

Jaarboek
Fysiotherapie
Kinesitherapie
2011

Onder redactie van:

E.E.H. van Wegen

P. Calders

J.J.X.R. Geraets

J. Nijs

C. Veenhof

C.P. van Wilgen

Bohn Stafleu van Loghum

Cardiale revalidatie bij kinderen met congenitale hartafwijkingen: klinische richtlijnen

Tony Reybrouck en Marc Gewillig

Samenvatting

» Omdat de meeste patiënten met congenitale hartafwijkingen tot de pediatrie leeftijdsgroep behoren, moeten procedures voor inspanningstests en revalidatieprogramma's aangepast worden voor kinderen. Een onderscheid wordt gemaakt tussen cyanogene hartafwijkingen (bijv. tetralogie van Fallot) en acyanogene hartafwijkingen (bijv. ventrikelseptumdefect). De functionele capaciteit kan beoordeeld worden door metingen van de gastuitwisseling tijdens inspanning. Nieuwe concepten hierbij zijn *breath by breath*-analyse van de respiratoire gasuitwisseling tijdens inspanning. De inspanningsintensiteit tijdens revalidatieprogramma's wordt bepaald aan de hand van de talktest, wat betekent dat de kinderen nog in staat moeten zijn om te kunnen spreken tijdens inspanning.

Inleiding

Bij sommige groepen patiënten met congenitale hartafwijkingen worden suboptimale waarden gevonden voor de aerobe capaciteit, wat ten dele kan worden toegeschreven aan hemodynamische disfunctie of nog residuele letsels na correctieve heelkunde (bijv. bij transpositie van de grote arteriën, de tetralogie van Fallot en de Fontan-operatie bij een univentriculair hart). Bij andere pathologieën kan een medisch opgelegde restrictie van competitiesport of intense inspanning ook leiden tot een verlaagde waarde voor de inspanningscapaciteit. Bij pathologieën zonder belangrijke hemodynamische disfunctie (bijv. ventrikelseptumdefect met normale drukken in de pulmonaire circulatie) is een verlaagde waarde voor het cardiorespiratoir uithoudingsvermogen vaak een gevolg van overbescherming (Reybrouck & Mertens, 2005). Daarom moeten deze kinderen aangemoedigd worden om zoveel mogelijk actief te zijn tijdens hun vrije tijd en ook deel te nemen aan sportactiviteiten op school.

De gunstige effecten van fysieke training zijn voldoende aangetoond bij volwassenen en bij volwassen patiënten met cardiovasculaire aandoeningen. Ook kinderen met congenitale hartafwijkingen worden aangemoedigd om zo actief mogelijk te zijn na heelkundige correctie van dit defect. Deze aanbevelingen zijn gestaafd op klinische ervaring die getoond heeft dat ook bij kinderen met congenitale hartafwijkingen gunstige effecten te bereiken zijn (Hirth et al., 2006). In het algemeen bestaan de effecten van training uit een toename van het uithoudingsvermogen en een meer efficiënte cardiovasculaire functie (bijv. lagere hartfrequentie tijdens inspanning). Behalve fysiologische voordelen zijn er ook belangrijke psychologische voordelen. Het feit dat inspanningen in gecontroleerde omstandigheden wordt uitgevoerd (bijv. inspanningstests met ECG-controle) zal de patiënten en ook hun ouders geruststellen. Hierdoor zijn ze niet langer bang voor fysieke inspanning en de fysiologische aanpassingen zoals versnelling van de hartfrequentie en verdieping van de ademhaling. Kinderen en ook hun ouders begrijpen dat ze kunnen deelnemen aan normale fysieke activiteit, zelfs na een correctieve cardiale chirurgie.

Inspanningstests in gecontroleerde omstandigheden leren patiënten dat fysieke aanpassingen tijdens inspanning, zoals versnelling van de hartfrequentie en toename van de ademhaling, niet gevaarlijk zijn.

DE WAARDE VAN INSPANNINGSTESTS

Om na te gaan of inspanning veilig kan worden uitgevoerd, worden inspanningstests bij kinderen met congenitale hartafwijkingen afgenomen. Bij volwassen patiënten met cardiovasculaire pathologie zijn inspanningstests vooral gericht op patiënten met ischemische hartaandoeningen. Het inspannings-elektrocardiogram is daarbij van grote waarde (Paridon et al., 2006). Bij kinderen is de pathologie echter anders: de meerderheid van de kinderen heeft een congenitale hartafwijking. Dit zijn structurele defecten van het hart, zoals verbindingen tussen linker- en rechtervoorkamer (atriumseptumdefect). De belangrijkste onderverdeling bij congenitale hartafwijkingen is cyanotisch en niet-cyanotische hartafwijkingen.

