

Erasmus MC

Universitair Medisch Centrum Rotterdam



Sophia Kinderziekenhuis

**“HART IN BEELD”
WES symposium
11 maart 2010**

**Harttransplantatietraject bij kinderen:
wat, wie, wanneer?**

Michiel Dalinghaus

Harttransplantatie programma voor kinderen

Erasmus MC – Sophia

Thoraxcentrum – Erasmus MC

Doel en Indicatie

- *Doel*
 - *verbeteren levenskwaliteit (levensverwachting)*
- *Indicatie*
 - *Eindstadium hartziekte*
 - *geen mogelijkheden voor (verdere) chirurgische, interventionele en/of medicamenteuze behandeling*
 - *Slechte levenskwaliteit; beperkte levensverwachting*

Harttransplantatie bij kinderen: wat te verwachten?

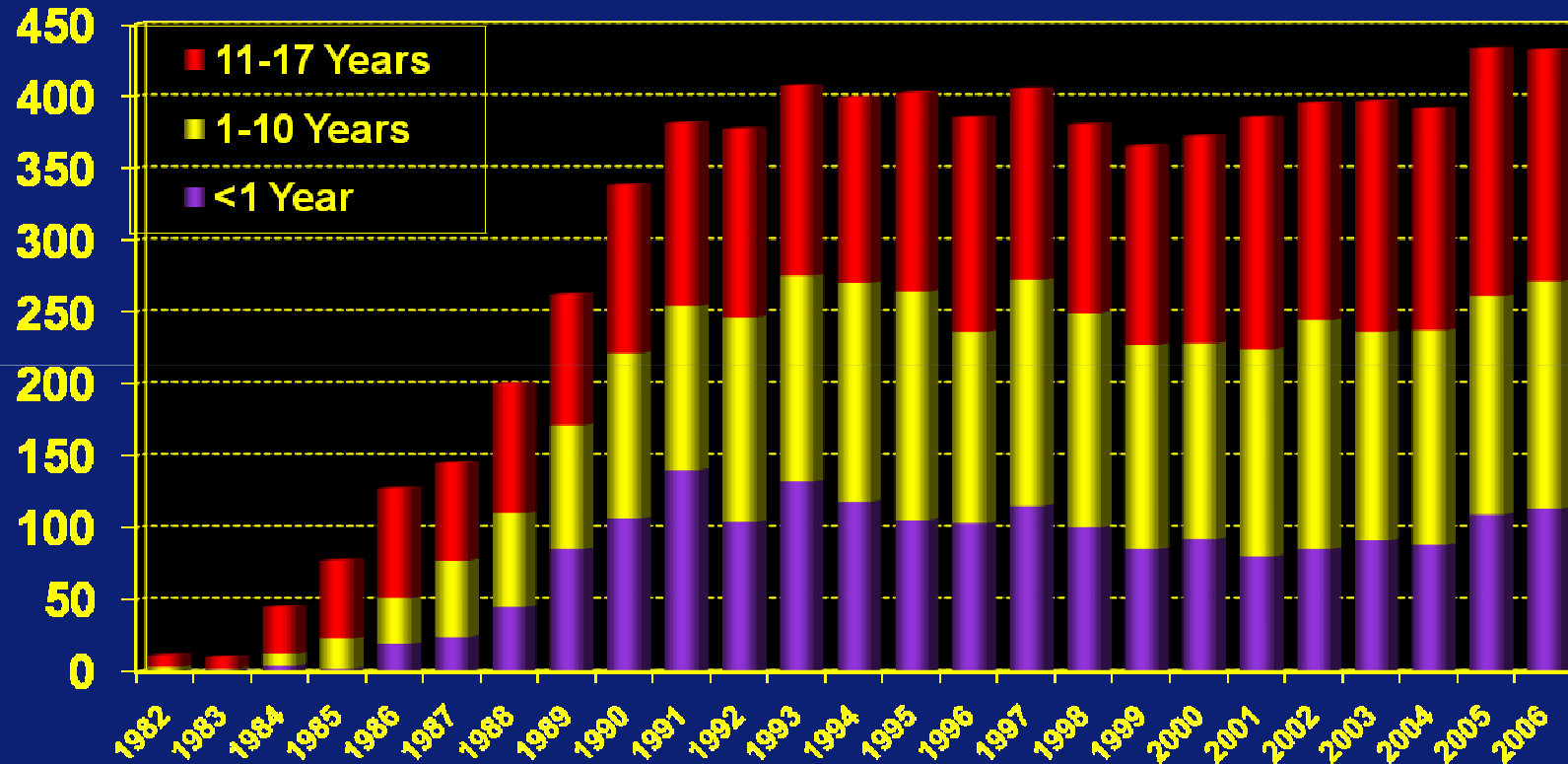
Hoeveel transplantaties?

Uitkomsten?

Voor wat? (onderliggende diagnoses)

