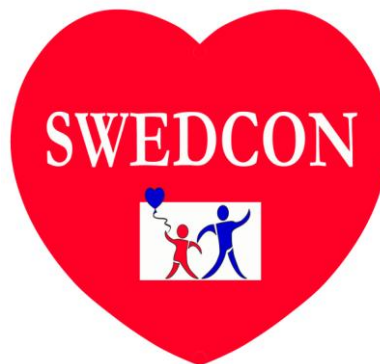


Nationellt register för medfödda hjärtsjukdomar



Årsrapport 2010

*SWEDCON/Barn
SWEDCON/GUCH
SWEDCON/Kongenital hjärtkirurgi*

Registeransvarig

ULF THILÉN

Ansvariga för delregister

Gudrun Björkhem (Barn)

Ulf Thilén (GUCH)

Mats Synnergren (Kongenital hjärtkirurgi)

Sedan februari 2009 är det tidigare GUCH-registret en del av det nyskapade nationella registret för medfödd hjärtsjukdom – SWEDCON.

SWEDCON (SWEDish registry of CONgenital heart disease) avser att täcka kongenital hjärtsjukdom i alla åldrar inklusive kirurgisk behandling.

Deltagande centra (GUCH)

**Akademiska Sjukhuset, Uppsala
Karolinska Sjukhuset, Stockholm
Norrlands Universitetssjukhus, Umeå
Skånes Universitetssjukhus, Lund/Malmö
Universitetssjukhuset, Linköping
Universitetssjukhuset, Örebro
Östra Sjukhuset/Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg**

och de kardiologiska verksamheterna i Falun och Växjö

Deltagande centra (Barn)

**Barnhjärtcentrum, Drottning Silvias Barnsjukhus, Göteborg
Barnhjärtcentrum, Universitetssjukhuset i Lund
Barnkardiologen, Stockholm-Uppsala
Barn- och ungdomskliniken, Norrlands universitetssjukhus**

**och de barnkardiologiska enheterna i Eskilstuna, Falun, Halmstad, Helsingborg,
Jönköping, Kalmar, Karlskrona, Kungsbacka, Linköping, Malmö, Motala,
Norrköping, Sundsvall, Trollhättan, Varberg, Visby, Västervik, Västerås, Växjö,
Örebro och Östersund. Dessutom har ytterligare fem enheter påbörjat inmatning.**

Deltagande centra (Kongenital Hjärtkirurgi)

**Barnhjärtcentrum, Drottning Silvias Barnsjukhus, Göteborg
Barnhjärtcentrum, Universitetssjukhuset i Lund**

KORRESPONDENS TILL:

Ulf Thilén
Hjärtmottagningen
Kliniken för hjärtsvikt och klaffsjukdom
Divisionen för Hjärna, Hjärta, Lungor och Kärl
Skånes Universitetssjukhus/Lund
221 85 LUND

Ulf.Thilen@skane.se

TIDIGARE PUBLIKATIONER (GUCH)

Årsrapport 1999 (svenska)
Årsrapport 2000 (engelska)
Årsrapport 2001 (engelska)
Årsrapport 2002 (engelska)
Årsrapport 2003 (engelska)
Årsrapport 2004 (svenska)
Årsrapport 2005 (svenska)
Årsrapport 2006 (svenska)
Årsrapport 2007 (engelska)

TIDIGARE PUBLIKATIONER (SWEDCON)

Årsrapport 2009 (svenska)

INFORMATION om SWEDCON och länkar:

www.ucr.uu.se/swedcon

www.guch.nu

Förkortning

Betydelse

ASD	Atrial septal defect - Förmaksseptumdefekt
AVSD	Atrio-ventricular septal defect - Defekt mellan både förmak och kammare
Coa	Coarctation
DISABKIDS	Instrument för mätning av livskvalitet hos barn med kronisk sjukdom
ECC	Extracorporeal circulation - "Hjärt-lung maskin"
ECMO	Extracorporeal membrane oxygenation
GUCH	Grown Up Congenital Heart Disease
NYHA	New York Heart Association funktionsklass
PDA	Persistent ductus arteriosus - Ductus, förbindelse mellan aorta och pulmonalis
SWEDCON	S wedish Registry of C ongenital Heart Disease - Nationellt register för medfödda hjärtsjukdomar
TGA	Transposition av de stora artärerna
UCR	Uppsala Clinical Research Center
VSD	Ventricular septal defect - Kammarseptumdefekt

INNEHÅLL

	Sida
• Bakgrund och syfte	7
• Täckningsgrad	8
• Svenska Hjärt-kärlregistren	9
• Datainsamling och återkoppling	9
• Kvalitet och validitet	10
Analys avseende SWEDCON/Barn	
• Antal registrerade	11
• Fördelning av huvuddiagnoser	12
• Förekomst av syndrom	13
• Diagnostidpunkt	13
• Fetal diagnos	14
• Funktionsklass	15
• Livskvalitet/DISABKIDS	17
• Livskvalitet/Stödbehov, skolgång, idrott	17
• Farmakologisk behandling	19
• Hjärtkateterisering	20
• Inmatningsfrekvens	22
Analys avseende SWEDCON/GUCH och Barn	
• Registerinnehållet 2010-12-31	23
• Gemensamma patienter Barn-GUCH	25
• Överföring Barn-GUCH	26
• Mortalitet	26
• Patienter aktuella för GUCH besök inom 5 år	27

	Sida
Analys avseende SWEDCON/GUCH	
• Antal registrerade, utveckling 2001-2010	28
• Åldersfördelning	29
• Mortalitet	30
• Diagnosfördelning	31
• Funktionsstatus	32
• Sociala variabler	33
• Coarctatio aortae	35
• Pulmonell hypertension	39
• Kateterinterventioner	43

Analys avseende SWEDCON/Kongenital hjärkirurgi

• Diagnosfördelning	45
• Åldersfördelning	46
• Mortalitet	46
• Användning av ECMO	46
• Väntetider	47
• Planering av operationsverksamheten	47

BAKGRUND OCH SYFTE

Knappt en procent av alla levande födda barn har någon form av hjärtmissbildning (750-1000/år i Sverige). Svårighetsgraden varierar och även om en betydande del är lindriga kommer förr eller senare någon form av behandling att krävas hos en majoritet av patienterna. Variationsbredden inom fältet medfödda hjärtfel, det gäller både barn och vuxna, är mycket stor p.g.a. att så många olika typer av hjärtfel finns och för att de kirurgiska och medicinska behandlingsmetoderna mer eller mindre kontinuerligt förändras. Vid komplicerade hjärtfel finns inte sällan andra associerade organsjukdomar eller syndrom, vilka kräver speciell omsorg och samarbete över specialistgränserna.

De flesta patienterna med medfött hjärtfel opereras under barndomen. För huvudparten är operationen inte i strikt bemärkelse botande utan korrigerande, detta är särskilt påtagligt för patienterna med komplext hjärtfel. Dessa patienter behöver fortsatt högspecialiserad kontroll/utredning och kräver ofta såväl medicinska som kirurgiska behandlingar senare i livet.

Som ett alternativ till kirurgisk behandling har under senare år kateterburen behandling utvecklats för ett flertal tillstånd. Minskad postoperativ smärta och frånvaro av långa postoperativa konvalescenstider är uppenbara fördelar men, som med all ny behandling, måste kort- och långsiktiga resultat samt komplikationer noggrant kartläggas.

Antalet vuxna med medfött hjärtfel (GUCH = Grown-Up Congenital Heart disease) ökar kontinuerligt som en följd av de mycket goda behandlingsresultaten inom barnkardiologi och barnhjärtkirurgi. I Sverige uppskattas idag antalet vuxna med medfödd hjärtsjukdom till 25-30 000 och antalet vuxna med medfött hjärtfel har redan kommit att överstiga antalet barn med motsvarande problem. Barn med komplicerade hjärtmissbildningar, av vilka man tidigare avled av under barnaåren, når nu vuxen ålder och vi möter patientkategorier som tidigare inte har funnits. Kunskap och erfarenhet av hur deras hjärtsjukdom ter sig i vuxen ålder är av naturliga skäl begränsad.

Hjärtsjukdom hos unga vuxna påverkar också sociala faktorer, t.ex. yrkesval, familjebildning och fritidsaktiviteter. En viktig fråga för många kvinnor med medfött hjärtfel är om de kan föda barn. För de med komplicerat hjärtfel är erfarenheten på den punkten knapphändig eftersom det rör sig om patientgrupper som tidigare inte har existerat. Frågor om ärftlighetsgång är vanliga och berör män lika mycket som kvinnor.

Även patienter med så kallat enklare hjärtfel behöver ingående information och bedömning av specialist. Det är därför önskvärt att alla patienter med hjärtfel som når vuxen ålder och inte har botats/friskförklarats som barn får möjlighet att någon gång träffa en GUCH- specialist.

Det nationella registret för medfödda hjärtsjukdomar – SWEDCON – som startade i februari 2009 gör det möjligt att följa patienterna genom hela livet och sammanföra kunskap från barnkardiologin, GUCH-verksamheten och den kongenitala hjärtkirurgin. Registret är uppbyggt av tre delar, barnkardiologi, GUCH och kongenital hjärtkirurgi vilka har en gemensam bas omfattande persondata, diagnoser och de operationer samt kateterinterventioner som har förekommit. Därutöver finns olika och specifikt utformade inmatningssidor beroende på respektive delregisters behov och särart.

Registrets syfte kan summeras i nedanstående punkter:

- Att genom kvalitetssäkring förbättra vården av barn och vuxna med medfött hjärtfel
- Att kvalitetssäkra den kirurgiska och interventionella behandlingen av medfödda hjärtfel
- Att skapa förutsättningar för framtagande av nationella riktlinjer för omhändertagande/behandling
- Att identifiera och beskriva riskgrupper avseende framtida komplikationer
- Att ge feed-back till barnkardiologi och barnhjärtkirurgi genom långsiktig uppföljning
- Att skapa underlag för forskning på såväl nationell som internationell nivå
- Att tjäna som informationskälla vid diskussion om existentiella frågor i det enskilda fallet

TÄCKNINGSGRAD

För att en patient ska inkluderas i SWEDCON/Barn krävs:

- Omhändertagen/bedömd minst en gång vid någon av landets barnkardiologiska enheter som medverkar i registret
- Ålder ≤ 18 år

Barn delen av SWEDCON strävar efter spridning till så många Barnhjärtenheter som möjligt för att få en heltäckande bild av barnhjärtsjukvården i landet. Några enheter registrerar alla patienter som undersöks vid enheten, alltså även patienter med ”oskyldiga” blåsljud medan andra enheter enbart registrerar patienter med klar strukturell hjärtsjukdom. Detta kommer att innebära att registret ger en god täckning beträffande patienter med hjärtsjukdom men kommer dessutom medföra att vi får värdefull information om en stor grupp av patienter som undersöks på barnkardiologiska enheter, men som initialt bedöms som hjärtfriska. Registret befinner sig fortfarande i en uppbyggnads/inlärningsfas och inmatningsfrekvensen ökar därför successivt på de deltagande enheterna samtidigt som antalet enheter ökar. Antalet barnkardiologiska enheter som för närvarande regelbundet registrerar i SWEDCON är 26, medan ytterligare fem enheter har påbörjat registrering. Totalt skulle ca 35 enheter kunna vara aktuella för inmatning i Sverige.

För att patient skall kunna inkluderas i SWEDCON/GUCH krävs:

- Omhändertagen/bedömd vid GUCH verksamhet (= i registret deltagande centra).
- Medfött hjärtfel
- Ålder ≥ 16 år

Ursprungligen begränsades inmatningen till de 7 GUCH centra som finns vid landets universitetssjukhus. Arbetet att inkludera lägre vårdnivåer pågår och några verksamheter vid länssjukhus har nu anslutit sig. Ambitionen är att ha samma goda täckning som barnkardiologin. Hitintills har patienter med enkelt hjärtfel, som ej behöver specialistvård, inte kommit med i GUCH delen av registret eftersom de inte har aktualiserats

vid någon specialenhet. När en sådan patient drabbas av en komplikation blir specialistverksamheten ofta engagerad och då sker registrering. De registeransvariga är medvetna om denna selektionsmekanism och att registerdata kan komma att framställa verkligheten dystrare än den egentligen är för enkla hjärtfel. Hos de med mycket komplicerat hjärtfel sker som regel en strukturerad överföring från barnkardiologin till GUCH verksamheterna och för dessa diagnosgrupper kommer registrets täckning vara mycket god. Detsamma gäller patienter med medfött hjärtfel som i vuxen ålder skall genomgå förnyad hjärtkirurgi eller kateterburen behandling eftersom det helt kanaliseras via GUCH verksamheterna. I och med att SWEDCON skapats kommer i framtiden alla patienter som varit aktuella inom barnkardiologin automatiskt bli tillgängliga i GUCH delen och uppföljningen kommer att bli säkrare. Man kommer också att kunna få en mer heltäckande bild av långtidsförloppet och utfallet av given vård hos patienter med såväl enkla som komplicerade medfödda hjärtfel.

För att en patient ska inkluderas i SWEDCON/Kongenital hjärtkirurgi krävs:

- Att patienten genomgår kirurgi för medfödd hjärtsjukdom vid ett av de två centra som bedriver kongenital hjärtkirurgi i Sverige
- Alla åldrar är inkluderade

De två centra som bedriver hjärtkirurgi avser att genomföra fullständiga registreringar för alla operationer gjorda efter 2009-01-01. Kompletta data kommer efterhand att finnas från detta datum. Data även från tidigare år kan komma att matas in. Redan nu finns operationer som utförts tidigare registrerade för de individuella patienterna. Här räknar vi med att efter hand få en fullständig täckning av alla som genomgått kongenital hjärtkirurgi i Sverige efter registrets startdatum.

SVENSKA HJÄRT-KÄRLREGISTREN

Det nationella registret för medfödd hjärtsjukdom – SWEDCON – ingår i Svenska Hjärtkärlregistren som är en paraplyorganisation för ett flertal register som använder den tekniska plattform och den kompetens som Uppsala Clinical Research Center (UCR) under ledning av professor Bertil Lindahl besitter.

DATAINSAMLING OCH ÅTERKOPPLING

GUCH registret, som nu är en del av SWEDCON, började byggas upp 1992. Från 1998 har samtliga GUCH-enheter vid de 7 universitetssjukhusen deltagit. En första årsrapport kunde lämnas 1999.

Barndelen av SWEDCON baserar sig på data importerade från ”lokala” barnkardiologiska register från Lund och Stockholm. Registret från Lund startades 1986 och inkluderade även ännu äldre data. Registret innehöll vid importen till SWEDCON drygt 11000 patienter. Registret från Stockholm startades 1990 innehöll vid importen drygt 5000 patienter. En del av dessa patienter var gemensamma för båda barnregistren och en del patienter fanns redan i GUCH registret.

Delen för kongenital hjärtkirurgi i SWEDCON ersätter de inmatningar som tidigare gjorts i Svenska Hjärtkirurgiregistret.

Med hjälp av UCR (se ovan) omformades det tidigare GUCH registret till web-format under 2004-2005 och sedan våren 2005 har inmatning skett via Internet. Det gemensamma registret SWEDCON skapades 2008-2009 på samma plattform och all inmatning sker via Internet.

Registerdata och analyser är omedelbart tillgängliga via webben i form av:

- Återkommande årsrapporter (offentliga)
- Preformerade beskrivande och analytiska rapporter som dagligen uppdateras och är åtkomliga via registret, dvs för användarna. Egna och nationella data erhålls då.
- Export av data till statistik/excel program när frågeställningar som inte täcks av de preformerade analyserna uppkommer.

Registerhållare möts flera gånger om året och diskuterar tekniska aspekter samt hur registerdata skall användas för att **förbättra vården av patienter med medfött hjärtfel.** Registret har också en mycket viktig **beskrivande funktion** för de patientkategorier som antingen inte tidigare har funnits eller som är väldigt ovanliga. Snabbt kan väsentlig information erhållas och användas i det enskilda patientfallet.

