LUNDS UNIVERSITET

Enkammarhjärta från barn till vuxen

JOHAN HOLM

En osäker framtid?

EDITORIAL COMMENT

The Fontan Operation

Improved Outcomes, Uncertain Future*

David J. Goldberg, MD

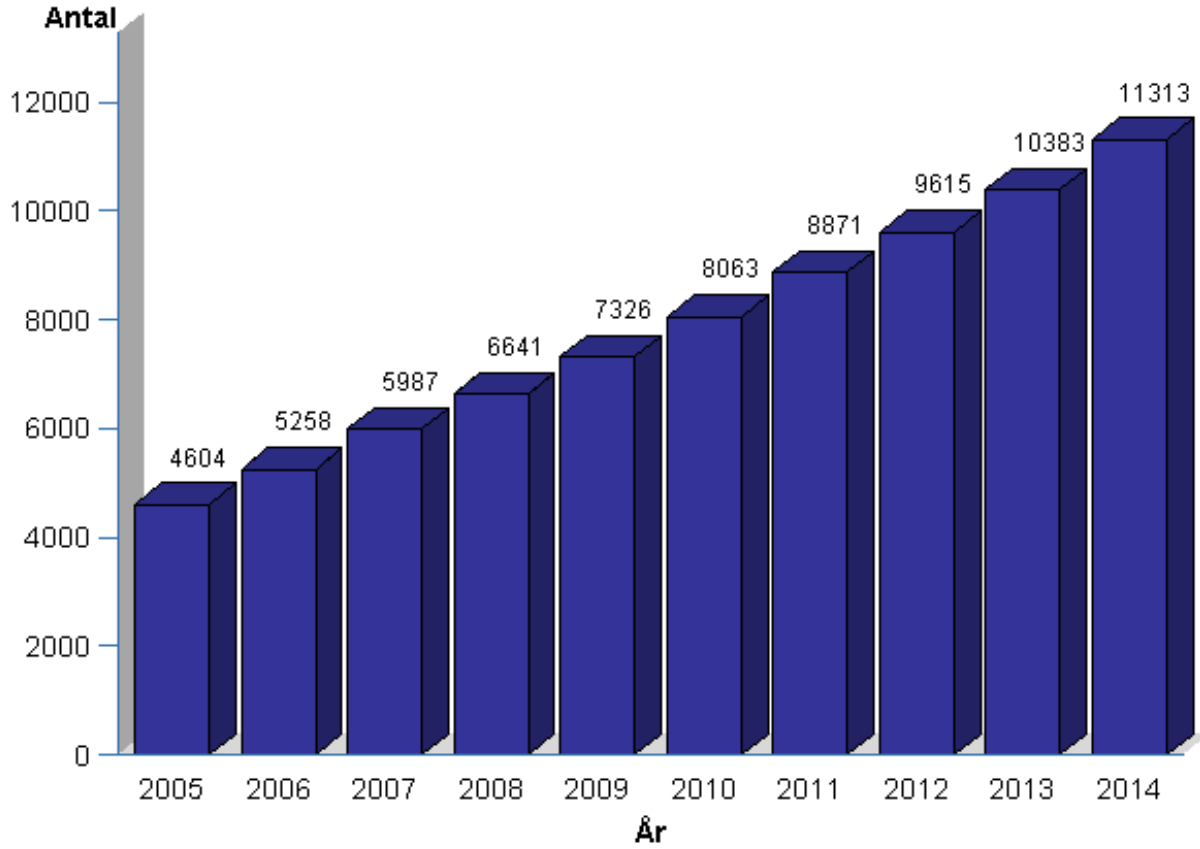
LUNDS UNIVERSITET

Men de sa ju att allting såg bra ut…

- Patienten är mindre informerad än föräldrarna
- Men jag är ju opererad…
- Pallierande kirurgi med restlesioner
- Adapterad till sin funktionsnivå
- Långsam försämring kan missas
- Hur länge kan jag leva med TCPC?
- Vad gör man sen? Transplantation?
- Kan jag jobba?
- När kan jag bli gravid?

LUNDS UNIVERSITET

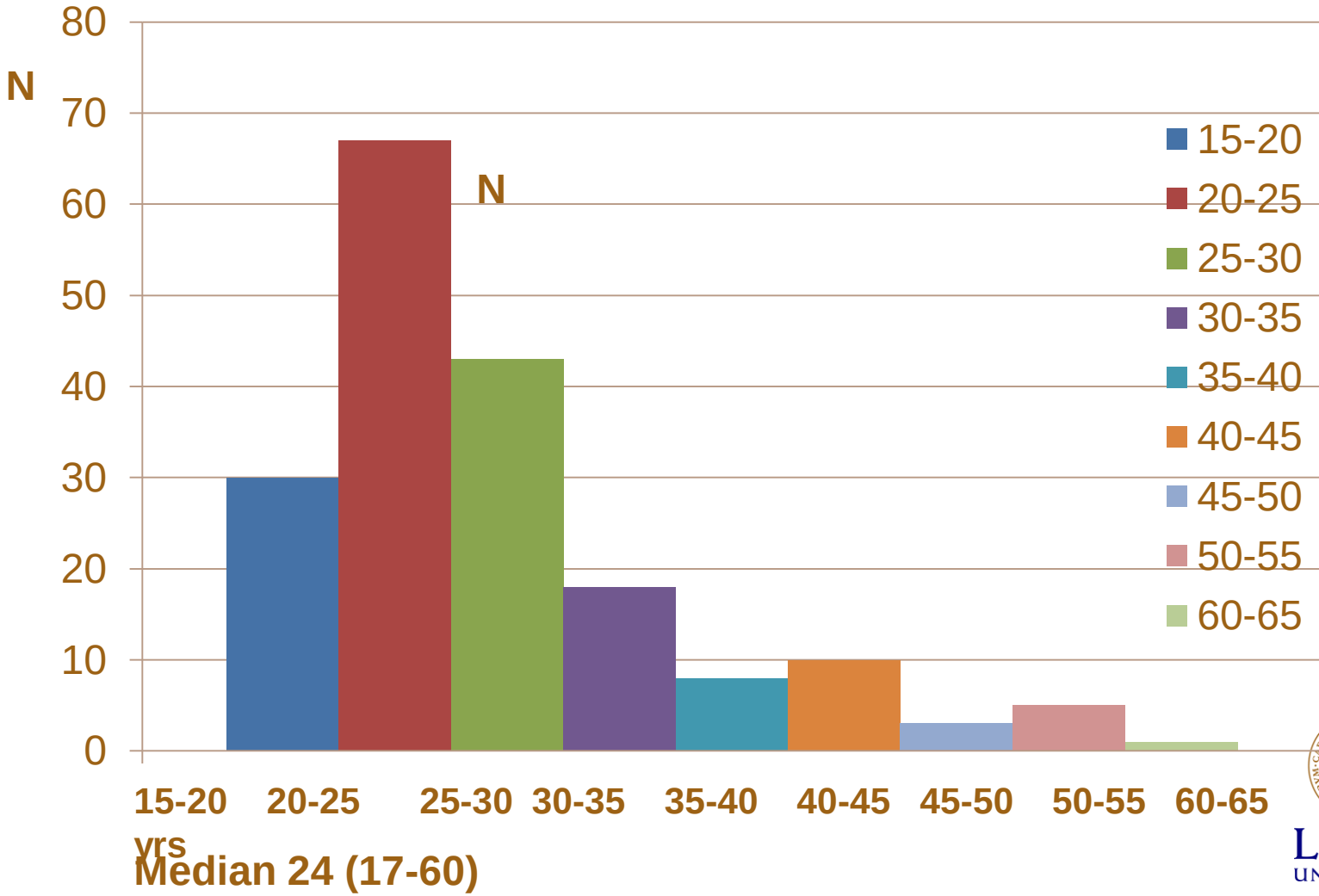
Ökande antal vuxna med medfödda hjärtfel, 2500 patienter i Lund



