

# Vårdprogram för barn och ungdomar med enkammarhjärta

Giltighetstid: 20250214–20270214

## Bakgrund

Enkammarhjärta är ett samlingsnamn för flera olika hjärtfel där förutsättningarna för korrektion till en fungerande två-kammarcirkulation saknas. Kirurgi i flera steg krävs, för att uppnå en mer stabil enkammarcirkulation, en s.k. Fontan cirkulation eller Total Cavopulmonell Connection TCPC, där hjärtats kammare fungerar som systemkammare medan det venösa återflödet är kopplat direkt till lungcirkulationen, utan en subpulmonell kammare. Specifika cirkulatoriska förutsättningar och komplikationer är förknippade med varje steg på vägen<sup>1,2</sup>. Den slutliga Fontan-cirkulationen, som fått sitt namn efter pionjären Dr Francis Fontan<sup>3</sup>, karaktäriseras av ökat systemvenöst tryck, passivt och icke pulsatilt lungblodflöde samt begränsad cardiac output. Det passiva lungblodflödet begränsar systemblodflödet och är beroende av muskelpumpen (perifera skelettmuskulaturen och andningsmuskulaturen), variationerna i det intrathorakala trycket och lungkärlträdets storlek<sup>1,4</sup>. Enkammarcirkulationen medför, i kombination med de intrakardiella missbildningarna, risker för komplikationer som hjärtsvikt, klaffläckage, arytmier, leverstas och -fibros, njurfunktionspåverkan, benskörhet, proteinförlorande enteropati (PLE) och plastisk bronkit<sup>5</sup>, men också en ökad förekomst av neuropsykiatriska problem<sup>6</sup>. Morbiditeten och mortaliteten är störst under det första levnadsåret, men efter att den slutliga Fontan-cirkulationen etablerats är långtidsöverlevnaden är god, med en 30-års-överlevnad på över 80%<sup>5,7,8</sup>. Strukturerad uppföljning är av största vikt för att minimera risken för komplikationer både på kort och lång sikt.

Målsättningen med detta dokument är att bidra till en nationellt jämlik uppföljning av barn och ungdomar med enkammarhjärta. Uppföljningsrutinernas detaljer kan variera lokalt.

Barn och ungdomar med enkammarhjärta, skall erbjudas uppföljning enligt högriskgruppen i det Nationella uppföljningsprogrammet, ”Hjärtat och Hjärnan”.

Det är viktigt att patienterna registreras i Swedcon för att vården skall kunna utvärderas och följas upp.

2025-02-14

Britt-Marie Ekman Joelsson, Göteborg

Katarina Hanséus, Lund

Maria Sjöborg Alpman, Stockholm

Jenny Alenius Dahlqvist, Umeå

## Steg 1, Neonatal kirurgi

### Önskat resultat efter kirurgi:

- Fritt systemkamarutflöde (Norwood- alt. DKS-kirurgi)
- Balanserat lungblodflöde (Sano- eller BT-shunt alt. Pulmonalartärbandning (PAB))
- Fritt lungvens- och systemvensåterflöde (fri förmakskommunikation)

**OBS!** Skör, dynamisk hemodynamisk situation!

### Uppföljning efter steg 1:

#### Mål

1. Balansera lung- och systemblodflödet: Optimal saturation ca 75-85% (förändring motiverar klinisk bedömning; shunt-dysfunktion? pulmonell övercirkulation?)
2. God somatisk tillväxt<sup>9,10</sup> och normal psykomotorisk utveckling<sup>6,11</sup>

#### Metod

1. Överväg hemmonitorering med saturationsmätare för daglig saturationskontroll
2. En gång/vecka: Sjuksköterskebesök (eller avstämning på annat sätt, om situationen är helt stabil). Tillväxtkontroll, saturation, andningsfrekvens, allmäntillstånd. Uppföljning av barnets psykomotoriska utveckling. Psykosocialt föräldrastöd.
3. En gång/månad (eller oftare vb): Läkarbesök. EKG, eko, BT, saturation, vikt osv
4. Dietistkontakt vid behov för optimering av nutritionen
5. RS-profylax
6. Antikoagulation enligt lokal rutin. Beakta ökad trombosrisk vid infektioner.
7. Nationella uppföljningsprogrammet, ”Hjärtat och Hjärnan”
8. BVC-kontakt för ordinarie uppföljning och vaccinationer, inkl. rotavaccin. Samordna med operationsplanering så att vaccin inte ges 2–4 veckor före eller efter en hjärtoperation<sup>12</sup>, för att undvika feltolkning mellan vaccinationsfeber och faktisk infektion.

