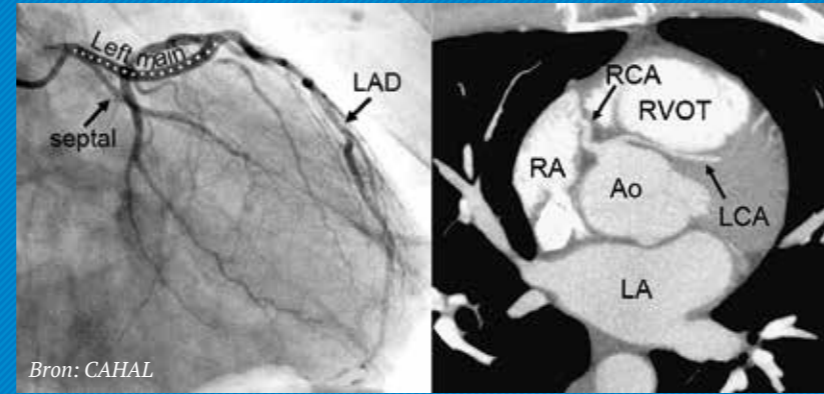


### 3 dimensionaal printen van hartafwijkingen

Een uniek project is het 3D printen van aangeboren hartafwijkingen. Deze 3D prints worden gebruikt als leermodellen voor optimaliseren van morfologisch inzicht in aangeboren hartafwijkingen, voor patiënteneducatie, maar ook voor het plannen van complexe percutane en chirurgische procedures, zoals bijvoorbeeld het stenten van een coarctatio van de aorta (zoals hieronder weergegeven). Gedigitaliseerde 3D modellen van aangeboren hartafwijkingen zijn te vinden op <https://anatomytool.org/content/congenital-heart-diseases>.



Met behulp van 3D print kan de operatie van een patiënt voorbereid worden



### De MuSCAT studie

Het CAHAL is gespecialiseerd in diagnostiek voor o.a. patiënten met afwijkende kransslagers ('coronairen'). In de MUSCAT studie (Multicenter Study on Coronary Anomalies in The Netherlands), geïnitieerd en gecoördineerd door het CAHAL, wordt gekeken naar de diagnostiek, behandeling en follow-up van patiënten met een congenitale aandoening van de coronairen. Er is een register opgezet met als doel om het optimale diagnostische en behandeltraject vast te stellen voor deze patiënten met een aangeboren hartafwijking. Zie in bovenstaande afbeelding een kransslager in beeld gebracht.

# 8

## Onderwijs & Opleiding

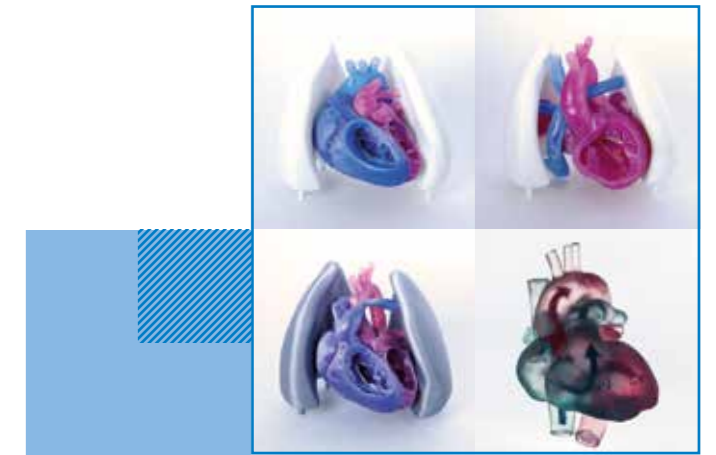
Zowel het Amsterdam UMC als het LUMC zijn opleidingscentra met een volledige opleidingsbevoegdheid tot het opleiden van kinder- en volwassen cardiologen en cardiothoracale chirurgen met de gespecialiseerde congenitale fellowships. In dit kader worden er zowel op nationaal als internationaal niveau gerichte programma's aangeboden en medische specialisten getraind.

Het CAHAL verzorgt opleiding en nascholing van nationaal en internationaal werkzame medisch specialisten. Zo hebben we kinderhartchirurgen opgeleid die nu werken in onder meer Nederland, België, Engeland, Duitsland, Slowakije, Italië, Spanje, Griekenland, Costa Rica en Mexico en de Russische Federatie. Er zijn en worden kindercardiologen opgeleid in Nederland, België, Suriname, Curaçao, Portugal, Spanje, Egypte en China, kinderarts-cardexen (kinderartsen met hartaandoeningen als aandachtsgebied) en vele congenitaal cardiologen.

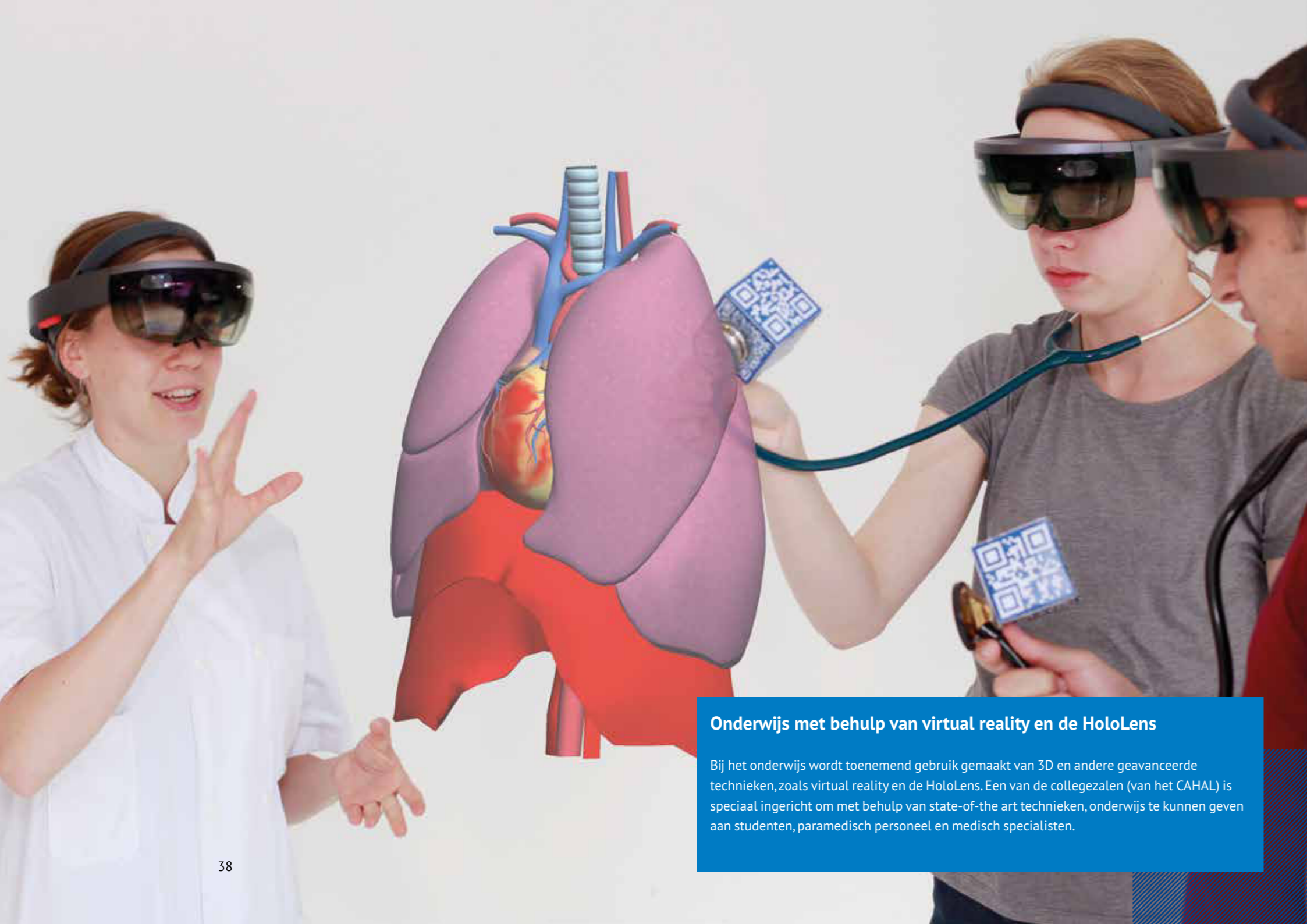
- Het CAHAL is betrokken bij de opleidingseisen voor kindercardiologen (AEPC training recommendations) en kinderhartchirurgen binnen Europa. Door de uitgebreide ervaring op het gebied van katheterinterventies bij complexe aangeboren hartaandoeningen zijn de interventiecardiologen van het CAHAL betrokken bij diverse internationale onderwijs activiteiten, webinars en congressen.
- Op het gebied van de foetale cardiologie is het CAHAL team actief in het geven van onderwijs over specialistische diagnostiek en behandeling van het ongeboren kind. Het onderwijs heeft als doel het **bevorderen van kennis en bewustwording**, en daarmee tijdige verwijzing van patiënten met zeldzame ziekten naar het CAHAL. Voorbeelden zijn de landelijke webinar voor zorgprofessionals middels de 'fetal heart academy' en onderwijs aan studenten. Ook worden op internationaal niveau zorgverleners opgeleid in de foetale therapie middels de door het LUMC opgezette 'Fetal Care Academy'. Tevens hebben CAHAL specialisten een belangrijke rol in de scholingsactiviteiten van de fetal cardiology sectie (dr. Clur) van de association for european paediatric and congenital cardiology (AEPC).

