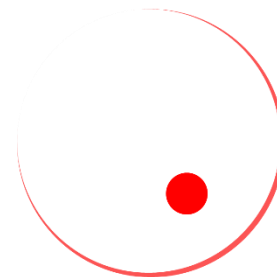


MUNI
MED



Department of
Histology and
Embryology

EMBRYOLOGIE

PRO PORODNÍ ASISTENTKY

PODZIM 2020

MUNI
LÉKAŘSKÁ
FAKULTA

PharmDr. Zuzana Holubcová PhD
zholub@med.muni.cz

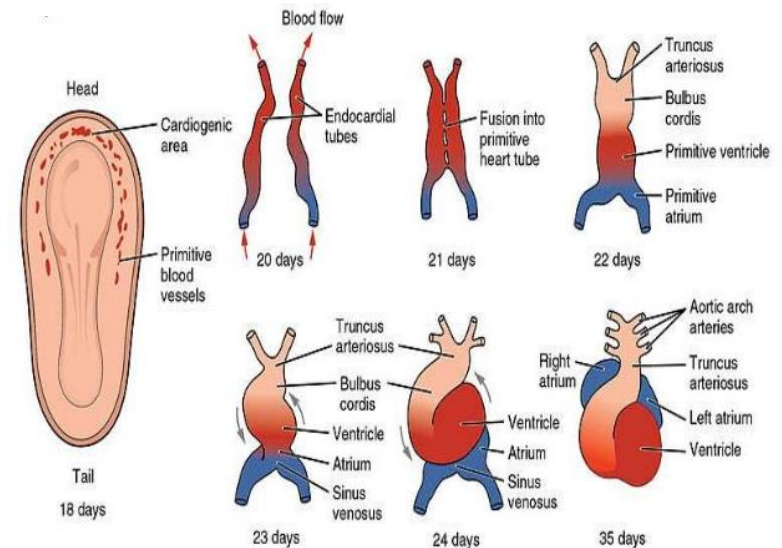


- vývoj srdečního a cévního systému
 - primitivní oběh krevní
 - přehled vývoje srdce
- fetální oběh krevní a změny po porodu
- přehled hlavních vývojových vad srdce



KARDIOVASKULÁRNÍ SYSTÉM

- je derivován z
 - splanchnického mezodermu
 - paraxiálního a laterálního mezodermu
 - buněk neurální lišty (**neural crest cells**)



Základy cévního systému

- **Hematopóeza**

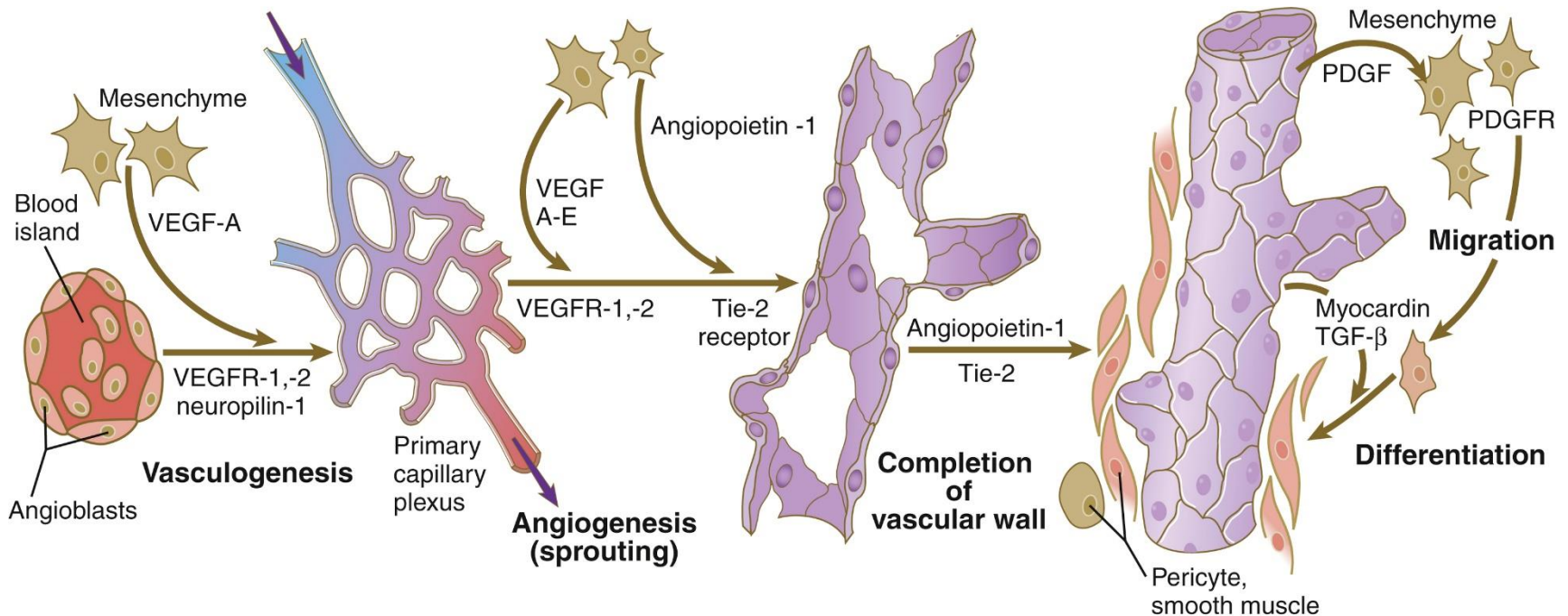
- vznik a vývoj krve

- **Vaskulogeneze**

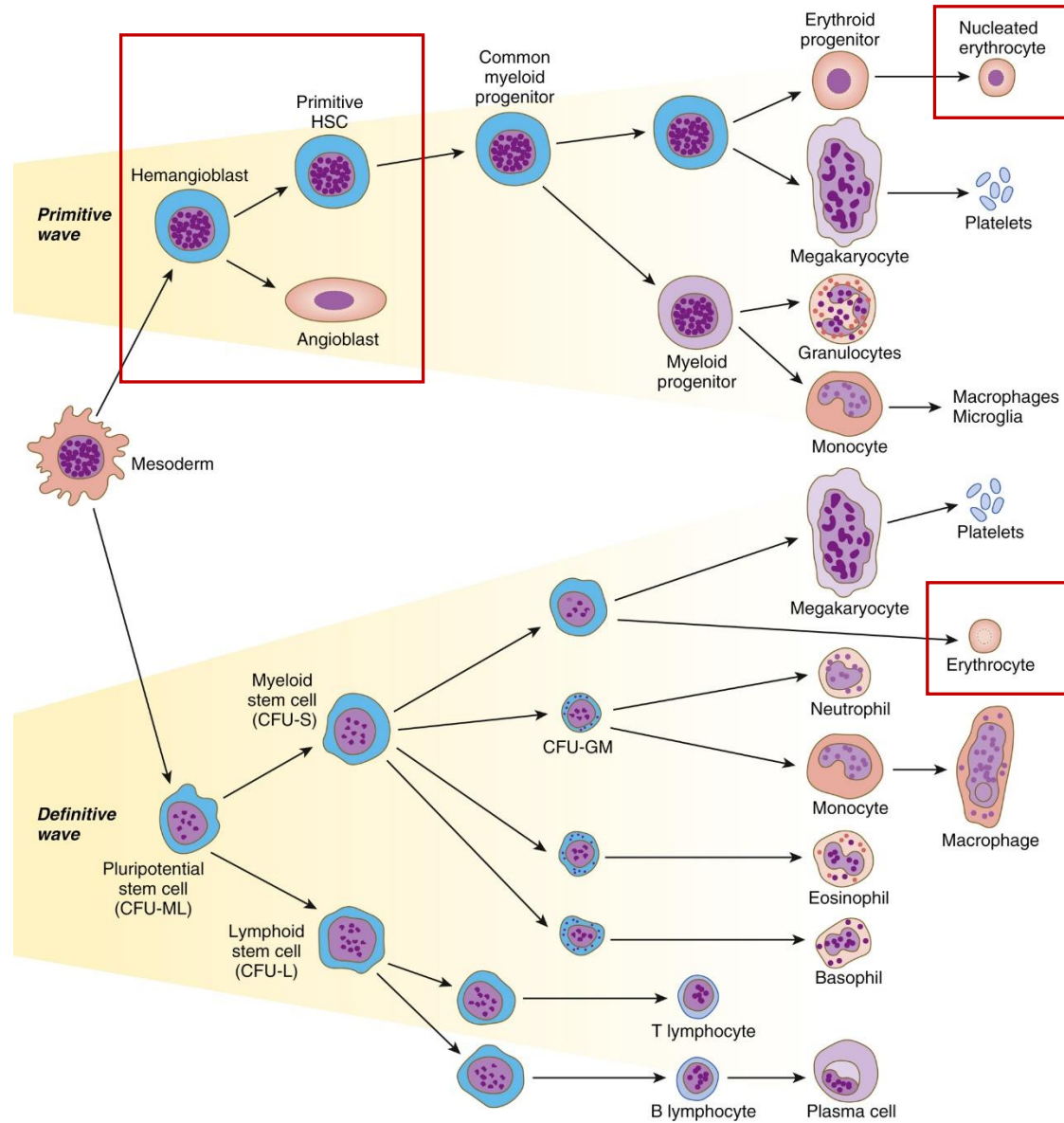
- je proces tvorby cév *de novo* z progenitorů endoteliálních buněk, nezávislý na existenci jiných cév
- časná embryonální perioda od **3. týdne**

- **Angiogeneze**

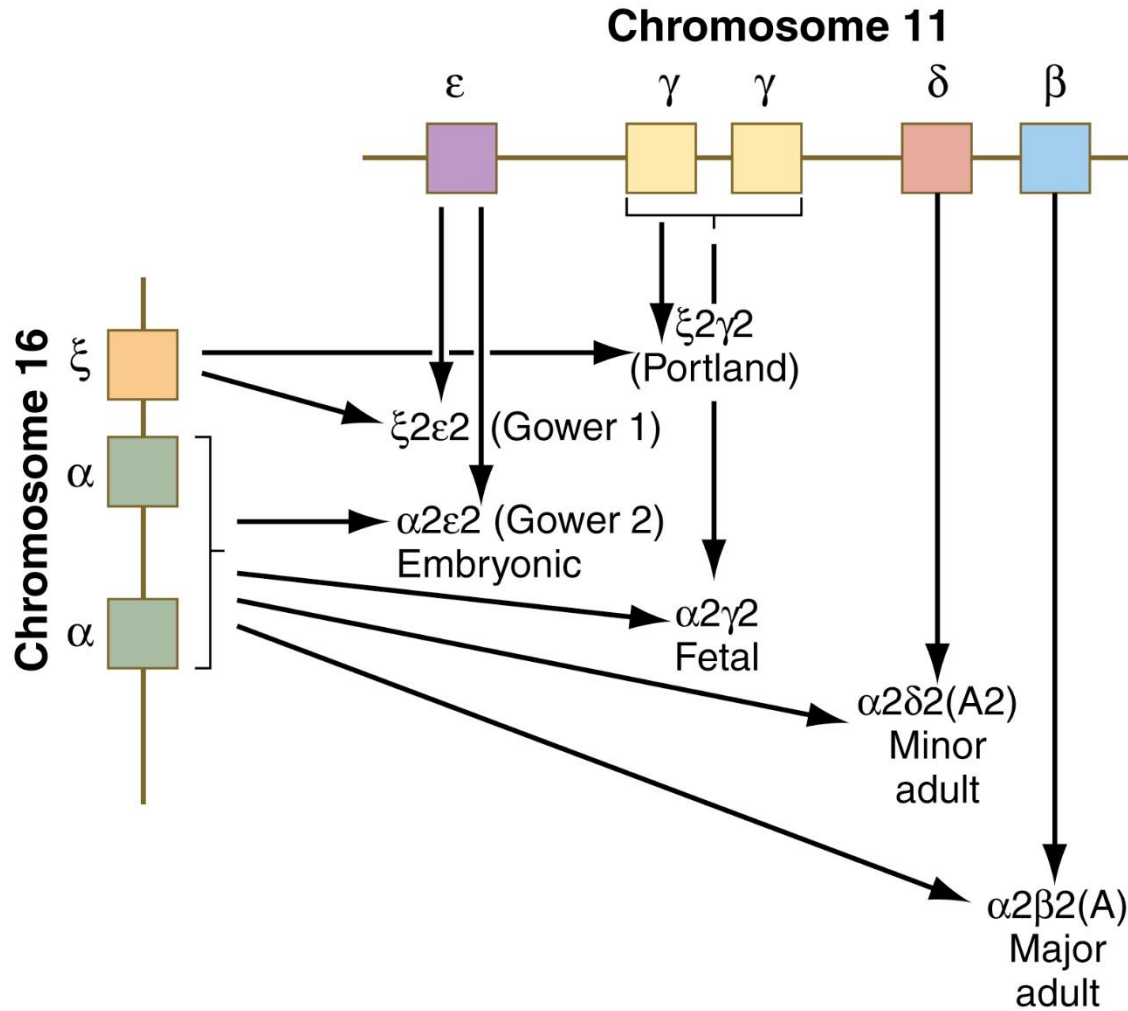
- vznik nových cév z již existujících cév (prenatálně i postnatálně)



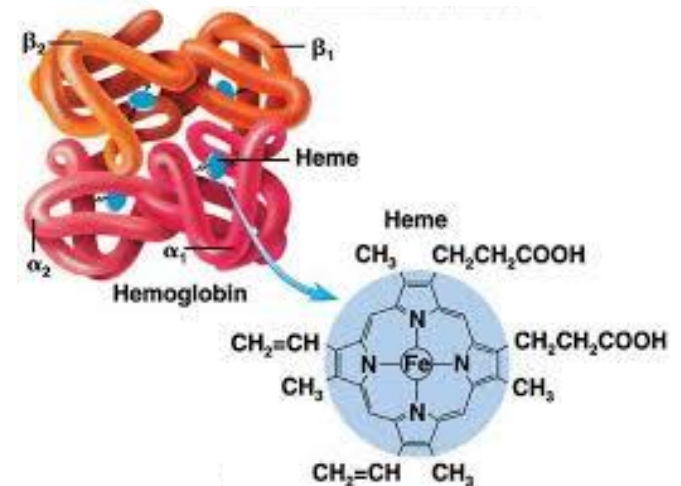
Hematopoéza



Syntéza hemoglobinu



- fetální hemoglobin $\alpha_2\gamma_2$ má větší afinitu pro O_2 než dospělý typ $\alpha_2\beta_2$

