Enkammare

”Nutid till framtid”
”Från foster till vuxen”

VIC 4/2 2016

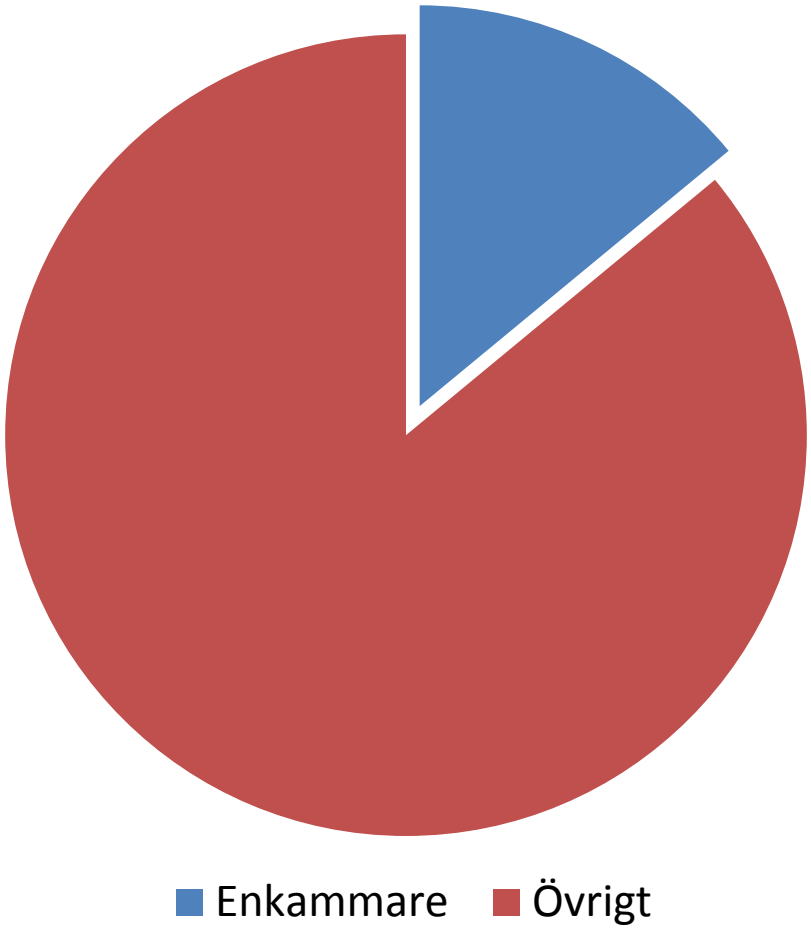
Vad är enkammarhjärta?

Hjärtfel utan möjlighet till operation med 2 kammare

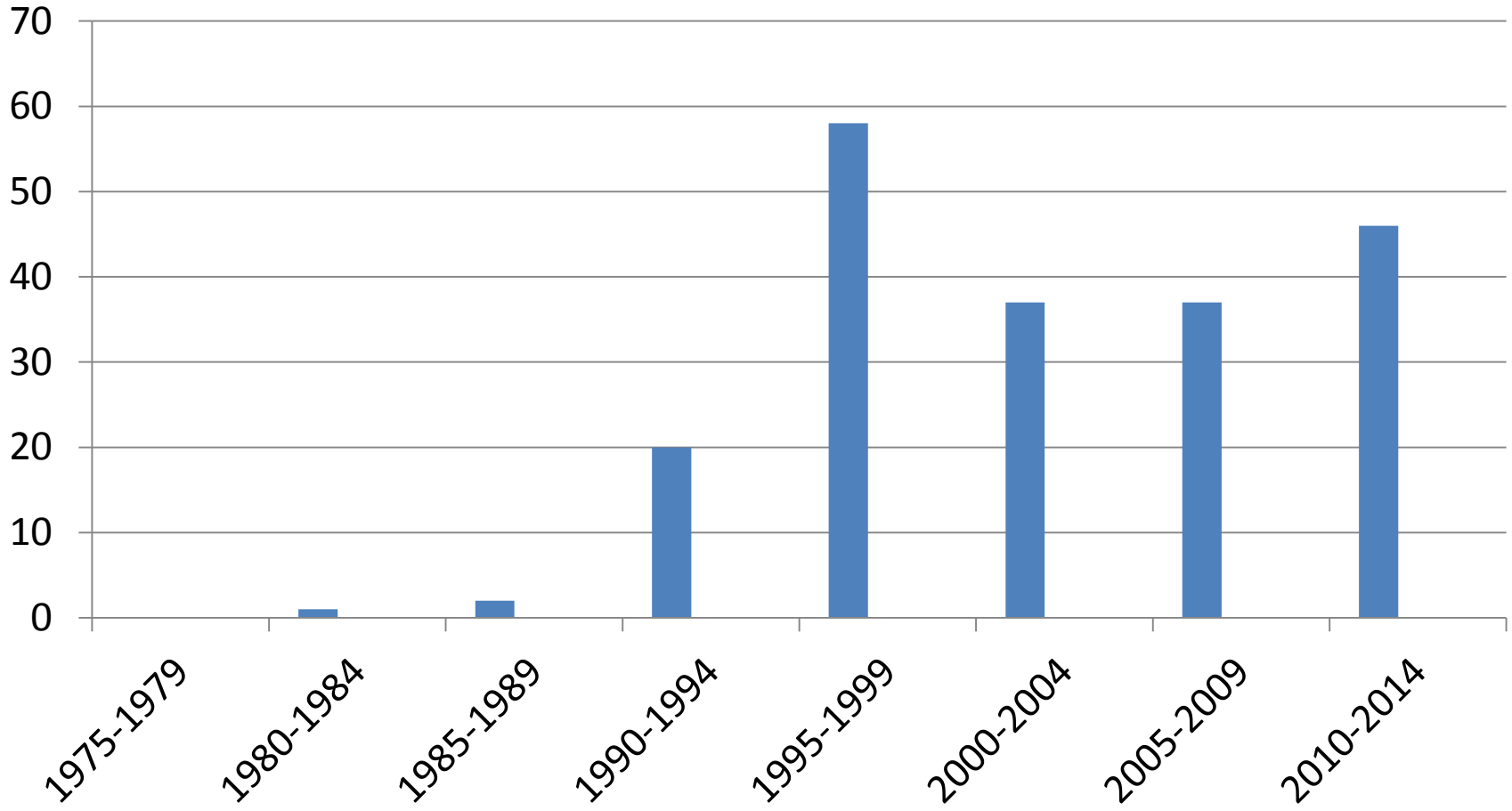
Planerat Operationsprogram

- Nyföddhetsoperation
- Bidirektionell Glenn
- TCPC (Total Cavo Pulmonell Connexion)