- Het CAHAL beschikt over een van de grootste collecties preparaten (meer dan 2500) van aangeboren hartafwijkingen (The Leiden collection of congenital heart disease). Deze collectie wordt veelvuldig gebruikt voor (na-)scholing tijdens (inter-)nationale congressen. Dr. Jongbloed, congenitaal cardioloog CAHAL en klinisch anatoom heeft internationaal een belangrijke rol in onderwijs over hartontwikkeling en aangeboren hartaandoeningen.
- Het CAHAL is nationaal referentie centrum voor hartritmestoornissen bij aangeboren hartaandoeningen. Vele fellows van over de gehele wereld zijn binnen het CAHAL getraind in de diagnostiek en (katheterablatie) behandeling van hartritmestoornissen. Prof. Blom en prof. Zeppenfeld verzorgen wereldwijd onderwijs op diverse congressen en webinars. Daarnaast organiseert het CAHAL jaarlijks een ECG cursus en zijn we nauw betrokken bij het opstellen van (inter-)nationale richtlijnen.
- Voor de training van congenitaal cardiologen zijn digitale leermodules aanwezig op het internationale forum [www.heartuniversity.org](http://www.heartuniversity.org), waaraan ook leden van het CAHAL team hebben bijgedragen.

3D geprinte modellen van het hart worden binnen het CAHAL gebruikt voor opleidingsdoeleinden.







### Onderwijs met behulp van virtual reality en de HoloLens

Bij het onderwijs wordt toenemend gebruik gemaakt van 3D en andere geavanceerde technieken, zoals virtual reality en de HoloLens. Een van de collegezalen (van het CAHAL) is speciaal ingericht om met behulp van state-of-the-art technieken, onderwijs te kunnen geven aan studenten, paramedisch personeel en medisch specialisten.



### Het CAHAL leidt specialisten op uit binnen- en buitenland

Door de jaren heen zijn er vele specialisten uit binnen- en buitenland opgeleid binnen het CAHAL:

- 14 congenitaal hartchirurgen werkzaam in o.a. Nederland, België, Engeland, Duitsland, Slovenië, Italië, Spanje, Costa Rica en Mexico
- 30 kindercardiologen, werkzaam in o.a. Nederland, België, Suriname, Curaçao, Portugal, Spanje, Egypte en China
- 6 kinderarts-cardexen, werkzaam in de grotere perifere ziekenhuizen binnen de CAHAL regio
- Vele congenitaal cardiologen

### Fetal Heart Academy

Bij maar liefst 30 procent van de kinderen met een hartaandoening wordt de diagnose bij de prenatale screening gemist. En dat terwijl vroege herkenning hersenschade en zelfs overlijden kan voorkomen. Maar de meer dan 100 verschillende hartaandoeningen geven soms maar hele subtiele afwijkingen van het normale beeld. In samenwerking met stichting Hartekind organiseert de Fetal Heart Academy daarom webinars voor zorgprofessionals als Hartekind en Haak's halfuurtje. Gynaecoloog-perinatoloog Monique Haak, expert in dit vakgebied, schoolt iedere maand op een laagdrempelige en inspirerende manier bijna 100 echoscopisten per keer bij in één hartaandoening die centraal staat.



## 9

## Samenwerking in de CAHAL regio en Shared care

**Onder leiding van Luc Filippini is de kindercardiologie in het Juliana Kinderziekenhuis (JKZ) uitgegroeid tot een afdeling waar alle aspecten van de niet-invasieve cardiologie kunnen worden uitgevoerd. Bovendien is er een goede samenwerking met de volwassen cardiologie voor de transitie patiënten naar de GUCH-polikliniek. Dit alles is alleen mogelijk geweest door de intensieve samenwerking en steun van het CAHAL.**

Vanaf 2008 intensiverde de samenwerking tussen het JKZ en het CAHAL, inhoudelijk door zowel de deelname aan onderzoek en aan de wekelijkse hartchirurgische besprekingen, als door professionele samenwerking op administratief niveau. Hierdoor zijn de lijnen kort en efficiënt. Ook is er uitwisseling van cardiologen waardoor er in de vakanties waarneming vanuit het CAHAL is met invulling van het kindercardiologische spreekuur in het JKZ door een van de kindercardiologen van het CAHAL. Het JKZ verzorgt ook stages voor kindercardiologische fellows binnen het CAHAL. Inmiddels is er naast een kindercardioloog ook een kinderarts-cardex werkzaam in het JKZ waarbij de aannameprocedure samen met het CAHAL is gedaan en de opleiding op locatie LUMC van het CAHAL heeft plaatsgevonden.

