

- Uvod • Trikuspidalna atrezija • Trikuspidalna stenoza • Trikuspidalna insuficijencija
- Ebsteinova bolest • Insuficijencija plućnih zalistaka • Stenoza arterije pulmonalis
- Urođena mitralna stenoza • Urođena mitralna insuficijencija • Mitralna atrezija • Aortna atrezija
- Urođena stenoza aorte • urođena insuficijencija aortnih zalistaka • Fibroelastosis endocardii

### Uvod

Anomalije srčanih zalistaka predstavljaju anomalije atrioventrikularnih (mitralnih i trikuspidalnih) i semilunarnih zalistaka (aortnih i pulmonalnih), bilo da je riječ o njihovom nepotpunom razvoju ili atreziji, suženju ušća (stenozu) lokalizovanom na samom ušću, ispod ušća ili iznad ušća, razvoju manjeg broja zalistaka, ili najzad anomalijom njihovog pripajanja.

### Vrste obolenja

Prema lokalizaciji poremećaja zalistaka, mogu se podijeliti na:

Anomalije trikuspidalnih zalistaka, u koje dolaze:

- trikuspidalna atrezija
- trikuspidalna stenoza

- trikuspidalna insuficijencija
- Ebsteinova anomalija: anomalija pripajanja trikuspidalnih zalistaka;

Anomalije pulmonalnih zalistaka:

- stenoza pulmonalne arterije
- insuficijencija pulmonalne arterije;

Anomalije mitralnih zalistaka:

- urođena mitralna stenoza
- urođena mitralna insuficijencija
- atrezija mitralnih zalistaka;

Anomalije aortalnih zalistaka:

- aortna stenoza

- bikuspidalna aorta
- fenestracija aortnih zalistaka.

Neke od ovih mana su obrađene posebno u posebnom poglavlju, kao što je stenoza plućne arterije, a neke imaju istu simptomatologiju, kliničke znake, funkcionalne poremećaje, tok i prognozu kao i stečene mane. Sve mane će biti posebno obrađene.

### **TRIKUSPIDALNA ATREZIJA**

- Uvod • Simptomi i dijagnoza • Prognoza • Radna sposobnost

#### **Uvod**

Trikuspidalni zalisci nisu razvijeni i atrioventrikularno ušće je zatvoreno, čini dijafragmu između desne pretkomore i desne komore. U ovoj anomaliji nema komunikacije između desne pretkomore i desne komore.

Vrste obolenja

Trikuspidalna atrezija može biti udružena sa transpozicijom velikih krvnih sudova, sa plućnom stenozom, ventrikularnim defektom i ductus arteriosus persistensom.

#### **Simptomi i dijagnoza**

Simptomi su prisutni od najranijeg detinjstva. Postoji cijanoza, dispnea na napor, anoksemične krize, a vrlo rano se javlja i zastojna srčana insuficijencija.

Znaci

Zastoj u razvoju, cijanoza, maljičasti prsti i policitemija.

Nad ksifoidnim nastavkom može se palpirati sistolni thrill i na istom mestu čuti oštar sistolni šum 3-4 stepena, šum interventrikularnog septalnog defekta. Kod nekih slučajeva nema šuma. II ton nad pulmonalnom arterijom je jedinstven.

U venskom pulsus dominira a talas, a jetra je uvijek povećana.

Rtg nalaz

Srce je obično povećano. Luk pulmonalne arterije je izdubljen, srce dobija oblik »coeur en sabot« u nekim slučajevima. U slučajevima gdje nema transpozicije velikih krvnih sudova, plućna vaskularna šara je oskudna.

EKG

Elektrokardiogram uz kliničku sliku je važan dijagnostički znak. Pokazuje P pulmonale i znake hipertrofije lijeve komore, što uz cijanozu predstavlja dijagnostički znak.

Kateterizacija

Kateterizacijom se dobija lijevo-desni shunt na nivou pretkomora i postoji ista saturacija u lijevoj pretkomori, lijevoj komori i desnoj komori i obje pulmonalne arterije.

Pritisak u desnoj pretkomori je povećan, plućna vaskularna rezistencija je smanjena, plućni protok je smanjen.

Kateter iz desne pretkomore ne može ući u desnu komoru.

### Angiokardiografija

Ubrizgavanjem kontrasta u desnu pretkomoru dokazuje se nemogućnost prolaza kontrasta u desnu pretkomoru, što se odražava trouglastim defektom sjenke na mjestu desne komore.