Een inspanningstest is een meer gevoelige methode om de functionele capaciteit in te schatten dan het afnemen van een anamnese of een vragenlijst. Vragenlijsten geven geen objectieve indruk van de intensiteit van de inspanning of van de inspanningstolerantie. Wanneer de in-

spanningstolerantie bepaald wordt op basis van de resultaten van vragenlijsten over fysieke geschiktheid blijkt dat vaak verkeerde interpretaties worden gemaakt. Zo bleek uit de resultaten van vragenlijsten dat een groot deel van de patiënten zijn functionele capaciteit overschat. In studies bij patiënten met een congenitale hartafwijking, waarbij de patiënten verdeeld werden in actieven en niet-actieven op basis van de resultaten van een vragenlijst werd een verkeerde klassering vastgesteld bij ongeveer 30 procent van de groep, wanneer deze werd gecorreleerd met de maximale zuurstofopname (Rogers et al., 1994; Barber et al., 1991). Een groter aantal patiënten vertoonde een lagere graad van activiteit in het dagelijks leven dan ze rapporteerden. Bij patiënten die een totale correctieve operatie ondergingen voor de tetralogie van Fallot en die klinisch als goed werden beschouwd, werd een verlaagde waarde voor de dagelijkse lichamelijke activiteit vastgesteld bij jongens (Reybrouck et al, 1986), zie tabel 6.1.

Tabel 6.1 Dagelijkse graad van lichamelijke activiteit^a bij normale kinderen en kinderen na totale correctie voor de tetralogie van Fallot (13 meisjes en 26 jongens) (naar Reybrouck et al., 1986)

	normale kinderen	patiënten	
meisjes	4,26 (3,9-4,8)	2,19 (1-4)	p < 0,001 ^b
jongens	4,37 (3,3-6,9)	3,74 (1,5-6,5)	p < 0,05

a De graad van dagelijkse activiteit is uitgedrukt in een score van een vragenlijst.

b De statistische analyse werd uitgevoerd na logaritmische transformatie van de waarden om een normale verdeling van de data te verkrijgen. Daarom werd het rekenkundig gemiddelde met de spreiding gerapporteerd.

Conventionele parameters die gebruikt worden om de functionele capaciteit te beoordelen zijn de maximale of piek-VO₂ en de ventilatorische anaerobe drempel. De maximale zuurstofopname is een objectieve maat voor de functionele reservecapaciteit van het cardiovasculair systeem en is afhankelijk van het maximale hartdebiet en het arterioveneus zuurstofverschil. Nieuwe concepten zijn *breath by breath*-analyse van de respiratoire gasanalyse die inzicht geeft in de efficiëntie van de aanpassing van het cardiovasculair systeem tijdens inspanning. Bij kinderen met congenitale hartafwijkingen kan het maximale hartdebiet verlaagd zijn hetgeen kan leiden tot subnormale waarden voor de maximale zuurstofopname, bijvoorbeeld bij patiënten met een Fontan-circulatie voor een univentriculair hart. Hierbij wordt een bypass aangelegd tussen de twee venae cava en de pulmonaire arteriën,

waarbij er geen rechterpompfunctie van het hart bestaat. Deze operatie wordt frequent uitgevoerd bij kinderen met tricuspidalisatresie om het veneuze bloed rechtstreeks naar de longarteriën te leiden. Bij deze patiënten bestaat er geen tricuspidalisklep.

Cardiale revalidatie bij kinderen met congenitale hartafwijkingen

Bij kinderen met congenitale hartafwijkingen bij wie een heelkundige ingreep is uitgevoerd, wordt geadviseerd om een opbouwend cardiaal oefenprogramma in te stellen. In het verleden was het programma vergelijkbaar met dat van patiënten na een myocardinfarct. Clinici dachten dat het beter was om intensieve fysieke oefeningen te vermijden gedurende zes weken na de chirurgie, tot de wond van de thoracotomie geheeld was. Na deze periode mochten de kinderen dan hun activiteit wat verhogen. Uit klinische studies is echter gebleken dat vele kinderen na cardiale chirurgie nooit een actieve leefstijl aannamen (Barber et al., 1991; Reybrouck et al., 1986). Daarom heeft de European Society of Cardiology richtlijnen geformuleerd met aanbevelingen en restricties voor fysieke activiteit bij kinderen en adolescenten met congenitale hartafwijkingen (Pelliccia et al., 2005; Hirth et al., 2006). Deze richtlijnen zijn gebaseerd op klinische ervaring van een werkgroep van de European Society of Cardiology, waarbij is aangetoond dat fysieke activiteit ook bij kinderen met congenitale hartafwijkingen gunstige effecten heeft op fysiek, psychologisch en sociaal vlak. Het risico van fysieke oefening in deze patiëntengroep is laag (Hirth et al., 2006).

