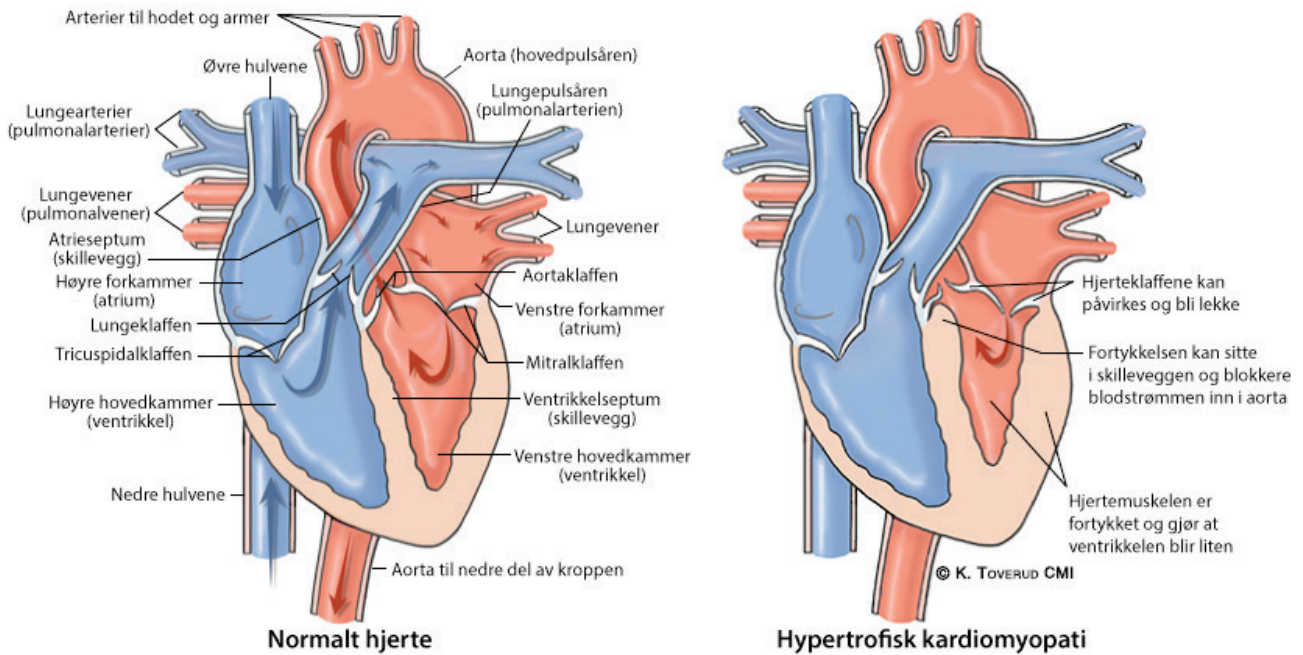


Hypertrofisk kardiomyopati (HCM)

Hva er Hypertrofisk kardiomyopati (HCM)?

Hypertrofisk betyr overutviklet eller fortykket. Kardio betegner hjertet. Myopati er en fellesbetegnelse på muskelsykdommer. Hypertrofisk kardiomyopati (engelsk: Hypertrophic cardiomyopathy = HCM) betyr en fortykkelse av hjertemuskelen. HCM forårsakes av genetisk endrede og rotete fordelte hjertemuskelceller (ikke fordelt på vanlig måte). Dette fører til en fortykkelse av muskelen, enten i sin helhet eller i visse områder.



Hvordan barnet kan påvirkes

Når hjertet slår, trekker det seg sammen for å pumpe blod ut til kroppen og lungene, og slapper deretter av for å fylles med blod igjen. Sammentrekning og avslapning/fylling er delene i en hjertesyklus eller et hjerteslag. HCM kan ha følgende effekter:

- Ventrikkelen (pumpekammeret) pumper ikke nok blod. Det er to grunner til dette: Den fortykkede muskelen gjør pumpevolumet i ventrikkelen mindre. Dette betyr at ventrikkelen ikke rommer like mye blod som i et normalt hjerte. Den fortykkede stive muskelen kan heller ikke slappe særlig av, så derfor reduseres blodmengden som kan komme inn i ventrikkelen.
- Fortykkelsen kan være i skilleveggen (septum) mellom venstre og høyre hjertekammer. Dette gjør blodets vei (utløpet) ut av venstre ventrikkel til aorta trangere, noe som reduserer blodmengden som kan pumpes inn i aorta. I disse tilfellene snakker man om hypertrofisk obstruktiv kardiomyopati eller HOCM (obstruktiv = trang, forsnevret).
- Den fortykkede hjertemuskelen kan påvirke funksjonen til hjerteklaffene. Spesielt kan mitralklaffen suges inn i turbulensen i utløpet og bli lekk fordi den ikke lukkes ordentlig.
- Hjertets elektriske aktivitet blir påvirket av cellefordelingen og endrede elektriske celleegenskaper. Dette kan føre til hjertearytmier, eventuelt av farlig type.

