Transplantation för vuxna med medfödda hjärtfel

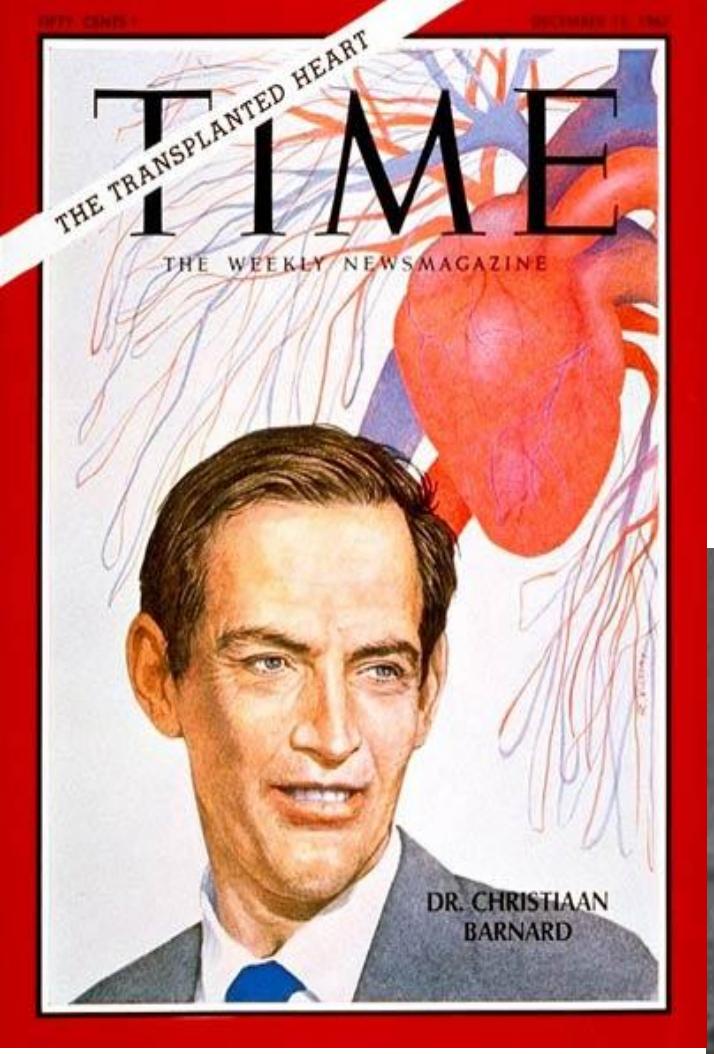
Nationella utbildningsdagarna för vårdpersonal inom kardiologi 2016-02-04--05

Björn Kornhall
Överläkare, VO Hjärt- och lungmedicin
Skånes Universitetssjukhus, Lund

Hjärttransplantation över huvud taget

Björn Kornhall 2016

1967



1967

Christiaan Barnard och
Louis Washkansky
på Groote Shuursjukhuset i Kapstaden

1984

Första hjärttransplantationen i Sverige 1984 gjordes i Göteborg med en donator från utlandet

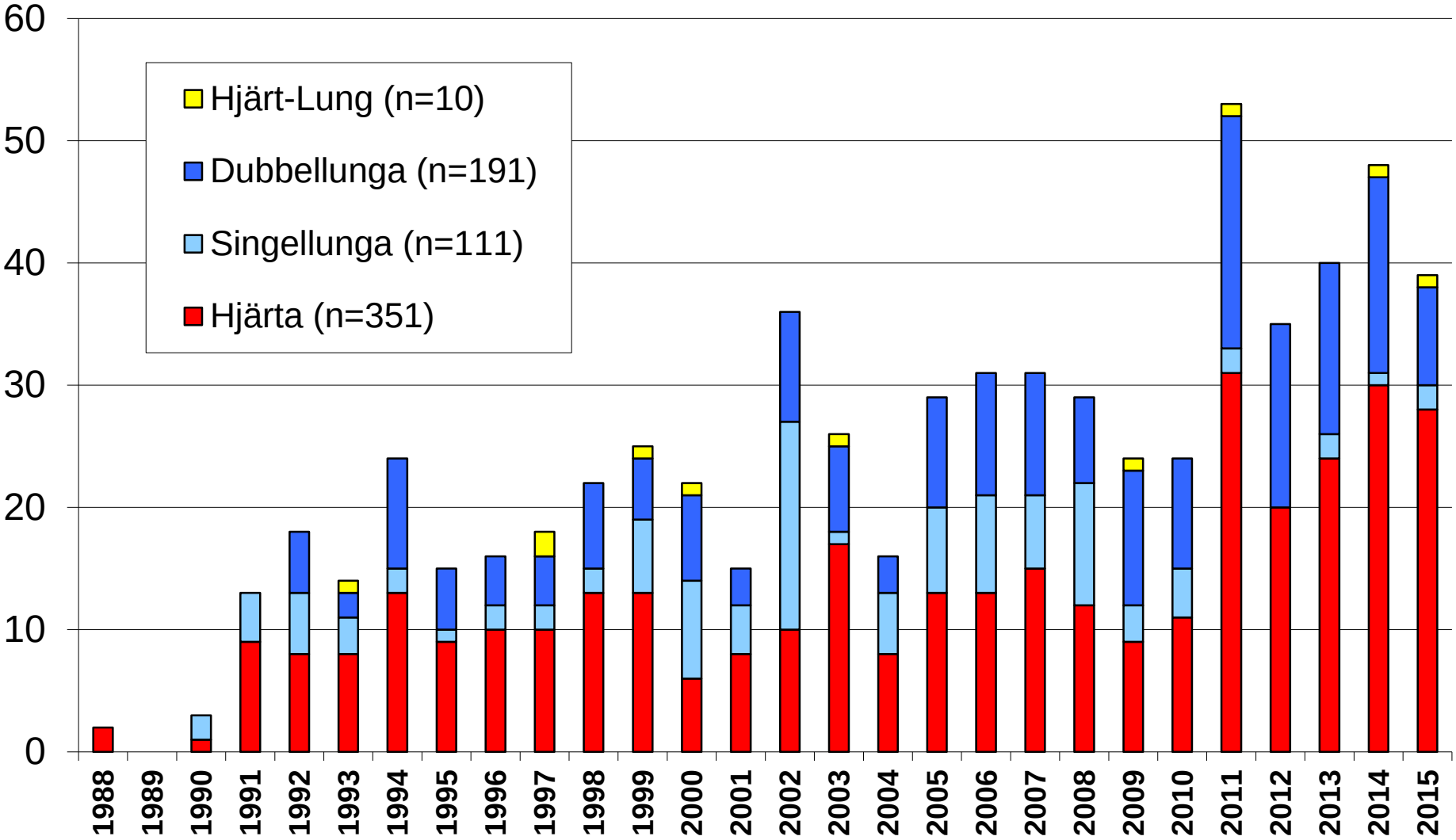
1988

Jan-Otto Solem

Lunds lasarett →
Universitetssjukhuset i Lund →
Skånes Universitetssjukhus

Thoraxtransplantationer i Lund 1988 - 2015

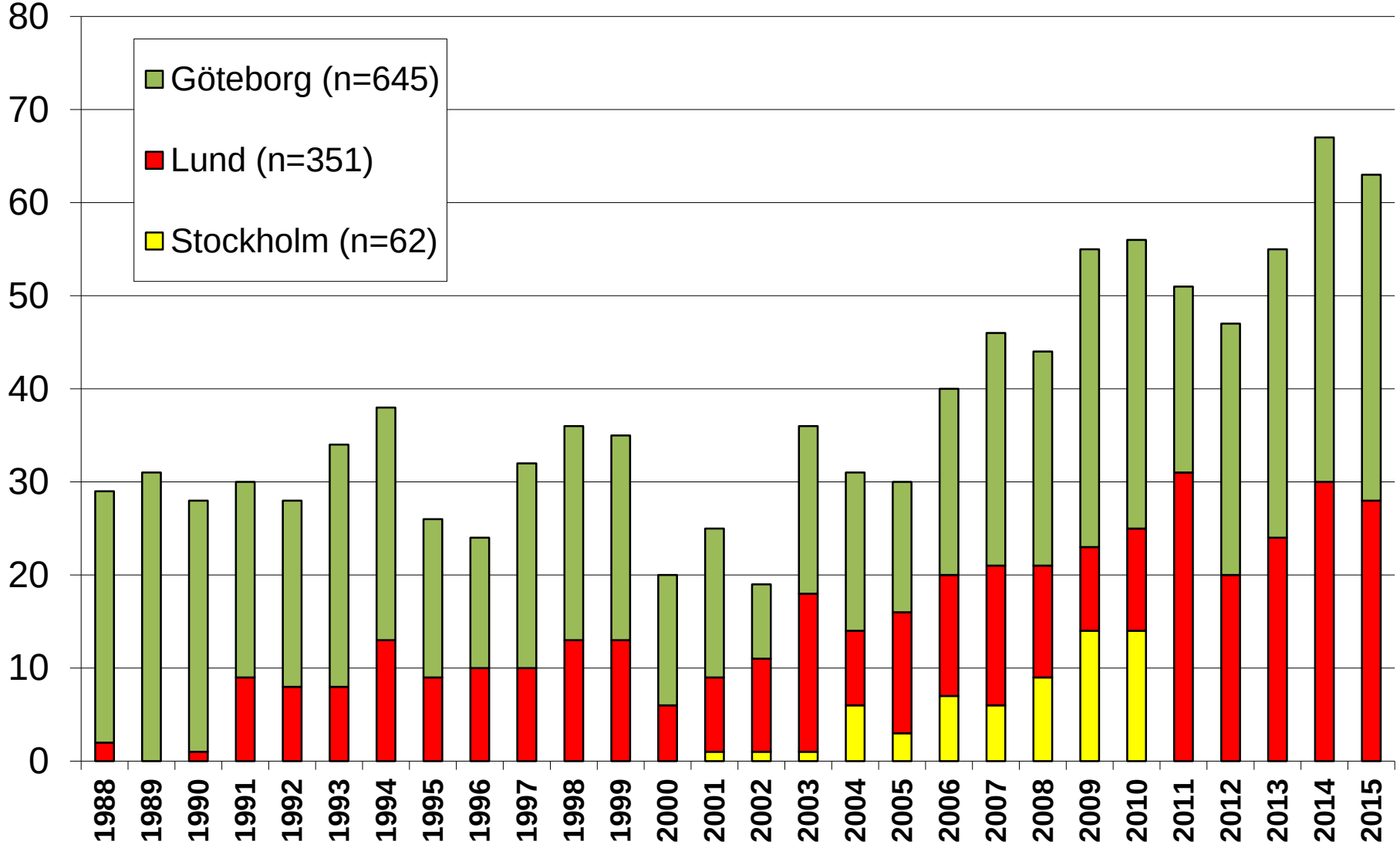
(n = 663)



Björn Kornhall 2016

Hjärttransplantationer i Sverige 1988 – 2015

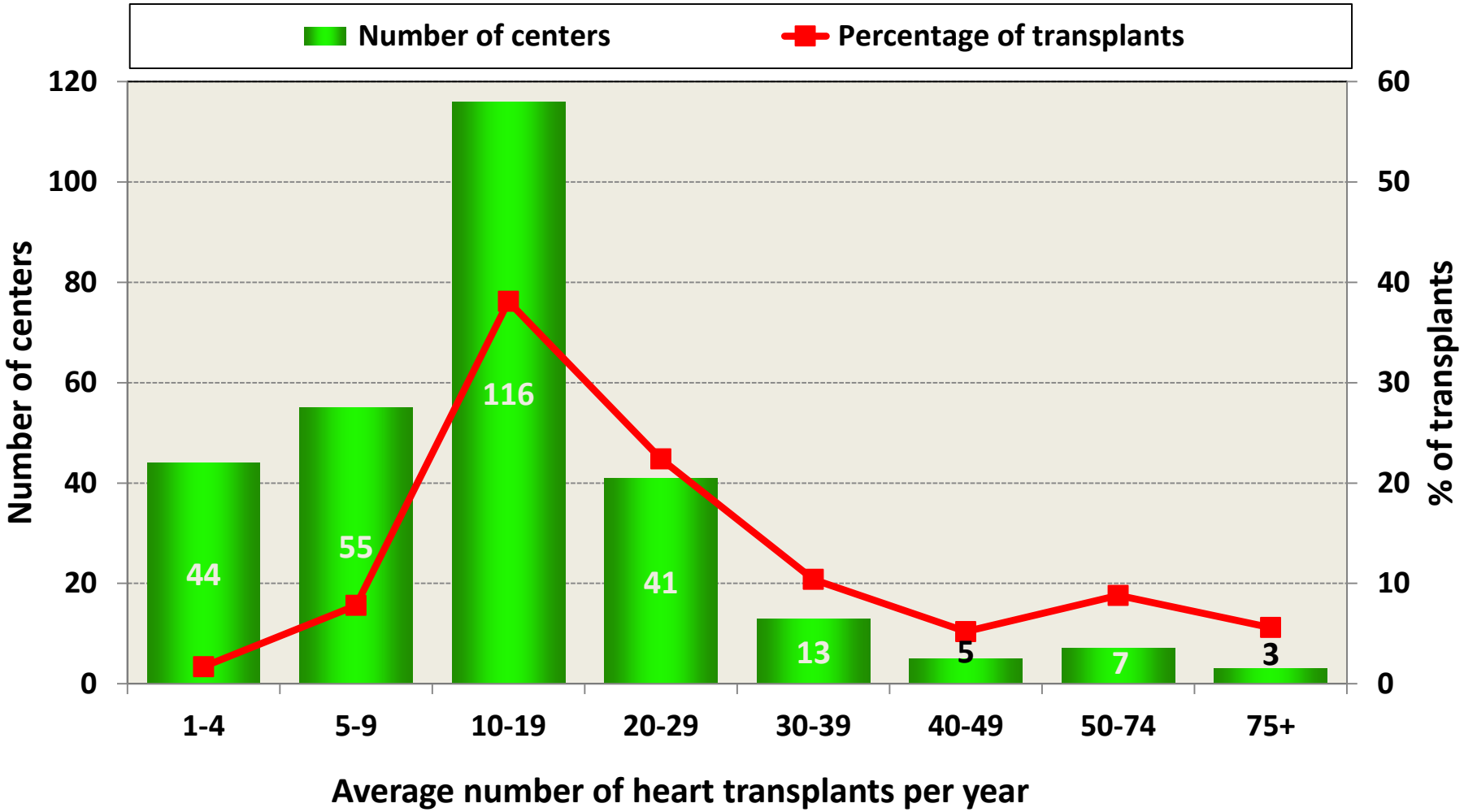
(n = 1058)

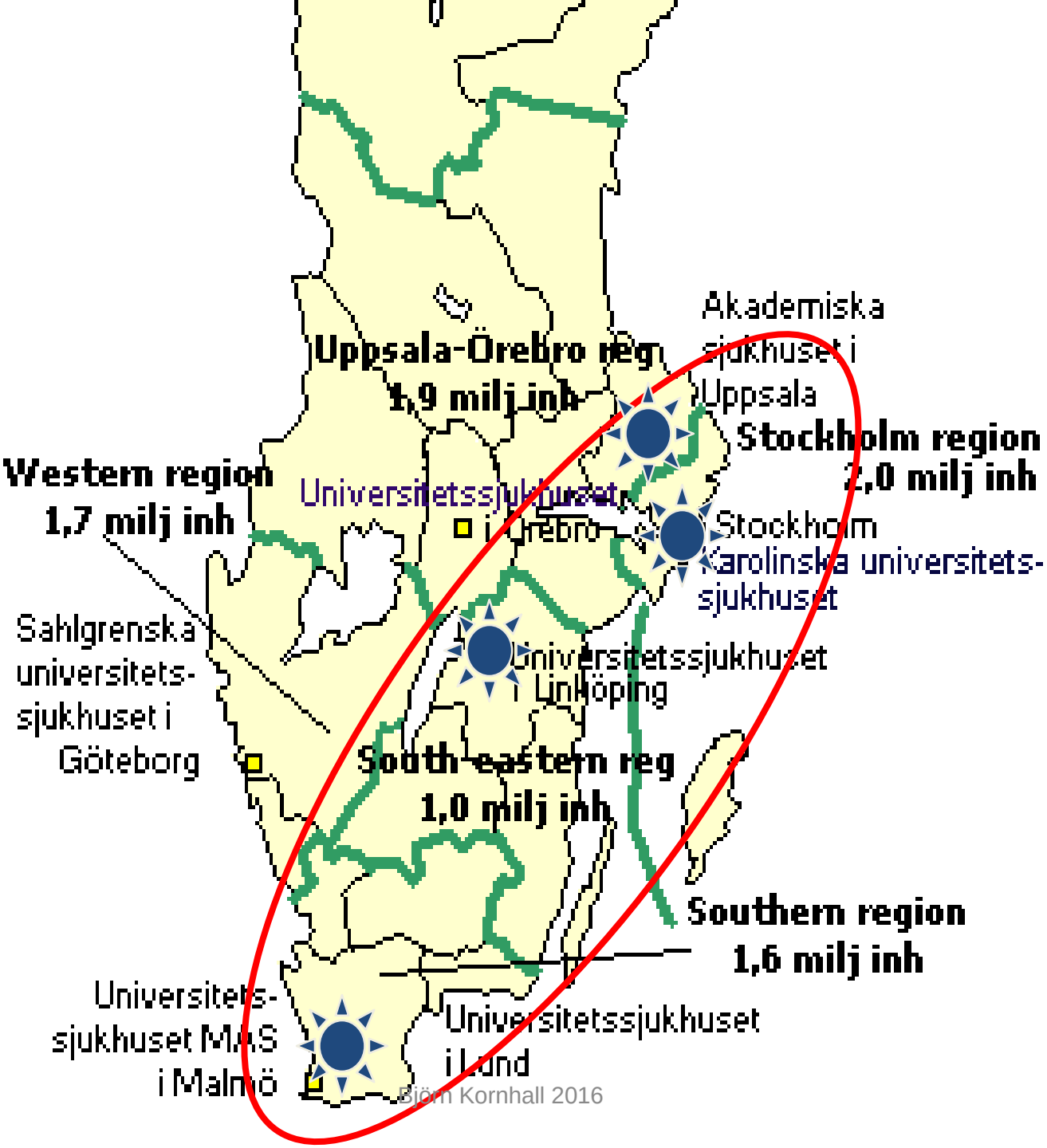


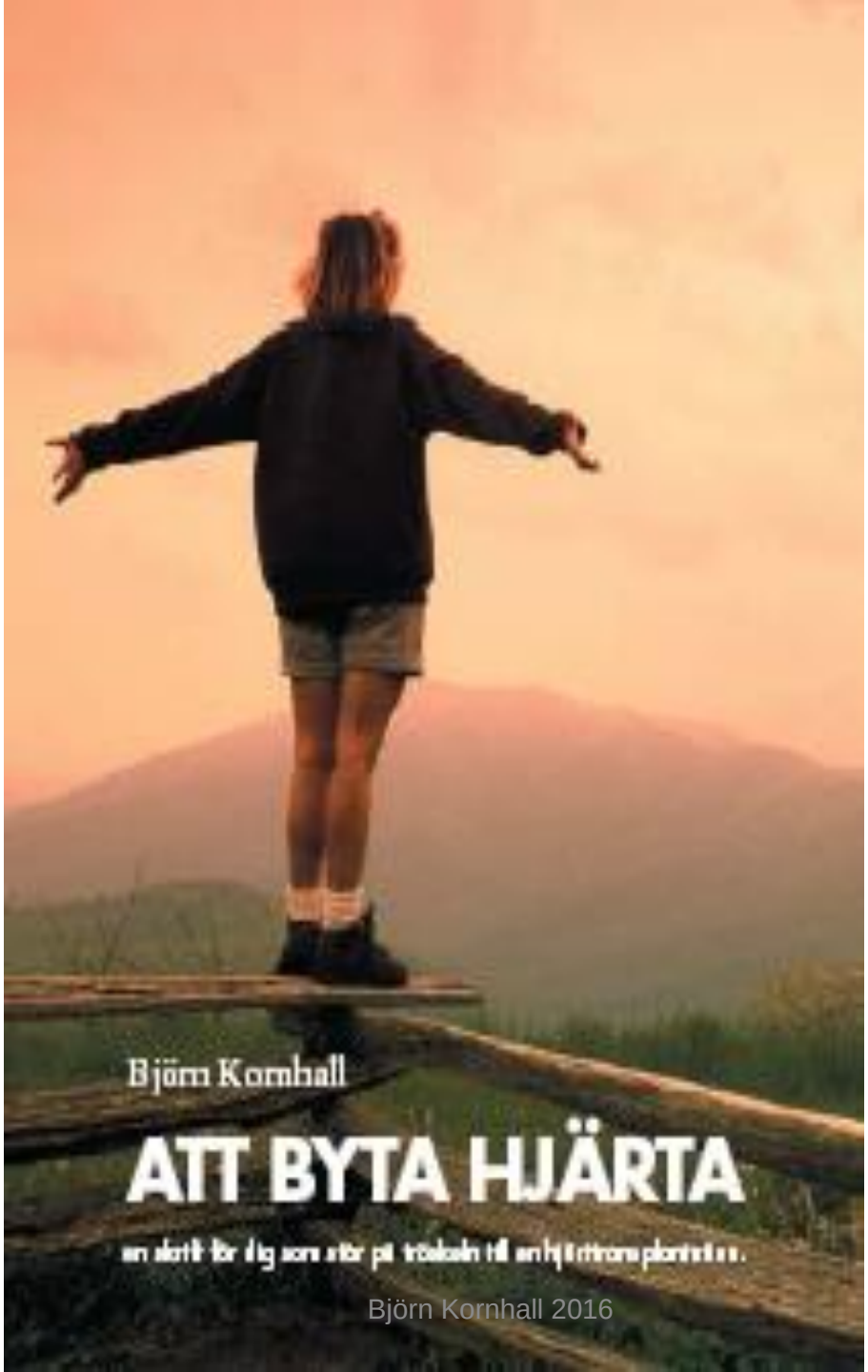
Björn Kornhall 2016

Adult and Pediatric Heart Transplants

Average Center Volume (Transplants: January 2009 – June 2014)




Akademiska
sjukhuset i
Uppsala
Uppsala-Örebro reg
1,9 milj inh
Stockholm region
2,0 milj inh
Western region
1,7 milj inh
Universitetssjukhuset
i Örebro
Stockholm
Karolinska universitets-
sjukhuset
Sahlgrenska
universitets-
sjukhuset i
Göteborg
Universitetssjukhuset
i Linköping
South-eastern reg
1,0 milj inh
Southern region
1,6 milj inh
Universitets-
sjukhuset MAS
i Malmö
Universitetssjukhuset
i Lund



Björn Kornhall 2016

Vem kan få ett hjärta?

