

Medfødte hjertefejl

Om hjertesygdomme hos børn



NYTTIGE HJEMMESIDER

Hjerteforeningen www.hjerteforeningen.dk
Hjerteforeningens Børneklub www.boerneklubben.hjerteforeningen.dk
Børnehjertefonden www.hjerteforeningen.dk/boernehjertefonden
22q11 Foreningen i Danmark www.22q11.dk
Landsforeningen for Marfan Syndrom www.marfan.dk

Sygehuse med børnehjerteafdelinger

Rigshospitalet www.rh.dk
Aarhus Universitetshospital www.auh.dk
Odense Universitetshospital www.ouh.dk

Medfødte hjertefejl

Om hjertesygdomme hos børn

Det
normale
hjerte





Hjertefejl er ikke nødvendigvis alvorlige

Hjertefejl eller medfødte hjertesygdomme hører til de almindeligste medfødte misdannelser. Omkring 8 ud af 1.000 børn (0,8 %) fødes med en hjertefejl. Hjertefejl optræder lige hyppigt verden over. Der fødes årligt omkring 475 børn med hjertefejl i Danmark.

Hjertefejl er ikke nødvendigvis alvorlige. Mange små hjertefejl spiller ingen rolle for helbredet, mens nogle hjertefejl kan være så alvorlige, at barnet uden behandling risikerer at dø kort efter fødslen. Andre børn med hjertefejl kan have brug for operation i løbet af barnealderen for at forebygge alvorlige symptomer. Mange børn, der tidligere kun havde små chancer for at overleve, kan i dag se frem til at leve en tilværelse, der er normal eller meget lidt præget af sygdom.

Denne bog handler om de mest almindelige hjertefejl og nogle hovedtyper af de mere sjældne

og de mest typiske træk ved symptomer, behandling og forløb. Det må dog understreges, at der kan være store forskelle mellem patienter med den samme sygdomsdiagnose.

Hvert barn må bedømmes individuelt, og forældrene må have nøje besked om netop deres barns sygdom, behandling og fremtidsudsigter. Denne bog kan hjælpe forældre til hjertebørn til at forstå deres barns sygdom og lægernes forklaring bedst muligt, og de kan også læse om de almindelige undersøgelses- og behandlingsmetoder.

Bogen kan også bruges af sundhedsplejersker, pædagoger, lærere, socialmedarbejdere og andre, som beskæftiger sig med børn med medfødte hjertesygdomme.

I bogen er både anvendt de danske og de latinske betegnelser for sygdomme, behandlingsmetoder, undersøgelser osv. Erfaringen viser, at forældre til hjertesygge børn lærer fagudtrykkene.

Indhold

9 ÅRSAGER TIL MEDFØDTE HJERTEFEJL

11 DET NORMALE HJERTE OG KREDSLØB

- 12 Hjertets bygning og funktion
- 13 Hjertets elektriske system

15 KREDSLØBET VED MEDFØDTE HJERTEFEJL

- 17 Ductusafhængigt kredsløb

19 SYMPTOMER VED HJERTESYGDOMME

23 UNDERSØGELSER FOR HJERTEFEJL

29 MEDFØDTE HJERTESYGDOMME

- 29 Afbrudt aortabue
- 32 Aortastenose
- 36 Atrioseptumdefekt (ASD) af secundumtype
- 38 Atrioventrikulær septumdefekt (AVSD) og primum-ASD
- 42 Coarctatio aortae
- 46 Double outlet right ventricle (DORV)
- 50 Ductus arteriosus persistens
- 52 Ebsteins sygdom
- 54 Hypoplastisk venstre hjertesyndrom
- 56 Kongenit korrigeret transposition
- 58 Marfans syndrom

- 60 Mitralprolaps
- 62 Pulmonalatresi med intakt septum
- 64 Pulmonalatresi med VSD (ventrikelseptumdefekt)
- 68 Pulmonalstenose
- 70 Steno-Fallots tetralogi
- 74 Totalt abnormt indmundende lungevener
- 78 Transposition af de store kar
- 82 Truncus arteriosus communis
- 84 Univentrikulære hjerter og Fontan- eller TCPC-operation
- 92 Ventrikelseptumdefekt (VSD)

95 ANDRE HJERTESYGDOMME

- 95 Kardiomyopier
- 100 Hjerterytmeforstyrrelser (arytmier)

103 BEHANDLING AF HJERTESYGDOMME

- 103 Medicinsk behandling
- 104 Kateterbehandling
- 105 Principper for kirurgisk behandling af hjerte fejl
- 105 Lukkede operationer
- 106 Midlertidige og aflastende operationer
- 106 Åbne operationer
- 108 Materialer i børnehjertekirurgien
- 110 Intensiv behandling
- 112 Risiko ved operationen
- 112 Tilbage på børneafdelingen – og hjem
- 113 Operation i udlandet
- 113 Hjertetransplantation

116 ALMINDELIGE FORHOLDSREGLER VED MEDFØDTE HJERTEFEJL

- 116 Plejen af spædbørn
- 116 Vaccination
- 117 Fysisk udfoldelse
- 117 Børneinstitutioner, dagpleje og skole
- 118 Infektioner
- 118 Endokardit
- 119 Rejser til udlandet
- 119 Bedøvelse og operation for andre sygdomme

121 DE PSYKOLOGISKE ASPEKTER

- 121 Usikkerhed og angst
- 122 Støtte og rådgivning
- 123 Hvad skal jeg fortælle mit barn om sygdommen?
- 124 Hvordan forbereder jeg mit barn på en indlæggelse?

126 HVIS BARNET DØR

- 127 Døb
- 127 Orlov
- 127 Hospice
- 127 Henvi sning til psykologbehandling

129 TØR VI FÅ FLERE BØRN?

- 129 Fosterdiagnostik

130 NÅR BARNET BLIVER VOKSENT

- 130 Fysisk aktivitet

- 130 Valg af erhverv
- 130 Værnepligt
- 130 Graviditet og fødsel
- 131 Svangerskabsforebyggelse
- 131 Kørekort
- 132 Pension og forsikring
- 132 Forebyggelse af endokardit
- 132 Rejser og forsikringer
- 132 Forhåndstilsagn
- 133 Bedøvelse og operationer
- 133 Åreladning
- 133 Arvelighed
- 133 Sex
- 133 Voksen og ikke helbredt

134 SOCIALE YDELSER VED MEDFØDTE HJERTEFEJL

- 134 Udgifter og kompensation
- 134 Nødvendige merudgifter
- 135 Tabt arbejdsfortjeneste
- 137 Orlovsmuligheder
- 137 Hjælp i skolen
- 137 Personlig ledsager
- 137 Hjælp til uddannelse

138 HJERTEFORENINGENS BØRNEKLUB

140 ORDFORKLARING



9
11
15
19
23
29
95
103
116
121
126
129
130
134
138
140



Årsager til medfødte hjertefejl

Forældre spørger ofte, hvorfor deres barn har fået hjertesygdom. Mange er bange for, at de har gjort noget forkert før eller under graviditeten. Men som regel er der ikke én bestemt årsag til og i mange tilfælde ingen forklaring på, at et barn fødes med hjertefejl.

Hos nogle er hjertefejlen led i en arvelig sygdom eller sygdom i kromosomerne. Kromosomerne indeholder generne eller vores arveanlæg. Det gælder fx Downs syndrom (mongolisme), hvor der er tre i stedet for to kromosomer nr. 21 (trisomi 21). Andre genetiske afvigelse, som er associeret til medfødt hjertesygdom, er Turners syndrom, 22q11-deletionsyndrom og Williams syndrom.

Røde hunde og enkelte andre infektioner i graviditeten kan også føre til hjertefejl ligesom få kroniske sygdomme hos moren såsom diabetes og systemisk lupus erythematosus (SLE).

Undersøgelser har også vist, at betydelig overvægt hos den gravide (fedme) samt kronisk alkoholisme øger risikoen for, at barnet får en medfødt hjertesygdom.

Mange forskellige påvirkninger kan forstyrre hjertets normale udvikling, hvis de rammer fosteret på et

kritisk tidspunkt – fx virusinfektioner, medikamenter, kemikalier og røntgenstråling.

Gravide bør derfor undgå unødige medicin og større alkoholforbrug i svangerskabet, ligesom de bør være vaccineret mod almindelige børnesygdomme. Rygning kan give lavere fødselsvægt, men ingen øget risiko for hjertefejl.

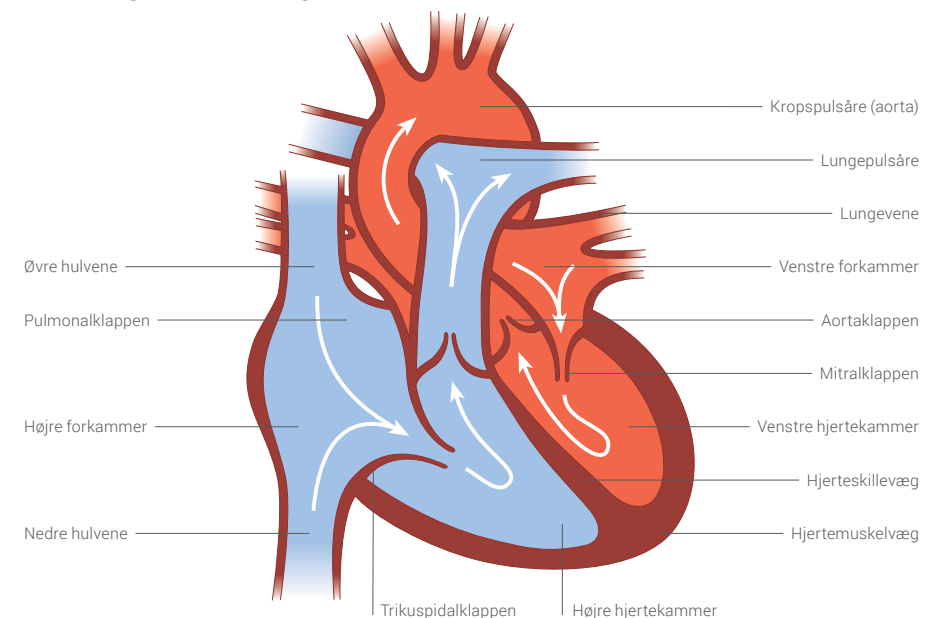
Arvelig disposition spiller en vis, men lille rolle. Risikoen for, at forældre, der allerede har fået et barn med hjertefejl, får endnu et barn med hjertefejl, er som regel mellem 2 og 4 %, altså lidt højere end de 0,8 % risiko, som er den gennemsnitlige risiko for alle gravide. Til sammenligning er risikoen for at få syge børn ved de fleste arvelige sygdomme 25 %. Risikoen er ikke øget for børn af forældrenes søskende.

Hvis en af forældrene selv har hjertefejl, er risikoen for at få børn med hjertefejl 3-4 %. Ved få typer helt op til over 10 %. Risikoen kan være væsentligt større i enkelte familier med flere forekomster af hjertefejl blandt de nærmest beslægtede. I sådanne familier tilrådes nærmere bedømmelse af risikoen hos en klinisk genetiker, fx ved et af de arvebiologiske institutter eller en klinisk genetisk hospitalsafdeling.



Det normale hjerte og kredsløb

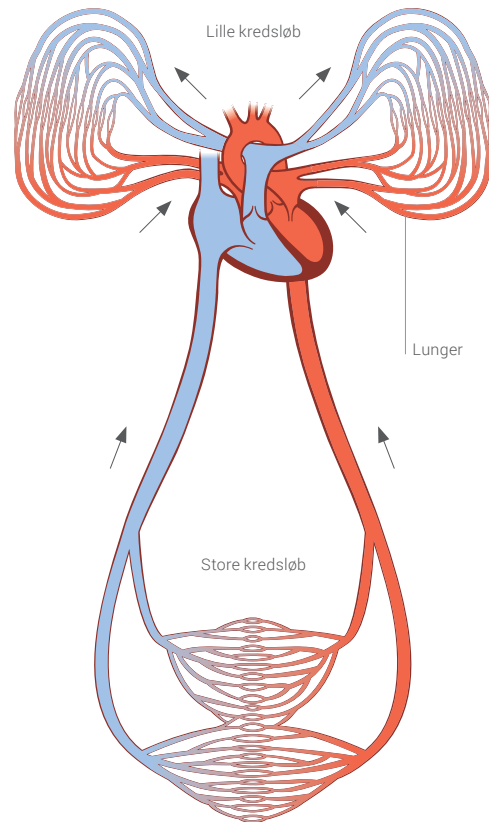
DET NORMALE HJERTE



Blodets kredsløb er kroppens transportsystem, der fører ilt fra lungerne ud til alle legemets celler og kuldioxid tilbage til lungerne, ligesom næringsstoffer og affaldsstoffer transporteres til og fra vævene. Ilt er nødvendig for cellernes stofskifte, og kuldioxid dannes ved forbrændingen af næringsstoffer ude i kroppen.

Hjertet er en muskelpumpe, der sørger for, at blodet til stadighed cirkulerer i årerne. De årer, der fører blodet fra hjertet ud i kroppen, kaldes pulsårer (arterier). De forgrener sig i mindre og mindre grene og ender i det fine netværk af mikroskopiske hårkar (kapillærer), der overalt fletter sig ind mellem cellerne. Herfra samler de sig i de blodårer (vener), der fører blodet

HELE KREDSLØBET



tilbage til hjertet. Venerne samler sig i større og større stammer, der ender i de to hulvener, den øvre (vena cava superior) og den nedre (vena cava inferior), som munder ind i hjertet.

HJERTETS BYGNING OG FUNKTION

Hjertet består af to halvdele, en højre og en venstre hjertehalvdel, der er adskilt fra hinanden af hjerte-

skillevæggen (septum), og som hver for sig udgør en selvstændig pumpe. Hjertet har fire kamre, idet der er et forkammer (atrium) og et hjertekammer (ventrikel) i hver hjertehalvdel. Skillevæggen består af forkammerskillevæggen (atrieseptum) og hjertekammerskillevæggen (ventrikelseptum). Det mørke, iltfattige blod fra venerne kommer ind i højre forkammer, hvorfra det pumpes gennem hjerteklappen mellem højre for- og hjertekammer (trikuspidalklappen) til højre hjertekammer. Herfra pumpes det med lavt tryk gennem lungepulsåreklappen (pulmonalklappen) ud i lungepulsåren (arteria pulmonalis), som deler sig til de to lunger.

I lungerne afgiver blodet kuldioxid og optager ilt og bliver til rødt pulsåreblod (arterieblod). Med lungevenerne føres det iltede blod nu fra lungerne til venstre forkammer og gennem hjerteklappen mellem venstre for- og hjertekammer (mitralklappen) til venstre hjertekammer. Venstre hjertekammer pumper blodet med højt tryk gennem kropspulsåreklappen (aortaklappen) ud i kropspulsåren (aorta), hvorfra alle andre pulsårer udspringer. Da venstre hjertekammer pumper med højere tryk end højre hjertekammer, er det kraftigere og mere tykvægget. De fire hjerteklapper fungerer

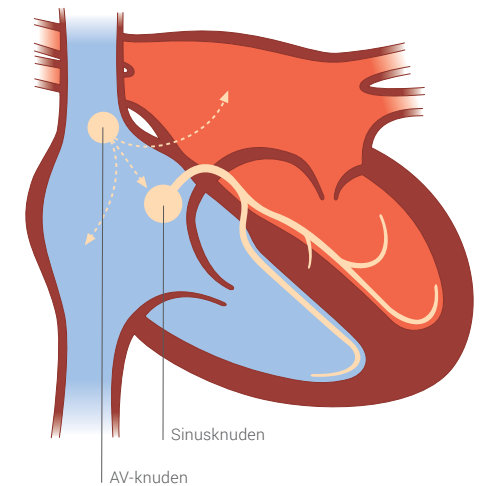
som ventiler, der sikrer, at blodet kun kan pumpes én vej. Kredsløbet gennem lungerne kaldes det lille kredsløb, mens kredsløbet gennem resten af kroppen kaldes det store kredsløb.

HJERTETS ELEKTRISKE SYSTEM

Under muskelarbejde stiger behovet for ilt i kroppens muskler. Den nødvendige forøgelse af iltforsyningen til musklerne kommer i stand ved, at hjertet slår hurtigere og pumper kraftigere, dvs. pumper mere blod ud for hvert slag. Hjertet tilpasser sig inden for vide grænser de daglige krav på samme måde som andre muskler, der bliver brugt eller trænet. Ilttransporten kan øges op til 10-20 gange, så kredsløbet har betydelige reserver at trække på.

Hjertemusklens sammentrækning skyldes en elektrisk impuls, der breder sig gennem hjertet. Den starter normalt i højre forkammer i sinusknuden, hvorfra impulsen breder sig som ringe i vandet gennem forkamrene. Overledningen til hjertekamrene kan kun ske gennem atrioventrikulærknuden (AV-knuden) og ledningsbuntet, som breder sig ud på indersiden af hjertekamrene. I AV-knuden sker

HJERTETS ELEKTRISKE SYSTEM



en lille forsinkelse, inden impulsen ledes videre ned i hjertekamrene. Forkamrene trækker sig sammen først og tømmer sig ned i hjertekamrene, mens de er afslappede. Derefter trækker hjertekamrene sig sammen og tømmer sig ud i de to store pulsårer, mens klapperne lukker sig bagud mod forkamrene.





Kredsløbet ved medfødte hjertefejl

Der er mange slags hjertefejl, som i større eller mindre grad forstyrrer kredsløbet. Der er to hovedtyper af hjertefejl.

Ved den ene type er hjertet belastet af ekstra arbejde, som det fx ses ved en forsnævret klap, en stenose. Kammeret før klappen må pumpe med større kraft, dvs. udvikle højere tryk, for at pumpe blodet gennem forsnævringen. I andre tilfælde er hjertet belastet af ekstra pumpearbejde, som det fx ses ved et hul i skillevæggen mellem hjertekammerne. Ved denne tilstand pumpes en del af det iltede blod gennem skillevæggen fra venstre til højre hjertekammer i stedet for ud i kroppen (en *venstre-højre-shunt*). For at kompensere for dette skal hjertet pumpe ekstra meget blod ad gangen for at opretholde det normale kredsløb ud i kroppen. Der løber samtidig ekstra meget blod gennem lungerne. Begge situationer belaster hjertemuskulaturen, og det kan derfor knibe med at øge pumpearbejdet ved et øget behov.

Ved udtalt belastning er der fare for hertesvigt (*hjer-teinsufficiens*), hvor det kniber med at opretholde et tilstrækkeligt kredsløb, selv i ro.

Ved den anden hovedtype af kredsløbsforstyrrelse pumpes iltfattigt veneblod uden om lungerne og direkte over i det store kredsløb, hvilket kaldes en *højre-venstre-shunt*. Arteriebldet er derfor mere iltfattigt end normalt. Da det iltfattige blod er mørkere og mere blåligt end fuldt iltet arterieblod, får barnet derfor et blåligt skær kaldet *cyanose*, der især ses tydeligt på slimhinderne, læberne og neglene.

Ved begge typer af kredsløbsforstyrrelser ned-sættes evnen til at øge ilttransporten og dermed efterkomme det øgede iltbehov under muskelarbejde. Fysisk aktivitet eller anstrengelse fører derfor hurtigere til træthed og kortåndethed. Hjerte og kredsløb kan til en vis grad tilpasse sig – kompensere for – denne situation. Hjertemuskulæv, som belastes, vokser sig kraftigere, ligesom andre muskler, der trænes. Mange



lettere hjertemisdannelser kompenseres så godt, at kredsløbet fungerer normalt. Der er derfor ingen symptomer. Andre hjertefejl kan være symptomfri i mange år eller være ledsaget af en lettere nedsættelse af ydeevnen ved kraftig anstrengelse, men der kan i det lange løb komme symptomer, fordi der

vedvarende "slides" mere på hjertet. I andre tilfælde bliver hjertefejlen mere udtalt med årene, det gælder fx ofte forsnævring af klapper. Hvis der er forhøjet blodtryk i lungerne, *pulmonal hypertension*, kan de små forgreninger af lungeblodårerne efterhånden blive beskadiget.

Ved de sværeste hjertefejl er kredsløbet utilstrækkeligt selv i hvile, og der er da fare på færde, hvis ikke der sættes ind med behandling. Naturligt nok vil svære misdannelser, der ikke kan kompenseres effektivt, give problemer tidligt i livet, først og fremmest i spædbarnsalderen.

DUCTUSAFHÆNGIGT KREDSLØB

Ductus arteriosus (fosterblodåren) er en blodåre, der forbinder krops- og lungepulsåren. I fosterlivet ledes blodet fra lungepulsåren uden om lungerne over i kropspulsåren, da fosteret modtager iltet blod fra moderkagen. Efter fødslen skal blodet ud gennem lungerne, for at barnet kan få blodet iltet. Ductus arteriosus er derfor overflødig og lukker sig normalt inden for de første 24-48 timer.

Ved visse alvorlige former for hjertefejl kan såvel lungekredsløbet som kroppens kredsløb imidlertid

være afhængigt af, at ductus forbliver åben. Hvis der fx er en udtalt forsnævring af lungepulsåren ved afgang fra højre hjertekammer, kan en åben ductus arteriosus lede blod fra kropspulsåren direkte over i lungepulsåren og dermed sikre kredsløbet til lungerne. Hvis ductus begynder at lukke sig, falder blodtilførslen til lungerne, der optages ikke ilt nok, og barnet bliver hurtigt dårligere og kan i værste fald dø, hvis ikke der gribes ind. Tilsvarende kan kroppens kredsløb være nedsat fx pga. en spærring i kropspulsåren. I disse tilfælde vil en ductus arteriosus kunne sikre, at blod fra højre hjertekammer ledes gennem denne og over i kropspulsåren på den anden side af forsnævringen. I disse situationer kan lægemidlet prostaglandin gives i et drop. Prostaglandin hjælper nemlig med at holde ductus arteriosus åben og sikrer kredsløbet, indtil der kan opereres.





Symptomer ved hjertesygdomme

Alle typer hjertefejl af en vis sværhedsgrad fører til nedsat udholdenhed med kortåndethed (*dyspnø*) og træthed eller udmattelse ved anstrengelse. Det svarer til det, raske oplever, når de anstrenger sig, men hos hjertepatienter skal der meget mindre til. I sig selv er symptomerne ikke farlige. Tværtimod tjener de som signal om, at man ikke kan klare mere, og forhindrer, at man maser mere på, end kredsløbet kan følge med til. Derfor er det også unødvendigt at bremse hjertebørns aktivitet. De må gerne bruge deres kræfter så meget, de er i stand til, og de lærer derved også at udnytte deres ressourcer bedst muligt. Det er kun undtagelsesvis farligt for hjertebørn at anstrenge sig, og i de tilfælde vil der blive givet besked om, hvordan de skal forholde sig.

Ved de typer af hjertefejl, hvor hjertet belastes af en ekstraordinært stor arbejdsbyrde, kan man se *hjertheinsufficiens*, dvs. at hjertet pumper utilstrække-

ligt til at opretholde normalt kredsløb. Under hjertheinsufficiens reagerer kroppen med at holde ekstra meget vand og salt tilbage i kroppen, blodmængden øges, særligt i lungerne og i leveren, og der kan træde væske ud i vævene. Det kan føre til kortåndethed, forstørrelse af leveren og i sjældne tilfælde *ødemer*, dvs. hævelse af huden. Ødemer hos børn ses særligt omkring øjnene og eventuelt på hånd- og fodrygge. Der kan også være bleghed og svedtendens. Appetitten er dårlig. Der kan ligeledes være problemer med amning/flaskeernæring pga. kortåndethed og hurtig udmattelse. Spædbørn spiser derfor kun lidt ad gangen, men hyppigere. Alt i alt får de for lidt næring og tager for dårligt på i vægt. Hjertheinsufficiens kan bedres midlertidigt med medicin, indtil operation kan gennemføres.

Cyanotiske børn, "blå børn", er som regel de mest handicappede. De har små reserver og bliver meget

hurtigt trætte og forpustede. Under anstrengelse bliver de mere blå og kan eventuelt blive svimle og endog besvime. Organismen reagerer på den vedvarende iltmangel i blodet ved at producere flere røde blodlegemer end normalt. Blodprocenten stiger, og blodet kan derfor optage mere ilt i lungerne. Det betyder imidlertid også, at blodet bliver tykkere og den blå farve mere udtalt. I meget udtalte tilfælde vil ekstraordinært tyktflydende blod kunne medføre kredsløbsforstyrrelser i hjernen. Disse komplikationer undgås ved operation i tide, men hvor dette ikke kan lade sig gøre, kan man foretage åreladning og erstatte det tappede blod med væske.

Ved nogle typer cyanotisk hjertefejl ses anfaldsvis forværring af cyanose (se *Steno-Fallot* side 70). Forældrene bør ved samtale med lægen have at vide, om der er risiko for anfald, og hvad de i så fald skal gøre. Anfaldsvis symptomer kan også skyldes *hjerterytme*forstyrrelser (se *hjerterytme*forstyrrelser side 100). Ellers er "hjerteanfald" usædvanlige ved de medfødte hjertesygdomme.

Det er en almindelig bekymring hos forældre, at iltmangel ved cyanotiske hjertefejl kan skade hjernens udvikling. Denne frygt er sædvanligvis ubegrundet, men der kan i sjældne tilfælde ske lettere forstyrrelser af hjernens udvikling hos børn, der har levet

mange år med udtalt cyanose. Det undgås i vore dage ved tidlig operation.

Børn, der fx som nyfødte har været meget syge, har en lille risiko for at få en hjerneskade, inden de kommer under behandling. Er barnets diagnose erkendt ved ultralydsscanning under graviditeten, således at observation og behandling kan iværksættes umiddelbart efter fødslen, reduceres denne risiko.

Brystmerter hører til undtagelserne ved de medfødte hjertefejl. Smerter kan især forekomme ved svær *aortastenose* (se *aortastenose* side 32) og ved enkelte andre sjældne hjertefejl. Derimod ses angstbetingede brystmerter ofte hos større børn. Hvis man spørger om smerternes karakter, optræden og lokalisation, vil man ofte afsløre deres art, og om de kan stamme fra hjertet.

I øvrigt raske børn, der kommer til læge pga. brystmerter, har næsten aldrig hjertesygdom, men smerter fra brystvæggens muskler. Ved medfødt hjertefejl er pludselig og uventet død sjælden. Forældre har derfor i almindelighed ingen grund til at frygte, at deres barn pludselig dør. Hvis en hjertefejl fører til døden, vil der som regel forud have været udtalte symptomer på hjeriteinsufficiens eller svær, vedvarende cyanose. Risikoen kan imidlertid være reel – men stadig lille – ved de mere alvorlige og komplicerede hjertefejl.





Undersøgelser for hjertefejl

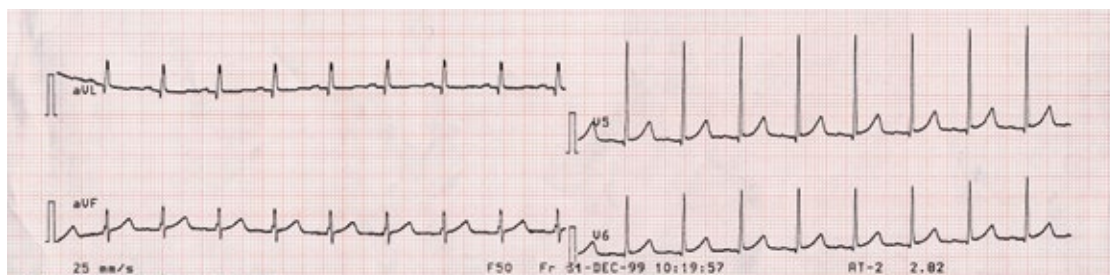
Allerede under graviditeten vil op mod 80-90 % af de alvorlige hjertefejl være diagnosticeret. Alle gravide i Danmark tilbydes en misdannelsesscanning midt i graviditeten, hvor der også screenes for hjertemisdannelser. Påvises en hjertefejl, vil den gravide oftest blive tilbudt en genetisk undersøgelse (ofte en fostervandsprøve), som mange gange kan give information om, hvorvidt der er en underliggende genetisk forklaring på hjertefejlen. Det giver store fordele i forhold til den vejledning, der kan tilbydes de kommende forældre, og samtidig kan fødsel og de tiltag, der skal iværksættes i forbindelse med fødslen, planlægges. Det betyder, at det nyfødte barn og forældrene får den mest optimale behandling fra første færd. Komplikationsraten og risiko for senfølger ved "uerkendt" hjertefejl er i den sammenhæng over de senere år blevet væsentligt forbedret.

Hos spædbørn, som alligevel ikke er blevet diagnosticeret med hjertefejl under graviditeten, vil det ofte

være symptomer på hjerainsufficiens eller cyanose, der fører til påvisning af den medfødte hjertefejl. De tidligste symptomer på hjerainsufficiens vil ofte være, at barnet ikke tager tilstrækkeligt på i vægt. Det kan der være mange andre grunde til, og derfor kan det vare nogen tid, før den rigtige diagnose bliver åbenbar. Kortåndethed, svedtendens, bleghed og hurtig træthed ved sutning leder på sporet (se *Kredsløbet ved medfødte hjertefejl* side 15, og *Symptomer ved hjertesygdomme* side 19).

Ved lettere hjertefejl kan der meget vel mangle symptomer både hos små og større børn. Meget ofte er det en "mislyd" ved hjertet, der fører til opdagelsen af hjertefejlen.

Mislyde er meget almindelige hos børn med ganske normalt hjerte (25-30 % af alle børn), hvor udpumpningen af blodet fra hjertekamrene giver anledning til en svag susen eller brummen, når man lytter over hjertet med stetoskop. Disse uskyldige,



EKG-udskrift

harmløse eller "fysiologiske" mislyde er således ikke udtryk for hjertesygdom. Når blodet pumpes særligt kraftigt ud af hjertet som ved anstrengelse eller under feber, kan man hos de fleste mennesker høre sådanne mislyde. Undertiden kan det være vanskeligt for ikke specielt trænedes læger at skelne de uskyldige mislyde fra mislyde, der høres ved hjertefejl, og en hel del raske børn henvises derfor til hjerteundersøgelse.

Abnorme mislyde opstår, hvor blodet presses gennem forsnævrede eller utætte klapper eller gennem huller i hjerteskillervæggen. Ved den indledende undersøgelse kontrollerer lægen barnets vejrtrækning, farver og ernæringstilstand, føler på barnets mave og hjerteregion samt på pulsen i lysken og lytter på hjerte og lunger. Almindeligvis suppleres med optagelse af elektrokardiogram (EKG) samt ultralydsundersøgelse af hjertet (ekkokardiografi), mens røntgenundersøgelse af hjerte og lunger sjældent er nødvendigt til at begynde med.

EKG registrerer svage elektriske spændingsforskelle på huden, der stammer fra den elektriske impulsudbredning i hjertet (se *Hjertets elektriske system* side 13). Ved EKG sættes der elektroder på arme og ben og på brystkassen. Undersøgelsen kan i sig selv ikke mærkes og er ganske ufarlig.

EKG viser hjerterytmen og afspejler, om hjertekamrene er kraftigere udviklet end normalt, og om der er tegn på belastning af eller sygdom i hjertemuskulaturen. Derimod viser det ikke direkte, hvilken hjertefejl der er tale om. Ved arbejds-EKG optages EKG, mens barnet cykler på en testcykel eller løber på et løbebånd. Det kan anvendes til at undersøge, om arbejdet fremkalder hjerterytmeforstyrrelser, og måler, hvor meget barnet kan præstere. Arbejds-EKG kan som regel først gennemføres fra skolealderen.

Ved mistanke om hjerterytmeforstyrrelser vil der ofte laves en længerevarende EKG-optagelse – typisk en Holter-monitorering – for at se, om det er muligt at påvise unormale forhold i hjerterytmen.

En røntgenundersøgelse af brystkassen (thorax) viser hjertets form og størrelse, men giver i de fleste tilfælde kun lidt ekstra information. Umiddelbart efter hjerteoperationen er undersøgelsen derimod til stor nytte.

Ekkokardiografi danner ved hjælp af ultralyd billeder af hjertets opbygning og funktion. Man kan således følge blodet rundt i hjertet og konstatere, om hjertet er normalt opbygget og har en normal funktion og størrelse. Rent praktisk foregår det ved, at man scanner i hjerteregionen ved hjælp af et lyd-



hoved eller transducer. Der må ikke være luft mellem lydhovedet og huden, hvorfor man smører noget klar creme eller gel på huden. Ekkokardiografi er ufarlig og ikke forbundet med smerter eller andet ubehag, men hos meget urolige og bange børn kan det i sjældne tilfælde være nødvendigt at give dem et sovemiddel, så de kan ligge stille under undersøgelsen.

I udvalgte tilfælde foretages ultralydundersøgelsen fra spiserøret (*øsofagus-ekkokardiografi*) med et særligt lydhoved monteret på en tynd sonde. Det foregår altid under fuld bedøvelse.

Ekkokardiografi er i mange tilfælde tilstrækkelig til at undersøge hjertefejlens art og sværhedsgrad og dermed til at beslutte, om operation er tilrådelig, og hvorledes den skal gennemføres. Pulsoximetri





Hjertekateterisation

måler iltindholdet i blodet ved hjælp af en lille lysføler sat på en finger, en tå eller en øreflip og anvendes særligt under overvågning af dårlige børn under indlæggelse, under og efter operation og under hjertekateterisation og dernæst til at følge børn, der er cyanotiske.