AGE DISTRIBUTION OF PEDIATRIC HEART RECIPIENTS

By Year of Transplant



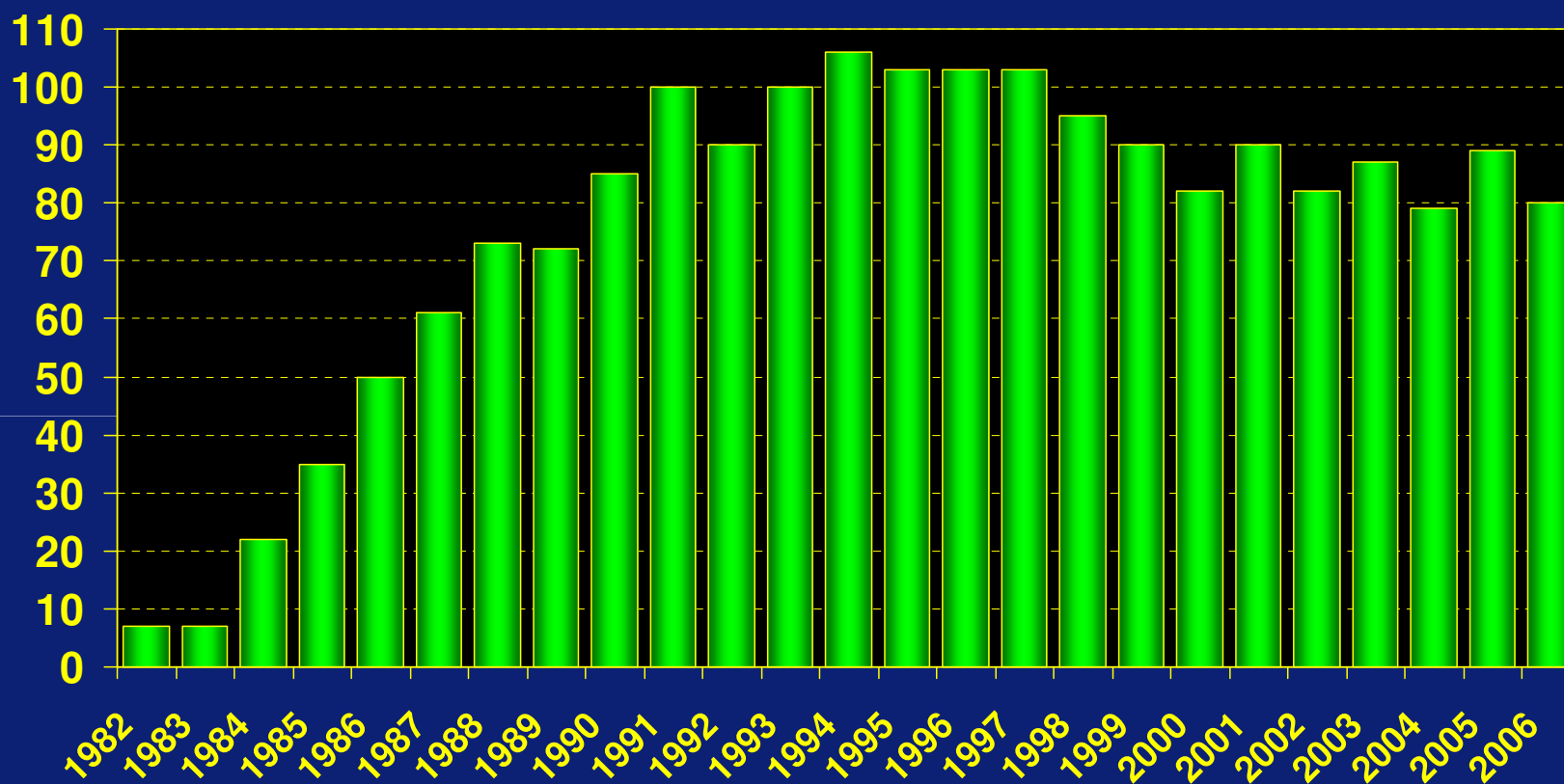
ISHLT

J Heart Lung Transplant 2008;27: 937-983

Erasmus MC



NUMBER OF CENTERS REPORTING PEDIATRIC HEART TRANSPLANTS



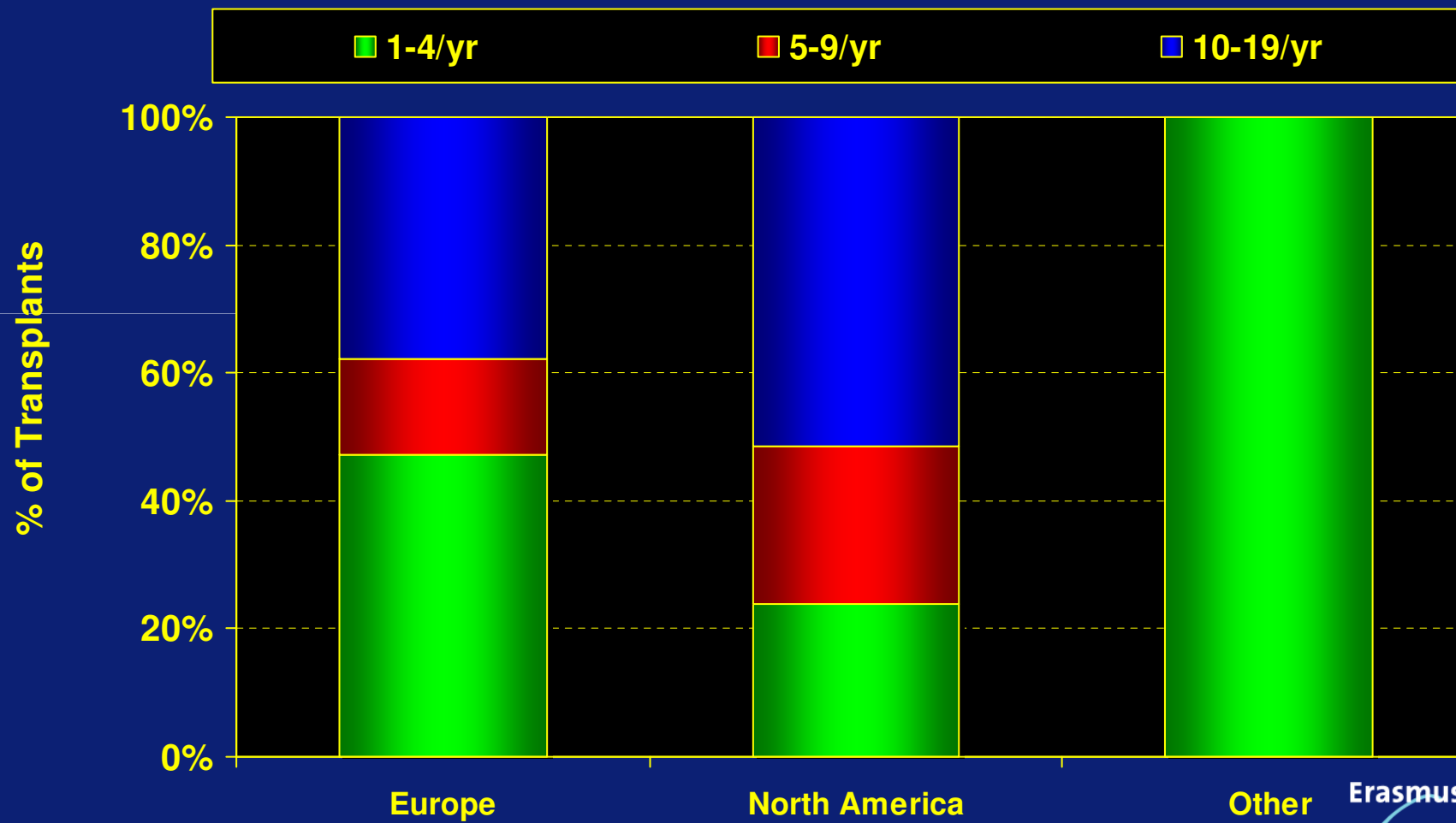
ISHLT

J Heart Lung Transplant 2008;27: 937-983

Erasmus MC

PEDIATRIC HEART TRANSPLANTS: AVERAGE CENTER VOLUME DISTRIBUTION BY LOCATION

Transplants between January 2000 and June 2007



Other Erasmus MC
Erasmus

Harttransplantatie in Nederland < 18 jaar: schatting van de behoefte

5 - 14 harttransplantaties per jaar, waarvan 1-3 zuigelingen

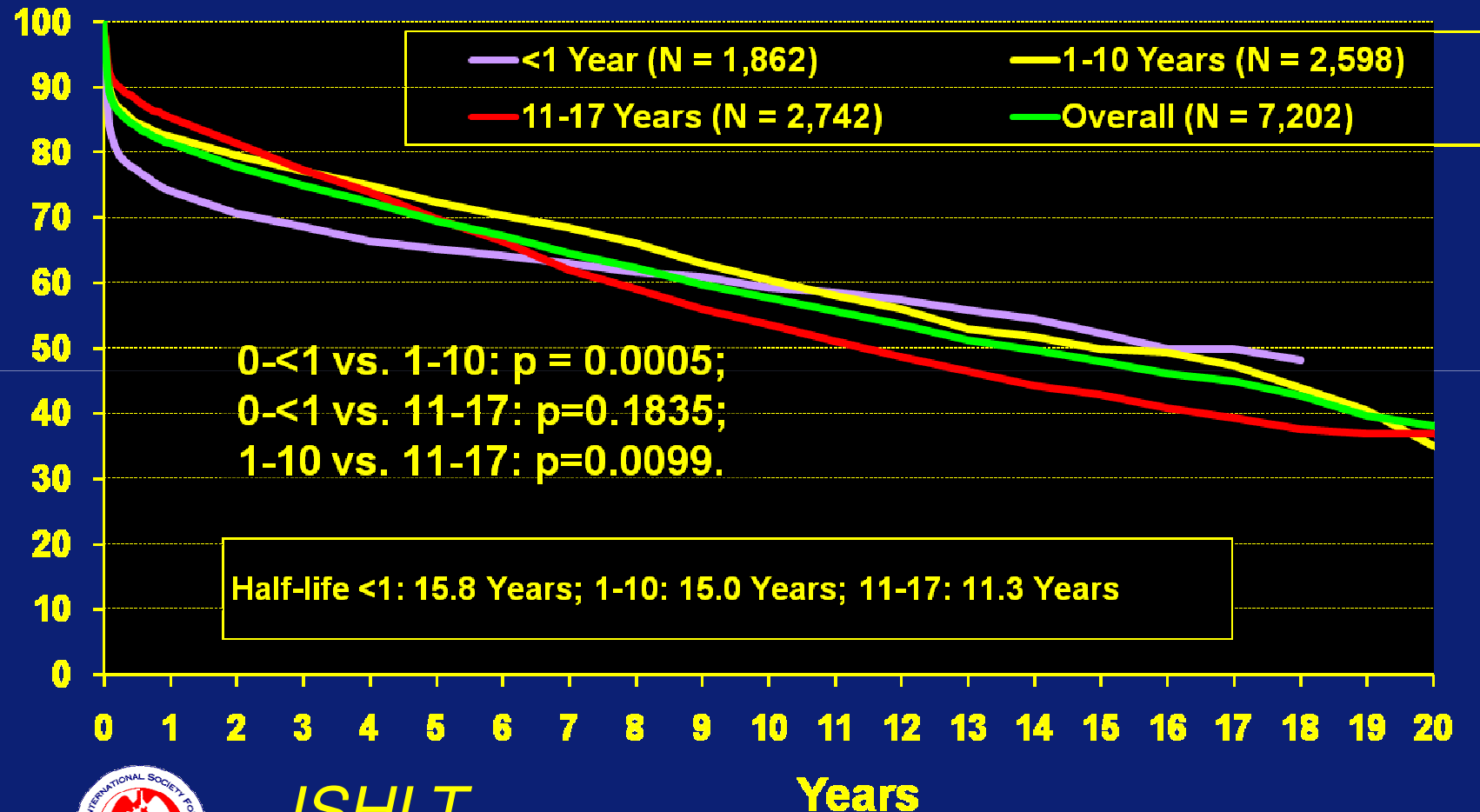
(Bogers et al. NTvG 1999; 143: 2236-40)

10 - 15 harttransplantaties per jaar, inclusief zuigelingen.

