
Langsiktig oppfølging av pasienter med medfødte hjertefeil

DIAGNOSTIKK OG BEHANDLING

ERIK THAULOW

Barneklubnikken

HARALD LINDBERG

Thoraxkirurgisk avdeling

Rikshospitalet

0027 Oslo

GUNNAR NORÅRD

Barneklubnikken

Haukeland Sykehus

5021 Bergen

PER LUNDE

Medisinsk avdeling

Regionsykehuset i Tromsø

9007 Tromsø

JARDAR HALS

Barneavdelingen

Buskerud Sentralsykehus

3000 Drammen

Om lag 500 barn med medfødte hjertefeil fødes i Norge hvert år, og 85 – 90 % av dem overlever til voksen alder. En stor del av pasientene krever medisinsk oppfølging, undersøkelser og videre behandling etter fylte 16 år. I artikkelen diskuteres sentrale problemer som er viktige for å sikre denne pasientgruppen

best mulig omsorg. Problemene er relevante også for andre pasientgrupper med sykdom som oppstår i barnealder og der det må etableres sikre og effektive oppfølgingsrutiner når pasientene blir voksne.

Moderne operasjonsteknikker og bedre diagnostiske og medisinske behandlingsrutiner har bidratt til at overlevelsen er blitt forbedret for pasienter med medfødte hjertefeil. Om lag 1 % av dem som fødes har hjertefeil, det vil si at det kommer en tilvekst på ca. 500 nye «hjertebarn» hvert år. Av disse overlever 85 – 90 % til voksen alder. Beregninger angir at i år 2000 vil anslagsvis 5 000 pasienter eldre enn 16 år ha medfødte hjertefeil, og av disse vil om lag halvparten ha tilstander som krever oppfølging fra kardiolog (1). Dette er relativt forsiktige beregninger sammenliknet med tilsvarende tall fra Sverige (2).

Det er store variasjoner i forventet overlevelse for pasienter med de forskjellige typer medfødte hjertefeil (3 – 5). Både for enkle og komplekse medfødte hjertefeil er det meget god overlevelse til over 20 års alder. Internasjonale studier viser at minst 20 % av pasientene med medfødte hjertefeil behøver oppfølging av leger med høyspesialisert kompetanse (6). Dette er bakgrunnen for at Statens helsetilsyn i 1997 nedsatte et utvalg for å lage en plan for hvordan man skal planlegge og gjennomføre langtids-oppfølging av pasienter med medfødte hjertefeil. Denne artikkelen er basert på arbeidet i dette utvalget.

Voksne pasienter med medfødte hjertefeil

Det finnes to grupper av voksne pasienter med medfødte hjertefeil, de som ikke er operert og de som er tidligere operert. Den siste gruppen er den største. Blant uopererte som krever oppfølging finner vi pasienter med hjertefeil som

- – ikke er tidligere erkjent
- – ikke er teknisk tilgjengelig for operasjon
- – innebærer for stor peroperativ risiko
- – ikke er operert pga. kontraindikasjoner mot kirurgisk behandling

Blant de opererte pasientene som krever oppfølging finner vi pasienter som

- – har fått palliativ behandling
- – er ufullstendig operert
- – har sekveler etter tidligere operasjoner
- – har fått degenerasjon av myokard, klaffer eller innlagte karproteser.

Medfødte hjertefeil kan inndeles i enkle og komplekse, omtrent 1/3 er komplekse. Det er spesielt i den siste kategorien det er behov for systematisk oppfølging, men også en del pasienter med enkle medfødte hjertefeil behøver livslang oppfølging (5). Blant enkle hjertefeil regnes bikuspidal aortaklaff, persisterende ductus arteriosus, atriaseptumdefekt, ventrikkelseptumdefekt, koarktasjon av aorta, pulmonal stenose og pulmonal insuffisiens. Blant

komplekse hjertefeil regnes Fallots tettrade, transposisjon av de storekar, pulmonal atresi, univentrikulær hjertesykdom, atrioventrikulærkanaldefekter, Epsteins anomali og hjertefeil ved Marfans syndrom (tab 1).

