Barn med medfødt hjertefeil

Hvor går blodet?

En introduksjon





Bernt Gulla
Intensivsykepleier
Thoraxkirurgisk intensiv, Oslo universitetssykehus

Oppgavebesvarelse som Klinisk spesialist i sykepleie





Forsidefoto

Noen personer med medfødt hjertefeil har blitt operert flere ganger i sitt liv. Det kan sette sitt preg på så mangt et vis. Vi ser tydelig arret etter flere incisjoner på samme sted. En glidelås hadde kanskje vært å foretrekke? Tatoveringen på brystet viser diagnosene ventrikkelseptumdefekt, pulmonal stenose, hypertrofisk høyre ventrikkel og overridende aorta. Disse hjertefeilene samlet har en fellesbetegnelse. Hva heter den og hvor går blodet? Dette heftet kan kanskje hjelpe deg til å finne svar på spørsmålene. Og hvor går pasienten? Til Rikshospitalet. Og hjem. Den tatoverte personen er en voksen mann som ser frisk ut. Fotoet formidler optimisme; barn med medfødt hjertefeil vokser opp og blir som andre, på godt og vondt, men de vil alltid være en GUCH.



Oslo Universitetssykehus og Norsk Sykepleierforbund samarbeider om faglig utvikling av intensivsykepleiere til betegnelsen «Klinisk spesialist i sykepleie». Dette heftet er mitt «svennestykke» for å oppnå anerkjennelsen.

(Foto: Forfatteren på jobb på Rikshospitalet. Fotoet er brukt i en annonsekampanje av NSF. Gjengitt med tillatelse fra NSF og fotograf Monica Kvaale.)

Viktig: Heftet har utelukkende en pedagogisk intensjon. For å få fram hovedtrekkene ved hjertefeilene og de kirurgiske inngrepene, er beskrivelsene forenklinger av faget. Jeg tar forbehold om feil. Vis varsomhet med klinisk anvendelse av innholdet.

Bernt Gulla

Innhold

Forord....8
Del 1: Generell innføring i hjerteanatomi/fysiologi og blodsirkulasjon....10
Hvorfor er navn på diagnoser og prosedyrer ulike på intensivskjemaet og elektronisk pasientjournal?....10
Å skille mellom medfødte hjertefeil og kirurgiske inngrep....11
Å forstå kardiovaskulær fysiologi....12
Litt hjerteanatomi og -fysiologi....12
Føtal blodsirkulasjon og overgang til postnatal sirkulasjon – "voksensirkulasjon"....28
Hjertets beliggenhet – hjertets topografi....34
Q = Flow, perfusjon....37
Graft og proteseventiler....60
Del 2 : Diagnoser og kirurgiske inngrep....65
AI = Aortainsuffisiens....65
ALCAPA = Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery....66
Anomale lungevener - partielle....67
Anomale lungevener - totale....68
AR = Aortaregurgitasjon....70
AS = Aortastenose....70
ASD = Atrieseptumdefekt....73
ASD primum = ASD I = Atrieseptumdefekt primum....74
ASD secundum = ASD II = Atrieseptumdefekt secundum....74
Autograft....74
Avbrutt aortabue....74
AVSD = Atrioventrikulær septumdefekt....76
AV-kanal = Atrioventrikulær kanal....78
BAP = Banding av arteria pulmonalis (prosedyre)....78
BAS = Ballong-atrieseptostomi (= Rashkinds prosedyre)....79
BDCPC = Bidirectional cavo-pulmonal connection (prosedyre)....79
BT-shunt = Blalock-Taussig shunt, modifisert (prosedyre)....83
CC-TGA = Congenitally corrected transposition of the great arteries....84
CHD = Congenital heart defect (disease)....85
CHF = Congestive heart failure....86
CoA, COA eller CoAo = Coarctatio aortae....86

Commissurotomi 88
Debanding av AP = Debanding av arteria pulmonalis (prosedyre) 88
DHCA = Deep hypothermia – circulatory arrest (operasjonsteknisk prosedyre) 88
DILV = Double inlet left ventricle 88
DISLV = Double inlet single left ventricle 90
DKS = Damus-Kaye-Stansel (prosedyre) 90
DOLV = Double outlet left ventricle 91
DORV = Double outlet right ventricle 91
Ductus Botalli, åpen 93
Ebsteins anomali 93
Eisenmengers syndrom 94
ETEA – Ende-til-ende-anastomose (prosedyre) 94
Fallots tetrade 94
FO = Foramen ovale 97
Fontan (prosedyre) 97
FTCPC = Fenestrated total cavopulmonal connection (prosedyre) 97
GOBT-shunt = Great Ormond - Blalock-Taussig shunt (prosedyre) 97
GUCH = Grown up congenital heart disease 97
HCM = Hypertrofisk cardiomyopati 98
HHHS = Hypoplastisk høyre hjertesyndrom 98
HRHS = Hypoplastic right heart syndrome 98
HLHS = Hypoplastic left heart syndrome 98
HVHS = Hypoplastisk venstre hjertesyndrom 98
IAA = Interrupted aortic arch 100
IVS = Intakt ventrikkelseptum 100
Karring = Vaskulær ring 100
Kollaterale kar 102
Kongenitt korrigert TGA eller korrigert transposisjon 103
Konno (prosedyre) 103
L – TGA = kongenitt ”korrigert” transposisjon 104
LVOTO = Left ventricle outlet tract obstruction 105
MA = Mitralatresi 107
MAPCA = Major aortical-pulmonal collateral arteries 107
Marfans syndrom 108
MI = Mitral insuffisiens 109

MR = Mitral regurgitation 110
MS = Mitralventilstenose 110
MVP = Mitralventilplastikk (prosedyre) 111
MVR = Mitralventil replacement (prosedyre) 112
Myectomi 113
Nikaidoh (prosedyre) 113
Norwood (prosedyre) 114
Overridende aorta 117
PA med VSD = Pulmonal atresi med ventrikkelseptumdefekt 117
PA med IVS = Pulmonal atresi med intakt ventrikkelseptum 119
Pacemaker – tilkobling av midlertidig pacemaker (operasjonsteknisk prosedyre) 120
Palliativ kirurgi ved medfødt hjertefeil 121
PAPVC = Partial anomalous pulmonary venous connection 121
PAPVD = Partial anomalous pulmonary venous drainage 121
Patent foramen ovale = Persisterende foramen ovale 121
PDA = Patent/persisterende ductus arteriosus 121
PFO = Patent foramen ovale 122
PPHT = Persisterende pulmonal hypertensjon 123
PHT = Pulmonal hypertensjon 123
PI = Pulmonal insuffisiens 125
PPHTN = Persisterende pulmonal hypertensjon neonatalt 125
PR = Pulmonal regurgitasjon 125
PS = Pulmonal stenose 126
PVL = Paravalvulær lekkasje 127
Rashkinds (prosedyre) 128
Rastelli (prosedyre) 128
Ross (prosedyre) 129
RVOTO = Right ventricle outlet tract obstruction 130
SA = Singel atrium 130
Sano modifikasjon av Norwood prosedyren (prosedyre) 130
Sentral shunt 131
Shunt/Shunting 132
SV = Singel ventrikkel 133
Switch eller arteriell switch (prosedyre) 134
Syndrom assosiert med medfødt hjertefeil 135

TA = Truncus arteriosus 136
TA = Tricuspidalatresi 136
TAC = Truncus arteriosus communis 138
Takeuchi (prosedyre) 140
TAP = Transannulær patch (prosedyre) 141
TAPVC = Total anomalous pulmonary vein connection 141
TAPVD = Total anomalous pulmonary vein drainage 141
TCPC = Total cavo-pulmonary connection (prosedyre) 141
TGA = Transposition of the great arteries 144
TI = Tricuspidalinsuffisiens 146
TOF = Tetralogy of Fallot 146
TR = Tricuspidal regurgitation 147
TS = Tricuspidalstenose 147
VSD = Ventrikkelseptumdefekt 147
Univentrikulært hjerte 149
Vaskulær ring 149
Ventrikkel-inversjon 150
X – C, extracorporeal circulation (operasjonsteknisk prosedyre) 150
Xenograft 150
Åpen sternum (operasjonsteknisk prosedyre) 150
Åpenstående foramen ovale 151
”Survival-kit” i lommeformat 151
Bibliografi 156
Kildehenvisninger 157

Forord

Denne boka er ment å gi en første gangs orientering til intensivsykepleiere, intensivsykepleiestudenter og andre som arbeider med barn med medfødt hjertefeil. Med "medfødt hjertefeil" menes anatomiske anomalier i selve hjertet og/eller på blodkarene nært forbundet med hjertet. Et pedagogisk tips for å forstå hemodynamikken er å følge blodstrømmen. Altså å kunne svare på spørsmålet: Hvor går blodet?

Den alfabetiske opplistingen av diagnosene og prosedyrene er basert på bokstavforkortelsene først, deretter en full tekst benevnelse på diagnose eller kirurgisk prosedyre. På Thoraxkirurgisk avdeling brukes akronymene både muntlig og skriftlig. Her et eksempel på diagnose og behandling fra intensivskjemaet til en gutt:

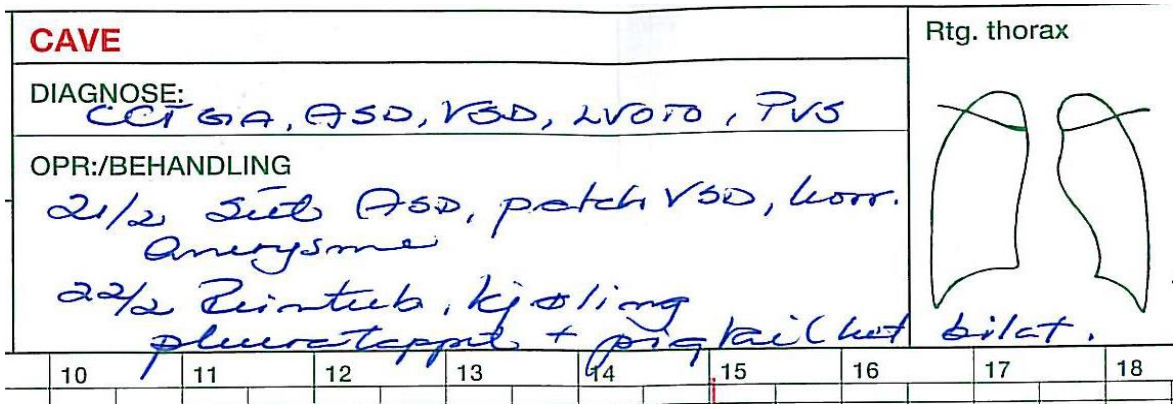


Fig. 1. **Intensivskjema F1.1**

Utsnitt av Rikshospitalets intensivskjema med diagnose- og operasjon/behandlingsrubrikk

Diagnosen er: "CCTGA, ASD, VSD, LVOTO og PVS".
Operasjon og behandling 21.02 var: "Sut. ASD, patch VSD, korr. aneurisme".
Dagen etter ble pasienten reintubert, aktivt avkjølt, pleuratappet og pigtailkateter innlagt bilateralt i pleura.

Hva betyr alle disse forkortelsene? Det er i denne kliniske praksis den nyansatte skal orientere seg. Slik håper jeg at søk etter oppslagsord/akronym blir så enkelt som mulig.

Denne boka lister opp de fleste barnehjertekirurgiske diagnoser og kirurgiske prosedyrer, hva den enkelte hjertefeilen består i rent anatomisk og hvordan hjertet ser ut etter en fullført kirurgisk prosedyre og hvor renner blodet før og etter inngrepet. Boka omtaler (nesten) bare én og én hjertefeil isolert. Enkelte barn har flere hjertefeil. Den samlede betydning av de ulike feilene må vurderes individuelt, noe som ikke blir gjort i denne boka.

Forfatteren presiserer at diagnoser og kirurgisk behandling er forsøkt vinklet fra en intensivsykepleiers ståsted på den postoperative avdelingen. Her beskrives i forenklet form kun selve misdannelsen og kirurgisk terapi, fordi utelukkende kirurgiske pasientene kommer til Thoraxkirurgisk intensiv. Dette er ikke en generell lærebok om medfødte hjertesykdommer. Derfor omtales kun annen terapi, som kardiologisk intervensjonsbehandling, meget ufullstendig, og bare i den grad forfatteren har ansett det som relevant for den postoperative intensivsykepleieren.

Hvorfor denne boka? Pensum i videreutdanning i intensivsykepleie på Rikshospitalet omfatter medfødte hjertefeil, men ikke så detaljert og omfattende som denne framstillingen. Å kjenne til og forstå det som her er skrevet om sykdommene er en nødvendig, men ikke tilstrekkelig forutsetning for å yte sykepleie av høy kvalitet. Det eksisterer rikelig engelskspråklig litteratur, men ikke så mye på norsk. Tidligere har litteratur på norsk blitt etterspurt, derfor har jeg tatt meg tid til dette arbeidet. I fritiden.

Hvordan bruke boka? Boka er ment som et supplerende oppslagsverk der de fleste oppslagsord kan leses isolert. Derfor noen gjentagelser. Del 1 danner teoretisk bakgrunn for å forstå diagnosene og de kirurgiske inngrepene, som er listet opp alfabetisk i del 2. Jeg forklarer ord og uttrykk som brukes i fagbøker, pasientjournaler og i dagligtalen på Thoraxkirurgisk intensiv. Jeg har forsøkt å være praksisrelevant.

Leseren må ha i tankene at kun 0,8 % av alle barn fødes med medfødt hjertefeil, hvilket er i underkant av 500 pr. år av totalt 60 000 nye verdensborgere i Norge. Mange barn med medfødt hjertefeil behøver aldri i livet behandling, heldigvis. Av de som trenger behandling kan noen klare seg med medikamenter. Andre behandles av kardiolog ved kateterintervensjon og trenger ikke opphold på intensivavdeling etterpå. Kun et mindretall av barn med medfødt hjertefeil profiterer på kirurgisk intervensjon og kommer til Thoraxkirurgisk intensiv postoperativt. En liten kommentar om hva som klassifiseres som ”medfødt hjertefeil”. Atrieseptumdefekt klassifiseres som medfødt hjertefeil, men hele 25 % av befolkningen har en ufullstendig lukket foramen ovale, de fleste uvitende om og upåvirket av det. Denne gruppen inkluderes selvsagt ikke i gruppen ”medfødt hjertefeil”, ellers hadde de ovenfor nevnte 0,8 % av befolkningen ikke holdt stikk. En ufullstendig lukket foramen ovale kan under visse betingelser shunte blod fra høyre til venstre atrium og transportere en løsnet dyp venetrombe. Dette er en ikke ubetydelig årsak til apoplexia cerebri i voksen alder. (Hvor går blodet/tromben? Blodstrøm gjennom en åpen foramen ovale vil normalt gå fra høyt blodtrykk i venstre atrium til lavere trykk i høyre atrium. En venøs trombe vil derfor gå til høyre atrium og videre til lungene og medføre (asymptomatisk?) lungeemboli. Kommer tromben til høyre atrium i det personen hoster, vil pulmonalt trykk øke og medføre en retrograd trykkøkning slik at tromben kan gå fra høyre til venstre atrium, for deretter å følge blodstrømmen til hjernen.)

Del 1: Generell innføring i hjerteanatomi/fysiologi og blodsirkulasjon

Hvorfor er navn på diagnoser og prosedyrer ulike på intensivskjemaet og elektronisk pasientjournal?

På intensivskjemaet til gutten vist på figur 1 er diagnosene: ”CCTGA, ASD, VSD, LVOTO og PVS”. I full tekst blir dette: congenitally corrected transposition of the great arteries, atrieseptumdefekt, ventrikkelseptumdefekt, left ventricular outlet tract obstruction og pulmonalventilstenose.

I operasjonsbeskrivelsen i guttens pasientjournal er diagnose og behandling formulert slik:
”… gjøres i dag i ex. corp. sirkulasjon med moderat hypotermi:
FXA 00, FJD 96, FHB 80, FYDE 32
RESEKSJON AV ABERRANT KLAFFEVEV I UTLØPET TIL PULMONALKLAFFEN, LUKKING AV VSD MED PATCH, TRANSAORTAL TILGANG, LUKKING AV ASD MED DIREKTE SUTUR. TRANSØSOFAGAL EKKOKARDIOGRAFI.”

Og i epikrisen er formuleringen:
”H Q20.5 Kongenitt korrigert transposisjon
B Q24.3 Subpulmonalstenose
B Q21.0 Ventrikkelseptumdefekt (VSD)
B Q21.1 Atrieseptumdefekt (ASD)
O FXA00 [21.02.xx] Total peroperativ kardiopulmonal bypass ved normotermi eller moderat hypotermi
O FJD96 Annen operasjon på høyre ventrikkelutløp for obstruksjon
O FHB80 Transaortal lukking av ventrikkelseptumdefekt med patch
O FYD32 Transøsofagal ekkokardiografi”

Første bokstav i hver linje i epikrisen er H; hoveddiagnose, B; bidiagnose og O; operasjons-prosedyre. Hva betyr de øvrige bokstav- og tallkodene?

Diagnoser og kirurgiske og medisinske prosedyrer er strukturert iht. internasjonale retnings-linjer. Helsedirektoratet har ansvaret i Norge og utgir to bøker årlig. Begge bøkene finner du på legekontoret på Thoraxkirurgisk intensiv. Det er pasientens diagnoser ved *utskrivning* som gjelder, ikke de tentative diagnosene (diagnoser med forbehold) ved *innleggelse* på sykehus.

Diagnosene er klassifisert i ICD-10-N; International Classification of Disease, 10. revisjon – Norsk utgave. En ICD-kode består av tre tegn og undergruppe (desimal). Hver hovedgruppe (stor bokstav) omfatter sykdommer i et organsystem eller annen praktisk klassifikasjons-gruppe. Hovedgruppene er inndelt i undergrupper (sifre). For vår gutt gjelder:

Q00 – Q99; Medfødte misdannelser, deformiteter og kromosomavvik
Q20 – Q28; Medfødte misdannelser i sirkulasjonssystemet

Q21 Medfødte misdannelser i hjerteskilleveggen (septum cordis)
Q21.0 Ventrikkelseptumdefekt (VSD)

Q21.1 Atrieseptumdefekt

De kirurgiske prosedyrene finner du i "Klassifikasjon av medisinske og kirurgiske prosedyrer". The NOMESCO Classification of Surgical Procedures, NCSP er utarbeidet av Nordisk medisinalstatistisk komité, NOMESCO. Tilsvarende NCMP (Medical) og NCSP-N (Norewgian). De alfanumeriske kodene i NCSP-N identifiserer den tilhørende anatomiske lokalisasjon og tiltakskategori som illustrert nedenfor:

F	Hjertet og de store intratorakale kar
FH	Ventrikkelseptum
FHB	Lukking av medfødt ventrikkelseptumdefekt
FHB 80	Transaortal lukking av ventrikkelseptumdefekt med patch

FJ	Høyre ventrikkel og pulmonalklaffen
FJD	Operasjoner på høyre ventrikkelutløp for obstruksjon
FJD 96	Annen operasjon på høyre ventrikkelutløp for obstruksjon

Disse diagnosene og prosedyrene er kilde til viktig statistikk over aktivitetsdata og hvor mye Oslo Universitetssykehus får betalt fra staten via inntektssystemet; innsatsstyrt finansiering (ISF).

Å skille mellom medfødte hjertefeil og kirurgiske inngrep

Mange barn opereres flere ganger i løpet av livet. Hjerteanomalien, altså selve diagnosen, er ved fødsel den kongenitte (medfødte) hjertefeilen. Etter det kirurgiske inngrepet, blir diagnosen (anatomien) før neste operasjon en kombinasjon av den medfødte hjertefeilen samt den tidligere utførte kirurgiske korreksjonen. Skillet mellom medfødt diagnose og behandling blir derfor ikke alltid like skarpt.

Eksempel: Et barn der blodsirkulasjonen omdirigeres tre ganger.

1.	Diagnose: kongenitt singel ventrikkel (SV).	Kir. prosedyre: sentral shunt.
2.	Diagnose: singel ventrikkel m. sentral shunt:	Kir. prosedyre: BDCPC
3.	Diagnose: singel ventrikkel m. BDCPC.	Kirurgisk. prosedyre: TCPC =hel-Fontan

4. Diagnose: singel ventrikkel med hel-Fontan sirkulasjon, som er kirurgisk endestadium terapi.

Dette er de tre *planlagte* kirurgiske inngrepene når et barn er født med et univentrikulært hjerte og alle utføres i barndommen. Det forekommer at personen kommer tilbake som voksen for elektiv kirurgi, men ikke kirurgi allerede planlagt fra spedbarnsalderen av. Da kan diagnosen for eksempel være "Failing Fontan". Med "normal sirkulasjon" menes i dette dokumentet at blodet strømmer normal vei = "voksensirkulasjon" i deler av eller i hele hjerte-karsystemet, men ikke nødvendigvis at cardiac output er tilstrekkelig eller at hjerte-svikt ikke foreligger.

Det er viktig å huske at den kortfattede hjertediagnosen og de kirurgiske inngrepene som nevnes på operasjonsprogrammet, metavision og intensivskjemaet kun er en *del-beskrivelse* av pasientens hjertetilstand; den delen som egner seg for kirurgisk intervensjon. Pasienten kan ha annen hjertefeil av betydning, som for eksempel ventrikkelhypoplasi og lednings-

forstyrrelser. Supplerende informasjon innhentes fra journal (obs; kardiologisk us som hjertekateterisering foreligger av og til bare i papirjournalen, ikke i elektronisk journal) og samtale med kardiolog, anestesiolog og kirurg 1 (den kirurgen som ledet operasjonen).

Å forstå kardiovaskulær fysiologi

En helhetlig forståelse av den kardiovaskulære fysiologien til barn med medfødt hjertefeil forutsetter at en rekke faktorer blir vurdert. Denne boka berører kun overfladisk noen av disse faktorene. Viktige faktorer er:

- Hjertets og blodårenes anatomi
- Hemodynamiske variabler
  - Myokards funksjon
  - Intravaskulært volum
  - Kardialt og vaskulært transmurale trykk
  - Blodflow
  - Compilance
  - Oksygeninnholdet i pulmonale vener
- Lungenes funksjon
- Blodets kapasitet til å frakte og frigjøre oksygen
- Andre faktorer
  - Oksygenforbruk (VO_2)
  - Det autonome nervesystemet
  - Endokrine funksjoner
  - Lymfeproduksjon og drenasje
  - Funksjonene til andre organ
- Et barn kan ha flere medfødte hjertefeil
  - Én hjertefeil kan ha innvirkning på flere hemodynamiske forhold.
    Fx; En persisterende ductus arteriosus (PDA) kan medføre volumbelastning på venstre ventrikkel, noe som igjen medfører redusert diastolisk arterietrykk (DAP) som igjen reduserer blodflowen gjennom myokard
  - Additiv konsekvens: Konsekvensene av de ulike hjertefeilene kan gjensidig forverre hverandre
  - Balanserende konsekvens: De uheldige konsekvensene av hver enkelt hjertefeil betraktet isolert, kan utligne hverandre slik at den samlede hemodynamiske situasjonen blir bedre. Faktisk er det slik at noen hjertefeil forutsetter at andre hjertefeil også er til stede. Hvis ikke, er det ikke liv laga.
- Ikke-anatomiske skader og sykdommer
  - Hjertearrytmi
  - Infeksjon
  - Dysfunksjon av myokardmuskel på celle- eller vevsnivå (fx myokarditt)

Litt hjerteanatomi og -fysiologi

Erfaringsmessig trenger intensivsykepleierstudenter og nyansatte intensivsykepleiere litt oppfriskning i og økt detaljkunnskap om hjerteanatomi og -fysiologi for å kunne forstå hva medfødte hjertefeil er. Det var i alle fall tilfelle med forfatterens første møte med Thorax-kirurgisk intensiv. For å forstå medfødt hjertefeil, må man først forstå normal blod-sirkulasjon hos voksne, deretter prenatal blodsirkulasjon og overgangen fra føtal til «voksen sirkulasjon». Jeg starter med det enkleste; normal anatomi og «voksen» fysiologi. Jeg har

lagt vekt på å forklare ord og uttrykk som benyttes under legevisitten og i operasjons-beskrivelsen i pasientjournalen og introduserer bruk av bokstavforkortelser.
(Dette kapitlet bør leses i sin helhet, og avsnittsoverskriftene er kun retningsgivende for hovedinnhold.)

En feil med hjertet kan være medfødt eller ervervet. En viktig årsak til ervervet hjertesykdom er diskrepans (forskjell) i hjertemuskulaturens behov for oksygen og tilbud om oksygen. O_2-underskudd oppstår som oftest pga utilstrekkelig blodtilførsel (iskemi) til muskelcellene. Et viabelt hjerte er et levedyktig hjerte, og forhåpentligvis også vitalt (sprekt). Et vitium er en syk legemsdel. Fx mitralvitiet betyr den syke mitralklaffen, men forteller ikke hva sykdommen/skaden består i. Uttrykket «viabelt myokard» brukes om et skadd hjerte etter iskemi, stunning eller hibernering. Iskemi er en oksygenmangel-episode.
Stunning er temporær periode med myokard dysfunksjon etter en iskemisk episode der reperfusjon er oppnådd. Hibernering er status med marginal koronarperfusjon der økt oksygenbehov møtes med at muskelcellene går inn i en slags dvaletilstand der O_2-behovet er redusert, og derved unngås infarkt. Infarkt er en irreversibel skade av kardial myokard.

En pedagogisk tilnærming til hjerteanatomi og fysiologi er å starte med å få et overblikk over hvor blodet går. Figur 2 viser hovedtrekkene i blodsirkulasjonen, er en nyttig modell som brukes i mange varianter for å forklare medfødt hjertefeil, og er en gjennomgangsfigur i denne boka.

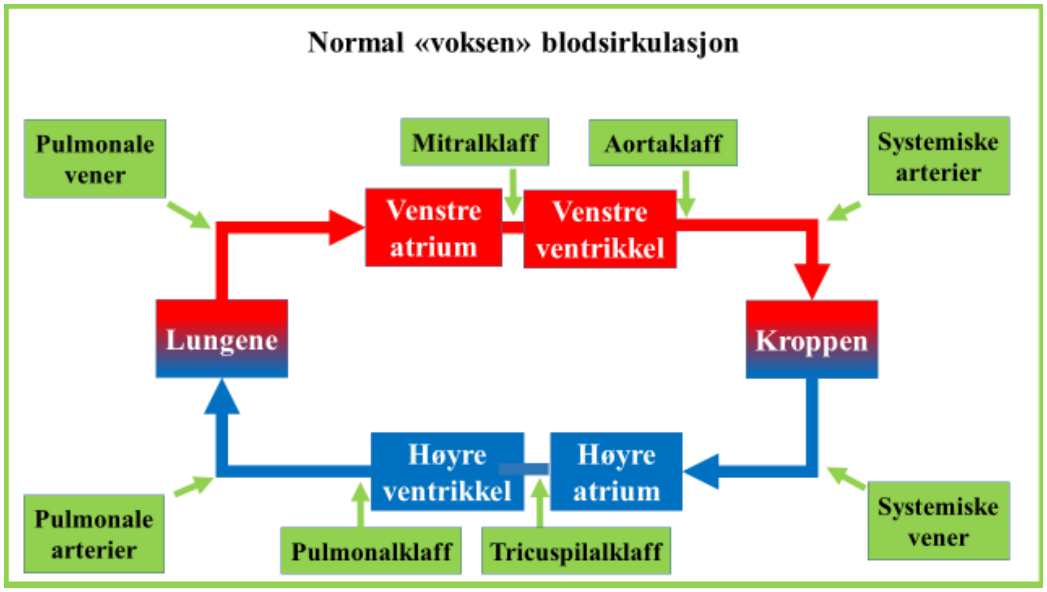


Fig. 2 **Modell av normal «voksen» blodsirkulasjon**

Modellen viser normal "voksen" blodsirkulasjon, et begrep vi bruker for å skille mellom dette og blodsirkulasjonen hos det ufødte barn og hos barn med medfødt hjertefeil.

Modellen viser:

- Blodet går i én sirkel i kroppen. Fra høyre hjerte → lungearteriene → lungene → lungevenene → venstre hjerte → systemiske arterier → kroppens organer →systemiske vener → høyre hjerte.
- For å forstå medfødt hjertefeil er det essensielt å oppfatte blodsirkulasjonen slik: blodet går i *én* sirkel, og det er *to* hjerter; ett høyrehjerte og ett venstrehjerte. I denne *ene* sirkelen er det to deler; en pulmonal *del* (lungekretsløpet) og en systemisk *del* (systemkretsløpet). (Glem barnelærdommen om ett hjerte og to sirkler. Det er *feil*!)

- Blodårer som går fra en ventrikkel til et organ kalles arterie. Vener er blodårer som fører fra et organ til et atrium.
- Alt blod går i samme retning. Normal blodstrømsretning kalles antegrad blodstrøm, og motsatt vei kalles retrograd blodstrøm. Tilsvarende brukes begrepene ved kliniske prosedyrer; en venekanyle er innført antegrad (medstrøms) og en arteriekanyle retrograd (motstrøms).
- Den samlede blodstrømmen gjennom kroppen kalles cardiac output (CO) og måles i liter pr. minutt. Blodstrøm betegnes ofte med bokstaven Q. Q_p for pulmonal flow og Q_s for systemisk flow. Med normal voksensirkulasjon må det nødvendigvis gå like mye blod gjennom lungene som gjennom kroppen. Derved er CO = Q_p =Q_s. Dette er ikke tilfelle i prenatal blodsirkulasjon og heller ikke ved alle former for medfødt hjertefeil eller etter kirurgiske inngrep.
- Høyrehjertet pumper blod gjennom lungene og venstrehjertet gjennom kroppens organer. På øverste figur er høyrehjertet og venstrehjertet tegnet slik at de ligger langt fra hverandre. Formålet er å vise klart og tydelig at det ikke er noen forbindelse mellom venstrehjertet og høyrehjertet der blodet mikses. I virkeligheten ligger høyre-hjertet og venstrehjertet tett inntil hverandre, kun adskilt av en skillevegg som heter septum.
- Begge ventriklene er forbundet med to enveisventiler, hjerteklaffer, som sørger for at blodet går i bare én retning. Hjerteklaffinsuffisiens innebærer at klaffen ikke er fullstendig lukket i den delen av en hjertesyklus der klaffen normalt skulle ha vært lukket. Blod vil da lekke bakover i systemet; en retrograd blodstrøm. Legg merke til at det er ingen hjerteklaffer ved innløpene til atriene.
- Når atriene, ventriklene, hjerteklaffene og blodårene inn og ut av hjertet er koblet i normal rekkefølge, sier vi at forbindelsen er konkordant. Når dette ikke er tilfelle, er forbindelsen diskordant. Eksempel på diskordant hjerte er diagnosen transposition of the great arteries (TGA). Her har aorta og pulmonalarterien "byttet plass" i forhold til utløpet fra hjertet. Høyre ventrikkel er forbundet med aorta, og venstre ventrikkel er forbundet med pulmonalarterien.
- Oksygenrikt blod får en frisk rød farge. Oksygenfattig blod har mørkere blålig farge desto mer O_2-fattig det er, og kan bli nesten svart. Derfor tegnes kar med O_2-rikt blod rødt og O_2-fattige kar tegnes blått. Arterielt blod er ikke ensbetydende med rødt blod, og venøst blod er ikke ensbetydende med blått blod. I prenatal blodsirkulasjon og ved visse former for medfødt hjertefeil blandes oksygenert og deoksygenert blod, og som fargelegges fiolett i dette heftet.

(Anekdote: Fra gammelt av het det seg at kongelige og adelige personer hadde blått blod i årene. Arteriene ligger godt beskyttet og skjult i kroppen, men mange vener ligger rett under hudoverflaten slik at blodets farge er synlig. Fattige bønder jobbet hele dagen utendørs og ble mørke i huden. Adelen gjorde det til et statussymbol å ha blek hud. Med blek hud er venøst blod lettere å se, derav uttrykket «adelig blått blod». Hvitt pudder på huden ble moteriktig senere, men det var for å skjule hudpigmentforandringer pga syfilis. Når "alle" brukte pudder, kunne ingen se hvem som hadde sykdommen. Kilde: Der Spiegel Geschichte.)

Hjertets anatomi

På latin heter hjertet cor; jf. Tx-cor = hjertetransplantasjon. Kardio/kardialt betyr at det tilhører/omfatter hjertet. Et viabelt hjerte er et levedyktig hjerte, og forhåpentlig også vitalt (sprekt). Et vitium er en syk legemsdel. Fx mitralvitiet betyr den syke mitralklaffen, men forteller ikke hva sykdommen/skaden består i. Med isolert hjertefeil menes at barnet bare har denne ene hjertefeilen, eller at man snakker om og vurderer kun én av flere samtidig forekommende hjertefeil.

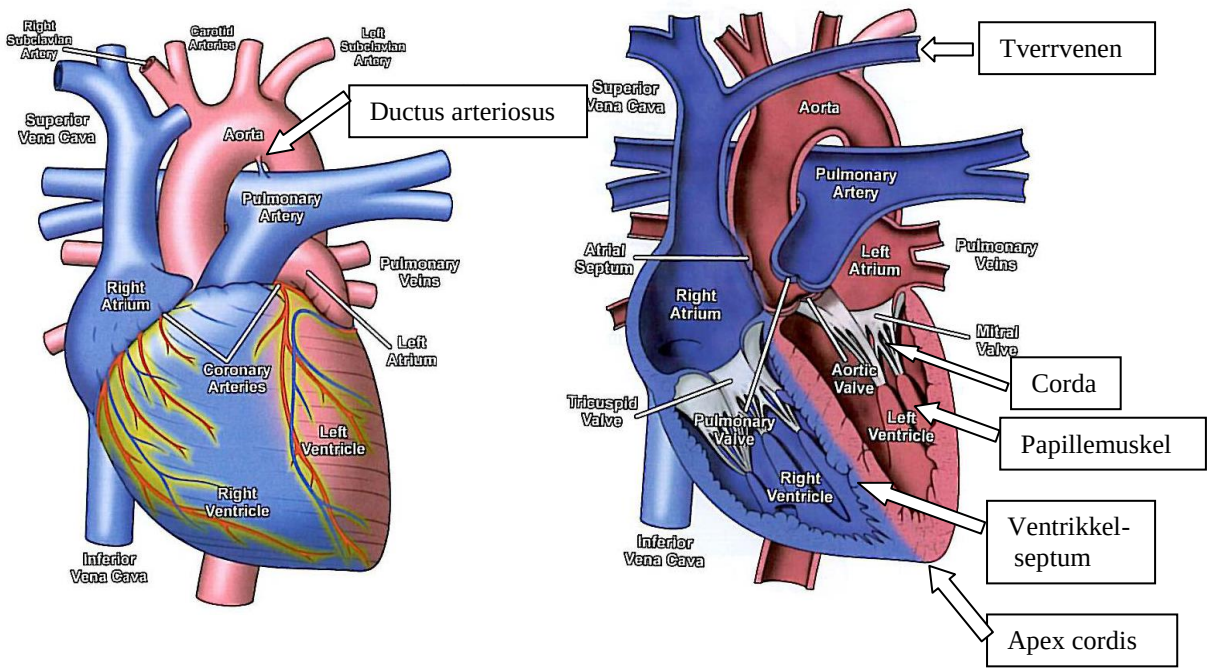


Fig. 3 **Det normale hjertet**

Venstre:
Det utvendige hjertet sett forfra (frontalt perspektiv)

(subclavia = under clavicula, superior = øvre, inferior = nedre, atrium = forkammer, ventrikkel = hjertekammer, corona = krone; koronarkarene er "kronen" på hjertet, cava = hule)

Høyre:
Det indre hjertet, sett forfra

(bi = 2, tri = 3, cusp = seil/klaffeseil, valve = ventil; tricuspidal valve = tricuspidalklaffen = den 3-seilede hjerteventilen, apex = spiss [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Hjertet forklares i dette avsnittet ved å svare på spørsmålet; hvor går blodet?

De systemiske venene, vena cava superior (VCS) og vena cava inferior (VCI) leverer det systemiske blodet i høyre atrium (HA). Høyre atrium mottar også deoksygenert blod fra selve hjertemuskelen, de koronare venene, et utløp som kalles koronar sinus. Atrialt septum er skilleveggen mellom høyre og venstre atrium.

Hjerteklaffer

Tricuspidalklaffen eller tricuspidalventilen (TV) ligger mellom høyre atrium (HA) og høyre ventrikkel (HV), pulmonalklaffen/ventilen (PV) mellom høyre ventrikkel (HV) og pulmonalarterien (PA), mitralklaffen/ventilen (MV) mellom venstre atrium (VA) og venstre ventrikkel (VV). I dagligtalen sier vi som regel «klaff» og ikke «ventil», men skriftlig bruker vi alltid «V» for ventil, fordi da bevarer vi engelskspråklig forkortelse; V for «valve».

Pulmonalklaffen og aortaklaffen kalles også valvula semilunaris; ”halvmåneklaffer”, fordi seilene har form som halvmånen. Pulmonal- og aortaklaffen har som oftest tre seil (tricuspid klaff), men kan også ha to seil (bicuspid klaff). En bicuspid klaff fungerer like godt som en tricuspid klaff, men kan lettere utvikles over tid til behandlingskrevende insuffisiens.

Høyre ventrikkel har i området rett under pulmonalklaffen form som en trakt, utløpstraktus; på latin; infundibulum. Selve pulmonalklaffen er et anatomisk holdepunkt, især brukt for å beskrive lokalisasjonen av forsnevringer (= stenoser, obstruksjoner). En forsnevring i selve klaffen kalles valvulær stenose. På undersiden av klaffen (ventrikkelsiden); infundibulær stenose eller subvalvulær stenose. På oversiden av klaffen (supra/i pulmonalarterien); supravalvulær stenose. Strekker stenosen seg over alle tre segmentene, kalles den transvalvulær stenose.

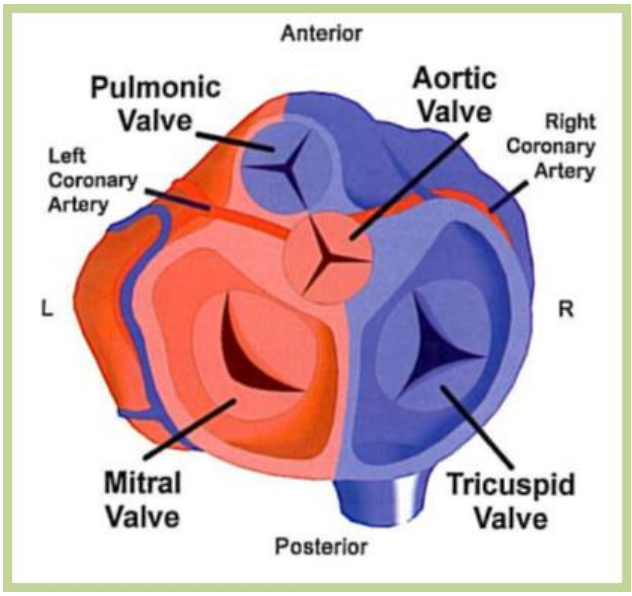


Fig. 4 **Det normale innvendige hjertet med hjerteklaffer**

De to AV-klaffene, tricuspidalklaffen (blått blod og tre seil) og mitralklaffen (rødt blod og to seil) har stort areal og ligger i retning av ryggen (posterior – baksiden).

Pulmonalklaffen ligger foran (anterior) og noe *til venstre* for aortaklaffen. (Jfr. TGA). Høyre koronararterie (RCA) går ut fra høyre aortaklaffecusp og går mot høyre hjertedel. Venstre koronararterie (LCA) går bak og til venstre for pulmonalklaffen. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

De to klaffene mellom atriene og ventriklene kalles atrioventrikulærklaffene (AV-klaffene). For at AV-klaffene ikke skal vrenge seg i systolen, er de bardunert med sener, corda. Corda er festet i papillemuskler som selv er festet til ventrikkelveggen. Papillemusklene forkortes og forlenges i takt med ventriklenes kontraksjoner og dilatasjoner for på den måten å holde et passe stramt drag i cuspene til enhver tid. (Corda har samme funksjon som barduner på et telt.) Apex cordis, hjertespissen, beveger seg fra AV-klaffene i diastolen og mot AV-klaffene i systolen. (Hjertet «henger fast i» blodårene, men apex «er fri», derfor kan apex bevege seg friere.) Denne bevegelsen er en del av ekko-cor undersøkelse for å se om ventriklene beveger seg normalt i hjertets lengderetning (longitudinal akse). Tricuspidalklaffen har tre papillemuskler, mitralklaffen to. To av tricuspidalklaffens papille-muskler er festet til ventrikkelens frie vegg, den tredje til septum. Mitralklaffens to papille-muskler er begge festet til ventrikkelens frie vegg. Papillemusklenes fester er et av holde-punktene for å konstatere om ventriklene er inverterte, jf. dextrokardi. Mitralklaffens to seil har ulik størrelse; et mindre septalt seil og et større bakre seil. ”Septalt seil” forteller at seilet ligger ved septum.

Alle klaffene er omkranset av bruskvev som beholder klaffenes form og areal under muskel-kontraksjonene slik at blodet kan passere gjennom klaffen, og at klaffene holder seg lukket på riktig tidspunkt i hjertesyklus. Ringen av brusk rundt klaffene kalles annulus fibrosus, jf. annuloplastikk. Selve åpningen som blodet strømmer gjennom kalles orificium eller ostium. Diameter på ostiet er en viktig ekkokardiografisk måling. Klaffene og arteriene er tilnærmet

sirkelformede. Tverrsnittsarealet er derved πr^2, noe som muliggjør bruk av enkle matematiske formler ved ekkokardiografi. Radius eller diameter av en klaff, nativ (medfødt) arterie eller shunt forteller derved alt vi må vite om dimensjonen. AV-klaffene har langt større areal enn de arterielle klaffene. Det store arealet krever mindre blodtrykk for å slippe slagvolumet igjennom. Nå er det slik at klaffene endrer likevel noe form under hjertesyklus. AV-klaffene blir litt mindre på slutten av diastolen, i slutten av atriekontraksjonen, og bidrar derved til at cuspene tetter seg lettere i starten av systolen. Aortaklaffen er den klaffen som er mest sirkelformet, jf. πr^2, og endrer diameter minst i løpet av den perioden det strømmer blod over klaffen. Derfor er aortaklaffen den kardiologisk mest pålitelige klaffen å estimere slagvolum og cardiac output over.

Brusksubstansen som alle fire klafferingene består av har også en viktig funksjon i hjertets elektriske signaltransport. Brusk leder ikke elektrisk strøm, det er elektrisk isolasjonsmateriale. Derfor ledes ikke strøm mellom atriene og ventriklene, bortsett fra i et område som kalles atrioventrikulærknuten (AV-knuten), som igjen er elektrisk forbundet med His bunt og purkinjefibrene i septum. En unormal tilstand er at enkelte punkter i isolasjonsmaterialet likevel kan lede elektrisk strøm, kalles aberrant overledning. Fx; en form for unormal overledning i syke vevspartier fra ventriklene til atriene er kjent som re-entry fenomen.

Ventrikkelveggene

Høyre og venstre ventrikkel er adskilt ved en skillevegg som er en kraftig muskel; ventrikkelseptum. Den delen av ventrikkelveggen som ikke er septum, kalles ventrikkelens frie vegg, eller laterale vegg. Høyre ventrikkels frie vegg er tynnere enn venstre ventrikkels frie vegg. Denne spesifikke oppbygningen (morfologien) av henholdsvis høyre og venstre ventrikkel er en del av holdepunktene for å avgjøre om ventriklene har byttet plass.

Høyre atrium og venstre ventrikkel har en felles skillevegg. Arealet er ikke stort, men det kan forekomme at det er kommunikasjon (dvs et hull) mellom atriet og ventrikkelen, og benevnes i dagligtalen som en fistel, og ikke som atrio-ventrikulær septumdefekt.

Ventrikkelveggenes elastisitet, dvs evne til å utvide seg i hjertesyklusens fyllingsfase, diastolen, kalles ventriklenes compliance. Sentralt venetrykk (CVP) er fyllingstrykket av høyre ventrikkel i tidlig diastole. En høyre ventrikkel med høy compliance, trenger et lavere fyllingstrykk enn en stiv og lite elastisk ventrikkelvegg. På venstresiden i hjertet er fyllingstrykket det pulmonale venetrykket. Fordi venstre ventrikkel må generere et høyere arterielt trykk enn høyre, er muskelmassen størst rundt venstre ventrikkelhulrom. En kraftig og stor muskel vil bli mindre elastisk enn en ventrikkelvegg av normal størrelse. Koronarperfusjonen hos voksne er dimensjonert for å levere nok blod til et hjerte med vekt opp til 500 gram. Hvis hjertet blir tyngre, avtar antall mL myokardperfusjon pr vektenhet (måles i mL per minutt per 100 g vev). Et hjerte kan bli inntil 1100 g og kalles da oksehjerte; cor bovis. Det normale hjertet utgjør 0,5 % av kroppsvekten og får 5 % av cardiac output i hvile.

Atriekontraksjonen i siste del av diastolen fyller ventrikkelen ytterligere, og volumet kalles atrialt kick. Ved atrieflimmer bortfaller det atriale kick'et, og ventrikkelens endediastoliske volum (EDV) avtar, og derved også slagvolumet (SV), gitt at det endesystoliske volumet (ESV) forblir uendret. Redusert ESV kalles økt inotrop effekt, og kan bl.a. oppnås med økt adrenalinproduksjon.

SV = EDV - ESV

Ligningen viser at det eksisterer kun to muligheter til å øke hjertets slagvolum; enten øke det endediastoliske volumet eller redusere det endesystoliske volumet. Små barn har langt mindre evne til å øke slagvolumet enn voksne. Hos spebarn kan derfor cardiac output økes med raskere puls; CO = SV x HR (heart rate).

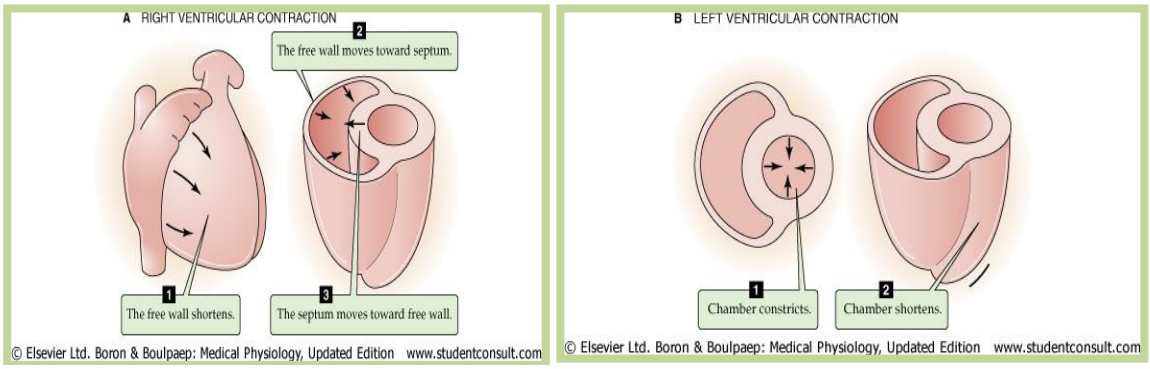


Fig. 5 **Modell av høyre og venstre ventrikkels kontraksjon**

Venstre fig: Høyre ventrikkels kontraksjon
Høyre ventrikkel har fasong som en halvmåne og ligger foldet rundt en del av venstre ventrikkel. Den frie veggen forkortes (1) og beveger seg mot septum (2). Deretter buler septum inn i høyre ventrikkel i retning av den frie veggen (3). Tallene indikerer rekkefølgen på hvor kontraksjonen starter, men alle bevegelsene skjer også samtidig.

Høyre fig: Venstre ventrikkels kontraksjon
Venstre ventrikkel har forenklet uttrykt fasong som en halv amerikansk fotball. Kontraksjonen starter med at kammeret trekker seg sammen (1) og deretter forkortes (2) ved at apex beveger seg mot atriene. Når venstre ventrikkel konstringeres, dras septum inn mot sentrum av venstre ventrikkel. Høyre ventrikkel følger med, men samtidig blir avstanden mellom høyre ventrikkels frie vegg og septum mindre. En tredje bevegelse i systolen er en torsjonsbevegelse, en vridning som kan sammenlignes med å vri opp en vaskeklut. Det er strukturen på retningen til muskelfibrene som muliggjør hjertets unike bevegelse. (Ved for eksempel kjempecellemyocarditt invaderes muskellaget med store leukocytter, noe som endrer muskelfibrenes innbyrdes posisjon og bidrar til redusert effektivitet i kontraksjonen, dvs redusert ejeksjonsfraksjon (= andel av ventrikkelens endediastoliske blodvolum som pumpes ut i systolen).

Legg merke til ventrikkelveggens tykkelse på figuren; Høyre ventrikkels frie vegg er langt tynnere enn septum og venstre ventrikkels frie vegg. (Se også illustrasjonsfoto av hjerte på oppslagsordet VSD – ventrikkelseptumdefekt). [Illustrasjon: credit Boron & Boulpaep]

Lungekar

Den første delen av pulmonalarterien fra høyre ventrikkel til delingen i høyre- og venstre pulmonalarterie, kalles truncus pulmonalis. Truncus betyr stamme (jf. trestamme, som grenene utgår fra). Pulmonalarterien ligger foran aorta, skrår opp og mot venstre der den deler seg i høyre- og venstre pulmonalarterie. Høyre pulmonalarterie går under aortabuen; bak aorta ascendens og foran aorta descendens. Venstre pulmonalarterie ligger foran aorta descendens. Rett etter delingen av truncus pulmonalis går høyre og venstre pulmonalarterie nesten horisontalt og foran bronkiene inn i hilus og, i en buet from, følger bronkienes

forgreninger ut til henholdsvis høyre og venstre side. Pulmonal hilum (plural: hilus) er en fordypning av lungene (pulmones) der kar og bronkier går inn i henholdsvis høyre og venstre lunge. Høyre lunge består av tre lobi og venstre lunge to lobi (lungelapper). Både bronkier, arterier, vener og lungevev danner funksjonelle segmenter av lungene som er mindre enn en lungelobus. Derfor kan kirurger fjerne mindre deler av en lunge enn en hel lungelapp, og gjenværende del av lungelappen kan fungere.

I embryoet invaginerer hver lunge inn i en pleural sekk som danner overflaten på lungen (embryo = tidlig fosterstadium, invaginere = vokse innover i). Den ytre hinnen på pleura-sekken (parietal pleura) inneholder blodårer som danner et ultrafiltrat av plasma, kalt pleuravæske. Omtrent 10 mL av pleuravæsken befinner seg mellom parietal pleura og den indre veggen av pleurasekken, visceral pleura. (Viscera = innvoller, indre organ). Visceral pleura sitter på lungens ytterside og inneholder lymfekar som drenerer pleuravæsken fra pleurasekken. Når produksjonen av pleuravæske overstiger dreneringen, øker volumet av pleuravæske (pleura effusjon) og begrenser lungens ekspansjon. Lymfevæske dreneres via lymfekar ut i vener i thorax. Hvis venetrykket stiger, øker trykket retrograd og dreneringen av pleuravæske avtar. Etter enkelte barnehjertekirurgiske inngrep (fx BDCPC og TCPC), stiger sentralt venetrykk som en konsekvens av inngrepet, og pleuraeffusjon er ofte et problem. Pigtaildren legges inn. Det er viktig at intensivsykepleieren registrerer volum drenert, men også utseende på væsken; blod (hemothorax), serøs væske (blanding av blod og pleuravæske), plasmaaktig drensvæske eller lymfe (chylothorax). Under normale omstendigheter smører pleuravæsken lungesekken, og lungene beveger seg friksjonsfritt under inspirasjon og ekspirasjon. Den viktigste funksjonen til pleuravæsken er at den skaper et utadrettet drag i lungene slik at lungene holder seg «klistret» til thoraxveggens innside og derved ikke klapper sammen. Denne kraften som ligger i væskebremmen og er like stor som den innadrettede konstriksjonskraften i lungeparenchymet, men motsatt rettet. (Dette illustreres ofte på forelesninger vha to glassplater for mikroskopi. Foreleser holder først de to tørre glassplatene horisontalt mot hverandre og holder med fingrene i bare det øverste glasset. Det nederste glasset faller ned. Deretter fuktes glassplatene, og eksperimentet gjentas. Den underste glassplaten faller ikke ned, men holdes på plass vha den spenning som oppstår mellom de to glassflatene; kraften i væskebremmen mellom de to glassplatene er større enn tyngdekraften).

Luftveiene

Trachea deles i to (bifurkasjon), i høyre og venstre hovedbronkus. Nedre innvendige delingssted kalles carina.

Carina er et viktig landemerke for endothrachealintuberte og tracheostomerte pasienter. Enden av tuben skal vanligvis være 2 cm over carina. Hvis tuben er for høyt oppe, kan magesekken bli ventilert med mindre luft til lungene og tuben kan forskyves ikke-intendert ut av trachea. Hvis tuben står for langt nede, kan den butte mot carina, og luftveisobstruksjon (trange luftveier) kan oppstå eller plastrøret er ført ned i bare den ene hovedbronkusen, og den andre lungen blir ikke ventilert. En uvanlig anatomi er en bronkial avgang på trachea over hovedbronkiene. Denne bronkien, kalles populært «grisebronkus», går til høyre overlapp og kan gi opphav til pneumoni og kompliserer korrekt plassering av endotrachealtuben.

Hovedbronkiene grener seg i to, og disse to grener seg på nytt, som et stamtre. Derfor benevnes forgreningen med generasjonstall. Trachea er nulte generasjon. Hovedbronkiene er første generasjon. Totalt er det 23 generasjoner i hver av lungene. Fram til omtrent 10. generasjon stives bronkieveggen av med brusk. Fra ca. 11. generasjon er luftveiene foruten brusk og kalles bronkioler. Bronkiolene holdes utspilt og opprettholder en patent lumen fordi det er et utvendig drag i omgivelsene som er mer negativt enn lufttrykket på innsiden.

Bronkieveggen har den egenskapen at den tenderer til å klappe sammen slik at lumen obstrueres. Dette oppveies av et drag i omgivelsene som drar bronkieveggen utover og holder derved lumen åpen (patent). Under inspirasjon er det utvendige draget sterkere enn under ekspirasjonen. Derfor er lumen større og luftveismotstanden mindre under inspirasjonen. Derfor tar inspirasjon kortere tid enn ekspirasjon. Og derfor kan bronkioler klappe sammen under ekspirasjonen. Generasjon 17 til 19 er bronkioler med alveoler; respiratoriske bronkioler. 23. generasjon er alveolesekken.

Luftveiene fra leppene/nesetippen til 16. generasjon bronkioler har i respiratorisk sammenheng kun funksjon som tilførselsveier der ingen gassutveksling finner sted. Derfor kalles dette volumet for «respiratorisk dødvolum» som hos en frisk ung mann er ca 150 mL og en kvinne noe over 100 mL (ca 2 ml/kg kroppsvekt). Etter endt ekspirasjon er lufta i respiratorisk dødvolum oksygenfattig og karbondioksidrik. Dette er de første milliliterne med luft som kommer ned i alveolene ved påfølgende inspirasjon, altså luft som ikke bidrar til gassutvekslingen. Den delen av inspirasjonsvolumet (tidevolumet) som er større enn dødvolumet, bidrar til frisklufttilførselen. Derfor er dype åndedrag effektive mhp frisklufttilførsel, og overfladisk respirasjon er ineffektiv respirasjon.

(Bronkiene og alveolene blir som en drueklase, der bronkiene er den forgrenede stilken og alveolene druene fylt med luft. I alveolen skjer gassutvekslingen mellom luft og blodbanen, i drueskallet. De pulmonale kapillærene ligger som papirark som omslutter alveolen, og har ikke form som runde rør, slik blodkar normalt illustreres.)

De små pulmonale arteriene grener seg og følger bronkiene helt ut til de siste generasjonene. Disse arteriene har sirkulær muskulatur, en muskulatur som vokser ut til de siste bronkiegenerasjonene først etter fødselen. Den nyfødte har muskulatur ut til 17. -19. generasjon. Ved toårsalder til 20. – 21. generasjon. De små arteriene hos den nyfødte har tykk karvegg og liten lumen. Toåringen har kar med litt tykkere ytre diameter, men tynn årevegg, slik at lumen blir større. Den voksne har like tykk karvegg som toåringen, men ytre diameter er større, derved større indre tverrsnittsareal (lumen). Hos barn med hypertensiv ventrikkel septumdefekt (VSD) vil muskulaturen ha vokst seg lengre ut mot alveolen enn friske jevngamle. Ytre diameter på toåringen med VSD vil være lik den friske toåringens, men lumen vil være bitteliten. Dette medfører høyt pulmonalt blodtrykk og høy karmotstand. Dette er pulmonal hypertensjon i arterier som ikke er tilgjengelige for kirurgi. Fordi karkonstriksjonen er i arterier med alveoler omkring, er muskulaturen tilgjengelig for medikamentell inhalasjonsbehandling; nitrogenoksid (NO-gass). Nitrogenoksid (NO) er en naturlig del i kroppen, produseres i karendothel og beveger seg inn i nærliggende karmuskulatur (parakrin transmittorsubstans), medfører muskeldilatasjon (utvidelse) med konsekutiv (derpå følgende) økt karlumen, redusert karmotstand og økt blodgjennomstrømning.

Lungevenene går fra alveolene og samles i stadig større kar og følger langs arteriene ut av lungen i hilus. Det er to lungevener fra hver lunge som alle munner inn i venstre atrium. Det er ingen hjerteklaff mellom lungevenene og venstre atrium. Det er likevel en form for innsnevring av lungevenen der den munner ut i atriet. Innsnevringen fører til at blodet ikke går retrograd under atrial kontraksjon, men er likevel normalt ikke av obstruktiv karakter og hemmer ikke venedrenasjen.

Blod som går fra høyrehjertet gjennom lungene til venstrehjertet gjør dette for at gassutveksling skal finne sted, men denne blodstrømmen ernærer ikke lungene. Det gjør blod via bronkialarterien, vasa broncialia. Bronkialarterien tilhører det systemiske kretsløpet. Bronkialarterien går ut fra aorta eller en interkostalarterie, er som regel bare én, men deler

seg i to og går inn i hver av lungehilusene. Mesteparten av venedrenasjen fra de større strukturene i lungene går i bronkialvenen som munner ut i azygosvenen.

Normalt går det lite blod gjennom azygosvenen. Noen barn har en azygosvene som er (direkte eller indirekte) forbundet med både vena cava inferior og vena cava superior. Denne kommunikasjonen kan befordre store mengder blod hos barn med visse medfødte hjertefeil. Etter en BDCPC-operasjon kan en slik azygosvene shunte mye blod fra VCS til VCI og derved redusere pulmonal perfusjon (Q_p), hvilket er svært ugunstig. Derfor ligeres av og til azygos under inngrepet.

Venstre hjertehalvdel og koronarkar

Begge atriene har hvert sitt "lille øre"; aurikkel, som er en utposning, latin; auricula. Auriklene fylles og tømmes for blod slik øvrige deler av atriene også gjør. Aurikkelen kan utvide seg kraftig ved AV-klaffeinsuffisiens og utvidelsene er assosiert med supra-ventrikulære arrytmier*, noe som sees mest uttalt på venstre side der blodtrykket er høyest.

* (Språkrøkt: Arrytmi skrives med prefikset *ar-*, ikke *a*. «Ar» betyr «ikke regelmessig», og «a» betyr «fravær av». Supraventrikulær arrytmi betyr uregelmessig hjerterytme, ikke at pasienten er død. Prefikset «a» brukes fx ved hjertestans; asystole, dvs ingen systole.)

Venstre ventrikkel danner en utløpstrakt opp mot aortaklaffen. Vi bruker vanligvis engelsk navn; left ventricular outlet tract (LVOT). Ved septal muskelhypertrofi (økt muskelmasse i ventrikulær septum), kan utløpstraktusen bli patologisk forsnevret; left ventricular outlet tract obstruction (LVOTO).

Seilene på aortaklaffen danner på aortasiden tre fordypninger. Nede i høyre fordypning/grop utgår høyre koronarkar, fra venstre cusp utgår venstre koronararterie; venstre hovedstamme (left main stem, LMS) som deler seg i to; circumflex (CX) og left anterior descendens (LAD) – venstre fremre nedadgående. Vi bruker ikke norsk navn på LAD og CX, men sier derimot hovedstamme (eks. hovedstammestenose). Den tredje aortacuspen er koronarfri; nonkoronare cusp. Gropene der koronarkarene går ut av aorta kalles sinus Valsalva. Sinus Valsalva har den funksjon at når blodtrykket i ventrikkelen faller under trykket i aorta, fylles sinus Valsalva med blod, og klaffene slutter seg tett mot hverandre. Tilsvarende har pulmonalklaffen også sinus Valsalva. Den første delen av koronarkarene ligger på den ytre overflaten av hjertet og blir derfor i mindre grad avklemt ved muskelkontraksjonene og er derfor tilgjengelige for kirurgi. Det er store individuelle forskjeller på hvilke deler av hjertet som får blodforsyning fra de tre store koronarkarene.

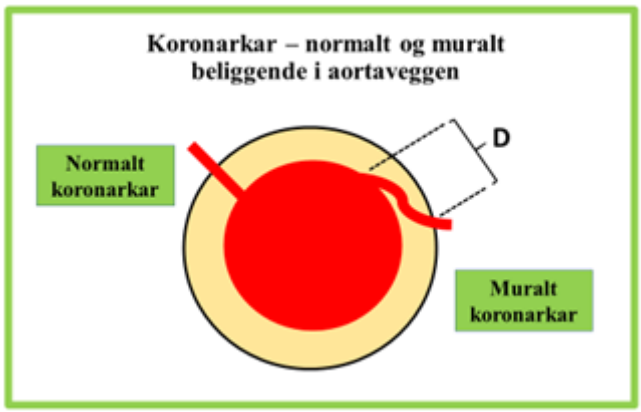


Fig. 6 **Muralt koronarkar**

Normalt koronarkar forløper rett gjennom aortaveggen.

Muralt koronarkar gjør en buktende vei gjennom aortaveggen og kan bli avklemt. Avstanden «D» sier noe om graden av komplisert beliggenhet.

Normalt går koronarkarene tvers gjennom aortaveggen, slik at lengden på koronarkaret i aortaveggen er lik tykkelsen på åreveggen. I noen tilfeller går koronarkaret ikke tvers gjennom, men bøyer av og forløper et stykke parallelt med aortaveggen før det svinger ut, S-form. Kalles muralt beliggende koronararterie. Hvis distansen «D» på figuren er større enn tykkelsen på karveggen, kan dette redusere koronar blodflow betraktelig, især når blodtrykket i aorta stiger og det blir økt veggtensjon. I fosterstadiet er aortatrykket lavt, men etter fødsel stiger trykket og derved perfusjonsproblemet gjennom den slyngeformede koronarutgangen. Mur betyr vegg, mural – angående veggen. Ved TGA der koronarkarene skal flyttes, vil muralt beliggende koronarkar øke kirurgisk vanskelighetsgrad, og kan gjøre barnet inoperabelt.

Aorta og øvrig vaskulatur

Aortaveggen består av tre distinkte lag: innerst er intima, i midten media og ytterst adventitia.

Den oppadstigende delen av aorta (aorta ascendens) går over i aortabuen (arcus aorta). Som en tommelfingerregel kan man si at aorta ascendens er litt tykkere enn personens tommel. Aortabuen går bak og til venstre og har, hos tre fjerdedeler av befolkningen, tre avgreninger på oversiden; truncus brachiocephalicus, arteria carotis communis sinistra og arteria subclavia sinistra. De som ikke har tre avgreninger, har to eller en som deretter forgrenes til «vanlige» kar. Nedadgående del av aorta kalles aorta descendens.

Arterier, kapillærer og vener kalles med et fellesnavn blodårer, kar eller vasa/vaskulatur. Aorta er så tykk at den trenger egen karforsyning i åreveggen; vasa vasorum. Kargebet betyr det samlede vaskulatur (dvs alle blodårer) i et område, f. eks. kargebetet i én lungelobus. Små arterier kalles arterioler og er ekstra godt forsynt med muskulatur, dvs de har god evne til å utvides (dilateres) og trekkes sammen (konstringeres) og slik henholdsvis redusere eller øke den motstanden blodstrømmen møter. Arterioler kalles derfor motstandskar. Ved at arteriolene endrer karlumen, ledes blodet til de organer og organsområder som kroppen prioriterer. Denne evnen til kanalisering av blodstrømmen utnyttes i stor grad terapeutisk for barn med medfødt hjertefeil.

Kapillærene er de minste karene i organene der diffusjon av O_2 skjer mellom blod og den enkelte celle. Det er ikke slik at hver celle har et kapillærkar rett ved siden av; det enkelte kapillær forsyner også «fjerntliggende» celler. Tilgjengeligheten for blod måles derfor ved antall kapillærer pr kvadratcentimeter vev. Myokard har kroppens desidert største kapillær-tetthet med over 3000 per cm^2 (til sammenligning: skjelettmuskulatur har 40 per cm^2).

Hjertets muskelceller

Den indre veggen i de fire hjertekamrene og klaffeseilene er dekket av en hinne; endokard. Utvendig er hjertet omsluttet av en hinne; perikard. En betennelse gir her henholdsvis endo-karditt og perikarditt. Selve hjertemuskulaturen heter myokard, en muskelcelle; myocytt, og en betennelse myokarditt. Selve muskelbevegelsen til hjertet skjer i den delen av myocytten som kalles ”det kontraktile element” eller sarcomer. I sarcomeret finnes bl.a. molekyler som troponin I, -C og -T. Det er et elektrisk signal som initierer muskelkontraksjonen, en impuls som normalt starter i sinusknuten. Siste ledd i signalsystemet er inni sarcomeret, og signal-

stoffet er et kalsiumion (Ca^{2+}) som festes på troponin C (c for calsium) og derved initierer selve muskelsammentrekningen. Derfor er en standard forordning til nyopererte hjertepasienter at fritt kalsium (Ca^{2+}) i blod må være over 1,20 mmol/l. Når en myocytt dør ved hjerteinfarkt, sprekker den ytre cellemembranen, og troponinene strømmer ut i blodbanen og kan påvises ved blodprøve og kalles da myokard skademarkører.

Oksygentransport

Medfødt hjertefeil oppdages hos noen barn ved intrauterin (i livmor) ultralydundersøkelse. Etter fødsel debuterer symptom på medfødt hjertefeil ofte med oksygenmangel. Derfor er oksygenmetningen en av flere viktige parametre når det gjelder å bedømme hjertets effektive pumpearbeid og i hvilken grad organenes metabolske oksygenbehov blir dekket. Her er en enkel oversikt over hvor blodet går med hensyn på oksygenering.

Litt om gassutveksling:
Normalt atmosfærisk lufttrykk er 101,3 kPa (kilo Pascal), der oksygen utgjør 21 % (F_iO_2 0,21 dvs oksygenfraksjonen (andelen) av inspiratorisk luft (i) er 0,21) og partialtrykket av oksygen blir ca 21 kPa (p_iO_2 21 kPa). (Partialtrykk (p) betyr andelen av totaltrykket). Når innåndet luft kommer i alveolen er p_AO_2 14 kPa, fordi oksygenet er fortynnet med en høyere konsentrasjon av vanndamp (p_AH_2O 5,3 kPa) og karbondioksid (p_ACO_2 4,7 – 5,9 kPa). (Indeksert «A» for alveolær luft, «pv» for blod i pulmonalvene, «a» for systemisk arterie og «v» for systemisk vene. O_2 diffunderer mellom alveoleluften og blodplasma inntil equilibrium (likevekt) er oppnådd. Derfor er normalverdien av p_aO_2 10 – 14 kPa. Partialtrykket av oksygen i blod er fysiologisk oppløst gass i plasma, er ca 2 mL/liter blod, dvs ca 1 – 2 % av totalt oksygeninnhold i blod. 98 % av oksygen transporteres inni erytrocyttene, bundet til hemoglobin (Hb). Når oksygen er bundet til Hb, sier vi at hemoglobinet er mettet (saturert, «S») med oksygen, og måles i prosent. Normalverdi er S_aO_2 97 % (ofte kalt fullmettet) og S_vO_2 75 %. Samlet oksygenekstraksjonen (O_2-forbruket) er differansen mellom arterielt og venøst blod. Oksygenforbruk benevnes VO_2, og måles i milliliter. («V» tror jeg står for «volum», men kan kanskje også stå for Verbrauch, tysk for forbruk?)

