

УРОЂЕНЕ СРЧАНЕ МАНЕ - ПРИКАЗ СЛУЧАЈА

Марчетић З., Совтић С.

Интерна клиника - кардиологија, Медицински факултет Приштина, Косовска Митровица

CONGENITAL HEART DISEASE - CASE REPORT

Марчетић З., Совтић С.

Internal clinic - cardiology, Medical faculty Priština, Kosovska Mitrovica

SUMMARY

Most frequent congenital malformations in human are congenital heart disease (30%). In this article we represented basic of their etiology, pathogenesis, diagnostic and new therapeutics possibilities. Also we represented three cases of congenital heart disease. These cases we considered as very interesting. First of all, in this article we try to emphasize some aspects of this problem, which is not well known, especially in our environment. This very rare congenital heart disease shows how much diagnostic procedure can be difficult and treatment hard or impossible besides big improvement, which has been done last decades. We must learn much more about congenital heart disease!

Key words: Congenital heart disease.

САЖЕТАК

Најчешће урођене мане човека су урођене срчане мане (30%). У раду су представљене основе њихове етиологије, патогенезе, дијагностичке и нове терапијске могућности. Такође, представљена су три случаја урођених срчаних мана. Случајеви приказаних болесника сматрамо вишеструко занимљивим. Пре свега, ми смо у нашем раду настојали да укажемо на неке елементе из проблематике урођених срчаних мана о чему се мало зна, посебно у нашој средини. Приказани случајеви болесника са веома ретким урођеним срчаним манама показују колико дијагностички процес може бити комплексан а лечење тешко или чак немогуће и поред огромног напретка који је учињен на овом пољу последњих деценија. Остаје нам да још много научимо о урођеним срчаним манама!

Кључне речи: Урођене срчане мане.

УВОД

До четрдесетих година овог века урођене срчане мане (УСМ) су сматране као резултат несрећне грешке природе, као мистериозни несрећни случајеви развитка, те нису биле предмет посебног интересовања, а њихова природна историја била је углавном кратка и завршавала се најчешће неизбежним фаталним завршетком (1). Прву катетеризацију срца на човеку изводи 1929 године dr Werner Forssmann на самом себи (2). Ангиокардиографију су први применили Moniz, Karvaljo, i Lima (1931), а популарисали су је Американци Rob и Stajenberg (1938)(3). У четвртој деценији овог века уношен је контраст у срце путем кубиталне вене. Десетак година касније (1947) убризгано је контрастно средство непосредно у срце путем катетера (Chavez I., Dorbecker N., Celis A.)(3). Ове методе су дале велики допринос проучавању притиска у срчаним шупљинама и плућним судовима, кретању и хемизму крви, као и прецизној рендгендијагностици конгениталних и стечених малформација срца и крвних судова што је отворило пут брзом развоју кардиоваскуларне хирургије. После бројних покушаја великог броја хирурга у свету, први квалитативан скок у лечењу УСМ учињен је 1938. године, када је бостонски хирург R. Gross извео прво успешно хируршко подвезивање дуктуса артериозуса перзистенса (4). Применом машине за екстракорпоралну циркулацију (Денис 1951, Гибон 1952/1953)(4, 5), умерене и дубоке хипотермије, кардиоплегије, уз егзактну дијагнозу, анестезију, преоперативну, оперативну и постоперативну

реанимацију и минуциозну оперативну технику, сада могу да се подвргну успешно хируршким захватима и деца са најкомпликованијим УСМ која су раније била препуштена својој судбини. Многа мала "плава деца" као персонификација УСМ, доживела су на тај начин нови живот, пун наде и задовољства. Даља настојања у овој области исказана су у једном од закључака првог светског конгреса педијатријских кардиолога и кардиохирурга (Лондон, 1980): "Превенција је златно правило у медицини, а задатак дечије кардиологије и кардиохирургије је да, поред превенције болести, од слабог учине јаког, од детета са урођеном срчаном маном, способно за нормалан или релативно нормалан живот" (6).

