

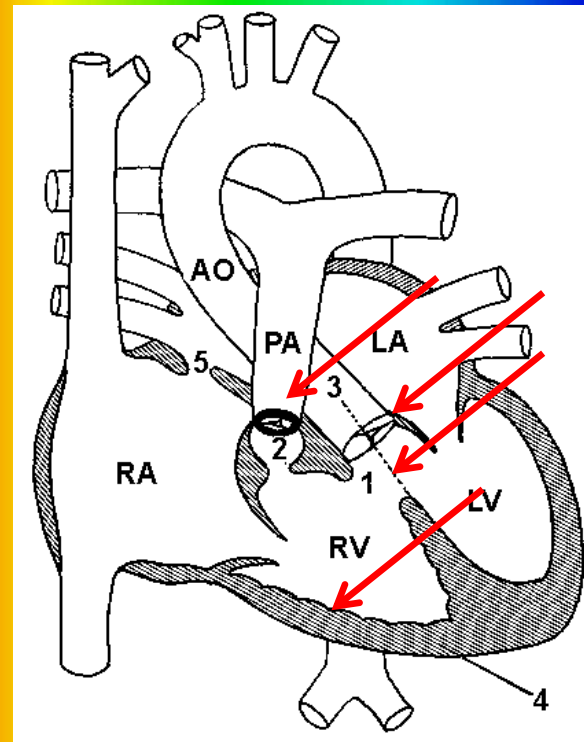


Medfödda hjärtfel hos vuxna – Fallots Tetrad

Bengt Johansson
Hjärtcentrum
Norrlands universitetssjukhus

Fallots tetrad

- VSD
- RVOTO
- Överridande aorta
- HK-hypertrofi



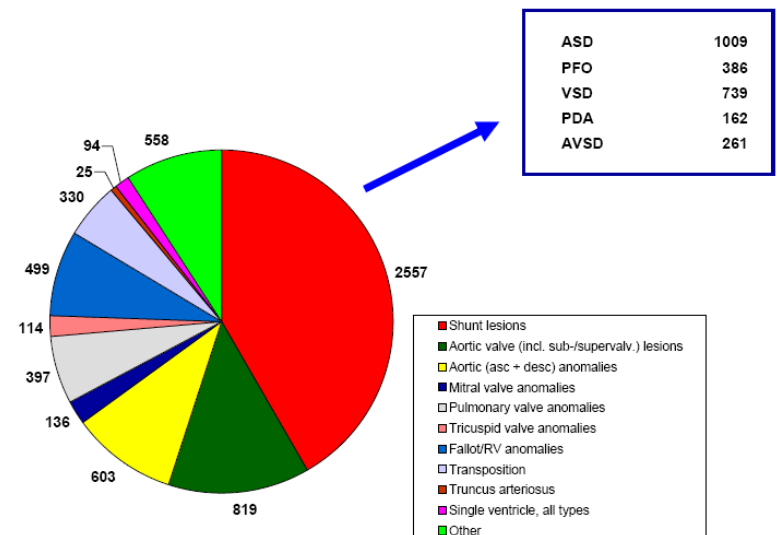
Historia

- Niels Steensen
1671
- Etienne-Louis Fallot
1888
- Maude Abbott 1924



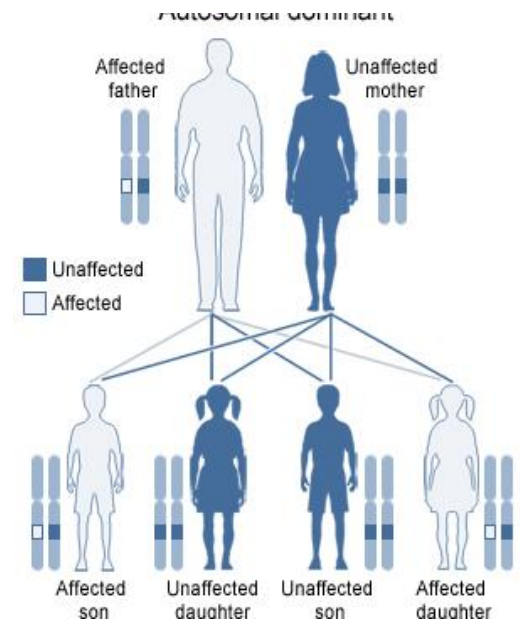
Epidemiologi

- 0,28 på 1000 levande födda
- 1:3600
- 3-5 % av medfödda hjärtfel
- F=M
- Vanligast cyanotiska hjärtfelet ("blue baby")
- 3% hos syskon
- Vuxna med (komplex) ACHD > barn !!!