EERSTE FASE VAN DE POSTCHIRURGISCHE REVALIDATIE IN HET ZIEKENHUIS

Na een chirurgische correctie van een aangeboren hartletsel wordt meestal een formeel revalidatieschema in het ziekenhuis uitgevoerd. Dit bestaat hoofdzakelijk uit ademhalingsoefeningen en vroege mobilisatie. Kinderen oefenen op een ergometerfiets of op een loopband en lopen ook van tevoren bepaalde afstanden door de gangen van het ziekenhuis. Een eenvoudige regel om de intensiteit van een oefenschema vast te leggen is het volgen van de ademhaling. Dat betekent dat de patiënten mogen oefenen zolang ze nog kunnen spreken met elkaar of de therapeut. Onderzoek heeft aangetoond dat deze activiteit nog voornamelijk aerob wordt uitgevoerd (Ruttenberg et al., 1984). Zodra de kinderen ontslagen worden uit het ziekenhuis, wordt de kinderen en hun ouders aangeraden om zoveel mogelijk hun normale activiteiten thuis te hervatten.

FYSIEKE TRAINING BIJ KINDEREN MET AANGEBOREN HARTAFWIJKINGEN

Omdat kinderen een natuurlijke aanleg hebben om te spelen en deel te nemen aan competitiesport, zijn richtlijnen geformuleerd om te bepalen of sport of intense inspanning risico's inhoudt voor deze groep patiënten.

Klinische studies hebben aangetoond dat de aanpassingen van het cardiovasculaire systeem ten gevolge van training bij kinderen dezelfde zijn als bij volwassenen. In de literatuur zijn weinig gecontroleerde of gerandomiseerde studies te vinden over training bij kinderen en adolescenten met congenitale hartafwijkingen. Een probleem hierbij is dat er een grote diversiteit aan congenitale hartafwijkingen bestaat, bijvoorbeeld cyanogene en acyanogene. Bar-Or en Rowland (2004) hebben een overzicht gemaakt van verschillende onderzoeken naar het effect van training op de cardiovasculaire prestatiecapaciteit bij kinderen met verschillende typen congenitale hartafwijkingen, zoals transpositie van de grote arteriën, tetralogie van Fallot na correctie en *single ventricle*, en vergeleken deze met normale controlepersonen. In deze analyse vonden ze een toename van de inspanningscapaciteit van 21 procent in vergelijking met 30 procent bij de controlegroep. De VO_{2max} steeg na training met 11 procent bij kinderen met congenitale hartafwijkingen, terwijl bij normale kinderen slechts een toename gevonden werd van 4 procent. In sommige studies werd geen toename gevonden van de VO_{2max} , maar van de maximale inspanningscapaciteit (Balfour et al., 1991; Ruttenberg et al., 1984). Dit werd toegeschreven aan het feit dat de efficiëntie van de inspanning verbeterd was na oefening, wat kan leiden tot een hogere inspanningsintensiteit voor eenzelfde VO_2 . Het is mogelijk dat er een irreversibele beschadiging is opgetreden van het cardiovasculair systeem bij patiënten met congenitale hartafwijkingen, wat ook een oorzaak kan zijn van het feit dat de VO_{2max} niet kan stijgen na training in sommige studies, zoals normalerwijze verwacht wordt bij normale personen.

Ook op psychosociaal vlak draagt participatie aan sportactiviteiten van patiënten na een Senning- of Mustard-operatie voor transpositie van de grote arteriën bij tot een betere functionele status en sociale integratie (Moons et al., 2004).

Een belangrijke observatie bij revalidatie van kinderen met congenitale hartafwijkingen is het grote aantal kinderen dat de therapie onderbreekt (drop-out). Kinderen en ook ouders moeten gemotiveerd worden om het revalidatieprogramma vol te houden. Om de therapietrouw te verhogen kunnen de volgende principes gevolgd worden.

- Oefensessies worden steeds uitgevoerd op hetzelfde tijdstip van de dag.
- Het kind wordt begeleid door een familielid tijdens oefening.
- Voor de oefeningen moeten de kinderen een warming-up doen en na de oefening moet er een uitlooffase zijn, met een lagere inspanningsintensiteit om duizeligheid en presyncope na inspanning te voorkomen.
- De inspanningsintensiteit mag niet te hoog zijn omdat anders demotivatie kan optreden. Een eenvoudige regel is dat alle inspanning uitgevoerd mag worden zolang de patiënt nog kan spreken.

Therapietrouw kan worden geoptimaliseerd door:

- te trainen op zelfde ogenblik van de dag;
- het kind te laten begeleiden door familielid;
- progressieve opbouw van het oefenprogramma om demotivatie te voorkomen.

Specifieke richtlijnen voor inspanning en sportparticipatie bij kinderen met congenitale hartafwijkingen

Iedere patiënt, ouder, arts of fysiotherapeut moet weten wat de patiënt kan en mag doen.

