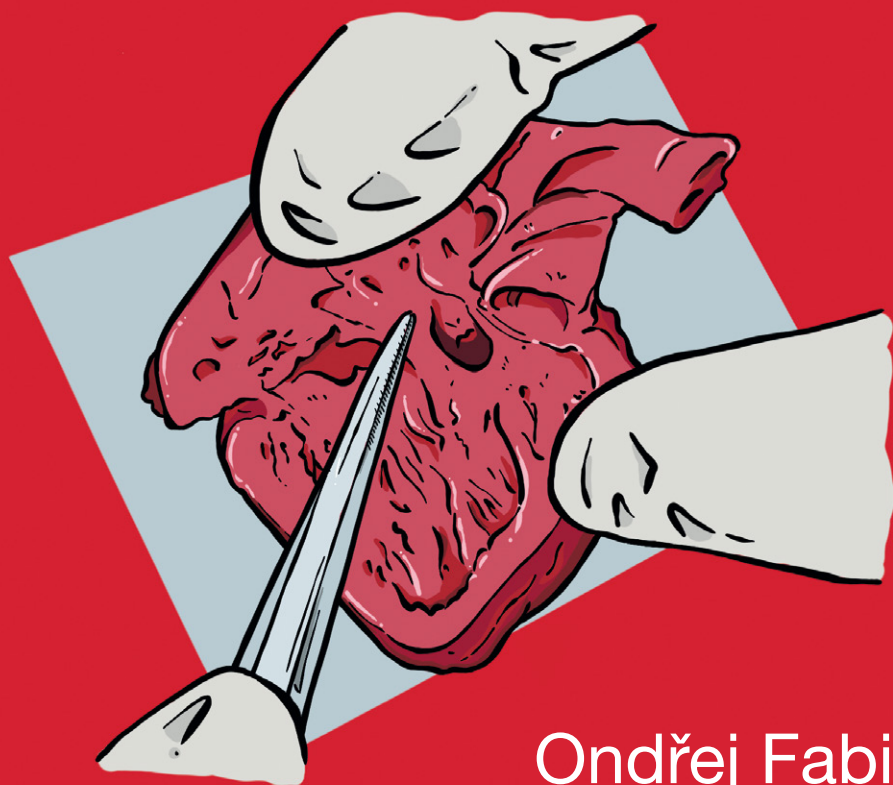


učební texty Univerzity Karlovy

PATOLOGICKÁ ANATOMIE VÝVOJOVÝCH VAD SRDCE



Ondřej Fabián
David Kachlík

KAROLINUM

Patologická anatomie vývojových vad srdce

Ondřej Fabián

David Kachlík

Recenzovali:

prof. MUDr. Mgr. Zbyněk Tonar, Ph.D.

MUDr. Roman Gebauer

Vydala Univerzita Karlova, Nakladatelství Karolinum

Redakce Alena Jirsová

Grafická úprava Kateřina Řezáčová

Sazba DTP Nakladatelství Karolinum

Vydání první

© Univerzita Karlova, 2020

© Ondřej Fabián, David Kachlík, 2020

Illustrations © Šárka Zavázalová, 2020

Cover illustration © Andrea Felšová, 2020

ISBN 978-80-246-4605-3

ISBN 978-80-246-4637-4 (pdf)



Univerzita Karlova
Nakladatelství Karolinum

www.karolinum.cz
ebooks@karolinum.cz

OBSAH

Poděkování	7
Předmluva	9
ÚVOD DO EMBRYOLOGIE KARDIOVASKULÁRNÍHO SYSTÉMU	11
Stádium srdeční kličky	11
Vývoj sinus venosus	12
Septace síní	13
Septace canalis atrioventricularis	14
Septace truncus arteriosus a conus arteriosus	15
Septace komor	16
Vývoj velkých tepen	16
Vývoj žil	19
SYSTEMATICKÝ PŘÍSTUP K MALFORMOVANÉMU SRDCI	20
Anatomie srdce v kontextu Morfologické metody	20
Převodní srdeční systém	25
Sekvenční segmentální analýza	25
Srdeční septa a pseudosepta	31
JEDNOTLIVÉ VÝVOJOVÉ SRDEČNÍ VADY	32
Defekt septa síní (Atrial Septal Defect, ASD)	32
Defekt septa komor (Ventricular Septal Defect, VSD)	34
Defekt atrioventrikulárního septa (Atrioventricular Septal Defect, AVSD)	35
Fallotova tetralogie (Tetralogy of Fallot, ToF)	39
Dvojvýtoková pravá komora (Double Outlet Right Ventricle, DORV)	41
Dvojvýtoková levá komora (Double Outlet Left Ventricle, DOLV)	43
Společný arteriální trunkus (Persistent Truncus Arteriosus, PTA)	43
Transpozice velkých tepen (Transposition of the Great Arteries, TGA)	45
Vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen (Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries, CCTGA)	47
Izolovaná atrioventrikulární diskordance	49
Koarktace aorty (Coarctation of the Aorta, CoA)	49
Shoneův komplex	50
Jiné vady aortálního oblouku	51
Cévní prstenec	51
Cévní smyčka	52
Pravostranný oblouk aorty	52
Arteria lusoria	52
Funkčně jednokomorové srdce	52

