

Rekommendation

# Uppföljning och behandling av patienter med klaffsjukdom och/eller aorta ascendens aneurysm

Anders Roijer, Carl Meurling  
*Sektionen för Hjärtsvikt och klaffsjukdomar*  
*Verksamhetsområde Hjärta-Lungor*  
*Skånes Universitetssjukhus*

Jan-Olov Borg  
*Thoraxcentrum Blekingesjukhuset*

Olle Fredholm  
*Kardiologsektionen*  
*Medicinska kliniken Helsingborg*

Fastställt: 2020-02-28

Revideras senast: 2023-06-30

Nytt uppdrag från RMK Hjärta/ 6 mån före senaste revisionsdatum

# Inledning

Patienter med behov av uppföljning pga klaffsjukdom har under de senaste åren blivit allt vanligare. Orsakerna är flera. Bland annat har förekomst av degenerativ klaffsjukdom ökat. Diagnostiken har förbättrats genom ökad tillgång till ekokardiografisk diagnostik. Möjligheter till invasiv behandling har även utvidgats.

För att möta behovet såväl före som efter invasiva åtgärder krävs samarbete på flera vårdnivåer från primärvård till den specialiserade hjärtsjukvården.

Vår förhoppning är att dessa rekommendationer skall underlätta denna vårdprocess.

Vi vill understryka att detta är ett arbetsinstrument för kliniskt bruk med ett kondensat av de nu gällande rekommendationerna som inte är fullständigt heltäckande. För mer information hänvisas till ESCs och ASEs guidelines för klaff- och aortasjukdomar.

<https://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Valvular-Heart-Disease-Management-of>

# Aortastenosis

## Naturalförlopp

I medel ökar medelgradienten med 7 mmHg/år. Reduktionen av klaffarea varierar från 0,1 cm<sup>2</sup>/år (slow progressors) till 0,3 cm<sup>2</sup> per år (fast progressors).

Patienter med aortastenosis och symptom med eller utan påverkan på vänsterkammarmfunktionen bör diskuteras angående operativ åtgärd. Incidensen av plötslig död hos asymtomatiska patienter är ~0,3 %/år. Incidens av nytillkomna symptom är 5-23 %/år.

## Indikation för intervention

Patienter med aortastenosis och symptom (dyspné, bröstsmärta samt syncope) med eller utan påverkan på vänsterkammarmfunktionen bör diskuteras angående operativ åtgärd.

Hos asymtomatiska patienter med uttalad aortastenosis (medelgradient >40 mmHg och/eller klaffarea < 1,0 cm<sup>2</sup> alternativt < 0,6 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>) skall kirurgi övervägas *och speciellt* vid:

- patologiskt arbetsprov (symptom som svår dyspné, bröstsmärta, syncope/presyncope, utebliven blodtrycksstegring alternativt blodtrycksfall)
- < 80 % av beräknad arbetsförmåga.
- signifikant ökning av peakgradient med > 0,3 m/s/år (fast progressor).
- vänsterkammardysfunktion (EF < 50 %)

## **Uppföljning**

*Uttalad aortastenosis*

Klinisk kontroll 1-2 gånger/år

EKO minst årligen (individuell bedömning)

*Måttlig aortastenosis*

Klinisk kontroll varje år

EKO var till vartannat år

*Lindrig aortastenosis*

Klinisk kontroll var till vartannat år

EKO var 3:e – 5:e år

# Aortainsufficiens

## Naturalförlopp

Patienter med asymtomatisk aortainsufficiens samt bevarad vänsterkammarmfunktion har en incidens av plötslig död på  $< 0,2$  %/år. Incidensen för att utveckla asymtomatisk vänsterkammardysfunktion är ovanlig ( $< 1,3$  %/år).

Aortainsufficiens är ofta associerad med aneurysm av aortarot och/eller ascendens.

## Indikation för intervention

Kirurgi rekommenderas för asymtomatiska patienter med uttalad aortainsufficiens samt:

- slutdiastolisk diameter (LVEDd)  $> 70$  mm eller slutsystolisk diameter  $> 50$ - $55$  mm ( $> 25$  mm/m<sup>2</sup>) eller EF  $\leq 50$  %.
- Aortarot/ascendens dilatation  $\geq 55$  mm (oavsett grad av aortainsufficiens eller EF).
- vid hjärtkirurgi på annan indikation

## Medicinsk behandling

Vasodilaterare kan användas för behandling av asymtomatiska patienter med uttalad aortainsufficiens och måttlig-uttalad dilatation av vänster kammarom hypertoni föreligger, annars ej. Betablockrare kan användas med viss försiktighet till patienter med uttalad aortainsufficiens pga. relativ förlängningen av diastole vilket kan öka regurgitationsvolymen.

