

Korrigert transposisjon

Ved korrigert transposisjon vil venstre forkammer være forbundet med høyre hjertekammer og høyre hjertekammer vil lede blodet til aorta. Høyre forkammer vil være forbundet med venstre hjertekammer og venstre hjertekammer vil lede blodet til lungepulsåren. Anatomisk høyre og venstre hjertekammer har byttet plass.

Hva skjer med blodstrømmen?

Blod fra lungene vil pumpes ut i kroppen og blod fra kroppen vil pumpes til lungene. Det vil si at det er en normal sirkulasjon av blod. Allikevel er det problemer fordi høyre hjertekammer ikke er konstruert for å lage høyt trykk.

Med tiden vil ofte høyre hjertekammer svikte. Det kan føre til at kammeret utvides og derved gi økende lekkasje over tricuspidalklaffen (den klaffen som er koblet til høyre hjertekammer) noe som vil gi ytterligere redusert pumpefunksjon. Andre tilleggsfeil i hjertet er svært vanlig.

Hvor vanlig er diagnosen?

Dette er en svært sjelden hjertefeil, og rammer ca. 3 av 100 000 levende fødte barn.

Ulike varianter av diagnosen

1. Korrigert transposisjon med tricuspidallekkasje. Misdannelser av tricuspidalklaffen er vanlig (spesielt misdannelser som ligner på Ebsteins anomali, se eget kapittel). Som regel vil misdannelser gi lekkasje over klaffen.
2. Korrigert transposisjon med VSD.
3. Korrigert transposisjon med VSD og pulmonalstenose

Hvordan kan man merke at barnet er født med diagnosen

Hvis det ikke er andre misdannelser i hjertet kan barnet være helt uten symptomer opp til voksen alder.

Stor tricuspidallekkasje eller en stor VSD kan gi symptomer på hjertesvikt som rask pust, blek klam hud, ernæringsproblemer og redusert utholdenhet. Ved kombinasjonen stor VSD og pulmonalstenose kan barnet ha lav oksygenmetning (cyanose).

Hvordan stilles diagnosen?

Hjertefeil kan mistenkes ved ultralydscreening i svangerskapet. Fullstendig diagnose før fødsel er vanskelig og krever spesialkunnskap.

Hvis hjertefeilen gir redusert oksygen metning kan det oppdages ved nyfødtscreeningen (med pulsoksymeter).

Hjertefeil kan mistenkes på helsestasjon eller ved vanlig legekonsultasjon hvis barnet har symptomer på hjertesvikt og/eller en bilyd over hjertet.

Ved oppdagelse i voksen alder

Når det ikke er tilleggsfeil så kan feilen gå uoppdaget opp til voksen alder. Som regel vil man som voksen få redusert utholdenhet fordi høyre hjertekammer svikter.

Hjertearytmier som AV-blokk er ikke uvanlig. Hvis det er tilleggsfeil av betydning vil det påvirke prognose og leveutsikter.

Behandling

Hvis det ikke er tilleggsfeil og ikke lekkasje av betydning over trikuspidalklaffen så er det som regel ikke nødvendig med noen behandling i barnealder.

Hvis det er tilleggsfeil eller økende lekkasje kan det være nødvendig med en hjerteoperasjon.

1. For å lukke en stor VSD.
2. For å reparere eller skifte ut en klaff.
3. For å gi bedre støtte til trikuspidalklaffen. Det kan oppnås ved å lage en tranghet i lungepulsåren (legge et bånd rundt lungepulsåren, det som ofte bare kalles «banding») og ved det oppnå et høyere trykk i venstre hjertekammer.

Dette vil kunne gi økt støtte til trikuspidalklaffen og redusere lekkasjen. Venstre hjertekammer tåler som regel et noe høyere trykk.

4. Dobbel switch operasjon. Dette er en svært komplisert operasjon som sjelden er indisert. Prinsippet er at man ved en operasjon leder blodet fra lungene til mitralklaffen og blodet fra kroppen til trikuspidalklaffen (Sennings operasjon). Samtidig må man gjøre en arteriell switch.

Ved korrigeret transposisjon er de anatomiske forhold alltid kompliserte. Kirurgisk reparasjon kan være vanskelig.

Operasjonen må planlegges i detalj og tilpasses for hvert enkelt barn. Ofte er det nødvendig å lage en 3D-rekonstruksjon av hjertet før operasjon for å finne den beste metoden.

Prognose

Oppfølging, framtidsutsikter og behandling er avhengig av de individuelle forholdene. En undersøkelse viste at 3 av 4 voksne med CCTGA ikke hadde tegn på hjertesvikt.

Alle bør ha en livslang regelmessig oppfølging av hjertelege, selv om de føler seg helt friske. Det kan være behov for medisiner mot hjertesvikt.

Noen vil utvikle trange partier eller lekkasje som trenger reoperasjon eller inngrep med kateter. Noen vil trenge en pacemaker.