

BIJLAGE 1 ALGEMENE ACHTERGROND HARTFALEN

a Definitie, prognose hartfalen, comorbiditeit en organisatie van de zorg

Definitie hartfalen

Hartfalen is een complex klinisch syndroom, dat wordt gedefinieerd als een pompfunctiestoornis van het hart met de daarbij behorende symptomen en onderzoeksbevindingen. De patiënt ervaart klachten van moeheid, verminderde inspanningstolerantie en/of kortademigheid. Het kernelement is een verminderde pompfunctie van het hart. Hartfalen is het eindstadium van elk ziekteproces dat het hart in zijn spierfunctie aantast. Hartfalen is een ernstige aandoening vooral voorkomend bij de oudere mens, welke vaak gepaard gaat met grote ziektelast, comorbiditeit en een sterk beperkte levensverwachting [2016 ESC Guidelines].

Soorten hartfalen

Er wordt onderscheid gemaakt tussen:

- hartfalen met verminderde ejectiefraction (<40%) van de linker ventrikel, voorheen systolische dysfunctie genoemd, waarbij het hart onvoldoende kracht heeft om het bloed uit de kamer te pompen;
- hartfalen met behouden ejectiefraction, voorheen diastolische dysfunctie genoemd, wanneer het hart het bloed niet kan aanzuigen. Bij hartfalen met behouden van systolische functie is de ejectiefraction $\geq 50\%$.
- 'mid-range' hartfalen: ejectiefraction tussen de 40-50%. Deze nieuwe subgroep is van belang voor onderzoek, maar voorlopig niet voor de klinische praktijk omdat de behandeling op dit moment gelijk is aan die van hartfalen met behouden ejectiefraction.

De ejectiefraction (EF) is het percentage van het volume bloed in de ventrikel dat het hart per slag uitpomp. Een gezond persoon heeft een ejectiefraction >55%. In het ziektebeloop kan hartfalen met behouden ejectiefraction overgaan in hartfalen met een verminderde ejectiefraction. Ongeveer de helft van de patiënten heeft hartfalen met verminderde ejectiefraction.

Ongeveer 50% van de mensen met een matig tot ernstig gestoorde hartfunctie is in het begin asymptomatisch. De hartfunctie is dan objectief gestoord, maar de patiënt heeft geen symptomen van hartfalen. De ventriculaire dysfunctie betreft nagenoeg altijd de linker ventrikel (in circa 99% van de gevallen) en zeer zelden alleen de rechter ventrikel (cor pulmonale). Bij langdurig falen van de linker ventrikel gaat uiteindelijk de rechter ventrikel ook falen.

De termen 'links en rechts decompensatio cordis' en 'forward failure' zijn uitingsvormen van hartfalen. Zij kunnen alleen of in combinatie optreden. Links decompensatio cordis duidt op een falen van de linker ventrikel met longoedeem en uit zich in crepiteren aan de onderachterzijde van de thorax. Rechts decompensatio cordis duidt op een falende rechter ventrikel (meestal als gevolg van langdurig falen van de linker ventrikel) en uit zich in verhoogde centraal veneuze druk, pleuravocht, vergrote lever, ascites en oedeem aan de benen. De term forward failure wordt gebruikt als er in rust sprake is van onvoldoende perfusie van de organen.

Hartfalen ingedeeld naar ejectiefraction:

Hartfalen met verminderde linker ventrikelfunctie (ejectiefraction <40%)

Hartfalen met behouden linker ventrikelfunctie (ejectiefraction $\geq 50\%$)

Hartfalen met ejectiefraction van 40-49%

Internationale naam:

Heart Failure Reduced Ejection Fraction (HFrEF)

Heart Failure Preserved Ejection Fraction (HFpEF)

Heart Failure mid-range ejectiefraction (HFmrEF)

Oude benaming

Systolisch hartfalen

Diastolisch hartfalen

Indeling naar ernst van hartfalen (NYHA=New York Heart Association)

- NYHA klasse I: geen beperkingen of dyspneu en/of moeheid bij bovengemiddelde inspanning;
- NYHA klasse II: milde beperkingen, bijvoorbeeld dyspneu en/of moeheid bij inspanning buitenshuis;
- NYHA klasse III: belangrijke beperking in de dagelijkse activiteit door symptomen die zich al voordoen bij beperkte inspanning, zoals vermoeidheid en kortademigheid binnenshuis. Alleen rust geeft comfort en in rust zijn er geen klachten;
- NYHA klasse IV: ernstige beperking in elke activiteit door symptomen die al in rust aanwezig kunnen zijn. Bij zeer geringe inspanning nemen de klachten in ernst toe.

