

ONBEGREPEN DYSPNEU BIJ KINDEREN: WANNEER MOET JE VERDER KUKEN?

Dit artikel richt zich op onbegrepen dyspneu bij kinderen. De beschreven diagnostiek en aandachtspunten zijn in grote lijnen ook van toepassing op volwassenen.

“Houd pulmonale hypertensie in je achterhoofd als het verhaal niet past”

prof. dr. R. Berger, kindercardioloog, UMCG

“Bij astma zie je zelden dat een kind al bij minimale inspanning ernstig benauwd wordt”

dr. A. Zwitserloot, kinderarts-pulmonoloog, UMCG

“Als kinderen overlijden aan pulmonale hypertensie bij BPD, blijkt achteraf soms dat die diagnose nog niet eens was gesteld.”

dr. M. van der Laan, kindercardioloog UMCG



Onbegrepen dyspneu bij kinderen: wanneer moet je verder kijken?

Kortademigheid bij kinderen is een klacht die kinderartsen en kinderlongartsen dagelijks zien. In de meeste gevallen blijkt de oorzaak relatief onschuldig of goed behandelbaar. Juist dat maakt onbegrepen dyspneu verraderlijk. Achter klachten die eerder lijken te passen bij een veelvoorkomende aandoening, kan soms een zeldzame en potentieel ernstige ziekte schuilgaan. “Het gaat eigenlijk om onbegrepen kortademigheid”, zegt kindercardioloog prof. dr. R. Berger van het UMCG. “Kortademigheid komt veel voor en astma is natuurlijk een veelvoorkomende diagnose. Maar waar het om gaat, wat als dat het níet blijkt te zijn?”

Binnen het UMCG, het enige landelijke expertisecentrum voor pulmonale hypertensie (PH) bij kinderen, zien kinderlongartsen en kindercardiologen regelmatig kinderen bij wie de uiteindelijke diagnose pas laat wordt gesteld. Niet omdat artsen iets ‘gemist’ hebben, benadrukken de specialisten, maar omdat de symptomen vaak zo weinig specifiek zijn. Vermoeidheid, inspanningsintolerantie en kortademigheid komen immers voor bij talloze aandoeningen, en meestal is de verklaring veel minder zeldzaam dan pulmonale hypertensie of een interstitiële longziekte (ILD). “Als je honderden kinderen ziet met kortademigheid, moet je die ene

met iets zeldzaams er maar net uitpikken”, zegt Berger. Juist daarom willen de specialisten bewustwording creëren bij kinderartsen en longartsen. Niet om overal pulmonale hypertensie achter te zoeken, maar wel om alert te blijven wanneer klachten niet passen binnen het verwachte beloop.

Waarom de eerste diagnose vaak logisch is

Dat veel kinderen in eerste instantie worden behandeld voor astma is volgens kinderarts-pulmonoloog dr. A. Zwitserloot niet meer dan logisch. “Als je kijkt naar de prevalentie, dan zie je

een enorm verschil”, zegt ze. Astma behoort tot de meest voorkomende chronische aandoeningen bij kinderen, terwijl pulmonale hypertensie of ILD uiterst zeldzaam zijn. Voor een arts in een algemeen ziekenhuis is het dus veel waarschijnlijker dat kortademigheid wordt verklaard door astma dan door een ernstige pulmonale vaatziekte. Toch zit daar volgens de artsen niet het echte probleem. De eerste werkdiagnose mag logisch zijn, zolang artsen bereid blijven die diagnose opnieuw tegen het licht te houden wanneer het beloop anders is dan verwacht. Dat klinkt eenvoudiger dan het is. Kinderen passen zich vaak ongemerkt aan hun beperkingen aan. Ouders wennen aan een lager inspanningsniveau. Bovendien ontwikkelen veel van deze aandoeningen zich sluipend. “Als klachten over jaren langzaam toenemen, valt dat minder op”, zegt kindercardioloog dr. M. Douwes. “Je ziet het elke dag een beetje veranderen, en dan lijkt het te passen bij wat je al dacht.” Juist daardoor kan een oorspronkelijke diagnose zichzelf als het ware in stand houden.

