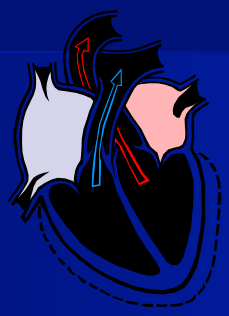
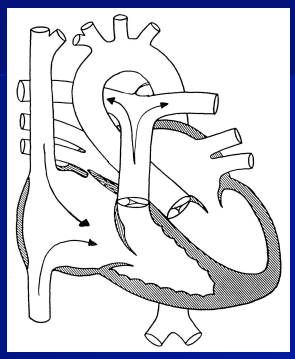
# Medfödda hjärtmissbildningar

Nationella utbildningsdagar VIC
B-M Ekman-Joelsson
111124





## Medfödda hjärtfel

- Vanligaste enskilda missbildningen
- 8/1000 nyfödda barn

## Fördelning av de vanligaste medfödda hjärtfelen

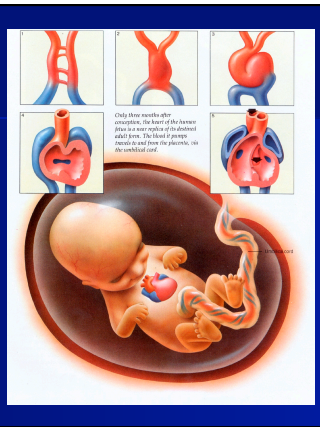
- VSD (hål i kammarskiljeväggen) 30%
- ASD (hål i förmaksskiljeväggen) 8%
- PS (förtängning av lungpulsåderklaffen) 8%
- PDA (kvarstående ductus) 7%
- CoA (förträngning av kroppspulsådern, ej klaff)6%
- AS (förträngning av klaffen i kroppspulsådern)5%
- Fallot (kombination av fel, bla VSD och PS)5%
- TGA ( transposition) 5%
- AVSD (hål centralt i hjärtat, både i kammaren och förmaket) 3%

## Huvudtyper av hjärtfel

- Hål i hjärtats skiljeväggar
- Kvarvarande fosterförbindelser (2 st)

- Klaffdefekter (4 klaffar)
- Felkopplade blodkärl

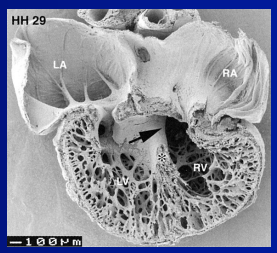
## Hjärtats utveckling



## Hjärtat

- Hjärtat kan urskiljas i v 3, börjar slå i v 3-4
- Hjärtat är strukturellt färdigt i v 8
- Hjärtat är det enda organ som försörjer embryot samtidigt som det utvecklas

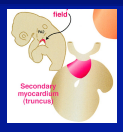
## Embryo, 7 veckor (grav-vecka 9)



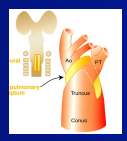

## Områden i embryot som bidrar till hjärtats vävnad

I

II

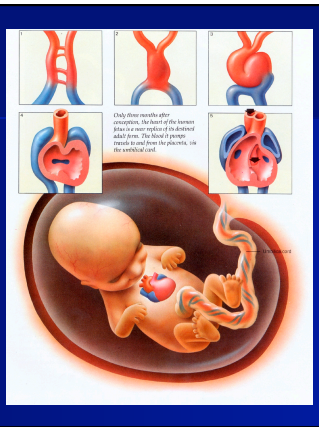



Neuralröret



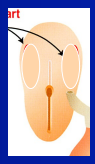

Leveranlaget

| Steg | | Tid(dag) |
|---|---|---|
| I | **Tubulärt hjärta** | 17-22 |
| II | **Looping** (vridning) till höger | 23-28 |
| III | **Uppdelning av höger och vänster sida i hjärtat** | 27-37 |
| | Aortabågarna | 28-35 |
| | Muskulära septum | 27-37 |
| | Förmakseptum | 27-37 |
| | Septum i utflödeskärlet | 35-42 |
| IV | **Kranskärl** | 48-51 |
| | **Innervation** | 49-födelsen |
| | **Retledningssystem** | 35-födelsen |
| V | **Hjärtats klaffar** | 42-efter födelsen |
| | AV-klaffar (mellan förmak oh kammare) | 42 - vecka 20 |
| | Semilunarklaffar (aorta och pulmonalus) | 44-72 |
| | **Färdig septering** (uppdelning av flödet så att det passerar parallellt genom hjärtat) | 49-53 |




