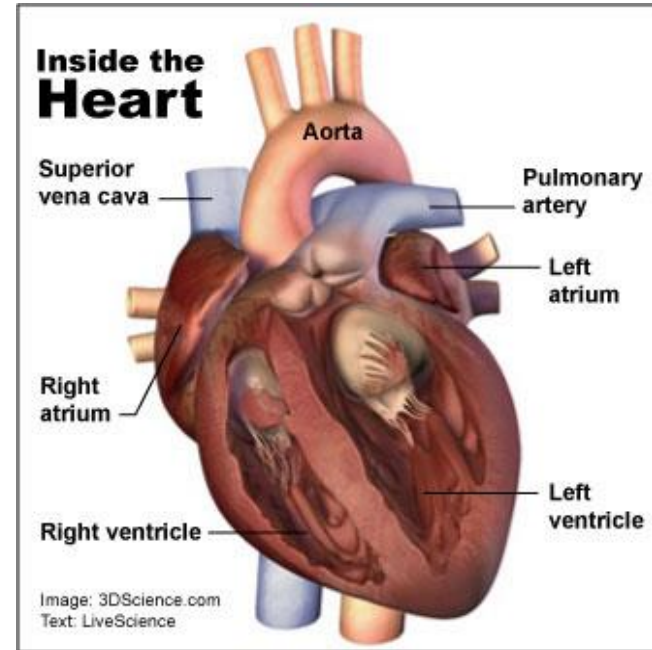


Srdce (Cor)

Histologie

Převodní srdeční soustava

Embryologie



David Kachlík

Stavba srdeční stěny

- ***endocardium*** (odpovídá to *tunica intima*)
 - endotel
 - subendotelová vrstva (řídké vazivo – hladké svalové buňky, kolagenní a elastická vlákna)
 - subendokardová vrstva (vazivo, cévy, převodní systém)
- ***myocardium*** (kardiomyocyty)
- ***epicardium*** (mezotel + tenká vrstva vaziva)
 - subepikardová vrstva s tukem, cévami, nervy a autonomními ganglii
- ***pericardium (serosum)***
- srdeční skelet (husté vazivo)

Síňové kardiomyocyty

- mechanoreceptory
- tvorba ANF = granula atriálního natriuretického faktoru
- více GER a větší GA
- *funkce*: stimulace diurézy, antagonistá ADH a angiotenzinu II
- snižuje zpětné vstřebávání vody a Na – ochrana před hypervolémií

Převodní srdeční soustava

Complexus stimulans cordis

Systema conducens cordis; Excitomotorický aparát

- koordinace srdeční aktivity
- zajišťuje srdeční automacii
- tvořen modifikovanými kardiomyocyty:
 - méně myofibril uložených na periferii
 - chybí interkalární disky
 - spojení pomocí dezmozómů a nexů
 - rozdílná velikost
 - glykogen nahromaděn kolem jádra

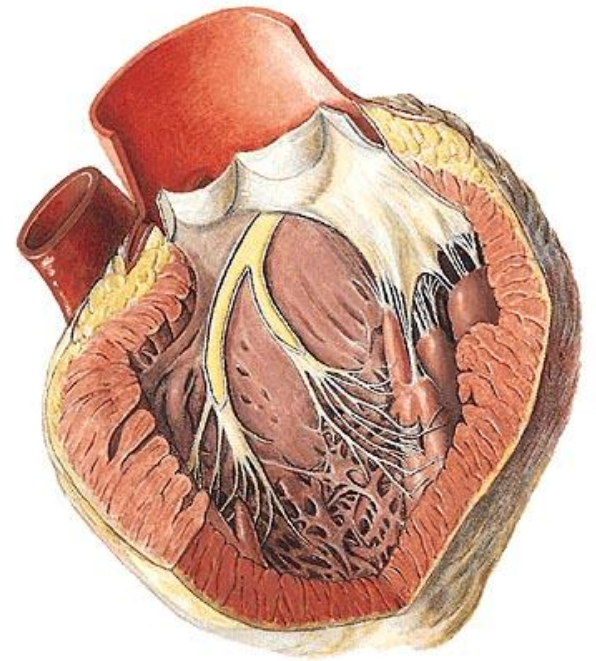
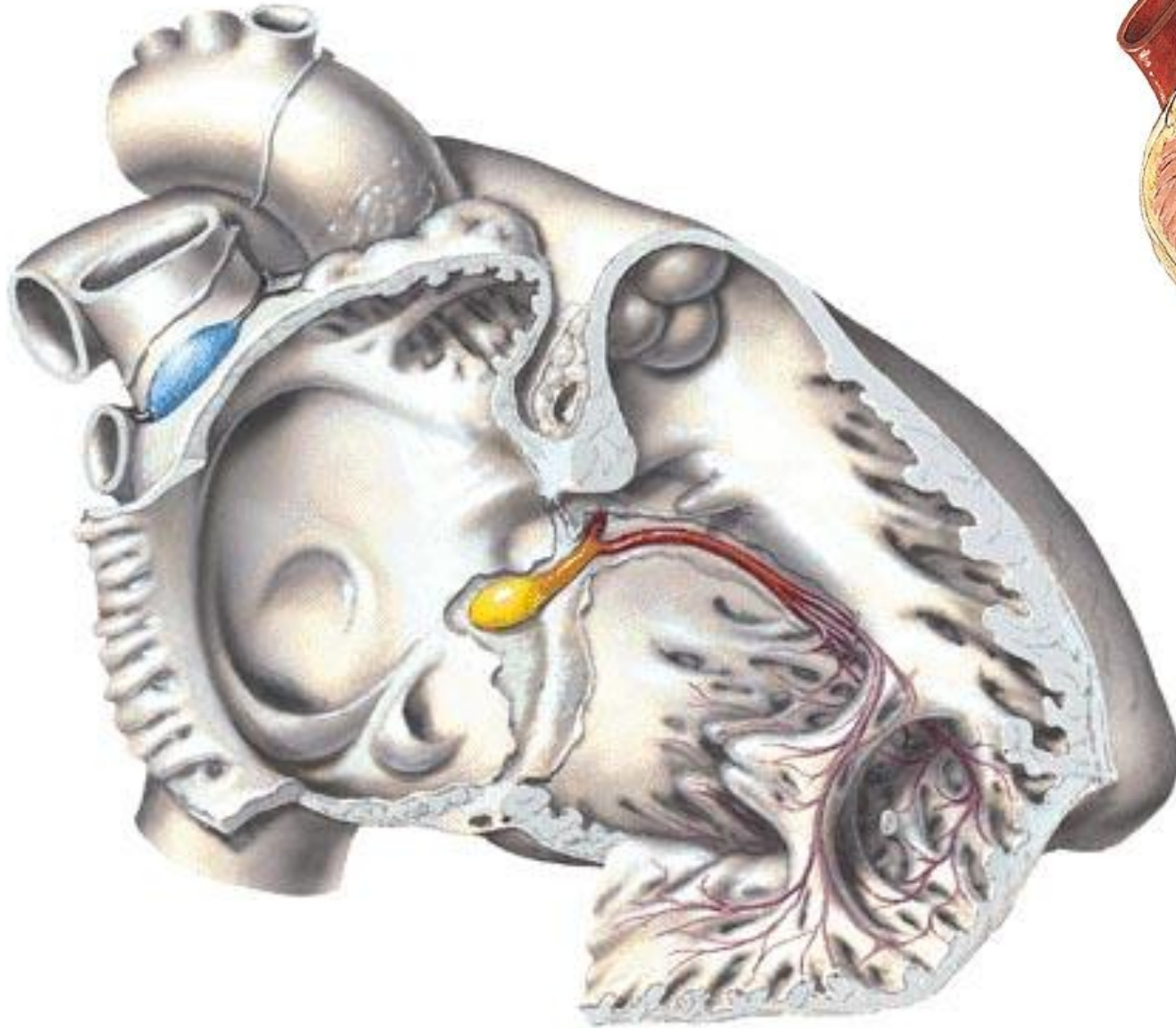
Převodní srdeční soustava

jednotlivé části

- myocyty menší než myocyty pracovního myokardu
- bohaté krevní zásobení
- **nodus sinuatrialis** (*Keith-Flack*)
 - pravá síň, blízko foramen v. cavae superioris
- **síňová spojení (fasciculi atriales)**
 - fasciculus interatrialis (*Bachmann*)
 - **další svazky sporné**
 - anterior (*James*), medius (*Wenckebach*), posterior (*Thorel*)
- **nodus atrioventricularis** (*Aschoff-Tawara*)
 - pravá síň, Kochův trojúhelník u přepážky

Conducting System of Heart

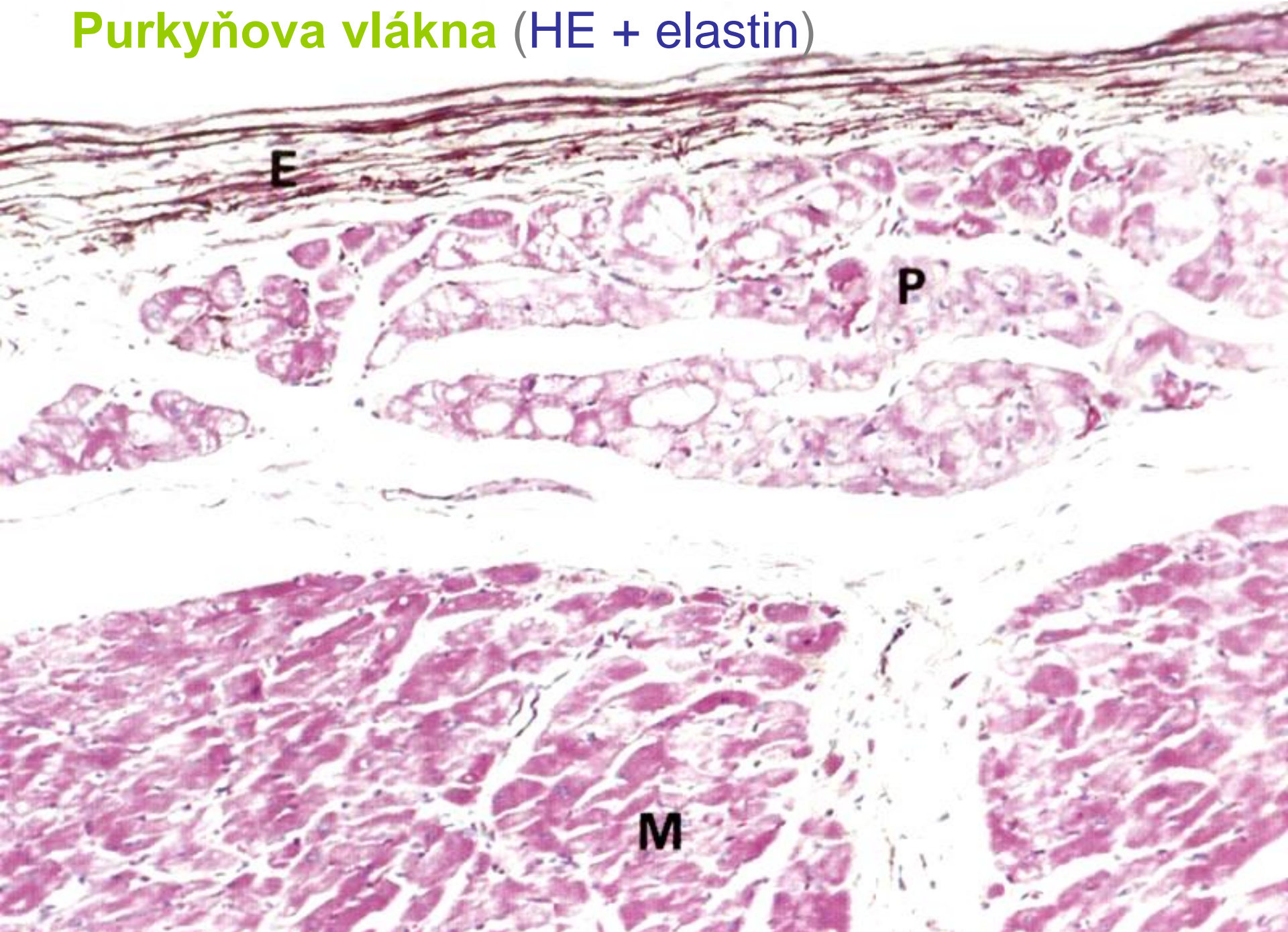
Right Side



Převodní srdeční soustava

- **fasciculus atrioventricularis** (*His-Kent-Gaskell*)
 - *AV blokády 1.-3. stupně*
 - truncus f.a.
 - crus f.a. (*Tawara*)
 - dextrum
 - sinistrum
 - limbus anterior
 - limbus posterior
- **rami subendocardiales** (*Purkyně*) větší než typické kardiomyocyty
 - mají světlejší cytoplazmu, ↑ glykogenu, pozitivní na AChEsterázu
 - větší než typické kardiomyocyty
 - rychlé vedení vzruchu k hrotu
- **přídavné (akcesorní) spoje**
 - *syndrom preexcitace WPW (Wolffův-Parkinsonův-Whiteův)*

Purkyňova vlákna (HE + elastin)



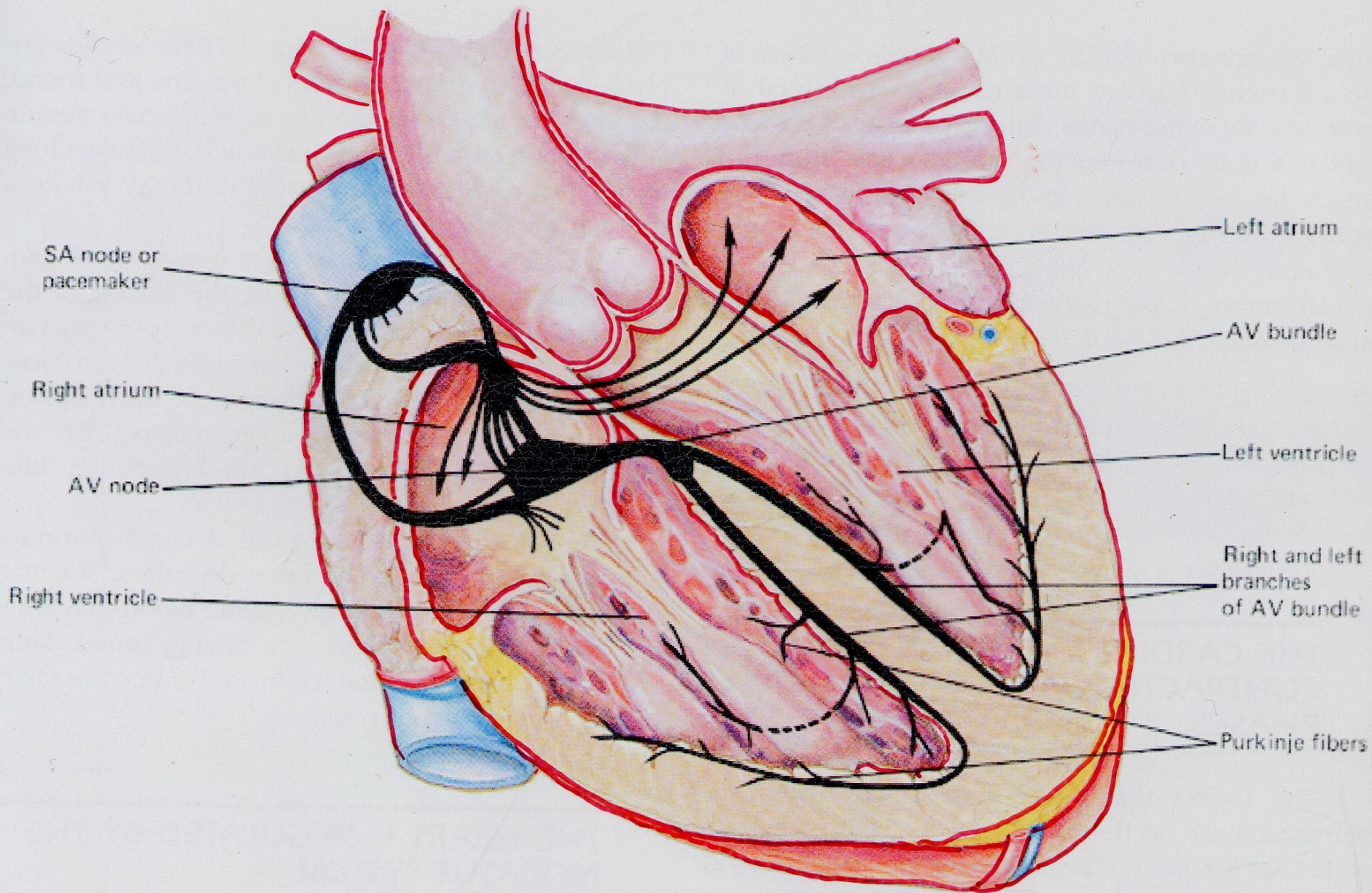


FIGURE 11-5 The conduction system of the heart.

Extraembryonální tvorba cév

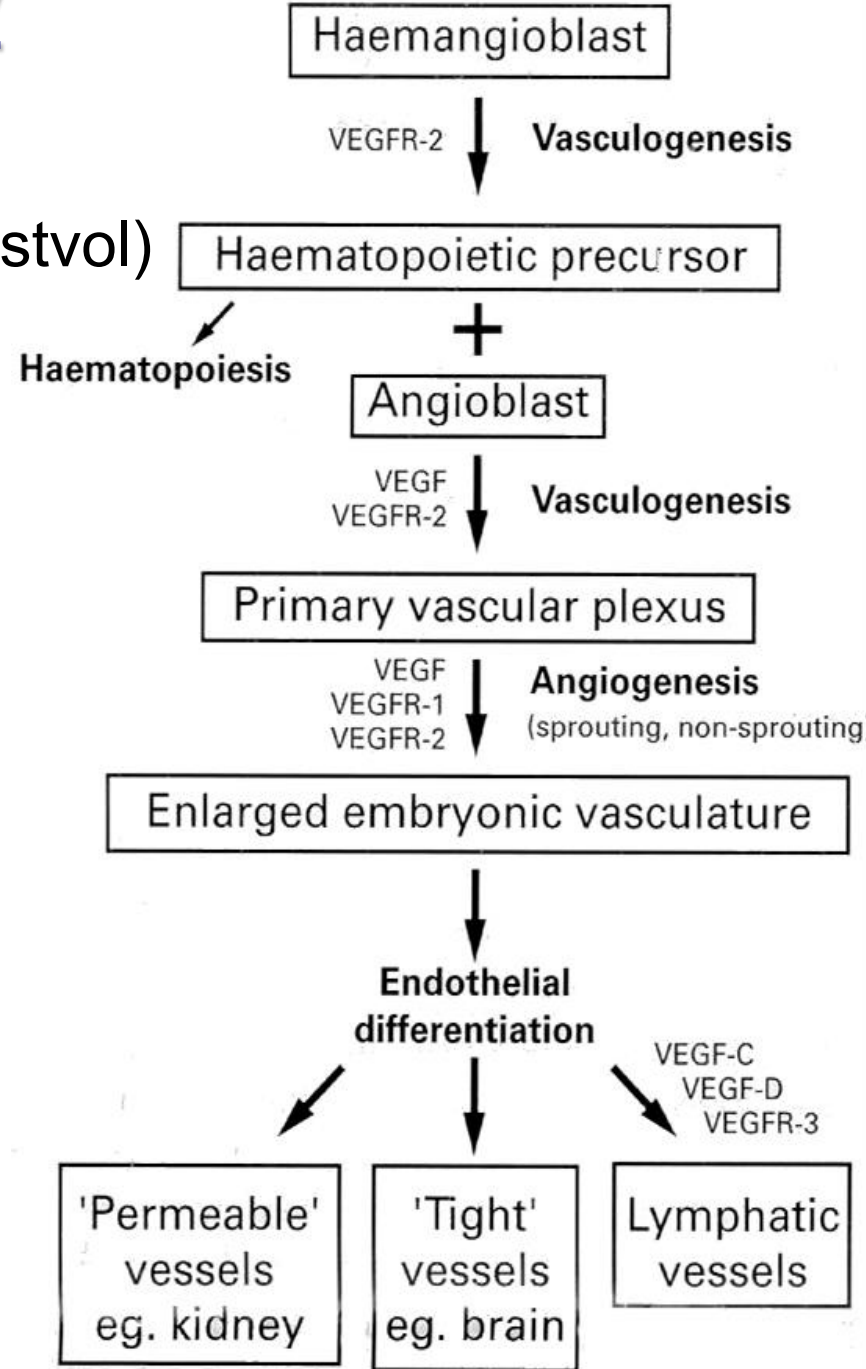
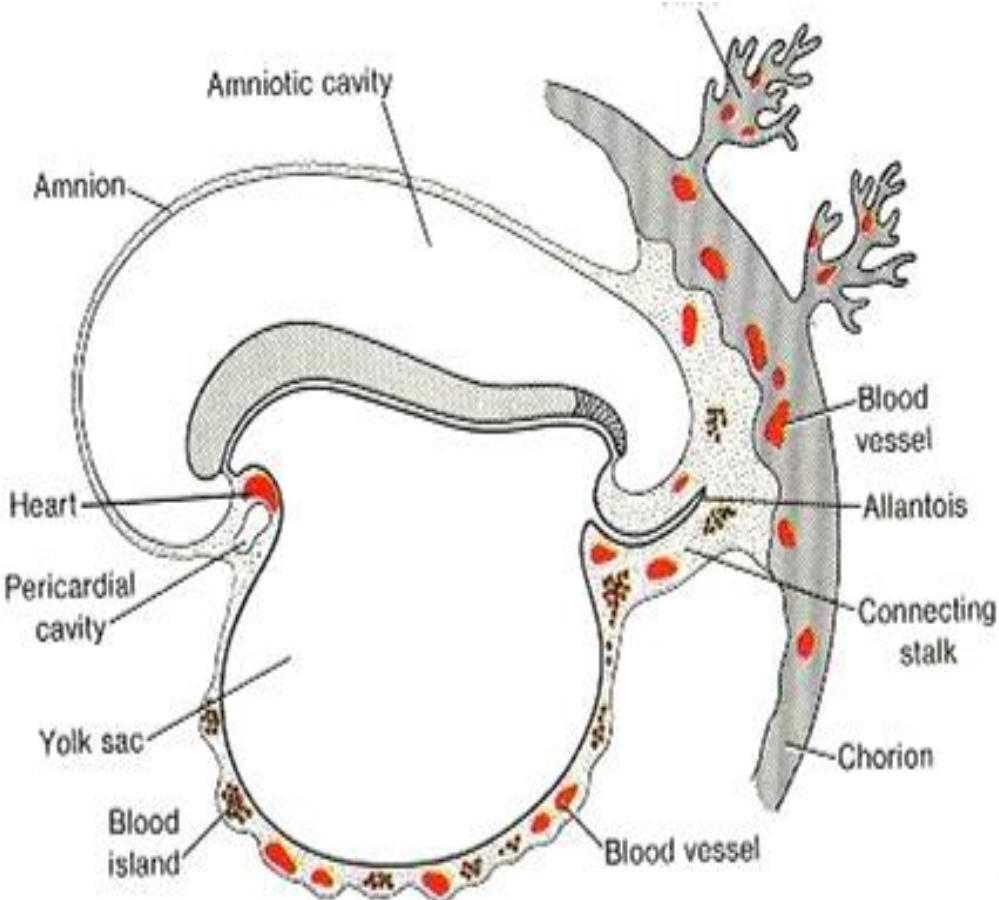
villi chorionici (choriové klky)

chorion

pedunculus connectans (zárodečný stvol)

stěna žloutkového váčku

zárodek v presomitovém stádium



Vaskulogeneze

- angioblasty jsou založeny před gastrulací
- angioblasty vznikají v krevních ostrůvcích

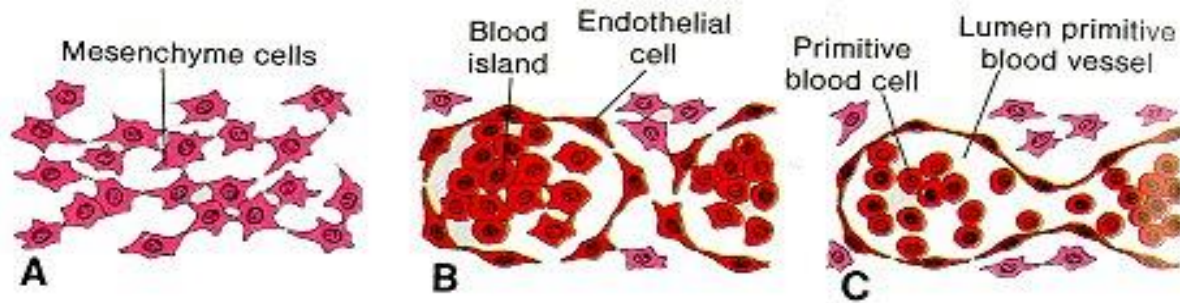
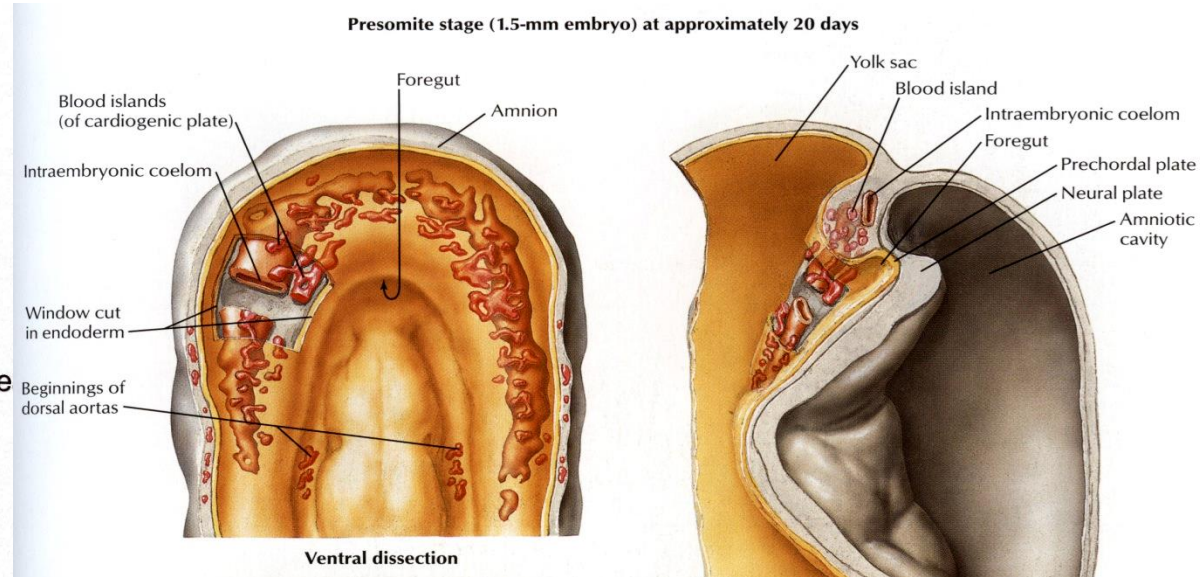
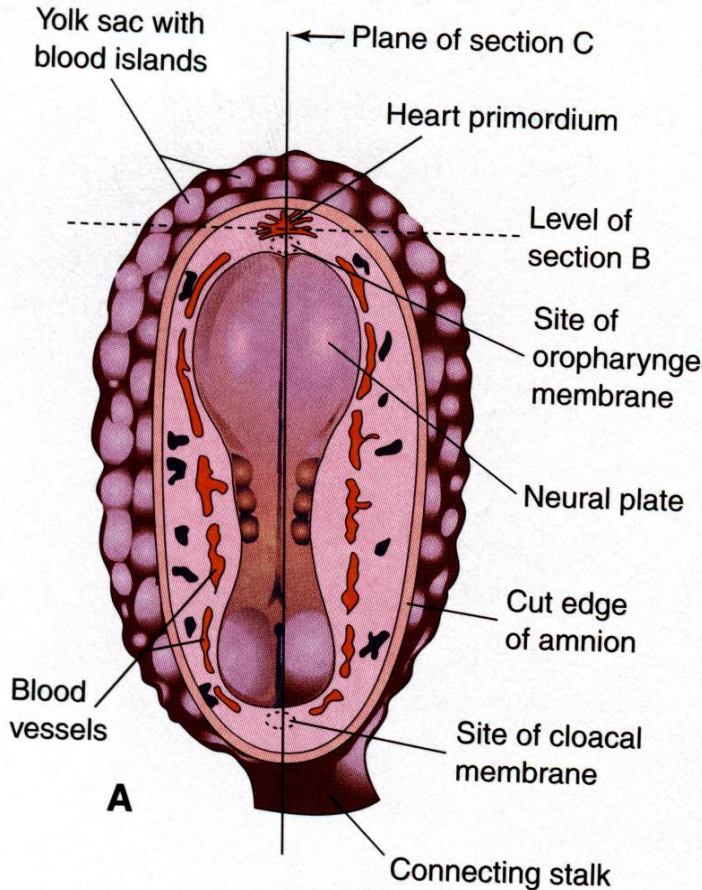
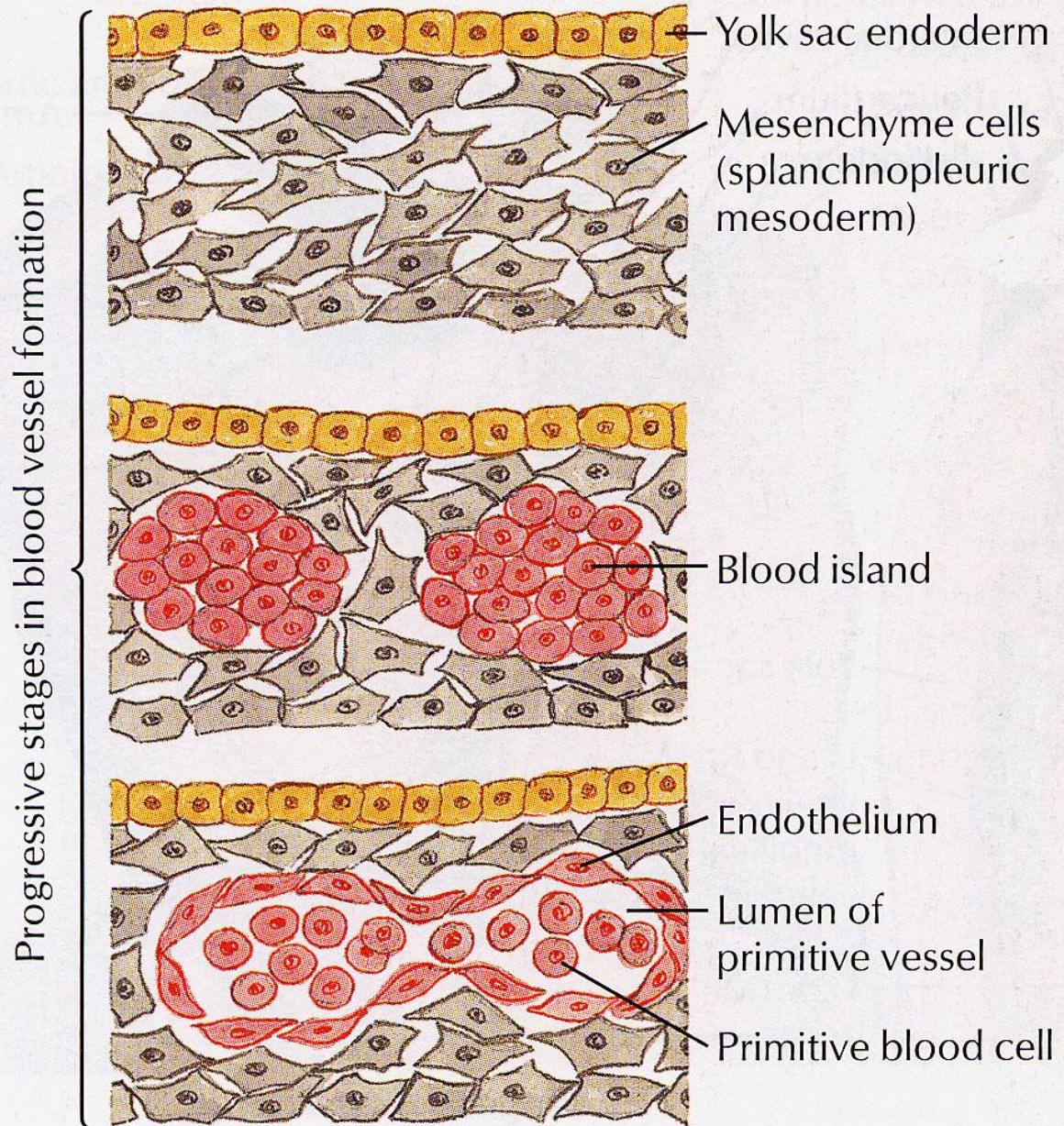


Figure 5-12. Successive stages of blood vessel formation. **A**, Undifferentiated mesenchyme cells. **B**, Blood island formation. **C**, Primitive capillary. Note the differentiation of mesenchymal cells into the primitive blood cells and the endothelial cells.

