



SHUNTVITIER OCH HJÄRTSVIKT

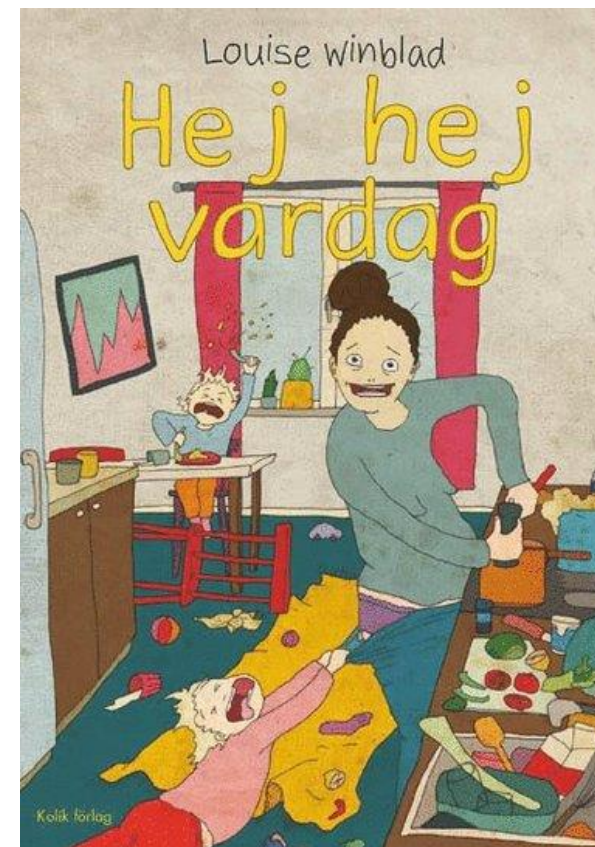
Maria Sjöborg Alpman
Barnkardiolog
Barnhjärtcentrum
Stockholm-Uppsala



HUR HITTA HJÄRTBARNEN I VARDAGSFLÖDET AV...

- barn med andningsproblem
- barn med tillväxtproblem
- barn med blåsljud
- barn med cirkulationssvikt

...på BB, på mottagningen, på akuten,
på BVC och inom skolhälsovården.



TYPFALL

- ✓ 3 mån gammal gosse.
- ✓ Född fullgången, FV 3,5 kg
- ✓ Glatt neo-förlopp
- ✓ God tillväxt initialt, men flackande tillväxt senaste månaden
- ✓ Familjen söker akut pga att gossen inte har velat äta som vanligt den senaste veckan. Han är tröttare, andas snabbt, är nästäppt/förkyld.
- ✓ Hela familjen är genomförkyld.



STATUS

- ✓ AT: Takypne', AF 70/min, subcostala indragningar. Sat 93%. Temp 38.3 Blek. Kap refill 2 sek.
- ✓ Cor: RR, HF 170 spm, pansystoliskt BL PM I3 sin grad 3/6. Ökad prekordiell aktivitet
- ✓ Pulm: Slembiljud bilat
- ✓ Buk: Mjuk, ingen säker leverförstoring
- ✓ Pulsar: Ua i a femoralis

LAB

☐ Blodgas: pH 7,32, pCO₂ 6,7, BE -4, bikarbonat 21, laktat 2

☐ Hb 105, LPK 7, CRP 35

☐ RS snabbtest neg

RTG



VAD ÄR ETT SHUNTVITIUM? VAD ÄR EN SHUNT?

Shuntviti = (onormal) förbindelse eller öppning som kan leda blodflödet förbi en kärlbädd (vanligen förbi hela lung- eller systemcirkulationen)

Shunt = flödet genom en sådan förbindelse

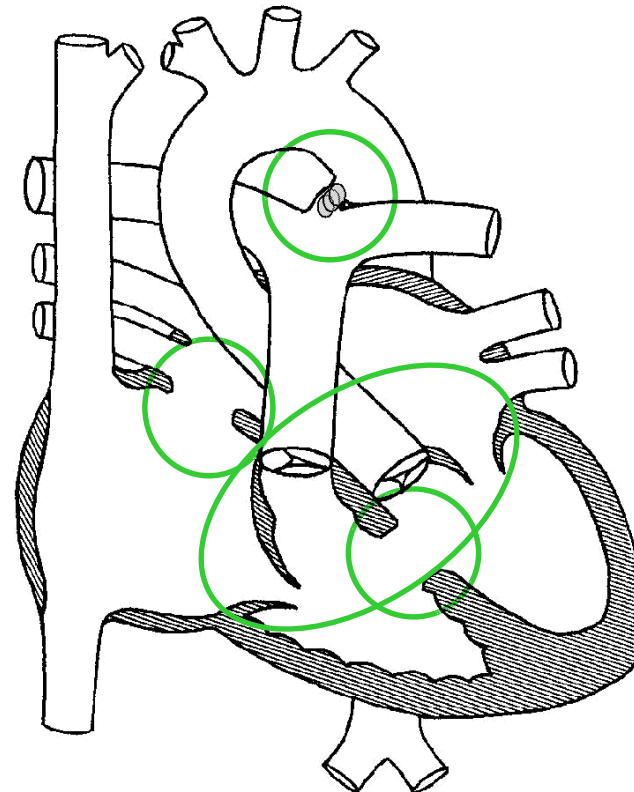


DE VANLIGASTE SHUNTVITIerna

Shuntvitierna utgör ca **50% av alla hjärtfel**:

VSD	25 % av alla hjärtfel
PDA	10 %
ASD	10 %
AVSD	3 %

Andra ovanligare varianter förekommer, tex aortopulmonellt fönster, anomalt mynnande lungvener, extrakardiella AV-missbildningar osv...



SHUNTVITIER

DEN VANLIGASTE ORSAKEN TILL HJÄRTSVIKT HOS BARN



”Hjärtsvikt innebär en oförmåga hos hjärtat att upprätthålla cirkulationen hos kroppens organ utan att potentiellt farliga kompensationsmekanismer används”

VAD STYR FLÖDET I EN SHUNT?

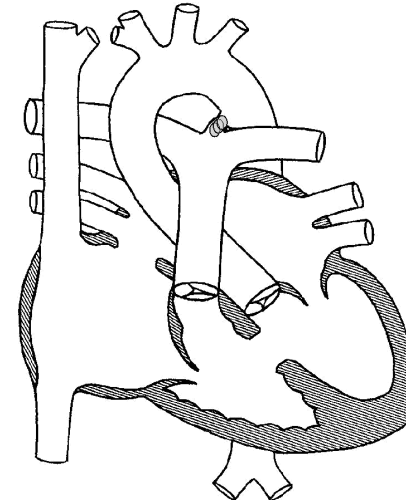
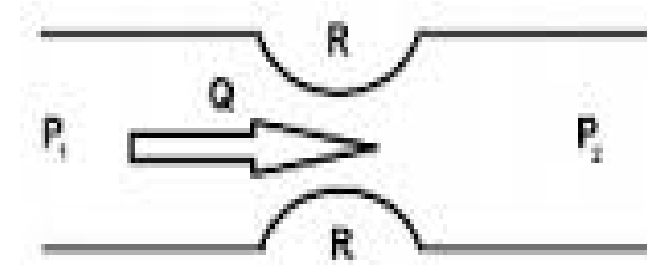
Flödet följer minsta motståndet lag!

Ohms lag

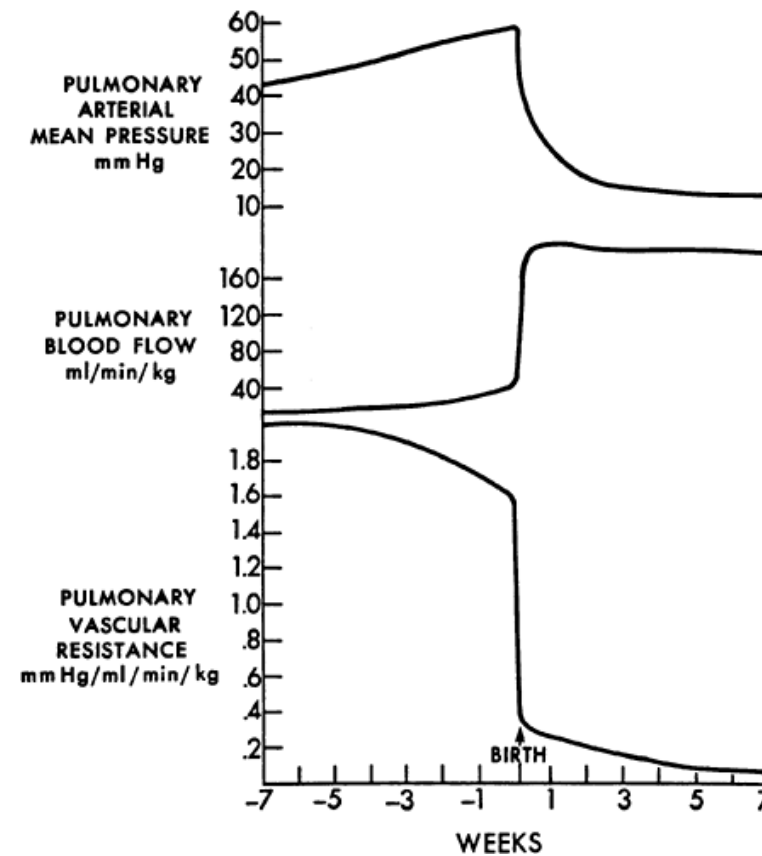
Volymflöde = tryckskillnad/resistens

Shuntflödet (Q) är således beroende av **förbindelsens storlek (R)** och **relationen mellan tryckförhållanden** i kärlbädden före och efter förbindelsen (**P1-P2**), **oftast styrt av lungkärlsresistensen**

Förträngningar i kärl, tex en coarktation eller lungartärstenos påverkar (P1-P2)



NÄR LUNGKÄRLSRESISTENSEN AVTAR, ÖKAR LUNGBLODFLÖDET



FÖRBINDELSENS STORLEK

➤ Restriktiv förbindelse

Förbindelsens ringa storlek möjliggör att normal tryckskillnad mellan vänster och höger kammare (VSD) respektive aorta och lungpulsåder (PDA) består. Ingen risk för utveckling av lungkärlsförändringar även om shunten får bestå.