Wanneer wringt het?

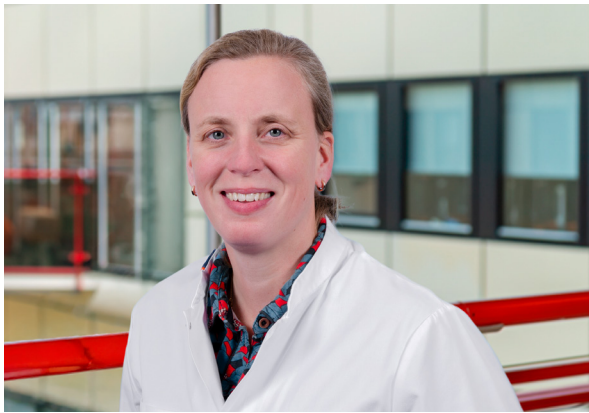
Volgens de specialisten ligt de grootste winst waarschijnlijk in het eerder herkennen van signalen dat een diagnose niet klopt. Dat vraagt niet altijd om uitgebreid aanvullend onderzoek, maar wel om alertheid wanneer klachten, behandeling en onderzoeksuitslagen niet goed bij elkaar passen. “Als een behandeling niet werkt, moet je niet na twee jaar denken: misschien is het iets anders”, zegt Berger. “Dat moet je veel eerder doen.”

Ook Douwes benadrukt dat punt. “Op het moment dat een diagnose is gesteld en het gaat niet zoals je verwacht, bijvoorbeeld omdat therapie geen effect heeft of onderzoeken normaal blijven, dan moet je breder gaan kijken.” Bij astma betekent dat bijvoorbeeld dat inhalatiemedicatie onvoldoende effect heeft, terwijl het gebruik correct lijkt. Maar ook een normale of nauwelijks afwijkende longfunctie kan reden zijn om opnieuw naar het verhaal te kijken. “Als een kind duidelijke klachten heeft maar de longfunctie is normaal, dan moet je verder gaan denken”, zegt Zwitserloot. Een voorbeeld is een kind dat al langere tijd wordt behandeld voor astma, maar ondanks goede therapietrouw klachten houdt bij inspanning.

“Als je honderden kinderen ziet met kortademigheid, moet je die ene met iets zeldzaams er maar net uitpikken”

prof. dr. R. Berger





“Als een kind duidelijke klachten heeft maar de longfunctie is normaal, dan moet je verder gaan denken”

dr. A. Zwitserloot

De longfunctie laat nauwelijks afwijkingen zien en reageert niet of nauwelijks op salbutamol*. Juist in zo'n situatie is het volgens de specialisten belangrijk om opnieuw naar de oorspronkelijke diagnose te kijken en aanvullende oorzaken van de klachten te overwegen.

Wat vertelt longfunctieonderzoek, en wat niet?

Longfunctieonderzoek speelt een belangrijke rol in de beoordeling van kinderen met dyspneu, maar volgens Zwitserloot is de interpretatie minstens zo belangrijk als de uitslag zelf. “Bij astma verwacht je doorgaans obstructie en verbetering na toediening van een luchtwegverwijder”, legt Zwitserloot uit. “Bij pulmonale hypertensie zie je meestal een normale of minimaal afwijkende longfunctie.” Soms zijn er subtiele afwijkingen zichtbaar, zoals lichte restrictie of een verminderde diffusiecapaciteit, maar vaak zijn die bevindingen onvoldoende om de ernst van de klachten te verklaren. “Als je heel weinig reactie ziet op salbutamol terwijl er wel veel klachten zijn, dan moet je aan je astmadiagnose gaan twijfelen.”



