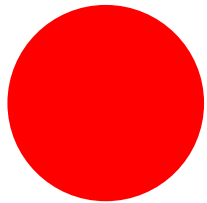


Utredning inför Glenn och TCPC

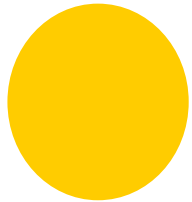
Jens Johansson, Mikaela Dolk,
Katarina Hanséus

Take home message

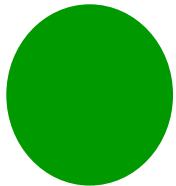
Non-invasiva metoder på väg att
dominera för utredning på väg mot TCPC



Före Glenn

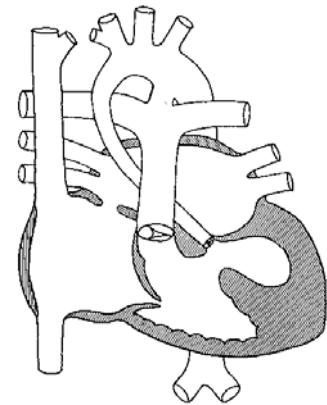
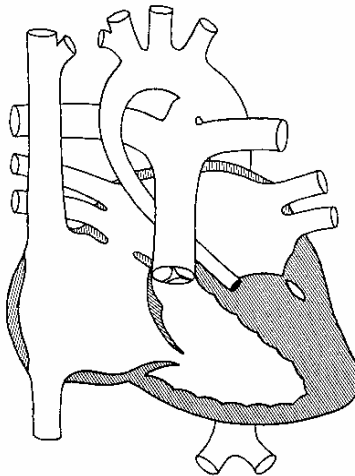
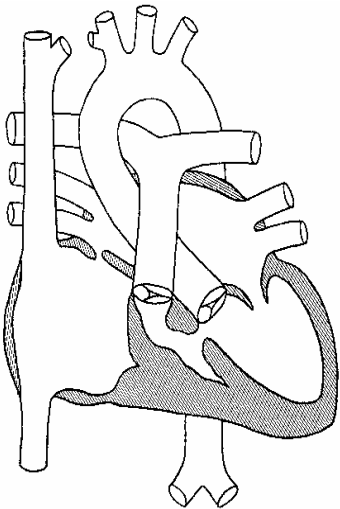
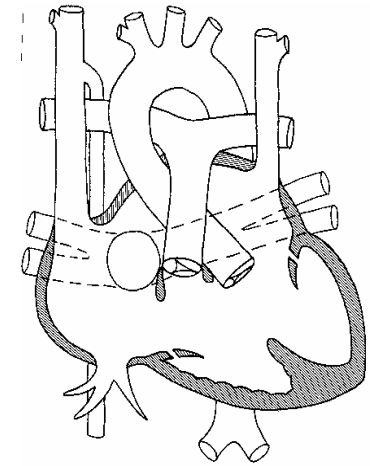
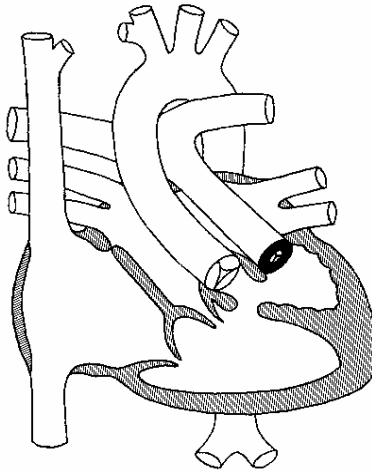
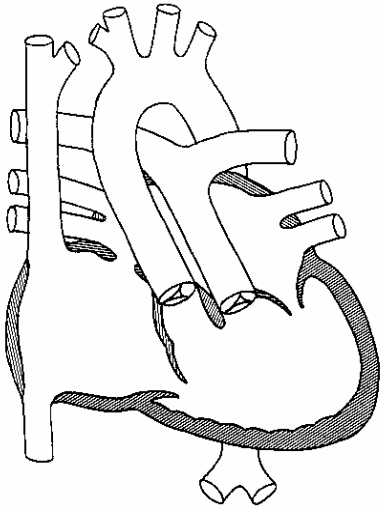


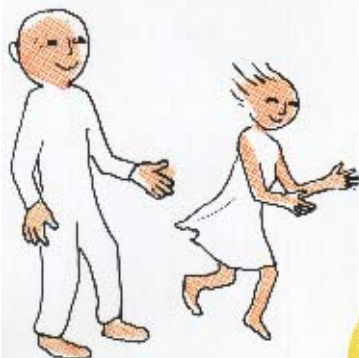
Glenn till TCPC



Efter TCPC

Singel ventrikel





Bolla SJÄLV är ju gla'!!!

