

Vrozené vývojové vady srdce

Základní přehled

MUDr. Daniela Hamaňová

Vrozené vývojové vady srdce

= nejčastější vrozené vady

asi 40% všech VVV

incidence přibližně 2,5% všech živě narozených dětí

většina z nich dnes diagnostikována již prenatálně

Vrozené vývojové vady srdce

Projevy

A. “Kritické vrozené vývojové vady”

B. Projevují se v dětství

C. Projevují se až v dospělosti

Vrozené vývojové vady srdce

Projevy

A. “Kritické vrozené vývojové vady”

= vady ohrožující pacienta na životě

těžkou hypoxémií nebo

srdečním selháním

→ vyžadující urgentní chirurgický výkon

Nekorigovaná transpozice velkých arterií

Fallotova tetralogie

Funkčně jednokomorové srdce

Těžká koarktace aorty

Pulmonální a trikuspidální stenóza

Úplný anomální návrat plicních žil

Vrozené vývojové vady srdce

Projevy

B. Projevující se v dětství

= méně závažné vady projevující se nejčastěji přítomností šelestu, neprospíváním, zadýcháním (případně i cyanózou) při pití, sníženou výkonností a námahou dušností či opakovanými plicními infekcemi

Vrozené vývojové vady srdce

Projevy

C. Projevující se až v dospělosti

= často dlouho asymptotické vady projevující se v dospělosti spíše nespecifickými příznaky jako je **infekční endokarditida** či **arytmie** nebo se projeví až v důsledku **Eisenmergerova syndromu**

Defekt septa síňí

Otevřený ductus arteriosus

Základní rozdělení

Morfologické

- Abnormální polohy celého srdce
- **Poruchy vývoje srdečních přepážek**
- **Poruchy ventrikuloarteriálního spojení**
- Malformace srdečních chlopní
- **Malformace velkých arterií**
- **Otevřený ductus arteriosus**
- Abnormální vyústění plicních žil
- Abnormality koronárních arterií

Funkční

- Zkratové vady
 - Levo-pravé zkratové vady
 - Pravo-levé zkratové vady
- Obstrukční vady

Izolované vs. kombinované srdeční vady vs. součást komplexních VVV !!!

Zkratové vady

S pravo-levým zkratem

- Primárně **cyanotické** vady
- Část neokysličené krve “obchází” plíce a dostává se přímo do systémového řečiště
 - v systémovém oběhu tak proudí **smíšená** krev
 - **cyanóza**
 - růstová retardace, paličkové prsty...
 - riziko paradoxní embolie

Fallotova tetralogie

Transpozice velkých arterií

Úplný anomální návrat plicních žil

Truncus arteriosus

Zkratové vady

S levo-pravým zkratem

- Primárně **necyanotické** vady (často dlouho asymptotické)
- Objemové přetížení pravostranného srdečního oddílu
 - objemové přetížení plicního řečiště
 - rozvoj plicní hypertenze
 - tlakové přetížení pravé komory
 - hypertrofie pravé komory
 - změna tlakového gradientu
 - změna na pravo-levý zkrat (s rozvojem cyanózy)

= **“Eisenmergerův syndrom”**

Defekt septa síní

Defekt septa komor

Defekty atrioventrikulárního septa

Otevřený ductus arteriosus

Obstrukční vady

- Primárně **necyanotické**
- Tlakové přetížení levé nebo pravé komory
 - koncentrická hypertrofie
 - snížená tolerance zátěže