In het UMCG worden in zulke situaties aanvullende provocatietesten gedaan, bijvoorbeeld inspannings-testen met koude lucht. Daarmee kan verborgen astma alsnog worden aangetoond of juist uitgesloten. Dat betekent niet automatisch dat er sprake is van pulmonale hypertensie. Ook andere aandoeningen kunnen zich presenteren met inspanningsgebonden dyspneu en relatief normale longfunctie. Zwitserloot: “Juist die discrepantie tussen ernstige klachten en relatief beperkte afwijkingen maakt pulmonale hypertensie diagnostisch uitdagend.” Kinderen bij wie twijfel blijft bestaan over de oorzaak van de klachten kunnen hiervoor worden verwezen naar het UMCG.

De valkuil van disfunctioneel ademen

Een belangrijke differentiaaldiagnose is disfunctioneel ademen. Kinderen presenteren zich dan vaak met benauwdheid, snelle ademhaling of het gevoel niet goed door te kunnen ademen, terwijl aanvullend onderzoek weinig afwijkingen laat zien. Volgens Zwitserloot vraagt juist deze groep om zorgvuldige beoordeling. “Vaak zie je het eigenlijk al tijdens het gesprek”, zegt ze. “Kinderen zitten met hoog opgetrokken schouders, ademen hoog thoracaal of raken tijdens inspanning volledig ontregeld in hun ademhalingspatroon.” Fysiotherapeuten spelen volgens haar een belangrijke rol in het herkennen daarvan. Tegelijkertijd waarschuwen de specialisten ervoor om ook hier alert te blijven op een afwijkend beloop. Volgens Zwitserloot zit het onderscheid vaak niet in één test, maar juist in het totaalbeeld en het ademhalingspatroon tijdens gesprek of inspanning. Dat geldt temeer omdat sommige kinderen met pulmonale hypertensie of andere zeldzame aandoeningen in eerste instantie juist deze diagnose krijgen.

Rode vlaggen die niet gemist mogen worden

Hoewel de symptomen van pulmonale hypertensie vaak specifiek zijn, noemen de artsen wel degelijk signalen die aanleiding geven tot verdere diagnostiek.

Zowel Zwitserloot als de kindercardiologen noemen collaps of syncope bij inspanning als een van de belangrijkste alarmsignalen voor pulmonale hypertensie. Ook progressieve inspanningsintolerantie is een belangrijk alarmsignaal, zeker wanneer kinderen al bij geringe inspanning fors beperkt raken. “Bij astma zie je zelden dat een kind al bij minimale inspanning ernstig benauwd wordt”, aldus Zwitserloot. Daarnaast kunnen lichamelijk onderzoek en eenvoudige aanvullende diagnostiek belangrijke aanwijzingen geven. Berger en kindercardioloog dr. M. van der Laan benadrukken dat ECG en thoraxfoto laagdrempelige onderzoeken zijn die overal beschikbaar zijn en richting kunnen geven. Van der Laan: “Bij lichamelijk onderzoek kan bijvoorbeeld een luide tweede harttoon opvallen.” Ook afwijkende saturatie, cyanose of aanwijzingen voor rechterhartbelasting kunnen helpen om de verdenking te vergroten. “Voor ons als kindercardiologen zijn dat vanzelfsprekende dingen”, zegt Berger, “maar voor een algemeen kinderarts veel minder.”

ILD: een brede en complexe groep aandoeningen

Naast pulmonale hypertensie wijzen de longartsen ook op het belang van interstitiële longziekten. Omdat de klachten vaak geleidelijk ontstaan en sterk overlappen met andere pulmonale aandoeningen, wordt ook ILD niet altijd direct herkend. “ILD is eigenlijk een diffuse ziekte van de long”, legt Zwitserloot uit. “Bij jonge kinderen gaat het vaak om aangeboren afwijkingen van long- of vaatontwikkeling. Op latere leeftijd kunnen ook immuunstoornissen, systemische ziekten of omgevingsfactoren een rol spelen.” De presentatie overlapt deels met pulmonale hypertensie. Kinderen hebben vaak langdurige kortademigheid, droge hoest, lage



“Als klachten over jaren langzaam toenemen, valt dat minder op”

dr. M. Douwes

saturatie of groeiproblemen. Ook tachypneu en afwijkende longgeluiden kunnen voorkomen. Het verschil zit vaak in het aanvullende onderzoek. “Bij pulmonale hypertensie zie je meestal dat het longparenchym normaal is, terwijl er bij een ILD diffuse afwijkingen te zien zijn.” Tegelijkertijd kunnen beide aandoeningen elkaar ook beïnvloeden. Pulmonale hypertensie kan namelijk ontstaan als complicatie van ILD, waardoor samenwerking tussen longartsen en cardiologen essentieel is.