- Den som är så svårt hjärtsjuk att det inte finns något annan hjälp

- Och som är frisk nog på alla andra sätt för att ha nytta och glädje av hjärtat länge!

HJÄRTTRANSPLANTATION Indikationer

- Svår hjärtsvikt med uttalad orkeslöshet, andfåddhet och trötthet
- Förväntad överlevnad mindre än ett år
- All medicinsk behandling antingen prövad och befunnen otillräcklig eller övervägd och bedömd som olämplig
- All annan kirurgisk behandling övervägd och bedömd som utsiktslös
- Både patientens livslängd och livskvalitet kan förväntas öka väsentligt efter en transplantation

HJÄRTTRANSPLANTATION Kontraindikationer

- Hög biologisk ålder
- Varje sjukdom, utöver hjärtsjukdomen, som inom ett rimligt tidsperspektiv kan förväntas begränsa patientens överlevnad eller allvarligt begränsa patientens livskvalitet
- Varje sjukdom eller tillstånd som kan förväntas väsentligt öka riskerna för avstötning eller för svåra biverkningar av de nödvändiga medicinerna
  - Svår njursvikt (om den inte bara beror på hjärtsvikten!)

HJÄRTTRANSPLANTATION Kontraindikationer forts

- Allvarlig leversjukdom
- Allvarlig lungsjukdom
- Högt motstånd i lungornas pulsådror
- Åderförkalkning på andra ställen än i hjärtat
- Tumörsjukdom som inte är alldeles säkert botad
- Infektionssjukdom som inte är alldeles säkert botad
- Diabetes med svåra senkomplikationer
- Andra sjukdomar med dålig prognos

HJÄRTTRANSPLANTATION Kontraindikationer forts

- Missbruk, psykisk sjukdom eller personlighetsstörning som omöjliggör en bestående samsyn om den krävande uppföljningen och medicineringen.
- Att utföra en transplantation är att sluta ett livslångt samarbetskontrakt mellan två parter – den som tar emot hjärtat och oss i sjukvården.

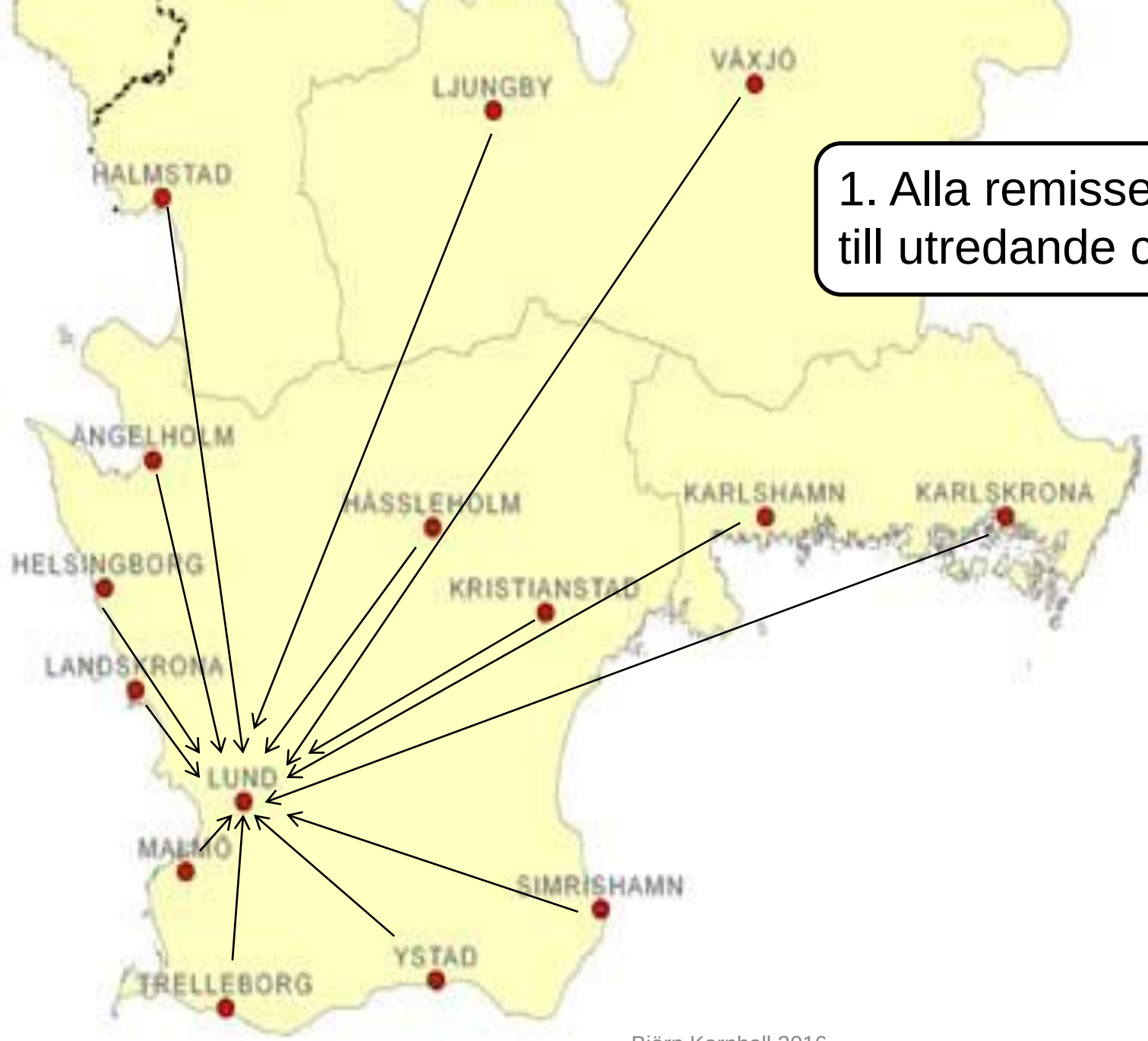
De bäst lämpade

- Vår uppgift är att förmedla en donation
- Vi måste se till att de organ vi förmedlar går till dem som har det största behovet och de bästa förutsättningarna för en långsiktig framgång
- Detta är de bäst lämpade

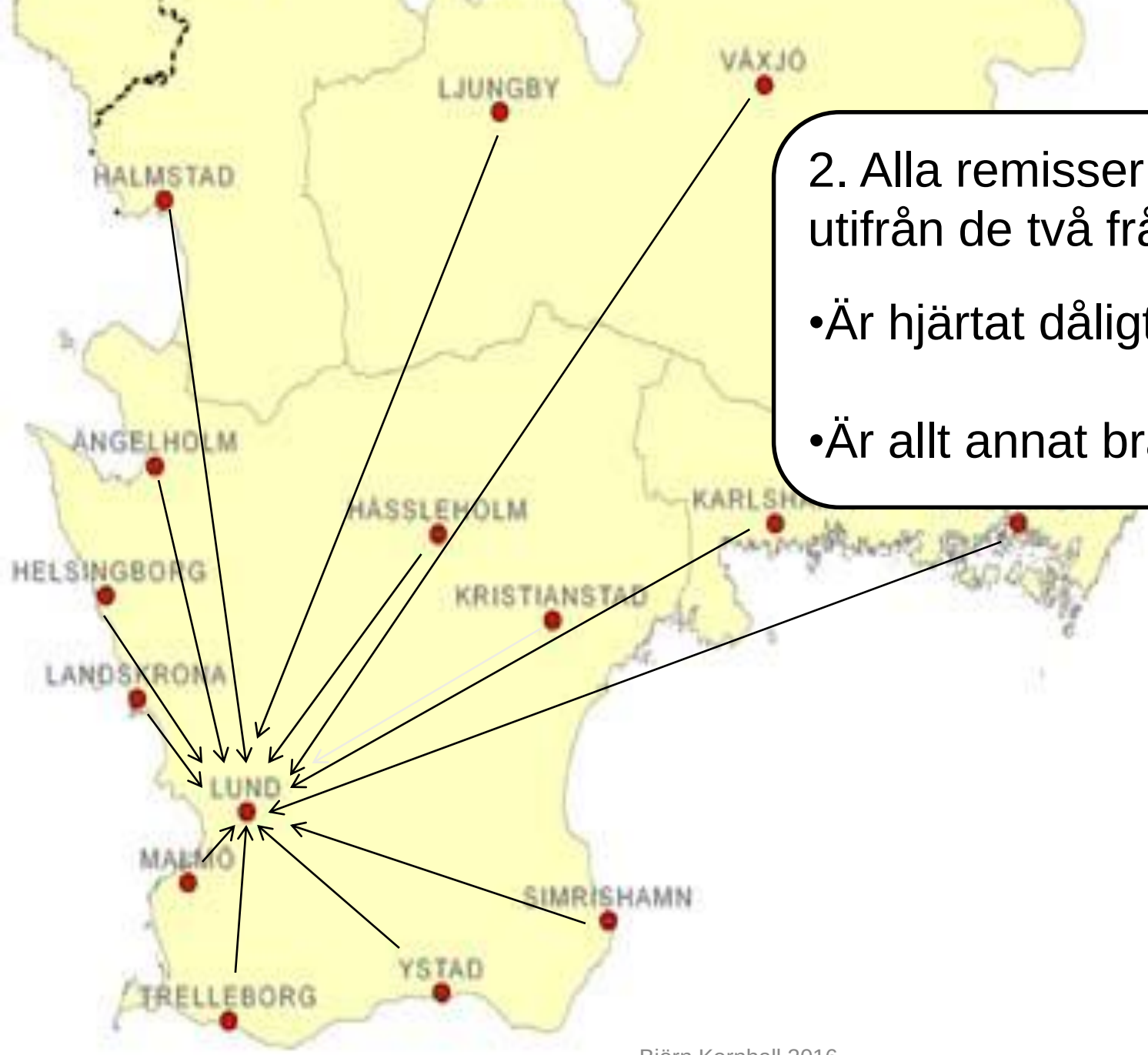
Hur hittar vi de bäst lämpade?

Detta är den modell vi använder och som vi rekommenderar våra samarbetscentra

Södra sjukvårdsregionen
1,7 milj inv
1 regionsjukhus (Lund/Malmö)
13 andra
sjukhus



1. Alla remisser går direkt till utredande centrum



2. Alla remisser bedöms utifrån de två frågorna:

- Är hjärtat dåligt nog?
- Är allt annat bra nog?

Ös prov o us Transplantationsutredning rev 2015-01-07 Björn Kornhall

TRANSPLANTATIONSUTREDNING HJÄRTA

Inlägges ATH plan 8 kl

Läkaren markerar Steg 1 eller Steg 1+2 och eventuella tillägg längst ned. Nyligen utförda us som inte behöver göras om markeras också. Remisser med * skrives av läkaren. På övriga remisser med önskemål om kliniska uppgifter ifylles av sjuksköterskan: "Utredning inför hjärttransplantation", och på remisserna till blodcentralen även uppgifter om tidigare blodtransfusion eller graviditet liksom uppgifter om ev erhållen antikroppsbehandling (gammaglobulin mm) under de senaste 3 månaderna. **)Om tidigare okänd blodgrupp eller blodgrupp 0 tas både Anti-A och Anti-B. Om tidigare känd blodgrupp A tas Anti-B. Om tidigare känd blodgrupp B tas Anti-A. Om tidigare känd blodgrupp AB tas inga titrar.

( ) Steg 1. Utredning av om hjärtat är dåligt nog

UNDERSÖKNINGAR

		Remiss	Tid bokad	Utförd
Högerkat i vila/arb med biopsi	HjärtM 77304	Hemodynamik*		
Rtg cor pulm	Rtg 1 tel 73010	Melior EDI*		
EKO	Remiss till ekolab med önskemål om tid	Konsult*		
Spirometri (som delmoment i arb prov)	Klin fys 73316	Melior EDI*		
Lungscint (Forskningsus; skriv på remissen fonderas via klin fys; ref Jonas Jögi) 73157		Melior EDI*		
Arbetsprov med max O_2-upptag	Klin fys 73310	Melior EDI*		
MR hjärta	MR-avd 73314	Melior EDI*		
Coronarangio	Bokas på 73053	Melior EDI*		

BLODPROVER Dessa utgår om blodprover enligt Steg 2 är inplanerade

Analys		Remiss	Provtag

( ) Steg 2. Utredning av om allt annat är bra nog

KONSULTER OCH UNDERSÖKNINGAR

		Remiss	Tid bokad	Utförd
Tandläkarkonsult	Käkkirurgen fax 046 122910	Melior konsult*	Tandläkare	
			Tandröntgen	
Dietistkonsult	Avd för Klinisk näringslära 75560	Melior Konsult*		
Pt-Iohexolclearance	Klin kem Belastn lab 73476 OBS! Före angio/CT	Funktionsprov*		
Densitometri	Klin fys 71454 OBS! Före angio/CT	Melior EDI*		
Doppler halskärl	Klin fys 73310	Melior EDI*		
CT thorax+buk (med iv kontrast)	Röntgen 1 tel 73045 OBS! Efter Iohex/Dens	Melior EDI*	Dricka kontrast fr o m kl:	

BLODPROVER (tas på morgonen, några prover som börjar med fP- bör tas fastande)

Analys		Remiss	Provtagning	Sändes till
Blodgruppering + ev Anti-A och Anti-B titrar**) (kryssa **Blodgr** = och **Annat:** på remissen och skriv Anti-A och Anti-B bredvid)		Blodgruppering	Två EDTA-rör 6 ml (lila propp)	Blodcentralen
HLA-typning (HLA-A, HLA-B, HLA-DR) HLA-antikroppar, PRA		Transplantations-immunologi	Två ACD-rör 8,5 ml (gul propp)	Blodcentralen
			Ett serumrör 7 ml (röd propp)	
P-PK (INR) P-APT-tid	P-Antitrombin		Koagulation 4,5 ml (blå propp)	Klin kem lab
S-LD			SST, gelrör 3,5 ml (gulorange propp)	
P-TSH	P-Magnesium			

3. De här frågorna är basen för vårt utredningsprogram

4. Vi tar alltid varje steg som ett samlat paket.

5. Att se så att allt annat är bra nog kräver en ”astronaututredning”

Ös prov o us Transplantationsutredning rev 2015-01-07 Björn Kornhall

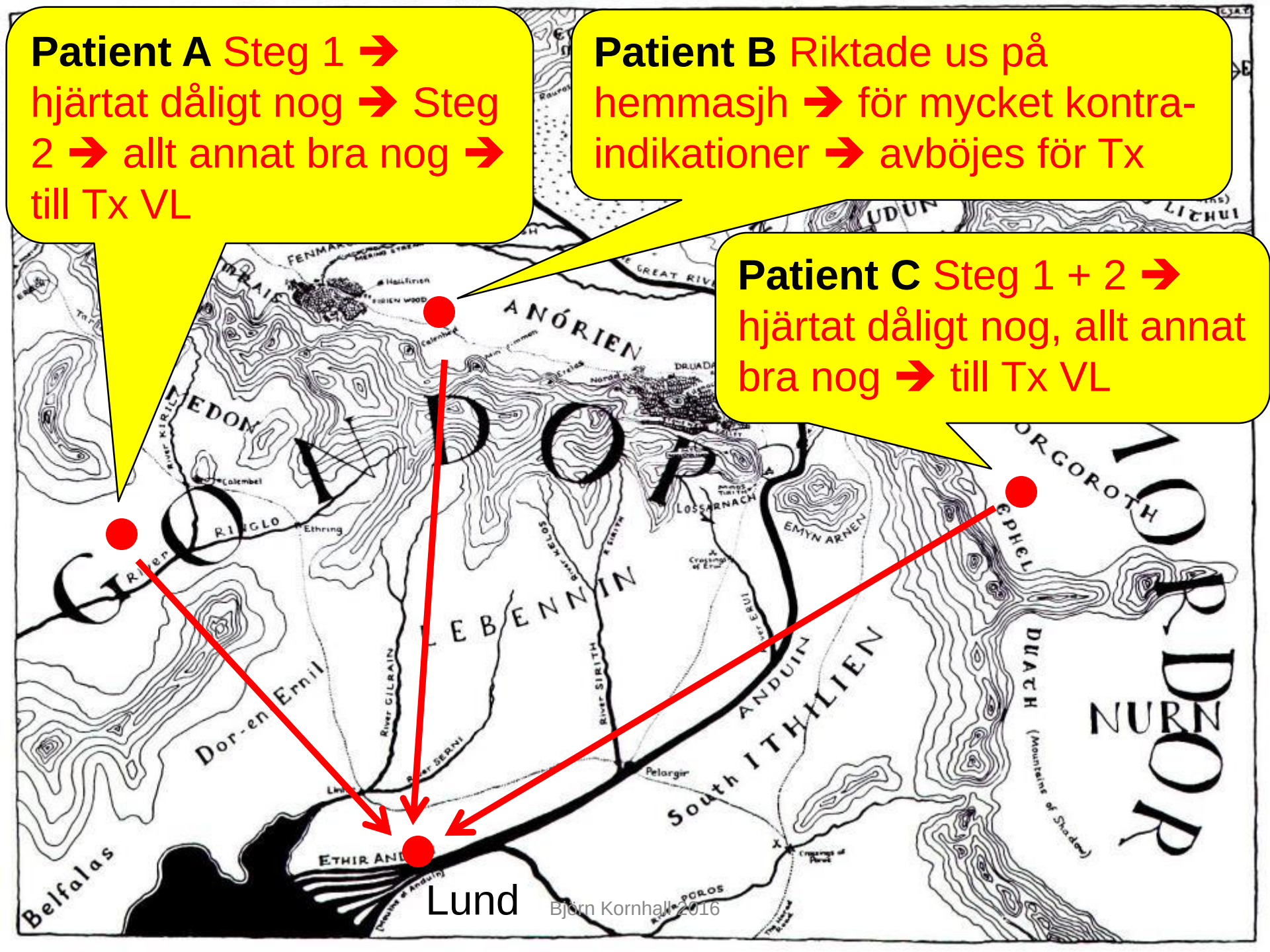
P-T4, fritt	P-NT-proBNP			
P-T3, fritt	P-ASAT			
P-PTH	P-ALAT			
P-PSA (endast män)	P-GT			
P-CRP	P-ALP		Li-heparinrör 3 ml (mintgrön propp)	
P-Natrium	P-Bilirubin			
P-Kalium	P-Pankreasamylas	rutin / akut 1		Klin kem lab
P-Kreatinin	P-Kolesterol			
Pt-eGFR medel	fP-TG			
P-Albumin	P-HDL, LDL			
P-Calcium	P-Järn, P-TIBC			
P-Urea	P-Folat			
P-Fosfat	P-Kobalaminer (B12)			
P-Urat	P-Ferritin			
fP-Glukos			Glukosrör 5 ml (grå propp)	
			EDTA-rör 4 ml (lila propp)	
		akut 1	EDTA-rör 4 ml (lila propp)	Klin kem lab
			SST, gelrör 3,5 ml (gulorange propp)	
		l 1		
			SST, gelrör 3,5 ml (gulorange propp)	Klin kem lab
			SST, gelrör 3,5 ml (gulorange propp)	
		l 1		Klin kem lab
			EDTA-rör 4 ml (lila propp)	
		l 1	SST, gelrör 3,5 ml (gulorange propp)	
			Li-heparinrör 3 ml (mintgrön propp)	Klin kem lab

BLODPROVER forts			
Analys	**Remiss**	**Provtagning**	**Sändes till**
Serologi (antikroppspåvisning)			
Virusserol - Cytomegalovirus (CMV)			
Virusserol - Epstein Barr-virus (EBV)			
Virusserol - Herpes simplex virus (HSV)			
Virusserol - Varicella-zoster virus (VZV)		SST, gelrör 3,5 ml (gulorange propp)	
Bakt serol - Borrelia			
Bakt serol - Hemophilus infl. typ B			
Bakt serol - Legionella			
Bakt serol - Toxoplasma			
	Serol / Virol Skåne		Klin mikr biol
Blodsmittescreening (HIV, hepatit B & C)			Avd för virologi
Hepatit B anti-HBc		SST, gelrör 3,5 ml (gulorange propp)	
Hepatit B immunitet (anti-HBs)			
URINPROVER			
Analys	**Remiss**	**Provtagning**	**Sändes till**
Urinsediment	Konsultremiss	Plaströr med 10 ml urin	Njurmott
U-Alb/Krea kvot	rutin / akut 1	Plaströr med 10 ml urin	Klin kem lab
ODLINGAR			
Analys	**Remiss**	**Provtagning**	**Sändes till**
Urinodling	Mikrobiol Skåne	Kastad urin, allm odl	Klin mikr biol Lund
Svalgodling	Mikrobiol Skåne	Tonsillsekret, betastrc	Klin mikr biol Lund
Nasofarynxodling	Mikrobiol Skåne	Nasofarynxsekret, allm odl	Klin mikr biol Lund

