

Slutning av förmaksseptumdefekt av sekundumtyp hos barn och ungdomar

Både kateter- teknik och öppen kirurgi behövs i terapi- arsenalen



ÅSA STÅLEBY, läkarstuderande
ANNA JÄGERSTRÖM, läkarstuderande; båda Sahlgrenska Universitetssjukhuset
BJÖRN SÖDERBERG, överläkare
JAN SUNNEGÅRDH, docent, överläkare; de båda sistnämnda Drottning Silvias barn- och ung-

domssjukhus
jan.sunnegardh@vregion.se
HÅKAN BERGGREN, professor, barnhjärtkirurg, barnhjärtcentrum, Sahlgrenska Universitetssjukhuset; samtliga Göteborg

Förmaksseptumdefekt (atrial septal defect, ASD) av sekundumtyp är en medfödd septumdefekt och ett av de vanligaste kongenitala hjärtfelen. Komplikationer är ovanliga under barnåren, men många patienter får hjärtsvikt, arytmier och skadade lungkärler som vuxna. Obehandlat ger tillståndet klart förkortad livslängd med för tidig död i åtminstone 25 procent av fallen [1]. Det är därför viktigt att diagnostisera och åtgärda förmaksseptumdefekt tidigt.

Vid förmaksseptumdefekt uppstår en vänster-högershunt med ökat lungblodflöde och belastning av den högra kammaren. Indikation för åtgärd av förmaksseptumdefekt hos barn och ungdomar finns om lungblodflödet är minst 1,5 gånger större än systemblodflödet.

Det finns i dagsläget två metoder för åtgärd av förmaksseptumdefekt: öppen hjärtkirurgi och slutning med kateter-teknik.

Så kallad paraplyslutning med hjälp av kateter utfördes första gången 1975 av King och Mills [2]. Sedan dess har tekniken utvecklats och är idag rutinmetod. I Göteborg utfördes den första kateterinterventionen av förmaksseptumdefekt 1994. Då användes ett paraply utvecklat av EB Sideris, medan man idag i princip bara använder Amplatzpluggar, utvecklade av Kurt Amplatz. Amplatzpluggen är en självexpanderande dubbeldisk med midja, tillverkad av »minnesmetallen« nitinol (Figur 1).

SYFTE

Syftet med studien var att studera och utvärdera alla i Göteborg utförda kateterbehandlingar av förmaksseptumdefekt av sekundumtyp hos barn under 18 år, med fokus på slutningsfrekvens och komplikationer.

Dessutom ville vi studera vårdtider, slutningsfrekvens, åter-

besök och komplikationer vid användning av denna metod och jämföra med motsvarande data för kirurgisk behandling.

MATERIAL OCH METOD

Denna retrospektiva journalstudie inkluderar patienter med förmaksseptumdefekt av sekundumtyp som opererats eller stängts med kateter-teknik i Göteborg under perioden september 1994 till april 2004. Patienter med enbart öppetstående foramen ovale inkluderades inte. I studien har inkluderats enbart patienter med hjärtfel där kateterbehandling kunnat övervägas.

Totalt studerades 197 journaler enligt två protokoll: ett för kateterbehandlade och ett för opererade patienter. För att få kompletta uppgifter om antal vård dagar och återbesök kontaktades patientens hemortssjukhus.

För statistisk jämförelse har icke-parametriskt test använts (Mann-Whitneys U-test).

RESULTAT

Kateterinterventioner. Under den aktuella tidsperioden planerades 61 kateterinterventioner med septumförslutning av förmaksseptumdefekt. Hos 2 patienter var septumförslutningen en del av en större åtgärd, varför de utesluts ur studien. Av återstående 59 planerade interventioner påbörjades 53. Således behandlades inte 6 patienter: 4 på grund av att defekten bedömdes vara för stor för att slutas med kateter-teknik, 2 på grund av att storleken på förmaksseptumdefekten initialt överskattats.

En patient registrerades dubbelt i materialet på grund av att det fortfarande fanns stort restläckage efter den första paraplystängningen, vilket ledde till att patienten fick en ny plugg 6,5 år senare.

Således utfördes 53 kateterbehandlingar av förmaksseptumdefekt på 52 patienter. Totalt 34 patienter var flickor (65 pro-



Foto: Björn Söderberg

Figur 1. Amplatzpluggen, som används vid sekundumtyp paraplyslutning av förmaksseptumdefekt, är en självexpanderande dubbeldisk tillverkad av »minnesmetallen« nitinol.