*“Door de intensieve samenwerking tussen het Juliana Kinderziekenhuis (JKZ) en het CAHAL hebben patiënten en ouders, ondanks de verschillende locaties, steeds het gevoel dat ze worden behandeld in één centrum met gelijke protocollen en service naar de patiënt. Voor hen is de voorkeur van het JKZ dezelfde als die van het CAHAL.”*

Luc Filippini, Kindercardioloog Juliana Kinderziekenhuis (JKZ), Den Haag

Dit alles heeft in de regio Den Haag geresulteerd in optimale patiëntenzorg voor kinderen met aangeboren hartafwijkingen. Zo kunnen complexe kindercardiologische problemen op de locatie JKZ en andere CAHAL/LUMC-locatie worden opgelost met naadloze communicatie met ouders; zij hebben ondanks de verschillende locaties steeds het gevoel dat ze worden behandeld in één centrum met gelijke protocollen en service naar de patiënt. Voor hen is de voorkeur van het JKZ dezelfde als die van het CAHAL.

De nauwe samenwerking van de kindercardiologische zorg tussen JKZ en het CAHAL is een voorbeeld van hoe complexe zorg met een versterking van de kwaliteit voor de patiënt kan worden georganiseerd. Het is een voorbeeld voor hoe alle complexe zorg in de toekomst zou moeten worden georganiseerd: In een netwerk gekarakteriseerd door goede onderlinge communicatie met gelijke toegang tot patiëntinformatie en wetenschap, gemakkelijke bereikbaarheid van elkaar, uitwisselbaarheid en duidelijkheid naar de patiënt toe. Het is academische zorg, die tegelijk toegankelijk en dicht bij huis is.

Gabrielle Mooren-Smits is tot kindercardioloog opgeleid binnen het CAHAL en sinds 2010 in het OLVG werkzaam als kindercardioloog en kinderarts: ‘Sinds het afronden van mijn opleiding werk ik heel nauw samen met het CAHAL: alle kindercardiologische patiënten uit het OLVG die mogelijk een operatie nodig hebben, bespreek ik binnen het CAHAL. Ook niet chirurgische complexe patiënten bespreek ik op de wekelijkse patiënten overleggen. Voor mij is de goede samenwerking met het CAHAL essentieel. Hierdoor weet ik zeker dat mijn patiënten altijd de allerbeste zorg zullen krijgen. En zelf blijf ik zo op de hoogte van nieuwe ontwikkelingen binnen de kindercardiologie, ook door actief na te scholen en frequent aanwezig te zijn bij diverse CAHAL besprekingen. Het CAHAL team is groot en het is duidelijk dat de professionele lat hoog ligt, alle kindercardiologen hebben hun eigen verdere specialisatie, op elk gebied is er een deskundige. Er is veel ruimte voor onderzoek, maar de zorg voor de patiënt is altijd leidend, dat is mooi om te merken.’

De samenwerking is vanaf het begin uitstekend, overleggen kan altijd, de vaste gestructureerde besprekingen zijn professioneel en goed georganiseerd, maar daarnaast is er ook alle ruimte voor korte lijnen: het informele karakter daarvan is heel fijn en belangrijk.

Voor mij is het werken met kinderen met een aangeboren hartafwijking op deze manier ideaal. De kinderen zijn verzekerd van academische zorg als ze dat nodig hebben, en tegelijkertijd hebben we binnen het OLVG een goed team met veel subspecialismen, kinderpsychologen, diëtisten en logopedisten. Als kindercardioloog en kinderarts ‘in de buurt’ kan ik veel zorg bieden, ben ik een continue factor en begeleid de kinderen en ouders vanaf de geboorte tot hun 18e levensjaar. We bouwen vaak een bijzondere band op. Het is echt een voorrecht om kinderen met een hartafwijking zo te kunnen helpen.

*“De samenwerking met het CAHAL is vanaf het begin uitstekend, overleggen kan altijd, de vaste gestructureerde besprekingen zijn professioneel en goed georganiseerd, maar daarnaast is er ook alle ruimte voor korte lijnen: het informele karakter daarvan is heel fijn en belangrijk.”*

Gabrielle Mooren-Smits, Kindercardioloog  
Onze Lieve Vrouwen Gasthuis (OLVG), Amsterdam





# 10 Geschiedenis

- In 1900 werd door de Leidse hoogleraar fysiologie en latere Nobelprijswinnaar Willem Einthoven het ECG uitgevonden.
- CAHAL is ontstaan uit centra die aan de bakermat van de cardiologie hebben gestaan.
- In 1947 werd de eerste afdeling cardiologie in Nederland in het LUMC opgericht onder prof. Snellen. In 1949 gingen de afdelingen cardiologie en kinder-cardiologie samen.
- In 1950 wordt de afdeling Hartchirurgie opgericht met prof. Brom als eerste hoogleraar thoraxchirurgie in Nederland. Vooral voor aangeboren hartaandoeningen werd Leiden snel een internationaal verwijscentrum. Voor baby's met Transpositie van de Grote Arteriën (TGA) is de 'Arterial Switch Operatie' wereldwijd groot gemaakt door de Leidse kinderhartchirurg Quaegebeur.
- In 1958 wordt in Amsterdam de afdeling cardiologie opgericht onder Prof.Dr. Durrer in het Wilhelmina Gasthuis. Samen met Prof.Dr. Wellens vond van 1967-1977 baanbrekend onderzoek op het gebied van elektrofysiologie plaats.
- Cardiologie la Rivière (AMC) zag al in 1980 het belang in van een speciale polikliniek voor adolescenten met een aangeboren hartaandoening. Zij werkte hierbij nauw samen met de kindercardiologen, het begin van levensloop-geneeskunde.
- In 2005 wordt Prof.Dr. Mulder van het AMC de eerste Nederlandse hoogleraar op het gebied van aangeboren hartafwijkingen bij volwassenen. Zij startte in 2001 vanuit het AMC de landelijke registratie en DNA-bank CONCOR.

## Eerste hartoperatie in Nederland

In 1955 werd de eerste hart operatie van Nederland in Leiden uitgevoerd met hypothermie techniek, waarbij patiënten werden geopereerd na afkoeling tot 29°C in een waterbad, hetgeen stopzetten van de bloedsomloop voor een periode van 8 à 10 minuten mogelijk maakte.