Vareviga da?!
Ser ju ut
som hon själv
... har det BRA?!



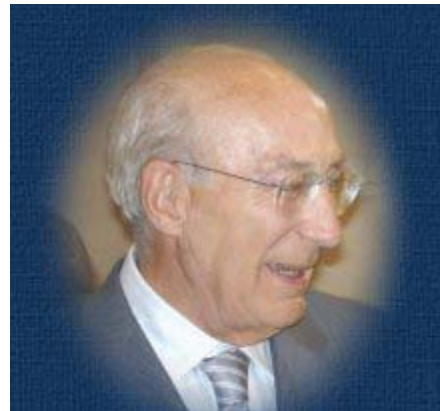
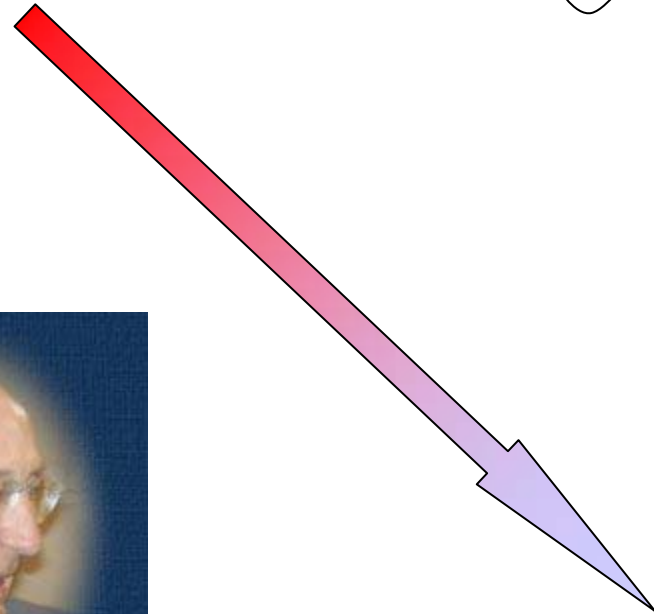
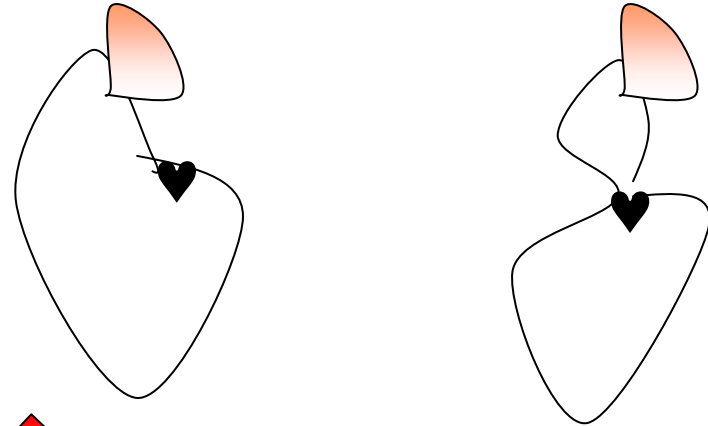
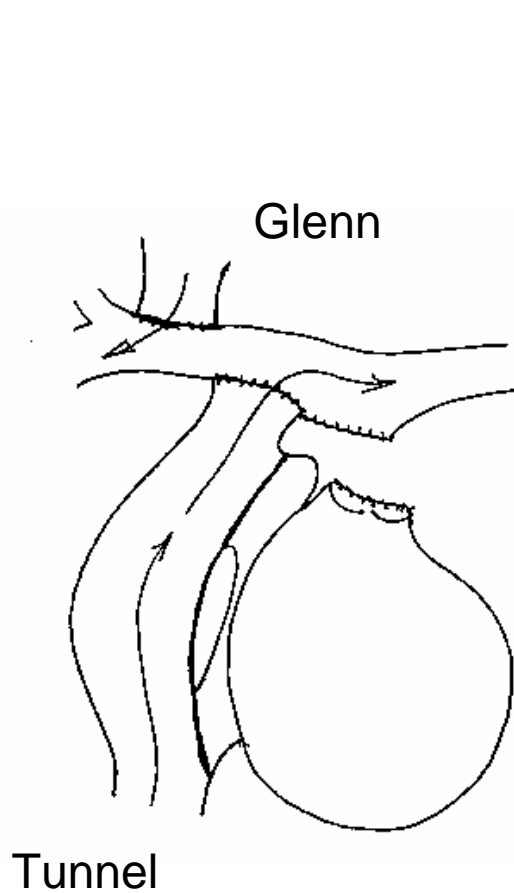
Och vi till att titta
på själva ungen.
Minsann, sitter hon och har ... SKOJ!
där i dungen.

