



UROĐENE SRČANE MANE

Miroslava Kostić - Todorović

DEFINICIJA

- Strukturne abnormalnosti kardiovaskularnog sistema;
- Prisutne na samom rođenju;
- Manifestuju se odmah u neonatalnom periodu ili posle nekoliko nedelja ili meseci.

INCIDENCIJA

- Najčešće kongenitalne anomalije;
- Učestalost je 6-8 na 1000 živorođenih (0,6-0,8%);
- Predstavljaju oko 30% svih urođenih anomalija.

DIJAGNOZA

- Anamneza;
- Klinički pregled;
- Merenje krvnog pritiska;
- Puls oksimetrija;
- Test hiperoksije;
- Radiografija;
- Elektrokardiografija;
- Ehokardiografija;
- Magnetna rezonanca;
- Kateterizacija srca.



PODELA

- Mane praćene teškom cijanozom, odvojenim cirkulacijama i neadekvatnim mešanjem krvi:
 - D- transpozicija velikih krvnih sudova,
 - D- transpozicija velikih krvnih sudova i ventrikularni septalni defekt;
 - Double outlet right ventricle (oba krvna suda izlaze iz desne komore) sa subpulmonarnim ventrikularnim septalnim defektom (Taussig-Bing).
- Mane praćene teškom cijanozom zbog smanjenog protoka kroz pluća:
 - Tetralogija Fallot (teški oblici);
 - Double outlet right ventricle sa subaortnim ventrikularnim septalnim defektom i pulmonalnom stenozom;
 - Trikuspidna atrezija,
 - Atrezija plućne arterije sa intaktnim interventrikularnim septumom;
 - Kritična stenoza plućne arterije;
 - Ebstein anomalija;
 - Univentrikularno srce sa pulmonalnom stenozom;
 - Perzistentna plućna hipertenzija.
- Mane praćene blagom cijanozom uzrokovanom kompletnim mešanjem krvi sa normalnim ili povećanim protokom kroz pluća:
 - Totalni anomalni utok plućnih vena;
 - Truncus arteriosus;
 - Univentrikularno srce bez pulmonalne stenozе;
 - Double outlet right ventricle sa subaortnim ventrikularnim septalnim defektom.



- Sistemska hipoperfuzija i kongestivna srčana insuficijencija sa blagom cijanozom ili bez cijanoze:
 - Aortna stenoza;¹
 - Koarktacija aorte i prekid aortnog luka;
 - Sindrom hipoplazije levog srca;
 - Multiple anomalije levog srca;
 - Univentrikularno srce sa subaortnom stenozom ili koarktacijom aorte;
 - Bolesti miokarda-kardiomiopatija i miokarditis;¹
 - Tumor srca;*
 - Arteriovenske malformacije;¹

- Mane bez cijanoze sa blagim respiratornim distresom ili bez njega:
 - Šumovi zdravog srca;
 - Pulmonalna stenoza;
 - Ventrikularni septalni defekt;²
 - Atrijalni septalni defekt;
 - Defekt endokardijalnih jastučića;²
 - Ductus arteriosus persistens;²
 - Aortopulmonalni prozor;²
 - L- transpozicija velikih krvnih sudova;
 - Arteriovenske malformacije;
 - Hipertenzija.

¹ Nema simptoma u blagim oblicima bolesti.

² Kongestivna srčana insuficijencija se može razviti ako se levo - desni šant poveća sa padom plućne vaskularne rezistencije.



DUCTUS ARTERIOSUS ZAVISNE URODENE SRČANE MANE

DEFINICIJA

- USM kod kojih od prolaznosti ductusa arteriosusa zavisi plućna cirkulacija, sistemska cirkulacija ili mešanje krvi između njih.

INCIDENCIJA

- 14 - 20% svih kongenitalnih anomalija;
- Trebalo bi očekivati da se na 1500 beba rodi jedna sa ductus zavisnom USM.

PODELA

1. Ductus arteriosus zavisna plućna cirkulacija;
2. Ductus arteriosus zavisna sistemska cirkulacija;
3. Ductus arteriosus zavisne USM sa neadekvatnim mešanjem krvi.

DIJAGNOZA

- Klinički pregled;
- Gasne analize krvi;
- Hiperoksi test;
- Rendgenski pregled srca i pluća;
- EKG;
- Ehokardiografski pregled;
- Dijagnostička kateterizacija srca.