### Funkcionalne karakteristike

Krv iz desne pretkomore teče u lijevu pretkomoru i miješa se sa arterijalizovanom krvi koja dolazi iz pulmonalnih vena, i kao mješovita teče u lijevu komoru i aortu. Jedan dio krvi iz lijeve komore ide kroz ventrikularni septalni defekt u desnu komoru i pulmonalnu arteriju, a količina krvi koja ide u pulmonalnu arteriju zavisi od toga da li postoji udružena stenoza ili ne. Od ove količine krvi koja teče u pluća i koja se arterijalizuje u plućima zavisi i stepen cijanoze u perifernoj arterijskom krvi.

Desna komora je nerazvijena, a u desnoj pretkomori postoji uvećanje pritiska, što vrlo brzo dovodi i do perifernog venskog zastoja.

### Prognoza

Rano se razvija srčana insuficijencija i djeca sa ovom manom umiru već u prvoj godini života. Ako je samo trikuspidalna atrezija sa velikim ventrikuloseptalnim defektom mogu u najboljoj situaciji doživjeti 6-7 godina života.

Terapija je hirurška palijativna: anastomoza Potts, Blalock, Glenn (ako nema gradijenta među pretkomorama Potts, ako je gradijent veliki Glenn).

### UROĐENA TRIKUSPIDALNA STENOZA

Urođena trikuspidalna stenozna je suženje atrioventrikularnog ušća između desne pretkomore i desne komore, koje postoji od rođenja.

Sve ostale karakteristike su iste kao u stečenoj trikuspidalnoj stenozni.

### UROĐENA TRIKUSPIDALNA INSUFICIJENCIJA

Ima sve osobine stečene trikuspidalne insuficijencije, izuzev što se javlja od rođenja sama ili udružena sa drugim anomalijama, obično sa nepotpunim atrioventrikularnim kanalom.

### EBSTEINOVA BOLEST

• Uvod • Simptomi i dijagnoza • Prognoza • Radna sposobnost

## Uvod

Predstavlja urođenu srčanu manu trikuspidalnih zalistaka u kojoj zadnja, a često i septalna trikuspidalna valvula nisu pričvršćene na anulus fibrosus na uobičajeni način, nego za zid komore bliže vrhu srca.

Vrste obolenja

Stepen pomijeranja zalistaka i strukturalne deformacije valvule daju različiti stepen obolenja od forme fruste do ekstremno razvijenog Ebsteina.

## Simptomi i dijagnoza

Simptomi su slijedeći: dispnea na napor, pojava supraventrikularne paroksizmalne tahikardije (SVPT) koja postoji od rođenja, srčana insuficijencija.

U razvijenom, težem obliku Ebsteinove bolesti, simptomi se razvijaju rano; u blažim oblicima simptomi se javljaju kasnije u toku života, u nekim slučajevima čak i u četvrtoj deceniji.

Fizikalni znaci

Loš fizički razvoj. Cijanoza, koja u početku može biti blaga, ali se kasnije pojačava, često se čuje ritam u IV vremena (I ton udvojen, drugi ton i IV ton).

U težim slučajevima čuje se šum trikuspidalne insuficijencije, a kao karakterističan se opisuje kratak presistolni šum, kao grebanje pored lijeve ivice sternuma. Vratne vene su nabrekle i pulsiraju, V talas je prominentan.

Jetra je obično povećana.

Rtg

Rtg slika pokazuje veliko srce, naročito je povećana desna pretkomora. Segment pulmonalne arterije je hipoplastičan, a plućna vaskularna šara je smanjena.

Silueta srca podsjeća na izliv u perikard. Pri rendgenoskopij: srca mogu se uočiti pulsacije srca u vidu klatna.

U formi frusti srce nije povećano.

EKG

P pumonale, često atrijalna fibrilacija ili flutter. Pored toga, može postojati blok desne grane (BDG), ali najčešće postoji slika WPW sindroma.

Kateterizacija srca

Kateterizacija je izlišna ako su svi klinički znaci prisutni. Ukoliko se radi kateterizacija, pokazuje lijevo-desni shunt na nivou pretkomore ili desno-lijevi.



Pritisak u desnoj pretkomori je umjereno povećan. Pritisak u desnoj komori u kraju dijastole jednak je srednjem atrijalnom pritisku. Pritisak u plućnoj arteriji je manji. Sistolni volumen lijeve komore je smanjen.

Tok katetera je dijagnostički, pokazuje veliku desnu pretkomoru u kojoj se kateter može sklupčati.

Angiokardiografija

Pokazuje povećanu desnu pretkomoru.

Funkcionalne karakteristike

Zbog deplasacije trikuspidalnih zalistaka, komora je svedena na mali volumen, jedan dio komore (do zalistaka) je atrijalizovan. Trikuspidalni zalisci su zbog deplasacije insuficijentni. Postoji desno-lijevi shunt na nivou pretkomora.