(Det såg inte vi,
när vi grät och stod i).

Ja litta! O fröjd!
Bolla SJÄLV ä ju nöjd!
Hon ä gla! Hon ä gla!
Varendaste da!

Men då ... är ju allt ... som det SKA?!!

Minikurs i enkammarkirurgi



Minikurs i enkammarkirurgi forts

Neonatalt

- 20% balanserade
- 80% förberedande (avlastande) operation

4-6 månader Glenn

1 ½- 2 åå TCPC

TCPC i Lund 1991-2010

TCPC i ett steg	44 (3)
TCPC i två steg	220 (1)

Uppföljning tom 2008

235 pat

Median 110,6 (3,4 – 173,5) månader: 226 lever

Långtidskomplikationer efter TCPC

Arytmier

- Sinusdysfunktion
- Förmaksarytmier

Tromboembolism

Proteinförlustsyndrom

Hypoxi (fistlar)

Kammarsvikt

Livskvalitet och psykosociala effekter

Enkammerutredningar

Nu	Bra Fontan cirkulation skapas neonatalt
1990	Modifierade förutsättningar
1970-1980	10 budorden

Choussat A., Fontan F.

”De tio budorden”

1. Minimiålder 4 år
2. Sinusrytm
3. Normala systemvener
4. Normalstort HF
5. Medeltryck i PA < 15 mmHg
6. PVR < 4 units/m²
7. Pulmonalis till aorta diameter >75%
8. Normal kammarfunktion (EF > 60%)
9. Kompetent AV-klaff
10. Inga stenoser efter tidigare shuntoperation

Enkammarkirurgi

Operationskriterier

Bidirektionell Glenn

1. PA-tryck < 15 mmHg
2. Transpulmonell gradient < 10 mmHg
3. Ålder > 3 månader

TCPC

1. PA-tryck < 15 mmHg
2. VF-tryck < 8 mmHg
3. God kammar funktion
4. Ingen eller lindrig AV-klaff insufficiens (korrigerbar AV insuff.)
5. Ålder > 1 år

Modern Enkammarkirurgi

Bra Fontancirkulation skapas neonatalt!

Tidig primär diagnos: Undvika cirkulationskollaps

Minimera tid med tryck i a.pulmonalis i överkant

Utredningsstrategi

- Individualiserad
- Non-invasiv
- I tid

Modern Enkammarkirurgi

Bra Fontancirkulation skapas neonatalt!

