

- Uvod • Vrste obolenja • Simptomi i dijagnoza • Prognoza
- Truncus arteriosus persistens • Transpositio vasorum • Tetralogija Fallot
- Defekt interventrikularnog septuma • Defekt pretkomorskog septuma
- Ostium atrioventriculare commune

Uvod

Urođena srčana mana je poremećaj anatomske strukture srca i/ili velikih krvnih sudova sa kojom novorođenče već dolazi na svijet.

Vrste obolenja

Varijeteti urođenih srčanih mana su mnogobrojni. Najčešće srčane mane su obrađene kao posebna poglavlja.

Simptomi i dijagnoza

Simptomi i dijagnoza urođenih srčanih mana postavlja se na osnovu fizikalnog pregleda, rtg srca, EKG-a, kateterizacije srca, angiokardiografije, dilucione krive. Kateterizaciju srca i

angiokardiografiju je moguće uraditi u specijalizovanim ustanovama, opremljenim potrebnom aparaturom, a u najvećem broju mana neophodno ih je uraditi radi potvrde dijagnoze i ocjene hemodinamskog stanja, na osnovu čega se donosi Radna sposobnost i indikacija za hirurško tretiranje.

Simptomatologija, klinički znaci, kao i dopunska ispitivanja su različiti za različite srčane mane i posebno su obrađena sa svakom srčanom manom.

Funkcionalne karakteristike urođenih srčanih mana

U odnosu na hemodinamske poremećaje, srčane mane se mogu klasificirati u dvije osnovne grupe:

- mane koje uzrokuju opstrukciju toka krvi, i
- mane sa komunikacijom između sistemnog i pulmonalnog krvotoka.

Mane sa opstrukcijom toku krvi dovode do hipertrofije šupljine koja se nalazi iza opstruktivne lezije i smanjenja volumena cirkulacije ispred opstrukcije.

U anomalija sa komunikacijom između sistemnog i pulmonalnog krvotoka karakterističan je pravac toka jednog dijela krvi (shunt) koji zavisno od pritiska može biti lijevo-desni iil desno-lijevi ili istovremeno u oba pravca.

Funkcionalne posljedice u mana sa desno-lijevim shantom su: nezasićenosti arterijske krvi, kiseonikom, koja se manifestuje pojavom cijanoze. Cijanoza može biti različito izražena, što

zavisi od stepena nezasićenosti; srazmerno tome javlja se i policitemija.

Lijevo-desni shunt može biti na nivou: pretkomore, komore ili velikih krvnih sudova. Osnovna funkcionalna karakteristika ovih mana je povećanje plućnog protoka, koji je srazmeran veličini defekta. Ovaj funkcionalni poremećaj dovodi do anatomskih promjena u zidovima plućnih arterija i do pojave plućne hipertenzije, koja može biti reverzibilna ili ireverzibilna.

Reverzibilna plućna hipertenzija podrazumeva plućnu hipertenziju koja u slučajevima sa ovim manama postoji od rođenja, a najčešće u interventrikularnoj komunikaciji i ductus arteriosus persistensu, a uslovljena je zadržavanjem fetalne strukture plućnih arterija.

Ireverzibilna plućna hipertenzija se razvija tokom života i uslovljena je patoanatomskim promjenama na intimi krvnih sudova - zadebljanjem i opstrukcijom (opstruktivna ili sekundarna hipertenzija).

Mane sa komunikacijom između dva krvotoka dovode do opterećenja komore, bilo desne ili lijeve, povećanim volumenom. Dugotrajno opterećenje komora volumenom krvi ili pritiskom dovodi do srčane insuficijencije, koja je u urođenim srčanim manama progresivna.

Različite mane mogu imati iste funkcionalne poremećaje.

Prognoza

Prognoza urođenih srčanih mana zavisi prvenstveno od hemodinamskih poremećaja koje uzrokuje odgovarajuća mana.

