

Fallotova tetralogie

Fallotova tetralogie je spolu s transpozicí velkých tepen nejčastější cyanotickou/kritickou vrozenou srdeční vadou. Je charakterizována kombinací 4 anomálií:

1. Defekt komorového septa;
2. Aorta nasedající na defekt septa;
3. stenóza plicnice – infundibulární či valvulární, může být přítomna i hypoplazie kmene a větví plicnice;
4. hypertrofie pravé komory (PK).

Pokud je přítomen navíc ještě defekt septa síní, hovoříme o **Fallotově pentalogii**.

Tato kombinace způsobuje snížený plicní průtok a cyanózu. Cyanóza je tím těžší, čím je těsnější pulmonální stenóza. Krev z pravé komory (odkysličená) se tak vypuzuje do nasedající aorty (pravo-levý zkrat). Stenóza plicnice a hypertrofie pravé komory zpravidla progredují a současně se prohlubuje hypoxemie. Někdy může dojít až k sekundární atrezii plicnice s těžkou cyanózou a vývojem mnohočetných aorto-pulmonálních kolaterál. Naopak, při lehčí stenóze plicnice nemusí být cyanóza těžká a pacient se může dožít dospělosti i bez operace (tzv. růžový Fallot).^[1]

Obstrukce odtoku krve plicnicí může někdy vést až k úplnému uzavěru, čímž vzniká klinický obraz **hypoxických záchvatů** (tzv. *spelling*). Dítě náhle prošedne/promodrá (kůže, nehty, rty) po pláči či krmení nebo při neklidu. Tyto záchvaty jsou nejčastější u kojenců kolem 2. až 4. měsíce věku. První pomoc spočívá v uložení na bok a přitážení kolen k hrudníku (starší děti si v těchto situacích instinktivně sednou do dřepu).^[2]

Chirurgické řešení závisí na věku a velikosti dítěte, anatomii plicního cévního řečiště, velikosti anulu pulmonální chlopně, stupni hypertrofie pravé komory, anatomii koronárních arterií a přítomnosti přidružených srdečních vad. Optimální je primární korekce mezi 2. a 12. měsícem věku, a to transatriální korekce, při které se resekuje infundibulární stenóza a uzavře VSD přes pravou síň a plicnici. Po chirurgické korekci přetrvává riziko pozdních komplikací, jako je stenóza plicnice, insuficience chlopně plicnice, arytmie a pravostranné srdeční selhání.^[3]

Klinický obraz

- Cyanóza,
- srdeční selhávání,
- neprospívání,
- námahová dyspnoe s úlevou při sedu do dřepu,
- paroxysmální hypercyanotické záchvaty (neboli hypoxické záchvaty); trvají minuty až hodiny.

Systolický šelest je daný průtokem krve zúženým infundibulem, při záchvatu zmizí (!).

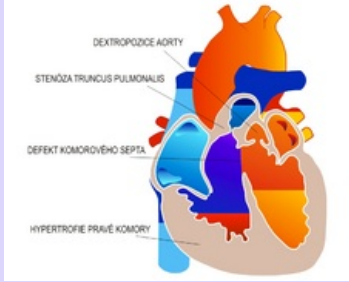
Kromě hodně těžkých forem tetralogie vidíme cyanózu až v době zvýšené tělesné aktivity v druhé polovině prvního roku. Pokud trvá cyanóza dlouho, vyvinou se paličkovité prsty.

Hypoxický záchvat je způsoben přechodnou nadměrnou kontrakcí svaloviny výtokového traktu pravé komory (infundibula), který zvýrazní stenózu truncus pulmonalis, zmenší průtok krve plicním řečištěm, zvětší pravo-levý zkrat komorovým defektem a do aorty se dostane větší podíl desaturované krve. Malé děti (novorozenci, kojenci) mají při hypoxickém záchvatu prohloubené a zrychlené dýchání, výraznou cyanózu, pláčou a mohou dokonce ztratit vědomí. U batolat a větších dětí nejsou záchvaty tak dramatické, donutí je usednout do dřepu; v podřepu se zvýší žilní návrat a zvýší se odpor v periferním arteriálním řečišti, čímž se zvýší průtok plicemi.^[4]

Přirozený průběh je vždy nepříznivý, cyanóza progreduje, dochází k embolizacím do mozku.

