

Skurðaðgerðir vegna meðfæddra hjartagalla hjá Íslendingum fæddum 1969–1993

Guðrún Inga Benediksdóttir¹⁾, Hróðmar Helgason²⁾, Árni Kristinsson^{1,3)}

Benediksdóttir GI, Helgason H, Kristinsson Á

Cardiac surgery because of congenital heart disease on Icelandic children born 1969–1993

Læknablaðið 1996; 82: 761–5

The incidence of congenital heart disease (CHD) has been shown to be 0.8–1.0% and of these 0.5% will require specific treatment. An investigation on Icelandic children born 1985–1989 showed a slightly higher incidence or 1.1%. Iceland is well suited for population studies because investigation, treatment or treatment decision are made centrally, the population is stable and the country geographically well defined. The purpose of our study was to investigate the number of Icelandic children who required cardiac surgery because of CHD, the distribution between specific defects, the number of operations, age at first operation, mortality and causes of death. The study deals with children born in Iceland from 1969 to 1993 that had been operated upon for CHD during the period January 1st 1969 to May 1st 1994. Data were collected from the Departments of Pediatrics, Surgery and Medicine of Landspítalinn, National University Hospital. During this 25 year period 299 children had 354 operations because of CHD or 2.75 per 1000 livebirths. The mean age at operation has fallen from 4.7 years in 1969–1973 to 0.8 years in 1989–1993. Operations done in England were 261 and 79 in Iceland. The most commonly encountered defect was ventricular septal defect (VSD). During the study period the frequency of operations for the individual defects was stable except for atrial septal defect (ASD) which increased after 1984. Of the 299 children 31 are dead (10.4%).

Frá ¹⁾læknadeild Háskóla Íslands, ²⁾Barnaspítala Hringins, ³⁾lyflækningadeild Landspítalans. Fyrirspurnir, bréfaskipti: Hróðmar Helgason, Barnaspítala Hringins, Landspítalanum, 101 Reykjavík.

Of 1000 live born children 2.75 will require cardiac surgery because of CHD. The reason for reduced age at operation and increasing operation frequency for ASD are probably because of better diagnostic technique and improved knowledge about the disease process.

Ágrip

Rannsóknir erlendis sýna að 0,8–1,0% lifandi fæddra barna hafa meðfæddan hjartagalla og helmingur þeirra það alvarlegan galla að einhverrar meðferðar er þörf. Rannsókn sem gerð var hérlendis og náði yfir tímabilið 1985–1989 sýndi fram á ívið hærri tíðni en annars staðar eða 1,1%. Aðrar faraldsfræðilegar rannsóknir á meðfæddum hjartagöllum á Íslandi hafa ekki verið gerðar. Það er að mörgu leyti kjörið að gera slíkar rannsóknir hérlendis, þar sem greining og meðferð eða ákvörðun meðferðar fyrir allt landið fer fram á sama stað.

Tilgangur rannsóknarinnar var að athuga hve stór hluti íslenskra barna fer í aðgerð vegna meðfædds hjartagalla. Einnig var athuguð skipting milli einstakra galla, fjöldi aðgerða, aldur við fyrstu aðgerð, dánartölur og dánarorsakir. Rannsóknin náði til barna sem fædd voru á árunum 1969–1993 og fóru í skurðaðgerð á tímabilinu 1. janúar 1969–1. maí 1994. Notuð voru gögn frá Barnaspítala Hringins, handlækningadeild Landspítalans og sérfræðingi í hjartasjúkdómum barna.