Hjertekateterisation er en lidt større undersøgelse. Under røntgengennemlysning føres et tyndt, bøjeligt plastkrør – et kateter – fra lysken gennem en blodåre op i hjertet, hvor der måles tryk og tages blodprøver til måling af blodets iltindhold i hjertets forskellige kamre og i de til- og fraførende blodårer. Endvidere kan man foretage angiokardiografi, hvor man indsprøjter en ugiftig kontrastvæske

og røntgenfilmere passagen gennem hjertet.

Hjertekateterisation foretages i fuld bedøvelse. Undersøgelsen er forbundet med en ganske lille risiko for komplikationer, særligt hos meget små børn, der i forvejen er meget dårlige. Undersøgelsen anvendes derfor kun, hvis man ikke kan få tilstrækkelige oplysninger ved de førnævnte metoder til at kunne planlægge behandlingen bedst muligt.

Hjertekateterisation anvendes også i behandlingsøjemed, fx til ballonudvidelser (se *Kateterbehandling* side 104).

Elektrofysiologisk undersøgelse foretages med kateterlignende ledninger, som anvendes til at kortlægge de elektriske impulsers udbredning gennem



Pulsoximetri

hjertet. Den foretages i reglen i forbindelse med behandling af forstyrrelser i hjerterytmen (*radiofrekvensablation*, se *Hjerterytmeforstyrrelser* side 100).

Andre undersøgelsesmetoder omfatter bl.a. MR-scanning og CT-scanning, som er teknisk højtudviklede metoder til at danne billeder af de indre organer. Ved disse metoder kan man også se hjertet og de store pulsårer udefra. MR-scanneren støjer meget, og det er derfor nødvendigt at beskytte ørerne, men



Ekkokardiografi

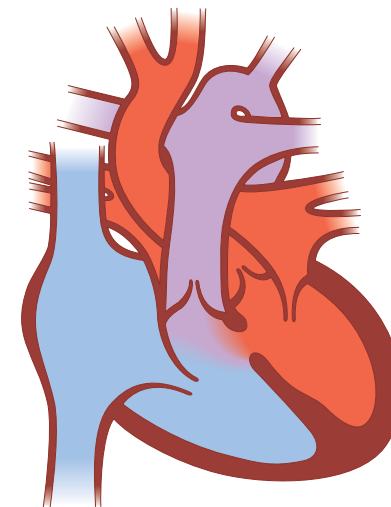
er ellers uden gener for barnet. MR-scanning tager ofte op til en time, mens CT-scanning er meget hurtig. Da CT-scanning er baseret på røntgenstråling, skal undersøgelsen (som andre røntgenundersøgelser) bruges med omtanke. Små børn må som regel bedøves til disse undersøgelser, fordi de begge kræver, at børnene ligger stille. For at forbedre billederne er det i nogle tilfælde nødvendigt at indsprøjte et ufarligt kontraststof gennem en blodåre.



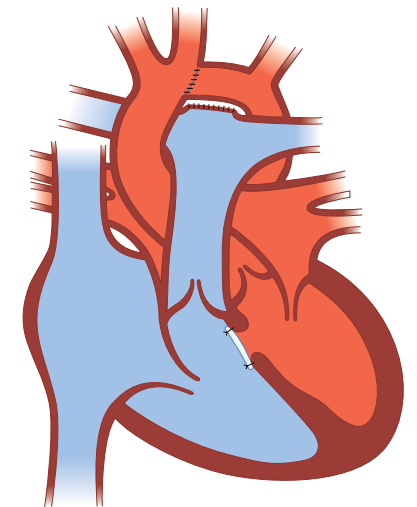


Medfødte hjertesygdomme

AFBRUDT AORTABUE



Afbrudt aortabue



Operation for afbrudt aortabue

Ved denne alvorlige hjertesygdom er hovedpulsårebuen (aortabuen) fuldstændig afbrudt. Den opadstigende del af kropspulsåren (aorta ascendens) løber direkte fra hjertet op i de store pulsårer til arme og hals uden at fortsætte over i den nedadgående del af kropspulsåren (aorta descendens). Lungepulsåren er forbundet med aorta descendens ved hjælp af fosterblodåren, ductus arteriosus

(se *Hjertets elektriske system* side 13) ligesom før fødslen. Tilstanden er således et eksempel på ductusafhængigt kredsløb (se *Ductusafhængigt* side 17). Ved afbrudt aortabue ses næsten altid andre hjertemisdannelser, oftest et hul i skillevæggen mellem hjertekamrene (ventrikelseptumdefekt, VSD), således at venstre hjertehalvdel kan pumpe noget af blodet gennem dette hul over i lungepulsåren.



Hyppighed

Udgør omkring 1 % af hjertefejlene. En del børn har samtidig en kromosomdefekt, hvor en del af kromosom nr. 22 mangler (22q11-deletion – tidligere kaldet *DiGeorges syndrom*), hvor der kan være andre misdannelser, immundefekt og forsinket udvikling.

Konsekvenser

Kredsløbet opretholdes kun, så længe ductus arteriosus er åben og kan føre blodet ud i selve kroppen. Når ductus arteriosus i dagene efter fødslen begynder at lukke sig, udvikler de fleste børn hjerteinsufficiens, og situationen bliver kritisk.

Undersøgelser

Diagnosen stilles stort set altid ved ekkokardiografi – enten som foster-ekkokardiografi eller ved ekkokardiografi efter fødslen.

Symptomer

Der udvikler sig svær hjerteinsufficiens med bleghed, dårlig cirkulation, cyanose og kortåndethed inden for en til to uger efter fødslen, når ductus arteriosus lukker (se *ductusafhængigt kredsløb* side 17). Uden behandling vil barnet ikke overleve.



Behandling

Er diagnosen ikke stillet ved foster-ekkokardiografi, er den nyfødte med afbrudt aortabue oftest meget dårlig, når diagnosen stilles. Barnets tilstand må derfor først stabiliseres. Det sker bl.a. ved at holde ductus arteriosus åben med medicin kaldet prostaglandin (se *Ductusafhængigt kredsløb* side 17, og *Medicinsk behandling* side 103). Andre typer medicin er i denne fase ofte nødvendige, og mange børn må bedøves og lægges i respirator. Er diagnosen stillet ved foster-ekkokardiografi, kan prostaglandin opstartes umiddelbart efter fødslen, hvorved den nyfødte mindsker risikoen betydeligt for at blive dårlig.

Så snart barnets tilstand tillader det, foretages operation gennem brystbenet og ved anvendelse af hjerte-lunge-maskine. Ductus arteriosus fjernes, og nederste del af kropspulsåren trækkes op og forbindes med øverste del af kropspulsåren.

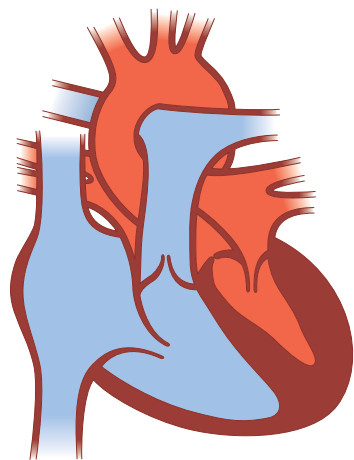
Øvrige hjertemisdannelser korrigeres oftest i samme seance, hvis det findes nødvendigt. Risikoen for ikke at overleve operationen er omkring 10 %, da det er en kompliceret operation.

Prognose

Udsigterne er gode efter vellykket operation, om end nogle behøver ny operation, fordi der gendannes en forsnævring, *coarctatio* (se *Coarctatio aortae* side 42), på stedet, hvor kropspulsåren er syet sammen. Eventuelle ledsagende sygdomme som 22q11-deletionsyndrom kan vise sig af større eller mindre betydning pga. varierende grader af nedsat immunforsvar med infektionstendens, forsinket udvikling, andre misdannelser og talefejl. Det er derfor vigtigt, at børn med afbrudt aortabue undersøges for denne genfejl, hvilket oftest sker allerede under graviditeten, hvis hjertefejlen findes der, eller efter fødslen. Børn med 22q11-deletionsyndrom skal følges af børnelæger med specialviden om dette syndrom, således at rette indsatser tilbydes på rette tid.

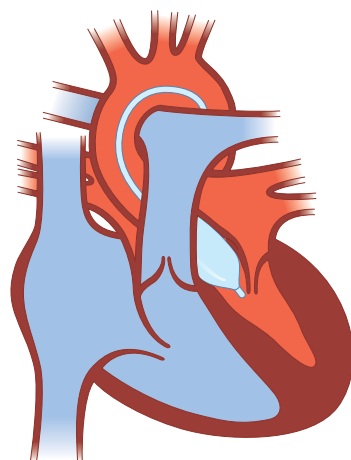


AORTASTENOSE



Aortastenose

Aortastenose er en forsnævring (stenose) af udløbet fra venstre hjertekammer til kropspulsåren (aorta). Som regel er det hovedpulsårens klapflige, der er vokset sammen, som derfor ikke kan åbne normalt (såkaldt valvulær aortastenose). I en del tilfælde består klapperne af to i stedet for de normale tre klapflige – bikuspide i stedet for tricuspide. Noget sjældnere er det området enten lige under eller lige over klapperne, som er forsnævret (hhv. subvalvulær



Ballonudvidelse af aortastenose

eller supra- valvulær aortastenose). Sidstnævnte er ofte led i Williams syndrom eller optræder arveligt i visse familier. Aortastenose er hyppigt kombineret med aortainsufficiens, dvs. en utæt aortaklap. Mange børn med coarctatio aortae har bikuspide (tofligede) aortaklapper og let aortastenose.

Hyppighed

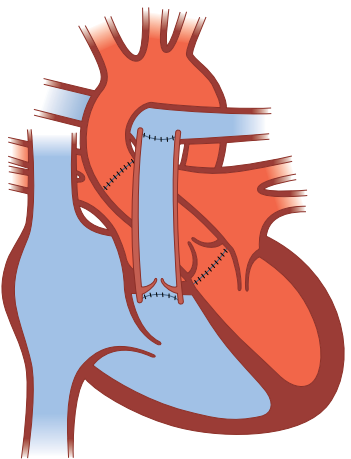
5-10 % af de medfødte hjertesygdomme.



Ekstern pacemaker

Konsekvenser

Venstre hjertekammer må presse kraftigere og øge pumpetrykket for at pumpe blodet gennem forsnævringen. For at klare dette vokser hjertemusklen sig tykkere. Det er kun de sværeste forsnævninger, der medfører symptomer, først og fremmest hurtigt indsettende træthed og kortåndethed ved fysisk udfoldelse. Der kan også være smerter i brystet ved anstrengelse, sjældnere besvimelser og meget sjældent pludselig død. Aortastenosier bliver i reglen gradvist



Ross-operation

mere udtalte med alderen, og børn eller unge, der i en årrække har været symptomfri, begynder efterhånden at mærke mere til sygdommen. Alvorlige symptomer som fx besvimelser kan ved svære stenoser provokeres af kraftig fysisk udfoldelse, hvor man negligerer symptomerne. Derfor frarådes sportsdeltagelse og især konkurrencebetonet idrætsudøvelse ved sværere aortastenose, indtil aortastensen er blevet behandlet. Hos nyfødte med meget udtalt stenose kan det være svært at opretholde blodtilførslen til kroppen, hvis



ikke ductus arteriosus forbliver eller holdes åben (se *Ductusafhængigt kredsløb* side 17). Venstre hjertekammer kan ikke alene opretholde kroppens kredsløb og må have hjælp fra højre hjertekammer og lungepulsåren, der pumper blodet videre til kropspulsåren gennem ductus arteriosus. Når ductus arteriosus begynder at lukke sig efter fødslen, kommer der symptomer på hjerte- og kredsløbssvigt, som ubehandlet hurtigt vil føre til barnets død (kritisk aortastenose).

Undersøgelser

Aortastenose medfører en typisk hjertemislyd. EKG kan vise tegn på øget vægtykkelse af venstre hjertekammer. Diagnosen stilles oftest ved ekkokardiografi, som kan afsløre typen af aortastenose og vurdere sværhedsgraden.

Behandling

I mange tilfælde kan man mindske en aortastenose ved ballonudvidelse, hvor et tyndt plastikkateter forsynet med en ballon føres fra en blodåre i lysken op gennem forsnævringen. Ballonen fyldes op med væske under højt tryk. Herved sprænges sammenvoksningerne af klapperne fra hinanden, og forsnævringen mindskes. Kateteret (og ballonen) trækkes herefter ud af blodåren. Man kan også operere og klippe sammenvoksningerne op. I begge tilfælde må man regne med, at der kan opstå utæthed af klappen (aortainsufficiens), ligesom man



kan forvente gradvis gendannelse af forsnævringen, således at operation på ny bliver påkrævet, ofte dog først efter mange år. Ved gendannet stenose og/eller ved betydelig utæthed af klappen må man operere og som regel udskifte aortaklappen med en kunstig hjerteklap.

Nyfødte med svær aortastenose behandles med prostaglandin for at holde ductus arteriosus åben indtil operation eller ballonudvidelse. Børn, der har det godt, opereres først, når de er blevet større, eller hvis de begynder at få symptomer på svær belastning af venstre hjertekammer eller meget udtalt forsnævring ved målingerne med ekkokardiografi eller hjertekateterisation.

Risikoen ved behandling er højest hos nyfødte, men lav hos større børn.

Ved forsnævring neden for klappen (subvalvulær aortastenose) kan man i nogle tilfælde nøjes med at fjerne noget af det forsnævrede væv, i andre tilfælde må venstre hjertekammers udløbsdel udvides med et stykke kunststof (*Konno-operation*).

I udvalgte tilfælde kan der blive tale om at udføre en såkaldt *Ross-operation*, hvor den syge aortaklap udskiftes med patientens egen lungepulsåreklap, som så igen erstattes med en forbindelse fra højre hjertekammer til lungepulsåren, fx en homo- eller Contegra-graft (se *Materialer i børnehjertekirurgien* side 108).

Alle operationerne udføres gennem brystbenet og ved hjælp af hjerte-lunge-maskine.

Prognose

Ved svære stenoser er der bl.a. risiko for pludseligt hjerte-kredsløbs-svigt og en lille, men reel risiko for pludselig død, der naturligvis må foregribes ved behandling i tide. Aortastenose kan kompliceres af endokardit (betændelse i hjerteklappen, se *Endokardit* side 118), som kan føre til ødelæggelse og utæthed af klappen og nødvendiggøre hurtig operation.

Hvis der er indsat en kunstig klap, skal man altid have blodfortyndende medicin (anti-koagulationsbehandling, se *Medicinsk behandling* side 103). Efter en Ross-operation er dette ikke nødvendigt, men homo-/Contegra-graften skal derimod senere udskiftes, da homografter desværre har begrænset holdbarhed, bl.a. pga. forkalkning. Er homograften over en vis størrelse, kan der ofte indsættes en såkaldt stentklap/Melody-klap. Denne stentklap udvider og erstatter klappen i homograften. Det er en stent påmonteret en kalveveneklap (se *Materialer i børnehjertekirurgien* side 108). Stentklapper kan indføres ved hjælp af et plastikkateter gennem en vene i lysken. Der er derfor tale om et meget mindre indgreb, end hvis homograften skulle udskiftes ved en operation.



ATRIESEPTUMDEFEKT (ASD) AF SECUNDUMTYPE

En ASD er et hul i skillevæggen mellem højre og venstre forkammer (atrierne). Hullet kan sidde forskellige steder i skillevæggen. Hos de fleste børn er hullet den eneste fejl i hjertet.

Hyppighed

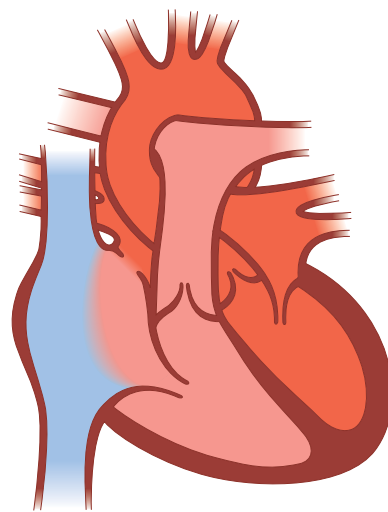
ASD er den næsthyppest hjertefejl. Ca. 10 % af børn med medfødt hjertesygdom har en ASD.

Konsekvenser

Hullet bevirker overløb af blod fra venstre forkammer til højre forkammer og herfra videre gennem højre hjertekammer til lungerne. Højre hjertehalvdel belastes og bliver forstørret, hvis hullet er stort. Hullet kan blive mindre inden for de første leveår og eventuelt lukke helt.

Symptomer

Højre hjertekammer tilpasser sig godt til at pumpe mere blod gennem lungerne. Der er derfor ingen eller kun lette symptomer i barnealderen, og hjertefejlen opdages oftest først ved en tilfældighed, bl.a. fordi mislyden er svag. Børn med store huller kan have nedsat udholdenhed ved anstrengelser og til tider symptomer på astma/astmatisk bronkitis, men hos



Atrioseptumdefekt (ASD)

de fleste opstår der først symptomer i voksenalderen, når hjertet har været overbelastet i mange år. Voksne kan også få hjerterytmeforstyrrelser.

Undersøgelser

Ved ekkokardiografi kan man som regel se hullet og vurdere belastningen af hjertet. Undertiden kan det være svært at se hullet ved udvendig ekkokardiografi. I så fald kan det være nødvendigt at foretage en scanning fra spiserøret (se *Undersøgelser for hjertefejl* side 23). Dette gøres under fuld bedøvelse.

Behandling

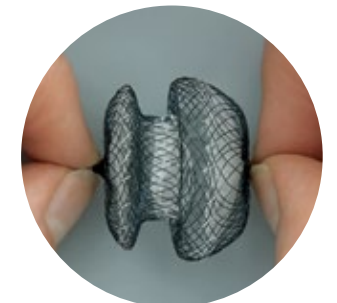
Små huller kræver ingen behandling. Store huller, som belaster hjertet, bør, uanset symptomer, lukkes for at undgå skade på hjerte og lunger. Lukning af hullet kan ske ved operation eller hjertekateterisation. Operation foretages gennem brystbenet under anvendelse af hjerte-lunge-maskine (se *Åbne operationer* side 106). Hullet sys enten sammen eller lukkes med en lap. Nogle huller kan lukkes med en lukkemekanisme (se *Kateterbehandling* side 104), som placeres i hullet under en hjertekateterisation (se *Undersøgelser for hjertefejl* side 23), hvorved operation kan undgås.

Prognose

Risikoen ved operationen og hjertekateterisation er meget lille. Hvis hullet er blevet lukket i barnealderen, bliver barnet helt raskt. Hvis operationen først foretages i voksenalderen, er der ofte sket en belastning af hjertet, hvis følger ikke svinder helt, selv om hullet lukkes. Det er derfor vigtigt at få hullet lukket i barnealderen.



ASD lukket med "prop" under kateterisation



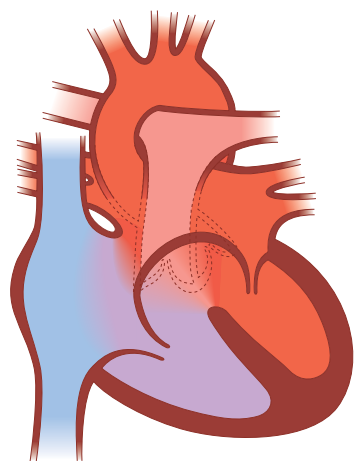
"Prop" til lukning af ASD



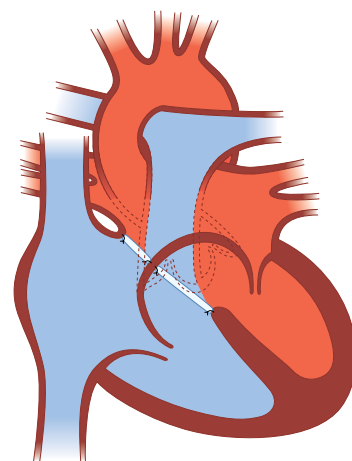
Operation for ASD



ATRIOVENTRIKULÆR SEPTUMDEFEKT (AVSD) OG PRIMUM-ASD



Atrioventrikulær septumdefekt (AVSD)



Operation for AVSD

En AVSD er et hul i skillevæggen, som strækker sig helt fra forkamrene til hjertekamrene. Samtidig er de to hjerteklapper mellem forkamrene og hjertekamrene omdannet til en stor fælles klap. Klappen er som regel mere eller mindre misdannet og utæt. I nogle tilfælde er der kun hul i den nederste del af skillevæggen mellem forkamrene. Dette kaldes en partiel (delvis) AVSD eller en primum-ASD. Den omtales i et særskilt afsnit nedenfor, fordi det typiske forløb som regel er lettere. Børn med AVSD har undertiden også andre misdannelser i hjertet og de til- og fraførende blodårer. For hovedparten af patienter med komplet AVSD munder AV-klappen ned i både højre- og venstre hjertekammer. Hos nogle patienter løber næsten al blodet til det ene hjertekammer, hvilket medfører, at det andet hjertekammer ikke udvikles ordentligt – såkaldt ubalanceret AVSD – og patienten opfattes som et univentrikulært hjerte (se side 84). Andre

hyppigt associerede hjertemisdannelser kan være Steno-Fallots tetralogi (se side 70), Double outlet right ventricle (DORV, se side 46) og transposition af de store kar (se side 78).

Hyppighed

AVSD ses hos ca. 2 % af børn med medfødte hjertesygdomme, men særligt hos børn med Downs syndrom (mongolisme), hvor næsten hver tredje har en AVSD.

Konsekvenser

Hullet giver anledning til betydeligt overløb af blod fra de venstresidige til de højresidige kamre. Herved øges blodstrømmen til lungerne, og blodtrykket i lungerne bliver for højt. Hvis klappen mellem forkamrene og hjertekamrene er meget utæt, belastes kredsløbet endnu mere. Det høje blodtryk i lungepulsårerne kan i sjældne tilfælde beskadige lunge-

karrene så alvorligt, at hullet enten ikke kan lukkes eller kun kan lukkes med høj risiko.

Symptomer

Da blodstrømmen til lungerne er meget stor, får børnene som regel tegn på hjertheinsufficiens inden for de første levemåneder (se *Symptomer ved hjertesygdomme* side 19). Børnene spiser dårligt, sveder, vægten øges ikke, som den skal, og åndedrættet vil være besværet.

Nogle børn med AVSD kan være let cyanotiske (blå) i den første tid efter fødslen.

Undersøgelser

Diagnosen stilles ved ekkokardiografi, hvor hullets størrelse og klappens funktion kan bedømmes. I enkelte tilfælde kan det blive nødvendigt at foretage hjertekateterisation.

Behandling

De fleste børn får tidligt behov for hjertemedicin (se *Medicinsk behandling* side 103). Hullet lukker sig ikke af sig selv, og alle børn skal opereres. Operationen foretages gennem brystbenet under anvendelse af hjerte-lunge-maskine og gennemføres som regel inden for de første to til fire måneder. Ved operationen lukkes hullet med én eller to lapper. Samtidig må den fælles klap mellem forkamrene og hjerte-

kamrene deles til to adskilte klapper og rettes til. Denne tilpasning kan være meget besværlig, og ofte er der stadig utæthed af klappen efter operationen. I enkelte tilfælde kan der være forhold, der gør det særligt vanskeligt at lukke hullet. I stedet foretages en hjælpeoperation kaldet "banding" (se *Midlertidige og aflastende operationer* side 106), hvor man indsnævrer lungepulsåren, nedsætter blodstrømmen til lungerne og således aflaster lungerne. Da dette kun er en midlertidig løsning, skal der senere foretages yderligere operation.

Prognose

Denne hjertefejl og operationen er mere kompleks end isolerede huller gennem for- og hjertekamrene. Alligevel overlever mere end 95 % operationen. Da lungerne let bliver beskadigede af den store blodstrøm, er det vigtigt at blive opereret i tide. Af og til viser det sig, at klappen mellem for- og hjertekamrene er så utæt, at den enten skal repareres igen eller udskiftes med en kunstig hjerteklap. Er det sidste tilfældet, vil der være behov for livslang blodfortyndende behandling.



Atrieseptumdefekt af primumtype eller partiel AVSD (primum-ASD)

Defekten sidder kun mellem forkamrene og grænser nedadtil til den fælles klap mellem forkamre og hjertekamre, der hæfter til kanten af hjertekammerskillevæggen, men i øvrigt er misdannet på samme måde som ved AVSD.

Konsekvenser

Ligesom ved ASD (se side 36) er der overløb (shunt) fra venstre til højre forkammer og øget blodgennemløb i lungerne. Tillige er der hyppigt en utæthed i klappen mellem venstre for- og hjertekammer. I modsætning til den totale AVSD er der normalt blodtryk i lungerne, og højre hjertehalvdel tolererer belastningen godt. Klaputætheden kan belaste venstre hjertekammer og gøre shunten større.

Symptomer

De fleste børn med primumdefekt har som børn

med en ASD af secundumtype (se side 36) ingen eller kun lettere symptomer, men hvis der er megen utæthed af hjerteklappen, udvikler de symptomer tidligere end ellers med tendens til at blive forpustede og hurtigt trætte ved fysisk udfoldelse. Ved udtalt klaputæthed kan der opstå hjeriteinsufficiens (se side 15).

Undersøgelser

Som ved AVSD, først og fremmest ekkokardiografi.

Behandling

Små defekter kræver ikke behandling, men de fleste har så stor shunt, at børnene skal opereres for at forhindre udvikling af hjeriteinsufficiens i det lange løb. Operationen adskiller sig fra operation for total AVSD ved, at der kun skal lukkes en defekt i forkammerskillevæggen, og indgrebet på klappen er mere beskedent. Det er sjældent, at klappen mellem venstre for- og hjertekammer bliver helt tæt.

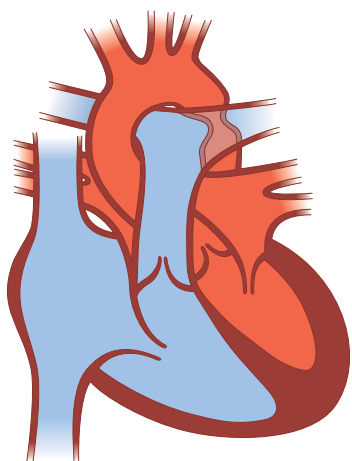


Prognose

Så godt som alle overlever operationen og kan leve normalt. I sjældne tilfælde kan klaputætheden forværres over årene og kræve en ny operation, eventuelt med indsættelse af en kunstig hjerteklap (se side 109).



COARCTATIO AORTAE



Coarctatio aortae

Coarctatio aortae er en forsnævring af kropspulsåren lige efter aortabuen. Coarctatio kan være eneste misdannelse eller ses sammen med andre hjertefejl, fx VSD (se side 92) eller mere komplekse hjertesygdomme. Op mod halvdelen af patienterne har samtidig bikuspid aortaklap, dvs. en kropspulsåreklap med to i stedet for tre klapflige. I nogle

tilfælde er de samtidig forsnævrede, således at der er aortastenose (forsnævring af klappen).

Hyppighed

Coarctatio findes hos ca. 8-10 % af børn med hjertefejl.

Konsekvenser

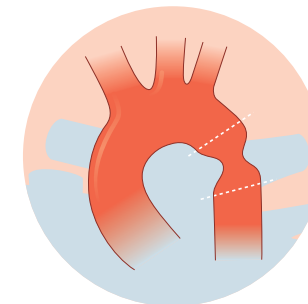
Venstre hjertekammer skal presse kraftigere for at få blodet gennem forsnævringen, og der udvikler sig forhøjet blodtryk før forsnævringen, dvs. i hovedet og armene.

Kroppen vil langsomt kunne udvikle nye blodårer, som fører blodet forbi forsnævringen (kollateraler), men da de ikke er udviklede hos nyfødte, er kredsløbet til underkroppen ved udtalte forsnævringer afhængigt af, at ductus arteriosus (se *Ductusafhængigt kredsløb* side 17) holder sig åben.

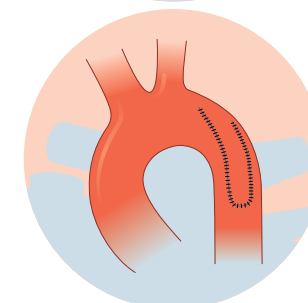
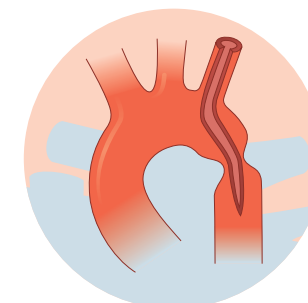
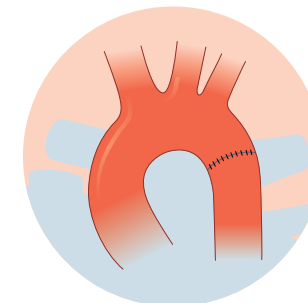
Symptomer

Symptomerne varierer betydeligt, afhængig af hvor snæver coarctatioen er. De lette tilfælde kan være symptomfri i mange år, eller der er højst beskedne symptomer ved anstrengelse, oftest træthed, ånde-

Operationer for coarctatio aortae



Fjernelse af forsnævring



Udvidelse af forsnævring

nød eller smerter i benene ved fysisk aktivitet. Fra ungdomsårene kan der komme symptomer fra det høje blodtryk, såsom hovedpine.

Hos nyfødte med svær coarctatio vil ductus arteriosus oftest begynde at lukke sig inden for de første leveuger, og så bliver barnet yderst dårligt med livstruende hjerteinsufficiens (se *Kredsløbet ved medfødte hjertefejl* side 15 og *Symptomer ved hjertesygdomme* side 19).

Undersøgelser

Mistanke om coarctatio fås hyppigst ved, at der ikke kan føles puls i lysken. Blodtryksmåling vil vise højere blodtryk på armene end benene. Diagnosen stilles næsten altid med ekkokardiografi, mens MR- eller CT-scanning eller angiokardiografi under en hjertekateterisation (se *Undersøgelser for hjertefejl* side 23) mere detaljeret kan vise forsnævringen og dens form.

Behandling

Coarctatio skal helst behandles inden for de første leveår, også selv om der ikke er symptomer.





De fleste skal opereres, men nogle større børn kan klare sig med en ballonudvidelse. Operationen kan i de fleste tilfælde gennemføres mellem ribbenene på venstre side og foretages uden brug af hjerte-lunge-maskine.

Hos syge nyfødte kan man genoprette et godt kredsløb ved at holde ductus arteriosus åben med stoffet prostaglandin (se *Ductusafhængigt kredsløb* side 17). Når tilstanden er stabiliseret, opereres hurtigst muligt. Ved den mest anvendte operation fjernes

det forsnævrede stykke af kropspulsåren (aorta), og enderne sys sammen igen (end-to-end-operation), eller forsnævringen ophæves ved en udvidende operation, fx en såkaldt *subclavian flap operation*. Kombinationen af coarctatio (uanset om den er velbehandlet eller ubehandlet) og en bikuspid aortaklap er forbundet med risiko for senere i livet at udvikle alvorlig udvidelse af det første stykke af hovedpulsåren, et såkaldt aneurisme, som, når det bliver særlig stort, kan flække (dissektion). Derfor skal alle patienter følges livslangt.

Ved ballonudvidelse indføres et lille plastikkateter gennem en pulsåre. Kateteret har en indbygget ballon i spidsen. Når ballonen er ud for forsnævringen, kan den kortvarigt blæses op, hvorved forsnævringen som regel kan formindskes. I nogle tilfælde placeres samtidig en *stent* (se side 152) i det forsnævrede område for at forhindre genforsnævring (se *Kateterbehandling* side 104).

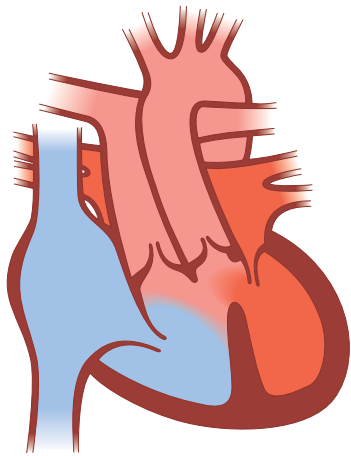


Prognose

Uden behandling kan nyfødte med meget svære forsnævringer dø meget hurtigt. Er der ingen eller kun beskedne symptomer, forløber barnealderen som regel problemfrit. Risikoen ved operation af nyfødte er få procent, mens den ved operation af symptomfri større børn næppe er mere end 1 %. Især efter operation af nyfødte kan der gendannes en forsnævring, som kan nødvendiggøre ny operation eller ballonudvidelse. I sjældne tilfælde er hovedpulsåren for lille til at klare hele blodstrømmen, når børnene bliver store. I disse tilfælde kan man indoperere et rør mellem hovedpulsårens op- og nedadgående stykker. Venter man for længe med at operere, er der en risiko for, at blodtrykket vedblivende er for højt og må behandles med medicin. Hvis der er bikuspid aortaklapper (klapper med kun to flige), som udvikler forsnævring, kan det senere blive nødvendigt at operere for dette, og der er risiko for endokardit (se side 118).

