

emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC

Levenslang met Fallot

Ad Backx
(Kinder)cardioloog
AMC
20-11-2015



emma kinderziekenhuis AMC

Welkom in de kindercardiologische wereld..





emma kinderziekenhuis AMC

En welkom in de GUCH wereld..





emma kinderziekenhuis AMC

Tetralogie van Fallot





emma kinderziekenhuis AMC

Meestal...





emma kinderziekenhuis AMC

Prognose

Niet geopereerd: 95% overleden < 40jr

Geopereerd: 85% in leven na 35 jr



emma kinderziekenhuis AMC

Wie was Fallot?



A. FALLOT 1850 - 1911



emma kinderziekenhuis AMC

Iets meer over Etienne-Louis Arthur Fallot..

Hele leven in Marseille gewoond

Ziek geworden, eenzaam overleden 60jr

Hygiene en forensische geneeskunde

Promotie pneumothorax

Hartaandoening eerder beschreven

Link tussen kliniek en hartafwijking



emma kinderziekenhuis AMC

Tetra = 4

Pulmonaalstenose (subvalvulair)

Overrijdende aorta

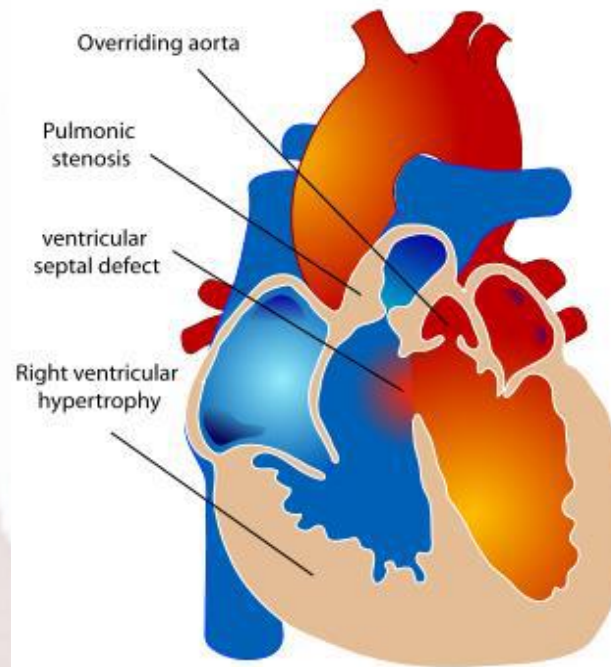
VSD

RVH



emma kinderziekenhuis AMC

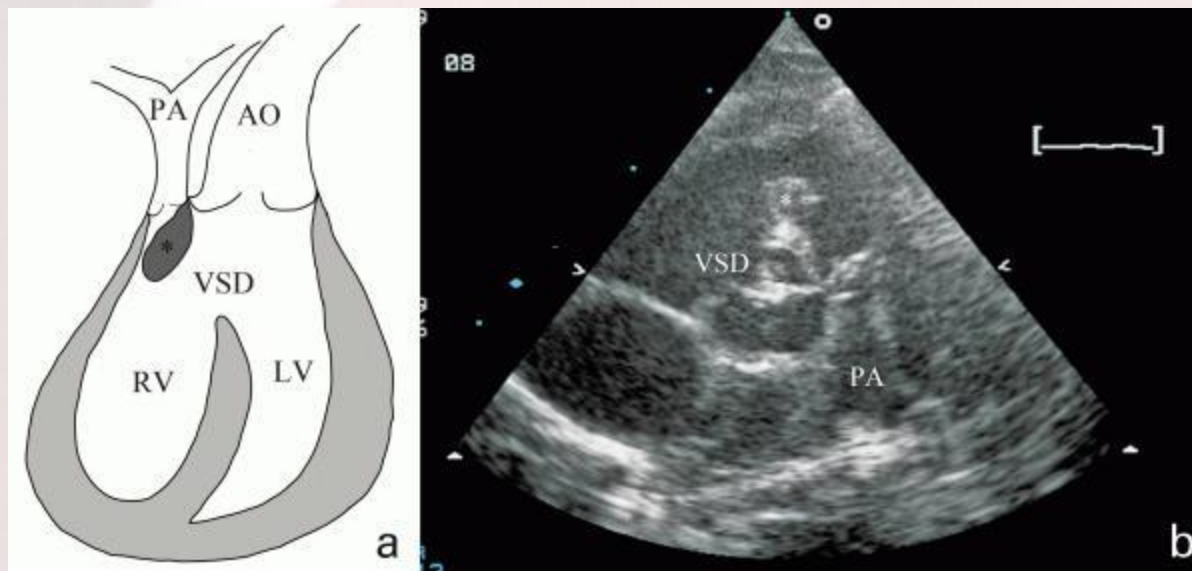
Tetralogy of Fallot





emma kinderziekenhuis AMC

Feitelijk 1 ding..

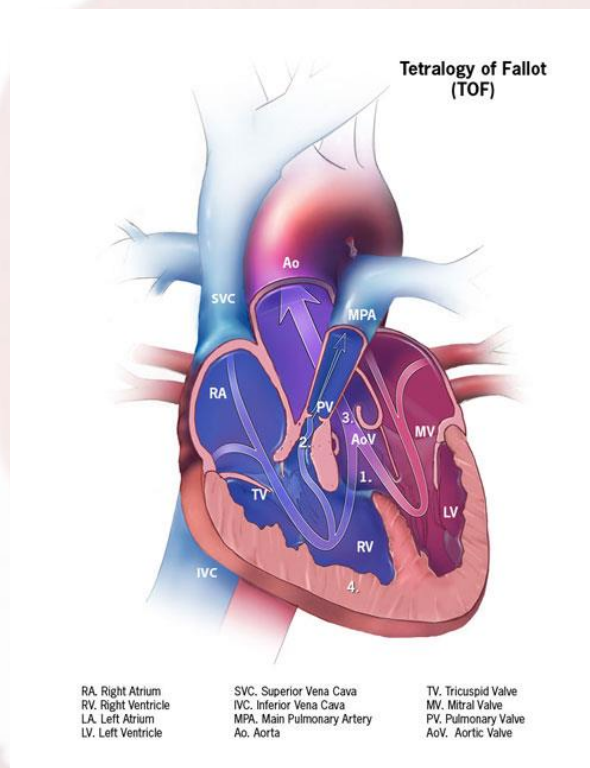