Á þessu 25 ára tímabili gengust 299 börn undir 353 aðgerðir vegna meðfædds hjartagalla og eru það 2,75 af hverjum 1000 lifandi fæddum börnum. Meðalaldur barnanna við aðgerð hefur lækkað úr 4,7 árum á tímabilinu 1969–1973 í 0,8 ár 1989–1993. Flestar aðgerðanna voru framkvæmdar í Englandi eða 260, en 80 að-

gerðir fóru fram á Íslandi. Algengasti gallinn var op á milli slegla (ventricular septal defect, VSD). Tíðni aðgerða vegna hinna ýmsu galla var svipuð allan rannsóknartímann nema aðgerða vegna ops á milli gátta (atrial septal defect, ASD) sem fjölgaði verulega eftir 1984. Af þessum 299 börnum er 31 látið (10,4%), 16 létust í aðgerð, 14 vegna hjartasjúkdóms og eitt af öðrum ástæðum.

Við ályktum að af hverjum 1000 lifandi fæddum börnum þurfi 2,75 að gangast undir aðgerð vegna meðfædds hjartagalla. Sennilega hefur betri sjúkdómsgreining orðið til þess að fleiri finnst með op á milli gátta og meðalaldur í aðgerðunum lækkar.

Inngangur

Meðfæddir hjartasjúkdómar eru meðal algengustu fæðingargalla og flestar rannsóknir á nýgengi hjartasjúkdóma hafa leitt í ljós sjö til átta tilfelli á hver 1000 fædd börn (1–4). Um það bil helmingur þessara sjúklinga þarf á einhverri meðferð að halda vegna hjartasjúkdómsins (1).

Rannsókn sem gerð var hér á landi á börnum fæddum á árunum 1985–1989 sýndi ívið hærra nýgengi hér en annars staðar eða 1,1% (5). Aðrar faraldsfræðilegar rannsóknir á meðfæddum hjartagöllum á Íslandi hafa ekki verið gerðar. Hér er að mörgu leyti kjörið að gera slíkar rannsóknir þar sem greining og meðferð, eða ákvörðun meðferðar, fyrir allt landið fer fram á sama stað, skráning sjúkdómsgreininga er góð, mannfjöldi stöðugur og landið vel afmarkað.

Tilgangur rannsóknar okkar var að kanna hve mörg íslensk börn þurfa að gangast undir skurðaðgerð vegna meðfædds hjartagalla. Einnig var athuguð skipting milli einstakra galla, fjöldi aðgerða sem framkvæmdar voru á hverju barni, aldur við fyrstu aðgerð og land þar sem aðgerð var framkvæmd. Gengið var úr skugga um afdrif og dánarorsakir þessara barna. Þar sem aðeins hluti barna með meðfæddan hjartagalla er skorinn upp er ekki um nýgengi að ræða.

Efniviður og aðferðir

Rannsóknin náði til íslenskra barna sem fædd eru á árunum 1969–1993 að báðum árum meðtöldum og skorin voru upp vegna meðfædds hjartagalla á tímabilinu 1. janúar 1969 – 1. maí 1994. Í sjúklingabókhalda Ríkisspítala

var farið yfir tölvuútskrift þeirra sjúklinga sem höfðu greininguna meðfæddur hjartasjúkdómur (ICD-9 nr. 745–747 að báðum meðtöldum), voru fædd á árunum 1969–1993 og höfðu legið á Landspítalanum á tímabilinu 1. janúar 1980 – 1. maí 1994. Stuðst var við upplýsingar frá Tryggingastofnun ríkisins yfir þá sjúklinga sem fóru utan til aðgerðar á árunum 1969–1993. Þá voru og notuð gögn úr rannsókn Gunnlaugs Sigfússonar og Hróðmars Helgasonar (5). Til að fá upplýsingar um nákvæma greiningu, fjölda aðgerða og aldur barnanna við aðgerð, ásamt sjúkrahúsi og landi þar sem aðgerð var framkvæmd, voru notuð erlend læknabréf ásamt gögnum frá Barnaspítala Hringingsins, fæðingardeild og handlækningadeild Landspítalans. Þá voru einnig notuð gögn frá sérfræðingum í lyflækningum og hjartasjúkdómum og sérfræðingi í hjartasjúkdómum barna.