Vanliga i våra utredningar

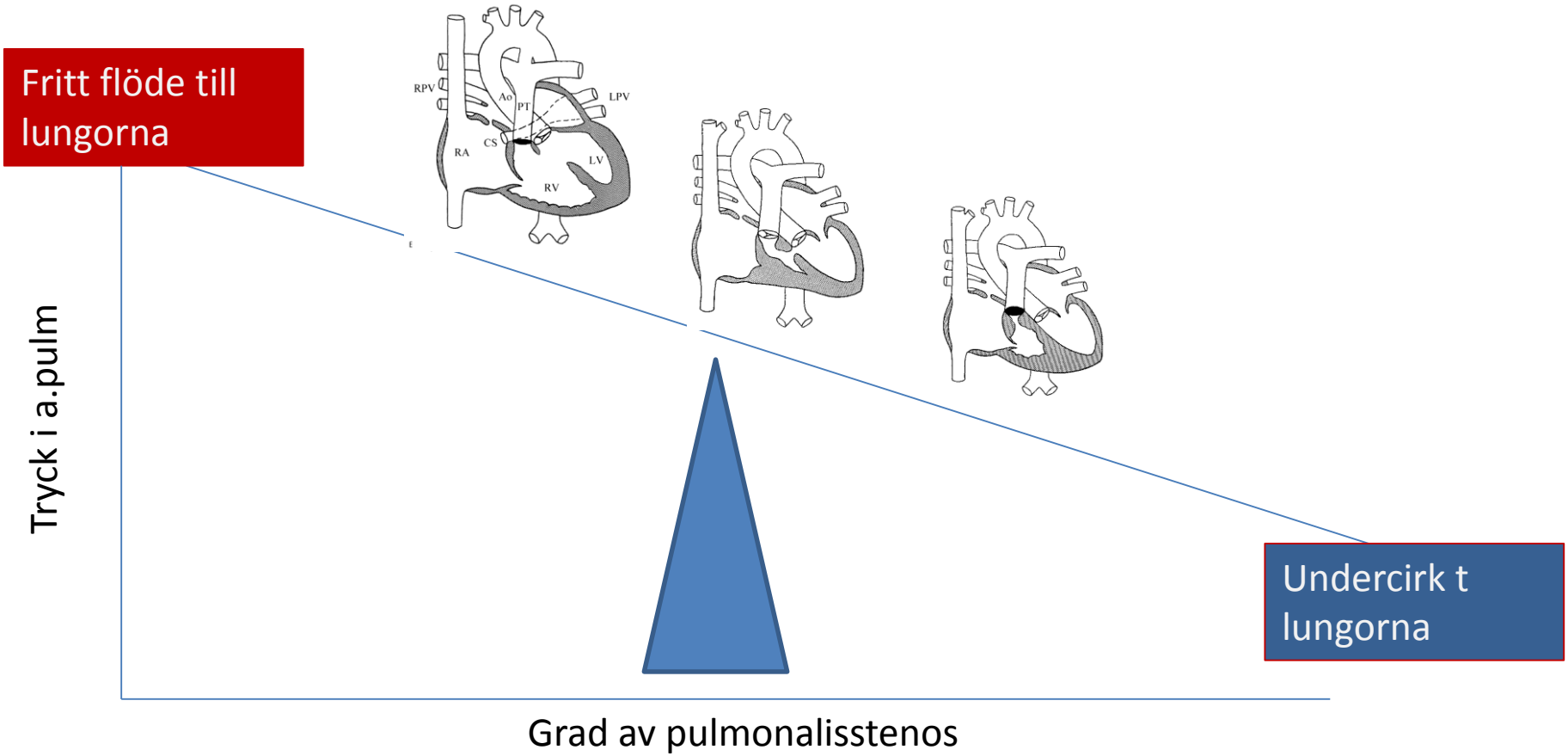


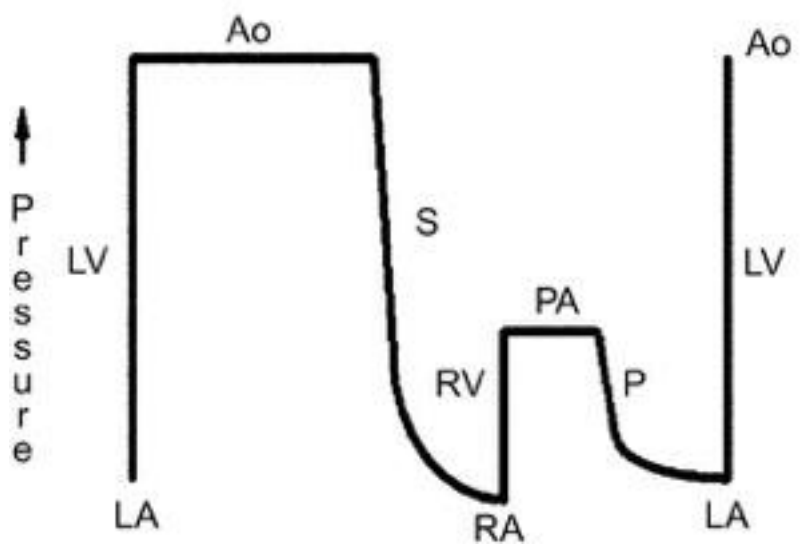
Utveckling av enkammarbehandling

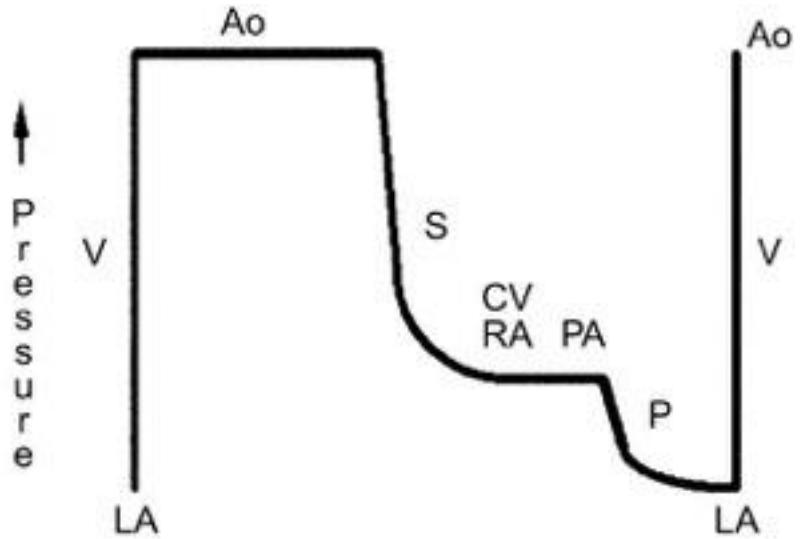


Varför enkammaroperera?

Undvika hypoxi och volymsbelastning enkammare

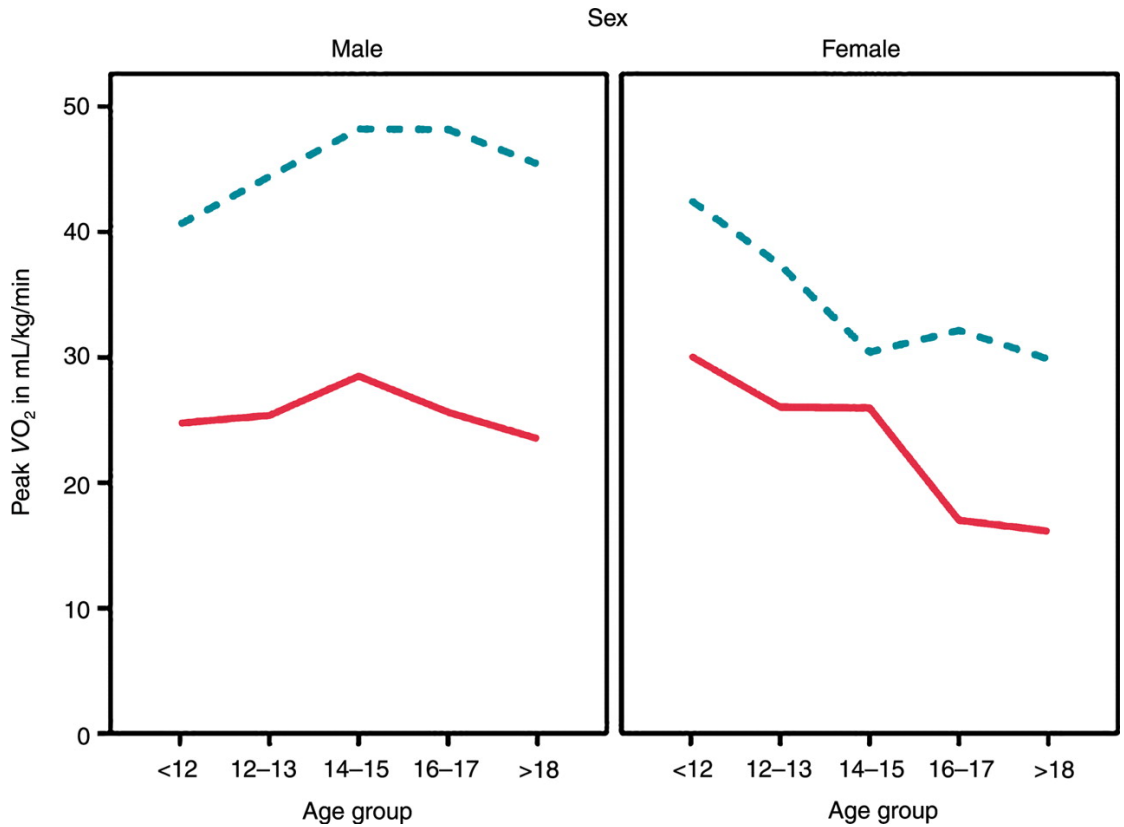






Att få blodet genom lungorna

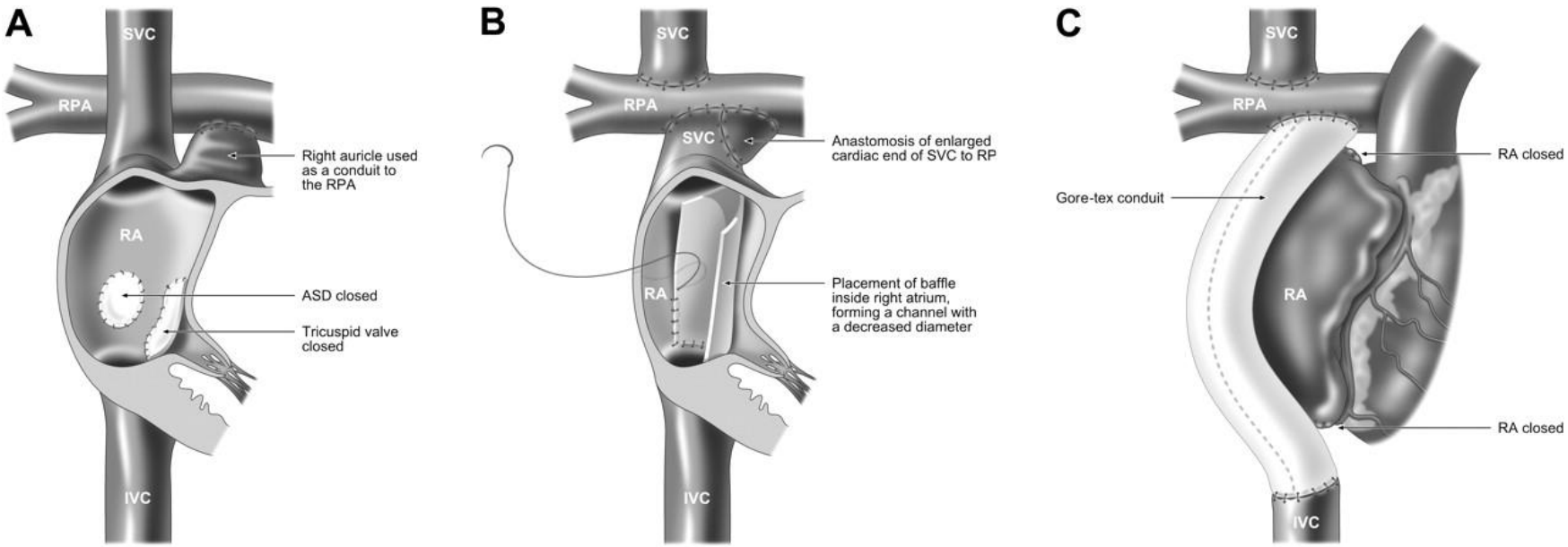
Inbyggd begränsning



Exercise capacity, quality of life, and daily activity in the long-term follow-up of patients with univentricular heart and total cavopulmonary connection

Jan Müller, Florian Christov, Christian Schreiber, John Hess, Alfred Hager

DOI: http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehp305 2915-2920 First published online: 18 August 2009

