

Vrozená srdeční vada - Ebsteinova anomálie

Mgr. Michaela Navrátilová
Bc. Eliška Kodytková
Prof. MUDr. Jan Malík CSc.

Koronární jednotka
III. interní klinika
VFN – Praha



Ebsteinova anomálie

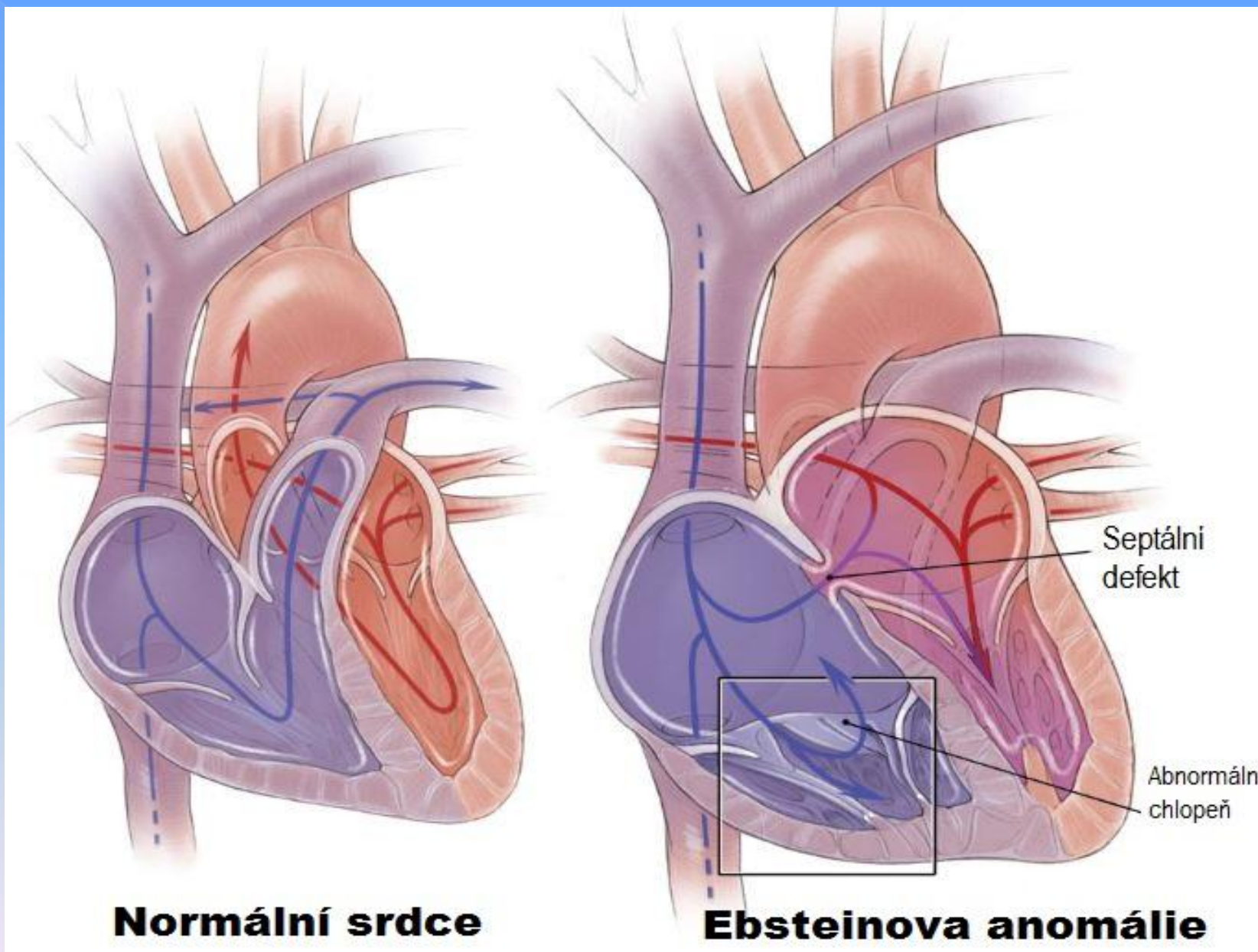
- **Vzácná, vrozená srdeční vada, poprvé popsána v roce 1866 Dr. Wilhelmem Ebsteinem. Trikuspidální chlopeň – mezi PS a PK**
- **Při této anomálii je jeden z cípů posunut do hrotu pravé komory, ta je z tohoto důvodu funkčně malá, kdežto síň je funkčně zvětšená**



