HJERTEKIRURGI HOS VOKSNE MED MEDFØDTE HJERTEFEIL

Gunnar Eriksen[1] og Harald Lindberg[2]. [1]Kardiologisk avdeling og [2]Thoraxkirurgisk avdeling, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Fra begynnelsen av 1970-tallet og fremover utviklet man stadig bedre teknikker for kirurgisk korreksjon av medfødte hjertefeil, og i dag overlever nesten alle som blir født med selv komplekse defekter frem til de blir voksne (1,2). Dette har selvsagt medført en kraftig økning i antall voksne med medfødte hjertefeil (grown-up congenital heart defects, GUCH). Mange som er operert som barn, trenger å bli operert på ny som voksne. Andre med kjente hjertefeil trenger ikke korreksjon før de er voksne, og noen får ikke noen hjertefeildiagnose før de er blitt voksne - og da ofte når de får symptomer og må ha kirurgisk korreksjon. Det er hittil ikke laget noen oversikt over hjertekirurgi på voksne med medfødte hjertefeil i Norge.

Oslo universitetssykehus (OUS), Rikshospitalet, har hatt landsfunksjon for kirurgi for medfødte hjertefeil siden 2003, og inntil da ble ca. 80 % av kongenitt hjertekirurgi utført på OUS, Rikshospitalet. I denne artikkelen gir vi en oversikt over den kongenitte hjertekirurgien som ble gjort på OUS, Rikshospitalet på pasienter 18 år eller eldre i løpet av de 45 årene fra 1971 og frem til 2016.

Materiale og metoder

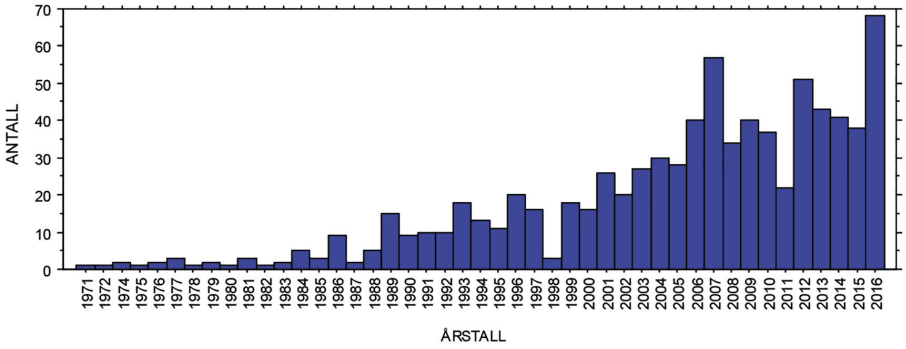
Alle operasjoner for medfødte hjertefeil ble prospektivt registrert fra 21. juni 1971 til 31. desember 2015. De som ble operert som voksne, omfatter også pasienter som har vært primæroperert ved andre sykehus i Norge eller utlandet. Data som ble registrert, var fødselsdato og personnummer, datoer for alle hjerteoperasjoner, hvilke typer inngrep som ble gjort, opptil tre hjertefeildiagnoser og om det var brukt hjerte-lungemaskin eller ikke. Mortalitetsdata fra Statistisk Sentralbyrå til og med den 31. desember 2015 ble brukt. Diagnosene baserte seg på ICD-9 ble brukt til og med 1998, og deretter ICD-10. Pasientene ble så klassifisert i henhold til den mest alvorlige diagnosen i et anerkjent diagnosehierarki (1). Diagnosene øverst i hierarkiet ble definert som «komplekse», men hjertefeilene i nederste del ble definert som «ikke-komplekse». Pasienter under 18 år ble klassifisert som «barn», og de som var 18 år eller eldre, som «voksne».

Perkutane prosedyrer (innsetting av pulmonalklaffer og stenting av aorta pga. koarktasjon) ble registrert prospektivt fra da disse aktivitetene startet i 2007. Implantasjoner av pacemakere, «coiling» av kollateralarterier, perkutan lukking av atrieseptumdefekter og transkateter aortaklaffimplantasjoner (TAVI-prosedyrer) er ikke tatt med.

For å studere risiko for reoperasjon i voksen alder, inkluderte vi alle som var operert på OUS, Rikshospitalet som barn. Pasienter som var primæroperert på andre sykehus måtte ekskluderes i disse analysene. Vi valgte så ut de største gruppene med komplekse defekter der det også var så mange reoperasjoner at meningsfylte subgruppeanalyser var mulige (univentrikulære hjerter, avbrutt eller hypoplastisk aortabue, transposisjon av de store arterier og Fallots tetrade). 90 % av alle reoperasjoner var på pasienter i disse gruppene (se nedenfor).

Statistikk

Kaplan-Meier-analyser ble brukt til å studere overlevelse og tid frem til eventuell reoperasjon etter fylte 18 år. Log-rank-testen ble brukt i disse analysene. Cox-analyser ble brukt til å studere overlevelse vs. alder for første GUCH-operasjon, antall operasjoner før 18 år, type hjertefeil og om pasientene hadde primær- eller reoperasjon som voksne. Binomialtesten ble brukt når vi testet på forskjeller i antall kvinner og menn med forskjellige typer hjertefeil.

