

VIDENSKAB OG PRAKSIS | OVERSIGTSARTIKEL

Kateterbaserede aortaklapimplantationer tilbydes på flere hjertecentre i Danmark. I øjeblikket udføres de transapikale aortaklapimplantationer på Århus Universitetshospital, Skejby, og flere hjertecentre har tilkendegivet interesse for den nye teknologi. På sigt bør et prospektivt kontrolleret studie på patienter med forøget operativ risiko (f.eks. patienter over 75 år, der har en estimeret operativ mortalitet (Euro-score) på over 10%), som randomiseres til konventionel aortaklappsubstitution og kateterbaseret aortaklapimplantation, afklare, om indikationerne for den nye teknologi kan udvides til patienter, som i dag opereres på konventionel vis med rimelige korttids- og langtidsresultater.

Korrespondance: *Sten Lyager Nielsen*, Hjerter-lunge-kirurgisk Afdeling, Århus Universitetshospital, Skejby, DK-8200 Århus N. E-mail: lyager@ki.au.dk

Antaget: 19. juni 2008
Interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Wierup P. Isolated aortic valve replacement in octogenarians. *Cardiac Surgery – Update and Progress*. 2007.
2. Egeblad H, Hassager C, Sander K et al. Hjerterklapsygdom – Vejledende forslag til diagnostik og behandling. Dansk Kardiologisk Selskab, 2007.
3. Andersen HR, Knudsen LL, Hasenkam JM. Transluminal implantation of artificial heart valves. Description of a new expandable aortic valve and initial results with implantation by catheter technique in closed chest pigs. *Eur Heart J* 1992;13:704-8.
4. Cribier A, Eltchaninoff H, Bash A et al. Percutaneous transcatheter implantation of an aortic valve prosthesis for calcific aortic stenosis: first human case description. *Circulation* 2002;106:3006-8.
5. Walther T, Simon P, Dewey T et al. Transapical minimally invasive aortic valve implantation: multicenter experience. *Circulation* 2007;116:1240-5.
6. Webb JG, Pasupati S, Humphries K et al. Percutaneous transarterial aortic valve replacement in selected high-risk patients with aortic stenosis. *Circulation* 2007;116:755-63.

Eisenmengers syndrom

Reservelæge Annette Schophuus Jensen,
reservelæge Kasper Iversen, overlæge Niels G Vejlstrop,
overlæge Peter Bo Hansen & overlæge Lars Søndergaard

Rigshospitalet, Kardiologisk Klinik B og
Thorax-anæstesiologisk Klinik

Resume

Medfødt hjertesygdom med venstre-højre-shunt kan medføre proliferation, vasokonstriktion og trombedannelse i lungekarrene. Ultimativt udvikles Eisenmengers syndrom defineret som pulmonal arteriel hypertension pga. høj lungekarmodstand og dermed højre-venstre-shunt og cyanose. Patienterne har høj komplikationsrisiko ved akutte medicinske tilstande, ekstrakardiel kirurgi og graviditet. Denne artikel beskriver de forholdsregler, som det er vigtigt at kende for at mindske morbiditet og mortalitet ved Eisenmengers syndrom.

Artiklen er baseret på publikationer, der er fundet på PubMed suppleret med klinisk erfaringer. Der er anvendt følgende søgeord: *Eisenmengers syndrome, pulmonary hypertension, pulmonary vasodilator, pregnancy, pulmonary hypertensive crisis*. Patienter med Eisenmengers syndrom har på grund af deres komplicerede hæmodynamik og påvirkning af flere organsystemer en høj morbiditet og mortalitet ved akutte medicinske tilstande, ekstrakardielle indgreb og graviditet. Patienterne bør følges på kardiologiske centre, som har erfaring med syndromets komplekse problemstillinger. Ved akutte tilstande behandles patienterne dog oftest uden for centrene, hvorfor alle klinikere bør besidde en generel viden om Eisenmengers syndrom.

