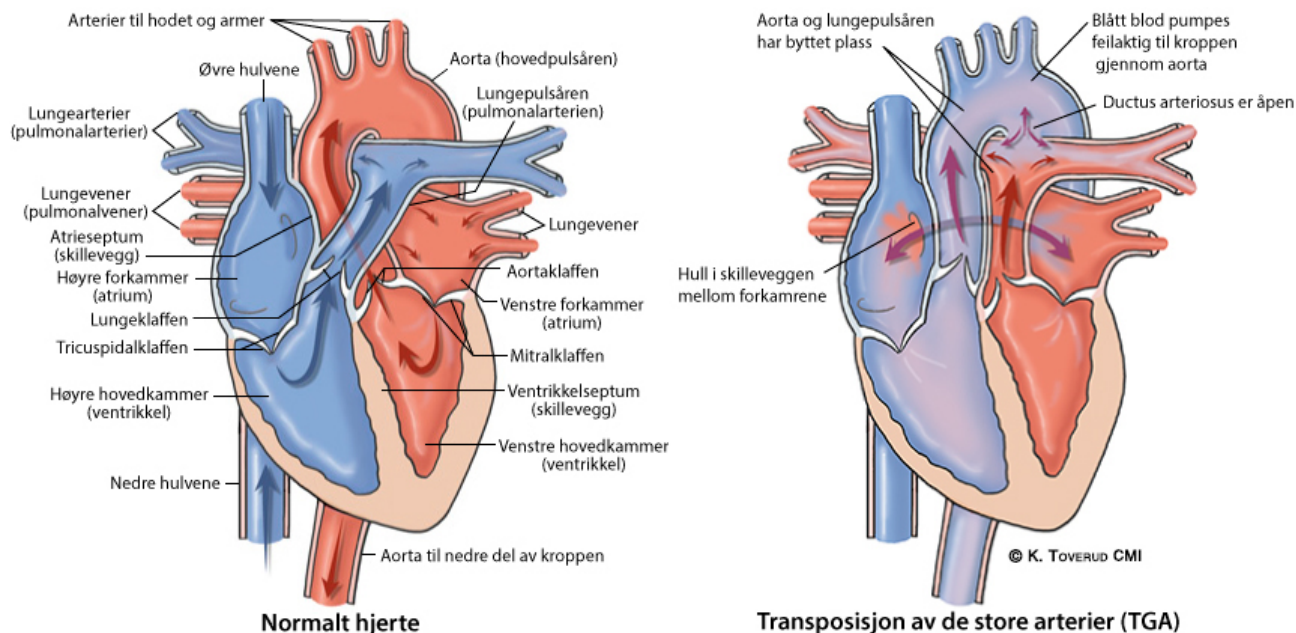


Transposisjon av de store arteriene (TGA)

Hva er TGA?

Transposisjon betyr "å bytte plass".



De store arteriene er:

- Lungearterien, som skal føre blått (deoksygenert/oksygenfattig) blod fra høyre pumpekammer til lungene.
- Aorta (hovedpulsåren) som skal føre rødt (oksygenert/oksygenrikt) blod fra venstre pumpekammer til kroppen.

Transposisjon av de store arteriene betyr at lungearterien er der aorta skulle vært, og fører rødt oksygenrikt blod fra venstre ventrikkel "feilaktig" til lungene, mens aorta er koblet til høyre hjertekammer og fører blått oksygenfattig blod rundt i kroppen istedenfor til lungene. Blodsirkulasjonen går altså ikke som vanlig, først til kroppen for å gi fra seg oksygen og deretter til lungene for å motta oksygen. I stedet går blodet i to mer eller mindre adskilte kretsløp hvor oksygenrikt blod kommer fra lungene og føres tilbake til lungene; oksygenfattig "brukt" blod kommer fra kroppen og pumpes tilbake til kroppen.

To slike adskilte kretsløp er kun forenlig med liv så lenge det finnes åpne forbindelser mellom dem – enten som shunter/åpninger fra fosterlivet, som relaterte misdannelser (for eksempel VSD) eller som er skapt ved inngrep.

Forkortelsen TGA kommer fra det engelske navnet på diagnosen, Transposition of the Great Arteries. Barnet kan ha en ventrikulær septumdefekt (VSD), som betyr at det er et hull i veggen mellom høyre og venstre ventrikkel. Det betyr at blod kan lekke fra én side til den andre. Barnet kan også ha andre tilknyttede hjertefeil, som koarktasjon av aorta eller pulmonal stenose.

Diagnose

TGA kan bli diagnostisert ved en ultralydundersøkelse under svangerskapet, men ofte stilles diagnosen etter at barnet er født.