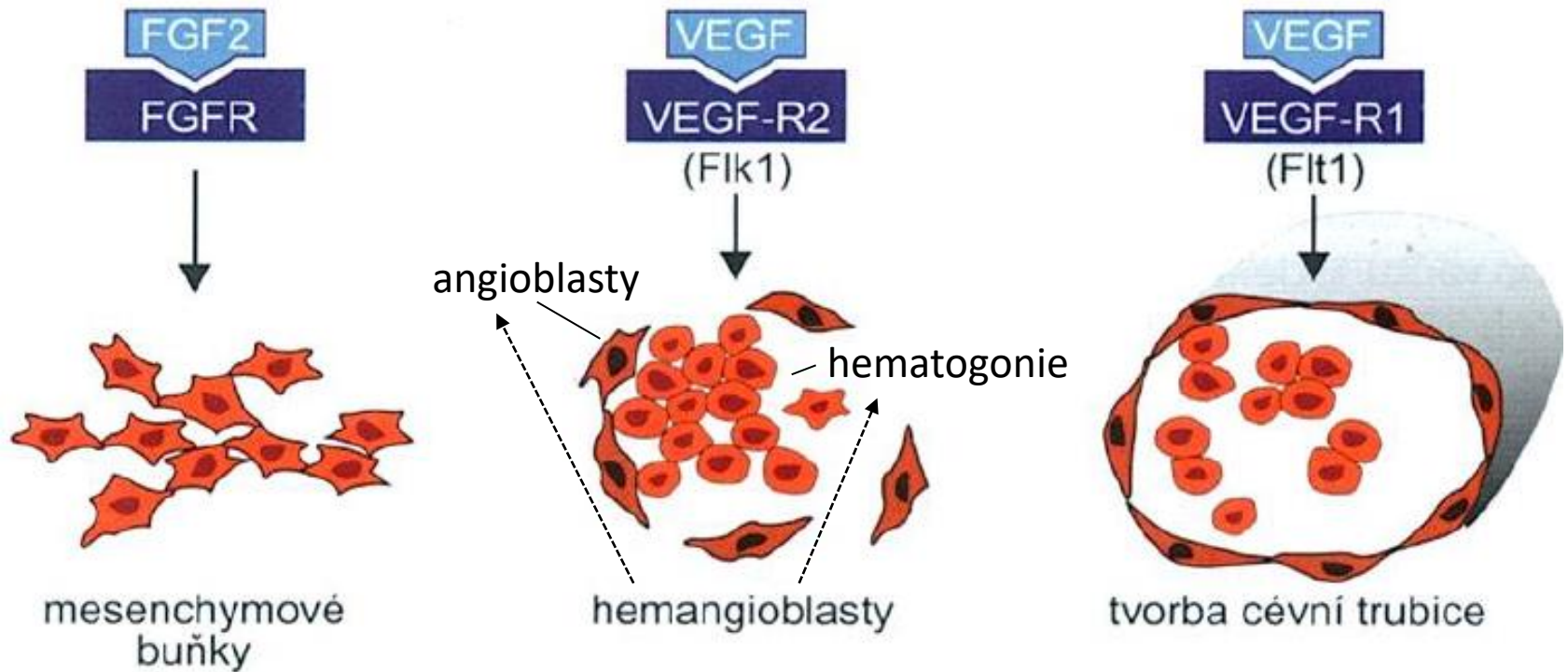


Základy cévního systému

VASKULOGENEZE

- **cévní ostrůvky** (*insulae sanguinae*)

- MEZODERM → hemangioblasty
 - angioblasty → endotel cév
 - hematogonie → krvinky

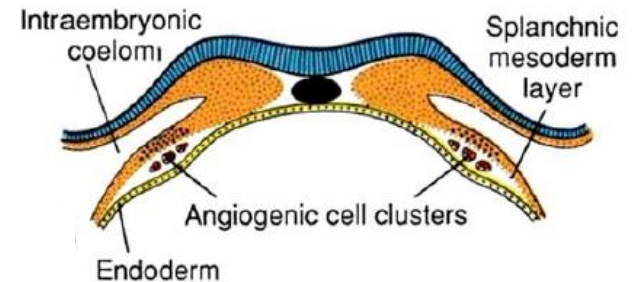
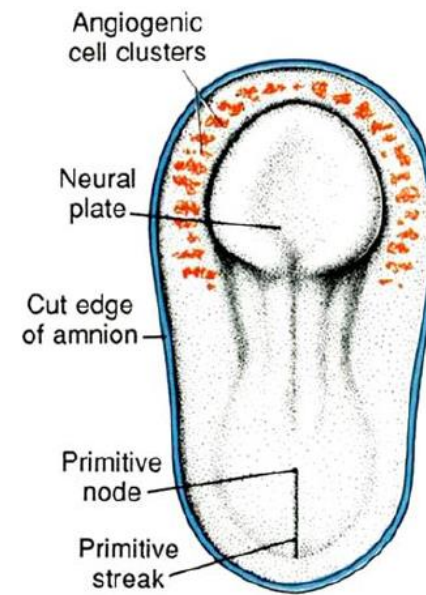
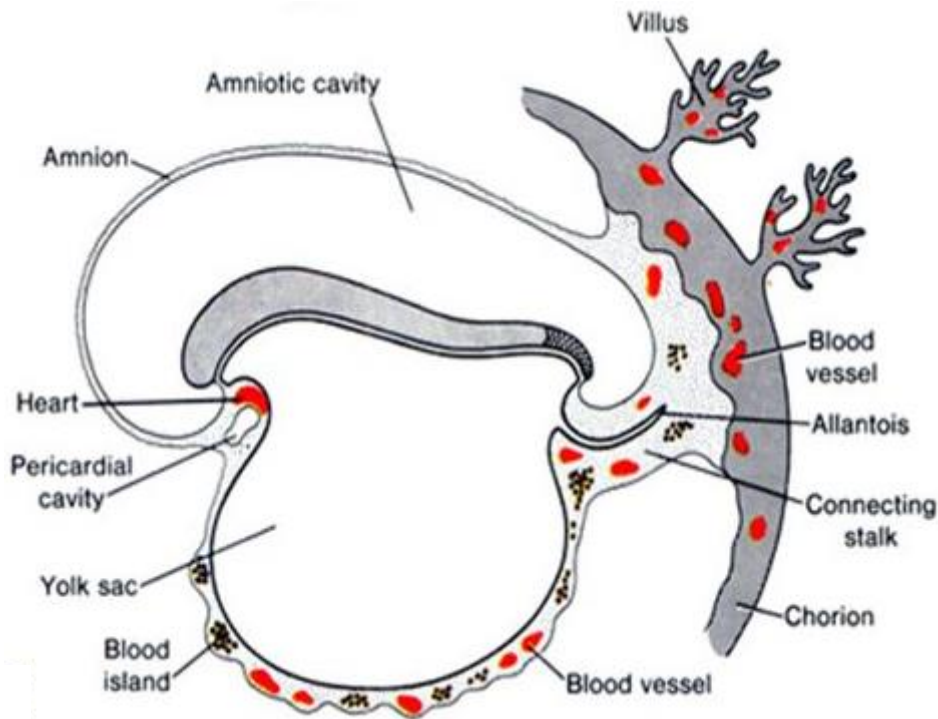


Základy cévního systému

- **cévní ostrůvky** (*insulae sanguinae*)

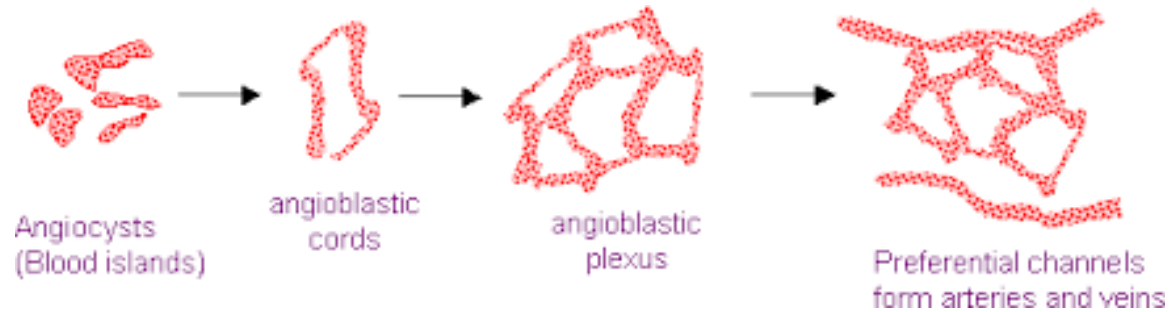
- extraembryonální – od D16
 - žloutkový váček
 - zárodečný stvol
 - křkaté chorium

- intraembryonální – od D17-18
 - laterální mezoderm kraniální části zárodku

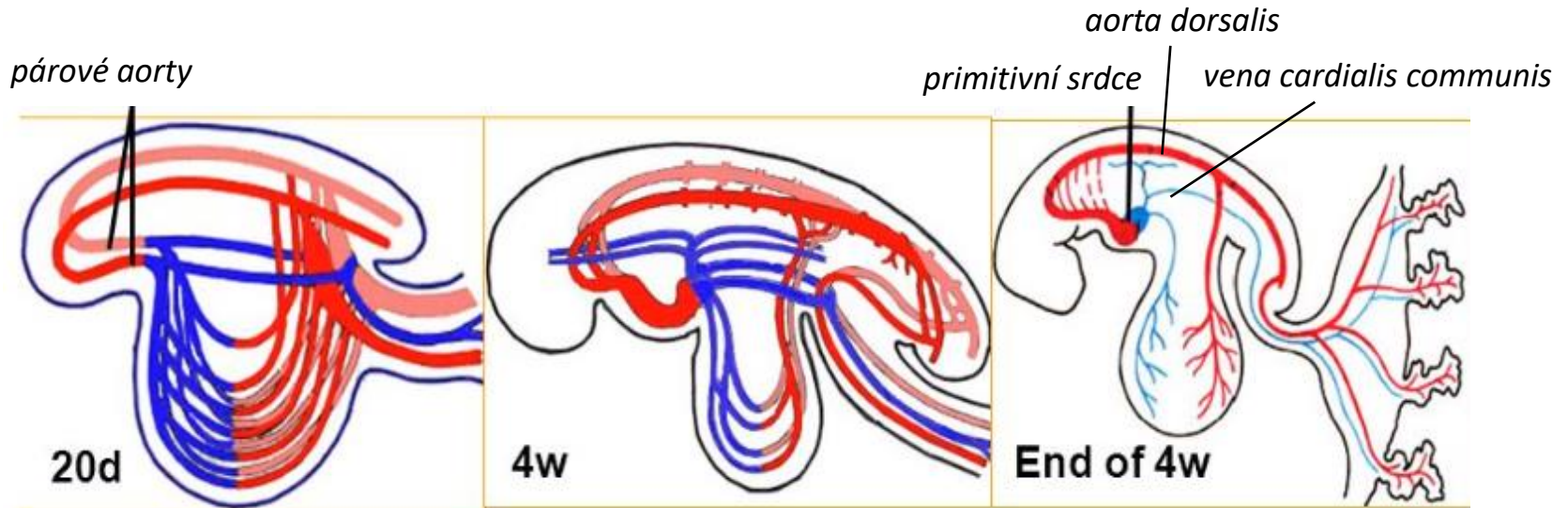


Základy krevního systému

- diferenciací a propojením intraembryonálních ostrůvků se zformují hlavní cévy embrya

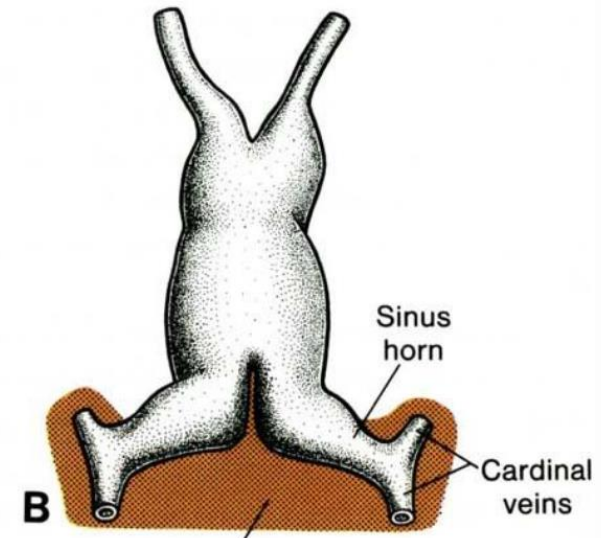
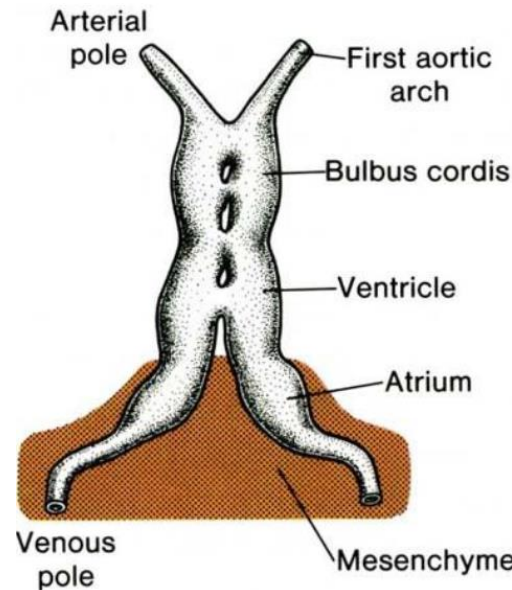
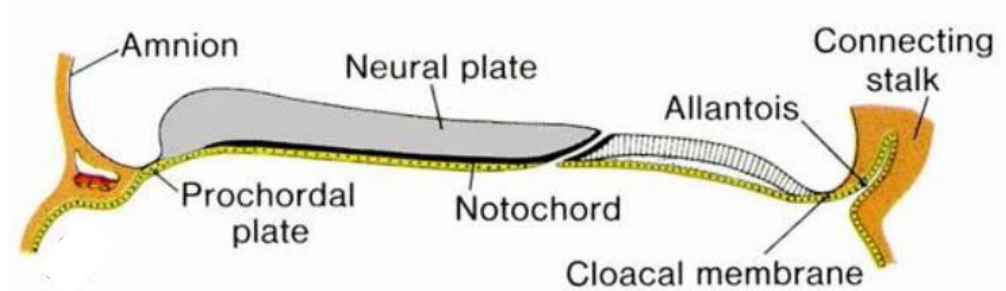


