

# Register för vuxna med medfött hjärtfel



Årsrapport  
2006

**Registeransvarig**

**ULF THILÉN**

**Deltagande centra**

**AKADEMISKA SJUKHUSET, UPPSALA**

**KAROLINSKA SJUKHUSET, STOCKHOLM**

**NORRLANDS UNIVERSITETSSJUKHUS, UMEÅ**

**UNIVERSITETSSJUKHUSET, LINKÖPING**

**UNIVERSITETSSJUKHUSET, LUND**

**UNIVERSITETSSJUKHUSET, ÖREBRO**

**ÖSTRA SJUKHUSET/SAHLGRENSKA UNIVERSITETSSJUKHUSET, GÖTEBORG**

**KORRESPONDENS:**

Ulf Thilén  
Kardiolog mottagningen  
Hjärt-Lungdivisionen  
Universitetssjukhuset  
221 85 LUND

[Ulf.Thilen@skane.se](mailto:Ulf.Thilen@skane.se)

**TIDIGARE PUBLIKATIONER**

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

**INFORMATION** om GUCH-enheter samt länkar:  
[www.guch.nu](http://www.guch.nu)

## **INNEHÅLL**

	<b>Sida</b>
• Bakgrund och syfte	4
• Täckningsgrad	5
• Svenska Hjärt-kärlregistren	5
• Datainsamling och återkoppling	6
• Kvalitet och validitet	6
• Registerdata	
• Antal registrerade, utveckling 2002-2006	7
• Kön- och åldersfördelning	7
• Diagnosfördelning	8
• Funktionsstatus	9 - 10
• Mortalitet	11
• Sociala variabler	12 - 13
• Transposition, Mustard/Senning korrigerad	14
• Coarctatio aortae	15
• Kateterinterventioner	16 - 19
• Conduit	20
• Pulmonell hypertension – Eisenmengers syndrom	21 – 22
• Vårdkonsumtion; aortaklaffel och transposition	23

## BAKGRUND OCH SYFTE

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 antalet idag till omkring 20.000 och antalet vuxna med medfött hjärtfel har redan kommit eller kommer snart att överstiga antalet barn med samma sjukdom. Barn som tidigare avled under barnaåren når nu vuxen ålder och vi möter patientkategorier som tidigare inte har funnits. Kunskap och erfarenhet av deras hjärtsjukdom är av naturliga skäl begränsad.

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 och därmed ”GUCH” 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. Återkoppling av barnhjärtsjukvårdens långsiktiga behandlingsresultat är en väsentlig uppgift.

De flesta patienterna med medfött hjärtfel opereras under barndomen. För huvudparten är operationen inte i strikt bemärkelse botande utan korrigerande, det är särskilt påtagligt för de med komplext hjärtfel. Dessa patienter behöver fortsatt högspecialiserad kontroll/utredning och kräver ofta såväl medicinska som kirurgiska behandlingar senare i livet. Utländska skattningar har gjort gällande att 25-50 % av de vuxna med medfött hjärtfel kräver ett medicinskt omhändertagande vid specialenhet (GUCH enhet). Men, det borde vara en målsättning att alla, oavsett typ av hjärtfel, träffade specialkunnig hjärtläkare minst en gång under ungt vuxenliv för att få initierad bedömning och rådgivning.

Som ett alternativ till kirurgisk behandling har på senare år utvecklats kateterburen behandling vid vissa 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.

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.

Registrets syfte kan summeras i nedanstående punkter:

- Att genom kvalitetssäkring förbättra vården av vuxna med medfött 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 patient skall kunna inkluderas i GUCH registret krävs:

- Omhändertagen/bedömd vid något av landets 7 GUCH verksamheter (= i registret deltagande centra).
- Medfött hjärtfel
- Ålder  $\geq$  16 år

Patienter med enkelt hjärtfel, som ej behöver specialistvård, kommer därför inte med i 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.

För att få en mer komplett bild av barnhjärtsjukvårdens långsiktiga resultat är det **önskvärt att alla barn som opererats för medfött hjärtfel och når vuxen ålder är inkluderade i registret**. Skapandet ett barnkardiologiskt register som omfattar alla barn med medfött hjärtfel och som är integrerat med GUCH-registret pågår därför. I framtiden kommer GUCH-registret därför ge en än mer heltäckande bild av långtidsförloppet och utfallet av given vård hos patienter med medfött hjärtfel. Vidare diskuteras att inkludera även lägre vårdnivåer i registret för att på så sätt få en bättre täckning av enklare och förmodat okomplicerade hjärtfel.

## SVENSKA HJÄRT-KÄRLREGISTREN

GUCH registret 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 Lars Wallentin besitter.

## DATAINSAMLING OCH ÅTERKOPPLING

Registret började byggas upp 1992. Från 1998 har samtliga GUCH-enheter vid de 7 universitetssjukhusen deltagit. En första årsrapport kunde lämnas 1999. Med hjälp av UCR (se ovan) har under 2004-2005 registret omformats och blivit web-baserat. Sedan våren 2005 sker inmatning av data 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 vuxna 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 och bidragit till en harmonisering och samsyn på svensk GUCH vård. I ett internationellt perspektiv är registret unikt.