Patient A Steg 1 ➔ hjärtat dåligt nog ➔ Steg 2 ➔ allt annat bra nog ➔ till Tx VL

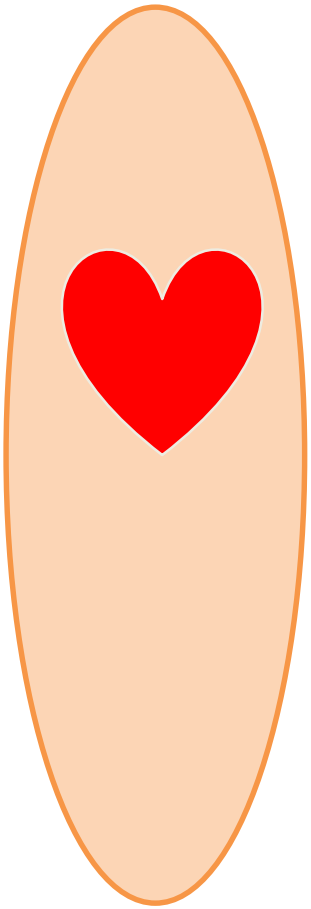
Patient B Riktade us på hemmasjh ➔ för mycket kontra-indikationer ➔ avböjes för Tx

Patient C Steg 1 + 2 ➔ hjärtat dåligt nog, allt annat bra nog ➔ till Tx VL



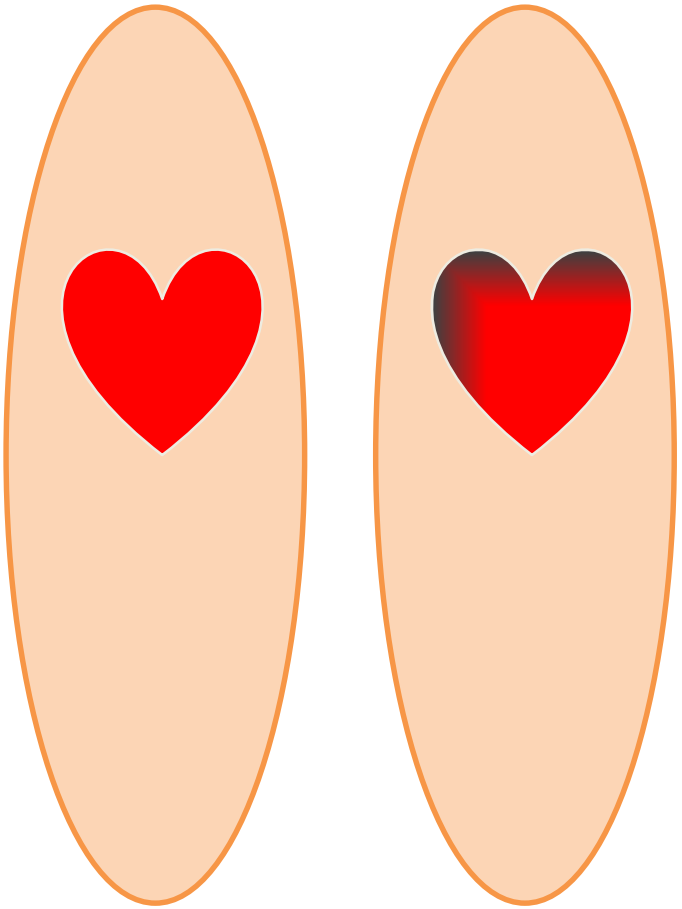
Björn Kornhall 2016

Vem har mest glädje av en hjärttransplantation?



Nej !

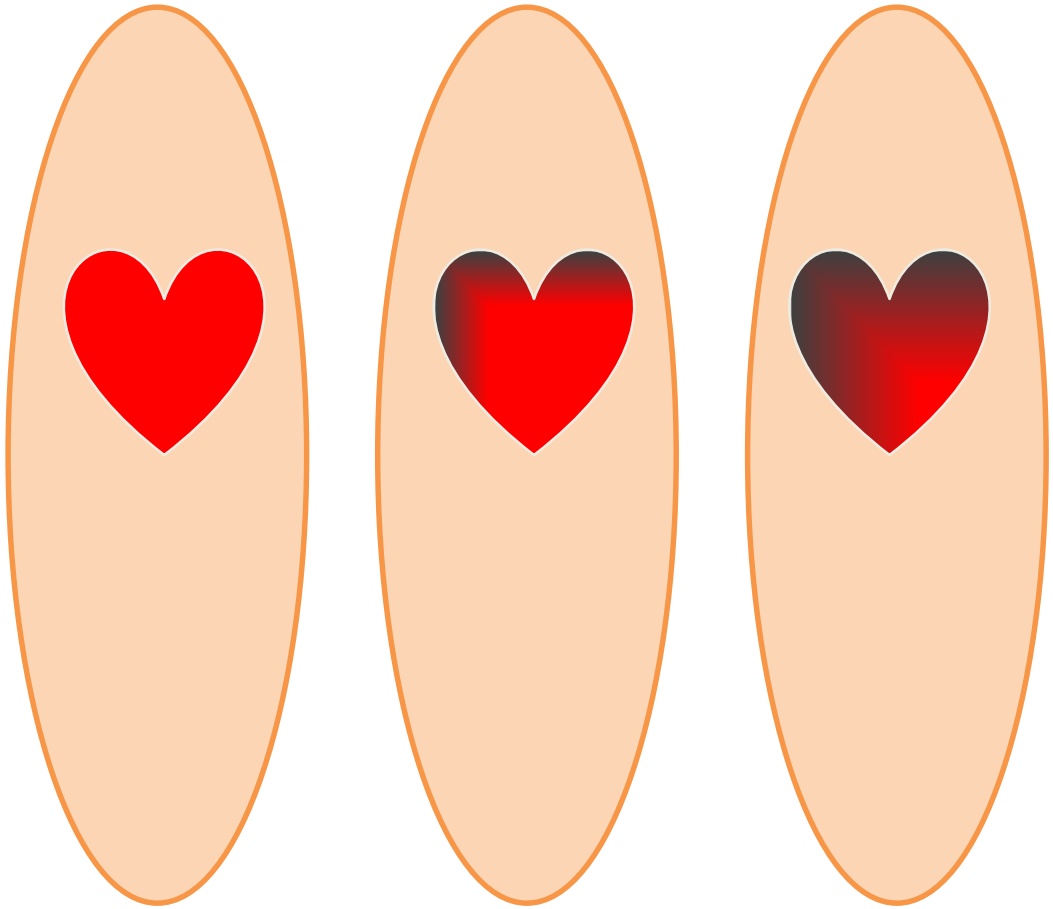
Vem har mest glädje av en hjärttransplantation?



Nej !

Nej

Vem har mest glädje av en hjärttransplantation?

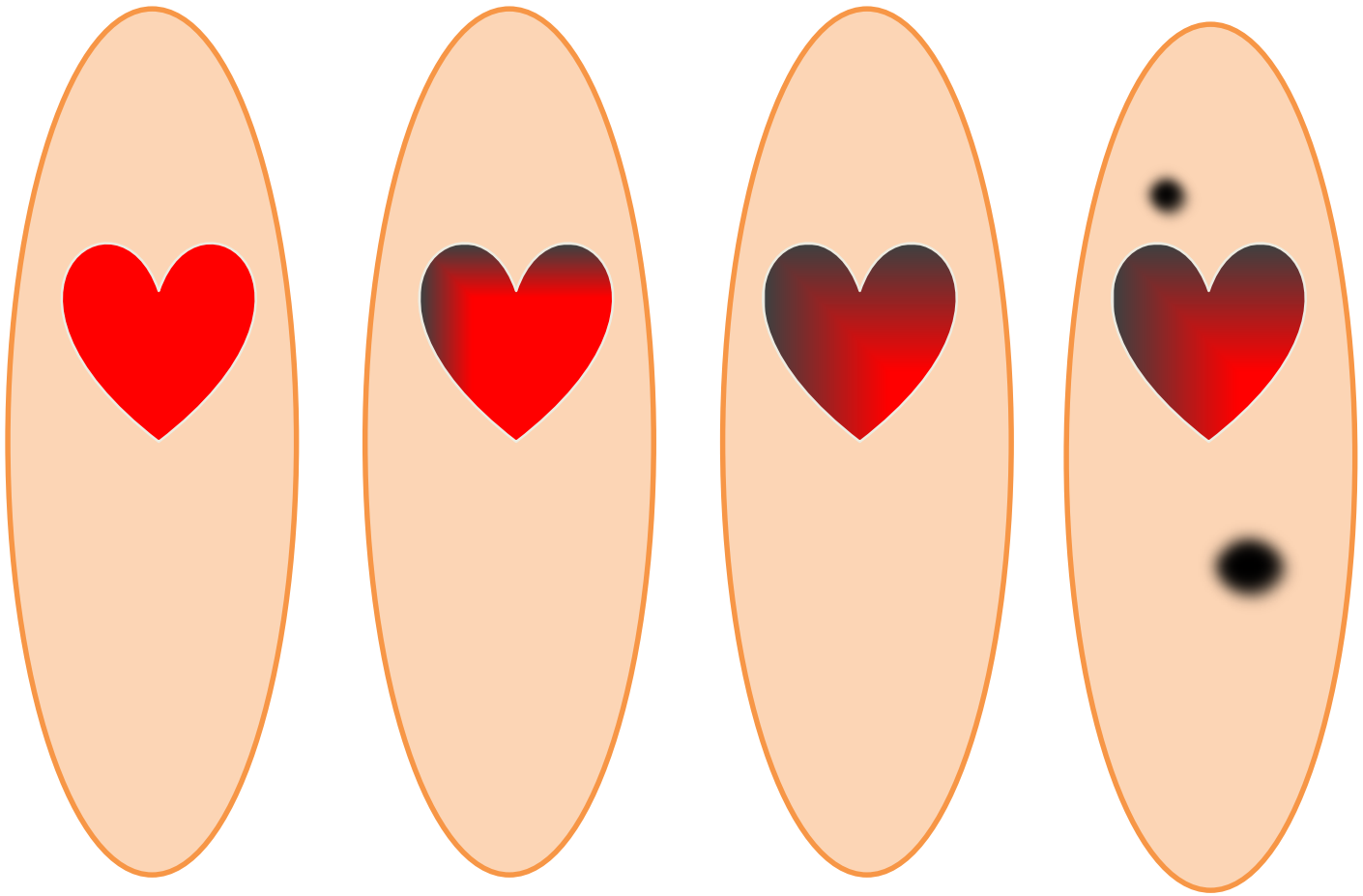


Nej !

Nej

Ja !

Vem har mest glädje av en hjärttransplantation?



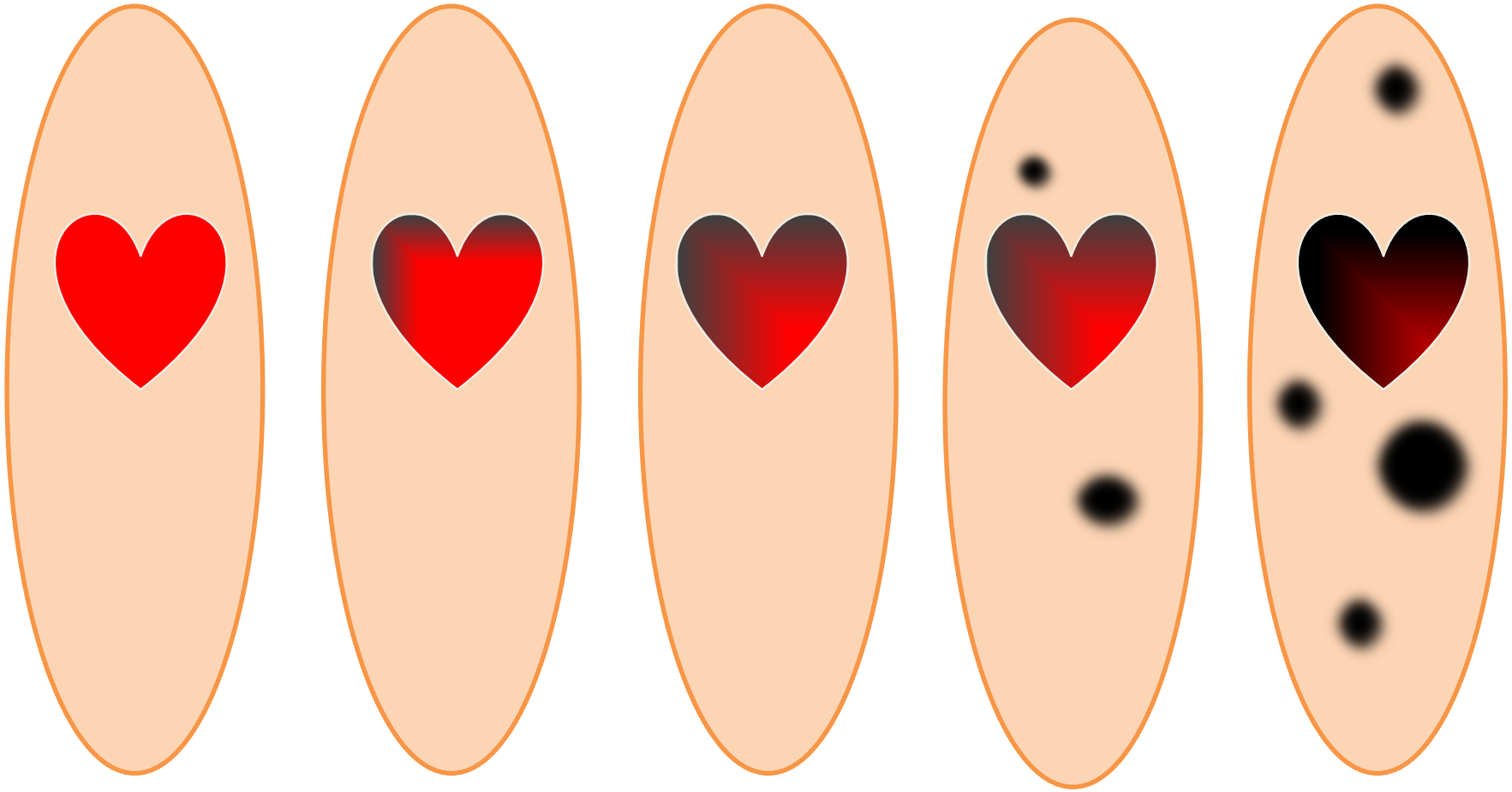
Nej !

Nej

Ja !

Ja ?

Vem har mest glädje av en hjärttransplantation?



Nej !

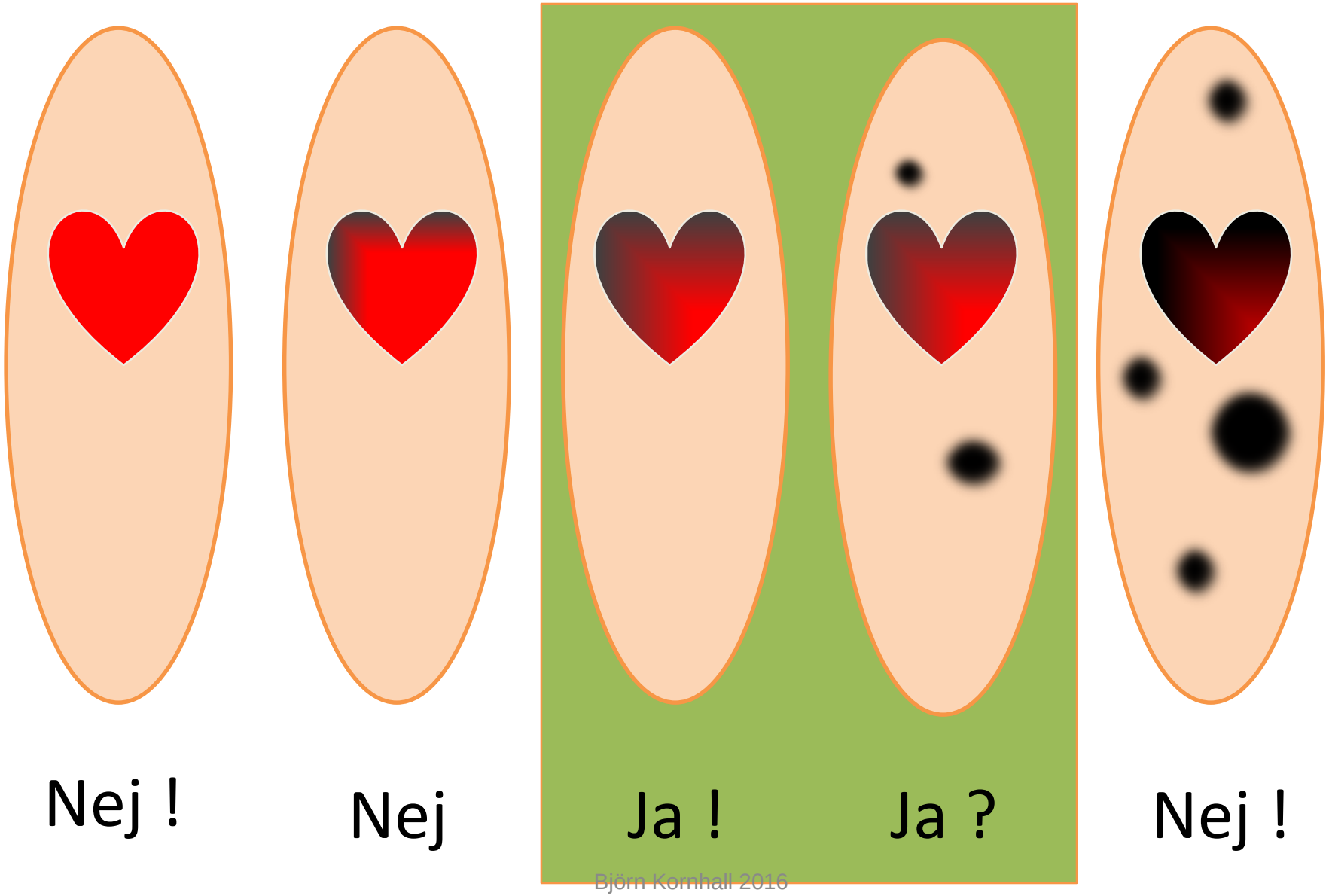
Nej

Ja !

Ja ?

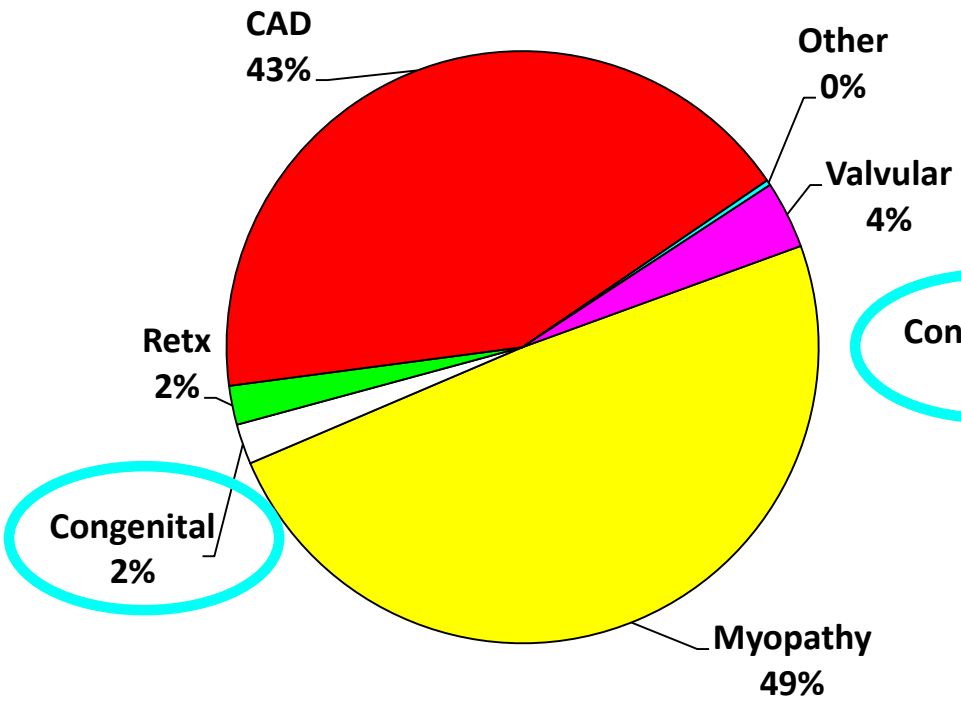
Nej !

Vem har mest glädje av en hjärttransplantation?

