

# GUCH

**Halmstad, Tylösand 16 02 18**

Ulf Thilén

GUCH-verksamheten

SUS/Lund

# GUCH - Vuxna med medfött hjärtfel

–Jag skulle ha varit död för 20 år sedan.



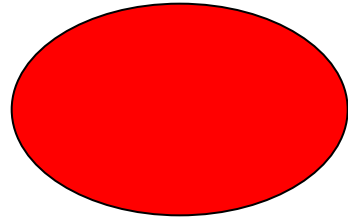
Tack för ditt stöd till Hjärt-Lungfonden.

**FÖRBÄTTRAD ÖVERLEVNAD**

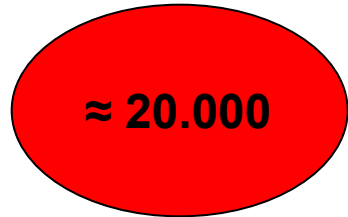
**GUCH** – Grown-Up  
Congenital Heart...

**ACHD** – Adult Congenital Heart  
Disease

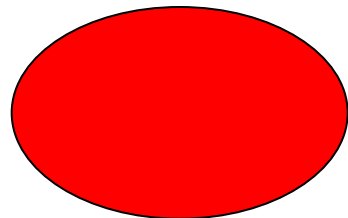
## Barnkardiologi



**1980**

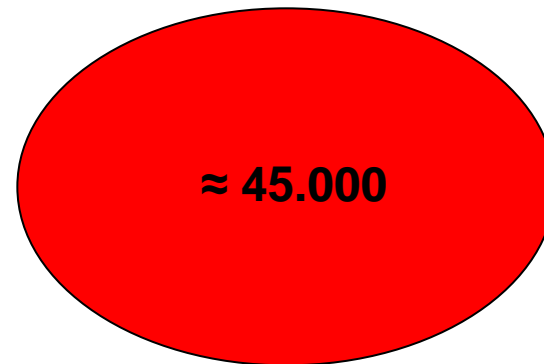
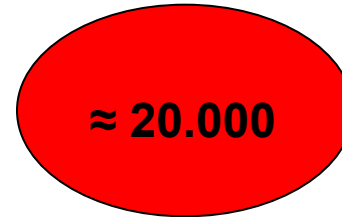
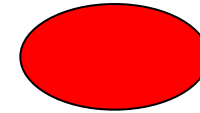


**2000**



**2020**

## GUCH



# GUCH

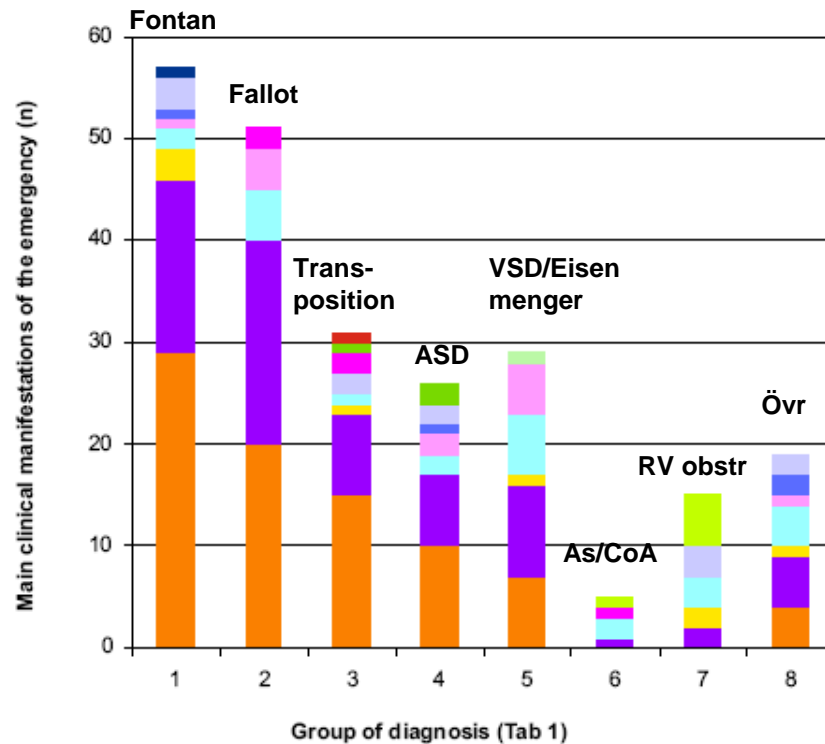
## en följd av Barnhjärtkirurgins/Barnkardiologins framgångar

