

Volwassen worden met
een aangeboren hartafwijking..
...en ze leefden nog lang én gelukkig!

Maayke Sluman
arts-onderzoeker
cardioloog



CHP 2012

prof. dr. B.J.M. Mulder

GUCH

Grown-Ups with Congenital Heart disease





GUCCI



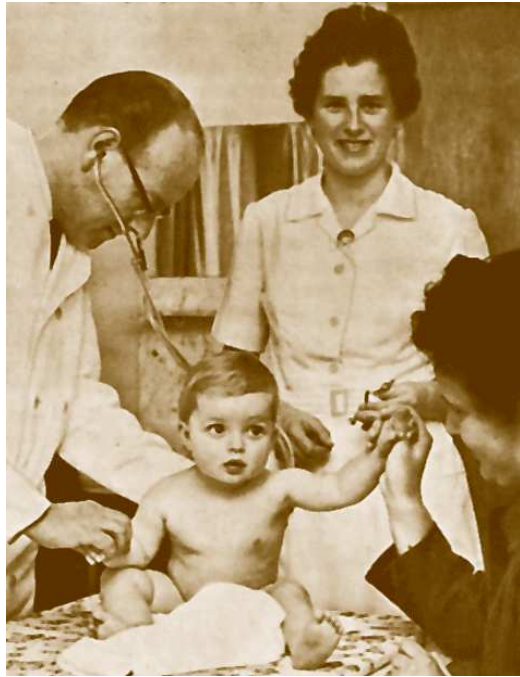
CHD: **C**ongenital **H**eart **D**isease

- ✓ iets minder dan 1% van de baby's in Nederland heeft een aangeboren hartafwijking
- ✓ zeer heterogene groep: van milde tot ernstige afwijkingen
- ✓ bij 90% van deze kinderen is afdoende behandeling mogelijk; 10% leeft met beperkingen

Vroeger werd 25% volwassen, nu 85-90%!

Marelli et al. Congenital Heart Disease in the General Population: Changing Prevalence and Age Distribution. *Circulation* 2007; 115: 163 – 172.

Warnes et al. Task Force 1, the Changing Profile of CHD in Adult Life. *JACC* 2001; 37: 1161-98.



Patiënten met CHD worden ouder

- ✓ onderwijs, opleiding
- ✓ arbeidsmarkt, verzekeringen
- ✓ sexualiteit, relaties, gezinsvorming
- ✓ hypotheek, pensioen?
- ✓ oud genoeg voor andere ziekten: kanker, atherosclerose?



Family: Living and leaving the nest

Are you overprotected?



A teenager with a heart defect – so what?



Playing sport makes a difference

Which sport can I play?



Who will fancy me?



Tattoo or not tattoo?



sterk verbeterde prognose



mensen leven langer / worden ouder



“chronische ziekte” geworden?

The woman with congenital heart disease*



meer kans op:

- ✓ gerelateerde ziektes
- ✓ invaliditeit
- ✓ beperkingen
- ✓ (sociale) problemen
- ✓ 'ouderdomsziekten'

