

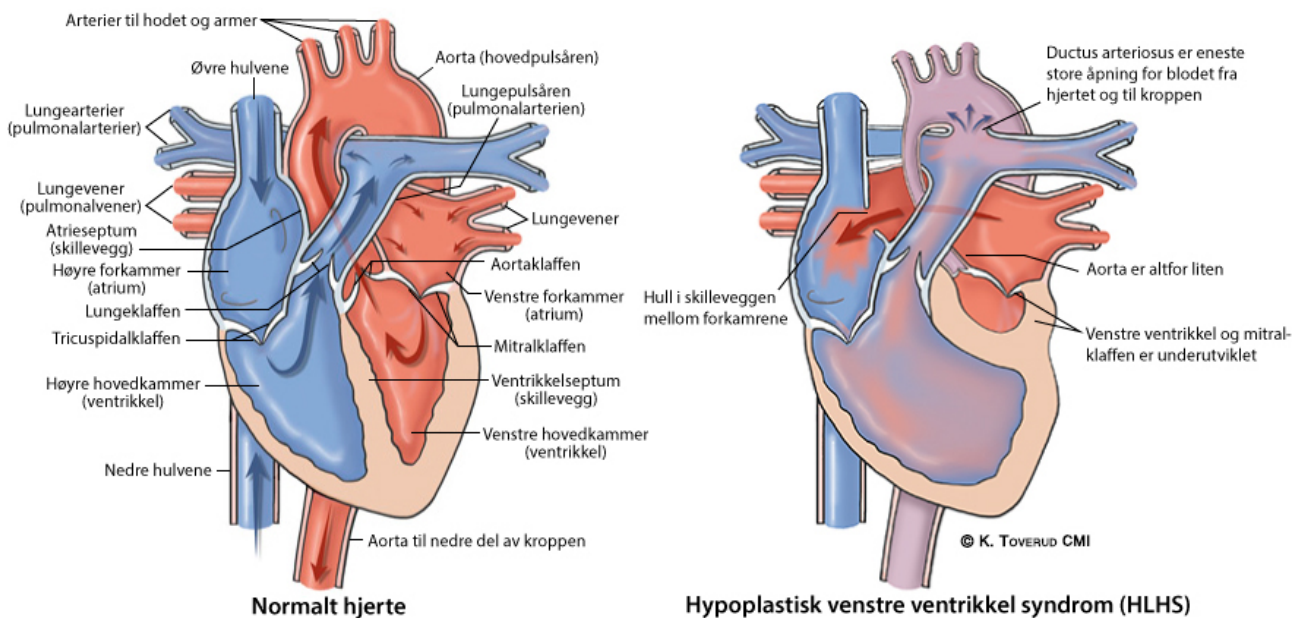
Hypoplastisk venstre hjertesyndrom (HVHS/HLHS)

Forkortelsen HLHS kommer fra det engelske navnet på sykdommen, hypoplastic left heart syndrome. På norsk forkortes den ofte med HVHS (hypoplastisk venstre hjertesyndrom).

Hva er hypoplastisk venstre hjertesyndrom (HVHS/HLHS)

Hypoplastisk betyr "underutviklet". Venstre hjerte betyr strukturene på venstre side av hjertet (venstre forkammer, venstre hjertekammer og tilhørende klaffer). Et syndrom betegner flere feil som forekommer samtidig. Hypoplastisk venstre hjertesyndrom betyr at venstre side av hjertet ikke har fått vokse som den skal og er blitt for liten.

Ved denne tilstanden er venstre hjertekammer (ventrikkel), som skal pumpe rødt (oksygenrikt) blod til kroppen, meget liten. Det er videre en delvis eller fullstendig blokkering mellom venstre forkammer og ventrikkelen på innløpssiden, og tilsvarende trangt eller tett mellom venstre ventrikkel og aorta (hovedpulsåren) på utløpssiden. Aorta, som skal transportere rødt blod til kroppen, er altfor liten.



Ductus arteriosus, en nødvendig forbindelse fra fosterlivets blodsirkulasjon, er den eneste store åpningen for blodet fra hjertet og til kroppen. Hjertemusklene forsynes med blod som kommer baklengs fra ductus, gjennom den underutviklede aorta til hjertets kransarterier.

Diagnose

Det kan hende barnet ditt har fått diagnostisert hjertefeilen før fødselen. I økende grad oppdages HLHS ved en ultralydundersøkelse av fosterets hjerte. HLHS kan utvikles hvis fosteret har en blokkert eller trang klaff mellom venstre forkammer og hovedkammeret (mitralklaff). Dette fører til at venstre side av hjertet ikke vokser som det skal i svangerskapets siste stadium, fordi det nesten ikke renner blod gjennom venstre side av hjertet.