Som en ”bieffekt” har registret stimulerat till ökat samarbete mellan Sveriges GUCH centra liksom mellan landets barnkardiologisk och barnhjärtkirurgiska centra och bidragit till en harmonisering och samsyn på svensk vård av patienter med medfödd hjärtsjukdom. I ett internationellt perspektiv är registret unikt.

KVALITET OCH VALIDITET

Registret innehåller funktioner som omöjliggör inmatning av orimliga värden och som frågar inmataren om riktigheten när det gäller extrema om än ej orimliga värden. Den smidiga återkopplingen gör det möjligt att snabbt upptäcka och kontrollera ”outliers”.

Registret innehåller uppgifter om underliggande hjärtfel och vilka behandlingar, oftast kirurgiska, de har föranlett. Detaljerad information om medikamentell behandling, status och undersökningsfynd (t.ex. ekokardiografi) görs vid varje besök, något varierande i vuxen- respektive barndelen. Till skillnad från många andra kvalitetsregister är registret longitudinellt och ett förlopp kan därför följas över tiden. Enklare sociala variabler och graviditetsutfall noteras. Livskvalitet-aspekter registreras för vuxna via instrumentet EQ-5D och för barn via instrumentet Disabkids. Kateterburna behandlingar följs enligt ett noggrant uppföljnings-schema för att registrera resultat och komplikationer. På den senare punkten har registret total nationell täckning inom GUCH verksamheten.

Validitetskontroll med bl.a stickprov där registerdata jämförs med ursprungsdata kommer att genomföras.

REGISTERDATA

Analyser avseende SWEDCON/Barn

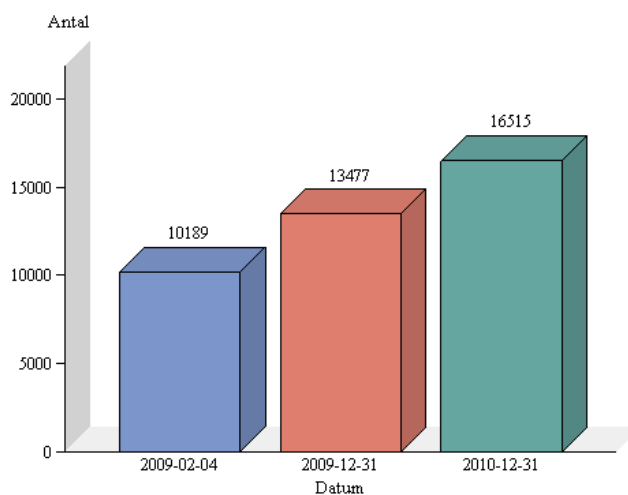
För att ingå i Barn-delen krävs:

- Omhändertagen/bedömd minst en gång vid någon av landets barnkardiologiska enheter som medverkar i registret
- Ålder ≤ 18 år

Vid landets barnhjärtenheter undersöks huvudsakligen barn med medfödd hjärtsjukdom men även ett stort antal barn som sedan visar sig vara hjärtfriska. I analysdata nedan har enbart patienter med konstaterad hjärtsjukdom medtagits om ej annat anges.

SWEDCON startades som ett nationellt register 4/2 2009 och antalet registrerande centra har successivt ökat sedan dess. För närvarande registrerar 26 barnkardiologiska enheter regelbundet i SWEDCON och ytterligare 5 enheter har påbörjat registrering.

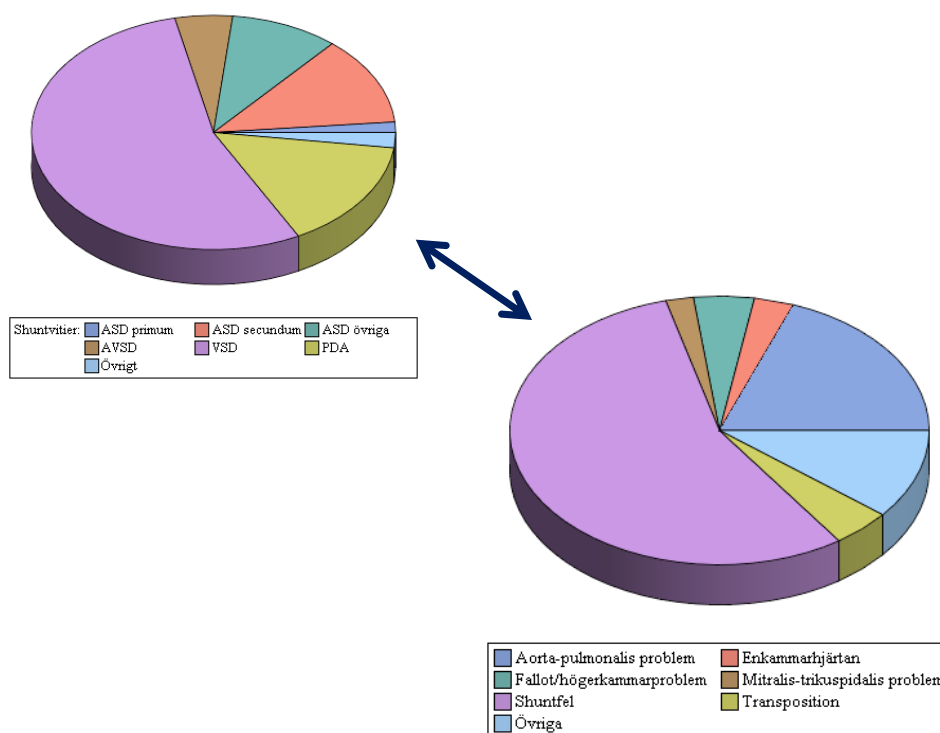
ANTAL REGISTRERADE, utveckling 4/2-09 tom 31/12-10



Bilden visar antalet individer, både levande och avlidna, i åldern 0-18 år som fanns i registret vid start tidpunkten, vid slutet av år 2009 och vid slutet av år 2010.

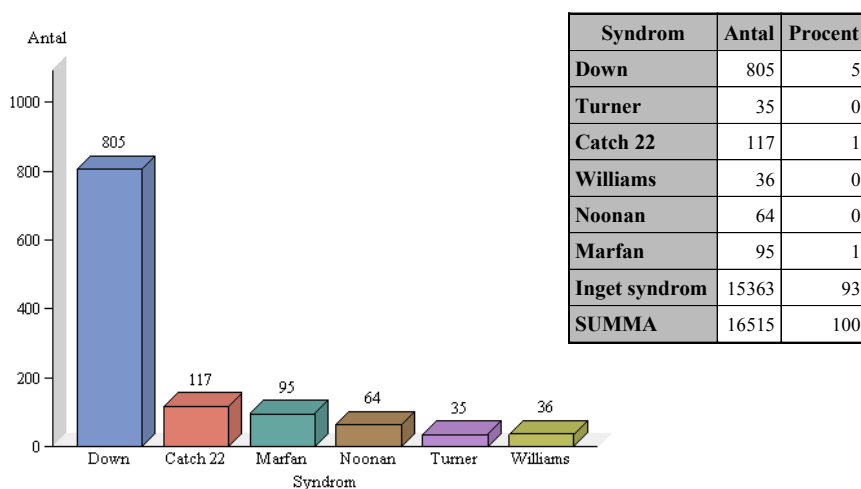
De registreringar som fanns redan vid starten utgjordes av importerade data från existerande barnkardiologiska register i Lund och Stockholm. Antalet individer i registret har sedan ökat kraftigt, allteftersom nya barnhjärtenheter har börjat registrera i SWEDCON. Vid mätningen 2010-12-31 utgjorde pojkarna 51% av individerna och flickorna 49%, vilket motsvarar den fördelning man också funnit i GUCH delen av registret. Antalet individer i Barndelen av registret kommer efterhand att stabiliseras på en nivå som bestäms av det årliga tillskottet av nya individer balanserat mot antalet som går över till GUCH, alternativt fyller 19 år. Under 2009 och 2010 har årligen ca 800 individer lämnat barndelen av registret på grund av att de övertagits av GUCH eller fyllt 19 år.

FÖRDELNING AV HUVUDDIAGNOSER



Bilden visar totalfördelningen av barnmaterialet från 2010-12-31 på diagnosgrupper samt fördelningen av de olika shuntfelen. Shuntfelen utgör 54% av hjärtfelen. Bland shuntfelen dominerar VSD av olika typer och VSD+AVSD utgör sammanlagt 59% av shuntfelen.

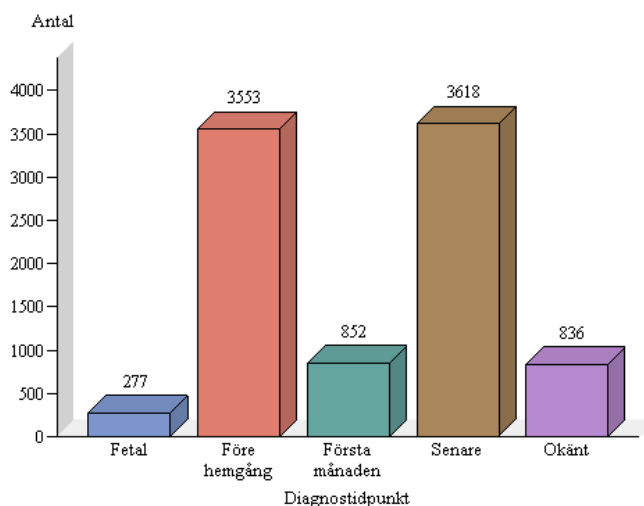
FÖREKOMST AV SYNDROM



Hos ca 7% av barnpatienterna har ett syndrom registrerats. Down's syndrom dominerar klart.

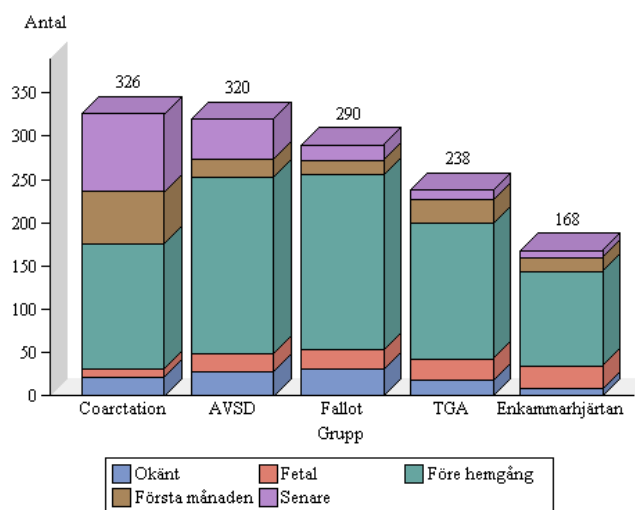
DIAGNOSTIDPUNKT

Sedan starten av SWEDCON har för nyinmatade patienter även tidpunkt när diagnosen ställdes matats in.



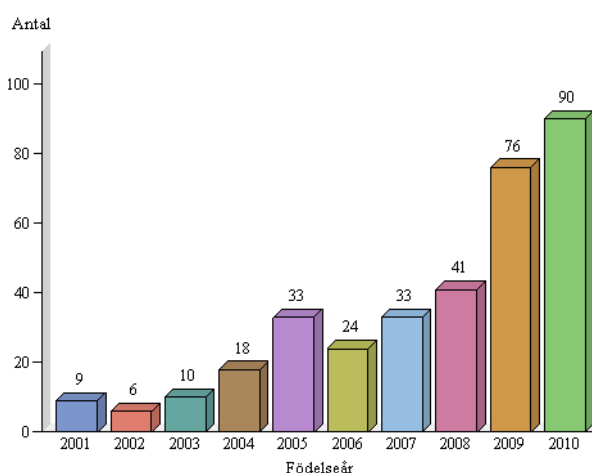
Diagnostidpunkt finns inmatad för totalt 9136 individer födda före 2010-12-31 och bilden visar hur diagnostidpunkterna fördelar sig. Man ser att mer än hälften av patienterna får sin diagnos inom första levnadsmånaden, med en dominerande andel redan före hemgång efter förlossningen.

Diagnostidpunkt för olika huvudiagnoser



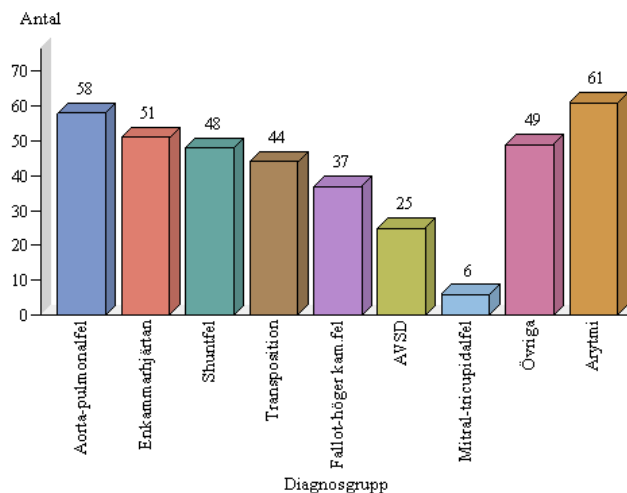
Av bilden framgår att det huvudsakligen är patienter med coarctation som får sin diagnos efter första månaden av de diagnosgrupper som presenteras. Både bland patienterna med TGA (transposition av de stora kärlen) och Enkammarhjärtan finns det patienter som diagnosticeras sent och här finns klart utrymme för förbättringar. Man kan också notera att andelen med fetal diagnos är större för de mer komplexa hjärtfelen. (AVSD=atrioventriculardefekt)

Fetal diagnos



Fetal diagnos registrerades även tidigare, dvs före starten av SWEDCON. Antalet patienter som får sin diagnos fetalt har ökat markant de senaste åren. Registret innehåller endast information om fetala diagnoser för barn som sedan fötts levande. Bilden visar hur antalet fetala diagnoser ökat under de senaste 10 åren.

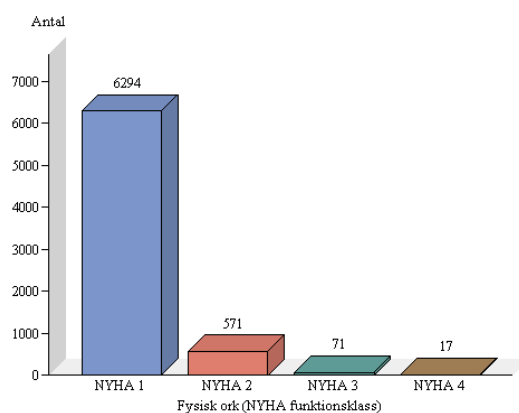
Fetal diagnos fördelat på diagnosgrupp



Totalt finns det 379 patienter födda före 2010-12-31 i registret som fått sin diagnos fetalt. Den första registreringen av fetal diagnos skedde 1987. Fördelningen på olika diagnosgrupper (huvuddiagnos) framgår av bilden. Eftersom antalet av fetala diagnoser ännu är så litet och konsekvent registrering sannolikt inte skett är det ännu för tidigt att beräkna hur stor del av vissa diagnoser som ställs fetalt från dessa siffror. Efterhand kommer detta bli möjligt, och kunna ge värdefull information.

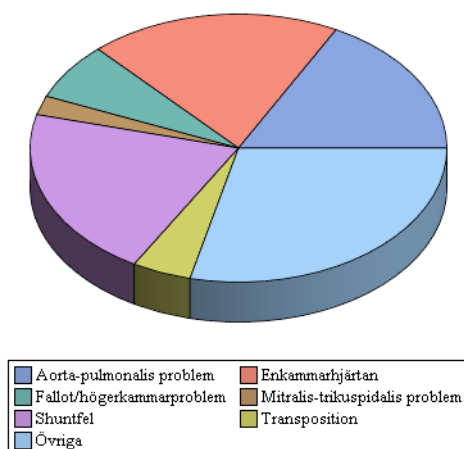
”NYHA” FUNKTIONSKLASS VID DET SENASTE BESÖKET

NYHA funktionsklass (New York Heart Association) är inte något begrepp som från början var avsett att användas för barn. De olika funktionsklasserna kan dock enkelt anpassas för barn och vi har valt att behålla samma begrepp eftersom det är väl inarbetat i vuxenvärlden. För barn gäller att ”NYHA I” motsvarar att orka som friska jämnåriga och ”NYHA IV” att ha symptom i vila eller vid minsta ansträngning.