$VO2 = S_aO_2 – SvO_2$ Normalforbruk: VO_2 = 97 % - 75 % = 22 %

Et forbruk på bare 22% betyr at 75 % av oksygenet returnerer ubrukt til lungene. Dette er en reservekapasitet som kroppen tærer på ved fysiske anstrengelser og sykdom. S_vO_2 kan derfor brukes som en indikator på om cardiac output er tilstrekkelig i forhold til kroppens oksygenbehov.

I praksis betyr dette at du kan se bort fra fysiologisk oppløst oksygen med hensyn til O_2-transport fra lungene til kroppens organer. Kun tre faktorer betyr noe for O_2 levering (DO_2 – delivery of O_2); hemoglobin, arteriell oksygensaturasjon og antall liter blod hjertet pumper per minutt (cardiac output = CO).

$DO_2 = Hb \times S_aO_2 \times CO$ (dette er en forenklet formel)

Altså: hvis du vil øke O_2-tilbudet, må du øke en, to eller alle tre av faktorene. Dette er ren matematikk, andre muligheter finnes ikke. Eks 1: Hvis du øker Hb med 10 % og holder metning og CO konstant, økes O_2-tilbudet med 10 %. Eks 2: Hever du S_aO_2 fra 80 til 88 %, er dette en relativ økning på 10 %, og DO_2 øker med 10 %.

Litt om hvor blodprøver tas: Hos det postoperative hjertebarn tas normalt arteriell blodgassprøve fra en arteriekanyle i lysken og venøs blodgass fra et sentralt venekateter (CVK) i jugularis (halsvene). Ved utredning av medfødt hjertefeil kan kardiolog vha høyresidig- og venstresidig hjertekateterisering ta blodprøver fra både vener, i alle fire hjertekamrene og arterier. Slik kan unormale forbindelser mellom ulike deler av sirkulasjonssystemet kartlegges.

En erytrocytt passerer gjennomsnittlig tre alveoler og har 0,8 sekunder til diffusjonen gjennom lungepassasjen. Når blodet strømmer over alveolene blir alle erytrocytter 100 % mettet med O_2, likevel er normal O_2-metning 97 %. Hvorfor? Forklaringen ligger i at ikke alt blod som går gjennom lungene kommer i kontakt med oksygenrike alveoler og i tillegg

tilføres det oksygenrike blodet venøst blod før blodet passerer aortaklaffen på vei til kroppens organer. Dette vises i figuren nedenfor:

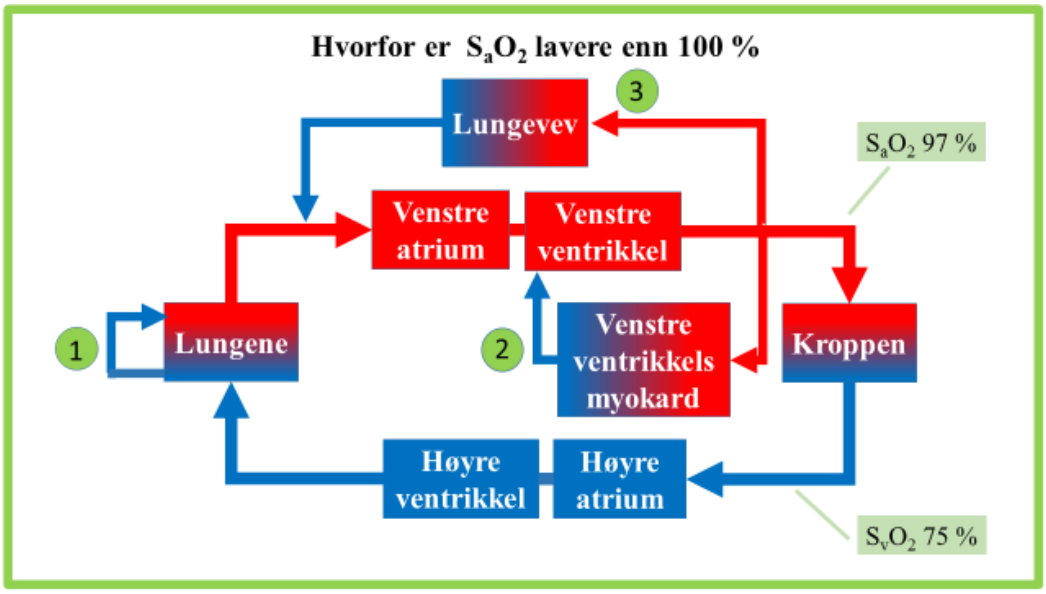


Fig. 7 **Shunting av blod i lungene og i venstre ventrikkel**

- Nr. 1 Pulmonal shunting
  En del av Q_p strømmer gjennom lungeavsnitt uten å komme i kontakt med oksygenrike alveoler. Vi sier at blodet shuntes gjennom lungene. Noen lungekar er ikke i nærheten til alveoler og kalles anatomisk shunt. Noe blod kan gå via kar inntil ikke-ventilerte-alveoler og derved ikke bli oksygenert. Det kalles funksjonell shunting, eller fysiologisk shunting, og kan utgjøre en stor andel av cardiac output ved visse lungesykdommer og overtrykksventilasjon med respirator. Atelektaser og pneumoni forekommer hyppig hos nyopererte hjertebarn, øker pulmonal vaskulær karmotstand og belaster høyre ventrikkel eller shuntavhengig pulmonal sirkulasjon (dvs shunting fra aorta til pulmonalarterien som noen barn med medfødt hjertefeil har eller får kirurgisk etablert.)

- Nr. 2 Thebesisk sirkulasjon
  Mesteparten av myokards koronare venøse blod munner ut i høyre atrium. En del av koronarperfusjonen til venstre ventrikkelvegg dreneres direkte i venstre ventrikkel og kalles thebesisk sirkulasjon. Dette er blod som har ernært den delen av hjertemuskelen som ligger nærmest venstre ventrikkelhulrom. Dette volumet er en liten andel av CO, men oksygenekstraksjonen i myokard er høy, ca. 70 %, dvs det venøse blodet har en oksygenmetning på 25 – 30 %.

- Nr. 3 Systemisk shunting
  Som tidligere beskrevet har lungen, som alle andre organer, egn arterie (bronkial-arterien) som forsyner organet med arterielt oksygenert blod. På venesiden tømmer en del av dette blodet seg i lungevenene som går til venstre atrium, dvs en naturlig shunt. Ved hypoplastisk venstre hjertesykdom (HVHS) kan shunting via bronkialarterien utgjøre en betydelig andel av cardiac output og utgjøre en betydelig belastning for den single ventrikkelen.

  (Digresjon: TKAI-intensivsykepleiere kjenner dette fenomenet fra voksne med chronic tromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) der det utføres kirurgisk reseksjon av tromber i pulmonalarteriene;

trombendartectomi (TEA). Under operasjonen, med pågående hjerte-lunge-maskin kjøring, medfører den venøse returen til lungevenene at operasjonsfeltet oversvømmes i blod. For at kirurgen skal ha innsyn i operasjonsfeltet, må derfor hjerte-lungemaskinen stanses; og absolutt all sirkulasjon opphører; deep hypothermia – circulatory arrest (DHCA).

Med noen former for medfødt hjertefeil eller etter kirurgiske prosedyrer vil perifer arteriell O_2-metningen være avvikende fra normal fysiologi, og i noen tilfeller er riktig behandling at O_2-metningen er lav, og sykepleieren gjør en feil ved å tilstrebe normale tallverdier. Forklares senere.

Cyanose

Cyanose er blålig misfarging av hud og slimhinner. Cyanose oppstår ikke ved fravær av oksygenert hemoglobin i vevet, men ved tilstedeværelse av mye deoksygenert hemoglobin. Sagt annerledes; cyanose er ikke for lite O_2, men mye deoksygenert hemoglobin. Cyanose kan sees, men allikevel kan det være nok O_2, så kroppen har det bra. Cyanose oppstår når mer enn 6-7 gram Hb pr. desiliter blod foreligger i deoksygenert form. Eksempel 1: barnets Hb er 15 g/dl, derav er 8 gram uten O_2 (= deoksygenert), derved cyanose. Da er 15 – 8 = 7 gram oksygenert, og kroppen kan klare seg med en Hb på 7 g/dl som er 100 % oksygenert. Eks 2: barnets Hb er 9, og 8 er deoksygenert, derved cyanose. Oksygenbærende hemoglobin er bare 1 g/dl, noe som er uforenelig med liv.

Cyanose er assosiert med visse former for kongenitte hjertesykdommer. Tilstedeværelse eller fravær av cyanose benyttes for å rubrisere medfødt hjertefeil i «cyanotisk hjertefeil» og «acyanotisk hjertefeil».

Karmotstand – vaskulær resistens – Ohms lov

Når blodet strømmer gjennom en blodåre, møter blodstrømmen på en viss motstand som gradvis senker blodtrykket. Dette kalles karmotstand eller vaskulær resistens (R). Karmotstanden bruker vi til daglig ikke måleenheten på, vi konsentrerer oss bare om tallverdien. Den systemiske motstanden kalles systemisk vaskulær resistensen (SVR) og tilsvarende pulmonalt; den pulmonale vaskulære resistensen (PVR). Karmotstanden er hovedsakelig relatert til radius av karlumen, og dette i en faktor av fjerde potens. Dvs at hvis radius halveres, så øker karmotstanden med en faktor av 16. Eks: r = 4 mm og halveres til 2 mm: 4^4 = 4x4x4x4 = 256 og 2^4 = 2x2x2x2 = 16. 256 : 16 = 16. Dette viser at en relativt liten endring av karlumen (dilatasjon eller konstriksjon) endrer karmotstanden mye. Karresistensen (bokstaven stor R), må ikke forveksles med radius (liten r). Den matematisk fullstendige formelen er:

$$R = \frac{8\,\rho\,l}{r^4}$$

Forklaring: karresistensen (R) øker proporsjonalt med viskositeten til blodet (ρ – rho) og lengden på blodåren (l) med en faktor på 8. R er omvendt proporsjonal med radius til lumen (r) opphøyd i fjerde potens. Tallet 8 er bare en konstant vi ikke kan gjøre noe med, heller ikke lengden på en blodåre. Viskositeten er i fysiologisk miljø først og fremst avhengig av erytrocyttvolumfraksjon (EVF). Det innebærer at høyt hemoglobinnivå øker karmotstanden, og dette gjør seg først og fremst gjeldende i kapillærene. Med andre ord; høy Hb, reduserer

mikrosirkulasjonen og reduserer derved cardiac output. I ufysiologisk miljø, som ved kjøring av hjerte-lunge-maskin med kropps- og blodtemperatur 28° C, og i unntakstilfeller 18° C, så blir blodet tyktflytende, dvs høy viskositet (jf. kald og romtemperert ketchup).

Innledningsvis skrev jeg at karmotstanden reduserer blodtrykket. Derved kan fall i blodtrykk brukes som et uttrykk på resistens. Ved kardiologiske undersøkelser måles blodtrykket på begge sider av en hjerteklaff. Fx er trykkfallet over aortaklaffen normalt 2 mmHg. Et høyere trykkfall indikerer en forsnevret klaff. Trykkfallet (Δp) er derfor et uttrykk for alvorlighetsgraden av stenosen. (p = pressure).

Motstanden over en hjerteklaff inngår selvsagt i den totale motstanden, men i dagligtalen mener vi med pulmonal- og systemisk vaskulær resistens, PVR og SVR, motstanden i sirkulasjonssystemet *etter* klaffene.

PVR er langt lavere enn SVR, derfor behøver høyre ventrikkel bare å generere et blodtrykk som er ca 1/6 av venstre ventrikkels trykk og likevel pumpe likt volum per slag og minutt. Gitt at det er en åpen forbindelse, vil blodet følge minste motstands vei. Dette er av stor betydning for barn med medfødt hjertefeil, der det er kommunikasjon mellom pulmonal og systemisk sirkulasjon. Fx ved visse former for funksjonell singel ventrikkel, pumpes blod ved hvert hjerteslag både ut til lungene og kroppen. Kardiolog eller kirurg må da lage en løsning der PVR og SVR blir lik, hvis ikke vil alt for mye blod gå gjennom lungene. Dette forklares senere, men begrunner hvorfor forståelse av cardiac output, karmotstand og blodtrykk, samt forholdet mellom dem, er så viktig. Sammenhengen uttrykkes med en enkel og nyttig modell; Ohms lov. Ohms lov gjelder for elektrisk likestrøm der elektronene går i en sluttet elektrisk sirkel, men kan med visse forbehold også brukes for å beskrive sirkulasjon av blod. Modellen er god fordi den har god forklaringsevne, er etterprøvbar og benyttes derfor i klinisk praksis. Ohms lov:

$$CO = \frac{\Delta P}{R}$$

Ohms lov viser cardiac output (CO) øker proporsjonalt med perfusjonstrykket(ΔP) og er omvendt proporsjonalt med motstanden (R).

Blodtrykk i denne sammenheng er organenes perfusjonstrykk (ΔP). Perfusjonstrykket er blodtrykket inn mot organet minus blodtrykket på venesiden. Det systemiske perfusjons-trykket er MAP – CVP, og det pulmonale er PMAP – LAP. For perfusjonstrykket av myokard er det viktig å huske at mesteparten av myokards perfusjon skjer i diastolen, især venstre ventrikkels muskelmasse. Myokards perfusjonstrykk er derfor differansen mellom diastolisk arterielt trykk (DAP) og venstre ventrikkels endediastoliske trykk (left ventricular end-diastolic pressure – LVEDP). Mesteparten av myokards koronare perfusjon tømmes i høyre atrium. For et barn med forhøyet trykk i høyre atrium i diastolen, fx pga tricuspidal-insuffisiens med retrograd blodflow, er det viktig å sikre høyt nok systemisk diastolisk trykk (DAP) for å sikre perfusjonen. Myokards oksygentilbud er helt og holdent avhengig av perfusjonsvolumet, i og med at oksygenekstraksjonen er så høy også i normaltilstand ($S_{coronarvene}$ O_2 25-30 %).

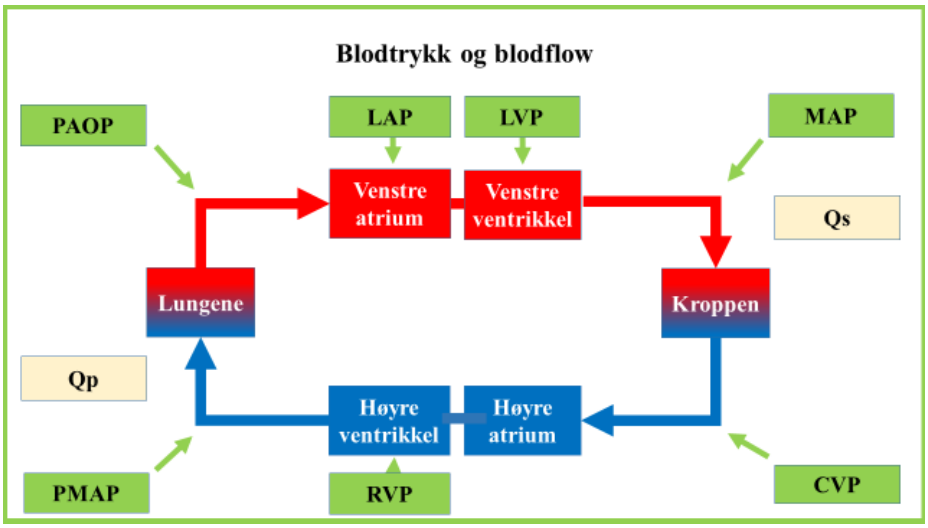


Fig. 8 **Sentrale begrep for blodtrykk**

Forkortelser: PAOP – pulmonary artery occlusion pressure, LAP – left atrial pressure, LVP – left ventricular pressure, MAP – mean arterial pressure, Qs – systemisk flow, CVP – central venous pressure, RVP – right ventricular pressure, PMAP – pulmonary mean arterial pressure, Qp – pulmonal flow

Rent teknisk må pasienten ha innlagt et intrapulmonalt kater (Swan-Ganz kateter) for å kunne måle disse parameterne kontinuerlig. Vi bruker aldri Swan-Ganz kateter på barn, bare voksne. I mangel av intrapulmonalt kateter hos hjertebarna, foretas tilsvarende målinger ved ekko-cor undersøkelse.

Ohms lov kan derfor skrives slik:

$$CO = Qs = \frac{(MAP - CVP)}{SVR}\ x\ 80$$

$$CO = Qp = \frac{(PMAP - LAP)}{PVR}\ x\ 80$$

Av ligningen ser vi at hvis vi ønsker å øke cardiac output, så har vi for systemisk sirkulasjon tre muligheter: øke MAP, redusere CVP eller redusere SVR. Tilsvarende for pulmonal sirkulasjon. Hos en person med normal «voksen» sirkulasjon, vil Q_p være lik Q_s. (Faktoren 80 framkommer fordi det er 80 wood-enheter pr dyn, begge gamle måleenheter for trykk.) CO, SVR og PVR kan indekseres ved å dividere med kroppsoverflaten, body surface area (BSA), målt i kvadratmeter, og skrives da CI, SVRI og PVRI.

Når vi løser ligningen med hensyn på resistensen, blir:

$$SVR = \frac{(MAP - CVP)}{CO}\ x\ 80$$

$$PVR = \frac{(PMAP - LAP)}{CO}\ x\ 80$$

Føtal blodsirkulasjon og overgang til postnatal sirkulasjon – "voksensirkulasjon"

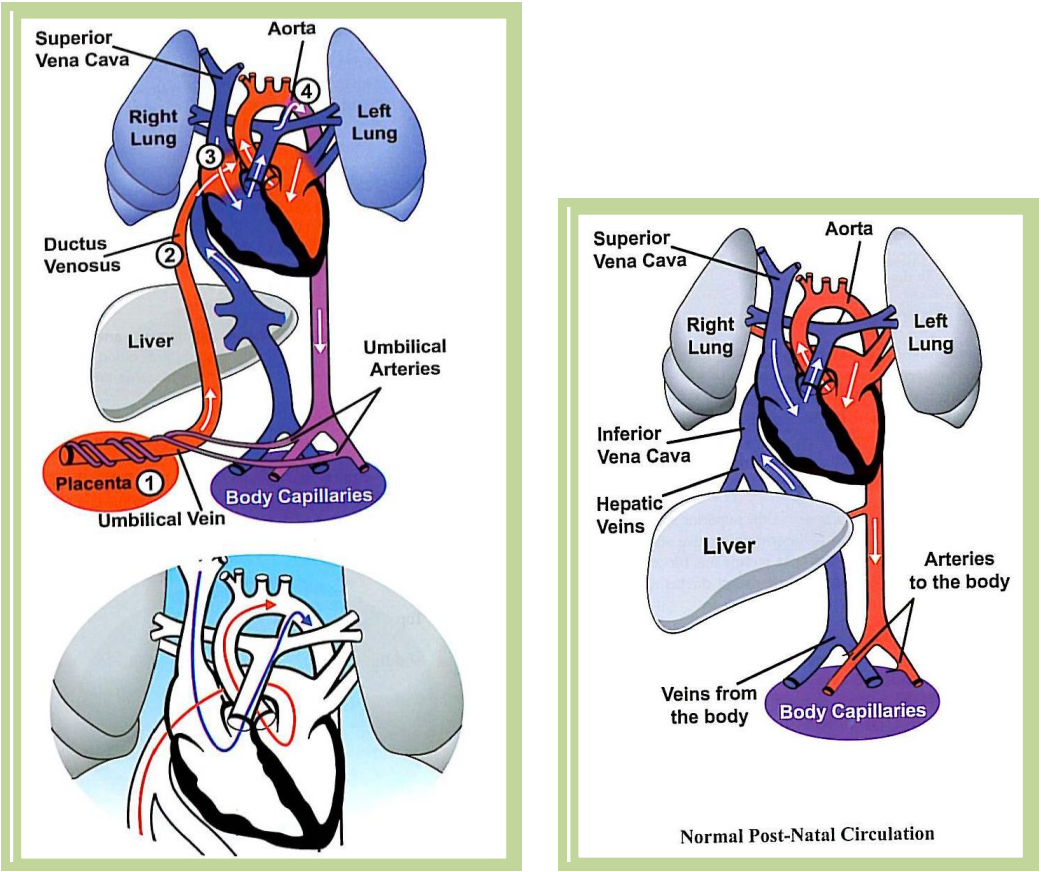


Fig. 9 **Pre- og postnatal sirkulasjon**

Venstre: Prenatal sirkulasjon

Høyre: Normal postnatal sirkulasjon

Med prenatal shunting av blod menes blodårer/hull som blodet går gjennom i fosterstadiet, men ikke etter fødselen. Shunt er i placenta (1), ductus venosus (2), foramen ovale (3) og ductus arteriosus (4). [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Diffusjon og hydrostatisk trykkgradient

Blodsirkulasjon dreier seg om transport av substanser over lange distanser. Transport av molekyler foregår hovedsakelig ved bare to mekanismer; diffusjon eller hydrostatisk trykk. Diffusjon er bevegelse av molekyler fra et område med høy konsentrasjon av en type molekyl til et område med lavere konsentrasjon. I human embryologisk sammenheng er distansen for diffusjon kun over et lite antall celler. Hydrostatisk trykk oppnås ved en pumpe. Derfor er sirkulasjonssystemet et av de organsystemene som først utvikles og starter i 3. gestasjonsuke (gu), og hjertet begynner å slå i 4. gu. Det tidlig embryonale "hjertet" og sirkulasjonssystemet gjennomgår store forandringer i løpet av svangerskapet og ligner overhode ikke på hjerte-karsystemet ved fødselen. Derfor kan det noen ganger gå galt.

Konseptet ”programmert celledød”, apoptose, står sentralt i forståelsen av fosterets utvikling. Hos barn med medfødt hjertefeil har det skjedd feil i denne utviklingen.

Føtal blodsirkulasjon

(Første avsnitt (fram til «shunt 1. placenta» er en kortversjon av føtal sirkulasjon. Lang versjon følger etterpå).
Føtal blodsirkulasjon kjennetegnes framfor alt av tilstedeværelse av placenta. Placenta utfører oppgaver for fosteret, i alle fall til dels, oppgaver som blir utført av fire organsystemer etter fødselen.

1) lungene (gassutveksling)
2) gastrointestinaltractus (ernæring)
3) leveren (ernæring, fjerne avfall)
4) nyrene (væske- og elektrolyttbalansen, fjerne avfall).

Derfor pumper hjertet store mengder blod gjennom placenta og mindre gjennom de andre organsystemene.

I voksensirkulasjon pumpes blodet gjennom høyre og venstre hjerte i serie, i én sirkel som tidligere beskrevet. Derved blir cardiac output (CO) i høyre og venstre hjerte likt, og vi behøver ikke presisere om CO gjelder høyre eller venstre hjerte. I fosterstadiet pumper høyre og venstre ventrikkel mer parallelt enn i serie. Man snakker da om *det samlete CO* som summen av output fra høyre og venstre ventrikkel. En beskrivelse av føtal blodsirkulasjon illustreres ved å angi fraksjonen av samlet CO på betydningsfulle «checkpoints». Anatomien som gjør at man snakker om samlet CO er føtale shunter. I fosterstadiet er det fire steder av spesiell betydning for blodsirkulasjonen, fire steder som er helt forskjellig fra «voksen sirkulasjon», shunter som tillater blodet å bypasse den framtidige postnatale veien blodet går:

1) placenta
2) ductus venosus
3) foramen ovale
4) ductus arteriosus.

Her er en mer utførlig forklaring på føtal blodsirkulasjon:

Shunt 1. Placenta

Placenta i seg selv er en av shuntene. Av det samlete CO går 70 % i thorakalaorta. Og 50 % av samlet CO går til navlearteriene. Det er to navlearterier som går ut fra høyre og venstre arteria iliaca. Den store blodstrømmen gjennom navlearteriene shunter ikke bare blod bort fra nedre del av truncus, men reduserer også den effektive blodstrømmen gjennom alle abdominale organer. I morkaken grener navlearteriene til et kapillærnett som ligger inntil mors kapillærnett. Mors blod og fosterets blod er altså helt separat. Diffusjon av substanser skjer begge veier mellom mors og fosterets blod. Oksygen diffunderer til fosterblodet fordi føtalt hemoglobin har større affinitet for O_2 enn mors hemoglobin. Likevel er partialtrykket og saturasjonen av O_2 i fosterblodet lavere enn hos mor (85 versus 97 %). Fordi hemoglobinkonsentrasjonen er høyere hos fosteret enn hos mor, transporteres det tilstrekkelig med O_2 til fosterets organer. Det er bare én navlevene som transporterer det oksygenrike blodet til fosteret. Legg merke til at navle*arteriene* har O_2-fattig blod, navle*venen* har O_2-rikt blod. Navlevenen munner ut i vena porta og videre i shunt nr. 2 som er ductus venosus.

Shunt 2. Ductus venosus

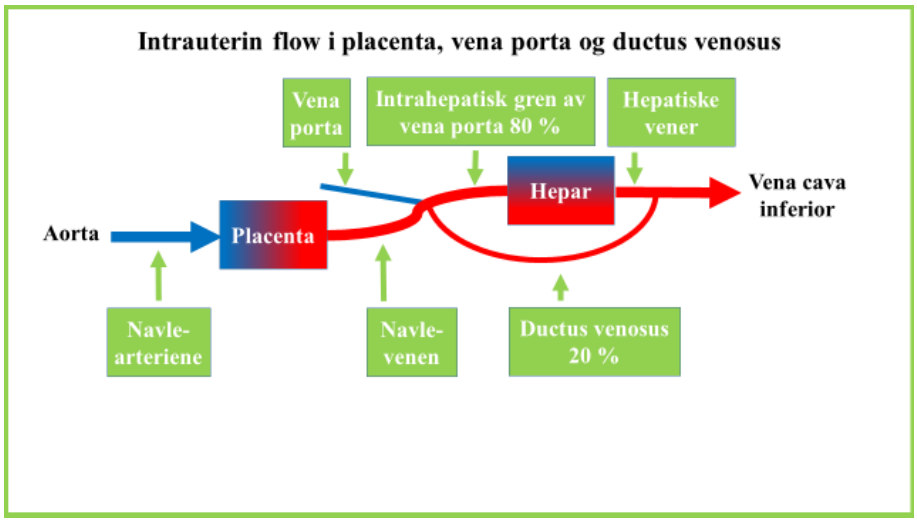


Fig. 10 **Venøs retur av blod fra placenta**

Prosentandelen av umbilikal bloodflow som bypasser hepar via ductus venosus avtar fra 30 – 40 % midt i svangerskapet til 15 – 20 % ved termin.
Vena porta inneholder venøst blod og er tegnet tynn fordi relativt lite blod går gjennom GI-tractus under svangerskapet i og med at det ikke foregår noe næringsopptak fra tarmen.

Både før og etter fødsel dreneres venøst blod fra gastrointestinaltractus via portvenen og videre inn i leverens kapillærsystem, for så å samles i hepatiske vener som er forbundet med vena cava inferior. Under svangerskapet munner navlevenen inn i vena porta. Litt nærmere leveren deles vena porta i to kar; én gren går til leveren (intrahepatisk gren av vena porta) og én gren bypasser leveren og går direkte til vena cava inferior (kalt ductus venosus).

Ductus venosus og den intrahepatiske grenen av portvenen er parallellkoblede. Dette er viktig, fordi ratioen av flow gjennom ductus venosus og leveren er invers relatert til ratio av karmotstanden, uavhengig om tallverdiene for motstanden øker eller avtar. Dvs; fx øker den relative karmotstanden i leveren, avtar umbilikal flow gjennom leveren og øker tilsvarende gjennom dutus arteriosus. Ved hypoxemi øker shuntingen gjennom ductus venosus signifikant. Man antar at redistribusjonen av blodstrømmen fra føtal lever til ductus venosus er viktig for at fosteret skal overleve i en kritisk fase. Med andre ord, en økning i ductus venosus/umbilikal vene flowratio (Q_{dv}/Q_{uv}) er en indikator på at fosteret har problemer.

Shunt 3. Foramen ovale

Foramen ovale er en ovalt formet kanal i atrialt septum som shunter blod fra høyre til venstre atrium.

I tidlig svangerskap består hjertepumpen av ett avlangt hulrom uten skillevegger. Vekst av skillevegger kommer etter hvert, noe som gjør at vi først kan snakke om ett atrium og én ventrikkel. Ved framvekst av en skillevegg i atrium, dannes høyre og venstre atrium.

Atrieseptum består av en tynnere septum primum og en tykkere septum secundum. Septum primum dannes i 5-7 gestasjonsuke (svangerskapsuke) og ligger på venstre side. Septum secundum dannes noe senere, derav navnet, og er atrieveggen på høyre side. I atrieseptum er en åpning, en kanal, foramen ovale, med en klaff på venstre side som lukker seg etter fødselen. Kanalen foramen ovale (FO) er derfor i septum secundum-delen, og klaffen som overlapper hele kanalåpningen er en del av septum primum på venstre side.

I høyre atrium finnes i fosterstadiet noen indre strukturer, Eustachie klaffen, som kanaliserer oksygenert blod fra placenta via vena cava inferior gjennom høyre atrium, gjennom foramen ovale og inn i venstre atrium og uten at blod fra vena cava inferior mikses.

I venstre atrium kommer også blod fra de ikke-funksjonelle lungene. Det går relativt lite blod gjennom lungene, så det blodet som går fra venstre atrium til venstre ventrikkel er derfor relativt godt oksygenert. Blodet i venstre ventrikkel går ut i aorta og videre til koronarkarene og de tre grenene på aortabuen. Hjertemuskulaturen, hjernen og armene får derfor det mest oksygenrike blodet i fostertilværelsen.

Oksygenfattig blod fra vena cava superior har en tilbøyelighet til å streames gjennom høyre atrium og over tricuspidalklaffen til høyre ventrikkel. Blod i høyre ventrikkel er derfor noe mer oksygenfattig enn blod i venstre ventrikkel. Blod fra høyre ventrikkel går ut i roten av lungearterien (truncus pulmonalis).

Shunt 4. Ductus arteriosus

Ductus arteriosus er en kort blodåre med stort lumen mellom lungearterien og aorta, nesten alltid distalt for avgangen av de tre arteriene på aortabuen. Ca 2/3 av samlet cardiac output går ut av høyre ventrikkel, men bare 7 % av samlet cardiac output går videre gjennom de ikke-ventilerte lungene. Den lave pulmonale flowen reflekterer den høye pulmonale karmotstanden i lungekarene hos fosteret. Den høye karmotstanden er et resultat av hypoksisk vasokonstriksjon og acidose. Derfor går ca 60 % av samlet cardiac output gjennom ductus arteriosus fra lungearterien til aorta (altså en høyre-til-venstre shunt). Veggen i ductus arteriosus har betydelig mengde glatt muskulatur, og ductusen holdes dilatert (patent) ved aktiv relaksasjon av karmuskulaturen, noe som medieres ved prostaglandiner, især PGE2. Føtalt PGE2 nivå er fem ganger så høy som hos voksne.

Hemodynamiske endringer ved fødsel:

Det første avsnittet under er en kort beskrivelse av overgang fra føtal til «voksen sirkulasjon», deretter en mer utførlig beskrivelse:

Ved første åndedrag etter fødsel fylles alveolene med luft. Tilstedeværelse av oksygen i alveolene er en sterkt fysiologisk stimulus til dilatasjon av pulmonale arterier og medfører umiddelbart fall i pulmonal karmotstand. Pulmonalt arterietrykk faller, men fordi karmotstanden reduseres relativt mer enn trykket, øker pulmonal perfusjon, og ductal perfusjon avtar. Avklemming av navlestrengen medfører øyeblikkelig en kraftig økning av arteriell karmotstand. Derved stiger blodtrykket retrograd i arteriene helt til aortaklaffen. Det forhøyede blodtrykket i aorta og det reduserte blodtrykket i pulmonalarterien gjør at blodstrømmen i ductus arteriosus snur. Post partum går blodet gjennom ductusen fra aorta til pulmonalarterien, en venstre-til-høyre shunt. Den høye pO_2 i ductusen forårsaker vasokonstriksjon, og som oftest lukker ductusen seg i løpet av noen timer. Fallende prostaglandin

E-verdier bidrar også til lukking av ductusen. Ductusen lukker seg anatomisk, dvs full-stendig med tiden og blir en liten lumenløs stilk eller degenereres helt. Høyere trykk i aorta krever høyere venstre ventrikkeltrykk, noe som forplanter seg retrograd, og trykket i venstre atrium stiger. Blodtrykket i venstre atrium blir høyere og i høyre atrium lavere. Det reverserte høyre-venstre atriale trykkgradienten medfører at klaffen på venstre atriumside av foramen ovale legger seg over shunten, og foramen ovale er funksjonelt lukket. Med tiden gror hullet igjen. Med dette er det etablert separat sirkulasjon av blod i det høyre og venstre delen av sirkulasjonssystemet.

Her er en mer detaljert beskrivelse av overgang fra føtal til «voksen sirkulasjon»:

Tap av placentasirkulasjonen

Selv om placenta forblir forbundet med det nyfødte barnet, opphører sirkulasjonen i navle-arteriene umiddelbart etter fødsel. Derved opphører placentas funksjon med å erstatte funksjonene til lungene, gastrointestinaltractus, nyrer og lever. Derfor er det påkrevet at barnet begynner å puste umiddelbart etter fødselen. Vasokonstriksjonen av navlearteriene er stimulert av at navlearteriene ble strukket under selve fødselen og av at den plutselige økningen i systemisk arterielt pO_2 både stimulerer til og opprettholder vasokonstriksjonen. Navlevenen konstringeres ikke. Derved opprettholdes passiv flow fra placenta til barnet hvis barnet befinner seg lavere enn placenta og navlen ikke klemmes av. Derved kan barnet få en «autotransfusjon» på 75 til 100 ml, et betydelig volum når det fullbårne barnets totale blod-volum er ca 3-400 ml. Den placentale transfusjonen gjør at EVF øker hos den nyfødte til et høyere nivå enn voksne, ved at blodvolum umiddelbart etter fødselen er 120-150 ml/kg og etter noen døgn 95 ml/kg (erytrocyttene forblir, vann forsvinner).

I fosterstadiet gikk 50 % av samlet cardiac output ut i navlearteriene. Denne betydelige blodstrømmen gjør at systemisk vaskulær karmotstand i fosterlivet er svært lav i forhold til etter fødselen. I det den arterielle navleblodstrømmen opphører, dobles den systemiske vaskulære karmotstanden. Blodstrømmen gjennom thorakale aorta forblir omtrent uendret etter fødselen, derved økes blodtrykket i den nedadgående aorta, og medfører at blodtrykket stiger bakover i sirkulasjonssystemet i aortabuen og i venstre ventrikkel.

Blodsirkulasjon i lungene

Umiddelbart etter fødsel må sirkulasjonssystemet endres fra å understøtte en gassutveksling i placenta til en gassutveksling i lungene. Etter hvert som lungene blir funksjonelle, endres den pulmonale sirkulasjonen og den systemiske sirkulasjonen fra å være parallell til å fungere i serie. I svangerskapet er bronkiene og alveolene fylt med fostervann, og volumet tilsvarer funksjonell residualkapasitet etter fødsel. Noe fostervann skvises ut under vaginal utdriving, og resten absorberes i kroppen. Vaginal fødsel gir en fordel framfor keisersnitt. Det første åndedrettet er kritisk og normalt det tyngste noensinne i livet. Den første inspirasjonen krever et negativt intrapleuralt trykk på 60 cm H_2O i forhold til det alveolære luftrommet for å puste inn 40 ml luft. Straks alveolene er fylt med litt luft, blir det dannet en kontaktflate mellom luft og vann der blant annet sufactant bidrar til å holde alveolene åpne. Inspirasjon nr. to krever en trykkgradient på 40 cm H_2O. I løpet av en time har ofte lunge-compliance nådd verdier som for voksne. En voksen må ved normal inspirasjon skape et undertrykk på 4 cm H_2O for å puste inn 500 ml luft (Compliance = 500 ml/4 cm H_2O = 125

ml/cm H_2O). Svært premature barn mangler tilstrekkelig surfactant og kan ha problemer med å ekspandere brystkassen (respiratory destress syndrom).

Før fødselen gikk 10 % av høyre ventrikkels output gjennom lungekarene og 90 % gjennom ductus arteriosus. Den lave lungeperfusjonen skyldtes hypoksisk vasokonstriksjon, acidose og at lungene befant seg i en permanent kollapset tilstand. Med de første åndedragene utvides lungene og dette i seg selv fører til redusert pulmonal karmotstand. I tillegg øker pO_2 og pH ved respirasjonen, noe som fører til ytterligere vasodilatasjon.
Samlet effekt blir:

- PVR faller
- BT i lungene faller
- Pulmonal perfusjon øker svært mye
- 100 % av cardiac output går gjennom lungene

Lukking av ductus venosus

Ductus venosus lukkes fullstendig i løpet av de første tre timene etter fødsel. En stor andel av blodet fra portvenen bypasset leveren i fostertilværelsen ved å gå inn i ductus venosus. Blodet fra navlevenen slutter å gå gjennom ductus venosus etter fødselen i takt med at blod fra placenta passivt dreneres inn i kroppen, men blodet fra portvenen fortsetter å gå gjennom ductus venosus. Slik er blodsirkulasjonen gjennom leveren lav de første timene. Glatt muskulatur i veggen på ductus venosus okkluderer ductusen (ukjent virkningsmekanisme), og blodtrykket i portvenen stiger betydelig og blodet ledes gjennom leveren. Levervenene munner ut i vena cava inferior.

Lukking av foramen ovale

Foramen ovale lukkes nesten fullstendig i løpet av kort tid etter fødsel og høyre-til-venstre shunten gjennom foramen ovale opphører. Hvordan? Umiddelbart etter fødsel faller pulmonal karmotstand, pulmonal blodflow øker og venøs retur av blod til venstre atrium øker. Derved øker trykket i venstre atrium. Samtidig faller trykket i høyre atrium. Det skjer fordi i fosterstadiet mottok høyre atrium 93 % av de *to ventriklenes* samlete cardiac output til 100 % av *en enkelt* ventrikkels output etter fødsel. Nettoeffekten blir er reversering av trykkgradienten over atrieseptum. Det høyere trykket i venstre atrium fører til at «klaffen» på «venstre» side av foramen ovale legger seg over åpningen, og foramen ovale er lukket (funksjonelt lukket). Hvis klaffen ikke hadde lukket kanalen, ville en venstre-til-høyre shunt oppstå. Venstre side av hjertet mottar nå utelukkende blod fra lungevenene.

Gradvis vil foramen ovale bli overvokst av en forsegling (anatomisk lukking), en prosess som tar fra noen få måneder til noen få år. Men hos 15 % - 20 % av voksne vil en slik forseiling ikke finne sted fullt ut. Fordi klaffen til foramen ovale gir en fullstendig lukking for en venstre-til-høyre shunt, er klaffen i praksis lukket. Ved økt trykk i høyre atrium senere i livet, for eksempel ved pulmonal hypertensjon, vil en høyre-til-venstre shunt kunne oppstå.

Lukking av ductus arteriosus

Ductus arteriosus lukkes funksjonelt i løpet av de første timene etter fødselen. Hvordan? Før fødselen går 90 % av høyre ventrikkels output fra lungearterien, gjennom ductus arteriosus,

til aorta (høyre-til-venstre shunt). Prostaglandiner holder ductusen åpen i fostertilværelsen. Umiddelbart etter fødsel forblir ductus arteriosus åpen og fører blod i motsatt retning fra aorta til lungearterien (venstre-til-høyre shunt). Reverseringen av blodstrømmen er et resultat av økt systemisk motstand (som hever blodtrykket i aorta) og redusert pulmonal karmotstand (som reduserer blodtrykket i lungearterien). Denne venstre-til-høyre shunten de første timene etter fødselen er ugunstig, men i løpet av noen timer lukkes ductusen funksjonelt fordi muskulaturen i karveggen trekker seg sammen. Gjenværende venstre-til-høyre shunt er av liten betydning, og i løpet av en uke har blodstrømmen opphørt. I løpet av en måneds tid er ductusen anatomisk lukket ved trombedannelse i lumen, økt vekst av karets intima inn i lumen og vekst av fibrøst vev. Hos noen barn mislykkes ductusen å lukkes.

Den relativt raske funksjonelle lukkingen av ductus arteriosus etter fødselen skyldes økt pO_2 i det blodet som strømmer gjennom ductusen, noe som stimulerer til sammentrekning av karveggmuskulaturen. Før fødsel var det oksygenfattig blod, etter fødsel oksygenrikt. Hos nyfødte som er hypoksiske, vil hypoksien ha tre virkninger: 1) pulmonal karmotstand og pulmonalt trykk vil forbli høyt; 2) ductus arteriosus vil forbli patent; 3) den patente ductus arteriosus vil fortsatt ha en høyre-til-venstre shunt. Ved å la et slikt barn få puste inn 100 % oksygen, vil ductusen lukkes → pulmonalt arterietrykk stiger → økt drivtrykk og perfusjon gjennom lungene → mer blod vil bli oksygenert i lungene → økt kapillær blodstrøm i alveoleveggene stimulerer til bronkodilatasjon og redusert motstand for luften i bronkiene (lettere å puste). Hvis oksygenet fjernes for tidlig, kan ductus arteriosus åpnes på nytt. Premature har høyere prostaglandin nivå i blod, og ductusen vil lettere holdes patent. Behandling med COX-inhibitorer (indomethacin) induserer lukking av ductus arteriosus, også ved lav pO_2. Legemidler som også stimulerer til lukking er noradrenalin, acetylcholin og bradykinin.

Med lukkingen av ductus arteriosus er overgangen fra føtal blodsirkulasjon til «voksen blodsirkulasjon» fullført. Mens ventriklene i den føtale perioden fungerte *parallelt*, fungerer de nå *i serie*. Hos den nyfødte er summen av de to ventriklenes output (dvs det dobbelte av «cardiac output») større en det samlete cardiac output hos fosteret. Denne økningen skyldes primært at pumpevolumet til venstre ventrikkel har økt ved at slagvolumet er doblet. Sammenlignet med den voksne, har det nyfødte barnet en relativ lavt systemisk vaskulær motstand, og kan derfor oppnå en relativt høy blodstrøm med et relativt lavt perfusjonstrykk.

Fordi «voksensirkulasjon» er oppnådd, blir også hemoglobinets oksygenmetning ganske lik den voksnes; rødt blod har en metning på 99 % (voksne 97 %) og blått blod 65 % (voksne 70-75 %). Det nyfødte barnets oksygenmetningskurve med føtalt hemoglobin er forskjøvet noe til venstre i forhold til den voksnes kurve. Den venstreforskjøvede S-formede kurven er et grafisk uttrykk for at føtalt hemoglobin kan oppnå samme prosentvise oksygenmetning med et lavere partialtrykk av O_2 i plasma.

Hjertets beliggenhet – hjertets topografi

I dette kapitlet beskrives normal beliggenhet og noen ord og uttrykk ved avvikende anatomi.

Hjertets beliggenhet er for kirurgen av den største betydning. En del av barnehjerte-kardiologens oppgave er å beskrive hjertets beliggenhet. Noen barn har hjertet på en unormal plass eller unormal posisjon. Unormal plass eller posisjon per se (i seg selv) svekker ikke hjertets funksjon og er derfor ikke behandlingskrevende. Anomalien kan derimot sette begrensninger for eventuell senere kirurgi, fx kan en hjertetransplantasjon ikke

utføres uten samtidig å ta med donors lunger, fordi blodårene ikke lar seg anastomoseres (skjøtes sammen).

Hjertets normale beliggenhet

Normal plass er, noe upresist formulert, i midten av thorax, bak sternum og en større del av hjertet liggende på venstre side med apex pekende ned og mot venstre. Under svangerskapet blir hjertet "vridd" litt mot urviserens retning (torsjon), slik at høyre atrium og ventrikkel vender mest fram og venstre hjertehalvdel lit mer til siden og bak. (Eksterne temporære pace-makekabler festes derfor på høyre hjertehalvdel og stikker ut av huden nedenfor costa, ventrikulære til venstre og atriale til høyre, en eller to av hver.)

Litt mer utførlig om hjertets plassering:
Ordinært røntgen thoraxbilde er et raskt utført og hyppig anvendt diagnostisk hjelpemiddel og derfor en viktig informasjonskilde. Rtg thorax viser hjerteskyggen i frontalplanet. (Rtg thorax i sagitalplanet kalles til daglig «innskutt sidebilde», tas ikke rutinemessig og omtales ikke her.) For en rask orientering av overflateanatomien går man ut fra hjertespissen (apex), som er i 5. intercostalrom og innenfor medioclaviculærlinjen. Den nedre hjertegrensen danner nedenfra ved apex en svak bue oppover til høyre bak sternum (processus xiphoideus) og videre til noe lateralt (ut til siden) for festet av 6. costa på sternum. Høyre konturlinje av hjertet går noe til høyre for (lateralt for) høyre sternale linje opp til 3. costa (voksne 1 cm). Den øvre konturlinjen går litt til høyre for 3. costas feste på sternum til nedre grense for 2. venstre ribbein til venstre for venstre sternale linje (2,5 cm hos voksne). Venstre konturlinje går derifra og skrår nedover og til venstre mot apex.

Situs:

- Situs solitus: hjertets normale beliggenhet.
- Situs inversus: hjertet ligger på høyre side for midtlinjen.
- Situs ambigus eller ambiguus: ubestemmelig (dvs kroppen «har ikke klart å velge». Det betyr ikke at kardiologene ikke klarer å se ordentlig hvor hjertet ligger, det er de sikre på.)

Situs solitus

Situs solitus er den normale plassering av de thorakale og abdominale vicera (organer). Pulmonalt atrium og ventrikkel er på hjertets høyre side, og systemisk atrium og ventrikkel er på venstre side.

Høyresidige organer er leveren, galleblæra, vena cava inferior, lungen med tre lobi og azygos venen. Venstresidige organer er hjertet, magesekken, milten, lungen med to lobi og aorta descendens. Hovedbronkiene skal ikke være symmetriske; høyre hovedbronkus skal være kortere og orientert mer nedover enn venstre hovedbronkus. (Derfor havner som regel en aspirert matbit og en feillokalisert endotrachealtube oftest i høyre hovedbronkus og ikke i venstre.) Aorta går opp fra hjertet, svinger bakover mot ryggraden og til venstre og videre nedover parallelt med ryggraden. (Aorta er derfor godt beskyttet mot traume og vanskelig tilgjengelig for kirurgi.)

Situs inversus

Situs inversus betyr at organene ligger på motsatt side av frontal midtlinje ift normal beliggenhet.

- Når samtlige høyresidige og venstresidige thorakale og abdominale organer har byttet plass (transposisjon), kalles dette «total sinus inversus» eller «fullstendig situs inversus».
- Man kan ha thorakal situs inversus og abdominal situs solitus.
- Man kan ha thorakal situs solitus og abdominal situs inversus.

Hvor peker hjertets apex?

- Levokardi: apex peker mot venstre.
- Dextrokardi: apex peker mot høyre.
- Mesokardi: apex er i midten.

Det normale hjertet: situs solitus med levokardi.

Altså: et barn kan godt ha situs solitus og dextrokardi. Et barn kan ha situs inversus og dextrokardi, eller situs inversus og levokardi.

Dextrokardi

Dextrokardi er ofte assosiert med andre situsanomalier. Fx: abdominale viscerale situs-anomalier som aspleni, polyspleni, intestinal malrotasjon. Dextrokardi utgjør isolert sett ingen hemodynamisk komplikasjon. Medfølgende anomalier kan ha stor effekt. Dextrokardi alene behøver ingen behandling, men de medfølgende sykdommene gjør gjerne det.

Obs! EKG_{12}: elektrodene må plasseres speilvendt, konferer med lege. Obs! Defibrillering: Normalt legges pads opp til høyre og ned til venstre. Ved dextrokardi blir det omvendt: opp til venstre og ned til høyre.

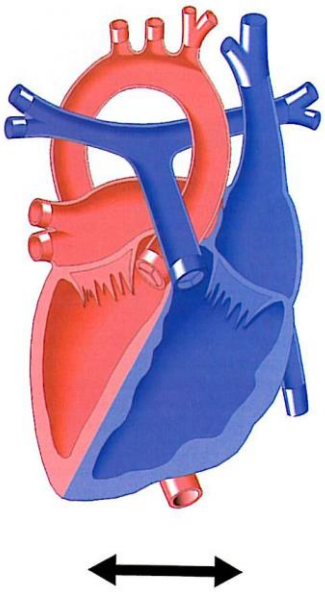




Fig. 11 **Dextrokardi og til sammenligning det normalt beliggende hjertet; Situs solitus**

Venstre: Dextrokardi
Dextrokardi: hjertet ligger på høyre side i thorax. Posisjonen er speilvendt av normal plassering (indikert med svart pil). Apex pekende ned og mot høyre. Funksjonell høyre ventrikkel ligger på venstre side, funksjonell venstre ventrikkel på høyre side. Aortabuen svinger mot høyre. Dextrokardi i seg selv fører ikke til problemer med blodsirkulasjonen.

Legg merke til atrienes og ventrikklenes beliggenhet. Den høyreliggende ventrikkelen er systemisk pumpekammer, og venstreliggende ventrikkel er pulmonalt pumpekammer. Tilsvarende med atriene. Våre vanlige begrep om "høyre ventrikkel" og "venstre ventrikkel" kan bli en kilde til misforståelser og må presiseres i slike sammenhenger. Både i dagligtalen på Rikshospitalet og videre i denne boka brukes betegnelsen "høyre ventrikkel" om pulmonalt pumpekammer, uansett hvor kammeret ligger. I særtilfeller utdypes dette grundig. Selvsagt tilsvarende for de andre kamrene. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Høyre:
Rtg. Thorax med dextrokardi. (Kilde Wikipedia, "dextrocardia", lastet ned 19.02.12.)

Q = Flow, perfusjon

Bokstaven "Q" brukes for å betegne blodstrøm. "Q" er verken en diagnose eller en kirurgisk prosedyre, og hører derfor strengt talt ikke med i dette oppslagsverket. Arbeidstittelen er på sin side "Hvor går blodet?" og legitimerer derfor en omtale av et begrep som brukes daglig på Thoraxkirurisk intensiv. Erfaringsmessig er en forståelse for "Q" en modningssak for intensivsykepleiere. Derfor denne introduksjonen til et ytterst komplisert tema. For å bygge opp resonnementet, tillater jeg meg å gjenta noe av det foregående. Dette kapitlet omtaler også enkelte hjertefeil, men med en noe annen vinkling enn det du finner under oppslagsordene.

Totalvolumet som går over pulmonal- og aortaklaffen, kalles henholdsvis pulmonal flow og systemisk flow.

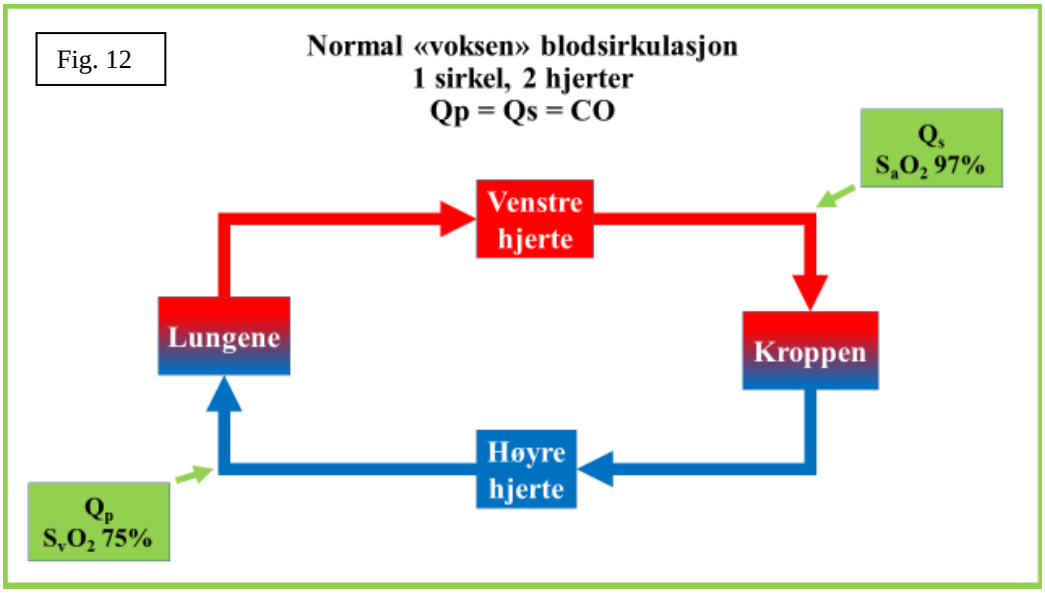
Q_p = pulmonal flow
Q_s = systemisk flow

Ved normal blodsirkulasjon går alt blod, og like mye blod gjennom høyre hjertet, lungene, venstre hjertet og kroppen, fordi den normale sirkulasjonen består av én sirkel og to hjerter; ett høyrehjerte og ett venstrehjerte. Flow gjennom pulmonalarterien (Q_p) = flow gjennom aorta (Q_s) = Cardiac output (CO). Dette kan lettest forklares ved å en enkel modell av blodsirkulasjonen. Normalverdi for oksygensaturasjon i systemiske og pulmonale arterier er angitt på figuren, men vi bruker betegnelsen «blandet venøs» eller «sentralvenøs» oksygenmetning når målingen foregår på venesiden eller arteriesiden av høyre hjerte, fordi det begge steder dreier seg om blått blod.

Cyanose er assosiert med visse former for kongenitte hjertesykdommer, der blod shuntes fra høyre-til-venstre hjerte uten å ha vært via lungene. Blodet som går ut i aorta er derfor en

blanding av rødt og blått blod. Disse medfødte hjertesykdommene benevnes "cyanotiske hjertefeil". Andre hjertefeil gir ikke cyanose, og kalles "acyanotiske hjertefeil".

Fig. 12



For barn med medfødt hjertefeil er det to hovedårsaker til for liten oksygentransport til kroppen:

- ↓ O_2-tensjon i systemiske arterier (hypoxemi) (fx Fallots tetrade)
- ↓ Q_s, fordi systemisk O_2-transport = arterielt O_2-innhold x Q_s (fx alvorlig Ebstein)

Redusert Qs skyldes uvanlig lavt systemisk ventrikulært output, unormal forbindelse mellom hjertet og kroppens organer eller resirkulasjon av allerede oksygenert blod tilbake til lungene. Det nyfødte barnet tolererer lavt p_aO_2 bedre enn voksne fordi de kan kompensere ved:

- ↑ O_2-ekstraksjon
- ↑ erytrocytt volumfraksjon (EVF)
- ↓ kroppstemperaturen
- Venstreforskyvning av oksygenets dissosiasjonskurve
- ↓ VO_2, oksygenforbruk
- Bedre kanalisering av Q_s til de organer som trenger O_2 aller mest
- (Ventilert på respirator og ikke puste spontant)

Flere typer medfødt hjertefeil, både før og etter kirurgi, gjør at $Q_p \neq Q_s$. Kombinasjon av flere hjertefeil kan medføre enten pulmonal hyperflow, pulmonal hypoflow eller være dominert av obstruktive tilstander. Tre hovedproblemstillinger oppstår:

1. For mye blod til lungene – pulmonal hyperflow: Qp > Qs

Det foreligger en venstre-til-høyre-shunt, er acyanotiske hjertefeil og sees ved:

- Atrieseptumdefekt – ASD
- Atrioventrikulær septaldefekt – AVSD

- Partiell anomal pulmonal venedrenasje, med intakt atrieseptum – PAPVD
- Persisterende ductus arteriosus – PDA
- Systemisk arteriovenøst vindu/fistel
- Ventrikkelseptumdefekt, VSD

2. Balansert sirkulasjon, men ofte for lite blod til kroppen: Qp = Qs

Det foreligger obstruktive eller regurgitasjonstilstander, kalles acyanotiske hjertefeil og sees ved:

- Obstruksjon:
  - Aortacoarctasjon – CoAo
  - Aortastenose – AS (subvalvulær-, valvulær- og supravalvulær type)
  - Mitralstenose – MS
  - Pulmonalstenose – PS
  - Stenose av truncus pulmonalis og grener av pulmonalarterien
  - Vaskulær ring/karring

- Regurgitasjon:
  - Aortainsuffisiens /regurgitasjon – AI/AR
  - Mitralinsuffisiens/regurgitasjon – MI/MR
  - Pulmonalinsuffisiens/regurgitasjon – PI/PR
  - Tricuspidalinsuffisiens/regurgitasjon – TI/TR

3. For lite blod til lungene – pulmonal hypoflow: $Q_p < Q_s$

Det foreligger en høyre-til-venstre-shunt, kalles ”cyanotiske hjertefeil” og sees i enkelte tilfeller ved de følgende diagnosene. Her legger jeg til at ulike lærebøker og internettsider opererer med høyst ulike lister over diagnoser som medfører pulmonal hypoflow (i større grad enn for de to ovenfor nevnte acyanotiske kategoriene). Barnekardiolog Gaute Døhlen har kommentert min liste nedenfor og sagt at for de fleste av disse hjertefeilene er det som regel ikke pulmonal hypoflow, men det kan forekomme i enkelte tilfeller. Døhlens kommentarer er satt i parentes bak hver diagnose. Dette illustrerer at hvor blodet går kan være forskjellig fra et barn til det neste, selv om hoveddiagnosen er den samme. (Så legg ikke for mye vekt på å pugge denne oppramsingen.)

- Double outlet right or left ventricle – DORV, DOLV (GD: er rett i enkelte få tilfeller)
- Ebsteins anomali (GD: av og til)
- Eisenmenger syndrom (GD: med høyre-til-venstre shunt)
- Hypoplastisk venstre ventrikkelsyndrom – HVHS (GD: men bare etter BDCPC-inngrep)
- Pulmonal atresi med intakt ventrikkelseptum – PA med iVS (GD: men kun dersom PDA eller shunt er for liten, som oftest ikke pulmonal hypoflow)
- Tetralogy of Fallot – TOF (GD: av og til, ved spels. Og spels er sjelden)
- Tetralogy of Fallot med pulmonal atresi – TOF med PA
- Total anomalous pulmonary venous connection – TAPVC
- Tricuspidalatresi – TA
- Truncus arteriosus – TA

Mange barn har flere typer hjertefeil. Kombinasjon av flere hjertefeil kan medføre enten pulmonal hyperflow, pulmonal hypoflow eller være dominert av obstruktive tilstander. Jeg velger å illustrere dette ved å beskrive tre ulike hovedformer for avvikende blodsirkulasjon:

1. Shunt-sirkulasjon i fire-kammer hjerte
2. Singel ventrikkel-sirkulasjon
3. Transposisjonssirkulasjon

1. Shunt-sirkulasjon i fire-kammer hjerte

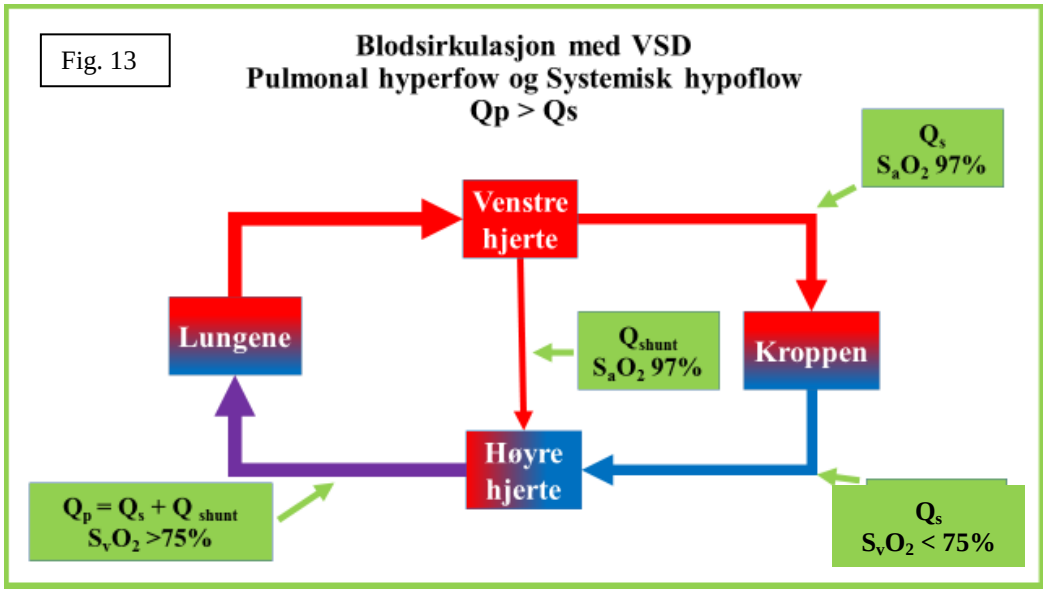
Jeg starter med å illustrere shunt-sirkulasjon først med et eksempel, deretter en mer generell omtale av shunting i hjertet.

Pulmonal hyperflow ved ventrikkelseptumdefekt, VSD

Ved VSD vil noe blod i venstre ventrikkel pumpes gjennom hullet i septum til høyre ventrikkel og noe over aortaklaffen til kroppen. Det blodet som går ut til aorta vil ankomme høyre ventrikkel på normal måte. Høyre ventrikkel vil derfor motta blod både fra høyre atrium og venstre ventrikkel. Blodstømmen i pulmonalarterien blir større enn blodstrømmen i aorta. Dette kalles pulmonal hyperflow.

$$Q_p > Q_s$$
$$Q_p = Q_s + Q_{shunt}$$

Tilsvarende blir det med ASD, men her skjer shuntingen på atrialt plan fra venstre til høyre.



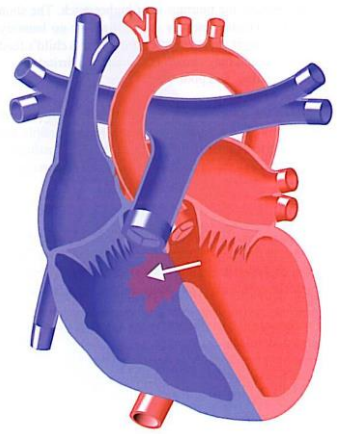


Fig. 14 **VSD**

Venstre-til-høyre shunt.

Pil angir hvilken vei blodet strømmer gjennom VSD'en. Fiolett farge i høyre ventrikkel indikerer at det er oksygenert blod som går over til høyre side. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Ved VSD: For at kroppen skal få tilstrekkelig mengde blod, må venstre ventrikkel øke pumpearbeidet for å kompensere det volum som går via shunten. Tilsvarende øker høyre ventrikkels pumpevolum. Myokards energi- og oksygenforbruk øker. Venstre ventrikkel har normalt høyere systolisk trykk enn høyre ventrikkel. Noe av trykkforskjellen forplanter seg gjennom VSD'en, og trykket i høyre ventrikkel øker. Jeg har i mange år antatt at dette ville føre til ytterligere økt arbeidsbelastningen for høyre ventrikkel, og at høyre ventrikkel utsettes for hjertets hovedproblem. Slik er det ikke: Det er venstre ventrikkel som får økt pumpearbeid ved VSD, fordi venstre ventrikkel mottar mer blod i diastolen enn høyre ventrikkel. Høyre ventrikkel er bare en kanal der blodet strømmer i systolen. Derfor dilateres venstre ventrikkel ved VSD. Så selv om det går mer blod gjennom lungene enn kroppen, så går det like mye blod gjennom høyre og venstre ventrikkel, men ulikt kvantum over AV-klaffene.

For at systemisk flow, Q_s, skal være tilstrekkelig, øker cardiac output, CO.

Cardiac output = Puls x Slagvolum

Av regnestykket ser vi at cardiac output kan øke på kun to måter; øke pulsen eller øke slagvolumet, eller en kombinasjon av begge faktorene. Små barn har liten evne til å øke slagvolum. Derfor svarer hjertet med økt hjertefrekvens på tiltagende venstre-til-høyre-shunt. Pulsøkning/tachykardi er derfor en viktig observasjon av hjertebarn.

S_vO_2 er på skissen angitt til under 75 %. Hvorfor? Forutsetningen for regnestykket er at O_2-forbruket i kroppens organer er uendret fra "normal voksensirkulasjon", hemoglobin og venstre ventrikkels minuttvolum er konstant. Derved reduseres O_2-tilføreselen til kroppen, og cellene svarer ved å ekstrahere en større prosentandel. Derved er det samsvar mellom O_2-tilbud og etterspørsel.

O2-ekstaksjon vist ved et forenklet regnestykke med verdier for voksne:
Forutsetning: Hb = 15 g/dl, CO = 5 L/minutt. Med 97 % O2-metning er O2-innhold i blod 200 mL/L fullblod.

1. O2-forbruk pr. minutt for "normal voksensirkulasjon":
   VO2 = (SaO2 – SvO2) x CO x O2-innhold
   VO2 = (97 % - 75 %) x 5 L/min x 200 ml O2/L
   = 0,22 x 5 L/min x 200 mL O2/L
   = 220 mL O2
   VO2 = 220 ml/min

2. O2- forbruk pr. minutt ved VSD-shunt:
Forutsetning: 10 % av CO shuntes. CO er konstant (venstre ventrikkels pumpevolum, dvs 90 % av CO går ut via aortaklaffen). O2-forbruk er konstant.
   VO2 = (SaO2 – SvO2) x CO x O2-innhold

220 mL = (97 % - SvO2) x (5 L/min x 0,9) x 200 mL O2/L
SvO2 = 72 %

Generelt om shunting av blod i hjertet

Shunting av blod fra høyre-til-venstre eller fra venstre-til-høyre er ikke bare avhengig av afterload i pulmonale og systemiske kar, men også avhengig av hjerteveggenes evne til å bevege seg (diastolisk compliance og systolisk kontraksjon samt evnen til å gjenvinne den opprinnelige formen etter at en trykkøkning har opphørt). Compliance (C) er volumendring (ΔV) som følge av en indre trykkendring (ΔP) i et hjertekammer eller en blodåre.

$$C = \frac{\Delta V}{\Delta P}$$

Et boksdiagram som modell for hjertet presenteres for å anskueliggjøre shuntproblematikken.

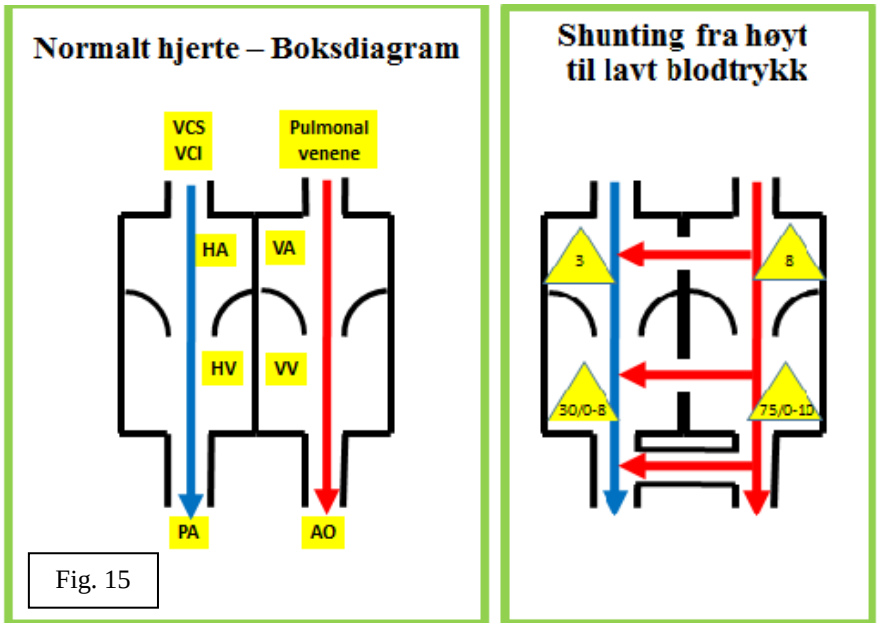


Fig. 15

Venstre figur viser hjertet skjematisk framstilt. Til høyre er shunt på tre steder vist samtidig; fra venstre atrium til høyre atrium (ASD), fra venstre ventrikkel til høyre ventrikkel (VSD) og fra aorta til pulmonalarterien via persisterende ductus arteriosus (PDA). Blodstrømmen går fra et sted med høyt blodtrykk til ett lavere. Tallene i de gule trekantene viser blodtrykk. Spørsmålet er hvordan de unormale forbindelsene i hjertet vil få en flowmessig konsekvens. Dette diskuteres nedenfor, og hensikten er å vise at flere faktorer virker inn.

