

**Peter Eriksson**, med dr, vuxenkardiolog, GUCH-enheten, Medicin, Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra, Göteborg  
**Björn Söderberg**, specialitäläkare, barnkardiolog, drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

## Kateterinterventioner vid medfödda hjärtfel alternativ till öppen kirurgi

II Utvecklingen av kateterteknik är en direkt följd av tidiga radiologiska landvinningar, som punktionsteknik och angiografi. Kontrastangiografin var i bruk redan på 1930-talet men var svår att utföra, då tekniken byggde på direktpunktion eller friläggning av kärl. För modern perkutan punktionsteknik spelade den svenske radiologen Sven Ivar Seldinger en avgörande roll. Genialt och enkelt beskrev han 1953 i *Acta Radiologica* hur man med hjälp av nål och ledare kunde föra in en kateter i vilket kärl/hålrum som helst. »Seldingertekniken« är idag, världen över, i var interventionists hand.

Vad man kan uträtta via sin punktion har följt materialutvecklingen, och dagens mångfald av katetrar är långt ifrån de som Werner Forssman använde på 1920-talet.

Interventionsdelen för medfödda hjärtfel har av naturliga skäl utvecklats inom barnkardiologin men är idag även tillgänglig för vuxna med nyupptäckta medfödda hjärtfel eller vid reintervention via GUCH (grown up congenital heart disease)-mottagningar i Göteborg, Lund och Karolinska i Stockholm.

År 1966 får anses som startpunkt för kateterburen intervention, då Rashkind genomförde och beskrev ballongseptostomi av förmaksväggen som livräddande åtgärd på nyfödda med transposition av de stora kärlen. Metoden är i bruk även idag, och svenska barnkardiologer utför årligen ett 20-tal ingrepp som är direkt livräddande.

Utvecklingen har dominerats av internationella aktörer, men för Sveriges vidkommande har Laszlo Solymar spelat en avgörande roll under 1990-talet. Laszlo har sin grund i den kliniska fysiologin men var verksam som barnkardiolog i Göteborg. Via tjänstgöring i Riyad knöt han kontakt med Shakeel Qureshi, ett samarbete som resulterade i att avancerade stentningar av stora kärl och slutning av förmaksseptumdefekter tidigt (1994) kunde utföras i Sverige.

### Alternativ eller komplement till öppen kirurgi

Hos den vuxna populationen med medfödda hjärtfel kompliceras ofta bedömningen av nyttan med en eventuell intervention av tidigare genomgångna torakotomier samt en med åldern stigande komorbiditet. Handläggningen av dessa patienter bör vara ett resultat av en konferens och konsensus mellan barnkardiologer, barntoraxkirurger, vuxenkardiologer med GUCH-intresse samt toraxradiologer. I dessa diskussioner kan kateterburen intervention övervägas som ett alternativ eller komplement till öppenkirurgi vid en rad mycket specifika frågeställningar. Fördelen med en kateterburen intervention är den minskade postoperativa morbiditeten genom att torakotomi och hjärt-lungmaskin undviks. Syftet med följande avsnitt är att belysa indikationer för kateterburna interventio-

### Sammanfattat



Kateterburna interventioner vid medfödda hjärtfel hos vuxna är i en dynamisk utveckling.

Kateterburen intervention anses idag som förstahandsalternativ vid en rad vitier som valvulär pulmonalisstenos, öppetstående ductus arteriosus och ASD sekundum.

Möjligheten till kateterburen intervention bör övervägas vid problemkonferenser avseende vuxna med medfödda hjärtfel och ingå i ett multidisciplinärt handläggande.

### Medfödda hjärtfel

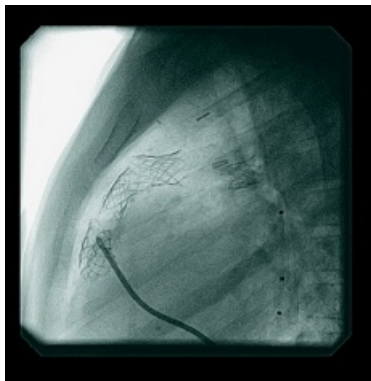
Se även artikeln på sidan 2056.

ner samt dess roll i förhållande till öppen kirurgi med utgångspunkt i några av de vanligaste kongenitala vitierna.

