



# Medfödda hjärtfel som hittas i vuxen ålder

2024-02-08

Eva Furenäs  
ACHD/GUCH

Sahlgrenska Universitetetssjukhuset / Östra  
Göteborg

# Vägar till ACHD

- De flesta upptäcks som barn. Överföringsmottagning vid 18 åå från barnkliniken.
- Vissa tappade eller släppta från uppföljning.  
"Återupptäcks" av er!
- Nyupptäckta i vuxen ålder.  
Hittas av er!

# Varför / hur upptäcks hjärtfel först i vuxen ålder?

- Lindriga symtom i barndomen, eller symtom fast diagnosen inte ställts tidigare.
- Tillkommen sjuklighet/belastning som demaskerar symtom.
- Dyspné-utredning
- Arytmi-utredning
- Bifynd vid annan utredning ("veta vad man letar efter och förstå vad man ser")

# Man kommer långt med volymer och AV-plan på ultraljudet

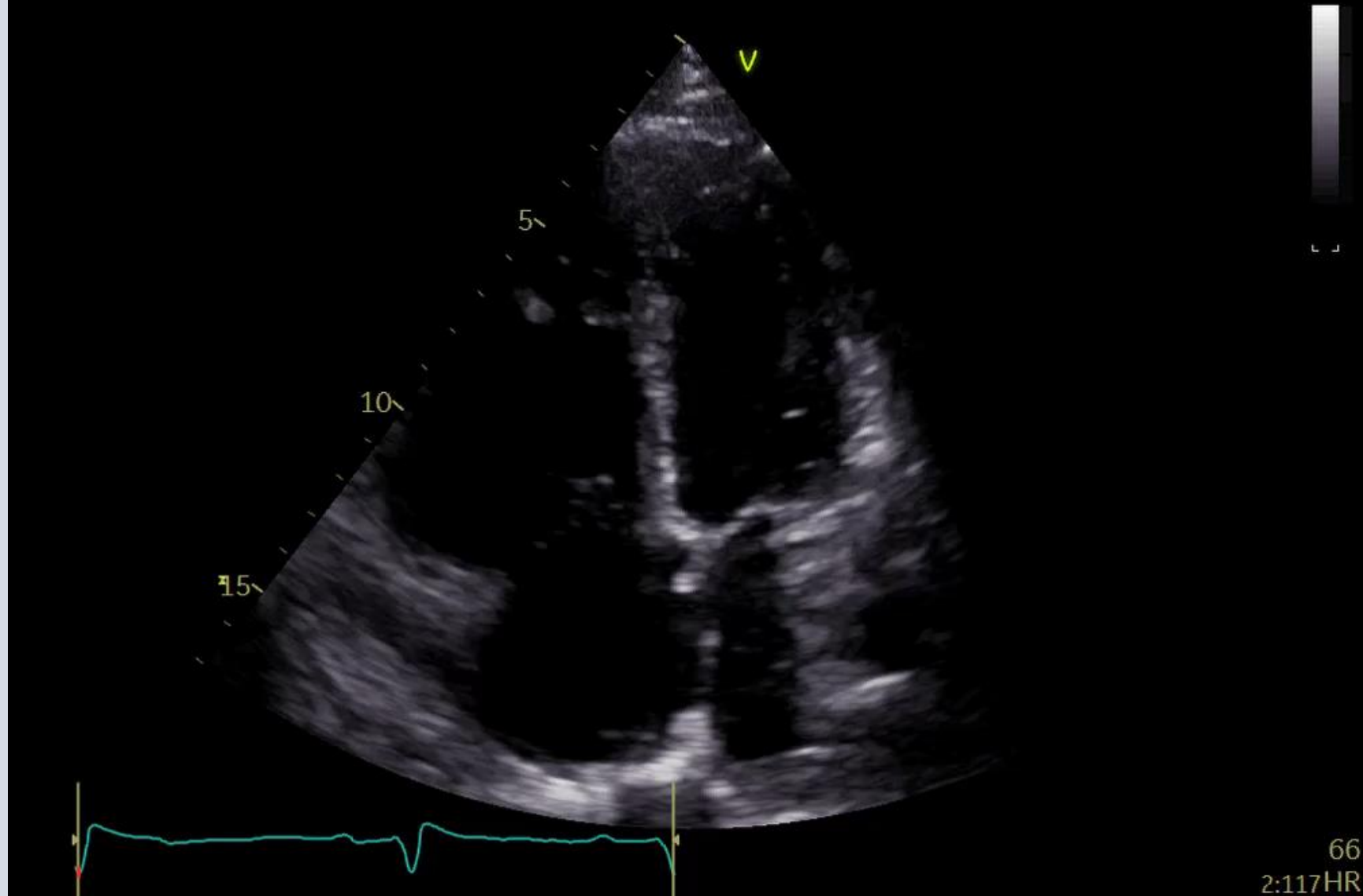
- Högerkammerstorlek
- Vänsterkammerstorlek
- Det är något konstigt i bilden, något med AV-klaffarna....

# Patient

- 43-årig kvinna som har ansträngningsastma, i övrigt frisk. Söker pga hjärtklappningar sedan några år, som förvärrats senaste halvåret. Kan sitta i 15 min, vet inte om det är oregelbundet. Kan bli lite andfådd. Har inte svimmat, ingen bröstsmärta.
- Normalviktig, inga benödem. Cor: svagt strömningbiljud, konstant splittrad andraton. Pox 98%, inga rhonki. BT 150/87.
- EKG: Sinus. Inkomplett högergrenblock.
- Holter 2 dygn: Frekventa SVES och korta SVT. Ingen VT, inget FF.

15/05/2017 11:23:24

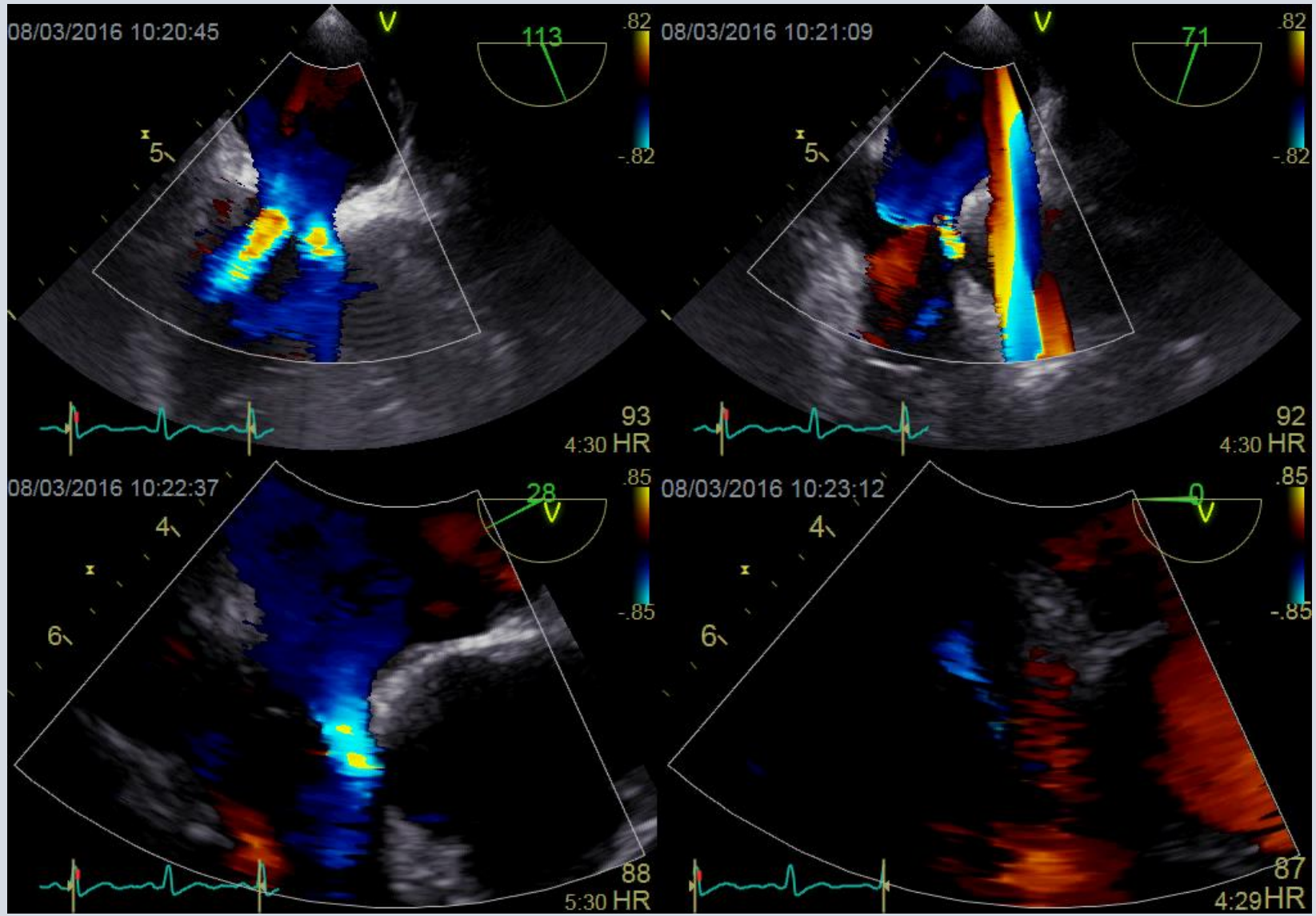
Soft



$$U = R \times I$$

Tryck= resistens x flöde

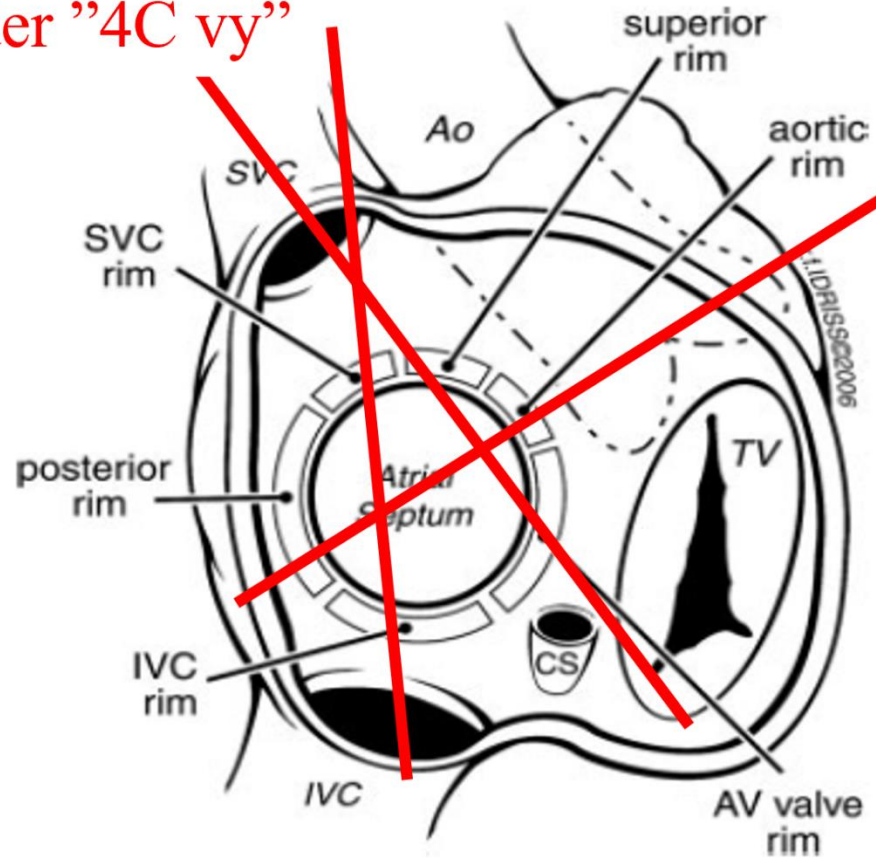






120 grader "bicaval vy"

0 grader "4C vy"



60 grader  
"SAX vy"

# Förmakseptumdefekt (ASD secundum)

- **Allmänt:** ASD upptäcks inte sällan i vuxen ålder med symtom i form av nedsatt kondition, "astma" med normal spirometri, förmaksarytmi, högerhjärtsvikt, eller paradoxal embolisering. Inkomplett högergrenblock på EKG. Tillkomst av hypertoni ökar shuntens genom högre vänstersidiga tryck.
- **Indikation för åtgärd:** Symtomatisk och/eller prognostisk, vid högersidig dilatation. Åtgärd minskar risk för förmaksarytmier och på lång sikt högerkammarsvikt.
- **Utredning:** TTE (om förhöjt högerkammарtryck, uteslut pulmonalisstenos). TEE i olika vinklar (0, 30, 60, 90, 120) för att se kanter att fästa plugg i vid kateterburet ingrepp. Lungvener, gärna med MR/CT.
- **Åtgärd:** Kateterburet om kanter finns, annars kirurgi.

## Kvinna 52 år, sökt pga paroxysmalt förmaksflimmer.

- Remisstext CT hjärta: Tidigare frisk, tar bisoprolol för arytmier nu varit på ultraljud hjärta som visar ökat pulmonellt tryck till 40mmHg där man misstänker ev lungemboli som en förklaring.
- Svar: Ingen Lungemboli.  
Det föreligger förstorat höger förmak och kammare. Trunkus pulmonalis lätt vidgat.  
Ett par atelektatiska stråk i bägge lungor. Ingen pleurautgjutning. Inga lymfadenopatier. Inga destruktions i skelettet.

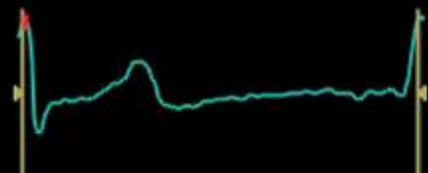
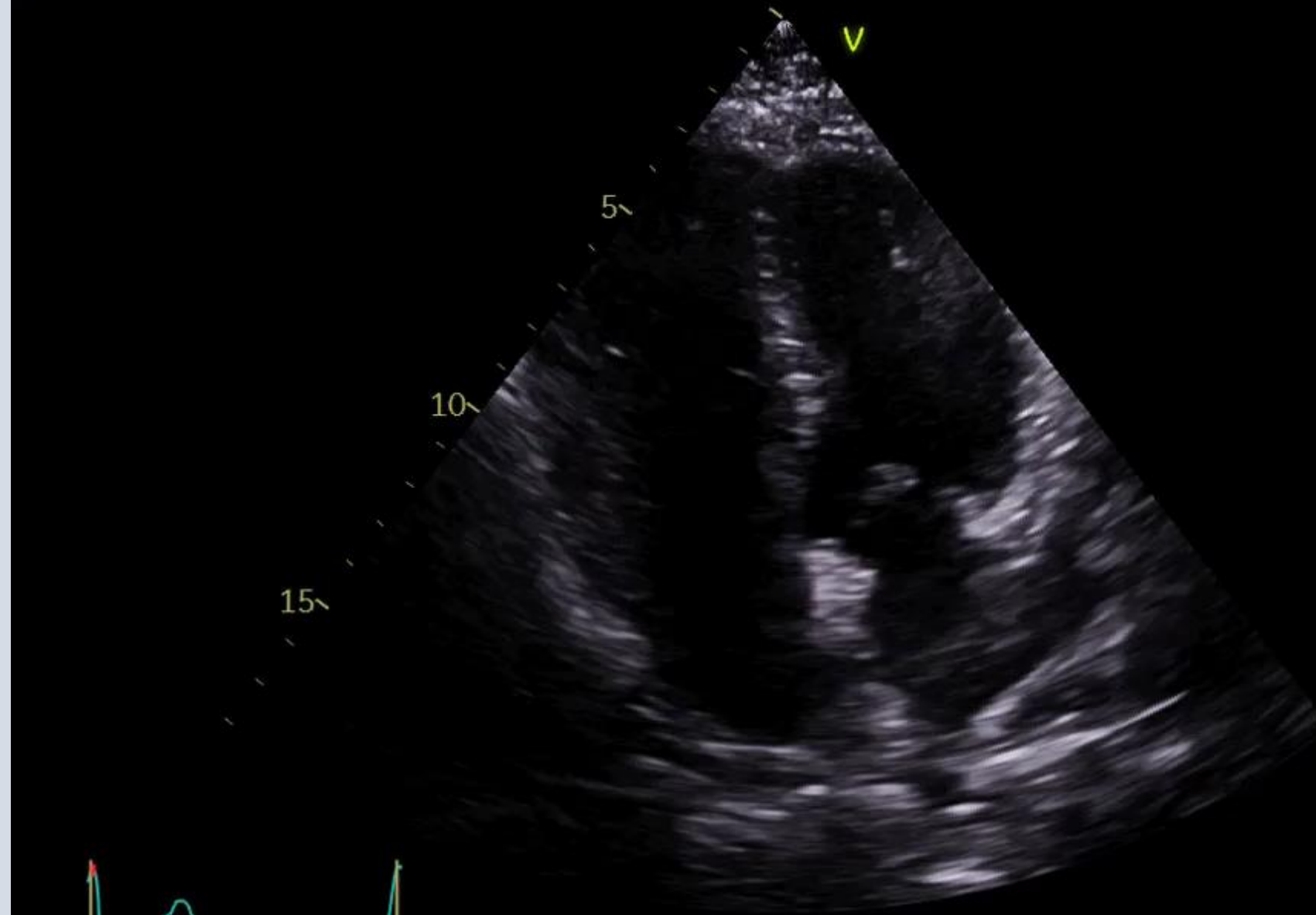
28/09/2020 14:03:02