Beloop en prognose

Veertig tot vijftig procent van de patiënten overlijdt binnen 5 jaar (bij NYHA III-IV hartfalen 50% binnen 1 jaar) na het stellen van de diagnose. De mortaliteit tijdens opname voor een exacerbatie van hartfalen is 5-10%. De mortaliteit in het eerste jaar na opname voor hartfalen is 17% [Maggioni 2013]. Een ziekenhuisopname bij deze aandoening is dus een sterke negatieve prognostische voorspeller. De prognose bij oudere hartfalenpatiënten wordt mede bepaald door de aard en het aantal comorbide aandoeningen. COPD, artrose, diabetes mellitus, anemie, nierinsufficiëntie, depressie en cognitieve stoornissen/dementie komen vaak voor bij ouderen met hartfalen. Dertig tot vijftig procent van de patiënten met hartfalen overlijdt plotseling (waarschijnlijk door een ventriculaire hartritmestoornis). Het merendeel van de patiënten overlijdt echter niet plots en niet met heftige dyspneu, maar geleidelijk met malaise en moeheid als gevolg van progressief orgaanfalen. De oorzaak van het overlijden wordt dan niet zozeer als hartfalen herkend ("Het kaarsje gaat uit"), waardoor de doodsoorzaak vaak niet als hartfalen wordt afgegeven. Dit is anders dan bij relatief jonge mensen (jonger dan 65 jaar) met hartfalen; daar wordt de eindfase vaker bepaald door het verergeren van specifieke symptomen van hartfalen, zoals dyspnoe met vocht in de longen, ascites en oedemen aan de benen. Het syndroom hartfalen kenmerkt zich door een grillig beloop en slechte prognose. Er is bij hartfalen in het algemeen geen genezing mogelijk, maar er zijn patiënten die jarenlang stabiel zijn onder (hartfalen)medicatie. Daarnaast zijn er patiënten die een snelle achteruitgang vertonen en met steeds kortere intervallen in het ziekenhuis worden opgenomen. Hoewel de mortaliteit bij eindstadium NYHA III-IV hartfalen 50% in een jaar bedraagt, is het bijna onmogelijk om de prognose voor een individuele patiënt met hartfalen te geven. Deze onzekerheid over de prognose maakt het moeilijk om het moment aan te geven waarop een proactief behandelplan gericht op palliatie en het naderende levenseinde ingesteld zou moeten worden. De behandeling van (exacerbaties van) hartfalen kan verlichting bieden tot een laat moment in de ziekte. Daardoor wordt de patiënt toch nog regelmatig opgenomen in het ziekenhuis, helaas ook kort voor het overlijden, en overlijdt de patiënt relatief vaak in het ziekenhuis [Meyers 2016]. Dit in tegenstelling tot de patiënt met kanker die vaker thuis 'gepland' kan overlijden. Het is van groot belang te beseffen dat hartfalenmedicatie palliatie geeft tot in een laat stadium en deze tot in een laat stadium gecontinueerd dient te worden totdat de patiënt hypotensief wordt of orale intake niet meer mogelijk is. Het moment dat de patiënt therapieresistent wordt voor diuretica treedt vaak laat in het beloop van het syndroom hartfalen op. De patiënt is therapieresistent voor diuretica, wanneer ondanks een natriumbepert dieet en de gebruikelijke doseringen van een lisdiureticum (furosemide dagdosis < 250 mg), geen negatieve natriumbalans of vochtbalans bewerkstelligd wordt.

Het grillige ziekteverloop met lastig te voorspellen prognose maakt het voor zorgverleners lastiger om in gesprek te gaan met patiënt en mantelzorger over de mogelijke toekomstscenario's en scenario's met betrekking tot het levenseinde, reële behandeldoelen en wensen van de patiënt. De geleidelijke maar gestage achteruitgang met kans op plotse dood onttrekt zich na ontslag uit het ziekenhuis aan het zicht van de tweede lijn ("De patiënt is weer

opgeknapt en ik wil patiënt niet onnodig verontrusten met een niet te duiden verminderde prognose”). Men spreekt dan over een prognostische paralyse.

Comorbiditeit bij hartfalen

Oudere hartfalenpatiënten hebben gemiddeld vier á vijf andere aandoeningen.

Veelvoorkomende comorbiditeiten zijn:

- Cardiovasculair lijden (ischemisch hartlijden, atriumfibrilleren, hypertensie, cerebraal vaatlijden)
- Nierinsufficiëntie
- Anemie
- COPD
- Cognitieve stoornissen/ dementie
- Diabetes mellitus
- Jicht, artrose
- Slaapapneu syndroom
- Overgewicht
- Stemningsstoornissen/depressie/angstklachten

Gevolgen van deze comorbiditeiten voor diagnostiek en behandeling van hartfalen:

- Andere presentatie
- Atypische klachten
- Diagnose wordt later gesteld (diagnostiek wordt uitgesteld of niet bijdragend geacht)
- Polyfarmacie
- Verminderde therapietrouw/zelfmanagement
- Meer I-ADL afhankelijkheid / verminderde mobiliteit
- Kortere overleving
- Gevolgen voor de hartfalenbehandeling, (d.w.z., als gevolg van comorbiditeit wordt er geen of minder hartfalenmedicatie voorgeschreven)

b Epidemiologie

Hoe vaak komt hartfalen voor? (prevalentie)

Hartfalen komt bij 2% van de bevolking voor. Momenteel zijn er in Nederland naar schatting 200.000 patiënten met hartfalen. Hartfalen is vooral een aandoening van patiënten >70 jaar met een hoge kans op comorbiditeit. De prevalentie bij 70- en 80-jarigen bedraagt resp. 10 en 20%. De cumulatieve kans op hartfalen na het 40^{ste} jaar wordt geschat op 20%. Hartfalen is bij ouderen die uit het ziekenhuis worden ontslagen de meest voorkomende ontslagdiagnose. Met de toenemende vergrijzing en de verbeterde medische behandelmogelijkheden van zowel cardiale als niet-cardiale ziekten en daardoor een langere overleving neemt de prevalentie van hartfalen toe. Het is de keerzijde van het succes van de behandeling van de cardiale patiënt, zoals de verbeterde overleving door dotterbehandeling van coronairvaten, coronaire bypassoperatie en hartklepinterventies. De komende decennia verwacht men om bovengenoemde redenen een forse stijging van het aantal mensen met hartfalen; men spreekt wel over de hartfalenepidemie.