Låg lungkärlesresistens

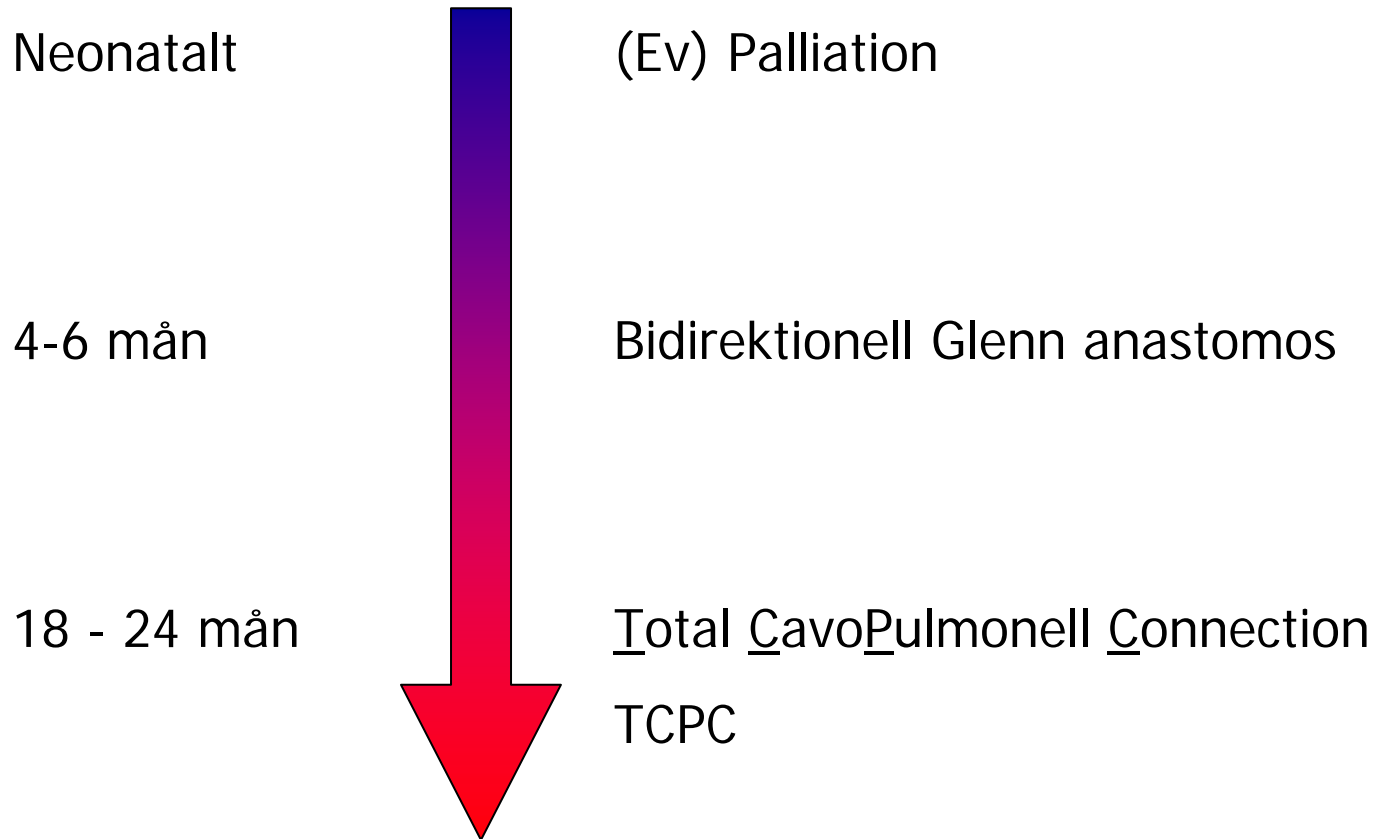
- "Skyddad" lungcirkulation tidigt
- Möjliggöra god tillväxt av lungkärlen
- Undvika grenstenoser
- Undvika kollateralutveckling

God kammarfunktion

- Tidig volyms- och tryckavlastning
- Så tidigt så möjligt full saturation

Enkammarkirurgi

Tidsplan



Neonatalperiod → Glenn Ständig akutpatient

Shuntokklusion

Restriktiv ASD

- Höger-vänster shunt
- Vänster-höger shunt

Komplexa fallen, särskilt Norwoodcirkulation

”Balanserad”, mår lite för bra?

Shuntokklusion till motsatsen bevisad!

