

Universitetet i Tromsø, Fagområdet medisin

MEDFØDTE HJERTEFEIL HOS BARN I TROMS OG FINNMARK

5. års oppgave i Stadium IV - medisin embetsstudiet

av
Katrine Johansen og Elisabeth Pedersen
Kull 00

Veileder: Overlege Lauritz B. Dahl, Barneavdelingen, UNN

Tromsø 2005

Resymé

I denne oppgaven har vi ønsket å se på utviklingen innen forekomst, diagnostikk og behandling av medfødte hjertefeil hos barn født i Troms og Finnmark, perioden 1995 - 2004. Vi har gått gjennom journalene til alle barn med medfødt hjertefeil som har vært innlagt ved UNN i denne perioden.

Studien har vært et prospektivt deskriptivt studie. Vi har gått gjennom 344 journaler hentet fra diagnoselister på UNN. 242 av disse tilfredstilte våre inklusjonskriterier og ble tatt med i studien. Vi har brukt en tilsvarende oppgave skrevet i 1996 som sammenligningsgrunnlag. Vi ønsket med dette å se på evt endringer innenfor diagnostikk og behandling av denne pasientgruppen og hvilke konsekvenser det ser ut til å ha for overlevelse og livskvalitet.

Først vil vi presentere en kortfattet beskrivelse av ulike typer hjertefeil, deres patofysiologi, symptomatologi og evt behandling. Deretter vil vi presentere de resultater vi har kommet frem til.

I vårt materiale fant vi at innsidensen for medfødte hjertefeil var 0,8 %, noe som stemmer med tilgjengelig litteratur. Innenfor de enkelte diagnoser, fant vi 34,7% Ventrikkelseptumdefekt, 10,7% Atrioseptumdefekt, 6,2% Persisterende Ductus Arteriosus, 7,0%

Atrioventrikulærseptumdefekt, 3,3% Coartatio Aortae, 9,1% Pulmonal Stenose, 4,1% Aorta

Stenose, 4,1% Fallots Tetrade, 4,1% Transposisjon, 1,7% Hypoplastisk høyre hjerte, 3,7%

Hypoplastisk venstre hjerte, 1,2% Univentrikulære hjerter, ingen Double Outlet Right Ventricle,

ingen Truncus Arteriosus, 2,1% Avbrutt Aortabue, ingen Tricuspidal Atresi, 1,2% Pulmonal

Atresi, 5,8% Andre. De fleste diagnosene stemte godt overens med tall fra litteraturen.

Vi fant at dødeligheten blant barn med medfødte hjertefeil i vår studie var 11,2% .

Når det gjelder fødselvekt og gestasjonsalder blant barna med medfødt hjertefeil, fant vi at 3,3% var dysmature (gestasjonsalder \geq 37 uker og vekt $<$ 2500 gram), og 12,0% premature. Et stort problem var at hele 24,8% av journalene manglet informasjon om fødselsvekt og gestasjonsalder.

Vedrørende endringer innenfor diagnostikk og behandling, måtte vi konkludere med at det var vanskelig å si noe om dette.

INNHOLDSFORTEGNELSE

Innledning	7
<hr/>	
<i>DEL 1</i>	
Medfødte hjertefeil	8
<hr/>	
Insidens og fordeling	8
Etiologi	8
Patofysiologi	9
Stenoser	9
Venstre-høyre shunter	9
Eisenmengers syndrom	10
Høyre-venstre shunter	11
Transposisjon	11
Komplekse hjertefeil	11
Ductusavhebgige hjertefeil	12
Undersøkelsermetoder	12
Klinisk undersøkelse	12
EKG	13
Røntgen Thorax	14
Ekkokardiografi med farve-doppler	14
Hjertekateterisering	14
MR	14
Behandling	15
Generell behandling av hjertesvikt	15
Generelle prinsipper i barnehjertekirurgi	16
De vanligste medfødte hjertefeil	17
Shunter	17
Ventrikkelseptumdefekt (VSD)	17
Atrioseptumdefekt (ASD)	22
Atrioventrikulærseptumdefekt (AVSD)	25
Persisterende Ductus Arteriosus (PDA)	30
Stenoser	32
Aortastenose (AS)	32
Pulmonalstenose (PS)	37
Coarctatio aortae (CoA)	39
Cyanotiske hjertefeil	43
Fallots tetrad (Fallot)	43
Transposisjon av de store kar (TGA)	48
Andre typer	54
Avbrutt aortabue (IAA)	54
Hypoplastisk venstre hjerte	55
Single ventrikkel (Cor univentrikulare)	59
Totalt abnormt munnede lungevener (TAPVD)	63
Double outlet right ventricle (DORV)	66

Del 2

<u>Material og Metode</u>	<u>70</u>
Utvalgsriterier.....	70
Avkryssingsskjema.....	70
<u>Resultat</u>	<u>72</u>
Insidens.....	72
Dødelighet.....	72
Fødselsvekt og gestasjonsalder.....	72
Andre detaljer vedrørende hjertefeil som en diagnose.....	73
Karakterisika ved enkeltdiagnosene.....	73
Endringer innenfor diagnostikk og behandling av barn med medfødte hjertefeil i forhold til tall fra 1996.....	90
<u>Diskusjon</u>	<u>91</u>
<u>Konklusjon</u>	<u>93</u>

Innledning

Utgangspunktet for oppgaven var at vi hadde lyst til å se på utviklingen innenfor diagnostikk og behandling av medfødte hjertefeil. Av praktiske årsaker har vi konsentrert oss om tall fra Troms og Finnmark.

Det var i 1996 skrevet en lignende oppgave (1). I denne studien tok de for seg medfødte hjertefeil over en tiårsperiode, fra og med 1986 til og med 1995. Vi synes det var interessant og naturlig å ta for oss neste tiårsperiode.

Siden vi leverer oppgaven på høsten 2005, valgte vi å arbeide med journaler til og med år 2004. Vi har derfor gått gjennom perioden fra 1.1.1995 til 31.12.2004

Arbeidet vårt har bestått i å gå gjennom journalene til alle barn med medfødte hjertefeil fra Troms og Finnmark, og som har vært til utredning for dette ved Universitetssykehuset i Tromsø.

Først vil vi presentere litteratur om emnet. Deretter tar vi for oss våre resultater med blandt annet insidens, diagnosefordeling, diagnostisk nivå, type behandling og resultater av behandlingen.

Vi hadde også ønsket å se på langtidsresultater for disse barna, men vi så raskt at det ble for omfattende for denne oppgaven. Å undersøke dette, inkluderer å sende ut spørreskjema til alle familiene, og det vil være en hel studie i seg selv.

DEL 1

Medfødte hjertefeil

Insidens og fordeling.

Medfødte hjertefeil er den vanligste medfødte misdannelsen hos barn. Hyppigheten er mellom åtte og ti, pr 1000 levendefødte. Ventrikkelseptumdefekt står for ca 30% av diagnosene. Ingen av de resterende diagnoser utgjør mer enn 10 % alene (tabell 1).

Halvparten av alle hjertefeil oppdages i neonatalperioden, og 90% vil være diagnostisert ved 2-års alderen (2). I voksen alder oppdages imidlertid medfødte hjertesykdommer som atriaseptumdefekt og coarctatio aortae. Ubehandlet dør ca 20% i første leveuke og 35% i det første leveår. Ca 40% vil dø innen 15 års alderen og det er fortsatt overdødelighet for mange typer i voksen alder (2). Spontan helbredelse ses ved mange ventrikkelseptumdefekter og åpenstående ductus arteriosus.

Etiologi.

Flertallet av hjertefeilene tilskrives multifaktoriell arv, hvor en genetisk disposisjon sammen med miljøfaktorer (ukjente) er årsak til misdannelsen (2). Den genetiske faktoren avsløres når man ser på familier hvor flere har hjertefeil. Tall viser at det er ca 2 % sjangse for at neste barn får hjertefeil, når en i familien allerede har fått det. Dersom en av foreldrene har hjertefeil er risikoen for barna 4-6 %, eller muligens enda større (2).

Kromosomfeil er ansvarlig for 5-10 % av hjertefeilene, mens halvparten av alle hjertefeil opptrer sporadisk (2). Ved autosomale kromosomdefekter er hjertefeil hyppige. De vanligste defekter er trisomi 13, 18 og 21. Ved trisomi 21 har ca 40% av barna medfødt hjertefeil, mens tallet er nesten 100 % ved trisomi 13 og 18. Ved Turners syndrom (X0) har 20-30 %

hjerterfeil. Ved DiGeorge syndrom, Williams syndrom og i noen familier med hjerterfeil er det påvist delesjoner og mikrodelesjoner (2).

Defekter på enkelte gen synes å spille en større rolle enn hittil antatt, og er kanskje ansvarlig for opptil 10 %. Kjente teratogener eller sykdom hos mor er årsak til kun få prosent av hjerterfeilene (2).

Fosterekkokardiografi muliggjør prenatal diagnostikk fra 16-18. svangerskapsuke. Man har dermed muligheten til å selektere bort de alvorligste tilfeller med tvilsom prognose, dersom dette er ønskelig.

Patofysiologi

Stenoser

Ved stenoser jobber hjertet mot økt trykk (afterload). Foranliggende ventrikkel må i disse tilfeller øke utdrivingstrykket, og det utvikles hypertrofi. Hypertrofien kan kompensere selv store stenoser godt, og barna kan leve flere år uten symptomer. På sikt, ofte ikke før i voksen alder, oppstår imidlertid hjerteinsuffisiens og arytmier, og levetiden blir nedsatt (2).

Venstre-høyre shunter

Ved venstre-høyre shunter er det defekt i hjerteskillevæggen, og det blir forbindelse mellom det store og det lille kretsløp. Blodet strømmer mot høyre fordi motstanden i lungekretsløpet er betydelig lavere enn i det store kretsløp. Blodvolumet som shuntes avhenger av defektens størrelse. Ved store forbindelser, kan blodtrykket i den store kretsløp forplante seg over i lungekretsløpet og gi pulmonal hypertensjon (2). Dersom det foreligger ventrikkelseptumdefekt eller persisterende ductus arteriosus, vil det økte blodvolum som går gjennom lungekretsløpet returnere til venstre ventrikkel. Venstre ventrikkel vil kunne bli volumbelastet eller diastolisk belastet på grunn av denne økte preload. Belastningen kan

delvis kompenseres ved hypertrofi og dilatasjon, men dersom shunten er stor vil hjertet ikke kunne opprettholde normalt systemkretsløp, noe som resulterer i hjerteinsuffisiens med stase (2). Utviklingen av hjerteinsuffisiens vil sees først fra noen uker til måneder etter fødselen. Dette kommer hovedsakling av to ting. For det første har barnet fra fødselen av høyt trykk i lungekretsløpet. Etter hvert som trykket faller vil shunten få større betydning. For det andre vil høyre side av hjertet etter hvert blir mer ettergivende for den blodmengden som kommer fra venstre side (pga utvikling av en relativ inaktivitetshypotrofi etter omstilling fra føtal til voksen sirkulasjon), og det vil etter hvert kunne shuntes mer blod fra venstre til høyre. Venstre-høyre -shunter, som VSD, ASD og PDA, må lukkes kirurgisk selv om shunten er relativt liten og ikke gir symptomer (3). Grunnen er at kronisk økt blodtilførsel til lungekretsløpet kan føre til irreversibel pulmonal hypertensjon og dermed hjertesvikt i ung voksen alder (Eisenmengers syndrom) (3).

Eisenmengers syndrom

Pulmonal hypertensjon vil føre til sekundært økt muskularisering av arteriolene, redusert nydannelse av arterioler, og det vil oppstå intimaforandringer. Dette kan føre til obstruktiv lungekarsykdom (2). Ved obstruktiv lungakarsykdom, vil motstanden på høyre side stige på nytt, noe som gjør at shunten reduseres. I det lange løp økes motstanden såpass mye at shunten vender til en høyre-venstre-shunt. Det vil nå oppstå cyanose, og en har utviklet "Eisenmengers syndrom". Eisenmengers syndrom er forbundet med tiltagende handikap og forkortet levetid. Det er sjeldent manifest før hos større barn eller unge voksne (2).

Lungekarforandringene er kun reversible i de tidligste stadier, hvor det er overveiende mediahypertrofi. En eventuell operasjon som skal kunne påvirke utvikling av obstruktiv lungearlidelse bør i regelen utføres i løpet av barnets første leveår, mens det ved noen typer hjertefeil er nødvendig allerede innen 6 mnd alder (2).

Høyre-venstre shunt med nedsatt lungegjennomblødning

Dersom man har en shuntforbindelse men økt motstand mot lungegjennomblødningen, vil man kunne utvikle en høyre-venstre shunt med nedsatt lungegjennomblødning. Dette har man for eksempel ved en pulmonalstenose ved Fallots Tetrade (2). Det store kretsløpet vil få iblandet veneblod. Det vil være manifest cyanose hvis oksygenmetningen er under ca 80 %. Ved anstrengelse vil behovet for økt minuttvolum kompenseres av veneblodet, og cyanosen blir sterkere (2).

Transposisjon

I dette tilfellet har man to adskilte kretsløp, hvor system-veneblodet resirkuleres til det store kretsløp, og lungeveneblodet til lungene. Det effektive kretsløp, det vil si den del som inngår i oksygentransporten, består kun av blod som utveksles via de føtale shunter; foramen ovale og ductus, og gjennom eventuelle septumdefekter. Det er ofte cyanose allerede fra fødselen (2).

Komplekse hjertefeil

Dette gjelder for eksempel univentrikulære hjerter. Det innebærer ofte total oppblanding av venøst og arterielt blod (2). Fordelingen i det store og lille kretsløp varierer med motstanden mot flow. Uobstruert blodstrøm til lunger fører til hyperperfusjon av lungene og volumbelastning med hjerteinsuffisiens som ved venstre-høyre shunter, og den arterielle desaturering er beskjeden. Omvendt vil obstruert lungeflow på grunn av pulmonalstenose medføre Fallotlignende kretsløp og mer uttalt cyanose, hvorimot hjerteinsuffisiens ikke er sannsynlig (2). Det er et spektrum av forstyrrelser mellom de to ytterpunkter hjerteinsuffisiens og cyanose (2).

Ductusavhengig kretsløp

Ved pulmonalatresi eller meget svær stenose som ledd i Fallots Tetrade eller annen hjertefeil, perfunderes lungene like etter fødselen utelukkende gjennom ductus arteriosus. Dette er et ductusavhengig kretsløp. Når ductus begynner å lukke seg faller oksygenopptaket, og det inntreffer hurtig acidose og død (2). Andre ductusavhengige systemkretsløp ses ved aortaatresi eller svære aortastenoser. Hvis ductus lukker seg, opptrer kretsløpsinnsufficiens i det store kretsløp (kritisk aortastenose), herunder koronarkretsløpet, hvor det utvikles vevshypoksi, metabolsk acidose og død. Ved svær coarctatio aortae og avbrudt aortabue er kretsløpet distalt for coarctasjonen ductusavhengig (2).

Med infusjon av Prostaglandin E1 kan ductus lukkes opp og holdes åpen. Suffisient kretsløp og oksygenforsyning sikres inntil operasjon kan gjennomføres.

Undersøkellesmetoder

Klinisk undersøkelse og auskultasjon.

Det er viktig å legge vekt på aktivitetsnivå og utholdenhet sammenlignet med barn på samme alder, når man tar opp anamnese på barn med mistenkt eller bekreftet hjertefeil.

Ellers må man undersøke og vurdere:

- Vekst og ernæringsstatus (vekstkurve)
- Hudfarge (cyanose eller blekhet)
- Respirasjonsmønster (takypnoe og/eller dyspnoe)
- Palpere prekordiet: Prekordialt anslag og økt anslag i epigastriet kan sees ved hypertrofi av h. ventrikkel, mens hevevende ictus sees ved hypertrofi av v. ventrikkel. Hyperdynamisk prekordium kan tyde på økt minuttvolum, og fremissement (palpabel vibrasjon) forekommer ved kraftig bilyd (\geq grad 4).

- Auskultasjon av hjertet (frekvens, rytme, første og andre hjertetone, eventuell bilyd med punctum maximum, styrke, karakter og utstråling)
- Auskultasjon av lunger (knatrelyder og eventuelt obstruktive pipelyder v/hjertesvikt)
- Puls (frekvens, kvalitet, eventuelle forskjeller mellom a. radialis/a. brachialis, og a. femoralis)
- Leverstørrelse
- Blodtrykk

Auskultasjon er viktig og som oftest være tilstrekkelig for å skille patologiske bislyder fra fysiologiske, uskyldige bilyder som opptrer hos et stort antall friske barn (2). Fysiologiske bilyder er musikalske (normofrekvente) og gir aldri fremissement. Organiske bilyder oppfattes vanligvis som støyende (multifrekvente), og kan gi fremissement. Bilyder graderes fra grad 1 til 6. Fremissement er en følbart vibrasjon som skapes av en kraftig bilyd. For at en bilyd skal gi fremissement må den minimum være grad 4.

Ved enkle hjertefeil uten cyanose, men med karakteristisk bilyd kan klinisk undersøkelse med hjertesuskultasjon ofte være diagnostisk. Dette vil likevel være utilstrekkelig hos flertallet av spedbarn med symptomer på hjertefeil og hos de som har cyanose (2). Disse barna henvises da for videre utredning.

EKG.

EKG viser rytme- og overledningsforstyrrelser, og man kan avgjøre alvorlighetsgraden av en hjertefeil på bakgrunn av uspesifikke hypertrofimønstre (2).

Et normalt EKG hos nyfødte vil vise høyre ventrikkel dominans på bakgrunn av normalt høyt trykk i lungekarsengen ved fødselen (2).

Røntgen thorax.

Røntgen thorax vil først og fremst kunne avsløre hjertefeil på bakgrunn av patologisk hjertestørrelse og lungekartegning, som for eksempel ved store venstre-høyre shunter (2). Man kan også se karakteristiske formendringer av hjertet, som for eksempel ved Fallots-Tetrad, hvor sparsom lungekartegning også avspeiler hypoperfusjon av lungene (2).

Ekkokardiografi med farve-doppler.

Dette er den viktigste og oftest definitive undersøkelsesmetode til å undersøke hjertets morfologi og hemodynamiske forstyrrelser (2). Doppler viser flowmønstre og hastighetsendringer som kan anvendes til å estimere trykkforskjeller over klaffer og septumdefekter, men tillater kun indirekte å estimere absolute trykk (2). Shuntbestemmelser er unøyaktige, men ofte tilstrekkelige i den kliniske beslutningsprosess. De fleste barn undersøkes adekvat med transtorakal ekkokardiografi (TTE). Transøsofageal ekkokardiografi (TEE) spiller især en rolle perioperativt samt ved undersøkelse av voksne (2).

Hjertekateterisering.

