

FALLOTS TETRAD

- Standard Operating Procedure (SOP) avseende uppföljning, bedömning

Ämne	Sida	(Klicka på önskad siffra för direkt åtkomst)
Bakgrund	2	
Uppföljning av vuxen Fallot patient	2	
<i>Fokuserar på</i>	2	
<i>Generellt</i>	2	
<i>Granska operationsberättelse</i>	3	
<i>Riskfaktorer att beakta</i>	3	
<i>Status</i>	3	
<i>EKG</i>	3	
Ultraljud hjärta	3	
<i>Högerkammare</i>	3	
<i>Pulmonalisklaff</i>	4	
<i>Shuntar</i>	4	
<i>Vänsterkammare</i>	4	
<i>Aortaklaff/aorta</i>	4	
Arbetsprov	4	
MR hjärta	4	
24/48-timmars Holter-EKG	4	
Hjärtkatetisering	5	
NTproBNP mätning	5	
Intervention	5	
<i>Indikationer för pulmonalisklaffbyte</i>	5	
<i>Preoperativa ställningstagande</i>	5	
<i>Postoperativa effekter</i>	5	
Medicinsk behandling	5	
Arrytmier	6	
Referenser	6	

[För nästa sida klicka här](#)

Fallot's anomali eller terad betingas av en framåtdeviation av övre delen av kammarseptum med följande fyra konsekvenser:

- (1) kammarseptumdefekt (VSD)
- (2) överridande aorta
- (3) subvalvulär (infundibulär) pulmonalisstenos
- (4) högerkammarmhypertrofi sekundärt till utflödesobstruktionen

Dessutom kan även föreligga:

- (5) valvulär pulmonalisstenos
- (6) underutveckling och stenoser av lungartärgrenar
- (7) förmaksseptumdefekt (ASD, kan kallas Fallot's pentalogi)

Skilj Fallot's anomali från tillstånd utan framåtdeviation av septum, såsom

- (1) Pat med VSD och valvulär pulmonalisstenos
- (2) Pat med VSD och subvalvulär pulmonalisstenos längre ned i kammaren ("Double-chambered right ventricle")

Kirurgisk totalkorrektion syftar till att sluta VSD och eliminera utflödesobstruktion oavsett vilken nivå den befinner sig på. Ibland har totalkorrektion föregåtts av lindrande shuntkirurgi; förbindelse mellan system- och lungcirkulation för att öka lunggenomblödningen.

Uppföljning av vuxen Fallot-patient

Uppföljningen fokuserar på:

- Arytmi
 - Ventrikeltakycardi*
 - Supraventrikulär takycardi, ssk. förmaksfladder*
- Kvarstående utflödesobstruktion; *subvalvulärt, valvulärt eller supravulvulärt/grenstenoser.*
- Pulmonalinsufficiens; *stor risk om klaffringen vidgats med transannulär patch.*
- Rest-VSD eller kvarstående ASD
- Högerkammarmstorlek och -funktion
- Vänsterkammarmfunktion; *kan vara nedsatt sek. till pre-op cyanos, skada vid hjärtkirurgi, kvarstående problem på högersidan.*
- Aortadilation

Uppföljning - generellt

Vid okomplicerade fall räcker det med ett läkarbesök per år hos en GUCH-kardiolog. Med tiden uppstår problem framför allt i högerkammaren och pulmonalisklaffen. Vänsterkammaren innebär sällan problem. I utvalda fall med mycket gott operationsresultat utan några som helst kvarstående problem kan kontrollintervallet vara längre än så.

[Klicka här för att komma till föregående sida](#)

[Klicka här för att komma till nästa sida](#)

- Shuntoperation: Äkta (utan graft) Blalock-Taussig shunt lagda fram till omkring 1990, ger puls bortfall i motsvarande arm. Risk för distorsion av lungartärgrenar.
- VSD slutning: Fram till 1975 via ventrikulotomi och ingen myocardprotektion (kardioplegi). Större risk för kammardysfunktion och ventrikulär arytm.
- Pulmonalisstenos: Utflödet är alltid recesserat, ibland även vidgat med utflödespatch. Commissurotomi om valvulär stenos. Om liten klaffring klyvning och vidgning med transannulär patch och stor risk för pulmonalinsufficiens.
- Homograft: Risk för stenosering eller insufficiens med tiden, håller ofta 10 - 20 år.