ПРИКАЗ СЛУЧАЈА

Први случај. Болесник Т. Н., стар 23 године, по занимању физички радник, примљен је у специјалистичку кардиолошку амбуланту Интерне клинике у Приштини због испитивања кардиоваскуларног система. Испитаник се жали на прободе у грудима и замарање при мањем напору. Из анамнезе се још сазнаје да је испитаник био на регрутацији којом приликом је на рендгенограму срца и плућа запажено значајно одступање срчане сенке од нормале због чега је проглашен привремено неспособним за служење војног рока и затражено испитивање од стране кардиолога. На основу анамнезе, објективног налаза и урађених анализа закључено је следеће:

налаз на плућима је уредан (испитаник је кардијално компензован); акција срца ритмична. Тоновни су јасни, без шума. Т. А. 110/75. ЕКГ: синусни ритам. Фр. 75/мин. Лева девијација електричне осовине срца. Иницијални Q у инфериорним одводима - без патолошког значаја. Нема знакова хипертрофије срчаних комора, нема знакова оптерећења и нема знакова за исхемијску болест срца. Лабораторијске анализе крви и урина су у границама нормале. Ехосонографија абдомена: јетра је нормалне величине и ехо грађе. Жучна кеса је уредна. Панкреас и слезина су уредни. Оба бубрега су нормалне величине и ехо грађе. Телерадиографија срца показује знатно увећану срчану сенку и промену облика на рачун горњег левог лука и срчаног залива. Ехокардиографски налаз: митрална регургитација првог степена; леви вентрикул дијастола/систола - 50/40 мм. Леви атријум 30 мм. На задњем зиду левог вентрикула региструје се циста величине 55 пута 65 мм., која припада перикарду. Налаз компјутеризоване томографије грудног коша са интравенским контрастом: на начињеним ЦТ слојевима обострано у плућном паренхиму нема патолошких промена. Хилуси у физиолошким границама. Медијастинално нема патолошке лимфаденопатије. Нема плеуралног као ни медијастиналног излива. Перикардијална циста димензија 80 мм. На основу испитивања постављена је дијагноза перикардијалне цисте и индиковано је оперативно лецење. На одељењу торакалне хирургије Хируршке клинике КБЦ-а у Приштини урађена је торакотомија са перикардиотомијом и том приликом је нађено да се не ради о перикардијалној цисти, већ заправо о анеуризми аурикуле леве преткоморе са широком базом. Урађеном пункцијом добијена је артеријска крв, што је потврђено гасним анализама. Због сумње о постојању и других аномалија није урађена корекција већ је болесник упућен на даље испитивање у Институт за кардиоваскуларне болести Клиничког центра Србије у Београду. Испитивања урађена у том центру су показала следеће: ехокардиографски налаз: уз латерални зид леве коморе шупљина промера 76 пута 44 мм., која комуницира са левом преткомором преко канала ширине 18 мм. Трансезофагеални ехокардиографски преглед је потврдио анеуризматски проширену аурикулу леве преткоморе без постојања тромботичких маса у њој. Налаз инвазивне дијагностике (катетеризација леве и десне срчане коморе и вентрикулографија): димензије срчаних шупљина и притисци у њима уредни. Функционисање срчаних залистака је уредно. Ејекциона фракција је процењена на 55%. Потврђено је постојање анеуризме аурикуле леве преткоморе.

На основу испитивања закључено је да се ради о анеуризми аурикуле леве преткоморе као урођеној малформацији срца, без придружених аномалија срца и других органа. Није индиковано оперативно лечење већ наставак медикаментозне терапије (Андол табл. 1 пута 1 на други дан) и поштеда од већег физичког оптерећења.

Други случај. Дечак М. Ж. за кога родитељи наводе да од рођења слабије напредује, од рођења се јако зноји а у последње време све више. Напор лоше подноси, у последње време се ноћу буди, кашље. Боловао је од честих респираторних инфекција. Објективно: дечак узра-