Genetik

- De flesta sporadiska
- Upp till 15-25 % har mikrodeletion på kromosom 22
- DiGeorge syndrom (autosomalt dominant)
- Trisomi 21





Naturalförlopp

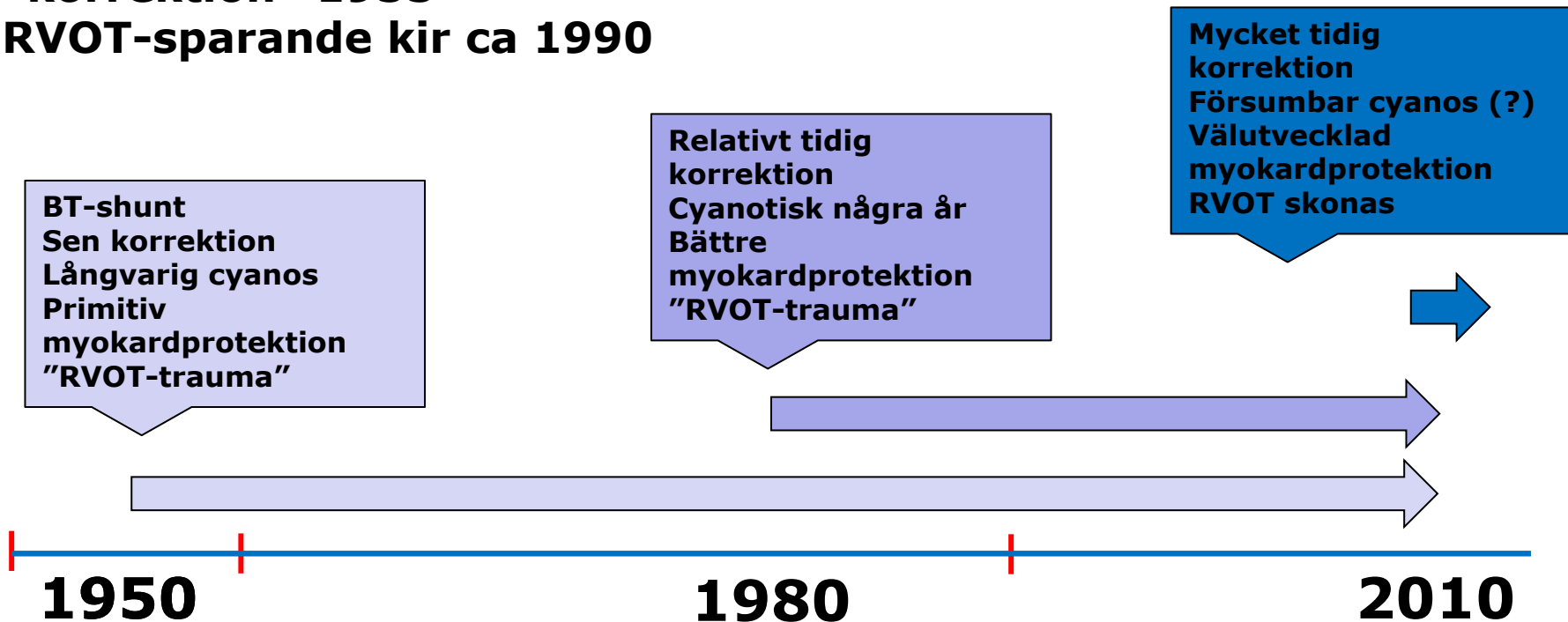
- 40 % avled innan 3 års ålder
- 95 % innan 40 år
- Plötslig död och högerkammarsvikt valigaste dödsorsaker