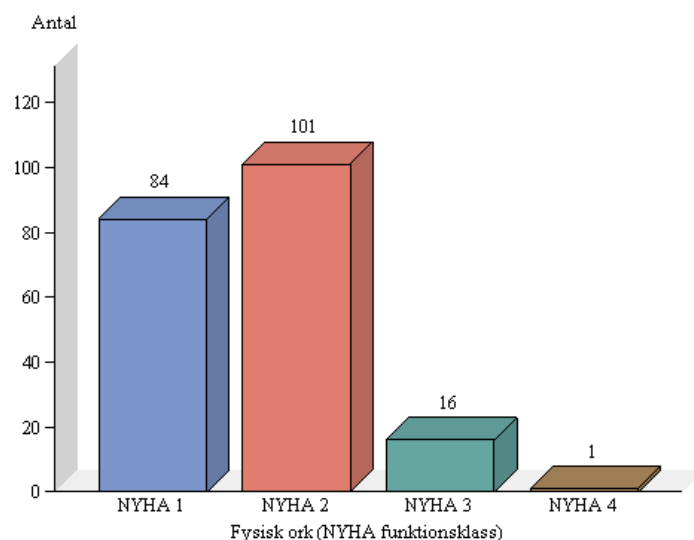
Som framgår av bilden så har de allra flesta av våra patienter en god fysisk ork och endast ett mindre antal ligger i funktionsgrupp NYHA III eller IV. Totalt finns ”NYHA” registrerat vid senaste besöket för 6953 barn.

Fördelning av "NYHA" III och IV på diagnosgrupper



"NYHA" III och IV registrerades endast hos 88 av 6953 patienter. Som framgår av bilden finner man barnen med sämst ork i många olika diagnosgrupper.

"NYHA" för gruppen Enkammarhjärtan

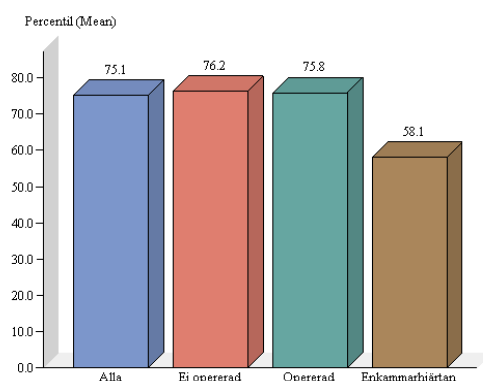


Om man utgår från gruppen Enkammarhjärtan, en grupp där man kan förvänta sig en nedsatt fysisk ork, så ser man att ändå tämligen många av patienterna ligger i funktionsgrupp I eller II.

LIVSKVALITET – SUBJEKTIV OCH OBJEKTIV

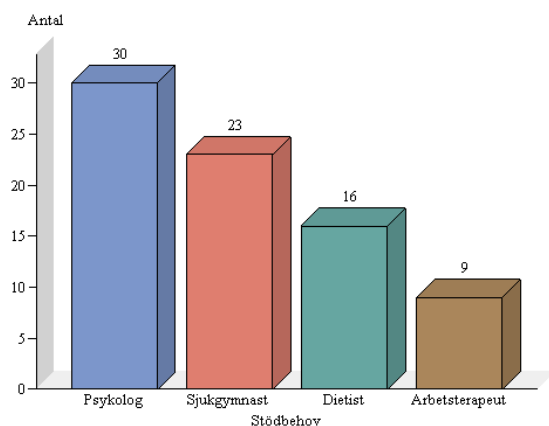
I SWEDCON får barnen själv skatta sin livskvalitet med hjälp av instrumentet DISABKIDS, ett instrument som utvecklats för att mäta hälsorelaterad livskvalitet hos barn med kronisk sjukdom. Instrumentet har utvecklats med stöd av EU och är spritt över Europa. Det finns en kortversion av instrumentet som nu används i SWEDCON. Barnen får besvara ett enkelt frågeformulär två gånger under uppväxten, när de befinner sig i åldern 9-11 år och 14-17 år. En stor fördel med DISABKIDS är att man får veta på vilken percentil för självskattad livskvalitet barnet ligger i förhållande till andra kroniskt sjuka barn i samma ålder. Ligger barnet på 75:e percentilen innebär det 25% av barn med kronisk sjukdom i samma åldersgrupp och med samma kön har bättre hälsorelaterad livskvalitet, men 75% har sämre.

DISABKIDS



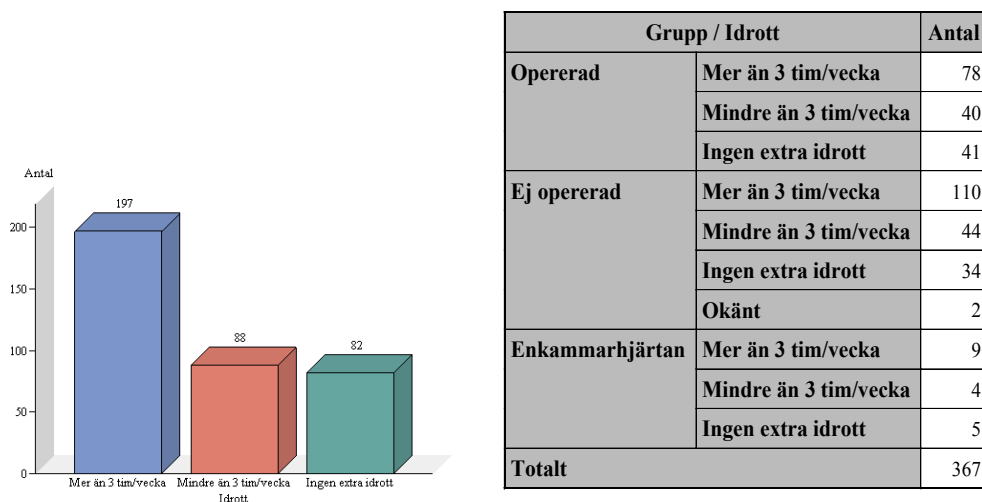
DISABKIDS registrering har gjorts för totalt 416 barn före 2010-12-31. Eftersom de ännu är så pass få har de endast delats in i grupperna Opererad (187 st), Ej opererad (208 st) och Enkammarhjärtan (21st). Det framgår av bilden att barnen med Enkammarhjärtan ligger lägre i självskattad livskvalitet jämfört med övriga hjärtbarn. Eftersom de ligger på percentilen 58,1 är det ändå så att de, jämfört med andra kroniskt sjuka barn i deras egen åldersklass, ligger oväntat bra.

Stödbehov



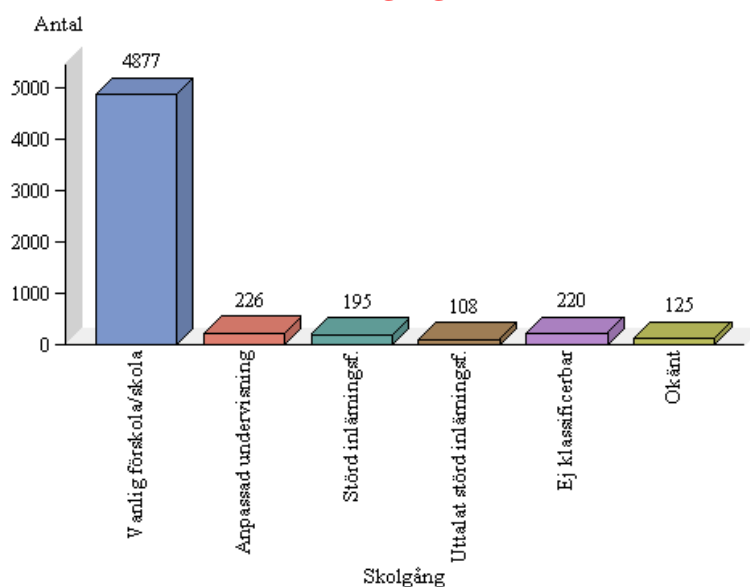
En annan indikator på "Livskvalitet" kan vara det stödbehov som barnet har. I genomgången vid 9-11 och 14-17 års ålder framkommer att totalt 52 individer av 367 får någon typ av professionellt stöd. Det verkliga stödbehovet kan naturligtvis vara större, eftersom lokala resurser spelar in. I grafen kan samma individ förekomma i flera grupper. Det framgår att stöd av psykolog är det som förekommer mest, vilket verkar rimligt med tanke på åldersgrupperna som studerats.

Idrott



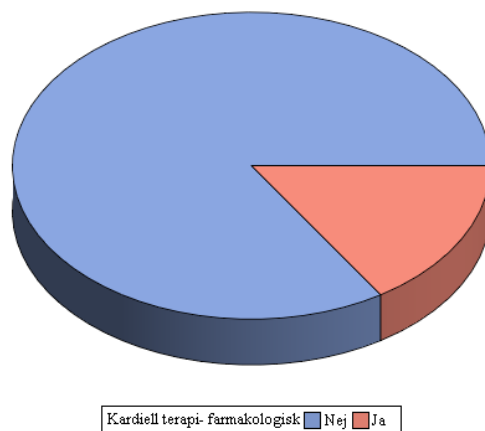
I samband med att livskvalitet-skattning som görs vid åldrarna 9-11 år och 14-17 år efterfrågas också hur mycket barnen idrottar. Registrering av detta finns för 367 barn. Det framgår av tabellen att även bland barnen med Enkammahjärtan idrottar hälften av gruppen (9/18) mer än 3 tim per vecka. Av totala antalet pojkar idrottar 59% mer än 3 tim/vecka medan motsvarande siffra för flickorna är 47%.

Skolgång

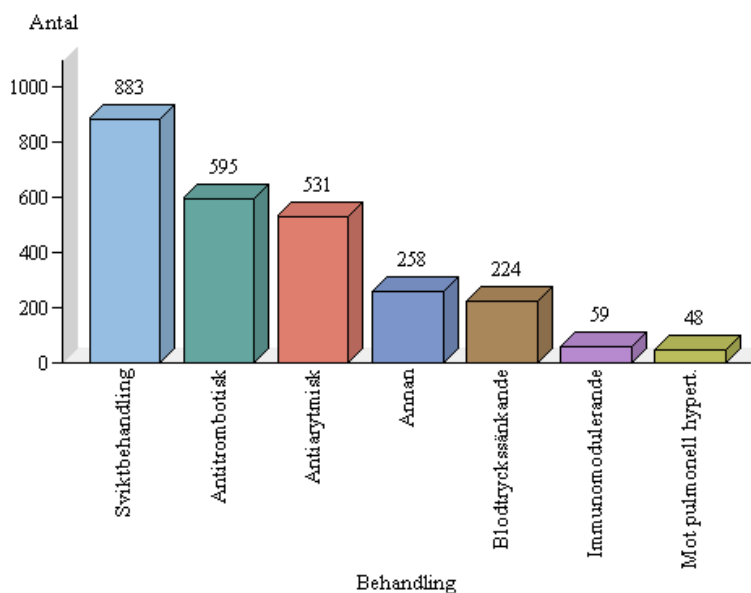


Skolgång/inlärningsförmåga registreras i samband med vanliga mottagningsbesök och finns registrerat vid det senaste besöket före 2010-12-31 för totalt 5751 individer. Den absoluta majoriteten av barn med hjärtfel går i vanlig förskola/skola. 303 barn har störd eller uttalat störd inlärningsförmåga, och hos 220 är den inte klassificerbar, vanligen på grund av syndrom eller multihandikapp.

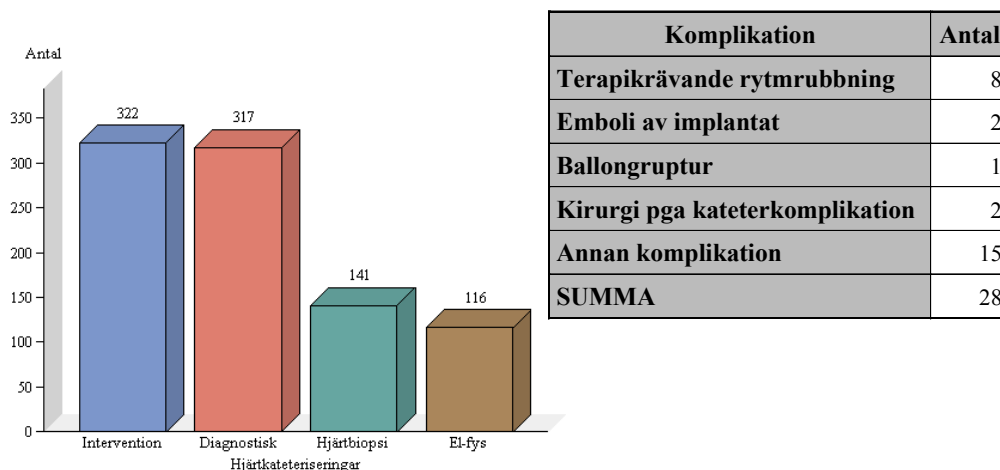
FARMAKOLOGISK BEHANDLING



Bilden visar andelen barn som stod på farmakologisk behandling vid det senaste besöket på barnhjärtmottagning. Antalet besök vid vilka behandling registrerades var 9013 och 1422 barn stod då på farmakologisk behandling. Det är alltså endast en mindre del (16%) av barnpatienterna som står på farmakologisk behandling.



Bilden visar hur vanlig olika typer av behandling är. Samma individ kan förekomma i flera grupper. Sviktbehandling dominerar, men även antitrombotisk behandling är relativt vanlig.

HJÄRTKATETERISERING

Komplikation	Antal
Terapikrävande rytmrubbning	8
Emboli av implantat	2
Ballongruptur	1
Kirurgi pga kateterkomplikation	2
Annan komplikation	15
SUMMA	28

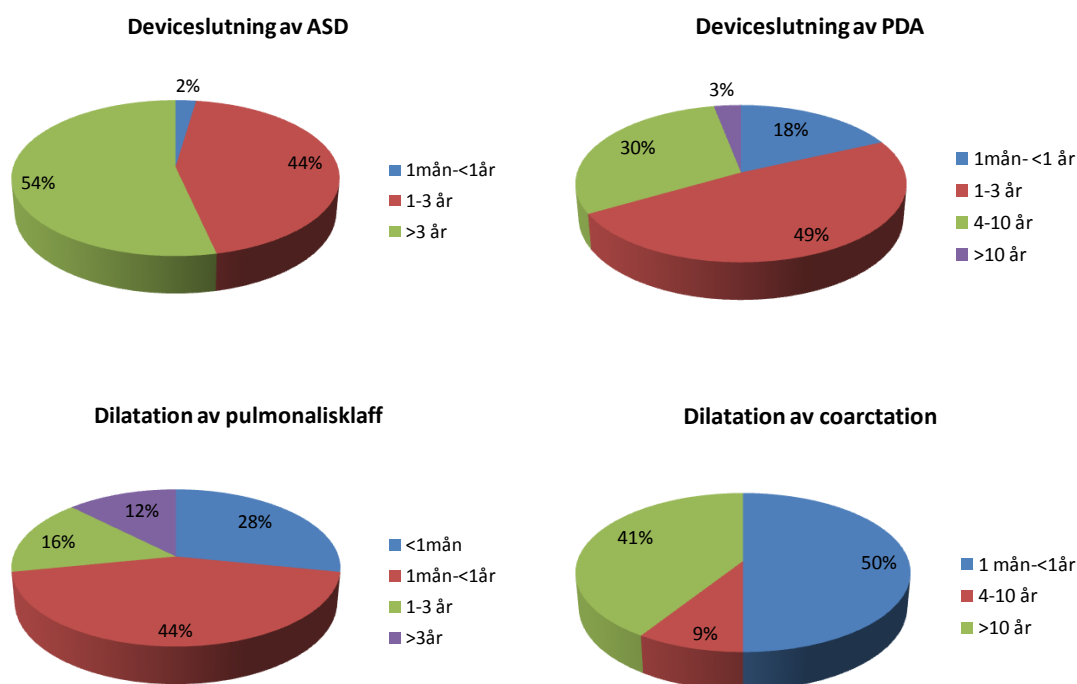
Bilden visar de hjärtkateteriseringar som genomförts och registrerats sedan SWEDCON startade fram tom 2010-12-31, totalt 896 st av olika typer. Antalet registrerade komplikationer är 31 men enbart 28 har närmare specificerats (se tabellen).