Þjóðskrá var athuguð vegna látinna og dánarorsakir voru fengnar úr krufningarskýrslum frá Rannsóknarstofu Háskóla Íslands í meinafræði og krufningarskýrslum erlendis frá fyrir þá sem þar voru krufnir. Hjá nokkrum sjúklingum voru þessar upplýsingar ekki fyrir hendi og voru dánarorsakir þá fengnar úr dánarvottorðum á Hagstofu Íslands. Upplýsingar um fjölda fæðinga voru fengnar úr Heilbrigðis-skýrslum og frá Hagstofu Íslands.

Ef um var að ræða fleiri en einn galla var sá alvarlegasti talinn eða sá sem gert hafði verið við, nema þegar þrengsli í ósæð og op á milli slegla fóru saman (coarctation of the aorta, CoA og ventricular septal defect, VSD), en það var talið sem einn flokkur. Fyrirburar með opna fósturæð (patent ductus arteriosus, PDA), þar sem fósturæðin hafði verið undirbundin, voru ekki teknir með. Kí-kvaðratsdreifing var notuð til að meta tölulegan samamburð, miðað var við $p < 0,05$ sem marktækan mun.

Niðurstöður

1. Fjöldi aðgerða: Á árunum 1969–1993 fæddust 108.766 lifandi fædd börn á Íslandi (6). Af þeim gengust 299 undir aðgerð vegna meðfædds hjartagalla eða 2,75 af hverjum 1000 lifandi fæddum börnum. Þessi 299 börn fóru í samtals 354 aðgerðir, þar af fóru 257 börn í eina aðgerð, en 42 börn í tvær eða fleiri aðgerðir (tafla I). Þegar rannsóknartímanum var skipt í fimm ára tímabil og fjöldi aðgerða athugaður á hverju tímabili voru 57 aðgerðir framkvæmd-

Table I. Total number of children and number of operations performed on each child.

Number of children	Number of operations
257	1
33	2
6	3
2	4
1	5

Table II. Mean age at operation and number of operations per 1000 live births.

Year of birth	Average age	Youngest	Oldest	Number per 1000
1969-'73	4.7 years	2 days	19 years	2.62
1974-'78	2.6 years	2 days	14 years	2.42
1979-'83	1.7 years	1 days	10 years	2.63
1984-'88	1.9 years	1 days	7 years	3.04
1989-'93	0.8 years	1 days	4 years	3.03

ar á árunum 1969–1973, 51 á árunum 1974–1978, 58 á árunum 1979–1983, 63 á árunum 1984–1988 og 70 aðgerðir á árunum 1989–1993. Fjöldinn var mjög svipaður milli tímabila, miðað við hver 1000 lifandi fædd börn, en hefur þó lítillega hækkað án þess að um marktækan mun sé að ræða.

2. Aldur: Meðalaldur barnanna í fyrstu aðgerð hefur lækkað stöðugt á þessum 25 árum úr 4,7 árum á fyrsta tímabilinu í 0,8 ár á síðasta tímabilinu. Marktækur munur var á aldri milli tímabila ($p < 0,05$). Yngstu börnin fóru í aðgerð eins dags gömul, en það elsta var 19 ára (tafla II). Á fyrsta fimm ára tímabilinu fóru 15 börn yngri en eins árs í aðgerð, en sambærileg tala fyrir síðasta tímabilið var 47. Mynd 1 sýnir hvernig hlutfall yngri barna hefur breyst á tímabilinu.

3. Aðgerðarlönd: Langflestar aðgerðir voru framkvæmdar í Englandi eða 261, 79 á Íslandi og 12 í Bandaríkjunum. Aðgerðum á Íslandi fjölgaði verulega þegar leið á rannsóknartímabilið. Á fyrsta fimm ára tímabilinu var ein aðgerð framkvæmd hér á landi, en á því síðasta 30 aðgerðir (mynd 2). Af þeim 79 aðgerðum sem framkvæmdar voru á Íslandi voru langflestar eða 32 vegna opinnar fósturæðar, 15 er rífið var op á milli gátta vegna víxlunar á stóru slagæðunum, en þá er búið til op á milli hægri og vinstri gáttar. Þá hafa 13 aðgerðir verið framkvæmdar vegna þrængsla í ósæð, en færri aðgerðir við öðrum göllum.