Hjertekateterisering er nødvendig dersom man har behov for nøyaktigere vurdering av trykk, shunter og lungekarmotstand, samt angiokardiografi til demonstrering av lungekar, kollateralarterier og andre vaskulære forhold. Det er også greit som en supplerende vurdering av hjertets anatomi (2).

MRI.

Dette anvendes i økende grad noen steder, særlig til å fremstille de intratorakale kar og kan også brukes til fysiologiske målinger.

Behandling.

Generell behandling av hjertesvikt

Ved medfødte hjertemisdannelser er målet kirurgisk korreksjon såfremt det er mulig (3). Det kan imidlertid være situasjoner hvor man trenger medisinsk behandling, og man bruker det spesielt i påvente av at barnet blir tilstrekkelig stort til å kunne opereres (3).

Den medisinske behandlingen innebærer pleietiltak og medikamenter.

Sykepleie har som mål å avlaste sirkulasjonen og minske ubehag (3). Ved alvorlig svikt med tendens til lungestuvning skal barnet ligge høyt med overkroppen og om nødvendig få tilskudd av oksygen på maske eller nesekateter. Dersom barnet er urolig og plaget, kan det være nødvendig å gi smertestillende og beroligende medikamenter, som morfin (3).

Hjertebarn kan ha en tendens til å bli overbeskyttet og passive. Det kan derfor være nødvendig å oppmuntre barnet og familien til fysisk aktivitet. Barn som har kronisk hjertesvikt trenger ingen restriksjoner i forhold til fysisk aktivitet, fordi de vanligvis vil avpasse tempoet til sin egen toleransegrense. Unntaket er barn med aortastenose. Disse barna kan være nødt til å begrense aktiviten (3).

Medikamentell behandling. Man bruker vanligvis ett eller flere av følgende medikamenter:

- *Diuretika*, vanligvis gitt som furosemid, men også som klortiazid. Dette hindrer Natrium, Klor og vannresorpsjon i nyrene og minsker dermed væskeretensjonen. Gitt parenteralt 1-2 mg/kg har furosemid en raskt innsettende effekt. Vanlig oral dose for vedvarende behandling er 1-4 mg/kg/døgn fordelt på 1-3 doser. Elektrolyttbalansen må overvåkes, og barna trenger oftest tilskudd av KCL hvis ikke furosemid eller klortiazid er kombinert med spironolakton.

- *Inotrope medikamenter.* Digitalispreparatene øker hjertemuskelens sammentrekningskraft og normaliserer hjerterytmen ved visse rytmeforstyrrelser. I begge tilfeller gir det bedret pumpefunksjon. Preparatene kan lett overdoseres og gir da bivirkninger i form av kvalme og oppkast, men også alvorlige rytmeforstyrrelser. Mest brukt er digoksin, adrenerge medikamenter som dopamin og dobutamin, anvendes i intensivbehandlingen.
- *Vasodilaterende medikamenter* (for eksempel ACE-hemmere) reduserer den perifere motstanden i kretsløpet ved å relaksere glatt muskulatur i blodkarene. Belastningen på hjertet minker ved at blodet pumpes ut under mindre motstand (reduisert afterload). Den viktigste bivirkningen er hypotensjon, og blodtrykket må derfor måles før og etter hver dose mens behandlingen trappes opp.

Generelle prinsipper i barnehjertekirurgi.

Ved alle operasjoner vil det alltid måtte gjøres en vurdering av risiko ved operasjon og risiko ved ikke å operere. Ved operasjon på barn og spedbarn er det særlig viktig å avgjøre det optimale operasjonstidspunkt, det vil si det tidspunkt hvor den operative risiko er minst, senkomplikasjoner minst og det funksjonelle resultat best (2).

Den generelle tendensen for flere typer hjertefeil er å gjennomføre den endelige radikale operasjon i tidligere og tidligere alder (2). Mange barn opereres nå i spedbarnsalder og det er derfor viktig med en tidlig avklaring av de patoanatomiske og patofysiologiske forhold.

Den hjertekirurgiske behandling inndeles gjerne i to typer; palliative og korrigerende (radikale). Noen kirurgiske behandlingsmetoder er en mellomting mellom disse(2).

Palliative operasjoner anvendes når de anatomiske forhold ikke egner seg til radikal korreksjon. To hovedmetoder anvendes. Den ene er å anlegge en aortopulmonal shunt, som kan øke en allerede redusert pulmonalflow og fremme veksten av hypoplastiske

pulmonalarerier. Den andre er en banding av arteria pulmonalis, dette for å redusere et høyt pulmonaltrykk og flow. I sjeldne tilfeller er det behov for utvidelse av foramen ovale, eller en ASD for å få fri passasje mellom atriene (2).

Korrigerende operasjoner kan være ekstrakardiale (som for eksempel operasjon for ductus arteriosus og coarctatio aortae), og intrakardiale hvor anvendelse av hjertelungemaskinen er nødvendig (2). Med hjertelungemaskinen sikres barnets kretsløp og oksygentilførsel under den intrakardiale operasjon. Barnet blir dessuten nedkjølt med en varmeveksler til 28°C, 25°C eller 18°C avhengig av hjertefeilens kompleksitet (2). I noen tilfeller anvendes total stansing av kretsløpet (sirkulatorisk arrest) ved ca 18°C. Selve hjertet stanses i diastole med en hyperkalemisk væske og kjøles til ca 10-15°C (kardioplegi), som gir mulighet for å operere intrakardialt i 2-3 timer (2).

Det er alminnelig konsensus for operasjonsindikasjoner for de fleste hjertefeil, mens andre fortsatt diskuteres (2).

De vanligste medfødte hjertefeil

Man kan inndelegere hjertefeilene i undergrupper etter hvilke symptomer de gir, for eksempel hjertesvikt eller cyanose. Hjertesvikt kan skyldes shunter eller obstruksjoner (stenoser). Vi har på bakgrunn av dette, valgt å kategorisere hjertefeilene i shunter, stenoser eller cyanotiske hjertefeil .

Shunter

Ventrikkelseptumdefekt

Ventricular septal defect -(VSD)

Patoanatomi og patofysiologi.

VSD er den vanligste isolerte hjertemisdannelse og inngår ofte i mer komplekse hjertefeil.

Defekten inndeles etter lokalisasjonen i perimembranøse (80 %), innløpsdefekter, muskulære og subarterielle defekter. Multiple VSDer i det traberkulære septum betegnes "Swiss cheese" VSDer (2).

De fleste VSDer er små og har en betydelig tendens til å minskes og lukkes spontant. Også store VSDer kan bli mindre og kan lukke spontant. De perimembranøse lukker ved at tricuspidalvev kleber til randene, ofte danner de et pseudoaneurysme som gjerne omtales som "VSD-aneurysme" (2). Subarterielle VSDer lukker ikke spontant. Ca 5 % av VSDer utvikler sekundært infundibulær stenose i høyre ventrikkel (2). Perimembranøse og subarterielle defekter kan utvikle aortainsuffisiens (2).

Patofysiologisk er det venstre-høyre shunt med volumbelastning av hjertet. Ved store, non-restriktive defekter er det pulmonal hypertensjon med fare for utvikling av Eisenmengers syndrom. Mindre restriktive VSD'er med normalt pulmonalariertrykk men stor shunt kan

forårsake utvikling av hjerteinsuffisiens og sekundær pulmonal hypertensjon i voksen alder (2).

Symptomer og kliniske funn.

De fleste med VSD har små defekter og ingen symptomer. Pasienter med en non-restriktiv VSD vil oftest utvikle hjerteinsuffisiens gradvis i månedene etter fødselen, og manifestere seg ved kortpusthet, sugevansker, utilstrekkelig vektøkning, svettetendens, blekhet og kjølige ekstremiteter. Det er økt tendens til nedre luftveisinfeksjoner (2).

VSDer med P/S flow ratio ≥ 2 kan i voksen alder utvikle hjerteinsuffisiens og sekundær pulmonal hypertensjon, selv om de er velkompenserte som barn (2).

Det er typisk at det ikke er hørbar bilyd de første dagene etter fødselen på grunn av stor motstand i lungekretsløpet, etter hvert som trykket i pulmonalkretsløpet synker vil imidlertid blodet strømme fra venstre mot høyre og man vil da høre en holosystolisk bilyd.

Undersøkelser.

EKG.

Ved små defekter er EKG normalt. Ved større defekter ses tegn til venstresidig hypertrofi.

Ved pulmonal hypertensjon er det ofte tegn til høyresidig hypertrofi, og det typiske EKG hos et spedbarn med hjerteinsuffisienssymptomer viser derfor kombinert ventrikelhypertrofi (2).

Røntgen thorax.

Ved små defekter er røntgen thorax normalt. Med økende shunt, økes hjertets tørrelse og lungekartegningen (2).

Ekkokardiografi med farve-Doppler.

Ekkokardiografi viser som regel både lokalisasjon og størrelse. Helt små VSDer sees ofte kun med farve-Doppler. Med Doppler måles trykkforskjellen mellom ventriklene og flowhastigheten i a. pulmonalis (2). Av verdi er også størrelser av v. atrium og v. ventrikkel.

Hjertekateterisasjon.

Anvendes ved tvil om shuntstørrelse og lungekarmotstanden (2).

Indikasjoner.

Barn med hjertheinsuffisiens og dårlig trivsel, som ikke bedres med antikongestiv behandling, er umiddelbart kandidater til operasjon (2). Det er oftest barn med stor shunt og høyt pulmonaltrykk. Er barnet symptomfritt, med eller uten medisinsk behandling, avventer man med tanke på spontan forminking eller lukking av VSDen. Ved fortsatt forhøyt pulmonaltrykk etter seks måneders alderen, bør VSDen lukkes og senest innen et års alderen. Det symptomfrie barn med stor shunt, men normalt pulmonaltrykk (forstørret hjerte og økt lungekartegning), kan følges til 3-6 års alderen med tanke på spontan lukking av VSDen. Er forholdene da uendrede, bør VSDen lukkes (2). Barn med små VSDer (beskjeden shunt og normalt pulmonaltrykk) skal ikke opereres.

Ved tvil om shuntstørrelse, pulmonaltrykk og motstand, er det indikasjon for hjertekateterisering (2). Finner man moderat forhøyet pulmonalmotstand (8-10 U/m²), skal barnet opereres snarest. Er pulmonalmotstanden normal, men shunten stor (pulmonal/system flowratio > (1,5)-2), lukkes VSDen elektivt (2).

Ved meget høyt pulmonaltrykk og motastand (>10-12 U/m²), forsøkers farmakologisk dilatasjon av lungekapillærene. Faller pulmonalmotstanden under denne behandling

*(reversibel pulmonal hypertensjon), kan barnet opereres, men med større risiko (2). Skjer det ingen endring (irreversibel pulmonal hypertensjon), er barnet inoperabelt, og vil utvikle Eisenmengers syndrom. Prognosen vil være dårligere med enn uten operasjon. Eneste behandlingsmulighet er da hjerte-lungetransplantasjon (2).

Kirurgisk behandling.

Palliativ primær banding av a. pulmonalis anvendes idag kun i ganske spesielle tilfeller for eksempel ved multiple VSDer (swiss cheese VSD) via en venstresidig torakotomi (2). Ved korrigerende operasjon med lukking av VSDen skjer adgangen til hjertet via en sternotomi. De minste VSDer lukkes ved direkte suturering. De større og de fleste VSDer lukkes ved å sy inn ett kunststoff eller pericardiepatch i defekten. Under VSD-sutureringen er det viktig å kjenne AV-ledningsbuntens plassering, som ved de hyppige perimembranøse og muskulære inlet VSDer ligger nær bakkanten. En perioperativ lesjon av ledningsbunten kan medføre et permanent AV-blokk og eventuelt behov for etterfølgende pacemakerimplantasjon. Rift av en eller flere suturer i myokardiet vil medføre restdefekter. Ved en subarteriell VSD over lengre tid kan den kraftige flow gjennom VSDen utøve en sugende kraft på den ene aortacusp, og etterhvert medføre aortainsuffisiens. Er aortainsuffisiensen meget uttalt, må det samtidig foretas en plastikk på den hengende aortacusp, slik at klaffen igjen blir suffisient.

Har barnet primært fått utført en banding av a. pulmonalis, skal bandingsbåndet fjernes ved en radikal operasjon. På grunn av fibrosedannelsen omkring a. pulmonalis må man samtidig resecere det stenotiske området av pulmonalarterien eller sy inn ett kunststoff eller pericardiepatch i den på langs åpne pulmonalarterie.

Resultater og prognose.

Hospitalsmortaliteten ved lukking av de hyppigste perimembranøse og muskulære inlet VSDer nærmer seg null, og dette uavhengig av pasientens alder. Ved operasjon for multiple VSDer, store apikale VSDer eller samtidige andre defekter, er mortaliteten høyere.

Er VSDen lukket fullstendig og uten andre restdefekter eller pulmonal hypertensjon, tyder alt på at barnet kan forvente en normal oppvekst og livslengde samt et normalt funksjonsnivå.

Små rest-VSDer er ikke ualminnelige, men mange lukker spontant.

Hos 50-75 % sees der en høyresidig grenblokk etter operasjonen, men det anses ikke for å ha noen prognostisk betydning. Muligens har samtidig venstresidig anterior hemiblokk noen prognostisk betydning med tanke på sen utvikling av AV-blokk. Total AV-blokk opptrer etter operasjonen med en frekvens på < 0,5% .

Preoperativt påvist pulmonal hypertensjon øker den operative mortalitet og reduserer langtidsprognosen. Mye tyder på at nåværende metoder med tidlig radikal operasjon vil eliminere dette alvorlige, men heldigvis sjeldne problem.

Atrieseptumdefekt av secundum type

Secundum atrial septal defect - (ASD-2)

Patoanatomi og patofysiologi.

Atrieseptumdefekt av secundum type er en defekt midt i atrieseptum, området tilsvarende fossa ovalis, begrenset av septum på alle sider. Sinus venosusdefekten sitter oppad baktill mot atrieveggen og de høyresidige lungevenene munner på høyre side. Partielt abnormt munnende lungevender (PAPVD) kan også sees ved secundum-ASD og kan munne både i v. cava superior, høyre atrium og en sjelden gang i v. cava inferior. Den såkalte ASD primum er en partiel atrioventrikulærseptumdefekt.

ASD medfører en venstre-høyre shunt, som utvikler seg gradvis etter fødselen med fallende lungekarmotstand og økende komplians av høyre ventrikkel. Høyre ventrikkel blir dilatert, men kompenserer vanligvis godt for volumbelastningen i mange år. Det er ikke pulmonal hypertensjon, men senere i livet, etter 3-5 tiår utvikles hos et fåtall sekundær pulmonal hypertensjon som kan føre til Eisenmenger syndrom.

Symptomer og kliniske funn.

ASD gir sjeldent symptomer hos spedbarn og selv større barn med betydelig shunt er vanligvis forbausende symptomfrie. Kun noen få utvikler funksjonsdyspnoe eller tendens til lungeinfeksjoner. ASD oppdages oftest tilfeldig på grunn av bilyd. Symptomer ved større shunter blir først vanlige fra 20-40 års alderen eller ennå senere med hjerteinsuffisiens eller atriale arytmier, særlig atrieflimmer, som ikke sjeldent er årsaken til at defekten oppdages. Karakteristisk høres en svak, styrke 1-3 systolisk utdrivingslyd ved øvre venstre sternalrand etterfulgt av en fiksert spaltet 2. hjertetone. Bilyden skyldes økt flow over pulmonalostiet.

Undersøkelser.

EKG

Denne undersøkelsen vil kunne vise en typisk høyresidig akse og inkomplett høyresidig grenblokk. Hos eldre voksne sees hyppig atrieflimmer.

Røntgen thorax.

Her ser man sjeldent mer enn moderat hjerteforstørrelse hos barn, men etter hvert uttalt forstørrelse hos voksne, som har utviklet symptomer. Lungekartegningene er generelt øket.

Ekkokardiografi med farve-Doppler.

Ekkokardiografi demonstrerer lett en ASD, med blodstrøm over defekten. Ved større shunter ses paradox bevegelsesmønster av ventrikkelseptum.

Hjertekateterisering er sjeldent påkrevet.

Indikasjoner.

Spontan lukking av en ASD er sjelden, og sees kun ved ganske små defekter og særlig hos spedbarn. Ved påvist ASD og symptomer, er det indikasjon for operasjon. Det er vanskeligere å avgjøre om en ASD hos symptomfrie barn skal lukkes. Helt små defekter skal ikke opereres. Er det på allminnelig thoraxrøntgen forstørret hjerte, økt lungekartegning og ekkokardiografisk tegn til høyre ventrikkelvolumbelastning, er det et indisium for ASD lukking. I tvilstilfeller kan hjertekateterisering med shuntbestemmelse hjelpe, slik at mange anbefaler operasjon ved Qp/Qs på >1,5.

I praksis er det oftest så stor shunt ved sinus venosusdefekten, at alle skal opereres.

Invasiv og kirurgisk behandling.

Enkle, moderat store ASD secundumdefekter kan lukkes med kateterteknikk. Forskjellig apparatur kan anvendes, men felles for dem er at en innretning ("ASD-device") utfoldes, når den skyves ut av kateteret nære ASD'en og klemmer seg fast på høyre og venstre side av atriaseptum. Dette krever en god septumkant omkring defekten.

Defekten kan kirurgisk lukkes med en direkte suturering, hvis den er liten, men ved større defekter anvendes lukking med en patch, for å unngå stramming på suturene. Som patchmateriale kan men bruke et stykke autologt pericardium eller et kunststoffmateriale.

Sinus venosusdefekten kan lukkes som ovenfor, hvis lungevenene munner normalt. Munner lungevenene derimot i høyre atrium eller v. cava superior (partielt abnormt innmunnede lungevener), må en patch innsyes, slik at lungeblodet drenerer under patchen gjennom ASD'en til venstre atrium.

Sinus coronariusdefekten kan oftest lukkes med simpel patch, men ved en meget stor defekt (unroofed coronary sinus), er mer kompliserte metoder for adskillelse av atriene nødvendig.

Resultater.

Den operative mortalitet er svært nær null og komplikasjonsfrekvensen lav, hyppigst rest-ASD etter både kirurgisk og kateterbasert lukking.

Ostium atrioventriculare commune & Atrioseptumdefekt av primum type

Atrio-ventricular septal defect - (AVSD) & Primum atrial septal defekt - (ASD-I)

Patoanatomi og patofysiologi.

Dette er en defekt i atrie- og ventrikkelskillevæggen på nivå med atrioventrikulærklaffene.