Jedan broj mana je inkompatibilan sa životom i djeca umiru već prvih dana ili mjeseci života.

Većina urođenih srčanih mana se danas koriguje operativnim zahvatom: palijativno (trikuspidalna atrezija, tetralogija Fallot), ili kompletno. Mali je broj mana koje se ne mogu korigovati.

Mane koje se mogu korigovati mogu se podijeliti na one gdje je hirurška intervencija neophodna (tetralogija Fallot, coarctatio aortae, veliki ventrikularni septalni defekt, ductus arteriosus persistens) i koje treba uraditi u mlađim danima, i one gdje je operacija fakultativna. To su mane koje tokom života ne dovode do znatnijih hemodinamskih poremećaja (mali ventrikularni septalni defekt tipa Roger, mali atrijalni septalni defekt).

Odluka o hirurškoj intervenciji u ovim slučajevima donosi se na osnovu nalaza dobijenih pomoćnim laboratorijskim metodama, uglavnom kateterizacijom srca.

Dužina života u osoba s urođenim srčanim manama hirurški ,netretiranih je kratka. Obično smrt nastupa u 3-4-toj deceniji života uslijed srčane insuficijencije ili drugih komplikacija kojima su izloženi nosioci ovih mana.

Najčešće komplikacije u osoba sa urođenim srčanim manama su: srčana insuficijencija, plućna hipertenzija, učestale infekcije respiratornih puteva, subakutni bakterijski endokarditis, a u mana sa izrazitom cijanozom česte su tromboze perifernih ili cerebralnih krvnih sudova, encefalomalacija i apsces mozga.

TRUNCUS ARTERIOSUS PERSISTENS

(zajedničko arterijsko stablo)

• Uvod • Vrste obolenja • Simptomi i dijagnoza • Prognoza • Radna sposobnost

Uvod

Truncus arteriosus persistens je rijetka urođena srčana mana u kojoj zbog potpunog ili parcijalnog nedostatka razvoja trunkusnog septuma, stablo pulmonalne arterije i ascendentni dio aorte izlaze kao jedan sud iz obje komore.

U potpunom nedostatku septuma postoji jedno ušće i interventrikularni septalni defekt (krvni sud »jaše« obje komore), dok u parcijalnom defektu pluća arterija i aorta su podeljene na nivou seminularnih zalistaka, imaju dva ušća, a interventrikularni septalni defekt ne postoji (aorto-pulmonalni prozor).

Vrste obolenja

Prema načinu odvajanja grana plućne arterije od zajedničkog stabla razlikuju se IV anatomski tipa koji imaju klinički značaj:

- na bazi zajedničkog stabla odvaja se jedna grana pulmonalne arterije i ide paralelno sa ascendentnim dijelom zajedničkog suda.
- obje grane pulmonalne arterije se odvajaju neposredno jedna blizu druge sa zadnje desne strane zajedničkog stabla.
- grane pulmonalne arterije se odvajaju nezavisno jedna od druge sa bočnih strana zajedničkog stabla.
- grane pulmonalne arterije nedostaju, a pulmonalna cirkulacija se odvija preko bronhijalnih krvnih sudova.

Simptomi i dijagnoza

Dispnea na napor, cijanoza.

Fizikalni znaci

Slab fizički razvoj djeteta. Cijanoza blažeg ili težeg stepena. Deformacija prekordijalnog prostora. Akcentovan II ton nad pulmonalnom arterijom i aortni klik. Sistolni šum ejectionog tipa u drugom interkostalnom prostoru lijevo, praćen sistolnim thrillom.

Znaci srčane insuficijencije.

Rtg

Na rendgenografiji se vidi plućna pletora uz odsustvo glavne grane arterije pulmonalis. Luk aorte je obično sa desne strane.

EKG

Hipertrofija lijeve komore sama ili u kombinaciji sa hipertrofijom desne komore.