## Uppföljning

Patienter med uttalad aortainsufficiens och måttlig vänsterkammardilatation (LVEDd 60-65 mm) bör följas upp med klinisk kontroll var 6:e månad samt ekokardiografi varje år.

Patienter med mild-måttlig aortainsufficiens bör följas med ekokardiografi vartannat år. Patienter med måttlig aortarotdilatation bör följas upp med ekokardiografi en gång årligen (*se även speciellt avsnitt om aortaaneurysm*)

### *Uttalad aortainsufficiens*

Klinisk kontroll var 6:e månad

EKO 1 – 2 gånger per år

### *Måttlig aortainsufficiens*

Klinisk kontroll varje år

EKO varje eller vartannat år

### *Lindrig aortainsufficiens*

Klinisk kontroll efter individuell bedömning

EKO var 2:e – 3: år

Klinisk kontroll vid isolerat lindrigt klaffel behöver ej göras hos hjärtspecialist. Patienten skall informeras om att kontakta vid nytillkomna symtom som kan vara associerade med försämring av klaffel. Om så bedöms möjligt skall patienten remitteras till hjärtspecialist. Vid behov kan arbetsprov ge ytterligare underlag för bedömningen.

# Mitralisstenos

## Naturalförlopp

Reduktion av klaffarea varierar hos patienter. En tredjedel av patienterna progredierar relativt snabbt med en medelreduktion på  $0,3 \pm 0,2 \text{ cm}^2/\text{år}$ . Risken för förmaksflimmer ökar med ålder och dilatation av vänster förmak.

Tromboemboliska komplikationer varierar mellan 1,5-6 %/år. Risken för tromboembolism är relaterad till ålder, förmaksflimmer, vänster förmaksstorlek, klaffarea samt förekomsten av spontan ekokonstrast. Arbetsprov är av värde för bedömning av patientens funktionskapacitet över tid.

## Indikation för intervention

Perkutan mitralis kommisurotomi (PTMV) bör övervägas hos patienter med  $\geq$  måttlig/tät mitralisstenos med eller utan symtom om klaffmorfologin så tillåter. Åtgärd bör endast övervägas hos patienter med klaffarea  $\leq 1,5 \text{ cm}^2$  ( $\leq 1,0 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ ) och medelgradient  $> 10 \text{ mmHg}$ .

Kontraindikationer för PTMV är förekomst av tromb i vänster förmak, mer än måttlig mitralisinsufficiens eller kraftig förkalkning av mitralisklaffen.

Kirurgisk MVR övervägs sällan hos asymtomatiska patienter med mitralisstenos men kan eventuellt övervägas hos patienter med uttalad mitralisstenos där kontraindikation för PTMV och hög risk för tromboembolism föreligger, eller vid tecken på hemodynamisk påverkan.

## **Medicinsk behandling**

Antikoagulantia (INR 2-3) bör övervägas hos alla patienter med uttalat förstorat vänster förmak, spontan ekokontrast eller misstanke om tidigare tromboembolism.

Rutinmässig kardioversion av förmaksflimmer rekommenderas ej vid uttalad mitralisstenos utan först (så snart som möjligt) efter genomförd intervention.

## **Uppföljning**

### *Uttalad mitralisstenos*

Klinisk kontroll var 6:e månad

EKO 1-2 gånger per år

### *Måttlig mitralisstenos*

Klinisk kontroll varje år

EKO årligen

### *Lindrig mitralisstenos*

Klinisk kontroll varje år

EKO var 3:e år



# Primär Mitralisinsufficiens

## Naturalförlopp

Patienter kan gå under lång tid med uttalad mitralisinsufficiens och förbli asymtomatiska. Då symtom etablerats ( $\geq$  NYHA klass II) ses en mortalitet på 6,3 % /år samt en relativt hög morbiditet med utveckling av såväl hjärtsvikt som förmaksflimmer.

## Indikation för intervention

Kirurgi är indicerat hos patienter med symptom och uttalad MI samt hos asymptomatiska patienter med

- EF < 60 % och/eller LVESd > 40-45 mm.