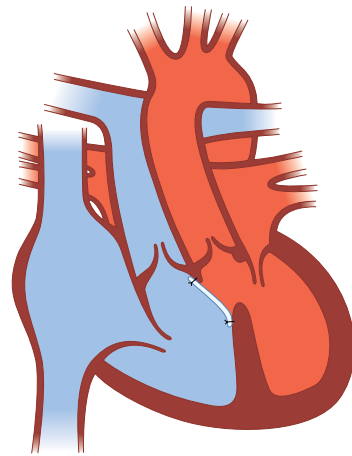


DOUBLE OUTLET RIGHT VENTRICLE (DORV)



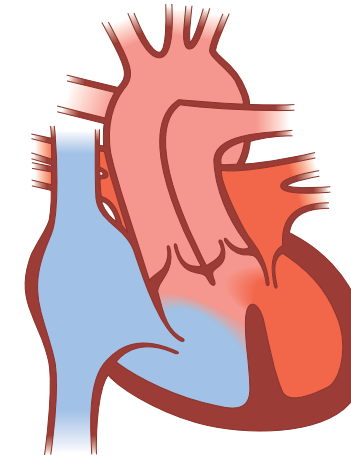
DORV af VSD-type

Ved denne tilstand udgår både lungepulsåren og kropspulsåren (aorta) fra højre hjertekammer. Blodet strømmer fra venstre hjertekammer gennem et hul mellem højre og venstre hjertekammer, en VSD (se side 92) til højre hjertekammer og derefter videre ud i begge de store årer. Da VSD'ens placering er af meget stor betydning for symptomerne og behandlingen, skelner man mellem to hovedtyper af DORV. Ved den ene type sidder VSD'en lige ved kropspulsåren



Operation for DORV af VSD-type

(VSD-typen) og ved den anden type lige ved lungepulsåren (Taussig-Bing- eller transpositionstypen). Der er hyppigt komplicerende misdannelser, særligt forsnævring ud til lungepulsåren (se *Pulmonalstenose* side 68) eller forsnævring af kropspulsåren (se *Coarctatio aortae* side 42), ligesom venstre hjertekammer kan være underudviklet. DORV er således ikke én sygdom, men snarere en gruppe af beslægtede misdannelser.



DORV af transpositionstype (Taussig-Bing)

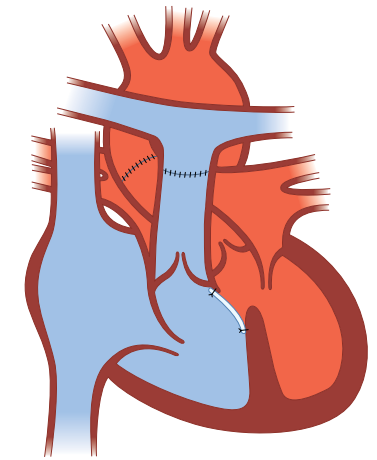
Hyppighed

Ca. 1 % af medfødte hjertefejl.

Konsekvenser

Kredsløbsforstyrrelserne afhænger af, hvilken af de to typer der er tale om, og af de ledsagende misdannelser.

Ved VSD-typen udvikler der sig hjerteinsufficiens (se *Kredsløbet ved medfødte hjertefejl* side 15 og *Symptomer ved hjertesygdomme* side 19), medmindre der er en beskyttende pulmonalstenose, som begrænser mængden af blod gennem lungerne.



Operation for DORV af transpositionstype

Hvis der er en pulmonalstenose, ligner forstyrrelsen meget Steno-Fallots sygdom (se side 70), og børnene er mere eller mindre cyanotiske (blåfarvede). Ved Taussig-Bing-anomalien eller transpositionstypen er børnene oftest meget blå.

Symptomer

Symptomerne afhænger af typen af kredsløbsforstyrrelser. Kan debutere i nyfødthedsperioden med svær cyanose eller med mere gradvist udviklet cyanose eller hjerteinsufficiens.





Behandling

Børn med DORV skal opereres, men valg af operationstype afhænger meget af misdannelserne.

Ved VSD-typen lukkes VSD'en med en lap af kunststof, som placeres således, at blodet fra venstre hjertekammer ledes op i kropspulsåren. Er der tillige lungepulsåreforsnævring, opereres som

ved Steno-Fallots sygdom (se *Steno-Fallots tetralogi* side 70).

Ved Taussig-Bing- eller transpositionstypen vil der ofte være forskellige behandlingsmuligheder. Hyppigst lukkes VSD'en således, at blodet fra venstre hjertekammer ledes op i lungepulsåren, og samtidig foretages en "switch"-operation (som ved

transposition, se *Transposition* side 80), hvor lunge- og kropspulsåre byttes om. Hvis det er teknisk muligt, kan overvejes en tunnelering direkte fra VSD'en til aorta.

I nogle situationer kan der være forhold, der gør dette umuligt, fx hvis der samtidig er en stenose (forsnævring) på lungepulsåren. I disse situationer lukkes VSD'en således, at blodet fra venstre hjertekammer ledes over til hovedpulsåren, mens blodet fra højre hjertekammer ledes gennem et rør, fx en homograft (side 110) til lungepulsåren (Rastelli-operation). Alternativt flyttes aorta med aortaklappen over til venstre hjertekammer. VSD'en lukkes, og der indsættes et rør fra højre hjertekammer til lungepulsåren (Nikaidoh-procedure). Alle operationer foretages gennem brystbenet og under anvendelse af hjerte-lunge-maskinen (se side 106).

En eventuel coarctation opereres samtidig. I nogle tilfælde er forholdene meget vanskelige at operere. I disse situationer laves i første omgang en hjælpeoperation (*banding- eller shunt-operation*, se *Midlertidige og aflastende operationer* side 106). I helt specielle tilfælde, hvor enten højre eller venstre hjertekammer ikke er veludviklede, er det ikke muligt at gennemføre de nævnte operationer. Man må i stedet operere børnene som beskrevet under univentrikulære hjerter (se *Univentrikulære hjerter og Fontan- eller TCPC-operation* side 84).

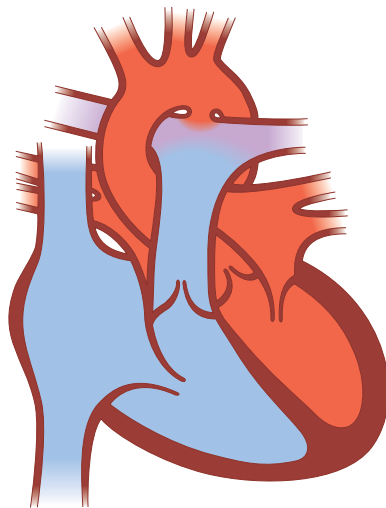


Prognose

Operationens omfang afhænger af, hvor kompleks hjertefejlen er. Risikoen er størst ved de mest omfattende operationer, men des mere alvorlige er udsigterne også uden operation. Efter veloverstået operation tegner udsigterne godt for det store flertal, men fornyet operation kommer på tale i nogle tilfælde som omtalt.



DUCTUS ARTERIOSUS PERSISTENS



Ductus arteriosus persistens

Ductus er en blodåre, som er åben hos alle i foster-tilværelsen, og som leder blodet fra lungepulsåren uden om lungerne til kropspulsåren. Ductus lukker sig normalt enten ved fødslen eller i dagene lige efter. I nogle tilfælde forbliver ductus dog åben. Efter fødslen "vendes" blodstrømmen, så blodet løber fra kropspulsåren til lungepulsåren.

Hyppighed

Åbentstående ductus arteriosus udgør ca. 5-10 % af hjertefejlene. I de fleste tilfælde er der alene tale om en ductus, men af og til indgår ductus i en mere alvorlig hjertesygdom.

Konsekvenser

Når ductus er åben, løber blodet fra kropspulsåren, hvor trykket er højt, til lungepulsåren, hvor trykket er lavt (se *Venstre-højre-shunt* side 15). Dette kan belaste hjertet og kan på langt sigt skade lungepulsårerne. Samtidig er der en meget lille risiko for, at der kommer betændelse i ductus (se *Endokardit* side 118).

Symptomer

Ductus er ofte åben hos for tidligt fødte børn og kan bidrage til de lungeproblemer og mave-tarm-problemer, som for tidligt fødte børn ofte har lige efter fødslen.

Ved store ductus'er løber der meget blod gennem lungerne, og det giver derfor symptomer i spædbarns-alderen i form af spisevanskeligheder, kortåndethed og for lidt vægtøgning (se *Symptomer ved hjertesygdomme* side 19). De fleste ductus'er er dog mindre og giver ingen symptomer og opdages ved en tilfældighed pga. mislyden.

Undersøgelser

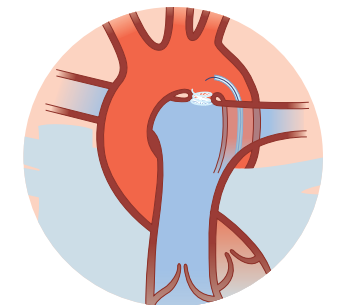
En ductus giver en typisk hjertemislyd og kan ses ved ekkokardiografi.

Behandling

Hvis ductus er så stor, at hjerte- og lungekredsløb bliver belastet, skal barnet behandles. I de fleste tilfælde er det muligt at lukke ductus med en "prop" eller med en lille spiral (coil), som kan indføres i ductus under en hjertekateterisation (se *Kateterbehandling* side 104). Hos de helt små børn, og hvis ductus er meget stor, kan kateterbehandling sjældent anvendes, og ductus må i stedet lukkes ved en lille operation, som udføres gennem venstre side af brystkassen.

Prognose

Risikoen ved lukning af en ductus er meget lille. Hvis ductus lukkes ved en hjertekateterisation, kan det i ekstremt sjældne tilfælde ske, at "proppen" eller spiralen ikke sidder, som den skal, og derfor må fjernes ved en operation, hvor man så selvfølgelig samtidig lukker ductus. Når først ductus er lukket, er der ikke længere risiko for, at "proppen" eller spiralen river sig løs, og barnet er nu raskt.



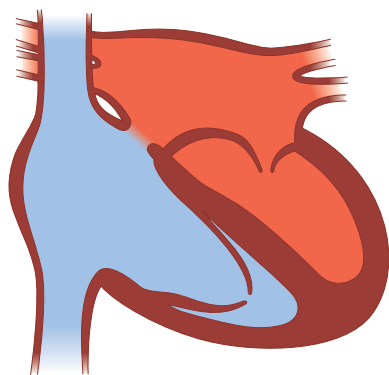
Ductus lukket med spiral (coil)



Ductus lukket ved operation



EBSTEINS SYGDOM



Ebsteins sygdom

Ved Ebsteins sygdom er klappen mellem højre forkammer og højre hjertekammer (trikuspidalklappen) forskudt i større eller mindre grad ned i højre hjertekammer og samtidig mere eller mindre misdannet. Højre hjertekammer bliver for lille og højre forkammer for stort. Samtidig er der en åbning i skillevæggen mellem forkamrene, en såkaldt atrioseptumdefekt eller ASD (se side 36). Andre hjertefejl ses sammen med sygdommen.

Hyppighed

Under 1 % af de medfødte hjertefejl.

Konsekvenser

Det lille højre hjertekammer pumper ikke så effektivt som normalt, og da trikuspidalklappen næsten altid er utæt, vil der ofte være overløb af iltfattigt blod fra højre hjertehalvdel gennem hullet i skillevæggen mellem hjertets forkamre til hjertets venstre side. Kroppulsåreblodets iltindhold bliver lavere end normalt, og patienten bliver mere eller mindre blå (cyanotisk). Der er meget stor forskel på sværhedsgraden af Ebsteins sygdom; fra de lette, hvor der ikke er symptomer i mange år, til de svære, hvor nyfødte bliver alvorligt syge. Mange får med tiden hjerterytmeforstyrrelser, hvor hjertet banker hurtigt i en kortere periode (supraventrikulær takykardi, se side 100).

Symptomer

I de mest udtalte tilfælde, hvor højre hjertekammer er meget lille, er der tydelig cyanose allerede straks efter fødslen, fordi det lille højre hjertekammer ikke er i stand til at pumpe blod ud til lungerne, og barnets liv kan være truet. Ofte bedres tilstanden af sig selv i løbet af de første uger efter fødslen, fordi lungekarmodstanden falder, og der derfor løber mere blod gennem lungerne. Disse børn vil ofte have mange symptomer på et tidligt tidspunkt og vil som regel

få brug for tidlig operation. I andre tilfælde viser symptomerne sig gradvist i form af kortåndethed og træthed ved anstrengelser, vekslende tendens til cyanose samt tilfælde af hjertebanken. I de lettere tilfælde opdages sygdommen blot ved en hjertemislyd i løbet af barndommen eller måske først i voksenalderen, hvis symptomerne optræder sent.

Diagnosen

Stilles ved ekkokardiografi.

Behandling

Ved de sværeste former med svær cyanose lige efter fødslen kan det være nødvendigt at sikre blodtilførslen til lungerne enten medicinsk eller kirurgisk. Ductus arteriosus kan således holdes åben med medicin (se *Ductusafhængigt kredsløb* side 17 og *Medicinsk behandling* side 103) og umiddelbart sikre blodtilførslen til lungerne. Tilsvarende vil kunne opnås ved en shunt-operation (se *Midlertidige og aflastende operationer* side 106). Begge disse behandlingsformer er alene aflastende.

I nogle tilfælde er det senere muligt enten at rekonstruere klappen eller at indsætte en kunstig klap. I enkelte tilfælde kan man fjerne cyanosen ved at lukke hullet i forkammerskillevæggen. Endelig vil

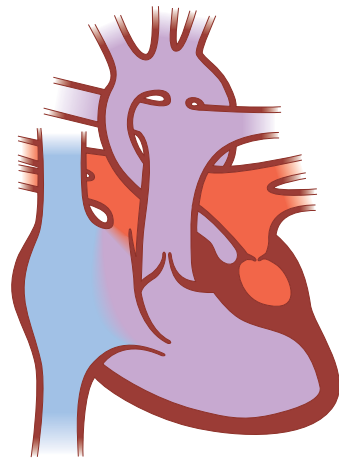
man i de sværeste tilfælde være henvist til at operere efter principperne beskrevet under univentrikulære hjerter, dvs. lede veneblodet uden om hjertet direkte til lungerne (se *Fontan- eller TPC-operation* side 84). Mange vil desuden få brug for behandling af hjerterytmeforstyrrelser (se *Medicinsk behandling* side 103). De letteste tilfælde med ingen eller lette symptomer behøver ikke operation.

Prognose

Udsigterne varierer med sygdommens sværhedsgrad. Klapoperation kan være vanskelig og vil – hvis der indsættes en kunstig klap – kræve livslang behandling med blodfortyndende medicin (se *Medicinsk behandling* side 103). I lette tilfælde er udsigterne for et normalt eller næsten normalt liv gode. Dette kan antagelig også forventes efter en vellykket operation, medmindre der tilstøder alvorlige rytmeforstyrrelser.



HYPOPLASTISK VENSTRE HJERTESYNDROM



Hypoplastisk venstre hjertesyndrom

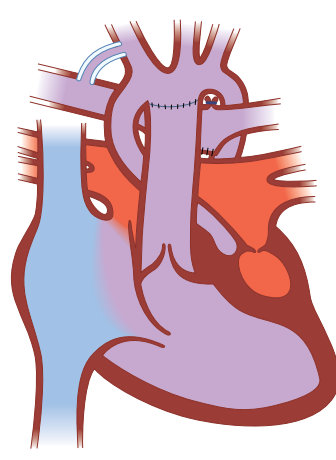
Ved denne sygdom (ofte forkortet HLHS) er venstre hjertekammer underudviklet (hypoplastisk) og ganske lille og tilhører således gruppen univentrikulære hjerter (side 84). Der er næsten altid fuldstændig aflukning (atresi) eller meget udtalt forsnævring af kropspulsåreklappen (aortaklappen) og af klappen mellem venstre og højre forkammer (mitralklappen). Den første del af kropspulsåren (aorta ascendens) og hovedpulsårebuen (arcus) er oftest meget tynd.

Hyppighed

Under 1 % af de medfødte hjertefejl.

Konsekvenser

Venstre hjertekammer er så lille, at det ikke deltager i kredsløbet. I stedet pumper højre hjertekammer via ductus arteriosus blodet ud i kropspulsåren (se *Duc-*



Norwood-operation

tusafhængigt kredsløb side 17). Blodet fra lungerne må fra venstre forkammer gennem et hul i skillevæggen mellem forkamrene (se *ASD* side 36). Når ductus arteriosus begynder at lukke sig efter fødslen, falder blodforsyningen til kroppen, og der opstår iltmangel i vævene. Det fører til barnets død i løbet af få dage, hvis der ikke gribes ind. Hvis ductus er længe om at lukke sig, kan barnet i sjældne tilfælde leve i uger eller måneder.

Symptomer

Blegthed og cyanose, der i begyndelsen er let, udvikler sig gerne inden for timer eller nogle dage efter fødslen. Barnet kan ligne et barn med en alvorlig infektion. Der kommer tiltagende dårligt kredsløb, kortåndethed, spisevanskeligheder og cyanose, og barnet vil dø uden behandling.

Undersøgelser

EKG (se *Undersøgelser for hjertefejl* side 23) afspejler den udtalte overvægt af højre hjertekammer. Ekkokardiografi er tilstrækkelig til at fastslå diagnosen. Syreophobning i blodet (acidose) afspejler utilstrækkelig ilttilførsel til kroppens væv.

Behandling

Prostaglandin-infusion (se *Medicinsk behandling* side 103) kan midlertidigt genoprette tilstrækkeligt kredsløb i kroppen. Børnene behandles typisk med en Norwood-operation, hvor hjertet laves til et én-ventrikel-hjerte (univentrikulært hjerte), hvor højre hjertekammer pumper blodet direkte ud i kroppen, mens lungekredsløbet forsynes gennem en shunt (se side 108). Siden kan der opereres efter Fontan-princippet (se *Fontan- eller TCPC-operation* side 90), som regel ved to operationer, hhv. Glenn- og TCPC-operation.

Prognose

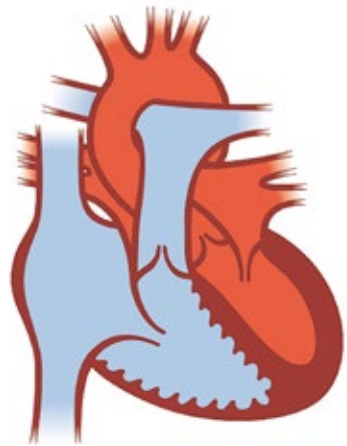
Uden behandling dør næsten alle børn i første leveage. Risikoen for død ved Norwood-operationen er relativt høj sammenlignet med operation for andre medfødte hjertefejl. Der er også en vis dødelighed i tiden indtil operation nummer 2 (se *Glenn-operation* side 90). Hvis der tidligt er mistanke om hjerneskade, vil man ikke anbefale operation, men det kan være svært at konstatere. Efter Fontan-kredsløbet er etableret, vil der med tiden være betydelig risiko for svigt af højre hjertekammer, og hjertetransplantation er da sidste udvej (se *Hjertetransplantation* side 113).

Når først Fontan-kredsløbet er etableret, er overlevelsen relativt god, men i løbet af voksenalderen ses en del komplikationer (se side 91). Undersøgelser har desværre vist, at mange børn med hypoplastisk venstre hjertesyndrom også har mindre hjerneskader allerede fra før fødslen. Disse skader har desværre tendens til at kunne forværres, dels hvis børnene har været meget dårlige, før de kom under behandling, og dels som følge af operationerne. I lyset af disse usikre udsigter og de belastende behandlingsforløb vil nogle forældre fravælge behandling. Man vil da ophøre med prostaglandin-behandlingen i nyfødsperioden og sørge for, at barnet holdes beroliget og fri for lufthunger. Det vil da næsten altid dø inden for meget kort tid. I sjældne tilfælde holder ductus sig åben i længere tid, og barnet plejes da bedst muligt og behandles for sine symptomer, indtil det uvægerligt vil dø.

Efter indførelsen af den udvidede fostermis-dannelsesscanning vil det dog i mange tilfælde være således, at graviditeten afbrydes pga. problemstillingernes kompleksitet.



KONGENIT KORRIGERET TRANSPOSITION



Normalt hjerte. Højre hjertekammer har ru overflade



Kongenit korrigeret transposition

Ved medfødt (kongenit) korrigeret transposition er forkamrene forbundet med de forkerte hjertekamre, og hjertekamrene er forbundet med de forkerte fraførende pulsårer (arterier). Højre forkammer er forbundet med "venstre hjertekammer", der afgiver lungepulsåren, og venstre forkammer er forbundet med "højre hjertekammer", der afgiver kropspulsåren (se *Transposition* side 80). Ofte er der også hul i hjertekammerskillevæggen, ventrikelseptumdefekt (se *VSD* side 92) og forsnævring af lungepulsåren (se *Pulmonalstenose* side 68).

Hyppighed

Under 1 % af de medfødte hjertesygdomme.

Konsekvenser

De to ombytninger "ophæver" hinanden, således at veneblodet fra højre forkammer kommer ind i "venstre hjertekammer", før det pumpes ud i lunge-

pulsåren, som det skal. Det iltede blod fra lungerne løber til venstre forkammer og videre til "højre hjertekammer", før det pumpes ud i kropspulsåren (aorta). Forstyrrelser i kredsløbet og dermed symptomerne i barndommen stammer først og fremmest fra de andre misdannelser (VSD, PS, pulmonalstenose).

Selv om blodet ved kongenit korrigeret transposition således strømmer normalt, er det imidlertid de "forkerte" hjertekamre, der pumper blodet rundt. Da det er det normale højre hjertekammer, som er et relativt svagt kammer, der skal pumpe blodet hele vejen rundt i kroppen, vil det med årene overbelastes og svækkes – oftest meget alvorligt – og der optræder hjerteinsufficiens, som forstærkes af en utæthed af klappen mellem forkammeret og hjertekammeret.

Tillige ledsages medfødt korrigeret transposition ofte af hjerterytmeforstyrrelser, fx AV-blok og SVT (se *Hjerterytmeforstyrrelser* side 100).

Symptomer

Symptomerne afhænger af kredsløbsforstyrrelserne. Er der en stor VSD, kan der udvikles hjerteinsufficiens (se *Kredsløbet ved medfødte hjertefejl* side 15 og *Symptomer ved hjertesygdomme* side 19) med dårlig vægtøgning, kortåndethed, træthed og svedtendens. Er der både en VSD og en forsnævring af lungepulsåren, kan der opstå cyanose (blåfarvning) som ved Steno-Fallots tetralogi (se side 70). Udtalt utæthed af klappen mellem det venstre forkammer og det højre hjertekammer kan også føre til hjerteinsufficiens. Hvis der ikke er huller eller forsnævninger, eller hvis disse er meget lette, kan der være symptomfrihed i mange år, indtil pumpekammeret svigter endeligt.

Diagnosen

Stilles ved ekkokardiografi (se *Undersøgelser for hjertefejl* side 23).

Behandling

Operation er nødvendig, hvis der er – eller kan forudses at komme – alvorlige symptomer. En stor VSD lukkes med en lap. En pulmonalstenose behandles som omtalt på side 68. I udvalgte tilfælde foretages en såkaldt *double-switch-operation*, hvor de store pulsårer ombyttes (*arterial switch*, se *Transposition*

side 80), samtidig med at tilløbene til forkamrene krydses (såkaldt Mustard- eller Senning-operation). Formålet er at få det egentlige "venstre hjertekammer" til at pumpe ud i kroppen, fordi det på længere sigt er bedre egnet hertil end "højre hjertekammer". Ved utæthed af hjerteklappen mellem for- og hjertekammeret på venstre side kan det være nødvendigt at udskifte den utætte klap med en kunstig klap. Der er en særlig risiko for, at operation medfører hjerteblok, som så må behandles med en pacemaker (se *Hjerterytmeforstyrrelser* side 100).

Prognose

Prognosen er afhængig af de ledsagende forandringer. Double-switch-operationerne er mere komplicerede og derfor også forbundet med en større risiko end ved de tilsvarende operationer på normalt opbyggede hjerter. Hjerterytmeforstyrrelser er ikke ualmindelige, og der kan blive behov for pacemaker-behandling.





MARFANS SYNDROM

Marfans syndrom er en arvelig bindevævssygdom, som skyldes en mutation, dvs. en ændring i arveanlægget for dannelsen af et protein (æggehvidestof), fibrillin, som indgår i bindevæv.

Hyppighed

Omkring 1 ud af 10.000 personer har Marfans syndrom, og det ses oftest i familier, hvor tilstanden

optræder arveligt, men hos ca. en fjerdedel er der dog ingen andre tilfælde i familien.

Konsekvenser

Der er nedsat styrke af bindevævet, fx i led, øjne og blodkar. Marfans syndrom er bl.a. karakteriseret ved øget højde, lange slanke lemmer, særligt lange hænder og fødder (arachnodactyli), tendens til skæv ryg (scoliose), løse øjenlinser og visse særlige ansigtstræk.

Ca. 50 % af Marfan-patienter har hjerte- eller karmæssige abnormiteter ved 21-års-alderen. I hjertet og kredsløbet er de karakteristiske forandringer udvidelse (dilatation) af det første stykke af kropspulsåren (aortaroden) og svækkelse af hjerteklappen mellem venstre for- og hjertekammer (se *Mitralprolaps* side 60).

Udvidelsen af aortaroden udvikler sig som regel gradvist. Det indebærer risiko for bristninger i karvæggen og for udvikling af utæthed af kropspulsåreklappen (aortaklappen). Bristninger i karvæggen medfører *aorta-dissektion*, hvor det bløder ud mellem hovedpulsårens inderste og mellemste lag, således at det inderste løsnes. Tilstanden er livstruende uden operation.

Mitralprolaps skyldes, at de tråde, der holder mitralklappen på plads, giver efter for belastningen og strækkes. Det kan føre til utæthed af klappen og dermed belastning af hjertet og udvikling af hjerteinsufficiens.

Symptomer

Der er relativt sjældent forandringer med symptomer hos børn, men man kan undertiden se svært udviklede forandringer allerede hos nyfødte. Hos børn vil det næsten altid være tegn på hjerteinsufficiens pga. utætte klapper, der dominerer. Alvorligere forandringer og symptomer ses hyppigere hos unge voksne. Dissektion i aortavæggen optræder, når udvidelsen er blevet meget udtalt, og ses sjældent hos børn. Den viser sig ved pludselige brystsmerten og hjerteinsufficiens og kræver da akut operation.

Undersøgelser

Kropspulsårens første stykke og klapperne kan undersøges med ekkokardiografi, mens den øvrige del af kropspulsåren må undersøges med CT- eller MR-scanning (se *Undersøgelser for hjertefejl* side 23).

Man følger gerne børn og unge med Marfans syndrom med årlige ekkokardiografier for at vurdere, om der er tiltagende udvidelse af aorta eller udvikling af utæthed af klapperne.

Behandling

Hvis mitralklappen er meget utæt, skal den enten udskiftes eller repareres ved en operation. Ved betydelig udvidelse af kropspulsåren, der medfører risiko for

dissektion, indsættes en pulsåreprotese, som regel med en kunstig klap (*Composite graft*, se *Materialer i børnehjertekirurgien* side 108). Har aortaroden overskredet den normale størrelse i forhold til barnets størrelse, opstartes medicinsk behandling med betablokker. Denne behandling reducerer væksthastigheden af aortaroden, og der kan i nogle tilfælde suppleres med ACE-hæmmer-behandling (se *Medicinsk behandling* side 103).

Særlig fysisk aktivitet såsom hård styrketræning frarådes Marfan-patienter.

Prognose

Hjertekomplikationerne, særligt aortadissektionen, er hovedårsagen til dødsfald i ungdommen, men kontrol og operation i tide kan forhindre de fleste af disse. Pga. svækkelse af bindevævet er mange andre organsystemer påvirkede, hvorfor patienterne oftest følges af speciallæger med speciel kendskab til syndromet.



MITRALPROLAPS

Klappen mellem venstre for- og hjertekammer kaldes mitralklappen. Ved mitralprolaps buler klappens ene eller begge flige bagud i venstre forkammer, når klappen lukkes. I mange tilfælde giver det anledning til en ganske let utæthed af klappen (mitralinsufficiens). I de fleste tilfælde skyldes prolapsen, at de tråde, der fastholder klappen, er for eftergivelige.

Hyppighed

Mitralprolaps ses hos omkring 5 % af unge voksne, noget sjældnere hos børn. Kan indgå i forskellige andre sygdomme, fx Marfans syndrom (se side 58). Mitralprolaps regnes ikke som en egentlig hjertefejl, medmindre der er mitralinsufficiens.

Konsekvenser

En let utæthed af klappen har ingen betydning, men ved svær utæthed belastes hjertet for meget. Der er øget hyppighed af godartet hjerterytmeforstyrrelse,

fx ekstraslag og anfaldsvis hjertebanken (se *Hjerterytmeforstyrrelser* side 100).

Symptomer

Flertallet har ingen symptomer. Enkelte mærker en anfaldsvis hjertebanken eller "kolbøttefornemmelse" fra ekstraslag, mens nogle klager over bryst smerter.

Undersøgelser

Hjertestetoskopi og ekkokardiografi er tilstrækkelig til at stille diagnosen og vurdere graden af mitralinsufficiens. Ved mistanke om hjerterytmeforstyrrelser kan der være behov for nærmere undersøgelser (se *Hjerterytmeforstyrrelser* side 100).

Behandling

Isoleret mitralprolaps med eller uden beskeden mitralinsufficiens behøver ingen behandling. I enkelte tilfælde tiltager mitralinsufficiensen dog så meget med alderen, at operation bliver nødvendig. Dette er



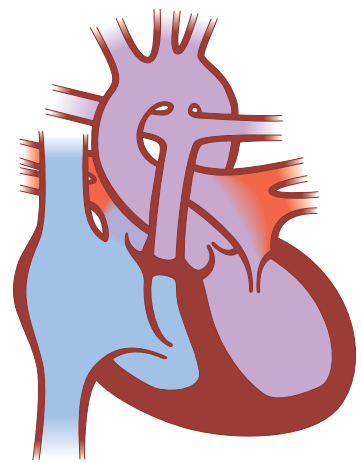
så godt som aldrig nødvendigt hos børn, medmindre mitralprolapsen er et led i Marfans syndrom. I de fleste tilfælde kan hjertekirurgen reparere klappen, men det kan af og til være nødvendigt at skifte klappen helt. Generende uregelmæssigheder i hjerterytmen eller smerter i brystet kan i de fleste tilfælde bedres

med medicin (*Betablokkere*, se *Medicinsk behandling* side 103).

Mitralprolaps med insufficiens indebærer en lille risiko for endokardit, og de sædvanlige forebyggende retningslinjer bør derfor følges (se *Endokardit* side 118).



PULMONALATRESI MED INTAKT SEPTUM



Pulmonalatresi med intakt septum

Lungepulsåren er fuldstændig tillukket ved sammen-voksning af klapfligene. Højre hjertekammer er mere eller mindre underudviklet, og klappen mellem højre for- og hjertekammer (trikuspidalklappen) kan være utæt. I nogle tilfælde er der abnormiteter i hjertets kransårer. Der er ved denne hjertefejl ikke et hul (VSD) i hjertekammerskillevæggen (intakt septum), men altid et lille hul i skillevæggen mellem forkammerne (se ASD side 36).

Hyppighed

Under 1 % af de medfødte hjertefejl.

Konsekvenser

Veneblodet kan ikke komme fra højre hjertekammer ud til lungerne som normalt og må derfor løbe fra højre forkammer gennem "fosterhullet" (foramen ovale/ASD) til venstre forkammer, så det blandes med det iltrige

blod fra lungerne. Der kan kun løbe blod ud i lungerne via ductus arteriosus, så overlevelse efter fødslen er derfor afhængig af en åben ductus arteriosus.

Symptomer

Der er cyanose (blåfarvning) fra fødslen og stor fare for, at barnet dør af iltmangel, når ductus arteriosus begynder at lukke sig.

Undersøgelser

Diagnosen stilles ved ekkokardiografi. I nogle tilfælde foretages også hjertekateterisation, især for at belyse forholdene omkring hjertets kransårer.

Behandling

Umiddelbart gives prostaglandin for at holde ductus arteriosus åben.

Behandlingen afhænger af størrelsen på højre hjertekammer. Har hjertekammeret en vis størrelse, er behandlingens formål hurtigst muligt at åbne den tillukkede klap og håbe på, at det højre hjertekammer begynder at vokse i størrelse. Klappen åbnes enten ved operation gennem brystbenet eller med såkaldt katetertechnik. Ved denne ofte mere skånsomme teknik føres et plastikkateter gennem en vene i lysken op til den lukkede klap. Gennem kateteret kan en metaltråd ofte bruges til at "brænde" eller perforere den lukkede klap. Når først der er skabt passage, kan hullet ballonudvides.



Selv om der umiddelbart er skabt en fri åbning, er højre hjertekammer af og til i starten for lille til at pumpe tilstrækkeligt blod ud i lungerne, og det er derfor ofte nødvendigt at anlægge en shunt (se side 108), som leder blod fra hovedpulsåren ud i lungerne. Efter en tid vil højre hjertekammer oftest være vokset tilstrækkeligt til, at shunten kan fjernes, og højre hjertekammer alene kan forsyne lungerne med blod. Med årene vil alle få behov for genetablering af en klapfunktion mellem hjertekammeret og lungepulsåren (se homograft eller Contegra-graft side 110).

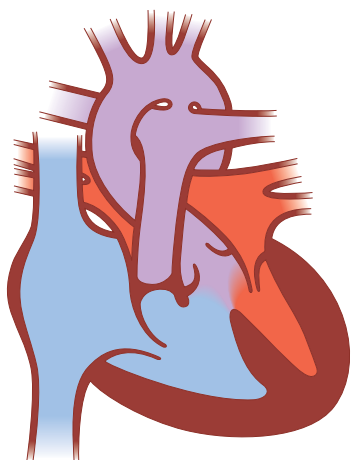
I nogle situationer er det højre hjertekammer på det nyfødte barn så lille, at det aldrig vil kunne blive stort nok til at klare bare en lille del af kredsløbet. Hjertet tilhører derfor gruppen af univentrikulære hjerter (se side 84). I disse tilfælde forsøger man derfor ikke at åbne den tillukkede klap. I stedet indopereres en shunt, inden der senere foretages en Fontan- eller TCPC-operation (se side 90).