There's a
PRICE
to Pay

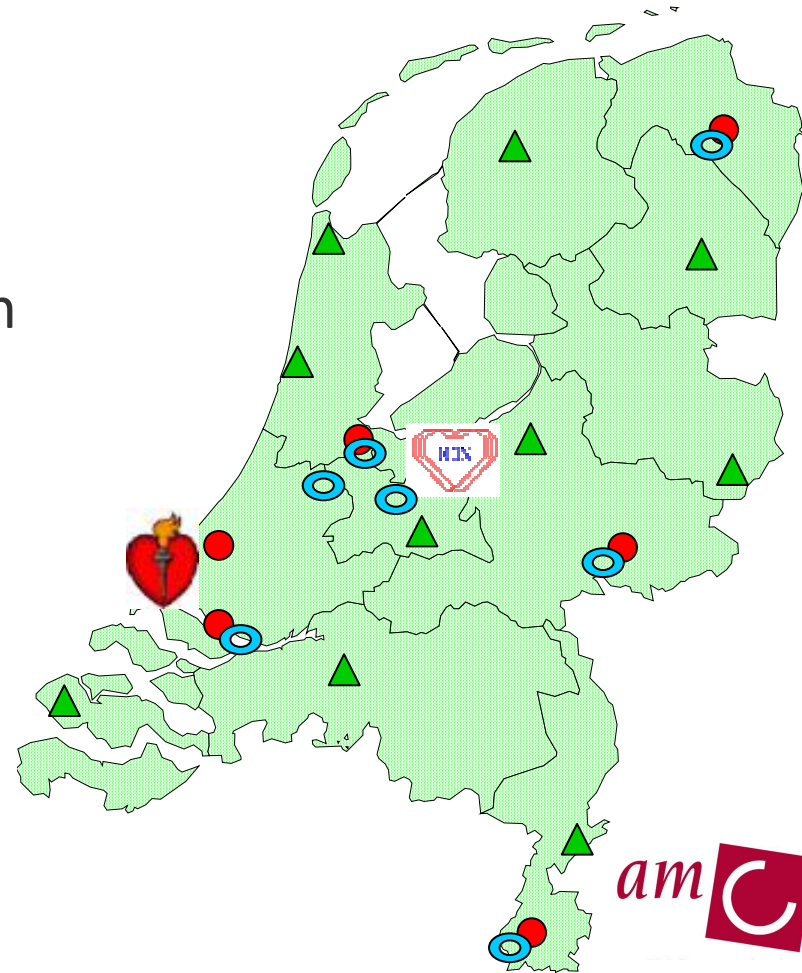
CONCOR: CONgenitale CORvitia

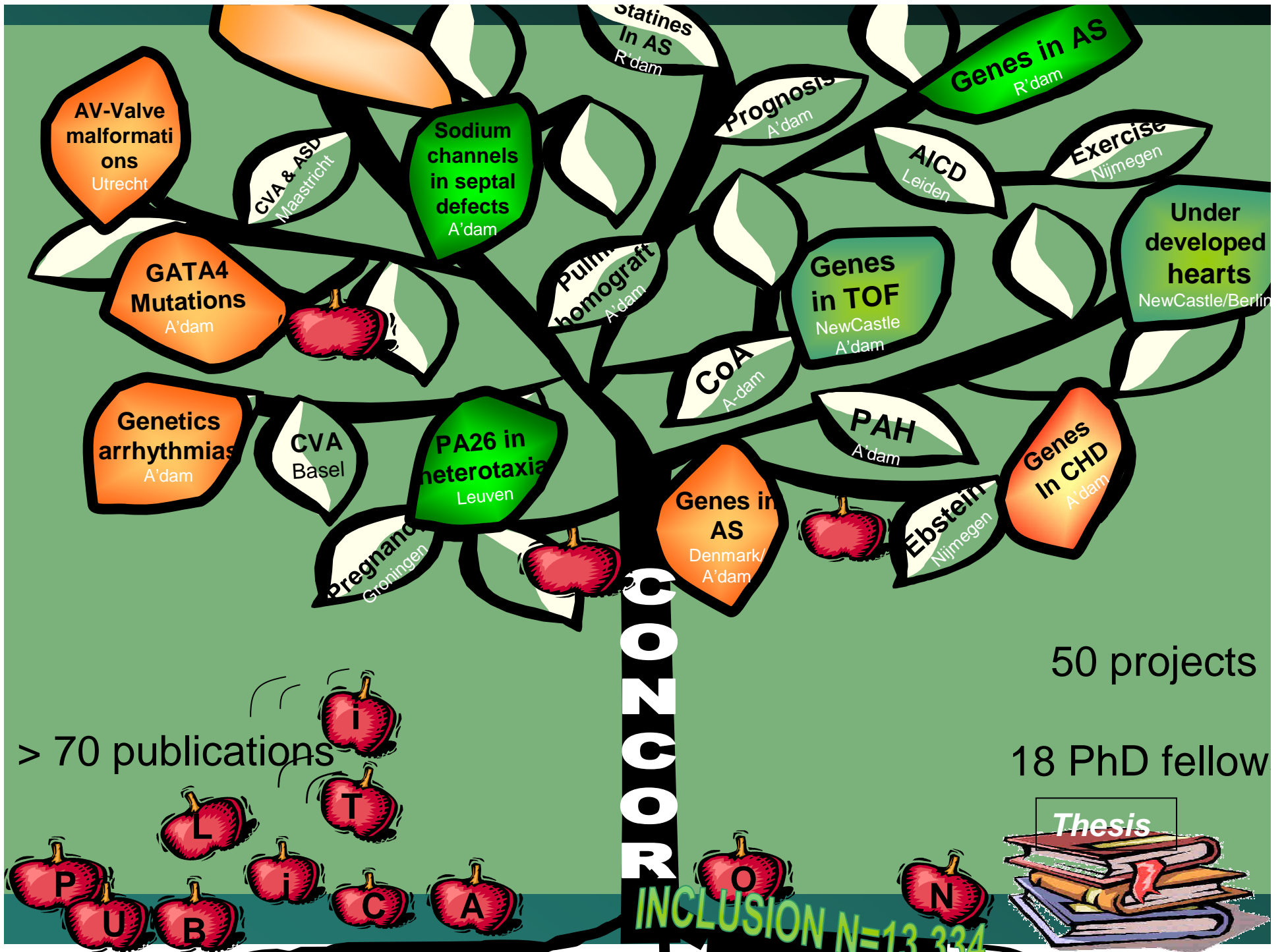


2001: *nationale registratie en DNA-bank voor patiënten met een aangeboren hartafwijking*