Medicinsk utveckling

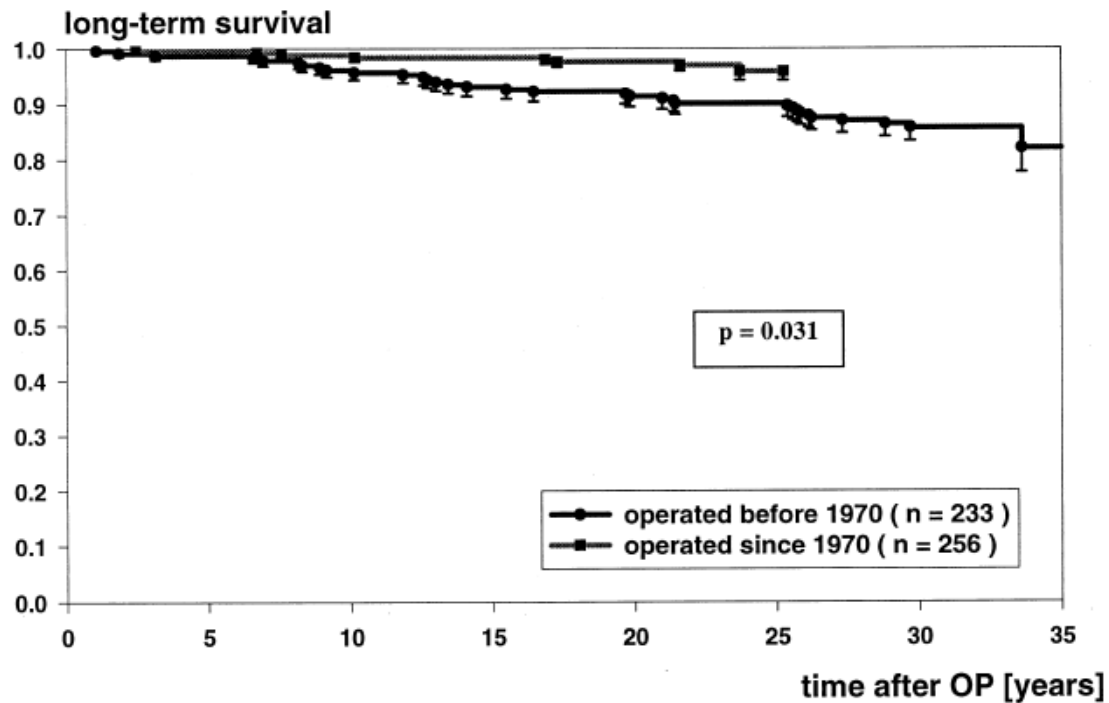
BT-shunt 1945

"korrektions" 1955

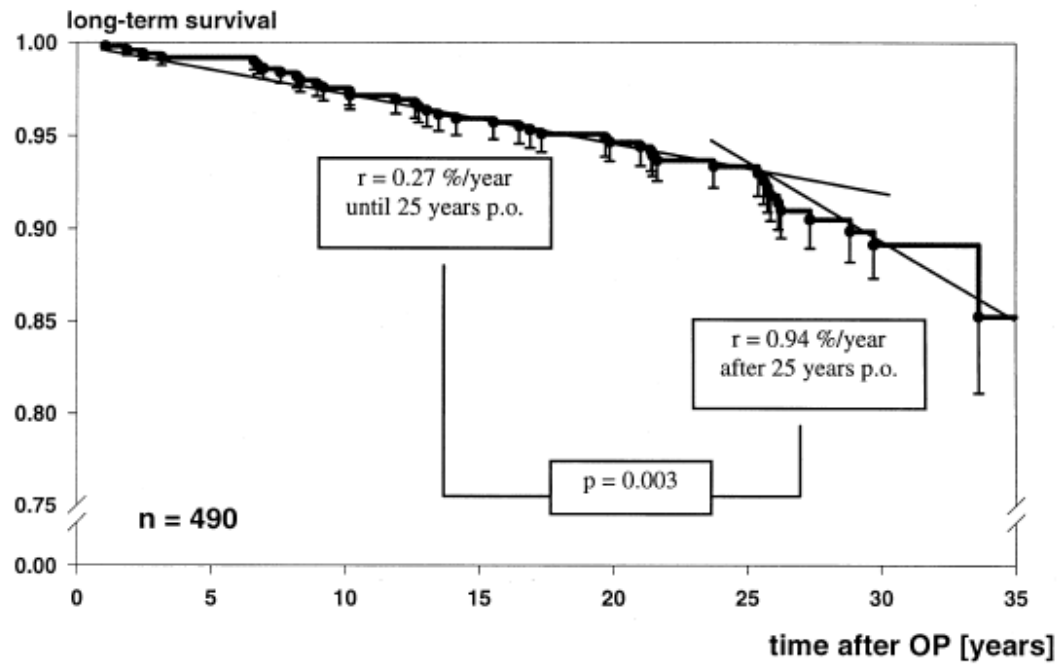
RVOT-sparande kir ca 1990



Prognos



Prognos



Sena komplikationer

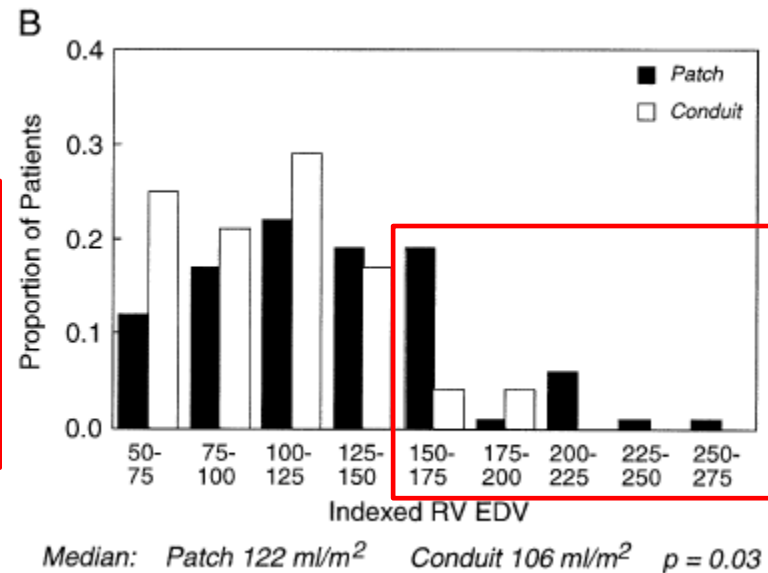