Wanneer transplantatie in beeld komt

Ondanks de toenemende behandelmogelijkheden blijven pulmonale hypertensie en sommige vormen van ILD ernstige aandoeningen. Bij een deel van de kinderen ontstaat uiteindelijk progressief hart- of longfalen, ondanks maximale therapie. Dan komt longtransplantatie in beeld. Volgens Zwitserloot is dat altijd een laatste stap binnen een langdurig behandeltraject.

Astma, ILD of pulmonale hypertensie?

	Astma	ILD	Pulmonale hypertensie
Prevalentie	Veelvoorkomend	Zeer zeldzaam	Zeer zeldzaam
Beloop	Vaak wisselend	Vaak chronisch progressief	Vaak sluipend progressief
Klachten	Piepen, benauwdheid, hoesten	Kortademigheid, droge hoest, vermoeidheid	Inspanningsintolerantie, vermoeidheid, kortademigheid
Piepen	Vaak aanwezig	Meestal afwezig	Meestal afwezig
Longfunctie	Obstructief	Vaak restrictief	Vaak normaal of licht restrictief, vaak met verminderde diffusiecapaciteit
Reversibiliteit na salbutamol	Vaak aanwezig	Afwezig	Afwezig of minimaal
Saturatie	Meestal normaal	Vaak verlaagd	Kan dalen bij inspanning
CT-thorax	Vaak normaal	Diffuse longafwijkingen	Vaak weinig specifieke longafwijkingen; bij CT-angiografie kan een verwijde arteria pulmonalisstam zichtbaar zijn
Inspanningsbeperking	Variabel	Progressief	Vaak disproportioneel ernstig
Syncope/collaps	Zeldzaam	Zeldzaam	Belangrijke rode vlag
Respons op behandeling	Meestal goed	Afhankelijk van oorzaak	Vaak beperkt zonder gerichte therapie
Belangrijke rode vlag	Slechte therapierespons	Diffuse afwijkingen + lage saturatie	Flauwvallen bij inspanning

Dit figuur is samengesteld uit het interview, in samenwerking met de geïnterviewde artsen.

*Salbutamol is een luchtwegverwijderend medicijn dat de spieren in de luchtwegen ontspant. Het wordt voorgeschreven bij astma en COPD om klachten als benauwdheid, een piepende ademhaling en hoesten direct te verlichten



“Een transplantatie doe je pas wanneer alle andere behandelopties onvoldoende effect hebben, de kans op overlijden binnen 2 jaar hoog is en de onderliggende ziekte niet terugkomt in de nieuwe longen.” Dat besluit wordt multidisciplinair genomen. Daarbij wordt niet alleen gekeken naar de ernst van de long- of vaatziekte, maar ook naar de conditie van het kind, bijkomende aandoeningen en de verwachte kwaliteit van leven na transplantatie. Voor kinderen met pulmonale hypertensie speelt bovendien mee dat het rechterhart vaak al ernstig belast is tegen de tijd dat transplantatie wordt overwogen. Daarom benadrukken de specialisten het belang van vroege herkenning en behandeling. Niet alleen om klachten te verminderen, maar ook om ziekteprogressie zo lang mogelijk af te remmen.