SAMMANFATTAT

Idag används två metoder för åtgärd av förmaksseptumdefekt av sekundumtyp: kateterburen behandling och öppen kirurgi.

Vi har jämfört metoderna i kort och medellångt perspektiv.

Kateterburen behandling innebär färre komplikationer och kortare vårdtider än kirurgi. Patientgrupperna är dock inte helt jämförbara, eftersom en noggrann selektion krävs av de patienter som behandlas med kateter-teknik.

Vid kirurgi kan samtliga vari-

anter av förmaksseptumdefekt slutas, och direkt efter ingreppet påvisas restshunt mer sällan än vid kateterbehandling. Återbesöken är färre bland de patienter som behandlats kirurgiskt.

Båda metoderna försvarar således sin plats i terapiarsenalen.

Behov av tydligare riktlinjer för uppföljning finns, eftersom stora regionala skillnader föreligger oavsett behandlingsmetod.

TABELL I. Komplikationer vid kateterintervention.

Komplikation	Åtgärd	Antal
Blödning vid punktion i lumsken	–	2
Paraplyet skadas, embolisering vänster lungartär		
Vid nytt försök åker paraplyet över defektens bakre kant, avlägsnas		
Plexus brachialis-pares; korneaskada	Kirurgisk extraktion och slutning	1
Vid placering av mothållaren dislokerar paraplyet delvis över till höger förmak	Katetermässig extraktion och nytt paraply	1
Emboliserat paraplyben ut i höger lungas underlob		
Paraplyet dislokerar till vänster sida	Katetermässig extraktion och nytt paraply	1
För stor septumförslutare	Katetermässig extraktion och ny septumförslutare	1
Paraplyet glider mot höger förmak; restshunt		
Efter manipulationer veckar sig skidan så att paraplyet inte längre går att få ut		
Förmaksfladder, självbegränsande	Katetermässig extraktion och ny septumförslutare	1

cent) och 18 var pojkar (35 procent). Förutom förmaksseptumdefekt av sekundumtyp hade 9 patienter annat medfött hjärtfel. I 6 fall utfördes andra kateterbehandlingar samtidigt med behandlingen av förmaksseptumdefekten.

Defektens storlek uppskattades före ingreppet med transtorakal ekokardiografi (TTE) och transesofageal ekokardiografi (TEE). Under interventionen mättes den sträckta diametern av defekten med ballongteknik, och utifrån denna bestämdes vilken storlek på septumförslutare som skulle användas. Då vi jämförde storleken som uppskattats med hjälp av transesofageal ekokardiografi med den som uppmätts med hjälp av ballongkateter fann vi en medelavvikelse på 4 mm (–8 till +11), där TEE-värdet ofta var mindre än det värde som uppskattats med ballongteknik. I 11 av fallen fanns multipla förmaksseptumdefekter.

De 53 septumförslutare som användes var av fyra typer: Sideris, Cardioseal, Amplatzer ASO och Amplatzer cribriform. Med dessa förslutare kan defekter på 4–40 mm i diameter stängas. Vid de första 10 ingreppen användes Siderisparaplyer. I september 1996 började man i stället använda Amplatzerpluggar. Hittills har 37 patienter fått Amplatzer ASO och 3 Amplatzer cribriform; Cardioseal användes i 3 av fallen.

För att ta reda på vilken hemodynamisk betydelse förmaksseptumdefekten hade mättes skillnader i flöde mellan lungkretslopp och systemkretslopp (QP/QS). Detta gjordes före interventionen med isotopshuntmätning (medelvärde 1,8 [1,2–3]) och under interventionen enligt Fick (medelvärde 1,9 [1,1–3,4]). I endast ett fåtal fall användes båda metoderna för shuntberäkning.

Totalt 7 patienter (13 procent) drabbades av en eller flera komplikationer under ingreppet (Tabell I). I 1 av dessa fall ledde komplikationen till öppen kirurgi. Komplikationer i efterförloppet fick 2 patienter, vilket också ledde till kirurgisk slutning. I 1 av dessa fall gnagde ett paraplyben mot mitralis, vilket gav perikardvätska, feber och lunginfiltrat. Hos den andra patienten satt paraplyet snett, och ett paraplyben var på fel sida av septum.

Således fick sammanlagt 3 patienter opereras på grund av misslyckad kateterbehandling. I samtliga dessa 3 fall hade Siderisparaply använts.