- párové aorty a vény splynou za vzniku primitivního srdce, *aorta dorsalis* a *vena cardialis communis*

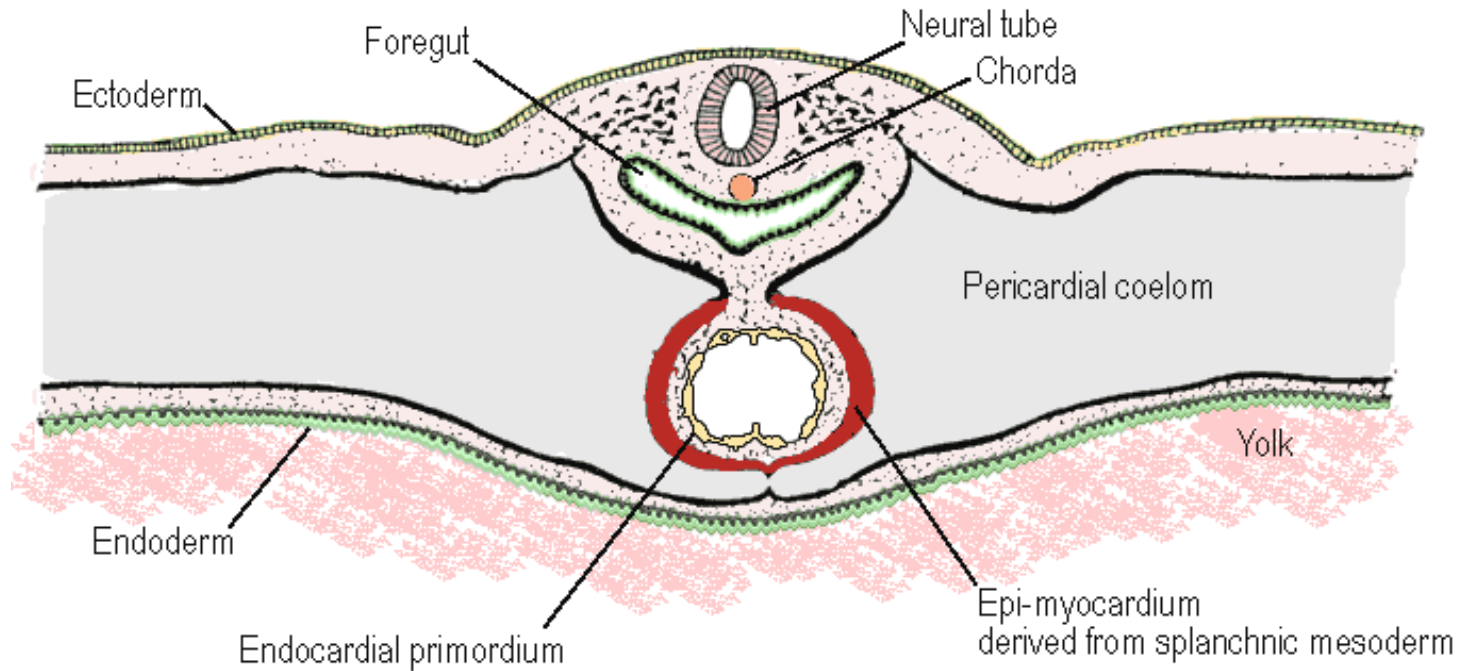
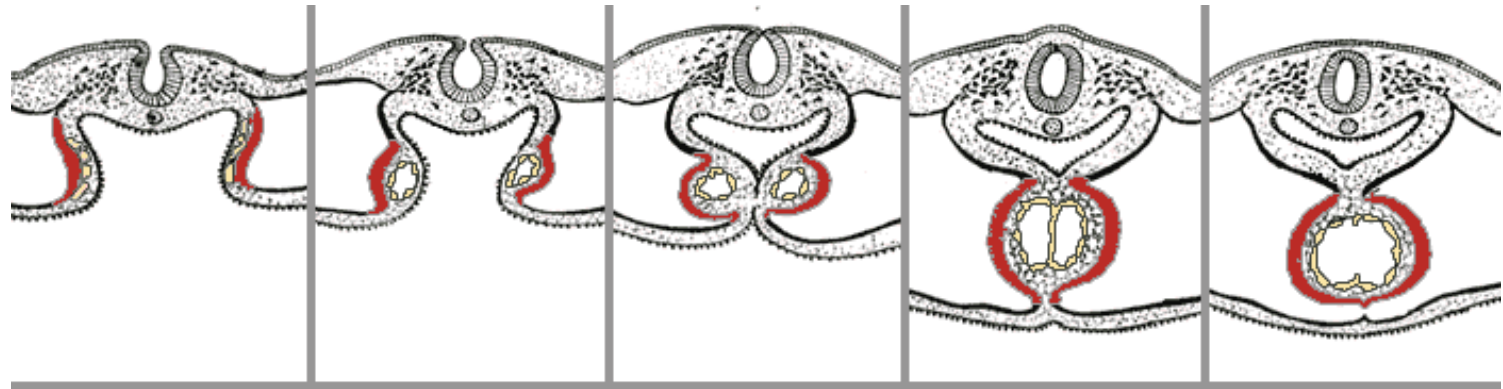


Vývoj srdeční trubice

- **kardiogenní buňky** derivované ze splachnického mezodermu, migrují po stranách primitivního proužku kraniálně před orofaryngovou membránou
- zde kardiogenní buňky nejprve zformují pravou a levou endotelovou trubici, ty po následném přiblížení splynou v jednoduchý základ srdeční trubice (*cor tubulare simplex*)

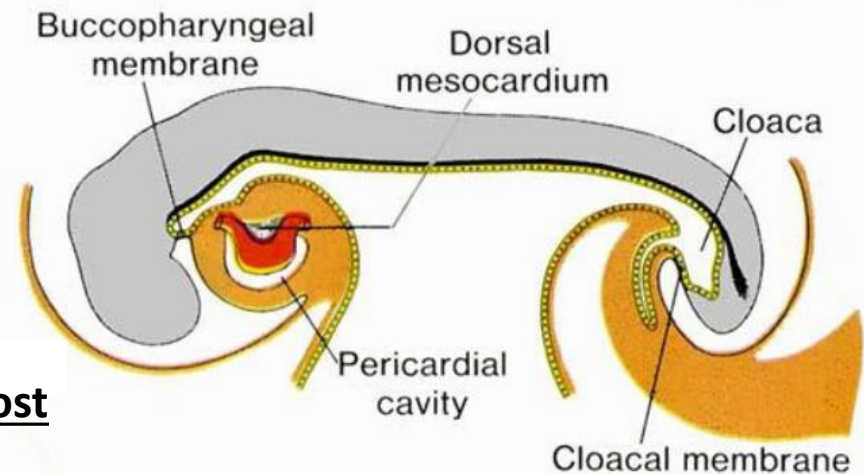
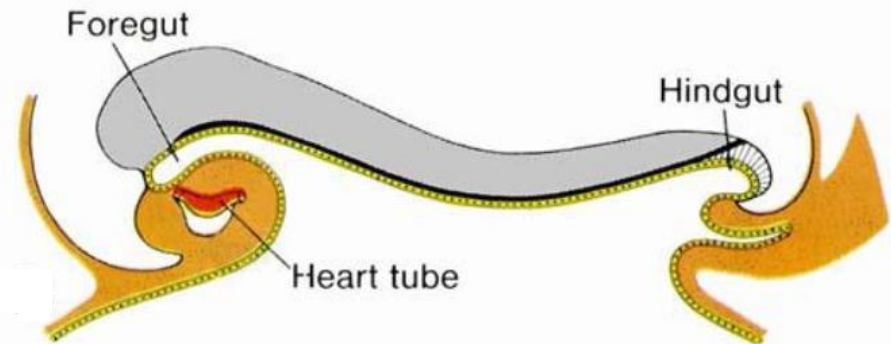
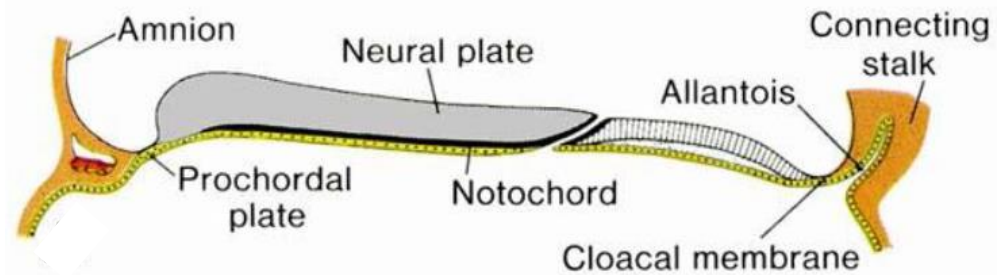
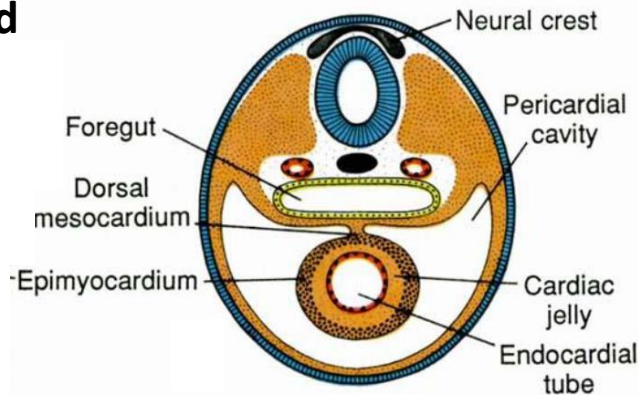


Vývoj srdeční trubice



Vývoj srdeční trubice

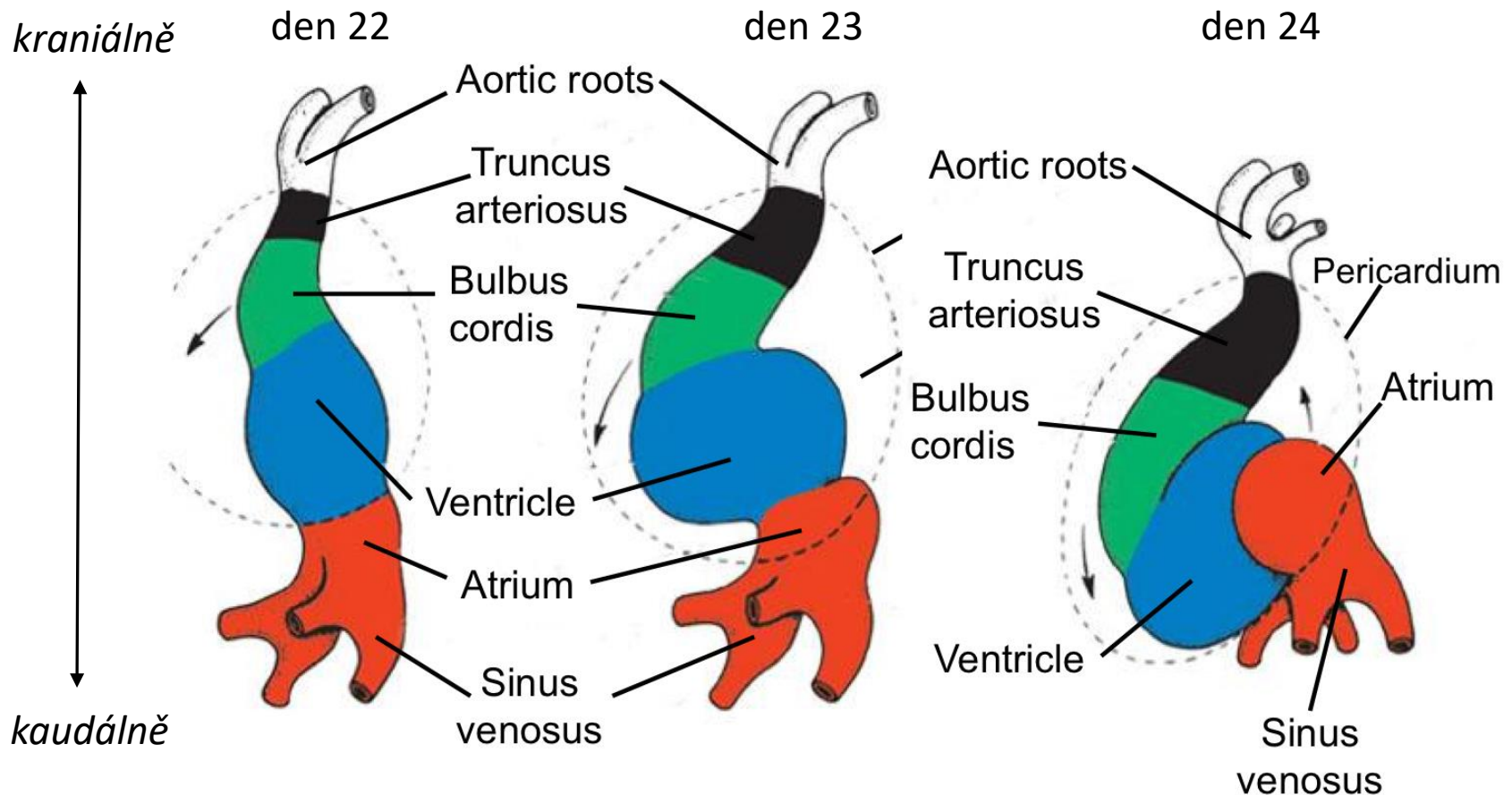
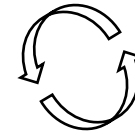
- díky flexi zárodku se perikardiální dutina a základ srdeční trubice přemístí ventrálně pod přední střevo
- viscerální mezodemem perikardiální dutiny se ztlušťuje a diferencuje v **epimyokardový plášť**, který je od endotelu srdeční trubice oddělen řídkým mezenchymem (**srdeční rosol**)
- z epimyokardu diferencují **myoblasty** a **epikard**



