



Universiteit
Leiden

The Netherlands

Adult congenital heart disease-related heart failure: challenges and opportunities in pharmacological therapies and device interventions

Neijenhuis, R.M.L.

Citation

Neijenhuis, R. M. L. (2026, September 11). *Adult congenital heart disease-related heart failure: challenges and opportunities in pharmacological therapies and device interventions*. Retrieved from <https://hdl.handle.net/1887/4309465>

Version: Publisher's Version

License: [Licence agreement concerning inclusion of doctoral thesis in the Institutional Repository of the University of Leiden](#)

Downloaded from: <https://hdl.handle.net/1887/4309465>

Note: To cite this publication please use the final published version (if applicable).



PATIENT INVOLVEMENT
IN ACHD-RELATED HF

PART 3



10

Treatment Options for Heart Failure in Patients with a Systemic Right Ventricle

**Behandelopties voor Hartfalen bij Patiënten met
een Systemische Rechterkamer**

Neijenhuis RML, Dahlmans M, Egorova AD

Abstract

Hartfalen is een van de grootste problemen bij volwassenen met aangeboren hartafwijkingen. Vooral patiënten met een systemische rechterkamer lopen extra risico op het ontwikkelen van hartfalen. De laatste jaren is er een aantal behandelopties gekomen die veelbelovend zijn voor deze groep patiënten.

Hartfalen bij patiënten met een systemische rechterkamer

Hartfalen is een van de grootste problemen bij volwassenen met een aangeboren hartafwijking. Het is een levenslange aandoening, die gepaard gaat met toenemende klachten, ziekenhuisopnames, een verminderde kwaliteit van leven en een verkorte levensduur. Vooral mensen met een systemische rechterkamer lopen extra risico op het ontwikkelen van hartfalen. Op 45-jarige leeftijd heeft meer dan de helft van deze patiënten last van hartfalen. Bij deze mensen is niet de sterke linkerhartkamer, maar de rechterhartkamer verbonden aan de grote lichaamsslagader (aorta). Hierdoor moet de minder krachtige rechterkamer, die normaal alleen bloed naar de longen pompt, nu het bloed door het hele lichaam pompen. De twee meest voorkomende aangeboren hartafwijkingen die gepaard gaat met een systemische rechterkamer zijn: 1) transpositie van de grote vaten (TGA) na een Mustard of Senning operatie op jonge leeftijd, 2) congenitaal gecorrigeerde transpositie van de grote vaten (ccTGA). Helaas worden patiënten met een systemische rechterkamer zelden meegenomen in de grote onderzoeken naar behandelingen voor ‘gewoon’ hartfalen. Daardoor is er weinig wetenschappelijk bewijs voor de behandeling van hartfalen bij deze groep. In dit artikel bespreken we drie hedendaagse behandelopties voor hartfalen bij patiënten met een systemische rechterkamer en deelt een patiënte haar ervaringen.

Sacubitril/valsartan (Entresto®)

Sacubitril/valsartan is een combinatiemedicijn dat bestaat uit twee werkzame stoffen: sacubitril (een neprilysine remmer) en valsartan (een angiotensine receptor blokker). Dit medicijn is sinds 2016 in Nederland beschikbaar voor de behandeling van ‘gewoon’ hartfalen en sindsdien wordt het vaak voorgeschreven bij patiënten die klachten van hartfalen houden, ondanks andere medicatie. Het helpt het hart beter te pompen en leidt hierdoor tot minder klachten, minder ziekenhuisopnames en langere overleving. Over de afgelopen jaren heeft onze onderzoeksgroep het gebruik van sacubitril/valsartan bij patiënten met een systemische rechterkamer onderzocht. Het lijkt er op dat sacubitril/valsartan ook bij onze patiënten gepaard gaat met verbeteringen in de pompfunctie van het hart (gemeten met echo), de conditie (gemeten met een looptest) en NT-proBNP (een bloedwaarde die verhoogd is bij hartfalen).^{1,3} Deze veelbelovende resultaten werden in januari 2025 ondersteund door een studie van onze onderzoeksgroep die werd gepubliceerd in het tijdschrift Open Heart.⁴ In deze studie werden de veranderingen in kwaliteit van leven onderzocht, om te kijken of patiënten zich ook beter voelden met sacubitril/valsartan. In de drie jaar nadat het medicijn gestart werd, was er sprake van een verbetering in slaap, dagelijkse activiteiten, fysiek, cognitief en sociaal functioneren. Deze resultaten zijn bemoedigend en laten ze zien dat sacubitril/valsartan ook voor patiënten met hartfalen met een systemische rechterkamer waardevol zou kunnen zijn.

