

Vårdprogram

Rikssjukvård GUCH-kirurgi

Göteborg/Lund

Vårdprogram

Rikssjukvård GUCH-kirurgi

Göteborg/Lund

Introduktion

Vuxna patienter med medfödda hjärtfel uppvisar stor variation med kombinationer av flera lesioner, typ av kirurgi, tillkomst av förvärvade hjärtfel och påverkad myokardfunktion med stigande ålder. Ofta finns flera genomgångna palliativa operationer. Komplexiteten gör det svårt att ge exakta behandlingsrekommendationer, i synnerhet när indikationen är prognostisk. Operationsindikationen är därför beroende av den ursprungliga operationstekniken snarare än enbart diagnosen i sig. Rekommendationer för kirurgi vid klaffstenoser utgår från tryckgradienter, men det är väsentligt att väga in kammarfunktion med låga minutvolym, ymtom och övriga lesioner. Då många rekommendationer om kirurgi baseras på symtomatisk indikation är det viktigt att så långt som möjligt utesluta andra eller bidragande orsaker till symtomen.

Utredning/remissinformation

De fall som är aktuella för kirurgi eller intervention skall diskuteras på GUCH hjärtkonferens med GUCH teamet bestående av GUCH kardiolog, GUCH- och barnhjärtkirurg, thoraxanestesiolog, barnkardiolog, klinisk fysiolog och barn- eller GUCH- radiolog. Relevant bildunderlag är avgörande och undersökningar från hemortssjukhuset skall länkas till konferensen. Upprepade undersökningar har stort värde för bedömning av förändring över tid. MR är vanligen att föredra före CT med tanke på upprepade undersökningar utifrån strålningsrisk, såvida inte patienten har icke MR-kompatibel pacemaker. Patientuppgifter som kan vara relevanta för bedömningen (längd, vikt, rökning, co-morbiditet, sysselsättning, mediciner, särskilda behov) anges i remissen. Vissa hjärtfel ingår ibland som en del i ett syndrom (t.ex. atrioventrikulär septumdefekt vid Downs syndrom, pulmonalisstenos vid Noonans syndrom och transposition vid 22q11-deletionssyndrom), vilket kan påverka omhändertagandet. Om patienten är opererad tidigare bifogas operationsberättelserna. Om symtomet är dyspné hos tidigare opererad patient kan spirometri vara av värde för att se eventuell restriktiv lungfunktionsnedsättning. CT koronarer alternativt koronarangiografi görs preoperativt hos patienter över 40 års ålder. Vid klaffingrepp ska patienten preoperativt undersökas av tandläkare för att utesluta infektioner. Preoperativt rökstopp och minskning av övervikt minskar operationsrisker. En kortfattad sammanfattning av symtom, kliniska fakta och utredning ska framgå av remissen. Inremitterande läkare bör beredas möjlighet att delta antingen med videolänk, per telefon eller med konferens på hemortssjukhuset.

Operation/uppföljning

I samband med inläggning för operation genomgår patienten vid behov förnyad ekokardiografi som demonstreras för opererande kirurg. Om det inte finns någon CT i utredningsmaterialet görs en lågdos-CT preoperativt för att se sternums relation till operationsområdet. TEE utförs vid behov peroperativt av undersökare med GUCH erfarenhet. Utifrån beslut vid thoraxkonferensen kan peroperativ arytmikirurgi göras hos personer med rytmproblem såvida det inte påtagligt förlänger operationen. Postoperativt före hemgång eller överföring till hemortssjukhus skall patienten genomgå ny ekokardiografi och bedömning av GUCH kardiolog. Operationsberättelse och planering efter utskrivning bifogas epikrisen. Antikoagulation (typ och längd) vid klaffoperation och AV-klaffring ska framgå. Normalt ska patienten ha ett postoperativt besök hos inremitterande läkare inom 1 mån efter utskrivning från sjukhus. Operationsresultatet ska registreras i SWEDCON av inremitterande själv eller av GUCH-enhet via rapport från inremitterande. Sista sidan i vårdprogrammet är en mall avseende uppföljningen och vad som ska registreras.

Frågan om hjärttransplantation kan vara komplicerad hos GUCH patienter på grund av anatomi, många genomgångna operationer, immunologi och ibland pulmonell hypertension. Patienterna är ibland dessutom adapterade till en låg funktionsnivå med små marginaler varför transplantationsfrågan skall väckas i tid.

För närmare detaljer kring morfologi, fysikaliska fynd och syndrom hänvisas till dokumentet *Handläggning vid de vanligaste medfödda hjärtfelen (Katarina Hanséus, Jan Sunnegårdh 2016)* samt ESC guidelines. Evidensläget beträffande rekommendationer är oftast Level C. Nedan är utredningsförslag vid några vanliga och/eller viktiga GUCH-diagnoser. **Röd färg (fet stil)** indikerar undersökningar som ska finnas med i inremissen, **grön färg (kursiv stil)** indikerar underökningar man kan komplettera med vid specifika tillstånd eller som görs vid utredning på rikssjukvårdsenheterna.