- na konci 4. týdne vývoje lze srdeční činnost detekovat ultrazvukem (ozvy srdeční)

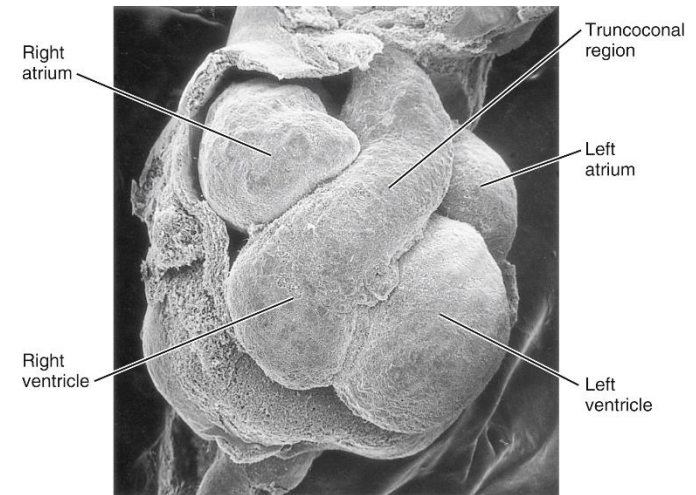
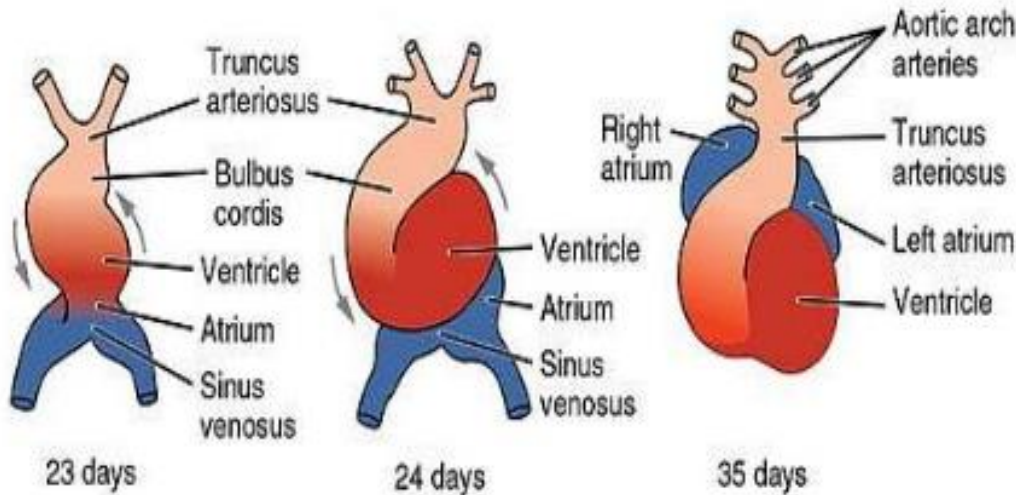
Ohýbání srdeční trubice

- kraniální část trubice se ohne ventrálně, kaudálně a doprava
- kaudální část trubice se posouvá dorzokraniálně a doleva



Ohýbání srdeční trubice

- 35. den vývoje zaujímá **atriální oddíl kraniální pozici, kaudálně se rozkládá ventrikulární oddíl**, který vpředu pokračuje v *bulbus cordis* a *truncus arteriosus*

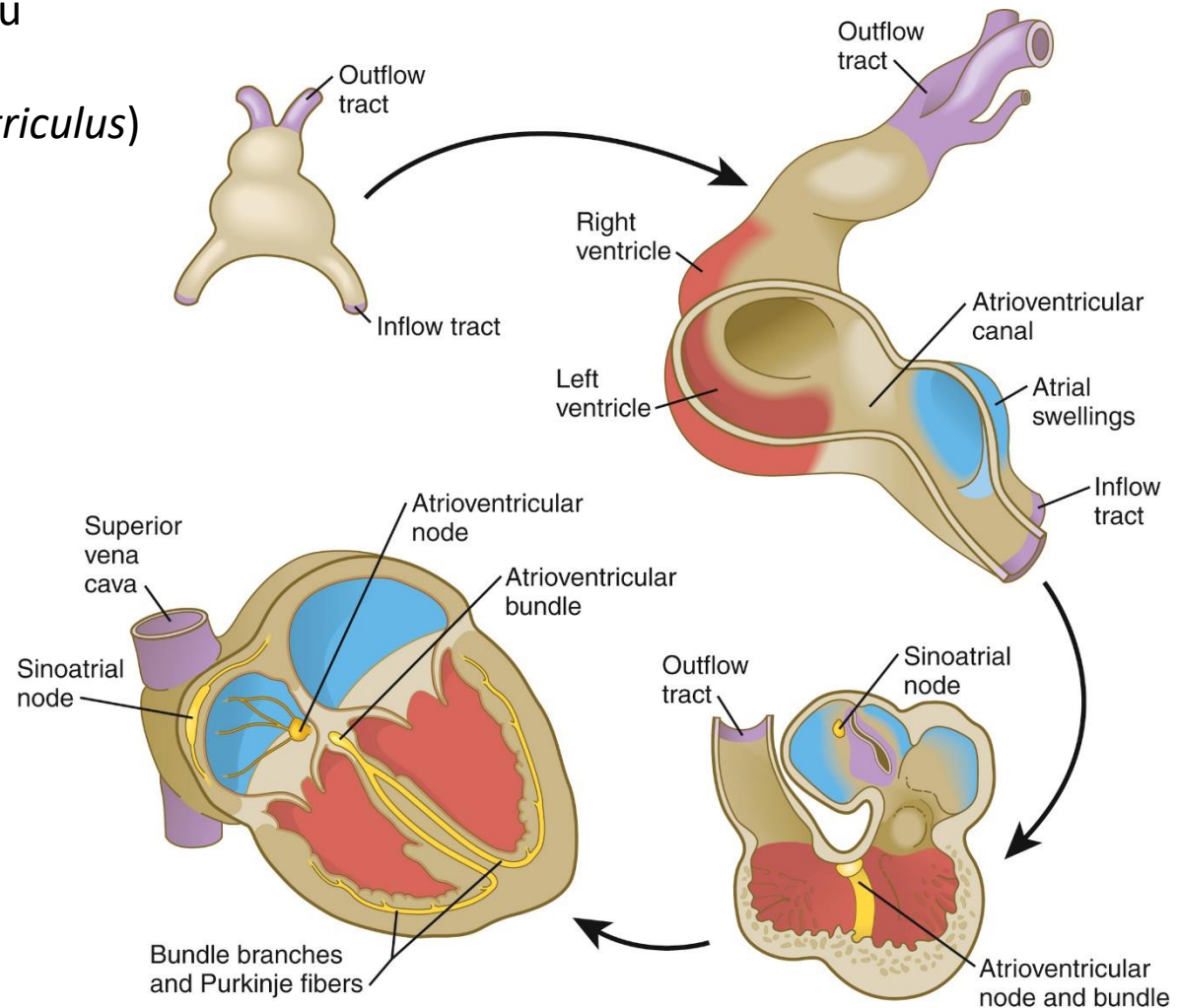


Vznik čtyřkomorového srdce

- **4-8. TÝDEN**

- rozdělení:

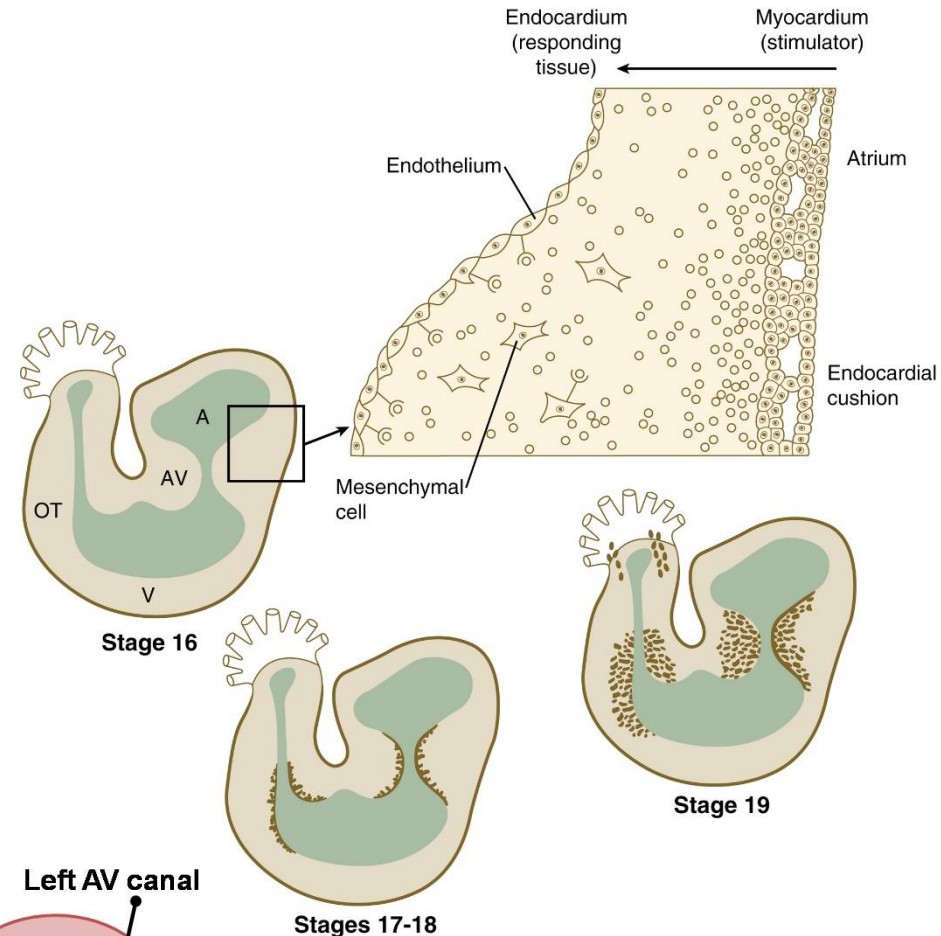
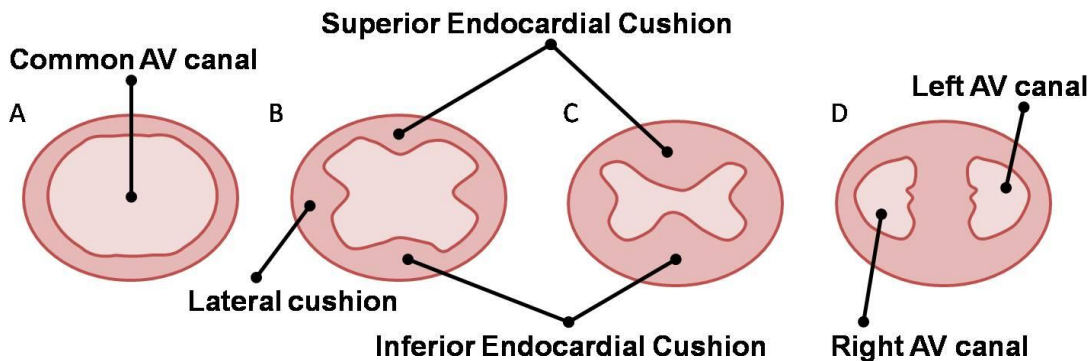
- 1) atrioventrikulárního kanálu
- 2) primordiální síně (*atrium*)
- 3) primordiální komory (*ventriculus*)



Vznik čtyřkomorového srdce

• ATRIOVENTRIKULÁRNÍ ROZDĚLENÍ

- endoteliální buňky endokardia prochází epitelo-mesechymální transformací a dají vzniknout **endokardiálním návalkům** (**endocardial cushions**, *tubera endocardica atrioventricularia*)
- podíl buněk **neurální lišty** (**neural crest**)
- fúze laterálních a ventrálních ztlustění dá vzniknout srdečním septům a trojcípé (vpravo) a mitrální (vlevo) chlopně



Vznik čtyřkomorového srdce

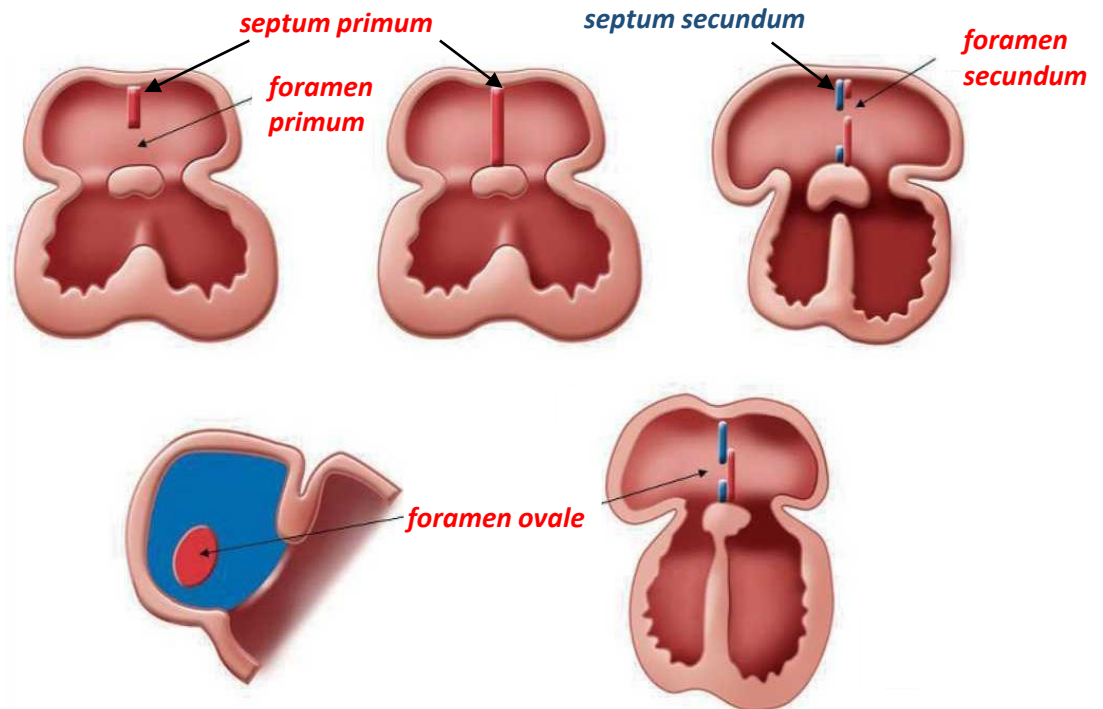
- **ROZDĚLENÍ SÍNÍ**

- **septum primum** vyrůstá z dorzokraniální strany a rozděluje síň na levou a pravou část
- komunikace pravé a levé části **foramen primum** (následně zaceleno)
následně vzniká apoptózou buněk primárního septa **foramen secundum**