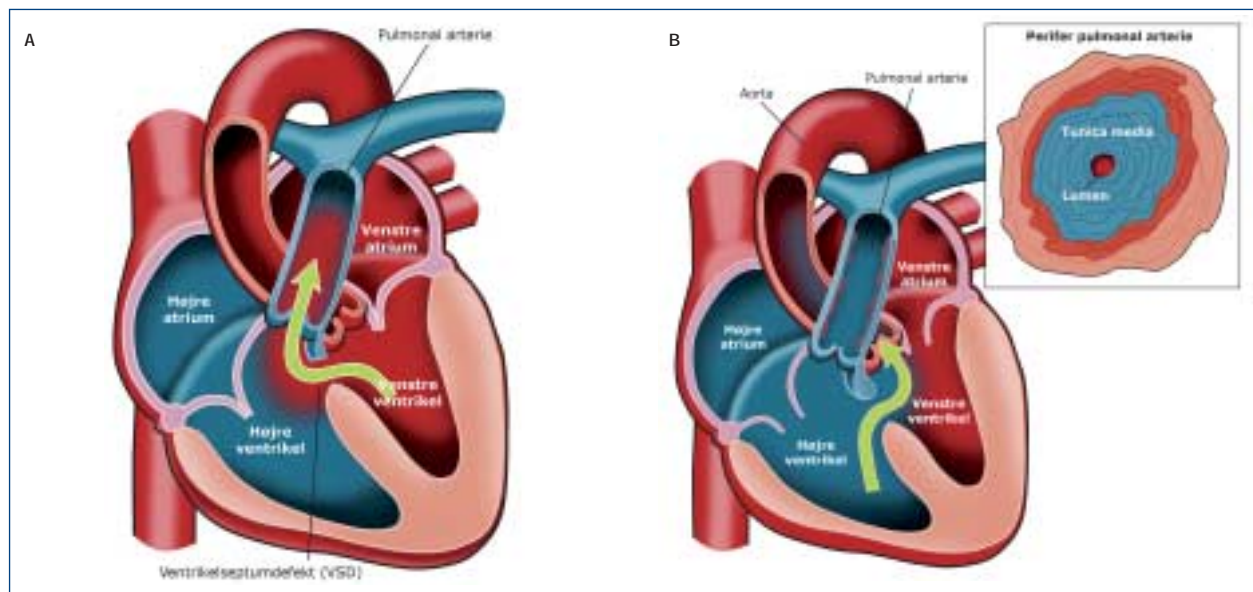
Baggrund

I 1897 beskrev *Victor Eisenmenger* en 32-årig mand, der som følge af en stor ventrikelseptumdefekt var cyanotisk og dyspnøisk. Patienten havde haft let til moderat nedsat funktionsniveau, men i de sidste leveår udviklede han hjertesvigt og døde af fatal hæmoptyse [1]. *Victor Eisenmengers* beskrivelse af ovenstående patient og *Paul Woods* senere studier medførte, at navnet Eisenmengers syndrom blev betegnelsen for pulmonal vaskulær sygdom og cyanose på grund af central shunt mellem det systemiske og det pulmonale kredsløb [2, 3].

Patogenese og patofysiologi

Ved betydende central venstre-højre-shunt pga. medfødt hjertefejl som f.eks. ventrikelseptumdefekt (VSD) (**Figur 1A**), atriaseptumdefekt (ASD), atrieventrikelseptumdefekt (AVSD), persisterende ductus arteriosus (PDA), aorto-pulmonalt vindue, truncus arteriosus eller univentrikulært hjerte udsættes lungekarrene for øget blodgennemstrømning (*longitudinal stress*) og oftest et øget tryk (*circumferential stress*). Dette kan resultere i pulmonal vaskulær sygdom. De initiale morfologiske forandringer omfatter media hypertrofi af pulmonale arterioler, intima proliferation og fibrose, samt okklusion af kapillærer og små arterioler [4]. Forandringerne i lungekarrene er reversible ved tidlig lukning af shunten, men efter 6-12 måneder kan man se irreversible skader i pulmonalkarbet og permanent øget pulmonal vaskulær resistens (PVR). I tillæg til patoanatomiske forandringer ses desuden øget pulmonal vasokonstriktion pga. endotel dysfunktion med lavt indhold af endogene vasodilatorer såsom nitrogensyd (NO) og prostacyclin, samt højt indhold af va-

VIDENSKAB OG PRAKSIS | OVERSIGTSARTIKEL



Figur 1. A: Ventrikelseptumdefekt. B: Eisenmengers syndrom.

sokonstriktorer som thromboxan A₂ og endothelin [5]. Når PVR overstiger den systemiske vaskulære resistens (SVR) bliver shuntten bidirektional eller højre-venstre med central cyanose, hvilket er definitionen på Eisenmengers syndrom [4] (Figur 1B).

