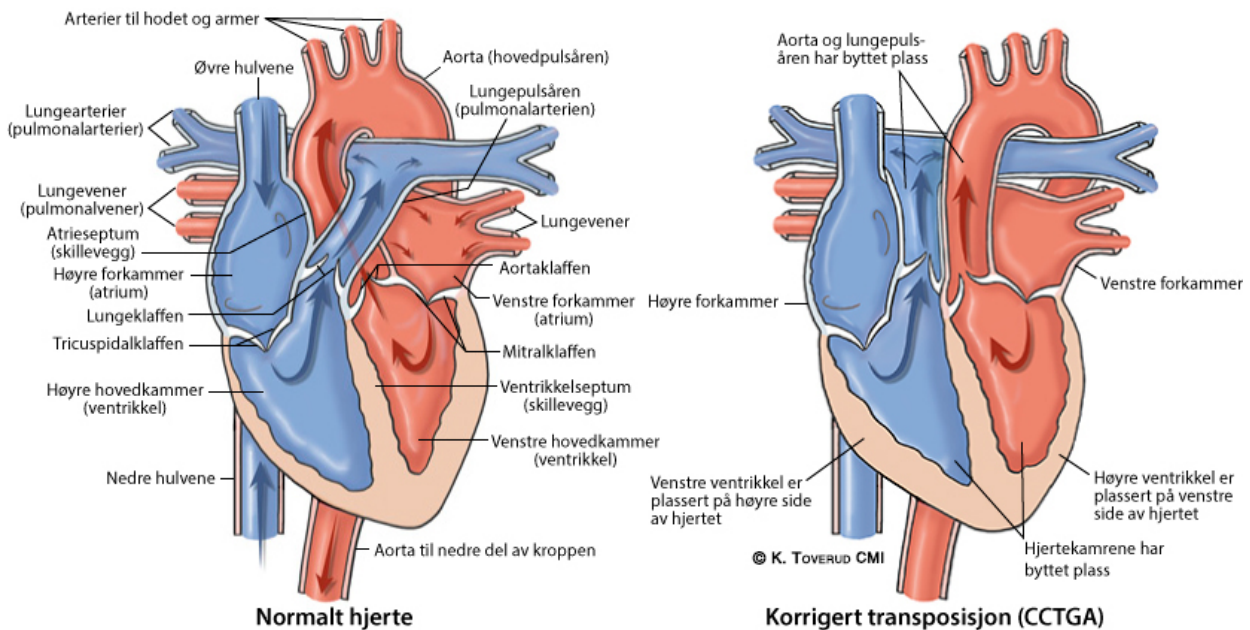


Korrigert transposisjon

Hva er korrigert transposisjon?

Korrigert transposisjon er en sjelden, medfødt hjertefeil, der lungearterien og aorta har byttet plass (transposisjon av de store arteriene), og dette samtidig har blitt "korrigert" av at hjertekamrene (ventriklene) også har byttet plass. Høyre og venstre ventrikkel har imidlertid forskjellig oppbygning og funksjon som er tilpasset deres tiltenkte oppgave, og er ikke tilpasset jobben med å pumpe blod på "feil" side av sirkulasjonen.



Normalsituasjonen i hjertet er at på høyre side av hjertet pumper høyre ventrikkel blod ut i lungearterien og videre til lungene (dette kalles "lungekretsløpet"). Dette er et system med lavt trykk, og høyre ventrikkel har derfor liten muskelmasse og driver med lavtrykkspumping. På venstre side av hjertet pumper venstre ventrikkel blodet ut i aorta og til resten av kroppen ("systemkretsløpet"). Det krever høyt trykk å pumpe blodet ut i aorta. Venstre ventrikkel har derfor stor muskelmasse og driver med høytrykkspumping. Ved korrigert transposisjon er hjertekamrene byttet om. Høyre forkammer er koblet til den muskelsterke "venstre" ventrikkelen (som nå sitter på høyre side av hjertet), som i sin tur er koblet til lungearterien. På venstre side er venstre forkammer koblet til en tynnvegget, svakere høyre ventrikkel (som nå sitter på venstre side av hjertet), som er koblet til aorta. "Høyre" ventrikkel pumper derfor blod til kroppen og "venstre" ventrikkel pumper blodet til lungene, helt motsatt av normalsituasjonen. Men fordi arteriene også er ombyttet, pumpes fremdeles blått blod inn i lungene og rødt blod til kroppen.