Ved AV-commune (total AVSD) smelter de to atrioventrikulærostier sammen til ett felles ostium gjennom defekten. I systolen er det en ASD ovenfor og en VSD nedenfor klaffene,

mens det er fri forbindelse mellom alle fire kamre i diastolen. Ved ASD-primum (partiell

AVSD) er det to annuli, som møtes på den basale kant av ventrikkelseptum. Her er det en

ASD begrenset nedad av AV-klaffen. Mitralklaffen er karakteristisk 3-delt, med en øvre og en

nedre septale del, adskilt av en såkalt "spalte". Ved AV-commune er det vekslende grader av

brodannelse av så vel øvre som nedre del over høyre ventrikkel, slik at chordae fra den

fremste del hefter på høyre side av septum eller helt over på den høyresidige papillemuskel.

"Spalten" er egentlig ikke en spalte, men rommet mellom den forreste og bakre kant av

septumdefekten. I noen tilfeller er ventriklene av ulik størrelse, og defekten kalles da en ubalansert AVSD.

Septumdefektene medfører venstre-høyre shunt. Det er oftest atrioventrikulær klaffeinsuffisiens, særlig på mitralsiden. Ved AV-commune er det vanligvis pulmonal hypertensjon, med mindre VSD-komponenten er liten. Det kan tidlig utvikle seg irreversibel obstruktiv lungekarsykdom.

Av og til sees en kombinasjon med Fallotlignende stenose av utløpsdelen av høyre ventrikel og a. pulmonalis. Dette gir tilsvarende Fallotlignende symptomatologi.

Symptomer og kliniske funn.

Symptomene er ved ASD-primum lik en secundum ASD, men den ledsagende mitralinsuffisiens kan forverre shuntingen og det sees av og til hjerteinsuffisiens i barnealderen. Ved AV-commune sees symptomer som ved en stor VSD med utvikling av hjerteinsuffisiens i løpet av de første uker og måneder.

Stetoskopien ved en ASD-primum ligner stetoskopien ved en secundum-ASD med tillegg av en apikal, blåsende mitralinsuffisiensbilyd. Stetoskopien ved AV-commune er helt lik som ved en stor VSD. AV-commune sees hyppigst hos barn med Downs syndrom, der ca 25 % har denne hjertefeil. ASD-primum sees vanligvis hos barn som ellers er normale.

Undersøkelser.

EKG.

Man vil se en typisk superior QRS-akse det vil si mellom 180° - 360° . Prekordialavledningene avspeiler ventrikelbelastningen og ligner ASD ved ASD-primum og stor VSD ved AV-kommune (kombinert ventrikel hypertrofi).

Røntgen thorax.

Denne undersøkelsen vil ikke skille seg fra andre venstre-høyre shunter med kardiomegali og pulmonal stuvning.

Ekkokardiografi med farve-Doppler.

Her vil man kunne se samtlige anatomisk forandringer, shuntingen samt AV-klaffeinsuffisiens.

Hjertekaterisering kommer på tale ved behov for vurdering av lungekarmotstanden.

Indikasjoner.

Asymptomatiske barn med ASD-primum (partiell AVSD) opereres omkring et års alderen. Er det tegn til betydelig mitralinsuffisiens med eller uten symptomer opererer man tidligere. Det samme gjelder i de sjeldne tilfeller hvor barnet har symptomer uten mitralinsuffisiens av betydning.

Asymptomatiske barn med AV-commune (total AVSD) radikalopereres best i 3-(6) måneders alderen, før risikoen for utvikling av pulmonale hypertensive forandringer blir for stor. Er barnet symptomatisk tidligere, kan medisinsk behandling forsøkes, men ved manglende effekt, bør det radikalopereres uansett alder. Unntakelser fra dette er barn med "skjev" fordeling av AV-klaffen og underliggende hypoplastisk ventrikkle (ubalanserte ventrikler), eller barn med så stor VSD at det nærmer seg det univentrikulære hjerte. Disse barn kan ikke biventrikulært opereres, men må etter behov primært ha fått en banding av a. pulmonalis og senere en Fontan-operasjon (se under).

Kirurgisk behandling.

1. ASD-primum (partiell AVSD).

Etter tilkobling til hjertelungemaskinen og kardioplegi, åpnes høyre atrium. Mitralklaffen inspiseres gjennom defekten i atriaseptum og klaffen testes ved innsprøyting av saltvann i venstre ventrikkel. Finner man insuffisiens i spalten, sutureres den med U-suturer tilsvarende lukkelinjen, eventuelt suppleres med reduksjonsannuloplastikk. Atriaseptumdefekten lukkes med et stykke perikard, som først sutureres til den del av defekten som utgjør AV-klaffen, deretter sutureres fortløpende videre langs defektens kant. Det er risiko for lesjon av ledningsbunten under inngrepet.

2. AV-commune (total AVSD).

Den komplette AVSD opereres også gjennom en insisjon i høyre atrium. Dernest sprøytes saltvann ned i ventriklene, slik at AV-klaffen lukkes, og de meget varierende deler av AV-klaffen samt lokalisasjonen av eventuell insuffisiens kan vurderes. En markeringssutur settes i klaffen like over septum for å markere stedet hvor klaffen skal deles i henholdsvis en mitral- og en tricuspidalklaff. Chordatilheftningene er meget varierende. I mange tilfeller hefter de til kanten av VSD'en, andre ganger lenger nede i ventriklene. Noen ganger krysser de fra den ene side av AV-klaffen gjennom VSD'en med tilhefting i den motsatte ventrikkel ("stradling valves"). Det siste tilfellet gir naturligvis spesielle vanskeligheter for kirurgen. Defekten i septum lukkes med patch (én-patch teknikk eventuelt en to-patch teknikk). Som patch kan man bruke et kunststoffmateriale eller en perikardpatch. Ven én-patch teknikken er det én og samme patch som lukker VSD- og ASD-delen av defekten. Ved denne teknikken må man ofte dele AV-klaffen, hvis den går over septum og deretter resuturere klaffene til patchen. Dette er den enkleste og hurtigste teknikken, men til gjengjeld er det ofte vanskeligere å bevare klaffene intakte. Ved to-patch teknikken lukker man først VSD-delen av defekten. Fordelen

her er at man kan få patchen inn under klaffene, hvor man i de fleste tilfeller kan unngå deling av klaffen. Heretter sutureres klaffene fast til toppen av patchen, hvor AV-klaffen deles i en mitral- og en tricuspidaldel. Den totale AVSD er nå omdannet til en partiell AVSD, og spalten i den framre del sutureres. Det er nå essensielt igjen å teste klaffefunksjonen ved innsprøyting av saltvann i ventriklene, for å vurdere eventuelt restinsuffisiens i mitralklaffen. Er det fortsatt insuffisiens, kan man forsøke med flere suturer i spalten. Hvis insuffisiensen er sentral må det lages klaffannuloplastikk, slik at mitraldelene kan nå hverandre bedre i midten. Til slutt lukkes også ASD-delen av defekten på samme måte som ved den partielle AVSD.

En sjelden gang er det ikke mulig å gjøre mitralklaffen tilstrekkelig tett. Det kan da være nødvendig straks, eller i en senere seanse, å erstatte mitralklaffen med en kunstig klaff.

Den komplette AVSD kan en sjelden gang være ledsaget av andre anomalier. Den lange tunnellignende forbindelse (goose-neck deformiteten) fra venstre ventrikkel til aorta kan være sete for obstruksjon, enten som en membran som fjernes samtidig med AVSD-operasjonen, eller som de langt vanskeligere obstruksjoner hvor det er deler av AV-klaffen eller selve tunnelen som er obstruert. Kombinasjonen total AVSD og TOF (Fallots Tetrade) kan opereres i én seanse.

Resultater

Den perioperative mortalitet er minst etter operasjon for ASD-primum, og i dag ca 1 %.

Mortaliteten skyldes især residual mitralinsuffisiens. Større risiko har pasienter med lett hypoplastisk venstre ventrikkel og særlig hvis den er ledsaget av hypoplastisk arcus aortae og/eller coarctatio aortae.

Den perioperative mortalitet ved operasjon for AV-commune med balanserte ventrikler og uten andre ledsagende anomalier er høyere, og angives i mange materialer til 3-6 %. De vesentligste årsaker til mortaliteten er igjen mitralinsuffisiens eller -stenose samt persisterende

pulmonal hypertensjon. Ved ubalanserte ventrikler er risikoen mye større, og ved betydelig ubalanse med en meget liten venstre ventrikkel, bør biventrikulære operasjoner ikke forsøkes. Risikoen for lesjon av ledningsbunten og derav påfølgende AV-blokk er litt høyere enn ved lukking av en ren VSD, men < 2 %.

PDA

Patoanatomi og patofysiologi

I fosterlivet er ductus en arterie på størrelse med aortabuen. Det er høyt trykk over lungekarsengen, og ikke behov for oksygenering av blodet der. Størstedelen av høyre ventrikkels slagvolum føres derfor gjennom ductus til aorta descendes (dvs ca 80 %). Etter fødselen skal ductus normalt lukke seg funksjonelt innenfor de første 10-15 timer. Senere, i løpet av de påfølgende 2-3 uker, vil den anatomiske lukkingen skje ved proliferasjon av intima. Ductus omdannes nå til ligamentum arteriosum.

Hos premature barn er det vanlig at ductus holder seg åpen lenger. Den lukker seg likevel oftest spontant like før terminen.

Persisterende ductus arteriosus (PDA) er vanlig hos ca 7 % hos de med medfødte hjertefeil. Etter fødselen er det en venstre-høyre shunt over denne. De fleste PDA er små med beskjeden shunt, og de gir ingen symptomer. Enkelte har stor shunt og eventuelt pulmonal hypertensjon. Disse kan utvikle hjerteinsuffisiens i spedbarnsalderen. Premature utvikler hyppig hjerteinsuffisiens. Ubehandlet vil en stor ductus kunne gi opphav til Eisenmengers syndrom. PDA innebærer en risiko for endokarditt, og ved ikke helt små shunter sees utvikling av hjerteinsuffisiens i voksen alder.

Symptomer og kliniske funn.

Ved PDA hører man en kontinuerlig bilyd, som er kraftigst omkring 2 hjertelyd. Punktum maksimum er under venstre clavicula. Jo mindre trykkgradienten er, desto svakere er den diastoliske komponent. En ren systolisk bilyd er det vanligste hos premature. Perifer puls og impetus kordis er forsterket.

Undersøkelser

EKG.

Ved stor shunt vil EKG vise venstre ventrikkelhypertrofi. Dersom det foreligger pulmonal hypertensjon vil EKG enten vise høyre ventrikkelhypertrofi, en kombinasjon av både høyre og venstre ventrikkelhypertrofi, eller EKG vil kunne være normalt.

Røntgen thorax.

Ved stor shunt vil man se kardiomegali og økt lungekartegning på røntgen.

Ekkokardiografi med farve-doppler.

Denne demonstrerer shuntflowen fra aorta til a. pulmonalis, og trykkforskjellen kan måles med Doppler. Selve ductus kan være vanskelig å visualisere.

Invasiv og kirurgisk behandling.

Hos pasienter over 10 kg med mindre eller moderat stor PDA, kan denne lukkes på flere måter; enten ved innsettelse av en "dobbeltparaply" eller en tromboserende "coil" eller andre "devices" i ductus.

Hos premature barn kan Indometacin i.v. lukke ca halvparten av PDA-tilfellene permanent.

Hos premature barn hvor indometacin ikke har effekt, eller hos større barn hvor percutan teknikk ikke kan gjennomføres, må man anvende kirurgisk lukking av PDA.

Resultater

Behandling av PDA gir stort sett gode resultater. Den operative risiko er praktisk talt null, men det er en liten risiko for å skade n. recurrens. Ved alle teknikker kan det være små restdefekter.

Stenoser

Aortastenose

Aortic stenosis - (AS)

Patoomatomi og patofysiologi.

AS er en utløpsobstruksjon av venstre ventrikkel. Den kan være valvulær, sjeldere subvalvulær og mest sjeldent supravalvulær. Klaffestenose skyldes fusjon av klaffeseilene i kommisurene. I halvparten av tilfellene er klaffene bicuspide. Nyfødte med kritisk aortastenose har ofte fortykkede bicuspide eller monocuspide klaffer. De kan ha underutviklet venstre ventrikkel i forskjellig grad og nærme seg HLHS-syndromet (hypoplastisk left heart syndrome).

Subvalvulær aortastenose er enten en lokalisert, diskret (eller membranøs) stenose eller en diffus, tunnelformet forsnevring av venstre ventrikkels utløpsdel, eventuelt i kombinasjon. Ved supravalvulær stenose er der forsnevring ved overgangen mellom sinus valsalvae og aorta ascendes, noen ganger kombinert med diffus hypoplasi av aorta ascendes og aortabuen.

Supravalvulær AS opptrer som ledd i Williams syndrom eller i en dominant arvelig, familiær form. Begge skyldes en delesjon på kromosom nr. 7.

Trykkbelastningen kompenseres oftest godt av hypertrofi av venstre ventrikkel, og flesteparten av barna som unngår symptomer i neonatalperioden er mer eller mindre symptomfri langt opp i barndommen eller mer. Det er ved alle former tendens til progresjon av alvorlighetsgraden.

Symptomer og kliniske funn.

Den nyfødte med kritisk AS vil ha ductusavhengig systemkretsløp og kan debutere med plutselig insettende kretsløpsinsuffisiens. Større barn er som regel symptomfrie, men ved svære stenoser ses funksjonsdyspnoe, anginøse brystmerter og synkoper, som oftest er anstrengelsesutløste. Plutselig død forekommer ved svære stenoser med en hyppighet på omkring 1 % per pasientår. I voksen alder blir symptomene hyppigere og risikoen større. Ved auskultasjon hører man en typisk systolisk bilyd, med punktum maksimum ved høyre sternalrand. Bilyden projiseres til halskar. Ved svære stenoser er de perifere pulsene svake. Både valvulær og subvalvulær AS kompliseres ofte av aortainsuffisiens.

Undersøkelser.

EKG.

Hos den kritisk syke nyfødte vil EKG kunne vise både venstre- og høyresidig hypertrofi (på grunn av at høyre ventrikkel har båret en større del av kretsløpet prenatalt enn venstre). Større barn vil som oftest ha normalt EKG, selv med relativt store AS. Etter en tid vil det utvikle seg en venstresidig hypertrofi med belastningsmønster.

Røntgen thorax.

Hos nyfødte viser røntgen thorax kardiomegali, og ellers være normalt. Det kan også sees forstørret venstre hjerte i sideplanet, og lett prominierende høyre mediastinalrand på grunn av poststenotisk dilatasjon av aorta ascendes.

Ekkokardiografi.

Denne undersøkelsen vil kunne demonstrere aortastenosen art, den poststenotiske dilatasjon og den eventuelle venstresidige ventrikelhypertrofi. Med Doppler kan trykkgradienten estimeres. Aortastenose med en trykkgradient under 40 mmHg betegnes som lette stenoser, mellom 40 og 80 mmHg som moderat, og over 80 mmHg som stor.

Hjertekateterisasjon er sjeldent nødvendig.

Indikasjoner for kirurgisk behandling.

Ved en valvulær aortastenose er det indikasjon for operasjon når gradienten er > 50 mmHg. Er der hypertrofi og belastning i EKG, er det indisert å intervenere selv om gradienten er < 50 mmHg.

Hos nyfødte barn med kritisk valvulær aortastenose er det alltid indikasjon for intervensjon. Ved en lokalisert subvalvulær membran er operasjonsindikasjonen en gradient > 50 mmHg, dog med den modifikasjon at begynnende aortainsuffisiens alene er operasjonsindikasjon uansett stenosegrad. Indikasjon for operasjon av fibrøs tunnelobstruksjon er som ved valvulær aortastenose.

Den supralvalvulære stenose opereres ved en gradient > 50 mmHg

Invasiv og kirurgisk behandling.

Valvulær AS uten insuffisiens forsøkes primært å behandles med dilatasjon ved hjelp av et ballongkateter innført retrograd via en arterie (ballongvalvuloplastikk).

Hvis ikke dette er mulig, opereres med bruk av hjertelungemaskinen, hjertet stanses og man åpner aorta ascendens. Man får da en god oversikt over aortaklaffen, og kan gjennomføre en presis valvulotomi. Det er viktig å kun åpne presist i kommissurene, da valvulotomien ellers lett medfører en svær aortainsuffisiens. Hos større barn kan det komme på tale å fjerne den stenotiske klaff, for så å sette inn en kunstig.

Nyfødte med kritisk aortastenose kan opereres med lignende teknikk, og her er det spesielt viktig å kun lage en mindre valvulotomi, fordi kommissurer sjeldent er til å identifisere hos disse barn. Aortainsuffisiens tåles dårlig hos nyfødte.

Den subvalvulære membran er lettest å behandle. Aorta ascendens åpnes og aortaklaffene holdes forsiktig til side. Med metallkrok eller sutur griper man tak i membranen, som deretter eksideres hele veien rundt. Det eksideres kun inn til den normale muskeloverflate, fordi AV-ledningssystemet og mitralklaffens anteriore seil ellers kan skades.

Ved den tunnellignende obstruksjon kan man noen ganger forsøke simpel utskjæring av noe av muskulaturen. Siden resultatene etter dette ikke alltid er tilfredstillende eller holdbare, kan det være nødvendig å fjerne et helt stykke av det fortykkede septum, og lukke det med en patch (partiell Konno-operasjon).

Dreier det seg om et meget lite aortaannulus eller en kombinasjon av en tunnellignende subaortastenose og en klaffestenose, er mer omfattende inngrep nødvendig. En mulighet er den såkalte Konno-operasjonen, hvor man åpner aorta ascendens på langs, fjerner den stenotiske klaff, og åpner heretter videre tvers gjennom aorta annulus ned i venstre ventrikkel, idet ventrikkelseptum og høyre ventrikkels forvegg også åpnes. Man får derved plass til å sy inn en stor kunstig klaff i aortaannulus, idet den på forsiden fikseres til en patch, som samtidig

lukker åpningen i septum og aorta ascendes. Åpningen i høyre ventrikkels forvegg lukkes med en spesiell patch.

En annen mulighet er Ross-operasjonen. Aorta deles og koronararteriene klippes ut, hvor man så har god oversikt til en mer omfattende reseksjon i venstre ventrikkels utløpsdel. Neste steg er å dele hovedstammen av a. pulmonalis og den sentrale del av a. pulmonalis fridissekeres helt fra hjertet. Den fridissekerede pulmonalklaff med et stykke av a. pulmonalis flyttes til den resesserte aortarand, hvor den sutureres fast som ny aortaklaff. Koronararteriene reimplanteres. Den flyttede pulmonalklaffs perifere ende sutureres til aorta. Den nå manglende pulmonalklaff erstattes med en homograft fra åpningen i høyre ventrikkel til den perifere ende av a. pulmonalis.

Eventuelt kan en Ross-operasjon kombineres med en Konno-operasjon, hvor man unngår innsettelse av en kunstig klaff.