- **septum secundum** - vyrůstá dorzokraniálně až překryje **foramen secundum**

- ve volném okraji **septum secundum** se nachází oválný otvor **foramen ovale**

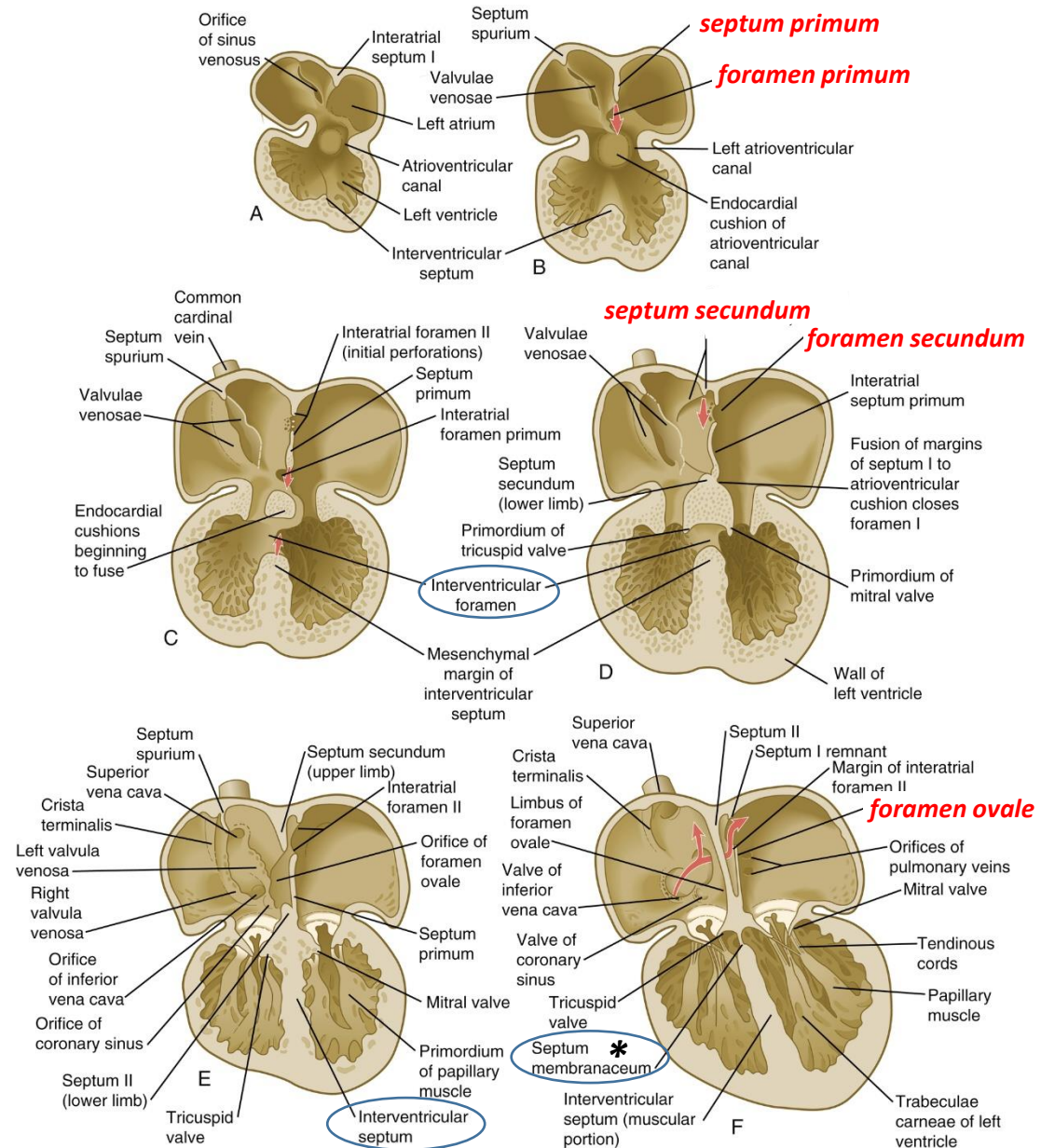
- horní část **septum primum** zaniká



Vznik čtyřkomorového srdce

• ROZDĚLENÍ KOMOR

- **septum interventriculare** roste z oblasti budoucího srdečního hrotu kranálně směrem k endokardiálním návalkům
- **foramen interventriculare** = dočasný otvor v septu
- po jeho uzavření se v místě **foramen interventriculare** objevuje ztenčení **pars membranacea septi interventricularis***

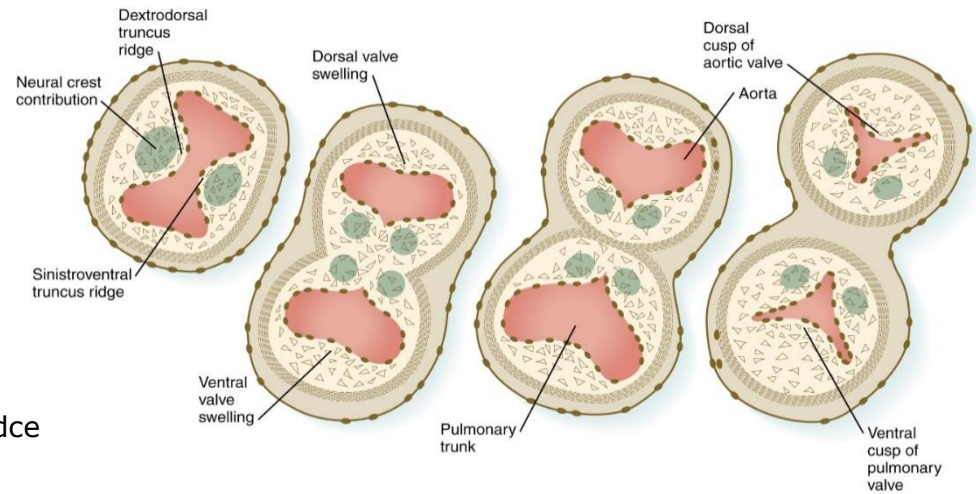


Arteriopulmonární septum a srdeční chlopně

VZNIK SRDEČNÍCH CHLOPNÍ

← mezenchym derivovaný z neurálních lišt (**neural crest***)

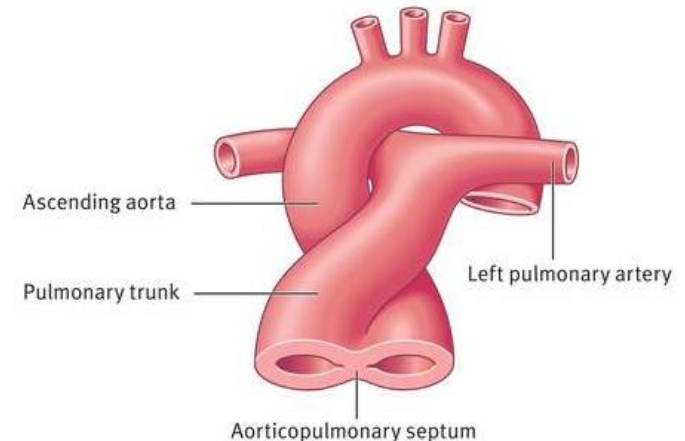
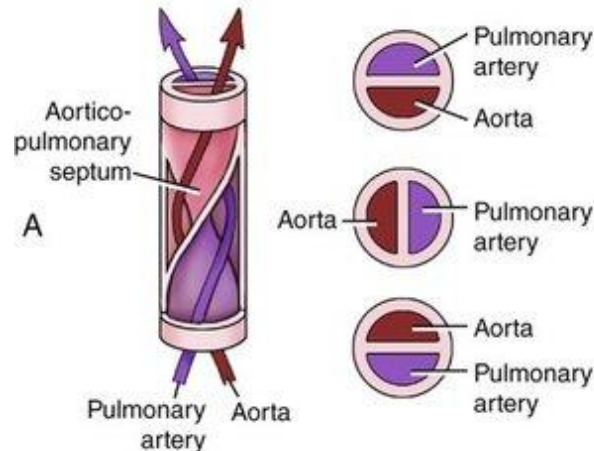
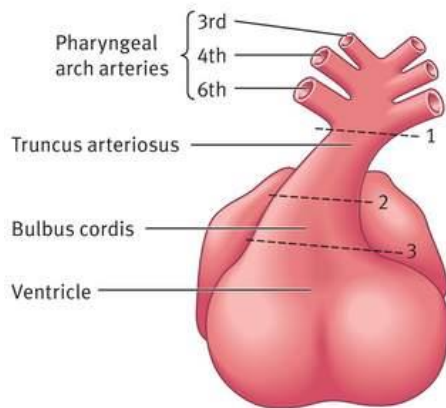
* *neural crest* dává vzniknout i autonomní inervaci srdce



VZNIK ARTERIOPULMONÁRNÍHO SEPTA

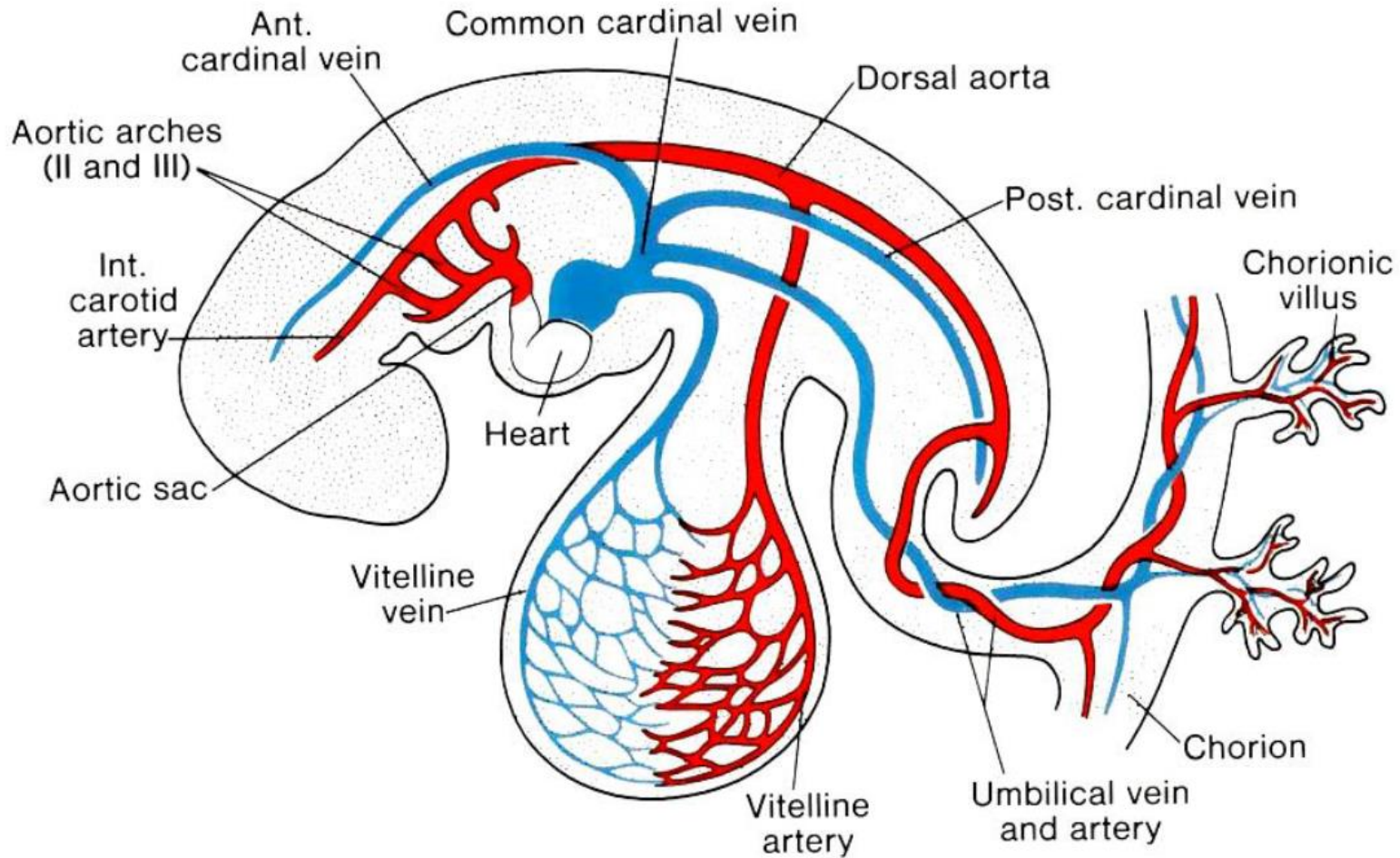
- spirálovité valy jsou tvořené mezenchymem derivovaným z neurálních lišt (**neural crest**)

A Ventral view through an embryo at week 5



Primitivní krevní oběh

- společný oběh pupečníkový, žloutkový a vlastní embryonální



Vývoj velkých cév

AORTÁLNÍ OBLOUKY

- párové spojky mezi ventrálními a dorzálními aortami probíhající v žaberních obloucích
- celkem 6, vznikají a vyvíjejí se v kraniokaudálním směru