Tabell 1

Forekomst av de forskjellige typer hjertefeil i prosent av barn med medfødte hjertefeil (6, 7)

	Prosent
Ventrikkelseptumdefekt	24 – 35
Persisterende ductus arteriosus	6 – 13
Atrioseptumdefekt	4 – 11
Atrioventrikulær septumdefekt	2 – 7
Koarktasjon	3 – 10
Aortastenose	4 – 8
Pulmonal stenose	3 – 14
Fallots tettrade	4 – 8
Transposisjon av de store kar	3 – 8
Pulmonal atresi	3
Univentrikulært hjerte	1 – 2
Trikuspidalatresi	1 – 3

Generelt skal det anføres at de som er operert i voksen alder, de som har arytmier og de som har forhøyet trykk i det lille kretsløp i særlig grad krever systematisk oppfølging. Pasienter med sviktende myokardfunksjon med svikt av høyre eller venstre ventrikel krever særskilt oppmerksomhet for å sikre optimal medisinsk og kirurgisk behandling.

På hvilket nivå bør den langsiktige oppfølging skje?

Ved de enkle medfødte hjertefeil kan oppfølgingen desentraliseres og overlates til lokale sykehus og til allmennpraktiserende leger. Når oppfølgingen avsluttes hos barneleger, må det aktivt tas stilling til om på hvilket nivå og i hvilket omfang videre oppfølging er nødvendig.

Etter reparasjon av atrioseptumdefekter, ventrikkelseptumdefekter og åpenstående ductus er det oftest ikke påkrevd med spesielle kontroller. Det kommer imidlertid ofte opp spørsmål om vurderinger og ikke minst attester ved innkalling til sesjon for gutters vedkommende og ved ønske om

svangerskap hos jenter. Det kan være fornuftig å få pasienten vurdert hos spesialist ved disse tidspunktene for å gjennomgå tilstanden og få vurdert om det er behov for videre planmessige kontroller.

Målet er at pasienter som er i god funksjon og med godt operasjonsresultat, uten restproblemer, ikke skal kontrolleres mer enn det som tilstanden krever. Kontroller som gjøres «for sikkerhets skyld» kan forekomme, ikke minst fordi det i barnealder ofte har vært en viss regelmessighet i oppfølgingen av de aller fleste hjertesyke barn. Det kan være vanskelig å avvikle slike rutinekontroller, men det er viktig at pasientene henvises til oppfølging for å lage en plan for hva som skal observeres og hva som er av betydning hos den enkelte pasient (8).

Organiseringen av langtidsoppfølging av ungdom og voksne med komplekse medfødte hjertefeil bør sees i sammenheng med organiseringen for utredning og kirurgisk behandling av medfødte hjertefeil i barnealder. Tre firedeler av barn med medfødte hjertefeil som krever kirurgisk behandling, blir operert ved Rikshospitalet og resten blir operert ved Haukeland Sykehus. Oppfølgingen av disse barna ledes fra de to sykehusene dels ved kontroller ved disse sykehusene, men mest ved et nært samarbeid med region-, sentral- og lokalsykehus med pediatrik kardiologisk kompetanse. Det gjøres en avveining av hvilke pasienter som bør følges ved de sykehus der operasjonen ble foretatt, og hvem som kan følges opp lokalt. Gode samarbeidsordninger utviklet i oppfølgingen av pasientene i barnealder, sikrer at kvaliteten av oppfølgingen av barn med medfødte hjertefeil i de aller fleste tilfeller er meget bra.

Man bør bygge videre på de positive erfaringer med denne modellen. Rikshospitalet og Haukeland Sykehus har bygd opp kompetanse omkring voksne pasienter med medfødte hjertefeil, og denne kompetansen bør spres til region-, sentral- og lokalsykehus. Det bør bygges opp et nettverk av leger med spesialinteresser og kunnskaper innen feltet (1, 2, 9). Retningslinjene for langtidsoppfølging bør utarbeides. Men det er klart at jo mer kompleks hjertefeilen er, desto større er behovet for oppfølging ved de to sykehusene der pasientene er operert.