ста десет година, телесне тежине 29 кг, деформисаног грудног коша, у лежећем положају има набрекне вене на врату. Блага периферна цијаноза. На срцу: ритам прави-лан, тонови јасни, други тон над артеријом пулмоналис патолошки наглашен, систолни шум 3/6, кратак, чујан на врху, пропагира се према стернуму и кратак дијастолни шум на врху. Јетра се не пипа. ЕКГ: синусни ритам, десна девијација срчане осовине, П митрале, индиректни знаци хипертрофије леве коморе. Фаза реполаризације измењена у стандардним одводима и у левим пре-кордијалним. Телерадиографија срца: срчана сенка је умерено увећана, СТИ 0.5, заобљен и уздигнут врх срца, дилатиран плућни залив. Појачана плућна васкуларна шара у централним партијама. Ехокардиографски налаз: на интератријалном септуму нема дефекта. Лева преткомора је енормно дилатирана, пречника 4.5 цм., (ЛА: Ао=4.5:1.9 цм.). Трикуспидална валвула је нормалне морфологије, на валвули се приказује холосистолна регургитација, max. PG 130 mmHg. Волумен регургитације се процењује на +2/4. Митрална валвула је измењене морфологије оба кусписа, посебно задњег. Анулус је дилатиран (4.5 цм.), предњи куспис јасно дужи од задњег. На попречном пресеку се има утисак да постоји абера-рантан припој задњег кусписа за зид коморе. Хорде су скраћене, папиларни мишићи делују кратко за ту величину коморе. У дијастоли се на митралној валвули региструје проток нормалних брзина, изразито рестриктивног профила. У систоли се приказује непотпуна ко-аптација кусписа, што је праћено регистровањем два снажна млаза регургитације, усмерена постериорно и лево. Волумен се процењује на +3/4, PG 50 mmHg, a V. max. 3.5 m/sec. Млаз у постериорним равнима испуњава велики део леве преткоморе. Лева комора је у дијастоли увећана, глобулозна, великих амплитуда покрета (LVD 64 mm., LVS 42 mm., FS 0.34). Пада у очи изразито мала дебљина зидова и леве и десне коморе, по око 4-4.4 мм. Положај септума указује на изразито висок притисак у десној комори. Аорта је нормалне морфологије, преч-ника на анулусу 1.9 цм., ламинарног протока. Аортни лук је нормалан. Плућна артерија је дилатирана, на ко-рену пречника 3.0 цм., нормалне морфологије, хипер-тензивног профила протока. Катетеризација срца лева вентрикулографија: лева комора је глобулозна, релативно малог кавума, добро контрактилна. У систоли се обилно пуни аорта, а у RAO и LAO позицији се прика-зује постојање значајне митралне регургитације (3/4). Десна вентрикулографија: деформисан кавум, хипер-трофичних трабекула. Трикуспидална регургитација се процењује на благо до умерену. Закључак: дете болује од ретке форме урођене срчане болести, ретке форме кардиомиопатије, која се у неким ехокардиографским елементима понаша као рестриктивна кардиомиопа-тија. Најважније хемодинамске последице су значајна регургитација на митралној валвули и висока плућна хипертензија. Кардијална дисфункција је примарно ди-јастолна. Процењује се ефекат од евентуално могуће корекције митралне валвуле и какве би користи боле-сник имао од хирушке интервенције ако је иста уопште могућа. Терапија до даљег: Lasiks табл. 2 пута 20 мг, Aldactone табл. 2 пута 12.5 мг, Zorkaptil табл. 2 пута 6.5

мг, Dilasог табл. 1 пута 1/4 табл. од 0.25 мг, Andol табл. 1 пута 1/3 табл. од 100 мг. Поштеда обавезна. Профилакса бактеријског ендокардитиса.