Fordelen ved Konno-operasjonen er at den for de fleste vil være den eneste operasjon som er nødvendig, mens ulempen er livslang antikoagulasjonsbehandling. Fordelen ved Ross-operasjonen er at antikoagulasjonsbehandling ikke er nødvendig, samt at den nye aortaklaff muligens vokser med barnet. Ulempen er at det innsatte homograft vil degenerere før eller siden, og nødvendiggjøre kirurgisk utskiftning hvert 10-20 år, hos mindre barn enda hyppigere.

Ved den supraavulvære AS lages det en langsgående eller Y-formet insisjon tvers over forsnevringen og åpningen utvides med en patch.

Resultater og prognose.

Mortaliteten ved aorta valvulotomi hos større barn er nesten null. Siden man forsøker å unngå insuffisiens, vil det ofte være noe reststenose, og dermed en risiko for recidiv senere i livet.

Resultatene av ballongdilatasjon er like. Noen vil senere få behov for aortaklaffsubstitusjon,

andre mer ekstensive operasjoner som Konno-operasjonen eller Ross-operasjonen.

Mortaliteten ved aortaklaffsubstitusjon er lav. Mortaliteten ved Konno- og Ross-operasjonen er høyere. Reseksjon av en subvalvulær membran samt operasjon for supravulvulær stenose er nesten uten risiko.

Mortaliteten ved operasjon for kritisk neonatal aortastenose er høy, med rapporterte mortaliteter mellom 10-50 %. Er den kritiske aortastenose ledsaget av andre anomalier som subaortastenose og mitralfeil, stiger mortaliteten til 80-90 %.

Isolert valvulær pulmonalstenose

Pulmonary valve stenosis - (PS)

Patoanatomi og patofysiologi.

Her er det stenose av pulmonalklaffen på grunn av fusjon i klaffeseilene. Disse kan være bicuspide og noen ganger dysplastiske, dvs. fortykkede og stive (ses ved Noonans syndrom). Pulmonalstenosene inndeles i valvulære, subvalvulære (infundibulære) og supravulvulære. De er ofte involvert i andre hjertemisdannelser.

Det er trykkforhøyelse i høyre ventrikkle og en gradient over klaffestenosen. Ved meget uttalt stenose hos nyfødte kan lungekretsløpet være ductusavhengig og systemkretsløpet avhengig av høyre-venstre shunt over foramen ovale (kritisk PS).

Symptomer og kliniske funn.

Nyfødte med kritisk stenose presenterer seg med cyanose (lav lungeflow og høyre venstre shunt på atrienivå) og tegn til høyresidig hjerteinsuffisiens. De fleste barn, hvor diagnosen

stilles senere, er symptomfrie, men enkelte utvikler hjerteinsuffisiens etter neonatalperioden. Ofte utvikles hjerteinsuffisiens først i voksen alder.

Ved hjertestetoskopi høres en systolisk bilyd ved øvre venstre sternalrand, vanligvis med et utdrivinsklikk og fulgt av en fiksert spaltet 2. hjertetone. Den pulmonale komponent blir svak ved svære stenoser. Ved uttalte stenoser er bilyden kraftig og det er fremissement.

Undersøkelser.

EKG

Ved EKG-undersøkelse ser man høyresidig ventrikkelhypertrofi, som korrelerer med størrelsen av stenosen.

Røntgen thorax.

Her ser vi en prominerende pulmonalbue på grunn av poststenotisk dilatasjon. De perifere lungekar er tynne. Hjertet er forstørret hvis det er hjerteinsuffisiens.

Ekkokardiografi med farve-Doppler.

Denne undersøkelsen vil kunne demonstrere kupling av pulmonalklaffen med et sentralt turbulent "jet" og poststenotisk dilatasjon. Trykkgradienten kan estimeres med Doppler.

Indikasjoner for kirurgi.

Man kan inndeles pasientene i tre grupper etter trykkgradienten mellom høyre ventrikkel og a. pulmonalis. Lette pulmonalstenoser har gradienter < 25 mmHG og skal ikke behandles.

Moderate pulmonalstenoser har gradienter mellom 25 og 50 mmHg. Mange anbefaler å behandle barn < 2 år med moderat gradient, fordi de ellers kan utvikle ytterligere subvalvulær

obstruksjon. Større barn kan følges med tanke på progresjon, men de fleste får ikke behov for behandlign. Alle med gradienter > 50 mmHg bør behandles.

Invasiv og kirurgisk behandling.

Ballongvalvuloplastikk ved hjertekateterisering er i dag normalmetoden etter neonatalperioden, men kan også velges hos nyfødte. Ved ballongdilatasjonen sprenges de sammenvokste kommissurer fra hverandre. Det er sjelden residiv.

Kirurgisk behandling kan komme på tale hos barn med liten annulus, hvor transannulær patch kan være aktuell, og hos barn som har utviklet subvalvulær stenose. Etter vellykket behandlign er det sjelden residiv.

Coarctasjon

Coarctasjon aortae -CoA

Patoanatomi og patofysiologi.

Coarctatio Aortae er betegnelsen på en lokalisert stenose på overgangen mellom aortabuen og aorta descendens. Det er ofte kompliserte misdannelser av hjertet i tillegg, hovedsakelig VSD og valvulær aortastenose, men også univentrikulære hjerter og double outlet right ventricle.

Hele 40 % av de med CoA har bikuspide aortaklaffer.

Nyfødte med symptomgivende CoA (Coarctationssyndrom) har hypoplasi av aortabuen og særlig isthmus aortae (infantil coarctatio). Kretsløpet distalt for CoA er ductusavhengig.

Hvis ductus lukker seg, faller BT og perfusjonen av aorta descendes, nyrer og abdominalorganer. Det utvikles på grunn av dette en stor hjerteinsuffisiens, metabolsk acidose og død.

Mindre uttalt CoA, som ikke medfører neonatal hjerteinsuffisiens, kan være velkompensert og symptomfri i årevis. Det utvikles kollateraler mellom proksimale og distale arterier. Det er proksimal arteriell hypertensjon, som med tiden kompliseres av hypertensiv hjertesykdom og cerebrale aneurysmer med fare for hjerneblødning og død i ung alder.

Middellevetiden ved CoA før operasjon var blitt mulig, var 30-40 år.

Symptomer og kliniske funn.

Nyfødte med coarctationssyndrom blir ofte utskrevet fra fødeavdelingen uten mistanke om hjertesykdom. De blir plutselig, i løpet av dager til to uker, svært syk med hjerteinsufficienssymptomer. Man finner ofte opphevet puls i a. femoralis, og BT forskjell mellom høyre arm og ben. Enkelte barn utvikler ikke hjerteinsuffisiensproblemer før etter noen mnd.

De barna som ikke utvikler symptomer neonatalt vil vanligvis være symptomfrie i barnealderen, bortsett fra at de kan oppleve claudicatio-lignende smerter i beina når de løper. Voksne med ukjent CoA, vil kunne oppleve hypertensive komplikasjoner. Diagnosen CoA stilles vanligvis på rutineundersøkelse, eller ved hypertensjonsutredning hvor pulsen i a. femoralis vil være lav/mangle, samtidig som radialispulsen er kraftig.

Undersøkelser.

EKG

Hos nyfødte med symptomer viser EKG ofte høyresidig ventrikkelhypertrofi. Det kan også vise venstresidig hypertrofi, men vil ellers være normalt.

BT vil være forhøyet på armene, og lavt på beina. Ankel-arm indeksen er derfor lav.

Røntgen thorax

Hos nyfødte med symptomer, vil man kunne se kardiomegali. Ellers normalt. Man vil i noen tilfeller også kunne se en innsnevring på aortakonturen, svarende til coarctasjonen. Fra 5-års alderen vil man på røntgen thorax kunne se "usurer" dvs groper på undersiden av ribbene på grunn av de dilaterte interkostalarterier.

Ekkokardiografi med farve-doppler

Hos nyfødte vil ekkokardiografi vise hypoplasi av distale aortabue og isthmus, og man vil kunne se selve coarctatiostedet med farve-doppleren. Man vil også kunne se eventuelle andre kompliserende hjertemisdannelser.

Hos større barn og voksne vil man ikke kunne se selve coarctasjonsstedet. Man vil likevel kunne diagnostisere den ved Doppler fra jugulum, hvor man vil finne økt flowhastighet sammen med kontinuerlig flow ned i aorta descendes.

Indikasjoner for kirurgi.

Spedbarn med store symptomer på coarctatio må først stabiliseres med Prostaglandin. I vanskelige tilfeller må de også intuberes, behandles i respirator, og få korreksjon av evt acidose før akutt operasjon.

Større barn uten symptomer, men med en stor coarctasjon, vil kunne opereres elektivt.

Dersom det samtidig foreligger hypertensjon, hjerteforstørrelse, og hjertehypertrofi bør man fremskynde operasjonen.

Kirurgisk behandling.

Flere kirurgiske teknikker kan anvendes, og teknikken avhenger av om det samtidig foreligger andre kompliserende hjertefeil. Ved isolert coarctatio opereres det via en venstresidig

torakotomi med adgang i 4. eller 5. intercostalrom. Hos spedbarn er det videre to teknikker som vanligvis anvendes. Den ene kalles ende-til-ende teknikk, hvor aorta avklemmes over og under coarctationsstedet, en åpenstående ductus deles og sutureres, hvorefter coarctasjonsstedet resekeres. Hvis den distale del av arcus aortae samtidig er hypoplastisk, må dette området også inngå som en del av coarctatiooperasjonen. Ofte anvendes det da en utvidet ende-til-ende teknikk, hvor man etter reseksjon av coarctasjonen, trekker distale del av aorta helt opp under arcus aortae til en ende-til-ende eller ende-til-side anastomose.

Den andre teknikk som benyttes kalles subclavian flap-teknikken. Denne benyttes kun på barn under 6-12 mnd. Ved denne teknikk avklemmes aorta som ovenfor, men i litt større avstand fra coarctasjonen. Venstre a- subclavia klippes deretter opp på langs, man fortsetter oppklippingen ned i aorta og videre gjennom coarctasjonsstedet. Den oppklippede a. subclavia svinges ned over coarctasjonen og sutureres til aorta.

Risikoen for nekrose av venstre arm etter deling av a. subclavia er meget liten, idet det er en bevart forbindelse fra a. vertebralis. Det er naturligvis ingen puls i venstre arm etter denne teknikken.

Hos større barn kan andre teknikker komme på tale, hvis coarctasjonen er meget langstrakt. Man kan åpne aorta svarende til coarctasjonen og suturere en kunststoff-patch over, eller man kan resekere den langstrakte coarctasjonen og gjenskape kontinuiteten med en kunstig karprotese.

Coarctasjon med samtidig annen medfødt hjertefeil, som krever tidlig korresksjon, opereres best samtidig med den intrakardiale defekt, og da ved en anterior adgang via sternum.

Komplikasjoner er sjeldne. Det kan oppstå postoperativ blødning fra anastomosen. N. recurrens kan skades ved mere omfattende inngrep. Paraparese etter okklusjon av aorta kan ses. Men er meget sjelden. Indikasjonen for primær kateterbasert ballongutvidelse og eventuelt samtidig innsettelse av en stent er ennå ikke avklart (pr 2001).

Resultater

Den operative mortaliteten er hos større barn nesten null. Svært syke spedbarn har en operativ risiko omkring 2-10 %, størst ved samtidig hypoplasi i arcus aortae og den øvre del av hjertets venstre side. Dersom det også foreligger annen hjertefeil, øker den samlede risiko. Recidiv coarctatio sees ved alle teknikker med en hyppighet på 5-10 % etter operasjon i spedbarnsalderen. I mange tilfeller kan residiv av coarctatio behandles med perkutan kateterteknikk og ballongutvidelse. Dette benyttes noen få steder som primærbehandling. Preoperativ hypertensjon vil i de fleste tilfeller forsvinne eller reduseres postoperativt, men i noen tilfeller vil det, på tross av vellykket operasjon, fortsatt være hypertensjon. Medisinsk behandling er da indisert. Forbigående hypertensjon postoperativt er ikke helt uvanlig, men dette kan forsvinne under kortvarig antihypertensiv behandling med for eksempel en kalsiumkanal-blokker.

Cyanotiske hjertefeil

Fallots tettrade

Tetralogy of Fallot - (TOF)

Patoanatomi og patofysiologi.

Dansken Niels Stensen, "Steno", beskrev TOF I 1673, mens Fallot ga den første klinisk-patologiske beskrivelse I 1888. Hans fire kriterier var:

1. Ventrikkelseptumdefekt
2. Pulmonalstenose

3. Overridende aorta
4. Hypertrofi av høyre ventrikkel

Den basale misdannelse er deviasjon av conusseptum fremad, slik at det ikke kan møtes med resten av ventrikkelseptum. Derved oppstår en "malalignment VSD", den breddeøkede, overridende aorta og den forminskede utløpsdel av høyre ventrikkel og a. pulmonalis.

Pulmonalstenosen er derfor både infundibulær og valvulær og innebærer forminskede dimensjoner også av annulus og a. pulmonalis. Hypertrofien av høyre ventrikkel er sekundær til at den har samme trykk som venstre.

Høyre ventrikkel tømmer seg delvis over i aorta, mens lungegjennomblødningen er nedsatt. Det er derfor arteriell hypoksemi med manifest cyanose, hvis SaO₂ er under ca 80 %. Under muskelarbeid faller den perifere motstand, systemflowet økes fortrinnsvis med veneblod og cyanosen øker. Den høyresidige utløpsobstruksjonen har tendens til å progrediere. Sekundært til den arterielle hypoksemi utvikles polycytemi.

Symptomer og kliniske funn.

Cyanose observeres oftest ikke før en tid etter fødselen, noen ganger etter adskillige måneder., eller til og med år., avhengig av pulmonalstenosens alvorlighetsgrad. I begynnelsen sees cyanosen især under gråt og anstrengelse, hvor det samtidig oppstår funksjonsdyspnoe.

Veksten kan være retardert. Etter ettårsalderen sees trommestikke-fingre med clubbing og urglassnegler. Barn som er begynt å gå, er tilbøyelig til å gå ned på huk ("squatte") etter selv små anstrengelser, for å bedre pusten. De har ofte vansker med å komme i gang om morgenen. Noen barn med TOF får "Fallots-anfall", hvor de blir svært cyanotiske med dyspnoe og påvirket bevissthet. En sjelden gang sees dødsfall under slike anfall. Anfallene kan være debutsymptom og sees ikke minst hos barn som ellers kun er lett eller slett ikke

cyanotiske. Mekanismen antas å være økt dynamisk infundibulær stenose i forbindelse med perifer vasodilasjon, som forverres av hypoksemien, slik at høyre-venstre shuntingen øker. Stetoskopisk høres en langstrakt utdrivingsbilyd fra den infundibulære stenose. Den kan i begynnelsen ligne bilyden til en VSD.

Undersøkelser.

EKG

Høyresidig ventrikkelhypertrofi.

Røntgen thorax

Vil vise normalt stort hjerte med elevert apex og konkavitet tilsvarende pulmonalsegmentet, mens de perifere lungekar er tynne og evt hypoperfusjon.

Ekkokardiografi med farve-doppler

Ekkokardiografi er diagnostisk. Det vil vise breddeforøket, overridende aorta hvor begge ventrikkler tømmer seg. Man vil også kunne se en evt infundibulær stenose og hypoplasi av a. pulmonalis.

Hjertekateterisering

Dette vil være påkrevd dersom man mistenker pulmonale grenstenoser eller kollateralkretsløp til lungene.

Medisinsk behandling.

Fallot-anfall behandles akutt med morfin, betablokkere og høy FiO₂ (2). Ved å presse knærne opp mot abdomen ("knee-chest manoeuvre") økes systemmotstanden, og forholdet mellom

lungene og systemperfusjonen bedres (2). Snarlig operasjon er indisert. Beta-blokkere kan også i ventetiden på operasjon forebygge anfall.

Indikasjoner.

Dersom barnet har lett til moderat cyanose, og er symptomfritt, bør det radikalopereres i 3-9 måneders alder (noen foretrekker å vente til 1-2 års alderen). I de tilfeller hvor barnet tidlig utvikler symptomer og/eller økende cyanose, og spesielt der det er plaget med Fallot-anfall, bør det opereres uansett alder. Hvilken metode som skal brukes (primær palliasjon (Blalock-Taussig shunt) med senere radikal operasjon, eller primær radikal operasjon), avhenger av pulmonalarterienes størrelse. Denne kan vurderes ved hjelp av McGoon ratio, hvor summen av de to pulmonalarterierts diametre settes i forhold til aorta descendens' diameter. Dersom dette forholdet er < 0.8 er det sikrest å velge shuntoperasjon. En shunt stimulerer veksten av pulmonalarteriene slik at de senere tåler en radikaloperasjon (2).

Kirurgisk behandling.

- Klassisk Blalock-Taussig shunt (BT shunt): Her liggeres og deles A.subclavia perifert like før den deler seg. Deretter anastomoseres delen av A.subclavia til den samsidige A. pulmonalis.

Den klassiske BT-shunten anvendes især til nyfødte, og dens største fordel er dens potensiale for vekst, slik at shunt-flow'et økes etter behov med veksten.

- Modifisert BT-shunt (Goretex shunt): Ved denne teknikk deler man ikke A.subclavia men fridissekerer den, åpner den på langs, og anastomoserer en karprotese av goretex ved en ende-til-side teknikk. Andre ende av karprotesen anastomoseres til A.pulmonalis, også her ved en ende-til-side teknikk.

Goretex-shuntens største fordel er at den er lett å isolere og lukke ved en senere radikaloperasjon.

- Radikaloperasjon for Fallots tettrade

Denne utføres under kardioplegi. Hvis pulmonal annulus er stort kan man utføre hele operasjonen fra høyre atrium via tricuspidalklaffen. Man starter med reseksjon av den fortykkede infundibulære muskulatur, hvor man også får sett pulmonalklaffen, som etter behov kan valvulotomeres. Samtidig gir reseksjonen oversikt over ventrikkelseptumdefekten. Man suturerer en kunststoffpatch inn i defekten. Oppad sutureres patchen rundt aortaannulus, slik at høyre og venstre side av hjertet adskilles. Dersom pulmonalannulus er lite, vil en valvulotomi være utilstrekkelig for å sikre en akseptabel passasje fra høyre ventrikel til a. pulmonalis' hovedstamme. I disse tilfeller, og i tilfeller hvor det ikke er mulig å foreta hele operasjonen gjennom høyre atrium, er det nødvendig å åpne selve høyre ventrikkels forvegg. Man fjerner nå infundibulær-stenosen og suturerer ventrikkelseptumdefekten som beskrevet over. Fra åpningen i høyre ventrikel klipper man så videre ut mot pulmonalarteriens hovedstamme, tvers gjennom annulus. Oftest fjerner man samtidig de små, ikke fungerende pulmonalklaffene helt. Hvor langt man skal klippe ut i pulmonal annulus, avhenger av hvor langt en eventuell hypoplasi av selve pulmonalarterien strekker seg, man skal alltid helt ut til det sted der pulmonalarterien er størst. Den store fellesåpning i høyre ventrikel og a. pulmonalis lukkes til sist ved innsyng av en stor felles patch. Patchen kan dannes av pasientens eget perikard, eller kunststoff (transannulær patch). Når det er innsatt en transannulær patch er det naturligvis en fullstendig insuffisiens ved pulmonalannulus. For høyre ventrikel betyr denne plutselig endring fra en trykkbelastning før operasjonen til en volumbelastning etter operasjonen ofte noen dagers høyresidig hjerteinsuffisiens. Det er beskrevet sent inntredende høyresidig

hjertesvikt mer enn 20 år etter operasjonen. Hva man enn anvender, er det viktigste å redusere forsnevringen mellom høyre ventrikkel og a.pulmonalis (gradienten).