Bij sommige pathologieën kan en mag de patiënt alles doen zoals zijn leeftijdsgenoten: bij postoperatieve sluiting van een atriumseptumdefect of een ventrikelseptumdefect, sluiting van een open ductus Botalli en bij een lichte pulmonalisstenose. In deze gevallen wordt er geen bewegingsrestrictie opgelegd.

Problemen kunnen optreden wanneer de patiënt meer kan dan wat hij mag doen, dit betekent dat hij de limieten van veilige activiteit overschrijdt: bij een aortastenose, na een Fallot-operatie, Senning-operatie voor transpositie van de grote bloedvaten, Fontan-operatie (verbinding tussen venae cava en a. pulmonalis) voor een univentriculair hart, coarctatio van de aorta, abnormaliteiten van de coronaire arteriën en pulmonale hypertensie. Hierbij kan dyspnoe optreden, ischemie van de hartspier of syncope.

Minder problemen of risico's zijn er bij patiënten die weinig inspanning kunnen uitvoeren en daardoor een 'autolimitering' hebben, bijvoorbeeld na een Fontan-operatie, bij het Eisenmenger-syndroom of bij palliatieve ingrepen voor cyanogene hartafwijkingen. Dit betekent

dat inspanningen met een te hoge intensiteit bij deze patiënten risico's kunnen opleveren zoals ritmestoornissen en dyspnoe.

De intensiteit van de inspanning wordt bepaald aan de hand van het ademhalingspatroon. Zolang de kinderen nog kunnen spreken tijdens oefening is de inspanning veilig.

Conclusie

Kinderen die met succes geopereerd zijn voor congenitale hartafwijking, zijn dikwijls minder actief dan gezonde leeftijdsgenoten. Sommige kinderen kunnen klagen over vroegtijdig optreden van vermoeidheid, wat ten dele te verklaren is door een zekere graad van conditieverlies in vele gevallen. Alleen bij een minderheid van de patiënten bestaat er een medisch opgelegde restrictie voor fysieke activiteit. Daarom moeten kinderen en ook hun ouders aangemoedigd worden om deel te nemen aan fysieke oefening en beweging. Omdat het moeilijk is algemene richtlijnen te formuleren zijn deze richtlijnen bedoeld om klinici en therapeuten te helpen wanneer ze revalidatieprogramma's moeten opstellen voor kinderen met aangeboren hartafwijkingen.

Literatuur

- Balfour IC, Drimma AM, Nouri S, Pennington DG, Hemkens C, Harvey LL. Pediatric cardiac rehabilitation. *Am J Dis Child* 1991;145:627-630.
- Barber G, Heise CT. Subjective estimates of exercise ability: Comparison to objective measurements. *Pediatr Exerc Sci* 1991;3:327-332.
- Bar-Or O, Rowland TW. Physiologic and perceptual responses to exercise in the healthy child. *Pediatric Medicine: From physiologic principles to health care application* (pp. 3-61). Champaign, IL: Human Kinetics, 2004.
- Hirth A, Reybrouck T, Bjarnason-Wehrens B, Lawrenz W, Hoffmann A. Recommendations for participation in competitive and leisure sports in patients with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prevent Rehab* 2006;13:293-299.
- Moons P, Gewillig M, Sluysmans T, Verhaaren H, Viart P, Massin M. et al. Long-term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicentre study in Belgium. *Heart* 2004;90:307-313.
- Paridon SM, Alpert BS, Boas SR, Cabrera M, Caldarrera LL, Daniels SR, et al. Clinical stress testing in the pediatric age group. A statement from the American Heart Council on cardiovascular disease in the young, Committee on atherosclerosis, hypertension and obesity in the youth. *Circulation* 2006;113:1905-1920.
- Pelliccia A, Fagard R, Bjørnstad HH, Anastassakis A, Arbustini E, Assanelli D, et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovas-

- cular disease: A consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005;26(14):1422-1445.
- Reybrouck T, Mertens L. Physical performance and physical activity in grown-up congenital heart disease. *Eur J Cardio Prevent Rehab* 2005;12:498-502.
- Reybrouck T, Weymans M, Stijns H, Hauwaert LG van der. Exercise testing after correction of tetralogy of Fallot: The fallacy of a reduced heart rate response. *Am Heart J* 1986;112:998-1003.
- Rogers R, Reybrouck T, Weymans M, Dumoulin M, Hauwaert L van der, Gewillig M. Reliability of subjective estimates of exercise capacity after total repair of tetralogy of Fallot. *Acta Paediatr* 1994;83:866-869.
- Ruttenberg H, Moller JH, Strong WB, Fisher AG, Adams TD. Recommended guidelines for graded exercise testing and exercise presentation in children with heart disease. *J Cardiac Rehab* 1984;4:10-16.