Atrieseptumdefekt – ASD

Ved fødselen vil høyre ventrikkel (HV) og venstre ventrikkel (VV) ha lik veggtykkelse og compliance. Fordi shuntingen skjer hovedsakelig i diastolen, medfører den like store compliance' en til at det ikke oppstår noen stor venstre-til-høyre flow umiddelbart etter fødselen, selv om størrelsen på ASD'en er stor. Etter hvert avtar både pulmonal vaskulær resistens og pulmonalt blodtrykk. Pulmonalt arterietrykk når normalt voksent nivå i en alder av 10 dager. Lavt PAP tillater høyre ventrikkel å tømme seg bedre (mindre endesystolisk

volum, ESV), noe som muliggjør at mer blod kan fylles i diastolen. Derved øker venstre-til-høyre shunten over atriet.

Fordi systemisk blodtrykk stiger etter fødselen, øker muskelarbeidet til venstre ventrikkel, og ventrikkelveggen blir tykkere. Høyre ventrikkel vil derved få relativt større compliance, og shuntingen øker ytterligere.

PAP og PVR er lav selv om barnet har ASD, og MAP og SVR er høyere. I den første tiden etter fødselen er mengden blod som shuntes derfor ikke samsvarende med størrelsen på ASD'en, men på balansen mellom elastisiteten til høyre ventrikkel og venstre ventrikkel. En ASD med diameter, $\emptyset < 5 - 6\,mm$, er som regel symptomfri. Til sammenligning er diameter på atrieseptum til et fullbårent barn 10 – 15 mm. Hvis høyre ventrikkel utsettes for en stor volumbelastning over lang tid, kan muskelen bli hypertrofisk, og høyre ventrikkels compliance avta. Derved reduseres venstre-til-høyre shunten, og kan faktisk reverseres til en høyre-til-venstre shunt.

Pulmonal hypertensjon (PHT) kjennetegnes ved tre faktorer:
- ↑ Q_p (hyperkinetisk pulmonal hypertensjon)
- ↑ PVR (gjelder også pulmonal vaskulær sykdom, men unge barn har sjelden det)
- ↑ PAP

Transpulmonalt blodtrykksdifferanse, dvs trykkgradienten, ΔP, fra pulmonalarterien til venstre atrium er normalt 5-8 mmHg, og i hvile er normal cardiac index (CI) 3,5 L/min/m^2. (CI = cardiac output pr. kvadratmeter hud). Indeksert PVR (PVRI) blir:

$$PVRI = \frac{\Delta P}{CI} = \frac{5-8}{3{,}5} = 1{,}5 - 2{,}5\ Wood\ enheter/m^2$$

Ved økt hjerteminuttvolum, kan Q_p mangedobles grunnet dilatasjon av lungekar og/eller rekruttering av kar. Vanligvis endres transpulmonalt blodtrykk lite ved en slik flowøkning, slik at PVRI synker til 0,5 Wood/m^2. Dette innebærer at hvis det foreligger en venstre-til-høyre shunt og PAP er forhøyet, så betyr det at de små pulmonale arteriene ikke har klart å bli dilatert eller rekruttert. Hvis det er en stor V→H shunt og PVRI er normal på 1-2, så er likevel dette et utrykk for at det er en unormal økning av PVR.

<u>Shunting er avhengig av både hjertets og arterienes egenskaper</u>

For visuelt å illustrere at både egenskaper til hjertet og arteriene påvirker retningen på og volum av shuntingen, vises to enkle figurer.
Figuren til venstre viser to karsenger med ulik motstand med hensyn til blodstrømmen, lav pulmonal karmotstand og høy systemisk karmotstand. Ventrikkelseptumdefekt muliggjør kommunikasjon av blod mellom de to kargebetene. Blodet velger minste motstands vei, og mye blod går over pulmonalklaffen og lite over aortaklaffen. Når det er en ikke-restriktiv ventrikkelseptumdefekt og en lav pulmonal karmotstand, vil systolisk trykk i pulmonalarterien og i aorta være omtrent likt, men flowen gjennom pulmonalarterien høyere.

Figuren til høyre viser to ventrikler med ulik motstand for fylling (compliance), og ventriklene er forbundet med hverandre, her en atrieseptumdefekt. Mer blod vil finne veien inn i ventrikkelen med høyest compliance, på denne figuren er det høyre ventrikkel.

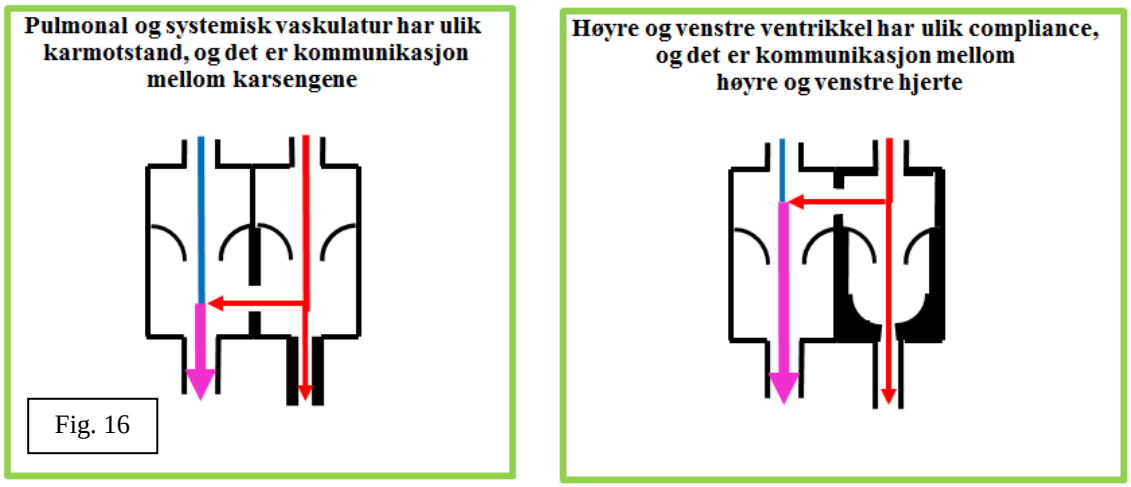


Fig. 16

Effektiv og ineffektiv blodflow

De fleste barn med blod som shuntes, har en venstre-til-høyre shunt. En isolert høyre-til-venstre shunt opptrer sjelden. For de fleste barn med høyre-til-venstre shunt foreligger det også en venstre-til-høyre shunt. Hva er shunt? En venstre-til-høyre shunt oppstår når blod som har gått gjennom lungene, blir resirkulert til lungene uten først å ha krysset den systemiske kapillærsengen. Slik blodflow kalles ineffektiv pulmonal flow (ineffektiv Q_p), fordi lite oksygen tas opp ved mer enn en passasje gjennom lungene. Pulmonal flow som består av systemisk venøst blod, kalles effektiv pulmonal flow. Effektiv systemisk flow er blod som har passert lungene før det kommer inn i den systemiske arterielle sirkulasjonen. Ineffektiv systemisk flow består av blod som er shuntet fra høyre-til-venstre og ikke gått gjennom lungene. Når rødt og blått blod går sammen (fiolett blod), kalles det på engelsk for admixture fysiologi. Dette illustreres med noen enkle illustrasjoner.

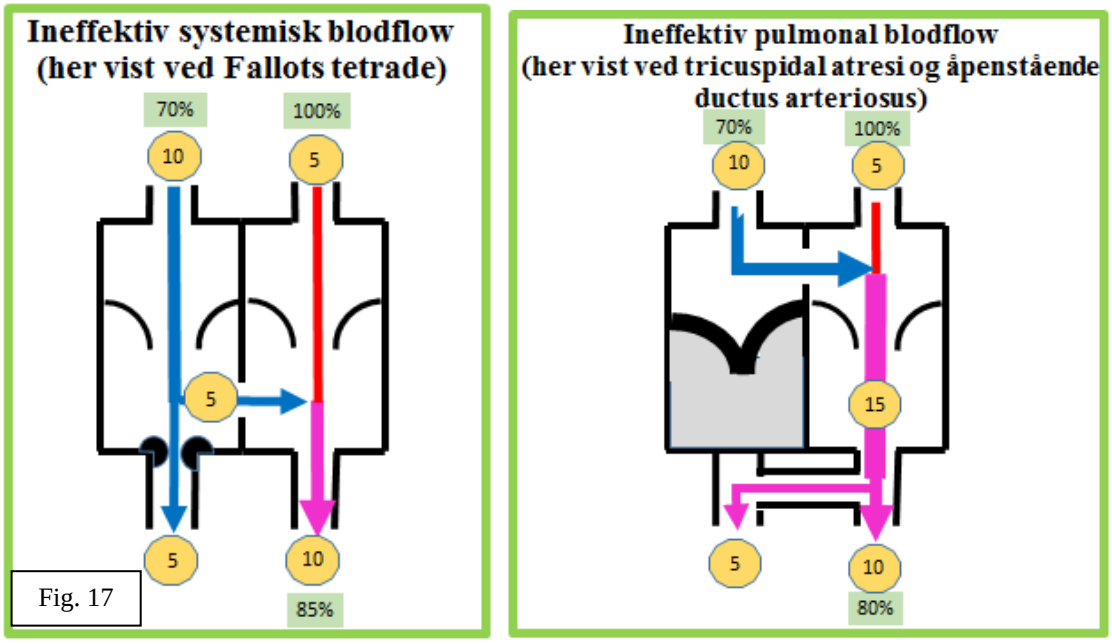


Fig. 17

En isolert høyre-til-venstre shunt er vist på venstre figur, her ved Fallots tetrade med pulmonal stenose og ventrikkelseptumdefekt. Til høyre atrium kommer systemisk venøst blod med en O_2-metning på 70 %, og blodflowen er 10. Den høye motstanden i den trange

pulmonalklaffen medfører at blod shuntes over til venstre side, et volum på 5 som er ineffektiv systemisk flow. Fordi det bare går et volum på 5 enheter til lungene, kommer også bare 5 til venstre atrium, og det er fullmettet med oksygen og går ut i systemiske arterier (effektiv systemisk flow). All pulmonal flow er effektiv. Det samlede ventrikulære output blir 15. Det fiolette blodet i aorta har en oksygenmetning på 85 %:

Tallene i de grønne rektangulære boksene viser oksygensaturasjonen. Tallene i de gule sirklene viser den relative volumet på blodflowen.

Oksygenmetningen til aorta er:
5 x 100 % = 500
5 x 70 % = 350
= 850 : 10 = 85 %

Høyre-til-venstre shunt og venstre-til-høyre shunt er vist på figuren til høyre, her ved tricuspidalatresi, atrieseptumdefekt og persisterende ductus arteriosus. Til høyre atrium kommer systemisk venøst blod med en O_2-metning på 70 %, og blodflowen er 10. Tricuspidalatresien medfører at alt systemisk venøst blod går over til venstre side. Dette blir delvis ineffektiv systemisk flow. I venstre hjertehalvdel blandes det blå blodet med det røde fra lungevenene, og samlet flow blir 15. I aorta går 10/15 av flowen til systemiske arterier og 5/15 går via ductus arteriosus til lungearteriene. Flow i lungearteriene må selvsagt bli lik flowen i lungevenene og er blitt fullmettet med oksygen. Den samlede ventrikulære output blir 15. Det fiolette blodet i aorta har en oksygenmetning på 80 %.

Oksygenmetningen til aorta er:
5 x 100 = 500
10 x 70 = 700
1200 : 15 = 80 %

Med bidireksjonell shunting (både H→V og V→H) vil et likt shuntvolum enten det er på atrialt eller ventrikulært nivå, medføre at systemisk arteriell oksygensaturasjon blir likt. De to figurene viser dette; begge har en H→V shunt på 5 og en V→H på 10. På venstre figur skyldes dette tricuspidal stenose og på høyre figur mitral stenose.

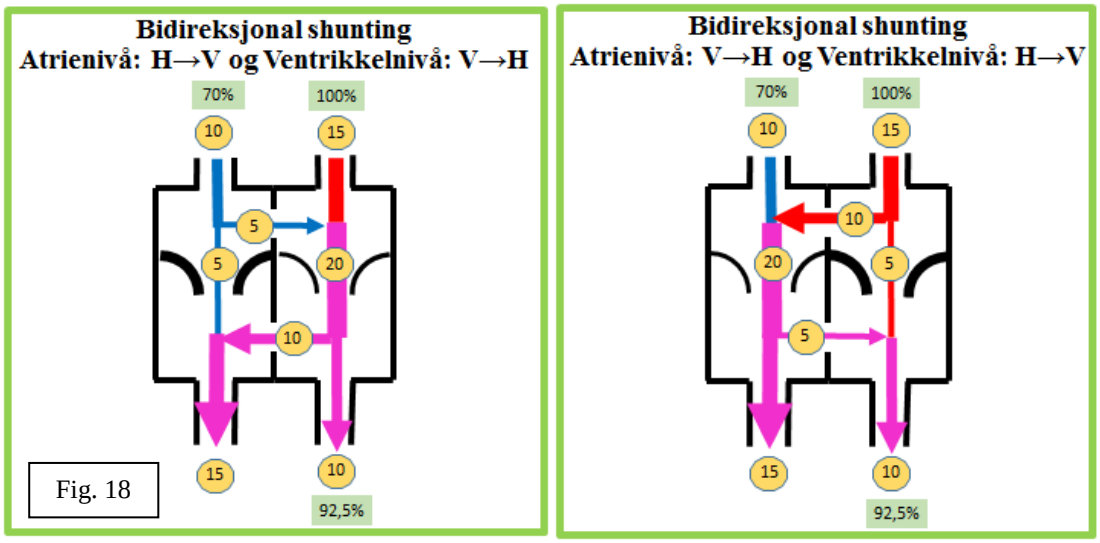


Fig. 18

På venstre figur kommer systemisk venøst blod med en O_2-metning på 70 % og blodflowen er 10. Tricuspidal stenosen medfører shunt fra høyre atrium til venstre atrium. Noe av dette

blodet går ut i aorta og blir ineffektiv systemisk flow. Det blå blodet mikses med det røde i på venstresiden. I venstre ventrikkel går halvparten av blodet ut i aorta. Den andre halvparten går over til høyre ventrikkel. Noe av dette blodet har nettopp passert lungene og blir ineffektiv pulmonal flow. Det samlede ventrikulære output blir 25. Det fiolette blodet i aorta har en oksygenmetning på 92,5 %.

Oksygenmetningen til aorta er:
15 x 100 = 1500
5 x 70 = 350
= 1850 : 20 = 92,5 %

Tilsvarende gjelder for figuren til høyre. For å finne oksygenmetningen til aorta, må vi først beregne metningen i shunten via ventrikkelseptumdefekten.

Oksygenmetningen i høyre ventrikkel er:
10 x 70 = 700
10 x 100 = 1000
= 1700 : 20 = 85 %

Oksygenmetningen til aorta er:
5 x 100 = 500
5 x 85 = 425
= 925 : 10 = 92,5 %

Singel ventrikkel-sirkulasjon

Hjerter med bare ett funksjonelt pumpekammer er en av de tre hovedgruppene med spesiell blodsirkulasjon. Det er mange varianter av singel ventrikkel, også kalt univentrikulært hjerte. Felles er at hjertet består av bare én funksjonell ventrikkel. Mer korrekt er å si bare ”ett funksjonelt pumpekammer”, men i dagligtalen på Thoraxkirurgisk intensiv hører jeg oftere ”singel ventrikkel” eller ”univentrikulært hjerte”. Denne ene ventrikkelen mottar blod fra både lungene og kroppen, og den skal pumpe blod til både kroppen og lungene.

”Singel ventrikkel” er et generelt begrep benyttet for å beskrive en hjertefeil der den ene ventrikkelen er for liten eller ineffektiv til å pumpe et normalt cardiac output gjennom den pulmonale arterien eller den systemiske sirkulasjonen. Det kan også være to ventrikler som ikke er septaliserbare, som ved straddling. (Septaliserbar betyr å kunne konstruere et ventrikkelseptum ved VSD. ”To staddle a horse” betyr å ri med ett bein på hver side av hesteryggen. I medfødt hjertefeil-sammenheng betyr at det er en stor VSD nærmest AV-klaffene og at det er enten tricuspidalklaffen, mitralklaffen eller en felles AV-klaff som strekker seg over VSD’en og nedenforliggende ventrikkelseptum. Hvis den aktuelle klaffen ligger slik plassert at det ikke er mulig å anlegge en patch over VSD’en, så er straddling’en ikke septaliserbar.)

1. En for liten høyre ventrikkel forekommer ved:
   - Hypoplastisk høyre hjertesyndrom (HHHS)
   - Tricuspidal atresi (TA)
   - Pulmonal atresi (med intakt ventrikkelseptum) (PA med iVS)
   - Noen alvorlige tilfeller av Epsteins anomali
   - Double inlet left ventricle (DILV)

2. En for liten venstre ventrikkel forekommer ved:
   - Hypoplastisk venstre ventrikkelsyndrom (HVHS)
   - Mital atresi (MA)
   - Double inlet right ventricle (DIRV)

3. Atrieseptumdefekt (AVSD)
   - En ekstremt ubalansert AVSD kan være en funksjonell singel ventrikkel.

4. Ventrikler med adekvat volum, men utilstrekkelig muskelvegg
   - Uhl anomali
   - Pulmonal atresi (PA) med intakt ventrikkelseptum (iVS) og tricuspidal regurgitasjon

   Mest vanlig er HVHS, TA og DILV.

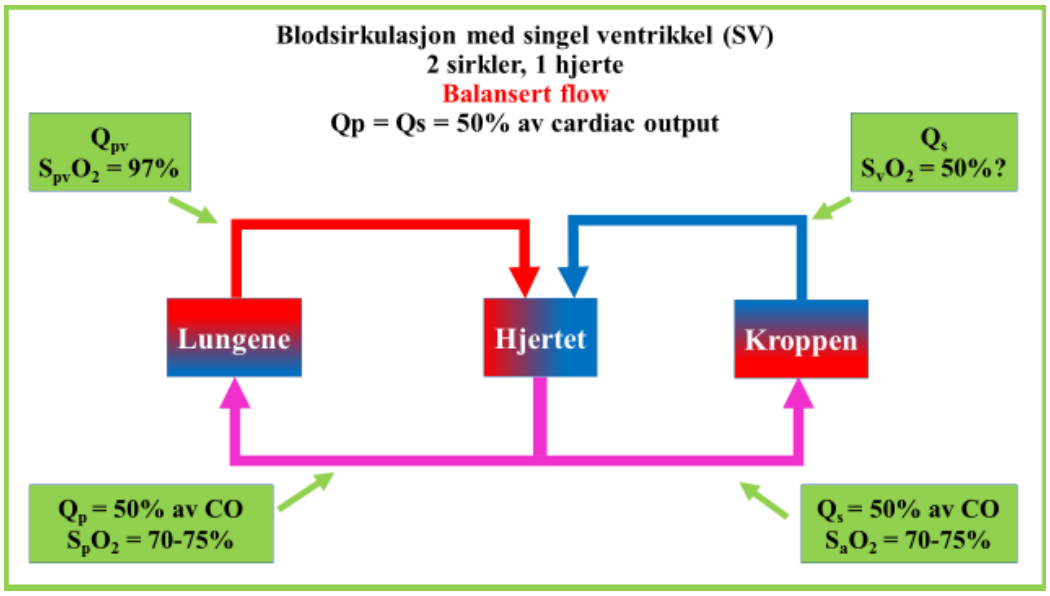


Fig. 19 **Singel ventrikkel = ett funksjonelt hjertekammer**

(Arteriell oksygenmetning av hemoglobin, S_aO_2, kaller vi noen ganger blodet som befinner seg i lungevenene og i andre tilfeller i systemiske arterier, det siste ofte kalt perifer arteriell O_2-metning. Ut i fra sammenhengen må leseren forstå hva som menes.)

Blodet som kommer til den single ventrikkelen er fulloksygenert blod fra lungene og oksygenfattig blod fra kroppen. Dette blodet blandes mer eller mindre i ventrikkelen. Flere forhold påvirker grad av miksing av blodet. Når alt blod blandes, sier vi at ventrikkelen fullmikser/blodet er fullmikset. Hos noen barn mikser ikke ventrikkelen så godt, men pumper blodet ut med ulik oksygenmetning til lungene og kroppen. Vi sier at blodet streames (streaming), dvs går i separate strømmer.

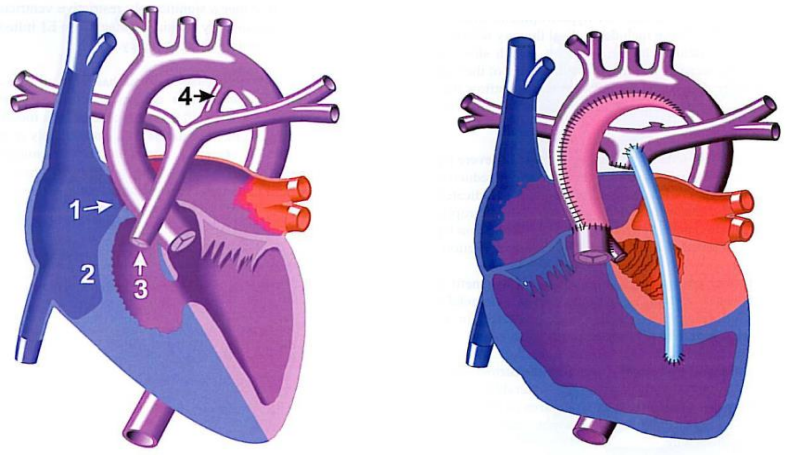


Fig. 20 **Eksempel på singel ventrikkel med to utløp**

Begge figurene viser blodsirkulasjon ved singel ventrikkel med to utløp; hele slagvolumet går ut fra én funksjonell ventrikkel.

Venstre: **Medfødt singel ventrikkeltilstand**
Hele slagvolumet går ut fra venstre ventrikkel. TA, tricuspidal atresi (2); ingen tricuspidalklaff. Høyre atrium tømmer seg via ASD (1) til venstre atrium (høyre-til-venstre shunt). Høyre ventrikkel er hypoplastisk, selv om muskelmassen er hypertrofisk. Bare venstre ventrikkel er funksjonell. Fordelingen av slagvolumet til de to arteriene er her avhengig av størrelsen på VSD'en og graden av pulmonal stenose (3). Hvis det går svært lite blod ut av hjertet gjennom pulmonalklaffen, vil en stor andel av slagvolumet gå ut via aortaklaffen. Barnet kan da være avhengig av en åpenstående ductus arteriosus (4) som sørger for pulmonal perfusjon. Derfor er dette et dårlig eksempel på balansert flow, men illustrerer en singel ventrikkel tilstand.

Høyre: **Singel ventrikkel etter kirurgisk prosedyre**
Hele slagvolumet går ut fra høyre ventrikkel. Sano-shunt prosedyren utført på et hjerte med HVHS, hypoplastisk venstre hjertesykdom. Venstre atrium tømmer seg via ASD til høyre atrium (venstre-til-høyre shunt). Den kirurgisk rekonstruerte aorta fører blod til kroppen. Sano-shunten (lys blå conduit) fører blod til lungene. Kirurgens valg av diameter på shunten avgjør om det blir en fifty-fifty-fordeling av Qp og Qs. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Eksempel: Singel ventrikkel – pulmonal hyperflow og systemisk hypoflow

Ved pulmonal hyperflow går en del av det blodet som nettopp kom fra lungene til hjertet direkte tilbake til lungene; bortkastet hjertearbeid. Blod som går ut i aorta vil ha en oksygenmetning som er høyere enn 75 %, men mindre enn 97 %. Samtidig blir det totale blodvolumet som kroppens organer mottar for lavt. Derfor vil organene ekstrahere prosentvis mer oksygen enn ved balansert sirkulasjon. Hvor mye O_2 som ekstraheres er avhengig av forholdet mellom tilbud og forbruk; $\Delta O_2 = S_aO_2 - S_vO_2$. Ved å ta blodgass samtidig fra arteriekran og sentralt venekateter, får vi disse verdiene. ΔO_2 blir derved en indikator på i hvilken grad hjertet klarer å tilfredsstille organenes behov for oksygenert blod. ΔO_2 er derved en indikator på effektivt cardiac output. Endring av ΔO_2 over tid er en indikator på utviklingen av hjertesvikten. Derfor er det nyttig å måle ΔO_2 før previsitten hver morgen. Det er viktig å huske at der er differansen mellom arteriell og sentralvenøs oksygensaturasjon som er uttrykk for forbruk, ikke bare den venøse. S_vO_2 alene sier noe om kroppens reservekapasitet; hvor mye oksygen har kroppen å tære på i en akuttsituasjon.

Ved fullmiksing av blodet i ventrikkelen oppnås mest effektivt hjertearbeid når slagvolumet fordeler seg likt til lungene og til kroppen. Når slagvolumet/cardiac output fordeler seg likt til lungene og kroppen, kalles dette for balansert sirkulasjon/balansert flow. Ved balansert flow er myokards O_2-forbruk minst i forhold til mengde O_2 transportert til kroppen. Under forutsetning av normal hemoglobinkonsentrasjon og fullmiksing av blod så viser det seg at perifer arteriell oksygensaturasjon indikerer balansert flow eller ubalansert flow:

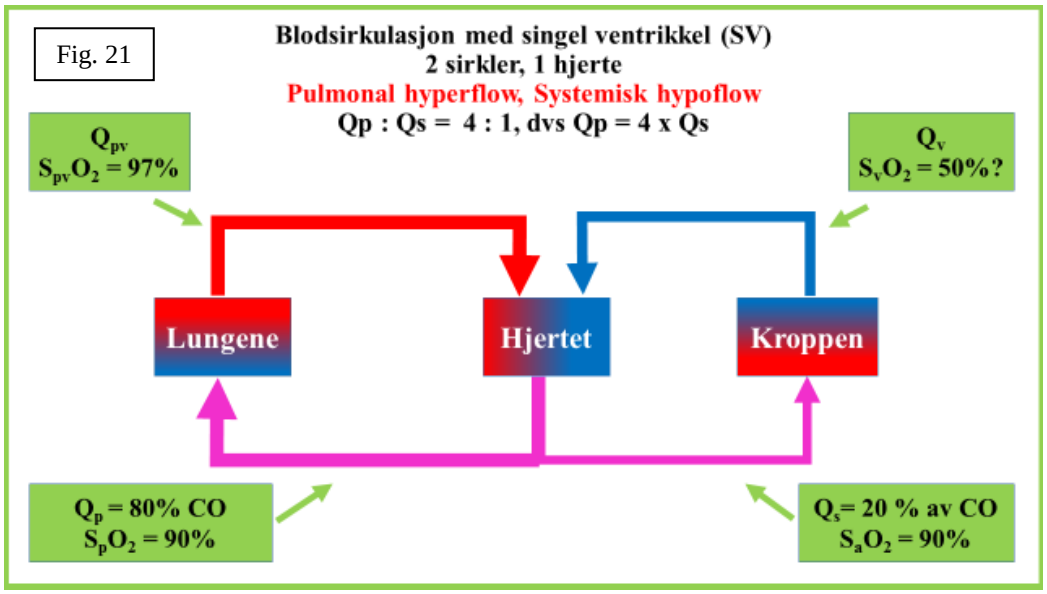
Når	$Q_p = Q_s$,	så er	$S_aO_2 \approx 75\ \%$
Når	$Q_p < Q_s$,	så er	$S_aO_2 < 75\ \%$
Når	$Q_p > Q_s$,	så er	$S_aO_2 > 75\ \%$

Med perifer arteriell oksygensaturasjonsmåler har vi derved et kontinuerlig mål på det relative forholdet mellom Q_p og Q_s, men ikke et tall på om den totale sirkulasjonen er tilstrekkelig. Hvis fordelingen av blod til kroppen og til lungene er ulik, oppstår enten;

- Pulmonal hyperflow og systemisk hypoflow, eller
- Pulmonal hypoflow og systemisk hyperflow

Begge tilstandene er ineffektiv utnyttelse av hjertets pumpearbeid og belaster også kroppens organer.

I eksemplet under er ratio $Q_p : Q_s = 4 : 1$.

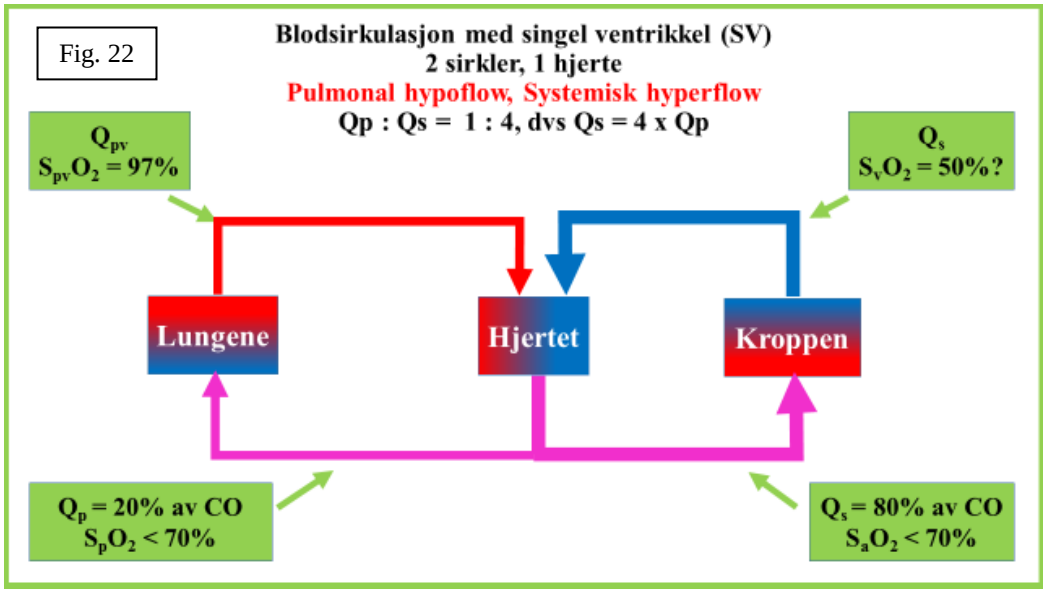


Pilene fra den single ventrikkelen til lungene er tegnet tykke for å illustrere relativt høy blodstrøm ift den systemiske andelen. Med $Q_p : Q_s = 4 : 1$, går 80 % av slagvolumet til lungene og bare 20 % til kroppens organer.

På figuren har jeg satt $S_vO_2 = 50\ \%$, dette er kun en illustrasjon. S_vO_2 vil variere. Poenget er å vise oksygenekstraksjonen i kroppen er langt høyere enn normalt, ikke fordi metningen i arterielt blod er så lav, men fordi cardiac output-andelen til kroppen er alt for lav.

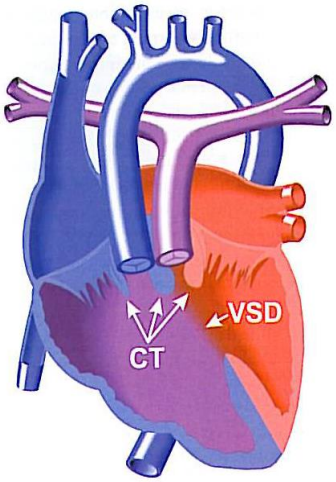
Eksempel: Singel ventrikkel – pulmonal hypoflow og systemisk hyperflow

Ved en pulmonal hypoflow vil det gå mye blod til kroppen, men blodet vil inneholde lite oksygen fordi en del av blodet har nettopp kommet tilbake fra kroppen, men ikke vært via lungene. Skjematisk kan dette illustreres slik:



Figuren viser at kroppen mottar størstedelen av slagvolumet, men blodet er dårlig mettet med oksygen. Derfor blir den sentralvenøse metningen lav, og må selvsagt være lavere enn den arterielle. Kroppens mangelfulle O_2-tilbud skyldes ikke dårlig fungerende lunger. Lungene oksygenerer alt det blodet som strømmer gjennom. Problemet er at volumet er for lite. Perifer S_aO_2 og S_vO_2 vil begge avta med stigende systemisk hyperflow.

I realiteten påvirkes fordelingen av blod til aorta og pulmonalarterien av en rekke anatomiske detaljer; Hvor stor må en VSD være for at hjertet skal kunne sies å ha kun én ventrikkel? Plasseringen av VSD'en vil sluse blodet i bestemte retninger, og derved påvirke perifer oksygenmetning (VSD høyt oppe eller langt nede på septum). Plasseringen av og dimensjonene på utløpet av pulmonalarterien og aorta spiller en rolle. Vaskulær resistens (karmotstand) er en viktig komponent og diskuteres senere. Det er en rekke indre strukturer i ventriklene som geleider blodet i bestemte retninger uten at blått og rødt blod mikses. Kardiologene på RH beskriver dette ved å si at hjertet er en blodpumpe, ingen coctailmixer. Nedenfor illustreres dette ved to ulike typer DORV, double outlet right ventricle.



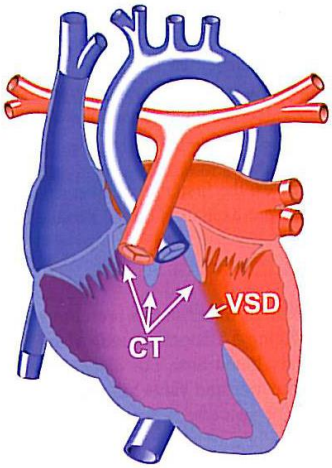


Fig. 23 **Illustrasjon av ulik type miksing av blått og rødt blod, begge DORV**

Fig venstre: DORV med transposisjon av de store arteriene, TGA
Pulmonalarterien inneholder både blått og rødt blod, mens aorta har hovedvekt av blått blod. Noe miksing av blod skjer i høyre ventrikkel.

Fig høyre: DORV uten TGA
Strukturer inni høyre ventrikkel (ikke med på tegningen, men se foto under VSD for tricuspidalklaffen til aorta. Svært lite miksing av blod. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

CT er conal tissue, dvs kjegleformet muskelvev som former RVOT og LVOT og påvirker blodstrømmen/ streaming'en. (Muskelhypertrofi foran pulmonal- og aortaklaffen, kan obstruere utløpstraktusene (RVOTO og LVOTO) og redusere slagvolumet. Low cardiac output er ikke temaet her. Temaet er fordelingen av slagvolumet til de to arteriene.
RVOTO - right ventricular outlet tract obstruction, LVOTO er left VOTO.)

Eksempel: Singel ventrikkel med shuntavhengig sirkulasjon

Eksempelet nedenfor med DORV/TGA viste et univentrikulært hjerte med både pulmonalarterie og aorta som går ut fra ventrikkelen. En annen form for univentrikulært hjerte er en ventrikkel der bare aorta går ut fra ventrikkelen. Lungene forsynes av blod via en shunt fra aorta, eller som ved truncus arteriosus, TA, der aorta og pulmonalarterien har felles stamme (truncus) og pulmonalarterien er en gren på stammen. Prinsippet for fordelingen av Q_p og Q_s og konsekutiv endring av S_aO_2 blir som for univentrikulært hjerte med to utgående arterier. Shuntavhengig sirkulasjon kan i forenklet form beskrives slik:

Problem:
- Det går ikke noe (alt for lite) blod direkte fra ventrikkelen til lungearterien og videre til lungene. Alt blod (nesten alt) går ut i aorta.
- Avhengig av en "snarvei" mellom aorta og lungearteriene; en shunt.
- Ductus arteriosus er en naturlig shunt. Hos de fleste hjertefriske barn lukker ductusen i løpet av de første dagene post partum. Barn med ductusavhegig flow, kan få prostaglandin E_2-infusjon for å holde ductusen åpen, og da kan den holdes åpen i ganske lang tid.

Løsning på problemet: Sentral shunt.
- Alt blod går fra ventrikkelen ut i aorta
- Noe blod går via shunten til lungene
- Noe blod går videre i aorta til kroppen
- Eventuell åpenstående ductus arteriosus lukkes. Dette for å få kontroll over venstre-til-høyre-shuntingen
- Ductus arteriosus stentes (intervensjonsteknikk)

Eksempel på kirurgisk anlagte venstre-til-høyre shunter:

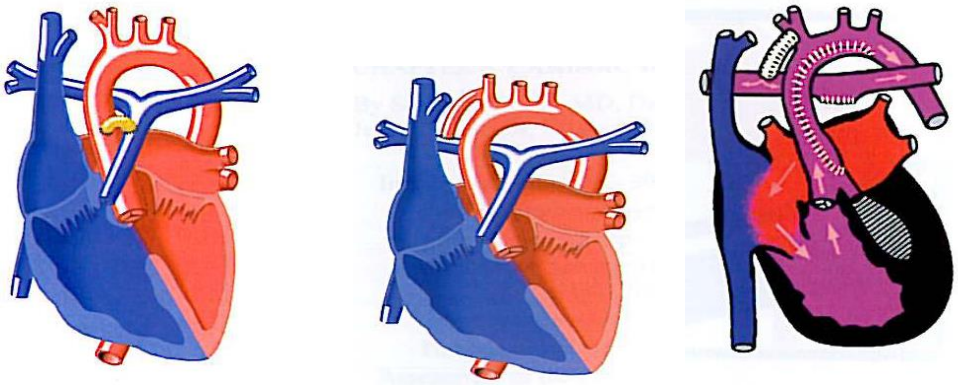


Fig: 24 **Eksempel shuntavhengig sirkulasjon med kirurgisk anlagt shunt**

Venstre og midtre figur viser et hjerte med to ventrikler, men med ventrikkelseptumdefekt, VSD, overridende aorta og pulmonal stenose, PS. Altså ikke singel ventrikkel, men to ventrikler. Selv om det foreligger to ventrikler, vil en pedagogisk tilnærming til faget ofte være tjent med å forenkle framstillingen og forståelsen av hemodynamikken ved å oppfatte hjertet som én felles funksjonell hjertepumpe. Alle tre figurene viser venstre-til-høyre shunt.

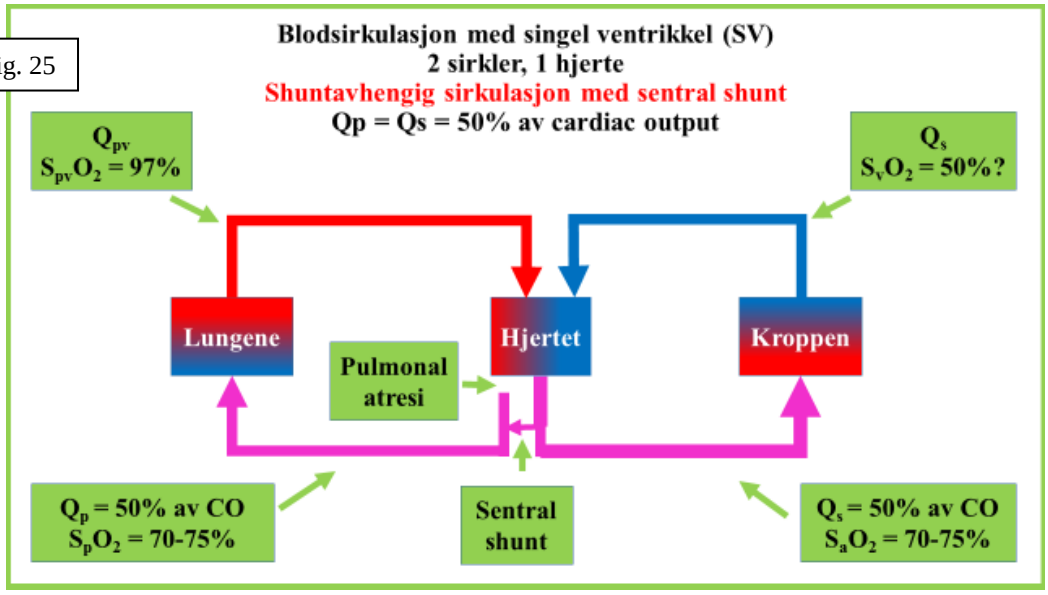
Venstre: Sentral shunt
Pulmonal stenose fører til pulmonal hypoflow. Den sentral shunten (gul) fører blod fra aorta til pulmonalarterien. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Midt: Modifisert Blalock-Taussig shunt
Shunten fra høyre subclaviaarterie til pulmonalarterien.

Høyre: Norwood-prosedyren
En modifisert Blalock-Taussig shunt fra høyre subclaviaarterie til pulmonalarterien.

Forenklet vises samme tegning slik:

Fig. 25



Illustrasjonen viser et hjerte med bare én utadgående arterie, aorta. Ventrikkelen har ingen direkte forbindelse til pulmonalarterien. Pulmonal perfusjon skjer via en shunt mellom aorta og pulmonalarterien. På denne figuren har jeg vist at halvparten av slagvolumet går til lungene, den andre halvparten til kroppen; balansert sirkulasjon – den ideelle løsning. Slik er det ikke alltid. Så hva påvirker shuntflowen?

1 Drivtrykket inn til shunten
   - Systolisk BT i aorta
   - Diastolisk BT i aorta
2 Pulmonal vaskulær resistens (PVR) inkludert resistensen i selve shunten
   - Trykket i pulmonalkretsløpet
   - Dimensjonen på shunten
   - Lengden på shunten
   - Stenoser i suturlinjer
3 Systemisk vaskulær resistens (SVR)

Blodtrykket i aorta

Blodtrykket i aorta er selvsagt avhengig av hjertets evne til å pumpe blod, men størrelsen på slagvolumet isolert sett påvirker ikke fordelingen av blodstrømmen gjennom shunten eller videre ut i aorta; Om slagvolumet er 10 eller 20 mL, så skal, ideelt sett, 50 % av slagvolumet gå til shunten/lungene og 50 % til kroppen.

Mesteparten av perfusjonsvolumet gjennom shunten foregår i systolen.

Diastolisk blodtrykk må være høyt nok til å holde shunten åpen. Som en hovedregel skal den postoperative intensivsykepleieren holde diastolisk trykk over 30 mmHg. Ved lavere trykk kan shunten klappe sammen, og man risikerer at den ikke åpner seg i neste systole. Pulmonal perfusjon opphører. Jeg har sett mange barn med trykk under 30, og det har gått bra hver gang, men det er viktig å ha problemstillingen i tankene. Et annet problem i diastolen er at shunten konkurrerer med koronarkarene om å få blod fra sentrale deler av aorta, kalt diastolisk runoff.

Diastolisk runoff

Myokard perfunderes hovedsakelig i diastolen. Derfor kreves et diastolisk blodtrykk > 30 mmHg for å sikre koronar flow. Samtidig trengs ofte et relativt høyt CVP for å fylle den single ventrikkelen i diastolen slik at hjertet har tilstrekkelig blod å pumpe i neste systole. Koronarkarenes perfusjonstrykk = $BT_{diastole}$ - LVEDP. (Left ventricle end-diastolic pressure), men i klinisk praksis lar vi CVP representere ventrikkelens fyllingstrykk. Dvs koronarkarenes perfusjonstrykk = $BT_{diastole}$ - CVP. En singel ventrikkel er derfor svært sårbar for fall i diastolisk BT, noe som kan gi arrytmier, myokard infarkt, plutselig hjertestans og død. En vid sentral shunt kombinert med lav PVR gjør at mye blod strømmer fra sentrale deler av aorta inn i lungene i diastolen, og sentrale deler av aorta ”tømmes” for blod, og det er ikke nok blod til koronararteriene. Situasjonen kalles ”diastolisk runoff”. Især hypoplastisk venstre ventrikkel-hjerter er vulnerable, fordi den svakere høyre ventrikkelen har systemisk ventrikkelfunksjon; ventrikkelen er laget for å kunne generere det lave blodtrykket lungekretsløpet normalt har. Systemisk blodtrykk krever et arbeid som er langt mer oksygenkrevende, derved perfusjonskrevende koronart. Norwood-prosedyren har derfor en betydelig svakhet. Dr. Sano fant løsningen ved ikke å legge en GOBT-shunt fra a. subclavia til lungearterien, men en ekstrakardial shunt direkte fra høyre ventrikkel til pulmonalarterien. ” Ekstrakardial” betyr at shunten legges utenpå hjertet. Sirkulatorisk problem med Sano-shunten eller Rastelli, er at den ekstrakardiale shunten kan komme i

klemme eller det oppstår knekk på karet, begge hendelser øker karmotstanden og pulmonal perfusjon avtar.

For å anskueliggjøre betydningen av lav alveolær oksygengehalt for å øke PVR, nevner jeg at før Sano-shunten utkonkurrerte Norwood-prosedyren ved HVHS, hadde Thoraxintensiv en gasskolbe med CO_2 tilkoblet en av respiratorene for å kunne administrere subatmosfærisk fraksjon av oksygen ($F_iO_2 < 0{,}21$).

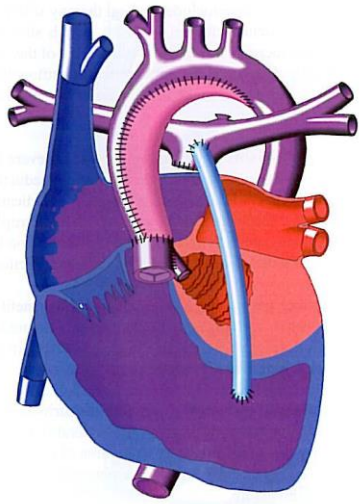


Fig. 26 **Sano-shunt**

Sano-shunt er et alternativ til GOBT-shunten ved Norwood-prosedyren ved HLHS.

Sano-shunten legges fra høyre ventrikkel, utenpå hjertet, til pulmonalarterien. Den opprinnelige Sano-shunten er laget av kunststoff, Gore-tex®, og er uten klaff. Til dels har Sano-shunten blitt modifisert ved å benytte et rør med enveisventil (klaff). Materialet til den nye blodåren har da vært enten et homograft eller Contegra-graft®. Homograftet har en tricuspid klaff. Contegra-graftet er en halsvene fra kalv. Kalvevenen har en naturlig klaff med tre seil, slik som den humane pulmonalklaffen. Det blir derfor ingen diastolisk retrograd flow i graftet. Homograft og Contegra-graft brukt i denne sammenheng kalles conduit'er. RH benytter hovedsakelig homograft.

I systolen pumpes blod både ut i aorta til kroppen og i Contegra-graftet til lungene.

(Illustrasjonen viser et veldig langt graft, i realiteten er det kortere og ligger i RVOT.) [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Karmotstanden; pulmonal vaskulær resistens - PVR, og systemisk vaskulær resistens - SVR

Karmotstanden i shunten og i lungene utgjør til sammen den pulmonale vaskulære resistensen (PVR = R_q). Fordelingen av Q_p og Q_s bestemmes av forholdet mellom PVR og systemisk vaskulær resistens (SVR = R_s).

Når PVR = SVR, er $Q_p = Q_s$
Når PVR < SVR, er $Q_p > Q_s$
Når PVR > SVR, er $Q_p < Q_s$

Ohms lov innebærer: Flow (Q) er proporsjonal med trykket (P) og omvendt proporsjonal med motstanden (R). Fordi trykket i den single ventrikkelen (eller i første del av aorta) er likt, vil Q_p og Q_s være avhengig av motstanden perifert for det felles utganspartiet. Dvs det vil gå mest blod der motstanden er lavest.

Litt om det hjertefriske mennesket: Der er pulmonalt blodtrykk ca. 1/6 av systemisk blod-trykk, og det går like mye blod gjennom lungene som gjennom kroppen. Det pulmonale blodtrykk er lavere enn det systemiske fordi PVR er lavere enn SVR. Også hos barn med shuntavhengig sirkulasjon fra aorta til pulmonalarterien er lungekarmotstanden langt lavere

enn systemisk karmotstand. Derfor har shunten en stor betydning for å dimensjonere den samlede pulmonale karmotstanden.

Kirurg velger shunt-diameter. En modifisert Blalock-Taussig-shunt er vanligvis 3,5 mm, 4,0 mm eller 4,5 mm. På operasjonstidspunktet er shunten bevisst valgt noe for stor for dagens behov. Planen er at barnet skal "vokse seg inn i" shunten, hvilket er mulig ved terapeutisk å regulere systemisk- og pulmonal karmotstand, og derved oppnå balansert flow.

I noen tilfeller viser det seg at shunten er for stor eller for liten. Enkelte barn blir reoperert straks dette viser seg nødvendig, vanligvis i løpet av de første postoperative timene.

Når SVR ≠ PVR, er $Q_s \neq Q_p$. For å anskueliggjøre problemstillingen, nevnes også noen korrigerende sykepleietiltak, men disse er ikke uttømmende.

Pulmonal resistens påvirkes av oksygeninnholdet i alveolene. Mye O_2 i alveolene fører til vasodilatasjon og lavere PVR, lite O_2 fører til vasokonstriksjon og økt PVR. Denne effekten utnyttes terapeutisk og forklares her:

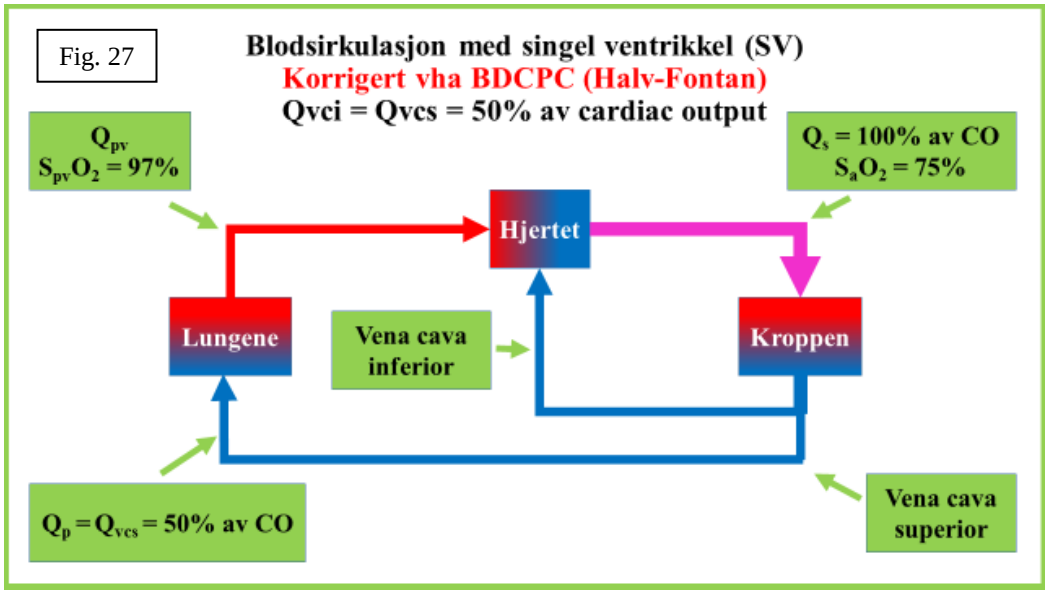
Litt fysiologi om lokal distribusjon av blod i lungeparenchymet: Tilstedeværelse av høyt partialtrykk av oksygen i alveolene i et lungeområde, stimulerer til en dilatasjon av tilhørende lungearterier; den lokale karmotstanden avtar og blodperfusjonen øker. Konsekutivt fører lite O_2 i alveolene til vasokonstriksjon. Dette er en mekanisme for å sikre at de godt ventilerte lungeavsnittene også blir godt perfundert; ventilasjon/perfusjon match - V/Q-match. Denne mekanismen hindrer at blod perfunderes gjennom lungene i segmenter som ikke er ventilerte; pulmonal shunting av blod - V/Q-mismatch. Denne vaskulære adaptasjonseffekten utnyttes klinisk ved hemodynamisk overvåkning av barn med singel ventrikkel og shuntavhengig sirkulasjon. PVR økes ved å redusere alveolær oksygenfraksjon (F_AO_2) ved å redusere F_iO_2 på respiratoren til 0,21(= romluft). Ved å montere en lang swivel, øker dødromsventilasjonen, og alveolær oksygengehalt avtar ytterligere. Samme effekt oppnås ved å hypoventilere barnet. Det kreves klinisk erfaring og fysiologikunnskap for å kunne iverksette adekvat behandling. Korrekt behandling kan virke umiddelbart intuitivt feil; Intensivsykepleieren ser et barn som er dårlig systemisk oksygenert med lav perifer arteriell O_2-metning og cyanose. Når årsaken er pulmonal hyperperfusjon og systemisk hypoperfusjon, bedres systemisk O_2-tilbud ved ytterligere å redusere O_2-tilførselen til lungene for derved å øke pulmonal karmotstand og øke systemisk andel av cardiac output. NB ved endotrachealtoalett!!: Hvis barnet skal bag'es før endotrachealsuging, så er det korrekt å "preoksygenere" med romluft (F_iO_2 = 0,21). Hyperventilering med 100 % oksygen på bag er farlig og direkte feilbehandling!

I tillegg til å øke PVR, kan man også redusere systemisk vaskulær karmotstand, slik at PVR ≈ SVR, for på den måten å oppnå balansert sirkulasjon, for eksempel ved peroral tilførsel av ACE-hemmer (kaptopril). Ved valg av diameter på shunten ønskes en litt for stor shunt i forhold til behovet på operasjonsdagen, men som er stor nok til at barnet kan "vokse inn i" shunten. Den litt for store shunten er det mulig å leve med ved å redusere systemisk vaskulær karmotstand, SVR. Etter hvert som barnet vokser og shunten gradvis blir "passende", reduseres kaptoprildosen. Når shunten har blitt "for liten", kan man medikamentelt øke SVR og redusere PVR for derved å utsette behovet for ny operasjon.

Fontan sirkulasjon

Fontan kirurgi utføres på barn med singel ventrikkel der annen rekonstruksjon ikke er mulig. GOBT-shunt, sentral shunt og Sano-shunt er neonatalkirurgi og er midlertidig palliativ kirurgi. Et univentrikulært hjerte med aorto-pulmonal shunt eller med to arterier utgående fra ventrikkelen, vil bli et sviktende hjerte etter som barnet vokser. Barnet vil gradvis bruke mer og mer energi på hjertets pumpearbeid, bli dyspnøisk, ikke orke å spise mat og vektøkningen følger ikke persentilkurvene. Ombygging av sirkulasjonssystemet til én sirkel og ett hjerte (venstrehjerte) skjer ved Fontans prosedyre: som regel shunt-operasjon først (men ikke alle barn), deretter bidirectional cavo-pulmonal connection, BDCPC (halv-Fontan), senere total cavopulmonal connection, TCPC (hel-Fontan). Formålet med BDCPC først, og ikke TCPC med en gang er å skape en gradvis overgang til full-Fontanisering. Lungene og hjertet får en tilvenningsfase mellom de to operasjonene på flere måneder/noen år.

BDCPC



BDCPC innebærer:

- Anastomosere vena cava superior, VCS, direkte til lungearterien
- Lukke innløpet av VCS på høyre atrium
- Vena cava inferior røres ikke og forblir forbundet til høyre atrium
- Hvis det eksisterer en hovedstamme av pulmonalarterien, tas denne ned og åpning fra ventrikkelen og på pulmonalarterien lukkes
- Eventuelle venstre-til-høyre shunter fjernes/lukkes (Sano-shunt, GOBT-shunt, sentral shunt)

Hvor går blodet? Fra det single pumpekammeret går alt blod ut i aorta til kroppen. Blodet fra hodet og armene samles i VCS. VCS går til lungene. Fra lungene går blodet i de vanlige lungevenene til hjertet. Blodet fra nedre del av kroppen samles i VCI. VCI går som normalt til hjertet. I hjertet blandes det oksygenrike blodet fra lungene med det oksygenfattige blodet

fra VCI. Derfor blir systemisk arteriell oksygenmetning ca 75 %, hvilket er det ideelle. Pulmonal perfusjon blir mindre enn systemisk perfusjon:

$Q_p < Q_s$
$Q_p = Q_{vcs}$
$Q_s = Q_{vci} + Q_{vcs}$

Blodtrykket som driver blodet gjennom lungene er CVP, altså et nonpulsatilt venøst blodtrykk. Sentrale venekatetre, CVK, ligger i vena jugularis eller subclavia og gir derfor uttrykk for pulmonalt fyllingstrykk. CVP må derfor være høyt nok til å sikre tilstrekkelig pulmonal perfusjon. Dette fordrer adekvat intravaskulært volum.

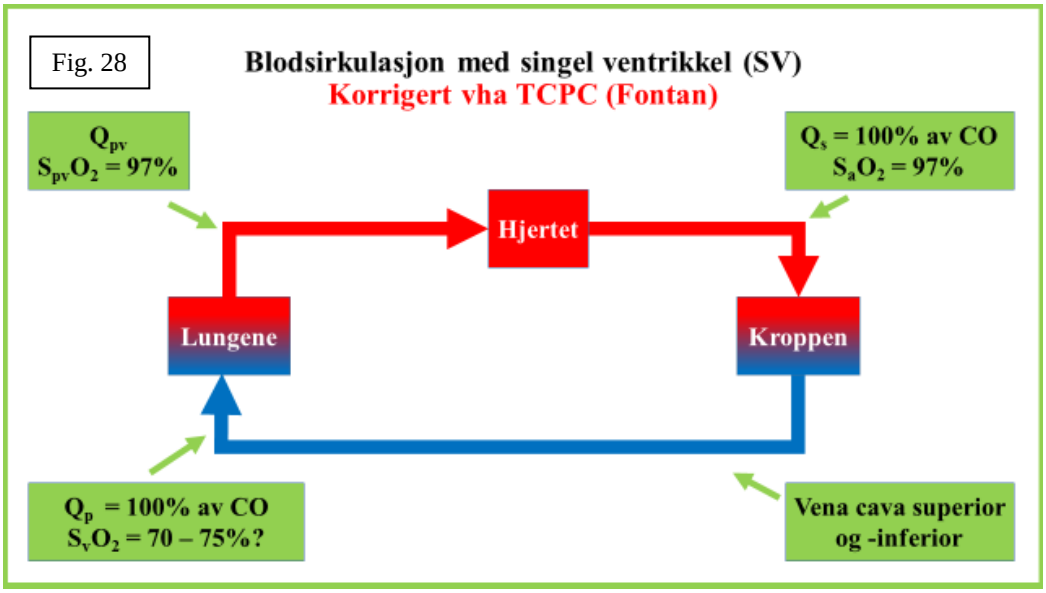
Når barnet er under 2-4 måneder gammel, er pulmonalarteriene for små til å kunne sikre tilstrekkelig flow med det drivtrykket inn i arteriene som CVP er (dvs PVR er for høy). Derfor utføres BDCPC først ved tre måneders alder, men gjerne senere hvis barnet har tilstrekkelig oksygentilførsel til at det kan ta til seg mat og vokser og trives.

TCPC

TCPC utføres etter BDCPC og innebærer:

- Beholde VCS anastomert til pulmonalarterien
- Anastomosere VCI til pulmonalarterien
- I høyre atrium lukkes forbindelsen til VCI

Fig. 28



Hvor går blodet? Fra hjertet går blodet til kroppen, til lungene og tilbake til hjertet. Både VCS og VCI leder blodet til lungene; én sirkel og ett hjerte. (Sammenlign med fig 2, side 13; legg merke til at det ikke finnes noe høyrehjerte etter en TCPC-operasjon, kun et venstrehjerte.) Perifer arteriell oksygenmetning blir derfor normal, 97 %. Den sentralvenøse oksygenmetningen vil være en indikator på om hjertet klarer å pumpe tilstrekkelig blodvolum (CO). Fylningstrykket av lungene er det sentrale venetrykket og må være tilstrekkelig høyt for å drive blodet gjennom lungene. Høyt CVP medfører retrograd stuvning og høyt blodtrykk i blant annet hjernen, noe som gir hodepine. Høyt CVP medfører

også redusert kapillær diffusjon av væske fra interstitiet til venøs del av kapillærene. Resultatet blir ofte komplikasjoner med ascitesdannelse i abdomen og pleuraexudat (plasmakatig utseende). Lymfevæsken (chylus) dreneres i egne kar som munner ut i lungevenene. Med høyt CVP reduseres lymfedrenasjen. Pleuraeffusjon av lymfevæske kan opptre, chylothorax (melkeaktig drensvæske). Gjentatte drensinnleggelser er vanlig. Drensvæsken innebærer tap av viktige næringsstoffer (obs ernæringsstatus og elektrolyttbalanse).

Når TCPC utføres, er det to muligheter for å forbinde VCI med pulmonalarterien;

- ekstrakardial conduit
- lateral tunell i høyre atrium

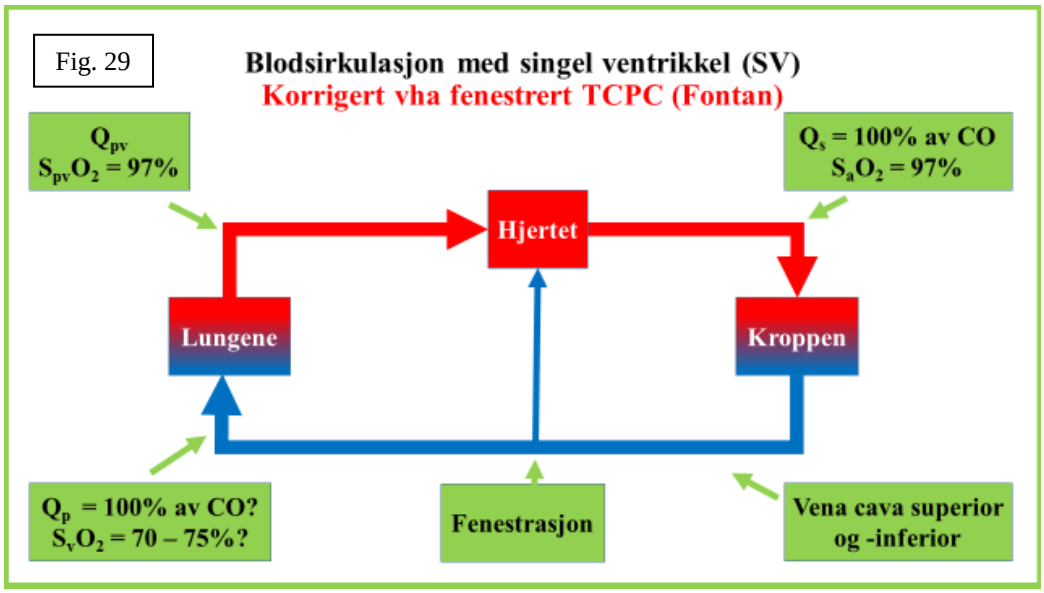
Ved ekstrakardial conduit kappes VCI over ved innmunningen til høyre atrium. Åpningen i høyre atrium lukkes. VCI forlenges med et rørgraft, en conduit. Rørgraftet anastomoseres i et hull som anlegges på pulmonalarterien.

En lateral tunell består i å bruke høyre atrium som kanal fra VCI til pulmonalarterien. Øvre åpning i høyre atrium anastomoseres til lungearterien. En patch lukker forbindelsen mellom høyre atrium og hjertet.

Fenestrert TCPC

Fenestrert TCPC er en opsjon ved TCPC-prosedyren. Fenestrasjon betyr å lage et lite "vindu" mellom VCI/høyre atrium og venstre atrium, et lite hull. Blod kan i perioder shuntes gjennom vinduet fra VCI til hjertet. Dette er blått blod som i venstre atrium blander seg med det røde blodet fra lungene. Hensikten er primært å opprettholde cardiac output, men et aspekt kan også være å redusere pulmonal flow i perioder med stort venøst returvolum når cardiac output øker. Lungene beskyttes mot et for høyt trykk og for stor flow. Fenestrasjonen kan lukke seg spontant med tiden eller lukkes vha kateterbasert intervensjonsterapi med perkutan tilgang i lysken. Fenestrasjon blir på en måte en slags BDCPC. Gevinsten ved fenestrasjon er varierende, og derfor er metoden omdiskutert og ikke så mye brukt.

Fig. 29



Transposisjons-sirkulasjon

Ved transposisjon av de store arteriene (TGA) er høyre ventrikkel forbundet med aorta og venstre ventrikkel med pulmonalarterien. Isolert sett innebærer dette to fullstendig adskilte blodstrømmer. Andre medfødte hjertefeil må derfor være til stede. Effektiv og ineffektive blodstrømmer forekommer. Her er en visuell framstilling.

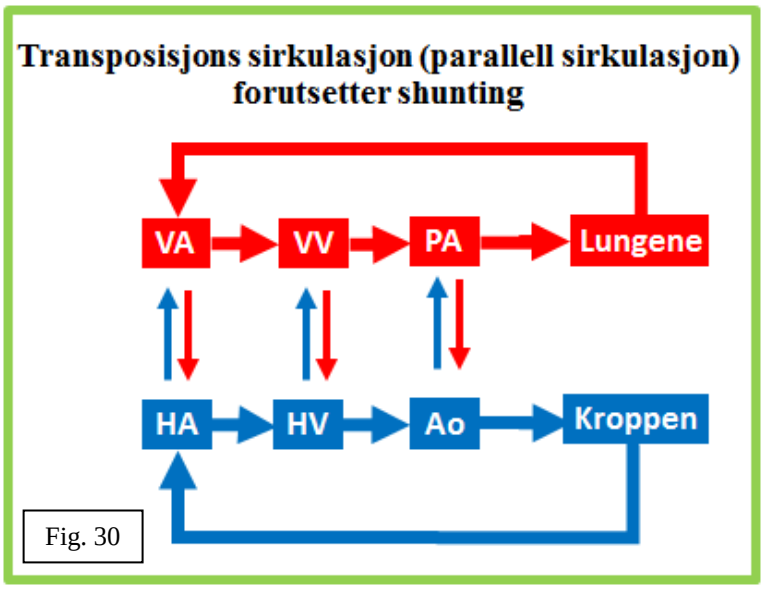


Fig. 30

Figuren viser at rødt blod går i en evig sirkel og det gjør også det blå blodet. Det er derfor muligheter for shunting på tre plan; mellom atriene, mellom ventriklene og mellom de to store arteriene via ductus arteriosus. Blod shuntes begge veier på alle tre steder. Hos et og samme barn kan blodet shuntes begge veier på ett, to eller tre av stedene. Noen barn er avhengig av en patent ductus etter fødselen, andre ikke. Shuntingen den ene veien kan være dominerende i diastolen, og den andre veien i systolen. Det er mange variasjoner.

Effektiv og ineffektiv blodstrøm:

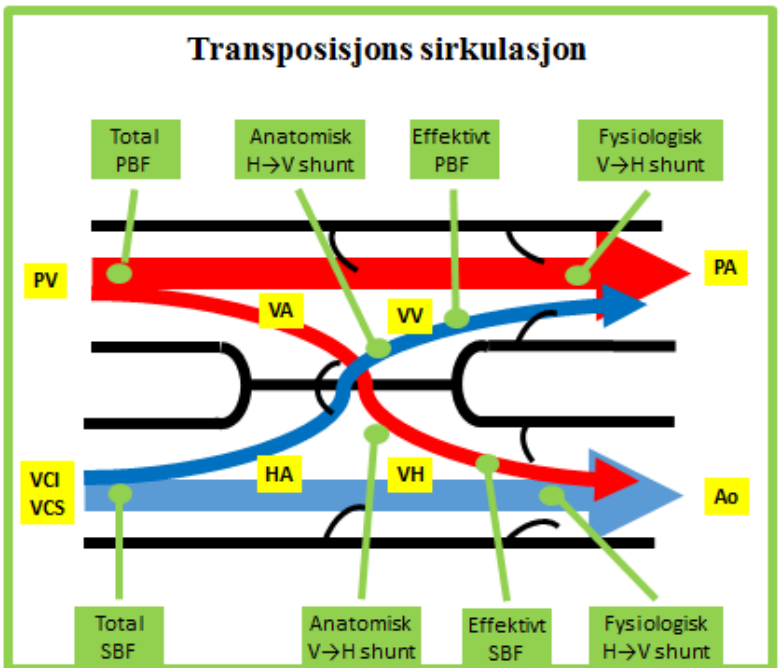


Fig. 31

Figuren viser hjertet «liggende» med høyre side ned. Blod som kommer fra de pulmonale venene (PV) til venstre atrium utgjør total pulmonal blodflow (total PBF). Tilsvarende er total systemisk blodflow (SBF) blod fra vena cava inferior (VCI) og –superior (VCS) til høyre atrium. Mesteparten av pulmonal og systemisk blodflow er ineffektiv. Den delen av total systemisk flow fra hulvenene som shuntes anatomisk over til pulmonalarterien blir effektiv pulmonal flow. Mesteparten av blodet som returnerer via VCI og VCS går rett gjennom høyre hjertehalvdel og blir en fysiologisk høyre-til-venstre shunt, og derved ineffektiv systemisk flow. Den andelen av total pulmonal blodflow som kommer fra lungevenene og shuntes anatomisk over til høyre hjertehalvdel, blir effektiv systemisk flow. Mesteparten av total pulmonal blodflow går rett gjennom venstre hjertehalvdel og blir en fysiologisk venstre-til-høyre shunt, dvs ineffektiv pulmonal flow.