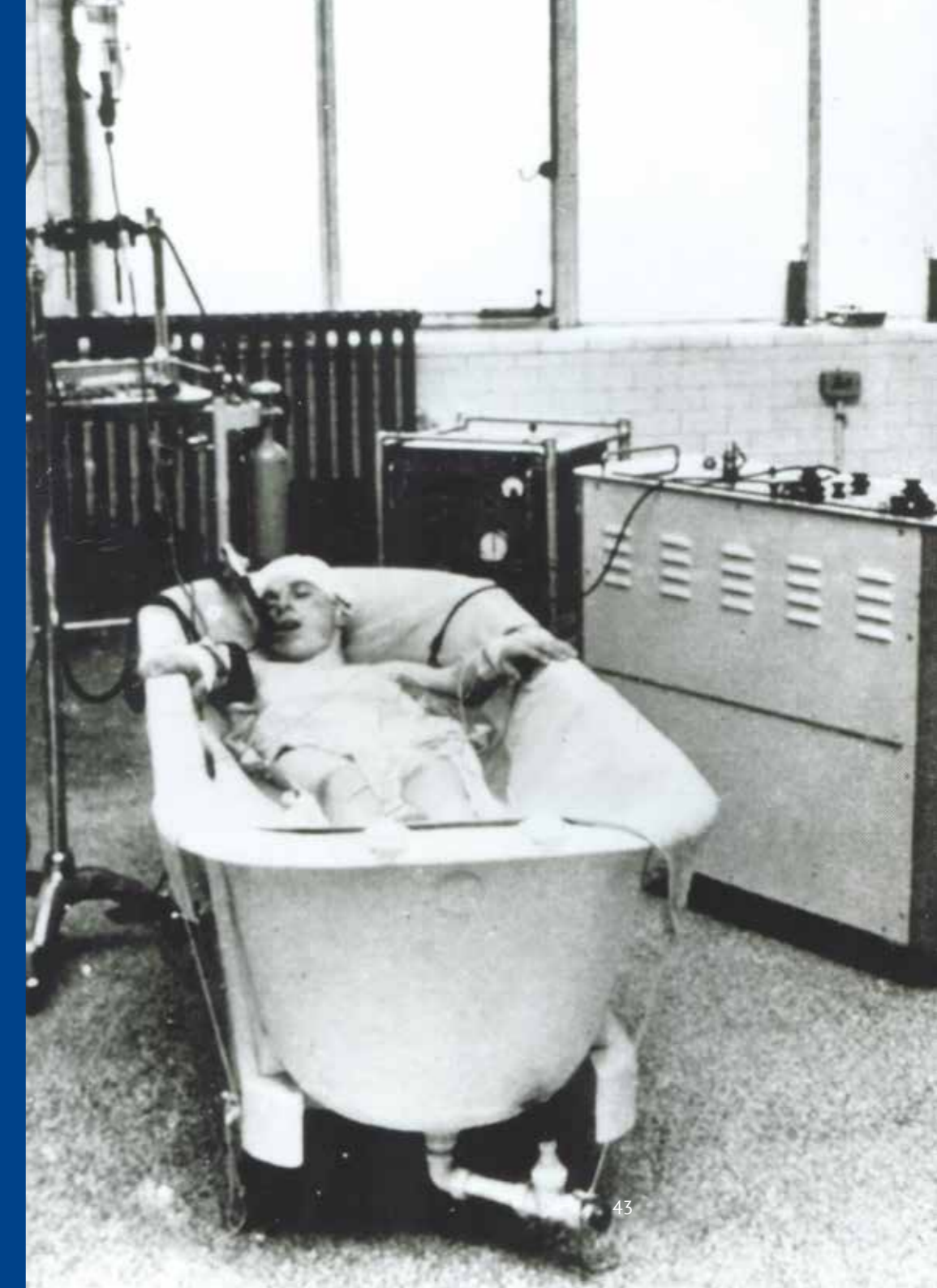
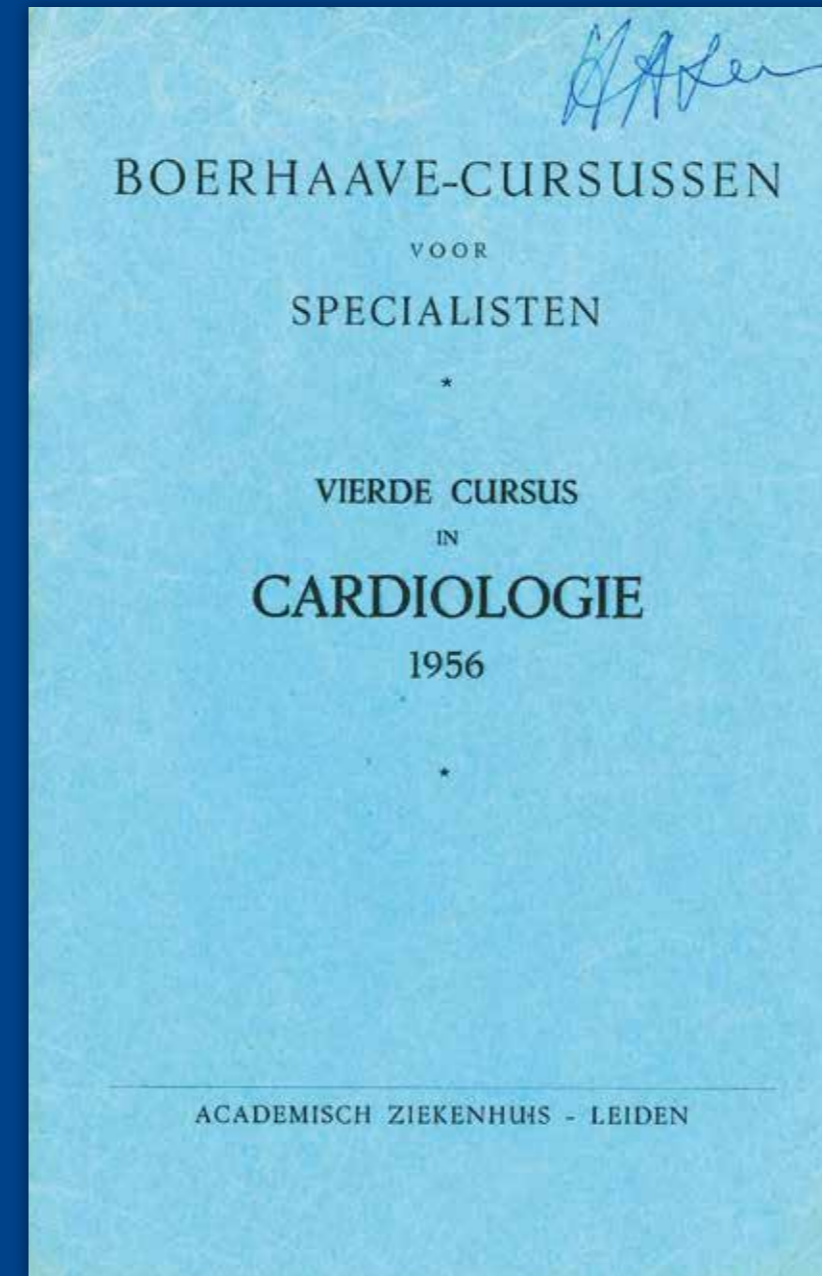
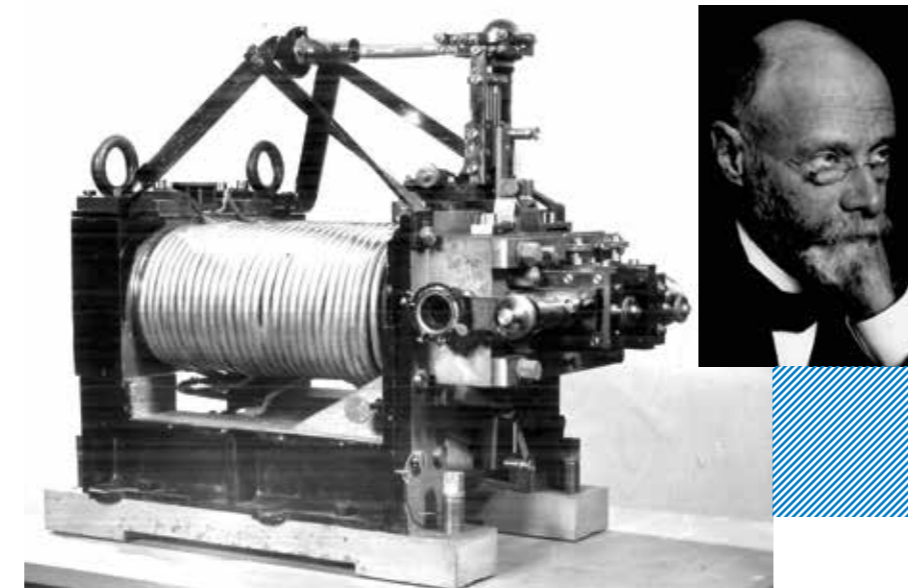
In 1957 werd de hartlongmachine geïntroduceerd, welke gedeeltelijk in Leiden was ontworpen en gebouwd. In 1962 werd de eerste interne pacemaker in Nederland door prof. Brom in Leiden geïmplant.

