

2020 ESC/EAS GUIDELINES FOR THE MANAGEMENT OF ADULT CONGENITAL HEART DISEASE 2020

<https://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Grown-Up-Congenital-Heart-Disease-Management-of-European-Heart-Journal> (2020) 00, 1-83, doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554

Kvalitetsutvalget har innhentet felles uttalelse fra:

Overlege, ph.d. Elisabeth Leirgul, Hjereteavdelingen, Haukeland universitetsjukehus
Overlege, ph.d. Ola Gjesdal, Kardiologisk avdeling, Oslo universitetssykehuset (OUS), Rikshospitalet

Overlege, ph.d. Anders Thorstensen, Klinikk for hjertemedisin, St. Olavs hospital

Deres vurdering for norske forhold gjengis (noe forkortet og tilpasset av KU):

Voksne med medfødt hjertefeil er en raskt økende pasientgruppe, og fagfeltet rundt behandling av denne gruppen er i utvikling. De nye retningslinjene fra ESC for oppfølging og behandling av medfødt hjertefeil hos voksne er betydelig oppdatert fra de forrige retningslinjene utgitt i 2010. Det er blitt et omfattende dokument med anbefalinger knyttet til organisering og ressurser, og til utredning, oppfølging og behandling av de enkelte tilstandene som omfattes av fagfeltet. Det gjelder i hovedsak medfødte hjertemisdannelser, men også arvelige aortopatier knyttet til Marfans og Turners syndrom.

Det er verdt å nevne at man i de nye retningslinjene anbefaler å gå bort fra å benevne pasientgruppen «grown-up congenital heart disease» (GUCh) og heller bruke «adult congenital heart disease» (ACHD), siden pasientgruppen etter hvert omfatter voksne personer i alle aldre. På norsk brukes betegnelsen «voksne med medfødt hjertefeil» (VMH). Det er gjort ny klassifisering

av hjertefeil i henhold til kompleksitetsgrad (mild, moderat og alvorlig).

Dokumentet er oversiktlig organisert, og det er lett å finne frem til råd om behandling av de ulike tilstandene. De medisinskfaglige rådene er stort sett ukontroversielle og i samsvar med den behandlingen som tilstrebes i Norge. Det må tas i betraktning at fagfeltet fortsatt har lite forskningsbasert kunnskap, og rådene er derfor i hovedsak basert på ekspert-konsensus. Siden det er et omfattende fagfelt er det ikke hensiktsmessig å referere retningslinjene her, men vi vil trekke frem noen viktige punkt som er endret fra tidligere.

Arytmier er en av de viktigste årsakene til sykelighet og død i pasientgruppen, og betydningen av forståelse av årsaker og riktig behandling understrekes. Det er lagt til et eget kapittel med anbefalinger om utredning og behandling av arytmier. Multidisciplinær tilnærming ved spesialisenter anbefales når det gjelder pasienter med hjertefeil av moderat og alvorlig kompleksitetsgrad og arytmi, for vurdering av både arytmi substrat og hemodynamiske forhold. Ved symptomgivende arytmier anbefales elektrofysiologisk utredning og eventuelt ablasjon fremfor langvarig medikamentell arytmi behandling hos alle med medfødt hjertefeil. Pasienter med Fontan-sirkulasjon har en spesielt labil hemodynamisk situasjon, og det presiseres nå at de bør behandles med umiddelbar elektrokonvertering ved atrial arytmi med rask ventrikelfrekvens. Dette forutsetter imidlertid adekvat kompetanse for anestesi ved Fontan-fysiologi.

Kateterbasert behandling benyttes i økende grad innen kardiologien, og det gjelder også pasienter med medfødt hjertefeil. Perkutan lukking har i mange år vært foretrukket behandling ved de fleste atrieseptumdefekter og er også aktuelt ved

noen ventrikkelseptumdefekter. I de nye retningslinjene anbefales perkutan behandling som førstevalg ved rekoarktasjon (stenting) og pulmonalstenose (perkutan klaff).

Rådene om lukking av shunter ved forhøyet pulmonalvaskulær motstand er mer forsiktig enn tidligere og angis som klasse I-anbefaling ved perifer vaskulær motstand < 3 Wood-enheter (WU), klasse IIa ved 3-5 WU.