ACE

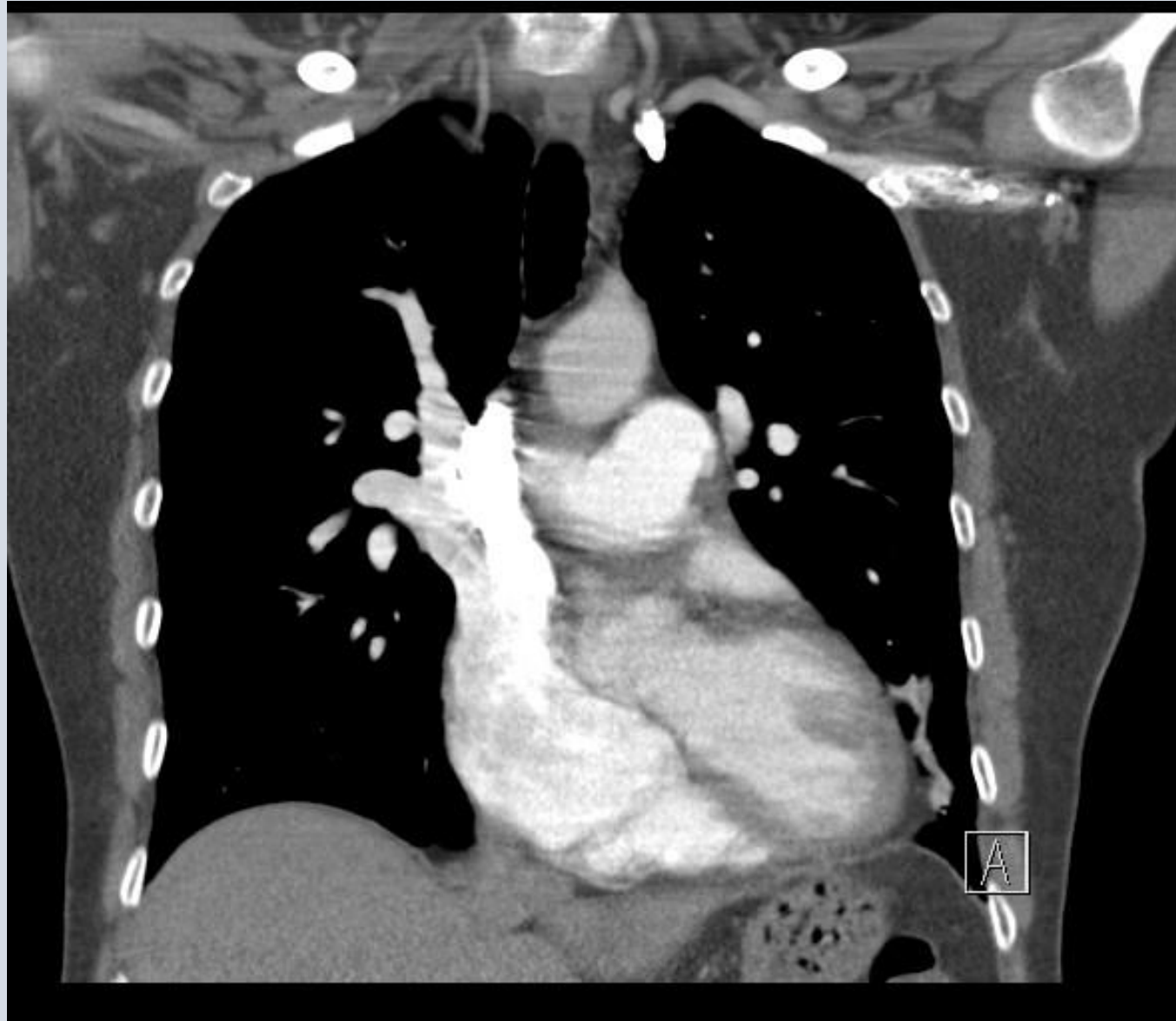
Soft

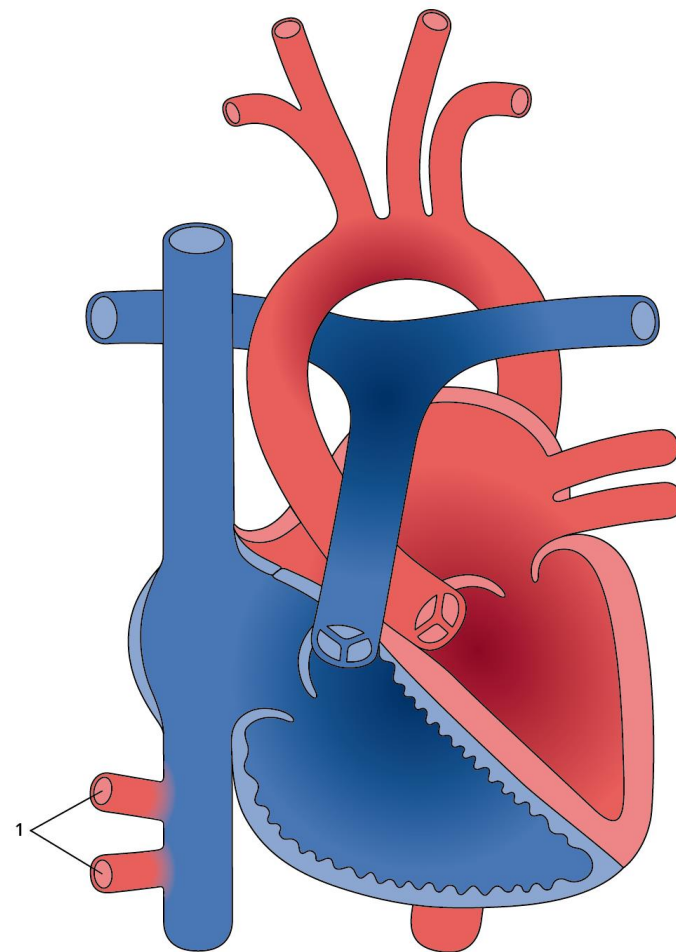
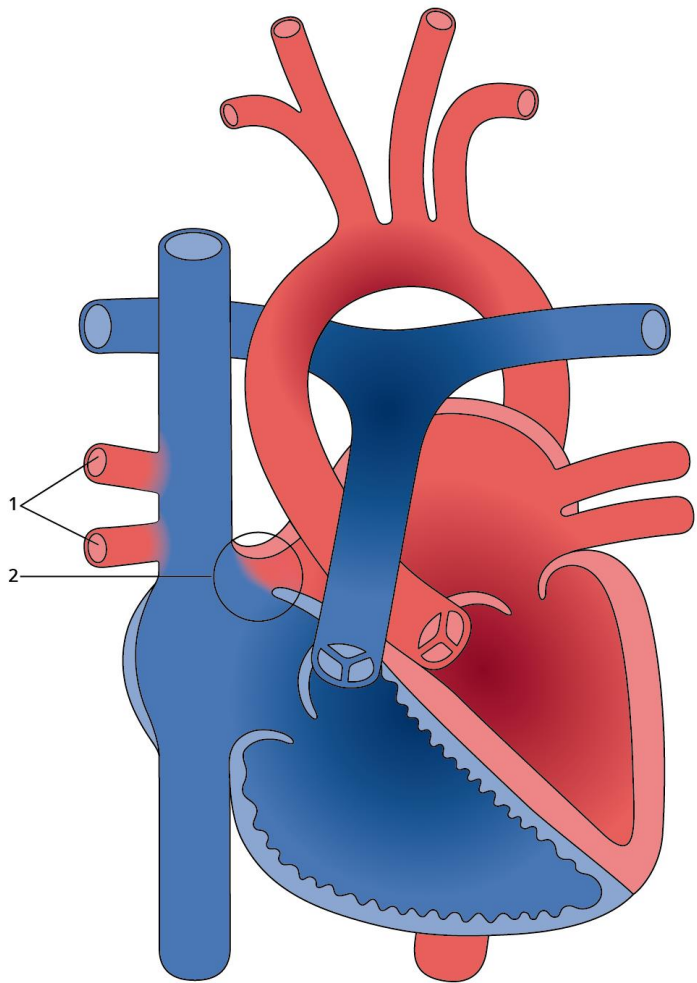


L R

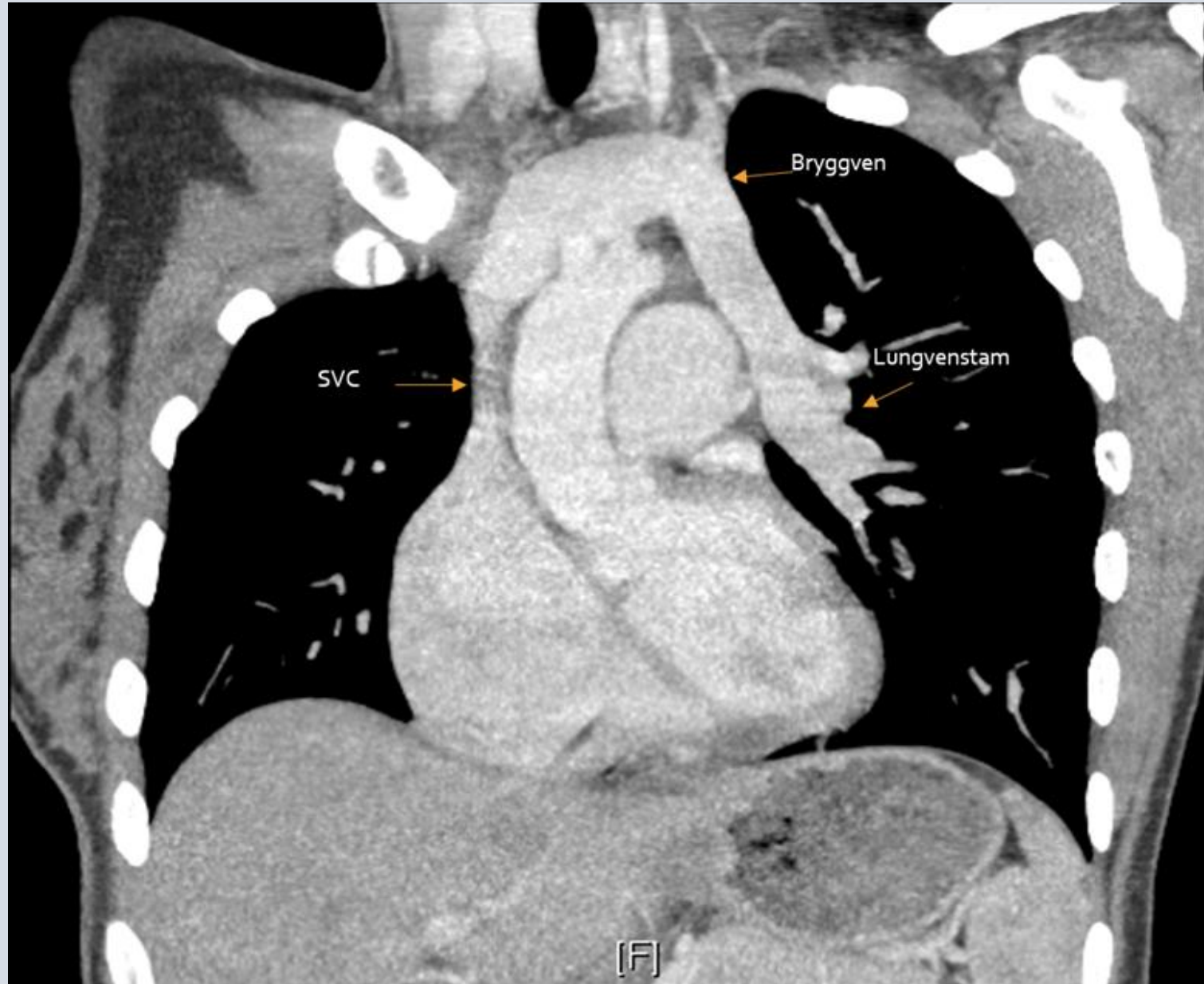


61  
2:51HR

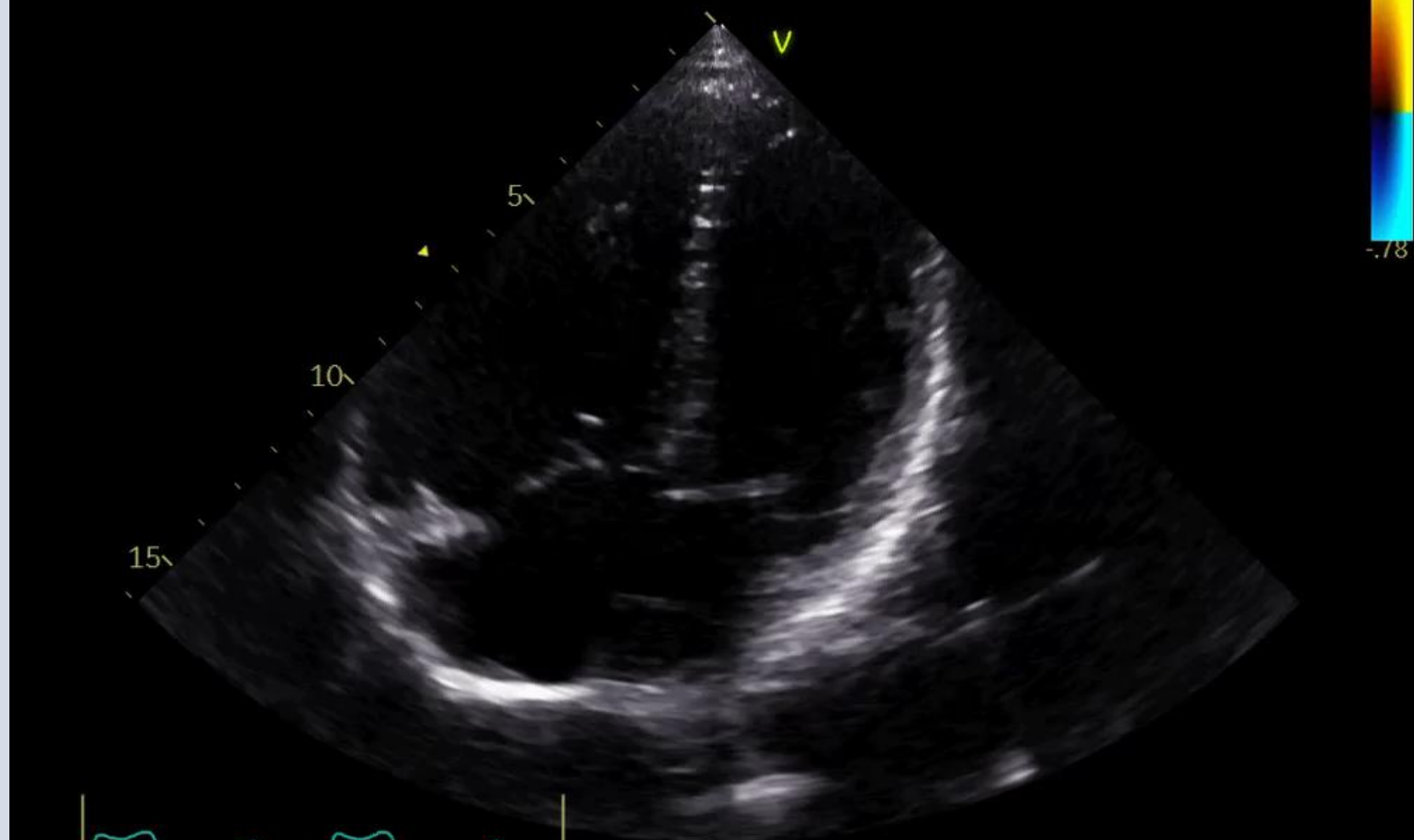








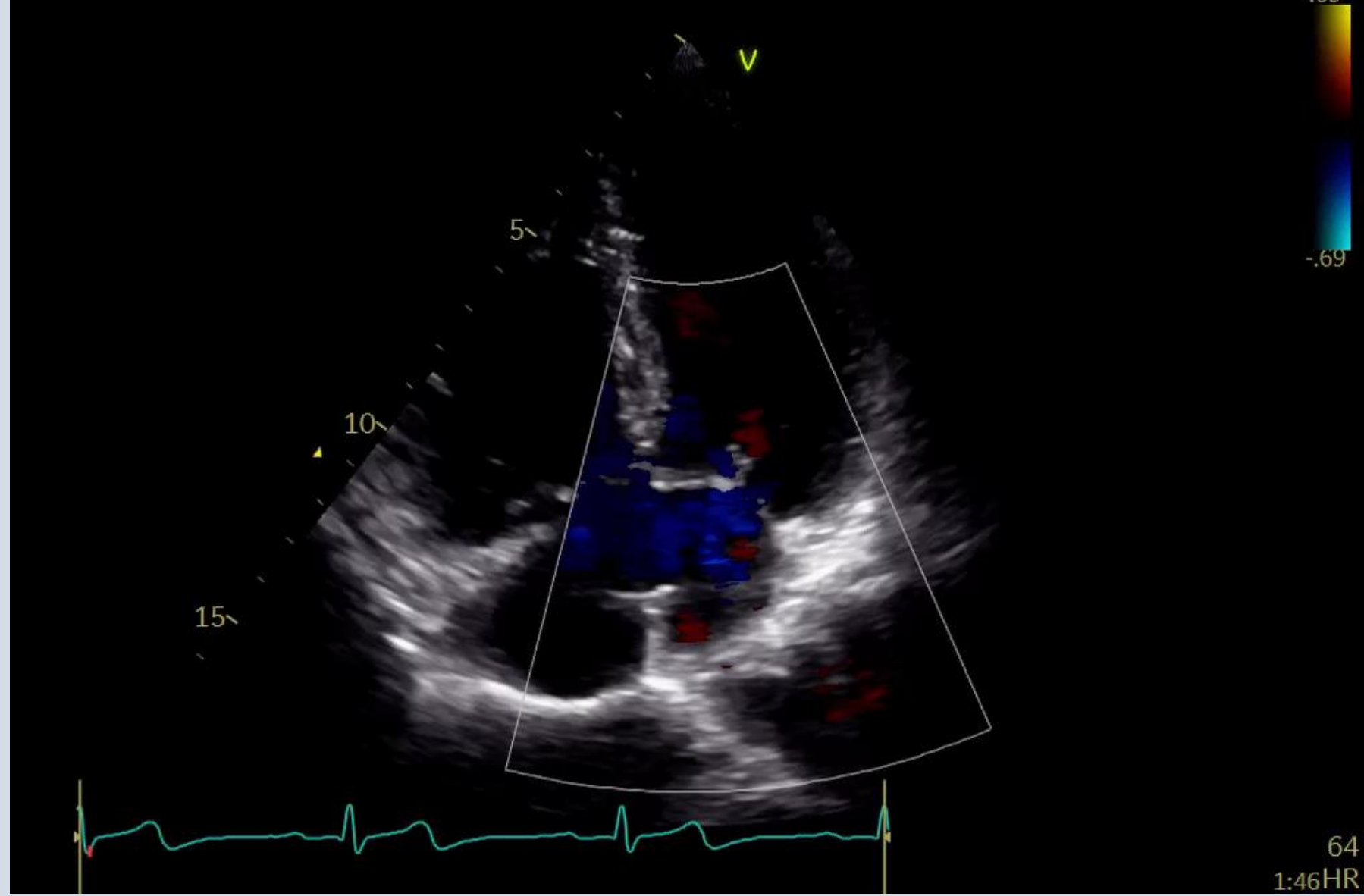
19/09/2012 10:50:46



75  
3:28HR



22/03/2013 10:15:48



.69

-.69

5

10

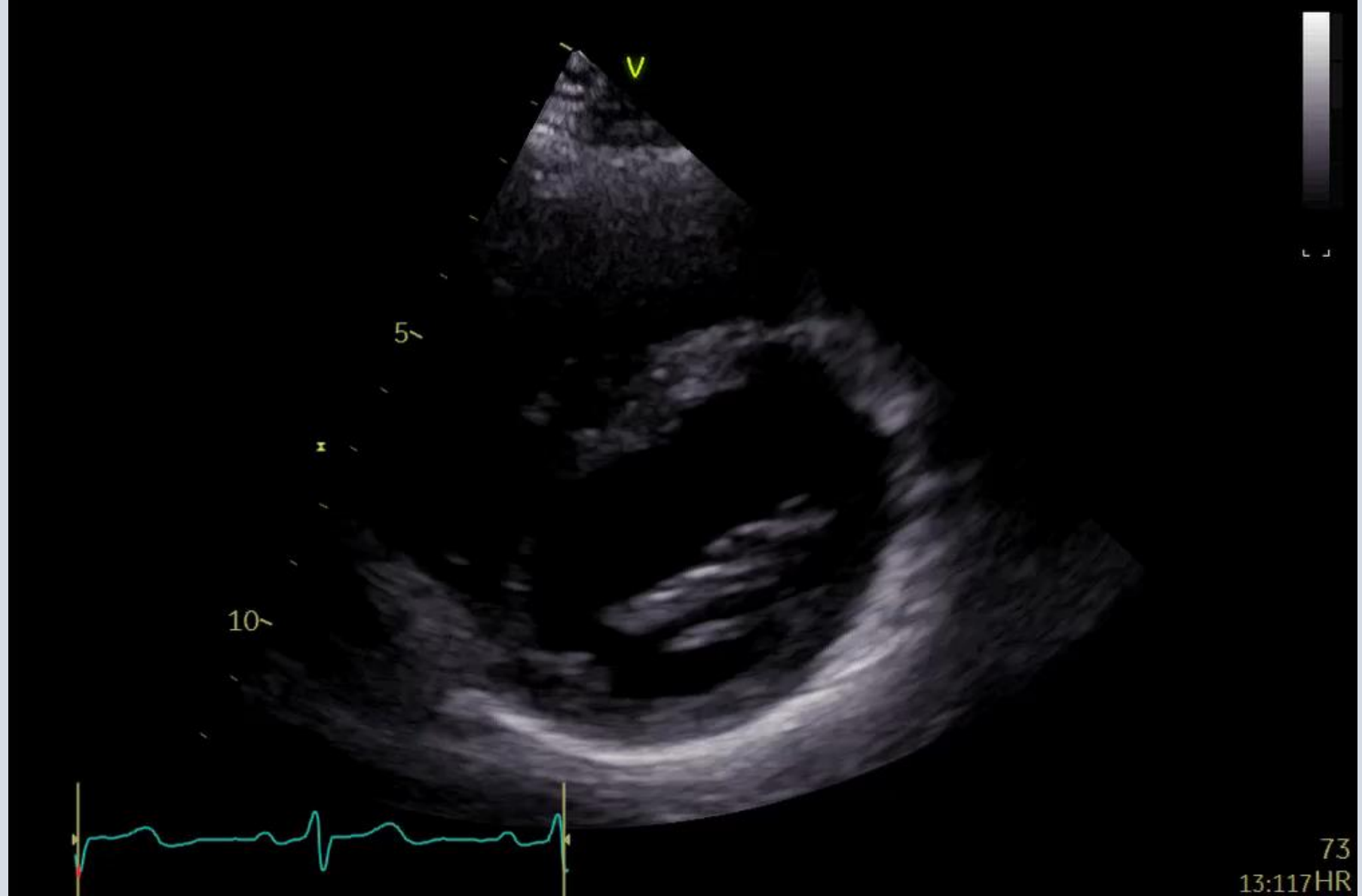
15

64

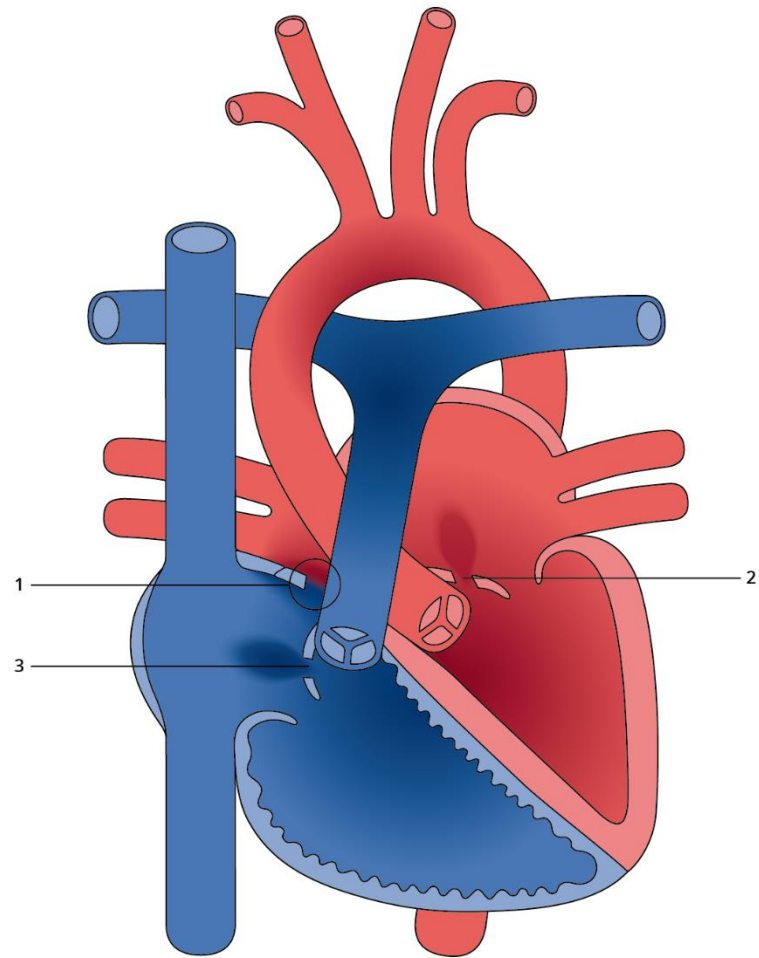
1:46HR

08/06/2016 08:08:19

Soft



73  
13:117HR



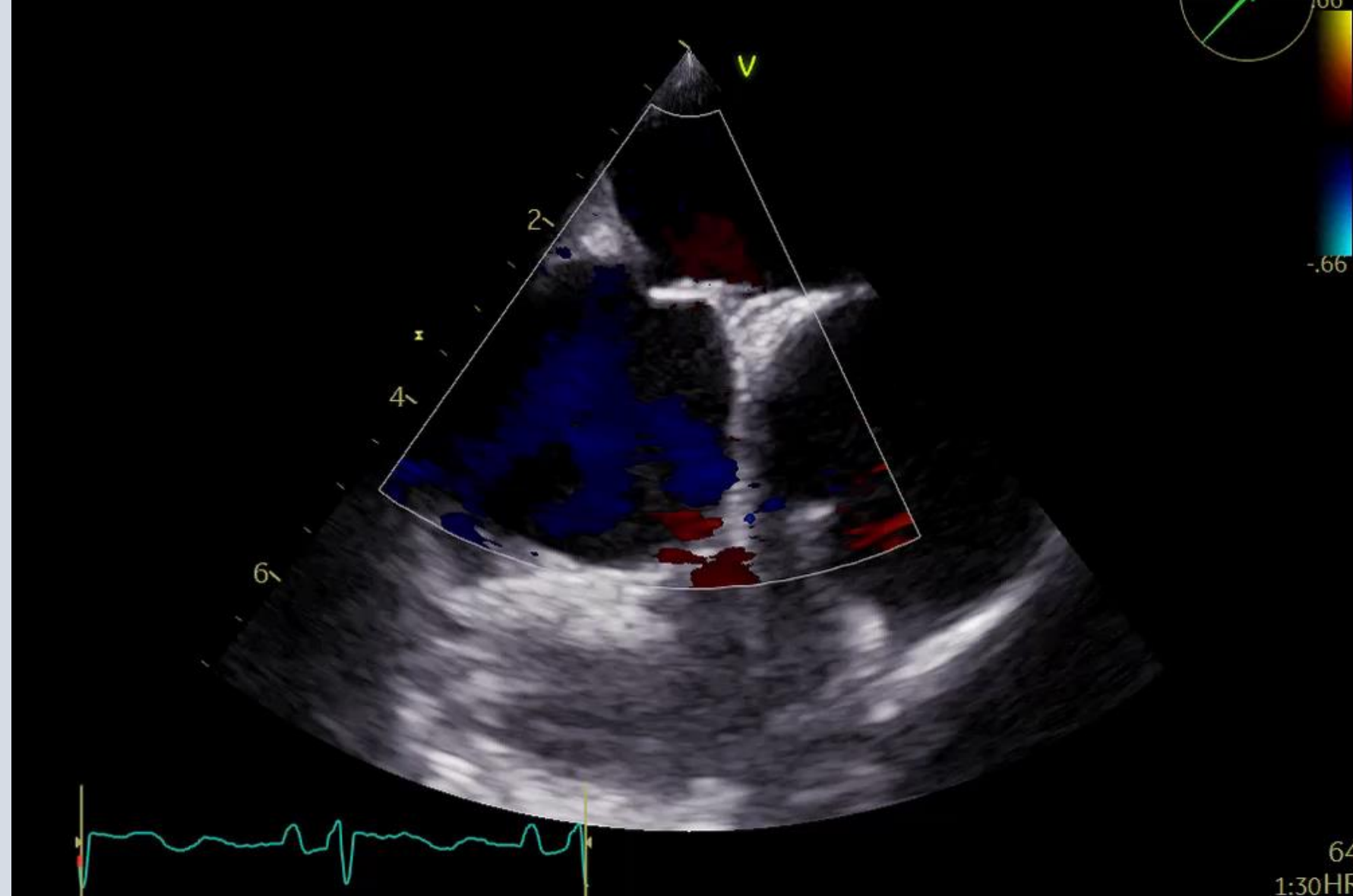
# ASD primum (Partiell atrioventrikulär septumdefekt AVSD)

- **Allmänt:** Detta hjärtfel är som regel opererat i barndomen, men kan även upptäckas i vuxen ålder. "Mitralis"insufficiens är vanligt. Subvalvulär aortastenosis förekommer.
- **Indikation:** Symtomatisk. Prognostisk vid dilatation av högersidiga hjärtrum eller måttlig AV-insufficiens. Åtgärd minskar risk för förmaksarytmier, progredierande AV-klaffläckage och pulmonell hypertension.
- **Åtgärd:** kirurgi