(Gezondheidsraad: Harttransplantatie bij het jonge kind. 1999)

PEDIATRIC HEART TRANSPLANTATION

Kaplan-Meier Survival (Transplants: 1/1982-6/2006)



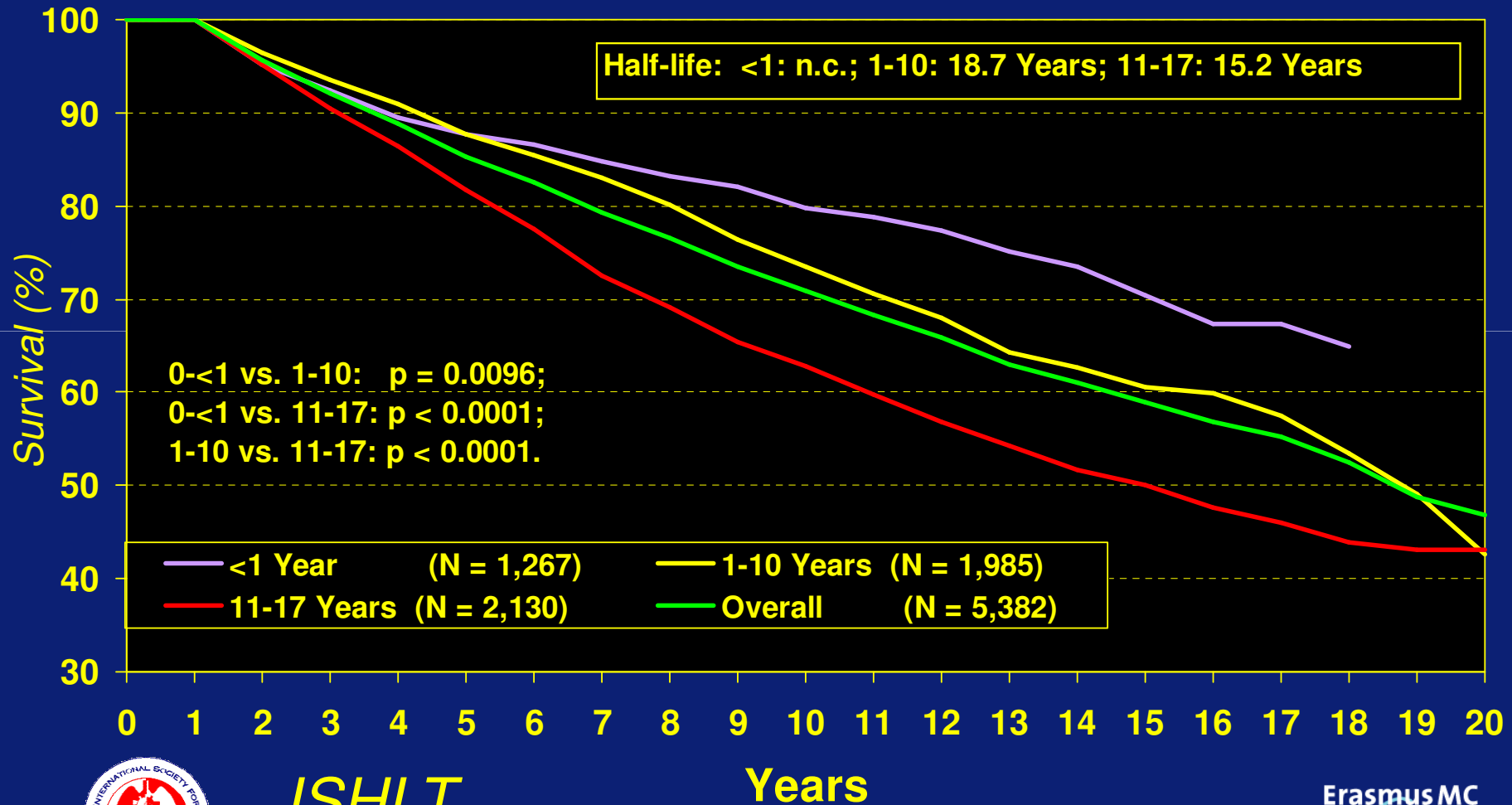
ISHLT

J Heart Lung Transplant 2008;27: 937-983

Erasmus MC

PEDIATRIC HEART TRANSPLANTATION

Conditional Kaplan-Meier Survival (Transplants: 1/1982-6/2006)



ISHLT

J Heart Lung Transplant 2008;27: 937-983

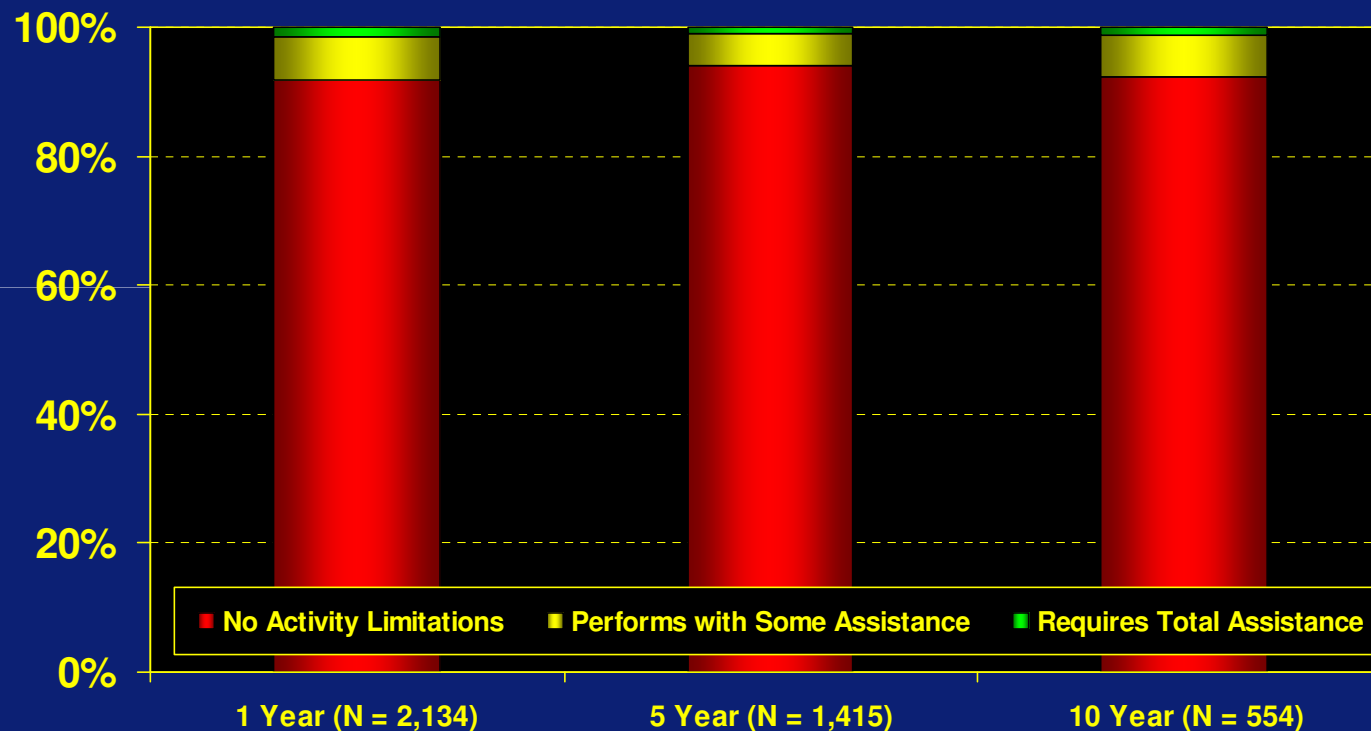
Years

Erasmus MC

PEDIATRIC HEART RECIPIENTS

Functional Status of Surviving Recipients

(Follow-ups: April 1994 - June 2007)



ISHLT

J Heart Lung Transplant 2008;27: 937-983

Erasmus MC

Dus.....