Förmakseptumdefekt (ASD)

Allmänt: ASD upptäcks inte sällan i vuxen ålder med symtom i form av nedsatt kondition, förmaksarytmi eller högerhjärtsvikt.

Indikation: Symtomatisk och/eller prognostisk, vid högersidig dilatation. Åtgärd minskar risk för förmaksarytmier och på lång sikt högerkammarsvikt.

Patientuppgifter: Symtom? Förmaksarytmier, i så fall reglerat? Obehandlad hypertoni?

Utredning:

| | |
|------------------------|--|
| TEE | Högersidig dilatation. Tricuspidalanulus-/insufficiens. HK/HF gradient. Pulmonalstenos. Vänsterkammarfunktion. Mitralinsufficiens. |
| TEE | i c:a 0, 45 och 90 grader. Kanter. Lungvener. |
| <i>Arb-EKG med pox</i> | Funktionsnedsättning. Desaturation. |
| <i>CT/MR</i> | Upp till i höjd med V Subclavia för kartläggning av lungvener. Alltid vid sinus venosus-ASD och annan ASD-kirurgi. |

Åtgärd: Kateterburet ingrepp är förstahandsval om tekniskt möjligt. Högerkateterisering görs i samband med ingreppet för att utesluta pulmonell arteriell hypertesion (4-5 Woods Units).

Kirurgi vid mycket stor/multipla ASD, dåliga kanter, annan samtidig kirurgi t ex tricuspidalring eller patientens önskemål.

Kirurgi vid sinus venosus-defekt med samtidig tunnelering av anomala lungvener.

Uppföljning: Risk för recidiverande pericardvätska efter kirurgi. Trombyl 6 mån efter kateterslutning.

Uppföljning med fokus på eventuella förmaksarytmier och regress av högerstorlek. Kan avslutas om normaliserade hjärtrum och -tryck.

Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Allmänt: Hemodynamiskt signifikant VSD är i allmänhet opererad under barnåren och kontroller avslutade. Mindre membranös VSD utan vänsterkammarpåverkan följs på GUCH mottagning med glesa intervall med ekokardiografi. Risk finns för aortainsufficiens och för högerkammarrhypertrofi med subvalvulär RVOT obstruktion (double chambered right ventricle).

Indikation: symtomatisk, med vänster-högershunt och utan pulmonell hypertension. Prognostisk om progredierande aortainsufficiens, vänsterkammardilatation eller endocardit.

Patientuppgifter: Symtom? Genomgången endocardit?

Utredning:

| | |
|-----------------------|---|
| TTE | Vänsterkammardilatation. Aortainsufficiens. Högerkamartryck. Lokalisation av VSD. Multipla VSD. Double chambered right ventricle (muskeltunt i högerkammaren)/pulmonalstenos. |
| TEE | om aortaklaffnära, membranös VSD som orsakar aortainsufficiens. |
| CT/MR | för att utesluta annan samtidig patologi, t ex ductus, samt om TTE är inkonklusivt. MR ger även mätning av shuntstorlek. |
| Kateterisering | för kartläggning av shuntstorlek och pulmonell resistens om icke-invasiva metoder varit otillräckliga. |

Åtgärd: Sutur eller patch. Om samtidig aortainsufficiens görs i första hand plastik på aortaklaffen.

Uppföljning: Perioperativt finns låg risk för AV-block. Fokus på vänsterkammarfunktion samt vid behov fortsatt följa aortaklaffen.

Atrioventrikulär septumdefekt AVSD (partiell och komplett)

Allmänt: Detta hjärtfel är som regel opererade i barndomen, men kan även upptäckas i vuxen ålder. Restläckage i patch över VSD eller ASD primum förekommer, någon gång med läckage mellan förmaket och kammaren på andra sidan. "Mitrals"insufficiens efter suturerad cleft är vanligt. Subvalvulär aortastenosis förekommer. Patienter med biologisk klaffprotes i mitralis eller tricuspidalisposition behöver förr eller senare reoperation på grund av klaffstenos eller insufficiens.

Indikation: Symtomatisk. Prognostisk vid dilatation av högersidiga hjärtrum eller måttlig AV-insufficiens. Åtgärd minskar risk för förmaksarytmier, progredierande AV-klaffläckage och pulmonell hypertension.

Patientuppgifter: Symtom? Förmaksarytmier? Tidigare op?