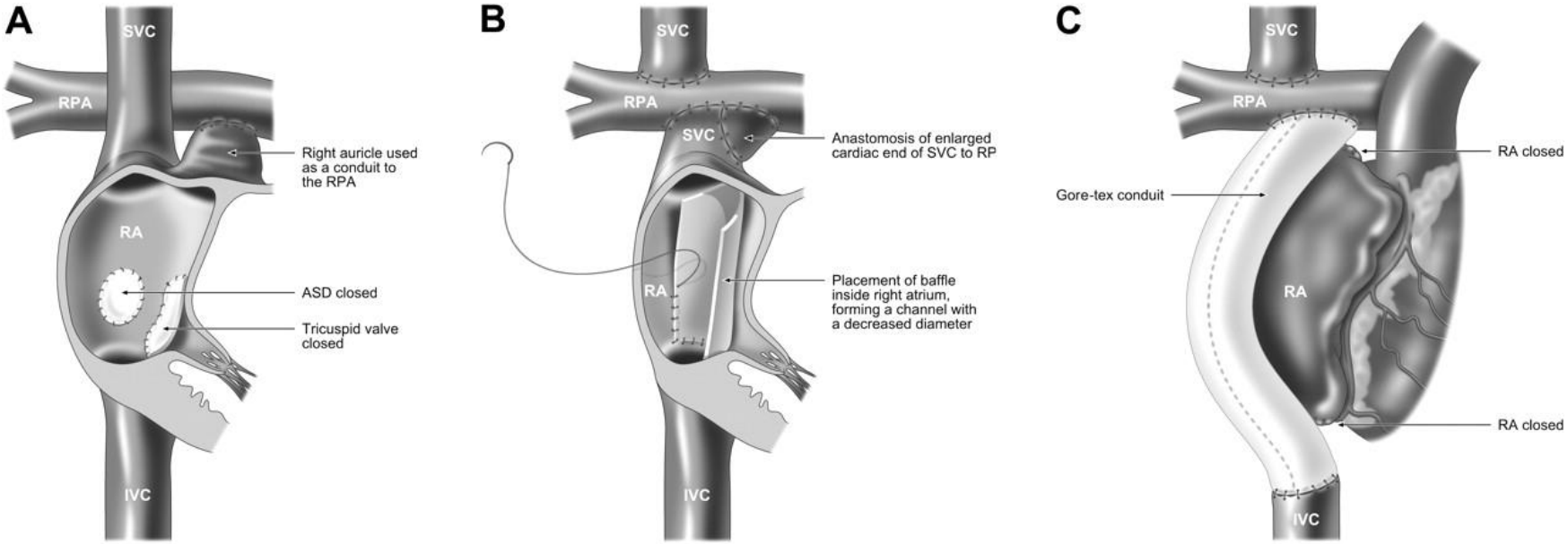


Classical Fontan

Lateral tunnel (intra-atrial baffle)

Extra-cardiac conduit

Fontan	1971	HF till A.pulm
Kreutzer	1973	Höger förmaksöra till a.pulm
Norwood	1983	HLHS
Marc de Leval	1988	Lateral tunnel/stegning
Hanley	1998	Extrakardiell tunnel



Classical Fontan

Lateral tunnel (intra-atrial baffle)

Extra-cardiac conduit

Fontan	1971	HF till A.pulm
Kreutzer	1973	Höger förmaksöra till a.pulm
Norwood	1983	HLHS
Marc de Leval	1988	Lateral tunnel/stegning
Hanley	1998	Extrakardiell tunnel

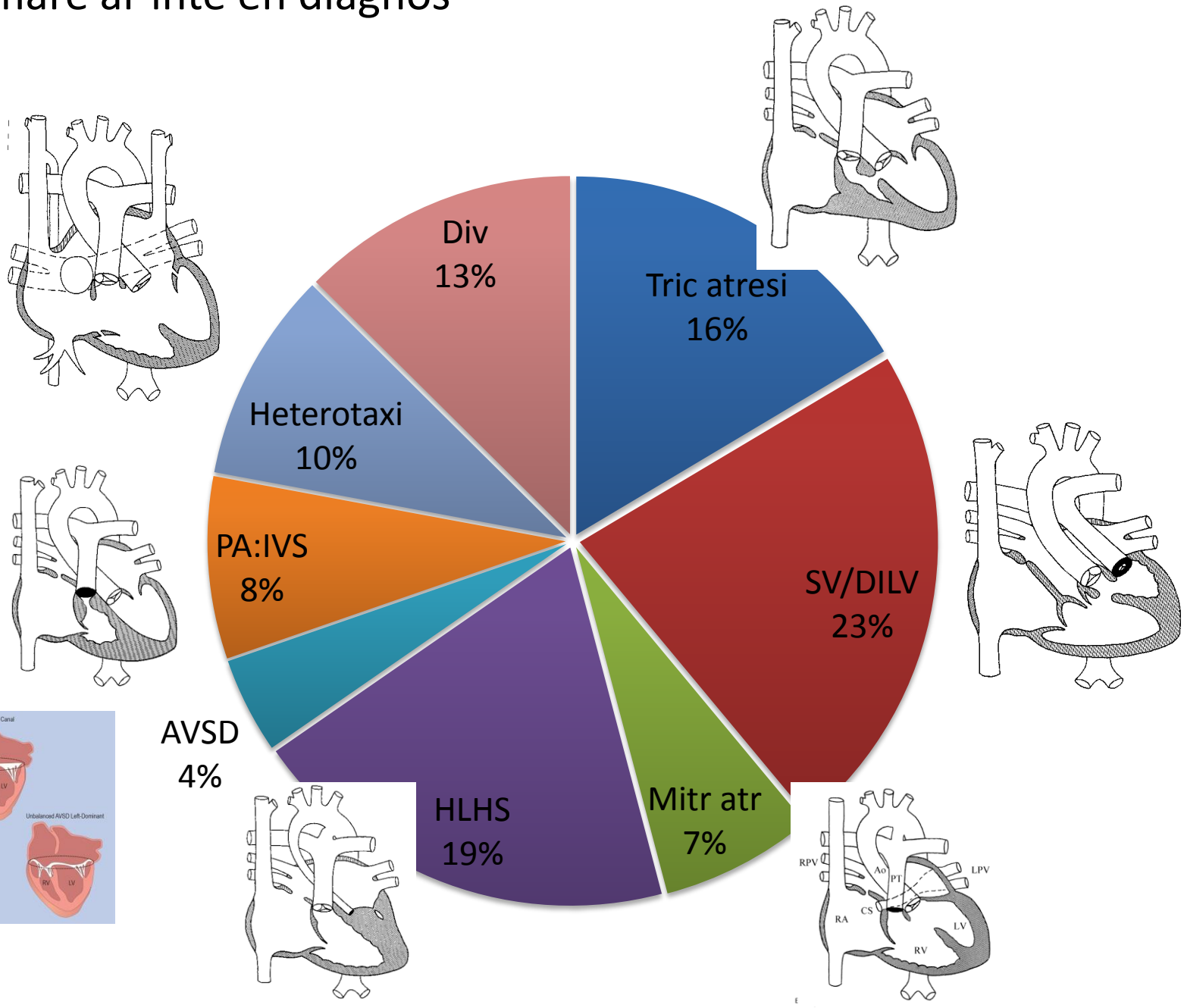
Vad är enkammarhjärta?