eerst alleen academisch (8),
inmiddels in totaal 107 ziekenhuizen

op 26 maart 2012:
13.716 patiënten geïnccludeerd





SOCIAL IMPLICATIONS

AV-Valve malformations
Utrecht

CVA & ASD
Maastricht

Sodium channels in septal defects
A'dam

Statines In AS
R'dam

Prognosis
A'dam

Genes in AS
R'dam

AICD
Leiden

Exercise
Nijmegen

GATA4 Mutations
A'dam

Pulmonary homograaft
A'dam

Genes in TOF
NewCastle
A'dam

Under developed hearts
NewCastle/Berlin

Genetics arrhythmias
A'dam

CVA
Basel

PA26 in heterotaxia
Leuven

CoA
A'dam

PAH
A'dam

Genes In CHD
A'dam

Pregnancy
Groningen

Genes in AS
Denmark/
A'dam

Ebstein
Nijmegen

CONCORD

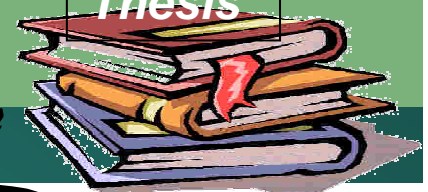
> 70 publications



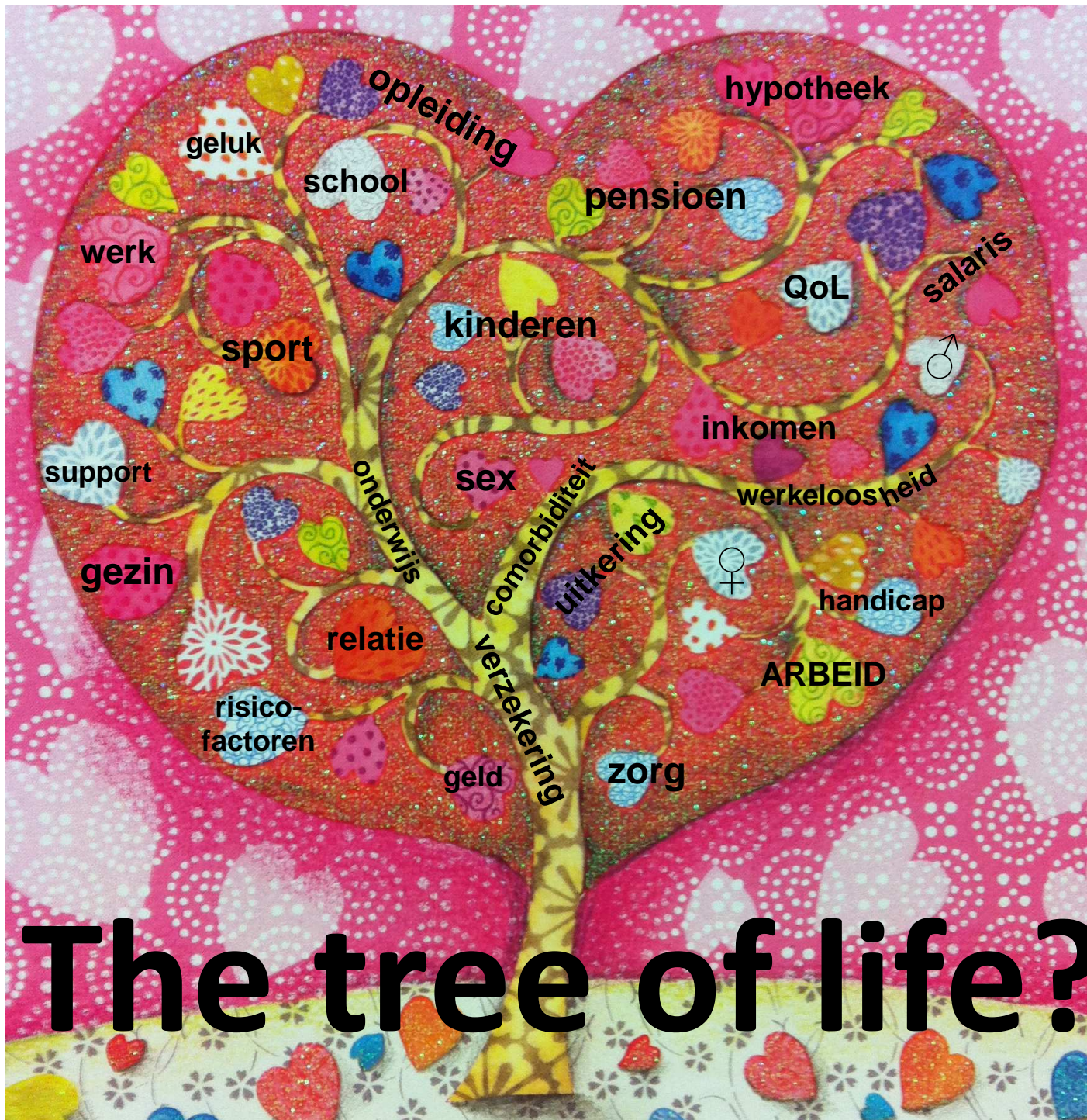
50 projects

18 PhD fellow

Thesis

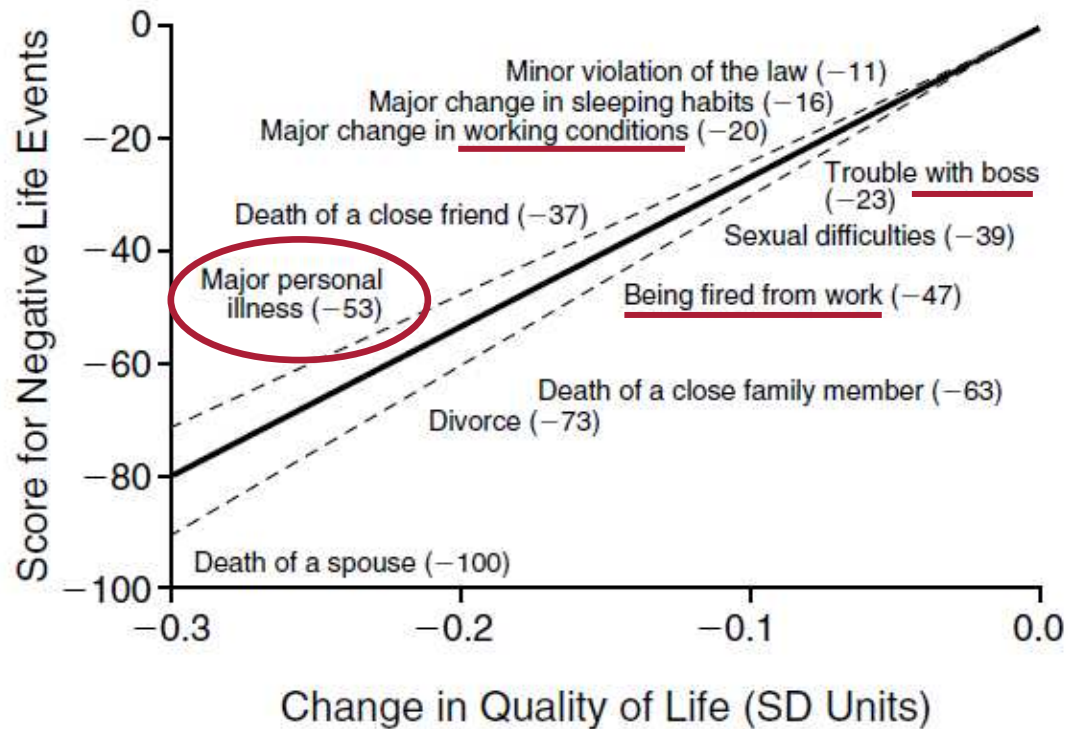


INCLUSION N=13 334



The tree of life?

Wat bepaalt QoL?



Wat bepaalt QoL in CHD?