LUNDS UNIVERSITET

Åldersfördelning hos vuxna Fontan patienter från SWEDCON 2013

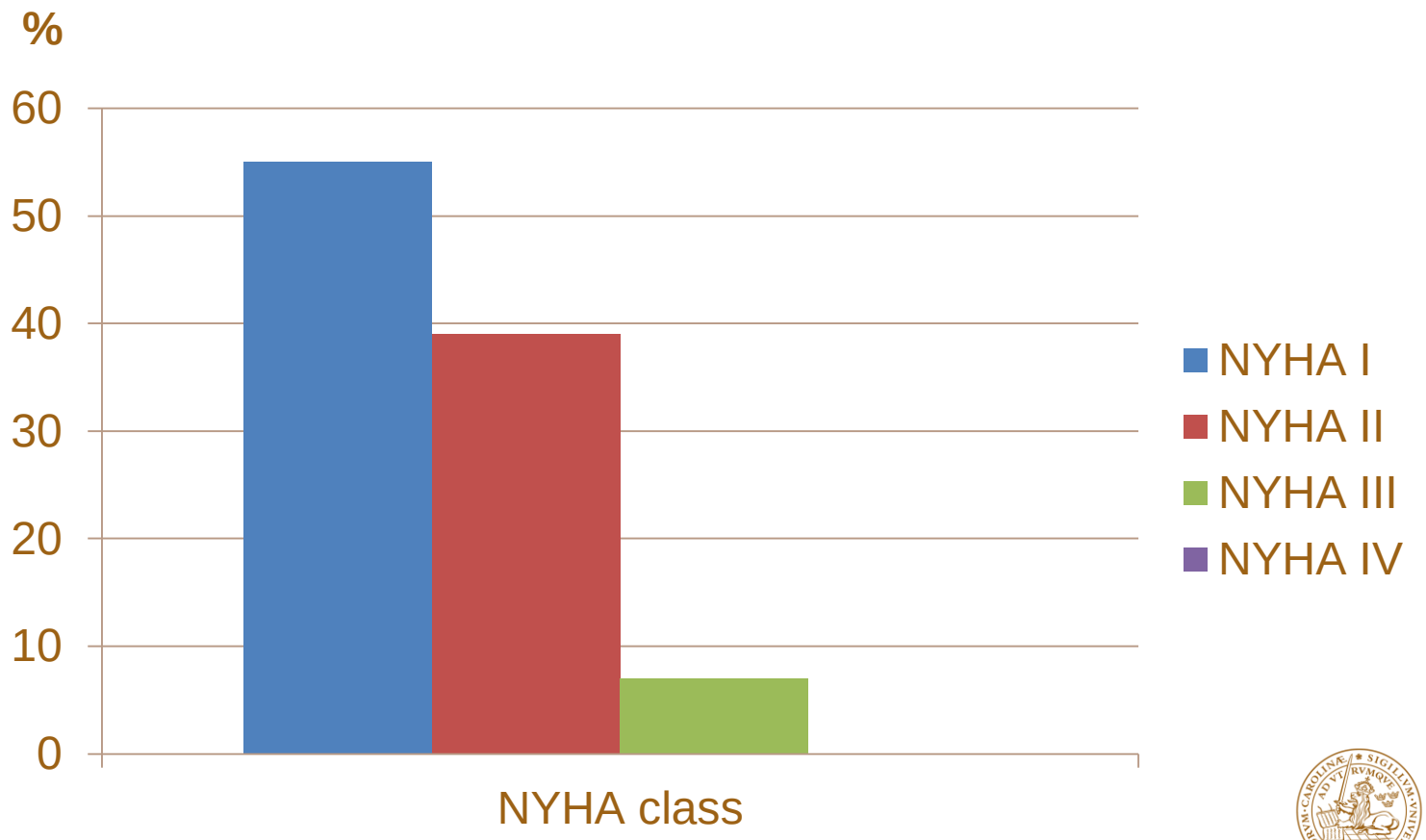
Organpåverkan efter 20 – 30 år



LUNDS UNIVERSITET

NYHA funktionsklass hos vuxna Fontan patienter 2013

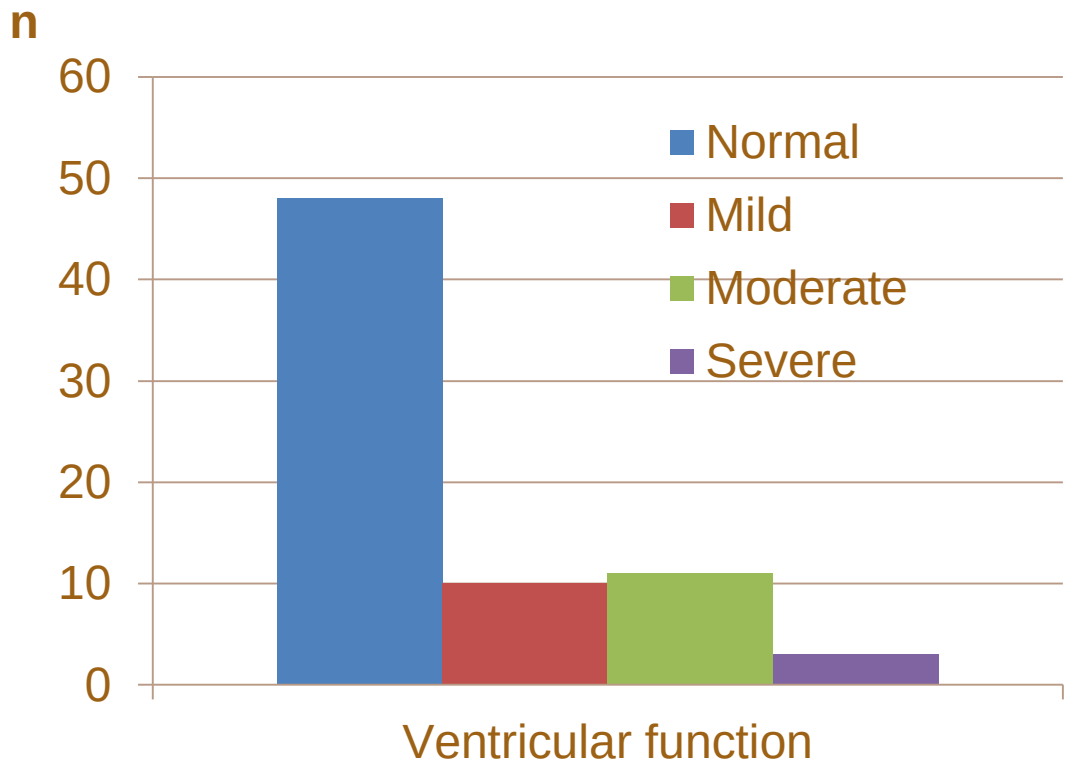
55% är asymptomatiska



Johan Holm Lund
Sweden

LUNDS UNIVERSITET

Systemkammarfunktion med ekokardiografi hos 72 Fontan patienter i Lund



80% hade normal eller lätt nedsatt EF
21 % hade diuretika– EF är ingen bra indikator

72 patients from Lund