Dapagliflozine (Forxiga®) en empagliflozine (Jardiance®)

De medicijnen dapagliflozine en empagliflozine zijn zogenaamde Sodium-Glucose Cotransporter 2 (SGLT2) remmers. Deze medicijnen zijn oorspronkelijk ontwikkeld voor de behandeling van suikerziekte (diabetes), maar bleken juist erg effectief te zijn tegen hartfalen, ook bij patiënten zonder suikerziekte. Sinds 2021 zijn beide medicijnen beschikbaar voor de behandeling van ‘gewoon’ hartfalen in Nederland en in de afgelopen jaren zijn SGLT2 remmers een onmisbare standaardbehandeling geworden. We weten nog niet zo goed hoe SGLT2 remmers precies werken, maar onderzoek laat zien dat patiënten met ‘gewoon’ hartfalen zich beter voelen, minder vaak worden opgenomen in het ziekenhuis en langer leven als ze een SGLT2 remmer gebruiken.

In 2024 heeft onze onderzoeksgroep de behandeling van hartfalen met SGLT2 remmers bij 174 volwassenen met een aangeboren hartafwijking onderzocht.⁵ In deze studie hadden 60 patiënten een systemische rechterkamer. De studie toonde aan dat SGLT2 remmers veilig zijn en goed worden verdragen bij deze groep patiënten. De bijwerkingen die we zagen waren vergelijkbaar met de bijwerkingen bij patiënten met ‘gewoon’ hartfalen. Opvallend was dat ook de patiënten met een aangeboren hartafwijking na het starten van een SGLT2 remmer minder vaak voor hartfalen werden opgenomen in het ziekenhuis.

Daarnaast hebben andere recente onderzoeken laten zien dat er positieve veranderingen in de klachten, de bloedwaarde NT-proBNP en de pompfunctie optraden bij patiënten met een systemische rechterkamer na het starten van een SGLT2 remmer.^{6,7} Kortom, er zijn ook hoopgevendende signalen voor het gebruik van SGLT2 remmers bij patiënten met een systemische rechterkamer.

Cardiale resynchronisatie therapie (CRT)

Bij CRT zorgt een speciale soort pacemaker ervoor dat beide hartkamers worden gestimuleerd en daardoor beter samenwerken. Zo wordt geprobeerd om de pompfunctie van het hart te verbeteren. Anders dan bij het starten van medicijnen moet een patiënt een ingreep ondergaan om CRT te krijgen, omdat de pacemakerdraden in of op het hart moeten worden geplaatst. Vaak kan dit via de bloedvaten gedaan worden (katheterisatie), maar soms moeten patiënten ook een chirurgische ingreep ondergaan waarbij de pacemakerdraden op het hart geplaatst worden. Het is daarom extra belangrijk zorgvuldig te bepalen welke patiënten hier baat bij kunnen hebben. Niet iedereen komt in aanmerking voor CRT, maar voor de juiste kandidaten kan het leiden tot verbetering van het hartfalen. Net zoals bij de medicatie, wordt deze techniek al veel gebruikt bij patiënten met ‘gewoon’ hartfalen. Toch is het effect van CRT bij patiënten met een systemische rechterkamer nog niet genoeg onderzocht. Er zijn

steeds meer aanwijzingen dat ook zij baat kunnen hebben bij CRT, maar het is nog lastig te zeggen wie een goede kandidaat is voor CRT. Meer onderzoek is nodig om deze vragen te beantwoorden.

De ervaring van een patiënt

Vraag: Wat betekent het hebben van systemisch rechterkamer hartfalen voor u in het dagelijks leven?

Dat ik lichamelijk minder kan en minder energie heb dan een gezonde vrouw van mijn leeftijd. Het voelt een beetje als het in stand houden van een wankel evenwicht, dus op je zout- en vochtinname letten, maar wel zorgen dat je genoeg drinkt om de bloeddruk een beetje op peil te houden. Iedere dag weeg ik mezelf en ik meet regelmatig mijn bloeddruk. Mijn dagelijkse energie probeer ik in balans te houden door niet te veel te doen maar wel te zorgen dat ik op een goede manier in beweging blijf. Ik ben daardoor meer met mijn lichaam bezig, dan een ander. Dat wordt een tweede natuur, maar iets spontaan ondernemen wordt dan minder makkelijk. Iets kleins als een verkoudheid of blaasontsteking kan namelijk de hele boel ontregelen, en lokt dan heel vaak een ritmestoornis uit die niet weggaat, waardoor ik voor een cardioversie naar de eerste hart hulp moet.

Vraag: In de afgelopen jaren bent u behandeld met sacubitril/valsartan, dapagliflozine en heeft u een ingreep ondergaan om CRT te kunnen krijgen. Hoe kijkt u terug op deze verschillende behandelingen en wat heeft het u opgeleverd in uw dagelijks leven?

Vooraf sacubitril/valsartan verbeterde mijn conditie enorm, mijn conditie ging er echt door vooruit, daar was ik echt heel blij mee. Dapagliflozine helpt me om geen vocht meer vast te houden, maar helaas krijg ik er wel vaker blaasontstekingen door. De CRT had ik als ingreep een beetje onderschat. Ik dacht dat het een simpele ICD-vervanging 2.0 zou zijn, maar het bleek toch wel echt een operatie. Na thuiskomst had ik enorm moeite met opknappen. Gelukkig dacht mijn cardioloog enorm mee en wist zij me weer op de been te krijgen. Mijn hartritme is door de CRT veel stabiel geworden, dus ik heb zeker geen spijt van deze ingreep.