c Pathofysiologie

Het tekortschieten van de pompfunctie leidt tot compensatiemechanismen die heel geschikt zijn voor de korte termijn, maar op de lange termijn destructief zijn omdat ze te veel van het verzwakte hart vergen ('mank paard de sporen geven'). De bekendste compensatiemechanismen zijn activatie van het renine-angiotensine-aldosteron systeem (RAAS) en het (ortho)sympathische zenuwstelsel ofwel het neurohumorale systeem. Activatie van het RAAS zorgt voor retentie van vocht en zout en voor vasoconstrictie en daarmee extra vulling en druk van het vaatbed. Het sympathisch zenuwstelsel verhoogt de hartfrequentie en induceert eveneens vasoconstrictie. Beide geactiveerde systemen zorgen dus voor extra

aanbod van vocht aan het hart, een verhoogde werklust (afterload) voor het hart door vasoconstrictie en een verhoogde hartfrequentie, met als gevolg op termijn een daling van de cardiale pompfunctie. Er treedt als compensatiemechanisme aanvankelijk hypertrofie van de linker kamer op, gevolgd door geleidelijke dilatatie. Dit proces wordt remodeling genoemd. In aanvang zorgen deze compensatiemechanisme voor behoud van pompfunctie maar op lange termijn geeft aanhoudende neurohumerale stimulatie progressieve verzwakking van het hart als pomp. Verminderde pompfunctie door remodeling leidt tot verdere stimulatie van het RAAS en het sympathische zenuwstelsel en weer tot verdere belasting voor het hart. Er ontstaat een geleidelijke maar onafwendbare achteruitgang van de pompfunctie van het hart. Behandeling van hartfalen bestaat dan ook uit het afremmen van het RAAS en het sympathische zenuwstelsel en uit het verminderen van de vochtretentie.

Een gunstig compensatiemechanisme wordt bewerkstelligd door het hormoon Brain Natriuretic Protein (BNP) dat vooral in de linker kamer als reactie op verhoogde wandspanning wordt uitgescheiden en vasodilatatie en uitscheiding van water en zout stimuleert. NT-pro BNP is een afbraakproduct van BNP en inactief. (NT-pro) BNP is als marker voor hartfalen meetbaar in het bloed.

d Oorzakelijke en uitlokkende factoren voor hartfalen

Het is belangrijk om na te gaan wat de oorzaak is van het hartfalen. Goed behandelbare oorzaken zijn cardiale ischemie (waarvoor percutane coronaire interventies of coronaire bypassoperaties succesvol zijn), hartklepgebreken (die operatief gecorrigeerd kunnen worden) of hypertensie. Bij de grote meerderheid van mensen met hartfalen kan men de oorzaak ervan echter niet wegnemen of voldoende effectief behandelen en is de behandeling symptomatisch.

Oorzakelijke factoren

Zonder volledig te zijn, zijn de volgende oorzaken óf van belang omdat ze consequenties voor het beleid hebben óf hartfalen door (aangepaste) behandeling deels reversibel maken:

- ischemische hartziekte
- hypertensie
- atriumfibrilleren en andere ritme- en geleidingsstoornissen
- hartklepafwijkingen (vooral aortastenose en mitralisinsufficiëntie)
- myocardiale toxiciteit, bijvoorbeeld door alcohol, thiamine-deficiëntie, cocaïne, chemotherapie met anthracyclines of andere cytostatica, doelgerichte behandeling met monoclonale antilichamen, met name anti-HER2-middelen (-mabs) of tyrosinekinase-inhibitoren (-nib's)
- obesitas
- cardiomyopathieën (familiaal/genetisch, of als gevolg van myocarditis)
- endocriene oorzaken (o.a. diabetes mellitus, hyperthyreoïdie (en in mindere mate hypothyreoïdie), M. Cushing, feochromocytoom)