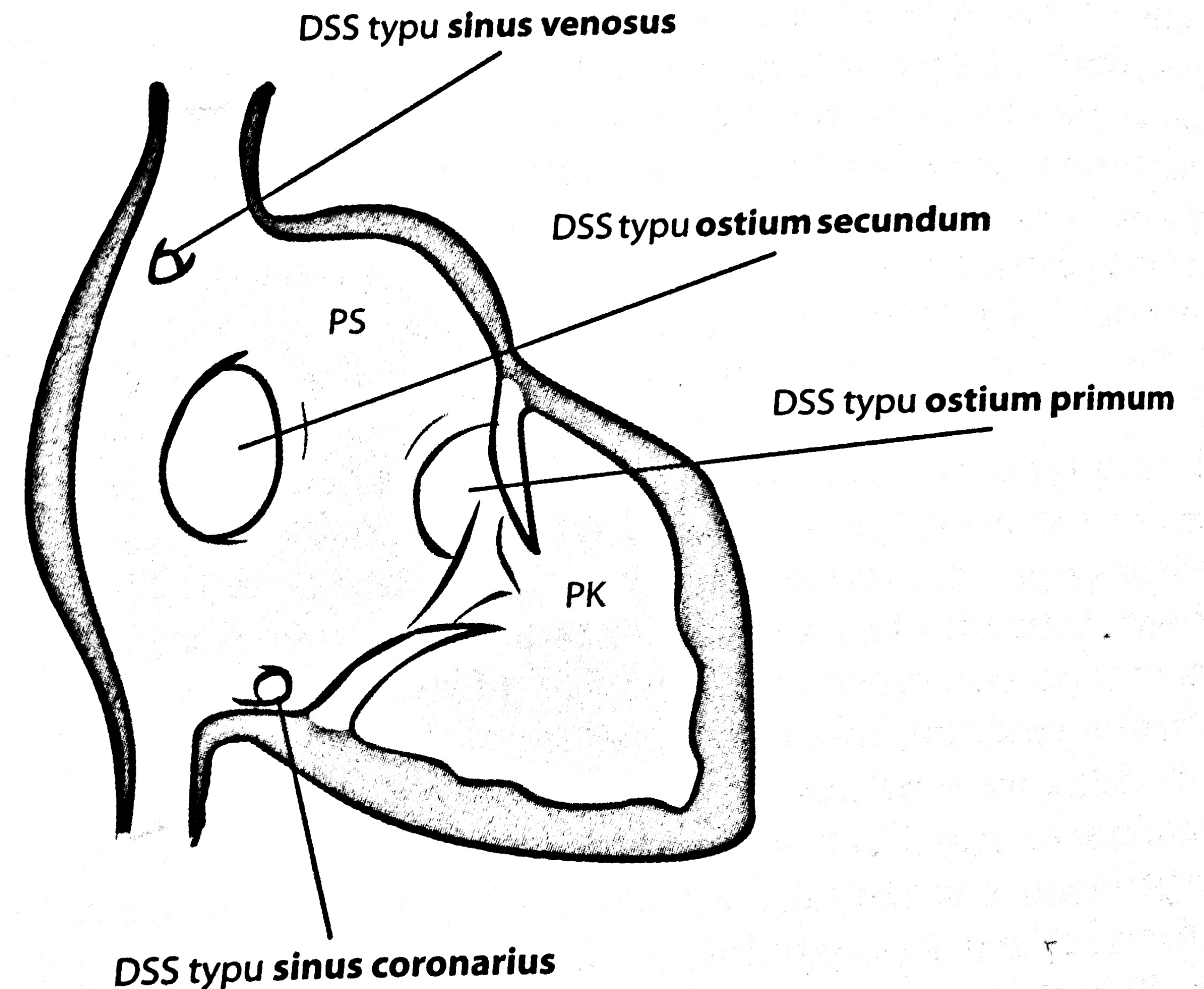
Coarctation of aorta

Nejčastější vrozené vady srdce

Defekt septa síní

= druhá nejčastější vrozená srdeční vada

- Typy:
 - DSS typu ostium primum
 - DSS typu ostium secundum
 - DSS typu sinus venosus
 - DSS typu sinus coronarius
 - *Otevřené foramen ovale*
(*patens vs. pervium*)