DUCTUS ZAVISNA PLUĆNA CIRKULACIJA

PODELA

1. Pulmonalna atrezija sa intaktnim ventrikularnim septumom;
2. Tetralogija Fallot (teški oblici);
3. Trikuspidna atrezija;
4. Univentrikularno srce sa kritičnom stenozom ili atrezijom plućne arterije.

PATOFIZIOLOGIJA

- Ductus arteriosus u fetalnom periodu predstavlja veliku vaskularnu strukturu čiji je prečnik jednak plućnom trunkusu ili descendentnoj aorti;
- 55-60% sistemske cirkulacije fetusa prolazi iz desne u levu stranu cirkulacije kroz ductus;
- Prvi udah \Rightarrow pad plućne vaskularne rezistencije \Rightarrow povećan protok kroz pluća \Rightarrow istovremena kontinualna konstrikcija ductusa sa smanjenjem protoka i reverzijom šanta u levo-desni \Rightarrow potpuno funkcionalno zatvaranje 10-18. sata po rođenju \Rightarrow strukturno zatvaranje obično se završava 15-21. dana života;
- USM sa ductus zavisnom plućnom cirkulacijom \Rightarrow minimalan plućni protok \Rightarrow teška hipoksemija \Rightarrow metabolička acidoza.



DIFERENCIJALNA DIJAGNOZA

ductus zavisnih USM sa smanjenim protokom kroz pluća

	Trikuspidna Atrezija	Tetralogia Fallot	Kompleksne USM sa PS ili PA
Sistolni šum	0 ili dugačak	kratak	0 ili dugačak
Pulsevi	N (↓)	N (↑)	N
Drugi ton	jedinstven	jedinstven	jedinstven
Hepatomegalija	+	0	0
Rtg nalaz	CM (↓ RA)	oblik «kloppe» ♥ desni Ao luk	CM
Osovina QRS	< 0♥	90-150	> 150
Drugi EKG znaci	LVH, RA↑, RV↓	RVH	RVH
PaO ₂ (kPa)	4-8	4-8	4-8

Legenda:

♥ značajan dd nalaz

+ prisutan

0 odsutan

↓ smanjen

↑ povećan

RVH - hipertrofija desne
komore

LVH - hipertrofija leve komore

RV - desna komora

RA - desna pretkomora

CM - kardiomegalija

N - normalna

PS - pulmonalna stenoza

PA - pulmonalna atrezija



TERAPIJA

Terapijski ciljevi:

1. Održati adekvatan plućni protok (održati prolaznost ductusa arteriosusa);
2. Prevenirati i korigovati sistemsku hipoksemiju i acidozu;
3. Obezbediti neopstruktivne intra i ekstrakardijalne komunikacije za mešanje sistemskog i plućnog protoka.

Terapijski postupci:

1. Dilatacija ductusa arteriosusa kontinualnom intravenskom infuzijom Prostaglandina E1;
2. Intubacija i sedacija (preporučuje se ali nije uvek neophodna):
Kod: - izražene hipoksemije;
- metaboličke acidoze;
- respiratorne insuficijencije.
Zbog: - kontrole disajnih puteva;
- smanjenja aktivnosti;
- smanjenja potrošnje kiseonika.
3. Oksigenoterapija:
 - Tek po otvaranju ductusa arteriosusa i **PAŽLJIVO**;
 - Održavati sistemsku arterijsku saturaciju između 75 i 85%;
 - Više od 85% ukazuje na veliki protok kroz pluća.
4. Terapija acidoze, hipoperfuzije i hipotenzije:
 - Nadoknada tečnosti;
 - Bikarbonati;
 - Inotropni lekovi (dopamin, dobutamin).



5. Po stabilizaciji deteta:

- Dodatna dijagnostika (kontrolni ehokardiografski pregled i kateterizacija srca);
- Dalja terapija zavisi od prirode bolesti;
- U toku nekoliko sledećih sati ili dana - palijativna šant operacija (Blaloc-Taussing);
- Kod kritične valvularne stenozе plućne arterije - balon dilatacija;
- Kod malog foramena ovale-balon atrioseptostomija.

