

Hjärtbesvär och hjärtfel

Medfödda hjärtfel är den vanligaste orsaken till hjärtsjukdomar hos barn. Det kan till exempel vara hål i hjärtats skiljeväggar eller förträngningar av hjärtklaffarna eller de stora kärlen. De flesta barn mår bättre efter behandling, men behöver ofta fortsätta att komma på undersökningar under många år.

Ungefär en tredjedel av alla barn som har medfödda hjärtfel behöver få behandling redan under de första månaderna efter födseln.

Här kan du läsa mer om hur hjärtat fungerar.

Friskt hjärta med hjärtats olika delar. Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Öppetstående duktus arteriosus betyder att en förbindelse mellan kroppspulsådern och lungpulsådern finns kvar från fostertiden.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Under fostertiden leder den här förbindelsen en stor del av blodet från lungpulsådern direkt till kroppspulsådern, eftersom barnet inte andas och lungorna inte behöver så stort blodflöde. Duktus stänger sig i vanliga fall under den första veckan efter födseln.

Ibland fortsätter den att vara öppen och då flödar blod från kroppspulsådern till lungpulsådern. Blodflödet genom lungorna ökar, det blir ett större återflöde till vänster hjärthalva och därmed ökar belastningen på vänster kammare.

Belastningen ökar på vänster kammare om förbindelsen är stor och det kan leda till hjärtsvikt. Barnet brukar inte ha några symtom om förbindelsen är mindre. Trycket i lungpulsådern blir förhöjt om förbindelsen är mycket stor. Det kan på lång sikt skada lungkärlens funktion.

Oftast går det att stänga duktus arteriosus vid en hjärtkateterisering. Då förs en plugg eller spiral av syntetmaterial in i duktus med hjälp av en liten plastslang via ett blodkärl i ljumsken.

Duktus kan i stället stängas genom en operation hos barn med symtom under de första månaderna efter födseln.

Barnet opereras en kort tid efter födseln om hen har hjärtsvikt och förhöjt tryck i lungpulsådern.

När duktus arteriosus har stängts blir barnet ofta helt friskt.

Det är vanligt att duktus arteriosus gör att tidigt födda barn får besvär. Det gäller speciellt mycket för tidigt födda barn med andningssvårigheter som ofta behöver vårdas i respirator. Duktus är då vanligtvis mycket stor och förblir öppen längre än vanligt. Det leder till ett ökat blodflöde från kroppspulsådern till lungpulsådern, vilket belastar hjärtat och gör att barnet får hjärtsvikt. Det går ofta att stänga förbindelsen genom att ge barnet ett läkemedel som drar ihop duktus. Barnet opereras om detta inte lyckas.

AV-septumdefekter är medfödda hjärtfel med hål i nedre delen av skiljeväggen mellan förmaken och hål i övre delen av kammarskiljeväggen. Klaffarna mellan förmak och kammare är också skadade. Blod från vänster hjärthalva går över till höger sida. Då ökar blodflödet genom lungorna och trycket i lungpulsådern blir oftast förhöjt. Det kan på sikt skada lungkärlens funktion. Dessutom läcker den skadade klaffen mellan kamrar och förmak, vilket ökar belastningen på hjärtat ytterligare.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Den allvarligaste typen av hjärtfelet kallas för AV commune. Det finns då ett stort, gemensamt hål mellan de bägge förmaken och de bägge kamrarna. Dessutom har barnet en stor gemensam klaff i stället för två separata klaffar mellan förmaken och kamrarna. AV commune är vanligast hos barn med Downs syndrom.

En enklare AV-septumdefekt kan bestå av enbart ett hål mellan förmaken och en skadad klaff mellan vänster förmak och vänster kammare. Det kallas förmaksseptumdefekt av primumtyp.

På grund av att hjärtat är belastat får barn med AV-septumdefekter hjärtsvikt tidigt. Blodets syrehalt kan sjunka lite eftersom en mindre mängd blod kan gå från höger hjärthalva till vänster.