Sammenlign ASD/VSD med TGA:
- Ved ASD/VSD er shuntvolumet ineffektiv blodstrøm. Flow som ikke shuntes, er effektiv blodstrøm.
- Ved TGA er det omvendt; bare det shuntede volumet er effektiv blodstrøm. Flow som ikke shuntes, er ineffektiv blodstrøm.

Graft og proteseventiler

Graft er et protesemateriale/transplantat som f. eks. en hjerteklaff, en patch eller en blodåre. I dagligtalen sier vi ”graft” om blodårer (rørgraft), hjerteklaffer og patch, men om hele organer som hjerte og lunger sier vi ”transplantat” og nesten aldri graft. Unntak er ved organrejeksjon; ”host-versus-graft-" og ”graft-versus-host”-reaksjon. Host er verten; personen som ”innlosjerer gjesten”, og gjesten er det transplanterte hjertet eller lungene. Host = resipient = pasienten i senga. Cryobehandlede eller cryopreserverte proteser betyr at de har vært dypfryst, ofte minus 80 – 90 °C.

Her er en oversikt over ulike typer hjerteklaffproteser. Protesene kan være av preparert biologisk materiale eller kunststoff; mekaniske.

1. Biologiske klaffer
   - 1.1 Heterograft/xenograft (dvs fra dyr)
     - 1.1.1 Bovin (storfe)
       Carpenter-Edwards
       Contegra
     - 1.1.2 Porcine (gris)
       Mosaic-Hanok (stentet)
       Carpentier-Edwards (stentet)
       St. Jude Medical Bio (stentet)

       Medtronic Freestyle (stentless, aorta)
       Toronto SPV (stentless, aorta)
       Cryo-Life O´Brien (stentless, aorta)

       SMV Quatro (stentless, mitral)
   - 1.2 Homograft (fra menneske)

2. Mekaniske klaffer
   2.1 Med singel tiltende klaff
      Bjork-Shiley
      Medtronic-Hall

   2.2 Med bicuspid tiltende klaff
      St. Jude Medical
      CarboMedics
      On-X

Her vises foto av noen av de kommersielt tilgjengelige produkter som Thoraxkirurgisk avdeling benytter.

Allograft

Vev som blir overført mellom individ av samme spesies (homo sapiens), men med ulik genotype (et annet menneske). Også kalt homograft. Eksempel hjerte ved hjerte-transplantasjon. Innen barnehjertekirurgi brukes allograft ved karproteser; preparerte og dypfrosne (cryopreserverte) humane blodårer.

Autograft

Vev eller legemsdel som blir flyttet – transplantert – fra det medfødte anatomiske stedet til et annet sted i samme legeme, altså pasientens eget vev. Innen hjertekirurgi er det mest kjente eksempelet å høste vena saphena magna fra leggen og bruke dette som koronar bypassgraft (CABG). For barn benyttes ofte en del av perikard som patch over ASD og VSD. Ved underutviklet aortaklaff og normal pulmonalklaff, fjernes aorta-klaffen, pulmonalklaffen flyttes til aortaklaff-posisjon (autograft). Et homograft eller en mekanisk ventil erstatter den native pulmonalklaffen, se Ross prosedyre.

Autologt graft

Autolog – innen samme legeme. Autologt graft er det samme som autograft.

Biologisk ventil

Biologisk hjerteventil er en hjerteklaff fra et menneske eller dyr. Humane donorklaffer (aorta- og pulmonalklaff). De er kommersielt vanskelig tilgjengelig. Biologiske ventiler har en levetid på 10 – 20 år og anvendes på eldre pasienter der ventilen forventes å vare livet ut. Fordel er kun 3 måneder med antikoagulasjonsbehandling. Mekaniske ventiler har lengre levetid, men krever livslang daglig antikoagulasjonsterapi, noe yngre pasienter lettere klarer å holde orden på.

Bovint graft

Bovin – skriver seg fra okse eller ku. For eksempel Contegra®-graft. Perikard fra storfe benyttes også som patch. (Anekdote; etter contegrainmplantasjon oppstår en forbigående feberperiode, populært kalt ”big horn fever”.)

Conduit

Conduit betyr forbindelse. Forbindelse mellom to områder oppnås ved å implantere et rør som fungerer som en kunstig blodåre. En conduit er altså et rørgraft. Conduit’en kan være et homograft, xenograft eller kunststoffrør. Røret kan ha innebygd en enveisventil (klaff) og kalles da ”valved conduit” på engelsk. I dagligtalen på Thorax intensiv brukes begrepet ”conduit” noe upresist om både conduit’er med og uten klaff, og mitt inntrykk

er at det som regel dreier seg om et kunststoffrør. En hjerteventil alene kalles ikke conduit.



Fig. 32 **Conduit med ventil**

On-X® conduit med aortaventil. En bicuspid ventil. Kirurg klipper av rørprotesen for å få passe langt graft.

Foto: gjengitt med tillatelse fra On-X Life Technologies, Inc.

Contegra®-graft



Fig. 33 **Contegra pulmonary-valved conduit**

Contegra produseres av Medtronic. Bioprotesen (protese av biologisk materiale) er en halsvene fra kalv. Kalvevenen har en naturlig klaff bestående av tre seil og erstatter den humane pulmonalklaffen som også har tre seil.
Benyttes ved:

- Pulmonal stenose
- Fallots tetralogi
- Truncus arteriosus
- Transposisjon av de store arterier, med VSD

Foto: gjengitt med tillatelse fra Medtronic International Trading

Homograft

Allotransplantat, vev overført fra et individ til et annet innen samme art, innen barnekirurgi selvsagt fra menneske til menneske.

Mekanisk klaff

Hjerteklaff laget av ikke-biologisk materiale.



Fig. 34 **Mekanisk hjerteventil**

On-X®-aortaventil

Den hvite ringen kalles stent og er for suturfeste. 2 klaffer – bicuspid ventil. Med mitt utrente øye ser et foto av en mitralventil nesten ut som en aortaventil, men er konstruert annerledes og har blant annet større diameter.

Foto: gjengitt med tillatelse fra On-X Life Technologies Inc.

Melody® -pulmonalklaff



Fig. 35 **Melody® pulmonalklaff**

Melody® klaffen settes inn av kardiolog vha kateterteknikk. Sternotomi ikke nødvendig. Pasient kommer ikke til Thorax intensiv etter prosedyren. Foto viser den tricuspide klaffen i åpen og lukket posisjon. På foto er klaffen utspilt i den form den får når den er på plass. Før innsetting er den klappet sammen, samme prinsipp som en paraply. Nativ klaff fjernes ikke, den blokkes ut vha ballong. Deretter settes Melodyklaffen inn og spiles ut.

Foto: gjengitt med tillatelse fra Medtronic Int. Trading

Porcint graft

Porcin –skriver seg fra gris.



Fig. 36 **Porcin aortaprotese**

Eksempel på griseklaff. Griseklaffen er stivet opp med en ring (stent) som suturene festes i.

Foto: gjengitt med tillatelse fra Edwards Lifesciences Inc.



Fig. 37 **Patch**

Pacth laget av bovint materiale (storfe). Kirurg klipper patchen for å gi den ønsket form og størrelse.

Foto: gjengitt med tillatelse fra Edwards Lifesciences.

Valvulær ring



Fig. 38 **Mitralring**

Ringen er formbar og danner en åpen sirkel. Ringen skal ikke ligge inntil septum, for å unngå skade av elektrisk ledningssystem (grenblokk, AV-blokk).

Foto: gjengitt med tillatelse fra Edwards Lifesciences.

Xenograft

Xeno – gresk for fremmed. Xenograft er graft fra dyr til menneske, uten angivelse av hvilket dyr.

Del 2 : Diagnoser og kirurgiske inngrep

AI = Aortainsuffisiens

Med aortainsuffisiens menes aortaventilinsuffisiens. Diagnosen har ikke noe med blodåren aorta å gjøre. Terminologien kan derfor være en kilde til misforståelser.

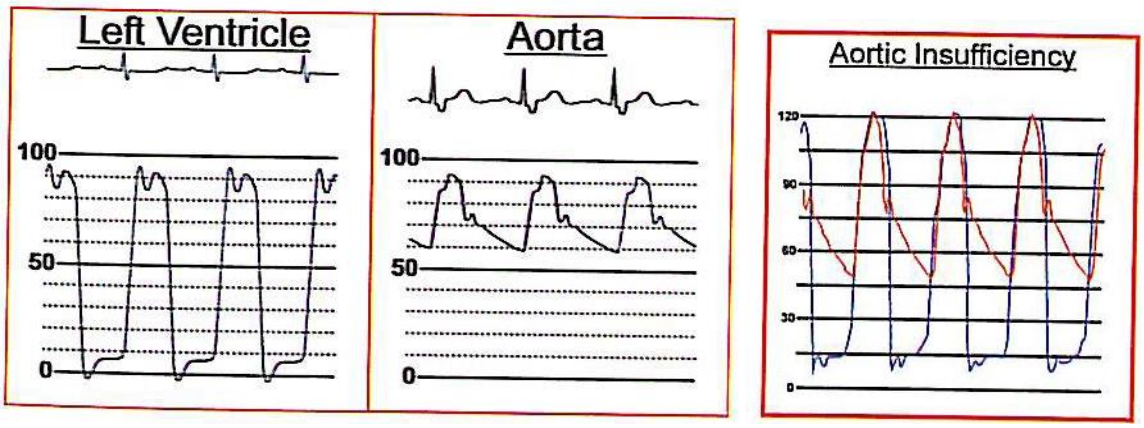


Fig. 39 **Aortainsuffisiens**

Uttalt aortainsuffisiens kan gi kraftig fall i systemisk diastolisk BT pga diastolisk regurgitasjon (tilbakestrømming) fra aorta til venstre ventrikkel.
Til venstre vises det normale trykket i venstre ventrikkel. I systolen er topptrykket noe høyere enn/nesten likt topptrykket i aorta, men når aortaklaffen lukkes, fortsetter ventrikkelen å relakseres til trykket er ca null. Derved er det lave pulmonale venetrykket høyt nok til å fylle ventrikkelen i tidlig diastole.

I midten vises det normale blodtrykket i aorta, til daglig målt via arteriekran i lysken eller underarmen. BT er ca 92/60 mmHg. I slutten av systolen, der trykket er ca 75, gjør kurven et lite hopp idet aortaklaffen lukkes, og diastolen starter. Denne lille positive trykkbølgen kalles dicrotic notch og har ikke noe norsk navn. Vi ser at trykkfallet i diastolen er ca 15 mmHg, fra 75 ved dicrotic notch, til det endediastoliske trykket på 60. Tett aortaklaff muliggjør den store trykkforskjellen mellom venstre ventrikkel og aorta uten at det renner blod fra aorta til ventrikkelen.

Til høyre: Aortainsuffisiens.
Den røde trykkurven er aortatrykket, BT ca 120/50. Systolisk topptrykk er høyere enn normalt. Dette er fordi ventrikkelen må øke slagvolumet fordi noe blod går tilbake. Slik holdes det effektive slagvolumet konstant, hvilket ventrikkelen klarer i en viss periode og grad, men medfører en større arbeidsbelastning, dvs økt O_2-behov. Legg merke til at blodtrykket i diastolen får en større gradient, fra dicrotic notch til ny systole starter; les dårligere koronart drivtrykk og medfølgende lavere perfusjon. Den blå trykkurven er trykket i venstre ventrikkel. Bunntrykket i ventrikkelen blir høyere enn normalt, fordi blod fra aorta hever trykket. Høyere bunntrykk i ventrikkelen = fyllingstrykket, medfører at den passive tidlige fyllingen av blod fra lungene reduseres. Atrialt kick får derved større betydning for ventrikkelfyllingen. Dvs pasient med AI som får atrieflimmer, kan få svært redusert cardiac output pga redusert ventrikkelfylling, som kan redusere det effektive slagvolumet ytterligere. – En kritisk ond sirkel oppstår. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Patofysiologi:
Normalt skal aortaklaffen være lukket i diastolen. Ved AI er aortaklaffen ikke fullstendig lukket i diastolen. Medfører retrograd flow av blod fra aorta til venstre ventrikkel i diastolen, hvilket reduserer det effektive slagvolumet, dvs den del av slagvolumet som når ut til kroppens organer. Hjertet kompenserer med et høyere slagvolum for å opprettholde et tilstrekkelig minuttvolum. Ved uttalt insuffisiens kan aortas endediastoliske trykk avta

betraktelig, og koronar perfusjon avtar. Myokard har størst perfusjon i diastolen, især venstre ventrikkels myokard er avhengig av diastolisk perfusjon. I systolen er ventriklenes kontraksjon så hard at lite/ikke noe blod går gjennom koronarkarene. Høyre ventrikkel, der myokard genererer et lavere systolisk trykk, har en viss perfusjon i systolen, og er mindre sårbar for iskemiskade ved AI enn venstre ventrikkel.

Kirurgi:
Aortaklaffplastikk (AVP) eller reseksjon av nativ klaff og implantasjon av kunstig aortaklaff (AVR). (Se MVP og MVR for illustrasjon av klaffekirurgi).

ALCAPA = Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery

I det normale hjertet utgår venstre koronararterie fra aorta i venstre aortaklaffsinus. Med ALCAPA utgår venstre koronararterie fra pulmonalarterien. ALCAPA er ofte assosiert med mitralklaff insuffisiens.

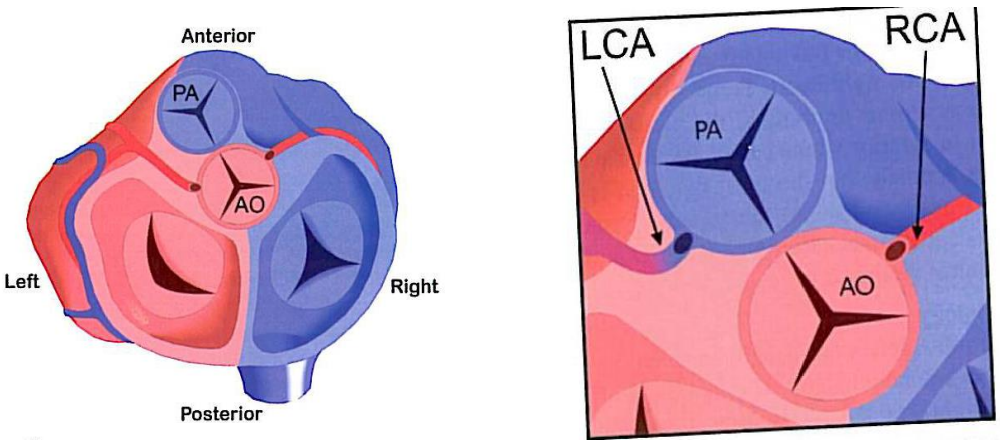


Fig. 40 **ALCAPA – Anomalous left coronary artery to pulmonary artery**

Venstre fig: Koronarkar med normalt utløp fra aorta

Høyre fig: Venstre koronararterie (LCA) utgår fra pulmonalarterien. Høyre koronararterie (RCA) starter som normalt fra aorta. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Patofysiologi:
I svangerskapet er ALCAPA ikke et problem fordi blodet i lunearterien og i aorta begge steder er oksygenrikt, og pga den høye pulmonale karmotstanden, er også blodtrykket tilstrekkelig. Etter fødsel er blodet i pulmonalarterien oksygenfattig og blodtrykket der er lavt. Med fallende drivtrykk avtar perfusjonen i venstre koronararterie, og hjertesvikt oppstår raskt. Iskemi og dilatert kardiomyopati er vanlig.

Situasjonen kan forverres hos barn med rik koronar kollateralutvikling mellom høyre og venstre koronararterie (se fig 12). I de tre områdene aorta, myokard og pulmonalarterien, er blodtrykket i aorta høyest. Derfor møter blod fra aorta inn i høyre koronarkar høyere karmotstand i perifere koronarkar enn via shunten til venstre koronararterie og pulmonalarterien, noe som stjeler blod fra myokard. Hvor går blodet?

Blodet går fra Aorta → RCA → Kollaterale koronarkar → LCA → Pulmonalarterien. Og alt for lite til myokard.

Kirurgi:
Reimplantasjon: Venstre koronararterie løsnes fra pulmonalarterien ved å skjære ut en del av omliggende ved av pulmonalarterien, "knapp". LCA flyttes over til og implanteres på aorta. Hullet i pulmonalarterieveggen lukkes med patch eller ligatur.

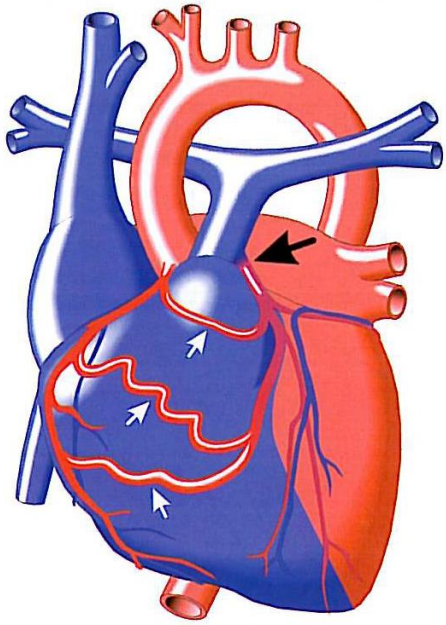
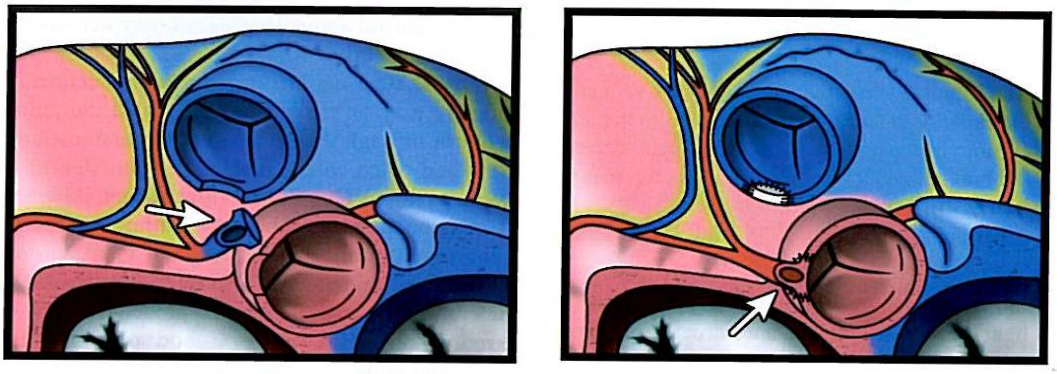


Fig. 41 **ALCAPA**
Anomal venstre koronararterie

Venstre koronararterie går ut fra pulmonalarterien (svart pil). Kollaterale koronare arterier er angitt med hvite piler.

Fig. 42 (under) **Flytte koronarknapp**

Venstre koronar med tilhørende "knapp" skjæres ut fra pulmonalarterieveggen (venstre fig) og implanteres i et konstruert hull i aorta (høyre fig). Hullet i pulmonalarterien lukkes med en patch, gjerne en bit av barnets perikard. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]



Anomale lungevener - partielle

Minst en lungevene, men ikke aller fire, er forbundet til høyre hjertehalvdel. Mange variasjoner. Ofte er de to høyre lungevenene forbundet til øvre eller nedre hulvene. Hyppigst drenerer øvre høyre lungevene til vena cava superior. Ofte assosiert med ASD.

Patofysiologi:
Ofte asymptomatisk. Retur av venøst blod til de store venene har samme konsekvens som ASD med venstre til høyre shunt; medfører overbelastning av volum i høyre atrium og høyre ventrikkel. Pulmonal hyperflow. Når $Q_p : Q_s > 1{,}5 : 1$ vil høyre hjertekammer dilateres.

Kirurgi:
Føre alle lungevenene til venstre atrium. Noen ganger kan alle vener anastomoseres rett på venstre atrium. Det er mange variasjoner på anomalier og tilhørende kirurgiske løsninger.

Her vises to eksempler. Eks. 1: Høyre lungevener som går til VCS, kan bli tunnelert gjennom høyre atrium og ASD'en til venstre atrium. Eks. 2: Venstre lungevene som går til tverrvenen kan anbringes rett på venstre atrium.

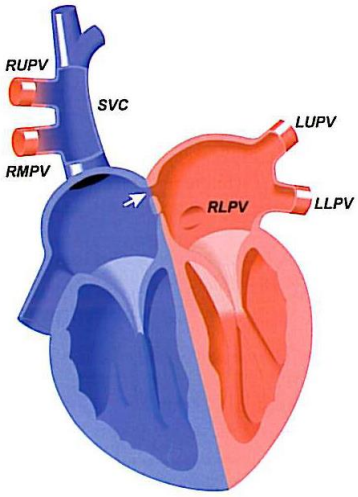


Fig. 43 venstre: **Anomale lungevener patologisk til vena cava superior**

RUPV = Right upper pulmonary vein (anomal)
RMPV = Right middle pulmonary vein (anomal)
SVC = Superior vena cava
De to venene fra venstre lunge er normale.

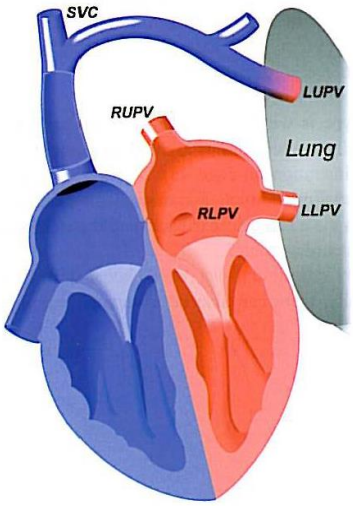


Fig. 44 høyre: **Anomale lungevener patologisk forbundet til tverrvenen**

LUPV = Left upper pulmonary vein (anomal)
LLPV = Left lower pulmonary vein (normal)
RLPV = Right lower pulmonary vein (normal)

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

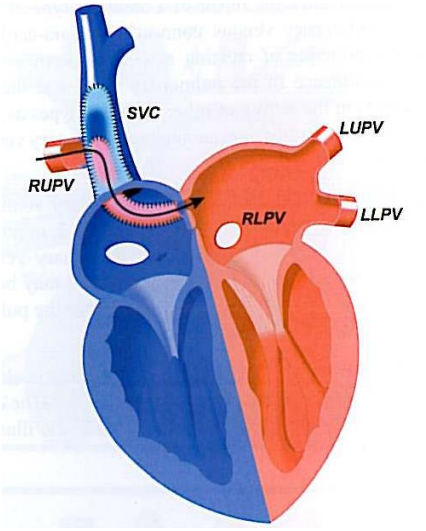


Fig. 45 **Anomale lungevener og samtidig ASD (sinus venosus type) – korreksjon**

Høyre øvre lungevene (RUPV) har en patologisk tilslutning til superior vena cava (SVC) og det anlegges et rørgraft inni SVC og høyre atrium via ASD'en. Effekt: blodet fra lungene ledes til venstre atrium.
For å muliggjøre uhindret normal strøm av blod gjennom SVC utvides venen med et graft (lyseblått)

Anomale lungevener - totale

Alle fire lungevene er forbundet til høyre hjertehalvdel, enten direkte eller via vener. Ingen lungevener til venstre atrium. Forutsetter shunting av blod fra høyre til venstre via ledsagende ASD. Mange variasjoner, med tre hovedtyper. Blandingsformer av de tre formene kan forekomme.

Suprakardial type:
Suprakardial type er den vanligste formen der alle fire lungevenene går sammen til én felles anomal vene, en ”vertikal” vene som ligger bak venstre atrium. Den vertikale venen er forbundet med den normale tverrvenen som munner ut i VCS. VCS fører deoksygenert og oksygenert blod til høyre atrium. Prefikset supra- betyr over/ovenfor.

Infrakardial type:
De fire lungevenene går sammen i én felles anomal vene som tømmer seg i leverens portvene. Denne formen for anomale lungevener er alltid assosiert med obstruksjon av pulmonal venøs retur. Prefikset infra- betyr under/nedenfor.

Intrakardial type:
De pulmonale venene går sammen i én felles anomal vene som tømmer seg i høyre atrium. Prefikset intra- betyr inne i/inni.

Patofysiologi:
Varierende grad av cyanose. Høyre atrium inneholder en blanding av oksygenert og de-oksygenert blod som shuntes via ASD til venstre hjerte. Hvis det er obstruksjon i de anomale lungevenene, blir pulmonal perfusjon liten og cyanosen uttalt med ascidose. Mild obstruksjon av suprakardial type, men tverrvenen kan komme i klem mellom venstre pulmonalarterie og venstre bronkus og forårsake redusert pulmonal retur av blod. Den infrakardiale typen innebærer alltid lungevenøs obstruksjon og krever umiddelbar kirurgi (ofte andre levedøgn).

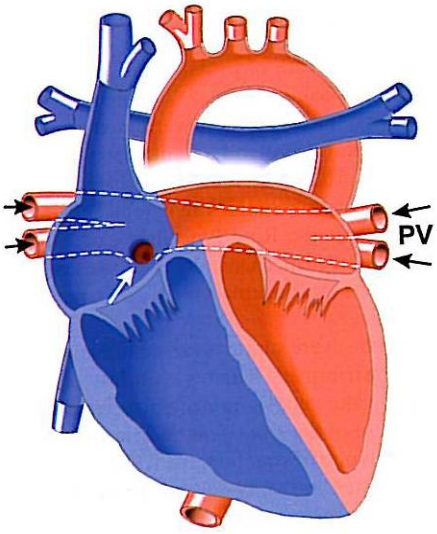


Fig. 46 **Eksempel på totale anomale lungevener - intrakardial type:**

De 4 pulmonale venene (PV) samler seg i én felles forbindelse med høyre atrium (pil), ofte ved koronar sinus.

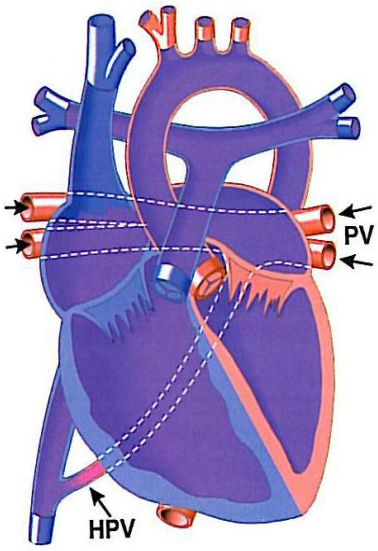


Fig. 47 **Totale anomale lungevener – infrakardial type**

Bak venstre atrium samles de fire lungevenene i en felles unormal vene. Denne venen går under diafragma til leverens portvene.
HPV – hepatic portal vein
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

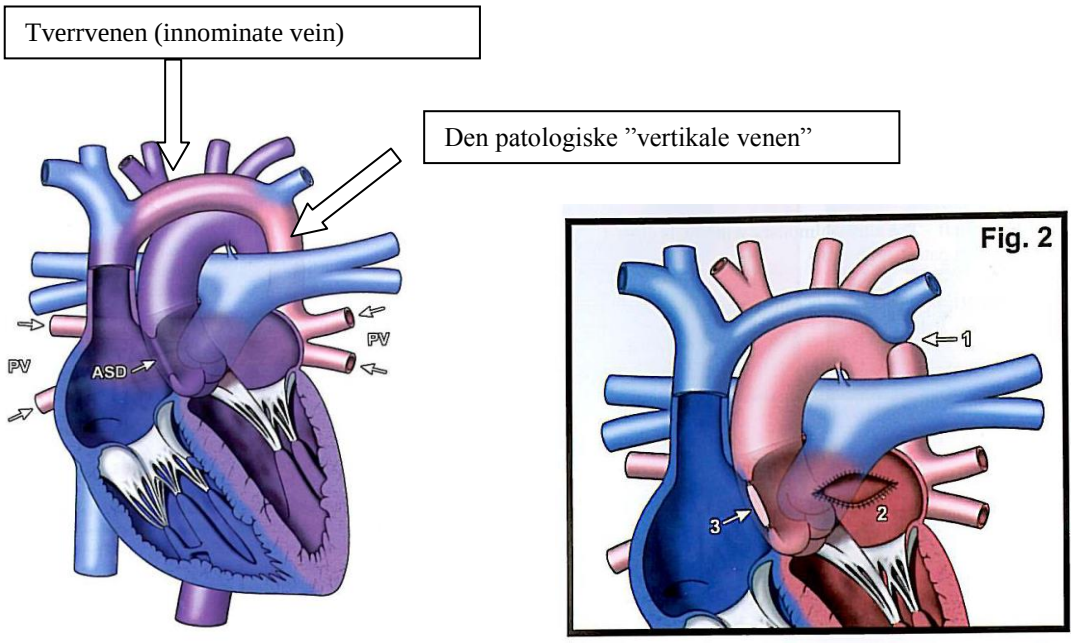


Fig. 48 **Suprakardiale totale anomale lungevener**

Suprakardiale totale anomale lungevener (venstre) og kirurgisk korreksjon (høyre)
Alle de 4 pulmonale venene (PV) tømmes i en vertikal vene som går over i tverrvenen. Kommunikasjon mellom høyre og venstre hjertehalvdel skjer via en atrieseptumdefekt (ASD).
Korreksjonen består i å ligere den vertikale venen rett under vena subclavia (1) og fjerne en del av den vertikale venen. En incisjon i venstre atrium (2) og en incisjon i venen der de 4 lungevenene samles (konfluerer) (ikke vist på skissen) sutureres. ASD'en lukkes med en patch (3).
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Kirurgi:
1. Anlegge en anastomose mellom den anomale venen og venstre atrium, slik at lungevenene går direkte til venstre atrium. 2. Lukke den normale venen der den anomale venen var forbundet. 3. Lukke ASD med patch. 4. Ductus arteriosus ligeres.

Kirurgi av suprakardial type: Venstre atrium og den anomale konfluens av lungevenene (samlevenen, den "vertikale venen") åpnes og sutureres sammen. Tverrvenen og den anomale felles lungevenen separeres og ligeres. ASD lukkes.

AR = Aortaregurgitasjon

Regurgitasjon betyr tilbakestrøm av blod, her over aortaklaffen; fra aorta til venstre ventrikkel i diastolen. Tilbakestrøm kalles også retrograd flow, og blodvolumet som lekker tilbake kalles pendelvolum. Oppstår ved aortainsuffisiens. Se AI.

AS = Aortastenose

Litt om begrepet «aortastenose»:
Stenose = forsnevring. Aortastenose = trang aorta. Med diagnosen «aortastenose» mener vi stenose i aortaklaffen og/eller i nærmeste område (på ventrikkelsiden eller aortasiden), men ikke i selve hovedpulsåren når aortaklaffen er av normal dimensjon. Aortastenose burde

derfor egentlig hete «aortaklaffstenose». Forsnevring i selve blodåren forekommer også som medfødt hjertefeil, men kalles altså ikke aortastenose: Ved «hypoplastisk venstre hjerte-syndrom» (HVHS) er aortaklaffen og aorta ascendens lukket (atresi) eller ekstremt under-utviklet (stenose). En innsnevring av aortabuen kalles «hypoplastisk aortabue». Innsnevring av distale del av aortabuen og øvre del av aorta descendens kalles «aortacoarctasjon» (AoCo), og hvis aorta er atretisk eller fullstendig fraværende i samme område heter diagnosen i dagligtalen «avbrutt aorta», selv om atresi betyr tett og ikke avbrutt. Vi er altså språklig meget upresise.

Aortastenose har tre anatomiske undergrupper:

Subvalvulær eller fibrøs stenose	- stenose proksimalt for aortaklaffen (på ventrikkelsiden av aortaklaffen) = left ventricular outlet tract obstruction (LVOTO)
Valvulær stenose	- stenose i klaffen (vanligste form)
Supravalvulær stenose	- stenose distalt for aortaklaffen

Det kan være assosierte defekter som patent ductus arteriosus, mitralstenose og aorta-coarctasjon.

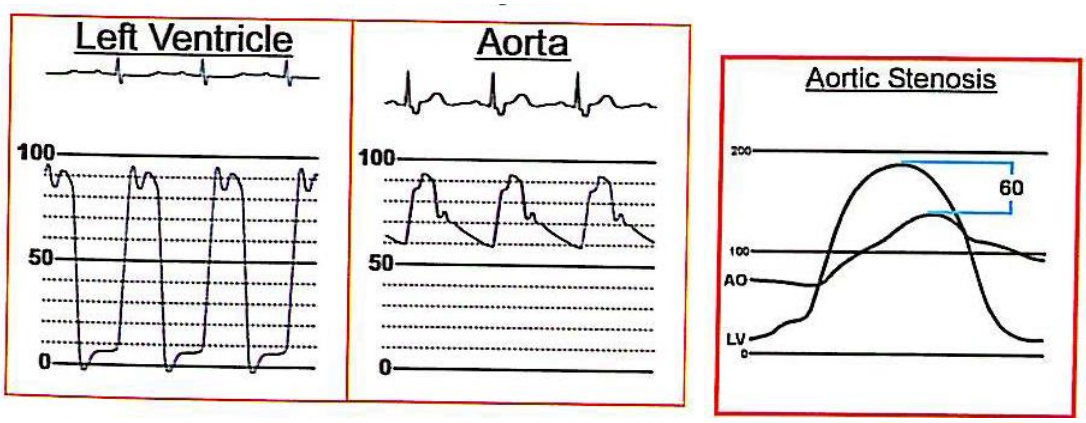


Fig. 49 **Aortastenose**

Normal trykkurve i venstre ventrikkel (venstre) og normal trykkurve i aorta (midten). Legg merke til at topptrykket i systolen i ventrikkelen og i aorta er omtrent likt. Det indikerer at det arbeidet venstre ventrikkel utfører, formidles videre i aorta som høyt trykk.

Stenose til høyre: Trykk i venstre ventrikkel (LV) må overstige trykket i aorta (AO) for at aorta-klaffen skal åpne seg. For at blodet skal rekke å tømme seg i systolen, må trykket i ventrikkelen være langt høyere enn det som genereres i aorta (blå trykkgradient = 60 mmHg i dette eksemplet). Det tar lengre tid før toppsystolisk trykk oppnås i aorta, og stigningen på kurven blir slakkere. Legg merke til at ventrikkelen må generere et trykk langt høyere enn normalt.

Albert Einsteins kjente formel er: $E = mc^2$. Energien er konstant, den tar bare en annen form etter hvert. Den energien ventrikkelen må bruke på å pumpe blodet har to former: bevegelsesenergi (kinetisk energi) og potensiell energi. Den potensielle energien kjenner vi som MAP. Bevegelses-energien er $1/2mv^2$. Der m er massen til slagvolumet og v hastigheten, velocity. Gitt uendret slagvolum og hjertefrekvens, blir antall millisekunder systolen varer uendret. Fordi åpningen er mindre, må hastigheten på blodet øke. Ventrikkelen bruker mer energi på kinetisk energi og mindre på å skape MAP. (Isovolumetrisk arbeid har jeg her sett bort fra).
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Patofysiologi:
Progredierende forløp. Det kreves mer muskelkraft å pumpe blod ut gjennom en liten åpning enn en normalt stor; → økt afterload → økt muskelbelastning på venstre ventrikkel → kompensatorisk venstre ventrikkel hypertrofi → økt myokard O_2 behov. Stor trykkgradient (systolisk ventrikulært trykk er mye høyere enn systolisk trykk i aorta; et uttrykk for alvorlighetsgraden). Blodtrykksfallet over stenosen (aortaklaffen) gir en tallverdi på ventrikkelens pumpearbeid for å bringe blodet ut i aorta. Normalt er trykkgradienten svært liten. Mulighet for turbulent flow over stenosen. Hastigheten på blodflowen øker fordi varigheten av systolen er den samme. Supravalvulær stenose kan være assosiert med obstruksjon av koronarostiene. Subvalvulær stenose kan forårsake klaffeinsuffisiens. (Se også LVOTO).

Aortastenose – regneeksempel med sirkulært formet klaff

I kapitlet "litt hjerteanatomi og – fysiologi", nevnte jeg at klaffene og arteriene har tilnærmet sirkelformet tverrsnittsareal.

Blodet i det trange utløpet får større hastighet enn normalt, gitt at slagvolumet (SV) ved stenose (SV_2) er likt som ved normal aortaklaff (SV_1) og systolen varer i like mange millisekunder. Forklaring; SV kan illustreres som en søyle med blod der bunnen er lik klaffeåpningen. r_1 er normal aortaradius, r_2 er stenotisk radius, d v s $r_1 > r_2$.
SV = søylebunnen x søylehøyden = (πr^2) x h
$SV_1 = \pi(r_1)^2 \times h_1$
$SV_2 = \pi(r_2)^2 \times h_2$
Fordi $SV_1 = SV_2$ og $r_1 > r_2$, må $h_1 < h_2$,
Fordi klaffeåpningstiden er uendret, må blodet få en større hastighet for å rekke å skyve ut en høyere blodsøyle ved stenose.

Eksemplet viser et hjerte som klarer fullt ut å kompensere for stenosen. Da er kirurgi ikke indisert. Kirurgi utføres når hjertet svikter; høyden på søylen avtar, d v s SV avtar. Barnet svarer med å øke pulsen for å opprettholde cardiac output (CO = puls x slagvolum), men CO dekker etter hvert ikke organenes behov.

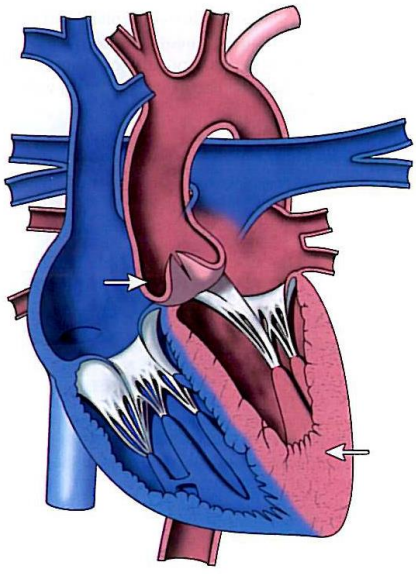


Fig. 50 **Valvulær aortastenose**

Valvulær aortastenose (øvre pil). Økt muskelarbeid medfører venstre ventrikkel hypertrofi (nedre pil). Et unormalt muskuløst hjerte beveger seg mindre smidig i både systolen og diastolen og kan gå over til hjertesvikt.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Turbulent flow er unormalt, normalt er blodstrømmen laminær. Turbulens er i seg selv en energiineffektiv transport av blod (øker myokards O_2-behov). Turbulens disponerer for avleiringer på aortaklaffen, avleiringene kan løsne og vil forårsake infarkt, for eksempel apoplexia cerebri. I tillegg disponerer turbulens for kolonisering av bakterier på klaffen,

kalles endokarditt. Bakteriene vegeterer på (spiser opp) klaffen, og aortainsuffisiens oppstår. Pasienten har da både AI og AS. En meget farlig tilstand.

Terapi:
- Ballong valvuloplastikk (kan være veldig god behandling i mange tilfeller og noen ganger kun palliativ effekt)
- Aortaklaffplastikk (AVP) eller implantasjon av kunstig aortaklaff (AVR)
- Ross prosedyre
- Konno prosedyre (ved alvorlig subvalvulær form)
- Hegar dilatasjon
- Transarteriell ventil intervensjon (TAVI)

ASD = Atrieseptumdefekt

Atrieseptumdefekt er et eller flere hull i septum på atrienivå, store eller små, som skaper en forbindelse mellom høyre og venstre atrium. Derved kan blod shuntes enten fra venstre-til-høyre eller fra høyre-til-venstre. Netto volum blod som shuntes, hvis noe i det hele tatt, bestemmer den hemodynamiske betydningen av ASD'en. ASD og persisterende foramen ovale (PFO) er ikke det samme; PFO er en kanal. ASD er et hull.

Patofysiologi:
Blod vil strømme gjennom hullet (shuntes), fra det atriet med høyest trykk til det med lavere trykk. Vanligvis er dette en shunt fra venstre til høyre. Høyre ventrikkel vil pumpe mer blod enn venstre ventrikkel. Pulmonal hyperflow, d v s større minuttvolum gjennom lungene enn kroppen. $Q_p > Q_s$. Små hull gir ingen eller små symptomer, oppdages ofte ikke, mange først i voksen alder og skal ikke behandles. Ikke-behandlingskrevende shunter defineres som $Q_p : Q_s < 1{,}5 : 1$ (dvs Q_p er maksimalt 50 % større enn Q_s).

Fordi compliance i høyre ventrikkel er stor, vil shuntingen over ASD'en gå fra venstre til høyre. Ved en stor shunt vil høyre atrium og ventrikkel dilateres, noe vi kan se allerede hos små barn. Dilatert atrium vil etter hvert fibrosere. Fibrosesubstratet disponerer igjen for atriearrytmier. En dilatert ventrikkel vil utvide tricuspidalannulus, og tricuspidalinsuffisiens oppstår. En stor shunt som ikke behandles over mange år, kan gi pulmonal hypertensjon og reversere retningen på shunten. En høyre til venstreshunt disponerer for shunting av venøs emboli, som normalt ville ha blitt lungeemboli, men går over til systemisk kretsløpsdel og kan gi hjerneslag. (Se Eisenmenger) (Se også FO (foramen ovale) og patent foramen ovale.)

Kardiologisk behandling:
Lukkes under hjertekateterisering med en "paraply"; Den sammenslåtte "paraplyen" føres via kateter i venen til septumdefekten, der paraplyen åpnes og setter seg fast i defekten.

Kirurgi:
Lite hull: lukking med sutur. Stort hull: lukking m. patch. Patchmateriale kan være en del barnets eget perikard eller kunststoff (dacron, goretex). De fleste barn behandles kardiologisk, kirurgi er i mange tilfeller bare i forbindelse med korreksjon av annen hjertefeil som må korrigeres kirurgisk, men barn med "kun" ASD opereres også.

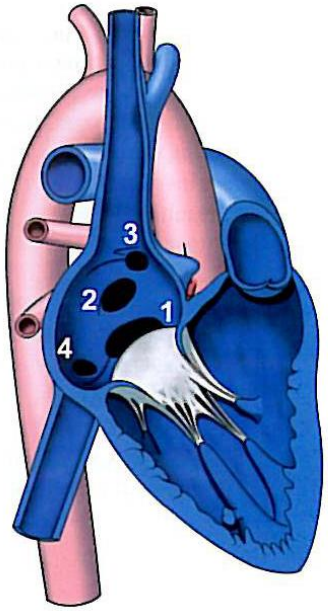


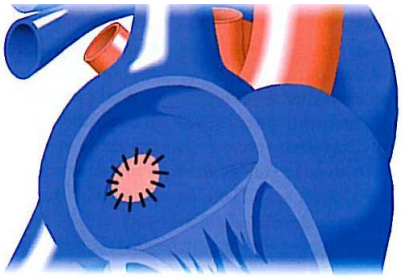
Fig. 51 **ASD**

Venstre fig: Ulike typer ASD sett fra høyre atrium.

1. Primum
2. Secundum
3. Superior Sinus Venosus
4. Inferior Sinus Venosus

(Nr. 3 og 4 kan forfatteren ikke huske å ha hørt om på avdelingen)

Nedre fig: ASD lukket med patch (rosa).
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]



ASD primum = ASD I = Atrieseptumdefekt primum

ASD I er en atrieseptumdefekt i nedre del septumveggen, nær mitralklaffen og tricuspidal-klaffen og er ikke en åpenstående foramen ovale. ASD I er en del av malformasjonene ved AVSD (atrioventrikulær septumdefekt). Se ASD og AV-kanal.

ASD secundum = ASD II = Atrieseptumdefekt secundum

ASD II er en atrieseptumdefekt i midtre del av atrieseptum og er den hyppigst forekommende varianten av ASD. Se ASD.

Autograft

Se ”graft”.

Avbrutt aortabue

Avbrutt betyr at en del av aorta mangler. Bruddstedet er ved isthmus aorta, d v s etter avgangen av de tre arteriegrenene på aortabuen. Ductus arteriosus er alltid distalt for bruddstedet på aorta.

Patofysiologi:
Under svangerskapet skaper ikke avbrutt aortabue et sirkulatorisk problem. Oksygenert blod fra placenta går til høyre atrium. Videre; noe blod via foramen ovale til venstre atrium og

venstre ventrikkel og noe blod til høyre ventrikkel. Blod fra venstre ventrikkel går over aortaklaffen og forsyner hjernen og armene med blod. Fra høyre ventrikkel går blodet via ductus arteriosus til den delen av aorta som er nedenfor bruddstedet. Derved får alle kroppens organer adekvat blodtilførsel med oksygenrikt blod.

Etter fødselen: Veloksygenert blod fra lungene-venstre ventrikkel forsyner øvre del av kroppen. Lavoksygenert blod fra høyre ventrikkel-ductus arteriosus forsyner nedre del av kroppen. Ansikt og armer vil være normalfarget. Cyanose under diafragma vil oppstå; altså partiell cyanose. Barnet er derfor fullstendig avhengig av en persisterende ductus arteriosus. Ductus arteriosus vil konstringere i timene og dagene etter fødselen, og cyanose og andre hypoperfusjonssymptomer vil forsterkes. Prostaglandin E må gis fram til kirurgi for å holde ductusen åpen. Ubehandlet dør barnet.

Avbrutt aortabue kombinert med ventrikkelseptumdefekt: Venstre ventrikkel møter stor motstand i aorta, men mindre gjennom ventrikkelseptumdefekten. Blod vil shuntes fra venstre → høyre ventrikkel. Pulmonal karperfusjon vil øke og vil være større enn systemisk flow ($Q_p > Q_s$).

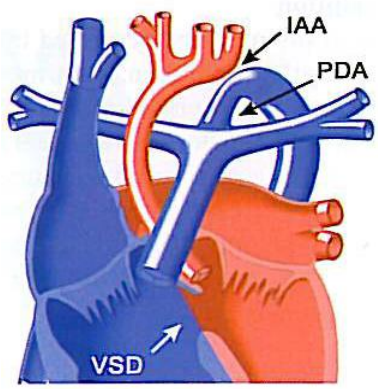


Fig. 52 **Avbrutt aortabue**

Avbrutt aortabue med persisterende ductus arteriosus samt ventrikkel-septumdefekt
IAA = interrupted aortic arch (avbrutt aortabue)
PDA = persisterende ductus arteriosus

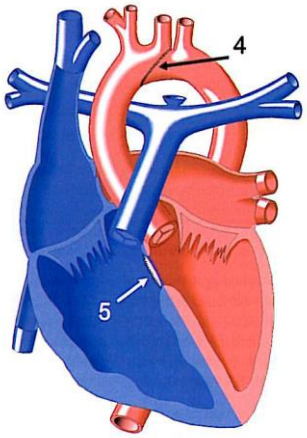


Fig. 53 **Reparasjon av avbrutt aortabue**

1. En incisjon foretas i proksimale ende av aortabuen
2. Ductus arteriosus ligeres
3. En del av ductusen fjernes
4. De to aortaendene anastomoseres (4)
5. VSD lukkes med patch (5)

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Kirurgi:
Aorta over og under bruddstedet anastomoseres (skjøtes sammen). Hvis bruddet utgjør en kort del av aorta og aorta har tilstrekkelig tverrsnittsareal, kan endene skjøtes mot hverandre ved en ende-til-ende-anastomose (ETEA). Hvis avstanden mellom øvre og nedre del er lang, vil en ETEA føre til drag i aorta, derfor må en karprotese benyttes for å rekonstruere aorta. Likeledes vil en underutviklet aorta (tynt kar) nær bruddstedet medføre behov for ekstra materiale for å danne tilstrekkelig stor aorta (patch eller implantert aortasegment (goretex, Contegra-graft er blodåre fra kalv). I anastomoseområdet kan det bli en dårligere vekst av lumen enn i aorta for øvrig, og med årene kan dette bli en klinisk betydningsfull stenose. Reoperasjon i barndommen eller voksen alder er ikke sjelden. Selv om ikke patchen vokser, vil vevet omkring vokse og lumen bli større. Reoperasjon blir derfor ikke alltid nødvendig.

AVSD = Atrioventrikulær septumdefekt

Atrioventrikulær septumdefekt (AVSD) kalles også endokardial ”cushion” defekt eller AV-kanal (atrioventrikulær kanal).

AVSD innebærer malformasjon av tricuspidal- og mitralklaffen (atrioventrikulærklaffene), og diagnosen er definert ved at det eksisterer én felles klaff, ikke to separerte som normalt. I tillegg er det en åpning i både atriale og ventrikulære septa. Den felles AV-klaffen overrir ventrikkelseptum. Klaffeaffeksjonen gjør at AVSD er forskjellig fra en kombinert atrie-septumdefekt (ASD) og ventrikkelseptumdefekt (VSD). Sagt noe forenklet; det er ett stort hull mellom alle fire kamrene der blod kan gå alle veier.

Defekten i septum over AV-klaffen kalles ”primum ASD” og defekten under AV-klaffen kalles VSD.

Komplett AVSD:
Mitral- og tricuspidalklaffen danner én felles klaff med én felles åpning. Det foreligger både ASD og VSD.

Partiell (inkomplett) AVSD:
Mitral- og tricuspidalklaffen danner én felles klaff med én felles åpning. Inkomplett AVSD er en AVSD uten ASD-komponent, eller uten VSD-komponent, eller uten verken ASD/VSD-komponent, men alltid felles AV-klaff.

Balansert AVSD:
Innebærer at høyre og vestre ventrikkel er like store og har ”normal” størrelse.

Ubalansert AVSD:
Den felles AV-klaffen kan ligge litt mer til høyre side eller til venstre side, og kalles høyre- eller venstre-dominant AVSD. Ved høyredominant AVSD ligger klaffen hovedsakelig over høyre ventrikkel, og venstre ventrikkel er underutviklet. Ved venstredominant AVSD ligger klaffen hovedsakelig over venstre ventrikkel, og høyre ventrikkel er liten.

Annet:
AVSD kan forekomme i kombinasjon med Fallots tetrade (TOF), double outlet right ventricle (DORV) og subaortisk stenose (LVOTO). AVSD er svært vanlig i barn med Downs syndrom, men sees også hos barn uten trisomi 21.

Patofysiologi:
Venstre til høyre shunt på atrialt og ventrikulært nivå fører til pulmonal oversirkulasjon, pulmonal hypertensjon og hjertesvikt. Miksing av deoksygenert og oksygenert blod til både lungene og kroppen. Varierende grad av AV-klaffelekkasje. Nyfødte har forhøyet pulmonal karmotstand og kan tåle tilstanden godt i startfasen. Etter hvert som pulmonal vaskulær resistans avtar, øker pulmonal hyperflow, og systemisk output avtar.

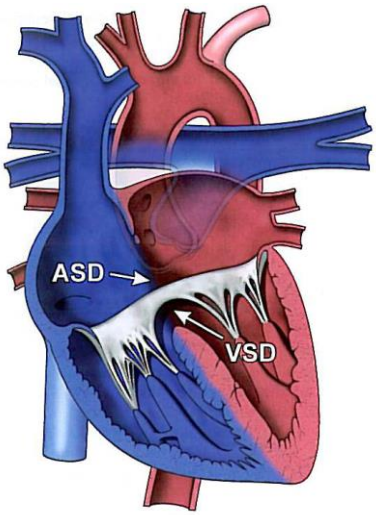


Fig. 54 **AVSD**

Frontalt snitt som viser den atriale komponenten (ASD primum), den ventrikulære komponenten (VSD) og fells segl for atrioventrikulærklaffene

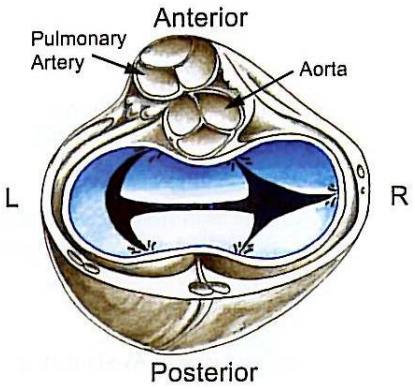


Fig. 55 **AVSD**

AVSD sett ovenfra. Den store blå-kolorerte klaffen illustrerer en felles tricuspidal- og mitralklaff; én enkelt valvulær åpning (det sorte feltet). Den misformede klaffen er tegnet åpen for å anskueliggjøre den uttalte klaffeinsuffisiensen

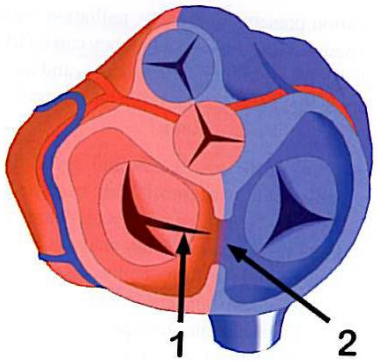


Fig. 56 **Partiell AVSD**

Hjertet sett ovenfra.

1. Splitt i fremre segl i mitralklaffen
2. ASD

Dette er en variant av partiell AVSD med en separat mitralklaff og tricuspidalklaff, samt ASD.

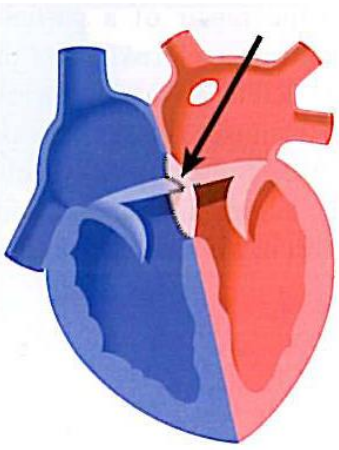


Fig. 57 **Korreksjon av AVSD**

Pilen peker på rosa patch. Det vanlige er å anlegge en patch for å skille atriene og en annen patch for å skille ventriklene. Plastikk av AV-klaffen vises på neste figur.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Kirurgi:
Palliativt; banding av arteria pulmonalis (BAP) for å redusere pulmonal blodflow. Korreksjon: Lukke atrieseptum- og ventrikkelseptumdefekt, og hvis nødvendig, rekonstruere ostiene med AV-klaffene vha plastikk. Før kirurgi er det feil å snakke om «tricuspidalklaff» og «mitralklaff», for det er én felles AV-klaff. Etter kirurgi kan man bruke de vanlige klaffebetegnelsene, og svært mange har da tricuspidal- og mitralklaffinsuffisiens. I hvilken grad insuffisiensen har klinisk betydning, varierer sterkt fra barn til barn.

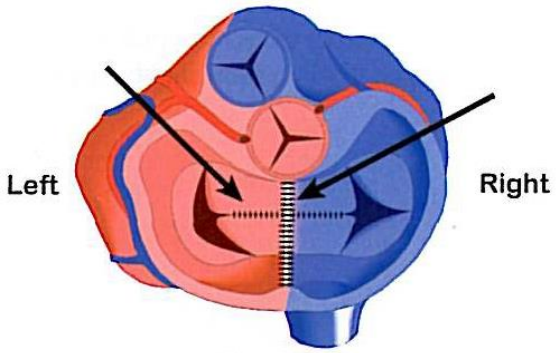


Fig. 58 **AVSD – korrigert**

Sett ovenfra vises patchen (høyre pil, men ventrikkeldelen vises ikke). Splitten i venstre og høyre klaff er lukket med sutur (venstre pil) for å danne en bicuspid mitralklaff og en tricuspid tricuspidalklaff.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

AV-kanal = Atrioventrikulær kanal

AV-kanal er det samme som AVSD. Se dette.

BAP = Banding av arteria pulmonalis (prosedyre)

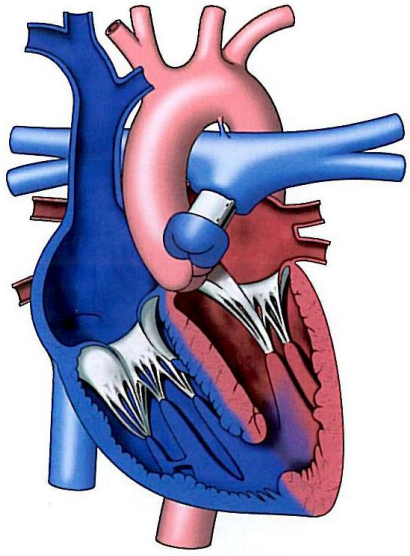


Fig. 59 **Banding av truncus pulmonalis**

Her hvitt bånd på den pulmonale hovedstammen.

Banding kan også settes på høyre og venstre pulmonale hovedgren. På denne skissen er ductus arteriosus lukket på naturens egen måte. Alternativt ligeres ductusen samtidig som banding utføres.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Et bånd legges på utsiden av og rundt pulmonalarterien (truncus pulmonalis) for å redusere karlumen og derved blodstrømmen til lungene. BAP benyttes blant annet ved singel ventrikkel (bare én ventrikkel). Ved singel ventrikkel pumpes blod ut i pulmonalarterien og aorta samtidig. Ønskelig er volummessig lik flow i begge karene. Fordi normal karmotstand i lungekarene er lavere enn i systemiske kar, vil mer blod gå gjennom lungene enn til kroppen. Riktig dimensjonering av BAP gir 50 % flow til pulmonalarterien og 50 % til aorta. Kirurgisk adgang til a. pulmonalis foretas ved et lite intercostalt snitt (thoracotomi). Hjerte-lungemaskin er ikke nødvendig. BAP er en midlertidig løsning på sirkulasjons-problem og anvendes på små barn for å kunne utsette et større inngrep. Båndet anlegges med flere sømmer med det formål å kunne utvide bandingen (åpne innerste søm) etter hvert som barnet og pulmonalarterien vokser. (Som et skjerf rundt halsen med flere knuter i økende avstand fra halsen, der innerste knute kappes). Utvidelse av banding gjøres alltid kardiologisk med intravasal ballongdilatasjon. Om kirurg rebander, tas den gamle bandingen bort og setter inn ny.

BAS = Ballong-atrieseptostomi (= Rashkinds prosedyre)

Hjertekateteriseringsprosedyre der en persisterende (vedvarende) åpenstående foramen ovale sikres eller foramen ovale åpnes på nytt; dvs det skapes en atrieseptumdefekt med det formål å sikre blodflow mellom høyre og venstre hjertehalvdel. Et kateter med inflaterbar ballong føres via vene gjennom foramen ovale. Ballongen inflateres i venstre atrium og dras gjennom foramen ovale som derved blir større, eller ballongen dilateres når den er posisjonert i selve foramen ovale. Dette er en kardiologisk prosedyre, og ikke kirurgisk. Hensikten er å sikre flow gjennom FO umiddelbart og utsetter behovet for kirurgisk inngrep med noen dager. Barnet kommer ikke til Thorax intensiv etter BAS, men prosedyren er med i oppslagsverket fordi mange barn som presenteres på intensiven har fått utført denne kardiologiske intervensjonen.

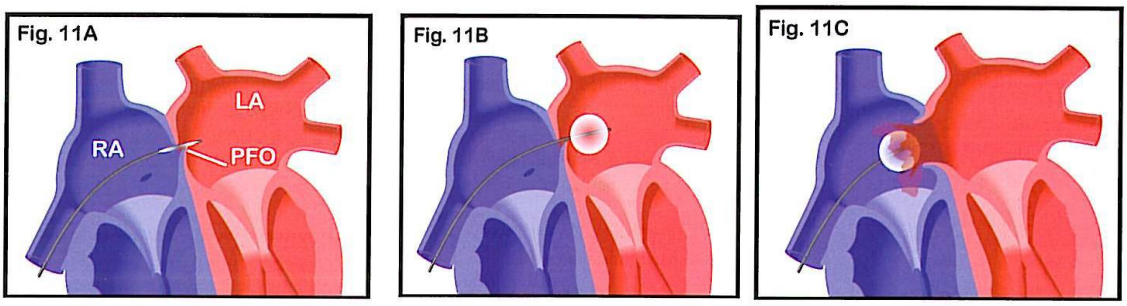


Fig. 60 **Rashkinds prosedyre – atrial septostomi**

Nr. 11A: Et kateter med deflatert ballong er ført opp fra vena iliaca, gjennom høyre atrium (RA) og persisterende foramen ovale (PFO) og inn i venstre atrium (LA)
Nr. 11B: Ballongen inflateres
Nr. 11C: Den inflaterte ballongen dras gjennom PFO, og åpningen blir større. Rødfargen i høyre atrium illustrerer en venstre-til-høyre shunt av oksygenert blod. Legg merke til at i første figur er foramen ovale beskrevet som persisterende, dvs åpen, men det er ingen strøm av blod gjennom FO; dvs den er anatomisk åpen, men fysiologisk lukket. At FO er anatomisk åpen, gjør det mulig å føre kateteret gjennom FO.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

BDCPC = Bidirectional cavo-pulmonal connection (prosedyre)

BDCPC kalles også halv-Fontan eller semi-Fontan prosedyre. Akronymet BCPC er det samme, men på Thoraxkirurgisk avdeling sier vi helst BDCPC.

BDCPC er et inngrep der hjertet har bare ett funksjonelt pumpekammer. Dette ene funksjonelle pumpekammeret kan bestå av to ventrikler. Av en eller annen grunn kan ventriklene ikke deles til to separate pumpekamre. Dette single pumpekammeret skal få den normale venstre ventrikkels funksjon; pumpe blod til kroppen, men ikke til lungene. Det blir ingen vanlig høyre-ventrikkel funksjon.

Innledningsvis forklares BDCPC forenklet slik (utførlig forklaring senere):

1 Enden av vena cava superior flyttes fra høyre ventrikkel til høyre pulmonalarterie. Truncus pulmonalis fjernes. Hvor går blodet? Blod fra VCS går til pulmonalarterien og videre til begge lungene. Blodstrømmen deles i to og går hver sin vei; i høyre og

venstre lungearterie. Dette gir opphavet til prosedyrens navn; BDCPC - bi-directional (= to retninger) på blodstrømmen fra forbindelsen mellom kaven og lungearterien. Det går altså ikke noe blod direkte fra hjertet til lungene.

2 Første del av aorta er vanligvis underutviklet og utvides. Hvor går blodet? Oksygenfattig blod fra vena cava inferior går til høyre atrium og videre til det single pumpekammeret. Oksygenrikt blod fra lungene går til venstre atrium og videre til det single pumpekammeret. Blod ut i aorta og videre til kroppen er en miks av O_2-fattig og O_2-rikt blod.

Barn med ett pumpekammer gjennomgår vanligvis disse tre operasjonene ved tre separate innleggelser på Rikshospitalet:

1 Sano-shunt eller sentral shunt. Ductus arteriosus ligeres.
2 BDCPC og shunten fra første operasjon fjernes; kalles «å ta ned shunten». Noen barn har ikke blitt shunt-operert tidligere, og kalles da «ushuntet».
3 TCPC

Dette er de tre *planlagte* operasjonene. Senere i livet kommer meget sannsynlig minst en operasjon til og mange kontroller på sykehus. På medisinske kongresser omtales pasientene som ”frequent flyers”, en assosiasjon til flypassasjerer som får bonuspoeng for hyppige reiser.

Kirurgi:
- VCS anastomoseres til høyre pulmonalarterie og utvides med en patch.
- Munningen av VCS inn i høyre atrium lukkes med en patch. Derved vil alt blod fra øvre del av kroppen gå direkte til lungene.
- VCI forblir urørt og går som normalt inn i høyre atrium fra undersiden.
- Det konstrueres én felles arterie ut fra hjertet; en aorta. Det blir ingen pulmonalarterie ut fra hjertet til lungene. Hvordan denne ene arterien konstrueres er helt avhengig av hvordan den native aorta og truncus pulmonalis danner grunnlag for byggemateriale. Av like stor betydning er størrelsen og funksjonsevnen til den klaffen som skal bli aortaklaffen. Eksempel:
    - Ved HVHS er aortaklaffen og aorta rudimentær, pulmonalklaffen og pulmonalarterien er stor. Her velges den native pulmonalklaffen og pulmonalarterien som utgangspunkt for en konstruksjon av starten på aorta som anastomoseres høyere oppe på aorta, der dimensjonen er tilfredsstillende.
    - Hvis det foreligger en underutviklet pulmonalarterie (truncus pulmonalis), fjernes denne; utløpet av pulmonalarterien fra hjertet lukkes. Pulmonalarterien har da ingen forbindelse til hjertet og blir en tverrgående blodåre i overkant av hjertet. Den modifiserte BT-shunten/sentrale shunten ligeres og fjernes.

Hvor går blodet?
Blod fra hodet og armene samles i VCS og strømmer direkte til pulmonalarterien og videre til både høyre og venstre lunge. Fra lungene til venstre atrium og til det single pumpekammeret. Blodtrykket som driver blod fra VCS til og gjennom lungene er det sentrale venetrykket. CVP må derfor være høyere enn normalt, medfører retrograd stuvning, dvs høyere trykk i hjernen (obs hodepine, pleuraexudat og chylothorax).

Blod fra VCI strømmer som normalt til høyre atrium og videre til det single pumpekammeret. I den single ventrikkelen mikses oksygenfattig og oksygenrikt blod som pumpes

ut aorta og til kroppens organer. Den pulmonale-til-systemiske flowratio (Q_p/Q_s) er omtrent 0,6 : 1, men varierer noe med alder og pasientens størrelse. En Q_p/Q_s ratio på 0,6 : 1, betyr at 60 % av cardiac output går gjennom lungene, 100 % av cardiac output gjennom systemisk sirkulasjon. Herav følger at vena cava inferior bringer 40 % av minuttvolumet tilbake til hjertets single ventrikkel.

I sjeldne tilfeller ligeres azygos venen. Azygos går fra subcostale vener i nivå med 12. thorakale vertebra, stiger opp på høyre side av columna til vena cava superior. Azygos har ingen parallell vene på venstre kroppshalvdel. Azygos danner derfor en forbindelse mellom VCI og VCS og kan shunte blod mellom disse årene. Hvis pulmonal karmotstand blir stor, vil azygos shunte blod fra VCS til VCI. Q_p vil avta, og organene vil få for lite O_2.

Nedenfor vises 5 illustrasjoner for å vise BDCPC.

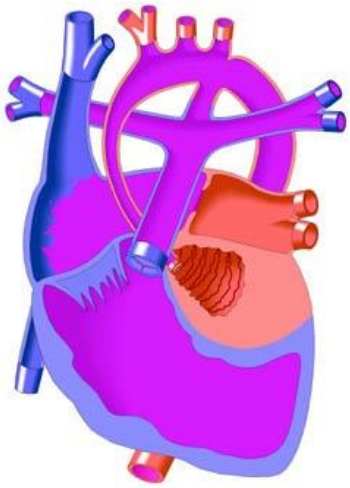


Fig. 61 **A – Eksempel på funksjonelt singel pumpekammer**

Her vises hypoplastisk venstre hjertesykdom. Det eksisterer to ventrikler, men venstre ventrikkel er for liten til å kunne ha selvstendig pumpekammer-funksjon. Aortaklaffen og aorta ascendens er for underutviklede til å kunne brukes alene.

Derfor skal høyre ventrikkel få oppgaven å pumpe blod til kroppens organer, og utløpsventilen er pulmonalklaffen. Derfor må første del av pulmonal-arterien (truncus pulmonalis) kobles over til aorta.