➤ Icke restriktiv förbindelse

Förbindelsen är så stor att den orsakar en tryckutjämning mellan vänster och höger kammare (VSD) respektive aorta och lungpulsåder (PDA). Lungkärlbädden utsätts för systemtryck. Högt volymflöde till lungkärlbädden uppstår i takt med att lungkärlsresistensen minskar (vilket vanligen sker långsammare än normalt). Risk för utveckling av sekundära irreversibla lungkärlsförändringar, sk **Eisenmenger syndrom**, med stigande lungkärlsresistens, om shunten inte åtgärdas i tid.

SHUNTENS FLÖDESRIKTNING

➤ *Shunt med vänster-höger flöde*

Flöde från system – till lungcirkulationen, dvs förutsättning för utveckling av pulmonell övercirkulation kan finnas om förbindelsen är tillräckligt stor

➤ *Shunt med höger-vänster flöde*

Flöde från lung – till systemcirkulationen, dvs förutsättning finns för utveckling av cyanos om förbindelsen är tillräckligt stor.

Kan ses neonatalt innan lungkärlsresistensen sjunkit.

➤ *Eisenmengers syndrom.*

Irreversibel förhöjning av lungkärlsresistensen, kan utvecklas pga lungkärlsförändringar, om en stor shunt förbli obehandlad över tid. Det leder till att shunten successivt vänder från vä-hö till hö-vä med cyanos som följd.

Ses sällan före 2 års ålder (Mb Down 6 mån).

"VÄNSTER-HÖGER-SHUNT AV BETYDELSE"

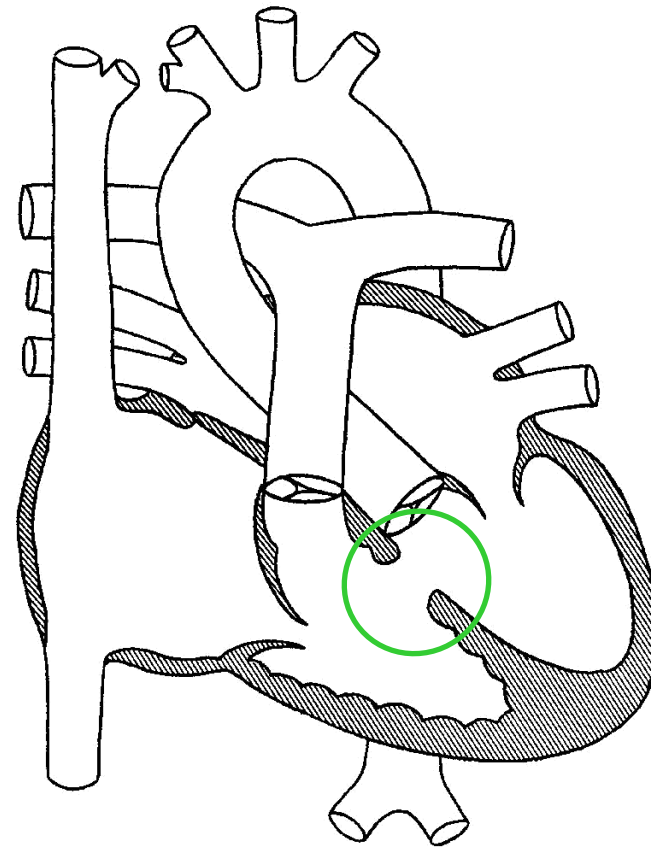
→ FÖR MYCKET BLOD TILL LUNGKRETSLOPPET, FÖR LITE TILL SYSTEMKRETSLOPPET



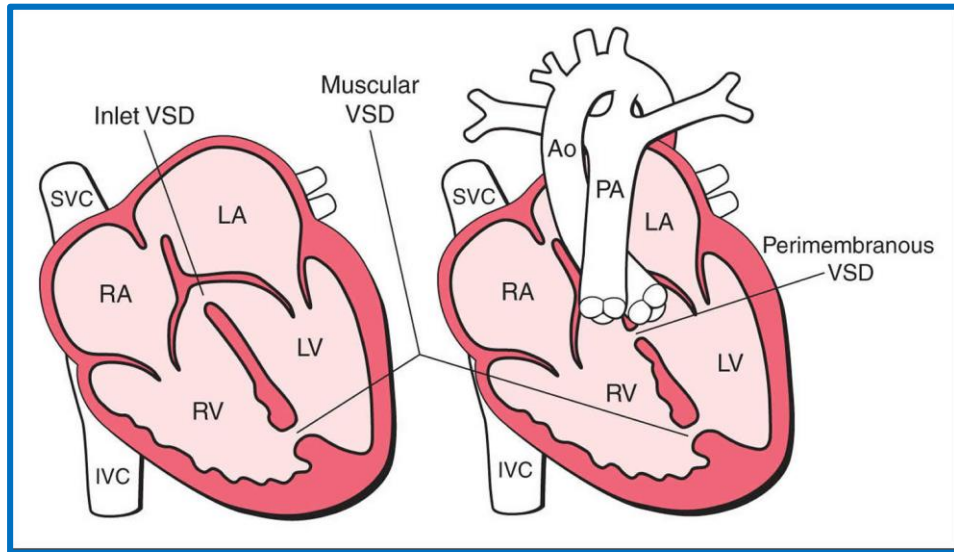
VSD

VENTRIKELSEPTUM-DEFEKT

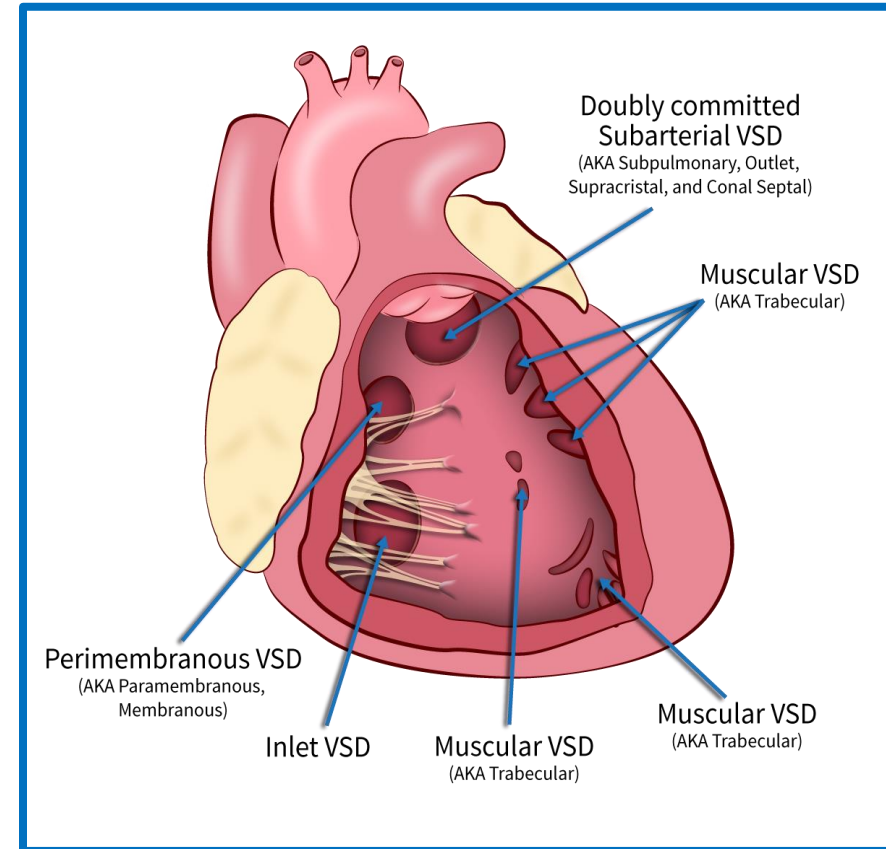
- Förekomst 5-50/1000 nyfödda
- 25% av alla hjärtfel.
- Förekommer isolerat eller i kombination



VSD ANATOMI



- **Perimembranös VSD (85%)**
- **Muskulär VSD (10%), störst chans att minska i storlek över tid**
- **Inflödes-VSD**
- **Subarteriell VSD**