- **Vzniká trikuspidální regurgitace → klesá výdej pravé komory a tím i plnění komory levénedostatečné okysličení krve (hypoxemie)**

Ebsteinova anomálie

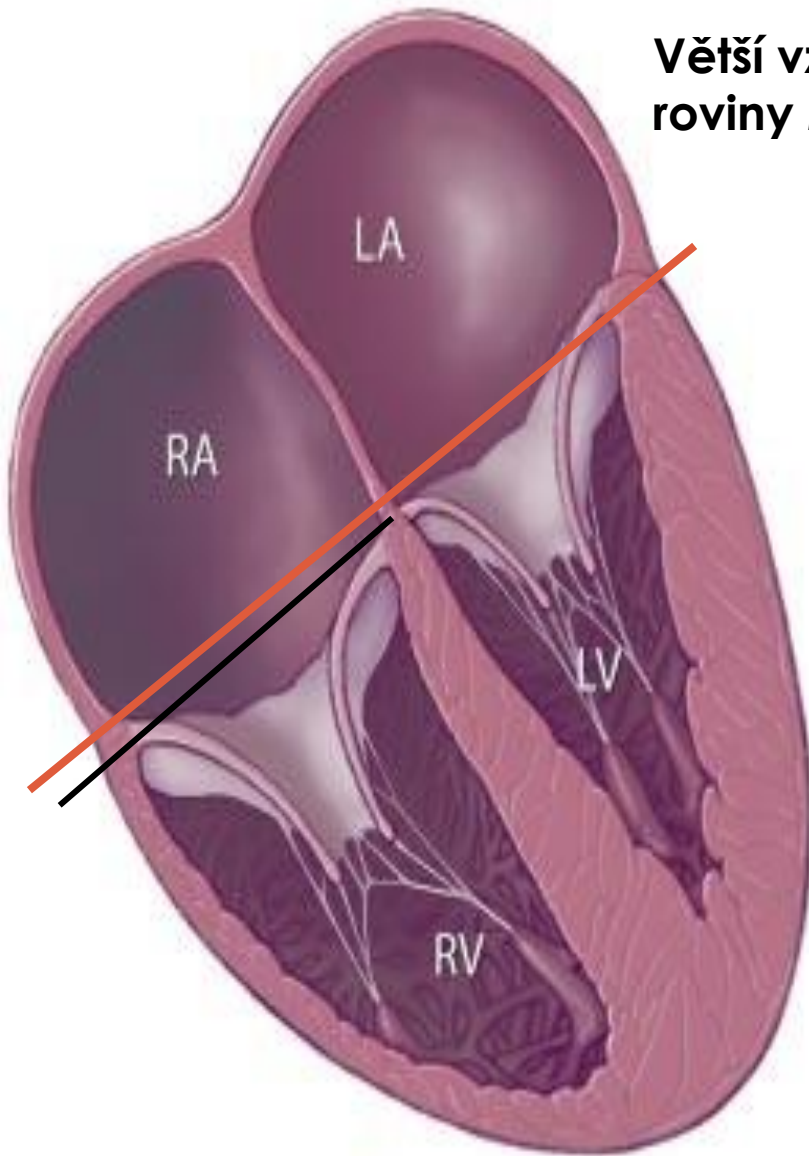
- **Hypoxemie → plicní hypertenze**
- **U této anomálie bývá často i defekt síňového septa (ASD), kdy je „otvor“ mezi levou a pravou síní, což vede k míšení okysličené (z LS) a neokysličené krve.**