Hjärtfel utan möjlighet till operation med 2 kammare

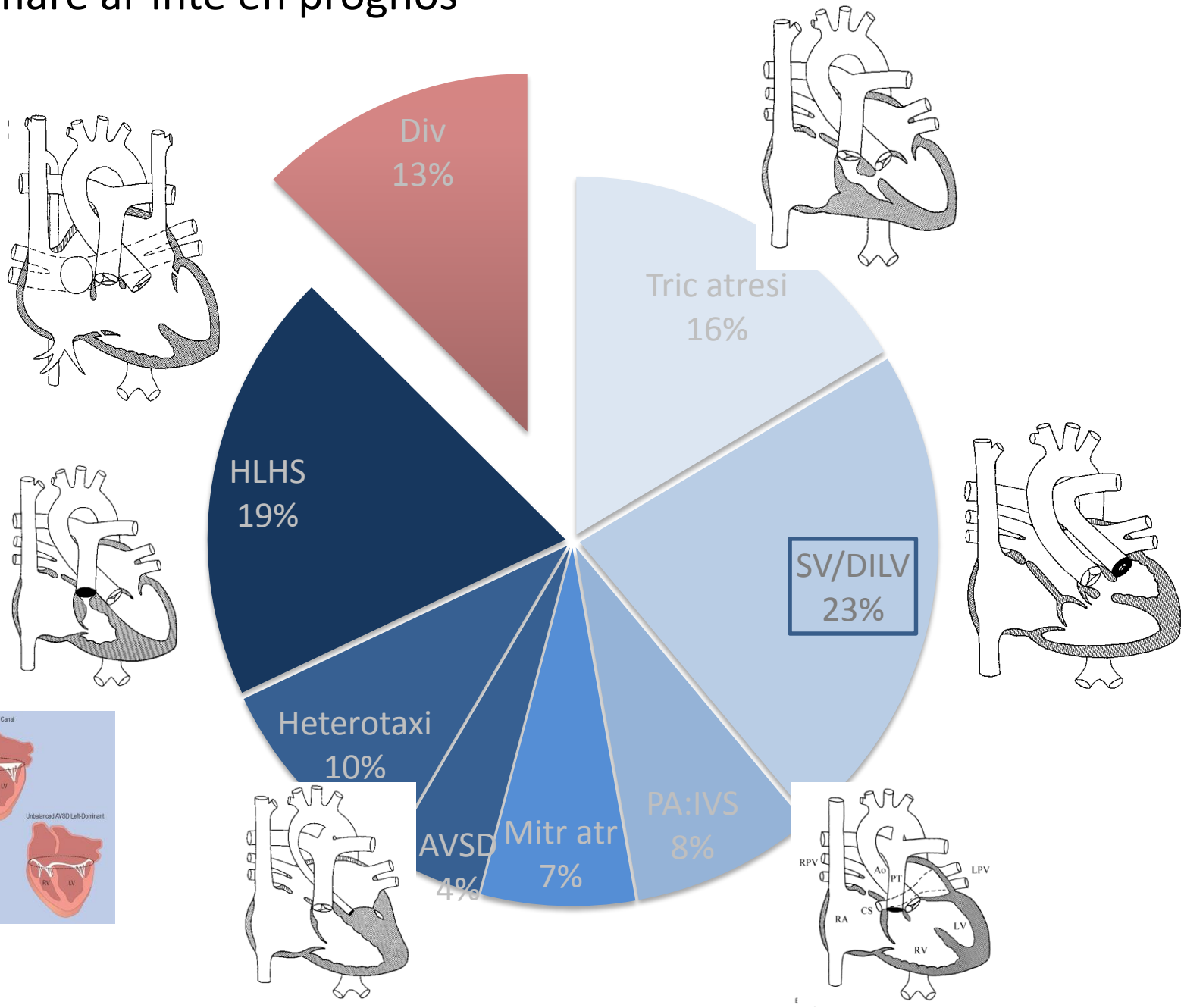
Planerat Operationsprogram

- Nyföddhetsoperation
- Bidirektionell Glenn
- TCPC

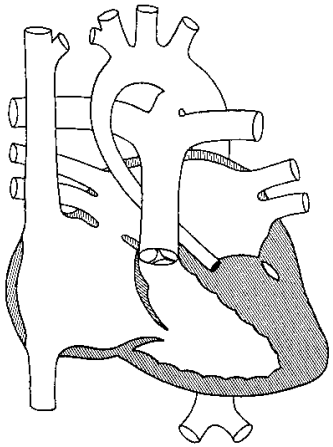
Enkammare är inte en diagnos

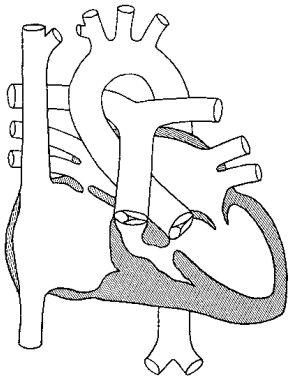


Enkammare är inte en prognos



Inte heller en prognos





Född -95

Norwood

Glenn

TCPC

Op

Op

Född -96

Shunt

Glenn

Op

Enkammarhjärta är inte

En diagnos

En prognos

Ordlista enkammarhjärta

Fontan

- Operationsmetod, höger förmak till a.pulm
- Cirkulationsprincip, förbipasserad lungkammare

Kammare

- Med inflödes klaff, även om atretisk

Enkammarhjärta

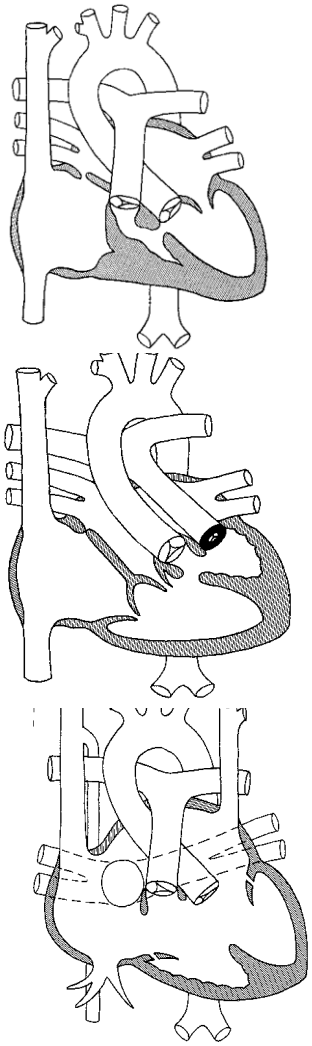
- Hjärta utan möjlighet till 2 kammarkorrektion

Singel ventrikel

- Enkammarhjärta
- Morfologisk diagnos

Systemkammare

- Den som pumpar



Behandlingsmål

Bevara livet

Optimera enkammarsystemets funktion

Optimera livskvalitet för patient och familj nu och i framtiden

Diagnostik

Fetal upptäckt

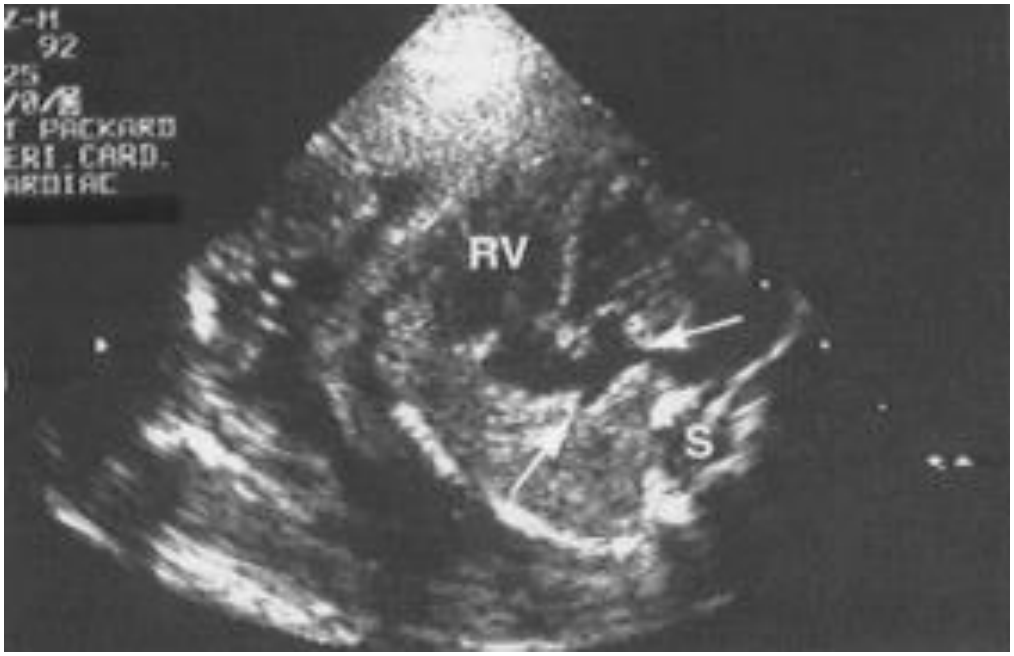
Nyfödd

- Vid BB undersökning inkl POX
- ”Krasch” pga sen diagnos

Spädbarn

- Missad

Fetal diagnos vid enkammarhjärta
Avvikande 4 kammarbild

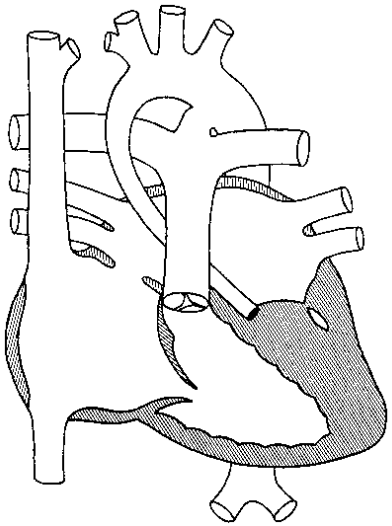


Kan upptäckas i >> 2/3 i tränade händer

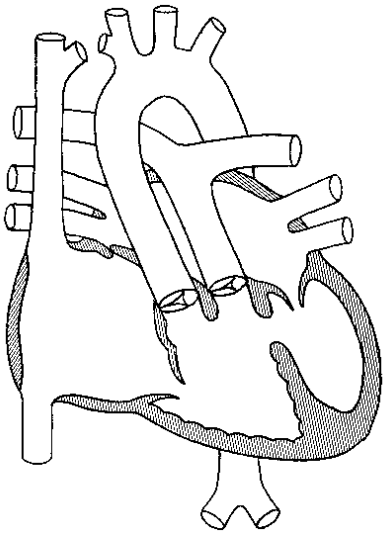
Fetal diagnos

Så komplett som möjligt

- Exakt diagnos
- Extrakardiella problem?



Eller?



Extrakardiella problem enkammare < 3% ?

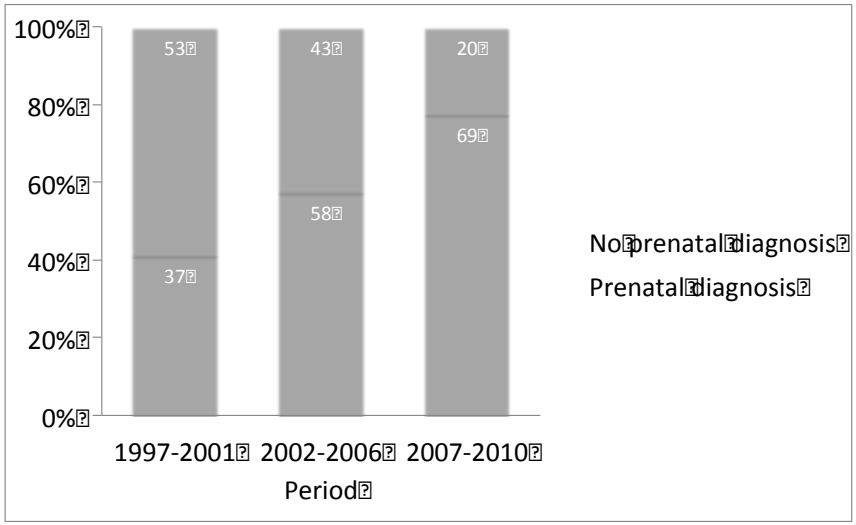
	Antal av våra
Mb Down	2
Mb Hirschprung+corpus callosum agenesi	1
Klinefelter	1
CHARGE	1
Artrogrypos, MMC	1
Leversjukdom	1
Turner	0

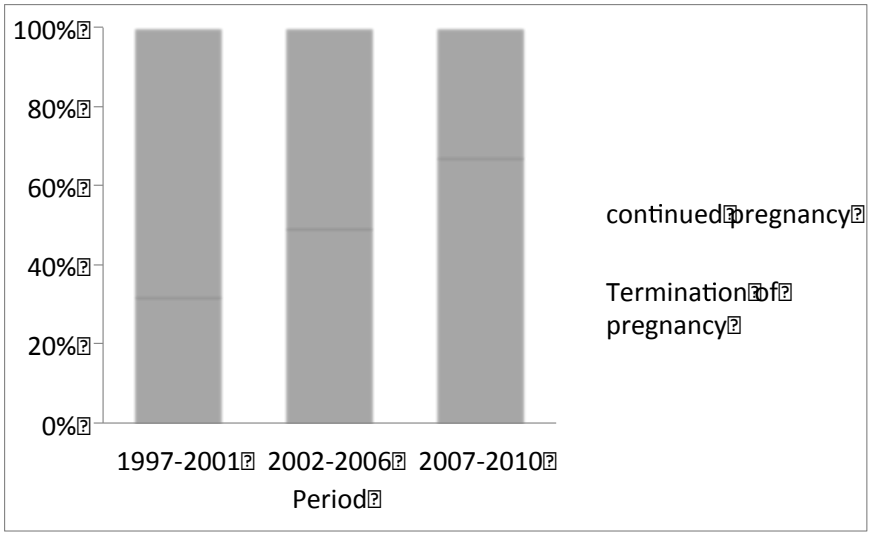
Fetal diagnos

Möjligheter:

- Avbrytande om < 22 GW
- Föräldrarnas förberedelse
- Transport av modern för födsel vid barnkardiologiskt centrum
- Behandling

Fetal diagnos av HLHS i Sverige 1997-2010





Mats Mellander et al,

Enkammarhjärta i Danmark 1997-2009

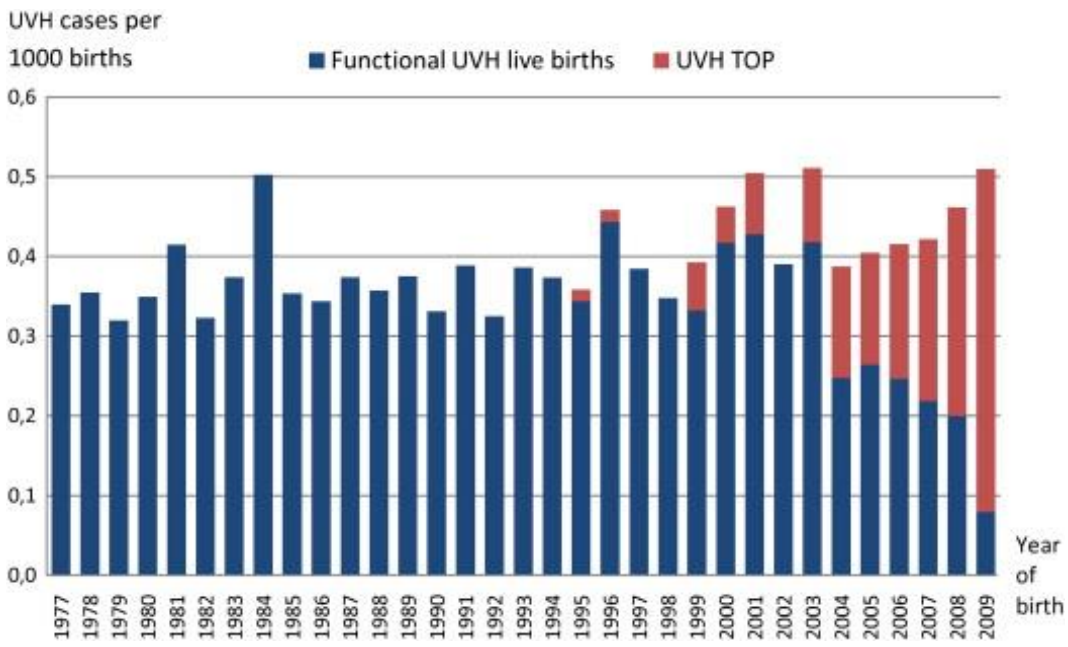


Fig. 2. Incidence of functional univentricular hearts (UVH) and termination of pregnancy due to fetus with functional UVH (UVH TOP) by birthrate per year in Denmark from 1977 to 2009.

Idorn et al Int J Card
vol 167, 2013, 1311

Rådgivning

Results of the "Audience Response Survey".

Options	**Patient (%)**	**Family member (%)**
Norwood	73	26
Heart transplant	0	1
Compassionate care	6	5
Pregnancy interruption	21	68

Nell S, Wijngaarde CA, Pistorius LR, Slieker M, ter Heide H, Manten GT, et al. Fetal heart disease: severity, associated anomalies and parental decision. *Fetal Diagn Ther* (2013) **33**:235–40. doi:10.1159/000346564

Fetal diagnos

Möjligheter:

- Avbrytande om < 22 GW
- Föräldrarnas förberedelse
- Transport av modern för födsel vid barnkardiologiskt centrum

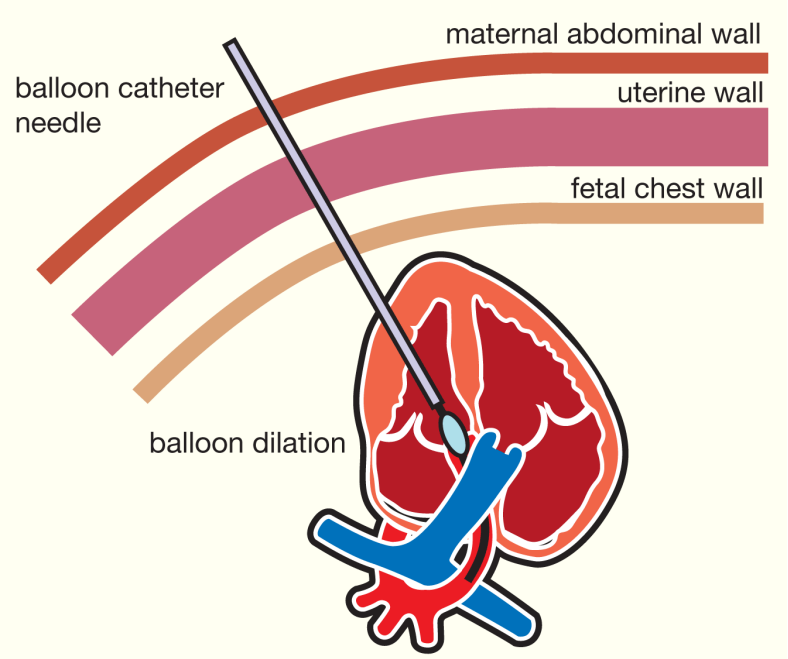
- Behandling

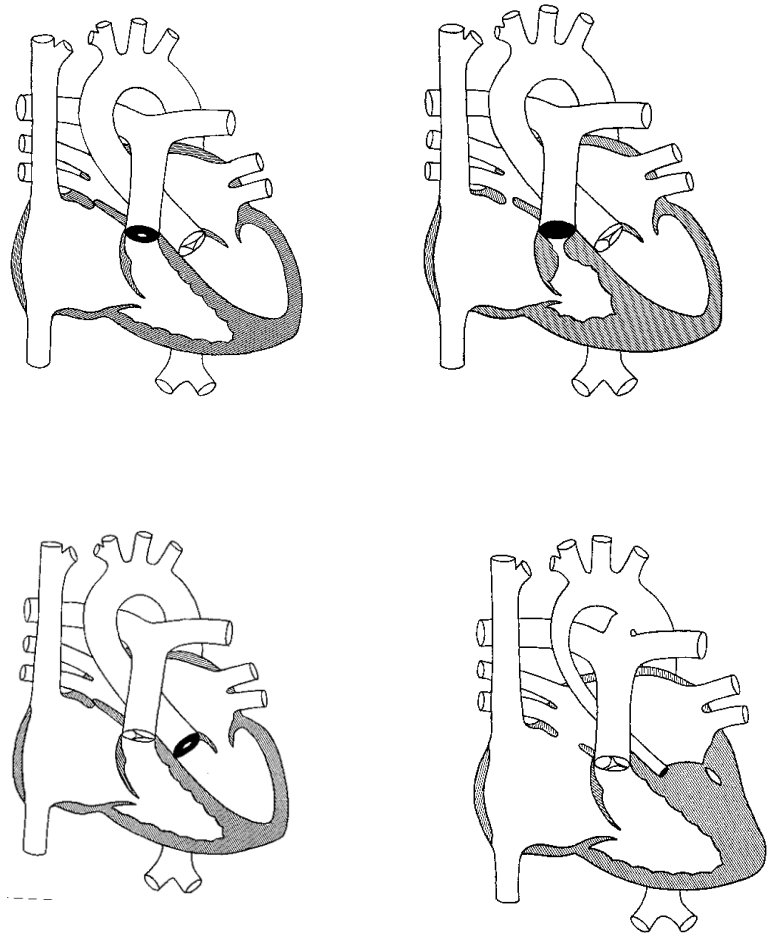
Fetal diagnos

Möjligheter:

- Avbrytande om < 22 GW
- Föräldrarnas förberedelse
- Transport av modern för födsel vid barnkardiologiskt centrum
- Behandling

Fetal behandling





Från diagnos till Glenn operationen

Plats för livräddande insatser

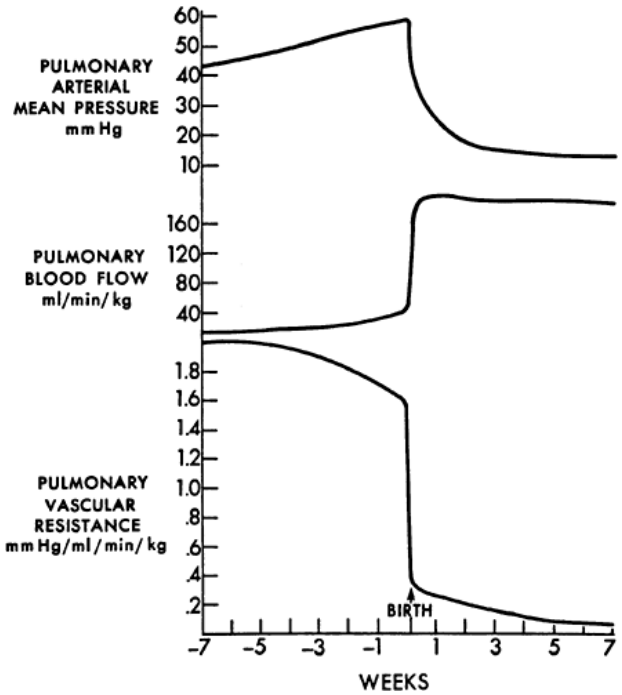
Bra vuxen med TCPC skapas neonatalt

Syfte med neonatala ingrepp

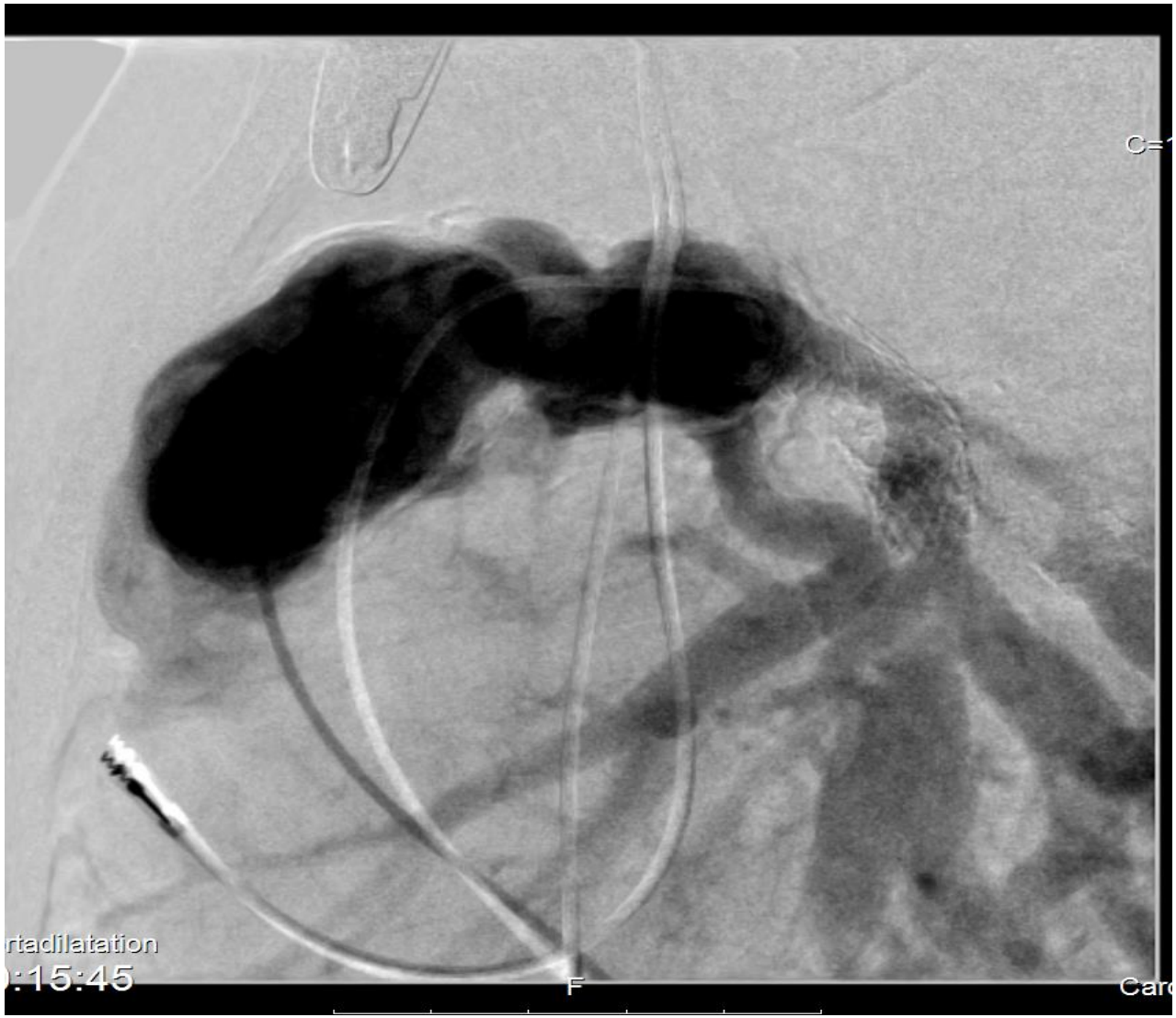
Överlevnad

Förbereda enkammarcirkulationen

- Lågt flödesmotstånd i lungorna
- God tillväxt pulmonalisgrenar
- Skyddas från höga tryck
- Avflöde från lungorna
- Bevarad kammarfunktion



Välutvecklade lungartärgrenar

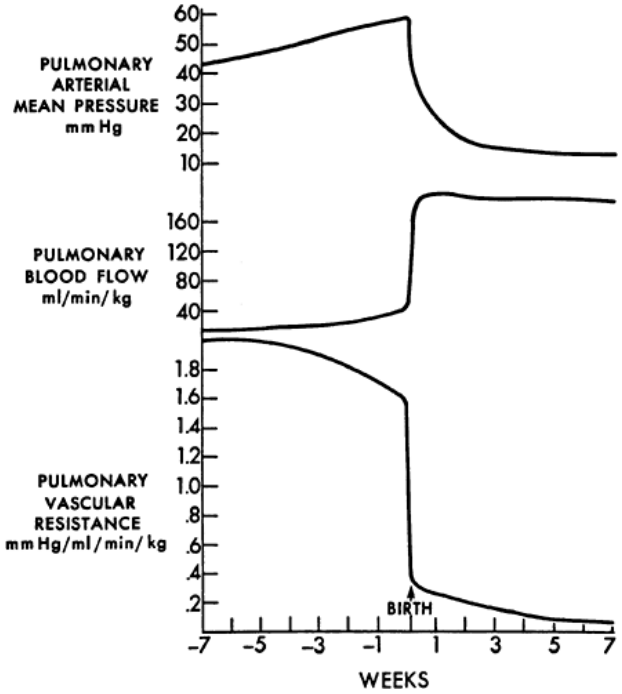


Syfte med neonatala ingrepp

Överlevnad

Förbereda enkammarcirkulationen

- Lågt flödesmotstånd i lungorna
- God tillväxt pulmonalisgrenar
- Skyddas från höga tryck
- Avflöde från lungorna
- Bevarad kammarfunktion