Трећи случај. Болесник А. М. стар 20 година јавља се кардиологу по савету лекара опште праксе. Жалио се на гушење и лекар сумња на упалу плућа и прописује антибиотике и заказује контролу. Међутим, стање није боље, гушење је све јаче и приликом другог прегледа ради се ЕКГ који показује извесне ненормалности и лекар налази јак шум у прекордијуму и упућује болесника кардиологу. Кардиолог анамнезом сазнаје да болесник зна за -шум на срцу- од рођења али да је био без тегоба до пре годину дана када је почело замарање у напору, повремено отоци потколеница и гушење. Ни то није био разлог да се раније јави лекару до момента прегледа када је гушење постало интензивно. Болесник у момену прегледа диспноичан. Блед. На плућима базално обострано ослабљен дисајни шум. Акција срца ритмична и јако брза. Интензиван систолно-дијастолни шум у читавом прекордијуму, чујан и на леђима и са максимумом на Ербу. Т. А. 150/60-65 (притисак дивергентан). Абдомен болно неосетљив. Јетра и слезина су у физиолошким границама. Дискретни претибијални едеми. ЕКГ: синус тахикардија. Фр. Око 120/мин. Блок десне гране Хисовог снопа и предње леви хемиблок. Болесник упућен на даље испитивање на Институт за кардиоваскуларне болести Дедиње под сумњом да постоји комплексна срчана мана -дефект интервентрикуларног септума и аортна регургитација-. Ехокардиографија рађена на Институту: митрални листићи волуминознији без критеријума за пролапс. Региструје се траг митралне регургитације. Лева преткомора дилатирана (45 мм). Лева комора дилатирана, граничне дебљине зидова, без сегментних испада у кинетици у тренутку прегледа, глобална ејекциона фракција 50%. Аорта у корену нормалне димензије. Аортна валвула тролисна, листићи су танки, очуване сепарације и са трагом аортне регургитације. На нивоу десног синус Valsalve и мембранозног дела интервентрикуларног септума постоји дефект у виду два фистулозна канала, кроз које је присутан проток доминантно у систоли са лево-десним шантом. Један од фистулозних канала који се шири директно иде у излазни тракт десне коморе готово непосредно испод плућне валвуле а други фистулозни канал је у вези са инфудибулумом десне коморе. У инфудибулуму десне коморе се визуализује мишићни гребен. Доплером се добија градијент притиска преко дефекта од max. 95 mm Hg. Турбуленција у излазном тракту десне коморе је јако изражена тако да се не може са сигурношћу проценити значај мишићног гребена у инфудибулуму десне коморе. Листићи плућне валвуле су дискретно склеротични. Трикуспидална валвула изгледа нормално. Коаптација је поремећена са трикуспидалном регургитацијом првог степена. Систолни притисак десне коморе је 65 mmHg. Вена кава инфериор је лако дилатирана, смањене респираторне колапсбилности. Десне срчане шупљине су лако дилатирани. Перикард је без промена. Инвазивна кардиолошка дијагностика је показала комуникацију између аорте и десне коморе са значајним лево-десним шантом. Тривијална митрална регургита-

ција. Тешка плућна хипертензија. Постављена индикација за хируршко затварање комуникације између аорте и десне коморе. Јануара месеца 2004. године урађена операција-ресекција и сутура аортног кусписа, VSD patch plastica-. Након операције болесник се осећа добро. Кардиопулмонално је компензован и на терапији: Pre-solol табл. а 100 мг 2 пута 1/2, Еналаприл табл. 2 пута 2.5 мг и Tiklodiks табл. 2 пута 1.

ДИСКУСИЈА

Најчешће урођене мане човека су УСМ (30%) (6). Утврђивање инциденције УСМ је отежано због велике смртности ове деце у најранијем добу живота и због тога што неке УСМ, као што је дефект међупреткоморске преграде, дуго остају неоткривене. Укупна инциденција се процењује на 8-10/1000 живорођене деце (6, 7). Ако би се урачунале и две лакше али најчешће УСМ бicuspidна аортна валвула и пролапс митралног залистка, онда се УСМ јављају код 2% живорођене деце (8). Од овог броја, 1/3 умире непосредно по рођењу због инкомпатибилности аномалије са животом. У ову групу спадају (4):

- сва деца са хипоплазијом левог срца која чине 20-25% од укупног броја новорођене деце која умиру од УСМ првих дана или у току прве недеље живота;

- деца са транспозицијом великих крвних судова код којих не постоји шира комуникација између плућне и системске циркулације;

- деца са мултиплим аномалијама.

Друга трећина деце умире у току прве године живота због комплексности аномалије или компликација које настају (6):

- декомпензација срца;

- поремећаји ритма и провођења надражаја у срцу;

- руптура неке васкуларне структуре;

- инфективни ендокардитис;

- хипертензивна плућна опструктивна артеријска болест;

- тромбоза можданих и других крвних судова;

- апсцес мозга;

- респирацијске инфекције.