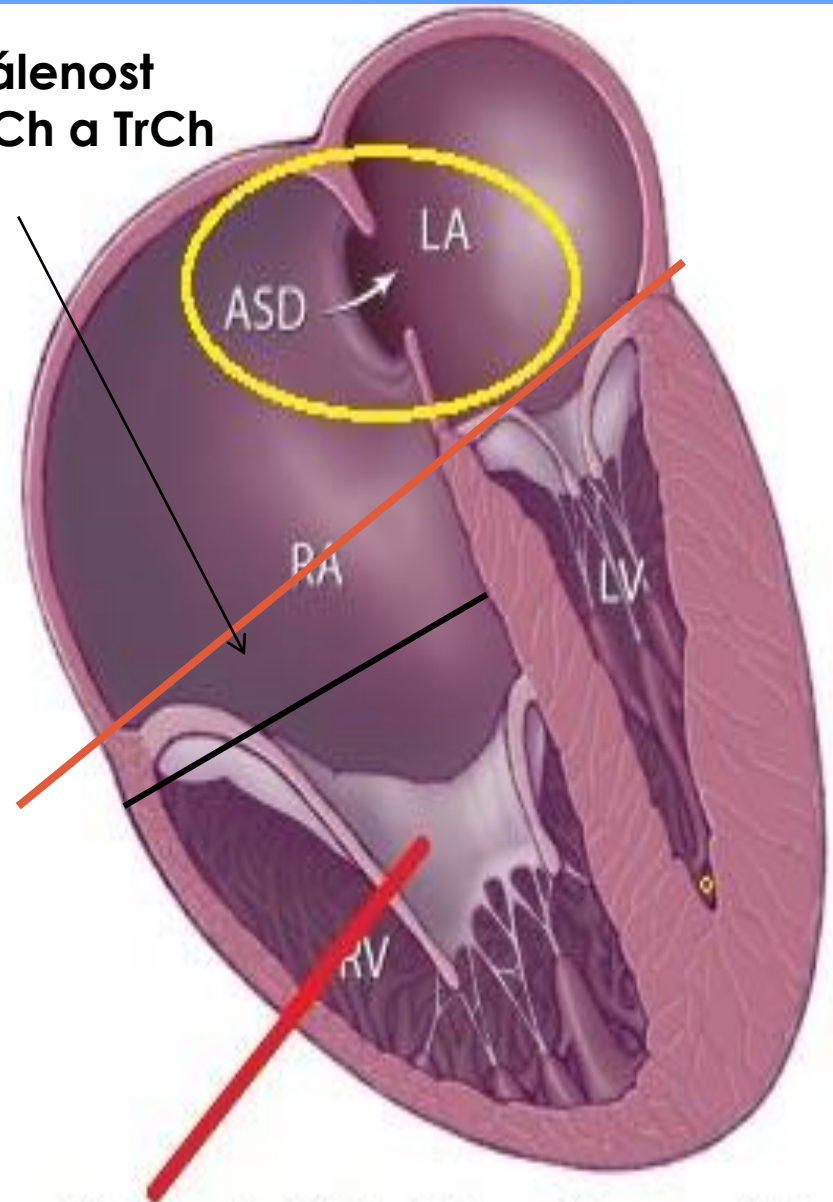
Normální srdce

Ebsteinova anomálie

Větší vzdálenost
roviny MiCh a TrCh



Normální srdce



Chlopeň při Ebsteinově anomálii

Příznaky

- Od nepatrných příznaků až po závažné stavy.....
- Záleží, v jakém množství se krev dostane do plic.
- V mírnějších formách je u dětského jedince srdeční šelest a přítomna cyanóza.
- V závažnějších případech může novorozenec okamžitě po porodu začít kolabovat....
 - ➔ stav vyžaduje okamžitou operaci.

Diagnostika

- Malformaci lze diagnostikovat již prenatálně během vývoje plodu v děloze matky.
- V případě, kdy je malformace pouze mírná, může ke správnému stanovení diagnózy dojít až po několika letech, jelikož kromě šelestu nedochází k žádným změnám.
- Šelest vzniká vrácením krve zpět trikuspidální chlopní (trikuspidální regurgitace).
- Starší děti mohou mít projevy v podobě tachykardie, dušnosti, bolesti na hrudi a kardiomegalie.