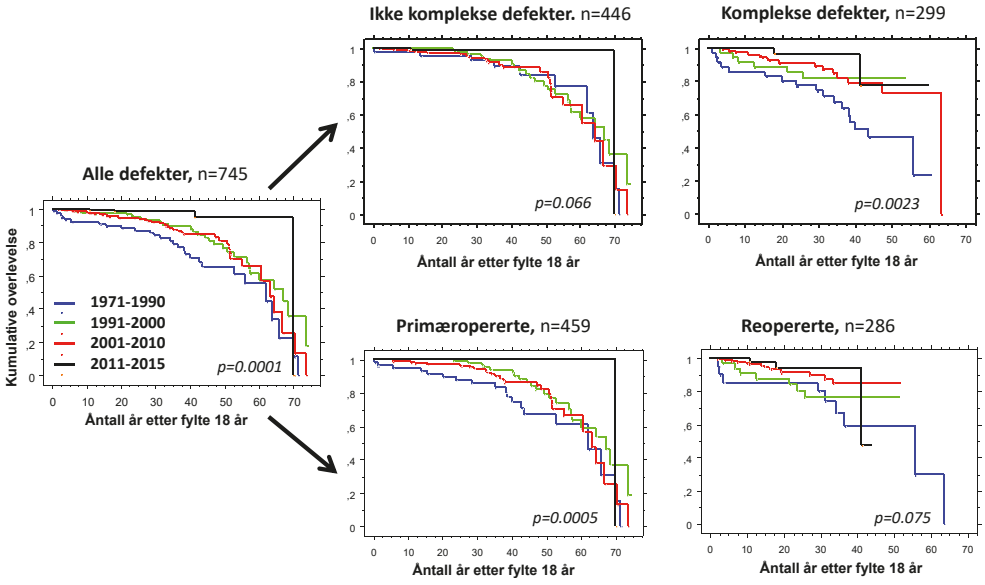


Figur 1. Antall GUCH-pasienter hjerteoperert pr. år i perioden 1971-2016

Resultater

I perioden 1971-2015 hadde 745 voksne med medfødte hjertefeil 860 hjerteoperasjoner. Ved førstegangsoperasjon etter 18 år var 723 (97,0 %) på hjerte-lungemaskin. Figur 1 viser utviklingen i antall pasienter operert per år frem til og med 2016. Antall pasienter operert i 2016 var 68, men disse er ikke tatt med i de videre analyser. Antall pasienter som ble operert 1, 2, eller 3 eller flere ganger som voksne i perioden 1971-2015, var henholdsvis 654 (87,7 %), 73 (9,8 %) og 19 (2,6 %). Antall pasienter som hadde reoperasjon var 20/56 (26,3 %) i perioden 1971-1990, 32/103 (31,1 %) i perioden 1991-2000, og 234/534 (43,8 %) i perioden 2001-2015. Samtidig økte det absolutte antallet voksne pasienter med medfødte hjertefeil som ble primæroperert fra 2,8 pr. år i perioden 1971-1990, til 10,3 pr. år i perioden 1991-2000 og 20,0 pr år i perioden 2001-2015.

Tabell 1 viser utviklingen i antall voksne pasienter med medfødte hjertefeil som fikk implantert perkutane pulmonalklaffer eller stenter i aorta for koarktasjon i perioden 2007-2016. Totalt ble det til og med 2016 gjort 56 slike prosedyrer på



Figur 2. Overlevelse etter fylte 18 år avhengig av tidsepoke for første GUCH-operasjon: Komplekse vs. ikke komplekse defekter, og reopererte vs. primæropererte

Tabell 1. Perkutane prosedyrer på voksne med medfødte hjertefeil

Årstall	Perkutane pulmonal-klaffer	Stentinger for koarktasjon
2007	1	0
2008	3	0
2009	2	0
2010	0	2
2011	0	1
2012	6	4
2013	1	3
2014	3	3
2015	6	7
2016	9	5
Sum	31	25

voksne pasienter med medfødte hjertefeil (31 pulmonalklaffer og 25 stenter).

Figur 2 viser langtidsoverlevelse avhengig av tidsepoken for første operasjon for medfødte hjertefeil i voksen alder. Totalt var det en klar økning i overlevelse gjennom observasjonsperioden. Spesielt var det en klar forbedring blant pasienter med komplekse defekter.