Само једна трећина деце може да доживи пубертет, а мали број међу њима и пету и шесту деценију живота. И код ових болесника међутим, по правилу долази до мање или више изражене промене притиска у срчаним шупљинама и промене сатурације крви кисеоником. Као последица ових патофизиолошких промена код болесника са УСМ временом долази до (4):

- хипертрофије зида појединих срчаних шупљина;

- дилатације срчаних шупљина;

- промене у грађи зида крвних судова системског и плућног крвотока;

- полиглобулије;

- срчане слабости.

Описано је преко 100 различитих основних ненормалности срца али само 8 УСМ чине 85% од ових ненормалности (7). Релативна заступљеност УСМ на крају прве године живота је следећа (4):

- вентрикуларни септални дефект - 22%
- дуктус Ботали - 17%
- тетралогича Фалот - 11%
- атријални септални дефект - 8%
- стеноза пулмоналне артерије 8%
- транспозиција великих крвних судова - 8%
- трилогија Фалот - 7%
- коарктација аорте - 6%
- стеноза аорте - 5%
- атрио-вентрикуларни канал - 2%
- остале аномалије - 6%

У доба новорођенчета најчешћа и истовремено најтежа УСМ је комплетна транспозиција аорте и плућне артерије (6).

Према сличностима патофизиолошких промена УСМ се деле на три групе (4):

- аномалије где не постоји мешање крви између системске и плућне циркулације, али постоји препрека у протоку крви кроз велики или мали крвоток;

- цијаногене мане или мане са десно-левим шантом;

- примарно нецијаногене мане или мане са лево-десним шантом.

Неки аутори као трећу групу УСМ, поред цијаногених и нецијаногених, издвајају групу са сложеним УСМ (7).

Некориговане УСМ са лево-десним шантом (вентрикуларни или атријални септални дефект) временом (утолико брже уколико је шант већи) доводе до пораста плућне резистенције и развоја секундарне плућне хипертензије са постепеним порастом притиска у десном срцу и обртања шанта у десно-леви што доводи до појаве цијанозе, када аномалија прелази у своју иноперабилну фазу (Syndroma Eisenmenger)(9, 10).

Код већине болесника са УСМ још увек се не може прецизно утврдити етиологија. Изрека "једна иста малформација може бити проузрокована исто тако од рђавог јајета у доброј средини, као и од доброг јајета, у рђавој средини", је од изванредне истинитости (1). На основу овога је јасно да настанак УСМ може бити узрокован наслеђем, генетском предиспозицијом, односно хромозомским аберацијама и/или неповољним утицајем околине. У другом случају тератогени агенс мора деловати у одређеном периоду ембрионалног развоја срца да би дошло до настанка УСМ (11). Наиме, са изузетком затварања дуктуса артериозуса, развитак срца интраутерино се завршава 12-те недеље тако да чиниоци који могу да доведу до УСМ делују у том периоду (7). Мултифакторско наслеђивање значи садејство генетске предиспозиције и фактора средине које се мора одиграти у току одређеног кратког временског периода у трудноћи.

Данас се све више пажње посвећује откривању различитих фактора средине који могу утицати на настанак УСМ, а у циљу превенције УСМ. Најчешће се оптужују (1, 6):

лекови

- талидомид
- амфетамини
- фенитоин
- литијум

- хормони (естроген и прогестерон)

никотин

инфекције труднице

- вирус рубеоле
- вирус варицеле
- вирус морбила
- херпес вируси
- цитомегаловируси
- мумпс вируси

болести труднице

- дијабетес мелитус
- хиповитаминоза А
- системски еритемски лупус
- алкохолизам

велика надморска висина (хијоксемија)

Патогенеза УСМ није јединствена. С гледишта формалне генезе узрочни фактори доводе до стварања УСМ: поремећајем или заустављањем раста и диференцијације срца ембриона (1).

