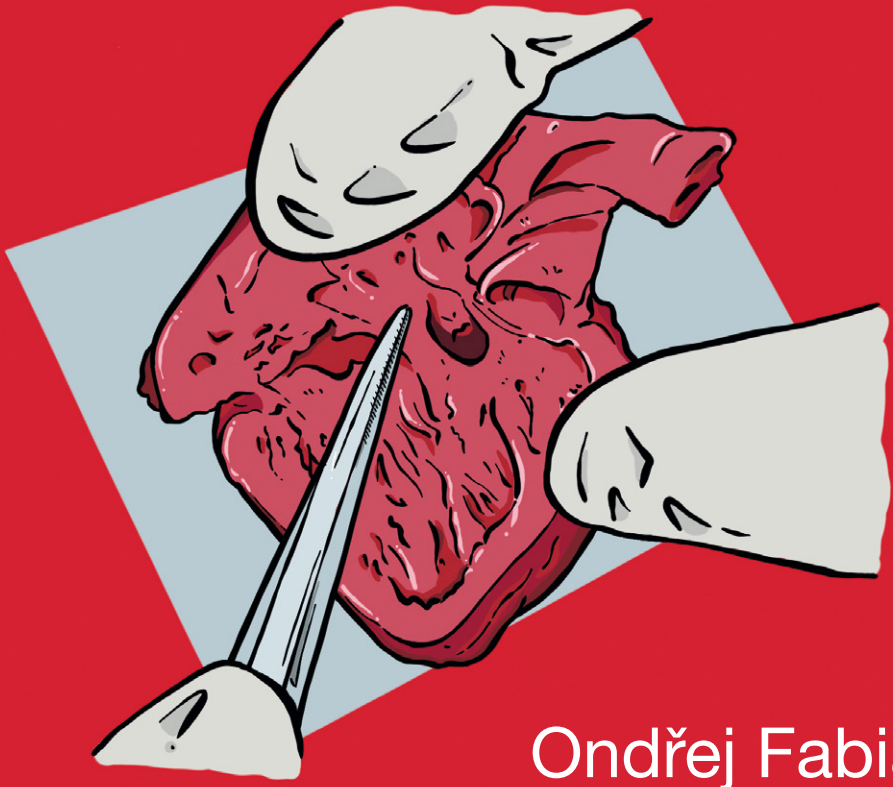
učební texty Univerzity Karlovy

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 Felšoová, 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

Dvojvtoková 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 zkratek 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.