Riskfaktorer att beakta

- Nedsatt funktionsförmåga, hjärtklappning, syncope
- Ventrikulotomi, högerkammardilation, förhöjt systoliskt högerkammertryck
- Restshunt (VSD eller ASD)
- QRS>180 ms, ökad risk för allvarlig ventrikulär arytm

Status

- *Pulsoximetri*; normalt SaO₂ regel. Skall även mätas vid arbetsprov, hö-vä shunt genom eventuellt rst-VSD/ASD vid restriktiv högerkammare
- *Auskultation*: systoliskt blåsljud vid rest-VSD och kvarstående utflödesobstruktion. Medelfrekvent diastoliskt blåsljud vä sternalrand - pulmonalinsufficiens. "Machinery murmur" infraklavikulärt eller högt upp på ryggen kan höras vid öppen Blalock-shunt.
- *Blodtryck*: Tag ej på den sida en äkta Blalock-Taussig-shunt anlagts.

EKG

- Nästan alla som genomgått ventrikulotomi har RBBB. LAH ses hos 9-15 %.
- QRS-bredd > 180 ms eller ökning med >3,5 ms/år innebär klart ökad risk för maligna arytmier.
- Ventrikulära extrasystolier mycket vanligt och utgör ej riskfaktor.
- Tecken på högerkammerbelastning i septala prekordialavledning?

Ultraljud hjärta (Minst vartannat år, oftare vid behov)

A. Högerkammare

Storlek. RVOT-diameter i parasternal kortaxel bör ligga inom 21-29 mm (medelvärde +/- 1 SD). Vid större variationer i kroppsvikt längd kan 18 - 34 mm tillåtas (Ref 2).

Systolisk funktion. Visuellt och AV-plansrörlighet (lateralt, normalt >20 mm).

Invers septumrörelse som uttryck för volymbelastning.

Restriktiv högerkammerfysiologi = Presystoliskt framåtlöde i lungartären i samband med förmakssystole och då förekommande genom hela andningscykeln. Prognostiskt gynnsamt vid uttalad pulmonalinsufficiens (Ref 1,5).

Systoliskt högerkammertryck - skattas med hjälp av tricuspidalisinsufficiensens hastighet.

[Klicka här för att komma till föregående sida](#) [Klicka här för att komma till nästa sida](#)

Stenos; nivå; subvalvulär, valvulär supravulvulär, grad.

Insufficiensgrad. Kan vara uttalad om:

PI.ns Pressure half time (PHT) är > 100ms (Ref 3)

Kvoten mellan tidigdiastolisk PI-diameter (vena contracta) / anulus pulmonalis överstiger 0,7 (Ref 4)

C. Shuntar

Uteslut kvarstående Rest-VSD och ASD.

D. Vänsterkammare

Systolisk och diastolisk funktion

E. Aortaklaff / aorta

Mått aortarot och aorta ascendens. Ofta lätt/måttlig dilatation.

Aortainsufficiens - lindrig är vanligt.

Arbetsprov

Vart 3-5 år eller vid nytillkomna symtom som ger misstanke om arytmi.

Nedsatt eller försämrade?

Arytmi under arbete?

Flack blodtrycksreaktion (t.ex, vid signifikant utflödeshinder)?

MR hjärta

Görs på vida indikationer! Minst en undersökning ska vara gjord i vuxen ålder! Ange längd och vikt på remissen (för indexering)!

HRCT/Multislice CT är godtagbara alternativ. Beakta dock strålbeklastningen.

Högerkammarsstorlek? Högerkammarsfunktion?

Grad av pulmonalisinsufficiens, regurgitationsfraktion?

Kranskärlsanatomi (5 % har anomala koronarartärer, som kan interferera med planerad kirurgi.

Aortarotsdilatation?

Anomalier/stenoser i proximala pulmonalisträdet?

24/48-timmars Holter-EKG

Vart 3-5:e år, beroende på riskfaktorer eller vid arytmianamnes.

VES, mer eller mindre frekventa är mycket vanligt och skall, som regel, inte föranleda antiarytmisk behandling.

Förmaksfladder förekommer och ses i ökad frekvens hos dem med totalkorrektion i högre ålder.

Vid såväl supraventrikulär som ventrikulär arytmi överväg bakomliggande betydelsefull hemodynamisk faktor; höger- eller vänsterkammarsvikt, kvarstående utflödesobstruktioner.

[Klicka här för att komma till föregående sida](#)

[Klicka här för att komma till nästa sida](#)

Vid behov för att bättre kartlägga hemodynamiken. Ej rutinmässig undersökning.

NTproBNP-mätning i anslutning till belastning

Stegrat värde ses vid ansträngning om högerkammarens kontraktila reserv är nedsatt (Ref 10). Något dokumenterat kliniskt värde saknas idag. Forskning pågår.