**OBS!** Informera föräldrarna om vikten av tidig kontakt med Barnhjärtmottagningen vid infektionssymtom eller annan allmänpåverkan

#### Kardiella komplikationer som alltid bör beaktas<sup>5,13</sup>

- Obstruktioner i lungblodflödet
- Obstruktioner i systemkamarutflödet: under systemartärer (ex vid restriktiv subarteriell VSD) och i aortabågen
- Restriktiv förmaksförbindelse
- Signifikant AV-läckage
- Nedsatt kammarfunktion
- Arytmi

## **Utredning inför Glenn-operation:**

Utred vid 3–5 månaders ålder inför operation vid ca 6 månaders ålder (beroende på kliniskt förlopp).

- Eko, EKG, BT, Holter
- CT, hjärkateterisering, MR beroende på hemodynamisk situation och lokala rutiner

## Steg 2, Glenn-operation (bidirectional cavopulmonary anastomosis)

### Önskat resultat efter kirurgi (SVC kopplad till lungartärer)

- Volymavlastning (partiell) av systemkammaren
- Passiv lungcirkulation (kräver adekvat CVP, normal andningsfysiologi, låg PVR)

### Uppföljning av Glenn-cirkulation, efter postoperativ stabilisering:

#### Mål

1. Saturation ca 80–85%. OBS! Daglig saturationsmätning är inte längre motiverad.
  2. Förebygg och behandla obstruktiva lungbesvär.
2. God somatisk tillväxt<sup>9,10</sup>
3. Normal psykomotorisk utveckling<sup>6</sup>

#### Metod

1. Sjuksköterskekontroll vb för uppföljning av tillväxt, saturation, allmäntillstånd, psykomotorisk utveckling samt för psykosocialt föräldrastöd
2. En gång/månad: Längd- och viktkontroll på BVC eller på barnhjärtmottagningen
3. Var 3e månad (oftare vb): läkarbesök för eko, EKG, saturation, ev. BT
4. Dietist och logoped vb
5. RS-profylax tom 12(24) mån ålder
6. Influensavaccination efter 6 mån ålder
7. Antikoagulation enligt lokal rutin. Beakta ökad trombosrisk vid infektioner.
8. Tandläkarkontakt från ca 1 års ålder
9. Nationella uppföljningsprogrammet, "Hjärtat och Hjärnan"
10. BVC-kontakt för ordinarie vaccinationer och uppföljning, som för friska barn

#### Kardiella komplikationer som alltid bör beaktas<sup>5,13</sup>

- Obstruktioner i lungblodflödet: Normalt flöde i Glennanastomosen är bifasiskt, andningsvariabelt och laminärt. Observera turbulens, särskilt i anslutning till lungartär-grenarna
- Obstruktioner i systemkamarutflödet: under systemartärer (ex vid restriktiv subarteriell VSD) och i aortabågen
- Restriktiv förmaksförbindelse
- Signifikant AV-läckage
- Nedsatt kammarfunktion
- Arytmier

### Utredning inför TCPC (Total CavoPulmonary Connection):

Utred vid 1,5–2 års ålder, beroende på klinisk situation. Operation vid 2–3 års ålder.

- Eko, EKG, saturation
- Blodstatus
- Holter (inom 6 mån före TCPC, så att ev. arytmier skall kunna åtgärdas före/vid TCPC).
- CT, hjärtkateterisering, MR, beroende på hemodynamisk situation och lokala rutiner.

## Steg 3, TCPC, (Total Cavo Pulmonary Connection)

**Önskat resultat efter kirurgi** (extrakardiell tunnel från IVC till lungartärer)

- Volymavlastning av systemkammaren
- Effektiv passiv lungcirkulation

## Uppföljning av TCPC-cirkulation efter postoperativ stabilisering<sup>5,13,14</sup>

### Mål

1. Saturation >90%
2. Optimera lung- och systemblodflödet:
  - a. Upptäck kardiella komplikationer enligt ovan (normala flöden i Glennanastomos och TCPC-tunnel är bifasiska, andningsvariabla och laminära).
  - b. Förebygg och behandla obstruktiva lungbesvär.
3. Upptäcka extrakardiella långtidskomplikationer (se nedan)
4. God tillväxt, normal psykomotorisk utveckling, god livskvalitet
5. God kunskap om sin hjärtsjukdom vid överföring till vuxensjukvården

### Metod

- Var 6-12e månad: läkarbesök för eko, EKG, saturation, blodtryck, längd, vikt
- Sjuksköterskebesök för tex kontroll av tillväxt, allmäntillstånd och livssituation, genomgång av Peds-QL mm
- Influensa-vaccination
- Pneumokockvaccination: re-vaccination vart 5e år från ca 6 års ålder
- Antikoagulation enligt lokal rutin.
- Nationella uppföljningsprogrammet, ”Hjärtat och Hjärnan”
- BVC/skolhälsovård: vaccinationer och uppföljning, som för friska barn
- Uppmuntra fysisk aktivitet!
- *Tonårsflickor*: Överväg remiss till Kvinnoklinik eller motsvarande vid anemiserande besvär relaterade till menstruationer eller vid behov av preventivmedel (undvik oplanerad graviditet).
- *Tonåringar*: Hälsosamtal kring alkohol och tobak, uppmuntra hepatit A och B-vaccination, beroende på vaccinationsstatus.
- Förbered överföring till vuxensjukvården (strukturerat överföringsprogram Stepstones) i god tid.