Het aantal transplantaties bij kinderen (wereldwijd) is beperkt en stabiel. Het volume per centrum is beperkt.

De gemiddelde overleving bedraagt 10-15 jaar.

Overleving is beter naarmate op jongere leeftijd wordt getransplanteerd.

Functionele uitkomst na transplantatie is voor het overgrote deel van de kinderen goed.

Wie?

Onderliggende diagnose bij HTX

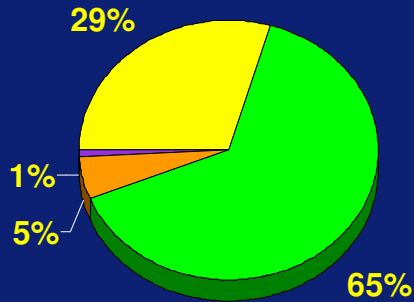
Aangeboren hartafwijkingen

transplantatie als primaire behandelingsstrategie (HLHS)

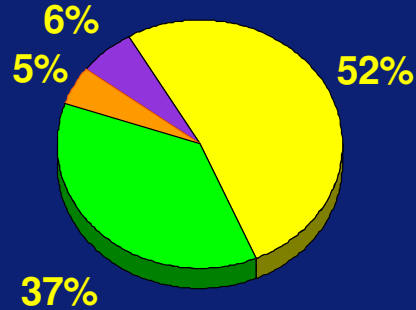
transplantatie als behandeling na mislukte palliatie

Cardiomyopathieën

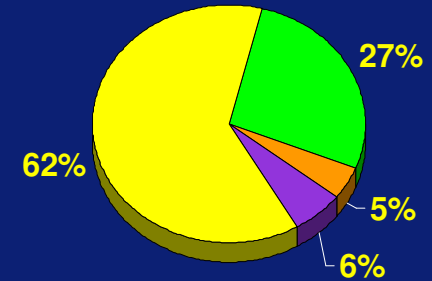
Onderliggende diagnose bij HTX per leeftijdsgroep



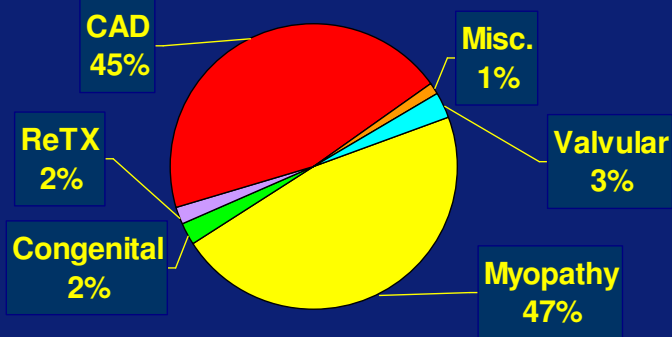
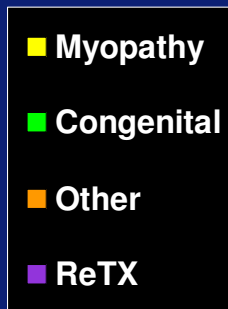
< 1 jaar



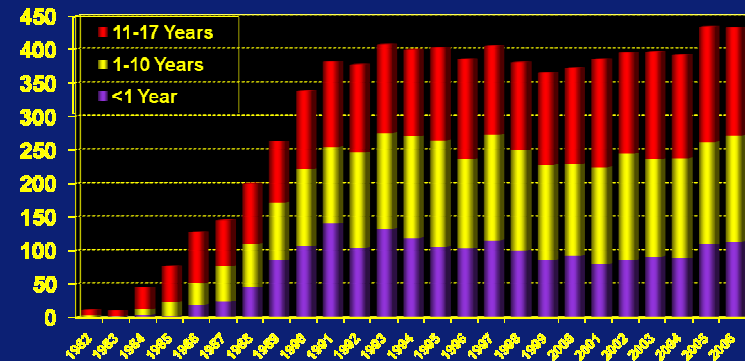
1-10 jaar



11-17 jaar



> 17 jaar

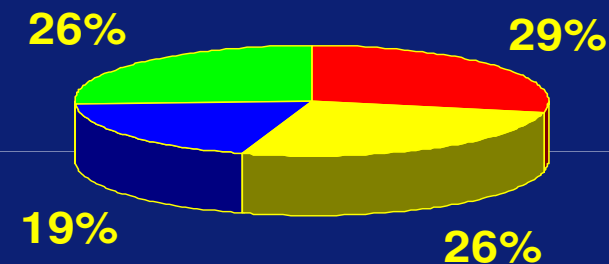


ISHLT

Erasmus MC
Erasmus

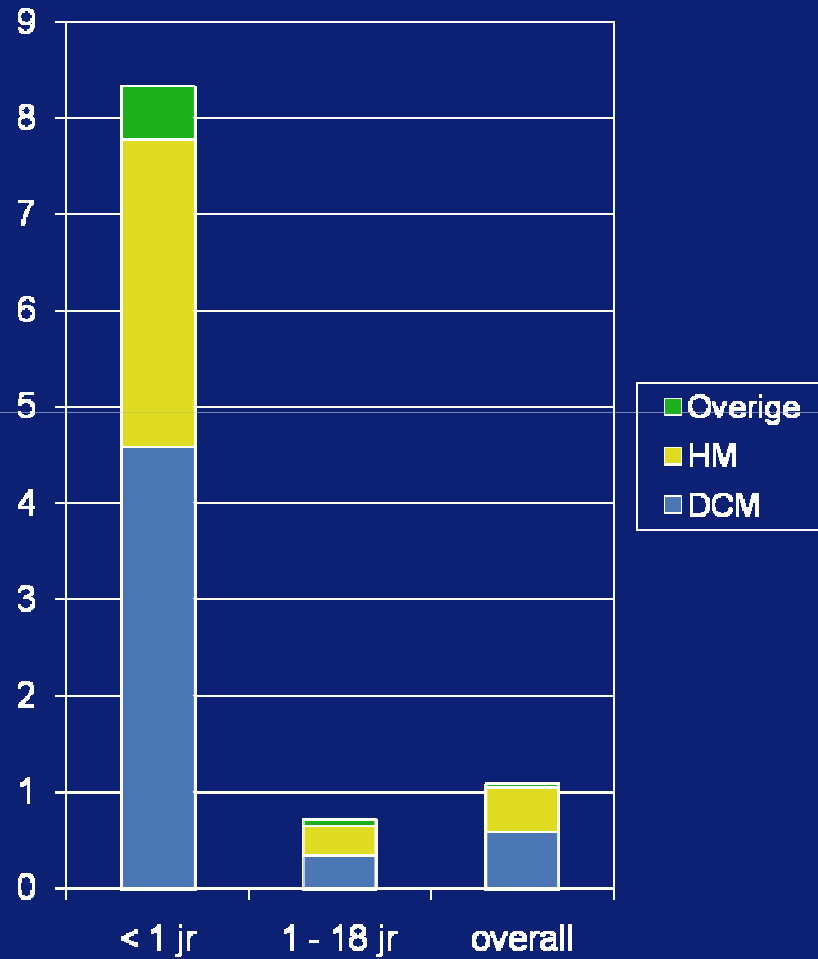
Hartrtransplantatie voor “congenitaal” ISHLT 1996-2004

- Totaal aantal transplantaties bij de diagnose aangeboren hartafwijking
 - < 1 jaar N=461
 - 1 -10 jaar N=426
 - 11-17 jaar N=309
 - > 17 jaar N=424
-
- Univentriculair hart ($\geq 50\%$)
 - TGA (Mustard/Senning)
 - 4 Fallot
 - HLHS primair: 39/3688 (1%) in 118 Amerikaanse ziekenhuizen (1998-2007)