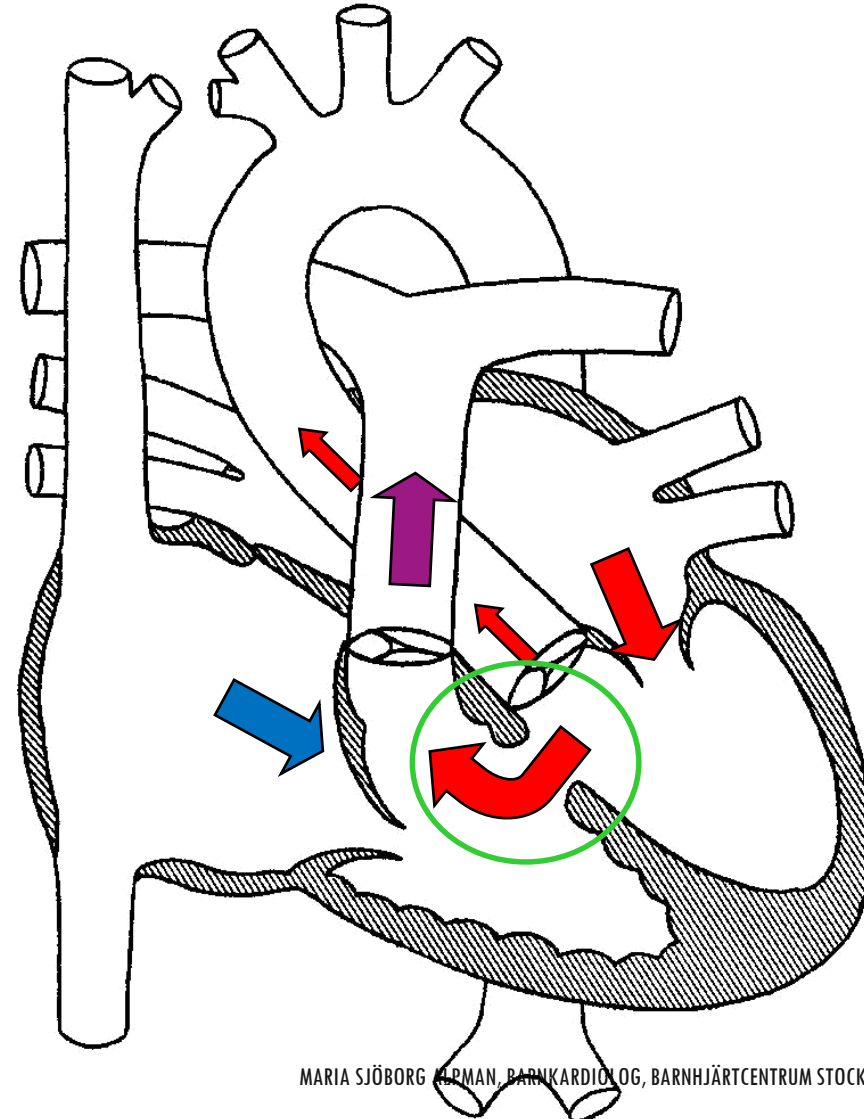


VSD

HEMODYNAMIK

Flöde i systole avgörs av förbindelsens storlek och tryckförhållanden över förbindelsen

- Stort flöde – volymsbelastning (och tryckbelastning) av lungcirkulationen
- Stort flöde - förstoring av vän förmak och kammare
- Stort flöde – tryckbelastning av höger kammare



VSD

SYMPTOM

Symtom

Inga → uttalad **hjärtsvikt** i takt med minskande lungkärlets resistens dvs vid ca **2 månaders ålder**

Status

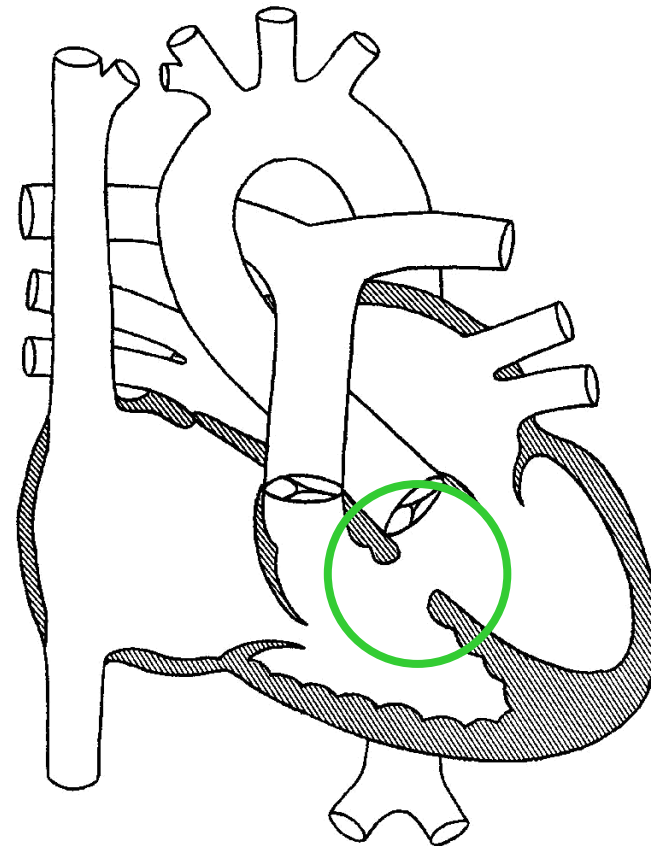
Systol blåsljud PM I3 sin

EKG

Normalt → vänsterkammarförstoring → biventrikulär hypertrofi

RTG

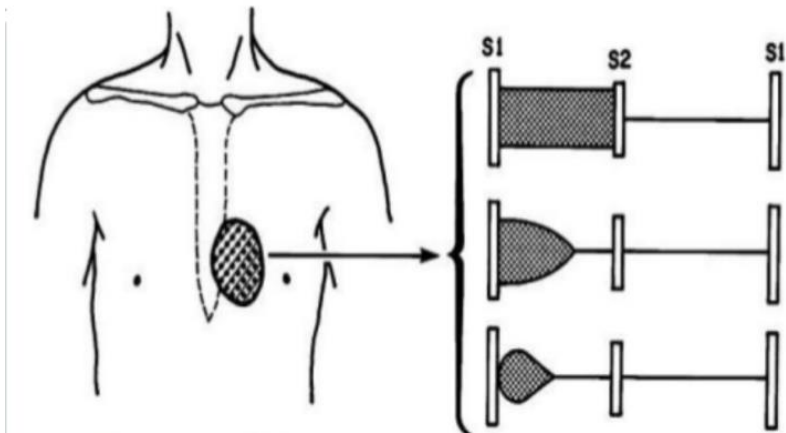
Hjärtförstoring, ökad lungkärletsvidd



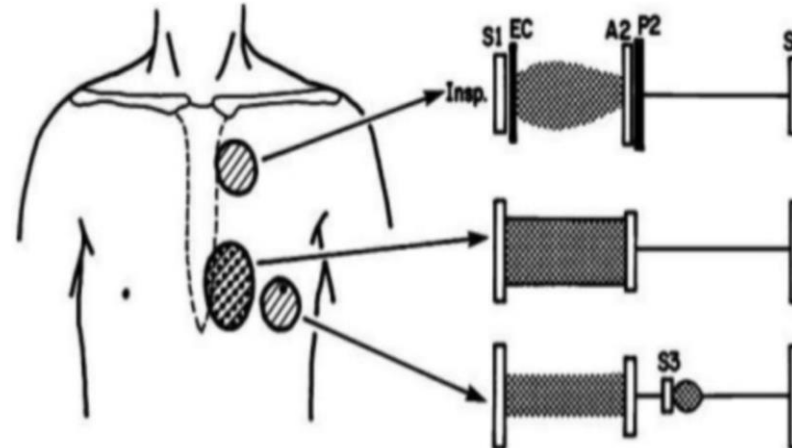
VSD

BLÅSLJUD MED PM I3 SIN, *KRÄVER TURBULENT FLÖDE*

Liten VSD hörs tidigt



Stor VSD hörs senare



VSD HANDLÄGGNING

- Invänta att lungkärlets resistensen sjunker under de första 2 månaderna i livet
- Invänta ev slutningstendens.

Förbindelsen kan minska i storlek över tid! OM man får bukt med hjärtsvikten kan det löna sig att vänta

- Behandla hjärtsvikten i väntan på naturen, kirurgen/interventionisten

VSD INTERVENTION

Indikation för intervention:

- Icke restriktiv VSD +/- hjärtsvikt
- Restriktiv VSD med hjärtsvikt

Op under de första
levnadsmånaderna

- Restriktiv VSD utan hjärtsvikt men med volymsbelastning av de vänstersidiga hjärtrummen ($Q_p/Q_s > 1,5$) efter ca 2 år