LUNDS UNIVERSITET

GUCH Arbetsprov
en anpassad funktionsnivå

Arterial switch

Klaffel

ASD, VSD

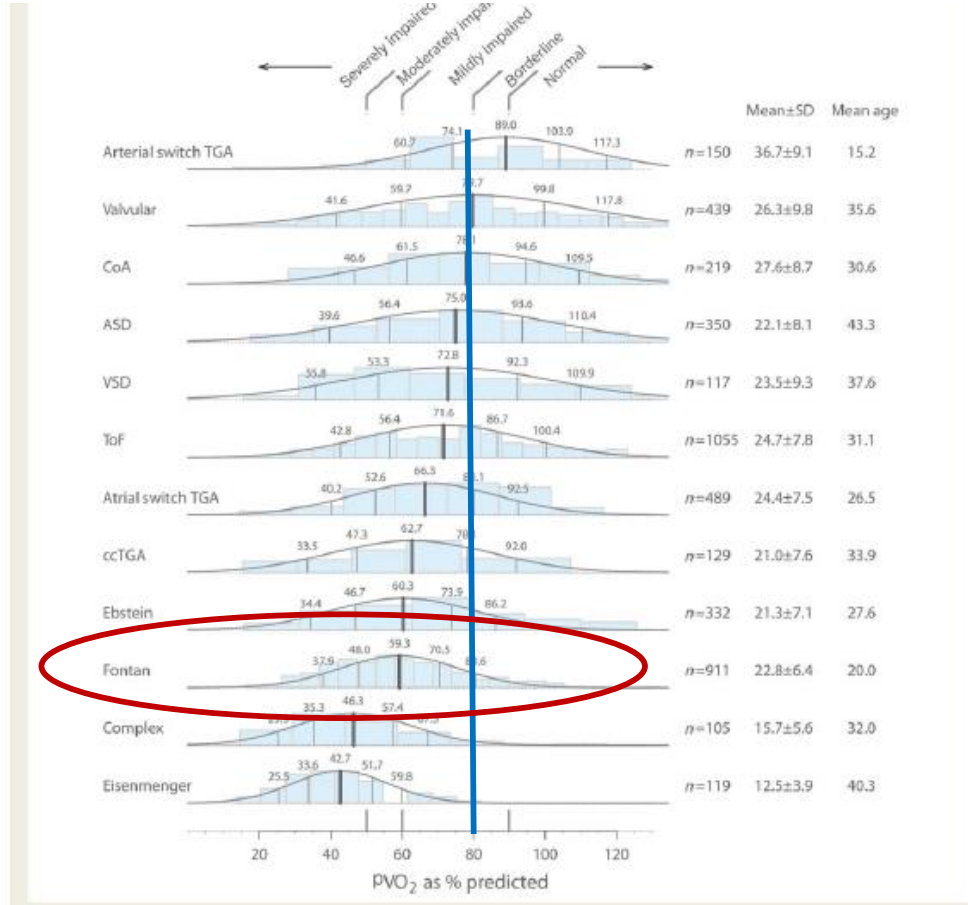
Fallots tetrad

ccTGA

Ebstein

Fontan

Eisenmenger



20 40 60 80 100 % av förväntat

Median 75% av förväntat

Kempny et al Eur Heart J 2012

LUNDS UNIVERSITET

”Fontan physiology can best be thought of as a man-made form of chronic heart failure”

- Låg cardiac output
- Högt CVP
- End-organ påverkan
- Lever, njurar, gastro, lungor (PH)
- 20% pacemaker
- 76% arytmi efter 30 år