Uitlokkende/reversibele factoren

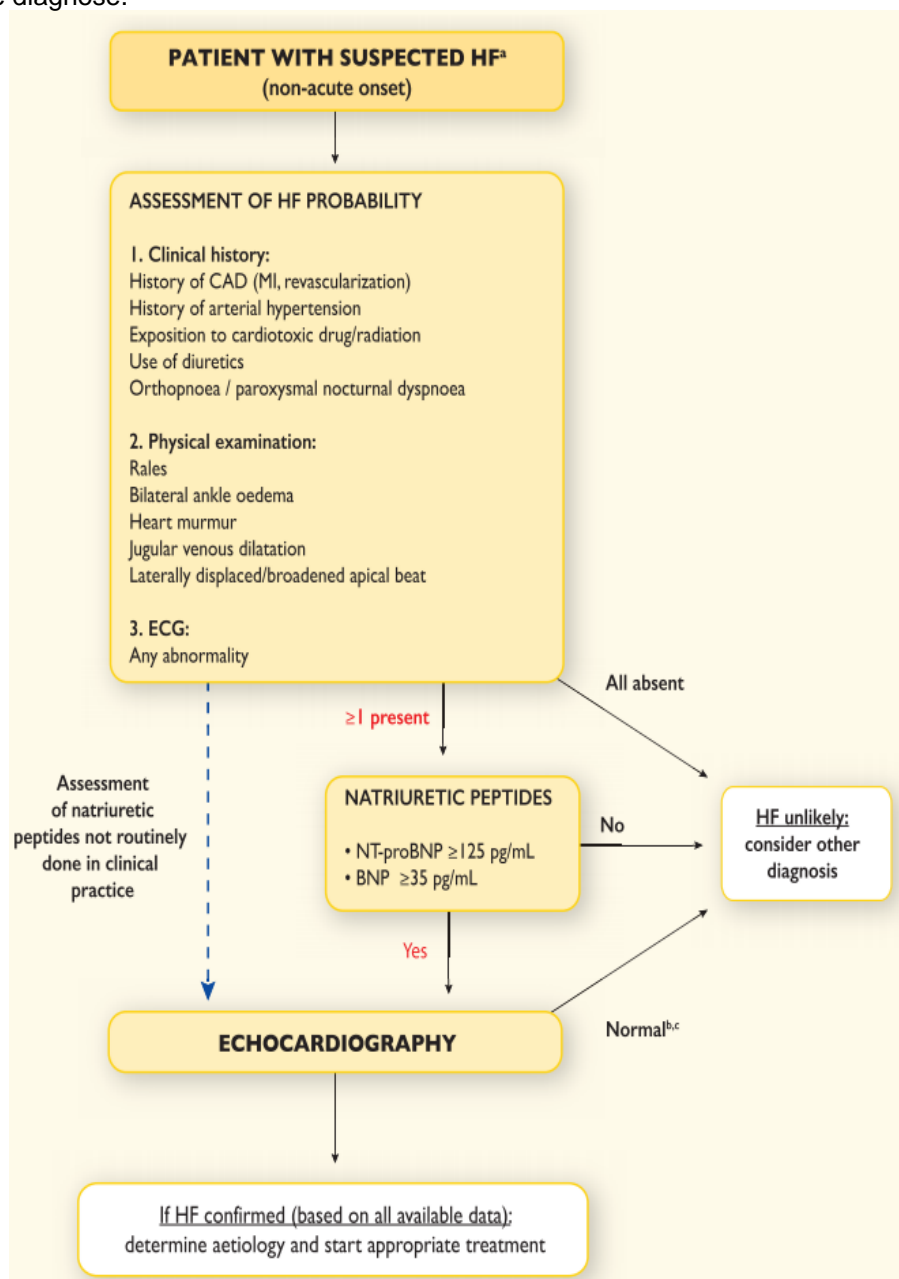
- non-compliance aangaande medicatie en leefregels
- anemie (zowel van chronische ziekte als ook andere oorzaken), COPD, infecties, onregelde schildklier
- medicatie (zoals NSAIDs, langdurig gebruik van corticosteroïden, klasse III anti-aritmica, chemotherapeutica, non-dihydropine calciumantagonisten)
- ritmestoornissen, meestal atriumfibrilleren

e Diagnostiek

De diagnose hartfalen is een klinische diagnose, die niet altijd even gemakkelijk kan worden gesteld m.b.v. klinische parameters. De kans op hartfalen wordt verhoogd door een voorgeschiedenis van ischemische hartziekte (myocardinfarct, percutane coronaire interventies,

coronaire bypassoperatie), hypertensie of blootstelling aan cardiotoxische stoffen c.q. behandelingen (bijvoorbeeld chemotherapie, radiotherapie).

De diagnose wordt gesteld als er sprake is van dyspneu en/of moeheid, veroorzaakt door een pompfunctiestoornis van het hart en wordt ondersteund met gegevens uit de voorgeschiedenis, de anamnese, het lichamelijk onderzoek, ECG, soms een X-thorax en laboratoriumonderzoek met bepaling van het (NT-pro)-BNP (figuur 1). Een normaal ECG sluit hartfalen vrijwel uit. Normaal is het NT-pro-BNP niet hoger dan 125 pg/ml of <15 pmol/l (BNP <35 pg/ml of 10 pmol/l) en een normale waarde maakt de kans op hartfalen laag. Een sterk verhoogde waarde van NT-proBNP past bij ernstig hartfalen. Hoe hoger deze waarde, hoe ernstiger het hartfalen (soms tijdelijk hoog bij overvulling) en hoe slechter de prognose. Als het onderzoek de diagnose waarschijnlijk maakt, wordt er ter bevestiging een echocardiogram verricht. Er bestaat geen referentietest ('gouden standaard') voor de diagnose hartfalen. De belasting van elk onderzoek wordt per patiënt afgewogen tegen de meerwaarde van gericht therapeutisch handelen bij een juiste diagnose.



Bron: 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force of the European Society of Cardiology (ESC)
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehw128> ; Eur Heart J (2016) 37 (27): 2129-2200

f Ziektegerichte behandeling: niet-medicamenteus en medicamenteus Niet-medicamenteuze hartfalenbehandeling

- Vermijd overtollige of onvoldoende vochtintake. Streef naar vochtinname van 1,5 tot 2 liter per etmaal, met name bij tekenen van overvulling
- lichte zoutbeperking (<3 gram natrium = 7,5 gram keukenzout per etmaal)
- beweegadviezen op maat
- hartfalenrevalidatie om te leren omgaan met de ziekte en ter verbetering van de kwaliteit van leven
- zelfmanagement: motivatie voor medicamenteuze behandeling en leefregels, herkennen van klachten van ontregeling, aanpassen van de medicatie bij koorts, braken, diarree of hitte
- jaarlijkse griepvaccinatie
- stoppen met roken
- alcohol niet dagelijks en niet meer dan 1-2 eenheden op een dag
- vermijd gebruik van NSAID's

Behandeling van comorbiditeit zoals anemie, hyperthyreoidie, COPD, depressie en jicht is van belang. Comorbiditeit verhoogt de ziektelast van hartfalen, vermindert de kwaliteit van leven en maakt bij onvoldoende behandeling de kans op heropname voor hartfalen hoger.