Kateterinterventioner (Barn) 2009-02-04 till 2010-12-31

INGREPP	GÖTEBORG	LUND	STOCKHOLM/ UPPSALA	TOTALT
Ballongdilatation av aortaklaff	7			7
Ballongdilatation av arteria pulmonalis	24	2	2	28
Ballongdilatation av coarctation	16	2		22
Ballongdilatation av mitralis	1			1
Ballongdilatation av pulmonalisklaff	21	8	3	32
Ballongdilatation av systemven	8			8
Ballongseptostomi ad modum Rashkind	15	11	2	28
Deviceslutning av ASD	19	27	13	59
Deviceslutning av PDA	26	27	13	66
Embolisering av arterio-venös fistel	2			2
Kateterslutning av MAPCA	13	1		14
Perforation och dilatation av pulm klaff via kateter		1		1
Implantation av klaffförsatt stent i pulm. (Melody)	5	1		6
Placering av stent i arteria pulmonalis	17	4		21
Placering av stent i coarctationsområde	6	4		10
Placering av stent i systemven	1		1	2
Slutning av coronarfistel		1		1
Slutning av fistel från art. pulmonalis	3			3
Övrigt	3	1	4	5
SUMMA	189	94	38	321

Många olika typer av ingrepp har skett via kateterteknik. Det framgår av listan att de vanligaste ingreppen är deviceslutning av ASD och PDA, men även ballongdilatation av pulmonalstenoser är vanligt. Det är helt klart att många ingrepp som tidigare skedde via kirurgi nu genomförs med kateterteknik.

Ålder vid vissa kateteringrepp



Diagrammen visar vid vilken ålder de olika ingreppen utförts. Totalantal för varje ingrepp framgår i tabellen på föregående sida. Man kan notera att slutning av ASD huvudsakligen görs efter 1 års ålder medan ballongdilatation av Coarctation sker före 1 års ålder. Efterhand kommer data från registret kunna ge en indikation på lämpligast ålder för olika kateterinterventioner.

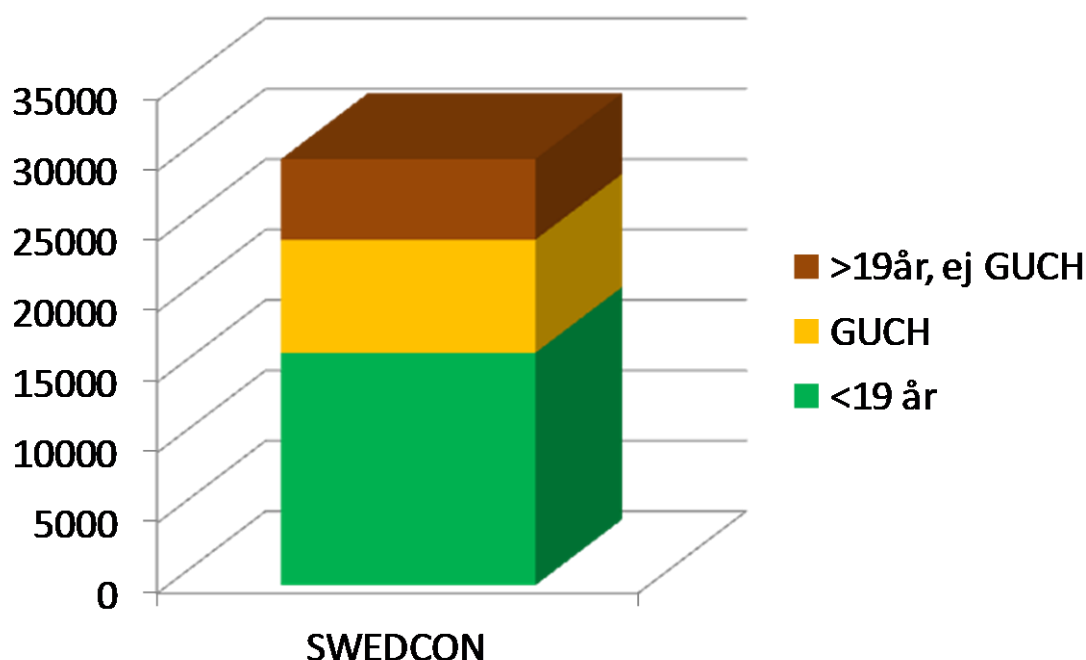
	Barnbesök			Disabkids			Livskvalitet			Slutenvård			Avslut			Kirurgi			Barnkatet		
	2009	2010	2011	2009	2010	2011	2009	2010	2011	2009	2010	2011	2009	2010	2011	2009	2010	2011	2009	2010	2011
Totalt	8011	10340	8270	186	229	129	148	224	122	1506	1537	1012	1582	2204	1807	453	469	284	420	517	334
Borås		3																			
Eskilstuna		1	75									2									
Falun	222	349	188							28	24	10	14	51	15						
Gävle	4	11	24									1	1		1						
Göteborg	1858	2166	1296		23	2		19	1	786	760	515	258	295	209	8	79	84	266	290	190
Halmstad	126	177	133		1					1			15	18	10						
Helsingborgs lasarett	4	74	441							1			18	1	15	104					
Hudiksvall		2	3																		1
Jönköping, Ryhov	272	361	252	25	26	14	13	25	14	1			35	43	45						
Kalmar	161	300	428			13				13	2	1	4	36	60	108					
Karlskrona	16	28	154									2	4	1	1	18					
Karlstad			1																		1
Kristianstad	20	11																			
Kungsbacka	42	50	35										4	5	2						
Linköping	60	109	154			4				1		1	5	3	7						
Lund	1722	2124	1271	114	144	71	114	154	75	561	545	325	496	741	429	439	390	200	115	155	119
Malmö	57	330	487							1	2	8	40	174	299						
Motala	11	65	35	2	6			4				3		9	2						
Norrköping	9	30	14										1								
Stockholm	1118	1101	1020		1		2	2	2	54	105	43	100	101	97	1			12	50	7
Sundsvall	47	177	146			6						3	14		5	12					
Trollhättan		123	101												8	2					
Umeå	1153	1076	654	17	20		17	20					422	413	175						
Uppsala	494	461	393	23	1		1			51	56	43	67	59	61	5			27	22	18
Varberg	50	61	38										5	13	5						
Visby	90	117	34							7	12	2	23	32	6						
Västervik	95	114	103							3	8	3	18	17	23						
Västerås	1	206	172												4						
Växjö	157	267	191	5	5	2	1			2	6	1	3	10	37						
Ängelholm	9	8	9		2								1	2	2						
Örebro	58	157	148											8	4						
Östersund	155	281	270			17			16	8	10	18	36	121	128						

INMATNING

I SWEDCON kan samtliga användare få en kontinuerligt uppdaterad "Nationell översikt" som visar alla inmatningar som gjorts i registret. Bilden visar antalet registrerade inmatningar från starten 090204 till mitten av september 2011. För vissa kliniker inkluderar Barnbesök även en hel del besök som gjorts av barn som sedan bedömts som hjärtfriska.

Analyser avseende SWEDCON/GUCH och Barn

Registret SWEDCON startades 090204 då data från det tidigare GUCH registret sammanfördes med importerade data från befintliga barnkardiologiska register i Lund och Stockholm. I samband med importen kunde man konstatera att ca 1500 patienter från de barnkardiologiska registren redan fanns registrerade i GUCH registret.

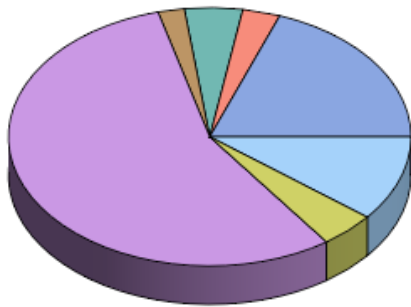


Bilden visar antalet individer i registret 2010-12-31. Totalt fanns då 30280 patienter med hjärtsjukdom i registret. Av dess var 16515 under 19 år och hade aldrig besökt en GUCH mottagning. Dessa räknades därför till Barndelen av registret. 8029 individer var registrerade i GUCH delen. De övriga individerna i registret (5736) kom från början från de barnkardiologiska registren men var över 19 år 2010-12-31 utan att vara registrerade i GUCH.

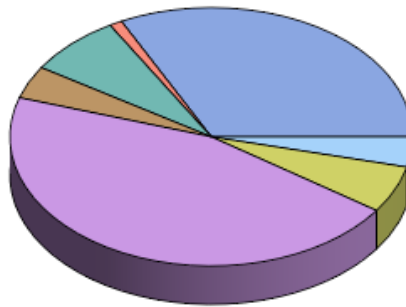
Då importerade data ungefärligen representerade halva Sverige är det rimligt att tro att det i vårt land finns mer än 10.000 vuxna med under barndomen identifierat medfött hjärtfel men som ej bedömts av GUCH-specialist.

Fördelning på huvuddiagnosgrupper

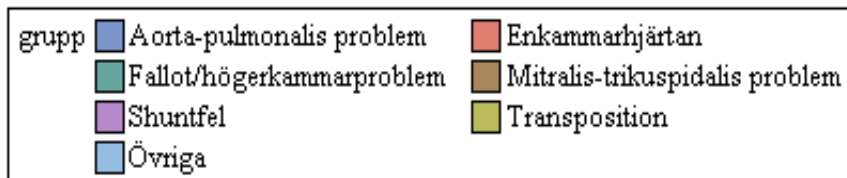
SWEDCON-Barn



SWEDCON-GUCH

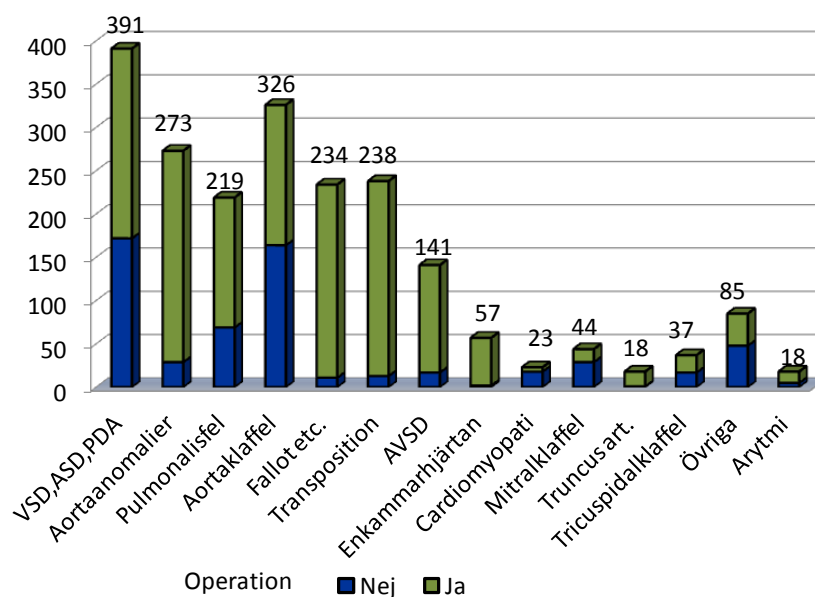


Gemensamma patienter

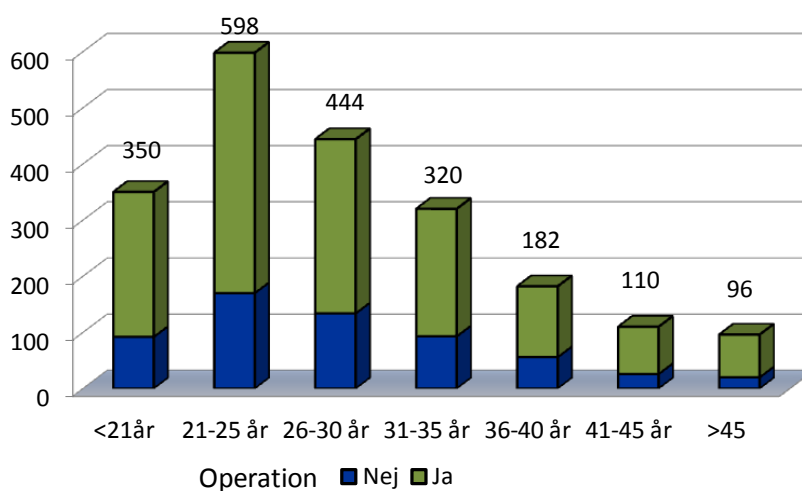


Bilden visar fördelningen av huvuddiagnoser i Barndelen respektive GUCHdelen av SWEDCON 2010-12-31. Den visar också fördelningen av huvuddiagnoser för de patienter som finns i både Barn- och GUCHdelen. Man kan konstatera att shuntfelen dominerar i både Barn- och GUCH delarna medan aorta-pulmonalis problem är mer vanligare i GUCH klientelet, vilket kanske avspeglar senare diagnos hos dessa patienter. Bland de "gemensamma patienterna" dvs de som remitterats från Barn till GUCH är shuntfelen färre, sannolikt på grund av att man inte bedömt att sen uppföljning behövs för dessa patienter, medan aorta-pulmonalis problem är vanliga, eftersom det här rör sig om hjärtfel som kan progrediera med tiden.

Gemensamma patienter i Barn och GUCH

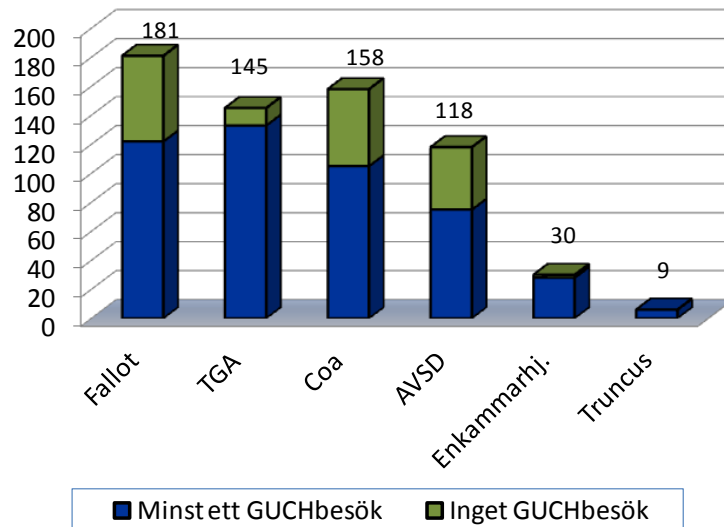


Bilden ger en översikt över de 2104 patienter som den 2010-12-31 fanns registrerade både i Barn- och GUCH delen av registret. Man kan se att de flesta av patienterna som gått över från Barn till GUCH är opererade och att andelen patienter med shunt är tämligen stor. De flesta av dessa patienter ingick i det material som importerades från olika barnkardiologiska register i samband med SWEDCONs start.



Bilden visar åldersfördelningen på patienterna som är gemensamma för Barn och GUCH. Åldersintervallet 21-30 år är bäst representerat, men även betydligt äldre patienter finns i båda registren eftersom de Barnkardiologiska registren som importerades till SWEDCON hade startats 1986 respektive 1990 och inkluderade många äldre patienter.

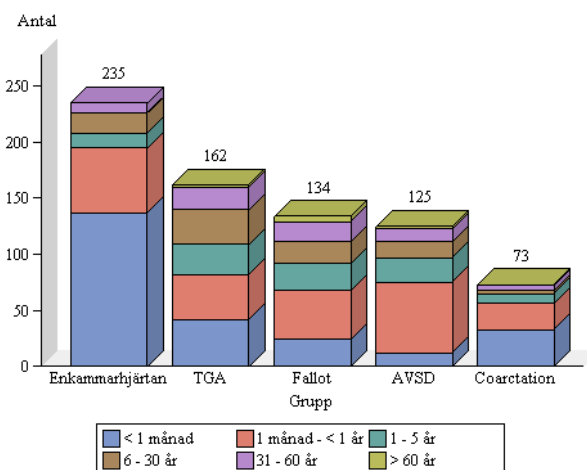
Vilka patienter har/har inte överförs till GUCH?