Dvojtoková komora (Double Inlet Left/Right Ventricle, DILV/DIRV)	53
Atrioventrikulární valvární atrézie	54
Syndrom hypoplastického levého srdce	55
Pulmonální atrézie s intaktním mezikomorovým septem a syndrom hypoplastického pravého srdce	55
Atriální izomerizmus	56
Nejčastější nálezy u pravostranného atriálního izomerizmu	58
Nejčastější nálezy u levostranného atriálního izomerizmu	58
Abnormality chlopní	58
Dysplázie chlopně	58
Aortální a pulmonální stenóza	58
Anomálie atrioventrikulárních chlopní	59
Straddling a overriding	60
Abnormality ductus arteriosus	60
Perzistující ductus arteriosus (Patent Ductus Arteriosus, PDA)	62
Další vývojové vady ductus arteriosus	62
Anomálie koronárních arterií	62
Abnormality systémových a plicních žil	63
Perzistující levostranná horní dutá žíla	63
Interrupce dolní duté žíly	64
Anomální návrat plicních žil	64
Kongenitální aneuryzma a divertikl srdeční komory	66
Odchylky umístění celého srdce	67
PREVALENCE VÝVOJOVÝCH VAD SRDCE V ČESKÉ REPUBLICE	68
Seznam použitých zkratk srdečních vad	69
Doporučená literatura k jednotlivým kapitolám	70
Summary	73

PODĚKOVÁNÍ

Autor by rád poděkoval spoluautorovi publikace prof. MUDr. Davidu Kachlíkovi, Ph.D., odborným recenzentům prof. MUDr. Mgr. Zbyňku Tonarovi, Ph.D., a MUDr. Romanu Gebauerovi a dále MUDr. Jitce Fabiánové, MUDr. Ludmile Hornofové, MUDr. Ester Bartl a prof. MUDr. Josefu Zámečníkovi, Ph.D., za neocenitelnou pomoc při kontrole kvality textu. Zvláštní poděkování pak patří MUDr. Šárce Zavázalové a MUDr. Andree Felšoové za zhotovení kvalitních nákresů, které výrazně zvýšily úroveň tohoto díla.

PŘEDMLUVA

Mnozí si jistě položí otázku, jak se patolog uplatní v odvětví medicíny, které je doménou spíše dětských kardiologů, kardiochirurgů či echokardiografistů. Pravdou je, že kvalitní prenatální diagnostika a zlepšující se chirurgická léčba vedly k tomu, že vývojové vady srdce se stále více stávají výhradní problematikou klinických oborů. Většina vad je rozpoznána in utero, popsána s vysokou mírou přesnosti a následně odoperována v raném dětském věku. Patolog ale i v dnešní době zůstává důležitou součástí multidisciplinárního diagnosticko-terapeutického řetězu, neboť makroskopické hodnocení malformovaného srdce zkušeným kardiovaskulárním patologem zůstává i dnes nejpřesnější metodou posouzení vývojové srdeční vady. Obvykle jde o pitevni diagnostiku indukovaných potratů z důvodu prenatálně zjištěné vady s infaustní prognózou, případně pitvu dětí se závažnými srdečními vadami, které zemřely postnatálně na progresi srdečního selhání. Dále jde o vyšetření explantovaných srdcí u dětí, u kterých byla z důvodu komplexní srdeční vady indikována transplantace. Právě proto následující text vzešel z pera kardiovaskulárního patologa, pochopitelně za vydatné podpory a pečlivé kontroly zkušených anatomů, embryologů, dětských kardiochirurgů a dalších odborníků.