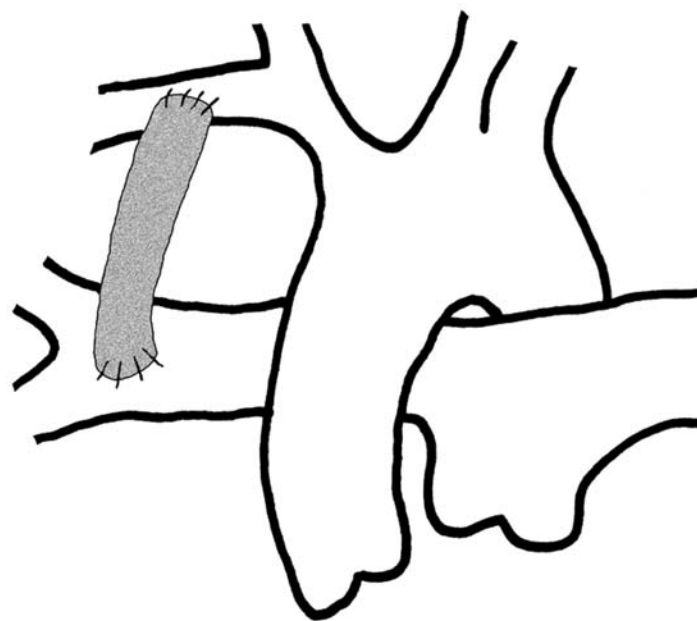
Har blåsljudet minskat?

Uteslut lungprocess, atelektas etc

Pulsoxymeter osäker vid låga värden

Ekokardiografi med Doppler osäkert

CT/MR på mycket vida indikationer



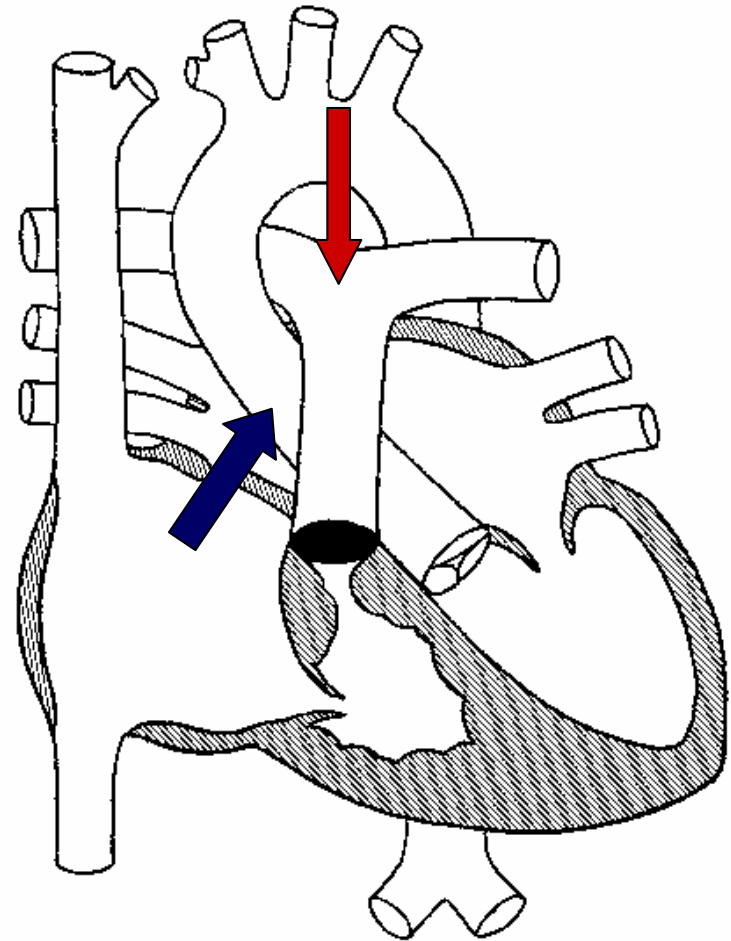
Restriktiv ASD för höger vänster shunt

Failure to thrive (low output)

Leverförstoring

Ekokardiografi:

- Vida levervener
- Svårhittad blå signal
- Turbulens och gradient mycket ovanligt