Hipertrofija desne komore se sama nikad ne naiazi.

Kateterizacija srca

Povećana saturacija krvi u desnoj komori, nezasićenost arterijske krvi. Vrijednosti pritiska u desnoj komori su iste kao vrijednosti pritisaka u lijevoj komori. Pritisak u granama pulmonalne arterije je također povećan, a povećana je i plućna vaskularna rezistencija.

Kateterom se iz desne komore ulazi u aortu.

Kriva dilucije

Praktično ne koristi.

Funkcionalne karakteristike

Krv iz srca izlazi kroz jedan sud u kome se miješa krv koja dolazi iz desne (neoksigenisana) u lijeve komore (oksigenisana). Grane plućne arterije se odvajaju od ovog zajedničkog stabla i od njihovog kalibra zavisi oksigenacija krvi u plućima, odnosno saturacija arterijske krvi. Ukoliko su grane većeg kalibra, protok krvi kroz pluća je dobar i oksigenacija je bolja i obrnuto.

Sistolni pritisak u objema komorama je isti i približan je onome koji vlada u aorti. Zbog toga je i pritisak u pulmonalnoj arteriji povećan (postoji plućna hipertenzija).

Prognoza

Djeca obično umiru do prve godme života. U rijetkim slučajevima dožive stariju dob (20-30 godina). Ukoliko dožive dob odraslog, pojavljuje se plućna hipertenzija i srčana insuficijencija,

koja je razlog smrtnog ishoda.

Hirurški se mana zasada ne može tretirati.

TRANSPOSITIO VASORUM

(transpozicija velikih krvnih sudova)

• Uvod • Vrste obolenja • Simptomi i dijagnoza • Prognoza • Radna sposobnost

Uvod

Transpozicija velikih krvnih sudova je urođena srčana mana u kojoj postoji anomalija u međusobnom odnosu velikih krvnih sudova (pulmonalne arterije i aorte) u kojoj jedan ili oba velika suda ne izlaze iz odgovarajuće komore.

Vrste obolenja

Promjena odnosa krvnih sudova može biti u anteroposteriornom pravcu, u kom aorta izlazi napred, a pulmonalna arterija pozadi (transpozicija), i u frontalnom planu u kom je aorta pomjerena udesno naspram ili nešto malo ulijevo od pulmonalne arterije, koja ide naviše paralelno sa aortom ne ukrštajući je (inverzija).

Razlikuju se:

- Potpuna,

arterija pulmonalis izlazi pozadi iz lijeve komore, a aorta napred iz desne komore.

- Nepotpuna,

oba krvna suda izlaze iz jedne komore, obično iz desne (desna komora sa dvostrukim izlaznim traktom) ili postoji ventrikularni septalni defekt nad kojim »jaše« arterija pulmonalis, a aorta izlazi iz desne komore, i

- korigovana transpozicija velikih krvnih sudova.

arterija pulmonalis izlazi iz lijeve komore, koja prima krv iz pretkomore u koju se ulivaju šuplje vene, a aorta izlazi iz desne komore, napred, u koju prima krv iz pretkomore u koju se ulivaju plućne vene.

Simptomi i dijagnoza

Simptomi se ispoljavaju od rođenja. Postoji cijanoza, dispnea na napor. Cijanoza je praćena anoksemičnim krizama.

Fizikalni znaci

Hipotrofija, cijanoza, maljičasti prsti. Znaci progresivne srčane insuficijencije.

Prekordijalno ispupčenje. Sistolni šum u donjoj polovini sternuma 2-4°, II ton nad pulmonalnom arterijom je jedinstven, čuje se često protosistolni klik i III ton.

Rtg

Srce je povećano, jajastog oblika. Plućna vaskularna šara je obilna. U toku praćenja bolesnika konstatuje se progresivno povećanje srca.

EKG

Dekstogram. Kongenitalno P i znaci hipertrofije desne komore.

