

Fontan sirkulasjon

Forekomst: ca. 20-25 nyfødte/år i Norge

Arv: Det er lav risiko for at denne hjertefeilen går i arv.

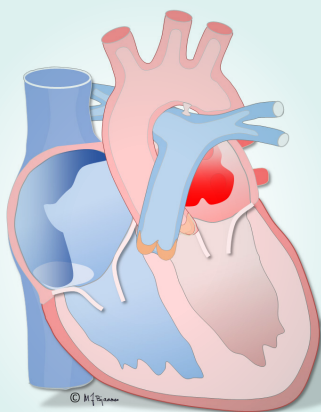
Et normalt hjerte har fire kamre, hvor høyre forkammer og hjertekammer pumper oksygenfattig blod til lungene, mens venstre hjertehalvdel pumper oksygenrikt blod ut i kroppen.

Normalt er det ingen forbindelse mellom de to hjertehalvdelen. Ved noen medfødte hjertefeil mangler det ene hjertekammeret. Andre ganger er det et stort hull i hjerteskillevæggen, og

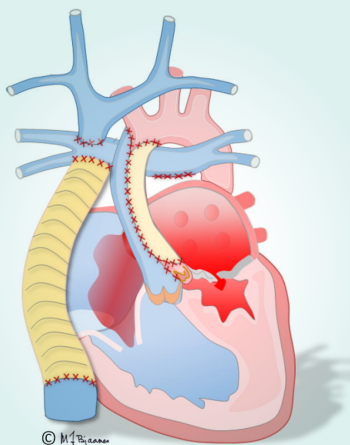
det ene hjertekammeret er for lite til at man kan løse problemet ved «bare» å tette hullet. Dette kalles univentrikulære hjertefeil (ett hjertekammer).

Oksygenfattig blod fra kroppen og oksygenrikt blod fra lungene blander seg i det ene hjertekammeret, og barnet er blått og slapt og vil som oftest streve med å puste. I de fleste tilfeller vil barnet ikke kunne overleve uten operasjon.

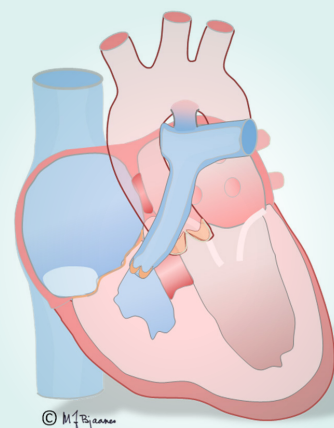
De vanligste univentrikulære hjertefeilene



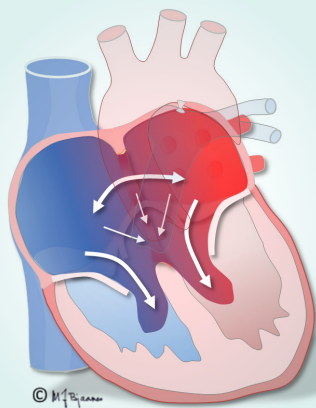
Normalt hjerte



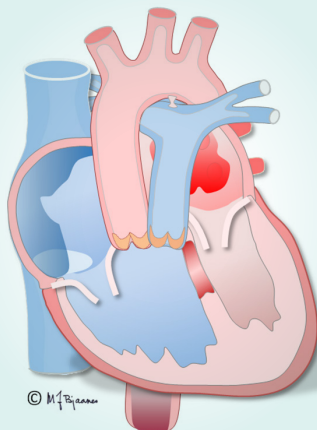
HLHS: Hypoplastisk venstre hjertesyndrom. Venstre hjertekammer er lite eller mangler. Hovedpulsåren er oftest trang, og må utvides.



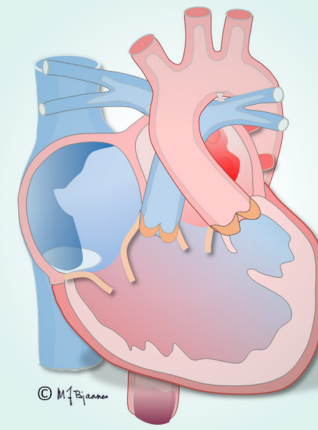
PA/TA: Pulmonal/Tricuspidal atresi. En eller begge hjerteklaffene på høyre side mangler, og høyre hjertekammer er oftest underutviklet.



AVSD: Atrioventrikulær septumdefekt. Hull i begge skilleveggene, mellom forkamre og mellom hjertekammer.