zkratová vada s levo-pravým zkratem

Defekt komorového septa

= nejčastější vrozená srdeční vada

- Typy:
 - **perimembranózní**
 - intramuskulární

zkratová vada s levo-pravým zkratem

Defekt atrioventrikulárního septa

- Častá asociace s Downovým syndromem

- Typy

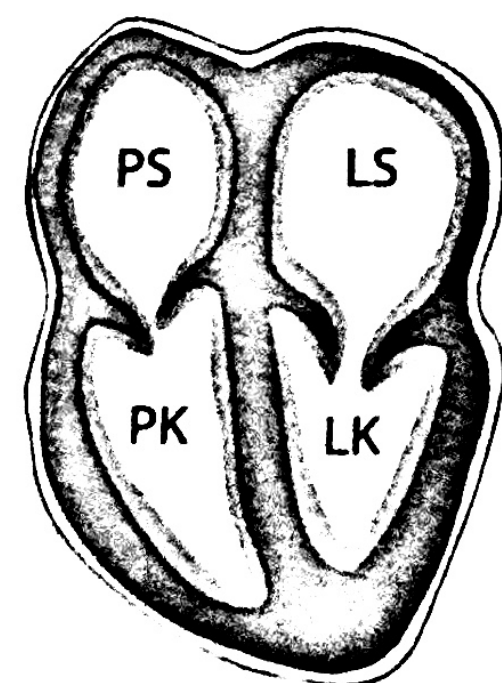
- Inkompletní

- Parciální

- Tranzicionární

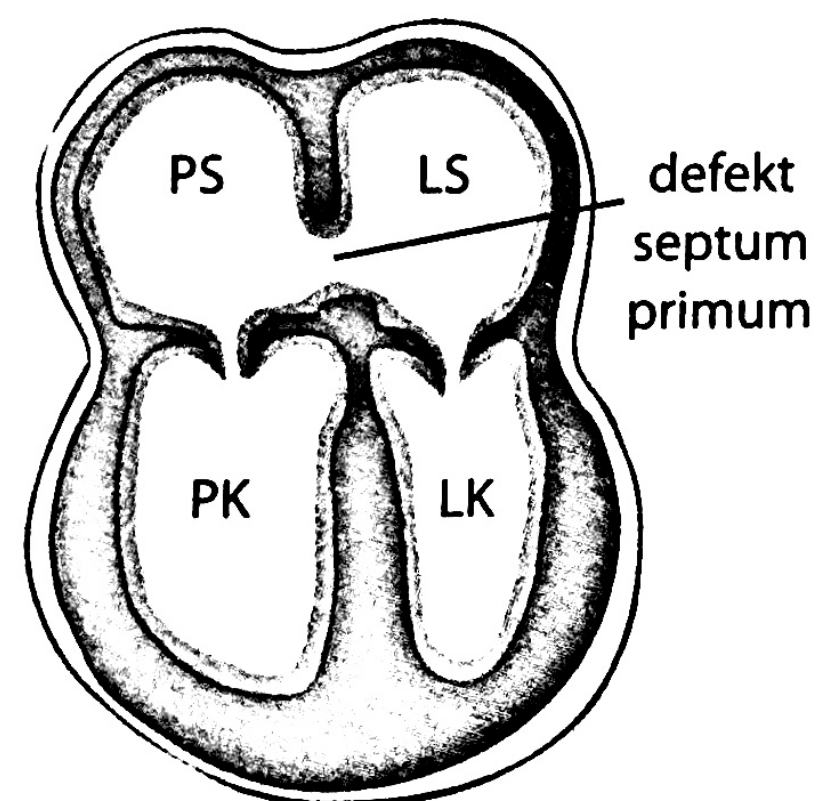
- Kompletní

Normální srdce



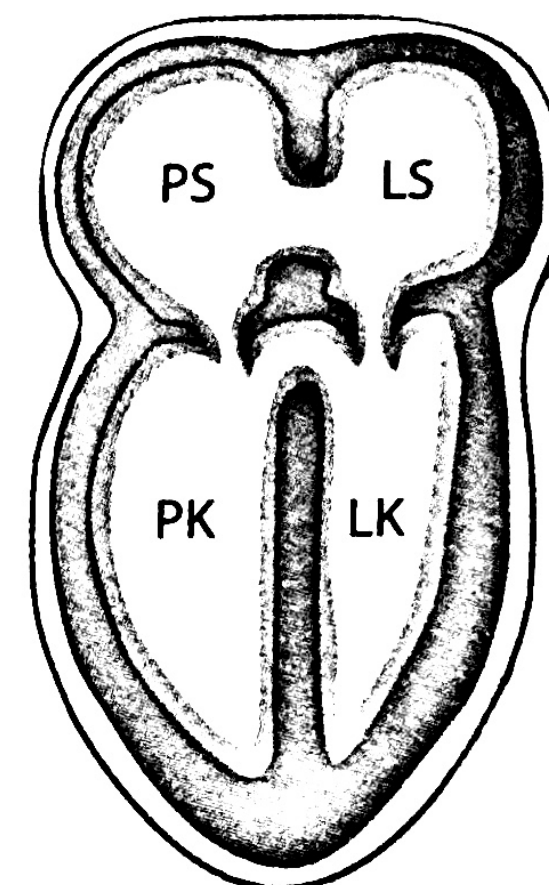
trikuspidální chlopeň mitrální chlopeň

Parciální AV septální defekt



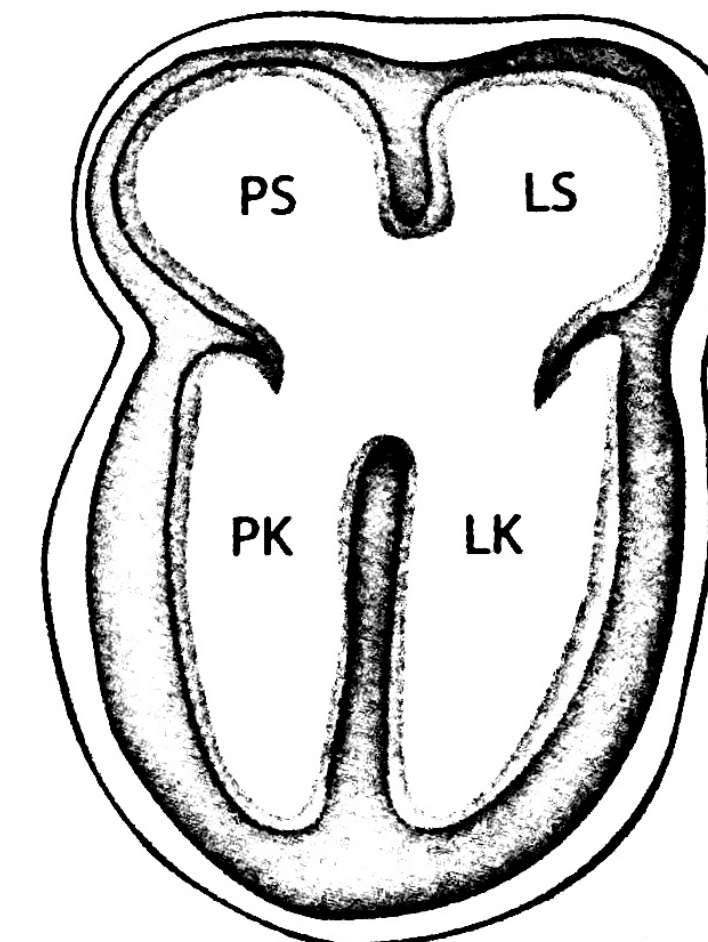
trikuspidální chlopeň anomální mitrální chlopeň

Tranzicionární AV septální defekt



anomální atrioventrikulární chlopně

Kompletní AV septální defekt



společná anomální atrioventrikulární chlopeň

zkratová vada s levo-pravým zkratem

Fallotova tetralogie

= nejčastější cyanotická srdeční vada

- Komplexní vada zahrnující:
 - Hypertrofii pravé komory
 - Subvalvární stenózu plicní chlopně
 - Defekt komorové septa
 - Aortu nasedající nad defekt komorového septa
- + Defekt septa síní (= pentalogie)

zkratová vada s pravo-levým zkratem

Transpozice velkých arterií

- Typy
 - nekorigovaná
 - korigovaná

zkratová vada s pravo-levým zkratem

Truncus arteriosus

- Porucha rozdělení truncus arteriosus na aortu a plicnici
 - míchání okysličené a neokysličené krve
 - cyanóza
- Typicky přítomný defekt komorového septa a anomálně utvářená společná chlopeň

