

Medfødte hjertesygdomme hos børn

Medfødte hjertesyg- domme hos børn

Udgivet af Hjertereforeningen i samarbejde med Børnehjertefonden.

1. udgave 2000
2. udgave 2006
3. udgave 2017
4. udgave 2024

ISBN 978-87-91648-26-7

Hjertereforeningen

Vognmagergade 7, 3. sal
1120 København K
Tlf. 70250000

E-MAIL post@hjertereforeningen.dk

WEB hjertereforeningen.dk

Manuskript

OVERLÆGE Joes Ramsøe Jacobsen
OVERLÆGE Keld Sørensen
OVERLÆGE Ole Kromann Hansen
OVERLÆGE Alf Wennevold
PSYKOLOG Mette Vestergaard
SOCIALRÅDGIVER Lis Katkjær
SOCIALRÅDGIVER Anne Caspersen

Revision 2006

OVERLÆGE Keld Sørensen
OVERLÆGE Ole Kromann Hansen
SOCIALRÅDGIVER Jane Svanholm

Revision 2017

AFDELINGSLÆGE, PH.D. Lars Idorn
Rigshospitalets Børnehjerteafdeling
OVERLÆGE Jesper Vandborg Bjerre,
Børn og Unge, Aarhus Universitetshospital
SOCIALRÅDGIVER Lene Elise Nielsen
PSYKOLOG Anne Hvarregaard Mose,
Hjertereforeningen

Revision 2024

OVERLÆGE Lars Idorn,
Rigshospitalets Børnehjerteafdeling
PATIENTKOORDINATOR OG SYGEPLEJERSKE
Rikke Karlsen, *Rigshospitalets Børnehjerteafdeling*
KLINISK SPL. SPECIALIST Marianne Steen Jensen
Rigshospitalets Børnehjerteafdeling

Fotograf

Tor Birk Trads

Illustrator

Ken Kragfeldt

Illustration Omslag

Karen Nedergaard

Grafisk design

Sacha Vincent Hansen

Tryk

Sangill Grafisk

Indhold

Kære forældre og pårørende til et barn med medfødt hjertesygdom	10	AVSD (primum-ASD)	49	Kateterbehandling	123	Hvis barnet dør	151
Hjerteforeningen er til for hele familien	10	Coarctatio aortae (COA)	51	Principper for kirurgisk behandling af hjertesygdomme	124	Dåb	152
Brug vores gratis tilbud til hjertesygge børn og pårørende	10	Double outlet right ventricle (DORV)	55	Lukkede operationer	124	Orlov	153
Hjerteforeningens Børneklub	11	Ductus arteriosus persistens	58	Midlertidige og aflastende operationer	124	Hospice	153
Nyttige hjemmesider	11	Ebsteins sygdom	61	Åbne operationer	125	Henvisning til psykologbehandling	153
Hjertesygdom er ikke nødvendigvis alvorlig	12	Hypoplastisk venstre hjertesyndrom (HLHS)	64	Materialer i børne- hjertekirurgien	127	Tør vi få flere børn?	155
Årsager til medfødte hjertesygdomme	15	Kongenit korigeret transposition (ccTGA)	67	Intensiv behandling	130	Fosterdiagnostik	155
Det normale hjerte og kredsløb	19	Marfans syndrom	71	Risiko ved operationen	132	Når barnet bliver voksent	159
Hjertets bygning og funktion	19	Mitral prolaps	73	Tilbage på børnehjerte- afdelingen – og hjem	132	Fysisk aktivitet	159
Hjertets elektriske system	21	Pulmonalatresi med intakt septum (PA/IVS)	75	Operation i udlandet	133	Valg af erhverv	160
Kredsløbet ved medfødte hjertesygdomme	23	Pulmonalatresi med VSD (ventrikelseptumdefekt)	78	Hjertetransplantation	133	Værnepligt	160
Ductusafhængigt kredsløb	24	Pulmonalstenose (PS)	81	Almindelige forholdsregler ved medfødte hjertesygdomme	137	Graviditet og fødsel	160
Symptomer ved hjertesygdomme	27	Steno-fallots tetralogi (ToF)	83	Plejen af spædbørn	137	Svangerskabsforebyggelse	161
Undersøgelser for hjertesygdomme	31	Totalt abnormt indmundende lungevener (TAPVD)	88	Vaccination	138	Kørekort	161
Medfødte hjertesygdomme	36	Transposition af de store kar (TGA)	91	Fysisk udfoldelse	138	Pension og forsikring	161
Afbrudt aortabue	37	Truncus arteriosus communis	95	Børneinstitutioner, dagpleje og skole	139	Forebyggelse af endokardit	162
Aortastenose (AS)	40	Univentrikulære hjerter og fontan- eller TCP- operation	97	Infektioner	139	Rejser og forsikringer	162
Atrioseptumdefekt (ASD) af secundumtype	44	Double inlet left ventricle	98	Endokardit	140	Forhåndstilsagn	163
Atrioventrikulær septumdefekt (AVSD) og primum-ASD	47	Trikuspidalatresi	100	Rejser til udlandet	140	Bedøvelse og operationer	163
Atrioseptumdefekt af primumtype eller partiel		Mitralatresi	102	Bedøvelse og operation for andre sygdomme	140	Åreladning	163
		Fontan- eller TCPC- operation	103	Styrke af vævet ved operationssåret	140	Arvelighed	164
		Ventrikel septumdefekt (VSD)	106	Sol	141	Sex	164
		Andre hjertesygdomme	111	De psykologiske aspekter	143	Voksen og ikke helbredt	164
		Kardiomyopati	111	Usikkerhed og angst	144	Sociale ydelser ved medfødte hjertesygdomme	167
		Hjerterytmeforstyrrelser (arytmier)	116	Støtte og rådgivning	145	Udgifter og kompensation	167
		Behandling af hjertesygdomme	121	Hvad skal jeg fortælle mit barn om sygdommen?	146	Nødvendige merudgifter	168
		Medicinsk behandling	121	Hvordan forbereder jeg mit barn på en indlæggelse?	147	Tabt arbejdsfortjeneste	168
						Orlovsmuligheder	170
						Hjælp i skolen	170
						Personlig ledsager	171
						Hjælp til uddannelse	171
						Ordforklaring	172

Kære forældre og pårørende til et barn med medfødt hjertesygdom

Når et barn bliver ramt af hjertesygdom, kræser tankerne om, hvor alvorlig sygdommen er, og hvordan fremtiden ser ud. Derfor har Hjerteforeningen, i samarbejde med Rigshospitalet, lavet denne bog til dig, der er forælder eller pårørende til et barn med medfødt hjertesygdom. Bogen giver indblik i de mest almindelige hjertesygdomme, behandlingsmuligheder og livet med hjertesygdom.

Hjerteforeningen er til hele familien

Hjerteforeningen er en patientorganisation, der hjælper patienterne med informationer, råd og vejledning, men vi er også til for familien og de pårørende til den hjertesygge.

Derfor kan du ringe gratis til Børnehjertelinjen, hvor vores sygeplejerske, socialrådgiver og psykolog er klar til at rådgive og vejlede dig om symptomer, fremtidsperspektiver, sociale forhold, rettigheder eller andet, der knytter sig til livet med et barn med medfødt hjertesygdom. Du er også velkommen til at bruge Børnehjertelinjen som et frirum for svære følelser, bekymringer eller tanker. *Ring til Børnehjertelinjen mandag, tirsdag og torsdag kl. 9-14 på 70 25 00 00.*

Brug vores gratis tilbud til hjertesygge børn og pårørende

Ingen skal føle sig alene, når et barn bliver ramt af hjertesygdom. Derfor har Hjerteforeningen forskellige gratis tilbud, hvor vi deler ud af ekspertviden og erfaring, så du kan få den tryghed og støtte, som vi ved, at der kan være brug for, når livet bliver vendt på hovedet, og spørgsmålene hober sig op.

Du finder et overblik over Hjerteforeningens tilbud til børn, forældre og pårørende her: hjerteforeningen.dk/boernetilbud

Hjerteforeningens Børneklub

Hjerteforeningens Børneklub er en patientklub for hjertesygge børn og deres familier. Når I melder jer ind i børneklubben, kan I få et netværk med andre familier i samme situation som jer. Mange familier har glæde af at få råd, hjælp og vejledning af andre, der har været igennem det samme.

Hjerteforeningens Børneklub arrangerer aktiviteter i hele landet. Bl.a. sociale arrangementer, udflugter og faglige arrangementer, hvor hjertesygge børn og deres familier kan mødes. Aktiviteterne er kun for børneklubbens medlemmer, og de er udviklet specielt til børn med medfødt hjertesygdom og tager højde for de begrænsninger, der fx kan være ifm. fysisk aktivitet.

Nyttige hjemmesider

Hjerteforeningen – hjerteforeningen.dk

Hjerteforeningens Børneklub –

boerneklubben.hjerteforeningen.dk

22q11 Foreningen i Danmark – 22q11.dk

Landsforeningen for Marfan Syndrom – marfan.dk

Sygehuse med børnehjerteafdelinger

Rigshospitalet – rh.dk

Aarhus Universitetshospital – auh.dk

Odense Universitetshospital – ouh.dk

Hjertesygdom er ikke nødven- digvis alvorlig



Hjertefejl eller medfødte hjertesygdomme hører til de almindeligste medfødte misdannelser.

Omkring 8 ud af 1.000 børn (0,8 %) fødes med en hjertesygdom. Medfødt hjertesygdom optræder lige hyppigt verden over. Der fødes årligt omkring 475 børn med hjertesygdom i Danmark.

Hjertesygdom er ikke nødvendigvis alvorlig. Mange små hjertefejl spiller ingen rolle for helbredet, mens nogle hjertesygdomme kan være så alvorlige, at barnet uden behandling risikerer at dø kort efter fødslen. Andre børn med hjertesygdom 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 hjertesygdomme 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 hjertesyge børn 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 hjertesyge børn lærer fagudtrykkene.

A photograph of a baby sitting on a wooden floor, eating a piece of fruit. The baby is looking towards the camera. The lighting is warm and soft, coming from the side. The background is slightly blurred, showing a white wall and a door frame.

Årsager til medfødte hjertesygdomme

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 hjertesygdom.

Hos nogle er hjertesygdommen 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 afvigelser, som er associeret til medfødt hjertesygdom, er Turners syndrom, 22q11-deletions-syndrom og Williams syndrom.

Røde hunde og enkelte andre infektioner i graviditeten kan også føre til hjertesygdom 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.

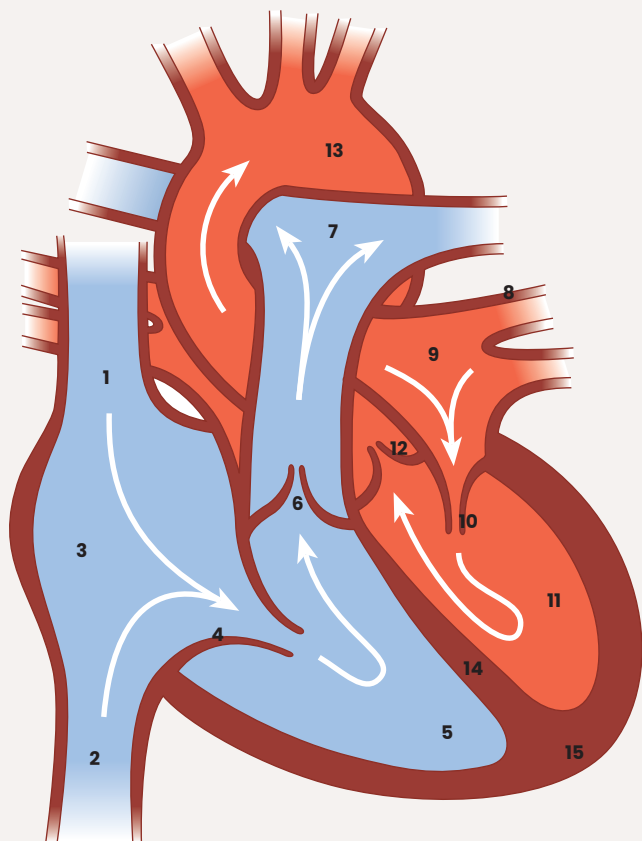
Mange forskellige påvirkninger kan forstyrre hjertets normale udvikling, hvis de rammer fosteret på et kritisk tidspunkt – fx virusinfektioner, medikamenter, kemikalier og røntgenstråling.

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

Arvelig disposition spiller en vis, men lille rolle. Risikoen for, at forældre, der allerede har fået et barn med hjertesygdom, får endnu et barn med hjertesygdom, 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 25–50 % afhængig af, hvordan sygdommen videregives. Risikoen er ikke øget for børn af forældrenes søskende.

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

Det normale hjerte



- | | | |
|-----------------------|----------------------|--------------------------|
| 1. Øvre hulvene | 6. Pulmonalklappen | 11. Venstre hjertekammer |
| 2. Nedre hulvene | 7. Lungepulsåre | 12. Aortaklappen |
| 3. Højre forkammer | 8. Lungevene | 13. Kropspulsåre (aorta) |
| 4. Trikuspidalklappen | 9. Venstre forkammer | 14. Hjerteskillevæg |
| 5. Højre hjertekammer | 10. Mitralklappen | 15. Hjertemuskelvæg |

Det normale hjerte og kredsløb

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

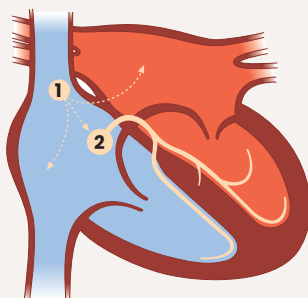
Hjertets bygning og funktion

Hjertet består af to halvdele, en højre og en venstre hjertehalvdel,

Hele kredsløbet



Hjertets elektriske system



1. Sinusknuden
2. AV-knuden

der er adskilt fra hinanden af hjerteskillevæggen (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. Hjertekamrene fungerer som muskelpumper, og skillevæggen består af forkammerskillevæggen (atrieseptum), som opdeler højre og venstre forkammer, og hjertekammerskillevæggen (ventrikelseptum) som opdeler højre og venstre hjertekammer. 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, som udåndes og optager ilt fra indåndingsluften 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 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 ledningsbundtet, som breder sig ud på indersiden af hjertekamrene. I AV-knuden sker 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 højre og venstre hjertekamre sig samtidigt sammen og tømmer sig ud i de to store pulsårer, mens klapperne lukker sig bagud mod forkamrene.



Kredsløbet ved medfødte hjertesyg- domme

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

Ved den ene type er hjertet belastet af ekstra arbejde, som det fx ses ved en forsnævret hjerteklap, 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 hjertesvigt (hjertheinsufficiens), 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. Arterieblodet 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. Typen af hjertesygdomme bag de to nævnte typer af kredsløbsforstyrrelser kaldes derfor også hhv. ikke-cyanotiske og cyanotiske hjertesygdomme.

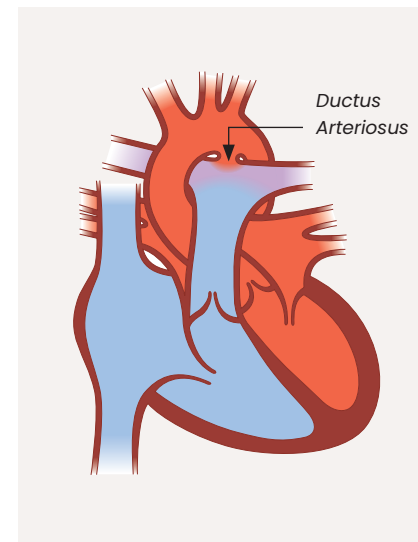
Ved begge typer af kredsløbsforstyrrelser nedsættes evnen til at øge ilttransporten og dermed efterkomme det øgede iltbehov under muskelarbejde. Fysisk aktivitet eller anstrengelse fører derfor hurtigere til træthed og kortåndethed. Hjerter og kredsløb kan til en vis grad tilpasse sig – kompensere for – denne situation. Hjertemuskelvæv, 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 hjertesygdomme 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 hjertesygdommen mere udtalt med årene, det gælder fx ofte forsnævring af klapper.

Ved de sværeste hjertesygdomme 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 hjertesygdomme kan såvel lungekredsløbet som kroppens kredsløb imidlertid være afhængigt



Persisterende Ductus Arteriosus – Når blodkarret Ductus Arteriosus forbliver åben efter fødslen.

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 forsnævring/stenose i kropspulsåren. I disse tilfælde vil en ductus arteriosus kunne sikre, at blod fra højre hjertekammer ledes gennem ductus og over i kropspulsåren på den anden side af forsnævringen. I disse situationer kan lægemidlet prostaglandin gives i et drop. Prostaglandin hjælper med at holde ductus arteriosus åben og sikrer kredsløbet, indtil der kan opereres.

Symptomer ved hjertesygdomme

Alle typer hjertesygdomme 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 anstrænger 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 måser 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 den ansvarlige børnehjertelæge give besked om, hvordan de skal forholde sig.

Ved de typer af hjertesygdom, hvor hjertet belastes af en ekstraordinært stor arbejdsbyrde, kan man se hjerteinsufficiens, dvs. at hjertet pumper utilstrækkeligt til at opretholde normalt kredsløb. Under hjerteinsufficiens 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. Hos større børn kan, som hos voksne, ses hævelser af benene. 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. Hjerterinsufficiens 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.

Ved nogle typer cyanotisk hjertesygdom ses anfaldsvis forværring af cyanose (se Steno-Fallot side 83). Forældrene bør ved samtale med deres børnehjertelæge have at vide, om der er risiko for anfald, og hvad de i så fald skal gøre. Anfaldsvis symptomer kan også skyldes hjerterytmeforstyrrelser (se Hjerterytmeforstyrrelser side 116). Ellers er "hjerteranfald" usædvanlige ved de medfødte hjertesygdomme.