### Förmaksseptumdefekt (ASD)

Primum- och sinus venosus-defekter är för närvarande inte tillgängliga för kateterburen intervention. ASD (atrial septal defekt) primum saknar ju per definition kant mot AV-planet, och ett device skulle därmed påverka »backventil«-funktionen av såväl mitral- som trikuspidalklaffarna. Sinus venosus saknar inte bara kant mot vena cava superior, dessutom mynnar lungvenor på sådant sätt att dessa vid slutning kirurgiskt måste tunneleras för att mynna i vänster förmak.

Vad gäller sekundumdefekter (i anslutning till fossa ovalis) slöts den första år 1973. Initialt erhöles nedslående resultat på grund av vaskulära komplikationer av dåtidens grova (23 French!) instrumentering samt stora risk för embolisering. Dagens teknik med olika typer av dubbelpaplyer har en hög frekvens lyckade ingrepp och liten risk för allvarliga komplikationer. Möjligheten till kateterburen intervention baseras på transesofageal ekokardiografi där defektens diameter (<40 millimeter) samt läge (omgivande bräm, avstånd till mitralklaffar och sinus coronarius) bedöms. Indikationen för intervention är i huvudsak hemody-



**Figur 1.** Patient med transposition, VSD och pulmonalstenos. Korrigerad ad modum Rastelli med xenograft conduit från höger kammare till lungartär. På grund av stenos i conduit samt i proximala delen av nativ vänster lungartär har fyra stentar implanterats.

namisk (volymöverbelastade högersidiga hjärtrum) och/eller paradoxal embolism.

Vad gäller den hemodynamiska indikationen räknas en vänster-högershunt med Qp:Qs över 1,6:1 som signifikant. Svårigheter med shuntbestämning är att storleken av shuntens är situationsberoende och i hög grad ökar med åldern. Storleken av shuntflödet beror huvudsakligen på skillnaden i vävnadseftergivlighet mellan vänster och höger kammare. Således kommer närvaro av hypertoni, vänsterkammarehypertrofi och ischemisk hjärtsjukdom att öka shuntflödet. Det motsatta gäller: att mätning av shuntstorlek hos en liggande, sederad och vasodilaterad patient underskattas. I närvaro av en ASD ger den ekokardiografiska bedömningen avseende dilatation av högersidan den viktigaste informationen om dess signifikans. Även i fråga om äldre patienter (>60 år) finns konsensus om att signifikant ASD bör slutas även i frånvaro av symtom. I dessa fall är det viktigt att samtidig kranskärlssjukdom kartläggs och beaktas inför ställningstagande till typ av intervention.

På indikationen paradoxal embolism enbart finns ingen konsensus huruvida slutning bör rekommenderas eller inte. Indikationen paradoxal embolism bygger på kryptogen cerebrovaskulär händelse där en ASD eller öppetstående foramen ovale och en med kontrastekokardiografi påvisad höger-vänsterpassage föreligger. Vår synpunkt är att det bör övervägas hos unga patienter men att det är mycket kontroversiellt hos äldre. Med stigande ålder ökar sannolikheten för embolism från icke påvisade arteriella pålagringar eller paroxysmala förmaksflimmer.

För ovanstående patienter är kateterburen intervention ett alternativ till operation speciellt hos patienter med stor operationsrisk. Fördelen med operation är lång erfarenhet och låg operationsmortalitet. Fördelen med kateterburen slutning är ringa postoperativ morbiditet och kortare sjukhusvård. Nackdelen med kateterburen intervention är att data om långtidsuppföljning saknas. Stora studier (2 500 patienter) pågår, och om man kunde visa minskad förekomst av utveckling av förmaksflimmer skulle detta vara ett tungt argument för kateterintervention, då utveckling av förmaksflimmer både i naturlshistorien och efter operativ slutning av ASD är vanlig (upp till 60 procent i studier med 20-årsuppföljning efter operativ slutning). I den vuxna populationen beräknas att 80 procent av alla sekundumdefekter är tillgängliga för kateterburen slutning [1]. I Sverige idag sluts majoriteten kateterburet hos vuxna medan kirurgi är vanligare hos barn.