Koronararterier som avgår anormalt fra aorta blir jevnlig påvist hos voksne pasienter som utredes for brystsmerte eller som tilfeldig funn, og det kan ofte være vanskelig å vurdere risiko og indikasjon for behandling av disse. Det er skrevet et nytt kapittel viet denne problemstillingen, med anatomiske risikomarkører som kan være et nyttig verktøy i vurderingen.

Retningslinjer for organisering

Det er først og fremst retningslinjer for organisering av behandling og oppfølging som må tilpasses norske forhold. I forhold til resten av Europa står Norge i en særstilling med liten befolkning, lav befolkningstetthet og langstrakt geografi. Lang reise til spesialiserte sentra kan være krevende for pasienter. Behov for akutt behandling ved lokalsykehus gjør at kunnskapsbygging og kjennskap til pasienter der de bor er viktig og må balanseres mot spesialisert kompetanse sentralt.

På grunn av lavt volum er kirurgi og intervensjon av medfødt hjertefeil i Norge i hovedsak sentralisert til OUS, Rikshospitalet. Den hjertemedisinske oppfølgingen skjer ved spesialiserte sentre ved regionssykehusene og av dedikerte leger på lokalsykehus. Mens kravene som settes til et spesialisert sentre for medfødt hjertefeil i ESC sine retningslinjer forutsetter at all behandling av pasientene skal skje på samme sted, vil det i Norge være hensiktsmessig å bygge gode tverrfaglige spesialiserte sentre på alle regionssykehusene med kompetanse til helhetlig oppfølging av også pasienter med komplekse hjertefeil. Dette forutsetter på nasjonalt nivå et godt faglig samarbeid, god kommunikasjon og at ressurser for vurdering og intervensjon ved OUS, Rikshospitalet er lett tilgjengelige for de øvrige sentrene.

ESC anbefaler tre nivå for oppfølging avhengig av hjertefeilens kompleksitet: i) kun oppfølging ved spesialisert senter, ii) delt oppfølging ved spesialisert senter og annen kardiologisk avdeling og iii) allmennkardiologisk oppfølging med videre henvisning ved behov. Det anbefales for korrekt vurdering av kompleksitet at alle pasienter med medfødt hjertefeil skal vurderes en gang ved et spesialisert senter. Dette svarer i hovedsak med hvordan oppfølgingen gjøres i Norge, men her vil det ofte være hensiktsmessig med delt oppfølging selv ved de mest komplekse tilstandene, for å sikre at lokalsykehus har kjennskap til pasientene dersom det skulle oppstå behov for akutt innleggelse. Vi tilstreber også i Norge at det er egne spesielt interesserte kardiologer ved sentral- og lokalsykehusene som vurderer pasienter med medfødt hjertefeil og arbeider for å bygge en viss grad av spesialisert kompetanse på alle nivå i landet.

Medfødt hjertefeil krever oftest livslang oppfølging og kan medføre en rekke utfordringer i løpet av livet. De nye retningslinjene har omtalt dette og fremhever behovet for en godt forberedt overgang fra oppfølging ved barneavdeling til voksenkardiologisk omsorg, behov for hjelp med psykologiske og sosiale utfordringer og også en plan for omsorg ved økende alder og rundt livets slutt.

For norske forhold mener vi følgende minstekrav bør stilles til et spesialisert senter for oppfølging av voksne med medfødt hjertefeil når det gjelder kompetanse:

- 2 dedikerte kardiologer med opplæring i medfødt hjertefeil
- 2 dedikerte sykepleiere med opplæring i medfødt hjertefeil
- ekspertise på bildediagnostikk ved medfødt hjertefeil (MR/CT)
- ekspertise på pulmonal hypertensjon
- ekspertise på arytmier ved medfødt hjertefeil
- mulighet for genetisk veiledning
- tilknyttet sosionom
- tilgjengelig psykolog

- tverrfaglig team for oppfølging av gravide med hjertesykdom (kardiolog, obstetriker, anestesilege, sykepleier/jordmor)

Undersøkelser som anbefales i utredning og rutinemessig oppfølging av pasientgruppen omfatter blant annet transtorakal og transøsofageal ekkokardiografi, annen bildediagnostikk med CT og MR, kardio-pulmonal belastningstest med måling av oksygenopptak, biomarkører og hjertekate-terisering. Spesialistsenter bør ha utstyr og kompetanse til adekvat vurdering av disse undersøkelsene.