Hjärtfel/åtgärd (referens)	1-års överlevnad		Överlevnad till ungdomsår/vuxen ålder		Behov av ny hjärtkirurgi i fortsatta förloppet
	<u>utan</u> behandling	<u>med</u> behandling	<u>utan</u> behandling	<u>med</u> behandling	
Transposition/arteriell switch (4 - 7)	1.6%* 10.7%**	93.7%	< 1%	91%	10%
Transposition/Senning-Mustard (7,8)	1.6%* 10.7%**	93%* 63%**	se ovan	84%* 46%**	14%
Hypoplastiskt vä kammarsyndrom/ Norwoodkirurgi (9,10)	0 %	50-60%	0%	Okänt	Okänt
Totalt anomalt mynnande lung- vensinmykning/korrektion (11,12,13)	20% 0%‡	75%	Få	70%	10-15%
Tricuspidalisatresi-single ventricle/Fontan-TCPC (7,14)	10%	80.7%	<5%	64 %	10-20% (uppskattat)
Truncus arteriosus (7,15)	<10%	65%	Få	60%	90-100%
Fallots anomali/korrektion (7)	60%	95%	10%	92%	20%
Pulmonalisatresi utan VSD (7,16)	0%	75%	0%	68%	Okänt

**De flesta operationer inte botande i strikt bemärkelse utan "korrigerande".**

**Risk för förnyad kirurgi och risk för andra komplikationer.**

# Varför söker GUCH patienten akuten?



5 tertiärcenter  
1 år (2000)  
Totalt 1033 "admissions"

201 av dem var "emergency"

- Heart failure
- Arrhythmia

- Cardiac arrest
- Syncope
- Infection
- Chest pain
- Heart failure
- Arrhythmia
- Aortic aneurysm
- Seroma
- Obstetric emergency
- Deterioration after non-cardiac surgery
- Hemorrhage or Haemoptysis
- Alcohol intoxication
- Thrombembolism

# GUCH är risk för sena komplikationer

- **Arytmi** = medicinsk behandling, el-fys ablation, pacemaker, ICD?
- Re-/restlesjoner efter kirurgi = reoperation?
- Degeneration av kirurgiskt material = reoperation?
- Myocardskada/Hjärtsvikt = medicinsk terapi?
- Endokardit; 10-100 gånger ökad risk
- Förvärvad hjärt-kärlsjukdom "on top of.."
  - Hypertoni, kranskärlssjukdom.....

# GUCH är mer än risk för komplikationer.....

## Majoriteten < 35 år

- Familjebildning
  - Graviditet, ärftlighet
  - Partner, utanförskap, självkänsla, ärr
- Utbildning
- Yrkesval
- Fritid, hobby