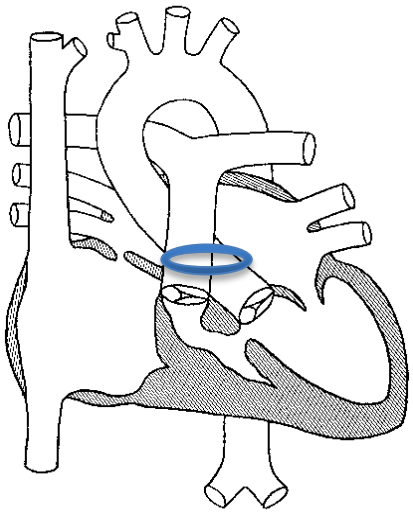


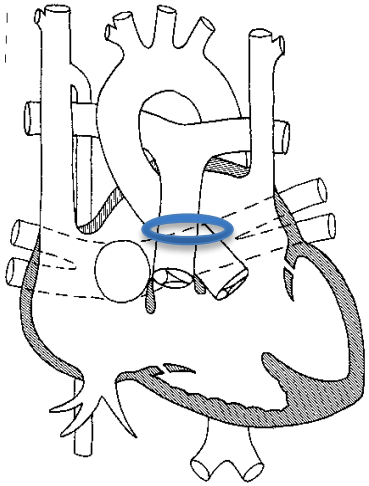
Bandning av a.pulmonalis

Minska övercirkulation till lungorna

- Minska symtom från övercirkulation
- Förbereda Glenn/TCPC genom tryckreduktion

Tightare band → lägre saturation

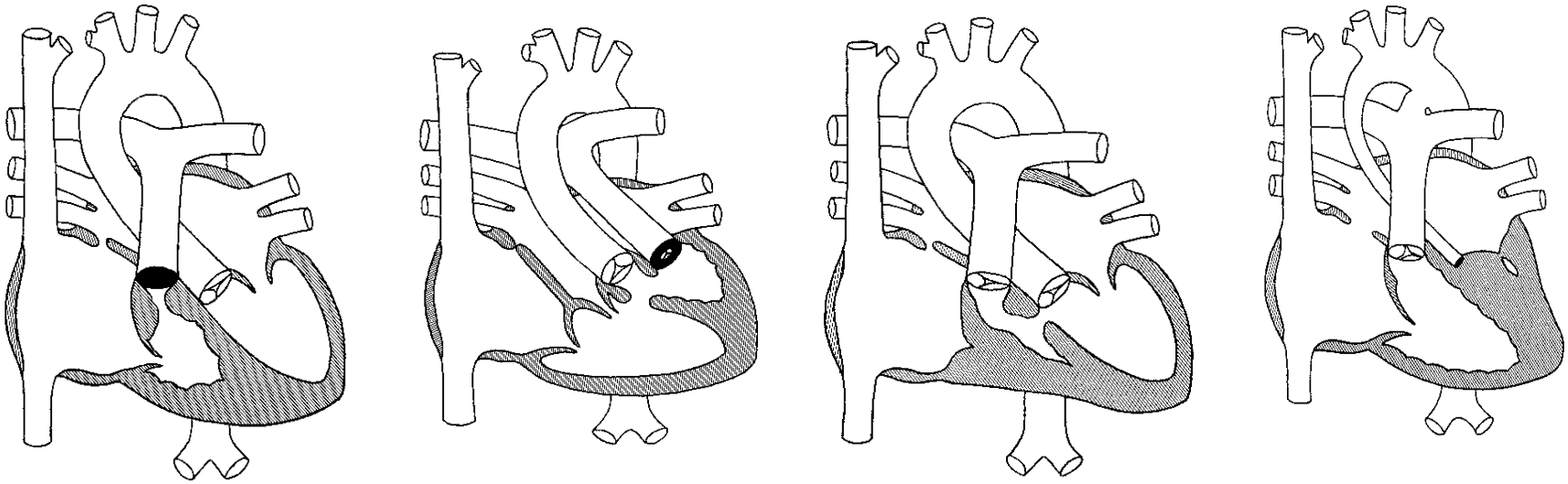




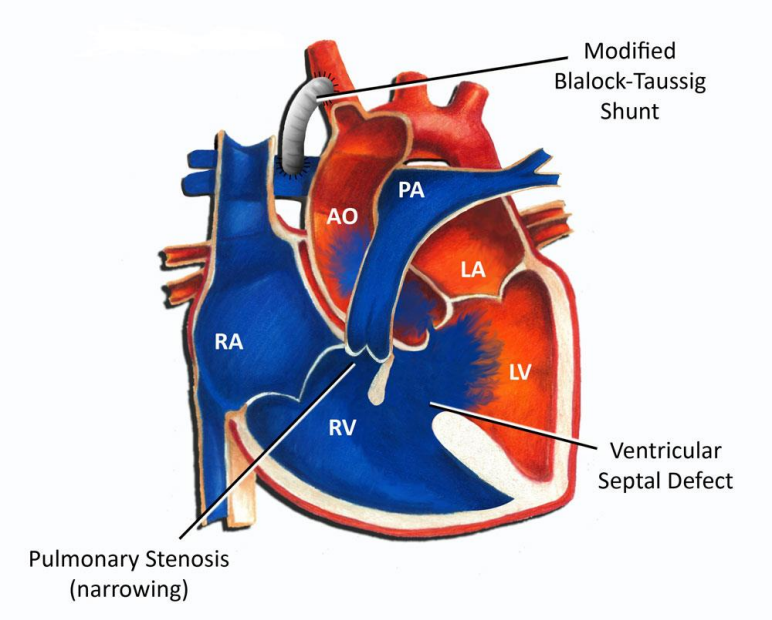
System till lungcirkulations shuntar

Syfte

- Säkra lungcirkulationen



BLALOCK TAUSSIG SHUNT (1944)



Risker vid shuntcirkulation

Shuntocklusion

- Trombos
- Stenosbildning i ändarna
- ”Urväxning”
- Infektion

Klinik:

- Ökande hypoxi
- Minskande blåsljud

Att följa barn med shunt

Trombosprofylax:

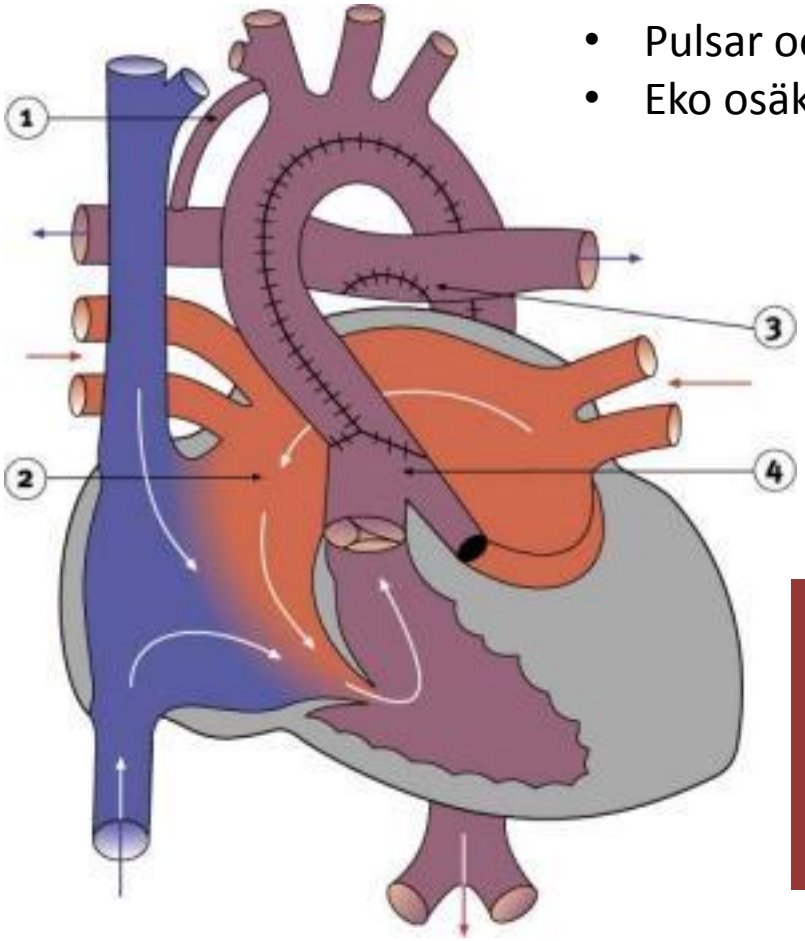
- ASA lågdos (2-5 mg/kg*dygn)

Följ:

- Allmäntillstånd
- Auskultationsfynd!
- Saturation
- Ekokardiografi ger vägledning men utesluter inte shuntproblem
- CT på vida indikationer

Lungcirkulationen
- Shuntberoende
- Reglerad - hypoxi

Coarctation?
- Pulsar och blodtryck!
- Eko osäkert



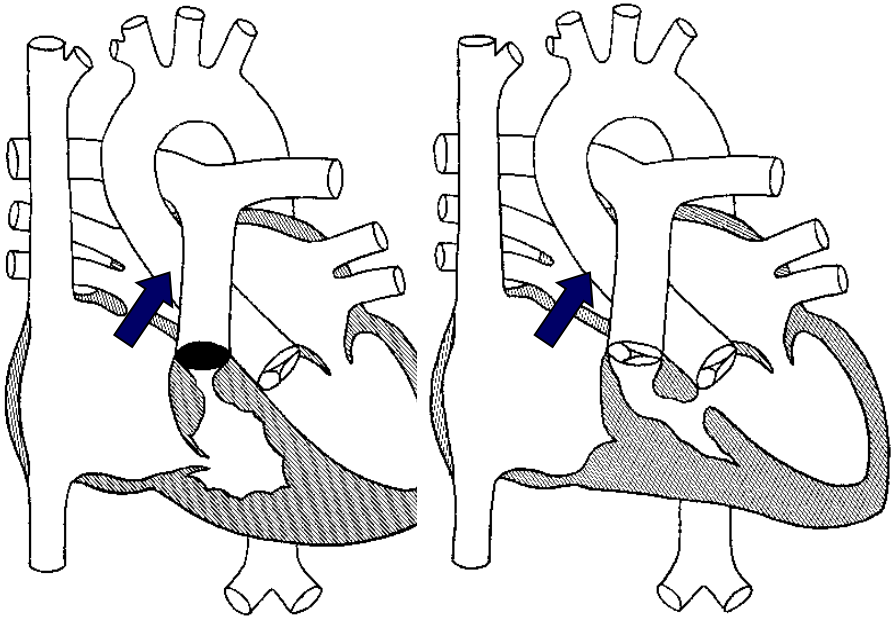
Ursprungliga aorta kan vara smal
- coronarcirkulation

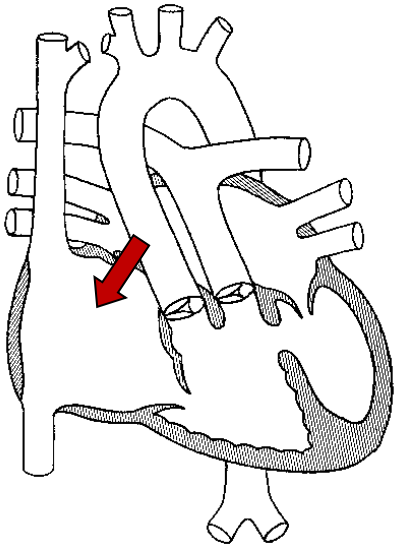
Passage i förmaksväggen

Höger kammare
- Systemkammare
- Volymsbelastad

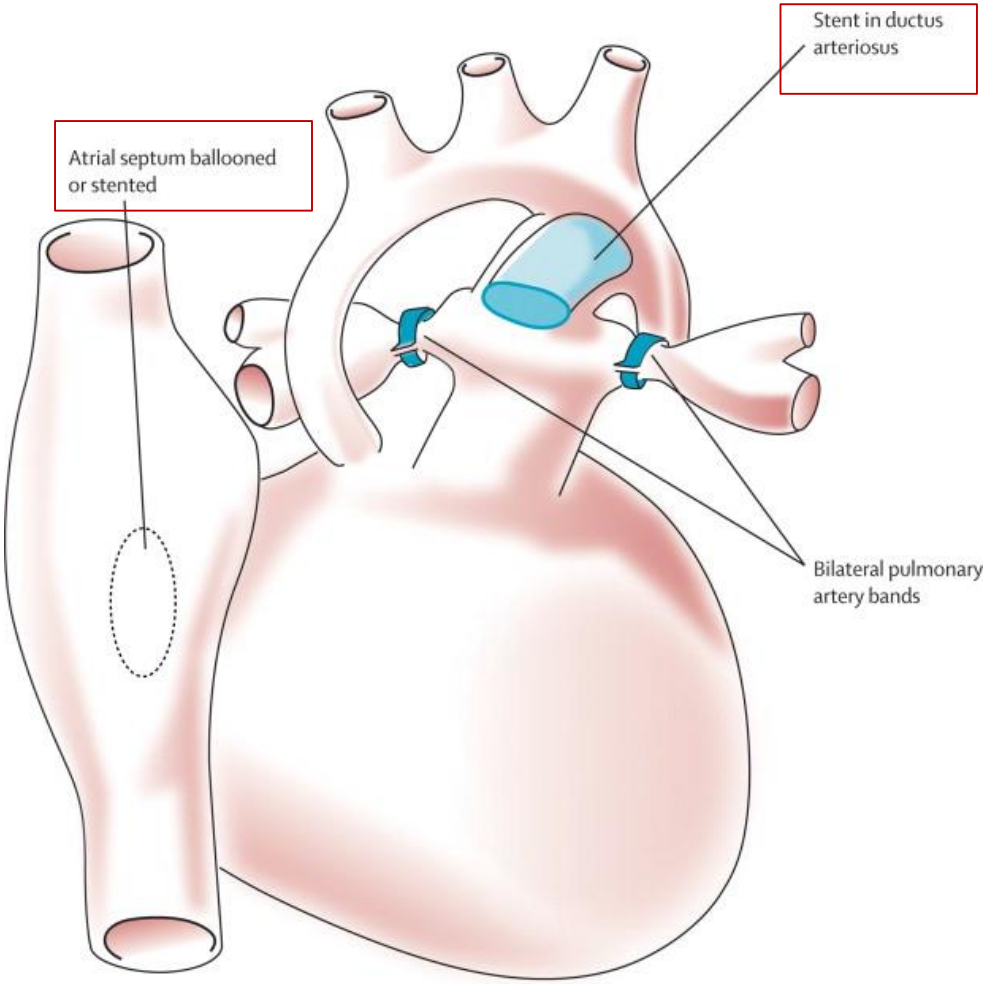
Volymsbelastning
Hypoxi
Avflödeshinder lungorna
Cor cirk?