Bilden visar antalet levande patienter i hela registret för vissa diagnosgrupper där individerna är över 25 år och där man skulle ha förväntat att de följts upp på GUCH klinik. Man kan se att vid 25 års ålder är det ytterst få av patienterna med komplicerade hjärtfel som inte setts på GUCH klinik, medan patienter med Fallot, Coarctation eller AVSD i mindre utsträckning kontrollerats på GUCH enhet. Alla patienter i diagnosgrupperna ovan bör vid något tillfälle få kontakt med GUCH enhet och registrets data pekar på att en förbättring behövs av överföringen mellan Barn och GUCH.

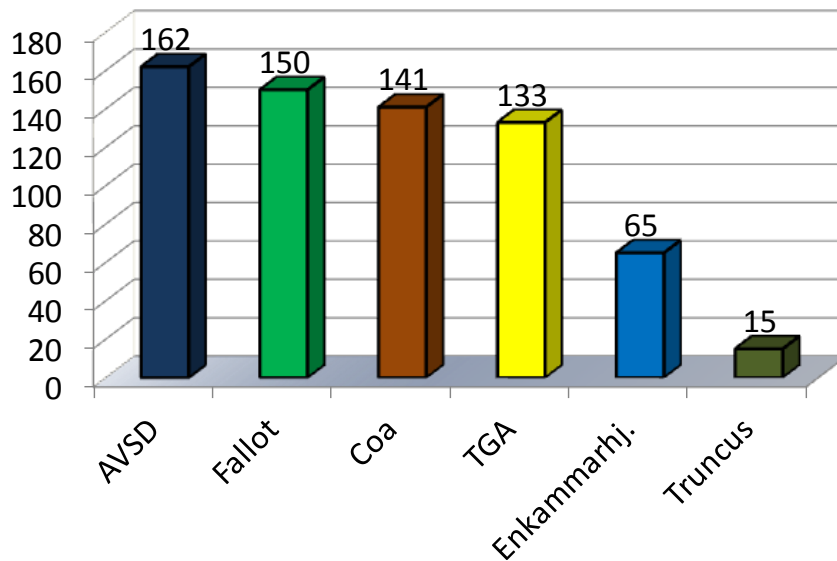
MORTALITET

Från det samlade materialet kan man få uppfattning om vid vilken ålder dödsfall är vanligast för olika diagnosgrupper.

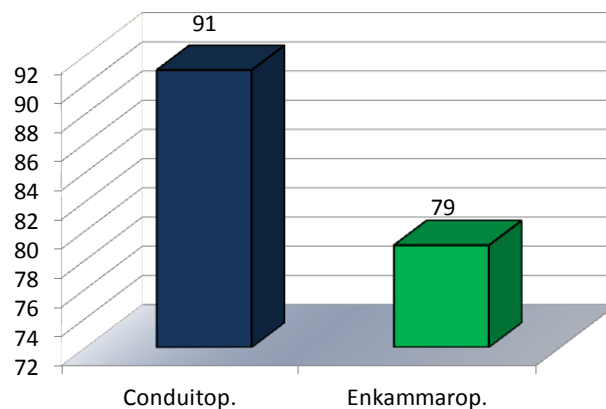


Totalt 1356 dödsfall fanns registrerade i SWEDCON 2010-12-31. Av grafen ovan framgår vid vilken ålder dödsfall skett för vissa diagnosgrupper av intresse. För diagnosen Enkammarhjärtan är det tydligt att dödsfallen huvudsakligen skett tidigt, medan man också kan konstatera att även patienter med komplicerade hjärtfel kan överleva länge. Man bör vara medveten om att detta delvis är ett historiskt material och därför inte entydigt speglar nuvarande förhållanden för dessa diagnosgrupper.

PATIENTER AKTUELLA FÖR GUCH BESÖK



Bilden visar de 666 patienter mellan 13 och 18 år som nu finns i registret och har opererats för en komplicerad hjärtsmissbildning i någon av ovanstående grupper. Alla dessa patienter kommer att bli aktuella för GUCH besök inom de närmaste 5 åren. Antalet som framkommer här representerar drygt hälften av det verkliga antalet, eftersom de barnkardiologiska registren som importerades vid SWEDCONs start endast representerade ca halva landet. När några år har gått och inmatning sker över hela landet kommer mera exakta skattningar kunna göras.



Bilden ovan visar de 170 patienter mellan 13 och 18 år som nu finns i Barndelen av registret och som antingen har opererats med conduit eller genomgått kirurgi till en enkammars-cirkulation. Dessa kommer samtliga behöva noggrann uppföljning inom GUCH verksamheten och de som är conduitopererade kommer med stor sannolikhet att behöva ytterligare ingrepp i framtiden, kirurgiskt eller med kateterteknik.

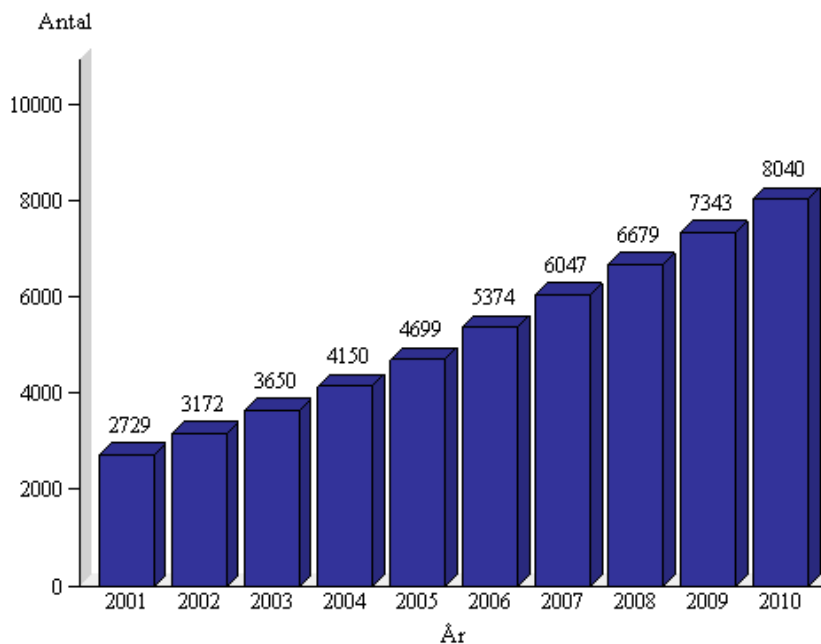
Analyser avseende GUCH

För att ingå i GUCH-delen krävs:

- Omhändertagen/bedömd vid GUCH verksamhet
- Medfött hjärtfel
- Ålder ≥ 16 år

ANTAL REGISTRERADE, utveckling 2001-2010

(Inklusionsår = tidpunkt för 1:a besök)

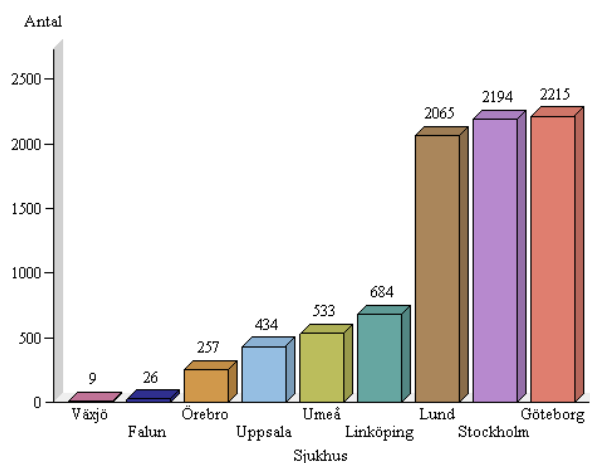


Det totala antalet registrerade patienter – här redovisas endast de som har avlagt minst ett besök vid GUCH verksamhet - ökar stadigt och inget tyder på att ökningen planar ut, snarare tvärtom. Den årliga ökningstakten var omkring 500 patienter i början av 2000-talet för att nu vara kring 700. En delförklaring till denna ökning kan vara tillkomsten på senare år av patienter som genomgått kateterburen slutning av öppetstående foramen ovale (PFO) på indikationen "kryptogen stroke".

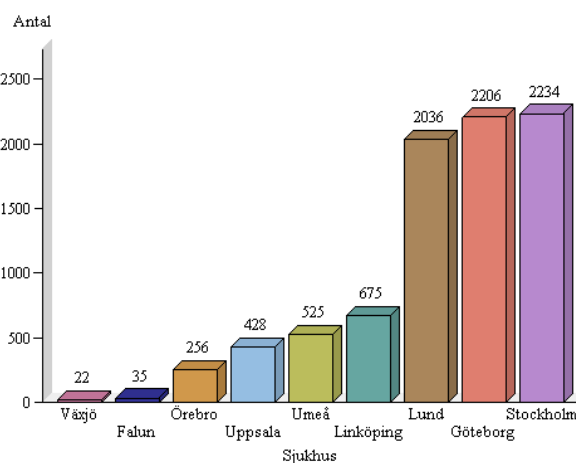
Uppskattningsvis finns i Sverige 25-30.000 vuxna med medfött hjärtfel. Omkring 25 % av dem är föremål för omhändertagande vid specialenhet (och därmed med i registret). Denna siffra var för 5 år sedan c:a 20%. Det kan indikera att en större andel av patientgruppen kommit att omfattas av specialistvård vilket i så fall är en önskad utveckling.

Ett uppenbart skäl till att inte vara registrerad är att hjärtfelet inte har krävt omhändertagande vid GUCH-enhet men, ett annat kan vara att patienter tappas bort p.g.a. bristande överföringsrutiner mellan barn- och vuxensjukvård. Den barnkardiologiska delen av SWEDCON-registret skall medföra att sådana fall upptäcks (se "GUCH och barn" ovan) så att åtgärder kan vidtas.

Fördelning av registrerade på GUCH-enhet 2010



Antal registrerade patienter baserat på var 1:a registrering ägde rum.



Antal registrerade patienter baserat på var senaste besök ägde rum.

Oavsett om hemhörighet definieras var senaste besök eller var första registrering ägde rum är mönstret detsamma. Ungefär 3/4 av patienterna återfinns vid tre centra som är ungefär likstora.

Till de tidigare, vid universitetssjukhus etablerade, GUCH-verksamheterna har sjukhus på lägre vårdnivå tillkommit. Det illustrerar länssjukvårdens ökade insatser i GUCH-vården. Skillnaden i numerär för dessa sjukhus beroende på om senaste eller 1:a registrering används skulle kunna vara en indikator på gott och förtroendefullt samarbete mellan universitetssjukhuset och länssjukvården.

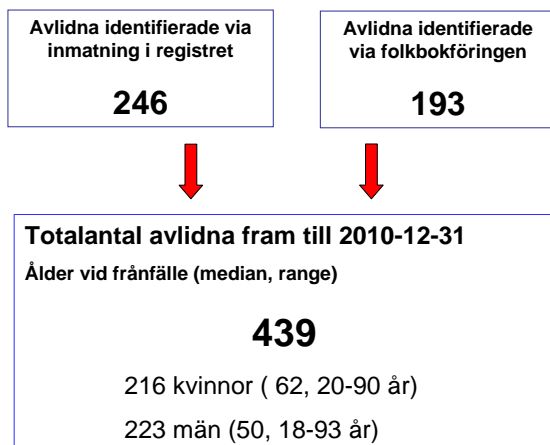
ÅLDERSFÖRDELNING

	Ålder, år		
	Medel	Median	Range
Kvinnor	42.1	38.0	17-93
Män	39.2	36.0	16-98

Patienterna är unga, medelåldern är 41 år och medianåldern 37 år. En svag manlig övervikt, föreligger (51%,män, 49% kvinnor).

MORTALITET

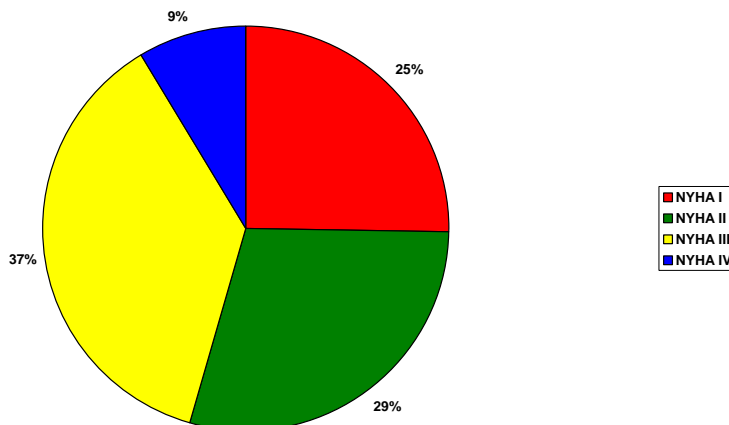
När en patient avlider kan det fångas upp av registret på två sätt, antingen genom inmatning eller via återkommande avstämningar gentemot folkbokföringen. Vid inmatning anges dödsätt och dödsorsak vilket inte sker när ett dödsfall identifieras via folkbokföringen. Detta har medfört att dödsorsaken hos en stor andel av de avlidna är okänd. För att råda bot på detta kommer registret framöver att få en rapportfunktion som för användaren anger dödsfall grundade på uppgifter från folkbokföringen så att man manuellt kan gå in och komplettera med dödsorsaksuppgifter.



439 patienter var avlidna vid utgången av 2010. Det motsvarar 5,5% av totalmaterialet vilket är högre än i ett motsvarande holländskt register (CONCOR; 3,1% avlidna vid en medianålder om 49 år. Kardiovaskulär död i 77% av fallen)

Plötslig död var fallet hos 97 (39%) av de 246 dödsfallen som identifierats via registret. I 160 (65%) fall av de 246 angavs dödsorsaken som kardiell.

NYHA vid senaste besök som föregick dödsfallet hos de med kardiell dödsorsak

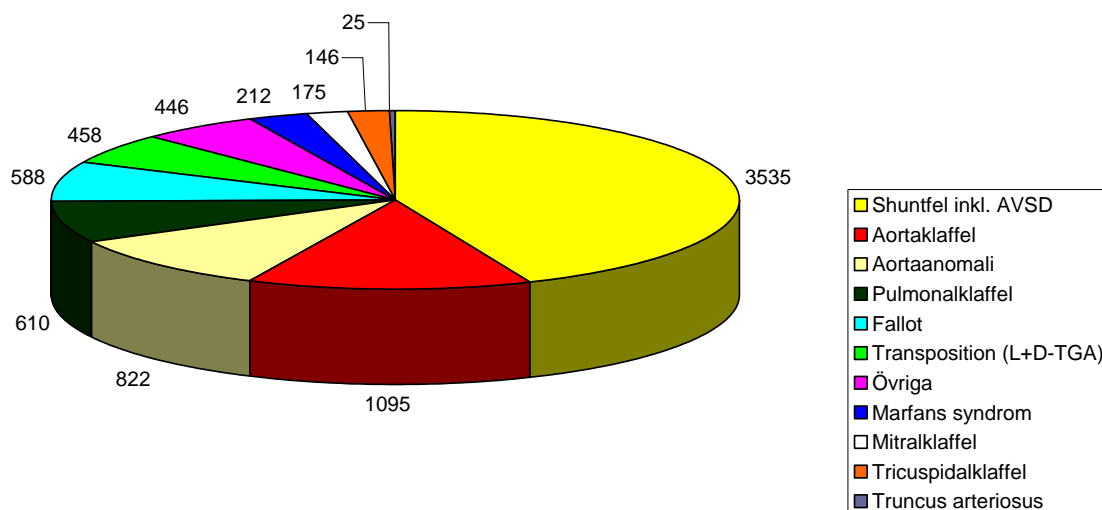


Mediantiden mellan mottagningsbesök och frånfalle var 198 dagar.