Utredning:

| | |
|------------------------|--|
| TTE | Partiell eller komplett. Grad av AV-insuff. Förstoring av hjärtrum. LVOT. Tricuspidalanulus. Högerkamartryck. Pulmonalstenos. Riktning på shunten. |
| TEE | Om arteriella AV-klaffläckagets genes är svårbedömd på TTE (klivet "mitral"segel?) Om VSD-komponent är svår att utesluta på TTE. |
| Arb-EKG med pox | Funktionsgrad. Arytmier. |
| CT/MR | Om TTE är inkonklusivt. Shuntstorlek. |
| Kateterisering | Om pulmonell hypertension inte kan värderas med TTE. |

Åtgärd: Patch i septumdefekter och i första hand sutur av klivet "mitral"segel. Klaffprotes om plastik inte är möjlig. Ring i tricuspidalis vid behov (tricuspidalanulus > 4 cm).

Uppföljning: Om komplett AVSD finns perioperativt låg risk för AV-block. Fokus på AV-klaff-funktion vid uppföljning. Följs fortsatt även om hjärtrum normaliserats och bra klafffunktion.

Öppetstående ductus arteriosus (PDA)

Allmänt: Liten PDA utan hemodynamisk påverkan i form vänsterkammardilatation kräver ingen åtgärd. Stor PDA med pulmonell hypertension och Eisenmengerutveckling sluts ej.

Indikation: symtomatisk och/eller prognostisk vid vänsterkammardilatation. Åtgärd minskar risk för pulmonell hypertension och vänstersidig dilatation av hjärtrum (med risk för arytmier).

Patientuppgifter: Symtom? Förmaksarytmier? Blåsljud? Pox i hand och fot.

Utredning:

| | |
|--------------|--|
| TTE | Vänsterkammardilatation. TI-gradient. Pulmonalstenos. Gradient över ductus i parasternalt tvärsnitt. Visualisering suprasternal vy. Shuntriktning. |
| CT/MR | Värdering med täta snitt över ductusområdet önskvärt för bättre information inför ingrepp. Shuntstorlek. |

Åtgärd: I första hand kateterburen teknik. Angiografi och kateterisering görs i samband med ingreppet. Ytterst sällsynt görs kirurgi på vuxna.

Uppföljning: Litet restflöde kan ses initialt över pluggad ductus. Kontroll 3 mån postop med rtg pulm och TTE. Fokus på vänsterkammare, högerkammарtryck och ductusområde. Om normalisering kan uppföljning avslutas.

Pulmonalisstenos/insufficiens

Allmänt: Valvulär pulmonalisstenos behandlad med ballongdilatation under barnåren har god långtidsprognos, men såväl insufficiens som restenos på grund av förkalkning förekommer. Subvalvulär pulmonalisstenos (eller double chambered right ventricle) är ofta associerat med VSD.

Indikation: Symtomatisk om stenos med gradient > 64 mmHg. Prognostisk om maxgradient > 80 mmHg. Åtgärd kan övervägas vid lägre gradient om högerkammарfunktionen är nedsatt. Symtomatisk om stor insufficiens och/eller ökande högerkammарvolym (> 160 ml/m²).

Patientuppgifter: Symtom? Tidigare opererad?

Utredning:

| | |
|------------------------|--|
| TTE | Valvulär eller subvalvulär. Samtidig ASD/VSD? Samtidig pulmonalinsufficiens. Högerkammарpåverkan. Progresstakt. |
| Arb-EKG med pox | Funktionsvärdering, arytmier och desaturation. |
| CT/MR | Om osäkerhet var stenosen är lokaliserad samt utesluta pulmonalgrenstenoser. Grad av insufficiens. Indexerad högerkammарvolym. |
| Kateterisering | Om gradientmätning/lokalisering är osäker på TTE i synnerhet vid nedsatt högerkammарfunktion, eller i samband med ballongdilatation. |

Åtgärd: Kateterburen ballongdilatation om valvulär stenos. Om sub- eller supervalvulär stenos kirurgi med resektion, vidgande patch eller homograft. Lungartärgrenstenoser i första hand kateterburen vidgning med stent.

Uppföljning: Ett par års intervall. Ballongdilataterad eller homograftopererad följs avseende grad av insufficiens/reststenos med eventuell högerkammарpåverkan.

Aortastenosis/insufficiens

Allmänt: Patienter med valvulär aortastenosis har ofta genomgått valvulotomi i barndomen, vilket medför förkalkning och risk för symptomgivande stenosis eller insufficiens under uppföljningstiden. En del patienter är Ross-opererade, vilket innebär att pulmonalklaffen flyttats till aortaposition med reimplantation av koronararter samt homograft i pulmonalisposition. Nedsatt myokardfunktion på grund av fibros eller vänsterkammars hypertrofi förekommer.

Indikation: Symtomatisk vid tät aortastenosis. Prognostisk om tät stenosis med patologiskt arb-EKG, försämrade vänsterkammarsfunktion eller snabb progress. Symtomatisk om stor insufficiens. Prognostisk om stor insufficiens med sjunkande EF, tilltagande vänsterkammardimensioner upp mot 7 cm LVEDD/5 cm LVESV. Ross-opererad om motsvarande läckage i neo-aorta eller homograftdysfunktion.

