# 6. Klapsygdomme

Indledning:

* hjerteklapfejl og ventrikulære septale defekter er begge eksempler på medfødte hjertefejl
* medfødte hjertefejl er strukturelle defekter i hjertet som udvikles under de første 8 uger af fosterstadiet
* både genetiske og miljømæssige faktorer bidrager (multifaktoriel) til forekomsten af medfødte hjertefejl og disse defekter forekommer ofte sammen med andre udviklingsmæssige problemer
* medfødte hjertedefekter er den hyppigste dødårsag i det første leveår – dødeligheds raten er dog faldet betydeligt som kirurgiske procedure er forbedret
* definition: en medfødt hjerteklapfejl kan være både en ændring i klappens udformning eller at klappen mangler helt (andre eksempler er septale defekter der tillader iltet og afiltet blod at blandes, shunts/huller abnormalitet i position eller form af større kar, )
* klapdefekter har den konsekvens at de forstyrrer det normale blodflow

Patofysiologi:

* malformationerne/defekterne påvirker hyppigst semilunarklapperne (aorta + pulmonale)
* klapdefekterne kan klassificeres som:
  + stenose: indsnævring af en klap – begrænser det fremadløbende flow af blodet (se fig. 18-25 B side 301)
  + inkompetent klap: klappen kan ikke lukkes fuldstændigt og tillader derfor bagudrettet blodflow gennem den lækkende klap (se fig. 18-25 C side 301)
    - et eks. på en inkompetent klap: er mitral-klap prolaps (fremfald); hyppigt forekommen lidelse, anormalt store og slappe klapblade der ved tryk danner en bagudrettet ballon eller bagudrettet forskydning af kuspen der tillader opstød af blod
* klapdefekterne reducerer effektiviteten af hjertets slag og reducerer derved slagvolumen hvilket leder til mindsket iltforsyning til væv. Kompensationsmekanismer forsøger at rette op på den manglende iltforsyning;

Kompensations mekanismer:

1. sympatisk stimulation: øgning i hjertefrekvens og kraft af kontraktioner i et forsøg på at øge minutvolumen – responset øger samtidig hjertets behov for ilt, begrænser koronal perfusion og øger perifer modstand – hjertet dilaterer og undergår hypertrofi (forstørrelse af celler)
   * ineffektivt respons fordi defekten er i selve hjertet
2. respirationshastigheden øges hvis oxygenmanglen resulterer i acidose pga. øget niveau af mælkesyre i kroppen (pga. muskelarbejde) men oxygenniveauet må dog falde væsentligt før denne faktor influerer respirationshastigheden
3. sekundær polycytæmi (øget antal blodceller i blodet) udvikles med kronisk hypoxia (en tilstand hvori kroppen eller en del af kroppen er berøvet for tilstrækkelig iltforsyning) som erythropoietin sekretionen øges som kompensation – øget mængde røde blodceller fører til øget mængde hæmoglobin der kan transportere mere ilt rundt i kroppen
   * hvis defekten består af en smal åbning som fx i pulmonær stenosis må myokardiet kontrahere med større kraft for at skubbe blodet gennem klappen - med tiden vil denne øgede belastning føre til hypertrofi (vækst af hjertemuskelceller da det er disse der arbejder – fortykkelse af hjertevæg) af hjertekamrene og kan evt. svigte
   * hvis en klap lækker og blod opstødes bagudrettet må hjertet også øge dets indsats for at opretholde minutvolumen
   * mitral stenose og dets effekter ses på et EKG på fig 18-27 side 303; fortykket mitralklapblade og mindsket åbning til ventriklen, venstre atrium forstørret fra backup trykket og den øgede arbejdsbyrde har produceret en tykkere atrievæg

Ætiologi:

* fleste defekter multifaktorielle – reflekterer en kombination af genetisk og miljømæssig påvirkning
  + miljømæssige faktorer: virale infektioner, maternel alkoholisme, maternel diabetes
* defekter ofte associerede med kromosomale anomaliteter (fx Downs syndrom)

Tegn og symptomer:

* små defekter er asymptomatiske bortset fra hjertemislydene
* store defekter leder til:
  + bleghed
  + cyanose (blåfarvning af hud)
  + tachycardi (hurtig hjerterytme med hurtig sovende puls og hyppigt forekommende pulsmangel)
  + dyspnø ved anstrengelse og takypnø (hurtig vejrtrækning)
  + foroverbøjet position der tilsyneladende ændrer blodflowet og er mere komfortabelt for patienterne
  + tykke løgformede fingerspidser udvikles med tiden
  + intolerance overfor motion og udsættelse for koldt vejr
  + forsinket vækst og udvikling

Diagnostiske tests:

* de alvorligere medfødte hjertefejl diagnosticeres som regel ved fødslen mens det kan tage længere tid at diagnosticere de mindre alvorlige
* stetoskopi: de fleste medfødte hjertefejl kan detekteres ved tilstedeværelsen af hjertemislyde
* radiografi: kan vise kardiomegali (forstørrelse af hjertet)
* hjerte kateterisering
* EKKO
* EKG

Behandling:

* kirurgisk indgreb ofte nødvendig for at lukke anormale åbninger og erstatte klapper
  + kirurgisk erstatning med mekanisk-, dyrisk- eller vævskonstrueret klapper er ofte udført
    1. proteseklapperne kan vare op til 10 år men er modtagelige for trombusformation og kræver at patienter dagligt indtager ASA, infektiøs endokarditis er også en risiko hvorfor profylaktisk antimikrobielle medikamenter foreslås inden proceduren der kan forårsage bacteriæmi (forekomst af bakterier i blodet der leder til blodforgiftning)
* palliativ (lindrende) indgreb kan foregå omgående og opfølges sidenhen ved yderligere operation
  + timing af operation afhænger af den individuelle situation, defektens sværhedsgrad, evnen til at modstå operation, operationens påvirkning på vækst