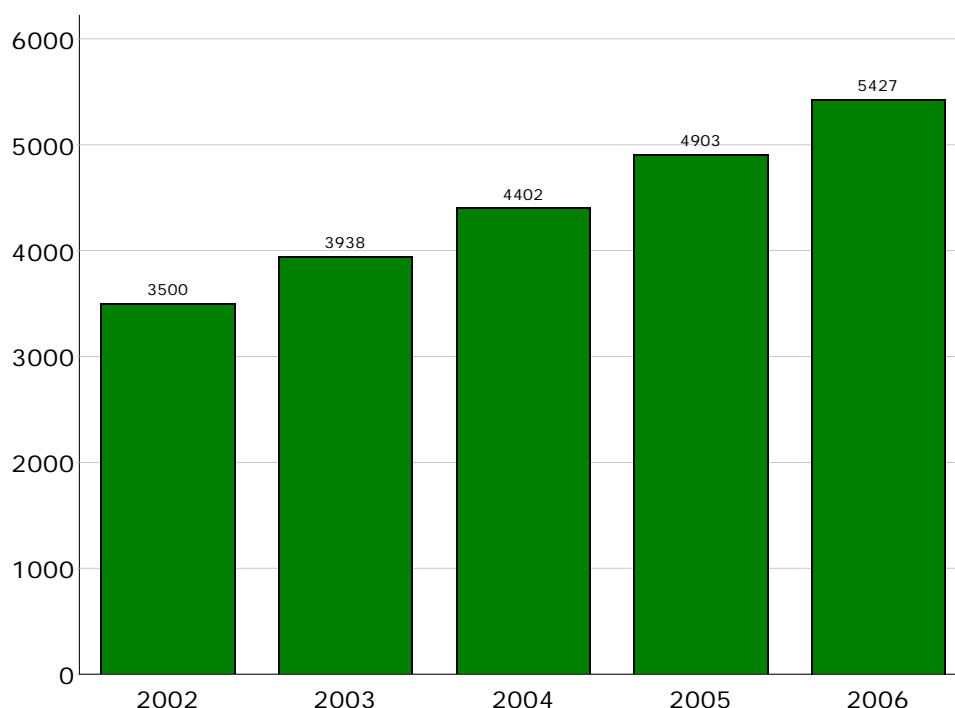
## KVALITET OCH VALIDITET

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. Till skillnad från många andra kvalitetsregister är registret longitudinellt och ett förlopp kan därför följas över tiden. Enklare sociala variabler och graviditetsutfall noteras. I och med att registret web-baserades lades livskvalité-aspekter till (EQ-5D) liksom ett noggrant uppföljningschema efter kateterburna behandlingar för att registrera resultat och komplikationer. På den senare punkten har registret total nationell täckning.

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

## REGISTERDATA

**ANTAL REGISTRERADE, utveckling 2002-2006**

Det totala antalet registrerade patienter ökar stadigt och inget tyder på att ökningen planar ut. Uppskattningsvis finns i Sverige 20.000 vuxna med medfött hjärtfel. Drygt 20 % av dem är föremål för omhändertagande vid specialenhet (och därmed med i registret) och **det kan indikera en otillräcklighet i sjukvårdorganisationen** då det anses att 25-50 % skulle ha behov av sådan specialistvård. Det kan också finnas ett mörkertal betingat av att patienter tappas bort p.g.a. bristande överföringsrutiner mellan barn- och vuxensjukvård. Den pågående utvecklingen av ett barnkardiologiskt register länkat till GUCH-registret kommer i så fall att upptäcka det så att åtgärder kan vidtas.

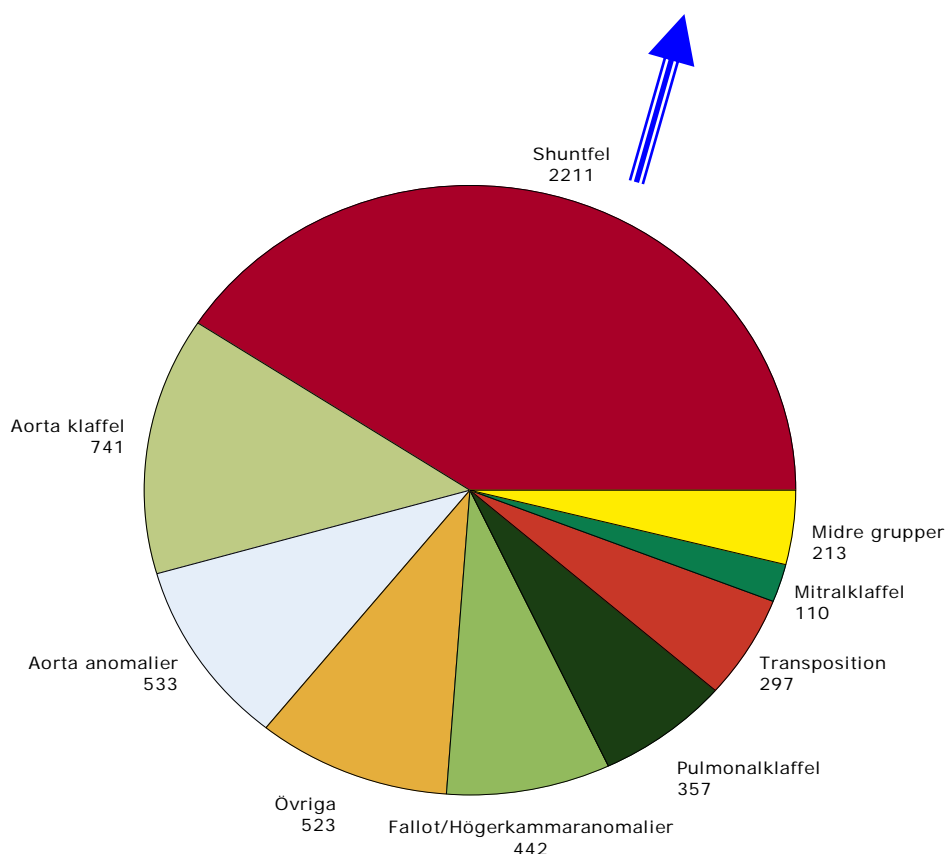
**Köns- och åldersfördelning**

		<u>Kvinnor</u>	<u>Män</u>
	Antal	2665	2762
<hr/>			
Ålder, år	Medel	39	36
	Median	35	32
	Range	16-87	16-92

En mycket stor andel av patienterna är unga och befinner sig i början av vuxenlivet, mer än hälften är yngre än 35 år. Deras behov kan därför skilja sig avsevärt från andra typer av hjärtsjukdom där patienterna som regel är mycket äldre, exempelvis rådgivning avseende graviditet, genetisk rådgivning, yrkesval etc.