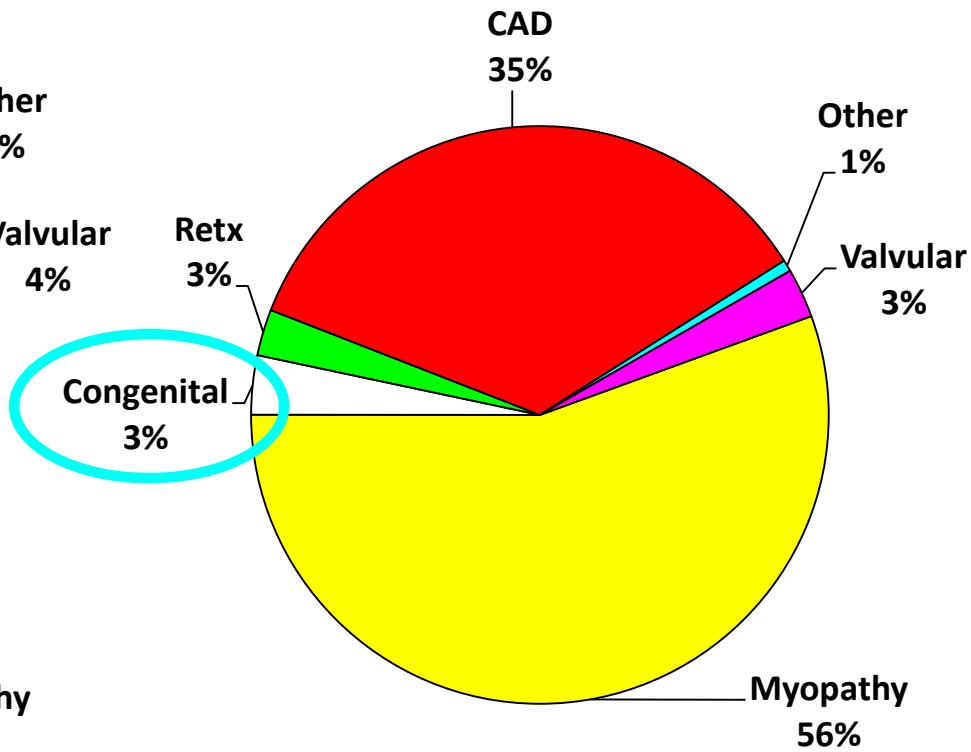


Hur vanligt är GUCH som orsak till HTx?

GUCH är en ökande, men fortfarande liten andel av all vuxen HTx



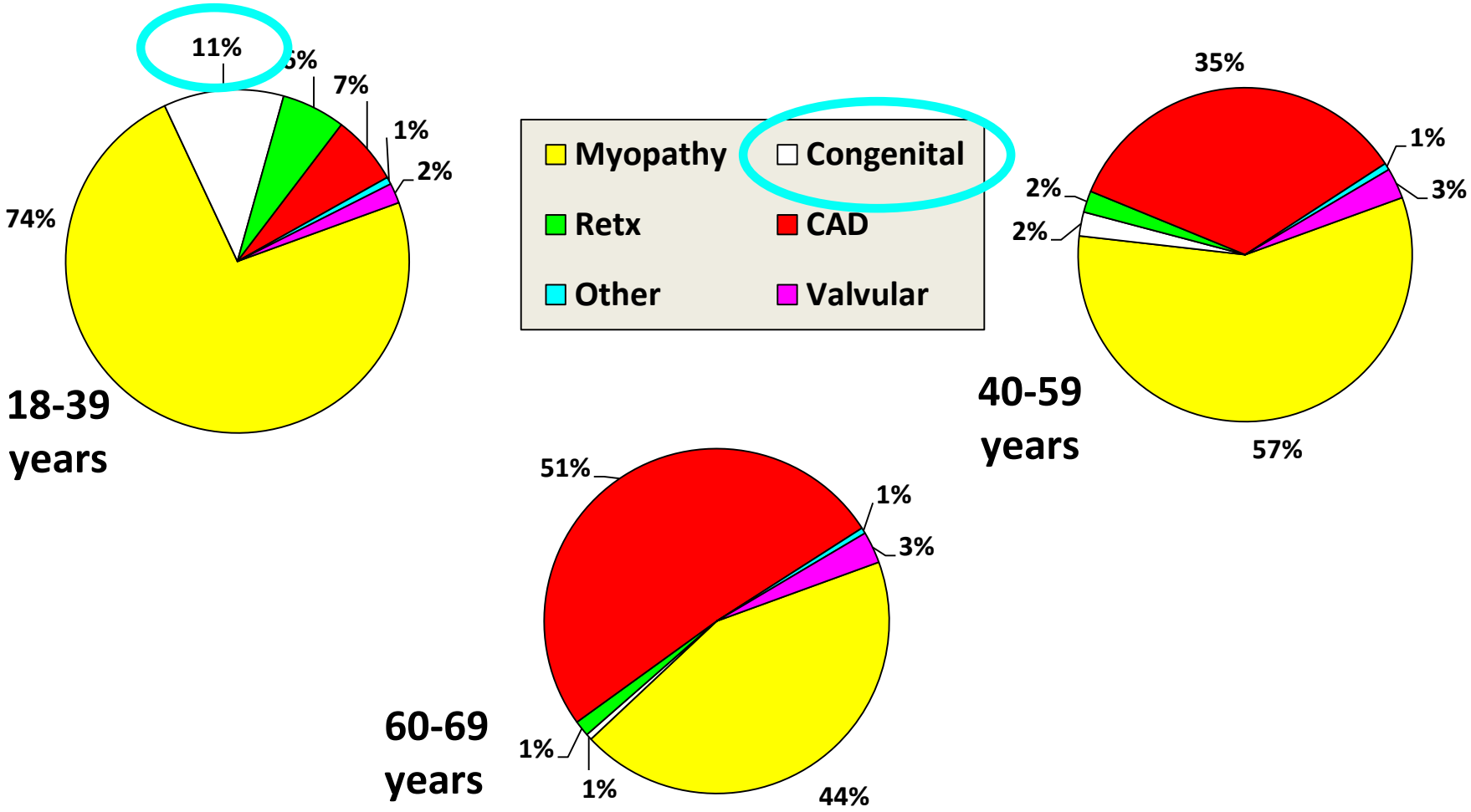
1/1982 – 6/2014



1/2009 – 6/2014

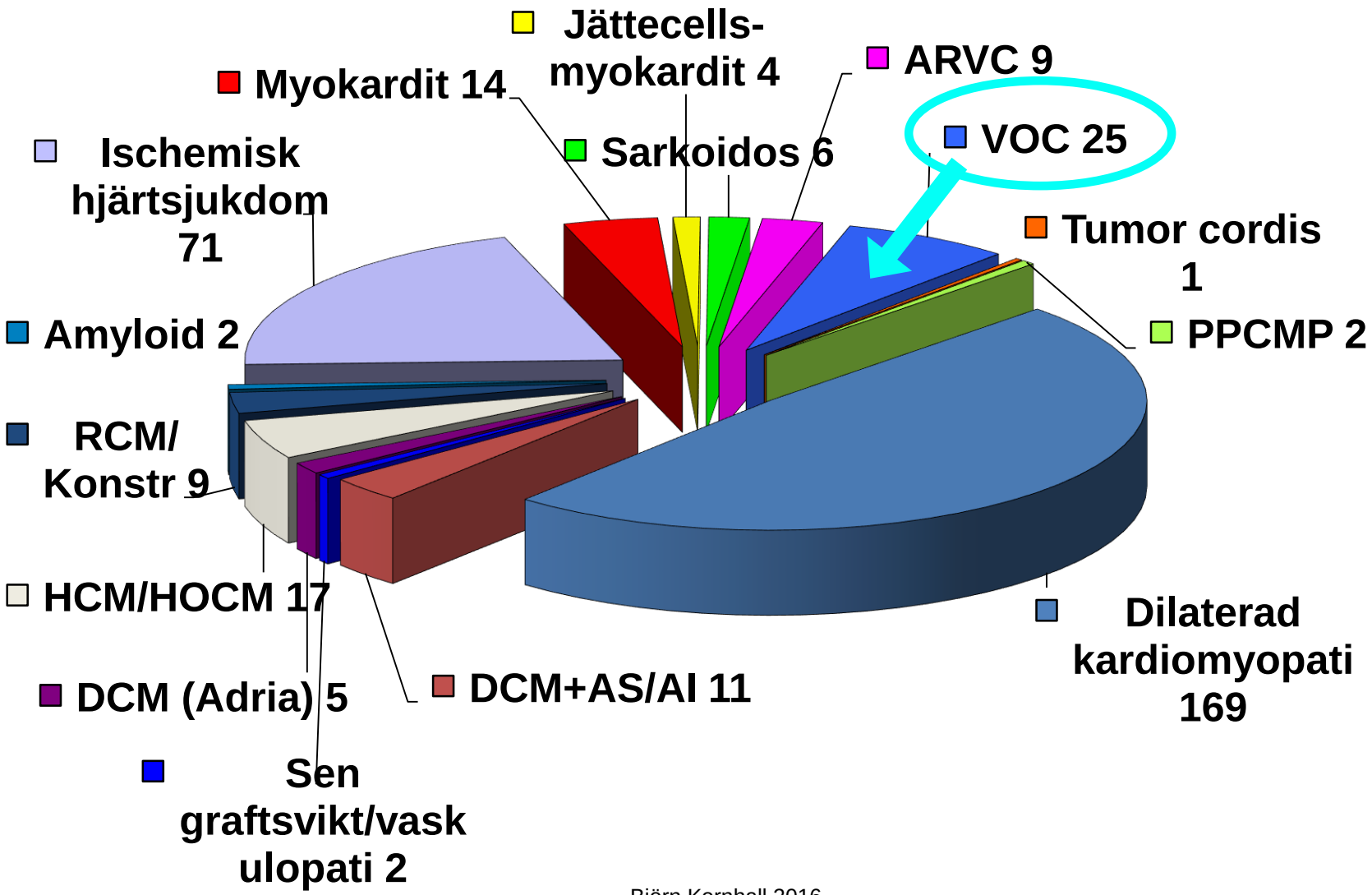
For some retransplants a diagnosis other than retransplant was reported, so the total percentage of retransplants may be greater.

Andelen GUCH är förstås högst bland de yngre vuxna
(Transplants: January 2009 – June 2014)



For some retransplants a diagnosis other than retransplant was reported, so the total percentage of retransplants may be greater.

Hjärttransplantation i Lund 1988 - 2015
Mottagarens diagnos (n=347)



Björn Kornhall 2016

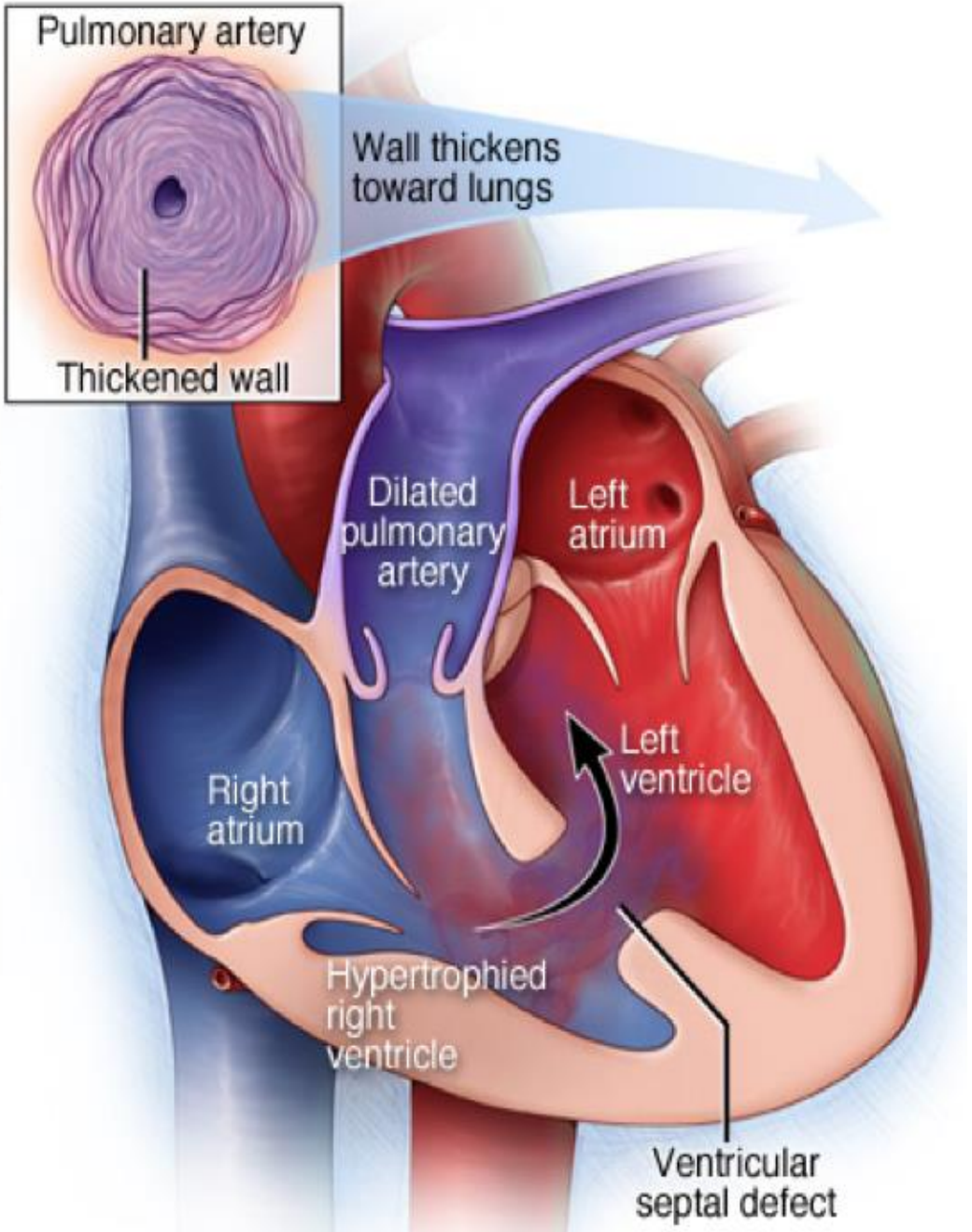
Vilka GUCH-patienter kan behöva Tx?

Vilka GUCH-patienter kan behöva Tx?

- De med okorrigerade defekter
- De med tidigare korrektiv kirurgi, men där nu kammarfunktionen sviktar
- De med tidigare palliativ kirurgi som nu sviktar

Vilka GUCH-patienter kan behöva Tx?

- <u>De med okorrigerade defekter</u>
- Typfall Eisenmenger
  - För att de visade sig sent
  - För att de blev feldiagnosticerade
  - För att man tidigare beslutat sig för att inte operera
    - Eisenmenger i förening med utvecklingsstörning
    - Asymtomatiska pat med Ebsteins anomali där kirurgi är svår

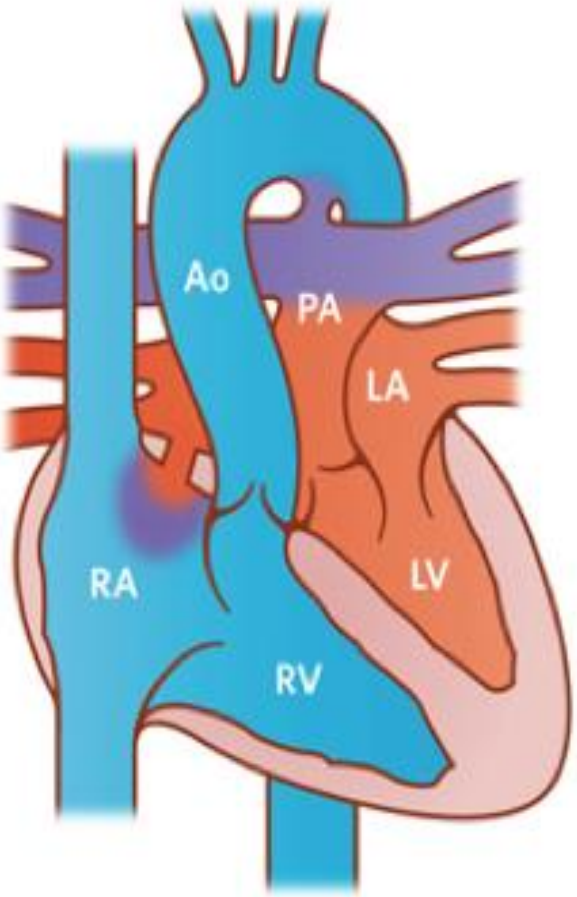


© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVEI

Vilka GUCH-patienter kan behöva Tx?

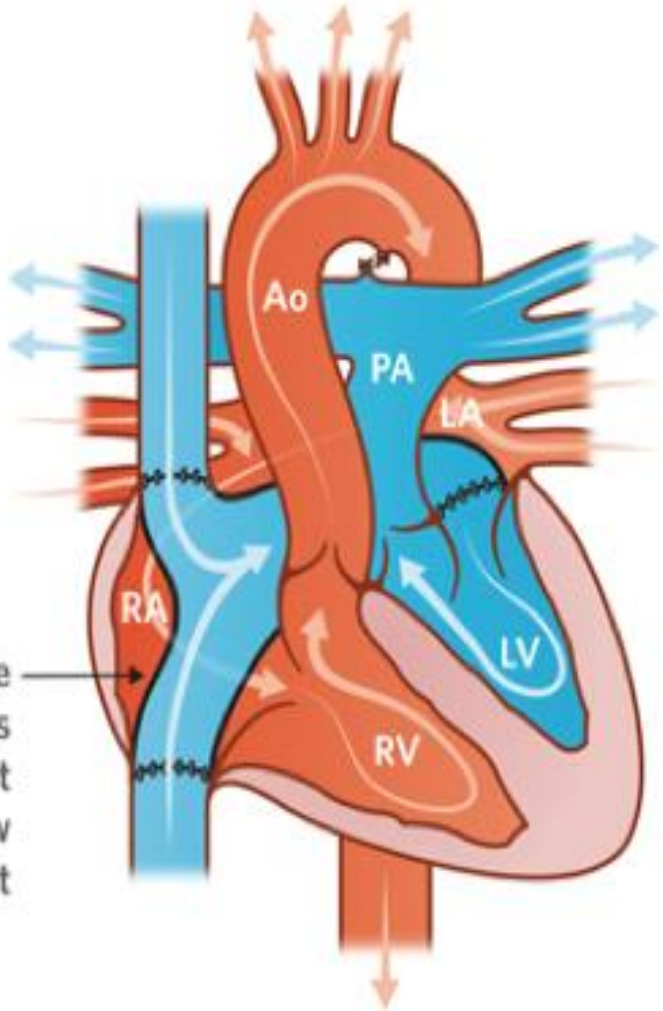
- De med tidigare korrektiv kirurgi, men där kammarfunktionen nu sviktar
- I praktiken de där högerkammaren har fått vara systemkammare, vilken den i längden inte klarar
- Typfall ”classic repair” av kongenitalt korr TGA eller Senning eller Mustard korrigerad TGA

Surgery for transposition of the great arteries — Senning operation



Pre surgical anatomy

A baffle (or channel) is created to redirect the blood flow within the heart



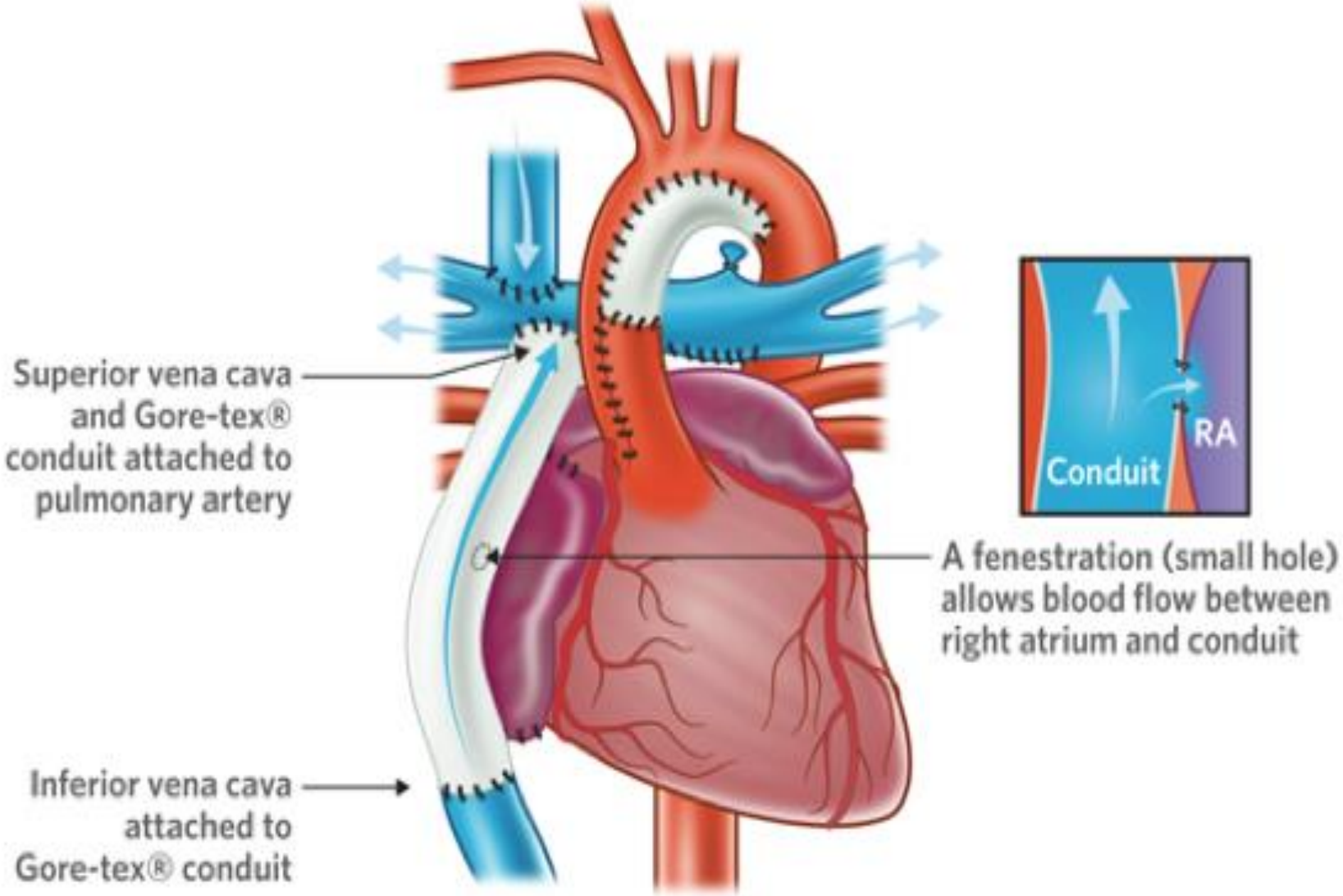
After Senning procedure

© The Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia

Vilka GUCH-patienter kan behöva Tx?