Hovedproblemet med feilen er at den relativt tynnveggede og svakere høyre ventrikkelen må gjøre den tunge jobben med å pumpe blodet med høyt trykk i kroppens sirkulasjon, en jobb den ikke er tilpasset. Dette kan på sikt føre til hjertesvikt sammen med lekkasje i trikuspidal-klaffen.

Som med mange andre hjertefeil er det store variasjoner fra barn til barn. Vanligvis har barn med denne hjertefeilen også andre problemer, eller flere hjertefeil i tillegg. De mest vanlige er:

- Ventrikkelseptumdefekt (VSD – hull i kammerskilleveggen)
- Pulmonalstenose (forsnevring av lungearterieklaffen)
- Ebstein-liknende anomali (komplisert misdannelse av trikuspidal-klaffen mellom høyre forkammer og høyre hjertekammer). Gir ofte trikuspidal-lekkasje som kan bli et stort problem.

- Rytmeproblemer (fullstendig hjerteblokk og/eller supraventrikulær arytmi)

Diagnose

Medfødt korrigert transposisjon kan bli diagnostisert under svangerskapet, men det kan bli forvekslet med hjertefeilen transposisjon av de to store pulsårene fra hjertet (TGA).

Etter fødselen vil man kanskje ikke observere noe unormalt, for blodsirkulasjonen går i riktig retning. Hvis barnet ditt har andre, tilknyttede feil, som for eksempel pulmonalstenose, kan det høres en hjertebilyd. Barn som har medfødt korrigert transposisjon uten andre hjertefeil, trenger ikke å ha noen symptomer på tilstanden i spedbarnsalderen. Barnet kan kanskje klare seg uten behandling. Selv uten tilleggsproblemer har de aller fleste med denne hjertefeilen likevel så nedsatt fysisk funksjonsevne at det er grunn til undersøkelse i barndommen.

En sjelden gang kan hjertefeilen forbli udiagnostisert helt til voksen alder. Da kan pasienten få symptomer på grunn av at høyre ventrikel har begynt å svikte. Symptomer på hjertesvikt inkluderer blant annet andpustenhet, økende grad av nedsatt arbeidskapasitet og yteevne, og hevelser (ødemer) i armer og bein. Hvis barnet har andre hjertefeil i tillegg, er det mulig at de vil utvikle symptomer på grunn av disse. Da vil det trolig trenge behandling.

Behandling

Målet med behandlingen er å hjelpe hjertets pumpearbeid og å beskytte lungene fra for sterk blodgjennomstrømning, eller mot høyt blodtrykk i tilfelle barnet har en VSD i tillegg. En åpen hjerteoperasjon kan være aktuell for å:

- Lukke VSD
- Reparere eller skifte ut klaffer
- Fjerne eller tilpasse eventuelle forsnevninger under lungearterien
- Lage en tilpasset tranghet i lungearterien der trikuspidal-lekkasje er hovedproblem
- Føre blodstrømmen gjennom de riktige kamre via mer kompliserte inngrep

Operasjonen som utføres avhenger av hvordan hjertet best kan modifiseres i forhold til forutsetningene, og det finnes flere varianter på dette. Man må ta standpunkt til om situasjonen med "feil" pumpekammer skal opprettholdes (det vanligste), eller om det er grunn til omfattende kirurgi for å bygge om hjertet, eventuelt via flere inngrep (såkalt dobbelt switch-operasjon eller Rastelli – Senning). Dette er svært komplisert kirurgi som kun er aktuelt i utvalgte tilfeller. Det er derfor heller ikke mulig å angi en spesiell alder for operasjon.

Noen barn med denne tilstanden kan utvikle hjerterytmeforstyrrelser. Hvis barnet utvikler fullstendig hjerteblokk, kan man sette inn en pacemaker. Selv meget små barn kan få pacemaker. For de fleste barn er dette vanligvis en operasjon som innebærer liten risiko, men dette avhenger av barnets øvrige helsetilstand.

Hvordan barnet påvirkes

Barnet vil trenge livslang oppfølging med hjertekontroller.

De fleste med korrigert transposisjon har nedsatt fysisk funksjonsevne, også etter kirurgisk behandling, men kan likevel leve helt normalt. Oppfølging, framtidsutsikter og behandling er helt avhengig av de individuelle forholdene. Ofte kan det bli behov for medisiner mot hjertesvikt nå, eller i framtiden.

Noen av pasientene med korrigert transposisjon vil i voksen alder oppleve at høyre hjertekammer ikke lenger makter å utføre jobben som pumpe til kroppens sirkulasjon. De vil da eventuelt ha behov for 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.