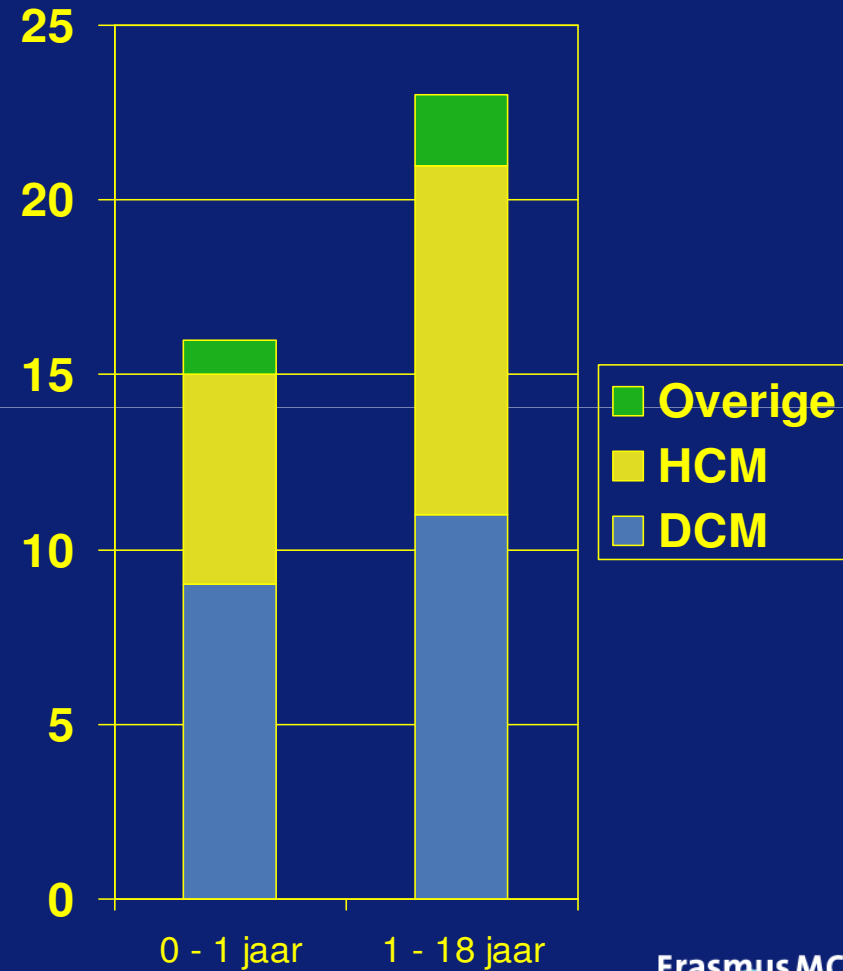
Incidentie van cardiomyopathie bij kinderen

Verenigde Staten en Australie
(/100.000)



NEJM 2003

Nederland (totaal/jaar)



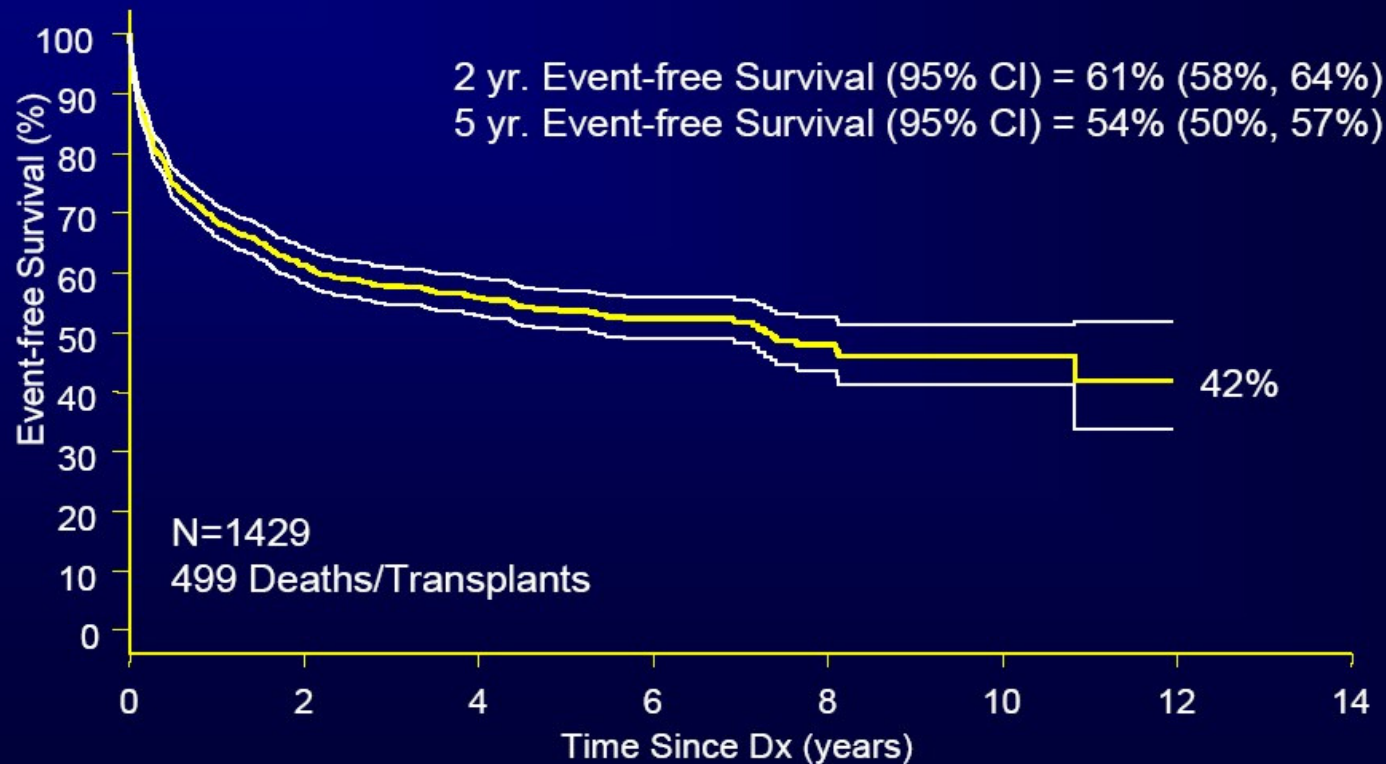
Erasmus MC



Gedilateerde cardiomyopathie: uitkomst



Time from DCM Diagnosis to Death/Transplant with 95% Confidence Bands



JAMA 2006, 296: 1867

Erasmus MC



Harttransplantatie indicaties bij kinderen

Ernstige dysfunctie van de systeemkamer (LV) met:

Klasse I

- Continue inotrope of mechanische ondersteuning van de circulatie
- Ernstige beperking van activiteiten of inspanningsmogelijkheden ($VO_2^{\max} < 50\%$ van voorspeld)
- Ernstige groeivertraging ($< - 2$ SD lengte/gewicht) toe te schrijven aan het hartfalen
- Niet behandelbare, levensbedreigende, ritmestoornissen
- Pulmonale hypertensie (PHT; > 6 WU*m², reversibel met interventies < 6 WU*m²)
- Klasse IIa
 - Univentriculaire hartafwijkingen met bijkomende problemen die kans op succesvolle (verdere) palliatie onmogelijk/onwaarschijnlijk maakt.

Voor wie niet?

Contra-indicaties voor harttransplantatie

- Anatomische afwijkingen die transplantatie onmogelijk maken
- Te hoge longvaatweerstand
 - ($>6 \text{ WU} \cdot \text{m}^2$ risico (sterk) verhoogd maar accepteren; $>10 \text{ WU} \cdot \text{m}^2$ transplantatie niet mogelijk)
- Infectie – afhankelijk van op te heffen focus, tijdelijk (meestal) of permanent
- Maligniteit - niet of niet lang genoeg uitbehandeld
- Ernstige orgaanstoornissen buiten het hart
- Chromosomale of syndromale afwijkingen
- Psychosociale problematiek

Wanneer?

“Wachtraam” afhankelijk van klinische conditie

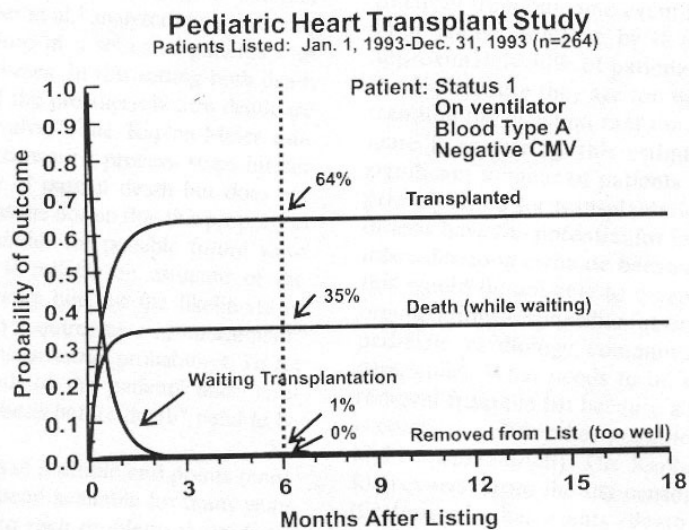


FIGURE 7 Predicted parametric estimates in competing risk domain of each of possible outcomes after listing for patient with characteristics of patient 1.