Medicamenteuze behandeling

Medicamenteuze behandeling HFrEF

De medicamenteuze basisbehandeling voor mensen met symptomatisch HFrEF (hartfalen met verminderde ejectiefractie (<40%) van) waarvoor geen afdoende oorzakelijke behandeling mogelijk is, bestaat uit:

- diuretica (overvulling bestrijden, streven naar de laagste dosis waarbij er geen overvulling is)
- Angiotensine Convertering Enzym (ACE)-remmers (werking: RAAS afremmen)
- Angiotensine Receptor Blokkers (ARB's) bij intolerantie voor ACE remmer
- Bètablokkers (sympathisch zenuwstelsel afremmen)
- Mineralocorticoid Receptor Antagonisten (MRA), werking: RAAS afremmen
- Indien dit onvoldoende helpt, de ACE remmer vervangen door Angiotensine Receptor Nephilysine Inhibitor (ARNI) + sacubutril (remmer afbraak BNP) of bij sinusritme met hartfrequentie boven de 70 /min ivabradine (remmer sinusknop)
- Behandelingschema: zie richtlijn European Society of Cardiology: <http://escheartfailure>.

Aandacht voor aspecten van therapietrouw is van groot belang. Bij patiënten met cognitieve stoornissen of twijfel aan de therapietrouw, medicatie in weekdoos of baxterrol doen en mantelzorgers of thuiszorg inschakelen voor hulp bij medicatie-inname.

IJzerdeficiëntie komt vaak voor bij hartfalen. IV ijzersuppletie bij HFrEF patiënten met of zonder anemie met (serumferritine<100 mg/L or ferritine tussen 100 and 299 mg/L en transferrine saturatie<20%) is effectief in verbeteren van kwaliteit van leven en de NYHA klasse en is geassocieerd met het verminderen van de kans op opname voor hartfalen.

Zie bijlage 2 voor de meest gebruikte medicatie en relatief gecontra-indiceerde medicatie bij hartfalen.

Medicamenteuze behandeling HFpEF

Bij mensen met HFpEF (hartfalen met behouden linker ventrikel ejectiefractie >=50%) is er geen evidence-based therapie. Vaak betreft het ouderen met comorbiditeit, zoals diabetes, hypertensie en coronaire aandoeningen, perifeer of cerebraal vaatlijden, waarvoor behandeling

met ACE-remmers en bètablokkers ook is geïndiceerd. Behalve diuretica bij overvulling zijn de andere vormen van (niet-)medicamenteuze behandeling zoals bij hartfalen met verminderde linkerkamerfunctie niet of nog onvoldoende 'bewezen' en worden dan ook niet standaard geadviseerd.

Medicamenteuze behandeling HFmrEF

Bij mensen met HFmrEF (hartfalen met linker ventrikel ejectiefractie 40-50%), net als met HFpEF, is er geen evidence based therapie. Het effect van hartfalenbehandeling bij deze HFmrEF groep wordt wereldwijd onderzocht. Zie ook medicamenteuze behandeling HFpEF.

Behandeling met devices bij HFrEF

Een device kan een pacemaker, een CRT-P (CRT + Pacemaker), een ICD of een CRT-D (CRT+ Defibrillator) zijn. Er wordt onderscheid gemaakt in 3 functies:

1. Bradytherapie:

P=pacemakerfunctie, dat wil zeggen pacing om hartritme boven een geprogrammeerd minimum te houden. Deze functie zit in alle devices.

2. Tachytherapie:

Therapie om snelle ritmestoornissen te stoppen. Dit kan met behulp van snelle antitachycardie pacing (ATP) of shock(=D=defibrillatie). Deze functie zit alleen in ICD's (Implantable Cardioverter-Defibrillator).

3. Cardiac Resynchronisation Therapy (CRT):

Therapie waarbij zowel de rechter als de linker ventrikel wordt gepaced om de pompfunctie van het hart gunstig te beïnvloeden. CRT-P of CRT-D device.

Patiënten met een verbreed QRS complex (>130 msec) kunnen (vooral als er ook sprake is van een linker bundeltakblock) morbiditeits- en mortaliteitswinst hebben van een hartfalenpacemaker of biventriculaire pacemaker. De biventriculaire pacemaker (Cardiac Resynchronisation Therapy = CRT) zorgt voor het meer synchroon, krachtiger samentrekken van beide hartkamers.

Patiënten met een ejectiefractie $\leq 35\%$ hebben een indicatie voor een interne cardiale defibrillator (ICD). De ICD kan bij hele snelle ritmestoornissen boven de 250 slagen per minuut, (ventrikeltachycardie of ventrikelfibrilleren), direct met een stroomstoot de ritmestoornis stoppen. De CRT en de ICD hebben ook een ingebouwde pacemaker.

Een ICD kan ook een Anti-Tachycardie Pacing (ATP) geven. Bij deze methode gaat de ICD het hart stimuleren met een iets hogere snelheid dan die van die ritmestoornis (bijvoorbeeld met een snelheid van 190 x/minuut in het geval van een ritmestoornis van 180 x/minuut. De ATP stopt dan de ritmestoornis.

Een CRT-D pacemaker (Cardiac Resynchronisation Therapy + Defibrillator) is een gecombineerd implantaat met een CRT en een ICD-functie.