Symptomer og fund

Eisenmengers syndrom er karakteriseret ved cyanose, nedsat arbejdskapacitet og funktionsdysnø [6, 7]. Palpitationer skyldes ofte atrieflimren/flagren, som forekommer hos ca 35% af patienterne [6, 8]. Hæmoptyse ses ofte i forbindelse med stress, hård fysisk anstrengelse eller pneumoni. Cerebrovaskulær katastrofe skyldes oftest paradoks embolus pga. højre-venstre-shunt, venetrombose af cerebralt kar, blødning eller septisk embolus. Anstrengelsesrelateret synkope skyldes insuffICIENT øgning af minutvolumenet, blodtryksfald eller mindre hyppigt arytmi. Hyperviskositetssymptomer i form af synsforstyrrelser, træthed, hovedpine, irritabilitet, koncentrationsbesvær, anoreksi, dyspnø, brystmerter, svimmelhed, myalgi og paræstesier kan optræde ved svær erythrocytose [4].

Sekundære organpåvirkninger

Cyanosen og den pulmonale arterielle hypertension medfører en række sekundære organpåvirkninger, som ofte har betydning for patientens symptomer og prognose.

Hæmatologisk

Den kroniske vævshypoksi fører til øget erythropoietinproduktion og erythrocytose. Cyanotiske patienter med normale jerndepoter har oftest kun milde hyperviskositetssymptomer, selv ved hæmatokrit > 0,70 [4, 9].

Koagulationsforstyrrelser

Mindre undersøgelser har vist en række koagulationsabnormaliteter hos patienter med Eisenmengers syndrom [8, 10, 11, 12]. Patienter med Eisenmengers syndrom har en øget tromboiserisiko. I alt 10% får apoplexia cerebri [4, 6, 13], mens trombose i pulmonalarterierne er beskrevet hos 13-31% af patienterne [6, 14-16]. Samtidig med den øgede tromboiserisiko har patienterne også en øget forekomst af blødning såsom f.eks. epistaksis, menoragi og hæmoptyse. Omkring 20% af patienterne har ved 30-års-alderen haft minimum en hæmoptyse, og forekomsten øges med alderen. Hæmoptyser er oftest små og selvlimiterende. Årsagen til hæmoptyser kan være lungeinfarkt eller ruptur af dilaterede bronkialarterier. Ruptur af en større lungearterie kan resultere i fatal blødning. Således dør 10-30% af patienterne af massive hæmoptyser [6, 16, 17].

Renalt

Nedsat glomerulær filtrationsrate (GFR), forhøjet P-kreatinin og P-urat, samt proteinuri findes hos op til 30-70% af patienter med Eisenmengers syndrom [6,9, 18, 19]. Forhøjet P-kreatinin og nedsat GFR er fundet at være selvstændige prædiktorer for død hos disse patienter [6, 18]. Histologisk ses forstørrede og hypercellulære renale glomeruli med segmental sklerose, som menes betinget af intraglomerulær frisættelse af nitrogenoxid og *platelet derived growth factor* [20]. Det er uafklaret, hvorvidt de histologiske forandringer i kombination med en øget erythrocytomsætning alene kan forklare nefropatien.

Hypertrofisk osteoarthropati

Artralgi er ved Eisenmengers syndrom ofte tegn på hypertrofisk osteoarthropati. Tilstanden er karakteriseret ved øget

VIDENSKAB OG PRAKSIS | OVERSIGTSARTIKEL

dannelse af hud- og knoglevæv på ekstremiteterne. Det resulterer i trommestikfingre/tæer, samt periostitis i metacarpus, metatarsus og de lange røknogler i underarme og ben. Artralgi og hævelse er hyppigst lokaliseret i knæ- og ankelled [21].

Kolelitis

Den øgede erythrocytomsætning og hæmoglobinnedbrydning medfører forhøjet P-bilirubin. På baggrund af dette ses hos patienter med Eisenmengers syndrom en øget forekomst af calcium-bilirubinsyre-galdesten [21].

Endokarditis/cerebral absces

Omkring 4% af patienterne får endocarditis og/eller cerebral absces. Det er derfor vigtigt, at patienterne får endokarditisprofylakse i forbindelse med diverse indgreb. Cerebral absces skal altid mistænkes ved febrilia uden kendt årsag, neurologiske symptomer og langvarig hovedpine [4, 6].