Kateterizacija srca

Saturacija arterijske krvi je smanjena u odnosu na saturaciju krvi iz plućnih vena (desno-lijevi shunt). Pritisak u desnoj komori je približno isti kao i u lijevoj, a pritisak u pulmonalnoj arteriji je približno isti kao i pritisak u aorti. Plućna vaskularna rezistencija je povećana (postoji plućna hipertenzija).

Angiokardiografija

Kontrast ubrizgana u desnu komoru pokazuje da se aorta puni iz desne komore i da se nalazi ispred pulmonalne arterije. Kontrast ubrizgana u lijevu komoru pokazuje da pulmonalna arterija nastaje pozadi i da se puni iz lijeve komore. U nepotpunoj transpoziciji kontrast ubrizgana u desnu komoru pokazuje da se aorta, koja izlazi napred, puni istovremeno sa pulmonalnom arterijom.

Test dilucione krivulje boje

Nije od koristi.

Minimalni dijagnostički program

Simptomi i dijagnoza se postavlja na osnovu kliničkih, elektrokardiografskih i rendgenoloških znakova, a potvrđuje se kateterizacijom srca i angiokardiografijom kojom se jedino u ovom slučaju može odrediti položaj i odnos dva krvna suda.

Funkcionalne karakteristike

Osnovna funkcionalna karakteristika transpozicije velikih krvnih sudova je da krv iz desne komore ide u aortu a iz lijeve komore u pulmonalnu arteriju, što ima za posljedicu smanjenu oksigenaciju krvi, smanjenje dovoda kiseonika ka periferiji, kao i koronarnu anoksemiju. Obje komore praktično rade naspram sistolnog pritiska i srčani volumen obje komore je veliki. Povećanje srčanog volumena, kao i anoksemija miokarda uslijed nedovoljno oksigenisane krvi u koronarnim sudovima, dovode vrlo brzo do dilatacije srca i pojave srčane insuficijencije.

Prognoza

Prognoza je rđava. Bolesnici umiru do prve godine života. U izvjesnim slučajevima mogu živeti do 10. godine života.

Uzrok smrti je srčana insuficijencija.

U toku života mogu postojati tromboemboličke komplikacije i infarkt miokarda.

Hirurško tretiranje za sada nije moguće.

TETRALOGIJA FALLOT

- Uvod • Simptomi i dijagnoza • Prognoza • Radna sposobnost

Uvod

Stenoza ili atrezija plućne arterije, udružena sa ventrikularnim septalnim defektom i dekstopozicijom aorte, koja »jaši« nad VSD, čini anatomsku bazu urođene srčane mane opisane kao tetralogija Fallot.

Vrste obolenja

Zavisno od stepena stenozе plućne arterije može biti sa:

- umjerenom cijanozom (blijedi Fallot), i
- teškom cijanozom (ekstremni Fallot ili pseudotruncus).

Simptomi i dijagnoza

Cijanoza, cerebralne anoksemične krize (iznenadna malaksalost, gubitak svesti ili konvulzije), dispnea čučanje u igri.

Znaci

Cijanoza, maljičasti prsti, hipotrofija.

Ne postoji prekordijalnog ispućenje, sistolni šum nad donjom polovinom sternuma i u predjelu pulmonalne arterije, različitog intenziteta, zavisno od stepena plućne stenoze. šum je ejectionog tipa, II ton nad pulmonalnom arterijom je jedinstven.

Rtg

Srce nije povećano. Hipertrofija desne komore. Luk pulmonalne arterije nedostaje. Plućna vaskularna šara je oskudna.

EKG

Hipertrofija desne komore. Visok R u V1. Karakteristična je rana prelazna zona (u V2 i V3). P talas u D2 i D3 šiljat.

Kateterizacija srca

Kateterizacija srca pokazuje smanjenu saturaciju arterijske periferne krvi (50-96%). Sistolni pritisak u desnoj komori je povećan, isti je, ili je čak i veći od sistolnog pritiska u lijevoj komori.