První podnět k napsání tohoto textu vyplynul z pocitu jisté mezery v pregraduální výuce. Morfologie vývojových vad srdce je zmíněna v řadě preklinických oborů (například embryologii, anatomii či patofyziologii) či v patologii, nikde však nepředstavuje hlavní a nosné téma. Morfologie malformovaného srdce se tak stala jakousi Popelkou pregraduální medicíny. V klinických předmětech studia se ale jejich znalosti již automaticky předpokládají, neboť srdeční vady představují jeden ze zásadních pilířů medicíny jako celku. To platí zejména pro Českou republiku (respektive Československo), v níž má dětská kardiologie a kardiochirurgie dlouholetou a bohatou tradici. Tento text tak ve své rané fázi cílil zejména na studenty medicíny a snažil se srozumitelnou a jednoduchou formou podat základní informace o nejčastějších srdečních vadách. Avšak jak už to v podobných případech bývá, v průběhu tvorby text postupně narůstal, a nakonec svým objemem a stupněm detailnosti získal postgraduální parametry. Vznikl tak kompaktní a ucelený text, který využijí jak pregraduální studenti se zvláštním zájmem o danou problematiku, tak i mladí začínající kardiologové, kardiochirurgové, echokardiografisté, patologové či lékaři dalších oborů, kteří by si rádi doplnili příslušné znalosti. Text se zaměřuje čistě na patologickou anatomii, s použitím aktuálních platných definic a klasifikací, a to vše v kontextu embryologie kardiovaskulárního systému, na které se snažíme vznik jednotlivých vad vysvětlit. Neklademe si za cíl detailně pojednávat o klinických projevech srdečních vad či rozebírat způsoby chirurgického řešení. Odkazy na klinické aspekty

jednotlivých vad se v textu objevují pouze v případě, v němž se s jejich pomocí snažíme objasnit účel daných klasifikací (např. podtypy defektů septa komor či dvojjýtkové pravé komory). Zcela jedinečný je pak text díky své bohaté ilustraci, čítající více než šedesát vysoce kvalitních a detailních nákrešů, které jsou dílem lékařek a vynikajících grafiček MUDr. Šárky Zavázelové a MUDr. Andrey Felšové. Pevně věříme, že pro vás bude následující text příjemným a inspirativním čtením.

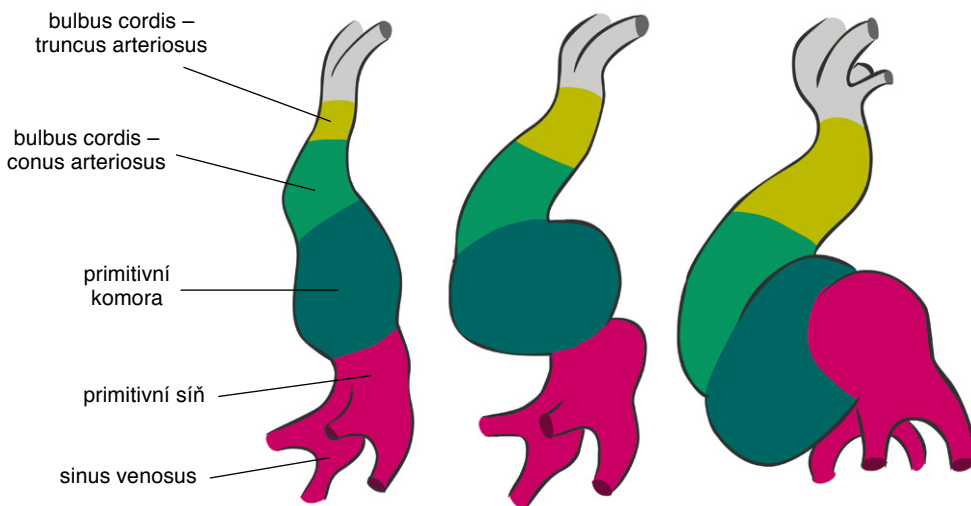
Ondřej Fabián
David Kachlík

ÚVOD DO EMBRYOLOGIE KARDIOVASKULÁRNÍHO SYSTÉMU

Pro pochopení vlastní morfologie srdečních vad je nezbytná alespoň rámcová znalost vývoje kardiovaskulárního systému. Cílem následujícího textu je tak stručné připomenutí základních fází vývoje srdce.