Patientuppgifter: Symtom? Tidigare op? Planerar graviditet? Hypertoni?

Utredning:

| | |
|-------------------------------|---|
| TTE | Gradient. Valvulär eller subvalvulärt membran. Bicuspid. Systolisk vänsterkammarsfunktion. Diastolisk dysfunktion. LVOT-vidd. Insufficiens. Ascendensvidd. Progresstakt. Ductus. Gradient i descendens. Pulsatilt flöde i bukaorta. |
| Arb-EKG | Funktionsnivå. Symtom. BT-fall. Ischemi. Arytmier. |
| CT/MR | För ascendensvidd och för att utesluta coarctation om TTE är otillräckligt. Stenosis/insufficiensgrad. |
| CT hjärta, EKG-triggad | Om koronarimplantation kan bli aktuell vid aortarotdilatation. Vid Ross-opererad med ischemitecken. |

Åtgärd: Kirurgi med mekanisk eller biologisk klaff alternativt resektion/plastik av subvalvulärt membran utifrån individuell bedömning. TAVI inte i klinisk praxis i nuläget.

Uppföljning: Postop kontroll och därefter med 1-2 års intervall, beroende på val av klaffmaterial och resultat. Subvalvulärt membran kan recidivera och följs också upp. Ross-opererad följs avseende både höger- och vänstersidig klafffunktion samt ascendensvidgning.

Coarctatio aortae

Allmänt: Coarctation förekommer i kombination med andra vänstersidiga utflödeslesioner såsom aortastenosis på olika nivåer, bicuspid aortaklaff och mitralisstenosis (parachute mitral valve, Shone syndrom). Hypertoni är vanligt även efter framgångsrik korrektion och skall behandlas farmakologiskt på sedvanligt sätt. Det finns ökad risk för ischemisk hjärtsjukdom. Hypoplastisk aortabåge ger kvarstående hypertoni trots opererad coarctation. Risk för aneurysm i coarctationsområdet finns, i synnerhet efter operation med patch.

Nyupptäckta fall förekommer hos unga vuxna med hypertoni och missas ofta. Blodtrycksmätning i arm och ben är obligat hos unga personer med hypertoni och ger i allmänhet diagnosen i kombination med transthorakal ekokardiografi

Indikation: Prognostisk om hypertoni och invasivt mätt gradient > 20 mmHg. Samtidig ascendensdilatation eller aortainsufficiens stärker indikationen.

Patientuppgifter: Hypertoni? Tidigare op-metod/nativ?

Utredning:

| | |
|------------------|---|
| Blodtryck | Arm/ben, 24-tim BT-mätning (obs BT tas i höger arm på patienter som är opererade med Subclavian flap). |
| TTE | Vänsterkammarshypertrofi. Aortainsufficiens. Bicuspid aortaklaff. Ascendensdilatation. Progresstakt. Gradient över aorta descendens. Sågtandmönster i bukaorta. |

| | |
|----------------|---|
| CT/MR | För visualisering/mått och gradient av förträngningen, dess läge i förhållande till vänster subclavia samt ascendensvidd. Vänsterkammardilatation. Aortaklaffmorfologi. |
| <i>Arb-EKG</i> | Funktionsnivå. Symtom. BT-stegring. Ischemi. Arytmier. |

Åtgärd: I första hand kateterburen stentning, både vid restenos och nativ coarctation. Invasiv gradient mäts perioperativt. Kirurgi via thoracotomi om kateterburen teknik inte är möjlig.

Uppföljning: Perioperativt förekommer sällsynt hypertensiv kris. Vanligt med diffusa symtom från bröstorg och ben vid åtgärd av nativ coarctation då flödesförhållanden ändras radikalt. CT 3-6 mån efter kateteringrepp och Trombyl 6 mån. Blodtryck årligen, vid behov 24 tim BT-mätning och TTE med 2 års intervall. Morfologisk kartläggning med MR/CT utifrån behandlingsresultat med c:a 5 års intervall.

Fallots tetrad (opererad i barndomen)

Allmänt: Pulmonalisinsufficiens ses alltid efter operation med vidgning av utflödesdelen med patch. Den tolereras väl inledningsvis, men uttalad pulmonalisinsufficiens leder på sikt till symtomatisk högerkammardilatation och nedsatt högerkammardfunktion. Pulmonalisstenoser kan kräva åtgärd med i första hand ballongvidgning och stentning. Tidigare Blalock Taussig shunt kan medföra såväl pulmonalstenos som lägre systemblodtryck i armen på samma sida. Patienter opererade med homograft (conduit) utvecklar med tiden stenoser eller insufficiens som kräver åtgärd med kateterburen klaffimplantation där detta är tekniskt möjligt eller byte av homograft med öppen kirurgi. Vänsterkammardysfunktion i varierande grad ses ibland, delvis beroende på invers septumrörlighet och är prognostiskt ogynnsamt. Arytmi är ofta ett symptom på underliggande hemodynamisk lesion, som skall uteslutas. Sekundär tricuspidalisinsufficiens är prognostiskt ogynnsamt och stärker indikation för re-intervention.