# PFO, Patent foramen ovale

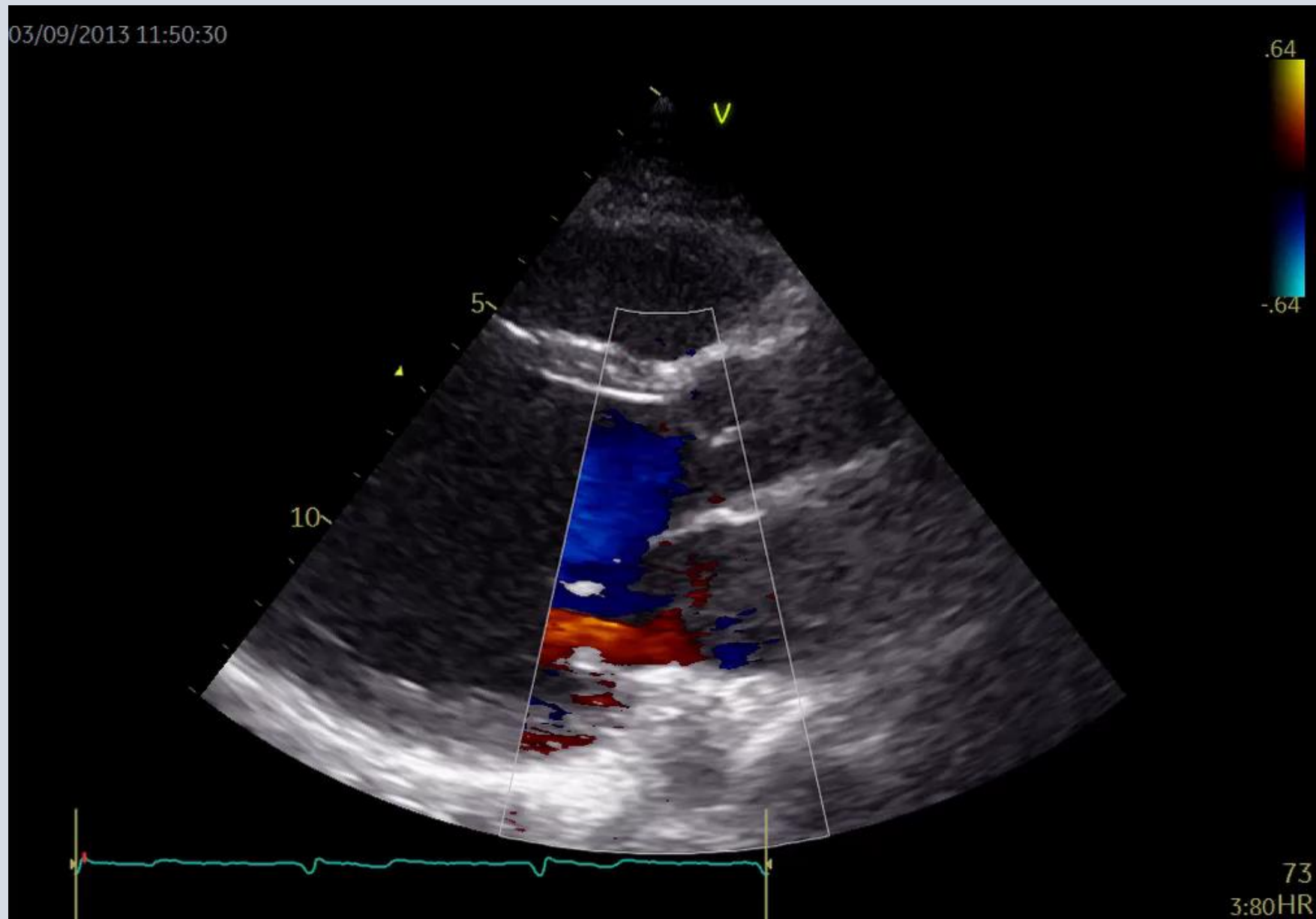
- Vanligt, 25 % av befolkningen = är inte ett medfött hjärtfel.
- Ingen hemodynamisk påverkan.
- Två skäl att åtgärda (som är ovanliga i befolkningen):
  1. **Kryptogent** stroke (via paradoxal embolisering från vensidan)
  2. Platypnea–orthodeoxia (cyanos i sittande men ej i liggande).

19/06/2019 14:11:09



64  
1:30HR

03/09/2013 11:50:30



.64

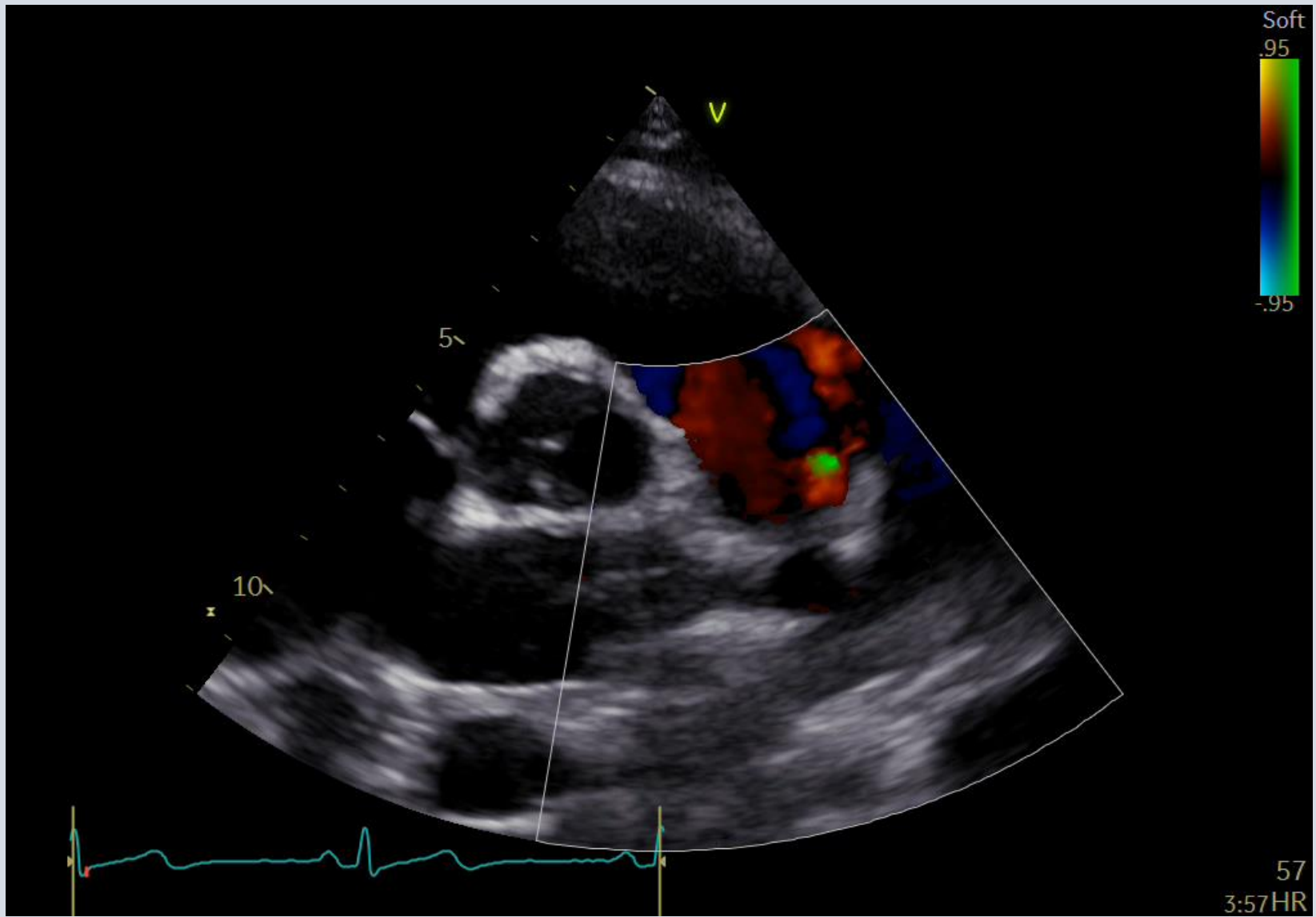
-0.64

5

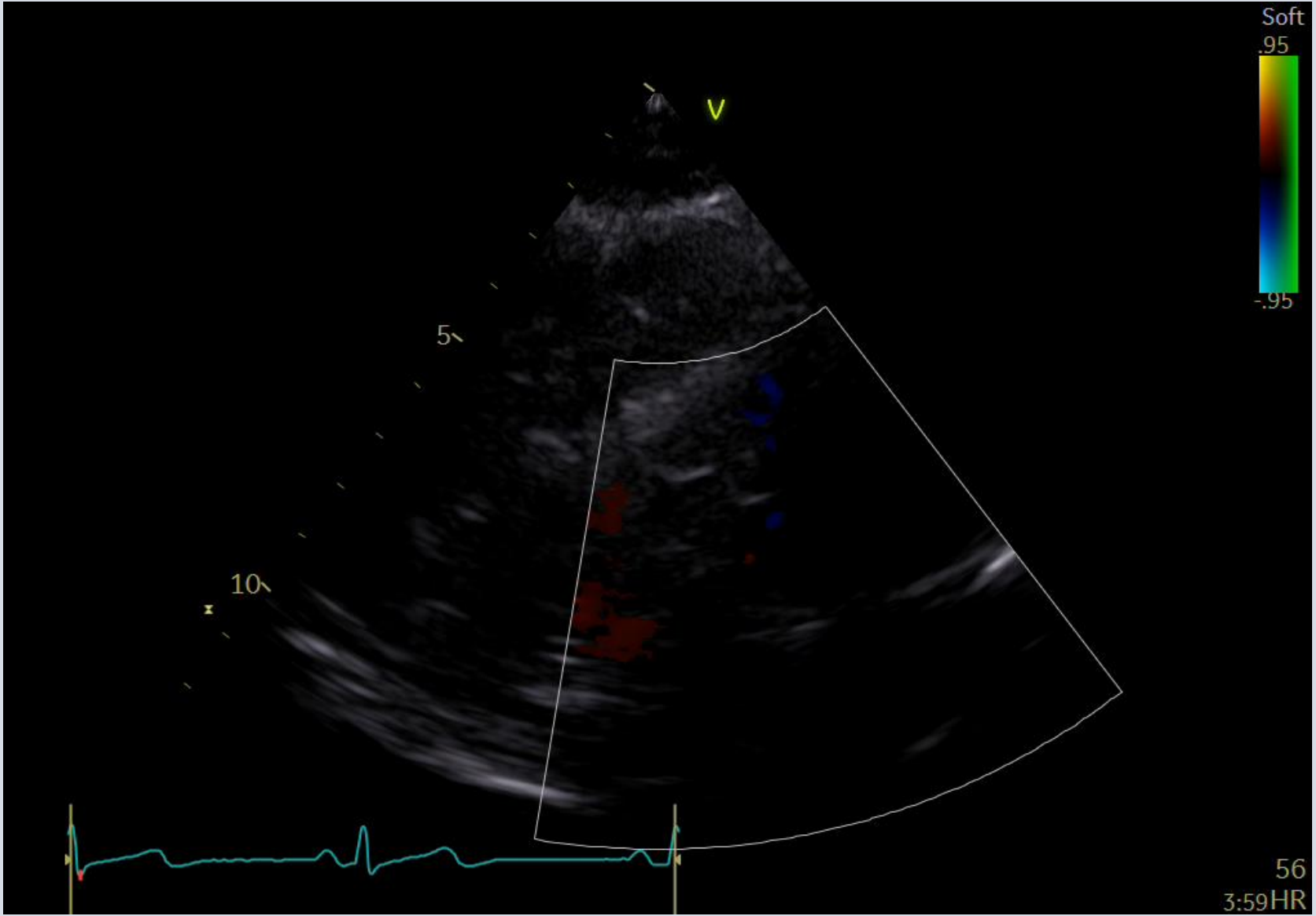
10

73

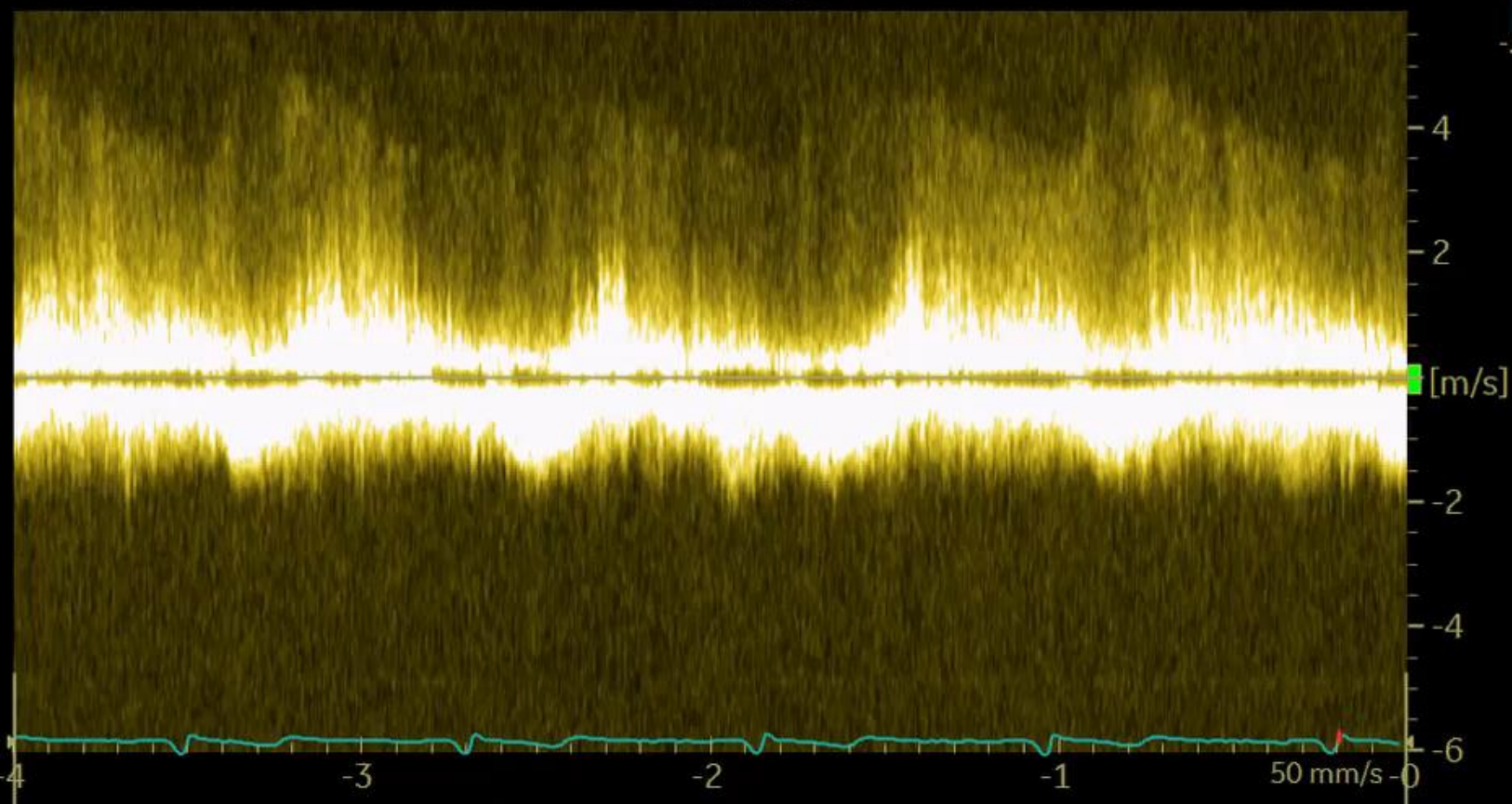
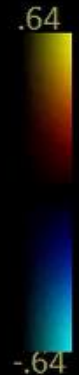
3:80HR