Prognose

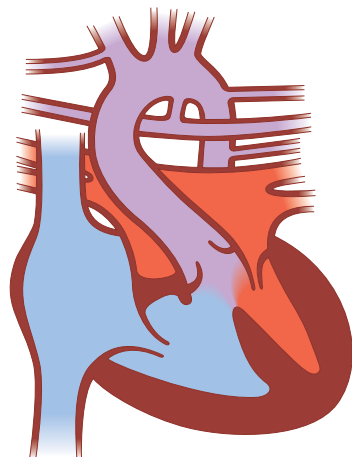
Uden behandling er der høj dødelighed kort efter fødslen. Med behandling er udsigterne stærkt forbedrede, selv om det ikke altid lykkes at bringe børnene igennem hele behandlingsforløbet. Forstyrrelser i hjertemuskulens egen blodforsyning kan være medvirkende hertil. Hvis højre hjertekammer udvikler sig tilstrækkeligt, kan barnet blive så godt som raskt. Hvis højre hjertekammer er for lille til at indgå i kredsløbet, og børnene gennemgår en TCPC-operation, er der moderate begrænsninger i de fysiske udfoldelsesmuligheder (se *Univentrikulære hjerter* side 84).



PULMONALATRESI MED VSD (VENTRIKELSEPTUMDEFEKT)



Pulmonalatresi med VSD

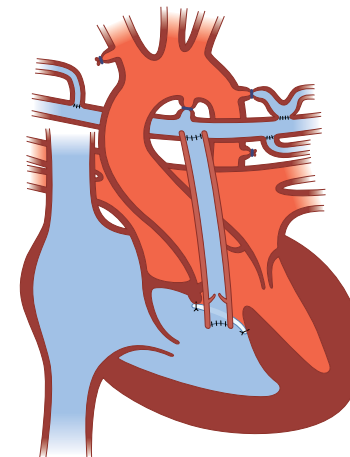


Pulmonalatresi med VSD og kollateraler

Pulmonalatresi med VSD, også kaldet Fallot med pulmonalatresi, ligner Steno-Fallots tetralogi (se side 70), men passagen til lungepulsåren er helt blokeret (atresi). I nogle tilfælde er der slet ingen lungepulsåre fra hjertet, og hos nogle er pulsårerne ud til højre og venstre lunge også underudviklede.

Hyppighed

Ca. 1 % af de medfødte hjertesygdomme og ca. 10 % af børn med Steno-Fallots tetralogi.



Operation for pulmonalatresi med VSD og kollateraler, "unifokalisation"

Konsekvenser

Da adgangen til lungepulsåren er blokeret, må det iltfattige blod pumpes gennem et hul i hjerteskillervæggen (ventrikelseptumdefekt/VSD) over til venstre hjertekammer, hvor det blandes med det iltede blod, før det sammen pumpes ud i kroppen, hvilket gør

børnene blå (cyanotiske). Blodet kan kun komme ind til lungerne gennem blodårer, som forbinder kropspulsåren til lungepulsårerne. Ofte er der kun én sådan blodåre, nemlig en ductus arteriosus, men af og til er der adskillige ekstraårer (kollateraler), som kan føre blod ud i lungepulsårerne (kaldes MAPCA'er).

Symptomer

Pga. cyanosen er der fra starten mistanke om hjer-tefejl. Hos nogle kommer der dog så meget blod til lungerne gennem ekstraårerne, at børnene ikke virker cyanotiske, og diagnosen stilles derfor først efter flere uger. Bortset fra cyanosen er de fleste børn uden symptomer. Nyfødte med svær cyanose og ductusafhængigt kredsløb (se side 17) kan blive svært dårlige og dø, hvis ductus arteriosus lukker.

Undersøgelser

Diagnosen kan stilles ved ekkokardiografi, men oftest suppleres denne med en CT-scanning (se *Undersøgelser* side 23) for helt præcist at vide, hvordan blodet når frem til lungerne, og undersøge størrelsen på lungepulsårerne.





Behandling

Behandlingen er forskellig fra barn til barn. Det helt afgørende for behandlingsplanen er størrelsen og udviklingen af lungepulsårerne og blodforsyningen til lungerne. Hvis børnene er meget cyanotiske, må der som regel foretages en hjælpeoperation, som forbed-

rer blodtilførslen til lungerne (se *Midlertidige og aflastende operationer* side 106). Dette kan ske med en shunt, som leder blod fra en af de store pulsårer i brysthulen direkte ud i lungepulsåren (se *Steno-Fallot* side 70). Det langsigtede mål er imidlertid at genskabe en

forbindelse mellem højre hjertekammer og lungepulsårerne og at få VSD'en lukket. I de letteste tilfælde kan man ved en enkelt operation åbne den tillukkede lungepulsåreklap og lukke VSD'en. I sværere tilfælde, hvor lungepulsåreklappen ikke kan åbnes, genskabes forbindelsen mellem højre hjertekammer og lungepulsåren med en homograaft eller Contegra-graft (se *Materialer i børnehjertekirurgien* side 110).

I de sværeste tilfælde, hvor lungepulsårerne næsten ikke er udviklede, kan det vise sig særdeles vanskeligt at genskabe en normal blodforsyning til lungerne og lukke VSD'en. I disse tilfælde, hvor de forskellige lungeafsnit modtager blodforsyning fra mange forskellige MAPCA'er, kan man forsøge at samle MAPCA'erne i en fælles central stamme og indsætte en homograaft fra højre hjertekammer til denne fælles stamme.

Prognose

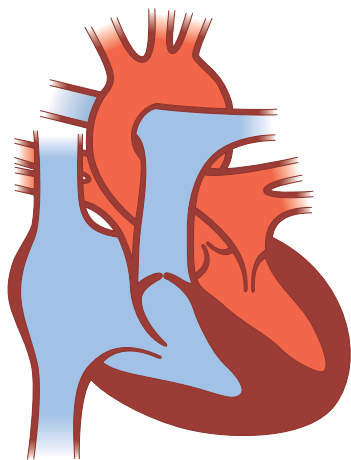
Prognosen afhænger af sygdommens sværhedsgrad. I bedste fald bliver barnet "raskt" og i stand til at deltage i alle normale aktiviteter. I de tilfælde, hvor det ikke er muligt at åbne til lungerne og lukke hullet, vil børnene stadig være cyanotiske og mere eller mindre hæmmede i deres fysiske kunnen. De vil dog udvikle sig normalt på de fleste andre punkter.

Da homograften/Contegra-graften dels forkalker og dels ikke vokser med, må den udskiftes flere gange. Når homograften har en vis størrelse, kan dette dog oftest gøres gennem lysken ved en hjertekateterisation med indsættelse af en Melody-klap (se side 35).

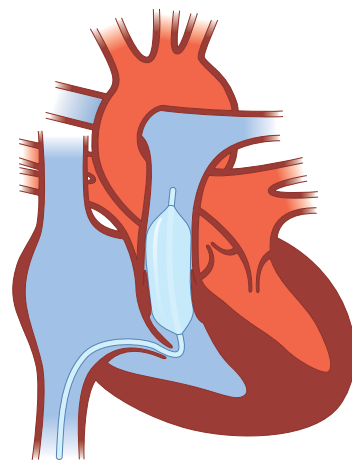
De ganske få børn, som ikke kan blive endeligt opererede, og som stadig vil være blå, vil, som årene går, få behov for flere aflastende operationer. Alligevel bliver deres tilstand ofte tiltagende dårlig med tiden.



PULMONALSTENOSE



Pulmonalstenose



Ballonudvidelse af pulmonalstenose

En pulmonalstenose er en forsnævring af klappen mellem højre hjertekammer og lungepulsåren. Hos de fleste børn er forsnævringen den eneste fejl i hjertet. Pulmonalstenoser kan også sidde under eller over klappen. Pulmonalstenose indgår dog hyppigt i mere alvorlige hjertefejl.

Hyppighed

Ses hos ca. 10 % af børn med medfødte hjertefejl.

Konsekvenser

Hvis klappen kun er let eller moderat forsnævret, giver det sjældent anledning til symptomer, og mistanken rejses først ved påvisning af en mislyd. Hvis klappen er meget snæver, er der næsten ingen passage ud til lungerne, hvilket kan medføre hjerteinsufficiens og blåfarvning (cyanose) allerede hos nyfødte. Konse-

kvenserne er i princippet de samme, når forsnævringen sidder over eller under selve klappen.

Symptomer

Kun børn med meget snævre hjerteklapper får symptomer. Det gælder specielt nyfødte. Andre kan dog have nedsat udholdenhed ved anstrengelser.

Undersøgelser

Diagnosen stilles ved ekkokardiografi, hvor også graden af forsnævring kan vurderes.

Behandling

Lettere tilfælde af pulmonalstenose kræver ingen behandling. I sværere tilfælde bør forsnævringen fjernes, uanset om barnet har symptomer eller ej.

Dette gøres normalt ved ballonudvidelse (dilatation) under en hjertekateterisation (se *Kateterbehandling* side 104). Dette er i mere end 90 % af tilfældene tilstrækkeligt. Giver klappen imidlertid ikke tilstrækkeligt efter, må forsnævringen opereres. I sjældne tilfælde gendannes forsnævringen med årene, og det kan blive nødvendigt at gentage ballonbehandlingen eller eventuelt operere. Sidder forsnævringen under eller over klappen, vil det kræve operation.

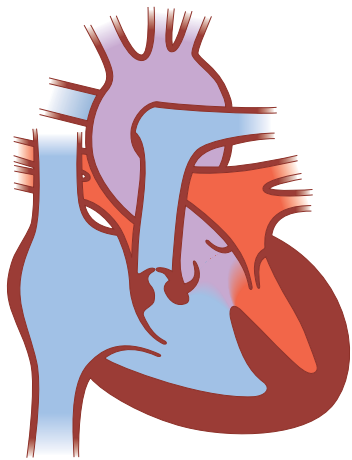


Prognose

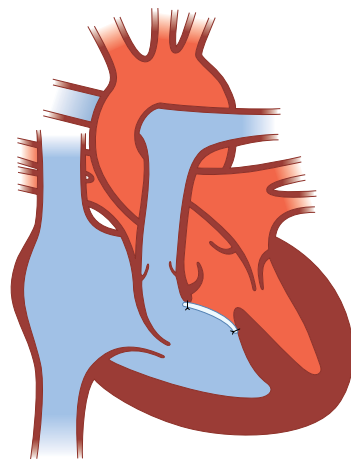
Begge behandlinger er meget effektive, og prognosen er under alle omstændigheder god. Børnene er raske, symptomfrie og kan leve et normalt liv. Nogle gange bliver klappen imidlertid meget utæt efter behandlingen. Dette volder sjældent problemer på kort sigt, men nogle vil senere i livet kunne få behov for en ny og tæt klap. Dette opnås som regel ved at indoperere en homograft (side 110).



STENO-FALLOTS TETRALOGI



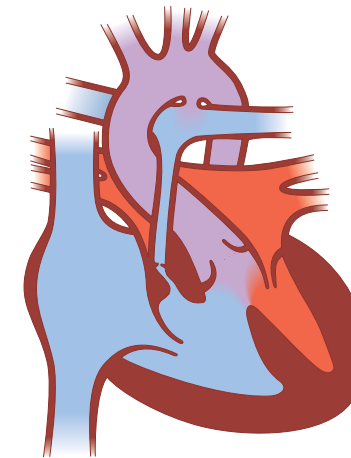
Steno-Fallots tetralogi



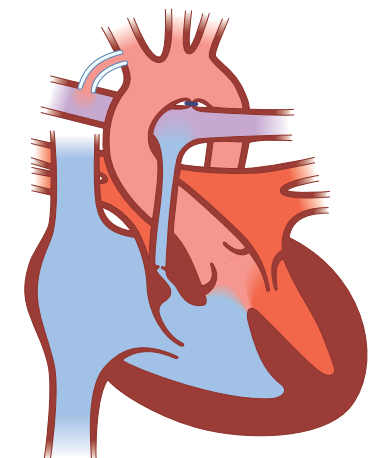
Opereret Steno-Fallot

Ved "Fallot" er der fire overordnede fejl i hjertets anatomi. Dels et hul i skillevæggen mellem hjertekammerne (*ventrikelseptumdefekt*, se VSD side 92) og dels en forsnævring af lungepulsåren (se *Pulmonalstenose* side 68). Forsnævringen sidder som regel ved klappen og lige under klappen. Af og til

kan der også være forsnævringer helt ude på den højre og den venstre lungepulsåre. Samtidig er kropspulsåreklappen (aortaklappen) lidt anderledes placeret end i det normale hjerte, og pga. pulmonalstenosen "trænes" hjertemusklen, der derfor bliver fortykket.



Steno-Fallot med underudviklet lungepulsåre



Svær Steno-Fallot midlertidigt opereret med en Blalock-Taussig-shunt

Hyppighed

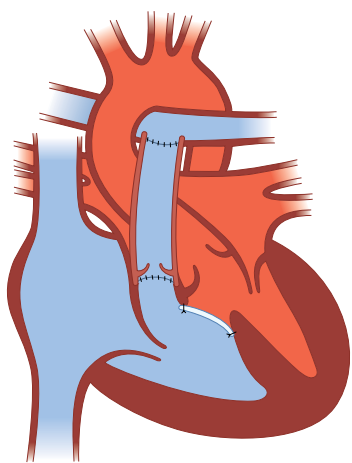
Fallot ses hos ca. 5-10 % af børn med hjertefejl.

Konsekvenser

Afhængigt af graden af forsnævring ud til lungepulsårerne vil en del af det iltfattige blod i højre

hertekammer pumpes gennem hullet over i venstre hertekammer og herfra ud i kropspulsåren. Herved bliver barnet blåt (cyanotisk). Da forsnævringen oftest tiltager i det første leveår, vil der efterhånden pumpes mere iltfattigt blod gennem hullet, hvilket forværrer cyanosen. Nogle få børn med Fallot har





Steno-Fallot endeligt opereret med homograft

en gen- defekt på kromosom nr. 22 (kaldes ofte 22q11-deletionssyndrom eller DiGeorges syndrom).

Symptomer

Symptomerne afhænger af mængden af iltfattigt blod, der pumpes ud i kroppen. I nogle tilfælde er børnene meget blå helt fra fødslen. Andre børn

er stort set ikke cyanotiske i starten, men ændrer gradvis farve igennem de første måneder eller første år. Nogle børn med Fallot får herudover kraftige cyanoseanfald, de såkaldte *spells*. Anfaldene kommer oftest i forbindelse med, at barnet græder og derefter bliver tiltagende kortåndet og cyanotisk, og afbrydes anfaldet ikke, bliver barnet efterhånden blegt og fjernt og kan miste bevidstheden. Hvis barnet har 22q11-deletionssyndrom, kan der være nedsat immunforsvar, talebesvær, andre misdannelser og måske forsinket udvikling.

Undersøgelser

Diagnosen kan stilles ved ekkokardiografi, men af og til er det nødvendigt også at foretage CT-scanning af hjertet (se *Undersøgelser for hjertefejl* side 23).

22q11-deletionssyndrom kan påvises ved en blodprøve. Har barnet 22q11-deletionssyndrom, vil de ledsagende problemer forbundet med dette også bidrage til det samlede billede.

Behandling

Børn med Steno-Fallot skal opereres. Har barnet spells, startes medicinsk behandling med betablokker, og operationen fremrykkes.

Generelt for Fallot opereres inden 1-års-alderen. Valg af operation og timing afhænger af graden af cyanose, spells og anatomen. Oftest kan der foretages

en enkeltoperation, som foretages i hjerte-lunge-maskine (se side 106), hvor hullet i skillevæggen lukkes med en lap (se *Materialer i børnehjertekirurgien* side 108), og forsnævringen til lungerne ophæves. Da typen og graden af forsnævringen ud til lungepulsåren veksler meget fra barn til barn, må der tages individuelle hensyn.

I nogle tilfælde kan forsnævringen fjernes ved at skære noget af vævet bort indefra. Andre gange må der udvides meget mere, hvilket kan gøres ved, at man åbner højre hjertekammers udløbsdel og indsyrr et stykke kunststof (kaldes en *transanulær patch*). Det betyder, at klappen mellem højre hjertekammer og lungepulsåren bliver utæt. I nogle få tilfælde kan forsnævringen ikke fjernes godt nok, og man må i stedet indsatte en forbindelse – en såkaldt homograft eller Contegra-graft mellem højre hjertekammer og lungepulsåren (se *Materialer i børnehjertekirurgien* side 108).

En gang imellem er der forhold, som gør det for vanskeligt at lukke hullet og fjerne forsnævringen med det samme. I disse tilfælde kan det være nødvendigt først at foretage en hjælpeoperation, som forbedrer lungegennemblødningen (se side 106). Dette kan ske med en såkaldt shunt, som leder blod fra en af de store pulsårer i brysthulen direkte ud i lungepulsåren.

Som shunt kan man enten bruge en af barnets egne blodårer eller anvende et lille kunststofrør.

Shunten er som regel kun en midlertidig løsning, og yderligere operation som skitseret ovenfor kommer senere på tale.

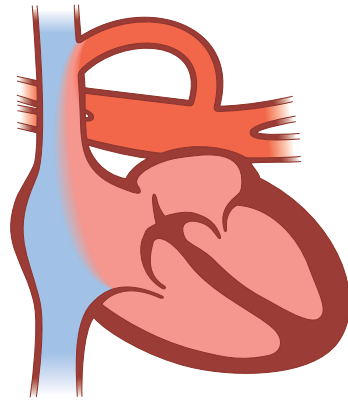
Prognose

98 % overlever operationen, og de fleste er herefter helt symptomfri og kan leve et normalt liv. Hos nogle vil det pga. utæthed af lungepulsårens hjerteklap senere være nødvendigt at få indsat en homograft med en kunstig lungepulsåreklap el.lign. (se *Materialer i børnehjertekirurgien* side 108). Det gælder for de fleste, som har fået indsat en transanulær patch.

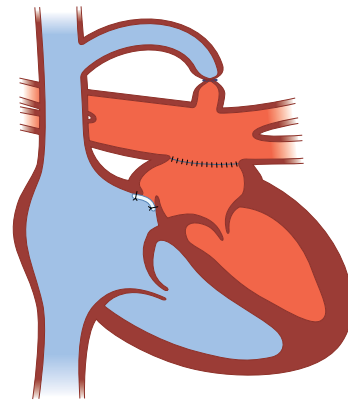
Homografter har desværre begrænset holdbarhed, bl.a. pga. forkalkning og barnets vækst. De må derfor udskiftes. Dette kan oftest ske med en såkaldt stentklap. Det er en stent påmonteret en kalveveneklap (se *Materialer i børnehjertekirurgien* side 108). Stentklapper kan indføres ved hjælp af et plastikkateter gennem en vene i lysken. Der er derfor tale om et meget mindre indgreb, end hvis homograften skulle udskiftes ved en operation.



TOTALT ABNORMT INDMUNDENDE LUNGEVENER



Totalt abnormt indmundende
lungevener oven for hjertet

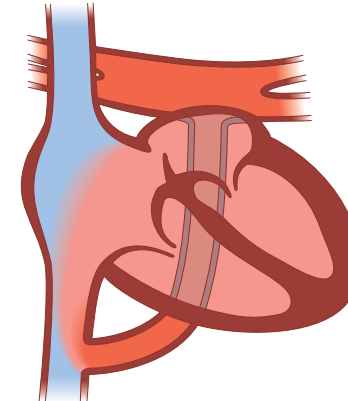


Operation for totalt abnormt indmundende
lungevener oven for hjertet

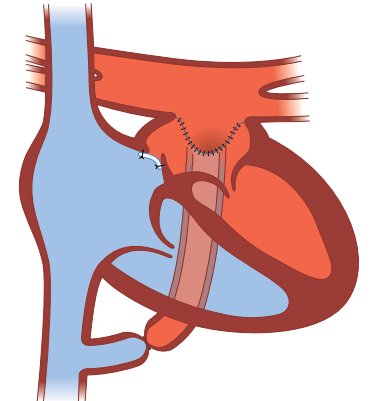
Lungevenerne fører normalt det iltede blod fra lungerne ind i venstre forkammer, men ved denne sygdom samler de fire lungevener sig bag forkammeret i en samlevene, der derefter munder ind enten et eller andet sted i det store venesystem eller direkte i højre forkammer. Afhængigt af, hvor samlevenen fører blodet hen, tales om flere forskellige typer: indmunding i venerne oven for hjertet, direkte i højre forkammer eller i hjertets egen samlevene (sinus coronarius), der

løber ind i højre forkammer, og endelig i vener neden for hjertet, hvor samlevenen må passere gennem mellemgulvet til nedre hulvene eller portvenen i leveren.

Der er ofte forsnævring på samlevenen ved indmundingen i det normale venesystem. Forsnævringen bliver først af betydning, når blodstrømmen gennem lungerne stiger efter fødslen. Abnormt indmundende lungevener kan ses alene eller sammen med andre komplicerede hjertefejl.



Totalt abnormt indmundende
lungevener under hjertet



Operation for totalt abnormt indmundende
lungevener under hjertet

Hyppighed

Ca. 1 % af de medfødte hjertefejl.

Konsekvenser

Det iltrige og iltfattige blod blandes i højre forkammer, hvorfra det dels pumpes gennem højre hjertekammer ud i lungerne og eventuelt gennem en åben ductus over i kroppspulsåren (aorta) og dels løber gennem en åbning i forkammerskillevæggen

til venstre hjertehalvdel og herfra ud i kroppen. Åbningen til venstre forkammer kan være snæver, således at tilløbet til venstre side er begrænset. Da det således ikke er fuldt iltet blod, der pumpes ud i kroppen, er der tendens til cyanose (blåfarvning). Hvis der er forsnævring på afløbet fra lungevenerne, stiger trykket i lungevenerne, og der hobes blod op i lungerne. Højre hjertehalvdel bliver belastet af højt lungeblodtryk, og der udvikler sig hjerteinsufficiens.





Symptomer

Symptomerne afhænger meget af, om der er forsnævring, hvor lungevenerne munder ud i kropsvenerne. Ved forsnævring er barnet oftest kort efter fødslen betydeligt cyanotisk og med besværet vejtrækning. Uden forsnævring er symptomerne ofte mildere initialt, enkelte kan dog være forholdsvis symptomfri i lang tid, idet de har en kredsløbsforstyrrelse, der meget ligner atriaseptumdefekt (se side 36) med stor lungegennemblødning, men uden belastningssymptomer og højst med beskeden cyanosetendens, der derfor let overses.

Undersøgelser

Ekkokardiografi er oftest tilstrækkelig til at stille diagnosen, men i nogle tilfælde er det nødvendigt at foretage en CT-scanning af hjertet.



Behandling

Alle børn skal opereres. Er der forsnævring, foretages operationen tidligt efter fødslen, mens operationen kan afventes nogle måneder, hvis der ikke er forsnævring. Som regel kan samlevenen bag venstre forkammer direkte sys sammen med forkammeret. Herved drænes blodet normalt, og hullet i skillevæggen kan lukkes.

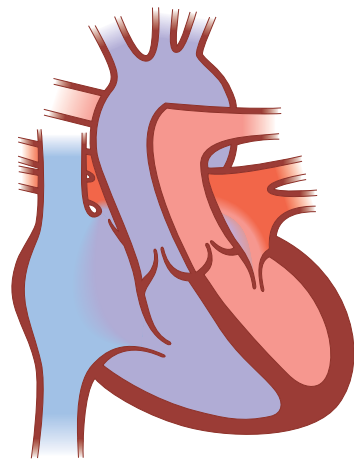
Risikoen er især forbundet med problemer efter operationen pga. højt lungetryk, men de fleste overlever operationen, og der er sjældent alvorlige problemer senere. Enkelte udvikler forsnævret passage svarende til sammenføjeingen med venstre forkammer og må opereres på ny.

Prognose

Uden operation vil de fleste nyfødte dø. I dag overlever mere end 95 % operationen.



TRANSPOSITION AF DE STORE KAR



Transposition

Ved transposition er kroppspulsåren (aorta) og lungepulsåren ombyttede, således at aorta udgår fra højre hjertekammer, og lungepulsåren udgår fra venstre hjertekammer.

Hos de fleste børn er ombytningen den eneste fejl. Hos andre er der også et hul i skillevæggen mellem hjertekammerne (se VSD side 92), en forsnævring af

lungepulsåreklappen (se *Pulmonalstenose* side 68) eller en forsnævring på hovedpulsåren (se *Coarctatio aortae* side 42).

Hyppighed

Transposition ses hos 5 % af børn med medfødte hjertesygdomme.

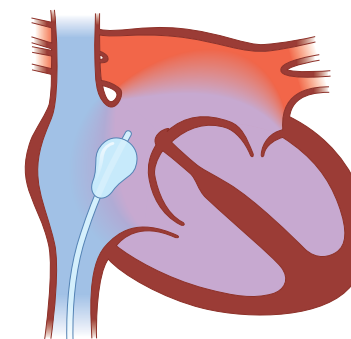
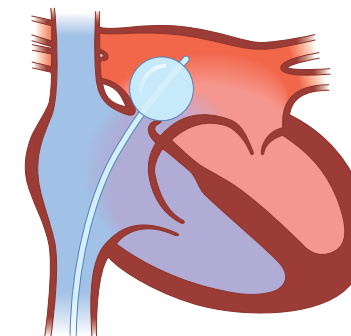
Konsekvenser

Pga. ombytningen pumpes det iltfattige blod tilbage i kroppen, mens det iltede blod pumpes tilbage til lungerne. Hvis ikke der var en vis udveksling mellem de to ellers helt adskilte kredsløb, ville barnet dø straks efter fødslen. Der sker altid en større eller mindre udveksling gennem de normale forbindelser fra foster-tilstanden, et lille hul i forkammerskillevæggen ("fosterhullet", der fungerer som en ASD, se side 36), og ductus arteriosus – den blodåre, der er åben i fostertilværelsen og forbinder kroppspulsåren og lungepulsåren (se *Ductusafhængigt kredsløb* side 17).

Symptomer

Symptomerne afhænger af graden af udveksling mellem det iltede og det uiltede blod. Hvis udvekslingen er lille, vil børnene være meget blå fra fødslen.

Hvis udvekslingen er stor, kan der gå flere dage – måske uger – før barnet får symptomer. Måling af iltindholdet i blodet, saturationen, vil være lav, og vil



Ballonudvidelse af hul i forkammerskillevæg (Rashkind)

kunne afsløre misdannelsen fra fødslen. Hvis der samtidig er andre hjertefejl, vil disse kunne indvirke på forløbet.

Undersøgelser

Diagnosen stilles ved ekkokardiografi.

Behandling

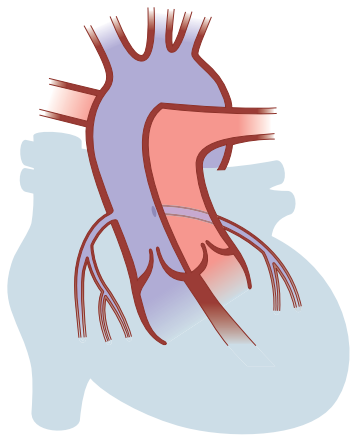
Hvis børnene er meget cyanotiske, er det nødvendigt at forbedre udvekslingen af iltrigt og iltfattigt blod. Dette kan gøres ved at holde ductus åben med et lægemiddel (prostaglandin), som gives i drop (se *Medicinsk behandling* side 103 og *Ductusafhængigt kredsløb* side 17), og ved at udvide hullet i skillevæggen mellem forkamrene. Dette gøres ved en hjertekateterisation, hvor man med en ballon udvider det lille hul, der normalt er i skillevæggen mellem forkamrene (*Rashkind's procedure*, se også *Kateterbehandling* side 104).

Dette giver som regel tilstrækkelig udveksling af blod. Hvis børnene kun er let cyanotiske, er det ikke nødvendigt at give medicin eller at udvide hullet.

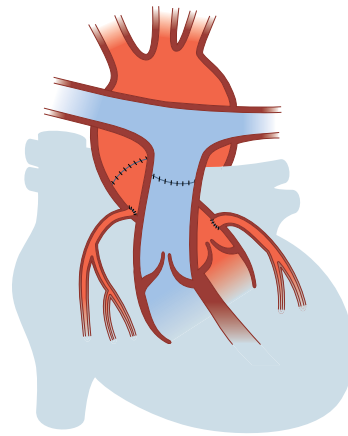
De fleste børn får foretaget en såkaldt switch-operation inden for den første leveuge. Ved operationen overskæres de to store pulsårer lige oven for hjerteklappen, hvorefter de flyttes på deres rette plads. Samtidig er det nødvendigt at flytte de meget små kranspulsårer med. Det er denne del af



Transposition



Transposition – kranspulsårer fremhævet



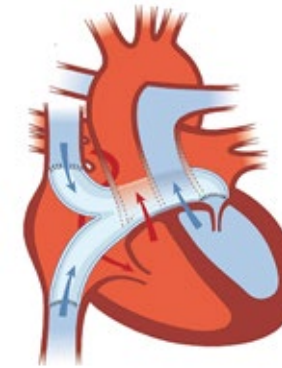
Switch-operation for transposition

operationen, der er sværest. Hvis der er en VSD (se side 92), bliver den lukket, og hvis der er en coarctation (forsnævring på legempulsåren), bliver denne også opereret (se *Coarctatio aortae* side 42).

Før switch-operationens æra blev patienterne opereret med en såkaldt *Mustard*- eller en *Senning*-operation, hvor man inde i forkamrene opbygger en ny skillevæg, som kan lede det iltfattige blod

over til venstre hjertekammer, hvorfra det via venstre hjertekammer pumpes ud i lungepulsåren, mens det iltrige blod ledes ind i højre forkammer, hvorfra det via højre hjertekammer pumpes ud i kroppulsåren.

I nogle situationer kan der være forhold, der gør switch-operationen umulig, fx hvis der samtidig er en stenose (forsnævring) på lungepulsåren og en VSD. I disse situationer lukkes VSD'en, således



Mustard-operation

at blodet fra venstre hjertekammer ledes over til hovedpulsåren, mens blodet fra højre hjertekammer ledes gennem et rør, fx en homograft (side 110) til lungepulsåren (Rastelli-operation). Alternativt flyttes aorta med aortaklappen over til venstre hjertekammer, VSD'en lukkes, og der indsættes et rør fra højre hjertekammer til lungepulsåren (Nikaidoh-procedure).

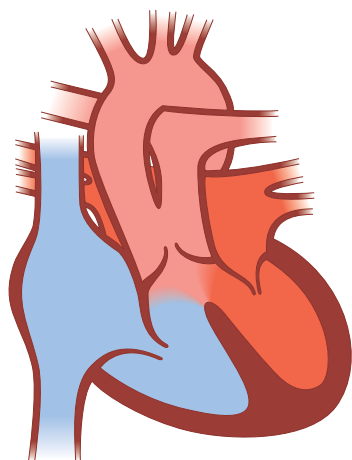
Prognose

Over 95 % overlever en switch-operation. Hvis der er andre fejl, der samtidig skal korrigeres, stiger risikoen. Efter en vellykket operation er børnene fuldstændig symptomfri og kan leve normalt.

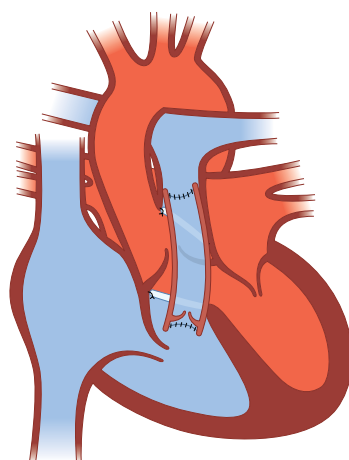
I sjældne tilfælde kan der med tiden opstå en forsnævring, hvor pulsårerne er syet på plads. Hvis forsnævringen bliver udtalt, kan det være nødvendigt at fjerne den. Det kræver som regel operation, men kan af og til klares ved en ballonudvidelse. Der ses ofte en grad af utæthed på den nye hovedpulsåreklap, aortaklappen, som er den oprindelige lungepulsåreklap. Bliver utætheden belastende for hjertet, kan man operere på klappen. Ligeledes ses ofte efter switch-operationen, at der som nævnt ovenfor er nogen forsnævring af lungepulsåren eller af lungepulsåregrenene ud til højre og venstre lunge. Der kan også en sjælden gang opstå problemer med små forsnævringer på kranspulsårerne.



TRUNCUS ARTERIOSUS COMMUNIS



Truncus arteriosus communis



Operation for truncus arteriosus communis

Fra hjertet afgår ikke som normalt to årer, men kun én stor åre (truncus), som så deler sig til krops- og lungepulsåren. Hyppigst afgår fra truncus en kort lungepulsåre lige over hjertet, som derefter deler sig i højre og venstre lungepulsåre. Sjældnere afgår lungepulsåregrenene direkte fra truncus. Truncus-klappen sidder lige over et hul i hjerteskillevæggen (se VSD side 92), således at begge hjertekamre kan pumpe ud gennem klappen. Truncus-klappen, der svarer til aortaklappen, kan bestå af to til fire klapflige, som ofte er utætte eller forsnævrede.