Diagnostika

Při podezření na srdeční vadu se provádí následující vyšetření:

- TK, P, TT, SPO₂, počet dechů/min
- EKG, ECHO, RTG S+P, MR
- SKG, pravostranná katetrizace s oxymetrií



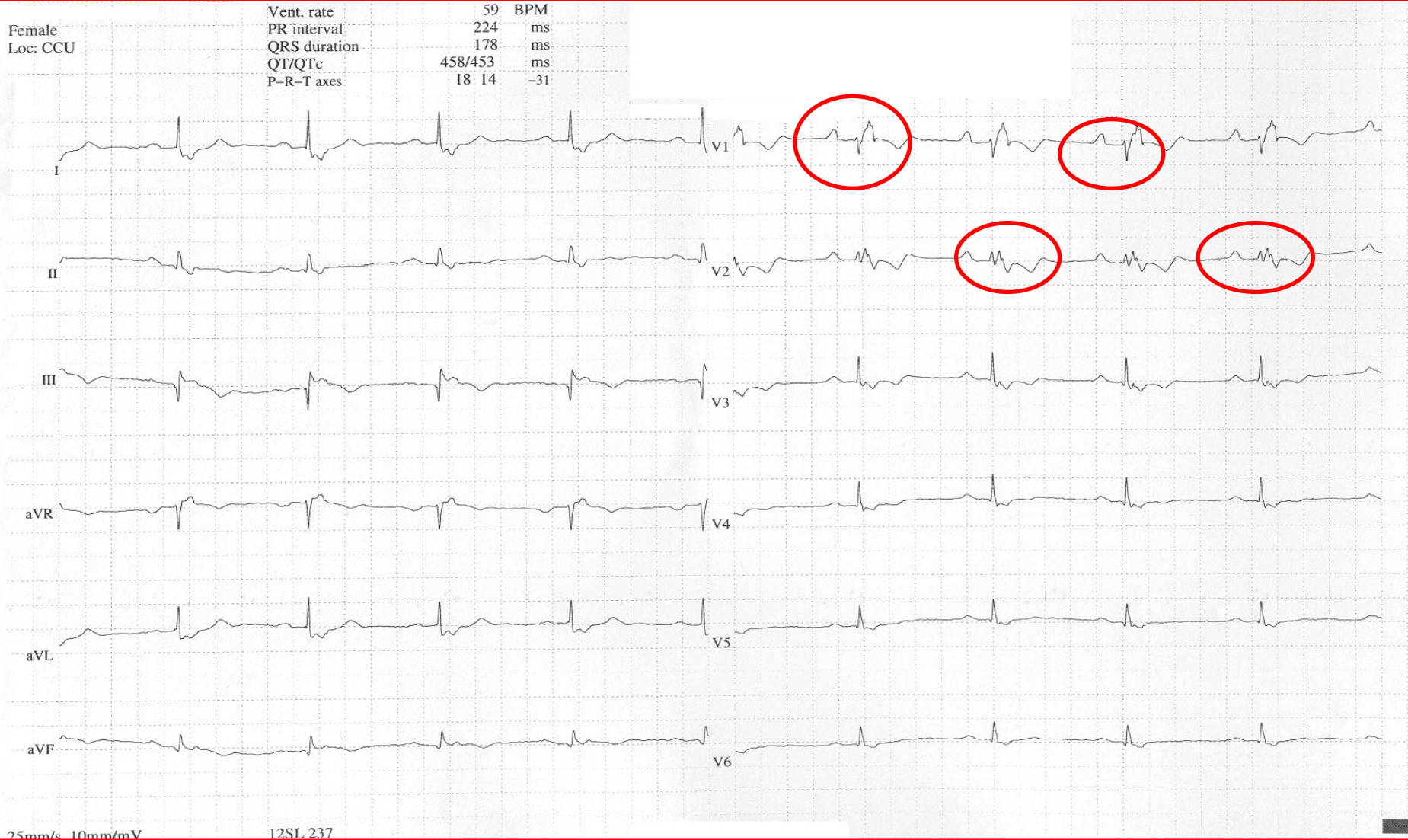
EKG

- Charakteristickým obrazem na EKG je blok pravého raménka Tawarova (BPRT) a supraventrikulární arytmie jako je atrio-ventrikulární-nodální reentry tachykardie (AVNRT)