# Yrkesval

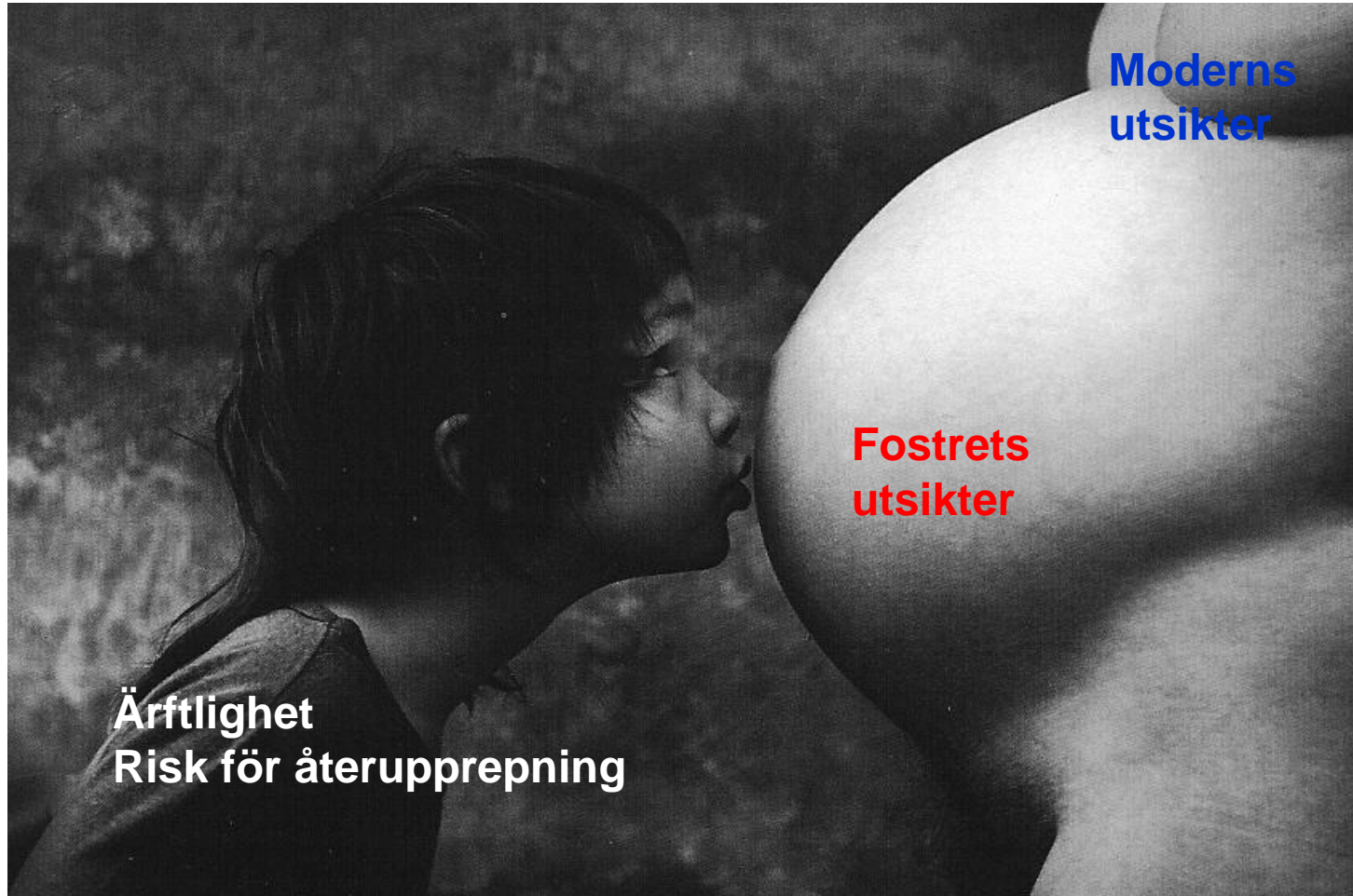


Praktiska hinder

Formella hinder

Fördomar; ” low performance, high absence”

## •Utsikterna vid graviditet



- Men också råd om lämpligt skydd mot graviditet – preventivmedel
- Infertilitetsproblematik