371 av de 745 opererte pasientene (49,8 %) var kvinner. 30 års overlevelse blant kvinner var 94,8 % og 90,0 % hos menn (p=0,15). Det var 459 pasienter (61,6 %) som hadde sin første hjerteoperasjon («primæroperasjon») etter fylte 18 år, og 286 (38,4 %) som var operert minst 1 gang før fylte 18 år («redo»). Av dem som hadde reoperasjon var det 48 (16,8 %) som var primæroperert på andre sykehus (30 i Norge og 18 i utlandet). 30 års kumulativ overlevelse hos kvinner som hadde reoperasjon var 86,1 %, mens den hos menn var 88,2 % (p = 0,61). 30 års kumulativ overlevelse hos kvinner som hadde primærkirurgi, var 97,9 %, mens den hos menn var 91,4 % (p = 0,16). Det var heller ingen signifikante kjønnsforskjeller når man så på komplekse og ikke-komplekse defekter hver for seg.

Primær vs. reoperasjon

Blant de primæropererte hadde 88/459 (19,2 %) definert komplekse defekter, mens det i gruppen med reoperasjon var 191/286 (66,8 %) med komplekse defekter (tabell 2a og 2b). De største subgruppene med komplekse defekter i reoperasjonsgruppen var dem med univentrikulære hjerter, avbrutt eller hypoplastisk aortabue, transposisjon av de store arterier eller Fallots tetrade. I gruppen primæropererte utgjorde atrieseptumdefekter og klaffefeil nesten 50 %.

I alt 104 pasienter (14,0 %) døde (median observasjonstid etter fylte 18 år hos overlevere var 27,8 år (snitt 29,2 år, SD 15,0 år). Kumulativ 30 års overlevelse var generelt høyere blant de primæropererte enn blant dem som hadde reoperasjoner (95,0 vs. 87,1, p=0,0001) (tabell 3). Kumulativ 30 års overlevelse blant de

Tabell 2a. Pasienter som hadde sin første operasjon for medfødt hjertefeil etter fylte 18 år

Type hjertefeil*	#	Andel menn	Median alder ved 1. operasjon
Komplekse			
UVH	5	2 (40.0%)	28.8 (19.2-47.0)
TAC	0	0	-
I/HAA	32	15 (46.9%)	45.0 (18.9-75.8)
TGA	4	2 (50.0%)	36.6 (35.9-54.7)
AVSD	29	11 (37.9%)	48.0 (23.8-67.3)
TAPVD	1	100%	31.5
PA	0	-	-
TOF	17	7 (41.2%)	34.8 (18.4-57.4)
Ikke komplekse			
VSD	39	23 (58.9%)	41.4 (18.6-70.2)
COA	11	7 (63.6%)	45.3 (18.3-68.5)
VALV	94	53 (58.9%)	42.3 (18.3-81.9)
ASD	185	65 (35.1%)	41.6 (18.0-86.8)
PDA	1	0%	18.9
Andre			
MISC	41	18 (43.9%)	32.7 (18.1-72.8)
Totalt	459	204 (44.4%)	40.2 (18-0-86.8)

**Forklaring på forkortelser: UVH = Univentrikulære hjerter, TAC = Truncus arteriosus communis, I/HAA = Avbrutt eller hypoplastisk aortabue, TGA = Transposisjon av de store arterier (inkludert kongenitt korrigert transposisjon), AVSD = Atrioventrikulær septumdefekt (både partiell og komplett), TAPVD = Total anomal lungevendrenasje, PA = Pulmonalatresi, TOF = Fallots tetrade, VSD = ventrikkelseptumdefekt, COA = Coarctatio aortae, VALV = Klaffefeil (aorta, mitral, pulmonal, tricuspidal), ASD = Atrieseptumdefekt, PDA = Persisterende ductus arteriosus, MISC = Miscellaneous (e.g. Ebstein, koronaranomalier, dobbelt utløp fra høyre ventrikkel, karringer)*

Tabell 2b. Pasienter som hadde reoperasjon for medfødt hjertefeil etter fylte 18 år.

Type hjertefeil	#	Median antall op < 18 år	Median alder ved 1. operasjon	Andel menn	Median alder 1. op ≥ 18 år
Komplekse					
UVH	19	3 (1-5)	2.6 (0.03-14.4)	57.9%	29.9 (18.5-39.4)
TAC	8	3 (1-4)	6.1 (0.13-15.0)	57.1%	23.8 (18.7.41.6)
I/HAA	34	2 (1-4)	3.9 (0.01-17.2)	58.8%	34.6 (18.4-57.4)
TGA	30	2 (1-6)	1.1 (0.03-9.5)	71.9%	31.4 (18.9-44.3)
AVSD	8	1 (1-3)	5.7 (0.5-18.0)	25.0%	40.3 (19.2-62.4)
TAPVD	0		-	-	-
PA	4	3 (1-4)	6.0 (0.03-12.4)	75.0%	21.7 (18.7-26.3)
TOF	88	2 (1-5)	3.7 (0.01-17.7)	55.7%	30.1 (18.0-59.3)
Ikke komplekse					
VSD	7	1 (1-2)	8.2 (1.0-15.2)	71.4%	46.4 (22.0-51.7)
COA	32	1 (1-2)	3.3 (0.01-14.3)	68.8%	33.4 (18.1-65.4)
VALV	39	1 (1-5)	5.1 (0.01-14.3)	53.8%	35.6 (18.8-69.4)
ASD	4	1 (1)	4.3 (3.3-11.9)	50.0%	60.9 (25.3-76.4)
PDA	0	-	-	-	-
Andre					
MISC	12	1 (1-2)	2.4 (0.2-13.8)	41.7%	29.4 (18.0-61.2)
Totalt	286	2 (1-6)	3.6 (0.01-18.0)	59.8%	30.5 (18.0-76.4)

Tabell 3. Kumulativ overlevelse GUCH-pasienter som er hjerteoperert etter fylte 18 år - enten som reoperasjon eller som det første hjertekirurgiske inngrep.