Desna pretkomora je povećana, vremenom postaje insuficijentna i javlja se kongestivna srčana insuficijencija.

Zbog smanjene funkcije desne komore njen sistolni volumen je smanjen, smanjen je i plućni protok, što rezultira da je smanjen i sistolni volumen lijeve komore.

### **Prognoza**

U razvijenom obliku Ebsteinove anomalije smrt nastaje obično u ranoj mladosti, u drugoj

deceniji života. Uzrok smrti su srčana insuficijencija, poremećaj ritma. U nekim slučajevima, zbog nedovoljnog koronarnog protoka i ishrane miokarda i infarkta miokarda.

U blažim oblicima prognoza je povoljnija. Simptomi se pojavljuju u kasnijem životu. Hirurška intervencija je palijativna i indikovana je u teškim slučajevima.

## INSUFICIJENCIJA PLUĆNIH ZALISTAKA

• Uvod • Simptomi i dijagnoza • Prognoza • Radna sposobnost

### Uvod

Insuficijencija plućnih zalistaka je rijetka urođena mana, u kojoj semilunarni zalisci nedovoljno zatvaraju ušće pulmonalne arterije.

### Simptomi i dijagnoza

Obično nema nikakve simptomatologije.

Može se otkriti auskultatornim nalazom dijastolnog šuma u predijelu arterije pulmonalis, koji je često praćen dijastolnim fremissementom.

Rtg pokazuje prominentan luk plućne arterije koji pulsira.

EKG je normalan.

Funkcionalne karakteristike

Hemodinamske reperkusije su vrlo male, jer mali pritisak u pulmonalnoj arteriji spriječava znatniju regurgitaciju krvi u desnu komoru.

### **Prognoza**

Nosioci ove mane mogu voditi normalan život i prognoza je vrlo dobra.

## **STENOZA ARTERIJE PULMONALIS**

(Obrađena je u drugom poglavlju).

## **UROĐENA MITRALNA STENOZA**

Urođena mitralna stenoza je suženje mitralnog ušća sa kojim djete dolazi na svijet.

Ima sve osobine kao i stečena mitralna stenoza.

### UROĐENA MITRALNA INSUFICIJENCIJA

Promjene na mitralnim zaliscima ili na chordama tendineama, koje imaju za posljedicu njihovu insuficijenciju, sa kojima djete dolazi na svet. Javlja se izolovano ili udružena sa drugim urođenim manama. Ima sve osobine stečene mitralne insuficijencije.

### MITRALNA ATREZIJA

• Uvod • Simptomi i dijagnoza • Prognoza

#### Uvod

Mitralna atrezija je urođena anomalija mitralnog ušća u kojoj ne postoji komunikacija između lijeve pretkomore i lijeve komore.

#### Simptomi i dijagnoza

Simptomi se javljaju dosta rano. Postoji cijanoza i znaci srčane insuficijencije.

### Klinički znaci

Cijanoza, grub šum ventrikularnog septalnog defekta na donjoj polovini sternuma.

### Rtg

Srce je uvećano i progriječijentno se povećava. Postoji plućna pletora.

### EKG

Hipertrofija desne pretkomore i hipertrofija desne komore.

### Kateterizacija srca

Nalazi se lijevo-desni shunt na nivou pretkomore, i desno-lijevi na nivou komora.

### Funkcionalne karakteristike

Sva krv iz lijeve pretkomore ide u desnu pretkomoru, a odatle u desnu komoru iz koje jednim dijelom ide u plućnu arteriju, a drugim kroz ventrikuloseptalni defekt u lijevu komoru. Rano se javljaju opterećenje desne pretkomore i venski zastoj.

### **Prognoza**

Tok je rđav. Djeca obično umiru u prvoj godini života. Ukoliko je ventrikuloseptalni defekt veliki mogu živeti nešto duže, do desete godine.

### AORTNA ATREZIJA

• Uvod • Simptomi i dijagnoza • Prognoza

#### Uvod

Aortna atrezija je teška urođena srčana mana inkompatibilna sa životom, u kojoj se aortno ušće nije razvilo.

#### Simptomi i dijagnoza

Tahipnea, cijanoza.

Znaci

Cijanoza, mali puls, šum u dijastoli, znaci srčane insuficijencije.

Rtg

Povećanje srca u cjelini, sa izrazitim plućnom pletorom.

EKG

P pulmonale, hipertrofija desne komore.

Kateterizacija srca

Lijevo-desni shunt na nivou pretkomore i desno-lijevi na nivou velikih krvnih sudova.