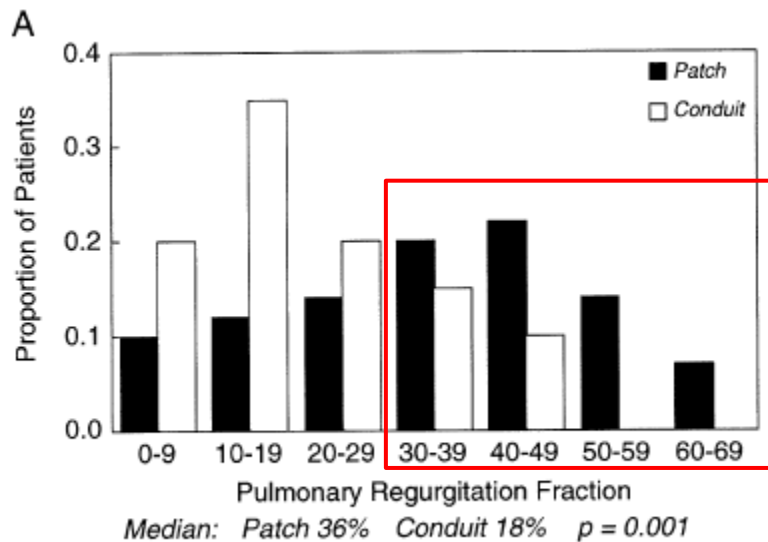
- Pulmonalisinsufficiens
- HK-dilatation/dysfunktion
- RVOTO
- Perifer PS / PA-hypoplasi
- VT (ihållande/icke-ihållande)
- Plötslig död
- AV-block/förmaksarytmier
- Aortainsufficiens
- Problem associerade med syndrom

