

SRDEČNÍ VADY

B. Fischerová
I. interní - kardiologická klinika
FN U SV. ANNY V BRNĚ, Pekařská 53

CHLOPENNÍ VADY

= *organická postižení chlopenního systému*

Etiologie :

■ Získané

- febris rheumatica (FR)
- infekční endokarditida (IE)
- degenerativní
- dilatace anulu, isch. dysfunkce papilárních svalů
- vzácné (deformace aorty u mesaortitis luetica, anuloaortální ektazie, karcinoid, trauma, tumor....)

■ Kongenitální

AORTÁLNÍ STENÓZA (AS)

- **Výskyt:** Nejčastější chlopenní vada u dospělých ve vyspělých zemích (2% populace)
- **Etiologie :** degenerativně sklerotická se 3 cípy (50% operovaných), kalcifikovaná bikuspidální (35% op.) , unikuspidální chlopeň, revmatická (10 %), inf. endocarditis (IE)
- **Klin.obraz:** subj. : dlouho asymptomatická
symptomy: *stenokardie, synkopy, dušnost*
obj.: „*pulsus parvus et tardus*“, nízká tlaková amplituda, drsný ejekční systolický šelest nad Ao s prop. do karotid, vír, syst. click, paradoxní exspir. rozštěp II.ozvy

Vyšetření u aortální stenózy - I.

- **EKG**: levotyp, zn. hypertrofie a přetížení levé komory, později komorové dysrytmie
- **ECHO**: Popis postižené chlopně, anulu, cípů, kvantifikace význ. stenózy - gradienty max. i stř., velikost aort. anulu, bulbu, asc. Ao, oblouku, desc. AO. Šíře LVOT a gradient LVOT.
Hodnocení funkce a hypertrofie LK.
Popis přidružené vady.

Vyšetření u aortální stenózy - II.

■ Katetrizace:

- koronarografie indik. před plánovanou oper. AS u mužů nad 40 a u žen nad 45 let, u mladších při přít. rizikových faktorů ICHS, podezření na poranění koron. tepen, podezření na vrozené anomálie koron. tepen, při dysfunkci LK
- ventrikulografie se změřením gradientů
- aortografie (lze nahradit CT)

■ CT aorty: před plánovanými výkony na hrudní aortě, operace supraavalv. stenózy, u reoperací

■ MR

Terapie AS

- Chirurgická - náhrada aortální chlopně (AVR)
- Balonková valvuloplastika
- Perkutánní katetrizační implantace aortální bioprotézy
(TAVI = Transcatheter aortic valve implantation)
- Farmakoterapie - profylaxe inf. endokarditidy
Medikací (statiny) nelze zpomalit progresi.

AORTÁLNÍ REGURGITACE (AR)

■ Výskyt: 20 - 30% operací aorty

■ Etiologie:

– postižení cípů

– postižení kořene aorty - dilatace anulu, disekce asc. Ao, Marfanův sy

– kombinované příčiny

Klinický obraz chronické AR

- **SUBJ**: dlouho asympt. , pak únavnost, slabost , dušnost
- **OBJ.**: Diastolický decresc. šelest nad AO a v Erbově bodu + šelest Austina Flinta na hrotě, velká tlaková amplituda, Corriganův puls, pozitivní kapilární pulsace, Mussetův příznak ...

Vyšetření u AR - I.

- **EKG**: (nesignif.) zn. hypertrofie a přetížení LK, komorové dysrytmie
- **Zátěžové EKG** - objektivizace u málo sympt. ale významných AR, posouzení u gravidity, u sportovců
- **RTG**: “aortální “ tvar, výrazná dilatace LK, elongace a rozšíření ascendentní aorty

Vyšetření u AR - II.

- **ECHO**: morfologie aortální chlopně, posouzení cípů, anulu, bulbu, asc. AO, kvantifikace a příčina regurgitace, posouzení velikosti a funkce LK
- **Zátěžové ECHO** - posouzení kontraktilní rezervy u těžkých dysfunkcí LK, posouzení u asympt. pacientů

Vyšetření u AR - III.

- **Katetrizace :**
 - **aortografie :** regurgitace kontrastu do LK(semi-
kvantitativní hodnocení), posouzení hrudní AO
 - **koronarografie** před plánovanou oper. AS u mužů
nad 40 a u žen nad 45 let, u mladších při přít.
rizikových faktorů ICHS, podezření na poranění
koron. tepen , podezření na vrožené anomálie korun.
tepen, při dysfunkci LK
- **CT aorty** - před oper. hrudní aorty
- **MR**

Chirurgická terapie AR

Indikace k operaci :

■ Chronická AR

- symptomatická významná vada (námahová dušnost NYHA II - IV)
- asymptomatická indikována při incip. systolické dysfunkci levé komory (EF < 50 %, ESD > 55 mm) – sledovat trend !