Type hjertefeil	Primær + redo	Primær	Kumulativ 30 års overlevelse %	Redo	Kumulativ 30 års overlevelse %	p
Komplekse						
UVH	24	5	20.0	19	67.4	0.060
TAC	8	0	-	8	75.0	-
I/HAA	66	32	100.0	34	96.4	0.75
TGA	34	4	75.0	30	83.3	0.72
AVSD	37	29	96.7	8	50.0	0.027
TAPVD	1	1	100.0	0	-	-
PA	4	0	-	4	50.0	-
TOF	105	17	80.9	88	95.8	0.070
Ikke komplekse						
VSD	46	39	97.3	7	68.6	0.035
COA	43	11	100.0	32	97.0	0.51
VALV	133	94	94.5	39	88.7	0.28
ASD	189	185	97.7	4	100.0	0.62
PDA	1	1	100.0	0	-	-
Andre						
MISC	53	41	97.1	12	83.3	0.26
Totalt	745	459	95.0	286	87.1	0.0003

primæropererte med komplekse vs. ikke-komplekse hjertefeil var 89,2 % vs. 96,7 % (p = 0,003), og 85,7 % vs. 90,7 % (p = 0,09) i gruppen med reoperasjon. Median alder ved operasjon i primærgruppen var 40,2 år, mens den var 30,5 år i gruppen med reoperasjon (tabell 2a og 2b). Når alder, primær vs. reoperasjon og kompleks vs. ikke-kompleks hjertefeil ble lagt inn som kovariabler i en Cox-analyse som inkluderte alle 745 pasienter, var alder og hjertefeilens kompleksitet sterke prediktorer for død, mens klassifiseringen primær/reoperasjon ikke hadde signifikant prognostisk betydning (detaljer ikke vist).

Pasienter som hadde primærkorreksjon

Tabell 2a viser at det totalt sett var flere kvinner enn menn som ble primæroperert etter fylte 18 år (55,6 %; p=0,002). Det var likevel noe flere menn enn kvinner som ble primæroperert for koarktasjon, ventrikkelseptumdefekter eller klaffefeil, men forskjellen var bare statistisk signifikant for klaffefeil (p=0,038). I den store gruppen av pasienter som ble operert for atrieseptumdefekter var det en spesielt sterk overvekt av kvinner (p<0,0001). Gjennomsnittsalderen for primæroperasjon var omkring 40 år totalt og for de fleste hjertefeilene.

Pasienter som hadde reoperasjon

I denne gruppen var det en klar overvekt av menn (59,5 %; p = 0,0007) (tabell 2b). I de relativt store subgruppene transposisjon av de store arterier og Fallots tetrade var det statistisk signifikant overvekt av menn (p-verdi hhv. 0,013 og 0,048), mens det i den lille gruppen med atrioventrikulærseptumdefekter var en signifikant overvekt av kvinner (p=0,031).

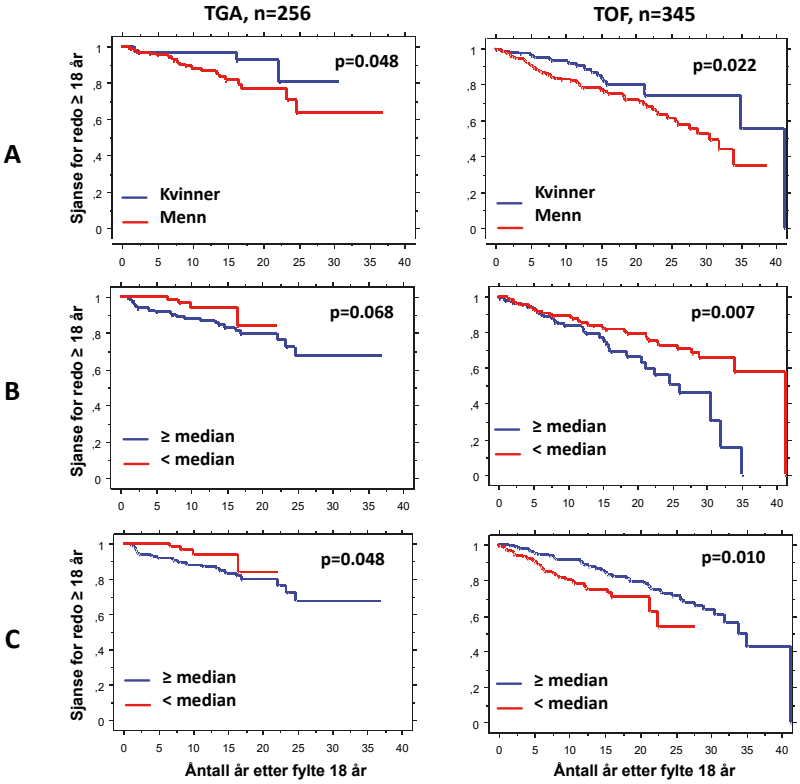
I alle de største gruppene (univentrikulære hjerter, avbrutt eller hypoplastisk aortabue, transposisjon av de store arterier og Fallots tetrade) var median alder ved reoperasjon omkring 30 år. Median antall operasjoner før 18 år var 2, men pasienter med de mest komplekse defektene hadde gjennomgående flest operasjoner før 18 år. Median alder ved første operasjon før 18 år var 3,6 år, men med betydelig spredning i alder. Gruppen operert for transposisjon av de store arterier skilte seg ut som helhet, og alderen ved første operasjon varierte også avhengig av operasjonsmetode. Ved arteriell switch var median alder 0,02 år, ved atrial switch (Mustard/Senning) 0,4 år og ved Rastelli-korreksjon 2,1 år. Andelen pasienter med komplekse defekter som ble operert frem til 1990 og i periodene 1991-2000, 2001-2010 og 2011-2015 var henholdsvis 11,8 %, 21,9 %, 32,9 % og 34,3 %.