Intervention

Indikationer för pulmonalisklaffbyte (Ref 1)

- (1) Uttalad PI och symptomatisk patient.
- (2) Stor PI och **asymptomatisk** patient med:
 - Försämrade arbetsförmåga och eller
 - högerkammarsstorlek $>150 \text{ ml/m}^2$ kroppsytta på MR (Ref 6, 7) och/eller
 - tillkomst av högerkammardysfunktion och/eller
 - kliniskt relevanta arytmier och/eller
 - ökande tricuspidalisinsufficiens.
- (3) Lätt-måttlig PI och högerkammardysfunktion sekundärt till:
 - hemodynamiskt signifikant kvarstående VSD och/eller
 - signifikant pulmonalisstnos med systoliskt högerkammartyck $> 2/3$ av systoliskt vänsterkammartyck.

Preoperativa ställningstaganden

- (1) Kartläggning av kranskärl med koronarangiografi.
- (2) Ta ställning till eventuell arytmikirurgi i samma seans.
- (3) Ta ställning till typ av klaff, homograft/perkutant klaffstent.
 - Låg operativ risk vid isolerat pulmonalisklaffbyte.
 - Överväg aortahomograft vid pulmonell hypertension (Ref 1).

Postoperativa effekter

- (1) QRS-komplexen minskar ofta i bredd. Risk för ventrikulära arytmier kan dock kvarstå.
- (2) Minskade dimensioner och förbättrad funktion i högerkammaren.
- (3) Förbättrad funktionsklass.

Medicinsk behandling vid pulmonal insufficiens och högerkammardysfunktion

Vid ödem och svikttendens bör diuretika sättas in. Spironolakton/Inspra ofta värdefullt vid högersvikt.

Afterload-reduktion uppnås med ACE-hämmare, betablockad och ARB. Detta kan ge symptomlindring, men det är inte visat att det ger en prognostisk fördel (Ref 9).

[Klicka här för att komma till förra sidan](#)

[Klicka här för att komma till nästa sida.](#)

Kateterablation av förmaksfladder eller SVT kan försökas. Transseptal punktion kan dock vara svårt. Mycket begränsad erfarenhet av VT ablation vid Fallot.

Arytmikirurgi endast i anslutning till annan reoperation.

Vid stor PI eller högerkammardilation rekommenderas aggressiv behandling av arytmier där man tidigt bör ta ställning till RF-ablation eller arytmi kirurgi (t.ex. Maze) antingen som isolerad procedur eller i samband med t. ex. klaffoperation (Ref 1). Postoperativt bör ny arytmi kontroll göras.

Använd ej proarytmiska antiarytmika typ sotalol och flekamid. Betablockad att föredra.

Vid ventrikulära arytmier överväg fenytoin som förstahandspreparat.

Man bör även tidigt överväga ICD vid ventrikulära arytmier, speciellt om QRS-bredden överstiger 180ms.

Referenser

- (1) Naser M, et al. Pulmonary Regurgitation after Tetralogy of Fallot Repair: Clinical Features, Sequelae, and Timing of Pulmonary Valve Replacement. *Congenit Heart Dis.* 2007;2:386-403.
- (2) Weyman A., *Principles and practice of Echocardiography*, Ed. Lippincott. Williams & Wilkins, sec ed, 1994. (Referensmaterialet är 70 normalviktiga män och kvinnor mellan 15 och 75 år. Parametrarna är starkt beroende av patientens längd och vikt varför ovan angivna okorrigerade värden får anses som ungefärliga riktvärden).
- (3) Silversides CK, et al. Pressure half-time predicts hemodynamically significant pulmonary regurgitation in adult patients with repaired tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr.* 2003;16:1057-1062.
- (4) Williams RV, et al. Comparison of Doppler echocardiography with angiography for determining the severity of pulmonary regurgitation. *Am J Cardiol.* 2002;89:1438-1441.
- (5) Cheung MM, et al. Late complications of repair of tetralogy of Fallot and indications for pulmonary valve replacement. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;17:155-159.
- (6) Buechel ERV, et al. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J.* 2005;26:2721-2727.
- (7) Therrien J, et al. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adult after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol.* 2005;95:779-782.
- (8) Helbing WA, et al. ECG predictors of ventricular arrhythmias and biventricular size and wall mass in tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *Heart.* 2002;88:515-519.
- (9) Bouzas B, et al. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *Eur Heart J.* 2005;26:433-439.
- (10) Ishii H, et al. Usefulness of exercise-induced changes in plasma levels of brain natriuretic peptide in predicting right ventricular contractile reserve after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 2005;95:1338-1343.

[Klicka här för att komma till föregående sida](#)

[Klicka här för att komma till Innehållsförteckningen](#)

[Klicka här för GUCH startsida](#)

[Klicka här för Göteborgs startsida](#)