Nagel B et al. Journal für Kardiologie - Austrian Journal of Cardiology 2015; 22 (3-4): 63-69 ©



emma kinderziekenhuis AMC

Deviatie outletseptum





Hoe vaak?

Frequent voorkomende aangeboren hartaandoening

Meest frequente “blauwe” hartaandoening

1:2000 pasgeborenen

Meestal sporadisch, niet familiair

Associatie met maternale rubella infectie, alcohol gebruik van moeder tijdens de zwangerschap, een oudere maternale leeftijd (>40 jaar) en diabetes.



emma kinderziekenhuis AMC

Fallot: spectrum..

Niet een ziektebeeld

Mild-heel ernstig

“Pink” Fallot

Compleet ontbreken van het longslagadersysteem



emma kinderziekenhuis AMC

“Pink” Fallot

Weinig deviatie van het outletseptum

Fysiologie en kliniek zoals bij VSD:

Roze baby, verhoogde longflow

Tachypnoe, slecht drinken/groeien

Luchtweginfecties



emma kinderziekenhuis AMC

Matig ernstige Fallot

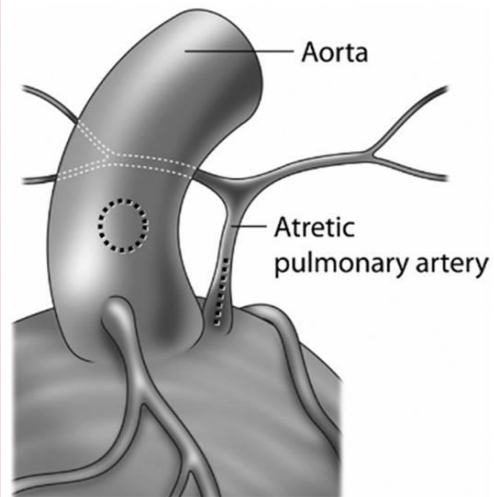




emma kinderziekenhuis AMC

Ernstige Fallot

VSD with Pulmonary atresia, in severe forms can lead to chaotic "Total anomalous pulmonary arterial connection"





emma kinderziekenhuis AMC

Fallot: cyanose

Cyanose vanaf geboorte

Ernst wisselt: afh. van anatomie en activiteit

Bij activiteit zakt weerstand: meer re/li shunting.