### Kammarseptumdefekt (VSD)

Kateterintervention av VSD (ventrikelseptumdefekt) är att betrakta som experimentell och under utveckling. Internationellt finns en del erfarenheter av större patientserier om runt 100 patienter och speciella device finns framtagna och till försäljning. Den största erfarenheten finns av behandling på barn, men små serier på vuxna, där VSD är förvärvat som komplikation till

hjärtinfarkt, finns beskrivna. De svenska erfarenheterna grundas på runt tio barn samt lika få fall av infarkt-VSD hos vuxna. Majoriteten kateterinterventioner är gjorda på muskulära VSD, vilka är bättre lämpade än membranösa (vilka är direkt olämpliga) på grund av den septala trikuspidalklaffens breda infästning av chordae tendineae mot septum. I enstaka fall och under speciella omständigheter (kirurgiskt svårtillgänglig, extrem högriskoperation) kan kateterburen intervention övervägas. Indikation för operativ slutning av VSD är hemodynamiskt signifikant shunt (Qp:Qs >1,6:1) samt (recidiverande) trikuspidalendokarditer vid insignifikanta, framför allt membranösa, VSD. Shuntstorlek vid VSD är till skillnad från ASD till övervägande del beroende av defektens storlek (i frånvaro av förhöjt högerkammertryck). Förstahandsmetoden för VSD är idag öppen kirurgi. (Figur 1.)

### Öppetstående ductus arteriosus (PDA)

Allt sedan Porstmann och medarbetare beskrev kateterburen slutning av PDA (persisterande ductus arteriosus) år 1967 finns en lång erfarenhet av framför allt pediatrika fall. Blotta förekomsten av en PDA bör föranleda aktivt ställningstagande till slutning. Undantag är mycket små, icke auskulterbare ductus arteriosus utan genomgången endokardit samt mycket stora ductus arteriosus med uttalad pulmonell hypertension. En måttlig pulmonell hypertension (pulmonalstryck <2/3 av systemtrycket) talar starkt för intervention, då måttlig pulmonell hypertension oftast är reversibel efter slutning av PDA. En dilaterad, volymbelastad vänsterkammare stärker också indikationen för intervention. Risken för endarterier vid PDA anses liten, men möjligheten bör beaktas vid recidiverande pneumonier. Att beakta är samvariation av aortastenosen, vilket gör att flödes hastigheten över aorta delvis orsakas av ett ökat flöde och att klaffstenosen vanligtvis överskattas.

Den anatomiska variationen av PDA är stor, från att vara mycket kort (som ett aortopulmonellt fönster) till att vara lång och vindlande. Avgången från aorta (distalt om kärlavgångarna från arcus aortae) kan också vara mer eller mindre ampullik. På grund av ovanstående finns idag flera olika kateter tekniker för att sluta PDA, allt från olika typer av kollagenklädda spiraler (s k coils), dubbelparaplyer och olika typer av plugg.

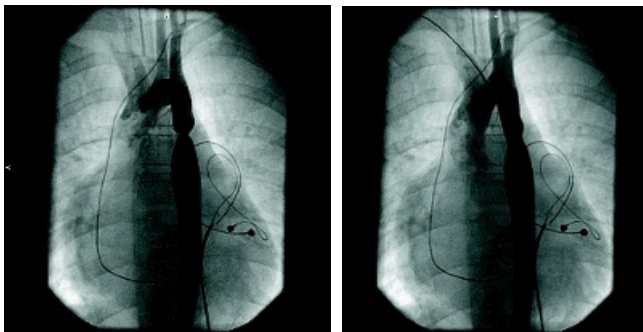
Förutom utredning med transesofageal ekokardiografi ger även förekomst av förkalkning på slätröntgen viktig information, framför allt då öppen kirurgi övervägs. Invasiv, angiografisk kartläggning bör göras med sikte på att kunna intervernera i samma seans.

