

6th Advanced Symposium on Congenital Heart Disease in the Adult

26. - 27. September 2008, Thessaloniki, Hellas

Helge Skulstad og Mette-Elise Estensen, Rikshospitalet

Symposiet arrangeres hvert annet år i regi av Royal Brompton Hospital and the National Heart&Lung Institute i London. Symposiet ble ledet av Michael A. Gatzoulis og Darryl F. Shore, og denne gangen var møtet lagt til Gatzoulis' hjemby, Thessaloniki i Hellas. Symposiet er et av de viktigste møtene innen medfødte hjertefeil hos voksne, noe som ble reflektert i listen over internasjonalt anerkjente foredragsholdere. Programmet var tettpakket, og det faglige utbytte var stort. Vi vil her oppsummere innholdet fra to av hovedsesjonene.

"When to do?"

Dette var den mest praktiske rettede sesjonen. Til sammen seks forskjellige problemstillinger ble belyst ut fra en klinisk tilnærming.

When to intervene in coarctatio aorta (CoA) or recoarctatio aorta (ReCoa)? Gary Webb, Philadelphia, USA

På en meget elegant måte forsøkte han å presentere problemstillingen ved å diskutere vitenskap og fakta i forhold til spekulasjoner, konsensus, evidens, viktige spørsmål og mangel på svar. Det foreligger evidens på at coarctasjonspasientene har økt stivhet i kartreet selv etter intervensjon og uten restcoarctasjon. Denne karstivheten er til en viss grad mindre uttalt ved operasjon i ung alder. Videre har koarctasjonspasientene økt blodtryksrespons ved belastning.

I følge europeiske retningslinjer er det indikasjon for intervensjon hos CoA-pasientene ved gradient i hvile på mer enn 30 mmHg eller dersom det foreligger hypertensjon i hvile eller ved belastning (ikke nærmere definert). Det er videre indikasjon for reintervensjon dersom det er hvilegradient på mer enn 30 mmHg eller dersom det foreligger aneurisme. Det foreligger imidlertid flere andre anbefalinger. For eksem-

pel er det uklart i hvilken grad lengden på det innsnevrede partiet er av større betydning enn trykkfallet. Gradient kan måles på flere måter; arm/legg, ekko-doppler, kateterisering og MR. Det er ikke standardisert hvilke av disse metodene som bør benyttes og om trykkgrensene er uavhengig av metode. Videre mangler sikker kunnskap om betydning av hypertensjon og særlig den belastningsinduserte proksimale hypertensjon. Lokale anatomiske forhold, som forekomst av kollateraler og aneurisme, vil også være av betydning for valg av intervensjon. Det er enighet om at aneurisme er indikasjon for operasjon, men det er ikke standardisert hvor store eller små aneurismer som det ikke behøves å intervenere på. Det er forskjellig praksis på ulike sentra om hvorvidt man skal behandle med kirurgisk intervensjon eller perkutan ballongdilatasjon med eller uten stent, uten at praksis er basert på vitenskapelig evidens. Hovedkonklusjonen til Webb var at det foreligger en del kunnskap, men enda flere spørsmål slik at man i mange tilfeller vil "end up speculating".

When to replace the aorta in bicuspid aortic valve? Jolien Roos-Hesselink, Rotterdam, Nederland

Opp til 50 % av pasienter med bikuspid aortaklaff (BAV) har også dilatert aorta ascendens, noe som betyr at denne del av aorta skal undersøkes hos alle med BAV.

I en studie fra Larson et al i Am J Cardiol 1984 ble det funnet at 6-10 % av alle pasienter med aortadisleksjon hadde bikuspid aortaklaff. I en autopsistudie (Januzzis, JACC, 2005) med over 1000 pasienter som døde av aortadisleksjon, ble det imidlertid funnet av bare 3 % skyldes BAV. I en tredje studie ble 212 pasienter med BAV fulgt i 20 år uten at det oppstod dis-

seksjon hos noen av dem (Michelena, Curculation 2008).