Hoe ouder het kind, hoe blauwer



emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC

Langbestaande cyanose





emma kinderziekenhuis AMC

Dan: spell..

Gevaarlijke situatie!

(Tet)spell

Geen longdoorbloeding door dichtknijpen RVOT

Geruis verdwijnt

Kind diep cyanotisch, grauw, (vrijwel)bewusteloos



emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC

Children with Tetralogy of Fallot exhibit bluish skin during episodes of crying or feeding.



 ADAM.



emma kinderziekenhuis AMC

Spell

Vaak 's ochtends

Huilen op vreemde manier

Ook relatie met voeding/huilen

Niet alleen bij ernstige Fallot

Reden om spoedoperatie te plannen

Stenting RVOT



emma kinderziekenhuis AMC

Acute behandeling spell..

Knee chest position

Bolus vocht iv

Morfine iv

O2

Betablokkers

Noradrenaline



emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC

Lichamelijk onderzoek Fallot baby

Meestal comfortabele kinderen

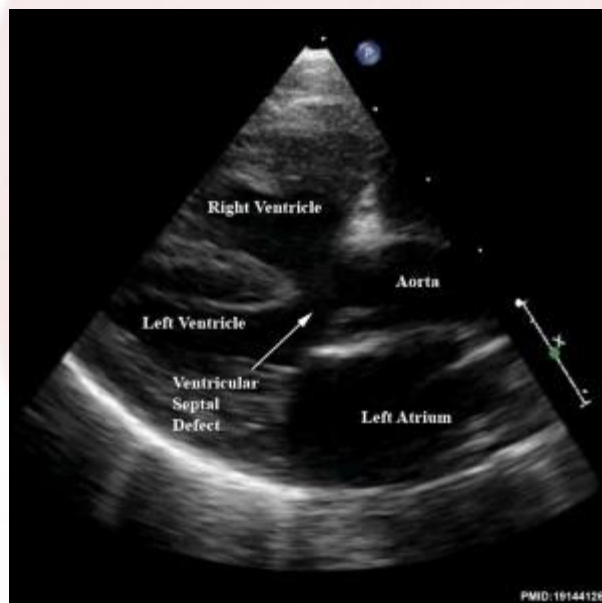
Milde cyanose

Geen versnelde ademhaling

(Luid) geruis infraclaviculair links

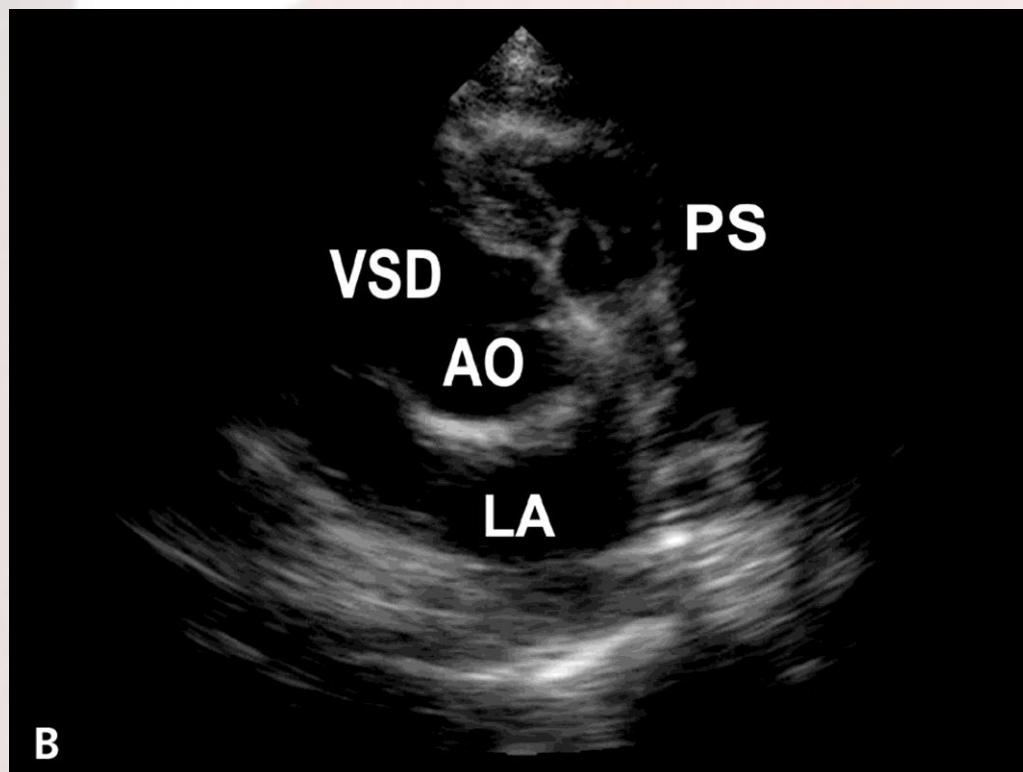


emma kinderziekenhuis AMC



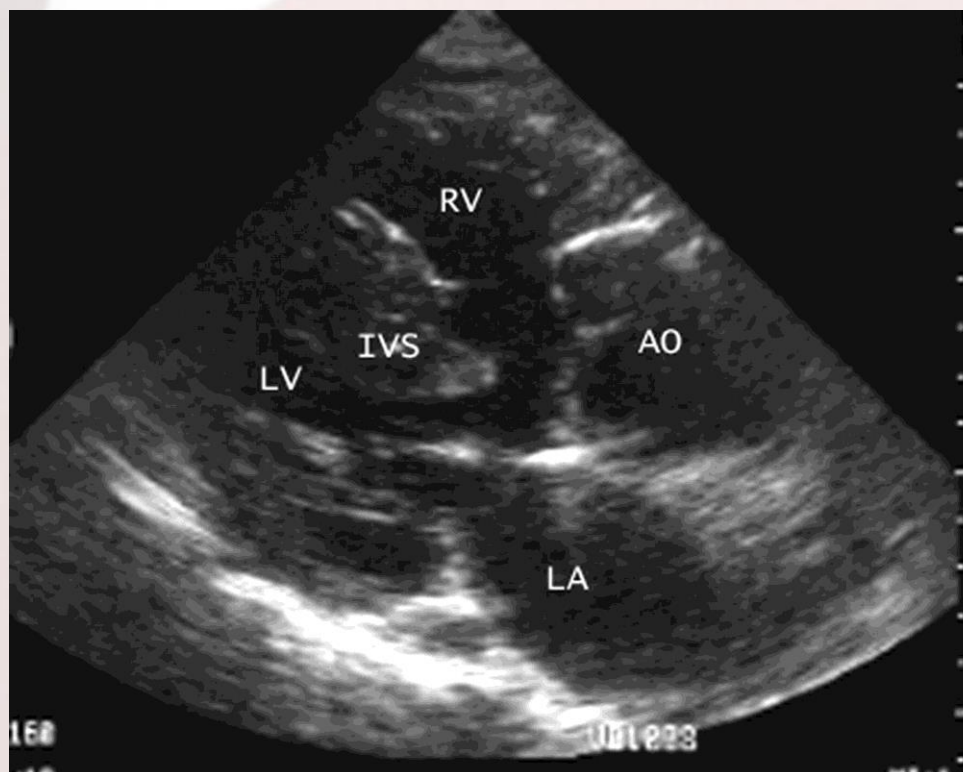


emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC

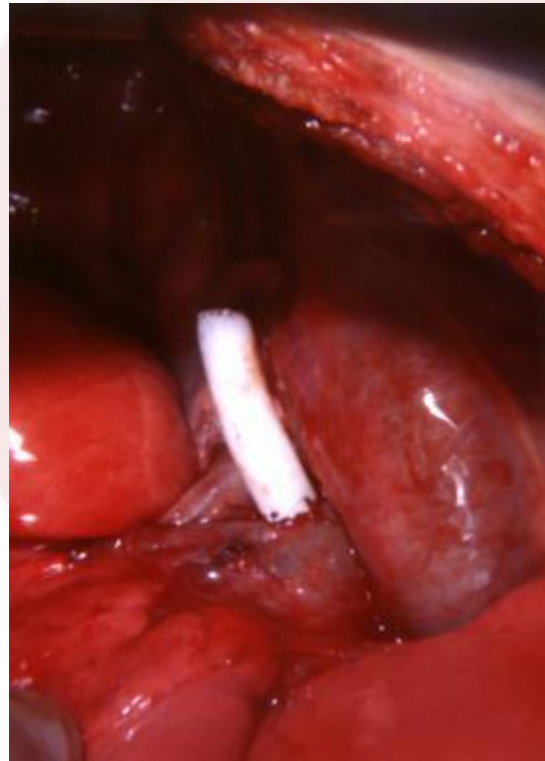
Tussenstap voor de totale correctie

Te klein
Kleine takjes
Na spell



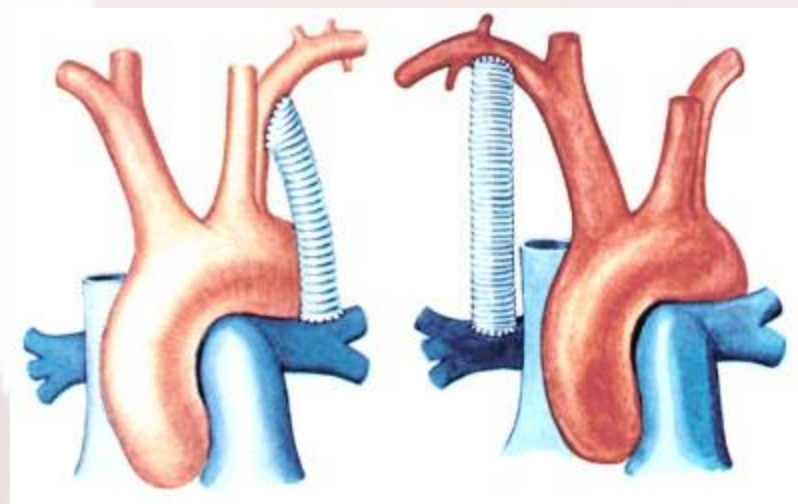
emma kinderziekenhuis AMC

Modified BT shunt: tussenstap





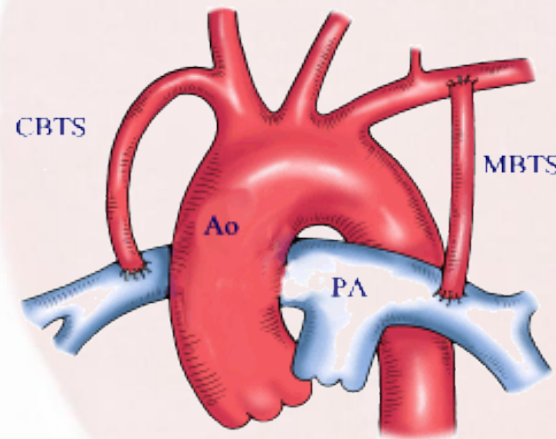
emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC

Klassieke vs modified BT shunt





emma kinderziekenhuis AMC

Blalock en Taussig



Dr. Blalock
1890-1964





emma kinderziekenhuis AMC

Helen Brooke Taussig

Verloor haar moeder op jonge leeftijd

Jarenlang ziek geweest

Gepest op school

Werd langzaam doof

Cardioloog (kindergeneeskunde)

Softenon!

Actief tot haar dood

Gestorven auto-ongeval



emma kinderziekenhuis AMC

Alfred Blalock

Goed in alles

Sportief, veel vrienden, “ladies man”

Chirurg



emma kinderziekenhuis AMC

De totale correctie

Meestal tweede helft eerste levensjaar

Opheffen obstructie RV en longslagadersysteem

Meestal transannulaire patch

Verder details Dr Koolbergen



emma kinderziekenhuis AMC

Opmerkingen

VS andere filosofie: eerder OK, dan minder myectomie, minder litteken, minder ritmeproblematiek later.

