

## **Eindrapportage “Fetal congenital AV-blok, outcome in a 10 years period in the Netherlands”**

*Evaluatie van de sociaal-emotionele, motorische en spraak/taalontwikkeling van Nederlandse kinderen met congenitaal foetaal en neonataal atrioventriculaire hartblok graad II en III*

### **Achtergrond**

Het congenitaal foetaal AV-blok (CAVB) graad II en III is een zeldzame aandoening, die al tijdens de zwangerschap bij het ongeboren kind tot een trage hartslag leidt. Dit berust meestal op antilichamen in het bloed van moeder, die tot een onomkeerbare beschadiging in de AV-knoop van de foetus leiden. Dit leidt vaak tot hartfalen en zelfs sterfte van het kind tijdens de zwangerschap. Ondanks een aantal publicaties in de literatuur, is er in Nederland geen afgesproken richtlijn qua diagnostiek en prenatale behandeling van CAVB graad II en III. Het is zelfs niet bekend hoeveel patiënten er jaarlijks worden gediagnosticeerd. Wij gaan ervan uit dat in de afgelopen 10 jaar ongeveer 70-80 patiënten in Nederland een congenitaal foetaal AV-blok hebben ontwikkeld. Helaas is er weinig bekend over de ontwikkeling van deze kinderen tijdens de zwangerschap en na de geboorte. Een deel van de kinderen zal tijdens de zwangerschap overlijden, ondanks een aantal therapiepogingen. Van de overige kinderen heeft een groot deel al snel na de geboorte (in het eerste levensjaar) een pacemaker nodig. Er zijn aanwijzingen dat algehele anesthesie op jonge leeftijd een negatieve invloed zou kunnen hebben op de ontwikkeling van kinderen. Bovendien zou een slechte hartfunctie al tijdens de zwangerschap negatieve gevolgen kunnen hebben voor de sociaal-emotionele, motorische en spraak/taal ontwikkeling van de kinderen. Onderzoek naar de ontwikkeling van kinderen met CAVB graad II en III is tot nu toe nauwelijks gedaan. Meer informatie over deze ontwikkeling zou de counseling van ouders tijdens de zwangerschap kunnen optimaliseren en aanwijzingen op kunnen leveren voor meer gerichte diagnostiek en therapie van eventuele ontwikkelingsproblemen.

### **Inclusie**

Kinderen met CAVB graad II en III worden in alle kindercardiologische centra in Nederland behandeld. Zeven centra stemden in met deelname aan het onderzoek naar de ontwikkeling van deze kinderen (AMC, Erasmus MC, LUMC, MUMC+, UMCG, UMCU, VUmc). In deze centra gezamenlijk zijn tussen januari 2003 en december 2013, 63 kinderen gediagnosticeerd met foetaal of neonataal een CAVB graad II of III. Van deze kinderen zijn er 8 overleden tijdens de zwangerschap en bij 5 kinderen is de zwangerschap afgebroken. In totaal zijn er 50 kinderen levend geboren, waarvan één kind na de geboorte is overleden. Twee kinderen hadden bij geboorte geen CAVB meer en 33 kinderen kregen op jonge leeftijd een pacemaker. Twee van de kinderen die een pacemaker kregen hadden op latere leeftijd alsnog een harttransplantatie nodig.

De ouders van alle levend geboren kinderen die nog onder behandeling waren bij een kindercardiologisch centrum in Nederland werden door hun behandelend arts uitgenodigd voor

deelname aan het onderzoek. Dit betrof in totaal de ouders van 36 kinderen. De ouders van 19 van deze kinderen gaven toestemming om mee te doen aan het onderzoek. Afhankelijk van de leeftijd van hun kind vulden de ouders vragenlijsten in over eventuele problemen van hun kind met emoties en gedrag, motoriek en spraak/taal. Er werd niet gescreend op eventuele cognitieve problemen omdat hier in de literatuur nauwelijks aanwijzingen voor zijn. De voor het onderzoek gebruikte instrumenten staan in Tabel 1.