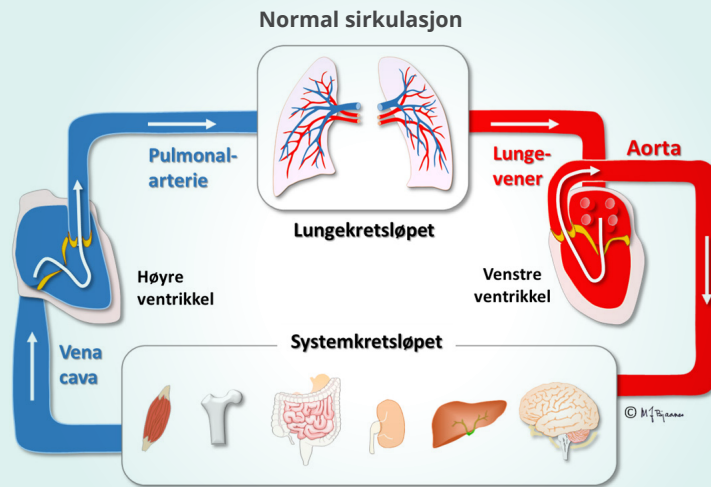
DORV: Dobbelt utløp fra høyre hjertekammer. Begge de store pulsårene går ut fra et stort høyre hjertekammer.



DILV: Dobbelt innløp til venstre hjertekammer. Begge forkammerklaffene går til et stort venstre hjertekammer.

Fontan

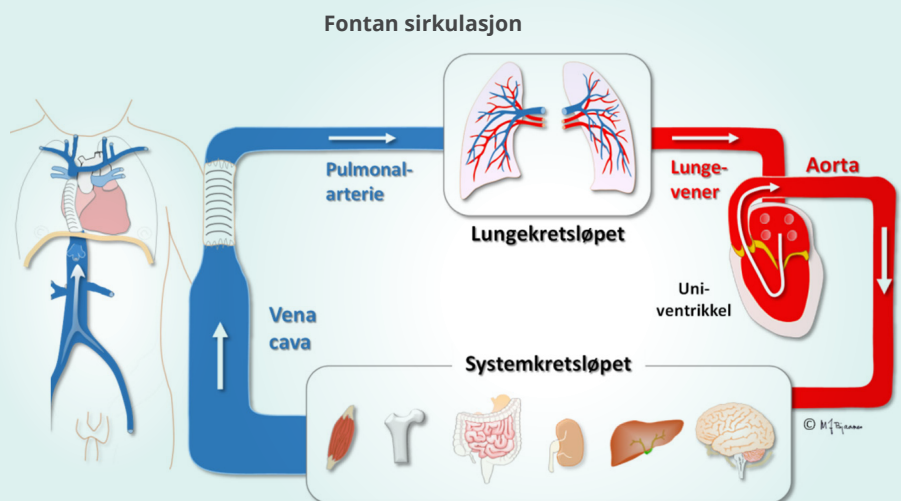
Ved Fontan sirkulasjon re-etableres blodets kretsløp slik at oksygenrikt og oksygenfattig blod ikke blandes. Ved at de store venene fra kroppen (vena cava) kobles direkte til lungepulsåren, vil det oksygenfattige blodet renne gjennom lungene uten hjelpemotoren som høyre hjertehalvdel utgjør. Hjertet vil så brukes til å pumpe det oksygenrike blodet ut i kroppen, og forbindelsen mellom hjertet og lungene stenges. På denne måten får barnet det mye bedre, men mangelen på høyre hjertehalvdel gir også noen utfordringer.



Lungekarmotstand

Fordi blodet renner gjennom lungene uten hjelpemotor, er det viktig at det er minst mulig motstand. Motstanden kan øke ved lungebetennelse, og vaksiner mot influensa anbefales. Av samme grunn kan narkose ha økt risiko, og selv enkle kirurgiske inngrep må oftest gjøres der man er vant til å gi narkose til denne pasientgruppen. Å røyke er av samme grunn spesielt skadelig for deg med Fontan sirkulasjon.

Når vi puster inn, lager vi undertrykk i lungene. Dette er en viktig «hjelpemotor» som driver blodet gjennom lungene. Ved tunge løft presser man ofte hardt med magen og holder pusten. Noen med Fontan sirkulasjon opplever å bli svimle i slike situasjoner.



Væskebalanse

Blodtrykket i venene må være høyt nok til at blodet får kraft til å renne gjennom lungene. Det er viktig å drikke rikelig, slik at venene er godt fylt. Spesielt på varme dager, vil de som har Fontan sirkulasjon være ekstra sårbare for dehydrering.

Hjerterytmeforstyrrelse

De fleste med Fontan sirkulasjon er ekstra følsomme for hjerterytmeforstyrrelser, og behandling av dette er derfor viktig.

Lever sykdom

En effekt av den manglende høyre hjertehalvdelen er at trykket i de store venene øker. Det øker trykket også for leveren. Det er derfor viktig å følge med på leverens funksjon hos pasienter med Fontan sirkulasjon.

Blodfortynnende behandling

De fleste med Fontan sirkulasjon skal ha blodfortynnende behandling for å forebygge blodpropp.

Mulige utfordringer

Fontanpasienter følges nøye med tanke på utvikling av hjertefunksjon, klaffefunksjon og eventuelle tilleggsfeil de måtte ha. Ved økende klaffeleksasje eller stenose (tranghet) kan det bli aktuelt med ny operasjon. Hos noen få pasienter som utvikler alvorlig hjertersvikt kan hjertetransplantasjon måtte vurderes.