Vaskulogeneze

- krevní ostrůvky
 - mezoderm
 - FGF2 + VEGF
- indukuje diferenciaci k hemangioblastům (hematopoetické kmenové buňky) a angioblasty (endotel)

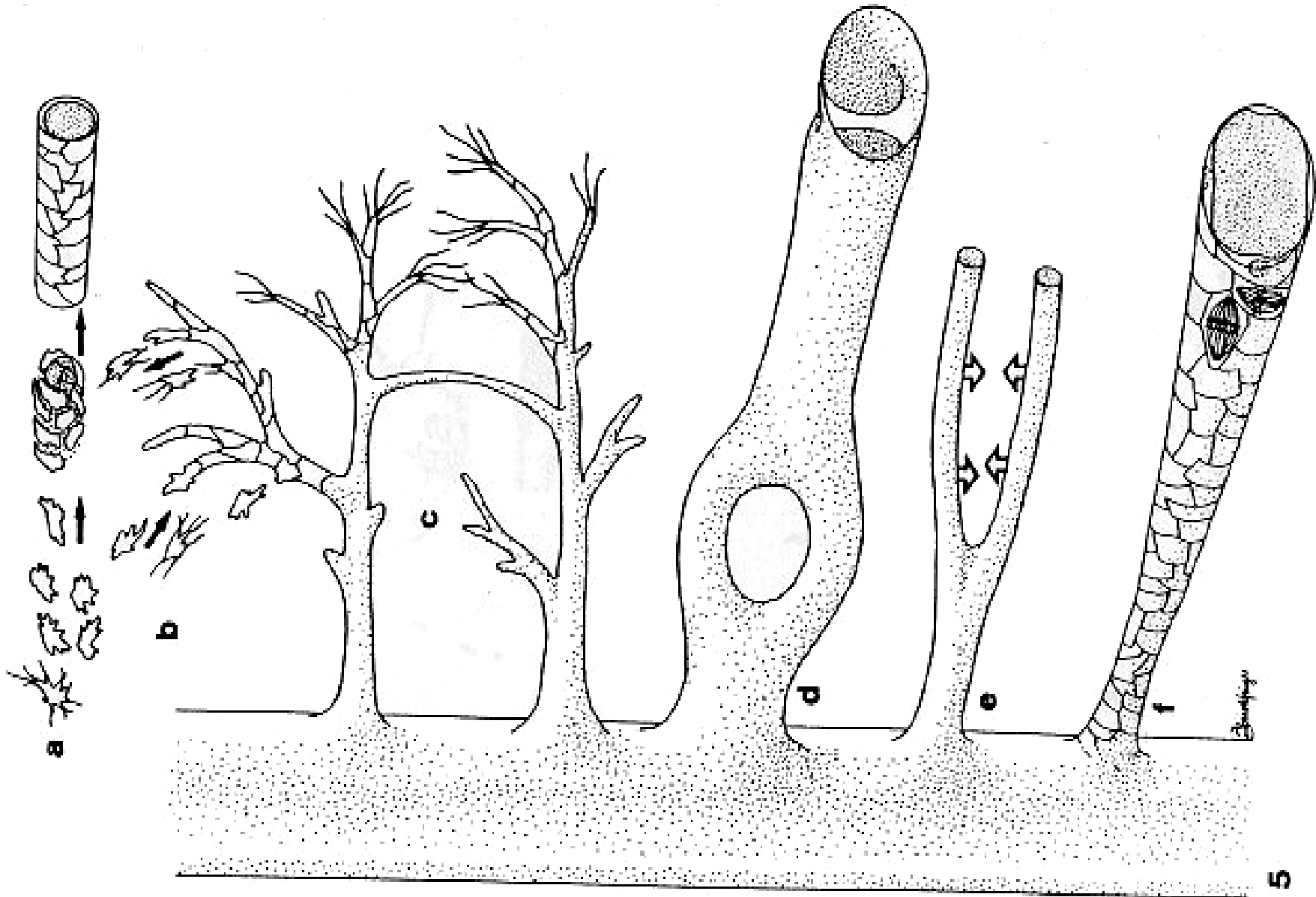


Angiogeneze

- primární cévní pleteně jsou vytvořeny dějem vaskulogeneze
- vytvořené cévy pučí = angiogeneze (zprostředkované VEGF)
- první krevní ostrůvky v extraembryonálním mezodermu ve stěně žloutkového váčku (**3. týden**) a allantois
- později intramebryonální mezoderm další oblastí

Angiogenesis

Embryonic angiogenesis



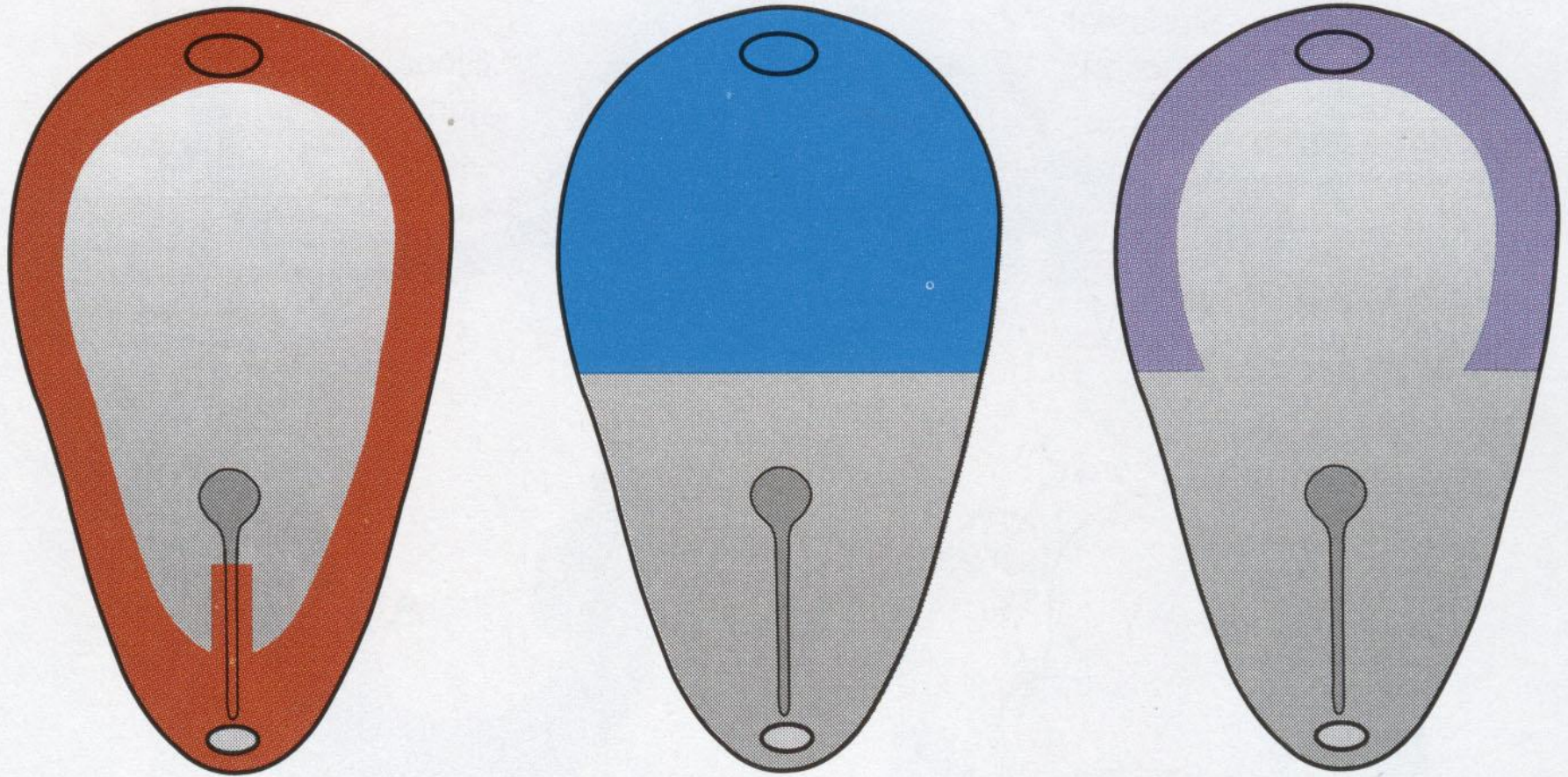
Krvetvorba (Haematopoesis)

- první generace – krevní ostrůvky extraembryonálního mezodermu - přechodně
- druhá generace kmenových buněk v intraembryonálním mezodermu – oblast aorta-gonády-mezonefros. Kmenové buňky kolonizují játra a slezinu: **hepato-splenické období**
- později, kmenové buňky kolonizují **kostní dřeň** – konečná krvetvorná tkáň

Vývoj srdce – rané období

zdroj: **intraembryonální mezoderm**

- angioblastické provazce
 - luminizují
- endokardové srdeční trubice
 - splývají a vytvoří tubulární srdce
- srdce začíná bít **22. či 23. den**
- **kardiogenní zóna (*lamina cardiogenica*)**
 - v mezodermu před membrana oropharyngea a základem mozku
- ohýbání zárodku
 - vznik osrdečnickové dutiny a posun srdce nejprve do krční a posléze do hrudní oblasti

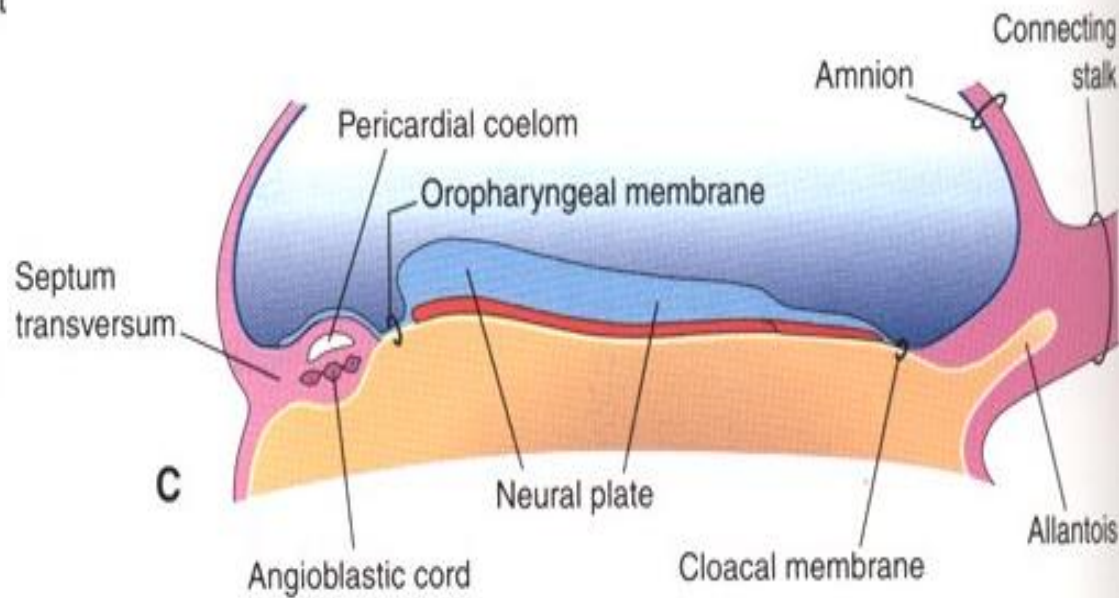
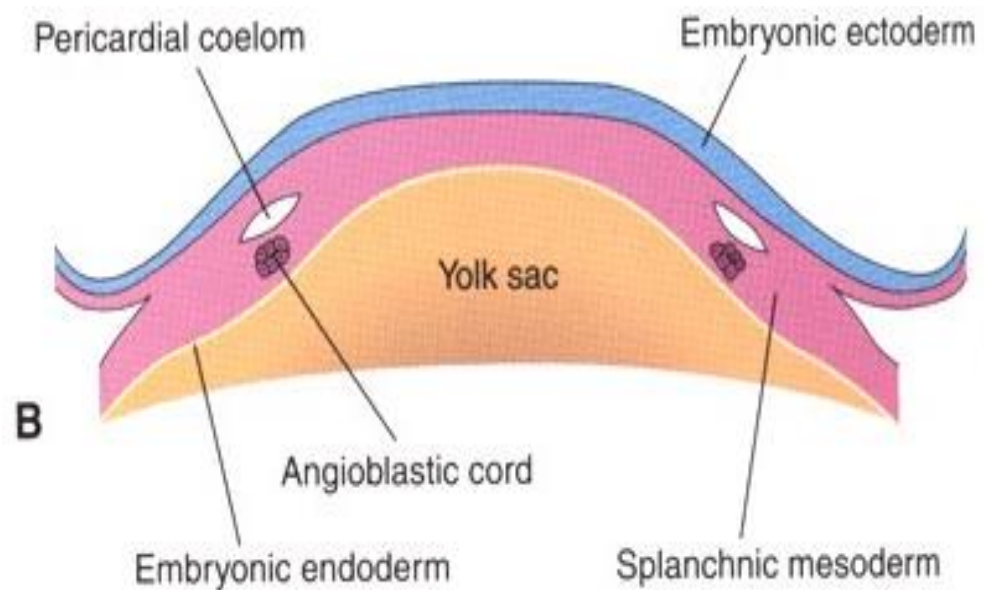
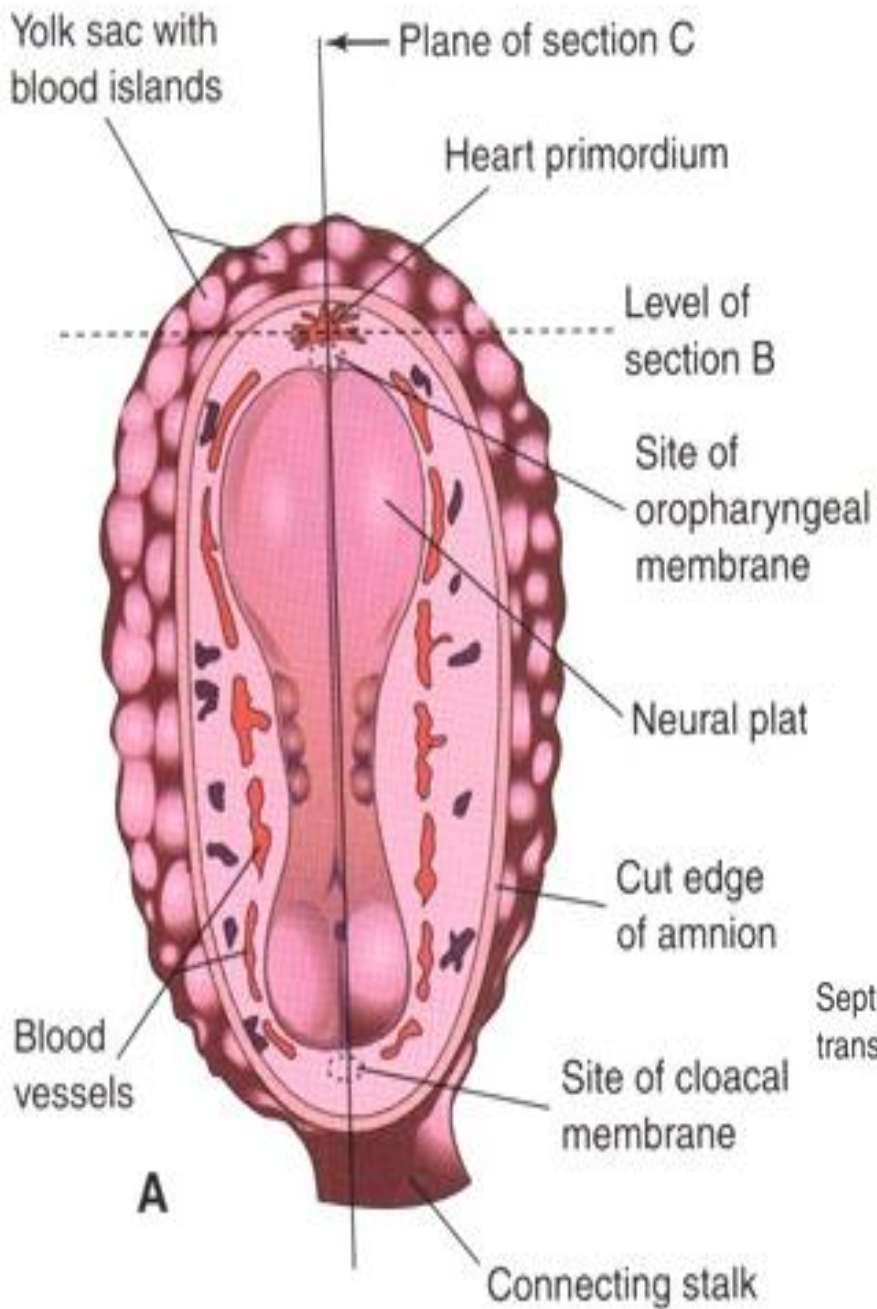


■ BMP 2,4

■ WNT inhibitors
(crescent)

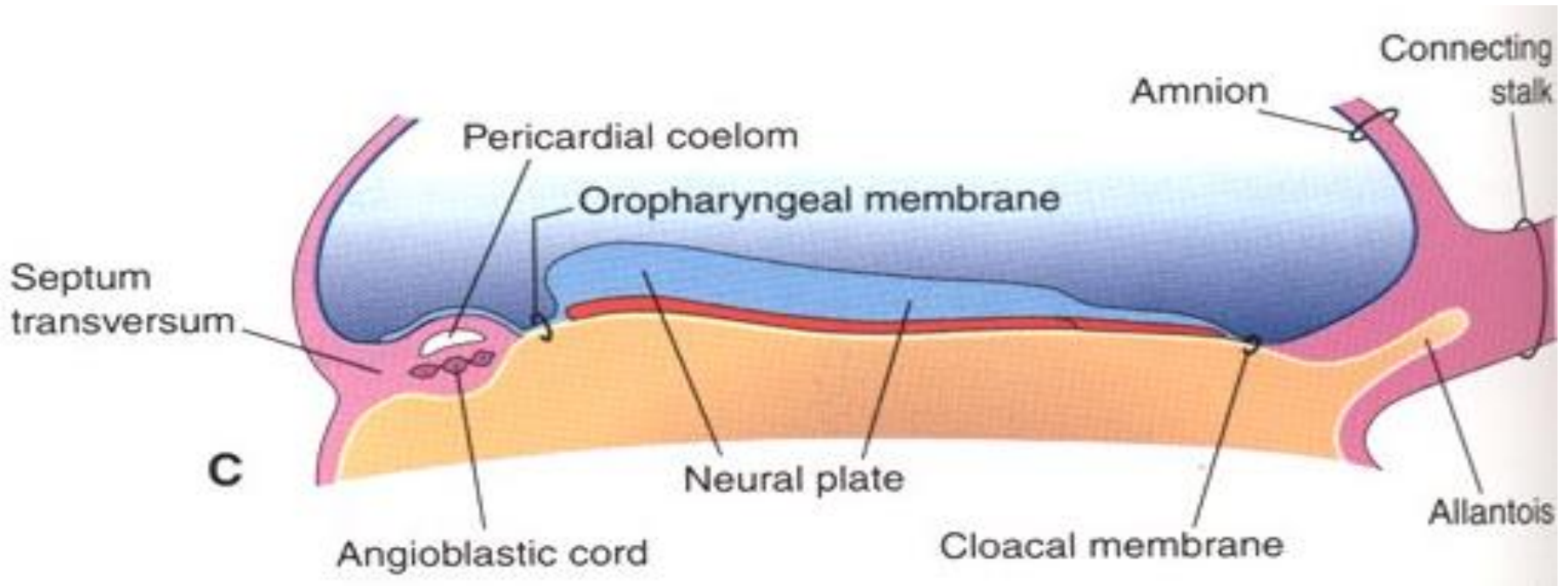
■ NKX-2.5

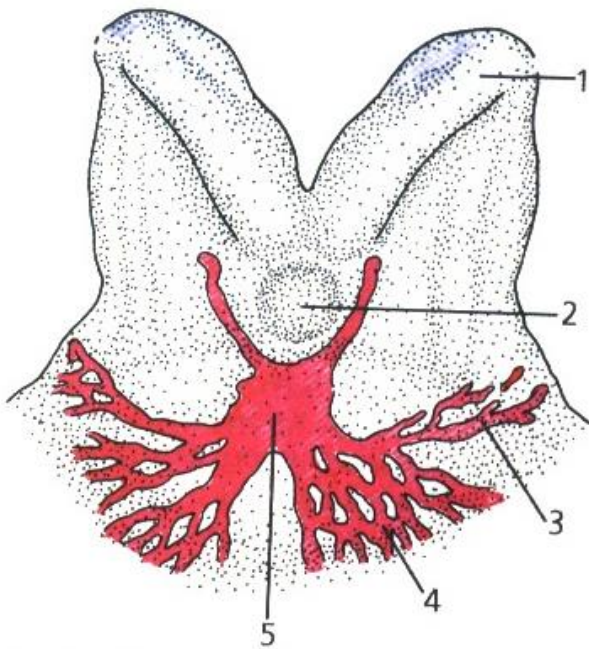
Heart induction. BMPs secreted in the posterior portion of the primitive streak and periphery of the embryo, in combination with inhibition of *WNT* expression by *crescent* in the anterior half of the embryo, induce expression of *NKX2.5* in the heart forming region of the lateral plate mesoderm (splanchnic layer). *NKX2.5* is then responsible for heart induction.



Ohýbání hlavové oblasti

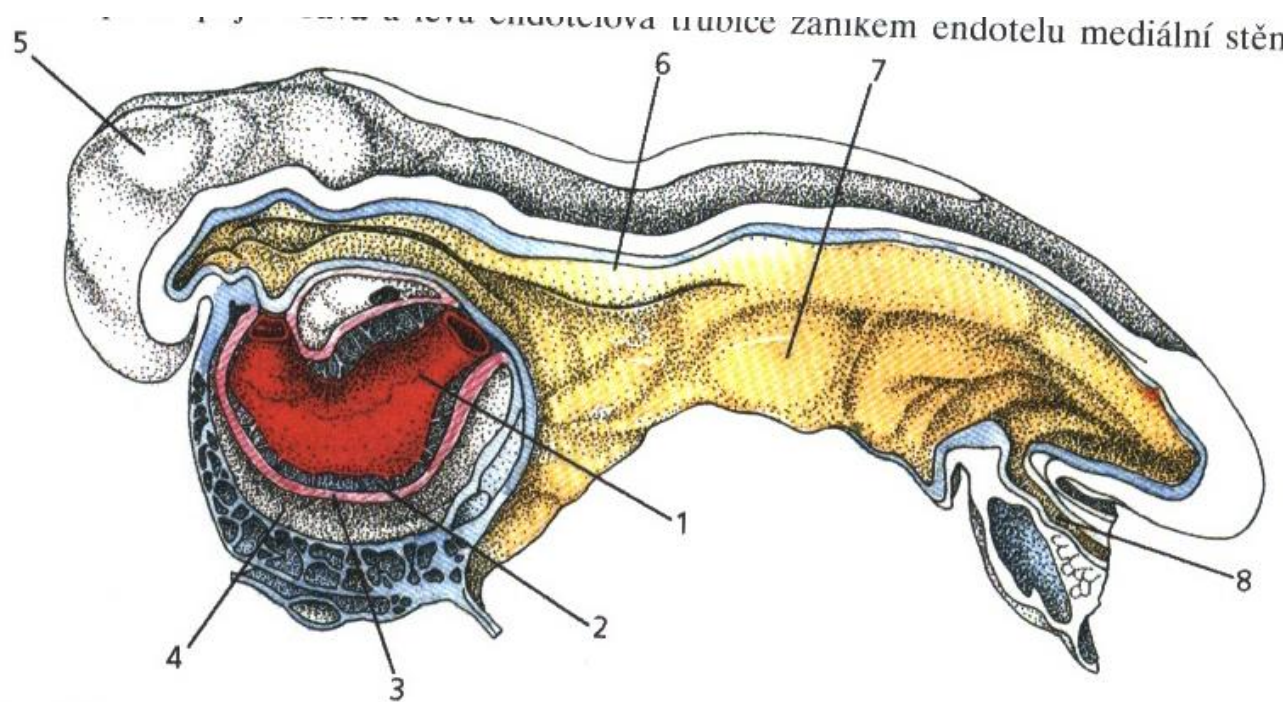
srdce a osrdečníková dutina se posouvá a leží:
ventrálně od předního střeva
kaudálně od membrana oropharyngea





Obr. 8.126 Schéma vývoje základu srdce. Pohled z ventrální strany na hlavovou část embrya se 6 prvosegmenty, starého asi 20 dnů.

1 – neuroektodermové valy neurální rýhy, 2 – faryngová membrána, 3–5 endotelové štěrbinu splývající v endotelovou trubici

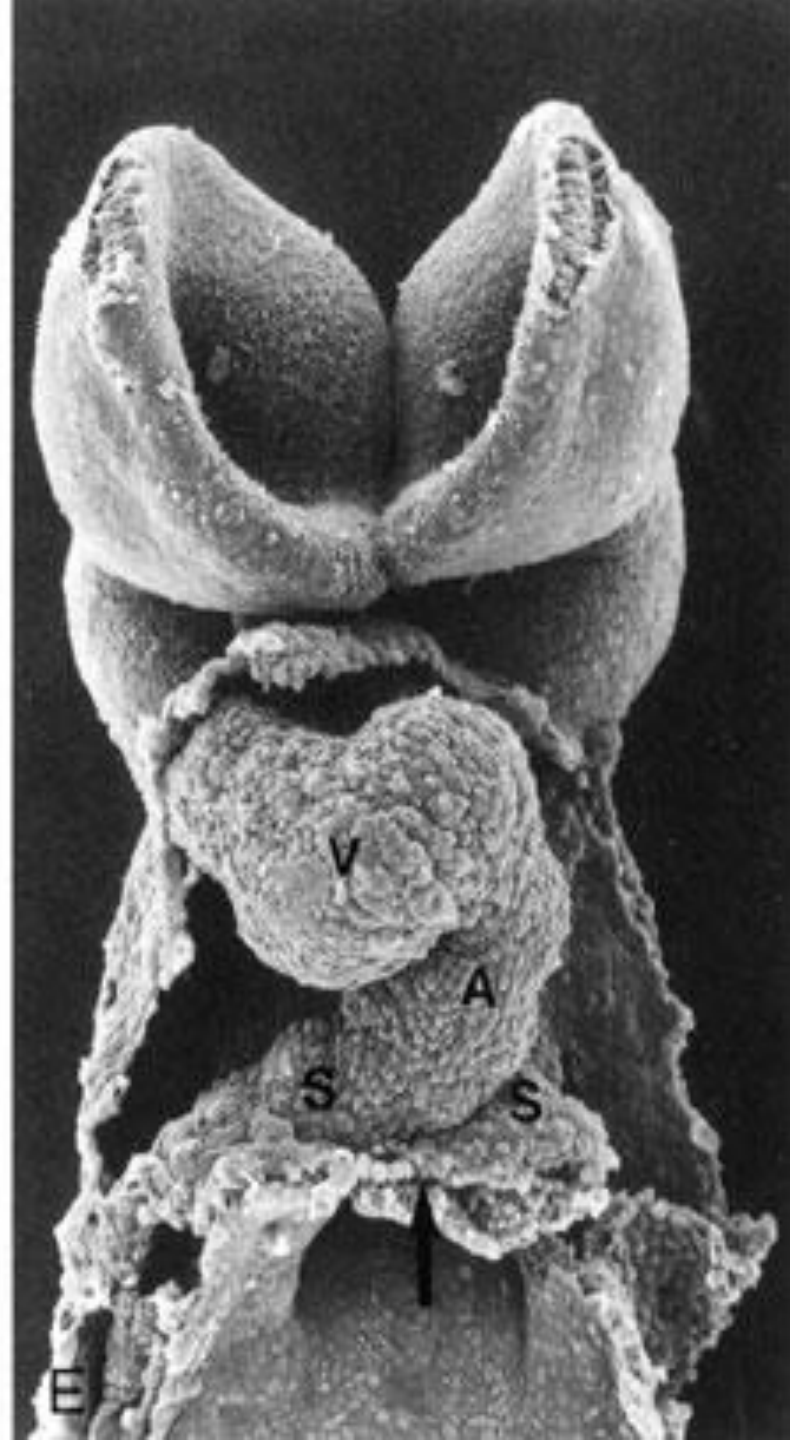
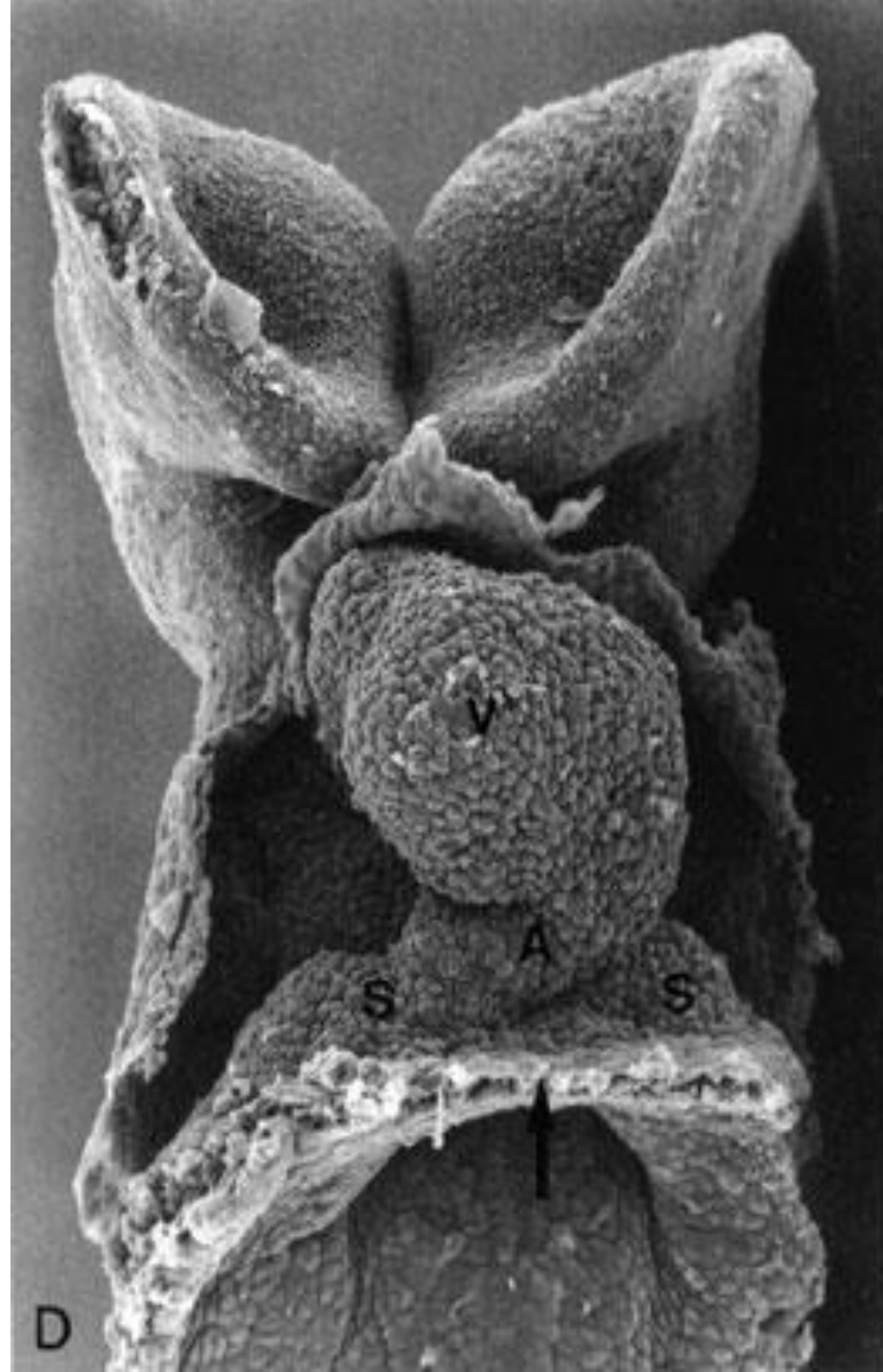


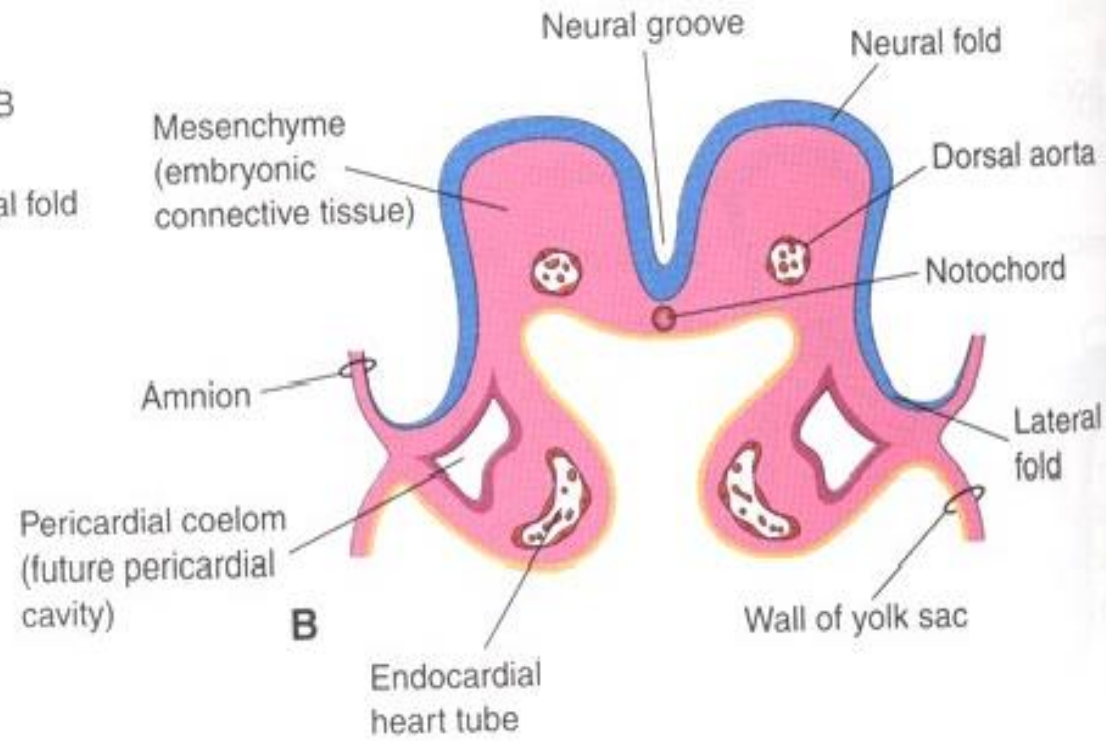
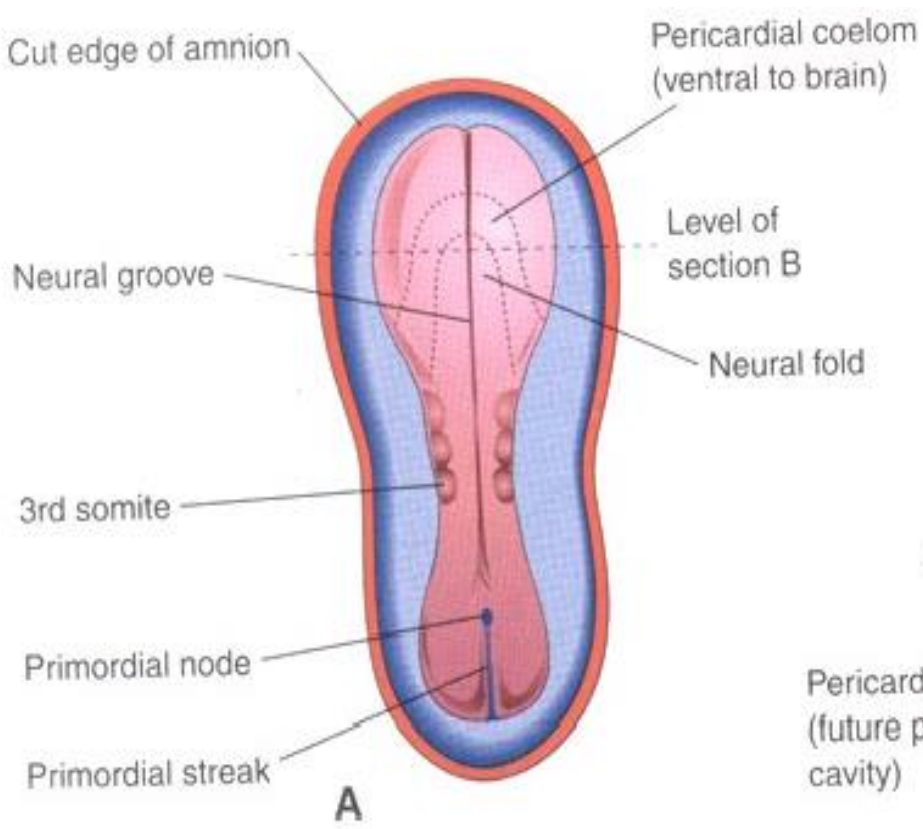
Obr. 8.127 Schéma vývoje srdce. Sagitální řez tělem embrya s 10 prvosegmenty, starého asi 20 dnů.