Mange undersøkelser har vist at hvis høyre ventrikkeltrykk faller til < 70% av venstre ventrikkeltrykk er prognosen god (2).

Resultater og prognose.

Mortaliteten ved anleggelse av en BT-shunt er meget liten (2).

Den operative mortalitet ved radikaloperasjon for TOF angis i de fleste materialer til 2-5 %.

Det er økt risiko ved meget tidlig operasjon (<1 måned) og ved meget sen operasjon (>4 år).

Mer enn to tidligere anlagte shunter øker risikoen ved radikaloperasjonen. Risikoen for post-operativ AV-blokk er som ved operasjon for isolert VSD, <1 %.

Plutselig død på grunn av arytmier er beskrevet og kan opptre uventet mange år etter radikaloperasjonen. Årsaken til arytmien er ikke avklart. Insidensen angis til 1% hvis man er operert innen fireårs alderen og stigende ved senere operasjonsalder.

Komplett transposisjon

Transposition of the great arteries - (TGA)

Patoanatomi og patofysiologi.

Ved transposisjon avgår aorta fra høyre ventrikkel, mens a.pulmonalis avgår fra venstre ventrikkels utløpsdel. Ca 25 % har i tillegg VSD og 5 % VSD og PS. Transponerte kar inngår i mange komplekse hjertefeil.

Man har to atskilte kretsløp, hvor systemvenebloodet resirkuleres til det store kretsløp, og lungevenebloodet til lungene. Det effektive kretsløp, det vil si den del som inngår i oksygentransporten, består kun av blod som utveksles via de føtale shunter; foramen ovale og

ductus, gjennom eventuelle septumdefekter. Det er ofte stor cyanose allerede fra fødselen (2). Overlevelse etter fødselen er kun mulig hvis de føtale shunter, ductus arteriosus og foramen ovale eller samtidige septumdefekter tillater utveksling mellom de to kretsløp. Det er typisk en aortopulmonal shunt gjennom ductus og venstre-høyre shunt gjennom foramen ovale. Sistnevnte er ofte restriktiv. Det vil være arteriell hypoxemi, ofte så uttalt at barnet er akutt livstruet. Hvis ductus også begynner å lukke seg tiltar hypoxemien, og det utvikles metabolsk acidose, hjerteinsuffisiens og død. De fleste vil uten behandling dø i løpet av dager eller få uker. Med septumdefeter overlever de lengre, men 95 % dør ubehandlet før ettårsalderen. Ved store VSD'er vil oksygenblandingen være betydelig bedre. Hypoxemien er mindre uttalt, men det er likevel pulmonal hypertensjon og det utvikles gradvis pulmonal hyperperfusjon og hjerteinsuffisiens. Ved kombinasjon med både VSD og PS kan oppblandingen være god, og lungene beskyttes mot pulmonal hyperperfusjon og hypertensjon av pulmonalstenosen.

Symptomer og kliniske funn

Disse barna er vanligvis normalt store, men har cyanose fra fødselen av (2). Eventuell bilyd mangler, eller er ukarakteristisk med mindre det er pulmonalstenose i tillegg. Dersom det samtidig foreligger en stor VSD er cyanosen mindre, eller kan mangle helt. Det vil da utvikle seg gradvis hjerteinsuffisiens som ved en stor venstre-høyre shunt (2).

Undersøkelser.

EKG

Dette vil vise høyre ventrikkeldominans som ikke vil reduseres med tiden, i motsetning til normale EKG hos nyfødte (2).

Røntgen Thorax

Hjertet vil vanligvis være normalt stort, men ha en noe uvanlig fasong. Det vil kunne ligne et liggende egg (2). Karstammen er i tillegg smal.

Hjertestørrelsen og lungekartegningene vil etter hvert øke i takt med utvikling av hjerteinsuffisiens. En hypoxitest vil vise at PaO₂ er under 5 kPa, og vil heller ikke stige nevneverdig ved tilførsel av 100 % oksygen (2).

Ekkokardiografi med farve-doppler

Denne undersøkelsen er diagnostisk. Den viser paralelle store arterier, hvor den forreste går over i aortabuen, samtidig med at hjertets basale struktur er normal. Flow gjennom ductus og foramen ovale vurderes med farve doppler (2).

Medisinsk behandling

Dette er en ductusavhengig hjertefeil, og barnet stabiliseres neonatalt med Prostaglandininfusjon. Dersom barnet ikke kan holde oksygenmetningen over ca 75 % eller dersom det er ustabil og ikke kan opereres umiddelbart, gjøres det en hjertekateterisering med ballongatrieseptostomi ("Rashkind") under veiledning av røntgengjennomlysning eller ultralyd (2). Det vil nå være adekvat utveksling med bidireksjonell shunt gjennom den dannede ASD, og man kan tillate seg å la ductus lukke seg (2). Det vil ofte utvikles hjerteinsuffisiens (2).

Indikasjoner.

Ved TGA er pulmonalventrikkelen en anatomisk venstre ventrikkel. Pulmonalkretsløpets motstand er like etter fødselen høy og dermed er det også et høyt trykk i pulmonalventrikkelen. I ukene etter fødselen faller pulmonalmotstanden og dermed også

trykket i pulmonalventrikkelen. Pulmonal motstand og dermed trykket er slik det vil være for resten av livet etter ca fire til åtte uker. Den anatomiske venstre ventrikkel har på dette tidspunkt vent seg til å arbeide mot lavt trykk, og kan ikke etter en switchoperasjon generere det høye systemtrykk. Er det samtidig en stor non-restriktiv VSD, vil denne i seg selv utligne trykket i de to ventrikler uansett endringer i lungekarmotstanden, og venstre ventrikkel bevarer sin muskelmasse.

Et barn med TGA bør pga disse forhold opereres tidlig, dvs innen 3 ukers alder. I praksis opereres så snart diagnosen er stillet og sjeldent senere enn 1-2 ukers alder. Barn med samtidig stor VSD kan vente lenger, men opereres i praksis også i 1-2 uker alder.

Kirurgisk behandling.

Den kirurgiske behandling er en arteriell switchoperasjon. Tidligere ble det operert med Mustardteknikk, og denne anvendes i dag i spesielle situasjoner (2). Vi vil skrive litt om begge operasjonsteknikker.

MUSTARDOPERASJONEN

Først klipper man ut et rektangulært stykke perikardium, og tilpasser dette til en slags "buksefasong". Høyre atrium åpnes, og så mye som mulig av atriaseptum fjernes. Nå syr man inn perikardiepatchen slik at det skapes et nytt atriaseptum. Lungevenneblodet føres nå frem til høyre atrium og derfra til aorta. Systemvenneblodet fra de to Cavae føres under perikardiepatchen til venstre atrium og videre gjennom mitralklaffen til venstre ventrikkel. Derfra går blodet til lungene for oksygenering via a. pulmonalis. Pericardiepatchen sikrer samtidig en fullstendig adskillelse av høyre og venstre atrium. Det er nå på en måte skapt et "normalt" kretsløp selv om det er en tricuspidaalklaff og en høyre ventrikkel som fungerer på

systemkretsløpsiden og en mitralklaff og venstre ventrikkel som fungerer på pulmonalkretsløpsiden (2).

De umiddelbare resultater etter Mustardoperasjonen er gode, men det er noen barn som senere i livet rammes av problemer. Noen kan oppleve taky- eller bradyarytmier. Disse behandles enten medisinsk eller med pacemakerimplantasjon. Den funksjonelle mitralklaff kan bli insuffisient, da må man sette inn en kunstig klaff. Etter hvert kan obstruksjoner i system- og lungevenetilløp bli behandlingskrevende med ballongdilatasjon eller operasjon. Det mest alvorlige er svikt av den funksjonelle venstre ventrikkel (anatomisk høyre ventrikkel). Da har man to behandlingsmuligheter: Den ene muligheten er en banding av a- pulmonalis for langsomt å venne den underliggende anatomiske venstre ventrikkel til å arbeide under et høyt trykk (systemtrykk). Måneder senere gjennomføres så en switchoperasjon og man fjerner bandingsbåndet. Den andre mulighet er en hjertetransplantasjon (2).

DEN ARTERIELLE SWITCHOPERASJON

Her bruker man også et lite stykke rektangulært perikardiestykke. Man må undersøke om koronaranatomien er normal (koronaranomalier er relativt hyppige). To teknikker kan gjennomføres (2).

Man kan enten gjennomføre det meste av operasjonen i sirkulatorisk arrest eller det meste av operasjonen under fortsatt lavt flow med en eller flere kortvarige perioder med sirkulatorisk arrest (når atrieseptum eller en VSD skal lukkes) (2).

Man starter med å ligere og dele ductus arteriosus (2). Aorta deles en cm over avgangen av koronararteriene og man klipper nå de to koronarostier fri. A. pulmonalis deles litt sentralt for bifurkaturen. I den sentrale del av a. pulmonalis og vanligvis ned i hver sin kusp klippes to J-formede insisjoner. Dette er en meget viktig del av operasjonen, idet koronararteriene skal kunne svinges ned til hver sin insisjon uten kinking eller torquering (2). Koronararteriene

sutureres nå inn i hver sin J-insisjon og den sentrale del av den fremtidige aorta er dannet (neoaorta).

De to defekter i den opprinnelige aorta, hvor koronararteriene ble klippet ut, lukkes med det fjerde stykke perikardium. Den fremtidige a. pulmoalis er derved dannet (neopulmonalis). Neoaorta ligger nå baktil og neopulmonalis fortil. De perifere deler av pasientens egen aorta og a. pulmonalis ligger henholdsvis fortil og baktil. Man må derfor i de fleste tilfeller svinge den perifere aorta bak om a. pulmonalis (Le Compte manøvreren) får å få perifere aorta til å nå neoaorta. De to aortaender stures heretter ende-til-ende (2).

Under en kortvarig periode med sirkulatorisk arrest lukkes ASD'en med direkte suturering, mens en VSD alltid lukkes med en patch, som beskrevet i avsnittet om VSD. Etter gjenstart av ECC fjernes aortatangen, og hvis koronarflyttingen er i orden ser man oftest hjertet gå i gang spontant og hurtig i sinusrytme. Man vurderer koronararterienes fylldning, myokardiets farge og kontraktilitet, eventuelt med ekkokardiografi for igjen å sikre at koronararteriene fungerer (2). Dersom koronararteriene er i orden sutureres de to ender av a. pulmonalis sammen. Eventuell blødning fra suturlinjer kontrolleres og heretter avvikles ECC (2).

Resultater

Hospitalsmortaliteten etter den arterielle switchoperasjon er nå < 5% og nesten alltid forårsaket av problemer med koronararterieflyttingen (2). Hvis det ikke er spesielt vanskelig koronaranatomi eller at det ikke foreligger andre ledsagende hjertefeil er mortaliteten i noen materialer helt nede på 1-2 %. Senmortaliteten er også lav (2-3% og årsaken er igjen nesten alltid koronararterieokklusjon) (2). Hos 5-10 % utvikler det seg en supravulvulær pulmonalstenose på grunn av fibrosedannelse ved pulmonalanastomosen. Noen av disse barn kan ballongdilateres, men de fleste skal reopereres med patchplastikk ved anastomosen (2).

Ekkokardiografiske studier viser vedvarende normal venstre ventrikkelfunksjon mange år etter operasjonen. Hos ca 50 % ses en mild aortainsuffisiens (2).

Andre medfødte hjertefeil

Avbrutt aortabue

Interrupted Aortic Arch (IAA)

Patoanatomy og patofysiologi

Aorta ascendens fortsetter opp i de brachiocephale arterier, mens aorta descendens forsynes fra a. pulmonalis gjennom en åpenstående ductus arteriosus. Det er alltid en ventrikkelseptumdefekt, slik at venstre ventrikkel delvis tømmer seg over i pulmonalarterien. IAA underkategoriseres i tre ulike typer A, B, og C, avhengig av hvor avbrytelsen av aorta er lokalisert. Type B er vanligst.

Sykdommen debuterer som en svær coarctatio med hjerteinsuffisiens neonatalt. Det er et problem hvis ductus arteriosus lukkes med nedsatt blodtilførsel til nyrer, tarm og underekstremiteter. Etter hvert vil det også oppstå hypoksi, forhøyet laktat og metabolsk acidose.

Diagnosen stilles ved Ekkokardiografi.

Kirurgisk behandling.

Den primære behandling er som ved neonatal coarctatio. Når barnet er stabilisert med Prostaglandin er det indikasjon for operasjon. Operasjonen foregår via en sternotomi og hjertelungemaskin. Teknikken er som ved coarctatio med hypoplastisk aorta. Ductus

arteriosus deles og deretter mobiliseres arcus aorta og aorta descendes slik at aorta descendes kan trekkes opp til en ende-til-side anastomose med aorta ascendes.

Samtidig korrigeres evt annen hjertefeil.

Mortaliteten er høyere enn ved coarctatio. Tidlige og sene komplikasjoner er som ved coarctatio.

Hypoplastisk venstre hjertesyndrom

Hypoplastic Left heart syndrome - (HLHS)

Patoanatomi og patofysiologi

Her ser man svært underutviklet venstre ventrikkel i kombinasjon med aortaatresi eller meget stor stenose av aortaklaffen, hypoplasi av aorta ascendes og arcus, ofte i tillegg til mitralatresi (2).

Patofysiologisk er blodstrømmen gjennom venstre ventrikkel helt opphevet (2). Høyre ventrikkel opprettholder både lungegjennomblødningen og det store kretsløp (gjennom ductus arteriosus). Det er retrograd flow i aortabuen og aorta ascendes ned til koronararteriene (2). Lungevenneblodet kan kun forlate venstre atrium gjennom foramen ovale, som ofte vil være obstruktivt. Det oppstår da lungestase. Begynnende lukking av ductus og fallende lungekarmotstand, gjør at stadig mer blod går direkte til lungene. Dette medfører BT-fall og hypoperfusjon i kroppen inkludert hypoperfusjon av koronarkretsløpet, kretsløpsinsuffisiens, metabolsk acidose og vanligvis død i løpet av første leveuke (2).

Symptomer og kliniske funn.

Vanligvis debuterer symptomene i løpet av timer eller få dager (2). Man ser da et bilde på kretsløpsinsuffisiens med gråblek og kjølig hud, svak puls, takypnoe og perifer cyanose (2).

Dette kan lett forveksles med en septisk tilstand initialt. Eventuell bilyd mangler helt eller er ukarakterisisk (2).

Undersøkelser.

EKG

Man ser høyresidig hypertrofi med QR mønster i de høyresidige prekordialavledninger og små venstresidige utslag (2)

Røntgen thorax

I begynnelsen viser denne undersøkelsen ingen eller moderat hjerteforstørrelse, men dette tiltar imidlertid hurtig. Lungefeltene kan vise lungestase (2).

Ekkokardiografi med farve-doppler

Dette er diagnostisk. Man vil kunne se den karakteristiske anatomi samt blodstrøms forhold (2).

Hjertekateterisering

Dette er ikke påkrevd initialt (2).

Indikasjoner

Barn med HLHS bør alltid tilbys kirurgisk behandling da prognosen uten kirurgi er særdeles dårlig. Barnet må imidlertid gjennomgå 3-4 inngrep i løpet av første leveår med en samlet høy risiko. Det er derfor viktig at man ved denne hjertefeil (som ved andre store hjertefeil) grundig drøfter situasjonen med foreldrene, slik at å avstå fra av behandling også blir en mulighet (2).

Prematuritet er en relativ kontraindikasjon for kirurgisk behandling, mens dårlig fungerende høyre ventrikkel samt pulmonal- og tricuspidaalklaffinsuffisiens er en absolutt kontraindikasjon. I tilfeller der barnet ikke kan stabiliseres ved preoperativ intensiv terapi, er kirurgi også kontraindisert (2).

Kirurgisk behandling.

Den primære behandling er en medisinsk stabilisering på intensivavdelingen (2). Ductus holdes åpen med prostaglandin, og for å sikre et passende systemkretsløp må lungekarmotstanden ikke bli for lav. Lav FiO₂ og lett forhøyet CO₂ medvirker til å sikre dette (2).

Den kirurgiske behandling består av tre operasjoner/tre stadier. Alle foretas via en anterior sternotomi.

Stadie 1, Norwood operasjonen.

Alt ductus arteriosusvev fjernes. Hovedstammen av a.pulmonalis deles og den perifere ende sutureres. Deretter klippes den hypoplastiske aorta ascendes opp ved kaviteten og ved hjelp av en patch eller direkte sutur samles aorta ascendes og den sentrale del av pulmonalarterien til ett kar som fører blod fra hjertet til kroppen. Til slutt lages en modifisert Blalock-Taussig shunt (Goretex) fra høyre a. subclavia til a. pulmonalis, slik at lungene sikres blodforsyning (2).

Stadie 2, Bidireksjonell Glenn (Partiell Cavo-Pulmonal Connection -PCPC-)

Denne operasjonen utføres etter fornyet undersøkelse med hjertekateterisering ved ca 6 mnd alder. Vena Cava superior deles og dens sentrale del ved atriet sutureres. Deretter anastomoseres den perifere ende ved hjelp av en ende-til-side anastomose på høyre a.

pulmonalis (2). Det er viktig at anastomosen er bred og uobstruert. Hvis ikke dette er tilfelle kan anastomosen utvides ved hjelp av en perikardiepatch (2).

Man regner med at ca halvparten av minuttvolumet nå vil passere denne anastomose til lungene, mens den resterende halvpart vil gå fra v. Cava inferior via hjertet og ut i systemkretsløpet (2).

Stadie 3, Fontan operasjon (Total Cavo-Pulmonary Connection -TCPC-)

Siste stadie gjennomføres i 1-3 års alderen. Ved den klassiske Fontanoperasjonen deles hovedstammen av a.pulmonalis. Den sentrale ende blindlukkes og den perifere ende anastomoseres direkte eller via et rør til en åpning i høyre atrium. Til slutt syr man inn en skillevegg av et kunststoffmateriale, slik at høyre og venstre atrium adskilles og alt systemvenøst blod passerer fra vv. Cavae direkte til lungene (2).