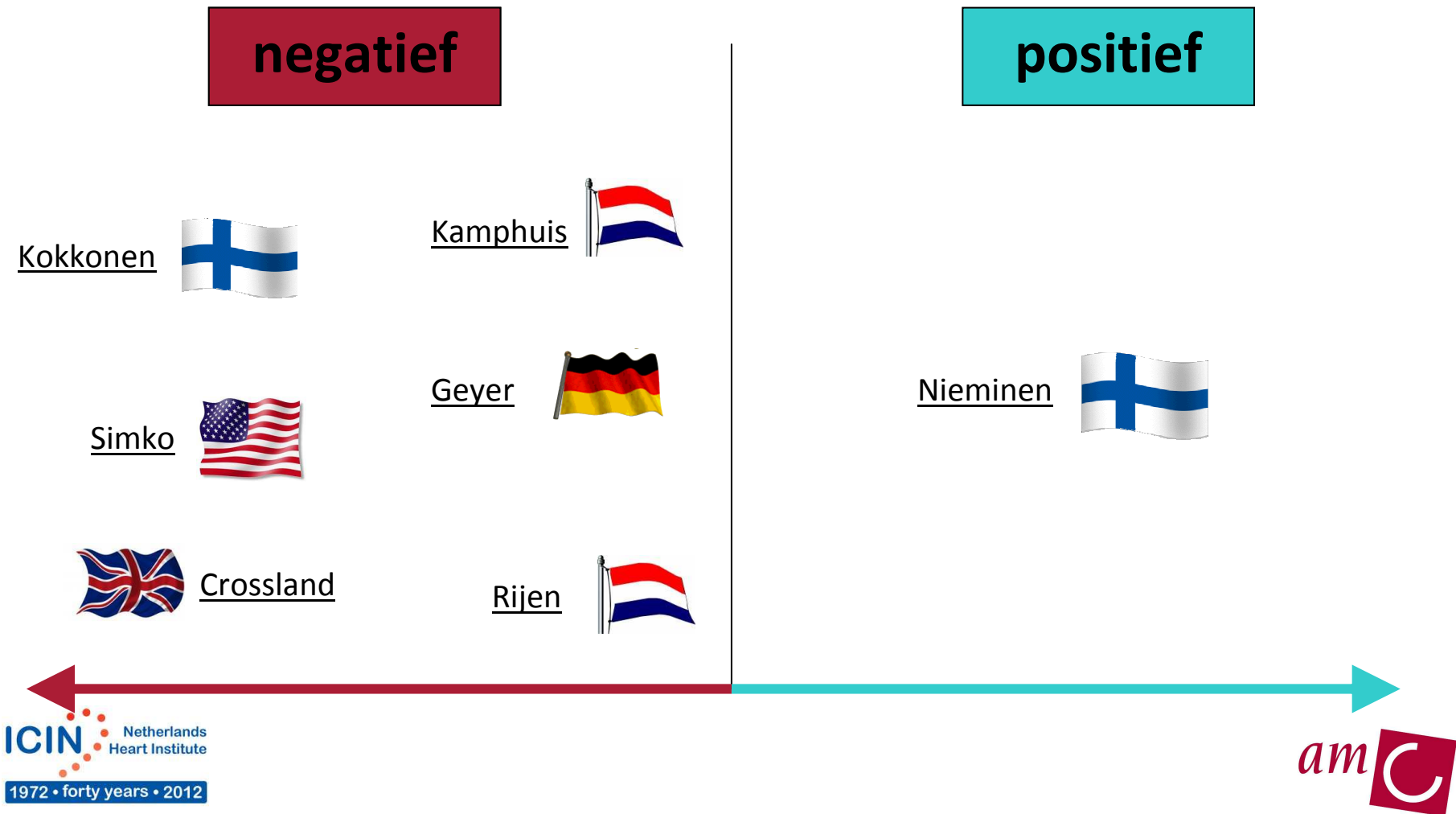
Table 4 Important quality of life domains reported by subjects with congenital heart disease

	Patients choosing domain (<i>n</i> = 579), <i>n</i> (%)	Median actual status (Q1-Q3)	Relative importance, % (Q1-Q3)
Family			464 (80.1)
Job/education			403 (69.6)
Friends			346 (59.8)
Health			347 (59.1)
Leisure time			279 (48.2)
Environment	32 (5.5)	80 (51-89)	15 (11-20)
Nourishment	23 (4.0)	93 (69-99)	11 (8-18)

Arbeid

*“however often you work,
being employed always pays off
– you earn money, make new friends
and generally improve
your quality of life”*

Arbeid: verschillende onderzoeken, wisselende uitkomsten?



CHD & Onderwijs & Arbeid

Conclusie literatuur:

- ✓ lager opleidings- en beroepsniveau
- ✓ frequent speciaal onderwijs
- ✓ minder vaak een baan, meer werkloosheid en uitkeringen
- ✓ met name bij ernstig CHD: veel ziekte gerelateerde carrière problemen en verzuim



- Kokkonen et al. International Journal of Cardiology 2009; 36: 23 – 29.
Kamphuis et al. Arch Pediatr Adolesc Med. 2002; 156: 1143 – 1148.
Rijen et al. European Heart Journal 2003; 24: 673–683.
Crossland et al. Cardiology in the Young 2005; 15: 391–395.
Simko et al. Journal of Cardiovascular Nursing 2006; 21: 85 – 94.
Nieminen et al. Pediatrics 2003; 112: 1345 – 1350.

gender-specifieke patronen?

- ✓ vrouwelijke CHD volgen zelfde patroon als bevolking:
 - ✓ minder full time, vaker part time
 - ✓ 1/3 werkte niet
- ✓ mannelijke CHD ander patroon:
 - ✓ minder vaak betaalde baan
 - ✓ vaker part time baan
 - ✓ minder goed betaalde baan