Dagen efter interventionen undersöktes patienterna rutinmässigt med färgdoppler för att bedöma eventuell restshunt och septumförslutares läge. Totalt 51 patienter hade då kvarvarande förslutare, 1 patient genomgick intervention två gånger och kontrollerades därför två gånger. I 28 fall (54 procent) påvisades en liten restshunt. I en journal saknas uppgift om restshunt.

Patienterna följdes upp med varierande antal återbesök beroende på vilka rutiner som gällde vid respektive hemortssjukhus. Av de 49 patienter som vid långtidsuppföljning hade kvar septumförslutare var defekten fullständigt sluten hos 44 patienter (90 procent). Hos övriga 5 patienter saknades fullständiga uppgifter om återbesök, men hos 4 av dem hade en liten restshunt funnits vid den senaste kontrollen. De hade samtliga erhållit Siderisparaply. I 1 fall saknades uppgift om restshunt vid alla kontrolltillfällen. I 22 fall slöts den initiala restshunten spontant under uppföljningstiden. Tiden från intervention till konstaterande av slutning varierade från 7 dagar till 19 månader, medelvärde 4 månader.

Kirurgisk behandling. Totalt opererades 135 patienter med förmaksseptumdefekt av sekundumtyp: 87 flickor (64 procent) och 48 pojkar (36 procent). Totalt 45 patienter (33 procent) hade andra sjukdomar, varav 24 (18 procent) hade hjärtsjukdomar.

Hållets storlek mättes med transtorakal ekokardiografi, ibland även med transesofageal ekokardiografi. I 77 (57 procent) av fallen uppmättes QP/QS, dels med isotopshuntmätning, dels med transtorakal ekokardiografi. Hos 20 (15 procent) genomfördes angiografi preoperativt.

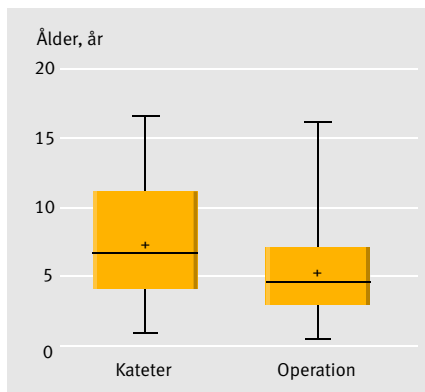
Vanligen slöts förmaksseptumdefekten med direktsutur (107 fall), men hos 27 patienter användes patch. I 1 fall användes patch med skapande av kvarvarande mindre förmaksseptumdefekt, s k Lakslynga. Denna teknik används för att endast delvis sluta defekten för att ge möjlighet till avlastning av hjärtat. Förmaksseptumdefekt kan slutas definitivt i senare skede genom en strypsnara som nås subkutant.

Sammanlagt 63 av barnen (47 procent) behandlades med inotropa läkemedel efter operationen. Totalt 18 (13 procent) fick komplikationer postoperativt före utskrivning (Tabell II). I 1 av dessa fall och hos ytterligare 12 patienter (10 procent) behandlades ansamling av perikardvätska med dränage i anslutning till ingreppet. Hos 5 barn (4 procent) fanns restshunt i det direkta efterförloppet till operationen.

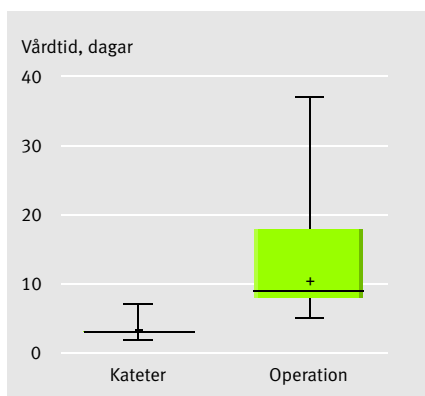
Ingen patient som genomgått kirurgi behövde reopereras.

Komplikationer i efterförloppet som ledde till återinskrivning och åtgärd på sjukhus fick 16 patienter (12 procent). Av dessa behandlades 11 med perikarddränage på grund av vätskeansamling i perikardiet, 4 på grund av infektion (septisk exsudativ perikardit, sårinfektion med abscess, halsinfektion och oklar infektion) och 1 på grund av övergående ansträngningsdyspné.

Jämförelser. Åldern hos den kateterbehandlade gruppen



Figur 2. Ålder vid ingrepp för respektive behandlingsgrupp (låddiagram).



Figur 4. Vårdtid i respektive behandlingsgrupp (låddiagram).