Det er en almindelig bekymring hos forældre, at iltmangel ved cyanotiske hjertesygdomme 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.

Brystsmerter hører til undtagelserne ved de medfødte hjertesygdomme. Smerter kan især forekomme ved svær aortastenose (se Aortastenose side 40) og ved enkelte andre sjældne hjertesygdomme. Derimod ses angstbetingede brystsmerter 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. brystsmerter, har næsten aldrig hjertesygdom, men smerter fra brystvæggens muskler. Ved medfødt hjertesygdom er pludselig og uventet død sjælden. Forældre har derfor i almindelighed ingen grund til at frygte, at deres barn pludselig dør. Hvis en hjertesygdom fører til døden, vil der som regel forud have været udtalte symptomer på hjerterinsufficiens eller svær, vedvarende cyanose. Risikoen kan imidlertid være reel – men stadig lille – ved de mere alvorlige og komplicerede hjertesygdomme.



Undersøg- elser for hjertesyg- domme

Allerede under graviditeten vil op mod 80-90 % af de alvorlige hjertesygdomme være diagnosticeret. Alle gravide i Danmark tilbydes en misdannelsesscanning midt i graviditeten, hvor der også screenes for hjertemisdannelser. Påvises en hjertesygdom, 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 hjertesygdommen. 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" hjertesygdom er i den sammenhæng over de senere år blevet væsentligt forbedret.

Hos spædbørn, som alligevel ikke er blevet diagnosticeret med hjertesygdom under graviditeten, vil det ofte være symptomer på hjerteinsufficiens eller cyanose, der fører til påvisning af den med-

fødte hjertesygdom. De tidligste symptomer på hjerteinsufficiens vil ofte være, at barnet ikke tager tilstrækkeligt på i vægt.

Det kan der være mange andre grunde til, og derfor kan det være nogen tid, før den rigtige diagnose bliver åbenbar. Kortåndethed, svedtendens, bleghed og hurtig træthed ved sutning leder på sporet (se Kredsløbet ved medfødte hjertesygdomme side 23, og Symptomer ved hjertesygdomme side 27).

Ved lettere hjertesygdomme 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 hjertesygdommen.

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, 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 trænede læger at skelne de uskyldige mislyde fra mislyde, der høres ved hjertesygdom, 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 hjerteskillevæggen. 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 ultralydundersøgelse af hjertet (ekkokardiografi), mens røntgenundersøgelse af hjerte og lunger sjældent er nødvendigt til at begynde med.

Andre undersøgelsesmetoder, som benyttes tiltagende meget, omfatter MR-scanning og CT-scanning, som er teknisk højtudviklede metoder til at danne billeder af hjertet og omkringliggende kar. MR-scanneren støjer meget, og det kan derfor være nødvendigt at beskytte ørerne, men undersøgelsen 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. Både CT og MR-scanning har hver deres fordele, og undersøgelserne benyttes som udgangspunkt i de tilfælde, hvor ekkokardiografi ikke på tilfredsstillende vis kan give alle nødvendige oplysninger. 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.

Ekkokardiografi er en vigtig undersøgelse for diagnose og løbende kontrol ved hjertesygdom. Ved hjælp af ultralydsbølger, dannes 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 lydhoved eller transducer. Der må ikke være luft mellem lydhovedet og huden, hvorfor man smører noget klar creme eller gel på huden. Ekkokardiografi er ufarligt og giver ingen skadelig stråling og er ikke forbundet med smerter eller andet ubehag. 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 hjertesygdommens art og sværhedsgrad og dermed til at beslutte, om operation er tilrådelig, og hvorledes den skal gennemføres. Pulsoximetri måler iltindholdet i blodet ved hjælp af en lille lysføler sat på en finger eller en tå og anvendes særligt hos udvalgte børn ved ambulante kontroller og som led i overvågning af hjertebørn under indlæggelse, under og efter operation og dernæst til at følge børn, der er cyanotiske.

EKG registrerer svage elektriske spændingsforskelle på huden, der stammer fra den elektriske impulsudbredning i hjertet (se Hjertets elektriske system side 21). 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 hjertesygdom 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 hjerterytme-forstyrrelser og måler, hvor meget barnet kan præstere. Arbejds-EKG kan som regel først gennemføres fra skolealderen.

Ved mistanke om hjerterytme-forstyrrelser vil der ofte laves en



Pulsoximetri



EKG

længerevarende EKG-optagelse – typisk en Holter-monitorering – for at se, om det er muligt at påvise unormale forhold i hjerterytmen. I særlige tilfælde ønskes daglig overvågning af hjerterytmen. Her kan en lille, såkaldt loop-recorder indopereres under huden på brystkassen. Den sender trådløst og automatisk informationer til hospitalet, hvis der kommer alvorlige rytmeforstyrrelser.

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.

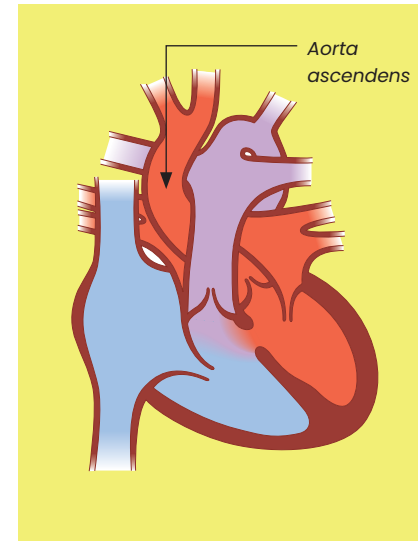
Hjertekateterisation er en lidt større undersøgelse. Under røntgengennemlysning føres et tyndt, bøjeligt plastikrør – et kateter – fra lysken gennem en blodåre op i hjertet, hvor der måles tryk og tages blodprøver til måling af blodets iltindhold i hjertets forskellige kamre og i de til- og fraførende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

Hjertekateterisation foretages i fuld bedøvelse og benyttes både diagnostisk og som behandling. Undersøgelsen er forbundet med en ganske lille risiko for komplikationer. Undersøgelsen anvendes derfor kun diagnostisk, hvis man ikke kan få tilstrækkelige oplysninger ved de førnævnte metoder til at kunne planlægge behandlingen bedst muligt.

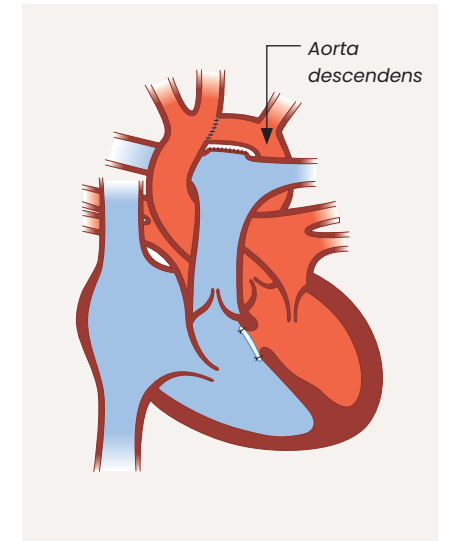
Hjertekateterisation anvendes også i behandlingsøjemed til udvalgte hjertesygge børn, fx til ballonudvidelser (se Kateterbehandling side 123), lukning af ASD og VSD, stentning af forsnævret kar samt indsættelse af kunstig lungepulsåreklap. Alternativet til hjertekateterisation som behandling er åben hjerteoperation. Her vil fordele og ulemper afvejes, og den mest hensigtsmæssige behandling vil blive anbefalet.

Elektrofysiologisk undersøgelse foretages som en hjertekateterisation i fuld bedøvelse med katetre indført via lysken og benyttes ved mistanke om eller påvist hjerterytmeforstyrrelser. Som ved en hjertekateterisation, kan undersøgelsen være både diagnostisk (såkaldt elektrofysiologisk undersøgelser) eller behandlende (såkaldt ablation). Ved elektrofysiologisk undersøgelse kortlægges de elektriske impulsers udbredning gennem hjertet og eventuelle foci for hjerterytmeforstyrrelser kan påvises. Ved indikation for behandling kan ablation udføres (se radiofrekvensablation, se Hjerterytmeforstyrrelser side 116).

Medfødte hjertesygdomme



Afbrudt aortabue + VSD



Operation for afbrudt aortabue

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 21) ligesom før fødslen. Tilstanden er således et eksempel på ductusafhængigt kredsløb (se Ductusafhængigt kredsløb side 24). 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 hjertesygdommene. 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 kort efter fødslen, når ductus arteriosus lukker (se Ductusafhængigt kredsløb side 24). 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 24, og Medicinsk behandling side 121). 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.

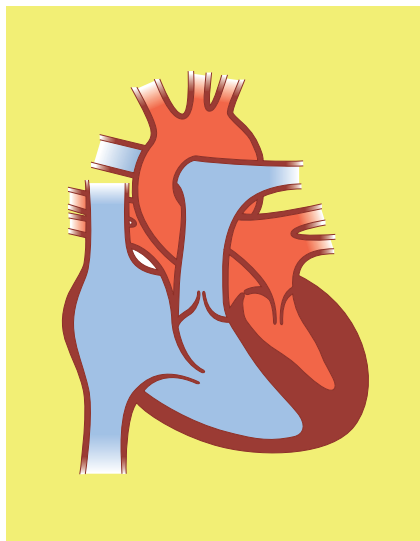
Så snart barnets tilstand tillader det, foretages operation gennem brystbenet og ved anvendelse af hjerte-lunge-maskine. Ductus arteriosus fjernes, og nederste del af kropspulsåren trækkes op og forbindes med øverste del af kropspulsåren ved en såkaldt anastomose.

Øvrige hjertemisdannelser korrigeres oftest i samme seance, hvis det findes nødvendigt. Risikoen for ikke at overleve operationen er omkring 5 %, da det er en kompliceret operation.

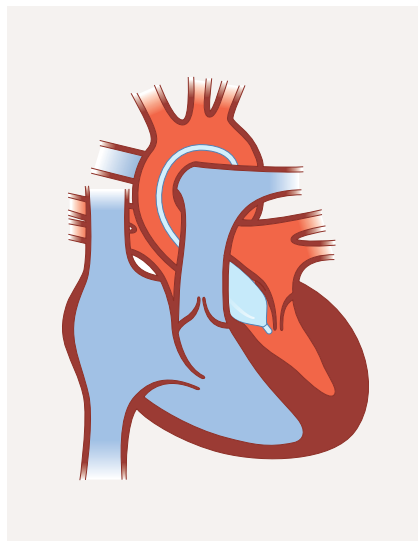
PROGNOSE

Udsigterne er gode efter vellykket operation, om end nogle behøver ny operation, fordi der gendannes en forsnævring, coarctatio

(se Coarctatio aortae side 51), ved anastomosen på stedet, hvor kropspulsåren er syet sammen. Eventuelle ledsagende sygdomme som 22q11-deletions-syndrom 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 hjertesygdommen findes der, eller efter fødslen. Børn med 22q11-deletionssyndrom skal følges af børnelæger med specialviden om dette syndrom, således at rette indsatser tilbydes på rette tid.



Aortastenose



Ballonudvidelse af aortastenose

Aortastenose (AS)

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 en eller to i stedet for de normale tre klapflige – monokuspide eller bikuspide i stedet for tricuspide. Noget sjældnere er det området enten lige under eller lige over klapperne, som er forsnævret (hhv. subvalvulær eller supravvalvulær aortastenose). Sidstnævnte er ofte led i Williams syndrom eller optræder arveligt i visse familier. Aortastenose kan være 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.

KONSEKVENSER

Aortastenose ses i forskellige sværhedsgrader og symptomer og konsekvenser afhænger heraf. Som udgangspunkt, må venstre hjertekammer presse kraftigere og øge pumpetrykket for at pumpe blodet gennem forsnævringen. For at klare dette vokser hjertemusklen sig tykkere. Det er kun de sværeste forsnævringer, der medfører symptomer, først og fremmest hurtigt indsættende træthed og kortåndethed ved fysisk udfoldelse. Der kan også være smerter i brystet ved anstrengelse, sjældnere besvimelser og meget sjældent pludselig død. Aortastenosar bliver i reglen gradvist 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 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 24). 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

Behandling afhænger af typen af stenose, alder og sværhedsgrad. De lettere grader skal blot følges ambulant i alle aldre. Ved sværere valvulære aortastenosar hos yngre børn, kan man i mange tilfælde mindske stenosen 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



Ross-operation



Ekstern pacemaker

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 mindre utæthed af klappen (aorta-insufficiens), ligesom der vil være risiko for gradvis gendannelse af forsnævringen, således at ballondilatation eller 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. I få tilfælde med kritisk medfødt aortastenose kan der være generelt små forhold på venstre side af hjertet, dvs. lille mitralklap, venstre hjertekammer, aortaklap, og/eller hovedpulsårebuen. I disse tilfælde bliver operationen mere kompliceret og i enkelte tilfælde må man vælge et-kammer/TCPC/Fontan kredsløb (Se side 103).

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 127).

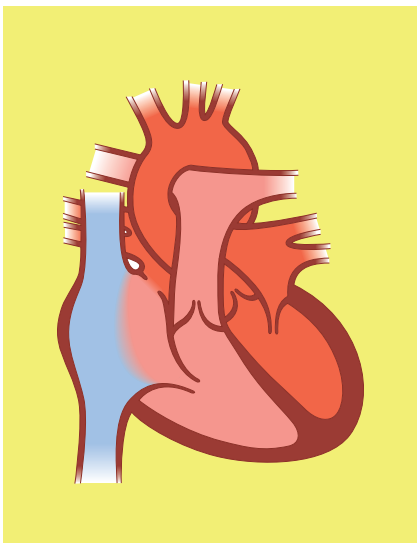
Alle operationerne udføres gennem brystbenet og ved hjælp af hjerte-lunge-maskine.

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 140), 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 (antikoagulationsbehandling, se Medicinsk behandling side 121). 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 som lungepulsåreklap via en hjertekateterisation. Denne stentklap udvider og erstatter klappen i homograften.

Det er en stent påmonteret en kalveveneklap (se Materialer i børnehjertekirurgien side 127). 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)

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.

Et meget lille hul i forkammerskillevæggen kaldes persisterende foramen ovale (PFO). Dette er et meget normalt fund, også hos voksne. Hullet kræver hverken behandling eller ambulant opfølgning.

HYPPIGHED

ASD er den næsthyppigste hjertesygdom. 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 hjertesygdommen 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 de fleste opstår der først symptomer i voksenalderen, når hjertet har været overbelastet i mange år. Voksne kan også få hjerterytmeforstyrrelser.

UNDERSØGELSER

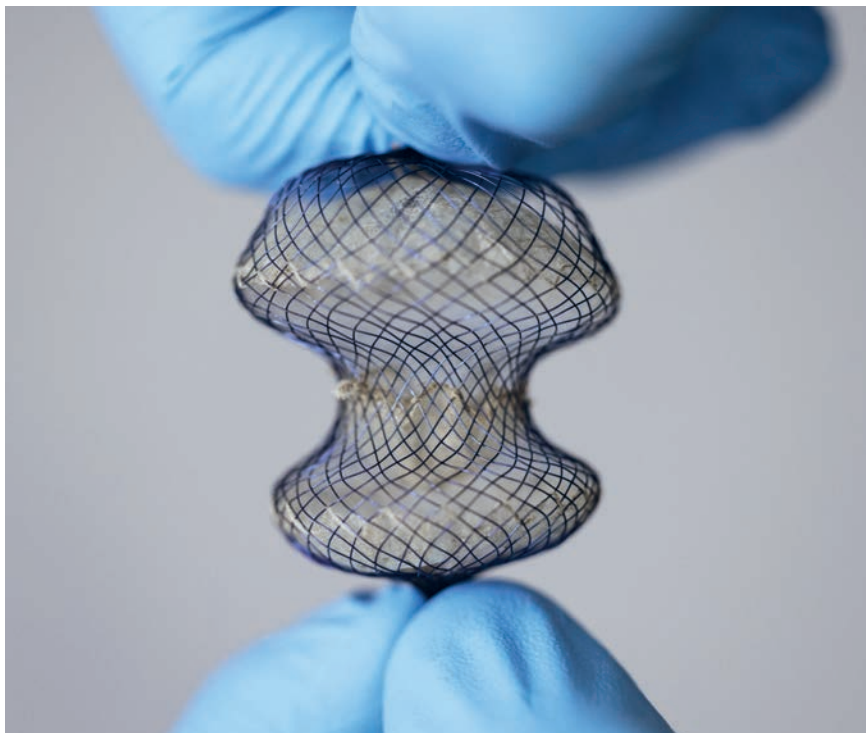
Ved ekkokardiografi kan man som regel se hullet og vurdere belastningen af hjertet. Undertiden kan det være svært at se hullet ved udvendig ekkokardiografi. I så fald kan det være nødvendigt at foretage en ultralydsscanning fra spiserøret (se Undersøgelser for hjertesygdomme side 31). Dette gøres under fuld bedøvelse.

BEHANDLING

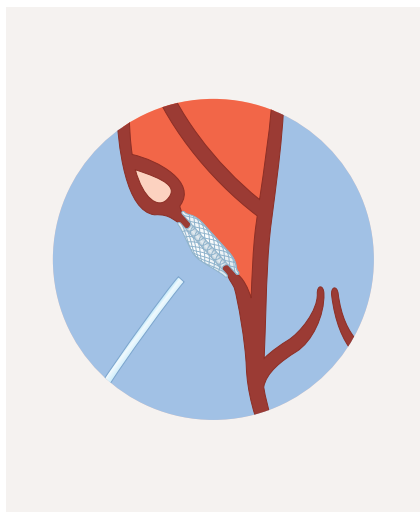
Små huller kræver ingen behandling. Store huller, som belaster hjertet, bør, uanset symptomer, lukkes for at undgå skade på hjerte og lunger. Lukning af hullet kan ske ved operation eller hjertekateterisation. Operation foretages gennem brystbenet under anvendelse af hjerte-lunge-maskine (se Åbne operationer side 125). Hullet sys enten sammen eller lukkes med en lap. Nogle huller kan lukkes med en lukkemekanisme (se Kateterbehandling side 123), som placeres i hullet under en hjertekateterisation (se Undersøgelser for hjertesygdomme side 31), hvorved operation kan undgås.