Waarom screening bij prematuren zo belangrijk is
Voor Van der Laan ligt een belangrijk aandachtspunt bij

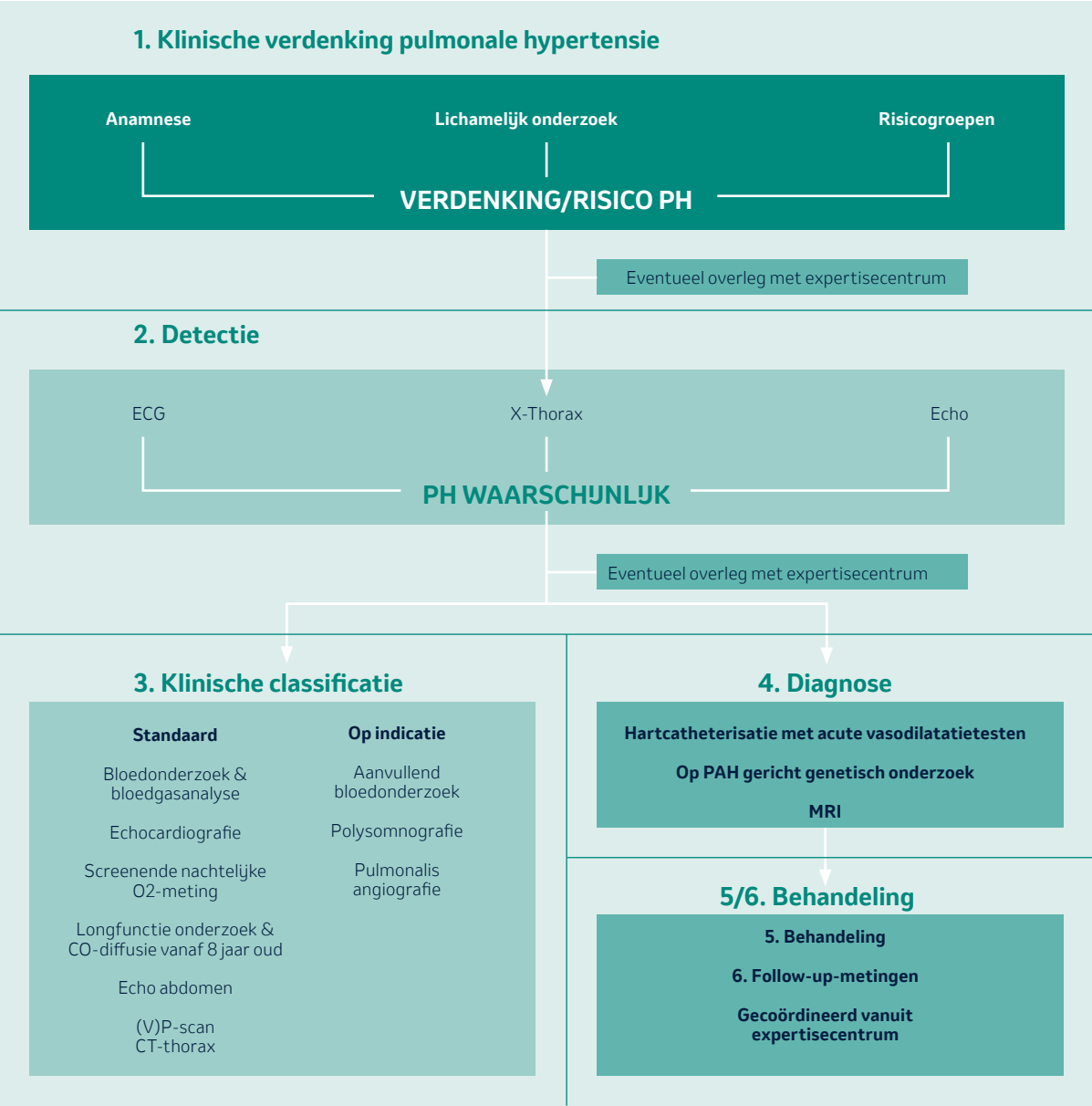


“Extreem premature kinderen met bronchopulmonale dysplasie hebben onrijpe en beschadigde longen”