**Tabel 1.** Gebruikte onderzoeksinstrumenten naar leeftijd.

Vragenlijst	Leeftijd kinderen
Emotionele en gedragsproblemen	
Child Behavior Checklist 1,5-5	1,5 t/m 5 jaar
Teacher Report Form* 1,5-5	1,5 t/m 5 jaar
Child Behavior Checklist 6-18	6 t/m 18 jaar
Teacher report Form* 6-18	6 t/m 18 jaar
Motorische problemen	
Coördinatie Vragenlijst voor Ouders	5 t/m 15 jaar
Spraak/taalproblemen	
Spraak- en taalNormen Eerste Lijns gezondheidszorg	1 t/m 3 jaar
Children's Communication Checklist - 2 <sup>e</sup> editie	4 t/m 15 jaar

\*Wordt ingevuld door kinderdagverblijfmedewerker of leerkracht.

### Uitkomsten

In Tabel 2 staan de demografische gegevens van de gezinnen die meededen aan het onderzoek. Hierin valt op dat de kinderen die deelnamen aan het onderzoek voor het grootste deel de ernstigste vorm van CAVB hadden en al in het eerste levensjaar een pacemaker kregen. Wat betreft de gezinsachtergrond valt op dat het overgrote deel van de gezinnen een niet-samengesteld tweoudergezin is. Het opleidingsniveau van de ouders is iets hoger dan het gemiddelde Nederlandse opleidingsniveau.

**Tabel 2.** Demografische gegevens van deelnemende gezinnen.

	Gemiddelde (SD) / Aantal (%)	Range
Kind (n=19)		
Leeftijd, jaren (SD)	6,3 (2,7)	1-10
Geslacht		
Jongens	9 (45%)	
Meisjes	11 (55%)	
CAVB foetaal		
Graad I	1 (5%)	
Graad II	3 (17%)	
Graad III	14 (78%)	
CAVB neonataal		
Graad II	3 (17%)	
Graad III	15 (83%)	

Pacemaker	13 (68%)	
Leeftijd pacemaker plaatsing, maanden (SD)	9,5 (15,3)	0-42
Gezin (n=19)		
Burgerlijke staat		
Getrouwd	14 (74%)	
Geregistreerd partnerschap	1 (5%)	
Ongehuwd	4 (21%)	
Gezinssamenstelling		
Regulier gezin	18 (95%)	
Eénoudergezin	1 (5%)	
Aantal broers/zussen, mediaan	1	0-4
Hoogst afgeronde opleiding moeder		
Geen diploma	1 (5%)	
VMBO	2 (10%)	
HAVO/VWO	1 (5%)	
MBO	7 (37%)	
HBO	6 (32%)	
Universiteit	2 (11%)	
Hoogst afgeronde opleiding vader		
VMBO	2 (11%)	
MBO	8 (45%)	
HBO	4 (22%)	
Universiteit	4 (22%)	
Is het kind onderzocht door een orthopedagoog/psycholoog?		
Nee	13 (68%)	
Ja, er was geen probleem	2 (11%)	
Ja, ik weet de uitslag niet meer	1 (5%)	
Ja, er zijn gedragsproblemen gesignaleerd	1 (5%)	
Ja, er zijn leerproblemen gesignaleerd	2 (11%)	
Is het kind onderzocht door een fysiotherapeut?		
Nee	12 (67%)	
Ja, er was geen probleem	1 (6%)	
Ja, er was in het verleden een probleem	2 (11%)	
Ja, er is nu een probleem	3 (16%)	
Is het kind onderzocht door een logopedist?		
Nee	10 (53%)	
Ja, er was geen probleem	3 (16%)	
Ja, er was in het verleden een probleem	2 (10%)	
Ja, er is nu een probleem	4 (21%)	

De ouders van een aantal kinderen geven aan dat hun kind in het verleden is onderzocht of momenteel onder behandeling staat van een orthopedagoog, psycholoog, fysiotherapeut en/of logopedist. Psychologische problemen die worden genoemd zijn onder andere dyslexie, lichte leerachterstand en dwangmatig handelen. Motorische problemen die ouders aangeven zijn achterstanden in de fijne en grove motoriek. Spraak/taalproblemen betreffen met name problemen met de uitspraak en een achterstand in de taalontwikkeling.