Indikation: Symtomatisk pulmonalisinsufficiens/stenos eller rest-VSD. Prognostisk vid pulmonalisinsufficiens och progredierande högerkammardysfunktion eller indexerad högerkammardvolum $> 160 \text{ ml/m}^2$ kroppsyta. Prognostisk vid pulmonalstenos $> 80 \text{ mmHg}$.

Patientuppgifter: Symtom? Tidigare operationer? Arytmi/svimning?

Utredning:

| | |
|--|---|
| TTE | Högerkammardfunktion och storlek. Pulmonalisstenos/insufficiensgrad. Tricuspidalisinsufficiens. Tricuspidalanulus. Rest-VSD. Vänsterkammardfunktion. Progresstakt. Ascendensvidd. |
| ArbEKG/ Ergospiometri med pox | Funktionsgrad. Blodtryck. Arytmier. Desaturation. |
| MR | Högerkammardfunktion. Indexerad högerkammardvolum i systole och diastole. Grad av pulmonalstenos/insufficiens. Vid i homograft/pulmonalis. Stenoser i lungartärgrenar. Shunt. |
| <i>Holter/tum-EKG/ Reveal/ invasiv elfys</i> | Om arytmanamnes |
| <i>CT hjärta, EKG-triggad</i> | om pat har homograft (där klaff-försett stent (Melody) kan bli aktuellt) för värdering av koronarernas förhållande till homograftet. Vid i homograft. Lungartärgrenar. |
| <i>Kateterisering</i> | Om ovanstående utredning är inkonklusiv, ofta med beredskap för klaff-försett stent. |

Åtgärd: Kateterburet med klaff-försett stent om homograftproblematik med gynnsam anatomi enligt ovan. Kirurgi om homograft/pulmonalproblematik som inte lämpar sig för kateterburet ingrepp och/eller betydande rest-VSD.

Uppföljning: Pat som genomgått kateterburet ingrepp gör rtg pulm efter 1, 3, 6 och 12 mån med frågeställning stentfraktur. Trombyl livslångt. Observans på endocardit och arytmi. Årlig uppföljning med TTE. Pat som genomgått kirurgi med homograft 1-2 års intervall med TTE och fokus på homograftdysfunktion och arytmi.

Pulmonalisatresi med VSD (op i barndomen med homograft i pulmonalis)

Allmänt: Efter korrektion i barndomen med conduit mellan höger kammare och a pulmonalis ses anatomi och conduitproblem likartade de vid Fallots tetrad (se detta avsnitt). Vid pulmonalisatresi ses därutöver ofta underutvecklat lungkärträd med pulmonell hypertension. Hos patienter med kvarstående MAPCA kärl (multipla aorto-pulmonella kollateraler från aorta descendens) finns risk för övercirkulation och hypertensiv lungkärslsjukdom, men shunt kan också vara nödvändig för att upprätthålla adekvat lunggenomblödning.

Indikation: Symtomatisk. Prognostisk om homograftdysfunktion/rest-VSD motsvarande resonemang vid Fallot.

Patientuppgifter: Symtom? Tidigare kirurgi? Arytmier? Saturation?

Utredning:

| | |
|-------------------------------|---|
| TTE | Gradient homograftstenos. Grad av homograft-insufficiens. Hö-kammarfunktion. Högerkamartryck. Rest-VSD. |
| Arb-EKG med pox | Funktionsgrad. Blodtryck. Arytmier. Desaturation. |
| CT/MR | Homograftstenos/insufficiensgrad. Homograftvidd. Kartläggning av lungartärträd med uteslutning av perifera stenoser och kvarvarande MAPCA-kärl (major aorto-pulmonary connecting arteries). Indexerad högerkamarvolym. Shunt. |
| <i>CT hjärta, EKG-triggad</i> | För kartläggning av koronarer i förhållande till homograft (om klaff-försett stent kan bli aktuellt). Grenstenoser i lungartärerna. |
| <i>Kateterisering</i> | Om ovanstående utredning är inkonklusiv, ofta med beredskap för klaff-försett stent. Vid uttalad pulmonell hypertension. |

Åtgärd: som Fallots tetrad. MAPCA-kärl kan behöva slutas kateterburet. Ballongvidgning och stentning kan vara aktuellt vid lokaliserade perifera pulmonalisstenoser

Uppföljning: som Fallots tetrad.