Mer än hälften av patienterna med kardiell dödsorsak hade vid kontroll som föregick dödsfallet ingen eller lindrig funktionsbegränsning. 54% av dem hade då ingen kardiovaskulär medicinering.

Analysutfallet talar för att många av dödsfallen kan ha varit arytmi-betingade och att sådan förekommer även hos patienter som ytligt sett är välmående. Det understryker behovet av förbättrade diagnostiska och prognostiska instrument förutom utveckling av bättre behandlingsmetoder.

DIAGNOSFÖRDELNING



Huvuddiagnosernas fördelning. Det är inte ovanligt att flera medfödda hjärtfel föreligger samtidigt, huvuddiagnosen är då den i sammanhanget väsentligaste diagnosen.

Shuntfel av olika typer är den vanligaste diagnosen, omkring 40%.

Till skillnad från förhållandena i barnåren (se barndelen) då kammarseptumdefekt (VSD) är allra vanligast, dominerar bland de vuxna olika former av förmaksseptumdefekt (ASD).

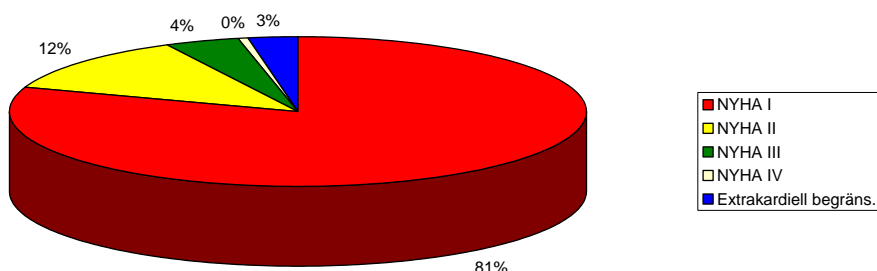
Gruppen aortaanomali består huvudsakligen av coarctatio aortae.

Vid jämförelse med utfallet år 2006 noteras att antalet Fallot patienter ökat med drygt 30% medan transpositionspatienterna och patienterna med aortaanomali har ökat med 54%.

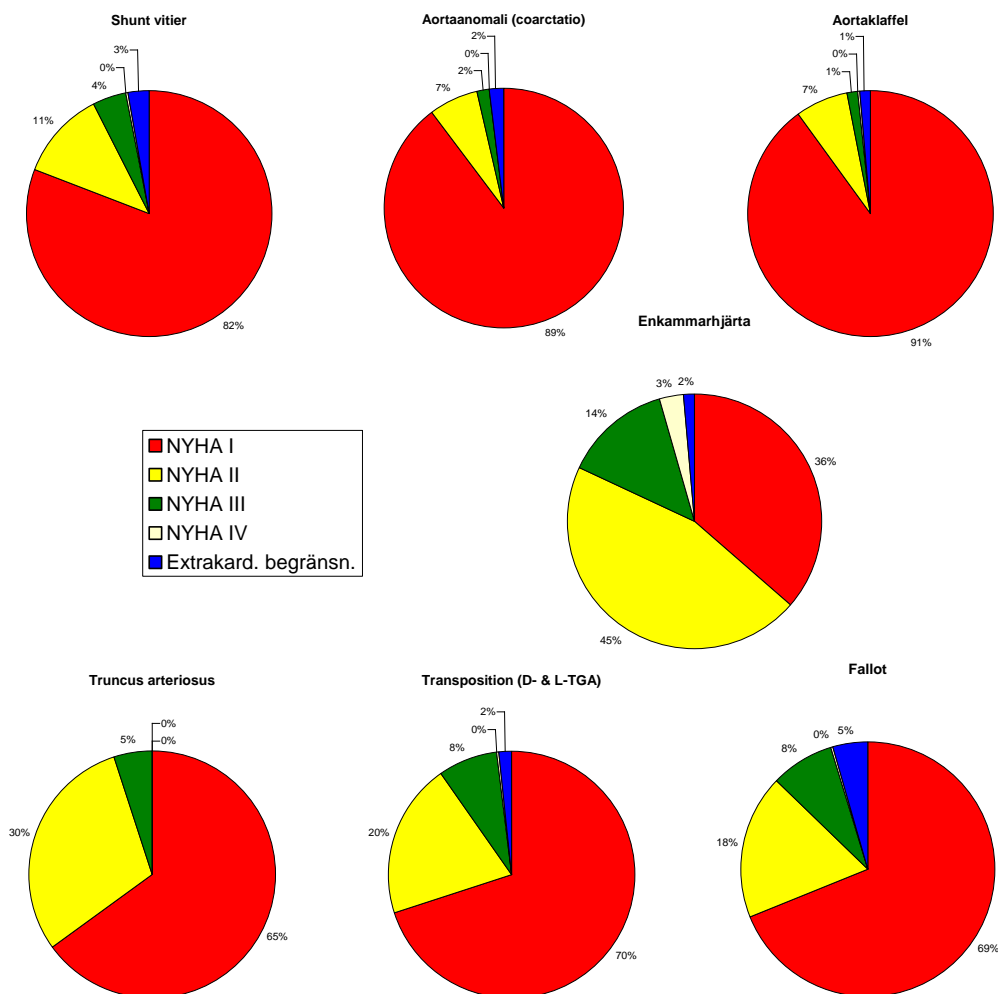
Av de 458 patienterna med transposition (TGA) är 326 D-TGA, 110 L-TGA och 22 DORV av TGA-typ.

FUNKTIONSSTATUS

Funktionsstatus, grad av hjärtsvikt, uttrycks ofta enligt New York Heart Associations (NYHA) klassifikation, där NYHA I innebär symptomfrihet medan NYHA IV betyder symptom i vila eller vid minsta ansträngning. Hos patienter med extrakardiella begränsningar, t.ex. de med motoriska handikapp är NYHA klassifikationen svår att använda.



Ovan ses fördelningen av funktionsstatus vid senaste besök för alla patienter, nedan visas fördelningen i några olika diagnosgrupper. Huvudparten av patienterna, 93%, har ingen eller mild funktionsinskränkning (NYHA I och II). Vid mer komplext hjärtfel, såsom enkammarhjärta, transposition, truncus arteriosus och Fallot är andelen helt symptomfria (NYHA I) betydligt lägre än vid anatomiskt enklare hjärtfel såsom aortaklaffel och coarctatio aortae.



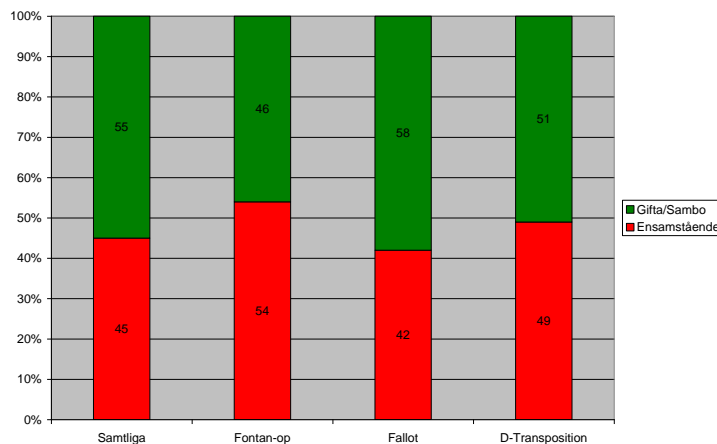
SOCIALA VARIABLER

Analyserna nedan har begränsats till ej avlidna patienter som är födda mellan 1970 och 1986 och avser förhållandena vid senaste besök under 2010, det rör sig således om patienter i åldersspannet 25-40 år.

Diagrammen redovisar utfallet för samtliga patienter och för tre komplexa typer av hjärtfel, Fontan-opererade, Fallot och Transpositioner (D-TGA). I Fontangruppen rör det sig om ett 40-tal patienter och i Fallot och Transpositionsgrupperna om ett knappt 100-tal.

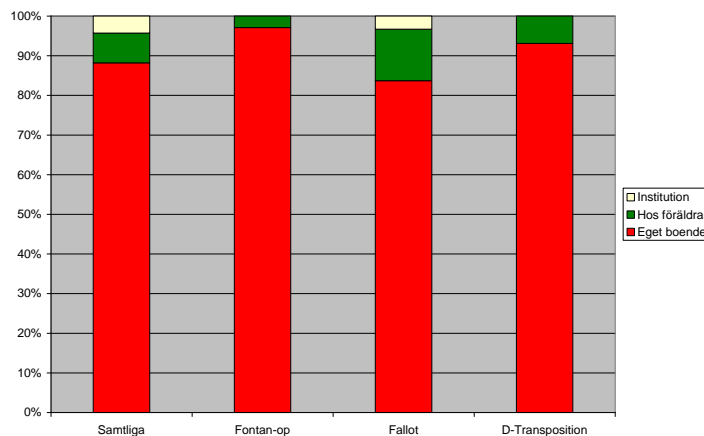
Civilstånd

Födda 19700101-19860101
Avlagt mott besök under 2010



Boende

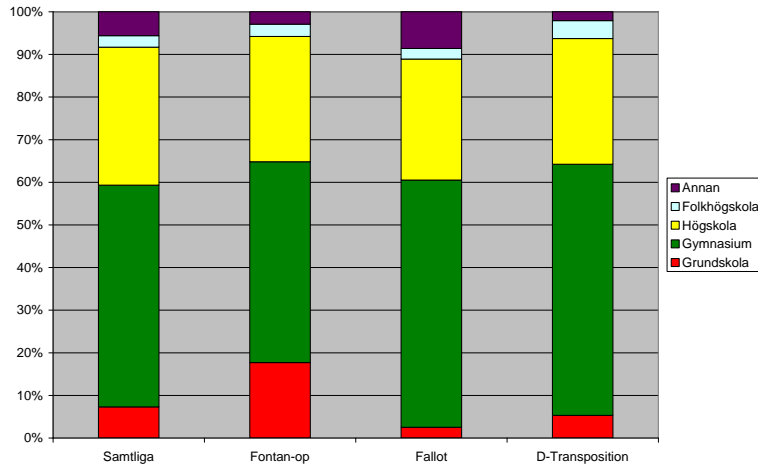
Födda 19700101-19860101
Avlagt mott besök under 2010



Ungefär hälften av patienterna är gifta/sambo och närmare 90% har eget boende. Skillnaderna mellan de diagnosgrupperna är små. Eventuell skillnad i åldersfördelning inom de olika grupperna är inte beaktad och skulle kunna bidra till skillnader. För Fallot kan man spekulera i om en högre andel samtida syndrom såsom t.ex. CATCH 22 skulle kunna medverka till mindre eget boende.

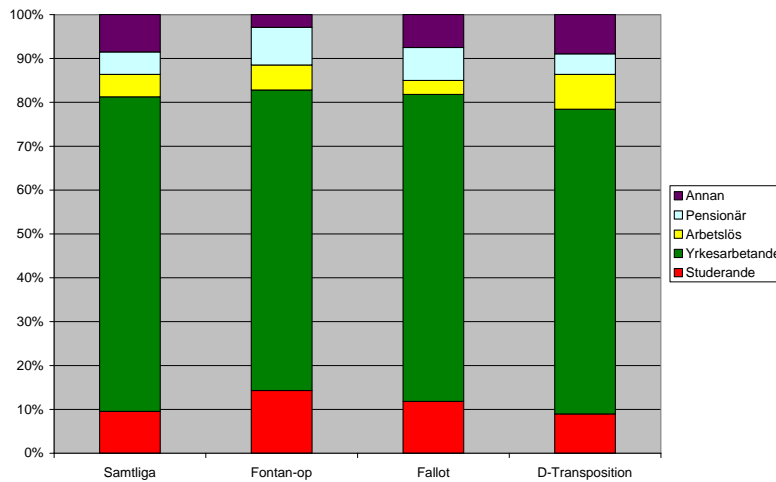
Fullföljd utbildningsnivå

Födda 19700101-19860101
Avlagt mott besök under 2010



Sysselsättning

Födda 19700101-19860101
Avlagt mott besök under 2010



Omkring 30% har fullföljd högskoleutbildning och skillnaderna mellan grupperna är små. Ungefär 80% av patienterna studerar eller yrkesarbetar, även här är skillnaderna mellan grupperna små. I denna grupp av 25-40 åringar med komplex hjärtfel är andelen pensionärer 4,9-8,6%.

Sammantaget visar dessa analyser att merparten GUCH-patienter, även de med komplexa hjärtfel lever ett "autonomt" liv, har kunnat skaffa sig utbildning och de deltar i arbetslivet.

COARCTATIO AORTAE

Coarctatio aortae, en förträngning på stora kroppspulsådern som typiskt är lokaliserad där aortabågen övergår i aorta descendens, utgör mer än 6% av alla medfödda hjärtfel. Det motsvarar en incidens på c:a 50 fall årligen i Sverige. I nyföddhetsperioden kan coarctatio aortae vara ett akut livshotande tillstånd men efter kirurgisk behandling är prognosen som regel god. Försiktigt beräknat borde det finnas upp till 2000 vuxna patienter med detta hjärtfel. Bara 1/3 av dem, 755 patienter (60% män), återfanns 2010-12-31 i registret. Det beror nog på att coarctatio aortae felaktigt uppfattas som en enkel och lokaliserad missbildning som botas av företagen kirurgi. Kontroller sker därför på en låg vårdnivå, om överhuvudtaget. Av de 755 patienterna hade 11 avlidit vid en medelålder om 44 (24-73) år. Numera betraktas coarctatio aorta allt mer som ett syndrom som inkluderar aortaklaffel (bicuspid aortaklaff), dilatation av aorta ascendens och hög risk för hypertoni även om resultatet av coarctationsoperationen är gott. En patient med coarctatio aortae bör därför aldrig helt släppas från kontroller

Registrerade associerade anomalier hos patienter med Coarctatio Aortae

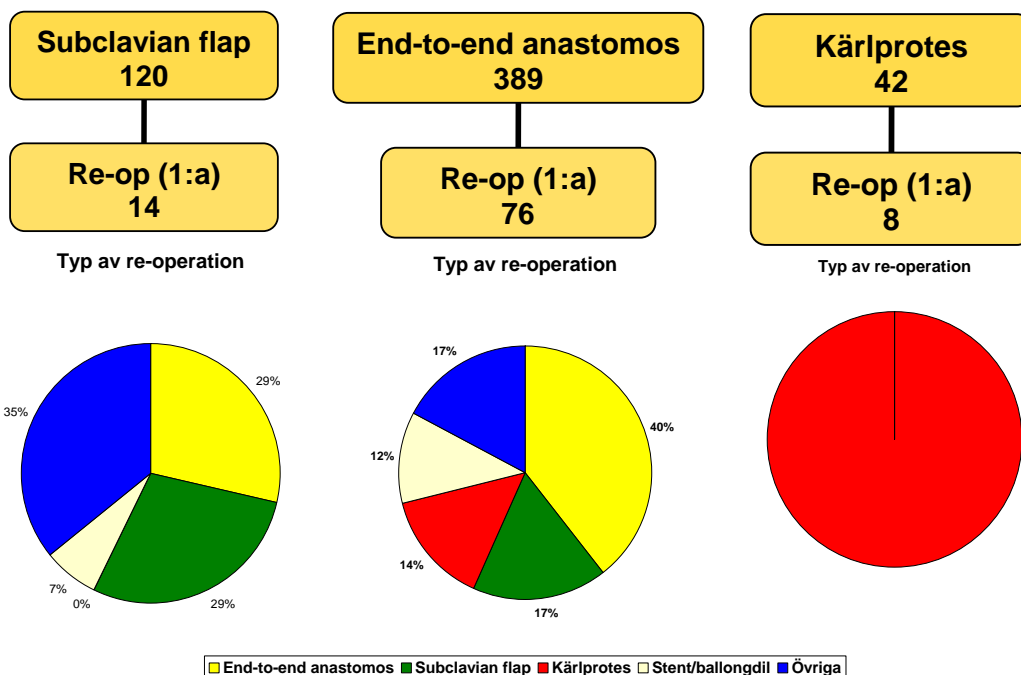
Bicuspid aortaklaff	27%
Aortastenosis	14%
Aortainsufficiens	14%
Dilatation av aorta asc	4%

Av de 755 patienterna har 605 genomgått kirurgi/kateterintervention. Hos 105 (17%) av dessa har det krävts två ingrepp, hos 18 tre ingrepp och hos 4 patienter fyra ingrepp. På nästa sida framgår fördelning av de olika typerna av primärt ingrepp och i vilken utsträckning förnyad kirurgi eller kateterintervention krävts.