Bot: Kirurgisk (device) slutning

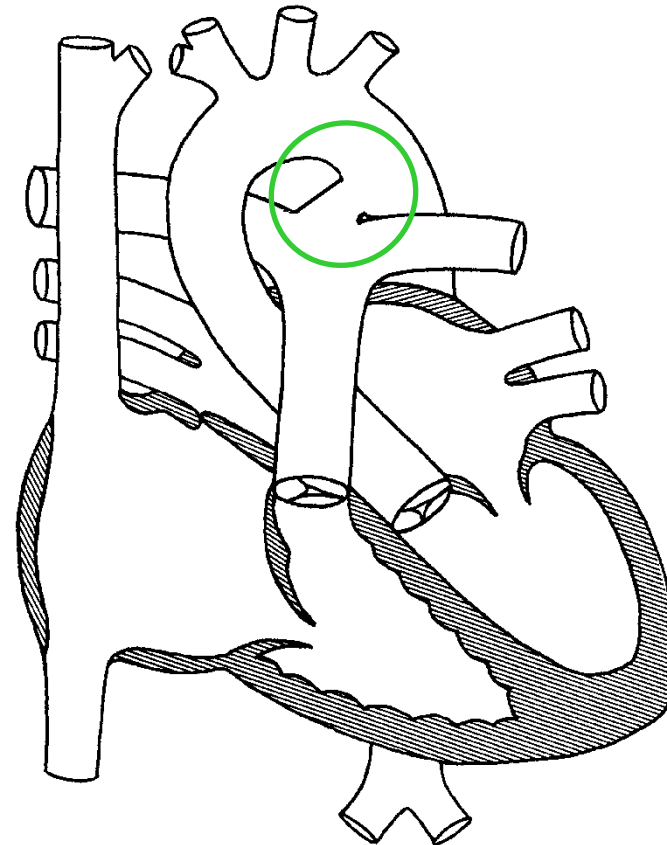
Risk med intervention: AV-block < 1 %

Prognos: God

PDA

PERSISTERANDE DUCTUS ARTERIOSUS

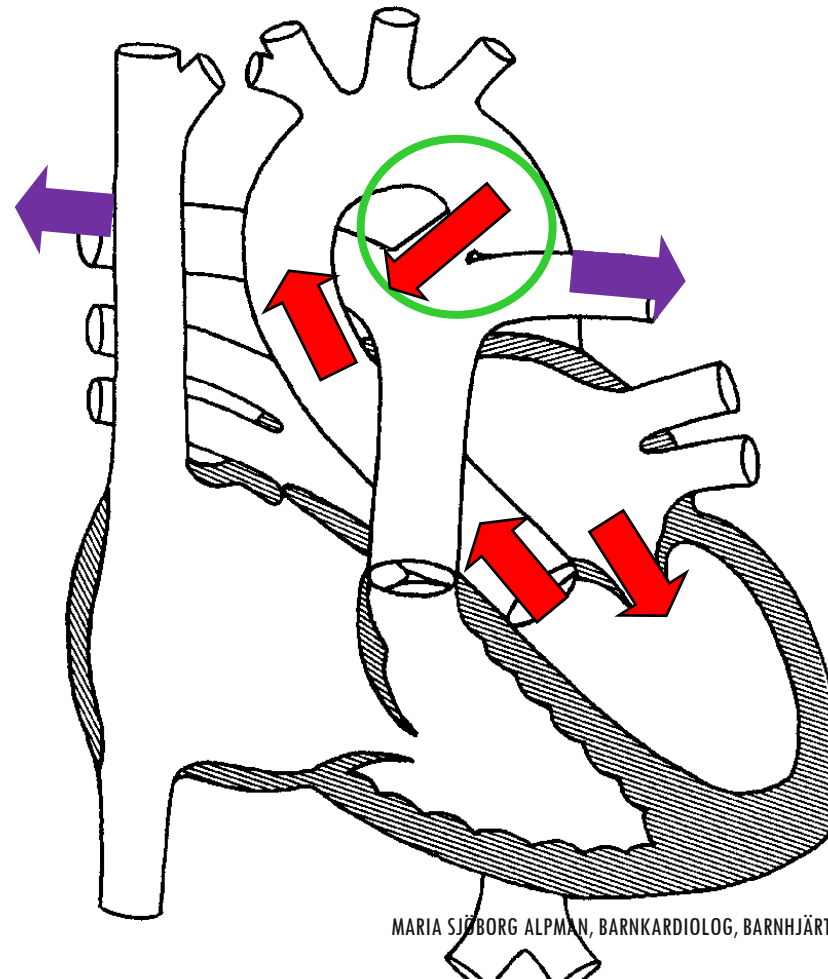
- 10% av alla hjärtfel
- Flödet styrs av förbindelsens storlek och förhållandet mellan resistensen i system – respektive lungcirkulationen
- Fullgången – spontanslutning vanligt
- Prematur – en annan sak!!



PDA SYMPTOM

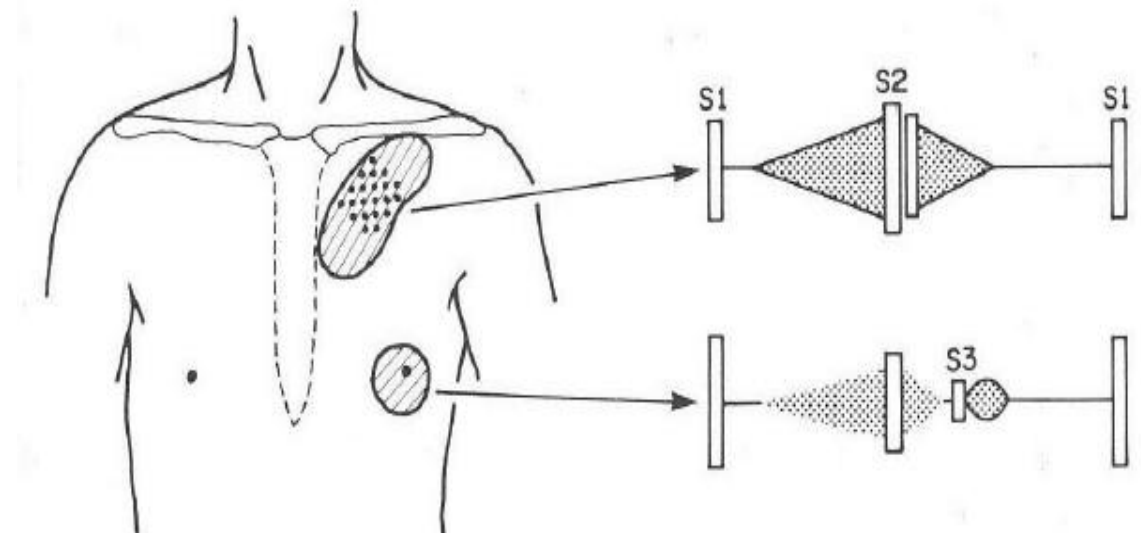
"Samma som VSD"

**Stor duktus:
hjärtsvikt vid ca 2 månaders ålder**



PDA BLÅSLJUD

- **Systo-(diastoliskt) blåsljud PM I2 sin, ofta även hörbart på ryggen**
- **Livliga pulsar**



PDA

HANDLÄGGNING OCH INTERVENTION

➤ "Som VSD"

➤ Bot vid hjärtsvikt

Fullgångna:

Kateterintervention (eller kirurgi)

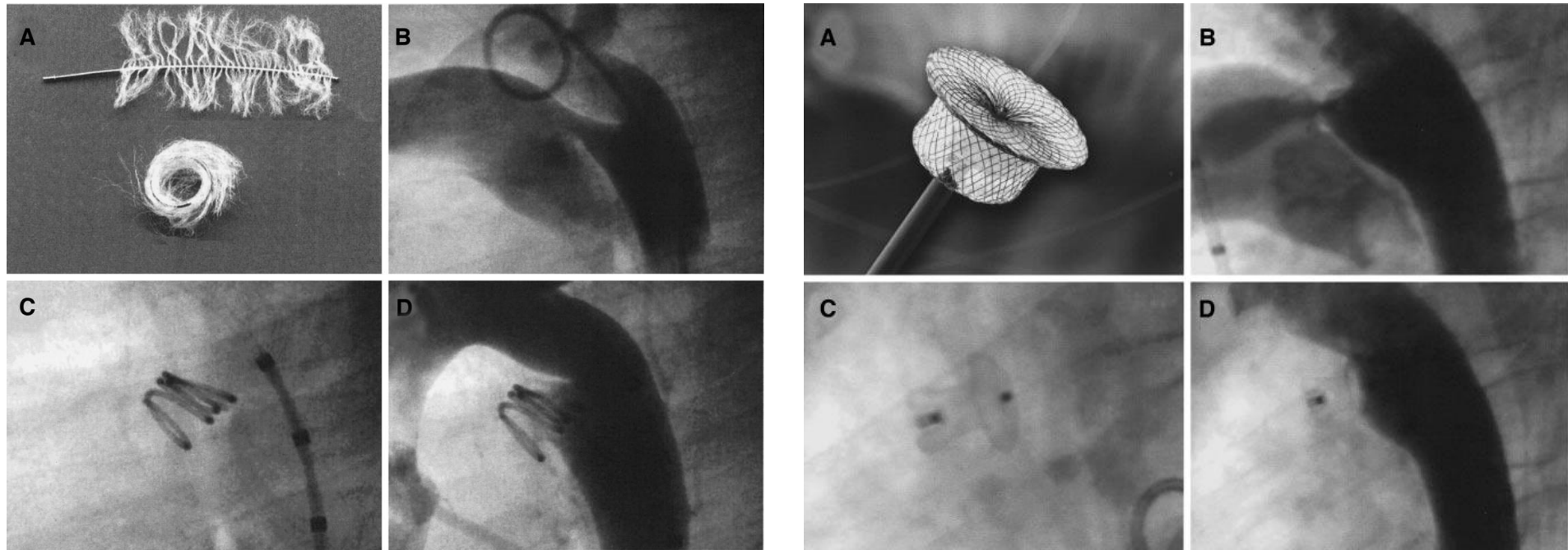
Prematurer neonatalt:

Ibuprofen, kirurgi, (kateterintervention)

➤ Prognos:

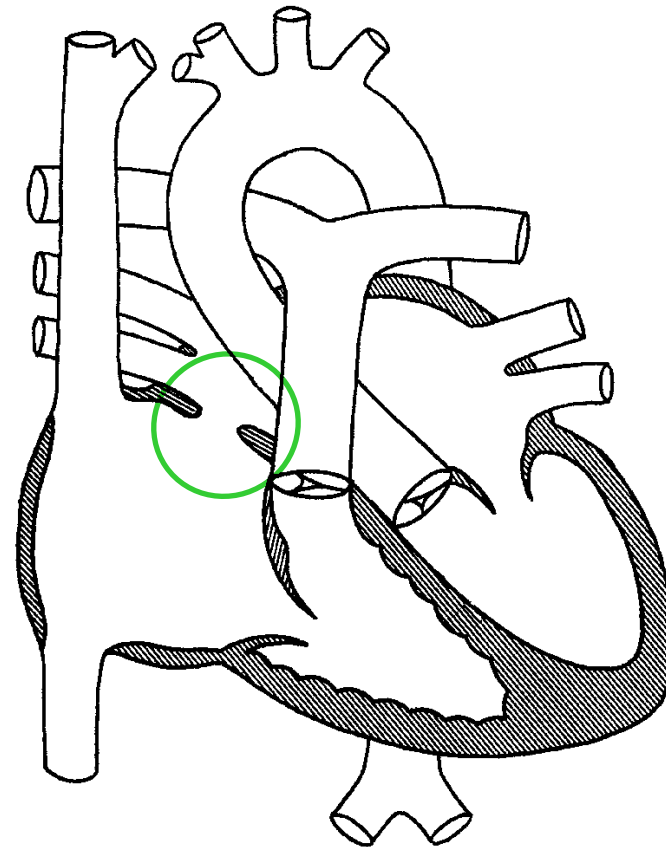
God

KATETERINTERVENTION FÖR SLUTNING AV PDA MED DEVICE (COIL ELLER PLUGG)