Fallotova tetralogija se dokazuje prolazom katetera direktno iz desne komore u aortu.

Angiokardiografija

Angiokardiografija je neophodna. Pokazuje istovremeno punjenje aorte i arterije pulmonalis iz desne komore i stepen i lokalizaciju stenoze arterije pulmonalis.

Funkcionalne karakteristike

Stenoza plućne arterije predstavlja opstrukciju toka krvi iz desne komore u pulmonalnu arteriju. Plućna cirkulacija je smanjena, a pritisak u desnoj komori je isti ili veći od pritiska koji vlada u lijevoj komori, dajući desno-lijevi shunt kroz ventrikularni septalni defekt.

Zbog smanjene pulmonalne cirkulacije i desno-lijevog shunta postoji cijanoza različitog stepena, koja je u odnosu sa stepenom pulmonalne stenoze. Povećani pritisak u desnoj komori dovodi do njene hipertrofije.

Srčana insuficijencija kao posljedica hemodnamskih promjena u ovoj mani se rijetko sreće.

Prognoza

Osobe sa ovom manom blagog stepena (blijedi Fallot) mogu doživjeti i petu deceniju. Obično umiru u drugoj ili trećoj deceniji života. U teškim oblicima umiru već u prvoj godini života, najčešće uslijed cerebralne anoksemije.

Česte su komplikacije: vaskularne tromboze, encefalomalacija, hemiplegija, apsces mozga, bakterijski endokarditis.

Hirurški se liječe palijativno i totalnom korekcijom.

Izbor operacije zavisi od dobi bolesnika i težine obolenja. U teškim slučajevima sa učestalim anoksemičnim krizama savetuje se već prvih meseci jedna od anastomoza, a tek kasnije totalna korekcija.

U starijih pacijenata obično se odmah pristupa totalnoj korekciji.

DEFEKT INTERVENTRIKULARNOG SEPTUMA

• Uvod • Simptomi i dijagnoza • Prognoza • Radna sposobnost

Uvod

Interventrikularni septalni defekt je mana u kojoj se interventrikularni septum nedovoljno razvio, što omogućava komunikaciju između lijeve i desne komore.

Nedostatak razvoja interventrikularnog septuma može biti i potpun, što daje poseban oblik, tzv. cor triloculare batriale.

Vrste obolenja

Funkcionalno se mogu razlikovati:

- mali ventrikularni septalni defekt (VSD),
- veliki VSD
- sa plućnom hipertenzijom.

Simptomi i dijagnoza

Kriterijumi za dijagnozu pojedinog oblika su različiti i posebno se iznose.

Simptomi

- U malom VSD nema simptoma i mana se otkriva slučajno nalazom šuma na srcu.
- U velikom VSD postoji dispnea na napor, učestale pneumonije, srčana insuficijencija koja se razvija već u prvoj godini života.
- U VSD sa plućnom hipertenzijom postoji dispnea, cijanoza, simptomi srčane insuficijencije, a česte su i hemoptizije.

Klinički znaci

Sistolni šum ejekcionog tipa 3-6°, koji se čuje nad cijelim prekordijumom, a čiji je punctum maximum u IV i.c. prostoru lijevo. šum je praćen sistolnim thrillom.

Rđav fizički razvoj, laka cijanoza, deformitet prekordijuma, sistolni thrill i sistolni šum iste lokalizacije kao što je naprijed opisano, ali mu je intenzitet blaži.

Cijanoza, šum je znatno blaži, ili ne postoji, II ton nad pulmonalnom arterijom je akcentrovan i udvojen.

Rtg znaci

Srce je normalne veličine ili je sasvim malo uvećano. Luk pulmonalne arterije je lako ispupčen, plućna vaskularna šara je nešto pojačana.