Europa: latere OK, dan meer kans om transannulaire patch te vermijden.



emma kinderziekenhuis AMC

Opmerkingen

Meestal een (redelijk) vlot postoperatief beloop

Soms heel moeizaam t/m assist devices

Cave intramyocardiale coronair takken

Cave stugge RV



emma kinderziekenhuis AMC

Belangrijk!

25% van de Fallots hebben 22q11deletie

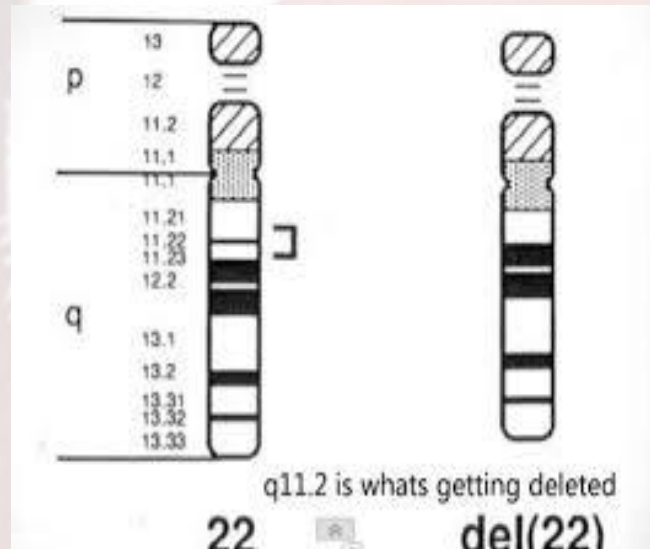
Kans op psychose, schizofrenie

Verminderde intelligentie, gedrags-leerproblemen



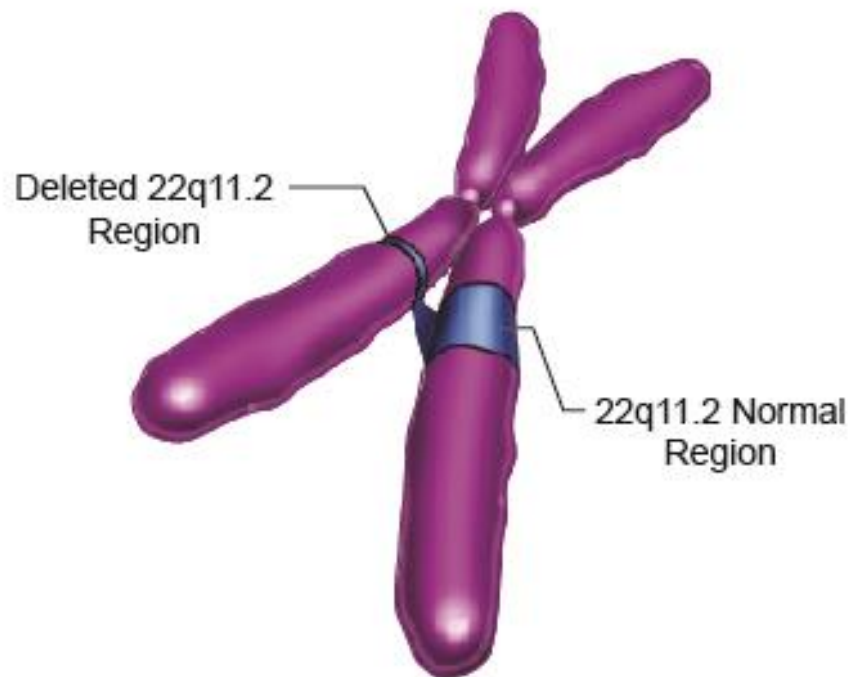
emma kinderziekenhuis AMC

22q11-deletie





emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC

22q11-deletie baby

Ook voor ervaren geneticus moeilijk om puur op het uiterlijk te herkennen.