- De med tidigare palliativ kirurgi som nu sviktar
- Typfall enkammarhjärtan med Fontanoperation

Fontan operation

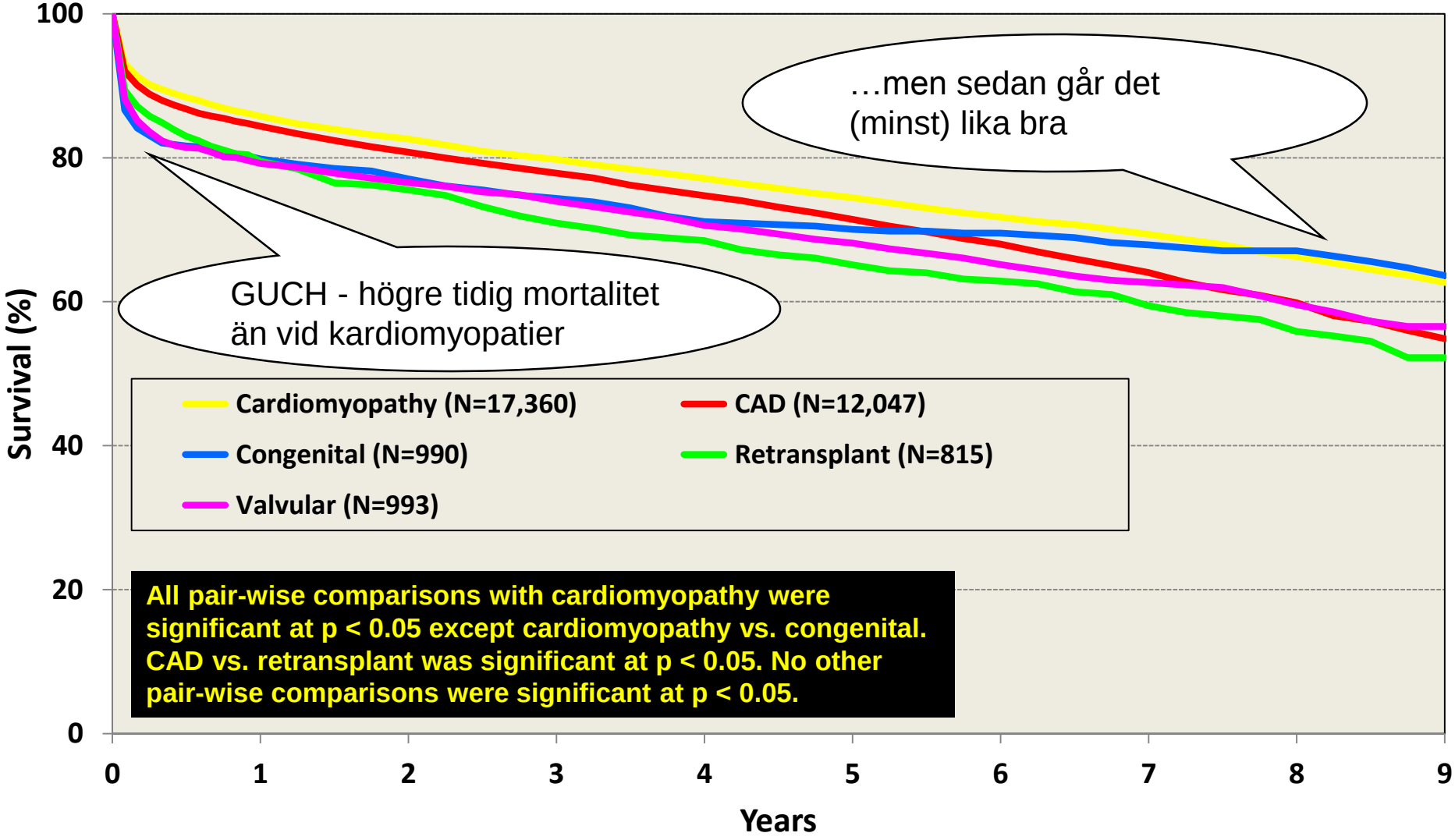


Fontan operation with extracardiac conduit

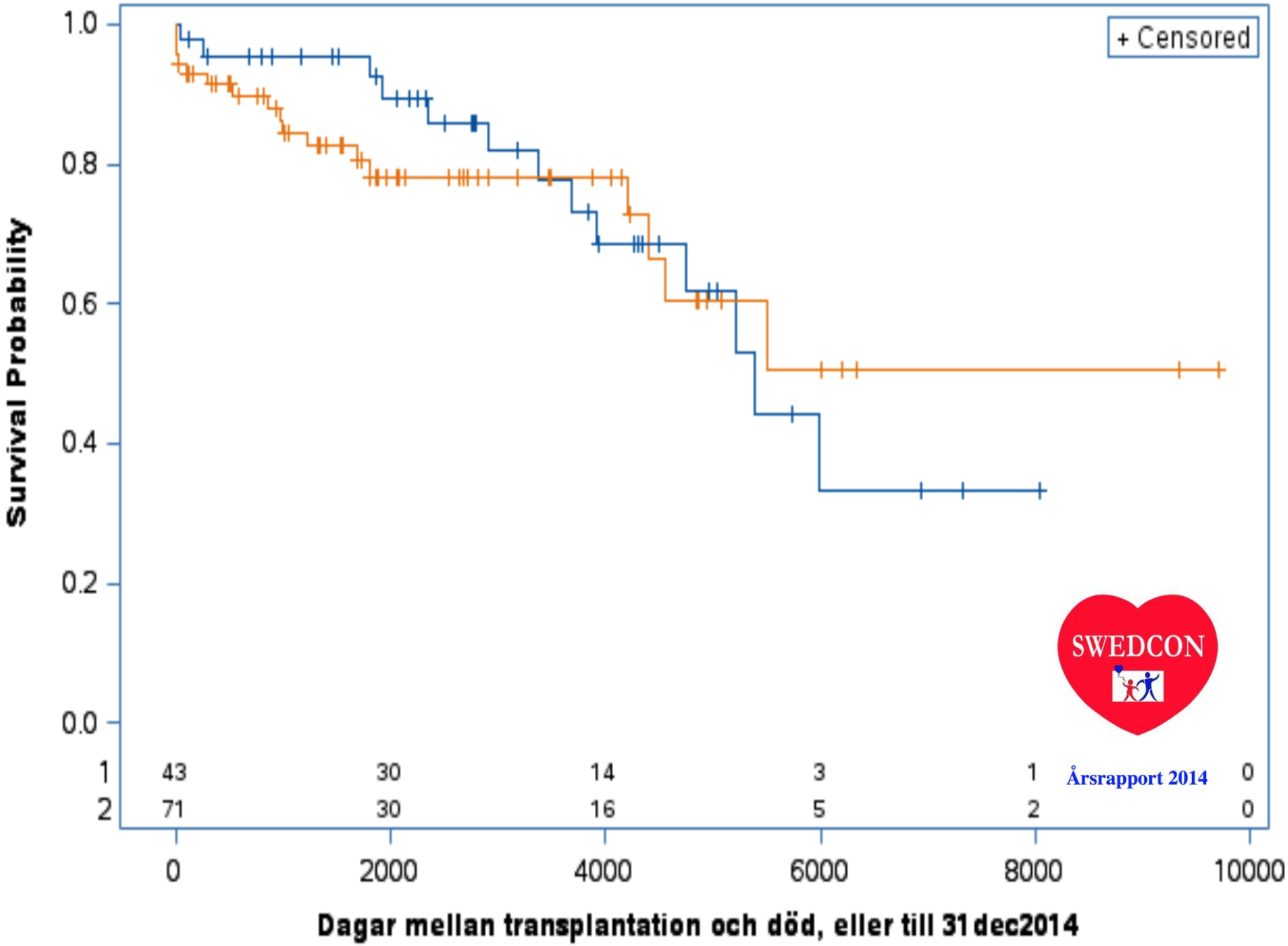
Hur går det?

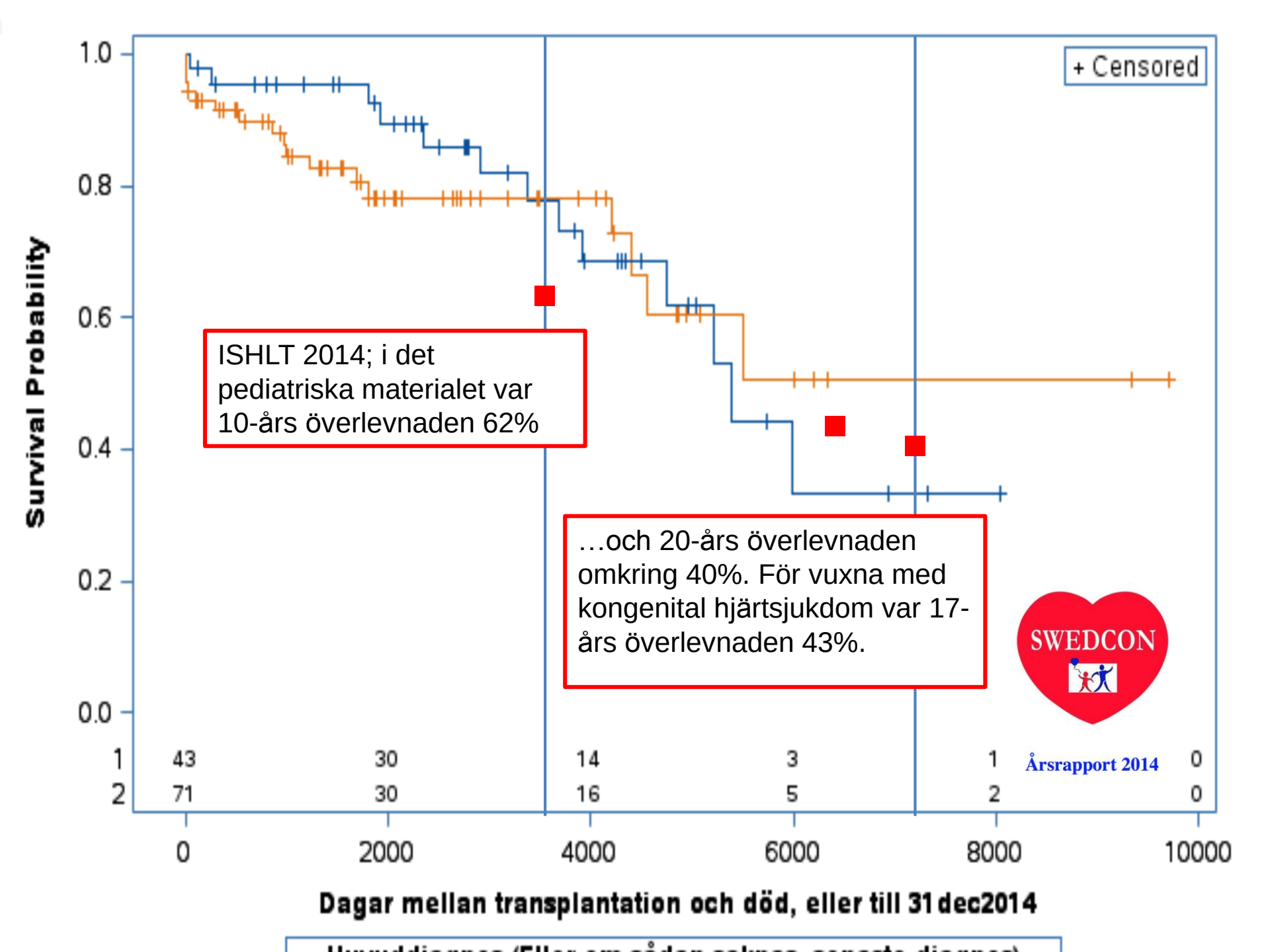
Adult Heart Transplants - Survival by Diagnosis

(Transplants: January 2004 – June 2013)



For some retransplants, a diagnosis other than retransplant is reported, so the total number of retransplants may be greater.


+ Censored
Survival Probability
1.0
0.8
0.6
0.4
0.2
0.0
1 43 30 14 3 1 0
2 71 30 16 5 2 0
0
2000
4000
6000
8000
10000
Dagar mellan transplantation och död, eller till 31 dec2014
SWEDCON
Årsrapport 2014


+ Censored
Survival Probability
1.0
0.8
0.6
0.4
0.2
0.0
ISHLT 2014; i det pediatriska materialet var 10-års överlevnaden 62%
…och 20-års överlevnaden omkring 40%. För vuxna med kongenital hjärtsjukdom var 17-års överlevnaden 43%.
SWEDCON
Årsrapport 2014
1 43 30 14 3 1 0
2 71 30 16 5 2 0
0 2000 4000 6000 8000 10000
Dagar mellan transplantation och död, eller till 31 dec2014

Vad är då speciellt med transplantation vid GUCH?

GUCH och transplantation

- Det är inte alltid självklart vad man skall transplantera
- Det är sällan självklart när man skall göra det
- Det är ofta svårt att veta hur man skall göra det
- Man har andra problem än vid ”vanlig HTx”
- Och därför måste man hela tiden ha med sig frågan om man skall göra det

GUCH och transplantation – Vad?

- Det är inte alltid självklart vad man skall transplantera
  - Bara hjärtat?
  - En eller två lungor (tillsammans med (ytterligare ett?) rekonstruktivt ingrepp på det egna hjärtat?)
  - Allt – en hjärt-lung-transplantation?

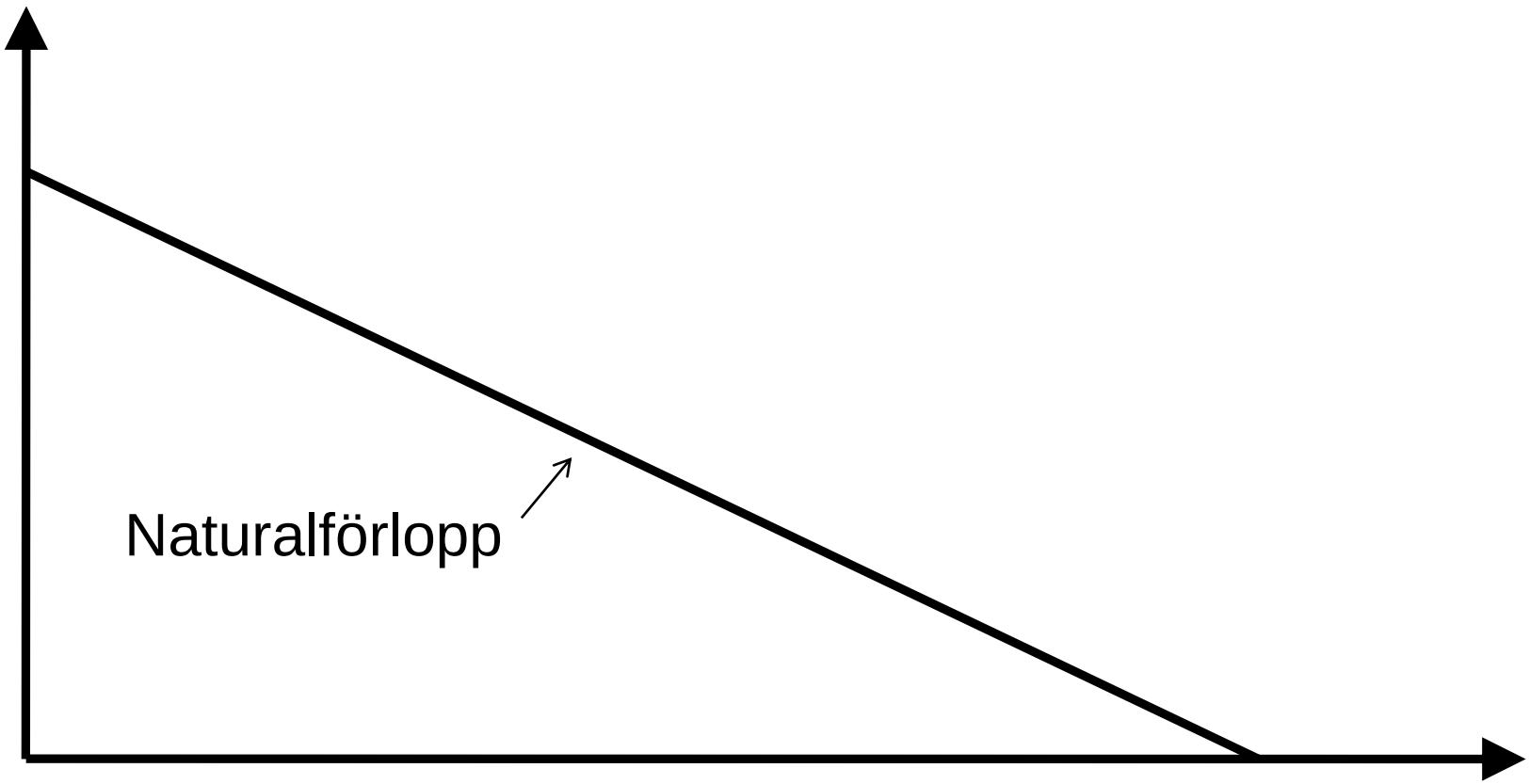
GUCH och transplantation – Vad?

- Det är inte alltid självklart vad man skall transplantera
  - Bara hjärtat?
    - GUCH står för 2 % av alla HTx hos vuxna
  - En eller två lungor (tillsammans med (ytterligare ett?) rekonstruktivt ingrepp på det egna hjärtat?)
    - GUCH står för 1 % av alla LTx hos vuxna
  - Allt – en hjärt-lung-transplantation (HLTx)?
    - GUCH står för 1/3 av (det lilla) antalet HLTx hos vuxna

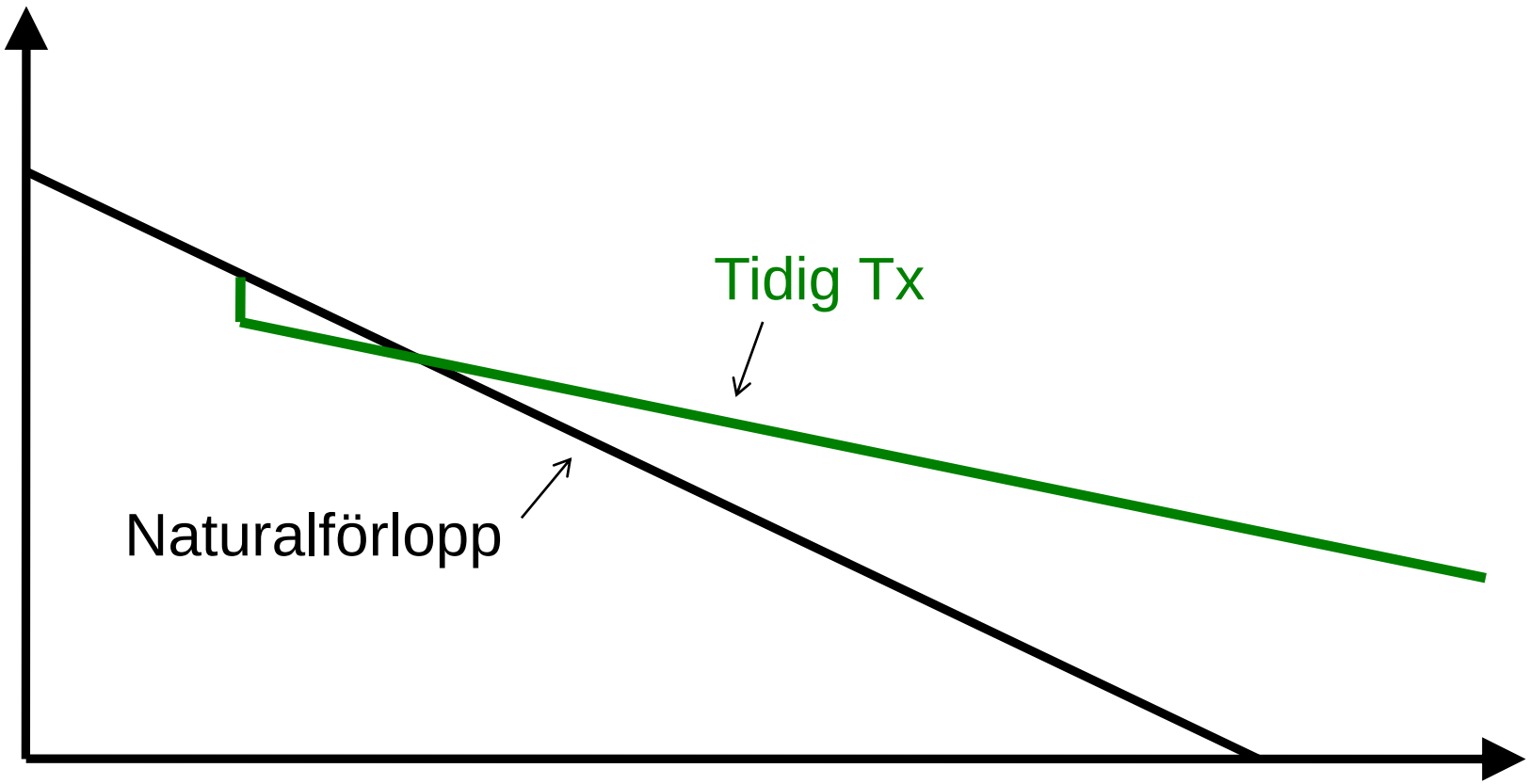
GUCH och transplantation – När?