Etter fødselen kan den nyfødte overleve så lenge fosterets sirkulasjonssystem (ductus arteriosus) fremdeles fungerer og er åpen. Mens ductus arteriosus fremdeles er åpen vil blod flyte gjennom denne kanalen inn i aorta (hovedpulsåren), og derfra tilbake til hjertemusklene og framover til resten av kroppen.

Kort tid etter fødselen opphører imidlertid fosterets sirkulasjon, hvis den ikke opprettholdes kunstig med medikamenter. Barnet vil bli meget sykt, fordi mindre og mindre oksygen kommer fram til organene. Barnet blir blekt med et blåaktig skjær i huden (cyanose), får problemer med å puste og spise, og mister fort bevisstheten. Han eller hun vil trenge behandling straks for å sikre diagnosen og planlegge hva som skal gjøres. Når hjertefeilen oppdages, vil forskjellige undersøkelser og prøver bli gjennomført.

Behandling

HLHS er meget krevende å behandle, og den eneste behandlingsmuligheten er en serie av kompliserte åpne hjerteoperasjoner. En del av disse barna vil ha behov for en hjertetransplantasjon når de blir eldre. Behandlingen av denne tilstanden er palliativ (lindrende). Det betyr at hjertet til barnet ikke kan korrigeres og aldri vil kunne fungere som et normalt hjerte. I de fleste tilfeller kan tilstanden forbedres med en prosedyre som kalles Norwood-operasjon. Fontanisering er også et begrep som brukes om denne behandlingen.

Det er ikke alltid forholdene i hjertet ligger til rette for en slik operasjon. I hvilken grad legene anbefaler eller fraråder å operere barnet, avhenger av mange individuelle og eksterne faktorer (kirurgiske muligheter i tilgjengelig avstand, andre tilleggssykdommer eller syndromer, spesielle anatomiske forhold, mulighet for oppfølging der barnet kommer fra, osv.). Beslutningen for eller imot behandling tas av foreldrene sammen med det behandlende legeteamet.

Noen av barna som opereres vil ha behov for ytterligere inngrep etter de tre første operasjonene. Av og til kan det bli nødvendig med en hjertetransplantasjon.

Norwood-operasjon

Dette er et vanskelig kirurgisk inngrep med høy risiko. Det er den første i en serie av tre hjertekirurgiske inngrep som til slutt gjør det mulig for høyre side av hjertet å ta over funksjonene til venstre side. Målet med de tre operasjonene er at høyre ventrikel skal kunne pumpe rødt blod til kroppen, mens det blå blodet passivt renner direkte til lungene (en såkalt "Fontan-sirkulasjon", oppkalt etter den franske hjertekirurgen Francis Fontan).

Første trinn (Norwood-operasjon, eller Norwood I)

Inngrepet utføres i nyfødtp perioden og innebærer at veggen mellom venstre og høyre forkammer blir fjernet, lungearterien (lungepulsåren) og aorta (hovedpulsåren) sys sammen ved hjelp av en utvidende kirurgisk lapp (patch), og det lages en forbindelse (shunt) mellom høyre ventrikel eller aorta og lungearterien. Blandet rødt og blått blod vil nå bli pumpet gjennom den nyskapede hovedpulsåren av lungearterien og aorta, til begge lungene og til kroppen. Oksygenmetningen vil derfor være lavere enn normalt.

Andre trinn, BCPC (synonymer: Norwood II, "Glenn-operasjon" eller BDCPC = "bidirectional cavo-pulmonary connection")

Operasjonen gjøres vanligvis når barnet er mellom fire og ni måneder gammelt, og den øker blodstrømmen til lungene. Den øvre hulvenen (VCS = vena cava superior), som fører blått blod fra øvre del av kroppen til høyre forkammer, kobles fra hjertet og forbindes direkte med lungearteriene. Forbindelsen mellom høyre ventrikel og lungearterien (shunten) som ble laget i første trinn, lukkes.

Tredje trinn (Fontan-operasjon, "full-Fontanisering" eller TCPC = "total cavo-pulmonary connection")

Denne operasjonen gjøres oftest ved 2-4-årsalderen, og innebærer at den nedre hulvenen (VCI = vena cava inferior), som fører blått blod fra nedre del av kroppen og fra de indre organene til høyre forkammer, forlenges med et goretex-rør og forbindes med lungearteriene. Etter denne operasjonen flyter alt blodet som kommer tilbake fra kroppen, passivt rett til lungene uten å ha vært inno m hjertet først. Hjertets eneste oppgave blir nå å pumpe blodet ut i hovedpulsåren og til kroppen. Alle disse inngrepene innebærer en

viss risiko for barnet. Hvor stor risikoen er, avhenger av mange faktorer, som formen på hjertet og barnets allmenntilstand. Legene vil informere utførlig om risikoene underveis. Etter TCPC er oksygenmetningen oftest normalisert.