Opgenomen op IC

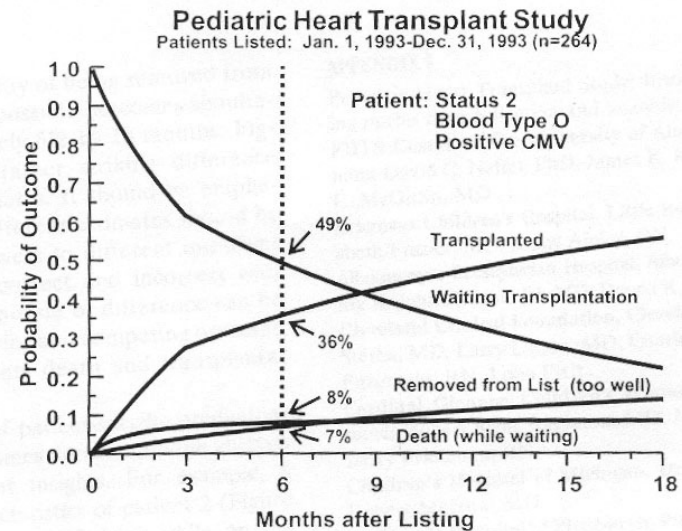
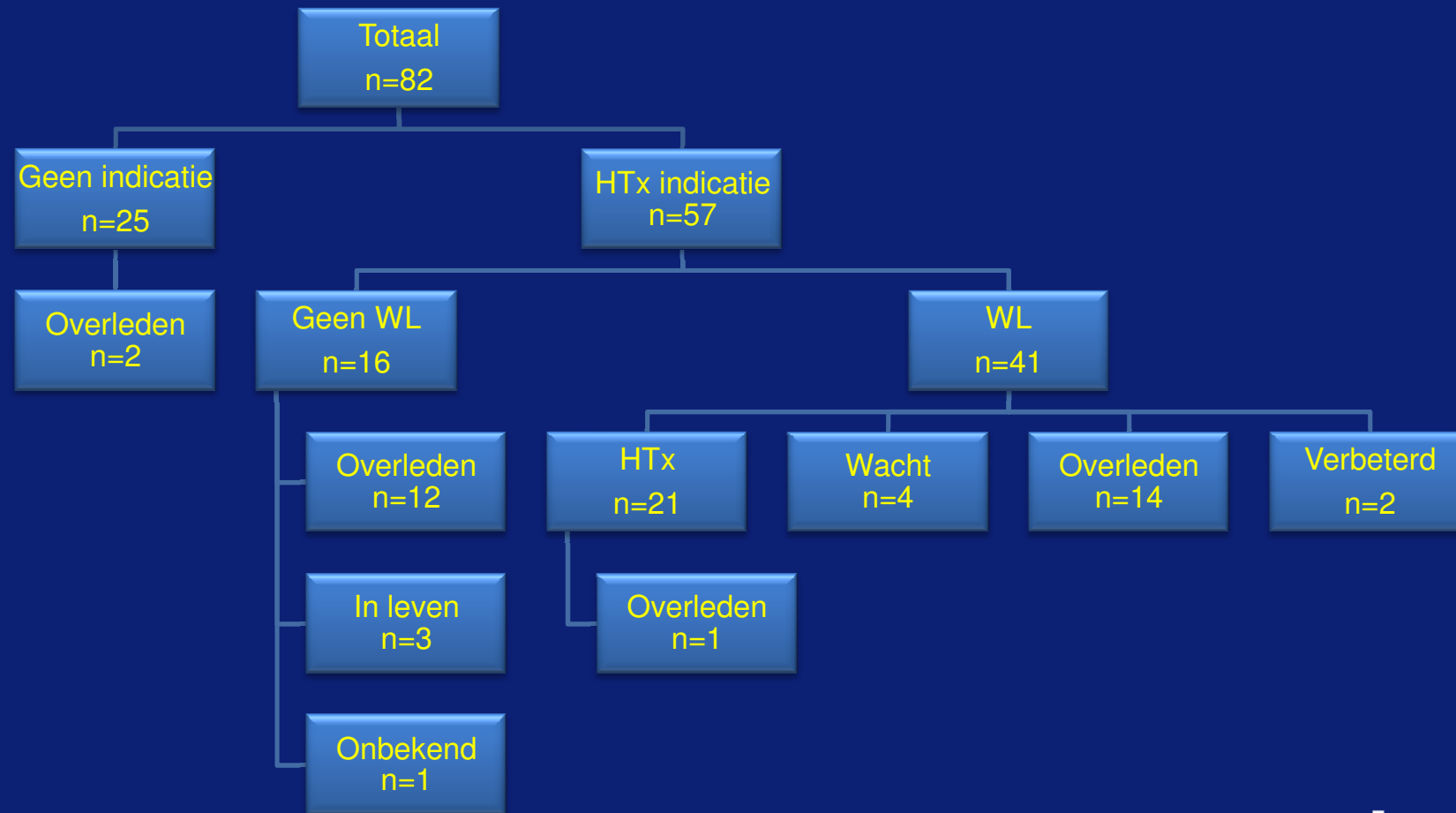


FIGURE 8 Predicted parametric estimates in competing risk domain of each of possible outcomes after listing for patient with characteristics of patient 2.

Wacht thuis

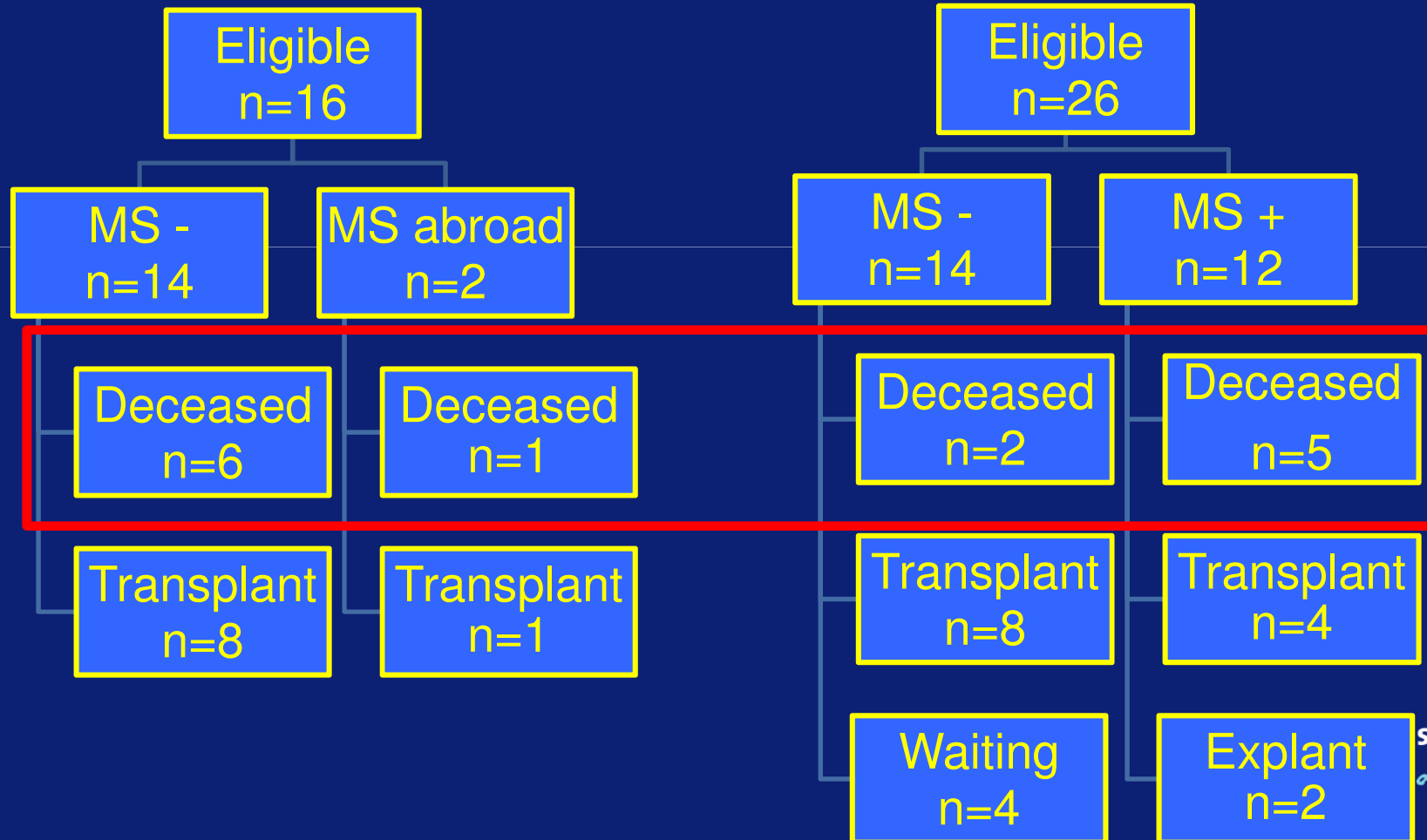
De situatie voor Nederlandse kinderen Erasmus MC – Sophia: 1998 – 2009



Ontwikkeling in het kinder HTx programma en effect introductie van het steunhart: mortaliteit verminderd $\frac{1}{2} \rightarrow \frac{1}{4}$

< 1 - 9 - 2006

> 1 - 9 - 2006



De huidige situatie (kinderen) wachtijden lang: eerder selecteren? maar wie dan?