DUCTUS ZAVISNA SISTEMSKA CIRKULACIJA

PODELA

1. Sindrom hipoplazije levog srca;
2. Kritična stenozа aorte;
3. Kritična koarktacija aorte;
4. Prekid aortnog luka.

SINDROM HIPOPLAZIJE LEVOG SRCA

DEFINICIJA

Zajednički naziv za grupu mana kod kojih postoji:

- Hipoplazija, stenozа ili atrezija aortne valvule;
- Udružena hipoplazija ili odsustvo leve komore;
- Posledica je hipoplazija aorte;
- Praćena je teškom mitralnom atrezijom, hipoplazijom ili stenozom.



EPIDEMIOLOGIJA

- Jedna od najčešće prenatalno dijagnostikovanih lezija;
- Jedan od najčešćih razloga za intrauterusni razvoj srčane insuficijencije;
- Uzrok je smrtnog ishoda 23% novorođenčadi sa USM.

PATOFIZIOLOGIJA

- Sve dok je ductus arteriosus otvoren i plućna vaskularna rezistencija povećana, krv iz plućne arterije ide kroz ductus u descendentnu aortu i retrogradno u ascendentnu aortu i koronarne arterije;
- Ako su obe fetalne komunikacije (ductus i foramen ovale) neopstruktivne, a plućna vaskularna rezistencija niska \Rightarrow protok je dominantno usmeren u plućnu cirkulaciju \Rightarrow hipoksemija je umerena i sistemska saturacija je prihvatljiva \Rightarrow perfuzija organa i tkivno oslobađanje kiseonika su smanjeni;
- Ako se ductus sužava i zatvara \Rightarrow sistemski protok se jako smanjuje;
- Ako je i foramen ovale restriktivan \Rightarrow interatrijalno mešanje krvi je kompromitovano \Rightarrow teška hipoksemija (centralna cijanoza);
- Prekid sistemske cirkulacije \Rightarrow nedovoljna perfuzija tkiva \Rightarrow metabolička acidoza.

KLINIČKA SLIKA

- Tahipneja;
- Respiratorna insuficijencija;
- Bledilo;
- Slabi pulsevi;
- Hipotenzija i kardiogeni šok;
- Na gornjim i donjim ekstremitetima NEMA razlike u saturaciji;



- Hepatomegalija;
- Rendgenološki-povećan protok kroz pluća.

TERAPIJA

Terapijski ciljevi:

1. Održati adekvatan sistemski protok (održati prolaznost ductusa arteriosusa);
2. Održati otvorene interatrijalne komunikacije (FO, ASD);
3. Idealno balansiranje plućne i sistemske vaskularne rezistencije;
4. Očuvanje dobre periferne perfuzije.

Terapijski postupci

1. Dilatacija ductusa arteriosusa kontinualnom intravenskom infuzijom Prostaglandina E1, a zatim fino balansiranje cirkulacije da se izbegne prevelik protok;
2. Intubacija i sedacija:
Zbog: – terapija Prostaglandinom E1 daje krize apneje;
– teško kliničko stanje već zahteva ventilacionu potporu;
– potrebe za transportom.
3. Oksigenoterapija:
 - Kontraindikovana pre započinjanja terapije Prostaglandinom E1 i dokazanog otvaranja ductusa;
 - Održavati sistemsku saturaciju od 75-85%, a PaO₂ od 4,3 do 6,5 kPa;
 - Izbegavati hipokapniju i respiratornu alkalozu.
4. Terapija acidoze, hipoperfuzije i hipotenzije:
 - Nadoknada tečnosti;
 - Kod metaboličke acidoze i hipoperfuzije izazvati perifernu vazodilataciju dobutaminom i natrijum-nitroprusidom;
 - Izbegavati visoke doze pozitivno inotropnih lekova (davati dopamin u dozi za renalnu hipoperfuziju ali kratkotrajno);



- Proceniti neurološki status, funkcije jetre, koagulacioni status.
5. Po stabilizaciji deteta:
- Transport u kardiohirurški centar;
 - Serija operacija: Norwood \Rightarrow semi Fontan \Rightarrow Fontan;
 - Transplantacija srca.

DRUGA OBOLJENJA SA KRITIČNOM OPSTRUKCIJOM LEVOG SRCA (AORTNA STENOZA, KRITIČNA KOARKTACIJA, PREKID AORTNOG LUKA)

KLINIČKA SLIKA

- U prvim danima života;
- Akutna srčana insuficijencija;
- Respiratorna insuficijencija sa hiperkapnijom;
- Slaba periferna perfuzija;
- Metabolička acidoza;
- Renalna insuficijencija;
- Normalna ili lako smanjena saturacija kiseonikom krvi iz gornjih ekstremiteta ukazuje da postoji anterogradni protok iz leve komore kroz aortu;
- Razlika u PaO₂ između gornjih i donjih ekstremiteta, veća od 1,5 kPa, znači vrlo verovatnu dijagnozu kritične koarktacije ili prekida aortnog luka;
- Za opstruktivne lezije karakteristična je velika razlika između gornjih i donjih ekstremiteta u količini kiseonika i intenzitetu pulseva.