Hyppighed

Under ca. 1 % af de medfødte hjertefejl.

Konsekvenser

Begge hjertekamre tømmer sig i samme åre, og arterieblodet vil derfor have nedsat iltindhold, og der vil være cyanose. Efter fødslen falder kredsløbsmodstanden i lungerne, og der vil derfor pumpes forholdsvis mere og mere blod gennem lungerne. Der pumpes derfor mere iltrigt end iltfattigt blod ud af hjertet, så cyanosen kan være meget let, men til gengæld belastes hjertet

af øget pumpearbejde som ved en VSD (se side 92), og der udvikles hjerteinsufficiens. Hvis truncus-klappen samtidig er utæt (insufficient), øges hjertebelastningen, og hjerteinsufficiensen optræder hurtigere.

Undersøgelser

Diagnosen stilles med ekkokardiografi. Da ca. 30 % af børn med truncus arteriosus har en lille gen-fejl på kromosom nr. 22 (kaldet 22q11-deletionssyndrom), bør børnene undersøges for gen-fejlen ved en blodprøve. Hvis børnene har gen-defekten, kan de have nedsat immunforsvar, taleforstyrrelser, andre misdannelser og forsinket udvikling.

Symptomer

Hjerteinsufficienssymptomer, først og fremmest kortåndethed, spisevanskeligheder og dårlig vægtstigning samt cyanose.

Behandling

Børn med truncus arteriosus skal opereres tidligt. Ved operationen lukkes hullet i hjerteskillevæggen, således at venstre hjertekammer pumper iltrigt blod gennem truncus-klappen ud i kropspulsåren. Samtidig frigøres lungepulsåren eller grenene og forbindes med højre hjertekammer ved hjælp af en homograft

(se *Materialer i børnehjertekirurgien* side 108) el.lign. Da en homograft ikke vokser med barnet, men kalker til og mister sin funktion, må den senere udskiftes en eller flere gange. Nogle af disse gen-operationer kan udføres med kateterbehandling, hvorved en ny klap kan indsættes i hjertet via et plastikkateter gennem lysken. Hvis truncus-klappen er meget forsnævret eller utæt, vil det også før eller senere være nødvendigt at operere denne, i reglen med indsættelse af en kunstig klap.

Prognose

Uden behandling er der stor risiko for, at barnet dør som spæd. Hvis det overlever, vil lungekredsløbet blive påvirket af det høje tryk, som med tiden medfører tiltagende cyanose, tiltagende handicap, hjertesvigt og tidlig død. Med operation er udsigterne derimod gode, selv om der som nævnt bliver behov for yderligere operationer. Der er tale om en stor operation med nogen risiko.



UNIVENTRIKULÆRE HJERTER OG FONTAN- ELLER TPCP-OPERATION

Univentrikulære hjerter er en gruppe af komplicerede hjertefejl, som er kendetegnet ved, at der kun er ét normalt udviklet hjertekammer (ventrikel). Som regel er der foruden det normalt udviklede kammer også et lille underudviklet hjertekammer. Hovedtyperne af univentrikulære hjerter er meget forskellige i anatomen, og det kan både være højre og venstre hjertekammer, som er det veludviklede.

Foruden det underudviklede hjertekammer er der ofte associerede misdannelser i hjertet. Dette kan være ombytning af de store kar, transposition (se side 80), forsnævring af lungepulsåren, pulmonalstenose (se side 68), sjældnere fuldstændig aflukning (pulmonalatresi), forsnævringer på krops-pulsåren, coarctatio aortae (se side 42), abnorme lungevener eller andre misdannelser. Da det iltfattige og iltrige blod nødvendigvis må blandes i det store kammer, har arterieblodet altid mindre iltindhold end normalt. Graden af iltmangel og dermed cyanose (blåfarvning) afhænger særligt af, om blodstrømmen gennem lungerne er nedsat, normal eller øget.

Fælles for denne gruppe af meget komplicerede

hjertesygdomme er også, at de kan behandles ved at opbygge et "enpumpekredsløb" (Fontan- eller TPCP-kredsløb), hvor det iltrige og iltfattige blod adskilles fra hinanden (se *Fontan- eller TPCP-operation* side 90). Dette kræver, at lungerne ikke er blevet påvirkede af for stor blodtilstrømning eller for stort tryk, og sker bedst i etaper, fra barnet er 6 måneder gammelt. Det er derfor meget vigtigt, at man i mellemtiden sikrer en god balance mellem blodforsyningen til lungerne og til kroppen. Dette kan nødvendiggøre, at der foretages aflastende operationer som banding eller indsættelse af en shunt i nyfødsperioden (se *Midlertidige og aflastende operationer* side 106).

Børnene bliver aldrig hjerterask, og grundtanken i de aflastende operationer er at opbygge et kredsløb, som børnene kan leve med – helst langt ind i voksenalderen, hvor mulighederne for hjertetransplantation ved svigt af systemet er bedre.

Den alvorligste form for univentrikulært hjerte er HLHS (se beskrivelse side 54). Diagnosticeres barnet med HLHS ved foster, vælger mange i Danmark dog abort grundet alvorligheden af denne diagnose. Andre hovedtyper af univentrikulære hjerter omfatter følgende:

Double inlet left ventricle



Double inlet left ventricle med transposition

Ved denne hjertefejl tømmer begge forkamre sig i et venstre hjertekammer. Højre hjertekammer er underudviklet, og der er altid et eller flere huller (se *VSD* side 92) mellem de to hjertekamre. Der er i reglen ombytning af krops- og lungepulsåren (transposition) og hyppigt forsnævring af lungepulsåren (pulmonalstenose).

Hyppighed

Under 1 % af de medfødte hjertefejl.

Konsekvenser

Hvis der er udtalt pulmonalstenose, er der også udtalt cyanose (blåfarvning). Uden pulmonalstenose udvikles hjerteinsufficiens, fordi der er kraftigt forøget lungegennemblødning. Børn med balanceret kredsløb kan have tilstrækkelig god iltforsyning til dagligdagskrav og ikke så udtalt belastning af hjertet, at de udvikler hjerteinsufficiens.

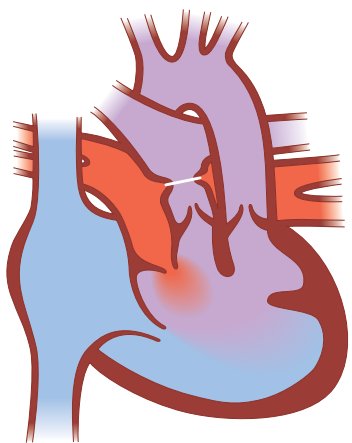
Undersøgelser

Diagnosen stilles ved ekkokardiografi.

Symptomer

Disse afhænger som anført af graden af forsnævring af lungepulsåren. Nogle vil være meget cyanotiske og dårlige fra kort efter fødslen. Hjerteinsufficiens udvikler sig derimod gerne mere gradvist over uger til måneder efter fødslen. Børn med balanceret kredsløb kan længe være næsten symptomfri, men bliver let forpustede og cyanotiske ved anstrengelse.





Banding af lungepulsåren

Behandling

Hos meget cyanotiske nyfødte skal blodforsyningen til lungerne forbedres. Dette sker med prostaglandin-drop, som holder ductus arteriosus åben, så blodet kan strømme fra kropspulsåren gennem ductus ind i lungepulsårene (se *Ductusafhængigt kredsløb* side 17 og *Medicinsk behandling* side 103). Dette må snarest følges op med en shunt operation (se *Midlertidige*

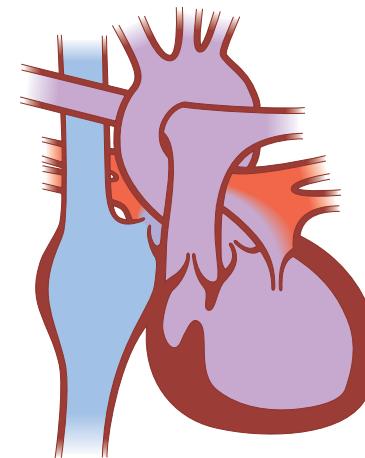
og *aflastende operationer* side 106). Børn, der ikke har pulmonalstenose, vil få en meget stor blodgennemstrømning i lungerne og skal have foretaget en pulmonal banding (se side 106), som nedsætter blodgennemstrømningen i lungerne. Efterfølgende opereres barnet til et Fontan-kredsløb (se side 90).

Prognose

Uden behandling vil de fleste børn med symptomer dø i en tidlig alder, enten som følge af svær cyanose eller som følge af hjertheinsufficiens.

Børn, der overlever med for højt blodtryk i lungerne, vil med tiden blive tiltagende cyanotiske og vil som regel dø i tidlig voksenalder.

Enkelte udvikler utæthed af klapperne mellem forkamrene og hjertekammeret, skrumpning af VSD'en eller svigt af hjertekammeret, hvilket kan umuliggøre en Fontan-operation. Hvis ikke man kan bedre disse forhold med yderligere operation, må man nøjes med medicinsk støttebehandling og eventuelt i sidste ende hjertetransplantation (se side 113).



Trikuspidalatresi

Trikuspidalatresi

Univentrikulært hjerte uden forbindelse fra højre forkammer til højre hjertekammer. Højre hjertekammer og ofte også lungepulsåren er underudviklet. Højre forkammer tømmer sig derfor gennem et hul i forkammerskillevæggen, ASD (se side 36), over i venstre forkammer, hvor det iltfattige veneblod blandes med

det iltrige blod fra lungerne og løber ned i venstre hjertekammer. Som regel afgår lungepulsåren fra det lille højre hjertekammer, der modtager blod fra venstre hjertekammer gennem et hul i skillevæggen, (se *VSD* side 92). Der er meget ofte forsnævring under lungepulsåreklappen. I nogle tilfælde er der ombytning af krops- og lungepulsårene (se *Transposition* side 80), hvor det er kropspulsåren, der kommer fra det lille kammer.

Hyppighed

Under 1 % af hjertefejl.

Konsekvenser

Da der oftest er udtalt pulmonalstenose, bliver børnene meget blå (cyanotiske). Uden pulmonalstenose kan udvikles hjertheinsufficiens (se *Kredsløbet ved medfødte hjertefejl* side 15 og *Symptomer ved hjertesygdomme* side 19), fordi der er kraftigt forøget blodgennemstrømning af lungerne. Børn med balanceret kredsløb kan have tilstrækkelig god iltforsyning til dagligdagskrav og ikke så udtalt belastning af hjertet, at de udvikler hjertheinsufficiens.

Undersøgelser

Diagnosen kan stilles ved ekkokardiografi.



Symptomer

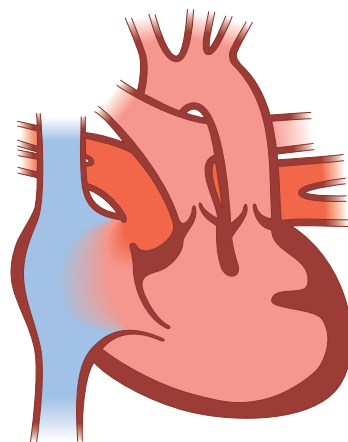
Børnene er mere eller mindre blå (cyanotiske) ved fødslen, og cyanosen tiltager ofte ret hurtigt. I de få tilfælde, hvor der ikke er forsnævring til lungerne, udvikles hjerteinsufficiens (se *Kredsløbet ved medfødte hjertefejl* side 15 og *Symptomer ved hjertesygdomme* side 19), hvorimod cyanosen er beskeden.

Behandling

De meget blå børn behøver tidligt en shunt-operation (se *Midlertidige og aflastende operationer* side 106). Hvis der ikke er forsnævring til lungepulsåren, pulmonalstenose (se side 68), må der foretages banding (se *Midlertidige og aflastende operationer* side 106) for at beskytte lungerne. Er ASD'en for lille, må der foretages en Rashkind-procedure (se *Transposition* side 80). Senere foretages en såkaldt Fontan- eller TCPC-operation (se side 90 og illustration side 91).

Prognose

Uden behandling er dødeligheden i barnealderen høj. Med hjælpeoperation alene har mange patienter tidligere levet et stykke op i voksenalderen. Efter Fontan- eller TCPC-operation er livskvaliteten og -længden blevet meget forbedret.



Mitralatresi

Mitralatresi

Univentrikulært hjerte uden forbindelse mellem venstre forkammer og venstre hjertekammer. Venstre forkammer tømmer sig derfor gennem et hul i forkammerskillevæggen, ASD (se side 36), over i højre forkammer. Det venstre hjertekammer er gerne svært underudviklet og tjener alene som et udløbskammer for kropspulsåren (aorta). I andre tilfælde er det lungepulsåren, som afgår fra udløbskammeret. Der kan være kompliceret forsnævring af lungepulsåren, pulmonalstenose (se side 68) og/eller af kropspulsåren, coarctatio aortae (se side 42), og ASD'en kan være for lille.

Hyppighed

Under 1 % af de medfødte hjertefejl.

Konsekvenser

Det iltrige lungeveneblood passerer gennem forkammerskillevæggen til højre forkammer, hvor det blandes med det iltfattige veneblod og strømmer videre

ned i hjertekammeret, som pumper det blandede blod ud i både lunger og krop ligesom ved trikuspidalatresi (se side 87).

Symptomer

Afhængig af forholdet af blodgennemstrømningen mellem lungerne og kroppen vil symptomerne kunne variere fra udtalt cyanose (blåfarvning) til udtalt hjerteinsufficiens. Enkelte børn klarer sig godt, fordi der er en god balance mellem gennemblødningen af lunger og krop.

Behandling

Hvis der er udtalt cyanose pga. forsnævring ud til lungepulsåren, indopereres en shunt (se *Midlertidige*

og aflastende operationer side 106), mens der foretages en banding, hvis der udvikles hjerteinsufficiens. Siden opereres efter Fontan-princippet (se *Fontan- eller TCPC-operation* side 90). I nogle tilfælde er hullet mellem forkamrene så lille, at blodet har svært ved at komme ud af det venstre forkammer, og det kan derfor være nødvendigt at gøre hullet større, som typisk gøres kirurgisk eller ved hjertekateterbaseret teknik (Rashkind-procedure).

Prognose

Som ved andre univentrikulære hjerter.



Fontan- eller TCPC-operation

På grund af disse hjertefejls komplekse karakter er det ikke muligt at genopbygge to adskilte hjertekamre af tilstrækkelig størrelse og med hver sin indmundende hjerteklap. For at fjerne disse børns cyanose (blåfarvning) må man derfor adskille det iltrige blod fra det iltfattige og samtidig sikre, at blodet kan strømme uhindret til både lungepulsåren og kropspulsåren.

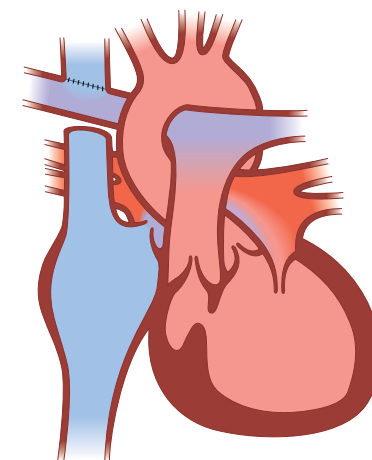
Dette sker ved en såkaldt Fontan- eller TCPC-operation (total cavo pulmonal connex), som oftest foretages i to separate operationer. Efter de to operationer ledes det iltfattige veneblod fra kroppen direkte ud i lungepulsårene uden først at løbe igennem højre side af hjertet som normalt. Den første operation, kaldet Glenn-operation, foretages omkring 6-måneders-alderen. Her skæres den øvre hulvene over og sys fast på oversiden af den højre lungepulsåre, mens den nederste del af den overskårne hulvene lukkes. Samtidig lukkes lungepulsåren oftest helt. Efter denne operation stabiliseres børnenes kredsløb ofte betydeligt. Den anden operation, kaldet TCPC-operation, foretages ofte i 3-års-alderen. Her skæres den nedre hulvene over, og den nederste del kobles på et kunststofrør, som føres højre om hjertet og op til undersiden af den højre lungepulsåre, hvor den også sys fast. Ved at lukke helt for lungepulsåren sikres, at kun det iltfattige blod føres ud i lungerne uden om selve hjertet. Det

iltrige blod vil fra lungerne returnere til forkamrene og herfra føres til hjertekammeret og videre ud i kropspulsåren, som nu udelukkende indeholder iltet blod. Barnet er nu uden cyanose.

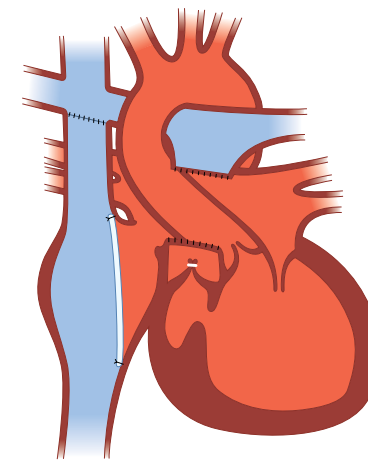
For at det nye kredsløb skal kunne fungere efter operationen, må en række vigtige krav være opfyldt. Det kræver derfor grundige undersøgelser, bl.a. hjertekateterisation (se *Undersøgelser for hjertefejl* side 23), inden man bestemmer sig for operation. Operationen kan ikke foretages de første mange måneder efter fødslen, og mange af børnene vil derfor i ventetiden behøve en aflastende operation (se *Midlertidige og aflastende operationer* side 106), shunt eller banding. Da det hos de fleste børn fra starten er klart, at de hen ad vejen vil behøve en TCPC-operation, er det vigtigt, at man hele tiden undgår påvirkninger af hjerte og lunger, som senere kan vise sig at forhindre operationen.

De fleste børn vil på et tidspunkt i forløbet blive opstartet i blodfortyndende medicin (se *Medicinsk behandling* side 103), ligesom andre former for hjertemedicin kan være nødvendige.

Fontan- eller TCPC-operationen hører til blandt de mere komplicerede, og der er derfor en vis risiko for, at der opstår alvorlige problemer under eller lige efter operationen. Alligevel overlever langt over 90 % operationerne, og de fleste får det betydeligt bedre. De vil ikke længere være cyanotiske, og den fysiske formåen bedres betydeligt.



Glenn-operation af trikuspidalatresi



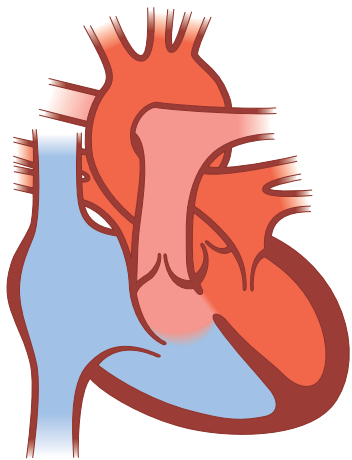
TCPC-operation af trikuspidalatresi

Prognose

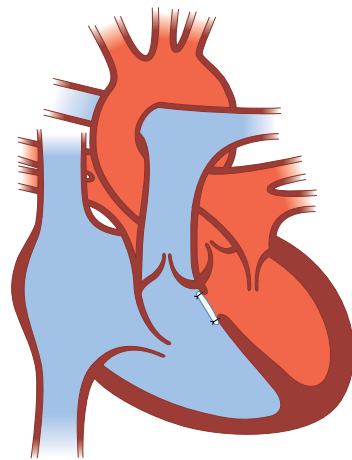
Resultaterne af Fontan- eller TCPC-operationen er hele tiden blevet forbedret. På langt sigt vil der dog kunne opstå flere alvorlige problemer. Der kan komme tarmproblemer med tab af store mængder æggehvidestof (protein) i afføringen. Der kan komme nydannelser af blodkar, bl.a. i lungerne, som kan medføre, at cyanosen vender tilbage. Der kan komme hjerterytmeforstyrrelser, og den fysiske formåen vil være reduceret i forhold til jævnaldrende. Kredsløbet er sårbart i forhold til det normale kredsløb, og for nogle kan det blive nødvendigt med en hjertetransplantation, oftest først i voksenalderen.



VENTRIKELSEPTUMDEFEKT (VSD)



Ventrikelseptumdefekt (VSD)



Operation for VSD

En VSD er et hul i skillevæggen mellem hjertekamrene (ventriklerne). Nogle huller er store, andre er små. Hos de fleste børn er hullet den eneste fejl i hjertet, men der kan samtidig være andre fejl i hjertet og de store pulsårer.

Hyppighed

VSD er den almindeligste af alle hjertefejl. Ca. 20 % af børn med medfødt hjertesygdom har en VSD.

Konsekvenser

Konsekvenserne afhænger af hullets størrelse og eventuelt ledsagende hjertemisdannelser. Er der ikke andre misdannelser, og er blodtrykket normalt i lungerne, vil hullet medføre overløb af blod fra venstre til højre hjertekammer. Hvis hullet er stort, er overløbet tilsvarende stort, og højt tryk fra venstre hjertekammer kan forplante sig til højre hjertekam-

mer og herfra til lungepulsårerne, som på længere sigt kan beskadiges. Hvis hullet derimod er lille, er overløbet mindre, og lungepulsårerne påvirkes derfor ikke.

Små huller kan lukke sig af sig selv, og store huller bliver hyppigt mindre med tiden.

Symptomer

Spædbørn med store huller får oftest symptomer på hjerteinsufficiens i løbet af de første levemåneder. De spiser dårligt, og vægten øges ikke, som den skal. De bliver kortåndede, blege og sveder let. Børn med mindre huller er asymptomatiske.

De fleste VSD'er bliver fundet pga. den karakteristiske mislyd. Mislyden høres dog ikke altid lige efter fødslen, og det er derfor ikke en fejl, hvis lægen ikke fandt noget galt i starten.

Undersøgelser

Ved ekkokardiografi kan man se hullet og vurdere, hvor stor belastningen af hjertet er.

Behandling

Små huller behøver ikke operation. Mellemstore huller skal opereres, hvis overløbet er for stort, uanset at børnene har det godt. Store huller kræver altid operation. I de fleste tilfælde har børnene tydelige symptomer og har behov for medicinsk behandling (se side 103). Hvis dette ikke forbedrer tilstanden, foretages operation uanset barnets alder. Hvis hullet ikke er for stort, kan man se tiden an og håbe på, at hullet bliver så lille, at det ikke behøver operation. Hvis barnet har det godt, udskydes operationen af og til et par år.

Operation foretages gennem brystbenet under anvendelse af hjerte-lunge-maskine (se side 106). Hullet sys enten sammen eller lukkes med en lap af kunststof (se *Materialer i børnehjertekirurgien* side 108). Det er hos nogle af de børn blevet muligt at lukke visse huller ved hjælp af små "propper", som placeres i hullet gennem et lille plastikkateter, som indføres gennem blodårerne i lysken. Det er dog

ganske få børn, som behandles på denne måde. I enkelte tilfælde er det ikke muligt at lukke hullet i starten. I disse tilfælde udføres en midlertidig hjælpeoperation, kaldet banding, hvor man indsnævrer lungepulsåren og således letter belastningen af lunger og hjerte ved at mindske blodgennemstrømningen i lungerne (se *Midlertidige og aflastende operationer* side 106).

Prognose

Behandlingen kan gennemføres med meget lille risiko. Efter lukningen er børnene raske og kan leve et normalt liv. Af og til kan der stadig være et lille resthul, som dog ikke har nogen betydning. Kunststoflappen indlejres i bindevæv og skal ikke skiftes senere.

En sjælden gang beskadiges hjertets normale ledningssystem, og livslang pacemaker-behandling vil da blive nødvendig.





Andre hjertesygdomme

KARDIOMYOPATIER

Kardiomyopati betyder sygdom i hjertemuskulaturen. Det er således ikke misdannelser, men sygdom i et normalt opbygget hjerte. Man skelner som regel mellem dilateret, hypertrofisk, restriktiv og arytmodig kardiomyopati. Kardiomyopatier kan undertiden konstateres allerede før fødslen, men i andre tilfælde opstår de først i løbet af barndommen eller i voksenalderen.

Dilateret kardiomyopati

Dilateret kardiomyopati er karakteriseret ved, at hjertet er betydeligt udvidet (dilateret) og trækker sig dårligt sammen.

Hyppighed

Ganske få nye tilfælde om året. Da sygdommen kan være arvelig, tilrådes det altid, at den nærmeste familie undersøges, hvis der er personer med dilateret kardiomyopati i familien. En del tilfælde vil derfor blive påvist, før hjertefunktionen er væsentligt påvirket.

Konsekvenser

Nedsat pumpekraft begrænser hjertets evne til at øge kredsløbet under fysisk udfoldelse. I sværere tilfælde er der tegn til herteinsufficiens allerede i hvile, i andre tilfælde kan symptomerne være meget beskedne, fordi et udvidet hjerte trods alt kan pumpe normale mængder blod rundt i kroppen ved dagligdagsaktivitet. KomPLICERES undertiden af utæthed af klappen mellem venstre forkammer og venstre hjertekammer (mitralinsufficiens) og af uregelmæssig hjerterytmte, sjældnere af blodpropper.

Symptomer

Herteinsufficiens med kortåndethed, bleghed, svedtendens, spisevanskeligheder, træthed og nedsat fysisk formåen (se *Kredsløbet ved medfødte hjerte fejl* side 15 og *Symptomer ved hjertesygdomme* side 19).

Årsager

Der kan være forskellige årsager til, at hjertekammerets pumpekraft nedsættes. Virus kan give betændelse i hjertemuskulaturen. Dette kaldes myo-

carditis (eller myokardit) og kan opstå i tilslutning til forskellige infektionssygdomme, men i langt de fleste tilfælde er symptomerne ved myokardit lette og forbigående. Myokardit kan dog føre til udvikling af dilateret kardiomyopati.

Visse former for kemoterapi kan skade hjertemusklen og medføre kardiomyopati. Medfødte genetiske defekter i hjertemuskulens stofskifte og også stofskiftesygdomme kan i sjældne tilfælde forårsage kardiomyopati. I nogle tilfælde er også skeletmuskulaturen eller andre organer involveret. Vedvarende hjerterytmeforstyrrelser kan også bidrage. Selv om der således er kendte årsager til kardiomyopati, er det imidlertid langt fra altid muligt at påvise nogen årsag. En sjælden misdannelse af hjertets kranspulsårer, *abnormt udspring af venstre kranspulsåre fra lungepulsåren*, kan opføre sig som en dilateret kardiomyopati, idet hjertemusklen lider under iltmangel. Det er derfor vigtigt at udelukke denne sygdom, som kan opereres.

Undersøgelser

Der vil som regel være abnormt EKG og forstørret hjerte ved røntgenundersøgelsen. Diagnosen stilles med ekkokardiografi. I nogle tilfælde kan det for at påvise myokardit eller stofskifteforandringer være

nødvendigt at udtage en lille vævsprøve fra hjertemusklen, myokardiebiopsi. Dette sker under en hjertekateterisation (se *Undersøgelser for hjertefejl* side 23). Abnorme kranspulsårer kan i mange tilfælde påvises ved ekkokardiografi, men af og til er det nødvendigt at foretage en CT-scanning. Undersøgelse for stofskifteforstyrrelse kræver altid blodprøver og eventuelt også, at der udtages en vævsprøve fra en muskel på benet.

Behandling

Hjerteinsufficiensbehandling med vanddrivende medicin, ACE-hæmmere, betablokkere og digoxin aflaster og styrker hjertet (se *Medicinsk behandling* side 103). I nogle tilfælde er blodfortyndende medicin (se *Antikoagulationsbehandling* side 104) tilrådelig pga. risiko for blodpropper. Alvorlige uregelmæssigheder i hjerterytmen kan eventuelt kræve medicinsk behandling. Hvis der er påvist en tilgrundliggende stofskiftesygdom, anvendes af og til tilskud af stofskifteelementer.

En ny slags pacemaker med tre ledninger kan i udvalgte tilfælde forbedre hjertets pumpefunktion. I tilfælde, hvor tilstanden forværres trods behandling, kan hjertetransplantation (se side 113) være eneste udvej. Abnorm afgang af en kranspulsåre kræver operation.

Prognose

I nogle tilfælde går forandringerne i hjertet gradvist tilbage, formentlig især i de tilfælde, der skyldes infektion. I andre tilfælde kan tilstanden stabiliseres med medicinsk behandling, men i atter andre tilfælde går det før eller siden ned ad bakke, og barnet overlever ikke uden hjertetransplantation. Det kan være vanskeligt og i bedste fald usikkert at stille en prognose for det enkelte barn på det tidspunkt, hvor diagnosen stilles, og man må vente og se, hvordan det går med den medicinske behandling.

Efter tilstrækkelig tidlig operation for abnorm kranspulsåre kommer hjertet sig i reglen helt, i andre tilfælde kan der ved ekkokardiografi fortsat påvises forandringer, men som regel uden vedvarende symptomer eller behov for medicinsk behandling.

Hypertrofisk kardiomyopati

Ved hypertrofisk kardiomyopati er hjertemuskulaturen stærkt fortykket, særligt i hjerteskillevæggen.

Årsagen er i mange tilfælde en arvelig defekt i de gener, der styrer dannelsen af de æggehvide-stoffer (proteiner), der er ansvarlige for sammentrækningen af hjertet. I disse tilfælde findes sygdommen derfor hyppigt hos andre familiemedlemmer. Sjældne stofskiftesygdomme kan også føre til hypertrofisk kardiomyopati. Børn af mødre med sukkersyge kan ved fødslen have for tyk hjertemuskel, men disse forandringer forsvinder af sig selv inden for nogle måneder. Hypertrofisk kardiomyopati giver sig hyppigst til kende efter barndommen, men i nogle tilfælde kan den påvises allerede hos fosteret eller ved fødslen.

Konsekvenser

Den tykke hjertevæg hæmmer fyldningen af hjertekamrene, og skillevæggen kan bule så meget ind i venstre hjertekammer, at der opstår en forsnævring, når hjertet specielt under anstrengelse pumper hurtigere og kraftigere. Hypertrofisk kardiomyopati kan endvidere kompliceres af utæthed af mitralklappen (mitralinsufficiens) mellem venstre for- og hjertekammer og af alvorlige uregelmæssigheder i hjerterytmen.

Symptomer

I de fleste tilfælde er der ingen symptomer, men



eventuelt en mislyd. Senere kan der komme symptomer i form af træthed og nedsat fysisk formåen, forpustelse, smerter i brystet, følelse af uregelmæssig hjerterytme, besvimelser og i værste fald pludselig død, fx under sportsudøvelse. Svære tilfælde hos nyfødte kan ledsages af tiltagende hjertheinsufficiens.

Behandling

Medicinsk behandling (se side 103) kan bedre symptomerne og forebygge uregelmæssigheder i hjerterytmen. Patienter med udløbsforsnævring fra venstre hjertekammer behandles med medicin, og en mindre gruppe tilbydes kirurgisk behandling enten ved operation, hvor forsnævringen helt eller delvist fjernes, eller ved en hjertekateterisation, hvor der foretages indsprøjtning af alkohol i en lille kranspulsår, som nogle gange kan få det fortykkede væv til at skrumpe. Ingen af de nævnte behandlingsformer er ideelle, og der forskes hele tiden i nye behandlingsmuligheder.

Man vil fraråde deltagelse i konkurrencesport og anden voldsommere fysisk aktivitet. Pga. risikoen

for alvorlige og eventuelt livstruende forstyrrelser i hjerterytmen må der nogle gange behandles med rytmestabiliserende stoffer. Enkelte må have en speciel pacemaker, som kan give hjertet et lille elektrisk stød, hvis rytmeforstyrrelsen er alvorlig. Ved svære, tiltagende symptomer trods behandling kan hjerte-transplantation blive aktuel.

Prognose

Patienter med få eller ingen symptomer kan have det godt i mange år, men der er altid risiko for, at der senere opstår symptomer, bl.a. alvorlige forstyrrelser i hjerterytmen og pludselig død. Hvis der er tale om en arvelig tilstand, kan forløbet hos andre familiemedlemmer give et fingerpeg om risikoen. En genetisk analyse (blodprøver) kan dels hjælpe med at fastslå diagnosen og dels hjælpe med at risiko-stratificere den enkelte patient.



ANDRE HJERTESYGDOMME

Restriktiv kardiomyopati

Ved denne type af kardiomyopati er hjertemusklen stiv, og selve hjertekammeret kan derfor ikke fylde ordentligt mellem hvert hjerteslag. Hjertet kan ikke følge med til fysisk udfoldelse. Der udvikler sig hjertheinsufficiens, efterhånden også med symptomer i hvile. Sygdommen er uhyre sjælden og udgør ca. 5 % af kardiomyopatiene hos børn. Tilstanden behandles medicinsk, men der kan blive behov for hjertetransplantation. Årsagen er ukendt i de fleste tilfælde.

Arytmogen kardiomyopati

Denne sjældne tilstand kaldes også for arytrogen højre ventrikel kardiomyopati (ARVC). Tilstanden er ofte arvelig og viser sig som regel ved alvorlige hjerterytmeforstyrrelser. Mange må have indsat en speciel pacemaker, som kan støde uregelmæssigheder i hjerterytmen væk. Værdien af genetisk analyse (blodprøver) er stigende.



HJERTERYTMEFORSTYRRELSER (ARYTMIER)

Den normale hjerterytm, sinusrytm, styres fra sinusknuden i højre forkammer. Sinusknuden udsender regelmæssigt impulser, som breder sig gennem hjertemuskulaturen og får den til at trække sig sammen. Normale børn har indimellem forskellige småforstyrrelser i den ellers regelmæssige hjerterytm. Ekstrasystoler eller ekstraslag kan være så hyppige, at de fører til undersøgelse, selv om de knap nok mærkes. Hvis de optræder i et ellers raskt hjerte, er de oftest uskadelige. Men hvis hjertet på anden måde er sygt, kan de være forløbere for mere alvorlige rytmeforstyrrelser og nødvendiggøre behandling.