Srce je povećano na račun obje komore. Povećana je i lijeva pretkomora. A. pulmonalis je ispupčena. Postoji izrazita plućna pletora. Na rendgenoskopiji srca vide se pulsacije plućne arterije.

Srce je povećano i ima iste osobine kao u prethodnom, sa raz likom što su pulsacije pulmonalne arterije znatno manje.

EKG znaci

- U normalnim granicama.
- Obično hipertrofija obje komore.
- Hipertrofija lijeve pretkomore.

- Hipertrofija lijeve pretkomore i hipertrofija desne komore.

Kateterizacija srca

Saturacija u desnoj komori je veća nego u desnoj pretkomori (lijevo-desni »shunt« na nivou komore).

Pritisak u desnoj komori i pulmonalnoj arteriji je u granicama normale. Rezistencija u plućnom krvotoku nije povećana a plućni protok je 1,5-2 puta veći od sistemnog,

Lijevo-desni shunt na nivou komore.

Pritisak u desnoj komori i pulmonalnoj arteriji je povećan. Plućna vaskulama rezistencija je takođe povećana, a plućni protok je veći nego dvaput od sistemnog.

Kateter prelazi iz desne u lijevu komoru i aortu.

Postoji desno-levi shunt.

Pritisak u pulmonalnoj arteriji i desnoj komori je isti ili veći nego sistemni.

Plućna vaskularna rezistencija je povećana.

Angiokardiografija

Pokazuje recirkulaciju kontrasta u desnoj komori i pulmonalnoj arteriji.

Test dilucije boje

Daje krivulju tipičnu za lijevo-desni »shunt«. Boja ubrizgana u desnu komoru pojavljuje se odmah u perifernom krvotoku (desno-lijevi shunt).

Funkcionalne karakteristike

U malom defektu iako postoji velika razlika u pritiscima koji vladaju u desnoj, odnosno lijevoj komori, otvor predstavlja opstrukciju toka, tako da je količina krvi koja se prelijeva iz lijeve komore u desnu mala, i u ovim uslovima je plućna cirkulacija nešto veća od sistemne.

U velikom septalnom defektu shunt iz lijeve komore u desnu je znatno veći. Desna komora je opterećena volumenom krvi, koji povećava plućnu cirkulaciju za više od dvaput u odnosu na sistemni krvotok. Povećan priliv u lijevu pretkomoru iz pluća opterećuje volumenom takođe lijevu pretkomoru i lijevu komoru. U ovom obliku VSD srčana insuficijencija se rano razvija.

Održavanje uslova direktne komunikacije između sistemnog i pulmonalnog krvotoka (lijeve i desne komore) kao što je u velikom VSD-u, u postanatalnom periodu, onemogućava involuciju fetalne strukture plućnih arterija koji u fetalnom životu predstavljaju sistem sa visokim plućnim otporom. Zadržavanje ovakve strukture zadržava se i visok plućni otpor, što daje uslove za razvoj plućne hipertenzije. Ova plućna hipertenzija je reverzibilna, tj. zatvaranjem VSD se gubi.

U toku života, održavanje povećanog plućnog protoka i povećanog plućnog pritiska dovodi do lezija intime i opstrukcije plućnih krvnih sudova, što još više povećava plućni vaskularni otpor i dovodi do ireverzibilne plućne hipertenzije. Kada se razvije ovaj tip plućne hipertenzije, shunt postaje desno-levi.

Prognoza

Mali VSD ima dobru prognozu. Pacijenti mogu doživjeti duboku starost bez simptoma.

U velikom VSD-u sa velikim plućnim protokom razvija se srčana insuficijencija. Ovi pacijenti rijetko dožive četrdesetu godinu života. Pored srčane insuficijencije razvija se atrijalna fibrilacija i plućna hipertenzija.

Prognoza bolesnika s plućnom hipertenzijom je rđava. Oni rijetko prežive drugu deceniju života. Kod njih nastupa progresivna srčana insuficijencija.