Vrouwen & Hart- en Vaatziekten







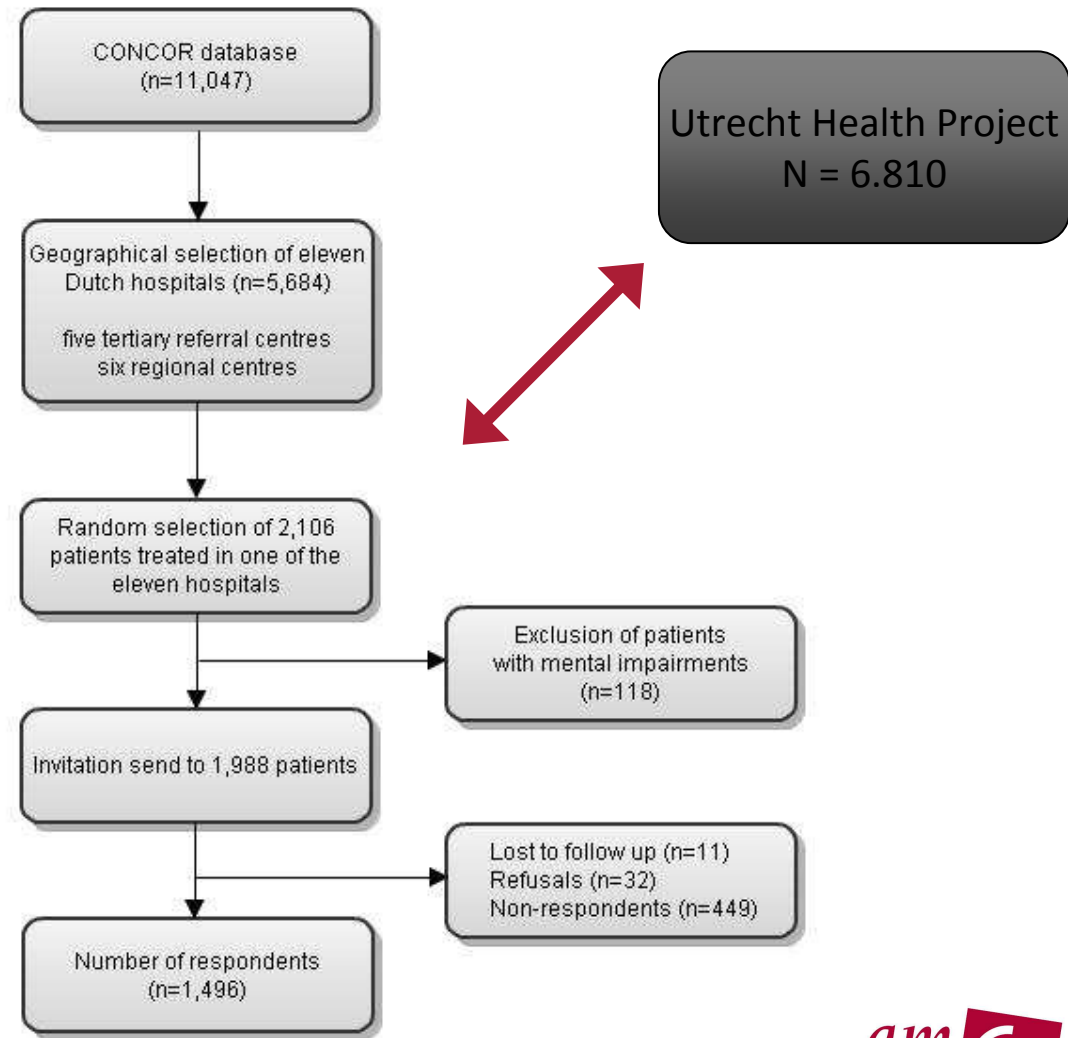
Stop the No. 1 killer of women —
heart disease. Make It Your Mission
on **National Wear Red Day**®

Stop the No. 1 killer of women –
heart disease. Make It Your Mission
on **National Wear Red Day**®



Social Burden and Lifestyle in Adults with Congenital Heart Disease

doel:
of (ernst) CHD
socio-economische
status en leefstijl
in NL beïnvloedt



Social Burden and Lifestyle in Adults with Congenital Heart Disease

vragenlijst:

- ✓ achtergrond
- ✓ leefstijl
- ✓ opleiding
- ✓ arbeid, salaris
- ✓ familiesituatie

CONCOR questionnaire

The following questions concern Medical History

- Are you a male or female?¹ male
 female

- How old are you? years

- What is your length? centimetre

- How much do you weight?² kilogram
(If you're currently pregnant, please state pre-pregnancy weight)

- Do you have other congenital defects, apart from your congenital heart defect? no
 yes

If yes, what congenital defect(s)?

- Do you have other chronic diseases?³
(Examples are diabetes, rheumatic disease, COPD/lung emphysema etc.) no
 yes

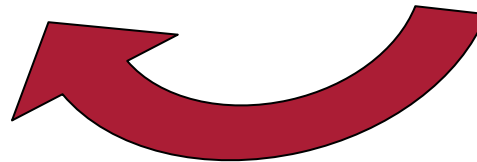
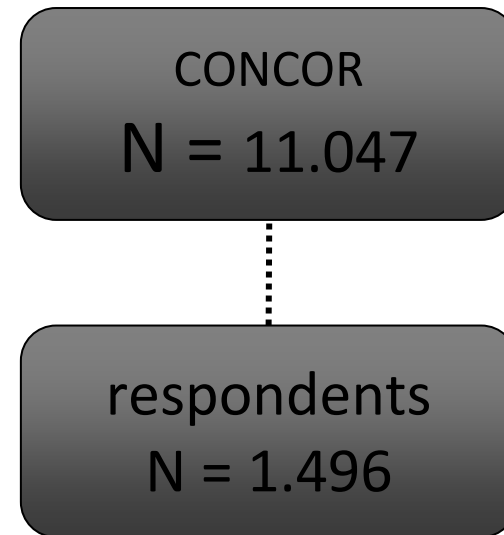
If yes, what disease(s)?

- Are you experiencing shortness of breath, chest pain, or palpitations in your daily life? **I**