Kliniske fund

Patienterne er præget af central cyanose med blålig misfarvning af hud og slimhinder, der er fremkaldt af højt indhold af deoxygeneret hæmoglobin (> 5 g pr. 100 ml blod) i kapillærblodet. Cyanosen kan være vanskelig detekterbar ved anæmi og hos farvede personer. Under arbejde optræder tiltagende desaturering pga. faldende SVR og dermed øget højre-venstre-shunt. Trommestikfingre/tæer er karakteristiske fund (Figur 2). Dilatation af højre ventrikel kan manifestere sig med fremhævelse af prækordiet (*voussure*). Ved hjertestetoskopi giver den tilgrundliggende hjertedefekt oftest ingen mislyd pga. trykdigning mellem system- og pulmonalkredsløbene. Derimod høres ofte accentueret pulmonalkomponent af 2. hjertelyd og evt. højfrekvent langstrakt diastolisk mislyd pga. pulmonalklapinsufficiens. Højresidigt hjertesvigt ses sent i forløbet.



Figur 2. Eisenmengerpatient med karakteristiske trommestikfingre. Luftfilter er obligatorisk ved intravenøs adgang grundet risiko for luftemboli.

Prognose

Når først Eisenmengers syndrom er udviklet, er det ikke længere muligt at lukke shuntten, da risikoen for akut højreventrikelsvigt medfører høj perioperativ mortalitet.

De pulmonale karforandringer ved Eisenmengers syndrom svarer til det, der ses ved idiopatisk pulmonal arteriel hypertension. Prognosen ved Eisenmengers syndrom er dog væsentlig bedre. Det skyldes dels, at højre ventrikel er bedre konditioneret, da den ofte har været udsat for systemtryk siden tidligt i livet, dels at risikoen for akut højreventrikelsvigt er mindre pga. mulighed for øget højre-venstre-shunt ved pulmonal hypertensiv krise [4, 22].

Middellevetiden ved Eisenmengers syndrom er opgjort til mellem 32 og 60 år ved simple hjertesygdomme (f.eks. VSD, ASD, PDA), mens den ved komplekse defekter (f.eks. univentrikulært hjerte) er angivet til at være mellem 25 og 40 år [6, 22]. Downs syndrom, som forekommer hos ca. 10% af kohorten med Eisenmengers syndrom, medfører ofte en dårligere prognose end hos patienter uden Downs syndrom. Betydende risikofaktorer for død er akutte medicinske tilstande, kirurgiske indgreb, graviditet, dehydrering, og at patienterne ikke bliver fulgt på et center med ekspertise inden for Eisenmengers syndrom [6]. Syndromets naturhistorie resulterer oftest i højresidigt hjertesvigt, fatal hæmoptyse eller pludselig død [6, 17].

Behandling

Forholdsregler

Ved Eisenmengers syndrom har lungearterierne nedsat vasodilatorisk reserve, og den pulmonale gennemblødning kan derfor kun øges begrænset under anstrengelse. Fysisk aktivitet sænker samtidig SVR og medfører derfor en øget højre-venstre-shunt med desaturering og risiko for synkope. Patienterne bør derfor afholde sig fra hård fysisk anstrengelse. Tilsvarende er f.eks. hæmmere af angiotensinkonverterende enzym (ACE-hæmmere), calciumantagonister, alfablokkere og nitroglycerin – som alle medfører systemisk vasodilatation – som udgangspunkt kontraindicerede ved Eisenmengers syndrom.

Dehydrering nedsætter hjertets *preload*, mindsker den pulmonale gennemblødning og øger samtidig risikoen for tromber hos patienter med høj hæmatokritværdi. Patienterne skal derfor informeres om ekstra væskeindtag ved febrilia, og der skal gives intravenøs væsketilskud, såfremt patienterne faster forud for undersøgelser og behandling. Pga. risikoen for paradokse luftembolier skal der altid anvendes luftfilter ved intravenøse infusioner og injektioner (Figur 2).

For at nedsætte risikoen for endocarditis og cerebrale abscesser er endocarditisprofylakse påkrævet ved al blodig tandbehandling, piercing, tatovering, kirurgiske indgreb samt ved opsættelse af intrauterin spiral.

Influenza og evt pneumokokvaccination bør overvejes ved Eisenmengers syndrom, da luftvejsinfektion tolereres dårligt.

