

Spännande kongress om medfödda hjärtfel i Toronto

I början av juni 2008 träffades 300 läkare och forskare inom medfödda hjärtfel på ”The 18th international congenital heart disease symposium” i Toronto i Canada

Tack vare ett generöst stipendium från Svenska Marfanföreningen representerades Sverige av mig, Katarina Moberg, som just nu studerar till läkare. Jag presenterade en studie om Kardiovaskulära händelser bland 152 svenska Marfanpatienter.

Det var intensiva dagar med spännande föredrag från morgon till kväll och en ypperlig möjlighet att knyta kontakter med andra forskare världen över. Både norska och danska forskare var intresserade av ett eventuellt framtida samarbete kring nordiska Marfanpatienter, vilket lovar gott!

Många hade frågor och synpunkter om studien. Framför allt undrade folk över varför det var så få graviditetsrelaterade komplikationer bland svenska Marfanpatienter.

Jag fick också frågor om hjärtrytmrubbningar, arytmier bland Marfanpatienter.

Bland föredragen var de mest intressanta, från Svenska Marfanföreningens synvinkel, den holländska professorn Barbara Mulders presentation av concor.net – en hemsida där man som Marfanpatient genom att skriva in minst två olika mätresultat av aortarotens mått kan få reda på hur stor risk det är att man har en snabbt växande aorta respektive en långsam.

Noggrann uppföljning av aortaroten under graviditet och sex månader efter och behandling med betablockad var andra intressanta ämnen som diskuterades. Om man som kvinna måste genomgå en hjärtklaffoperation och vill kunna bli gravid i framtiden skall man inte acceptera mekaniska hjärtklaffar och Waranbehandling. En studie från England visade att migrän var vanligt förekommande bland Marfanpatienter, speciellt kvinnor.

Katarina Moberg

Uppföljning och behandling av 152 svenska patienter med Marfans syndrom

Kardiovaskulära händelser vid Marfans syndrom

Katarina Moberg, Ulf Thilén och Johan Holm

Marfans syndrom kan leda till livshotande hjärtkärlkomplikationer som vidgning och dissektion av stora kroppspulsådern, aortan. Det svenska GUCH-registret är ett nationellt register för patienter med medfödda hjärtfel. Patienterna kommer från något av de sju specialiserade GUCH-centren som finns på Karolinska sjukhuset och på Sahlgrenska sjukhuset, liksom vid sjukhusen i Malmö/Lund, Linköping, Uppsala, Umeå och Örebro. GUCH är en förkortning av *Grown Up Congenital Heart disease*, det vill säga vuxna med medfödda hjärtfel. Syftet med den studie vi beskriver här var att analysera uppgifter om Marfanpatienter i GUCH-registret och utvärdera ålder vid diagnos, medicinering med betablockerare och Waran, klinisk uppföljning, kirurgisk behandling och livskvalitet.

Metod

Avidentifierade uppgifter om samtliga 152 patienter med Marfans syndrom som fanns registrerade i registret, 69 kvinnor och 83 män samlades in i juni 2007.

Kön, ålder vid diagnos och bidiagnoser registrerades. Blodtryck, medicinering, genomgångna operationer och livskvalitet mätt på en skala från noll till <hundra tillhörde de kliniska uppgifter som fanns med. Noll motsvarade sämsta tänkbara hälsotillstånd och 100 motsvarade bästa tänkbara hälsotillstånd.

Medicinsk uppföljning utvärderades med datum och antal besök till hjärtläkare och genomförda undersökningar av hjärtat och aortan med EKG, datortomografi, magnetröntgen TTE och TEE. TTE är en förkortning för transthorakalt ekokardiografi, det vill säga en ultraljudsundersökning där man undersöker hjärtat med en ultraljudsgivare som hålls mot patients bröstorg. TEE är en förkortning för transesofagal ekokardiografi, det vill säga en ultraljudsundersökning där man stoppar ner ultraljudsgivaren i patientens matstrupe för att på så vis få bättre överblick över aorta och hjärtklaffar. Uppgifter om graviditet och den maximala aortarot diametern fanns också att tillgå. Uppföljningstiden var från 2002 till 2007.

Resultat

Medelåldern bland patienterna i studien var 37 år. Kvinnorna i studien var äldre än männen. Medelåldern för kvinnor var 40 år jämfört med 34 år för män. Kvinnorna fick sin Marfandiagnos nästan 10 år senare än männen, medelåldern vid diagnos var 28 år för kvinnor jämfört med 19 för män. 27 patienter (18 procent) medicinerade med Waran och 50 patienter (33 procent) medicinerade med betablockad.

Graviditeter

24 kvinnor fick 40 barn, medelåldern vid deras första graviditet var 28 år. Inget dödsfall under graviditet förekom.

Bidiagnoser

61 patienter hade en eller flera bidiagnoser, vanligast var dilation av uppåtgående aorta, 25 personer och aorta dissektion 15 personer. 10 personer hade aortaklaffinsufficiens och 9 personer hade mitralisklaffinsufficiens. 2 personer hade skolios och 1 person hade pneumothorax. Att majoriteten av diagnoserna var hjärtkärlsjukdomar kan förklaras med att det var en hjärtläkare som hade rapporterat diagnosen.