Hurtig hjerterytm, takykardi: Anfald af meget hurtig hjerterytm, paroxystisk takykardi, ses jævnligt hos ellers raske børn. Anfaldene skyldes ofte en lille ekstra "ledning" i hjertets elektriske system.

Nyfødte kan blive blege og dårlige under anfaldene og behøver indlæggelse til nærmere undersøgelse og behandling (se *Medicinsk behandling* side 103). Hos nyfødte kan hjerterytm, som regel brydes med en ispose på ansigtet, med medicin eller eventuelt med et elektrisk stød gennem brystkassen under en kortvarig bedøvelse (elektrokonvertering). Da spædbørn let bliver påvirkede under anfaldene, vil det ofte være rimeligt at give medicin i en seks til tolv måneder lang periode for at holde anfaldene væk.



De fleste vil med tiden vokse fra problemet, mens en mindre gruppe fortsat vil have tilbøjelighed til anfald.

Større børn med paroxystisk takykardi kan under anfald blive svimle og få åndenød og trykken i brystet. Anfaldene kan vare fra få sekunder til mange timer, men går som regel over af sig selv. Hos større børn kan anfaldene ofte brydes ved at fremkalde opkastningsrefleks eller andre manøvrer. Hvis dette ikke virker, kan der enten gives medicin eller elektrokonvertering som omtalt ovenfor. Anfaldene er ikke farlige, men hvis de er hyppige og generende, kan det være rimeligt at forsøge at forebygge dem. Dette kan gøres med medicin, men ofte må flere typer forsøges, før den rette medicin er fundet. Hos lidt større børn er det hensigtsmæssigt at løse problemet en gang for alle ved at "overbrænde" den ekstra ledning, der som regel er tale om. Dette gøres under en hjertekateterisation. Denne behandling, radiofrekvensablation, er yderst effektiv og i stand til at helbrede mere end 90 % af patienterne. Da små børn ofte vokser fra deres anfald, er det tilrådeligt at vente med indgrebet i nogle år –

typisk først efter 5. leveår – medmindre anfaldene ikke kan holdes passende nede med medicin.

Langsom hjerterytm, bradykardi: Ved *hjerterblok* kan impulserne enten ikke udbrede sig fra sinusknuden til forkamrene eller hyppigere fra forkamrene til hjertekamrene. Hjertekamrene pumper da med deres egen langsommere rytme. Hjerterblok kan opstå allerede i fostertilstanden, og børnene kan fødes med en langsom rytme. Det skyldes af og til, at ledningsvævet er ødelagt af antistoffer fra moderen. Hjerterblok kan også optræde ved visse typer af medfødte hjertefejl, og desuden kan blokket opstå i tilslutning til en hjerteoperation. I disse tilfælde svinder blokket oftest af sig selv inden for de første to uger.



Lille pacemaker

Barnet mærker i reglen ikke til den langsomme hjerterytm, men af og til bevirker rytmen, at barnet hurtigere bliver træt. Nogle kan opleve svimmelhed og eventuelt besvime. I andre tilfælde kan der udvikles tegn på hjertesvigt (se *Hjerterinsufficiens* og *Kredsløbet ved medfødte hjertefejl* side 15 og *Symptomer ved hjertesygdomme* side 19).

Hvis det besluttet at behandle hjerterblokket, indsættes en batteridrevet pacemaker, der via en eller to ledninger afgiver impulser med passende bedøvelse fast under huden oppe på brystkassen eller under maveskindet og forbindes til hjertet via ledninger enten til hjertets overflade hos mindre børn eller med ledningerne ført ind i en blodåre hos større børn. Ved regelmæssig kontrol på sygehuset sikres det, at pacemakern fungerer, som den skal, og at batteriet, som holder i en årrække, er i orden.

Diagnosen af rytmeforstyrrelser stilles med EKG. Da anfald med hjerterbanken ofte kommer og går hurtigt, kan man ved hjælp af en båndoptager registrere hjerterytm, i flere døgn ad gangen (Holter-monitorering) for at "fange" et anfald eller bruge en såkaldt R-test eller et Event-kort, hvor man selv skal aktivere optagelsen ved symptomer. Arbejds-EKG – dvs. EKG optaget under belastning på en slags kondicykel eller på et løbebånd – kan også somme tider bruges til at afsløre rytmeforstyrrelser.





Behandling af hjertesygdomme

MEDICINSK BEHANDLING

Hjertemedicin anvendes først og fremmest ved hjerteinsufficiens (se *Kredsløbet ved medfødte hjertefejl* side 15 og *Symptomer ved hjertesygdomme* side 19) og ved arytmier. Den samme slags medicin forhandles ofte under forskellige navne. Indholdsstoffets lægefaglige navn er normalt anført med småt eller i parentes på pakningen.

Vanddrivende midler (diuretika) bruges ofte. Hvis hjertets pumpeevne er nedsat, holdes der for meget vand tilbage i kroppen, og blodmængden stiger. Vanddrivende midler modvirker dette og aflaster dermed hjertet. Man anvender som regel furosemid (diural, lasix, furix). Ofte suppleres med spironolakton (spiron, aldactone). Diuretikabehandling må til tider suppleres med ekstra tilskud af saltet kalium, fordi diuretika driver kaliumsalt ud af kroppen. Under behandlingen tages der derfor ofte blodprøver til kontrol af saltene i blodet.

ACE-hæmmere er en gruppe medikamenter, der bl.a. nedsætter modstanden mod blodets strømning i kroppen. De letter dermed hjertets arbejde, hvilket er fornuftigt, da hjertemusklen er overbelastet og udtrættet ved hjerteinsufficiens. Da der ved de første doser kan indtræde blodtryksfald, påbegyndes behandlingen af og til under blodtrykskontrol, eventuelt under indlæggelse.

Der findes mange forskellige ACE-hæmmere, som alle virker lige effektivt. ACE-hæmmere kan bl.a. give tør hoste og hævelser i svælg og luftveje. Angiotensin II-hæmmere virker næsten ligesom ACE-hæmmere. De giver sjældent hoste og slimhindehævelser og bruges ofte som et alternativ til ACE-hæmmere.

Betablokker (propranolol, metoprolol, atenolol) kan anvendes som supplement til ACE-hæmmere ved stabile patienter med kronisk hjertesvigt. Betablokkere nedsætter bl.a. modstanden mod blodets strømning i kroppen, hvilket gavner det udtrættede hjerte ved hjerteinsufficiens.

Prostaglandin anvendes til at holde ductus arteriosus åben og anvendes derfor hos nyfødte med en hjertesygdom, hvor kredsløbet er afhængigt af, at ductus er åben (se *Ductusafhængigt kredsløb* side 17). Prostaglandin gives i et drop, indtil barnet kan opereres.

Antiarytmika er stoffer, som på forskellig måde kan regulere hjerterytmen. Der er en række forskellige stoffer, og ofte må man prøve sig frem for at finde det stof, der virker bedst. Betablokkere er blandt de hyppigst anvendte. De hæmmer stimulerende påvirkninger af hjertet fra adrenalin og det sympatiske nervesystem. Andre stoffer er propafenon, flecainid

og amiodaron. Adenosin anvendes til at afbryde paroxystisk takykardi. Det må gives direkte i blodåren. Visse former for hurtig hjerterytmie afbrydes bedst med et elektrisk stød (DC-konvertering), som sendes gennem hjerteregionen under fuld bedøvelse.

I forbindelse med og efter hjerteoperationer anvendes en række forskellige slags medicin, som gives i blodårerne med et drop. De tjener til at kontrollere blodtryk og hjertets pumpeevne. Blandt de stærke smertestillende midler er morfin det vigtigste, og blandt de svagere paracetamol og "gigtmidler" (NSAID).

Antikoagulationsbehandling (AK-behandling) modvirker blodets tendens til at koagulere, dvs. størkne og danne blodpropper. Der er særlig risiko for blodpropdannelse omkring mekaniske (kunstige) klapper, hvor man altid må AK-behandle. Graden af blodfortynding kontrolleres ved blodprøver, fx fra en lille prik i en fingerspids. I andre situationer kan man nøjes med at give acetylsalicylsyre (magnyl o.l.) i små doser. Det hæmmer blodpladernes tendens til at klumpe sig sammen og dermed danne en blodprop.

Iltbehandling kommer især på tale hos syge nyfødte og andre dårlige hjerterbørn samt lige efter en operation. Der er aldrig behov for iltbehandling uden for hospitalet. Sildenafil (fx viagra) og endothelin-hæmmere (fx bosentan) bruges en sjælden gang til at

nedsætte modstanden mod blodets strømning ud i lungekredsløbet.

KATETERBEHANDLING

Under en hjertekateterisation kan man udføre forskellige behandlinger.

Ballonudvidelse af forsnævrede klapper foretages med et hjertekateter, der er forsynet med en oppustelig ballon ved spidsen. Ballonen føres ind gennem forsnævringen og blæses op med væske under tryk. Herved sprænges sammenvoksningerne mellem klapfligene fra hinanden (se *Aortastenose* side 32 og *Pulmonalstenose* side 68).

Forsnævrede blodårer, specielt lunge- og hovedpulsårene, kan også udvides med ballon, ofte kombineret med indsættelse af en stent, et lille rørgitter, som indføres og udvides med ballonen, og som forhindrer forsnævringen i at gendannes.



Stent

Ved cyanotiske hjertefejl med ringe lungegennemblødning kan der dannes ekstra karforbindelser til lungerne, kollateraler, som man kan lukke med en coil eller spiral. Coilen indsættes med et hjertekateter.

Ductus arteriosus persistens (se side 50) kan i mange tilfælde også lukkes med en coil eller med en lille anordning, der ligeledes indføres med et hjertekateter i ductus.

En lignende metode anvendes også til at lukke atriaseptumdefekter, ASD (se side 36), og noget sjældnere visse typer VSD. Der findes forskellige anordninger. Den hyppigst anvendte type består af to skiver, der hænger sammen på midten, som føres sammenfoldet ind på plads med et hjertekateter og bringes til at folde sig ud på hver side af hullet i forkammerskillevæggen som to knapper på hver sin side af et knaphul. Det er langt fra alle ASD'er eller VSD'er, der er egnede til lukning på denne måde. Fordelen for barnet er især, at det slipper for at få en operation. For nylig er det blevet muligt at indsætte stentklapper i lungepulsåren, dvs. en stent med påmonteret kalveveneklap, med kateterteknik. Dette bruges især, når en homograft er blevet forkalket og skal udskiftes.

PRINCIPPER FOR KIRURGISK BEHANDLING AF HJERTEFEJL

De første hjerteoperationer for medfødte hjertefejl blev gennemført i 1940'erne. De moderne teknikker

med brug af hjerte-lunge-maskinen (se side 106) og standsning af hjertet under operationen blev dog først mulige fra slutningen af 1950'erne. Disse teknikker er siden yderligere udviklet og forbedret. Dertil kommer sikrere bedøvelse (anæstesi) og forbedrede kirurgiske teknikker samt intensiv behandling efter operationen. Man kan derfor i dag operere for næsten alle typer af hjertefejl; de fleste på børn under et år og mange på nyfødte.

En moderne hjertekirurgisk behandling begynder altid med en grundig forberedelse af operationen. Dette gøres på baggrund af de undersøgelsesresultater, som er udført inden operationen (ekkokardiograf, CT- eller MR-scanning og hjertekateterisation). Det foregår altid i et tæt samarbejde mellem børnehjerte-, narkose- og intensivlæger samt hjertekirurger.

LUKKEDE OPERATIONER

Nogle typer medfødte fejl som coarctatio aortae (se side 42) og ductus arteriosus persistens (se side 50) kan opereres uden brug af en hjerte-lunge-maskine og kaldes lukkede hjerteoperationer. Operationen foregår som regel gennem siden af brystkassen.





MIDLERTIDIGE OG AFLASTENDE OPERATIONER

Ved visse typer hjertefejl er det af og til nødvendigt med midlertidige og aflastende operationer (palliative operationer) inden den endelige operation. De hyppigst anvendte kaldes banding og shunt.

Banding

Nogle hjertefejl medfører en meget stor blodforsyning og forhøjet tryk i lungerne med risiko for beskadigelse af lungerne. Hvis man skønner risikoen ved tidlig endelig operation for stor, lægger man et bånd (banding) rundt om lungepulsåren og strammer til, så blodforsyningen mindskes. Dette beskytter lungerne, aflaster hjertet og bedrer barnet så meget, at man senere kan gennemføre den endelige operation med mindre risiko.

Shunt

Ved andre hjertefejl er blodforsyningen til lungerne så lille, at barnet bliver blå (cyanotisk). Man kan da indoperere et lille plastikrør mellem kropspulsåren og lungepulsåren (en shunt) og derved forbedre blodgennemstrømningen til lungerne, så iltningen af blodet bedres. Samtidig ser man ofte, at underudviklede lungepulsårer vokser, således at det senere bliver muligt at gennemføre den endelige operation.

ÅBNE OPERATIONER

Ved de fleste hjertefejl gennemføres den endelige operation (radikal operation) fra starten med anvendelse af hjerte-lunge-maskinen. Disse operationer foretages gennem brystbenet.

Hjerte-lunge-maskinen

Ved langt de fleste hjerteoperationer er det nødvendigt at operere indvendigt i hjertet. Det kan kun lade sig gøre med tilstrækkelig nøjagtighed, hvis hjertet er standset og blodtomt. Men kroppen har hele tiden brug for blod og ilt, så med standset hjerte er det nødvendigt på anden vis at sørge for kroppens blod- og iltforsyning.

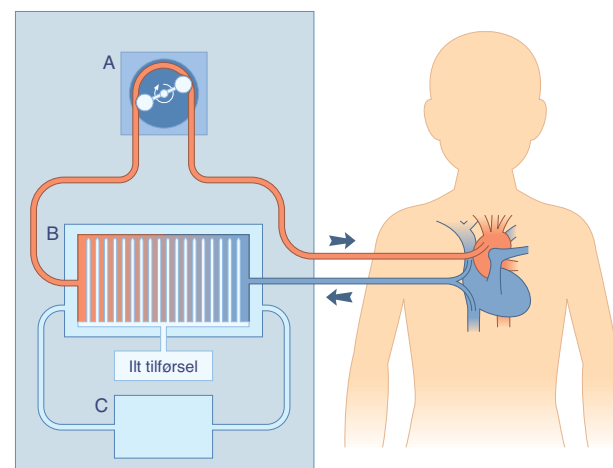
Hjerte-lunge-maskinen kan sikre dette. Hjerte-lunge-maskinen består i hovedsagen af tre dele: en pumpe, som erstatter hjertets pumpefunktion, en kunstig lunge (oxygenator), som erstatter lungernes funktion med optagelse af ilt og udskillelse af kuldioxid, samt en varme/køle-enhed, så man kan regulere patientens temperatur. Hjerte-lunge-maskinen er naturligvis udstyret med en række elektroniske kontrolsystemer, som hele tiden overvåger alle funktioner.

Barnet tilkobles hjerte-lunge-maskinen ved, at kirurgen anbringer nogle plastikrør i de store blodkar nær hjertet. Det iltfattede blod, som er på vej tilbage

til hjertet fra kroppen, opsamles i plastikrørene og føres direkte ud til hjerte-lunge-maskinen. I hjerte-lunge-maskinen iltes blodet, kuldioxiden fjernes, blodet køles eller varmes og sendes så via pumpen og et andet plastikrør tilbage til kroppens pulsåresystem. Plastikslangerne i hjerte-lunge-maskinen er inden operationens start fyldt op med en blanding af en slags saltvand og ofte donorblod.

Hjerte-lunge-maskine:

- A: Rullepumpe
- B: Iltning af blodet (oxygenator)
- C: Varme/køle-enhed



Når plastikslanger og hjertet på den måde er koblet sammen, og hjerte-lunge-maskinens pumpe er startet, køles blodet i køle/varme-enheden. Ved operationer på større børn køles ofte til 25-30 grader. Ved nyfødte og spædbørn køles ofte helt ned til 18 grader, og i særlige situationer anvendes desuden en teknik, hvor blodcirkulationen i kroppen standses helt i kortere perioder. Nedkøling nedsætter kroppens behov for ilt. Når barnets temperatur har nået det ønskede niveau, standses hjertet ved, at blodgennemstrømningen til hjertet ophæves, og der indgives en specielt sammensat, kold væske (kardioplegi) i hjertets kranspulsårer, hvorfra det strømmer ud i selve hjertemusklen. Hjertets temperatur sænkes derved til 10-15 grader. På den måde kan hjertet undvære blod og ilt i to-tre timer. Langt de fleste hjerteoperationer kan dog gennemføres med hjertet standset i under en time.

Når operationen indvendigt i hjertet er gennemført, opvarmes kroppen igen til 37 grader, blodet tillades atter at gennemstrømme hjertet, og efter kort tid kan hjertet selv overtage pumpefunktionen, så hjerte-lunge-maskinen kan standses og fjernes.

Hjerte-lunge-maskinen styres og overvåges under hele operationen af specialuddannet personale, som kaldes perfusionister. Dette foregår under operationen i et tæt samarbejde med hjertekirurgen og narkoselægen.



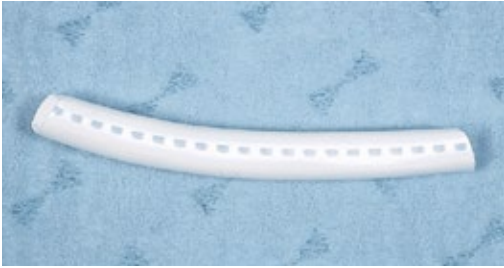
MATERIALER I BØRNEHJERTEKIRURGIEN

Mange forskellige typer af materialer anvendes af hjertekirurger, når medfødte hjertefejl skal opereres. Det drejer sig dels om kunstigt fremstillede materialer, ofte lavet af plastik, dels af biologiske materialer fremstillet af væv fra afdøde mennesker, af patientens eget væv eller af væv fra dyr, fx kalve.

Kunstige materialer

Shunt

Kunstige blodårer fremstilles som regel af plastikmaterialet Gore-Tex. Disse blodårer anvendes hyppigst til at skabe en transportvej for blodet, fx fra krops-pulsåren til lungepulsåren ved en shunt eller forlængelse af underkroppens hulvene op til lungepulsåren ved dannelse af et Fontan-kredsløb. De er lavet af et hvidt, blødt materiale, som danner et rør, oftest



Shunt



Patch

med en diameter på 3 til 5 mm. Blodproppdannelse i en shunt kan forekomme, og i nogle situationer anvendes blodfortyndende behandling (se *Medicinsk behandling* side 103) for at forhindre dette i at ske.

Patch

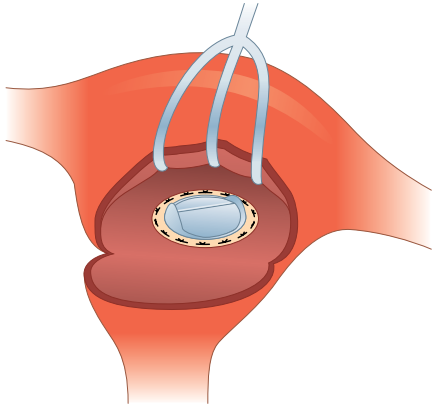
Patch er det engelske udtryk for en lap. Der findes patcher, som er fremstillet af Gore-Tex, og andre, som er lavet af Dacron (begge er plastikmaterialer). Hyppigst anvendes disse materialer til lukning af huller i hjertets skillevæg (se ASD side 36 og VSD side 92), men de anvendes også til udvidelse af forsnævrede blodkar. Disse anvendelsesområder giver aldrig anledning til blodproppdannelse. En speciel og meget tynd Gore-Tex-patch anvendes i særlige situationer til at lukke den sæk eller pose, som hjertet ligger i (hjertesækken eller perikardiet).

Hjerteklapper

Misdannede, forsnævrede eller utætte hjerteklapper kan i nogle tilfælde repareres, så man kan bevare sin hjerteklap. I andre tilfælde er det ikke muligt, og man må da indsætte en kunstig mekanisk hjerteklap. Mekaniske klapper er som regel fremstillet af et specielt og meget stærkt materiale. Den største fordel er derfor deres meget lange holdbarhed. En ulempe er risikoen for blodproppdannelse på selve klappen. Denne risiko kan modvirkes med blodfortyndende



Kunstig hjerteklap



Kunstig hjerteklap indsat i hjerte

behandling (*Antikoagulation*, se *Medicinsk behandling* side 104), som skal gives resten af livet.

Kunstig hjerteklap

Der findes også hjerteklapper, som delvis er opbygget af væv fra dyr, såkaldte biologiske klapper (se nedenfor). Homografter er små stykker hovedpulsåre eller lungepulsåre med den tilhørende normale klap, som enten er fjernet fra en afdød person, eller når et sygt hjerte fjernes ved en transplantation.



Biologiske materialer

Homografter

Homografter udtages fra afdøde mennesker, som har testamenteret dette væv til medicinsk brug, eller når et sygt hjerte fjernes ved en transplantation. I hjertekirurgien er det hyppigst en del af kropspulsåren med tilhørende hjerteklap (aortaklap) og lungepulsåren med tilhørende klap (pulmonalklap).

Efter udtagelsen testes vævet for eventuelle infektioner med bakterier eller virus. Findes de sterile, kan de opbevares i frossen tilstand næsten uendeligt længe for så at blive tøet op, når de skal bruges. Nogle hjertefejl kan kun opereres, når man anvender en homograft. Meget små homografter kan i sagens natur af og til være vanskelige at fremskaffe.

Fordelen ved homografter er det biologiske væv, og blodproppdannelse er derfor et yderst sjældent fænomen. En ulempe er, at homografter forkalker med tiden; de bliver derfor forsnævrede og med dårligt fungerende klapper og må derfor før eller senere udskiftes. Denne udskiftning skal foretages flere gange i livet. Tendensen til forkalkning er størst hos små børn, men den aftager efter puberteten. Hos små børn sker forkalkning nogle gange så hurtigt som i løbet af to til tre år, men hos større børn og voksne kan homografterne godt fungere i 15-20 år. Selv om homografter altså stammer fra andre mennesker, sker der ingen egentlig afstødning, og der skal derfor

ikke gives medicin for dette. Kalveblodårer (vener) har også hjerteklapper og bruges i stigende grad som et alternativ til homografter (Contegra-grafter).

Perikardievæv

Hjertet er omgivet af en stærk hinde (hjertesækken eller perikardiet). Dele af denne sæk anvendes hos spædbørn, som enten skal have lukket et hul i hjertet eller have udvidet en forsnævring.

Hjerteklapper

Kunstige hjerteklapper kan også fremstilles af biologisk væv. De fremstilles normalt af hjerter fra grise. Fordelen ved disse klapper er især den lave tendens til blodproppdannelse, og at man derfor kan undvære blodfortyndende behandling. Ulempen er den samme som for homografter, nemlig tendensen til forkalkning og dermed behovet for senere udskiftning. Selv om klapperne altså stammer fra grise, sker der ingen afstødning, og der skal derfor ikke gives medicin for dette.

Kalveveneklapper kan monteres på en stent (en såkaldt stentklap) og i særlige situationer indsættes som en ny lungepulsåreklap med et plastikkateter ført ind gennem en blodåre i lysken.

INTENSIV BEHANDLING

Efter operationen kommer barnet til intensivafdelingen. De katetre, slanger og elektroder, som barnet fik anlagt lige før operationen, bliver koblet til de mange

apparater, der på intensivafdelingen bruges til observation af barnet.

Respiratoren

Respiratoren sikrer barnets vejrtrækning, mens det endnu er bedøvet eller dybt sovende. Der går slanger fra respiratoren hen til barnet, og slangerne er koblet sammen med et plastikrør (tube) lagt gennem barnets næse (eventuelt mund) ned i luftvejene. Respiratoren puster iltfyldt luft ind i lungerne. Hvor længe barnet skal behandles med respirator, afhænger væsentligst af operationens størrelse og forløbet efter operationen.

Ved de lettere operationer kan respiratoren fjernes umiddelbart efter operationen. Ved store indgreb eller ved efterfølgende komplikationer kan det være nødvendigt med flere dages respiratorbehandling. Både under og efter respiratorbehandling får barnet dagligt lungefysioterapi for at holde luftvejene fri for sekret og infektion.

Andet intensivudstyr

Et hjerteopereret barn er udstyret med flere katetre til måling af blodtryk forskellige steder i hjertet og kroppen. Katetrene anvendes desuden til blodprøvetagning samt til at give væske, medicin og eventuel blodtransfusion. Der er indlagt plastikrør (dræn) gennem huden til hjertehulen og eventuelt til lungehulerne, således at væskedannelse og blødning kan komme ud, og mængden noteres. Der er lagt et plastikkateter ind i urinblæren, så man hele tiden kan følge urinproduktionen. Endelig er der oftest tilkoblet en midlertidig pacemaker til hjertet via ledninger gennem huden, ligesom man via andre ledninger klistret på huden hele tiden kan følge hjerterytmen med EKG.

Efterhånden som barnets tilstand tillader det, fjernes alt dette. Indlagte katetre og dræn kan umiddelbart trækkes ud. Der er kortvarig smerte herved, men den lindres ved smertestillende medicin.



RISIKO VED OPERATIONEN

Der er ved alle hjerteoperationer en risiko for, at barnet ikke kan overleve, eller at der opstår komplikationer. Risikoen varierer meget afhængigt af hjertefejlens art. Ved enkelte typer operationer er risikoen for død høj (op til 20-30 %), men ved langt de fleste operationer er den heldigvis i dag meget lav og under 1 %. Der er ved de fleste operationer, men særligt ved operationer, hvor hjerte-lunge-maskine bruges, en vis, men meget lille risiko for, at der kan ske påvirkning af hjernen. Nogle gange som krampes, andre gange som en regulær hjerneskade. Da belastningen under de store operationer også er stor for nyrerne, er det af og til nødvendigt at foretage dialyse i de første dage efter operationen. Kirurgen informerer altid før operationen om risikoen ved operationen.

TILBAGE PÅ BØRNEHJERTE-AFDELINGEN – OG HJEM

Når tilstanden efter behandlingen på intensivafdelingen skønnes stabil, kan barnet flyttes tilbage til børneafdelingens hjerteafsnit. Inden overflytningen

er katetre og slanger sædvanligvis fjernet, men af og til er det nødvendigt at bibeholde ledninger til at følge hjerterytmen eller plastikslinger (dræn) i endnu et stykke tid. Tiden på børneafdelingen bruges til at sikre, at barnet kommer til kræfter og fortsat klarer sig godt. For små børns vedkommende må man være sikker på, at de ikke ophober væske i kroppen, og at de spiser tilstrækkeligt og trives, så den daglige vejning er vigtig. Nogle børn kan udskrives uden medicin, men andre har brug for medicin i en periode efter operationen (side 103). Før udskrivelsen og ambulant efter udskrivelsen foretages ofte en kontrol-ekkokardiografi.

I reglen er såret i huden syet med tråd, der forsvinder af sig selv. De steder, hvor der har været ført drænslinger ind, vil der sidde nylontråde, som skal fjernes ca. en uge efter drænfjernelsen.

Det er almindeligt at tilråde, at barnet bliver passet i hjemmet nogle uger – op til tre måneder efter udskrivelsen – indtil det er helt restitueret og klar til at tåle leg og aktivitet på lige fod med dets jævnaldrende. Man kan ellers roligt overlade det til barnet selv



at genoptage sine sædvanlige aktiviteter, efterhånden som det har lyst og kræfter til det. Alle børn bliver efter udskrivelsen undersøgt ved ambulante kontroller. Hvornår det sker første gang, afhænger af barnets tilstand. Nogle børn skal kun til kontrol en enkelt gang, mens andre behøver fortsat kontrol gennem mange år, i reglen med lange mellemrum.

OPERATION I UDLANDET

Langt de fleste hjerteoperationer kan i dag foretages her i landet og foretages på Rigshospitalet i København, men i ganske få tilfælde er operation i udlandet nødvendigt.

Henvisning til operation i udlandet sker fra et af de hospitaler, der normalt behandler hjertebørn. Da det offentlige dækker udgifterne til behandlingen, skal Sundhedsstyrelsen godkende henvisningen. Hjemstedsregionen betaler rejse og ophold for barnet og en af forældrene. Dog vil det være muligt at opnå yderligere økonomisk støtte, så begge forældre kan ledsage barnet.

HJERTETRANSPLANTATION

Heldigvis kan langt de fleste medfødte hjertefejl opereres en gang for alle. Visse hjertefejl er imidlertid så alvorlige, at operation kun giver en midlertidig – men ofte længerevarende – bedring i tilstanden. Hjertemuskelsygdomme (kardiomyopati) kan ikke opereres. For disse børn kan en hjertetransplantation komme på tale, når tilstanden ikke længere er





acceptabel. Det er vigtigt, at forældre til børn med så alvorlige hjertefejl tidligt informeres om muligheden for senere transplantation.

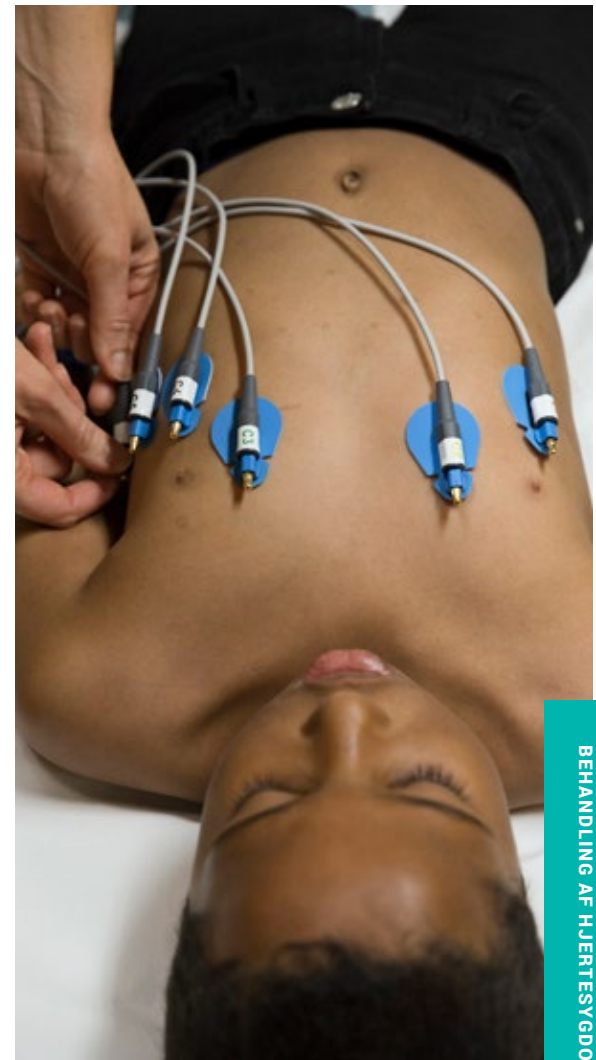
Inden barnet kan indstilles til hjertetransplantation, foretages en række undersøgelser, som skal sikre, at barnet kan klare selve transplantationen og tåle den efterfølgende livsvigtige medicin. Det er som regel nødvendigt at foretage hjertekateterisation

(se *Undersøgelser for hjertefejl* side 23), at kontrollere nyrefunktionen samt med blodprøver at kontrollere, hvilke infektionssygdomme barnet har haft. Hvis prøverne er tilfredsstillende, kan barnet blive hjertetransplanteret. Dette kræver et donorhjerte af rigtig størrelse, og at donors og modtagers blodtyper passer sammen.

Ved selve operationen erstattes det syge hjerte med donorhjertet. Umiddelbart er forløbet det samme som efter andre hjerteoperationer, som foretages i hjerte-lunge-maskine. Da kroppen normalt reagerer mod fremmed væv ved at forsøge at afstøde dette, er det resten af livet nødvendigt at tage speciel medicin, som forhindrer afstødning (immunosuppressiv behandling).

Efter operationen virker børnene i langt de fleste tilfælde "raske" og er i stand til at deltage i alle normale dagligdagsaktiviteter. Eneste begrænsninger i hverdagen er medicinen samt kontrolbesøgene på hospitalet. Ved disse besøg kontrolleres for afstødning, som kan nødvendiggøre ændring i behandlingen.

Resultaterne af hjertetransplantation hos børn forbedres hele tiden. Som regel overlever mindst 90 % selve operationen. Desværre optræder med årene (og nogle gange allerede inden for de første år) en alvorlig forsnævring af de små kranspulsårer på hjertets overflade. Dette fænomen kaldes kronisk afstødning. Det svækker med tiden donorhjertets funktion og begrænser overlevelsen. Med årene svigter det transplanterede hjerte endeligt. Genemsnitsholdbarheden af et hjerte er ca. 15 år. I



mange tilfælde holder hjertet meget længere. Dette til trods er livslængden – og ikke mindst livskvaliteten – meget bedre, end hvad der er udsigt til uden transplantation.

Donortilbuddet er i sagens natur begrænset, hvorfor dette kan være en barriere for at tilbyde transplantation. Der findes derfor donorregistre på tværs af lande, så tilbuddet forbedres.