Kirurgi bör övervägas hos asymptomatiska patienter

- med förmaksflimmer och bevarad vänsterkammarmfunktion (EF > 60 %).
- eller bevarad vänsterkammarmfunktion och pulmonell hypertension (PA-tryck > 50 mmHg i vila eller > 60 mmHg i arbete).
- eller EF > 60 % och LVESd  $\geq$  40 mm och stor sannolikhet för reparation (plastik)

Bästa långsidsresultat efter kirurgi ses vid preoperativ EF  $\geq$  60% samt vid LVESd  $\leq$  40 mm

Klaffplastik anses för närvarande vara den optimala kirurgiska behandlings-modaliteten förenad med lägre mortalitet och morbiditet på kort och lång sikt jämfört med klaffprotes.

Hos patienter med primär/organisk mitralisinsufficiens och hög risk vid öppen hjärtkirurgi kan perkutan kateterburen teknik (Mitral Clip) användas. Metoden kan även vara aktuell hos utvalda patienter med sekundär/funktionell mitralisinsufficiens som ej förbättrats tillfredsställande på den farmakologiska behandlingen och i kombination med CRT.

## Sekundär Mitralisinsufficiens

Markör med dålig prognos. Orsaker utgörs fr.a vänsterkammardilatation pga ischemisk hjärtsjukdom och dilaterad kardiomyopati. Dilatationen orsakar i sin tur förändrad geometri i vänster kammare med neddragning av och restriktivitet i fr.a mitralklaffens bakre segel med insufficiens. Eventuellt föreligger också samtidig dilatation av mitralannulus.

- Vid uttalad MI skall åtgärd av mitralisklaff övervägas i samband med revaskularisering om  $EF \geq 30\%$
- Vid måttlig MI och planerad revaskularisering bör åtgärd av mitralisklaff övervägas

Operationsmortalitet är högre vid sekundär MI jämfört med primär MI och långtidsresultaten är också sämre.

Åtgärd med annuloplastikring anses vara att föredra jämfört med klaffprotes men är ej säkert klarlagt.

Observera att en uttalat sänkt EF utan möjlighet till förbättring med tex revaskularisering oftast gör kirurgisk behandling av funktionell MI kontraindicerad.

Åtgärd med annuloplastik anses vara att föredra jämfört med klaffprotes men är ej säkert klarlagt.

### ***Medicinsk behandling***

Optimal medicinsk behandling bör inriktas på bakomliggande orsak (hjärtsvikt/ischemisk hjärtsjukdom).

### **Uppföljning av primär resp sekundär mitralisinsufficiens**

#### *Uttalad mitralisinsufficiens*

Klinisk kontroll 1 – 2 gånger per år

EKO 1 – 2 gånger per år

#### *Måttlig mitralisinsufficiens*

Klinisk kontroll varje år

EKO varje eller vartannat år

#### *Lindrig mitralisinsufficiens, normal vänsterkammarmfunktion*

Klinisk kontroll efter individuell bedömning.

EKO var 3-5:e år

### *Sekundär mitralisinsufficiens*

Kontroller utifrån genes (hjärtsvikt/ischemisk hjärtsjukdom).

Klinisk kontroll vid isolerat lindrigt primär mitralisklaffel behöver ej göras hos hjärtspecialist. Patienten skall informeras om att kontakta vid nyttillkomna symtom associerade med försämring av klaffel.

# **Trikuspidalisinsufficiens**

Ofta sekundär till problematik med förstoring/remodellering av höger kammare. Primär tricuspidalisinsufficiens är sällsynt och ses bla vid Mb Ebstein, endokardit, carcinoidpåverkan eller mekanisk påverkan av pacemakerlektrod

Indikation för operation kan föreligga vid uttalad tricuspidalisinsufficiens med symptom. Intervention mot tricuspidalisklaffen (annuloplastik) kan även övervägas vid  $\geq$  måttlig insufficiens orsakad av annulusdilataation vid samtidig vänstersidig hjärtoperation.

Trikuspidaliskirurgi bör som regel undvikas vid uttalad pulmonell hypertension (kräver högresidig hjärtkateterisering för att diagnosticera). Vid mer än måttligt sänkt högerkammarfunktion bör indikationen nogga diskuteras och utredningen ev kompletteras med MR.

## **Uppföljning**

Guidelines för uppföljning saknas men i flertalet fall följs dessa patienter av annan instans avseende sin grundsjukdom.