Etter fødselen vil et barn med TGA ofte virke helt friskt, inntil fosterets sirkulasjonssystem (ductus arteriosus) begynner å opphøre. Noe av det blå blodet i aorta passerer i fosterlivet gjennom kanalen ductus arteriosus, inn i lungearterien og føres til lungene. Etter hvert som fosterets sirkulasjonssystem opphører, kan barnet få et stadig sterkere blåskjær i huden (cyanose), og oksygenmetningen i blodet blir lav. Barnet blir ofte så slapt at det får problemer med å suge.

Har barnet en atrieseptumdefekt (ASD) kan det klare seg bra uten spesiell behandling før operasjon, fordi rødt (oksygenert) blod fra lungene rennet til høyre side og aorta. Hvis barnet har en VSD i tillegg, kan det oppstå hjertesvikt pga. for stor blodstrøm til lungene, slik at barnet får puste- og spisevansker. Oksygenmetningen vil da oftest stige.

Behandling

Medikamenter

Barnet får medikamenter (prostaglandin) for å opprettholde fosterblodsirkulasjonen (ductus arteriosus) noen dager i nyfødtp perioden. Dette gjør det mulig for noe deoksygenert/oksygenfattig blod å flyte fra aorta inn i lungearterien. Dette er alltid kun en midlertidig løsning – man ”kjøper tid” til man kan gjennomføre en operasjon som korrigerer hjertefeilen.

Ballongkateter

I fosterlivet er det normalt en forbindelse (hull) mellom høyre og venstre forkammer. Dette hullet kalles foramen ovale, og lukker seg normalt når barnet fødes. En måte å øke mengden rødt blod til aorta på etter fødselen, er å gjøre dette naturlige hullet mellom hjertets forkamre større. Også dette inngrepet fører til at blodstrømmene blandes og at mer oksygenrikt blod kan komme til kroppen. Inngrepet er kun en midlertidig løsning mens man venter på operasjon.

Inngrepet gjøres ved å tre et tynt rør – et kateter – gjennom navlen eller lysken og inn i hjertet, og gjennom hullet mellom hjertets forkamre. Det er en ballong i enden av kateteret, og når denne står i venstre forkammer, fylles den med væske slik at den utvider seg. Hullet gjøres større ved at man drar ballongen gjennom hullet. Væsken suges så ut av ballongen igjen, og kateteret trekkes tilbake. Denne prosedyren kalles en ballongatrieseptostomi (Rashkinds prosedyre).

Operasjon

Operasjonen for å korrigere en TGA utføres vanligvis innen første leveuke. Dette er en åpen hjerteoperasjon som gjøres med meget gode resultater. Som regel er det ikke behov for ytterligere inngrep.

Målet med operasjonen er å gjøre blodsirkulasjonen gjennom hjerte og lunger normal. En operasjon som kalles arteriell switch (ombytting) er den mest vanlige. Ved denne operasjonen skjæres lungearterien og aorta over og festes igjen på riktig side av hjertet. Arteriene som fører rødt blod til hjertet (koronar- eller kransarteriene) utgår fra aorta helt nede ved klaffen. Disse må derfor klippes ut fra aortaresten og festes på nytt i aorta når denne er sydd fast på sin nye plass. Flyttingen av koronararteriene er det mest kritiske momentet i operasjonen. Etter operasjonen må den litt svakere klaffen til lungepulsåren fungere som aortaklaff i det store kretsløpet. Dette kan av og til føre til problemer senere.

Om det er hull mellom hjertets to sider, lukkes disse i den samme operasjonen (ASD, AVD eller åpen foramen ovale).

Hvis barnet har andre hjertefeil i tillegg, vil operasjonen som utføres avhenge av hvordan hjertet best kan modifiseres i forhold til de andre problemene barnet har. Andre inngrep enn arteriell switch er da aktuelle, for eksempel Rastelli-prosedyre eller Nikaido-prosedyre. Oftest venter man til barnet har vokst litt.

Hvordan barnet påvirkes

Etter en switch-operasjon lever de aller fleste barn et helt normalt liv, og har mer eller mindre normal fysisk yteevne. Ofte oppstår en lett grad av tranghet i lungepulsårens sidegrener, uten at dette trenger å behandles. Det har vært bekymring for hvordan lungepulsåreklaffen skal tåle belastningen i aortaposisjon, men erfaringene så langt viser at bare 5 til 10 prosent trenger en ny operasjon på grunn av dette. Dersom switch-operasjonen blir vellykket, er det også svært uvanlig med problemer fra kransåre-funksjonen.

Enkelte TGA-tilstander kan være mer kompliserte enn det som beskrives her. I noen tilfeller er det ikke mulig å gjennomføre en arteriell switch-operasjon, og da kan barnet få tilbud om alternative operasjonstyper (som Rastelli, Nikaido, Senning eller Fontan). Det kan også bli tale om en hjelpeoperasjon, i form av såkalt banding eller shunt.

Barnet vil uansett trenge livslang oppfølging med hjertekontroller.

Barn med kompliserte former for TGA, som har gjennomgått andre prosedyrer, vil ofte trenge oppfølgende inngrep senere i livet.

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.