Pundi KN, JACC 2015

LUNDS UNIVERSITET

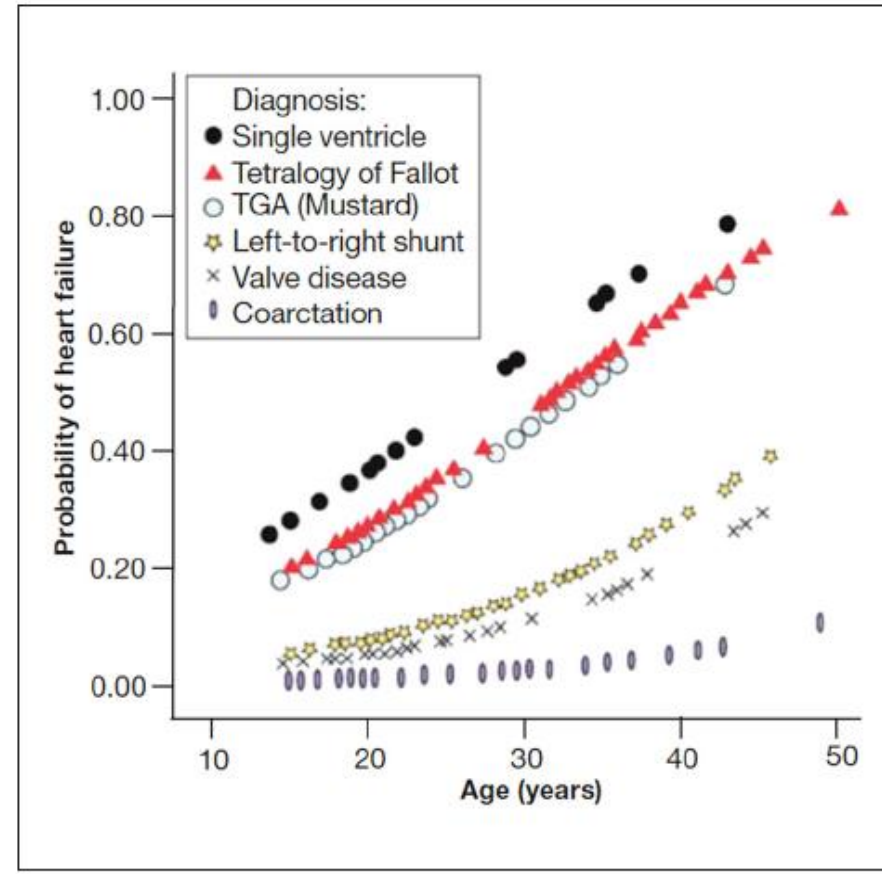
Hjärtsvikt, incidens och diagnoser

n = 89/345

Hög risk hos

Fallot, Fontan och

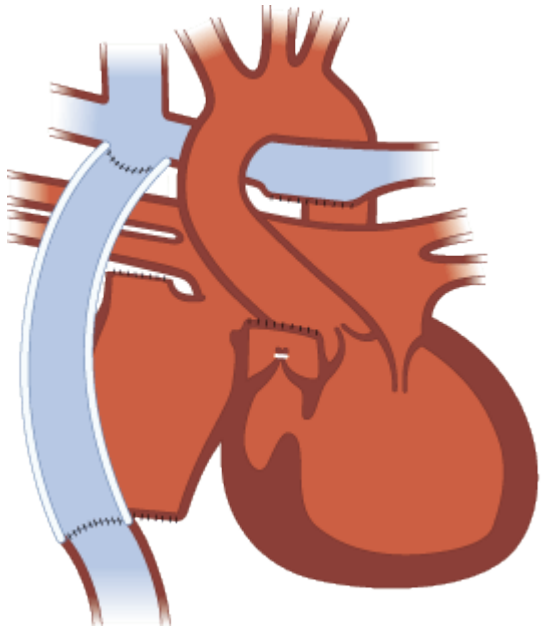
TGA Mustard/Senning



Norozi K et al. Am J Cardiol 2006,
DiNardo JA. Semin Cardiothor and Vasc Anest 2012

LUNDS UNIVERSITET

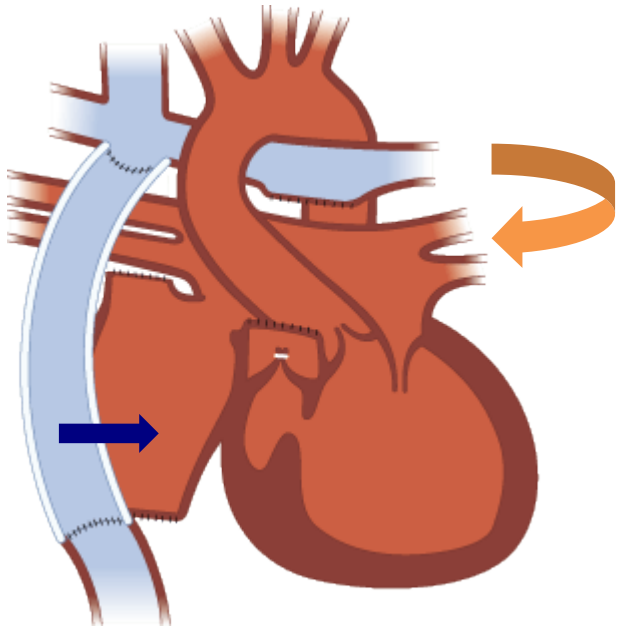
Enkammarhjärta, Fontan



- Cirkulationen beroende av CVP (>12-15 mmHg)
- Känslig för hypovolemi
- Känslig för arytmi

LUNDS UNIVERSITET

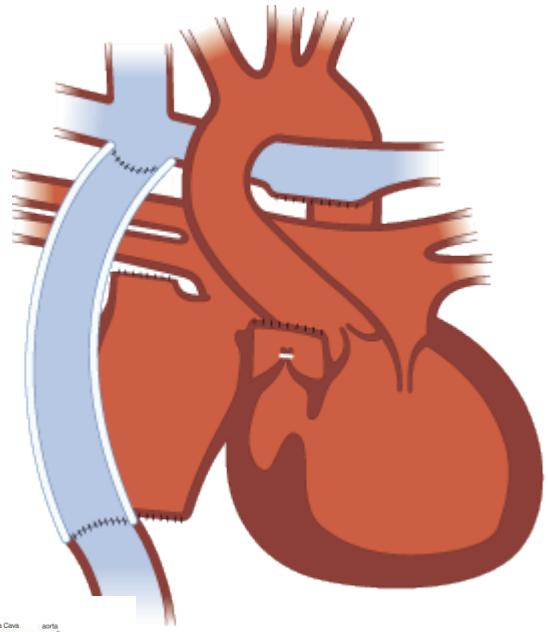
Hjärtsvikt och Fontan
– en multiorgansjukdom efter 20-30 år



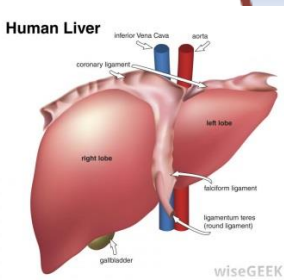
- Cirkulationen beroende av CVP (>12-15 mmHg)
- Systolisk eller diastolisk dysfunktion – ökade fyllnadstryck
- Fenestrering, sinus coronarius till systemförmak, eller arterovenösa shuntar ger cyanos, men också bättre fyllnad

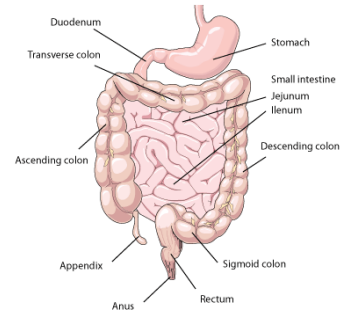
LUNDS UNIVERSITET

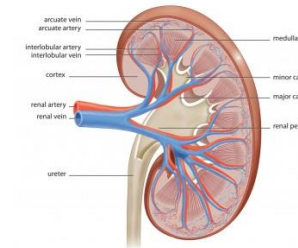
Hjärtsvikt och Fontan
– en multiorgansjukdom efter 20-30 år