VIDENSKAB OG PRAKSIS | OVERSIGTSARTIKEL

Venesectio

Venesectio bør kun foretages ved moderate til svære hyperviskositetssymptomer og en hæmatokritværdi $> 0,65$, samt evt. præoperativt [10, 11]. Ved venesectio udtømmes 500 ml blod, som successivt erstattes med samme mængde isoton NaCl. Proceduren kan medføre arytmier, hypotension og svimmelhed og bør derfor udføres med forsigtighed og over 30 minutter. Gentagne venesectio medfører en risiko for jernmangel og mikrocytær anæmi [13, 23]. Mikrocytære erythrocytter har lavere oxygenindhold og højreforskydning af oxygen-hæmoglobin-dissociationskurven med ringere oxygenafinitet i lungerne. Samtidig kan mikrocytære erythrocytter medføre hyperviskositetssymptomer - trods anæmien. Patienterne, der rutinemæssigt får foretaget venesectio, skal derfor monitoreres for jernmangel, som tidligst erkendes på faldende serumferritin. Trods hyperviskositetssymptomer er behandlingen af mikrocytær anæmi ikke venesectio, men jerntilskud. Jernbehandling kan medføre en dramatisk stigning i hæmoglobinniveauet. Behandlingen bør derfor ikke overstige f.eks. ferrosalte 100 mg hver eller hver anden dag med kontrol af hæmoglobinniveauet hvert 14. dag og seponering af behandling ved dramatisk stigning af hæmoglobinniveauet.

Antiarytmika

Atrieflimren/flagren og ventrikulær takykardi er ofte forbundet med en dårlig prognose for patienterne og bør derfor behandles. Præparater med negativ inotropi eller systemisk vasodilaterende effekt bør undgås, og behandlingsmulighederne er derfor oftest begrænset til digoxin, betablokkere uden alfa-receptorblokerende effekt og amiodaron. DC-konvertering kan forsøges, men anæstesen til dette er forbundet med betydelig risiko.

Faktaboks**Anbefalet monitoreringsniveau***Minimalt*

Elektrokardiogram, noninvasiv blodtryksmåling, saturationsmåler.

Udvidet 1 (indgreb med moderate væskeforskydninger og/eller af mere end 30 minutters varighed)

Elektrokardiogram, invasiv blodtryksmåling, saturationsmåler.

Udvidet 2 (alle større indgreb)

Elektrokardiogram, invasiv blodtryksmåling, centralt venøst tryk (adgang til offlinevenøs saturation), saturationsmåler, kateter à demeure.

Udvidet 3 (uundgåelige store indgreb f.eks. traume)

Som udvidet 2 med evt. tillæg af transøsofageal ekkokardiografi og/eller onlinevenøs saturation.

Table 1. Påvirkning af udvalgte faktorer, der påvirker systemisk (SVR) og pulmonal (PVR) vaskulær resistens. Effekten på det samlede minutvolumen afhænger af myokardiets tilstand og hjertets fyldningsgrad.

	PVR	SVR
O ₂	-	0
CO ₂	+	-
Smerter/stress	+	+
Hæmodilution	-	-
Epidural/spinal blokade	0	-
Sevofluran	-	-
Propofol	-	-
Fentanyl	-	-/0

- = nedsætter modstand. + = øger modstand. 0 = ingen påvirkning.

Hjertesvigt

Hjertesvigt optræder oftest først sent i sygdomsforløbet. Den medicinske behandling indledes med diuretika og digoxin. Ved betydende systolisk hjertesvigt kan betablokkerbehandling forsøges, mens ACE-hæmmer bør anvendes med stor forsigtighed pga. risikoen for øget højre-venstre-shunt. Hjerte-lunge-transplantation er sidste behandlingsmulighed.

Antikoagulationsbehandling

Patienterne har forhøjet risiko for både tromboemboliske episoder og blødning. Beslutning om trombocythæmmende eller antikoagulerende behandling er derfor ofte svær og kontroversiel. Der foreligger således ingen evidens for behandlingseffekt ved Eisenmengers syndrom. Behandlingen bør kun startes på specifikke indikationer, f.eks. atrieflimner, lungeemboli/lungetrombose eller cerebralt infarkt.

Pulmonale vasodilatorer

De sidste år er der fremkommet en række farmaka med anti-proliferativ, vasodilaterende og antitrombotisk effekt. Der findes tre hovedgrupper; prostanoider, endotelin-antagonister og fosfodiesterase-5-hæmmere. Der foreligger et randomiseret studie af effekten af pulmonal vasodilatation ved Eisenmengers syndrom. BREATHE-5-studiet viste, at endotelinantagonisten bosentan gav en signifikant øgning af gangdistancen og *New York Heart Association* (NYHA)-klasse samt reduktion af PVR [24]. Det må derfor formodes, at pulmonale vasodilatorer har en plads i langtidsbehandling ved Eisenmengers syndrom. Derimod må behandling med calciumantagonister som f.eks. nifedipin i dag anses for at være obsolet. Ved akut pulmonal hypertensiv krise f.eks. i forbindelse med kirurgi er førstevalget inhalation af nitrogenoxid (NO).