De uitkomsten van het vragenlijstonderzoek staan in Tabel 3. De door de ouders gerapporteerde emotionele en gedragsproblemen kunnen worden verdeeld in internaliserende (naar binnen gerichte, zoals depressie en angst) en externaliserende (naar buiten gerichte, zoals agressie en ongehoorzaamheid) problemen. De gemiddelde scores van de kinderen wijken niet af van de

**Tabel 3.** Onderzoeksuitkomsten.

	Gemiddelde	SD	Milde problemen	Ernstige problemen
<b>Emotionele en gedragsproblemen volgens ouders (CBCL), T-score (n=19)</b>				
Totale problemen	52,0	10,1	2 (11%)	3 (16%)
Internaliserende problemen	49,4	9,5	1 (5%)	1 (5%)
Externaliserende problemen	51,5	10,9	2 (11%)	2 (11%)
<b>Emotionele en gedragsproblemen volgens leerkrachten (TRF), T-score (n=18)</b>				
Totale problemen	47,0	8,1	-	1 (5%)
Internaliserende problemen	47,2	8,1	-	1 (5%)
Externaliserende problemen	48,2	8,2	1 (5%)	1 (5%)
<b>Motorische problemen volgens ouders (n=14)</b>				
Totale problemen	59,8	12,4	2 (11%)	n.v.t.
Controle tijdens bewegen	24,5	5,4	n.v.t.	n.v.t.
Fijne motoriek	15,6	4,9	n.v.t.	n.v.t.
Algemene coördinatie	19,7	3,9	n.v.t.	n.v.t.
<b>Spraak/taalproblemen volgens ouders (n=18)</b>				
Taalontwikkeling tot 4 jaar (n=8)	11,9	1,6	-	1 (5%)
Taalontwikkeling vanaf 4 jaar (n=10)				
Algemene communicatiescore	72,2	17,0	-	-
Pragmatiekscore	35,7	7,5	-	-
Sociale interactie score	-2,4	7,3	-	1 (5%)
Spraakproductie	0,5	1,1	-	-
Syntax	1,8	3,3	-	1 (5%)
Semantiek	3,0	3,7	1 (5%)	1 (5%)
Coherentie	1,6	2,2	-	-
Ongepaste initiatie	3,3	3,5	-	-
Stereotiepe taal	1,0	1,2	-	-
Gebruik van context	1,9	2,3	-	-
Niet verbale communicatie	1,6	1,8	-	-
Sociale relaties	1,4	2,5	1 (5%)	-
Interesses	2,1	1,4	-	-

gemiddelde score in de algemene bevolking (gemiddelde = 50,0). Als we kijken naar de percentages kinderen met gedragsproblemen dan heeft in de algemene bevolking op deze vragenlijst 16% van de kinderen en jongeren milde of ernstige problemen, onderverdeeld in 8% die milde problemen heeft en 8% die ernstige problemen heeft. Er lijken in de groep met kinderen met CAVB iets meer kinderen voor te komen met gedragsproblemen, met name in het externaliserende domein. Door de kleine groep van kinderen die onderzocht is moeten we deze resultaten wel voorzichtig interpreteren, slechts één kind kan in onze onderzoeksgroep een groot verschil maken. Daarnaast wijken de scores gemiddeld niet af van de algemene bevolking.

Ook de kinderdagverblijfmedewerkers of leerkrachten hebben een vragenlijst ingevuld over de emotionele en gedragsproblemen van de kinderen. Ook hier wijken de gemiddelde scores van de kinderen met CAVB niet af van die in de algemene bevolking. De leerkrachten signaleren procentueel gezien minder kinderen met gedragsproblemen. Alle ernstige problemen die leerkrachten aangeven zijn toe te schrijven aan één kind.