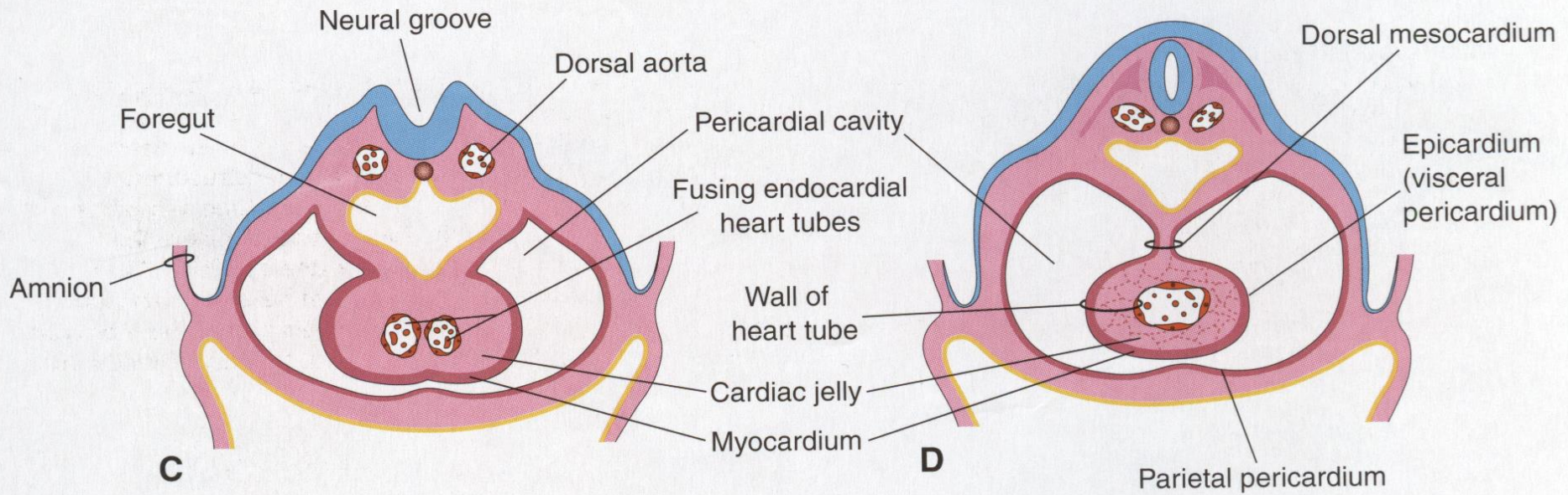
1 – endotelová trubice, 2 – vlákna řídkého mezenchymu, 3 – myoepikard, 4 – základy dutiny perikardové, 5 – hlavová část medulární ploténky se základy mozkových váčků, 6 – střevo, 7 – stěna žloutkového váčku, 8 – allantois a zárodečný stvol.

Vývoj srdce

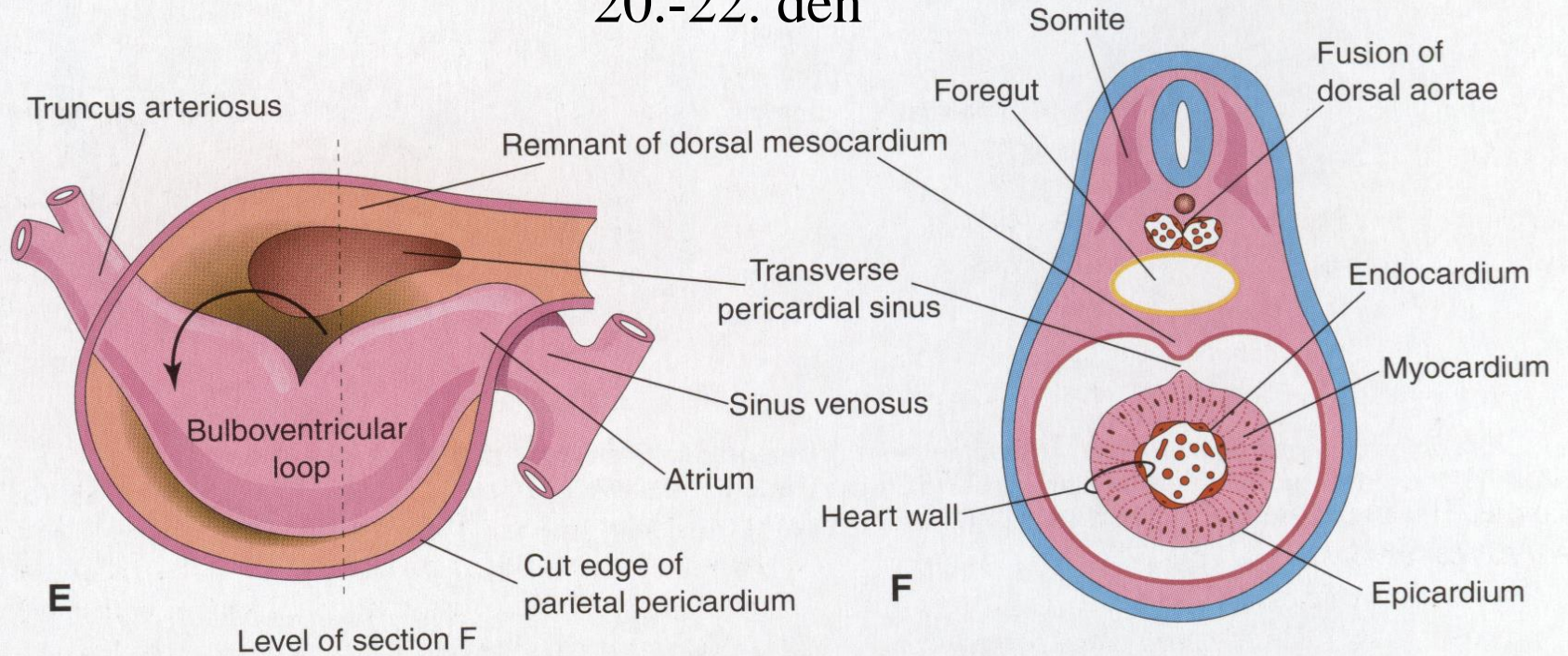
- pár srdečních trubic splývá
 - kromě nejkaudálnější oblasti
- růst do délky
 - srdeční trubice se vyklenuje do osrdečnickové dutiny
 - připojeno k zadní stěně pomocí mesocardium dorsale
 - zaniká a vytvoří sinus pericardii transversus
- srdce přirostlé:
 - kaudálně k septum transversum
 - kraniálně k aortálním obloukům



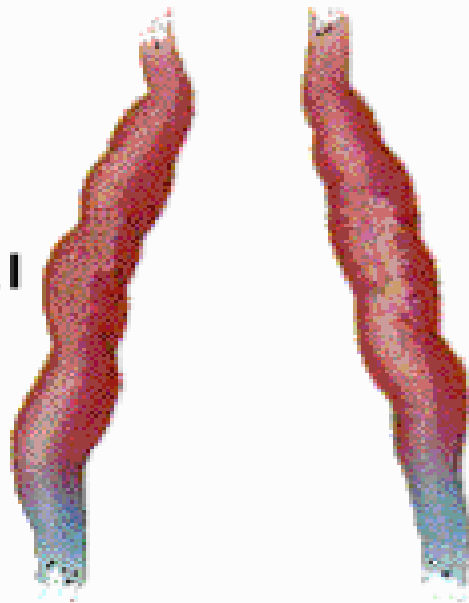




20.-22. den

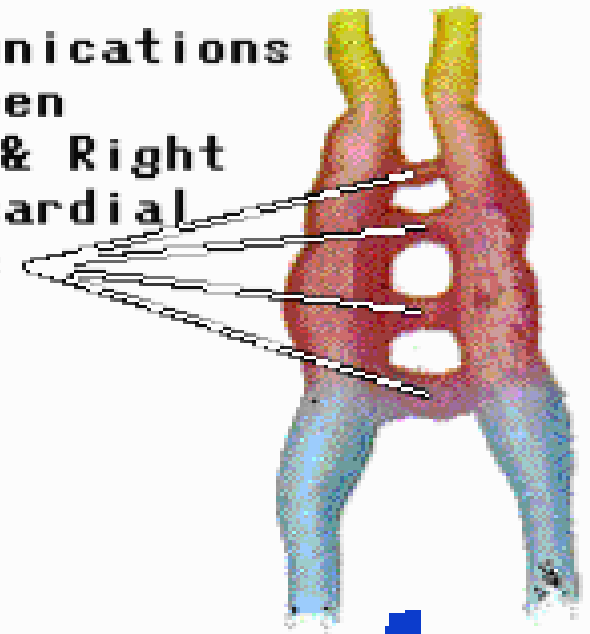


**Left
Endocardial
Tube**

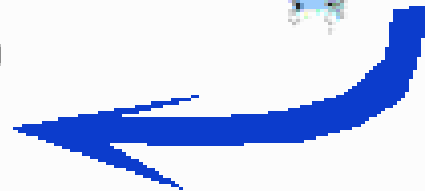


**Right
Endocardial
Tube**

**Communications
Between
Left & Right
Endocardial
Tubes**



**Right
Aortic Arch**
**Left
Aortic Arch**
Bulbus Cordis
Aortic Sac
Myoepicardium
Right Atrium
Left Atrium
**Right & Left
Sinus Venosus**



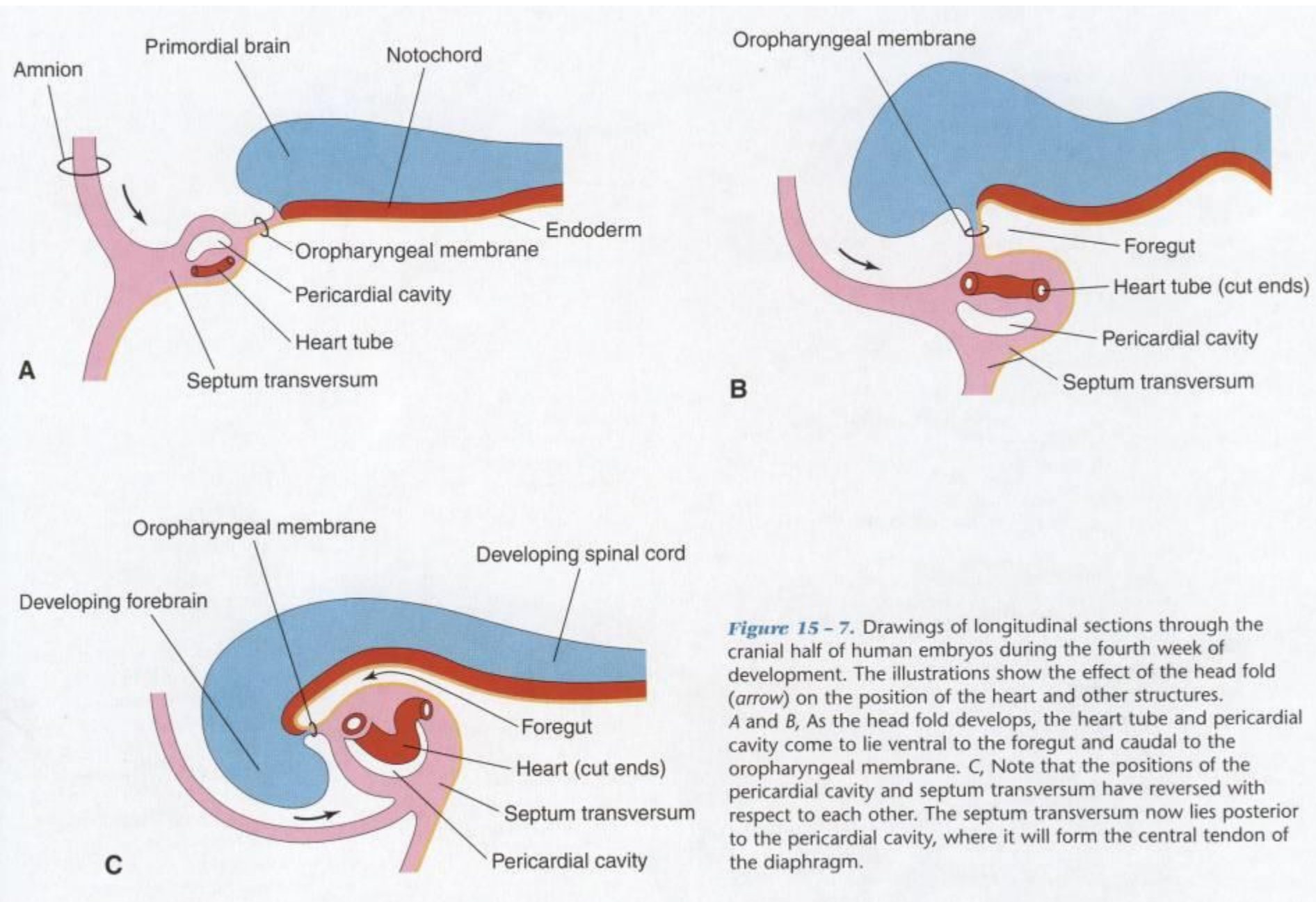
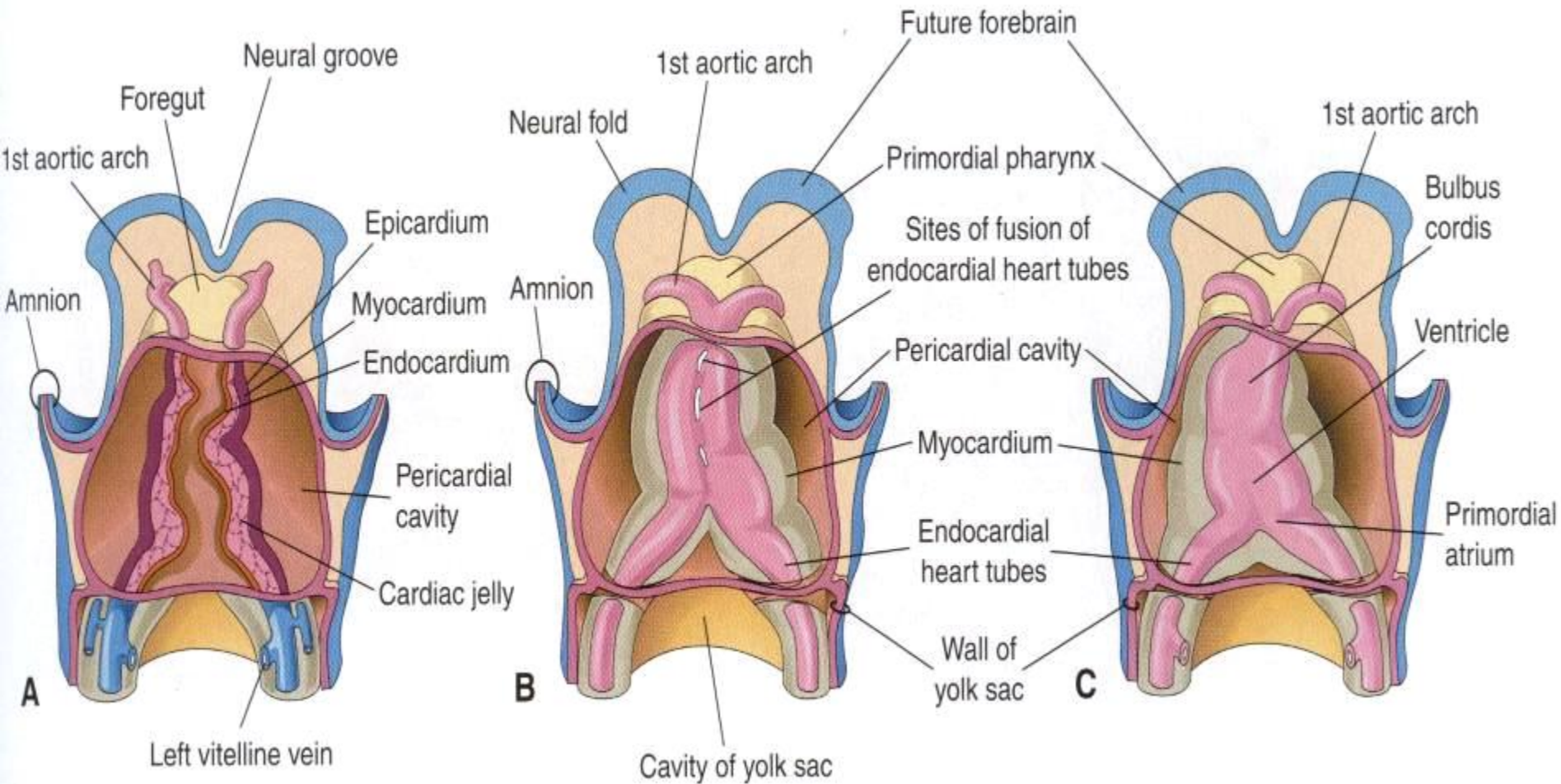
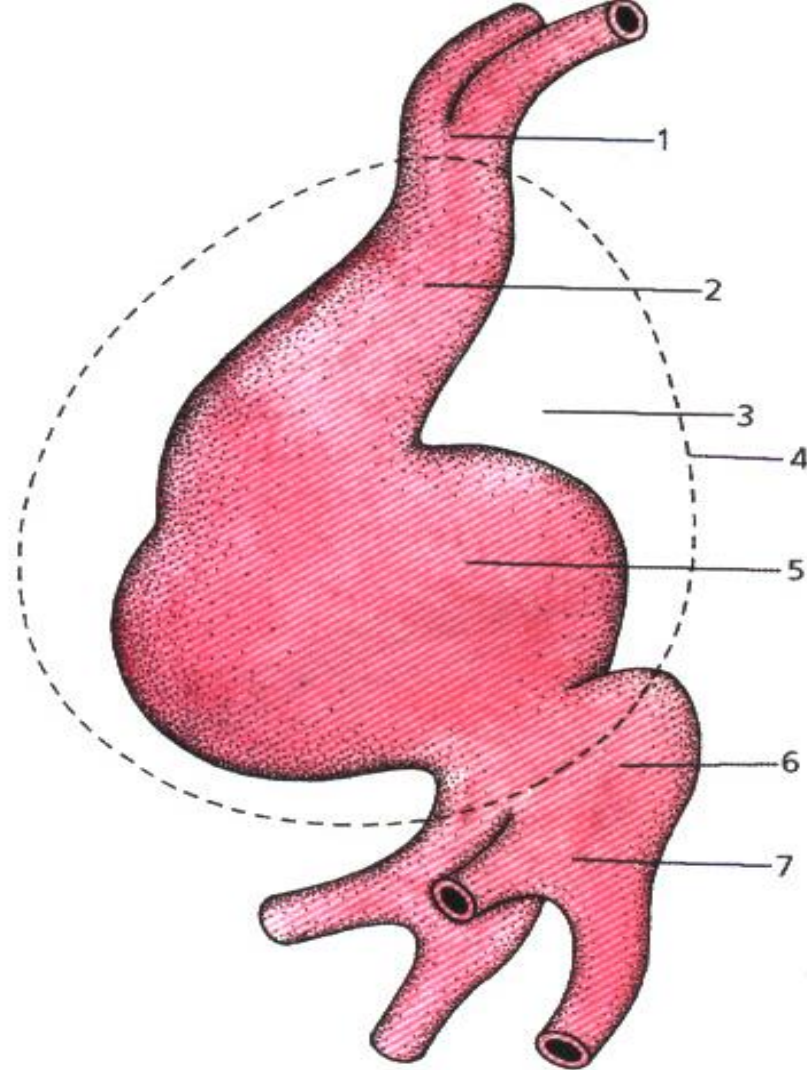


Figure 15 - 7. Drawings of longitudinal sections through the cranial half of human embryos during the fourth week of development. The illustrations show the effect of the head fold (arrow) on the position of the heart and other structures. A and B, As the head fold develops, the heart tube and pericardial cavity come to lie ventral to the foregut and caudal to the oropharyngeal membrane. C, Note that the positions of the pericardial cavity and septum transversum have reversed with respect to each other. The septum transversum now lies posterior to the pericardial cavity, where it will form the central tendon of the diaphragm.

endokardové srdeční trubice splývají do primitivní srdeční trubice → endokard

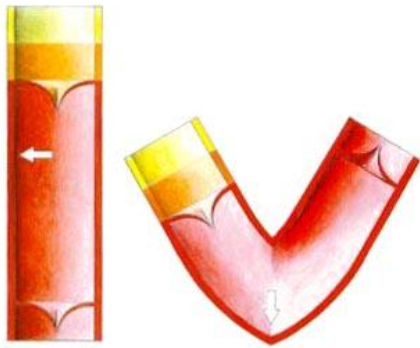


mezoderm obklopující srdeční trubici → myokard a epikard



Obr. 8.128 Schéma vývoje srdeční trubice. Pohled z ventrální strany na srdeční trubici embrya s 8 prvosegmenty, starého asi 20 dní.

1 – truncus arteriosus, 2 – bulbus cordis,
 3 – perikardová dutina, 4 – perikard, 5 – ventriculus,
 6 – atrium, 7 – sinus venosus.

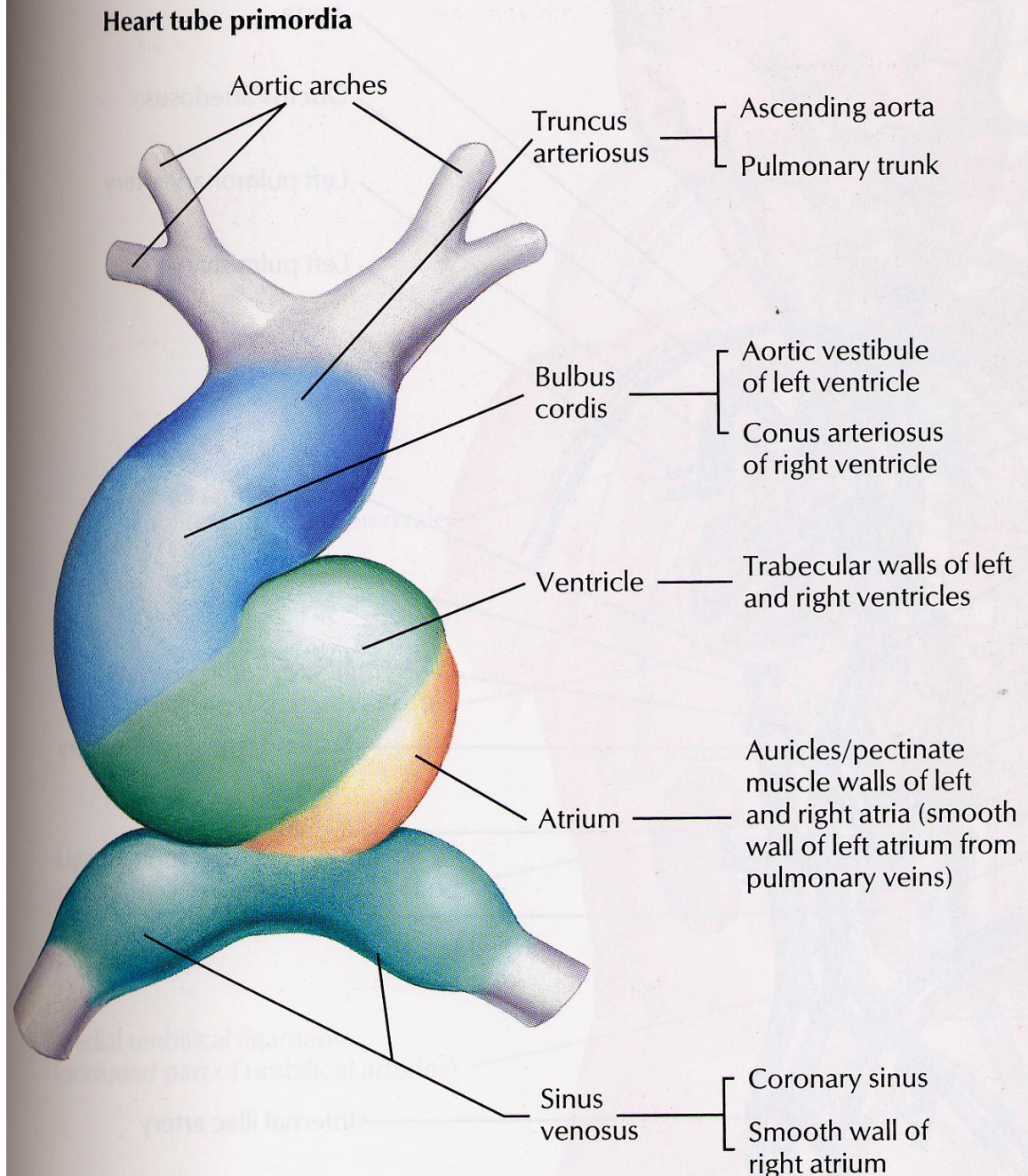


Vývoj srdeční trubice

- sinus venosus
- atrium embryonicum
- ventriculus embryonicus
- bulbus cordis
- truncus arteriosus
- atrium - sinus venarum cavarum
- atrium (odděleno pomocí *crista terminalis*)
- ventriculus (vtoková část)
- ventriculus (výtoková část, oddělena pomocí *crista supraventricularis*)
- aorta + truncus pulmonalis

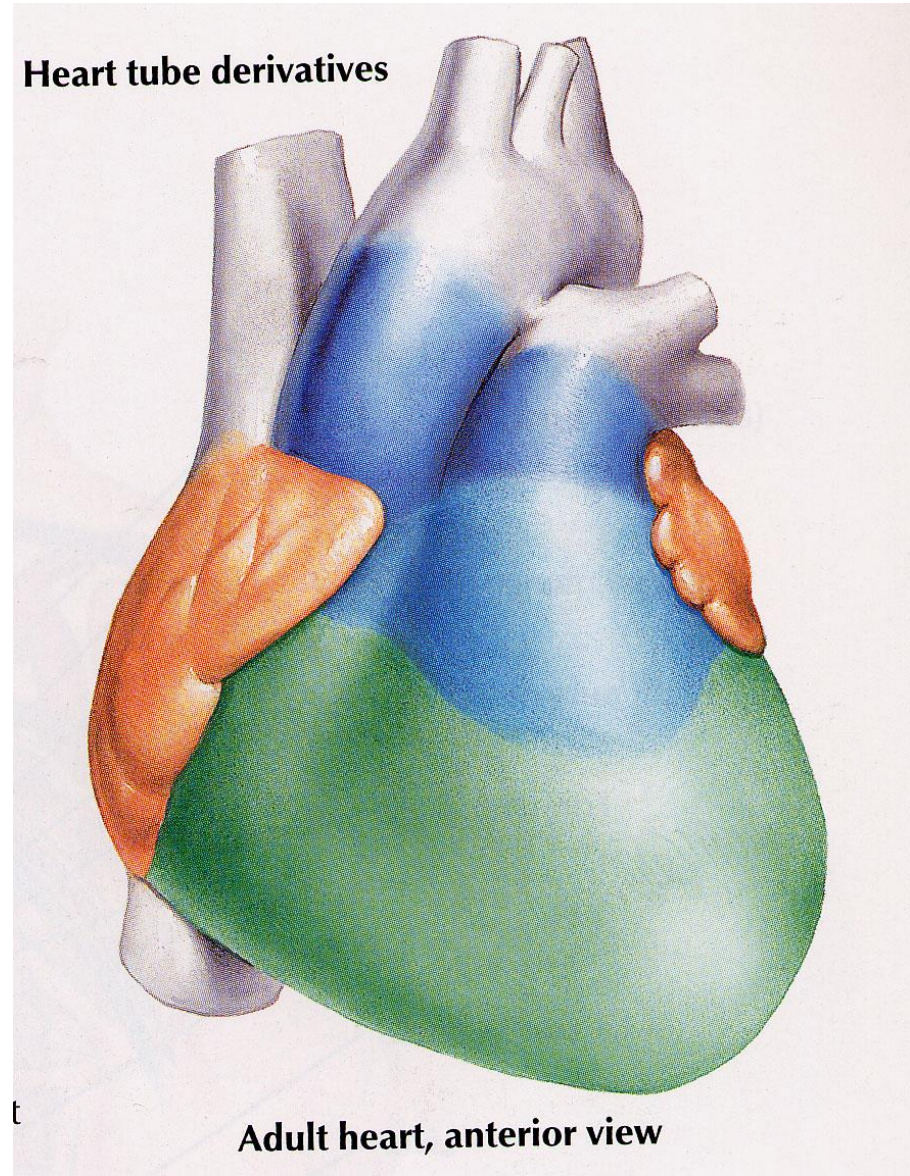
Srdeční klička (*Ansa cordis dextra*)

- truncus arteriosus
- conus cordis
- bulbus cordis
- ventriculus embryonicus
- canalis atrioventricularis
- atrium commune
- sinus venosus

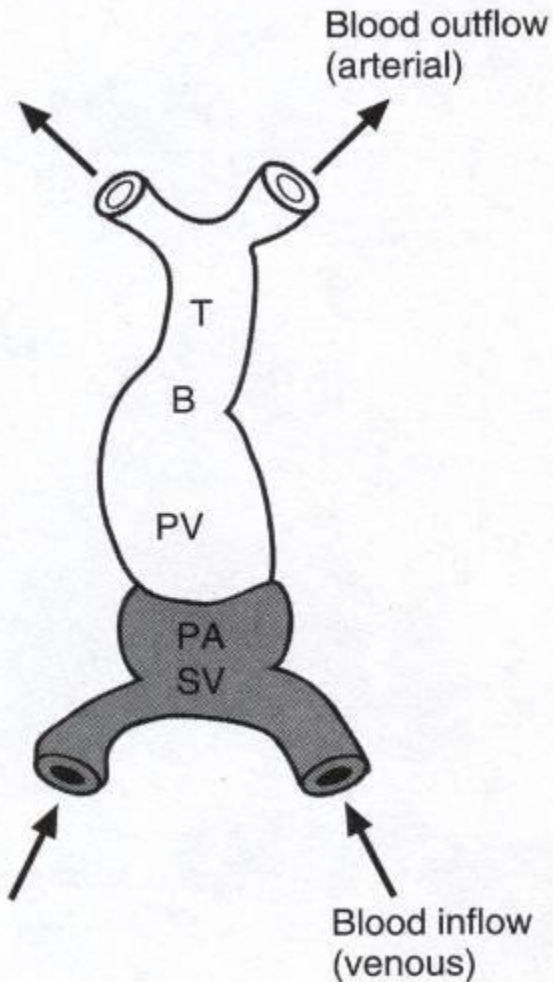


Vývoj srdeční kličky

- atrium commune
- bulbus cordis = trabekulární část pravé komory
- conus cordis = výtoková část obou komor
- sulcus bulboventricularis = primární foramen interventriculare
- ventriculus embryonicus = levá komora