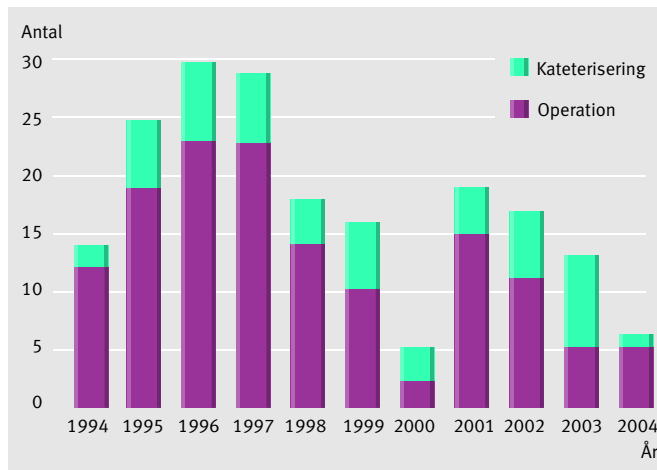
var signifikant högre än hos de opererade ($P < 0,01$) (Figur 2). Antal operationer och kateterinterventioner över tid ses i Figur 3. Medelvärdet på förmaksseptumdefektens diameter mätt med transtorakal ekokardiografi var 15 mm hos de opererade och 11 mm hos de kateterslutna. Vid jämförelse av vårdtider (Figur 4) inräknades vårdtid vid ingrepp, vårdtid vid hemortssjukhus i samband med ingrepp och vårdtid vid eventuella komplikationer. De opererade patienterna hade signifikant längre vårdtider än de kateterslutna ($P < 0,001$). Antal återbesök var i medeltal 4,6 för de kateterslutna och 3,6 för de opererade.

DISKUSSION

Slutning av förmaksseptumdefekt av se-

kundumtyp med kateterbehandling och kirurgisk intervention är studerat världen över, vanligen hos vuxna men sällan hos barn. I Sverige har resultat vid kateterbehandling av förmaksseptumdefekt av sekundumtyp på barn och ungdomar inte tidigare redovisats.

Vår studie innebär en möjlighet att utvärdera resultat vid kateterbehandling i Göteborg och att jämföra dem med resultat



Figur 3. Antal åtgärdade patienter i respektive behandlingsgrupp.

vid andra centra. Den ger också vägledning vid val av metod inför framtida ingrepp.

Patientselektion

Selektionen av patienter inför kateterbehandling och tidpunkten för ingreppet är avgörande för resultatet. Risken för pulmonell hypertension ökar med patientens ålder. För tidig åtgärd med kateterbehandling kan dock ge sämre resultat på grund av att septumförslutarens diameter kan vara större än septums längd [3]. En förmaksseptumdefekt kan dessutom slutas spontant upp till 2–3 års ålder. Vid komplikationer under ingreppet finns metoder för att återta förslutaren. Dessa är svårare att använda på små barn, eftersom dimensionerna på hjärtat och kärlen är mindre [4]. Det finns belägg för att en förmaksseptumdefekt lämplig för kateterslutning med tiden kan övergå till en som inte längre kan slutas med de instrument som finns tillgängliga idag [5].

För att kunna välja ut lämpliga patienter till kateterbehandling är det viktigt att ha en exakt metod för att bedöma defekten före ingreppet. Den metod som används hos barn idag är transtorakal ekokardiografi. Detta är en helt tillförlitlig metod, eftersom resultatet är beroende av undersökarens skicklighet. Det är svårt att se defekten i alla olika plan, och ofta anges hållets storlek i enbart ett plan. Hos vuxna är transesofageal ekokar-

TABELL II. Komplikationer vid kirurgi.

Komplikation	Åtgärd	Antal
Blödning från subclavia-kateter	Transfusion	1
Luft i koronarkärl	Inotrop stöd	1
Rift i vena cava inferior, luftbubbla i koronarkärl	Inotrop stöd och extra maskintid	1
Transfusionsreaktion med utslag och feber	–	1
Höga luftvägstryck, atelektas	Intensiv andningsvård	1
Nodal rytm	AAI-pacemaker (enbart förmaksstimulering), temporär	1
Sviktande vänsterkammare	Inotrop stöd	1
Pneumotorax	Drän	2
Pneumotorax	–	2
Hjärtflimmer och bradykardi	AAI-pacemaker, temporär	1
Blod i KAD, liten pneumotorax	Forcerad diures, inget drän	1
Övergående AV-block II (Wenckebachs block)	–	1
Pulmonell hypertension och tryckfall	Kvävemoxid och inotrop stöd	1
Pulmonell hypertension	–	1
Höga pulmonalartärtryck vid protamininjektion	Hyperventilation, buffert och kalcium	1
Tryckfall vid protamininjektion	–	1

diografi standardmetod för att i förväg bedöma förmaksseptumdefekt. Eftersom transesofageal ekokardiografi på barn utförs i narkos, genomförs den vanligen i samband med kateterbehandlingen.