dr. M. van der Laan

extreem premature kinderen met bronchopulmonale dysplasie (BPD). Juist in deze groep kan pulmonale hypertensie zich lange tijd verborgen houden achter bestaande longproblematiek. “Deze kinderen hebben onrijpe en beschadigde longen”, legt ze uit. Omdat benauwdheid en zuurstofbehoefte vaak al aanwezig zijn, is het moeilijk om te herkennen wanneer er méér speelt dan alleen de bekende longschade. “Je kunt het niet altijd aan de buitenkant zien.” Volgens Van der Laan benadrukt dat waarom structurele screening zo belangrijk is. Binnen het UMCG gebeurt dat inmiddels routinematig, maar landelijk is die aanpak nog niet overal ingevoerd. Volgens haar worden sommige kinderen nu pas herkend wanneer zij ernstig ziek op de intensive care terechtkomen. “Als kinderen overlijden aan pulmonale hypertensie bij BPD, blijkt achteraf soms dat die diagnose nog niet eens was gesteld.” Het team pleit voor screening rond een gecorrigeerde zwangerschapsduur van 36 weken en verdere follow-up in het eerste levensjaar.

Stroomdiagram diagnostiek en behandeling pulmonale hypertensie (PH) op de kinderleeftijd



Dit figuur is samengesteld uit het interview, in samenwerking met de geïnterviewde artsen.
■ Verwijzend ziekenhuis, netwerkcentrum of expertisecentrum ■ Netwerkcentrum of expertisecentrum ■ Expertisecentrum

Die screening bestaat doorgaans uit echocardiografisch onderzoek, aangevuld met beoordeling van zuurstofbehoefte, groei en klinische symptomen.

De verpleegkundig specialist als spin in het web
Bij de zorg voor kinderen met pulmonale hypertensie of andere complexe longaandoeningen draait het niet alleen om diagnostiek en behandeling. De impact op het dagelijks leven van patiënt en gezin is groot, en juist daar speelt de verpleegkundig specialist een belangrijke rol. Binnen het UMCG is de verpleegkundig specialist nauw betrokken bij de begeleiding van kinderen en ouders, zowel tijdens diagnostiek als gedurende het verdere behandeltraject.



“De verpleegkundig specialist is echt de spin in het web”, zegt Douwes. “Dat betekent niet alleen uitleg geven over medicatie of onderzoeken, maar ook laagdrempelig contact onderhouden met gezinnen, signaleren hoe het thuis gaat en coördineren tussen verschillende disciplines en ziekenhuizen.” Voor ouders kan het traject rondom pulmonale hypertensie intensief en onzeker zijn. Kinderen met PH en hun ouders krijgen te maken met frequente controles, complexe medicatie, beperkingen in inspanning en soms ziekenhuisopnames of transplantatietrajecten. Juist dan is continuïteit belangrijk. De verpleegkundig specialist vormt vaak het vaste aanspreekpunt binnen een behandelteam waarin kinderlongartsen, kindercardiologen, neonatologen, fysiotherapeuten, maatschappelijk werkers en andere disciplines samenwerken.

Expertzorg en *shared care*

Volgens Berger en Douwes ligt de kracht van het UMCG niet alleen in specialistische diagnostiek, maar vooral in de samenwerking tussen verschillende disciplines. Kinderlongartsen, kindercardiologen, neonatologen, verpleegkundig specialisten en andere zorgverleners werken intensief samen rondom deze complexe patiëntengroep. “Je kunt deze patiënten niet zonder een team behandelen”, aldus Berger. Ook de samenwerking met andere (perifere en universitaire) ziekenhuizen speelt daarin een belangrijke rol. Veel kinderen blijven deels lokaal onder controle, terwijl specialistische diagnostiek gecentraliseerd plaatsvindt. “Het is echt *shared care*”, zegt Berger. Vroege herkenning blijft daarbij essentieel. “Hoe vroeger je de diagnose stelt, hoe beter de mogelijkheden zijn om een gunstigere uitkomst te krijgen.”

De belangrijkste boodschap

Uiteindelijk draait het volgens de specialisten vooral om bewustwording. Niet om overal pulmonale hypertensie te zien, maar wel om alert te blijven wanneer klachten niet passen binnen het verwachte patroon. “Als je er niet aan denkt, dan zie je het ook niet”, zegt Berger. “Houd pulmonale hypertensie in je achterhoofd als het verhaal niet past.”