Ebsteins anomali

Allmänt: Innebär missbildning och apikal förskjutning av tricuspidalisklaffen där ett eller flera klaffblad är sammanlödda med endokardiet i kammarväggen. Hjärtfelet medför stort höger förmak (atrialiserad högerkammare), tricuspidalisinsufficiens och ofta liten funktionell högerkammare med små slagvolym av varierande grad. Förmaksseptumdefekt är vanligt och högt tryck i höger förmak medför höger-vänster shunt med arteriell desaturering. Arytmi med extra överledningsbanor (WPW syndrom) är inte ovanligt. Inför ingrepp bör extra retledningsbanor aktivt uteslutas då ett eventuellt postoperativt förmaksflimmer kan överleda ner i kammaren till ventrikelflimmer om extrabana föreligger.

Indikation: Symtomatisk om hjärtsvikt, arytmier, desaturation, paradoxal embolisering.

Patientuppgifter: Symtom? Vilopox? Arytmier? Antikoagulation?

Utredning:

| | |
|--|---|
| TTE | Atrialiserad hö-kammardel. Hö-kammarstorlek och funktion. TI-gradient. Storlek av TI. Slagvolym vä-kammare. ASD med vä-hö/hö-vä flöde (bubbelkontrast) Ett eller flera klaffblad nedbundna. |
| Arb-EKG med pox | Funktionsgrad. Blodtryck. Arytmier. Desaturation. |
| Holter/tum-EKG/Reveal/invasiv elfys | Om inte extra retledningsbanor är uteslutna. |
| <i>MR/CT</i> | Om TTE är inkonklusivt. |
| <i>TEE</i> | Värdering av vilka segel som är nedbundna och hur uttalat, vid tricuspidalisinsufficiens där åtgärd övervägs? ASD-lokalisation i 0, 45 och 90 grader. |
| <i>Kateterisering</i> | Värdering av högerkamartryck med och utan ballongokklusion av ASD, vid diskussion om eventuell ASD-slutning i samband med ingreppet. |

Åtgärd: Kateterburen slutning av ASD om patienten inte desaturerar vid ansträngning alternativt låga högerkammartyck vid kateterisering. Plastik på tricuspidalklaff i första hand om stort läckage, biologisk klaff i sällsynta fall. Glenn-operation (cava superior till pulmonalartär) om högerkammaren bedöms behöva avlastning.

Uppföljning: Livslångt med 1-2 års intervall. Fokus på arytmier, desaturation.

Transposition av de stora artärerna (TGA)

1. TGA med förmakskorrektion (Mustard/Senning-op)

Allmänt: Förmakskorrektion (atrial switch) innebär att ven-inflödena dirigerats om så att höger förmak tar emot lungvenflöde och höger kammare således är arteriell kammare som pumpar ut i aorta. Risk för hjärtsvikt och insufficiens i arteriell AV klaff (tricuspidalis) som leder till ytterligare försämring. Det är vanligt med förmaksarytmier och sinusknutedysfunktion. Vid pacemakerbehov finns risk att tälta upp mitralklaffen samt att orsaka stenosis i övergången cava superior/förmakstunnel.

Indikation: Symtomatisk vid svikt, arythmi eller läckage i tunnelsystemet ("baffle" i engelskspråkig litteratur)

Patientuppgifter: Sviktsymtom? Förmaksarytmier? Antiarytmika, antikoagulantia?

Utredning:

| | |
|-------------------------------|---|
| TTE | Systemkammarfunktion (=hö-sidig). Progresstakt. Arteriellt AV-klaffläckage. Läckage eller stenosis i tunnel (anslutning systemvenor/vä förmak). |
| Arb-EKG med pox | Funktionsgrad. Blodtryck. Arytmier. Desaturation. |
| MR/CT | Systemkammarfunktion. Progresstakt. Tunnel-läckage. Stenosis i övergång systemvenor/tunnel AV-klaffläckage. |
| <i>Holter/tum-EKG/ Reveal</i> | Detektion av arytmier. |
| <i>TEE</i> | Vid utredning om tunnel-läckage för lokalisering |

Åtgärd: Kateterburna ingrepp vid tunnel-läckage eller systemvensstenosis. Elfys-ablation mot förmaksarytmier som bidragande faktor till systemkammardysfunktion. Klaffkirurgi av tricuspidalklaff om symtomatisk med stort läckage och bra kammarfunktion. Progredierande systemkammarsvikt utreds för hjärtransplantation.

Uppföljning: Årlig uppföljning med TTE. Fokus arytmier. Upprepade MR för värdering av kammarfunktion över tid. Upprepade arb-EKG för funktionsvärdering över tid.