Transplantation

Patienterne har en relativt god prognose, og transplantation bør derfor ikke overvejes, før der indtræder risikomarkører for pludselig død, f.eks. synkoper, højresidig hjertesvigt, NYHA-klasse IV eller tiltagende hypoksi. Valget står mellem

lungetransplantation og korrigerende hjertekirurgi, eller oftest hjerte-lunge-transplantation. Femårsoverlevelsen efter transplantation for Eisenmengers syndrom er ca. 60%, og resultaterne adskiller sig ikke fra transplantation på andre indikationer [25, 26].

Ekstrakardiel kirurgi og graviditet

Ekstrakardiel kirurgi

Risikoen for perioperativ død ved ikkekardielle indgreb er betydelig, og opgørelser har vist, at ved større indgreb såsom hysterektomi og laparotomi ses en mortalitet på op til 25%. Dødsfaldene optræder såvel i tilslutning til anæstesi og kirurgi som i det postoperative forløb [6, 27, 28, 29].

Overordnet truer to ting patienterne i forbindelse med indgreb, nemlig nedsat minutvolumen samt ubalancen mellem SVR og PVR. Nedsat minutvolumen skyldes bl.a. brug af anæstetika med negativ inotrop effekt, arytmier og hypovolæmi (dehydrering, blødning). Ændringer af PVR og/eller SVR (se **Tabel 1**) kan bevirke øget højre-venstre-shuntning og derved tiltagende cyanose eller nedsat systemisk minutvolumen.

Circulus vitiosus med myokardiedepression, acidose og øget PVR induceres let peri- og postoperativt og kan hurtigt lede til komplet hæmodynamisk kollaps. Det ideelle er en situation med let øget minutvolumen, let reduceret PVR og bevaret SVR. Der findes ikke evidensbaserede anbefalinger for anæstesi og postoperativ behandling. Valg af anæstesimetode bestemmes i sidste ende af indgrebets natur samt patientens og behandlerens præferencer [28-32].

Perioperativ monitorering er ikke ligetil. Almindelige pulsoximetre giver usikre oplysninger ved saturation under 80%. Som et minimum skal patienterne monitoreres med saturation, blodtryk og hjerterytme. Yderligere monitorering afhænger af indgrebets art og varighed (se Faktaboks).

Afhængigt af indgrebets omfang må man forvente et betydeligt træk på postoperative resurser. Således er flere dages tilskud, inotropistøtte og intensiv observation oftest nødvendig [27, 28, 32]. Kirurgiske indgreb bør derfor så vidt muligt forsøges planlagt og foretaget på centre med ekspertise inden for Eisenmengers syndrom.

Graviditet

Graviditet er absolut kontraindiceret ved Eisenmengers syndrom, idet det indebærer en maternel mortalitet på 20-50%. Gennemføres graviditeten alligevel, kræves tæt monitorering grundet de hæmodynamiske forandringer, der ses i forbindelse med graviditet. Således vil den normale systemiske vasodilatation medføre tiltagende højre-venstre-shunt og cyanose. Den mindskede saturation medfører risiko for intrauterin vækstretardering og fosterdød [33]. I forbindelse med fødslen er der stor risiko for hæmodynamisk derangering grundet de betydende peripartumvæskeskift. Desuden er der risiko for pulmonal tromboemboli hos mater. Postpartum

kræver patienterne fortsat tæt monitorering, idet mortalitetsrisikoen fortsat er høj i ugerne efter [34, 35].

Antikonception er derfor særlig vigtigt ved Eisenmengers syndrom, men valg af den bedste metode kan være vanskelig [35]. Ofte anvendes intrauterine eller hormonale kontraceptiva. Gestagen/progesteronpræparater med lav dosis (minipiller) foretrakkes ved hormonal kontraktion, da patienterne i forvejen har en øget tromboserisiko. Ved brug af hormonale kontraceptiva og vasodilaterende behandling i form af bosentan findes mulig interaktion, der kan nedsætte den præventive effekt.

