

Choroby kardiovaskulárního systému u dětí I.

J. Augustínová

Úvod

Srdce

- 4 dutiny, 4 chlopně, 2 septa, AOV - trojcípá
- LK – systémový tlak, systolický TK 100-120 mmHg
- RV – plicní tlak, systolický TK 35-40 mmHg, reg.gr.TI

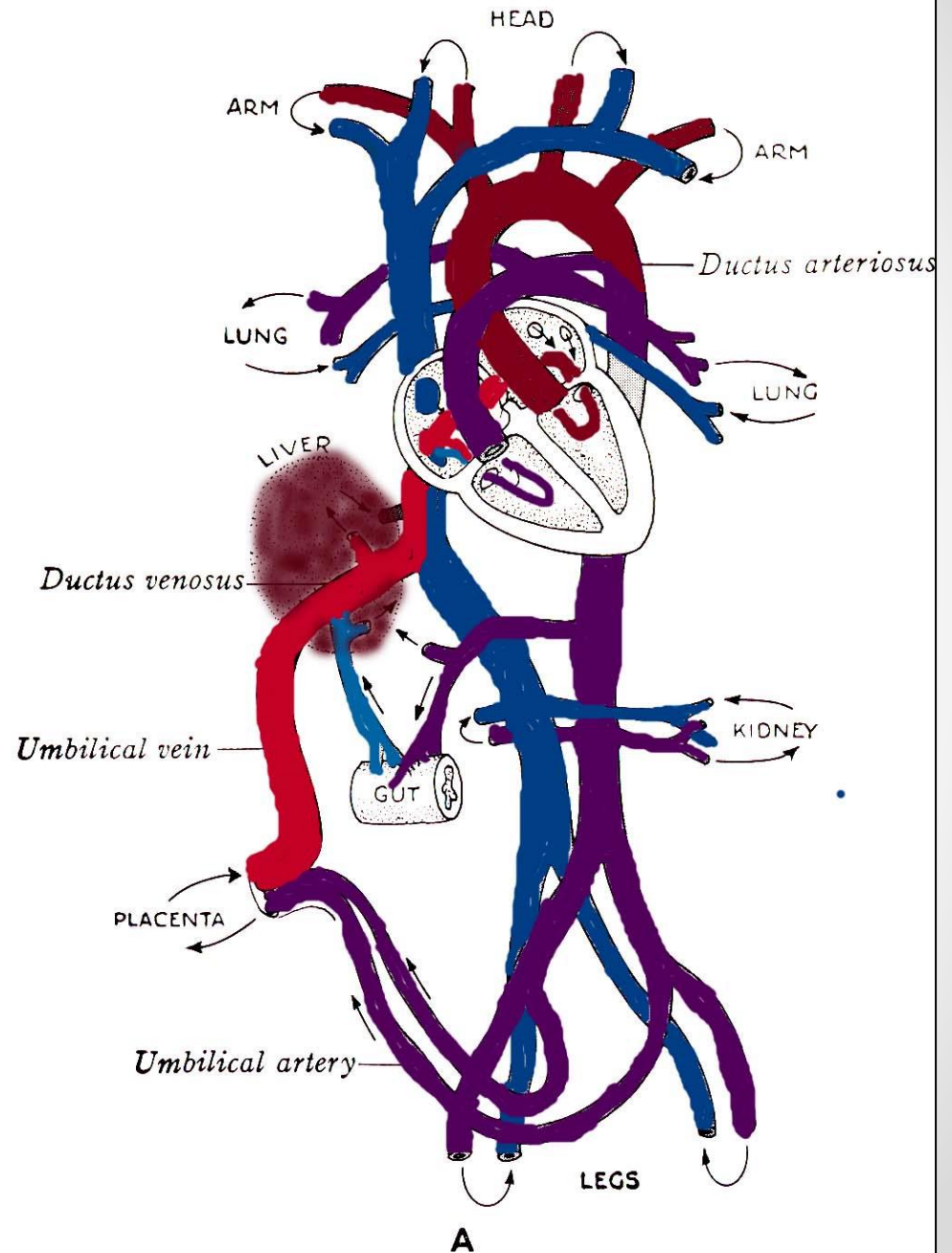
Objem krve

- děti 9% tělesné hmotnosti
- dospělí 7% tělesné hmotnosti
- NV 80-85ml/kg (cca 300 ml krve celkem)
- 1měs.- 2 roky 75 ml/kg
- 2 – 15 let 72 ml/kg

Embryologie

- první kontrakce základní srdeční trubice – konec 3. týdne
- kompletní septace srdce – v 8. týdnu
- nižší poddajnost fetálního myokardu, horší diastolické plnění
- I. trimestr 180/min., III. trimestr 140/min.
- plicní řečiště vyšší odpor – proteče jenom 10-20%

Fetální oběh



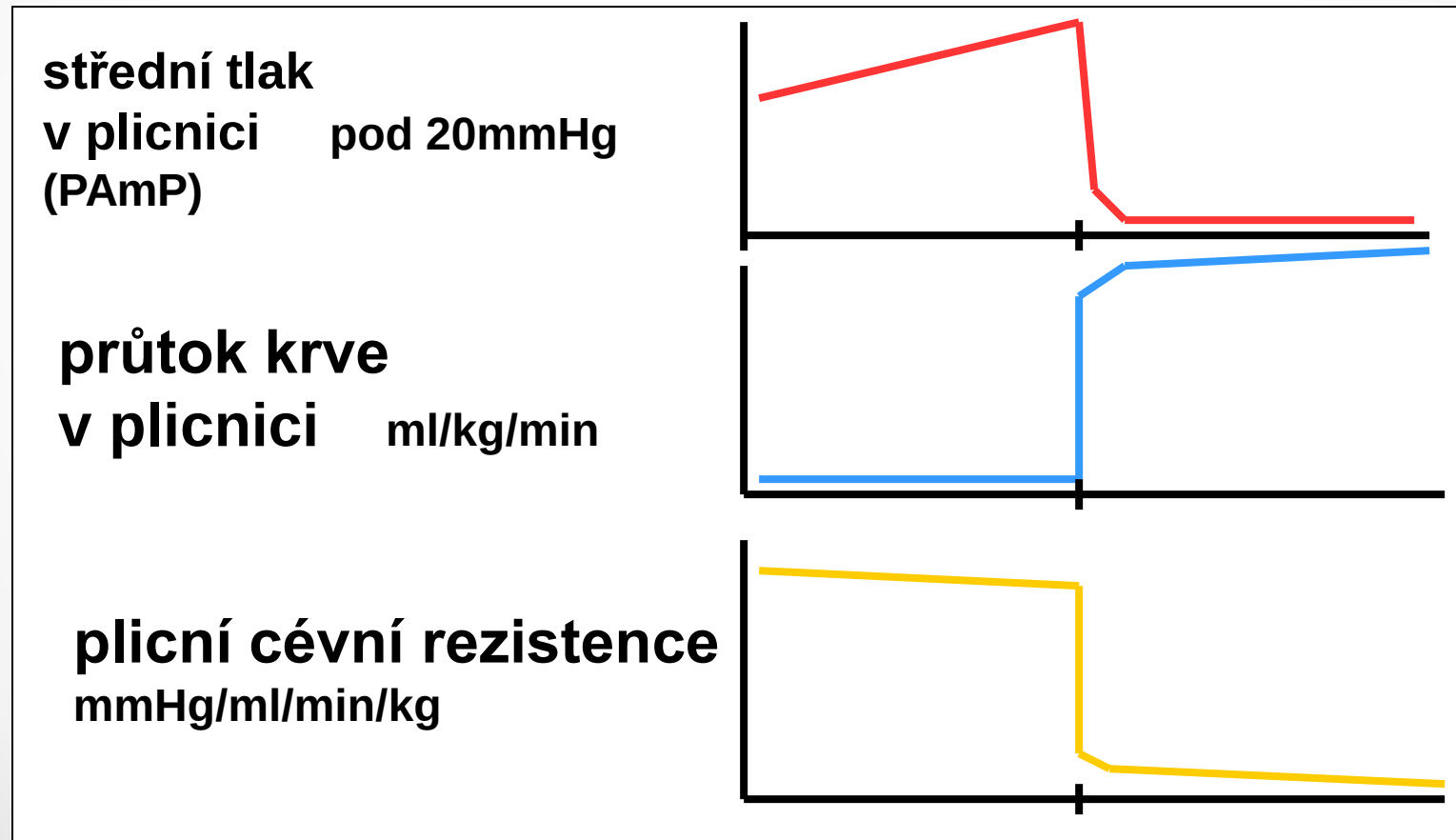
Fetální cirkulace

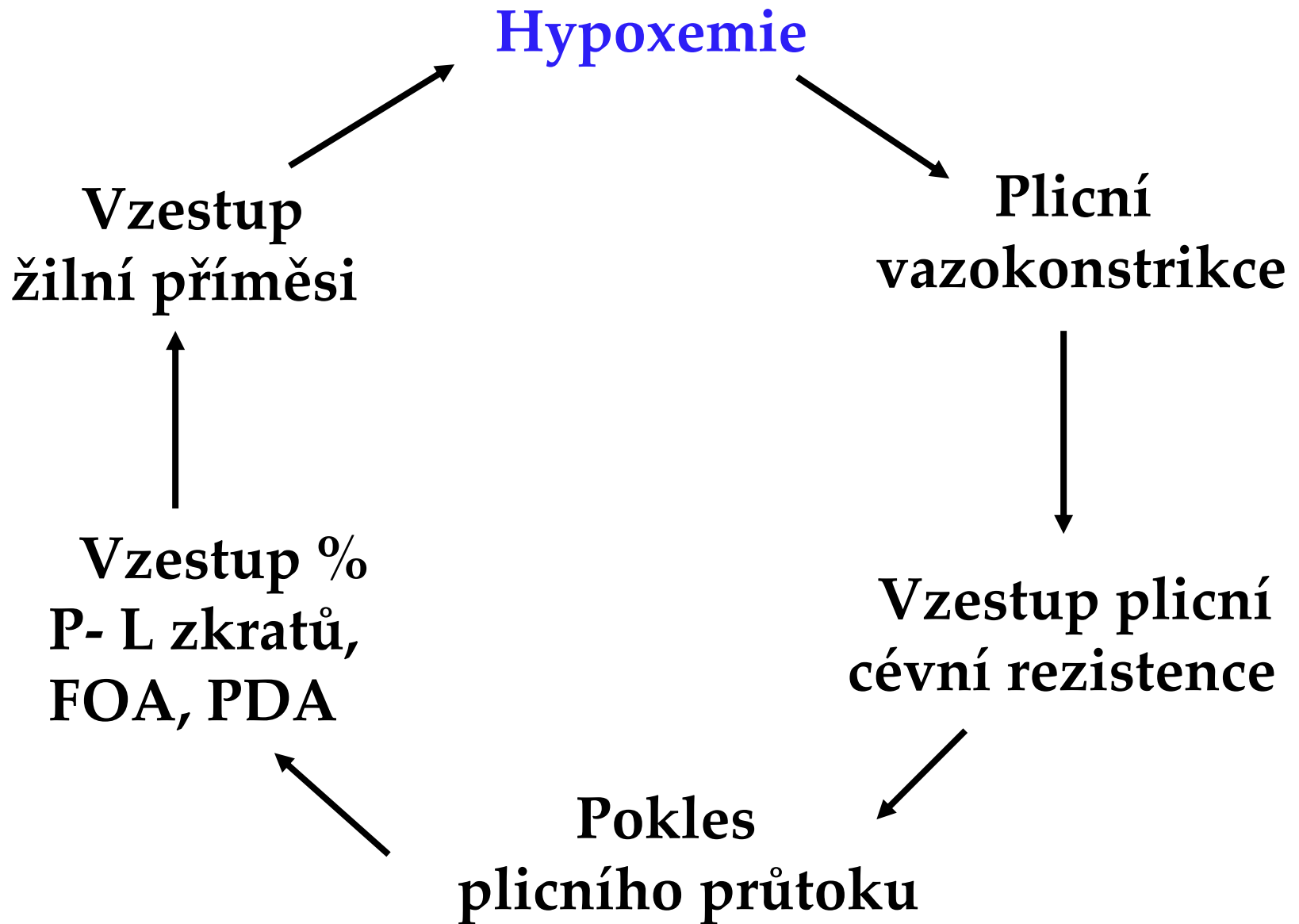
- **2 zásadní komunikace – FOA, PDA !!!**
- **PK dominantní – přečerpá 60% kombinovaného srdečního výdeje**
- **PK – PA – PDA - aorta descendens**
- **LK – AO ascendens**
- **AO istmem proteče jenom 10%**
- **saO₂ v RV 55%, v LV 65% (CNS)**
- **kompensační mechanismy – polyglobulie, fetální Hgb**

Perinatální změny

- Nádech - zvýšení pO₂ – vazodilatace v plicním arteriálním řečišti – snížení plicního cévního odporu – pokles tlaku v RV
- funkční uzávěr PDA (10-18 hod. po narození)
- anatomicky do 3 týdne
- PDA u zralých NV po 3. měsíci věku – patologie
- FOA – uzávěr do 6 měsíce věku

Hemodynamické změny u plodu v perinatálním období





Vyšetřovací metody

- **Anamnéza**
- **Klinické vyšetřovací metody**
- **Elektrokardiografie (EKG)**
- **RTG**
- **Echokardiografie (ECHO)**
- **Srdeční katetrizace**
- **Zátěžové vyšetření a plicní funkce**
- **Magnetická rezonance**
- **Radionuklidové metody**

Anamnéza

- prematurita (PDA)
 - CAVE léky v těhotenství (Ibuprofen)
 - VVV v rodině (syndromy asociované s VSV)
 - první příznaky – věk !!!
1. známky srdečního selhání (únavnost při kojení, zadýchávání, zvýšené pocení, neprospívání , při LPz opakované respirační infekty)
 2. cyanoza – zpočátku jenom při pláči nebo neklidu
 3. fyzická výkonnost u starších dětí

Vyšetřovací metody

- Anamnéza
- **Klinické vyšetřovací metody**
- Elektrokardiografie (EKG)
- RTG
- Echokardiografie (ECHO)
- Srdeční katetrizace
- Zátěžové vyšetření a plicní funkce
- Magnetická rezonance
- Radionuklidové metody

KLINICKÉ VYŠETŘENÍ – aspekce (pohledem)

- barva kůže a sliznic – bledost, cyanóza (pulzní oxymetr)
- dýchání - tachypnoe, dyspnoe, prodloužené expírium (často první projev plicního městnání)
- tvar hrudníku – vyklenutí prekordia (dilatace RV), deformity hrudníka, jizvy po operaci

KLINICKÉ VYŠETŘENÍ – pohmatem

- vír (šelest 4/6)
- zvedavý úder srdečního hrotu – hypertrofie LV
- periferní pulzace + pulzace AF (Corriganův pulz u PDA)
- hepatomegálie (velmi citlivý ukazatel zvýšeného CŽT)

KLINICKÉ VYŠETŘENÍ – poslechem

- srdeční ozvy (I., II., rozštěp II. ozvy)

- přídatné zvuky (systolický klik...)

- tepová a dechová frekvence

	0-6t	6t-2r	2-6r	6-10r	≥10let
D/min	45-55	40	30	25	20
TF/min	125±30	115±25	100±20	90±15	85±15

- šelesty

Normální hodnoty tepové frekvence

Věk	Ve spánku (ABPM)	Při bdění (EKG klidové)
0-2 roky	60-120/min.	90-160/min.
3-10 let	50-110/min.	65-135/min.
11 – 15 let	40-100/min.	60-120/min.