ASD FÖRMAKSEPTUMDEFEKT

- Ca 10 % av alla hjärtfel
- Storlek kan ändras över tid

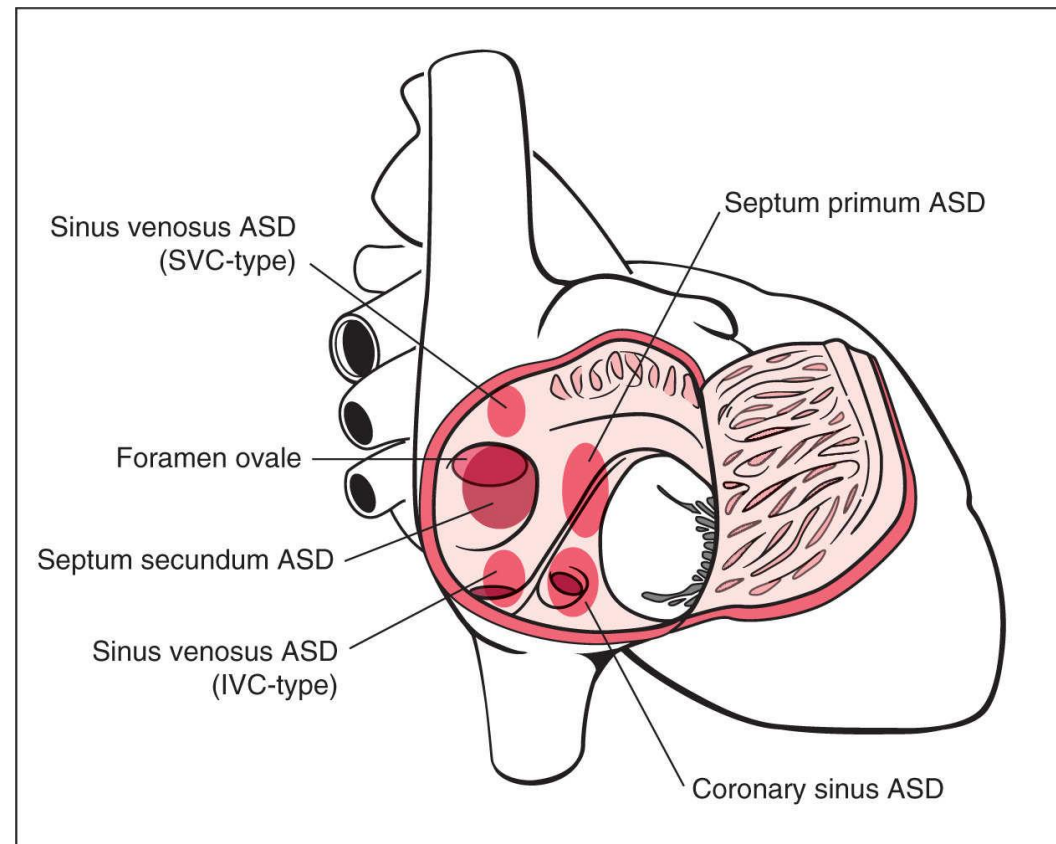


ASD ANATOMI

➤ ASD secundum är vanligast. I området för fossa ovalis.

Då finns ofta fina kanter som möjliggör kateterburen slutning av defekten, vid behov

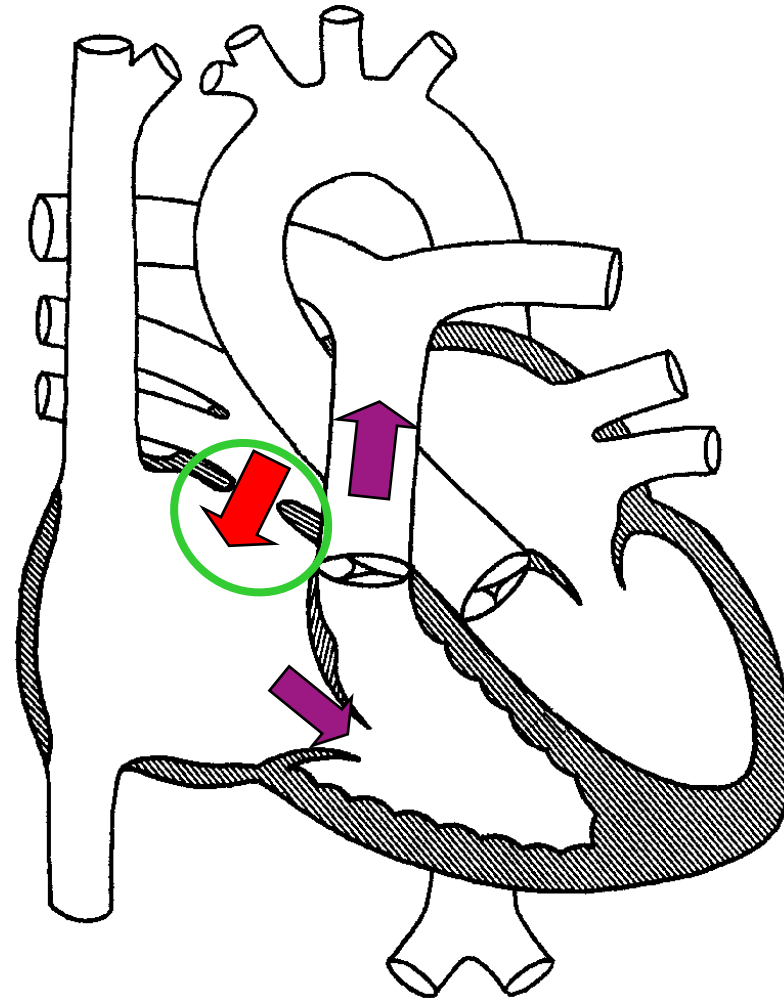
➤ Ovanligare former av förmaksseptumdefekter behöver slutas kirurgiskt.



ASD HEMODYNAMIK

Vä-hö flöde i **diastole** med *låg tryckskillnad*

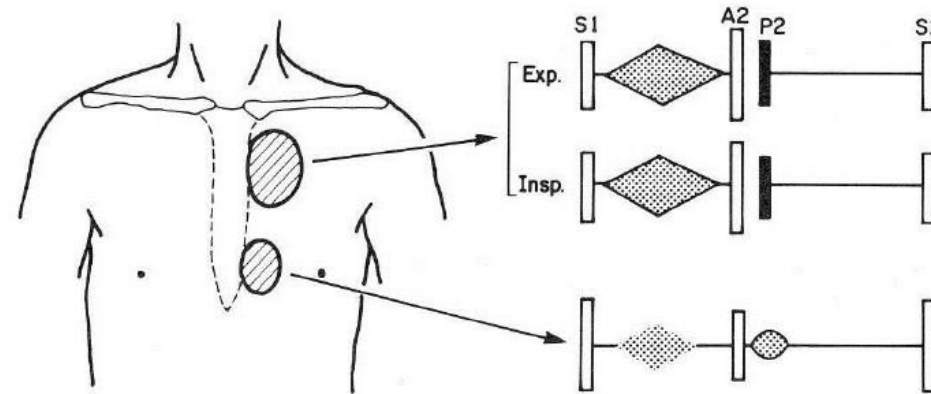
- långsam utveckling av volymsbelastning av de högersidiga hjärtrummen
- ökat flöde över pulmonalklappen
- ökat lungblodflöde



ASD BLÅSLJUD VID ÖKAT FLÖDE TILL LUNGARTÄREN

Ingen turbulens i själva ASDn...