Felaktig bedömning av hålets egenskaper med transtorakal ekokardiografi inför ingreppet leder till att barn sövs och genomgår transesofageal ekokardiografi eller angiografi utan att kunna behandlas. Detta är kostnadsineffektivt och innebär en onödig risk för patienten. I vår studie sövdes 6 av 61 patienter (10 procent) och genomgick angiografi utan åtgärd, i samtliga fall på grund av missbedömning av hålets storlek och utseende initialt. Motsvarande resultat i en tidigare studie var 8,1 procent [4]. Tredimensionell transtorakal ekokardiografi kan i framtiden förhoppningsvis ge mer information än den som erhålls vid transtorakal ekokardiografi och transesofageal ekokardiografi [5].

De patienter som opererades hade i genomsnitt större defekter än de som kateterbehandlades. Detta har noterats även i tidigare studier [6]. Möjligen påverkar detta resultatet av studien, eftersom ett större hål medför större påverkan på patienten och de hemodynamiska förhållandena. Kirurgen får åtgärda de patienter där hålets kanter är otillräckliga för att kunna fästa förslutaren. De mer komplicerade fallen hamnar därför inom kirurggruppen.

Resultat

Slutningsfrekvens. Av de 52 patienter som påbörjade kateterbehandling fick 51 (98 procent) en septumförslutare, och resultatet räknas som lyckad slutning; 49 patienter (94 procent) har fortfarande sin förslutare kvar. Alla opererade patienter fick sin förmaksseptumdefekt stängd vid operationen. Slutningsfrekvensen i andra studier har rapporterats vara kring 80–97 procent vid kateterbehandling och 100 procent vid kirurgi [3, 4, 6-9].

Direkt efter kateterbehandlingen kunde ingen restshunt påvisas hos 23 patienter (44 procent) i vår studie, och 28 (54 procent) hade endast en liten restshunt, jämfört med omedelbar total slutning hos 79 procent [10] respektive 69 procent [8] i tidigare studier. Båda dessa studier berör dock enbart Amplatzförslutare och omfattar både vuxna och barn, varför resultaten inte är direkt jämförbara. Efter uppföljning hade 90 procent av våra patienter ingen restshunt kvar, men hos 10 procent saknades uppgifter om långtidsresultat. Andra studier har rapporterat total slutning i 94 procent [11], 98,5 procent [7] respektive 100 procent [3, 4] av fallen.

Betydligt färre av de opererade, 4 procent, hade restshunt i anslutning till operationen. Den högre andelen restshuntar direkt efter ingreppet hos de kateterbehandlade patienterna beror på att septumförslutaren inte haft tid att trombotisera. Dessa restshuntar sluts, vilket studien visade, spontant efter hand.

Komplikationer. Totalt 7 patienter (13 procent) fick komplikationer i anslutning till kateterbehandlingen och 2 (4 procent) i efterförloppet. Dessa klassades som allvarliga i 3 fall (6 procent) och som mindre allvarliga i 6 fall (12 procent). Till allvarliga komplikationer räknar vi dem som varit livshotande eller som lett till kirurgi.

Tidigare studier har visat komplikationsfrekvenser (allvarliga) mellan 0,8 och 3 procent [3, 12]. Kriterierna för allvarlig komplikation varierar dock mellan olika studier.

De 3 patienter i vår studie som drabbades av allvarliga komplikationer hade alla fått Siderisparaply. Totalt insattes 10 Siderisparaplyer, vilket ger en komplikationsfrekvens på 30 procent. Ingen allvarlig komplikation inträffade med Amplatzplugg, vilken idag är standard. Utvecklingen av septumförsluta-

re och teknik har således varit framgångsrik. De 10 patienterna som fick Siderisparaplyer var de 10 första som behandlades med paraplyslutning i Göteborg. Operatörernas skicklighet påverkar förstås också komplikationsfrekvensen [7].

Vår allvarligaste komplikation var embolisering av paraplyet till höger lunga. Vi hade totalt två emboliseringar (4 procent), bägge med Siderisparaply. En emboliseringsfrekvens på 0,55 procent med Amplatzplugg [12] och 3,5 procent med Cardioseal starflex och Amplatzer [13] har rapporterats i tidigare studier.