TERAPIJSKI CILJEVI I POSTUPCI

- Isti kao kod sindroma hipoplazije levog srca;
- Balon dilatacija kritičnih stenoza aorte;
- Rekonstrukcija luka aorte;
- Transplantacija srca.

TRANSPOZICIJA VELIKIH KRVNIH SUDOVA (TGA)

PATOANATOMIJA

- Veliki krvni sudovi izlaze iz neodgovarajućih komora;
- Aorta je napred i desno, a plućna arterija pozadi i levo.

INCIDENCIJA

- Predstavlja 5% svih USM, na 3-4 000 živorođene dece rodi se jedno sa TGA.

MORFOLOŠKI I KLINIČKI TIPOVI

1. TGA sa intaktnim ventrikularnim septumom (krv se meša samo na fetalnim komunikacijama-ductus i FO);
2. TGA sa velikim VSD;
3. TGA sa VSD i opstrukcijom izlaznog trakta leve komore;
4. TGA sa intaktnim ventrikularnim septumom i opstrukcijom izlaznog trakta leve komore (krv se meša samo na fetalnim komunikacijama-ductus i FO).



PATOFIZIOLOGIJA

- Paralelne cirkulacije;
- **Život je moguć samo ako postoji mešanje krvi između cirkulacija;**
- Konstrikcija ductusa \Rightarrow hipoksemija \Rightarrow centralna cijanoza \Rightarrow metabolička acidoza;
- Restriktivan FO ima 1/3 bolesnika (< 4 mm, turbulentan L-D šant brzine $> 1,5$ m/sec, izrazito pomeranje septuma ka desnoj pretkomori) \Rightarrow izraženija hipoksemija (Sat O₂ $< 65\%$, PaO₂ < 3 kPa), \Rightarrow slabiji odgovor na Prostaglandin E1.

DIFERENCIJALNA DIJAGNOZA

ductus zavisnih USM sa povećanim protokom kroz pluća

	Transpozicija velikih krvnih sudova	Sindrom hipoplazije levog srca
Sistolni šum	0	0 ili dugačak
Pulsevi	N	0 ili +
Drugi ton	jedinstven	jedinstven
Hepatomegalija	0	+++♥
Rtg nalaz	oblik «jajeta», CM	CM, plućni zastoj ♥
EKG znaci	N (RVH) ♥	RVH, ↓ LV
PaO ₂ (kPa)	<4	4-12 ♥



TERAPIJSKI POSTUPCI

1. Dilatacija ductusa arteriosusa kontinualnom intravenskom infuzijom Prostaglandina E1;
2. Intubacija, sedacija, korekcija acidoze i terapija srčane insuficijencije diureticima i inotropnim lekovima (kardiotonici, Dopamin);
3. Balon atrioseptostomija po Rashkindu (hitna kod restriktivnog foramena ovale);
4. Hirurško lečenje-arterijski «switch» u prvim nedeljama života.

LITERATURA

1. Barber G. Hypoplastic Left Heart Syndrome. In : Garson A, Bricker JT, McNamara DG.(eds): The Science and Practice of Pediatric Cardiology, Lea and Febiger 1990; 1316-1333.
2. Freed AB et al. Side Effects of Therapy with Prostaglandin E1 in Infants with Critical Congenital Heart Disease. Circulation; 1981; 64:893.
3. Gleason MM., Baylen BR. Cardiac Emergencies in the Neonatal Period. In: Zipes DP, Rowlands DJ.(eds). Progress in Cardiology, Lea and Febiger 1992; 39-54.
4. Jovanović I, Parezanović V, Đukić M. i saradnici. Hitna stanja u neonatalnoj kardiologiji. Acta Medica Pediatrica-Pedijatrijska kardiologija 1999;3(1): 17-31.
5. Jovanović I, Parezanović V, Ljubić A, Đukić M, i saradnici: Ductus arteriosus zavisne urođene srčane mane. Acta Medica Pediatrica-Neonatologija 1998; 2 (2): 495-515.