STÁDIUM SRDEČNÍ KLIČKY

Vývoj srdeční kličky (*ansa cordis*) (obr. 1) začíná ve 23. dni těhotenství ohybem srdeční trubice (*cor tubulare*) směrem doprava. V průběhu tohoto procesu se na více místech trubice začínají objevovat rozšíření. Vzniká primitivní síň, která navazuje na sinus venosus a dává základ budoucím síním. Atriální oddíl pak pokračuje v podobě *canalis atrioventricularis*, což je zúžení, které tvoří budoucí přechod mezi síněmi a komorami. Na něj navazuje primitivní komora, která dává základ budoucí vtokové (trabekulární) části levé komory (*pars trabecularis*

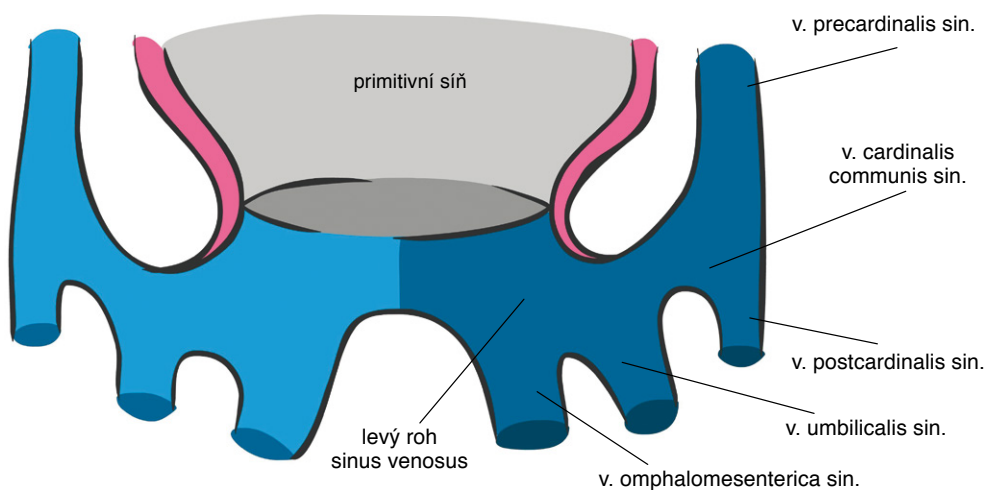


Obr. 1 Vývoj srdeční kličky ze srdeční trubice

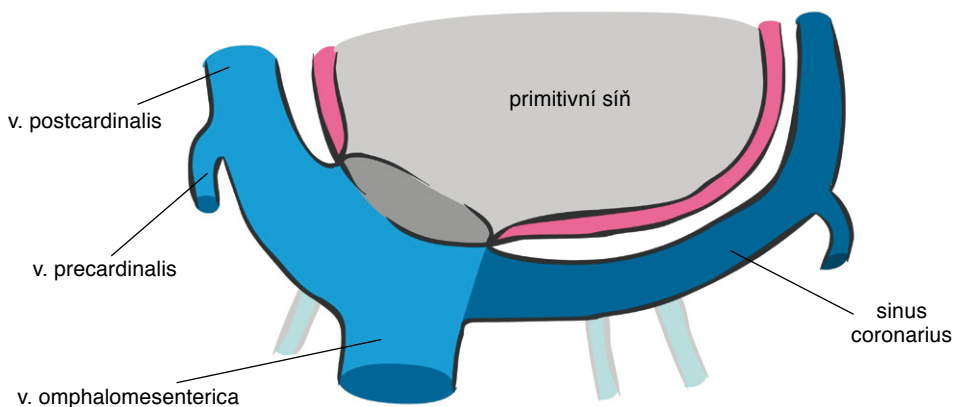
ventriculi sinistri), a pokračuje jako bulbus cordis. Část bulbu nejbližze atrioventrikulárnímu přechodu se vyklenuje a je podkladem vtokové části pravé komory. Střední část bulbu se nazývá conus arteriosus a tvoří základ výtokových oddílů obou komor. Distální část bulbu pak představuje truncus arteriosus, z něhož vznikají aorta ascendens a truncus pulmonalis.

VÝVOJ SINUS VENOSUS

Žilní krev je do embryonálního srdce přiváděna cestou párových vv. omphalomesentericae (vv. vitellinae), vv. umbilicales a vv. cardinales communes, které ústí do sinus venosus cestou pravého a levého sinusového rohu (cornu dextrum et sinistrum) (obr. 2).



Obr. 2 Vývoj sinus venosus



Obr. 3 Vývoj sinus venosus