Behovet for reoperasjon som voksen

Tabell 4 viser totalt antall pasienter med ulike diagnoser som ble operert på OUS, Rikshospitalet i 1971-2015 og overlevde til de var over 18 år, og hvor mange av disse som ble reoperert. Totalt ble 238 (7,1 %) av de i alt 3373 pasientene reoperert én eller flere ganger. Av de 1053 med definert komplekse feil ble 176 (16,7 %) reoperert, mens 62 (2,7 %) av de resterende 2320 ble reoperert. I alt var altså 176/238 (73,9 %) av alle reoperasjoner på pasienter med komplekse feil.

Tabell 4. Antall pasienter operert for medfødte hjertefeil i perioden 1971-2015 som var i live ved fylte 18 år og andel som så ble hjerteoperert påny, fordelt på ulike typer hjertefeil.

Type hjertefeil	Overlevd 18 år	Redo > 18 år n	Redo > 18 år %
Komplekse			
UVH	126	22	17.5
TAC	31	7	22.6
I/HAA	100	34	34.0
TGA	256	27	10.5
AVSD	134	6	4.5
TAPVD	31	0	0.0
PA	30	4	13.3
TOF	345	76	22.0
Ikke komplekse			
VSD	514	6	1.2
COA	274	20	7.3
VALV	215	23	10.7
ASD	461	3	0.7
PDA	369	0	0.0
Andre			
MISC	142	10	7.0
Totalt	3373	238	7.1



Figur 3. Kumulativ sjanse for reoperasjon etter fylte 18 år. A: kjønn, B: antall operasjoner som barn, C: alder ved første operasjon som barn.

Vi undersøkte så sannsynligheten for redo-kirurgi i de 4 gruppene univentrikulære hjerter (n=126), avbrutt eller hypoplastisk aortabue (n=100), transposisjon av de store arterier (n=256) og Fallots tetrade (n=345) (se metoder). Totalt var det 159 (19,2 %) av disse til sammen 827 pasientene som hadde reoperasjon.

Kjønn

Figur 3A viser at menn med transposisjon av de store arterier eller Fallots tetrade hadde signifikant høyere risiko enn kvinner for å bli reoperert som voksne. Blant pasienter med univentrikulært hjerte eller avbrutt eller hypoplastisk aortabue fant vi ingen signifikante forskjeller mellom kjønnene.

Antall operasjoner før 18 år

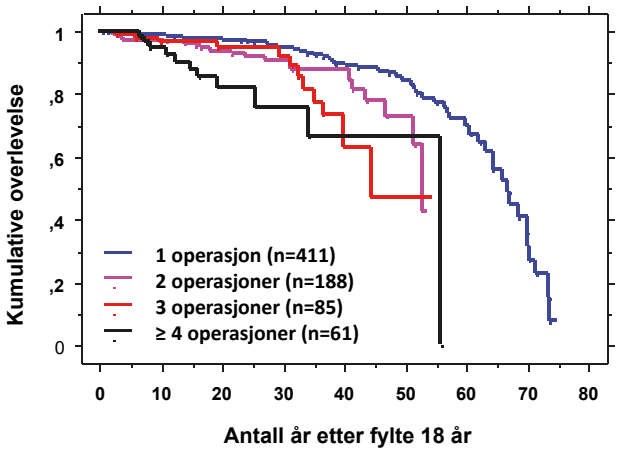
Figur 3B viser at det var signifikant lavere risiko for reoperasjon blant pasienter operert for Fallots tetrade som hadde få operasjoner bak seg. Den samme tendensen så man blant dem operert for transposisjon av de store arterier. Blant pasienter operert for univentrikulært hjerte og avbrutt eller hypoplastisk aortabue, var det ingen signifikante forskjeller.

