

# Vrozené srdeční vady

**Vrozené srdeční vady** (VSV) patří mezi nejčastější vrozené vývojové vady. Postihují asi 1 % živě narozených dětí. Nejčastější VSV je defekt septa komor (tvoří téměř 42 % všech VSV), dále defekt septa síní (téměř 9 %) a aortální či pulmonální stenóza.<sup>[1]</sup> Někdy se mohou objevovat sdruženě jako komplexní srdeční vady.

Obecně tvoří vrozené vady oběhové soustavy více než **40 % všech registrovaných vrozených vad** v České republice<sup>[2]</sup>.

Asi polovina všech VSV se projeví již v 1. týdnu života **srdečním selháním** a/nebo **cyanózou** a **poslechovým srdečním nálezem**<sup>[1]</sup>, nejčastěji (otevřený *ductus arteriosus* (Botallova dučej), transpozice velkých cév, hypoplastické levé srdce, Fallotova tetralogie a pulmonální atrézie)<sup>[3]</sup>. Někdy bývá symptomatologie nespecifická – u kojenců se může objevit zvýšené pocení, problémy při pití a zažívací obtíže, u mladistvých snížená výkonnost a námahová dušnost<sup>[4]</sup>.

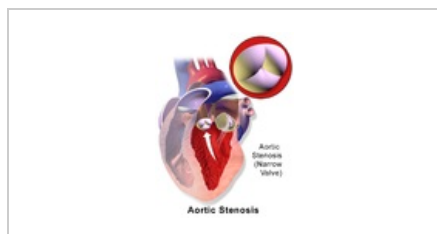
Díky kvalitní prenatální péči je v České republice více jak 40 % VSV diagnostikováno již prenatálně<sup>[1]</sup>.

## Rozdělení VSV

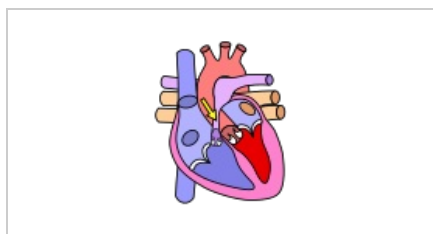
Srdeční vady tradičně dělíme na **cyanotické** a **acyanotické**. Dále pak na vady s **levo-pravým zkratem**, **pravo-levým zkratem** (směr ovlivňuje tlakový gradient a lokalizace zkratu) a na vady **bez přítomnosti zkratu**.

Vrozené srdeční vady		
acyanotické		cyanotické
bez zkratů	s levo-pravým zkratem	s pravo-levým zkratem
aortální stenóza	defekt septa komor	Fallotova tetralogie
stenóza plicnice	defekt septa síní	transpozice velkých cév
koarktace aorty	otevřený <i>ductus arteriosus</i>	hypoplastické levé srdce
interrupce aortálního oblouku	defekt AV septa	pulmonální atrézie
anomální polohy srdce ( <i>ectopia cordis a dextrokardie</i> )	parciální anomální návrat plicních žil	atrézie trikuspidální chlopně
	Lutembacherův syndrom	VSV s funkčně jedinou srdeční komorou

