

## Medfödda hjärtfel hos vuxna - GUCH

### Vårdnivå och remiss

GUCH står för Grown Up with Congenital Heart disease. Till gruppen brukar man räkna alla över 18 år med ett strukturellt, signifikant medfött hjärtfel, oavsett om det är opererat eller inte. Se vidare under Mer information.

Personer med medfödda hjärtfel i Jönköpings län remitteras från barnmottagningen till GUCH-mottagningen, Länssjukhuset Ryhov, när de fyller 18 år om indicerat med fortsatta kontroller. De mest komplexa hjärtfelen handläggs i samråd med GUCH-specialist från Lund.

De flesta personer med medfödda hjärtfel har god livskvalitet på samma nivå som hjärtfriska individer av samma kön och ålder, och många betraktar det egna hjärtfelet som normalt. Som distriktsläkare bör man vara medveten om att många patienter inte spontant tar upp sin sjukhistoria gällande hjärtfelet. Många har i samband med att man flyttat runt dessutom försvunnit från uppföljningsprogram. Samtliga vuxna med medfött hjärtfel ska därför, om de inte tydligt är avförda från kontroller, åtminstone en gång bedömas på en GUCH-enhet. I remissen till GUCH-mottagningen behövs information om typ av hjärtfel, tidpunkt och plats för eventuellt ingrepp och tidigare kontroller. Med fördel rekvideras tidigare journalkopior från opererande centra innan remiss till GUCH-mottagningen skickas.

### Lokala tillämpningar

I första hand hanteras akut försämring hos GUCH-patient via hemortssjukhus inom länet. Vid behov diskussion med GUCH-kunnig kardiolog på Ryhov via hjärtmottagningen tfn 010-242 20 17.

Vid komplexa och cyanotiska hjärtfel som akut försämras kan man nå GUCH-specialist dagtid via GUCHOphonen; 046-17 36 00.

### Diagnostik och utredning

EKG och saturationsmätning utförs före kontakt med kardiolog.

UKG övervägs alltid, via kardiolog, vid klinisk försämring eller ökande arytmier eller graviditet.

### Prevention

#### Träning

Råd får individualiseras utifrån patientens funktionsnivå och risk för hjärtsvikt och arytmier. Generellt uppmuntras dynamisk träning mer än statisk träning.

Tävlingsidrott avråds hos patienter med Eisenmengers syndrom, pulmonell arteriell hypertension (PAH), enkammarhjärtan, kranskärlsanomalier, Ebsteins anomali och transposition av de stora artärerna opererad med atrial switch (Mustard/Senning) eller conduit från höger kammare till lungartär (Rastelli).

Se Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease. European Heart Journal Advance Access, 2005 under relaterad information.

Se Sudden cardiac death during exercise in patients with congenital heart disease: the exercise paradox and the challenge of appropriate counselling. European Heart Journal, Volume 37, Issue 7, 14 February 2016, Pages 627–629 under relaterad information.

Se Physical activity in adolescents and adults with congen. heart defects, Eur Heart J, 2013 under relaterad information.

### **Graviditet**

Patienter med graviditetsönskemål uppmanas att diskutera det med GUCH-kunnig kardiolog för rådgivning och planering.

Alltid kontakt med GUCH-kardiolog vid graviditet. Ökad risk för modern vid bland annat Eisenmengers syndrom (30-50 % mortalitetsrisk), in-/utflödesobstruktion i vänster kammare, hjärtsvikt med ejektionsfraktion <40 % och Marfans syndrom.

Antikonception: P-piller undviks hos patienter med hög trombosrisk till exempel Fontan cirkulation, svår hjärtsvikt och cyanotiska patienter. Spiral och minipiller ska diskuteras med gynekolog/GUCH-kunnig kardiolog.

### **Genetisk rådgivning**

Risk för nedärvning varierar efter tillstånd med en generellt ökad risk om modern eller fadern har medfött hjärtfel. Rådgivning ska ske via GUCH-mottagning eller klinisk kardiogenetisk mottagning, Ryhov.