Utredning bør gjøres med CT/MR, men pasienten kan følges med ekkokardiografi. Hos pasienter med BAV øker aortadiameter med 0-1 mm pr år, men denne raten øker med økende diameter (Coady, J Thorac Card Surg, 1997). Det er også vist at risiko øker betydelig når diameter i aorta ascendens er over 6 cm (Erbel, Heart, 2006). Derfor er 5 cm en vanlig intervensjonsgrense, evt. 4,5 for kvinner som planlegger graviditet.

When to replace the pulmonary valve? Michael A. Gatzoulis, London, UK

Hovedbudskapet var at intervensjon ikke skulle skje for tidlig og ikke for sent. Dette var et uttrykk for at dette er en vanskelig avgjørelse som krever erfaring. Imidlertid må man legge vekt på kombinasjonen av sykehistorie og funn og forsøke å objektivisere dette. Dyspnoe og redusert kapasitet som kan objektiviseres ved funksjonstesting og MVO₂-måling, danner det viktigste grunnlaget. Bestemmelse av BNP er ikke brukbart i forbindelse med å avgjøre operasjonstidspunktet.

Dilatert HV kan påvises med ekko eller MR, med det finnes ingen etablert grense for dilatasjon mht. intervensjon (Oosterhof, Circulation, 2007). I en studie med 27 pulmonalinsuffisienspasienter (Henkes et al, Ann Thor Surgery 2007) ble det vist at indeksert endesystolisk volum og ejsjonsfraksjon i høyre ventrikel er bedre parametre til å avgjøre tidspunkt for klaffeintervensjon enn graden av insuffisiens. Det bør også gjøres individuell risikostratifisering av disse pasientene mht. på tilleggsvitier og forekomst av arytmier. Det er vist at implantasjon av ny pulmonalventil reduserer forekomst av arytmier (Therrien, Circulation, 2001).

When to operate on Ebstein anomaly? Carole Anne Warnes, Mayo Clinic, Rochester, USA

Generelt vil økende symptomer og redusert kapasitet være en grunn til å vurdere operasjon. Det samme med økende hjertestørrelse vurdert med rtg. thorax og økende høyre ventrikkeldiameter eller redusert funksjon vurdert med MR eller ekkokardiografi. Progresjon av cyanose evt. med økende hematokrit, nedsatt aktivi-

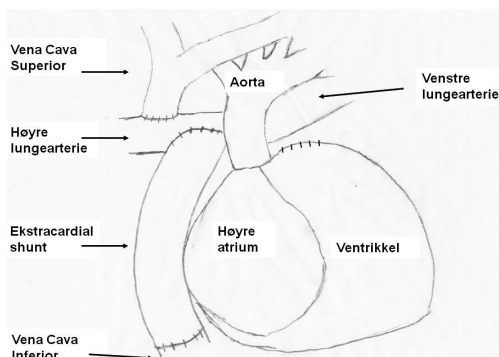
tetstoleranse og redusert vekst vil også være avgjørende for å vurdere indikasjon for operasjon. Tilleggsvitier som ASD, paradoksale embolier og arytmi-problematikk må også vurderes. Aktuelle kirurgiske intervensjoner er plastikk, implantasjon av mekanisk/biologisk ventil eller transplantasjon.

Det ble presentert et stor historisk materiale fra Mayoklinikken der 539 pasienter operert mellom 1972 og 2006 ble presentert. Tidlig mortalitet var 5 % ved plastikk og 6 % ved ventilimplantasjon. Høy hematokrit, samtidig mitralinsuffisiens, alvorlig høyre ventrikkelsvikt, breddeøkt QRS og samtidig nyresvikt var viktige preoperative risikofaktorer. 20 års overlevelse var 76 % i plastikkgruppen og 67 % i implantasjonsgruppen. Det var imidlertid forskjell i gruppene i utgangspunktet der de sykeste fikk implantert ventil. Pasienter som var over 12 år ved operasjonstidspunktet, hadde en noe dårligere overlevelse. Pasienter som fikk implantert biologisk ventil, hadde bedre overlevelse enn dem som fikk mekanisk ventil. Forskjellen forklares med at disse var yngre og ikke så syke. De fleste pasientene hadde fått økt arbeidskapasitet etter operasjon, og graviditet er også mulig etter en individuell vurdering. 60 av pasientene som var operert, var over 50 år. Disse hadde også tidlig mortalitet på 5 %, og viktigste enkeltfaktor for dårlig langtidsprognose var samtidig redusert VV-funksjon.

