

MP2037 - Fallotova tetralógia
Objednávací kód: **4003.MP2037**



Cena bez DPH

349,00 Eur

Cena s DPH

418,80 Eur

Parametre

Množstevná jednotka

ks

Klinická história

21mesačný chlapec bol prijatý s anamnézou vyčerpania a dýchavičnosti po námahe v predchádzajúcich 2 až 3 mesiacoch. Počas tejto doby došlo k niekoľkým záchvatom akútnej dýchavičnosti, z ktorých každý trval až dve minúty. Vyšetrenie odhalilo centrálnu cyanózu, mierne paličkovité prsty a drsný systolický bruit maximálne na ľavom okraji sternu. Srdečná katetrizácia viedla k diagnóze Fallotovej tetralógie a ťažkého pľúcneho edému. Bola prevedená chirurgická korekcia (Willis-Pottsova anastomóza medzi aortou a počiatkom ľavej pľúcnej tepny). U dieťaťa sa 12 hodín po operácii rozvinula akútna dýchavičnosť a konsolidácia ľavého laloku a napriek liečbe zomrelo.

Patológia

Na tento model srdca dieťaťa je nazerané spredu. Predná stena pravej komory bola vyrezaná pre odhalenie výraznej hypertrofiie pravej komory a zúžený výtokový trakt pľúcneho kmeňa. Pľúcny chlopňový prstenec je tiež malý s dvojčípou stenózou. Vo výtokovom trakte pod pľúcnou chlopňou je škrvna endokardiálnej fibrózy. Počiatok aorty prekrýva defekt vysokého komorového septa. Sonda mohla byť zavedená do aorty z hypertrofovej pravej komory. Ďalšiu sondu bolo možné zaviesť zo zúženého pľúcneho kmeňa do rozšírenej tenkostennej ľavej pľúcnej tepny a cez chirurgickú anastomózu do zostupnej aorty. Vyšetrenie zadnej strany vzorky odhalí otvorenú pravú sieň a ľavú komoru. Pri pohľade z pravej strany srdca je v mieste foramen ovale (veľká šípka) veľký defekt priedelu predsiení (ASD), o priemere 8 mm. Ďalší malý ASD (malá šípka) o priemere 3 mm je prítomný za horným okrajom veľkého ASD. Všimnite si, že stena ľavej komory je o niečo tenčia, než stena pravej komory.

Ďalšie informácie

Štyri vlastnosti Fallotovej tetralógie sú: 1. Defekt komorového priedelu (VSD); 2. Aorta, ktorá sa rozprestiera nad VSD, pričom tá je spojená s oboma komorami (prekrývajúca aorta) namiesto iba s ľavou komorou; 3. Pľúcna stenóza alebo obštrukcia prietokového traktu pravej komory; 4. Hypertrofia pravej komory. Tento stav obvykle v časnom veku spôsobuje cyanózu. Jej závažnosť závisí od stupňa obštrukcie pľúcneho výtoku, ktorý určuje, či ide o ľavopravý, alebo pravolavý skrat (shunt). U niektorých pacientov je prietok krvi v pľúcach zvýšený v dôsledku prítomnosti zreteľného ductus arteriosus. Pacienti s týmto ochorením sa môžu bez liečby dožiť dospelosti a niekoľko z nich môže dosiahnuť stredného veku. Chirurgická korekcia je však v súčasnej dobe možná a je žiaduca, pretože porucha je nakoniec fatálna. Niekedy môžu byť prítomné ďalšie srdcové abnormality (napr. defekt predsieňového priedelu, ktorý bol zistený v tomto prípade).

Vo väčšine prípadov Fallotovej tetralógie nie je príčina známa, aj keď u niektorých pacientov hrajú rolu genetické faktory. Tento stav je napríklad častejší u pacientov s Downovým syndrómom (trizómia 21; v spojení s defektmi AV kanálu) alebo DiGeorge syndrómom (delécia 22q11).