Pulmonalisinsufficiens

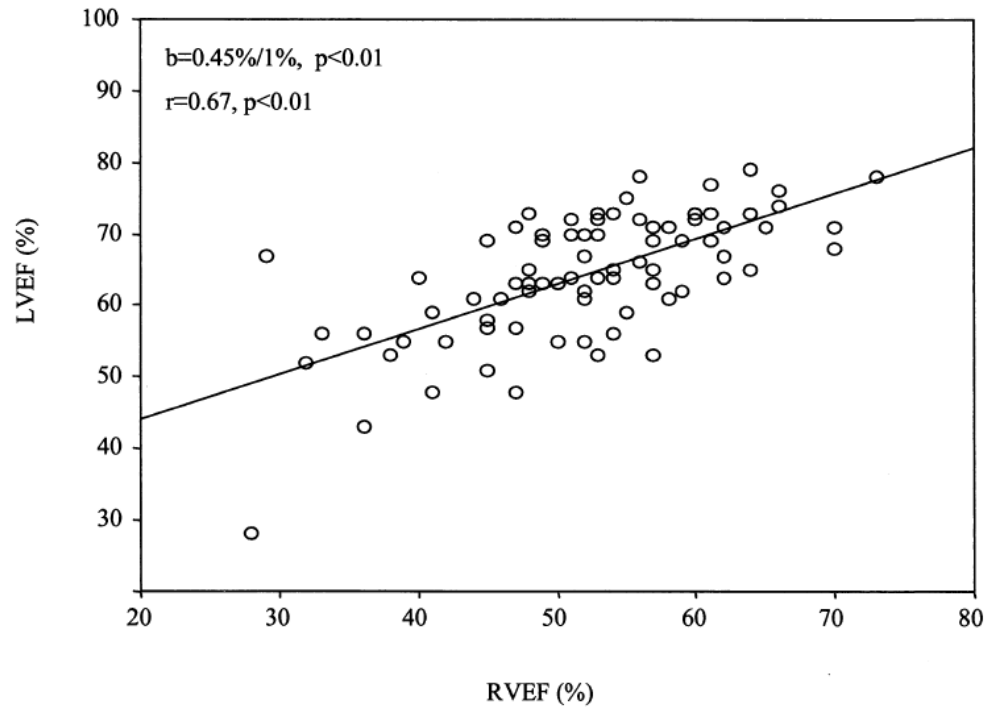


PI - Patch vs conduit

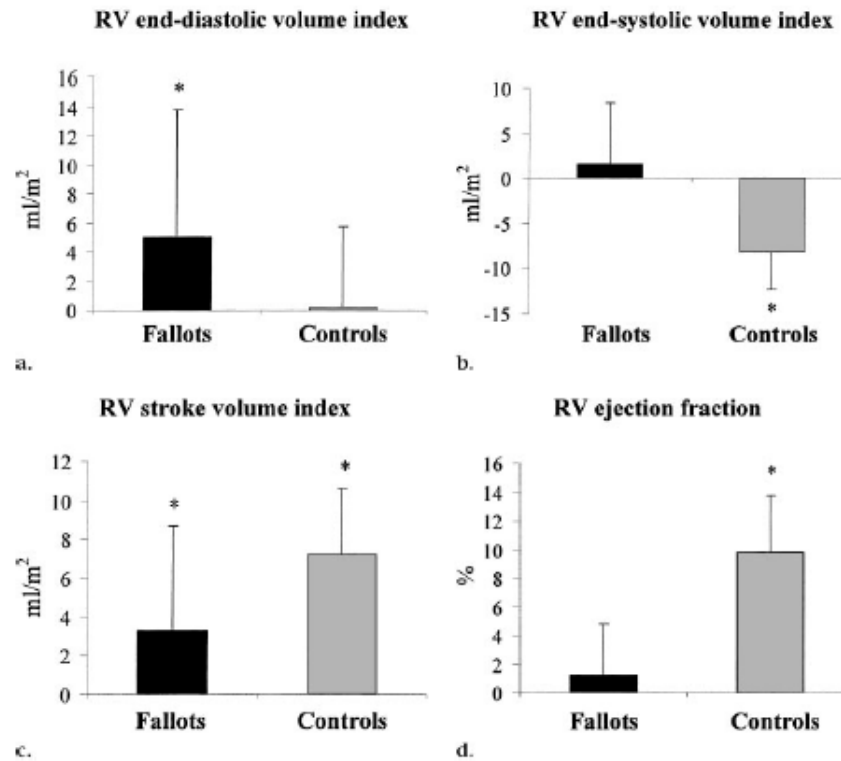
Högre PRF är associerad med ökad RVEDD_i
($r = 0.51, p < 0.001$)