U malom VSD-u gdje je plućni protok 1,5 puta veći od sistemnog, operacija nije neophodna.

U svim slučajevima gdje je plućni protok veći nego dvaput od sistemnog, potrebna je hirurška intervencija, koja se satoji u zatvaranju interventrikularnog defekta.

U slučajevima sa razvijenom plućnom hipertenzijom gdje je sistolni pritisak u desnoj komori veći od sistemnog, operacija je rizična.

Kada se pojavi srčana insuficijencija, treba je tretirati po svim zahtevima terapije srčane insuficijencije, a ako se pojavi u ranom djetinjstvu, treba vrlo rano misliti na hiruršku intervenciju, jer su to slučajevi u kojih dolazi rano do plućne hipertenzije.

Bolesnici sa VSD su izloženi komplikacijama. Najčešće komplikacije su: učestale infekcije respiratornih puteva i subakutnih bakterijski endokarditis, koji može komplikovati VSD bilo kog oblika.

DEFEKT PRETKOMORSKOG SEPTUMA

- Uvod • Simptomi i dijagnoza • Prognoza • Radna sposobnost

Uvod

Otvor u pretkomorskom septumu, koji omogućava komunikaciju između desne i lijeve pretkomore, odnosno između pulmonalnog i sistemskog krvotoka.

Vrste obolenja

Prema položaju otvora i njegovoj veličini, kao i embriološkog razvoja, razlikuju se:

- potpuni nedostatak septuma ili cor triloculare biventriculare,
- foramen primum (alteracija septum primum) i
- foramen ovale apertum (malformacija ovalnog otvora).

Simptomi i dijagnoza

Bez simptoma, dispnea na napor, cijanoza pri plaču, učestale respiratorne infekcije.

Klinički znaci

Deformacija grudnog koša, široko udvojen i akcentovan II ton, kratak sistolni šum ejekcionog tipa u II i.c. prostoru lijevo. U nekim slučajevima znaci srčane insuficijencije.

Rtg nalaz

Povećanje desne pretkomore i desne komore. Ispupčen luk pulmonalne arterije, plućna pletora.

Na skopiji se vidi igra hilusa.

EKG znaci

Atrioventrikulami blok I stepena, inkompletan blok desne grane.

Hipertrofija desne komore.

Kateterizacija srca

Lijevo-desni shunt na nivou pretkomore.

Umjereno povećan sistolni pritisak u desnoj komori i pulmonalnoj arteriji.

Plućni protok dva puta veći od sistemnog.

Potvrda dijagnoze je prolaz katetera iz desne u lijevu pretkomoru, što se dokazuje uzorkom potpuno zasićene krvi.

U slučajevima sa plućnom hipertenzijom postoji povećanje sistolnog pritiska u desnoj komori i pulmonalnoj arteriji, plućna vaskularna rezistencija je povećana.

Angiokardiografija

Nije od velike koristi u potvrđivanju dijagnoze. Daje recirkulaciju kontrasta kroz desnu pretkomoru, desnu komoru i plućnu arteriju.

Test dilucije boje

Koristan u dijagnozi. Daje krivulju tipičnu za lijevo-desni shunt (recirkulaciju boje).

Funkcionalne karakteristike

Komunikacija između lijeve i desne pretkomore omogućava tok krvi iz lijeve pretkomore u desnu (lijevo-desni shunt) što opterećuje desnu pretkomoru, desnu komoru i plućni krvotok dodatnom količinom krvi, tj. povećava plućni protok krvi za dva i više puta. Plućna vaskularna rezistencija je normalna i u normalnoj evoluciji nema plućne hipertenzije.

Tokom života, zbog održavanja visokog plućnog protoka, dolazi do opstruktivne sekundarne plućne hipertenzije, koja se u ovim slučajevima pojavljuje u trećoj ili četvrtoj deceniji života.

Kada se pojavi plućna hipertenzija, shunt se obrće u desno-lijevi.