Uppföljning hos hjärtspecialist efter individuell bedömning.

# Klaffproteskontroll

## **Mekanisk klaffprotes**

Postoperativt innan utskrivning, samt fullständigt utgångs-EKO i samband med första återbesöket. Därefter behövs inga rutinmässiga EKO-kontroller såvida inte kliniken förändrar sig och EKO kan tillföra information.

## **Biologisk klaffprotes**

Som ovan men efter 5 år rekommenderas årliga EKO-kontroller (protesdegeneration) under förutsättning att patienten ej har annan co-morbiditet så att eventuell förnyad åtgärd ej kan företagas. EKO-kontroll bör göras tidigare än så om kliniken förändras.

Observans för yngre patienter samt kvinnor i fertil ålder som blir gravida, då dessa ibland kan ha en snabbare protesdegeneration.

## **Reparativ klaffkirurgi (plastik av nativ klaff)**

EKO-kontroll vid 6 månader och 1 år. Vid tillfredställande resultat behövs ingen rutinmässig uppföljning med ekokardiografi. Man kan i utvalda fall överväga kontroll med EKO efter 5 år.

# Endokarditprofylax

De ingrepp där endokarditprofylax är indicerat är framförallt tandläkar-/tandhygieniska behandlingar. Rutinmässigt krävs ingen endokarditprofylax vid procedurer i andningsvägarna såsom bronskoskopi samt vid diagnostiska ingrepp i gastrointestinalkanalen eller urinvägarna såsom gastroskopi, coloskopi eller cystoskopi.

## Endokarditprofylax i dagsläget

Omdiskuterat idagsläget men Europeiska och Svenska kardiologföreningen stödjer följande för endokarditprofylax:

- Tidigare genomgången endokardit
- Klaffprotes eller klaffreparation med insatt främmande material med hög risk för bakteriemi
- Komplexa medfödda hjärtfel med cyanos
- Kongenital defekt behandlad med device med fullgott resultat första 6 månaderna efter implantation
- Kongenital defekt behandlad med device med ej fullgott resultat, antibiotikaproylax även efter 6 månader

## Val av antibiotika

- Amoxicillin 2 g po. (eller iv. 20-30 min) innan ingreppet om ingen allergi föreligger

alternativt clindamycin 600 mg po. (eller iv.  
30-60 min) före ingreppet.



# Aorta ascendens aneurysm (AAA)

Operationsindikation för AAA:

Marfan pat:	50 mm ( $\geq 45$ mm inför graviditet samt vid: dissektionsanamnes i familj, och aortaklaffop)
Bicuspid klaff:	55 mm ( $\geq 50$ mm vid: dissektionanamnes i familj, hypertoni, ökning av vidd $> 2$ mm/år).
Familjär aortaaneurysm:	50 mm
Övriga	55 mm

Vid operationskrävande aortaklaffvitium kan operationsindikation av aortaaneurysm föreligga vid mindre diameter än vad som ovan anges. ( $> ca 45mm$ )

## Utredning:

Inför bedömning av operationsindikation för AAA skall följande undersökningar vara gjorda:

- UKG:
  - Fokus på LVOT, aortarot och aorta ascendens.
  - Bicuspid aortaklaff?
  - Aortastenosis/insufficiens?

Övriga vitier som behöver opereras samtidigt?

Vänsterkammarmfunktion med tanke på operationsrisk.

- CT thorax/buk med kontrast:  
Utbredning av aneurysmet?  
Plack?  
Dissektion?
- Vid kontraindikation för CT: MR för värdering av aneurysmutbredning.
- Coronarangiografi:  
Signifikanta stenoser, som skall åtgärdas samtidigt med operation.
- Halsduplex:  
Riskstratifiering inför operation och val av cerebral protektion vid arcusbyte.

## **Uppföljning**

Noggrann blodtrycks kontroll (helst < 130/80, gärna < 120 mmHg systoliskt). Adekvat riskfaktorkontroll för övrigt. Alla Marfanpatienter skall behandlas med betablockad samt losartan

För icke-opererade patienter skall en baslinjeundersökning av hela aorta göras (CT). Om hela aneurysmet ses med ekokardiografi och dessa mått överstämmer med radiologiska måtten, kan fortsatta

kontroller göras årligen med ekokardiografi. Efter ca 3 år eller misstanke om signifikant progress bör en ny CT utföras för att bedöma hela aorta. Alternativt kan CT ersättas med MR vid risk för kumulativ ökad strålningspåverkan.