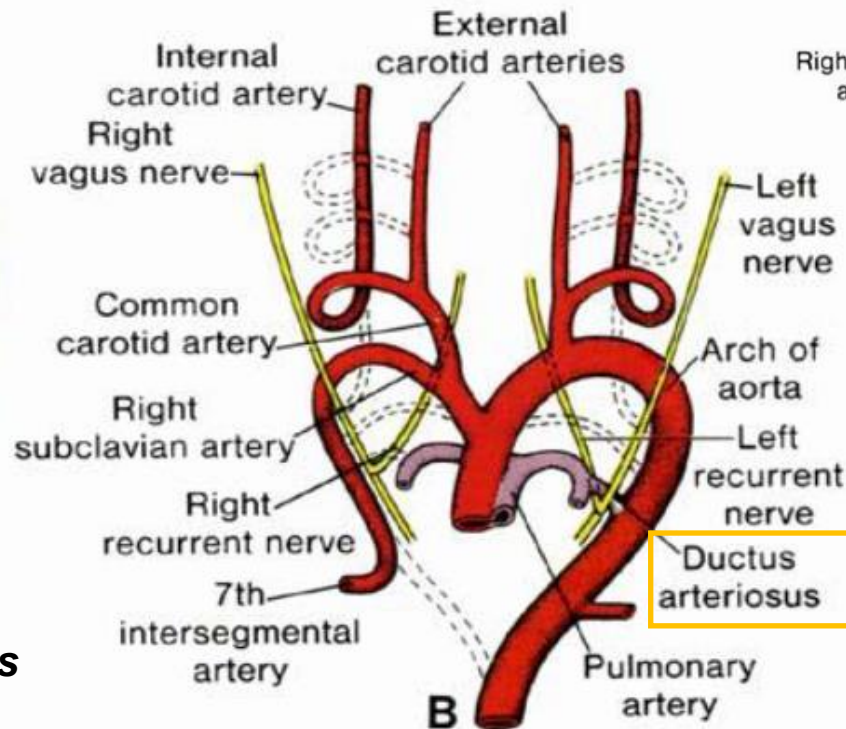
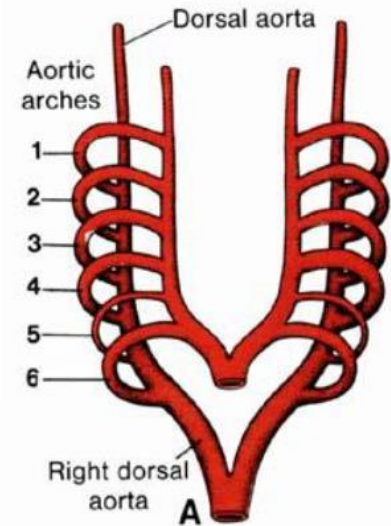
1. a 2. → **zanikají**

3. → *a. carotis communis*
a část *a. carotis interna*

4. → vlevo *arcus aortae*,
vpravo *a. subclavia*

5. → **zaniká**

6. → *a. pulmonalis (dextra a sinistra)*, vpravo část oblouku mezi *a. pulmonaris dextrae* a dorzální aortou obliteruje, vlevo perzistuje jako ***ductus arteriosus*** (Botalova dučej)



Fetální oběh krevní a změny po porodu

„zkratky“, které umožňují fungování fetálního oběhu a při narození se uzavírají:

1) *ductus venosus*

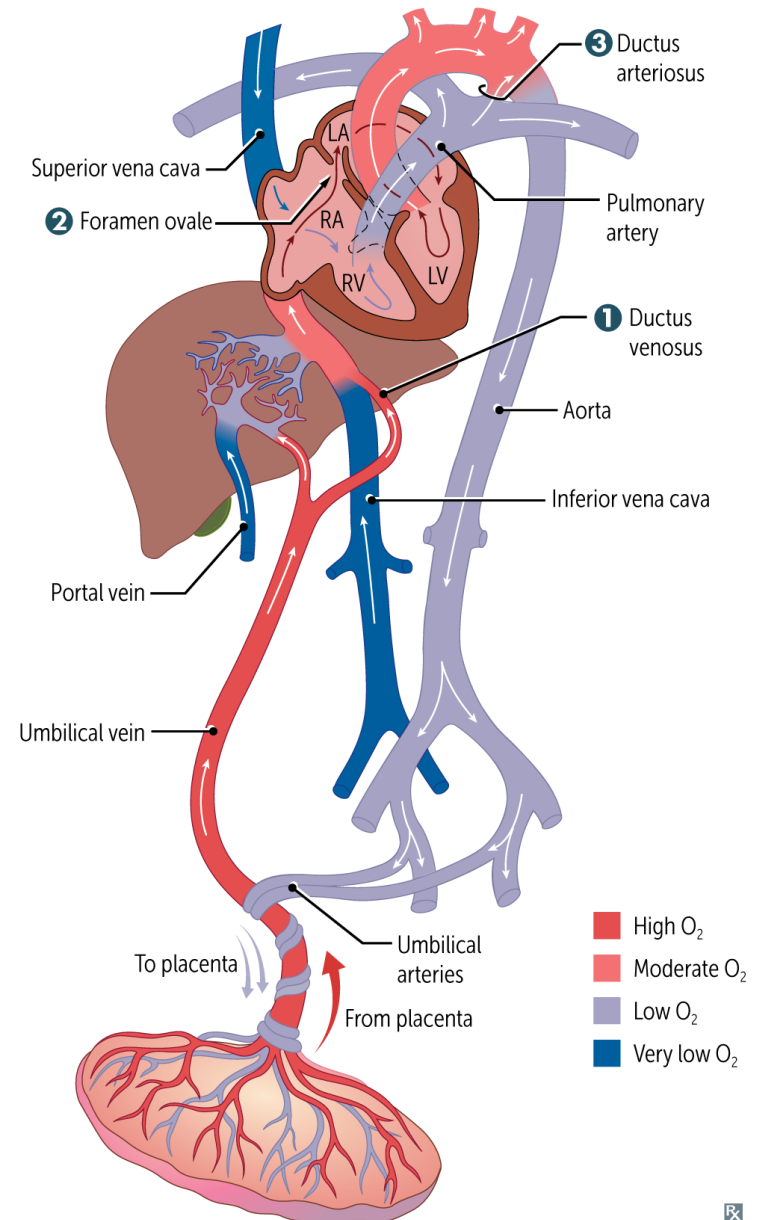
- okysličená krev z placenty obchází játra

2) *foramen ovale*

- okysličená krev přechází z pravé rovnou do levé síně a pumpovaná aortou do oběhu

3) *ductus arteriosus*

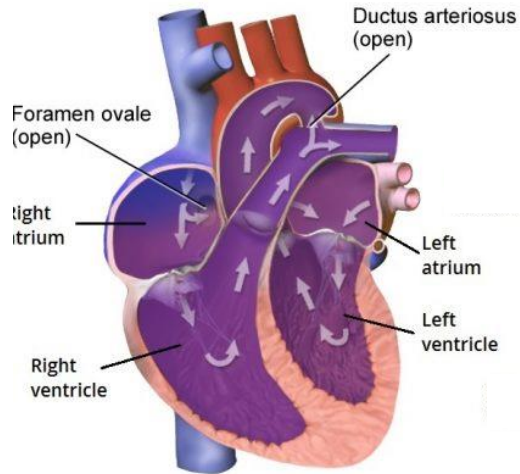
- spojnice plicnice s aortou,
- neokysličená krev obchází plíce, které nejsou u plodu funkční



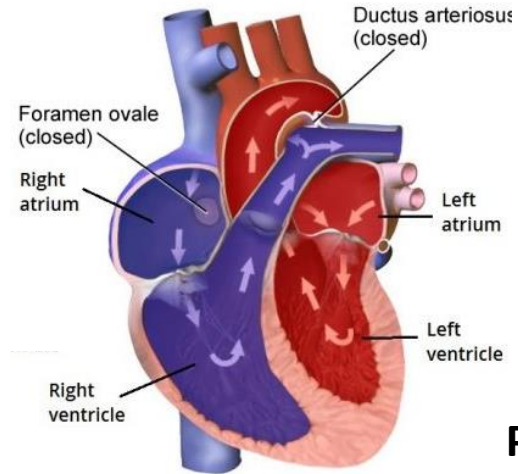
Fetální oběh krevní a změny po porodu

UZAVŘENÍ FORAMEN OVALE

Fetal Heart

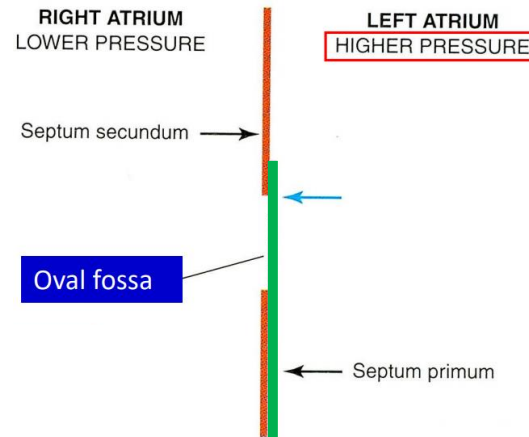
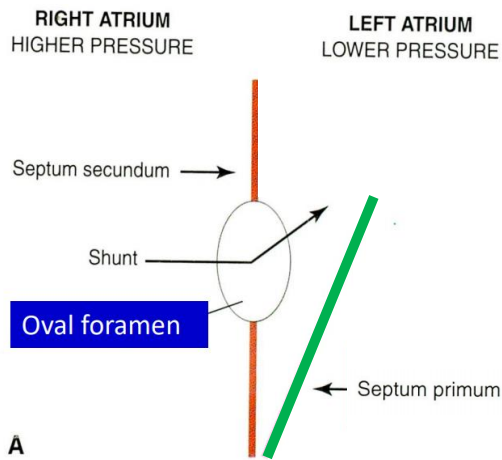