Resultater og prognose.

Mortaliteten er fortsatt høy ved stadie 1 operasjonen. Den samlede mortalitet etter alle tre operasjoner er i dag omkring 50 % men enkelte sentra i verden har nå bedre resultater enn dette (2).

Det har vært en betydelig offentlig og faglig debatt om disse barna bør tilbys kirurgisk behandling (3). Uten behandling dør de i løpet av de par første leveukene. Behandling betyr omfattende operasjoner og risiko for alvorlig og plagsom hjertesvikt i løpet av få år. Det er frykt for at mange av disse barna vil ha behov for hjertetransplantasjon i ung alder (3).

Univentrikulære hjerter

Univentricular hearts -(UVH)

Patoanatomi og patofysiologi.

Dette er en heterogen gruppe av hjertefeil, hvor det kun er én fullt utviklet ventrikel med atrioventrikulær forbindelse. Ventrikkelen har oftest venstre ventrikels morfologi (2). I de fleste tilfeller finnes et rudimentært ventrikkelkammer som utløpskammer, under avgangen av et av de store kar. Atrioventrikulær forbindelse kan være double inlet med to AV-ostier, single inlet med felles ostium og det kan være atresi av det høyresidige eller venstresidige AV-ostium, dvs henholdsvis tricuspidalatresi- eller mitralatresi (2). Der er i mange tilfeller transposisjon av arteriene. Dette er særlig ved double inlet ventrikkelen, og hyppig ved pulmonalstenose (2).

Det er fullstendig blanding av arterielt og venøst blod i ventrikkelen og derfor arteriell desaturering. Hvis det er uttalt PS, er lungegjennomblødningen nedsatt og det er cyanose, men beskjedne volumbelastning av hjertet (2).

Uten pulmonalstenose vil det være pulmonal hyperperfusjon, volumbelastning av hjertet og utvikling av hjerteinsuffisiens, men ingen eller beskjedne cyanose (2).

Ved moderat pulmonalstenose kan de to kretsløp være balansert med moderat desaturering og en velkompensert, moderat volumbelastning (2). Ved tricuspidalatresi og mitralatresi må tilløpet fra henholdsvis systemvener og lungevener passere foramen ovale eller en ASD til det motsidige atrium og det kan være obstruksjon av foramen ovale, særlig ved mitralatresi (2).

Det rudimentære utløpskammer fylles via en VSD fra hovedventiklen.

Symptomer og kliniske funn

Symptomene avhenger helt av de patofysiologiske forhold og veklser mellom et Fallot-lignende bilde med uttalt cyanose til hjerteinsuffisiens med litt cyanose, som ved stor venstre-høyre shunt. Det er ingen typiske kliniske funn og som regel uspesifikk bilyd (2).

Undersøkelser.

EKG

Her vil man kunne finne tricuspidalatresi med en typisk venstre akse og eventuelt hypertrofi (2). Double inlet ventriklene har ofte kombinert ventrikkelhypertrofi, eller eventuelt bare en høyresidig ventrikkelhypertrofi (2).

Røntgen thorax

Denne undersøkelsen vil avsløre graden av volumbelastning. Man vil se alt fra normalt stort hjerte til uttalt kardiomegali med økt lungekartegning (2).

Ekkokardiografi med farve-doppler

Ved ekkokardiografi er det som regel mulig å klarlegge de morfologiske forhold fullstendig (2).

Hjertekateterisering

Dette er påkrevd for å vurdere lungekarmotstanden forut for kirurgisk behandling etter Fontan-prinsipper (2).

Indikasjoner

De fleste barn med univentrikulært hjerte blir på et tidspunkt kandidater til den endelige operasjon (Fontan-operasjonen). Denne kan imidlertid ikke gjennomføres før tidligst ved 12 måneders alderen, og noen barn vil derfor ha behov for annen palliasjon først (2).

Kirurgisk behandling.

1. Initial palliasjon

Dersom barnet har hjertesvikt på grunn av høy pulmonal blodstrøm foretas en banding av a. pulmonalis (2).

Er det samtidig høy pulmonal blodstrøm og obstruksjon av aortas blodstrøm på grunn av coarctatio, skal coarctatioforsnevringen oppheves samtidig med bandingen (2). Er det betydelig obstruksjon av aortas blodstrøm i den underliggende ventrikkels infundibulum og/eller i VSD'en skal denne obstruksjonen oppheves. Forsnevringen kan noen ganger oppheves ved direkte reseksjon i infundibulum og/eller en utvidelse av VSD'en. Er dette ikke mulig lages en "Damus-Kaye-Stansel-operasjon". Ved denne deles a.pulmonalis' hovedstamme. Den sentrale del av pulmonalarterien sutureres så til en åpning i aorta, hvor aorta deretter forsynes med blod fra ventriklene som før men nå også uobstuert via pulmonalarterien. Den perifere ende av denne lukkes blindt og blodforsyningen til pulmonalarterien sikres deretter med en Blalock-Taussig shunt. En annen mulighet er en Norwood-operasjon (se over) (2).

Er barnet cyanotisk på grunn av en samtidig stor pulmonalstenose, kan det likeledes være nødvendig å anlegge en Blalock-Taussig shunt (2).

Målet med den initiale palliasjon er å sikre barnet overlevelse, men det er like viktig å hindre utvikling av skader på hjerte og lunger, som dermed kunne være kontraindikasjon for den endelige Fontan-operasjon (2). Det er viktig å følge opp barn som har univentrikulært hjerte,

uansett om de har fått utført en initial operasjon eller ikke (2). Dette med tanke på utvikling av aortaobstruksjon, for å følge med systemventrikkelfunksjonen, AV-klaffefunksjonen og eventuelle tegn på utvikling av pulmonal hypertensjon (2).

2 Fontan operasjonen

Her utføres først en Bidireksjonell Glenn -PCPC- og deretter den klassiske Fontan operasjonen (2) (se over).

Resultater og prognose

Den perioperative mortalitet etter PCPC operasjoner er lav (< 1 %).

Den perioperative mortalitet etter TCPC operasjonen er ca 10 %. Den er minst hos pasienter med tricuspidalatresi og høyere ved andre former for univentrikulært hjerte (2).

Tidligere initial Blalock-Taussig shunt, som har gitt stenosedannelse på pulmonalarterien øker den operative risiko (2). Data fra langtidsfulgte klassisk Fontan-opererte pasienter viser at det er en fortsatt risiko for svikt av systemventrikkelen. Noen materialer viser at denne kan komme hele 8-10 år etter operasjonen (2). Det ses også tilfeller av sene postoperative atriale arytmier, som kan kreve ablatio. En særlig alvorlig komplikasjon er proteintapende enteropati. Man vet ennå ikke om de nyere metoder (TCPC) vil endre dette forhold. Ved sen svikt av ventrikkelen kan hjertetransplantasjon komme på tale (2).

Totalt abnomt munne lungevener

Total anomalous pulmonary venous drainage - (TAPVD)

Patoanatomi og patofysiologi

Her munner alle lungevener i høyre atrium eller i de tilførende vener. Hjertefeilen kan inndeles i suprakardial-, infrakardial- eller kardial- TAPVD. I suprakardial type, munner lungevenene i v. cava superior eller v. anonyma. I infrakardial TAPVD munner lungevenene i v. cava inferior eller v. porta, mens i kardial TAPVD munner lungevenene direkte inn i høyre atrium, eller sinus coronarius. Oftest samler lungevenene seg bak venstre atrium i en samlevene (v. verticalis) som løper oppad eller nedad til systemvenene (2). I andre tilfeller er det flere innmunningssteder ("mixed type"). Det er nødvendig med et åpent foramen ovale eller en ASD for å kunne fylle venstre hjertehalvdel. Det er ofte obstruksjon i innmunningsstedet i systemvenene, og på grunn av dette oppstår et forhøyet lungevenetrykk, lungestase og sekundært en pulmonal hypertensjon (2).

Symptomer og kliniske funn.

De fleste symptomer debuterer fra noen dager, til et par mnd etter fødselen, da med takypnoe og hjerteinsuffisiens. Barna har som regel allerede lungeveneobstruksjon, lungestase, pulmonal hypertensjon og tegn til høyresidig hjerteinsuffisiens. Det er nedsatt oksygenmetning, men cyanose er ikke alltid tilstede (2). TAPVD kan initialt lett forveksles med neonatal lungesykdom og persisterende føtal sirkulasjon. Det kan i noen tilfeller, uten lungeveneobstruksjon og med stor ASD, ligne mer på en ASD. Barna kan da gå lenge uten symptomer, og de diagnostiseres først etter måneder eller år (2).

Av kliniske funn er det ingen spesifikke, kun en ukarakteristisk bilyd (2).

Undersøkelser

EKG

Her vil man kunne se høyresidig ventrikkelhypertrofi (2).

Røntgen thorax.

Røntgen vil hos nyfødte i begynnelsen vise diffuse lungeforandringer som uttrykk for stase, men forandringene er vanskelige å differensiere fra lungesykdom, for eksempel RDS (2).

Hjertet er initialt ikke vesentlig forstørret, men vil bli det etter hvert (2). Ved suprakardialt avløp via en v. verticalis til v. anonyma sees breddeøket mediastinum superiort, som sammen med hjertet danner en såkalt snømann- eller 8-talls konfigurasjon (2).

Ekkokardiografi.

Denne undersøkelsen vil vanligvis kunne klarlegge diagnosen, men samtlige lungevenetilløp kan være vanskelig å fastslå uten angiokardiografi (2). Karakteristisk er et lite venstre atrium, og høyre-venstre shunt over foramen ovale, mens det er tegn til økt pulmonalflow og -trykk (2).

Indikasjoner for kirurgisk behandling

Ubehandlet er prognosen meget dårlig. På grunn av dette er det alltid og uansett type indikasjon for kirurgisk behandling (2). Ved uobstruerte lungevener er situasjonen sjelden akutt, men det er en risiko for å utvikle pulmonal hypertensive forandringer. Det bør derfor opereres tidlig. Nyfødte med obstruerte lungevener er alltid kritisk syke med behov for halvakkutt operasjon (2).

Kirurgisk behandling.

Det kritisk syke barn med TAPVD og lungeveneobstruksjon er cyanotisk og acidotisk. Initial stabilisering er nødvendig med respiratorbehandling og korreskjon av acidosen (2). Så snart barnet er stabilisert, opereres det akutt. Da operasjonene ofte utføres på spedbarn, og ofte krever adgang til baksiden av hjertet, utføres operasjonen alltid i dyp hypotermi og sirkulatorisk arrest. Dette for at hjertelungemaskinens arterie- og venekanyler skal kunne fjernes under selve inngrepet (2).

Den typen som er lettest å operere, er den kardiaale typen. Ofte kan man da nøye seg med en enkel patch, anlagt slik at den fører lungevenebloodet fra åpningen i høyre atrium, eller sinus coronarius, gjennom ASD'en til venstre atrium. Ved den suprakardiale og infrakardiale type er prinsippet å ligere den ascenderende eller descenderende vene, åpne den felles lungevene bak hjertet, lage en åpning i bakveggen av venstre atrium, og anastomosere de to åpninger til hverandre. ASD'en lukkes samtidig. Det er viktig at anastomosen gjøres bred, for å minske insidensen av senere stenosedannelser (2).

Resultater og prognose

Undersøkelser viser meget varierende resultater med mortalitet mellom 2 og 20 %. Den laveste mortalitet ses ved den kardiaale type (2). Senkomplikasjoner er især re-stenose, enten på grunn av arrvevsdannelse ved selve anastomosen eller på grunn av fibrøs hyperplasi i selve lungevenen nær dens innmunning i atriet. Frekvensen angis til ca 10 %, og behandlingen er alltid reoperasjon (2).

Double outlet right ventricle -(DORV) inkomplett transposisjon

Patoanatomi og patofysiologi.

DORV omfatter flere typer med meget forskjellig patofysiologi. Felles er at både aorta og a. pulmonalis utspringer fra høyre ventrikkel og at venstre ventrikkel tømmer seg gjennom en VSD over i høyre ventrikkels utløp (2). Arteriene avgår paralelt side om side med aorta til høyre og typisk har begge en konus med et konusseptum, som er displasert mot høyre i forhold til resten av ventrikelseptum (2). Ved transposisjonstypen er VSD'en subpulmonal og a. pulmonalis ofte overridende (Taussig-Bing anomali). Patofysiologisk ligner forholdene transposisjon med VSD (2). Det kan være kompliserende coarctatio aortae og i andre tilfeller pulmonalstenose (2). Ved subaortal VSD tømmer venstre ventrikkel seg gjennom denne direkte opp i aorta. Det kan være infundibulær og valvulær pulmonalstenose, slik at det er patofysiologi som ved Fallot, eller lungekretsløpet er uobstruert og det er patofysiologi som ved en stor VSD(2). I sjeldne tilfeller er VSD'en ikke plasert direkte under en av de store arterier ("non committed"). Venstre ventrikkel er noen gang hypoplastisk (2).

Symptomer og kliniske funn.

Taussig-Bing anomalien vil hyppigst medføre cyanose og hjerteinsuffisiens neonatalt. Ellers kan presentasjonen være som en stor VSD eller som Fallot, dvs enten med hjerteinsuffisiens eller med cyanose, avhengig av om det er pulmonalstenose (2). En PS medfører ukarakteristisk stenosebilyd (2).

Undersøkelser.

EKG

Denne undersøkelsen viser høyresidig ventrikkelhypertrofi uansett type. Ikke sjeldent ses superiort (venstre) QRS-akse (2).

Røntgen thorax

Røntgenfunnet avspeiler patofysiologien og kan variere i bildet fra en stor venstre-høyre shunt til en Fallotlignende situasjon (2).

Ekkokardiografi med farve-doppler

Denne undersøkelsen er som regel tilstrekkelig til å demonstrere diagnosen, typen og de hemodynamiske forstyrrelser (2).

Indikasjoner.

Indikasjon for operasjon avhenger av hvilken ende av spekteret pasientens DORV er, men alle skal opereres. I Fallotdelen av spekteret med samtidig pulmonalstenose er radikal operasjon ikke så hastende og kan følge indikasjonene ved Fallot. Er pulmonalstenosen uttalt vil barnet være svært cyanotisk, og tidlig radikal operasjon kan bli nødvendig (2). Et alternativ er primær anleggelse av en midlertidig Blalock-Taussig shunt, etterfulgt av en senere radikaloperasjon (2). Ved de øvrige typer av DORV er det alltid indikasjon for tidlig radikal operasjon (2).

Kirurgisk behandling.

En nøye preoperativ evaluering er nødvendig, men en endelig beslutning om hvilken kirurgisk teknikk som er best ved den gitte anatomi, avgjøres under operasjonen. Først vurderes VSD'ens lokalisasjon (2).

Er det en subaortal VSD kan man alltid gjennomføre en intraventrikulær redirigering (en patch-tunnel i høyre ventrikkel som vil lede venstre ventrikkel blodet fra VSD'en under patchen opp i aorta). Dette er ofte også tilfellet når VSD'en er double-committed og noen ganger ved en non-committed VSD. Om det kan la seg gjøre i de siste to tilfeller avhenger av

om det er plass til patch-tunnelen mellom pulmonal og tricuspidalclaffen. Denne avstand skal være like stor eller større enn aortadiameteren (2). Etter tilkobling til hjertelungemaskinen og hjertestansing åpnes høyre ventrikkels utløpsdel (infundibulum). Er det en infundibulær stenose, starter man med å resecere muskulatur i høyre ventrikkels utløpsdel og etter behov også en valvulotomi. Dette gir god oversikt over VSD'en og dens relasjon til aortaannulus, samt avstanden mellom pulmonal- og tricuspidalannulus. Finnes det mulig å gjennomføre en intraventrikulær redirigering, innsyes nå en patch, slik at venstre ventrikkel tømmer seg gjennom VSD'en og under patchen til aorta. Er VSD'en mindre enn aortas diameter, må VSD'en utvides (2).

Er pulmonal-tricuspidalavstanden for liten og/eller er det hypoplasi av pulmonalannulus, kan en intraventrikulær redirigering ikke gjennomføres, og den intraventrikulære patchtunnel må suppleres med en homograft fra høyre ventrikkel til a. pulmonalis (Rastelli-operasjonen) (2). Er VSD'en subpulmonal er intraventrikulær redirigering vanligvis ikke mulig på grunn av den store avstand mellom VSD'en og aorta og den imellomliggende pulmonalarterie. Det er tidligere forsøkt forskjellige teknikker med umiddelbart ganske gode resultater, men dårlige langtidsresultater (2). I dag er metoden å sy en patchtunnel inn i høyre ventrikkel, slik at venstre ventrikkelblodet tømmer seg gjennom VSD'en under patchen opp i a.pulmonalis. Derved er pasientens DORV omdannet til en TGA, og det suppleres så med en arteriell switchoperasjon (2). Hos noen få undertyper av DORV, spesielt ved non-committed VSD i stor avstand fra aorta, ved multiple VSD'er og ved for liten venstre ventrikkel kan ingen av de ovennevnte metoder anvendes. Disse barn vil være best tjent med en Fontan-operasjon, eventuelt først en banding av a. pulmonalis, når det ikke er noen pulmonalstenose (2).

Resultater og prognose.

Resultatene etter operasjon for DORV med subaortal VSD er som mortaliteten ved operasjon for Fallot (2-5 %). Ved DORV med subpulmonal VSD operert med switchoperasjonen, er mortaliteten 4-8 %. Ved Rastelli-operasjonen er mortaliteten litt høyere, ofte angitt til 10-15% (2).

Prognosen avhenger av operasjonstypen. Ved intraventrikulær redireksjon er prognosen etter nåtidens teknikker gode, noen vil dog utvikle operasjonskrevende subaortal stenose svarende til den insatte patch. Ved Rastelli-operasjonen med innsettelse av et homograft, er prognosen også god, men med et innsatt homograft kan man forvente en eller flere reoperasjoner på grunn av kalsifisering og stenosedannelse i homograftet (2). Ved switchoperasjon for DORV med subpulmonal VSD er prognosen som ved switchoperasjon for TGA+VSD (2).

Material og Metode

For å finne frem til pasientene i vårt utvalg, har vi brukt diagnoselister fra UNN.

Totalt fant vi 344 pasienter som kunne være aktuelle kandidater for studien. Av disse ble 88 ekskludert fordi de ikke tilfredstilte alle utvalgskriterier. 42 av disse var premature med isolert PDA, og 12 ble ekskludert fordi det ikke ble påvist hjertefeil likevel, og 34 ble ekskludert på bakgrunn av geografi. I tillegg til dette fant vi ikke journalene til 14 pasienter (utlånt). Dette ga oss totalt 242 pasienter som tilfredstilte utvalgskriteriene, og som dermed ble inkludert i studien.