- **Systoliskt blåsljud PM I2 sin
*uppstår med tiden***
- **Konstant splittring av S2
*uppstår med tiden***



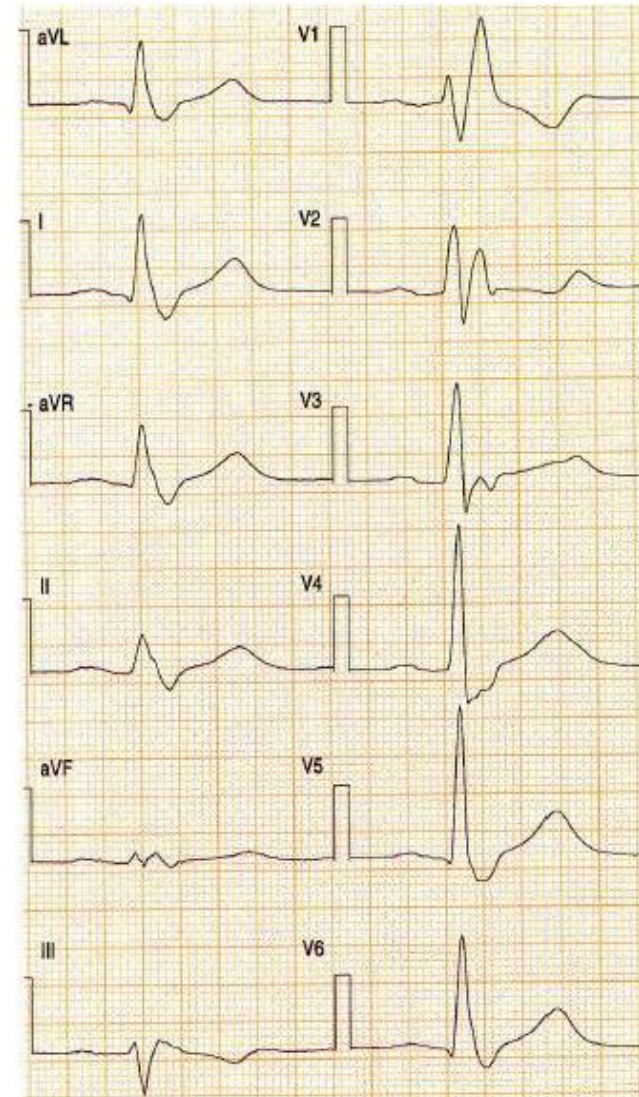
ASD SYMPTOM

➤ Sällan klinisk svikt hos barn

- Ofta diskreta symtom, varierande symtomutveckling
- Upptäcks ofta accidentellt, **blåsljud**, stort hjärta på rtg, **högersidigt skänkelblock på EKG**
- Tydliga symtom ofta först i tonår – vuxen ålder: dålig ork, ansträngningsdyspné, pneumoni

> 50% diagnos i vuxen ålder

> 30åå risk för pulmonell hypertension, förmaksarytmier



ASD HANDLÄGGNING OCH INTERVENTION

Avvakta åtgärd om välmående barn till (minst) 2 års ålder.

OM tydlig volymsbelastning av höger kammare sekundärt till stor ASD kvarstår, kan intervention vara indicerad

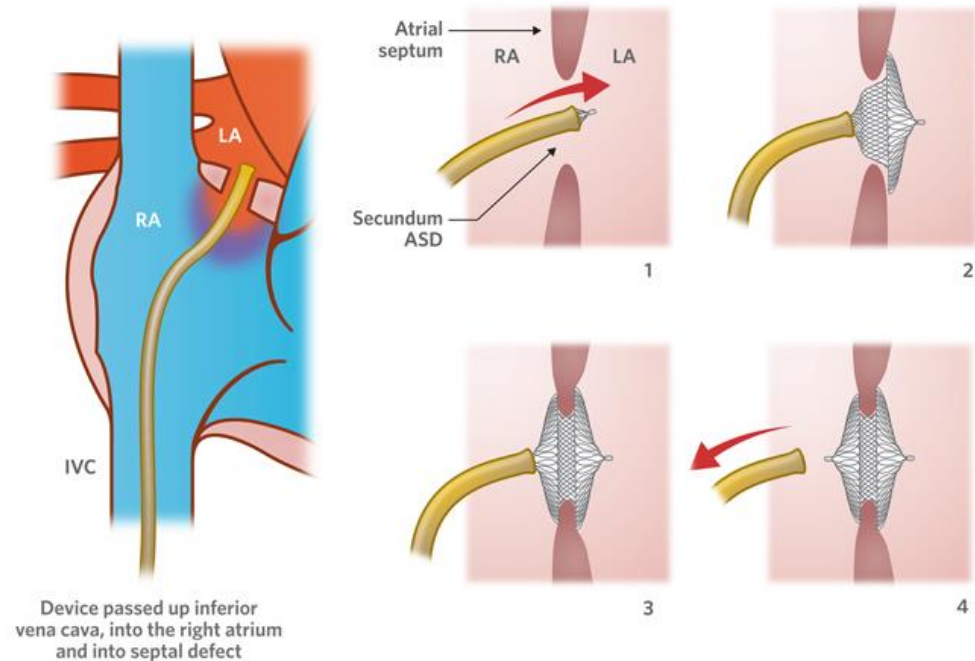
Bot:

Kirurgisk slutning eller deviceslutning

Prognos:

God

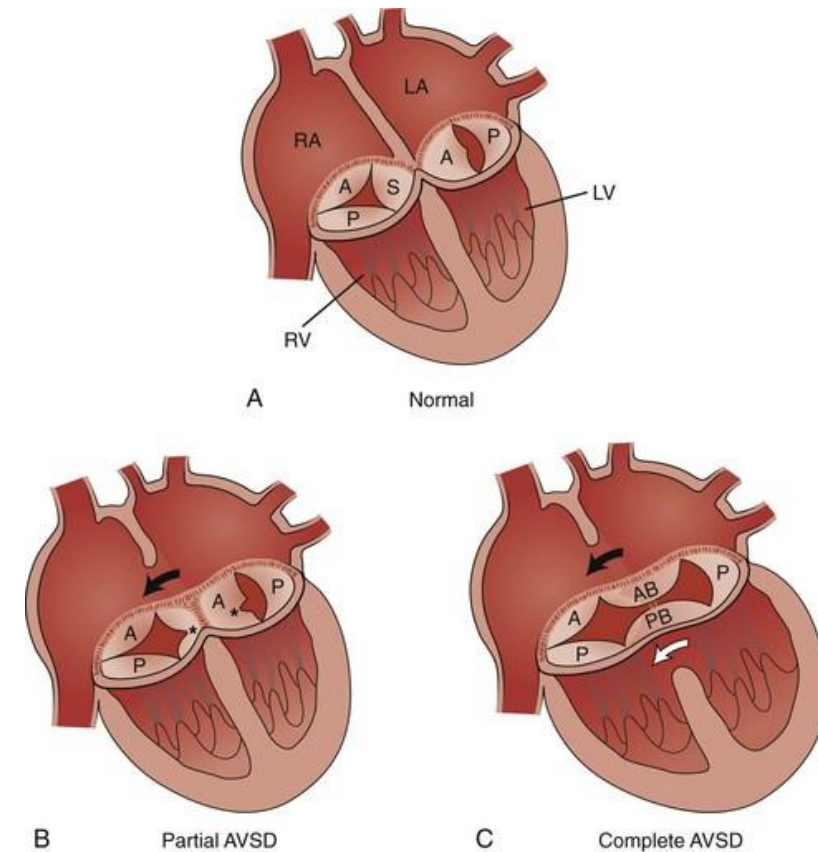
Atrial septal defect closure using an expanding device



© The Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia

AVSD, ATRIOVENTRIKULÄR SEPTUMDEFEKT SHUNT PÅ FLERA NIVÅER

1. ASD primum
 2. Gemensam AV-klaff
 3. "Inflödes"-VSD
- komplett, inkomplett/partiell bild



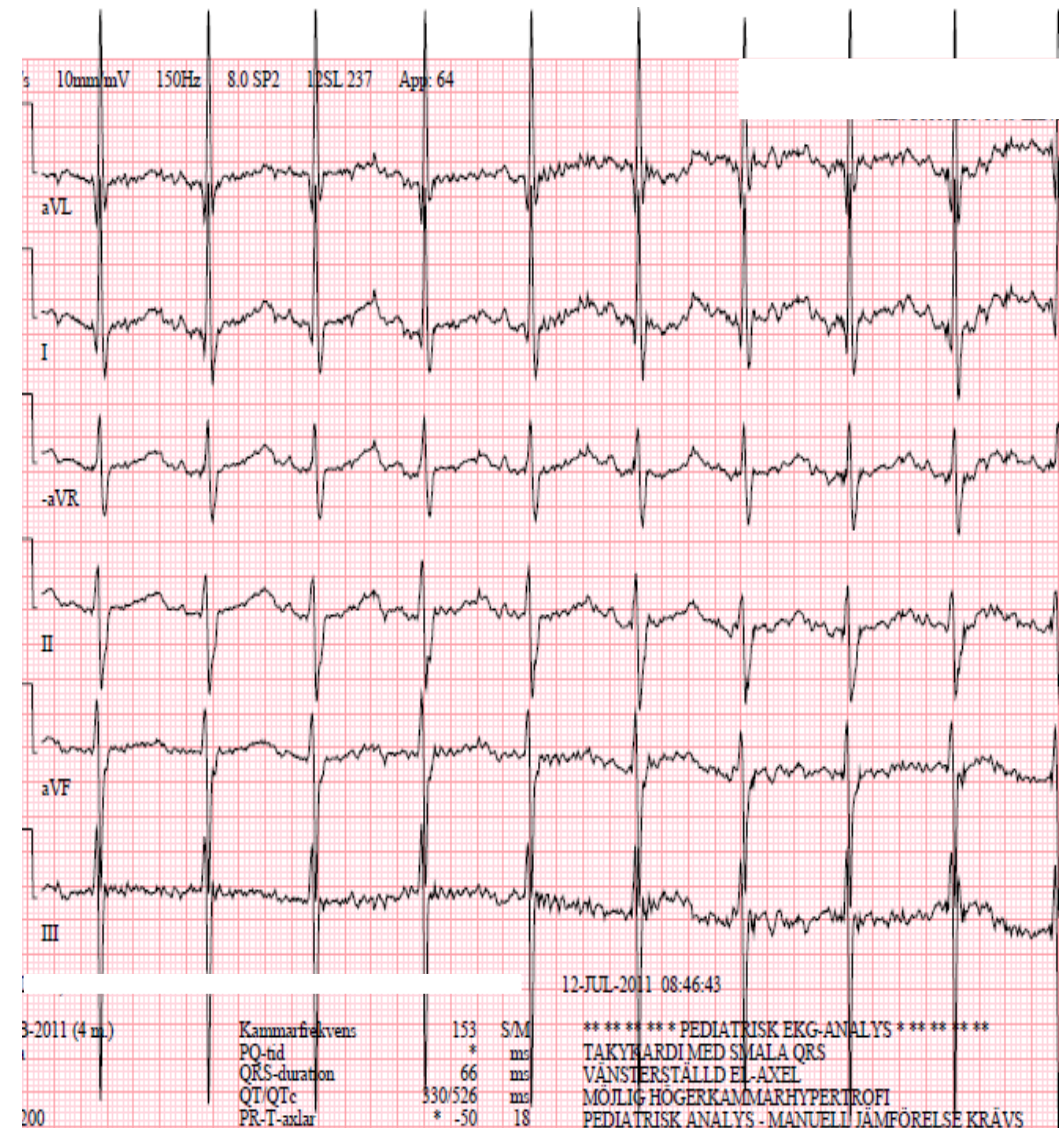
AVSD SYMPTOM

Klinisk bild beror på om det är en komplett eller partiell AVSD

- Komplet – klinik som vid VSD
- Partiell – klinik ofta stillsammare, mer lik ASD
- **Typiskt hjärtfel vid Mb Down: Screena med eko! Blåsljud kan saknas**