Konklusion

Prognosen ved Eisenmengers syndrom er relativt god, men akutte medicinske tilstande, kirurgiske indgreb og graviditet udgør en stor risiko for patienten. Det er derfor vigtigt, at de læger, som kommer i kontakt med patienterne, har en vis forståelse for deres komplekse sygdom. Generelt vil patienterne blive fulgt på kardiologiske centre med erfaring i disse patienter, og behandling uden for disse centre bør ske i tæt dialog med centrene. Dette gælder specielt i akutte sygdomstilfælde, hvor patienten ikke kan overflyttes.

Korrespondance: Annette Schopphuus Jensen, Kardiologisk Klinik B 2014, Rigshospitalet, DK-2100 København Ø. E-mail: asjensen@dadlnet.dk

Antaget: 11. august 2008

Interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Eisenmenger V. Die angeborenen Defekte der Kammerscheidewände des Herzens. Zeitschrift für klinische Medizin 1897;32:1-28.
2. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. BMJ 1958;2:701-9 og 755-62.
3. Wood P. Pulmonary hypertension with special reference to the vasoconstrictive factor. Br Heart J 1958;20:557-70.
4. Oechslin E. Eisenmenger's syndrome. I: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubney PEF. Diagnosis and Management of adult congenital heart disease. USA: Churchill Livingstone, 2003:363-377.
5. Christmann BW, McPherson CD, Newmann JH et al. An imbalance between the excretion of thromboxane and prostacyclin metabolites in pulmonary hypertension. N Engl J Med 1992;327:70-75.
6. Daliento L, Somerville J, presbitero P et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. Eur Heart J 1998;19:1845-55.
7. Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. Circ 2005;112:828-35.
8. Henriksson P, Varendh G, Lundstrom NR. Haemostatic defects in cyanotic congenital heart disease. Br Heart J 1979;41:23-7.
9. Perloff JK. Systemic complications of cyanosis in adults with congenital heart disease. Hematologic derangements, renal function, and urate metabolism. Cardiol Clin 1993;11:689-99.
10. Tempe DK, Virmani S. Coagulation abnormalities in patients with cyanotic congenital heart disease. J Cardiothorac Vasc Anesth 2002;752-65.
11. Maurer HM, McCue CM, Robertson LW et al. Correction of platelet dysfunction and bleeding in cyanotic congenital heart disease by simple red cell volume reduction. Am J Cardiol 1975;35:831-5.
12. Lill MC, Perloff JK, Child JS. Pathogenesis of thrombocytopenia in cyanotic congenital heart disease. Am J Cardiol 2006;98:254-8.
13. Ammass N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 1996;28:768-72.
14. Silversides CK, Granton JT, Konen E et al. Pulmonary thrombosis in adults with Eisenmenger syndrome. J Am Coll Cardiol 2003;42:1982-87.
15. Caramuru LH, Maeda NY, Bydlowski SP et al. Age-dependent likelihood of in situ thrombosis in secondary pulmonary hypertension. Clin Appl Thromb Hemost 2004;10:217-23.
16. Jensen AS, Iversen K, Vejlsstrup N et al. Pulmonary artery thrombosis and haemoptysis in Eisenmenger syndrome. Circ 2007;115:e632-34.