Prognoza

U slučajevima sa malim plućnim protokom mana se dobro podnosi.

U slučajevima sa velikim plućnim protokom u trećoj, odnosno četvrtoj, deceniji života pojavljuju se Simptomi i dijagnoza srčane insuficijencije. U isto vrijeme mogu se pojaviti i Simptomi i dijagnoza plućne hipertenzije.

Znaci srčane insuficijencije se u slučajevima sa izuzetno velikim otvorom i plućnim protokom mogu javiti još u toku prve godine života.

Obolenje se može komplikovati. Kao komplikacije se javljaju: subakutni bakterijski endokarditis, reumatska groznica sa stvaranjem valvularne mane i promjenom toka obolenja.

Terapija se sastoji u hirurškom zatvaranju interatrijalnog septuma. Operacija se obično preuzima u dječijoj dobi i u principu u svih bolesnika čiji je plućni protok veći nego dva puta od sistemnog.

U slučajevima sa srčanom insuficijencijom treba je liječiti po svim zahtevima terapije ovog obolenja.

OSTIUM ATRIOVENTRICULARE COMMUNE

(zajednički atrioventrikularni kanal)

• Uvod • Simptomi i dijagnoza • Prognoza • Radna sposobnost

Uvod

Ova mana predstavlja potpuni defekt u fuziji endokardnih jastučića, interatrijalnog i interventrikularnog septuma, što ima kao posljedicu persistiranje jednog atrioventrikularnog otvora.

Vrste obolenja

U razvoju endokardnih jastučića postoji potpuni i nepotpuni defekt. U nepotpunom razvoju postoje dva atrioventrikularna ušća, ali su rascijepljeni mitralni, odnosno trikuspidalni zalisci, uz postojanje ASD i VSD, što daje slične hemodinamske uslove kao u zajedničkom kanalu, ali se kao cjelina opisuju kao posebni oblici ASD-a (tipa ostium primum) i VSD

Potpuni nedostatak razvoja endokardnih jastučića daje anatomski jedno atrioventrikularno ušće, te kada se govori o ovoj mani podrazumijeva se ovaj oblik.

Simptomi i dijagnoza

Javljanje se cijanoza, dispnea. Simptomi se javljaju rano.

Klinički znaci

Prekordijalna deformacija. Cijanoza. II ton nad pulmonalnom arterijom fiksno udvojen. Sistolni šum u donjoj polovini sternuma.

Znaci srčane insuficijencije. Visok V talas u venskom pulsu.

Rtg znaci

Povećano srce, na račun svih šupljina. U kontrolnim pregledima konstatuje se progresivno povećanje srca.

EKG znaci

Osovina srca skreće u lijevo, a postoje znaci hipertrofije desne komore. Često postoji i AV blok I stepena.

Kateterizacija srca

Postovji lijevo-desni shunt na nivou pretkomora.

Povećan je pritisak u desnoj pretkomori, desnoj komori, pulmonalnoj arteriji i lijevoj pretkomori. Pritisci u lijevoj i desnoj pretkomori su isti.

Karakterističan je tok katetera, koji iz desne pretkomore ulazi u lijevu komoru.

Angiokardiografija

Nije od koristi. U kompletnoj formi pokazuje znake bidirekcionalnog shunta.

Test dilucije boje

Nije od koristi za dijagnozu.

Prognoza

Rano se razvija srčana insuficijencija (oko pete do desete godine života). Srčana insuficijencija je progriješijentna.

U kompletnoj formi hirurška intervencija (zatvaranje atrijalnog i ventrikularnog ušća) je riskantna i ne izvodi se.

U nekompletnoj formi hirurška intervencija može imati uspjeha i koriste se svi kriterijumi za hiruršku indikaciju kao kod ventrikularnog defekta.

Kada se pojavi srčana insuficijencija, treba je tretirati, mada je progriješijentna.