In 1975 vond de eerste Fontanoperatie in Amsterdam plaats. Chirurgen Dr. A. Nijveld en Dr. C. Marcelletti verrichtten in die tijd pionierswerk.

## Oprichting CAHAL

Sinds de 80<sup>er</sup> jaren werken het LUMC en het AMC en VU samen op het gebied van hartchirurgie, wat uiteindelijk in 1995 leidde tot de oprichting van het CAHAL. Het CAHAL is thans het grootste centrum in Nederland voor de chirurgie van aangeboren hartaandoeningen, onder dagelijkse leiding van prof. Mark Hazekamp (cardiothoracaal chirurg), en prof. Nico Blom (cardioloog), en is zeer succesvol.

De hartafdelingen van zowel Leiden als Amsterdam hebben in de afgelopen jaren een belangrijke bijdrage geleverd aan het patiëntenzorg, opleiding van basisartsen en cardiologen en wetenschappelijk onderzoek. De afdelingen zijn uitgebreid en gemoderniseerd. In Leiden heeft dit geleid tot het 'Hart Long Centrum Leiden' (samen met de afdeling longziekten). In Amsterdam werken AMC en VUmc sinds de alliantie samen als Amsterdam UMC met samenvoeging van beide afdelingen kindercardiologie en cardiologie.





# 11 Feiten en cijfers

## Leeftijdsgroepen en mortaliteit

	2019		2020	
	aantal	mortaliteit	aantal	mortaliteit
<1 Maand (neonaten)	48	2,0%	48	4,2%
≥1 Maand en <1 jaar	89	2,2%	80	1,3%
≥1 Jaar en <18 jaar	120	1,6%	113	0,9%
18 Jaar en ouder <sup>1</sup>	146	0	152	0,7%
<b>Totaal</b>	<b>403</b>	<b>1,2%</b>	<b>393</b>	<b>1,3%</b>
Neonatale ductussluiting <sup>2</sup>	0	-	1	0

1 Alleen ingrepen waar een congenitaal cardio-thoracaal chirurg bij betrokken is geweest.

2 Neonatale ductussluiting bij <2,5 kg lichaamsgewicht wordt apart vermeld.

## Congenitale hartcatheter interventies in getallen

- De afgelopen 10 jaar werden per jaar binnen het CAHAL gemiddeld 276 hartcatheterisaties uitgevoerd bij kinderen onder de 18 jaar en 161 hartcatheterisaties bij volwassenen.
- Ongeveer 50% van alle kinderen in Nederland die een hartcatheterisatie nodig hebben voor een hartritmestoornis, wordt binnen CAHAL behandeld. Het gaat om ongeveer 100 kinderen per jaar.

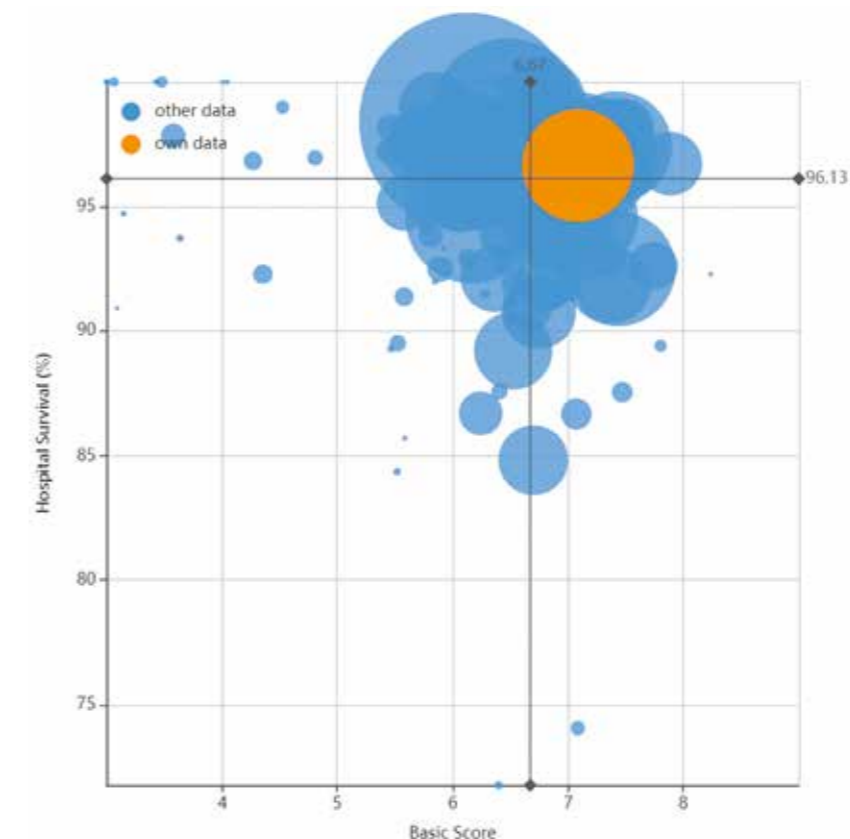
## Procedure en mortaliteit

	2019		2020	
	aantal	mortaliteit	aantal	mortaliteit
Correctie van Tetralogie van Fallot <sup>1</sup>	15	0	13	0
TGA/VSD	3	0	5	0
TGA/IVS	4	0	9	0
Totaal cavopulmonale connectie	2	0	5	0
Ross operatie	11	0	3	0
Ross-Konno operatie	3	0	2	0
Norwood operatie <sup>2</sup>	0	-	4	0
Biventriculaire correctie van HLHC	10	10%	9	22%
Long-luchtwegoperatie	27	3,7%	24	0
Neonatale ductussluiting	0	-	1	0

HLHC = Hypoplastisch Left Heart Complex.