## DIAGNOSFÖRDELNING

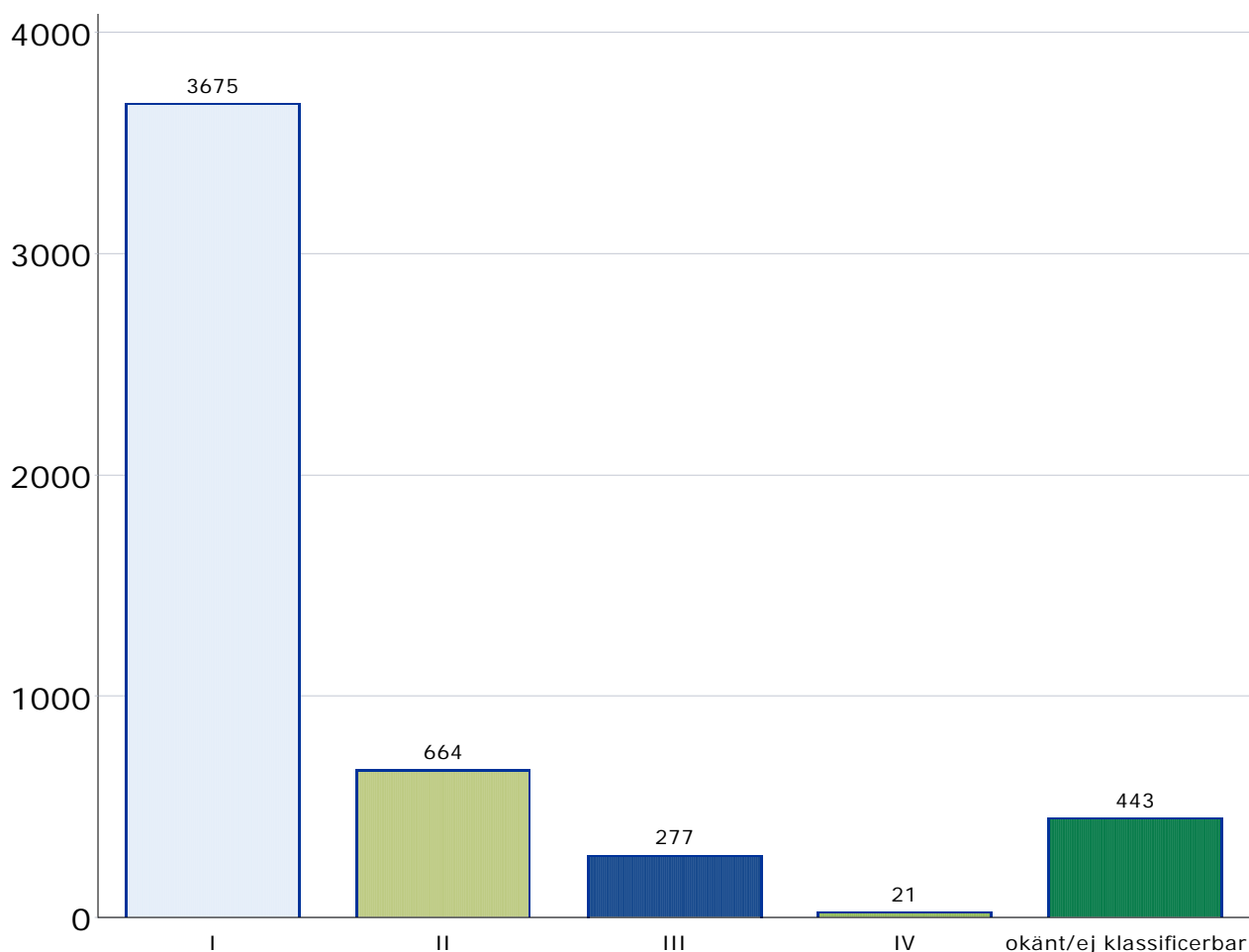
	Antal	%, andel av shuntvitier
ASD	1180	53
VSD	659	30
PDA	141	6
AVSD	236	11



*Shuntvitier dominerar bland underliggande diagnoser. Cirka 20 % av patienterna har förmaksseptumdefekt (ASD) vilket kan jämföras med de 10 % de utgör i barnkardiologiska rapporter över incidensen medfödda hjärtfel hos levande födda. Det finns flera tänkbara förklaringar, en kan vara att ASD i hög utsträckning upptäcks först i vuxen ålder och att ASD därför är ett vanligare hjärtfel än vi tidigare har trott. **Det borde i så fall leda till en ökad diagnostisk vaksamhet inom barnsjukvården.** En annan förklaring skulle kunna vara att ASD inte är ett så godartat som vi har antagit utan att en betydande sen sjuklighet – som aktualiserar patienten vid ett GUCH centra – föreligger.*

*85 patienter har s.k. enkammarhjärta (ingår i "mindre grupper"), det är en kategori som ökar snabbt i antal och som ofta har ett stort vårdbehov.*

*ASD=förmaksseptumdefekt, AVSD=atrioventrikulär septumdefekt, VSD=kammarseptumdefekt, PDA=öppetstående ductus arteriosus.*

**FUNKTIONSSTATUS vid senaste besök och relaterat till diagnos**

*Funktionsstatus i form av NYHA (New York Heart Association) bedöms regelmässigt vid de uppföljande kontrollerna och kan därför följas över tid och lämpar sig för jämförelse mellan olika grupper. Flertalet GUCH patienter anser sig vara fria från symptom (NYHA I) eller endast ha lindriga funktionsbegränsande symptom av sitt hjärtfel (NYHA II). Fördelningen mellan grupperna har inte ändrats de senaste åren. Den allmänna ökningen av antalet patienter medför emellertid att **det absoluta antalet svårt symptomatiska patienter** – som har ett stort sjukvårdsbehov - **ökar påtagligt**, sedan 2003 har antalet patienter i funktionsgrupp NYHA III och IV ökat med 35 %.*

*I och med web-baseringen av GUCH-registret infördes även ett mätinstrument för livskvalité (EQ-5D). P.g.a. den korta tid som förflutit är det ännu inte meningsfullt att redovisa utfallet men, det kommer framöver att kunna medverka till kvalitetsutvecklingen av GUCH-vården.*

## Funktionsstatus relaterat till diagnosgrupp

<u>Huvuddiagnos</u>	Totalantal patienter 2006	% av totalantal i NYHA III-IV		
		2006	2005	2004
Aorta anomalier	533	2	1,5	<1
Aorta klaffel	741	2	1,5	1
Enkammarhjärtan	85	20	19	20
Fallot	442	8	8	8
Mitralklaffel	110	5	3	1
Pulmonalklaffel	357	5	5	5
Shuntfel	2211	6	6	6
Transposition	297	9	9	9
Tricuspidalisklaffel	104	11	10	10
Truncus arteriosus	24	17	21	35
Övriga	523	6	8	7

*Påtagliga och starkt begränsande symptom (NYHA III och IV) är vanligt hos de med mycket komplex medfött hjärtfel såsom "Enkammarhjärta" och "Truncus arteriosus". Vid "Transposition" och "Fallotmissbildning" är påtaglig funktionsinskränkning vanlig med en prevalens på knappt 10 %. Jämfört med 2004 och 2005 ses inga omfattande förändringar.*

**MORTALITET**

*Förtida död bland vuxna med medfött hjärtfel är inte ovanlig. Av de nästan 5500 registrerade hade 194 (3,6 %) avlidit fram till utgången av 2006. 23 av dödsfallen inföll under 2006 och mer än hälften av dem hade kardiell bakgrund.*