AVSD OCH EKG

➤ **EKG: extremt vänsterställd elaxel**



AVSD

HANDLÄGGNING OCH INTERVENTION

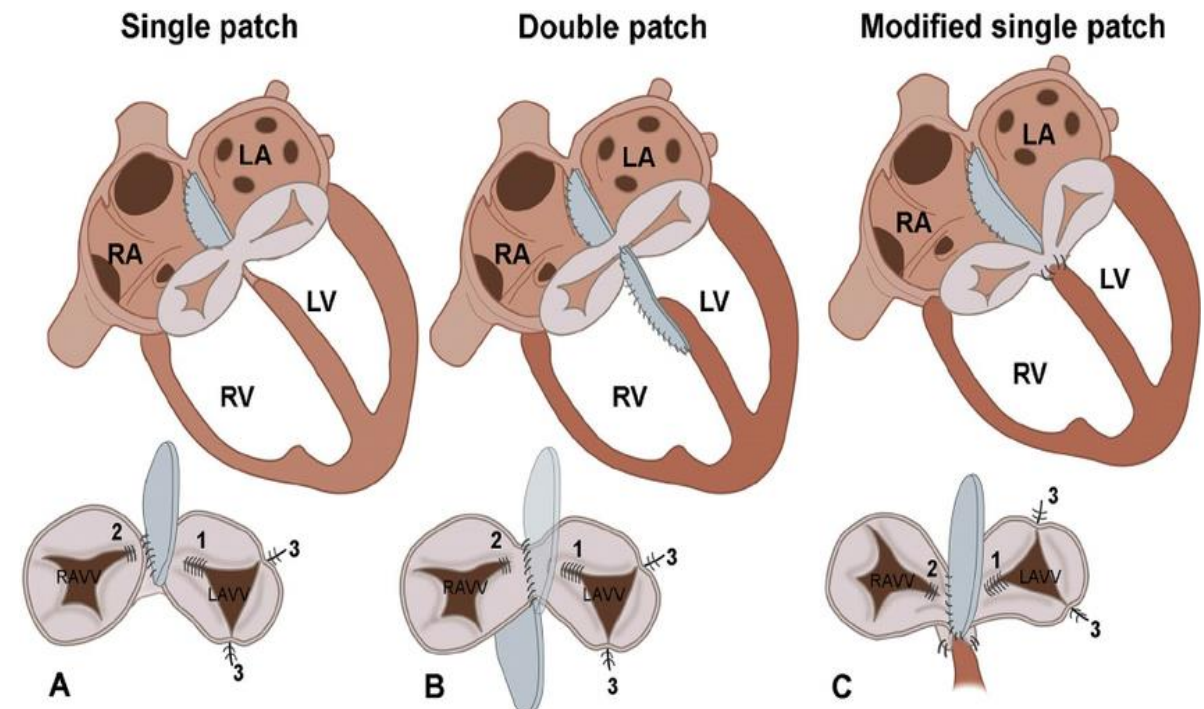
Hjärtsviktsbehandling vb

Bot

--Alltid kirurgi!

Vid komplett AVSD: op vid 3-4 mån

Prognos beror på AV-klaffarnas funktion



HEMODYNAMISKT SIGNIFIKANTA SHUNTVITIER

1. Volymbelastning av hjärtat
2. Övercirkulation av lungkärlbädden
3. Undercirkulation av systemkärlbädden

VOLYMBELASTNING AV HJÄRTAT FÖR MYCKET BLOD TILL LUNGORNA

➤ **Takypne, ökat andningsarbete**

➤ Större energiåtgång pga ökat andningsarbete

➤ Sämre ork att äta



Dålig viktuppgång

➤ **Koldioxidretention vid tilltagande andnings-svikt**



VOLYMBELASTNING AV HJÄRTAT FÖR LITE BLOD TILL SYSTEMCIRKULATIONEN

Aktivering av renin-angiotensin -systemet och sympatiska nervsystemet

- Takykardi
- Nedsatt kapillär återfyllnad och perifer cirkulation. Bleka och kalla extremiteter
- Blodtryckspåverkan
- Kallsvettighet

Mål: centraliserat blodflöde till prioriterade organ, dvs hjärna och hjärta

Konsekvens: sämre perfusion av "resten av kroppen", inkl hud, tarmar, njurar med nedsatt funktion → **buksmärtor/kräkningar, nedsatt diures, laktatstegring...**

SYMPTOM HOS SPÄDBARN MED HJÄRTSVIKT PGA SHUNTVITIER

- Takypne, indragningar, "andas konstigt"
- Matningsproblem, lång tidsåtgång per måltid ger DÅLIG TILLVÄXT
- Blekhet, ökad svettning, oro
- Blåsljud (kan saknas initialt!!)



SYMPTOM HOS BARN/TONÅRINGAR MED HJÄRTSVIKT PGA SHUNTVITIER

- Takypne/dyspne, "astma cardiale"
- Dålig ork/uthållighet jfr med jämnåriga
- Anpassad livsföring; "målvakt"
- Mer besvär vid luftvägsinfektioner
- Blåsljud, avvikande hjärtoner



BEHANDLING AV HJÄRTSVIKT VID SHUNTVITIER

Behandling

1. Läkemedel: loopdiuretika, ACE-hämmare
2. Andningsstöd
3. Omvårdnad
4. Nutrition
5. Infektionsfrihet
6. "Ta bort shunten"....Naturen eller kirurgen/interventionisten

1. LÄKEMEDEL



- Minska volymbelastningen av hjärtat
- Minska övercirkulationen till lungorna
- Förbättra systemperfusionen

MINSKA VOLYMSBELASTNINGEN

Diuretika

Furosemid, loopdiuretika

po 1-3 mg/kg/d uppdelat i 2-3 doser

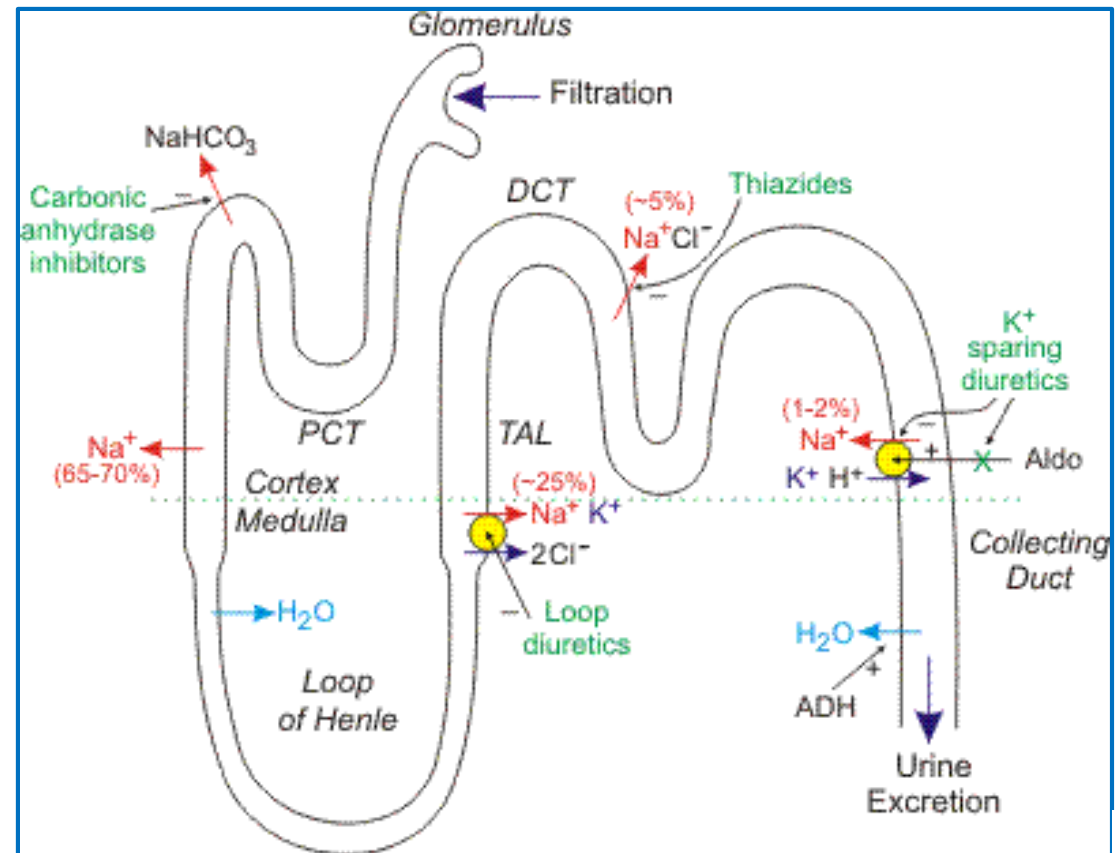
Spironolakton, aldosteronantagonist,
kaliumsparare

po 1-3 mg/kg (ca 1/4 av tabl 25 mg...)