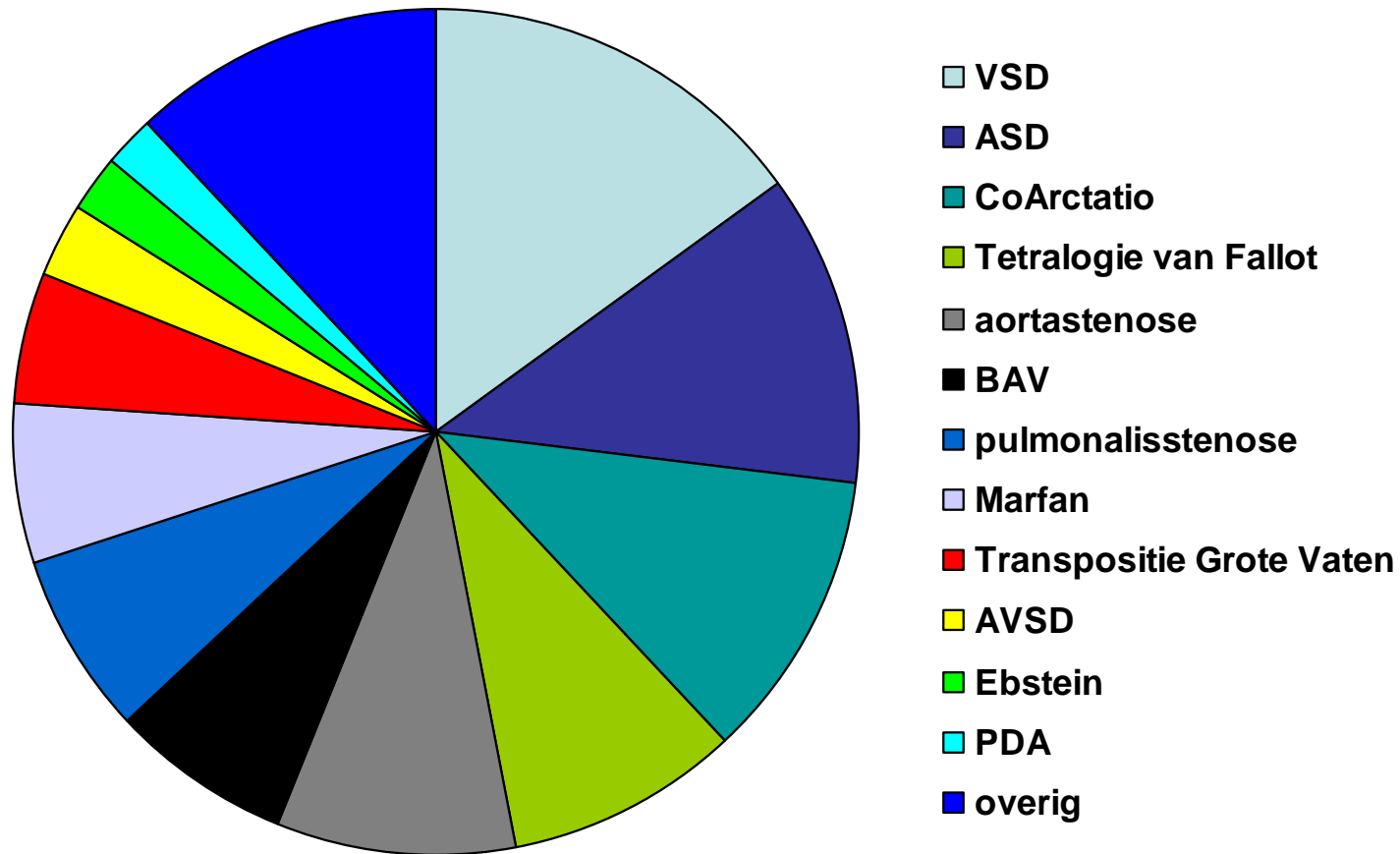
no, I have no complaints
 yes, but only with heavy exercise (e.g. with running or heavy lifting)
 yes, I have complaints with light exercise (e.g. with vacuuming, ironing, cooking, or bicycling)
 yes, I have complaints in rest or with every exercise

Social Burden and Lifestyle in Adults with Congenital Heart Disease

- ✓ respons 76%
- ✓ 48.5% vrouw
- ✓ leeftijd 39 jr (30 – 45)
- ✓ mild (46%), moderate (44%), ernstig (10%) CHD



verdeling van defecten in studie populatie



resultaten opleiding

	mild N = 682 (45.6%)	moderate N = 656 (43.9%)	ernstig N = 157 (10.5%)	totaal N = 1.496	bevolking
leeftijd (mediaan)	44 (31–56)	38 (28–48)	30 (25–37)	39 (29–51)	35 (30–45)
vrouwen	49.1%	48.9%	43.9%	48.5%	55.2%
opleidingsniveau	%	%	%	%	%
geen opleiding	2.8	2.3	4.5	2.7	3.4
lagere school	31.4	26.6	26.1	28.8	26.9
gemiddeld	34.9	38.4	47.1	37.8	30.1
hoger onderwijs	30.8	32.6	22.3	30.7	39.7

P<0.001

resultaten werk(eloosheid)

	mild N = 682 (45.6%)	moderate N = 656 (43.9%)	ernstig N = 157 (10.5%)	totaal N = 1.496	bevolking
leeftijd (mediaan)	44 (31–56)	38 (28–48)	30 (25–37)	39 (29–51)	35 (30–45)
met baan	%	%	%	%	%
- betaald	61.8	70.5	65.6	66.0	78.5
- hr wrk / wk	36.5 (28–40)	37 (30–40)	36 (27–40)	36 (28–40)	38 (32–40)
- onbetaald	0.9	0.9	0.6	0.9	0.0
zonder baan					
- huishouden	7.8	5.6	7.0	6.8	6.8
- zoekend / disabled	9.7	11.3	17.2	11.2	11.2
- pensioen	14.4	5.0	0.0	8.8	8.8