03/09/2013 11:51:44



73 HR

MEDCOM RESAMPLED

SHADE/SURF  
LAO/RAO 80  
CRAN/CAUD 18

A

P

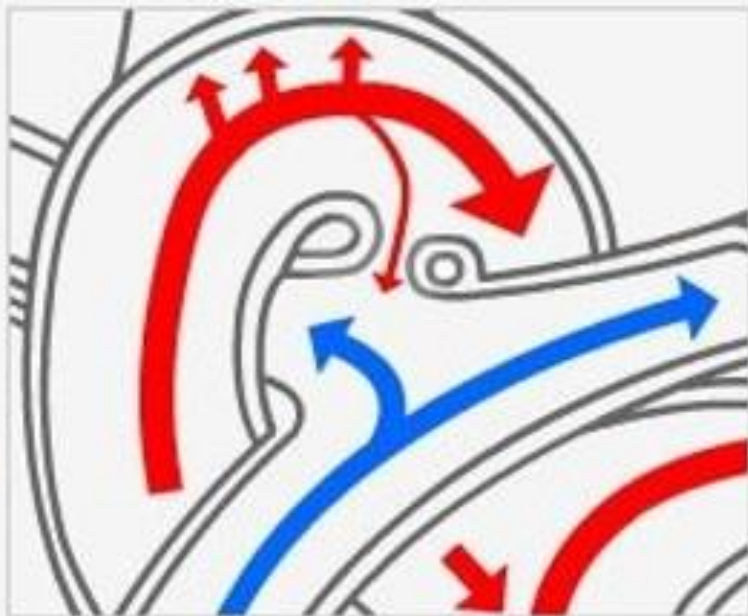


B 97 W 156  
O 75 C 264

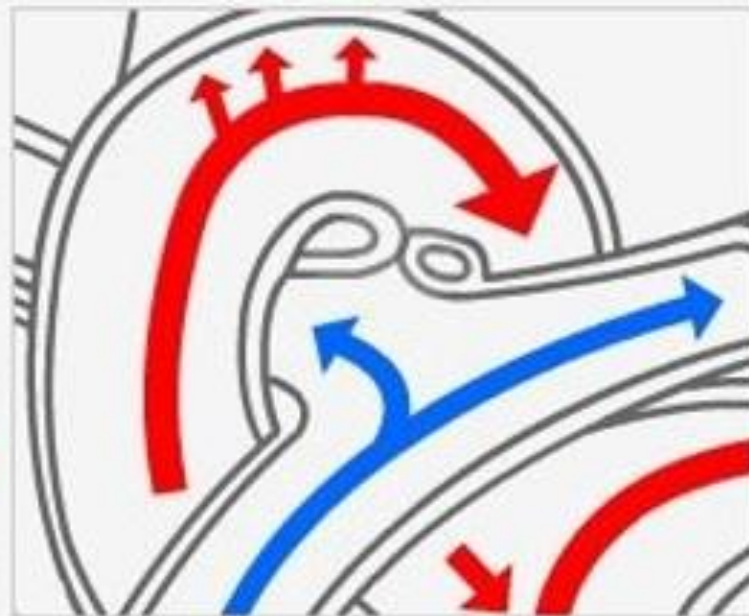
F



1. Fostercirkulation

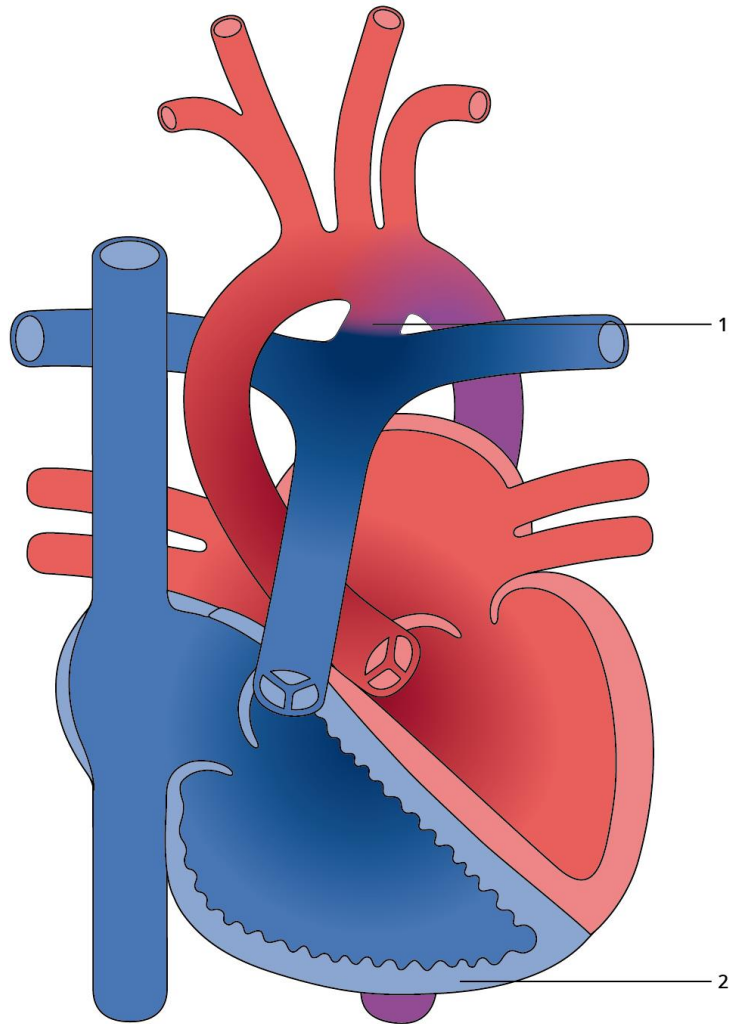
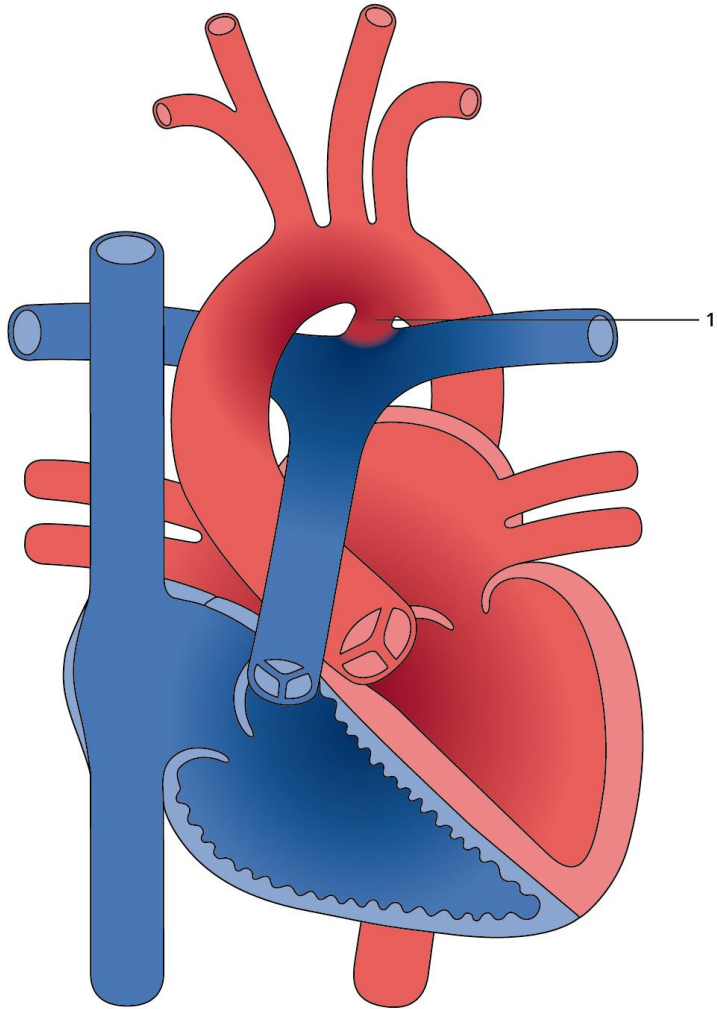


2. Omställningen



3. Cirkulation efter födseln





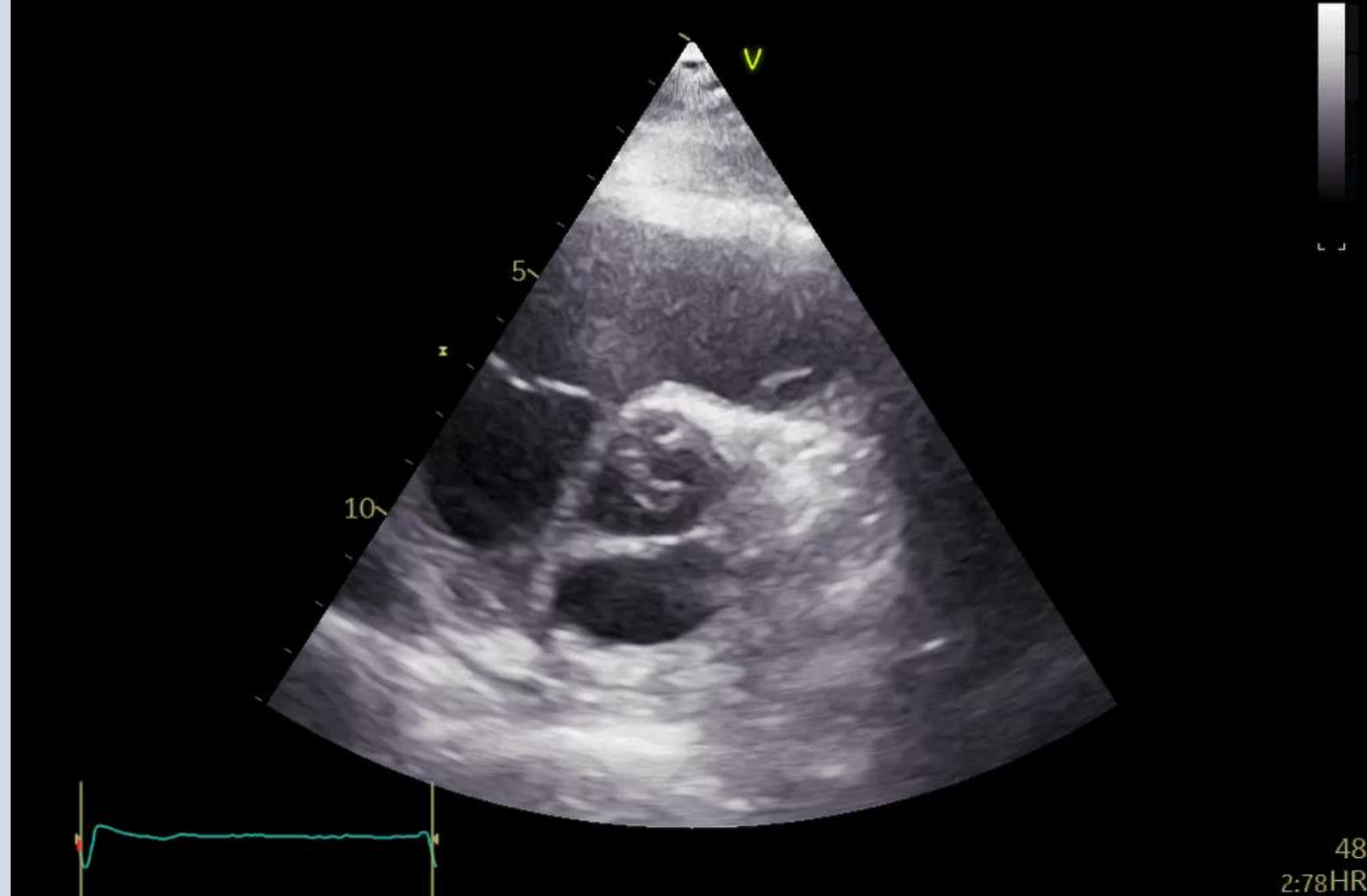
Stor PDA  
Pulmonell  
hypertension  
Eisenmenger

Pox i tån!

# Persisterande (öppetstående) ductus arteriosus (PDA)

- **Allmänt:** Dilatation av vänstersidiga hjärtrum. Liten PDA kring 1-2 mm utan hemodynamisk påverkan i form vänsterkammardilatation kräver ingen åtgärd. C:a 4 mm sannolikt hemodynamiskt betydande. Be om täta snitt på CT! Vänstersidig klaffstenos kan övervärderas pga högt flöde. Pox i fot!
- **Indikation:** symtomatisk och/eller prognostisk vid vänsterkammardilatation. Åtgärd minskar risk för pulmonell hypertension och vänstersidig dilatation av hjärtrum.
- **Åtgärd:** Kateterburen slutning i första hand. Stor PDA med pulmonell hypertension och Eisenmengerutveckling sluts ej.

24/09/2015 13:02:41



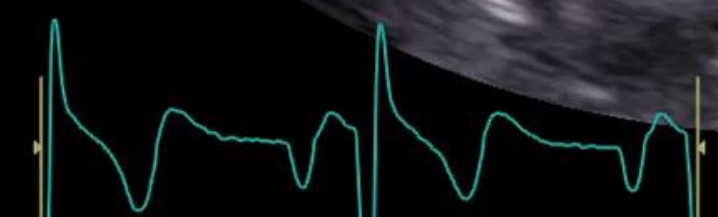
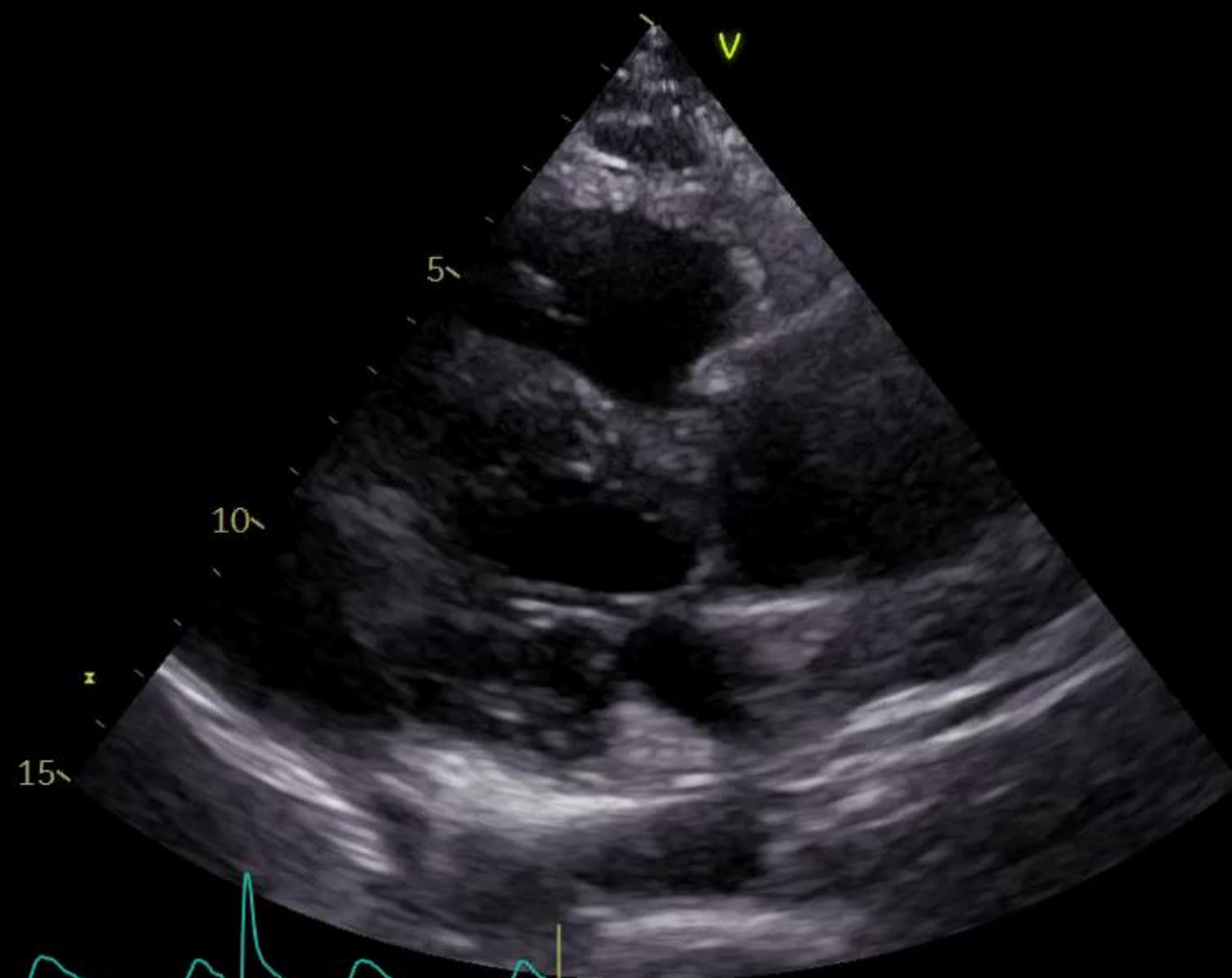
## Bicuspid aortaklaff (1-2% i befolkningen)

- **Allmänt:** Samma symtom som tricuspid, men kan krångla i yngre åldrar. Samsjuklighet med ascendens-aneurysm och coarctatio aortae. Planerar graviditet?
- **Indikation:** Samma som tricuspid om isolerad stenosis/insufficiens.