Vätskerestriktion

Spädbarn max 150 ml/kg/dygn

Övriga max ca 80% av basbehovet



TÄNK PÅ...

Loopdiuretika/furosemid

- Effekt inom 1 timme vid po, inom 30 min vid iv administration
- Cave! Hyponatremi, hypokalemi, metabol alkalos
- Prematur: lång $t_{1/2}$! >24 timmar (levermetabolism, renal utsöndring)

Cave! Snabb hög dos → ototoxicitet

ACE-HÄMMARE

"STYR BLODFLÖDET TILL SYSTEMET"

- **Blodtryckssänkande**
- **Kaliumsparande**
- **Komplement till loopdiuretika.**
- **CAVE! Njurfunktion!**
- **Åldersberoende dosering. Titrera upp till lägsta effektiva dos.**

Kaptopril mixt/kaps x 3.

Startdos 0,6mg/kg/dygn.

Måldos 2,5-4 mg/kg/dygn

Enalapril kaps x 2.

Startdos 0,1 mg/kg/dygn.

Måldos 0,25-0,4 mg/kg/dygn

2. ANDNINGSTÖD

➤ PEEP

1. Minskat andningsarbete.
2. Cirkulationsstöd genom minskning av preload/återflöde till hjärtat och reduktion av vänsterkammarens afterload.

Optiflow (högflöde ger max PEEP 2-3 cm) - CPAP – respirator

➤ Syrgas?? Tveeggat!

Ödem = diffusionshinder som kan bidra till desaturation.

MEN syrgas kan minska lungkärlsresistensen vilket då ökar vä-hö shunten.
Utvärdera!!

3. OMVÅRDNAD

- Lugn och ro
- Minimera "ingrepp", smärta
 - dvs öka inte sympatikuspådraget!
- Halvsittande – kudde/rulle i knäveckan
 - dvs minska preload, andningsarbetet

4. NUTRITIONSSTÖD HUR GÖR VI?

Behov av volymsreduktion!

Spädbarn *max 150 ml/kg/dygn*

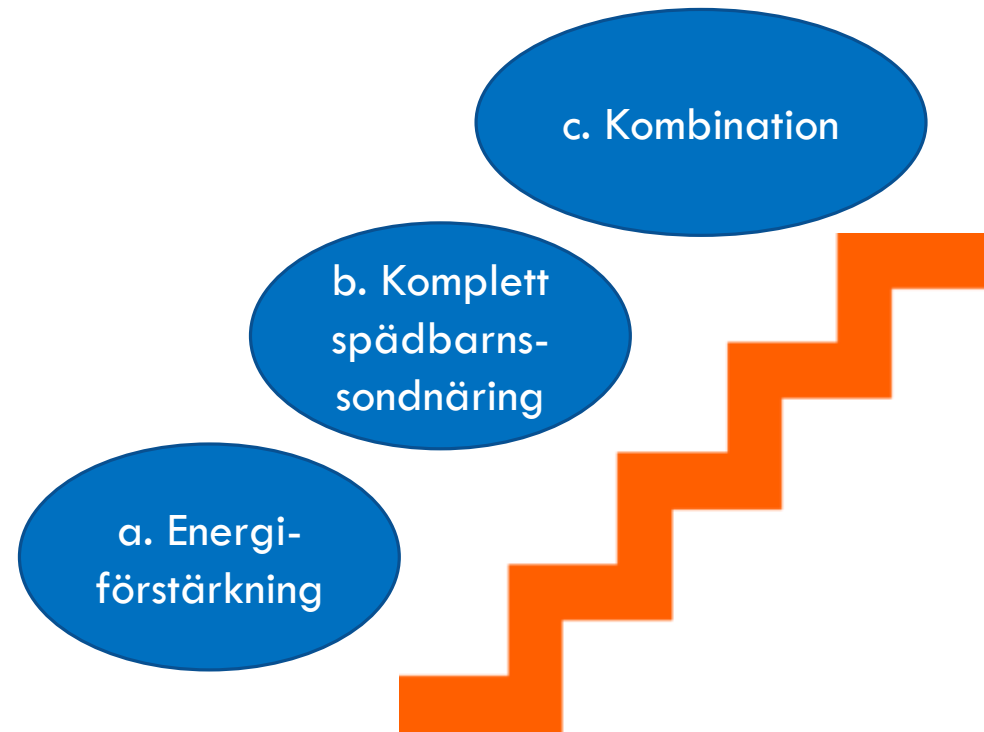
Övriga *max ca 80% av basbehovet*

Behov av att spara på energiförbrukningen för att möjliggöra tillväxt

- Energitäta, små måltider
- Reducerad amnings-/flaskmatningstid
- Sondmatning

FÖRSTÄRKNINGSTRAPPAN

STEGEN PÅVERKAS AV EFFEKT OCH TOLERANSPROBLEM (KRÄKNINGAR, MAGONT)



A. ENERGIFÖRSTÄRKNING

Calogen ger **BARA FETT**

- **1- 2 (-4) ml per 100 ml BS/NAN**
- Helammat barn: ge 8-16 ml/dag via spruta i mungipan, dvs 1-2 ml x8 i sb med måltid

1 ml Calogen ger 4,5 kcal/0,5 g fett

Rasp – och solrosolja (100E%)

- Ont i magen, kräkningar. Långsammare tarmpassage.



NERA ENERGIÖRSTÄRKNING KOLHYDRATER

Duocal ger **KOLHYDRATER + FETT**

1 tsk = 12 kcal

0,5 g fett

2 g kolhydrat

100 g pulver Duocal ger 492 kcal

Resource/Fantomalt energipulver ger
BARA KOLHYDRATER



B. KOMPLETT SPÄDBARNSSONDNÄRING

Infatrini

101kcal/100ml

5,4 g fett (48E%)

10 g kolhydrat

2,6 g protein

(60/40: vassle/kasein)

"Standard bröstmjök"

68 kcal/100 ml

3,1 g fett

8,7 g kolhydrat

1,3 g protein

(70/30: vassle/kasein)

Enl Livsmedelsverket

- Trappa upp mängden Infatrini över 4 dagar: 25-50-75-100%
- Toleransbesvär? Stanna längre på ett steg. Överväg **Infasource** som har 100% vassleprotein och partiellt hydrolyserade proteiner (mellanting helprotein och mjölkfritt)

C. KOMBINATION AV A+B



Nu måste man räkna....

Sensmoral:

SAMARBETA MED BARNDIETIST om Calogen inte är tillräckligt!



5. FÖREBYGG AKUT FÖRSÄMRING

- Små marginaler vid tex infektioner – akut försämrade hjärtsviktsymtom

Undvik "smitthärdar"

- **RS-profylax!!!**



MER NYFIKEN?



HJÄRTSVIKT HOS BARN. GUIDELINES 2014

ISHLT GUIDELINES

The International Society for Heart and Lung Transplantation Guidelines for the management of pediatric heart failure: Executive summary

Richard Kirk, MA, FRCP, FRCPCH,^a Anne I. Dipchand, MD, FRCPC,^b David N. Rosenthal, MD,^c Linda Addonizio, MD,^d Michael Burch, MD,^e Maryanne Chrisant, MD,^f Anne Dubin, MD,^c Melanie Everitt, MD,^g Robert Gajarski, MD,^h Luc Mertens, MD,^b Shelley Miyamoto, MD,ⁱ David Morales, MD,^j Elfriede Pahl, MD,^k Robert Shaddy, MD,^l Jeffrey Towbin, MD,^j and Robert Weintraub, MD^m

Typisk guideline, mycket ord, inte så praktisk...

GUIDELINES MED MER PRAKTISK INRIKTNING

Canadian Journal of Cardiology 29 (2013) 1535–1552

Society Guidelines

Presentation, Diagnosis, and Medical Management of Heart Failure in Children: Canadian Cardiovascular Society Guidelines

Paul F. Kantor, MBBCh,^{a,b} Jane Lougheed, MD,^c Adrian Dancea, MD,^d Michael McGillion, PhD,^e
Nicole Barbosa, BSc,^a Carol Chan, BSc, Phm,^a Rejane Dillenburg, MD,^f
Joseph Atallah, MD, MDCM, SM,^b Holger Buchholz, MD,^b Catherine Chant-Gambacort, MN, NP,^f
Jennifer Conway, MD,^{a,b} Letizia Gardin, MD,^c Kristen George, BScN,^a Steven Greenway, MD,^g
Derek G. Human, MBBS,^h Aamir Jeewa, MD,ⁱ Jack F. Price, MD,ⁱ Robert D. Ross, MD,^j
S. Lucy Roche, MBChB,^a Lindsay Ryerson, MD,^b Reeni Soni, MD,^k Judith Wilson, BScN,^a and
Kenny Wong, MD;^l for The Children's Heart Failure Study Group

LÄNKAR OCH APPAR ATT ROA SIG MED

www.1177.se/Stockholm/Fakta-och-rad/Sjukdomar/Medfodda-hjartfel-hos-barn/

www.cincinnatichildrens.org/patients/child/encyclopedia/defects

Hemsida

Youtube: animering av hjärtfel med dess hemodynamik

App: Heart pedia

<http://sbkf.barnlakarforeningen.se/>