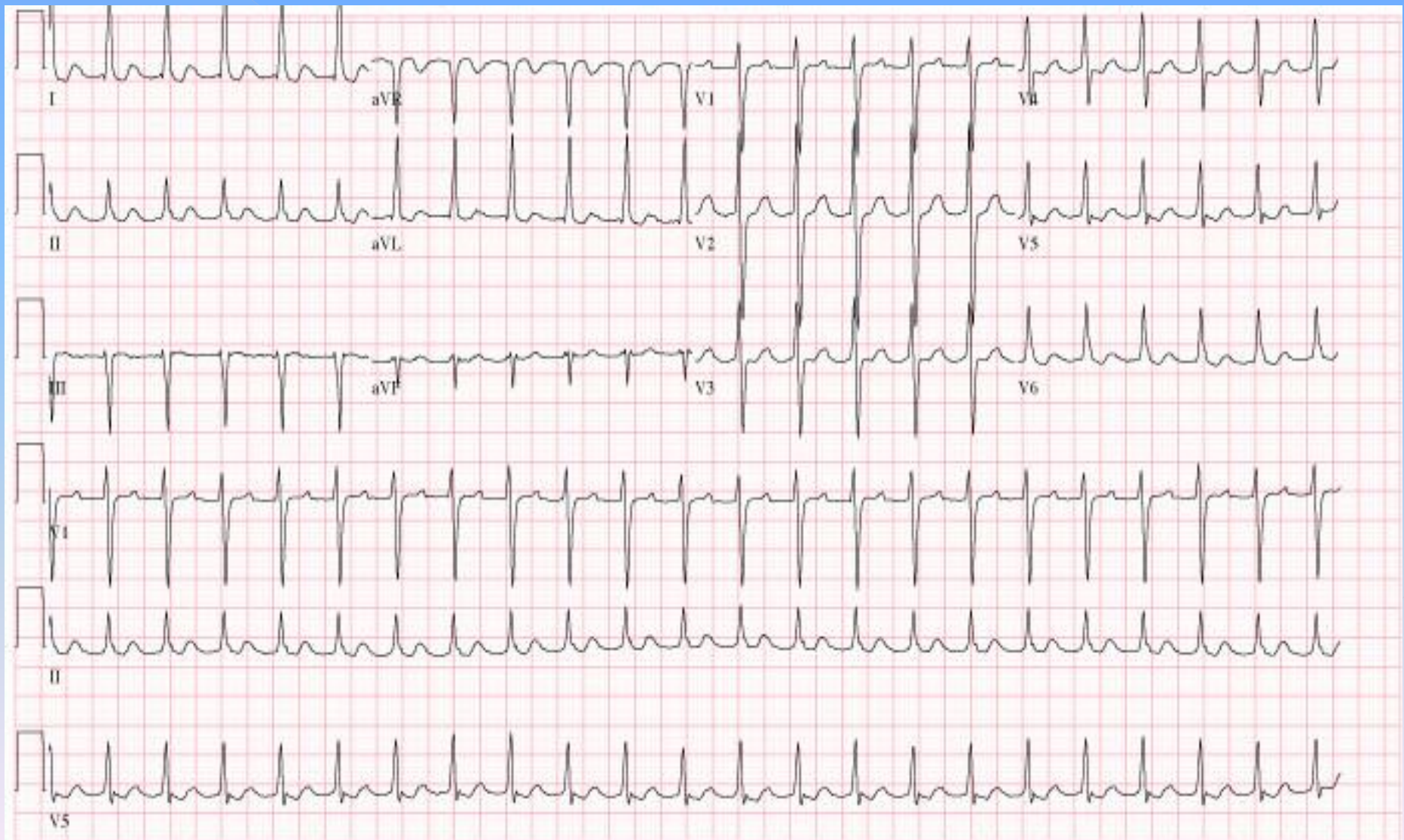


- mohou zásadně zhoršovat hemodynamické důsledky vady.