20/09/2018 09:52:25

Soft



65  
2:105HR

16/12/2019 14:29:48

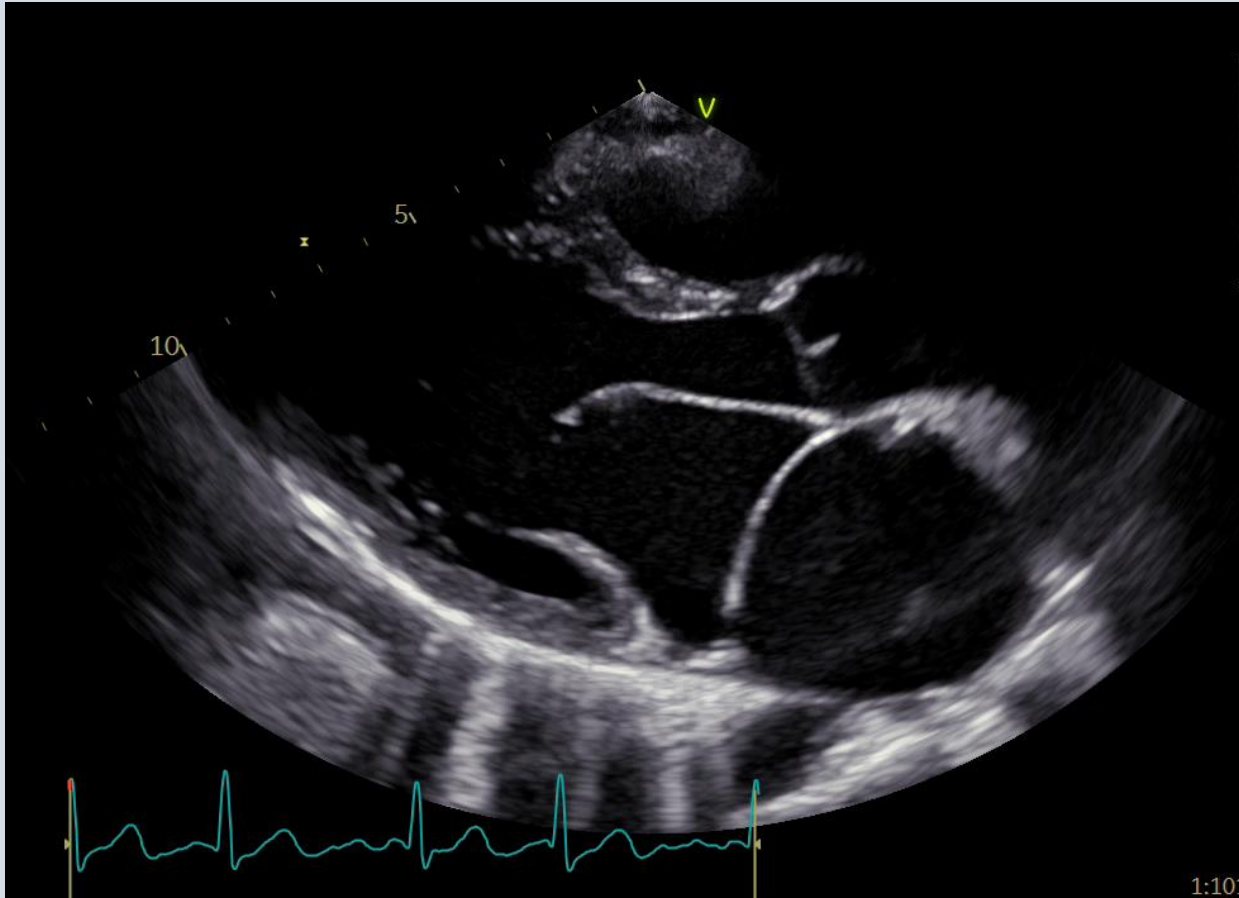
Soft



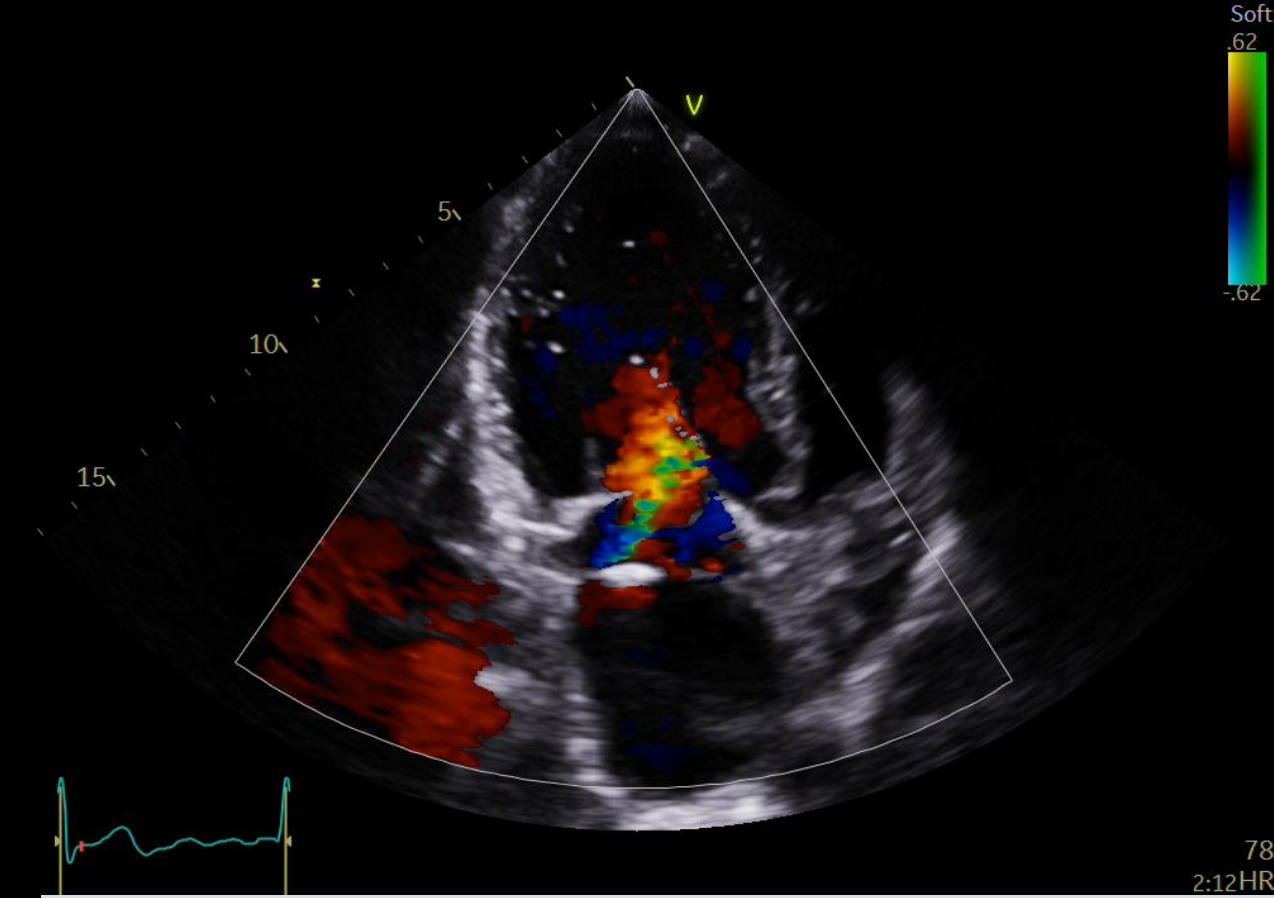
99  
1:63HR

# Subvalvulärt aortamembran

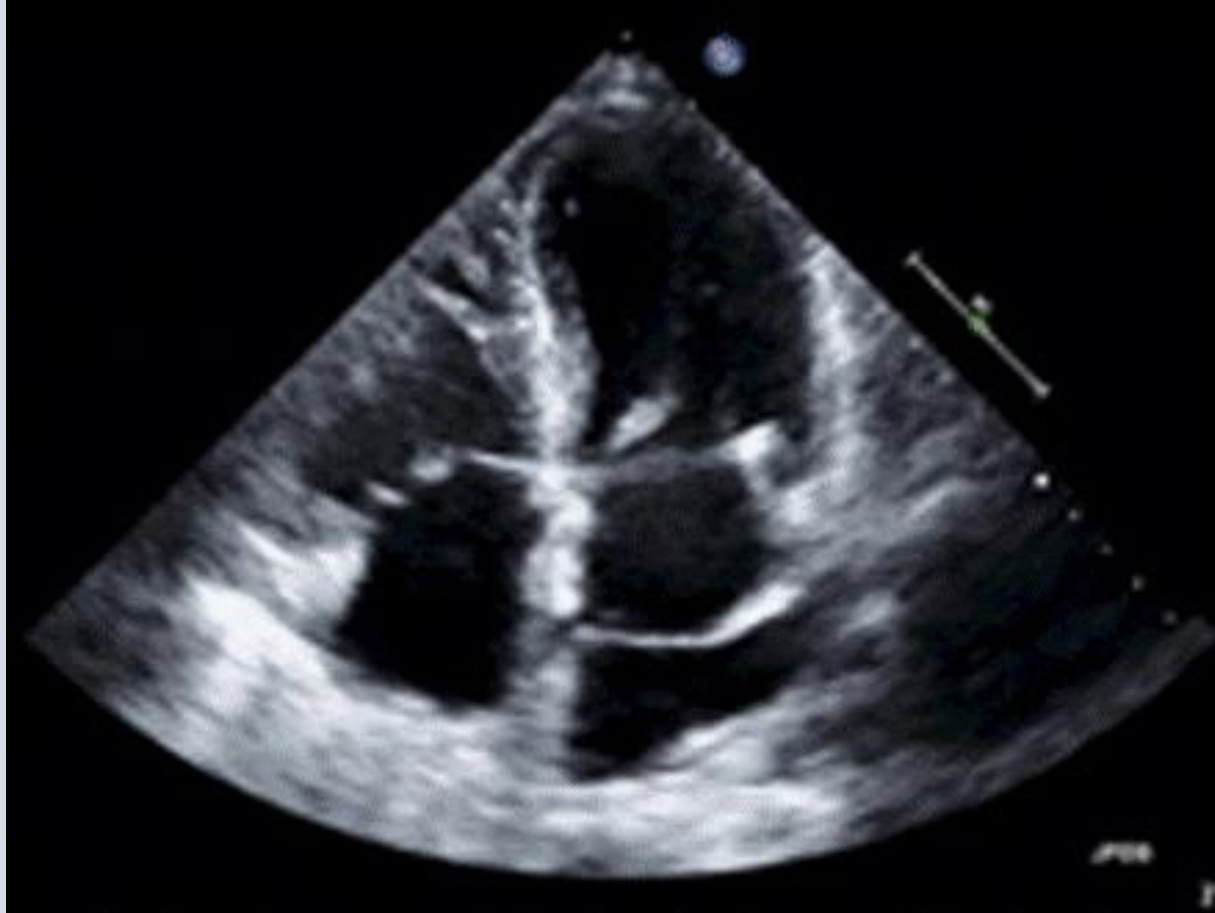
- Symtom som aortastenos.
- Jet från stenosen riktas mot aortaklaffen och kan ge aortainsufficiens.
- Kan diskuteras för kirurgi även utan stenos-symtom om AI.
- Recidiverar!!! Släpps inte från uppföljning.



1:101



78  
2:12HR



- Cor triatriatum
- Symtom som vid mitralstenos (förmaksflimmer, svikt, tromboembolism)
- Op-indikation som vid mitralstenos.

## 22-årig man

- Friluftsintrasserad, med fysiskt arbete. Insjuknar med subarachnoidalblödning.
- Vid neuro-intervention kom man inte upp i carotis via A. Femoralis. Öppen op med clips carotisaneurysm.
- Utredning med bl a BT arm 163/80, ben 115/73.

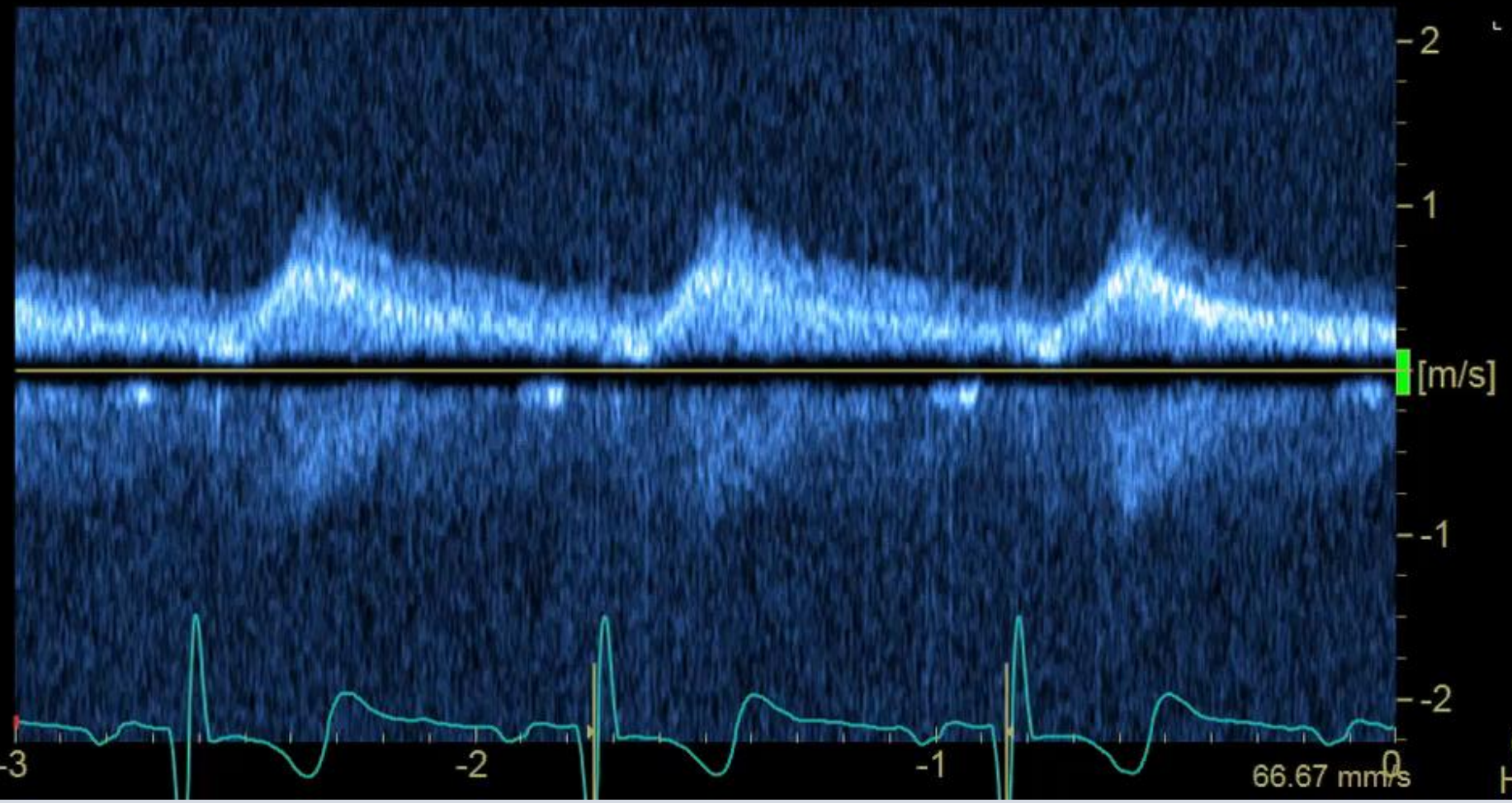
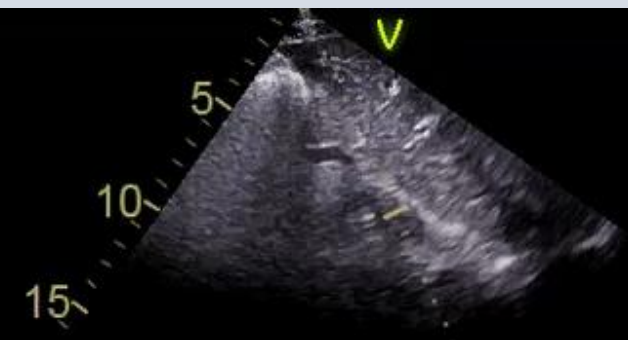
# 52-årig kvinna, kontroll på vårdcentral.

- Högt blodtryck, fyra blodtrycksmediciner.
- Krea-stegring, skickas på njurdoppler:
- Normalstora njurar där höger njure är mindre än vänster. Pulskurvor utan sidoskillnad. Bilateralt ses en låg systolisk pulsacceleration vilket talar för **bilateral njurartärstenos**. Distala aorta har flöden med dämpad flödesprofil (acceleration) vilket kan tala för ett **mer centralt hinder**. Proximala njurartäragångar kan inte ses.
- Bedömning:
- Fynden talar för bilateral njurartärstenos och / eller en mer central stenosis i aorta.