Newborn Heart



PŘED PORODEM

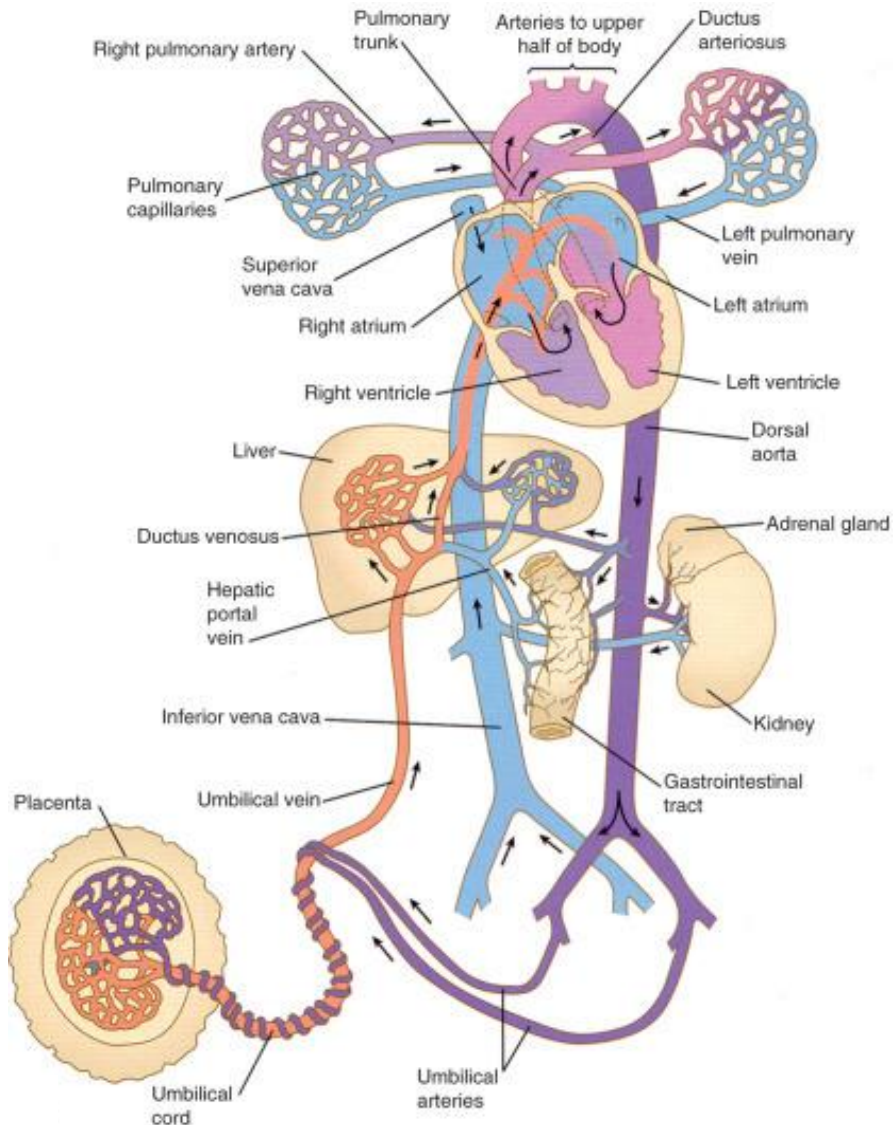
PO PORODU



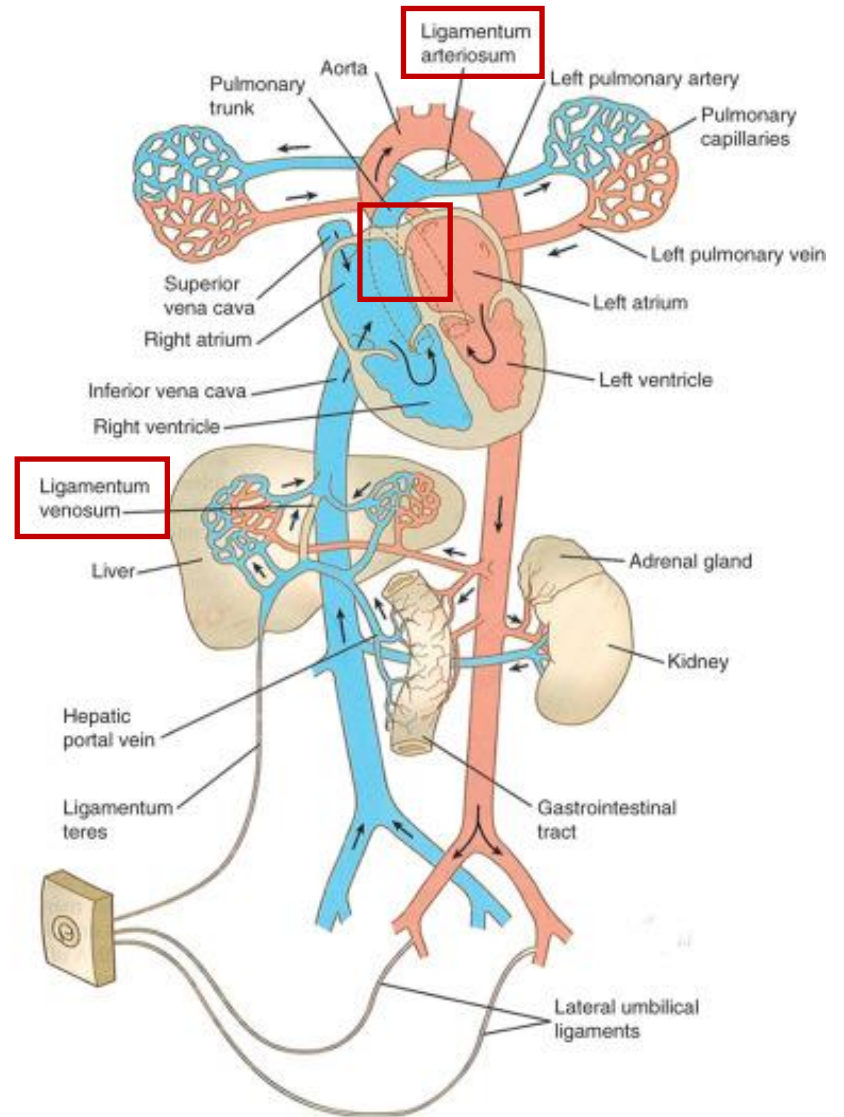
A

Fetální oběh krevní a změny po porodu

PŘED PORODEM



PO PORODU



Vývoj srdečního a cévního systému



3. týden

- Počátek hematogeneze a vaskulogeneze
- Embryonální krevní oběh

4. týden

- První detekovatelné srdeční ozvy
- Ohnutí srdeční trubice dokončeno

5. týden

- Rozdělení srdce na 4 oddíly

6. týden

- Aortální oblouky získávají adultní formu

8. týden

- Formování srdečních chlopní

Vrozené vývojové vady srdce a velkých cév

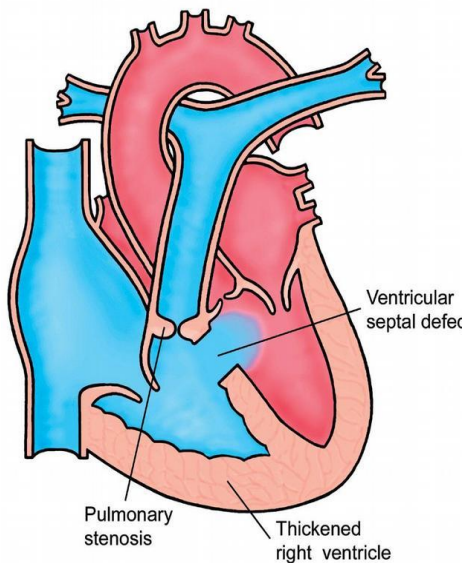
- **vysoká četnost:** přibližně 1.0% živě narozených dětí
 - 8% geneticky podmíněné (trisomie chr. 18, 21, Turnerův syndrom, mutace některých genů -DiGeorgeův syndrom),
 - 2% vlivy prostředí
 - většina –polyfaktoriální původ (klasické teratogeny: thalidomid, virus zarděnek, retinoidy, alkohol, diabetes závislý na inzulinu)
- nezaložení částí kardiovaskulárního systému
- anomální ohnutí srdeční trubice
- nezaložené nebo neúplné přepážky
- perzistence komunikací typických pro fetální období
- zúžení (stenóza) či neprůchodnost (atrézie)
- detekce UZ možná v 17.-18. týdnu
- některé neslučitelné s extrauterinním životem
- výskyt dle četnosti: 1) defekt komorového septa, 2) defekt síňového septa, 3) koarktace aorty, 4) Fallotova tetralogie, 5) transpozice velkých cév

Vrozené vývojové vady srdce a velkých cév

1. S LEVOPRAVÝM ZKRATEM (nejčastější)

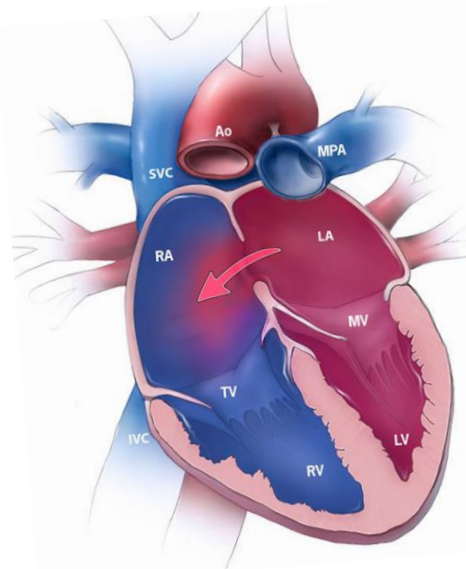
- okysličená krev proudí z levé poloviny srdce do pravé nebo z aorty do plicní tepny
- zvýšený plicní průtok, chybění cyanózy (u malých defektů) nebo pozdní cyanóza (u velkých defektů)
- důležitá včasná diagnóza a korekce (hypertrofie pravé komory a ireverzibilní poškození plicního řečiště)

DEFEKT KOMOROVÉHO SEPTA



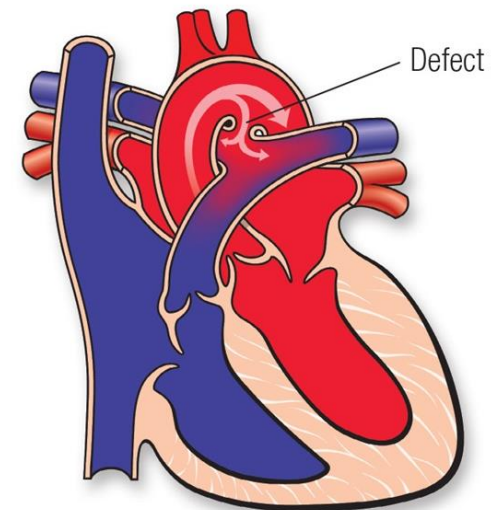
morbus Rogeri

DEFEKT SÍŇOVÉHO SEPTA



foramen ovale apertum

OTEVŘENÁ BOTALOVA DUČEJ



ductus arteriosus apertus

Vrozené vývojové vady srdce a velkých cév

2. S PRAVOLEVÝM ZKRATEM

- složité, kombinované malformace, kdy část žilní krve přestupuje přímo do velkého oběhu
- hypoxie – **cyanóza**

TRUNCUS ARTERIOSUS PERSISTENS

Příčina:

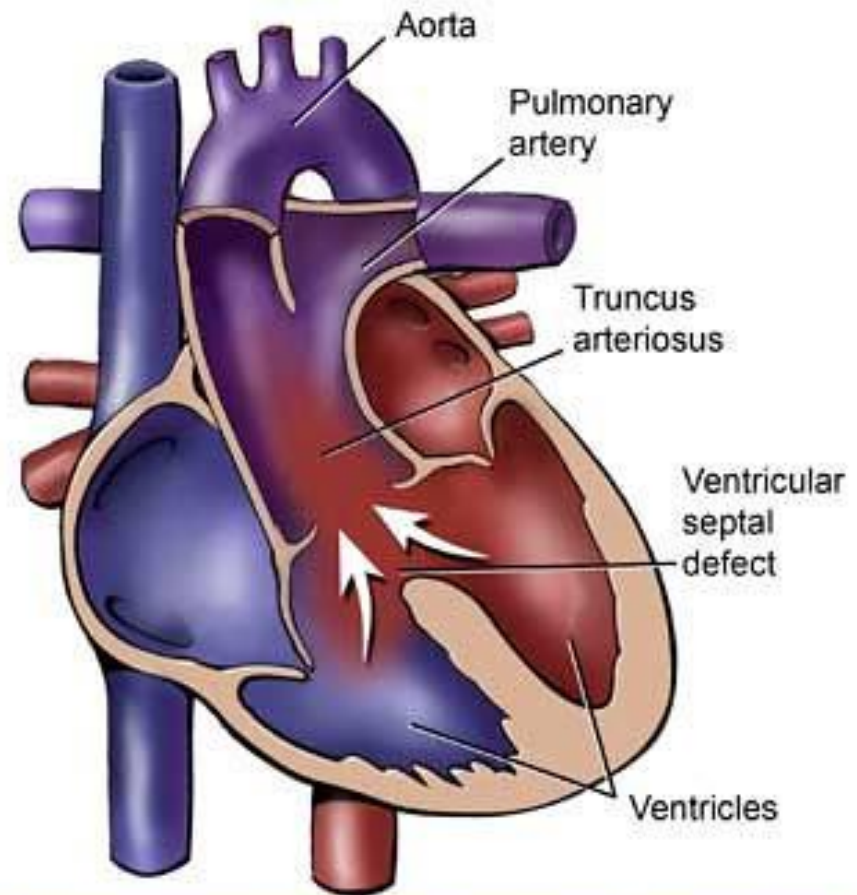
aorta a truncus pulmonalis neodděleny

- vždy spojeno s defektem komorového septa

- krev do nerozdělených cév jde z obou komor (resp. společná komora)

→ *kompletní mísení krve*

→ *cyanóza celého těla*



Vrozené vývojové vady srdce a velkých cév

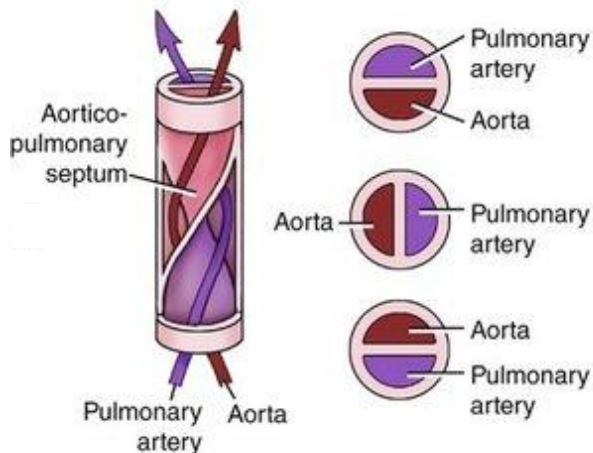
2. S PRAVOLEVÝM ZKRATEM

- složité, kombinované malformace, kdy část žilní krve přestupuje přímo do velkého oběhu
- hypoxie – **cyanóza**

FALOTOVA TETRALOGIE

morbus coeruleus

Příčina: posun *septum artericopulmonale*
→ nerovnoměrné rozdělení bulbu

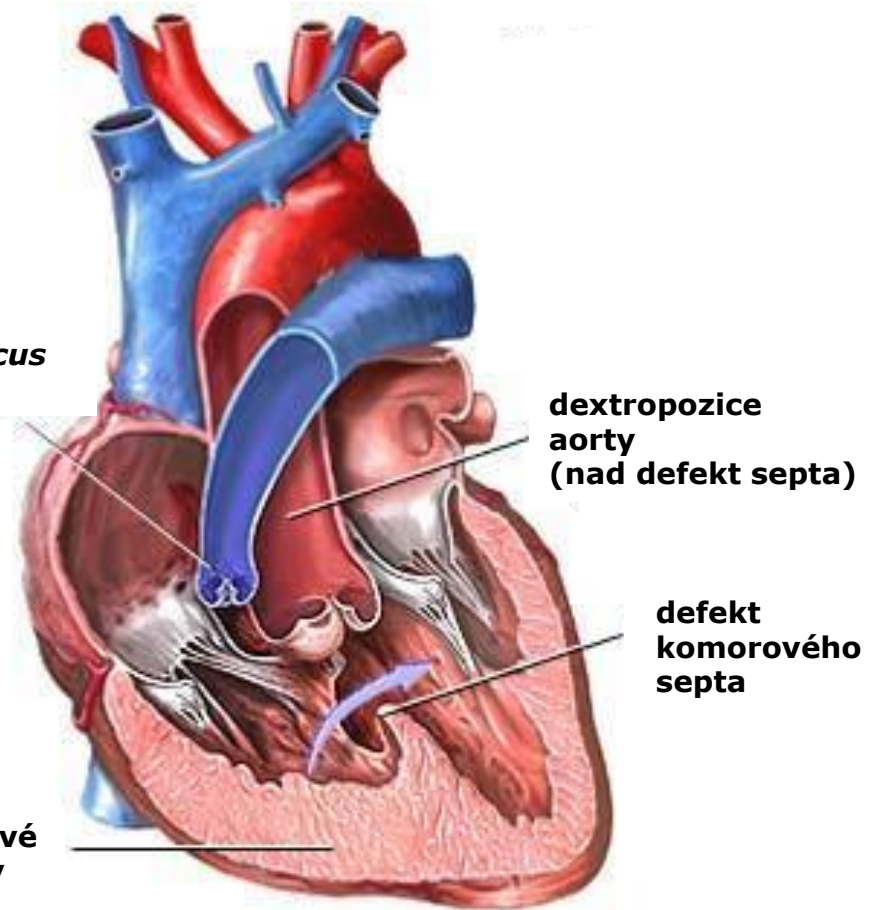


stenóza truncus pulmonalis

dextropozice aorty (nad defekt septa)