Operace není indikována u asympt. nemocných s dobrou funkcí LK!

- Akutní AR - vitální indikace k radikálnímu řešení

Další terapie AR

■ Farmakoterapie

- Nevede ke zpomalení progrese vady
- Je možné korigovat hypertenzi (někdy nelze vzhledem k velké tlakové amplitudě normalizovat)
- Symptomatická léčba (vasodilatancia , diuretika)
- Betablokátory u Marfanova sy mohou vést ke zpomalení progrese dilatace AO
- Prevence IE

MITRÁLNÍ STENÓZA (MS)

■ Etiologie :

- febris rheumatica (99% - ztluštění cípů, srůsty komisur, změny šlašinek)
- kalcif. mitrálního anulu
- tumory LS (myxom)
- kongenitální (padákovitá mitr. chl., cor triatriatum)
- systémové choroby, karcinoid

- ## ■ Incidence v záp. zemích 0,5- 0,2/100 000 obyv., rozv. země 100- 3 000/100 000 obyv.

Klin. obraz u mitrální stenózy

- **Klin. obraz:** anamn. FR nebo str. infekce, pak 10 – 20 let asympt.
- **Subj.** dyspnoe korelující se závažností stenózy, kašel, hemoptýza, bolesti na hrudníku, palpitace
- **Obj.** facies mitralis, modif. I. ozva, II + opening snap, hrčivý diast. průtokový šelest zesil. v presystole, zn. městnání v malém oběhu, event. zn. syst. embolizace, zn. trikuspidalizace

ECHO vyšetření u mitrální stenózy

- **ECHO (TTE)**: kvantif. stenózy : MVA, gradienty, popis cípů a závěsného aparátu, velikost srd. oddílů, zn. plicní hypertenze, určení mechanismu obstrukce
- **TEE** - dg. trombu v LS, před el. verzí fisi, zpřesnění morfol. před plastikou, při špatné vyš.

Léčba mitrální stenózy

- Chirurgická (náhrada mitrální chlopně)
- Perkutánní balonková mitrální valvuloplastika (PTMV)
- Farmakoterapie:
diuretika, antikoagulace u FS, embolizací ,
betablokátory nebo verapamil ke zpomalení TF,
digitalis jen u FS s tachykardií

MITRÁLNÍ REGURGITACE (MR)

■ Incidence:

- druhá nejčastější operovaná vada,
- MR \geq 2.st. u 19% populace
- zvyšuje se podíl ischem. a degenerat. na úkor revmatické ve vyspělých zemích

Etiologie MR

1. Primární MR :

- Degenerativní myxomatózní (m. Barlow), fibroelastická, aterosklerotická
- Porevmatická
- Infekční (IE)
- Vrozená (rozštěp cípů)
- Ostatní (syst. on. pojiva, traumata)

2. Sekundární MR (funkční)

- DKMP
- HKMP

3. Ischemická MR

Klinický obraz u MR

- **Chronická MR** - dlouho asympt., pak dyspnoe, syndrom LCO - únavnost , palpitace
- **Akutní MR** - akutní oběhové selhání

Fyzik. vyš.: holosyst. šelest nad Mi, s prop. do axilly, syst.click, III.ozva

Vyšetření u MR

- **EKG**: P mitrale, později fibrilace síní , levotyp, zn. hypertrofie a přetížení LK
- **RTG S+P**: dilatace LS i LK , zn. městnání
- **ECHO**: kvantifikace regurgitace, popis cípů i závěs. aparátu, dilatace LS dilatace i nevelká hypertrofie LK, zn. PH
- **Katetrizace**: regurgitace kontrastu do LS , pravostr. i levostr. tlaky, koronarografie

Léčba MR

Chronická MR- echografické sledování,
operace při progred. dilataci LK .