SRDEČNÍ ŠELESTY

- vztah k srd. ozvám
 1. systolický (ejekční , regurg.)
 2. diastolický (AI, PI)
 3. kontinuální (PDA)
- podle intenzity 6 stupňů 1- 6/6
 1. obtížně slyšitelný
 2. tichý, ale dobře slyšitelný
 3. hlasitý
 4. s vírem
 5. velmi hlasitý s vírem
 6. slyšitelný již při přiblížení fonendoskopu k hrudníku
- maximum hlasitosti, propagace šelestu

AKCIDENTÁLNÍ ŠELESTY

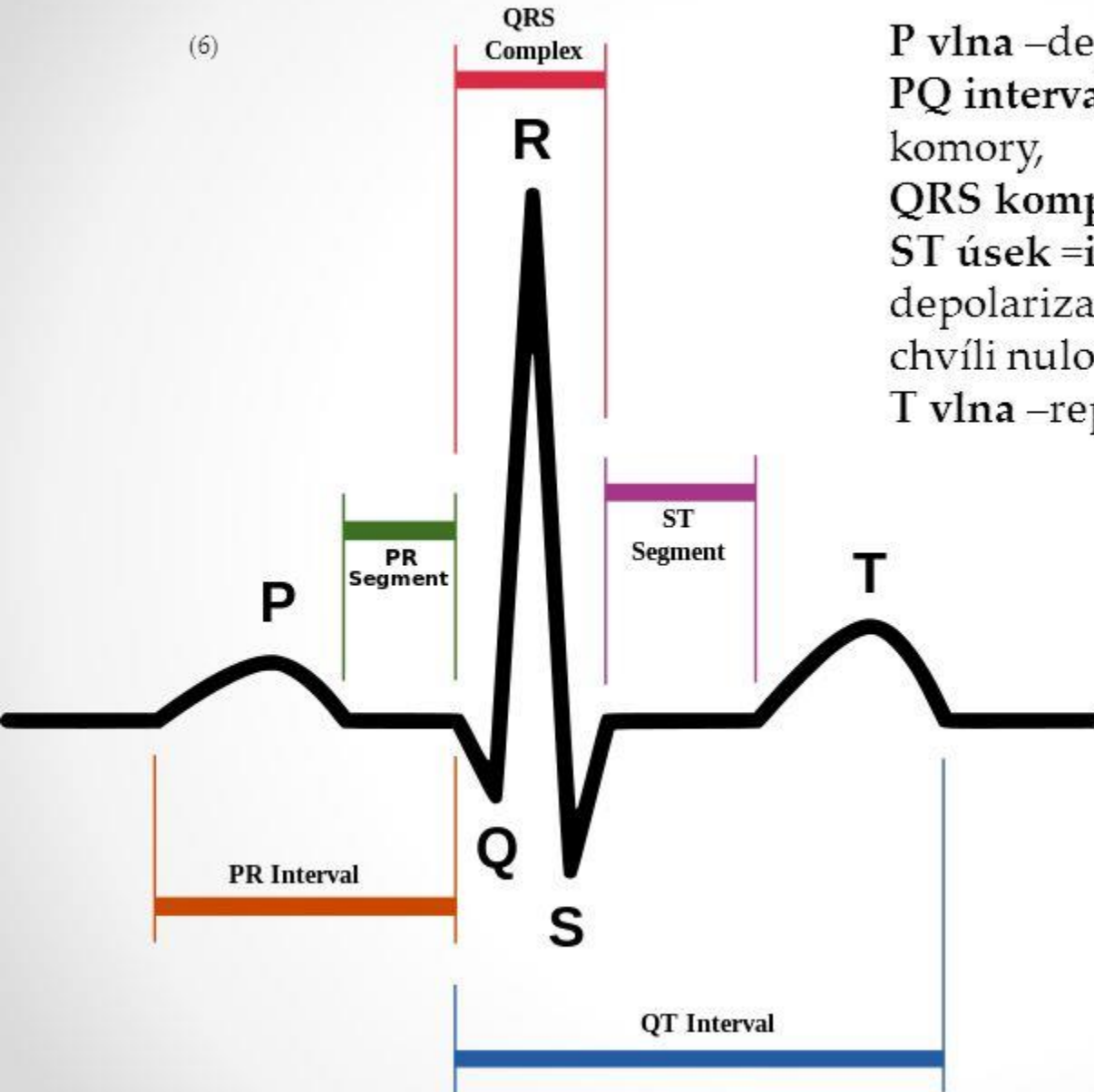
- Až 70% zdravých dětí, zejm. batolata a předškolní věk
- intenzita do 2/6-3/6
- Systolické, nikdy ne diastolické
- Nikdy není hmatný vír, nepropaguje se
- Mizí nebo se mění při změně polohy

Vyšetřovací metody

- Anamnéza
- Klinické vyšetřovací metody
- **Elektrokardiografie (EKG)**
- RTG
- Echokardiografie (ECHO)
- Srdeční katetrizace
- Zátěžové vyšetření a plicní funkce
- Magnetická rezonance
- Radionuklidové metody

Schematické znázornění normálního EKG

(6)



P vlna –depolarizace síní,
PQ interval – převod vzruchu ze síní na komory,
QRS komplex – depolarizace komor,
ST úsek =izoelektrická linie – Po skončení depolarizace je elektrická srdeční aktivita chvíli nulová
T vlna –repolarizace komor

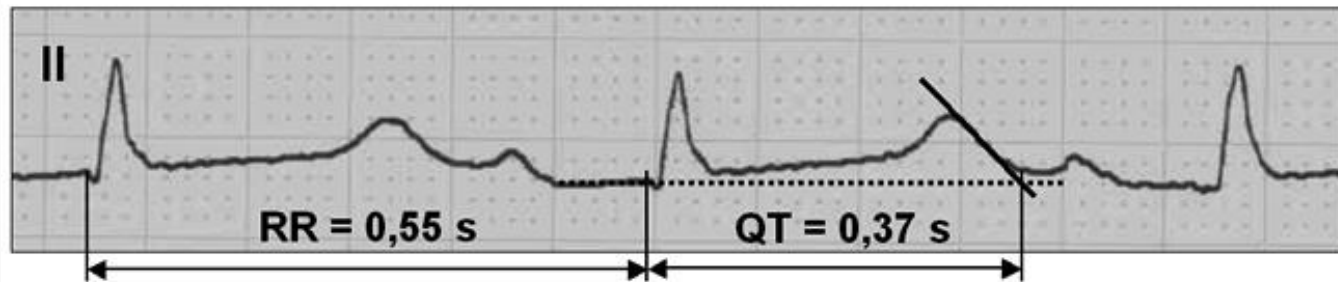
Popis EKG křivky

- Charakter srdečního rytmu – normální je sinusový (vlna P před QRS)
- Frekvence – posun papírů 50mm/s !
(15 cm záznam - počet QRS x 20)
- Délka jednotlivých intervalů – PR, QRS, QTc
hodnoty v s nebo ms (1mm = 0,02s)
- Elektrická osa
- Repolarizace ST-T úsek

Metodika měření QT intervalu

Bazettova formule

$$QTc \text{ [s]} = \frac{QT \text{ [s]}}{\sqrt{RR \text{ [s]}}} = \frac{0,37}{\sqrt{0,55}} = 0,499 \text{ [s]}$$



QT interval

- QTc – délka intervalu přepočtená na frekvenci 60/min.
- Měření typicky ve svodu II nebo V5
- Lze uplatnit jenom 50-100/min., nadhodnocení QTc
- Syndrom dlouhého QT intervalu
- Sekundárně – myokarditida, hypokalcémie, antiarytmika IA a III a některé léky
- Zkrácení QT – Digoxin, hypekalcémie

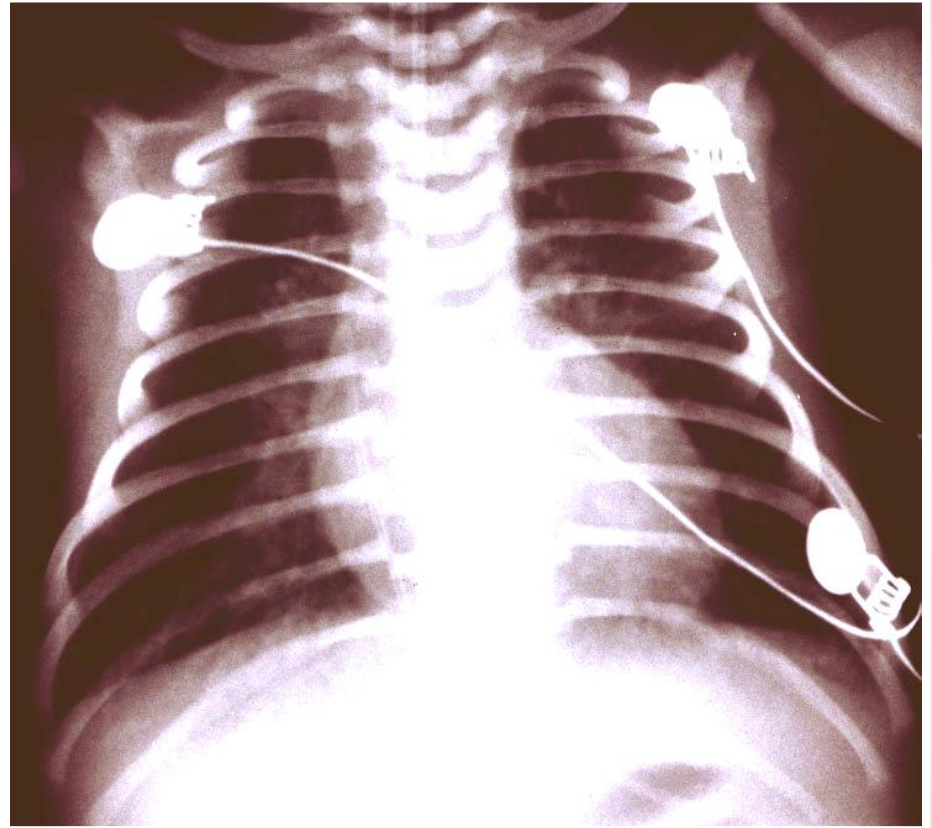
Vyšetřovací metody

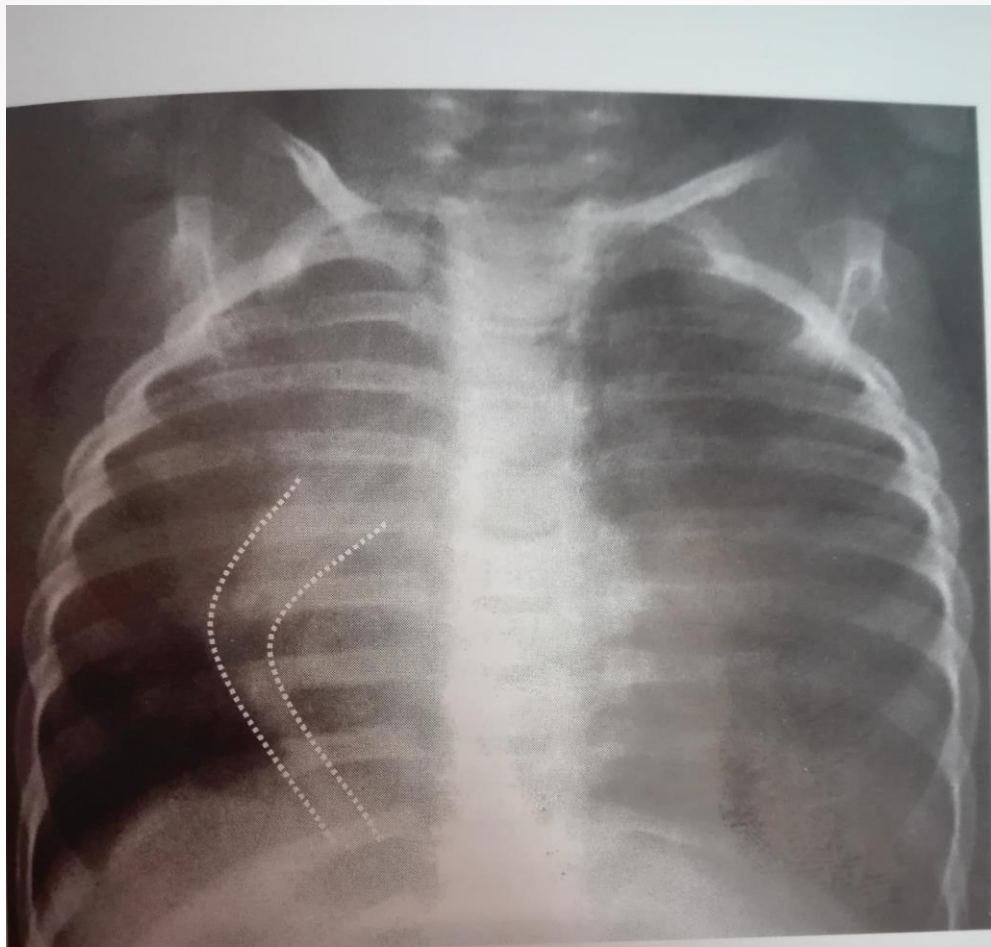
- Anamnéza
- Klinické vyšetřovací metody
- Elektrokardiografie (EKG)
- **RTG**
- Echokardiografie (ECHO)
- Srdeční katetrizace
- Zátěžové vyšetření a plicní funkce
- Magnetická rezonance
- Radionuklidové metody

RTG

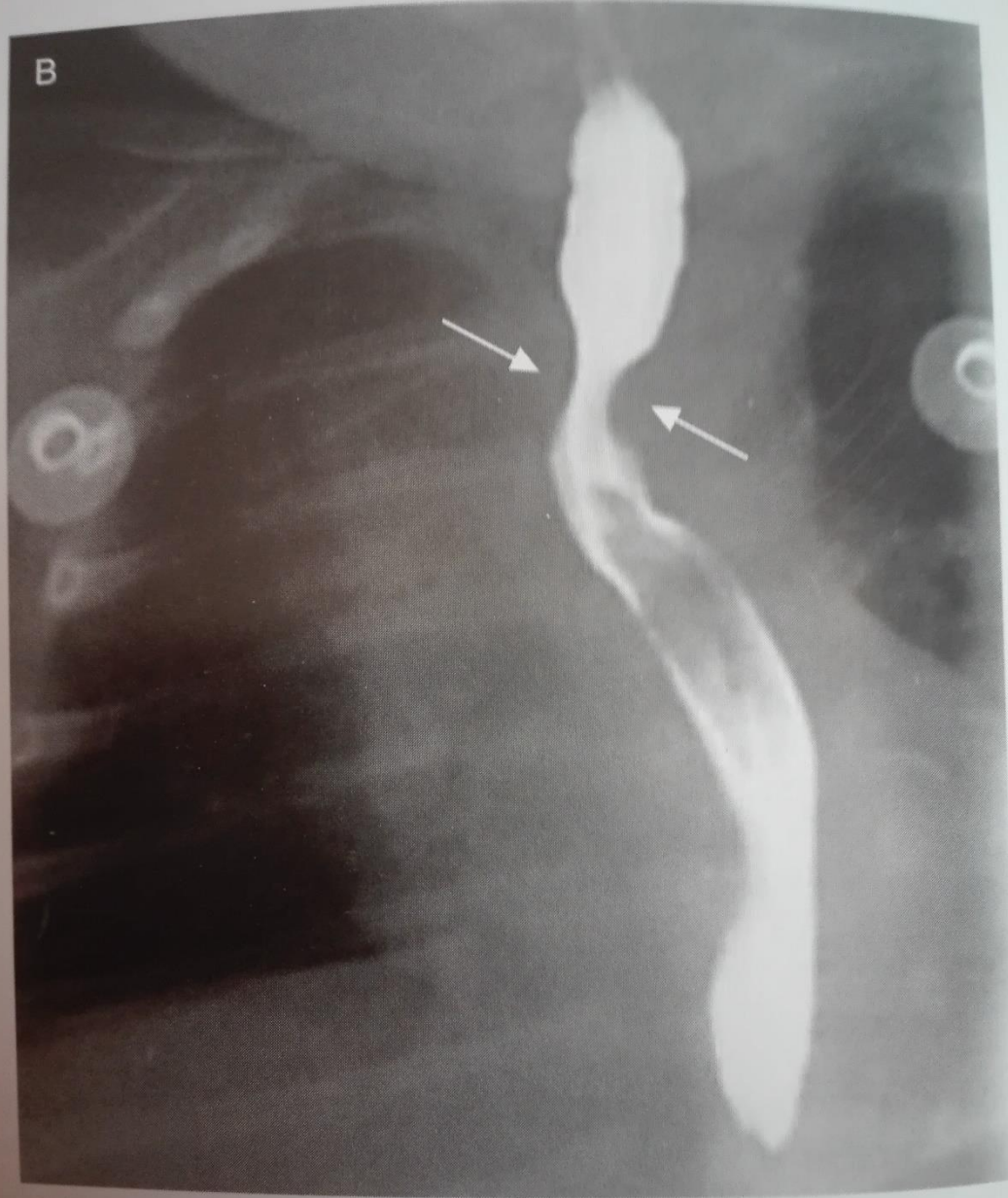
- Poloha srdce a útrob (jaterní stín, žaludeční bublina)
- Plicní cévní kresba – zmnožená, edém, chudá u vad s malým průtokem plícema (PA, PS těsná)
- Velikost a tvar srdce – CTI (norma do 0,5)
- Kardiomegalie – vady s významným LPz, srdeční selhání, dilatační kardiomyopatie
- Kontrastní náplň jícnu, imprese u zdvojeného AOA