Desaturacija periferne arterijske krvi. Pritisak u lijevoj pretkomori je veći nego pritisak u desnoj pretkomori. Pritisak u desnoj komori je jednak sistemnom. Kapilarni pritisak je povećan. Sistemni pritisak je nizak. Pri kateterizaciji lijevog srca prolaz katetera kroz aortno ušće je nemoguć.

Funkcionalne karakteristike

Sva krv iz lijeve pretkomore ide u desnu pretkomoru i desnu komoru i opterećuje je volumenom. Odatle krv ide u arteriju pulmonalis, u pluća i kroz ductus arteriosus u aortu. Postoji lijevo-desni shunt na nivou pretkomore i desno-lijevi na nivou ductus arteriosusa.

**Prognoza**

Inkompatibilna sa životom.

### UROĐENA STENOZA AORTE

- Uvod • Simptomi i dijagnoza

#### Uvod

To je aortna stenoza koja postoji od rođenja. Aortni zalisci su zadebljani i čine kuspolastu dijafragmu koja ima centralno spoložen otvor. Ascendemtni dio aorte može biti hipoplastičan.

#### Simptomi i dijagnoza

##### Simptomi

U ranom detinjstvu mogu odsustvovati i mana se obično otkriva nalazom sistolnog šuma nad aortom.

Ostali klinički znaci, potvrda dijagnoze, funkcionalni tok i prognoza, kao i terapija su isti kao u stečene aortne stenozе.

### UROĐENA INSUFICIJENCIJA AORTNIH ZALISTAKA

- Uvod • Simptomi i dijagnoza



## Uvod

Kao izolovana urođena malformacija, insuficijencija aornih zalistaka se rijetko sreće, ali se dijagnostikuje samo u slučajevima kada je isključeno postojanje reumatske groznice, a šum se otkrije rano u detinjstvu.

## Vrste obolenja

Urođena aortna insuficijencija je češće udružena sa drugim urođenim srčanim manama i obično sa ventrikularnim septalnim defektom ili aneurizmom sinus valsalvae.

Kao posebni oblici insuficijancije aornih zalistaka su:

- fenestracija aornih zalistaka i
- bikuspidalna aorta.

Klinički nema mogućnosti razlikovanja ove dvije anomalije od aortne insuficijencije, i da se postavlja na autopsiji.

Bikuspidalna aorta je često udružena sa drugim manama, najčešće sa koarktacijom aorte ventrikuloseptalnim defektom (transplatacija velikih krvnih sudova).

Najčešća komplikacija u ovim manama je subakutni bakterijski endokarditis.

## Simptomi i dijagnoza

Klinička dijagnoza, tok i prognoza su isti kao u stečene aortne insuficijencije.

## FIBROELASTOSIS ENDOCARDII

• Uvod • Simptomi i dijagnoza • Prognoza • Radna sposobnost

### Uvod

Fibroelastosis endocardii je urođena srčana anomalija razvoja endokarda, koja se manifestuje: zadebljanjem endokarda zida komora, a ponekad i endokarda mitralnih, odnosno aortnih zalistaka.

Vrste obolenja

Mogu biti sa:

- akutnim,
- subakutnim i

- hroničnim tokom.

### Simptomi i dijagnoza

Dispnea na napor.

Klinički znaci

Galopni ritam, tahikardija, blag sistolni šum koji se gubi kada se postigne kompenzacija.

Znaci srčane insuficijencije su: zastoje na plućima, povećana jetra.

Rtg

Veliko srce, neodređene konfiguracije. Amplitude srčanih pulsacija su smanjene.

EKG

Hipertrofija lijeve komore sa promjenama u T talasu, koji je aplatiran ili negativan. Ako je lokalizacija endokardnih promjena na desnoj komori postoji ponekad hipertrofija desne komore. Pored toga, sreću se još: niska voltaža i poremećaji ritma.

Funkcionalne karakteristike

Smanjenje snage istiskivanja lijeve komore sa smanjenjem pulsno­g pritiska. Mala ipromjena između sistolnog i dijastolnog volumena lijeve komore. Povećanje dijastolnog priitska lijeve komore, povećanje plućnog kapilarnog pritiska i povećanje plućnog arterijskog pritiska.

Kao posljedica toga javlja se prvenstveno zastoj u plućima, a zatim zastoj u perifernom venskom krvotoku, upravo javlja se progresivna srčana insuficijencija.

### **Prognoza**

Obolenje je progresivno i zasada nema odgovarajuće terapije. Terapija se sastoji u tretiranju srčane insuficijencije. Obolenje se završava smrtnim ishodom oko puberteta, izuzetno rijetko traje duže.