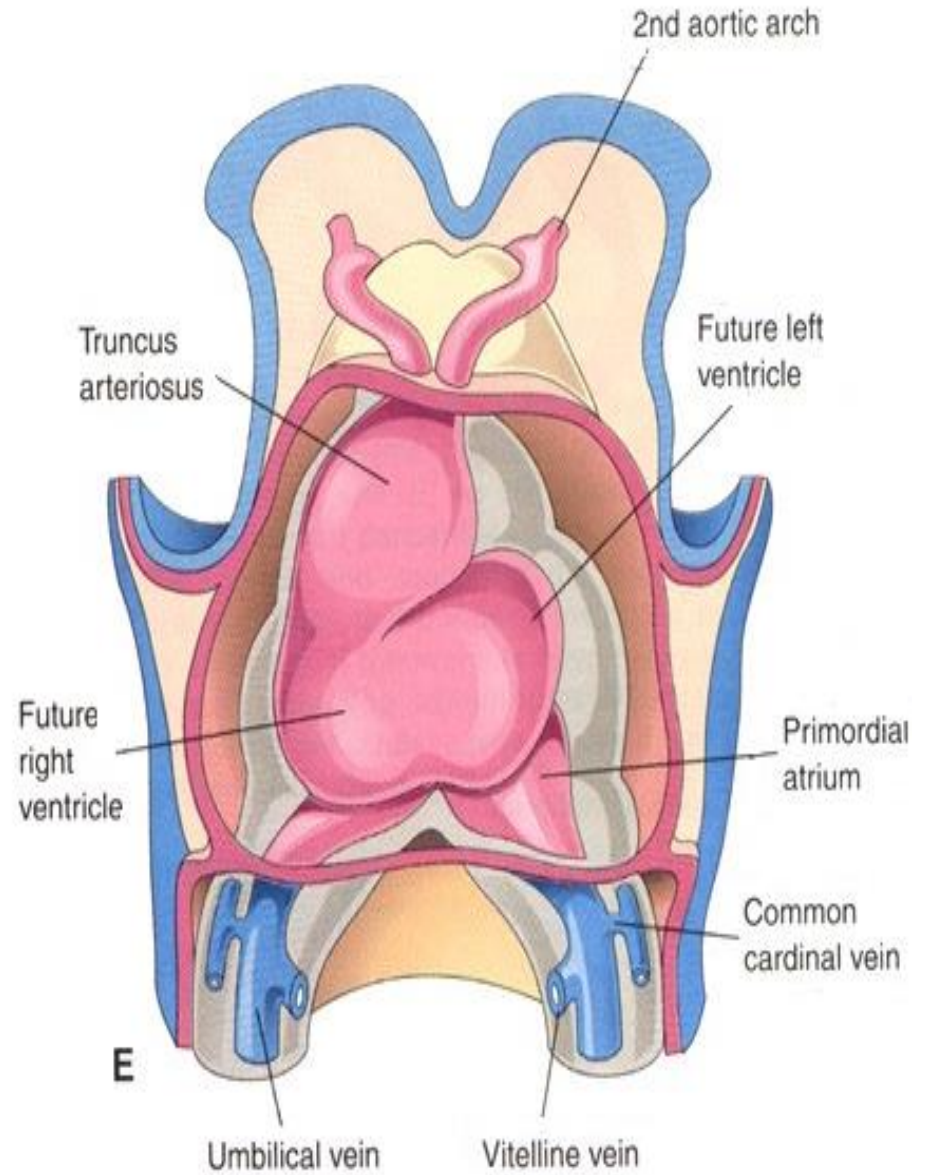
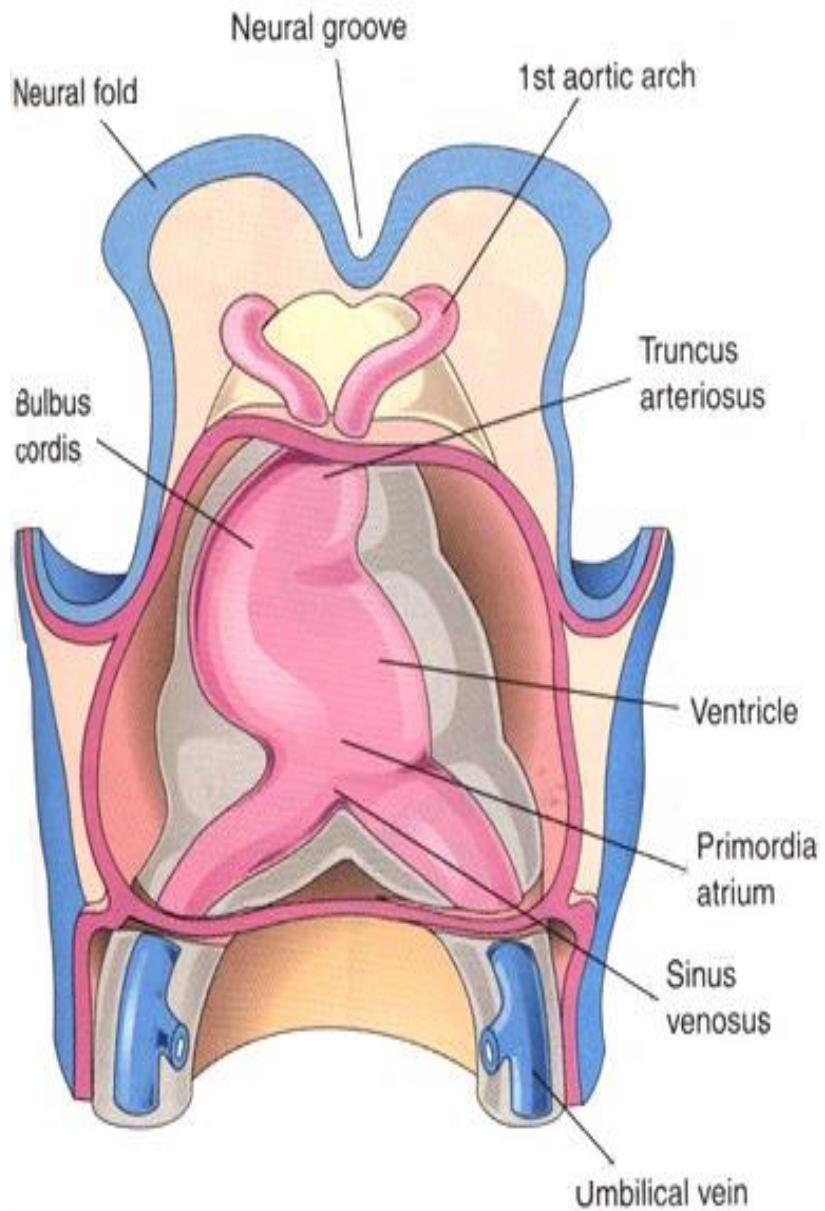


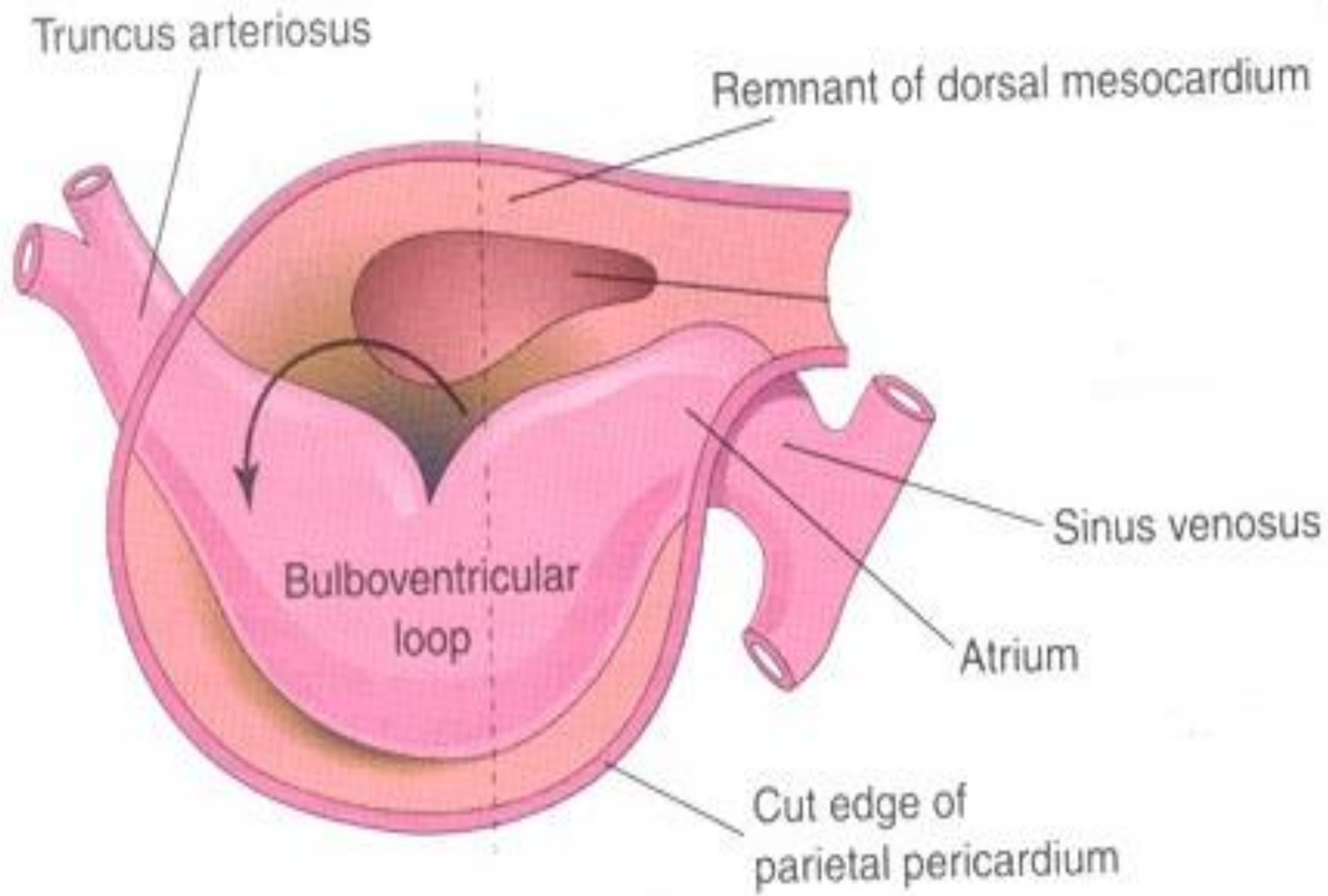
Vývoj srdeční kličky

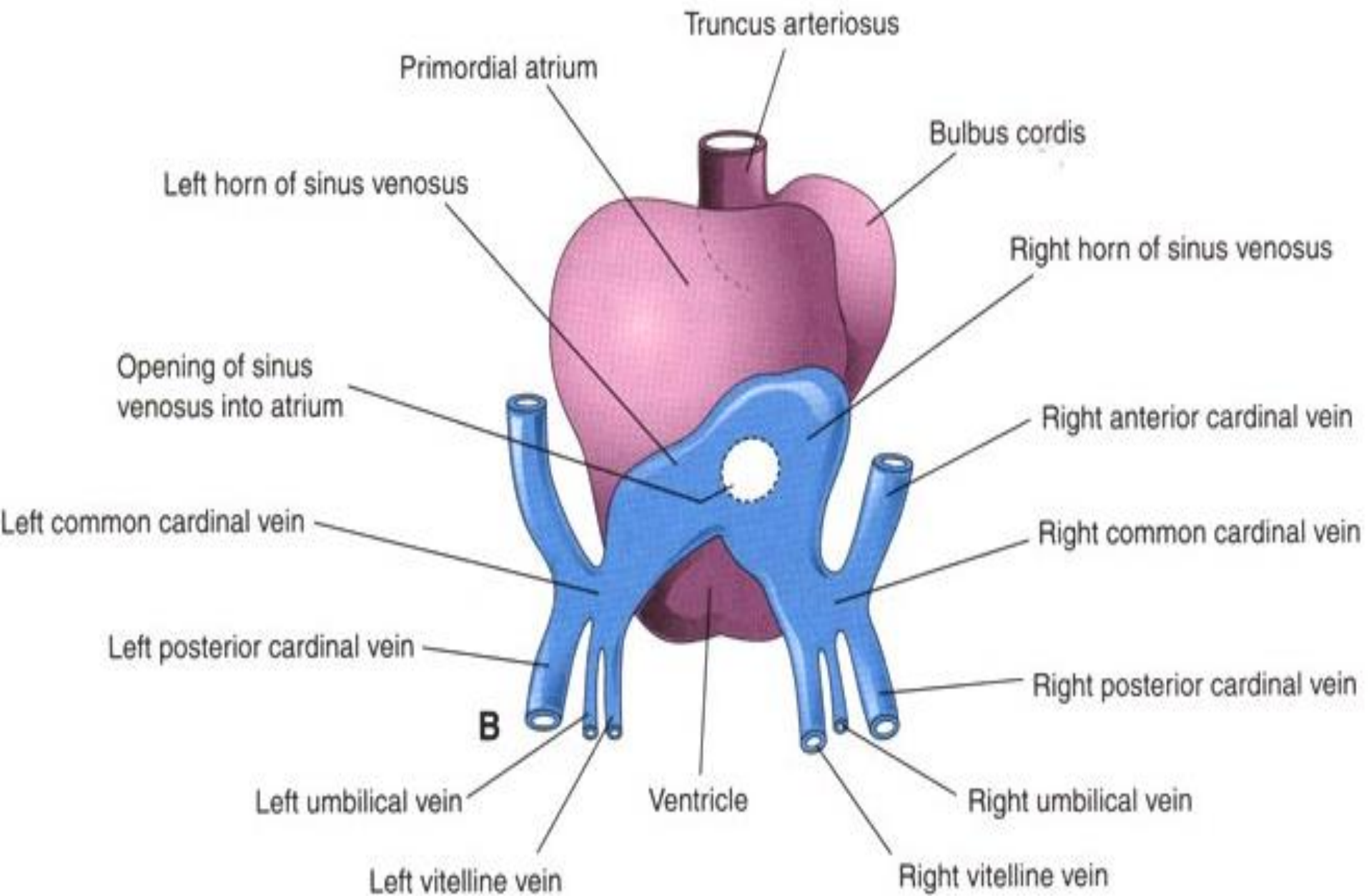


| Embryonic Dilatation | Adult Structure |
|--------------------------|---|
| Truncus arteriosus (T) | Aorta Pulmonary trunk |
| Bulbus cordis (B) | Smooth part of right ventricle (conus arteriosus) Smooth part of left ventricle (aortic vestibule) |
| Primitive ventricle (PV) | Trabeculated part of right ventricle Trabeculated part of left ventricle |
| Primitive atrium (PA) | Trabeculated part of right atrium Trabeculated part of left atrium |
| Sinus venosus (SV) | Smooth part of right atrium (sinus venarum)* Coronary sinus Oblique vein of left atrium |

*The smooth part of the left atrium is formed by incorporation of parts of the **pulmonary veins** into the atrial wall. The junction of the trabeculated and smooth parts of the right atrium is called the **crista terminalis**.







Septace primitivního srdce

- začíná uprostřed **4. týdne**
- ukončeno koncem **5. týdne**

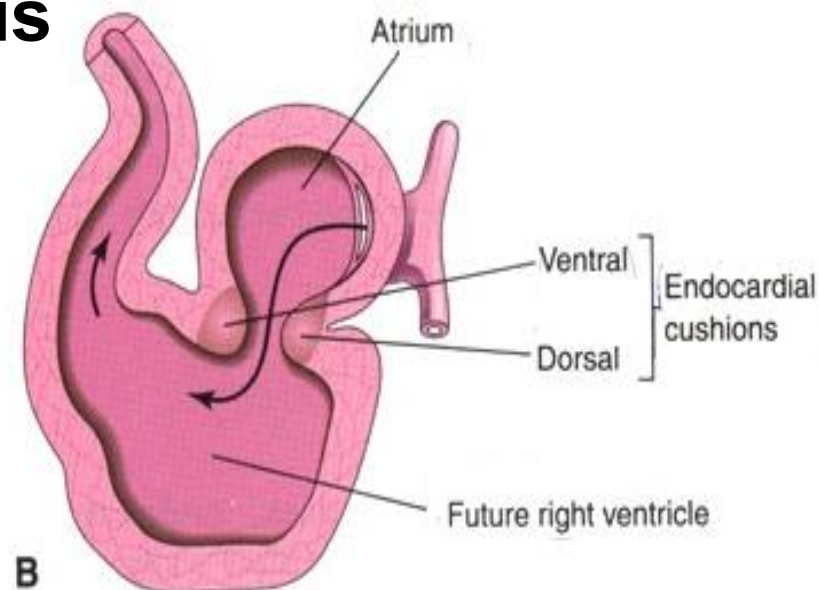
septace (rozdělení):

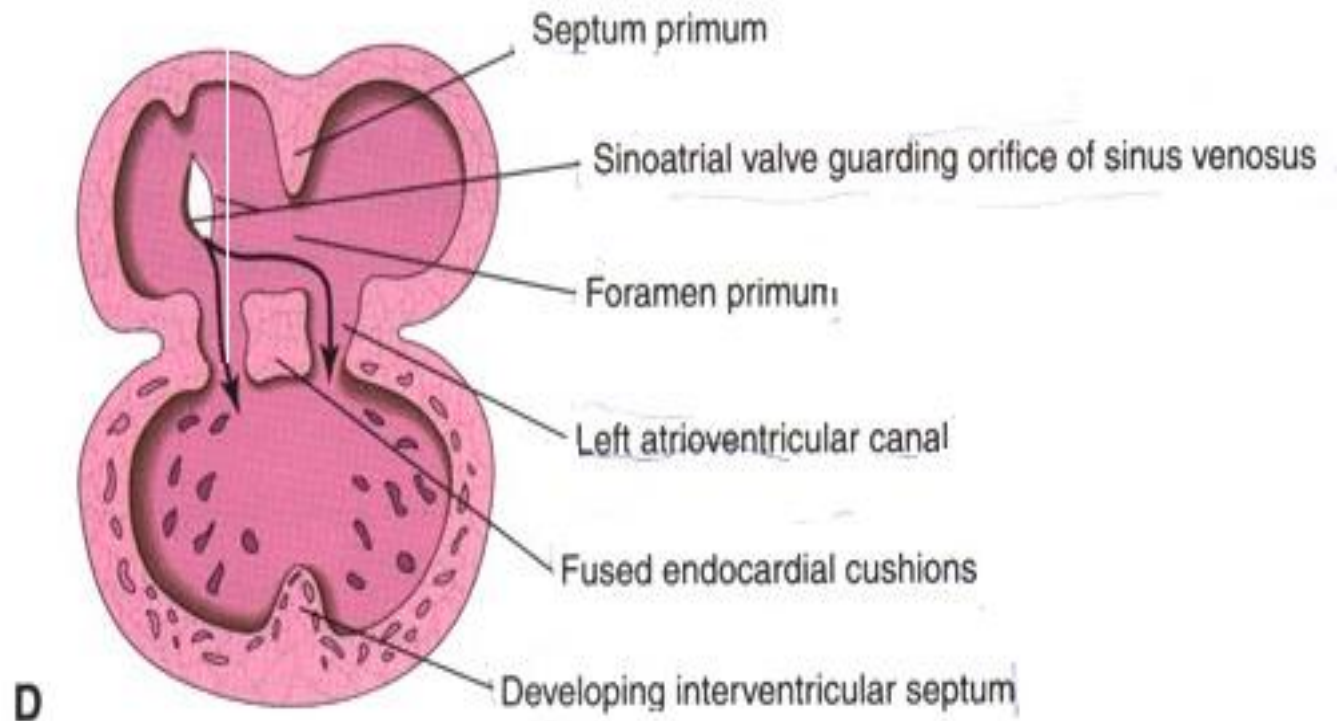
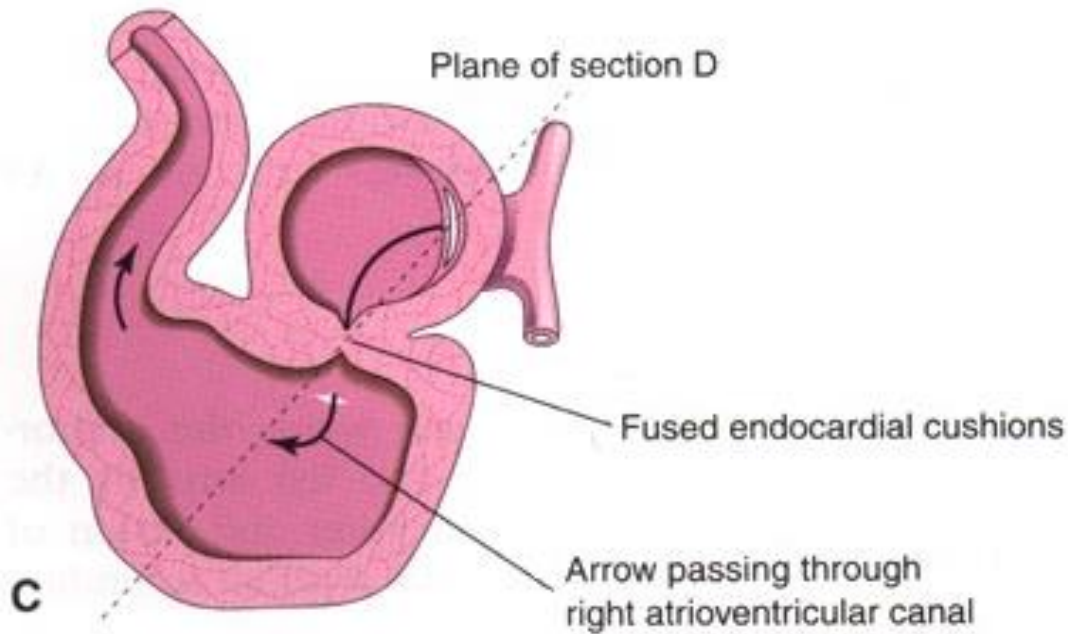
- canalis atrioventricularis
- atrium primitivum
- ventriculus primitivus

Septace atrioventrikulárního kanálu

endokardové polštáře (*tubera endocardiaca atrioventricularia*)

- zadní a přední stěna
 - vpravo a vlevo
 - septum atrioventriculare membranousum
- **canalis atrioventricularis**

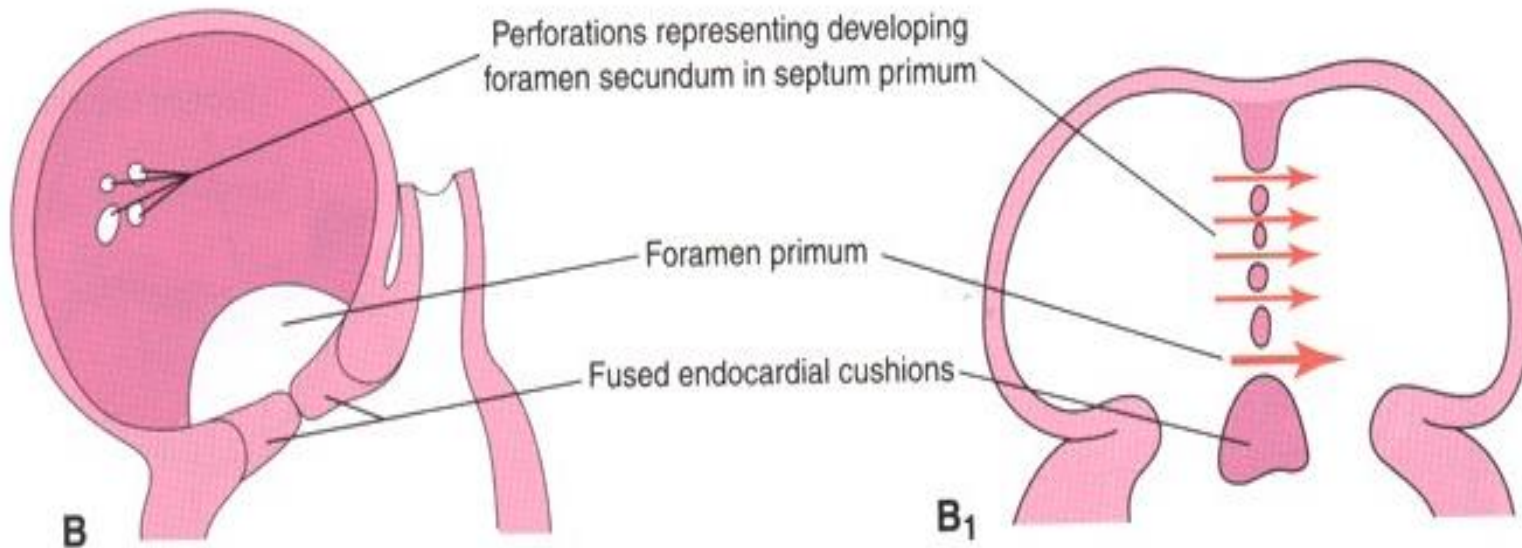
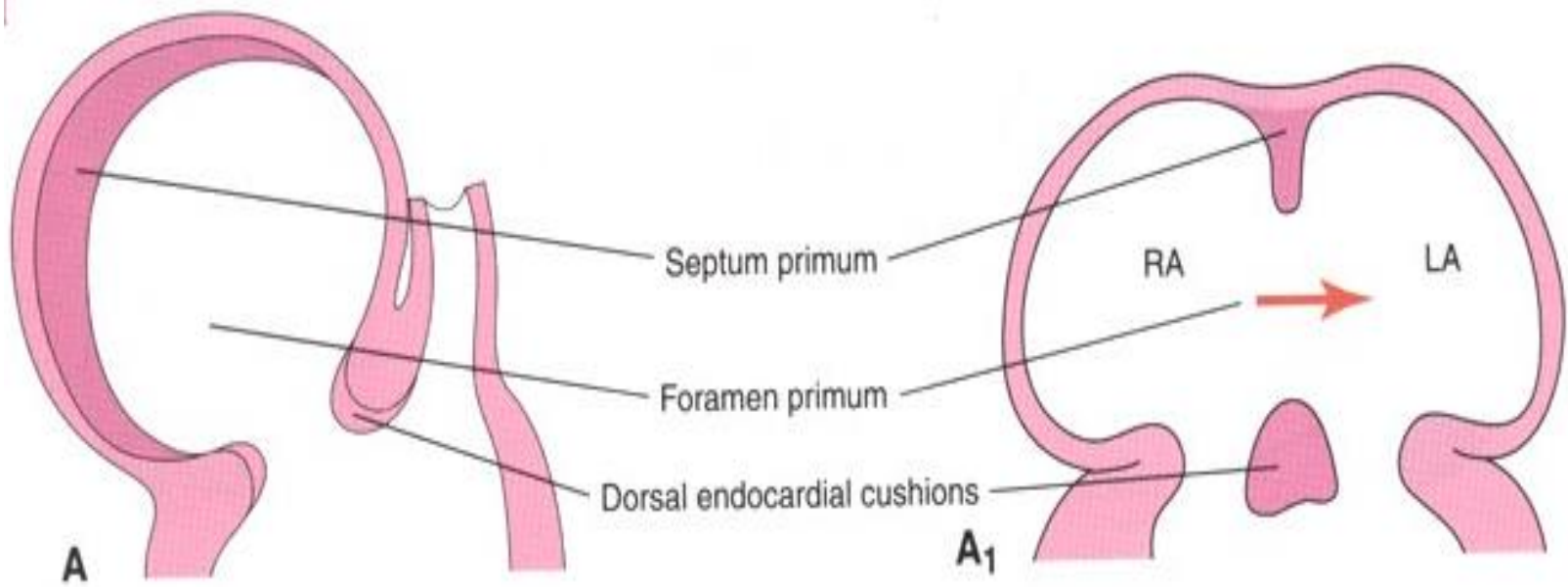


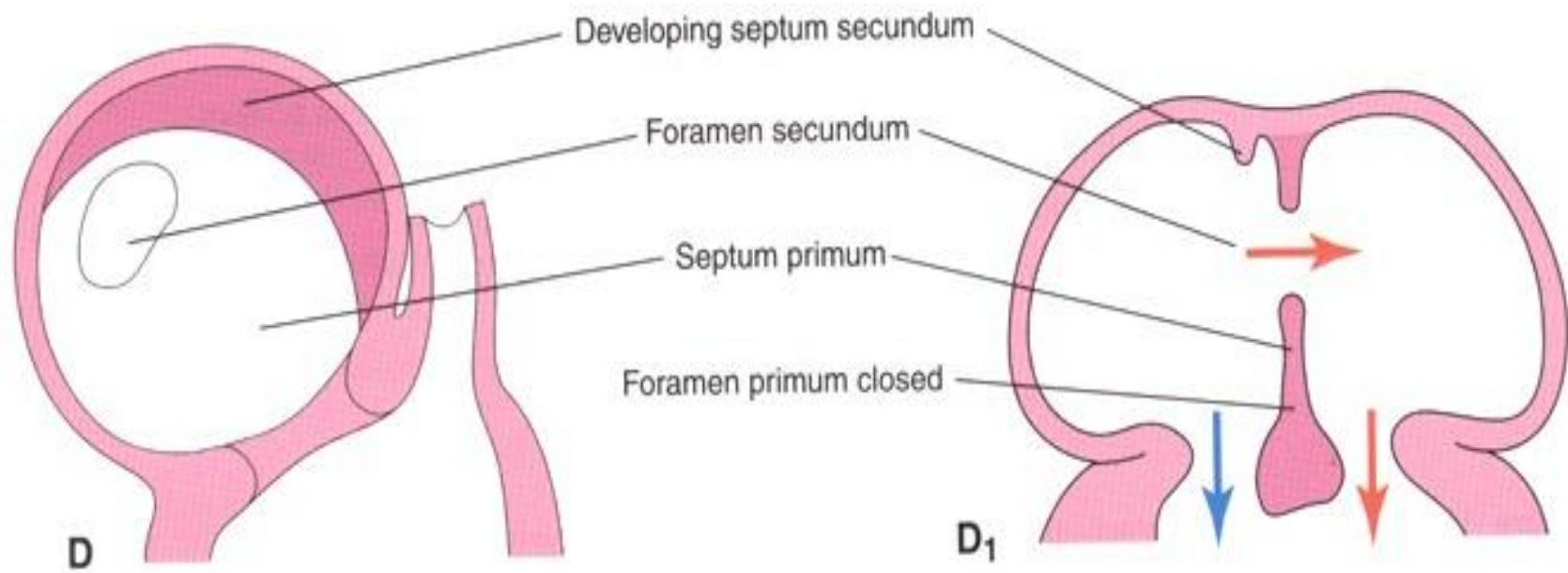
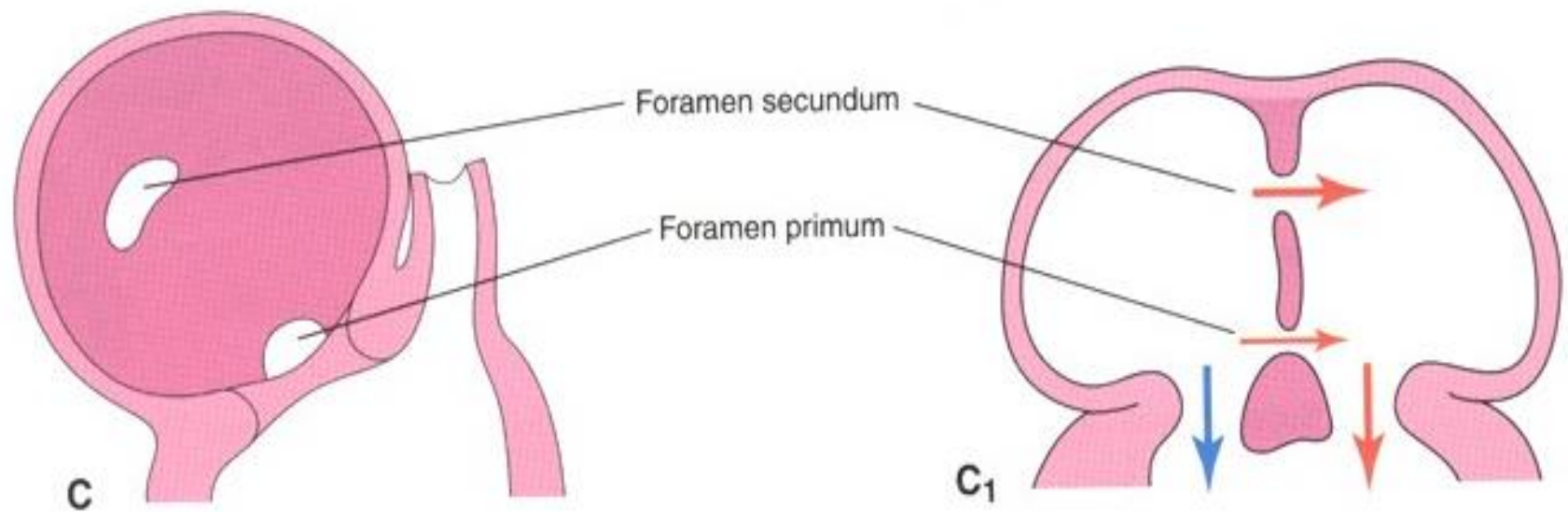