Transpozice velkých tepen

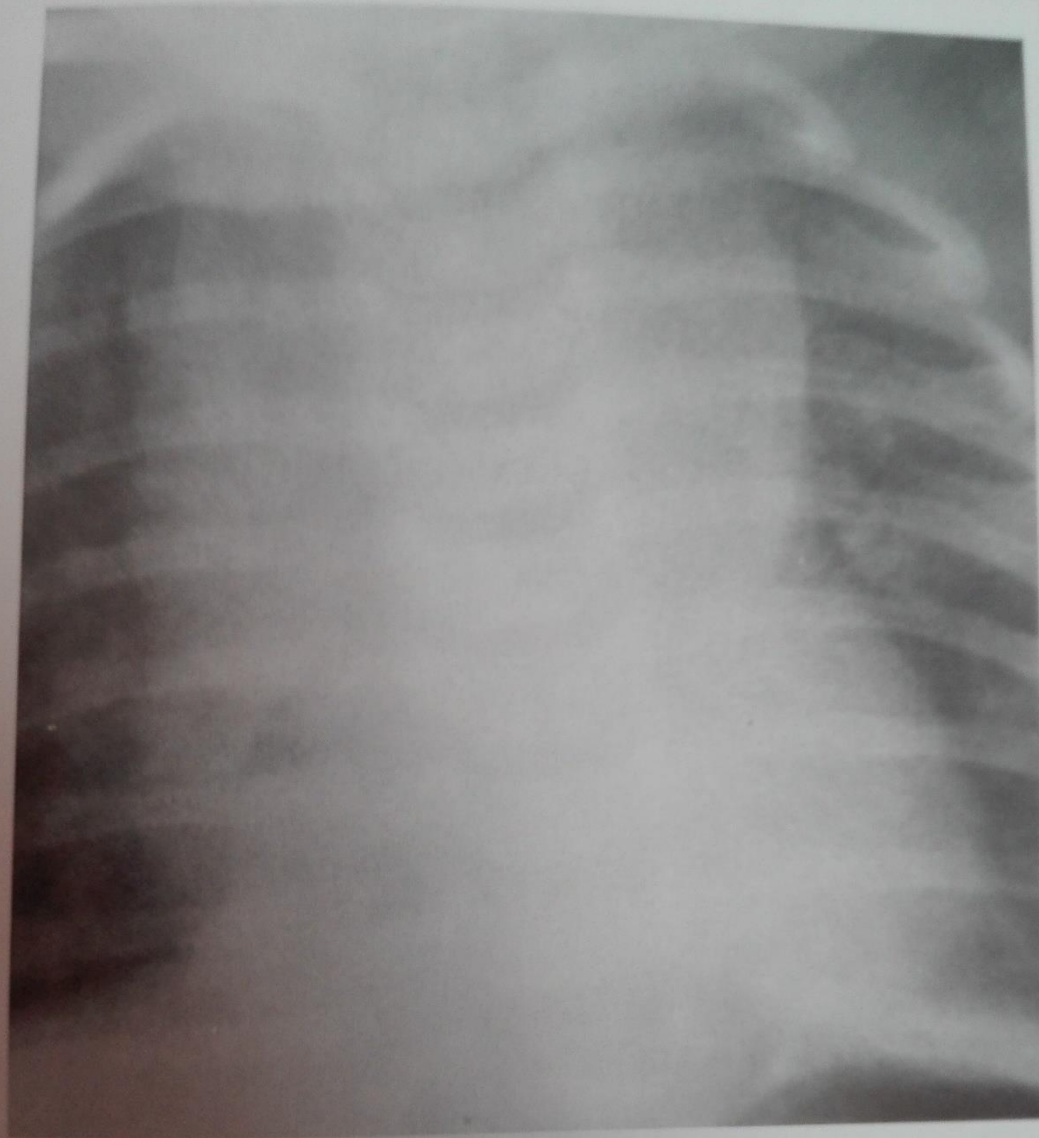




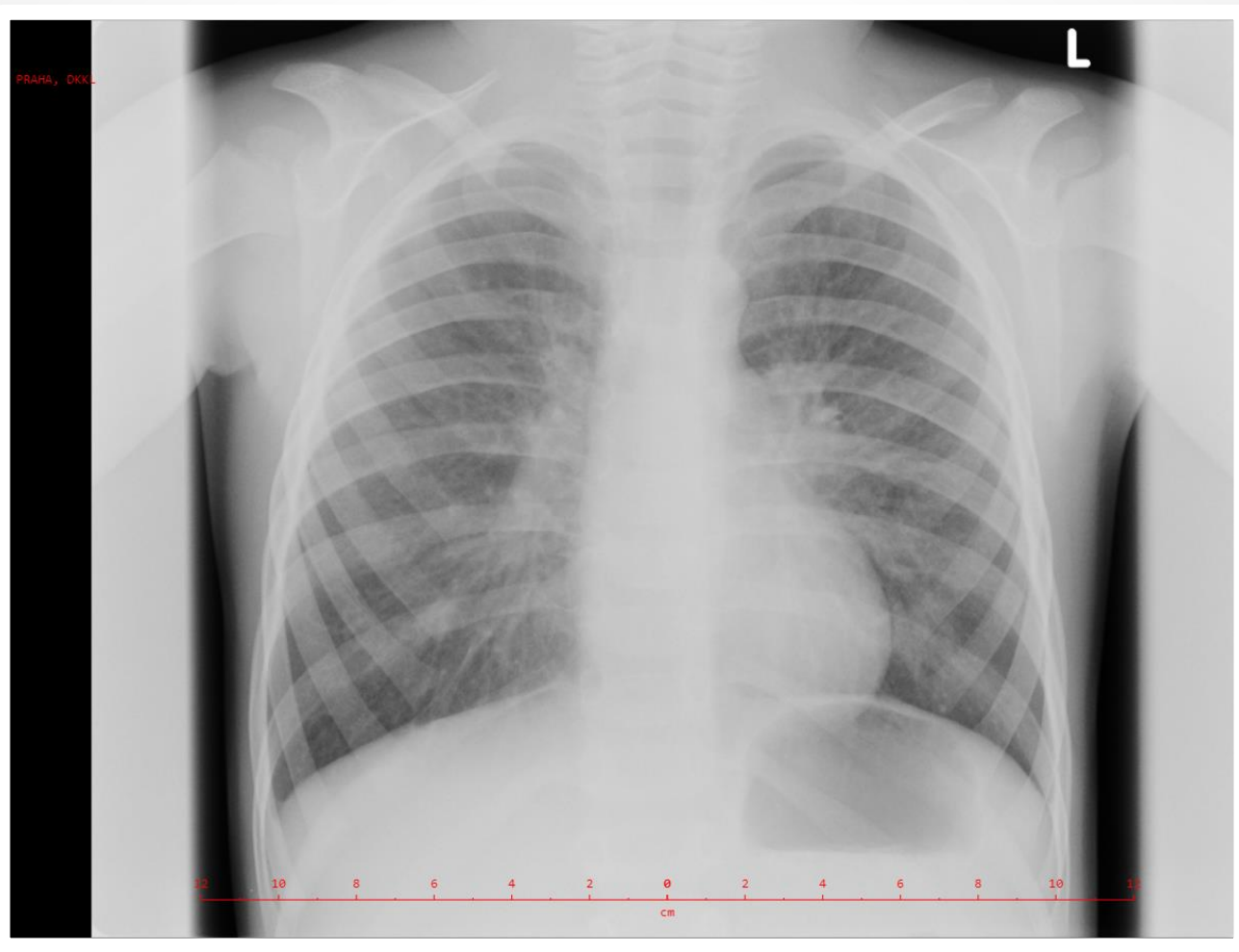
Obr. 26.8. Parciální anomální návrat pravostranných plicních žil do dolní duté žíly – Scimitar syndrom. Společný plicní žilní kmen tvoří charakteristický srpkovitý parakardiální stín. Hypoplazie pravé plíce způsobuje přesun srdečního stínu a mediastina doprava



zofagogramu šipky označují otisk pravostranného a levostranné-



Obr. 26.2. Suprakardiální totální anomální návrat plicních žil. Stín horního mediastina je rozšířen dilatovanou levou vertikální žilou, brachiocefalickou a horní dutou žilou



Koarktace aorty – „znamení trojky“

Vyšetřovací metody

- Anamnéza
- Klinické vyšetřovací metody
- Elektrokardiografie (EKG)
- RTG
- **Echokardiografie (ECHO)**
- Srdeční katetrizace
- Zátěžové vyšetření a plicní funkce
- Magnetická rezonance
- Radionuklidové metody

Echokardiografie

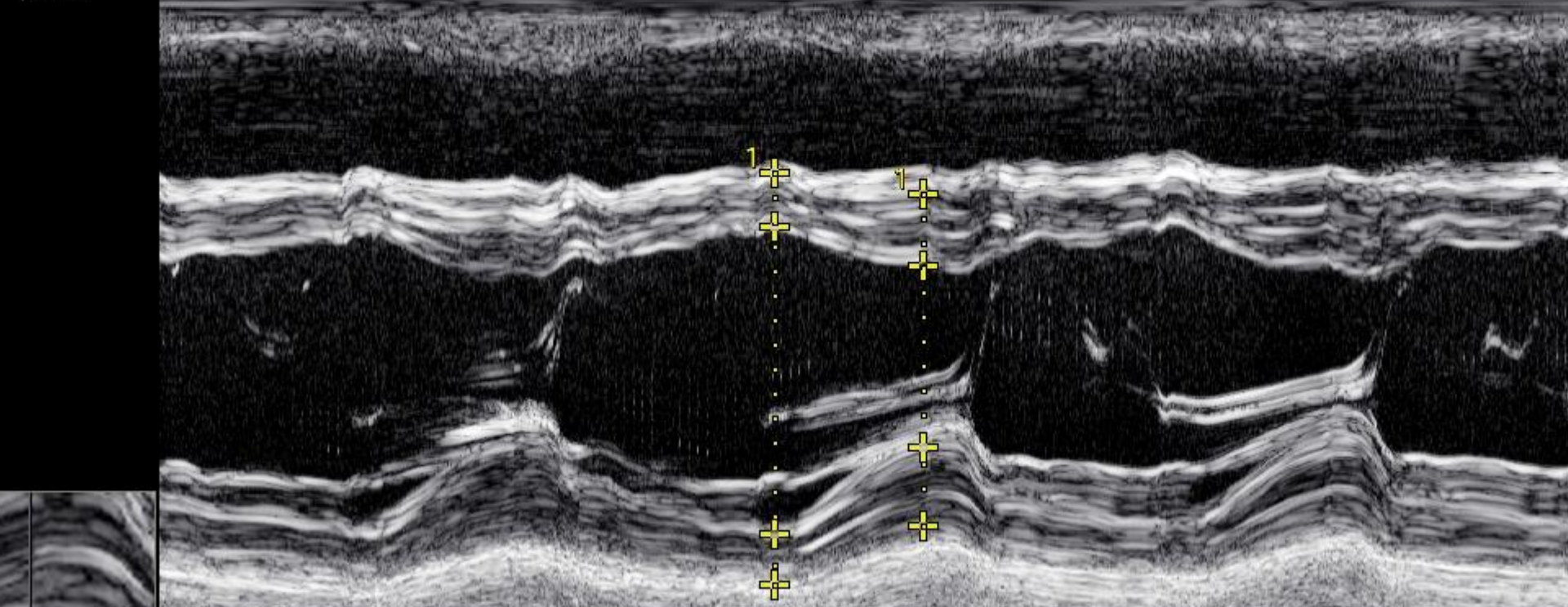
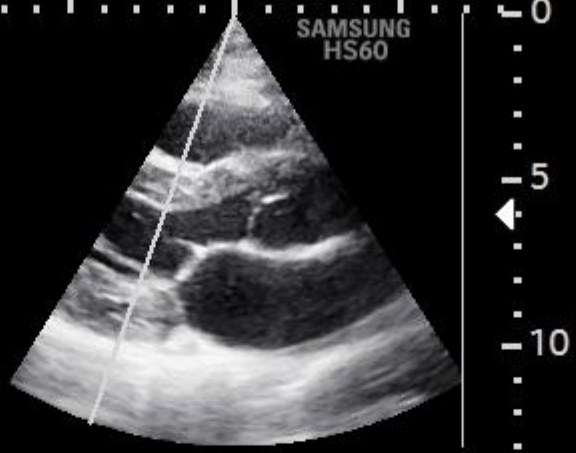
- 2D zobrazení
- Základní projekce – 4CH, dlouhá osa, krátká osa
- Barevný Doppler
- M-mode- SF 0,26-0,45, EF 60-80%
- Aortální oblouk a větvení
- Žilní systém - SVC

5A
cm
%

62
100
5
90%

50
100
90%

1	IVSd	8.5 mm
	LVIDd	48.6 mm
	LVPWd	8.0 mm
	IVSs	11.4 mm
	LVIDs	28.7 mm
	LVPWs	12.4 mm
	IVSd_M[Z]	0.58 °
	LVIDdM[Z]	-1.26 °
	LVPWdM[Z]	-0.51 °
	LVIDsM[Z]	-2.03 °
	LV % FS (M)	40.96 %
	LV EF (M) (Teichholz)	71.64 %



Vyšetřovací metody

- Anamnéza
- Klinické vyšetřovací metody
- Elektrokardiografie (EKG)
- RTG
- Echokardiografie (ECHO)
- **Srdeční katetrizace**
- Zátěžové vyšetření a plicní funkce
- Magnetická rezonance
- Radionuklidové metody

Srdeční katetrizace - diagnostická

- VCC s plicní hypertenzi (tlak v zaklínění 15 mmHg)
- Periferní stenózy větví plicnice
- Koronární řečiště - koronarografie
- Endomyokardiální biopsie
- Intrakardiální elektrofyziologické studie
- Diagnostická - přímo měřené parametry (saturace Hgb, tlaky, spotřeba O₂)
 - odvozené (průtoky v l/min., zkraty, cévní rezistence, výpočet plochy ústí)
- CAVE kontrastní látka NEFROTOXICITA, max. 5ml/kg

Intervenční katetrizace

- Balónková atrioseptostomie (TGA)
- Balónková valvuloplastika (AS, PS, MS)
- Balónkové angioplastiky a stenty (rekoarktace, plastiky větví plicnice)
- Uzávěry intrakardiálních zkratů – Amplatzův okluder při ASD
- Uzávěr otevřené tepenní dučeje
- Extrakce cizích těles z cévního řečiště (PŽK, CŽK)

Vyšetřovací metody

- Anamnéza
- Klinické vyšetřovací metody
- Elektrokardiografie (EKG)
- RTG
- Echokardiografie (ECHO)
- Srdeční katetrizace
- **Zátěžové vyšetření a plicní funkce**
- Magnetická rezonance
- Radionuklidové metody

Zátěžové vyšetření

- Bicyklový ergometr cca od 125-135 cm (u malých dětí na běhátku), podmínka spolupráce!!!
- Indikace - zhodnocení tělesné zdatnosti (po operacích VCC, sportovci)
 - arytmie a synkopy(vývoj v zátěži a zotavení)
 - při podezření na snížení koronární rezervy (po operaci na kor. aa., AS, stenokardie, palpitace, zátěžová dušnost)
 - reakce TK na zátěž (po operacích COA...)
 - preventivně (poz. RA náhlé smrti při zátěži)
- HR max. 220-věk