P<0.001

P<0.001

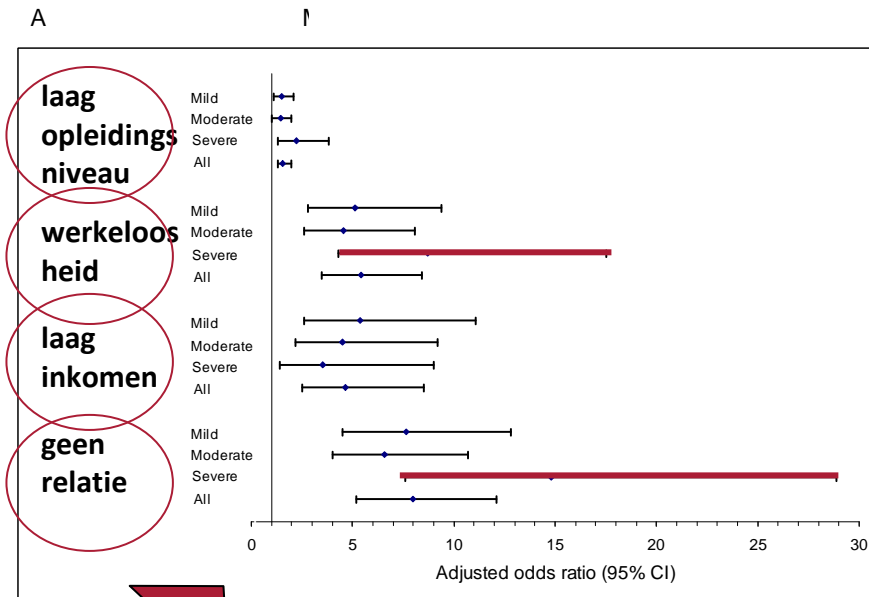
resultaten inkomen

Alleen de éénpersoons-huishoudens

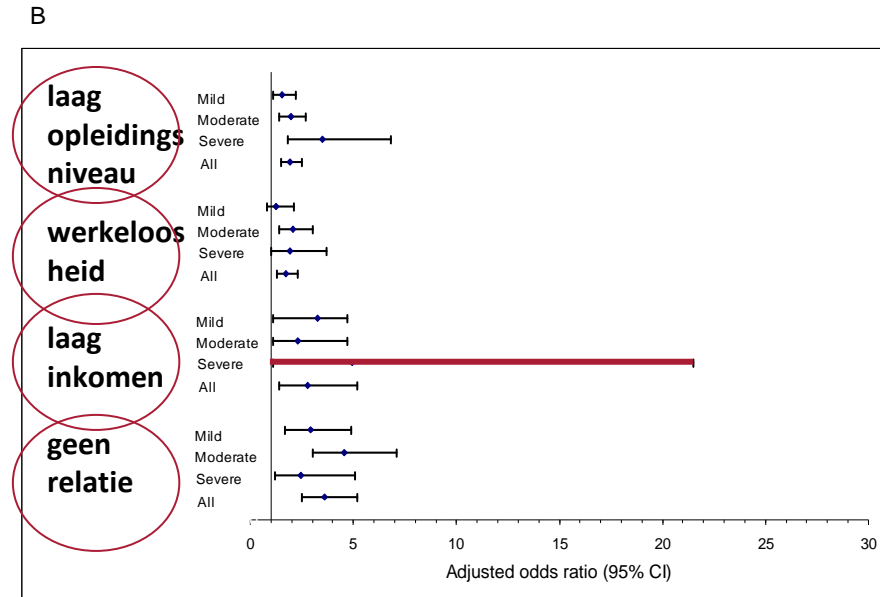
	mild N = 682 (45.6%)	moderate N = 656 (43.9%)	ernstig N = 157 (10.5%)	totaal N = 1.496	bevolking
leeftijd (mediaan)	44 (31–56)	38 (28–48)	30 (25–37)	39 (29–51)	35 (30–45)
vrouwen	49.1%	48.9%	43.9%	48.5%	55.2%
jaarinkomen	%	%	%	%	
< € 20.000	37.6	36.5	54.5	38.9	28.9
€ 20 – 30.000	24.4	22.8	24.5	23.7	16.9
€ 30 – 40.000	17.8	20.7	14.5	18.8	25.8
> 40.000	20.2	19.9	6.4	18.7	28.4

P<0.001

opleiding, werk, inkomen, relatie gestratificeerd naar leeftijd en gender



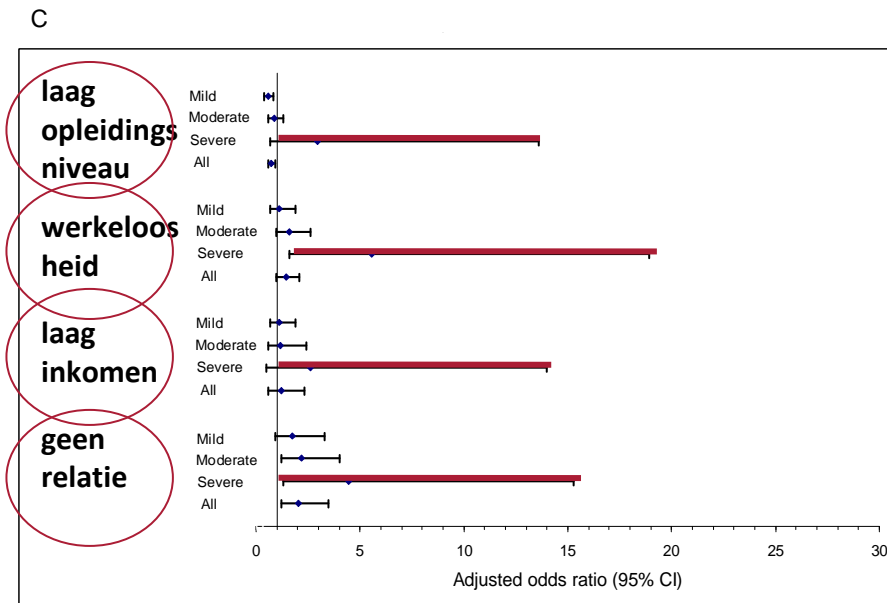
mannen ≤ 39 jaar



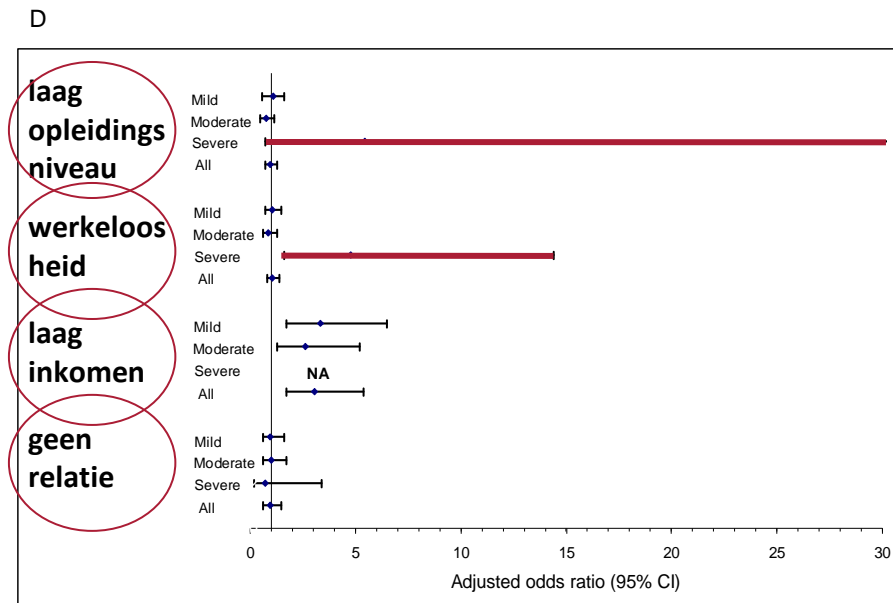
vrouwen ≤ 39 jaar

opleiding, werk, inkomen, relatie

gestratificeerd naar leeftijd en gender



mannen ≤ 39 jaar



vrouwen ≤ 39 jaar

multivariaat bekeken

- ✓ CHD verhoogt de kans significant:
 - ✓ op lager onderwijs (voor mannen en vrouwen < 39 jr en met name bij ernstig CHD)
 - ✓ op werkeloosheid, met name voor (jonge) mannen
- ✓ mensen die werken:
 - ✓ evenveel uren (= ander/aangepast werk?)
 - ✓ minder salaris (wellicht zelfs overschatting?)