### Vart annat år (beakta behov av lokal och individuell anpassning)

- Blodprov: blodstatus (Hb, EVF, MCH, MCV, TPK, LPK), albumin, kreatinin, urea, eGFR/cystatin C, ASAT, ALAT, GT, PK/INR, calcium, 25(OH)D-vitamin, järnstatus, (NT) pro-BNP
- Lipidstatus minst ett tillfälle under tonåren<sup>15</sup>
- F-alfa-1 antitrypsin vid lågt albuminvärde (PLE?)

- Holter (sinusknutedysfunktion, AV-block, arytm)
  - Arbetsprov/ergospiometri efter längd >130-135 cm (desaturation? kronotrop dysfunktion? arytm? belastning?).

### **10 år efter TCPC och före överföring till vuxensjukvården**

- MR hjärta och lever, osövd
- Ultraljud/elastografi lever för longitudinell jämförelse vart annat år
- Följ alfa-feto-protein vid avvikande fynd på elastografi eller MR lever

### **Extrakardiella långtidskomplikationer att beakta efter TCPC**

- Tromboembolism
- PLE/plastisk bronkit
- Leverstas/fibros/cirrhos (FALD= Fontan Associated Liver disease)<sup>14</sup>
- Njurfunktionspåverkan
- Endokrinologiska problem (tillväxt, pubertet, fertilitet, osteoporos)

### **Kardiella komplikationer som alltid bör beaktas<sup>5,13</sup>**

- Obstruktioner i lungblodflödet
- Obstruktioner i systemkammarutflödet: under systemartärer (ex vid restriktiv subarteriell VSD) och i aortabågen
- Restriktiv förmaksförbindelse
- Signifikant AV-läckage
- Nedsatt kammarfunktion
- Arytmier

## Referenslista

1. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. *Heart*. 2016;102(14):1081-1086.
2. Veldtman GR, Opotowsky AR, Wittekind SG, et al. Cardiovascular adaptation to the Fontan circulation. *Congenit Heart Dis*. 2017;12(6):699-710.
3. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26(3):240-248.
4. Shafer KM, Garcia JA, Babb TG, Fixler DE, Ayers CR, Levine BD. The importance of the muscle and ventilatory blood pumps during exercise in patients without a subpulmonary ventricle (Fontan operation). *J Am Coll Cardiol*. 2012;60(20):2115-2121.
5. Rychik J, Atz AM, Celmajer DS, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019:Cir0000000000000696.
6. Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2012;126(9):1143-1172.
7. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, et al. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation: Long-Term Outcomes of 1,052 Patients. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66(15):1700-1710.
8. Dalén M, Odermarsky M, Liuba P, Johansson Ramgren J, Synnergren M, Sunnegårdh J. Long-Term Survival After Single-Ventricle Palliation: A Swedish Nationwide Cohort Study. *J Am Heart Assoc*. 2024;13(6):e031722.
9. Slicker J, Hehir DA, Horsley M, et al. Nutrition algorithms for infants with hypoplastic left heart syndrome; birth through the first interstage period. *Congenit Heart Dis*. 2013;8(2):89-102.
10. Baldini L, Librandi K, D'Eusebio C, Lezo A. Nutritional Management of Patients with Fontan Circulation: A Potential for Improved Outcomes from Birth to Adulthood. *Nutrients*. 2022;14(19).
11. Ortinau CM, Smyser CD, Arthur L, et al. Optimizing Neurodevelopmental Outcomes in Neonates With Congenital Heart Disease. *Pediatrics*. 2022;150(Suppl 2).
12. Vergales J, Dean P, Raphael J, et al. Cardiopulmonary Bypass and Infant Vaccination Titers. *Pediatrics*. 2020;145(1).
13. Sachdeva R, Valente AM, Armstrong AK, et al. ACC/AHA/ASE/HRS/ISACHD/SCAI/SCCT/SCMR/SOPE 2020 Appropriate Use Criteria for Multimodality Imaging During the Follow-Up Care of Patients With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee and Appropriate Use Criteria Task Force, American Heart Association, American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Pediatric Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2020;33(10):e1-e48.
14. Téllez L, Payancé A, Tjwa E, et al. EASL-ERN position paper on liver involvement in patients with Fontan-type circulation. *J Hepatol*. 2023;79(5):1270-1301.
15. Lubert AM, Alsaied T, Palermo JJ, Anwar N, Urbina EM, Brown NM, Alexander C, Almeneisi H, Wu F, Leventhal AR, Aldweib N, Mendelson M, Opotowsky AR. Fontan-Associated Dyslipidemia. *J Am Heart Assoc*. 2021 Apr 6;10(7):e019578. doi: 10.1161/JAHA.120.019578. Epub 2021 Mar 31. PMID: 33787283; PMCID: PMC8174355.