

Arbejdsgruppen for

Medfødte Hjertesygdomme

Joel Ramsøe Jacobsen, Keld Sørensen,
Jørgen Videbæk & Lars Søndergaard

Børnekardiologien domineres som bekendt af de medfødte hjertesygdomme, forkortet CHD (det er den originale betydning af akronymet CHD, ikke opkomsten Coronary Heart Disease). CHD findes hos knapt 1 % af alle levendefødte børn. Behandlingen af CHD har overvejende været kirurgisk, så udviklingen er nøje knyttet til hjertekirurgiens udvikling. En central opgave for børnekardiologien har derfor været udredning af de morfologiske og fysiologiske forandringer ved CHD med henblik på kirurgi – nu om stunder tillige kateterintervention.

For 50 år siden var åben hjertekirurgi kun få år gammel og kunne kun tilbydes større børn (dvs. børn med en vægt på 8 – 10 kg) og voksne med CHD. Risikoen var stor – op til 25 % umiddelbar dødsrisiko for selv større børn ved operation på hjertelungemaskine. De mest syge var imidlertid spædbørn, som ikke kunne radikalt opereres og ca. 25 % af disse børn havde kritisk og på kort sigt livstruende hjertesygdom. Kirurgisk behandling var alene hos denne gruppe af spædbørn lukkede operationer, dels kurative operationer som lukning af åbentstående ductus arteriosus (PDA), dels palliative, som anlæggelse af arterio-pulmonale shunter for at øge lungeflow (*Blalock-Taussig* shunt) og banding af a. pulmonalis for at nedsætte lunge flow ved at skabe en kunstig pulmonal stenose. Nyfødte med svær cyanose eller svær venstresidig obstruktiv lidelse med ductusafhængigt kredsløb gik i reglen ad mortem indenfor dage eller uger, med eller uden forsøg på kirurgisk behandling.

Diagnostik med hjertekateterisation og selektiv angiokardiografi var indført på Rigshospitalet for større børn og voksne i 1947 og for børn under 2 år på Dronning Louises Børnehospital i 1954. Kateterisationerne blev hurtigt også indført på Århus Kommunehospital (1953) samt på Gentofte (1954) og Odense Sygehuse (1963). Kateterisationsundersøgelserne er nu centraliseret på Rigshospitalet og Skejby Sygehus.

Fra midten af halvfjerdserne kom ekkokardiografi på banen. I begyndelsen måtte selv komplicerede diagnoser stilles med M-mode, men allerede efter få år blev 2-dimensionel ekkokardiografi introduceret. Med tiltagende forbedret opløsning og



ToF barn der squatter.

billedkvalitet overtog ekkokardiografien, suppleret med Doppler og farve-Doppler mere og mere diagnostikken og er i dag hjørnestenen i diagnostik og kontrol af CHD. Samtidig er diagnostiske hjertekateterisationer nu om stunder forbeholdt supplerende detailundersøgelser og direkte trykmålinger, hvis dette er påkrævet. Transesophageal ekko (TEE) kræver hos børn fuld anæstesi og anvendes overvejende i forbindelse med operation og kateterbaseret intervention. MR og CT-skanning anvendes i udvalgte tilfælde, men kommer måske til at spille en tiltagende rolle.

Langt op i 70-erne måtte børn med palliative operationer vente ofte helt til puberteten, inden de kunne blive »radikalopereret«. Børn med Fallot's tetralogi blev jævnligt re-opereret i ventetiden med en yderligere shunt og børn med banding for VSD nåede at blive ganske cyanotiske, således fysiologisk »omdannet« til Fallot fysiologi. De måtte vokse op, mere eller mindre fysisk handicappede, sammenlignet med deres jævnaldrende.