→

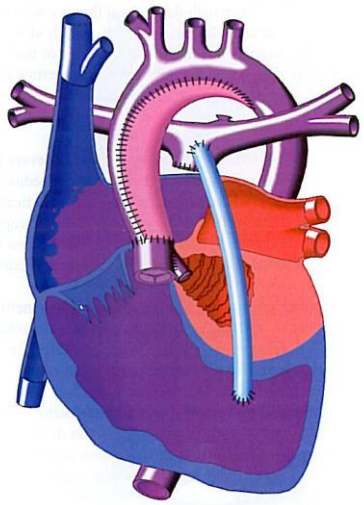


Fig. 62 **B – Eksempel på shunt; her en Sano shunt**

Dette er første operasjon og finner sted før BDCPC-inngrepet.

Pulmonalarterien er koblet inn på aorta. Slik sikres blod til kroppen, men samtidig avskjæres blodforsyning fra hjertet til lungene. Det blå røret fra høyre ventrikkel til lungearterien er Sano-shunten. Sano-shunten legges utenpå hjertet og fører blod fra det single pumpekammeret.

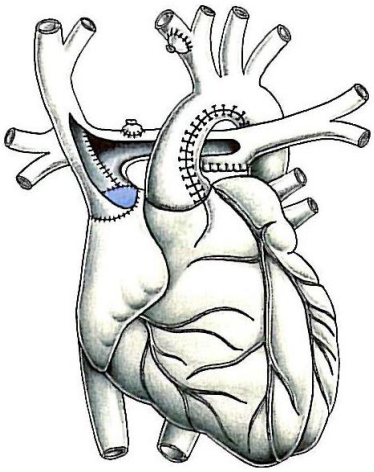


Fig. 63: **C - BDCPC – innsyn inni vena cava superior og pulmonalarterien**

- VCS og høyre pulmonalarterie anastomoseres og utvides.
- Kommunikasjonen mellom VCS og høyre atrium lukkes med en patch (blå).
- Aorta og pulmonalarterien er forenet i ett felles utløp og danner aorta ascendens.
- Den horisontale og felles høyre- og venstre pulmonalarterien lukkes med sutur der forbindelsen fra ventrikkelen pleide å være (truncus pulmonalis)
- Denne illustrasjonen viser ikke HVHS med en Sano-shunt som er tatt ned. På oversiden av høyre lungearterie og på siden av brachiosephalica-arterien er det sutur og rester etter lukking av en modifisert BT-shunt (=GOBT-shunt). GOBT-shunten har samme funksjon som Sano-shunten; forsyne lungene med blod. (Jeg fant ikke bedre illustrasjon)

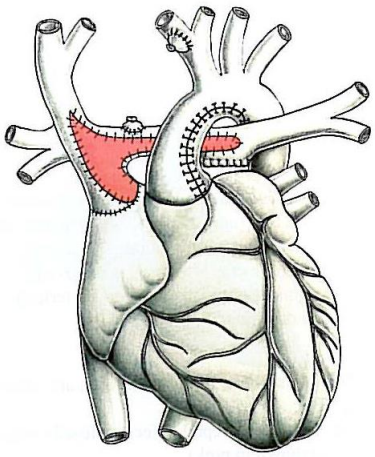


Fig. 64: **D - BDCPC – hjerte og kar sett utenifra**

Samme figur som fig 34 (C), men VCS og pulmonal-arterien er lukket med en patch (rød). Patchen utvider forbindelsen mellom VCS og pulmonalarterien, noe som sikrer tilstrekkelig blodflow.

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

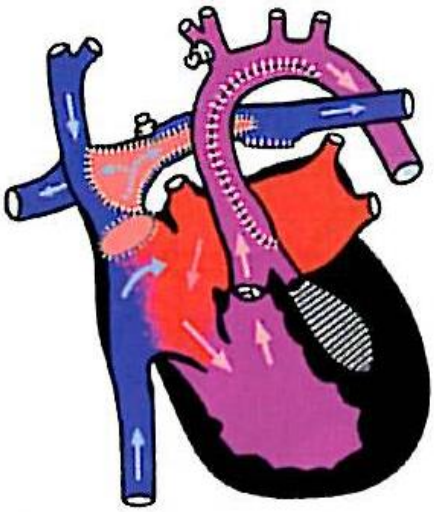


Fig. 65: **E - BDCPC – hvor går blodet?**

Figuren viser blodstrøm ved et univentrikulært hjerte, her vist ved hypoplastisk venstre ventrikkelsyndrom, HVHS.
- Høyre ventrikkel er den funksjonelle systemiske ventrikkelen.
- Blod fra VCS går nedover og tar av til høyre og venstre lunge.
- Rødt blod fra lungene kommer til venstre atrium, går via atrieseptumdefekt til høyre atrium.
- Blått blod fra VCI går opp til høyre atrium og blandes med oksygenert blod.
- Høyre ventrikkel mottar mikset O_2-blod (fiolettfarget) og pumper det ut i aorta.
- Venstre ventrikkel er et ikke-fungerende fingerbøl av en ventrikkel og er tegnet skravert (blodtom). Mitralklaffatresi.

BT-shunt = Blalock-Taussig shunt, modifisert (prosedyre)

Den modifiserte Blalock-Taussig shunten er et rørgraft anlagt fra høyre a. subclavia til høyre eller venstre pulmonalarterie. Hensikten er å sikre lungeflow. Det tilstrebes å dimensjonere pulmonal blodstrøm (Q_p) slik at balansert perfusjon mellom lungene (Q_p) og kroppen (Q_s) oppnås, dvs $Q_p = Q_s$. Valg av riktig diameter på shunten avgjør. 3,0 – 3,5 eller 4.0 mm i diameter er vanlig og velges ut i fra barnets vekt. Shuntmaterialet er cryopreservert (kulde-behandlet) homograft – en vene, eller kunststoff, goretex.

BT-shunt brukes ved:
- To-ventrikkel hjerter der det er utilstrekkelig pulmonal flow, og blod går i shunten fra a. subclavia til pulmonalarterien.
- En-ventrikkel hjerte med pulmonal hypoflow, hvor hensikten er å øke/sikre pulmonal blodforsyning, med blodstrøm fra subclaviaarterien, gjennom shunten til pulmonalarterien.

BT-shunt er en midlertidig løsning i påvente av korrektiv kirurgi og avlaster hjertesvikt-problemet (palliativ behandling). Ofte anlegges BT-shunten når barnet er ca. en uke gammel, men er primært ikke aldersbetinget. Kriteriet for valg av rett tid er symptomatisk; når trenger barnet shunten? Et svar kan være at cyanoseanfallene blir uttalte. Med shunt blir blodsirkulasjonen tilstrekkelig til at barnet kan vokse og bo hjemme noen måneder, for så å komme tilbake til Rikshospitalet for kirurgi av hjertefeilen. Å kunne utsette kirurgi på den medfødte hjertefeilen er for mange en fordel; kortere og lettere postoperativ periode og bedre hjertefunksjon på lang sikt. Når barnet opereres for selve hjertefeilen, fjernes BT-shunten, som kalles ”å ta ned shunten”.

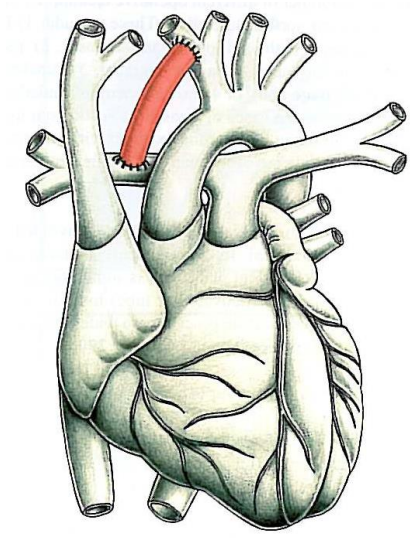


Fig: 66 **Blalock – Taussig shunt, modifisert**

Shunten anlegges mellom a. subclavia og høyre pulmonalarteriegren (evt. venstre).

Hvor går blodet?
Blodet går fra a. subclavia → BT-shunten → a. pulmonalis → høyre og venstre lunge
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Den ”klassiske” Blalock-Taussig shunten var å legge a. subclavia direkte til pulmonal-arterien som en ende-til-side-anastomose. Dette ga dårlig blodtilførsel til armen, og derfor utføres ikke klassisk BT-shunt i dag. I dagligtalen omtaler vi derimot ”den modifiserte BT-shunten”, som ”BT-shunt” eller ”GOBT-shunt”. Leger ved Great Ormond Street Hospital for Children i London utviklet den modifiserte BT-shunten; derav navnet; Great-Ormond-Blaloch-Taussig-shunt. Vanlig engelsk term er the modified Blalock-Taussig shunt.

CC-TGA = Congenitally corrected transposition of the great arteries

(Lesetips: se TGA før du leser om CC-TGA)

I dagligtalen kaller vi CCTGA for ”korrigert transposisjon” eller ”korrigert TGA”. CCTGA eller L-TGA er en variant av TGA, L for levo = venstre, og henspiller på at aortaklaffen ligger til venstre for pulmonalklaffen. Normalt ligger aortaklaffen noe til høyre for pulmonalklaffen. Ved ”vanlig” TGA (ikke CCTGA!) er atriene og ventriklene på normal plass, men aorta- og pulmonalarterieutløpet fra hjertet har byttet plass. Ved en korrigert transposisjon har arteriene byttet plass, men i tillegg har også ventriklene byttet plass, hvilket kalles ”ventrikkel-inversjon”. Altså;

- Atriene er på normal plass.
- Venstre ventrikkel med mitralklaffen er der høyre ventrikkel normal skulle ha vært, og pulmonalarterien går ut fra venstre ventrikkel og videre normal vei til lungene.
- Høyre ventrikkel med tricuspidalklaff er der venstre ventrikkel skulle ha vært, og aorta er forbundet med høyre ventrikkel. Aortas videre vei er normal. Koronarkarene utgår fra aorta.

CC-TGA kan opptre alene eller i kombinasjon med annen hjertefeil.

Patofysiologi:
Blodstrøm: Venøst blod fra kroppen kommer til høyre atrium, derfra over mitralklaffen til venstre ventrikkel (som altså ligger på høyres plass). Fra venstre ventrikkel til pulmonal-arterien og til lungene. Oksygenert blod fra lungene går til venstre atrium, gjennom tricuspidalklaffen til høyre ventrikkel og ut i aorta og videre til kroppen. Venstre ventrikkel er konstruert for å generere et høyt blodtrykk, pumper blod til lungene der karmotstanden er lav. Høyre ventrikkel skal generere et høyt trykk til systemisk sirkulasjon, hvilket kan bli belastende og hjertesvikt oppstå.
Kort sagt: ”normal” blodsirkulasjon.

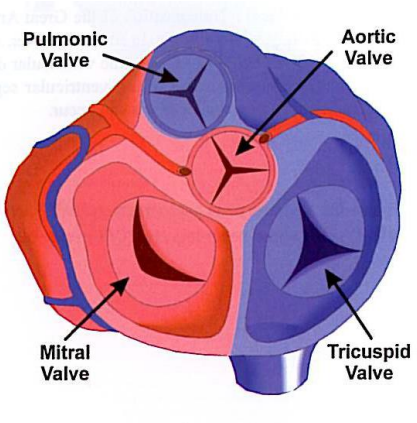


Fig. 67 **Normale hjerteklaffer**

Legg merke til at aortaklaffen ligger noe til høyre for pulmonalklaffen.

Tegningen viser klaffene sett ovenfra. Øvre del av figuren blir fremre del (anterior).

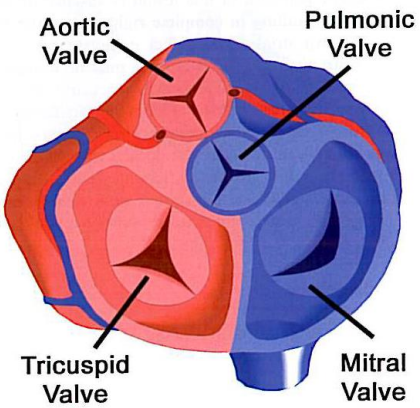


Fig. 68 **CC-TGA**

- Pulmonalklaffen og aortaklaffen har byttet plass.
- Koronarkarene utgår fra aorta og mottar oksygenrikt blod.
- Tricuspidalklaffen og mitralklaffen har byttet plass og farge.
- Tricuspidalklaffen sluser O_2-rikt blod.
- Mitralklaffen sluser O_2-fattig blod.

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Kirurgi:
CCTGA trenger ingen kirurgisk behandling. CCTGA er ofte assosiert med andre hjertefeil, og disse feilene kan på sin side kreve kirurgi eller annen behandling. Jeg nevner likevel muligheten for kirurgi av CCTGA, ved en "dobbel-switch", en risikofylt og meget komplisert prosedyre: Dobbel-switch: Blod fra høyre atrium kanaliseres til anatomiske høyre ventrikkel, og blod fra venstre atrium til anatomisk venstre ventrikkel. Samtidig foretas en ordinær switch av aorta og pulmonalarterien. Koronarkarene må følge etter aorta. Derved oppnås normal sirkulasjon. Høyre og venstre ventrikkel bytter ikke plass og forblir derved invertert.

CC-TGA er ofte assosiert med andre hjertefeil som trenger kirurgisk behandling. Derfor kommer pasientene til TKAI. Tilleggskomplikasjonene er ventrikkelseptumdefekt -VSD, pulmonal stenose - PS, tricuspidalinsuffisiens – TI, total AV-blokk (permanent pacemaker) og atrioventrikulær re-entry tachykardi. Cyanose kan opptre ved VSD og PS.

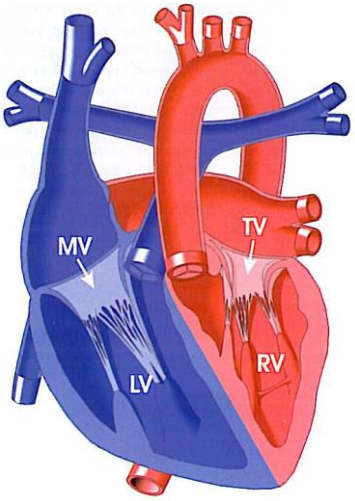


Fig. 69 **CC-TGA**

- Aorta ligger foran pulmonalarterien, normalt er det omvendt.
- Ventriklene med tilhørende AV-klaffer er inverterte; byttet plass.
- Ductus arteriosus er ikke med på tegningen, den er lukket og har ingen funksjon ved CC-TGA

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

CHD = Congenital heart defect (disease)

Congenital, på norsk kongenitt, betyr medfødt, altså "medfødt hjertesykdom" og er en fellesbetegnelse på alle medfødte misdannelser i hjertet og/eller de store karene nær hjertet.

Det er store individuelle forskjeller på hvordan CHD påvirker livet, med spennvidde fra et langt og symptomfritt liv til en rask død noen dager etter fødsel.

Intrauterint:
Noen defekter er så alvorlig at de er uforenelige med liv, og spontan abort inntrer. CHD medfører sjelden at fødselen inntrer for tidlig. Derfor er de aller fleste barn med CHD fullbårne, men selvsagt også barn med CHD kan bli født prematurt.

Noen hjertefeil medfører symptomer prenatalt, f. eks. Ebsteins anomali der hjertet er kjempestort ved fødsel. Men for de fleste barn inntrer komplikasjonene først etter fødselen fordi blodsirkulasjonen endres.

Fosterdiagnostikk:
Å påvise hjertefeil er et av formålene med ultralydundersøkelse. Hvis hjertefeil oppdages, planlegges fødselen lagt til Rikshospitalet. Ved mistanke om eller påvist CHD etter fødselen, overflyttes barnet til RH.
I en rekke land, blant annet Danmark, Frankrike, Storbritannia og USA, velger mange kvinner abort når AVSD eller HVHS diagnostiseres. Norske kvinner tar sjeldnere denne beslutningen.

Pasienter med CHD og utredning/behandling av annen sykdom:
Pasienter med CHD som skal ha narkose, krever i mange tilfelle spesialkompetanse innen anestesiologi og henvises derfor ofte til Rikshospitalet for behandling for sykdommer som ellers ville ha blitt utført på et sykehus nærmere pasienten. Postoperativt følger de pasientsløyfer svarende til diagnose, og kommer til Thoraxkirurgisk intensiv kun etter thoraxkirurgi.

CHF = Congestive heart failure

CHF kalles på norsk ganske enkelt for hjertesvikt og er en samlebetegnelse på hjertesvikt, enten årsaken er medfødt misdannelse eller ervervet senere i livet.

Hjertet har to oppgaver;

1. å pumpe det blodvolum som kroppens organer til enhver tid har behov for (målt ved cardiac output, CO – liter pr. minutt)
2. å generere et passe høyt blodtrykk for å kunne drive blodet gjennom kroppens organer (målt ved systemisk og pulmonalt gjennomsnittlig arterielt blodtrykk; mean arterial pressure, MAP og PMAP – mmHg).

En funksjonell svikt i en av eller begge oppgavene er hjertesvikt (obs! kardiologer bruker en annen definisjon på hjertesvikt). For å differensiere alvorlighetsgraden og derved indikasjonen for kirurgi, benyttes klassifikasjonen til New York Heart Association; NYHA klasse I, II, III og IV, der IV er mest alvorlige. NYHA klassifikasjonen er basert på funksjonssvikt som bl.a. å kunne gå uten å bli andpusten. NYHA-klassifikasjonen brukes for voksne og større barn som kan gå. Når må et barn opereres? For små barn er betydningsfulle parametre vekstutvikling (følger ikke persentilkurven), evne til å fullføre et måltid (die, tåteflaske) eller må ha sondemat. Samt kliniske observasjoner som bl.a. urinproduksjon, cyanose og respirasjonsmønster. Selvsagt også organsvikt, blodprøver og kardiologiske undersøkelser.

CoA, COA eller CoAo = Coarctatio aortae

Aortacoarctasjon er en forsnevring av et kortere segment av aorta. Det vanligste stedet er i aortabuen eller i overgangen til aorta descendens. (*Cum* betyr sammen og *arctare* snøre).
- Preductal CoA: Forsnevring proksimalt for ductus arteriosus.
- Postductal CoA: Forsnevring distalt for ductus arteriosus.
- Juxtaductal CoA: Forsnevring vis a vis ductus arteriosus.

Obs! Språket vårt er en kilde til forvirring; Diagnosen ”aortastenose” = ”AS” er en forsnevring av aortaklaffen, evt. også umiddelbart under eller over klaffen, men brukes aldri om en forsnevring i aortabuen eller aorta descendens. Hvis hele aortabuen er underutviklet,

dvs liten lumen, kaller vi tilstanden ”hypoplastisk aortabue” / ”hypoplastisk bue”. Ved HVHS er aorta ascendens hypoplastisk, hvilket heller ikke kalles aortacoarctasjon til daglig. Ved HVHS foreligger også aortaklaffstenose.

I noen tilfeller sees en bicuspid aortaklaff. Det normale er en tricuspid klaff. Klaffekirurgi (AVR, AVP) bare ved signifikant stenose eller insuffisiens.

Patofysiologi:
Den trange aortalumen medfører at venstre ventrikkel pumper blod mot en stor motstand → venstresidig hjertesvikt, lavt cardiac output og særlig redusert blodforsyning distalt for coarctasjonen. Organer som forsynes av blod via kar proksimalt for coarctasjonen blir best perfundert. Kollaterale arterier fra a. subclavia til aorta distalt for coarctasjonen utvikles hos mange barn, og retrograd trykkøkning og venstre ventrikkelbelastning blir mindre enn coarctasjonen i seg selv skulle tilsi.

Ved en preductal coarctasjon vil en persisterende ductus arteriosus tillate blod å shuntes fra pulmonalarterien til aorta descendens. Dette er oksygenfattig blod. Derved blir $Q_p > Q_s$, og venstre ventrikkels slagvolum blir mindre enn høyre ventrikkels, dvs venstresiden avlastes. Ductus arteriosus kan holdes åpen i nyfødtperioden vha prostaglandin E infusjon, hvilket kan være livreddende behandling fram til kirurgi.

Ved en postductal coarctasjon vil blodtrykket i aorta ved ductusen være høyt. Ductusen vil lukke seg, så det blir ingen shunt aorta-ductusen-pulmonalarterien.

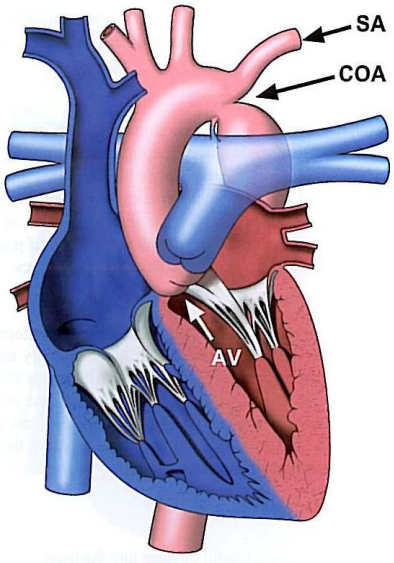


Fig. 70 **Aortacoarctasjon (COA)**

Innsnevring av aorta som oftest distalt for venstre subclaviaarterieavgang (SA) og proksimalt for ductus arteriosus

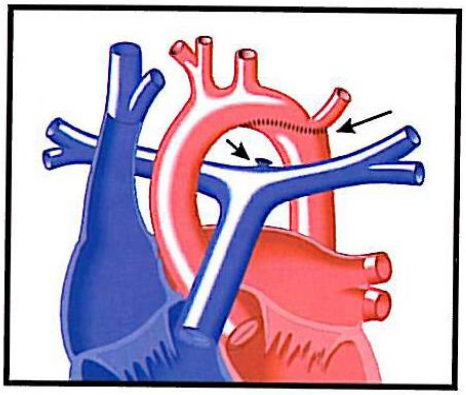


Fig. 71 **Korreksjon av aortacoarctasjon**

- Ductus arteriosus ligeres mot pulmonal-arterien (pil) og fjernes
- En skråstilt ende-til-ende-anastomose på aorta anlegges

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Kirurgi:
Fortrinnsvis og i de fleste tilfeller, skjøtes aorta over og under coarctasjonen ved ende-til-ende-anastomose (ETEA) eller ende-til-side-anastomose (ETSA). Da består aorta av levende

vev som vil vokse i takt med barnet. I noen tilfeller må patch eller rørgraft anvendes hvis aorta er underutviklet nær coarctasjonen. Persisterende ductus arteriosus lukkes med ligatur.

Senkomplikasjoner: Recoarctasjon. Hvis rørgraft må benyttes, må dette byttes ut i større diameter etter som barnet vokser. Hos nyfødte har tidligere kirurgi framfor kardiologisk intervensjon blitt foretrukket. Intervensjonsbehandling med bruk av covered stent blir stadig vanligere. Hos større barn foretrekkes intervensjon vha ballongdillatasjon. Aneurismeutvikling forekommer.

Commissurotomi

Commissurotomi er å splitte opp to delvis sammenvokste klaffeseil, tidligere gjort med en fingernegl, nå med et kirurgisk instrument. Utføres hyppigst på mitralklaffen, ved mitralstenose. Også kalt valvulotomi.

Debanding av AP = Debanding av arteria pulmonalis (prosedyre)

Forutsetter en tidligere anlagt banding rundt pulmonalarterien (BAP). Ved thoracotomi: Den innerste sømmen i båndet fjernes slik at båndet fortsatt innsnevrer AP, men lumen blir større. Alternativt fjernes båndet. Hjerte-lunge-maskin benyttes ikke.

Debanding av arteria pulmonalis gjøres også kardiologisk ved innføring av ballong som blåses opp og utvider bandingen. Da fjernes ikke båndet. Barn som det uføres intervensjons-behandlet debanding på, kommer ikke til Thorax intensiv etter prosedyren. Kardiologisk intervensjon er selvsagt skånsommere og førstevalget. Hvis intervensjonsbehandlingen er mislykket eller effekten kortvarig, må kirurgi utføres.

DHCA = Deep hypothermia – circulatory arrest (operasjonsteknisk prosedyre)

Under enkelte former for operasjoner på aortabuen er det nødvendig å stoppe hjerte-lunge-maskinen peroperativt. I forkant nedkjøles pasienten. Dette kalles ”deep hypothermia – circulatory arrest”. Altså sirkulasjonsstans. Heller ikke hjernen får blodtilførsel. Kroppstemperatur vanligvis 26 – 28 °C, men lavere temperatur kan anvendes. På den peroperative metavisionrapporten er varigheten angitt, vanlig er 3 – 12 minutter.

DILV = Double inlet left ventricle

Dobbelt innløp i venstre ventrikkel betyr at begge atrioventrikulærklaffene munner ut i venstre ventrikkel. Denne anomalien forekommer vanligvis sammen med en rekke andre anomalier og danner en kompleks anomali:

- Tricuspidalklaffen og mitralklaffen tømmer seg i venstre ventrikkel.
- Ventrikkelinversjon (høyre og venstre ventrikkel har byttet plass).
- Venstre ventrikkel er stor, og høyre ventrikkel er rudimentær og hypoplastisk.
- Ventrikkelseptumdefekt.

- Transposisjon av de store arteriene. (Pulmonalarterien er forbundet med venstre ventrikkel, og aorta har sitt utspring i høyre ventrikkel).
- Subpulmonalstenose.
- Atrieseptumdefekt.
- Noe er normalt: høyre atrium og venstre atrium er på "rett plass"

Når atriene er plassert normalt, men ventriklene har byttet plass (ventrikkelinversjon) kalles dette atrio-ventrikulær diskordans. I noen tilfeller går både aorta og pulmonalarterien ut fra høyre ventrikkel (DORV). Som oftest, men ikke alltid, når pulmonalarterien går ut fra venstre ventrikkel, så er pulmonalarterien stenotisk. ASD er ikke alltid til stede, men VSD må være til stede. Situs kan være anomal, dvs hele hjertet ligger på et unormalt sted.

Patofysiologi:
DILV medfører komplett ventrikulær miksing av oksygenert og uoksygenert blod. Graden av systemisk oksygenering er avhengig av graden av pulmonal stenose. I fravær av pulmonal stenose oppstår en pulmonal hyperperfusjon og lungestuvning. Med tilstedeværelse av pulmonal stenose, blir fordelingen av sirkulasjonen mer balansert, men cyanose vil likevel være framtredende. I noen tilfeller vil VSD'en bli gradvis mindre, venstre ventrikkel utløpsobstruksjon oppstår og mindre blod vil gå ut i aorta.

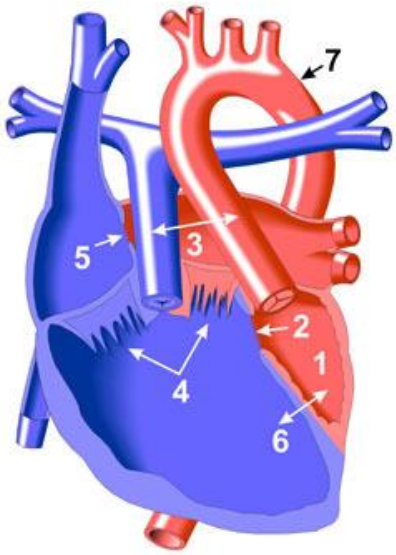


Fig. 72 **Double inlet left ventricle - DILV**

- Ved første øyekast ser dette ut som en double inlet right ventricle, DIRV, men det foreligger ventrikkelinversjon (illustrert med pil ved 6-tallet). Venstre ventrikkel er den store ventrikkelen og ligger på høyre side.
- Den lille ventrikkelen til høyre på illustrasjonen (1) er en rudimentær høyre ventrikkel.
- Ventrikkelseptumdefekt (VSD) (2)
- Transposisjon av de store arteriene (TGA) (3)
- Atrieseptumdefekt (5)

- Subpulmonal klaffestenose (PS) er vanlig

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Kirurgi:
Palliativ kirurgi med singel ventrikkel som endelig målsetning blir den kirurgiske strategien. Flere inngrep og flere ganger på hjerte-lunge-maskin blir nødvendig.

- Første inngrep er vanligvis å øke pulmonal perfusjon vha en sentral shunt (se sentral shunt). Samtidig må truncus pulmonalis frakobles den horisontale høyre-venstre-pulmonalarterien.
- Obstruksjon av utløpstraktus av aorta kan avlastes med en Damus-Kaye-Stansel-prosedyre (se DKS)
- Hvis ingen obstruksjon av pulmonalarterien foreligger, kan pulmonal hyperflow reduseres vha Banding (se BAP).
- Én av de tre ovenfor nevnte inngrepene kan være aktuelt for et enkelt barn, ikke alle tre prosedyrene hos samme barn.
- Neste steg er «Halv-Fontan», se BDCPC
- Tredje og siste inngrep er en modifisert «Hel-Fontan-prosedyre» (se TCPC).

DISLV = Double inlet single left ventricle

Double inlet single left ventricle betyr at både høyre og venstre atrium tømmer seg i venstre ventrikkel. Singel ventrikkel betyr at hjertet har kun én ventrikkel, den venstre. Ofte brukes begrepet "singel venstre ventrikkel" også når det er en hypoplastisk høyre ventrikkel, men høyre ventrikkelen har ingen pumpefunksjon. DISLV er tilnærmet lik DILV, se dette.

DKS = Damus-Kaye-Stansel (prosedyre)

DKS er en rekonstruksjon av aorta. DKS anvendes ved visse former for univentrikulære hjerter der det er mulighet for bare ett utløp fra ventrikkelen. Det konstrueres et systemisk utløp (aorta).

DKS benyttes når barnet har et funksjonelt univentrikulært hjerte med obstruksjon av flow til aorta og en ubegrenset flow til lungene. DKS kombinert med en shunt til pulmonal-arteriene (GOBT-shunt) avhjelper den systemiske utløpsobstruksjonen samtidig som den regulerer pulmonal flow.

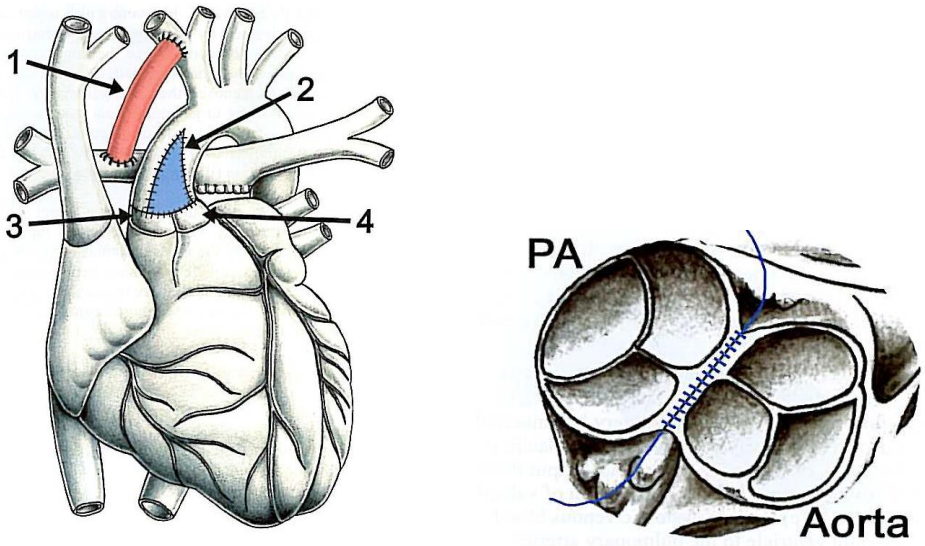


Fig. 73 **Damus-Kaye-Stansel, DKS**

Under:
Pulmonalklaffen og aortaklaffen er suturert sammen. 2 klaffer som skal danne én felles utløpstrakt.

Venstre: DKS-prosedyre:

1. Modifisert Blalock – Taussig shunt (rød)
   Mer vanlig i dag er sentral shunt eller Sano-shunt (jeg mangler en god illustrasjon).
2. Homograft for å utvide aortaroten (blå)
3. Pulmonalarterien
4. Aorta

Hos enkelte barn er pulmonalarterien for rudimentær til å kunne brukes i den nye aorta.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Pulmonalklaffen og aortaklaffen sutureres sammen for å danne ett felles utløp fra den single ventrikkelen. Over den felles klaffeåpningen skal det konstrueres en aorta med stor nok diameter. Dette gjøres ved at over det felles utløpet, sutureres aorta ascendens over aorta klaffområdet, og pulmonalarterien sutureres over pulmonalklaffområdet. De to karveggene

skjøtes i lengderetningen. For at aorta skal ha stor nok omkrets skjøtes det inn en trekant-formet patch på aortaroten. I noen tilfeller kan pulmonalarterien sutureres på aorta uten bruk av patch ved en ende-til-side-anastomose. Øvre del av aorta ascendens og aortabuen er stor nok i utgangspunktet og behøver ikke kirurgi. Den horisontale og felles høyre-venstre-pulmonalarterie lukkes med sutur der truncus pulmonalis har vært. Det er derved ingen direkte blodåreforbindelse fra ventrikkelen til lungene. Pulmonal flow oppnås ved en sentral shunt eller en Sano-shunt fra høyre ventrikkel til pulmonalarterien.

DOLV = Double outlet left ventricle

Med dobbelt utløp menes at både pulmonalarterien og aorta går ut fra venstre ventrikkel. Det forutsettes i tillegg en stor VSD. Sjelden diagnose.

Tilstand som ved singel ventrikkel. Se dette.

DORV = Double outlet right ventricle

Med dobbelt utløp menes at både pulmonalarterien og aorta går ut fra høyre ventrikkel.

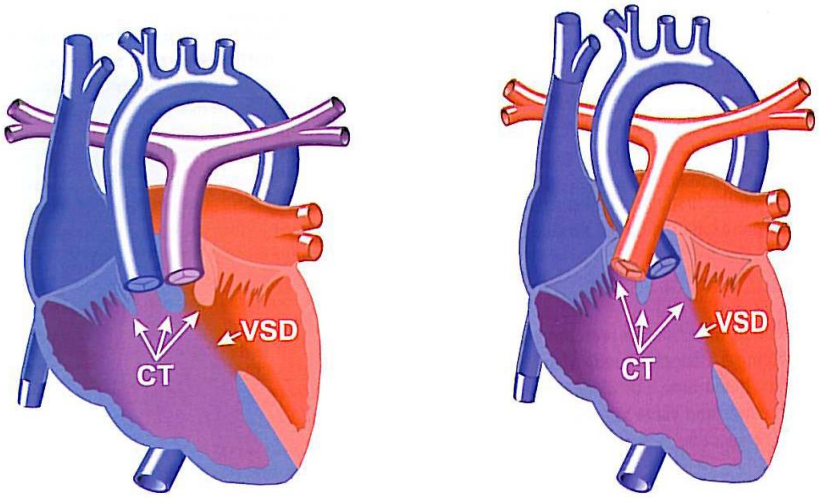


Fig. 74 **DORV - Double outlet right ventricle**

Venstre: DORV – TGA type: DORV med transposisjon av de store arteriene, TGA.

Høyre: DORV – VSD type: DORV med innbyrdes normalt relaterte store arterier.

CT = Conal tissue er embryonalt vev som ikke har utviklet seg til septumveggen, slik det normalt gjør, men ligger foran arteriene og obstruerer utløpene, altså subvalvulær stenose. Conal = konisk formet, kjegleformet. VSD = Ventrikkelseptumdefekt

Legg merke til at aorta fører blått blod ved DORV m. TGA og DORV m. normale arterieutløp. Med normalt plasserte arterier, er pulmonal hyperflow større enn ved TGA, se på fargen på pulmonal-arterien. Selv om begge arteriene går ut fra samme ventrikkel, kan blodet i de to arteriene ha ulik O_2-metning. Dette illustrerer at hjertet er en pumpe, men ”ingen coctailmixer”.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Det er 4 hovedtyper DORV:

1 DORV – VSD type
2 DORV – TGA type
3 DORV – Fallot type
4 DORV – med remote VSD

Høyre ventrikkel er i de fleste tilfeller stor ift venstre ventrikkel. Det forutsettes en VSD. VSD'en kan være sub-aortisk, sub-pulmonal eller ligge langt nede (apikalt). Stenose av pulmonalarterien og aorta kan forekomme ved at vev har vokst foran klaffene på ventrikkelsiden. Aorta og pulmonalarterien kan ligge normalt i forhold til hverandre eller en transposisjon foreligger (se TGA). Normale atrier.

Patofysiologi:
Høyre ventrikkel inneholder deoksygenert blod fra høyre atrium og via VSD'en oksygenert blod fra venstre ventrikkel. Den hemodynamiske og fysiologiske effekten av DORV avgjøres av posisjonen på VSD'en og graden av pulmonalklaffstenose. Noen barn kan ha pulmonal hyperflow, andre pulmonal hypoflow. Ved transposisjonsaktig fysiologi opptrer med inadekvat sirkulatorisk miksing av blod, der oksygenert blod over VSD'en fra venstre ventrikkel føres tilbake til pulmonalarterien, kalles streaming av blod. Når deoksygenert blod og oksygenert blod ikke blandes, men pga strukturer i ventrikkelen og posisjon på VSD og arteriene strømmer gjennom høyre ventrikkel uten å blandes noe særlig, kalles dette streaming.

Kirurgi:
Valg av kirurgisk prosedyre er avhengig av andre anatomiske anomalier enn bare at det eksisterer double outlet.

- Det minste omfattende inngrepet gjøres for barn med normalt beliggende store kar, en subaortisk VSD og normal størrelse på pulmonalarterien. En patch over VSD'en legges slik at patchen omsvøper aortautløpet slik at venstre ventrikkel fører blodet ut i aorta. En slik patch som danner en slags kanal, patchen kalles en "baffle" fordi patchen dirigerer væskestrømmen. Høyre ventrikkel har forbindelse til pulmonalarterien. Pasienten får da et "normalt" 4-kammer hjerte.
- Hvis det ikke er plass til en baffle som nevnt over uten å obstruere høyre ventrikkels utløp via pulmonalklaffen eller pulmonalarterien er stenotisk, velges Rastelli prosedyre. Da anlegges en baffle slik som nevnt over, og høyre ventrikkel forbindes med et rørgraft til pulmonalarterien. Et 4-kammer hjerte er konstruert uten miksing av blod. (Se Rastelli prosedyre)
- I noen tilfeller må pulmonalarterien og aorta sutureres sammen til én felles arterie og få aortafunksjon. Det gjøres da en modifikasjon av Damus-Kaye-Stansel (DKS) prosedyren. (Se DKS) I tillegg anlegges VSD-baffle og venstre ventrikkel tømmer seg i DKS-aortaen. En conduit mellom høyre ventrikkel og pulmonalarterien utføres iht. Rastelli prosedyren (Se Rastelli). Et 4-kammer hjerte er konstruert uten miksing av blod.
- DORV kan også være assosiert med hypoplasi av høyre eller venstre ventrikkel. Ventriklene er da ikke utviklet tilstrekkelig til å konstruere et 4-kammer hjerte. Andre barn kan ha VSD posisjonert nærmere apex slik at en baffle ikke er mulig. Da blir en palliativ løsning med et univentrikulært hjerte eneste mulighet. (Se univentrikulært hjerte, Fontan prosedyre med BDCPC og TCPC).

Ductus Botalli, åpen

Ductus Botalli er det samme som ductus arteriosus, den føtale blodåren mellom pulmonalarterien og aorta. Blodåren skal normalt lukke seg etter fødselen. En åpen ductus Botalli betyr at blodåren forblir åpen etter fødselen. Se ”PDA”.

Ebsteins anomali

Ebsteins anomali er en feil på tricuspidalklaffen. Tricuspidalklaffen ligger langt nærmere apex enn den normale klaffen gjør. Ebsteins anomali er alltid en defekt med stor tricuspidallekkasje under hele svangerskapet. Høyre atrium blir derved stort på bekostning av volumet til høyre ventrikkel. Man sier at høyre ventrikkel blir atrialisert. Hjertet utvider seg grasalt og fylle nesten hele thorax; cardiomegali, såkalt «vegg-til-vegg-hjerte». Aksessoriske (accessory, tilgangs-) elektriske ledningsbaner kan forårsake Wolff-Parkinson-White syndrome. Strekk i atriet med fibrosedannelse disponerer for atrieflutter.

I fosterstadiet vokser det ene seglet ut fra ventrikkelveggen, og normalt fører apoptose til at klaffeseglet løsner og utvikler seg normalt. Ved Ebsteins anomali forblir det septale seglet delvis festet til ventrikkelveggen og deler til dels ventrikkelen (septalt segl = cusp’en på septumsiden).

Patofysiologi:
Den funksjonelle høyre ventrikkelen blir rommet mellom den unormale tricuspidalklaffen og pulmonalklaffen, og volumet av denne og effekten av klaffen vil avgjøre om nok blod kan pumpes videre. Liten høyre ventrikkel gjør at høyre ventrikkel ikke pumper nok blod, medfører retrograd stuvning og ↑ trykk i høyre atrium. Tricuspidalinsuffisiensen forverrer tilstanden. Føtal pulmonal karmotstand er stor, og postnatalt er pulmonal karmotstand fortsatt stor for den dårlig fungerende høyre ventrikkelen, noe som ytterligere forverrer Ebstein-tilstanden. Deoksygenert blod kan derved shuntes fra høyre til venstre atrium via åpenstående foramen ovale. Cyanose kan forekomme. Shuntingen over FO/ASD kan avta når pulmonal karmotstand avtar.

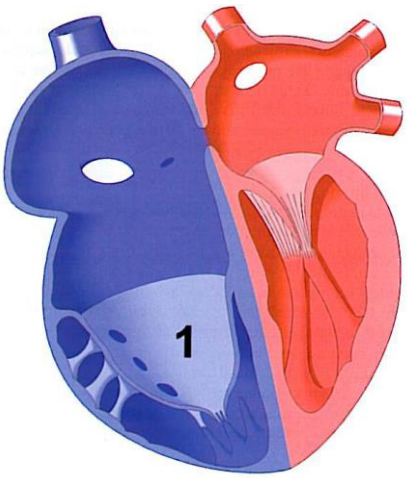


Fig. 75 **Ebsteins anomali**

Tricuspidalklaffen (1, lys blå) er patologisk posisjonert i apikal retning.

Høyre atrium er svært stort, sammenlignet med venstre atrium. Høyre atrium er stort på bekostning av volumet til høyre ventrikkel.

(Pulmonalarterien og aorta er fjernet fra tegningen for bedre innsyn). ASD er tegnet inn. Det hvite ”hullet” i høyre atrium er inngangspartiet for VCI, og i venstre atrium; en lungevene. Den mørkeblå flekken i høyre atrium er sinus coronarius, ses svakt – til høyre for ASD’en).
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Kirurgi:
Ved lite besvær; ingen kirurgi.
Ved hemodynamisk affeksjon og mulighet; klaffeplastikk – «cone procedure».

Hvis høyre ventrikkels slagvolum er minimalt, og shuntingen fra høyre til venstre atrium via persisterende foramen ovale, kan en GOBT-shunt legges for å sikre pulmonal perfusjon. For eldre ubehandlede (immigranter fra land med dårlig utbygd helsevesen) er tricuspidalreplacement, TVR, en opsjon.

Eisenmengers syndrom

Eisenmengers syndrom er en tilstand som oftest opptrer etter mange år (tenåring, voksen), som regel, men kan også forekomme hos barn. Med en ubehandlet VSD, ASD eller PDA oppstår fra fødsel av en venstre til høyre shunt, med større pulmonal perfusjon (Q_p) enn systemisk (Q_s). Høy Q_p medfører økt pulmonalt blodtrykk. Vedvarende pulmonal hypertensjon er skadelig for lungeparenchymet. En beskyttende mekanisme inntrer med konstriksjon av pulmonale arterioler som gir lavere kapillært trykk i lungene. Den pulmonale karmotstanden øker, derved øker blodtrykket i lungearterien fram til arteriolene. Retrograd trykkøkning medfører at trykket i høyre ventrikkel blir større enn i venstre. Shuntretningen snur til en høyre-til-venstre shunt. Uoksygenert blod går ut i aorta. Pasienten blir cyanotisk og fysisk utholdenhet avtar.

Barn fanget opp av det norske helsevesenet, utvikler sjelden Eisenmengers syndrom. Sees primært hos voksne immigranter fra land med dårlig utbygget helsevesen.

Kirurgi:
Lukke VSD, ASD og PDA. Normal voksensirkulasjon er opprettet. Dette er et risikofylt inngrep. Det er tross alt VSD'en (ASD, PDA) som har sikret blodsirkulasjonen, om enn mangelfull. Ved å lukke VSD (ASD, PDA), må alt blod gå via lungene. Hvis den pulmonale karmotstanden er for stor i forhold til høyre ventrikkels pumpeevne, blir cardiac output enda lavere etter operasjonen. Persisterende pulmonal hypertensjon går langsomt (uker) tilbake, om tilbakegang i det hele tatt. Langvarig og kritisk intensivopphold; NO-gass, sildenafil, isoprenalin.

Alternativt: kombinert hjerte- og lungetransplantasjon. Da blir karene mellom hjertet og lungene også byttet ut. Risikoen for lavt cardiac output postoperativt, pga skyhøy pulmonal karmotstand, elimineres ved kombinert hjerte- og lunge-tx.

ETEA – Ende-til-ende-anastomose (prosedyre)

Anastomose er et åpent samband mellom to blodårer. Ved ETEA sutureres endene av to kar mot hverandre. I noen operasjonsnotat beskrives side-til-ende-anastomose, STEA. Ved avbrutt aortabue betyr STEA at siden til arcus aorta skjøtes til enden på aorta descendens. Ved et jump-graft på CABG benyttes side-til-side-anastomose og graftet "hopper" videre til neste og siste koronarkar, der det blir et ende-til-side-anastomose, ETSA (enden på CABG og siden på koronarkaret) = ACB x 2. Selv om bare ett graft går ut fra aorta, benevnes dette ACB x 2, fordi to koronarkar får ny blodtilførsel. (Se CoA for illustrasjon av ETEA)

Fallots tetrade

Fallots tetrade er den hyppigst forekommende cyanotiske medfødte hjertefeilen. Dr. Fallot har blitt beæret med at sykdommen bærer hans navn. Engelsk; Fallots tetralogi eller Tetralogy of Fallot (TOF) Tetra er gresk for tallet fire, dvs fire anatomiske abnormaliteter:

1. Pulmonalstenose (PS)
2. Stor ventrikkel septumdefekt (VSD)
3. Overridende aorta
4. Høyre ventrikkelhypertrofi

Pasienten kan også ha atrieseptumdefekt.

Patofysiologi:

Ad 1. Pulmonal stenose

Fallots tetrade resulterer i lav oksygenering av systemisk tilgjengelig blod pga miksingen av oksygenert og deoksygenert blod i venstre ventrikkel via ventrikkelseptumdefekten (høyre-til-venstre shunt). Når aortaklaffen har normal dimensjon, men pulmonalutløpet er stenotisk, vil blodet lettere finne veien ut via aortaklaffen enn via pulmonalklaffen. Det er først og fremst graden av pulmonal stenose som avgjør grad av høyre-til-venstre shunting. Jo mer uttalt pulmonal stenose, desto dårligere blir pulmonal flow (Q_p) og desto mer cyanostisk. De dårligste barna er avhengig av en persisterende ductus arteriosus. Primærsymptomet er lav systemisk O_2-metning med eller uten cyanose fra fødselen av eller cyanosen utvikler seg i løpet av første leveår.

For de fleste barna er stenosen av subvalvulær type, dvs på ventrikkelsiden av pulmonalklaffen. Stenosen omfatter også selve pulmonalklaffen. Hos noen barn går stenosen langt mer perifert og omfatter truncus pulmonalis og hele veien til små lungearterier.

Ad 2. VSD

VSD'en er plassert høyt oppe på septum og ligger rett under aortaklaffen og medfører shunting av blod mellom ventriklene fra høyre-til-venstre eller venstre-til-høyre. Retningen er avhengig av graden av pulmonal stenose. En venstre-til-høyre shunt kan gi en rosa hudfarge, kalles «pink Fallot». En høyre-til-venstre shunt kan medføre «cyanotic spells».

Noen barn med Fallots tetralogi kan oppleve intermitterende "spells" med ekstrem cyanose, kalt cyanotiske spells. Dette opptrer fordi økt infundibulær pulmonal stenose øker ved stress (gråting, dehydrering og feber), noe som fører til en forverring av en høyre-til-venstre shunt på ventrikulært nivå og økt cyanose. Q_p faller ytterligere i forhold til Q_s. Hvis ikke tilstanden reverseres, kan en hypercyanotisk episode få fatal utgang.

Ad 3. Overridende aorta

"Overridende aorta" er et malerisk uttrykk; slik en rytter sitter til skrevs over en hesterygg, sitter aortaklaffen over septumveggen på både høyre og venstre side av den åpningen VSD'en skaper. Konsekvensen av en overridende aorta er at aorta tilføres deoksygenert blod fra høyre ventrikkel og oksygenert blod fra venstre ventrikkel.

Ad 4. Høyre ventrikkelhypertrofi

Den pulmonale stenosen gjør at høyre ventrikkel må jobbe mot en stor afterload. Samtidig vil den store VSD'en utligne trykkene i de to ventriklene, og høyre ventrikkel må pumpe mot et høyere trykk enn normalt. Kompensatorisk oppstår ventrikkelhypertrofien.

Noen pasienter med Fallots tetralogi har en micro-skade på kromosom 22 (22q11). Micro-skade av kromosom 22 er ofte assosiert med cono-trunkal kongenitt hjertesykdom (Fallots tetralogi, truncus arteriosus og avbrutt aortabue) samt immundefekt og utviklingsmessig forsinkelse.

Kirurgi:
Palliativt: sentral shunt som nyfødt, hvilket gir mulighet for å utsette korreksjon til barnet er 4-6 måneder gammel.
Korreksjon: Lukking av ventrikkel septumdefekt og utvidelse av right ventricle outlet tract.

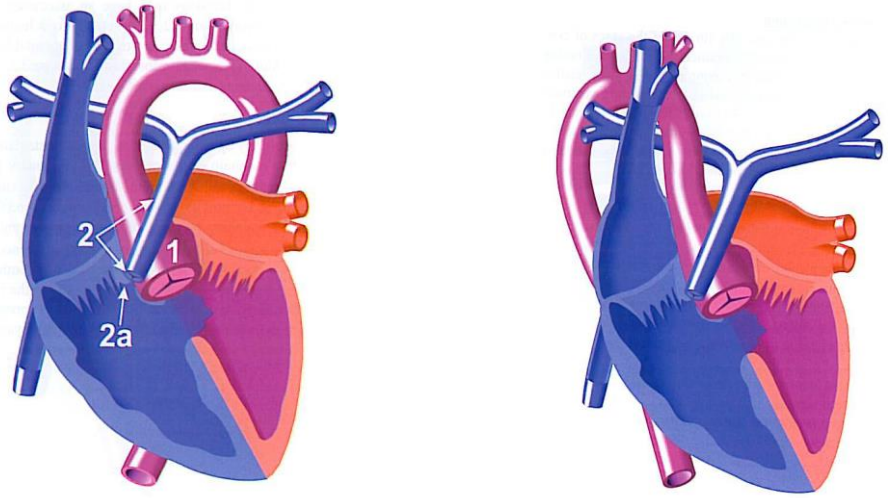


Fig. 76 **Fallots tetralogi**

Venstre:
Forstørret aorta som "rir over" VSD (1). Stenotisk pulmonalventil og pulmonalarterie (2) og infundibulær stenose (2a). Blåfarget blod i VSD'en som går inn i venstre ventrikkel illustrerer en høyre-til-venstre-shunt.

Høyre:
¼ til 1/3 av barn med Fallots tetrade har en høyresidig aortabue.

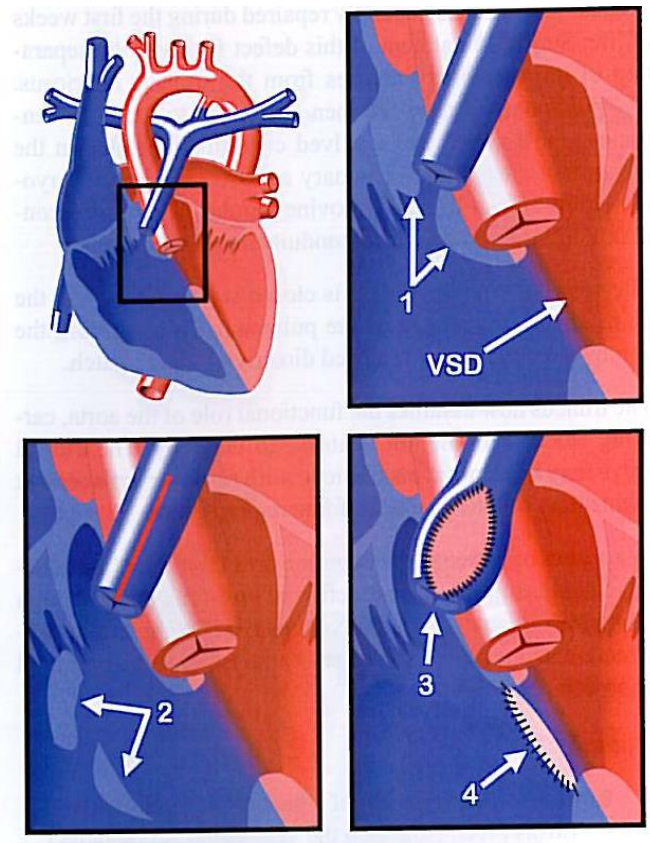


Fig. 77
Fallots tetralogi – kirurgisk korreksjon

Topp venstre:
Viser Fallots tetralogi og rammen for utsnittet på de andre figurene.

Topp høyre:
Lys blå felt viser obstruerende vev (1) som danner infundibulær stenose. Overridende aorta og ventrikkelseptumdefekten. Pulmonalarterien er tynn; valvulær stenose og supravalvulær stenose, jf. aorta.

Nedre venstre:
Det obstruerende muskelvevet (2) fjernes kirurgisk. Den røde linjen viser incisjonen i den stenotiske pulmonalarterien for å kunne utvide den med en patch.

Nedre høyre:
Pulmonalarterien er utvidet med en patch (3). VSD'en er lukket med en patch (4). [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

FO = Foramen ovale

Foramen ovale er et alltid forekommende hull mellom høyre og venstre atrium i fosterstadiet. Se ”PFO - patent foramen ovale”.

Fontan (prosedyre)

Se BDCPC (halv-Fontan), TCPC (hel-Fontan).

FTCPC = Fenestrated total cavopulmonal connection (prosedyre)

Fenestrert total cavopulmonal forbindelse er en variant av TCPC. (Fenster er tysk for vindu, jf. svensk fönster). ”Vinduet” er en åpning mellom vena cava inferior og høyre atrium. Hensikten med vinduet er at i perioder med stor systemisk venøs retur til lungene, så sluses noe av blodet gjennom vinduet til den single ventrikkelen. Hensikten er å redusere overbelastning av blodstrøm til (og gjennom) lungene og derved skåne lungene mot hyperflow som kan disponere for utvikling av pulmonal hypertensjon. Denne gevinsten må veies opp mot økt systemisk flow av deoksygenert blod som har blitt shuntet forbi lungene gjennom vinduet. Se TCPC for utførlig beskrivelse.

GOBT-shunt = Great Ormond - Blalock-Taussig shunt (prosedyre)

GOBT-shunt er et annet navn for modifisert BT-shunt. (Se ”BT-shunt”). I dagligtalen på TKAI utelater vi ”modifisert” og sier bare ”BT-shunt”. Opprinnelig BT-shunt benyttes ikke lengre.

Den opprinnelige Blalock-Taussig shunten var å flytte høyre subclaviaarterie til pulmonalarterien. Blodtilførselen til lungene ble bedre, hvilket var tilsiktet, men høyre arm fikk for lite blod, hvilket var en ulempe. Leger ved Great Ormond Street Hospital for Children i London forbedret BT-shunten ved å la subclaviaarterien ligge urørt, men anla et rørgraft mellom subclaviaarterien og pulmonalarterien. Blodsirkulasjonen til lungene ble forbedret, og høyre arm fikk tilstrekkelig blod.

GUCH = Grown up congenital heart disease

GUCH betyr ”voksen med medfødt hjertefeil”. Samlebetegnelse på personer over 18 år med medfødt hjertefeil. Sjeldnere bruker vi akronymet ACHD; adult congenital heart disease.

GUCH omfatter personer som er operert som barn samt ikke-opererte, enten de følges opp eller ikke av helsevesenet pga hjertefeilen. Antall personer lar seg derfor ikke nøyaktig tallfeste, i og med at noen først blir diagnostisert som voksen og andre aldri blir diagnostisert.

Hvert år fødes ca. 500 barn med medfødt hjertefeil, derav opereres i underkant av halvparten. Fordi hjertebarna lever lengre enn tidligere, øker GUCH-populasjonen år for år. Antall pasienter som følges opp på Rikshospitalet og andre sentra øker. De fleste GUCH henvises til Rikshospitalet for all anestesi, også når problemstillingen ikke omfatter hjertet.

En spesiell subgruppe innen GUCH er innvandrere som ikke har fått utført kirurgi i barndommen i sitt hjemland. Disse personene har ofte et tyngre og lengre postoperativt intensivopphold enn de med samme diagnose og som ble operert/intervensjonsbehandlet som barn.

HCM = Hypertrofisk cardiomyopati

Hypertrofisk cardiomyopati er sykelig vekst av muskelvev, som regel ventrikkelseptum. HCM er ofte asymmetrisk slik at venstre ventrikkel affiseres oftere og sterkere enn høyre ventrikkel. Tykk septum skaper utløpshinder i venstre ventrikkel. Se LVOTO.

HHHS = Hypoplastisk høyre hjertesyndrom

Engelsk: Hypoplastic right heart syndrome (HRHS).

Hypoplastisk høyre hjerte syndrom betyr at høyre ventrikkel er svært liten. Det foreligger bare én funksjonell ventrikkel; den venstre. En singel ventrikkel situasjon oppstår, se SV. Etter kirurgisk korreksjon av et hjerte med kun én funksjonell ventrikkel, vil ventrikkelen få oppgaven til en normal venstre ventrikkel. En hypoplastisk høyre ventrikkel (HHHS) med god venstre ventrikkel vil være sterkere enn en hypoplastisk venstre ventrikkel (HVHS) med relativt god høyre ventrikkel.

For at høyre ventrikkel skal utvikle seg normalt i svangerskapet, må det gå tilstrekkelig mengde blod gjennom ventrikkelen. Underutvikling av høyre ventrikkel oppstår:
- Når blod ikke går inn i ventrikkelen; ved trikuspidal atresi eller grav trikuspidal stenose og medfølgende ventrikkelseptum defekt. Se trikuspidal atresi.
- Når blod ikke går ut av ventrikkelen; ved pulmonal stenose eller pulmonal atresi og ledsagende VSD. Hypoplastisk høyre ventrikkel oppstår også ved pulmonal stenose og intakt ventrikkelseptum.

HRHS = Hypoplastic right heart syndrome

Se ”HHHS”

HLHS = Hypoplastic left heart syndrome

Se ”HVHS”.

HVHS = Hypoplastisk venstre hjertesyndrom

Engelsk: Hypoplastic left heart syndrome (HLHS).
Hypoplastisk venstre hjertesyndrom er en kompleks venstresidig defekt med:

- Hypoplastisk/manglende venstre ventrikkel
- Mitralklaffstenose/ mitralklaffatresi
- Aortaventilstenose/ aortaventilatresi

- Hypoplastisk aorta ascendens
- Avbrutt aortabue/aortacoarctasjon
- Atrieseptumdefekt
- (Anomal lungevenedrenasje er en sjelden tilleggsanomali og hører ikke med til HVHS diagnosen. Gjør barnet inoperabelt. Så disse barna ser vi ikke på intensiven.)

Patofysiologi:
Patofysiologiens fremste kjennetegn er grav hjertesvikt grunnet fravær av en venstre ventrikkel og tilstedeværelse av aortaventilstenose eller -atresi. Barnet er avhengig av en åpenstående ductus arteriosus med flow fra pulmonalarterien til aorta samt en åpenstående foramen ovale/atrieseptumdefekt med venstre → høyre shunt. Blodstrøm: Deoksygenert blod strømmer fra VCI og VCS til høyre atrium, der det mikses med oksygenert blod fra venstre atrium. Fra høyre atrium går blodet videre til høyre ventrikkel og pulmonalarterien. I pulmonalarterien går noe blod til lungene og noe via ductus arteriosus til aorta. Oksygenert blod fra lungene går til venstre atrium, men ikke videre til venstre ventrikkel og aorta. Fra venstre atrium shuntes blodet over den åpenstående foramen ovale til høyre atrium. Blod i pulmonalarterien er en blanding av oksygenert og deoksygenert blod. Systemisk perfusjon kan være svært liten og skjer utelukkende via ductus arteriosus med blandet oksygenert-/deoksygenert blod. Cyanose er uttalt. Preoperativt: prostaglandin E_2 for å holde ductus arteriosus åpen.

Koronar perfusjon:
Hvis litt blod går gjennom aortaklaffen, blir koronarene matet med dette blodet. Hvis aortarotatresi foreligger, vil blod til koronarkarene gå fra høyre ventrikkel til pulmonal-arterien, gjennom ductus arteriosus og i retrograd retning i aortabuen og aorta ascendens til koronarkarene. Blod til hodet og armene vil også få blod som går retrograd i aortabuen.

Pulmonal perfusjon:
De fleste barn har en ASD med fri flyt av oksygenert blod fra venstre til høyre atrium. Dette kalles en non-restriktiv ASD. I sjeldne tilfeller er ASD-hullet lite, og motstanden er høyere. Tilstanden kalles restriktiv atrial kommunikasjon. Ved en non-restriktiv ASD vil den pulmonale karmotstanden være betydelig lavere enn den systemiske karmotstanden. Pulmonal hyperflow og systemisk hypoflow oppstår, noe som vil redusere cyanosen, men acidose er vanlig. Acidose fordi Q_s er alt for lavt ift organenes O_2-behov. Barn med restriktiv atrieseptum vil være både acidotiske og cyanotiske. Behandling av pulmonal hyperflow skjer ved forsiktig hypoventilering med lav oksygenkonsentrasjon via respiratoren. Hvorfor? Tilstedeværelse av høy alveolær oksygenkonsentrasjon stimulerer til dilatasjon av arterioler til de veloksygenerte lungeavsnittene. Dette reduserer den totale pulmonale karresistansen. Ved å holde O_2-nivået lavt i alveolene, oppstår en arteriell vaso-konstriksjon; pulmonal karmotstand øker ift den systemiske. Q_p/Q_s-mismatchen reduseres derfor noe. F_iO_2 = 0,21er derfor korrekt innstilling av respiratoren.

Grunnet dårlig prognose ved kirurgi er dette er den eneste medfødte hjertefeilen der legene i samråd med foreldrene velger å ikke tilby operasjon. Det tilbys comfort care. Ubehandlet dør barnet, ofte i løpet av et par uker.

Se også ”kollaterale kar” for HVHS og shunting i bronkialarterien via kollateraler.

Kirurgi:
Rekonstruksjon av hjertet i tre trinn;
1. Norwoodprosedyre eller modifisert Norwood med Sanoshunt (palliativt 1 leveuke)
   Rikshospitalet har i de senere år hovedsakelig valgt Norwood med Sanoshunt.

2. BDCPC (= halv-Fontan)
3. TCPC, TCPC med ekstrakardial conduit, eller FTCPC (=hel-Fontan)

(Se disse prosedyrene)
Sluttresultatet er et univentrikulært hjerte der høyre ventrikkel får venstre ventrikkels normale funksjon, pulmonalarterieutløpet blir starten på aorta. Systemisk retur av blod går direkte fra VCS og VCI til lungene.

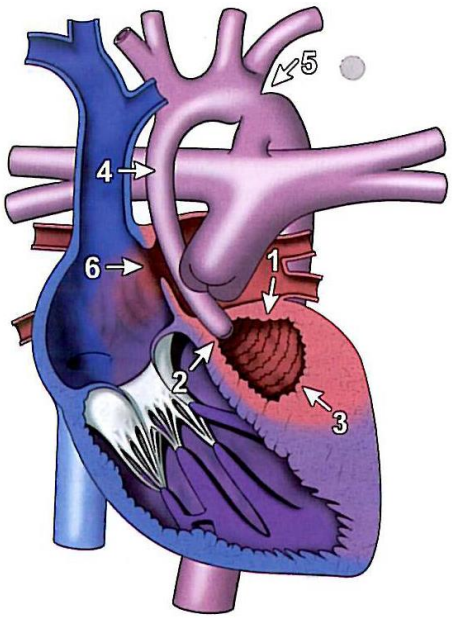


Fig. 78 **Hypoplastisk venstre ventrikkel syndrom**

1. Mitralventilatresi eller mitralventilstenose
2. Aortaventilatresi eller aortaventilstenose
3. Hypoplastisk venstre ventrikkel
4. Hypoplastisk aorta ascendens eller aortaatresi
5. Aortacoarctasjon
6. Atrieseptumdefekt

Legg merke til bred og åpen ductus arteriosus.

Hvor går blodet?
Blått og rødt blod blandes i høyre atrium og går videre til høyre ventrikkel, videre til pulmonalarterien. I pulmonalarterien deler blodstømmen seg; Qp til lungene på vanlig vei, og Qs gjennom ductusen, til aorta. I retrograd retning i aortabuen til hodet, armer og koronarkar, der aortacoarctasjonen skaper hinder. Noe blod går nedover i aorta descendens – i antegrad retning.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

IAA = Interrupted aortic arch

Se “avbrutt aortabue”.

IVS = Intakt ventrikkelseptum

Intakt ventrikkelseptum betyr fravær av ventrikkelseptumdefekt, hvilket jo er det normale septum. Uttrykket IVS brukes som en tilleggsbenevnelse ved visse kongenitte hjertesykdommer der VSD er hyppig forekommende, dette for å poengtere at septum er intakt, for eksempel ”pulmonal stenose med intakt ventrikkelseptum” = ”PS, IVS” eller ”pulmonal atresi med intakt ventrikkelseptum” = ”PA, IVS”.

Karring = Vaskulær ring

Karring kalles også vaskulær ring og er en dobbel aortabue. Den doble buen omslutter trachea og/eller øsofagus fullstendig. Aorta ascendens deler seg i to aortabuer som samles i en felles aorta descendens.

Aortabuen ligger normalt foran trachea, bøyer av nedover og går til venstre for trachea. Øsofagus ligger bak trachea. Aortabuen bøyer seg over venstre hovedbroncus. I fosterstadiet

utvikles hos alle en dobbel aortabue som går på hver side av trachea og øsofagus. Normalt degenereres høyre aortabue etter 2. svangerskapsmåned. Hos barn med dobbel aortabue har denne apoptosen ikke funnet sted, og vanligvis er den ene buen større enn den andre (dominant). I 75 % av tilfellene er høyre aortabue den dominante, og aorta descendens ligger mer til høyre enn hos normalbefolkningen.

Dobbel aortabue disponerer for tracheomalasi (myk brusksubstans i trachea/hovedbronkiene med tendens til å klappe sammen som gir respirasjonsproblemer), noe som kan gjøre respiratorbehandlingen langvarig.

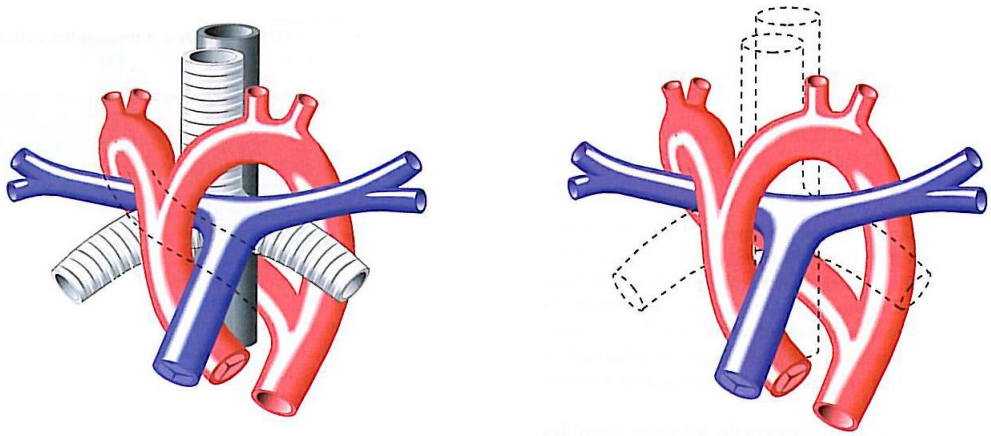


Fig. 79 **Karring – dobbel aortabue**

Karring er dobbel aortabue som slynger seg rundt trachea og øsofagus. På venstre tegning er den skjulte delen av aortagrenen stiplet. På figuren til høyre er trachea og øsofagus fjernet (stiplet), og vi ser en større del av de to aortabuegrenene. Øsofagus ligger bak trachea. [Illustrasjon: credit Everet & Lim]

Patofysiologi:
Etter fødsel øker blodtrykket i aorta, aortaveggen utvider seg og det blir et press på trachea. Inspiratorisk og ekspiratorisk luftveisobstruksjon. Evt. intubering for å sikre frie luftveier. Øsofagus kan også klemmes av. Svelgeproblem.