Zoals vermeld komt plotse (hart)dood veel voor bij mensen met hartfalen (30-50% van alle doodsoorzaken bij patiënten met hartfalen), vaak ten gevolge van ventrikelfibrilleren. Door een schok vanuit het hart zelf kan een plotse dood voorkomen worden. De keuze voor een ICD implantatie wordt zorgvuldig afgewogen met patiënt en familie. Het leven met een ICD kan nadelen hebben die tevoren goed besproken dienen te worden. Nadelen kunnen zijn onterechte shock, zeer onaangename terechte shocks bij mensen die bij kennis blijven of infecties. Het is belangrijk te weten dat men de ICD functie uit kan zetten wanneer levensverlenging niet meer het doel van behandeling is. Dit kan indien de patiënt de optie een plotse dood bewust verkiest in het beloop van het hartfalensyndroom of indien het levenseinde in zicht komt en de ICD functie medisch zinloos handelen vormt. Het uitzetten van de ICD is een 'zwaar' besluit waar patiënt en familie vaak geleidelijk naar toe groeien. Een geruststelling kan zijn dat de pacemakerfunctie en de CRT functie aan blijven staan. De NVVC richtlijn [ICD/pacemaker in de laatste levensfase](#), is een goede leidraad.

Behandeling met steunhart (oftewel LVAD=left ventricular assist device) of harttransplantatie
Een klein aantal patiënten komt tijdens het leven in aanmerking voor een tijdelijk of blijvend steunhart (oftewel LVAD=left ventricular assist device) of een harttransplantatie. Door een tekort aan donorharten vinden in Nederland jaarlijks slechts 40-50 harttransplantaties plaats. In de fase voorafgaand aan de transplantatie kan ter overbrugging een steunhart (oftewel LVAD=left ventricular assist device) gegeven worden of kan het steunhart (oftewel LVAD=left ventricular assist device) als definitieve behandeling gekozen worden. Deze behandelingsvormen vergen veel van de patiënt. De intensieve begeleiding wordt gegeven door een harttransplantatiecentrum. Bij ernstige problemen, bijvoorbeeld pompstoring, ventrikelfibrilleren of CVA, instrueert het transplantatiecentrum de ambulancedienst hoe te handelen tijdens sneltransport naar het transplantatiecentrum.

Palliatieve zorg is ook voor deze groep van belang daar de symptoomlast op de wachtlijst voor harttransplantatie of steunhart (oftewel LVAD=left ventricular assist device) hoog is, evenals het risico van voortijdig overlijden voor het actuele donoraanbod bij harttransplantatie. Ook na harttransplantatie is de levensduur beperkt. De mediane overleving na harttransplantatie is 11,9 jaar, bij het overleven van het eerste jaar is de mediane overleving in jaren langer. Bij een steunhart (oftewel LVAD=left ventricular assist device) is de levensduur beperkt tot enkele jaren tenzij het een brug naar harttransplantatie is. De 1-jaars overleving bij een steunhart (oftewel LVAD=left ventricular assist device) is 80% en de 2-jaars overleving 70% [Kirklin 2012]. De bijzondere aspecten van palliatieve zorg bij deze groep worden verder buiten beschouwing gelaten. De algemene adviezen van palliatieve zorg bij hartfalen zijn ook voor deze groep van toepassing.

Voor informatie consensus document van de werkgroep LVAD van de NVVC zie:

https://www.nvvc.nl/media/richtlijn/171/Rapport_LVAD-DT_versie_aug14.pdf

Samenvatting hartfalenbehandeling

Algemeen beleid bij hartfalen

Mild tot matig (NYHA I-II) hartfalen met verlaagde ejectiefractie (HFrEF)

1. Bespreek leefregels, zoals licht natriumarm dieet, vermijden overmatige vochtintake (maximaal 1,5 tot 2 liter intake per etmaal) en beweegadviezen met patiënt en naasten⁵.
2. Controleer reversibele oorzaken voor hartfalen.
3. Bespreek beloop en prognose.
4. Start met diureticum (bij voorkeur lisdiureticum).
5. Start ACE-remmer (bij intolerantie voor ACE-remmer kiest u een ARB), per 2 weken dosis verdubbelen tot targetdosis op geleide van bloeddruk en nierfunctie. Streefbloeddruk systolisch <140 en diastolisch < 90 mm Hg.
6. Start bètablokker, lage startdosis, per 2 weken verdubbelen tot targetdosis op geleide van hartfrequentie en bloeddruk. Streefhartfrequentie bij sinusritme < 70/min.
7. Start spironolacton; kalium <5,5 mmol/l houden.
8. Overweeg vervanging ACE/ARB door ARNI bij aanhoudende klachten
9. Overweeg een device bij EF < 35% en levensverwachting > 1jaar en/of afwezigheid van frailty c.q. complexe comorbiditeit. CRT bij QRS >130 msec voor klachtenvermindering en prognose. ICD ter voorkoming van plotse dood. Overweeg voor beoordeling en advies t.a.v. "frailty" een CGA (Comprehensive Geriatric Assessment) door een Klinisch Geriater.

Matig tot ernstig (NYHA III-IV) progressief hartfalen (HFrEF)

1. Controleer leefregels en medicatie.
2. Controleer reversibele oorzaken voor hartfalen.
3. Verhoog lisdiureticum.
4. Controle CRT/ICD device indicatie indien patiënt een redelijke levensverwachting heeft
5. Overweeg vervanging ACE/ARB door sacubutril/valsartan en/of voeg ivabradine toe bij sinusritme met hartfrequentie > 75/min.
6. Overweeg start digoxine.

7. Overweeg combinatie thiazide- en lisdiureticum bij overvulling onder strikte controle van serum-natrium, kalium en nierfunctie.
8. Herbespreek op een geschikt moment beloop en prognose, het beleid ten aanzien van reanimeren en het opname beleid met patiënt en behandelteam waaronder de huisarts.

Algemeen beleid bij HFmrEF en HFpEF:

Zie HFrEF voor leefregels en adviezen.

Streefbloeddruk systolisch <140 en diastolisch < 90 mmHg > 60 mmHg.