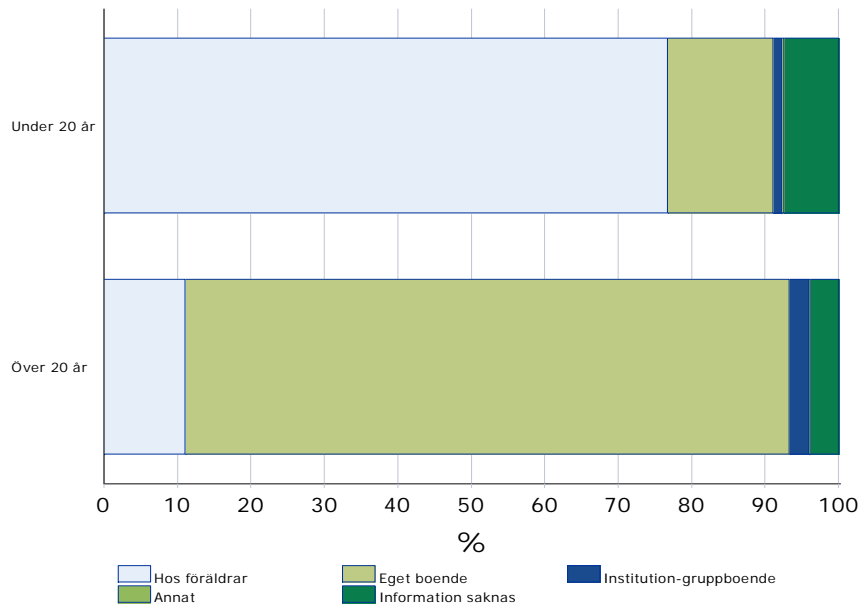
	Antal	<u>Ålder vid dödsfall (år)</u>		
		<i>Medel</i>	<i>Median</i>	<i>Range</i>
<b>Avlidna, totalt</b>	<b>194</b>			
varav plötsligt	83			
varav perioperativt	7			
<b>Kardiell dödsorsak</b>	<b>136</b>	<b>45</b>	<b>48</b>	<b>26-87</b>
<b>Icke-kardiell dödsorsak</b>	<b>52</b>	<b>55</b>	<b>55</b>	<b>20-84</b>
<b>Okänt</b>	<b>6</b>	<b>53</b>	<b>48</b>	<b>26-87</b>

*Kardiell dödsorsak dominerar och i hälften av dessa fall är patienten yngre än 48 år vid dödsfallet.*

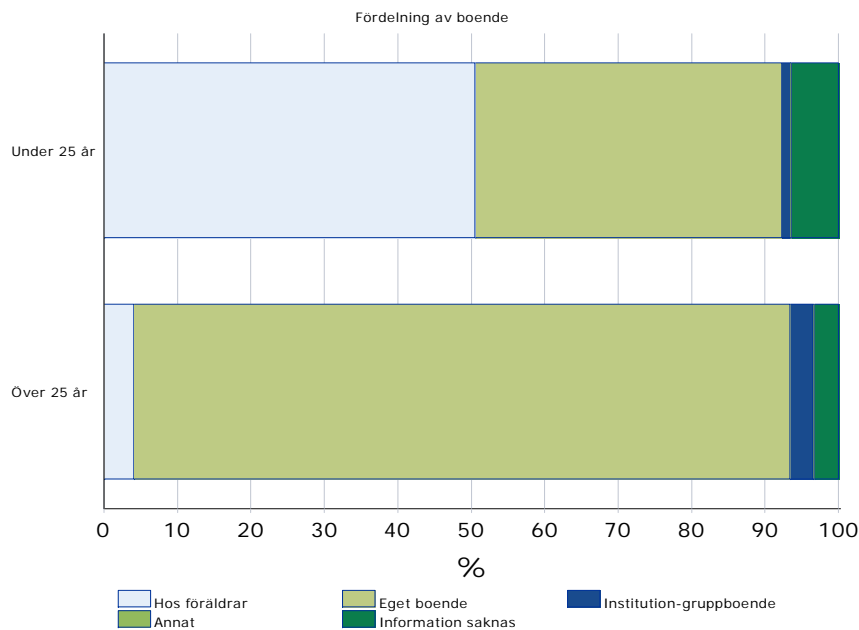
*Mer än 40 % av dödsfallen är plötsliga, andelen har ökat jämfört 2005. Det understryker att arytmier är en vanlig och många gånger allvarlig komplikation hos vuxna med medfött hjärtfel. Den kunskapen måste i sin tur inverka på diagnostiska och terapeutiska förhållningssätt. Förändringar i mortalitet och mortalitetsmönster utgör därför en viktig grund för kvalitetsarbetet.*

## SOCIALA VARIABLER

### Boende



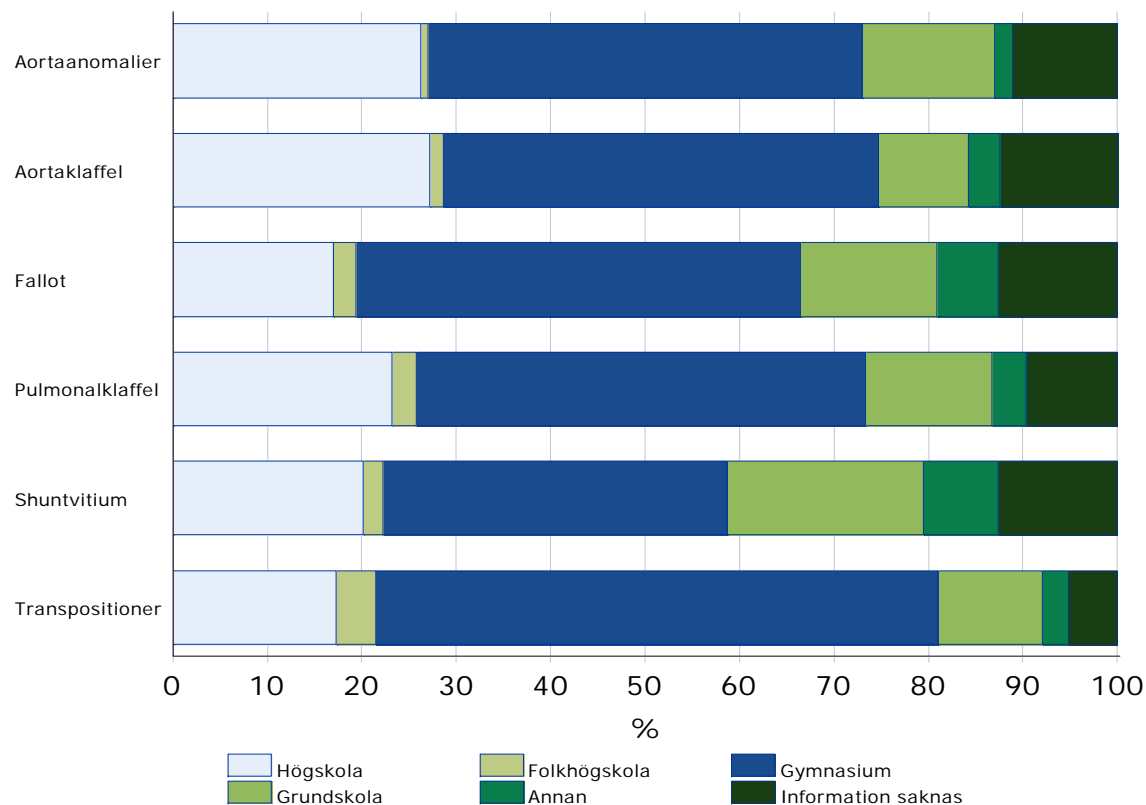
### Fördelning av boendeform hos patienter yngre respektive äldre än 20 respektive 25 år.