Alder ved primæroperasjon

Figur 3C viser at pasienter operert for transposisjon av de store arterier med lavere enn median alder ved første operasjon hadde signifikant lavere sjanse for å bli reoperert enn pasienter med høyere alder. Blant pasientene operert for Fallots tetrade var det derimot dem med høyere enn median alder som hadde lavest sjanse for reoperasjon. I gruppene operert for univentrikulært hjerte og avbrutt eller hypoplastisk aortabue var alder ikke signifikant assosiert med risiko for reoperasjon.

Antall operasjoner og mortalitet

Figur 4 viser sammenheng mellom langtidsoverlevelse og totalt antall operasjoner



Figur 4. Totalt antall hjerteoperasjoner og langtids overlevelse etter fylte 18 år

(dvs. summen av antall operasjoner før og etter 18 år). 30 års kumulativ overlevelse hos pasienter som hadde hatt én operasjon var 94,7 %, to operasjoner 91,2 % (2 vs. 1; p=0,095), tre operasjoner 92,2 % (3 vs. 1; p=0,0025) og fire eller flere operasjoner 82,9 % (≥ 4 vs. 1; p<0,0001). I en Cox-analyse der alder ved operasjon etter fylte 18 år, hjertefeilklasse (kompleks vs. ikke-kompleks) og totalt antall operasjoner ble lagt inn som kovariabler, var alle signifikante prediktorer for død. Alder 18 år eller eldre ved operasjon var den sterkeste prediktoren og med invers relasjon til risiko for å dø (tabell 5).

Tabell 5. Cox-analyse av overlevelse etter 18 år som en funksjon av totalt antall hjerteoperasjoner, alder ved første operasjon som voksen og hjertefeilens kompleksitet.

Antall operasjoner	RR	95% CI	p
≥4 vs. 1	2.3	1.1 – 5.0	0.034
3 vs. 1	1.6	0.7 – 3.3	0.24
2 vs. 1	1.3	0.7 - 2.5	0.37
Kompleks vs. ikke-kompleks	1.8	1.0 – 3.1	0.034
Alder (+ 1SD)	0.38	0.29 - 0.51	<0.0001

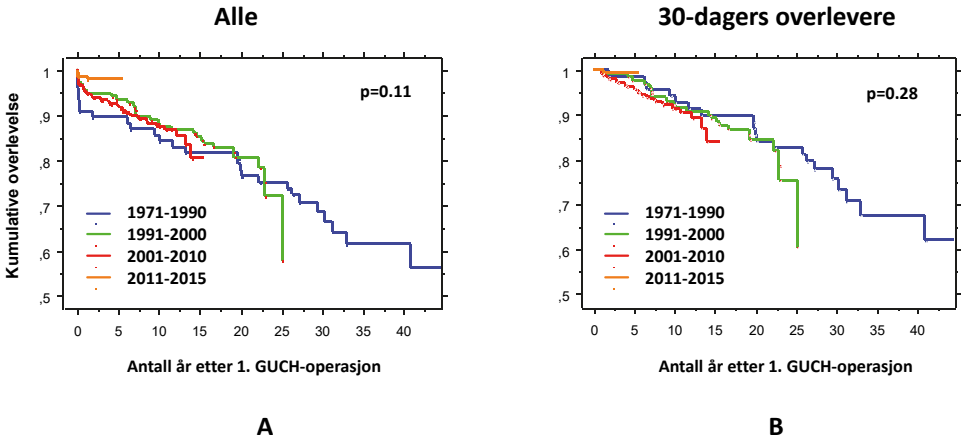
Overlevelse etter operasjon for medfødte hjertefeil hos voksne i ulike epoker

Figur 5 viser overlevelse etter operasjon for medfødte hjertefeil hos voksne i ulike tidsepoker. Panel A viser store forskjeller i tidlig mortalitet. Overlevelse etter operasjoner i 2011-2015 var for eksempel signifikant høyere enn etter operasjoner i 2001-2010 (p=0,021). Tidlig mortalitet før 1990 var på nærmere 10 %. Panel B viser at overlevelsen blant dem som overlevde de første 30 dagene etter operasjon («30-day survivors») i de ulike epokene var derimot nesten identisk. Gjennomsnittsalder ved operasjon i de ulike epokene var 39,7 år, 39,6 år, 37,8 år og 37,9 år, mens andelen komplekse defekter var henholdsvis 11,8 %, 21,9 %, 32,9 % og 34,3 %.