4. Dreifing einstakra galla: Op á milli slegla var algengasti gallinn sem þurfti aðgerðar með

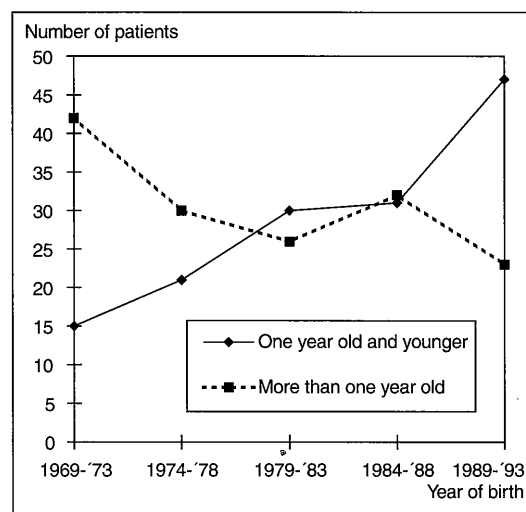


Fig. 1. The number of children age less than one year and over one year of age at operation.

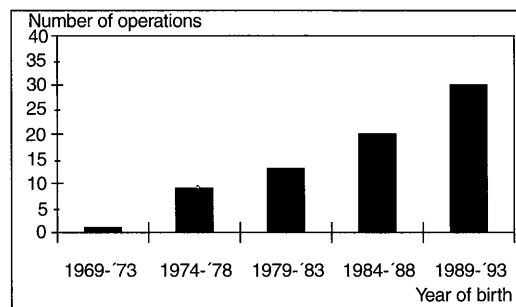


Fig. 2. The number of operations performed in Iceland.

eða 55 og því næst op á milli gátta (atrial septal defect, ASD) eða 46. Mun fleiri stúlkur en drengir gengust undir aðgerð vegna ops á milli gátta og opinnar fósturæðar, en fleiri drengir fóru í aðgerð vegna þrængsla í ósæð og víxlunar á stóru slagæðunum (mynd 3). Ekki var hægt að sjá hvort aðgerðartíðni vegna einstakra galla jókst eða minnkaði með tímanum nema þegar um op á milli gátta var að ræða. Helming aukning varð milli árunna 1974–1983 og 1984–1993 og er það marktækur munur ($p < 0,05$) (mynd 4). Samsvarandi munur fannst ekki á fjölda aðgerða vegna annarra galla.

5. Dánartölur: Af 299 börnum lést 31 (10,4%), 14 drengir og 17 stúlkur. Sextán barnanna létust í aðgerð og er þá miðað við 30 daga eftir sjálfa aðgerðina, 14 létust vegna hjartasjúkdóms og eitt af öðrum orsökum. Prettán barnanna létust erlendis. Kannað var hvort marktækur munur væri milli tímabila, en svo reyndist ekki vera, enda fáir sem létust á hverju tímabili. Flestir hinna látnu voru með víxlun á stóru slagæðunum eða sjö af 31 og létust fimm þeirra á fyrstu 15 árum rannsóknarinnar, þrír voru með þrængsla í ósæð og op á milli slegla, en færri með aðra galla.

