

# **Choroby kardiovaskulárního systému u dětí**

## **II.**

# Choroby kardiovaskulárního systému u dětí

- **vrozené srdeční vady**
- **onemocnění srdce**
- **systemová hypertenze**
- **oběhové selhání**

## Choroby kardiovaskulárního systému u dětí

- **onemocnění srdce**

- **zánětlivá**

- **ostatní**

# Zánětlivá onemocnění srdce

- **Myokarditidy**
- **Endokarditidy**
- **Perikarditidy**
- **Pankarditidy**

# MYOKARDITIDY

- Incidence u dětí 1,95/100 000 do 15 let za rok
- Převaha chlapci (77%)
- Nejčastější virové (Parvo B19 , HHV 6, enteroviry, adenoviry, echo, chřipka), borelióza
- Patogeneze
  - spouštěč a genetická predispozice, autoimunitní odpověď

# ETIOLOGIE MYOKARDITID - spouštěč

- **infekční**
- **neinfekční – léky, toxiny...**
- **imunologická – autoimunity, vaskulitidy (Kawasaki)**
- **idiopatická**

# Klinika dle věku:

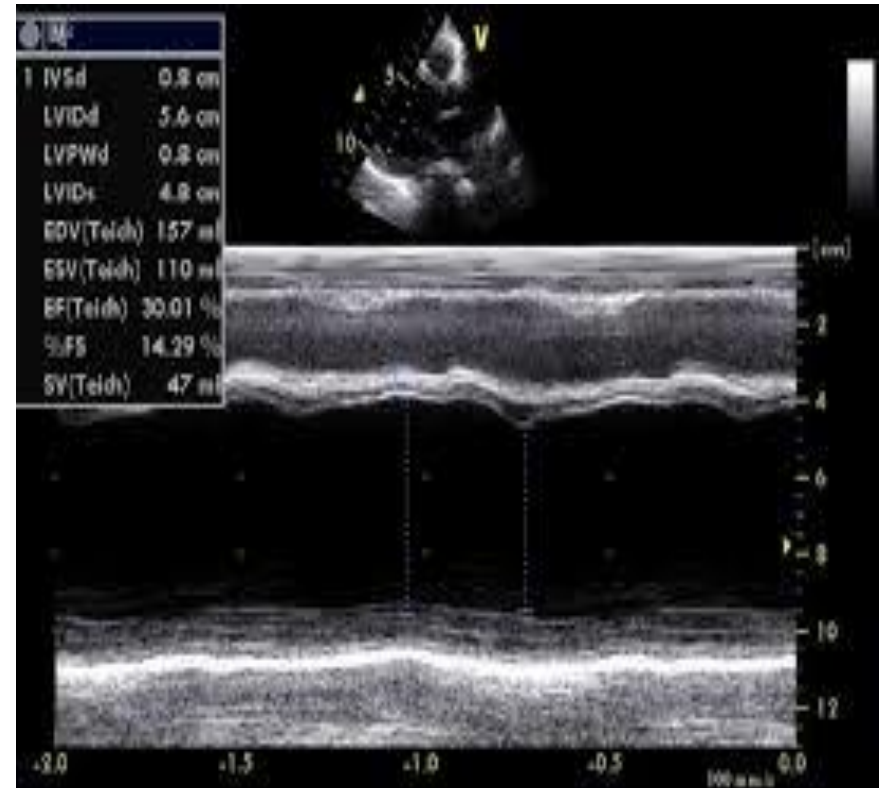
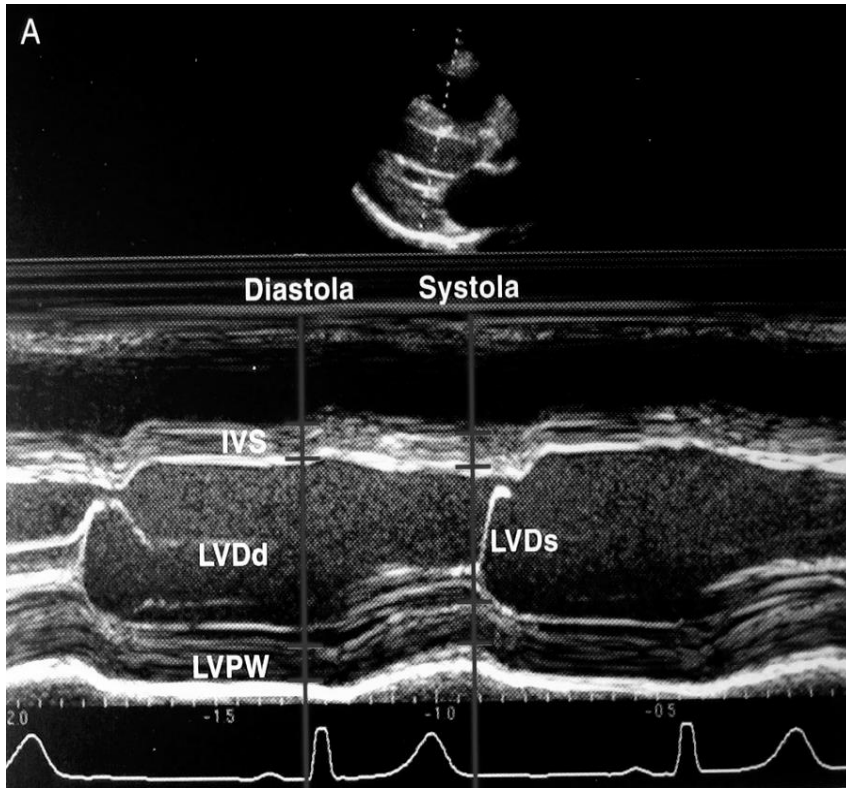
- novorozenci, kojenci- fulminantní průběh  
(mortalita 50-70%)
- batolata méně akutní průběh
- adolescenti často asymptomatický průběh  
( příp. vývoj dilatační kardiomyopatie)
- Starší děti – lepší prognóza, ale mortalita  
10-25%

# DIAGNÓZA MYOKARDITIDY

- Anamnéza, klinika (infekt, horečka, tachykardie (bradykardie), stenokardie, známky srdečního selhání)
  - EKG – nízká voltáž, repolarizační změny, dysrytmie – SVES, KES, AV blokáda – borrelióza!)
  - RTG – rozšíření srdečního stínu, městnání v malém oběhu
  - **Echokardiografie**
    - snížená kontraktilita myokardu, dilatace LV, MI
- LABORATORNÍ: **kardiomarkery**, hematologie, biochemie, serologie, mikrobiologie
- MRI srdce, Biopsie ?– odlišení od kardiomyopatie



# Myokarditida



# LÉČBA MYOKARDITIDY

- Léčba srdečního selhání
- Léčba poruch rytmu
- V akutní fázi gamaglobuliny 2g/kg
- event. antivirová léčba
- event. imunosupresivní léčba-sporný efekt
- Klid na lůžku 14 dnů, 6 měs. bez cvičení

# POSTSTREPTOKOVÁ MYOKARDITIDA

- **3-10/ 100 000 školních dětí za rok v rámci revmatické horečky**
- **$\beta$ - hemolytický streptokok**
- **abnormální imunitní reakce**

# Jonesova kritéria

## Velká kritéria

- Carditis
- Polyarthrititis migrans
- Erythema marginatum
- Chorea
- Podkožní uzlíky

## Malá kritéria

- Horečka
- Arthralgie
- Zvýšené FW, CRP
- Prodloužený PR interval
- **Plus** streptokokové onemocnění v anamnéze

**Dg: 2 velká kritéria , nebo 1 velké + 2 malá**

# **LÉČBA POSTSTREPTOKOVÉ MYOKARDITIDY**

- **Klid na lůžku, léčba kardiálního selhávání**
- **10 dní V-PNC po 6 hodinách  
100 000 UI/kg/den**
- **Salicyláty 100 mg/kg/den**
- **Kortikoidy individuálně**

# **INFEKČNÍ ENDOKARDITIDY**

# PATOGENEZE IE

- **Kombinace bakteriémie, patologického turbulentního toku, destrukce endotelu**
- **Trombocyty, leukocyty, fibrin a bakterie vytvářejí vegetace**

# EPIDEMIOLOGIE IE

- **výskyt 0,2 – 0,7 / 1000 dětí**
- **30% IE nemá v anamnéze VSV !**
- **vysoká úmrtnost až 50% !!!!!**



# Infekční endokarditida

- Nejčastěji u dětí s VCC (TOF, VSD, PDA, BAO, MVP s regurgitací)
- Nevyskytuje se u ASD
- Po srdečních operacích s použitím konduktů, cévních protéz a chlopní
- Iatrogenní IE při dlouhodobém zavedení CŽK (zvláště u imunodeficitů)

# Infekční endokarditida - etiologie

- **G + - Str. viridans,**
  - stafylokoky (**S. aureus**)
  - enterokoky
  - Stafylokok epidermidis – typicky po kardiochirurgických výkonech
- **G- , plísně - oslabená imunita**
  - umělá chlopeň
  - narkomani

**U 5-20% IE se nedaří vykultivovat původce !**

# DIAGNÓZA IE

- **Velmi často:** horečka, neznámý fokus, pozitivní hemokultura, FW, CRP, vegetace
- **Méně často:** nespecifické příznaky (bolesti hlavy, myalgie), anemie, leukocytóza, nový srdeční šelest, srdeční selhávání, petechie, mikroembolizace (30% první projev), splenomegalie
- **Vzácně:** třískovité hemoragie, Oslerovy uzlíky

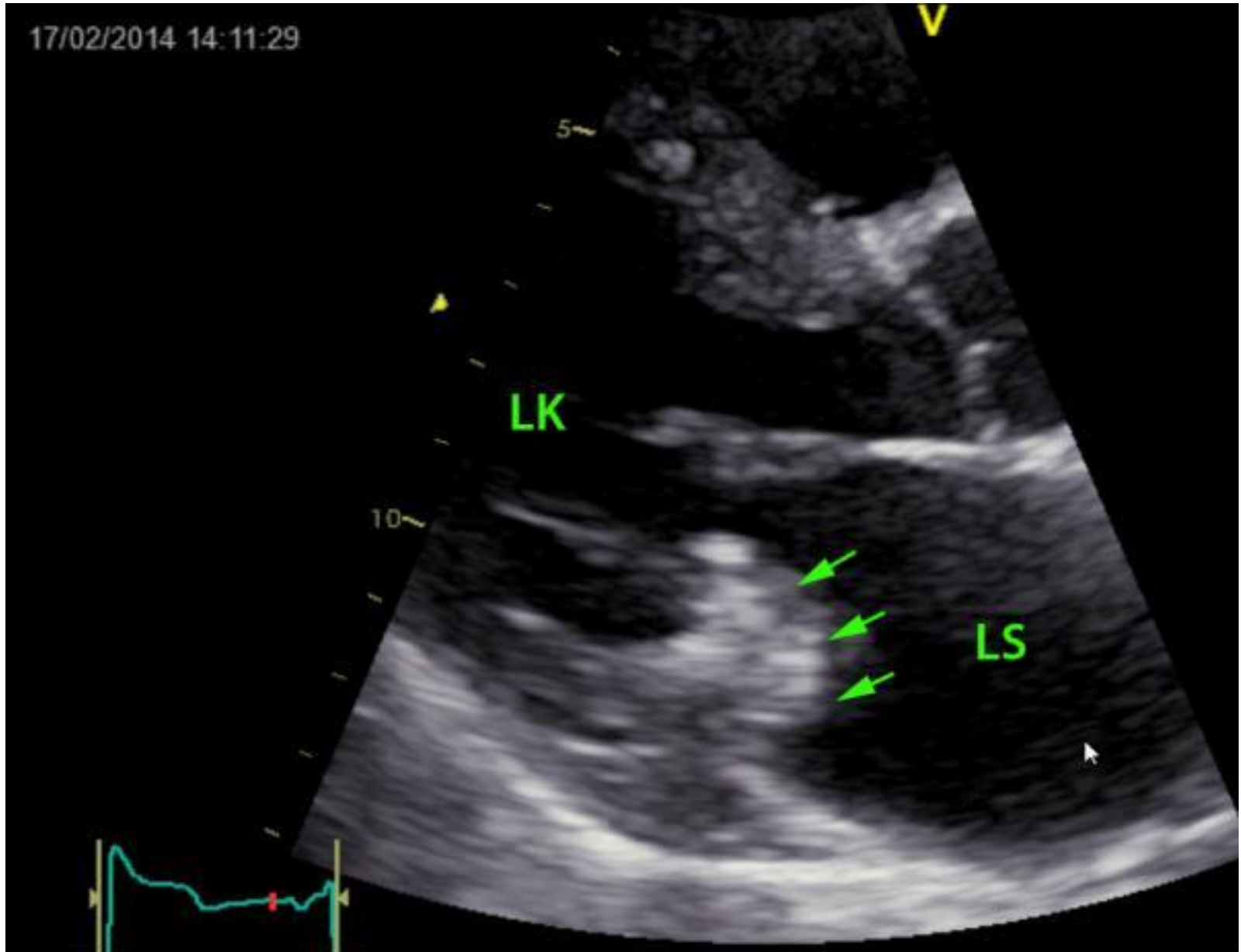
# Splinter Haemorrhages





**Osler's Nodes**

# Vegetace na mitrální chlopní



# LÉČBA INFEKČNÍ ENDOKARDITIDY

Absolutní klid na lůžku.

Cíl: Kompletní eradikace agens.

**Konzervativní** : ATB/antimykotika 6-9  
týdnů i.v.

- **Chirurgická** : neúspěch konzervativní léčby, mykotické IE, hemodynamicky ohrožení pacienti, embolizace, infikovaný cizorodý materiál

# Prevence infekční endokarditidy

- cílené podání ATB před výkonem s přechodnou bakteriémií
- výkony v DÚ, nosohltanu, GIT a urotraktu
- běžná prevence - Amoxicilin 50mg/kg 30 min. (i.v.) nebo 1 hod. (p.o.) před výkonem
- riziková prevence – Ampi+Genta před a Amoxicilin 6 hod. po výkonu
- **riziková prevence** – 6 měs. po srdeční operaci + pacienti s protetickým materiálem



# INDIKACE PREVENCE INFEKČNÍ ENDOKARDITIDY

- **intervenční léčebné a dg.výkony**
- **VSV kromě defektu síňového septa před/po operaci**
- **umělá srdeční chlopeň včetně bioprotéz a alotransplantátů**
- **prodělaná IE**
- **obstruktivní kardiomyopatie**
- **prolaps mitrální chlopně s regurgitací**

# PERIKARDITIDY

# ETIOLOGIE PERIKARDITID

- **virové infekce**
- **autoimunitní (systémová onemocnění)**
- **bakteriální infekce**

# KLINICKÉ PROJEVY PERIKARDITIDY

- **bolest na hrudníku**
- **kašel**
- **dušnost**
- **teplota**
- **třecí perikardiální šelest**
- **srdeční tamponáda**

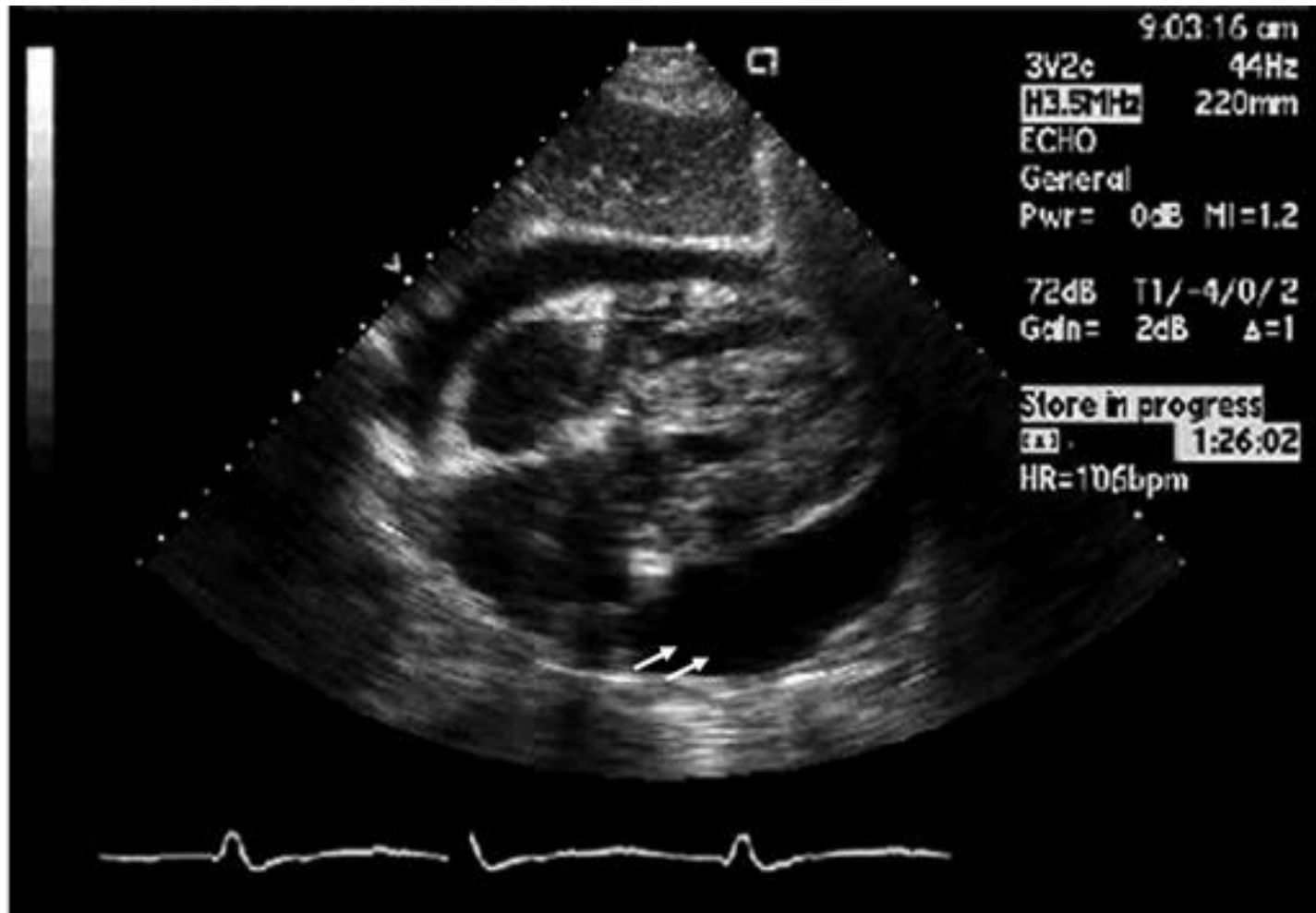
# DIAGNÓZA PERIKARDITIDY

- **laboratorní známky zánětu**
- **EKG**
- **RTG**
- **Echokardiografie**
- **virologie**

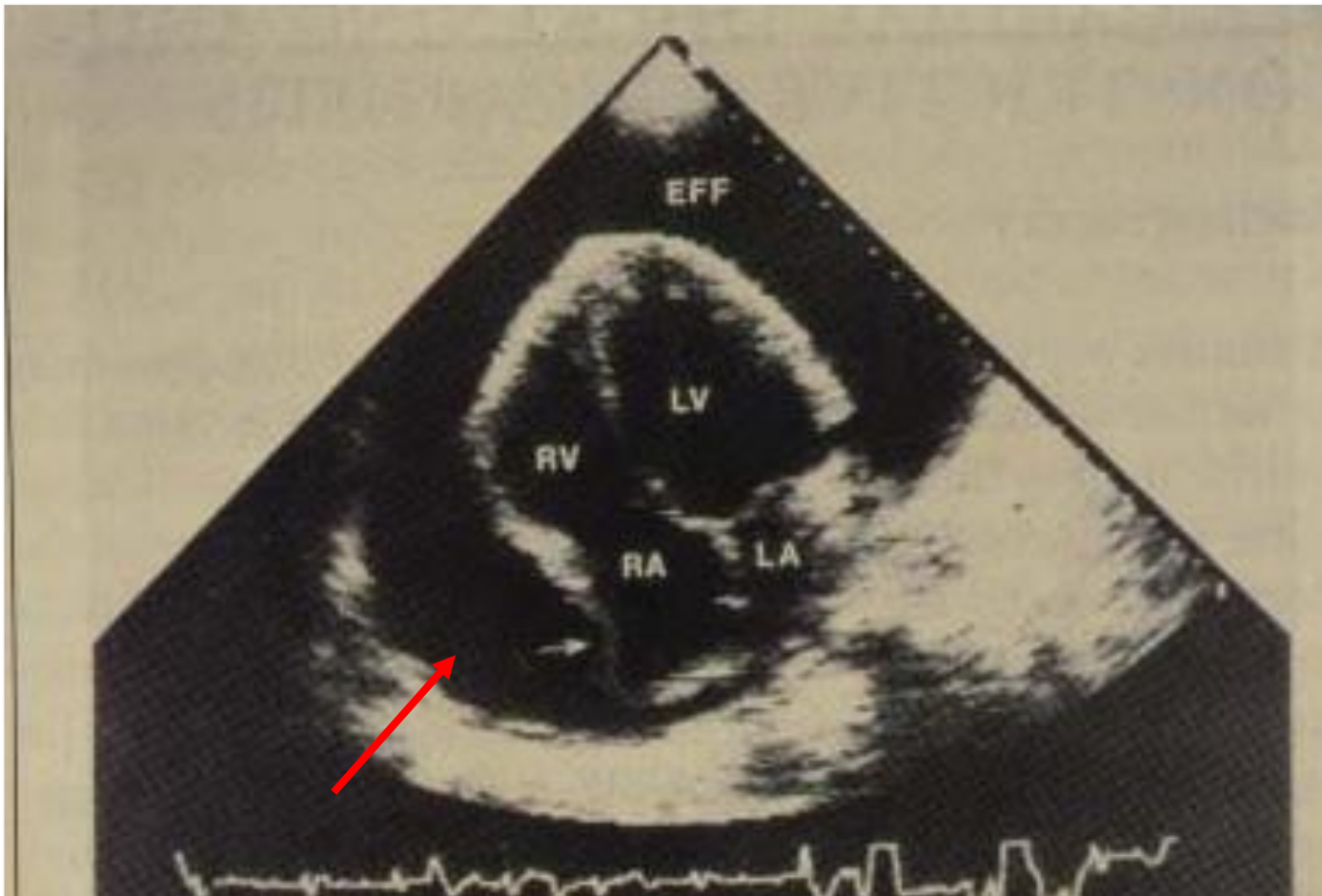
# Diagnóza perikarditidy (dny)



# DIAGNÓZA PERIKARDITIDY



# DIAGNÓZA PERIKARDITIDY





# LÉČBA PERIKARDITIDY

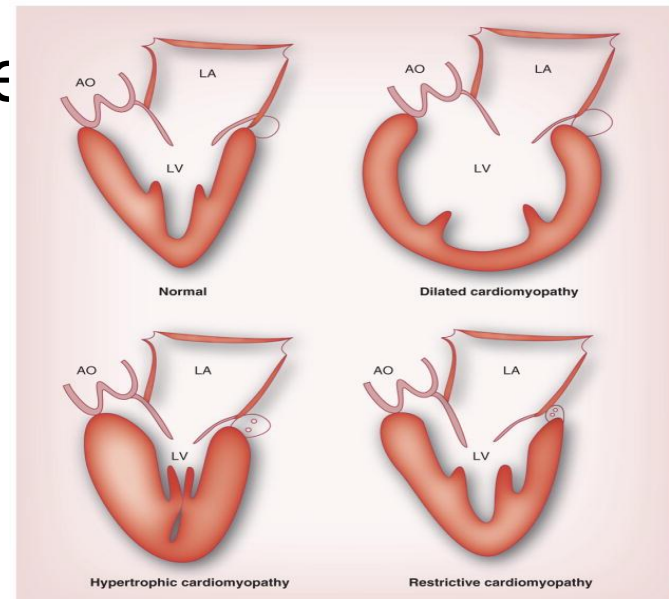
- Průběh krátký /chronický /rekurentní
- Klid na lůžku
- Salicyláty a nesteroidní antirevmatika
- Kortikoidy individuálně u těžkých forem
- Drenáž perikardu

## Choroby kardiovaskulárního systému u dětí

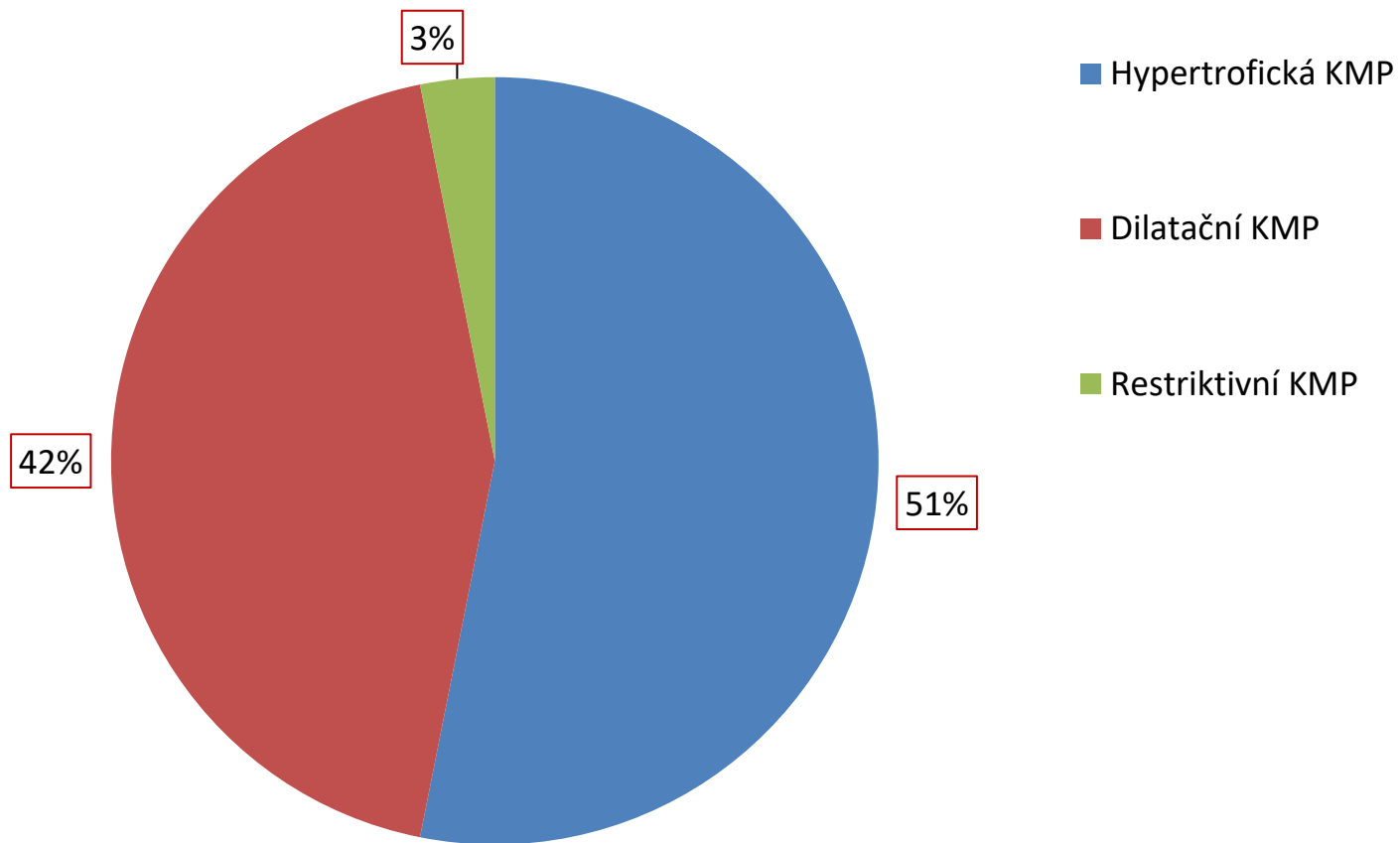
- **onemocnění srdce**
  - **zánětlivá**
  - **ostatní**

# Kardiomyopatie v pediatrii

- V dětském věku velmi **vzácná**
- Prevalence **1:100 000 dětí**
- Nejvyšší incidence u dětí pod 1 rok věku
- Velice **závažná (vysoká morbidita i mortalita)**
- **Progresivní:** 40% transplantace či smrt do 2 let od diagnózy
- Chronické onemocnění v dospělosti

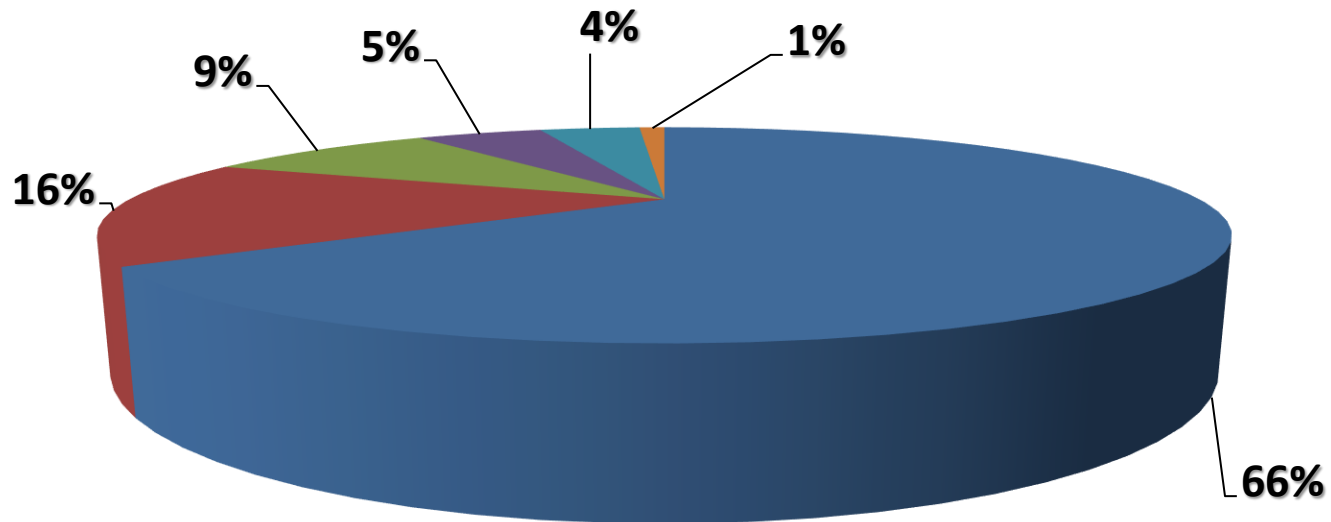


# Zastoupení kardiomyopatií (CMP) v dětském věku

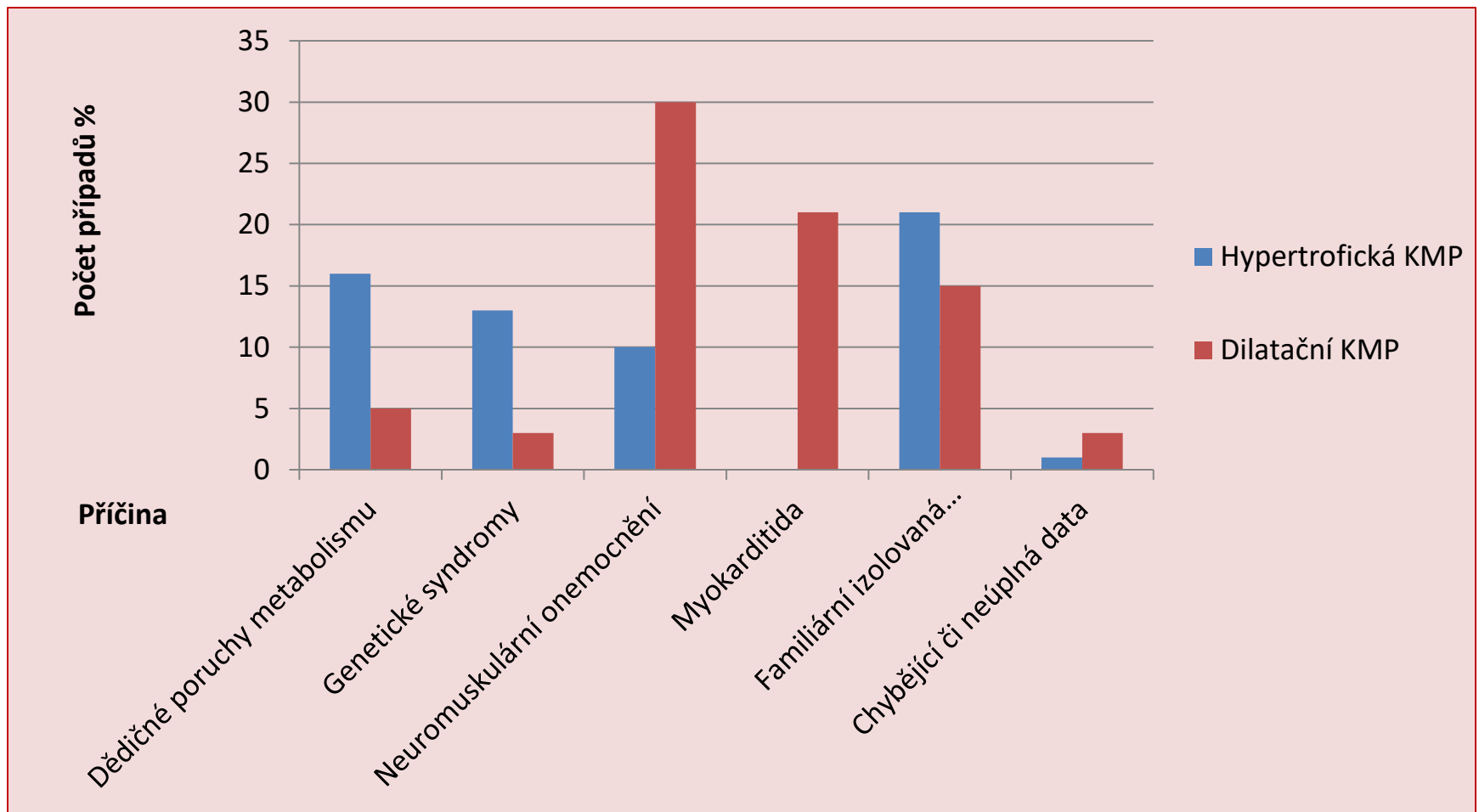


# Příčiny dilatační kardiomyopatie

■ Idiopatická ■ Postmyokardiální ■ Neuromuskulární příčina (DMD, BMD) ■ Familiární KMP ■ DMP ■ VVV



# Srovnání příčin hypertrofické a dilatační kardiomyopatie

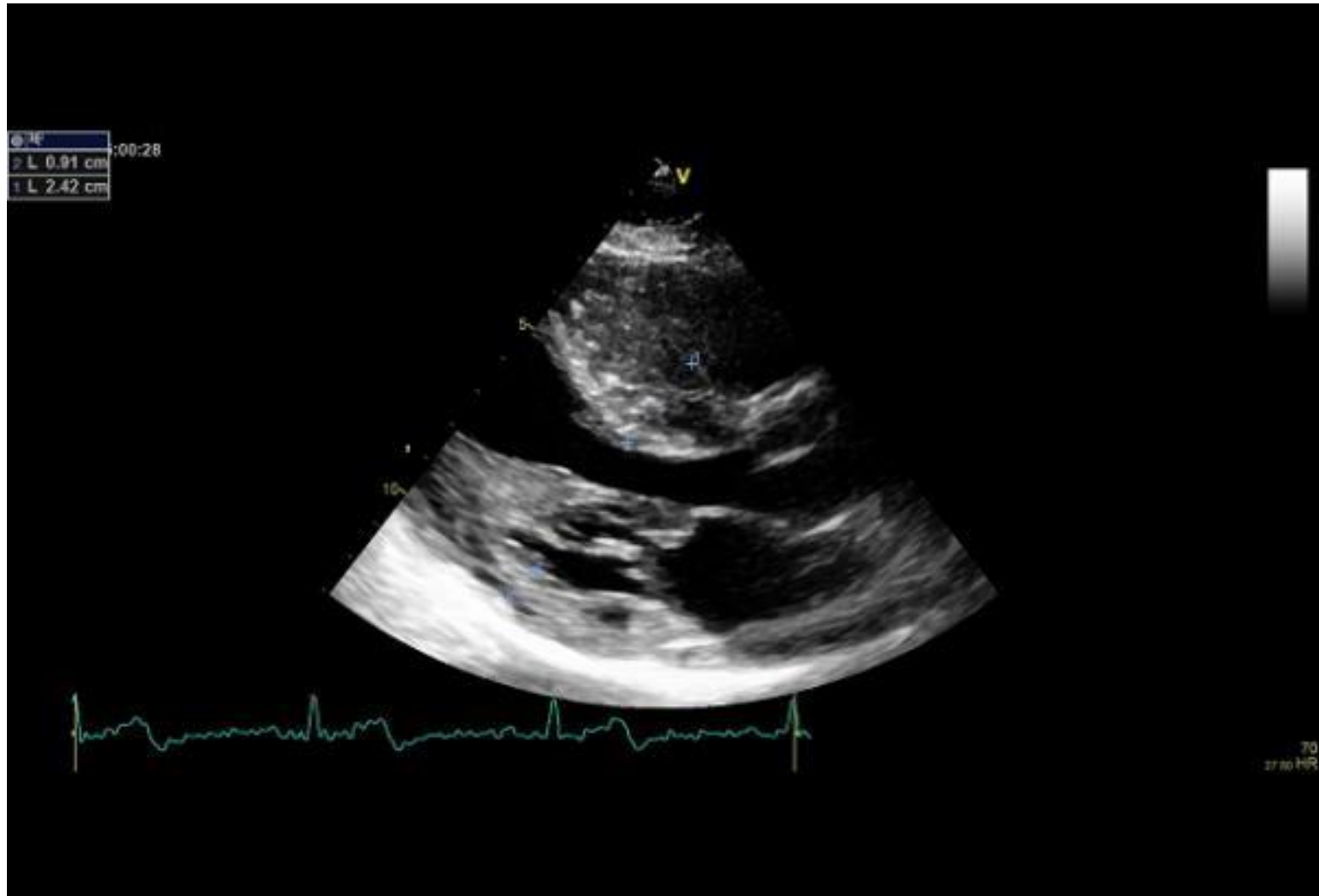


# CMP u dědičných poruch metabolismu

- Kardiomyopatie je přítomná **ve 20%** dědičných poruch metabolismu
- Celkem **cca 40 poruch** intermediárního metabolismu asociováno s KMP
- **Různé organely** (peroxisomy, lysosomy, mitochondrie).
- **Různé úrovně intermediárního metabolismu** (glykogen, lipidy, mukopolysacharidy, proteiny).
- **Různé stupně poruchy** (porucha embryonálního vývoje, strukturální defekty, postižení srdečního svalu, poruchy převodního systému)

Skupina onemocnění	Zástupce	Typ srdečního postižení
<b>Organické acidurie</b>	Propionová acidurie	Hypertrofická KMP, prodloužený QT-interval
<b>Poruchy beta-oxidace mastných kyselin</b>	VLCADD, LCHAD	Hypertrofická KMP, kardiomegalie, převodní poruchy-AV blokády, srdeční zástava, náhlá smrt
<b>Lysosomální stádatavé choroby</b>	Morbus Pompe	Kardiomegalie, hypertrofická KMP
<b>Poruchy glykosylace</b>	CDG-Ia	Hypertrofická i dilatační KMP Perikardiální výpotek
<b>Glykogenózy</b>	Typ III, IV GSD	Hypertrofická KMP Myokarditida
<b>Mitochondriální onemocnění</b>	Mitochondriální syndromy i izolované komplexové poruchy	Hypertrofická i dilatační KMP, LVNC, endokardiální fibroelastóza, WPW syndrom, AV blokády, náhlá smrt

# HYPERTROFICKÁ KARDIOMYOPATIE



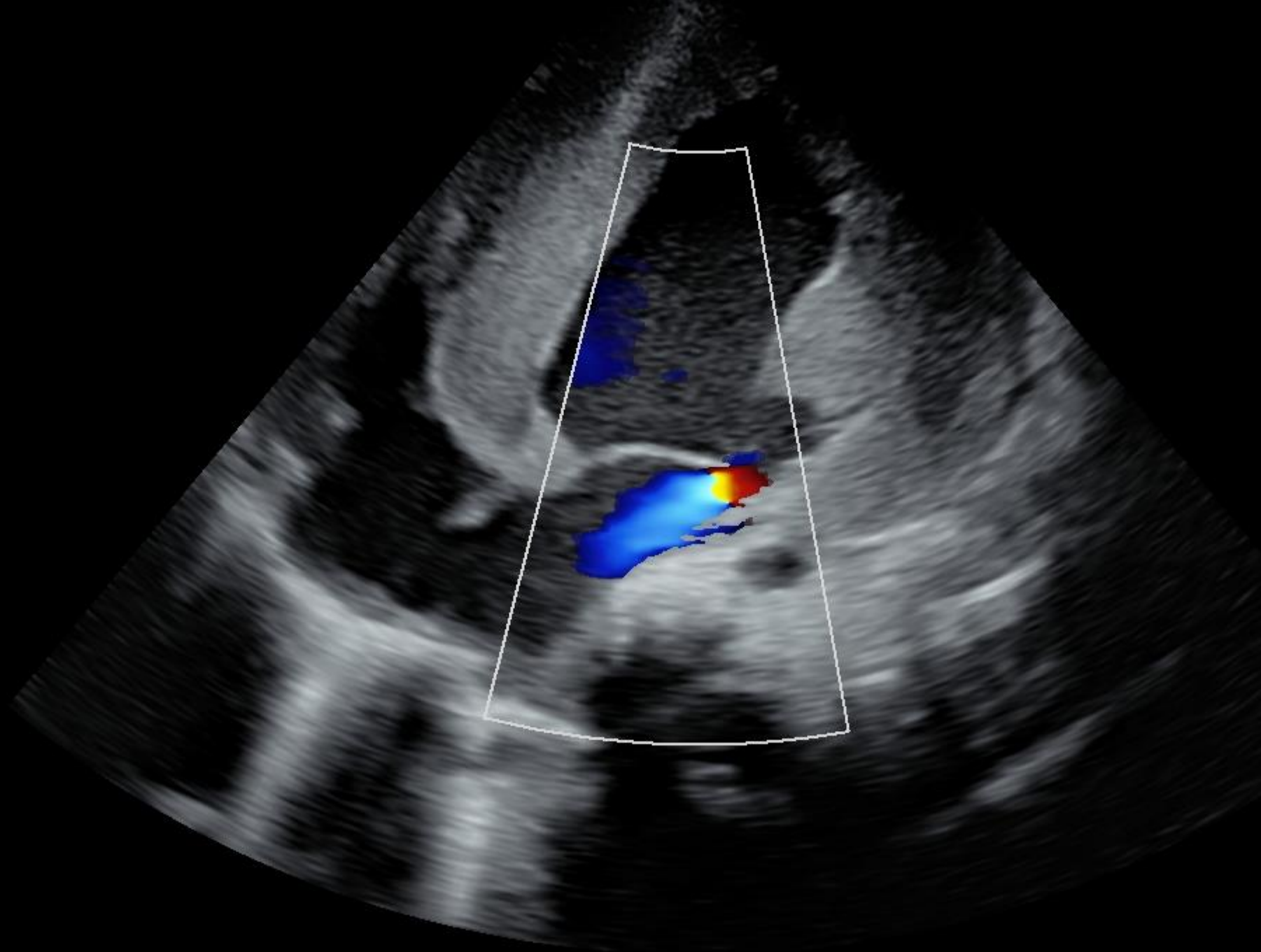


4

%

kHz

%



# HYPERTROFICKÁ KARDIOMYOPATIE

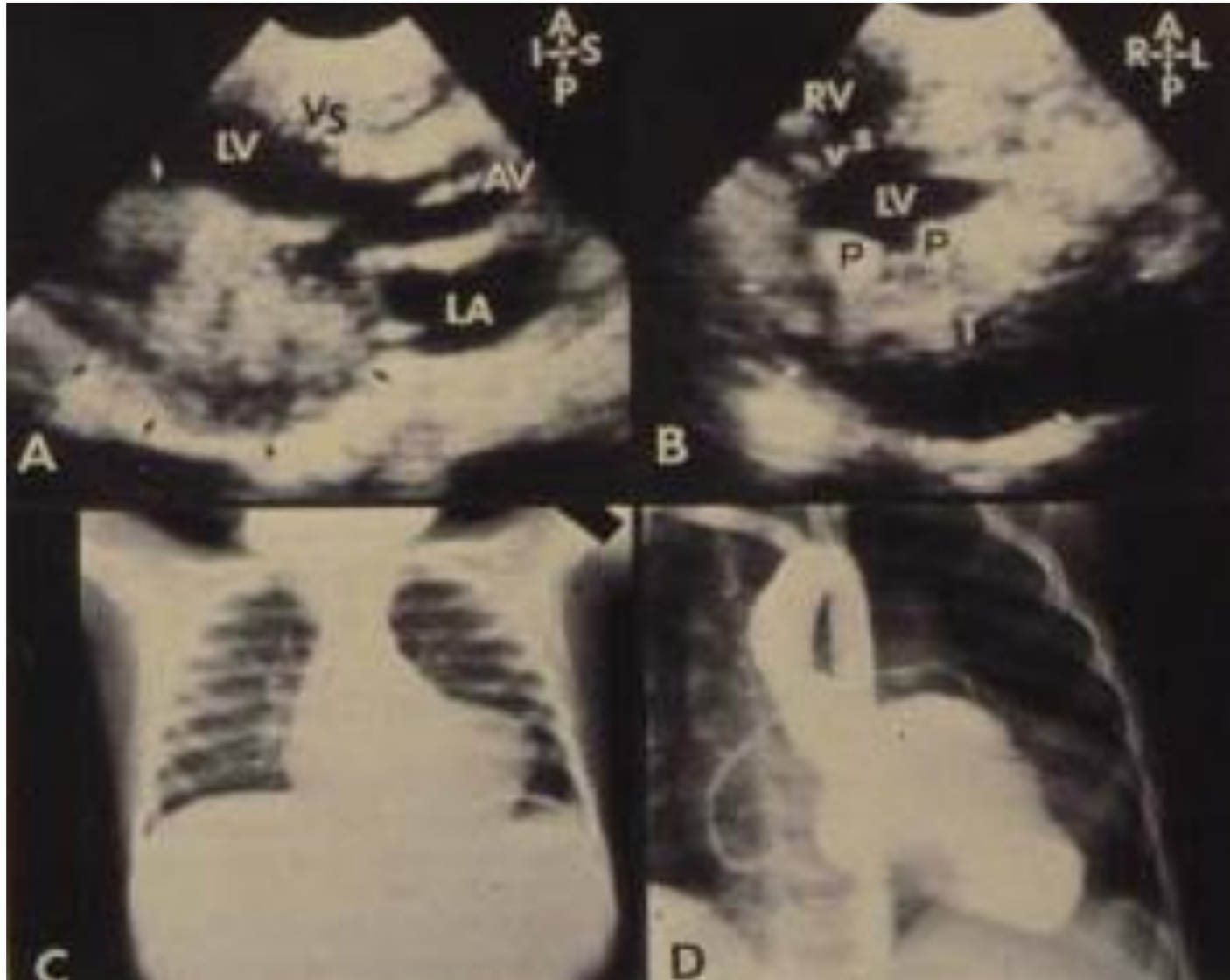
**Klinika:** únava, dušnost, synkopy, arytmie, kardiální selhávání, náhlá smrt (10%)

**Léčba:**  $\beta$  - blokátory, ACE - inhibitory, kardiostimulace, chirurgická, transplantace

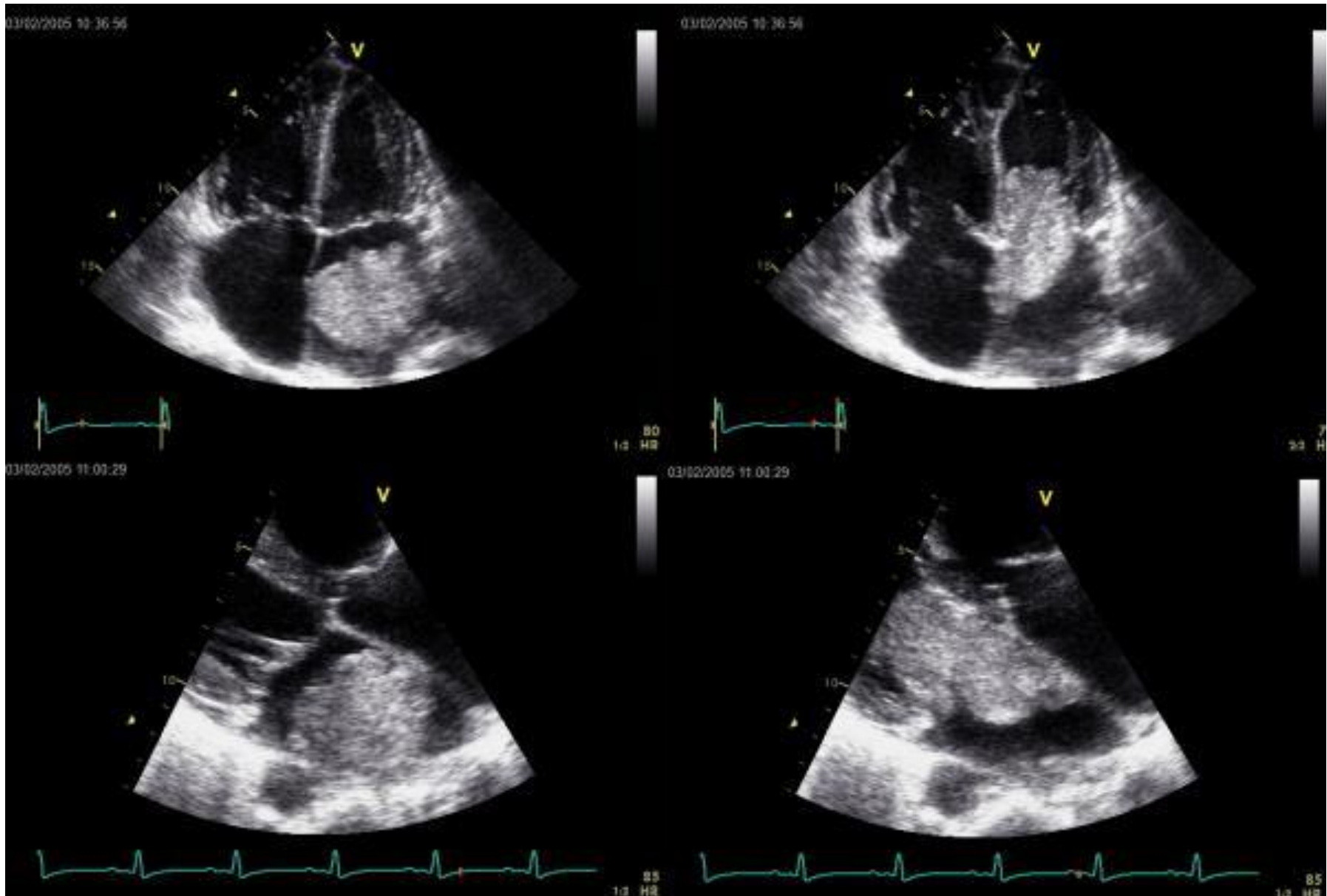
## Choroby kardiovaskulárního systému u dětí

- **onemocnění srdce**
  - **zánětlivá**
  - **ostatní**

# RHABDOMYOM (+ tuberózní skleróza)



# MYXOM



# SARKOM

17/01/2008 14:48:49

Octave

Freq.: 1.7 MHz/3.4 MHz

Proc.: /11.0/10.0/5.9/0.7

Power: 0.0 dB

FPS: 26.0

Depth: 14.0 cm

V

5

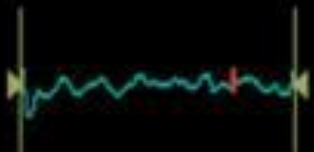
PK

LK

10

LS

PS



80  
15:20 HR

# Oběhové selhání

- **kardiogenní**
- **distributivní**
- **kombinace, event. jiné příčiny**

# KARDIÁLNÍ SELHÁNÍ NOVOROZENCE

## etiologie

- hypoxie
- některé VSV
- myokarditida, endokarditida
- poruchy srdečního rytmu
- hypertenze



# KARDIÁLNÍ SELHÁNÍ KOJENCI

## etiologie

- myokarditida, endokarditida
- VSV s L-P zkratem 4.- 6. týden života  
( např. velký defekt komorového septa, otevřená tepenná dučej, AV kanál)
- totální anomální návrat plicních žil
- anomální odstup levé koronární arterie z plicnice
- kardiomyopatie
- poruchy srdečního rytmu

# KARDIÁLNÍ SELHÁNÍ STARŠÍ DĚTI

## etiologie

- myokarditida, endokarditida
- kardiomyopatie
- poruchy srdečního rytmu
- systémová hypertenze

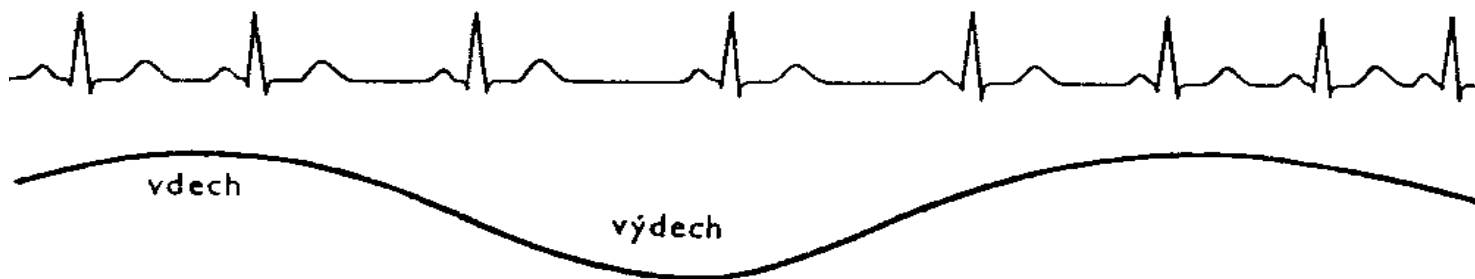
# **PORUCHY SRDEČNÍHO RYTMU**

# ARYTMIE

- v dětství časté
- vždy vyloučit VCC
- na strukturálně normálním srdci většinou benigní
- bradyarytmie a tachyarytmie

# **Normální** srdeční rytmus u dětí

**Sinusový rytmus, sinusová (respirační) arytmie** v důsledku změny vagotonie při dýchání.



# Ostatní fyziologické dysrytmie u dětí

**Uniklý junkční rytmus** způsobený vagotonií – ve spánku u 19% novorozenců a 45% dětí

**A-V blokáda II. st.-** ve spánku u 11% zdravých dětí

**Síňové ES** – 14% zdravých kojenců

**Komorové ES** – 10-20% dětí ( málo časté uniformní izolované předčasné komorové stahy mizící při zátěži )

# Extrasystoly

ES junkční

ES komorová



# Bradyarytmie

- 1. Dysfunkce sinusového uzlu**
  - funkční (vagotonie, předávkování digitalisem, hypothyreóza, transplacentární protilátky)
  - organická (pooperačně)
- 2. AV blokáda**
- 3. Bigeminicky vázané nepřevedené síňové extrasystoly**



# ARYTMIE

**Léčba**

**bradydysrytmie**

**kyslík, atropin, isoprenalin**

# Tachykardie

- **Sinusová tachykardie – ne více než 220-230/min.**
- **Supraventrikulární (SVT) – nejčastější symptomatická dysrytmie u dětí**
- **Reentry mechanismus – přítomnost přídatné síňokomorové spojky (další vodivé spojení mezi síní a komorou) – atrioventrikulární reentry tachykardie**
- **U dospělých nejčastěji reentry v samotném AV uzlu**
- **Projevy u novorozenců a kojenců – změna chování, odmítání pití, zvýšené pocení**
- **U větších dětí – palpitace**
- **Chronicky – tachykardií indukovaná CMP**

# Tachyarytmie

## Léčba

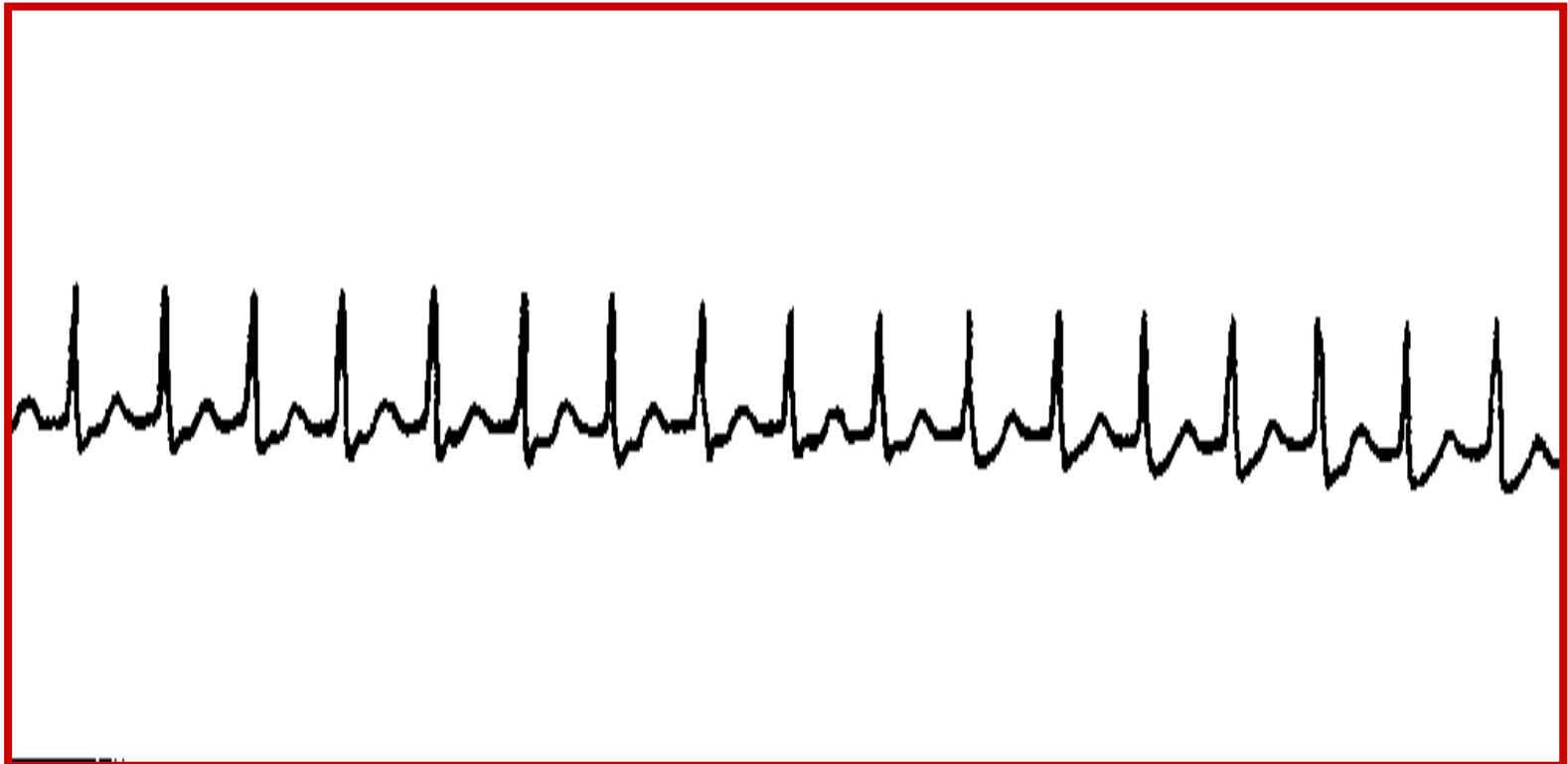
**supraventrikulární tachykardie**

**vagové manévry - diving reflex**

**event. adenosin**

**digoxin - ne u WPW sy.**

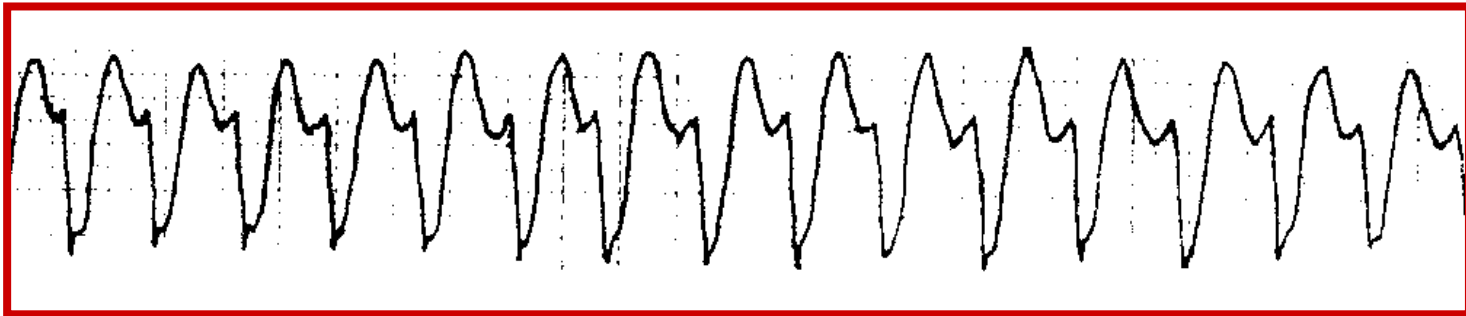
# Supraventrikulární tachykardie



# Komorové tachykardie

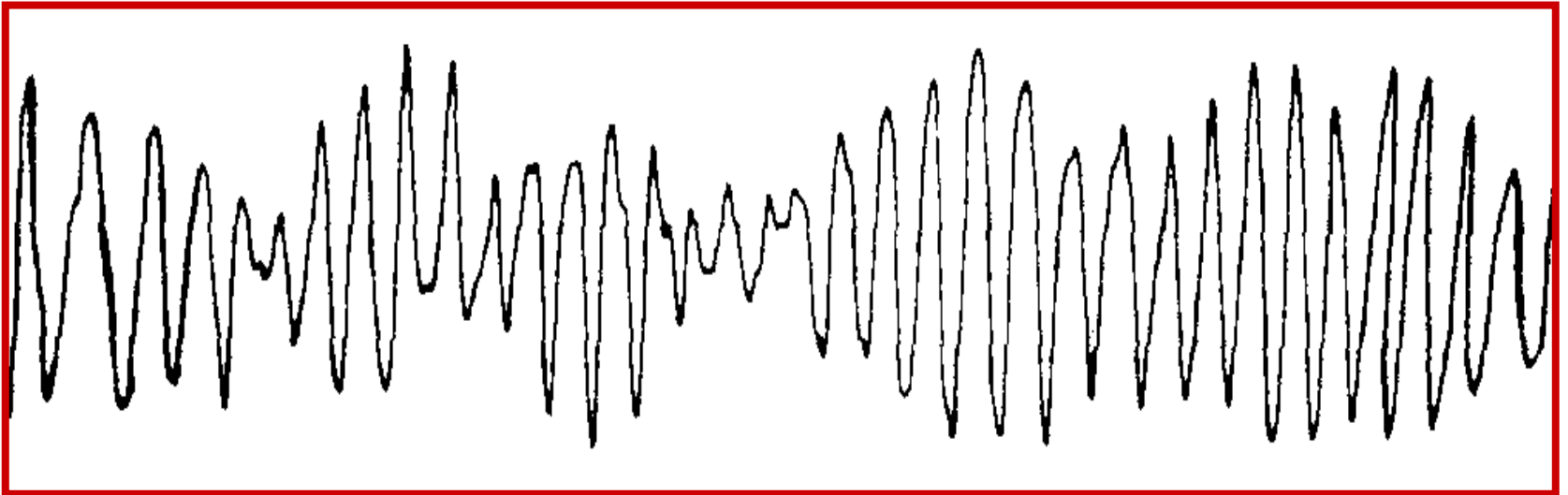
- 3 a více po sobě jdoucí KES o fr. vyšší než 120/min.
- Setrvalé (více než 30 sec. nebo synkopa)
- Nesetrvalé
- Syndrom dlouhého QT intervalu
- CPVT - Katecholaminergní komorová tachykardie (fyzická zátěž)
- Brugada syndrom
- Arytmogenní kardiomyopatie RV

# Komorová tachykardie



# Torsades de pointes

- Torsades de pointes při vroženém syndromu dlouhého QT intervalu



# ARYTMIE

## Léčba

**komorové tachykardie**

**amiodaron - (Cordaron)**

**prodloužení repolarizace**

**u VF nesynchronizovaná kardioverze**



# Synkopa

**krátkodobá ztráta vědomí**

**a posturálního tonu, v důsledku reverzibilní poruchy funkce mozku, způsobené poklesem krevního průtoku okysličené krve mozkiem pod kritickou mez s následným *spontánním a úplným zotavením.***

**Důsledkem neprokrvení mozku je pokles krevního tlaku až do hypotenze.**

# Etiologie synkopy

**Autonomní nervstvo** – vazovagální

( neurokardiogenní ) synkopa

- situační synkopa
- synkopy při chronické autonomní insuficienci

**Kardiální synkopa** – srdeční arytmie,

- strukturální/funkční srdeční onemocnění

1,5- 6 %

- (Další příčiny)**
- neurologické
  - psychiatrické/psychogenní
  - metabolické
  - účinek léků, intoxikace

# Vazovagální ( neurokardiogenní ) synkopa - epidemiologie

Nejčastější typ – > 90%

Většinou u adolescentů, typicky mezi 11-13 r.,  
častější u dívek.

U dětí do 6 let vzácně.

Cca 15-25% dospívajících prodělalo alespoň 1x  
epizodu synkopy.