Sykdomsutviklingen er veldig varierende. Hvor alvorlige symptomene er vil avhenge av hvor tykk hjertemuskelen er, og hvor i hjertet fortykkelsen skjer. Symptomene kan utvikles når som helst i livet, men det mest vanlige er at sykdomsprosessen starter i ungdomsalder. Mulige symptomer inkluderer:

- Andpustenhet.
- Smerter i brystet (angina) Denne smerten oppstår fordi den fortykkede hjertemuskelen ikke får nok blod og oksygen.
- Palpasjoner – ubehagelige rare, eventuelt raske, hjerteslag som kan tyde på arytmi.
- Svimmelhet, besvimelser ved anstrengelse og bevisstløshet. Dette kan skje fordi blodmengden som pumpes av hjertet er mindre enn normalt eller på grunn av en arytmi (rask hjerterefrekvens) og mindre effektiv pumpekapasitet.

Diagnose

Det kan være mistanke om at barnet lider av hypertrofisk kardiomyopati (HCM) fordi en nær slektning har fått diagnosen. Rundt halvparten av barna med HCM har slektninger som har den samme hjertefeilen.

HCM kan forekomme hos pasienter med andre sykdommer, som muskeldystrofi eller Noonans syndrom. Når man har mistanke om et hjerteproblem, vil hjertet bli nøye undersøkt.

Hos idrettsutøvere kan en treningsbetinget fortykket hjertemuskel av og til være vanskelig å skille fra HCM

Oppfølging

Etter som barnet blir eldre kan tilstanden holde seg stabil, forverres eller forbedre seg. Barnet vil trenge nøye oppfølging. Undersøkelsene og prøvene som gjennomføres, kan være de samme som ble brukt til diagnostisering, avhengig av hvilke symptomer barnet ditt har. Dette kan omfatte belastningstester eller gjentatte 24-timers EKG.

Kontakt alltid kardiologen hvis barnet får noen av de beskrevne symptomene, med mindre dere har en klar instruks om å gjøre noe annet!

Behandling

- HCM kan bli bedre og kontrolleres av forskjellige behandlingsformer, inkludert:
- Medikamenter for å kontrollere hjerterefrekvensen og få hjertet til å slappe av, slik at det lettere fylles.
- Innsetting av en pacemaker, slik at hjertet kan arbeide mer effektivt.
- Innsetting av en defibrillator for å forhindre farlig arytmi og forebygge plutselig død.

Kirurgiske inngrep kan en sjelden gang være nødvendig i barnealder:

- For å fjerne deler av septum som blokkerer utløpstrakten.
- For å reparere eller skifte ut en mitralklaff som ikke fungerer tilfredsstillende.

Hvordan barnet påvirkes

I tidlige faser av sykdommen har barna oftest ingen symptomer, og kan leve normalt. Hos de fleste melder ikke problemene seg før i ungdomsårene. HCM er en av de få tilstandene der det er aktuelt å fraråde intens fysisk aktivitet, avhengig av de individuelle forhold. Det er også vanlig å bruke behandling med såkalte betablokkere,

som i noen tilfeller må gis i svært høye doser. Dette reduserer risikoen for besvimelse og rytmeproblemer til prisen av nedsatt fysisk yteevne.

Barnet vil trenge livslang oppfølging med hjertekontroller, og det er vanlig med gjentatte fysiske belastningstester for å undersøke toleransen for anstrengelse og om medisineren er godt nok tilpasset.

Hjertetransplantasjon

Hvis tilstanden til barnet ikke kan kontrolleres med behandlingene beskrevet ovenfor, kan han eller hun bli evaluert for en hjertetransplantasjon. Dette forekommer svært sjelden i barnealder.

Denne artikkelen er hentet fra Children Heart Foundation - CHF, oversatt til norsk, kvalitetssikret og tilpasset norske forhold i samarbeid med overlegene Henrik Holmström og Thomas Möller, ved Barnehjerteseksjonen på Oslo Universitetssykehus, Rikshospitalet. Illustrasjoner er laget av medisinsk illustratør Kari Toverud, i samarbeid med barnelege Alf Meberg.