Fynden oförändrade jämfört år 2004. **Det har funnits en oro för att hjärtsjukdomen under uppväxten kan medföra överbeskydd och förhindra en normal frigörelse. Eget boende indikerar socialt oberoende och skulle i detta sammanhang kunna vara en enkel markör. Bland patienter äldre än 20 år bor 11 % hos föräldrarna och för de äldre än 25 år är motsvarande siffra 4 %. Motsvarande siffror för 2005 var 12 respektive 4 %. Det förefaller därför inte som om frigörelsen uttryckt på detta sätt är allvarligt påverkad eller utvecklas i en icke önskvärd riktning – information som bör vara av vikt att känna till för de barnkardiologiska verksamheterna.**

## Utbildningsnivå

### Utbildningsnivån hos patienter med olika typer av hjärtfel.



*Jämfört med år 2004 och 2005 har mönstret inte märkbart ändrats. Patientålder varierar i de olika diagnostiska grupperna och har säkert stor inverkan på utfallet. I grupper med många unga individer har många ännu inte ålder för högskolestudier (transpositioner). I grupper med många äldre individer (t.ex. shuntvitium) avspeglar utbildningsnivån mer den utbildningsstandard som förelåg på 1950- och 1960-talen.*

## TRANSPOSITION OPERERAD ENLIGT SENNING/MUSTARD

### Hjärtsviktsproblematik

Vid Mustard/Senning korrektion av transposition kommer höger kammare att tjäna systemcirkulationen. Nedsatt systolisk systemkammardysfunktion och hjärtsvikt är vanliga problem i långtidsförloppet. Nedan redovisas utfallet vid ekokardiografi under åren 2002 – 2006 (är rapporterad hos c:a 90 % av samtliga) samt hjärtviktsbehandling (ACE-hämmare/A II-antagonist, betablockad, digitalis eller diuretika) hos dem med minst måttligt nedsatt systolisk systemkammardysfunktion. För 2005 - 2006 anges också behandlingsintensiteten för dem med påtaglig hjärtsviktssymptomatologi.

	2002	2003	2004	2005	2006
<b>Antal pat. med rapporterad ekokardiografi</b>			119	135	150
<b>Måttligt eller uttalad systemkammardysfunktion, antal</b>	41	47	51	56	59
<b>Måttligt eller uttalad systemkammardysfunktion, %</b>	51%	38%	43%	41%	39%
Andel med ACE/AII-antagonistterapi	27%	26%	20%	30%	42%
Andel med någon form av hjärtsviktsterapi	34%	34%	27%	37%	53%
<b>Antal pat. (% av samtliga) med påtaglig hjärtsvikt - NYHA III</b>				7 (6%)	10 (7%)
Andel av dessa med ACE/AII-antagonistterapi				14%	50%

Uppföljningen via GUCH registret visar att en mycket stor del av patienter med transposition opererad enligt Senning/Mustard får hjärtfunktionen bedömd med ekokardiografi. Hos de med påtagligt nedsatt systolisk systemkammardysfunktion har andelen behandlade med ACE-hämmare/AII-antagonist ökat från 20% till 42 % de senaste 2 åren. I gruppen med symptomgivande hjärtsvikt har andelen behandlade ökat från 14% till 50%.

**Behandlingsintensiteten har klart förbättrats jämfört tidigare år** och ses som en följd av den diskussion registerdata har medfört. Det bör dock påpekas att vetenskapligt underlag för profylaktisk terapi vid föga symptomgivande nedsättning av systemkammardysfunktionen i denna situation saknas då terapirekommendationen grundas på förhållanden hämtade från förvärvad hjärtsjukdom. Unga patienter, som det här rör sig om, kan vara obenägna att ta kronisk medicinering i avsaknad av symptom.

## COARCTATIO AORTAE

*Coarctatio aortae, en förträngning på stora kroppspulsådern, är en vanlig hjärt-kärlmissbildning som kirurgiskt har kunnat åtgärdas allt sedan mitten av 1940-talet. Coarctatio aortae uppfattas gärna som ett enkelt och godartat hjärtfel. Det är inte korrekt men missuppfattningen kan förklara varför bara en mindre andel av de med opererad coarctatio aortae sköts vid GUCH-mottagningar. Det är oklart i vilken utsträckning de utanför GUCH-mottagningarna är föremål för uppföljande kontroll överhuvudtaget.*

<b>Antal patienter</b>	<b>496</b>
<b>Män/kvinnor</b>	<b>300/196</b>
<b>Opererade för coarctation</b>	<b>80%</b>
<b>Systoliskt BT &gt; 140 mm Hg eller diastoliskt BT &gt; 90 mm Hg vid senaste kontroll</b>	<b>29%</b>
<b>Diagnos "hypertoni" bland dessa</b>	<b>26%</b>
<b>BT &lt; 140/90 mm Hg hos dem med hypertoni</b>	<b>33%</b>
<b><u>Behandling antihypertensiva, % av alla patienter</u></b>	
<b>Betablockad</b>	<b>21%</b>
<b>Diuretika</b>	<b>8%</b>
<b>Ca-antagonist</b>	<b>6%</b>
<b>ACE-hämmare/A2-antagonist</b>	<b>13%</b>

*Registerdata visar att förhöjt blodtryck är vanligt vid långtidsuppföljning, hos nära 1/3. Förutom huvuddiagnos införs i registret även bidiagnoser, en sådan är hypertoni. Drygt 70 % av de med diagnos hypertoni tycks ha blodtryck över vad som kan anses vara rimligt målvärde. Förvisso utgör inte en enstaka blodtrycksmätning tillräckligt underlag för att initiera/ändra behandling men siffrorna **kan antyda att blodtrycksbehandlingen hos patienter med opererad coarctatio aortae är suboptimal. Detta bör leda till ökad fokusering och fördjupade analyser. Siffrorna för 2006 är väsentligen oförändrade jämfört 2005.***