Overføring av oppfølging fra pediater til voksenkardiolog

De fleste pasienter med medfødte hjerte-feil har i barnealder gått til kontroll hos barnekardiolog knyttet til nasjonale sentre. Rapportering til det lokale sykehus skal sikre opparbeiding av lokal kompetanse. Dette systemet har fungert meget tilfredsstillende.

Ved konsultasjonene er det oftest foreldrene som har fått den aktuelle informasjon og som har passet på at kontrollene blir fulgt opp. Det er derfor viktig med spesielle rutiner for å sikre optimal videre oppfølging når pasientene selv skal overta ansvaret. For pasienter som er fylt 16 år vil innleggelse i sykehus ikke lenger skje ved barneavdelingene, men i medisinske avdelinger. Også den polikliniske oppfølging av pasientene bør overføres fra pediater til voksenmedisinere ved 16 års alder for å sikre en helhetlig behandlingssituasjon både innenfor og utenfor sykehus. Det er naturlig at pasientene og foreldrene

forberedes på overføringen fra barnekardiologisk til voksenkardiologisk oppfølging i god tid før fylte 16 år. Ved den avsluttende kontrollen hos barnekardiolog bør det sendes henvisning til voksenkardiolog ved det sykehus som har fått kontrollrapportene tidligere og fått kopi av henvisningen til pasienten. Der det ikke er formalisert kontakt med voksenkardiolog eller der det ikke er kompetanse på lokalsykehusnivå, bør pasienten henvises til regionsykehuset.

Den første undersøkelsen hos voksenkardiolog bør munne ut i en plan for videre oppfølging og rutiner for rapportering fra lokale kontroller på samme måte som det er etablert for barn med medfødte hjertefeil. Pasienten slutter å være barnekardiologens ansvar først når denne har mottatt en rapport fra voksenkardiolog.

Den legen som har stått for oppfølgingen i barnealder og den voksenkardiologen som overtar dette ansvaret, bør ha felles konsultasjoner når ansvaret overføres. Ved komplekse medfødte hjertefeil bør alle pasienter ved overføring til voksenkardiolog henvises til regionale sentre, helst til sykehus der aktuelle operasjoner utføres.

Kontinuitet av oppfølgingen ved skifte av bosted

På grunn av utdanning og skiftende yrkestilknytning vil ungdom ofte skifte bopel. Når pasienten skifter bosted, må ansvaret vanligvis overføres til en ny kardiolog. Også i slike tilfeller bør ansvaret for videre oppfølging først opphøre når det er mottatt brev som bekrefter at den som har overtatt ansvaret, har etablert oppfølgingsavtaler. Det anbefales rapportering til sentrale sentre for å hindre at noen faller ut av ordningen med oppfølging.

Det kan lett oppstå oppfølgingsproblemer i utdanningsfasen. Mange unge pasienter er lite innstilt på å være pasient og gå til kontroll – de ønsker å oppleves som friske. Det kan være klokt å opprettholde rutiner etablert i ungdomstiden, selv om reiseveien til kontrollene kan bli lang. De fleste pasientene synes også dette er trygt, og foretrekker å beholde innarbeidede rutiner og slippe stadig skifte av kardiolog. Først når bosted blir mer permanent, er det viktig å sikre oppfølgingsrutiner der pasienten bor.

Ved Barnehjerteseksjonen ved Rikshospitalet er det laget et dataregister til hjelp i oppfølging av barn med medfødte hjertefeil. Et slikt register bør også opprettes for voksne pasienter med medfødte hjertefeil. Utgangspunktet for et landsdekkende register kan være det systemet som er etablert ved Barnehjerteseksjonen ved Rikshospitalet, men det kan også etableres et register i samarbeid med Medisinsk fødselsregister i Bergen. Registeret må holdes kontinuerlig oppdatert om operasjoner, undersøkelser og konsultasjoner, og være tilgjengelig for alle aktuelle brukere. Registeret må sikre oppfølging og optimal behandling av pasientene, og bidra til å sikre ressurser til behandlingen av denne pasientgruppen.

