

Truncus arteriosus

Når barnets hjerte og blodkar utvikles i fosterlivet, dannes først ett stort blodkar, truncus arteriosus, som går ut fra hjertet. Dette store karet skal etter hvert dele seg og bli til de to hovedarteriene: aorta (hovedpulsåren) og lungearterien.

Aorta skal føre rødt (oksygenert/oksygenrikt) blod fra hjertet til kroppen, og lungearterien skal føre blått (deoksygenert/oksygenfattig) blod til lungene.

Hva skjer med blodstrømmen?

Hvis truncus arteriosus ikke deler seg i aorta og lungearterien, blir barnet født med en persisterende (fortsatt eksisterende) truncus arteriosus, eller én felles arteriestamme.

Denne ene store arterien har én stor klaff, i stedet for en lungearterieklaff (pulmonalklaff) og en aortaklaff.

Ved denne tilstanden mangler også en del av veggen mellom venstre og høyre hovedkammer (Ventrikkelseptumdefekt, VSD). Dette fører til en lekkasje av blod fra venstre side til høyre side av hjertet. Truncus arteriosus mottar derfor en blanding av blått blod fra høyre side av hjertet og rødt blod fra venstre side av hjertet.

Truncus arteriosus deler seg et stykke ute i aorta og lungearteriene, som fører denne blandingen av blått og rødt blod til lungene og til kroppen.

Hjertefeilen kan deles inn i forskjellige typer, alt etter hvor denne delingen av karet skjer.

De ulike typene har ikke betydning for symptomer eller operasjonsbehovet. Andre faktorer kan påvirke hvordan hjertefeilen blir behandlet. Det kan være at den felles klaffen ikke fungerer ordentlig, eller den kan være lekk eller innsnevret.

Følgene av truncus arteriosus er vanligvis at for mye blod kommer inn i lungene og for lite rødt (oksygenert) blod pumpes ut i kroppen.

Hvordan stilles diagnosen?

Noen ganger kan truncus arteriosus ses ved en ultralydundersøkelse under svangerskapet. Etter fødselen kan diagnosen oppdages fordi legen finner en bilyd på hjertet ved nyfødtundersøkelsen eller senere.

Etter hvert som blodstrømmen til lungene øker, vil barnet utvikle hjertesvikt være kortpustet, ha problemer med å suge og ikke vise vanlig fremgang. Barnet kan få et stadig sterkere blåskjær (cyanose) på grunn av at det pumpes for mye blått (deoksygenert) blod til kroppen i stedet for lungene. Dette gir lavere verdi ved måling av oksygenmetningen (ved pulsoksymetri eller blodgass).

Operasjon

Det er nødvendig å gjennomføre en operasjon før det økte trykket medfører uopprettelig skade på lungene (lungekarsykdom). Dette inngrepet vil være en åpen hjerteoperasjon.

Den vanlige prosedyren er å sette et såkalt homograft (menneskelig lungearterie og klaff fra en avdød) fra høyre ventrikkel til de forgrenede lungearteriene, og vanligvis lukkes hullet (VSD) med en lapp av kunstig materiale.

Truncusklaffen vil etter operasjonen ha funksjonen til aorta, og føre rødt blod fra venstre ventrikkel til kroppen.

Hvordan påvirkes barnet?

Operasjonen endrer trykkene inne i hjertet, og det kan ta en stund før barnets hjerte og kropp har vent seg til disse trykkforandringene.

Det er vanlig med noe redusert fysisk yteevne, men de aller fleste kan leve et normalt liv og delta i aktiviteter på linje med andre.

Barn med truncus arteriosus har ofte andre helseproblemer, som Di Georges syndrom (22q11-delesjon) og liten eller manglende brissel (kjertelen thymus), som gjør dem spesielt utsatt for infeksjoner og kan medføre andre misdannelser og helsemessige utfordringer.

Prognose

Homograftet som er satt inn ved operasjonen, vokser dessverre ikke med barnet. Det vil derfor bli nødvendig med oppfølgende operasjoner ettersom barnet vokser, kanskje to eller tre åpne hjerteoperasjoner. Noen av disse kan eventuelt erstattes med kateterbehandling. Det kan av og til bli nødvendig å skifte ut truncusklaffen med en kunstig klaff. I andre tilfeller oppstår en tranghet i lungearteriens grener, som må behandles med kateter eller operasjon.

Fordi blodstrømmen er langsommere enn normalt i homograftet, kan det være fare for blodpropp. Hvis dette anses for å være et problem, kan det bli nødvendig at barnet må ta blodfortynnende medisiner (aspirin eller marevan (warfarin)). Marevan gjelder også når man har satt inn en kunstig truncusklaff.

Aspirin har en antikoagulerende/blodfortynnende effekt (hindrer at blodcellene kleber seg sammen) og marevan er et antikoagulerende medikament. Hvis barnet tar marevan, er det nødvendig å måle hvor tynt blodet er (INR-verdien) med noen ukers mellomrom. Dette gjøres ved å ta en blodprøve eller ved å bruke et system for hjemmemålinger.