Almindelige forholdsregler ved medfødte hjertefejl

PLEJEN AF SPÆDBØRN

Spædbørn med hjertefejl skal i det væsentlige passes som andre spædbørn, selv om det kan give problemer. Børn med udtalte symptomer har som regel spisevanskeligheder. Sutning er anstrengende, og barnet udtrættes, før det er mæt. Hyppige, små måltider og – når barnet er stort nok – madning med ske og kop får måltiderne til at gå lettere, men ofte må man acceptere, at barnet spiser mindre, end det skulle.

Vægtstigningen er ofte lille, og man kan ikke ved tvangs fodring hjælpe ret meget på vægten. Enkelte børn må have mad gennem en sonde, dvs. gennem en tynd plastikslange gennem næsen og ned i mavesækken. Forældrene kan selv lære at sondemåde.

I mange tilfælde kan barnet have glæde af, at der sættes ekstra kalorier til mælken efter vejledning fra lægen eller børneafdelingens diætist.

Der er intet i vejen for, at hjertebørn sover ude i barnevognen. Man skal blot være opmærksom på, at de lettere kan få det for varmt eller for koldt og blive urolige. Blå børn, der græder, bliver mere blå, men det er ikke farligt. Selv normale børn kan blive blålige om munden, hvis de græder meget.

Hjertebørn med udtalte symptomer er gerne spinkle. De kan være længe om at få kræfter nok til at sidde og gå. Der er dog ingen grund til at undlade at træne deres muskulatur med lege og øvelser, som man gør med normale børn på tilsvarende udviklingstrin. De fleste småbørn vil kunne deltage i babysvømning.

VACCINATION

Det normale vaccinationsprogram bør gennemføres som hos andre børn. I udvalgte tilfælde er der nødvendigt at vaccinere imod influenza. Nogle børn har som led i deres hjertesygdom ingen milt. Dette øger risikoen for visse alvorlige infektioner. Disse børn skal også følge det normale vaccinationsprogram, og der vil blive lavet planer for forebyggende antibiotisk behandling og behandling i forbindelse med feber i samråd med lægen.

Det er oftest nødvendigt at udskyde vaccinationsprogrammet en måned før og op til tre måneder efter en hjerteoperation. Sjældent og i yderst udvalgte tilfælde vil man til helt små børn med belastende hjertesygdom i vinterhalvåret tilbyde vaccination/immunisering mod den såkaldte RS-virus.

FYSISK UDFOLDELSE

Det er en hovedregel, at børn med hjertefejl må anstrenge sig og tumle lige så meget, som de orker. Nogle bliver ganske vist hurtigt forpustede og trætte, ligesom blå (cyanotiske) børn bliver mere blå. Disse symptomer er imidlertid ikke i sig selv farlige. Ganske som andre vil børnene nu og da føle trang til at hvile sig. Mindre børns aktivitet er sammensat af mange korte spurter med lige så mange pauser, hvor de kan puste ud. Deres handicap vil derfor være mindre iøjnefaldende end senere.

I skolealderen, når der stilles stigende krav til udholdenhed og præstationsevne, vil børnenes mangel på udholdenhed blive mere fremtrædende. I hold- eller konkurrencesport vil mange være parat til at presse sig selv til det yderste for at være med. Den indbyrdes konkurrence, ikke mindst på fysiske præstationer, spiller en stor rolle for barnets udvikling af selvspekt. For store fysiske krav kan imidlertid være en kilde til mange skuffelser. Frem for at lade barnet resignere bør man hjælpe det til at finde andre udfoldelsesmuligheder, der bedre svarer til dets evner.

Ligesom hos raske børn er et vist mål af opmuntring til at klare fysiske udfordringer vigtig, men kravene må stå i rimeligt forhold til, hvad barnet kan klare. Kun ved at prøve lærer barnet at udnytte sine fysiske ressourcer bedst muligt.

Det er naturligvis afgørende, at man ikke behøver at frygte noget ved, at barnet bruger sine kræfter. Der er imidlertid enkelte undtagelser, hvor man fraråder konkurrenceidræt. Men det vil lægen give udtrykkelig besked om.

De børn, der virkelig er handicappede, har brug for, at omgivelserne indretter sig efter dem. Familiens spadseretur må foregå i et tempo, som barnet kan følge. Børnehaven kan have brug for at tage klapvogn med, som hjertebarnet kan køre i, hvis det ikke har kræfter til at gå lige så meget som de andre børn.

BØRNEINSTITUTIONER, DAGPLEJE OG SKOLE

Langt de fleste børn med hjertefejl kan være i vuggestue eller børnehave. Enkelte bør dog efter individuel vurdering skånes for den øgede smitterisiko i daginstitutionerne.



I nogle tilfælde vil det være et så stort arbejde at give barnet tilstrækkeligt at spise, at vuggestuerne ikke kan påtage sig pasningen, og barnet må af den grund passes hjemme eller optage mere end én plads i en dagpleje. Pædagoger, der skal passe et barn med hjertefejl, vil have brug for at vide, at de ikke påtager sig et ekstraordinært ansvar, og at de ikke behøver at være bange for anfald eller for, at barnet anstrenger sig for meget. De må være indforstået med at acceptere og tage hensyn til, at barnet måske er mindre udholdende. Børn, der får medicin, kan også passes i institutionerne, og pædagogerne giver efter aftale barnet medicin.

I skolen bør lærerne, specielt idrætslærere, være underrettet, hvis barnets hjertefejl medfører begrænsninger i dets udfoldelsesmuligheder. Deltager sådanne børn i gymnastik, må de have fred til at hvile eller puste ud, når de behøver det.

Mange børn med hjertefejl har slet ikke behov for, at der tages særlige hensyn. Barnet bør ikke opleve sig selv som mere sygt, end det faktisk er. Når det engang er udvokset, kan det sjældent forvente hensyntagen af den ene eller anden art.

INFEKTIONER

De almindelige infektionssygdomme som skoldkopper, influenza og forkølelser m.fl. tåles normalt

uden problemer. Ved høj feber bør mindre børn være let påklædte eller delvis afklædte, så de kan slippe af med varmeoverskuddet. Børn med feber bør have tilstrækkeligt at drikke, og især børn med cyanose bør drikke rigeligt, da de ellers bliver mere sløje. Hvis en infektionssygdom kompliceres af lungebetændelse, kan et barn med dårligt fungerende kredsløb være dårligere stillet end andre børn. Det vil da kunne blive nødvendigt at behandle dem under hospitalsindlæggelse. Børn med udtalt cyanose har svært ved at udholde kulde og kan om vinteren have behov for at blive i klasseværelset. For nogle børn kan det være rimeligt, at der arrangeres transport til og fra skolen. Nogle ganske få hjertebørn vil være nødt til at få hjemmeundervisning. Langt de fleste børn vil dog være opererede og uden betydende handicap, når de når skolealderen.

ENDOKARDIT

Endocarditis eller endokardit er betændelse, der har sat sig inde i hjertet. Bakterier, der er kommet ind i blodet, kan opfanges af ru overflader i hjertet, fx på en misdannet hjerteklap. Her kan de give sig til at gro og trænge ind i hjertevævet og forårsage ødelæggelser.

Denne betændelsesform er sjælden, men meget alvorlig. Endokardit kan som regel behandles med

antibiotika, men behandlingen varer meget længe, og der kan tilståde komplikationer.

Risikoen for at få endokardit kan nedsættes ved at give forebyggende antibiotika i situationer, hvor der er risiko for, at der trænger bakterier ind i blodet. Det gælder især behandlinger i munden, hvor det bløder, fx tandudtrækning og rodbehandling. Tandlægen bør derfor vide, at barnet bør have antibiotika inden indgrebet. Ved plomberinger og almindeligt tandeftersyn er forebyggende antibiotika ikke nødvendig. Efter en veloverstået hjerteoperation kan den forebyggende behandling ofte undværes, men det gælder ikke altid og slet ikke, hvis der er indsat en kunstig hjerteklap. Der er imidlertid betydelige forskelle på risikoen for endokardit ved forskellige typer hjertefejl, og hver enkelt patient bør have individuel information. Langt de fleste børn behøver ikke forebyggende behandling, men god tandhygiejne er under alle omstændigheder af største betydning.

Antibiotika er ikke nødvendig ved almindelige febersygdomme, der som regel skyldes virus. Halsbetændelse og lungebetændelse behandles som hos andre børn. Ved uforklaret feber, der varer over en uge, bør man undersøge for endokardit. Dette sker ved at kontrollere en blodprøve for tilstedeværelse af bakterier og ikke ved bare at give antibiotika, som under en almindelig kur ikke vil

helbrede betændelsen. Der forefindes foldere, som patienterne får udleveret, der oplyser om endokardit og vejleder om forebyggelsen, og som indeholder et patientkort med forholdsregler ved tandbehandling og andre risikoindgreb.

REJSER TIL UDLANDET

De fleste børn vil kunne følge deres forældre på rejser til udlandet, men det er vigtigt at tale med lægen i god tid. Af og til er visse forholdsregler nødvendige, bl.a. ved længerevarende flyrejser.

I alle tilfælde er det vigtigt at medbringe skriftlig information om hjertefejls type, tidligere operationer, og hvilken medicin der eventuelt gives. Der findes specielle kort, som lægen kan påtegne.

Det er i mange situationer vigtigt at få rejseforsikringen sikret i god tid (se side 132).

BEDØVELSE OG OPERATION FOR ANDRE SYGDOMME

Hvis der er udtalt cyanose, hjertheinsufficiens eller forhøjet blodtryk i lungerne, kan der være forøget risiko forbundet med bedøvelse, og operation bør derfor foregå på det sygehus, som følger hjertesygdommen. Lokalbedøvelse, fx ved tandudtrækning, tåles uden problemer. I tvivlstilfælde kan man spørge den behandlende afdeling.





De psykologiske aspekter

For de fleste familier vil det komme som et chok, at deres barn har en hjertesygdom. Blot det, at der er fundet en hjertemislyd hos et sundt og raskt barn, kan vække stor bekymring, selv om forældrene beroliges med, at det sandsynligvis drejer sig om en uskyldig såkaldt fysiologisk mislyd, som høres hos mange raske børn.

De fleste alvorlige hjertefejl opdages kort efter fødslen eller tidligt i barnealderen. Forældrenes glæde ved at være blevet forældre bliver med et slag knust og erstattet med bekymring, angst og usikkerhed. Man kan i en sådan belastende situation have svært ved at forstå lægens oplysninger om sygdommen, dens forløb og behandling. Tankerne kredser om, hvorvidt barnet kan leve, og hvordan dets liv vil blive. Forældre kan fyldes af vekslende følelser som angst, sorg, hjælpeløshed, vrede og skyldfølelse.

En sådan "krise" går ikke over fra det ene øjeblik til det andet. Det er en proces, som det tager tid at gennemleve, og som forløber meget forskelligt for forskellige mennesker. Derfor kan forældre opleve den følelsesmæssige rystelse forskelligt, og det kan være svært for den ene part at forstå, at den anden part reagerer anderledes end én selv, og det kan være svært at støtte hinanden. Når familien rammes af sygdom, er det derfor endnu vigtigere end ellers, at forældrene får talt sammen om, hvordan man har det hver især, hvad man har brug for, og hvordan man bedst kan hjælpe og støtte hinanden.

USIKKERHED OG ANGST

Er man bange, er det vigtigt at få sat ord på angsten, usikkerheden og fantasierne om, hvad der fx skal ske ved en operation. Det gælder både børn og voksne. At få sat ord på selv det værste kan være meget gavnligt. Mange tror uvilkårligt, at hvis de udtaler deres inderste tanker, bliver de til virkelighed. Men det har tværtimod en virkning, der kan sammenlignes med at tænde lyset i børneværelset om natten hos et grædende barn. Man kan begynde at overskue, hvad man er oppe imod, og få kontrol med de vanskelige følelser. Det giver forældre mulighed for at fungere mere hensigtsmæssigt over for hinanden og over for barnet, så det får den rette omsorg og tryghed.

En sjælelig rystelse sætter sig ofte spor, og angsten kan let blive vakt til live igen, når barnet bliver sygt eller skal indlægges til hjertekateterisation eller til operation.

Lægelige forudsigelser om, hvordan det vil gå barnet, hviler på erfaringer fra andre lignende tilfælde, og de kan selvsagt være mere eller mindre usikre for det enkelte barn, da sådanne erfaringer sjældent er entydige. Hvis erfaringen siger, at det går godt for 90 %, går det jo skidt for 10 %, men ingen kan vide, hvilken gruppe det enkelte barn tilhører. Denne usikkerhed giver næring til angsten, og det kan for nogle være svært at få øje på håbet frem for på risikoen.

Barnets trivsel

Det bekymrer mange familier, at hjertebørn kan have svært ved at spise nok og derfor tager mindre på i vægt end raske børn. Det bliver let en kilde til frustration og sorg, også selv om barnet tilsyneladende befinder sig godt. Forældre går naturligvis meget op i, at deres børn vokser og udvikler sig. De føler skyld, hvis det går trægt med vægtstigningen. Men i reglen er det jo sygdommens skyld. Det er svært at sutte, når man er kortåndet, og øget arbejde for hjerte og vejtrækning lægger beslag på kalorierne. Flere og flere børn kan opereres tidligt, men der vil stadig være nogle, hvor man i en periode må acceptere, at trivselen ikke er optimal. Som regel bliver vækst og trivsel atter normal, når operationen er overstået, og det tabte indhentes som regel hurtigt. Kontakt til sundhedsplejerske kan være en god støtte i forløbet.

Søg viden

Det er vigtigt at få talt tingene grundigt igennem og så vidt muligt få svar på alle spørgsmål. Forældrene skal ikke betænke sig på at bede om flere lægesamtaler, når de synes, de behøver det. Det kan somme tider være en god idé at få en tredje person, som har éns tillid, og som ikke er helt så følelsesmæssigt engageret, med til samtalen. Denne kan måske bedre høre og holde sammen på det, man ikke formår at høre. Ofte vil en sygeplejerske gå med til samtale og medvirke til efterfølgende at tale tingene igennem.

STØTTE OG RÅDGIVNING

Familie og omgangskreds kan være til stor hjælp og støtte i en svær tid. Både på det følelsesmæssige og det praktiske plan. Det kan også være en stor hjælp at få talt situationen igennem med en, der har erfaring med at hjælpe mennesker i belastende situationer. Der er måske mulighed for at få en samtale med en psykolog tilknyttet hospitalet. Uden for hospitalet kan forældre til hjertesygge børn spørge den praktiserende læge om mulighed for at få en henvisning til psykologbehandling med tilskud efter Sundhedsloven. Har familien en sundhedsforsikring eller en anden forsikring, kan de muligvis derigennem helt eller delvist få dækket deres udgifter til psykolog. Kommuner kan ud fra en social og økonomisk vurdering i særlige tilfælde bevilge psykologhjælp med fuld eller delvis offentlig betaling. Endelig har Hjerteforeningen tilknyttet en psykolog, som kan tilbyde en rådgivende samtale med familien.

Præster, socialrådgivere og egen læge kan også hjælpe, ligesom andre forældre til hjertebørn, som man kan komme i kontakt med gennem Hjerteforeningens Børneklub, kan være til uvurderlig hjælp. Under indlæggelse støtter læger og sygeplejersker naturligvis så meget som muligt.

Håndtering af sygdom i familien

Barnets holdning til sin sygdom bliver uvægerligt præget af forældrenes holdning. Hvis forældrene

kan vise barnet, at de betragter hjertefejlen som et mindre problem og viser, at der er så meget andet, der er meget vigtigere i dagligdagen, hjælper de barnet til at gøre det samme. Det er ikke det samme som at bagatellisere sygdommen. Forældrene kan ikke skjule deres angst og usikkerhed, hvis den fylder meget i deres bevidsthed. Selv om der ikke bliver sat ord på det i hverdagen, vil barnet opfange det, og det vil kunne sætte sit præg på barnets egen opfattelse.

Et hjertebarn er først og fremmest et almindeligt barn og har derfor de samme behov for kærlighed, tryghed og udfoldelse i leg og samvær med familie og jævnaldrende. Det er de færreste hjertebørn, der direkte "lider" under deres hjertesygdom. De mærker lige så lidt til deres syge hjerte, som vi andre mærker vores raske. Men de kan lide under følgerne af hjertesygdommen, hvis den sætter begrænsninger for deres fysiske udfoldelse – navnlig når de afskæres fra at deltage på lige fod i kammeraternes aktiviteter. Det gør ondt på forældrene at se barnet have det anderledes. De kommer let til at overbeskytte det og stiller derfor ikke normale krav til barnet, og ting, som barnet selv kunne og burde klare, tager forældrene på sig. De tør ikke vise vrede, når barnet gør noget forkert, og er tilbøjelige til at behandle det som et mindre barn, end det i virkeligheden er. Men det er sjældent, at børn med hjertefejl ikke kan tåle den samme frihed til at udfolde sig som andre børn. Det overbeskyttede barn bliver let usikkert på sig

selv og risikerer i sidste ende at være endnu dårligere stillet, når det senere hen skal stå på egne ben.

Raske søskende kan let blive eller føle sig tilsidesat, hvis forældrenes omsorg samler sig om det syge barn. Børn gør sig mange tanker om sygdom, liv og død. De gør sig også tanker om, hvad der kan ske med deres syge søskende. Samtidig kan de til tider føle vrede mod den søster eller bror, der får en uforholdsmæssig stor opmærksomhed. Hvor det syge barn let fastholdes i afhængighed, kan de raske søskende let presses ud i for tidlig selvstændighed.

Naturligvis har forskellige familier disse problemer inde på livet i meget forskellig grad, og der kan være mange andre ting, som ikke er nævnt. Ved at være opmærksom på sådanne forhold kan man forsøge at sikre barnet en opvækst, der ligner en normal barndom mest muligt, og med nutidens behandlingsmuligheder er dette også realistisk for langt de fleste.

HVAD SKAL JEG FORTÆLLE MIT BARN OM SYGDOMMEN?

Før eller siden vil et barn begynde at stille spørgsmål om sin hjertefejl. Barnet har selvfølgelig krav på at få rigtige svar, der passer til dets udvikling og muligheder for at forstå dem. Et undvigende svar skal nok sætte fantasien i sving. Sandheden er sjældent værre end det, et barn kan forestille sig. Det er mange gange svært for forældre at svare åbent på børnenes spørgsmål, for det kan være smertefuldt at skulle

erkende over for barnet, at det ikke er helt som andre, men det er bedst at prøve at forklare barnet så konkret som muligt, hvad det handler om. Der er sjældent behov for anatomiske detaljer el.lign. lægeligt betonedede forklaringer. Mindre børn har gerne ret håndfaste spørgsmål og bliver let tilfredse, når de får en klar besked. Når barnet erfarer, at det frit kan stille spørgsmål, kommer det igen en anden dag og vil vide lidt mere.

Større børn vil tit gerne have lægens forklaring direkte fra lægen og ikke gennem forældrene, og teenagere vil måske allerhelst tale med lægen i enerum, uden forældrenes tilstedeværelse. Men de kan behøve forældrenes hjælp til, at samtalen kommer i stand.

HVORDAN FORBEREDER JEG MIT BARN PÅ EN INDLÆGGELSE?

Det er altid godt at forberede et barn på, hvad der skal ske. Det gør det meget nemmere for barnet at klare nye og vanskelige situationer. Det er ikke så meget lægelige forklaringer, der er brug for til mindre børn, men snarere oplysninger om noget af det, barnet konkret vil komme til at opleve på hospitalet; at det skal sove i en fremmed seng, møde sygeplejersker, have taget blodprøver, EKG m.m., men også lege i en fremmed legestue med nyt legetøj og møde andre børn, der skal det samme igennem. Billedbøger, hospitalsleg, billeder fra tidligere ophold eller egne tegninger kan være en god hjælp. Der findes

flere bøger, som er egnede til at forberede børn på hospitalsophold, og de kan i reglen lånes på biblioteket. Barnet skal have lejlighed til at spørge og skal altid have svar på sine spørgsmål. Børneafdelingens personale kan vejlede om, hvordan man kan gribe forberedelsen an, hvis det falder svært.

Det kan være fornuftigt at forberede barnet på mere ubehagelige oplevelser som fx blodprøvetagning. Det er ikke klogt at berolige barnet ved at lyve om ubehag og smerter. Nålestik gør ondt, og forsøger man at overbevise barnet om det modsatte, oplever barnet, at man ikke er til at stole på. Men man kan måske mindske angsten ved at fremhæve, at smerten kun varer et øjeblik, og at mor er lige ved siden af til at trøste. Barnet skal også vide, at det er i orden at græde, således at der ikke føjes spot til skade, eller skam til ulykken. Man kan tale med børn om disse ting helt ned til 3-års-alderen, men man gør klogt i at starte i god tid, så barnet får lejlighed til at vænne sig til tankerne og fantasierne om, hvad der skal ske. At lege hospital er en af de måder, børn kan leve sig ind i forestående indlæggelser på. Nogle hospitalsafdelinger giver adgang til forudgående besøg på afdelingen, fx ved særlige besøgsdage for de kommende patienter. Når børnene senere indlægges, ved de præcis, hvor legetøjet er.

Ved en hjertekateterisation vil barnet komme til at sove, som regel ved hjælp af medicin givet ind i en blodåre. Derfor oplever barnet ikke, hvad der foregår under selve undersøgelsen. Men der er store

røntgenapparater og "udklædt" personale, som det måske når at se, før det sover.

En hjerteoperation mærker barnet heller ikke noget til, da det er fuldt bedøvet og som regel allerede sover, før det når operationsstuen. Men på et vist tidspunkt vågner det op på intensivafdelingen. Det vil i reglen have en tube (et rør) i luftrøret og kan ikke tale lige med det samme.

Der vil være drop- og drænslinger og EKG-elektroder, og man kan føle sig ganske hjælpeløs. Smerter er ikke nødvendigvis så stort et problem, som mange frygter, men man skal vide, at man hjælpes til at blive fri for smerter.

Forberedelsen til operationen og opvågningen sker bedst dagen før operationen, hvor man på hospitalet bliver vist rundt på intensivafdelingen.

Større børn bekymrer sig ofte mest for, om de vil kunne nå at være med til forestående begivenheder, skolefest, lejrskole o.l. Sørg for, at den slags spørgsmål bliver afklaret. Det er almindeligt at tilråde, at et nyopereret barn bliver hjemme fra skole eller børneinstitution den første måneds tid eller længere efter en operation.

Tryghed under indlæggelsen

Der er som regel ubegrænset besøgstid på intensivafdelingen, i hvert fald for forældrene. Det er godt, at barnet ved, hvornår det kan forvente besøg, og man skal aldrig svigte eller ændre på aftalerne uden at give barnet besked fx gennem sygeplejerskerne. På

børnehjerteafdelingens almindelige sengeafsnit vil de fleste børn have en af forældrene medindlagt.

Selv om personalet på alle måder gør deres bedste for, at barnet skal befinde sig godt, har det først og fremmest behov for, at forældrene er omkring det. Forældrenes tilstedeværelse giver tryghed i de uvante omgivelser og den uvante situation. Noget af barnets eget legetøj, sovedyr o.l. hjælper til at fastholde forestillingen om det hjemlige, når forældrene ikke kan være til stede.

Tiden efter indlæggelsen

Efter en indlæggelse kan nogle børn i en periode være vanskelige, klæbende, urimelige og uligevægtige, og de kan sove uroligt om natten. Der kan gå uger, hvor barnet kan have behov for forståelse og tålmodighed og for at få snakket og leget sine oplevelser igennem. Billeder fra indlæggelsen kan være velegnede som udgangspunkt for at snakke sammen om oplevelserne på hospitalet. Også voksne, der har været indlagt, ynder at endevende deres oplevelser med enhver, der vil høre på det, indtil det hele er bragt på passende afstand.

Læs mere om de psykologiske aspekter ved livet med hjertesygdom på Hjertereforeningen.dk



Hvis barnet dør

Det er ingen hemmelighed, at børn kan dø af medfødte hjertefejl. Det sker imidlertid ikke så ofte, som mange umiddelbart tror. De fleste dødsfald sker blandt spædbørn med meget alvorlige hjertefejl og i forbindelse med større operationer.

Der er stor forskel på risikoen ved forskellige hjertefejl og ved forskellige typer af operationer. Risikoen ved operation er for det store flertal meget lille. Svær hjerteinsufficiens og svær cyanose kan i sig selv føre til døden, men ofte spiller tilstødende komplikationer en væsentlig rolle, fx en alvorlig lungebetændelse. Hjerterytmeforstyrrelser, der oftest er godartede, hvis hjertet ellers er raskt, kan være alvorlige, hvis de optræder i et i forvejen sygt hjerte. De få tilfælde af pludselige og uventede dødsfald skyldes oftest sådanne rytmeforstyrrelser.

Umiddelbart efter store hjerteoperationer kan der opstå forstyrrelser i de forskellige organers funktioner. Det gælder specielt for lungerne og nyrerne, men kan også ske for hjernens og tarmens vedkommende. Selv om man overvåger og behandler bedst muligt, er det ikke altid, behandlingen lykkes. Ofte kan man ikke pege på en bestemt årsag eller fejl i behandlingen. Forældre spørger naturligvis om forklaringer, og lægerne må svare efter bedste overbevisning, men må mange gange holde sig til formodninger. Til syvende og sidst er det naturligvis

hjertesygdommen og belastningen fra den nødvendige operation, der har ført til det ulykkelige udfald, om så operationen teknisk er lykkedes nok så godt.

Hvis et barn dør på hospital, vil forældrene normalt blive spurgt om samtykke til, at der bliver foretaget obduktion. Uden deres samtykke må obduktionen ikke foretages. Ved obduktionen undersøges hjertet for at kaste yderligere lys over sygdommen og om muligt dødsårsagen. Det er af stor vigtighed at få afklaret så mange tvivlsspørgsmål som muligt. Obduktioner kan hjælpe til at skaffe disse svar, som er vigtige ikke alene for forældrene, men også for de læger, der har behandlet barnet, og ikke mindst for de mange fremtidige patienter. Ved de medfødte hjertesygdomme bygger viden mere end noget andet på lægernes undersøgelser af hjertet fra patienter, der er døde.

Umiddelbart efter et barns død vil mange forældre forståeligt nok reagere kraftigt mod tanken om obduktion, hvor de måske ellers ville finde det rimeligt. Det kan være en god idé at have tænkt over spørgsmålet og på forhånd have taget stilling, men man har altid mulighed for at ændre sin beslutning, hvis man alligevel ikke føler, at man kan holde fast ved et givet tilsagn.

Der vil altid blive lejlighed til at få en samtale om obduktionens resultater, men der går normalt

nogen tid, før de mikroskopiske undersøgelser er færdige. Det er under alle omstændigheder almindeligt at få en samtale med en af barnets læger og de sygeplejersker, der har passet barnet, nogen tid efter dødsfaldet. Der kan blive givet svar på spørgsmål, som er dukket op, eller som man ikke synes, man har fået helt afklaret tidligere. Samtidig er der hyppigt brug for at drøfte risikoen for at få flere børn med hjertesygdomme og muligheden for fosterhjernteundersøgelse (se *Fosterdiagnostik* side 129). Hvis ikke hospitalet selv tager initiativet til samtalen, kan man udmærket selv henvende sig om det.

DÅB

Risikoen for, at det går galt, er størst hos nyfødte med hjerteinsufficiens eller udtalt cyanose. Mange forældre vil ønske barnet døbt og navngivet, uanset om risikoen bedømmes som lille eller stor. På børneafdelingen vil man være behjælpelig med at arrangere dåb og tilkalde en hospitalspræst. I meget hastende situationer kan en læge eller en anden person på afdelingen foretage nøddåb.

ORLOV

Det er muligt for begge forældre at søge om barselsorlov, hvis hjertebarnet dør. Hvis barnet er født inden

udgangen af 22. graviditetsuge eller dør inden for de første 32 uger efter fødslen, har mor ret til 14 uger, og far har ret til 14 dage, begge med barselsdagpenge.

Hvis man ikke er klar til at genoptage de respektive jobs efter barselsorloven, har man mulighed for at blive sygemeldt via egen praktiserende læge.

Hvis barnet dør inden 22. graviditetsuge, kan kvinder på baggrund af en lægelig vurdering være berettiget til orlov med barselsdagpenge.

HOSPICE

Lukashuset er et aflastnings-, lindrings- og hospice-tilbud til børn og unge mellem 0-18 år med livstruende, livsbegrænsende og uhelbredelig sygdom. Som forældre må man gerne selv kontakte Lukashuset med en forespørgsel om muligheden for støtte til hjertebarnet og familien.

HENVISNING TIL PSYKOLOGBEHANDLING

Som pårørende til et hjertesygt barn eller ung, der dør, er det muligt at få en henvisning til psykologbehandling via egen praktiserende læge. (Se *Psykologiske aspekter* side 121).





Tør vi få flere børn?

Det er et spørgsmål, som mange forældre stiller sig, når de allerede har fået et barn med hjertefejl. Risikoen for, at det skulle gentage sig, er normalt omkring 2 % (se *Årsager til medfødte hjertefejl* side 9), eller sagt omvendt er chancen for at få et raskt barn 98 %. I visse tilfælde kan risikoen dog være større. Nogle vil opleve risikoen så stor, at de ikke vil løbe den. Men selv om næste graviditet således med stor sandsynlighed vil give et raskt barn, vil alle naturligvis være mere eller mindre ængstelige, når et nyt barn er i vente, og vil i reglen gerne vide, om barnet er raskt.

FOSTERDIAGNOSTIK

Alle gravide tilbydes rutinemæssigt to scanninger under graviditeten. Første scanning udføres typisk i 11.-13. graviditetsuge. Undersøgelsen kombineres med en blodprøve. Hjertefejl findes oftest ikke ved denne scanning, men der kan være fund, der gør, at opmærksomheden skal henledes herpå (stor nakkefold, øget risiko for Down syndrom m.m.). I disse tilfælde vil den gravide få tilbudt en moderkageprøve, der kan give yderligere information om underliggende sygdom/syndromer.

Den anden scanning udføres i 18.-20. graviditetsuge – den såkaldte misdannelsesscanning. Her undersøges hjertet nøje, og er der mistanke om hjertefejl, involveres særligt trænedede læger, der oftest kan afgøre, om hjertet er sygt eller raskt.

Lette hjertefejl kan dog ikke altid påvises. Hvis der påvises en hjertefejl hos fosteret, må konsekvenserne drøftes grundigt. Den gravide tilbydes fostervandsprøve med genetisk undersøgelse, hvor svaret indgår i den samlede vurdering af situationen. Sommetider vil der være gode muligheder for barnets overlevelse med eller uden operation, i andre tilfælde er chancerne mindre. Ved alvorlig hjertefejl kan der almindeligvis bevilges svangerskabsafbrydelse i hvert fald indtil udgangen af 22. svangerskabsuge efter tilladelse fra samråd. I disse tilfælde sættes fødslen i gang ved hjælp af medicin. Barnet vil ikke overleve denne alt for tidlige fødsel. En "almindelig abort" kan ikke udføres så sent, hvis forældrene beslutter sig for at afbryde graviditeten. Vælger man at gennemføre svangerskabet, eller er diagnosen stillet så sent, at der ikke er mulighed for afbrydelse, skal fødslen ske på et af de hospitaler, hvor man behandler børn med hjertefejl, således at barnet fra første færd kan blive optimalt undersøgt og behandlet. Forældre, der tidligere har fået et barn med hjertefejl, eller hvor en af forældrene har en alvorlig medfødt hjertefejl, samt i situationer, hvor scanningen i 11.-13. graviditetsuge giver mistanke om øget risiko for foster med medfødt hjertemisdannelse, tilbydes ofte en ekstra scanning i 15.-16. graviditetsuge. Dette med henblik på tidlig erkendelse af hjertefejl, og i mange tilfælde har undersøgelsen også en beroligende karakter.

Når barnet bliver voksent

Langt de fleste voksne med medfødte hjertefejl vil være symptomfri i deres dagligdag og leve et normalt liv. Her er en række forholdsregler.

FYSISK AKTIVITET

Almindeligvis kan man roligt gøre det, man har lyst, luft og kræfter til. Det gælder også idræt. Naturligvis skal man ikke presse sig over sin evne, og har man svært ved at standse, når éns grænse er ved at være nået, så må man hellere undgå hold- eller konkurrenceidræt. Enkelte voksne, fx med aortastenose, frarådes ofte deltagelse i fysiske anstrengelser. Det kan i sjældne tilfælde være farligt.

Ganske få voksne med øget modstand i lungerne, Eisenmengers syndrom (se *Ordforklaring* side 144), kan dårligt tåle større og især pludselige anstrengelser, og de skal derfor belaste sig forsigtigt og skal især undgå større anstrengelser, der indebærer for megen bevægelse (fx løfte tunge byrder, skubbe en bil i gang).

VALG AF ERHVERV

Langt de fleste kan vælge erhverv efter lyst og evner. Der er dog enkelte erhverv, man er udelukket fra, fx en karriere i forsvaret. Nogle voksne med komplicerede hjertesygdomme kan ikke klare et fuldtidsjob. For dem kan fleksjob være en blandt flere løsninger.

Hvis der er tvivl om, hvad og hvor meget man kan klare i forhold til job, kan det være en mulighed at kontakte en studievejleder eller et jobcenter med henblik på at få afprøvet sin arbejdsevne.

VÆRNEPLIGT

Alle med medfødt hjertefejl er principielt fritagne. Selv om mange unge med mindre betydende defekter eller efter en vellykket operation sagtens vil kunne klare militærlivets strabadser, ønsker man ikke i forsvaret at løbe den mindste risiko.