Behandling omfatter elektrokon-vertering, innleggelse av pacemaker/ICD-utstyr, radiofrekvensablasjon, kirurgi og perkutan behandling med lukking av septumdefekter og andre shunter, klaf-feimplantasjon og blokkering/stenting. Det bør gjøres en løpende vurdering når det gjelder hvilken behandling som kan tilbys på hvert enkelt senter, avhengig av volum og kompetanse, og også en individuell vurdering for den enkelte pasient siden det er stor variasjon i grad av kompleksitet og risiko innad i pasientgruppen. For mange av tilstandene kreves spesialisert anestesikompetanse, og enkelte enkle kirurgiske prosedyrer bør derfor utføres på sykehus der dette er tilgjengelig. Per i dag skjer i Norge pacemakerbehandling og ablasjon ved alle spesialistsentrene. Kirurgi og intervensjon på komplekse hjertefeil er sentralisert til OUS, Rikshospitalet, mens enkle og tidligere uopererte hjertefeil behandles ved noen av de øvrige spesialistsentrene med perkutan og kirurgisk behandling av ASD og kirurgi på aorta og klaffer. Ved særskilt kompliserte tilstander vurderes behandling ved større sentre i utlandet.

Det er utarbeidet egne retningslinjer for oppfølging av gravide med hjertesykdom (ESC 2018) som også er implementert i retningslinjene for medfødt hjertefeil. Vi viser til egen vurdering av disse.

Konklusjon:

ESC retningslinjer fra 2020 for oppfølging og behandling av voksne med medfødt hjertefeil er et oversiktlig og lett tilgjengelig dokument som er velegnet som veileder ved en konkret klinisk problemstilling. De medisinskfaglige rådene er i hovedsak basert på

ekspertkonsensus og har svak forskningsbasert styrke, men er lite kontroversielle og kan uten forbehold overføres til norske forhold. Rådene om organisering og kompetansekrav til spesialistsentre er basert på sentraleuropeiske forhold med vesentlig større befolkningstetthet, og det vil være hensiktsmessig med en justert versjon av disse i Norge.

Kvalitetsutvalgets vurdering, møtedato 27.1.2021:

Hovedpunktene i de nye retningslinjene for «voksne med medfødt hjertefeil» er godt oppsummert av fagekspertene ovenfor.

- Med vår befolkning vil det kun være rom for ett spesialistsenter for VMH i Norge. Geografiske forhold gjør at ansvaret må fordeles. Kirurgi og intervensjon av komplekse medfødt hjertefeil er sentralisert til OUS, Rikshospitalet, mens den hjertemedisinske oppfølgingen skjer ved spesialiserte sentre ved regionssykehuse og av dedikerte leger på region- og lokalsykehus. Derfor forutsetter behandling av VMH pasienter i Norge godt faglig samarbeid på nasjonalt nivå.

Arytmi er en viktig komplikasjon tilknyttet VMH. De nye retningslinjene anbefaler elektrofysiologisk utredning med ablasjon hvis mulig ved symptomgivende arytmi, fremfor medikamentell behandling med antiarytmika.

Med disse kommentarer anbefaler vi at NCS gir sin tilslutning til de oppdaterte retningslinjene.

Kvalitetsutvalget presiserer:

Retningslinjer er råd, ikke regler

Disse retningslinjer er ment som en støtte for legers kliniske beslutninger angående utredning og behandling. De beskriver flere mulige fremgangsmåter, som vil være passende for de fleste pasienter under de fleste omstendigheter. Bedømmelse og behandling av den enkelte pasient må gjøres av legen og pasienten i lys av den aktuelle pasients spesielle situasjon. Det vil dermed finnes situasjoner der det er akseptabelt å fravike retningslinjene.

Kvalitetsutvalget i NCS

Vernon Bonarjee
leder
(sign.)

Assami Rösner
(sign.)

Trine S. Fink
(sign.)

**NCS har i styremøte 9.2.2021 gitt tilslutning til disse retningslinjer,
med ovennevnte reservasjon.**