Vraag: Waar zou u graag zien dat zorgverleners hun aandacht in de toekomst meer op richten, om de zorg voor patiënten met systemisch rechterkamer hartfalen te verbeteren?

Ik vind dat jullie al heel goed bezig zijn. Het team voor volwassenen met een aangeboren hartafwijking doet goed werk. Ik voel me echt gehoord. Ik vind een eigen inbreng belangrijk, het samen met de patiënt beslissen. Het kunnen sturen van een mailtje met een vraag en daar ook antwoord op krijgen (ook al is dat door een coassistent of andere arts dan mijn eigen cardioloog) is heel veel waard en dat hoor ik ook van lotgenoten. Ook nieuwe technieken,

zoals het thuismonitor kastje voor de ICD, zijn een uitkomst. Het scheelt mij twee uur heen- en terugrijden voor een ICD-doormeting. Ook de ‘The Box’ voor hartfalen met een app, slimme weegschaal en horloge met hartslagmeter helpen, om zelf meer inzicht in je gezondheid te krijgen.

“Ik vind een eigen inbreng belangrijk, het samen met de patiënt beslissen.”

Hoopvolle stappen in de behandeling van hartfalen

De afgelopen jaren is er meer onderzoek gedaan naar de behandeling van hartfalen bij patiënten met een systemische rechterkamer. Toch blijft het lastig om harde conclusies te trekken, omdat de studies over het algemeen klein zijn en geen controlegroep hebben. In dit artikel hebben we een paar veelbelovende behandelingen besproken:

1. Sacubitril/valsartan lijkt een veilig en effectieve medicijn voor hartfalen bij patiënten met een systemische rechterkamer, met onder andere verbeteringen in kwaliteit van leven.
2. Ook SGLT2 remmers zijn veilig en lijken op korte termijn ziekenhuisopnames voor hartfalen te kunnen verminderen.
3. CRT is een pacemaker die de pompfunctie van het hart kan verbeteren bij hartfalen. Toch is het nog lastig is om te bepalen wie het meeste baat kan hebben bij CRT.

Het blijft erg belangrijk dat er meer onderzoek specifiek gericht op volwassenen met aangeboren hartafwijkingen en hartfalen komt. Uw deelname aan wetenschappelijk onderzoek wordt enorm gewaardeerd en is van grote waarde. Juist bij zeldzame aandoeningen is elke stem belangrijk. Door onderzoek hopen we uiteindelijk patiënten met systemische rechterkamer hartfalen een betere toekomst te kunnen bieden, met minder klachten en een hogere kwaliteit van leven.

Wat kunt u als patiënt doen?

Het is belangrijk dat klachten die kunnen passen bij hartfalen op tijd herkend worden. Bespreek bij uw controleafspraken klachten die kunnen wijzen op hartfalen, zoals:

- Toenemende vermoeidheid
- Kortademigheid bij inspanning of in liggende houding
- Vocht vasthouden (dikke enkels, zwaar gevoel in de benen, bollere buik, of kortademigheid bij plat liggen).

Referenties

1. Zandstra TE, Nederend M, Jongbloed MRM, Kiès P, Vliegen HW, Bouma BJ, et al. Sacubitril/valsartan in the treatment of systemic right ventricular failure. *Heart*. 2021;107(21):1725-30.
2. Nederend M, Kiès P, Regeer MV, Vliegen HW, Mertens BJ, Robbers-Visser D, et al. Tolerability and beneficial effects of sacubitril/valsartan on systemic right ventricular failure. *Heart*. 2023;109(20):1525-32.
3. Fusco F, Scognamiglio G, Merola A, Iannuzzi A, Palma M, Grimaldi N, et al. Safety and Efficacy of Sacubitril/Valsartan in Patients With a Failing Systemic Right Ventricle: A Prospective Single-Center Study. *Circ Heart Fail*. 2023;16(2):e009848.
4. Neijenhuis RML, Nederend M, van Groningen AE, Jongbloed MRM, Vliegen HW, Jukema JW, et al. Sacubitril/valsartan is associated with improvements in quality of life in adult congenital heart disease patients with systemic right ventricular failure. *Open Heart*. 2025;12(1).
5. Neijenhuis RML, MacDonald ST, Zemrak F, Mertens BJA, Dinsdale A, Hunter A, et al. Effect of Sodium-Glucose Cotransporter 2 Inhibitors in Adults With Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2024.
6. Neijenhuis RML, Nederend M, Jongbloed MRM, Kiès P, Rotmans JI, Vliegen HW, et al. The potential of sodium-glucose cotransporter 2 inhibitors for the treatment of systemic right ventricular failure in adults with congenital heart disease. *Frontiers in Cardiovascular Medicine*. 2023;10.
7. Fusco F, Scognamiglio G, Abbate M, Merola A, Grimaldi N, Ciriello GD, et al. Dapagliflozin in Patients With a Failing Systemic Right Ventricle: Results From the DAPA-SERVE Trial. *JACC Heart Fail*. 2024;12(4):789-91.