



Prevention vid samtidig Adult Congenital Heart Disease (ACHD)

Allt fler patienter med medfödda hjärtfel når en hög ålder. Vi behöver därför uppmärksamma risken för uppkomst av förvärvad kardiovaskulär sjukdom. Vid jämförelse med den allmänna populationen ser vi hos ACHD patienter ökad förekomst av riskfaktorer, tidigare insjuknande och en högre sjuklighet i aterosklerotisk hjärtkärlsjukdom (ASCVD). Avseende riskfaktorer ses en högre förekomst av hypertoni, diabetes och psykisk ohälsa men en lägre förekomst av rökning hos ACHD-patienter. Då ACHD-patienter redan har en ökad risk för arytmier och hjärtsvikt är det viktigt att tidigt identifiera riskfaktorer för ASCVD.

Det finns ingen riskscore specifikt utvecklad eller validerad för ACHD-patienter. För att kalkylera 10-årsrisk för fatal och icke-fatal kardiovaskulär sjukdom rekommenderar ESC Systemic Coronary Risk Estimation 2 (SCORE2) för patienter <70 år och Systemic Coronary Risk Estimation 2 - Older Persons (SCORE2-OP) för patienter >70 år som idag används vid primärprevention.

För patienter >40 år rekommenderas följande kontroller:

Årligen:

- Blodtryck. Hypertoni $\geq 140/90$ mmHg.

Hem blodtryck o/e kontroll i primärvården rekommenderas om patienten ej följs årligen hos oss

Vid hypertonidiagnos rekommenderas i första hand livsstilsintervention och om detta inte har tillräcklig effekt rekommenderas lämplig medicinsk behandling med mål blodtryck <130/80mmHg.

Överväg mål blodtryck <120/80mmHg vid ökad risk för aortadilatation och aortaruptur som vid Coarctatio Aortae, Marfans syndrom, Turners syndrom, Loeys-Dietz syndrom, bikuspid aortaklaff, transposition av de stora artärerna (TGA) efter arteriell switch och Fallots tetrad. Medicinsk behandling rekommenderas om livsstilsintervention inte har haft tillräcklig effekt.

- Uppmuntra fysisk aktivitet - Fysisk aktivitet på medelhög intensitet minst 150 min per vecka eller minst 75 minuter på hög intensitet eller en kombination av dessa. Muskelstärkande aktivitet min 2 ggr per vecka.

- Regelbundna tester av fysisk kapacitet och förskrivning av individanpassad fysisk träning
- Rökstopp
- Rekommendera influensa, pneumokock och COVID 19-vaccination för patienter med cyanotiska hjärtfel och patienter med komplexa medfödda hjärtfel

Var 3:e år:

- Vikt och BMI. Vid övervikt ($BMI \geq 25 \text{ kg/m}^2$) rekommenderas livsstilsintervention. Överväg remiss till dietist.
- Efterfråga symtom på ischemisk hjärtsjukdom
- Screena för diabetes med fp-glukos och HbA1c (årligen om Down Syndrom eller obesitas $BMI \geq 30 \text{ kg/m}^2$). För diagnos krävs HbA1c ≥ 48 vid två tillfällen alt HbA1c ≥ 48 + fp-glukos $\geq 7,0 \text{ mmol/l}$ vid två tillfällen.

Var 5:e år:

- Lipidstatus (för män >40år och kvinnor >50 år)

Målvärden LDL:

Låg risk: <3mmol/L (SCORE<1% för 10-årig risk för fatal CVD)

Moderat risk: <2,6mmol/L (diabetes typ1<35år/diabetes typ2<50 år och diabetesduration <10 år, SCORE $\geq 1\%$ och <5% för 10-årig risk för fatal CVD)

Hög risk: <1,8mmol/L (Familjär Hyperkolesterolemi, diabetes ≥ 10 år, njursjukdom med eGFR 30-59ml/min/1,73m², SCORE $\geq 5\%$ och <10% för 10-årig risk för fatal CVD)

Mycket hög risk: <1,4mmol/L (dokumenterad ASCVD, stroke, perifer artär sjukdom, diabetes med organskada eller uttalad njursjukdom med eGFR <30ml/min/1,73m²)

Behandla med statin i första hand, Ezetimib som tillägg eller i andra hand vid statinintolerans

ESC Acquired cardiovascular disease in adults with congenital heart disease. European Heart Journal (2023) 44, 4533-4548