Undersökningar och hjärtläkarbesök

Tidsintervallet mellan besök till hjärtläkare var i genomsnitt 2,3 år. Mellan 2002 och 2007 besökte man i genomsnitt en läkare 2,4 gånger. Mellan 2004 och 2007 genomgick 90 av patienterna en TTE undersökning, 33 patienter genomgick en datortomografi eller en magnetröntgen.

Uppföljningsintervallen var långa med mindre än ett kardiologläkarbesök vart annat år. 99 patienter besökte en hjärtläkare mellan 2006 och juni 2007. (Se bild 1)

Livskvalitet

Livskvalitet mätt med en termometerliknande skala från noll till hundra där man får själv få uppskatta sitt hälsotillstånd för stunden påverkades negativt av bidiagnoser, symtom, Waranbehandling och genomförda operationer.

Aortarotdiametern

Medelaortarotsdiametern bland de patienter som inte hade genomgått en operation av aorta var 34 mm med en spridning från 20 till 60 mm. Bland de patienter som hade opererats var medelaortarotsdiametern vid tiden för kirurgi 48 mm, med en spridning från 43 till 56 mm. Den övre gränsen för vad man räknar som ett normalt mått på aortaroten är 35 mm. En operation av aorta rekommenderas när aortarotens diameter överstiger 55 mm. Har man släktingar vars aorta spruckit, dissekerat, rekommenderas operation vid 50 mm.

Kirurgi

22 patienter genomgick hjärklaffkirurgi eller aortakirurgi. Fem patienter genomgick både klaff- och aortakirurgi. Att 14 patienter genomgick en hjärklaffoperation var många jämfört med de 13 som genomgick aortakirurgi.

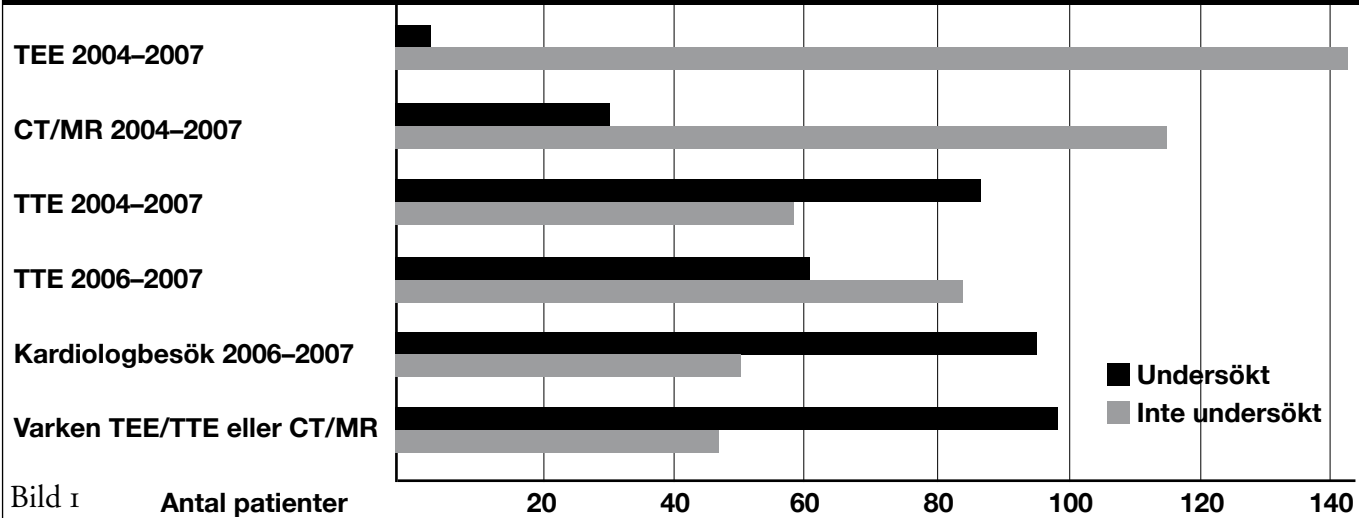
Det här tyder på att patienter opereras sent när aorta har vidgats så mycket att klaffarna också skadats. Operationer var mer vanliga bland män.

Av de 22 patienter som opererades var 4 kvinnor och 18 män. (Se bild 2)

Slutsatser

Kvinnor med Marfan har en ökad risk för aortadissektion under graviditet, men vi såg inga dödsfall under graviditeterna. Uppföljningsintervallen var långa med mindre än ett besök vart annat år. Kirurgi, bidiagnoser, symtom och Waranbehandling påverkade livskvalitén negativt. En stor mängd hjärklaffoperationer jämfört med bara aortakirurgi tyder på att patienterna opererades sent. Men tätare kontroller av aortadiametern hade man kunnat undvika hjärklaffoperationer och Waranbehandling.

Uppföljningsintervall



Kirurgiska ingrepp