PROGNOSE

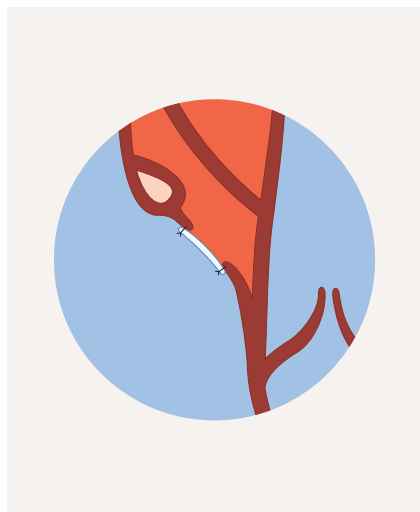
Risikoen ved operationen og hjertekateterisation er meget lille. Hvis hullet er blevet lukket i barnealderen, bliver barnet helt raskt. Hvis operationen først foretages i voksenalderen, er der ofte sket en belastning af hjertet, hvis følger ikke svinder helt, selv om hullet lukkes. Det er derfor vigtigt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



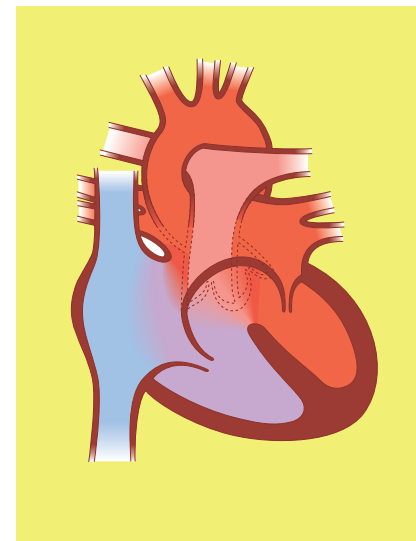
"Prop" til lukning af ASD



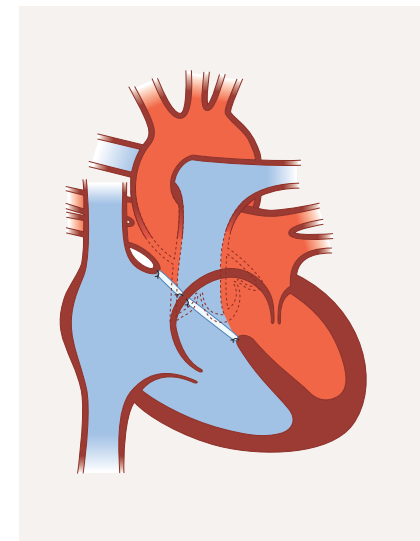
ASD lukket med "prop" under kateterisation



Operation for ASD



Atrioventrikulær septumdefekt (AVSD)



Operation for AVSD

Atrioventrikulær septumdefekt (AVSD) og primum-ASD

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 87). Andre hyppigt associerede hjertemisdannelser kan være Steno-Fallots tetralogi (se side 83),

Double outlet right ventricle (se DORV side 55) og transposition af de store kar (se side 91).

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 venstre-
sidige 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, hvis tilstanden ikke opereres i tide, beskadige lungekarrene 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 hjerteinsufficiens inden for de første levemåneder (se Symptomer ved hjertesygdomme side 27). Børnene tager ikke ordentlig på i vægt, spiser dårligt, sveder og har hurtig og besværet vejrtrækning.

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

UNDERSØGELSER

Diagnosen stilles ved ekkokardiografi, hvor hullernes 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 121). 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 hjertekamrene opdeles i to separate klapper. 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 124), 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 hjertesygdom 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 44) 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 44), 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 hjerteinsufficiens (se side 23).

UNDERSØGELSER

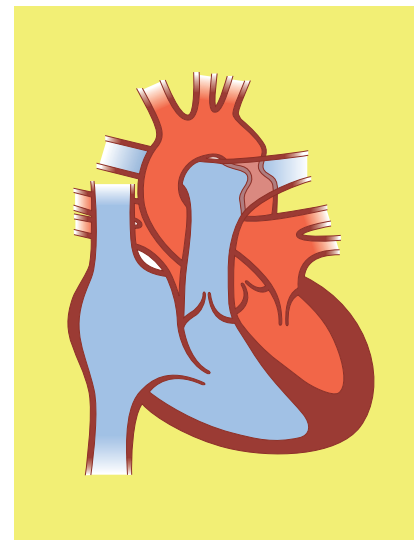
Som ved AVSD, først og fremmest ekkokardiografi.

BEHANDLING

Alle opereres. Timing for operation afhænger af ASD-størrelsen og utætheden på AV-kappen. De fleste opereres i 1-års alderen, andre i før-skole-alderen. Operationen adskiller sig fra operation for total AVSD ved, at der kun skal lukkes en defekt i forkammer-skillevæggen, og indgrebet på klappen er mere beskedent. Det er sjældent, at klappen mellem venstre for- og hjertekammer bliver helt tæt. I modsætning til secundum ASD, kan en primum-ASD ikke lukkes med device via hjertekateterisation.

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 129).



Coarctatio aortae

Coarctatio aortae (COA)

Coarctatio aortae er en forsnævring af kroppspulsåren lige efter aortabuen. Coarctatio kan være eneste misdannelse eller ses sammen med andre hjertesygdomme, fx VSD (se side 106) eller mere komplekse hjertesygdomme. Op mod halvdelen af patienterne har samtidig bikuspid aortaklap, dvs. en kroppspulsåreklap med to i stedet for tre klapflige. I nogle tilfælde er de samtidig forsnævrede, således at der er aortastenose (forsnævring af klappen).

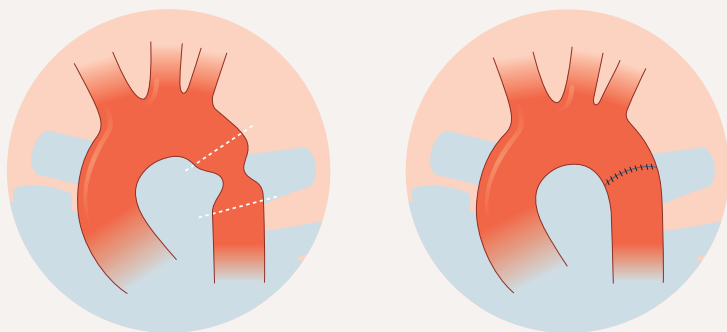
HYPPIGHED

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

KONSEKVENSER

Coarctatio findes i forskellige sværhedsgrader, og symptomer og konsekvenser for kredsløbet afhænger heraf. Generelt skal venstre hjertekammer presse kraftigere for at få blodet gennem forsnævringen, og der udvikler sig forhøjet blodtryk før forsnæv-

Operation for Coarctatio aortae



Fjernelse af forsnævring

ringen, dvs. i venstre hjertekammer samt i hovedet og armene. Kroppen vil langsomt kunne udvikle nye blodårer, som fører blodet forbi forsnævringene (kollateraler), men da de ikke er udviklede hos nyfødte, er kredsløbet til underkroppen ved udtalte forsnævringene afhængigt af, at ductus arteriosus (se Ductusafhængigt kredsløb side 24) 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, åndenød eller smerter i benene ved fysisk aktivitet. Fra ungdomsårene kan der komme symptomer fra det høje blodtryk, såsom hovedpine. Ikke sjældent stilles diagnosen først i voksenalderen efter fund af forhøjet blodtryk.

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 hjertesygdomme side 23 og Symptomer ved hjertesygdomme side 27).



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 CT-scanning eller angiografi og trykmåling under en hjertekateterisation (se Undersøgelser for hjertesygdomme side 31) mere detaljeret kan vise forsnævringen og dens form og sværhedsgrad.

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.

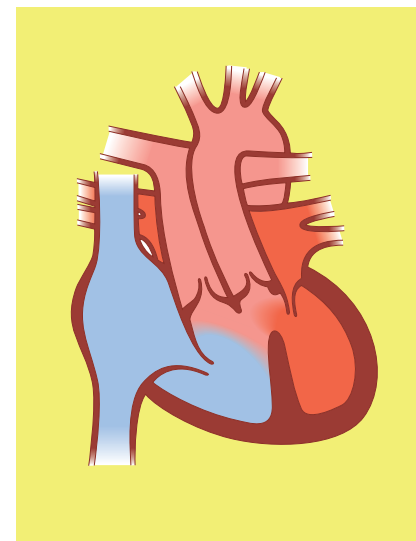
Hos syge nyfødte kan man genoprette et godt kredsløb ved at holde ductus arteriosus åben med stoffet prostaglandin (se Ductusafhængigt kredsløb side 24). Når tilstanden er stabiliseret, opereres hurtigst muligt. Ved den mest anvendte operation fjern-

nes det forsnævrede stykke af kropspulsåren (aorta), og enderne sys sammen igen (end-to-end-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.

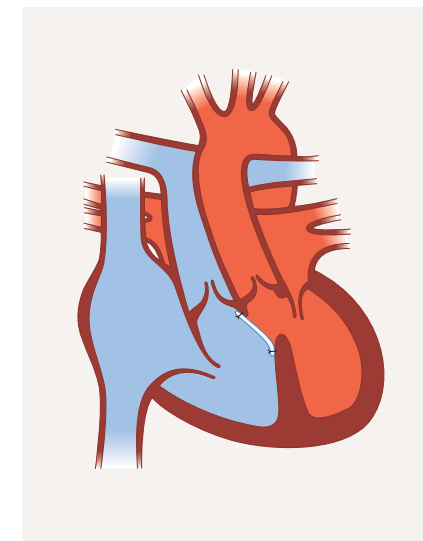
Ved ballonudvidelse indføres et lille plastikkateter gennem en pulsåre i lysken. Kateteret har en indbygget ballon i spidsen. Når ballonen er ud for forsnævringen, kan den kortvarigt blæses op, hvorved forsnævringen som regel kan formindskes. I nogle tilfælde placeres samtidig en stent (se Ordforklaring side 181) i det forsnævrede område for at forhindre genforsnævring (se Kate-terbehandling side 123).

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.



DORV af VSD-type



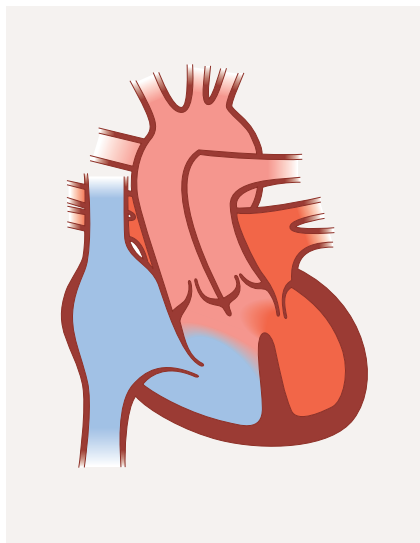
Operation for DORV af VSD-type

Double outlet right ventricle (DORV)

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 106) 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 (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 81) eller forsnævring af kropspulsåren (se Coarctatio aortae side 51), ligesom venstre hjertekammer kan være underudviklet. DORV er således ikke én sygdom, men snarere en gruppe af beslægtede misdannelser.

HYPPIGHED

Ca. 1 % af medfødte hjertesygdomme.



DORV af transpositionstype (Taussig-Bing)



Operation for DORV af transpositionstype

KONSEKVENSER

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

Ved VSD-typen udvikler der sig hjertheinsufficiens (se Kredsløbet ved medfødte hjertesygdomme side 23 og Symptomer ved hjertesygdomme side 27), medmindre der er en beskyttende pulmonalstenose, som begrænser mængden af blod gennem lungerne.

Hvis der er en pulmonalstenose, ligner forstyrrelsen meget Steno-Fallots sygdom (se side 83), 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 hjertheinsufficiens.

BEHANDLING

Børn med DORV skal opereres, men valg af operationstype og timing 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 krops-pulsåren. Er der tillige lungepulsåreforsnævring, opereres som ved Steno-Fallots sygdom (se Steno-Fallots tetralogi side 83).

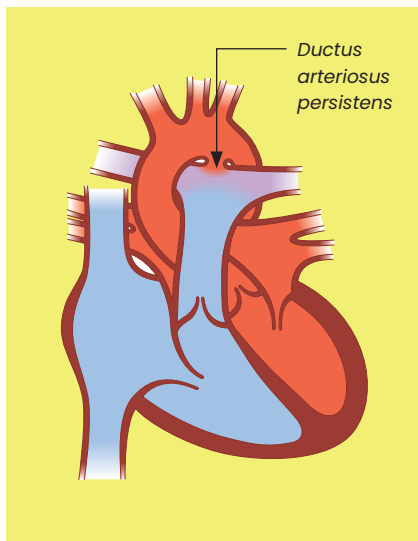
Ved Taussig-Bing- eller transpositionstypen vil der ofte være forskellige behandlingsmuligheder. Hyppigst lukkes VSD'en således, at blodet fra venstre hjertekammer ledes op i lungepulsåren, og samtidig foretages en "switch"-operation (som ved transposition, se Transposition side 91), hvor lunge- og krops-pulsåre 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 129) 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 125).

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 124). 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 103).

PROGNOSE

Operationens omfang afhænger af, hvor kompleks hjertesygdommen 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.



Ductus arteriosus persistens

Ductus arteriosus persistens

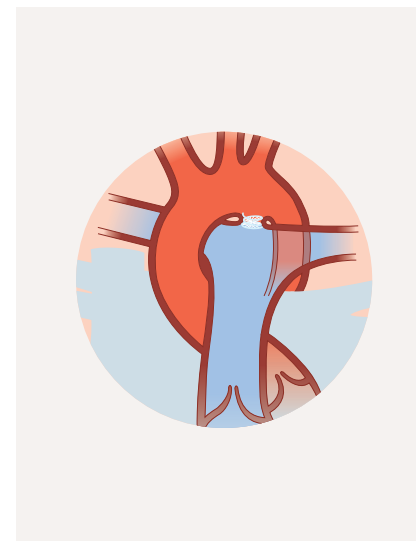
Ductus er en blodåre, som er åben hos alle i fostertilværelsen, og som leder blodet fra lungepulsåren uden om lungerne til kropspulsåren. Ductus lukker sig normalt enten ved fødslen eller i dagene lige efter. I nogle tilfælde forbliver ductus dog åben. Efter fødslen "vendes" blodstrømmen, så blodet løber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

HYPPIGHED

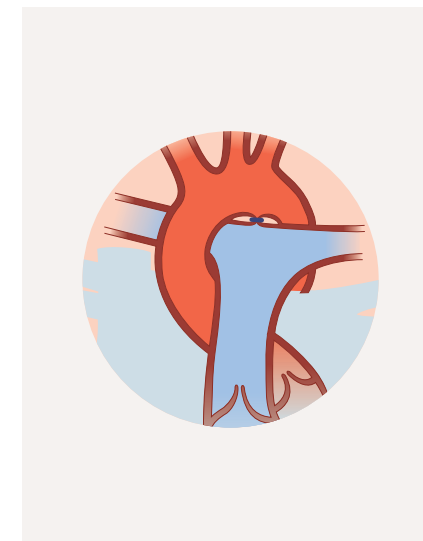
Åbentstående ductus arteriosus udgør ca. 5-10 % af hjertesygdommene. I de fleste tilfælde er der alene tale om en ductus, men af og til indgår ductus i en mere alvorlig hjertesygdom.

KONSEKVENSER

Når ductus er åben, løber blodet fra kropspulsåren, hvor trykket er højt, til lungepulsåren, hvor trykket er lavt (se Venstre-højre-shunt side 180). 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 140).



Ductus lukket med spiral (coil)



Ductus lukket ved operation

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 spædbarnsalderen i form af spisevanskeligheder, kortåndethed og for lidt vægtøgning (se Symptomer ved hjertesygdomme side 27). 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

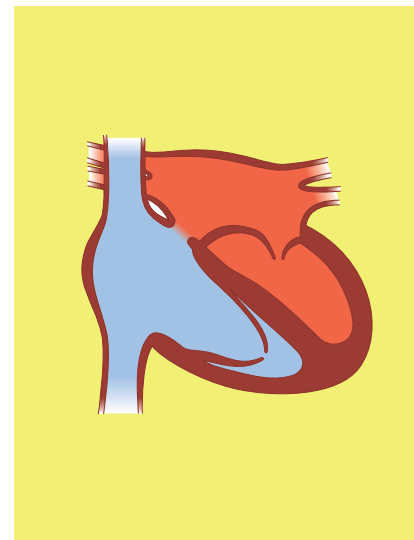
Hvis ductus er så stor, at hjerte- og lungekredsløb bliver belastet, skal barnet behandles. I de fleste tilfælde er det muligt at lukke ductus med en "prop" eller med en lille spiral (coil), som kan ind-

føres i ductus under en hjertekateterisation (se Kateterbehandling side 123).

Teknisk findes der udstyr til at lukke ductus ved en hjertekateterisation helt ned til 800g. For tiden (2024) gør vi det i Danmark via hjertekateterisation fra ca. 3kg. Hos de helt små børn, og hvis ductus er meget stor, må ductus lukkes ved en 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.



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 atriaseptumdefekt eller ASD (se side 44). Andre hjertesygdomme ses sammen med Ebsteins sygdom.

HYPPIGHED

Under 1 % af de medfødte hjertesygdomme.

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. Kropspulsåreblodets iltindhold bliver lavere end normalt, og pa-

tienten 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 118).