# Idrott



1. Omedelbara faror (arytmi, kollaps...)
2. Långsiktig ogynnsam påverkan på hjärtfelet

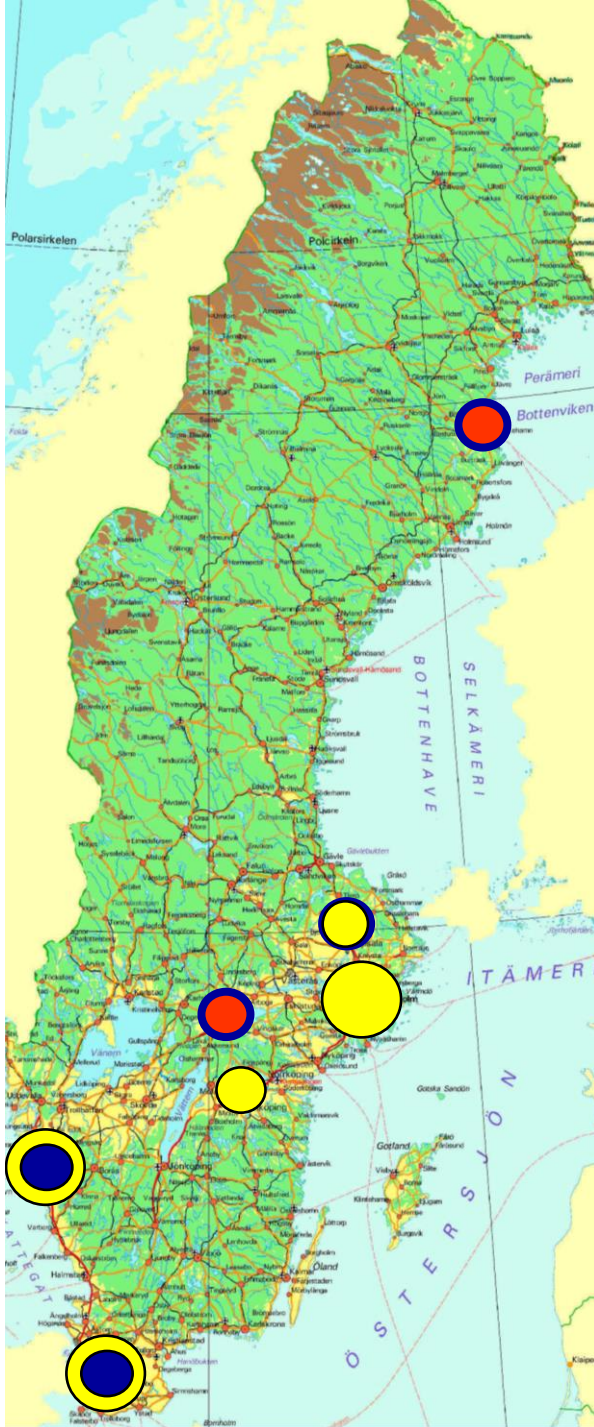
- Guidelines finns men grunderna för dessa ofta bräckliga, "experttyckande".
- Väldigt lätt att säga "nej".
- Den andra sidan av problemet är att GUCH-patienterna kanske motionerar för lite pga restriktioner under uppväxten.

# GUCH

- **“100 olika missbildningar som opererats på 100 olika sätt genom åren....”**
- ** Randomiserade stora behandlingsstudier inte möjliga**
- **Inte givet att erfarenhet från förvärvad hjärtsjukdom kan överföras på GUCH**
  
- **Möter patientkategorier som inte tidigare har funnits. I uppdraget ingår att samla in erfarenhet om dessa.**
- **SWEDCON registret**

Lund  
Göteborg  
Stockholm

Linköping  
Umeå  
Uppsala  
Örebro



# “GUCH centra” Sverige 2015

7 knutna till Universitetssjukhus



3 med större patientvolym  
(>2000 pat)



5 med kateterburen behandling



2 med komplett service (inkl.  
barnhjärtkirurgi)

# GUCH Lund

## • Barnkardiologin

- Läkare
  - Ulf Thilén
  - Johan Holm
  - Martin Stagmo
- Sjuksköterska
  - Karin Paulsson
  - Linda Ternrud
- Kurator
  - Eva Engvall
- Sjukgymnast

## • Neurologisk expertis

## • GUCH kirurgi

- Ronny Gustafsson
- Barnhjärtkirurgin
- Narkos – Kerstin Pahlmark

## • Kateterinterventioner

- Peter Hochbergs

## • Behandling rytmstörning

- Pacemaker
- Ablationsbehandling, "bränner bort arytmi"