Resultaten av kateterintervention är goda, och intervention anses idag vara förstahandsterapi för såväl barn som vuxna. Hos ca 10 procent ses en liten restshunt efter intervention. Denna kan oftast i en kompletterande kateterisering slutas helt. Hos patienter med restshunt efter intervention kan i sällsynta fall en kliniskt betydelsefull hemolys förekomma.

### Koarktation av aorta (CoA)

Första beskrivningen av ballongdilatation av CoA (koarktation av aorta) gjordes av M Singer och medarbetare 1982.

CoA är vanligtvis belägen på platsen för ligamentum arteriosus. Förträngningen är vanligtvis kort, mer som ett veck eller membran (s k diskreta), men kan också vara en långsträckt hypoplasia som även kan omfatta kärlavgångarna från arcus, framför allt vänstra subclavia-artären. Symtomen är huvudsakligen hypertoni med olika tryck i armar och ben. Vidare är det viktigt att veta att tidigare åtgärdade CoA inte sällan (16–60 procent) recidiverar, och man har i studier funnit ett kirurgiskt reinterventionsbehov i 5–50 procent av fallen. Diagnostiken baseras på blodtrycksmätning i armar och ben. Ekokardiografi kan bekräfta diagnosen, men det kan vara svårt att närmare bedöma dess signifikans. Magnetkamera



**Figur 2.** Nativ coarctatio aortae hos patient som tidigare korri-gerats för komplett atrioventri-kulär septumdefekt med insätt-ning av mekanisk klaffprotos.

**Figur 3.** Samma patient som i Figur 2. Stentdilata-tion av förträngningen har skett, med minskning av den systo-liska gradienten från 29 till 3 mm Hg.

anses som etablerad standardmetod för den anatomiska kartläggningen. Vid invasiv tryckmätning anses en tryckdifferens >20 mm Hg över koarktationen som signifikant. Alla signifikanta CoA bör åtgärdas på grund av naturalförloppet med känd ökad risk för hjärnblödning, aortadissektion, tidig koronarsjukdom och hjärtsvikt.

Kateterburen intervention med ballongdilata-tion med eller utan stent är hos barnpopulationen med korta (diskreta) CoA förstahandsmetod idag. Hos den vuxna populationen anses ballongdilata-tion med försök till primär stentning vara förstahandsalternativ vid re- eller restkoarktationer. På grund av faran för ogynnsam dissektion och/eller aneurysmutveckling har man haft en återhållsam inställning till ballongdilatation av nativa koarktationer hos vuxna. Senare erfarenheter är dock att metoden är jämförbar med öppen kirurgi och bör ses som ett alternativ [2].

Att tänka på är dock att ballongdilata-tion med stent kräver relativt stora diametrar på inläggningsinstrumentet (12–22 French), vilket gör att bedömning av femoralartärer är viktigt hos äldre patienter. (Figur 2 och 3)

## Pulmonalklaffstenos (PS)

År 1979 gjordes den första lyckade ballongdilata-tionen av PS (pulmonalklaffstenos) av B Semb och medarbetare. PS är ett relativt vanligt kongenitalt vitium, men eftersom tidigare inter-vention under barntiden har goda bestående resultat är be-handlingskrävande PS ovanligt hos vuxna. Det anatomiska spektret sträcker sig från fusionerade kommissurer till uttalad pulmonalklaffdysplasi med anulushypoplasi. Om signifikant förträngning av utflödet från högerkammaren föreligger bör denna åtgärdas för att förhindra utvecklingen av fibros och dysfunktion av högerkammaren. Symptomatologin domineras av trötthet, dyspné och sänkt arbetskapacitet, men även bröstsmärta och arytmier kan förekomma. Diagnostiken bygger på ekokardiografi, vilken vanligtvis överskattar gradienten över stenosen. Vid invasiv tryckmätning hos en patient i vila med normal minutvolym är ett tryckfall >40 mm Hg över ste-nosen ansett som signifikant och bör åtgärdas.

