

Svar við tilfelli mánaðarins

Hér er um meðfædda þrengingu á ósæð (aortic coarctation) að ræða en þrengingin er oftast rétt handan við upptök vinstri *art. subclavia* (1). Þetta er frekar algengur meðfæddur galli og hér á landi greinast 2-3 börn á ári (3-4% af meðfæddum hjartagöllum) (2). Sjúkdómurinn er algengari hjá körlum (2:1) og aðrir meðfæddir gallar á hjarta- og æðakerfi sjást oft, sérstaklega tvíblaða ósæðarloka (30-40%), op á milli slegla (32%) og æðagúlpar í heilaeðum (10%) (3). Þrenging í ósæð veldur útstreymishindrun fyrir vinstri slegil og orsakar þannig háþrýsting í efri útlimum, þykkun á vinstri slegli og hjartastækkun. Algengustu einkenni tengjast háþrýstingi í efri hluta líkamans og lágþrýstingi í þeim neðri, til dæmis höfuðverkur og þreyta í ganglimum. Einnig er dæmigert að sjúklingarnir hafi skert þol. Púlsar í ganglimum og nárum eru veikir eins og kom í ljós í þessu tilfelli við frekari skoðun. Greining er oftast gerð í nýburum en hjá hluta sjúklunga uppgötvast sjúkdómurinn ekki fyrr en á unglings- eða fullorðinsaldri og þá jafnvel fyrir tilviljun (4).

Greining fæst oftast með ómskoðun og Dopp-ler-mælingu yfir þrengslin. Greininguna má síðan staðfesta með segulómskoðun þar sem auðvelt er að meta alvarleika þrengingarinnar og meta hliðaræðar (collaterals). Það var gert í þessu tilfelli (**mynd 2**). Á myndinni má greinilega sjá þrenginguna á ósæðinni (ör) sem er á dæmigerðum stað, rétt handan við upptök *vi. art. subclavia*. Þrengslin eru á 2,5 cm kafla og rennslisop þrengingarinnar aðeins örmjór strengur. Á myndinni má einnig greinilega sjá stórar hliðaræðar (örvaroddur) sem tengjast stækkuðum millirifjaslagæðum (*aa. intercostalis*), en þær veita blóði framhjá þrengingunni. Þessar æðar orsaka beinúrátuna sem sést greinilega á neðri kanti rifbeinanna á **mynd 1**.

Vægari tilfelli af ósæðarþrengingu er hægt að meðhöndla með lyfjum og/eða víkkun á ósæðinni (balloon angioplasty). Oftast er þó gripið til



Mynd 2.

skurðaðgerðar þar sem þrengingin er fjarlægð og endar tengdir saman, annaðhvort beint (end-to-end) eða með því að nota gerviað líkt og gert var hér. Aðgerð gekk vel og tæpu ári síðar er sjúklingurinn einkennalaus og engin merki um endurþrengingu. Hann er þó enn á lyfjameðferð vegna háþrýstings en það er algengur fylgikvilli þessa sjúkdóms jafnvel þótt að þrengingin hafi verið numin á brott. Í þessu sambandi er rétt að hafa í huga mikilvægi þess að greina og meðhöndla þennan sjúkdóm snemma því þá eru framtíðarhorfurnar betri (1).

Heimildir

1. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. First of two parts. *N Engl J Med* 2000; 342: 256-63.
2. Stephensen SS, Sigfússon G, Eiríksson H, Sverrisson JT, Torfason B, Haraldsson Á, et al. Nýgengi og greining meðfæddra hjartagalla á Íslandi 1990-1999. *Læknablaðið* 2002; 88: 281-7.
3. Connolly HM, Huston J, 3rd, Brown RD, Jr., Warnes CA, Ammass NM, Tajik AJ. Intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta: a prospective magnetic resonance angiographic study of 100 patients. *Mayo Clin Proc* 2003; 78: 1491-9.
4. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890-900.

Sverrir I. Gunnarsson¹

Bjarni Torfason^{2,1}

Kolbrún Benediktsdóttir^{3,1}

Tómas Guðbjartsson^{2,1}

¹Læknadeild HÍ, ²hjarta- og lungnaskurðeild, ³röntgendeild Landspítala.

Bréfaskipti:

Tómas Guðbjartsson, sérfræðingur, aðjúnkt. hjarta- og lungnaskurðeild Landspítala, Læknadeild HÍ. tomasgud@landspitali.is