Utvalgskriterier

Vi har brukt følgende utvalgskriterier for studien:

- Barnet må ha medfødt hjertefeil. Premature med isolert PDA (fysiologisk) ekskluderes.
- Pasienten må være hjemmehørende i Troms eller Finnmark.
- Må være født innenfor perioden 1.1.1995 til 31.12.2004.

Avkryssningsskjema

Vi lagde på forhånd et avkryssningsskjema (figur 1) som inneholdt felter for ønskede data. Deretter prøvde vi skjemaet på noen pasienter, før vi gjorde nødvendige justeringer. De dataene vi ønsket å ta med under journalgjennomgangen var kjønn, fødested, diagnose, diagnostisk metode, alder ved diagnose, grad av symptomer, andre misdannelser eller sykdommer, prematuritet, behandling (medikamentell, kirurgisk eller eventuelt ingen behandling), resultat av behandlingen og eventuelle komplikasjoner ved utredning.

Deretter brukte vi et nytt skjema for å kunne kategorisere våre funn (figur 2). Vi brukte her ett eget skjema for hver enkeltdiagnose. Ved hjelp av disse kunne vi finne ut hvor mange med den enkelte diagnose som hadde andre misdannelser eller sykdommer, andre hjarterelaterte misdannelser, prematuritet, alder ved diagnose, diagnostisk nivå (ekko eller hjertekateterisering), alder ved eventuell operasjon, type behandling, resultat av behandlingen og eventuelle komplikasjoner.

Resultat

Generell insidens

Vi fant en insidens på 0,8 % (n=242), noe som stemmer helt overens med litteraturen. Det ble født 31134 (4) barn i Troms og Finnmark i perioden 1.1.95 - 31.12.2004.

Se tabell 2 for andelen av de enkelte hjertefeil. Denne viser at 34,7% hadde

Ventrikkelseptumdefekt, 10,7% Atrioseptumdefekt, 6,2% Persisterende Ductus Arteriosus, 7,0% Atrioventrikulærseptumdefekt, 3,3% Coartatio Aortae, 9,1% Pulmonal Stenose, 4,1% Aorta Stenose, 4,1% Fallots Tetrade, 4,1% Transposisjon, 1,7% Hypoplastisk høyre hjerte, 3,7% Hypoplastisk venstre hjerte, 1,2% Univentrikulære hjerter, ingen Double Outlet Right Ventricle, ingen Truncus Arteriosus, 2,1% Avbrutt Aortabue, ingen Tricuspidal Atresi, 1,2% Pulmonal Atresi, 5,8% Andre. De fleste diagnosene stemte godt overens med tall fra litteraturen.

Dødelighet

Av de 242 pasientene i studien, døde 27 stykker. Dette gir en generell dødelighet på 11,2% Det er på grunn av opplysninger i journalene vanskelig å avgjøre om døden kan relateres direkte til barnets hjertefeil eller ikke. Ofte var det andre kompliserende forhold, eller journalen var mangelfull.

Fødselsvekt og gestasjonsalder

Vi har tatt opp antall dysmature og premature. Vi fant 3,3 % dysmature, og 12,0 % premature. Det som var interessant var at hele 24,8 % av journalene manglet helt informasjon om fødselsvekt eller gestasjonsalder. Det er derfor umulig å si noe om eventuelle assosiasjoner mellom hjertefeil og prematuritet eller dysmaturitet utifra våre tall.

Andre plager hos barn med medfødte hjertefeil.

Vår innsamling og behandling av data har vist seg lite egnet til å gi detaljert informasjon om barn med hjertefeil som en ensartet gruppe. Vi tenker da på detaljer omkring andre misdannelser eller sykdom, andre hjerterelaterte misdannelser, prematuritet, diagnosetidspunkt, og andre fakta vi hadde med i avkryssingsskjemaet.

Vi valgte å kategorisere alle funn i relasjon til den enkelte hjertefeil. Studien vår er derfor best egnet til å si noe om hver enkeltdiagnose.

Karakteristika ved enkeltdiagnosene

VSD

Andeler

Av de barna som var med i studien, hadde 84 stykker medfødt VSD. Dette utgjør en andel på 34,7 %. Litterære tall viser 31 %. 17 av disse 84 pasientene hadde også enkle ASD og/eller PDA i tillegg. Vi tok dem likevel med blant de isolerte hjertefeil, fordi det antageligvis var VSD'en som ga de første symptomer eller funn. Vi talte også alle pasienter som hadde VSD i tillegg til andre komplekse hjertefeil. Vi fant 53 slike. Hos alle pasienter med VSD, hadde 39 stykker andre misdannelser eller sykdom, og 16 stykker var premature med fødselsvekt < 2500 gram.

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Når det gjelder hvor gamle barna var på diagnosetidspunktet, fant vi at gjennomsnittet var 49 dager. Den mediane alder var 3 dager noe som kanskje sier mer enn gjennomsnittsalderen. De fleste ble diagnostisert ganske tidlig, men det er noen som trekker gjennomsnittet opp.

Den maksimale alder for diagnose var 26 mnd, mens noen barn ble diagnostisert allerede ved fødselen eller intrauterint. Hos 13 av pasientene var det usikkert når diagnosen ble stilt.

Av alle med VSD (ikke bare de med isolert VSD) fikk 108 bekreftet diagnosen ved hjelp av Ekkokardiografi, mens 9 stk ble diagnostisert ved hjelp av hjertekateterisering. Hos en pasient sto det ingenting om det diagnostiske nivå, og denne ble derfor registrert som usikker.

Behandling

Vi har sett på behandlingen av alle VSD, uavhengig av om dette var en isolert hjertefeil, eller som ledd i en mer kompleks hjertefeil. Dette fordi det ofte var vanskelig å se utifra journalene hvilken type hjertefeil en eventuell behandling var rettet mot.

Mange VSD kan lukke seg spontant. Hos 26 stykker ble det nødvendig med kirurgisk lukking, 36 stykker fikk medikamentell behandling, enten alene eller i kombinasjon med kirurgi. 78 stykker fikk ikke behandling for sin VSD.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

De som ble operert var i gjennomsnittet 6 mnd på operasjonstidspunktet. Den mediane alder var 6,7 mnd. Noen pasienter var over året ved operasjonen. Den eldste var 27 mnd, mens den yngste var bare 7 dager.

Resultatet etter behandlingen viser at 9 stykker ble registrert som friske, 12 fikk reduserte plager, 1 var som før, 9 fikk komplikasjoner, mens 5 pasienter døde. Det var registrert at 15 pasienter hadde spontan lukking. Dette tallet er antakelig høyere i og med at hele 78 stykker (av de totalt 118 med VSD) ikke fikk behandling for sin VSD.

Av komplikasjoner var det registrert post operativ asystoli, E coli sepsis, pneumothorax, abscess og arytmier. Man hadde også tilfeller av pleuravæske. Det ble registrert ett tilfelle av

post operativ pericardsammenvoksninger som ga emboli til hjernen, med cerebral ischemi og død som følge. Ett barn døde på grunn av blødning fra en avrevet tverrvene.

PDA

Andeler

Vi fant 15 pasienter som hadde medfødt PDA. Dette etter at de premature med fysiologisk PDA ble ekskludert. Vi fikk da 6,2 % med PDA. I følge litteraturen er andelen PDA blant hjertefeilene 7 %. Vi har også sett på hvor mange pasienter som hadde PDA totalt, enten isolert eller som en naturlig del av annen kompleks hjertefeil. Vi fant 39 slike. Hos 19 av alle med PDA fant vi andre misdannelser eller sykdom, og 8 stykker var premature med fødselsvekt < 2500 gram. Disse var nødvendig å ta med, fordi de hadde andre alvorlige hjertefeil i tillegg og vi fant det unaturlig å ekskludere dem.

Alder ved diagnose, og diagnostisk nivå

Den gjennomsnittlige alderen ved diagnose var på 3,5 mnd, mens den mediane alder bare var 5 dager. I dette tilfeller har vi også noen få som trekker opp gjennomsnittsalderen. Den eldste var hele 5 år, mens den yngste ble diagnostisert ved 3 dagers kontroll. Hos 12 pasienter sto det ikke noe om når barnet fikk den endelige diagnose.

Av alle som fikk bekreftet PDA (ikke bare de med isolert PDA), fikk 50 barn bekreftet sin diagnose ved hjelp av Ekkokardiografi. På 9 av barna var det nødvendig med hjertekateterisering, gjerne på bakgrunn av andre kompliserende forhold.

Behandling

Vi har sett på behandlingen av alle PDA, uavhengig av om dette var en isolert hjertefeil, eller som ledd i en mer kompleks. Hos 19 av barna ble det sett på som unødvendig med behandling fordi PDA'en hadde liten klinisk betydning. Man måtte lukke PDA'en ved hjelp av kirurgi på 28 stykker. 31 pasienter ble behandlet medikamentelt.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

Ved operasjonen for PDA var gjennomsnittsalderen 1 år, mens den mediane alder var 3 mnd.

Også her er det noen som trekker opp gjennomsnittet. Den eldste pasienten var 8 år på operasjonstidspunktet, mens den yngste ble operert 1 dag gammel.

Det ble registrert at 8 pasienter opplevde spontan lukking. 13 ble registrert friske, 16 fikk reduserte plager, 3 av barna var som før, 2 fikk komplikasjoner, mens 4 barn døde.

De komplikasjoner som er registrert var postoperativ sårinfeksjon med staphylokokker.

ASD

Andeler

Vi fant 26 barn med ASD. Dette gir en andel på 10,7 %, altså ikke så mye høyere enn litterære tall som viser 8 %.

Vi talte også opp alle som hadde ASD som ledd i en mer kompleks hjertefeil. Vi fant 60 slike.

Hos 39 av alle med ASD (ikke bare isolerte) var det registrert andre misdannelser eller sykdom, og 11 hadde fødselsvekt < 2500 gram.

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Den gjennomsnittlig alderen ved bekreftet diagnose var 6mnd, mens medianen var bare 3 dager. Det eldste barnet fikk diagnosen ASD da det var 7.5 år, mens det yngste fikk sin diagnose intrauterin. Hos 12 barn var man usikker vedrørende diagnosetidspunktet.

Av alle med ASD ble ekkokardiografi utført på 72 stykker, mens 7 ble hjertekateterisert. 2 barn ble det gjort MR-undersøkelse på, og på 2 barn er diagnostisk nivå usikkert fordi det ikke er nevnt i journalen.

Behandling

Vi har sett på behandlingen av alle ASD, uavhengig av om dette var en isolert hjertefeil, eller som ledd i en mer kompleks. 20 av barna fikk ingen behandling for sin ASD. Det ble utført kirurgisk lukking på 24 stykker, mens 34 ble behandlet medikamentelt. I 9 journaler står det ingenting om behandlingen.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

Barna som ble operert var i gjennomsnitt 7 mnd på operasjonstidspunktet. Den mediane alder var 2 mnd, ett barn var 4,5 år og ett var bare 2 dager ved operasjonen.

Når det gjelder resultater er det registrert at 4 barn ble regnet som friske, 14 fikk reduserte plager, 4 opplevde komplikasjoner og 6 barn døde.

Av komplikasjoner var det registrert post operativ asystoli, E coli sepsis, pneumothorax, og abscess i sår. Man hadde ett tilfelle av pleuravæske, ett med pulmonal hypertensjon og pulmonal insuffisiens. Her er også det ene tilfellet med post operativ pericardsammenvokninger som ga emboli til hjernen, med cerebral ischemi og død, også registrert (samme barn som ble registrert på VSD).

AVSD

Andeler

Vi fant 17 pasienter med diagnostisert AVSD. Dette gir en insidens på 7,0 %, litt høyere enn litterære tall som viser 4 %.

Vi har også talt opp alle som hadde AVSD i tillegg til andre hjertefeil. Vi fant 4 slike. Alle hadde andre misdannelser eller sykdom, 10 hadde Downs. 4 hadde fødselsvekt < 2500 gram.

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Alle barna med AVSD ble diagnostisert tidlig. Den gjennomsnittlige alder ved diagnose var 2 dager, median alder 3 dager, den "eldste" var 4 dager, mens den yngste var diagnostisert intrauterin. Man var usikker vedrørende diagnosetidspunkt hos 5 stk.

Av alle barn vi fant som hadde AVSD, fikk 18 barn sin diagnose bekreftet ved hjelp av ekkokardiografi, mens 3 ble hjertekateterisert.

Behandling

Vi har sett på behandlingen av alle AVSD, uavhengig av om dette var en isolert hjertefeil, eller del av en mer kompleks. Alle barna fikk medikamentell behandling, mens det ble behov for kirurgi på 16 stk.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

Barna var gjennomsnittlig 4 mnd ved operasjon. Den mediane alder var 3 mnd. Ett barn ble operert ved 18 mnd-alder, mens det yngste bare var 4 dager på operasjonstidspunktet.

Resultatene som ble registrert var at 4 ble regnet som friske, 4 fikk reduserte plager, 2 var som før, 5 opplevde komplikasjoner og 6 døde.

De komplikasjoner som ble registrert var: postoperativ pneumothorax og abscess i sår, mitrallekkasje, pulmonal hypertensjon, rytmeforstyrrelser, og AV-blokk. Et barn døde på grunn av blødning fra overrevet tverrvene, mens ett annet barn døde under innledning av narkose. Sistnevnte barn er egentlig tilhørende i gruppen med univentrikulære hjerter.

CoA

Andeler

Vi fant 8 pasienter med Coarctatio Aortae. Dette gir en insidens på 3.3 %. De litterære tall viser at CoA utgjør 6 % av medfødte hjertefeil.

Alle pasientene hadde andre hjertelidelser i tillegg, men CoA ble regnet som hovedlidelsen. Dette demonstrerer likelevel det typiske, nemlig at man bare finner de med CoA + noe annet. Rene, isolerte CoA finner man senere.

3 stykker hadde andre misdannelser eller sykdom, og 1 hadde fødselsvekt < 2500 gram.

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Den gjennomsnittlige alder ved diagnose var 5 mnd, mens median alder var 2 mnd. Det eldste barnet var 7 mnd ved diagnose, mens det yngste fikk diagnosen ved fødselen 0 dager gammelt.

5 barn fikk diagnosen bekreftet ved hjelp av ekkokardiografi, mens 3 barn fikk utført hjertekateterisering.

Behandling

Alle barna fikk utført kirurgisk behandling, og 6 av barna fikk medikamentell behandling i tillegg.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

Den gjennomsnittlige alder ved operasjon var 5 mnd, mens medianen var 4.3 mnd. En pasient som ble operert ved 7 mnd trekker opp gjennomsnittet. Hele 6/8 pasienter ble operert innen 1 mnd. Det yngste barnet var bare 7 dager da det ble operert.

Resultater etter behandling var at 1 barn ble regnet som friskt, 5 fikk reduserte plager, 2 opplevde komplikasjoner og 2 barn døde.

De komplikasjoner som er beskrevet er postoperativ sårinfeksjon med staphylococcer.

Pulmonal Stenose

Andeler

Vi fant 22 barn med Pulmonal stenose. Dette gir en insidens på 9,1 %, ikke så mye over de litterære tall som viser 7 %.

6 av barna hadde andre misdannelser eller sykdom, og 5 hadde fødselsvekt < 2500 gram.

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Den gjennomsnittlige alder ved diagnose var 2.5 mnd, mens den mediane alder bare var 19 dager. Vi fant et tilfelle som fikk diagnosen verifisert ved 26 mnd alder, dette trekker opp gjennomsnittet. Det yngste barnet fikk diagnosen ved fødselen. I en journal fant vi ingen opplysninger vedrørende diagnosetidspunkt.

4 barn ble hjertekateterisert, mens resten fikk sin diagnose bekreftet ved hjelp av ekkokardiografi alene.

Behandling

8 barn ble behandlet ved hjelp av kirurgi, 6 fikk medikamenter enten alene eller i tillegg til kirurgi. 8 fikk ingen behandling.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

Den gjennomsnittlige alder for operasjon var 8 mnd, mens den mediane alder var noe høyere med 11 mnd. Det eldste barnet ble operert da det var 14 mnd, mens det yngste var 2 dager på operasjonstidspunktet.

Resultatene etter behandling var at 1 barn ble registrert som frisk, 5 fikk reduserte plager, og hos de resterende er ikke resultatene registrert.

Det var heller ikke registrert noen komplikasjoner i disse journalene.

Aortastenose

Andeler

Vi fant 10 pasienter med Aortastenose. Dette gir en insidens på 4,1 %. Litterære tall viser 5 %. 3 av disse hadde andre misdannelser eller sykdom, og 1 hadde fødselsvekt < 2500 gram.

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Barna var gjennomsnittlig 5,2 mnd ved diagnose, men den mediane alder var bare 2 uker. Den høyeste registrerte alder ved diagnose var 4 år, mens laveste registrerte alder var 1 dag.

9 av 10 barn fikk diagnosen bekreftet ved hjelp av ekkokardiografi, mens 1 ble hjertekateterisert.

Behandling

6 barn ble ikke tilbudt behandling. 5 ble behandlet medikamentelt, mens 3 ble behandlet ved kirurgi.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

Den gjennomsnittlige alder for operasjon var 2,3 mnd. Median alder var 3 mnd. Det eldste barnet var 6 mnd på operasjonstidspunktet, mens det yngste var 3 uker.

Behandlingsresultater var at 1 ble regnet som frisk, 2 fikk reduserte plager, mens man var usikker hos 8 barn. Ingen fikk registrert komplikasjoner eller død.

Fallots Tetrade

Andeler

Det var registrert totalt 10 pasienter med Fallots Tetrade. Dette gir en insidens på 4,1 %.

Litterære tall viser 6 % . 3 av disse hadde andre misdannelser eller sykdom, 3 hadde andre hjertelaterte misdannelser, men hvor Fallots Tetrade ble regnet som hoveddiagnosen. Ingen hadde fødselsvekt < 2500 gram.

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Barna var i gjennomsnitt 2,2 mnd ved diagnose. Den mediane alder var 2 dager, maksimal alder 1 år, og de yngste ble diagnostisert ved fødselen.

7 av barna fikk diagnosen ved hjelp av ekkokardiografi, 2 fikk hjertekateterisering, mens man er usikker på diagnostisk nivå hos en pasient (ikke dokumentert i journalen).

Behandling

8 av 10 barn fikk kirurgisk behandling. 5 ble tilbudt medikamenter enten alene, eller i tillegg til kirurgi. 1 barn fikk ingen behandling.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner.

Barna var i gjennomsnittet 10,5 mnd ved første operasjon. Dette er nokså likt den mediane alder som var 10.3 mnd. Det eldste barnet var 1 år og 11 mnd ved operasjonen, mens det yngste var 7 dager.

De kortsiktige behandlingsresultatene ser ut til å være at 3 ble registrert som friske, og 3 fikk reduserte plager. Ellers var det registrert komplikasjoner under behandling for 2 barn, og 2 døde.