When to do the total cavopulmonal connection (TCPC) Fontan conversion? Constantine Mavroudis, Chicago, USA

En rekke forskjellig komplikasjoner kan oppstå hos Fontanopererte pasienter, og det kan være indikasjon for å anlegge TCPC (total cavopulmonal connection) (figur 1). Det kan oppstå utilstrekkelig fylning til lunger og dermed redusert oksygenering eller redusert fylning av venstre ventrikel og derved redusert minuttvolum. Årsaken kan være stenoser i den atriopulmonale forbindelsen, stenose i den laterale kanalen, obstruksjon av vena cava superior eller i lungerarterien eller trombe i høyre atrium. Dette vil kunne gi dilatasjon av atriet med tilhørende arytmi-problematikk. Det vil også kunne oppstå økt sentralvenøst trykk som kan gi opphav til ascites, levercirrhose og proteintapende enteropati. Dilatert høyre atrium kan føre til kompre-

sjon av de høyresige lungevener, og dilatert sinus coronarius kan gi kompresjon av de venstresige lungevener.



Figur 1

Tilgrunnliggende lidelse og andre samtidige vitier vil kunne påvirke beslutningen. Det kan derfor være behov for kombinerte inngrep. Relative kontraindikasjoner for TCPC-konvertering er redusert VV-funksjon, proteintapende enteropati som ikke ansees å kunne bedres med konvertering, og samtidig leversvikt eller nyresvikt. Mange pasienter har god effekt av TCPC, men hjertetransplantasjon vil noen ganger være et alternativ.

Heart Disease and Pregnancy

Assessing the patient before pregnancy. Sara Thorne, Birmingham, UK

Prekonsepsjonell veiledning for pasienter med hjertesykdom er svært viktig for denne pasientgruppen. Thorne vektla at alle pasienter skal ha dette, fra de med mild pulmonal stenose til de med komplekse medfødte hjertefeil. Dette skal gis tidlig i tenårene og frem til menopause. Dette er viktig for å kunne informere kvinnene slik at de kan ta sin avgjørelse om eventuelle svangerskap på et overveid grunnlag slik at flest mulig svangerskap hos denne gruppen av kvinner er *ønsket og planlagt*. Ved å planlegge og å undersøke disse kvinnene har man mulighet til å forutsi eventuell risiko og å minimalisere denne. Thorne poengterte viktigheten av å prøve å si noe om langtidsprognose ved å vurdere hva 9 måneder med en volumfylt venstre ventrikkelen kan føre til.

Timing er viktig for å optimalisere forholdene før eventuell graviditet. Man bør videre:

- Behandle ikke-kardiale tilstander, slik som hypertensjon og diabetes.
- Unngå teratogene medikamenter; hovedsakelig ACE-hemmere og antiarytmika. Sepone eller andre antikoagulasjonsbehandling.
- Gi generelle råd; om røykestopp, vektreduksjon og folsyresupplement.

Informasjon om maternell risiko

Thorne poengterte som tidligere nødvendigheten av å kunne klassifisere svangerskapet.

Lav-risiko-svangerskap (mortalitet <1 %)

Dette gjelder følgende pasientgruppe: uopererte små/moderate pulmonalstenoser, septumdefekter, patent ductus arteriosus, de fleste mitralinsuffisenser, vellykket korrigerede septumdefekter, CoA-reparasjoner og vellykket korrigerede Fallot-pasienter.

