

Svenska Cardiologföreningen godkänner nya riktlinjer för behandling av vuxna med medfödda hjärtfel (GUCH) (Guidelines on the management of grown-up congenital heart disease)

Nya riktlinjer för vuxna med medfödda hjärtfel (GUCH) presenterades på ESC 2010 i Stockholm och ersätter tidigare riktlinjer från 2003. Alla rekommendationer ges nu med Class of recommendation och Level of evidence. De allra flesta är level C och alltså baserade på konsensus, register eller retrospektiva studier. Dokumentet är betydligt mera njutbart än tidigare med tydliga tabeller. Det finns också att ladda ner som app.

På Cardiologföreningens uppdrag har vi lyft fram några viktiga punkter för svenska förhållanden. För måttliga och komplicerade hjärtfel såsom Fallots tetrad, transposition Mustard/Senning respektive arterial switch, patienter med conduit mellan höger kammare och pulmonalis, Eisenmenger, samt enkammarhjärta rekommenderas kontroll minst årligen vid GUCH centrum.

MR hjärta

Indikationer har utvidgats för kvantifiering av högerkammarfunktion, särskilt vid Fallots tetrad och höger kammare som systemkammare. RVOT obstruktion, pulmonalisinsufficiens, perifer pulmonalisstenos, aorta aneurysm, coarctation, lung- eller systemvensanomalier är andra indikationer. Upprepad CT bör undvikas hos yngre individer. I övrigt hänvisas till rekommendationer för MR vid GUCH från ESC (Kilner et al Eur Heart J 2010;31:794-805)

Arbetsprov

Arbetsprov bör ingå i långtidsuppföljning. Arbetsprov bör innefatta gasanalys och värdera arbetskapacitet, maximalt syreupptag, blodtrycksutveckling och förekomst av arytmi.

Hjärtsvikt

Resultat från randomiserade studier kan inte utan vidare kan extrapoleras till GUCH populationen exempelvis vid Mustard/Senning eller enkammarhjärta. Behandlingen bör anpassas individuellt. Det finns ännu ingen evidens för CRT behandling.

Arytmi

Arytmi är den dominerande orsaken till hospitalisering vid GUCH och ofta ett tidigt tecken på hemodynamisk försämring. Invasiv elfys är rimligt att utföra vid non-sustained VT, oförklarad syncope och nedsatt systemkammarfunktion (Klass IIa B). ICD skall användas efter hjärtstopp, men rekommendationer för primärprofylaktisk ICD är ännu inte etablerade.

Graviditet

GUCH graviditeter skall bedömas av multidisciplinärt team. För riskstratifiering hänvisas till den användbara studien av Siu et al Circulation 2001; 104:515-521

ASD

Slutning av ASD rekommenderas vid tecken på högerkammardilatation och PVR < 5 Wood enheter oberoende av symptom (IB) eller misstanke om paradoxal embolisering (IIaC). Kateterteknik är förstahandsmetod (IC).

Coarctatio aortae

För vuxna med recoarctation är ballongvidgning och stentning förstahandsalternativ om anatomin är lämplig. På många centra används stentning även vid nativ coarctation hos vuxna. Indikation för intervention är noninvasiv blodtrycksdifferens mellan övre och nedre kroppshalva > 20 mmHg vid hypertoni över 140/90 mmHg, patologisk BT reaktion vid arbetsprov, eller vänsterkammarmhypertrofi oavsett symptom (Klass IC). Oavsett tryckgradient rekommenderas vid hypertoni intervention om aortadiametern är reducerad mer än 50 %.

Marfans syndrom

Rekommendationer vid Marfans syndrom har reviderats. I de flesta fall räcker transthoracal ekokardiografi och kliniska manifestationer för diagnos. Alla patienter bör dock genomgå MR eller CT av hela aorta vid diagnos, därefter med 5 års intervall. Årlig uppföljning görs med transthoracal ekokardiografi. Betablockad är standardbehandling. Kliniska studier pågår med AII antagonister som är potentiellt intressanta på grund av TGFb hämning. Indikation för operation är aortadiameter > 50 mm, och 46 mm vid snabb progress eller före graviditet.

Fallots tetrad

Indikation för operation efter totalkorrigerad Fallot finns vid uttalad pulmonalisinsufficiens även utan symptom vid nedsatt högerkammarfunktion, uttalad dilatation > 160mL/m², arytm, eller nedsatt arbetsförmåga vid arbetsprov. Alla

patienter bör genomgå MR någon gång. ICD för primärprevention är kontroversiellt, men riskfaktorer för allvarlig arytmi är dilaterad höger kammare > 160 mL/m², myokardfibros på MR, nedsatt högerkammarmfunktion, QRS duration >180 ms, signifikant pulmonalisinsufficiens, hög ålder vid operation, inducerbar VT på elfys och non-sustained VT på Holter.

Cyanotiska hjärtfel

Endotelinantagonister rekommenderas till Eisenmenger patienter i funktionsklass III (Klass IB). Utvärdering sker bäst med 6 min gångtest. Sådan behandling bör skötas på högspecialiserade enheter. Rutinmässig behandling med ASA/Waran har inget stöd, däremot finns en ökad blödningsrisk.

Rekommendationerna är publicerade på Eur Heart J. 2010 Dec;31(23):2915-57 och en bra grund för utredning, uppföljning och behandling utan ha ambitionen att vara en lärobok.

För arbetsgruppen för GUCH

Johan Holm Sekreterare arbetsgruppen för GUCH,

Svenska Cardiologföreningen

Vice chairman ESC working group GUCH