Umræða

Í rannsókn okkar kemur fram að 2,75 af hverjum 1000 lifandi fæddum börnum gengust undir skurðaðgerð vegna meðfæddra hjartagalla á 25 ára tímabili frá 1969 til 1994. Á rannsóknartímabilinu fór aldur við aðgerð stöðugt lækkandi. Á síðari hluta tímabilsins fjölgaði aðgerðum vegna ops á milli gátta. Rétt er að benda á að hlutfallið í yngri aldurshópnum á eftir að hækka þar sem vitað er að nokkur börn fædd á árunum 1984–1993 eiga eftir að gangast undir aðgerð. Nokkuð er af erlendum rannsóknum um nýgengi meðfæddra hjartagalla (1–4) en aftur á móti mun minna um fjölda aðgerða hjá þessum börnum. Rannsókn frá Uppsölum er náði yfir 11 ára tímabil sýndi fram á að 2,15 af 1000 lifandi fæddum börnum þurftu á aðgerð að halda (7) og er það talsvert lægra en hér, enda 20 árum eldri rannsókn. Rannsókn sem gerð var í Liverpool á börnum sem fædd voru á árunum 1960–1969 leiddi í ljós að 1,86 af 1000 lifandi fæddum börnum fóru í aðgerð á þeim tíma. Gögn um börn sem fædd voru á þessu árabili en létust vegna meðfæddes hjartagalla án aðgerðar, voru endurmetin 1981.

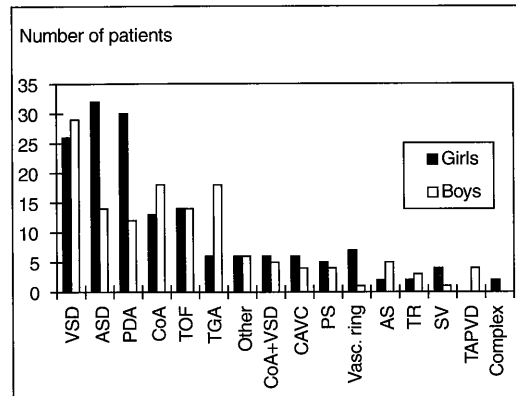


Fig. 3. The number of patients male and female, and the various types of heart defects. Abbreviations are as follows: VSD = Ventricular Septal Defect; ASD = Atrial Septal Defect; PDA = Patent Ductus Arteriosus; CoA = Coarctation of the Aorta; TOF = Tetralogy of Fallot; TGA = Transposition of the Great Arteries; CAVC = Common Atrioventricular Canal Defect; PS = Pulmonary Stenosis; AS = Aortic Stenosis; TR = Truncus Arteriosus; SV = Single Ventricle; TAPVD = Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage.

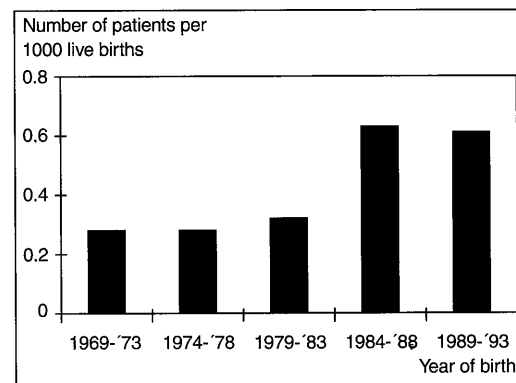


Fig. 4. The number of operations on patients with ASD per 1000 live births in the five time periods.

Samkvæmt skilmerkjum sem þá viðgengust hefðu 2,96 börn af 1000 lifandi fæddum þurft á aðgerð að halda (8). Þessi niðurstaða sýnir aðeins herra hlutfall en hér ef miðað er við allt rannsóknartímabilið (2,75 af 1000 lifandi fæddum hér), en lægra ef einungis er miðað við síðustu 10 árin, en þá var tíðnin 3,04 af hverjum 1000 lifandi fæddum börnum hér á landi.

Á rannsóknartímanum lækkaði meðalaldur barnanna í fyrstu aðgerð mjög mikið þrátt fyrir nokkra fjölgun aðgerða og er það í samræmi við erlendar rannsóknir (1,8). Á síðasta tímabilinu 1989–1993 fór meira en helmingur barnanna, eða 2,03 af 1000 lifandi fæddum, í aðgerð

yngrri en eins árs miðað við 1,4 í rannsókninni frá Liverpool (8). Víst er að fáein börn eiga eftir að bætast í hóp barnanna sem fædd eru 1989–1993 þar sem þau yngstu eru einungis um hálf árs gömul (miðað er við 1. maí 1994) og líklegt er að einhver börn úr þeirra hópi hafi meðfæddan galla þótt þau séu enn ógreind til dæmis sjúklingar með op á milli gátta.

