

Kommentar

Når kart og terreng ikke stemmer

■ Hjertesvikt har hos barn en annen og mer variert genese enn hos voksne. I noen tilfeller kan diagnosen bli forsinket fordi barna har få symptomer og tegn som peker direkte mot hjertesvikt eller hjertesykdom. Artikkelen til Holten-Andersen og medarbeidere illustrerer dette tydelig. Selv om de til slutt påviste en sjelden form for kardiomyopati (manglende modning av ventrikkelmuskulatur – «non-compaction»), gir artikkelen nyttig generell informasjon om undersøkelser og behandling ved hjertesvikt hos barn (1).

Det er spesielt viktig å klarlegge årsakene til hjertesvikt hos barn fordi det kan være medfødte hjertefeil som lar seg behandle kirurgisk på tross av uttalt hjertesvikt på diagnosetidspunktet. Symptomene kan være uspesifikke, og hjertebilyd trenger ikke være til stede selv om det er strukturelle hjertefeil som er årsak. I tillegg til klinisk undersøkelse og røntgen thorax kan man ha god nytte av proBNP-måling når man har mistanke om hjertesvikt, og dette kan også brukes i oppfølgingen. Ekkokardiografi er avgjørende for å stille diagnosen medfødt hjertefeil og for å skille mellom ulike typer kardiomyopati.

Manglende modning av ventrikkelmuskulatur er en genetisk kardiomyopati som skyldes intrauterin stopp i utviklingen av myokard (2, 3). Det er stor variasjon i det kliniske bildet – fra asymptomatiske pasienter til dem som rammes av alvorlig hjertesvikt, arytmier og plutselig død (3). Ekkokardio-

grafiske kriterier finnes og er ofte entydige, men mange får feil diagnose, f.eks. dilatert eller hypertrofisk kardiomyopati (2, 3). I tvilstilfeller kan MR-undersøkelse eller kontrastekkokardiografi være nyttig. Siden disse barna kan få alvorlig hjertesvikt, livstruende arytmier og/eller systemiske emboluser, er det nødvendig å være aggressiv i behandlingen for om mulig å bedre prognosen (4–6). Selv om den antas å være dårlig, ser vi sannsynligvis bare de dårligste pasientene – den kan dermed være bedre enn antatt.

Alle barneavdelinger må kunne behandle akutt hjertesvikt hos barn og kartlegge etiologien hos de fleste pasientene. I mange tilfeller er det nødvendig med et samarbeid mellom ulike avdelinger for å få best mulig diagnose og behandling. Når kartet ikke stemmer med terrenget, er det viktig å henvise til regionsykehus med erfaring. Dersom hjertebiopsi skal inngå i den diagnostiske utredningen, skal det kun gjøres ved Oslo universitetssykehus Rikshospitalet, som nå har ansvaret for all barnehjertekirurgi og for kateterbasert undersøkelse og behandling.

Gunnar Norgård

gunnar.norgaard@oslo-universitetssykehus.no
Barnehjerteseksjonen, Barneklubben
Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet
og
Seksjon for pediatri
Institutt for klinisk medisin
Universitetet i Bergen

Oppgitte interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children. A relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation* 2003; 108: 2672–8.
2. Zaragoza MV, Arbustini E, Narula J. Noncompaction of the left ventricle: primary cardiomyopathy with an elusive genetic etiology. *Curr Opin Pediatr* 2007; 19: 619–27.
3. Ichida F. Left ventricular noncompaction. *Circ J* 2009; 73: 19–26.
4. Shabani R, Kiani A, Rad EM et al. Lown-Ganong-Levine syndrome in a 3-months-old infant with isolated left ventricular noncompaction. *Pediatr Cardiol* 2010; 31: 274–6.
5. Yen TY, Hwu WL, Chien YH et al. Acute metabolic decompensation and sudden death in Barth syndrome: report of a family and a literature review. *Eur J Pediatr* 2008; 167: 941–4.
6. Kwiatkowski D, Hagenbuch S, Meyer R. A teenager with Marfan syndrome and left ventricular noncompaction. *Pediatr Cardiol* 2010; 31: 132–5.

Manuskriptet ble mottatt 1.3. 2010 og godkjent 4.3. 2010. Medisinsk redaktør Siri Lunde.