Hjertekateterisering

Som forberedelse til trinn to og tre av "Fontan-rekken" utføres rutinemessig hjertekateteriseringer for å gi et best mulig bilde av hjertet og sirkulasjonen før en eventuell operasjon. Også ved senere anledninger blir det av og til nødvendig med nye hjertekateteriseringer for å kartlegge den kompliserte Fontan-sirkulasjonen, eller for å behandle komplikasjoner.

Andre behandlingsformer: Comfort care

Dette innebærer at man velger ikke å operere barnet. Man vil da avslutte medisineringsen og annen livsforlengende behandling. Barnet kommer til å miste bevisstheten og dø, vanligvis i løpet av få dager. Dette var tidligere et vanlig behandlingsalternativ, men ettersom behandlingen ble etablert med bedre overlevelse, og fordi flere barn får diagnose før fødsel, velger nå flere foreldre operasjon for barnet sitt. Dersom det er tilleggsproblemer som reduserer forutsetningene for vellykket resultat, er det mulig at behandlingsteamet anbefaler å avstå fra operasjon. Ettersom flere barn får intrauterint påvist hjertefeilen, er det flere svangerskap som avsluttes og i enkelte land avtakende forekomst av HLHS hos fødte barn.

Hvordan barnet påvirkes

Behandlingen av HLHS er meget komplisert, og det er vanskelig å vite hvor godt barnet vil tåle operasjonene eller om det vil komme seg etterpå. Tallene fra internasjonale sentre om overlevelse av barn med HLHS varierer. Trolig overlever cirka 75 % av barn som man kan starte den kirurgiske behandlingen på til ungdomsalder. Vi vet at mange av disse vil ha behov for å gjennomgå en hjertetransplantasjon senere i livet, men det er vanskelig å vite når dette vil skje.

Et barn med HLHS kan ha en del utfordringer også etter at det har blitt operert:

- Barn med Fontan-sirkulasjon har med få unntak betydelig redusert fysisk utholdenhet (cirka 50 % av normalt), men kan som oftest leve et normalt liv og delta i vanlige barneaktiviteter.
- Barnet vil ha lav oksygenmetning i blodet, og eventuelt et blåskjær i huden (cyanose) fram til tredje operasjon (Fontan-operasjon).
- Hjerteklaffer og blodårer kan trenge oppfølgende operasjoner eller kateterprosedyrer ettersom barnet vokser og blir eldre.
- Barnet kan utvikle væske i lungesekken (pleuraeffusjon) eller i bukhulen (ascites).
- Det kan oppstå væskelekkasje i tarmen (proteintapende enteropati), som er en alvorlig tilstand, vanligvis med svingende forløp og uten effektiv behandling.
- Mange av pasientene med HLHS utvikler hjerterytmeforstyrrelser senere i livet, fra ungdomsalder eller ung voksenalder. Det kan hende de trenger medikamenter for å stabilisere frekvensen eller en pacemaker for å korrigere den.
- Hjerter som ikke fungerer normalt, har også større risiko for å få en infeksjon som kalles infeksjons endokarditt. Denne sykdommen er sjelden, og vanskelig å behandle. For mer informasjon om infeksjons endokarditt og hvordan sykdommen kan forebygges, se egen informasjonsside.
- Fordi blodstrømmen i en Fontan-sirkulasjon er langsommere enn normalt, kan det være fare for at blodet klumper seg (blodpropp). Det gis derfor livsland forebyggende behandling med blodfortynnende medisiner aspirin. Noen pasienter må på grunn av økt risiko ta warfarin.
- En del pasienter utvikler leverskade med økt mengde bindevev i leveren. Vi vet ennå ikke nok om hva dette betyr, men det er nok et eksempel på at Fontansirkulasjon kan ha uheldig effekt på andre organer enn hjerte og lunger.

Et barn med HLHS kan også ha andre helseproblemer. 30 –50 % har behov for ekstra tiltak i skolen på grunn av lærevansker, konsentrasjonsproblemer eller fysisk funksjonshemming.

Barn som har særskilte omsorgsbehov kan utløse rettigheter til visse stønader. Det er best å ta opp stønadssituasjon og et eventuelt behov for tverrfaglig medisinsk oppfølging (habilitering) med barnekardiologen og eventuelt en sosionom og NAV.

Den langsiktige prognosen for barn med HLHS er usikker. HLHS er alvorlig, men ikke håpløs. Hjerdefeilen krever risikofylte inngrep, og det er risiko for mange langtidskomplikasjoner som kan opptre i forskjellige faser. Av mange fagpersoner oppfattes Norwood-operasjonen og Fontan-sirkulasjonen i dag kun som en tidsbegrenset løsning fram til en hjertetransplantasjon.

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