Pasienter med signifikant risiko (mortalitet 1-10 %)

Dette gjelder følgende gruppe: de med mekaniske klaffer, iskemisk hjertesykdom, systemisk høyre ventrikkelen, cyanotiske pasienter uten pulmonal hypertensjon og Fontan-pasienter.

Høy-risiko-svangerskap/kontraindisert (mortalitet >10 %)

Disse pasientene bør unngå/ frarådes å bli gravide: de med pulmonal hypertensjon, redusert venstre ventrikkelfunksjon, aorta-aneurisme og alvorlig venstresidig hjerteobstruksjon.

Hvordan estimere maternell risiko?

Major causes of maternal death from cardiac disease; UK (CEMACH 03-05)

Dette er en årsrapport fra Storbritannia som kartlegger alle dødsårsaker. Denne viser at følgende tilstander er forbundet med høy risiko og dødelighet under svangerskapet: dysfunksjon av venstre ventrikkelen, pulmonal hypertensjon, hjerteinfarkt, aortopati, stenotiske eller kunstige klaffer.

Thorne vektlegger at risikofaktorer er additive! Ved å beregne maternell risiko kan man predikere maternell kardial hendelse under

svangerskapet. Det gis 1 poeng for hver av tilstandene:

- cyanose (SaO₂ <90 %)
- NYHA >2
- venstre ventrikkelfunksjon <40 %
- tidligere kardiovaskulær hendelse (lungeødem, arythmi, CVA/TIA)

Risiko for kardiovaskulær hendelse blir følgende: score 0 = 5 %, score 1 = 27 %, score >1 = 75 %.

Disse tallene bygger på data publisert av Sui et al (Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Siu SC et al Circulation* 2001;104:515-21.)

Kvinnens funksjonskapasitet må kartlegges ved hjelp av AEKG, og eventuelle symptomer må vurderes. Videre må det gjøres en nøye undersøkelse av venstre ventrikkelfunksjonen og hemodynamiske målinger. Dette må vurderes vha. ekkokardiografi, MR og eventuelt kateterisering.

Risikovurdering av fosteret

Dette avhenger av maternelle risikofaktorer. Thorne viste til Presbitero sitt arbeid som viser at ved cyanose, dvs. SaO₂ <85 %, foreligger det kun 12 % sjans for levende fødsel (Presbitero *Circ*- 94). Risiko for fosteret er avhengig av medikamentbruk hos mor, slik som bruk av ACE-hemmer, antiarytmika og antikoagulasjon. Thorne viste til oversikten i *Major causes of maternal death from cardiac disease*; UK 2003-2005. (CEMACH), jfr. tabellen under.

Dødsårsak	Antall
Iskemisk hjertesykdom	20
Ventrikkeldysfunksjon	10
Peripartum kardiomyopati	12
Plutselig død	12
Aortadisseksjon	9
Medfødt hjertesykdom	5
Endokarditt	4
Pulmonal hypertensjon	3
Reumatisk klaffesykdom	3

Thorne stilte følgende spørsmål:

1. Hva er risikofaktorene til kvinnen?
2. Kan de identifiseres og "bedres" før svangerskapet?
3. Når trenger de å identifiseres?
4. Hvor skal de adresseres?

Det ble under denne kongressen vektlagt den økende forekomst av hjerte-karsykdom hos

ynge kvinner, også hos gravide kvinner. Thorne viste igjen til CEMACH-rapporten som viser en firedoblet økning i antall dødsfall som skyldes iskemisk hjertesykdom hos yngre kvinner, siden 2000 i Storbritannia. Mange av disse kvinnene har identifiserbare risikofaktorer som: alder >35 år, overvekt, røyker, hypertensjon og/eller type-2-diabetes. Thorne konkluderte med at man må ha en ny tilnærming til rådgivning av gravide kvinner. Leger må gi klare råd til dem med risikofaktorer, ikke bare til dem med kjent hjertesykdom. Thorne avsluttet med at det er "Public health issues" som er viktig for dagens og morgendagens yngre kvinner som gjennomgår svangerskap: spise sunt, mosjonere, vektreduksjon og unngå røyk, dette for å unngå en epidemi med maternell kardiovaskulær dødelighet.