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 og afhængig af en åbentstående ductus arteriosus. Ofte bedres tilstanden noget 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, veksellende 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

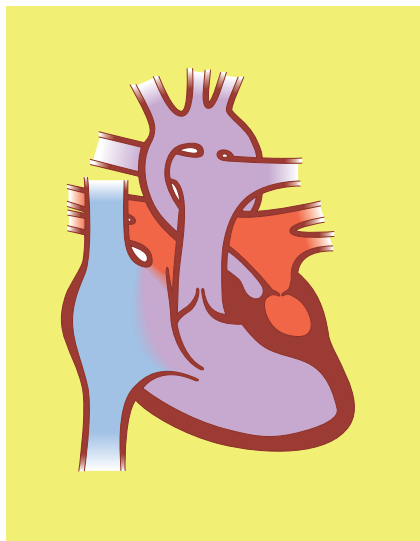
Ved de sværeste former med svær cyanose lige efter fødslen kan det være nødvendigt at sikre blodtilførslen til lungerne enten medicinsk eller kirurgisk. Ductus arteriosus kan således holdes åben med medicin (se Ductusafhængigt kredsløb side 24 og Medicinsk behandling side 121) og umiddelbart sikre blodtilførslen til lungerne. Tilsvarende vil kunne opnås ved en shunt-operation (se Midlertidige og aflastende operationer side 124). Begge disse behandlingsformer er alene aflastende.

I de senere år er man blevet mere aktiv i behandlingen af de mindre symptomatiske patienter. Her benyttes såkaldt cone-kirurgi, hvor man rekonstruerer trikuspidalklappen og flytter den op i det forstørrede højre forkammer. Patienter helt uden symptomer, uden hjerterytmeforstyrrelser og med normal iltmætning, også under belastning, behøver ikke operation. I de sværeste tilfælde vil man være henvist til at operere efter principperne be-

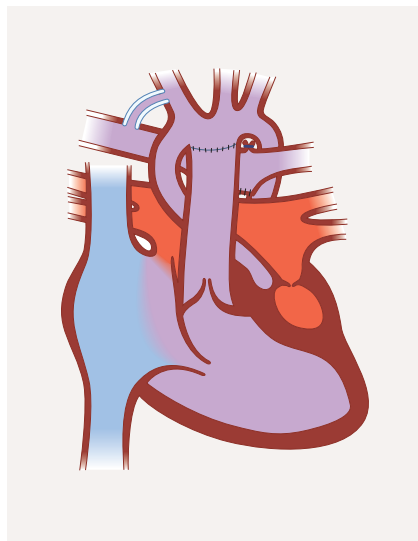
skrevet under univentrikulære hjerter, dvs. lede veneblodet uden om hjertet direkte til lungerne (se Fontan- eller TCPC-operation side 103). Mange vil desuden få brug for behandling af hjerterytmeforstyrrelser (se Medicinsk behandling side 121).

PROGNOSE

Udsigterne varierer med sygdommens sværhedsgrad. Klapoperation kan være vanskelig, og prognosen afhænger af klappens funktion og højre hjertekammers funktion. 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



Norwood-operation

Hypoplastisk venstre hjertesyndrom (HLHS)

Ved denne sygdom (ofte forkortet HLHS) er venstre hjertekammer underudviklet (hypoplastisk) og ganske lille og tilhører således gruppen univentrikulære hjerter (side 97). Der er næsten altid fuldstændig aflukning (atresi) eller meget udtalt forsnævring af kropspulsåreklappen (aortaklappen) og af klappen mellem venstre forkammer og venstre hjertekammer (mitralklappen). Den første del af kropspulsåren (aorta ascendens) og hovedpulsårebuen (arcus) er oftest meget forsnævret.

HYPPIGHED

Under 1 % af de medfødte hjertesygdomme.

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 Ductusafhængigt kredsløb side 24). Blodet fra lungerne må fra venstre forkammer gennem et hul i skille-

væggen mellem forkamrene (se ASD side 44). 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

Blegghed 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 hjertesygdomme side 31) 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 121) 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 125). Siden kan der opereres efter Fontan-princippet (se Fontan- eller TCPC-operation side 103), som regel ved to operationer, hhv. Glenn- og TCPC-operation.

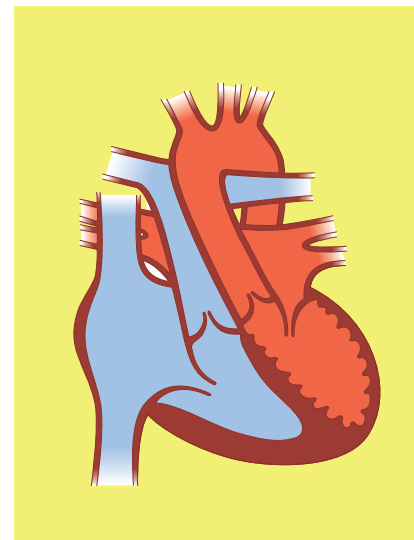
PROGNOSE

Uden behandling dør næsten alle børn i første leveuge. Risikoen for død ved Norwood-operationen er relativt høj sammenlignet med operation for andre medfødte hjertesygdomme. Der er også en vis dødelighed i tiden indtil operation nummer 2 (se Glenn-operation side 176). 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 risiko for svigt af højre hjertekammer, og hjertetransplantation er da sidste udvej (se Hjertetransplantation side 133).

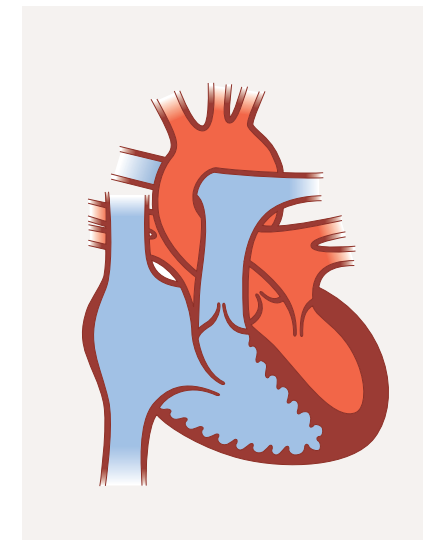
Når først Fontan-kredsløbet er etableret, er overlevelsen relativt

god, men i løbet af voksenalderen ses en del komplikationer. 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 fostermisdannelsesscanning 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 (ccTGA)

Ved medfødt (kongenit) korrigeret transposition (ccTGA) 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 91). Ofte kan der være associerede misdannelser såsom hul i hjertekammerskillevæggen, ventrikelseptumdefekt (se VSD side 106) og forsnævring af lungepulsåren (se Pulmonalstenose side 81).

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 lungepulsåren, 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 (eks. VSD, pulmonalstenose).

Selv om blodet ved kongenit korrigeret transposition således strømmer normalt, er det imidlertid de "forkerte" hjertekammer, der pumper blodet rundt. Blodtrykket i kroppen er betydelig højere end i lungerne. Dette stiller større krav til det hjertekammer, som skal pumpe blodet ud i kroppen end til det hjertekammer, som pumper blodet ud i lungerne. Da det er det normale højre hjertekammer, som er et relativt svagt kammer, der skal pumpe blodet ud i kroppen, kan det med årene overbelastes og svækkes – og der optræder hjerteinsufficiens, som kan forstærkes af en hyppigt forekommende utæthed af klappen mellem venstre forkammer og højre hjertekammer.

Tillige ledsages medfødt korrigeret transposition ofte af hjerterytmeforstyrrelser, fx AV-blok og SVT (se Hjerterytmeforstyrrelser side 116).

SYMPTOMER

Symptomerne afhænger af kredsløbsforstyrrelserne. Er der en stor VSD, kan der udvikles hjerteinsufficiens (se Kredsløbet ved medfødte hjertesygdomme side 23 og Symptomer ved hjertesygdomme side 27) 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 83). 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,

DIAGNOSEN

Stilles ved ekkokardiografi (se Undersøgelser for hjertesygdomme side 31).

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 91), 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. Kan man ikke opnå et tilfredsstillende resultat ved operation overvejes hjertetransplantation. Der er en særlig risiko for, at operation medfører hjerteblok, som så må behandles med en pacemaker (se Hjerterytmeforstyrrelser side 116).

PROGNOSE

Forløb med ccTGA varierer meget og afhænger bl.a. af ledsagende misdannelser, funktionen af trikuspidalklappen og evt. tilstedeværelse af hjerterytmeforstyrrelser. 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 73).

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 aortadissektion, 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 kardielle symptomer hos børn. Graden af kardielle forandringer varierer meget. Generelt ses forandringerne tiltagende udtalt med alderen, men man kan undertiden se svært udviklede forandringer allerede hos nyfødte. Ved eventuelle symptomer hos børn, vil det næsten altid være tegn på hjerteinsufficiens pga. utæt mitralklap, der dominerer mens en udvidet aortarod ikke giver symptomer. Dissektion i aortavæggen optræder, når udvidelsen af aortaroden er blevet meget udtalt, og ses

sjældent hos børn. Den viser sig ved pludselige kraftige bryst-smerter og kræver da akut operation.

UNDERSØGELSER

Kroppsulsårens første stykke og klapperne kan undersøges med ekkokardiografi, mens den øvrige del af kroppsulsåren må undersøges med MR-scanning (se Undersøgelser for hjertesygdomme side 31).

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. MR-scanning af aorta benyttes afhængig af aortadimensioner. Ved akut mistanke om aortadissektion benyttes CT-scanning.

BEHANDLING

Hvis mitralklappen er meget utæt, skal den enten udskiftes eller repareres ved en operation. Ved betydelig udvidelse af kroppsulsåren, der medfører risiko for dissektion, indsættes en pulsåreprotese, som regel med en kunstig klap (Composite graft, se Materialer i børnehjertekirurgien side 127). 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 121).

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 specielt kendskab til syndromet.

Mitral prolaps

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 71). Mitralprolaps regnes ikke som en egentlig hjertesygdom, 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 hjerteranken (se Hjerterytmeforstyrrelser side 116) og meget sjældent ses mere alvorlige hjerterytmeforstyrrelser.

SYMPTOMER

Flertallet har ingen symptomer. Enkelte mærker en anfaldsvis hjerteranken eller "kolbøttefølelse" fra ekstraslag, mens nogle klager over brystmerter.

UNDERSØGELSER

Hjertestetoskopi og ekkokardiografi er tilstrækkelig til at stille diagnosen og vurdere graden af mitralprolaps og mitralinsufficiens. Ved mistanke om hjerterytmeforstyrrelser kan der være behov for nærmere undersøgelser (se Hjerterytmeforstyrrelser side 116).

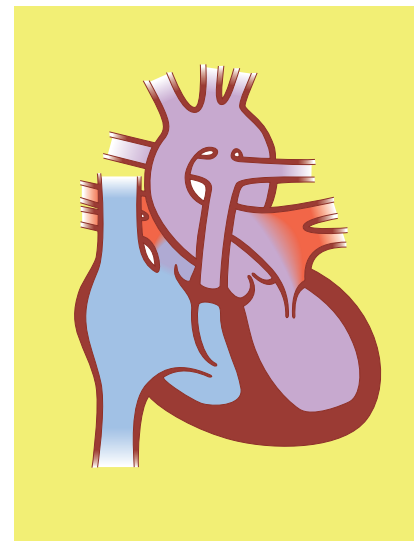
BEHANDLING

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 bed-



res med medicin (Betablokkere, se Medicinsk behandling side 121).

Mitralprolaps med insufficiens indebærer en lille risiko for endokardit, og de sædvanlige forebyggende retningslinjer bør derfor følges (se Endokardit side 140).



Pulmonalatresi med intakt septum

Pulmonalatresi med intakt septum (PA/IVS)

Lungepulsåren er fuldstændig tillukket ved sammenvoksning af klapfligene. Højre hjertekammer er mere eller mindre underudviklet, og klappen mellem højre for- og hjertekammer (trikuspidal-klappen) kan være utæt. I nogle tilfælde er der abnormiteter i hjertets kransårer. Der er ved denne hjertesygdom ikke et hul (VSD) i hjertekammerskillevæggen (intakt septum), men altid et lille hul i skillevæggen mellem forkamrene, ASD (se ASD side 44).

HYPPIGHED

Under 1 % af de medfødte hjertesygdomme.

KONSEKVENSER

Veneblodet kan ikke komme fra højre hjertekammer ud til lungerne som normalt og må derfor løbe fra højre forkammer gennem ASD'en til venstre forkammer, så det blandes med det iltrige blod fra lungerne. Der kan kun løbe blod til lungerne via ductus arteriosus, så overlevelse efter fødslen er derfor afhængig af en åben ductus arteriosus.

SYMPTOMER

Der er cyanose (blåfarvning) fra fødslen. Hvis ductus arteriosus begynder at lukke sig, vil barnet blive tiltagende cyanotisk, og barnet vil dø, hvis ductus lukker sig fuldstændig.

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 kate-terteknik. 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.

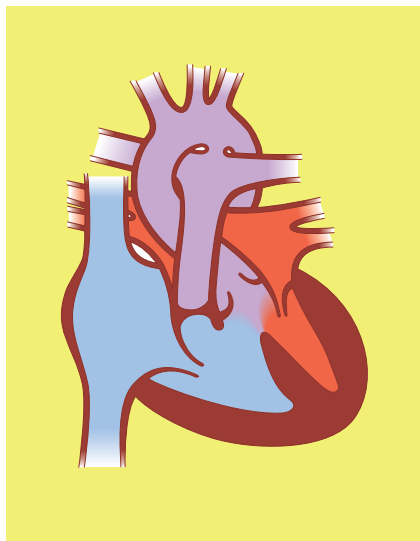
Selv om der umiddelbart er skabt en fri åbning, er højre hjertekammer af og til i starten for lille til at pumpe tilstrækkeligt blod ud i lungerne, og det er derfor ofte nødvendigt at anlægge en shunt (se side 108), som leder blod fra hovedpulsåren ud i lungerne. Efter en tid vil højre hjertekammer oftest 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 129).

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 97). 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). I moderate tilfælde (dvs. højre hjertekammer kan delvis forsyne lungekredsløbet) kan barnet ende med såkaldt 1½-ventrikel kredsløb. I dette tilfælde åbnes pulmonalklappen i nyfød-

perioden og en shunt indopereres. Senere nedtages shunten, glenn-operation udføres (se side 176), og ASD'en lukkes.

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 hjertemusklens egen blodforsyning via kranspulsårene 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 97).



Pulmonalatresi med VSD



Pulmonalatresi med VSD og kollateraler

Pulmonalatresi med VSD (ventrikelseptumdefekt)

Pulmonalatresi med VSD, også kaldet Fallot med pulmonalatresi, ligner Steno-Fallots tetralogi (se side 83), 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.

KONSEKVENSER

Da adgangen til lungepulsåren er blokeret, må det iltfattige blod pumpes gennem et hul i hjerteskillevæggen (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 lungepulsårer-

ne. 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

Diagnosen er ofte erkendt i forbindelse med fosterscanning. Er den ikke erkendt vil cyanose hos det nyfødte barn ofte give mistanke om hjertesygdom. Hos nogle kommer der dog så meget blod til lungerne gennem MAPCA'erne, 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 24) 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 31) 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 forbedrer blodtilførslen til lungerne (se Midlertidige og aflastende operationer side 124). 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 83).

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 værre tilfælde, hvor lungepulsåreklappen ikke kan åbnes, genskabes forbindelsen mellem højre hjertekammer og lungepulsåren med en homograft eller Contegra-graft (se Materialer i børnehjertekirurgien side 127).

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

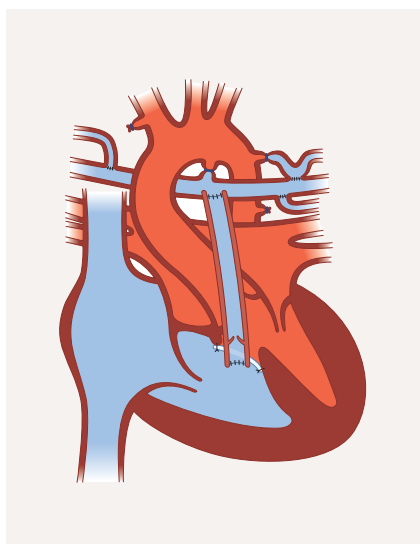
en fælles central stamme (unifokalisering) og indsætte en homograaft fra højre hjertekammer til denne fælles stamme.

PROGNOSE

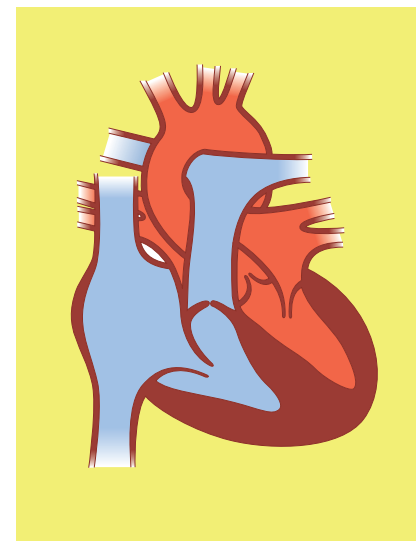
Prognosen afhænger af sygdommens sværhedsgrad. I bedste fald bliver barnet "raskt" og i stand til at deltage i alle normale aktiviteter. I de tilfælde, hvor det ikke er muligt at åbne til lungerne og lukke hullet, vil børnene stadig være cyanotiske og mere eller mindre hæmmede i deres fysiske kunnen. 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 stentklap (se side 33).

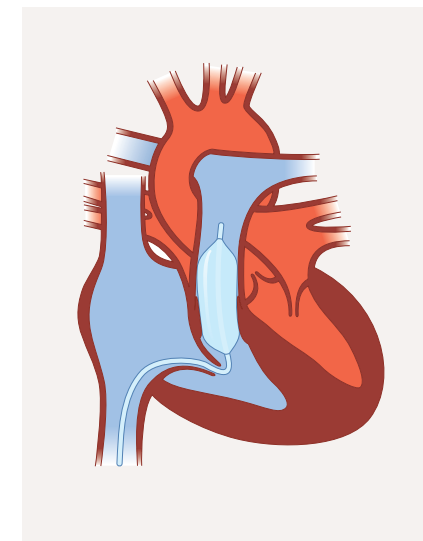
De ganske få børn, som ikke kan blive endeligt opererede, og som stadig vil være blå, vil, som årene går, få behov for flere aflastende operationer. Alligevel bliver deres tilstand ofte tiltagende dårlig med tiden.