**KATETERINTERVENTIONER**

*Kateterburen behandling av medfödda hjärtfel – såväl av vuxna som barn - har den senaste 10-årsperioden utvecklats i snabb takt och antalet ingrepp på vuxna med medfött hjärtfel har mångfaldigats. Under 2006 utfördes 151 kateterburna ingrepp på vuxna med medfött hjärtfel i Sverige, att jämföra med 41 ingrepp under år 2000. Fördelning på typ av ingrepp framgår på nästa sida. Frånsett kateterburen arytmi behandling har behandlingarna i stort sett bara ägt rum vid tre centra; Göteborg, Lund och Stockholm. Under 2007 har dock Linköping startat kateterslutning av förmaksseptumdefekt/öppetstående foramen ovale. I och med GUCH-registrets web-basering 2005 kom särskild vikt att fokuseras på kvalitetskontrollen av dessa behandlingar. Registret förutsätter rapport avseende förhållandena dagen efter, 3-6 månader samt 1 år efter behandlingen.*

<b><u>Kateterinterventioner, antal</u></b>			
<b>Alla typer</b>			
	<b>1:a halvåret 2007</b>	<b>2006</b>	<b>2005</b>
<b>Riket</b>	<b>84</b>	<b>151</b>	<b>129</b>
<b>Göteborg</b>	<b>41</b>	<b>70</b>	<b>69</b>
<b>Stockholm</b>	<b>24</b>	<b>49</b>	<b>30</b>
<b>Lund</b>	<b>16</b>	<b>25</b>	<b>20</b>
<b>Uppsala</b>	<b>-</b>	<b>5</b>	<b>8</b>
<b>Linköping</b>	<b>3</b>	<b>2</b>	<b>2</b>
<b>Umeå</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>-</b>
<b>Örebro</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>-</b>

**Kateterinterventioner, fördelning på typer och behandlingsort.**

<b><u>Kateterinterventioner 2006, antal</u></b>					
	<b>Alla typer</b>	<b>Slutning ASD</b>	<b>Slutning PFO</b>	<b>Slutning PDA</b>	<b>Elektrofysiologisk Ablation</b>
<b>Riket</b>	<b>151</b>	<b>59</b>	<b>60</b>	<b>7</b>	<b>14</b>
<b>Göteborg</b>	<b>70</b>	<b>30</b>	<b>33</b>	<b>4</b>	<b>-</b>
<b>Stockholm</b>	<b>49</b>	<b>15</b>	<b>24</b>	<b>2</b>	<b>3</b>
<b>Lund</b>	<b>25</b>	<b>14</b>	<b>3</b>	<b>-</b>	<b>5</b>
<b>Uppsala</b>	<b>5</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>4</b>
<b>Linköping</b>	<b>2</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>2</b>
<b>Umeå</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>-</b>
<b>Örebro</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>-</b>	<b>-</b>

*Bland övriga, i tabellen ej specificerade, kateterinterventioner märks; ballongdilatation/stentning av coarctatio aortae, dilatation av pulmonalstenos, dilatation/stentning av lungartäroobstruktioner/conduit, slutning av arterio-venösa och coronara fistlar.*

*ASD=förmakseptumdefekt, PFO=öppetstående foramen ovale, PDA=öppetstående ductus arteriosus.*

*Den dominerande orsaken till slutning av öppetstående foramen ovale (PFO) är att förhindra paradoxal embolisering vid s.k. kryptogen stroke (=slaganfall utan annan påvisbar orsak). Solida vetenskapliga bevis för behandlingens effektivitet saknas. Det oklara kunskapsläget lämnar utrymme för olika tolkningar och indikationer vilket förklarar variationen i antalet ingrepp mellan de tre centra. Hos ett mindre antal av patienterna finns en höger-vänster shunt som ger upphov till arteriell hypoxi och indikationen för slutning är då symptomatisk.*

**Resultat och komplikationer vid behandling av förmaksseptumdefekt (ASD) och öppetstående foramen ovale (PFO) under perioden 2005 01 01 – 2007 06 30. Nationella data.**

Kateterslutning ASD/ PFO	2005 01 01 - 2007 06 30	
	<u>ASD</u>	<u>PFO</u>
Antal	145	143
Prognostisk indikation, %	57%	95%
Ingrepp utan narkos, %	30%	32%
Intervention fullföljd, n (%)	121 (84%)	141 (99%)
Intervention avbruten <b>före</b> terapiförsök, n (%)	9 (6%)	0
Intervention avbruten <b>efter</b> terapiförsök, n (%)	15 (10%)	2 (1%)
<b>Resultat efter fullföljd intervention</b>		
Ingen restshunt (ingen + trivial restshunt), %		
24 - timmarskontroll	70 (88) %	95 (100) %
1 - årskontroll	90 (93) %	76 (93) %
<b>Komplikationer</b> under eller i nära anslutning till behandling.		
Varav:		
Bail-out kirurgi, n (%)	2 (1%)	0
Tromboembolism, n (%)	2 (1%)	3 (2%)
Transfusionskrävande blödning, n (%)	2 (1%)	0
Terapikrävande arytm, n (%)	4 (3%)	2 (1%)
Övrigt, n (%)	3 (2%)	1 (1%)*
Hjärttamponad	0	0
Mortalitet	0	0
* = device-embolisering 10 månader efter implantation		

*Hos 84 % av ASD-patienterna och 99 % av PFO-patienterna kan behandlingen fullföljas. Skillnaden betingas av att de anatomiska förutsättningarna skiljer. Andelen avbrutna interventioner i ASD gruppen torde betingas av patientselektionen, att försök görs även i fall där de anatomiska förutsättningarna är mindre goda. Utvecklingen i detta avseende skall följas och registret kan därmed komma att bidra till att optimera patientselektionen.*

*Behandlingsresultaten är goda. Hos 93 % av ASD patienterna där interventionen fullföljts har behandlingsmålet uppnåtts vid årskontrollen – att eliminera hemodynamiskt betydelsefull shunt. Vid PFO, är den huvudsakliga behandlingsindikationen ”kryptogen stroke” och befarad paradoxal embolisering. Behandlingsmålet är då att helt sluta förmakskommunikationen, antalet patienter som genomgått 1-årskontroll i den gruppen är emellertid lågt vilket gör siffrorna osäkra. Det skulle vara än mer adekvat att rapportera återfall i stroke/TIA eftersom behandlingens syfte vid PFO i så hög utsträckning är att förhindra det. Det är en målsättning i framtiden då registret medger registrering av cerebral embolisering.*

*Antalet komplikationer är relativt få och typen av komplikationer är inte överraskande med tanke på ingreppets natur. Vid PFO-slutning föreligger 2% risk för tromboemboliska komplikationer vilket är ett observandum som måste följas noga, i synnerhet som avsikten med behandlingen regelmässigt är att förhindra upprepad, särskilt cerebral, tromboembolism.*