Öppen kirurgi bör tillgripas endast då ballongdilata-tion misslyckats. Kateterisering görs vanligtvis helt från vensidan, och på grund av större diametrar av anulus hos vuxna används vanligen en dubbel ballongteknik. Såväl omedelbara som långtidsresultat är goda [3]. Ofta fås efter intervention en lindrig till måttlig pulmonalinsufficiens.

## Pulmonalartärstenos (PaS)

Stenos eller hypoplasi av pulmonal artär (PaS) är relativt vanligt hos patienter med kongenitala vitier. Som isolerad före-

teelse ses PaS vid Williams' eller Alagilles syndrom, vanli-gare är att PaS är en del av ett mer komplext kongenitalt hjärt-fel som Fallot (med eller utan pulmonalisatresi) eller som en komplikation till tidigare kirurgiska shuntar och conduiter. Enbart ballongdilata-tion av PaS har en lyckandefrekvens på 50–60 procent på grund av att elastisk återfjädring förhindrar ett kvarstående acceptabelt resultat. Primär stentning är av den anledningen det som rekommenderas. Erfarenheterna är begränsade, men metoden är att föredra framför tekniskt svår öppen kirurgi.

## Aortastenos (AS)

Hos patienter med AS (aortastenos) i synnerhet avgör det under-liggande morfologiska substratet resultatet av en ballong-vidgning. Att fusionerade kommissurer i en i övrigt mobil klaffapparat är orsaken till AS är en förutsättning för att bal-longdilata-tion skall kunna lyckas. Dessa förutsättningar före-kommer nästan enbart i barnpopulationen. Ballongdilata-tion av AS hos vuxna har således inget att tillföra jämfört med öp-pen- kirurgi annat än i mycket sällsynta fall med bakomlig-gande komplicerande faktorer.

## Mitralstenos (MS)

Fram till 1984, då K Inoue och medarbetare beskrev perku-tan mitral kommissurotomi (PMC), var kirurgi enda behand-lingsalternativet för mitralstenos. Utvecklingen har gått framåt sedan dess, och PMC anses idag vara förstahandsval som alternativ till öppen kommissurotomi.

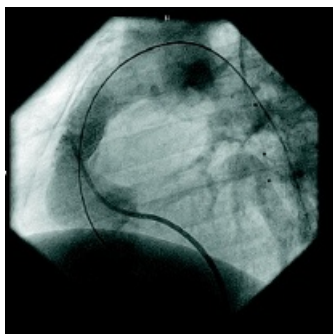
Symtomatiska patienter med mitralstenos skall utredas med sikte på intervention, då symtomen vanligtvis snabbt progredierar och kan vara svåra att predicera vid exempelvis tillkomsten av ett snabbt förmaksflimmer. Utredningen sker med ekokardiografi. Den ekokardiografiska indikationen för intervention hos en symtomatisk patient är en kalkylerad mitralöppningsyta <1,0 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> kroppsyta, vilket hos en normalstor vuxen innebär en mitralöppningsyta <1,5–1,7 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>. I tveksamma fall är invasiv diagnostik av värde.

Inför ställningstagande till vilken typ av intervention som är att föredra är ekokardiografi hörnstenen. Förutom svårighetsgrad av mitralstenos och eventuellt grad av sam-tidig mitralinsufficiens bedöms seglens stelhet, seglens för-tjockningsgrad, calcifiering samt förtjockningsgrad av chordae på en fyrgradig skala. Patienter med gracila rörliga klaffar utan förkalkningar och normala chordae är således ideala för PMC medan patienter med svårt förkalkade, orör-liga klaffar och/eller stor (2/4) mitralinsufficiens är direkt olämpliga PMC-kandidater.