Kirurgi:
Thoracotomi. Rekonstruksjon av aorta til ett løp.

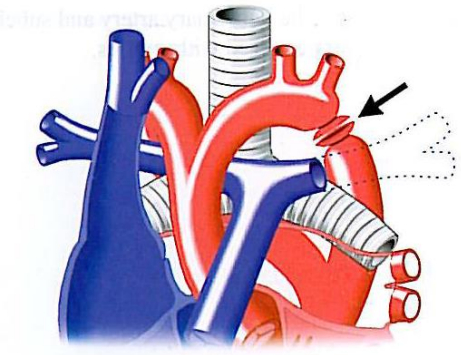


Fig. 80 **Korreksjon av vaskulær ring**

- Venstresidig thoracotomi, dvs ikke sternotomi og hjerte-lungemaskin.
- I noen tilfeller er den ene grenen atretisk og uten blodstrøm. Da ligeres grenen i begge ender og fjernes.
- Når det er blodstrøm i begge grenene, velges den dominante til aorta. Den smale grenen ligeres x2 og deles mellom ligaturene, som vist på figuren (pil). Den øvre ligaturen etter avgangen av subclaviaarterien. Den distale ligaturen legges der den lille buen går sammen med den store. Avklemmingen av trachea og øsofagus opphører å eksistere. Normal blodsirkulasjon.
  [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Kollaterale kar

Kollaterale kar er benevnelse på blodårer som hos friske personer har ingen eller liten blodgjennomstrømming og har følgelig liten lumen eller er fullstendig blodtomme. Noen personer har rikt utviklede kollaterale kar og forekommer bare som en del av et sykdomsbilde. Store individuelle variasjoner. Er kollaterale kar en fordel eller ulempe? Hos enkelte kan forekomst av og blodstrøm gjennom kollaterale kar redusere konsekvensene av en misdannelse eller være en forutsetning for liv. Hos andre kan kollaterale kar være med på å definere sykdommen eller forverre en sykdom. Eksempler:

Eks. 1 Akutt myocard infarkt
En koronararterie går tett, og vevsområdet som normalt har blitt forsynt av blod via denne arterien opplever øyeblikkelig iskemi og vil kunne dø. Blodtrykket proksimalt for okklusjonen øker fordi blodet står og stanger mot okklusjonen. Det lokalt økte blodtrykket vil åpne arterielle sidegrener som fram til infarkttidspunktet var hypoperfunderte eller lukkede. Blodet vil gå via disse sidegrenene til det skadde vevspartiet. Konsekvensene av infarktet reduseres. Slike arterielle sidegrener benevnes kollaterale kar.

Eks. 2 CABG
Et coronary arterial bypass graft, CABG, er teknisk sett et kollateralt kar, men omtales til daglig ikke som sådant. CABG anlegges for å oppnå økt blodstrøm forbi en koronar obstruksjon. Hvis CABG er anlagt forbi en koronarobstruksjon som er ”for friskt” dvs for stor lumen, vil det native koronarkaret konkurrere med graftet om flow og blodet som er tilgjengelig. Hvis koronarkaret ”vinner” og har for stor flow, kan graftet klappe sammen for alltid og utløse infarkt. Det terapeutiske vinduet er derfor lite; koronarene må være ikke for vide og ikke for trange.

Eks. 3 Avbrutt aortabue
Ved avbrutt aortabue mangler en del av aorta, vanligvis distalt for venstre subclaviaarterie. Hvis blodet ikke hadde funnet omveier (les kollaterale kar), ville kroppen nedenfor hjertet ikke mottatt blod, noe som selvsagt er uforenelig med liv. Blodforsyningen er ivaretatt ved at det går arterier fra arteria subclavia, forbi bruddstedet på aorta, og til aorta descendens. Dette er kollaterale kar som ikke eksisterer normalt, eller er svært små. I fostertilværelsen er det ofte slik at kar som fører mye blod, blir store. Derfor vil barn med medfødte hjertefeil kunne ha bedre utviklede kollaterale kar enn hjertefriske, og de klarer seg (i alle fall gjennom svangerskapet). Kirurgi av avbrutt aortabue er å lage en normal sammenhengende aorta. Når aortaforbindelsen er opprettet, vil karmotstanden i aortabuen avta, blodtrykket synker. De kollaterale karene har stor karmotstand, blodperfusjonen avtar, lumen reduseres eller lukkes fullstendig. Blodet går normal vei.

Eks. 4 HLHS etter TCPC
Etter TCPC går venøst blod fra kroppen direkte gjennom lungene fordi det ikke finnes noen funksjonell høyre ventrikkel. Sentralt venetrykk er drivtrykket gjennom lungene, og blodtrykket i lungene er derfor lavt. Hos barn med HLHS ses rikelig med kollaterale kar fra bronkialarterien til lungekarene (dvs kapillærsengen over alveolene der normal gassutveksling finner sted). Fordi blodtrykket i lungekarene er lavere enn i bronkiene, shuntes mye blod gjennom de kollaterale karene. Dette er bortkastet perfusjon og forverrer sykdommen. Uhensiktsmessig shunting: Alveolære lungekapillærer → pulmonale vener → singel ventrikkel → aorta → bronkialarterien → kollaterale kar → alveolære lungekapillærer. Bronkialarteriene er sidegrener til thorakalaorta og forsyner lungene med blod, slik alle arterier forsyner sine respektive organer. Fordi høyre ventrikkel står for det

systemiske pumpearbeidet, er cardiac output lavt. Den lave karmotstanden i bronkialarterien gjør at en uforholdsmessig stor andel av cardiac output går dit. De øvrige arterier med tilhørende organer blir derfor ytterligere underperfunderte, og organsvikt kan oppstå. Dette er en av årsakene til at noen barn med HVHS går det bra med, andre dårlig.

Eks. 5 MAPCA
Noen barn med major aortical-pulmonal collateral arteries, MAPCA, mangler pulmonalarterie fra hjertet. Alt blod fra hjertet går altså ut via aorta. Blod til lungene transporteres via en eller flere kollaterale arterier fra aorta til pulmonalarterien. Ved MAPCA er selvsagt de kollaterale karene en forutsetning for liv.

Noen barn med MAPCA har pulmonalarterie fra hjertet.

Kongenitt korrigert TGA eller korrigert transposisjon

Kongenitt korrigert transposisjon av de store arterier heter på engelsk congenitally corrected transposition of the great arteries, CC-TGA. Se ”CC-TGA”. CC-TGA er en variant av TGA. Tips: les om TGA først, deretter CC-TGA. I engelskspråklig litteratur kalles CC-TGA også L-TGA, l for levo – venstredreid.

Konno (prosedyre)

Konno er å utvide et trangt aortaklaffeområde, ta bort aortaklaffen og sette inn et homograft. (Gjøres det tilsvarende på pulmonalklaffen, kalles prosedyren «Ross-Konno».)

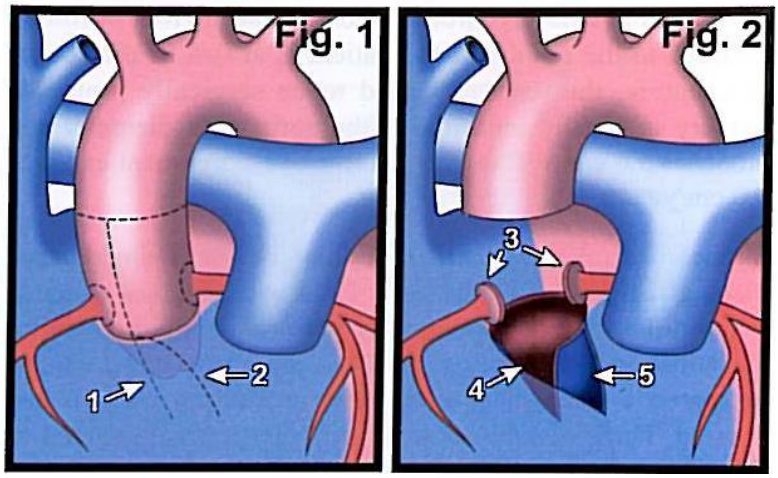


Fig. 81 **Konno prosedyre – trinn 1 og 2**

1. Venstre, fig. 1
De stiplede linjene viser de planlagte incisjonene. Aorta deles på tvers et stykke over koronarkarene, der aorta ovenfor har tilstrekkelig dimensjon. Linje 2 viser et vertikalt delingssnitt i aorta som fortsetter ned i høyre ventrikkels infundibulum. Linje 1 går inn i venstre ventrikkels septum. Rundt koronarkarene skal ”koronarknappene” klippes til.

2. Høyre, fig.2
Aortaroten med nativ klaff er fjernet. Koronarknappene (3) er tilpasset rundt de koronare ostiene. Aortaannulus og venstre ventrikkels utløpstrakt utvides ved en incisjon gjennom annulus og ned i det interventrikulære septum (4). Dette gjøres ved innsyn som er tilveiebrakt ved en incisjon i høyre ventrikkel (5). [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

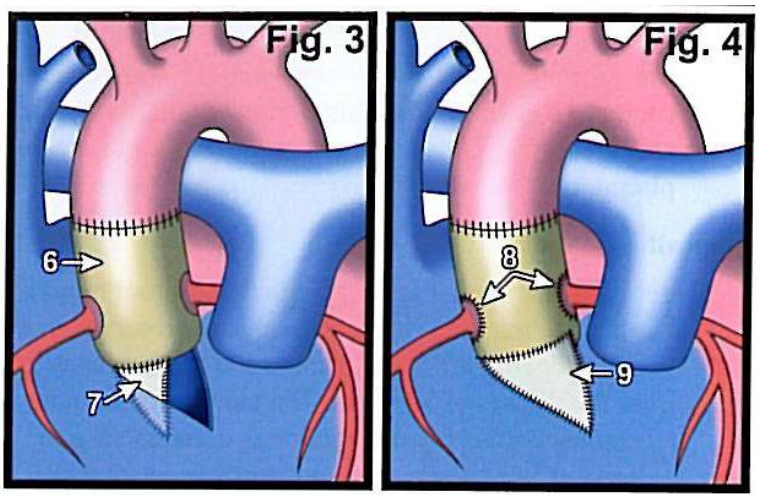


Fig. 82 **Konno prosedyre, trinn 3 og 4**

Fig. 3 og 4
Et homograft med aortaventil (6) sys fast til venstre ventrikkels utløpstraktus og aorta. En trekantformet syntetisk patch (7) sys inn i den interventrikulære incisjonen og utvider venstre ventrikkels utløpstrakt. Passende stort hull i homograftet på rett sted lages for å reimplantere koronarkarene med koronarknapp (8). Suturene settes i knappen, og derved sikres at selve koronarkarets lumen ikke blir sydd igjen. En ny trekantformet patch (9) sutureres i høyre ventrikkels infundibulum. De to patchene har gjort utløpet fra venstre ventrikkel større. Det er ikke noe hull mellom de to ventriklene. Homograftet har en dimensjon som barnet kan vokse med. Barnet vil vokse, men ikke homograftet. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Konno prosedyren benyttes ved LVOTO der det ønskes en utvidelse av aortaventilannulus når det foreligger en kompleks aortastenose assosiert med hypoplasi; dvs aortaklaffen er for trang, og i tillegg er utløpstraktus av venstre ventrikkel underutviklet og er for liten til å ha plass til en passe stor aortaventil.

Når den native aortaklaffen byttes ut med en mekanisk ventil kalles prosedyren ”Konno-Rastan” i engelskspråklig litteratur. På TKA sier vi bare ”Konno”. Benyttes et homograft med aortaventil er det en ekte ”Konno”, og benyttes autograft, dvs pasientens egen pulmonalventil, kalles prosedyren ”Ross-Konno”, både på norsk og engelsk, og noen ganger sier vi bare ”Ross” (Se Ross-prosedyre).

”Klaffebevarende Konno-prosedyre” er en modifisert Konno-prosedyre der klaffen er stor nok til å være funksjonell. Framgangsmåten med å lage en utvidet utløpstraktus er som for Konno. Incisjonene i høyre utløpstraktus og ventrikkelseptum foretas som på Konno og utvides med to patcher. Aorta frigjøres fra hjertet under klaffenivå og sutureres i den utvidede annulus. Ved klaffebevarende Konno beholdes koronarene på plass under hele operasjonen. Klaffebevarende Konno brukes ved residiverende LVOTO.

L – TGA = kongenitt ”korrigert” transposisjon

Se kongenitt CC-TGA. L for levo = venstre, henspeiler på posisjonen til aorta.

LVOTO = Left ventricle outlet tract obstruction

Left ventricle outlet tract betyr venstre ventrikkels utløpstakt. Venstre ventrikkel danner i området nær aortaklaffen en liten trakt der det kan oppstå en forsnevring ved hypertrofisk obstruktiv cardiomyopati (HOCM). Hypertrofi av venstre ventrikkel er ofte asymetrisk, med stor vekst av septum og mindre vekst av ventrikkelens frie vegg. Uttalt muskelhypertrofi er ofte relatert til genetisk defekt.

Patofysiologi :
Stort septum skaper trangere utløpstrakt og øker afterload, og kompenseres ved ytterligere hypertrofi. En ond sirkel oppstår. Betydelig muskelhypertrofi fører til diastolisk dysfunksjon av venstre ventrikkel og øker det endediastoliske trykket.

Diastolisk dysfunksjon; I diastolen fylles ventriklene med blod, i første del ved at blod strømmer passivt gjennom atriene og inn i ventriklene. I siste del av diastolen kontraheres atriene, og ventriklene får en ekstra påfyll av blod; atrialt kick. For hjertefriske utgjør den atriale fyllingen et ubetydelig volum, i hvile. For hjertesvikt pasienter er denne blod-mengden helt avgjørende for et tilfredsstillende slagvolum. Derfor er sinusrytme viktig. Med atrieflimmer opphører det atriale kicket. Hypertrofe ventrikler er mindre elastiske, redusert compliance og utvider seg derfor langsommere. Endediastolisk volum avtar. Tradisjonelt har ventrikulær fylning blitt betraktet hovedsakelig som en passiv prosess bestemt av fylningstrykket, CVP, og fylningsvolum. I den senere tid er ventrikulær dilatasjon også relatert til en aktiv prosess; ventriklenes lucitrope egenskaper. (Motsvaret til lucitropi er ventrikkelens evne til å tømme seg; inotropi.)

Økt ventrikulært diastolisk trykk medfører redusert koronar perfusjon pga redusert koronar trykkgradient. Perfusjonstrykket eller trykkgradienten, ΔP, er differansen mellom blod-trykket før og etter et organ; arterietrykk minus venetrykket. For de fleste organ er ΔP = MAP – CVP. Venstre ventrikkel har mesteparten av koronar perfusjon i diastolen. Derfor er venstre ventrikkels perfusjonstrykk:

$\Delta P = BT_{\text{diastole i aorta}} - BT_{\text{diastole i venstre ventrikkel}}$.

Mest korrekt er perfusjonstrykket uttrykt ved:

ΔP = DAP – LVEDP (diastolic aortic pressure – left ventricular end-diastolic pressure)

Obstruksjonen av utløpstraktus medfører høyere diastolisk trykk i venstre ventrikkel (LVEDP). Tilstanden fører til økt oksygenbehov og redusert oksygentilbud til myokard, og koronar insuffisiens og iskemi kan oppstå. LVOTO forverrer tilstanden ytterligere; Obstruksjonen medfører at ventrikkelen bruker lengre tid på å pumpe ut slagvolumet. Systolen tar derfor en større andel av hjertesyklusen, og tiden til diastolen og myokards perfusjon reduseres. En kompensatorisk økning av pulsen inntrer. Med tachykardi er det særlig diastolen som avkortes, i mindre grad systolen. Det blir enda mindre tid til koronar perfusjon.Barnets fysiske utholdenhet avtar, infarkt og død kan bli resultatet.

Med trangere utløpstraktus vil blodets hastighet øke kraftig. Mitralinsuffisiens kan oppstå pga venturi-effekten. Venturi-effekten er et dragsug som oppstår (jf ejektorsug til trachealsuging og det å bli dratt mot en trailer som kjører forbi deg i stor hastighet). Venturieffekten forklares slik : Aortaklaffen og LVOT ligger rett foran (anterior) mitralklaffen. Når hastigheten på blodet gjennom LVOT øker betraktelig, skaper jetstrømmen et drag i det nærmeste mitralseilet.

Den septale mitalcuspen suges mot blodflowen i LVOT, og mitraklaffen åpnes under systolen. Denne effekten kalles SAM «systolic anterior motion» (systolisk framre bevegelse). En betydelig mitral regurgitasjon kan oppstå.

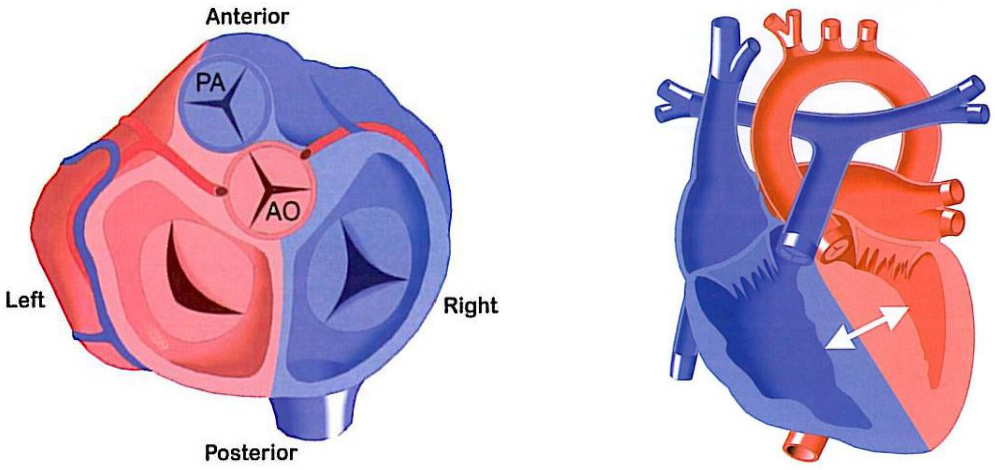


Fig. 83 **LVOTO**

Venstre: Det normale hjertet sett ovenfra.
Legg merke til at avstanden fra aortaklaffen til mitralklaffen er liten. Venturi-effekten av jet-strømmen over LVOT kan føre til at det septale seilet i mitralklaffen suges mot septum i systolen.
Høyre: Hypertrofisk kardiomyopati
Pilen indikerer fortykket ventrikkelseptum som i de fleste tilfeller vokser mer inn i venstre ventrikkels hulrom enn i høyre. Legg merke til at ventriklenes frie vegger er ikke tilsvarende fortykkede. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

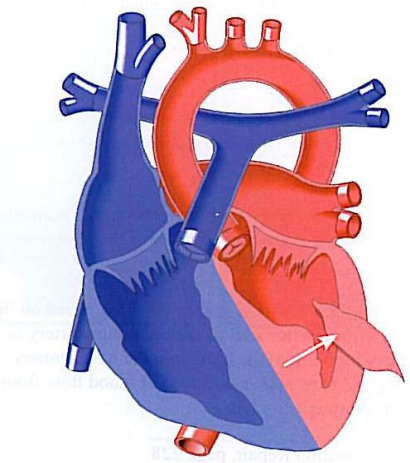


Fig. 84 **Myectomi av hypertrofisk kardiomyopati**

Den del av det hypertrofe septum nærmest aortaklaffen skjæres bort med kniv. Utløpstraktus blir videre.

Pil peker på vevsbit som fjernes.

Kirurgi:
Myectomi. Den del av det hypertrofiske septum som obstruerer LVOT fjernes. Derved utvides utløpstraktus og symptomene avtar. AV-blokk kan opptre.

Koronar perfusjon kan også bli redusert pga Bernoulli-effekten. Kort forklart sier Bernoulli-prinsippet at når hastigheten på blodstrømmen øker, avtar blodtrykket målt vinkelrett (perpendikulært) på strømningsretningen. Koronarkarene står omtrent vinkelrett på aorta. Når blodstrømshastigheten øker ut over et visst nivå, faller det vinkelrette trykket dramatisk, og trykket som driver blod inn i koronarkarene stuper. Jeg er usikker, men tror, at det er denne effekten som er begrunnelsen for ordet « kritisk » i diagnosen « kritisk aortastenose ».

(Jf Bernoulli-effekten på et fly. Flyvingen er flat på undersiden og buet på oversiden. Luften som strømmer på oversiden må tilbakelegge en større distanse og får derved større hastighet enn luften på undersiden før de to luftstrømmene møtes bak vingen. Lufttrykket vertikalt på flyveretningen blir derved lavere på oversiden enn på undersiden av vingen. Blir farten stor nok, letter flyet fra bakken.)

MA = Mitralatresi

Mitralatresi er fravær av mitralklaff. Det er ingen åpning mellom venstre atrium og venstre ventrikkel. Venstre ventrikkel vil derfor være hypoplastisk. MA ses som en del av sykdomsbildet hos noen av barna med hypoplastisk venstre ventrikkel syndrom (HVHS).

MAPCA = Major aortical-pulmonal collateral arteries

Alternativt kalles MAPCA; multiple anomalous pulmonal collateral arteries. MAPCA har ingen god norsk benevnelse. Forfatterens frie oversettelse av "Major aortical-pulmonal collateral artery" er "store kollaterale arterier mellom aorta og lungearteriene".

MAPCA innebærer at en eller flere arterier går fra aorta til lungene. Defekten opptrer sammen med pulmonalklaffstenose/atresi og ulik grad av underutvikling av pulmonale arterier til lungene. I tillegg en stor ventrikkelseptumdefekt. Kirurgene kan også beskrive defekten som en ekstremvariant av Fallots tetrade med accessoriske kollateraler fra aorta til lungene.

Det er store individuelle forskjeller. Arteriene fra aorta er hos enkelte på aorta descendens. Hos noen barn går det mange arterier ut fra aorta, der hver gren fornyner en enkelt lunge-lobus med blod. Andre barn har færre kollateraler, men de forsyner mer enn én lungelobus. Atter andre har ikke kollateraler fra aorta, men de går ut fra andre arteriegrener. Felles er at det er utviklet arterier som normalt ikke finnes.

Patofysiologi:
Det eksisterer ikke noe utløp fra hjertet til lungene. Hvis det er et utløp over pulmonal-klaffen, er blodstrømmen alt for liten. Aorta er som normalt utgående fra venstre ventrikkel.
Blod fra kroppen → høyre atrium → høyre ventrikkel → VSD →venstre ventrikkel.
Blod fra lungene → venstre atrium → venstre ventrikkel.
Mikset blod i venstre ventrikkel → aorta → noe via MAPCA til lungene, noe til kroppen.
Persisterende ductal flow bedrer blodtilførselen til lungene.

Kirurgi:
MAPCA ses ved pulmonal atresi med VSD. Kirurgi blir i første omgang sentral shunt.
Hos noen barn kan en conduit legges fra høyre ventrikkel til pulmonalarterien (som forsyner begge lunger med blod, som en Sano-shunt ved HVHS.

Muligheten for en god kirurgisk løsning er avhenig av hvordan de mer perifere lungearterie ser ut. Hvis det eksisterer en høyre og venstre hovedlungearterie med forbindelse disse to hovedkarene seg i mellom, kan det legges en conduit fra høyre ventrikkel til denne felles lungearterien (Contera-graft). Med et økende antall separate arterier til de ulike lungeavsnitt, forvanskes kirurgien. Noen barn er inoperable. En mulighet er kirurgisk å konstruere én større lungearterie av de mange små, noe som kalles unifokalisering. Denne unifokaliserte

lungearterien har stor nok dimensjon til at et graft fra høyre ventrikkel kan bli anastomosert. VSD'en lukkes og MAPCA-karene vil ikke lengre være forbundet med aorta; et "normalt" fire-kammer hjerte er konstruert.

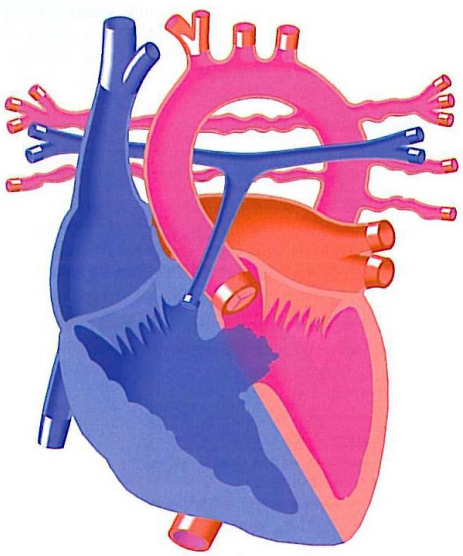


Fig. 85 **MAPCA**

Mapca er de 5 aorto-pulmonale kollateralene som går ut fra aorta descendens og forsyner hver sine lungesegment med blod. Noen barn har MAPCA med svært liten lumen.

MAPCA danner en venstre-til-høyre shunt. Her vist ved pulmonal atresi med ventrikkelseptum-defekt.

Hos enkelte barn er både "den sanne pulmonalarterien" og MAPCA hypoplastiske. Dette kan gjøre barnet inoperabelt. Comfort care, ikke kirurgi, tilbys.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Marfans syndrom

Marfans syndrom er en genetisk anomali (autosomalt dominant) og kan resultere i en utvidelse av aorta, aorta regurgitasjon og mitralventilprolaps med insuffisiens. Utvidelsen av aorta starter ved sinus Valsalva (området der koronarkarene går ut fra aorta og ligger nede i cuspegropene) og fortsetter i aorta ascendens og aortabuen. Andre ikke-kardiale sykdommer er også en del av sykdomsbildet.

Patofysiologi:
Marfan er en bindevevssykdom med et sykdomsspekter som spenner fra mild aortadilatasjon til alvorlig aneurisme i a. ascendens med risiko for aortadisseksjon og aortaruptur.

Kirurgi:
Sykdommen er medfødt, men kirurgi er sjelden nødvendig før i voksen alder. På thorax intensiv ser vi derfor nesten bare voksne med denne sykdommen. Indikasjon for kirurgi hos voksne er en aortadiameter > 5 cm eller en årlig vekst i diameter på > 1 cm.

Mitralventilreplacement (MVR) eller mitralventilplastikk (MVP). Aortarotreplacement (conduit). Som regel er det tilstrekkelig å bytte ut bare den proksimale delen av aorta, selv om aortaaneurismet strekker seg mer distalt.

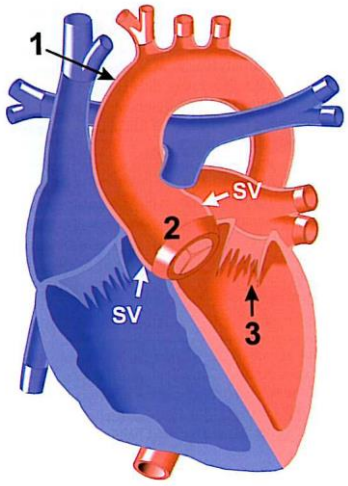


Fig. 86 **Marfans syndrom**

Aortadilatasjon som starter ved sinus Valsalva (SV).

Dilatert aorta (1). Aortadilatasjonen medfører drag i aortaventilen (2) som utvider seg og blir insuffisient. Mitral prolaps (3) som en følge av svakere bindevev i mitralklaffanulus.
[Illustrasjon: credit Everet & Lim]

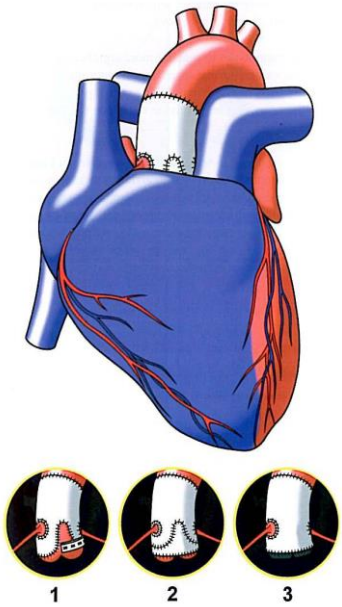


Fig. 87 **Marfans syndrom – aortarot replacement**

Aortarot- og aortaascendens utskiftning med en dacron protese.

Nedre del viser tre ulike metoder å feste proksimale del av conduit'en på.

1. Klaffebevarende kirurgi. Den native klaffen bevares ved å lage en bølgeformet incisjon ned i klaffe-gropene. Derved frigjøres koronarkarene, koronar-knapper klippes til og reimplanteres i aortaprotesen. Annulusen til den ikke-koronarbærende sinus forsterkes med en teflonstripe for å forhindre aorta-dilatasjon og aortaregurgitasjon.
2. Klaffebevarende kirurgi. Aortaklaffen dissekeres fri og reimplanteres i selve graftet. Koronarkirurgi som for nr. 1. Fordelen er å oppnå en sikrere stabilisering av aortaklaffen uten senere dilatasjon enn ved teknikk nr. 1.
3. Conduit med fabrikklaget mekanisk klaff. Den native aortaklaffen er fjernet.

MI = Mitral insuffisiens

Insuffisiens = utilstrekkelig, her utilstrekkelig lukking av mitralklaffen i systolen.

Patofysiologi:
Retrograd blodflow i systolen fra venstre ventrikkel til venstre atrium. Hvis lekkasjen er stor, vil blod strømme retrograd i lungene. Jo større lekkasje, desto lengre tilbake i lungekarene vil blodet forflytte seg. Blodet pendler over klaffen og kalles pendelvolum.

Kirurgi:
Mitralventilplastikk, MVP eller mitralventilreplacement, MVR. (Se MVP, MVR)

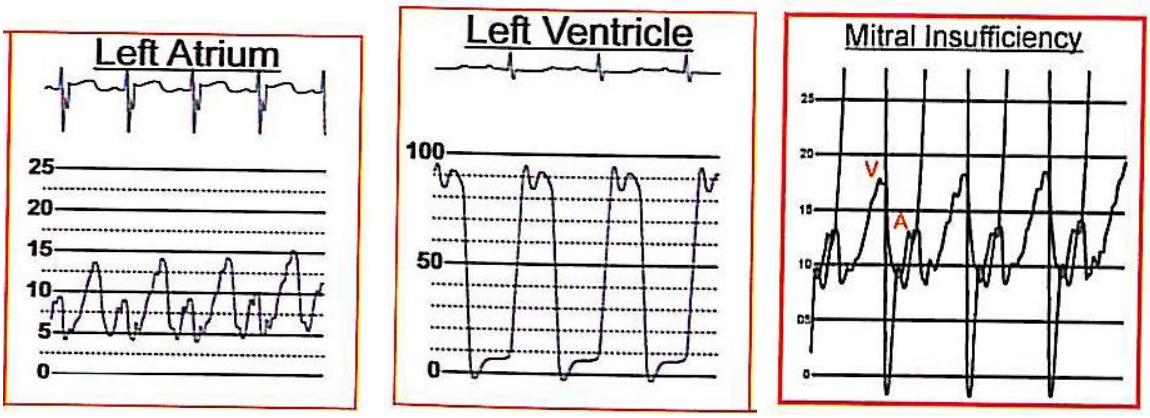


Fig. 88 **Mitralinsuffisiens – trykkbølgekurver**

Venstre: Trykkbølgen i det normale venstre atrium
Atriet har to trykkbølger pr. hjertesyklus. Den høyeste bølgen, kalt a-bølgen, oppstår idet atriet konstringeres i slutten av diastolen. Den mindre trykkbølgen (v-bølgen) oppstår under systolen; ventrikkelen konstringeres og mitralklaffen buler opp i atriet samtidig som atriet ennå ikke har dilatert seg.

EKG øverst på fig.

Midt: Trykkbølgen i den normale venstre ventrikkel
Barnehjertet har en raskere trykkøkning, en steilere kurve, enn voksne, i systolen. Trykket faller til null i tidlig diastole, hvilket muliggjør en rask passiv fylling av ventrikkelen. Mesteparten av volumet fylles i tidlig diastole. (Obs. lekk merke til ulik måleskala i figurene) EKG øverst på fig.

Høyre: Mitralinsuffisiens
Atrie- og ventrikkeltrykkurven er vist i felles diagram. Ventrikkeltrykket er så høyt i systolen at det går ut av diagrammet. Trykkbølgekurven i atriet ses hele tiden. Den atriale a-bølgen er relativt uberørt av insuffisiensen. I siste del av systolen stiger trykket kraftig i atriet pga regurgitasjonen (v-bølgen). Atriet er delvis fylt med blod fra ventrikkelen og er ved neste diastole bedre fylt enn normalt. Derfor er minimumstrykket i atriet med mitralinsuffisiens høyere enn i et normalt hjerte.

Legg merke til at ventrikkeltrykket (etter v-bølgen) faller til langt under atrietrykket. Den store trykk-gradienten fasilierer ventrikkelfyllingen i tidlig diastole. (Hos voksne vil et Swan-Ganz-kateter i wedge-posisjon vise trykkbølgen (v-bølgen) hvis mitralinsuffisiensen er kraftig nok. Vi bruker aldri Swan-Ganz kateter på barn.) [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

MR = Mitral regurgitation

Regurgitasjon betyr tilbakestrøm av blod, her fra venstre ventrikkel til venstre atrium i systolen. Oppstår ved mitralinsuffisiens. (Se MI)

MS = Mitralventilstenose

Mitralstenose er en forsnevring av mitralklaffen, der åpningen er mindre enn normalt.

Ved kongenitt mitral stenose er klaffeseilene anormale. Typisk er at mitral annulus er lite og seilene fortykkede. I noen tilfeller er corda festet kun til én papillemuskel, mot normalt én papillemuskel for hver av cordaene, og dette begrenser orificium og resulterer i stenose.

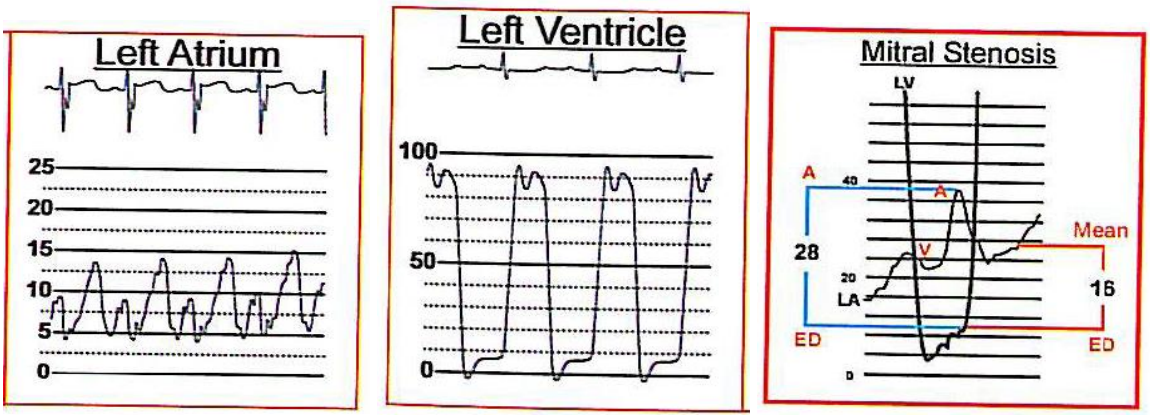


Fig. 89 **Mitralstenose – trykkbølgekurver**

Venstre: Trykkbølgen i det normale venstre atrium
Atriet har to trykkbølger pr. hjertesyklus. Den høyeste (a-bølgen) oppstår idet atriet konstringeres i slutten av diastolen. Den minste trykkbølgen (v-bølgen) oppstår under systolen; ventrikkelen konstringeres og mitralklaffen buler opp i atriet samtidig som atriet ennå ikke har dilatert seg.

Midt: Trykkbølgen i den normale venstre ventrikkel
Barnehjertet har en raskere trykkøkning, en steilere kurve, enn voksne, i systolen. Trykket faller til null i tidlig diastole, hvilket muliggjør en rask passiv fylling av ventrikkelen. Mesteparten av volumet fylles i tidlig diastole. I et normalt hjerte er det nesten ingen trykkgradient mellom atriet og ventrikkelen i diastolen.

Høyre: Mitralstenose
Trykkbølgen til venstre ventrikkel (LV) er så kraftig at den går ut av diagrammet. (LA) markerer trykkbølgen til venstre atrium. I venstre figur ser vi at atriets laveste trykk er ca 5 mmHg, men med stenose er minimumstrykket 15. For å presse blodet gjennom klaffen øker atrietrykket til nesten 40; v-bølgen er blitt langt høyere. Endediastolisk trykk (ED). Ved fravær av mitralstenose, er det ingen betydelig forskjell mellom trykket i atriet og ventrikkelen i diastolen. Med stenose er trykkgradienten betydelig. Dette er vist ved gradienten mellom atrial kontraksjon (toppen på a-bølgen) og ventrikkelens endediastoliske trykk. Gradienten er her 28 mmHg (blå). Tilsvarende burde det ikke ha vært noen særlig gradient mellom atrialt meantrykk og ventrikkelens endediastoliske tykk, hvilket her er 15 mmHg (rødt). Jo større gradient, desto mer uttalt stenose.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Patofysiologi:
Mesteparten av blodvolumet som fylles i ventriklene skjer passivt i første del av diastolen, og atriekontraksjonen i diastolens sluttfase pumper i det friske hjerte lite blod. Ved stenose reduseres passiv fylning, og økt behov for atrialt pumpevolum oppstår. Atrialt og pulmonalt trykk stiger, med pulmonal hypertensjon som konsekvens, kan utvikle seg videre til lunge-ødem og høyresidig hjertesvikt. Med kronisk mitral stenose og venstre atrie hypertensjon, kan supraventrikulær rytmeforstyrrelse oppstå med økende symptomer og morbiditet.

Kirurgi:
Mitralventilplastikk (MVP) eller mitralventilreplacement (MVR). (Se MVP og MVR)

MVP = Mitralventilplastikk (prosedyre)

MVP utføres oftest på mitral insuffisiens. Mitralstenose kan ofte behandles kardiologisk med ballongdilatasjon. Det er flere måter å utføre plastikk på. Det enkleste er en enkelt sutur på klaffen for å redusere diameteren på annulus, noe som ofte er tilstrekkelig hos små barn.

Større barn kan kreve to eller flere suturer. Ved prolaps av et seil, kan prolapsarealet av og til fjernes, og kløften sutureres. En ring kan også festes rundt annulus og redusere og stabilisere klaffestørrelsen, men kan ikke utføres på små barn fordi ringen raskt blir for liten når barnet vokser. Hvis corda har røket, kan kunststoffprotese sutureres i papillemuskelen og i klaffeseilet.

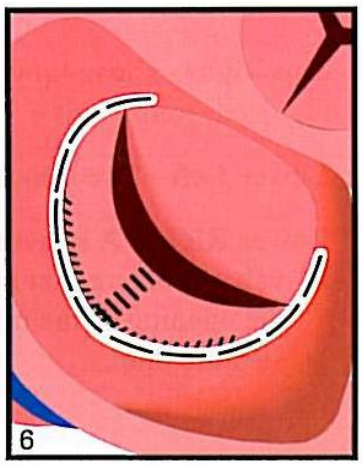


Fig. 90 **MVP – eksempel**

Ved prolaps kan en bit av det ene seilet skjæres bort. Deretter dras seil sammen for å lukke prolapshullet. Det settes suturer for å holde de to halvdelene av seilet sammen.

Den hvite halvbuen illustrerer en mitralring. Legg merke til at ringen danner kun en avbrutt sirkel. En 360°´s ring er ikke nødvendig. Legg også merke til at ringen ikke ligger an mot septum. Derved reduseres sannsynligheten for å sette en sutur i det elektriske ledningssystemet, som ligger i septum.

Aortaklaffen skimtes øverst i hjørnet på figuren.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

MVR = Mitralventil replacement (prosedyre)

Replacement betyr erstatning. Den native klaffen skjæres ut og erstattes av en protese. Til barn som vokser, utsettes en slik operasjon så lenge som mulig. MVR er mest vanlig ved mitralstenose. Mitralinsuffisiens i de fleste tilfeller behandles med MVP.

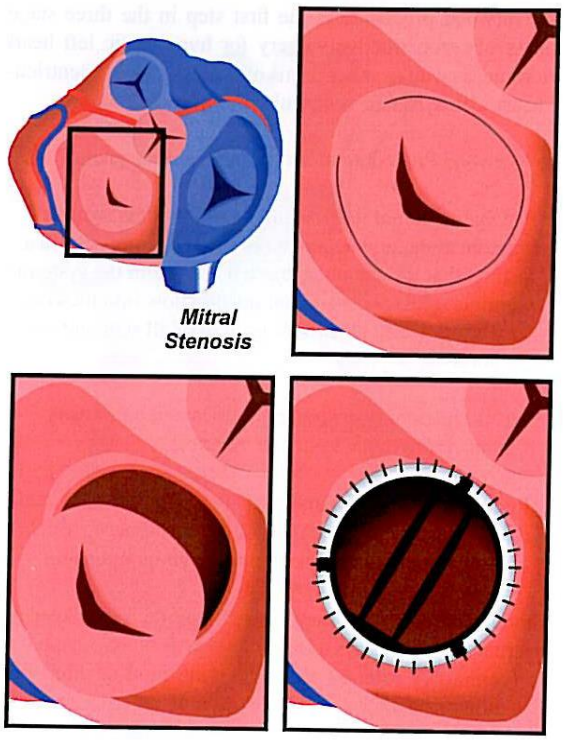


Fig. 91 **MVR ved mitral stenose - eksempel**

Topp venstre:
Klaffene sett ovenfra. Svart ramme viser utsnitt.
(Den relative klaffestørrelsen er normal. Legg merke til hvor mye større areal AV-klaffene har enn pulmonal- og aortaklaffen.)

Topp høyre:
Planlagt sirkulær incisjon for å fjerne nativ klaff er tegnet som en sirkel.

Nedre venstre:
Nativ klaff dissekeres fri og fjernes.

Nedre høyre:
Mekanisk bicuspid klaff settes inn og sutureres.

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Myectomi

Myectomi betyr å fjerne deler av myocard. Se LVOTO.

Nikaidoh (prosedyre)

Nikaidoh prosedyre benyttes ved triologi av transposisjon av de store arterier (TGA), ventrikkelseptumdefekt (VSD) og pulmonalstenose (PS). Nikaidoh er et alternativ til switch og Rastelli-prosedyre. Med Nikaidoh er sluttresultatet et "normalt" fire-kammer-hjerte.

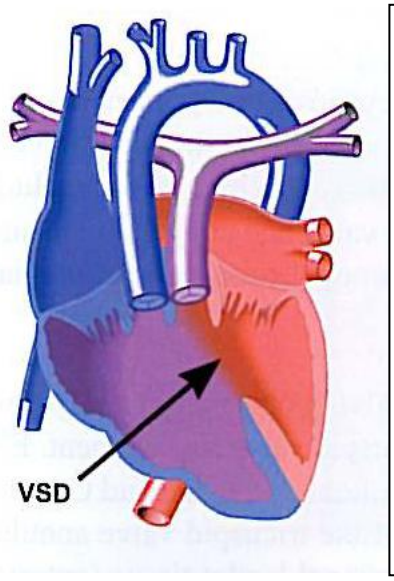
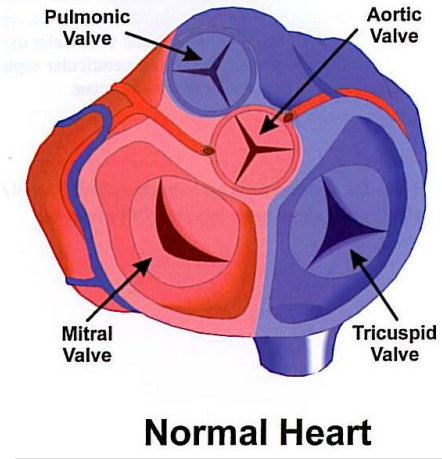


Fig. 92 **Kombinasjon av TGA og DORV**

TGA: Aortaklaffen befinner seg til høyre for pulmonalklaffen.
DORV, doble outlet right ventricle: både aorta og pulmonalarterien går ut fra høyre ventrikkel. Forutsetter en VSD.

På figuren har pulmonalklaffen normal størrelse. Jeg mangler dessverre en illustrasjon som viser TGA, DORV og samtidig også PS.
Det er jo nettopp når TGA og PS oppstår samtidig at Nikaidoh velges.

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]



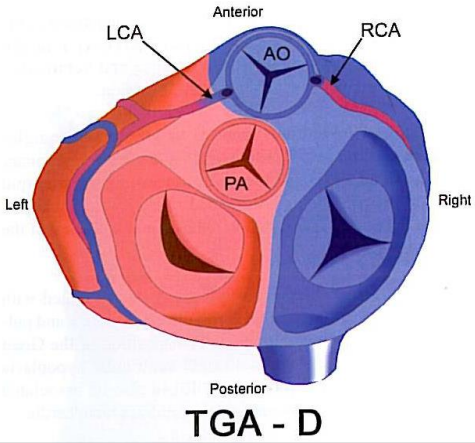


Fig. 93 **TGA – Indikasjon for Nikaidoh?**

Til venstre vises et normalt hjerte.

Til høyre TGA-D [(D - dextro= høyre), dvs "vanlig" TGA. På engelsk kalles kongenitt korrigert TGA, CC-TGA eller TGA-L (laevo = venstre)]. Pulmonalklaffen er på figuren i normal størrelse, men skulle ha vært mye mindre enn aortaklaffen (men det har jeg ingen god tegning av). Hensikten med figuren er å vise et tilfelle der Nikaidoh-prosedyren kan anvendes; Det foreligger en TGA og samtidig pulmonalklaff med liten diameter.

Pga pulmonal stenose kan switch-prosedyren (aorta og pulmonalarterien bytter posisjon) ikke benyttes. Det ville gi aortastenose. En av ulempene ved Rastelli er at den ekstracardiale conduit'en kan komme i klem under sternum når barnet ligger på magen, og derved reduseres pulmonal flow. (Ved Rastelli lages et hull i høyre ventrikkel. Fra hullet til pulmonalarterien brukes et homograft/Contegra-graft, som ligger på utsiden av hjertet.)

Framgangsmåte for Nikaidoh:

- Pulmonalklaffen og nærmeste del av pulmonalarterien fjernes, og det lages et snitt mot aortaklaffen.
- Aorta m. aortaklaffen dissekeres fri fra hjertet.
- Aortaklaffen med aorta skyves inn i hulrommet etter pulmonalklaffen via incisjonen mellom pulmonalklaffhullet og aortaklaffen.
- Aortaklaffen sutureres fast. (Aortaklaffen er nå i posisjon over venstre ventrikkel.)
- VSD lukkes med patch fra pasientens eget perikard og festes i overkant ved aortaklaffen (Har oppnådd tett septum som skiller høyre og venstre ventrikkel)
- Et Contegra-graft eller homograft festes der hvor aortaklaffen opprinnelig stod, dvs i forbindelse med høyre ventrikkel. Graftet sutureres til den tverrgående felles høyre-venstre-lungearterien (Høyre ventrikkel kan nå levere blod til lungene gjennom graftet som er blitt den nye truncus pulmonalis)
- Koronarkarene var opprinnelig festet til aorta. Koronarene må skånsomt følge etter aortaklaffen/aorta. Vanligvis må minst en av koronarene med knapp høstes, for så å bli reimplantert på aorta.
- Den opprinnelige Nikaidoh benyttet seg ikke av et Contegra-graft/homograft. Nikaidoh's teknikk var å utvide den native stenotiske pulmonalklaffen utvidet ved en transannulær patch. Den transannulære patchen gir pulmonalinsuffisiens, og må derfor senere erstattes av en klaffeprotese. Contegra-graftet/ homograftet vokser ikke i takt med barnet, og må byttes. Fordelen er en bedre fungerende ventil.

Sluttresultat av Nikaidoh:

- Aorta med aortaklaffen er satt i den native posisjonen til pulmonalklaffen. Aorta ligger over venstre ventrikkel.
- Pulmonalklaffen og truncus pulmonalis er erstattet av et homograft/Contegra-graft®. Graftet har en tricuspid klaff, ligger over høyre ventrikkel som på et normalt hjerte. (Se "graft" for Contegra-omtale).
- VSD er lukket med patch fra perikard.
- Koronarkarene går ut fra aorta.

Norwood (prosedyre)

Norwood er den første av tre operasjoner for å rekonstruere et hjerte med hypoplastisk venstre hjertesyndrom (HVHS) til Fontan sirkulasjon. De tre trinnene utføres ved tre separate innleggelser når barnet er ca. 1 uke, 4-6 måneder og 15 kg dvs mellom 2,5-4 år gammel. De tre inngrepene er:

1. Norwood
2. BDCPC
3. TCPC

Nomenklatur: Norwood stage I, II og III:
Rikshospitalet valgte for mange år siden å kalle de tre inngrepene Norwood I, II og III, mht statistikkregistrering av prosedyrer. Internasjonalt er benevnelsene Norwood, BDCPC (semi-Fontan) og TCPC (Fontan). I dagligtalen på Thorax intensiv henger fortsatt Norwood I, II og III litt igjen.

Norwood har følgende formål:

1. Den native høyre ventrikkelen skal få funksjon som systemisk ventrikkel (dvs. samme funksjon som venstre ventrikkel har i et normalt hjerte).
2. Rekonstruksjon av aorta ascendens. Aorta ascendens er atretisk eller ekstremt tynn. I mangel av en funksjonell aorta ascendens skal truncus pulmonalis fungere som aorta.
3. Før operasjonen fører pulmonalarterien alt blod ut av hjertet, og den systemiske blodtilførselen skjer via et sideløp (ductus arteriosus) til aorta. Etter Norwood fungerer første del av pulmonalarterien som aorta, og lungene får blodtilførsel via et sideløp (modifisert Blalock-Taussig shunt, også kalt GOBT-shunt).
4. Sikre uhindret pulmonal venøs retur mellom venstre og høyre atrium vha ASD (septectomi).

Hvordan gjøres dette?

Ad 2. Rekonstruksjon av aorta.
Den underutviklede aortaen og hovedstammen av pulmonalarterien rekonstrueres til én felles systemisk arterie (aorta). Den nydannede aorta kalles ”neoaorta”. Aortabuen er hypoplastisk og utvides med patch som strekker seg ned til pulmonalklaffen for å danne tilstrekkelig diameter. Den distale enden av truncus pulmonalis deles på tvers ved forgreningen til høyre og venstre lungearterie. Den proximale delen av truncus pulmonalis og proximale del av den native aorta ascendens snittes begge på langs for så å bli suturert sammen til ett felles utløp fra hjertet. For å konstruere tilstrekkelig lumen og danne overgang i aortabuen til der aorta har tilstrekkelig tverrsnittsareal, brukes også en patch (homograft).

Ad 3. Regulere pulmonal blodtilførsel
- Norwoods framgangsmåte var å legge en modifisert BT-shunt fra venstre a. subclavia til høyre pulmonalarterie. Blodet går: fra aorta til a. subclavia, til shunten, til pulmonalarterien og til lungene.
- Et alternativ til Norwoods modifiserte BT-shunt ble utviklet av Sano. Sano-shunten går fra høyre ventrikkel direkte til pulmonalarterien.
- Ductus arteriosus lukkes.
- Hovedstammen av pulmonalarterien er som ovenfor beskrevet, koblet fra pulmonalarterien og til aorta. Hullet i pulmonalarterien lukkes med sutur.

Rikshospitalet har de siste årene alltid valgt Sano-shunt framfor Norwoods opprinnelige modifiserte BT-shunt. Sano-shunten har to fordeler: Den regulerer bedre den pulmonale flowen og sikrer bedre at et tilstrekkelig høyt nok blodtrykk i aorta under diastolen. Høyt diastolisk trykk i aorta bedrer/sikrer koronar perfusjon. Dette er forklart utførlig under oppslagsordet ”Q”. Sano-shunten innebærer at det lages et hull i høyre ventrikkels muskelvegg. Langtidserfaringen viser derimot at Sano-shunten kan svekke pumpefunksjonen. Så kanskje Norwoods shunt har noe for seg like vel?

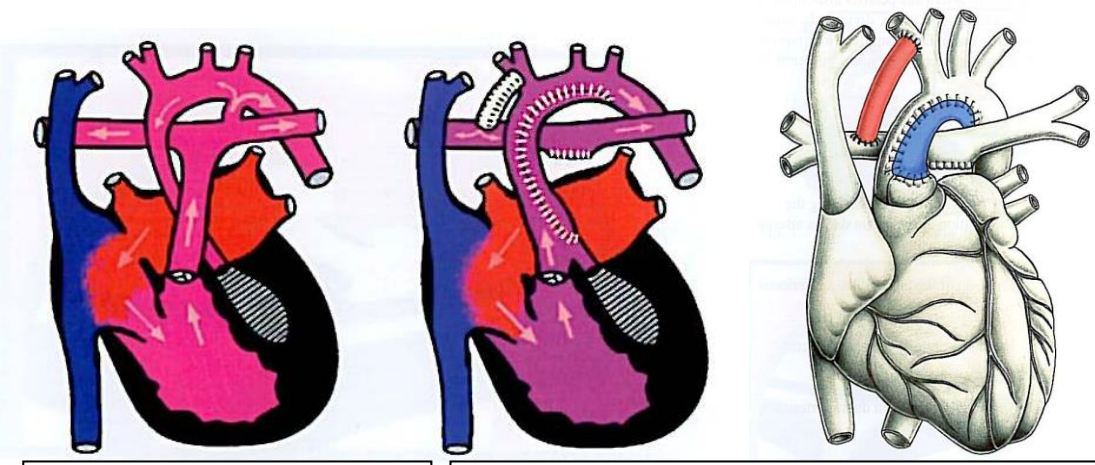


Fig. 94 Venstre
Hypoplastisk venstre hjertesyndrom

- Mitral atresi medfører at det ikke går blod fra venstre atrium til venstre ventrikkel (svart og hvitstripet).
- Pilene viser strømningsretning på blodet. Venøst systemisk returblod går som normalt til høyre atrium. Oksygenert venøs returblod fra lungene går til venstre atrium, videre gjennom ASD'en til høyre atrium og alt blodet videre til høyre ventrikkel.
- Fra høyre ventrikkel går det miksede blodet ut over pulmonalklaffen, til pulmonalarterien. Mesteparten av blodet går videre til lungene, men noe går over ductus arteriosus til aorta og videre ut i systemiske arterier.
- Fra ductus arteriosus går noe blod i retrograd retning til aortaroten og ut i koronarkarene.
- Fordi Qp > Qs, er blodet i høyre ventrikkel og aorta relativt veloksygenert og er fargelagt lyserød. SpO2 vil være høyere enn 75 %. Blod som går til kroppens organer vil være godt oksygenert, men fordi totalvolumet (Qs) er mindre enn kroppens behov, vil alle organer oppleve oksygenmangel. (Se Q)

Fig. 95 Midt og høyre: **HVHS etter Norwood 1**

Begge illustrasjoner viser HVHS etter Norwood 1 kirurgi

Høyre figur:
- Rekonstruksjon av aorta der pulmonalarterien utgjør hoveddelen av aorta-ascendensveggen. Aorta ascendens og aortabuen er utvidet med en patch (blå). Den rekonstruerte aorta kalles "neo-aorta".
- Øvre del av hovedstammen til pulmonalarterien er klippet over på tvers. Hullet i pulmonalarterien er suturert, og høyre og venstre pulmonalarterie danner en tverrgående blodåre uten direkte forbindelse fra hjertet.
- En GOBT-shunt (rød) forsyner lungene med blod.
- Ductus arteriosus ligeres og fjernes.

Midtre figur:
- Pilene viser blodstrømmen i hjertet og fargene illustrerer grad av oksygenert blod.
- Venøst systemisk returblod går som normalt til høyre atrium og videre til høyre ventrikkel. Oksygenert venøst returblod kommer fra lungene til venstre ventrikkel og via ASD'en til høyre atrium. ASD'en er manipulert slik at den ikke senere vil lukke seg, slik som foramen ovale normalt gjør.
- Blodet går fra ventrikkelen og ut i aorta. Den single ventrikkelen har derfor fått funksjon som en vanlig venstre ventrikkel. Blod til lungene går fra aortabuen, til a. subclavia og gjennom GOBT-shunten til pulmonalarterien. Blodstrømsretningen i aorta ascendens er etter operasjonen normal, altså antegrad flow.
- Blodet i ventrikkelen, aorta og den store pulmonalarterien er fargelagt fiolett for å markere at oksygenmetningen er lavere enn før operasjonen. Det ønskelige er en metning på 75 %, for da er pulmonal- og systemisk minuttvolum like stort, hvilket er det optimale. (Se Q). Det er lumen i GOBT-shunten som avgjør om Qp = Qs. For liten shunt medfører Qp < Qs. For stor lumen medfører at Qp > Qs. Vanlig diameter er 3,5 eller 4 eller 5 mm.

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Ad 4. Sikre retur av pulmonalt venøst blod

Det oksygenrike blodet kommer på normal måte til venstre atrium. Ved HVHS foreligger en ASD. ASD'en gjøres større (septectomi) for å sikre non-restriktiv strøm gjennom hullet, noe som også forhindrer at ASD'en snevrer seg inn med tiden. Hvis det eksisterer en mitralklaff

og en venstre ventrikkel med tilhørende VSD, beholdes dette. Både med og uten mitralklaff må en ASD sikres.

Overridende aorta

Ved overridende aorta er aorta posisjonert rett over en VSD i stedet for over venstre ventrikkel.

Overridende aorta er en del av sykdomsbildet ved Fallots tetrade. Det forekommer også at VSD en kan ha overridende aorta (uten de øvrige anomaliene ved Fallot). TGA er i denne boken bare vist som en fullkommen transposisjon av aorta og pulmonalarterien. I virkeligheten forekommer en rekke varianter, blant annet med inkomplett TGA, der aorta er overridende. Tilsvarende med DORV.

Patofysiologi:
Overridende aorta medfører at aorta mottar blått blod fra høyre ventrikkel og rødt blod fra venstre.

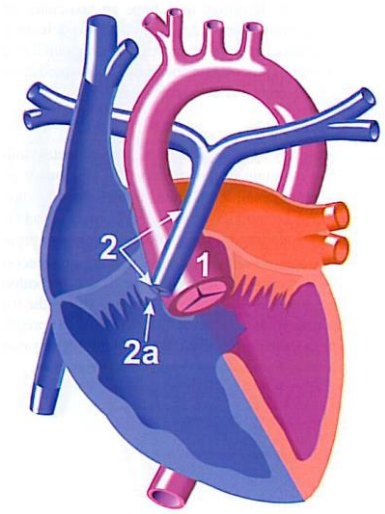


Fig. 96 **Overridende aorta**

Overridende aorta,
her vist ved Fallots tetralogi

Aorta står i midtstilling (1) der septum normalt skulle ha vært. Legg merke til VSD umiddelbart under aorta.

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

PA med VSD = Pulmonal atresi med ventrikkelseptumdefekt

Pulmonal atresi betyr at pulmonalklaffen og hovedstammen av pulmonalarterien er hypoplastisk eller nesten helt tett. PA forekommer i to hovedvarianter; med og uten ventrikkelseptumdefekt. Pulmonal atresi med VSD kan også beskrives som Fallot med pulmonal atresi, og er en mer ekstrem form innen Fallot-spektret. Med PA med VSD utvikles ingen signifikant pulmonalklaff eller hovedstammen av pulmonalarterien. Høyre og venstre pulmonalarterie kan være forbundet med hverandre, men kan også være to separerte kar. Det forekommer at hver lungelapp har egen arterie uten forbindelse med de andre lungelappene, eller at bare to av lungelobiene har arterier som kommuniserer med hverandre. Pulmonalarterien kan være hypoplastisk. Hvis høyre og venstre lungearterie kommuniserer, forsynes pulmonalarterien med blod fra ductus arteriosus. Hvis lungearteriene er diskontinuerlige (ingen innbyrdes forbindelse), er ofte ductus arteriosus fraværende, men pulmonal blodtilførsel er etablert ved aortopulmonale kollaterale kar. Disse kollaterale arteriene går ut fra aorta descendens til den enkelte lungelobus, og kalles også major aortical-pulmonal

collateral arteries, MAPCA (sd.). En stor og malign VSD er til stede, og en ASD kan forekomme.

Kort sammenligning PA med og uten VSD: PA uten VSD har bedre overlevelse og livskvalitet. Ved PA uten VSD er pulmonalarterien distalt for hovedstammen som regel av tilfredsstillende dimensjoner til å fungere godt. Ved PA med VSD er ofte perifere pulmonalarterier hypoplastiske og de ulike lungelobiene har separate arterier. Da er det i noen tilfeller ikke mulig å anlegge noen sentral shunt; inoperabel. Noen barn har likevel en kirurgisk mulighet; unifokalisering (se MAPCA).

Patofysiologi:
Det går ikke noe eller ubetydelig lite blod fra høyre ventrikkel ut i pulmonalarterien. Det er komplett miksing av blått og rødt blod i venstre atrium og ventrikkel, noe som medfører systemisk desaturasjon og cyanose. Som regel utvikler de aorto-pulmonale kollateralene en progredierende stenose og hypoxemi. Ofte er "de sanne pulmonalarteriene" også ganske hypoplastiske.

Hvor går blodet? Systemisk til høyre atrium, evt. til venstre atrium, men mest til høyre ventrikkel, gjennom VSD til venstre ventrikkel, total miksing av blått/rødt blod, videre ut i aorta. Barn med ductus arteriosus får blod til begge lungene gjennom denne. Noen barn mangler ductus arteriosus, og får alt pulmonal flow fra aorta descendens og ut i MAPCA'ene. Alle har en pulmonal hypoflow.

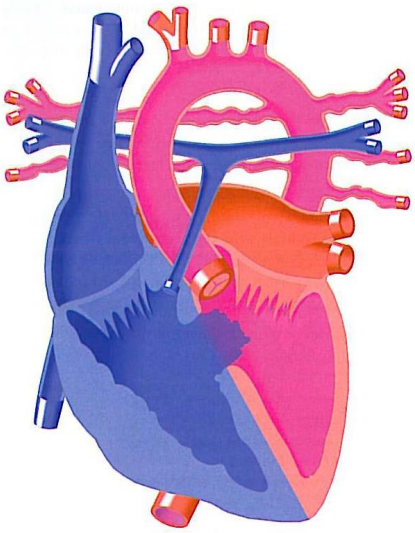


Fig. 97 **PA med VSD – Pulmonal atresi med ventrikkelseptumdefekt**

- Pulmonalklaffen, pulmonalarteriens hovedstamme samt høyre og venstre pulmonalarterie er hypoplastiske.
- En stor ventrikkelseptumdefekt med høyre-til-venstre shunting.
- Fra aorta descendens går 2, 3, 4 eller 5 kollaterale arterier til lungene (på denne figuren 5 kar). Normalt eksisterer ikke disse karene i det hele tatt.
- Høyre ventrikkelvegg er hypertrofisk.
- Legg merke til fravær av ductus arteriosus.

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Kirurgi:
Til barn med konfluente grener av pulmonalarterien (dvs høyre og venstre pulmonalarterie er forbundet med hverandre) som forsynes med blod via ductus arteriosus, kan i spedbarnsalder den kirurgiske reparasjonen bestå i å anlegge en conduit mellom høyre ventrikkel og pulmonalarterien (se Rastelli) og å lukke VSD og ductus arteriosus.

Til barn med multiple hypoplastiske kollaterale kar, er kirurgisk tilnærming flerartet og vanskelig. Palliativ, non-kirurgisk omsorg tilbys enkelte barn. Operativt inngrep kan bestå av å samle de pulmonale kollaterale karene (unifocalisere) med enten en aorto-pulmonal shunt eller en rekonstruksjon av right ventricular outflow tract (RVOT) med en conduit. Eventuell lukking av VSD er avhengig av adekvat rekruttering av pulmonale arterier.

PA med IVS = Pulmonal atresi med intakt ventrikkelseptum

Pulmonal atresi betyr at pulmonalklaffen og hovedstammen av pulmonalarterien er hypoplastisk eller nesten helt tett. Intakt ventrikkelseptum er fravær av VSD. Hos barn med PA-IVS svikter utviklingen av pulmonalklaffen seg. Som en konsekvens av dette, blir de to andre hovedkomponentene av høyre hjerte hypoplastiske; tricuspidalklaffen og høyre ventrikkel. Det eksisterer en tricuspidalklaff, en høyre ventrikkel og en utløpstraktus. Hos noen barn kan dette være utviklet nok til å kunne få et biventrikulært hjerte. Ekstrem hypoplasi av høyre ventrikkel kan ha ført til utvikling av en fistelforbindelse mellom høyre ventrikkel og koronararteriene, kalt koronararterie sinusoider. Den koronare sirkulasjonen kan være avhengig av disse sinusoidale forbindelsene. En patent foramen ovale eller ASD er til stede og avlaster det obstruerte høyre atrium.

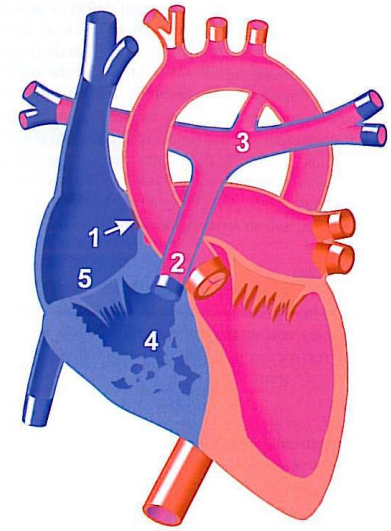


Fig. 98 **PA-IVS,**
Pulmonal atresi med intakt ventrikkelseptum

1. Atrieseptumdefekt, ASD
2. Pulmonal atresi, PA, og hypoplastisk hovedstamme av pulmonalarterien
3. Patent ductus arteriosus
4. Hypoplastisk høyre ventrikkel
5. Hypoplastisk tricuspidalklaff

Hvor går blodet? Fra kroppen til høyre atrium, lite, men noe blod til høyre ventrikkel, over pulmonalklaffen til lungene (en del av Qp). Fra høyre atrium går mye blod via ASD til venstre atrium, der blått og rødt blod blandes, videre til venstre ventrikkel og aorta. I aorta går noe blod til systemiske organer (Qs) og noe via ductus arteriosus til lungene (en del av Qp)
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

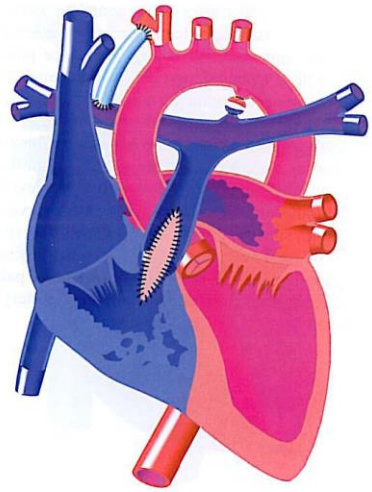


Fig. 99 **PA m. IVS – et eksempel på korreksjon, her med transannulær patch og modifisert BT-shunt**

En ovalt formet patch anlegges transvalvulært (rosa), eventuelt settes en ventilprotese også inn. Den ovale patchformen gjør at utvidelsen av pulmonalarterien blir størst over selve klaffen.
Den tidligere livsviktige persisterende ductus arteriosus ligeres. En modifisert Blalock-Taussig shunt (lys blå) sikrer blod til lungene fra a. subclavia til pulmonalarterien i tillegg til det volum høyre ventrikkel pumper ut i pulmonal-arterien. Tilstanden forutsetter en høyre-til-venstre shunt på atrienivå for at venstre ventrikkel skal kunne pumpe mer blod enn det som kommer i retur fra lungene enn høyre ventrikkel har pumpet inn i lungene. (blåfarget blod inn i venstre atrium). Aorta pumper mikset blått og rødt blod.
Legg merke til den hypotrofe høyre ventrikkelen.