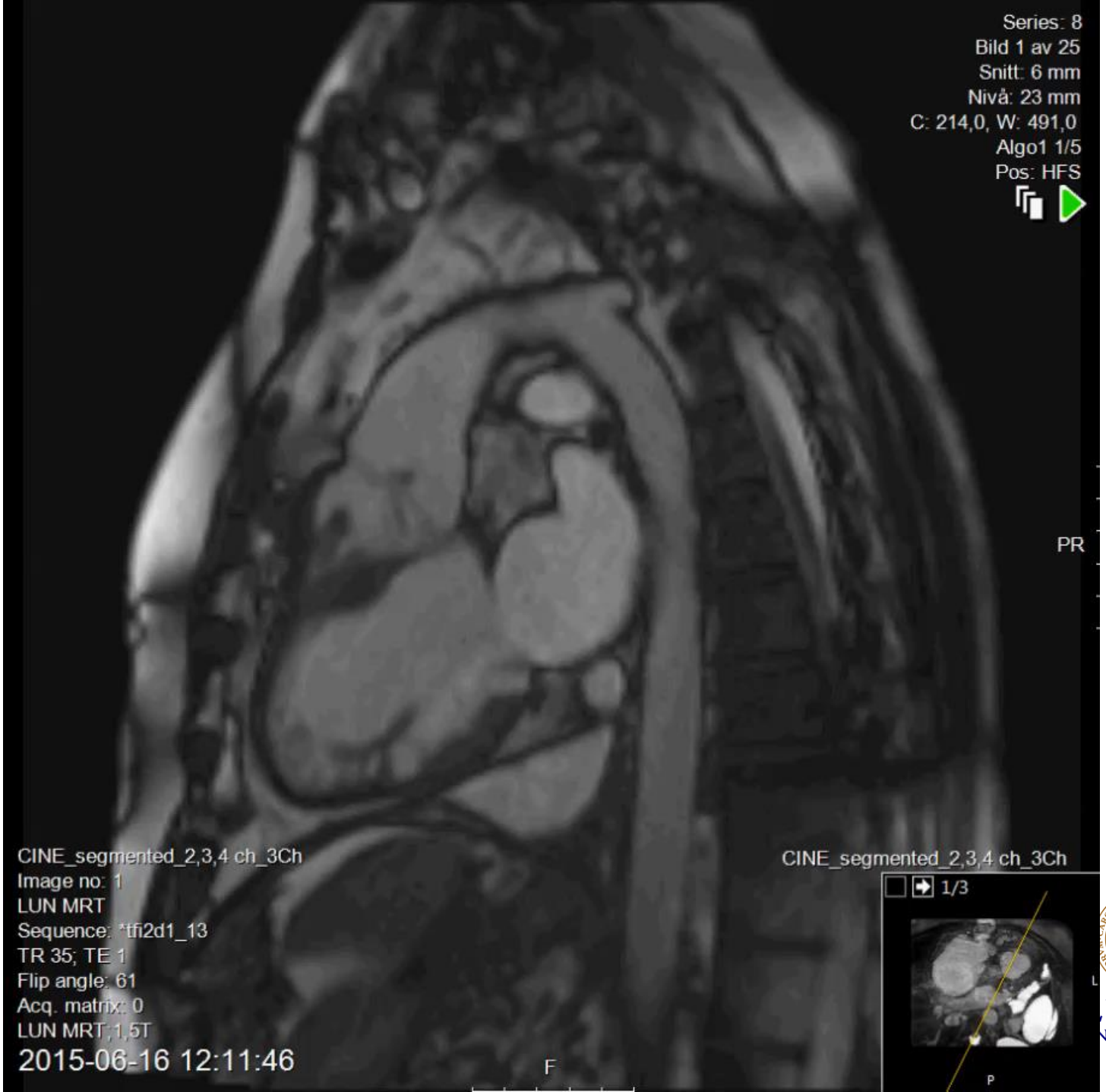
- Cirkulationen beroende av CVP (>12-15 mmHg)
- Protein losing enteropathy (PLE)
  - Trötthet, ödem, ascites
- Hjärtsvikt med normal EF har sämre prognos
- Levercirrhos (FALD)
- Hepatorenalt syndrom, njursvikt
- GT, albumin, INR, varicer







LUNDS UNIVERSITET


Series: 8
Bild 1 av 25
Snitt: 6 mm
Nivå: 23 mm
C: 214,0, W: 491,0
Algo1 1/5
Pos: HFS
PR
CINE_segmented_2,3,4 ch_3Ch
Image no: 1
LUN MRT
Sequence: *tfi2d1_13
TR 35; TE 1
Flip angle: 61
Acq. matrix: 0
LUN MRT,1,5T
2015-06-16 12:11:46
F
CINE_segmented_2,3,4 ch_3Ch
1/3
P

Utredning vid sviktande Fontan

- Eko
- Ergospirometri
- MR
- Kateterisering för hemodynamik, tryckmätning, PVR
- Leverutredning
  - » GT, albumin, INR
  - » UL lever, fibroscan, esophagoscopi (varicer), leverbiopsi med tryckmätning (portal hypertension)
- Hjärttransplantation - i rätt tid?

LUNDS UNIVERSITET

Behandling

- Uteslut lesion som kan behandlas med kirurgi eller kateter
- Ingen studie har visat positiva resultat med ACE hämmare eller betablockad, pragmatisk användning
  - » Risk för försämring!
- Diuretika, spironolakton
- PAH läkemedel, Bosentan, Sildenafil?
- Pacemaker vid sjuk sinusknuta
- Behandla arytmi, ev ablation
- Fysisk aktivitet!

LUNDS UNIVERSITET

Bosentan gav bättre syreupptagningsförmåga och NYHA klass hos Fontan patienter

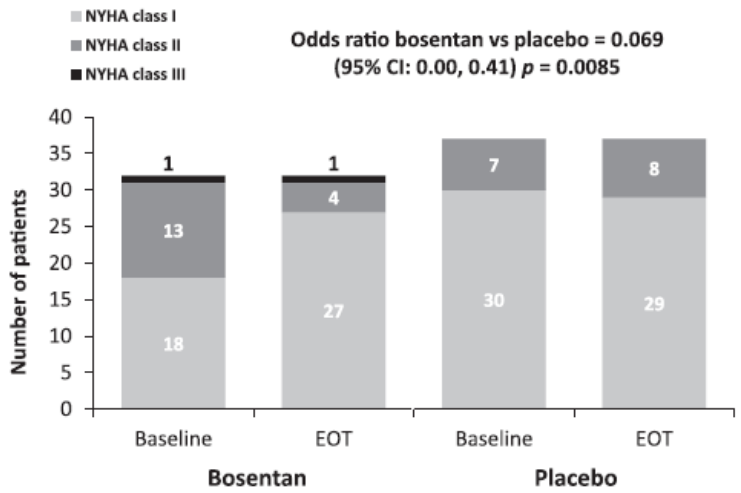
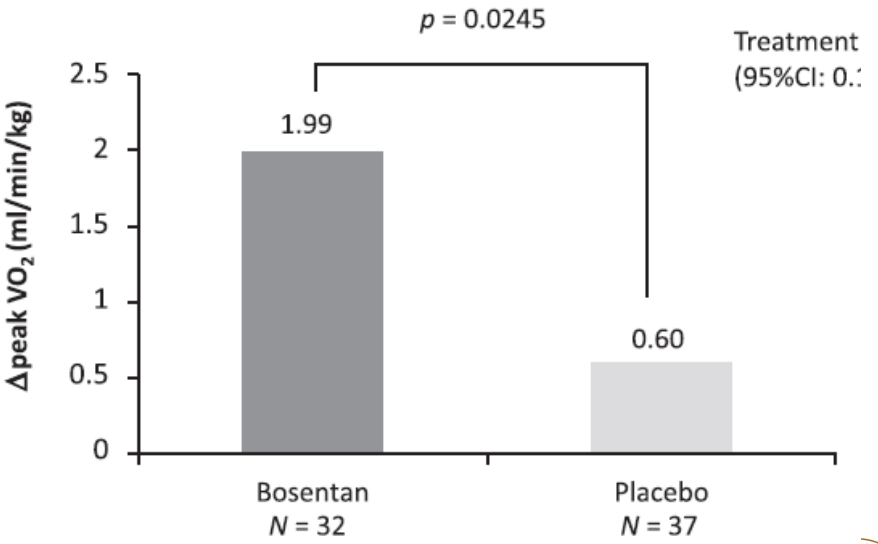


Figure 4. Changes in New York Heart Association (NYHA) class. CI indicates confidence interval; and EOT, end of treatment.