■ **Chirurgická:**

- plastika mitrální chlopně /anuloplastika , zkrácení šlašinek /
- náhrada mitrální chlopně

- **Farmakoterapie :** vasodilatancia vč. ACEI,
diuretika, antikoagulancia u FS, antiarytmika

Akutní MR - farmakologická stabilizace život
ohrožujícího stavu na JIP, pak operace

TRIKUSPIDÁLNÍ STENÓZA (TS)

- **Incidence:** izolovaná velmi vzácná, častější kombinovaná, porevmatická
- **Etiologie:**
 - revmatická
 - vrozené anomálie
 - karcinoid
 - tumory pravé síně
 - vegetace
 - endomyokardiální fibróza

Klin. obraz a vyšetření u TS

- **Klin.obraz** : únavnost, zn. ↓ min. srd. výdeje, kongesce krč. žil, hepatomegalie, otoky DK , diast. šelest nad dol.sternem, zesil. v insp.(Riverovo zn.)
- **Vyšetření** :
 - **EKG**: vysoké P II,III, $V1 \geq 0,25$ mV
 - **RTG**: kardiomegalie, zvětšení pravé síně
 - **ECHO**: ztluštění a vydouvání cípů trik.chlopně, gradient, dilatace pravé síně
 - **Katetrizace**: pravostr. tlaky

Terapie trikuspid. stenózy

- **Chirurgická** - náhrada chlopně u význ. stenóz kde není možná valvuloplastika
- **Katetrizační** - balonková valvuloplastika při příznivém nálezu na chlopni
- **Medikamentózní** - kauzální neexistuje, jen sympt.

TRIKUSPIDÁLNÍ REGURGITACE (TR)

- **Incidence**: Nevýzn.: častá (65%), význ. u dilat. trik. anulu
- **Etiologie**:
 - **primární**: myxomatózní degenerace, trauma, IE, revmatické, kongenitální - Ebstein, ostatní (karcinoid, endomyok. fibróza, tumory, anorektika..)
 - častěji **sekundární** při dilat. PK a anulu (cípy i závěs. aparát norm.): trikuspidalizované Mi vady, DSS, sekundární PH, PPH, infarkt PK, onem. pulm. chlopně

Vyšetření u TR

- **Klin. obraz:** městnání v syst. žilách - zvýš. náplň krč. žil, systolická pulsace, hepatomegalie, otoky DKK, syst.šelest nad dol. sternem, zesiluje se v insp.
- **Vyšetření:**
 - **EKG** zn. hypertrofie a přetížení PK, P pulmonale, BPRT
 - **Holter:** arytmie
 - **RTG** velikost pravostr. srd. oddílů, plic. anomalie
 - **Pravost.katetrizace** - před operací u význ. vady, určení PVR
 - **MR**
 - **ECHO** - morfol. cípů, závěs. aparátu, hodnocení anulu, velikost pravostr. srd. oddílů, hodnocení barevného jetu , šíře v. contracta, rychlost regurg. toku

Indikace k chirurgické terapii TR

■ Součást kombinovaného výkonu:

- vždy u významné regurgitace
- méně a stř. význ. TR u dilat. anulu $\geq 38-40$ mm nebo ≥ 21 mm/m²
- vždy při dilataci TRI anulu
- mírná TR u PH

■ Izolovaný zákrok na trikuspid. chlopni :

- klin. symptomy v důsl. TR
- progred. dilatace pravostr. srd. oddílů
- zhoršení syst. funkce PK
- u Ebsteinovy anomálie zvážit bidirekční kavo-pulmon. anastomózu

PULMONÁLNÍ STENÓZA (PS)

■ Etiologie :

- většinou vrozená (95%) valvární, supravalvární, subvalvární, kombinovaná (u dospělých restenóza po předchozí valvuloplastice)
- vzácně karcinoid
- obstrukce vegetací, trombem
- útlak zvenčí (tumor)

Diagnóza PS

- **Klinika**: dlouho asymptomatická, pak progred. únavnost, dušnost, synkopy, zn. pravostr. dekompenzace.
- **Vyšetření**:
 - **ECHO**: morfol. chlopně cípy, výtok. trakt, kmen plicnice, větve, gradient, posouzení PK
 - **Pravostranná katetrizace** - upřesnění gradientu na všech úrovních
 - **Koronarografie** - před operací u rizika AS
 - **CT angiografie**
 - **MR**

Terapie PS

- **Katetrizační balonková valvuloplastika**

Indikace: při vhodné morfologii a gradient > 50 mmHg, u mladých >40 mm Hg u sympt. i PG > 30 mm Hg. U perif. stenóz větví plicnice lze zavést stent.