- Det är sällan självklart när man skall göra det
  - Långsam progress inflätat i det som är livet självt – studier, arbetsliv, parbildning, familjebildning
  - När är det för tidigt – och när är det för sent?
  - När är patienten ”för dålig” på grund av sekundära organskador (som cirrhos cardiac eller kakexi vid proteinförlorande enteropati)?
  - Blir patienten någonsin ”dålig nog” (för att Tx skall vara värt riskerna) innan han/hon är ”för dålig”?

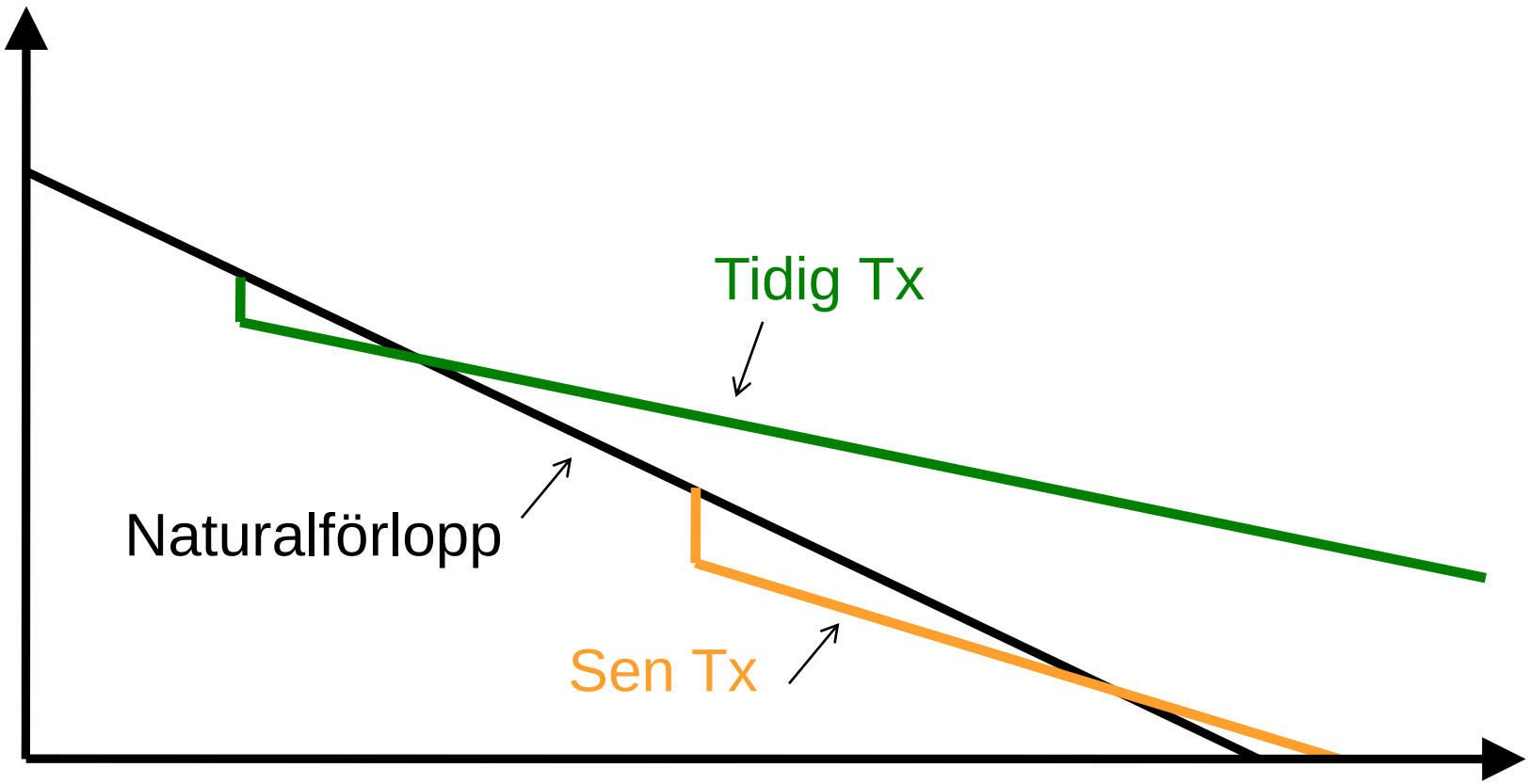
Överlevnad med och utan Tx



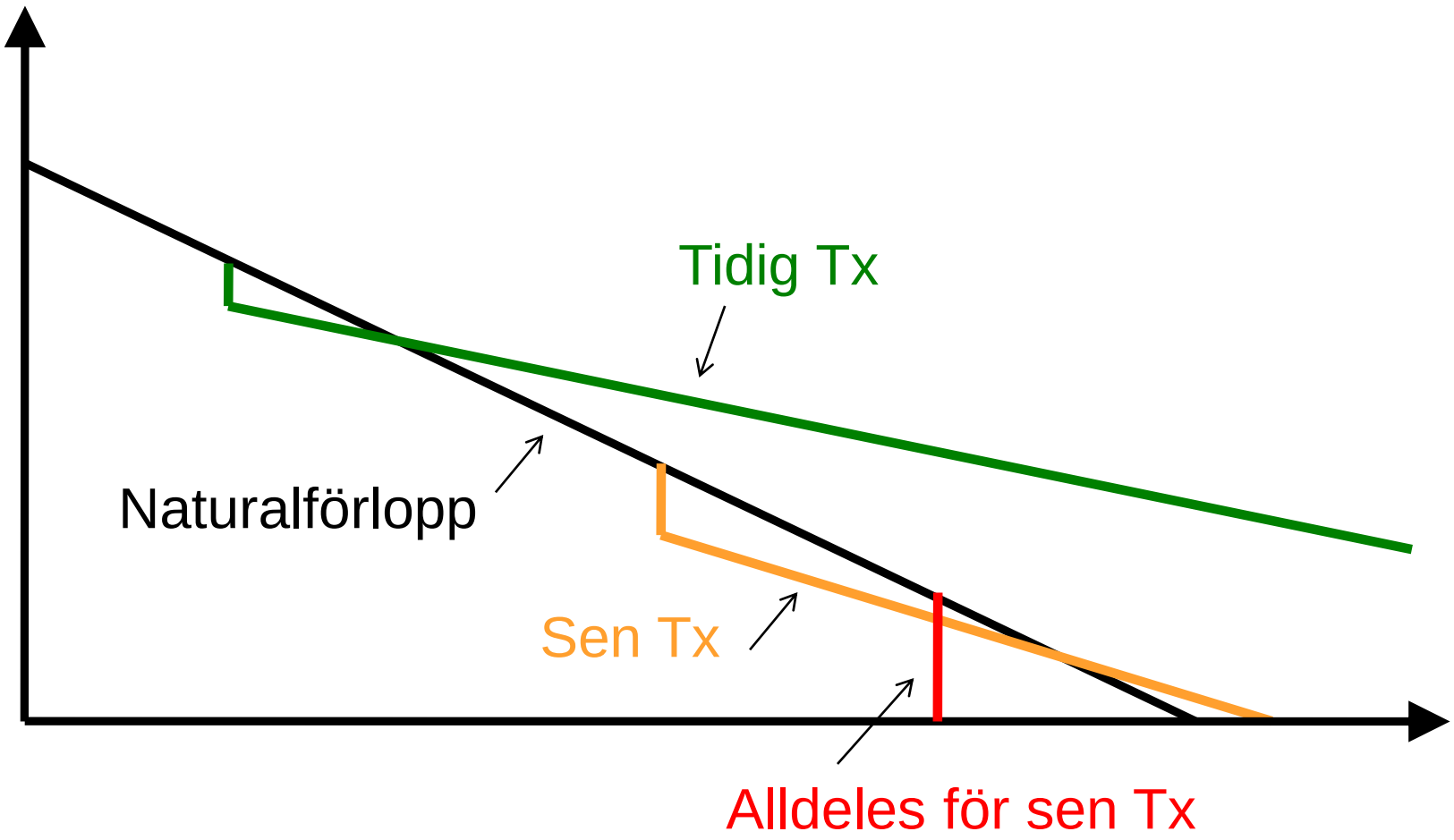
Överlevnad med och utan Tx



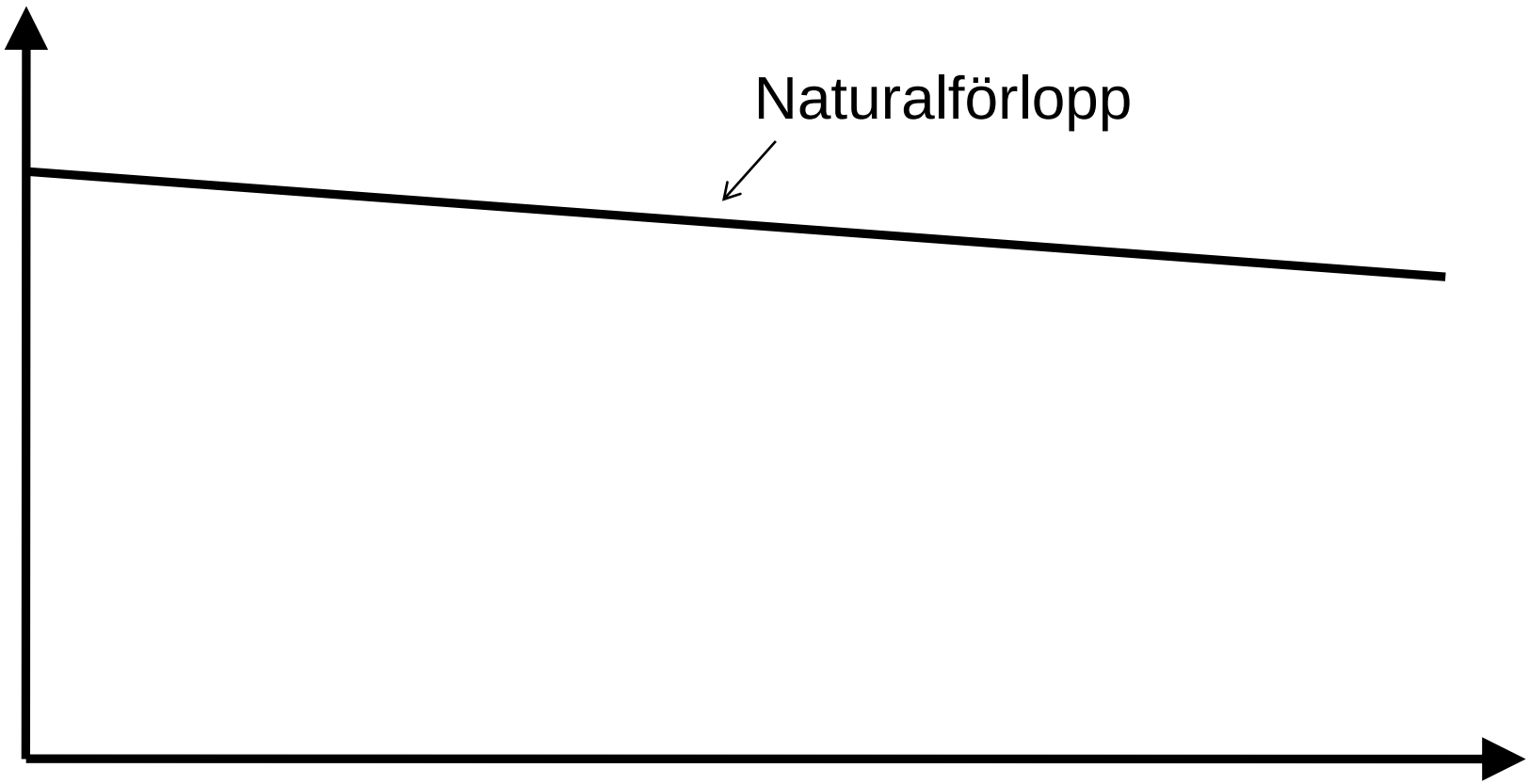
Överlevnad med och utan Tx



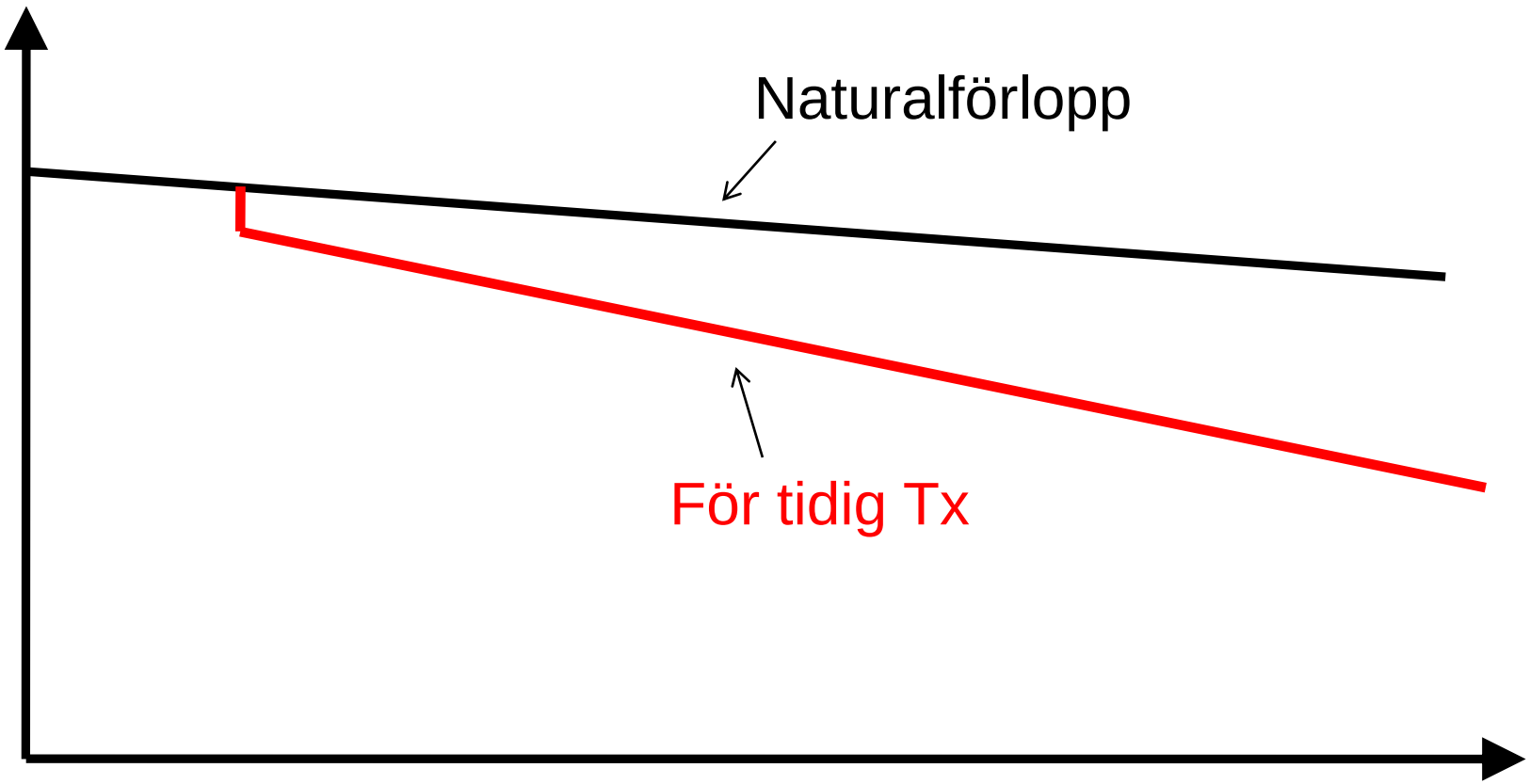
Överlevnad med och utan Tx



Överlevnad med och utan Tx

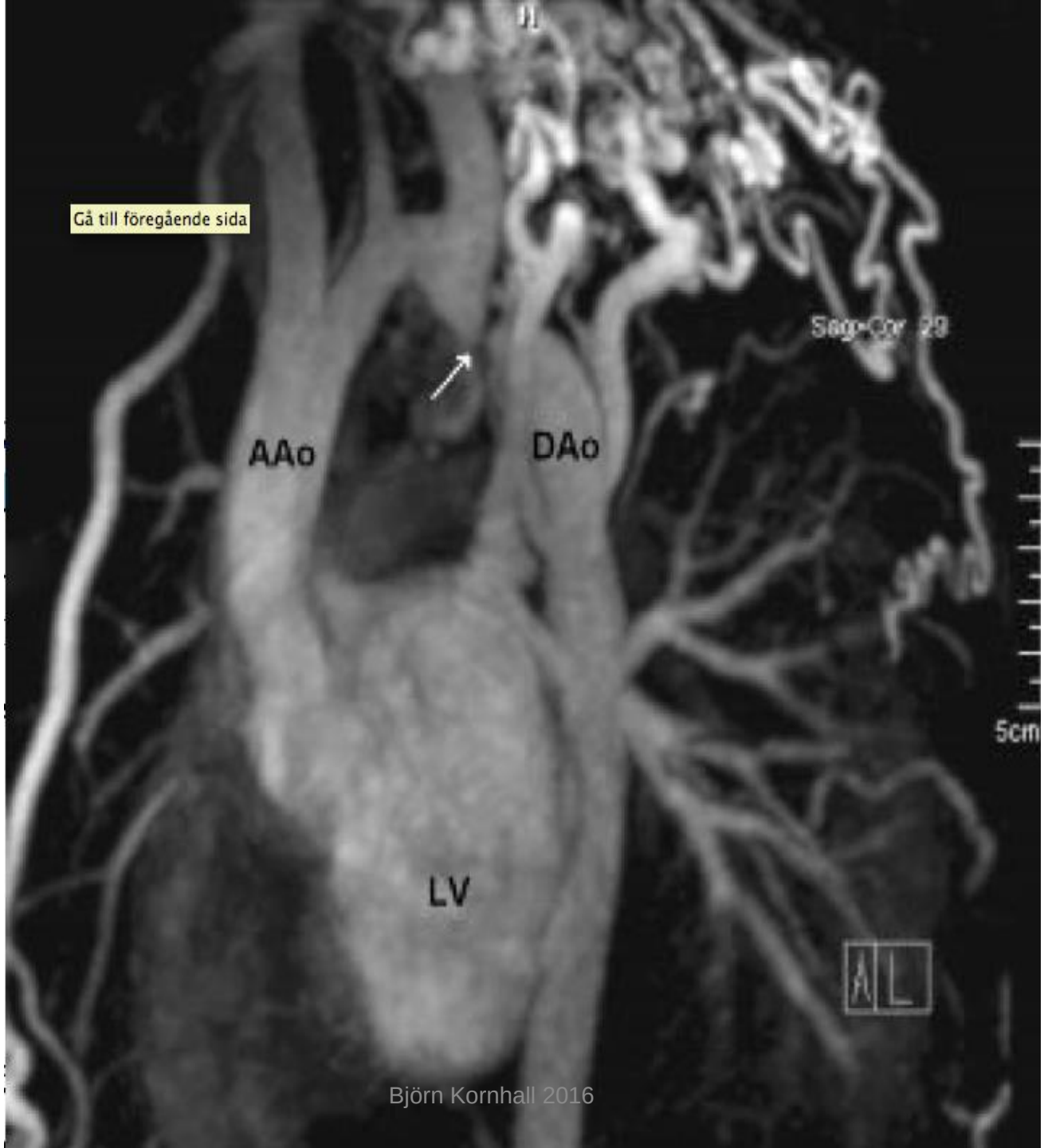


Överlevnad med och utan Tx



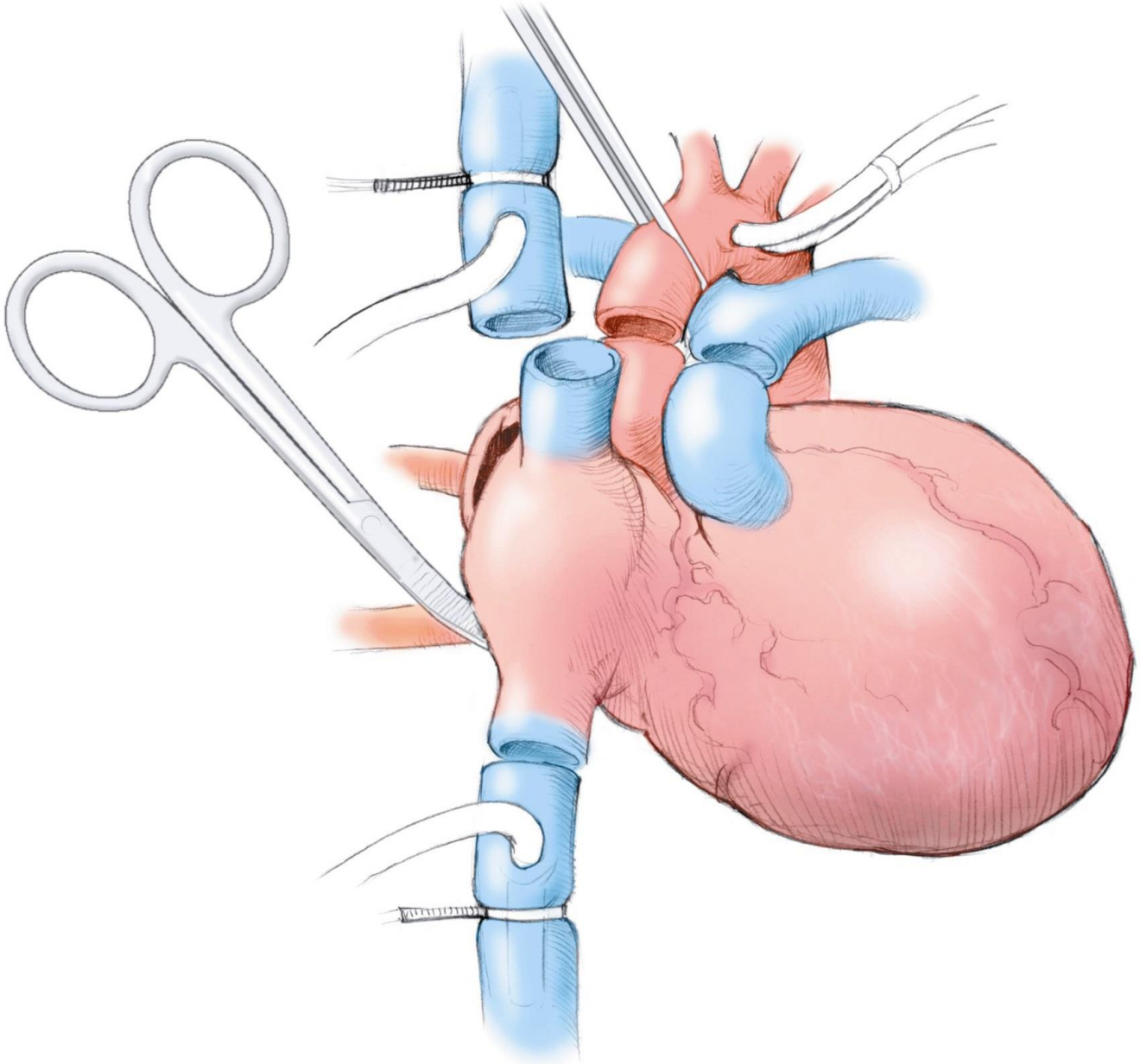
GUCH och transplantation – Hur? (1)

- Det är ofta svårt att veta hur man skall göra det
  - Adherenser efter (många) tidigare ingrepp
  - Kollateralutveckling – mödosam och tidskrävande dissektion
  - Coiling av kollateraler?