Hjärtsvikten behandlas med läkemedel. Barnet behöver genomgå en operation då hålen i skiljeväggarna stängs och de skadade klaffarna lagas. Barnet opereras ofta under de första levnadsmånaderna. Hen kommer ofta att ha kvar ett lindrigt läckage i klaffen mellan vänster förmak och kammare. Barnet behöver undersökas regelbundet under många år efter operationen.

Kammarseptumdefekt innebär att det finns ett hål i skiljeväggen mellan kamrarna. Kammarseptumdefekt kallas också ventrikelseptumdefekt, VSD.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Hålet gör att blod från vänster kammare går till höger kammare och att blodflödet till lungorna ökar. Blodtrycket i höger kammare och lungpulsådern kommer att bli förhöjt om barnet har ett stort hål mellan kamrarna. På sikt kan det leda till en bestående skada på lungornas mindre blodkärl.

Ungefär en tredjedel av alla hjärtfel är kammarseptumdefekter.

Vid små hål i skiljeväggen har barnet inga symtom. Stora hål gör att vänster kammare får pumpa mycket mer blod än vanligt. Det leder till att barnet får hjärtsvikt under de första levnadsmånaderna. Hålet kan på sikt minska i storlek och mindre hål kan även sluta sig av sig själv.

Barnet behandlas med läkemedel och operation om hen får hjärtsvikt.

Barnet opereras under de första levnadsmånaderna om det finns ett stort hål som ökar trycket i lungpulsådern. Stora hål sluts oftast med en lapp av syntetiskt material.

Det brukar gå att avvakta några år för att se om hålet minskar i storlek av sig själv. Det gäller om hålet är medelstort och om blodtrycket i lungpulsådern är som det ska vara. Annars opereras barnet när hen är i förskoleåldern.

Barn med små kammarseptumdefekter behöver inte opereras.

Efter operationen undersöks barnet regelbundet under några år. Blodtrycket i lungpulsådern följs under längre tid om det har varit förhöjt.

Förmaksseptumdefekt innebär att det finns ett hål i skiljeväggen mellan hjärtats två förmak. Blod från vänster förmak går över till höger sida. Det ökar belastningen på höger kammare och blodflödet till lungorna ökar. Förmaksseptumdefekt kallas också atriumseptumdefekt, ASD.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Barnet brukar oftast inte ha några symtom. Men senare i livet finns risk att hen får en rubbning i hjärtats rytm och hjärtsvikt. Det gör att förmågan att pumpa ut blod försämras.

Hjärtfelet kan ofta behandlas genom att hålet i skiljeväggen stängs med en så kallad device av konstgjort material. Den förs in till hjärtat genom en tunn slang som kallas kateter. Den har förts in i kroppen via ett blodkärl i ljumsken. Barnet behöver då inte opereras.

De barn som har ett hål som inte lämpar sig för ovanstående behandling opereras oftast vid två och fyra års ålder. Hålet sys då ihop eller täcks med en lapp från barnets egen hjärtsäck eller en lapp av konstgjort material.

Det behövs ingen behandling om hålen i skiljeväggen är mycket små.

Efter behandlingen brukar barnet undersökas regelbundet. Hen är frisk om hjärtat och blodcirkulationen fungerar som det ska efter ett par år.

Aortastenos betyder att klaffen mellan vänster kammare och stora kroppspulsådern, aortaklaffen, är för trång. Belastningen ökar på vänster kammare om förträngningen är kraftig.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Barn under ett år kan få akuta problem med blodcirkulationen om hjärtats förmåga att pumpa ut blod blir påverkad. Större barn har oftast inga symtom, men kan ha sämre ork och lättare bli trötta vid ansträngning.