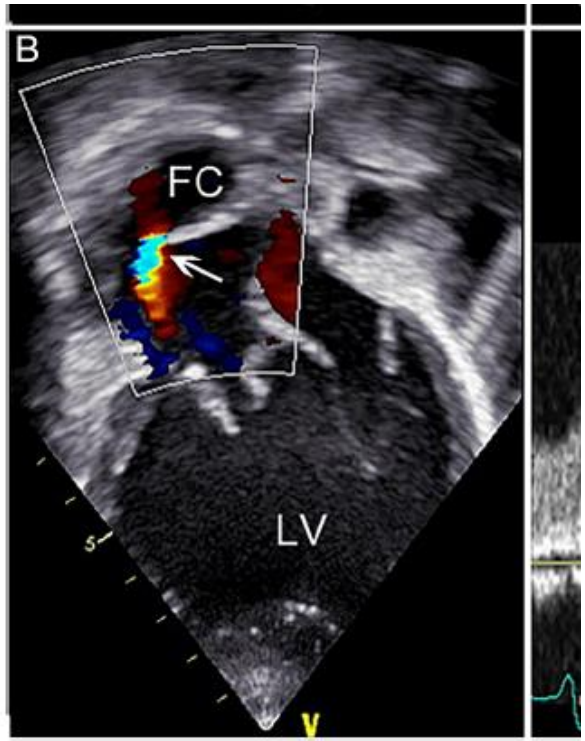


N = 69

Hebert A et al. Circulation 2014

LUNDS UNIVERSITET

Fenestrering i TCPC tunnel

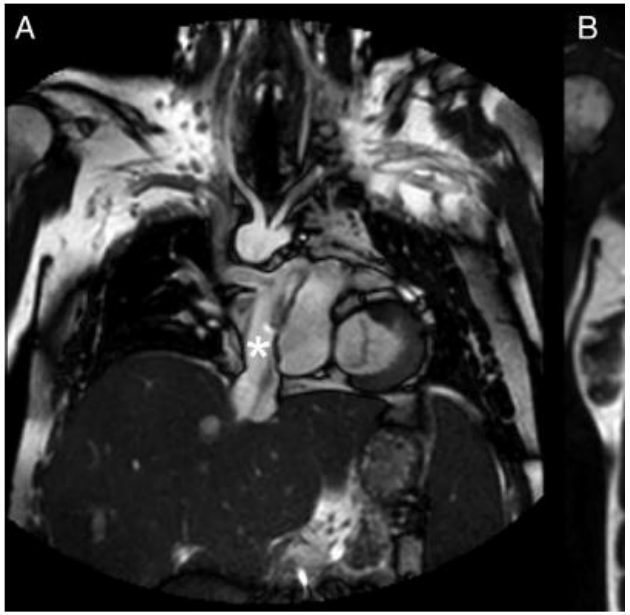


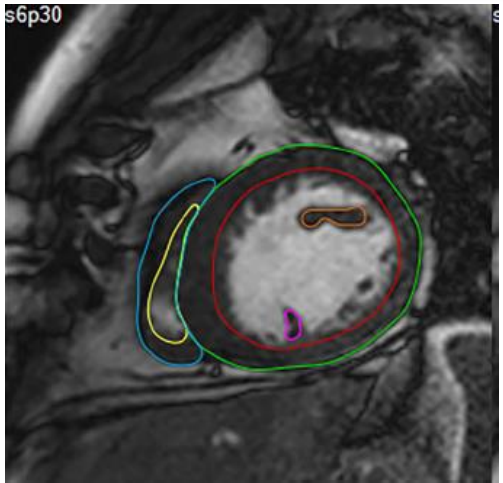
(A) Colour and spectral Doppler of right atriove

- Måttlig desaturering
- Kan slutas med kateterteknik
- Ökande cyanos är ogynnsamt och ett tecken på stigande CVP

LUNDS UNIVERSITET

MR för morfologi och funktion

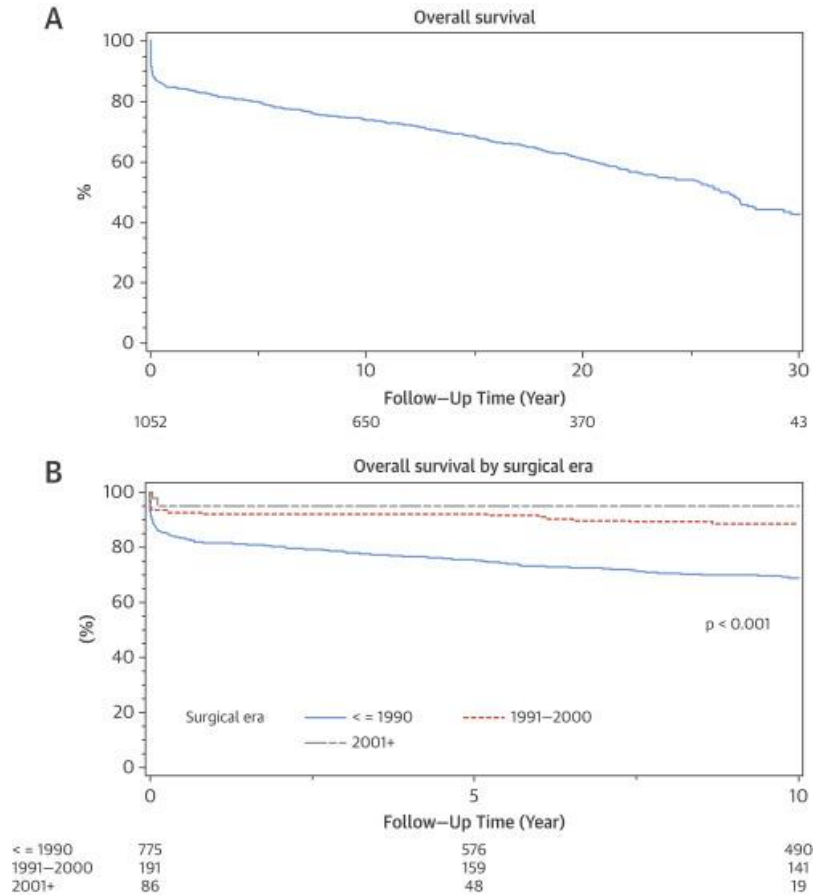




- Stenoser i tunnel eller anastomoser
- AV- malformationer
- Myokardfunktion
- Lungblodflöde och fördelning