Relatief zieke kinderen
geselecteerd voor
transplantatie

Lange wachtijden

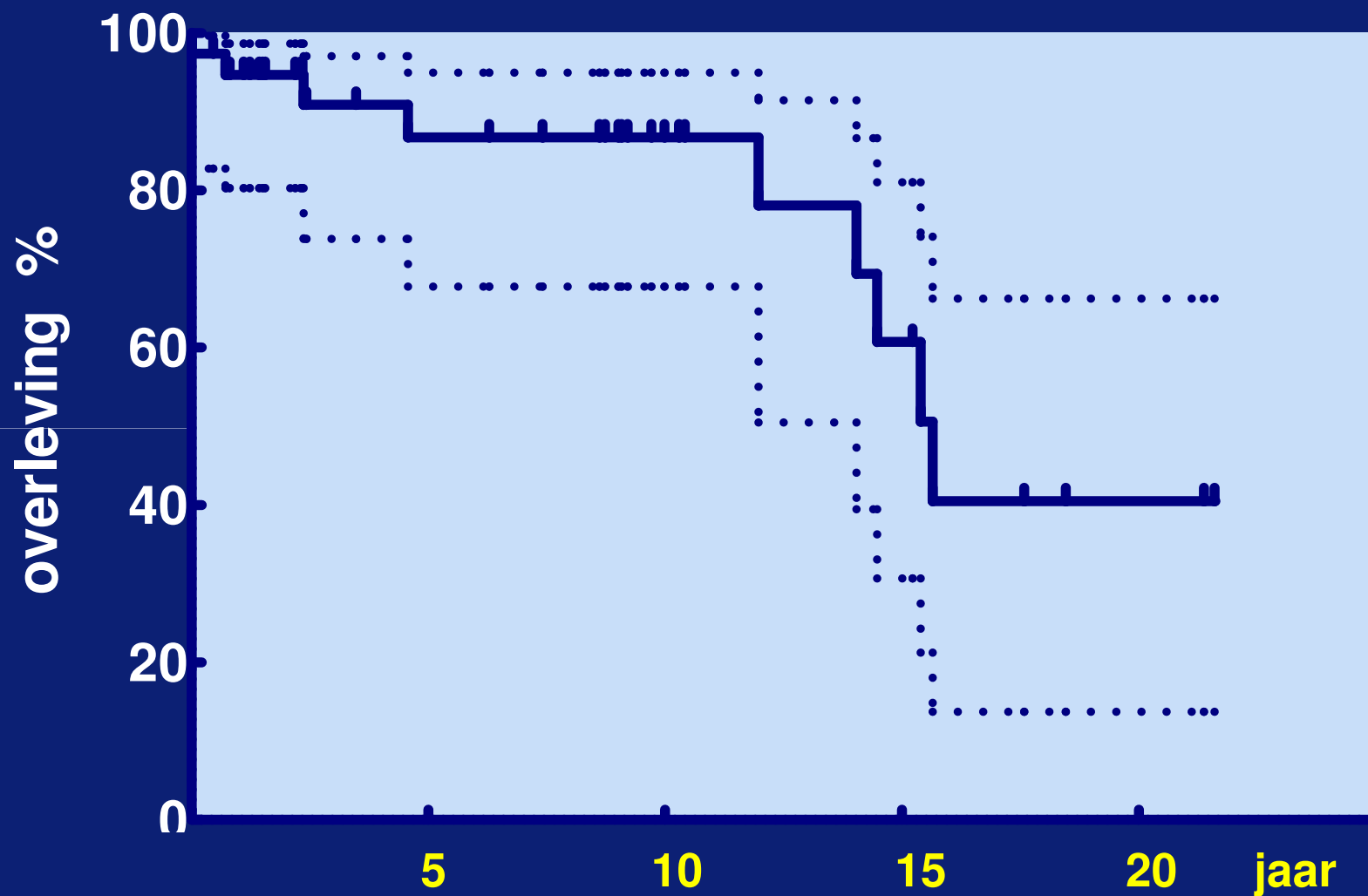
Zeer beperkt aantal
donoren
(slechts 8/20 in Nederland
getransplanteerde kinderen
ontvingen een Nederlands
donor hart)

	< 9/2006	> 9/2006
Tijd op wachtlijst (weken)		
- tot HTx	7 ± 4	27 ± 18
- tot overlijden	40 ± 27	7 ± 12
- nog wachten		76 ± 18
Overleeft aan MS		28 ± 17
Opgenomen op IC	12/16	16/26

Samenvatting/Conclusie

- Aantal harttransplantaties bij kinderen is beperkt
- Cardiomyopathie en aangeboren hartafwijkingen zijn belangrijke onderliggende afwijkingen bij transplantatie bij kinderen
- Functionele uitkomst na transplantatie is goed, overleving “best goed”
- Donor beschikbaarheid is zeer beperkt en is een belangrijke factor bij de uiteindelijke overleving van kinderen op de wachtlijst

Rotterdam overleving patiënten < 19 jaar



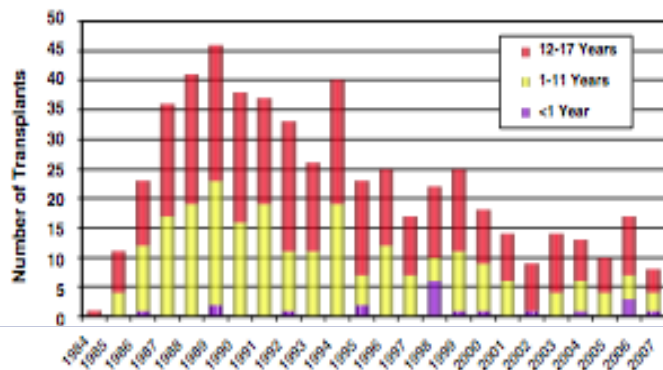


Figure 20. Age distribution of pediatric heart–lung recipients, by year of transplant, from 1984 through 2007. The figure includes only the heart–lung transplants reported to the transplant registry of the ISHLT. As such, this should not be construed as evidence that the number of pediatric heart–lung transplants worldwide has declined in recent years.