## • Obstetriskt team

- Monica Lilja – gynekolog
- Katarina Levin - narkosläkare

## • Gastroenterologisk och njurmedicinsk expertis

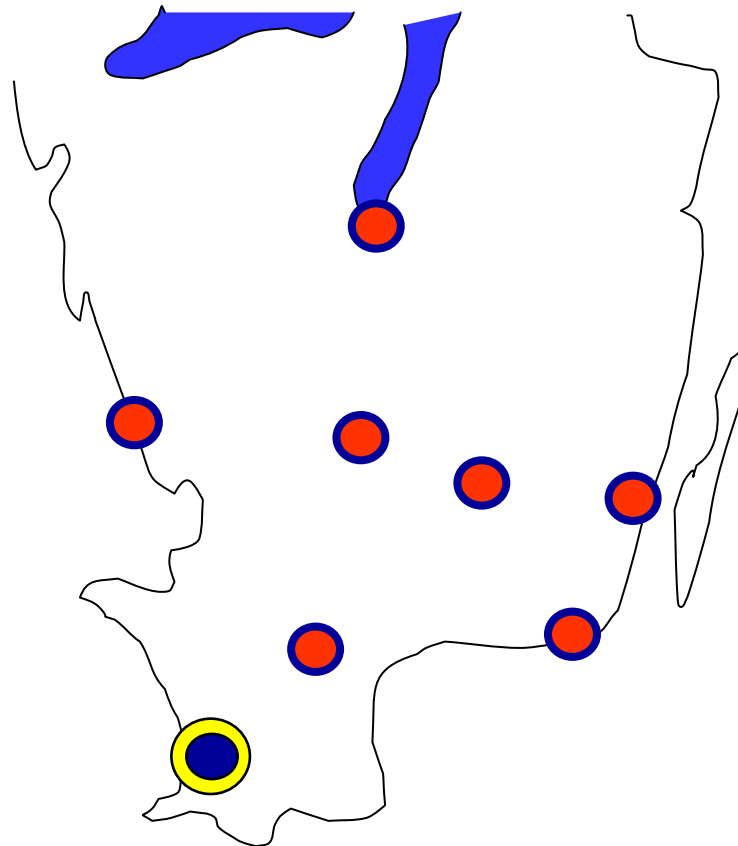
## • Bilddiagnostik

- Magnetkamera – Marcus Carlsson, Bo Hedén....
- Angiografi, hjärtkateterisering

# GUCH konsult mott

## Södra Sverige

Eko-kunnig GUCH  
specialist har  
mottagning tillsammans  
med läkare på  
hemortssjukhuset



Kristianstad  
Karlskrona  
Kalmar  
Jönköping  
Växjö  
Ljungby  
Halmstad

Till Verksamhetschef  
Lund 2009-01-13  
Medicinklinik/Kardiologi

## MEDFÖTT HJÄRTFEL HOS VUXNA

RING

GUCHOPHONEN

046-17 36 00



Bästa kollega,

Vuxna patienter med medfött hjärtfel (GUCH=Grown-Up Congenital Heart disease) blir allt vanligare till följd av framgångsrik behandling under barndomen. Trots gott behandlingsresultat förekommer sena komplikationer, särskilt arytmier och som hos alla andra kan förvärrade akuta sjukdomstillstånd eller trauma tillståta.

GUCH patienterna befinner sig i ett ungt vuxenliv, är geografiskt rörliga och vid akut sjukdom vänder de sig till närmaste sjukhus. Att vårdgivaren då förstår innebörden av diagnoser, företagen hjärtkirurgi och värderar cirkulatoriska särdrag är givetvis av stor betydelse men, många har inte tillräcklig kunskap inom detta specialområde.

För att i sådana situationer enkelt kunna konsultera GUCH expert erbjuder vi fr.o.m. januari 2009 **GUCHOPHONEN**. Det är en nationell service riktad till kollegor som vill konsultera och ha råd när det gäller **vuxna patienter med medfött hjärtfel**. Detta utskick planeras gå till alla svenska akutsjukhus.

Ni är välkomna att ringa **046 – 17 36 00** och kommer då i kontakt med GUCH specialist. Tjänsten är tillgänglig vardagar kl. 8.30-16.30. Detta är en service ägnad våra patienter som söker sjukvård utanför vårt område men, självfallet också en möjlighet för er att rådfråga specialisten om andra GUCH patienter.

Tacksam om Du ville informera Dina medarbetare om denna service och informera gärna sjukhusets växel om numret så att det lätt finns till hands.

Ulf Thilén  
Överläkare

Carl Meurling  
Överläkare

Johan Holm  
Överläkare

**GUCH**  
enheten  
Lund

**Kardiologi**  
Ulf Thilén  
Johan Holm  
Carl Meurling

**Interventionell kardiologi**  
Peter Hochbergs  
Erkki Pesonen

**Thoraxkirurgi**  
Carsten Lührs  
Sune Johansson  
Ronny Gustafsson

**Sjuksköterska**  
Karin Paulsson

**Obstetrik**  
Ulf Thilén  
Monica Lilja

**Anestesi**  
Kerstin Pahlmark  
Katarina Levin  
Sten Blomqvist

**Ekokardiografi**  
Ulf Thilén  
Johan Holm  
Carl Meurling

**Elektrofysiologi**  
Ole Kongstad  
Carl-Johan Höjjer

**Bild- och funktionsdiagnostiskt centrum**  
Peter Hochbergs  
Pär Wingren  
Marcus Carlsson

**Transplantation och pulmonell hypertension**  
Björn Komhall  
Björn Ekmeahag

**Socionom**  
Eva Engvall

**Sekreterare**  
Susanne Andersson  
Tel. 046 17 22 98



Vid problem - ring  
**GUCHOPHONEN**  
**046 - 17 36 00**

UNIVERSITETSSJUKHUSET I LUND  
GUCH-ENHETEN  
HJÄRT- OCH LUNGDIVISIONEN  
VO HJÄRTSVIKT OCH  
KLAFFSJKUDOM  
S-221 85 LUND  
SVERIGE