Av de 135 opererade patienterna fick 30 (22 procent) någon komplikation, flera var potentiellt livshotande. Dessutom drabbades 11 patienter av sen utveckling av perikardvätska, vilket krävde behandling med dränage, även detta potentiellt livshotande. Fenomenet med ökad incidens av perikardvätska hos patienter som opererats för förmaksseptumdefekt är välkänt, men orsaken är fortfarande oklar.

Vi har således en lägre komplikationsfrekvens bland de kateterbehandlade patienterna än bland de opererade, men materialen är inte helt jämförbara. Tidigare studier visar liknande resultat [7-9]. Det är svårt att jämföra i fråga om komplikationsfrekvenser med tidigare studier, eftersom dessa vanligen inkluderar vuxna.

Vårdtidens längd och uppföljning

Vi fann en signifikant skillnad i vårdtid hos patientgrupperna. De kateterbehandlade vårdades i genomsnitt 3 dygn, de opererade 11 dygn ($P < 0,001$). Liknande resultat ses i andra studier [4, 5, 8, 9, 13]. Vi vet att opererade patienter vårdas cirka 3 veckor i hemmet efter ingreppet, medan de som kateterbehandlats inte behöver fortsatt vård efter utskrivning, vilken vanligen sker dagen efter ingreppet. Vårdtid i hemmet innebär ofta sjukskrivning för en förälder och är en kostnad för samhället.

De kateterbehandlade patienterna följs upp oftare än de opererade. Det är dock stora variationer i återbesök mellan patienterna inom de bägge grupperna, även då ingreppen förlöpt komplikationsfritt. Det finns inga enhetliga riktlinjer för uppföljning, vilket gör denna godtycklig och sannolikt mer kostsam än nödvändigt. Tydliga riktlinjer för uppföljning bör utformas och spridas.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

Kommentera denna artikel på www.lakartidningen.se

REFERENSER

- Campbell M. Natural history of atrial septal defect. *Br Heart J*. 1970;32:820-6.
- Rigby M. The era of transcatheter closure of atrial septal defects. *Heart*. 1999;81:227-8.
- Wang JK, Tsai SK, Wu MH, Lin MT, Lue HC. Short and intermediate term results of transcatheter closure of atrial septal defect with the Amplatzer septal occluder. *Am Heart J*. 2004;148(3):511-7.
- Butera G, De Rosa G, Chessa M, Rosti L, Negura DG, Luciane P, et al. Transcatheter closure of atrial septal defect in young children: results and follow-up. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42(2):241-5.
- Holzer R, Hijazi ZM. Interventional approach to congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol*. 2004;19(2):84-90.
- Durongpisitkul K, Soongswang J, Laohaprasitiporn D, Nana A, Sriyoschati S, Ponvilawan S, et al. Comparison of atrial septal defect closure using amplatzer septal occluder with surgery. *Pediatr Cardiol*. 2002;23:36-40.
- Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Lantzi K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(11):1836-44.
- Cowley CG, Lloyd TR, Bove EL, Gaffney D, Dietrich M, Rocchini AP. Comparison of results of closure of secundum atrial septal defect by surgery versus Amplatzer

- septal occluder. *Am J Cardiol.* 2001;88(5):589-91.
9. Thomson JDR, Aburawi EH, Waterson KG, van Doorn C, Gibbs JL. Surgical and transcatheter (Amplatzer) closure of atrial septal defects: a prospective comparison of results and cost. *Heart.* 2002;87:466-9.
 10. Masura J, Gavora P, Podnar T. Long-term outcome of transcatheter secundum-type atrial septal defect closure using Amplatzer septal occluders. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45(4):505-7.
 11. Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defect using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart.* 2003;89:199-204.
 12. Levi D, Moore JW. Embolization and retrieval of the Amplatzer septal occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;61:543-7.
 13. Berger F, Vogel M, Alexi-Meskishvili V, Lange PE. Comparison of results and complications of surgical and Amplatzer device closure of atrial septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;118(4):674-80.

NU NÅR DU ÄNNU FLER LÄKARE MED DIN PLATSANNONS

Lakartidningen.se och internetmedicin.se har tillsammans ca 400 000 besök i månaden – en siffra som borgar för att din platsannons uppmärksammas i målgruppen.



Lakartidningen



internetmedicin.se

Karriär & Arbete