Diskusjon

Dette er den første oversikten over hjertekirurgi på voksne pasienter med medfødte hjertefeil i Norge. Våre data viser at antallet voksne med medfødte hjertefeil som er hjerteoperert, har økt gradvis spesielt etter 1990. Denne økningen har skjedd til tross for en samtidig økning i perkutane prosedyrer. Gjennomsnittlige andeler pasienter med primæroperasjoner vs. reoperasjoner (61,6 % vs. 38,4 %) er de samme som rapportert av Zomer et al. (3), men over tid har det skjedd en klar endring ved at andelen pasienter som har trengt reoperasjon har økt (4). Perkutane prosedyrer på disse pasientene er oftest «redo»-inngrep, og uten denne muligheten er det sannsynlig at andelen reoperasjoner hadde vært større (5).

Det har imidlertid også vært en økning i antall primæropererte. Muligens kan dette skyldes at terskelen for å primæroperere på medfødte hjertefeil hos voksne har gått ned pga. lavere komplikasjonsrisiko. Figur 5 viser for eksempel en klar reduksjon i 30-dagers mortalitet gjennom observasjonsperioden. Økningen kan også skyldes mer kunnskap om mulige senkom-



Figur 5. Overlevelse etter 1. GUCH-operasjon i 4 epoker

plikasjoner hvis selv enkle hjertefeil får stå ukorrigerte (6). Dette understøttes av at over 80 % av primærkirurgien var på ikke-komplekse defekter, og kirurgi på atrieseptumdefekter alene var 40 %. Muligens kan bedret diagnostikk også ha spilt en rolle for økningen i primæroperasjoner.

At to av tre reoperasjoner var på komplekse defekter er ikke overraskende, siden slike defekter med stor sannsynlighet må rekorrigeres senere i livet, først og fremst fordi kunstige eller reparerte klaffer oftest degenererer. At andelen reoperasjoner på komplekse defekter har vært økende skyldes en økning av andelen pasienter med komplekse defekter som er operert i barneårene (2,4).

Det var signifikant flere kvinner som hadde primærkorreksjon (spesielt for atrieseptumdefekter), og signifikant flere menn som hadde reoperasjon. Disse funnene skiller seg fra funn i Nederland der menn generelt hadde større sjanse for å bli operert som voksne (3). I vårt materiale var det svært få pasienter med ventrikkelseptumdefekter som ble reoperert i motsetning til i Nederland der den høye reoperasjonsfrekvensen blant menn først og fremst skyldtes høy reoperasjonsfrekvens for ventrikkelseptumdefekter blant menn.

Våre data viser omtrent samme overlevelse hos menn og kvinner etter både primær- og reoperasjon. I Nederland fant de at menn hadde nesten dobbelt så høy dødsrisiko etter reoperasjon (3). Det er ikke noen åpenbar forklaring på disse forskjellene.

Vi kjenner ikke til andre studier der sjansen for reoperasjon hos voksne pasienter med medfødte hjertefeil er studert. Kvinner hadde signifikant lavere risiko for reoperasjon både i gruppene operert for transposisjon av de store arterier og Fallots tetrade. Vi har ikke data som kan forklare disse forskjellene. Etter operasjon for avbrutt eller hypoplastisk aortabue var det også en tendens til økt forekomst av reoperasjoner. Kaplan-Meier-kurvene for menn og kvinner i gruppen med univentrikulære hjerter var nærmest overlappende.

Også alder ved primæroperasjon som barn var signifikant assosiert med risiko for reoperasjon blant pasientene operert for transposisjon av de store arterier eller Fallots tetrade. Blant dem med Fallots tetrade var det dem som var operert ved alder lik eller over median alder som hadde lavest risiko for reoperasjon. Alder for korreksjon av Fallots tetrade har endret seg i løpet av den tidsepoken som ble studert. Tidligere ble nesten alle pasienter med Fallots tetrade primært shuntet og korrigert ved 2-4 års alder. Det har vært en glidende overgang til status i dag, hvor alle pasienter med gunstig anatomi og symptomer primært blir operert med korreksjon uansett alder, mens det ved ugunstig anatomi først blir anlagt shunt og foretatt korreksjon i ettårsalderen. Det er vist at primæroperasjon for Fallots tetrade med transannulær incisjon av pulmonalringen disponerer for reoperasjon i større grad enn i de tilfellene der man kan spare pulmonalringen (7). I

vårt materiale der evaluering av risiko for reoperasjon omfattet alle som hadde rukket å bli 18 år innen 2015 (dvs. var født i 1997 eller tidligere), kommer nødvendigvis effekten av de mest moderne operasjonsstrategier på risiko for reoperasjon ikke med.

Blant pasientene med Fallots tetrade var færre enn median antall operasjoner assosiert med lavere risiko for reoperasjon. 10 års fravær av reoperasjon for pasienter som hadde hatt 1 operasjon (n = 186) var 88,8 %, 2 operasjoner (n = 89) 88,7 %, 3 operasjoner (n = 44) 82,9 % og 4 eller flere operasjoner (n = 26) 53,8 % (p = 0,0026). Forklaringen på dette er at palliative shunter gis til pasienter med kompleks anatomi før korreksjon og at kompleks anatomi nødvendigvis fører til mer kompliserte inngrep med større behov for reoperasjon. Lavt antall operasjoner var også assosiert med grensesignifikant lavere reoperasjonshyppighet blant pasienter med transposisjon av de store arterier. 10 års fravær av reoperasjon for pasienter som hadde hatt 1 operasjon (n = 186) var 93,1 %, 2 operasjoner (n = 89) 93,2 % og ≥ 3 operasjoner (n = 44) 74,5 % (p = 0,09). Forklaringen er igjen at gruppen med arteriell switch der korreksjonen gjøres i en seanse har minimalt behov for reoperasjon.