Patofysiologi.
Med pulmonal atresi er blodstrømmen avhengig av en patent ductus arteriosus, som sikrer en venstre-til-høyre shunt av blod til lungene. Den obligatoriske høyre-til-venstre shunten i

atrieseptum resulterer i systemisk cyanose. Koronar perfusjon til deler av myokard kan være avhengig av høyt drivtrykk i den obstruerte høyreventrikkelen via de sinusoidale forbindelsene. I disse tilfellene vil alt som reduserer det høye trykket i høyre ventrikkel lede til livstruende iskemi, f. eks. å åpne den atretiske pulmonalklaffen eller utvide tricuspidalklaffen ved kateterintervensjon.

Kirurgi:
Prostaglandin E infusjon for å holde ductus arteriosus åpen. For pasienter med høyre ventrikkelavhengige koronare sinusoider og et restriktivt atrieseptum, kan atrieseptostomi med ballongkateter være nødvendig for å lage en stor ASD og trykkavlaste høyre atrium. (Se Rashkind). Ved fravær av høyre ventrikkelavhengige koronare sinusoider, kan den primære reparasjonen være å åpne den atretiske pulmonale klaffen enten ved kateterintervensjon eller kirurgisk valvulotomi. Mange pasienter trenger ytterligere en arteriell tilgang til pulmonal blodtilførsel inntil høyre ventrikkels compliance forbedrer seg. Denne tilgangen er enten ductus arteriosus som stentes vha kateterintervensjon eller en aorto-pulmonal shunt - kirurgisk anlagt modifisert BT-shunt. (Se BT-shunt)

Senere kan det være behov for høyre ventrikkel – pulmonalarterie shunt. (Se Rastelli), eller utvidelse av pulmonalklaffen med patch eventuelt også med klaffeprotese.

Pacemaker – tilkobling av midlertidig pacemaker (operasjonsteknisk prosedyre)

Hvor på hjertet festes eksterne pacemakertråder?
Sinusknuten er den naturlige pacemakeren (= hjerterytmeprodusenten), og sender det elektriske signalet som initierer hjertets muskelkontraksjon, først i atriene, deretter (ca 100 millisekunder senere) i ventriklene.

Etter en hjerteoperasjon kan de elektriske ledningsbanene i hjertet fungere dårlig. Noen barn har ingen egenrytme, noen er bradykard, andre har atrioventrikulær blokk/forlenget AV-intervall. Noen får rytmeproblemer allerede på operasjonsbordet, andre i timene/dagene etter operasjonen. Som regel er dette problem av kortvarig karakter, og ingen permanent pacemaker trengs, men en midlertidig (temporær) er en forutsetning for å leve.

Den midlertidige pacemakeren er en maskin utenfor kroppen, der de elektriske signalene transporteres via vanlige strømkabler. For å få en sluttet elektrisk krets, trengs to ledninger.

Som nevnt ovenfor om det normalt beliggende hjertet, så vender altså høyre atrium og høyre ventrikkel fram mot sternum. Derfor er alltid temporære ekstrakardiale transcutane pacemakerkabler festet til høyre atrium og ventrikkel.

(Pacemakerkablene seponeres ved å bli dratt ut, de opereres ikke ut, vanligvis 1 uke postoperativt når de ikke lengre trengs, og blødningsfaren har avtatt.) med atriekablene *alltid* stikkende ut på *høyre* side og ventrikkelkablene på *venstre*. (Temporær er midlertidig, ekstrakardial – utenpå hjertet)

Palliativ kirurgi ved medfødt hjertefeil

Palliativ betyr kort og godt lindrende. Uttrykket "palliativ" forbindes ofte med lindring av smerter og lidelser, som regel i livets avslutningsfase, der man velger å avstå fra annen aktiv kausal behandling. På engelsk ofte benevnt comfort care.

I barnehjertekirurgisk sammenheng brukes begrepet palliasjon helt annerledes: Barnehjerte-kirurgi kan deles inn i to hovedgrupper; "korreksjon" og "palliasjon". Ved korreksjon oppnås et hjerte med 4 kamre, normale klaffer, normale venemunninger og konkordante forbindelser. (Konkordant betyr at de ulike deler av kar og hjertet ligger på normal plass i forhold til hverandre. For eksempel at høyre ventrikkel er forbundet med pulmonalklaffen og pulmonalarterien. TGA er diskordant; høyre ventrikkel er forbundet med aortaklaffen og aorta.)

Palliativ kirurgi er alle de situasjoner der de ovenfor nevnte kriteria ikke er møtt. Fontan prosedyre, BDCPC og TCPC, er eksempel på palliative kirurgiske inngrep. Inndelingen i korrektiv kirurgi og palliativ kirurgi sier ikke noe i seg selv om pasientens framtidige funksjonsnivå.

PAPVC = Partial anomalous pulmonary venous connection

PAPVC er det samme som anomale lungevener, dvs. lungevenene er ikke forbundet til venstre atrium, men til sentrale vener eller høyre atrium. (Se "Anomale lungevener").

PAPVD = Partial anomalous pulmonary venous drainage

PAPVD = PAPVC, dvs. anomale lungevener. (Se "Anomale lungevener").

Patent foramen ovale = Persisterende foramen ovale

Det samme som "åpenstående foramen ovale". Se PFO

PDA = Patent/persisterende ductus arteriosus

Persisterende ductus arteriosus er det samme som en åpenstående ductus arteriosus. Ductus arteriosus kalles i dagligtalen bare som ductus/ductusen.

Ductus arteriosus er en arteriegren på aorta med forbindelse til pulmonalarterien. Hos fosteret shunter ductusen, hovedsakelig O_2-fattig, blod fra pulmonalarterien til aorta og bypasser de ikke-ventilerte lungene (høyre-til-venstre shunt). Ductusen lukker seg normalt noen timer etter fødsel fordi barnet puster luft. Ductusen holder seg patent i fostertilværelsen ved sirkulerende prostaglandiner i blodet. Etter fødsel avtar prostaglandinproduksjonen. Etter at ductus arteriosus er lukket, omdannes den til en fiberaktig struktur, kalt ligamentum arteriosum. PDA er vanlig hos premature barn.

Patofysiologi:
Etter fødsel avtar pulmonal vaskulær resistans og blodtrykket i aorta stiger. En PDA resulterer i en venstre-til-høyre shunt fra aorta til pulmonalarterien. Hvis PDA er stor, kan hjertesvikt oppstå pga pulmonal hyperperfusjon og pulmonal hypertensjon. Hvis PDA er

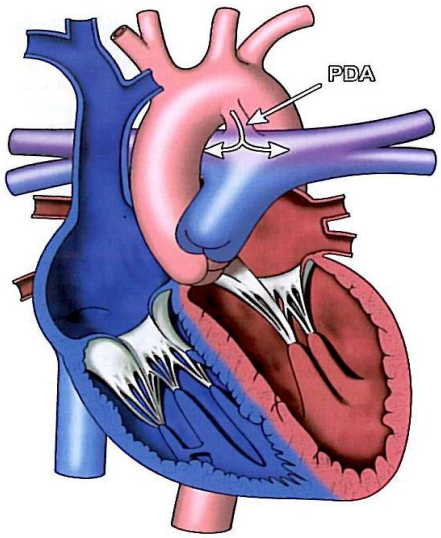
liten, vil shunten ikke være signifikant (dvs ikke ha klinisk betydning). Ved noen kongenitte hjertefeil, som pulmonal atresi (PA), hypoplastisk venstre hjertesyndrom (HLHS) eller avbrutt aortabue (IAA) er PDA livsnødvendig for å opprettholde systemisk eller pulmonal blodsirkulasjon. Vi sier at barnet har en "ductus-avhengig sirkulasjon", som krever infusjon av prostaglandin E1 for å holde ductusen åpen.

Fig. 100 **Persisterende ductus arteriosus, PDA, og lukking av PDA**

Venstre:
PDA ligger i siste halvdel av aortabuen, ofte rett etter a. subclavia. På denne figuren indikerer pilen en venstre-til-høyre shunt, men shuntretningen kan også være andre veien. Ductusen i seg selv bestemmer ikke shuntretningen, det gjør andre hemodynamiske forhold.

Under:
DA ligeres i begge ender og deles.

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]



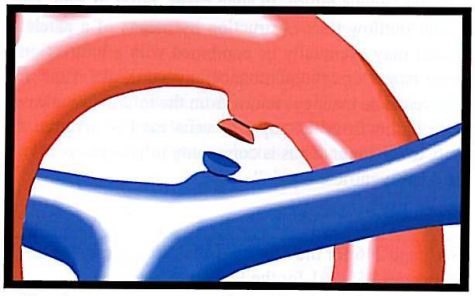


Fig. 4

Kirurgi:
På større barn kan PDA lukkes kardiologisk ved coiling som emboliserer ductusen eller annen metode. Mindre barn kan ved isolert PDA (= PDA er eneste hjertefeil), få lukket ductusen ved ligatur og avkapping av ductusen, alternativt metallklips. Adkomst intercostalt med thoracotomi [dvs ikke sternotomi (sage sternum på langs) og uten hjerte-lungemaskin].

PFO = Patent foramen ovale

PFO betyr at foramen ovale forblir åpen etter fødselen. Kalles også persisterende foramen ovale eller åpenstående foramen ovale.

Foramen ovale er et naturlig forekommende kanal i atrieseptum med en klaff på venstre side. Før fødsel shuntes blod fra høyre-til-venstre, og blodet shuntes forbi lungene der likevel ingen gassutveksling finner sted. Post partum faller blodtrykket i høyre hjerte og det stiger i venstre hjerte. Blodstrømmen snur til en venstre-til-høyre shunt, som fører til at klaffen legger seg over foramen ovale. I løpet av noen timer eller dager er hullet funksjonelt sett lukket. Vi sier foramen ovale er fysiologisk lukket. Med tiden gror klaffen fast, anatomisk lukket. Når den fysiologiske lukkingen ikke finner sted, eksisterer en patent foramen ovale. PFO vil hemodynamisk har samme konsekvens som atrieseptumdefekt. (Se ASD)

PFO kan inngå som en del av diagnosen og sykdomsbildet for andre medfødte hjertediagnoser. PFO i kombinasjon med annen hjertefeil kan bidra til å redusere hjertesvikten eller være en forutsetning for liv. PFO kan også forverre konsekvensene av annen hjertefeil.

Når PFO er påkrevet, kan den sikres kardiologisk ved Ballong-atrieseptostomi (se BAS-ballong-atrieseptostomi) i påvente av kirurgisk inngrep.

Eksempel på påkrevet høyre-til-venstre shunt, enten i form av PFO og/eller ASD for at blod skal gå fra høyre til venstre side:
- Ved pulmonal atresi (PA) med intakt ventrikkelseptum (IVS),
- Totale anomale lungevener, TAPVC
- Tricuspidal atresi, TA

Eksempel på påkrevet venstre-til-høyre shunt:
- Ved hypoplastisk venstre hjertesyndrom (HVHS) foreligger mitralatresi. Eneste mulighet for at oksygenert blod skal pumpes ut av hjertets eneste ventrikkel, den høyre, er en PFO/ASD.
- Som oftest nødvendig ved transposisjon av de store arterier, TGA

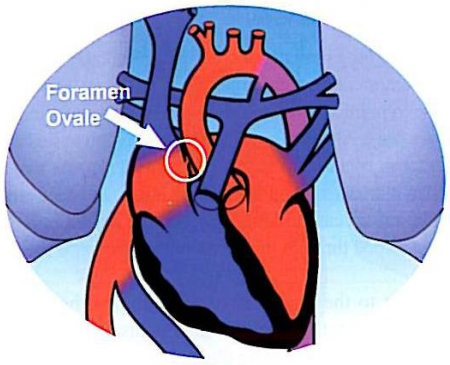


Fig. 101 **Foramen ovale – prenatal shunting**

Figur viser føtal sirkulasjon av oksygenert (rødfarget) blod fra placenta
→ vena cava inferior
→ høyre atrium
→ foramen ovale
→ venstre atrium
→ venstre ventrikkel
→ til aortabuen.

Hjernen og myokard får derved det best oksygenerte blodet fosterhjertet har å by på.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

PPHT = Persisterende pulmonal hypertensjon

PPHT betyr vedvarende pulmonal hypertensjon, og refererer til at den føtale høye karmotstanden vedvarer etter fødselen. Kalles også derfor PPHTN (N = neonatalt).
(Se PHT)

PHT = Pulmonal hypertensjon

Pulmonal karmotstand under svangerskapet er høyt. Normalt faller karmotstanden i lungekarene umiddelbart etter fødselen ved at tilstedeværelse av oksygen i alveolene stimulerer til vasodilatasjon av afferente arterioler. Ved persisterende (vedvarende) pulmonal hypertensjon neonatalt (etter fødsel) forblir karmotstanden høy. (Se s. 13 for overgang fra føtal til postnatal sirkulasjon).

PHT referer til egenskaper ved arteriene i selve lungene. Stenose i pulmonalklaffen og pulmonalarteriens hovedstamme er andre diagnoser. En stenose i pulmonalklaffen gir økt afterload for høyre ventrikkel, slik økt pulmonal karmotstand også gjør, men årsak og behandling er annerledes enn for pulmonal hypertensjonen/pulmonal karmotstand. Behandling med høye respiratortrykk kan gi avklemming av alveolekappilærene, og konsekutivt høy pulmonal karmotstand. Behandlingsindusert høy karmotstand er ikke det vi forstår med PHT, PPHT, PPHTN.

Patofysiologi:
Her beskriver jeg noen sentrale problemstillinger forbundet med PHT.

Ved PDA, persisterende ductus arteriosus:
Umiddelbart etter fødsel er ductus arteriosus fortsatt åpen. Det høye blodtrykket i pulmonalarterien vil kunne bli høyere enn i aorta. Normalt reverseres blodstrømmen gjennom ductus arteriosus slik at etter fødsel går blod fra aorta gjennom ductusen til pulmonalarterien. Ved PPHTN kan føtal ductal flowretning opprettholdes. Kun en del av høyre ventrikkels slagvolum vil gå til lungene; pulmonal hypoflow og systemisk hyperflow. Kroppen får for lite oksygenert blod, mye oksygenfattig blod. Cyanose og acidose oppstår. Høy pO_2 i ductalt blod er et stimulus til vasokonstriksjon av ductusen. Når PHT foreligger, og derved en høyre-til-venstre shunt opprettholdes, går O2-fattig blod gjennom ductusen, og den normale konstriksjonen avtar.

Høyre ventrikkel:
Høy pulmonal karmotstand (økt afterload) medfører økt belastning på høyre ventrikkel med økt muskelarbeid og økt oksygenbehov. Over tid kan høyre ventrikkel bli hypertrofisk og dilatert. Høyre ventrikkel klarer ikke å pumpe videre det blodet som returneres fra kroppen. Venestuvning oppstår. Det pumpes for lite blod gjennom lungene, og venstre ventrikkel får for lite blod å pumpe videre. Kroppens organer får ikke nok blod. Hjertesvikt oppstår.

Langvarig pulmonal hypertensjon:
Høyt blodtrykk i lungene er skadelig for lungeparenchymet. Pulmonale arterioler vil derfor konstringeres for å redusere pulmonal flow og pulmonal hypertensjon. Over tid vil lungearteriene (arteriolene) endre egenskaper, og deres evne til å dilatere seg avta, i enkelte tilfeller også etter at den utløsende årsaken er borte. Eksempel: Ved VSD blir det først en venstre-til-høyre shunt gjennom VSD'en. Det høye venstre ventrikkeltrykket forplanter seg gjennom VSD'en og pulmonal hyperflow og pulmonal hypertensjon oppstår. Kirurgisk lukking av VSD'en vil redusere pulmonalt trykk og flow, og barnet blir friskt. Senario nr. 2. Hvis barnet vokser opp ubehandlet med VSD'en, så er den pulmonale høye karmotstanden irreversibel. Da er VSD'en en forutsetning for tilstrekkelig høyre-til-venstre transport av blod. Hvis VSD'en lukkes, kommer alt for lite blod over til venstre side, høyre ventrikkel svikter raskt mot den enorme karmotstanden i lungene. Cardiac output faller og kan være fatalt. Eksemplet viser at før kirurgi utføres, må en vurdering av pulmonal vaskulær resistans foretas. Dette gjelder ikke bare Eisenmengers syndrom.

Q_p/Q_s-match ved singel ventrikkel:
Når den single ventrikkelen leverer blod til både lungene og kroppen, ønskes halve slagvolumet til lungene og halve til kroppen. Pulmonal vaskulær karmotstand påvirker denne fordelingen direkte. PHT reduserer pulmonal sirkulasjon og øker systemisk andel tilsvarende. Se "Q" for utfyllende forklaring.

PHT som følge av retrograd stuvning:
Avbrutt aortabue, hypoplastisk aortabue, aortaventilstenose, uttalt mitralinsuffisiens og mitralstenose kan resultere i retrograd stuvning av blod til både vener, kapillærsengen og arteriene i lungene.

Lungeødem og pleuraexudat:
PHT kan presse væske fra blodbanen ut i det alveolære interstitiet og videre intraalveolært og gi lungeødem. Væske kan også sive ut i pleurahulen og reduserer funksjonelt lunge-

volum. Lymfedrenasjen kan bli redusert. Ved Fontan sirkulasjon er det CVP som er drivtrykket for å få blod gjennom lungene. Fontanopererte har den første tiden økt mengde pleuraexudat og må hyppig pleuratappes.

Terapi:
Høy pulmonal karmotstand er sjelden en primær lidelse, men oppstår sekundært til annen primærsykdom. Arteriolene i lungene er ikke tilgjengelige for kirurgi. Hjertekirurgi kan kun indirekte påvirke de pulmonale arteriolenes karmotstand ved å korrigere/redusere den bakenforliggende tilstanden. På den annen side influerer pulmonal hypertensjon på nødvendigheten av og tidspunktet for å utføre et barnehjertekirurgisk inngrep. PHT kan også sette begrensninger for hvilken positiv effekt hjertekirurgi kan gi. PHT kan også være en kontraindikasjon for å utføre et kirurgisk inngrep. Forkjølelse kan øke pulmonal karmotstand. Et planlagt kirurgisk inngrep kan derfor bli utsatt pga denne effekten.

PHT behandles med farmakologi, væskebalanse, omsorg (ro og ikke gråte til HVHS-barn) og respiratorterapi.

PI = Pulmonal insuffisiens

PI betyr at pulmonalklaffen ikke lukker seg fullstendig i diastolen slik klaffen normalt skal gjøre.

Patofysiologi:
Det effektive sirkulerende slagvolumet blir mindre enn høyre ventrikkels slagvolum. Høyre ventrikkel må kompensere med økt slagvolum og/eller puls, hvilket kan bli belastende. Nyfødte har liten inotrop kapasitet (dvs. evne til å øke slagvolum), derfor blir responsen økt puls. Over tid kan høyre ventrikkel bli dilatert og hypertrofisk.

Kirurgi:
Plastikk av nativ klaff; pulmonalventil plastikk (PVP) eller utskifting av klaffen med en protese; pulmonalventil replacement (PVR). (Se MVP og MVR for illustrasjon av klaffekirurgi).

Et barn kan leve med en moderat pulmonal insuffisiens uten at dette er indikasjon for kirurgi. Pulmonal insuffisiens hos barn korrigeres normalt bare når andre kongenitte hjertefeil også må behandles kirurgisk.

PPHTN = Persisterende pulmonal hypertensjon neonatalt

PPHTN innebærer at pulmonal karmotstand hoder seg høy etter fødselen. (Se PHT)

PR = Pulmonal regurgitasjon

Regurgitasjon = tilbakestrømming. I diastolen strømmer blod tilbake fra a. pulmonalis til høyre ventrikkel. Forekommer ved pulmonal klaffeinsuffisiens. Se PI.

PS = Pulmonal stenose

Ved pulmonal stenose er pulmonalklaffen trang. Et mer presist begrep hadde vært «pulmonalklaffstenose», men det brukes ikke, verken på norsk eller engelsk.

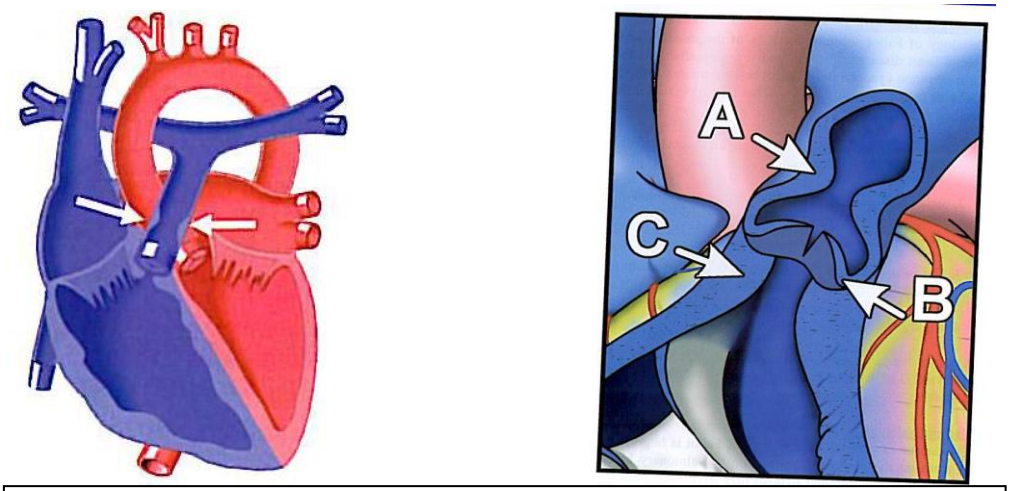


Fig. 103 **PA – Pulmonal stenose**

Venstre:
Pilene peker på en supravalvulær stenose

Høyre:
A - Supravalvulær stenose
B – Valvulær stenose
C – Subvalvulær eller infundibulær stenose

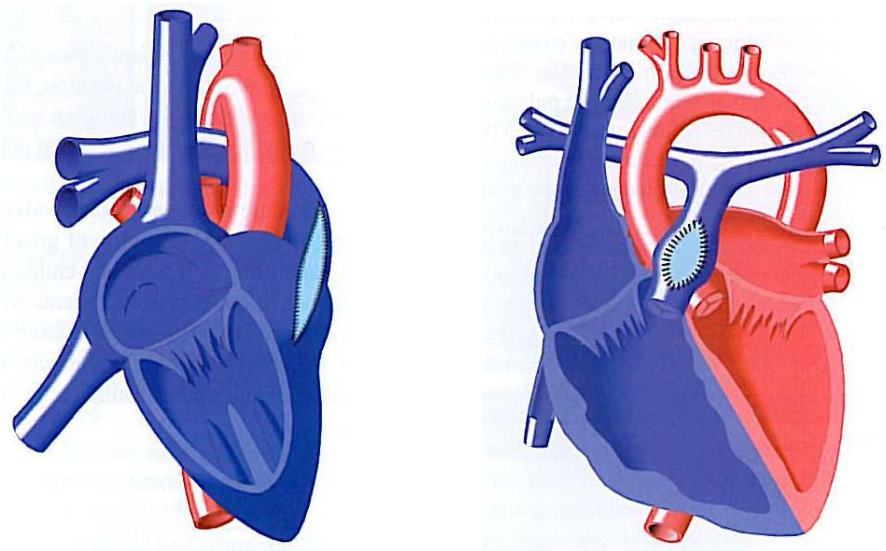


Fig. 104 **Pulmonal stenose – reparasjon**

Venstre:
En supravalvulær stenose er utvidet med en patch (lys blå).

Høyre:
En valvulær stenose er reparert ved å sette inn en patch som strekker seg fra undersiden til oversiden av klaffen; en transannulær patch. Klaffen dilateres peroperativt. Evt. sammenvokste klaffeseil separeres ved skånsom separasjon av klaffene (commissurotomi). Subvalvulær stenose repareres ved å fjerne en hypertrofisk vev før den transannulære patchen monteres. Hvis det bare er en subvalvulær stenose, kan den i noen tilfeller fjernes ved å gå gjennom tricuspidalklaffen. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Alvorlighetsgraden varierer fra mild til meget alvorlig. Undergrupper av PS har navn etter lokaliseringen av stenosen:

- Supravalvulær stenose:
  Forsnevringen er over klaffen og kan være umiddelbart over klaffen i pulmonalarteriens hovedstamme eller mer perifert i arteriegrenene.
- Valvulær stenose:
  Klaffeseilene er unormalt fortykkede og dels sammenvokst i kantene slik at klaffen ikke åpner seg fullstendig. En poststenotisk dilatasjon av pulmonalarteriens hovedstamme forekommer hyppig. Den normale pulmonalklaffen har tre seil. Ved valvulær stenose kan klaffen være bicuspid (to seil) eller unicuspid (ett seil). (Det er ikke slik at bicuspide pulmonalklaffer alltid er stenotiske. En bicuspid klaff kan være av normal dimensjon og funksjon, men ofte er en stenotisk pulmonalklaff av bicuspid type.)
- Subvalvulær stenose også kalt infundibulær stenose:
  Høyre ventrikkel danner en utløpstraktus (infundibulum) rett under pulmonalklaffen. Økt vekst av muskelvev forsnevrer right ventricle outlet tract, RVOT. En obstruksjon; RVOTO.

Patofysiologi:
Klassifisering i mild, moderat og alvorlig stenose kan enklest beskrives med tre parametre; klaffens tverrsnittsareal (cm^2/m^2 kroppsoverflate), systolisk transvalvulær trykkgradient (ΔP) og høyre ventrikkels toppsystoliske trykk (mmHg).

	Klaffeareal (cm^2/m^2 BSA)	Systolisk transvalvulær trykkgradient (mm Hg)	Maks systolisk trykk i høyre ventrikkel (mm Hg)
Mild PS	>1,0	30 - 50	<75
Moderat PS	0,5 – 1,0	50 - 75	75 - 100
Alvorlig PS	< 0,5	>75	>75

Barn tolererer godt en mild og moderat pulmonal stenose og er ofte asymptomatiske. Når trykkgradienten overstiger 50 mmHg, sier man at det foreligger en behandlingsindikasjon.
Moderat PS øker høyre ventrikkels trykk og resulterer i fortykning av muskelveggen (hypertrofi). Barn med alvorlig pulmonal stenose kan utvikle høyre ventrikkelsvikt. Hvis høyre ventrikkel er stiv og hypertrofisk, reduseres ventrikkelens compliance. Med en samtidig ASD, vil blod shuntes fra høyre til venstre, og i ekstreme tilfeller sees cyanose.

Kardiologi:
Utvidelse av stenosen ved hjertekateterisering ved utblokkingsteknikk (ballong valvuloplastikk) eller innsetting av stentgraft.

Kirurgi:
Klaffeplastikk (PVP) eller klaffeprotese (PVR

PVL = Paravalvulær lekkasje

Para betyr ”ved siden”. Paravalvulær lekkasje er blodstrøm ikke gjennom en klaff, men på utsiden/ved siden av. Dette forekommer ytterst sjelden ved en nativ klaff, men er vanlig å se

etter en klaffeproteseoperasjon fordi suturene er satt med så stor avstand at det blir åpninger mellom klaffen og vevet omkring. Hvorfor settes ikke suturene tettere? Ved alle former for klaffekirurgi består det en fare i å sette suturen i de elektriske ledningsbanene i septum (His bunt, AV-knuten, purkinjefibrene) med hjertearrytmier eller atrioventrikulær blokk som konsekvens og derved behov for pacemaker. Ved å sette suturene med større avstand, avtar sannsynligheten for rytmeforstyrrelser. (De elektriske ledningsbanene kan ikke identifiseres med fingrene eller øyet, men kirurgen vet hvor de mest sannsynlig befinner seg.)

Ofte lukkes eller reduseres spontant størrelsen på lekkasjen noen dager/uker postoperativt, men kan også lukkes intervensjonelt.

Patofysiologi.
Det oppstår en retrograd flow i de paravalvulære lekkasjene. Ventrikkelens arbeid blir derved mindre effektivt. Kan medføre hjertesvikt. De aller fleste lekkasjene kan behandles på annen måte enn kirurgi, for eksempel ved medikamentelt å redusere afterload, for derved å redusere systolisk blodtrykk.

Kirurgi:
Et kirurgisk inngrep består i å sette en ekstra sutur på lekkasjestedet, men er sjelden nødvendig å utføre. Krever ny runde på hjerte-lunge-maskin. Terskelen for kirurgi er derfor høy.

Rashkinds (prosedyre)

Se ”BAS” ballong atrieseptotomi”.

Rastelli (prosedyre)

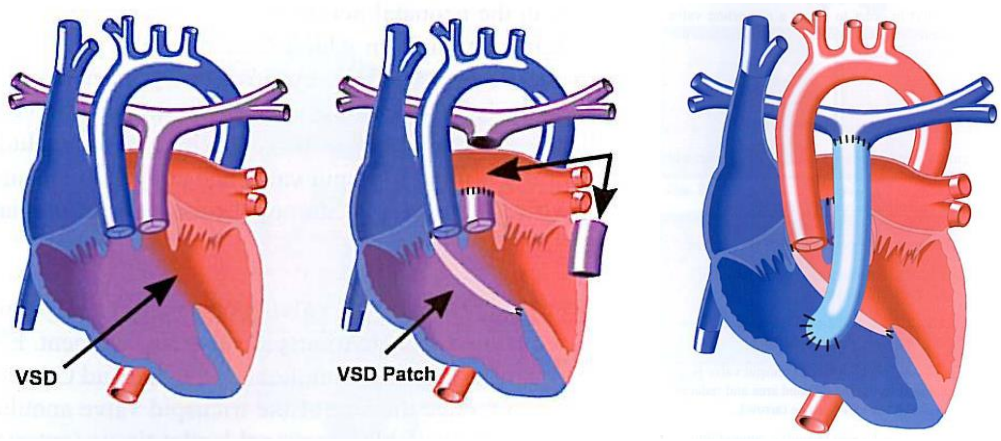


Fig. 105 **Rastelli prosedyre ved DORV og TGA**

Venstre: DORV med TGA (transposisjon av de store arterier) og VSD. Høyre ventrikkel inneholder en blanding av oksygenert og deoksygenert blod (fiolett).

Midt: En patch (baffle) (rosa) legges slik at blod fra venstre ventrikkel ledes til aorta.
En del av den stenotiske pulmonalarterien fjernes (piler). Det native pulmonalutløpet fra høyre ventrikkel lukkes med sutur.

Høyre: En conduit med klaff (lys blå) sutureres i et hull laget i høyre ventrikkelvegg og i pulmonalarterien og fører blod fra høyre ventrikkel til pulmonalarterien. – Et 4-kammer hjerte med separat flow av deoksygenert blod på høyre side og oksygenert blod på venstre side er konstruert.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Rastelli er:

- Patch på VSD slik at aortaklaffen kommer på venstre ventrikkelside.
- Hovedstammen av pulmonalarterien fjernes og pulmonalklaffen lukkes med sutur.
- En ekstrakardial conduit fra høyre ventrikkel til pulmonalarterien. Conduit'en er som regel et homograft eller Contegra.

→ Resultat: 4-kammer-hjerte med "normal" sirkulasjon.

Ross (prosedyre)

Ross er:

- Ta ut stenotisk aortaklaff.
- Ta ut pulmonalklaffen og sette den i aortaklaffeposisjon (autograft).
- Et homograft/xenograft erstatter pulmonalklaffen.
- Reimplantasjon av koronarkar.

→ Resultat: 4-kammer-hjerte med en aortaklaff som vokser normalt.

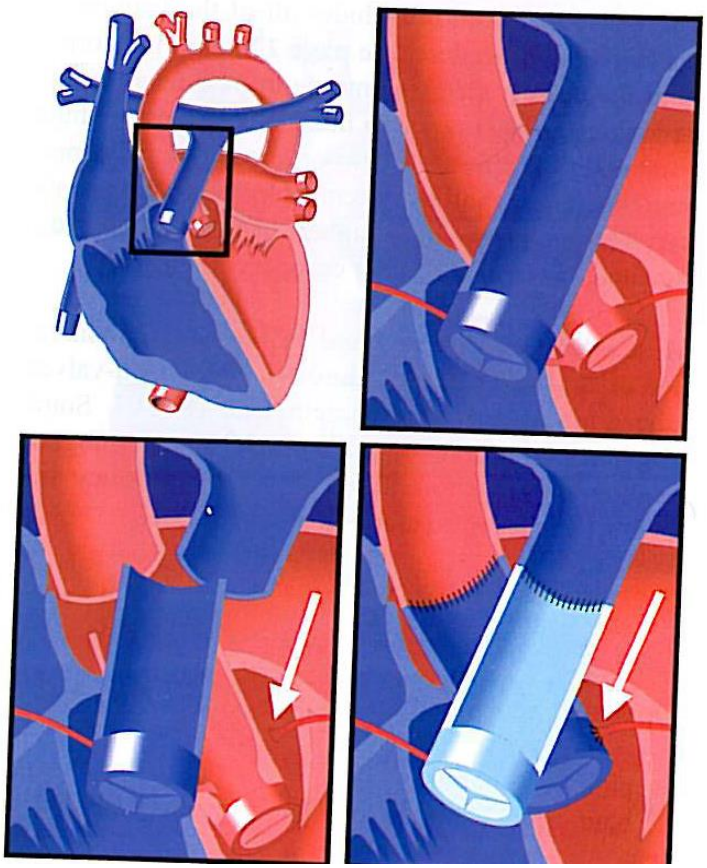


Fig. 106 **Ross prosedyre**

Topp høyre:
Viser forstørret tegning av rammen i venstre skisse. Den stenotiske aortaklaffen og aortautløpet ligger bak den normale pulmonalklaffen og pulmonalarterien. Koronarkar utgår som normalt fra aortaroten.

Nedre venstre:
Den forsnevrede delen av aorta tas bort. Koronarkarene med knappene frigjøres (pil). Den proksimale delen av pulmonalarterien med pulmonalklaffen høstes.

Nedre høyre:
Pulmonalklaffen med den nedre delen av pulmonalarterien sutureres på aorta. Hull i pulmonalarterieveggen lages til koronarknappene som sutureres inn i hullet (pil). En erstatning for pulmonalarterien (homograft eller conduit) (lys blå) sutureres i pulmonalarterien. Begge klaffene sutureres i hjertet (ikke vist på fig).
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Ross prosedyre benyttes ved aortastenose, men pulmonalklaffen har normal funksjon og dimensjon. I tilfeller der aortaklaffen er underdimensjonert, fortykket eller misformet (valvulær aortastenose) kan venstre ventrikkel utløpstraktus midlertidig utvides ved valvuloplastikk, og Ross eller Ross-Konno prosedyre kan utsettes. Med Ross prosedyre blir pasientens egen pulmonalklaff samt noe av pulmonalarterien over og under klaffen tatt ut og transposisjonert i aortaposisjon. Koronarknappene tas ut av den native aorta og sutureres i autograftet. Et homograft eller Contegra erstatter pulmonalklaffen.

Ross prosedyre er den eneste form for AVR der aortaklaffen vil kunne vokse i takt med barnet. Pulmonalklaffen vokser ikke, og må byttes når pasienten vokser ut av klaffen. Det er bedre med en voksende aortaklaff på høytrykksiden, og en klaffeprotese på lavtrykksiden.

RVOTO = Right ventricle outlet tract obstruction

Se PS (pulmonal stenose) = Obstruksjon av høyre ventrikkels utløpstraktus.

SA = Singel atrium

Singel atrium betyr at bare ett atrium eksisterer. SA opptrer i kombinasjon med ulike typer andre hjertefeil. De andre hjertefeilene vil definere blodstrøm og muligheter for kirurgiske prosedyrer.

Sano modifikasjon av Norwood prosedyren (prosedyre)

Norwood prosedyren er den første av tre operasjoner av hypoplastisk venstre hjertesyndrom (HVHS). For å oppnå en systemisk-til-pulmonal shunt, benyttet Norwood en modifisert Blalock-Taussig shunt. I stedet for BT-shunten, anla Sano en ekstrakardial conduit fra høyre ventrikkel til pulmonalarterien. Norwoodprosedyrens øvrige ombygninger av hjerte og kar er likt for ”Norwood-prosedyren” og ”Sano modifikasjonen av Norwood prosedyren”. Operasjon nr. 2 (BDCPC) og nr. 3 (TCPC) er identiske ved Norwood/Sano. Ved BDCPC tas shunten bort; eneste forskjell er enten den modifiserte BT-shunten eller Sano-shunten. (Se HVHS, Norwood, BT-shunt modifisert, BDCPC og TCPC).

En ekstrakardial conduit er et rørgraft (shunt) som ligger utenpå hjertet, ikke inni. Dette er den eneste forbindelsen mellom hjertet og lungearteriene. Når diagnosen er HVHS, kalles shunten ”Sano-shunt”. Ekstrakardial HV-PA-shunt brukes også ved pulmonal atresi (PA), pulmonal stenose (PS) og double outlet right ventricle (DORV), og det er da utført en Rastelli-prosedyre. I dagligtalen på Thoraxintensiv kalles av og til disse shuntene også for ”Sano-shunt”, men det er å gi dr. Shunji Sano for stor plass i medisinsk historie, dr. Rastelli utviklet sin teknikk lenge før dr. Sano.

Det er flere typer ekstrakardiale conduit’er fra høyre ventrikkel til pulmonalarterien; av kunststoff uten klaff, homograft med klaff eller xenograft med klaff. En conduit uten klaff, vil bli som en pulmonalarterie uten pulmonalklaff, altså medføre insuffisiens. Norwood prosedyren med Sano-shunt utføres når barnet er ca en uke gammelt.

Ulempen ved Norwood er at den lave karmotstanden i lungekarene medfører at mye blod går gjennom shunten fra aorta til pulmonalarterien i diastolen (diastolic runoff), derved faller diastolisk trykk i aorta. Koronarkarene har mesteparten av sin perfusjon i diastolen. Et lavt diastolisk aortatrykk vil redusere koronar perfusjon. Sano-shunt har til hensikt å unngå denne svakheten ved Norwood. Med Sanoshunt ledes blodet direkte fra høyre ventrikkel til lungene. I diastolen går det ikke blod til lungene, og problemet med diastolisk runoff oppstår ikke. (se ”Q – Flow, perfusjon”).

Det diskuteres om Sano-shunt egentlig er så lurt. Når barnet bare har én pumpeventrikkel er det kanskje dumt å skjære hull i muskelmassen og redusere funksjonen. Senere års

oppfølging av pasientene viser at det kan se ut som om Sano-shuntede personer klarer seg dårligere på lang sikt.

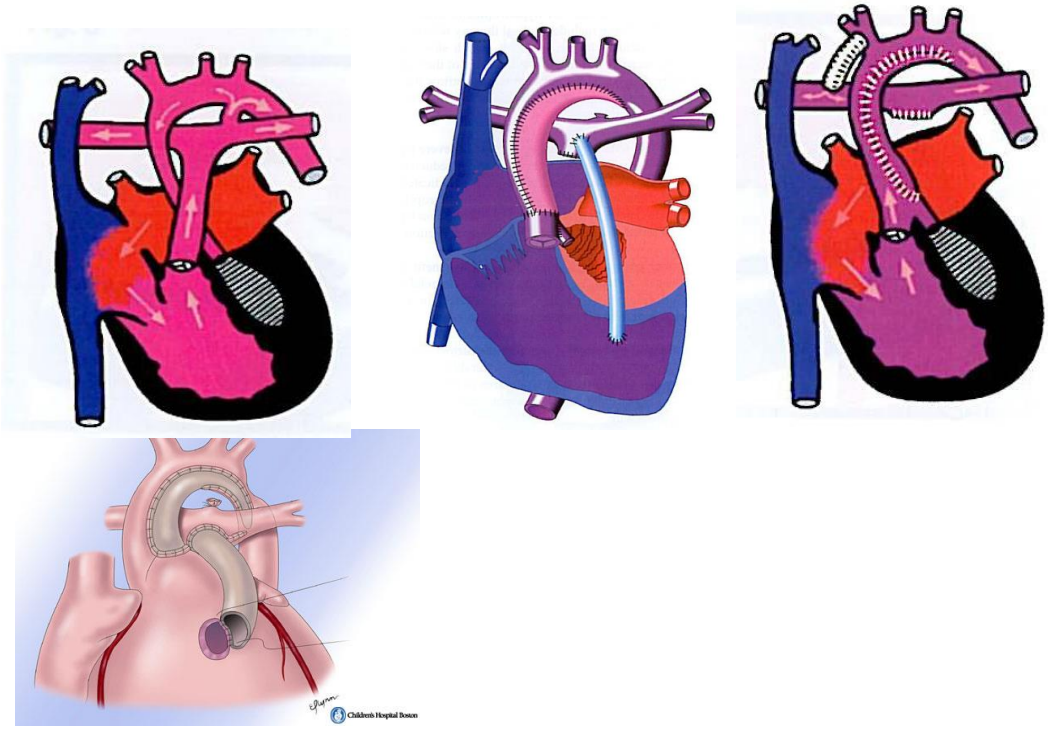


Fig. 107 **HVHS - Hypoplastisk venstre ventrikkel syndrom (venstre)**
HVHS med Sano-modifikasjon av Norwood m. "Sano-shunt" (midten)
HVHS med Norwood med modifisert BT-shunt (høyre)
HVHS med Sano-shunt utgående fra RVOT

Sano-shunten (lys blått graft) går fra høyre ventrikkel til pulmonalarterien. Det lages et hull i høyre ventrikkels frie vegg der Sano-shunten festes og et hull i pulmonalarterien som distal anastomose. I høyre ventrikkel legges shunten i RVOT. RVOT bidrar lite til muskelkontraksjonen/pumpearbeidet, og en shunt der reduserer derfor ventrikkelfunksjonen minimalt. (På tegningen i midten er shunten laget alt for lang, og illustrasjonen nedenfor gir en bedre framstilling av lengden og hvor på utsiden av hjertet shunten starter.)
Sano-shunten ligger utenpå hjertet og følger hjertets utvendige kurvede form. Hvis shunten legges for langt til høyre, kan den komme i klem mellom hjertet og ribbeina når pasienten ligger på høyre side, og livstruende sirkulasjonssvikt oppstår. Pasienten kan da ikke ligge på høyre side.
For sammenligningens del er Norwood-prosedyren vist på høyre illustrasjon.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Sentral shunt

En sentral shunt er en kunstig blodåre mellom aorta og pulmonalarterien nær hjertet. På aorta er shunten anlagt på aorta ascendens, på pulmonalarterien er forbindelsen på truncus eller rett etter delingsstedet for høyre- og venstre pulmonalgren.

⇩

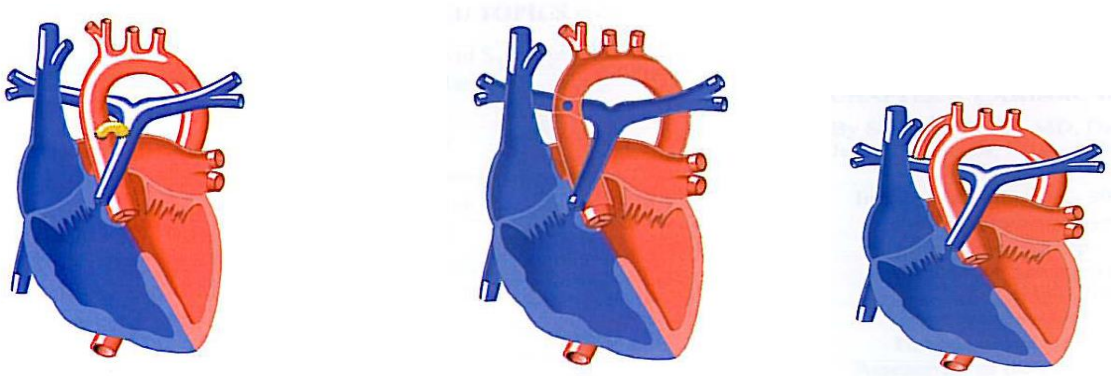


Fig. 108 **Sentral shunt**

Venstre: **Sentral shunt**
Shunt med graft (gul) mellom aorta og pulmonalarterien. Kirurg kan velge diameter på shunten (vanlig 4 mm diameter) og har derfor god kontroll på Qp:Qs-ratio. Shunten kan byttes til en større eller mindre ved reoperasjon hvis førstevalget var feil.
Tegningen viser Fallots tetrade: pulmonal stenose, overridende aorta og ventrikkelseptumdefekt.

Midt: **Waterston shunt**
Shunten er et aorto-pulmonalt vindu der det er laget et hull i aorta og pulmonalarterien, men uten bruk av rørgraft. Hullene er suturert mot hverandre. Det er ikke så lett å korrigere denne shunten hvis det skulle vise seg å bli behov for det. Derfor lite benyttet metode.

Høyre: **Modifisert BT-shunt**
For sammenligningens del vises en GOBT-shunt, også kalt modifisert Blalock-Taussig shunt eller bare BT-shunt (pil).

Alle tre shuntene har til felles at de sluser blod fra aorta til lungearterien. I dagligtalen på TKAI omtales i noen tilfeller alle tre formene som ”sentral shunt”, men det er bare shunten på venstre figur som virkelig er ”sentral shunt”. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Sentral shunt er et palliativ inngrep for å redusere sirkulasjonssvikten ved funksjonelt uni-ventrikulært hjerte eller ved tokammer-hjerte der pulmonal flow er for liten. Formålet er å oppnå at 50 % av slagvolumet går til lungene og 50 % til ”kroppen”. Flere faktorer avgjør om målet oppnås, men kirurgen har peroperativt bare én frihetsgrad; lumen på shunten. Fordelingen av pulmonal- og systemisk flow påvirkes også av karmotstanden i både lunge-karene og systemiske arterier, noe som til en viss grad kan behandles medikamentelt og ved sykepleietiltak.

Hvor gammelt er barnet når shunt anlegges? Mange er en uke gammel, noen kan vente til tre måneders alder. Sentral shunt utsetter behovet for hjertekirurgi med permanente løsninger. For de fleste barn er det en fordel om hovedangrepet (eller det første av en serie) kan utføres i en alder av minst tre måneder.

Shunt/Shunting

Foramen ovale og ductus arteriosus er to av de normale føtale shuntene. Etter fødsel er en shunt en unormal forbindelse mellom to hjertekamre eller to blodårer hvorigjennom det foregår transport av blod. Etter fødselen er en shunt en medfødt hjertefeil eller den er anlagt kirurgisk. Et barn kan ha mer enn en shunt.

En shunt kan:

- være eneste hjertefeil, symptomatisk eller asymptomatisk
- redusere eller forverre hjertesvikt forårsaket av annen medfødt hjertefeil
- være en forutsetning for liv ved annen kongenitt hjertefeil

Blod vil strømme gjennom shunten fra område med høyt blodtrykk til område med lavt blodtrykk. Se ”Q” for fordeling av blodstrøm i to kar som konkurrerer om det samme blodvolumet. Her er litt om de vanligste formene for shunt:

- Foramen ovale shunter blod i fosterstadiet fra høyre til venstre atrium. Etter fødsel shunter en åpenstående foramen blod fra venstre til høyre side hvis dette er eneste hjertefeil.
- Åpenstående foramen ovale shunter er i de fleste tilfeller en venstre-til-høyre shunt, men kan også være en høyre-til-venstre shunt.
- Ventrikkelseptumdefekt shunter blod vanligvis fra venstre til høyre ventrikkel. Ubehandlet kan shuntingen snu i løpet av livet til en høyre til venstre shunt (se Eisenmenger syndrom).
- Ductus arteriosus er en blodåre mellom pulmonalarterien og aorta som i fostertilværelsen har som oppgave å shunte blod fra pulmonalarterien til aorta. Normalt lukkes ductusen etter fødselen. Hvis en åpenstående ductus arteriosus er eneste medfødte hjertefeil, vil blodstrømmen skifte retning og føre blod fra aorta til pulmonalarterien. Hvis andre hjertefeil også foreligger, vil blodet gå fra pulmonalarterien til aorta ved noen sykdommer, og motsatt vei ved andre hjertefeil.
- Med avbrutt aortabue (en del av aorta mangler) utvikles alternative blodårer, såkalte kollateraler, som shunter blod forbi den delen av aorta som mangler, men bare hos enkelte barn.
- Mange medfødte hjertefeil har en eller flere shunter som er med på å definere sykdommen.
- En kirurgisk anlagt shunt er en kunstig blodåre som anlegges for å kompensere for en manglende/underutviklet blodåre. Nødvendig blodsirkulasjon oppnås derved. En kirurgisk shunt kan være en midlertidig løsning (eks. sentral shunt, modifisert Blalock-Taussig shunt, Sano-shunt) eller permanent (eks., Rastelli).
- Kardiolog kan opprette/sikre fortsatt eksistens av shunt ved kateterbasert intervensjon. Ballongatrieseptotomi.
- Shunt kan holdes åpen vha medikamenter (eks. Prostaglandin E1 for ductus arteriosus)
- Å fjerne/lukke en shunt benevnes ofte ”å ta ned shunten”.

SV = Singel ventrikkel

Singel ventrikkel/univentrikulært hjerte er en fellesbetegnelse for medfødte hjertefeil der det foreligger bare én funksjonell ventrikkel, enten den høyre eller den venstre. SV er derved ikke en spesifikk diagnose. Univentrikulært hjerte kan også dannes av et biventrikulært hjerte, der den ene ventrikkelen er for hypoplastisk til å kunne fungere; kalles også ”fontanisering” (se Fontan). Et univentrikulært hjerte kan ha ett arterieutløp (eks: pulmonal atresi, hypoplastisk venstre hjertesyndrom, HVHS med Norwood, halv- og hel-Fontan) eller to utløp (eks: DORV, HVHS med Sano modifikasjon av Norwood). Ulike kongenitte hjertefeil, men med singel ventrikkel, har en rekke hemodynamiske og behandlingsmessige fellestrekk.

Patofysiologi: Se de ulike diagnosene og oppslagsordet ”Q – Flow, perfusjon”.

Switch eller arteriell switch (prosedyre)

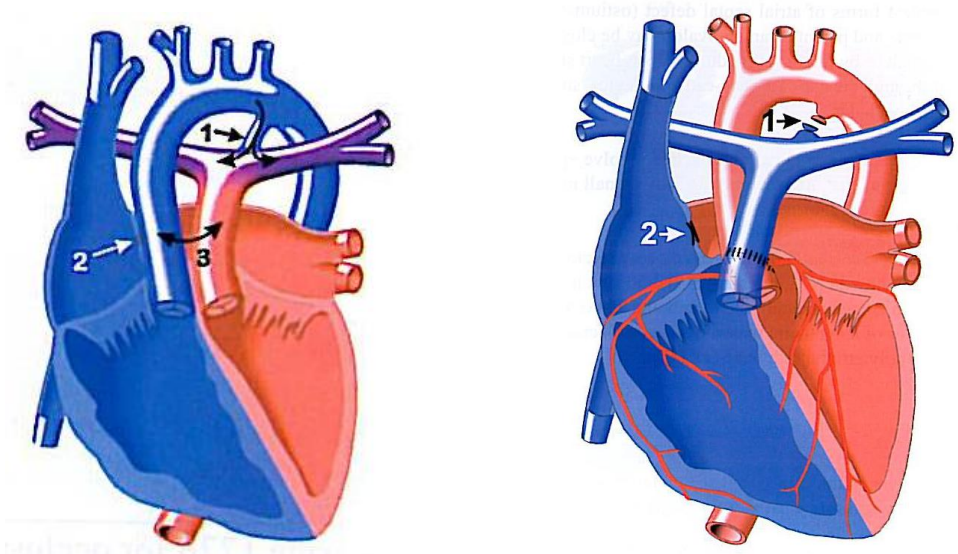


Fig. 109 **TGA – transposisjon av de store arterier (venstre)**
Switch-prosedyren av pulmonalarterien og aorta (høyre)

Venstre: TGA
Pulmonalarterien og aorta har byttet plass mht utløp fra hjertet.

Høyre: Switch-prosedyren
- Ductus arteriosus ligeres og deles (1)
- ASD lukkes med patch eller sutur (2)
- Pulmonal- og aortaklaffen forblir på plass
- Aorta og pulmonalarterien klippes over et stykke fra klaffene og berører ikke koronarene
- Pulmonalarterien flyttes til høyre ventrikkels utløp og sutureres
- Aorta flyttes til venstre utløp og sutureres
- Koronarkarene må løsnes og flyttes etter aorta – vises på figurer nedenfor

- Legg merke til at aorta ble løftet opp og ført bak pulmonalarterien ift TGA-tegningen. Denne forflytningen benevnes i operasjonsbeskrivelsen som ”LaCompte’s manøver”.

På høyre illustrasjon er aorta plassert bak truncus pulmonalis og høyre pulmonalarterie. (Se fig 2 for normalt beliggenhet av aorta og pulmonalarterien). Plassering av aorta i forhold til pulmonalarterien varierer fra barn til barn etter en arteriell switch prosedyre. Etter avgang fra HLM og arteriene er fylt med blod, aorta med høyt trykk og pulmonalarterien med lavt trykk, må kirurg observere at aorta ikke klemmer på pulmonalarterien og forårsaker pulmonal obstruksjon.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Med switch prosedyren bytter aorta og pulmonalarterien plass, slik at en medfødt defekt korrigeres til et normalt hjerte og arterieutløp. I engelskspråklig litteratur kalles ofte switch-prosedyren, Jatene.

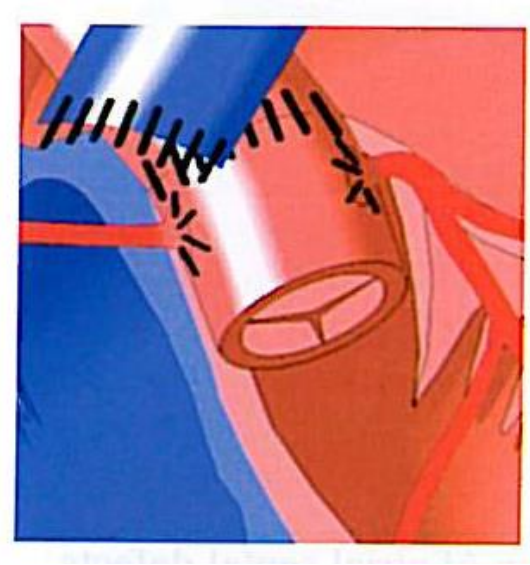


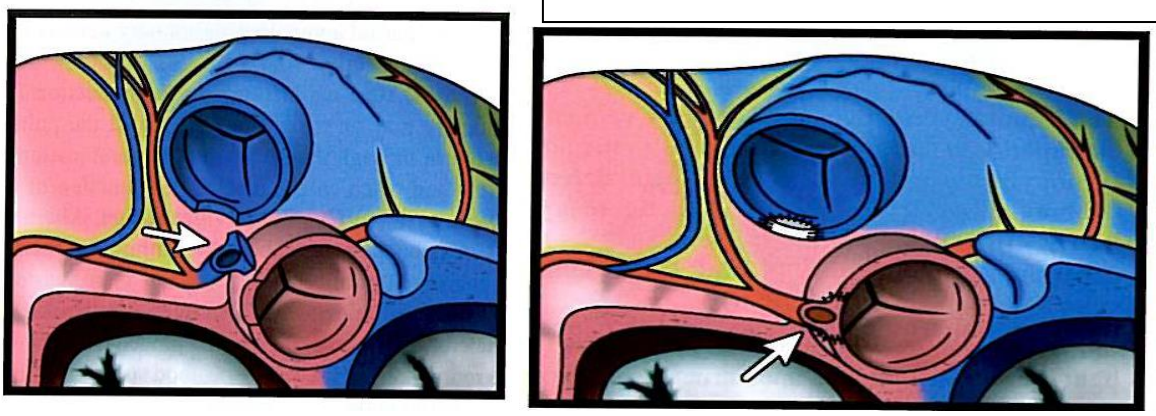
Fig. 110 **TGA – Switch**
Koronarkarene reimplantert på aorta

Øverst: Switch er gjennomført
- Aorta er forbundet til venstre ventrikkel
- Lungearterien er forbundet til høyre ventrikkel, (svarte streker er suturer)
- De reimplanterte koronarene på aorta er nedenfor anastomosen

Midten:
- Koronarkarene klippes ut med en "knapp" fra ordinær aorta og reimplanteres i et tilsvarende stort hull i den nye aortaveggen, nedenfor anastomosen, dvs i den native pulmonalarterien. Det gamle hullet lukkes med en patch, gjerne av barnets eget perikard. – En ørliten torsjon av koronarkarene vil klemme dem av, og myokard infarkt/død inntreffer. (På denne tegningen flyttes kun det ene koronarkaret, men ved TGA flyttes begge.)

Nederst:
- Koronarknappen er reimplantert på aorta.

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]



Ved transposisjon av de store arteriene, TGA, har aorta og pulmonalarterien byttet innbyrdes plass med hensyn på hvor de går ut fra hjertet; pulmonalarterien går ut fra venstre ventrikkel, og aorta går ut fra høyre ventrikkel. Med switch byttes arteriene om, og sirkulasjonen blir normal. Dette gjøres ved at pulmonalarterien og aorta klippes over på tvers et lite stykke ut fra hjertet og ovenfor koronarkarene. Pulmonalklaffen og aortaklaffen forblir på sin medfødte plass. Pulmonalarterien sutureres i utløpet fra høyre ventrikkel. Aorta sutureres i utløpet fra venstre ventrikkel. Koronarkarene går i de fleste tilfeller ut fra aorta, slik at de må følge etter aorta; koronar reimplantasjon. Normalt ligger koronarkarene helt i overflaten av hjertet. I noen tilfeller ligger koronarkarene mer begravd ned i muskulaturen, og kalles da murale koronarkar (mur = vegg, mural = som angår veggen). Murale koronarkar er vanskeligere å dissekere fri og flytte over til aorta. Kan medføre iskemi/hjerteinfarkt og evt. gjøre barnet inoperabelt. Eventuell VSD lukkes.

Syndrom assosiert med medfødt hjertefeil

Enkelte kromosonsykdommer og -syndrom er assosiert med medfødt hjertesykdom. Likeledes helsefaktorer til den gravide. Uttrykket "assosiert med" innebærer at det er en

statistisk overhyppighet mellom to relasjoner. Eksemplifisert med Downs syndrom (DS) og AVSD: ”Assosiert med” betyr ikke at samtlige med DS har AVSD, eller at alle med AVSD har DS. Statistikk viser at 30 – 60 % av barn med DS har medfødt hjertefeil, der AVSD er den desidert hyppigst forekommende. Et lite mindretall av barn med AVSD har non-DS.

Kromosonsykdom eller syndrom	**Assosiert medfødt hjertesykdom**
Trisomi 13 (Patau’s syndrom)	Patent ductus arteriosus (PDA), og/eller ventrikkelseptumdefekt (VSD), med pulmonal hypertensjon
Trisomi 18 (Edwards syndrom)	Ventrikkelseptumdefekt (VSD), patent ductus arteriosus (PDA)
Trisomi 21 (Downs syndrom)	Atrioventrikulær septumdefekt (AVSD), patent ductus arteriosus (PDA)
Turners syndrom	Aortacoarctasjon (CoAo)
Marfans syndrom	Aorta- eller mitralklaffanomali, aortadisseksjon, myokardsykdom
Williams syndrom	Supravalvulær aortastenose, perifer pulmonal stenose
Hunters syndrom	Mitral- eller tricuspidalklaffanomali, obstruksjon av koronarkar
Hurlers syndrom	Mitral- eller tricuspidalklaffanomali, obstruksjon av koronarkar
DiGeorges syndrom	Avbrutt aortabue
Rubella syndrom	Patent ductus arteriosus (PDA), perifer pulmonal stenose
Graviditetsrelaterte helsefaktorer	
Føtalt alkohol syndrom	Ventrikkelseptumdefekt (VSD), atrieseptumdefekt (ASD), Fallots tetralogi (TOF)
Inntak av thalidomid i svangerskapet	Fallots tetralogi (TOF), Truncus arteriosus (TA)
Maternal diabetes (insulinavhengig)	Transposition of the great arteries (TGA), ventrikkelseptumdefekt (VSD)

TA = Truncus arteriosus

Truncus arteriosus er det samme som TAC – truncus arteriosus communis (s d). Aorta og pulmonalarterien går ut fra hjertet med én felles klaff og arterie.

TA = Tricuspidalatresi

TA = ingen tricuspidalklaff og klaffeåpning.

Atresi = medfødt mangel på åpning/hulrom. Tricuspidalklaffen er fraværende, og det går absolutt ikke noe blod fra høyre atrium til høyre ventrikkel. En atrieseptumdefekt (ASD) er alltid til stede, og den kan være restriktiv.

- De store arteriene kan være normalt plassert, eller de kan være transposisjonert (TGA) (byttet plass).
- Pasienter med tricuspidalatresi og normalt beliggende store arterier, har i de aller fleste tilfeller ventrikkelseptumdefekt (VSD), men noen få har pulmonalatresi (PA) med ingen/rudimentær høyre ventrikkel. For de med VSD, kan det være varierende grad av obstruksjon av pulmonal blodflow.
- Pasienter med TA og TGA, kan ha ytterligere forverring pga aortacoarctasjon (CoAo) eller avbrutt aortabue (IAA).

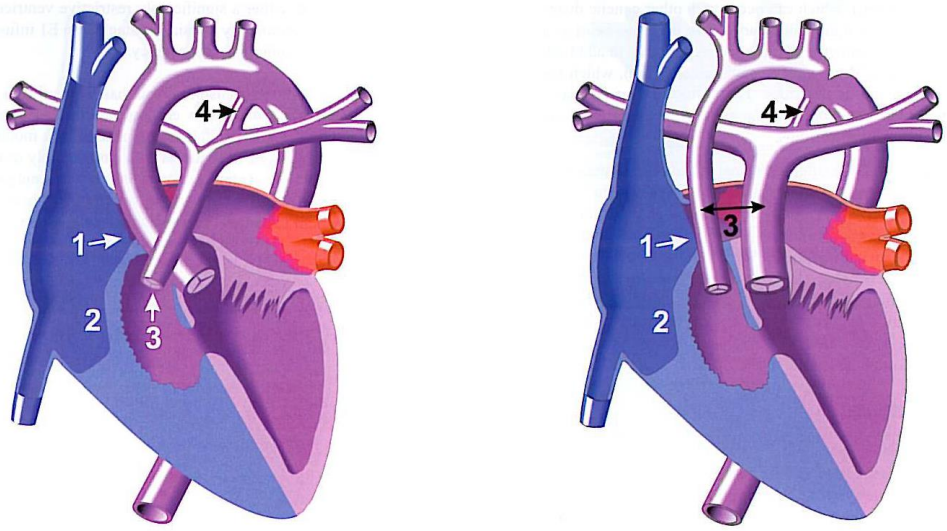


Fig. 107 **Tricuspidalatresi**

Legg merke til at deoksygenert blod (blått) fra høyre atrium blander seg med oksygenert blod (rødt) i venstre atrium og blir totalt mikset (fiolett). O2-metningen til det miksede blodet er avhengig av fordelingen av Qp og Qs.

Venstre:
Tricuspidal atresi med ventrikkelseptumdefekt og normalt relaterte store arterier. Atrieseptumdefekt (1), tricuspidalatresi (2), pulmonal stenose (3) og patent ductus arteriosus (4)

Høyre:
Tricuspidal atresi med ventrikkelseptumdefekt og transposisjon av de store arteriene.
ASD (1), TA (2), TGA (3) og PDA (4). Legg merke til hypoplastisk aortaklaff og aorta ascendens. Aortacoarctasjonen ovenfor ductusen. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Patofysiologi:

- Ikke noe blod strømmer fra høyre atrium til høyre ventrikkel, men gjennom ASD til venstre atrium der det foregår en total miksing av blått og rødt blod.
- Hvis ASD er restriktiv, vil blod stuves i høyre atrium og venene. Cardiac output blir lavt. Noen er født med restriktiv ASD, men det er sjelden at en non-restriktiv ASD utvikler seg til å bli restriktiv.
- Hvis de store arteriene har normal beliggenhet og VSD er restriktiv, foreligger pulmonal hypoflow og systemisk hyperflow (Qp < Qs), og barnet er cyanotisk.
- Noen barn har ikke pulmonal obstruksjon, og har pulmonal hyperflow og systemisk hypoflow (Qp > Qs). Barnet er ikke cyanotisk.
- Noen barn kan ha svært alvorlig pulmonal stenose eller pulmonalatresi, og er avhengig av en patent ductus arteriosus. Prostaglandin E1 infusjon.

- Enkelte barn med stor VSD og liten pulmonal stenose, kan ha en stor venstre-til-høyre shunt over VSD'en og kreve pulmonal banding.
- Ved TGA og hypoplastisk aortaklaff og hypoplastisk aorta ascendens, blir det pulmonal hyperflow. Systemisk flow vil være avhengig av en høyre-til-venstre shunt over ductusen (ingen endring av strømningsretning ift prenatalt).

Kirurgi:
Valg av kirurgisk prosedyre er avhengig av komorbiditeten. Første tiltak er å regulere pulmonal perfusjon. Eksempel:

- TA, stor VSD, beskjeden stenose av pulmonalarterien og de store arteriene er normalt beliggende. Pulmonal hyperflow. Kirurgi: Banding av pulmonalarterien.
- TA, restriktiv VSD/pulmonalstenose/pulmonalatresi. Kirurgi: Palliativt anlegges en venstre-til-høyre shunt for å bedre pulmonal perfusjon (modifisert BT-shunt). Ductusen lukkes.
- Hjertet har bare én velfungerende ventrikkel, den venstre. Fontan sirkulasjon må etableres med to operasjoner; BDCPC (halv-Fontan) og senere TCPC (hel-Fontan). I tiden fram til BDCPC er det viktig å unngå høyt pulmonalt blodtrykk. Pulmonal hypertensjon kan føre til irreversibel høy pulmonal karmotstand. Med passiv flow gjennom lungene etter BDCPC og TCPC, vil pulmonalt drivtrykk (CVP) bli for lavt, flow gjennom lungene blir for liten, cardiac output for lavt. Barnet kan dø.

TAC = Truncus arteriosus communis

Truncus = stamme, dvs. at a. pulmonalis og aorta utgår fra hjertet som ett felles kar (stamme) og deretter grener pulmonalarterien seg ut fra aorta. Hos noen barn har de to pulmonalarteriene én felles gren ut fra truncus, for så å dele seg til høyre og venstre (TAC type 1). Truncusklaffen er unormal og kan ha 2, 3, 4 eller 5 seil og kan være både stenotisk og insuffisient samtidig. Ventrikkelseptumdefekt opptrer samtidig, og truncusen overrir VSD'en. TAC er assosiert med DiGeorges syndrom.

TAC er en tradisjonell forkortelse, men en engelskspråklig omforming til CAT; common arterial tract, ser ut til å vinne terreng, men denne forkortelsen har ikke festet seg på TKAI.

Patofysiologi:
Blod til både lungene og til kroppen er en blanding av oksygenert og deoksygenert blod. Fordi karmotstanden i lungene (R_p) er lavere enn i systemiske kar (R_s), blir pulmonal perfusjon (Q_p) > systemisk perfusjon (Q_s). Stor venøs retur til venstre ventrikkel gir overbelastning og utvikling av svikt. Over tid vil pulmonale arterioler konstringere seg for å beskytte lungene mot høyt blodtrykk og flow, og pulmonal hypertensjon utvikles. Ved sen kirurgisk intervensjon vil derved høyre ventrikkel pumpe mot en høy pulmonal karmotstand. Se PPHT.