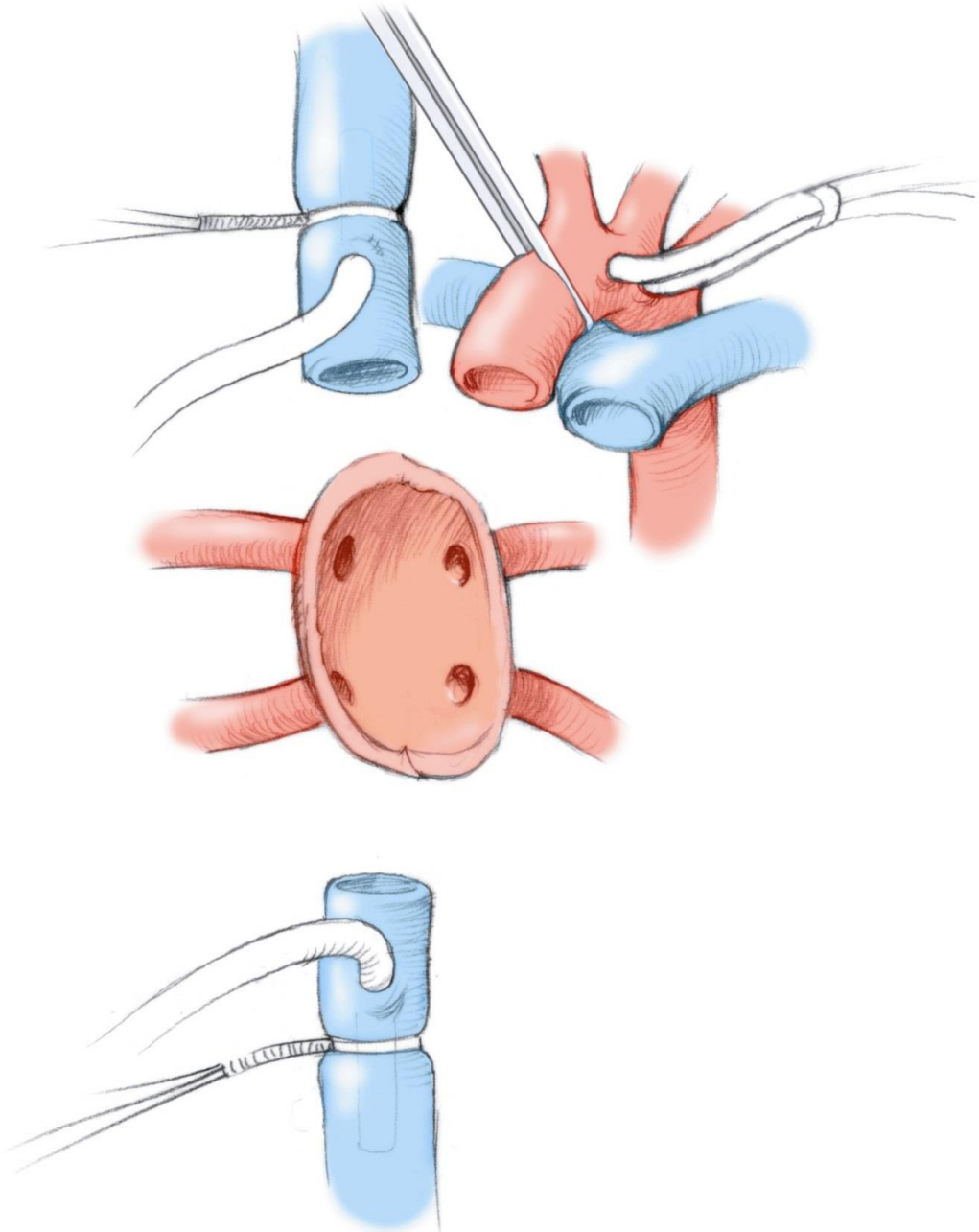

Gå till föregående sida
AAo
DAo
LV
5cm
A L

GUCH och transplantation – Hur? (2)

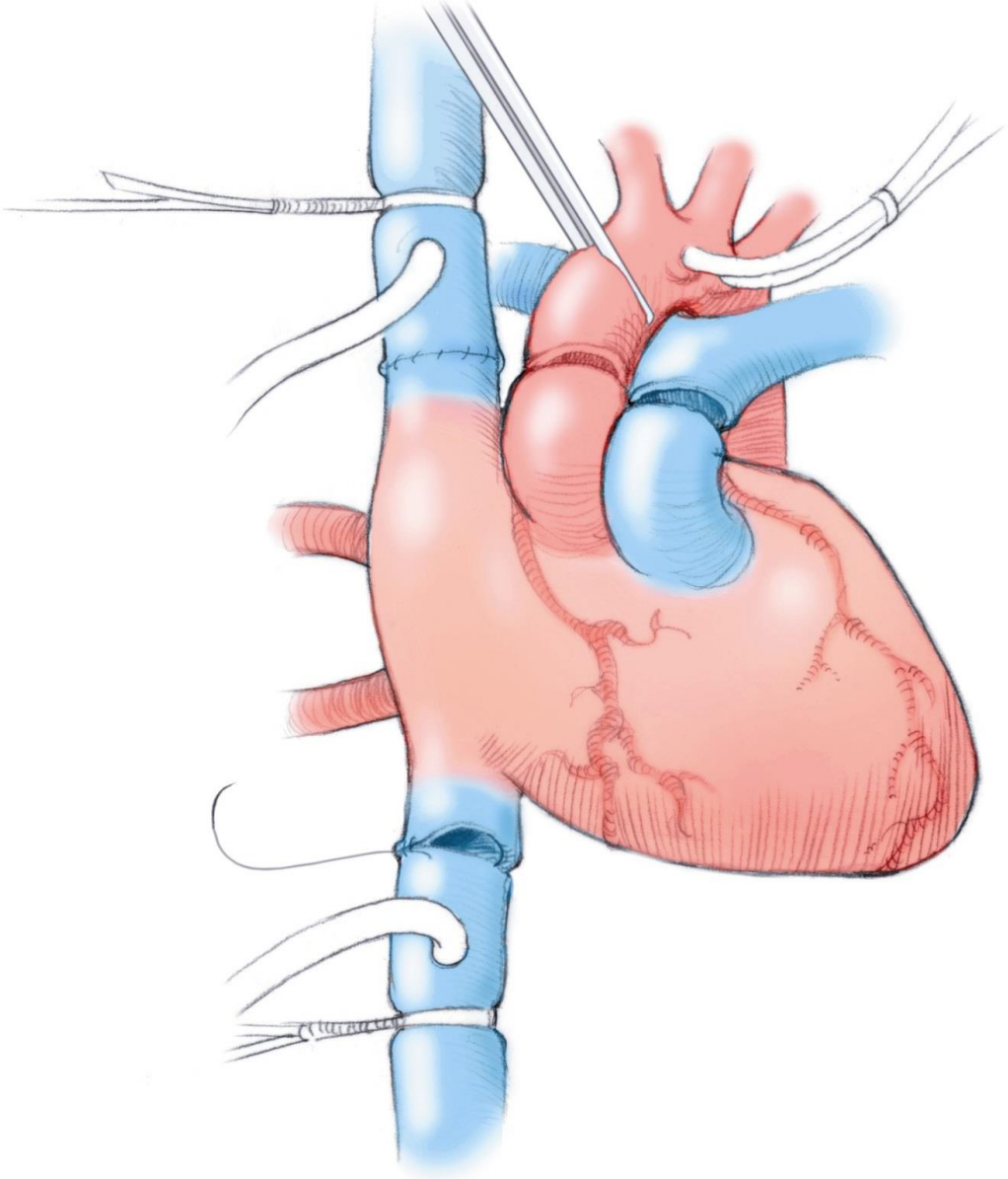
- Det är ofta svårt att veta hur man skall göra det
  - Det nya hjärtat passar inte på det gamlas plats – saker sitter inte de ska
  - Hämtteamet måste ibland få med sig extra vävnad (arcus aortae, mera av lungkärlen (i konkurrens med dem som skall ha med sig lungorna till en annan patient)