1 Exclusief shunts en reoperaties (bijv. conduitvervanging of pulmonalisklepimplantatie).

2 Inclusief hybrid Norwood en comprehensive stage II (Norwood/ Glenn).



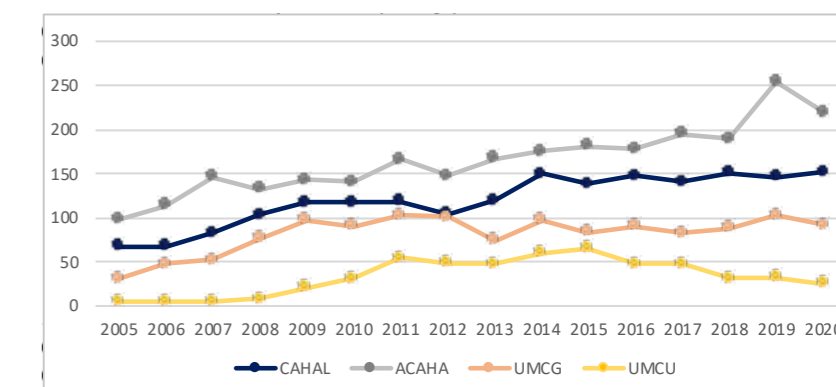
## Quality of Care Chart, European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA)

CAHAL (Oranje bol) heeft een hogere complexiteit dan gemiddeld in Europa en daarbij ook een betere overleving dan gemiddeld. De grafiek is gebaseerd op gegevens van meer dan 20 jaar.

Voor kwaliteitscontrole participeert het CAHAL in het Europese gegevensbestand voor congenitale hartchirurgie (de European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) Congenital Database). In de figuur hieronder representeren de in grootte variërende cirkels congenitale hartchirurgische centra die verschillen in het aantal uitgevoerde hartoperaties.

De plaats op de kaart wordt bepaald door zowel het overlijdenspercentage (verticale as) als de complexiteit (horizontale as) van de ingrepen die in een bepaald centrum worden uitgevoerd. Het gemiddelde overlijdenspercentage en de gemiddelde operatiecomplexiteit zijn aangegeven met respectievelijk horizontale en verticale zwarte lijnen. In de blauwe cirkelwolk is de positie van het CAHAL de rode cirkel.

## Aantal operaties (> 18 jaar) bij patiënten met een aangeboren hartafwijking



## Kinderhartchirurgie in getallen

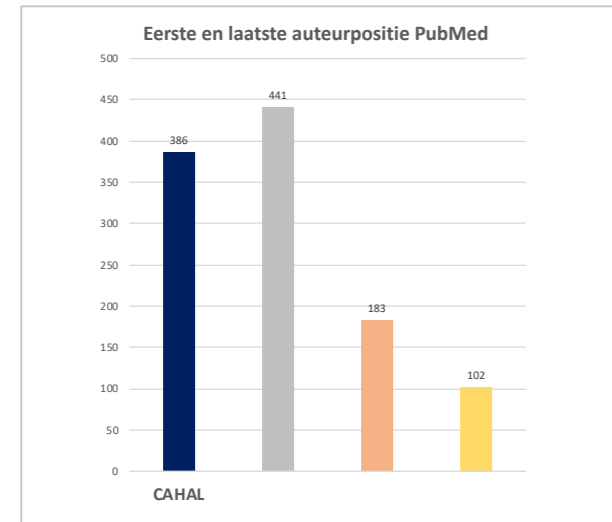
- Het CAHAL opereert van alle Nederlandse centra de meeste kinderen en pasgeborenen in de afgelopen 10 jaar.
- Het CAHAL heeft in de afgelopen 10 jaar gemiddeld 294 kinderen (<18 jaar) en 59 zuigelingen (<30 dagen) per jaar geopereerd.



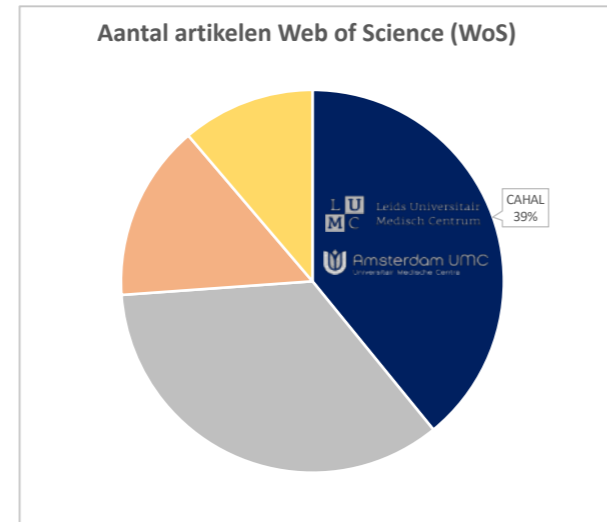
### Wetenschappelijke output & Innovatie

In onderstaande figuren is de wetenschappelijke output in innovatie van CAHAL ten opzichte van de andere centra in Nederland in beeld gebracht. Alle facetten van de zorg voor patiënten met aangeboren hartafwijkingen worden hierin meegenomen.