resultaten relatie & kinderen

	mild N = 682 (45.6%)	moderate N = 656 (43.9%)	ernstig N = 157 (10.5%)	totaal N = 1.496	bevolking
leeftijd (mediaan)	44 (31–56)	38 (28–48)	30 (25–37)	39 (29–51)	35 (30–45)
relatie	%	%	%	%	%
- ja	72.1	68.6	57.4	69.0	89.0
- gescheiden	3.1	3.1	0.0	2.8	1.9
- weduwe	3.4	1.2	0.6	2.2	1.0
- single	13.1	17.4	21.3	15.9	6.2
- anders	8.1	9.7	20.6	10.1	1.9
kinderen					
- 1	19.3	25.2	57.5	23.9	39.7
- 2	53.5	50.8	27.5	50.9	43.9
- ≥ 3	27.3	24.0	15.0	25.2	16.4

P<0.001

P<0.001

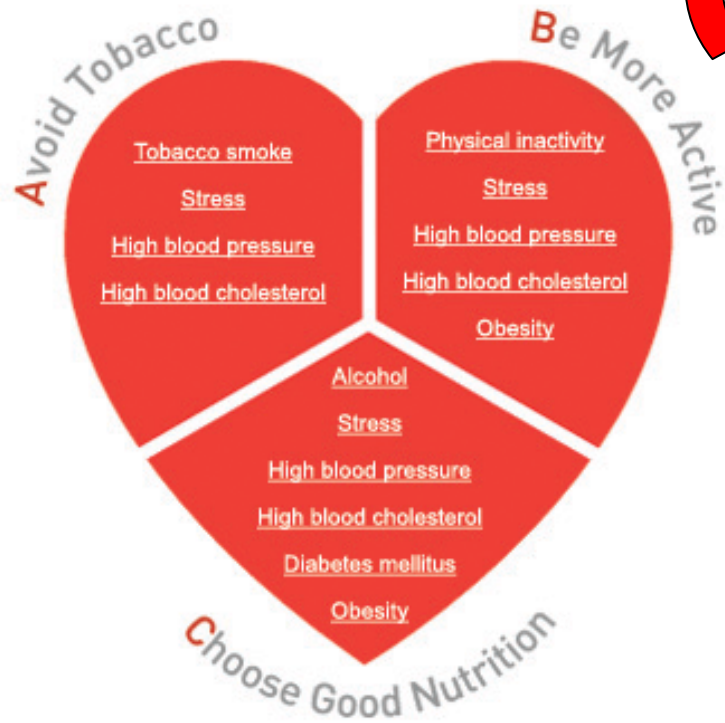
Conclusie CONCOR data 1

- ✓ jonge mensen met CHD (met name ernstig CHD):
vaker **lager onderwijsniveau**
- ✓ hebben van CHD verhoogt de kans op **werkeloosheid**,
met name bij jonge mannen en ernstig CHD
- ✓ hebben van CHD geeft meer kans op **laag inkomen**,
neemt toe met ernst defect (door opleiding en uren)
- ✓ mensen met CHD die werken, vrijwel allemaal full time?

Conclusie CONCOR data 2

- ✓ hebben van CHD verlaagt de kans op **vaste relatie**, neemt toe met ernst, met name (jonge) mannen
- ✓ wonen vaker bij **ouders** (met name mannen en ernstig CHD)
- ✓ opvallend vaak en veel **kinderen**
- ✓ rol van **leefstijl**?
 - ✓ minder drugs en nicotine
 - ✓ geen verschil in sport
 - ✓ minder overgewicht

} gezondere leefstijl



discussie

- ✓ slechtere uitkomsten bij jongere mensen: natuurlijke selectie?
- ✓ oorzaak verschil in opleidingsniveau
cognitief functioneren? IQ? ziekteverzuim? leerproblemen?
- ✓ werkeloosheid: rol van discriminatie, motivatie / ambitie
- ✓ hogere afhankelijkheid van familie
- ✓ maken mensen met CHD andere keuzes?
- ✓ 0% ernstig CHD pensioen: premie??

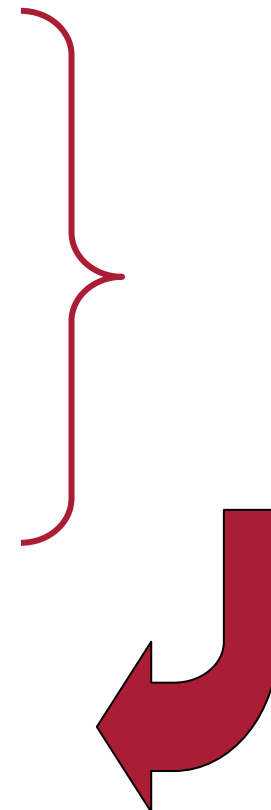
toekomstig onderzoek

- ✓ eigen data verder uitwerken:
 - ✓ welke beperkingen worden ervaren
 - ✓ reeds aanpassingen gedaan in werk?
 - ✓ man / vrouw verschillen
 - ✓ rol met kinderen / gezin
- ✓ onderzoeken van (rol van) cognitieve factoren
- ✓ interventiestudie

meer inzicht



sociale positie GUCH verbeteren



conclusie

- ✓ zelfs mild CHD al belangrijk negatief effect op sociaal perspectief
- ✓ dus: aandacht voor sociaal functioneren erg belangrijk, zo vroeg mogelijk, zeker adolescentie
- ✓ ook hier gender-specifieke aspecten
- ✓ zorg voor GUCH enorm verbeterd: ook hier nog winst te behalen!