Operation for pulmonalatresi med VSD og kollateraler, "unifokalisation"



Pulmonalstenose



Ballonudvidelse af pulmonalstenose

Pulmonalstenose (PS)

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 hjertesygdomme.

HYPPIGHED

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

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 hjer-teinsufficiens og blåfarvning (cyanose) allerede hos nyfødte. Konsekvenserne 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

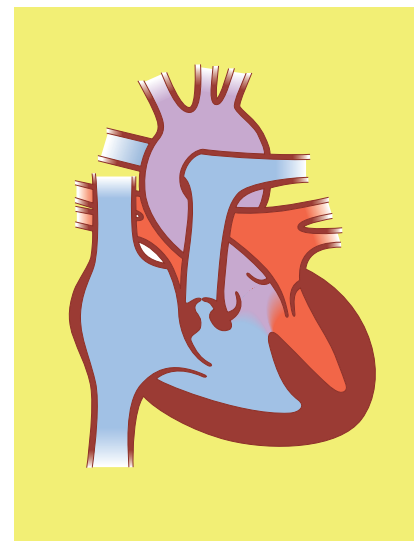
Diagnosen stilles ved ekkokardiografi, hvor også graden af forsnævring kan vurderes.

BEHANDLING

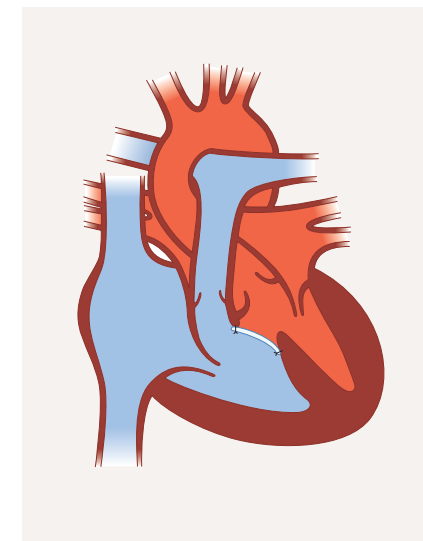
Lettene tilfælde af pulmonalstenose kræver ingen behandling. I sværere tilfælde bør forsnævringen fjernes, uanset om barnet har symptomer eller ej. Dette gøres normalt ved ballonudvidelse (dilatation) under en hjertekateterisation (se Kateterbehandling side 123). Dette er i mere end 90 % af tilfældene tilstrækkeligt. Giver klappen imidlertid ikke tilstrækkeligt efter, må forsnævringen opereres. Der er risiko for at forsnævringen gendannes med årene, og det kan blive nødvendigt at gentage ballonbehandling 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 129).



Steno-Fallots tetralogi



Opereret Steno-Fallot

Steno-fallots tetralogi (ToF)

Tetralogi refererer til, at der er fire kardinalpunkter ved denne tilstand: 1) Dels et hul i skillevæggen mellem hjertekamrene (ventrikelseptumdefekt, se VSD side 106). Og 2) dels en forsnævring af lungepulsåren (se Pulmonalstenose side 81). Forsnævringen sidder som regel ved klappen og lige under klappen. Af og til kan der også være forsnævring helt ude på den højre og den venstre lungepulsåre. 3) Samtidig er kropspulsåreklappen (aortaklappen) lidt anderledes placeret end i det normale hjerte (kaldes overriding aorta), og 4) pga. pulmonalstenosen "trænes" hjertemusklen i højre hjertekammer, der derfor bliver fortykket.

HYPPIGHED

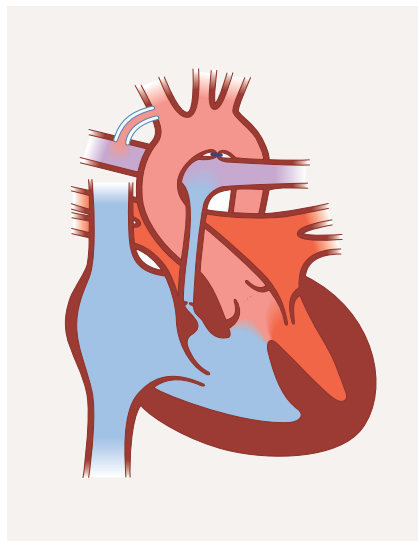
Fallot ses hos ca. 5-10 % af børn med hjertesygdom.

KONSEKVENSER

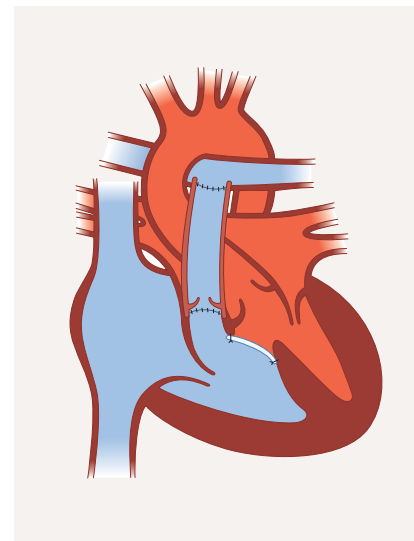
Afhængigt af graden af forsnævring ud til lungepulsårerne vil en del af det iltfattige blod i højre hjertekammer pumpes gennem



Steno-Fallot med underudviklet
lungepulsåre



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



Steno-Fallot endeligt opereret med
homograft

hullet over i venstre hjertekammer og herfra ud i kropspulsåren. Herved bliver barnet blå (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 en gendefekt på kromosom nr. 22 (kaldes ofte 22q11-deletionssyndrom eller DiGeorges syndrom).

SYMPTOMER

De fleste børn har ingen symptomer fra fødslen. Graden af cyanose afhænger af mængden af iltfattigt blod, der pumpes ud i kroppen, som igen afhænger af graden af pulmonalstenose. 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 fjernet og kan miste be-

vidstheden. 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 hjertesygdomme side 31).

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 i 6-måneders alderen. Valg af operation og timing afhænger af graden af cyanose, spells og anatomien. Oftest kan der foretages en enkeltoperation, som foreta-

ges i hjerte-lunge-maskine (se side 125), hvor hullet i skillevæggen lukkes med en lap (se Materialer i børnehjertekirurgien side 127), 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 indsyer et stykke kunststof (kaldes en transanulær patch), samtidig med at lungepulsåre-klappen fjernes. Barnet lever herefter de første mange år uden en lungepulsåreklap. Dette vil med tiden belaste højre hjertekammer, som udvides, og typisk i teenagealderen indsættes en kunstig lungepulsåreklap. Ofte ved en fornyet operation hvor en såkaldt homograft eller Contegra-graft mellem højre hjertekammer og lungepulsåren indsættes (se Materialer i børnehjertekirurgien side 127). Nogle gange kan der direkte indsættes en stentklap fra lysken via en hjertekateterisation.

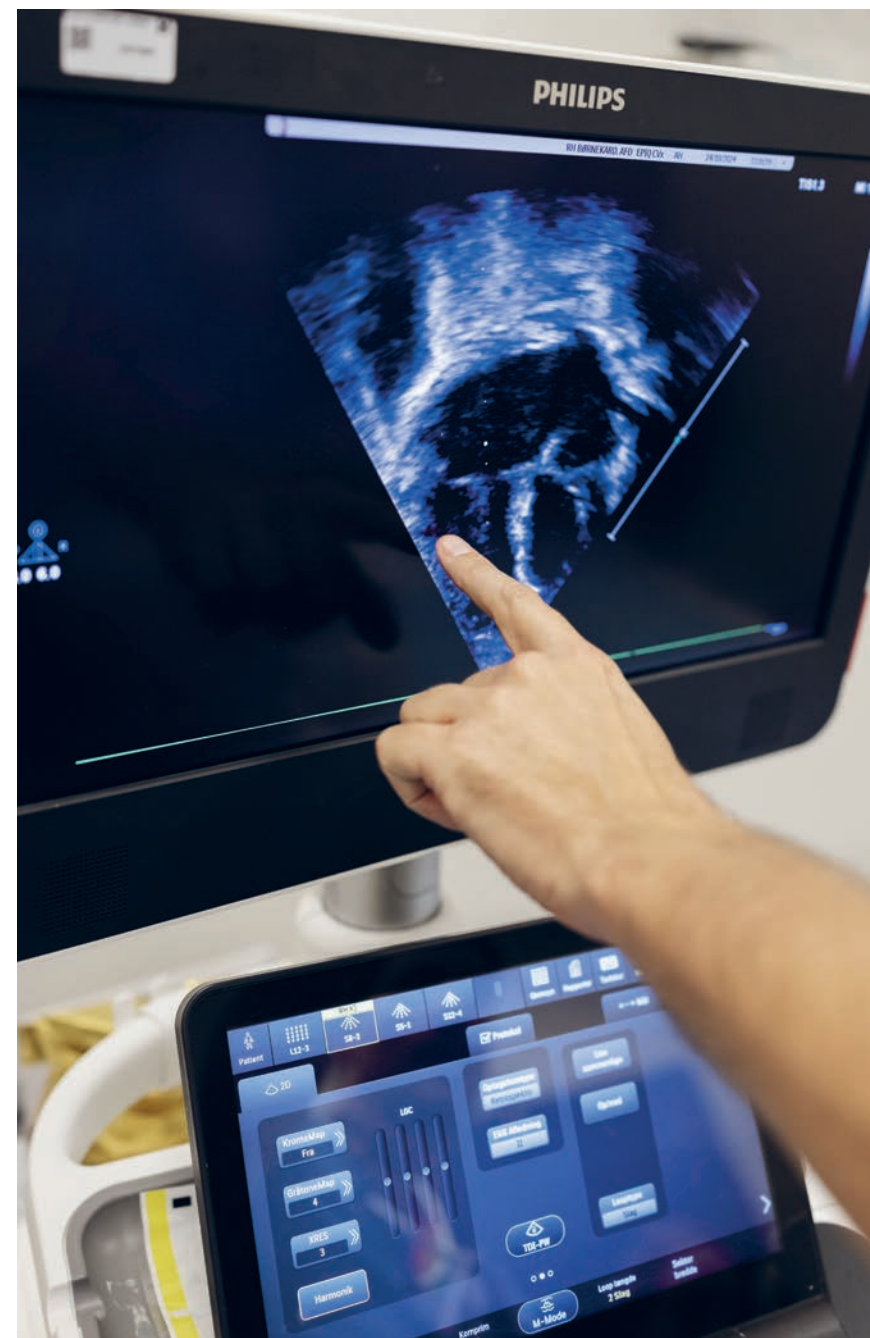
En gang imellem er der forhold i nyfødsperioden eller indenfor de første levemåned, som gør det for vanskeligt at lukke hullet og fjerne forsnævringen med det samme. I disse tilfælde kan det være nødvendigt først at foretage en hjælpeoperation, som forbedrer lungegennemblødningen. Dette kan ske med en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

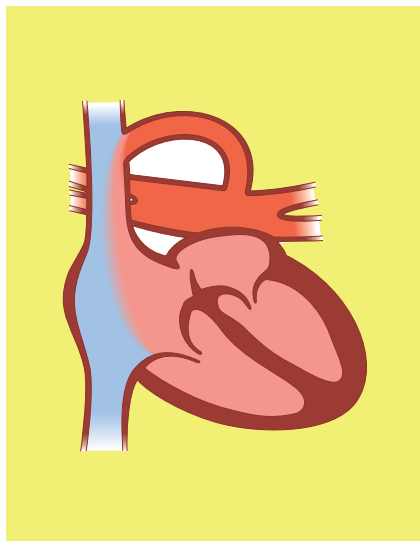
Som shunt anvendes et lille kunststofrør. Shunten er som regel kun en midlertidig løsning, og yderligere operation som skitseret oven for kommer senere på tale.

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 127). 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 127). 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 oven for hjertet

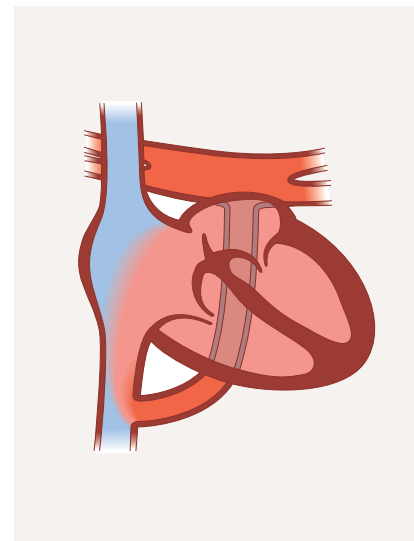


Operation for totalt abnormt indmundende lungevener oven for hjertet

Totalt abnormt indmundende lungevener (TAPVD)

Fire lungevener, to fra hver lunge, fører normalt det iltede blod fra lungerne ind i venstre forkammer. Ved TAPVD samler de fire lungevener sig bag forkammeret i et samlekommer som, oftest via en enkelt samlevene, munder ind enten et eller andet sted i venesystemet eller direkte i højre forkammer. Afhængigt af, hvor samlevenen fører blodet hen, tales om flere forskellige typer: 1) indmunding i venerne oven for hjertet (suprakardiel type), 2) direkte i højre forkammer eller i hjertets egen samlevene (sinus coronarius), der løber ind i højre forkammer (kardiel type), 3) eller i vener neden for hjertet, hvor samlevenen må passere gennem mellemgulvet til nedre hulvene eller portvenen i leveren (infrakardiel type). 4) Der kan ligeledes ses en kombination af ovenstående (mixed type).

Der kan ses 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 hjertesygdomme.



Totalt abnormt indmundende lungevener under hjertet



Operation for totalt abnormt indmundende lungevener under hjertet

HYPPIGHED

Ca. 1 % af de medfødte hjertesygdomme.

KONSEKVENSER

Ved alle typer af TAPVD ender det iltede blod i højre forkammer hvor det blandes med det iltfattige blod. Fra højre forkammer løber blodet enten 1) gennem højre hjertekammer ud i lungerne og eventuelt gennem en åben ductus over i kropspulsåren (aorta) og ud i kroppen eller 2) gennem en åbning i forkammerskillevæggen (ASD) til venstre hjertehalvdel og herfra ud i kroppen. 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 hober 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 vejrtrækning. Uden forsnævring er symptomerne ofte mildere initialt, og enkelte kan sjældent være forholdsvis symptomfri i lang tid, idet de har en kredsløbsforstyrrelse, der meget ligner atriaseptumdefekt (se side 44) med stor lungegennemblødning, men uden belastningssymptomer og højest med beskeden cyanosetendens, der derfor let overses.

UNDERSØGELSER

Ekkokardiografi er oftest tilstrækkelig til at stille diagnosen, men ofte suppleres med en CT-scanning af hjertet.

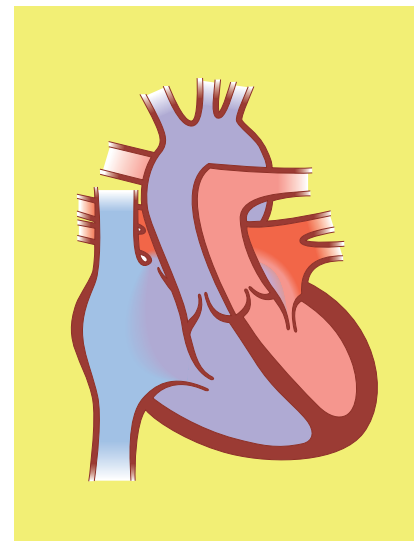
BEHANDLING

Alle børn skal opereres. Er der forsnævring, foretages operationen tidligt efter fødslen, mens operationen foretages kort efter diagnosen er stillet, selv ved mindre udtalte symptomer. Som regel kan samlevenen bag venstre forkammer direkte sys sammen med forkammeret. Herved drænes blodet normalt, og hullet i forkammerskillevæggen 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 sammenføjnningen med venstre forkammer og må opereres på ny.

PROGNOSE

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



Transposition

Transposition af de store kar (TGA)

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

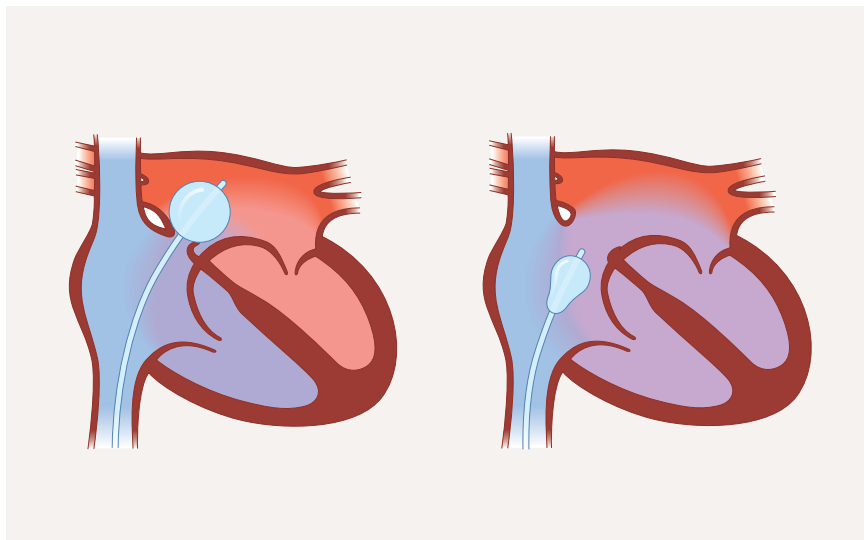
Hos de fleste børn er ombytningen den eneste fejl. Hos andre er der også et hul i skillevæggen mellem hjertekamrene (se VSD side 106), en forsnævring af lungepulsåreklappen (se Pulmonalstenose side 81) eller en forsnævring på hovedpulsåren (se Coarctatio aortae side 51).