Tilgjengelig informasjon

En overlege ved hver av de fem regionsykehusene må ha ansvaret for omsorgen av denne pasientgruppen. Pasientene selv må være informert om sin sykdom og om konkrete planer for videre behandling og oppfølging. Ved kontrollkonsultasjonene må legen bruke god tid til å gi pasientene kunnskap om deres sykdom. Skriftlig informasjon er særlig viktig når det foreligger spesielle risikoforhold. Telefon- og faksnummer til den ansvarlige kardiolog eller kardiologiske avdeling kan være til stor hjelp for pasientene. Det bør overveies om pasienter med særskilt risiko bør ha identifikasjonskort med opplysninger om diagnose, viktige behandlingsforhold og der navn på den ansvarlige kardiologiske avdeling er notert. Slike kort blir benyttet med stort hell i utlandet, blant annet i England.

Behandling av ikke-kardiale tilstander der det kreves sedasjon eller narkose, representerer en særskilt risiko for mange voksne pasienter med medfødte hjertefeil. For enkelte pasienter bør all behandling med sedasjon og narkose foregå ved regionsykehus eller ved det sykehus der pasienten er operert. Oftest kreves anesthesiologisk spesialkompetanse for å hindre komplikasjoner. Dette gjelder spesielt pasienter med pulmonal hypertensjon, pasienter med Eisenmenger-utvikling (sekundært forhøyet trykk i det lille kretsløp pga. kommunikasjon mellom det store og det lille kretsløp), pasienter med arytmier eller med alvorlig svekket myokardfunksjon, og pasienter som er blitt operert med Fontan-palliasjon.

Ved regionsykehusene vil det ikke være døgnkontinuerlig vakt innen dette fagfeltet. Ved Rikshospitalet dekker barnekardiologisk, barne- anesthesiologisk og hjertekirurgiske vaktordninger de aller fleste problemstillinger som kan bli aktuelle for disse pasientene. Ved Haukeland Sykehus vil en barnekardiologisk vakthavende kunne være tilgjengelig. Behandling og oppfølging av pasienter med medfødte hjertefeil er et viktig tema for legers videre- og etterutdanning i kardiologi.

Kurs om medfødte hjertefeil er obligatorisk i spesialistutdanningen. For kardiologer med særskilt ansvar for voksne pasienter med medfødte hjertefeil ved regionsykehus bør det stilles krav om spesiell tjeneste ved barnekardiologisk avdeling, helst ved sykehus der det gjøres operasjon for denne type tilstander. Det finnes i dag ikke slike utdanningsstillinger ved barnekardiologiske avdelinger. Det bør opprettes stillinger som muliggjør slike utdanningsfunksjoner.

Oppdatering av retningslinjer i oppfølgingen

Det er utarbeidet retningslinjer for undersøkelse, behandling og oppfølging av voksne pasienter med medfødte hjertefeil av den kanadiske hjerteforeningen (10) og disse blir regelmessig oppdatert. European Society of Cardiology er i

gang med å utarbeide tilsvarende retningslinjer. De kan være basis for arbeidet med voksne pasienter med medfødte hjertefeil også i Norge.

Problemer ved svangerskap og fødsel

De fleste kvinner som er operert for medfødte hjertefeil, kan gjennomgå svangerskap uten spesiell risiko. Oftest kan fødselen gjennomføres normalt. Keisersnitt vil hos de fleste bare være påkrevet dersom det er obstetriske grunner til det.