BPRT

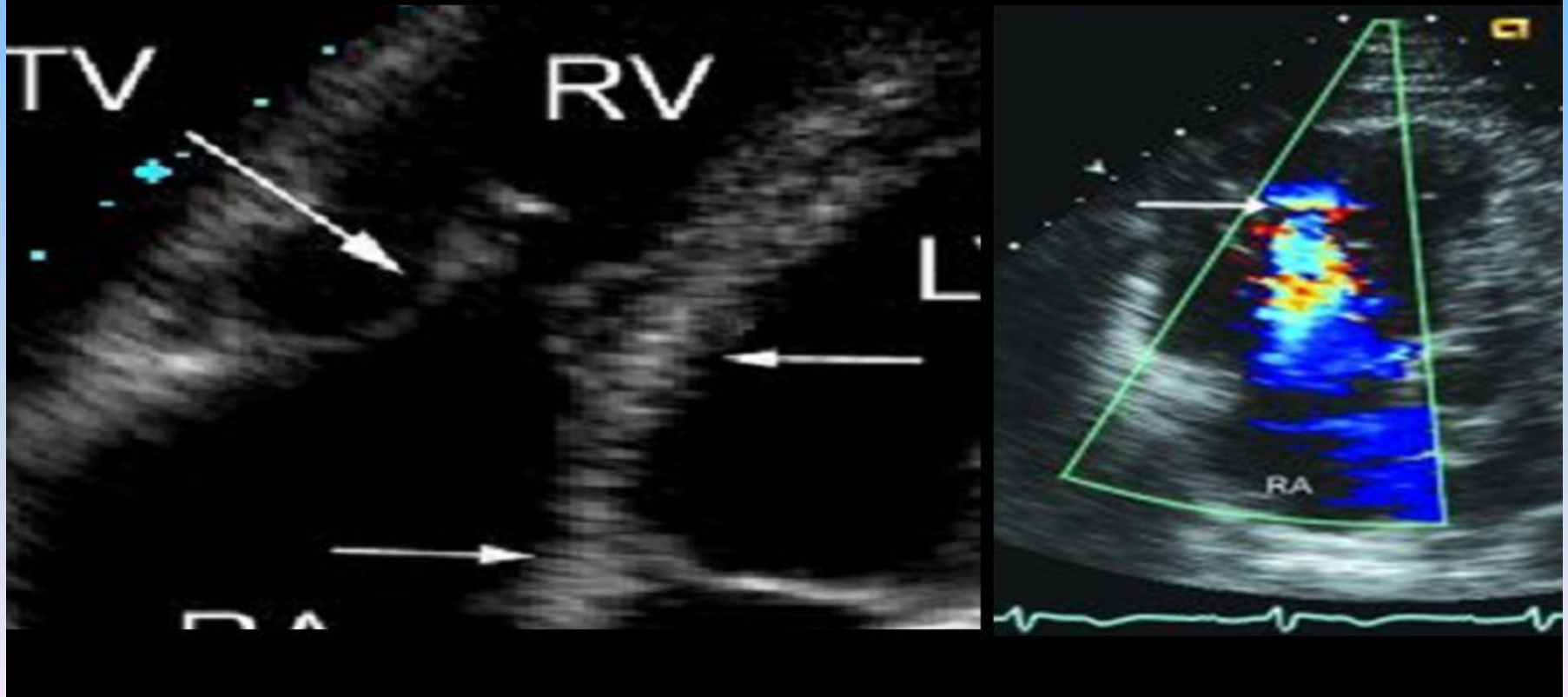


AVNRT



ECHO

Ebsteinova anomálie



LÉČBA

- Méně závažná forma - dítě sledováno obvodním kardiologem za monitorace celkového stavu.