*Ingen mortalitet och ingen perforation av hjärtat i samband med ingreppet finns rapporterad.*

***Sammantaget bedöms kateterburen slutning av ASD och PFO i Sverige hålla hög kvalitet med goda resultat och en låg prevalens av allvarliga komplikationer. Det medicinska värdet av rutinmässig slutning av PFO vid kryptogen stroke är emellertid ännu oklart.***

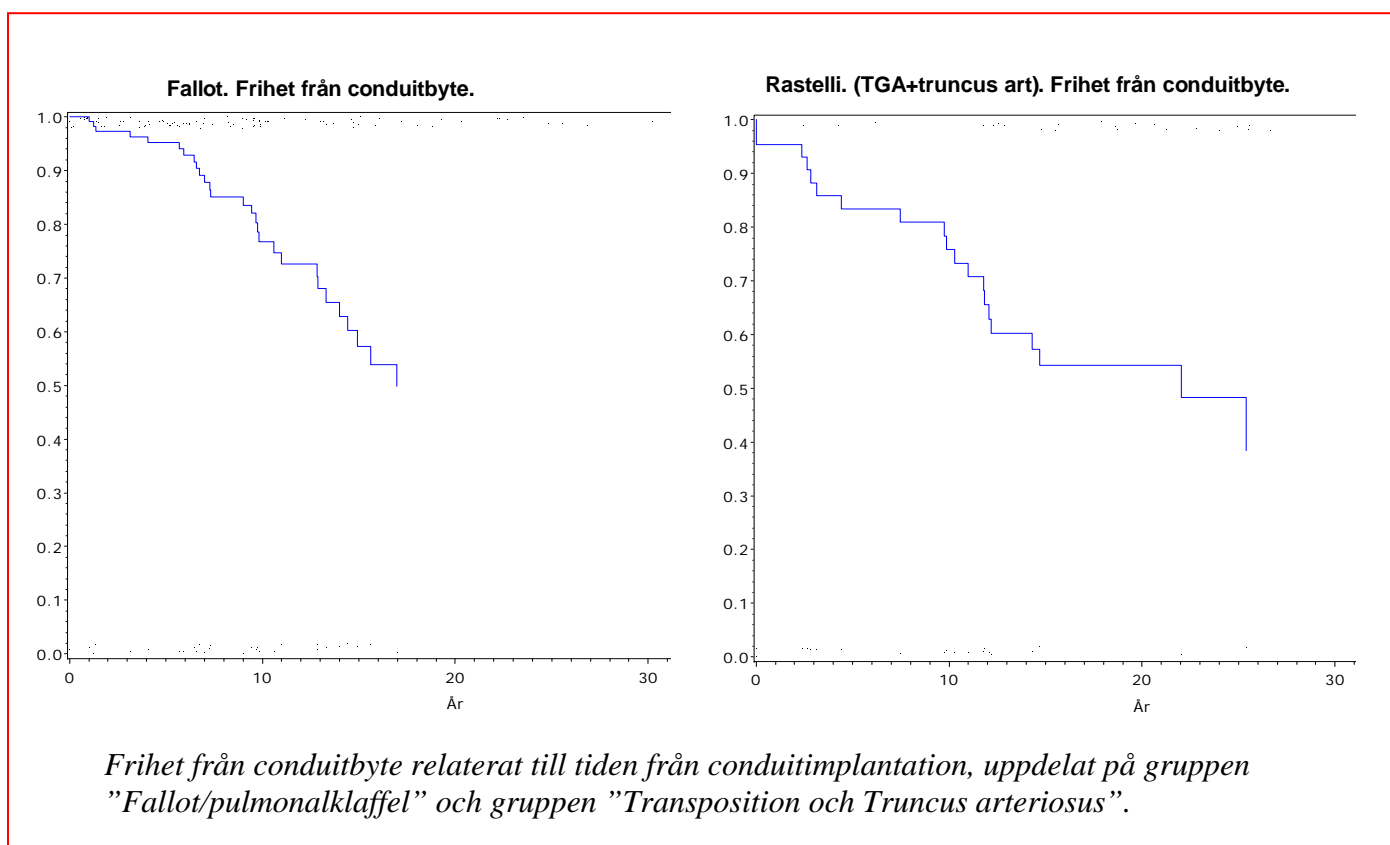
***Då behovet av kateterinterventioner i Sverige är begränsat till drygt 150 fall/år behövs en fortsatt centralisering för att vidmakthålla kvalitet och utvecklings-/utbildningsbehov.***

## CONDUIT

Conduit är en kirurgiskt implanterad (som regel klaffförsedd) förbindelse, i de allra flesta fall mellan höger kammare och lungartär. I Sverige används så gott som uteslutande s.k. homograft i detta sammanhang. Med tiden degenererar dessa och behöver bytas. Conduitbyte har därför förutspåtts att bli en betydande del av hjärtkirurgin hos vuxna med medfött hjärtfel i framtiden. Analys av conduits hållbarhet är viktig; för kvalitetssäkring, för sjukvårdsplanering och som information till berörda patienter.

Vid komplexa transpositioner och truncus arteriosus sitter conduit inte i "anatomisk position". Fr.a. vid pulmonalinsufficiens sekundärt till kirurgi vid Fallots anomali och pulmonalstenos används homograft (och ofta enbart själva klaffen) som då sitter i anatomisk position. I registret finns totalt 197 patienter med conduit och med underliggande diagnos enligt följande:

<b>Fallot/pulmonalklaffel</b>	<b>125</b>
<b>Transposition + truncus art.</b>	<b>43</b>
<b>Övriga</b>	<b>29</b>



Under de första 20 åren efter conduitimplantationen har ungefär hälften av patienterna genomgått conduitbyte, oavsett conduit position. Däremot tycks tidigare conduitbyte vara vanligare bland dem som har transposition eller truncus arteriosus som bakgrund. Tidigt conduitbyte kan tala för att kirurgiskt-tekniska orsaker, snarare än degeneration, har större betydelse när conduit inte sitter i anatomisk position. Det kan registerdata inte besvara utan det kräver en separat fördjupad undersökning.