Diagnóza

- Echokardiografie,
- EKG; hypertrofie pravé komory,
- systolický šelest nad plicnicí,
- komplikované formy je třeba vyšetřit angiograficky (hlavně plicní řečiště).

Fallotova tetralogie	
	
Popis	defekt komorového septa dextropozice aorty stenóza plicnice hypertrofie pravé komory
Diagnostika	echokardiografie, EKG (hypertrofie pravé komory), systolický šelest nad plicnicí, angiografie
Prognóza	neléčená: pravo-levý zkrat, chronická cyanóza, polycytémie
Klasifikace a odkazy	
MKN	Q21.3 (https://mkn.uzis.cz/prohlizec/Q21.3)

Prekordium je klidné, druhá ozva tichá, průtokem krve stenotickým infundibulem vzniká systolický šelest (je slyšet podél levého okraje sternu).

Terapie

Hypoxické záchvaty lze přechodně ovlivnit beta-blokátory, novorozencům s kritickou hypoxémií podáváme prostaglandin E1 k udržení průchodnosti dučejce. Některé stavy jsou vhodné k urgentní balónkové valvuloplastice.

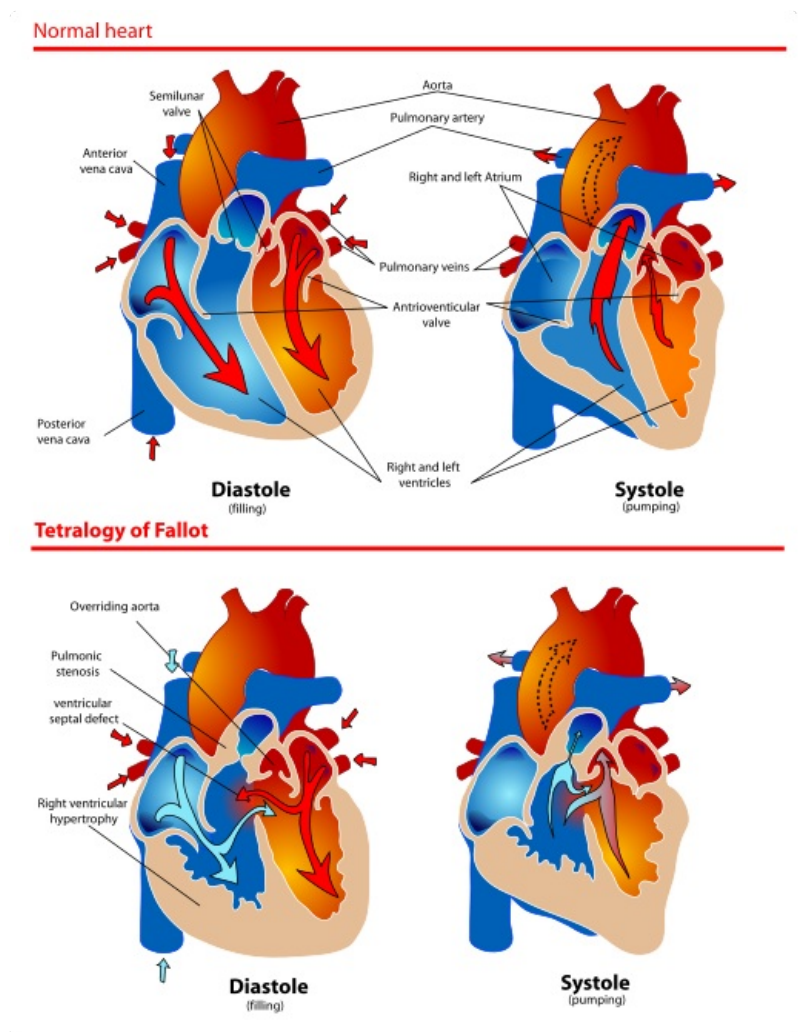
Potvrzená Fallotova tetralogie je vždy indikována k operaci:

- **korektivní operace:** indikujeme ji plánovaně v batolecím věku – odstranění stenózy a rozšíření výtokové části pravé komory infundibulektomií, uzávěr defektu komorového septa záplatou a plastika plicnice.^[5] Funkční výsledek bývá výborný a trvalý. Protětím stenotické chlopně může vzniknout regurgitace (nižší výkonnost pacientů).
- **paliativní operace:** spojka mezi plicnicí a a. subclavia – modifikovaná spojka dle Blalocka-Taussigové nebo spojka Gore-Tex® protézou (PTFE 5–6 mm).^[5]

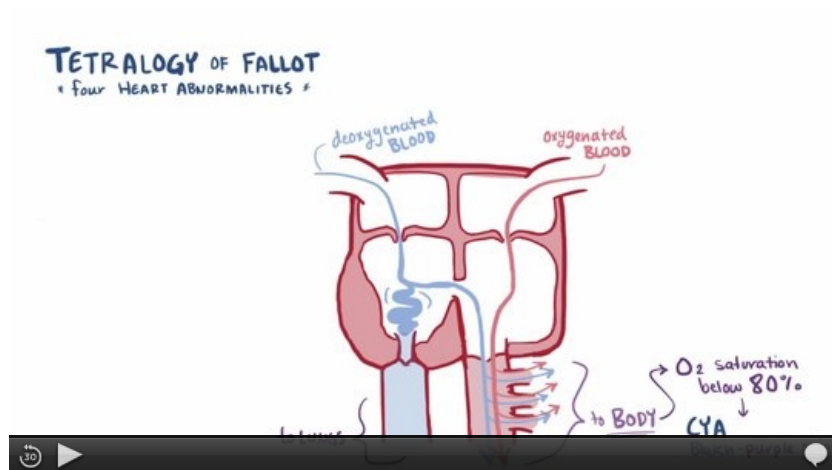
Prognóza

Neléčená Fallotova tetralogie je provázená pravolevým zkratem, chronickou cyanózou a polycytémií. Je predispozicí ke vzniku ischemické cévní mozkové příhody, mozkového abscesu, bakteriální endokarditidy a městnavého srdečního selhání.

Schéma diastoly a systoly



Souhrnné video



Video v angličtině, definice, patogeneze, příznaky, komplikace, léčba.

Odkazy

Související články

- Vrozené srdeční vady
- Získané srdeční vady
- Centrální cyanóza

Reference

- <https://www.prolekare.cz/casopisy/vnitri-lekarstvi/2015-12/fallotova-tetralogie-drive-a-dnes-editorial-57206>
- <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/tetralogy-of-fallot/symptoms-causes/syc-20353477>
- TLÁSKAL, T. *KOREKCE FALLOTOVY TETRALOGIE - ČASOVÁNÍ A CHIRURGICKÉ TECHNIKY*. Příspěvek na konferenci XXI. výroční sjezd České kardiologické společnosti. Brno. 4.-7.5.2013. Dostupné také z <http://www.cksonline.cz/21-vyrocní-sjezd-cks/sjezd.php?p=read_abstrakt_program&idabstrakta=511>.
- LEBL, Jan, Kamil PROVAZNÍK a Ludmila HEJCMANOVÁ, et al. *Preklinická pediatrie*. 2. vydání. Praha : Galén, 2007. s. 114. ISBN 978-80-7262-438-6.
- VANĚK, Ivan, et al. *Kardiovaskulární chirurgie*. 1. vydání. Praha : Karolinum, 2003. 236 s. ISBN 8024605236.

Externí odkazy

- Fallotova tetralogie (česká wikipedie)
- Tetralogy of Fallot (anglická wikipedie)
- Tetralogy of Fallot (video na youtube.com) (<https://www.youtube.com/watch?v=uHv2RHnTpJg>)

Reference

- BENEŠ, Jiří. *Studijní materiály* [online]. ©2007. [cit. 2009]. <<http://www.jirben.wz.cz/>>.
- TASKER, Robert C., Robert J. MCCLURE a Carlo L. ACERINI. *Oxford Handbook of Paediatrics*. 1. vydání. Oxford University Press, 2008. s. 248. ISBN 978-0-19-856573-4.