## GUCH i de nationella riktlinjerna 2015

E07.01	Graviditet hos person med medfött hjärtfel	Multidisciplinär konferens och konsultation med GUCH-specialist för ställningstagande till specialismödravård och specialistförlossning	Stor	Det vetenskapliga underlaget är otillräckligt för att bedöma effekten av multidisciplinär konferens och konsultation med GUCH-specialist för ställningstagande till specialismödravård och specialistförlossning, på mortalitet, maternella kardiella, obstetriska samt fetala och neonatala komplikationer vid graviditet hos person med medfött hjärtfel.	Ej bedömd	2	Tillståndet har en stor svårighetsgrad. Kartläggning av risker och fortsatt handläggning av specialkompetens av stor vikt.
E08.01	Medfött hjärtfel och arytm	Konsultation med GUCH-specialist	Stor	Det vetenskapliga underlaget är otillräckligt för att bedöma effekten av konsultation med GUCH-specialist på mortalitet och livskvalitet vid medfött hjärtfel och arytm.	Ej bedömd	2	Tillståndet har en stor svårighetsgrad. Bedömning av arytm i sammanhang av medfödda hjärtfel med avvikande hemodynamik och patofysiologi fordrar specialkompetens.
E09.01	Medfött hjärtfel och hjärtsvikt	Konsultation med GUCH-specialist	Mycket stor	Det vetenskapliga underlaget är otillräckligt för att bedöma effekten av konsultation med GUCH-specialist på mortalitet och livskvalitet vid medfött hjärtfel och hjärtsvikt.	Ej bedömd	1	Tillståndet har en mycket stor svårighetsgrad. Diagnostik och behandling skiljer sig avsevärt från den vid hjärtsvikt med annan genes.

Ökat antal  
Fler komplicerade hjärtfel  
Reproduktionsmedicinska möjligheter

Arytmi mkt vanligt  
och det ökar med ökande ålder  
Kan vara livshotande

Blir lätt fel om inte GUCH-specialist  
kopplas in

GUCH har fått prioritetspoäng = ”ska göras”.

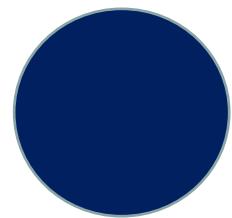
# Framtiden

## • Vårdbehov

- Fler patienter
- Fler patienter med komplicerad sjukdom =högre risk för/mer komplikationer
- Ökade medicinska möjligheter
- Fler akutbesök – svårbedömda patienter. **Expertkunskap 24/7**
- Ökade krav på normalitet
  - ”Jag vill också kunna få barn”
  - ”Jag vill också kunna göra....”
- Ökat intygsbehov
  - Körkort, försäkringsbolag, arbetsförmedling, försäkringskassa....
- Kartläggning/uppföljning/forskning via bl.a. nationella kvalitetsregister

## • Resursbehov

- Planering av resursbehov, handlingsplan
- Fler seniora ”GUCHologer”
- Utbildningsinsatser i laga tid; tar 5-10 år att skapa självgående GUCHolog
- Specialistsköterskor
- Sjukgymnast
  
- Sprida GUCH kunskap till lägre vårdnivåer
  - Satellit mottagningar
  - Auskultationstjänstgöring
  - Skapa lärar/lektorstjänst för GUCH
  - Regionala/nationella kurser
  
- Forskning
  - Huvudman bör bidra/stimulera
  - Registerbaserad forskning



Ledningsperspektiv

## **Planering av resursbehov**

**Initiera en strukturerad och systematisk analys på regional och nationell nivå av**

Hur patientantalet utvecklas på 10-15 års sikt?  
Vilken är sjuksgraden hos dessa?

Vilka personella resurser behövs för att tillfredsställa deras behov?

Hur skapar vi dessa personella resurser? Och när måste det starta?