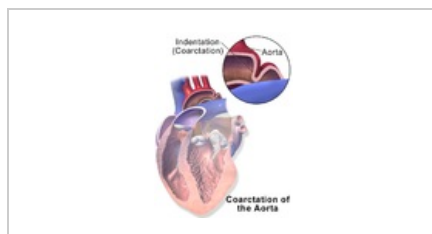
### VSV bez zkratů



Aortální stenóza

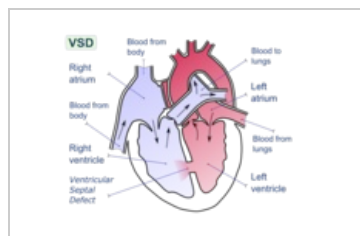


Stenóza plicnice

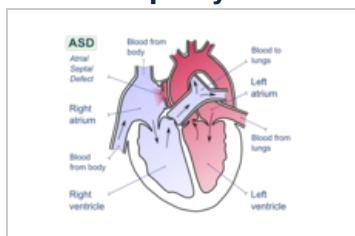


Koarktace aorty

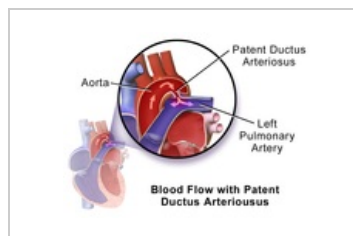
### VSV s levo-pravým zkratem



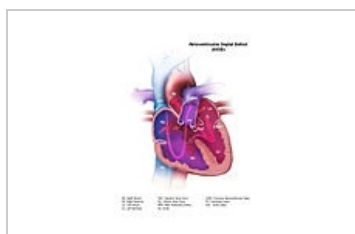
Defekt komorového septa



Defekt síňového septa

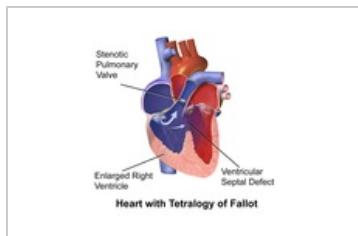


Otevřený ductus arteriosus

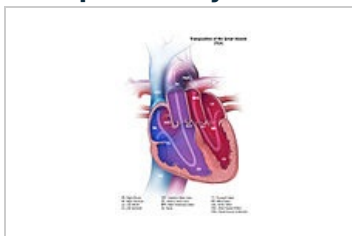


Defekt AV septa

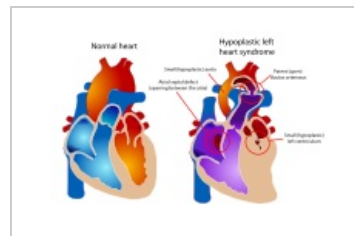
## VSV s pravo-levým zkratem



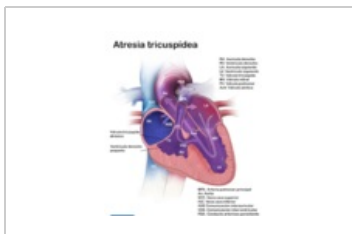
Fallotova tetralogie



Transpozice velkých cév



Hypoplastické levé srdce



Trikuspidální atrézie

## Život ohrožující VSV

Kritické VSV ohrožují pacienta na životě na podkladě **srdečního selhání** a/nebo **hypoxemie**. Vyžadují urgentní řešení.

U **cyanotických vad** bývá přítomna cyanóza (pravo-levý zkrat), nehmatná pulzace, chladná akra, srdeční šelest, tachypnoe, dyspnoe, tachykardie a hepatomegalie.<sup>[1]</sup> **Acyanotické vady** provází buď šelest nebo známky městnavého srdečního selhávání<sup>[3]</sup>.

Diagnostiku provádíme na základě **klinického vyšetření** (saturace, kyslíkový test, tachypnoe, dyspnoe, pulzace na HK a DK, srdeční frekvence, poslechový nález, průkaz hepatosplenomegalie), **echokardiografie**, **RTG hrudníku** (velikost srdce, charakter plicní kresby) a **EKG** (sinusový rytmus, pozitivní vlna P v I. svodu a aVF, směr osy QRS doprava)<sup>[1]</sup>.

### Nekorigovaná transpozice velkých cév

Aorta odstupuje vpředu z pravé komory a plicnice vzadu z levé komory. **Systémový a plicní oběh pracují odděleně**. Vyskytuje se izolovaně nebo spolu s defektem septa komor, vzácněji s jinými vadami. Klinicky bývá přítomna cyanóza a tachypnoe na podkladě hypoxémie.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Transpozice velkých cév.*

### Fallotova tetralogie

Komplex několika vad – obstrukce výtokového traktu pravé komory (**pulmonální stenóza**), velký **defekt septa** komor (VSD), **dextrapozice aorty** s nasedáním nad komorový defekt a **hypertrofie pravé komory**. Díky defektu septa komor je systolický tlak v obou komorách vyrovnaný. Hypoxémie se zvyrazňuje s významností stenózy plicnice (klesá plicní průtok). V kojeneckém věku se projevuje hypoxickými záchvaty (náhlé zhoršení cyanózy, tachypnoe, úzkost a ochabnutí dítěte).

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Fallotova tetralogie.*

### Hypoplastické levé srdce

Dutina levé komory i levá síň je malá, stenóza či atrézie mitrální a aortální chlopně, hypoplázie ascendetní aorty. V 80 % případů přítomna koarktace aorty, častá fibroelastóza endokardu. Pravá komora je hypertrofická a dilatovaná – srdeční výdej podmíněn výhradně činností pravé komory, aorta se plní pravo-levým zkratem přes otevřenou tepennou dučeť. Projevuje se srdečním selháním v 2.-4. dnu života (při uzavěru tepenné dučeje), které vede k rozvoji šoku a acidózy.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Hypoplastické levé srdce.*

### Koarktace aorty

**Zúžení aorty** v oblasti aortálního isthmus (výjimečně v hrudní či břišní aortě). Často sdružena s jinými vrozenými vadami.