2. TGA med VSD, Rastelli-opererad

Allmänt: Vänsterkammare är kopplad via en patch från septumtoppen på VSD till aorta och höger kammare till a pulmonalis via en conduit (homograft). VSD- och patchvidden motsvarar LVOT. Pulmonalisconduitstenosis eller insufficiens behandlas enligt tidigare avsnitt Fallots tetrad. Rest- VSD i utflödespatchen eller vänstersidig utflödesobstruktion i tunnelplastiken förekommer.

Indikation: Symtomatisk pga homograftproblem eller patch-läckage med vänsterkammardilatation. Man kan överväga kirurgi om utflödesgradient i vänsterkammaren över 50 mmHg i medel.

Patientuppgifter: Symtom? Tidigare operation?

Utredning:

| | |
|------------------------|---|
| TTE | Vänsterkammarestorlek/funktion. Patchläckage. Vä-hö/hö-vä flöde över patchläckage. Utflödesgradient i vä-kammare, i så fall i VSD-höjd eller aortaklaff. Högerkammarestorlek/funktion. Hö-kammartyck. Grad av homograftstenosis/insufficiens. Progresstakt. |
| Arb-EKG med pox | Funktionsgrad. Blodtryck. Arytmier. Desaturation. |
| MR/CT | Homograftstenosis/insufficiensgrad. Homograftvidd. Indexerad högerkammarevolym. Shunt. |

| | |
|-------------------------------|--|
| <i>TEE</i> | För exakt lokalisering av eventuellt patchläckage |
| <i>CT hjärta, EKG-triggad</i> | För kartläggning av koronararter i förhållande till homograft (om klaff-försett stent kan bli aktuellt). Grenstenoser i lungartärerna. |
| <i>Kateterisering</i> | Om ovanstående utredning är inkonklusiv, ofta med beredskap för klaff-försett stent. |

Åtgärd: Homograftproblematik i första hand kateterburet klaff-försett stent om gynnsam anatomi, i andra hand kirurgiskt homograftbyte. Vid patchläckage/utflödesförtäring kirurgi.

Uppföljning: Vid klaff-försett stent, v.g. se under Fallot. Homograft följs livslångt. Om patienten opererats för patchläckage finns risk för nytt läckage då en lång patch utsätts för tension. Uppföljning med ett-två års intervall samt vid nytillkomna symtom.

3. TGA op med Arterial switch

Allmänt: God prognos med få komplikationer. Kranskärnen är reimplanterade i pulmonalisroten som sitter i aortaposition och är anastomoserad till aorta ascendens. Aortaroten i pulmonalisposition är kopplad till pulmonalis och ligger framför aorta där försnävning av pulmonalgrenarna som rider över aorta inte är ovanlig. Dilatation i neo-aorta med läckage i neo-aortaklaffen förekommer och kan öka med stigande ålder.

Indikation: Symtomatisk om pulmonalisgradient > 60 mmHg, stor neo-aortainsufficiens eller kranskärlschemi. Prognostisk vid stor insufficiens i neo-aorta (sjunkande EF < 50 %, LVEDD>70, LVESD>50 mm) eller progredierande aortadilatation > 55mm, koronarischemi, svåra perfusionsdefekter till följd av lunggrenstenoser, pulmonalstenos med högerkammardysfunktion eller gradient > 80 mmHg.

Patientuppgifter: Symtom? Bröstsmärtor? Planerar graviditet? Tidigare op?

Utredning:

| | |
|-------------------------------|---|
| TTE | Vänsterkammarsstorlek/funktion. Regionalitet. Vid aortarot och ascendens. Insufficiens i neo-aorta. Lungartär/grenstenos. Högerkammarsstorlek/funktion. Tricuspidalinsufficiens. Högerkammarstryck. Progresstakt. |
| Arb-EKG | Funktionsgrad. Blodtryck. Ischemi. Arytmier. |
| <i>MR/CT</i> | Om TEE otillräckligt. Grad av insufficiens i neo-aorta. Ascendensvidd. Lungartärgrenstenos. |
| <i>TEE</i> | För exakt lokalisering av eventuellt patchläckage |
| <i>CT hjärta, EKG-triggad</i> | Om ischemi på arb-EKG eller regionalitet på TTE |
| <i>Perfusionsscint</i> | För perfusionsfördelning vid misstanke om pulmonalgrenstenos |

Åtgärd: Klaff-op av neo-aorta och/eller ascendens ingrepp. Biologiskt eller mekaniskt alternativ. TAVI är inte rekommenderat i nuläget. Kirurgi eller stent av koronarstenoser utifrån morfologi. Kateterburen åtgärd i första hand av lungartärgrenstenoser.

Uppföljning: Livslång kontroll av klaffar och ascendensvidd med 1-2 års intervall.