Kirurgi:
Palliativt: Banding av pulmonalarterien ved forhøyet pulmonal flow. (Se BAP – banding av arteria pulmonalis)

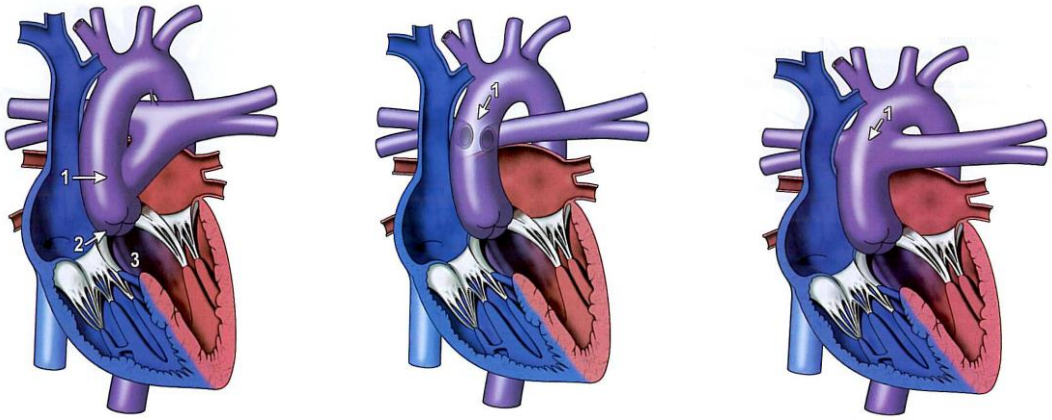


Fig. 112 **Truncus arteriosus type I, II og III**

Felles for alle tre typene er en komplett miksing av deoksygenert og oksygenert blod som går ut i truncusen.
Venstre: TAC, type I
Truncus arteriosus type I med kort felles truncus før pulmonalarterien og aorta danner separate kar. Høyre og venstre pulmonalarterie har et felles utløp fra truncusen(1). Unormal truncus klaff med 4 segl (2) og ventrikkelseptumdefekt (3).
Midt: TAC, type II
Truncusen forløper videre som en aorta. Pulmonalarteriene utgår på baksiden i to separate hull (1)
Høyre: TAC, type III
Som TAC type II, men pulmonalarteriene utgår fra siden (1).

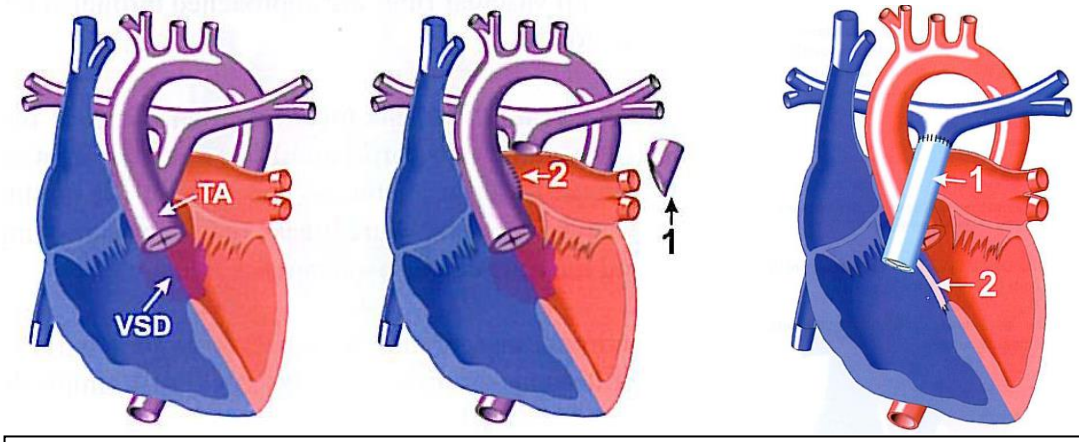


Fig. 113 **Truncus arteriosus communis – reparasjon (eksempel med patch og pulmonal conduit)**

Venstre:
Truncus arteriosus communis (TAC) som overrir en stor ventrikkelseptumdefekt (VSD). I dette eksempelet er truncusklaffen av 4 seil og god nok kvalitet til å kunne fungere etter operasjonen. Det er en fordel å kunne bruke den native klaffen som en aortaklaff, for blodtrykket er høyest på venstre side. Når barnet vokser, vil den kunstige klaffen og conduit'en bli for liten og må byttes. Antall utskiftninger blir færre med den kunstige klaffen/conduit'en på høyresiden enn på venstresiden, fordi en svikt vil utvikle seg saktere når trykket ikke må være så høyt.

Midt:
Forbindelsen mellom truncusen og pulmonalarterien fjernes (1). Det påførte hullet i truncusen lukkes med sutur eller patch (2).

Høyre:
VSD'en lukkes med en patch (2), og patchen anlegges slik at truncusklaffen, som nå blir aortaklaffen, ligger i venstre ventrikkel. En conduit (protese med klaff) (lys blå) forbinder høyre ventrikkel med pulmonalarterien. Et "normalt" fire-kammer-hjerte er sluttresultatet.
[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

- VSD lukkes med patch slik at truncusklaffen blir liggende på venstre side og skal fungere som aortaklaff. Hvis truncusklaffen er dårlig, må den erstattes med en kunstig klaff.
- Pulmonalarterien(e) skilles fra truncus. Truncushullet lukkes med sutur eller patch. Truncus blir til aorta.
- En conduit legges fra høyre ventrikkel til pulmonalarterien. Normal sirkulasjon er oppnådd. Conduit'en er enten et homograft med klaff eller Contegra-graft® (kalvevene med tricuspid klaff).

Takeuchi (prosedyre)

Takeuchi prosedyren er et sjelden anvendt alternativ ved anomalous left coronary artery to pulmonary artery (ALCAPA). ALCAPA innebærer at venstre koronarkar går ut fra pulmonalarterien. Vanligvis tas koronarkaret ut og reimplanteres direkte på aorta. I noen ALCAPA-tilfeller ligger venstre koronararterie langt ut til siden og for langt borte fra aorta til å kunne bli flyttet ved ordinær reimplantasjon. Med Takeuchi forblir venstre koronarkar liggende, og det konstrueres en tunnel på innsiden av pulmonalarterien direkte til aorta for å danne en aorto-koronar forbindelse (shunt).

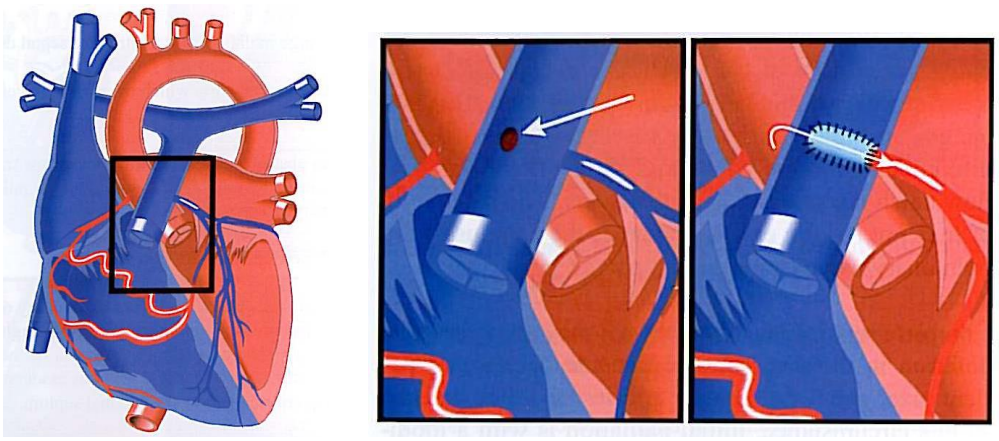


Fig. 114 **Takeuchi**

Venstre:
ALCAPA. Venstre koronararterie går ut fra pulmonalarterien og fører blått blod. Høyre koronararterie går som normalt ut fra aorta og inneholder rødt blod. Svart ramme viser nær-framstillingen.

Midten:
Et aorto-pulmonalt vindu dannes med et hull gjennom begge arterieveggene (pil). Omkretsen tettes med suturer.

Høyre:
En tunnel (baffle) (lys blå) lages på innsiden av pulmonalarterien og forbinder aorta med venstre koronararterie. Tunnelveggen dannes av baksiden (posterior) av pulmonalarteriens innside og en patch fra barnets perikard. Pilen viser blodets strømningsretning gjennom tunnelen:
Fra aorta → aorto-pulmonale vinduet → tunnelen → inn i det medfødte venstre koronarkaret → myokard. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Vanligvis utvides pulmonalarterien med en patch (ikke vist på figuren).

TAP = Transannulær patch (prosedyre)

TAP benyttes nesten kun ved pulmonal stenose (PS). At en patch er transannulær betyr at patchen strekker seg over hele klaffen (klaffeåpningen). Klaffen (pulmonalarterien) spaltes i lengderetningen og utvides med en patch. Patchmaterialet er ofte en bit av barnets eget perikard.

TAPVC = Total anomalous pulmonary vein connection

Normalt går de fire venene fra lungene til venstre atrium. Diagnosen ”totale anomale lungevener” betyr at ingen av de fire venene er forbundet direkte til venstre atrium, de er festet til systemiske vener. Se ”anomale lungevener”.

TAPVD = Total anomalous pulmonary vein drainage

Totalt anomal pulmonal venedrenasje er det samme som ”anomale lungevener”

TCPC = Total cavo-pulmonary connection (prosedyre)

TCPC kalles også ”full-Fontan” eller ”hel-Fontan”. Omdanning av kar og hjerte til ”Fontan-sirkulasjon” betyr at hjertet har bare én ventrikkel. Enten denne ene ventrikkelen er opprinnelig høyre eller venstre ventrikkel, vil den single ventrikkelen ha systemisk pumpefunksjon (funksjonelt en venstreventrikkel) = univentrikulært hjerte.

TCPC er normalt tredje og siste operasjon i en planlagt rekke. TCPC utføres etter en halv-Fontan (BDCPC) hvis den pulmonale karmotstanden er lav nok til å tåle Fontan-sirkulasjon. Før BDCPC er de fleste barn sikret tilstrekkelig pulmonal blodtilførsel med en GOBT-shunt, sentral shunt, Sano-shunt eller Norwood. Noen barn har fått begrenset pulmonal hyperflow med banding av lungearterien.

Med BDCPC ble det skapt én ventrikkel (den venstre) med ett utløp (aorta). Venøst blod til lungene kommer bare fra vena cava superior. Blod til ventrikkelen kommer fra vena cava inferior (O_2-fattig) og lungevenene (O_2-rikt). Blod i aorta er mikset (pO_2 70 – 75 %). Ved BDCPC fjernes eventuell venstre-til-høyre shunt eller banding.

Med TCPC beholdes forbindelsen mellom VCS og lungearterien. VCI ledes også til lungearterien og forbindelsen til atriet og ventrikkelen lukkes. Ventrikkelen og aorta røres ikke.

Hvor går blodet? Fra kroppen → VCI + VCS → lungearterien → lungene → lungevenene → venstre atrium → den single ventrikkelen → aorta → kroppen. En sirkel. Blodet i aorta er (vanligvis) fullmettet med O_2.

Med TCPC dannes en forbindelse mellom VCI og lungearterien, på en av to måter: Enten legges en conduit på utsiden av hjertet, kalt ekstrakardial conduit, eller så konstrueres en intrakardial tunell, kalt (intrakardial) lateral tunell. Med den laterale tunellen beholdes forbindelsen mellom VCI og høyre atrium, og det lages en tunell inni høyre atrium til

lungearterien. Høyre atriums laterale vegg danner en del av tunellveggen. I tillegg lukkes forbindelsen til venstre atrium med en patch som utgjør resten av tunellveggen.

I og med at det ikke finnes noen høyre ventrikkel som pumper blodet gjennom lungene, er det CVP, det sentrale venetrykket, som er drivtrykket gjennom lungene. CVP må derfor være høyt nok, men det høye trykket medfører også retrograd stuvning av blod og høyere venetrykk enn normalt i hodet, lever og thorax. Hodepine, leverstuvning og pleuraexudat oppstår hyppig.

Fenestrasjon:

Både den ekstrakardiale tunellen og den laterale tunellen kan det lages et lite hull i veggen som likevel åpner for en viss blodstrøm fra VCI direkte til hjertet (dvs venstre atrium). Prosedyren kalles fenestrasjon (på tysk heter vindu Fenster). Mesteparten av blodet i VCI går til lungene, noe gjennom fenestrasjonen. Dette "smutthullet" har betydning for blodstrømmen når trykket i VCI/høyre atrium er høyt, noe som inntreffer når karmotstanden i lungene er forhøyet og/eller når cardiac output er høy. Fenestrasjonen er ment å skåne lungene fra å utvikle persisterende pulmonal hypertensjon. Fenestrert TCPC blir derved en mellomting mellom BDCPC og TCPC uten fenestrasjon. På denne måten avlastes lungene noe. Effekten blir at noe blod derved ikke blir oksygenert i lungene. Når blodtrykket i VCI er lavt, går det ubetydelige mengder blod gjennom smutthullet. Fenestrasjonen kan lukke seg spontant senere i livet, eller kan lukkes via kateterintervensjon. Fenestrert TCPC forkortes FTCPC.

For å vise en alle trinnene i omformingen av hjertet vises her 8 (A – H) illustrasjoner:

A	En singel ventrikkel, her vist ved tricuspidalatresi og hypoplastisk høyre ventrikkel
B	GOBT-shunt = modifisert BT-shunt
C+D	BDCPC
E+F	TCPC, fenestrert med ekstrakardial conduit = FTCPC
G+H	TCPC, fenestrert med lateral atrial tunell = FTCPC

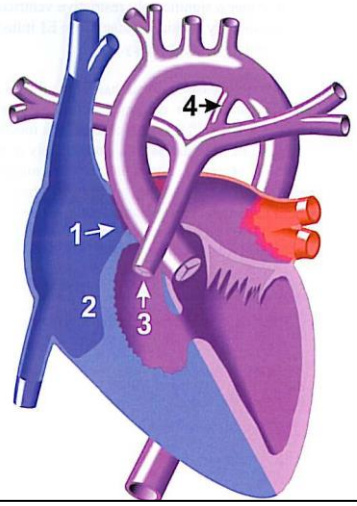


Fig. 115 – **A: Univentrikulært hjerte - Eksempel: Tricuspidalatresi**

Atrieseptumdefekt (1), tricuspidalatresi (2), pulmonalstenose (3), persisterende ductus arteriosus (4). Hypoplastisk høyre ventrikkel med hypertrofisk muskelvegg. Samt VSD.

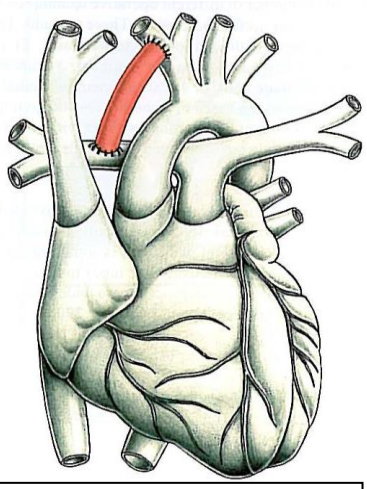


Fig. 116 - **B: GOBT-shunt/ Modifisert BT-shunt**

Shunt (rød) fra a. subclavia til pulmonalarterien sikrer midlertidig blodforsyning til lungene

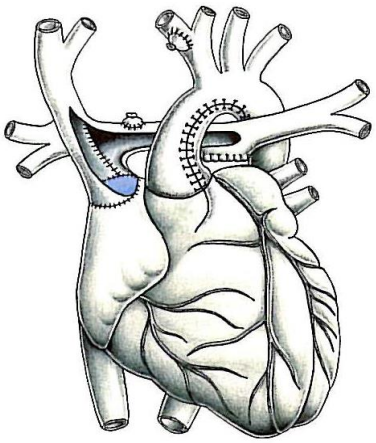


Fig. 117- C: **BDCPC – innsyn i VCS og PA**

- VCS og høyre pulmonalarterie anastomoseres og utvides.
- Kommunikasjonen mellom VCS og høyre atrium lukkes med en patch (blå).
- Aorta og pulmonalarterien er forenet i ett felles utløp og danner aorta ascendens.
- Pulmonalarterien lukkes med sutur der forbindelsen til ventrikkelen pleide å være.

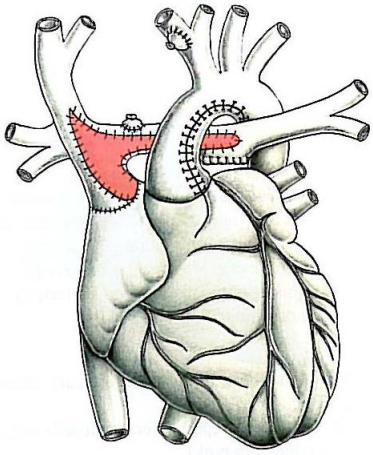


Fig. 118-D: **BDCPC – VCS og PA lukket med patch**

Samme figur som nr. 3, men her er patchen (rød) suturert som utvider forbindelsen mellom VCS og pulmonalarterien.

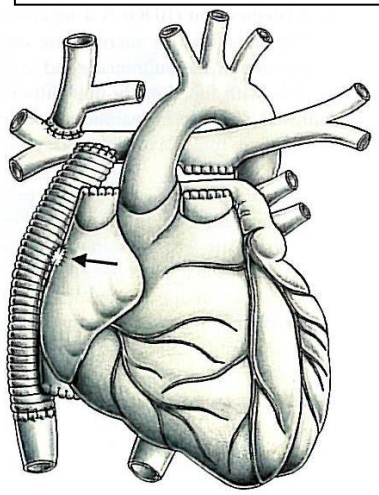


Fig. 119-E: **FTCPC – ekstrakardial conduit**

- VCI er frigjort fra høyre atrium, forlenget med en conduit (rørgraft) og forbundet med pulmonalarterien.
- Høyre atrium er lukket på oversiden mot dent tidligere BDCPC-patchen og på undersiden mot tidligere VCI.
- Pil viser fenestrasjonen (et lite vindu); et hull mellom den ekstrakardiale shunten og høyre atrium, og høyre atrium er via ASD forbundet med venstre atrium.
- TCPC (dvs uten vindu) er tilsvarende, men selvsagt uten hullet.

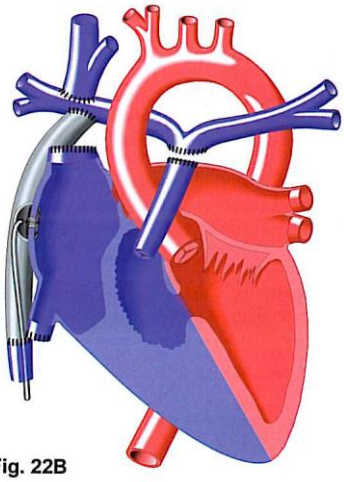
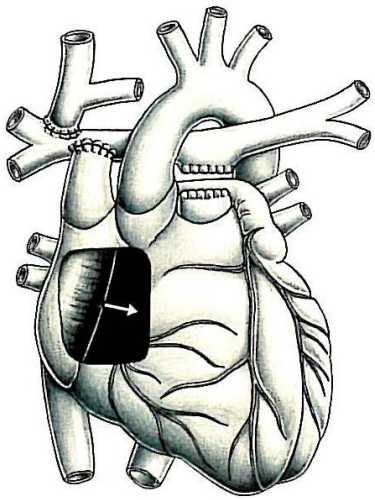


Fig. 22B

Fig. 120-F: **FTCPC – ekstrakardial conduit**

- Samme figur som E, men vist med innvendig tegning av hjertet. Her med tricuspidal atresi og hypoplastisk høyre ventrikkel.
- Kateteret i VCI lukker her fenestrasjonen. Det er en evt. senere intervensjon, men i mangel av bedre figur, bruker jeg denne.
- Lukking av fenestrasjon foretas gjerne elektivt 6 måneder etter operasjonen, men hos mange barn lukker den seg spontant.
- TCPC (dvs uten vindu) er tilsvarende, men uten åpningen mellom conduit'en og høyre atrium.



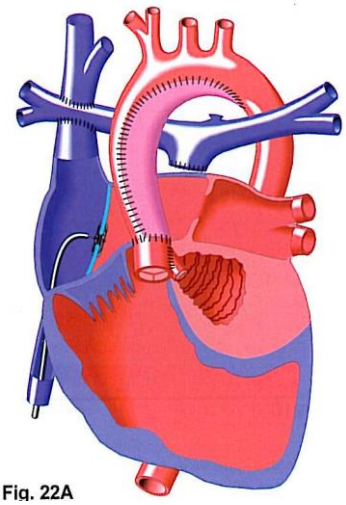


Fig. 121-G: **FTCPC – lateral tunnel**

- VCI forbindes med pulmonalarterien via en lateral tunnel i høyre atrium. En lateral tunnel betyr at yttersiden (lateralsiden) av høyre atrium får funksjon som en blodåre. Etter BDCPC var høyre atrium lukket mot pulmonalarterien ved en patch. Denne fjernes. En ny patch anlegges inni høyre atrium slik at VCI har direkte forbindelse med pulmonalarterien, samtidig som forbindelsen til ventrikkelen stenges.
- Pil viser fenestrasjon og retning på blodstrømmen gjennom fenestrasjonen.
- Koronarkarenes veneblod som tømmer seg i høyre atrium kommer på ventrikkelsiden av patchen. Venøst myokardblod går derfor rett til ventrikkelen.

Fig. 122-H: **FTCPC – lateral tunnel**

- Tegningen viser et hypoplastisk venstre ventrikkelsyndrom, HVHS, der høyre ventrikkel har fått den systemiske pumpe-oppgaven. Truncus pulmonalis er rekonstruert til en aorta ved hjelp av en patch (rosa). Legg merke til den knøttlille aortaroten ved siden av den native pulmonalklaffen, nå rekonstruert til aortaklaff.
- Den nye patchen i høyre atrium er farget lys blå.
- Figuren viser et kateter i VCI som lukker fenestrasjonen i den "fenestrerte TCPC'en". Denne kateterintervensjonen kan, men må ikke nødvendigvis utføres senere. Men i mangel av bedre illustrasjon valgte jeg denne.

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

TGA = Transposition of the great arteries

Med de store arterier menes aorta og a. pulmonalis, og transposisjon at de har byttet posisjon med hensyn til utløpet fra hjertet: Lungearterien går ut fra venstre ventrikkel, og aorta går ut fra høyre ventrikkel. Videre går de to arteriene normal vei. Koronarkarene pleier å gå ut fra aorta.

Patofysiologi:
TGA alene ville medføre to separate sirkulasjoner; den ene fra venstre ventrikkel → lungearterien → til lungene → venstre ventrikkel, og den andre sirkulasjonen fra høyre ventrikkel → aorta → kroppen → høyre ventrikkel, hvilket ikke er forenelig med liv. Det må i tillegg være kommunikasjon mellom de to sirkulasjonene som tilveiebringes med to eller flere av følgende tilleggsanomalier; persisterende ductus arteriosus (PDA), atrieseptum

defekt (ASD), ventrikkel septumdefekt (VSD) eller åpenstående foramen ovale (PFO). Effekt: Blod til lungene og til kroppen er en blanding av oksygenert og deoksygenert blod.

Hvor går blodet? Fra høyre-til-venstre (dvs fra systemisk-til-pulmonalt) eller venstre-til-høyre (dvs fra pulmonalt-til-systemisk)? Svar: begge veier. Her beskrives blodstrømmen i et hjerte uten VSD, og må da ha ASD og åpenstående ductus arteriosus.

- Venstre-til-høyre shunt via ASD: Lungene → venstre atrium → høyre atrium → høyre ventrikkel → aorta. Systemisk oksygenering er primært avhengig av venstre-til-høyre shunt på atrienivå. ASD kan være restriktiv (lite hull) og føre til betydelig cyanose.
- Høyre-til-venstre shunt via ductus arteriosus: Aorta → ductus arteriosus → lungearterien.
- To steder deler blodstrømmen seg i to retninger; i venstre atrium (til høyre atrium og til venstre ventrikkel) og i aorta (til kroppens organer og via ductusen til lungene).
- To steder mikses oksygenert og deoksygenert blod; i høyre atrium (fra kroppen og via ASD'en fra lungene) og i pulmonalarterien (O_2-rikt fra venstre ventrikkel og O_2-fattig via ductusen fra aorta). Grad av miksing avgjør grad av cyanose; mye miksing gir minst cyanose.

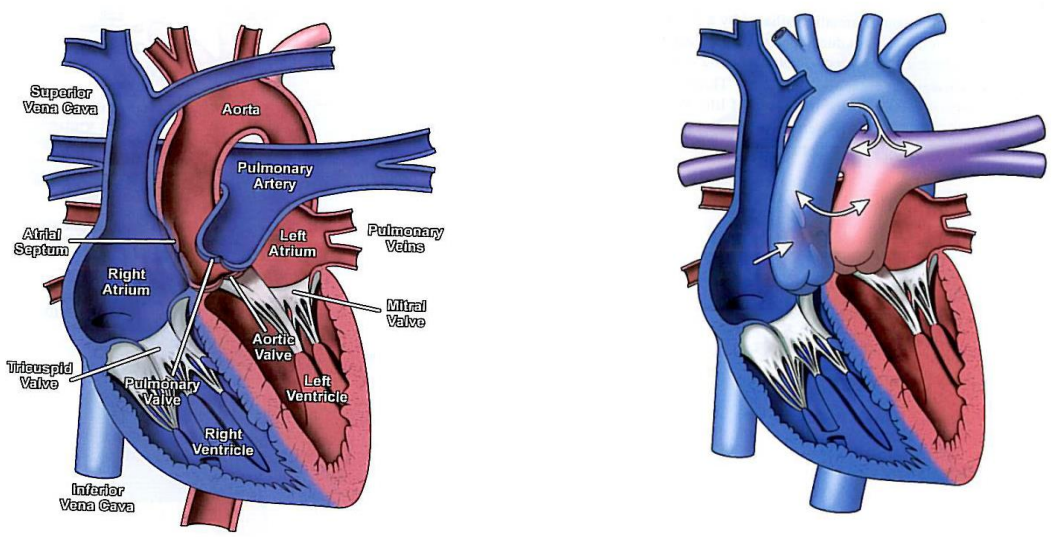


Fig. 123 **TGA**

Venstre: det normale hjertet

Høyre: TGA.

- Aorta ligger foran og til høyre for pulmonalarterien
- Krum pil indikerer at arteriene har byttet posisjon
- Nedre pil indikerer patent foramen ovale. Blod shuntes fra venstre atrium til høyre atrium (venstre-til-høyre shunt).
- Øvre pil viser at blod strømmer fra aorta, gjennom patent ductus arteriosus til pulmonalarterien (høyre-til-venstre shunt). [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Behandling:
Ductus arteriosus holdes åpen med prostaglandin E1 infusjon. Noen ASD'er er restriktive (slipper lite blod fra høyre-til-venstre), og kardiologisk intervensjon med ballong atrial septostomi i påvente av kirurgi blir nødvendig.

Kirurgi: Valg av kirurgisk løsning avhengig av mulighet til rekonstruksjon til fire-kammer hjerte. Mest vanlig; Switch + korreksjon av annen hjertefeil. (Switch = ombytting)

Switch prosedyre: De to arteriene bytter plass og normal 4-kammer hjerte er konstruert. Koronarkarene må følge med aorta og reimplanteres. (Se Switch)

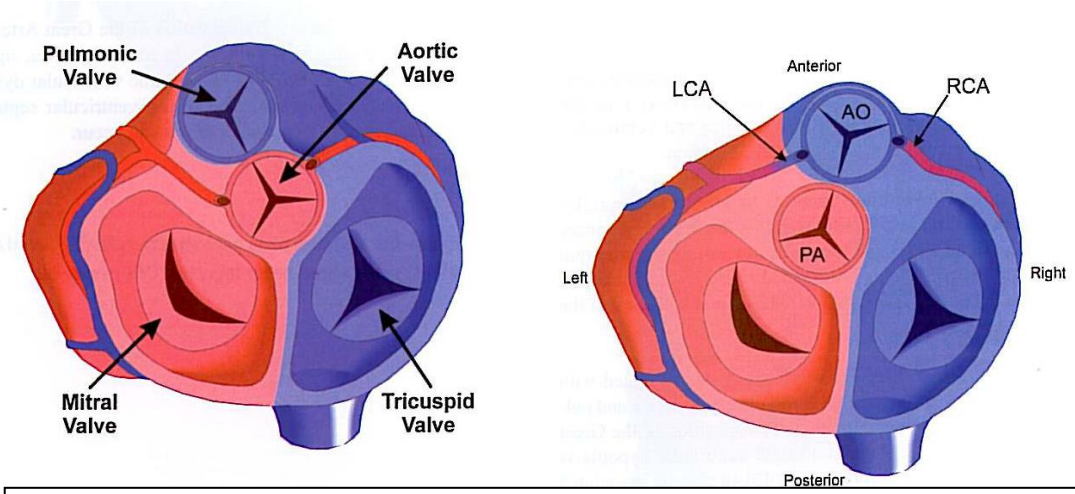


Fig. 124 **TGA – klaffeposisjon**

Venstre: Det normale hjertet, sett ovenfra
Legg merke til at aortaklaffen som går ut fra venstre ventrikkel ligger noe *til høyre* og bak for pulmonalklaffen. Pulmonalklaffen som går ut fra høyre ventrikkel, ligger foran og *til venstre* for aorta-klaffen. Koronarkarene går ut fra aortaroten.

Høyre: TGA
- Pulmonalklaffen har fått aortaklaffens opprinnelige posisjon og fører rødt blod ut fra venstre ventrikkel.
- Aortaklaffen har kommet *foran* pulmonalklaffen og ligger *litt mer til høyre* enn pulmonalklaffen. (Individuelle variasjoner). Aortaklaffen fører blått blod ut fra høyre ventrikkel.
- Koronarkarene går ut fra aortaroten og fører derfor blått blod.
- Fordi blodet mikses i høyre atrium, fører aortaklaffen ikke rent blått blod, men mikset blod og koronarkarene mottar mikset blod. Over pulmonalklaffen ledes fullstendig O2-rikt blod, men miksingen skjer på ductus nivå, slik at lungene mottar mikset blod.
  [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

TI = Tricuspidalinsuffisiens

Insuffisiens = utilstrekkelig, her utilstrekkelig lukking av tricuspidalklaffen i systolen. Ebsteins anomali er en spesiell form for TI.

Patofysiologi:
Retrograd blodflow i systolen fra høyre ventrikkel til høyre atrium.

Kirurgi:
Tricuspidalplastikk. Tricuspidal replacement. Se MVP og MVR for illustrasjon av klaffekirurgi.

TOF = Tetralogy of Fallot

Se Fallots tetralogi

TR = Tricuspidal regurgitation

Regurgitasjon = tilbakestrømming. Retrograd flow fra høyre ventrikkel til høyre atrium i systolen. Se TI, tricuspidalinsuffisiens.

TS = Tricuspidalstenose

TS er en trang tricuspidalklaff med ufullstendig åpning i diastolen.

Patofysiologi:
TS medfører at høyre ventrikkel fyller seg dårligere i diastolen. Høyre atrium må pumpe blod mot en patologisk høy motstand. Med progredierende forløp vil høyre atrium dilateres og CVP øke. Når høyre ventrikkel inneholder mindre blod enn kroppens behov, blir slag-volumet redusert, og cardiac output avtar. Et dilatert atrium disponerer for arrytmi.

Kirurgi:
Tricuspidalventilplastikk, TVP. (Se MVP, mitralventilplastikk, for illustrasjon av detaljer om plastikk.) I praksis er kirurgi for kun reparasjon av tricuspidalklaffen nesten ikke forekommende, men utføres eventuelt når annen hjertekirurgi er påkrevet. Kateter-intervensjon med ballongdilatasjon er vanligere enn kirurgi.

VSD = Ventrikkelseptumdefekt

VSD er ett eller flere hull i ventrikkelseptum. Hullene kan være på flere steder i ventrikkel-veggen, se figur. Små hull kan lukke seg selv og store hull kan bli mindre i løpet av de første leveårene. Å utsette en operasjon er derfor i mange tilfeller fordelaktig.

En perimembranøs VSD er lokalisert nær tricuspidalklaffen og aortaklaffens utløp. Membranøs VSD utgjør 80 % av VSD'ene.

Muskulær VSD ligger nærmere apex og kan omfatte alle deler av muskelveggen. Multiple hull er vanlig, og kalles derfor "sveitserost". Navnet muskulær er fordi VSD'en i sin helhet er omkranset av muskulært vev

VSD kan opptre isolert eller i kombinasjon med andre hjertefeil (TGA, Fallots tetrade, AVSD, TAC, IAA). VSD ved Fallots tetrade lukker seg aldri spontant.

Patofysiologi:
VSD tillater alltid shunting av blod fra en ventrikkel til den andre. Blod shuntes via VSD'en fra den ventrikkelen med høyest blodtrykk til den med lavest. Vanligvis er dette en venstre-til-høyre-shunt av oksygenert blod. En stor ventrikkelseptumdefekt kjennetegnes ved en signifikant (symptomgivende) venstre-til-høyre shunt. Det vil gå mer blod gjennom lungene enn til kroppen ($Q_p > Q_s$). Konsekvensen blir en dilatasjon av høyre ventrikkel, pulmonal-arteriene, venstre atrium og venstre ventrikkel (men mindre enn høyre). Blodtrykket i høyre ventrikkel vil bli nesten likt eller likt trykket i venstre ventrikkel. En liten VSD er restriktiv (stor motstand) og shuntingen blir liten. Ventriklene vil ha lik størrelse.

Hvis shuntingen er betydningsfull, vil den økte pulmonale perfusjonen medføre pulmonalt ødem, dyspnø og tachypnø. Hjertearbeidet vil øke, for å prøve å kompensere det unyttige merarbeidet som pulmonal hyperperfusjon medfører, og likevel pumpe nok blod til kroppens organer. Hjertet vil legge beslag på en større andel av det totale kaloriforbruket enn normalt. Barnets kapasitet til å spise avtar, det har ikke overskudd til å drikke morsmelk. Vekt og lengde øker mindre enn normalt; følger ikke persentilkurvene. Barnet blir irritabelt, svetter mye.

VSD'ens hemodynamiske signifikans er avhengig av to faktorer; størrelsen på VSD og pulmonal vaskulær resistans, inkludert resistans i pulmonalutløpet. Ved liten VSD er antall hull og størrelsen på hullene den begrensende faktor på hvor mye blod som shuntes. En liten VSD defineres som at radius i VSD er mindre enn halvparten av aortaannulus' diameter. Stor VSD har en radius lik eller større enn aortaklaffens. Ved stor VSD vil trykket i HV være lik VV og pulmonal vaskulær resistans PVR, vil være den begrensende faktor for pulmonal flow. PVR er høy i fostertilværelsen, og er normalt forhøyet de 6-8 første post-natale ukene. Shunting over VSD vil derfor øke etter hvert som PVR faller. Behov for operasjon kan derfor ofte avvente til 2 måneders alder.

En høy pulmonal flow og trykk over mange år forårsaket av VSD, kan resultere i en irreversibel pulmonal hypertensjon og pulmonal vaskulær obstruksjon. Pulmonal kar-motstand blir da høyere enn den systemiske karmotstanden, og shuntretningen vil snu til en høyre-til-venstre shunt, kalt Eisenmengers syndrom, sd.

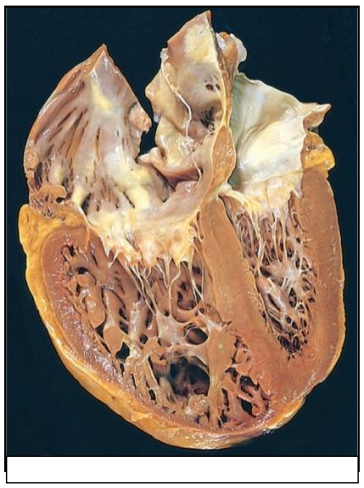


Fig. 125 Fotografi: **Hjerte fra død voksen, frontalt snitt**

Avdøde hadde tricuspidalinsuffisiens. Legg merke til dilatert høyre ventrikkel og atrium (patologisk), og at muskelveggen i venstre ventrikkel (septum og ventrikkelens frie vegg) er tykkere enn høyre ventrikkels frie vegg (normalt).

Poenget med fotoet er å vise de kompliserte strukturene som er inni ventriklene. Ventriklene har ikke den glatte innvendige veggen som tegninger av hjerter i denne boka viser. Kirurgen trenger derfor et "kart" som viser hvor en VSD befinner seg, et "kart" som kardiologen har tegnet. En VSD som ikke er beskrevet preoperativt, kan normalt ikke lukkes hvis den oppdages først peroperativt.

Kirurgi:
- Palliativ; banding av pulmonalarterien for å redusere blodflow til lungene. (se BAP). Lungene beskyttes mot høyt trykk. Pulmonal flow avtar. Lukking av VSD kan utsettes til barnet er større.
- Korrektiv: Lukking av VSD med sutur på små hull og patch av store hull.

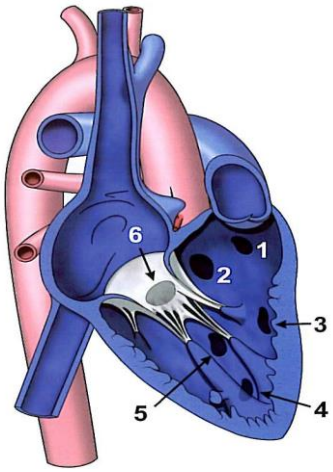


Fig. 126 **VSD – Ventrikkelseptumdefekt**

Ulike lokalisasjoner for VSD
1 Supracristal/ outlet
2 Perimembranøs
3 Anterior muskulær
4 Apikal
5 Midt-muskulær
6 Inlet

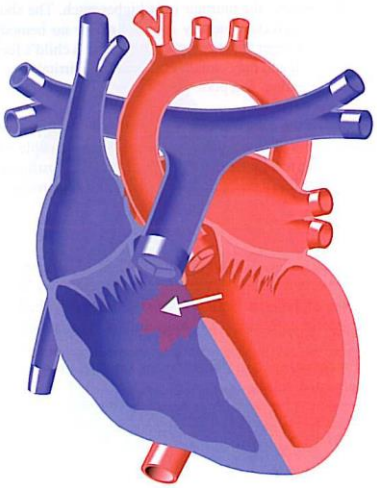


Fig. 127 **VSD – Ventrikkelseptumdefekt**

Den hvite pilen indikerer retningen på blodstrømmen, en venstre-til-høyre shunt.



Fig. 128 **VSD - Ventrikkelseptumdefekt**

Høyre:
Åpen VSD
Venstre:
VSD lukkes med patch (rosa). Patchmateriale er som regel pasientens eget perikard, men goretex og bovint materiale brukes også. [Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Univentrikulært hjerte

Univentrikulært hjerte er et hjerte med bare én funksjonell ventrikkel. Se SV (singel ventrikkel).

Vaskulær ring

Vaskulær ring består i at aorta deler seg i to og omslutter trachea og/eller øsofagus. Se karring.

Ventrikkel-inversjon

Høyre og venstre ventrikkel med tilhørende AV-klaffer har byttet anatomisk plass. Forekommer bl.a. ved kongenitt "korrigert" transposisjon, se CC-TGA.

X – C, extracorporeal circulation (operasjonsteknisk prosedyre)

For å utføre en hjerteoperasjon, må hjertet ligge urørlig og ikke drukne i blod. Blodtilførselen til og fra hjertet stanses ved at vena cava inferior og superior inn til høyre atrium klemmes av vha tang, og aorta ascendens avklemmes ovenfor koronarkarene. Hjertet stanses og ligger da i ro (= kardioplegi = lammelse av hjertet). To kanyler settes i venene for å drenere venøs retur til hjertet, en kanyle i VCS og en i VCI. Kanylen fører venøst blod til en hjerte-lunge-maskin, HLM. HLM'en pumper blodet, fjerner CO_2 og tilfører O_2. Blodet returneres til kroppen i aorta ascendens distalt for aortatangen via en kanyle. Det går altså ikke noe blod gjennom hjertet og lungene. Med HLM reguleres pasientens kroppstemperatur. For å redusere O_2-forbruket, senkes kroppstemperaturen peroperativt, og heves på slutten av HLM-kjøringen.

På Thoraxkirurgisk avdeling skrives et operasjonsprogram alle hverdager, (en oppgave for en av hjertekirurgene, en overlege). I kolonnen helt til høyre står "x – c"; extracorporeal sirkulasjon, dvs blodsirkulasjon utenfor kroppen for de pasienter der det er aktuelt.

Ved bruk av mekaniske hjertepumper og dialyse på intensivenheten, ledes også blod ut og inn av kroppen, men i dagligtalen får dette ikke status som "x-c".

Right ventricular assist device (RVAD) og left ventricular assist device (LVAD) er mekaniske hjertepumper der blodet ledes ut og inn av kroppen. Hvis pasienten har både RVAD og LVAD, kalles det biventricular assist device (BVAD). Maskinen står på gulvet ved fotenden av senga, og er en del av intensivbehandlingen. Hvis en oksygenator kobles på RVAD'en eller LVAD'en, kalles det extracorporeal membran oxygenation (ECMO). Alle disse maskinene er en form for "x-c" og kan benyttes til barn og voksne. En spesiell LVAD er en implantert maskin som heter Heartware® (HW) og er dimensjonert kun til voksne. Med Heartware er det derfor ingen x-c, og pasienten kan utskrives til hjemmet med HW.

Xenograft

Xenograft (hjerteklaff og/eller kar) er høstet fra dyr. Se "graft".

Åpen sternum (operasjonsteknisk prosedyre)

Åpen sternum innebærer at sternum ikke blir lukket når hjerteoperasjonen avsluttes.

Kirurgisk adkomst til hjertet skjer ved median sternotomi. En sternumsperre spiler ut åpningen og stabiliserer thorax, og selve hjertekirurgien kan starte. Normalt avsluttes en hjerteoperasjon med at sternum lukkes og fikseres med kirurgisk ståltråd, og muskulatur og hud over sternum lukkes. Noen operasjoner avsluttes med at sternum holdes åpen. Sternumsperren er fjernet, og thorax lukker seg spontant, men ikke fullstendig. En glipe på en til noen cm oppstår med innsyn rett ned på hjertet (øker med pasientens størrelse). Åpningen dekkes over med en tilpasset patch (gore-tex). Suturene har lang avstand slik at væske kan evakueres passivt via åpningen. Hvorfor? Hos noen barn blir lungene og hjertet ødematøse

og trenger større volum enn thorax gir. Ødemene går tilbake i løpet av 1-3 dager. Hos noen barn forventes betydelig postoperativ blødning, og for å forebygge tamponade, holdes sternum åpen. Ved visse former for kanylering ved ECMO må også åpen sternum velges, for at ECMO-slangene skal kunne føres ut av kroppen uten okklusjon.

Sternum lukkes enten delvis dag-for-dag, eller fullstendig i én kirurgisk seanse. Barn og voksne med åpen sternum kan ikke benytte normale thoraxbevegelser for spontan ventilasjon, og må overtrykkventileres vha respirator. Pasienten skal ha ro, ligge smertefritt på ryggen. God analgetisk dekking og muskelrelaksantia er standard. En vanlig bandasje legges over patchen.

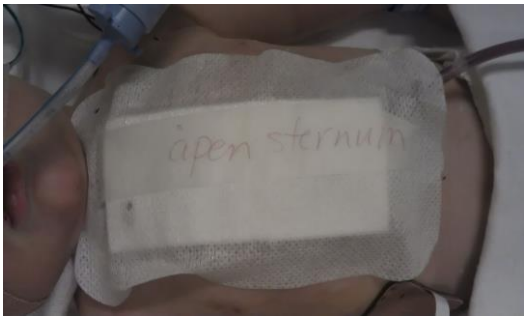




Fig. 129 **Åpen sternum**

Venstre:
For sikkerhets skyld markeres bandasjen med teksten ”Åpen sternum”.

Høyre:
Patchen er suturert fast. Bildet viser en innsunket patch. Ved blødning under patchen der blodet ikke renner ut enten via drenet eller i kanten av patchen, vil patchen være utspilt, og fare for tamponade foreligger. (Utspilt patch - jf. åpne fontaneller). Hvis væsken ikke lar seg ”melke” ut av drenet, må patchen åpnes og sårrevisjon utføres. Alle hjerteopererte barn får på slutten av operasjonen innlagt ett retrosternalt dren for evakuering av blod og væske i thorax. Med åpen sternum ses ofte luftlekkasje i drenet (kontinuerlig strøm av luftbobler i vannlåsen) og skyldes at luft suges inn i thorax i glipen mellom hud og patch. Drenet er suturert med tobakkspung-sutur. Suturen festet på drenet er synlig. De fleste barn får drenet seponert 1. po-dag, ved åpen sternum ligger drenet inne til etter lukking av sternum.

Nasal intubering. Brun lapp med hvit stripe over nyrelosjen er en sensor for regional arteriell O_2-saturasjonsmåling. Barnet har tilsvarende sensor på panna for intracerebral arteriell måling.
[Foto: foreldre har gitt tillatelse til fotografering]

Åpenstående foramen ovale

Se patent foramen ovale (PFO).

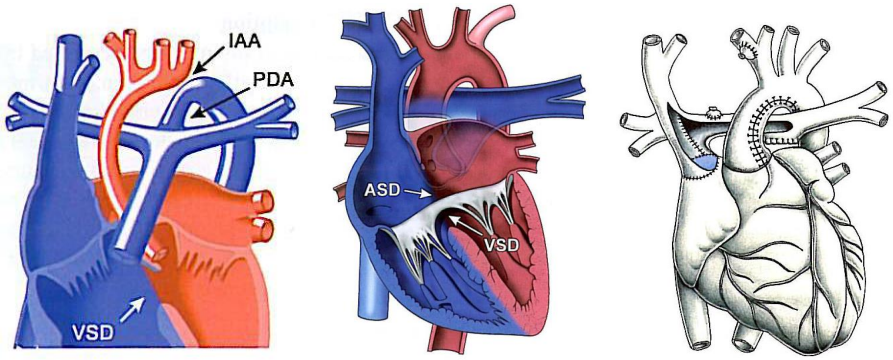
”Survival-kit” i lommeformat

På de følgende sider kommer en alfabetisk liste over forkortelser på hjertediagnoser og hjertekirurgiske prosedyrer, både for barn og voksne. Forkortelsene brukes daglig på Thoraxkirurgisk avdeling. Listen kan være nyttig å ha i lomma; et survival-kit. I tillegg illustrasjoner på noen viktige diagnoser og prosedyrer, valgt ut fordi de erfaringsmessig er vanskelig å huske og å forstå, både for nyansatte og for oss som har jobbet på avdelingen en stund.

AAA	Abdominalt aortaaneurisme (utvidet aorta. Voksne; diameter > 5 cm)
ACB	Aorto-coronar bypass (= CABG, graft aorta→ koronararterie)
AI	Aortainsuffisiens (ufullstendig lukking av aortaklaffen i diastolen)
ALCAPA	Anomalous left coronary artery to pulmonary artery (v.koronar→lungearterien)
AMI	Akutt myokard infarkt
Aortadisseksjon	Spalting av aortaveggen med dannelse av falsk lumen
AR	Aortaventilregurgitasjon (tilbakeflow i diastolen pga AI)
AS	Aortaventilstenose (forsnevring rett under/i/over aortaklaffen)
ASD	Atrieseptumdefekt (hull i atrieseptum)
AV	Aortaventilen, aortaklaffen, normalt tricuspid = tre seil/cusper
A-V kanal	Atrio-ventrikulær kanal (=AVSD)
Avbrutt aortabue	= IAA. Distale del av aortabuen mangler
AVP	Aortaventilplastikk (reparasjon av nativ klaff)
AVR	Aortaventil replacement (ta ut nativ klaff, sette inn proteseklaff)
AVSD	Atrio-ventrikulær septum defekt (=AV-kanal; ≈ASD, VSD, MI, TI)
BAP	Banding av arteria pulmonalis (innsnevring av a.pulm. m. bånd)
BAS	Ballong-atrieseptostomi (= Rashkind prosedyre, utvide FO)
BDCPC,	Bidirectional cavo-pulmonal connection. (=halv-Fontan;
(= BCPC)	SV→aorta; VCI→h.atrium; VCS →a.pulm)
BVAD	Bi-VAD = Dobbel VAD; RVAD + LVAD
BT, mod.	Modifisert Blalock-Taussig shunt (shunt a.subclavia→a.pulm)
CAB	Coronary artery bypass (graft) = ACB
CABG	Coronary artery bypass graft (vanligvis v.saphena magna)
CAD	Coronary artery disease (forsnevrede koronarkar)
CC-TGA	Congenitally corrected transplantation of the great arteries
CHD	Congenital heart disease/defect (medfødt hjertefeil)
CHF	Congestive heart failure (hjertesvikt)
CoA, COA	Coarctatio aortae (forsnevring av aorta, oftest aortabuen/øvre a. descendens)
Commisurotomi	Splitte opp to delvis sammenvokste klaffeseil
Conduit	Blodåreprotese, kunststoff eller homograft = fra menneske)
CPB	Cardiopulmonary bypass (= hjerte-lungemaskin)
CPR	Cardio-pulmonary resuscitation (hjerte- lunge-redning)
CPS	Cardiopulmonary support (= ECMO eller HLM)
CTEPH	Cronic tromboembolic pulmonary hypertension (tromber i pulm.art.→hypertensjon)
David	v aortaaneurisme. Aortaklaffbevarende kirurgi med implantasjon av koronarknappene i conduit'en.
DCM	Dilatert cardiomyopati (utvidet hjerte (store ventrikkelvolum, tynn/normal ventrikkelmuskelvegg, + pumpesvikt)
DHCA	Deep hypothermia, circulatory arrest (fullstendig sirkulasjonsstans peroperativt, også av HLM. Ekstra lav kroppstemperatur, 20-25º C)
DILV	Double inlet left ventricle (h + ve atrium→ve ventrikkel)
DIRV	Double inlet right ventricle (h + ve atrium→h ventrikkel)
DISLV	Double inlet single left ventricle (ingen h ventrikkel)
DKS	Damus-Kaye-Stansel (ved SV m AS; PV + AV →ett felles utløp. Aorta utvides m patch for å omfavne den felles utløpsklaffen, + modifisert BT-shunt)
DOLV	Double outlet left ventricle (VV→a. pulm + aorta)
DORV	Double outlet right ventricle (HV→a.pulm + aorta)
DVR	Double valve (ventil) replacement (2 klaffer byttes, oftest AVR + MVR)
ECMO	Extracorporeal membrane oxygenation (forenklet HLM til bruk på intensivavd. Eks. kanylering: veno-arteriell kanylering; v. iliaca→ecmo (hjertepumpe + kunstig lunge) →a. iliaca)
Ebsteins anomali:	TI, atrialisering av HV, HV hypertrofi
ET I + II	Elephant trunk, operasjon 1+2. Ved aortadisseksjon/aneurisme: ET I: conduit i aortabuen + rørgraftet tres 8 cm ned i ao descendens. ET II: laparotomi med thoracalt/abdominalt rørgraft som anastomoseres i rørgraftet fra ET I.
ETEA	Ende-til-ende-anastomose (de to endene på avbrutt aorta skjøtes sammen)
EVAR	Endo-vascular aortic (aneurism) repair (stentgraft via lyskeincisjon, kateterbasert)
Fallots tetralogi	=TOF (PS/PA, VSD, HV-hypertrofi, overridende aorta)
Fontan	halv-Fontan = BDCPC, hel-Fontan = TCPC
FO	Foramen ovale
FTCPC	Fenestrert TCPC. Fenestrasjon = hull mellom VCI/hø atrium og ve atrium
GOBT	Great Ormond Street modifikasjon av BT (=BT-shunt, modifisert)

GUCH	Grown up congenital heart disease (voksen med medfødt hjertesykdom)
Heartware®	Implantert LVAD (VV→Heartware→aorta ascendens, + pc- og strømkabel ut av kroppen til kontrollenhet)
HA, HV	Høyre atrium, høyre ventrikkel
HCM	Hypertrofisk cardiomyopati
HLHS	Hypoplastic left heart syndrome (=HVHS)
HLM	Hjerte-lungemaskin (HLM kobles til blodårer og utfører hjertets og lungenes oppgaver, peroperativt. Hjerte og lunge bypass'es: VCI + VCS→HLM→ a ascendens. Kontrollert hjertestans og blodtomt hjerte gjør hjertekirurgi mulig)
HOCM	Hypertrofisk obstruktiv cardiomyopati. Dvs LVOTO. Kir: myectomi
Hovedstammestenose	Stenose av ve koronars hovedstamme, før deling til CX og LAD
HTX	Hjertetransplantasjon
HVHS	Hypoplastisk venstre hjerte-syndrom (= HLHS; ingen v. ventrikkel, hypoplastisk aorta, ASD, MA + PDA)
IAA	Interrupted aortic arch (avbrutt aortabue, del av (distale) aortabuen mangler)
IMA	Internal mammarial artery (arterie nativt til costa, legges til LAD)
iVS	Intakt ventrikkelseptum (benevnelse i forbindelse med PA)
Karring	= Vaskulær ring (aorta deler seg i to og omslutter trachea+øsofagus og samles deretter til én felles aorta)
Konno	v. LVOTO + aortahypoplasi: utvides utløpstraktus; ny AV er et homograft
LAD	Left anterior descending (coronary artery)
LCA	Left coronary artery
LIMA	Left internal mammarial artery (= IMA). Anastomoseres vanligvis til LAD.
LVAD	Left ventricle assist device (mekanisk hjertepumpe, bypasser VV)
LVOTO	Left ventricle outlet tract obstruction (forsnevring av vv's subvalvulære utløp)
MA	Mitralatresi (ingen mitralklaff)
MAPCA	Major aortical-pulmonal collateral artery (lungearterien fra hjertet mangler. Kollaterale arterier fra aorta (descendens)→lungene)
Maze	Lage arr i atriene for å stoppe atrieflimmer (arrene leder ikke elektr. impulser)
MI	Mitralinsuffisiens (mitralklaffen lukker seg ufullstendig i systolen)
MR	Mitralventil regurgitasjon (tilbakeflow i systolen pga MI)
MS	Mitralventilstenose (forsnevring av mitralklaffen)
MV	Mitralventilen, mitralklaffen. (bicuspid = 2 cusper/seil)
MVP	Mitralventilplastikk (reparasjon av nativ klaff)
MVR	Mitralventil replacement (nativ fjernes, klaffeprotese settes inn)
Nikaidoh	v TGA+VSD+PS: PV fjernes. AV+aorta til PVs gamle plass. VSD lukkes. Homograft for PV+pulmonalarterie.
NW 1	Norwood (HVHS; HV→neoaorta; PV får AV-funksjon; mod BT-shunt)
Overridende aorta	Aortaventilen ligger midt over septum. VSD rett under AV
PA	Pulmonalatresi (pulmonalklaff + truncus a.pulm. mangler)
PA-IVS	Pulmonalatresi med intakt ventrikkelseptum (ingen PV og VSD)
PAPVC	Partial anomalous pulmonary venous connection (1,2 eller 3 lungevener går ikke til v.atrium, men til h.atrium eller systemiske vener)
PAPVD	Partial anomalous pulmonary venous drainage (= PAPVC)
PDA	Patent ductus arteriosus (ductusen lukker seg ikke etter fødselen)
PHT	Pulmonal hypertensjon
PI	Pulmonalklaffinsuffisiens (ufullstendig lukking av pulmonalklaffen i diastolen)
PPHN	Persisterende pulmonal hypertensjon neonatalt
PR	Pulmonalklaff regurgitasjon (tilbakeflow over pulmonalklaffen pga PI)
PS	Pulmonal stenose (forsnevring av pulmonalutløpet fra HV)
PTEA	Pulmonary trombendarterectomy (kir. fjerning av tromber i a.pulm ved CTEPH)
PV	Pulmonalventilen, pulmonalklaffen. (normalt tricuspid = 3 seil/cusper)
PVL	Paravalvulær lekkasje (som klaffelekkasje, bare på utsiden; mellom klaff og klaffeannulus. Etter ventilimplantasjon)
PVR	Pulmonalventil replacement (nativ PV fjernes, ny PV-protese)
Rashkind	Ballong atrieseptostomi. Lage stor ASD/FO
Rastelli	v DORV+VSD: Patch over VSD slik at VV→Aorta; PV lukkes; ekstrakardial conduit - HV→Lungearterien; dvs 4-kammer-hjerte
Ross	v LVOTO: AV-reseksjon. Nativ PV + litt av pulmarterien settes i AV-posisjon. Koronarkar implanteres i autograftet. Homograft i PV-posisjon.
RVAD	Right ventricle assist device (mekanisk høyre ventrikkel, X-corp sirkulasjon)
RVOTO	Right ventricle outlet tract obstruction (= subvalvulær PS = infundibulær PS)

SA	Singel atrium (ett felles atrium)
Sano-shunt	v HVHS: Modifikasjon av NW (PV får AV-funksjon, Pulm.art + aorta rekonstrueres, kalt neoaorta, ekstrakardial conduit HV→ pulm.arterien)
SAS	Subaortastenose (= LVOTO)
Sentral shunt	Shunt (blodåre), aorta→pulm.art.
SCG	Supracoronart graft (aorta ascendensprotese uten kirurgi på koronarkarene)
SV	Singel ventrikkel (én ventrikkel = univentrikulært hjerte)
Svamp	Svart myk kunststoffsvamp formes like stort som hulrommet i sternumsplitten ved "åpen sternum". Slange til undertrykks sug kobles til og svampen blir hard
Switch	v TGA: Aorta og lungearterien bytter plass; HV→ PA; VV→ Aorta
TA	Tricuspidal atresi (tricuspidalklaffen mangler)
TA, TAC	Truncus arteriosus communis (Aorta + pulmonalarterien danner ett felles utløp = stamme = truncus. Deretter grener hø + ve pulmonalarterie ut fra stammen/aorta)
TAA	Thorakalt aortaaneurisme (aneurisme på aorta over diafragma)
TAAA	Thorakalt-abdominalt aortaaneurisme
Takeuchi	v ALCAPA: Ve koronar forbindes med aorta med en conduit i a pulm-lumen
TAP	Transannulær patch (patch som går over både under- og oversiden av en klaff)
TAPVC	Total anomalous pulmonary vein connection (alle 4 lungevener går fra lungene→h atrium/systemiske vener)
TAVI	Transarteriell ventil intervensjon (kateterbasert intervensjon; nativ klaff blokkes + beholdes, deretter settes inn protese i ventilposisjonen. For AV+PV
TAVI	Transapical ventil intervensjon (thoracotomi, hull i v. ventrikkels apex, blokking av aortaklaff, ventilprotese settes inn)
TCPC	Total cavo-pulmonal connection (=full-Fontan; VCI + VCS→lungearterien; normal forbindelse lunger→hjerte, SV→aorta)
TEA	Trombendartectomi (fjerne tromber i lungearteriene)
TEE	Transesophageal echocardiogram (echoproben i øsofagus)
TEVAR	Thoracic Endo-Vascular Aortic (Aneurism) Repair (stentgraft via lyskeintervensjon)
TGA	Transposition of the great arteries (aorta+pulmart har "byttet plass"; HV→aorta; VV→lungearterien. Forutsetter ASD, VSD eller PDA)
TI	Tricuspidalklaffinsuffisiens (ufullstendig lukking i systolen)
TØE	Transøsofagal echo-cor (=TEE)
TOF	Tetralogy of Fallot (PS/PA; VSD; HV-hypertrofi; overridende aorta)
TR	Tricuspidal regurgitasjon (tilbakeflow i systolen pga TI)
TS	Tricuspidalstenose (forsnevring av tricuspidalklaffen)
TV	Tricuspidalventilen, tricuspidalklaffen
TVP	Tricuspidalventilplastikk (reparasjon av nativ klaff)
TVR	Tricuspidal valve replacement (fjerne nativ klaff, sette inn ventilprotese)
Tx	Transplantasjon
UAP	Ustabil angina pectoris (= CAD, forsnevrede koronarkar)
VA, VV	Venstre atrium, venstre ventrikkel
VAD	Ventricle assist device (mekanisk ventrikkel, LVAD, RVAD, BIVAD, HW)
VCI	Vena cava inferior (nedre hulvene)
VCS	Vena cava superior (øvre hulvene)
VSD	Ventrikkel septum defekt (hull i ventrikkelseptum)
X-corp	Extra corporeal circulation (blodsirkulasjon utenfor kroppen, =HLM, VAD)
Åpen sternum	Sternum lukkes ikke i slutten av operasjonen. Barn: Patch over åpningen. Voksne: Patch eller svamp. Hvorfor? ødematøse lunger/hjerte; tamponadefare; RVAD-kanyle til a. pulm. Sternum lukkes 1.-4. po-dag på vanlig måte.



1. IAA – interrupted aortic arch

2. AVSD- atrioventrikulær septumdefekt

3. BDCPC- Bidirectional cava-pulmonal connection

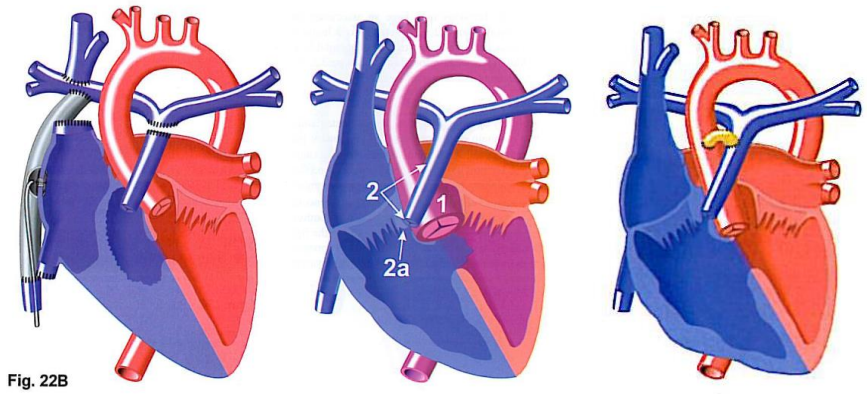
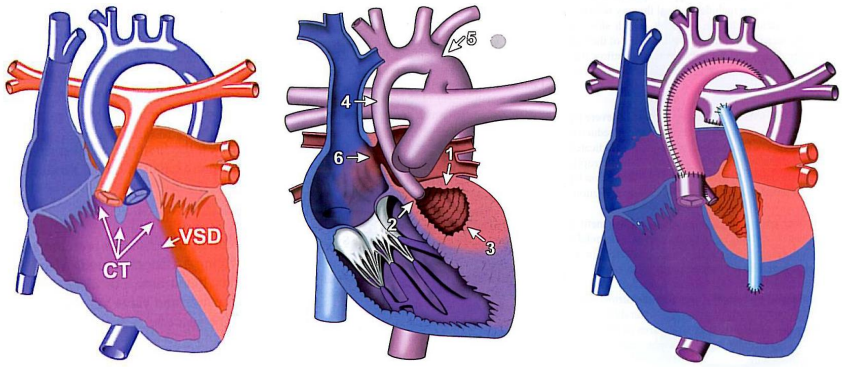


Fig. 22B

4. TCPC- Total cavopulmonal connection, her med fenestrert ekstrakardial conduit

5. FALLOT

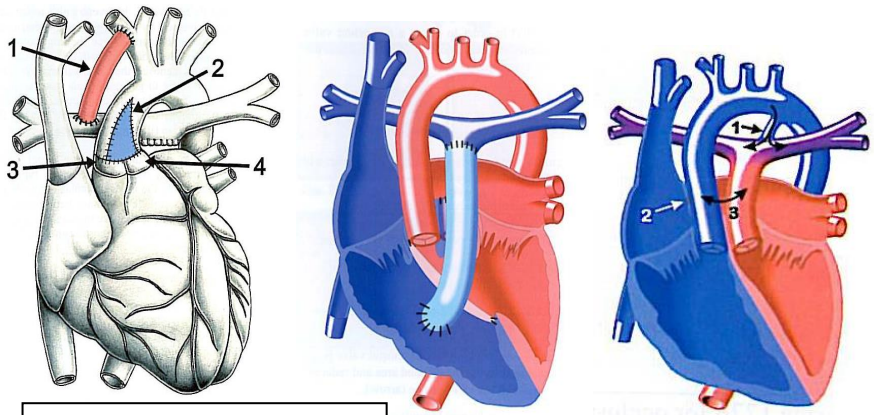
6. Sentral shunt



7. DORV- double outlet right ventricle

8. HVHS- hypoplastisk venstre hjertesykdom

9. SANO-shunt. Contegragraft fra HV→a. pulm. Ved HVHS



12. TGA
HV til PA.
VV til Aorta.
Shunt via PDA, ASD, VSD.
Kir: arteriell switch

10. DKS- Damus-Kaye-Stanse; Ett utløp ventrikkelen og til aorta. AS utvidet med patcht (blå). Rød shunt (1): modifisert Blalock-Taussig

11. Rastelli
Ved DORV, TGA.
Patch på VSD. Graft fra HV til pulmonalarterien

[Illustrasjon: credit Everett & Lim]

Bibliografi

Boron. W. F. og Boulpaep, E. L. (2005) *Medical physiology, updated edition* Philadelphia, Pennsylvania, USA: Elseviers Saunders, ISBN 1-4160-2328-3

Everett, A. D. og Lim, D. S. (2010) *Illustrated field guide to congenital heart disease and repair* 3rd edition, Charlottesville, VA, USA: Scientific Software Solutions, ISBN 978-0-9796252-4-4

Fredriksen, B. E. (udatert brevordner) *HVHS-protokollen Thoraxkirurgisk intensiv*, Rikshospitalet

Hazinski, M. F. (1999) *Manual of pediatric critical care,* St. Louis, Missouri, USA: Mosby Inc.

Helsedirektoratet (2011) *ICD-10 Den internasjonale statistiske klassifikasjon av sykdommer og beslektede helseproblemer* 10. revisjon, Bergen: Fagbokforlaget

Helsedirektoratet (2009) *Klassifikasjon av medisinske prosedyrer og kirurgiske inngrep* Bergen: Fagbokforlaget

Hoffman, J. I. E. (2009) *The Natural and Unnatural History of Congenital Heart Disease* San Francisco, CA, USA: Wiley-Blackwell

Kouchoukos, N. T., Blackstone, E. H., Doty, D. B., Hanley, F. L., Karp, R. B. (2003) *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery* Volume 1 and 2, 3rd. edition

Sancho, S., Fredriksen, B. E. (2002) *Barneboka, Thoraxkirurgisk intensiv, Rikshospitalet* Oslo: Rikshospitalet

Sidebotham, D., McKee, A., Gillham, M., Levy, J. H. (2007) *Cardiothoracic critical care* Philadelphia, PA, USA: Butterworh Heinemann Elseviers, ISBN 978-0-7506-7572-7

Sobota, (2011) *Sobota Atlas of human anatomy, Internal organs* 15th edition, München, Tyskland Elsevier, Urban & Fisher, ISBN 978-0-7234-3732-1

Øyri, A. (2003) *Norsk medisinsk ordbok.* 7. utgave, Oslo: Det Norske Samlaget, ISBN 82-521-5127-2

Wikipedia: Engelsk, Tysk og Nynorsk – god bakgrunnsinformasjon

Foreningen for Hjertesyke Barn har en informativ nettside: ffhb.no

Kildehenvisninger

All fysiologi er fra Boron.

Akronymene og eponymene for diagnoser og prosedyrer har jeg i løpet av mine 13 år på Thoraxintensiv samlet i en liste som nyansatte intensivsykepleiere og studenter får utlevert.

Illustrasjonene er forsøkt holdt så enhetlig som mulig og er nesten alle hentet fra Everett.

Oppsett og layout har jeg laget selv. Teksten er min egen, men noe direkte oversatt fra engelsk. Patofysiologi og terapi har jeg hentet fra Everett, Hoffman, Kouchoukos, Sidebotham, hundrevis av internettoppslag og samtaler med kardiologer, anestesiologer, kirurger og ikke minst kollegaer på avdelingen. Produktomtale under ”graft” er til dels fra produsentenes nettsider.

De skjematiske modellene av ulike former for blodsirkulasjon er forfatterens egne tegninger, men tilsvarende modeller er benyttet av leger på mange sykehusinterne forelesninger. De eldste powerpointbildene jeg kan erindre var laget av kardiolog Per Bjørnstad.

Jeg har tatt meg den frihet lærebokforfattere gjør; de oppgir ikke kilder for enhver påstand/informasjonsbit. Det ville gjøre teksten fullstendig uleselig. Jeg er heller ikke i stand til å oppgi primærkilder for særlig mye og vet ikke hvor jeg skal begynne; ”Ebers papyrus” fra 1534 f. Kr.? Ibn Al Nafis på 1200-tallet beskrev pulmonal sirkulasjon og respirasjon. I 1628 var briten William Harvey den første som utførlig beskrev blodsirkulasjonen korrekt og forklarte også foramen ovale. Senere har ny kunnskap kommet til. Boron anses som den mest detaljrike læreboken i human fysiologi. De kirurgiske prosedyrene er State of the art. Prosedyrer fra barnehjertekirurgiens barndom, prosedyrer som i dag er forlatt, er ikke tatt med i heftet.