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



Ballonudvidelse af hul i forkammerskillevæg (Rashkind)

udveksling gennem de normale forbindelser fra fostertilstanden, et lille hul i forkammerskillevæggen ("fosterhullet", der fungerer som en ASD, se side 44), og ductus arteriosus – den blodåre, der er åben i fostertilværelsen og forbinder kropspulsåren og lungepulsåren (se Ductusafhængigt kredsløb side 24).

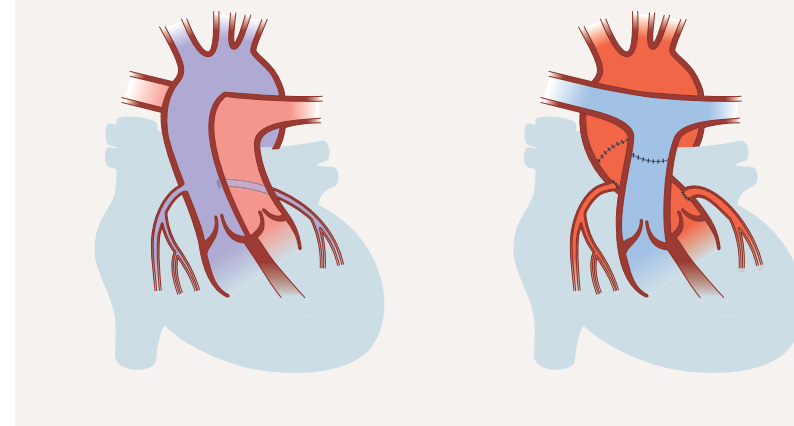
SYMPTOMER

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

UNDERSØGELSER

Diagnosen stilles ved ekkokardiografi.

Transposition



Transposition – kranspulsårer fremhævet

Switch-operation for transposition

BEHANDLING

Hvis børnene er meget cyanotiske, er det nødvendigt at forbedre udvekslingen af iltigt og iltfattigt blod. Dette kan gøres ved at holde ductus åben med et lægemiddel (prostaglandin), som gives i drop (se Medicinsk behandling side 121 og Ductus-afhængigt kredsløb side 24), 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 (Rashkinds procedure, se også Kateterbehandling side 123).

Dette giver som regel tilstrækkelig udveksling af blod. Hvis børnene kun er let cyanotiske, er det ikke nødvendigt 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 operationen, der er sværest. Hvis der er en VSD (se side 106), bliver den lukket, og hvis der

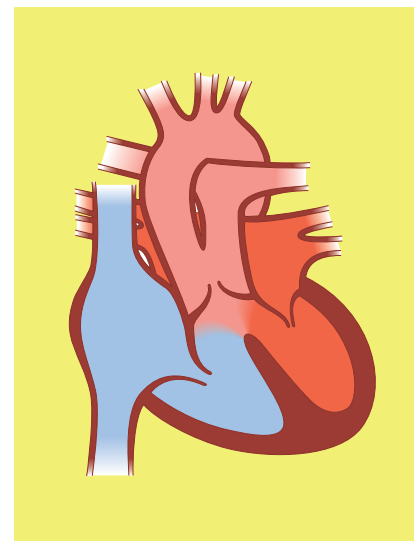
er en coarctation (forsnævring på legemspulsåren), bliver denne også opereret (se Coarctatio aortae side 51).

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 at blodet fra venstre hjertekammer ledes over til hovedpulsåren, mens blodet fra højre hjertekammer ledes gennem et rør, fx en homograft (side 129) 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).

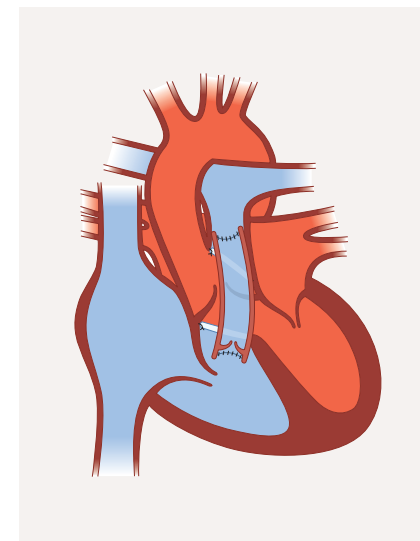
PROGNOSE

Over 95 % overlever en switch-operation. Hvis der er andre sygdomme, 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 hhv. lunge- og hovedpulsåren 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 oven for 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



Operation for truncus arteriosus communis

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 hjerteskillervæggen (se VSD side 106), 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 hjertesygdomme.

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 106), 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 krops-pulsåren. Samtidig frigøres lungepulsåren eller grenene og forbindes med højre hjertekammer ved hjælp af en homograft (se Materialer i børnehjertekirurgien side 127) 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, uden operation, blive påvirket af det høje tryk, som med tiden medfører tiltagende cyanose, tiltagende handicap, hjertesvigt og tidlig død. Med operation er udsigterne derimod gode, selvom 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

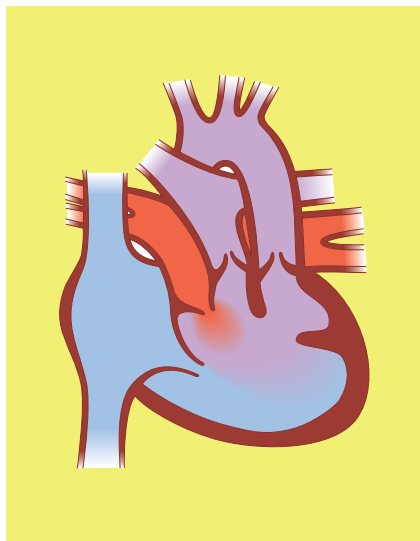
Univentrikulære hjerter er en gruppe af komplicerede hjertesygdomme, som er kendetegnet ved, at der kun er ét normalt udviklet hjertekammer (ventrikel). Som regel er der foruden det normalt udviklede kammer også et lille underudviklet hjertekammer. Hovedtyperne af univentrikulære hjerter er meget forskellige i anatomi, 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 91), forsnævring af lungepulsåren, pulmonalstenose (se side 81), sjældnere fuldstændig aflukning (pulmonalatresi), forsnævringer på kropspulsåren, coarctatio aortae (se side 51), 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 "en-pumpekredsløb" (Fontan- eller TPCP-kredsløb), hvor det iltrige og iltfattige blod adskilles fra hinanden (se Fontan- eller TPCP-operation side 103). 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 124).

Børnene kan ikke opereres til et normalt kredsløb og bliver derfor aldrig hjerterask. 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 64). Diagnosticeres barnet med HLHS i fostertilstanden vælger mange i Danmark dog abort grundet alvorligheden af denne diagnose. Andre hovedtyper af univentrikulære hjerter omfatter følgende:



Double inlet left ventricle med transposition



Banding af lungepulsåren

Double inlet left ventricle

Ved denne hjertesygdom tømmer begge forkamre sig i et venstre hjertekammer. Højre hjertekammer er underudviklet, og der er altid et eller flere huller (se VSD side 106) 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 hjertesygdomme.

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 (moderat pulmonalstenose eller efter banding) 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.

BEHANDLING

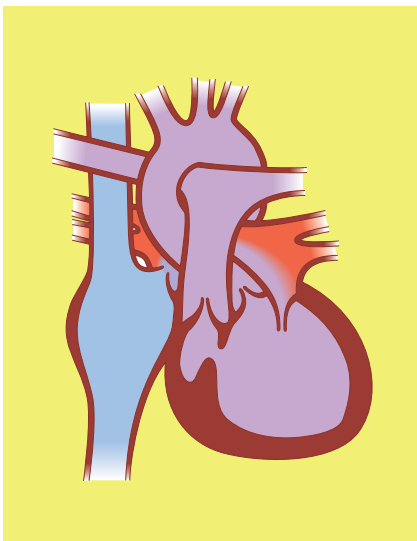
Hos meget cyanotiske nyfødte skal blodforsyningen til lungerne forbedres. Dette sker med prostaglandin-drop, som holder ductus arteriosus åben, så blodet kan strømme fra kropspulsåren gennem ductus ind i lungepulsårene (se Ductusafhængigt kredsløb side 24 og Medicinsk behandling side 121). Dette må snarest følges op med en shunt operation (se Midlertidige og aflastende operationer side 124). Børn, der ikke har pulmonalstenose, vil få en meget stor blodgennemstrømning i lungerne og skal have foretaget en pulmonal banding, hvor et bånd lægges omkring lungepulsåren (se side 125), som nedsætter blodgennemstrømningen i lungerne. Efterfølgende opereres barnet til et Fontan-kredsløb (se side 175).

PROGNOSE

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

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, skrumpling 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 133).



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 44), 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 106). Der er meget ofte forsnævring under lungepulsåreklappen. I nogle tilfælde er der ombytning af krops- og lungepulsårene (se Transposition side 91), hvor det er krops-pulsåren (aorta), der kommer fra det lille højre hjertekammer.

HYPPIGHED

Under 1 % af hjertesygdomme.

KONSEKVENSER

Da der oftest er udtalt pulmonalstenose, bliver børnene meget blå (cyanotiske). Uden pulmonalstenose kan udvikles hjerteinsufficiens (se Kredsløbet ved medfødte hjertesygdomme side 23 og Symptomer ved hjertesygdomme side 27), fordi der er kraftigt forøget blodgennemstrømning af lungerne. Børn med balanceret kredsløb (moderat pulmonalstenose eller efter pulmonal banding) kan have tilstrækkelig god iltforsyning til dagligdagskrav og ikke så udtalt belastning af hjertet, at de udvikler hjerteinsufficiens.

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 hjertesygdomme side 23 og Symptomer ved hjertesygdomme side 27. I disse tilfælde er cyanosen beskeden.

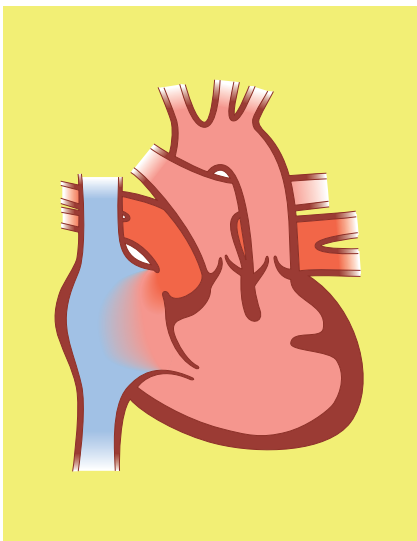
BEHANDLING

De meget blå børn behøver tidligt en shunt-operation (se Midlertidige og aflastende operationer side 124).

Hvis der ikke er forsnævring til lungepulsåren, pulmonalstenose (se side 81), må der foretages pulmonal banding, hvor et bånd lægges omkring lungepulsåren for at begrænse blodtilførslen til lungerne og derved (se Midlertidige og aflastende operationer side 124) beskytte lungerne og mindske graden af hjerteinsufficiens. Er ASD'en for lille, må der foretages en Rashkind-procedure (se Transposition side 91). Senere foretages en såkaldt Fontan- eller TCPC-operation (se side 103).

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 44), over i højre forkammer. Med mindre, at der også er en VSD til stede, er det venstre hjertekammer 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 81) og/eller af kropspulsåren, coarctatio aortae (se side 51), og ASD'en kan være for lille.

HYPPIGHED

Under 1 % af de medfødte hjertesygdomme.

KONSEKVENSER

Det iltrige lungeveneblood passerer gennem forkammerskillevæggen til højre forkammer, hvor det blandes med det iltfattige

veneblood og strømmer videre ned i hjertekammeret, som pumper det blandede blod ud i både lunger og krop ligesom ved trikuspidalatresi (se side 100).

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 124), mens der foretages en pulmonal banding, hvis der udvikles hjerteinsufficiens. Siden opereres efter Fontan-princippet (se Fontan- eller TCPC-operation side 103). 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 hjertekate-terbaseret teknik (Rashkind-procedure).

PROGNOSE

Som ved andre univentrikulære hjerter.

Fontan- eller TCPC-operation

På grund af disse hjertesygdommes komplekse karakter er det ikke muligt at genopbygge to adskilte hjertekamre af tilstrækkelig størrelse og med hver sin indmundende hjerteklap. For at aflaste det velfungerende hjertekammer og 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 lungerne og til kroppen.

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 veneblood fra kroppen direkte ud i lungepulsårene og til lungerne uden først at løbe igennem højre side af hjertet som normalt. Den første operation, kaldet Glenn-operation, foretages omkring 6-måneders-alderen. Her flyttes den øvre hulvene fra højre forkammer til oversi-

den af højre lungepulsåre, mens den nederste del af den overskårne hulvene lukkes. Samtidig lukkes lungepulsåren fra hjertet oftest helt. Efter denne operation stabiliseres børnenes kredsløb ofte betydeligt. Den anden operation, kaldet TCPC-operation, foretages ofte i 3-års-alderen. Her flyttes den nedre hulvene fra højre forkammer. Hulvenen forlænges med et kunststofrør, som føres højre om hjertet og op til undersiden af den højre lungepulsåre, hvor den sys fast. Ved at lukke helt for lungepulsåren sikres, at kun det iltfattede 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 krops-pulsåren (aorta), 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 hjertesygdomme side 31), inden man bestemmer sig for operation. Operationen kan ikke foretages de første måneder efter fødslen pga forhøjet lungekarmodstand, og mange af børnene vil derfor i ventetiden behøve en aflastende operation (se Midlertidig-

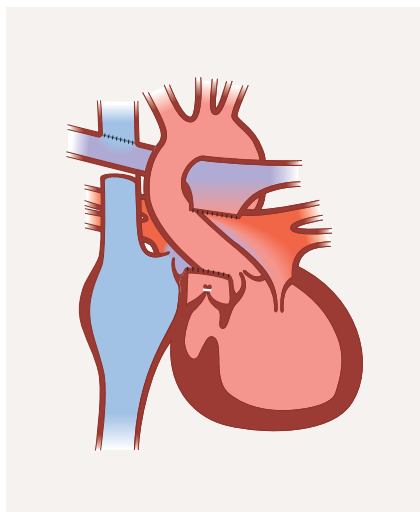
ge og aflastende operationer side 124), shunt eller pulmonal banding. Da det hos de fleste børn fra starten er klart, at de hen ad vejen vil behøve en TCPC-operation, er det vigtigt, at man hele tiden undgår påvirkninger af hjerte og lunger, som senere kan vise sig at forhindre operationen.

Børnene vil på et tidspunkt i forløbet blive opstartet i blodfortyndende medicin (se Medicinsk behandling side 121), ligesom andre former for hjertemedicin kan være nødvendige.

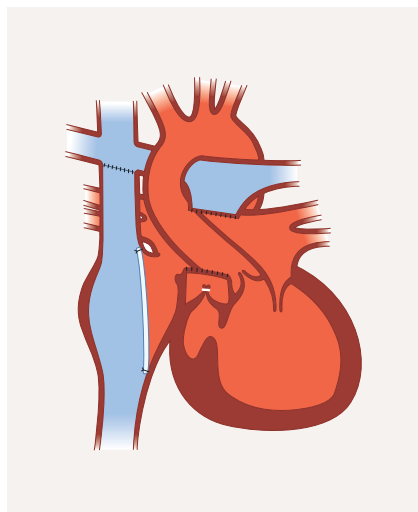
Fontan- eller TCPC-operationen hører til blandt de mere komplicerede, og der er derfor en vis risiko for, at der opstår alvorlige problemer under eller lige efter operationen. Prognosen varierer med typen af operation, som igen afhænger af den tilgrundlæggende anatomi. Efter TCPC-operationen er foretaget, er overlevelsen rigtig god, og de fleste får det betydeligt bedre. De vil ikke længere være cyanotiske, og den fysiske formåen bedres betydeligt.

PROGNOSE

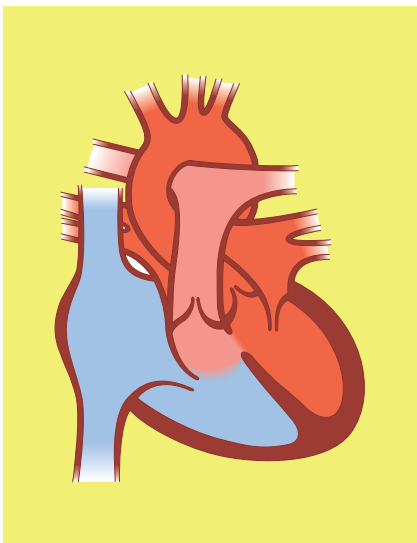
Resultaterne af Fontan- eller TCPC-operationen er hele tiden blevet forbedret. På langt sigt vil der dog kunne opstå flere alvorlige problemer. Der kan komme tarmproblemer med tab af store mængder æggehvdestof (protein) i afføringen. Der kan komme nydannelser af blodkar, bl.a. i lungerne, som kan medføre, 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.



Glenn-operation af trikuspidalatresi



TCPC-operation af trikuspidalatresi



Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Ventrikelseptumdefekt (VSD)

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

HYPPIGHED

VSD er den almindeligste af alle hjertesygdomme. 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 hjertekammer 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 121). Hvis dette ikke forbedrer tilstanden, foretages operation uanset barnets alder. Hvis hullet ikke er for stort, og hjertet derfor ikke belastes, kan man se tiden an og håbe på, at hullet bliver så lille, at det ikke behøver operation. Nogle følges gennem hele barndommen med en lille VSD, som er uskadelig, og som der derfor ikke er indikation for at lukke. Jo ældre børnene bliver med en åben VSD, jo mindre bliver sandsynligheden for spontan lukning.