Barnet brukar opereras om hen har besvär eller om undersökningar visar att vänster kammares muskelvägg är förtjockad på grund av den ökade belastningen. Vid operationen vidgas den trånga öppningen i aortaklaffen. I vissa fall kan klaffen vidgas med en kateter i stället.

Ibland behöver barnet opereras igen eftersom förträngningen kan komma tillbaka. Klaffen kan också bli otät efter operationen. Det gör att en del blod rinner tillbaka från kroppspulsådern till vänster kammare i stället för att pumpas vidare. Det ökar belastningen på vänster kammare. När barnet blivit vuxet kan klaffen behöva bytas ut mot en konstgjord klaff.

Lungpulsådern transporterar det syrefattiga blodet från kroppen via höger förmak och kammare till lungorna. Pulmonalisstenos innebär att det är trångt vid klaffen mellan hjärtats högra kammare och lungpulsådern.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Barnet kan få nedsatt förmåga att pumpa ut blod om förträngningen är mycket kraftig. Det leder till hjärtsvikt. Hen kan också få

nedsatt syrehalt i blodet med blåtonad hud, läppar och slemhinnor. Det kallas cyanos.

Klaffen brukar vidgas med så kallad kateterbehandling eller opereras om barnet har symtom och förträngningen är kraftig. Vid kateterbehandling förs en ballong in i hjärtat och ut i lungpulsådern via en tunn plastslang och klaffen vidgas.

Barnet behöver gå på regelbundna undersökningar under många år eftersom det kan finnas kvar en liten förträngning eller otäthet i klaffen.

Koarktation innebär att det finns en förträngning på stora kroppspulsådern, som kallas aortan.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

En kraftig förträngning ger en ökad belastning av vänster kammare. Det kan leda till att barnet som nyfödd får svåra akuta problem med blodcirkulationen. Äldre barn har sällan symtom, men de har högt blodtryck i armarna.

Barnet behöver oftast opereras. Vid operationen vidgas det trånga området. Operationen görs när barnet är nyfödd om hen har symtom. Annars opereras barnet under de första levnadsåren. Det finns en viss risk för att förträngningen återkommer om barnet opereras när hen är nyfödd. Vid en återkommande förträngning kan barnet ofta få behandling med <u>ballongvidgning</u> under en hjärtkateterisering.

Barnet behöver undersökas regelbundet under många år eftersom förträngningen kan återkomma. Hen kan också utveckla ett förhöjt blodtryck.

Fallots hjärtfel innebär att det är hål i skiljeväggen mellan hjärtkamrarna och att utflödet till lungpulsådern är för trångt. Ibland är också de kärl som utgår från lungpulsådern smalare än vanligt.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Blod som är svagt syresatt går från höger kammare via hålet i skiljeväggen och ut i kroppspulsådern. Det gör att syrehalten i kroppspulsåderns blod blir lägre. Barnets hud, läppar och slemhinnor kan bli blåtonade, så kallad cyanos. Ofta får hen symtom under de första levnadsveckorna, men ibland upptäcks det senare. Ibland kan cyanosen komma som plötsliga attacker, så kallade blue spells.

Barnet behöver opereras. Hålet mellan kamrarna täcks med en lapp av syntetiskt material och utflödet till lungpulsådern vidgas. Operationen görs under det första levnadsåret.

Barnet opereras ibland i två steg om hen tidigt har kraftig cyanos. Den första operationen är då en så kallad shuntoperation som förbättrar barnets tillstånd på kort sikt. Några månader senare görs därefter den fullständiga operationen.

Barnet behöver undersökas regelbundet under hela livet eftersom det kan fortsätta vara lite trångt i utflödet från höger kammare. Där kan det också finnas ett läckage i lungpulsåderklaffen efter operationen som gör att höger kammare med tiden blir allt mer förstorad.