09/2017 13:26:27  
HR : 68

**bukaorta**



66.67 mm/s  
67 HR



# 19-årig kvinna

- Går på gymnasiet. Fysiskt aktiv med ridning och simning. Göteborgsvarvet 1,5 mil, gick resten.
- Högt blodtryck av P-piller, bytte till minipiller. Utredd pga buksmärtor vid 18 åå. Tarmutredning bra men udda EKG ledde till UCG-remiss.
- UCG misstanke om bicuspid aortaklaff, TEE bekräftade.
- Blodtryck i ben 40 mmHg lägre än i arm.
- MR.....



[H]

[AR]

[PL]

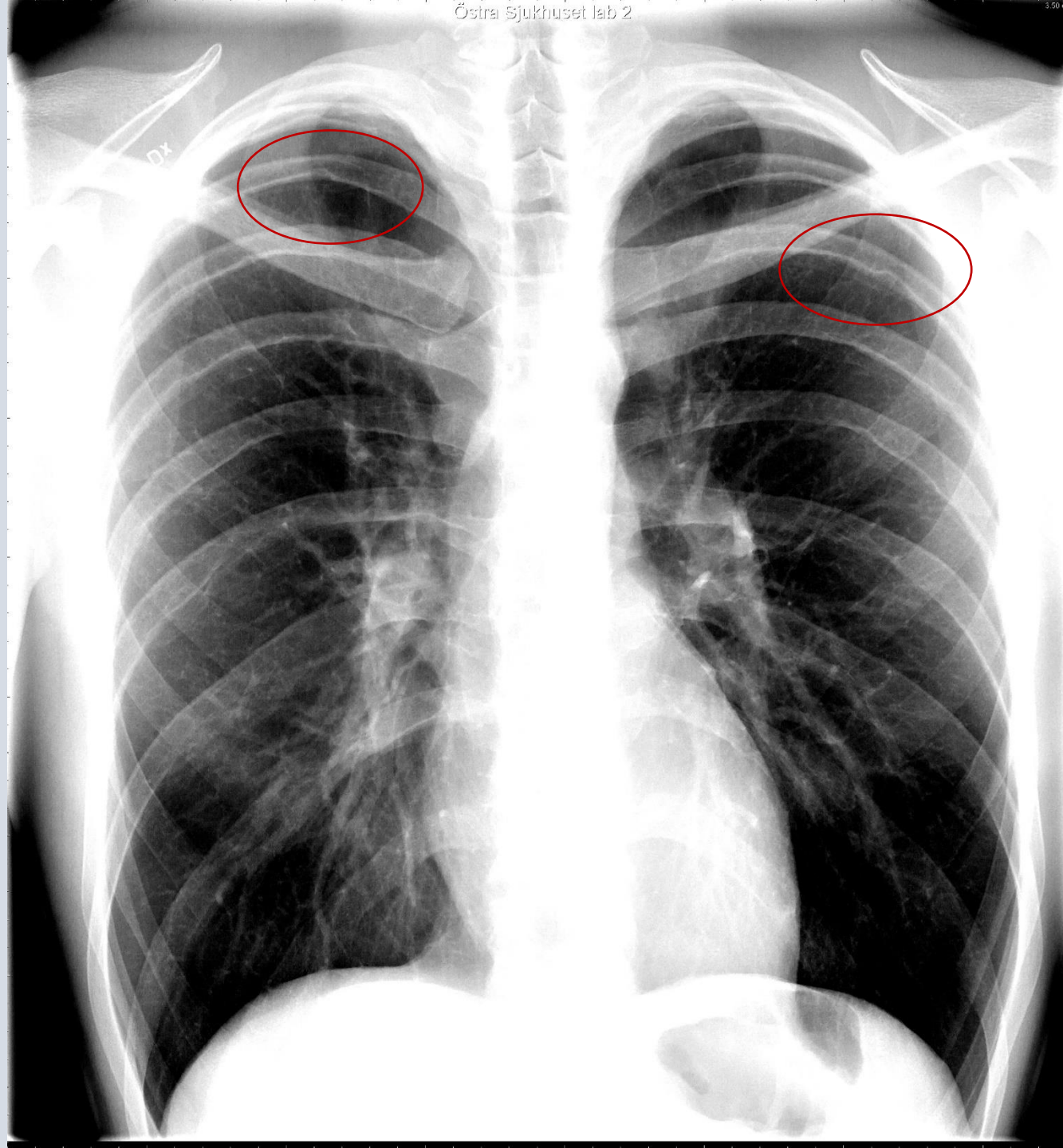
[F]

SP:-2300.3 mm  
ST:617.5 mm  
W: 544C: 288

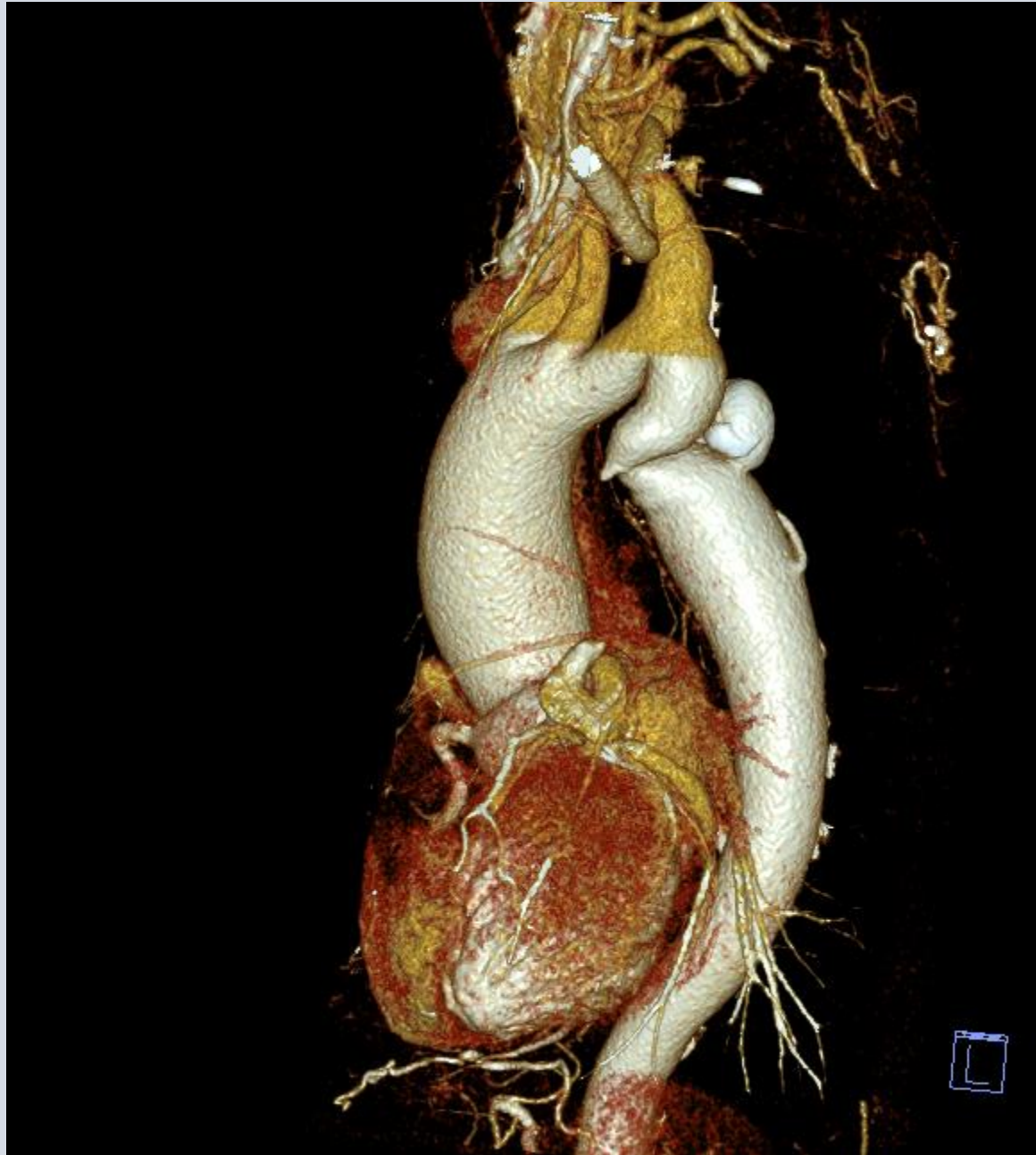
2015-02-10  
13:52:07

Skaraborgs Sjukhus Lidköping LMR







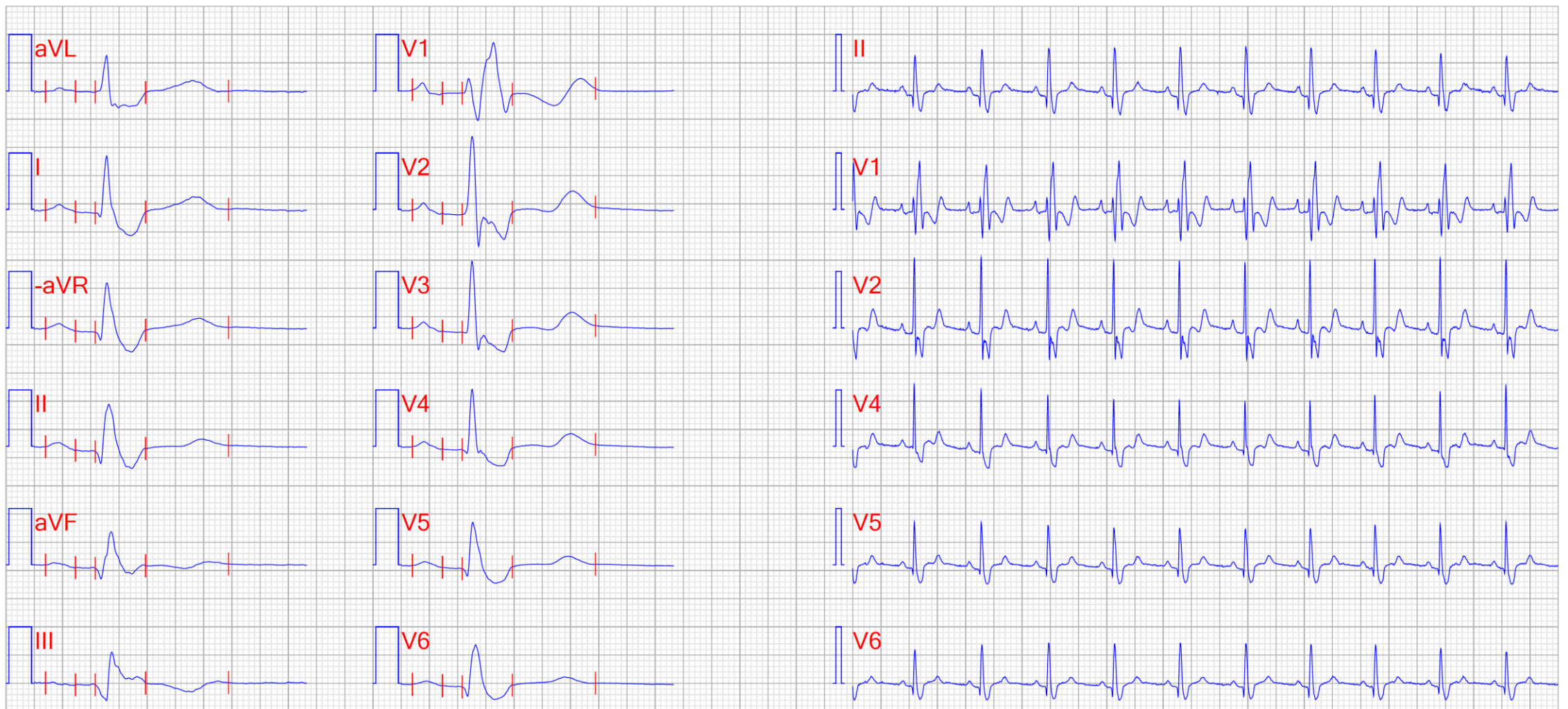


# Coarctatio aortae (CoA)

- **Allmänt:** Coarctation förekommer isolerat eller i kombination med andra vänstersidiga utflödeslesioner såsom bicuspid aortaklaff. Nyupptäckta fall förekommer hos unga vuxna och enstaka äldre med hypertoni. Blodtrycksmätning i arm och ben är obligat hos unga personer med hypertoni och ger i allmänhet diagnosen i kombination med transthorakal ekokardiografi, där man även undersöker bukaorta och gärna suprasternalt.
- **Indikation:** Prognostisk om hypertoni och invasivt mätt gradient  $> 20$  mmHg. Samtidig ascendens-dilatation eller aortainsufficiens stärker indikationen.
- **Åtgärd:** Kateterburen stentning i första hand.

# Patient

- 35-årig man, kontorsarbete. Tränar på gym.
- Inkommer pga hjärtklappning. Haft det tidigare också men den här gången blev han mer påverkad. För ett år sen en kort episod om några minuter med sluddrigt tal som han inte sökte för.
- Cor: RR, svagt bljd I3 sin. Pulm ua, pox 95%. BT 127/81.
- EKG



50 mm/s 10 mm/mV

HF:	64 /min	P:	106 ms
BT:	-/- mmHg	PQ:	176 ms
Längd:	- cm	QRS:	178 ms
Vikt:	- kg	QT:	472 ms
P-R-T-axlar:	31 / 41 / 13 °	QTc(H):	479 ms

12.5 mm/s 10 mm/mV

35Hz / 50Hz 100xxx

**BEDÖMNING: PATOLOGISKT EKG.**

SINUSRYTM

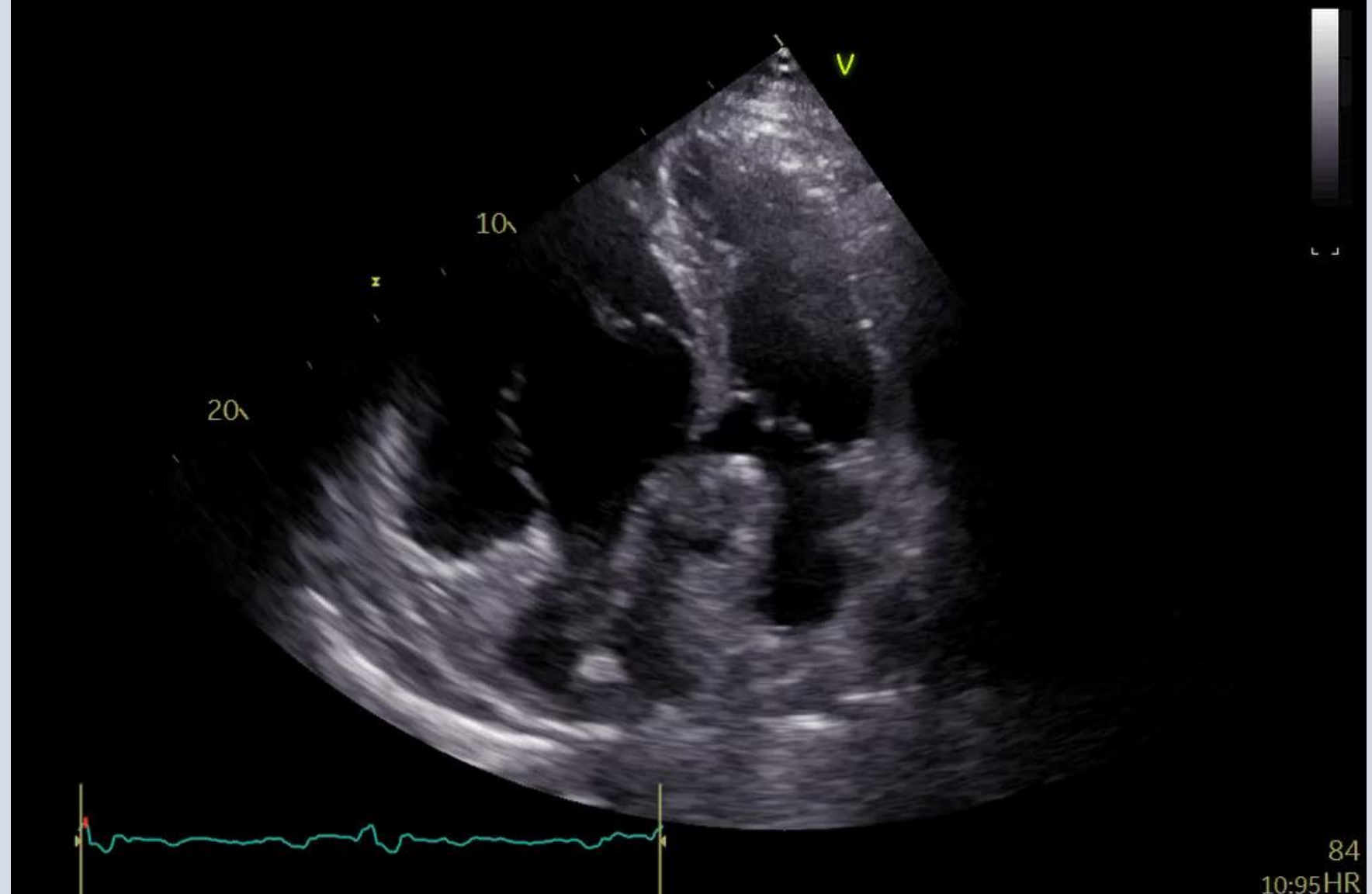
Långsam kammardepot i slutfasen.  
Bred R eller R' i V1/V2.  
HÖGERSIDIGT SKÄNKELBLOCK.