Fra 80-erne blev åbne operationer med hjerte-lungemaskine eventuelt suppleret med dyb hypotermi tiltagende almindelige

hos spædbørn, om nødvendigt akut i de første levedage og i dag er alderen ingen begrænsning. Udviklingen i kirurgien, den ekstrakorporale cirkulation og ikke mindst i den postoperative behandling, har størstedelen af æren for det høje stade behandlingen af CHD har i dag. Stærkt medvirkende til den øgede succes hos de nyfødte var også indførelsen af prostaglandinbehandling af de kritisk syge nyfødte fra 1978. De fleste af disse børn har ductusafhængigt lunge- eller systemkredsløb og når ductus arteriosus begynder at lukke falder ilttransporten, hvorefter der udvikles acidose, organsvigt og mors. Prostaglandin-infusion holder ductus åben og børnene kan diagnosticeres og opereres i en stabil metabolisk tilstand.

De mindste præmature børn har hyppigt åben ductus arteriosus igennem længere tid og kan udvikle hjerteinsufficiens pga. stor venstre-højre shunt. De behandles med succes med en prostaglandin-hæmmer, som lukker ductus.

Udviklingen i behandlingen af *komplet transposition af de store arterier* illustrerer bedre end noget andet det ændrede billede for CHD. For halvtreds år siden overlevede praktisk taget ingen børn med transposition de tidligste leveuger, hvis de ikke havde septum defekter eller åbenstående ductus arteriosus.

Rashkind's ballonatrieseptostomi (BAS) blev indført på Dronning Louises Børnehospital i 1967, kort efter fremkomsten. En BAS betyder, at der i tilslutning til den diagnostiske hjertekateterisation indføres et ballonkateter via v. femoralis op gennem foramen ovale til venstre atrium. Med den opblæste ballon flåedes valvula fossae ovalis i stykker, således at der dannedes en atriaseptumdefekt, som muliggjorde en shunt mellem de to parallelle kredsløb. Iltmætningen steg typisk fra under 65 % til over 80 %. I begyndelsen blev den cyanotiske nyfødte kateteriseret akut, ikke sjældent midt om natten; men efter prostaglandinbehandling, som gerne indledes på perifert sygehus, bedredes barnet afgørende, så kateterisationen kunne foretages elektivt næste dag. Med tiden er man overgået til at foretage BAS ekkokardiografisk vejledt via v. umbilicalis når diagnosen er stillet på neonatralafdelingen.

Allerede midt i 60-erne var den opera-

tive korrektion med *Mustards* eller *Sennings* operationer blevet introduceret i udlandet. BAS sikrede som regel en rimelig iltforsyning i de første leveår, men efterhånden med tiltagende cyanose og dårlig trivsel og en vis mortalitet undervejs. Operationen blev i et par årtier gerne foretaget ved 1 års alderen.

Endelig indførtes anatomisk korrektion – *arteriel switch* – herhjemme i begyndelsen af halvfemserne. Her deles aorta og truncus pulmonalis over klappeplan og anbringes over den rette ventrikel og samtidig flyttes koronararterierne til den ny aortarod. Operationen foretages i god ro og orden indenfor de første leveuger efter stabilisering med BAS. Letaliteten ved switch operationen er ganske lav, kredsløbet – fraset semilunarklapperne – er normalt og mellemlang follow-up tyder på en god langtidsprognose.

Komplekse hjertefejl med kun én fungerende ventrikel kunne tidligere kun pallieres med shunter eller banding af a. pulmonalis afhængig af fysiologien og prognosen var meget dårlig.

Fontan's operation – introduceret i 1970 – gav nyt håb om bedring. Princippet består i at bruge den ene eksisterende ventrikel som systemventrikel medens veneblodet ledes direkte ud i lungerne uden ventrikel-pumpe. Det kræver lav lungekarmodstand for at fungere, hvilket nyfødte ikke har. Derfor må der foretages palliative indgreb som beskytter lungekarrene mod forhøjet tryk og sikrer overlevelsen frem til Fontanoperationen, der siden er modificeret på flere måder.