Typickým projevem je oslabená pulsace na femorálních arteriích (rozdíl saturace mezi HK a DK). Po uzavěru dučeje dochází k přetížení levé komory, poklesu srdečního výdeje a k rozvoji srdečního selhání a šoku. Někdy mohou být prvotní příznaky nespecifické (špatným příjem potravy, neprospívání, dyspnoe).

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Koarktace aorty.*

### Aortální a pulmonální stenóza

Vážnost záleží na míře stenózy. Projevuje se srdečním selháním, obvykle již prenatálně.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Aortální stenóza.*

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Pulmonální stenóza.*

### Atrezie plicnice s intaktním komorovým septem

Vzácná, ale život ohrožující vada. Často vede k tvorbě aortopulmonálních kolaterál. Většinou se řeší chirurgicky hned po narození, vzácně i prenatálně.

### Defekty septa

Riziko závisí na rozsahu a lokalizaci defektu. Obvykle jsou asociovány s jinými vrozenými vadami. Nejrizikovější jsou rozsáhlé defekty komorového septa.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Defekt komorového septa.*

### Otevřená tepenná dučeť

Spojuje isthmus aorty a plicnici. U plodu se vyskytuje fyziologicky, po porodu se funkčně uzavírá do 10–18 hodin a definitivně do 3 týdnů.

Patologická perzistence je nejčastěji přítomna u předčasně narozených plodů.

Klinicky se projevuje srdečním selháním (na podkladě zvýšeného plicního průtoku) a rozvojem šoku.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Otevřená Botallova dučeť.*

## Nejčastější VSV dospělých

VSV u dospělých bývají spojeny se vznikem specifických komplikací jako jsou: infekční endokarditida, arytmie, hematologické komplikace, Eisenmengerův syndrom a komplikace v těhotenství,

Nejčastější VSV:

- defekt septa síní a komor,
- koarktace aorty,
- Fallotova tetralogie,
- aortální stenóza a aortální insuficience,
- bikuspidální aortální chlopeč,
- stenóza plicnice,
- Ebsteinova anomálie,
- korigovaná transpozice velkých cév,
- Lutembacherův syndrom,
- a otevřená Botallova dučeť.

## Odkazy

### Související články

- Získané srdeční vady
- Vrozené vývojové vady
- Vrozené srdeční vady/Repetitorium

### Externí odkazy

- Srdeční ozvy a šelesty - Audio nahrávky (TECHmED) (<https://www.techmed.sk/auskultacia-srdca-ozvy-selesty/>)

### Reference

1. JANOTA, Jan a Zbyněk STRAŇÁK. *Neonatologie*. 1. vydání. Mladá fronta, 2013. ISBN 978-80-204-2994-0.
2. ŠÍPEK, Antonín, V GREGOR a Antonín jr. ŠÍPEK, et al. Incidence vrozených srdečních vad v České republice – aktuální data. *Ceska Gyneko* [online]. 2010, vol. 75, no. 3, s. 221-42, dostupné také z <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20731304>>. ISSN 1210-7832.

3. GOMELLA, TL, et al. *Neonatology : Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases, and Drugs*. 6. vydání. Lange, 2009. s. 436-443. ISBN 978-0-07-154431-3.
4. MUNTAU, Ania. *Pediatric*. 2. vydání. Praha : Grada, 2014. ISBN 9788024745886.

## Použitá literatura

- KLENER, Pavel. *Vnitřní lékařství*. 3. vydání. Praha : Galén, 2006. s. XV, 275. ISBN 80-7262-430-X.
- TASKER, Robert C., Robert J. MCCLURE a Carlo L. ACERINI. *Oxford Handbook of Paediatrics*. 1. vydání. New York : Oxford University Press, 2008. s. 242. ISBN 978-0-19-856573-4.
- OŠŤÁDAL, Bohuslav a Martin VÍZEK, et al. *Patologická fyziologie srdce a cév*. 1. vydání. Praha : Karolinum, 2003. ISBN 80-246-0597X.
- ZEMAN, Miroslav a Zdeněk KRŠKA. *Speciální chirurgie*. 3. vydání. Praha : Galén, c2014. s. 305-315. ISBN 9788074921285.