## Symmetri/Asymmetri

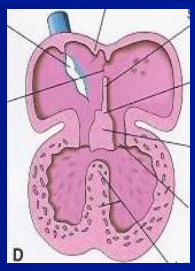
- På embryonalplattan finns en ”primitive node” där cilierotationen (höger till vänster) styr cellinvationen – detta leder till asymmetri
- Normal asymmetri: situs solitus



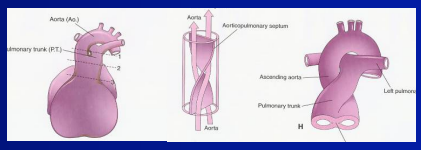
## Looping (dag 23-28)

- Kräver asymmetrisk morfologi
- Normalt – vrider sig till höger
- Störning – vrider sig till vänster (L-loop)
- Loopingen bestämmer relationen till aorta och pulmonalis (4:e och 6:e aortabågen)

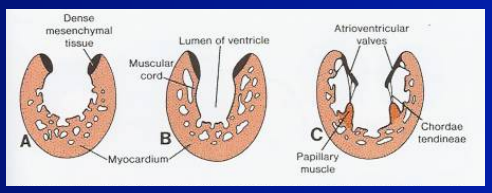
## Muskulära ventrikelseptum (dag 27-37)



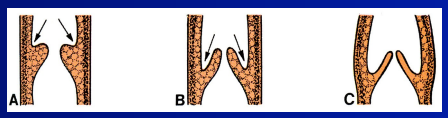

## Utflödes-septering (dag 35-42)



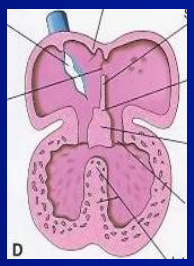
## A-V klaffar




## Semilunar klaffar



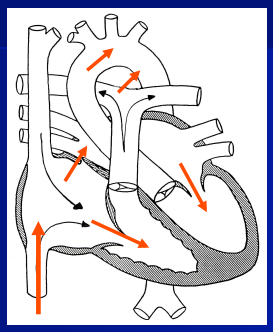

## Färdig septering (dag 49-53)




## Fostercirkulationen

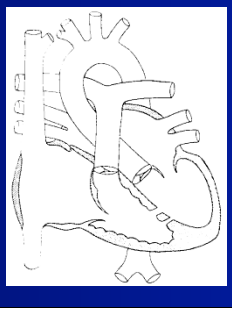
Ductus arteriosus

Foramen ovale



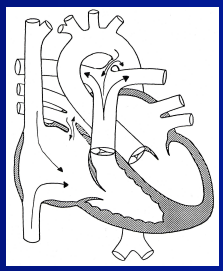
## VSD = ventrikel septum defekt

**=hål i väggen mellan kamrarna**

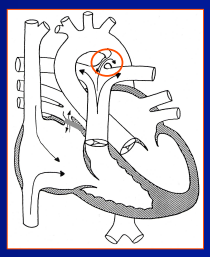


## ASD = atrium septum defekt

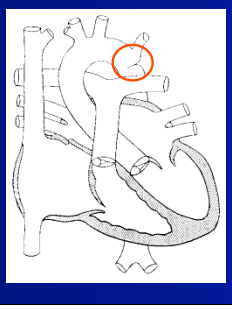
**= hål i väggen mellan förmaken, oftast en kvarvarande fosterförbindelse**



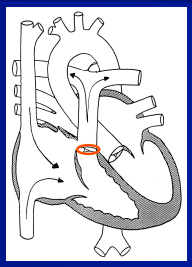
## PDA = persisterande ductus arteriosus



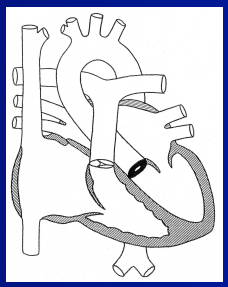
## Coarctatio



## Pulmonalis-stenos

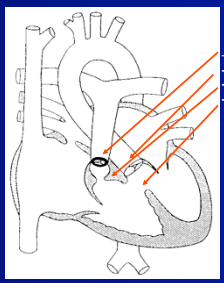


## AS = aortastenos



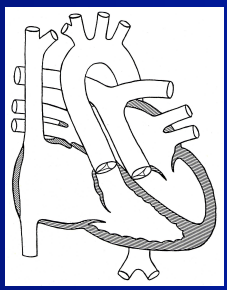
## Fallot (egennamn)

kombination av fel

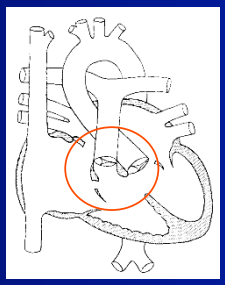



## Transposition – ombytt plats

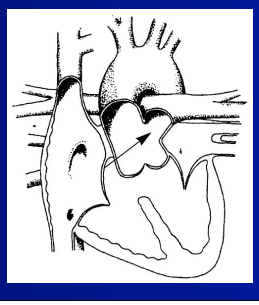
för aorta och lung-pulsådern



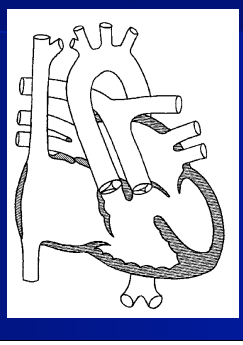
## AVSD = atrioventrikulär septum defekt
= hål i väggen mellan förmaken
och mellan kamrarna



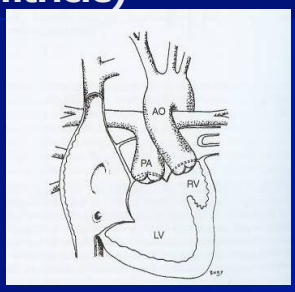
## Truncus communis



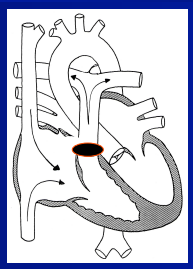
## DORV (double outlet right ventricle) och TGA(transposition)



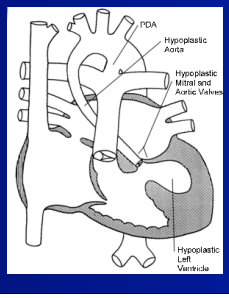
## DILV(double inlet left ventricle)




## Pulmonalis-atresi
= totalt stängd klaff till lungpulsådern



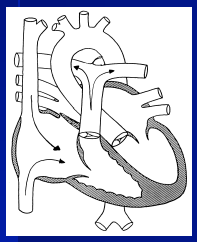
## HLHS
(hypoplastiskt vänsterkammarsyndrom)

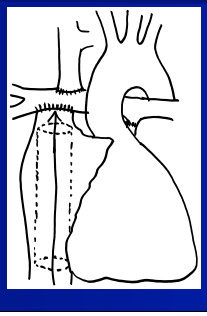


| *Struktur* | *Tid* | *Hjärtfel* |
|---|---|---|
| Kärlsystemet börjar synas | V 3 | |
| ¶Hjärtat ”slår | V 3-4 | |
| Looping, ”sidval” | Dag 23-28 | Korrigerad transposition, situs inversus, isomerismer, criss-cross-heart |
| Aortabågarna bildas och omorganiseras | Dag 27-35 | Avbruten aortabåge, coarctatio |
| Muskulära kammarseptum | Dag 27-37 | Muskulär VSD |
| Förmaksseptum | Dag 27-37 | ASD |
| Septering av utflödet | Dag 35-42 | Truncus communis, Transposition, Fallot |
| Atrio-ventrikular klaffar | Dag 42-72 | Ebsteins anomali |
| Semilunarklaffar | Dag 44-72 | Stenoser, atresier |
| Membranösa (övre) delen av kammarseptum | Dag 49-53 | Perimembranös VSD |

## TCPC
= total cavopulmonell connection
= färdigopererat enkammarhjärta

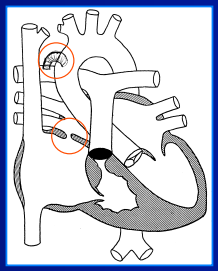
Normalt hjärta





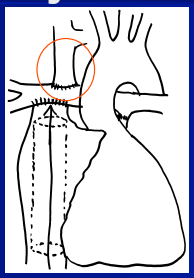
## Enkammarhjärta

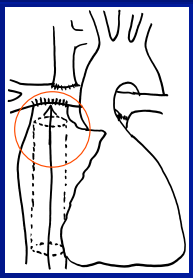
Steg 1 =
shunt och
förstoring
av ASD



## Enkammarhjärta

Steg 2
Glenn
6 mån ålder



## Enkammarhjärta

Steg 3
TCPC = total
cavopulmonell
connection
ca 2-4 års ålder