Figur 4 viser en kraftig økning i mortalitet med økende antall operasjoner (dvs. «liftetime burden» av hjertekirurgi). Dette kunne *a priori* forklares ved at pasienter med komplekse hjertefeil hadde høyest dødelighet og samtidig hadde flest operasjoner. Cox-analyse med kompleksitet, alder ved første reoperasjon etter 18 år og antall operasjoner som kovariabler viste imidlertid at høyt antall operasjoner hadde selvstendig prognostisk betydning (tabell 5). Den sterkeste prediktoren var imidlertid alder, der økende alder faktisk var assosiert med lavere dødelighet. Dette betyr sannsynligvis, ikke overraskende, at jo mer varig den kirurgiske korreksjonen i barneårene er, jo bedre er dette for langtidsprognosen ad vitam.

Figur 5 viser at overlevelsen etter først operasjon for medfødte hjertefeil i voksen alder har vært ganske uendret gjennom den lange observasjonsperioden. Alder ved operasjon var omtrent den samme i alle epokene. Andelen komplekse defekter økte imidlertid fra 11,8 % i perioden 1971-1990, til 34,3 % i perioden 2011-2015. Så selv om overlevelsen for pasienter med komplekse defekter har bedret seg betydelig gjennom observasjonsperioden, så har ikke den gjennomsnittlige overlevelsen i hele populasjonen av voksne med medfødte hjertefeil endret seg vesentlig. Den mest iøynefallende observasjonen fra figur 5 er reduksjonen i tidlig mortalitet etter operasjon for medfødte hjertefeil i voksen alder. De siste 5 årene har den vært nær null, mens den frem til 1990 var oppunder 10 %.

Konklusjon

Et stigende antall voksne med medfødt hjertefeil og en økende andel komplekse feil gjør at antallet reoperasjoner for medfødte hjertefeil har steget og vil fortsette å stige i de kommende år. Resultater over tid viser også en stadig reduksjon i mortalitet. Dette kan skyldes flere faktorer, men sentraliseringen av denne form for kirurgi må kunne sies å spille en avgjørende rolle (8-11).

Referanser

1. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Late Results of Pediatric Surgery in Finland. A Population-Based Study with 96% Follow-Up. Circulation 2001;104:570-5.
2. Erikssen G, Liestøl K, Seem E, Birkeland S, Saatvedt KJ, Hoel TN, Døhlen G, Skulstad H, Svennevig JL, Thaulow E, Lindberg HL. Achievements in congenital heart defect surgery: a prospective 40-year study of 7038 patients. Circulation 2015;131:337-346.
3. Zomer AC, Verheugt CL, Vaartjes I, Uiterwaal CSPM, Langemeijer MM, Koolbergen DR, Hazekamp MG, van Melle JP, Konings TC, Bellersen L, Grobbee DE, Mulder BJM. Surgery in adults with congenital heart disease. Circulation 2011;124:2195-2201.
4. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. Circulation 2007;115:163–72.
5. Srinathan SK, Bonser RS, Sethia B, Thorne SA, Brown WJ, Barron DJ. Changing practice of cardiac surgery in adult patients with congenital heart disease. Heart 2004;91:207-212.
6. Otterstad JE, Simonsen S, Erikssen J. Hemodynamic findings at rest and during mild supine exercise in adults with isolated, uncomplicated ventricular septal defects. Circulation 1985;71:650-662.

7. Lindberg HL, Saatvedt K, Seem E, Hoel T, Birkeland S. Single-center 50 years' experience with surgical management of tetralogy of Fallot. Eur J Cardiothorac Surg 2011;40:538–42.
8. Kogon BE, Plattner C, Leong T, Kirshbom PM, Kanter KR, McConnell M, et al. Adult congenital heart surgery: adult or pediatric facility? Adult or pediatric surgeon? Ann Thorac Surg 2009;87:833–40.
9. van Melle JP, Wolff D, Hörer J, Belli E, Meyns B, Padalino M, et al. Surgical options after Fontan failure. Heart 2016;102:1127–33.
10. Giamberti A, Chessa M, Abella R, Butera G, Carlucci C, Nuri H, et al. Morbidity and mortality risk factors in adults with congenital heart disease undergoing cardiac reoperations. Ann Thorac Surg 2009;88:1284–9.
11. Dearani JA, Connolly HM, Martinez R, Fontanet H, Webb GD. Caring for adults with congenital cardiac disease: successes and challenges for 2007 and beyond. Cardiol Young 2007;17 Suppl 2:87-96.