Vrozené srdeční vady

40% všech VVV

Prevalence: 6 - 8 / 1000 živě narozených

80% vyžaduje operaci



Kritické vrozené srdeční vady

Prevalence: 2 - 3 / 1000 živě narozených

ETIOLOGIE VSV

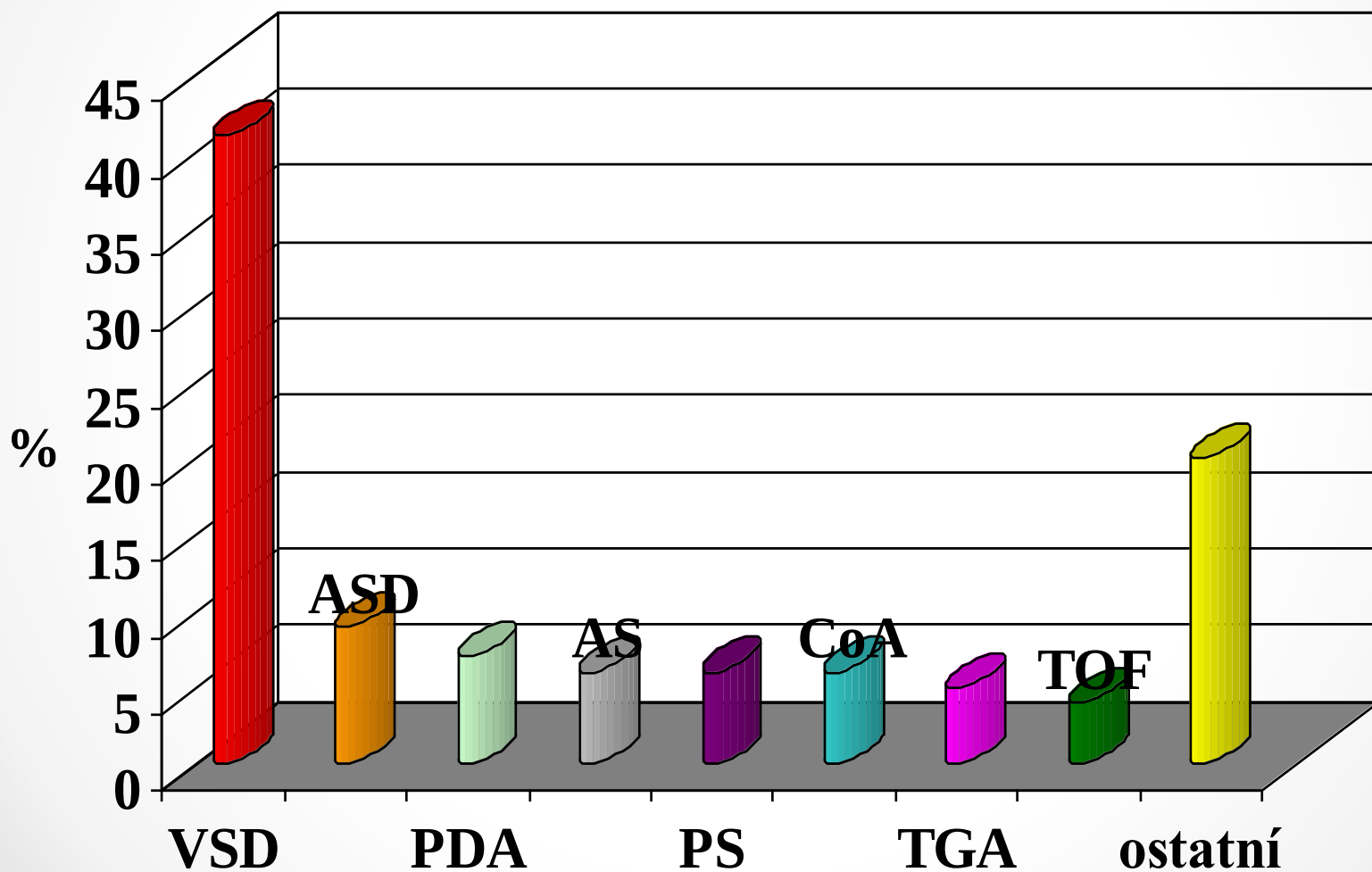
- multifaktoriální
- 3% chromozomální aberace (Downův sy. 50%, Turnerův sy. 20%...)
- 2% nové mutace
- viry (rubeola, sezónní kolísání)
- chronické on. matky (DM 3-5%, PKU...)
- léčba (hormony, antiepileptika, cytostatika, NSA)
- intoxikace, drogy, alkohol (30% VSV)

PREVALENCE VSV

6-8 / 1 000 živě narozených

- 41% defekt komorového septa
- 9% defekt síňového septa
- 5 -6% otevřená tepenná dučej, aortální stenóza, pulmonální stenóza, koarktace aorty
- 5% transpozice velkých cév
- 4% Fallotova tetralogie
- 20% ostatní

PREVALENCE VSV

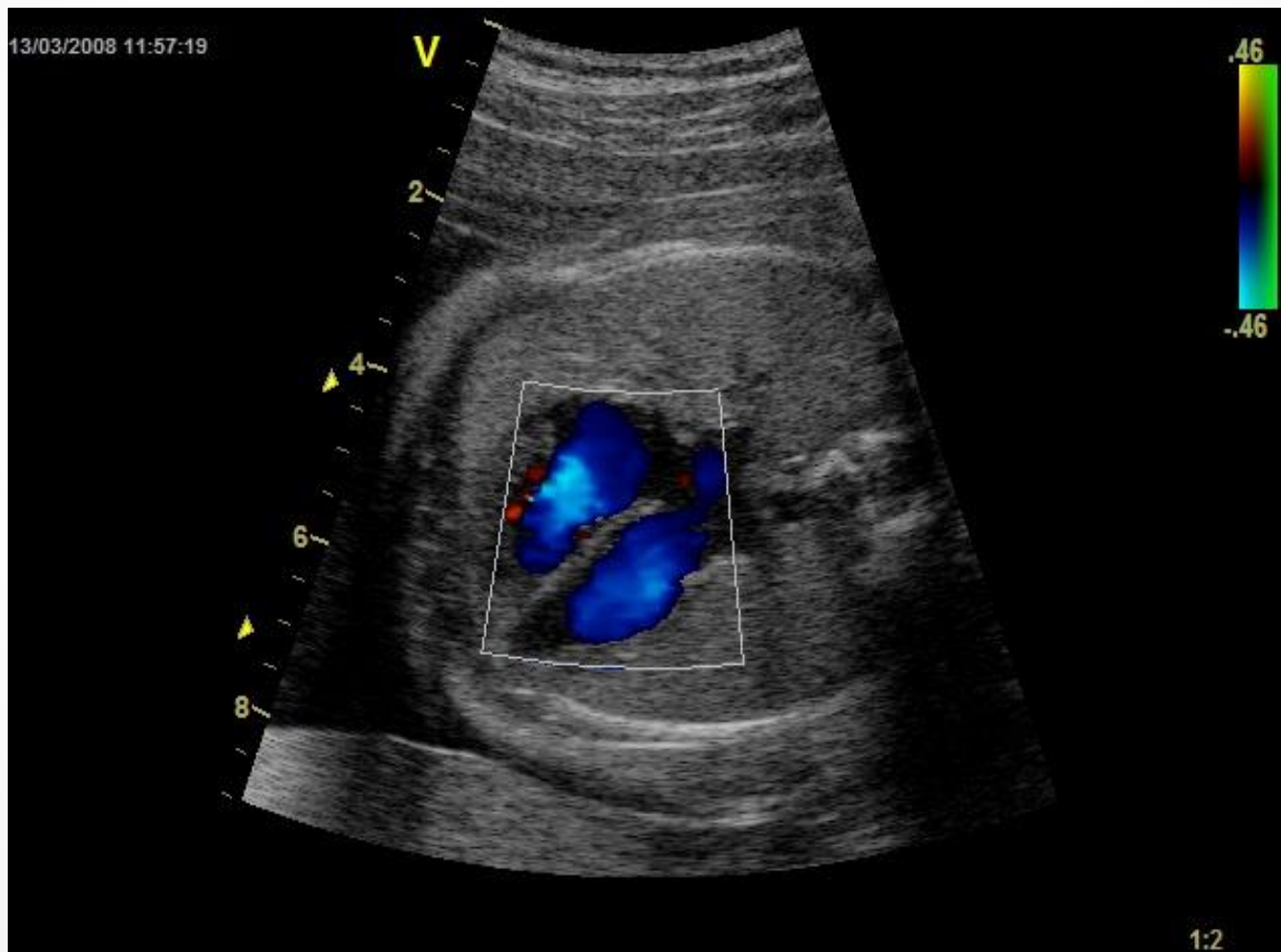


Prenatální kardiologie

- centrum prenatální kardiologie DKC Motol
- rozvoj oboru od 90 let 20.století
- součást druhotrimestrálního screeningu
- ČR **39-49%** všech VSV
- 85% kritických VSV
- u 24,4% navíc extrakardiální vada
(genetická anomálie/orgánová vada)
- ukončení gravidity pro patologický nález
50% těhotných (ve srovnání s EU vyšší)

FETÁLNÍ ECHOKARDIOGRAFIE

18.-21. týden gestace



FETÁLNÍ ECHOKARDIOGRAFIE

hypoplastické levé srdce

24. týden gestace



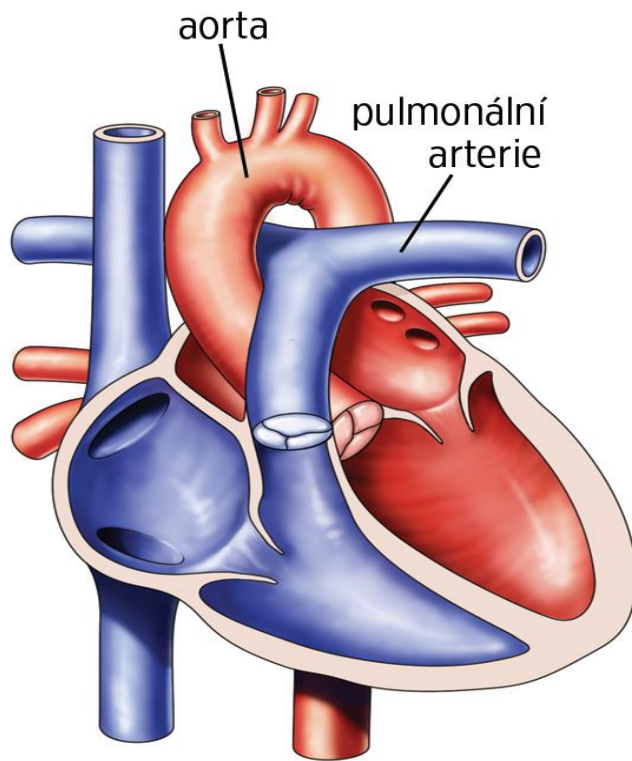
Kritické vrožené srdeční vady

- srdeční selhání
(objemové, tlakové přetížení)
- cyanóza s hypoxémií (PLz)
- cyanóza + srdeční selhání

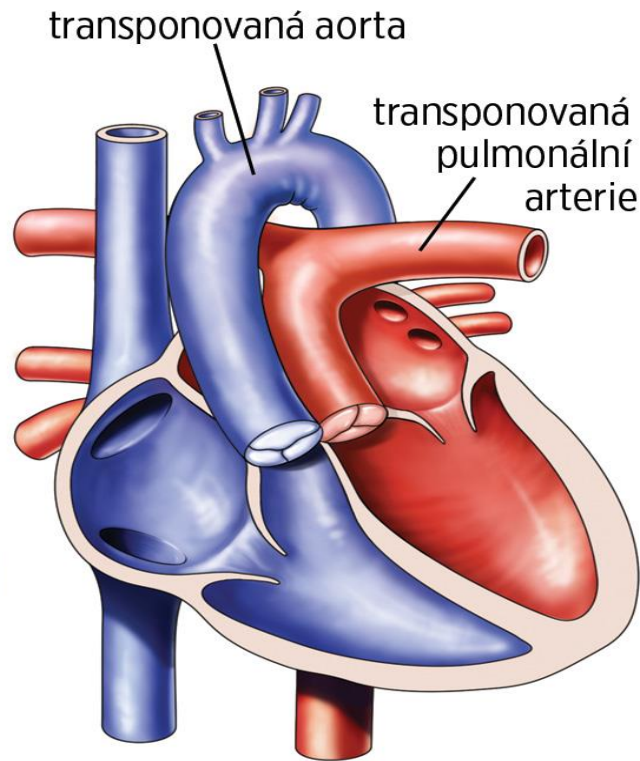
Transpozice velkých tepen

- **5,4% ze všech VSV**
- **nejčastější kritická VSV**
- **2-3x častěji u chlapců**
- **50% izolovaná, 50% s jinou VSV**
- **nápadná tachypnoe s hypoxémií**
- **bez šelestu !**

TRANSPOZICE VELKÝCH TEPEN



normální srdce

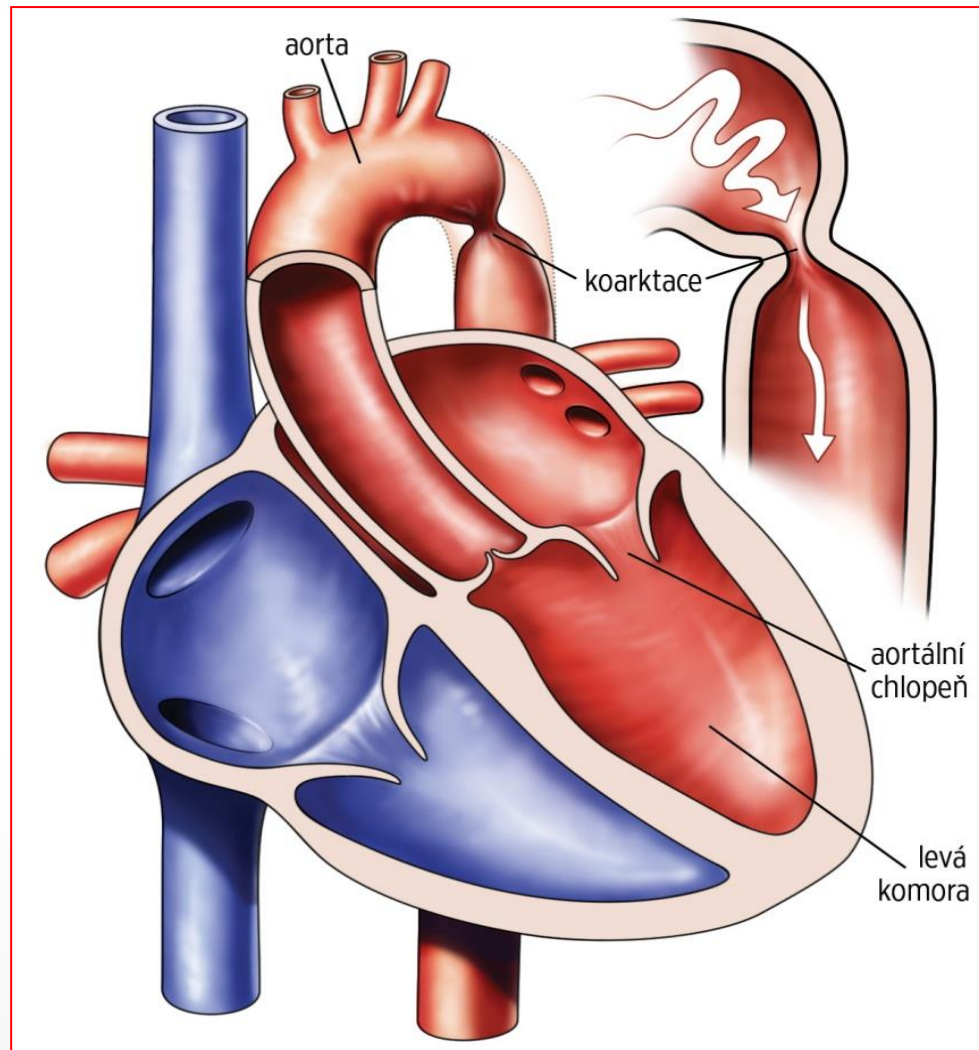


transpozice velkých arterií

Léčba TGA

- infuze prostaglandinu E (průchodnost PDA)
PGE₁ i.v. kontinuálně (Alprostan- Léčiva)
- nežádoucí účinky: **hypoventilace, apnoe, febrilie, průjem**
- urgentní balónková atrioseptostomie (FOA)
- poporodní adaptace dítěte
- anatomická korekce v prvních 14 dnech
- výsledky výborné
- 10 let po operaci přežívá nad 95% dětí

KOARKTACE AORTY



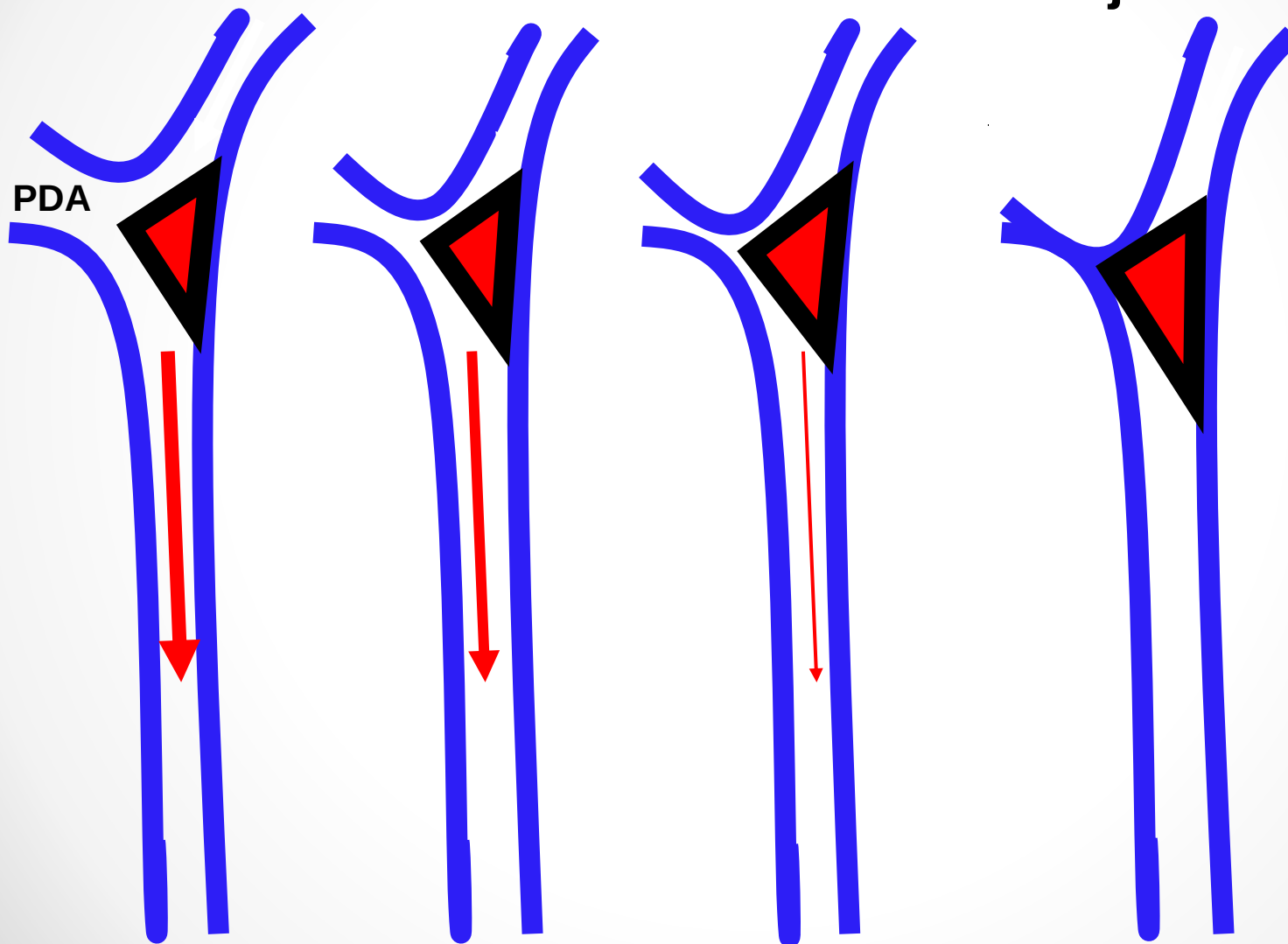
Koarktace aorty – klinika

- zúžení aortálního istmu vzácněji hrudní či břišní aorty
- 5,3% VSV , více chlapci
- nejčastější přidružená vada u Turnerova sy.
- bikuspidální aortální chlopeň
- 2 typy - kritická novorozenecká
 - u starších dětí

(CAVE hypertenze na HK!!!, TK DK? Klinický gradient nad 20 torr ---KOARKTACE)

Koarktace aorty

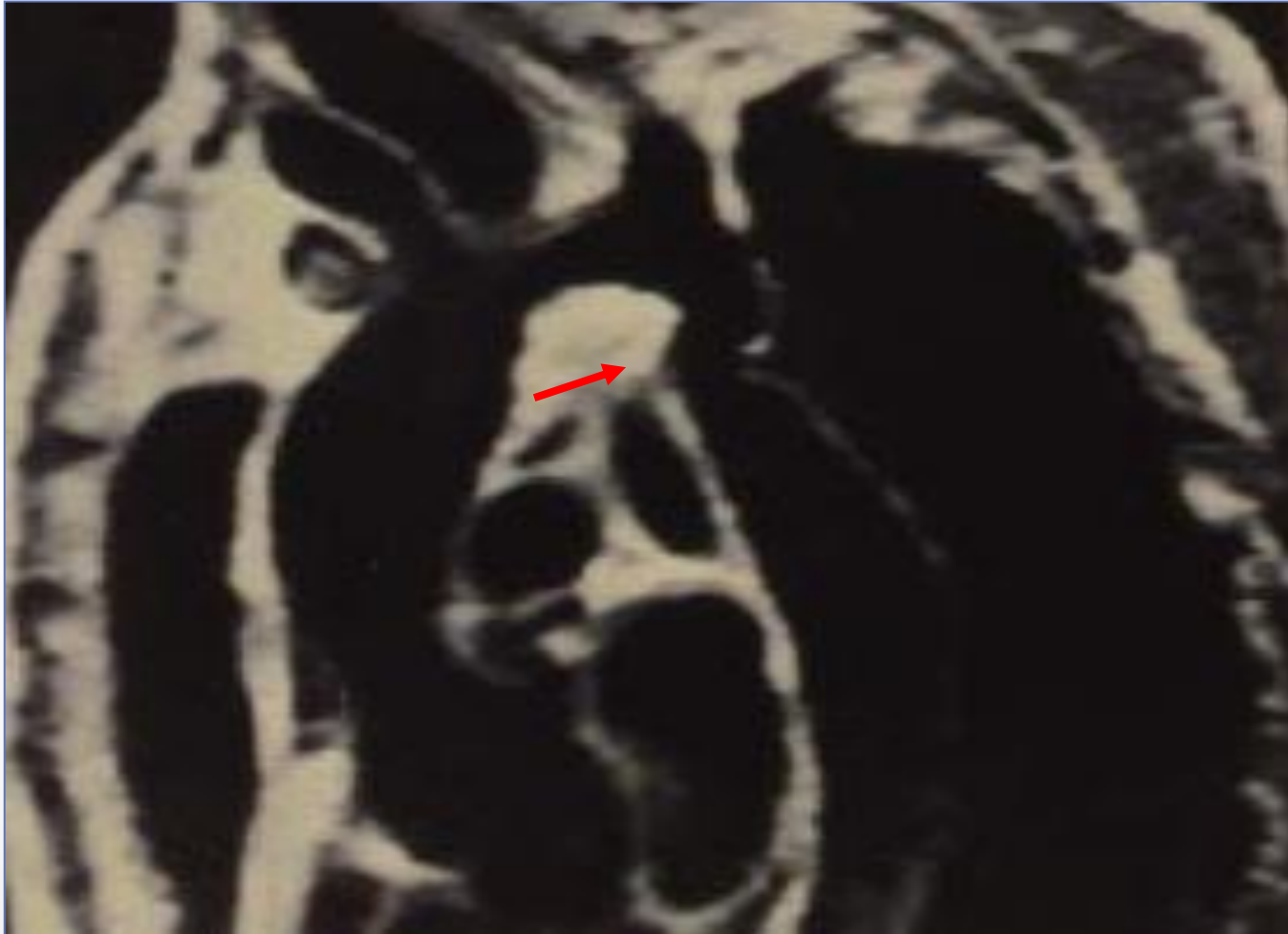
Výskyt: 5,3 %
> 50% s jinou VSV



KOARKTACE AORTY



KOARKTACE AORTY



KOARKTACE AORTY- u starších dětí

- **Hypertenze** na horních končetinách,
na nohou TK nižší
(AF mohou být hmatné – kolaterály)
- Systolický **šelest**, často slyšitelný více
na zádech
- ECHO – pulzace v břišní aortě!
- 85% má bikuspidální AOV

Dlouhodobé komplikace COA

- 1. Rekoarktace (klinický gradient nad 20 torr!!!)
- 2. Aneuryzmata – výskyt 9%, riziko ruptury, disekce aorty)
- 3. BAO – 2/3 všech COA, riziko dilatace AO kořene, chlopenní vada, IE
- 4. Hypertenze – ateroskleróza, hypertrofie LK (rizikový faktor – pozdější věk korekce)
- 5. Endoteliální dysfunkce – u pozdě diagnostikovaných COA

Nekritické VSV

- **DEFEKT KOMOROVÉHO SEPTA**
- **DEFEKT SÍŇOVÉHO SEPTA**
- **OTEVŘENÁ TEPENNÁ DUČEJ**
- **FALLOTOVA TETRALOGIE - cyanotická**

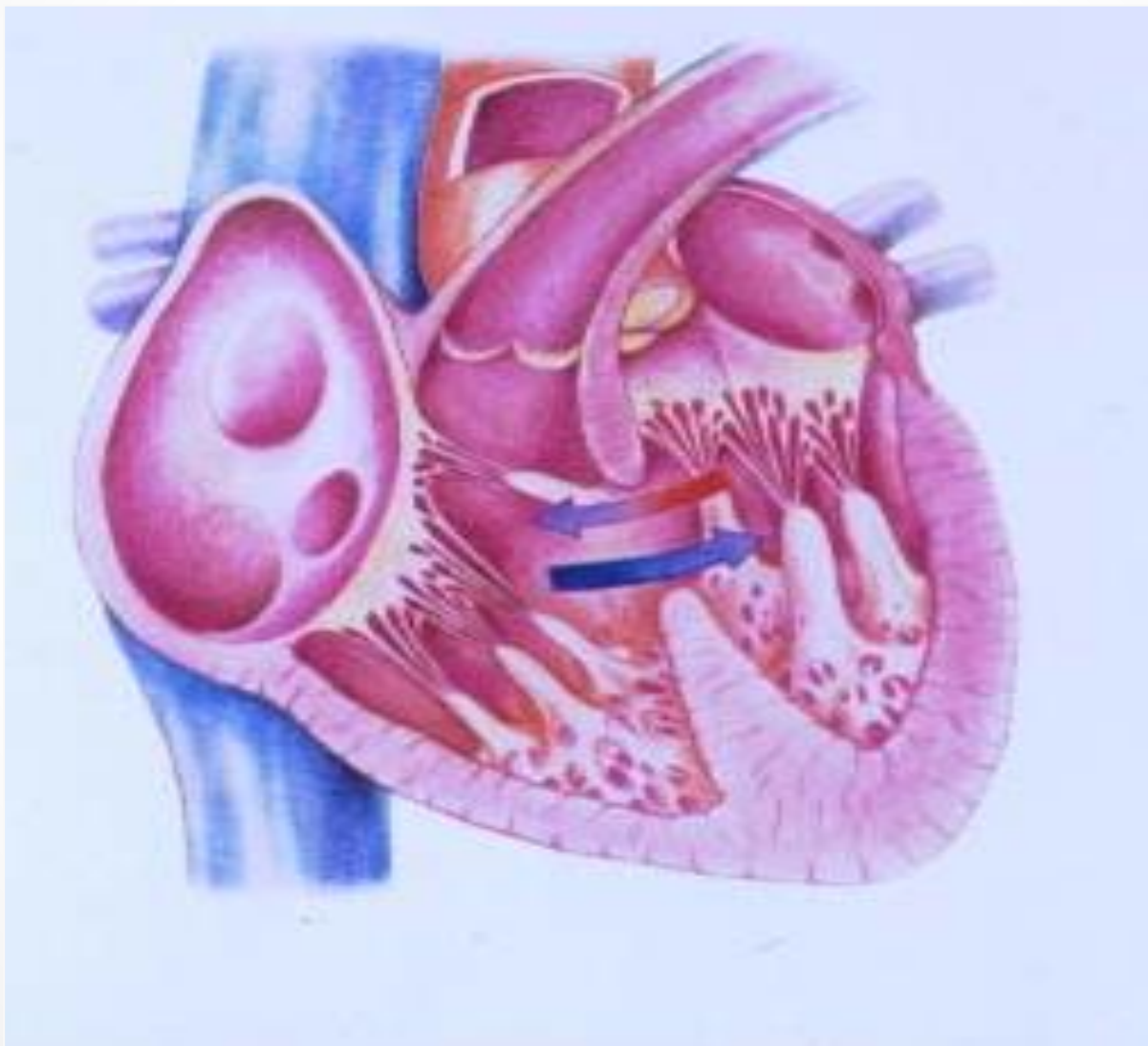
HEMODYNAMICKÝ DŮSLEDEK LEVO - PRAVÉHO ZKRATU

! zvýšený plicní průtok !

- tachypnoe, dyspnoe, odpočívání u pití
zvýšené pocení, neprospívání
- Eisenmengerův syndrom - přestavba
stěny plicních arteriol, zvýšení odporu v
plicích, plicní hypertenze, PLz, cyanóza,
inoperabilní stav

DEFEKT KOMOROVÉHO SEPTA

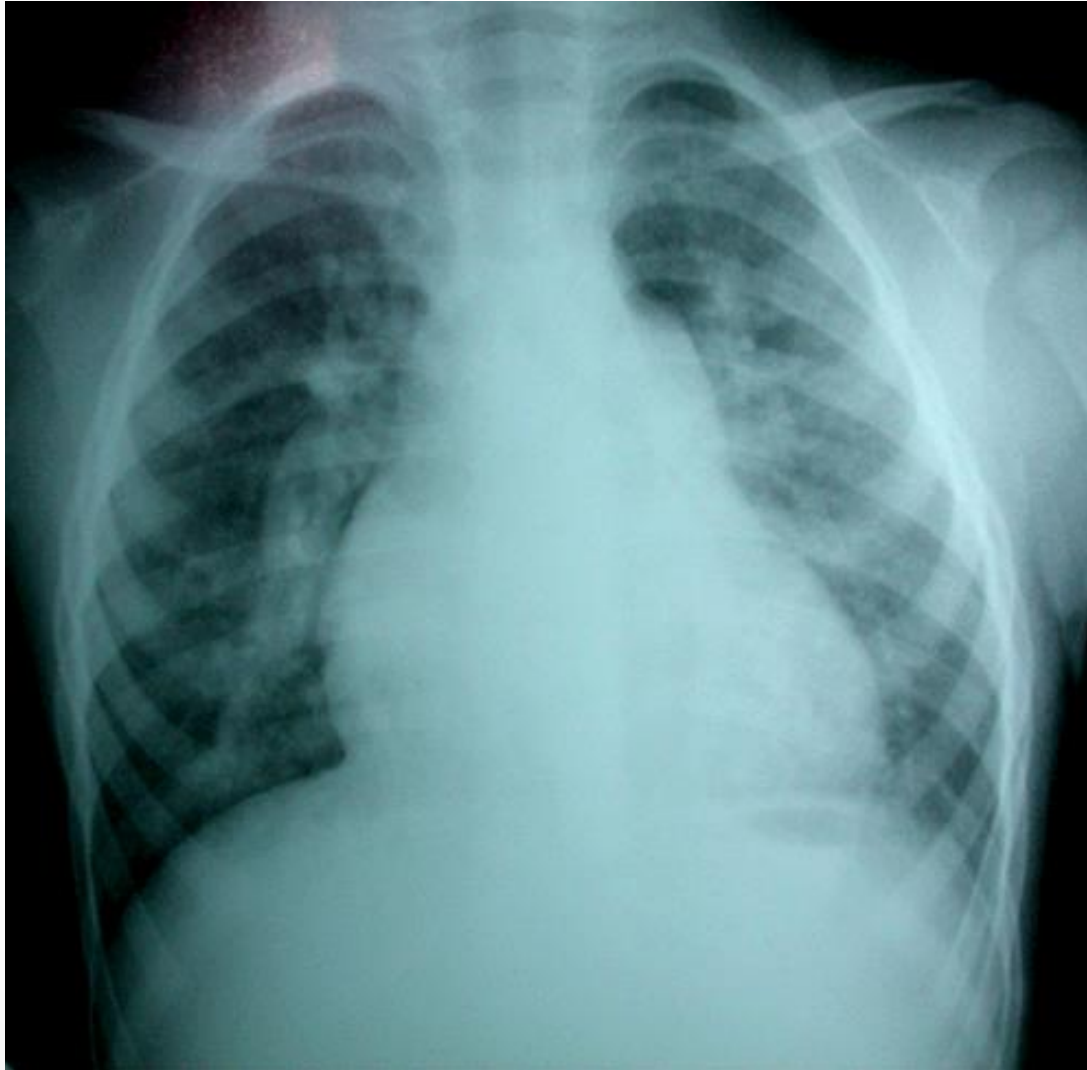
41% VSV



DEFEKT KOMOROVÉHO SEPTA

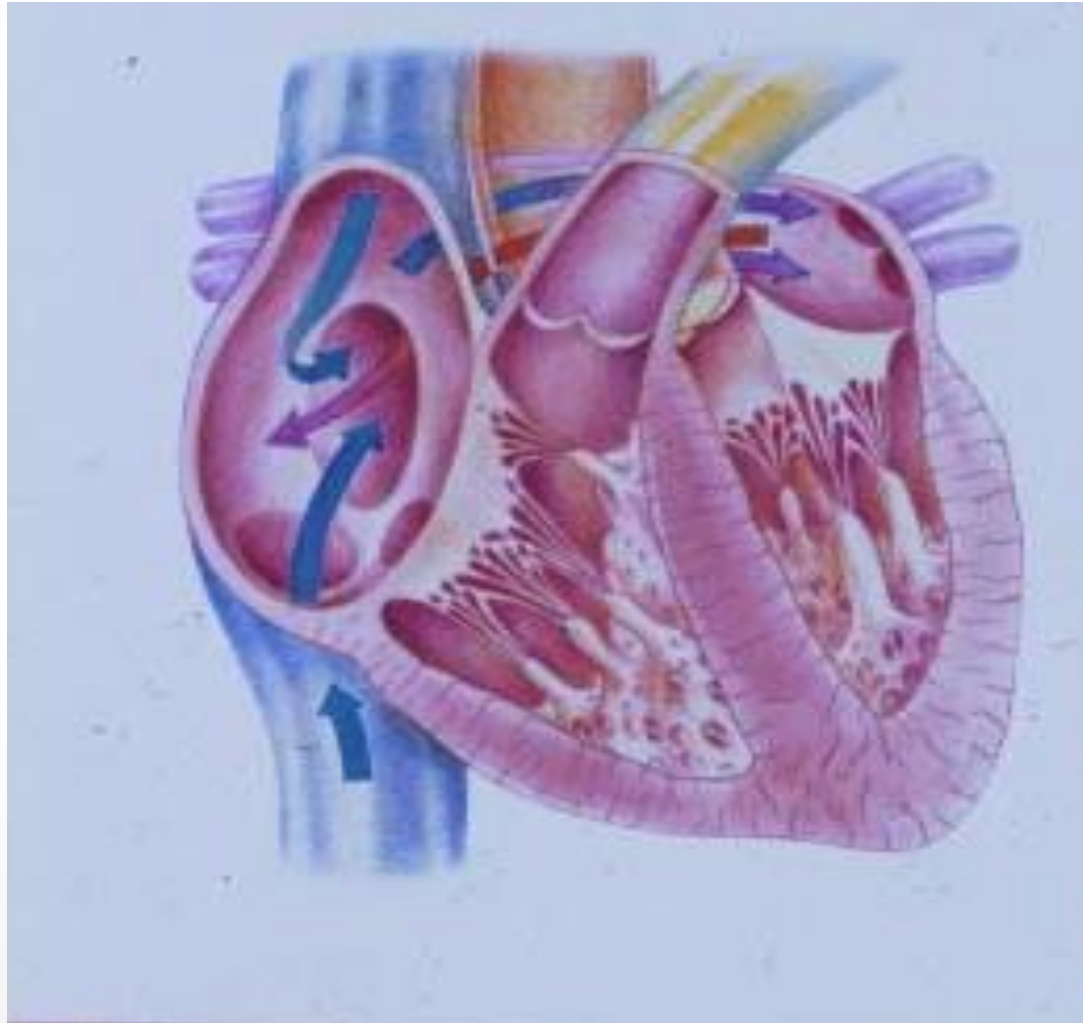
- systolický **šelest** závisí na tlakových poměrech (po poklesu plicní cévní rezistence, v prvních 2 měsících), na velikosti defektu
- **EKG**: normální nebo hypertrofie LK
- **RTG**: zmnožená kresba plicní, kardiomegalie (CTI nad 0,5)
- **Echo**
- Léčba: konzervativní, chirurgická

DEFEKT KOMOROVÉHO SEPTA



DEFEKT SÍŇOVÉHO SEPTA

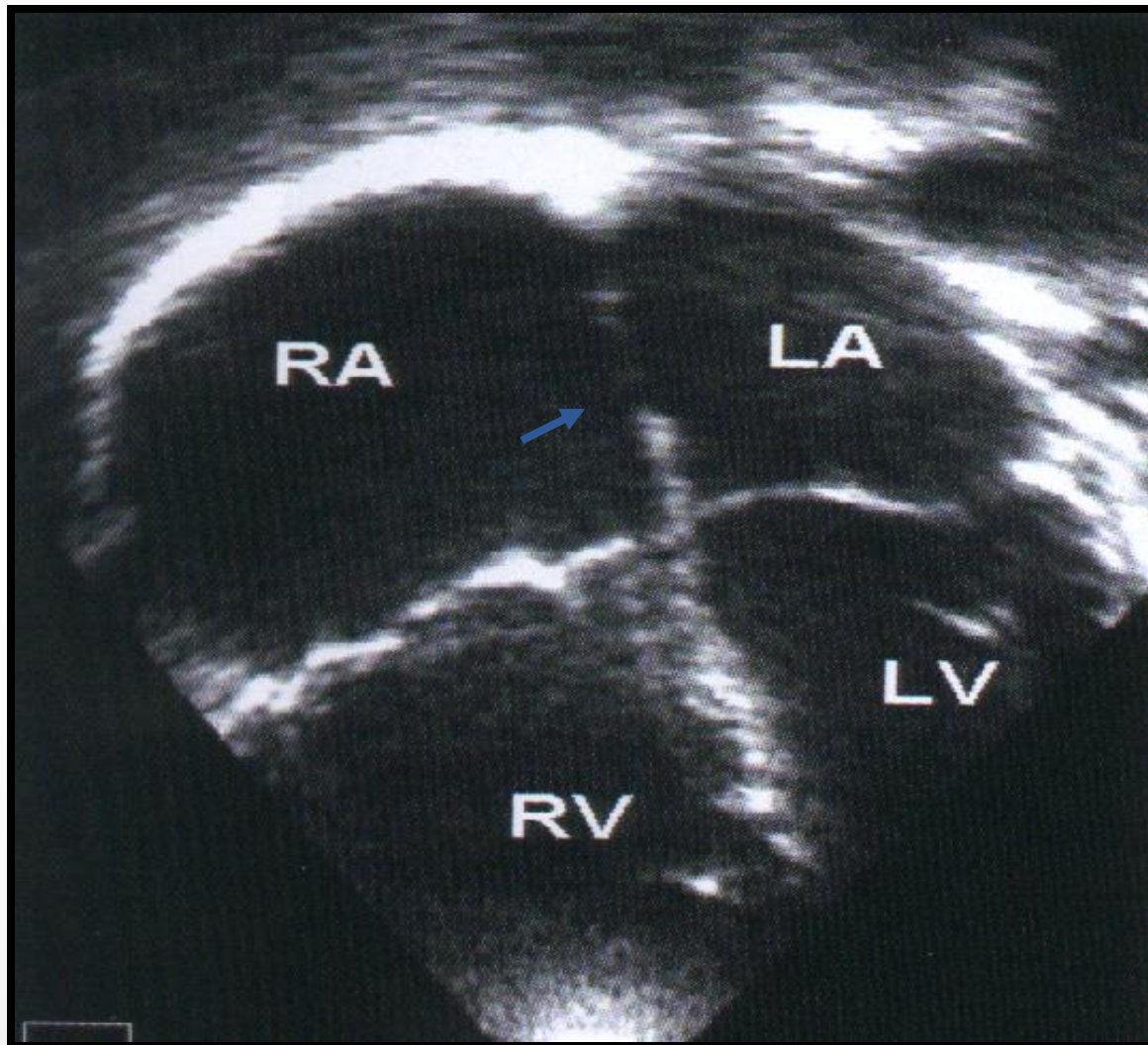
9% VSV



DEFEKT SÍŇOVÉHO SEPTA

- Systolický **šelest** nad plicnicí, akcentace/rozštěp II. ozvy
- **EKG:** hypertrofie pravé komory, IBPRT
- **RTG:** zmnožená kresba plicní
- **Echo**
- Léčba: katetrizační, chirurgická

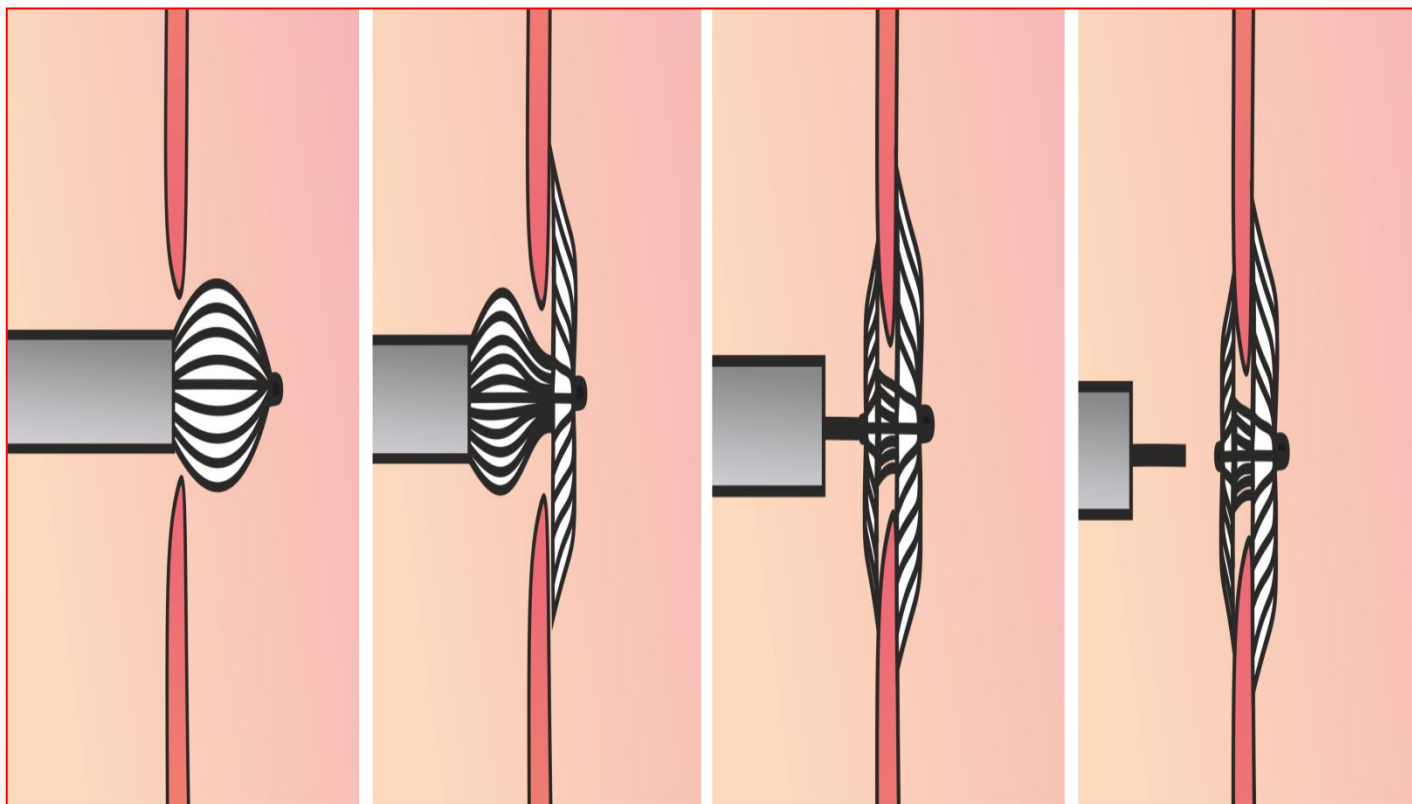
DEFEKT SÍŇOVÉHO SEPTA



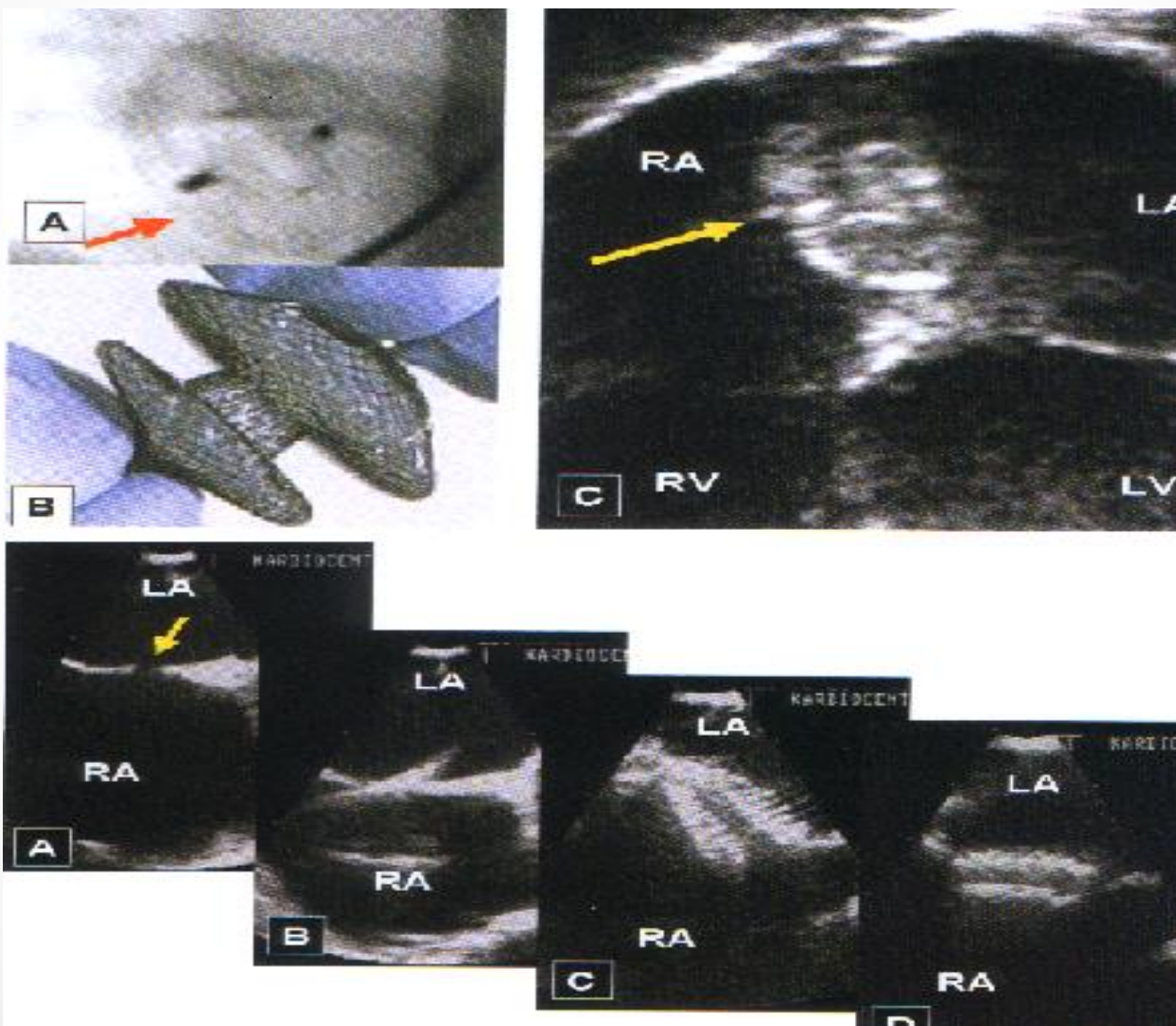
DEFEKT SÍŇOVÉHO SEPTA



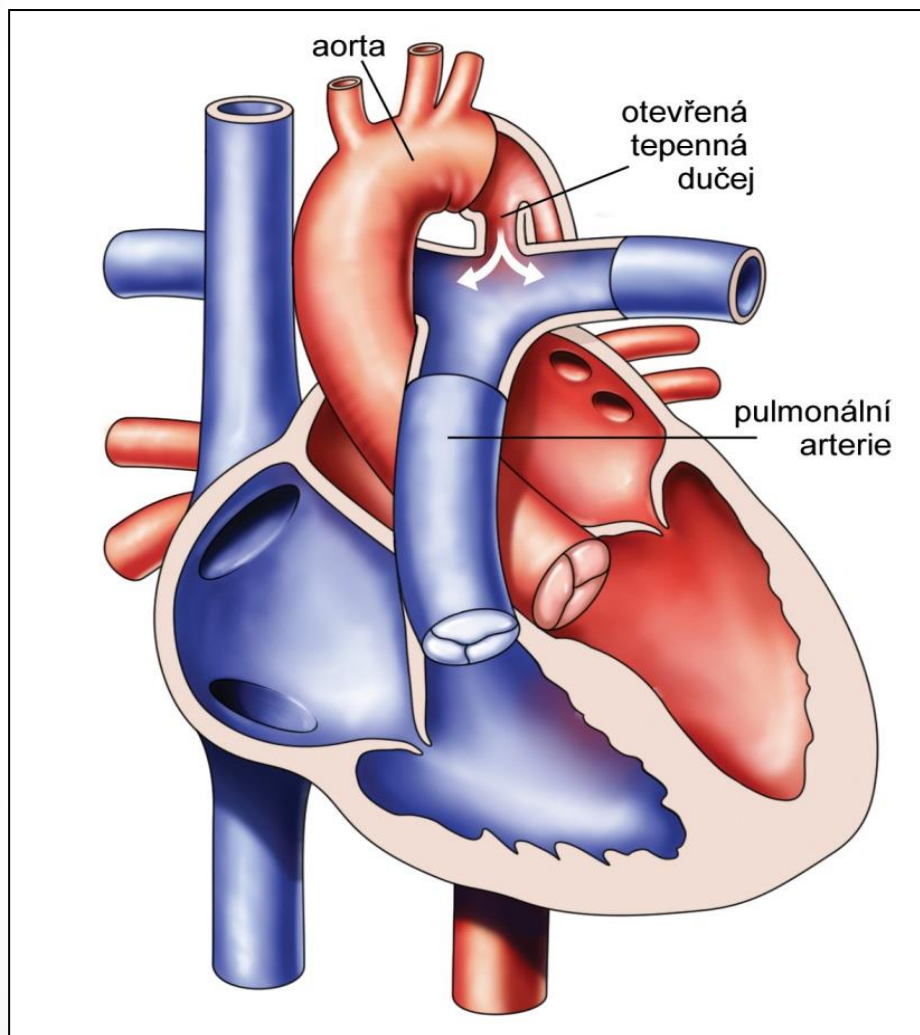
AMPLATZŰV OKLUDÉR



AMPLATZŰV OKLUDÉR



OTEVŘENÁ TEPENNÁ DUČEJ



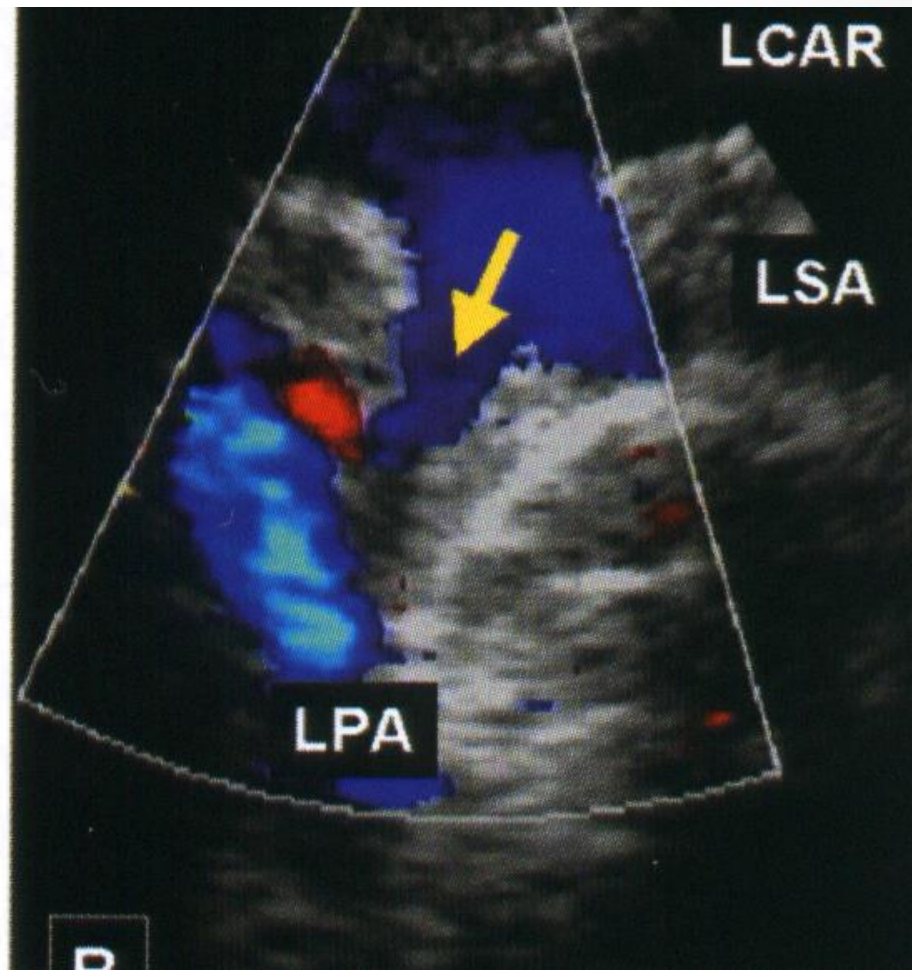
Otevřená tepenní dučej

- Výskyt: > 50% NNPH < 800 g
- Léčba: Ibuprofen, Paracetamol i.v. opak.
- operace - ligace

OTEVŘENÁ TEPENNÁ DUČEJ

- Kontinuální /systolický šelest pod levým klíčkem a na zádech
- EKG: hypertrofie levé komory
- RTG: zmnožená plicní kresba, kardiomegalie
- ECHO
- Léčba: katetrizační uzávěr, ligace

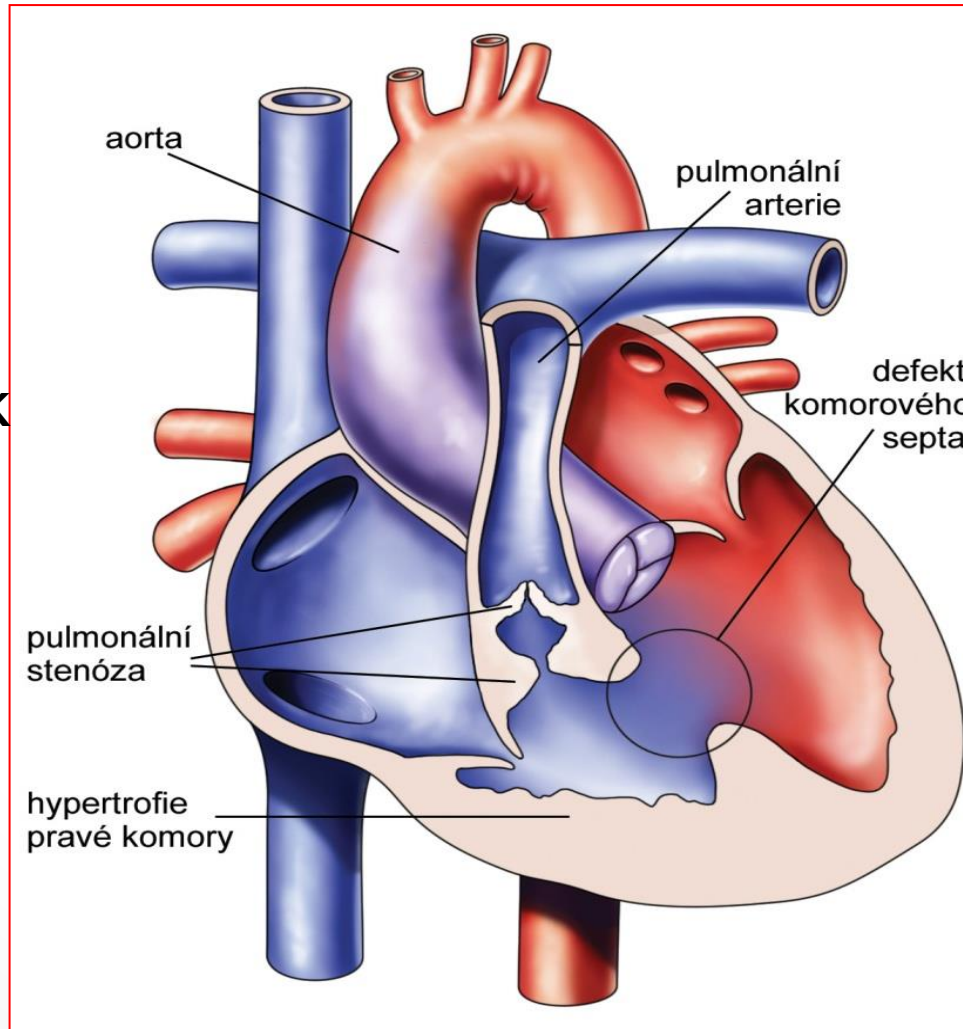
OTEVŘENÁ TEPENNÁ DUČEJ



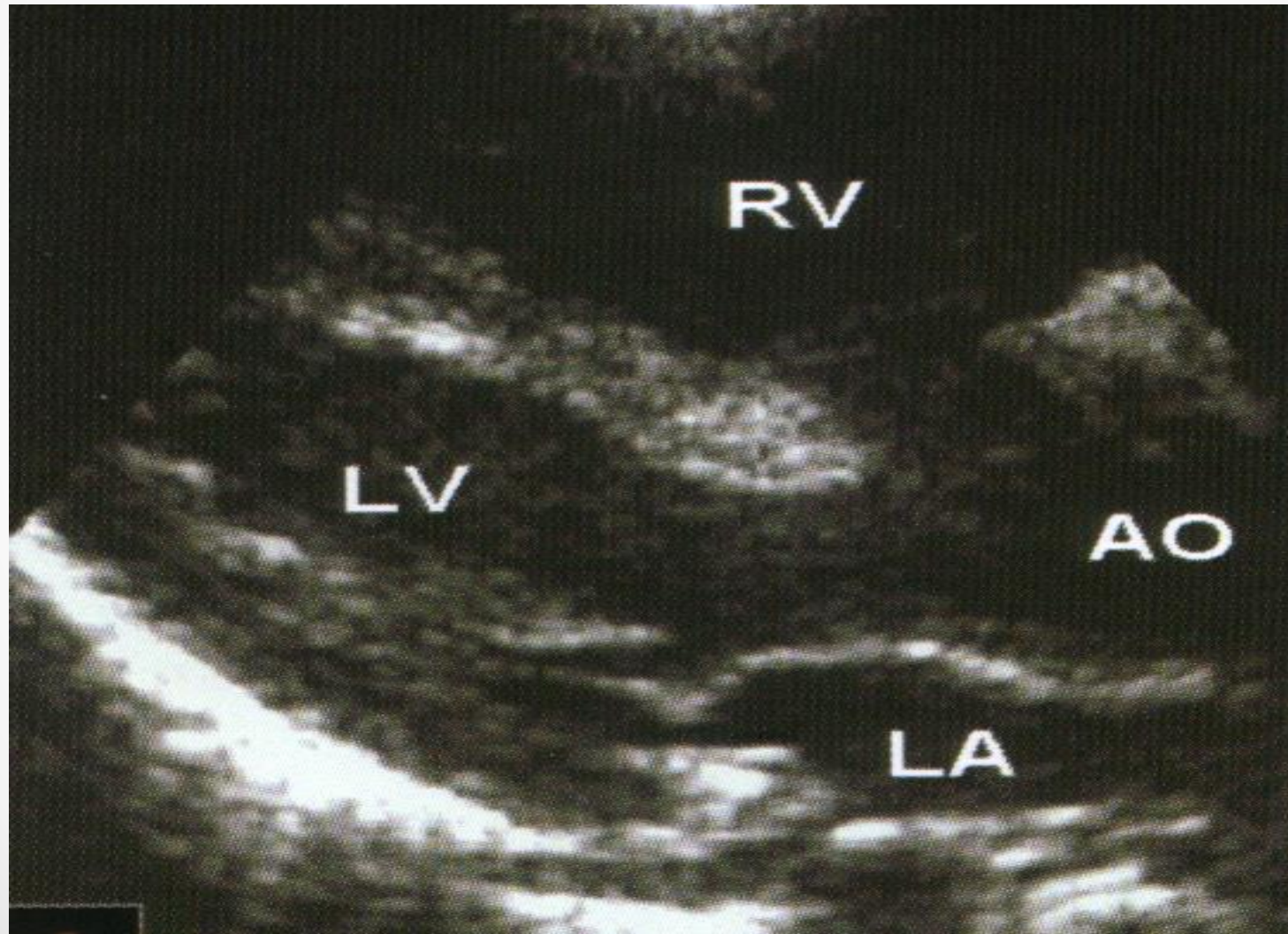
FALLOTOVA TETRALOGIE

4% VSV

1. PULMONÁLNÍ
STENÓZA
2. VSD
3. NASEDAJÍCÍ
AORTA
4. HYPERTROFIE PK



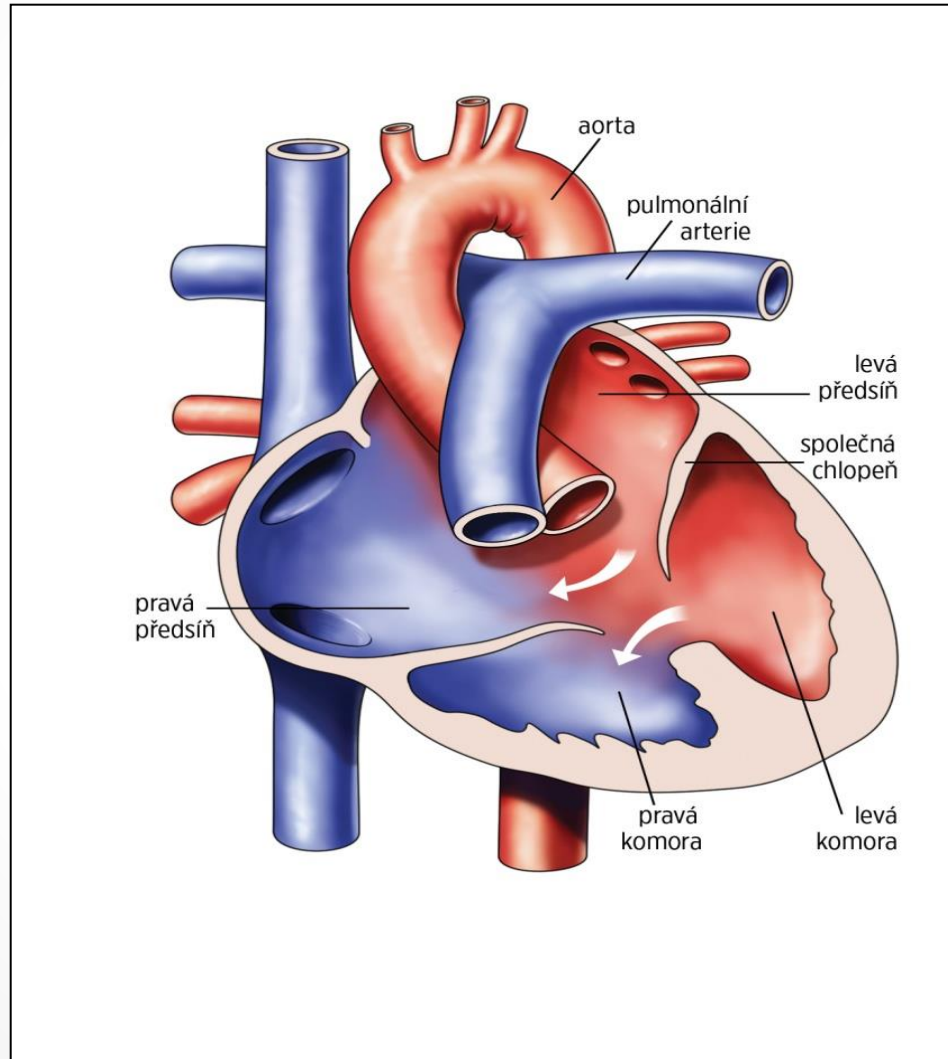
FALLOTOVA TETRALOGIE



FALLOTOVA TETRALOGIE - klinika

- cyanóza
- polyglobulie
- hypoxické záchvaty (neklid, dřepání)
- definitivní korekce dle vývoje, do 2 let