Man kan spare sig at møde op på sessionen, hvis man til sessionslægen på forhånd oplyser, at man har medfødt hjertefejl og samtidig giver fuldmagt til, at der kan søges oplysninger hos de relevante hospitalsafdelinger eller læger.

GRAVIDITET OG FØDSEL

Hjertets arbejde øges under en graviditet, og der tæres på hjertets reserver; specielt omkring 7.-8. måned. Kvinder med medfødt hjertefejl, som enten ikke har nogen symptomer eller kun lette gener, kan gennemføre graviditet og fødsel fuldstændig som alle andre. Det kan dog være hensigtsmæssigt at få en hjerteroperation overstået – hvis operation er aktuel – inden man tænker på at få børn.

Under graviditeten er kortåndethed ved anstrengelser, hjertebanken samt tendens til ekstraslag ganske normalt. Fødslen vil kunne foregå normalt hos det store flertal; af og til hjælpes barnet ud med sugeskop, mens kejsersnit pga. hjertet er blevet meget sjældent.

Kvinder med cyanose har ikke alene øget risiko for abort, men også for at gå i tidlig fødsel og for blodpropper i benene og bækkenet. Er der i det hele taget en mere kompliceret hjertemisdannelse eller mere end ganske lette symptomer, bør kvinden søge rådgivning. For én gruppe kvinder frarådes graviditet på det kraftigste. Det gælder kvinder med Eisenmengers syndrom (se *Ordforklaring* side 144), hvor der er stor risiko for, at moderen dør under eller lige efter fødslen. Det er dog vigtigt at understrege, at enhver bedømmelse af, om graviditet er tilrådelig, er individuel og bedst udføres på de landsdelscentre, hvor undersøgelse og behandling af patienter med medfødte hjertesygdomme finder sted.

Gravide, der får blodfortyndende tabletter, fx fordi de har fået indopereret en kunstig hjerteklap, frembyder et særligt problem. Den blodfortyndende medicin går over i fosteret og kan ved normal fødsel give anledning til blødninger i barnet. Man kan undgå dette på to måder: enten ved at skifte til en anden

type blodfortynding (heparin), der gives som daglige indsprøjtninger i de sidste seks uger før fødslen, og så føde på normal vis, eller ved at fortsætte den sædvanlige tabletbehandling og så foretage kejsersnit lige efter 38 ugers graviditet.

SVANGERSKABSFOREBYGGELSE

Man kan anvende den svangerskabsforebyggende metode, som kvinden bedst kan acceptere – også p-piller. Ved tilstande med forøget risiko for blodpropdannelse såsom cyanose og deraf følgende polycytæmi (høj blodprocent), Fontan-kredsløb og ved hjertheinsufficiens tilrådes brug af p-piller med lavt østrogenindhold eller såkaldte minipiller. Gestagenspiral kan i særlige tilfælde være et ideelt valg.

KØREKORT

Når der ansøges om kørekort, skal der foreligge en lægeattest, og hvis der er handicaps eller lidelser, skal lægen beskrive disse, eventuelt med en udtalelse fra embedslægen. Er der behov for yderligere oplysninger, kontakter politiet Styrelsen for Patient-sikkerhed.

Hvis hjertelidelsen er af mere simpel karakter, uanset operation eller ej, skulle der ikke være noget til hinder for at erhverve sig et kørekort. Hvis hjerteli-



delsen er af mere alvorlig karakter, vil der oftest være tale om en individuel vurdering.

PENSION OG FORSIKRING

En pensionskasse og et forsikringsselskab er en forretning, og hverken en pension eller en livsforsikring er et socialt gode, som man har krav på. Det er på den baggrund, at det kan være vanskeligt at få pensionsordning eller en livsforsikring på "normale" vilkår. Selv om der kun er tale om en skønhedsfejl, eller selv om man har gennemgået en vellykket operation og er blevet erklæret for hjerterask, kan der godt opstå problemer. I den situation må man henvende sig til landsdelscentret om hjælp og vejledning.

FOREBYGGELSE AF ENDOKARDIT

Retningslinjerne for voksne med medfødt hjertefejl er ganske som for børn (se *Endokardit* side 118).

REJSE OG FORSIKRINGER

Almindeligvis er der ingen problemer i at rejse – men selvfølgelig skal fornuften råde med hensyn til rejsens destination, længde og rejsemåde. For både offentlige og private rejseforsikringer anbefales det, at rejseforsikringsbetingelserne nøje studeres i alle enkeltheder før en rejse. Det gælder for alle, at man skal være opmærksom på, at man via den offentlige rejsesygesikring eller via en privattegnet ferierejseforsikring ikke kan få dækket behandlingsudgifter, hvis man med

rimelighed kan forvente, at sygdommen vil medføre et behov for behandling under udlandsopholdet.

Hvis man er i tvivl om sin forsikringsdækning, kan man henvende sig til SOS International, der varetager interessen for Den Offentlige Rejsesygesikring, herunder opgaven med forhåndsgodkendelser, eller til eget forsikringsselskab. Forsikringsselskabet kan i et vist omfang besvare spørgsmål om dækningen. Enhver, der lider af en eller anden form for kronisk sygdom, bør forud for afrejsen skriftligt sikre sig et såkaldt forhåndstilsagn om dækning.

FORHÅNDSTILSAGN

En forhåndserklæring vil kunne afklare, om hjertebarnet er dækket på en kommende rejse. Forsikringsselskabet vil kunne afklare, hvorvidt barnet er dækket under normale vilkår trods sygdom.

Mange forsikringer dækker ikke, hvis der inden for to måneder før afrejse fra Danmark har været indlæggelse, foretaget ændringer i medicinen, eller hvis hjertebarnet er i et udredningsforløb, hvor der afventes yderligere undersøgelser efter hjemkomst.

Da der kan være forskel på forsikringsselskabernes dækning, anbefales det i tilfælde af en afvisning fra et forsikringsselskab at kontakte andre selskaber.

Det blå EU-sygesikringskort er et kort, der viser, at man har ret til behandling på samme vilkår som borgerne i det land, man rejser i. Standarden kan være forskellig fra dansk standard, og der kan

eventuelt være en egenbetaling, som ikke dækkes af kortet.

Det blå sygesikringskort dækker ikke hjemtransport, behandling på privathospital eller privat klinik, som ikke har en aftale med den offentlig sygesikring i det pågældende land, samt oversøiske rejser.

Man skal bruge det blå EU-sygesikringskort, når man rejser til et EU-land, Norge, Island, Liechtenstein eller Schweiz. Det er vigtigt, at det blå EU-sygesikringskort er gyldigt i hele den periode, man opholder sig i udlandet. Kortet er gratis og gyldigt i fem år.

Det kan være hensigtsmæssigt at medbringe helbredsmæssige oplysninger på engelsk.

BEDØVELSE OG OPERATIONER

Bedøvelse og operationer (for andet end hjertet) tåles i reglen uden problemer, også i voksenalderen. En øget risiko kan forekomme ved forhøjet modstand i lungekredsløbet, Eisenmengers syndrom (se *Ord-forklaring* side 144), ved cyanose og ved hjertheinsufficiens, men risikoen er oftest kun let øget og skal bedømmes individuelt. Lokalbedøvelse tåles uden problemer.

ÅRELADNING

Ved hjertefejl med cyanose og deraf følgende øget antal røde blodlegemer (polycytæmi) kan antallet af de røde blodlegemer tiltage så meget, at blodet

bliver tyktflydende. Det kan give gener, fx hovedpine, og risikoen for blodpropper øges. Behandlingen er åreladning, hvor det fjernede blod erstattes med "klar" væske. Herved fjernes de overflødige røde blodlegemer. Det er oftest i voksenalderen, at generne pga. polycytæmi bliver så udtalte, at det bliver aktuelt med åreladning. For hyppige åreladninger bør undgås. Selv om blodprocenten er høj, eller blodet er "tykt", kan man udvikle jernmangel. I disse tilfælde bør der trods den høje blodprocent gives jern i perioder. Brugen af åreladning er aftagende i forhold til tidligere.

ARVELIGHED

Se *Årsager til medfødte hjertefejl* side 9 .

SEX

Der er ingen grund til specielle begrænsninger – det, man har lyst, luft og kræfter til, kan man roligt indlade sig på, uanset arten af sex.

VOKSEN OG IKKE HELBREDT

Et mindretal vil nå voksenalderen med ingen eller kun delvist opererede komplicerede hjertemisdannelser. Generelt sker der fortsat fremskridt i behandling af rytmeforstyrrelser og hjertheinsufficiens, så symptomerne kan afbødes, og i nogle tilfælde vil hjertetransplantation være en mulighed.



Sociale ydelser ved medfødte hjertefejl

Som forældre til et barn med en medfødt hjertesygdom møder man særlige praktiske, psykiske og sociale problemer i hverdagen. Nogle af dem vil være forbundet med udgifter, der hænger sammen med barnets sygdom.

Nogle hospitaler har en socialrådgiver, som kan give råd og vejledning om sociallovenes bestemmelser og kan oplyse om hjælpemuligheder og evt. med kontakten til barnets bopælskommune. Hvis dette ikke er en mulighed, skal man som forældre selv kontakte kommunen for at søge om kompensation. Mange kommuner har ansøgningsskemaer på deres hjemmesider. Hvis dette virker uoverskueligt, kan man kontakte Borgerservice, som kan viderestille til rette forvaltning.

UDGIFTER OG KOMPENSATION

Familier med et hjertesygt barn kan søge om at få dækket de nødvendige merudgifter, som sygdommen fører med sig. Det fremgår af Servicelovens § 41. Familier med hjertesygte børn kan også søge om kompensation for tabt arbejdsfortjeneste i forbindelse med fravær på grund af barnets sygdom. Det fremgår af Servicelovens § 42.

For at få støtte efter Servicelovens § 41 eller 42 skal barnet have en betydelig nedsat funktionsevne eller en

kronisk og langvarig lidelse, med andre ord skal barnet tilhøre målgruppen for kompenserende ydelser.

Hjælpen er ikke afhængig af familiens indkomst, men der er en bagatelgrænse eller et minimumsbeløb pr. år. Hvis merudgifterne overstiger minimumsbeløbet, gives en månedlig ydelse på baggrund af beregningen.

Sammen med familien udarbejdes et overslag over, hvilke behov barnet vil få i det kommende år, og hvad det fører med sig af udgifter. Kommunen vil så følge op en gang om året for at vurdere behovet for kompensation, hjælp og støtte.

NØDVENDIGE MERUDGIFTER

Der kan være forskellige nødvendige merudgifter forbundet med at forsørge et hjertebarn. Det kan være, hvis barnet får medicin som følge af hjertelidelse, går til handicapridning eller andre fritidsinteresser, der er indrettet, så der tages særlige hensyn.

Det er muligt at søge om at få dækket udgifter, der er forbundet med indlæggelse grundet barnets hjertesygdom, såsom forplejning, transport el.lign. via barnets bopælskommune. Hvis der er mere end 50 km til behandlende hospital, kan man søge om dækning af transportudgifterne på hospitalets kørselskontor eller hos sagsbehandleren i kommunen.



Forældre skal selv afholde de udgifter, som alle familier med børn har, men man kan få hjælp til væsentlige merudgifter. Det er kommunens sagsbehandler, der vurderer, om barnet er i målgruppen, og derved, om forældrene kan blive bevilget tabt arbejdsfortjeneste eller dækning af nødvendige merudgifter. Som forældre kan man altid påklage afgørelsen.

TABT ARBEJDSFORTJENESTE

Det er muligt at søge om tabt arbejdsfortjeneste i forbindelse med indlæggelse, operation og ambulante

kontroller, der relaterer sig til barnets hjertesygdom, og hvor forældrene har et dokumenteret løntab. Almindeligvis er det kun muligt, at én forælder modtager tabt arbejdsfortjeneste, men hvis det fra lægelig side anbefales, at begge forældre skal være til stede grundet operationens alvor eller informationens vigtighed, er det muligt at søge om tabt arbejdsfortjeneste til begge forældre samtidig. Husk altid skriftlig dokumentation på, at begge forældre skal være til stede.





ORLOVSMULIGHEDER

I forbindelse med fødslen af et hjertebarn og evt. efterfølgende indlæggelse er det muligt at få forlænget barselsorloven. Bliver hjertebarnet indlagt inden for de første 46 uger efter fødslen, har man som forældre krav på, at orloven forlænges med den tid, barnet har været indlagt, dog højst tre måneder.

Når man bliver udskrevet fra hospitalet, skal man bede om dokumentation på indlæggelse, og man skal selv søge om forlængelsen af barslen hos Udbetaling Danmark. Søg gerne om forlængelsen i god tid og gerne så hurtigt som muligt.

Vær opmærksom på, at behandling i hjemmet ikke sidestilles med indlæggelse.

Hvis man som forældre bliver nødsaget til at ophøre helt eller delvist med at arbejde på grund af barnets hjertesygdom, er det muligt at søge om dagpenge hos Udbetaling Danmark. For at komme i betragtning skal der være tale om mindst 12 sammenhængende dage. Nogle forældre vil være i målgruppen for både sygeorlov og tabt arbejdsfortjeneste og kan derved selv vælge, hvilken støtte de ønskes at benytte. Tag evt. en snak med barnets sagsbehandler eller Udbetaling Danmark.

HJÆLP I SKOLEN

Langt de fleste hjertesygge børn vil kunne følge et normalt skoleforløb. Enkelte børn kan være nødt til at forsømme skolen i kortere eller længere perioder.

Hvis barnet har haft et stor fravær fra skolen

grundet egen sygdom, er det muligt efter 15 dages fravær at få sygeundervisning. Der kan være tale om 15 sammenhængende dage eller 15 dage inden for en kortere periode.

Hvis barnet har skiftet skole, har været uden undervisning i længere tid, eller hvis der af anden grund er behov for midlertidig faglig støtte, kan man kontakte skolelederen, der har mulighed for at iværksætte såvel supplerende undervisning som sygeundervisning.

PERSONLIG LEDSAGER

Hvis barnet har meget svært ved at færdes alene uden voksen støtte til fx fritidsinteresser eller har svært ved at tage bussen, så er det muligt at søge om en ledsager op til 15 timer pr. måned. Barnet skal være fyldt 12 år for at komme i betragtning. Barnet har selv mulighed for at udpege ledsageren, dog skal ledsageren være over 18 år og ikke et familiemedlem.

HJÆLP TIL UDDANNELSE

De fleste unge hjertepatienter kan følge almindelige uddannelsesforløb, og de modtager Statens Uddannelsesstøtte (SU) på samme vilkår som andre studerende. Der er mulighed for at søge om et særligt handicaptillæg til SU jf. Lov om Statens Uddannelsesstøtte. Er et almindeligt uddannelsesforløb ikke muligt, skal uddannelsesvejlederen kontaktes, da der så kan blive tale om et særligt tilrettelagt uddannelsesforløb.



Hjerteforeningens Børneklub

Familier med hjertesygge børn og unge

For de fleste mennesker er der et stort tomrum med uhyggeligt mange ubesvarede spørgsmål i det øjeblik, diagnosen hjerte- eller kredsløbssygdom foreligger. Påvirkningerne og tankerne vil ofte være forskellige afhængigt af, hvilken kombination af hjertesygdom/syndrom der er tale om.

For nogle vil hjertesygdommen være det altoverskyggende, hvor det her og nu drejer sig om liv og død, hvis barnet er så dårligt på grund af sin hjertesygdom, at en snarlig operation er nødvendig. I andre situationer vil syndromet være det, der optager tankerne mest, hvor man som forældre vil tænke meget i dette handicap, og hvad det indebærer af problemer for familien og barnet for fremtiden.

Hvor kan man søge støtte og opbakning?

Heldigvis har de fleste en god familie og gode venner, hvor man kan få talt ud om sine følelser og tanker. Men trods forståelse herfra er det ikke altid nok. Mange har et yderligere behov for støtte og

opbakning samt viden om barnets sygdom for at komme videre i deres liv og for at have en mulighed for at se et lys for enden af tunnelen. Dette lys for enden af tunnelen kan netop komme ved at tale med familier, der tidligere har stået i samme situation, og som kan fortælle deres historie, og hvordan de klarede de forskellige kriser, som man som familie er gået igennem. Her kommer bl.a. Hjerteforeningens Børneklub ind som et godt netværk, tillige de foreninger, der er for de forskellige syndromer.

Hjerteforeningens Børneklub

Er man derfor forældre til et barn med en hjertesygdom, kan det varmt anbefales, at man melder sig ind i Hjerteforeningens Børneklub. Børneklubben er Hjerteforeningens patientklub for hjertebørn og deres familier – og her kan familierne få et netværk med andre familier i samme situation.

I Hjerteforeningens Børneklub kan forældre til hjertebørn få råd, hjælp og vejledning af andre hjertebarnsforældre. Børneklubben arrangerer

rundt i landet sociale sammenkomster, udflugter og faglige arrangementer, hvor hjertebørn og deres familier kan mødes. Børneklubben arrangerer også landsdækkende aktiviteter som familiekurser med ny viden til forældrene. Alt sammen for at støtte børn med hjertesygdom og deres familier.

I Hjerteforeningens Rådgivning kan man også få råd, hjælp og vejledning fra bl.a. psykolog, diætist, fysioterapeut, socialrådgiver og sygeplejerske.

Endelig kan man møde andre på Facebook i "Hjerteforeningens Børneklub". Her kan forældre og andre pårørende til børn med hjertesygdom udveksle erfaringer og dele sorger og glæder. Det kræver ikke medlemskab af klubben at være med i Facebook-gruppen.

Læs mere om Hjerteforeningens Børneklub
og de aktuelle aktiviteter på
www.boerneklubben.hjerteforeningen.dk



Ordforklaring

A

Angiokardiografi	Røntgenundersøgelse under hjertekateterisation, hvor man filmer et røntgenkontrastmiddels passage gennem hjertet
Antikoagulationsbehandling	Behandling med medicin, der nedsætter blodets tilbøjelighed til at størkne og danne blodpropper. Er især påkrævet, når der er indopereret kunstige hjerteklapper
Aorta	Kroppsulsåren. Aorta ascendens er den første, opadstigende del og aorta descendens den sidste, nedadstigende del langs med rygsøjlen
Aortabuen	Den øverste del af kroppsulsåren, der bøjer bagover og nedover for at fortsætte i aorta descendens. Fra aortabuen afgår pulsårerne til hoved og arme
Aortaklappen	Klappen mellem venstre hjertekammer og kroppsulsåren. I reglen er der tre klapflige, undertiden kun to (bikuspid aortaklap)
Aortastenose	Forsnævring af aortaklappen, venstre hjertekammers udløbsdel lige under klappen eller kroppsulsåren lige over klappen
Arbejds-EKG	Registrering af EKG under fysisk anstrengelse på en motionscykel eller et løbebånd

A

Arterie	Pulsåre, der fører iltet blod væk fra hjertet ud til kroppen. Arteria pulmonalis, lungepulsåren, fører dog iltfattigt blod fra højre hjertekammer til lungerne
Arytmi	Forstyrrelse i hjerterytmen
ASD	Atrieseptumdefekt – hul i forkammerskillevæggen
Atresi	Fuldstændig tillukning af en hjerteklap eller blodåre
Atrium	Forkammer
AV-knuden	Atrioventrikulærknuden. Del af ledningssystemet, lokaliseret i centrum af hjertet. Modtager impulserne fra forkamrene og sender dem med en lille forsinkelse videre gennem ledningsbundtet til hjertekamrene

B

Ballondilatation	Metode til at udvide forsnævrede klapper og blodårer med et ballonkateter
Banding	Hjælpeoperation, hvor der lægges et bånd omkring lungepulsåren for at forsnævre den og derved nedsætte forøget tryk og blodgennemstrømning i lungerne, fx ved univentrikulære hjerter



B

Bikuspid aortaklap	Tofliget aortaklap (normalt trefliget)
Blalock-Taussig-operation	Shunt-operation, hvor blod ledes fra pulsåren til armen ned i lungepulsåren, som regel gennem et stykke kunstig blodåre
Bradykardi	Langsom hjerterytme

C

Coarctatio aortae	Forsnævring på kropspulsåren
Contegra-graft	En kalvevene med veneklap. Anvendes til erstatning for lungepulsåren
CPVT (katekolaminerg polymorf ventrikulær takykardi)	Arvelig hjertesygdom med alvorlige hjerterytme-forstyrrelser, der typisk opstår i forbindelse med fysisk aktivitet
Cyanose	Blåfarvning af hud og slimhinder på grund af nedsat iltindhold i blodet. "Blå børn" er børn med cyanotiske hjertesygdomme – den gruppe af hjerterfejl, der medfører cyanose

D

Dextrocardi	Placering af hjertet i højre side af brystkassen. Er i sig selv uden betydning, men kan ses samtidig med egentlige misdannelser af hjertet. Kan skyldes en abnorm drejning af hjertet mod højre eller fuldstændig spejlvending af hjertet og andre organer, se Situs inversus
DiGeorges sygdom	Gen-defekt, der kan medføre nedsat immunforsvar, taleforstyrrelser og forsinket udvikling. Gen-defekten benævnes ofte 22q11
Dilatation	Udvidelse
Doppler	Ultralydsmåling af blodets strømningshastighed. Med farveDoppler kan blodets strømning direkte vises oven i ultralydbilledet af hjertet
Ductus arteriosus persistens	Åbenstående ductus arteriosus (PDA, DAP). Ductus arteriosus er en blodåre, der før fødslen leder blodet fra lungepulsåren til kropspulsåren uden om lungerne. Den lukker sig normalt kort efter fødslen
Dyspnø	Besværet vejtrækning



E

Eisenmengers syndrom	Komplikation til stor VSD eller anden forbindelse mellem kroppens og lungernes kredsløb med forhøjet blodtryk i lungerne (pulmonal hypertension), hvor lungeblodårerne tager skade og efterhånden bliver udtalt forsnævrede, så der opstår højre-venstre-shunt med cyanose
Ekkokardiografi	Ultralydundersøgelse (scanning) af hjertet
Elektrokardiografi, EKG	Registrering af de elektriske spændinger, der udgår fra hjertet i forbindelse med hvert pumpeslag
Endokardit	Betændelse på hjertets inderside og klapper

F

Fontan-operation	Operation, hvor veneblodet fra hulvenerne, vena cava, føres direkte ud i lungepulsåren, oprindeligt ved, at højre forkammer blev forbundet med lungepulsåren, nu som regel ved TCPC (se denne)
Foramen ovale	Det ovale hul eller „fosterhullet“. En åbning i forkammerskillevæggen, som før fødslen leder blod fra nedre hulvene til venstre hjertehalvdel, men som normalt lukker sig efter fødslen. Bevares dog ofte som en lille spalte uden betydning



G

Glenn-operation	Forbindelse af den øvre hulvene (vena cava superior) med lungepulsåren
-----------------	--

H

Hepatomegali	Forstørret lever. Tegn på hjerteinsufficiens
Hjerteblok	Manglende impulsoverledning, fx mellem forkamre og hjertekamre
Hjerteinsufficiens	Tilstand, hvor hjertet pumper utilstrækkeligt for kroppens behov. Kan enten skyldes svækket eller overbelastet hjerte. Medfører især kortåndethed, hurtig udtrætning, leverforstørrelse og hos spædbørn sutteevanskeligheder og for ringe vægtstigning
Hjertekateter	Tynd, bøjelig plastikslange, som føres gennem årerne ind i hjertets kamre ved en hjertekateterisation
Hjertekateterisation	Undersøgelse med hjertekateter, hvor der måles blodtryk og iltindhold i hjertets kamre samt udføres angiokardiografi (se dette)
Hjerte-lunge-maskine	Maskine, der ilter blodet og sender det rundt i kroppen, fx under en operation, hvor patientens eget hjerte sættes ud af funktion



Holter-monitorering	Ambulant båndoptagelse af EKG gennem et eller flere døgn for at afsløre hjerterytmeforstyrrelser
Homografit	Klapprotese af en aortaklap eller lungepulsåreklap, enten fra en afdød eller fra et hjerte fjernet ved transplantation, gerne med et stykke af selve åren. Anvendes hovedsagelig til erstatning for lungepulsåren
Hypertension	Forhøjet blodtryk
Hypertrofi	Fortykkelse af hjertevæggen
Hypotermi	Nedsat legemstemperatur. Tilstræbes ofte under hjerteoperationer for at nedsætte stofskiftet
Hæmatokrit	Den procentdel af blodet, som udgøres af de røde blodlegemer, normalt ca. 42 pct.
Hæmoglobin	Blodets røde farvestof, et jernholdigt protein (æggehvidestof), som binder og transporterer ilt



Kapillærer	Hårkar, dvs. de fineste, mikroskopiske blodårer mellem pulsårer og vener. Fra kapillærerne sker udvekslingen af ilt og kuldioxid samt af nærings- og affaldsstoffer mellem blodet og cellerne
Kardiomyopati	Sygdom i hjertemuskulaturen
Kollateraler	Blodårer, der udvikler sig som erstatning for manglende normal blodforsyning. Ved coarctatio aortae forbinder kollateralerne pulsårerne oven for og neden for forsnævringen. Ved pulmonalatresi, hvor lungepulsåren er helt tillukket, erstatter kollateraler fra kropspulsåren den manglende blodforsyning til lungerne
Kongenit	Medfødt
Kongenit korigeret transposition	Misdannelse, hvor forkamrene er forbundet med de forkerte hjertekamre, og hjertekamrene er forbundet med de forkerte fraførende arterier (transposition). Blodet ledes derfor fra forkamrene til de rigtige arterier, og transpositionen er medfødt korigeret
Kongenit morbus cordis	Medfødt hjertesygdom
Konno-operation	Udvidelse af venstre hjertekammers udløbsdel med et stykke kunststof



K

Koronararterier Hjertets kransårer – en højre og en venstre – der udgår fra roden af kropspulsåren og forsyner selve hjertet med ilt. Ved en sjælden misdannelse afgår en af koronararterierne fra lungepulsåren

M

Minutvolumen Den blodmængde, som hjertet pumper ud i kroppen pr. minut

Mitralklappen Den tofligede klap mellem venstre forkammer og hjertekammer

Myokardit Hjertemuskelbetændelse, i reglen forårsaget af virusinfektion

P

Pacemaker Batteridrevet apparat, der erstatter hjertets egne elektriske impulser og stimulerer hjertet til at pumpe med en passende rytme. Anvendes ved hjerteblok og i udvalgte tilfælde ved hjertepumpesvigt. Indopereres almindeligvis opad foran og ude til siden på brystet, hos helt små børn dog i bugvæggen

P

Palliativ operation Hjælpeoperation, der bedrer kredsløbets funktion uden at korrigere misdannelsen, se Banding og Shunt-operation

Paroxystisk takykardi Anfaldsvis optrædende hurtig hjertebanken

PDA Persisterende ductus arteriosus, se Ductus arteriosus persistens

Perikardiet Hjertesækken – den bindevævssæk, der omgiver hjertet

Perikardit Betændelse i hjertesækken. Som regel godartet virusinfektion

Polycytæmi Øget antal røde blodlegemer i blodet. Opstår, når iltindholdet i blodet er nedsat som ved cyanose

Pulmonal hypertension Forhøjet blodtryk i lungekredsløbet

Pulmonalklappen Klappen mellem højre hjertekammer og lungepulsåren

Pulmonalstenose Forsnævring af pulmonalklappen (valvulær PS), pulmonalarterien eller udløbsdelen af højre hjertekammer (infundibulær PS)

Pulsoximetri Metode til måling af iltindholdet i blodet ved hjælp af lysføler på en finger, en tå eller en øreflip



Q

QT-syndrom, langt Arvelig forstyrrelse i hjertets elektriske funktion, der kan medføre alvorlige hjerterytmeforstyrrelser. QT er et tidsinterval på elektrokardiogrammet (EKG)

R

Radikaloperation Operation, der korrigerer misdannelser – i mod-sætning til midlertidige og aflastende eller palliative operationer, se Palliativ operation

Radiofrekvensablation Behandling af visse typer hjerterytmeforstyrrelser, hvor man med et særligt hjertekateter foretager en lokal opvarmning af et lille område af hjertevæv, der er årsag til rytmeforstyrrelsen, fx et abnormt ledningsbundet. Herved ophæves dets funktion

Rashkinds atrieseptostomi Dannelse af en ASD – hul i forkammerskillevæggen – ved hjælp af et ballonkateter. Bruges først og fremmest ved transposition

Rastelli-operation Operation for transposition med VSD og pulmonalstenose

Ross-operation Udskiftning af syg aortaklap med patientens egen lungepulsåreklap, som så igen erstattes af en homograft

S

Sepsis Infektion, hvor der kan påvises bakterier i blodet

Shunt En unormal forbindelse mellem det store og lille kredsløb. En højre-venstre-shunt leder veneblod direkte over i pulsåreblodet uden om lungerne. En venstre-højre-shunt leder arterieblod tilbage til lungekredsløbet, som øges

Shunt-operation Operation, hvor der skabes en shunt fra arteriesystemet til lungepulsåren for at forøge en nedsat blodgennemstrømning af lungerne

Sinusknude Lille gruppe celler øverst i højre forkammer, som rytmisk udsender de elektriske impulser, som styrer den normale hjerterytme

Sinusrytme Den normale hjerterytme, der skyldes impulser fra sinusknuden i højre forkammer. Er ofte let uregelmæssig (sinusarytmi)

Situs inversus Spejlvending af organerne i brystkassen og bughulen, således at fx hjertet ligger i højre side og leveren i venstre. Er almindeligvis ikke ledsaget af hjertesygdom

Squatting Sætten sig på hug. Symptom hos børn med Ste-no-Fallots tetralogi, se dette



Steno-Fallots tetralogi	Hul i skillevæggen mellem hjertekamrene og forsnævring af lungepulsåren
Stenose	Forsnævring
Stent	Rørgitter, der kan indsættes i en forsnævret blodåre under ballondilatation for at hindre, at forsnævringen gendannes
Syndrom	Sammenhørende symptomer eller misdannelser, der tilsammen karakteriserer en sygdom. Det samme som symptomkompleks. Bruges specielt om medfødte sygdomme med symptomer fra flere slags organer. Eksempler: Downs syndrom (mongolisme), Williams syndrom, Marfans syndrom, DiGeorges syndrom. Skyldes hyppigt kromosomfejl eller defekter i arveanlæg

Takykardi	Hurtig puls
Takypnø	Hurtig vejrtrækning



TCPC	Total cavo pulmonary connection. Fontan-operation (se denne), hvor den øvre hulvene (vena cava superior) oppefra forbindes direkte med højre lungepulsåre, og hvor nedre hulvene (vena cava inferior) nedefra forlænges gennem en tunnel i eller uden for højre forkammer for ligeledes at forbindes med lungepulsåren
Transposition	Misdannelse, hvor kropspulsårens og lungepulsårens udspring fra hjertekamrene er byttet om, således at veneblodet ledes ud i aorta, og det fuldt iltede arterieblod fra lungerne ledes ud i lungepulsåren. Kan være isoleret eller indgå i forskellige komplekse hjertefejl
Trikuspidalatesi	Manglende forbindelse mellem højre forkammer og hjertekammer, der er lille og underudviklet
Trikuspidalklappen	Den trefligede klap mellem højre for- og hjertekammer
Trommestiksfinde	Fortykkede fingerspidser med kuppelformede urglasnegle, som ses ved kronisk cyanose, dvs. iltmangel i arterieblodet, som regel pga. hjertesygdom, men også ved alvorlige kroniske lungesygdomme som cystisk fibrose
Truncus arteriosus communis	Fælles pulsårestamme fra hjertet. Den afgiver både lungepulsåren, kropspulsåren og hjertets kransårer



U

Univentrikulært hjerte Gruppe af hjertefejl, hvor der kun er ét normalt hjertekammer, som modtager blodet fra begge forkamre. Der findes som regel tillige et lille underudviklet andet hjertekammer, der er forbundet med det normale hjertekammer med et hul i skillevæggen

Urglasnegle Se Trommestikfingre

V

Valvuloplastik Behandling af klapforsnævring med ballondilatation, se dette

Valvulotomi Operation for klapstenose

Vene Åre, der fører blodet ind mod hjertet

Ventrikel Hjertekammer, der pumper blod ud af hjertet. Der er to, hvor højre normalt pumper blodet ud i lungepulsåren og venstre ud i kropspulsåren. De to ventrikler er bygget forskelligt. Ved visse misdannelser sidder "højre ventrikel" på venstre side og "venstre ventrikel" på højre side

Ventrikelseptumdefekt (VSD) Hul i hjertekammerskillevæggen

V

Williams syndrom Syndrom (se dette) karakteriseret ved særlige ansigtstræk, en særlig psyke, tilbageblivende udvikling, nedsat længdevækst og hjertefejl, fortrinsvis aorta-stenose oven for klapperne og/eller forsnævring af lungepulsåreforgreningerne og eventuelt også andre pulsårer. Skyldes en mindre kromosomfejl, deletion, af kromosom nr. 7

Ø

Ødem Hævelse af væv pga. væskeophobning. Kan være et symptom på herteinsufficiens

Øsofagus-ekkokardiografi Ultralydundersøgelse af hjertet fra spiserøret (øsofagus). Anvendes særligt under operation





475 børn fødes hvert år med hjertefejl

Hjertefejl er ikke nødvendigvis alvorlige. Denne bog gennemgår de mest almindelige medfødte hjertefejl, og hvordan man med moderne behandlingsteknik kan afhjælpe fejlene. Bogen tilbyder også vigtige oplysninger om, hvordan man klarer sig godt med et barn med en hjertesygdom, og hvordan man kan hjælpe barnet til en tilværelse, der for de flestes vedkommende kun vil være lidt præget af sygdommen.