PI - Kammarinteraktion



HK-funktion vid belastning



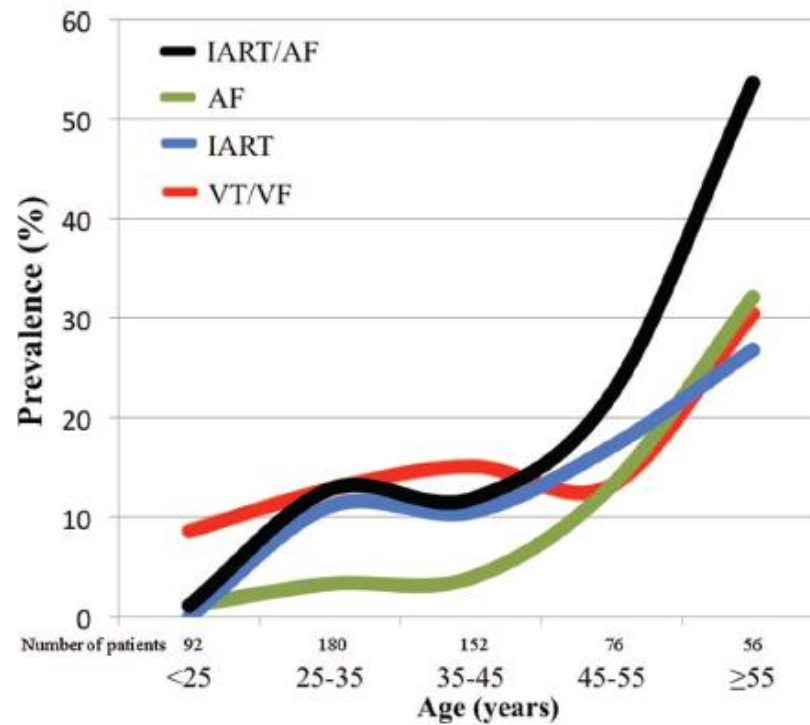


Arytmier

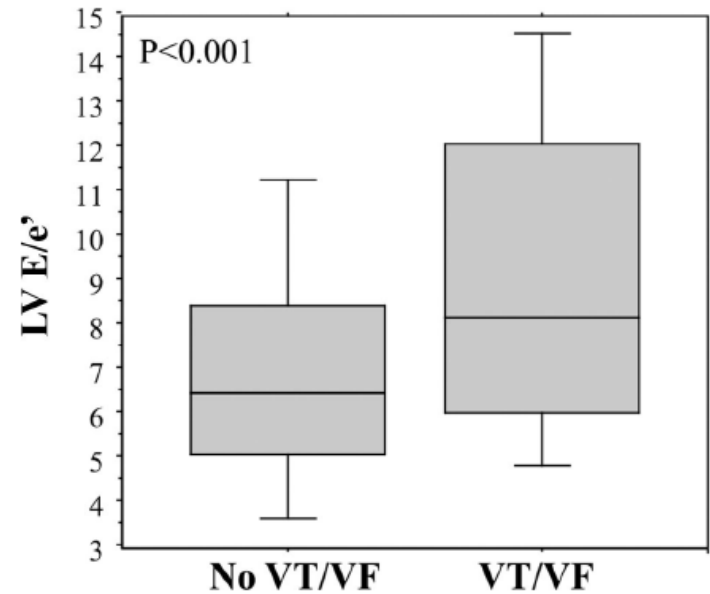
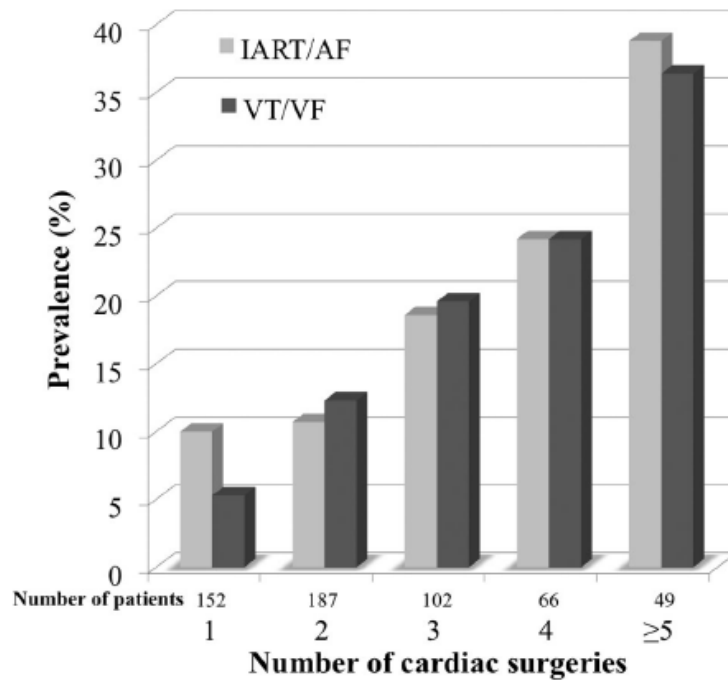
Table 2. Arrhythmia Burden in Adults With Surgically Repaired Tetralogy of Fallot

Characteristic	Prevalence, %	95% CI
Sustained tachyarrhythmia	29.9	26.2–33.7
Atrial tachyarrhythmia	20.1	17.0–23.6
IART	11.5	9.0–14.3
AF	7.4	5.4–9.7
Other	6.7	4.8–8.9
Ventricular tachyarrhythmia	14.6	11.8–17.7
VT	14.2	11.5–17.3
VF	0.5	0.1–1.4
At least 1 arrhythmia intervention	21.4	18.1–24.9
Transcatheter ablation	7.2	5.2–9.5
Implanted cardiac arrhythmia device	18.3	15.3–21.7
Pacemaker	7.9	6.0–10.5
ICD	10.4	8.1–13.1
Sustained tachyarrhythmia and/or intervention	43.3	39.3–47.5

Arytmier



Arytmier



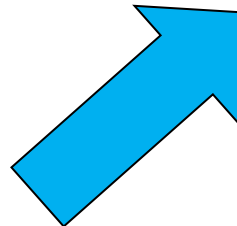
Faktorer associerade med ventrikulär arytm

Table 5. Individual and Multivariable Factors Associated With Ventricular Tachyarrhythmias

Variable	OR	95% CI	P
Individual analysis			
LV ejection fraction, %	0.95	0.93–0.98	<0.001
Age, y	1.03	1.01–1.05	0.002
Age at repair, y	1.03	1.01–1.05	0.019