VIDENSKAB OG PRAKSIS | OVERSIGTSARTIKEL

17. Saha A, Balakrishnan KG, Jaiswal PK et al. Prognosis for patients with Eisenmenger syndrome of various aetiology. *Int J Cardiol* 1994;45:199-207.
18. Dimopoulos K, Diller GP, Koltzida E et al. Prevalence, predictors, and prognostic value of renal dysfunction in adults with congenital heart disease. *Circ* 2008;117:2320-8.
19. Flanagan MF, Hourihan M, Keane JF. Incidence of renal dysfunction in adults with cyanotic congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1991;68:403-6.
20. Perloff JK, Latta H, Barsotti P. Pathogenesis of the glomerular abnormality in cyanotic congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2000;86:1198-204.
21. Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD et al. The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med* 1998;128:745-55.
22. Diller PG, Dimopoulos K, Broberg CS et al. Presentation, survival prospects, and predictors of death in Eisenmenger syndrome: a combined retrospective and case-control study. *Eur Heart J* 2006;27:1737-42.
23. Perloff JK, Rosove MH, Child JS et al. Adults with cyanotic congenital heart disease: hematologic management. *Ann Intern Med* 1988;109:406-13.
24. Galie N, Beghetti M, Gatzoulis MA et al. Bosentan randomized trial of endothelin antagonist therapy-5 (BREATHE-5) investigators. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation* 2006;114:48-54.
25. Hosenpud JD, Bennett LE, Keck BM et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: sixteenth official report – 1999. *J Heart Lung Transplant* 1999;18:611-26.
26. Burton CM, Milman N, Carlsen J et al. Copenhagen National Lung Transplant Group. Survival after single lung, double lung, and heart-lung transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2005;24:1834-43.
27. Colman JM. Noncardiac surgery in adult congenital heart disease. I: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF. *Diagnosis and Management of adult congenital heart disease*. USA: Churchill Livingstone, 2003: 99-104.
28. Ammash NM, Connolly HM, Abel MD et al. Noncardiac surgery in Eisenmenger Syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:222-7.
29. Lovell AT. Anaesthetic implications of grown-up congenital heart disease. *Br J Anaesth* 2004;93:129-39.
30. Martin JT, Tautz TJ, Antognini JF. Safety of regional anesthesia in Eisenmenger's syndrome. *Region Anesth Pain M* 2002;27:509-13.
31. Jones HG, Stoneham MD. Continuous cervical plexus block for carotid body tumour excision in a patient with Eisenmenger's syndrome. *Anaesthesia* 2006;61:1214-8.
32. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003;24:1035-84.
33. Weiss BM, Zemp L, Seifert B et al. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1650-7.
34. Avila WS, Grinberg M, Snitcowsky R et al. Maternal and fetal outcome in pregnant women with Eisenmenger's syndrome. *Eur Heart J* 1995;16:460-4.
35. Søndergaard L, Hedegaard M, Vejlsstrup NG et al. Graviditet og hjertesygdom. *Ugeskr Læger* 2003;165:3717.

Computertomografi af hjertet

Reservelæge Thomas Skårup Kristensen,
overlæge Klaus Fuglsang Kofoed, overlæge Peter von der Recke,
afdelingslæge Morten Bøttcher,
professor Michael Bachmann Nielsen &
overlæge Henning Kelbæk

Rigshospitalet, Radiologisk Klinik og Hjertemedicinsk Klinik,
Hvidovre Hospital, Hjerter- og Lungemedicinsk Afdeling, og
Aarhus Universitetshospital, Skejby, Hjertemedicinsk Afdeling B

Resume

Den seneste udvikling inden for computertomografi har gjort det muligt at foretage computertomografier af hjertets koronararterier (CT-KAG). Klinisk implementering af denne nye metode på danske sygehuse er allerede påbegyndt, efter de første udenlandske resultater er blevet publiceret. I denne oversigtsartikel beskrives metoden, og endvidere gennemgås foreliggende studier, som belyser den diagnostiske sikkerhed ved CT-KAG sammenlignet med konventionel koronarangiografi.

Koronar aterosklerotisk sygdom (CAD) er den hyppigste dødsårsag i den vestlige verden. Diagnosen stilles hyppigst ved koronarangiografi (KAG), hvor aterosklerotiske karlæsioner visualiseres ved indførelse af et kateter via arteria femoralis. Antallet af KAG-undersøgelser i Danmark er i løbet af de seneste fem år fordoblet. Således blev der i 2007 udført 25.899 undersøgelser [1]. I samme periode har andelen af patienter, hvor KAG-undersøgelsen viste behandlingskræ-

vende koronararteriesygdom, ligget konstant på omkring 60-65% [1]. KAG er en invasiv undersøgelsesmetode, som er forbundet med en lille men ikke negligerbar komplikationsrisiko [2]. Desuden er undersøgelsen resursekrævende og kræver

Computertomografi af hjertets koronararterier

Fordele

- Noninvasiv
- Kort proceduretids
- Ambulant undersøgelse
- Høj sensitivitet og negativ prædiktiv værdi sammenlignet med konventionel koronarangiografi
- Visualisering af *plaque*-morfologi og ikkestenoserende aterosklerotiske *plaques*
- Supplerende oplysninger om venstre ventrikels pumpefunktion og klappatologi

Ulemper

- Strålebelastning
- Regelmæssig og langsom hjerterytme ofte en forudsætning
- Nedsat diagnostisk styrke ved svære forkalkninger eller stenter
- Artefakter (*blooming*, bevægelse, vejtrækning, metalklips, ekstrasytoter)
- Ingen information om den funktionelle betydning af koronararteriestenoser
- Ikke mulighed for samtidig koronar revaskularisering