I behov av förmakskommunikation

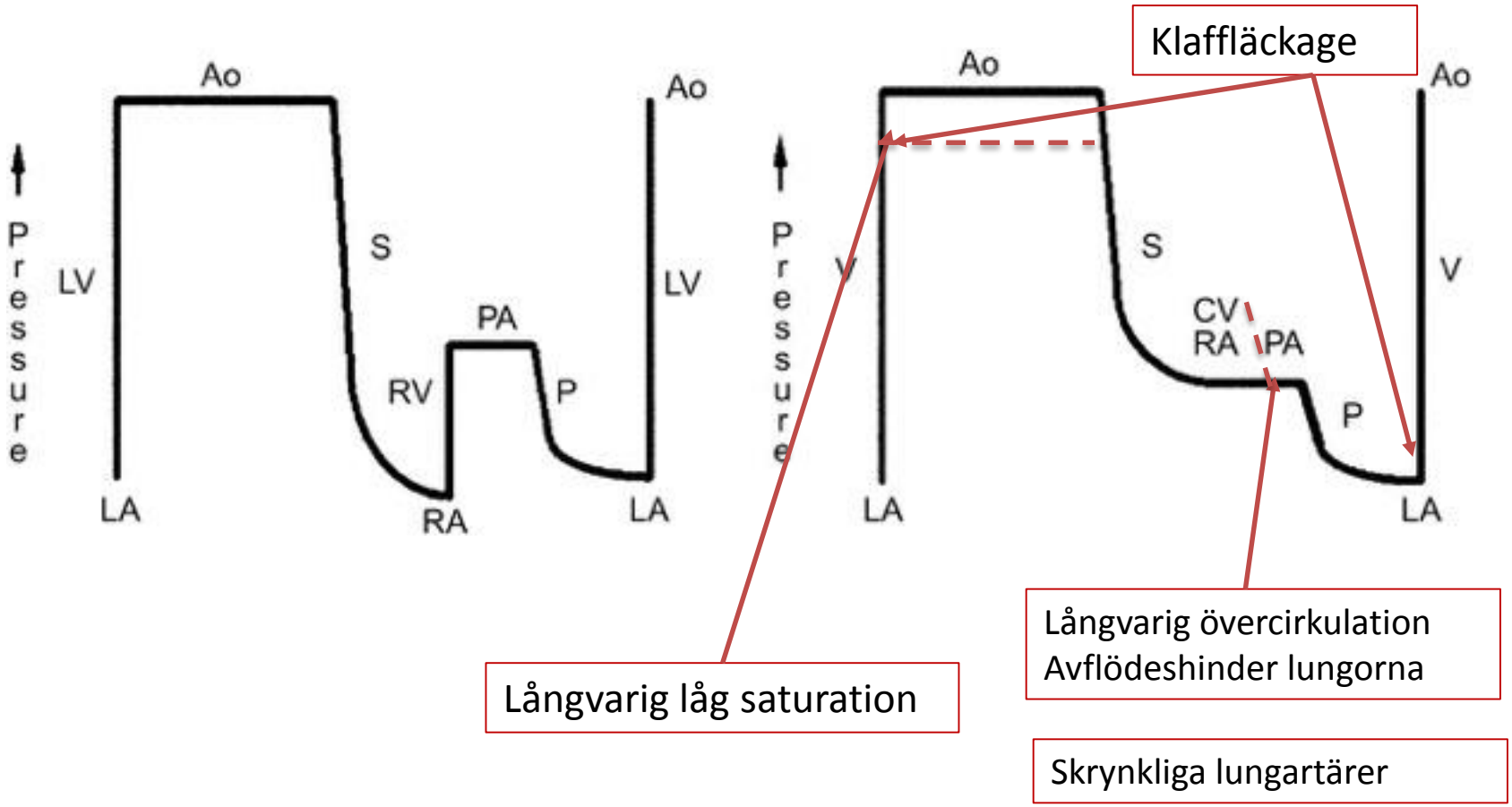




Framtid?
Hybridingrepp i nyföddhetsperioden



Problem med första-ingreppen är i första hand livshot i andra hand sämre prognos



Från Glenn till TCPC
Blir detta bra med komplett enkammarcirkulation?

Går bra

- Bra kammare utan klaffläckage
- Välutvecklade lungpulsådergrenar
- Medeltryck < 15 mmHg

Tveksamt

- Klaff läckage mellan förmak och kammare
- Dåligt pumpande kammare
- Smala spretiga lungartärgrenar
- Hinder på vägen ut från lungorna (eller bara en lunga)
- Medeltryck > 15 mmHg

De allra flesta som föds idag når steg 3

Bra 2 kammare

Bra 1 kammare

Dålig 2 kammare

Delvis opererad 1 kammare

Dålig TCPC

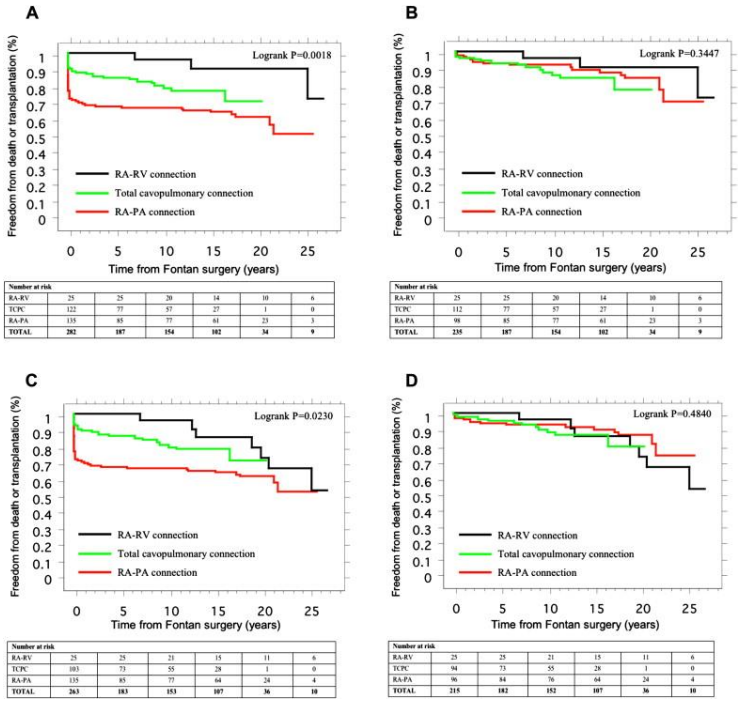


Figure 2. Freedom from death or transplantation according to type of Fontan. Two analyses are presented. (A and B) Censoring occurs at the time of Fontan conversion and patient-years are attributed to the Fontan category under observation. (C and D) Patient-ye...

Blandine Mondésert, François Marcotte, François-Pierre Mongeon, Annie Dore, Lise-Andrée Mercier, Reda Ibrahim, Anita Asgar, Joaquim Miro, Nancy Poirier, Paul Khairy

Fontan Circulation: Success or Failure?

Canadian Journal of Cardiology, Volume 29, Issue 7, 2013, 811–820

http://dx.doi.org/10.1016/j.cjca.2012.12.009

	Failing	Komplikationer	Symtom
Kammarsvikt	+	+	+
Proteinförlustsyndrom	+	+	+
Cyanos	(+)	+	+
Arytmi	-	+	+
Tromboembolism	-	+	+
Suboptimal hemodynamik	-	+	+
Blank utredning	-	-	+

”Failing Fontan”

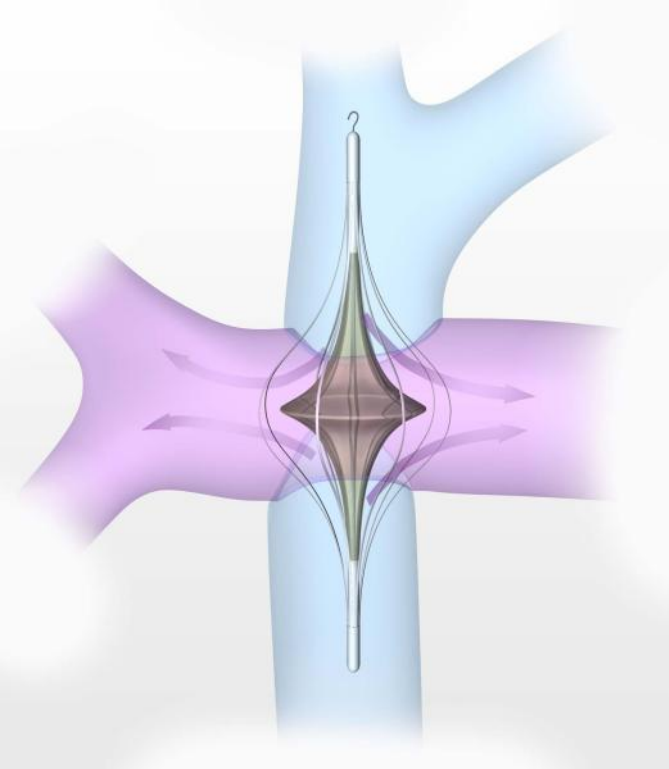
Utred och behandla grundorsaken!

Mekaniskt hjälphjärta

- Berlin Heart
- Heart Ware

Hjärttransplantation

Understödjande pump??



Idag och framåt

Kommer fetaldiagnostik att förändra enkammargruppen signifikant?

TCPC till ”en lunga”?

Kommer mekaniskt hjälphjärta ”Berlin Heart” att bli ett alternativ redan före Glenn?

Kommer de bästa att fortsätta att vara bra?