- **Chirurgická léčba** - **indikace:** symptomatictí nemocní s významnou kalcif. PS, nebo dysplastickou pulm. chlopní (grad. > 50 mmHg)

- **Farmakoterapie** - symptomatická u kontraind. operace

PULMONÁLNÍ REGURGITACE (PR)

■ Etiologie :

- nejčastěji po oper. VSV (Fallot), operaci nebo valvuloplastice stenózy
- u dilat. anulu při PH
- postižení chlopně (IE , degenerativní)

■ Klinika : dlouho asympt., pak zn. selhán PK a sekund. TRI regurgitace, LCO, arytmie, poslechově diast. šelest nad plicnicí, při PH syst. šelest a akc. II. ozvy nad plicnicí

Diagnostika PR

- ECHO :

- přítomna PH: vysokorychlostní zpětný diastolický tok nad plicnicí.
- VSV bez PH - laminární nízkorychlostní zpětný tok Významná PR vyplňuje celý výtok. trakt PK.

- TEE - upřesnění dg.

- MR

- Koronarografie - před operací

Terapie PR

- **Chirurgická** - indikace k operaci :
Symptomatická masivní PR, není - li přítomna ireverzibilní PH. Vhodné operovat před vznikem těžké dysfunkce PK.
- **Perkutánní implantace biologické chlopně** ve stentu (klin. ověřování)
- **Farmakoterapie** - symptomatická th pravostr. srd. selhání (diuretika)

VROZENÉ SRDEČNÍ VADY (VSV) V DOSPĚLOSTI

- vady diagnostikovány v dětském věku, ale neoperovány
- vady v dětském věku nerozpoznány
- reziduální vady po operaci (obnovení vady, komplikace)

DEFEKT SEPTA SÍNÍ (ASD)

= *chybění části síňové přepážky*

Typy :

- **Foramen ovale patens** - prostupné pro sondu u 20-25% dospělých , možnost paradoxní embolizace
- **Ostium secundum** - chybí síňová přepážka v místě fossa ovalis , nejčastější - 66%
- **Sinus venosus** - vysoko uložený , často spojený s anomálním návratem plicních žil
- **Ostium primum** - nízko uložený , inkompletní atrioventrikulární kanál

DEFEKT SEPTA KOMOR (VSD)

= *otvor v mezikomorové přepážce umožňující zkratové proudění z LK do PK*

Dělení dle lokalizace :

- Muskulární typ / *m. Roger*/ -porucha vývoje IVS, často vícečetný , blíže u hrotu
- Membranózní typ - porucha připojení IVS k výběžku endokard. návalů nebo k septu konusu trunku

FALLOTOVA TETRALOGIE

= vysoko uložený defekt komorového septa s nasedající aortou , stenóza nebo atrezie plicnice , hypertrofie pravé komory

- **Patofyziologie:** dána závažností výše uved. anomálií
- **Klinika:** cyanóza , námahová dušnost, paličkovité prsty, polycytémie, auskultačně obraz pulm. stenózy a defektu IVS.
- **Diagnosa:** ECHO , potvrzení katetrizačně.
- **Terapie:** chirurgická (odstranění obstrukce výtoku PK , uzávěr defektu IVS s korekcí odstupu aorty).

DUCTUS BOTALLI APERTUS

Ductus Botalli = fetální spojka mezi kmenem plicnice a začátkem sestupné aorty, obchází plicní oběh

- **Klinika**: *malý zkrat* asympt., *velký*: dušnost, únavnost
auskult.: kontinuální /lokomotivový/ šelest pod levým klíčkem, slábne se zvyš. PH, mizí s akc. P2
- **Diagnostika**: **ECHO** a **katetrizace**: místo a velik. zkratu, výše PVR, fce LK.
- **Terapie**: operace u dětí vždy, i u asympt., u dospělých ev. katetrizační uzávěr

KOARKTACE AORTY

= lokalizované zúžení hrudní aorty:

- *juxtaduktální* - v místě ústí ductus arteriosus
- *hypoplazie isthmu aorty* mezi ductem a a.subclavia
- *přerušeni aortálního oblouku* – letální

- **Patofyziologie:** hypertenze v horní polovině těla a hypotenze v dolní pol. těla, kolaterály
- **Klinika:** dospělí: dušnost při námaze, bolesti hlavy, klaudikace, později zn. srd. nedostatečnosti , tlakový rozdíl mezi HK a DK, syst. šelest kdekoliv v prekordiu
ECHO + katetrizace : zobrazení koarktace + gradient
- **Terapie:** operace u dětí vždy, dospělí u grad.> 40mmHg.