

Diagnostika astmatu je složitá a musí být komplexní, zaměřená jak na výskyt příznaků u nemocného, tak i na rodinný výskyt v předchozích generacích. Dalším vyšetřovacím krokem je detekce přítomnosti imunoglobulinu E, a to jak nespecifického, tak i specifického, reagujícího na příslušný alergen. Kromě serologického vyšetření (stanovení protilátek v krvi) využíváme k zjištění reakce na definované antigeny – alergeny – i kožních testů. (Pomocí tzv. Prick testů, při nichž nakápneme na kožní povrch kapičku známého alergenu a drobným vpichem jej vpravíme do epidermis. Následně pak odečítáme velikost pupence nebo erytému.)

Hodnocení plicních funkcí se opírá o vyšetření proudového odporu v dýchacích cestách pomocí „*spirometrického vyšetření*“, využívající tak zvaných křivek *průtok/objem*. Velmi zjednodušeně řečeno: vyšetření nám umožňuje nejen stanovení statických plicních objemů, ale i posouzení dynamické složky, což je objem vydechnuté vitální kapacity v časovém intervalu i rychlost výdechu (FEV 1 sec- neboli rozepsaná vitální kapacita). Případně vrcholovou výdechovou rychlost (PEFR), ilustrující odpor v dýchacích cestách, jehož znalost je determinujícím vodítkem účinné, byť komplikované léčby.

Tak, jak se měnila definice onemocnění, měnila se i jeho terapie, jež musí splňovat několik postupů a účinků. Ve farmakoterapeutickém smyslu jde především o působení protizánětlivé. Dalším cílem je efekt bronchodilatační, antihistaminový, mukolytický a ruku v ruce s nimi i účinná rehabilitace (dechová cvičení), klimatoterapie či lázeňská léčba a v řadě neposlední též ovlivnění tělesné zdatnosti.

Poměrně častým problémem astmatiků při školní docházce je zákaz či povolení jejich tělesné aktivity. Poměrně nedávno byli i astmatici „osvobozováni od tělesné výchovy“. Ukázalo se však, že tělesná cvičení tolerují dobře, ale za určitých okolností. Jak klinické zkušenosti, tak i laboratorní vyšetření potvrzují, že nevhodné jsou vytrvalostní typy zátěží, po nichž se dostavuje ve velkém procentu případů *po-námahový bronchospasmus*. Není tomu tak po krátkodobých cvičeních a zejména pak ne po plavání. Naopak, účast na kolektivní činnosti má pro chronicky nemocné děti projektivní a povzbuzující význam. Ostatně světové výkony sportovců-astmatiků, až plavců nebo atletů, nám tuto skutečnost potvrzují.

#### Kontrolní otázky:

1. *Typické příznaky při onemocnění dýchacího systému.*
2. *Dělení akutních respiračních onemocnění.*
3. *Dělení chronických onemocnění dýchacího systému.*
4. *Důsledky chronických respiračních onemocnění na vývoj dítěte.*
5. *Průdušková záducha – vznik a průběh.*
6. *Pedagogické okolnosti chronických respiračních onemocnění.*

## 5

## ONEMOCNĚNÍ OBĚHOVÉHO SYSTÉMU

Fyziologicky, patofyziologicky, a tudíž i klinickými projevy představuje oběhový systém dialektickou jednotku se systémem respiračním. Tuto vazbu můžeme charakterizovat (jak již bylo dříve uvedeno) vztahem „průtok/objem“, který za normálních, klidových okolností lze matematicky vyjádřit poměrem **4000/5000**. Vyjádřeno zlomkem:  $4/5$  (čitatel představuje minutový objem srdeční = 4000 ml a jmenovatel minutovou ventilaci, tj. 5000 ml). Ve zkrácené desetinné formě pak hodnota tohoto „zlomku“ činí 0,8. Nemá-li dojít k poruše srdeční činnosti či respirační insuficienci, ať „parciální“ (pouze hypoxie) či „globální“ (hypoxie + hyperkapnie), musí například při každé změně minutového srdečního objemu dojít k adekvátní změně minutové ventilace, aby poměr 0,8 zůstal zachován. Jako příklad lze uvést oběhové změny při tělesné zátěži nebo naopak při poklesu ventilační činnosti. Lze sem zahrnout i stenózu plicní tepny (viz níže).

Podobně jako u ostatních nosologických jednotek, i v případě patologie oběhové činnosti lze klinické manifestace v zásadě dělit na několik skupin:

- a) *vrozené vady*
- b) *získané afekce*
- c) *poruchy rytmu srdečního.*

### 5.1 Vrozené vady srdeční

Patří mezi nejčastěji se vyskytující vývojové vady vůbec. K pochopení vzniku a hemodynamiky vrozených vad srdečních (dále VVS) je nutné připomenout strukturu *fetálního* oběhu, neboť perzistence jeho jednotlivých částí je podkladem patogeneze většiny VVS. Podstata mnohých z nich tkví v porušené embryogenezi, i když okolnosti zůstávají v řadě případů stále nejasné. Mezi příčiny zmíněné poruchy je možné uvést mj. genetické mutace, dále působení celého spektra mutagenů a teratogenů. Zvláště významná jsou virová onemocnění matky v prvním trimestru gravidity, postihující vývoj plodu (klasickým příkladem je rubeola – zarděnky, které se našťastí díky očkování v dětství dnes vyskytuje naprosto výjimečně). Ale v úvahu jako teratogen připadá celá plejáda farmak (pozor na kyselinu acetylsalicylovou – tj. Acylpyrin, Aspirin, Superpyrin i některá antibiotika – zejména tetracykliny), chemických látek, radiace atd.

**Fetální oběh:** Krev, saturovaná kyslíkem, proudí pupeční (umbilikální) žílou transplacentárně do vlastního oběhu plodu, a to do dolní duté žíly a do pravé síně. Část objemu protéká otevřenou síňovou přepážkou (foramen ovale) do levé síně, dále do levé komory a odtud je vypuzována do ascendentní aorty. Z ní jsou přednostně zásobeny koronární artérie, mozkové tepny a horní polovina těla. Část krevního objemu, přicházejícího do pravé síně, pokračuje do pravé komory a odtud plicní tepnou do plic. Vzhledem k podstatně vyššímu tlaku v oblasti plicní tepny (pulmonální artérie) se vrací krátkou spojkou mezi pulmonální tepnou a aortou (ductus arteriosus čili Botalova dučej) do descendentní aorty a zásobuje kaudální oblasti těla. Desaturovaná krev je pak z organismu plodu cestou pupečnickové tepny (arteria umbilicalis) transportována zpět do placentárního oběhu.

V okamžiku porodu a přerušení placentárního oběhu s počátkem vlastní ventilace novorozence dochází nesmírně rychle k dramatickým změnám tlakovým, a tudíž i perfúzním v plicním krevním řečišti. S aerací plic se k postupně uzavírá tepenná dučej a posléze i foramen ovale a mezikomorová přepážka. Oběh krevní se tak přizpůsobuje existenci jedince v zevním prostředí. Jak bylo již zmíněno, přetrvávání některých struktur fetálního oběhu v postnatálním období týkající se především zkratů, funkčně důležitých v intrauterinním vývoji, se stává podkladem pro vznik VVS. Nikoliv však všech!

**Klasifikace a diagnostika VVS:** Podezření na VVS, respektive jejich klinické projevy, se opírají především o aspekci (vyšetření pohledem) a auskultaci (vyšetření poslechem). Za nejdůležitější příznak rozhodující o typu vrozené vady, je nutno považovat **cyanózu**. Bylo o ní již zmínka v kapitole o respiračních onemocněních, takže odkazujeme na příslušnou kapitolku. Jejím vznikem je zde stejný, tj. hypoxie. Příčina se ale poněkud liší a je důsledkem míšení venózní a arteriální krve. Přítomnost cyanózy je tudíž základním diagnostickým kritériem pro rozdělení či klasifikaci jednotlivých typů vad!

Dalším příznakem, který vyvolává podezření na přítomnost srdečních vad (což platí i pro dospělou populaci), je **šelest srdeční**. Vzniká zrychlenou cirkulací krve v zúženém řečišti nebo regurgitací za ní. Eventuálně pouze vibrací okolních struktur nebo rozechvěním vazivového proužku v jednotlivých oddílech čili tzv. „struny“. Při základním dělení šelestu vycházíme z jeho vazby na systolu nebo diastolu, tj. zda jde o šelest **systolický**, nebo **diastolický**. Zda-li je provázen vírem (což vyšetřujeme pohmatem nad prekordiím), dále hodnotíme jeho intenzitu a dynamiku. Kromě toho je nutné rozhodnout, jde-li o patologický šelest (což bývá zpravidla diastolický), nebo benigní, který není známkou vady. Tento „neviný“ čili benigní šelest je nalézán téměř u 80 % zdravé dětské populace. Samozřejmě uvedená rozlišení vyžadují klinické zkušenosti. V případě jakýchkoliv pochyb je nutné další speciální vyšetření (EKG, sonografie, RTG apod.).

Jak bylo již výše zmíněno, základní rozdělení vrozených vad srdečních se opírá o přítomnost cyanózy. I když i tato klasifikace prodělala určitý vývoj, rozlišujeme v zásadě 2 skupiny vad:

- a) *necyanotické*
- b) *cyanotické*.

### 5.1.1 Vrozené vady srdeční bez cyanózy

Lze opět rozdělit na 2 skupiny, a to na vady **obstrukční**, u nichž je zhoršen výtok z jednotlivých srdečních oddílů, což se týká především velkých cév – plicnice a aorty. Ejekce objemu jednotlivých komor se děje proti zvýšenému odporu, což vytváří předpoklad pro hypertrofii příslušné komory. Druhou podskupinu pak představují **levopravé zkraty**, jež podle dřívější nomenklatury byly označovány jako vady s pozdní nebo fakultativní cyanózou. K ní docházelo v případě (a docházelo by i dnes) obrácení zkratu („shuntu“). V současné době díky včasnému operačnímu zákroku, případně při uzavření defektu, který zkrat umožňuje, nedochází.

Mezi vady „obstrukčního“ typu, tj. bez zkratů, jde o stenózy nebo duplikatury, patří několik nosologických jednotek:

#### 5.1.1.1 Stenóza artérie pulmonalis

Jde o zúžení této velké tepny buď v místě chlopní, nebo těsně nad nimi ve výtokové části. Ve výjimečných případech i v jejím průběhu. Z hlediska hemodynamiky dochází k zvýšené zátěži pravé komory, pracující proti zvýšenému odporu. Vada nepůsobí (kromě novorozeneckého období, kdy musí být řešena plastikou zúžení) závažné potíže. Plicní průtok je částečně redukován, takže se může vyskytovat dušnost a snížená výkonnost dítěte. Většinou však existuje bez výrazných problémů a upozorňuje na ni šelest nad vyústěním plicní tepny (2. mezižebří vlevo u sternu). Potvrzení diagnózy umožňuje echografie.

#### 5.1.1.2 Stenóza aorty

Představuje již závažnější problém. Podobně jako u předchozí vady má formu **chlopňovou a infundibulární** (nad chlopněmi). Pokud jde o zúžení ve výtokové oblasti, tj. v místě odstupu může dojít k fibrilaci komor a náhlému úmrtí pacienta. Pokud jde o vadu, způsobující ischemické změny na myokardu, je indikována operace, spočívající dnes v balonkové angioplastice. Jinak radikální operace se provádí v případě neúspěchu uvedeného a de facto jednoduššího způsobu řešení. Samozřejmě výkonnost takto postižených dětí je snížena a je nutné je pravidelně sledovat. Důležitou součástí léčebného režimu je přísná prevence bakteriální endokarditidy (což se ovšem týká i všech ostatních srdečních vad), ale i jednoduchých operačních výkonů (včetně extrakce zubů), které je nutno provádět v „antibiotické cloně“. Díky organizaci současné péče o děti trpící vrozenou srdeční vadou jsou všichni pacienti i rodiče o výše uvedených opatřeních poučeni a vybaveni zvláštními průkazkami s návodem způsobu příslušné prevence.

#### 5.1.1.3 Koarktace aorty

Jde rovněž o zúžení aorty, v jehož důsledku dochází k městnání krve před překážkou, což u novorozence může být záležitost kritická. U větších dětí dochází k vývoji kolaterálního oběhu, díky jemuž je horní polovina těla zásobena krví lépe než oblastí kaudální. Tento fakt se projevuje jednak vyšším tlakem na horních



končetinách a současně nižšími hodnotami na končetinách dolních. Charakteristikou známkou (patřící dnes k běžným a nutným vyšetřením již u novorozence) je velmi slabý tep na femorální arterii. Někdy bývá téměř nehmátný. Diagnostika této vady, indikované k operaci vždy, a to obvykle v batolecím či předškolním věku, vychází z echografického i klinického vyšetření. Při auskultaci je slyšitelný kontinuální šelest v mezilopatkové krajině. Nápadná je únava a dušnost s tachypnoí. Výsledek operace je výborný, i když se občas setkáváme s tzv. „rekoarktací“ (obnovení), jež se zpravidla řeší balónkovou plastikou.

#### 5.1.1.4 Zdvojený aortální oblouk („arcus aortae duplex“)

Je v podstatě přetrváváním zárodečného vývojového stupně vytváření aortálního oblouku z původních „žaberních“ oblouků. Mezi rozdělením probíhá jícen a trachea a oba tyto orgány jsou oblouky aorty stlačovány, což může působit polykací a dechové potíže. Mezi hlavní klinické příznaky patří inspirační stridor trvalého charakteru (připomínající laryngitidu nebo tracheitidu). Často i problémy zejména při polykání tužší stravy u kojenců a batolat. K diagnostice dospíváme dnes opět na podkladě echografického nálezu, čímž dříve prováděna aortografie kontrastní RTG látkou odpadá. Léčba je zásadně chirurgická a má být indikována co nejdříve.

## 5.2 Srdeční vady levopřevého zkratu

Druhou podskupinu necyanotických vad, i když ovšem vhodnější by bylo označení „vady s pozdní nebo možnou cyanózou“, zahrnujeme vady *levopřevého zkratu*. Při něm krev dle tlakového gradientu proudí z levé poloviny srdce do pravé. Dochází tudíž k příměsí arteriální – již oxygenované – krve do venózního řečiště. Krev, vracející se do pravého srdce (v případě dučeje do plicnice), znovu recirkuluje plicemi, čímž je plicní oběh velmi zatěžován. Pokud by tato situace přetrvávala hemodynamicky významně po delší dobu, došlo by k přetlaku v plicním řečišti – hypertenzi plicní – a původně levopřevý zkrat by se v důsledku zvýšení tlaku v pravé polovině srdce či plicnice otočil a stal by se „pravolevým“ a provázeným posléze cyanózou.

### 5.2.1 Defekt síňové přepážky

Původně, ve fetálním oběhu, šlo o funkčně důležité spojení mezi pravou a levou síní (*foramen ovale*). Za normálních okolností se uzavírá po narození, takže postnatálně jsou obě síně anatomicky i funkčně odděleny. Neúplný uzávěr může však přetrvávat a umožnit míšení krve na úrovni síní. Jde, jak vyplývá z předchozího, o *zkrat levopřevý* bez známek cyanózy. Klinický stav, jehož znakem je systolický šelest ve 2. až 3. mezižebří vlevo u sternu a taktéž subjektivní potíže, jsou minimální. Potvrzení diagnózy, jako ostatně u všech ostatních vad, je kromě EKG echografické vyšetření. Vada se zpravidla v případě minimálních hemodynamických změn operativně neřeší, avšak prevence bakteriální endokarditidy připadá i zde pochopitelně v úvahu.

### 5.2.2 Defekt komorové přepážky

Má hemodynamiku podobnou, s níž se setkáváme u síňového defektu. Jde však o větší objem krve, což ovšem závisí na velikosti defektu. Malé formy nečiní přílišné obtíže a mohou uniknout i pozornosti, jelikož jediným projevem je systolický šelest podél levé strany sternu a rozštěp II. ozvy. Defekty většího rozsahu jsou pochopitelně provázeny dušností, nápadnou únavou, neprospíváním a opakovanými záněty dýchacího systému. Je zde podstatně větší riziko než u defektu síňového septa. Hrozí vznik hypertenze plicní, neboť krev, jež již jednou prošla plicemi, se do nich svým určitým objemem znovu vrací. Pokud jde o tuto situaci, je nutný operační zákrok, spočívající v uzavření defektu záplatou. Výkon vyžaduje operaci v mimotělním oběhu. Menší defekty mají velkou tendenci ke spontánnímu uzávěru, takže vývoj vady vyžaduje trvalé klinické i instrumentální kontroly: EKG a sonografii.

### 5.2.3 Otevřená tepenná dučeť (*ductus arteriosus Botalli*)

Ač ve fetálním období jde o velmi významnou spojku mezi plicní tepnou a aortou, dochází postnatálně za několik hodin až dnů k jejímu uzávěru. Existují situace, kdy se naopak snažíme o zpomalení zmíněného uzávěru (u kritických vad). V převážné většině případů vlastní perzistence představuje významnou zátěž plicního oběhu. Krev okysličená se díky vyššímu tlaku v aortě vrací zpět do plic, podobně jako je tomu u ostatních levopřevých zkratů. Takže i zde existuje možnost obrácení zkratu, a tudíž trvalá cyanóza. Závažnost vady závisí na její délce i šíři lumen dučeje (zvláštní formu představuje tak zvané aortopulmonální okénko, kdy na sebe dotyčné cévy naléhají). Zvýšená možnost srdečního selhání existuje u malých kojenců, v pozdějším věku se však snižuje. Nicméně vždy je tato vada indikací ke kardiochirurgickému řešení (buď ligací, nebo resekci).

## 5.3 Vrozené vady pravolevého zkratu (cyanotické)

Při nich dochází k trvalé příměsí venózní krve (v různě velkém objemu) do oxygenovaného cévního systému. Cyanóza je tudíž přítomná vždy, čímž dochází k hypoxii celého organismu. Jde tudíž o vady závažné, ohrožující jak vývoj dítěte, tak i jeho život.

### 5.3.1 Transpozice velkých tepen

Patří mezi nejčastější vadu pravolevého zkratu. Obě velké tepny vycházejí z opačných komor. Plicnice z levé a aorta z pravé. Touto cestou se do velkého oběhu dostává krev desaturovaná, zatímco plicním oběhem cirkuluje krev okysličená. Vadu lze bez nadsázky označit za „kritickou“, ať se vyskytuje izolovaně, nebo v kombinaci s jinými srdečními vadami. Postižení jedinci jsou výrazně cyanotičtí a dušní a bez

včasného chirurgického zákroku umírají velmi záhy. K jedinému léčebnému procesu (který mj. prodělal v posledních letech dosti zřetelný technický pokrok) patří kardiokirurgické řešení – transplantace chybně odstupujících cév na správné místo. Lze s uspokojením konstatovat, že výsledky operace jsou velmi dobré. Při kombinaci transpozice s jinými vadami se provádějí pochopitelně jiné operační techniky. Jejich popis se vymyká poslání i obsahu této učební pomůcky. Operace jsou prováděné v několika fázích, s možným odkladem do školního věku. Prognóza operovaných vad je optimistická. Samozřejmě, že prevence endokarditidy, jakož i ochranný léčebný režim zejména při pozdější realizaci korekce, jsou nezbytné.

### 5.3.2 Fallotova tetralogie

Jak již z názvu vyplývá, jde o *kombinaci čtyř vad*, z nichž s některými jsme se již v předchozích odstavcích setkali. Je to:

1. *stenóza artérie pulmonalis*
2. *hypertrofie pravé komory* (čili obě vady bez zkratů)
3. *defekt komorového septa* (tudíž vadu levoprávého zkratu – bez cyanózy) a
4. *nasedající aorta nad septum*, což je hlavní příčina pravolevého zkratu a cyanózy.

U některých pacientů může způsobit kompletní překážku odtoku krve z pravé komory do plic. Jde rovněž o vadu velmi závažnou s trvalou cyanózou a systémovou hypoxií. U většiny dětí se objevují tzv. „hypoxické záchvaty“ s prošetnutím, tachypnoí, tachykardií i kolapsem. U řady „Fallotů“ se můžeme setkat i s úplnou atrezií plicní tepny. Možné přežití je podmíněno vývojem aortopulmonálních kolaterálních tepen. Ač z počátku terapie se využívá farmakologických prostředků (beta blokátory, prostaglandiny), je v každém případě operace nevyhnutelná. Podobně jako u transpozice jsou výsledky výborné. Psychologický i pedagogický přístup musí být pochopitelně velmi opatrný a pečlivý, s vyloučením nadměrných zátěží a prevencí zánětlivých afekcí. V pedagogickém postupu je nutno respektovat stresující stavy chronicky nemocného dítěte, často vyšetřovaného, hospitalizovaného a operovaného a trpícího z uvedených důvodů komplexem méněcennosti. Zejména při zařazení do kolektivu zdravých vrstevníků.

### 5.3.3 Atrézie trojčepé chlopně

Patří mezi situace nejkritičtější, neboť z anatomického hlediska jde o srdce, které má pouze jednu komoru. V období nitroděložního vývoje není existence plodu ohrožena, avšak po narození jde o mimořádně kritickou situaci, neboť tok krve do plic je nemožný (chybí pravá komora). Přežití takto postiženého dítěte je možné pouze za situace zachování některých „fetálních struktur“, tj. otevřeného foramen ovale a tepenné dučeje. Jelikož u zdravých dětí dochází po narození ke spontánnímu uzávěru fetálních zkratů, je u postižených jedinců naopak jedinou nadějí na přežití jejich zachování. Pokud jde o septum, připadá v úvahu septotomie, obvykle

balónková (zavedení katetru do pravé síně a proniknutí do síně levé). Uzávěr tepenné dučeje lze zpomalit nebo zastavit aplikací prostaglandinu E. Chirurgické řešení se opírá o vytvoření spojky duté žíly s plicnicí. Výsledky jsou převážně dobré, ale zatím krátkodobé.

Zatímco dříve v případě atrézie trojčepé chlopně byla úmrtnost 100 procent, je dnes, díky výše uvedeným postupům, nesrovnatelně nižší. Předpokladem je ovšem chirurgický výkon realizovaný téměř bezprostředně po narození. Díky povinnému ultrazvukovému vyšetření gravidních žen v 1. trimestru těhotenství je existence této vady již v intrauterinním životě známá. V praxi se situace řeší *transportem in utero*, což znamená převoz rodičky před porodem do zařízení, kde je možné potřebné kardiokirurgické zákroky uskutečnit. I přes operativní řešení a přežití dítěte je jeho výkonnost snížena, což opět limituje možnost zařazení do běžného výchovně-vzdělávacího procesu a zajištění preventivních opatření, jak o nich byla již opakovaně zmínka v předchozích kapitolách.

## 5.4 Získaná onemocnění srdeční

Patří mezi poměrně časté afekce oběhového systému. Jejich klinický obraz i etiologie jsou velmi pestré, avšak prognóza je v současné době poměrně optimistická, což ovšem závisí na jejich včasném odhalení. Jak bude ještě uvedeno, iniciální fáze některých onemocnění je však nespecifická, a může tudíž z počátku ujít pozornosti. Dříve velmi časté postižení oběhového, ale i kloubního systému způsobovala *revmatická horečka* (dnes se díky účinné léčbě vyskytuje podstatně méně). V současné době se řadí mezi autoimunní onemocnění, odkazujeme na příslušnou kapitolu.

### 5.4.1 Chlopně vady

Postihují jak chlopeň mitrální, trikuspidální, tak i aortální či pulmonální. Mají symptomatiku velmi podobnou (ne-li identickou) s klinickými projevy, jaké jsou u dospělých. Nejčastěji se vyskytující *mitrální insuficience* bývá ve velkém procentu sdružena jednak s jinými patologickými kardiologickými procesy nebo provází revmatická onemocnění. Její klinický obraz závisí na rozsahu postižení, a to od zcela symptomatických průběhů až po srdeční selhání v důsledku přetížení levé srdeční komory. Diagnostický postup se opírá – jako obvykle – o echografické, RTG a EKG vyšetření. Terapie používá kardiotonika (digoxin), dále inhibitory, angotenzin konvertujícího enzymu (dále ACE) a diuretika. Onemocnění vyžaduje trvalé sledování a kontroly. V případě přetrvávající nebo zhoršující se poruchy funkce levé komory připadá v úvahu chirurgická plastika.

#### 5.4.1.1 Stenóza mitrální chlopně

Je vadou méně frekventní a podobně jako u insuficience je její původ zánětlivý nebo je součástí jiných vad srdečních. Podezření na její existenci vyvolává přítomnost diastolického šelestu nad plicní tepnou. Nicméně rozhodujícím nálezem



je opět ECHO a EKG. Ač fibrilace síní je v dětském věku poměrně vzácná, u stenózy mitrální chlopně se s ní lze setkat, což ovšem terapeuticky vyžaduje kardioverzi – antiarytmický zákrok – prováděný v celkové anestezii na specializovaném pracovišti.

## 5.5 Kardiomyopatie

V podstatě jde o několik typů, jejichž rozlišení rozhoduje jak o terapii, tak také o prognóze. Diagnostika, jako u ostatních patologických procesů, vychází z echografického nálezu, ilustrujícího změny stavby srdečního svalu a funkci jednotlivých oddílů. V klinické praxi jsou rozlišovány 3 druhy kardiomyopatií, a to *dilatační*, *hypertrofická* a *restriktivní*. Pro potřeby speciální pedagogiky však není nutné zacházet do podrobnějších údajů. Jde naštěstí o onemocnění vzácnějšího výskytu, leč složité terapie (u dilatační formy lze uvažovat i o transplantaci – u nás dosud v dětském věku neprovedené). V posledních letech se do skupiny kardiomyopatií zařazují též získané afekce, víceméně zánětlivého původu.

### 5.5.1 Myokarditis

Při tomto onemocnění jde o zánětlivé změny svaloviny srdeční, způsobující poruchu kontraktility, a tudíž omezení činnosti srdeční se sníženým systolickým objemem. Nejčastějšími etiologickými činiteli zmíněného zánětu jsou viry, zejména ze skupiny chřipkových virů. Tato skutečnost je bohužel velmi často příčinou přehlédnutí iniciačních fází onemocnění, které má z počátku charakter chřipky (zvláště riziková období jsou sezónní epidemie). Onemocnění začíná zpravidla náhle s teplotami, tachypnoí a zejména poruchami rytmu srdečního. Téměř vždy zjišťujeme tzv. „čvalový – trojdobý rytmus“ (místo 2 ozev jsou slyšitelné 3). Typické změny na EKG jsou pak důležitou diagnostickou známkou. Akutně vzniklé formy jsou charakterizovány projevy srdečního selhání – otok plic, zvětšení jater. Jde o onemocnění velmi závažné, asi u třetiny postižených dětí smrtelné. Léčba je pochopitelně složitá, ale bohužel pouze symptomatická, nepostihující příčinu vzniku tohoto onemocnění. Ochranný režim a omezení aktivity dítěte jsou dlouhodobé. Hospitalizace přichází v úvahu vždy a posléze po předání do ambulantní péče jsou nutné kardiologické kontroly.

### 5.5.2 Perikarditis

Zánět osrdečníku se v současné době vyskytuje ve dvou formách. U *akutní* perikarditidy dochází k tvorbě výpotku, který může způsobit značné omezení funkce srdečního svalu – tzv. „tamponádu“. Kromě průvodního výskytu u jiných systémových onemocnění (revmatického typu) může mít i původ nádorový. Příčinou infekce, podobně jako u myokarditidy, bývají chřipkové viry. Při diagnostice vycházíme z EKG vyšetření a samozřejmě s využitím echokardiografie. Na rozdíl od

ostatních zánětlivých afekcí srdečních bývá provázena bolestí na hrudníku v pre-kordiu. *Chronická*, suchá forma je provázena fibrotickými infiltracemi osrdečníku. Typickým poslechovým nálezem je „třetí šelest“. Avšak k potvrzení diagnózy je nutné využití obvyklých metod jako u výše popsaných onemocnění. S intenzivně probíhající formou – *konstriktivní* perikarditidou (kdysi označovanou jako „pancéřové srdce“), vyžadující chirurgické řešení, se v dětském věku setkáváme velmi vzácně.

### 5.5.3 Infekční endokarditis

Postihuje nitroblánu srdeční a je ve zdrcující převaze výskytu bakteriálního původu. Zvláště nebezpečné jsou pyogenní stafylokoky či streptokoky (též nazývané beta hemolytické). Klinické projevy v počátku onemocnění nemají specifický charakter: jde o teploty, bolesti hlavy, kloubů i svalů. Postižení nitroblány se především lokalizuje na chlopních, na nichž se vytvářejí nálety – „veruky“, obsahující leukocyty, bakterie i tkáňovou drť. Jejich riziko spočívá v možném uvolnění a embolizaci do terminálního krevního řečiště. Častým nálezem jsou tak zvané „třískovité hemoragie“, drobné krevní výronky pod nehtovými lůžky. Ovšem není vyloučeno ani vmetnutí veruky do mozku či plic. Tato eventualita ovšem umožňuje i vznik sekundárních abscesů v okolí embolu. Průkaz vyvolávajícího agens spočívá v bakteriologickém vyšetření krve (hemokultuře), a to opakovaně provedené. Detekce postižení chlopní vyžaduje pochopitelně echokardiografické vyšetření. Léčba je jednoznačně antibiotická, útočná a podávaná z počátku nitrožilní cestou. Hojivé procesy bohužel velmi často vedou k jizevnatým svaštěním chlopní s následným vznikem nedomykavosti (insuficience). Jde o proces vyžadující opět dlouhodobé sledování, a jak bylo již dříve uvedeno, v případech vrozených vývojových vad i jeho prevenci. Anatomické změny, ať vrozené či vzniklé při rekonstrukčních operacích, jsou místem snížené tkáňové odolnosti (v latinské terminologii „*locus minoris resistentiae*“) a snadného usídlení infekce v příslušném místě.

## 5.6 Arytmie

Poruchy rytmu srdečního jsou velmi častým nálezem i u jinak zdravého jedince. Podle místa jejich vzniku je lze dělit na:

- a) *poruchy tvorby rytmu*
- b) *poruchy sňokomorového převodu („atrioventrikulární bloky“).*

ad a) Fyziologicky impulz k automatické srdeční činnosti vychází ze sinoaurikulárního sinu, který je ovládán vegetativním nervovým systémem (sympatikus akci zrychluje, parasympatikus zpomaluje). Takto vzniklé arytmie označujeme jako „sinusové“. Může jít tudíž o *bradykardii* (zpomalení frekvence) či *tachykardii* (zrychlení tepové frekvence). Kromě nich však může vzruch vznikat i v jiných oblastech srdečního svalu – v tomto případě hovoříme o *extrasystolách*, a to podle lokalizace sňíkových či komorových. Většina těchto sinusových arytmií má benigní charakter. Lze je bezpečně diferencovat na základě EKG vyšetření.

### 5.6.1 Paroxysmální tachykardie

Představuje již závažnou arytmiu. Jde o náhlé a záchvatovité zvýšení srdeční frekvence, která může dosáhnout hodnot 200 až 300 tepů za minutu. Tím výrazně klesá minutový objem a v podstatě i objem systolický, neboť se výrazně zkracuje plnění komor a síní v diastolické fázi srdeční činnosti. U kojenců se setkáváme s tepovými hodnotami ještě vyššími. Paroxysmální tachykardie se může objevit jako samostatná funkční porucha nebo provází i některé srdeční vady. Závažnost poruchy závisí na původu této arytmie. Při síňovém původu je nebezpečí srdečního selhání menší než při komorovém. Rozlišení bývá někdy velmi těžké, avšak je důležitou podmínkou pro správnou a účinnou léčbu. Rozhodující nález poskytuje v tomto případě EKG křivka (ovšem s deletrvajícím záznamem), neboť při fyzikálním vyšetření převažují nespecifické známky. Patří k nim bledost, dušnost, periferní či centrální cyanóza, takže klinické rozlišení je prakticky nemožné. Léčebně se snažíme aktivovat *nervus vagus* (bloudivý nerv), což se dříve provádělo pozvolným tlakem na oční bulby. Dnes se doporučuje ponoření obličeje do chladné vody. Pokud tímto mechanickým podnětem není záchvat zvládnutelný, je nutná aplikace antiarytmik a pochopitelně hospitalizace postiženého pacienta.

**Kmitání (flutter) a mňhání (fibrilace)** patří mezi velmi závažné poruchy srdeční frekvence. Při kmitání dosahuje výše kolem 300 tepů/min., při mňhání až 600/min. Protože atrioventrikulární svazek převodního systému ze síní na komory není za normálních okolností schopen převést všechny systoly síní na komory, dochází k tzv. „fyziologickému bloku“. Tím se nepřevede síňová arytmie na komory a jejich frekvence tak dosahuje 150 tepů/min. Pokud by však došlo k „deblokaci“ a objevil se flutter či fibrilace komor, vznikla by nesmírně závažná porucha, vedoucí rychle k zástavě srdeční. Naštěstí tyto situace jsou v dětském věku velmi vzácné. Léčebně je bezpodmínečně nutno provést okamžitou „defibrilaci“ pomocí elektroimpulzu z defibrilátoru.

### 5.6.2 Poruchy síňokomorového převodu

Obecně lze tyto změny nazvat **blokádami**. Jejich vznik je způsoben poruchou převodu vzruchu z centra primární automacie (sinoaurikulárního uzlíku) ze síní na komory. Blokády mohou vzniknout kdekoliv v převodním systému. Nejméně závažnou formou je **prodloužené síňokomorového vedení** (blok I. stupně), při němž převod ze síní na komory je delší než 0,20 sec. (prodloužení intervalu PQ na EKG křivce). Klinicky nečiní obtíže a rovněž nevyžaduje specifickou léčbu. Důležitou diagnostickou součástí je zátěžové vyšetření na ergometru, při němž funkční bloky obvykle vymizí. Při **síňokomorovém neboli tzv. (atrioventrikulárním) bloku II. stupně** se všechny systoly síní nepřevedou na komory. Klinicky může jít o několik forem bloku. Při **Wenckebachových periodách** dochází postupně k prodloužování síňokomorového převodu, až vypadne jedna komorová systola. Obecně, či spíše matematicky, lze tento typ vyjádřit vztahem =  $N : N - 1$ . V jiných případech bloku dojde teprve po několika systolách síní k systole komor (kupř. 2:1, 3:1 nebo 4:1, čili obecně  $N:1$ ).

Nejtěžší formou atrioventrikulárního bloku je **atrioventrikulární disociace – blok III. stupně**, při němž síně i komory tepou vlastním na sobě nezávislým rytmem. Tato blokáda se může vyskytnout ve formě vrozené (buď samostatně, či sdružená s jinou vrozenou vadou srdeční), nebo získané – např. při myokarditidách nebo po kardiokirurgických zákrocích. Závažným klinickým příznakem je pokles frekvence komor pod 40 tepů/min., kdy dochází k poruše periferního průtoku tkáněmi, srdečnímu selhání a kolapsovým stavům, vznikajícím díky zhoršené perfúzi centrálního nervového systému (CNS). Mezi klinické projevy této poruchy patří rovněž tak zvané **Adams-Stokesovy záchvaty**. Při nich se opakovaně dostávají stavy bezvědomí, korespondující se zpomalením rytmu. Terapeuticky jsou při všech formách bloků využívána antiarytmika, avšak při léčebném neúspěchu je indikováno zavedení kardiostimulátorů.

### 5.7 Ortostatická labilita

Je rovněž zařazována mezi poruchy srdečního rytmu. Jde o projev **neurovegetativní labilita**, způsobený poklesem tonusu periferních arteriol a s následným zhoršením žilního návratu při změně polohy z horizontály do vertikály (na příklad při prudkém vztyku z lůžka po spánku nebo při dlouhodobém stání a podobně). Působením gravitace se náhle sníží průtok mozkem, krev stagnuje v dolních končetinách a objevuje se přechodně kolapsový stav s bradykardií a hypotenzí. Situace se upravuje při změně polohy – návratu do horizontální polohy. Obtíže se zvýrazňují v pubertálním období a pozorujeme je častěji u děvčat, zejména astenického habitu a se známkami zvýšeného tonusu parasymptiku (k jehož klinickým projevům mj. patří zvýšená potivost rukou a nohou, akrocyanóza a podobně). Diagnózu potvrdí nálezy kardiologické a ortostatické změny. Patří mezi ně pokles krevního tlaku, zrychlení tepové frekvence, oploštění vlny T na EKG při pasivní změně z horizontální do vertikální polohy bez současné kontrakce svalů dolních končetin. Neboť ty se za normálních okolností uplatňují jako „svalová pumpa, podporující žilní návrat do pravé srdeční síně. Terapie je velmi problematická a má spíše sedativní charakter. Příznivě se uplatňuje léčebná tělesná výchova.

### 5.8 Hypertenze

Zvýšení krevního tlaku, ať systolického (závisejícího na srdečním výdeji) či diastolického (ovlivněného periferním odporem v terminálním krevním řečišti), je zařazováno do poruch oběhového systému, ač jeho původ není jen kardiologický. Nicméně svými důsledky mezi ně patří. Výskyt je v dětském věku sice méně častý, ale předpoklady pro jeho vznik lze zjistit již v předškolním období. V současné době dělíme hypertenzi na **primární**, nebo též nazývanou jako esenciální. Její původ je velmi pestrý, zahrnující jak genetické vlivy, tak i systém výživy, obezity, endokrinopatie a jiné. Zvláštní formou, objevující se v pubertálním věku, je **juvenilní hypertenze**, do-



sahující i poměrně vysokých hodnot, ale zpravidla mizící spontánně. *Sekundární hypertenze* provází řadu patologických procesů, při čemž se nejčastěji uplatňuje původ renální. Podstata spočívá ve zvýšené sekreci hormonu reninu, ovlivňujícímu následně presorický faktor angiotenzin (podrobněji u onemocnění ledvin). V průběhu růstu a vývoje hodnota systolického i diastolického tlaku stoupá s věkem, avšak rozsáhlé statistické studie svědčí pro lepší korelaci s tělesnou výškou a váhou. Závisí i na denním rytmu, poloze pacienta, dokonce i na šíři manžety tonometru, což je nutné brát v úvahu při měření a hodnocení hypertenze.

Příčiny těchto problémů bývají různé:

- a) *onemocnění ledvin* (pyelonefritis, glomerulonefritis, hydronefróza)
- b) *cévní a oběhové změny* (koarktace aorty, anomálie renální tepny)
- c) *hormonální respektive adrenální poruchy nadledvin* (zvýšená sekrece, sympatického mediátoru – adrenalinu. Do této skupiny nutno zařadit i nádor dřeně nadledvin – *feochromocytom*.)
- d) *neznámé příčiny*.

Z uvedeného přehledu vyplývá velká pestrost příčin, ale i klinických projevů, k nimž obvykle náleží bolesti hlavy, předrážděnost, poruchy vidění a jiné. Při náhlém vzestupu tlaku (zejména diastolického), k němuž obvykle dochází při zánětech ledvin, se může objevit i akutní postižení CNS (hypertenzní encefalopatie). Je provázáno křečemi, bezvědomím na podkladě edému mozku či krvácení do nitrolebních prostorů. Terapie zahrnuje jak léčbu základního onemocnění, tak hypertenze samotné. V současné době existuje velmi pestrá paleta antihypertenziv (beta blokátory, inhibitory angiotenzin konvertujícího enzymu, diuretika a podobně). Typický kolísavý průběh krevního tlaku s jeho náhlým zvýšením, které má záchvatovitý ráz, nalézáme u nádoru dřeně nadledvin – *feochromocytomu*, produkujícímu zvýšené množství adrenalinu (mediátoru sympatiku), avšak naštěstí nemetastazujícímu. Průkaz jeho přítomnosti a lokalizace dnes výborně umožňuje computerová tomografie CT nebo magnetická rezonance. Řešení tohoto onemocnění je výhradně chirurgické s velmi dobrou prognózou. Operační zákrok však vyžaduje velmi pečlivou předoperační přípravu i dokonalé vedení anestezie při operaci samotné, trávající několik hodin.

#### Kontrolní otázky:

1. *Klasifikace vrozených vad srdečních.*
2. *Pedagogický postup u dětí s vrozenými vadami srdečními.*
3. *Kritické vady srdeční.*
4. *Získané vady srdeční.*
5. *Příčiny vzniku hypertenze.*
6. *Závažnost arytmií.*
7. *Feochromocytom.*

## REVMATICKÁ ONEMOCNĚNÍ

Vzhledem k tomu, že toto poměrně složité a příznakově pestré onemocnění postihuje především vazivový systém, bylo dříve zařazováno (a de facto je tomu tak dodnes) mezi „kolagenózy“. Jde o velmi pestrou skupinu onemocnění, jejichž společným jmenovatelem je postižení kolagenních vazivových vláken, což v podstatě v praxi představuje multiorgánové postižení s různou symptomatologií, a tudíž i diagnostickými a terapeutickými problémy.

### 6.1 Juvenilní idiopatická artritida

Dříve označována jako „*juvenilní revmatoidní artritida*“ představuje prakticky nejčastěji se vyskytující zánětlivé onemocnění, postihující pohybový a především kloubní systém. Při diagnostických úvahách nutno rozlišit *artralgii* (což je bolest kloubu – vzniklá třeba i při traumatu) a *artritidu* (jež je zánětlivým procesem). Ovšem artritida je téměř vždy spojena s artralgii, takže obě jednotky jsou často zaměňovány. Je třeba zdůraznit, že juvenilní idiopatická artritida není jednoznačným onemocněním s jasně definovanými příznaky, nýbrž se vyskytuje v několika formách. Původ patologického procesu není v plném rozsahu dosud znám a vysvětluje se především imunologickými příčinami. Bývá považována za autoimunní onemocnění, při němž (na základě dříve proběhlého bakteriálního nebo i virového onemocnění) si postižený jedinec tvoří protilátky proti tkáním vlastního organismu. Ať jde o jakýkoliv typ tohoto patologického procesu, společným příznakem je chronicita potíží s omezením pohybové aktivity. Kromě toho průběh je velmi variabilní a kolísavý. *Polyartritida* postihuje velkou skupinu kloubů. Predominantně jsou to malé ruční klouby (zejména mezičlankové), ovšem vyloučeny nejsou ani klouby většího rozsahu. Jsou bolestivě zduřelé, okolí bývá zarudlé a díky periartrikulárním svalovým kontrakturám je omezena hybnost kloubů, což s postupem času může vyústit až v ankylózu. Velmi typické je ranní „zduřnutí“ kloubu, které se postupně manifestuje i u dalších kloubů a má zpravidla symetrický výskyt. Kromě typických afekcí kloubních je onemocnění provázáno i nespecifickými projevy. Mezi ně patří nechutenství, zvýšená předrážděnost (především díky bolestem), únavnost, subfebrilní teploty, ale i zvětšená játer a sleziny (hepatosplenomegalie). Z mimokloubních manifestací nutno ještě zmínit perikarditidu a zejména zánět duhovky a řasnatého tělíska očního (iridocyklitis). Projevuje se mimo jiné nejen světloplachostí, ale i ztrátou – resp.