Typ av <u>primär op</u>	Samtliga opererade		Pat som op och med hypertoni (≥140/90) + BT diff arm-ben > 10 mm Hg	
	Antal (% av total)	Antal och %-andel med re-op/re-intervention	Antal och andel (%) i gruppen	Re-op
End-to-end anstomos	389 (64%)	76 (20%)	27 (51%)	
Subclavian flap	120 (20%)	14 (12%)	10 (19%)	
Kärlprotes/patch	42 (7%)	8 (19%)	9 (17%)	
Stent/ballongdilatation	26 (4%)	3 (12%)	2 (4%)	
Övriga	28 (4%)	4 (14%)	5 (9%)	
TOTAL	605	105 (17%)	53	15 (28%)

Oavsett den primära operationens typ är förnyad åtgärd vanlig, hos 17% av de opererade har re-operation/re-intervention utförts. I tabellen ovan redovisas även en subgrupp – opererade patienter med kvarstående förträngning i aorta och samtidig hypertoni vid senaste kontroll. I den gruppen tycks andelen ”end-to-end anastomos” som primär åtgärd vara något lägre och förekomst av re-operation vanligare. Vad man kan konstatera är att trots att mer än var 4:e sådan patient (28%) genomgått mer än ett kirurgiskt ingrepp kvarstår betydande förträngning. En del av dem har sannolikt långsträckt försnävning av distala aortabågen (tubulär hypoplasi) som inte är enkel att kirurgiskt åtgärda.

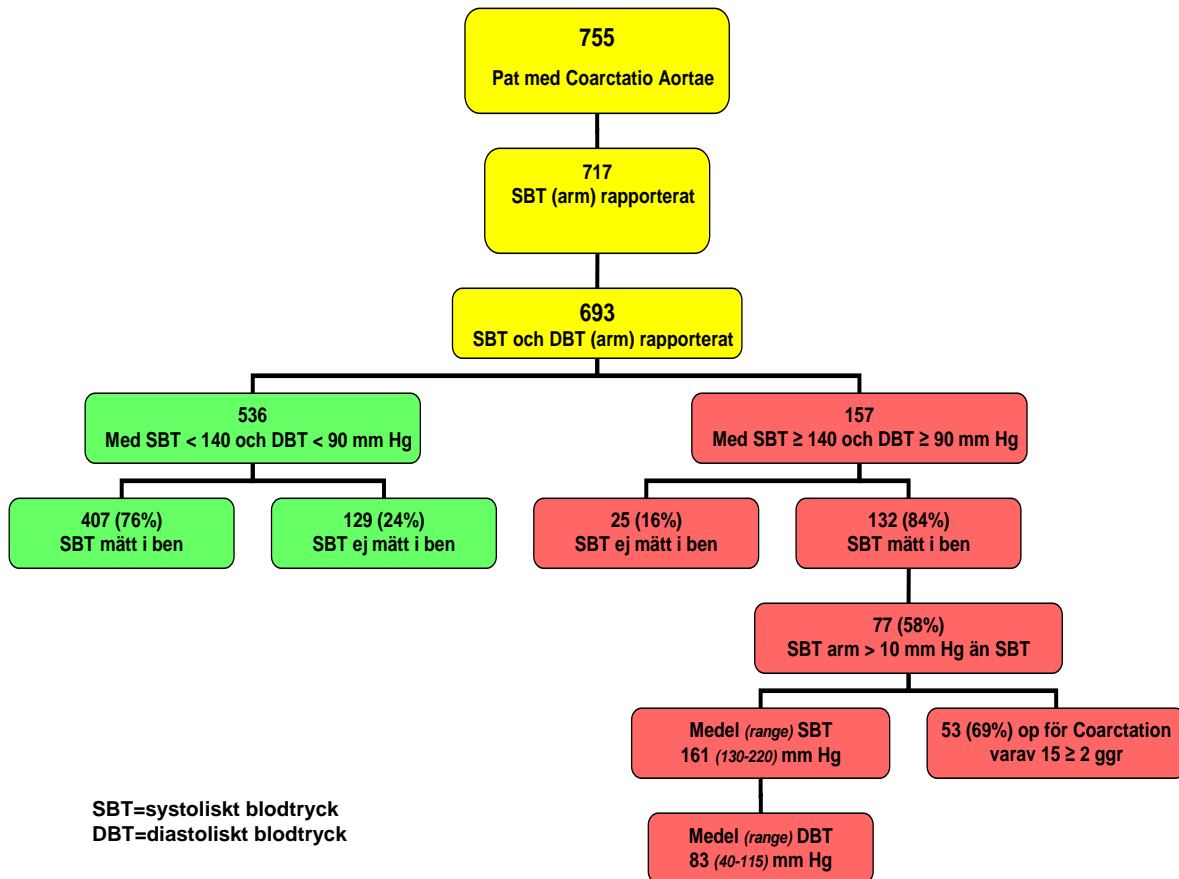
Coarctatio aortae; förekomst av re-operation och typ av re-operation relaterat till den primära kirurgins typ



Med undantag för ”kärlprotes” tycks den primära operationens typ inte påtagligt ha påverkat den 1:a re-operationens typ. Man skall dock beakta att siffrorna representerar det

sammantagna utfallet under flera decennier och att den "kirurgiska strategin" kan ha genomgått förändringar och förfinats under perioden.

Coarctatio aortae; förekomst av blodtrycksmätning i såväl arm som ben någon gång de senaste 5 åren och relaterat till blodtrycksnivå



Blodtrycksmätning i arm och ben är en enkel metod att avslöja en kvarstående förträngning i coarctationsområdet som skulle kunna bli föremål för åtgärd. Blodtrycksmätning även i ben bör därför ingå i rutinen vid uppföljning av coarctatio aortae, i synnerhet om blodtrycket är högt. Hos de med hypertoni (BT≥140/90 mm Hg) var så inte fallet hos 1/6 och vid normalt blodtryck saknades benblodtryck i knappt 1/4 av fallen. Även om man inte kan vara helt nöjd med dessa siffror så har en avsevärd förbättring ägt rum – se tabellen nedan - och som betingats av den feed-back och diskussion som registerdata genererat i den svenska arbetsgruppen för GUCH.

Andel patienter med Coarctatio aortae med systoliskt blodtryck registrerat i såväl arm som ben. Utveckling 2005 - 2010		
2005	2009	2010
62%	72%	78%

Hos mer än hälften av patienterna med hypertoni förelåg en blodtrycksskillnad mellan armben på minst 10 mm Hg vilket talar för att kvarstående förträngning spelar roll för hypertoniutvecklingen hos dessa patienter.

Av de patienter som vid senaste besök hade systoliskt blodtryck > 140 mm Hg fanns 78 patienter med ett föregående besök och uppgift om blodtryck. Ingen av dem hade då ett normalt systoliskt blodtryck (medel 158, range 142-220 mm Hg). Deras antihypertensiva behandling vid senaste besök framgår av följande tabell:

Typ och förekomst av antihypertensiv medicinering hos de 78 patienter med systoliskt BT > 140 mm Hg vid senaste besök och där samtliga även hade systoliskt BT > 140 mm Hg vid näst senaste besök. För jämförelse siffrorna vid analys för 2009.

	2010	2009
Beta-blockerare	50%	53%
Ca-antagonist	36%	36%
Diuretika	27%	23%
ACE-hämmare	26%	26%
Angiotensin II - antagonist	24%	23%
Annat antihypertensiv terapi	1%	0%

Även om många av patienterna har mer än ett antihypertensivt medel så är behandlingseffekten ändå otillfredsställande. Frånvaron av någon väsentlig förändring i mönster och behandlingsintensitet mellan 2009 och 2010 är därför överraskande. Fördjupad diskussion i arbetsgruppen för GUCH är därför motiverad.

PULMONELL HYPERTENSION

Hypertensiv lungkärllsjukdom är en mycket allvarlig komplikation vid medfött hjärtfel och som kraftigt ökar risken för funktionsbegränsning och förtida död. Vid utgången av 2010 fanns i registrets GUCH-del 170 patienter (2,1% av alla registrerade) med diagnosen "Eisenmengers syndrom" eller "sekundär pulmonell hypertension" där denna diagnos satts vid GUCH-verksamhet. Utöver dessa, fanns ytterligare 30 GUCH-patienter med diagnosen "sekundär pulmonell hypertension" men, där diagnosen kom från det importerade barnkardiologiska materialet. Där kan "sekundär pulmonell hypertension" också innefatta tillfälligt, flödesbetingat och inte nödvändigtvis kärlbetingat förhöjt lungkärllstryck. Dessa patienter har därför exkluderats i nedanstående redogörelse. Utifrån ekokardiografiska data i registret kan konstateras att åtminstone något 10-tal patienter av dessa 170 inte längre har pulmonell hypertension, dvs att den har varit tillfällig. Av analystekniska skäl har dessa ändå inkluderats i nedanstående beskrivningar

En kartläggning och beskrivning av denna grupp samt hur dess behandling ser ut i dagens Sverige är angelägen då specifik medikamentell behandling av pulmonell hypertension är mycket kostnadskrävande.

Pulmonell hypertension i GUCH-populationen. Fördelning på kön, förekomst av Downs syndrom samt ålder.

		<u>Antal</u>		<u>Ålder, år</u>	
				Medelålder	Range
Kvinnor (n=108)	Down	Levande	14	36,4	25-52
		Avlidna	4	27,3	21-33
	Non-Down	Levande	61	46,8	18-86
		Avlidna	29	51,9	20-87
Män (n=62)	Down	Levande	8	33,8	23-44
		Avlidna	7	39,7	25-51
	Non-Down	Levande	36	39,3	19-77
		Avlidna	11	50,9	33-81
TOTALT			170	44,1	18-87

Ålder avser åldern 2010-12-31 alternativt vid frånfället för avlidna

Nästan 20% av patienterna har Downs syndrom. Könsfördelningen är ojämn, nästan 2/3 utgörs av kvinnor, framför allt beroende på en kvinnlig överrepresentation vid non-Down. Huvudparten av patienterna är medelålders eller yngre. 33% av de med Downs syndrom och 29% av dem utan Downs syndrom var avlidna vid utgången av 2010. Siffrorna bekräftar att förtida död är vanligt, medelåldern vid frånfället varierade mellan 27-52 år, men, det finns också enstaka patienter som lever högt upp i åldrarna. Vid Downs syndrom, jämfört med non-Down, är åldern vid död avsevärt lägre. Ingen patient med Downs syndrom och pulmonell hypertension var äldre än 52 år.

**Pulmonell hypertension i GUCH-populationen.
Fördelning på underliggande diagnos, förekomst av Downs syndrom och mortalitet.**

	I livet		Avlidna		Totalt antal	Mortalitet		
	Non-Down	Down	Non-Down	Down		Totalt	Non-Down	Down
ASD prim	1	1	1	0	3	33%	50%	0%
ASD sek	24	0	9	0	33	27%	27%	-
ASD sin.ven inkl PAPV	3	0	2	0	5	40%	40%	-
AV septumdefekt	2	16	2	7	27	33%	50%	30%
VSD	33	4	13	3	53	30%	28%	43%
PDA	9	0	4	0	13	31%	31%	-
Truncus arteriosus	2	0	1	0	3	33%	33%	-
TOF inkl Pulm.atresi	7	0	1	1	9	22%	13%	100%
Single ventricle, L-TGA, D-TGA	7	0	4	0	11	36%	36%	-
Övriga	9	1	3	0	13	23%	25%	0%
TOTALT	97	22	40	11	170	30%	29%	33%

En huvuddel – 79% - av de bakomliggande medfödda hjärtfelen utgörs av klassiska och anatomiskt förhållandevis enkla shuntvitier. Vid Downs syndrom rör det sig om för detta syndrom typiska hjärtfel, atrioventrikulär septumdefekt (AVS) och kammarseptumdefekt (VSD). Även vid flera av de andra, mer komplexa, typerna av hjärtfel, t.ex. truncus arteriosus och single ventricle torde shuntning, utöver hypoxi, ha spelat en betydande patogenetisk roll för utvecklingen av lungkärslsjukdomen.

Livskvalitet och funktionsklass vid sekundär pulmonell hypertension fördelat på kön och förekomst av Downs syndrom

		Antal	NYHA I/II/III/IV	EQ-5D score
Män	Non-Down	29	8/6/13/2	72
	Down	5	1/1/3/0	79
Kvinnor	Non-Down	38	8/9/20/0*	66
	Down	5	1/2/2/0	75
Summa		77		

* 1 extrakard. begränsning

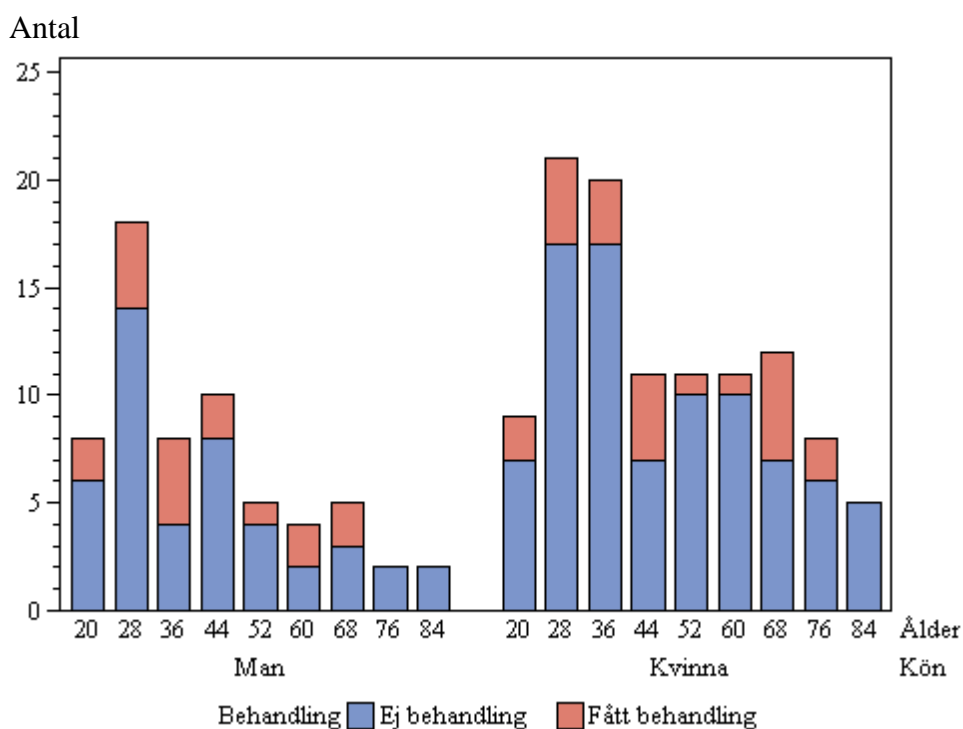
EQ-5D score vid senaste besök där sådan uppgift fanns, fördelat på kön samt Non-Down och Down.

Skattning med hjälp av instrumentet EQ-5D infördes i registret i samband med att det blev web-baserat. EQ-5D innehåller bl.a. en analogskala för livskvalitet, graderad från 0-100. Siffrorna är små, särskilt för de med Downs syndrom och tillåter inte kategorisk tolkning men, det tycks inte som Down-patienterna skattar sin livskvalitet lägre än övriga med sekundär pulmonell hypertension/Eisenmengers syndrom, snarare tvärtom.

Behandling med specifika läkemedel för pulmonell hypertension någon gång, fördelat på kön och ålder.