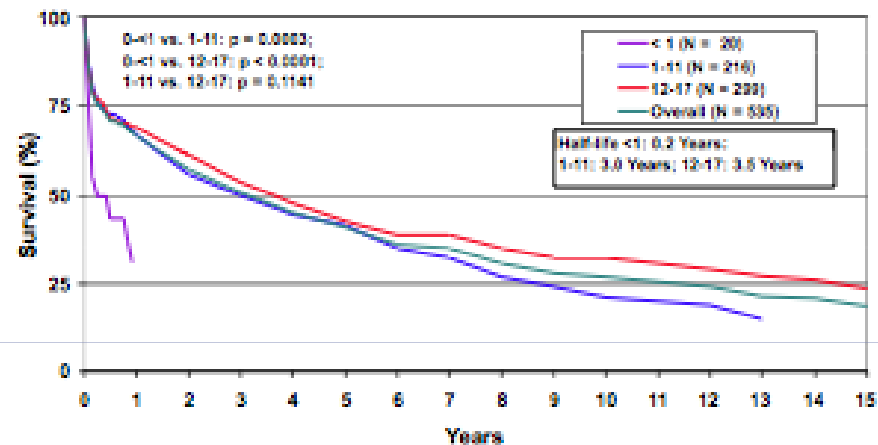
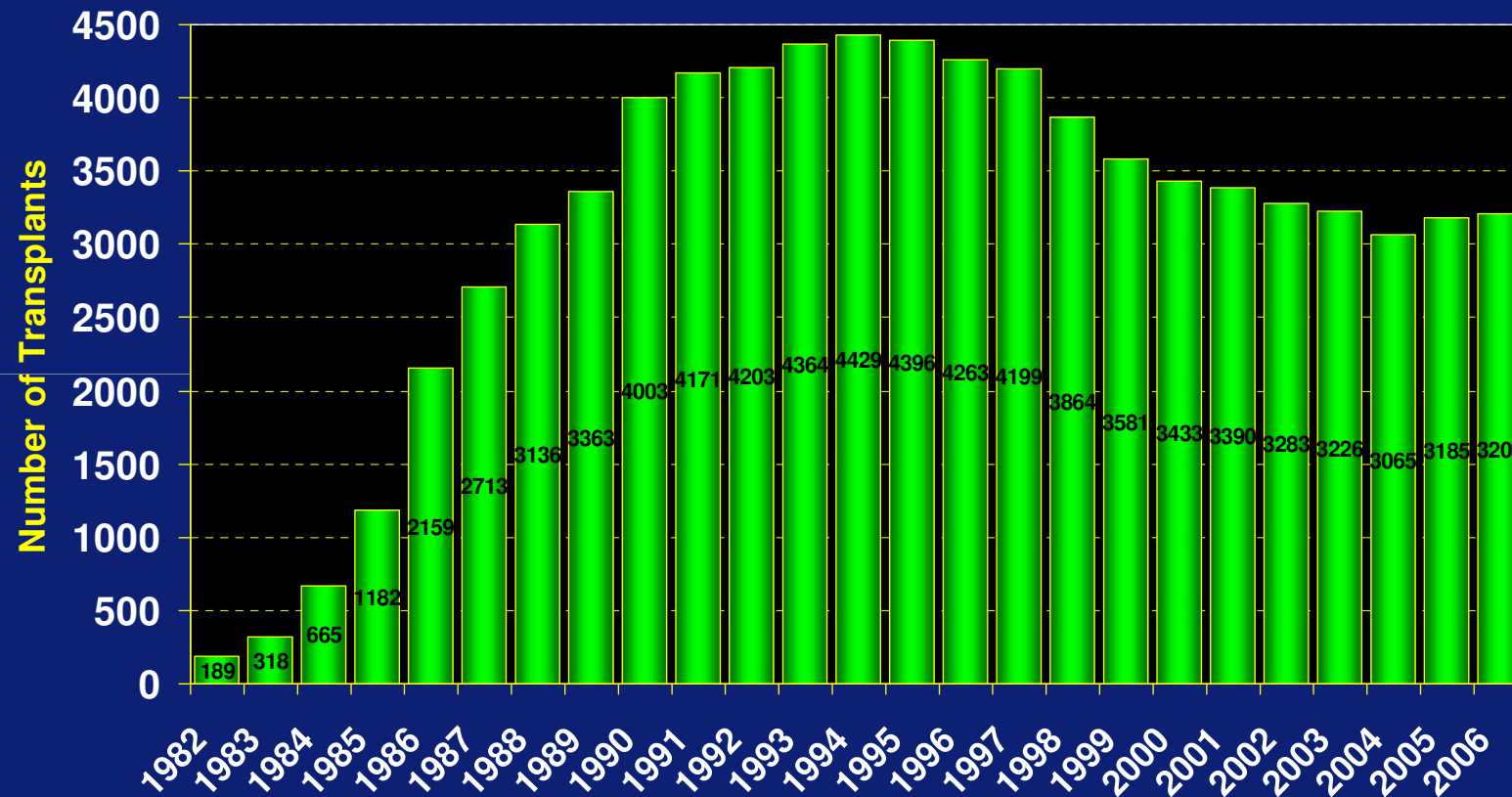


Figure 25. Kaplan–Meier survival analyzed by recipient age group for pediatric heart–lung transplants performed from January 1984 through June 2007.

NUMBER OF HEART TRANSPLANTS REPORTED BY YEAR



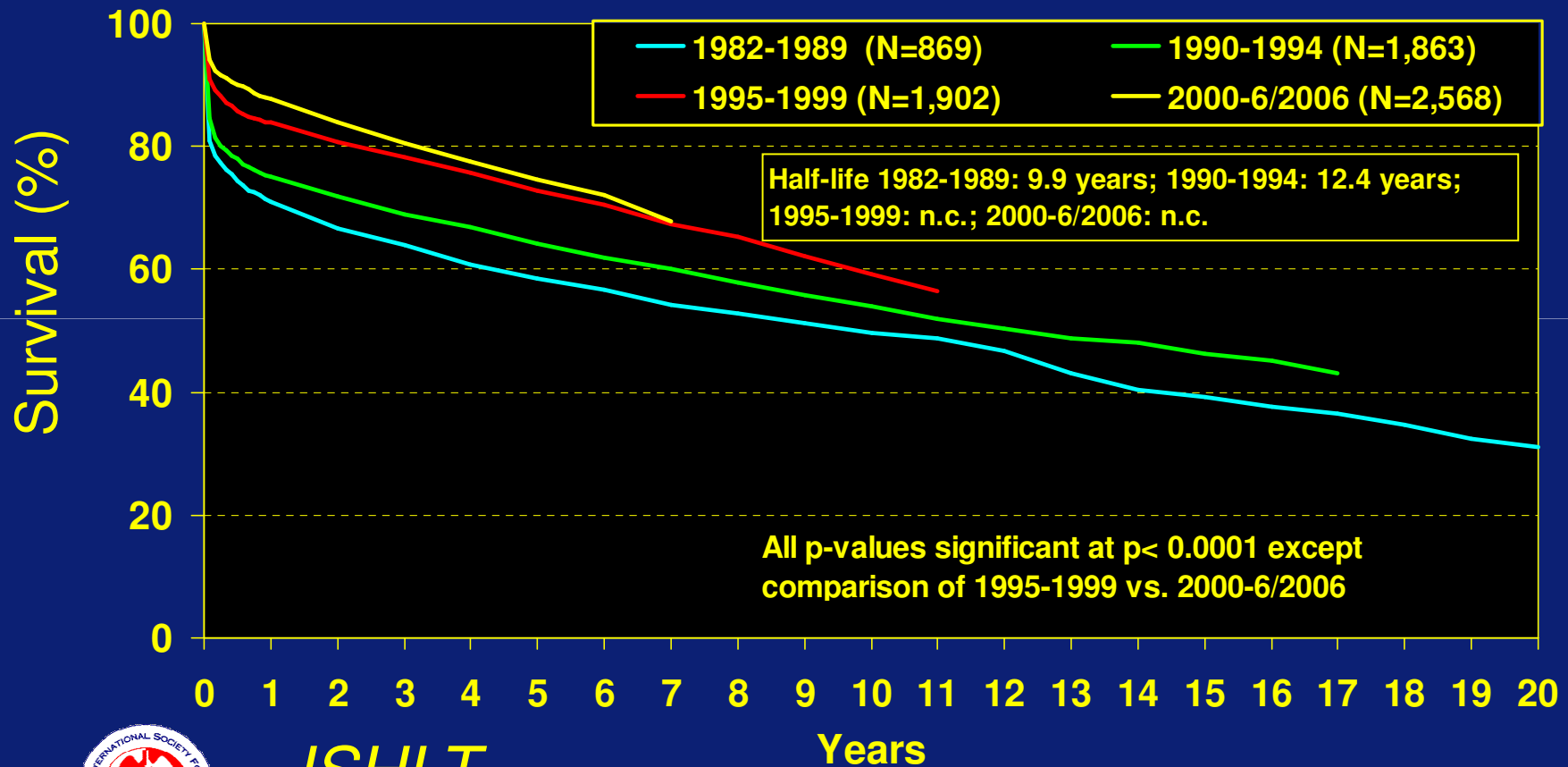
ISHLT

J Heart Lung Transplant 2008;27: 937-983

Erasmus MC

PEDIATRIC HEART TRANSPLANTATION

Kaplan-Meier Survival by Era (Transplants: 1/1982-6/2006)



ISHLT

J Heart Lung Transplant 2008;27: 937-983

Erasmus MC