

Vrozené srdeční vady/Repetitorium

Vrozené srdeční vady

embryonální vývoj srdce

Klasifikace

1. Bez zkratu: koarktace aorty, chlopenní vady (pulmonální stenóza, aortální stenóza)
2. Se zkratem:
 - s možnou cyanózou (levo-pravý zkrat: defekt síňového septa typu ostium secundum - ASD, defekt komorového septa - VSD, atrioventrikulární septální defekt - AVSD, otevřená tepenná dučej - PDA)
 - cyanotické (pravo-levý zkrat: Fallotova tetralogie - TOF, transpozice velkých tepen - TGA, vady se společnou komorou - defekt typu single ventricle - SV, syndrom hypoplastického levého srdce - HLHS)

Faktory určující velikost a směr průtoku zkratem

- tlakový gradient
- umístění zkratu

Cyanóza

Cyanóza vzniká, když hodnota redukováného hemoglobinu stoupne nad 50g/l. Děje se tak u komplexních vad se zkratem, kdy dochází k míšení okysličené a neokysličené krve. V těchto situacích závisí množství okysličené krve v „směsi“ na velikosti plicního průtoku. V případech, kdy léze není brzo chirurgicky korigována, dochází ke kompenzatorní polyglobulii a míra cyanózy nemusí odpovídat závažnosti vady.

Následky levo-pravého zkratu

- reakce plicního řečiště
- obrat zkratu: Eisenmengerův syndrom

Příklady VSV

Koarktace aorty

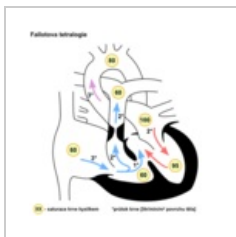
Oblouk aorty je zúžen, nejčastěji za odstupem levé a. subclavia, někdy však může být i mezi odstupmi velkých cév, čímž se mění hodnota systolického tlaku síla pulzace v horních a dolních končetinách, resp. v pravé a levé HK. Tento stav tlakově zatěžuje levé srdce a zároveň se rozvíjí stav, kdy horní polovina těla je prokrvena normálně, zatímco dolní trpí hypoperfuzí.



Koarktace aorty

Fallotova tetralogie

Fallotova tetralogie je kombinací čtyř vad: stenóza výtokového traktu pravé komory, defekt komorového septa, aorta nasedající nad defekt a hypertrofie pravé komory. Pro zvýšený tlak v pravé komoře dochází k pravo-levému zkratu na úrovni defektu komorového septa, což se projevuje cyanózou. Fallotovou tetralogii charakterizují tzv. hypoxické záchvaty, kdy se v důsledku stresu ještě víc kontrahuje výtokový trakt pravé komory, snižuje se plicní průtok a zvyrazňuje se cyanóza.



Fallotova tetralogie

Otevřená Botallova dučej

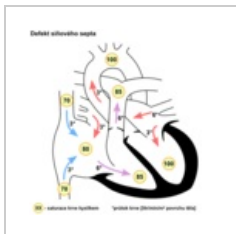
Botallova dučej je komunikace mezi aortou a plicnicí, která prenatálně umožňuje protékání krve z vysokotlakého plicního řečiště do systémového. Po narození stoupá saturace krve v dučejí, což vede k jejímu se spontánnímu uzavření. Pokud se tak nestane, v důsledku rapidního poklesu tlaku v plicnici se zkrat otáčí a krev proudí z aorty zpátky do plicnice, se všemi důsledky pro plicní cirkulaci.



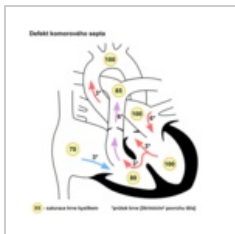
Otevřená Botallova dučej

Defekty sept

Defekty sept se vyskytují na úrovni septa síní (defekt typu ostium primum), atrioventrikulárního septa (AVSD, defekt typu ostium secundum) a membranózní nebo svalové části komorového septa. Krev proudí přes zkrat ve směru tlakového gradientu na úrovni zkratu.



Defekt síňového septa



Defekt komorového septa

Odkazy

Související články

Repetitorium patofyziologie

Tento článek je součástí Repetitoria patofyziologie

*Další kapitoly ze souboru **VÍZEK, M.: Repetitorium** zobrazíte zde:*

Obecná patofyziologie

- Záněť
- Acidóza
- Alkalóza
- Edém, ascites
- Nádorový růst
- Poruchy acidobazické rovnováhy

Oběh

- Arytmie
- Chlopenní vady
- Cirkulační šok
- Ischemická choroba srdeční
- Poruchy funkce arterií
- Poruchy funkce kapilár



- Poruchy imunity, alergie
- Poruchy metabolismu draslíku, vápníku a fosforu
- Poruchy objemu a složení ECT
- Poruchy regulace tělesné teploty
- Stres
- Vrozené vývojové vady

Respirace

- Plicní objemy a kapacity při plicních onemocněních
- Následky změněné poddajnosti respiračního systému.
- Pneumotorax
- Odpor dýchacích cest. Astma
- Chronická obstrukční plicní nemoc. Bronchiální obstrukce.
- Restrikce dýchání, fibróza plic.
- Poruchy poměru ventilace-perfúze
- Poruchy difúze. Difúzní kapacita plic
- Edém plic
- Poruchy alveolární ventilace, respirační insuficience.
- Regulace dýchání při poruchách respiračního systému, ventilační odpověď na hypoxii a hyperkapnii.
- Snížená dodávka kyslíku
- Oxygenoterapie, umělá ventilace
- Obranné reflexy dýchání. Mechanika usilovného výdechu
- Principy vyšetřování plicních funkcí
- Plicní hypertenze
- Dechová práce

- Poruchy žilního oběhu
- Srdeční selhání
- Typy hypertenze
- Vrozené srdeční vady

Nervový systém

- Syndrom nitrolební hypertenze a hypotenze
- Edém mozku, poruchy HEB
- Epilepsie a epileptické záchvaty. EEG.
- Poruchy citlivosti, bolest
- Poruchy funkce bazálních ganglií
- Poruchy funkce mozečku
- Poruchy hybnosti. Centrální obrna a periferní obrna.
- Poruchy myelinizace
- Poruchy nervosvalového přenosu a svalů, EMG
- Poruchy paměti, demence
- Poruchy průtoku krve mozkem
- Poruchy spánku
- Poruchy vědomí
- Schizofrenie, poruchy nálad

 Podrobnější informace naleznete na stránce *Vrozené srdeční vady*.

- Cyanóza (patofyziologie)

Zdroj

- VÍZEK, Martin. *Repetitorium* [online]. [cit. 2011-11-12]. <<https://web.archive.org/web/20130512032641/http://pf.lf2.cuni.cz/vyuka/repetitorium.html>>.

Reference

Použitá literatura

Doporučená literatura

- OŠTÁDAL, Bohuslav a Martin VÍZEK, et al. *Patologická fyziologie srdce a cév*. 1. vydání. Praha : Karolinum, 2003. ISBN 80-246-0597-X.