Vid pulmonalisatresi kan blod inte passera från höger kammare till lungpulsådern eftersom blodkärlet är blockerat. Det är hål i skiljeväggen mellan kamrarna. Blodet som ska syresättas kommer till lungorna från kroppspulsådern via den förbindelse som kallas

duktus arteriosus. Ibland finns det också andra förbindelser mellan kroppspulsådern och lungornas blodkärl.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Duktus arteriosus är en förbindelse som under fostertiden leder en stor del av blodet från lungpulsådern direkt till kroppspulsådern, eftersom barnet inte andas och lungorna inte behöver så stort blodflöde. Duktus stänger sig i vanliga fall under den första veckan efter födseln. Vid pulmonalisatresi gör den låga syrehalten i blodet att förbindelsen ofta står öppen längre än vanligt, men den stänger sig senare. Barnet får då allt lägre syrehalt i blodet.

Barnet får tidigt nedsatt syrehalt i blodet som medför att hud, läppar och slemhinnor blir blåtonade, så kallad cyanos. Syrehalten sjunker ytterligare när duktus arteriosus börjar stänga sig.

Barnet får via dropp ett kroppseget ämne om duktus arteriosus börjar stänga sig under den första tiden efter födseln. Ämnet kallas prostaglandin E1 och håller förbindelsen öppen.

Sedan behöver barnet opereras. Vid den första operationen skapas en förbindelse från kroppspulsådern till lungpulsådern med hjälp av ett litet plaströr som kallas shunt.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Den slutliga operationen innebär att hålet i skiljeväggen stängs och att en förbindelse skapas mellan höger kammare och lungpulsådern. Till detta används en biologisk klaff med omgivande vävnad från människa eller djur. Den slutliga operationen brukar göras när barnet har blivit något år.

Barnet behöver sedan gå på undersökningar regelbundet under resten av livet eftersom den inopererade biologiska klaffvävnaden kan få försämrad funktion och då behöver bytas ut.

Transposition av de stora kärlen betyder att kroppspulsådern och lungpulsådern har bytt plats och avgår från fel kamrar. Blod med för låg syrehalt går tillbaka ut i kroppen. Ett litet hål i förmaksskiljeväggen gör att en del syresatt blod ändå kan komma ut i kroppen. Dessutom är oftast duktus arteriosus öppen till en början.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Under fostertiden fungerar blodcirkulationen eftersom det då finns en öppen förbindelse mellan kroppspulsådern och lungpulsådern, så kallad öppenstående duktus arteriosus. När förbindelsen stänger sig under barnets första dygn efter födseln sjunker syrehalten i blodet kraftigt.

Låg syrehalt i blodet gör att barnet får blåtonad hud, läppar och slemhinnor under de första levnadsdygnen. Det kallas cyanos. Den låga syrehalten är skadlig och barnet behöver få behandling tidigt.

Barnet kan via dropp få ett kroppseget ämne som kallas prostaglandin E1 och håller duktus öppen. På det sättet sker en viss blandning av syresatt blod och blod som inte är syresatt. Det gör att syrehalten förbättras.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

I väntan på operation kan blodets syrehalt förbättras ytterligare genom att en tunn plastslang som kallas kateter förs in hjärtat. En liten ballong i katetern blåses upp och dras mellan vänster och höger förmak. Det vidgar en öppning som redan finns där.

Hjärtfelet behöver opereras så fort som möjligt. Barnet opereras ofta under de två första levnadsveckorna. Vid operationen delas kroppspulsådern och lungpulsådern ovanför klaffarna och de får byta plats. Hjärtats kranskärl måste också flyttas över från den gamla till den nya kroppspulsådern. Hålet mellan förmaken stängs.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Barnet behöver gå på regelbundna undersökningar under många år. Läkaren följer då vad som händer med kranskärlen som flyttats vid operationen.

Enkammarhjärta är ett samlingsbegrepp för flera olika komplicerade medfödda hjärtfel. Alla innebär att en enda kammare tar emot inflödet av blod från båda förmaken och sköter pumpfunktionen. Syrerikt blod blandas med syrefattigt blod i kammaren. Blodet som går ut i stora kroppspulsådern kommer därför att ha sänkt syrehalt.