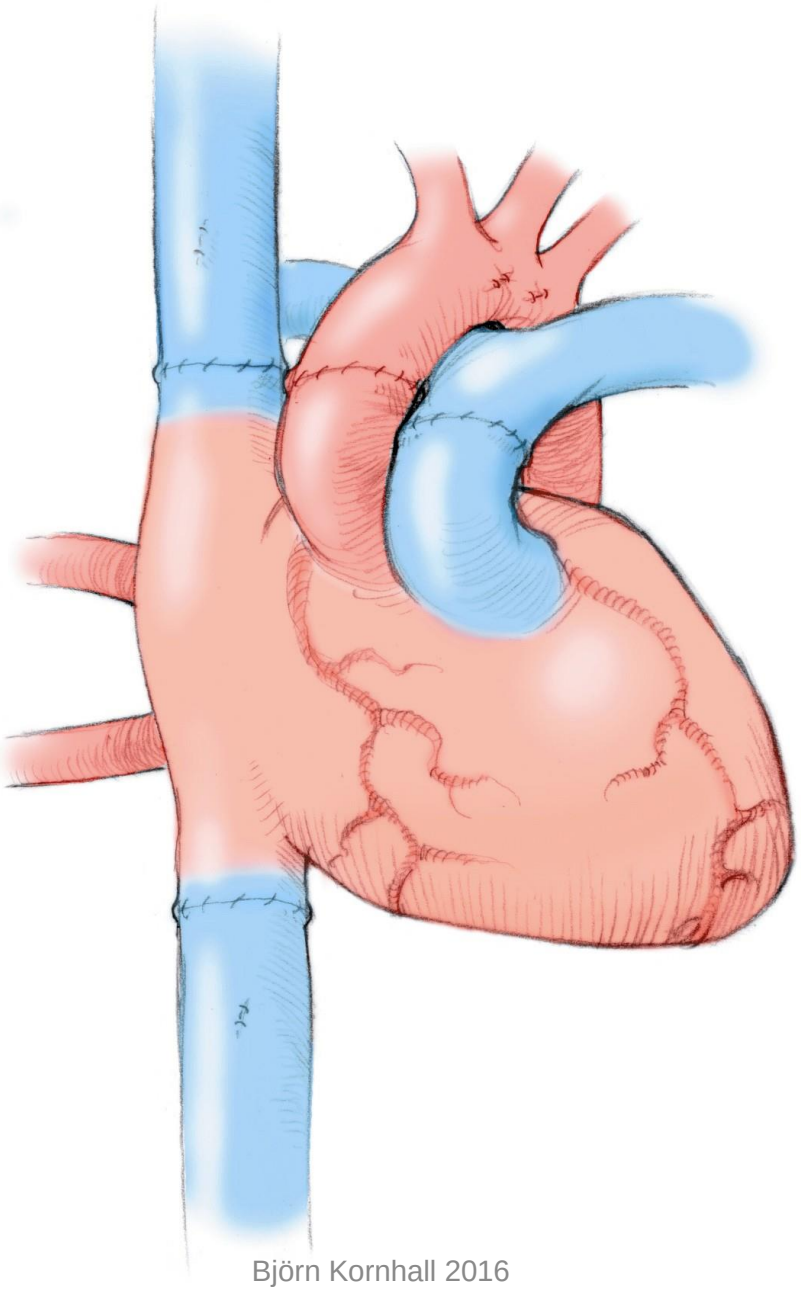
Björn Kornhall 2016



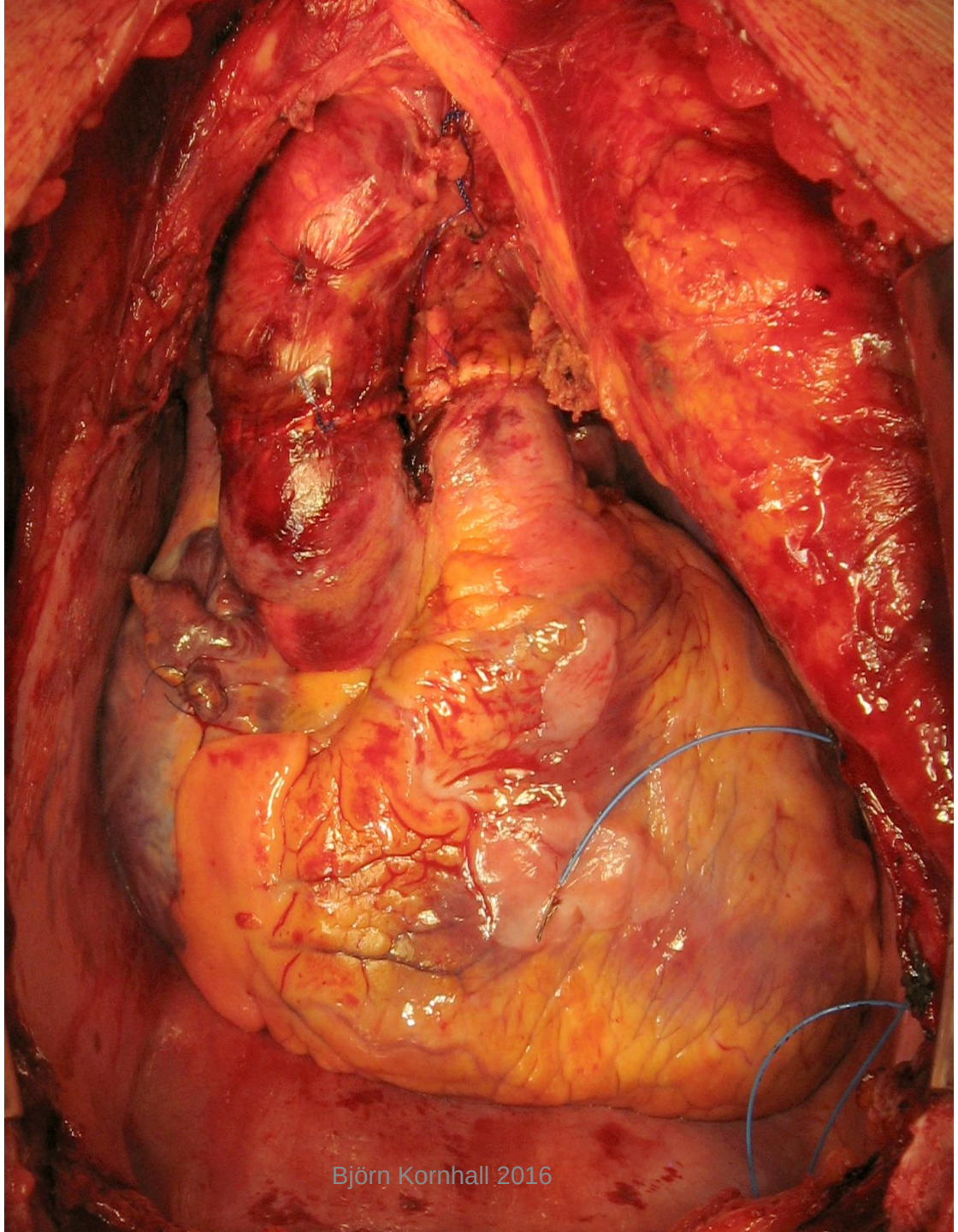
Björn Kornhall 2016

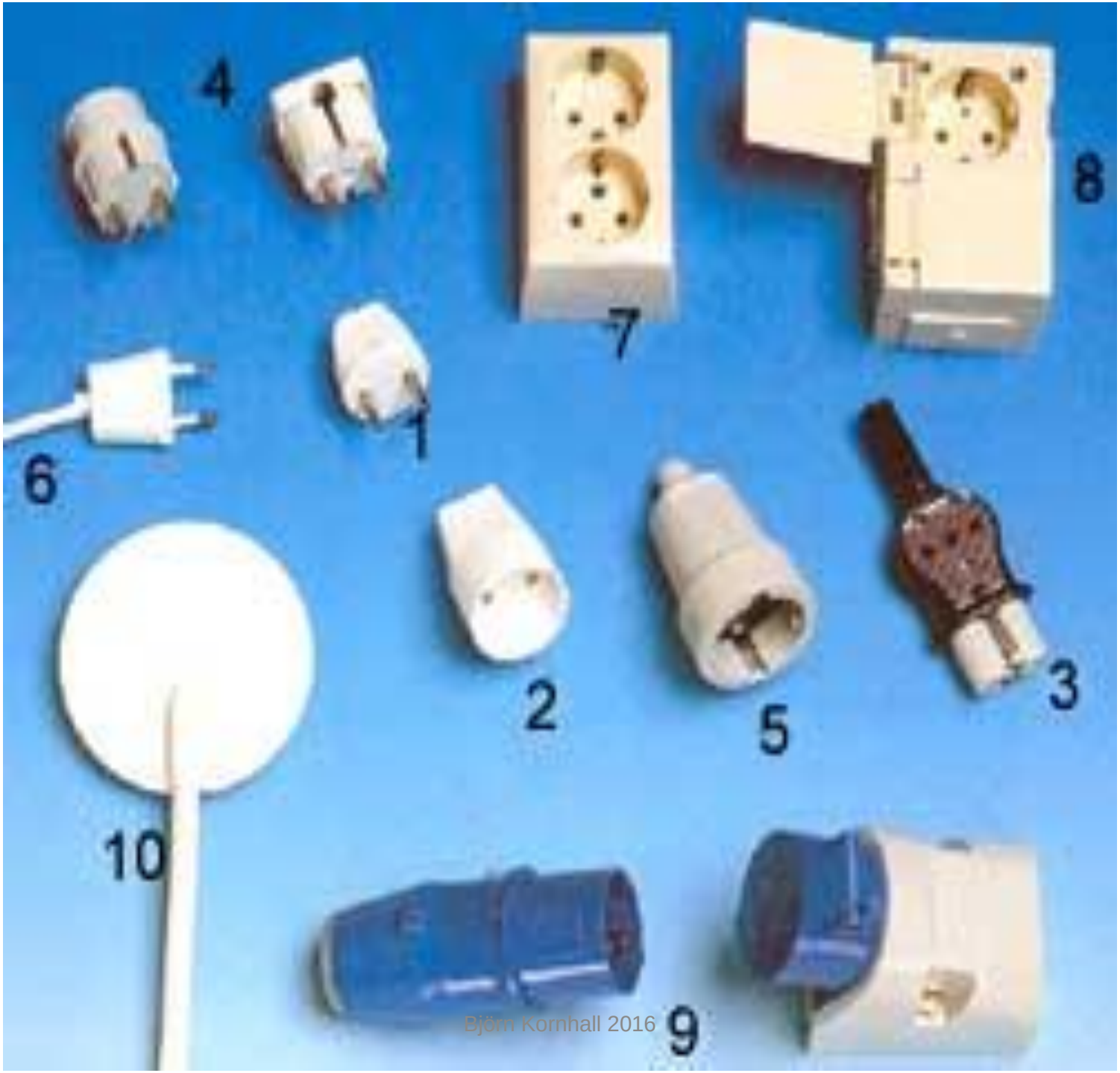


Björn Kornhall 2016



Björn Kornhall 2016


Björn Kornhall 2016


4
8
7
6
1
2
5
3
10
9

Foreign Electricity
Adaptor Plug Set

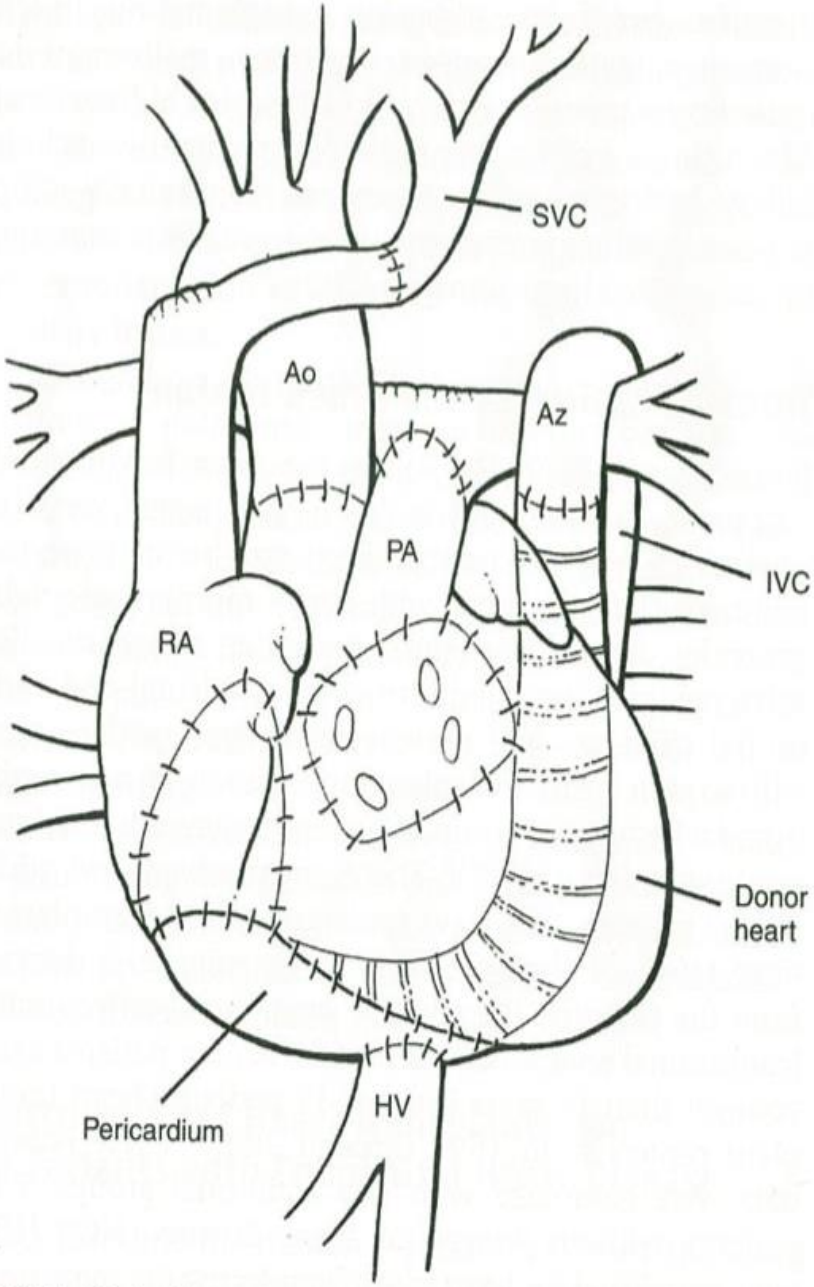
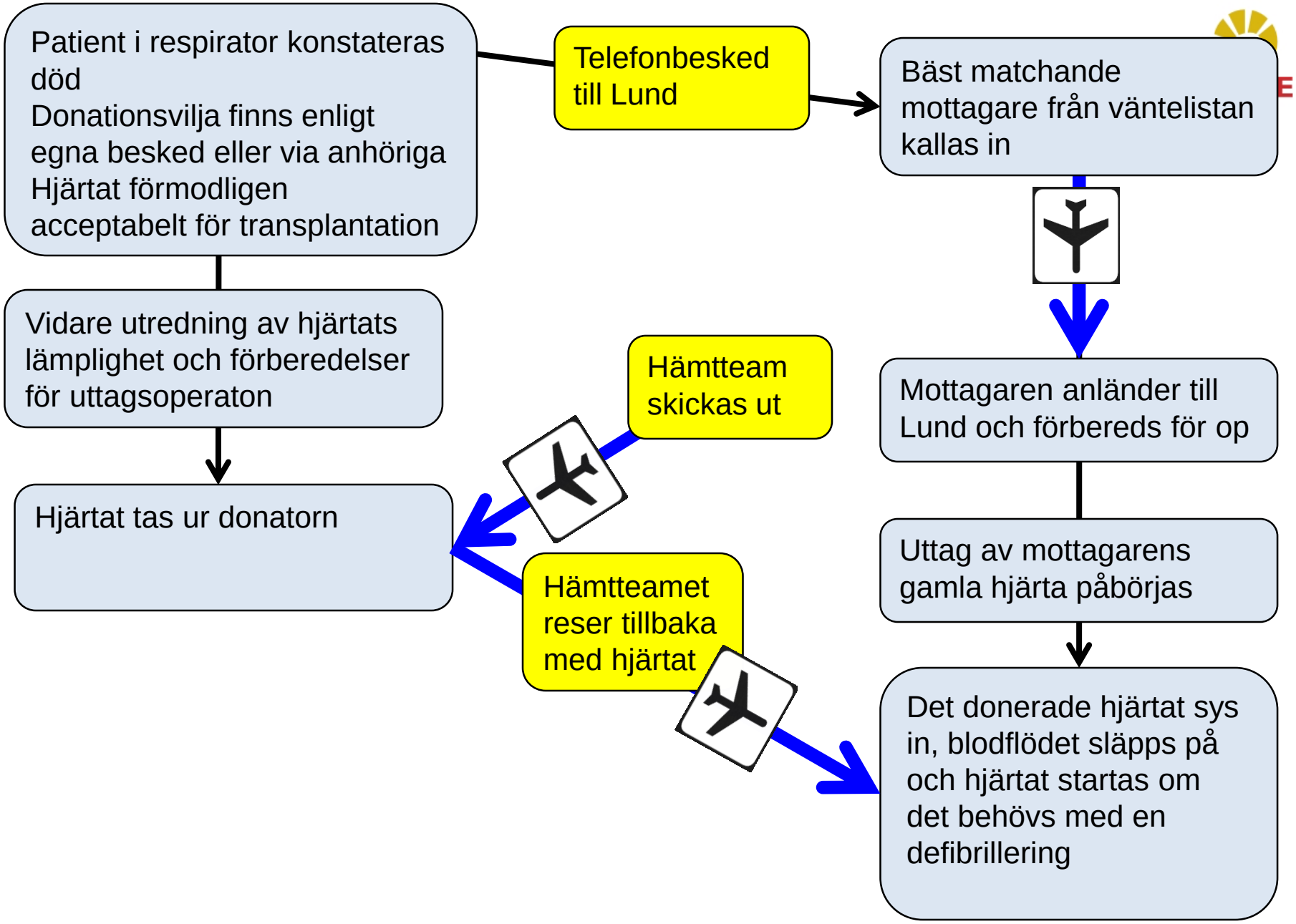


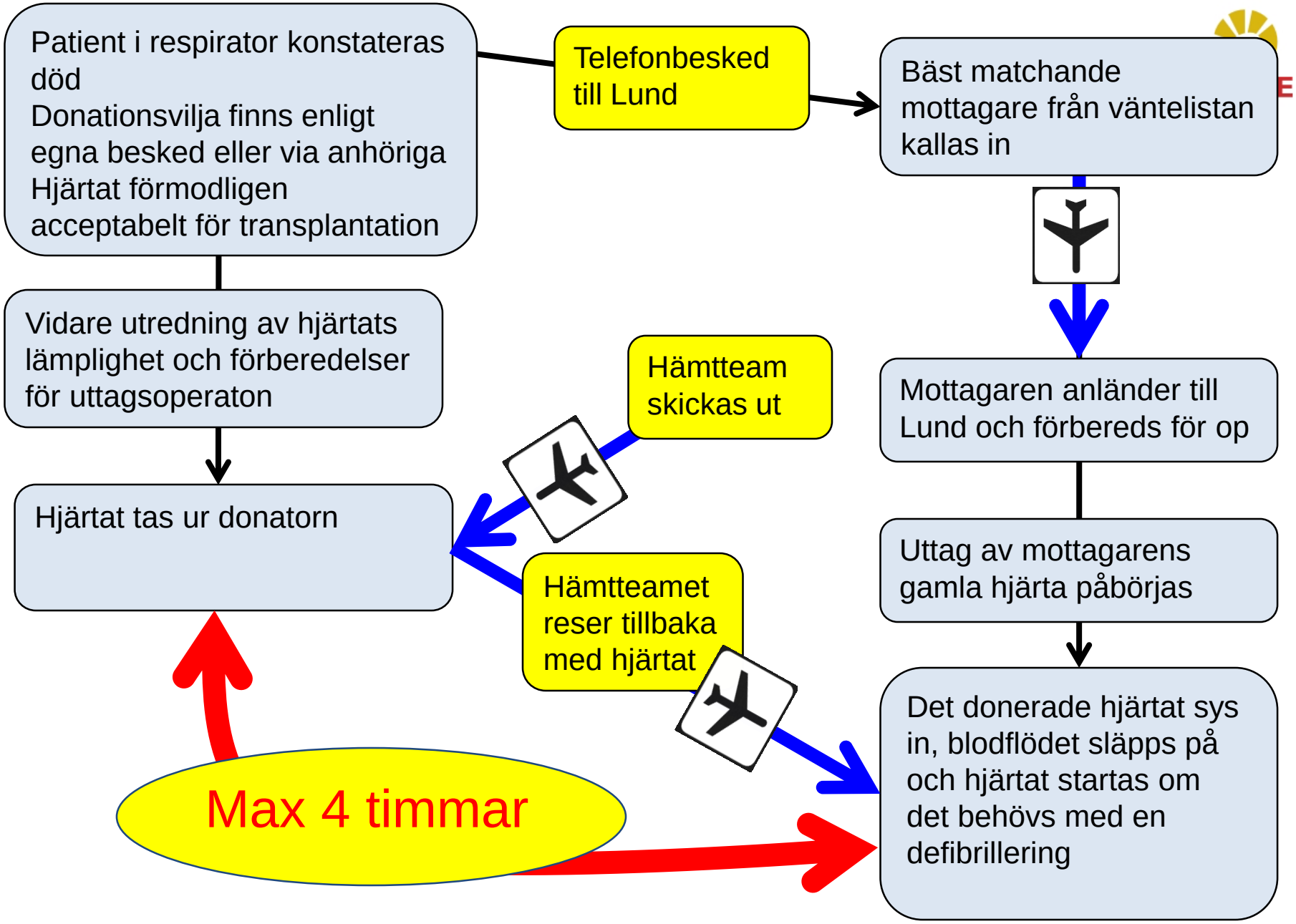
FIGURE 17–1 Heart transplantation after total cavopulmonary connection in a patient with bilateral superior vena cavae. The innominate vein from the donor is used to reconstruct the left superior vena cava.

Bjork Ronsman 2006

GUCH och transplantation – Hur? (3)

- Det är ofta svårt att veta hur man skall göra det
  - (Nästan) allt går att lösa – men allt tar också tid
  - Svår timing – man kan vara tvungen att passera ”point of no return” (explantera hjärtat) innan flygplanet har landat med det nya hjärtat. Och det kan vara dimma på flygplatsen.


Patient i respirator konstateras död
Donationsvilja finns enligt egna besked eller via anhöriga
Hjärtat förmodligen acceptabelt för transplantation
Telefonbesked till Lund
Bäst matchande mottagare från väntelistan kallas in
Vidare utredning av hjärtats lämplighet och förberedelser för uttagsoperaton
Hämtteam skickas ut
Mottagaren anländer till Lund och förbereds för op
Hjärtat tas ur donatorn
Uttag av mottagarens gamla hjärta påbörjas
Hämtteamet reser tillbaka med hjärtat
Det donerade hjärtat sys in, blodflödet släpps på och hjärtat startas om det behövs med en defibrillering

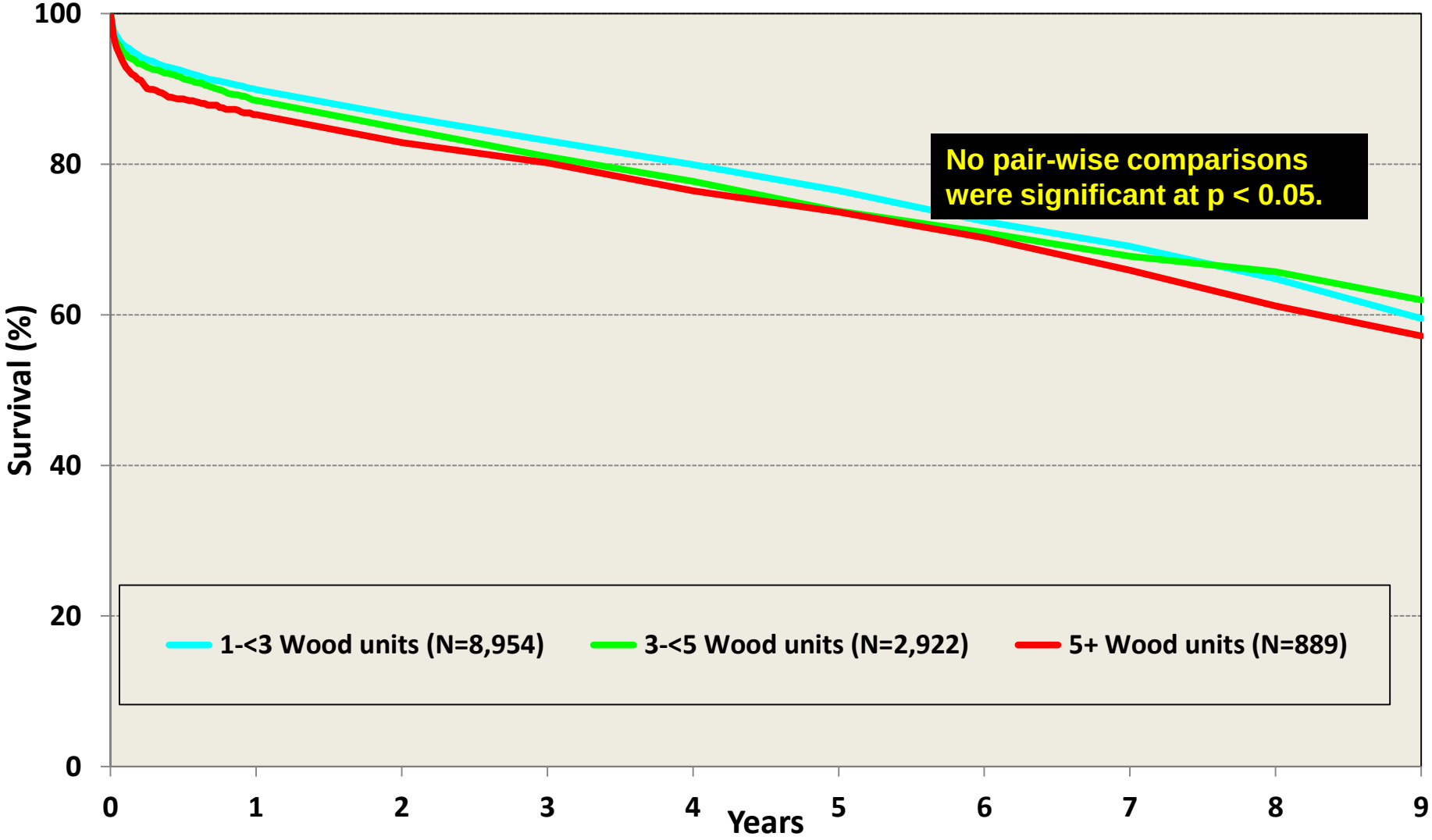

Patient i respirator konstateras död
Donationsvilja finns enligt egna besked eller via anhöriga
Hjärtat förmodligen acceptabelt för transplantation
Telefonbesked till Lund
Bäst matchande mottagare från väntelistan kallas in
Vidare utredning av hjärtats lämplighet och förberedelser för uttagsoperaton
Hämtteam skickas ut
Mottagaren anländer till Lund och förbereds för op
Hjärtat tas ur donatorn
Hämtteamet reser tillbaka med hjärtat
Uttag av mottagarens gamla hjärta påbörjas
Det donerade hjärtat sys in, blodflödet släpps på och hjärtat startas om det behövs med en defibrillering
Max 4 timmar

Andra problem än vid ”vanlig HTx”

- Man har en del problem som är vanligare och några som är speciella vid ”GUCH HTx”
  - Immunisering efter tidigare operationer / blodtransfusioner / homograft
  - Proteinförlorande enteropati
  - Förhöjd lungkärlsresistens
  - Cirrhos cardiac med hypoalbuminemi och koagulationsrubbningar
  - Större förväntningar om vad Tx kan åstadkomma?

Lungkärlsresistens (PVR) och överlevnad efter HTx

(Transplants: January 2004 – June 2013)



ISHLT • INTERNATIONAL SOCIETY FOR HEART AND LUNG TRANSPLANTATION

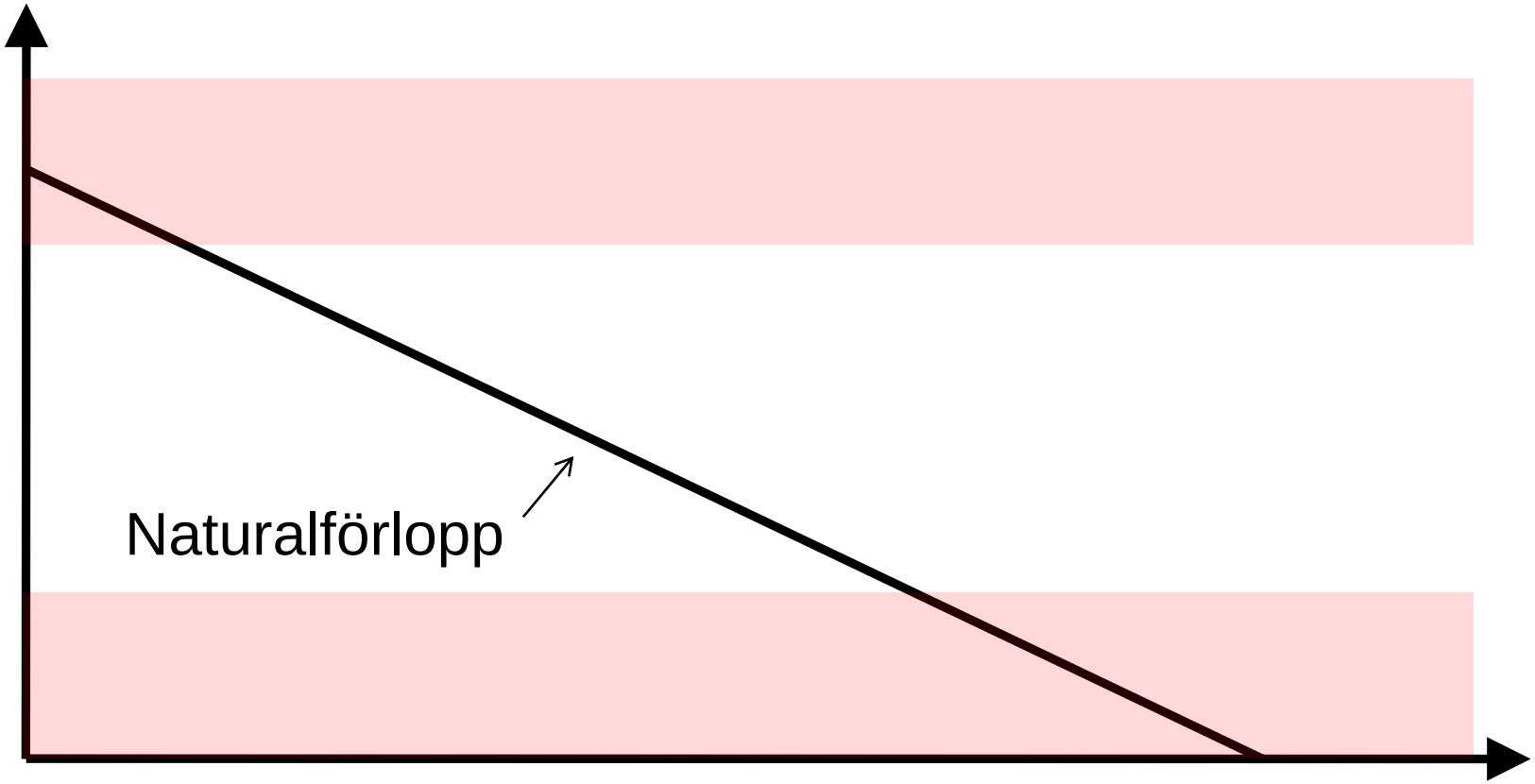
Men också sådant som är bättre än vid ”vanlig HTx”

- Man har också en del förhållanden som brukar vara bättre vid ”GUCH HTx” än ”vanlig HTx”
  - Yngre patienter
  - Ingen arterioskleros (men kan ha förkalkade shuntar osv)
  - Ingen KOL
  - Längre tid kvar till ”cancerådern”

GUCH och transplantation

- Man får aldrig glömma frågan om man skall göra det
  - Ett beslut om transplantation för en GUCH-patient kan (liksom för andra patienter) inte bara grundas på vad som är bäst för just den patienten.
  - Varje donerat hjärta har flera möjliga mottagare – och bara en kan få hjärtat.
  - Det finns en risk för att patienter som vi redan ”gjort allt för” står vårt hjärta närmare än en patient på annat håll men med bättre förutsättningar för ett längre och bättre liv efter en transplantation

Vi som arbetar med detta förmedlar den finaste gåva en människa kan ge till en annan.

Det är vår uppgift att se till att varje gåva når en god hamn.

Överlevnad med och utan Tx