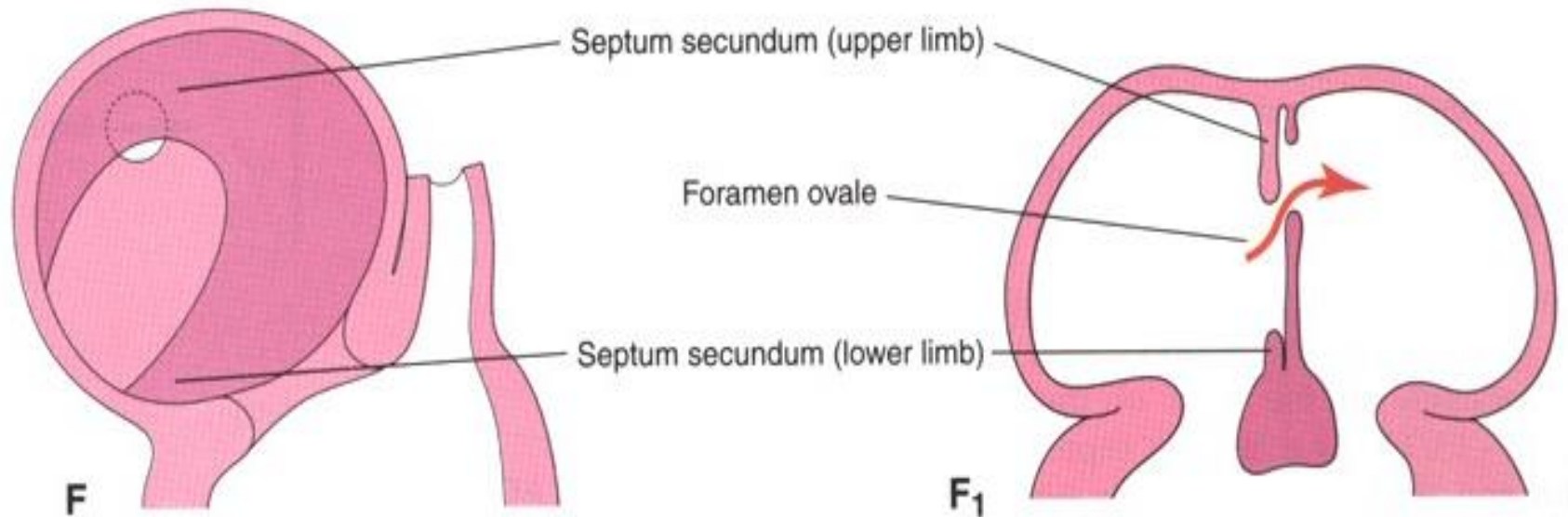
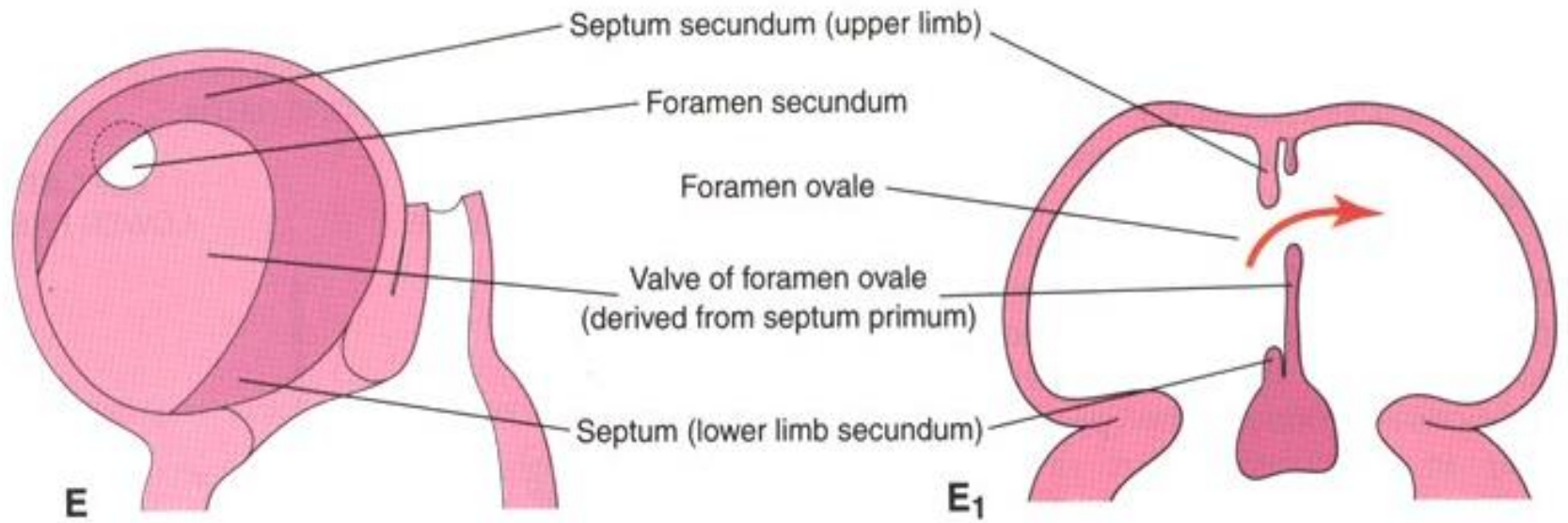
Septace společné síně

- **septum primum**
 - *foramen primum*
 - *foramen secundum*
 - valvula foraminis ovalis

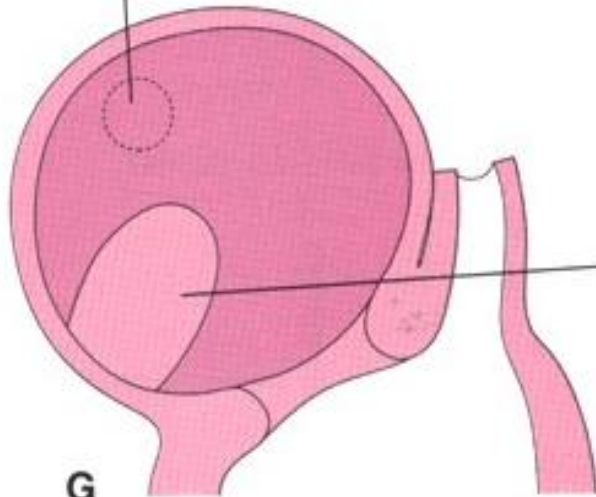
- **septum secundum**
 - vpravo od septum primum
 - limbus fossae ovalis
 - *foramen ovale*
 - fossa ovalis







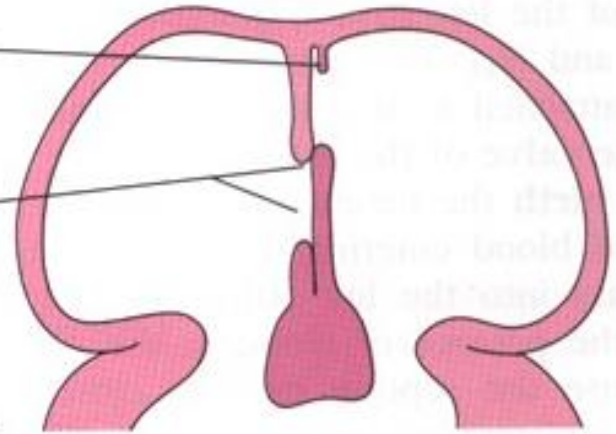
Remnant of foramen secundum



G

Degenerating part of septum primum

Foramen ovale closed by valve of foramen ovale



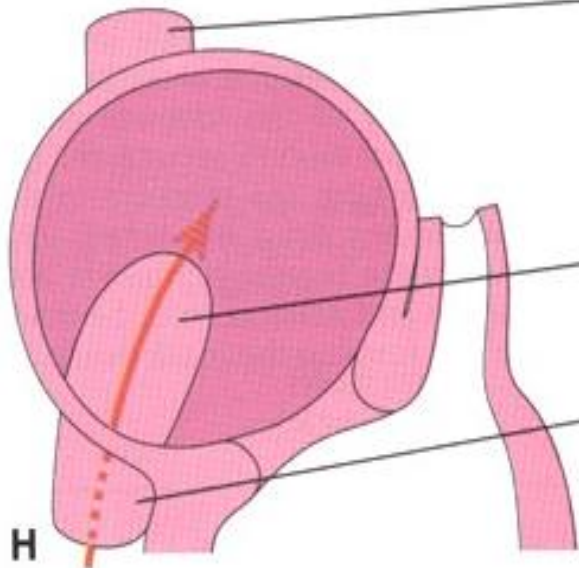
G₁

Superior vena cava

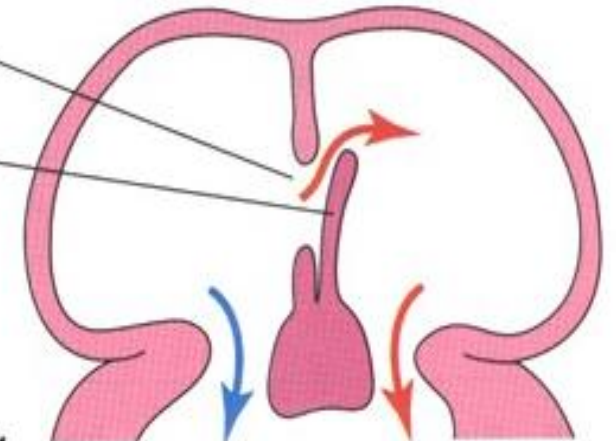
Foramen ovale open

Valve of foramen ovale

Inferior vena cava
(carrying well-oxygenated blood)

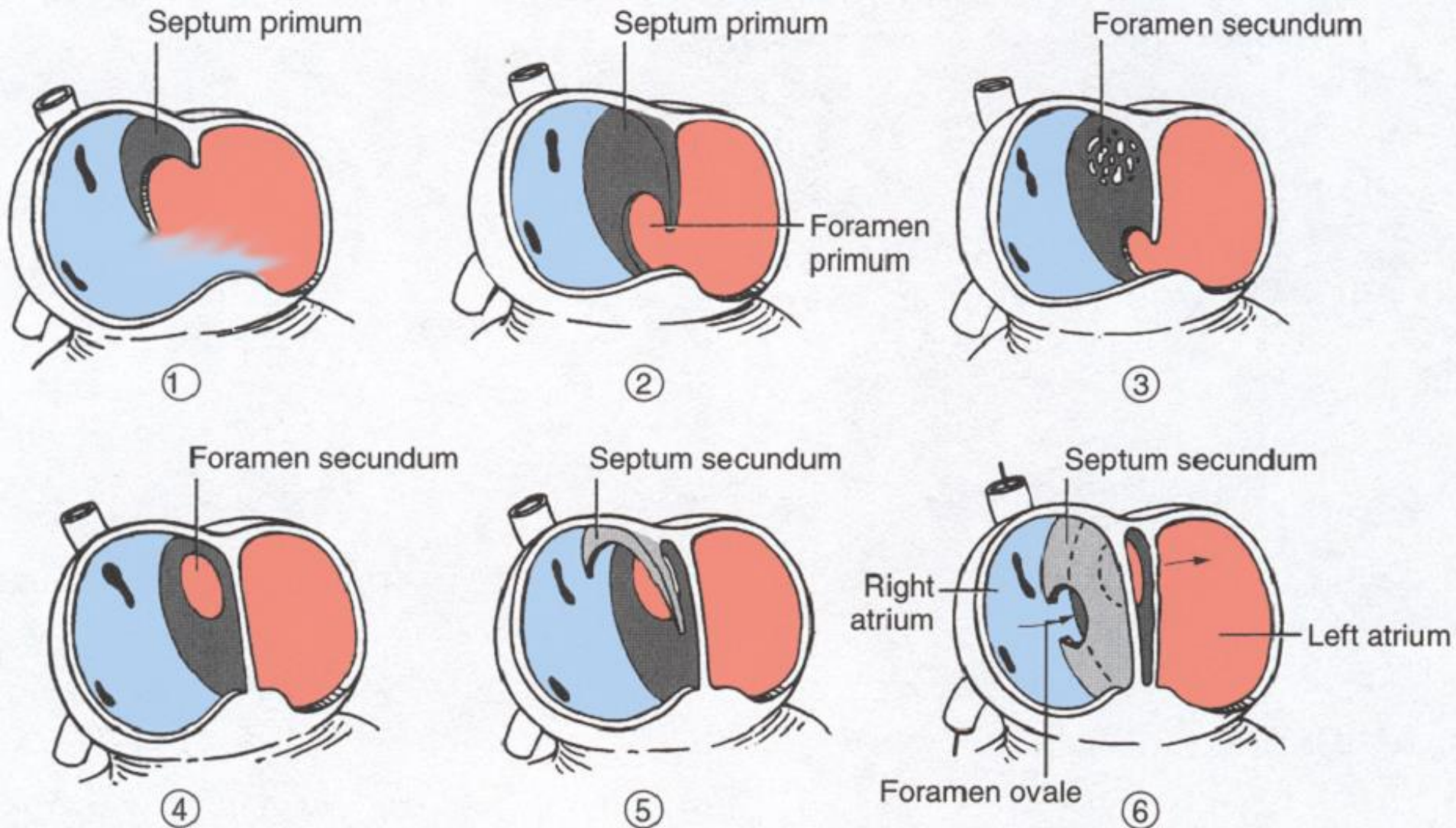


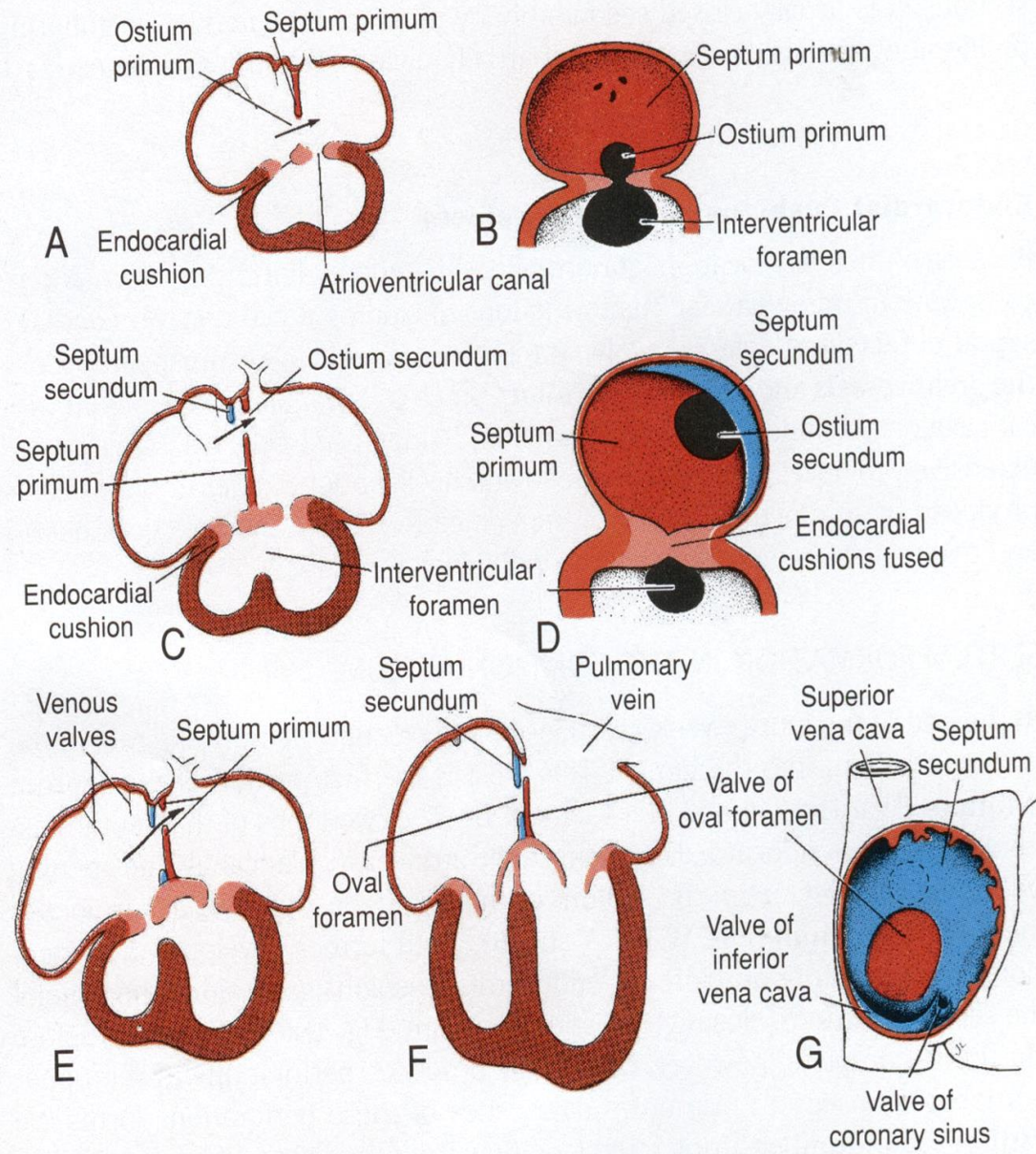
H



H₁

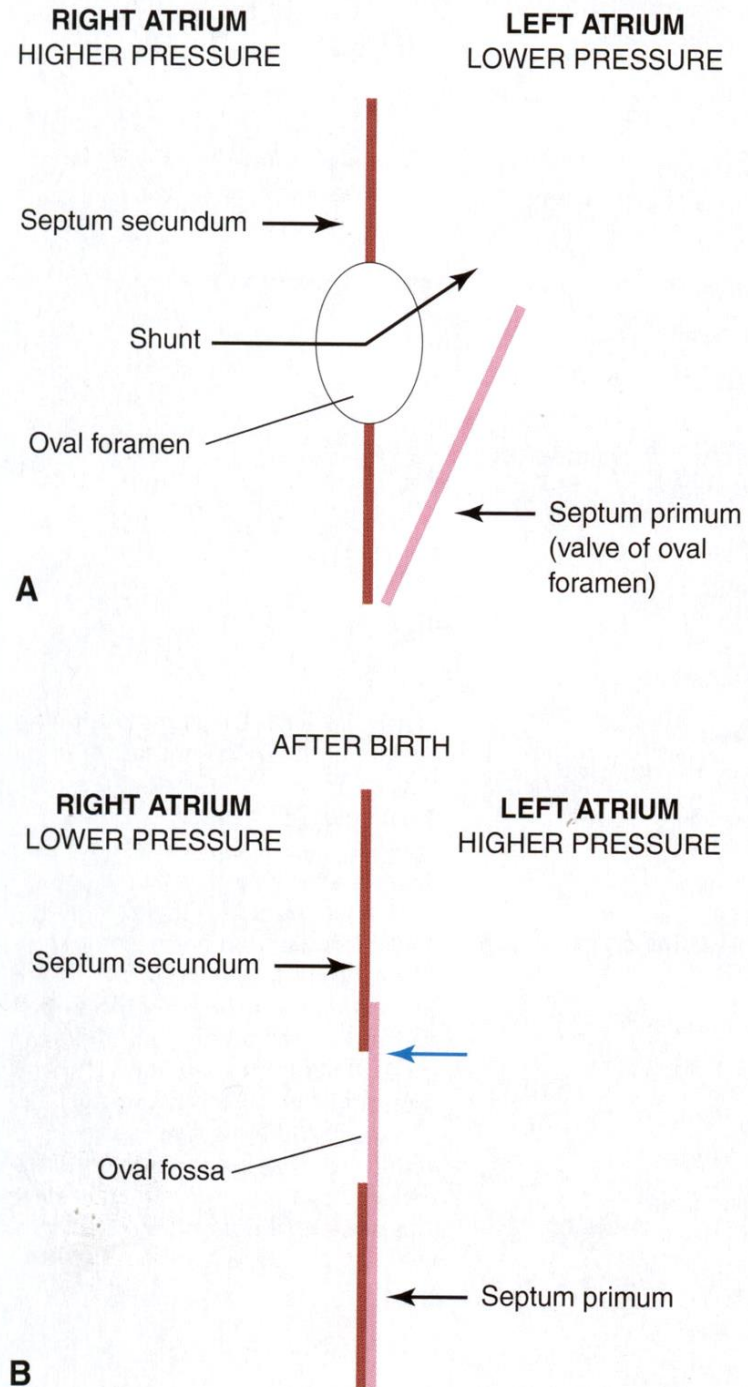
Tvorba síňové přepážky





Atrial septa at various stages of development. **A.** 30 days (6 mm).

B. Same stage as **A**, viewed from the right. **C.** 33 days (9 mm). **D.** Same stage as **C**, viewed from the right **E.** 37 days (14 mm). **F.** Newborn. **G.** The atrial septum from the right; same stage as **F**.

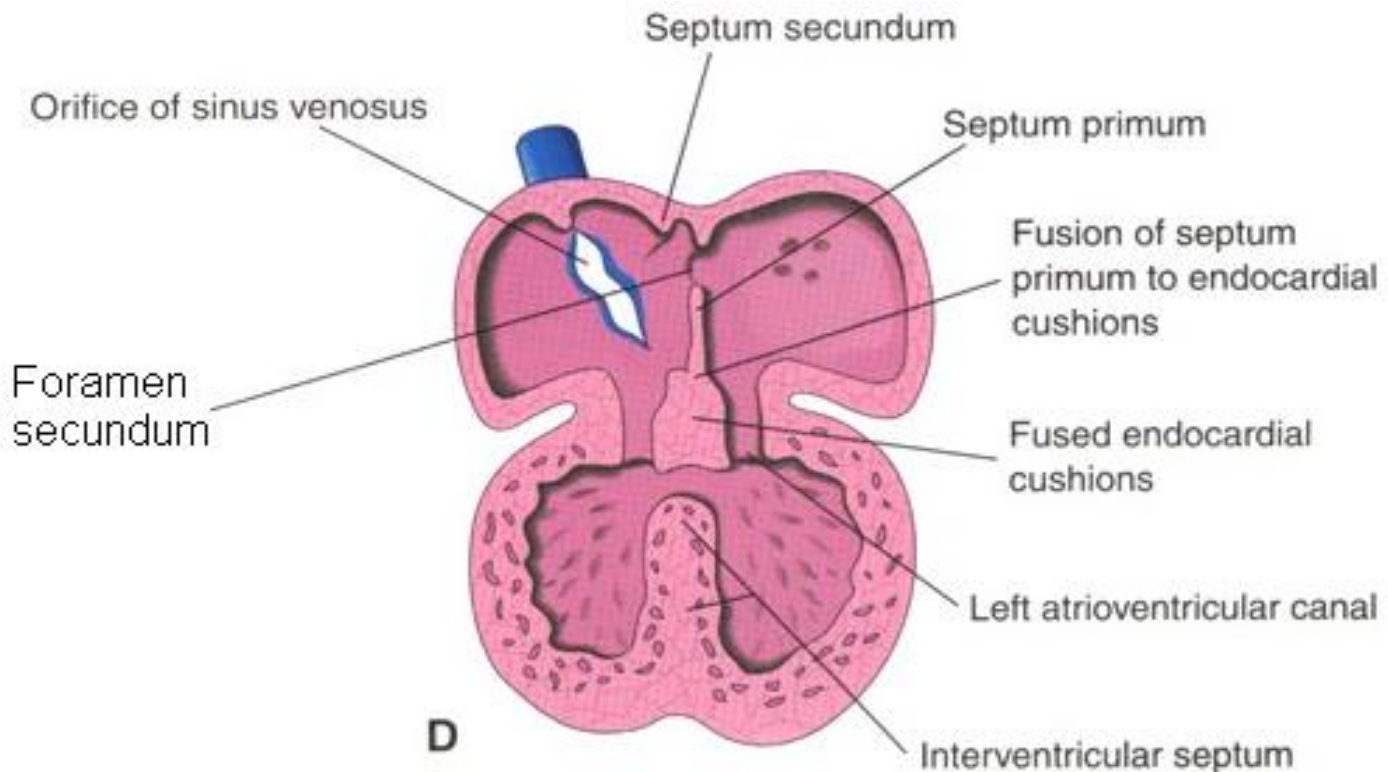


B

Septace embryonální komory

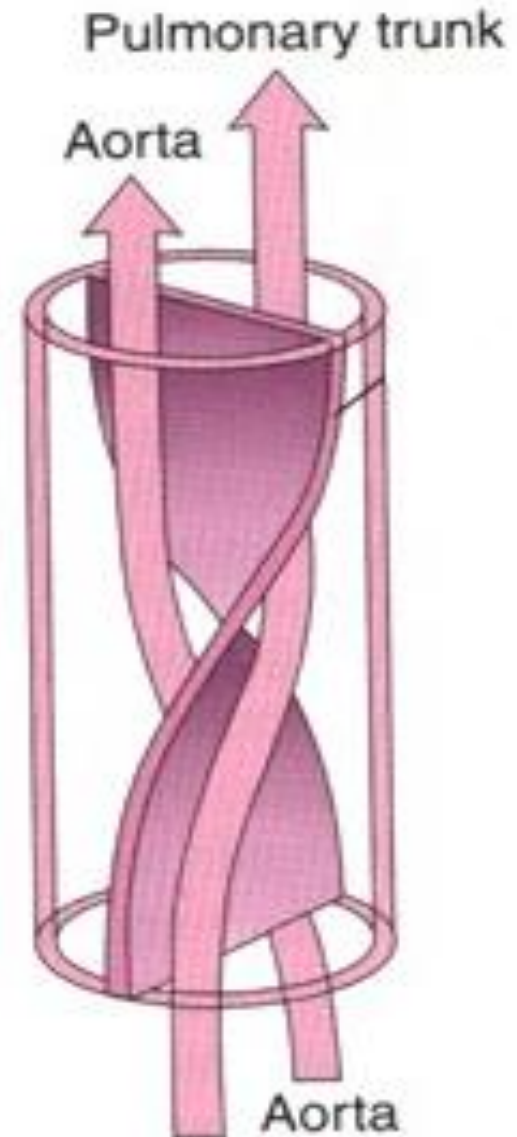
komorová přepážka

- pars muscularis
- foramen interventriculare (uzavřeno koncem 7. týdne)
- pars membranacea



Septace výtokové části

- proximální (conus) a distální (truncus) část
- lišty
 - crista endocardiaca septalis (conus) → pars proximalis (komory)
 - pars distalis (aorta-truncus pulmonalis)
- vcestování buněk neurální lišty
- otočení septa o 180 stupňů



Without the spiral septum

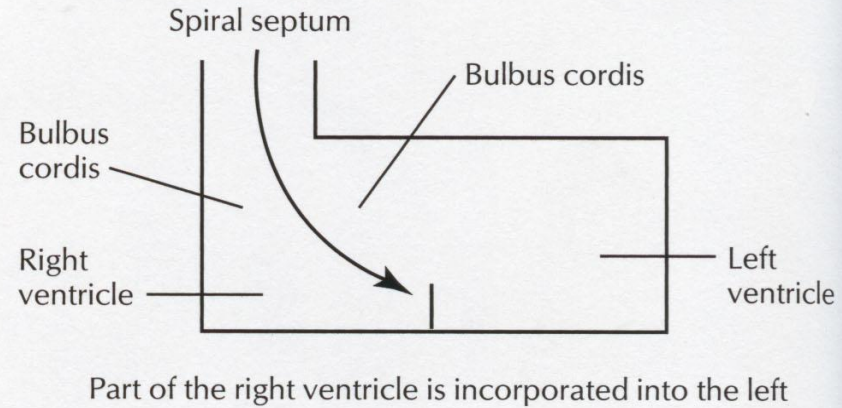
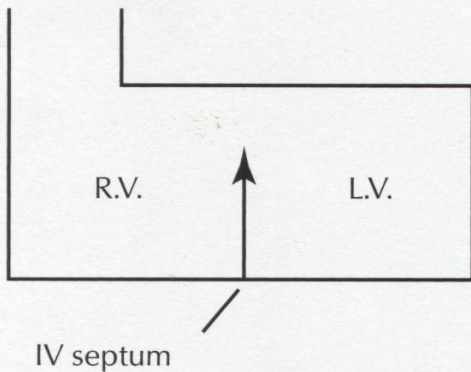
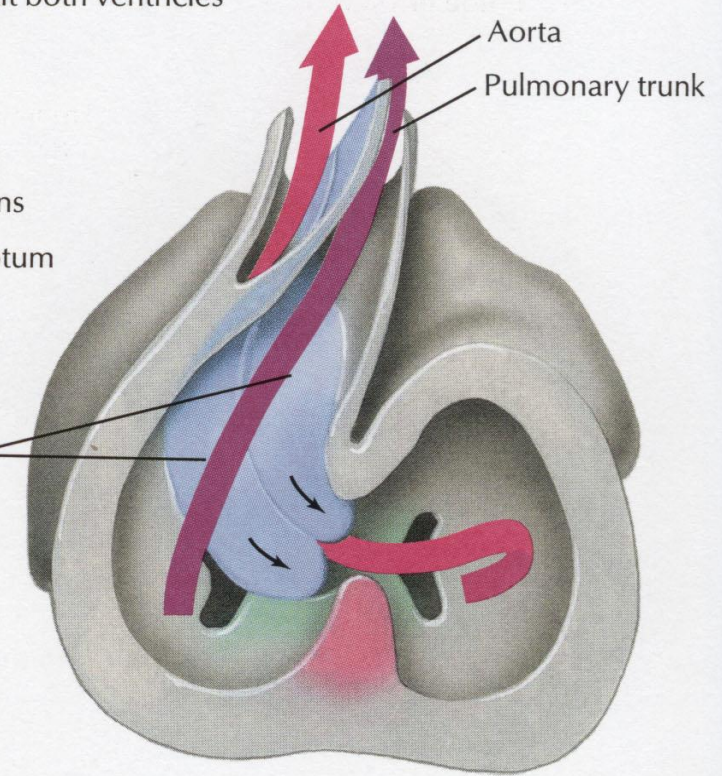
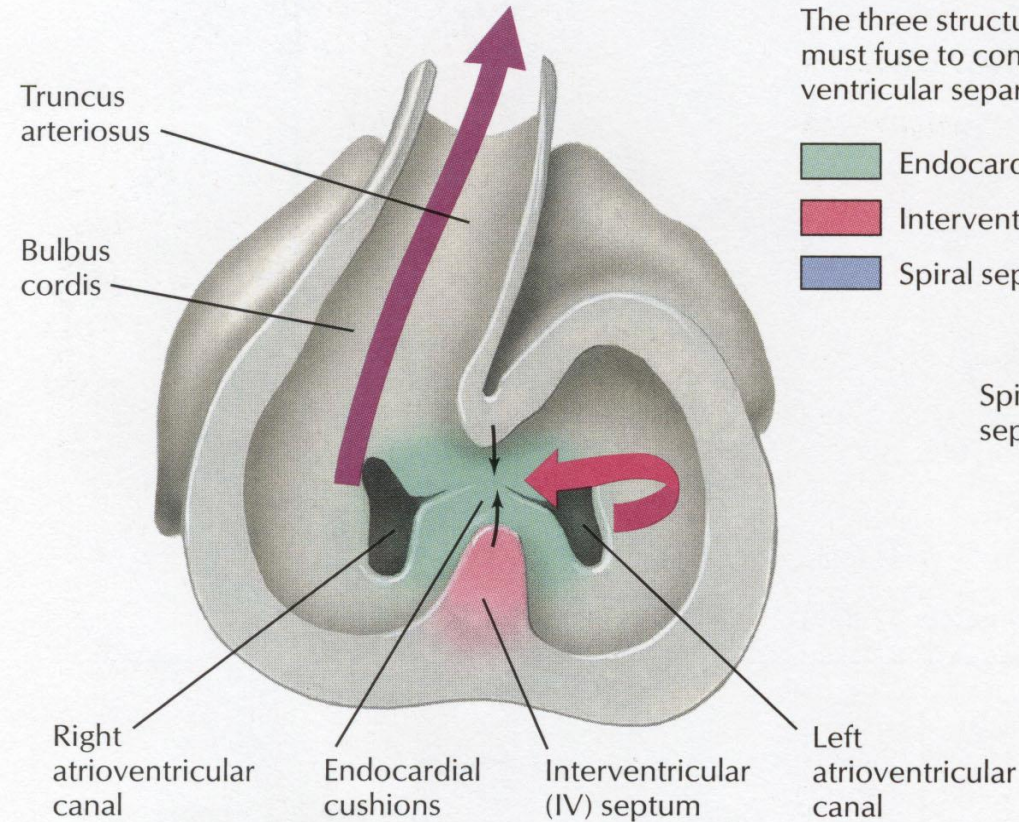
No exit for blood in left ventricle

With the spiral septum

Blood can exit both ventricles

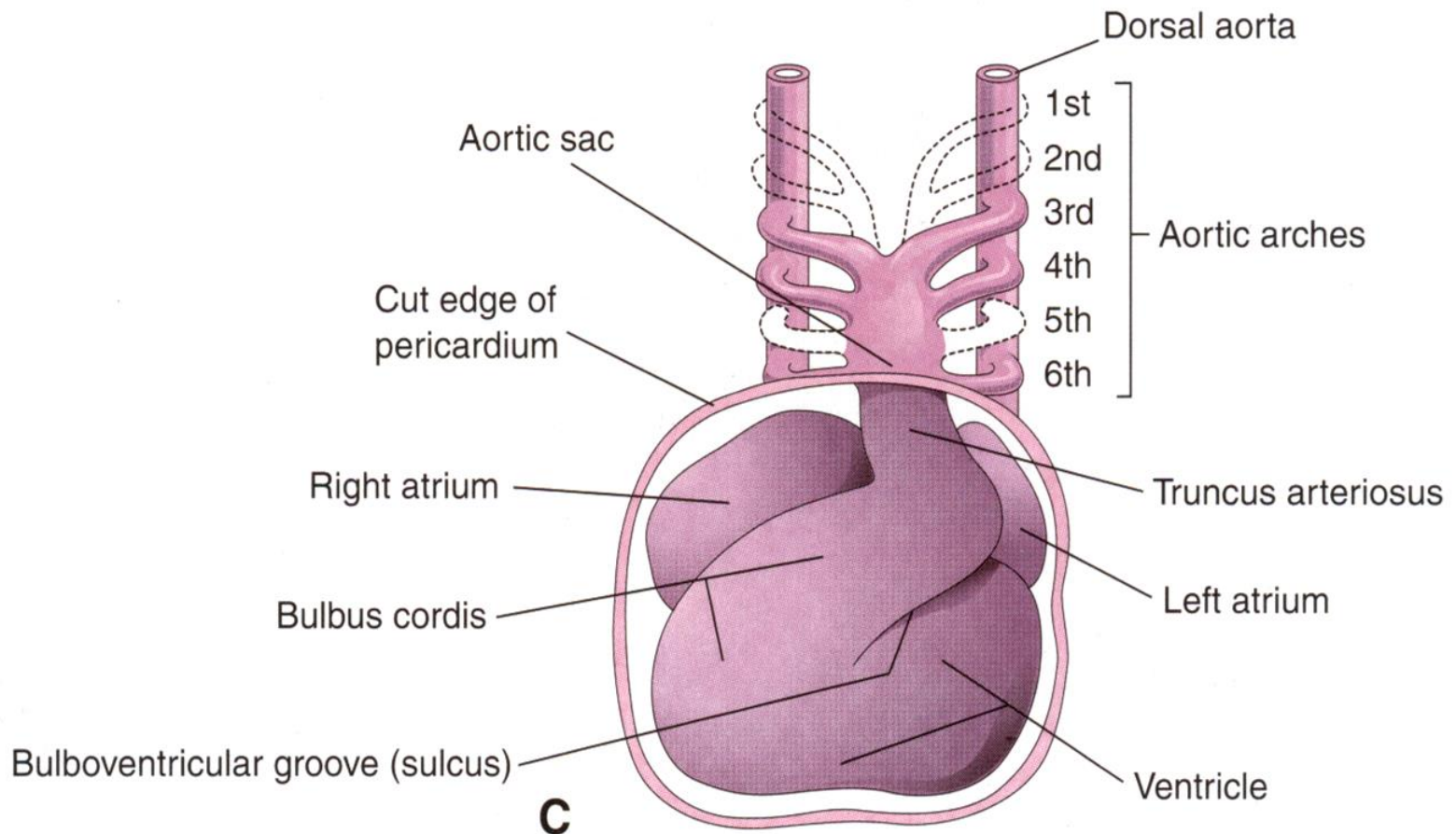
The three structures that must fuse to complete ventricular separation:

- Endocardial cushions
- Interventricular septum
- Spiral septum



Tepny vystupující ze srdce

- truncus arteriosus → saccus aorticus → aa. arcuum pharyngeorum (aortální oblouky)



Ductus arteriosus Botalli

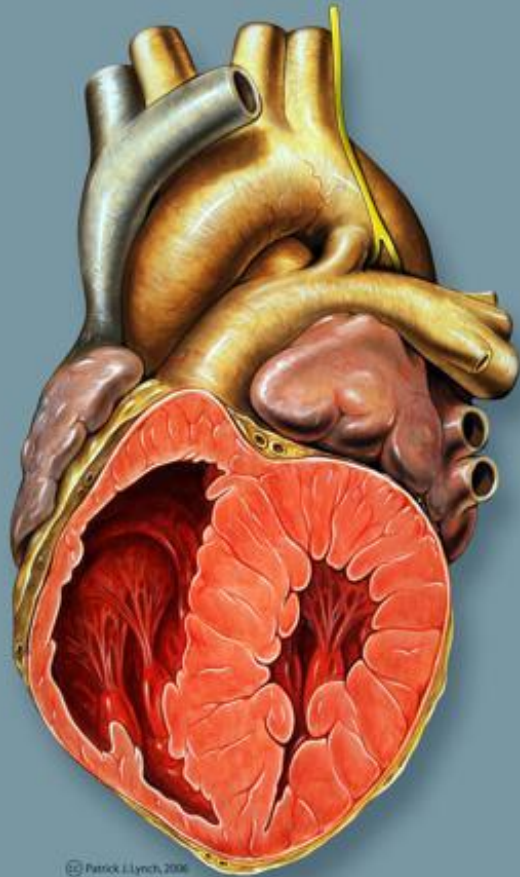
Tepenná (Botalova) dučej



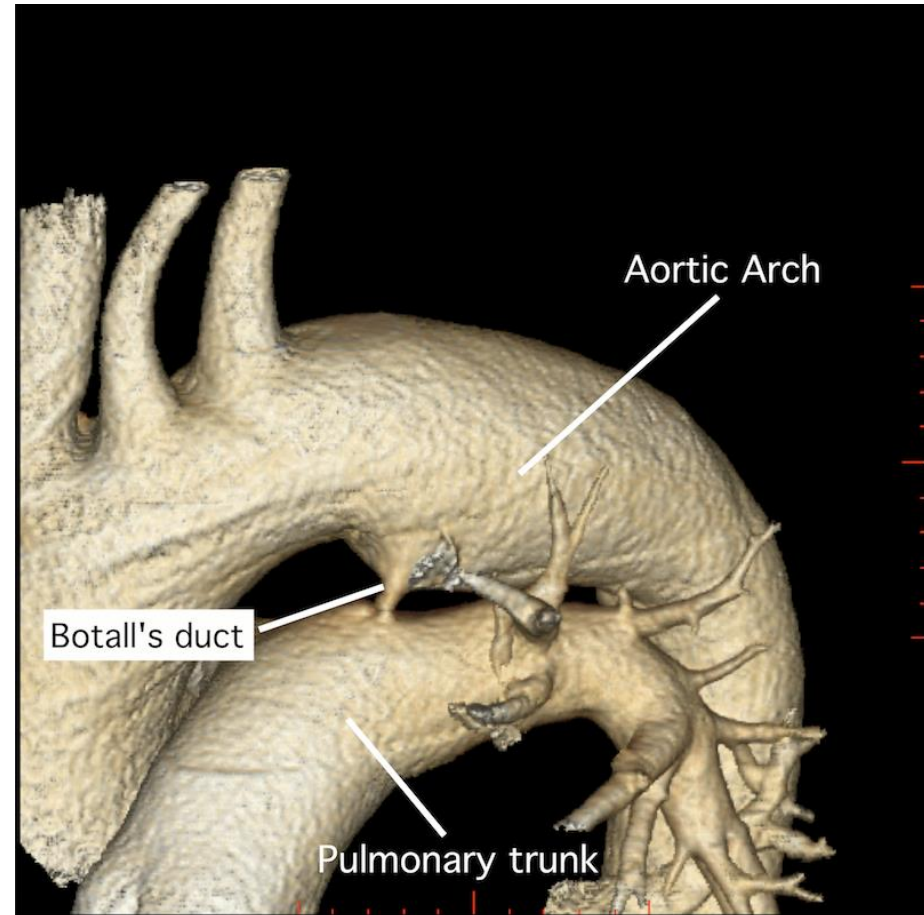
- fetální zkrat
 - mezi koncem truncus pulmonalis (či začátkem a. pulmonalis sinistra)
 - a isthmus aortae (nepatrné zúžení arcus aortae na jeho konci za odstupem cév pro hlavu a HK)
- vzniká z levého 6. aortálního oblouku
- převádí odkysličenou krev z plicnice do začátku sestupné aorty
- uzavírá se reflektoricky po narození a mění se v ligamentum arteriosum

Ductus arteriosus Botalli

Tepenná (Botallova) dučej



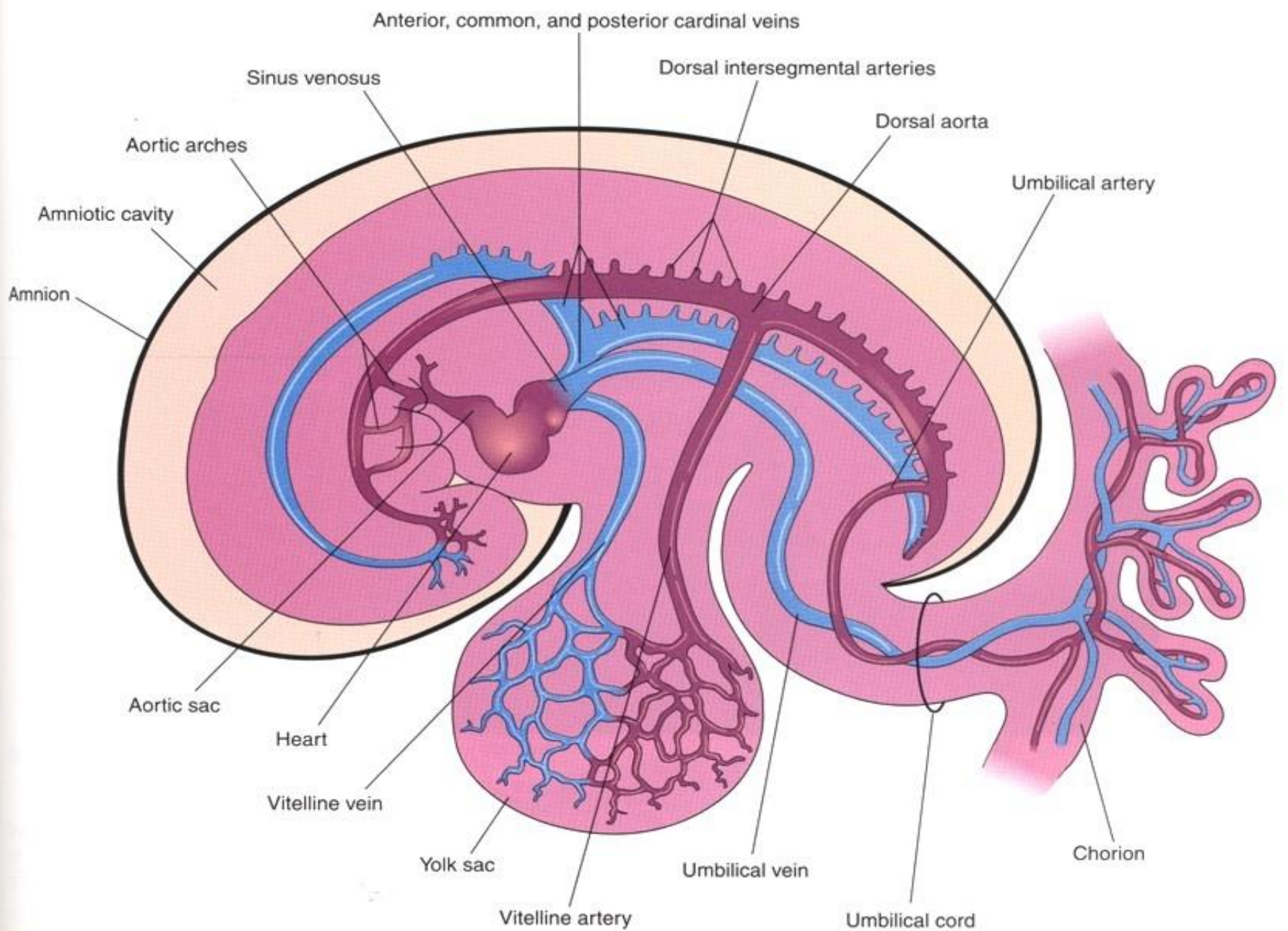
http://images.radiopaedia.org/images/25225/2f0aae3edc1fc18ff46cff5a40bb39_gallery.jpg



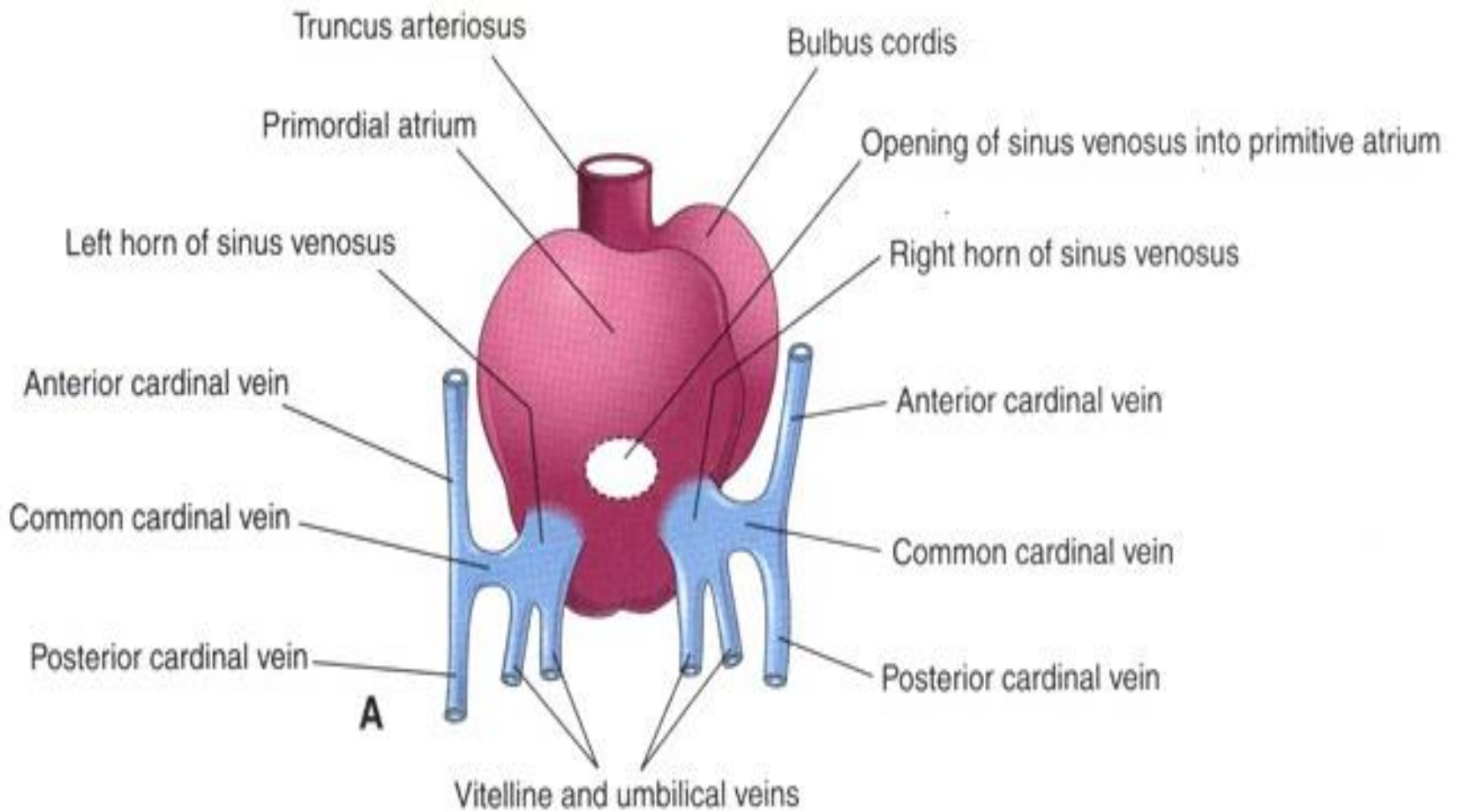
http://posterng.net/key.at/esr/viewing/index.php?module=viewimage&task=&mediafile_id=366756&201101302145.gif

Žíly ústící do srdce

- ***venae omphalomesentericae (vv. vitellinae)***
 - odkysličená krev ze žloutkového vaku
- ***venae umbilicales***
 - okysličená krev z choriových klků placenty
- ***venae cardinales communes (ductus Cuvieri)***
 - odkysličená krev z těla zárodku



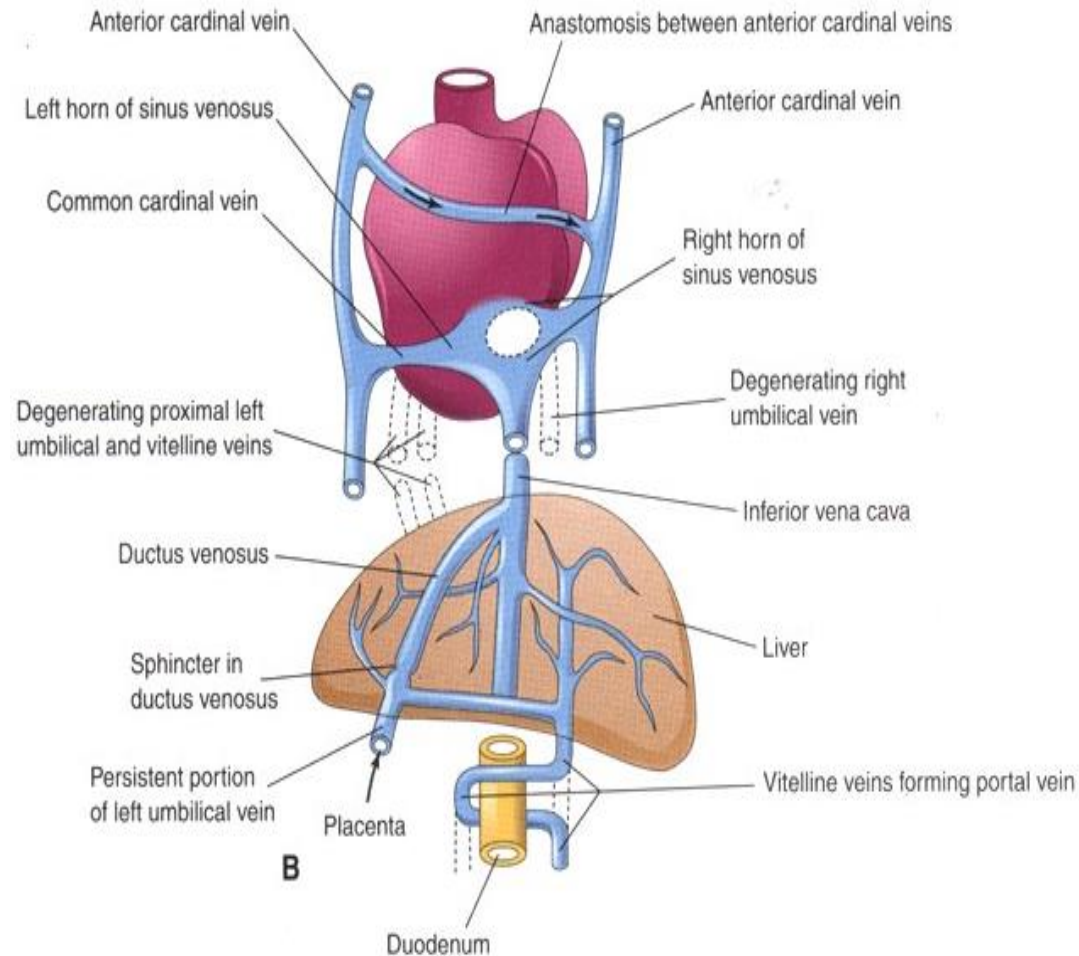
■ **Figure 15–2.** Sketch of the embryonic cardiovascular system (about 26 days) showing vessels on the left side only. The umbilical vein carries well-oxygenated blood and nutrients from the chorion (embryonic part of placenta) to the embryo. The umbilical arteries carry poorly oxygenated blood and waste products to the chorion.



Venae omphalomesentericae

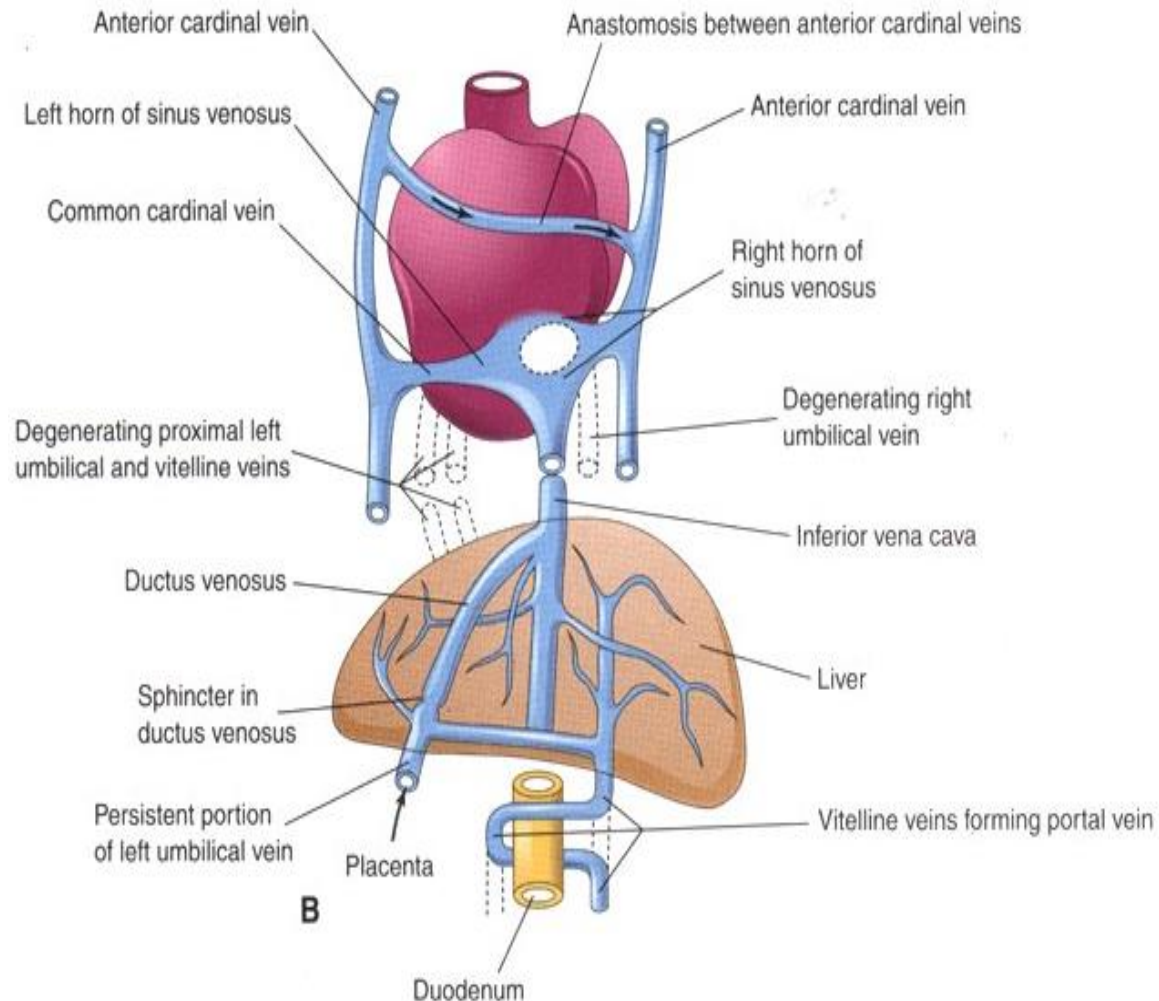
→ **venae hepaticae**
ze zbytků pravé

→ **vena portae**
z anastomotické sítě
kolem dvanáctníku



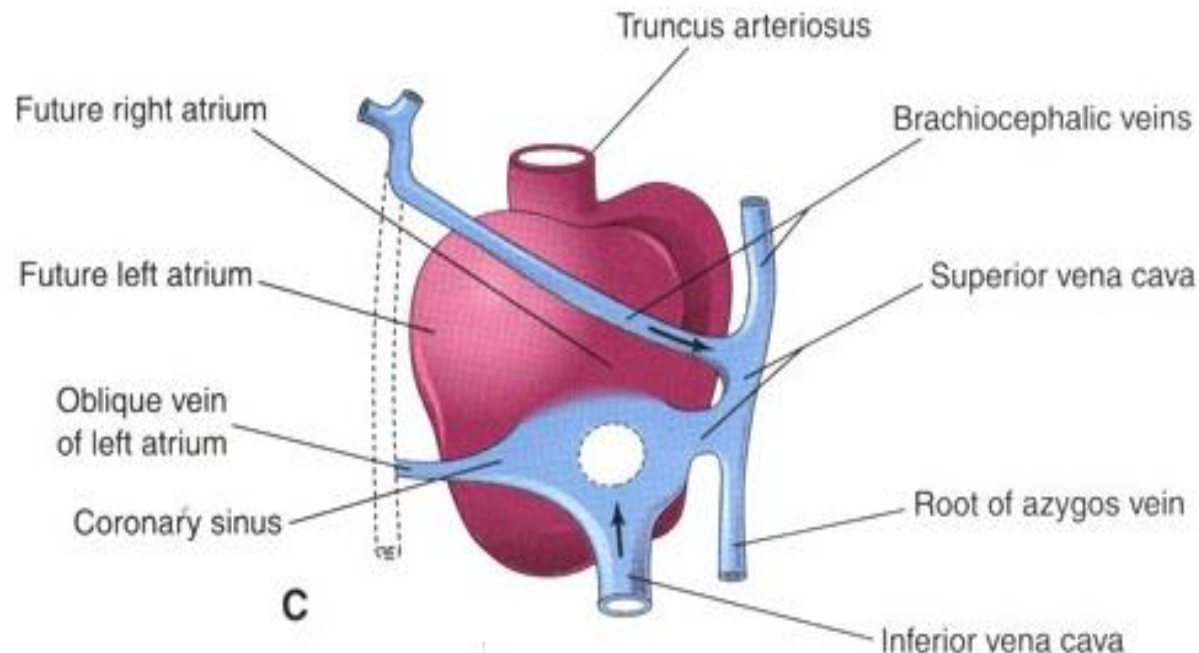
Venae umbilicales

- pravá zaniká
- část levé zaniká
- druhá část levé se udrží jako plodová **vena umbilicalis**
- žilní zkrat obcházející játra – **ductus venosus**



Venae cardinales

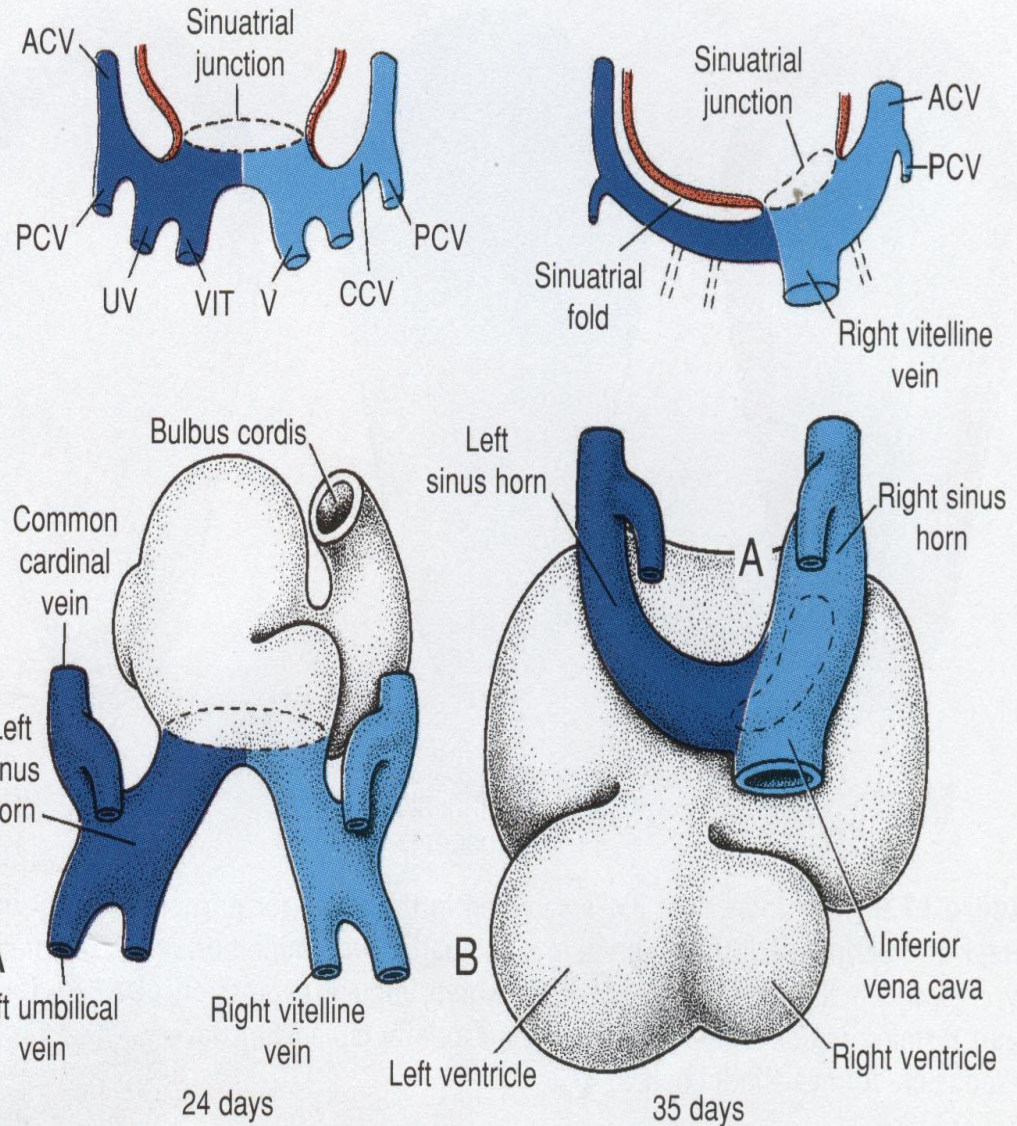
- v. precardinalis + v. postcardinalis →
v. cardinalis communis (ductus Cuvieri)
- šikmá anastomóza převádí krev zleva doprava → **v. brachiocephalica sinistra**
- v. precardinalis dextra a v. cardinalis communis dextra → **v. cava superior**



Sinus venosus

- 4.-5. týden
- levý a pravý roh
= hladká část síně
- vyrůstají venae pulmonales → jejich vtažením vzniká levá síň

trabekulární část
síně = ouška

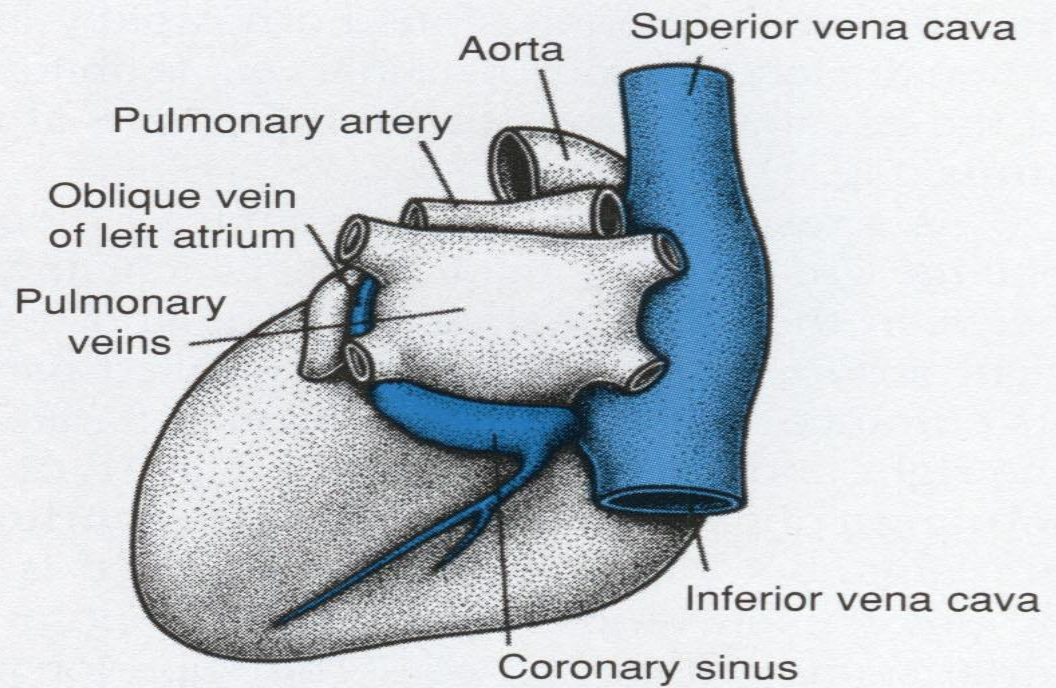
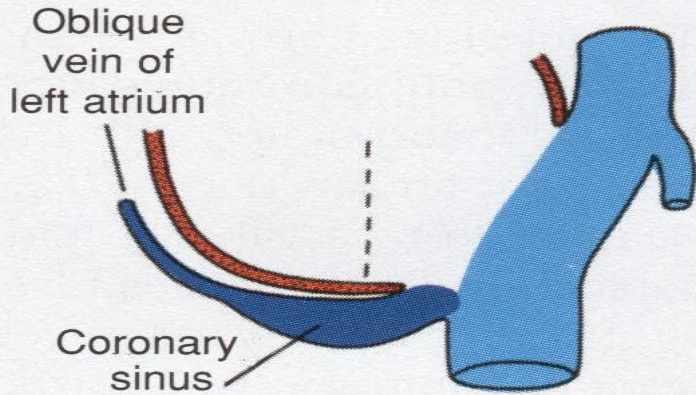


Dorsal view of two stages in the development of the sinus venosus at approximately 24 days (A) and 35 days (B). Broken line, the entrance of the sinus venosus into the atrial cavity. Each drawing is accompanied by a scheme to show in transverse section the great veins and their relation to the atrial cavity. ACV, anterior cardinal vein; PCV, posterior cardinal vein; UV, umbilical vein; VIT V, vitelline vein; CCV, common cardinal vein. (See also Fig. 11.41.)

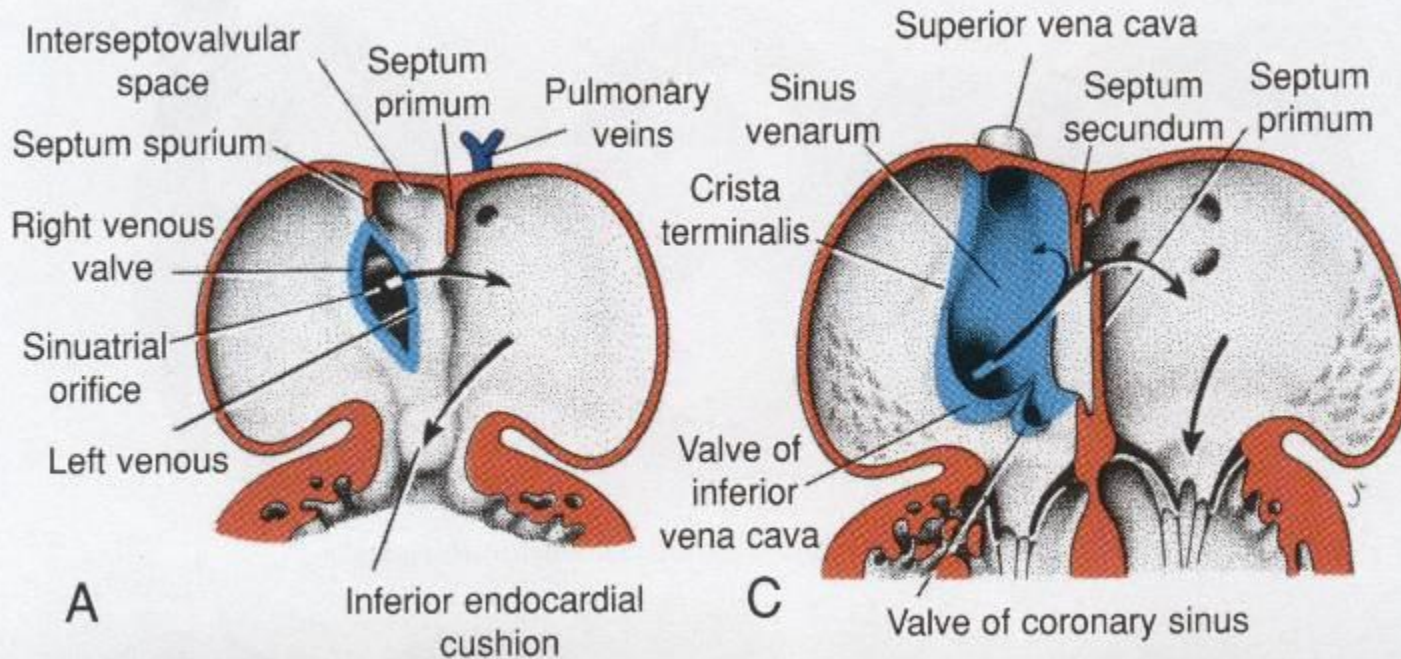
Změny v sinus venosus

- pravý roh
 - zvětší se, přijímá veškerou krev z horní poloviny těla (VCS), z placenty a z dolní poloviny těla (VCI)
 - postupně vtažen do stěny pravé síně (sinus venarum cavarum)
- levý roh
 - zmenšuje se a ztrácí na významu
 - zbývá jako ***sinus coronarius***
- valvulae sinuatriales
 - dx. → valvula VCI + valvula SC
 - sin. → součást síňové přepážky

5. týden

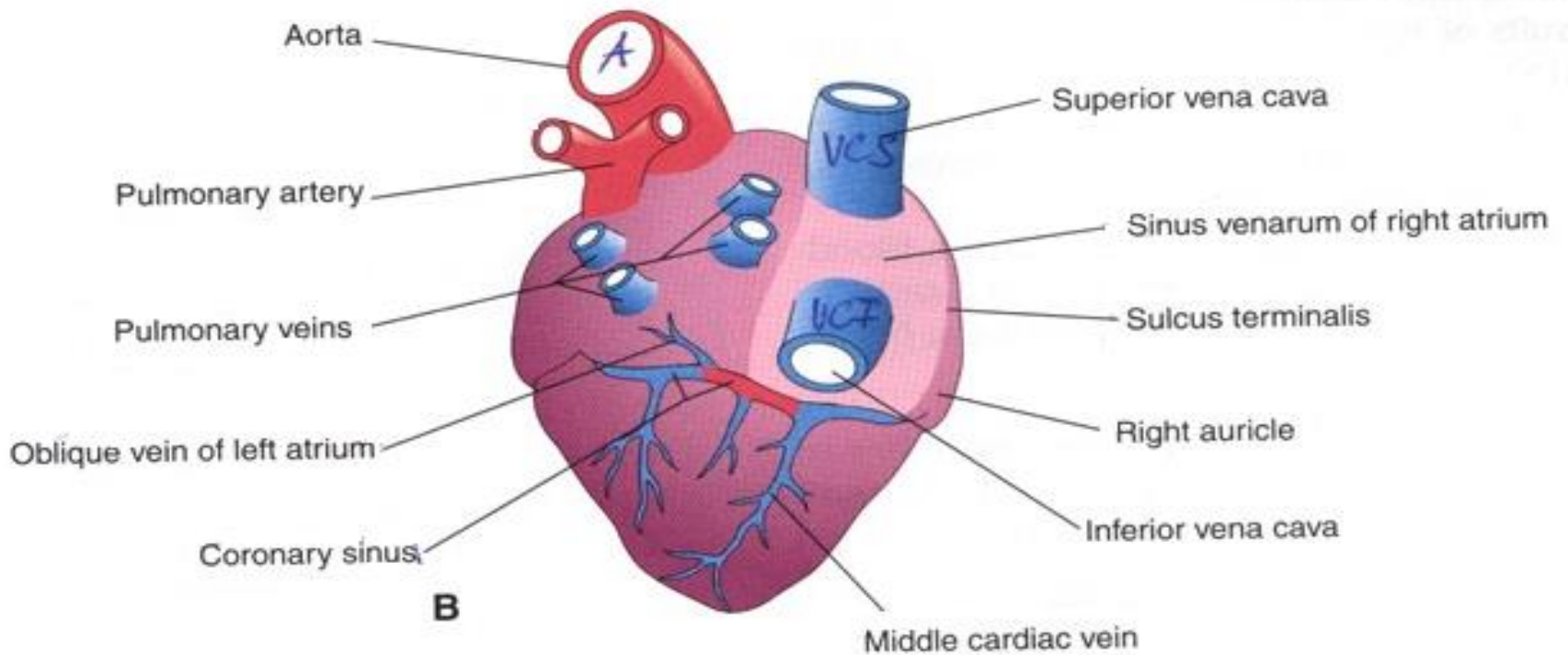
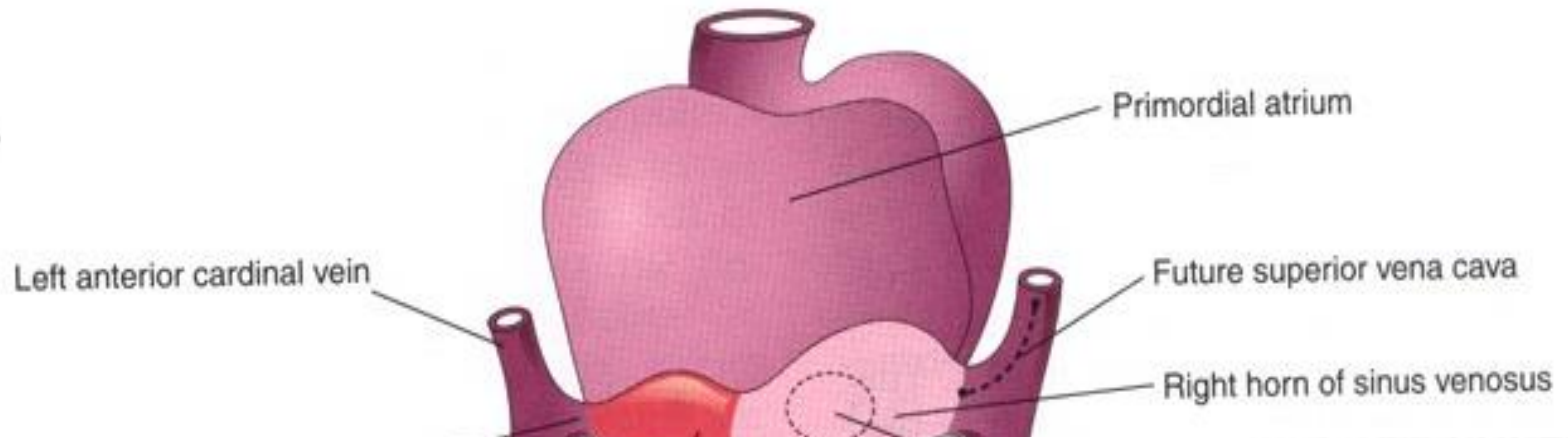


Final stage in development of the sinus venosus and great veins.



Left horn of sinus venosus

Right horn of sinus venosus



Deriváty plodových cév

- vena umbilicalis → ligamentum teres hepatis
- ductus venosus → ligamentum venosum
- aa. umbilicales → ligg. umbilicalia medialia, centrální část zůstává jako arteriae vesicales superiores

Heart in motion

Srdeční vývojové vady

0,6 – 0,8 %

kritická perioda: 3. – 6. týden

Srdeční vývojové vady

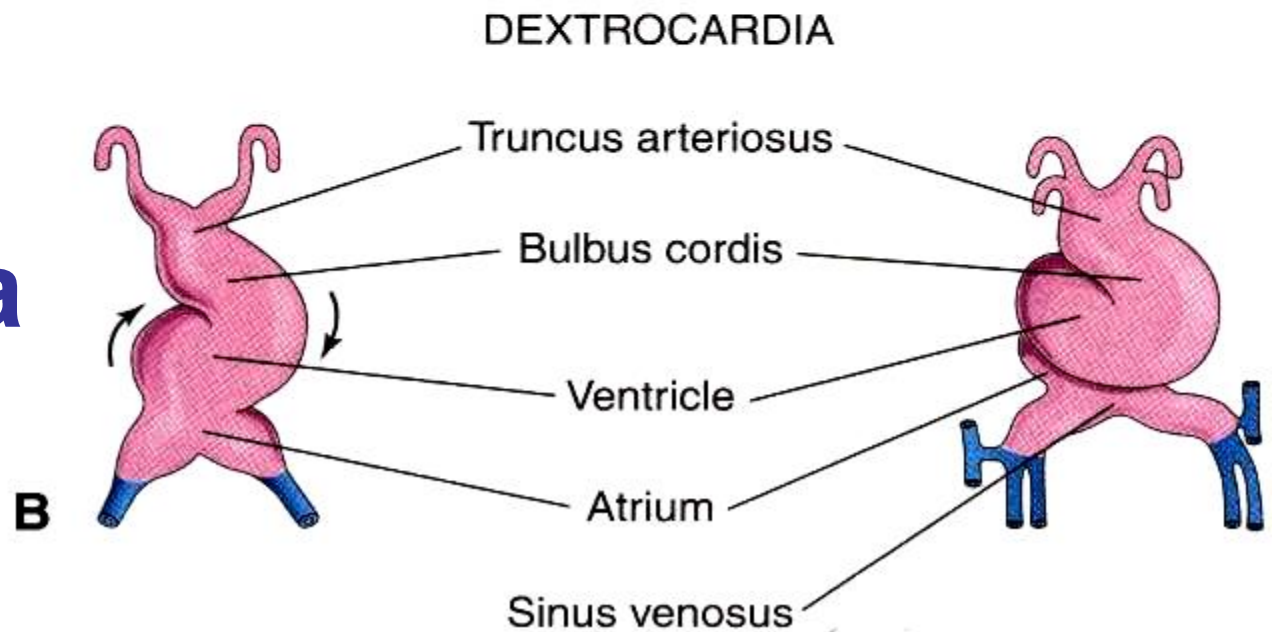
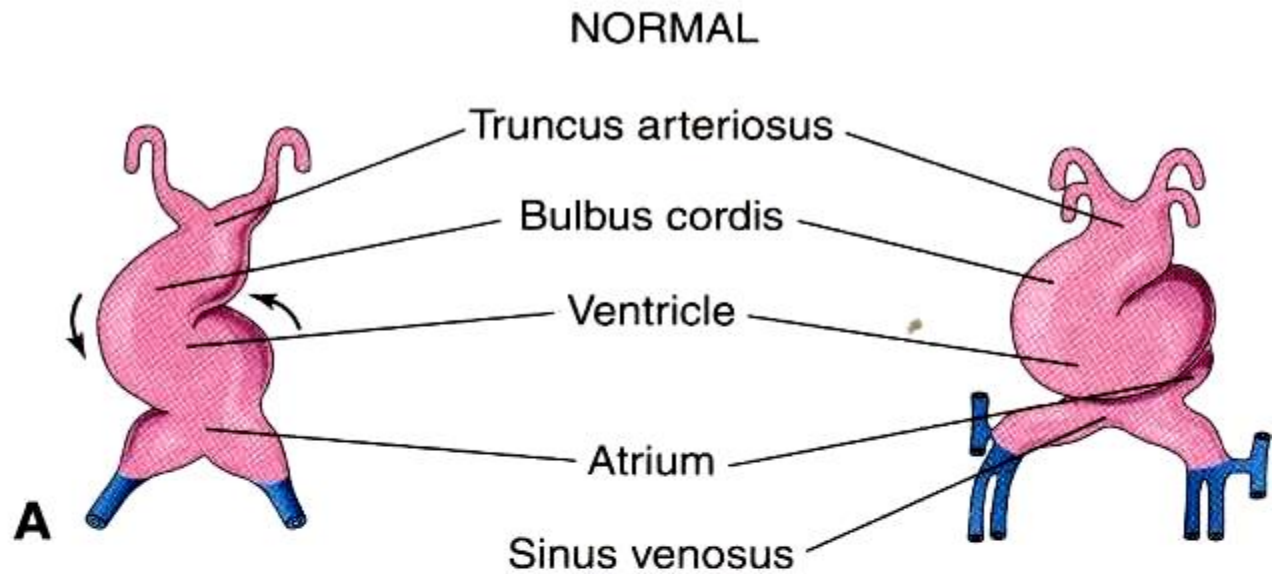
- zásadní vady
 - acardia, diplocardia, ectopia cordis
- poruchy vzniku srdeční kličky
 - situs inversus, heterotaxia (dextrocardia)
- poruchy chlopní
 - stenózy, atrézie, dysplázie
 - Ebsteinova dysplázie trojcípé chlopně a pravé komory

Srdeční vývojové vady

- poruchy septace (genetické/teratogenní)
 - cor biloculare, triloculare
 - **defekt septa síní** (*druhé nejčastější*)
 - **defekt septa komor** (*nejčastější*)
 - transpozice velkých cév
 - Fallotova tetralogie (trilogie, pentalogie)
 - otevřená Botallova dučeť

poruchy vzniku srdeční klíčky

dextrocardia



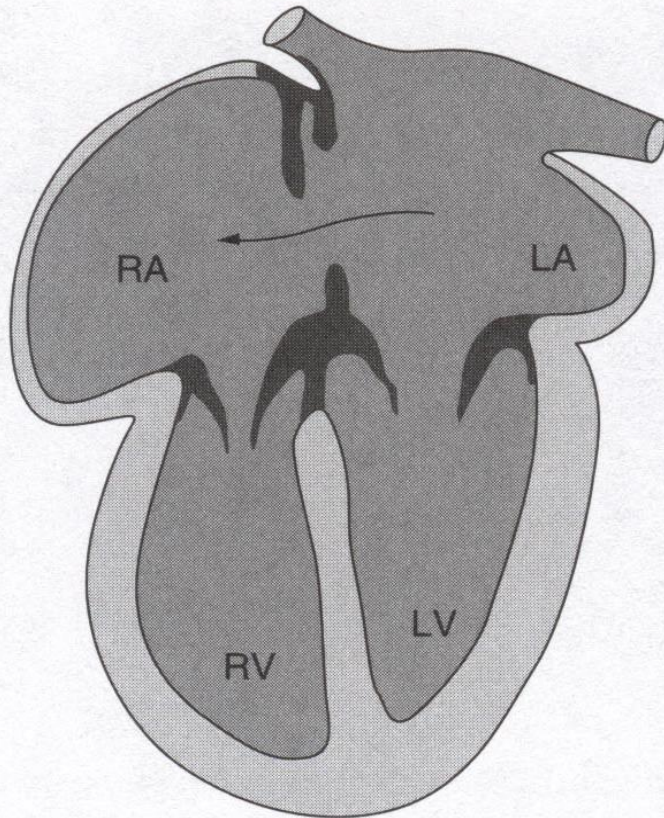
Defekt síňového septa

levo-pravý zkrat

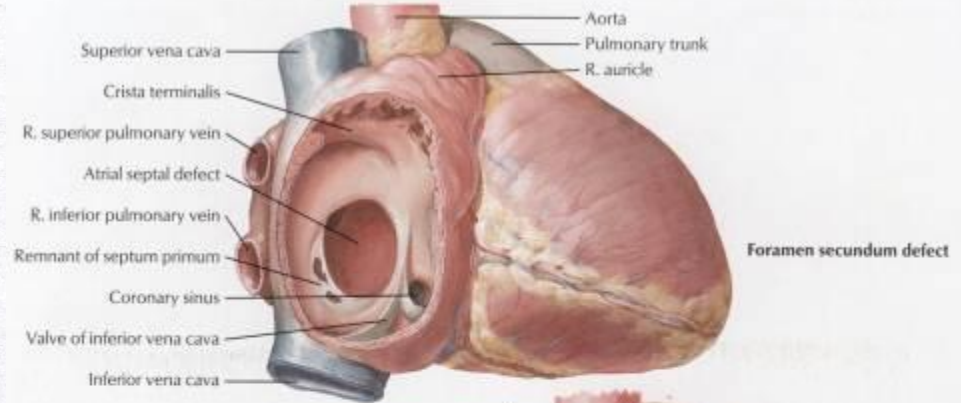
malé defekty – klinická manifestace třeba až ve 3. dekádě

předčasný uzávěr foramen ovale → hypertrofie pravého srdce

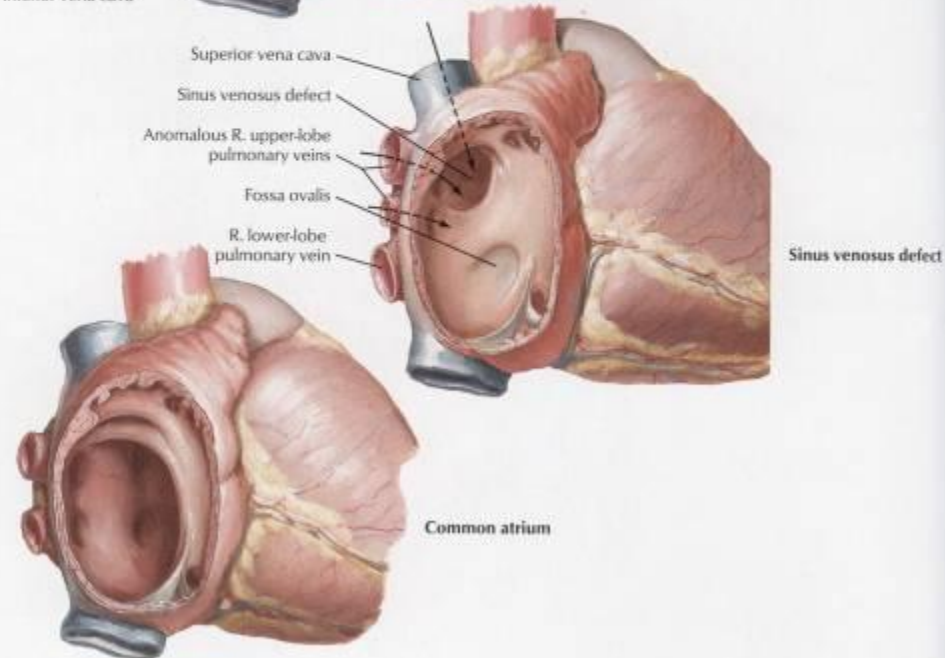
Atrial Septum Defect (ASD)



Foramen secundum defect



Foramen secundum defect

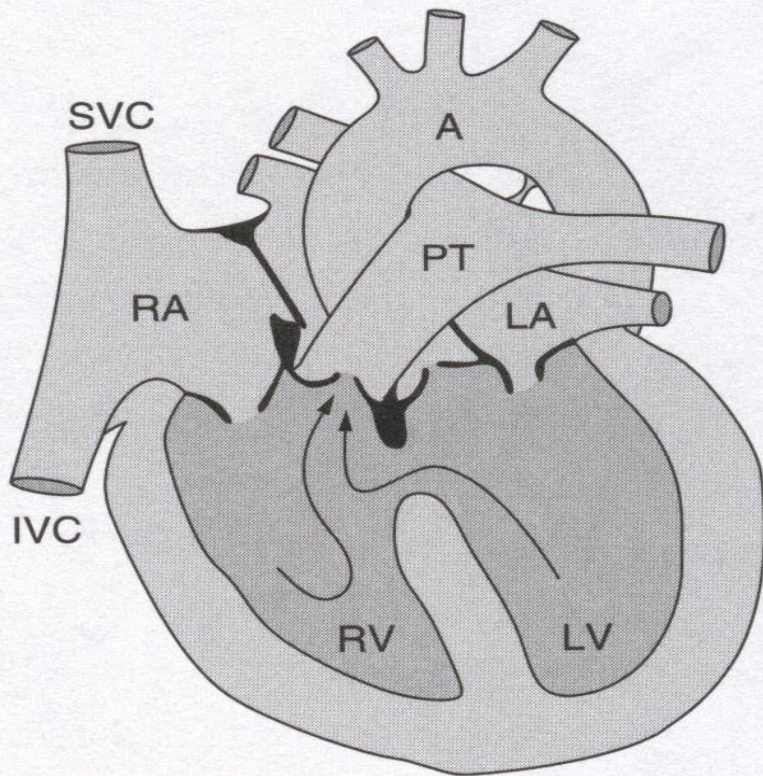


Sinus venosus defect

Common atrium

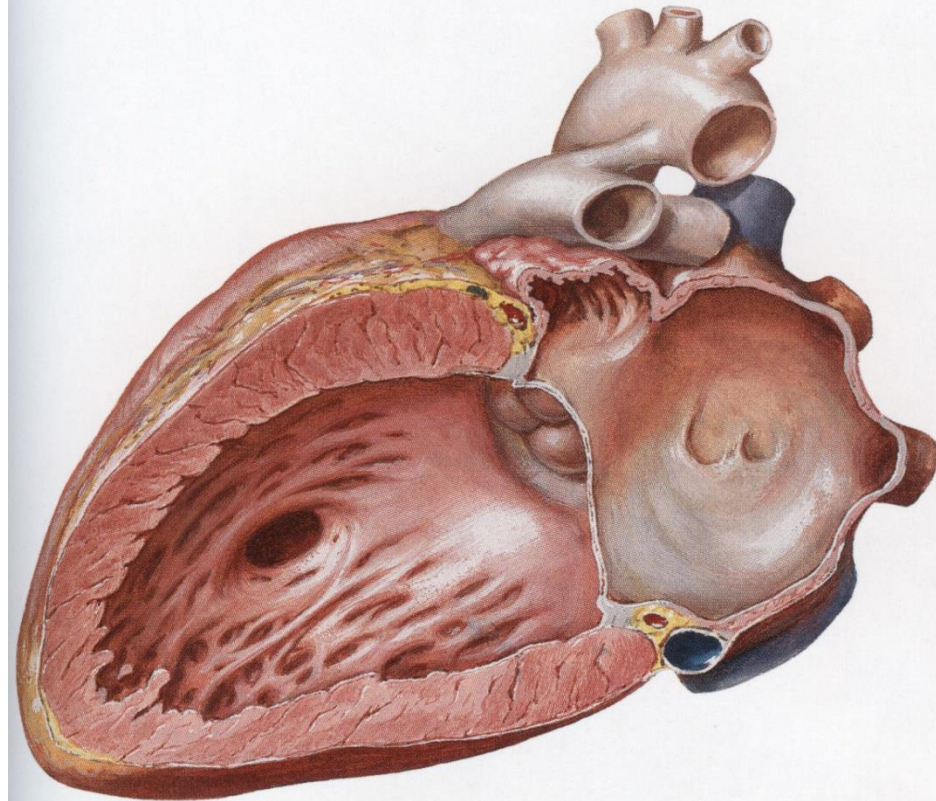
Defekt komorového septa

- levo-pravý zkrat s velkou únavností při zátěži
- zvýšený průtok plicním řečištěm → plicní hypertenze → zesílení tunica intima et media plicních tepen → zúžení plicních tepen → později zvýšená plicní rezistence obrátí zkrat na pravo-levý → cyanóza (Eisenmengerův komplex)



Membranous VSD

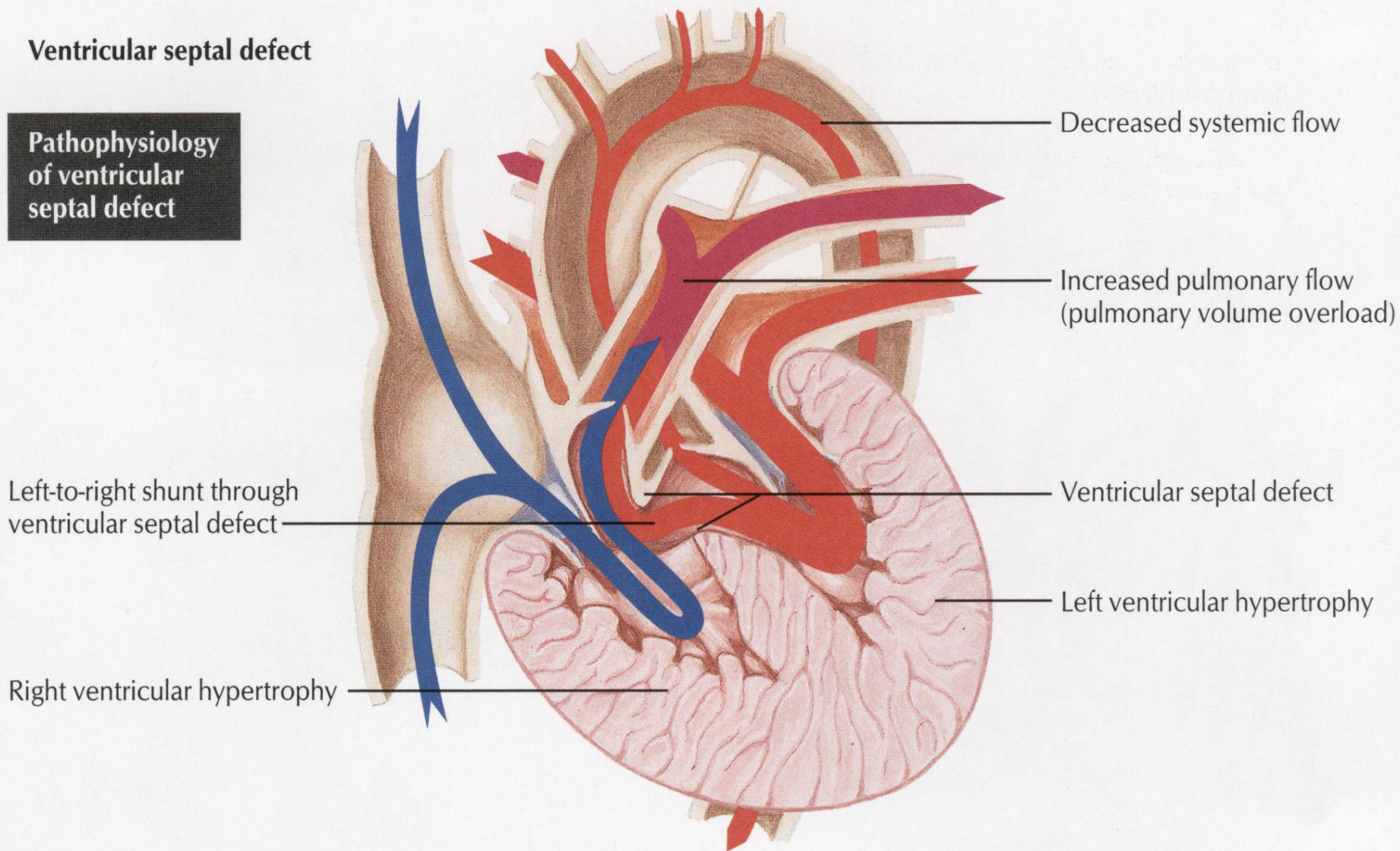
Muscular interventricular septal defect



Defekt komorového septa

Ventricular septal defect

Pathophysiology of ventricular septal defect



Clinical characteristics of too little pulmonary flow



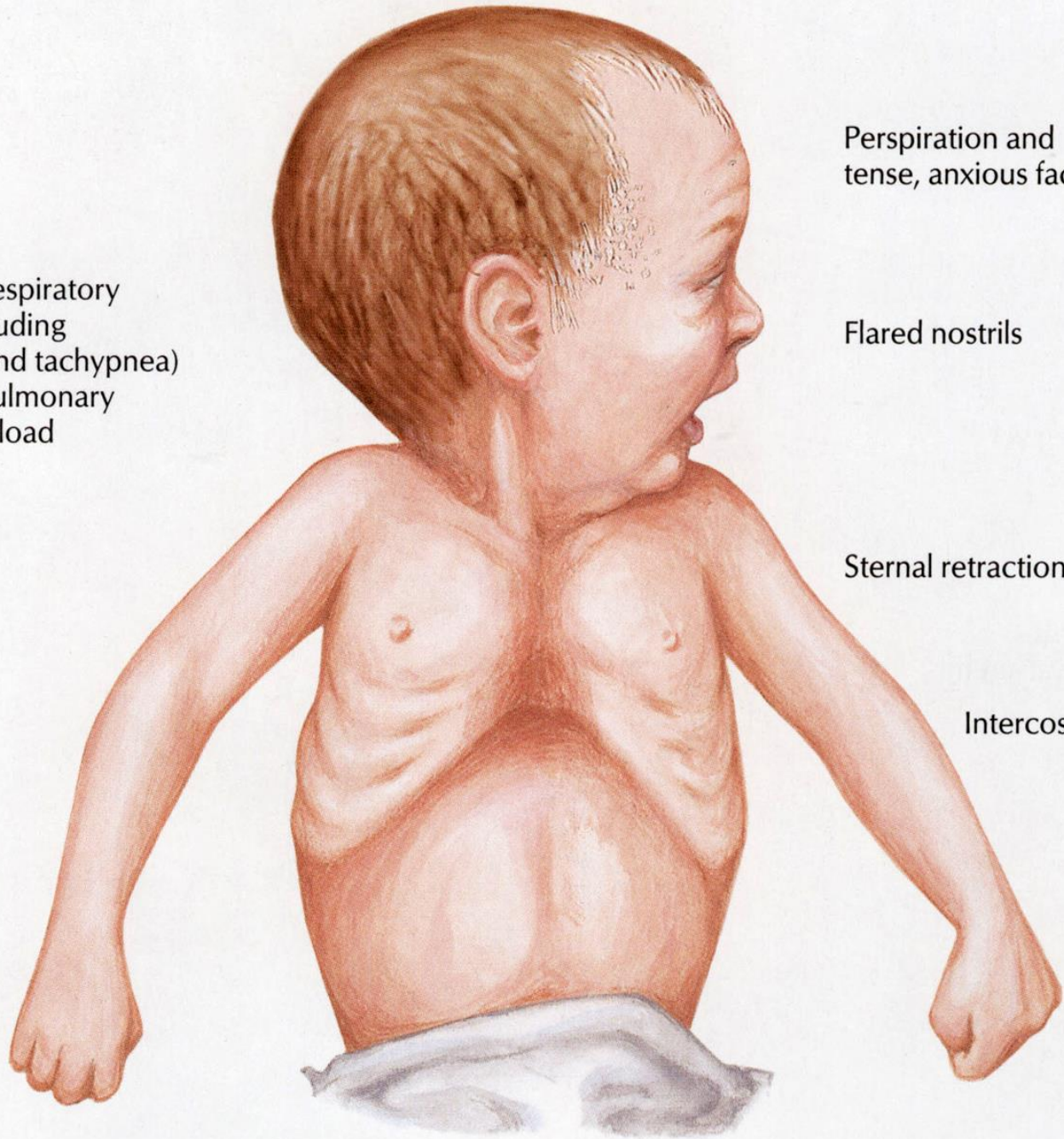
Cyanosis



Clubbing of fingers

Clinical characteristics of too much pulmonary flow (pulmonary volume overload)

Infant with respiratory distress (including orthopnea and tachypnea) caused by pulmonary volume overload



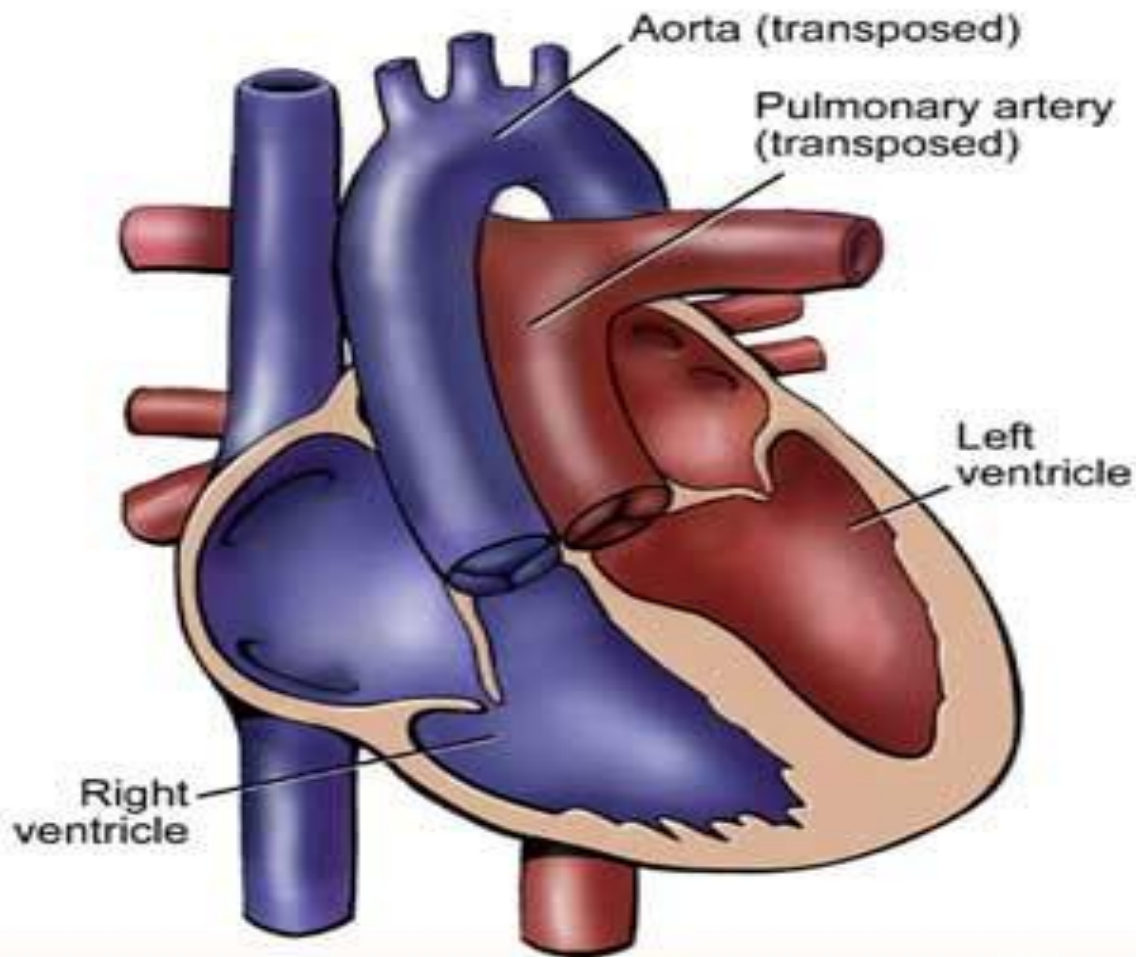
Perspiration and tense, anxious facies

Flared nostrils

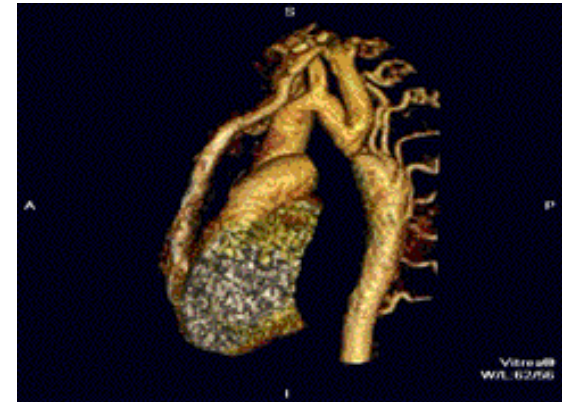
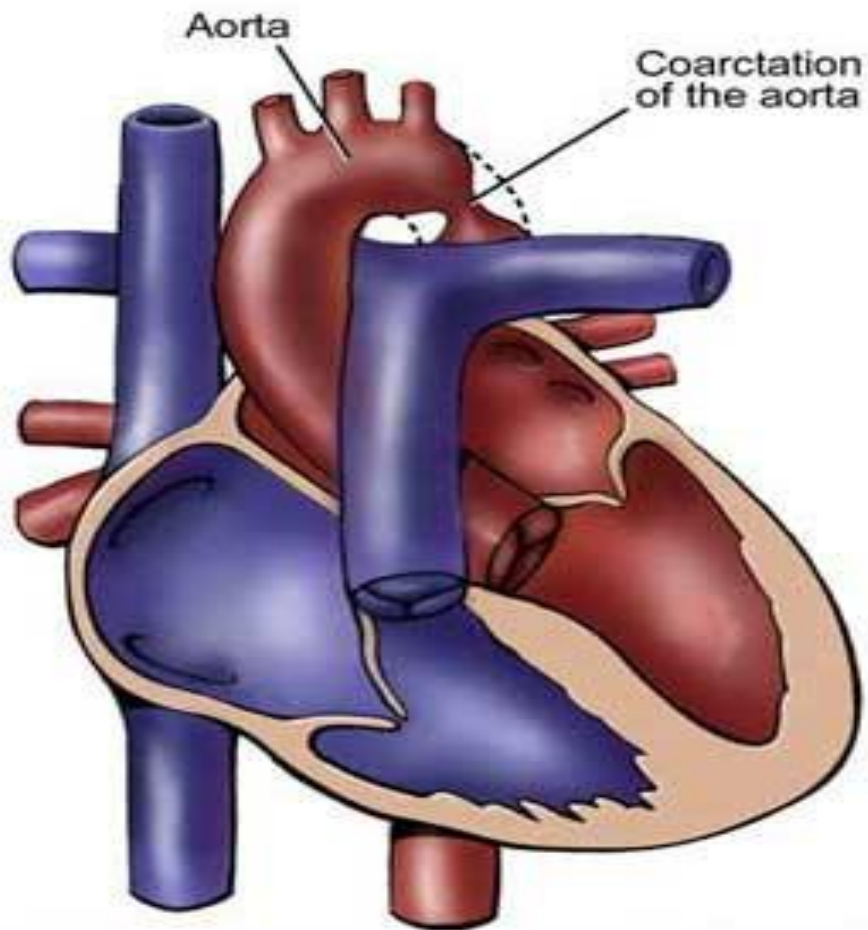
Sternal retraction