**Mer resurser kommer att krävas. Om detta ryms inom befintliga ramar eller ej och vilka prioriteringar som måste göras är ledningens uppgift.**

**GUCH är en "liten" specialitet och det ekonomiska ansvaret för utbildningstjänster bör ligga på regional nivå.**

**Säkerställa att GUCH-patienter med arytm, hjärtsvikt och gravida bedöms av specialist/s.k.teamkonferens. Deklarera/besluta att sådana faciliteter skall finnas.**

**Ett särskilt problem är de multihandikappade med hjärtfel (inte ovanligt). Till skillnad från barnsjukvården finns ingen organisation/verksamhet som tillvaratar deras behov.**

## Verksamhetschefsnivå

Kardiologins organisation vid Skånes Universitetssjukhus är suboptimal. GUCH har flera olika typer av kardiella problem och tjänar inte på att verksamheten är fragmentiserad så som den nu är.

Om inte tillskott sker så måste prioriteringar av resurser göras.

## Den kliniska verksamheten

Regional och lokal praxis tämligen samstämmiga med riktlinjerna.

Förbättringsarbete – sker kontinuerligt.

Behandling och omhändertagande /riktlinjer är i hög utsträckning grundade på consensus/erfarenhet. Vetenskapliga evidens baserade på randomiserade studier – såsom inom många andra av kardiologins fält – saknas mer eller mindre helt. ”Clinical judgement” har en stor roll, vilket stryker under behovet av seniora GUCH-läkare.

## Kommunernas roll

Multihandikapp inte ovanligt vid medfött hjärtfel.  
Mb Down, multipla missbildningar.....

LSS. Gruppboende.....

# Framtiden

## • Vårdbehov

- Fler patienter
- Fler patienter med komplicerad sjukdom =högre risk för/mer komplikationer
- Ökade medicinska möjligheter
- Fler akutbesök – svårbedömda patienter. **Expertkunskap 24/7**
- Ökade krav på normalitet
  - ”Jag vill också kunna få barn”
  - ”Jag vill också kunna göra....”
- Ökat intygsbehov
  - Körkort, försäkringsbolag, arbetsförmedling, försäkringskassa....
- Kartläggning/uppföljning/forskning via bl.a. nationella kvalitetsregister

## • Resursbehov

- Planering av resursbehov, handlingsplan
- Fler seniora ”GUCHologer”
- Utbildningsinsatser i laga tid; tar 5-10 år att skapa självgående GUCHolog
- Specialistsköterskor
- Sjukgymnast
  
- Sprida GUCH kunskap till lägre vårdnivåer
  - Satellit mottagningar
  - Auskultationstjänstgöring
  - Skapa lärare/lektorstjänst för GUCH
  - Regionala/nationella kurser
  
- Forskning
  - Huvudman bör bidra/stimulera
  - Registerbaserad forskning

# Skall jag avslöja...

**Att berätta om din hjärtsjukdom är...**

**...ett sätt att bli accepterad**

**...en risk att ställas utanför**

**...kanske pojkvännen sticker**

**...kanske Du plötsligt inte "platsar" i handbollslaget**

**...kanske det önskade jobbet försvinner**

**...kanske.....**

Sverige Lund

Antal besök

Kirurgi

Kateter

Eko

och inte erbjuds regelbunden uppföljning, utsätts för en ökad risk [1, 2]. Uppföljning på GUCH-enhet är associerad med minskad risk för förtida död

Risken för subakut intervention var 3,1 gånger högre hos personer som inte följts upp jämfört med dem som erhållit regelbunden uppföljning.

Senaste åren ökad lyhördhet för GUCH åtminstone bland chefer på mellan/mellanhög sjukhusnivå.

Mer osäkert om det gäller chefer på regional/nationell nivå.

### **Planering av resursbehov.**

**Efterlyser en strukturerad och systematisk analys på regional och nationell nivå av**

## **Planering av resursbehov.**

**Initiera en strukturerad och systematisk analys på regional och nationell nivå:**

**Hur patientantalet utvecklas på 10-15 års sikt?  
Vilken är sjukdomsgraden hos dessa?**

**Vilka personella resurser behövs för att tillfredsställa deras behov?**

**Hur skapar vi dessa personella resurser? Och när måste det starta?**

**Vara tydliga med beslut och åtgärder.**

**Omfördelning av resurser -**