Start met diureticum (bij voorkeur lisdiureticum) bij overvulling. Er is geen indicatie voor ACE-remmers, ARB's of bètablokkers, maar worden voorgeschreven op indicaties zoals hypertensie, diabetes en/of ischemisch hartlijden.

Er is geen indicatie voor een device, soms een indicatie voor CRT-P.

g. Symptoomgerichte behandeling en hartfalenmedicatie bij hartfalen NYHA-klasse III en IV

Bij hartfalen NYHA-klasse III en IV komt het accent van de behandeling meer op palliatie te liggen. Ziektegerichte behandeling geeft vermindering van klachten en gaat hand in hand met symptoomgerichte behandeling. Hoewel het beloop heel anders is, blijken patiënten met hartfalen vergelijkbare zorgbehoeften te hebben als patiënten met ongeneeslijke kanker of ernstig COPD, zodat een benadering vanuit de uitgangspunten van palliatieve zorg bij hen evenzeer aangewezen is. Bij het begeleiden van de patiënt met hartfalen zijn ziekte-inzicht, toekomstperspectief, omgaan met onbeantwoorde vragen, chronisch ziek zijn, functionele achteruitgang, familiale en sociale factoren en optimale professionele ondersteuning de belangrijkste uitgangspunten. De behandeldoelen in het eindstadium zijn vooral gericht op goede symptoombestrijding, niet onnodig verlengen van het leven met belastende medische interventies en het, waar mogelijk en wenselijk, behouden van regie. Uiteindelijk is de patiënt met hartfalen het meest gebaat bij goede samenwerking tussen enerzijds de meer klinisch georiënteerde tweedelijns professionals en anderzijds de meer palliatief georiënteerde eerstelijns professionals.

Meestal overlijden patiënten in dit stadium onder het beeld van totale metabole ontregeling met gewichtsverlies, extreme moeheid en malaise. Pijn komt in het eindstadium van hartfalen ook regelmatig voor, meestal in de ledematen. Dit beeld wordt door zowel patiënt als zorgverleners in het algemeen niet als eindstadium hartfalen herkend.

Indien de arts deze scenario's in een vroeg stadium bespreekt met patiënten en mantelzorgers geeft het vaak rust en de patiënt houdt een bepaalde mate van regie over keuzes in de zorg in het eindstadium. De meest voorkomende symptomen bij NYHA III-IV hartfalen zijn vermoeidheid en kortademigheid in combinatie met diverse andere klachten die vermeld zijn in tabel 1.

Tabel 1. Symptoomprevalentie bij gevorderde stadia van hartfalen (systematische review) [Janssen 2008, Moens 2014]

Symptoom	Hartfalen	
	Laatste jaar	Laatste 1-2 weken
Vermoeidheid	69% (range 42-	78% (75-80)
Kortademigheid	72% (18-88)	62% (42-79)
Slaapproblemen	45% (36-48)	
Pijn	41% (20-78)	42% (14-63)
Klachten van de mond	27% (9-45)	

Hoesten	35% (24-44)	
Gebrek aan eetlust	31% (11-43)	
Somberheid	23% (6-59)	
Angst	30% (2-49)	
Obstipatie	37% (12-42)	
Verwardheid	29%	17% (15-48)
Misselijkheid	25% (2-48)	20%
Oedeem	39% (33-43)	43%
Duizeligheid	21%	35%
Jeuk	12%	

Schema behandeling therapieresistent hartfalen NYHA III-IV

1. Overleg met hartfalenverpleegkundige en/of cardioloog
2. Overweeg thuisbehandeling met hulp van de huisarts indien ziekenhuisopname niet gewenst is. Als patiënten zijn opgenomen in een verpleeghuis de specialist ouderengeneeskunde betrekken. In sommige regio's kan een consult specialist ouderengeneeskunde thuis plaatsvinden en extra hulp aan de huisarts bieden Zorg altijd voor een goede overdracht.
3. Behandeling van dyspneu: zie [richtlijn Dyspneu](#).
4. Behandeling van pijn: zie [richtlijn Pijn](#) Let op: NSAID's relatief gecontra-indiceerd.
5. Behandeling van cachexie c.q. malnutritie: consult diëtist.
6. Behandeling van klachten over dorst c.q. droge mond:
 - o goede mondverzorging
 - o aanpassing van medicatie
 - o behandeling van eventuele schimmelinfectie: fluconazol 1 dd 50-100 mg ged. 7-14 dagen.
7. Preventie/behandeling van decubitus:
 - o wisselgigging (indien mogelijk)
 - o aanpassing matras.
8. Behandeling van depressie en angst (zie ook [richtlijn Depressie](#) en [richtlijn Angst](#)):
 - o Maak gevoelens van somberheid en angst bespreekbaar.
 - o Overweeg inschakelen hulp voor ondersteunende gesprekken bijvoorbeeld geestelijk verzorger, psycholoog of getraind POH'er.
 - o Bij depressie en/of angst: overweeg verwijzing naar een psycholoog voor psychotherapie, al dan niet in combinatie met psychofarmaca.
 - o Bij depressie: overweeg antidepressiva (voorkeur SSRI's in verband met relatieve contra-indicatie tricyclische antidepressiva bij hartfalen. Let op: o.a. risico op hyponatriemie en orthostatische hypotensie.
 - o Bij angst: eventueel benzodiazepinen (oxazepam, lorazepam).
9. Herbeoordeel de medicatie (zie ook Medicamenteuze behandeling). Maak onderscheid tussen:
 - o Korte termijn- en symptoomverlichtende medicatie (nitraten en opioïden); deze wordt gecontinueerd.
 - o Diuretica (lisdiuretica, thiazides, MRA's) worden gecontinueerd tenzij de patiënt de medicatie niet meer wenst of verdraagt met name bij hypotensie of progressieve nierinsufficiëntie waarbij bij voorkeur eerst de vasoactieve stoffen worden afgebouwd.