Q-vågor i inferiora avledningar.  
SMÅ INFERIORA Q-VÅGOR: INFARKT KAN INTE UTESLUTAS.

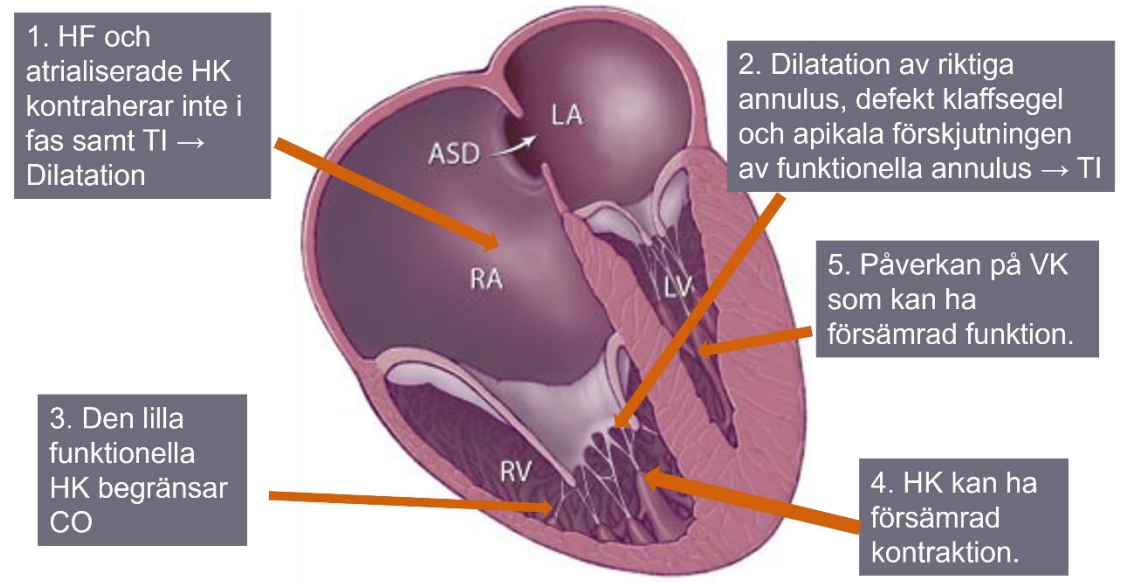
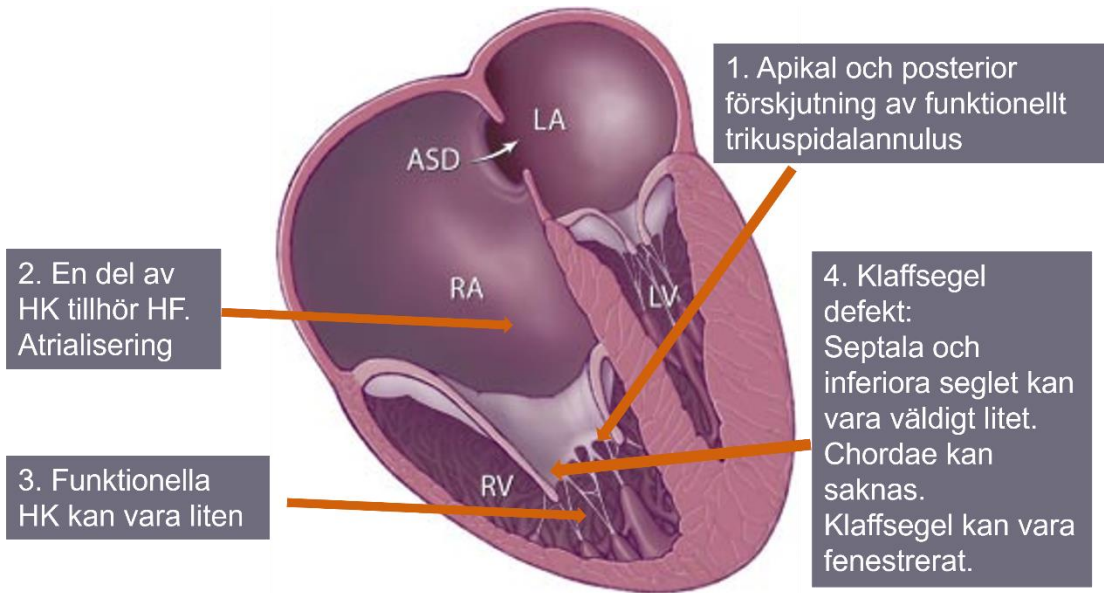


13/04/2017 08:37:37

Soft



84  
10:95HR



# Ebsteins anomali

- **Allmänt:** Innebär missbildning och apikal förskjutning av tricuspidalklaffen. Hjärtfelet medför stort höger förmak (atrialiserad högerkammare), tricuspidalisinsufficiens och sänkt slagvolym. Förmaksseptumdefekt är vanligt och vid förhöjt tryck i höger förmak medför höger-vänster shunt med arteriell desaturering. Arytmi med extra överledningsbanor (WPW syndrom) är inte ovanligt och bör aktivt uteslutas. Arbetsprov med pox.
- **Indikation:** Symtomatisk om hjärtsvikt, arytmi, desaturation, paradoxal embolisering.
- **Åtgärd:** Ablation av WPW. Noggrann värdering om ASD-slutning ska göras kateterburet. Kirurgi med plastik av tricuspidalklaffen.

# Patient

- 34-årig man, arbetar på lager.
- Blivit mer andfådd vid ansträngning senaste året.
- Sedan igår helt matt, orkar ingenting.
- EKG: AV-block III

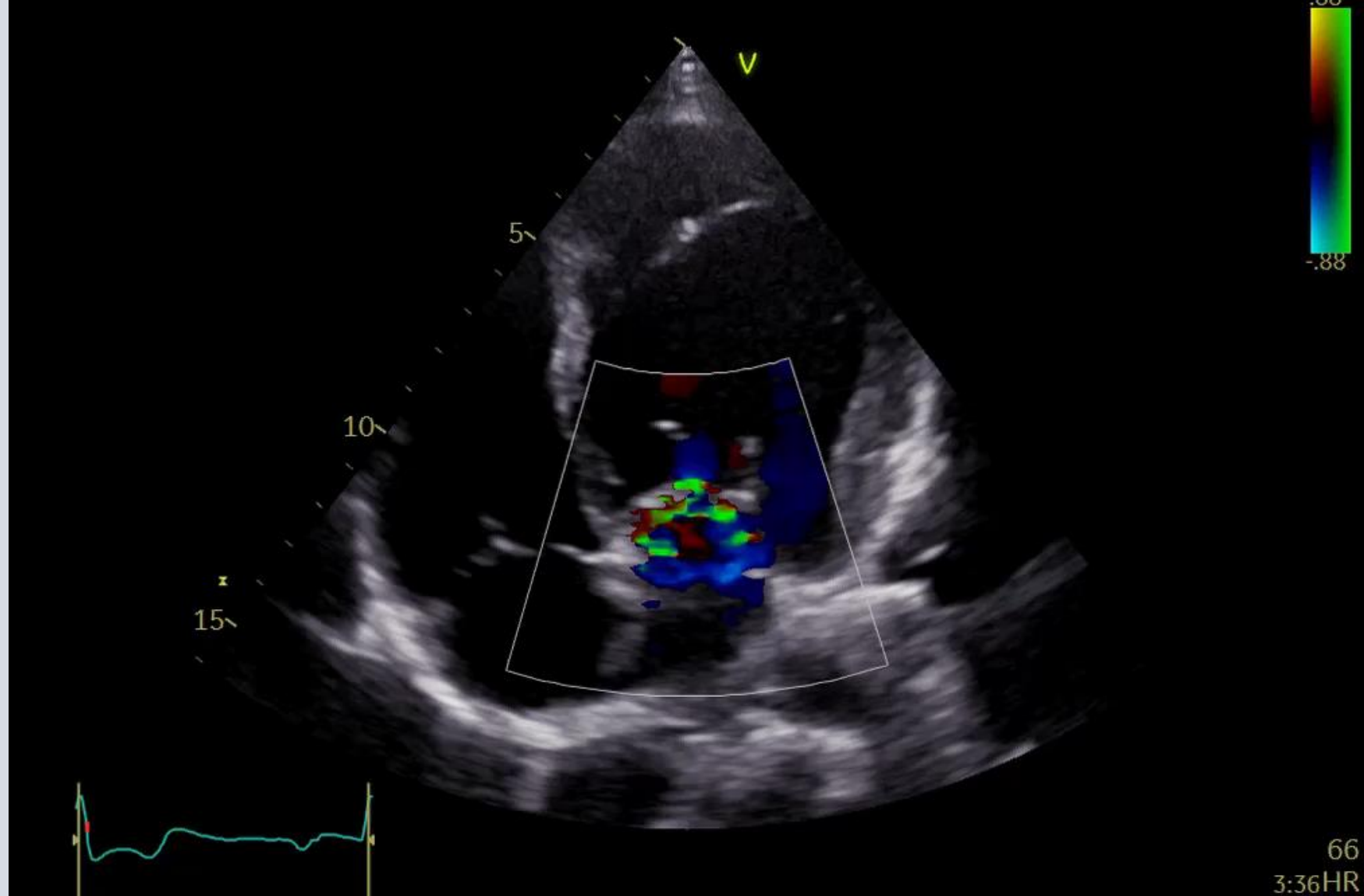
02/01/2020 14:04:40

Soft

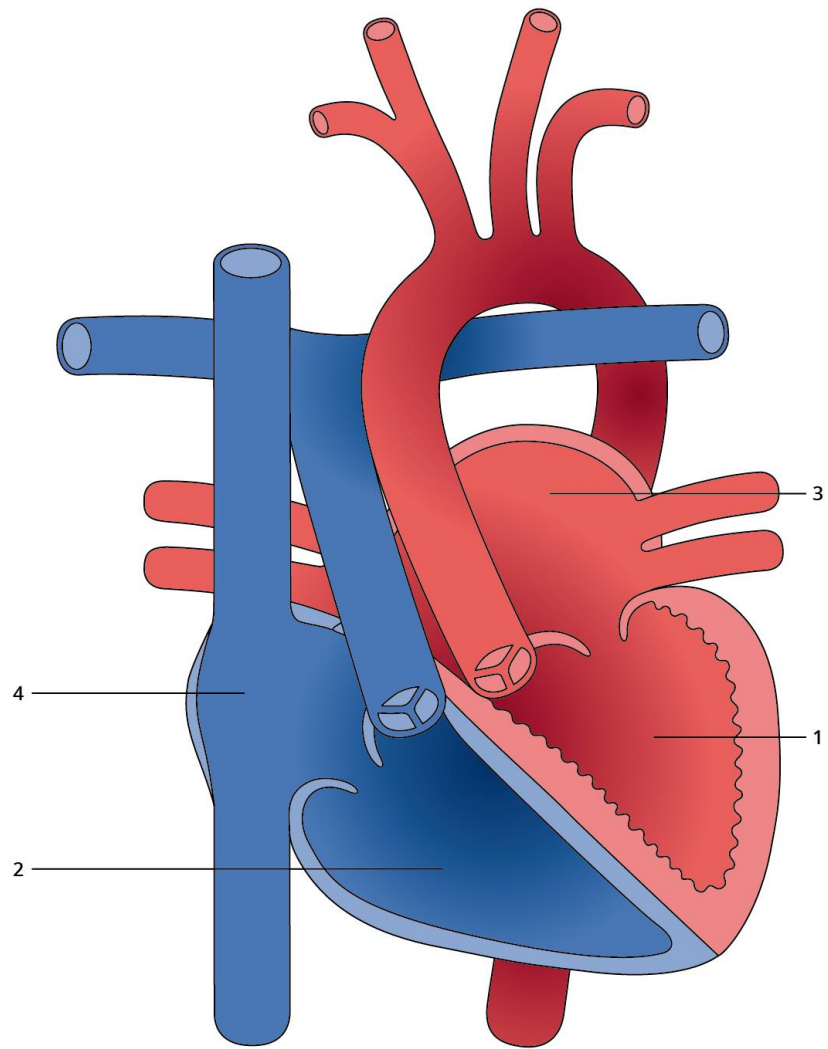




15/04/2019 08:51:49



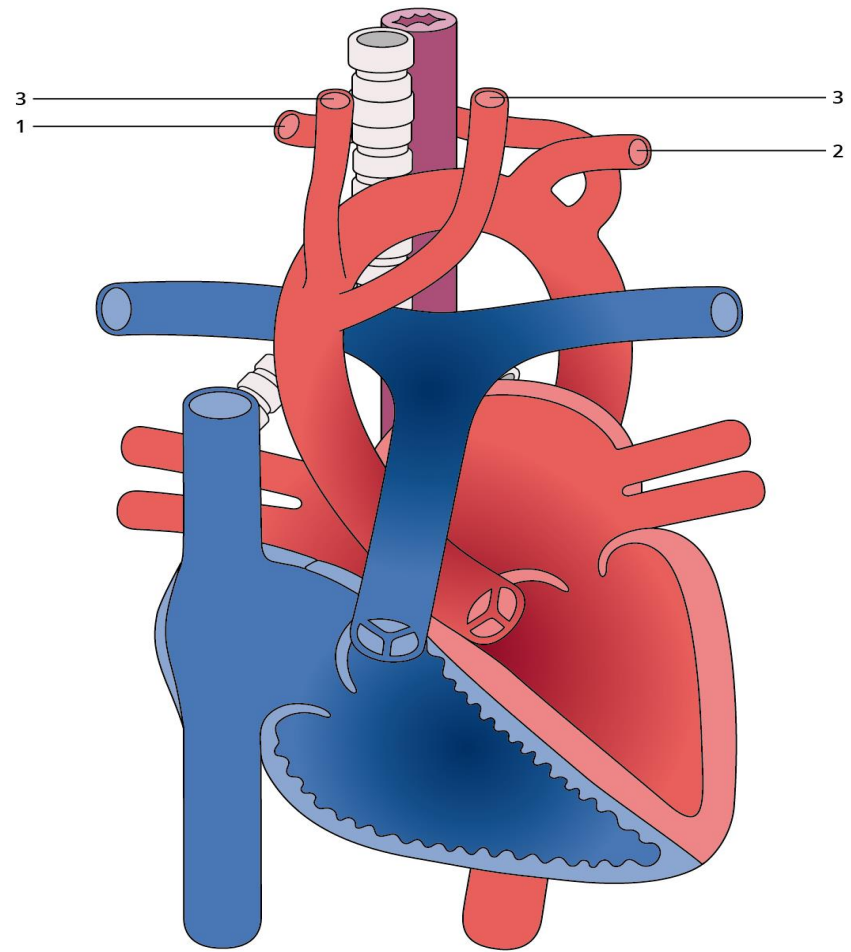




# Kongenitalt korrigerad transposition (ccTGA) = inget ärr på bröstet

- **Allmänt:** ofta associerade hjärtfel (pulmonalstenos, VSD). Risk för AV-block. Högerkammarpacing risk för svikt. Systemkammarsvikt och (arteriell) tricuspidalinsufficiens.
- **Indikation:** Stor symtomatisk (arteriell) TI. Symtomatisk svikt.
- **Åtgärd:** Sviktmedicinering. CRT. Klaffoperation(?). Transplantation.

För PCI-operatören....



För pacemaker-operatören....