Het is gebruikelijk dat ouders en leerkrachten verschillen in hun rapportage van probleemgedrag van kinderen. Dit wordt veroorzaakt door zowel een andere visie op welk gedrag problematisch is, als het feit dat kinderen zich in verschillende contexten anders gedragen.

De door de ouders gerapporteerde motoriek van de kinderen wijkt gemiddeld genomen niet af van de gemiddelde totale score in de algemene bevolking (gemiddelde = 63,3). De kinderen met CAVB doen het op alle aspecten van bewegen ongeveer even goed (de verschillen in scores ontstaan doordat er een verschillende hoeveelheid vragen bij deze aspecten hoort). Er zijn twee kinderen die een indicatie hebben voor de aanwezigheid van motorische problemen, één van deze kinderen volgt speciaal onderwijs. Alhoewel niet bekend is welk percentage kinderen in de algemene bevolking bij gebruik van deze vragenlijst problemen zou hebben, is een aantal van twee in onze onderzoeksgroep geen reden tot zorg.

Spraak/taalproblemen zijn met verschillende instrumenten onderzocht voor kinderen onder de 4 jaar en vanaf 4 jaar. Bij de jonge kinderen is er één kind met een ernstige taalachterstand, van dit kind is bekend dat het naar speciaal onderwijs gaat. Bij de oudere kinderen lijkt er ook één kind te zijn met voornamelijk structurele taalproblemen (dit wordt bepaald door de verschillende schalen in verhouding met elkaar te bekijken). De ouders van dit kind geven echter aan dat hun kind tweetalig wordt opgevoed en dat hun kind problemen heeft met de Nederlandse taal.

## Conclusie

Wij begonnen dit onderzoek met de vraag hoe de ontwikkeling verloopt van Nederlandse kinderen met een foetaal of neonataal een congenitaal AV-blok graad II of III. Bestaande literatuur wees uit dat eventuele problemen zich vooral voor zouden doen op het terrein van emoties en gedrag, motoriek en spraak/taal. In onze onderzoeksgroep van 19 kinderen hebben wij geen aanwijzingen gevonden dat kinderen met CAVB een verhoogd risico lopen op emotionele en gedragsproblemen, motorische problemen of spraak/taalproblemen. Alhoewel een klein aantal kinderen in onze onderzoeksgroep wel degelijk problemen ervoer, waren deze - behalve bij één kind - niet gerelateerd aan de aangeboren hartaandoening. Onze bevindingen zullen wij ook publiceren in een wetenschappelijk artikel.

## Aanbevelingen

Gezien de kleine onderzoeksgroep moeten de resultaten van dit onderzoek voorzichtig worden geïnterpreteerd. In het counselen van ouders zouden wij op basis van voorliggende resultaten artsen aanraden om voorzichtig optimistisch te zijn over de toekomstige ontwikkeling van kinderen met CAVB.

Om in de toekomst meer overtuigend inzicht te kunnen krijgen in de ontwikkeling van kinderen met CAVB is het nodig een grotere groep van deze kinderen vanaf de geboorte te volgen in hun mentale en motorische ontwikkeling. Dit biedt de mogelijkheid om inzicht te krijgen in het ontwikkelingsproces en zo vroege indicatoren van eventuele latere ontwikkelingsproblemen op te sporen. Het identificeren van deze vroege indicatoren het mogelijk om preventief op in te grijpen. Ook kan door middel van longitudinaal onderzoek naar een grotere groep kinderen de voorlichting aan ouders nog meer worden verbeterd en met name worden gepersonaliseerd op basis van kenmerken van het kind en ouders.

## Financiële verantwoording

De begroting is vrijwel ongewijzigd gebleven. De BTW die aanvankelijk in de begroting was opgenomen bleek niet nodig, daarentegen heeft de onderzoeker/psycholoog een aantal uur extra gewerkt omdat de student die aanvankelijk het onderzoek zou uitvoeren daar vroegtijdig mee gestopt is.

	Uitgaven
Salariskosten psycholoog/onderzoeker (118 uur, schaal 10/6)	4248,-
Overhead (17%)	725,-
Materiele kosten (vragenlijsten)	133,-
Totaal	5106,-