На основу данас расположивих дијагностичких процедура, може се са сигурношћу поставити дијагноза и код најкомпликованијих УСМ, што у многоме поједностављује постављање индикација за хируршко лечење и олакшава рад хирурга у току интервенције и директно утиче на ток и прогнозу болести болесника. Од ових метода посебно треба издвојити феталну ехокардиографију захваљујући којој је могуће пренатално откривање УСМ, после чега је могуће и донети одлуку о даљем току и евентуалном прекиду такве трудноће, што је данас прихватљив начин - превенције - УСМ, или чак одлуку о лечењу. Наиме, 1993 године на петнаестом конгресу Европског друштва кардиолога у Ници, проф. Michael Tunay и сарадници из Guy болнице у Лондону саопштили су да су код 4 фетуса са тешком аортном стенозом извршили дилатацију аортног отвора. Два фетуса су умрла за време интервенције, трећи је живео пет недеља после рођења, а четврто дете је живо две године после интервенције (6).

Терапија УСМ је хируршка и медикаментозна. Поједини болесници без субјективних тегоба и код којих је хемодинамски налаз у границама нормале, не подвргавају се хируршким захватима. Потребно је праћење таквих болесника па ако се појаве сметње и хемодинамски налази покажу тенденцију погоршања, уз претходну медикаментозну подршку, такви болесници се подвргавају хируршком лечењу. Тако, уопште узевши, са малим изузетцима код свих УСМ заправо постоји апсолутна индикација за хируршко лечење. Све хируршке интервенције које се изводе код болесника са УСМ деле се на две велике групе:

- палијативне интервенције
- радикалне интервенције

Фактори од којих зависи избор начина лечења или хируршке методе су бројни (5):

- природа УСМ;
- друге праћење аномалије;
- степен тежине обољења;
- старост болесника;
- опште стање болесника и пропратна обољења;

- преоперативна припрема;
- врста хируршке интервенције;
- постоперативна контрола и лечење;
- услови и материјална опрема за рад.

ЗАКЉУЧАК

Случајеве приказаних болесника сматрамо вишеструко занимљивим. Пре свега, ми смо у нашем раду настојали да укажемо на неке елементе из проблематике УСМ о чему се мало зна, посебно у нашој средини. Приказани случајеви болесника са веома ретким УСМ показују колико дијагностички процес може бити комплексан а лечење тешко или чак немогуће (у другом случају) и поред огромног напретка који је учињен на овом пољу последњих деценија. Остаје нам да још много научимо о УСМ!

ЛИТЕРАТУРА

1. Đorđević B.: Opšti pogled na savremenu problematiku kongenitalnih anomalija srca i krvnih sudova. U knj. Urođene srčane mane, Beograd, 1974; 1-4.
2. Lambić I., Stožinić S.: Angina pectoris, Naučna knjiga, Beograd, 1990; 233-243.
3. Nagulić S.: Rendgenologija pribora za krvotok. U knj. Kardiologija, Beograd, 1991; 357-366.
4. Arsov V.: Hirurgija urođenih srčanih mana. U knj. Kardiologija, Beograd, 1994; 781-786.
5. Stojanović V.: Indikacije za hiruršku korekciju urođenih srčanih mana i velikih krvnih sudova i sopstvena iskustva. U knj. Urođene srčane mane, Beograd, 1974; 435-462.
6. Simeunović S., Kanjuh V.: Urođene srčane mane - učestalost, vrste, težina, etiologija, prevencija. U knj. Kardiologija, Beograd, 1994; 301-307.
7. Nagulić S.: Urođene mane srca. U knj. Kardiologija, Beograd, 1991; 745-765.
8. Roberts W C.: The two most common congenital heart diseases. Am. J. Cardiol., 1984; 53:1198.
9. Cohn L. H., Morrow A. G., Braunwald E.: Operative treatment of atrial septal defect. Circulation, 1978; 37: 805.
10. Hallman G. L., Cooley D. A., Wolfe R. R., MacNamara D. G.: Surgical treatment of ventricular septal defect associated with pulmonary hypertension. J. Thoracic. Cardiovascular Surgery, 1964; 48: 588-600.
11. Nora J. J., Nora A. H.: Prevention of congenital heart disease. In: Preventive Cardiology (ed. D. G. Julian and J. O. N. Humphries). Butterworths, London, 1983.