Specifik behandling för pulmonell hypertension				
	Aldrig behandlade	Fått behandling	Totalt	% behandlade
Kvinna ≤ 35 år	37	7	44	16
Man ≤ 35 år	21	8	29	28
Kvinna > 35 år	49	15	64	23
Man > 35 år	24	9	33	27
Totalt	131	39	170	23

Specifik behandling avser, ensamt eller i kombination, något av ; endotelinantagonist, sildenafil, prostacyclin



Behandlingsintensiteten är låg, endast 23% av patienterna har vid något tillfälle behandlats med specifika läkemedel. I analysen ingår även avlidna patienter, patienter som kan ha avlidit under en period då dessa läkemedels plats i behandlingen inte var etablerad. Det kan ha bidragit till den låga siffran. Någon markant ålders- eller könsskillnad i behandlingsintensitet kan inte påvisas.

Behandling med specifika läkemedel för pulmonell hypertension vid senaste besök som inträffat före 2010-12-31. Fördelning på kön samt förekomst av Downs syndrom.

		<u>Ingen spec.terapi</u>	<u>ERB</u>	<u>Sildenafil</u>	<u>Annat medel för PAH</u>	<u>Alla 3 i komb.</u>
Män	Non-Down	33	7	1	2	1
	Down	10	2	0	0	-
Kvinnor	Non-Down	65	11	5	1	-
	Down	15	1	0	0	-
	Σ	123	21	6	3	1

ERB=endotelinreceptor antagonist

Uppgifter om behandling med specifika medel för pulmonell hypertension vid senaste läkarbesök förelåg för 154 patienter. 31 av de 154 (20%) patienterna hade då specifik behandling för pulmonell hypertension. Då 39 patienter (se ovan) någon gång haft sådan behandling hade det följaktligen blivit utsatt av någon orsak i 8 fall. Behandlingsintensiteten tycks lägre bland Down patienter än bland övriga.

Fördelning av NYHA funktionsklass hos patienter som vid senaste besök helt saknade specifik behandling mot pulmonell hypertension



Diagrammet redovisar endast patienter där både uppgift om NYHA och medicinering fanns vid senaste besök. Ungefär hälften av patienterna utan specifik behandling för pulmonell hypertension befann sig då i funktionsgrupp NYHA III-IV. Det är en kategori av patienter där studier har kunnat påvisa en symptomlindrande effekt av endotelinreceptor-blockad.

KATETERINTERVENTIONER

Kateterburen terapi vid medfött hjärtfel, som ett alternativ till kirurgisk behandling, har utvecklats snabbt sedan slutet av 1990-talet. Allt fler patienter, det gäller både barn och vuxna, har kunnat behandlas. I den vuxna populationen, GUCH, utfördes 41 kateterinterventioner år 2000, på senare år har det rört sig om nästan 200 årligen. De senaste 4 åren tycks ökningen ha planat ut.

Verksamhet för kateterinterventioner finns i Göteborg, Linköping, Lund, Stockholm och Uppsala. Linköpings och Uppsalas verksamhet har startat de senaste åren. Elektrofysiologisk ablation utförs även vid andra centra. I Göteborg tycks inte elektrofysiologisk ablation registreras i registret vilket kan bero på att proceduren inte utförs vid det sjukhus där GUCH-verksamheten bedrivs.

Förutom produktionsstatistik registreras både det kort- och långsiktiga utfallet vad avser behandlingsresultat och komplikationer under proceduren, 24-timmar, 3-6 månader och ett år efter ingreppet.

Kateterinterventioner (GUCH). Utveckling 2006-2010 samt fördelning på olika typer av intervention

	2010	2009	2008	2007	2006	2006-2010	Före 2006
Slutning ASD	63	55	74	65	59	316	192
Slutning PFO	79	73	83	73	60	368	110
Slutning PDA	5	6	9	6	7	33	15
Dilatation pulmonalstenos	4	6	4	2	2	18	14
Dilatation coarctation	15	18	13	14	4	64	21
Elektrofysiologisk ablation	8	16	20	21	23	88	36
Implantation klaffsubstitut	4	2	8	3	0	17	2
Övrigt	4	3	6	1	3	17	19
Totalt	182	182	217	186	160	927	411

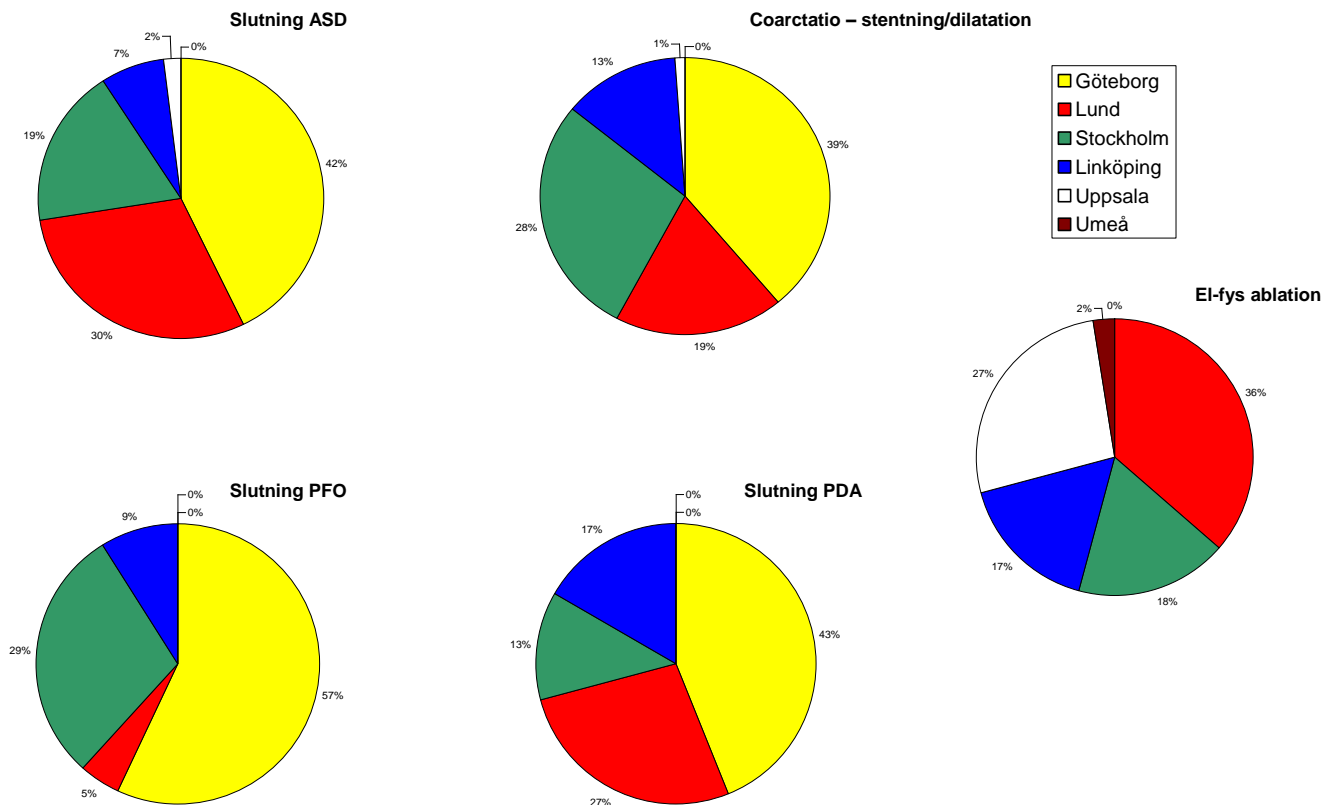
ASD = förmaksseptumdefekt

PFO = öppetstående foramen ovale

PDA = öppetstående ductus arteriosus

Två ganska tydliga trender kan ses, slutning av PFO och dilatation/stentning av aortacoarctation har ökat de senaste åren, medan antalet patienter som genomgått slutning av ASD har varit ganska oförändrat. Slutning av PDA är en "liten" produkt i vuxenvärlden. Kateterburen klaffimplantation i pulmonalis introducerades 2007 men, antalet patienter som lämpar sig för den behandlingen tycks i dagsläget mera begränsat än vad som ursprungligen troddes.

**Kateterinterventioner vid GUCH utförda sedan starten fördelat på typer och centra.
(det totala antalet för varje typ av intervention kan utläsas i tabellen ovan)**



Förutom att visa olika centras relativa storlek framgår att slutning av PFO, huvudsakligen på indikationen ”paradoxal embolisering” sker i mycket mindre utsträckning i Lund än vid övriga centra. Kunskapsläget är i detta sammanhang oklart och flera centra medverkar nu i en randomiserad studie.

Som tidigare nämnts registreras inte elektrofysiologiska ablationer i Göteborg.

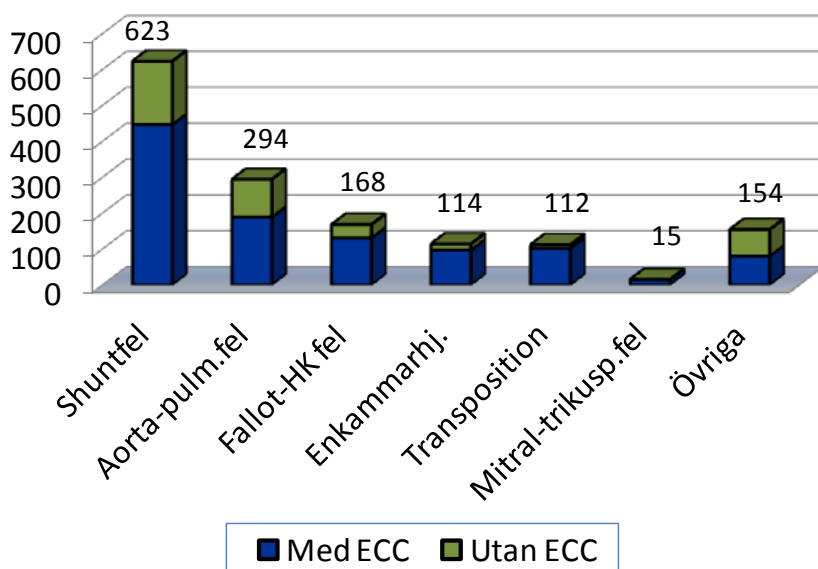
Inom GUCH arbetsgrupp har många gånger diskuterats och ventilerats huruvida kateterinterventioner borde centraliseras eller ej. Uppfattningarna har varit skiftande. Man kan konstatera att utvecklingen gått mot en ökad spridning

En mycket detaljerad redogörelse för utfallet och komplikationsfrekvensen vid kateterinterventioner på vuxna med medfött hjärtfel i Sverige återfinns i SWEDCONs årsrapport för 2009. Verksamheten bedömdes då stå sig väl vid jämförelse vad som hade rapporterats internationellt.

Analys avseende SWEDCON/Kongenital hjärtkirurgi

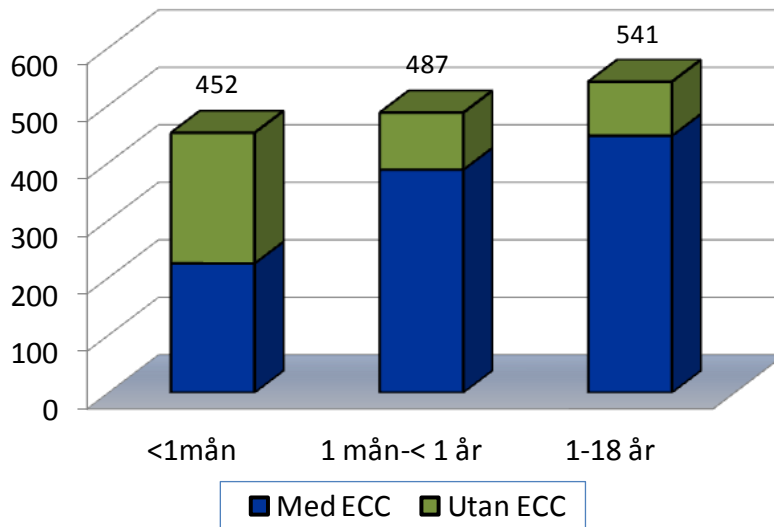
Registerdelen som avser Kongenital hjärtkirurgi är ännu inte helt färdigställd i SWEDCON och vissa funktioner saknas ännu. Landets två centra för Kongenital hjärtkirurgi har ändå påbörjat inmatningen av operationsdata. Inmatningen av data har påbörjats efter olika principer på de båda centra, retrospektivt eller prospektivt, varför direkta jämförelser mellan centra ännu så länge inte kan göras.

Fördelning på diagnosgrupper



Registreringar för totalt 1480 operationer finns nu i registret och har medtagits i analyserna. Som förväntat utgör shuntvitier av typ ASD, VSD och AVSD majoriteten av operationerna. Operation med ECC (extracorporeal cirkulation) innebär operation med sk hjärt-lungmaskin.

Fördelning på åldersgrupper



Fördelningen på åldersgrupper visas ovan. Det framgår att ca 2/3 av barnen opereras före 1 års ålder. Andelen barn opererade under 1 månads ålder utgör ca 30 % vilket visar på barnhjärtkirurgins akuta karaktär.

Mortalitet

Totalt 54 dödsfall inträffade bland de 1480 opererade barnen, varav 31 skedde inom 30 dagar från ingreppet. Detta ger en 30 dagars mortalitet på 2 %. Ytterligare 12 dödsfall inträffade inom ett år efter operationerna, vilket ger en total mortalitet inom första året efter operation på 2,9%. De övriga 11 dödsfallen inträffade betydligt senare. Registret kommer fortsättningsvis att kunna ge information om både 30-dagars mortalitet och sen-mortalitet för olika operationstyper.

Användning av ECMO

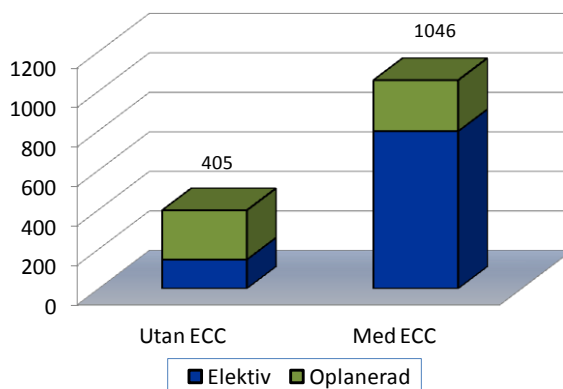
I detta material med 1480 operationer har i 7 fall ECMO (extra-corporeal membran-oxygenering) använts preoperativt och i 18 fall använts postoperativt där patientens egen hjärt-och/eller lungfunktion sviktat. I majoriteten av dessa fall kunde detta hjärt-lungstöd framgångsrikt avvecklas.

Väntetider

Operationstyp	Väntetid i dagar				Antal
	Medel	Median	Min	Max	
Med ECC	75.38	51.50	-26.00	381.00	278
Utan ECC	36.55	19.00	1.00	325.00	31
Totalt	71.49	45.00	-26.00	381.00	309

Väntetiden finns registrerad för totalt 309 av de opererade barnen, och endast för barn som matats in prospektivt. I samband med hjärtkonferens har man angivet vad som är lämplig tidpunkt för operation för patienten och väntetiden har sedan beräknats från början av den perioden. Ett barn har opererats 26 dagar före den angivna "lämpliga tidpunkten", därför blir värdet negativt. Av barnen som väntade på operation med ECC fick 91/278 vänta längre än 90 dagar och av patienterna som väntade på operation utan ECC fick 2/31 vänta längre än 90 dagar.

Planering av operationsverksamheten



Bilden visar antalet elektiva operationer i de olika grupperna. Antalet oplanerade (akuta) operationer är stort, vilket gör den kirurgiska verksamheten svår att planera.

När den kirurgiska delen av registret är färdigställd kommer man att kunna jämföra landets två kirurgiska centra vad avser operationsresultat och då inte enbart beträffande mortalitet men även beträffande komplikationsfrekvens där re-operationer inom samma vårdtillfälle men även inom 1 år är viktiga parametrar. Likaså kommer man ha ett instrument för justering av väntetider så att båda centra uppfyller kravet om kirurgi inom lagstadgad väntetid.