- Continueer bètablokkers, ACE-remmers en ARB's (angiotensinereceptorblokkers) totdat de patiënt de medicatie niet meer in kan nemen, de patiënt inname van medicatie niet meer wenst of bij ACE-remmers en ARB's bij een serumkreatinine > 221 µmol/l en klaring < 30 ml/min/1,73m², of bij optreden bijwerkingen die kwaliteit van leven negatief beïnvloeden.
 - Lange-termijn medicatie (cholesterolverlagende medicatie, digoxine bij goede rate-control, amiodarone en ferrofumaraat); deze wordt gestaakt.
10. Bij het bezit van een niet-reanimeerverklaring behoren afspraken over de ICD (patiënt en behandelteam kunnen de ICD nog aan laten staan tot verslechtering of de shockfunctie deactiveren).
 11. In de laatste levensdagen (ook bij een niet-cardiaal sterfbed) moet een ICD altijd uitgeschakeld worden.
 12. Bij gewenst sterven en/of refractaire symptomen zal het deactiveren van (de shockfunctie van) de ICD het natuurlijk sterfproces niet door ongewenste shocks verstoren en indien er zich dan ritmestoornissen zouden voordoen, het overlijden kunnen vergemakkelijken.
 13. Bespreek existentiële vragen of verwijs door (zie [richtlijn Spirituele zorg](#)).

Werkwijze uitzetten ICD

Is het besluit genomen om de ICD uit te schakelen dan gaat de voorkeur uit naar het tijdig uitprogrammeren (= uitzetten) door de pacemakertehnicus in het ziekenhuis. Daarmee wordt voorkomen dat er onnodige en onaangename shocks optreden, soms nadat patiënt al is overleden en het sterven kan vertraagd worden. Het kan het rouwproces voor de naasten nadelig beïnvloeden. Piep- of alarmtonen die normaliter dienen om de patiënt contact te laten opnemen met de pacemakertehnicus worden uitgeschakeld en zijn niet meer hinderlijk tijdens of na het overlijden. De patiënt kan na deactiveren van de shockfunctie plotseling overlijden door ventrikelfibrilleren maar de kans is laag (geschat 10%). De pacemakerfunctie en de CRT (hartfalenpacemaker) blijft aanstaan. Een gesprek over scenario's na het uitzetten van de ICD en het behoud van hartfalenpacemakerfunctie naar patiënt en naasten is van belang.

In geval van een crisis thuis, kan een magneet op de onderhuidse batterij onder het sleutelbeen worden geplaatst. Alleen bij ICD's van het merk Biotronik wordt ondanks continue aanwezigheid van de magneet na acht uur de shockfunctie automatisch hersteld. Verwijderen en weer opnieuw fixeren van de magneet deactiveert de shockfunctie voor opnieuw acht uur. Indien noodzakelijk kan de pacemakertehnicus thuis komen en het device uitschakelen. De huisarts is bij voorkeur aanwezig daar het moment van uitzetten van de ICD veel vragen en stress kan opleveren; een pacemakertehnicus heeft niet de juiste ervaring c.q. bevoegdheid om hier adequaat op te reageren.

Na het overlijden wordt, indien dit nog niet gebeurd is, de ICD uitgezet en de batterij door de begrafenisondernemer verwijderd met een geïsoleerde tang (CEI norm 900), dit om een mogelijke 800 volt shock te voorkomen. De redenen om de ICD te verwijderen zijn explosiegevaar bij crematie en milieuschade; dit laatste geldt ook voor pacemakers. Zijn er vragen van de familie m.b.t. het overlijden dan kan de ICD na verwijdering worden uitgelezen. De [richtlijn ICD/pacemaker in de laatste levensfase](#), is een goede leidraad.

Referenties

- 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J 2016; 37 (27): 2129-2200 <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehw128>
- Maggioni AP, Dahlström U, Filippatos G, et al. EURObservational Research Programme: regional differences and 1-year follow-up results of the Heart Failure Pilot Survey (ESC-HF Pilot). Eur J Heart Fail 2013;15:808–817.
- Meyers DE, Goodlin SJ. Decisions and Palliative Care in AdvancedHeart Failure. Canadian Journal of Cardiology 2016;32:(9):1148–1156

Kirklin JK, Naftel DC, Pagani FD, et al. Seventh INTERMACS annual report: 15,000 patients and counting.

Lund H, MD, Edwards L, Dipchand A et al. Heart Lung Transplant. 2016;35(10):1158-1169. <http://dx.doi.org/10.1016/j.healun.2016.08.017>

Janssen DJA, Spruit MA, Wouters EFM, et al. Daily symptom burden in end-stage chronic organ failure: a systematic review Palliative Medicine 2008; 22: 938-94877/0269216308096906

Moens K, Higginson IJ, Harding R; EURO IMPACT. Are there differences in the prevalence of palliative care-related problems in people living with advanced cancer and eight non-cancer conditions? A systematic review. J Pain Symptom Manage. 2014;48(4):660-77. doi:

10.1016/j.jpainsymman.2013.11.009

5 Taylor RS, Sagar VA, Davies EJ, Briscoe S, Coats AJ, Dalal H, Lough F, Rees K, Singh S.

Exercise-based rehabilitation for heart failure. Cochrane Database Syst Rev 2014;4:CD003331