Klaffarna öppnar sig från förmaken till en gemensam kammare. Både lungpulsådern och kroppspulsådern utgår från den stora, gemensamma kammaren. I hjärtat på bilden avgår dessutom kroppspulsådern framför lungpulsådern.

Symtomen varierar mycket eftersom hjärtfelet kan se så olika ut. När hjärtats förmåga att pumpa ut blod är nedsatt kan det orsaka hjärtsvikt. Barnet har också nedsatt syrehalt i blodet med blåtonad hud, läppar och slemhinnor, så kallad cyanos.

Enkammarhjärta behandlas med ett antal operationer som sker vid olika åldrar. Ett alternativ till operation är hjärttransplantation. Det är inte särskilt vanligt eftersom tillgången på hjärtan i den storleken är begränsad. Under barnets första levnadsmånader görs ofta en så kallad shuntoperation eller bandning av lungpulsådern.

Barnet behöver sedan genomgå en mer komplicerad operation som innebär att blodet leds från hålvenerna till lungpulsådern. Det görs ofta i två steg. Kammaren pumpar då bara blodet till kroppspulsådern.

Vid första steget förbinds övre hålvenen med lungpulsådern efter att lungpulsådern har delats. Det kallas för Glenns operation.

Det andra steget innebär att även den nedre hålvenen förbinds med lungpulsådern. Det kallas för total cavo-pulmonell förbindelse eller TCPC. Blodet från nedre hålvenen leds genom en tunnel upp till lungpulsådern. Tunnelförbindelsen kan antingen läggas utanför höger förmak eller gå genom höger förmak.

Ibland kan de bägge stegen av denna operation göras samtidigt. Den första operationen görs vanligen när barnet är äldre än tre månader och den andra operationen vanligen före tre års ålder.

Barnet behöver undersökas regelbundet under resten av livet efter operationen.

Hypoplastisk vänsterkammare innebär att den vänstra kammaren och ofta även kroppspulsådern är mycket underutvecklade. Blodcirkulationen upprätthålls av höger kammare, som även försörjer kroppspulsådern med blod genom duktus arteriosus. Det är en förbindelse som under fostertiden leder en stor del av blodet från lungpulsådern direkt till kroppspulsådern, eftersom barnet inte andas och lungorna inte behöver så stort blodflöde. Duktus stänger sig i vanliga fall under den första veckan efter födseln. Eftersom det endast är hjärtats högra kammare som är välutvecklad är hypoplastisk vänsterkammare en variant av enkammarhjärta.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Blodcirkulationen fungerar bra under fostertiden och de första timmarna efter födelsen, eftersom förbindelsen som kallas duktus arteriosus då är öppen. När den stänger sig blir blodflödet till kroppspulsådern otillräckligt. Det finns också en öppning mellan

förmaken som gör att syresatt blod från lungorna kan rinna över från vänster förmak till höger förmak. Sedan rinner blodet vidare till höger kammare och pumpas ut till lungpulsådern. Den del av blodet som inte går till lungorna går genom duktus arteriosus till kroppspulsådern. Kroppspulsådern får då större delen av sitt flöde från duktus.

När duktus sluter sig blir det ett otillräckligt flöde av blod till kroppspulsådern. Det leder till att barnet får lågt blodtryck och otillräcklig blodförsörjning av kroppens alla organ. Hen behöver opereras tidigt för att kunna överleva.

De flesta barn med hypoplastisk vänsterkammare kan opereras. I väntan på operation kan duktus arteriosus hållas öppen med hjälp av läkemedel. Operationen sker i flera steg under de första levnadsåren. Barnet behöver undersökas regelbundet under resten av livet efter operationen.