Při rozvoji hypoxemie



do plic se nedostává dostatečné množství krve



nedochází k řádnému okysličení těla

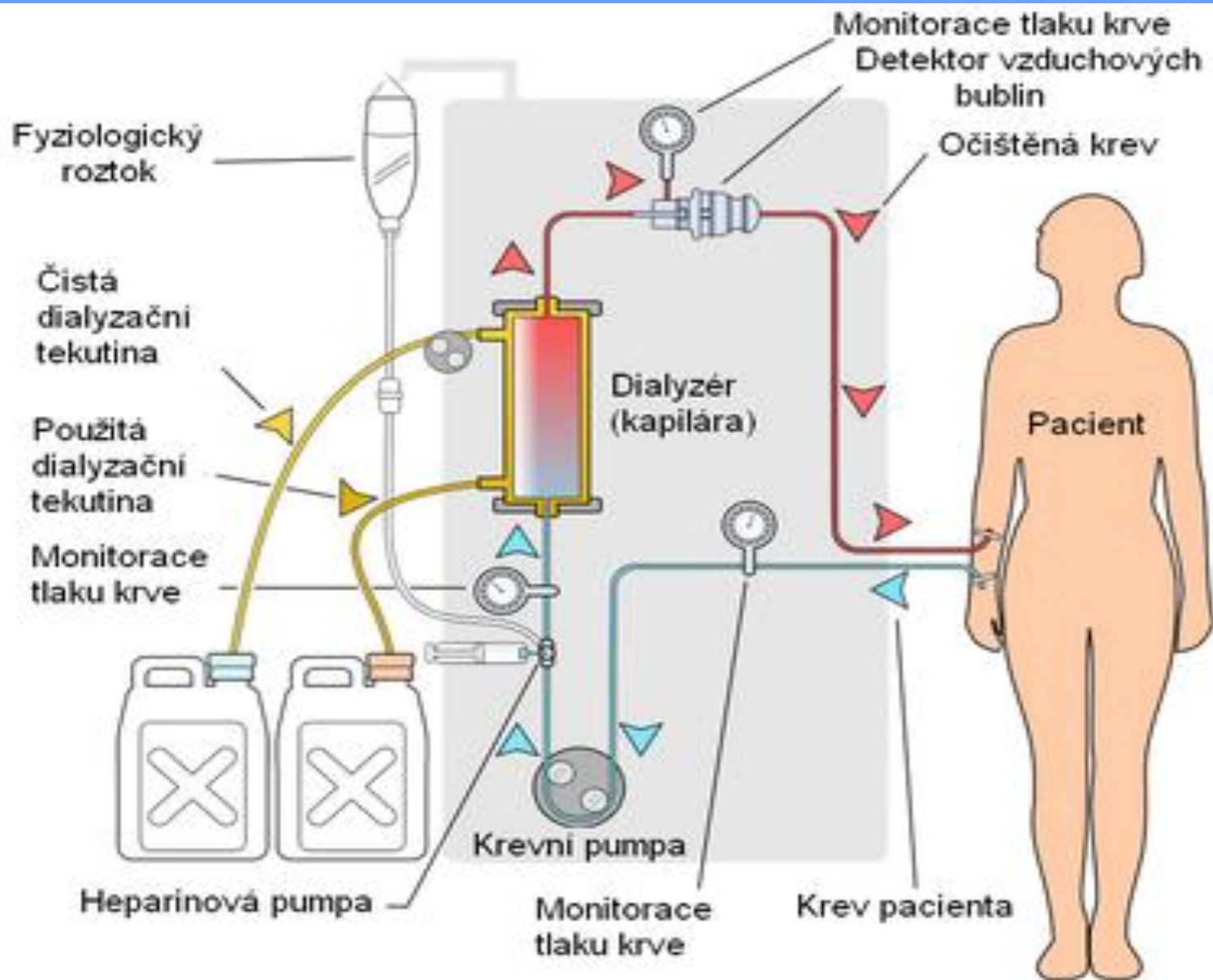


nezbytný chirurgický výkon.

Operační výkon

- Provádí se v mimotělním oběhu – spojení krevního oběhu nemocného s externím technickým zařízením
- (náhrada fce srdce a plic po dobu operačního výkonu)







Operační výkon

Pokud stav dítěte při operaci umožní:

1. zacelení defektu síňového septa (ASD)
2. plastika trikuspidální chlopně
3. redukce velikosti pravé síně

Náhrada trikuspidální chlopně

- Umělá s dítětem neroste  v pozdějším věku nutná další operace a výměna.
- Jedinec musí být po celý život antikoagulován  důsledky pro jejich zdraví a životní styl.

ZÁVĚR

- Asi 7 novorozenců z 1000 živě narozených má vrozenou srdeční vadu.



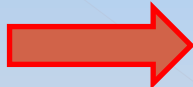
- **Dříve:**

Do dospělosti přežívalo kolem 60 % dětí

- **Dnes:** až 90 %.

- V ČR žije asi 10 000 dětí a 25 000 dospělých s VSV.

ZÁVĚR

- V současnosti probíhá u všech těhotných žen preventivní vyšetření srdce plodu ultrazvukem, jehož cílem je odhalení závažných srdečních vad.
- I přes veškerou diagnostiku  vznik většiny VSV stále ještě zahalen tajemstvím.

Děkuji za pozornost