LUNDS UNIVERSITET

Långtidsprognos, 1052 patienter
hälften lever efter 30 år, (43% inklusive tidig mortalitet)



- 1973-2012
- Bättre överlevnad efter 1991
- 3,6% är transplanterade
- 23% har pacemaker
- 44% ny arytmi, 76% hade arytmi efter 30 år
- 19% plötslig död
- 21% levercirrhos
- 17% PLE

LUNDS UNIVERSITET

KN Pundi et al, JACC 2015

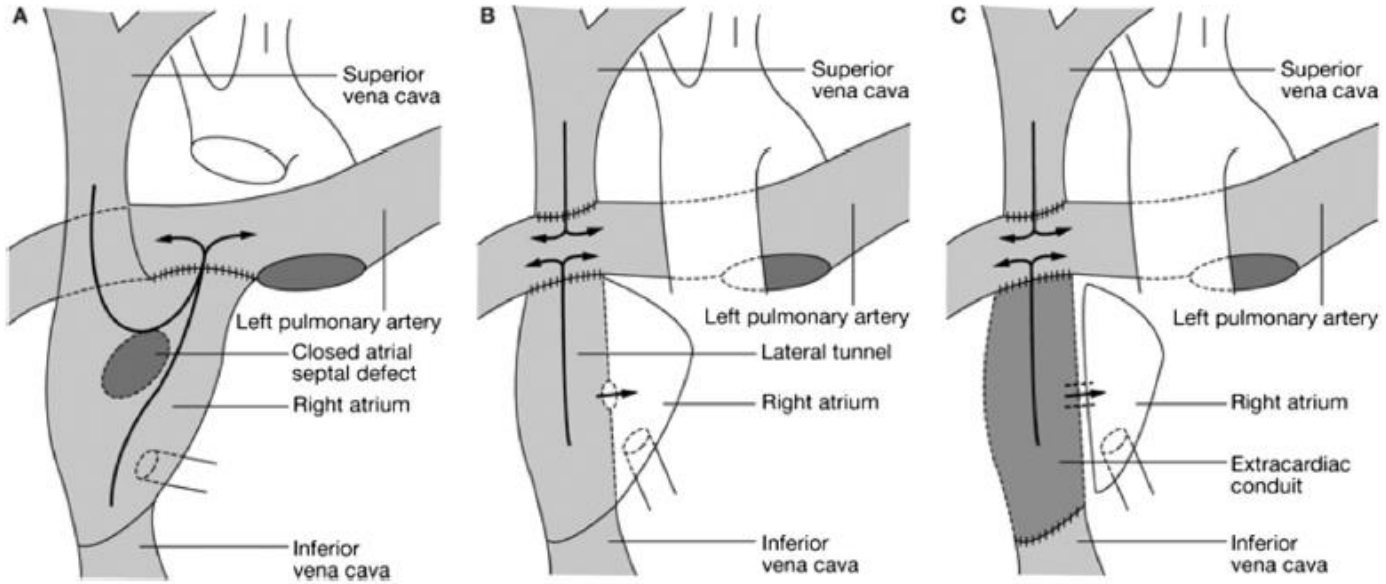
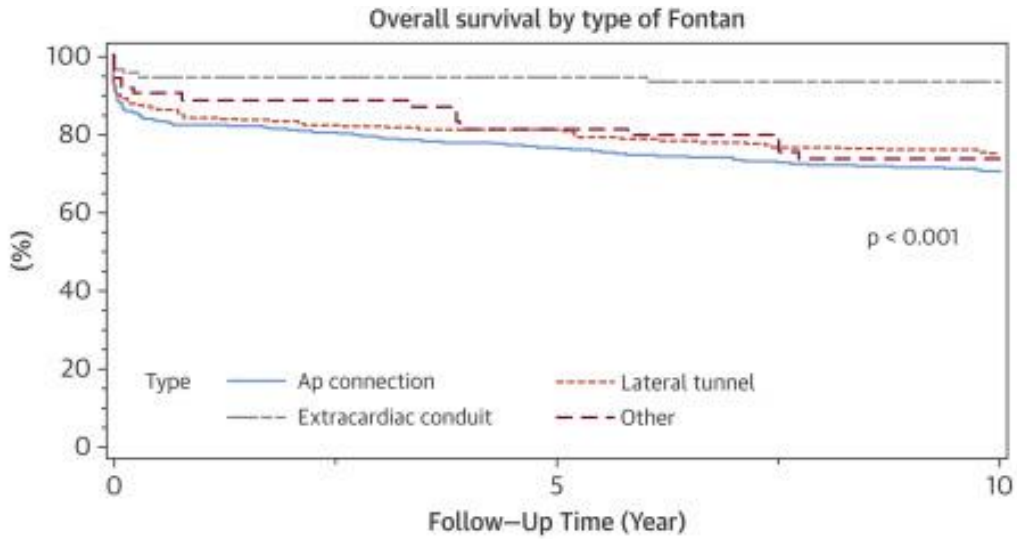


Figure 1 The Fontan circulation. (A) Atriopulmonary connection. (B) Lateral tunnel. (C) Extracardiac total cavopulmonary connection. Permission obtained from the Nature Publishing Group © de Leval MR. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med* 2005;2:202–208.