Operation foretages gennem brystbenet under anvendelse af hjerte-lunge-maskine (se side 125). Hullet sys enten sammen eller lukkes med en lap af kunststof (se Materialer i børnehjertekirurgien side 127). Det er hos nogle børn blevet muligt at lukke visse huller ved hjælp af små "propper" via hjertekateterisation, som placeres i hullet gennem et lille plastikkateter, som indføres gennem blodårerne i lysken. Det er dog stadig 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 pulmonal banding, hvor man indsnævrer lungepulsåren, og således letter belastningen af lunger og hjerte



Operation for VSD

ved at mindske blodgennemstrømningen i lungerne (se Midlertidige og aflastende operationer side 124)

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 nødvendigt.





Andre hjertesyg- domme

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 arytmoden kardiomyopati. Kardiomyopatier kan undertiden konstateres allerede før fødslen, men i andre tilfælde opstår de først i løbet af barndommen eller i voksenalderen.

DILATERET KARDIOMYOPATI (DCM)

Dilateret kardiomyopati er karakteriseret ved, at hjertet (oftest venstre hjertekammer, nogle gange begge hjertekamre) er betydeligt udvidet (dilateret) og trækker sig dårligt sammen. Tilstanden varierer i sværhedsgrad fra diskret til svært udvidet hjertekammer samt diskret til svært nedsat pumpekraft.

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 hjerteinsufficiens (åndenød, dårlig trivsel, træthed, nedsat fysisk formåen, væskeophobning) allerede i hvile. I andre tilfælde kan symptomerne være meget beskedne og kun til stede ved belastning, fordi et udvidet hjerte trods alt kan pumpe normale mængder blod rundt i kroppen ved dagligdagsaktivitet. Tilstanden kan kompliceres af utæthed af klappen mellem venstre forkammer og venstre hjertekammer (mitralinsufficiens) og af uregelmæssig hjerterytme, sjældnere af blodpropper.

SYMPTOMER

Hjerteinsufficiens med kortåndethed, bleghed, svedtendens, sivevanskeligheder, træthed og nedsat fysisk formåen (se Kredsløbet ved medfødte hjertesygdomme side 23 og Symptomer ved hjertesygdomme side 27).

ÅRSAGER

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

Medfødte genetiske defekter i hjertemuskulens stofskifte, og visse former for kemoterapi kan skade hjertemusklen og medføre dilateret kardiomyopati. Også stofskifte- og muskelsygdomme 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 kranspulsår 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 – en myokardiebiopsi. Dette sker under en hjertekateterisation (se Undersøgelser for hjertesygdomme side 31). 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

Medicinsk hjerteinsufficiensbehandling med vanddrivende medicin, ACE-hæmmere, betablokkere og digoxin aflaster og styrker hjertet (se Medicinsk behandling side 121). Sjældnere benyttes til børn angiotensinreceptor-neprilysin-hæmmer eller SGLT-2 hæmmer. I nogle tilfælde er blodfortyndende medicin (se Antikoagulationsbehandling side 123) tilrådelig pga. risiko for blodpropper. Alvorlige uregelmæssigheder i hjerterytmen kan eventuelt kræve medicinsk behandling eller implantation af en ICD-enhed. Hvis der er påvist en tilgrundliggende stofskiftesygdom, anvendes af og til tilskud af stofskifteelementer.

En ny slags pacemaker (CRT-pacemaker) med tre ledninger kan i udvalgte tilfælde forbedre hjertets pumpefunktion. I tilfælde, hvor tilstanden forværres trods behandling, kan hjertetransplantation (se side 133) være eneste udvej. Abnorm afgang af en kranspulsår 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 kranspulsårer 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 (HCM)

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

Årsagen er i mange tilfælde en arvelig defekt i de gener, der styrer dannelsen af de æggehvdestoffer (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 hjerterytmeforstyrrelser.

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 hjerterytmeforstyrrelse, besvimelser og i værste fald pludselig død, fx under sportsudøvelse. Svære tilfælde hos nyfødte kan ledsages af tiltagende hjerteinsufficiens.

BEHANDLING

Medicinsk behandling med betablokker (se side 121) kan bedre symptomerne og forebygge uregelmæssigheder i hjerterytmeforstyrrelser. 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 kranspulsåre, som nogle gange kan få det fortykkede væv til at skrumpne. Ingen af de nævnte behandlingsformer er ideelle, og der forskes hele tiden i nye behandlingsmuligheder.

Man vil fraråde deltagelse i konkurrencesport og anden voldsomt fysisk aktivitet. Pga. risikoen for alvorlige og eventuelt livstruende forstyrrelser i hjerterytmeforstyrrelser 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 (ICD-enhed). Ved svære, tiltagende symptomer trods behandling kan hjertetransplantation 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 hjerterytmeforstyrrelser 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.

RESTRIKTIV KARDIOMYOPATI (RCM)

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

ARYTMOGEN KARDIOMYOPATI

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

Hjerterytmeforstyrrelser (arytmier)

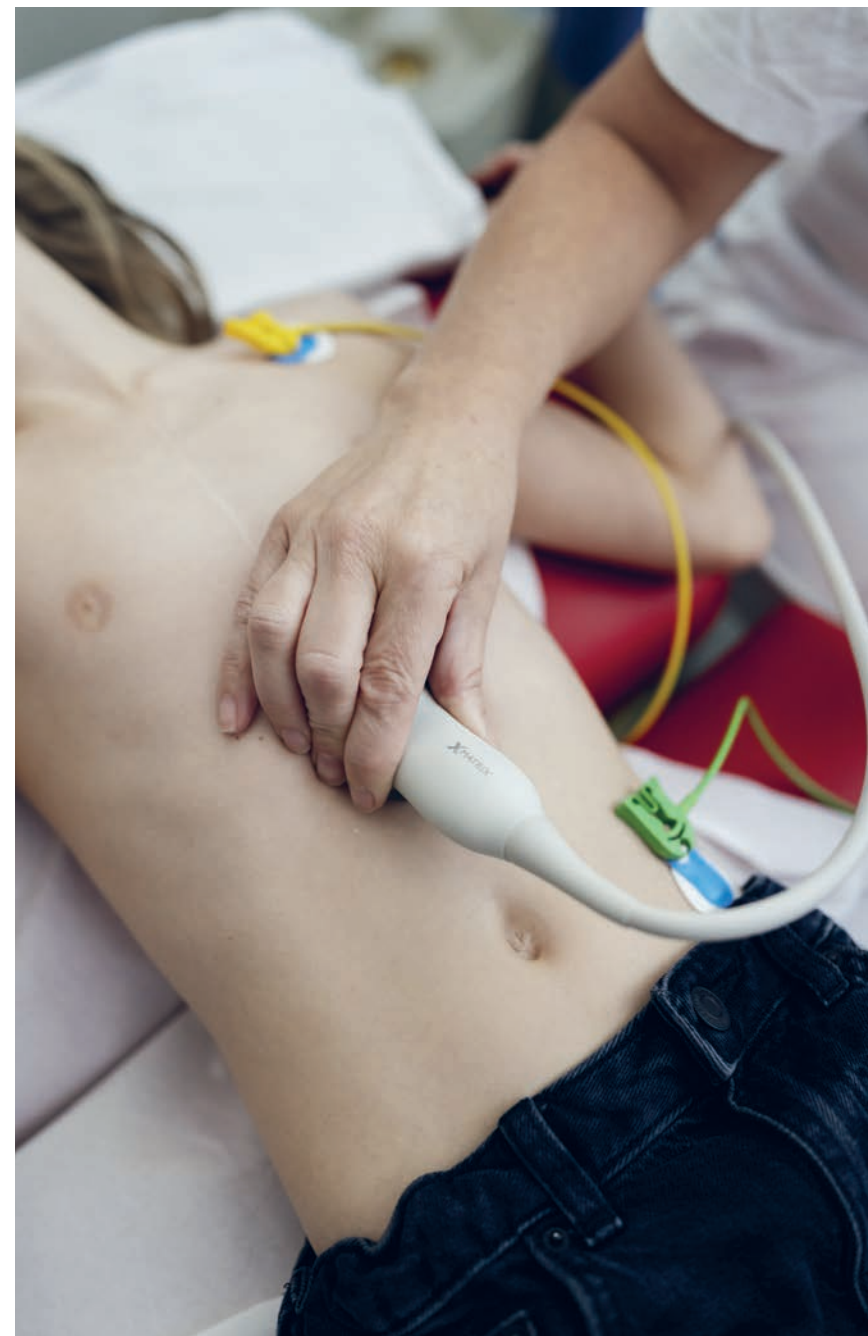
Den normale hjerterytme, sinusrytme, styres fra sinusknuden i højre forkammer. Sinusknuden udsender regelmæssigt impulser, som breder sig gennem hjertemuskulaturen og får den til at trække sig sammen. Normale børn har indimellem forskellige småforstyrrelser i den ellers regelmæssige hjerterytme. Ekstrasystoler eller ekstraslag kan være så hyppige, at de fører til undersøgelse, selv om de knap nok mærkes. Hvis de optræder i et ellers hurtigt 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 HJERTERYTME, TAKYKARDI

Anfald af meget hurtig hjerterytme, 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 121). Hos nyfødte kan hjerterytmen 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 "varmebehandle" (ablatere) 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, og da risikoen for komplikationer ved





ablation aftager med barnets størrelse, er det tilrådeligt at vente med indgrebet i nogle år – typisk til barnet vejer 30 kg – med mindre anfaldene ikke kan holdes passende nede med medicin. Ved risiko for alvorlig, livstruende hurtige hjerterytmeforstyrrelser (f. eks. ved kardiomyopati eller arvelig hjerterytmeforstyrrelse) vælges i nogle tilfælde at indoperer en ICD-enhed, som kan give hjertet et stød som behandling, hvis den alvorlige hjerterytmeforstyrrelse forekommer. ICD'en minder meget om pacemakeren i opbygning og placering.

LANGSOM HJERTERYTME, BRADYKARDI

Ved hjerteblok kan impulserne enten ikke udbrede sig fra sinusknuden til forkamrene eller hyppigere fra forkamrene til hjertekamrene. Hjertekamrene pumper da med deres egen langsomme erstatningsrytme. Hjerteblok kan opstå allerede i fosterstanden, og børnene kan fødes med en langsom rytme. Det skyldes af og til, at ledningsvævet er ødelagt af antistoffer fra moderen. Hjerteblok kan også optræde ved visse typer af medfødte hjertesygdomme, og desuden kan blokket opstå i tilslutning

til en hjerteoperation. I disse tilfælde svinder blokket oftest af sig selv inden for de første 10 dage. Barnet mærker i reglen ikke til den langsomme hjerterytme, 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 Hjerteinsufficiens og Kredsløbet ved medfødte hjertesygdomme side 23 og Symptomer ved hjertesygdomme side 27).

Hvis det besluttet at behandle hjerteblokket, indsættes en batteridrevet pacemaker, der via en eller to ledninger afgiver impulser med passende hurtig rytme til hjertet. Pacemakeren sys under fuld 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 pacemakeren fungerer, som den skal, og at batteriet, som holder i en årrække, er i orden.

Diagnosen af rytmeforstyrrelser stilles med EKG. Da anfald med hjertebanken ofte kommer og går hurtigt, kan man ved hjælp af en båndoptager registrere hjerterytmen 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. Sjældnere implanteres et lille device (loop recorder) under huden som vedvarende, i flere år, overvåger hjerterytmen. Arbejds-EKG – dvs. EKG optaget under belastning på en kondicykel eller et løbebånd – kan også somme tider bruges til at afsløre rytmeforstyrrelser.



Behandling af hjertesygdomme

Medicinsk behandling

Hjertemedicin anvendes først og fremmest ved hjertheinsufficiens (se Kredsløbet ved medfødte hjertesygdomme side 23 og Symptomer ved hjertesygdomme side 27) 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, furix). Ofte suppleres med spironolakton (spiron). 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 og derfor benyttes som basis-medicin ved hjertheinsufficiens. De letter dermed hjertets arbejde, hvilket er fornuftigt, da hjertemusklen er overbelastet og udtrættet ved hjertheinsufficiens. Da der ved de første doser kan indtræde blodtryksfald, påbegyndes behandlingen af og til under blodtrykskontrol, eventuelt under indlæggelse afhængig af grundlidelsen.

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, sotalol, nadolol) kan anvendes som supplement til ACE-hæmmere ved stabile patienter med kronisk hjerterisik. Betablokkere nedsætter bl.a. modstanden mod blodets strømning i kroppen, hvilket gavner det udtrættede hjerte ved hjertheinsufficiens. Betablokkere anvendes ligeledes hyppigt som led i behandlingen af rytmeforstyrrelser.

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 24). 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 som nævnt. De hæmmer stimulerende påvirkninger af hjertet fra adrenalin og det sympatiske nervesystem. Andre stoffer er propafenon, flecainid og amiodaron. Adenosin anvendes til at afbryde paroxysmal takykardi. Det må gives direkte i blodåren. Visse former for hurtig hjerterytme afbrydes bedst med et elektrisk stød (DC-konvertering), som sendes gennem hjerteregionen under fuld bedøvelse.

Anden hjertemedicin og smertestillende

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.). 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 hjertebørn 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 undersøgelser og 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 40 og Pulmonalstenose side 81).

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

Ved cyanotiske hjertesygdomme eller Fontan kredsløb 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 58) kan i mange tilfælde også lukkes med et device, der ligeledes indføres med et hjertekateter i ductus.

En lignende metode anvendes også til at lukke atrieseptumdefekter, ASD (se side 44), og noget sjældnere visse typer VSD. Der findes forskellige anordninger. Den hyppigst anvendte type be-

står 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 i hhv. venstre- og højre forkammer 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.

En dysfungerende eller manglende lungepulsåreklap kan ligeledes i nogle tilfælde korrigeres ved at indsætte en stentklap i lungepulsåren, dvs. en stent med påmonteret kalveveneklap, med katetertechnik. Dette bruges især, når en homograft er blevet forkalket og skal udskiftes.

Principper for kirurgisk behandling af hjertesygdomme

De første hjerteoperationer for medfødte hjertesygdomme blev gennemført i 1940'erne. De moderne teknikker med brug af hjerte-lunge-maskinen (se side 125) 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 (narkose/anæstesi) og forbedrede kirurgiske teknikker samt intensiv behandling efter operationen. Man kan derfor i dag operere for næsten alle typer af hjertesygdomme; 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- og narkoselæger samt børnehjertekirurger.

Lukkede operationer

Nogle typer medfødte hjertesygdomme som coarctatio aortae (se side 51) og ductus arteriosus persistens (se side 58) kan opereres uden brug af en hjerte-lunge-maskine og kaldes lukkede hjerteoperationer. Operationen foregår som regel gennem siden af brystkassen med åbning/adgang mellem ribbenene (thorakotomi).

Midlertidige og aflastende operationer

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

Banding

Nogle hjertesygdomme 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 hjertesygdomme er blodforsyningen til lungerne så lille, at barnet bliver blåt (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 hjertesygdomme gennemføres den endelige operation (radikal operation) fra starten med anvendelse af hjerte-lunge-maskinen. Disse operationer foretages gennem brystbenet (sternotomi).

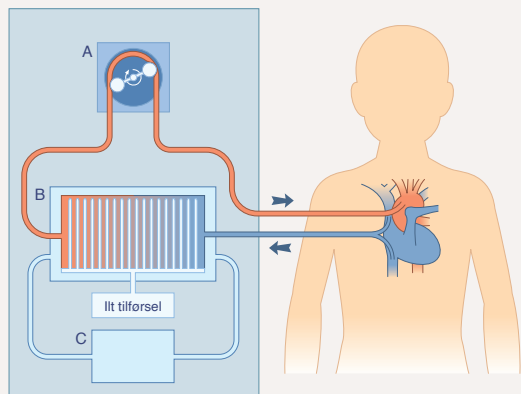
Hjerte-lunge-maskinen

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 lungeernes 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 store plastikrør i de store blodkar nær hjertet. Det iltfattige blod, som er på vej tilbage til hjertet fra kroppen, opsamles i plastikrørene og føres direkte ud til hjerte-lunge-maskinen. I

Hjerte-lunge-maskine



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

hjerte-lunge-maskinen iltes blodet, kuldioxiden fjernes, blodet køles eller varmes og sendes så via pumpen og et andet plastikrør tilbage til kroppens pulsåresystem og videre ud i kroppen til at forsyne kroppens organer under operationen. Plastikslangerne i hjerte-lunge-maskinen er inden operationens start fyldt op med en blanding af en slags saltvand og ofte donorblod. 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 tempe-

ratur 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 hjertesygdomme 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 kropspulsåren 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 med en diameter på 3 til 5 mm. Blodpropdannelse i en shunt kan forekomme, hvorfor der anvendes blodfortyndende behandling (se Medicinsk behandling side 121) 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 144), men de anvendes også til udvidelse af forsnævrede blodkar. Disse anvendelsesområder giver aldrig anledning til blodpropdannelse. En speciel og meget tynd Gore-Tex-patch anvendes i sær-



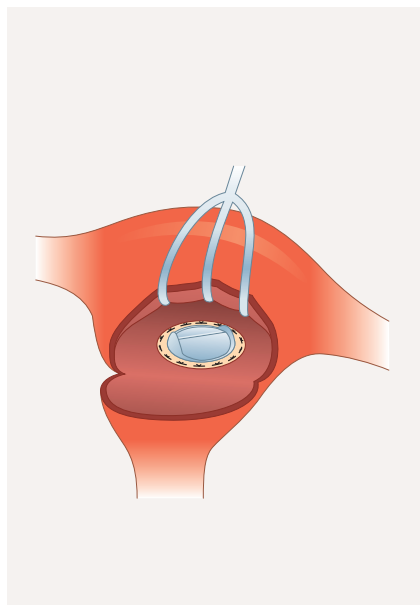
Shunt



Patch



Kunstig hjerteklap



Kunstig hjerteklap indsyet i hjerte

lige 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 egen hjerteklap. I andre tilfælde er det ikke muligt, og man kan 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 blodpropdannelse på selve klappen. Denne risiko kan modvirkes med blodfortyndende behandling (Antikoagulation, se Medicinsk behandling side 121), 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).

