

Wady zastawek przedsionkowo-komorowych

Zastawka prawa

Definicja. Nieprawidłowa budowa lub czynność zastawki przedsionkowo-komorowo prawej.

Podział. Najczęstszą postacią jest anomalia Ebsteina. Inna nieprawidłowość to dysplazja.

Nieprawidłowa zastawka może występować w częściowej postaci kanału przedsionkowo-komorowego. Atrezja zastawki (brak czynnościowego połączenia między prawym przedsionkiem i prawą komorą) nigdy nie występuje w formie izolowanej.

Zaburzenia hemodynamiczne. Zależą od zmian morfologicznych, przejawiają się niedomykalnością, zwężeniem lub ich współistnieniem. Ich następstwa są podobne jak w przebiegu wad nabytych.

Rozpoznanie. Podejrzenie wady rodzi badanie kliniczne, elektrokardiograficzne, radiologiczne klatki piersiowej. Wadę potwierdza przezklatkowe badanie echokardiograficzne.

Leczenie. Jego wyniki oraz rokowanie jest zależne od typu wady, zaawansowania zmian morfologicznych i czynnościowych.

Anomalia Ebsteina

Jest najczęstszą postacią wady zastawki trójdzielnej, rzadką wadą wrodzoną, charakteryzuje się:

- różnego stopnia przemieszczeniem przyczepu przegrodowego i tylnego płotka zastawki w głąb prawej komory;
- podziałem prawej komory na część zatrzalizowaną i właściwą (w wyniku przemieszczenia płatków zastawki trójdzielnej);
- różnego stopnia niedomykalnością zastawki, znacznie rzadziej zwężeniem.

Bardzo często obecna jest sinica wynikająca z prawo-lewego przecieku na poziomie przedsionków (współistniejący drożny otwór owalny lub ubytek przegrody międzyprzedsionkowej).

U około 25% stwierdza się dodatkową drogę przewodzenia przedsionkowo-komorowego.

Zaburzenia hemodynamiczne. Zależą od stopnia niedomykalności zastawki oraz przecieku na poziomie przedsionków. W ciężkich przypad-

kach obserwuje się tętniakowate poszerzenie prawego przedsionka oraz nasiloną sinicę spoczynkową.

Rozpoznanie. Podejrzenie wady nasuwa badanie kliniczne (osłuchiwaniami — wielotonowość określana mianem łopotu żagła), charakterystyczne zmiany w badaniu elektrokardiograficznym (dziwaczny blok prawej odnogi pęczka Hisa), badanie radiologiczne klatki piersiowej (duże serce, często hipowolemiczny rysunek płucny). Wadę potwierdza przezklatkowe badanie echokardiograficzne, umożliwiające także ocenę stopnia zaawansowania zmian morfologicznych i czynnościowych. Należy przeanalizować wywiad i EKG pod kątem obecności dodatkowej drogi przewodzenia przedsionkowo-komorowego i ocenić zaburzenia rytmu serca badaniem holterowskim.

Leczenie. Polega na operacyjnej naprawie zastawki, rzadziej wszczepieniu zastawki biologicznej (zastawka mechaniczna nie jest zalecana). Wskazaniem do zabiegu jest:

- pogarszająca się wydolność fizyczna, przejście z II do III klasy NYHA;
- postępujące poszerzenie sylwetki serca;
- nasilona sinica;
- postępujące objawy niedomykalności zastawki;
- przebyty udar niedokrwienny mózgu.

Zaburzenia rytmu wymagają postępowania zgodnego z odpowiednimi Standardami PTK.

U pacjentów ze znacznym upośledzeniem czynności skurczowej prawej komory lub znacznym zmniejszeniem objętości jej właściwej części należy rozważyć wykonanie zabiegu paliatywnego — dwukierunkowego zespolenia Glenna lub operacji Fontana. W skrajnych przypadkach jest wskazana transplantacja serca.

Wyniki leczenia, zalecenia, rokowanie. Wyniki leczenia operacyjnego są lepsze po naprawie zastawki niż po jej wymianie ze względu na wysokie ryzyko powikłań zakrzepowych. Często upośledzenie czynności prawej komory zależne od jej budowy (ścienienie ścian, szczególnie zatrzalizowanej części prawej komory) ogranicza pooperacyjną poprawę czynnościową.

Po operacji należy ocenić:

- czynność zastawki po rekonstrukcji;
- czynność zastawki po wszczepieniu;
- zaburzenia rytmu serca w badaniu holterowskim i próbie wysiłkowej.

Kontrolę trzeba przeprowadzać nie rzadziej niż raz do roku.

Ponieważ pacjenci są operowani późno, w okresie nasilenia dolegliwości, zaniechanie leczenia operacyjnego prowadzi do dalszego pogorszenia klinicznego.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza. Nie jest wymagana przed leczeniem operacyjnym, jest natomiast konieczna przez 6 miesięcy po rekonstrukcji zastawki, a po wszczepieniu sztucznej zastawki — przez całe życie.

Dysplazja zastawki trójdzielnej. Klinicznie imituje anomalię Ebsteina. Różni się od niej prawidłowym odejściem wszystkich płatków od pierścienia trójdzielnego i często bardzo nieprawidłową koaptacją płatków. Może towarzyszyć anomalii Uhla. Przezskatkowe badanie echokardiograficzne pozwala ustalić rozpoznanie. Zalecenia — jak u pacjentów z anomalią Ebsteina.

Zastawka lewa

Definicja. Nieprawidłowa budowa lub czynność zastawki przedsionkowo-komorowo lewej.

Podział. Poza wypadaniem płotka zastawki, wtórnego do nadmiaru tkanki płatków mitralnych w przebiegu zwyrodnienia śluzakowatego, wrodzone wady zastawki mitralnej spotyka się u dorosłych bardzo rzadko. Są spowodowane różnymi anomaliaми morfologicznymi aparatu mitralnego:

- rozszczepem przedniego płotka mitralnego, związanego najczęściej z wadą rozwoju poduszeczek wsierdziowych, rzadziej izolowanego;
- zastawką dwuuściową;
- zastawką spadochronową;
- arkadą mitralną.

Zaburzenia hemodynamiczne, rozpoznanie, leczenie i rokowanie. W przypadku wady izolowanej należy postępować podobnie jak w wadzie nabytej zastawki mitralnej. W przypadku współistnienia z innymi wadami o leczeniu i rokowaniu decyduje całość obrazu klinicznego.

Obowiązuje profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza.