

Praktický přístup k pitvě srdce s vrozenou srdeční vadou

Ondřej Fabián¹, Roman Gebauer²

¹ Ústav patologie a molekulární medicíny 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Dětské kardiocentrum 2. LF UK a FN Motol, Praha

SOUHRN

Vrozené srdeční vady (CHD) představují nejčastější srdeční onemocnění dětského věku s incidencí necelé 1 % živě narozených dětí. Ačkoliv se úroveň echokardiografické diagnostiky stále zlepšuje, část CHD zůstává nediodagnostikovaná a mohou být příčinou časného abortu nebo se manifestovat v pozdějším věku. Některá těhotenství s prokázanou závažnou CHD jsou naopak doporučena k umělému přerušení. S malformovaným srdcem se tak v rámci pitevního provozu může setkat každý patolog. I přes kvalitu současné echokardiografie je makroskopické posouzení srdce patologem stále považováno za nejpřesnější metodu hodnocení strukturální srdeční vady. Znalost základní patologické anatomie srdce tak i dnes zůstává důležitým předpokladem adekvátně provedené pitevních pitvy.

Klíčová slova: vrozená srdeční vada – patologie – pitva – sekvenční segmentální analýza

A practical approach to the examination of the congenitally malformed heart at autopsy

SUMMARY

Congenital heart defects (CHD) represent the most frequent type of the heart disease in childhood, with incidence up to 1 % of all live-born children. Despite the improving echocardiographic diagnostics, part of CHD remains undiagnosed and can manifest in the later age or may be the cause of the early abortion. On the other hand, some fetuses with prenatally diagnosed severe CHD may be recommended to interruption. Therefore, each pathologist can encounter a malformed heart at the autopsy. Despite the current quality of the echocardiography, the macroscopic assessment of the heart by the pathologist is still considered the best method for evaluation of the structural heart disease. Knowledge of the basic pathologic anatomy thus remains an important prerequisite for adequately performed paediatric autopsy.

Keywords: congenital heart disease – pathology – autopsy – sequential segmental analysis

Cesk Patol 2019; 55(4): 202–208

Suplementární instruktážní videa jsou dostupná ke stažení na www.cspatologie.cz.

Vrozené srdeční malformace (CHD) s incidencí necelé 1 % živě narozených dětí představují nejčastější srdeční onemocnění dětského věku (1). Se vzrůstající kvalitou echokardiografické diagnostiky je značná část vad diagnostikována již in utero a chirurgicky korigována v prvním roce života. Řadu CHD, které dříve bývaly běžnou součástí pitevního provozu (jmenovitě například Fallotovu tetralogii), tak dnes již téměř nevídáme. Nicméně i když je současná echokardiografie velmi přesná v popisu případných srdečních malformací, makroskopické zhodnocení srdce patologem (v rámci pitvy nebo jako explantovaný orgán) je stále považováno za nejpřesnější metodu definitivního zhodnocení strukturální srdeční vady (2,3). Vzhledem k faktu, že mírnější formy CHD mohou být klinicky němé a naopak závažné komplexní malformace mohou vést k časnému abortu bez adekvátní prenatální diagnózy, měla by být znalost základní srdeční anatomie a morfologie nejčastějších CHD v repertoáru nejenom specializovaných center, ale i periferních patologií, které nemusí mít nutně vazbu na nemocnici s kardiovaskulární operativou či jinými formami intervenční kardiologie (4).

Cílem této práce je poskytnout doporučený postup pitvy malformovaného srdce a shrnout nejčastější srdeční vady zejména s ohledem na jejich morfologii.

SEKVENČNÍ SEGMENTÁLNÍ ANALÝZA

Nomenklatura CHD prošla v průběhu posledních několika desetiletí řadou změn a navržené klasifikace byly pokaždé předmětem větších či menších kontroverzí. Tato přetrvávající nespokojenost byla zapříčiněna množstvím CHD a především pak jejich častým výskytem v rámci komplexních malformací. V srdci, ve kterém „nic není normálně“, se totiž dostáváme do situace, kdy jsme nuceni jednu nekonstantní morfologickou strukturu vztáhnout k jiné jednotce, která sama o sobě podléhá značné variabilitě. Složitě CHD jako například funkčně jednoduše cirkulace tak dlouho zůstávaly nepřesně definované. Zásadní zlom přineslo zavedení tzv. sekvenční segmentální analýzy (5-7), jejíž podstata spočívá v rozčlenění srdce na tři základní oddíly (síňový, komorový a arteriální), přičemž každý z oddílů definuje nikoliv jeho topografické uložení, ale morfologicky nejkonstantnější struktura. Jednotlivé CHD jsou pak definovány právě na základě jejich vztahu k těmto embryonálně zakonzervovaným strukturám. Tento postup je využíván dodnes a ukázal se použitelný i pro značně komplexní malformace, ve kterých by za jiných okolností bylo velmi snadné ztratit orientaci (například korigovaná transpozice velkých tepen se zrcadlovým obrazem celého srdce).

✉ Adresa pro korespondenci:

MUDr. Ondřej Fabián

Ústav patologie a molekulární medicíny 2. LF UK a FN Motol

V Úvalu 84, 150 06, Praha 5

tel.: +420 224 435 645

e-mail: Ondrej.Fabian2@fnmotol.cz