Intercostal retractions

Transpozice velkých cév (tepen)



Koarktace aorty



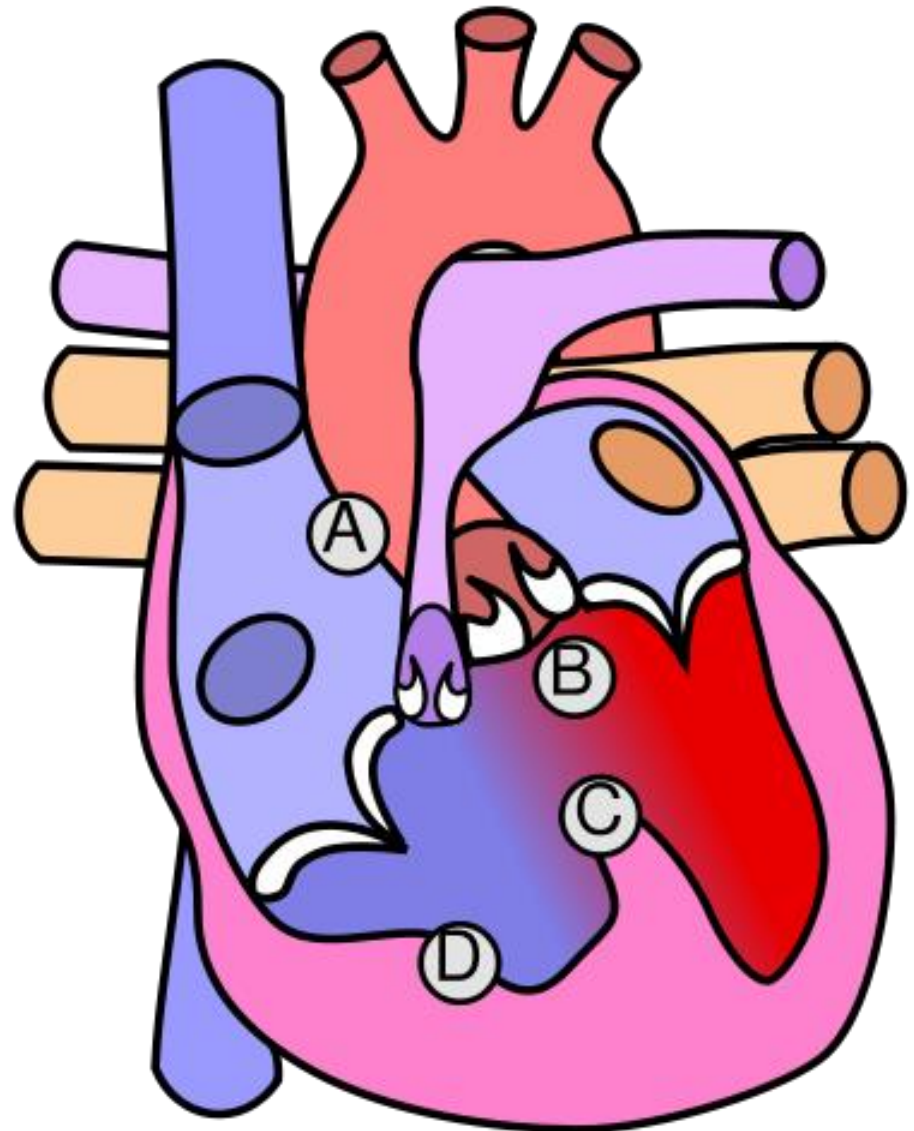
Falotova tetralogie

A – dextropozice aorty
(nasedající aorta)

B – stenóza plícnice
(obstrukce ve výtoku z
pravé komory)

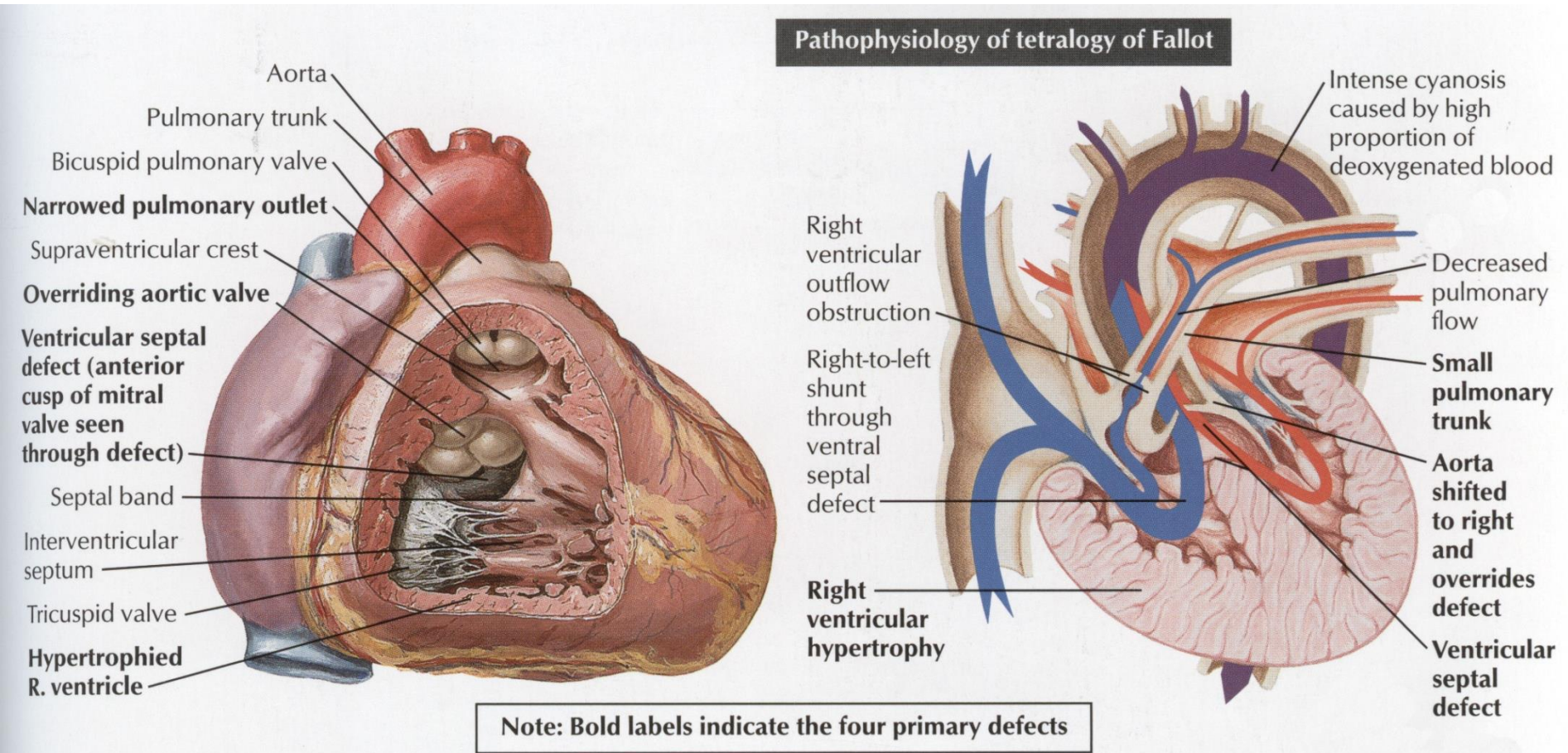
C – defekt komorového
septa

D – hypertrofie pravé
komory

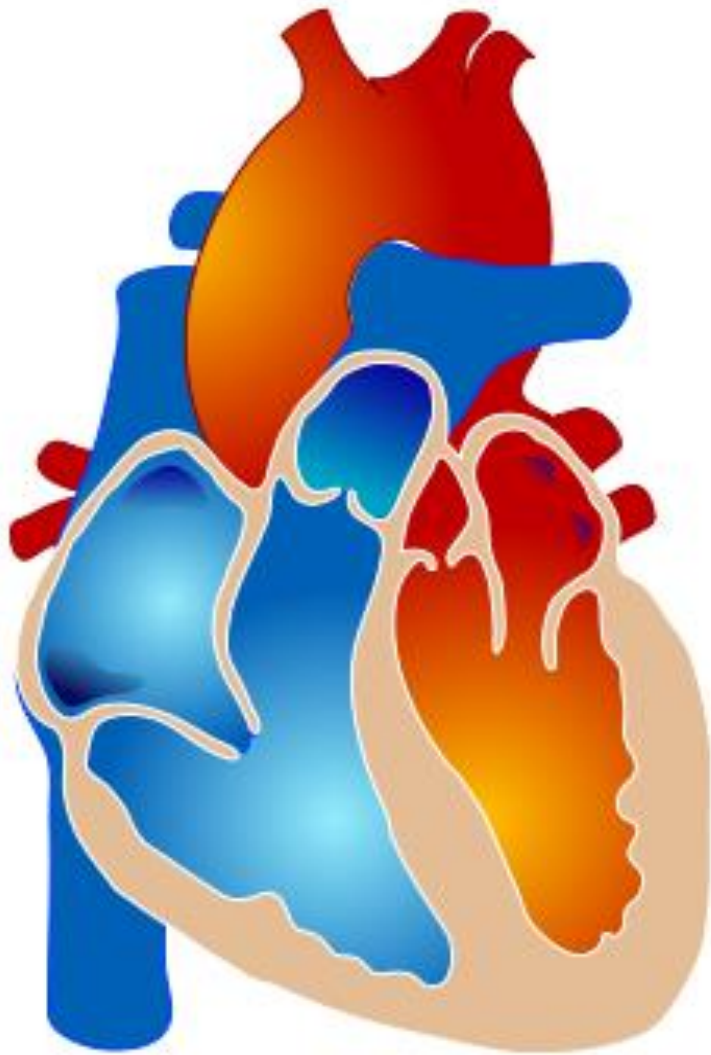


Fallotova tetralogie

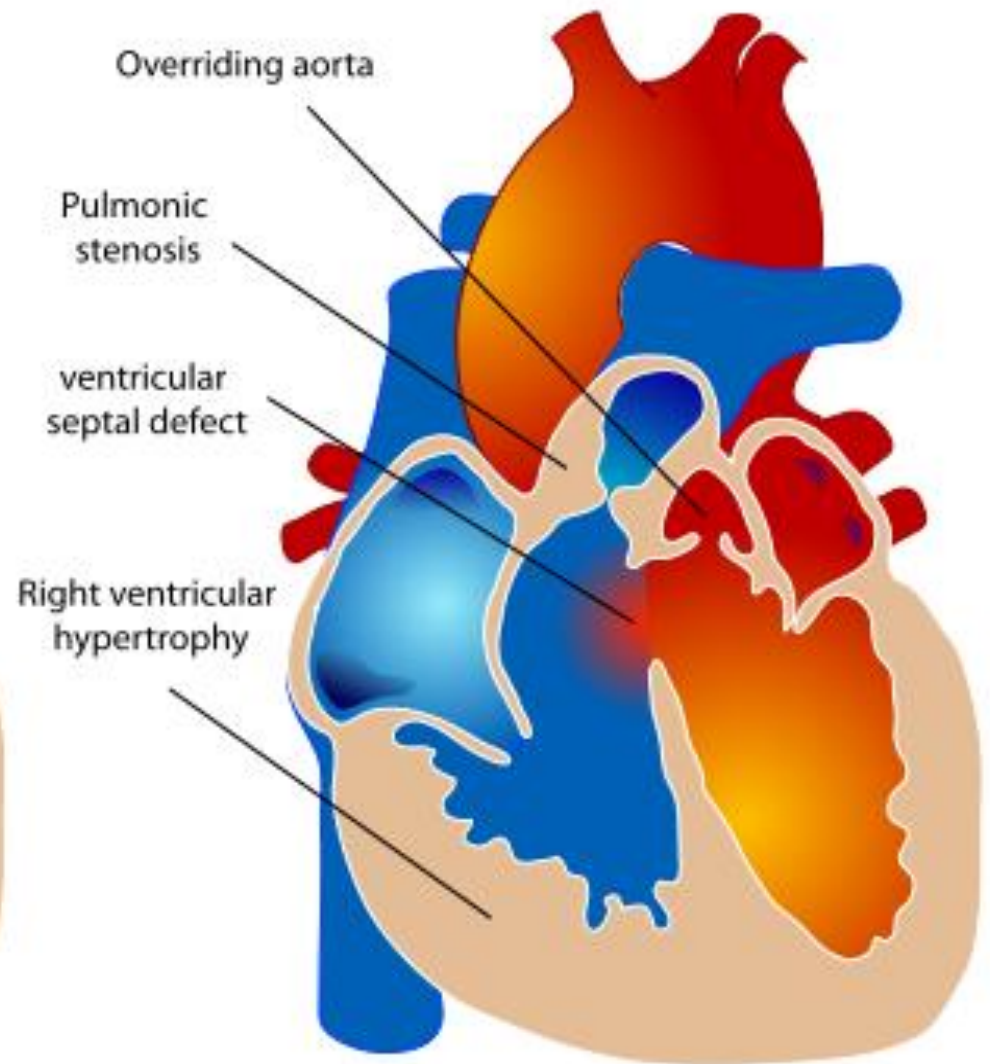
1 ‰



Normal heart

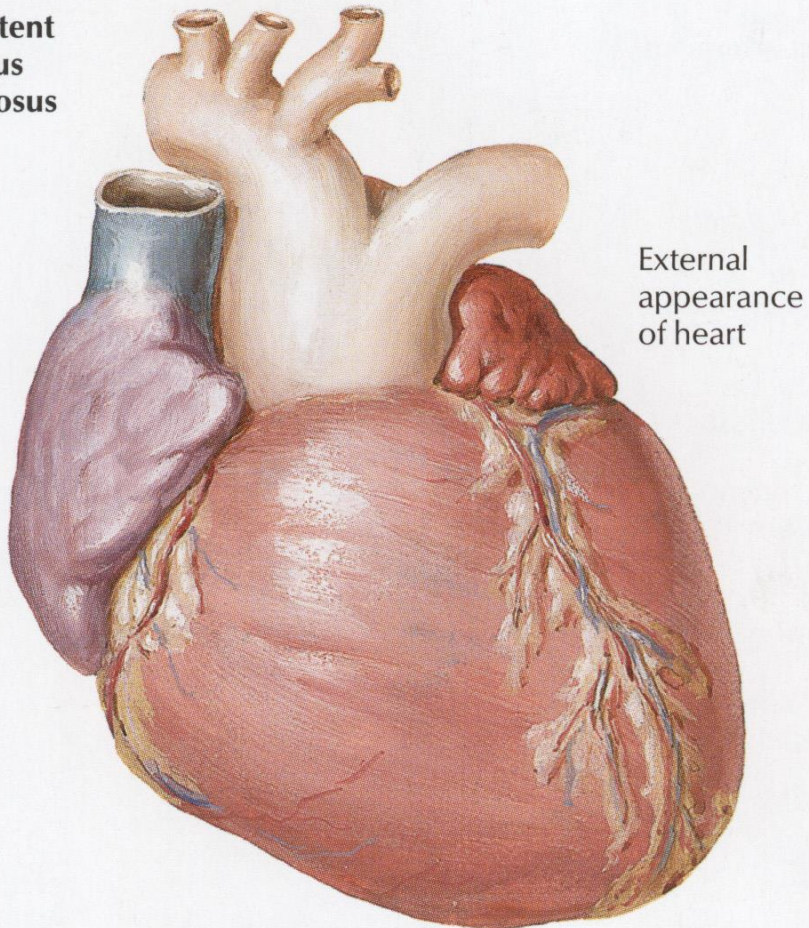


Tetralogy of Fallot



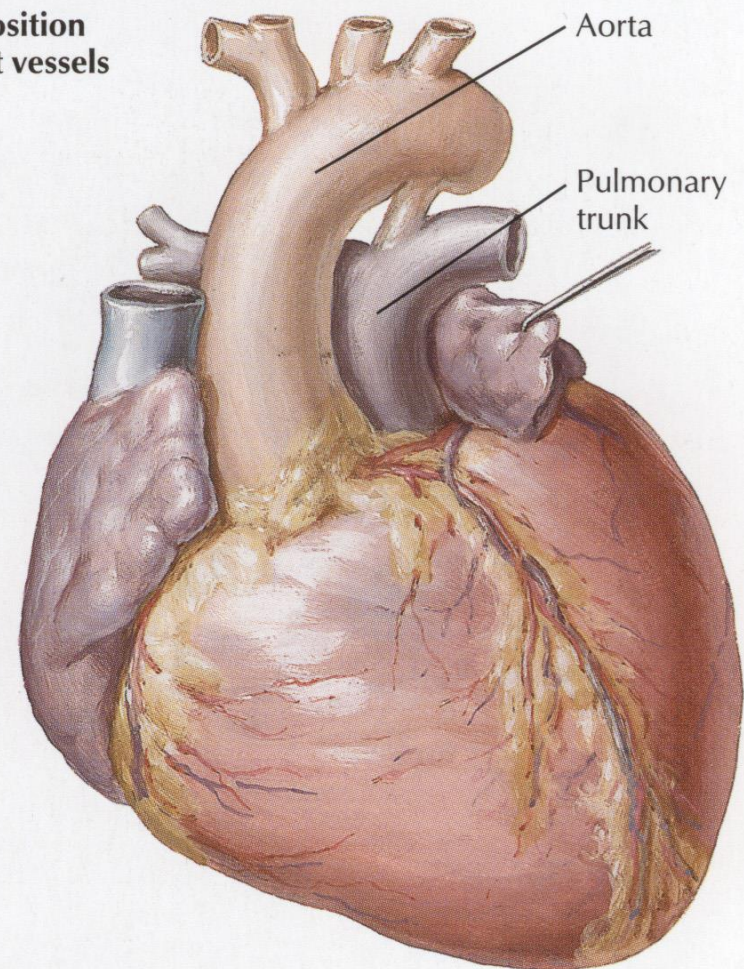
Truncus arteriosus persistens

Persistent truncus arteriosus

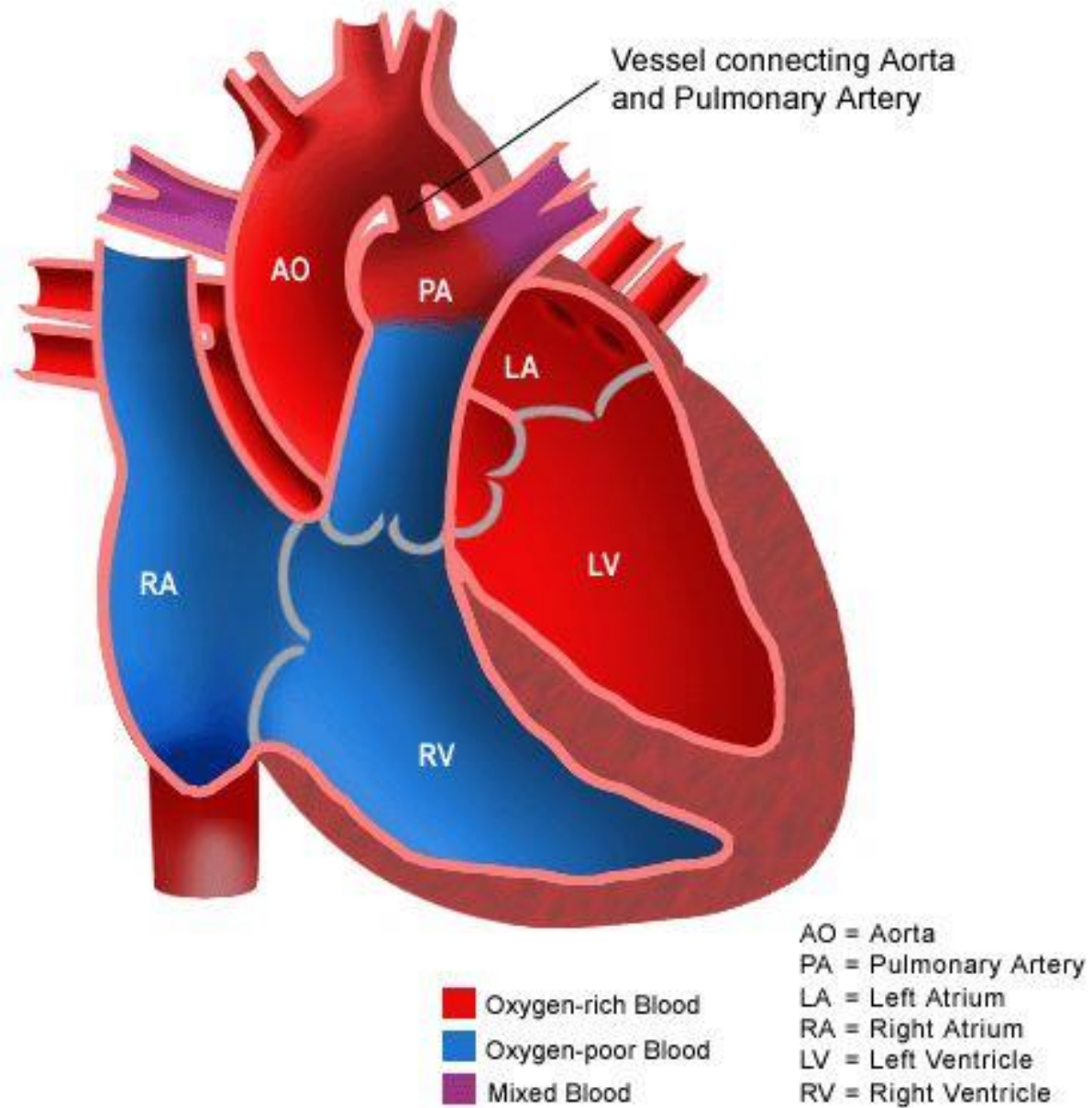


Transpozice velkých cév

Transposition of great vessels



Patent Ductus Arteriosus (PDA)

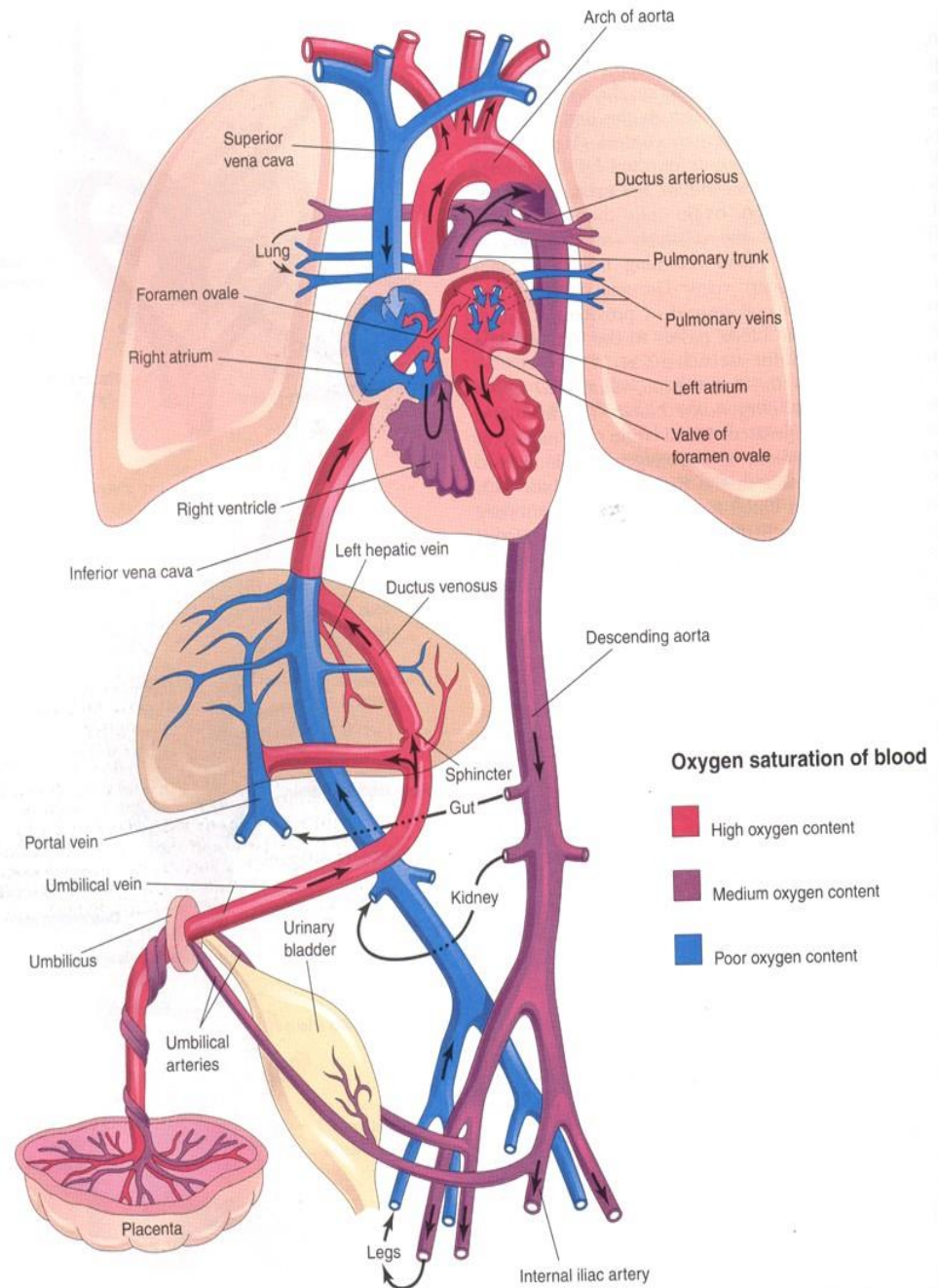


Příčiny srdečních vad

- multifaktoriální
- teratogeny
 - zarděnky, thalidomid, vitamín A, alkohol, cukrovka
- genetické
 - 33 % dětí s chromozomální aberací má srdeční vadu
 - 100 % dětí s trizomií chromozómu 18

Fetální oběh

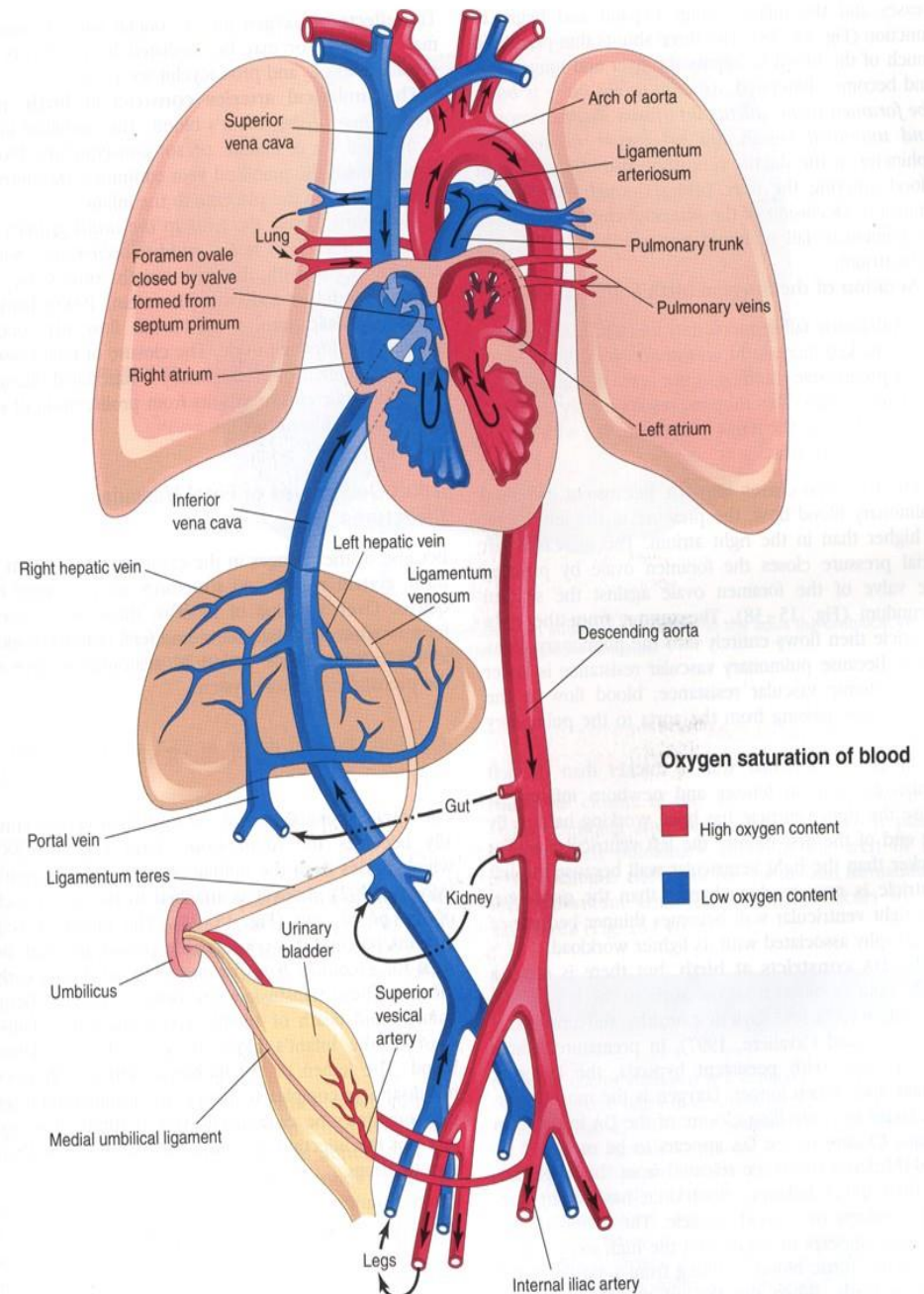
- ductus venosus (Arantii)
- foramen ovale
- ductus arteriosus (Botalli)



■ **Figure 15-37.** Schematic illustration of the fetal circulation. The colors indicate the oxygen saturation of the blood, and the arrows show the course of the blood from the placenta to the heart. The organs are not drawn to scale. Observe that three shunts permit most of the blood to bypass the liver and lungs: (1) ductus venosus, (2) foramen ovale, and (3) ductus arteriosus. The poorly oxygenated blood returns to the placenta for oxygen and nutrients through the umbilical arteries.

Novorozenecký oběh

- rozvinutí plic
- stáhne se svěrač v ductus venosus
- foramen ovale se uzavírá zvýšeným tlakem krve v levé síni
- ductus venosus a aa. umbilicales se stáhnou
- ductus arteriosus se reflexně stáhne



■ **Figure 15-38.** Schematic illustration of the neonatal circulation. The adult derivatives of the fetal vessels and structures that become nonfunctional at birth are also shown. The arrows indicate the course of the blood in the infant. The organs are not drawn to scale. After birth the three shunts that short-circuited the blood during fetal life cease to function, and the pulmonary and systemic circulations become separated.