### **Endokarditprofylax**

Se Faktadokument Endokarditprofylax.

### **Behandling**

Medicinsk behandling är i första hand grundat på empirisk erfarenhet på grund av avsaknad av stora vetenskapliga studier.

Tillstånd som kan vara farliga är intorkning och hypovolemi, till exempel vid vinterkräksjuka. De flesta klarar vanliga infektioner utan problem, vid oförklarlig feber bör man beakta endokardit.

Hjärtsvikt - Någon specifik rekommendation kan inte ges på grund av små och icke konklusiva studier. Grunden är vanlig hjärtsviktsbehandling.

Patienter med transposition av de stora artärerna som opererades med atrial switch (Mustard eller Senning), Fallots tetrad, samt Fontan hjärtan kan vara extra känsliga för vissa hjärtsviktsmediciner, till exempel diuretika.

Arytmier - Antiarytmika är generellt dåligt tolererat på grund av negativa inotropa effekter. Akut elkonvertering ska övervägas vid påverkad patient! OBS!  
Även relativt långsamma takykardier kan påverka hemodynamiken så pass att patienten får symtom.

Orsak till ökad arytmibenägenhet kan vara ett dekompenjerat hemodynamiskt tillstånd varför UKG bör övervägas.

Kateterablation på specialistcentra bör övervägas vid återkommande symtomatiska takyarytmier.

Syncope- Risk för plötslig död - Oförklarlig svimning är ett alarmsymtom som ska utredas! Fallot tetrad, transposition av de stora artärerna, kongenital aortastenosen och enkammarhjärtan har över tid en något ökad risk för plötslig död i vuxen ålder.

## Kvalitetsindikatorer

Patienterna följs upp via SWEDCON-registret.

## Rehabilitering

Vid överföring från barnmottagningen skickas i samband med första återbesöket på GUCH-mottagningen, remiss till sjukgymnast inom hjärtmedicin på Ryhov för bedömning av fysisk funktion och råd om lämplig träning. Detta gäller även för övriga patienter inom GUCH-mottagningen som har behov av motsvarande sjukgymnastkontakt.

Vid thoraxkirurgi ska sjukgymnast alltid kontaktas, redan på vårdavdelning. Inom några veckor efter utskrivning kallas patienten till sjukgymnast för bedömning av fysisk funktion och fysisk träning i hjärtgrupp.

Många patienter som har fått besked om att de har ett medfött hjärtfel i vuxen ålder kan reagera starkt känslomässigt och behöva stöd under en tid för att lära sig hantera sjukdomsbilden och de kan då få kontakt med en kurator. Även patienter som har känt till att de har hjärtfel sedan barndomen kan behöva stöd från kurator eller psykolog om de exempelvis har svårt att acceptera sjukdomsbilden, upplever stark oro/ångest i olika sammanhang eller börjar med undvikande beteenden till följd av sjukdomsbilden.

Patienter med GUCH kan ibland ha svårigheter att täcka sitt energi- och näringsbehov och blir då undernärda eller får näringsbrister. Dessa patienter remitteras till dietist som beräknar patientens energi- och näringsintag och energi- och näringsbehov. Utifrån detta hjälper dietisten patienten att optimera intaget, vid behov förskrivs livsmedel för särskilda näringsändamål.

Arbetsterapeut kan kontaktas vid behov av hjälpmedel eller ADL-bedömning.

### **Patientinformation**

Se Medfödda hjärtfel hos barn, 1177 under relaterad information.

Se Corience, (Europeisk föräldraförening) under relaterad information.

### **Mer information**

Se Atrioventrikulär septumdefekt (ASVD) under relaterad information.

Se Eisenmengers syndrom under relaterad information.

Se Enkammarhjärtan under relaterad information.

Se Tetralogy of Fallot under relaterad information.

Se Transposition under relaterad information.

Se Välkommen till GUCH i Sverige under relaterad information.

### **Referenser**

Se ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease, new version 2010 under relaterad information.