Prior cardiac surgeries, n	1.4	1.2–1.6	<0.001
Female sex, %	0.60	0.38–0.97	0.037
QRS duration, ms	1.02	1.01–1.03	<0.001
Hypertension, %	2.3	1.2–4.1	0.009
Diabetes mellitus, %	3.7	1.4–9.8	0.008
At least moderate RV dysfunction, %	1.9	1.1–3.5	0.025
RV outflow tract diameter, mm	1.35	1.02–1.79	0.034
At least moderate tricuspid regurgitation, %	2.2	1.3–3.9	0.005
Right atrial enlargement, %	2.0	1.2–3.3	0.009
Diastolic dysfunction, %	3.9	2.0–7.7	<0.001
LV end-diastolic dimension, mm	1.07	1.03–1.11	<0.001
LV end-systolic dimension, mm	1.08	1.04–1.11	<0.001
Left atrial enlargement, %	1.9	1.1–3.3	0.020
Multivariable analysis			
Prior cardiac surgeries, n	1.3	1.1–1.6	0.005
QRS duration, ms	1.02	1.01–1.03	0.014
LV diastolic dysfunction, %	3.3	1.5–7.1	0.002

Multivariable analysis

Prior cardiac surgeries, n	1.3	1.1–1.6	0.005
QRS duration, ms	1.02	1.01–1.03	0.014
LV diastolic dysfunction, %	3.3	1.5–7.1	0.002





Uppföljning*

- Minst årligen ACC/AHA
- Klinisk undersökning, EKG
- EKO varje år
- CMR vart annat-tredje år
- Arbetsprov varje 2-3 år
- Undersökare med expertis.....