Under graviditeten øker hjertets minuttvolum betraktelig og det blir en volumbelastning av kretsløpet. Det anbefales at pasienter som er operert for medfødte hjertefeil og som ønsker å gjennomgå svangerskap, vurderes av kardiolog. Ved vurderingen gjennomføres en arbeidsbelastningstest for å bedømme hvilke kardiale reserver pasienten har. Pasienter med nedsatt funksjon av den systemiske ventrikkel og pasienter med alvorlige stenoser i utløpet fra høyre eller venstre ventrikkel, har økt risiko for komplikasjoner. I tråd med anbefalinger fra Rasmussen & Westlie i 1972 bør pasienter med forhøyet trykk i det lille kretsløp (pulmonal hypertensjon og Eisenmengers syndrom) ikke gjennomgå svangerskap (11). Pasienter med Marfans syndrom er også særlig utsatt for komplikasjoner (12). Erfaringer og retningslinjer for svangerskap og fødsel ved en rekke forskjellige typer medfødte hjertefeil finnes i litteraturen (11 – 16). Ved den minste tvil bør pasienten henvises til vurdering hos spesialist med særskilt kompetanse innen dette fagfeltet og helst før svangerskapet.

Pasienter med medfødte hjertefeil er et eksempel på en sykdomsgruppe som stiller nye krav til helsevesenet. Pasientene må følges opp systematisk, kompetanse og kontrollsystemer må sikre at de behandlingsgevinster som er vunnet i barndommen, bevares.

LITTERATUR

1. Perloff JK. Congenital heart disease in adults. *Circulation* 1991; 84: 1881 – 90.
2. Thilén U, Jögi P, Lundström NR, Olsson B. Antalet vuxna med medfött hjärtfel ökar. *Läkartidningen* 1994; 91: 125 – 6.
3. Morris CD, Menashe VD. 25 year mortality after surgical repair of congenital heart defect in childhood: a population-based cohort study. *JAMA* 1991; 266: 347 – 52.
4. Mair DD, Hagler DJ, Julsrud PR, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Early and late results of the modified Fontan procedure for double-inlet left ventricle: The Mayo clinical experience. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 1727 – 32.

5. Deanfield JE. Adult congenital heart disease with special reference to the data on long-term follow-up of patients surviving to adulthood with or without surgical correction. *Eur Heart J* 1992; 13 (suppl H): 111 – 6.
6. Jordan SC, Scott O. Heart disease in paediatrics. 3. utg. London: Butterworth, 1989.
7. Hoffman JIE. Incidence, mortality and natural history. I: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M, red. Paediatric cardiology. Edinburgh: Churchill, Livingstone, 1987: 3 – 14.
8. Kokkonen J, Paavilainen T. Social adaption of young adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 1992; 36: 23 – 9.
9. Somerville J. The physician's responsibilities: residua and sequelae. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 311 – 42.
10. Connelly MS, Webb GD, Somerville J, Warnes CA, Perloff JK, Liberthson RR et al. Canadian consensus conference on adult congenital heart disease 1996. *Can J Cardiol* 1998; 14: 395 – 452.
11. Rasmussen K, Westlie L. Eisenmengers syndrom og svangerskap. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1972; 92: 2254 – 6.
12. Elkayam U, Ostrzega E, Shotan A, Mehra A. Cardiovascular problems in pregnant women with the Marfan syndrome. *Ann Intern Med* 1995; 123: 117 – 22.
13. Weiss BM, Zemp L, Seifert B, Hess O. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1650 – 7.
14. Somerville J. The woman with congenital heart disease. *Eur Heart J* 1998; 19: 1766 – 75.
15. Canobbio MM, Mair DD, van der Velde M, Koos BJ. Pregnancy outcome after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 763 – 7.
16. Lao TT, Sermer M, Colman JM. Pregnancy following surgical correction for transposition of the great arteries. *Obstet Gynecol* 1994; 83: 665 – 8.

Publisert: 10. mars 2000. *Tidsskr Nor Legeforen*.

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2026. Lastet ned fra tidsskriftet.no 4. juli 2026.