**Långtidsresultaten vid svensk conduit-kirurgi, såsom det är beskrivet här, hävdar sig väl vid en internationell jämförelse.**

## SEKUNDÄR PULMONELL HYPERTENSION – EISENMENGERS SYNDROM

*För idiopatisk och sklerodermibetingad pulmonell hypertension finns numera specifik, men mycket kostsam läkemedelsbehandling som förbättrar såväl prognos som symptomatologi. Pulmonell hypertension är en inte ovanlig komplikation till kongenital hjärtsjukdom och det finns studier, i första hand för att utröna dessa medels säkerhet, som indikerar att de kan lindra symptom även hos dessa patienter. Inför fortsatta ställningstaganden är det av värde att kunna beskriva denna patientpopulation och analysera i vad mån specifik läkemedelbehandling redan har initierats.*

*I GUCH registret finns "sekundär pulmonell hypertension" som en egen diagnos. Nedan redovisas de 127 patienter som åsatts denna diagnos fram till utgången av år 2006. Siffrorna representerar ett minimivärde då det kan finnas patienter med sekundär pulmonell hypertension där diagnosen av någon anledning ej angivits och då det finns patienter med lägre grad av pulmonell hypertension där man kanske inte har funnit fullt fog för diagnosen.*

	<u>Antal</u>	<u>Levande</u>	<u>Mb Down/ CNS-missbildning</u>
<b>Samtliga</b>	<b>127</b>	<b>96</b>	<b>29</b>
<b>varav:</b>			
<b>Shuntvitier</b>	<b>96</b>	<b>72</b>	<b>27</b>
ASD	26	21	0
VSD	62	44	27
Övr. shuntvitier	8	7	0
<b>Fallot/HK-anomali</b>	<b>4</b>	<b>4</b>	<b>0</b>
<b>Transposition</b>	<b>6</b>	<b>3</b>	<b>0</b>
<b>Truncus art.</b>	<b>3</b>	<b>2</b>	<b>0</b>
<b>Övriga</b>	<b>18</b>	<b>15</b>	<b>2</b>

*Drygt 2% av alla patienter i registret har drabbats av sekundär pulmonell hypertension. I ¾ av fallen rör det sig om Eisenmengers syndrom, dvs. shuntvitium som komplicerats med hypertensiv lungkärslssjukdom. Omkring ¼ av patienterna har Downs syndrom eller missbildning i centrala nervsystemet (CNS) vilket kan vara av betydelse vid terapeutiska överväganden.*

## Vitalstatistik

	Antal	varav Mb Down	Ålder vid frånfälle (avlidna) eller 06 12 31 (levande), år		
			Medel	Median	Range
I livet 06 12 31	96	21	43	37	18 - 84
Avlidna 06 12 31	31	8	42	37	20 - 79

Mortaliteten är betydande, 1/4 av patienterna har avlidit. Patienter med Mb Down tycks inte vara överrepresenterade därvid lag. Förtida död är vanligt, i mer än hälften av fallen före 40 års ålder.

## Funktionsstatus

Nära hälften av patienterna är påtagligt funktionsinskränkta, i funktionsgrupp NYHA III..

NYHA I	15%
NYHA II	28%
NYHA III	42%
NYHA IV	0%
Ej klassificerbara enl. NYHA	15%

Levande patienter, n=86

## Läkemedelsbehandling mot pulmonell hypertension (Ca-antagonism undantaget)

50 patienter med sekundär pulmonell hypertension sågs vid ett eller flera mottagningsbesök under perioden 2005 01 01 – 2006 12 31. Tabellen anger läkemedelsbehandling vid senaste besök.

	Antal	Obehandlade	Endotelin- antagonist	Sildenafil	Prostacylin- analog/ annan terapi
<b>Samtliga</b>	<b>50</b>	<b>40</b>	<b>7</b>	<b>2</b>	<b>1</b>
varav					
ASD	9	4	3	1	1
VSD	20	20	0	0	0
Transposition	3	1	2	0	0
Övriga	18	15	2	1	0

Behandlingsintensiteten är låg. Ingen Eisenmengerpatient med kammarseptumdefekt (VSD) som bakomliggande hjärtfel har specifik läkemedelsbehandling mot pulmonell hypertension medan mer än 50 % av de med förmaksseptumdefekt (ASD) som bakomliggande diagnos har sådan terapi. Under den aktuella perioden behandlades ytterligare en ASD patient med endotelinantagonist men behandlingen var avslutad, pga biverkningar, vid senaste besök. Man kan fråga sig vad skillnaden i behandlingsintensitet mellan VSD- och ASD-gruppen beror på.

## VÅRDKONSUMTION

### Given vård för 2 diagnostiska grupper under 3-årsperioden 2003-2005, fördelat på olika centra.

*Två diagnostiska grupper har utvalts; aortaklaffel och transposition opererad enligt Senning/Mustard. Totalantal patienter vid utgången av 2005 i varje grupp och antalet patienter som har haft läkarbesök under perioden 2003 01 01 – 2005 12 31 anges. Utöver läkarbesök finns andra vårdkontakter men numeräret är litet och redovisas ej. Baserat på antalet kontrollerade patienter har så det genomsnittliga antalet mottagningsbesök, arbetsprov och ekokardiografier under den aktuella 3-årsperioden beräknats.*

#### Aortaklaffel

	Hela gruppen, antal	Kontrollerade pat., antal	Genomsnittligt antal läkarbesök för dessa	Arbetsprov/ kontrollerade pat.	Eko/ kontrollerade pat.
<b>Riket</b>	642	402	1,9	0,60	1,77
Stockholm		116	2,0	0,64	1,52
Göteborg		88	1,94	0,38	2,10
Lund		90	1,64	0,78	1,97
Umeå		49	2,12	0,47	1,78
Linköping		30	2,27	1,27	1,73
Uppsala		23	1,35	0,09	1,30
Örebro		6	1,50	0,33	1,00

#### TGA Senning/Mustard

	Hela gruppen, antal	Kontrollerade pat.	Genomsnittligt antal läkarbesök för dessa	Arbetsprov/ kontrollerade pat.	Eko/ kontrollerade pat.
<b>Riket</b>	170	162	2,5	0,93	2,11
Stockholm		33	3,18	0,97	1,97
Göteborg		32	1,97	0,47	2,03
Lund		49	1,84	1,20	2,37
Umeå		12	3,75	0,92	2,33
Linköping		17	2,65	1,76	2,24
Uppsala		14	3,43	0,21	1,93
Örebro		5	1,8	0,20	0,60

*De två utvalda diagnosgrupperna illustrerar att den kontinuerliga uppföljningen av GUCH-patienter är resurskrävande. Då bedömningen, inte minst av de ekokardiografiska undersökningarna, är betydligt svårare än vid förvärvade hjärtfel är tillgången på kvalificerad kompetens av största betydelse. Inte sällan krävs ytterligare undersökningar såsom MRT ("magnetrontgen") och scintigrafier vilket gör samverkan mellan högt utbildade specialister nödvändig.*

*Transpositionspatienterna har en tätare och mer intensiv uppföljning än de med aortaklaffel vilket troligen avspeglar den högre komplexiteten. Transpositionspatienterna når ändå inte upp till ett läkarbesök per år vilket är rekommendationen enligt internationell konsensus.*