De komplikasjoner som ble registrert var en liten arteriell blødning fra atriotomi, Pneumothorax, og høyresidig pleuravæske.

Transposisjon

Andeler

Vi fant 10 pasienter med denne diagnosen. Dette gir en insidens på 4,1 %. Litterære tall viser 5 % . 3 av disse hadde andre misdannelser eller sykdom, 8 hadde andre hjertelaterte misdannelser, og 1 hadde fødselsvekt < 2500 gram

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Barna var i gjennomsnittet 1 døgn ved diagnosen. Dette er også den mediane alder. Alle barna ble diagnostisert tidlig. Det eldste var 3 dager ved diagnose, mens tidligste diagnose ble stilt intrauterint.

4 av barna fikk sin diagnose ved hjelp av ekkokardiografi, 6 ble hjertekateterisert.

Behandling

Alle pasienter ble tilbudt kirurgi.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

Tallene viser at gjennomsnittlig operasjonstidspunkt er 18 dager, mens den mediane alder var 5 dager. Den eldste var 2 mnd ved operasjon, mens det yngste barnet var operert like etter fødselen.

De kortsiktige behandlingsresultater var at 5 ble regnet som friske, og 5 fikk reduserte plager. 1 døde.

Det som ble registrert som komplikasjon var post operativ pericardie sammenvoksning som førte til emboliutvikling, cerebral ischemi og død .

1 pasient døde pga emboli fra en mural trombe i venstre ventrikkel.

Hypoplastisk Høyre hjerte

Andeler

Vi fant 4 barn med Hypoplastisk høyre hjerte. Dette ga en insidens på 1,7 %, noe som stemmer med litteraturen som viser 2 % . 2 av barna hadde andre misdannelser eller sykdom.

1 barn var født prematurt og hadde en fødselsvekt under 2500 gram

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Da barna fikk diagnosen var de gjennomsnittlig 2 dager. Dette stemmer overens med den mediane alder som også var 2 dager. Alle barna ble diagnostisert tidlig. Det eldste var 4 dager på diagnosetidspunktet, mens det yngste bare var 1 døgn.

2 barn fikk sin diagnose ved ekkokardiografi, mens de andre 2 ble hjertekateterisert.

Behandling

Alle barna ble behandlet kirurgisk, og alle fikk medikamentell behandling i tillegg.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

Da barna gikk gjennom første operasjon var de gjennomsnittlig 47 dager. Den mediane operasjonsalder var 1 mnd. Det barnet som var eldst under operasjonen var 4 mnd, mens yngste barn bare var 2 dager.

De tilsynelatende behandlingsresultater var at 2 fikk reduserte plager, mens de andre 2 opplevde komplikasjoner. 1 døde.

Hypoplastisk Venstre hjerte

Andeler

Vi fant 9 barn med hypoplastisk venstre hjerte. Dette ga en insidens på 3,7 %. Litterære tall viser 3 %. 1 av disse hadde andre misdannelser eller sykdom, 3 hadde andre hjerterelaterte misdannelser. Ingen var født prematurt.

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Diagnosetidspunktet spenner seg mellom 2 dager (som var yngste) og 5 mnd som var alderen til den som var eldst på diagnosetidspunktet. Den gjennomsnittlige alderen var 3 dager, mens medianen var 4 dager.

Alle barna var diagnostisert ved hjelp av ekkokardiografi.

Behandling

2 pasienter fikk kirurgisk behandling, 1 pasient var inoperabel, og 3 av barna fikk medikamentell behandling.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

De to barna som ble operert var henholdsvis 7 og 13 dager ved første operasjon. Disse to fikk reduserte plager.

2 pasienter døde. 1 var inoperabel, hadde trisomi 18 og døde raskt. Den andre døde på grunn av infeksjon.

Univentrikulært hjerte

Andeler

Vi fant 3 barn med univentrikulært hjerte. Dette ga en insidens på 1,2 % noe som samsvarer bra med litterære tall som viser 2 % . 2 av disse hadde andre misdannelser eller sykdom, og ingen var premature.

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

De 3 barna som fikk denne diagnosen var 1 og 2 dager gamle på diagnosetidspunktet. Det er registrert at 1 barn fikk diagnosen ved hjelp av ekkokardiografi, og 1 barn ble hjertekateterisert. Det er usikkert hvordan siste barnet hadde fått sin diagnose.

Behandling

Alle barn ble tilbudt kirurgi, men ett barn døde før behandling ble satt i gang (døde under innledning av narkose)

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

Barna var 2 eller 4 dager gamle ved første operasjon. De umiddelbare resultatene var at 1 barn ble redusert plaget, mens 1 døde før behandlingen fikk startet (som nevnt over). De 2 andre barna er det usikkert hvordan det gikk med, fordi det er dårlig dokumentert i journalen.

DORV

Vi fant ingen barn med denne diagnosen.

Truncus Arteriosus

Vi fant ingen barn med diagnosen Truncus arteriosus.

Avbrutt Aortabue -IAA-

Andeler

Vi fant 5 barn med Avbrutt aortabue, dette gir en insidens på 2,1 %. 4 av disse hadde andre misdannelser eller sykdom, alle hadde en eller annen form for mindre hjertefeil i tillegg.

Ingen ble født prematurt.

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Barna var i gjennomsnitt 5 dager på diagnosetidspunktet. Den mediane alderen var også 5 dager. Det eldste barnet var 14 mnd da diagnosen ble bekreftet, mens det yngste fikk diagnosen 1 døgn gammelt.

2 barn fikk diagnosen ved hjelp av ekkokardiografi, mens de andre 3 ble hjertekateterisert.

Behandling

Alle fikk kirurgisk behandling. 4 barn ble i tillegg behandlet medikamentelt.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

Den gjennomsnittlige alder ved første operasjon var 1 mnd, mens den mediane alder var 10 dager. Det eldste barnet fikk diagnosen ved 7 mnd alder, mens det yngste fikk diagnosen da det var 6 dager.

Det vi vet nå vedrørende behandlingsresultat, var at 1 barn ble registrert som friskt, 3 fikk reduserte plager, mens 1 barn fikk økte plager.

Av registrerte komplikasjoner fant man postoperativ asystoli og E.coli sepsis. Ingen døde.

Tricuspidalatresi

Vi fant ingen barn med denne diagnosen, men ett som hadde annen hjertefeil som ble sett på som hoveddiagnose.

Pulmonal atresi

Andeler

Vi fant 3 barn med denne diagnosen, noe som tilsvarer insidensen 1,2 %. Vi har ikke funnet tall på insidensen til denne hjertefeil i litteraturen. Alle barna hadde andre misdannelser eller sykdom, og alle hadde andre hjerterelaterte misdannelser. Ingen ble født prematurt.

Diagnosetidspunkt og diagnostisk nivå

Barna var i gjennomsnitt 2 dager på diagnosetidspunktet. Den mediane alder var 1 dag. Det barnet hvor det gikk lengst tid før diagnose, var likevel bare 4 dager på diagnosetidspunktet.

Der diagnosen ble stilt tidligst, var mistanken der allerede intrauterint. Den ble så verifisert rett etter fødselen.

3 fikk diagnosen bekreftet ved hjelp av ekkokardiografi, mens 2 ble diagnostisert ved hjelp av hjertekateterisering.

Behandling

Alle barna fikk kirurgisk behandling, og alle ble behandlet medikamentelt i tillegg.

Operasjonstidspunkt med resultat og eventuelle komplikasjoner

Gjennomsnittlig diagnosetidspunkt var 4 mnd, mens median alder var 3 mnd. Det barnet som var eldst ved diagnosen var 17 mnd, mens det yngste var 2 dager.

Resultatene hittil viser at 1 barn er friskt, 1 fikk reduserte plager, 1 opplevde komplikasjoner og 2 døde. Komplikasjonen var pulmonal insuffisiens. Det ene barnet som døde, døde på grunn av blødning fra overrevet tverrvene, mens dødsårsaken til det andre barnet er ukjent (ikke dokumentert).

Andre

Andeler

I denne gruppen har vi 14 pasienter, noe som tilsvarer 5,8 %. Det er vanskelig å sammenligne dette med litterære tall, fordi det kan være ulike diagnoser man plasserer under denne kategorien.

Eksempler på hjertefeil vi har plassert i denne kategorien er: AV-blokk pga maternell sykdom (sjøgren). Inkomplett grenblokk. Dilatert cardiomyopati. Mitralsplitt. Congenitt stenose av Vena Cava. Endocardial fibroelastose. Pulmonal hypertensjon. Bicuspid aortaklaff, MAPCAs. Situs inversus av thoracal organer. Dextrocardi, og dilatasjon av høyre atrium.

Vi har ikke registrert diagnosetidspunkt, diagnostisk nivå, behandling, eventuelt operasjonstidspunkt, og resultater for denne gruppen. Dette fordi disse opplysningene er registrert for de fleste barna likevel, siden mange hadde andre hjertelidelser, men også fordi det ikke er like interessant å se på disse opplysningene i forhold til en større oppsamlingsgruppe som dette.

Var det endringer innenfor diagnostikk og behandling av barn med medfødt hjertefeil i forhold til tallene fra 1996?

Vi fant ut at det var vanskelig å gi et klart svar på dette. En av grunnene til dette var at mange barn hadde forskjellige hjertefeil, og det var vanskelig å tolke ut fra journalen i ettertid hvilken behandling de hadde fått for hver spesifikke hjertefeil. I tillegg var det ingen standardisert måte å beskrive behandlingsresultater i journalene, noe som resulterte i at vi måtte gi egne, subjektive tolkninger.

Det var vanskelig å sammenligne våre resultater med oppgaven fra 1996. Dette var fordi vi hadde samlet inn forskjellig data, og i tillegg bearbeidet innsamlet materiale på forskjellig måte. De hadde i sin studie ikke beskrevet diagnostisk nivå slik som oss, mens vi i vår studie ikke hadde beskrevet hvilken behandling hvert enkelt barn hadde fått.

Diskusjon

Vi ønsket å studere barn med medfødte hjertefeil for å se på insidens, diagnostisk fordeling og hvilke behandlingsmuligheter man har ved ulike defekter. Vi har vært spesielt interessert i diagnostisk nivå, og behandling, særlig den kirurgiske behandlingen, og har derfor tatt med mye teoretisk informasjon her. Dette er delvis på grunn av stor egeninteresse, men også fordi vi ønsket å finne ut hvordan utviklingen har vært på dette feltet siden forrige oppgave ble skrevet i 1996. I ettertid viser det seg at det er vanskelig å sammenligne vår oppgave med den som ble skrevet i 1996, fordi den studien ikke hadde vinklet oppgaven mot kirurgisk behandling på samme måte som oss. Vi valgte likevel å ta dette med i vår oppgave, fordi dette kanskje kan være interessant å se på ved en senere anledning.

Vi kan kritisere vår arbeidsmetode med tanke på at vi hadde samlet inn forskjellig data, og behandlet innsamlet informasjon på forskjellig måte. Hadde vi lest oppgaven fra '96 på forhånd, ville dette antageligvis blitt et mindre problem. Man kunne da kanskje fått et svar på om det har vært endringer innenfor diagnostikk og behandling i perioden. Vi valgte likevel å ikke lese gjennom denne oppgaven før vi startet med vår, fordi vi ønsket å stå mer fritt med hensyn til arbeidsmetode og tolkninger.

Vi fant 12 barn som ble ekskludert fordi de ikke hadde hjertefeil likevel. Dette betyr at diagnoselistene for regionen stemmer ganske godt med virkeligheten. Man kan lure på hva som er skjedd på dette området, siden oppgaven som ble skrevet i 1996 hadde helt andre tall. De fant 66 barn uten hjertefeil i sin diagnoseliste, og mente derfor at diagnoselisten for regionen ga et uriktig bilde over insidensen (1).

Mange opplysninger var dårlig dokumentert i journalene. Dette gjaldt spesielt grad av symptomer, og resultatet av behandlingen. Det står ofte bare at operasjonen ser ut til å ha vært vellykket, lite om man anser barnet som friskt, redusert plaget, som før, økte plager, og om

det oppsto komplikasjoner eller død. Det ble derfor vår jobb å sette pasientene i hver sin gruppe, og resultatene er derfor subjektive tall.

Vi synes informasjonen vedrørende alder ved diagnose, diagnostisk nivå og detaljer omkring den medikamentelle behandling ofte var sparsom. Medikamentene var ofte bare nevnt som en bisetning i journalnotater, mens den kirurgiske behandling alltid var godt dokumentert. Dette gjaldt både pasienter som ble behandlet ved UNN og spesielt der de var behandlet på Rikshospitalet.

Helt basale fakta som gestasjonsalder og fødselsvekt manglet i 60 journaler. På grunnlag av dette vil våre insidenser av premature og dysmature blant de med hjertefeil ikke stemme.

Vi synes at en systematisk registrering av kromosomfeil kunne vært nødvendig og interessant, siden litteraturen viser så sterke assosiasjoner mellom kromosomfeil som for eksempel Downs og hjertesykdom. Vår arbeidsmetode var lite standardisert for disse funn, og vi kunne derfor ikke få frem generelle resultater i ettertid. Imidlertid har vi registrert antallet Downs-pasienter bandt de barna som hadde AVSD. Vi fant at 10 av de 17 pasientene med AVSD i tillegg hadde Downs. Dette tilsvarer 58,8%. Litteraturen viser at ca 25% av pasientene med AVSD har Downs i tillegg (1). Det at vi har såpass høyt tall kan komme av flere ting. Enten kan vi ha vært usikker, eller det har vært usikkert i journalene hvorvidt pasienten hadde AVSD, eller en ASD med samtidig VSD. I tillegg var vårt materiale lite, og da skal det få ekstra tilfeller til for å gi en stor innvirkning på prosentandelen. Assosiasjonen mellom Downs og hjertefeil er også godt kjent, noe som gjør at man kanskje leter spesielt etter denne hjertefeilen blant barna med denne kromosomfeilen.

Det var vanskelig å si noe om det diagnostiske nivå i forhold til enkeltdiagnosene. Dette fordi mange pasienter gjerne har flere hjertefeil. Det var da umulig å finne ut av journalene hvilken konkret hjertefeil som gjorde at barnet i tillegg måtte hjertekateteriseres.

Vi fikk lavere andel pasienter med CoA enn litteraturen beskriver. Vi tror dette henger sammen med at CoA er en diagnose man ofte kan oppdage senere i livet.

Konklusjon

Vi har gått gjennom en tiårsperiode fra 1.1.1996 til 31.12.2004 for å se på antall barn med medfødte hjertefeil i Troms og Finnmark. Vi fant 249 barn som tilfredstilte våre inklusjonskriterier og som ble tatt med i studien. Dette ga en insidens på 0,8% noe som er nokså likt både litteratur i fagbøker, og en liknende oppgave skrevet i 1996.

Diagnosefordelingen i vårt materiale var også tilsvarende likt litteraturen.

Vi ønsket å finne ut om det har vært endringer i forhold til diagnostikk og behandling av medfødte hjertefeil siden 1996, men fant ut at det var vanskelig å gi noe klart svar på dette på grunn av ulik innsamling og behandling av data.

Tabeller og skjema

Ventrikkelseptumdefekt	31 %
Atrioseptumdefekt	8 %
Ductus arterisus persistens	7 %
Pulmonalstenose	7 %
Coarctatio aortae	6 %
Fallots Tetrade	6 %
Aortastenose	5 %
Transposisjon	5 %
Atrioventrikulærseptumdefekt	4 %
Hypoplastisk venstre hjerte	3 %
Hypoplastisk høyre hjerte	2 %
Cor univentriculare	2 %
Tricuspidalatresi	1 %
Totalt abnormt mundende lungevener	1 %
Double outlet right ventricle	1 %
Øvrige	11 %

Tabell 1 . Hyppighetsfordeling av medfødte hjertesykdommer (2).

	Våre tall	Tall fra Litteratur	Tall fra oppgave '96
VSD	34,7	31	34,4
ASD	10,7	8	6,5
PDA	6,2	7	6,9
AVSD	7	4	
CoA	3,3	6	1,9
PS	9,1	7	7,6
AS	4,1	5	3,4
TOF	4,1	6	3,8
TGA	4,1	5	3,4
Hypoplastisk hø	1,7	2	
Hypoplastisk ve	3,7	3	
Cor uni	1,2	2	
DORV	Ingen	1	
Tru	Ingen		
IAA	2,1		
TA	Ingen	1	
PA	1,2		
Andre	5,8	11	32,1

Tabell 2. Diagnosefordeling: Vårt materiale sammenlignet med tall fra litteraturen (2) og oppgave skrevet i 1996 (1).

Figur 1: Avkryssingsskjema

Personalialia			
Fødested			
Kjønn	jente	gutt	
Alder ved diagnose			
Diagnose	VSD	muskulær stor	membranøs liten
	ASD	primum	secundum
	AVSD		
	PS	uten pulm insuff med pulm insuff	
	AS	med aorta insuff uten aorta insuff	
	CoA	preductal	postductal
	TGA		
	PDA		
	FAL		
	IAA		
	DOR		
	TRU		
	PA		
	TA		
	UNI		
	HYPOPLASI	høyre	venstre
	ANDRE		
Symptomer	cyanose		dyspnoe
Ja	matlyst		vekststagnasjon
Nei			
Grad av symptomer	alvorlig		lett
	moderat		ingen
Andre misdannelser eller sykdom	Ja, hva slags:		
	Nei		
Prematuritet	Gestasjonsalder:		
	Fødselsvekt:		
Diagnostisk metode	Auskultasjon		Ekko cor
	EKG		Rtg. Thorax
	Hjerte kateterisering		MR
Behandling	medikamentell, hva slags:		
	kirurgisk, hvilken:		
	Hvor operert:		
	Alder ved operasjonen(e):		
	Ingen behandling		
Resultat av behandling	Frisk		Økte plager
	reduserte plager		Komplikasjoner
	som før		Død. Alder ved død:

Figur 2. Skjema for hver enkelt diagnose

DIAGNOSE						
Primum	Sekundum					
Andre misdannelser eller sykdom						
Hjarterelaterte misdannelser						
Fødselsvekt < 2500 gram						
Alder ved diagnose						
	Ekko Cor	Hjertekateterisering				
Diagnostisk nivå						
Alder ved operasjon						
Behandling	Kirurgi					
		Diural	Capoten	Lanoxin	PGE	
	Medikamenter					
	Ingen					
	Frisk	Red. plaget	Som før	Økte plager	Komplikasjoner	Død
Resultat av behandling						
Evt komplikasjoner						

1. Eliassen K, Nilsen S-E. Medfødte hjertefeil hos barn i Troms og Finnmark. 1996
2. Paulsen P Kildeberg. Thoraxkirurgi. FADL's Forlag Aktieselskab. 2001
3. Markestad T. Klinisk pediatri. Fagbokforlaget Vigmostad & Bjørke AS. 2005
4. Statistisk Sentralbyrå