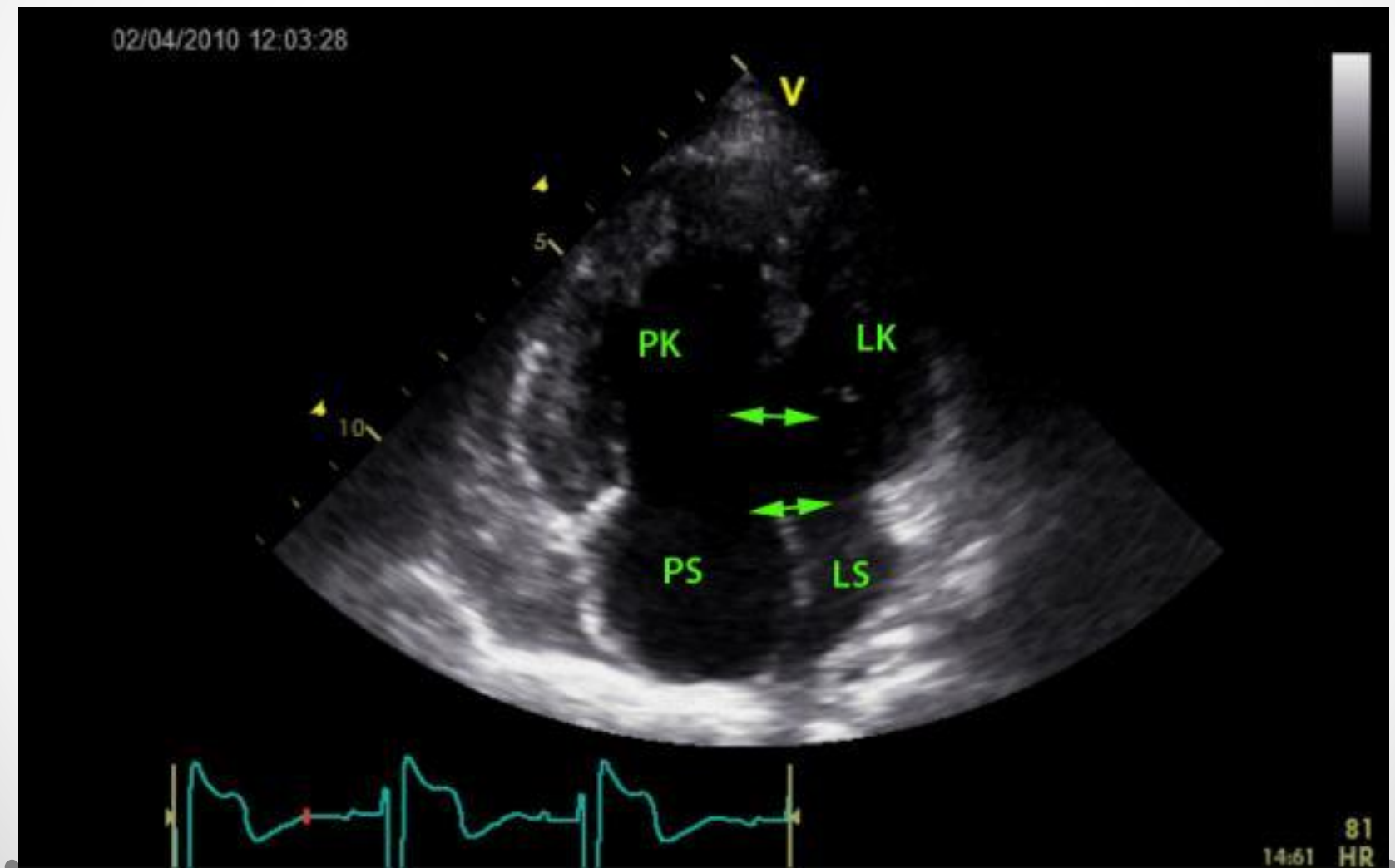
Defekt atrioventrikulárního septa



Defekt atrioventrikulárního septa

- po narození výskyt 4% všech VCC
- prenatálně 16% všech VCC
- 40% dětí s Downovým syndromem

Defekt atrioventrikulárního septa - ECHO



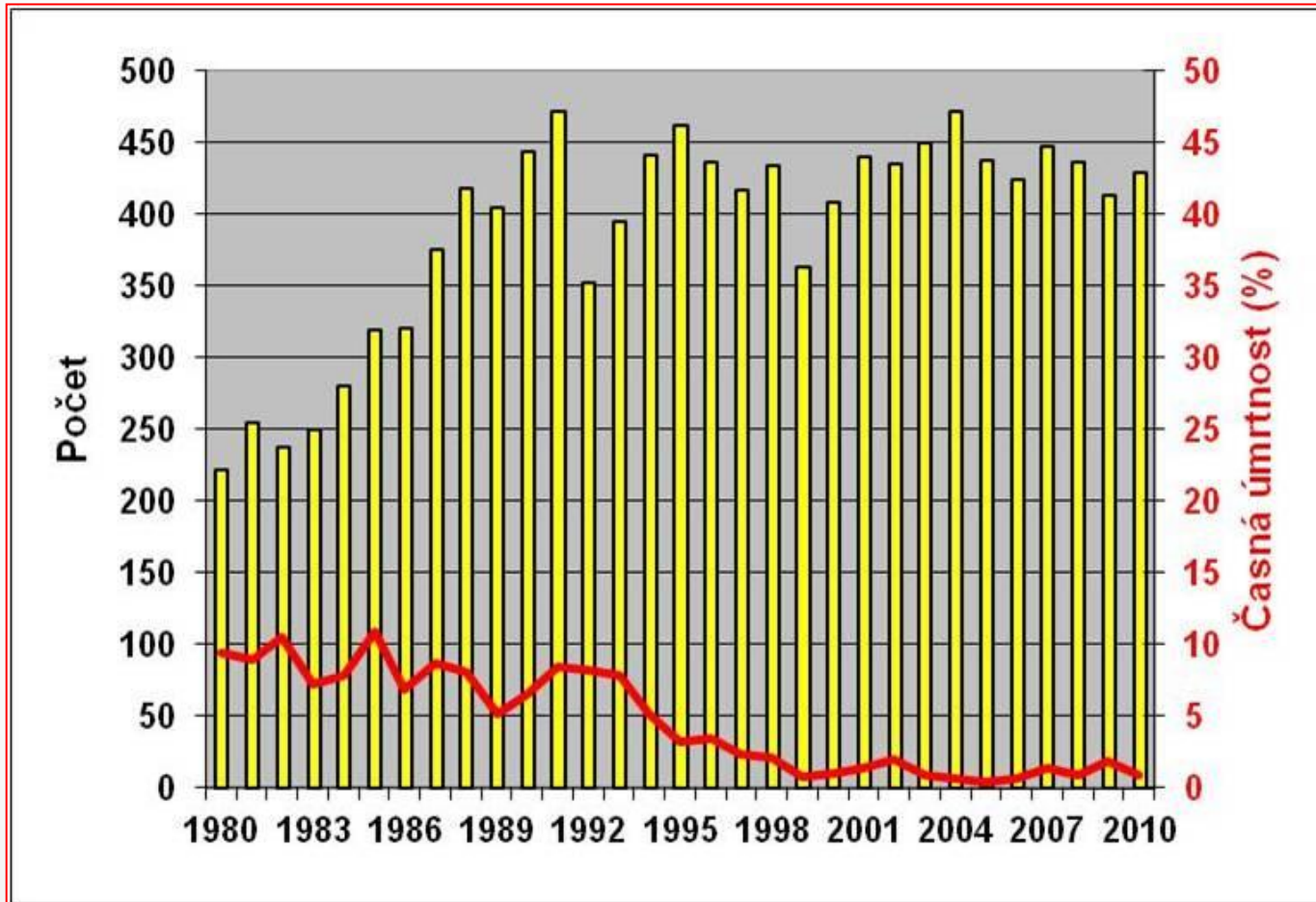
Organizace péče o děti s VSV

- pre/post-natální diagnostika, porod ve FNM/transport novorozence do Kardiocentra
- operace ihned v novorozeneckém věku, následná péče dětského kardiologa
- operace později - péče dětského kardiologa, operace, následná péče dětského kardiologa
- chirurgická mortalita kolem 1-2%

CHIRURGICKÁ ÚMRTNOST



Dětské kardiocentrum FNM



Měření krevního tlaku

- **Při každé preventivní prohlídce od 3 let**
- Pro potvrzení hypertenze změřit TK alespoň při 2 dalších návštěvách, pokud se nejedná o závažnou hypertenzi.
- Šířka manžety alespoň 40% délky paže mezi olekranonem a akromionem, pokrýt přibližně 2/3 paže.
- Při potvrzení hypertenze, změřit TK na všech končetinách.

HYPERTENZE - diagnostika

METODY MĚŘENÍ TK

- **AUSKULTAČNÍ**
- **OSCILOMETRICKÁ**
- **DOPPLEREM**

Hypertenze v dětském věku

Prevalence hypertenze v ČR

- 4% dětské populace,
- 45% z toho jsou obézní
- obézní děti mají hypertenzi v 15,4%

HYPERTENZE - diagnostika

ABPM - 24 HODINOVÉ MONITOROVÁNÍ TK

- **Vyloučení syndromu bílého pláště**
- **Diagnostika hraniční hypertenze**
- **Sledování účinnosti léčby**
- **Problematické hodnocení u kojenců a menších dětí**

Klasifikace hypertenze v dětství a dospívání

	STK nebo DTK (3x) (percentily/výška)
Normální	<90. percentil
Vysoký normální tlak	≥90. - <95. percentil nebo je vyšší než ≥120/80
1. stupeň hypertenze (+ orgánové projevy – hypertrofie LV, albuminurie)	95. - 99. percentil + 5mm Hg
2. stupeň hypertenze (+ těžší orgánové změny, selhávání funkce orgánů)	>99. percentil + 5mm Hg
maligní hypertenze	

Hypertenze v dětském věku

Etiopatogeneze

Primární - esenciální hypertenze - 95%

Sekundární hypertenze - 5%
- dominující ve věku do 10 let

Hypertenze v dětském věku

Primární hypertenze

genetické faktory (20-40%)

obezita - BMI

sociální podmínky

výživa, životní styl

stres, kouření

????????????????????????????????????

Hypertenze v dětském věku

Sekundární hypertenze

- akutně vzniklá, přechodná
- chronická, trvalá, perzistující

SEKUNDÁRNÍ HYPERTENZE

RENÁLNÍ

75-80% sekundární hypertenze

- pyelonefritida 25-50%
- glomerulonefritida
- trauma, nádory, vrozené anomálie
- hemolyticko- uremický syndrom
- operace a transplantace ledvin

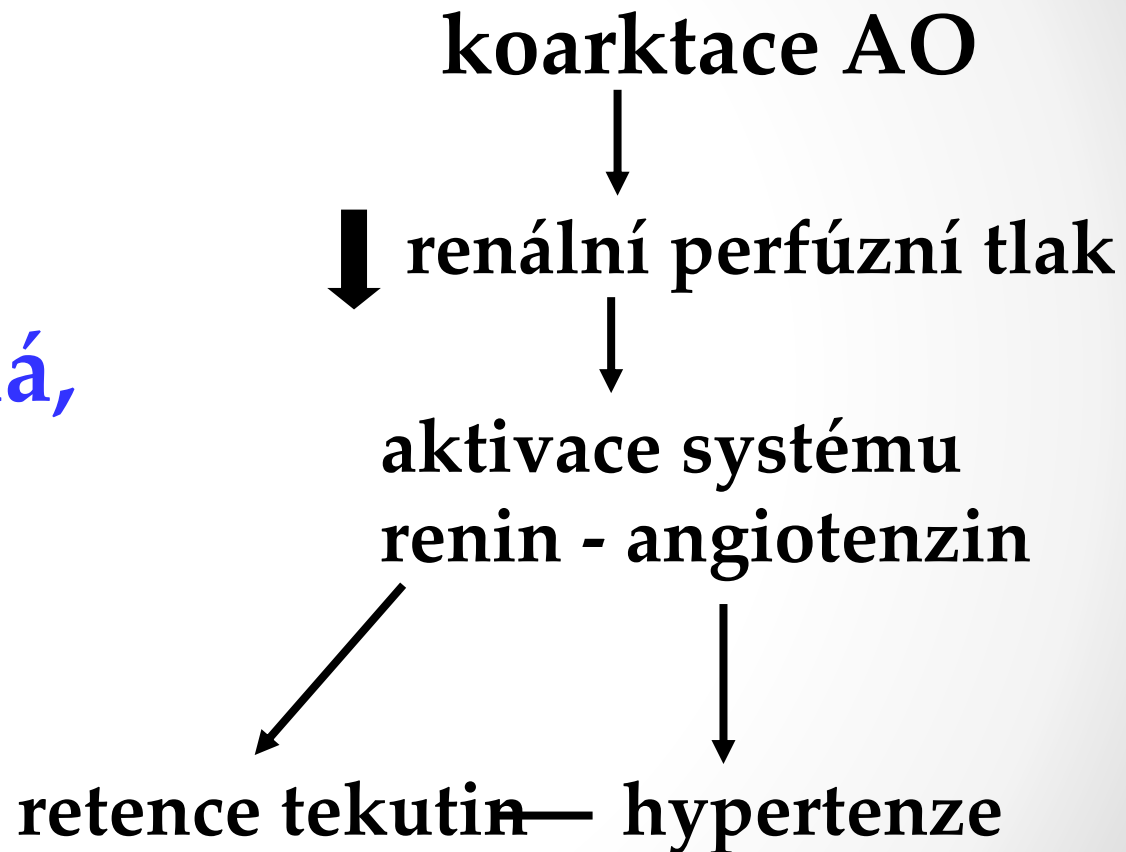
SEKUNDÁRNÍ HYPERTENZE

RENOVASKULÁRNÍ

- renální arterie (stenóza, fibromuskulární dysplázie, trombóza, aneuryzma)
- renální žíla
- umbilikální arterie
- koarktace aorty
- vaskulitidy
- neurofibromatóza

SEKUNDÁRNÍ HYPERTENZE RENOVASKULÁRNÍ

chronická, trvalá,
perzistující



SEKUNDÁRNÍ HYPERTENZE

ENDOKRINNÍ

- hypertyreóza
- hyperparatyreóza
- kongenitální adrenální hyperplázie
- cushingův syndrom
- primární aldosteronizmus
- feochromocytom
- neuroblastom, ganglioneurom

SEKUNDÁRNÍ HYPERTENZE

VYVOLANÁ FARMAKOLOGICKY

- kortikosteroidy a ACTH
- antikoncepce
- sympatomimetika
- přerušení léčby antihypertenzivy
- amfetamin, kokain

Hypertenze – diagnostika

- krevní obraz
- urea, kreatinin, glykémie, Na, K, Ca, T4, TSH, plasmatická reninová aktivita, katecholaminy
- moč chem + sed, kultivace, kyselina vanilmandlová
- EKG, ECHO, sonografie ledvin, doppler renálních arterií, angiografie
- oční pozadí

NEFARMAKOLOGICKÁ LÉČBA HYPERTENZE

- Redukce tělesné hmotnosti
- Zvýšení aerobní zátěže
- Restrikce soli ve stravě
- Úprava hyperlipidémie
- Dostatek K, Ca, Mg

Farmakologická léčba hypertenze

Při neúspěchu režimových opatření za 6 měsíců nebo při středně těžké a těžké hypertenzi

- zahájit léčbu *před* rozvojem orgánových změn
- zpomalení rozvoje event. regrese orgánových změn

Farmakologická léčba hypertenze

Léky nejčastěji používané u dětí

- ACE inhibitory
- blokátory Ca^{++} kanálů
- β -blokátory
- event. Sartany
(blok.angiotenzin.receptoru)