I dag stiles mod TCPC (Total Cavo-Pulmonal Connection) fuldført trinvis over tre operationer indenfor de første 2 – 3 leveår. Enkelte Fontanoperationer blev foretaget herhjemme i midten af 70-erne ved tricuspidalatresi, men i de sidste par årtier har de været almindeligt anvendt. Udkommet er meget afhængigt af grundlidelsen og nogle patienter lever en nær normal dagligdag, medens omvendt enkelte klarer sig så dårligt at det på et tidspunkt bliver nødvendigt at foretage hjertetransplantation, der blev mulig herhjemme først i halvfemserne. Ellers er behovet for hjertetransplantation er hos børn meget beskedent, 2-3 om året og oftest på baggrund af kardiomyopati.

Rashkinds BAS fra 1966 var det første ek-



Recording an echocardiogram 1980.

sempel på interventionel kateterbehandling. Fra midten af 80-erne holdt denne behandlingsmåde for alvor sit indtog, først med ballondilatation af isoleret valvulær pulmonalstenose – en behandling, der næsten fuldstændigt har afløst operation. Siden fulgte også kongenit valvulær aortastenose. Ductus arteriosus persistens blev lukket med »paraplyer«, siden med coils eller plugs. Atrieseptumdefekter kan i mere end halvdelen af tilfældene lukkes ved katetertechnik med særlige »devices« og visse typer af ventrikelseptumdefekter kan nu også lukkes på denne måde. Pulmonale grenstenoser og coarctatio aortae kan ballondilateres og stentes, mens kollateralarterier til lungerne coil-emboliseres. Den første stentklap blev udviklet til behandling af CHD. I 2000 blev dette introduceret til behandling af degenerede homografter i pulmonal position.

Midt i 80-erne begyndte man at foretage foster-ekkokardiografi hos gravide med øget risiko for hjertesygte foster eller suspekt obstetrisk ultralydsskanning. Ekkokardiografi er nu teknisk så god, at man detaljeret kan kortlægge fosterhertets anatomi i gestationsuge 18–20 uge eller endnu tidligere. I tilfælde af alvorlige misdannelser med tvivlsom prognose vælger mange forældre svangerskabsafbrydelse. Antallet af nyfødte med for eks. hypoplastisk venstre hjertesyndrom er klart reduceret. I andre tilfælde med gode behandlingsmuligheder, f.eks. transposition,

kan fødslen planlægges på det børnekardiologiske center og behandling indledes umiddelbart efter fødslen..

For halvtreds år siden var hjerteinsufficiens for eks. begrundet i store ventrikelseptumdefekter den hyppigste indikation for medicinsk behandling, der primært bestod af digitalisering, snart suppleret med loopdiuretika, da de fremkom i tresserne. Børnene var ofte indlagt i månedsvis med eller uden banding af truncus pulmonalis. I dag bliver de radikalopereret snarest, efterfulgt af korterevarende behandling med diuretika og ACE-hæmmer, medens digoxin er trådt i baggrunden. Den medicinske behandling af hjerteinsufficiens f.eks. ved kardiomyopati eller postoperativt, foregår som hos voksne.

I vore dage er der få medfødte hjertefejl, som ikke kan tilbydes en behandling, der som oftest har en beskedent risiko og lover en i hvert fald mellemlang god prognose. Der vil i en del tilfælde være residua og sequelae, som måske først i ungdoms eller voksenalder kræver yderligere tiltag. Antallet af voksne, som lever med medfødt hjertesygdom (GUCH, ACHD) vil snart overstige antallet af børn. De simple shuntdefekter (ASD, VSD og PDA) kan i reglen betragtes som fuldstændigt helbredte, men mange andre behøver followup, under alle omstændigheder vejledning og i nogle tilfælde yderligere behandling. Det hurtigt voksne antal voksne patienter med medfødt hjertesygdom skaber også en spændende udfordring i etablering af en landsdækkende service, som ikke kun bygger på de eksisterende centre, men også en udstrakt decentralisering de kommende år.