Skýringar á þessum lækkandi aldri eru ýmsar. Börnin greinast fyrir en áður, með tilkomu nýrrar greiningartækni, ómunar, litaómunar og flæðismælinga. Þá hafa orðið miklar framfarir í skurðlækningum og gjörgæslu. Einnig hefur þekking á eðli sjúkdómanna aukist eins og rannsókn frá Mayo Clinic Rochester bendir á. Hún var gerð á sjúklingum sem gengist höfðu undir aðgerð vegna Fallots fernu (Fallot's tetralogy) fyrir 30 árum og leiddi í ljós betri lífslíkur ef aðgerð var framkvæmd fyrir 11 ára aldur (9). Mismunandi skipting galla milli kynja eins og fram kemur á mynd 3 er vel þekkt. Fleiri stúlkur en drengir hafa op á milli gátta og opna fósturæð (1), en aðrir hjartagallar eru algengari hjá drengjum.

Athygli vekur sú mikla fjölgun sem varð á aðgerðum vegna ops á milli gátta eftir 1984 (mynd 4). Verður að skýra hana með sömu ástæðum og lækkandi aðgerðaraldur, með betri greiningu og aukinni þekkingu á sjúkdómnum. Svipuð rannsókn og gerð var á Fallots fernu var gerð á langtíma lífshorfum sjúklinga með op á milli gátta. Sjúklingarnir lifðu lengur ef aðgerð var gerð fyrir 25 ára aldur og því fyrr sem hún var framkvæmd þeim mun minni líkur voru á að þeir fengju hjartsláttartruflanir svo sem gáttatíf síðar á ævinni (10).

Dánartíðni hér á landi var 10,3%, í Uppsölum 8,5% (7) og Liverpool 7,4% (8), en hlutfallslega fleiri íslensk börn gengust undir aðgerð og því líklegt að fleiri börn með alvarlega galla hafi gengist undir aðgerð hér.

Aðgerðir vegna meðfæddra hjartagalla eru mjög árangursríkar og eru horfur eftir aðgerð yfirleitt mjög góðar. Dánartölur eru þó enn háar, um 10% og hafa lítið breyst. Á fyrri hluta tímabilsins var ekki reynt að lagfæra ýmsa alvarlega galla sem gert var á síðari hluta tímabilsins og gæti það haft áhrif á dánartölur.

HEIMILDIR

1. Nadas' Pediatric Cardiology. Fyler D, ed. Philadelphia: Hanley & Belfus, Inc, 1992: 273–80, 731–46.
2. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. *Circulation* 1971; 43: 323–32.
3. Hoffman JI. Congenital heart disease: incidence & inheritance. *Pediatr Clin North Am* 1990; 37: 25–41.
4. Samánek M, Slavík Z, Božena Z. Prevalence, treatment and outcome of heart disease in live born children. *Pediatr Cardiol* 1989; 10: 205–11.
5. Sigfússon G, Helgason H. Nýgengi og greining meðfæddra hjartagalla á Íslandi. *Læknablaðið* 1993; 3: 107–14.
6. Heilbrigðisskýrslur 1969–1993. Reykjavík: Landlæknisembættið, 1969–1993.
7. Michaélsson M. Congenital heart disease: some data of the relative incidence, natural history and operability. *Acta Paediatr Scand* 1965; 159: 154.
8. Dickinson DF, Arnold R, Wilkinson JL. Congenital heart disease among 160,480 liveborn children in Liverpool 1960–1969. *Br Heart J* 1981; 46: 55–62.
9. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, McGoon MD, Porter CJ, Ilstrup DM. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of Tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329: 592–600.
10. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, Porter CJ, Ilstrup DM. Long-term outcome after surgical repair of isolated Atrial Septal Defect. *N Engl J Med* 1990; 323: 1645–50.