Ischaemic heart disease should not be forgotten (or missed), Jolien Roos-Hesselink, Rotterdam, Nederland

Det ble også under denne presentasjonen vektlagt den økte forekomsten av kardiovaskulær sykdom og dødelighet hos yngre kvinner. Hjerte-karsykdom er den ledende årsak til død blant kvinner; 1 av 2 dør av hjerteinfarkt eller slag. 1 av 25 dør av brystkreft. 10 % av kvinnelige pasienter som får hjerteinfarkt er <35 år. Forekomst av myokardinfarkt under svangerskapet er 1 på 16.000. Dette avhenger av endret livsstil (røyking, stress, hyperlipidemi). Kvinnene føder senere, og økning i avansert assistert befruktning tror man spiller en rolle.

Normale risikofaktorer er alder, røyking, inaktivt liv, fedme, diabetes, høyt blodtrykk, høyt kolesterol. Andre risikofaktorer er polycystisk ovariesyndrom, pre-/post-menopause, post-partuminfeksjoner og transfusjoner. Roos-Hesselink viser til økt risiko for kardiovaskulær hendelse dersom man har gjennomgått svangerskapskomplikasjoner. Svangerskapskomplikasjoner og kardiovaskulær sykdom kan ha samme sykdomsmekanisme. Det viser seg at kvinner som føder barn med lav fødselsvekt, har mange ganger økt risiko for senere kardiovaskulær sykdom. Disse kvinnene anbefales screenet for risikofaktorer. Svangerskap er en stress-test på livet! Roos-Hesselink viser til et arbeid av Roth (JACC 2008) som viser at hos kvinner som gjennomgår hjerteinfarkt under svanger-

skapet, har 75 % FVI, 76 % er multipara og 35 % er røykere. Kvinner som røyker, kommer 2 år tidligere i menopausen.

Behandling av akutt koronarsyndrom hos gravide er som for resten av befolkningen; primær PCI. Det foreligger svært lite data om bruk av klopidogrel. Litteraturen viser til et lite antall, kun en publisasjon hvor det er brukt på 4 pasienter, med vellykket resultat. Aspirin er trygt å bruke i doser på <150 mg. Det foreligger en relativ kontraindikasjon ved bruk av trombolyse, dette pga. økt risiko for maternell blødning, prematur fødsel og abort.

Hovedbudskapet til Roos-Hesselink var: Husk å tenke at yngre kvinner kan få hjerteinfarkt, også under svangerskapet. PCI er førstevalget når det gjelder behandling av akutt koronarsyndrom hos gravide kvinner. Alle pasienter med hjertesykdom og svangerskap kan nå registreres på: ehs@escardio.org

Contraception for the cardiac patient, P J Steer, London, UK

Steer holdt et fantastisk foredrag om prevensjon for gravide hjertesyke pasienter. Han poengterte hvor viktig det er at kvinner med hjertesyk-

dom får riktig prevensjonsveiledning. Dette blir kort referert her, men noe av det viktigste var at kvinner med følgende tilstander ikke skal ha kombinasjonspreparater:

- Pulmonal hypertensjon
- Kardiomyopati
- Atrieflimmer
- Cyanotisk hjertesykdom
- Fontan
- Bjork Shiley- og Starr Edwards-klaffer, selv om de står på warfarin.

Cerazette (desogestrel) - dette er preparatet Steer anbefalte til kvinner som ønsker å bruke oral antikonsepsjonsbehandling. Det er et østrogenfritt medikament som inhiberer opp til 99 % av ovulasjonene. Den gir 99 % sikkerhet. Den gir like effektiv beskyttelse som kombinasjonspreparater. Cerazette har ingen effekt på blodtrykket, og det foreligger liten tromboseisiko ved bruk av dette preparatet.

Steers hovedbudskap er: *Make every pregnancy a wanted pregnancy!*