zkratová vada s pravo-levým zkratem

Koarktace aorty

- Častá asociace s bikuspidální aortální chlopní a Turnerovým syndromem
- Typy
 - **preduktální (infantilní)**
 - pravo-levý zkrat + obstrukce
 - **juxtaduktální (adultní)**
 - obstrukční vada
 - ↑ TK v horní části těla vs. ↓TK v dolní části těla
 - *postduktální*
 - *levo-pravý zkrat + obstrukce*

Otevřený ductus arteriosus

= perzistence otevřené spojky více než 14 dní po porodu

- Častější u nedonošených novorozenců
- Výrazný “lokomotivový” šelest
- Často dlouho asymptomatická

zkratová vada s levo-pravým zkratem

Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně

- Častá asociace s defektem septa síní
- Projevy:
 - Trikuspidální insuficience
 - Arytmie

Anomální vyústění plicních žil

- Častá asociace s defektem septa síní

Funkčně jednokomorové srdce

- Patří sem
 - dvojvtoková komora
 - **hypoplázie levé komory**
 - hypoplázie pravé komory

...více v učebnici...

Základní rozdělení

Morfologické

- Abnormální polohy celého srdce
- **Poruchy vývoje srdečních přepážek**
- **Poruchy ventrikuloarteriálního spojení**
- Malformace srdečních chlopní
- **Malformace velkých arterií**
- **Otevřený ductus arteriosus**
- Abnormální vyústění plicních žil
- Abnormality koronárních arterií

Funkční

- Zkratové vady
 - Levo-pravé zkratové vady
 - Pravo-levé zkratové vady
- Obstrukční vady

Izolované vs. kombinované srdeční vady vs. součást komplexních VVV !!!