#### Zorg voor patiënten met een aangeboren hartafwijking

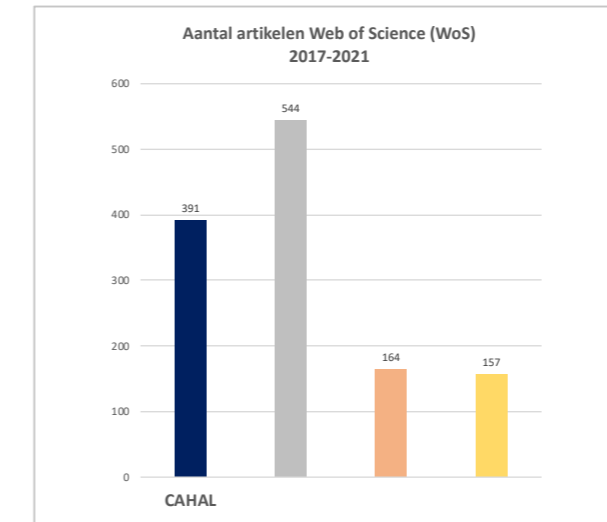


Zoekstrategie gevalideerd door CWTS

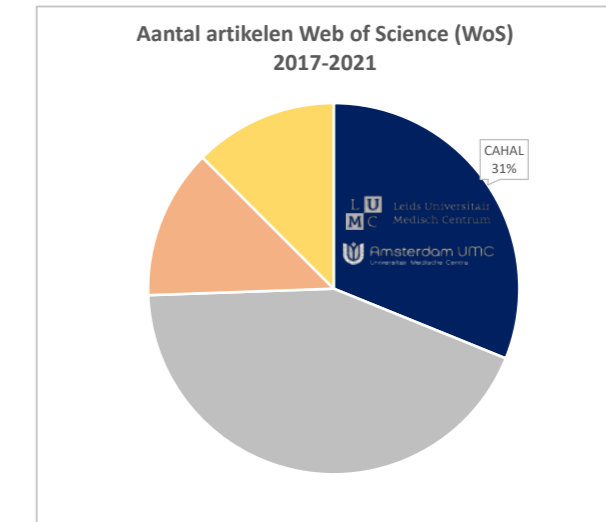


Bibliometrie van de afgelopen 15 jaar: 2007 - 2022

#### Zorg voor patiënten met een aangeboren hartafwijking

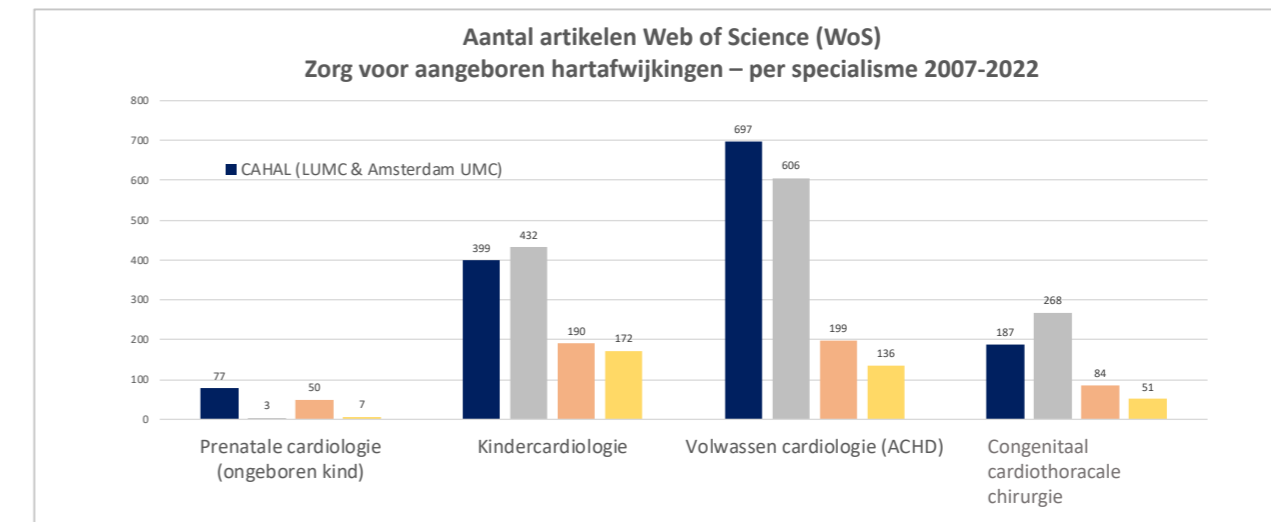


Zoekstrategie gevalideerd door CWTS



Bibliometrie van de afgelopen 5 jaar: 2017 - 2021

#### Zorg voor aangeboren hartafwijkingen

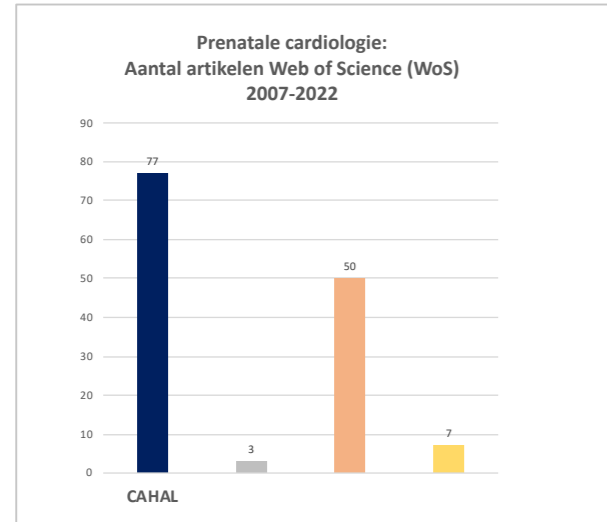


Zoekstrategie gevalideerd door CWTS

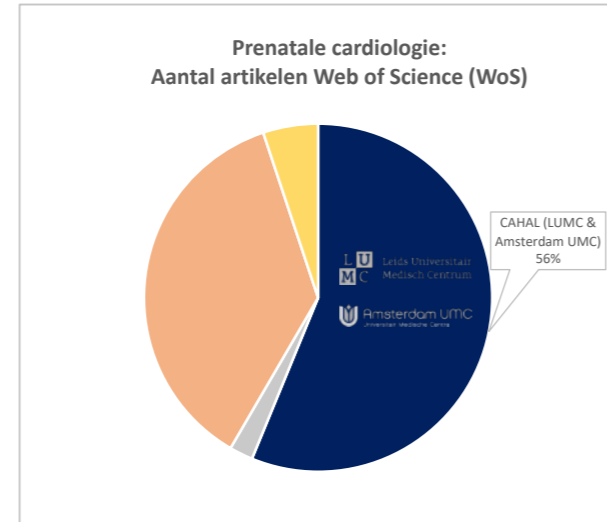
Bibliometrie van de afgelopen 15 jaar: 2007 - 2022