Opererade patienter bör kontrolleras med CT och ekokardiografi efter ett år. Därefter individualiserad uppföljning beroende på klinisk situation och val av operationsmetod. Patient med aortaklaffbevarande operation följs upp först 6 månader efter operation och sedan årligen med ekokardiografi.

## Bilaga

### Gradering av de vanligaste klaffvitierna

#### Recommendations for classification of AS severity

	Aortic Sclerosis	Mild	Moderate	Severe
Aortic jet velocity (m/s)	≤2.5 m/s	2.6-2.9	3.0-4.0	>4.0
Mean gradient (mmHg)	-	<20 (<30 <sup>a</sup> )	20-40 <sup>b</sup> (30-50 <sup>a</sup> )	>40 <sup>b</sup> (>50 <sup>a</sup> )
AVA (cm <sup>2</sup> )	-	>1.5	1.0-1.5	<1.0
Indexed AVA (cm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup> )	-	>0.85	0.60-0.85	>0.6
Velocity ratio	-	>0.50	0.25-0.50	<0.25

<sup>a</sup> ESC Guidelines

<sup>b</sup> AHA/ACC Guidelines

**Table 5** Echocardiographic criteria for the definition of severe valve regurgitation: an integrative approach

Qualitative	Aortic regurgitation	Mitral regurgitation	Tricuspid regurgitation
Valve morphology	Abnormal/fail/large coaptation defect	Fail leaflet/ruptured papillary muscle/large coaptation defect	Abnormal/fail/large coaptation defect
Colour flow regurgitant jet	Large in central jets, variable in eccentric jets <sup>a</sup>	Very large central jet or eccentric jet adhering swirling and reaching the posterior wall of the left atrium	Very large central jet or eccentric wall impinging jet <sup>b</sup>
CW signal of regurgitant jet	Dense	Dense/triangular	Dense/triangular with early peaking (peak <2 m/s in massive TR)
Other	Holodiastolic flow reversal in descending aorta (EDV >20 cm/s)	Large flow convergence zone <sup>c</sup>	–
Semi-quantitative			
Vena contracta width (mm)	>6	≥7 (>8 for biplane) <sup>b</sup>	≥7 <sup>c</sup>
Upstream vein flow <sup>d</sup>	–	Systolic pulmonary vein flow reversal	Systolic hepatic vein flow reversal
Inflow	–	E-wave dominant ≥1.5 m/s <sup>d</sup>	E-wave dominant ≥1 m/s <sup>e</sup>
Other	Pressure half-time <200 ms <sup>f</sup>	TVI mitral/TVI aortic >1.4	PISA radius >9 mm <sup>f</sup>
Quantitative		Primary	Secondary <sup>g</sup>
EROA (mm <sup>2</sup> )	≥30	≥40	≥20
R Vol (ml/beat)	≥60	≥60	≥30
+ enlargement of cardiac chambers/vessels	LV	LV, LA	RV, RA, inferior vena cava

CW = continuous wave; EDV = end-diastolic velocity; EROA = effective regurgitant orifice area; LA = left atrium; LV = left ventricle; PISA = proximal isovelocity surface area; RA = right atrium; RV = right ventricle; R Vol = regurgitant volume; TR = tricuspid regurgitation; TVI = time-velocity integral.

<sup>a</sup>At a Nyquist limit of 50–60 cm/s.

<sup>b</sup>For average between apical four- and two-chamber views.

<sup>c</sup>Unless other reasons for systolic blunting (atrial fibrillation, elevated atrial pressure).

<sup>d</sup>In the absence of other causes of elevated left atrial pressure and of mitral stenosis.

<sup>e</sup>In the absence of other causes of elevated right atrial pressure.

<sup>f</sup>Pressure half-time is shortened with increasing left ventricular diastolic pressure, vasodilator therapy, and in patients with a dilated compliant aorta, or lengthened in chronic aortic regurgitation.

<sup>g</sup>Baseline Nyquist limit shift of 28 cm/s.

<sup>h</sup>Different thresholds are used in secondary MR where an EROA >20mm<sup>2</sup> and regurgitant volume >30 ml identify a subset of patients at increased risk of cardiac events. Adapted from Lancellotti et al.<sup>16,17</sup>