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 hjertesygdomme 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 blodpropdannelse er derfor et yderst sjældent fænomen. En ulempe er, at homografter forkalkner 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 varierer fra person til person men er generelt størst hos små børn og 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 homolografter altså stammer fra andre mennesker, sker der ingen egentlig afstødning, og der skal derfor ikke gives medicin for dette. Kalveblodårer (vener) har også hjerterklapper og bruges i stigende grad som et alternativ til homolografter (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 blodpropdannelse, og at man derfor kan undvære blodfortyndende behandling. Ulempen er den samme som for homolografter, 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 via et plastikkateter ført ind gennem en blodåre i lysken.

Intensiv behandling

Efter operationen kommer barnet til intensivafdelingen. De katter, 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 vejtrækning, mens det endnu er bedøvet eller dybt sovende. Der går slanger fra respiratoren hen til barnet, og slangerne er koblet sammen med et plastkrør (tube) lagt gennem barnets næse (eventuelt mund) ned i luftvejene. Respiratoren puster iltholdig 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 respiratorbehandlingen får bar-



net 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 plastikkør (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 hjertesygdommens 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 kramper, 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 børnehjerteafdelingen – 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 plastikslanger (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, mens andre har brug for medicin i en periode efter operationen. Før udskrivelsen og ambulant cirka 1 måned efter udskrivelsen foretages ofte en kontrol-ekkokardiografi.

I reglen er såret i huden syet med tråd, der forsvinder af sig selv. Det anbefales, at der er plaster på såret, indtil det er helet op. Remedier og information om hvordan såret skal håndteres udleveres fra afdelingen, hvor barnet har været indlagt. De steder, hvor der har været ført drænslinger ind, vil der sidde nylontråde, som skal fjernes ca. 10 dage efter drænfjernelsen.

Det er almindeligt at tilråde, at barnet bliver passet i hjemmet, typisk i 4-5 uger efter operationen indtil brystbenet er stabilt vokset sammen. Herefter vil barnet være fuldt 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.

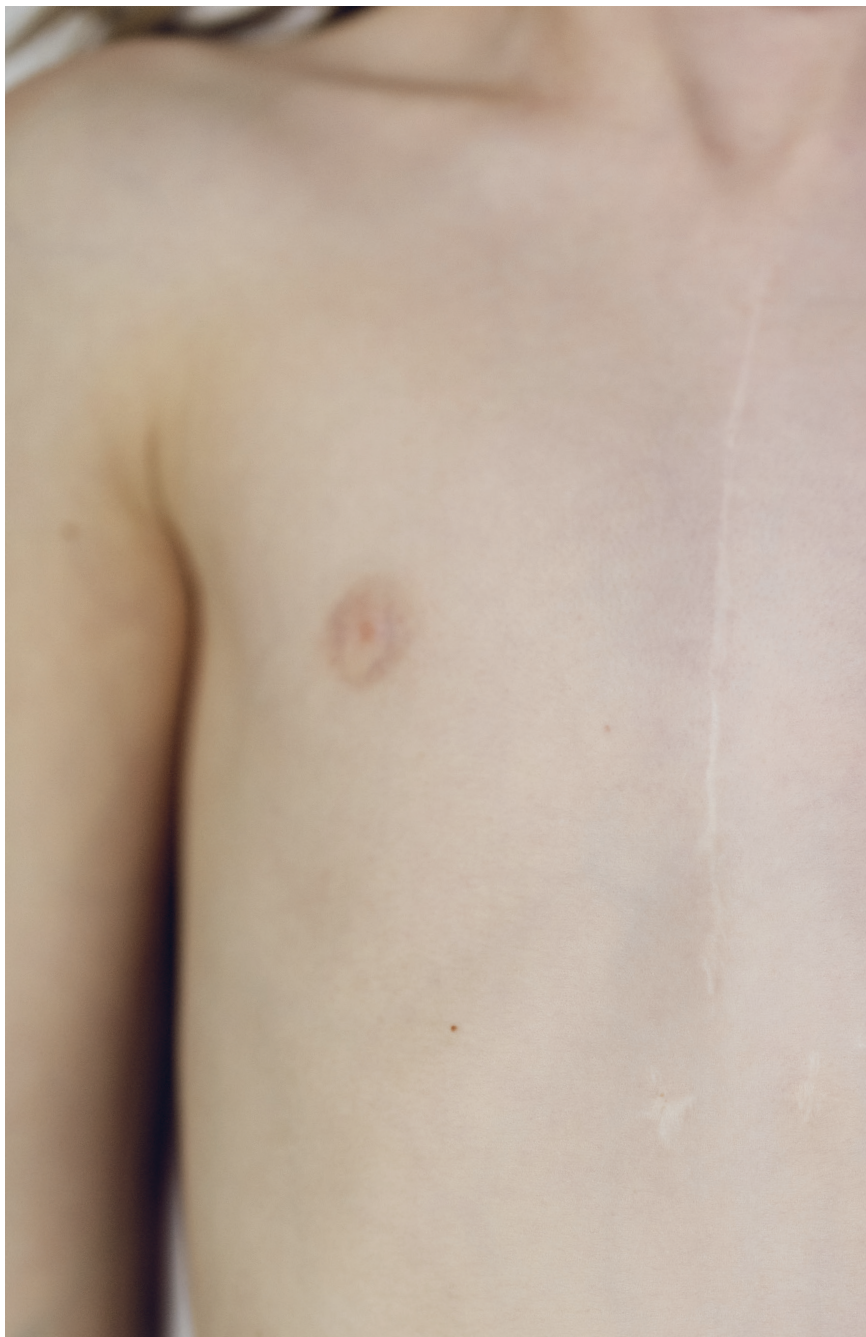
Operation i udlandet

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 hjertesygdomme opereres en gang for alle. Visse hjertesygdomme er imidlertid så alvorlige, at operation kun giver en midlertidig – men ofte længerevarende – bedring i tilstanden. Hjertemuskelsygdomme (kardiomyopati) kan ikke radikalt opereres. For disse børn kan en hjertetransplantation



komme på tale, når tilstanden ikke længere er acceptabel på medicinsk behandling. Det er vigtigt, at forældre til børn med så alvorlige hjertesygdomme 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 hjertesygdomme side 31), at kontrollere nyrefunktionen samt med blodprøver at kontrollere, hvilke infektionssygdomme barnet har haft. Derudover kontrolleres lungefunktionen og ved en hjertekateterisation måles blodtrykket og modstanden i lungekarrene. 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 hjer-teoperationer, 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 ved at dæmpe immunforsvaret (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, infektioner, bivirkninger til medicinen etc., 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 (sjældent 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. Gennemsnitsholdbarheden af et hjerte hos et barn er ca. 20 år, i nogle tilfælde holder hjertet 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 hjertesygdomme

Plejen af spædbørn

Spædbørn med hjertesygdom skal i det væsentlige passes som andre spædbørn. 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 tvangsfodring 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 sonde-made.

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 hjertesygge børn sover ude i barnevognen. Blå børn, der græder, bliver mere blå, men det er ikke farligt.

Selv normale børn kan blive blålige om munden, hvis de græder meget.

Børn med medfødt hjertesygdom 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 hjerteroperation. 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 hjertesygdom 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.

Det er okay, at barnet ikke kan det samme som deres jævnaldrende, og i den forbindelse er det vigtigt at tage en snak med barnet om deres begrænsninger, men det skal ikke afholde dem fra fx at gå til fodbold.

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 hjertesygdom 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 hjertesygdom, 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 være underrettet, hvis barnets hjertesygdom medfører begrænsninger i dets udfoldelsesmuligheder. Deltager sådanne børn i idræt, må de have fred til at hvile eller puste ud, når de behøver det.

Mange børn med hjertesygdom har slet ikke behov for, at der tages særlige hensyn. Barnet bør ikke opleve sig selv som mere syg, end det faktisk er.

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. Nogle ganske få hjertesygge børn 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 en betændelsestilstand i hjertet. Denne betændelsesform er sjælden, men meget alvorlig, og kan som regel behandles med antibiotika.

En ganske lille gruppe blandt børn med medfødt hjertesygdom vil have brug for særlig opmærksomhed på grund af høj risiko for udvikling af endocarditis. Lægen eller sygeplejersken vil have oplyst jer om, hvis jeres barn tilhører denne særlige risikogruppe.

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. 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 hjertesygdommens 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, hjerterinsufficiens 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.

Styrke af vævet ved operationssåret

Arret er aktivt det første år. Det er derfor vigtigt at passe ekstra godt på det i dette tidsrum.

Styrkeudviklingen af vævet i arret afhænger af kollagenindholdet, som er større hos børn end hos voksne. Derfor får børn som regel også pænere ar end voksne. Hvis helingen af såret har været normal, vil vævsstyrken efter en måned være ca. 70 % af den styrke, som huden havde før operationen.

Når såret er helet fuldstændigt, kan man med fordel anvende et lag Micropore de første 3 mdr. for at give det ekstra støtte, og fordi arret bliver mere fladt og ensartet. Micropore-plasteret skiftes en gang om ugen, eller hvis det slipper for meget. Det tåler at blive vådt.

Det første år vil arret måske også veksle mellem at være fleksibelt og hårdt. Det er helt normalt. Efter det første år bliver arrene som regel fine, bløde og hvide.

Sol

Det er vigtigt at beskytte arret mod direkte sollys og solarium især det første år efter operationen for at forebygge misfarvninger og irritation. Anvend derfor tøj, solcreme eller stift med så høj faktor som muligt. Alternativt kan man bruge 4 lag Micropore plaster ("englehud"), som fås på apoteket.



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 hjertesygdomme opdages oftest allerede i graviditeten, 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 for-

ældre 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 hjertesygge børn 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 vejrtrækning 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 trivslen 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 Hjerterforeningen tilknyttet en psykolog, som kan tilbyde en rådgivende samtale med familien.

Præster, socialrådgivere og egen læge kan også hjælpe, ligesom andre forældre til børn med medfødte hjertesygdomme, som man kan komme i kontakt med gennem Hjerterforeningens 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 hjertesygdom bliver uvægerligt præget af forældrenes holdning. Hvis forældrene kan vise barnet, at de betragter hjertesygdommen 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 opfatte det, og det vil kunne sætte sit præg på barnets egen opfattelse.

Et barn med medfødt hjertesygdom 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 hjertesygge børn, 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 hjertesygdom 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 hjer-

tesygdom. 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 – og gerne i god tid, eller når barnet selv begynder at stille spørgsmål. Det gør det meget nemmere for barnet at klare nye og vanskelige situationer, uden at barnet bliver bange. 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 hospitalsoophold, 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.

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 hjerteroperation mærker barnet heller ikke noget til, da det er fuldt bedøvet. Men på et vist tidspunkt vågner det op på intensiv-



afdelingen. 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 barnet skal vide, at det er muligt at minimere/lindre smerterne.

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 ubegrænset besøgstid på intensivafdelingen, i hvert fald for forældrene. Det er godt, at barnet ved, hvornår det kan forventes besøg, og man skal aldrig svigte eller ændre på aftalerne uden at give barnet besked fx gennem sygeplejerskerne. På børneafdelingen vil alle 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, og noget af barnets eget legetøj, sovedyr o.l. hjælper til at fastholde forestillingen om det hjemlige.

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 hjertesygdomme. Det sker imidlertid ikke så ofte, som mange umiddelbart tror. De fleste dødsfald sker blandt spædbørn med meget alvorlige hjertesygdomme og i forbindelse med større operationer.

Der er stor forskel på risikoen ved forskellige hjertesygdomme 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 mu-

ligt, 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 set 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 fosterhjerterundersøgelse (se Fosterdiagnostik side 155). 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 hjerterinsufficiens 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 nød-dåb.

Orlov

Det er muligt for begge forældre at søge om barselsorlov, hvis det hjertesyge barn 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 hospicetilbud 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 143).

A close-up photograph of a woman with light brown hair, wearing a denim shirt, sitting and reading a book to two young children. The child on the left is a toddler with blonde hair, wearing a grey long-sleeved shirt, and is holding a piece of white fabric in their mouth. The child on the right is a slightly older toddler with blonde hair, wearing a denim shirt, and is looking towards the camera with a neutral expression. The background is dark and out of focus.

Tør vi få flere børn?

Det er et spørgsmål, som mange forældre stiller sig, når de allerede har fået et barn med hjertesygdom. Risikoen for, at det skulle gentage sig, er normalt omkring 2 % (se Årsager til medfødte hjertesygdomme 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. Hjertesygdomme 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 hjertesygdom, involveres særligt trænede læger, der oftest kan afgøre, om hjertet er sygt eller raskt.

Lette hjertesygdomme kan dog ikke altid påvises. Hvis der påvises en hjertesygdom 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 hjertesygdom 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 hjertesygdom, således at barnet fra første færd kan blive optimalt undersøgt og behandlet. Forældre, der tidligere har fået et barn med hjertesygdom, eller hvor en af forældrene har en alvorlig medfødt hjertesygdom, 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 hjertesygdom, og i mange tilfælde har undersøgelsen også en beroligende karakter.





Når barnet bliver voksent

Langt de fleste voksne med medfødte hjertesygdomme 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 ens 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 172), 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 hjertesygdom er principielt fritaget fra værnepligt. 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 en medfødt hjertesygdom 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 hjertesygdom, 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 hjerteoperation 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 sugekup, 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 hjertermisdannelse 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 172), 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 hjerteinsufficiens 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 Patientsikkerhed.

Hvis hjertesygdommen er af mere simpel karakter, uanset operation eller ej, skulle der ikke være noget til hinder for at erhverve sig et kørekort. Hvis hjertesygdommen 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 hjertesygdom er ganske som for børn (se Endokardit side 140).

Rejser 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 rejse-sygesikring 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 Rejse-sygesikring, 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 barnet 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 Ordforklaring side 172), ved cyanose og ved hjerteinsufficiens, men risikoen er oftest kun let øget og skal bedømmes individuelt. Lokalbedøvelse tåles uden problemer.

Åreladning

Ved hjertesygdom 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. Be-

handlingen 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 hjertesygdomme side 15.

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 hjerteinsufficiens, så symptomerne kan afbødes, og i nogle tilfælde vil hjertetransplantation være en mulighed.



Sociale ydelser ved medfødte hjertesygdomme

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 hjertesyg barn kan søge om at få dækket de nødvendige merudgifter, som sygdommen fører med sig. Det

fremgår af Servicelovens § 41. Familier med hjertesygge 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 barn med medfødt hjertesygdom. Det kan være, hvis barnet får medicin som følge af hjertesygdommen, 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 barn med medfødt hjertesygdom og evt. efterfølgende indlæggelse er det muligt at få forlænget barselsorloven. Bliver det hjertesyge barn 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 hjertesyge 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 taget 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.

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.

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

Atrioseptumdefekt – 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.

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 dermed nedsætte forøget tryk og blodgennemstrømning i lungerne, fx ved univentrikulære hjerter.

BIKUSPID AORTAKLAP

Tofliget aortaklap (normalt trefliget).

B

C

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.

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 hjertesygdomme, 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

Åbentstående 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

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.

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

E

F

G

som normalt lukker sig efter fødslen. Bevares dog ofte som en lille spalte uden betydning.

GLENN-OPERATION

Forbindelse af den øvre hulvene (vena cava superior) med lungepulsåren.

H

HEPATOMEGALI

Forstørret lever. Tegn på hjertheinsufficiens.

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 suttte vanskeligheder 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.

HOMOGRAFT

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 hjertervæggen.

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 (æmoglobinstof), 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.

K

KONGENIT

Medfødt.

KONGENIT KORRIGERET 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 korrigeret.

KONGENIT MORBUS CORDIS

Medfødt hjertesygdom.

KONNO-OPERATION

Udvidelse af venstre hjertekammers udløbsdel med et stykke kunststof.

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

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

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.

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.

M

P

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 ledningsbunt. 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 Steno-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

T

slags organer. Eksempler: Downs syndrom (mongolisme), Williams syndrom, Marfans syndrom, Di-Georges 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 hjertesygdomme.

TRIKUSPIDALATRESI

Manglende forbindelse mellem højre forkammer og hjertekammer, der er lille og underudviklet.

TRIKUSPIDALKLAPPEN

Den trefligede klap mellem højre for- og hjertekammer.

TROMMESTIKSFINGRE

Fortykkede fingerspidser med kuppelformede urglasnegle, som ses ved kronisk cyanose, dvs. iltmangel i arterieblodet, som regel pga. hjertesygdom, men også ved alvorlige kroniske lunge-sygdomme som cystisk fibrose.

TRUNCUS ARTERIOSUS COMMUNIS

Fælles pulsårestamme fra hjertet. Den afgiver både lungepulsåren, kropspulsåren og hjertets kransårer.

UNIVENTRIKULÆRT HJERTE

Gruppe af hjertesygdomme, 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.

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.

WILLIAMS SYNDROM

Syndrom (se dette) karakteriseret ved særlige ansigtstræk, en særlig psyke, tilbageblivende udvikling, nedsat længdevækst og hjertesygdom, fortrinsvis aortastenose oven for klapperne og/eller forsnævring af lungepulsåreforgreningerne og

U

V

W

eventuelt også andre pulsårer. Skyldes en mindre kromosomfejl, deletion, af kromosom nr. 7.



ØDEM

Hævelse af væv pga. væskeophobning. Kan være et symptom på hjerteinsufficiens.

ØSOFAGUS-EKKOKARDIOGRAFI

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



Hjertesygdomme er ikke nødvendigvis alvorlige. Denne bog gennemgår de mest almindelige medfødte hjertesygdomme, og hvordan man med moderne behandlingsteknik kan afhjælpe disse.

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.