### Cardiologie bij het ongeboren kind

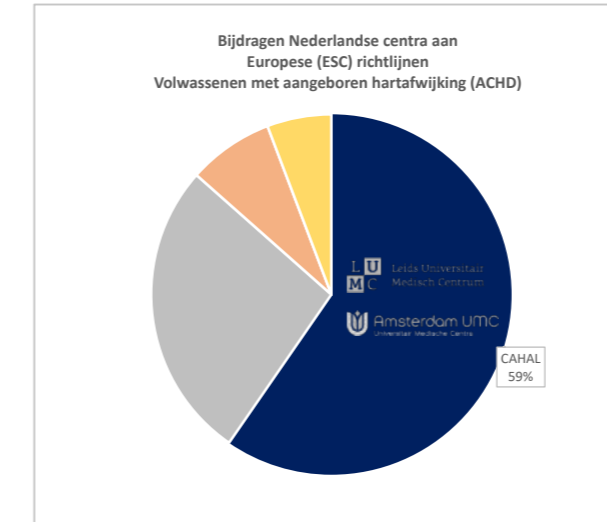


Zoekstrategie gevalideerd door CWTS

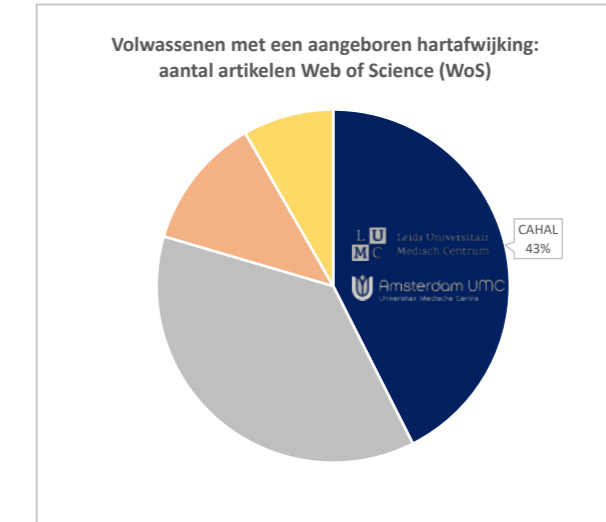


Bibliometrie van de afgelopen 15 jaar: 2007 - 2022

### Volwassenen met een aangeboren hartafwijking

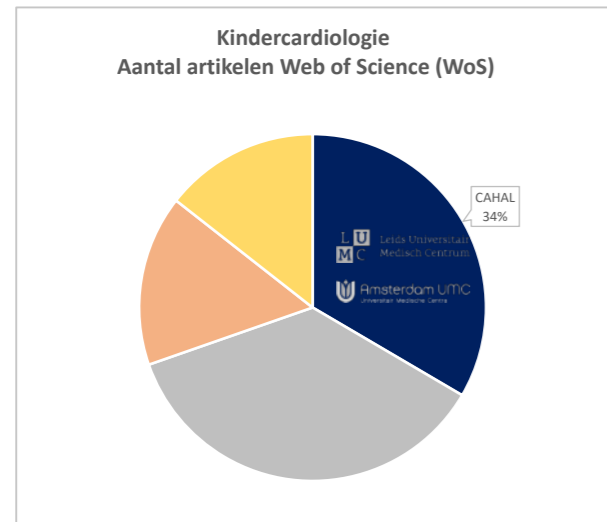


Zoekstrategie gevalideerd door CWTS



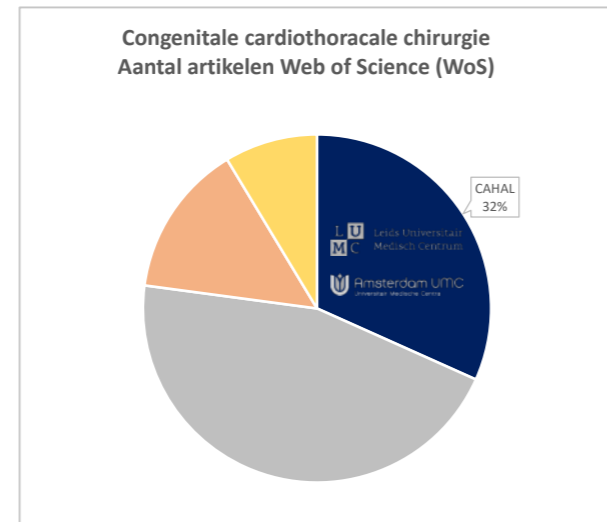
Bibliometrie van de afgelopen 15 jaar: 2007 - 2022

### Kinderen met een aangeboren hartafwijking



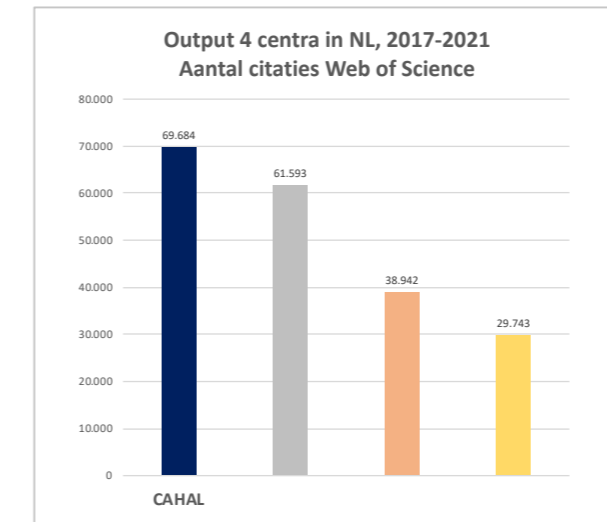
Zoekstrategie gevalideerd door CWTS Bibliometrie van de afgelopen 15 jaar: 2007 - 2022

### Congenitale cardiothoracale chirurgie

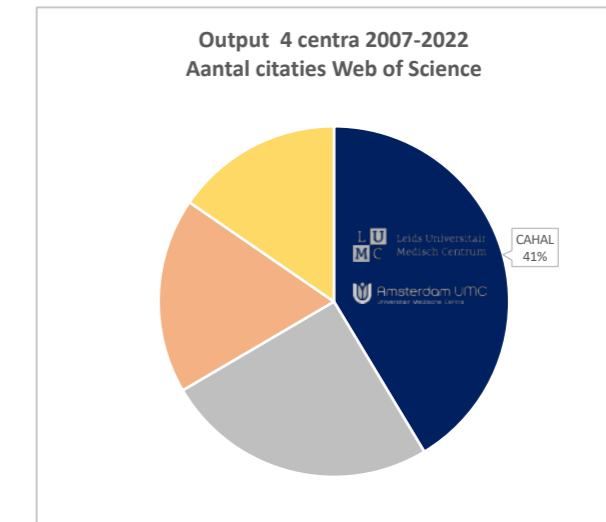


Zoekstrategie gevalideerd door CWTS Bibliometrie van de afgelopen 15 jaar: 2007 - 2022

### Aantal citaties en artikelen



Zoekstrategie gevalideerd door CWTS



Bibliometrie van de afgelopen 15 jaar: 2007 - 2022





## Colofon

### Aan het opstellen van dit boekje werkten velen mee. Bijzondere dank aan:

Cathy Averdieck  
Dr. Marieke de Beer  
Drs. Robin Bertels  
Prof. dr. Nico Blom  
Dr. Matthijs Boekholdt  
Dr. Regina Bökenkamp-Gramann  
Drs. Wout Boom  
Margot Bos  
Dr. Berto Bouma  
Dr. Martijn Bruijn  
Dr. Sally-Ann Clur  
Dr. Anastasia Egorova  
Drs. Luc Filippini  
Dr. Maarten Groenink  
Prof. dr. Joris de Groot  
Dr. Monique Haak  
Dr. Nathan Hahurij  
Dr. Derk Jan Ten Harkel  
Prof. dr. Mark Hazekamp  
Dr. Eduard Holman  
Drs. Leonoor Holtslag  
Dr. Annelies van der Hulst  
Dr. Monique Jongbloed  
Dr. Philippine Kiès  
Prof. dr. Robert Klautz  
Dr. Frank van der Kley  
Drs. Ingmar Knobbe  
Drs. Thelma Konings  
Dr. Dave Koolbergen  
Dr. Irene Kuipers  
Prof. dr. Hildo Lamb  
Drs. Gabriëlle Mooren-Smiths  
Dr. Timofey Nevvazhay  
Drs. Roel van der Palen  
Dr. Léon Putman  
Drs. Lukas Rammeloo  
Dr. Daniëlle Robbers-Visser  
Dr. Peter Paul Roeleveld  
Dr. Arno Roest  
Dr. Denise Rook  
Drs. Lieke Rozendaal  
Prof. dr. Marco de Ruiter  
Prof. dr. Martin Jan Schalijs  
Dr. Mark Schuurings  
Dr. Bart Straver  
Drs. Katinka Teunissen  
Drs. Ellen Vanhie  
Dr. Hubert Vliegen  
Prof. dr. Robbert de Winter  
Prof. dr. Katja Zeppenfeld  
Ronald Zwart

### Redactie

Anastasia Egorova, Nathan Hahurij, Anne Catherine van der Lande en Linda Vink-Dalmeijer

### Tekst

Naomi van Esschoten

### Fotografie

Sandra Stokmans, Arno Masee, Lukas Rammeloo en CAHAL collectie

### Vormgeving

Nina de Vrind (Engelen en de Vrind, grafisch ontwerp)

### Druk

Media Center Rotterdam

### Datum

Januari 2022, derde editie, eerste druk





**Centrum voor Aangeboren Hartafwijkingen Amsterdam Leiden (CAHAL)**

[www.cahal.nl](http://www.cahal.nl)

**Amsterdam UMC**

Meibergdreef 9  
1105 AZ Amsterdam  
[www.amsterdamumc.nl](http://www.amsterdamumc.nl)

**Leids Universitair Medisch Centrum**

Albinusdreef 2  
2300 RC Leiden  
[www.lumc.nl](http://www.lumc.nl)