Combinatie van uiterlijk + hartafwijkingen + hypocalciemie + T-cel disfunctie.



emma kinderziekenhuis AMC

22q11-deletie

Rond gezicht

Omgevouwen bovenrand oren

Hypertelorisme

Gehemelte spleet

Hypernasale spraak



emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC

Met dank aan Dr JM Cobben





emma kinderziekenhuis AMC

Met dank aan Dr JM Cobben





emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC





emma kinderziekenhuis AMC

Volwassenen met (gecorrigeerde) Fallot

Goede leefkwaliteit

Weinig beperkingen

Geen bezwaar sport

Altijd mogelijkheid van re-interventie

Geen/weinig medicijnen



emma kinderziekenhuis AMC

Voortplanting

Zwangerschap en bevalling mogelijk

Herhaalkans 3%

Bij 22q11-deletie tot 50%



emma kinderziekenhuis AMC

Problemen bij volwassen Fallots

PI

RVOTO

RV falen

Rest VSD

Aortadilatatie en AoI

LV falen

Ritmeproblemen



emma kinderziekenhuis AMC

Ritmeproblemen

Boezemritmestoornissen

Kameritmestoornissen

Sudden death! 50% van late doden

Relatie ritmeproblemen – hemodynamische problemen
en littekens



emma kinderziekenhuis AMC

Re-interventie: PI

Chirurgisch: homograft- of contegra implantatie

Interventioneel: percutane klepimplantatie

Zonder reoperatie: 86, 74, 62, 46% na resp. 5, 10, 15 en 20 jaar



emma kinderziekenhuis AMC

ESC-guidelines

PVRep should be performed in symptomatic patients with severe PR and/or stenosis (RV systolic pressure >60 mmHg, TR velocity >3.5 m/s)



ESC-guidelines

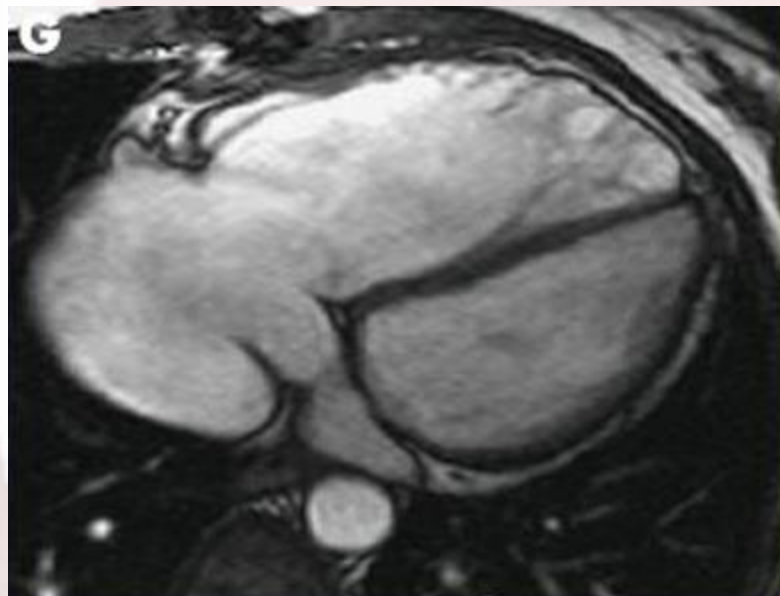
PVRep should be considered in asymptomatic patients with severe PR and/or PS when at least one of the following criteria is present:

- 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



emma kinderziekenhuis AMC

MRI: PI





emma kinderziekenhuis AMC

Samenvattend

Tetralogie van Fallot is niet te genezen
Levenslange follow up is nodig
Leefkwaliteit in het algemeen prima



emma kinderziekenhuis AMC

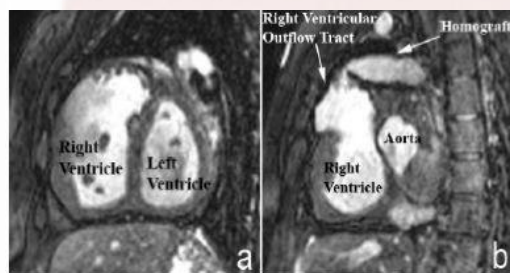
Vragen, aanvullingen, correcties?





emma kinderziekenhuis AMC

MRI: PS





emma kinderziekenhuis AMC

Echocardiografie