Olika tekniker för PMC finns, men den förhärskande tekni-ken är den med venös ingång via transseptal punktion och an-vändande av Inoue-ballong. Omedelbara och långtids-uppföljningsresultat är väl jämförbara med dem vid öppen ki-rurgi. Lindrig mitralinsufficiens är inte ovanlig efteråt men är sällan av kliniskt signifikant valör. Enstaka fall av en kvarstå-ende hemodynamiskt signifikant skapad ASD finns beskrivna. Enstaka centrum har därför börjat med en retrograd arteriell in-gång med Inoue-ballong för att undvika den transseptala punk-tionen. PMC har genomförts komplikationsfritt även på gravi-da kvinnor. I Sverige utförs PMC enbart i Linköping.

## Övriga indikationer för kateterburna interventioner

Rent allmänt ger kateterburen intervention möjlighet att per-kutant kunna vidga en befintlig kärlförbindelse (ballong- dilata-tion med eller utan stent) eller sluta densamma (coils, pa-raplyer, pluggar, avlösbara ballonger, olika kärklister) utan att behöva tillgripa öppen kirurgi. Detta alternativ blir förstås mer attraktivt om öppen kirurgi är tekniskt svår och riskfylld. Hos vuxna blir ökad frekvens av samtidig komorbiditet och



**Figur 4.** Patient som korrigerats för dubbelt utflöde från höger kammare med ventrikelseptumdefekt och pulmonalstenos. Detta innefattade ett homograft conduit mellan höger kammare och lungartär. Efter cirka sex år har conduitet stenoserats och därför vidgats med en stent.

längre mobiliseringstid efter exempelvis torakotomi också faktorer som talar för kateterburen intervention.

Hos patienter födda med olika former av pulmonalisatresi som korrigerats i barna- och ungdomsåren upptäcks inte sällan så kallade MAPCA-kärl (major aorto-pulmonary collateral arteries), som direkt från aorta försörjer en del av lungartärträdet även i vuxen ålder. Dessa kan vid tidpunkten för korrektiv kirurgi ha varit små och obetydliga men kan under åren ha vuxit till och utgör en risk för utveckling av pulmonell hypertension. Utredning av dessa är svår och kräver ofta såväl magnetkamera som aortografi i flera projektioner samt pulmonalangiografi. Majoriteten av MAPCA-kärl lämpar sig väl för kateterburen slutning med exempelvis coils. Olika former av arteriovenösa fistlar samt kirurgiska shuntar (t ex Blau-lock-Taussig) är andra förhållanden som kan lämpa sig väl för kateterburen slutning.

Kirurgiska conduiter och shuntar kan också bli föremål för kateterburen dilatation med eller utan stent. (Figur 4)

### Framtid och utveckling

Utvecklingen av kateterburna interventioner sker idag mycket snabbt på grund av ökade möjligheter som nya material och nya device ger. Förutom utvecklingen av själva kateteriseringsmaterialen ger förbättrad radiologi med kopplade mätinstrument i kombination med samtidig möjlighet till intravasalt ultraljud en ständigt ökande precision vid själva ingreppets utförande. Vidare sker idag en utveckling av en rad hybridtekniker där kirurgi och kateterburen intervention kombineras, t ex ballongburna endoluminala stentfixerade klaffar. Utvecklingen av kateterburna interventioner i allmänhet och hos kategorin vuxna med medfödda hjärtfel i synnerhet innebär också ett brett friktionsfritt samarbete mellan klinisk fysiologi, toraxkirurgi, anestesi, radiologi, barnkardiologi och vuxenkardiologi.

Allt nytt är ju inte alltid bättre än det gamla, och utvecklingen av kateterburna interventioner bör därför vara centraliserad på ett fåtal centrum med intresse för inte bara teknik utan också uppföljning och utvärdering.

\*

Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

### Referenser

1. Johansson M, Söderberg B, Eriksson P. Availability of percutaneous closure for an adult population with interatrial shunts. *Cardiology* 2003;99:85-9.
2. Fawzy ME, Sivanandam V, Galal O, Dunn B, Patel A, Rifai A, et al. One- to ten-year follow-up results of balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1542-6.
3. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Labadi Z, Shapiro SR. Balloon pulmonary valvuloplasty; results of the valvuloplasty and angioplasty of congenital heart anomalies registry. *Am J Cardiol* 1990;65:775-83.



=artikeln är referentgranskad