LUNDS UNIVERSITET

Tio-års överlevnad beroende på typ av Fontan/TCPC

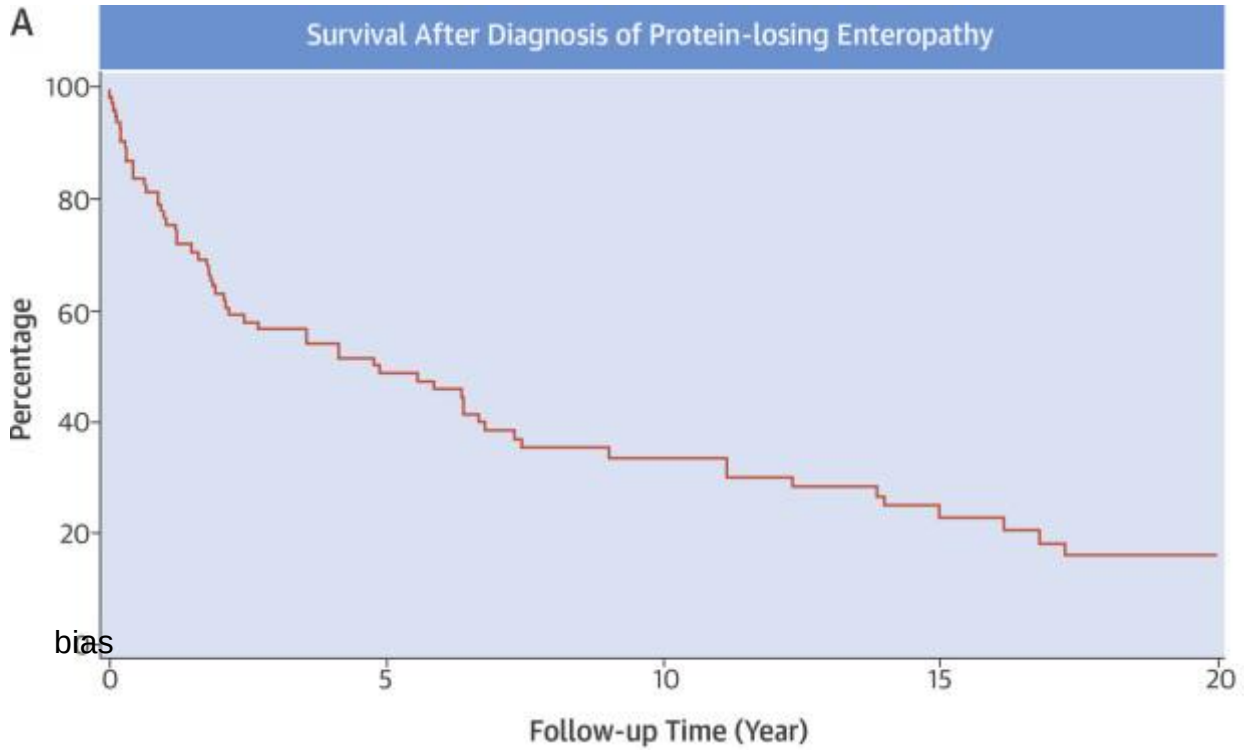


Ap connection	616	462	401
Lateral tunnel	262	200	167
Extracardiac conduit	120	77	45
Other	54	44	37

KN Pundi et al, JACC 2015

LUNDS UNIVERSITET

Prognos med PLE



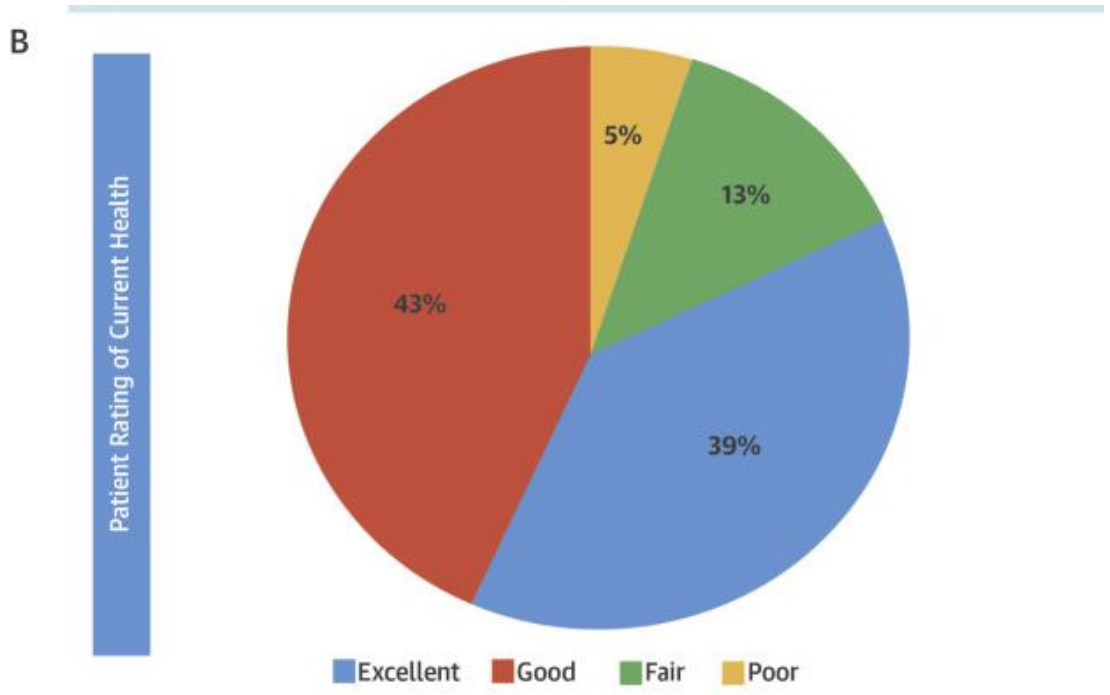
bias

KN Pundi et al, JACC 2015

LUNDS UNIVERSITET

Egenskattad hälsa hos Fontan/TCPC patienter

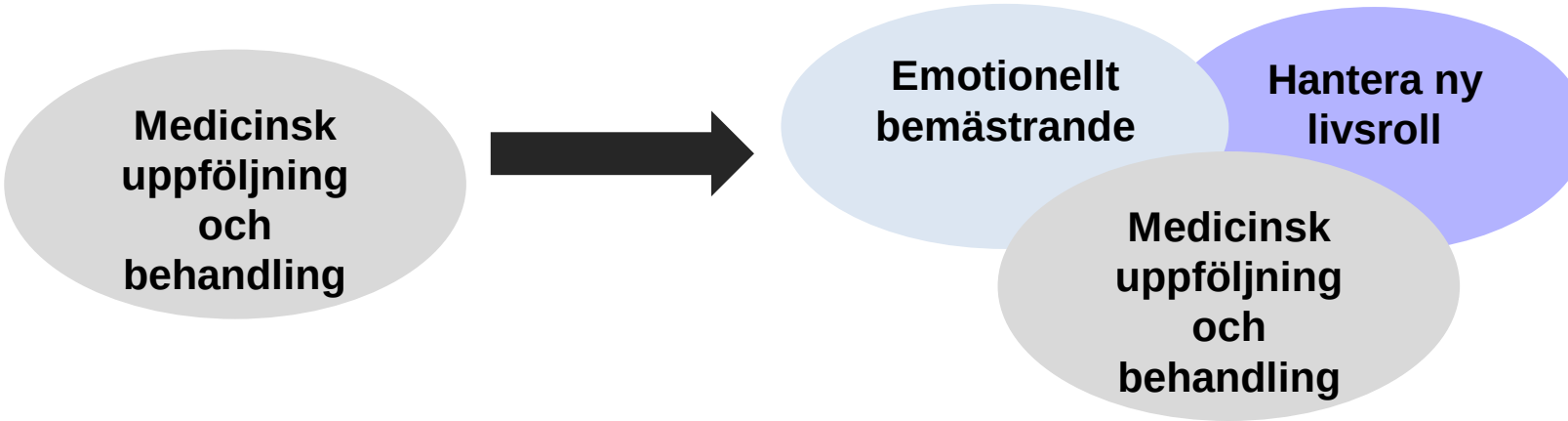
bias



Pundi, K.N. et al. J Am Coll Cardiol. 2015; 66(15):1700-10.

LUNDS UNIVERSITET

Det är GUCH teamets uppgift att stödja patientens eget ansvar hela livet



Ett år har 8760 timmar. 8755 av dem skall jag hantera själv…

LUNDS UNIVERSITET

Anna Forsberg 2016