Fontancirkulation/TCPC Total cavopulmonell connection

Allmänt: Operation med Fontancirkulation (hö förmaksöra till pulmonalis) eller TCPC (V Cava inf och sup kopplade direkt till pulmonalis via tunnel) är utförligt beskrivet i barnkardiologins vårdprogram för Medfödda hjärtfel Lund/Göteborg. Bakomliggande diagnos är vanligen tricuspidalisatri, pulmonalisatri med intakt kammarseptum, dubbelt inflöde till vänsterkammare, obalanserad AVSD eller hypoplastiskt vänsterkammarsymtom. Vid underutvecklat vänsterkammarsutflöde kan patienten vara opererad med anastomos pulmonalis till aorta ascendens (DKS, Damus-Kay-Staensel). Kammarmorfologi och -funktion är betydelsefull för prognos.

Fontancirkulation medför kroniskt förhöjt CVP kring 12-15 mmHg och en underfylld systemkammare. Eftersom lungblodflöde drivs av CVP är patienterna känsliga för hypovolemi exempelvis vid gastroenterit, feber, eller icke

kardiell kirurgi. De är beroende av lågt pulmonellt tryck varför t.ex. hinder i luftvägarna, luftvägsinfektion, förmaksarytmi med ökat fyllnadstryck kan få stora konsekvenser. Högre CVP kan medföra leverpåverkan med risk för cirrhos och malignitet. Hos TCPC opererade patienter mynnar sinus coronarius ofta i systemförmaket, vilket medför en lindrig arteriell desaturering. Vid mera uttalad desaturering (pox ner mot 90 %) skall venöst shuntflöde via fistlar misstänkas. Proteinförlorande enteropati (PLE) är en ovanlig men allvarlig komplikation med hypoalbuminemi, ascites och pleuravätska. Förhöjt alfa1-antitrypsin i feces kan ge diagnosen. Arytmier har stor hemodynamisk påverkan och skall behandlas akut med elkonvertering, där anestesiologen ska vara noggrant informerad. Ablation är tekniskt komplicerat och bör utföras vid centra med erfarenhet. Pacemaker med kammarelektrod kräver epikardiellt system.

Indikation: Symtomatisk p.g.a. fistelproblem med desaturation eller paradoxal embolisering. Symtomatisk p.g.a. stenosis i tunnelsystem/proteinförlorande enteropati (PLE). Symtomatisk p.g.a. läckage i Damus-Kaye-Staensel (DKS)-anastomos.

Patientuppgifter: Symtom? Grunddiagnos. Op-berättelser. Arytmier? Blodförtunning? Syndrom?

Utredning:

| | |
|---|--|
| TTE | Systemkammarmorfologi och funktion. AV-klaffinsuff. TCPC-tunnelstenos. Synligt tunnelläckage till systemförmak. Läckage i DKS-anastomos. |
| Arb-EKG med pox/6 min. gångtest/ Ergo spirometri | Funktionsnivå. Arytmier. Desaturation |
| MR/CT | Kammarfunktion. Tunnelstenos. AV-läckage. Läckage i DKS-anastomos. Fistlar. |
| TEE | Fistel-lokalisation inför, eller i samband med, kateterburen fistelslutning |
| Holter/tum-EKG/Reveal | Arytmiproblematik, både taky- och bradyarytmier vanliga. |
| Kateterisering | Pulmonell resistens. Minutvolym. Ventryck. Fyllnadstryck i kammare. Shunt/fistel. Porta/cava-gradient. |

Åtgärd: Om möjligt kateterburen slutning av fistlar om ventryck tillåter. Om möjligt kateterburen stentning av tunnelstenos. Transplantation om behandlingsresistent kammarsvikt eller PLE.

Uppföljning: Inom 1 mån postop med kontroll av ödem, pleuravätska, pericardvätska samt pox, särskilt vid tätning av fistlar. Utifrån klinik därefter kontroller med 6-12 mån intervall, inklusive blodprover enligt ovan.

2017-12-21

Eva Furenäs
för GUCH-centrum
Sahlgrenska Universitetssjukhuset
Göteborg

Johan Holm
för GUCH-enheten
Skånes Universitetssjukhus
Lund

MALL UPPFÖLJNING

3-6 VECKOR POSTOP

Information till patienten om operationsresultat och framtidsplan

Deltagande i fysioterapi 2-3 ggr/v

Analgetikakonsumtion

Sjukskrivning c:a 2 mån post-op, gärna halvtid sista veckorna inför återgång till fullt arbete

Rapport till SWEDCON:

Hb:

UCG:

EQ5D:

Postoperativ komplikation:

6-12 MÅN POSTOP

Information framtida kontroller, symtom att vara uppmärksam på.

Behov av fysioterapeut

Vid mer komplexa hjärtfel där man kan förvänta sig framtida reinterventioner kan det vara rimligt att göra en MR vid uppföljningen som utgångsvärde för framtida diskussioner.

Rapport till SWEDCON:

UCG:

EQ5D:

NYHA:

Funktionsvärdering (arb-EKG/Ergo-spir/6-min gångtest) :

Postoperativ komplikation: