

MP2037 - Fallotova tetralogie
Objednací kód: **4003.MP2037**



Cena bez DPH

8.725,00 Kč

Cena s DPH

10.557,25 Kč

Parametry

Množstevní jednotka

ks

Klinická historie

21 měsíční chlapec byl přijat s anamnézou vyčerpání a námahové dušnosti v předchozích 2 až 3 měsících. Během této doby došlo k několika záchvatům akutní dušnosti, z nichž každý trval až dvě minuty. Vyšetření odhalilo centrální cyanózu, mírně paličkovité prsty a drsný systolický bruit maximálně na levém okraji sternu. Srdeční katetrizace vedla k diagnóze Fallotovy tetralogie a těžkého plicního edému. Byla provedena chirurgická korekce (Willis-Pottsova anastomóza mezi aortou a počátkem levé plicní tepny). U dítěte se 12 hodin po operaci rozvinula akutní dušnost a konsolidace levého laloku a navzdory léčbě zemřelo.

Patologie

Na tento model srdce dítěte je nahlíženo zepředu. Přední stěna pravé komory byla vyříznuta pro odhalení výrazné hypertrofie pravé komory a zúžený výtokový trakt plicnice. Plicní chlopnový prstenec je také malý, s dvojčipou stenózou. Ve výtokovém traktu pod plicní chlopní je skvrna endokardiální fibrózy. Počátek aorty překrývá defekt vysokého komorového septa. Sonda mohla být zavedena do aorty z hypertrofované pravé komory. Další sondu bylo možné zavést ze zúženého kmene plicnice do rozšířené tenkostěnné levé plicní tepny a přes chirurgickou anastomózu do sestupné aorty. Vyšetření zadní strany vzorku odhalí otevřenou pravou síň a levou komoru. Při pohledu z pravé strany srdce je v místě foramen ovale (velká šipka) velký defekt septa síní (ASD), o průměru 8 mm. Další malý ASD (malá šipka) o průměru 3 mm je přítomen za horním okrajem velkého ASD. Všimněte si, že stěna levé komory je o něco tenčí než stěna pravé komory.

Další informace

Čtyři vlastnosti Fallotovy tetralogie jsou: 1. Defekt komorového septa (VSD); 2. Aorta, která se rozprostírá nad VSD, přičemž ta je spojena s oběma komorami (překrývající aorta) namísto pouze s levou komorou; 3. Plicní stenóza nebo obstrukce přetokového traktu pravé komory; 4. Hypertrofie pravé komory. Tento stav obvykle v raném věku způsobuje cyanózu. Její závažnost závisí na stupni obstrukce plicního výtoku, který určuje, zda jde o levopravý nebo pravolevý zkrat (shunt). U některých pacientů je průtok krve v plicích zvýšen v důsledku přítomnosti patrného ductus arteriosus. Pacienti s tímto onemocněním se mohou bez léčby dožít dospělosti a několik z nich může dosáhnout středního věku. Chirurgická korekce je však nyní možná a je žádoucí, protože porucha je nakonec fatální. Někdy mohou být přítomny další srdeční abnormality (např. defekt septa síní, který byl zjištěn v tomto případě).

Ve většině případů Fallotovy tetralogie není příčina známa, i když u některých pacientů hrají roli genetické faktory. Tento stav je například častější u pacientů s Downovým syndromem (Trizomie 21; ve spojení s defekty AV kanálu) nebo DiGeorge syndromem (delece 22q11).