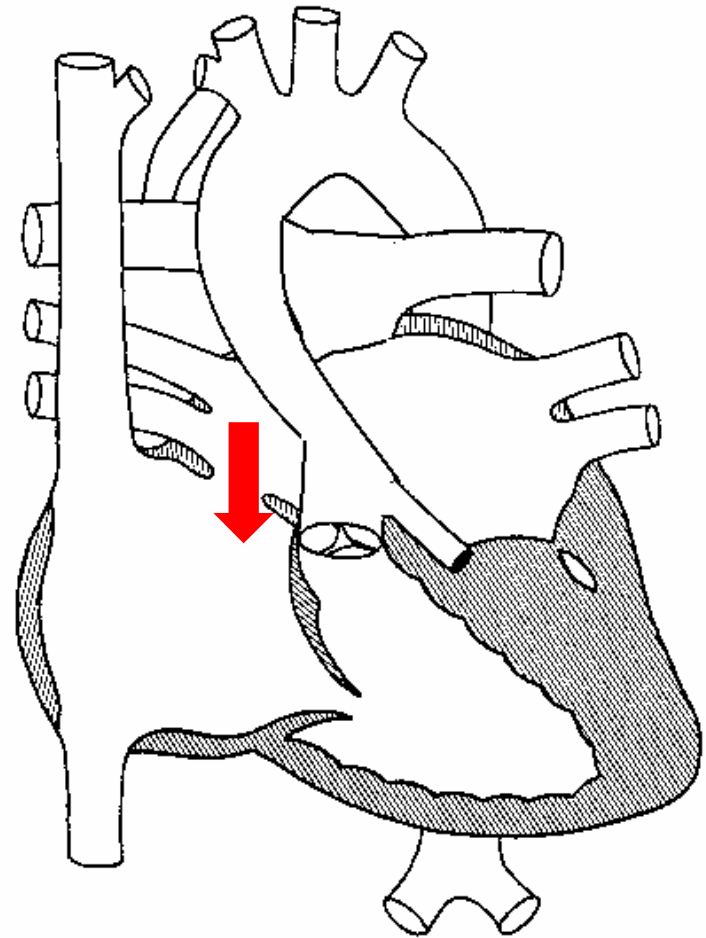
Restriktiv ASD för vänster-höger shunt

Driver upp pulmonalstryck

Kan må bra

Turbulens

Röntgen visar stas



Enkammarkirurgi

Operationskriterier

Bidirektionell Glenn

1. PA-tryck < 15 mmHg
2. Transpulmonell gradient < 10 mmHg
3. Ålder > 3 månader

Utredning inför Glenn I tid och individualiserad

Basutredning

- Klinik
- Saturation
- Rtg cor pulm
- Ekokardiografi

Shuntad (inkl Norwood) → Hur s

- CT/MR

Fritt flöde till lungorna

- Kat för tryckmätning

Komplicerade fall och/eller intervention (PA grenar, arcusobstruktion)

- Kat

Utredning inför Glenn I tid och individualiserad

Basutredning:

- Klinik (saturation, nutrition)
- Röntgen
- Ekokardiografi

Shuntad (inkl Norwood)

- Tryck i a.pulm oftast ok
- Grenstenoser?

CT

Fritt flöde till lungorna

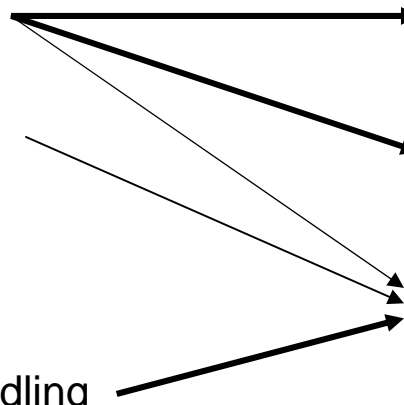
- Tryck i a.pulm?
- A.pulm oftast ok

MR

Komplex

- +/- kateterbehandling

Hjärtkateterisering



Operationskriterier TCPC

1. PA-tryck < 15 mmHg, inklusive bra grenar
2. VF-tryck < 8 mmHg
3. God kammar funktion
4. Ingen eller lindrig AV klaff insufficiens (korrigerbar AV insuff.)
5. Ålder > 1 år

Aktuell studie

Mikaela Dolk:

50 senaste TCPC

- Riskfaktorer
- Tryckmätningar efter Glenn, vid hjärkateterisering, vid TCPC operationen, MR/CT
- Postoperativt förlopp

Resultat

- 44 Hjärtkat med tryckmätning och filmning
pulmonalisgrenar
- 3 MR
- 3 CT

Resultat

- 3 Stenoser i a. pulmonalis / grenar
- ↑ Tryck ökad risk för komplicerat förlopp

men

Tryckmätning efter Glenn = tryck vid TCPC

Utredningsstrategi enkammarpatienter

Aktiv förberedelse ger bättre långtidsprognos

Skräddarsydd utredning

Non-invasiva metoder räcker långt,
hjärtkateterisering vid specifika frågeställningar

to be continued....