Ett alternativ till operation är hjärttransplantation. Det är inte särskilt vanligt eftersom tillgången på hjärtan i den storleken är begränsad.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

I vanliga fall pumpar höger kammare blodet till lungorna för syresättning via lungpulsådern. Vänster kammare pumpar det syresatta blodet ut till kroppen via stora kroppspulsådern, som även kallas aorta. Vid truncus arteriosus utgår bara ett gemensamt, brett blodkärl från hjärtat och delar först senare upp sig i kroppspulsåder och lungpulsådern. Det är hål i skiljeväggen mellan kamrarna.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Blod från både vänster och höger kammare går ut i kroppspulsådern. Syrehalten i blodet blir därför lägre.

Barnet får hjärtsvikt med nedsatt förmåga att pumpa runt blod. Blodets syrehalt sjunker något och barnet kan ha blåtonad hud, läppar och slemhinnor, så kallad cyanos.

Barnet behöver opereras under de första levnadsveckorna. Det stora gemensamma blodkärlet blir kroppspulsådern och hålet i skiljeväggen stängs. En förbindelse skapas mellan höger kammare och lungpulsådern. Förbindelsen består av en biologisk klaff med tillhörande vävnad från människa eller djur.

Röd färg representerar syrerikt blod och blå syrefattigt blod.

Barnet behöver gå på regelbundna undersökningar under resten av livet eftersom den inopererade förbindelsen kan få sämre funktion och behöva bytas ut.

För att alla ska få en jämlik vård finns det <u>nationella riktlinjer</u> för vissa sjukdomar. Där kan du bland annat läsa om vilka undersökningar och behandlingar som kan passa bra vid hjärtsjukvård.

Riktlinjerna innehåller rekommendationer. Vårdpersonalen måste ändå bedöma vad som passar varje enskild patients behov och

önskemål.

Det är Socialstyrelsen som tar fram de nationella riktlinjerna. Riktlinjerna är skrivna för chefer och andra beslutsfattare, men det finns också versioner som är skrivna direkt till patienter. Där kan du läsa vad som gäller för just din sjukdom.

Här kan du läsa patientversionen av de nationella riktlinjerna för hjärtsjukvård

Du kan <u>söka vård</u> för ditt barn på vilken vårdcentral eller öppen specialistmottagning du vill i hela landet. Ibland krävs det <u>remiss</u> till den öppna specialiserade vården.

Du ska vara vara delaktig i ditt barns vård. Därför är det viktigt att du <u>förstår informationen</u> som du får av vårdpersonalen. Ställ frågor om det behövs. Du ska till exempel få information om behandlingsalternativ och <u>hur länge barnet kan behöva vänta på vård och behandling</u>.

Ju äldre barnet är desto viktigare är det att hen får vara delaktig i sin vård.

Du har möjlighet att få hjälp av en tolk <u>om du inte pratar svenska</u>. Du har också möjlighet att få hjälp av en tolk om <u>du har en hörselnedsättning</u>.

## LÄS MER PÅ 1177.SE

- Medfödda hjärtfel hos barn
- Så fungerar hjärtat och blodomloppet
- Magnetkameraundersökning, MRT, av hjärtat hos barn
- Blåsljud i hjärtat hos barn
- Förändrad hjärtrytm hos barn, arytmi

Senast uppdaterad:

2020-06-18

Redaktör:

Peter Tuominen, 1177.se, nationella redaktionen

Granskare:

Ulf Ergander, barnläkare, specialist på hjärtsjukdomar, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm

Illustratör

Kari Toverud, certifierad medicinsk illustratör

På 1177.se får du råd om hälsa och information om sjukdomar och vilka mottagningar du kan kontakta. Logga in för att läsa din journal och göra dina vårdärenden. Ring telefonnummer 1177 för sjukvårdsrådgivning dygnet runt.

1177 ger dig råd när du vill må bättre.

ı		
1		
Behandling av personuppgifter		
Hantering av kakor		
<u>Inställningar för kakor</u>		
1177 – en tjänst från <u>Inera.</u>		