# Abnormality EKG

svědčící pro možnou kardiální příčinu synkopy

- Bifascikulární *blokáda*
- AV blok II. st. Mobitzova typu
- AV blok III.st. (Lyme d.)
- Symptomatická *sinusová bradykardie*
- (pod 50/min)
- Komorová *preexcitace*, *síňová fibrilace*

# Abnormality EKG

svědčící pro možnou kardiální příčinu synkopy

- Prodloužený interval *QTc*
- Blokáda pravého raménka s elevací segmentu ST ve svodech z pravého prekordia (*Brugadův syndrom*)
- Negativní vlny T ve svodech z pravého prekordia, vlny epsilon nebo pozdní potenciály (*arytmogenní kardiomyopatie pravé komory*)
- *Katecholaminergní polymorfni komorová tachykardie*

# Etiologie oběhového selhání

- **kardiogenní**
- **distributivní**
- **kombinace, event. jiné příčiny**

# Etiologie oběhového selhání

- kardiogenní
- **distributivní**
- kombinace, event. jiné příčiny

# Etiologie oběhového selhání

- **distributivní příčiny**

hypovolémie *absolutní*

hypovolémie *relativní* (anafylaktický šok), poškození cévní stěny (septický šok)



# Etiologie oběhového selhání

- kardiogenní
- distributivní
- kombinace, event. jiné příčiny

# Etiologie oběhového selhání

- **metabolické** příčiny (iontový rozvrat)
- akutní / chronické **plicní onemocnění**
- **hematologické** onemocnění ( těžká anémie)
- **renální** ( akutní i chronické selhání ledvin)

# Etiologie oběhového selhání

- **endokrínologické (hypo/hyperthyreoidizmus, insuficience nadledvin)**
- **hemodynamicky významné a-v malformace**

# Patogeneze oběhového selhání

**pokles minutového srdečního výdeje,**  
**následně zapojení centrálních a**  
**periferních kompenzačních mechanismů.**

# Patogeneze oběhového selhání

## **centrální** kompenzační mechanismy

- **zvýšení kontraktility** (Frank – Starlingův zákon) a **srdeční frekvence** (zvýšené uvolňování noradrenalinu ze sympatických nervových zakončení v myokardu )

# Patogeneze oběhového selhání

## **periferní** kompenzační mechanismy

- **stimulace  $\alpha$ -adrenergního systému**  
**s následným zvýšením systémové**  
**vaskulární rezistence a redistribuce krve**  
**k životně důležitým orgánům**

# Patogeneze oběhového selhání

## **neurohumorální** kompenzační mechanismy

- **vazokonstrikční a natriumretenční mechanismy** (adrenalin, noradrenalin, renin, angiotensin, aldosteron, vazopresin, endoteliny)
- **vazodilatační a natriumexkreční mechanismy** (prostaglandiny PGE<sub>2</sub>, bradykinin, síňový natriuretický peptid, endotelový relaxační faktor aj.)

# **OBĚHOVÉ SELHÁNÍ- NOVOROZENCI, KOJENCI – klinika + fyzikální nález**

- **obtíže s krmením**
- **cyanóza**
- **tachykardie a tachypnoe**
- **hepatomegalie**
- **špatně hmatné pulzy**
- **zvýšené pocení**



# OBĚHOVÉ SELHÁNÍ – STARŠÍ DĚTI

## **klinika + fyzikální nález**

- **intolerance zátěže**
- **tachypnoe, dyspnoe**
- **tachykardie**
- **hepatomegalie**
- **chrůpky na plicích**
- **bolesti břicha**
- **edémy**

# Léčba oběhového selhání

## ovlivnění

- žilního návratu
  - kontraktivity myokardu
  - periferní/plicní cévní rezistence
  - poruch rytmu
- kauzální léčba

# Léčba oběhového selhání

ovlivnění

**žilního návratu**

- kontraktility myokardu
  - periferní/plicní cévní rezistence
  - poruch rytmu
- kauzální léčba**

# Léčba oběhového selhání

**Diuretika -**

**Furosemid**

**Volumexpanze -**

**krystaloidní roztoky:**

**př. 1/1 Ringer, 1/1 FR, Plasmalyte**

# Léčba oběhového selhání

ovlivnění

žilního návratu

- **kontraktility myokardu**
  - **periferní/plicní cévní rezistence**
  - **poruch rytmu**
- kauzální léčba**

# Léčba oběhového selhání

**kontraktilita myokardu**

**katecholaminy**

**inhibitory fosfodiesterázy**

**digoxin**

# Léčba oběhového selhání

## *Katecholaminy - aplikace*

- **kontinuální monitorování TK**
- **přesný lineární dávkovač**
- **ochrana roztoku před světlem**
- **aplikace do centrální žíly**

# Léčba oběhového selhání

## *Inhibitory fosfodiesterázy*

bipyridiny, imidazoly

- účinkují nezávisle na  $\beta$  stimulaci,  
svým účinkem se podobají  
dobutaminu
- zvyšují influx  $\text{Ca}^{++}$  nezávisle na cAMP
- poločas cca 1,5 hod.



# Léčba oběhového selhání

## *Digoxin - účinek*

pozitivně

negativně

negativně

ino-tropní

dromo-tropní

chrono-tropní

# Mechanismus účinku digoxinu

**1. přímý** - inhibice membránové  
Na<sup>+</sup>-K<sup>+</sup> ATPázy

se vzestupem nitrobuněčného Na<sup>+</sup>  
a sec. vzestupem nitrobuněčného  
Ca<sup>++</sup>

**2. nepřímý** - zvyšuje citlivost  
převodního systému na  
cholinergní vlivy a snižuje  
odpověď na podněty sympatiku

# Léčba oběhového selhání

ovlivnění

žilního návratu

kontraktility myokardu

**periferní/plicní cévní rezistence**

poruch rytmu

kauzální léčba

# Léčba oběhového selhání

## **nitroprusid**

- rychle působící periferní **vazodilatans**
- **toxický**

# Léčba oběhového selhání

**noradrenalin**

- rychle působící periferní **vazokonstriktor**

# Léčba oběhového selhání

## Selektivní plicní vazodilatace

**iNO**

**Sildenafil**

# Léčba oběhového selhání

ovlivnění

žilního návratu

kontraktility myokardu

periferní/plicní cévní rezistence

**poruch rytmu**

kauzální léčba

# Léčba oběhového selhání

**ovlivnění**

**žilního návratu**

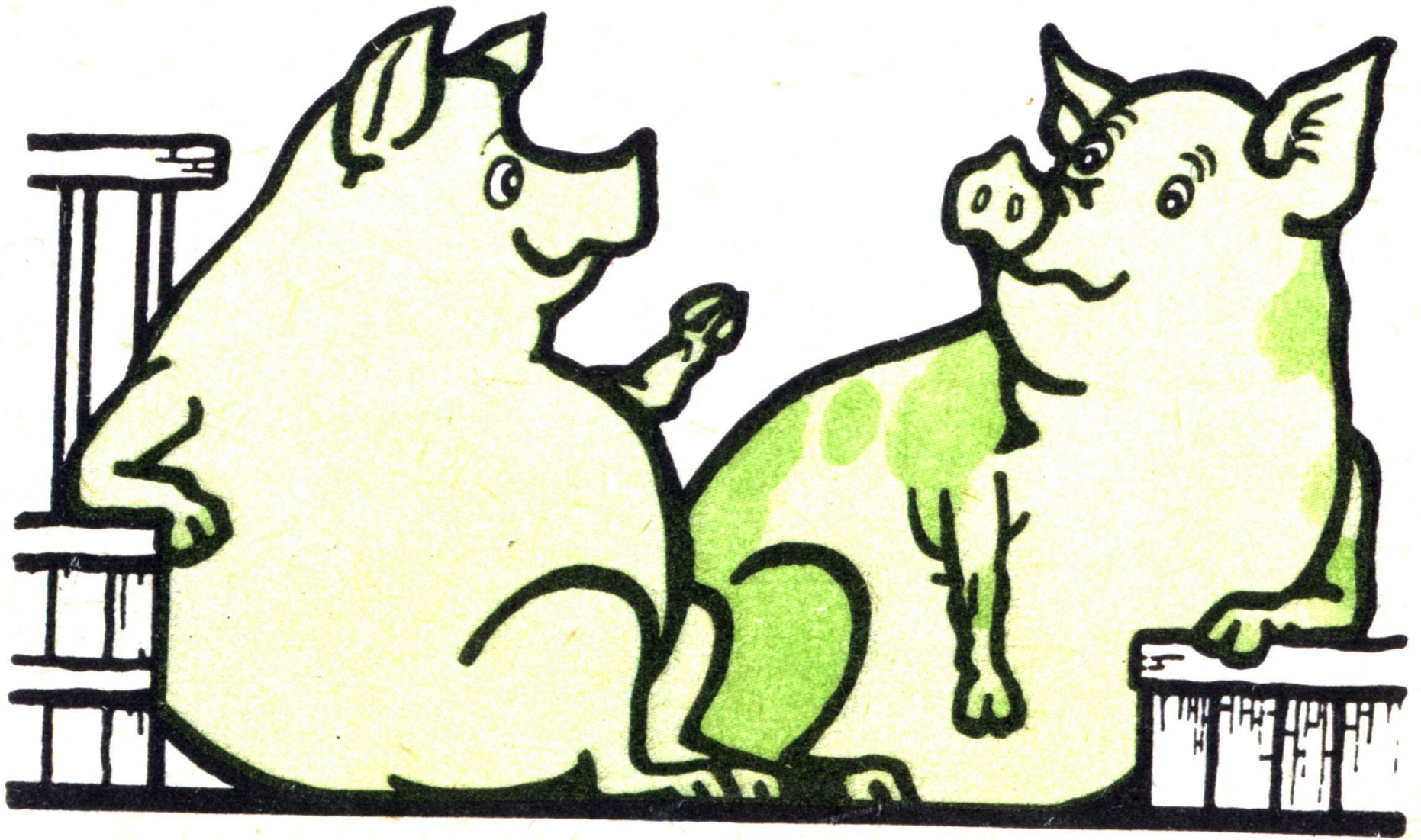
**kontraktility myokardu**

**periferní/plicní cévní rezistence**

**poruch rytmu**

**kauzální léčba**





„Je zajímavé, že ačkoliv míváme pravidelně nad váhu, podle statistiky jen malé procento z nás hyne na srdeční choroby.“