Auskultationsfynd/klinisk us

- Systoliskt blåsljud högt parasternalt vänster (av ejektionskaraktär)
- Diastoliskt lågfrekvent blåsljud (PI)?
- Holosystoliskt blåsljud (patchläckage)?
- Avsaknad av P_2 ?
- Blodtryck får inte tas på samma sida som tidigare BT-shunt



Indikationer för reintervention*

1. **Stor/fri PI +**
 - a. **Måttlig – uttalad HK dysfunktion eller förstoring**
 - b. **Betydande TI**
 - c. **Utveckling av "ihållande" förmaks- eller kammararytmier**

2. **RVOTO**
 - **Med utveckling av HK dilatation/dysfunktion**
 - **Max ekogradient > 50 mmHg**
 - **Kvot HK/VK-tryck > 0,7**

3. **Rest VSD ($Q_p/Q_s > 1,5:1$)**
4. **AI med > lätt VK-påverkan**
5. **Kombination av faktorer som belastar HK**

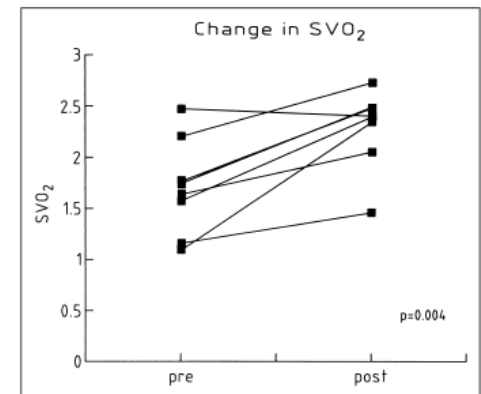
Indikationer för reintervention

Table 15 Indications for intervention after repair of tetralogy of Fallot

Indications	Class ^a	Level ^b
Aortic valve replacement should be performed in patients with severe AR with symptoms or signs of LV dysfunction	I	C
PVRep should be performed in symptomatic patients with severe PR and/or stenosis (RV systolic pressure >60 mmHg, TR velocity >3.5 m/s)	I	C
PVRep should be considered in asymptomatic patients with severe PR and/or PS when at least one of the following criteria is present: <ul style="list-style-type: none"> • Decrease in objective exercise capacity • Progressive RV dilation • Progressive RV systolic dysfunction • Progressive TR (at least moderate) • RVOTO with RV systolic pressure >80 mmHg (TR velocity >4.3 m/s) • Sustained atrial/ventricular arrhythmias 	IIa	C
VSD closure should be considered in patients with residual VSD and significant LV volume overload or if the patient is undergoing pulmonary valve surgery	IIa	C

Fysisk aktivitet

- MVO_2 22 ± 6 ml/kg/min ($66 \pm 13\%$ av förväntat)
- MVO_2 ökar 1,5 ml/kg/min efter träningsprogram
- MVO_2 ökar efter PVR
- Symptom sällan orsak till att inte motionera
- Individualisera råd
- Vid tveksamhet – arbetsprov
- Beakta risk för atherosklerotisk sjukdom på sikt....





Graviditet

- Funktionsklass?
- (cyanos, PAH, tät vänstersidig stenosis, Marfan, mekanisk klaff)
- Stor PI tolereras väl om bra HK-funktion och SR
- 4-6% risk för barnet att få medfött hjärtfel
- Extra mottagningsbesök under graviditeten



Sammanfattning

- God prognos!
- PI/HK-dysfunktion problem på sikt
- Arytmier vanliga
- Reoperation vanligt
- Graviditet tolereras väl