defekt komorového septa

hypertrofie pravé srdeční komory



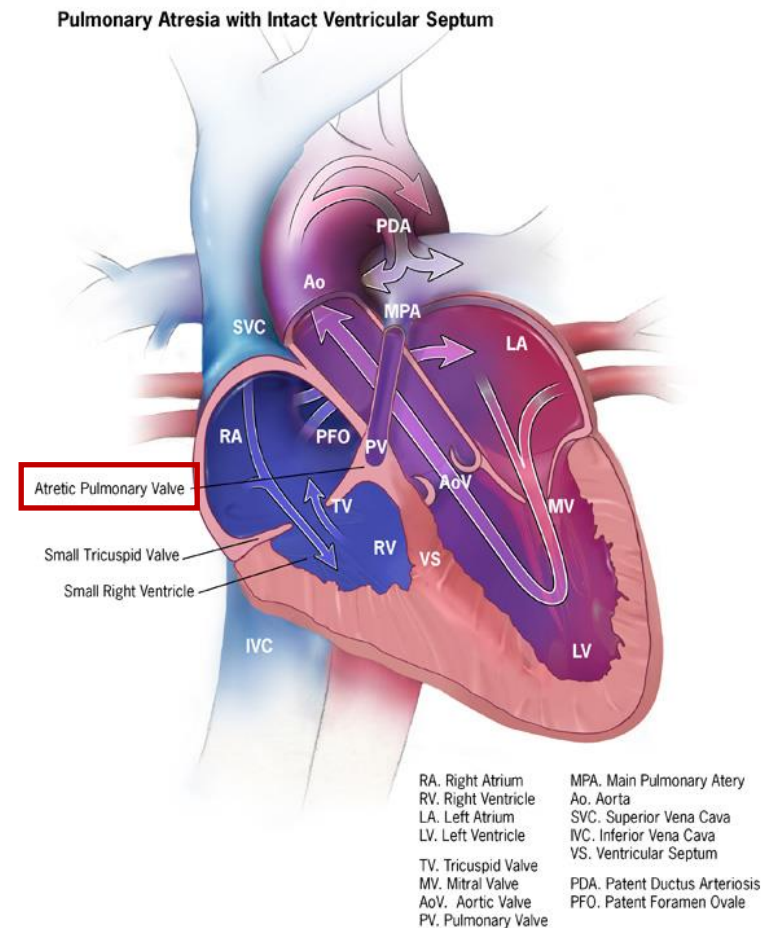
Vrozené vývojové vady srdce a velkých cév

2. S PRAVOLEVÝM ZKRATEM

- složité, kombinované malformace, kdy část žilní krve přestupuje přímo do velkého oběhu
- hypoxie – **cyanóza**

ATREZIE *TRUNCUS PULMONARIS*

- hypoplasie pravého srdce
- krev do plicních tepen jde pouze skrze *ductus arteriosus*
- otevřené *foramen ovale* je jedinou výtokovou cestou z pravé poloviny srdce



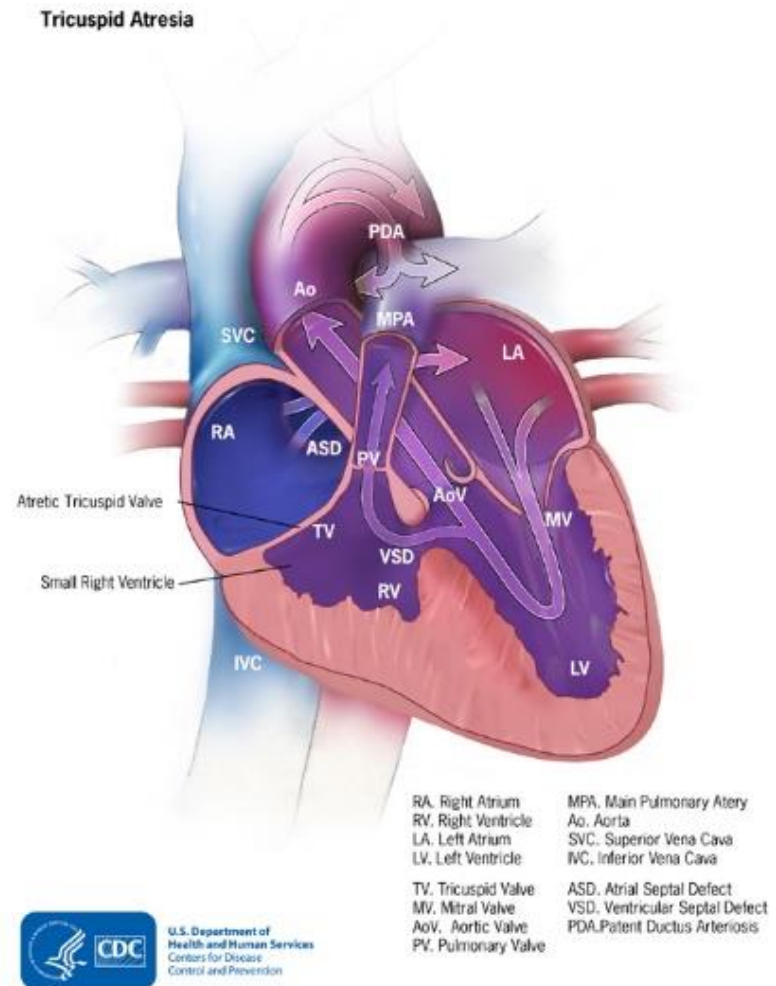
Vrozené vývojové vady srdce a velkých cév

2. S PRAVOLEVÝM ZKRATEM

- složité, kombinované malformace, kdy část žilní krve přestupuje přímo do velkého oběhu
- hypoxie – **cyanóza**

ATREZIE TROJCÍPÉ CHLOPNĚ

- neprůchodný atrioventrikulární otvor vpravo
- vzácně samostatně, většinou kombinovaná s defekty síňového a komorového septa a otevřeným Botalovým dučejem
- krev z pravé síně přechází rovnou do levé síně
- levá komora vypuzuje krev do malého i velkého oběhu



Vrozené vývojové vady srdce a velkých cév

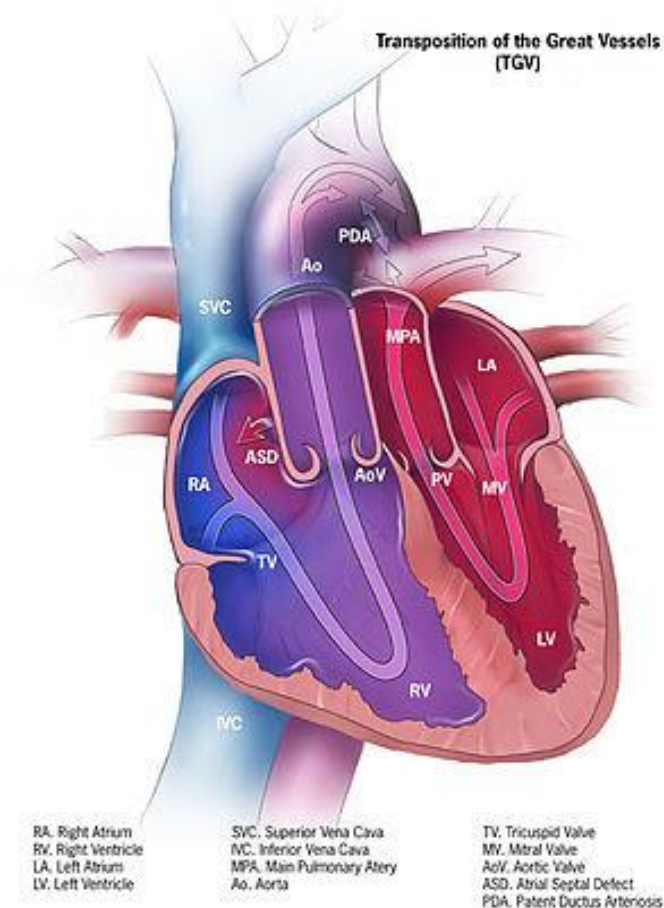
2. S PRAVOLEVÝM ZKRATEM

- složité, kombinované malformace, kdy část žilní krve přestupuje přímo do velkého oběhu
- hypoxie – **cyanóza**

TRANSPOZICE VELKÝCH CÉV

aorta vystupuje z pravé a *truncus pulmonalis* z levé komory

- pokud jsou komory odděleny bez zkratu → neslučitelné se životem (oddělení malého a velkého krevního oběhu)
- pokud spojena s defektem interventrikulárního či interatriálního septa nebo otevřeným *d. arteriosus* → řešitelné chirurgicky



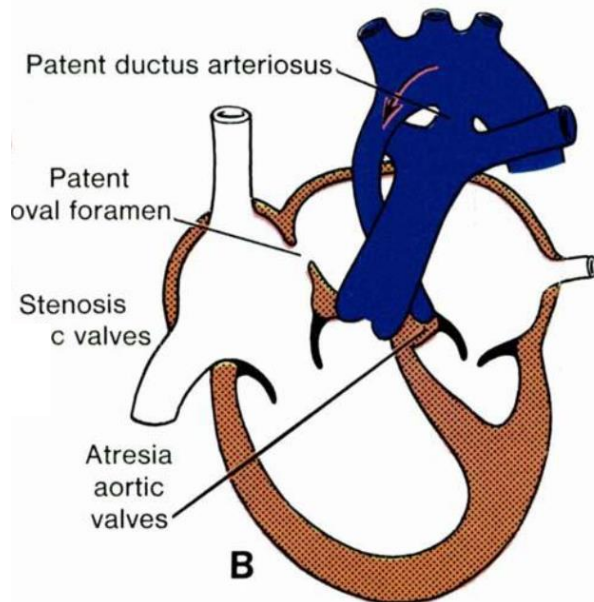
Vrozené vývojové vady srdce a velkých cév

3. VADY BEZ ZKRATŮ

- malý a velký oběh zůstávají odděleny

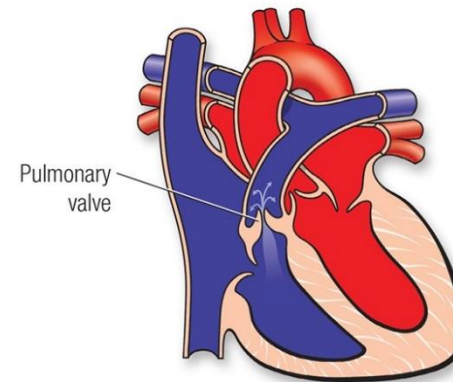
ATROFIE AORTY

- zúžený aortální oblouk
 - široce otevřený *ductus arteriosus*
 - hypoplazie levého srdce
- neslučitelné se životem



STENÓZA AORTY / TRUNCUS PULMONALIS

- porucha vývoje semilunárních chlopní (nedomykavost)
- hypertrofie levé/pravé komory
→ → zpomalení vývoje



Normal aortic valve

Open



Closed



Aortic valve stenosis

Open



Closed



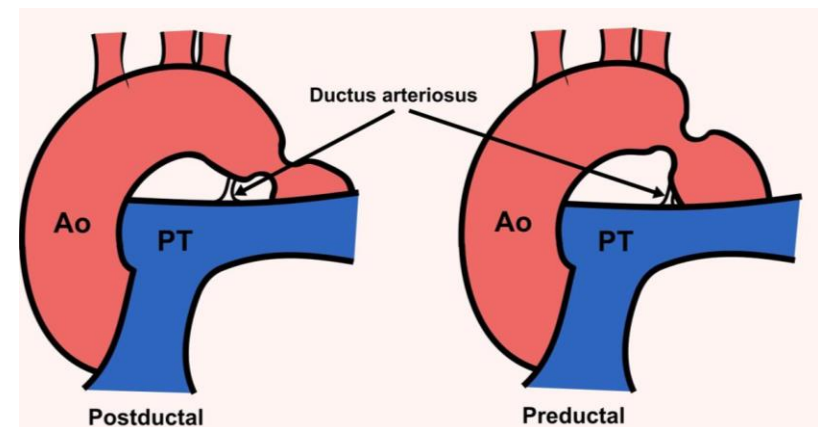
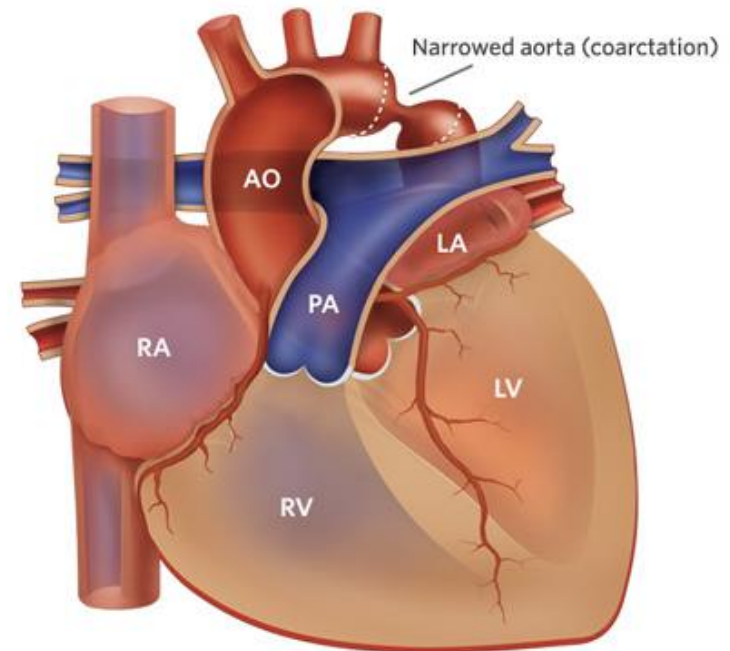
Vrozené vývojové vady srdce a velkých cév

3. VADY BEZ ZKRATŮ

- malý a velký oběh zůstávají odděleny

KOARKTACE AORTY

- lumen aorty výrazně zúžené
- **preduktální**
 - infantilní – nedožívají se dospělosti
 - aorta zásobuje jen hlavu a horní končetiny, zbytek těla zásobuje *ductus arteriosus* (cyanóza dolní poloviny těla)
- **postduktální**
 - adultní
 - vysoký tlak krve v horní a nízký v dolní části těla, vytvořen kolaterální oběh přes *aa. intercostales* a *aa. thoracicae*
 - lze řešit chirurgicky



Vrozené vývojové vady srdce a velkých cév

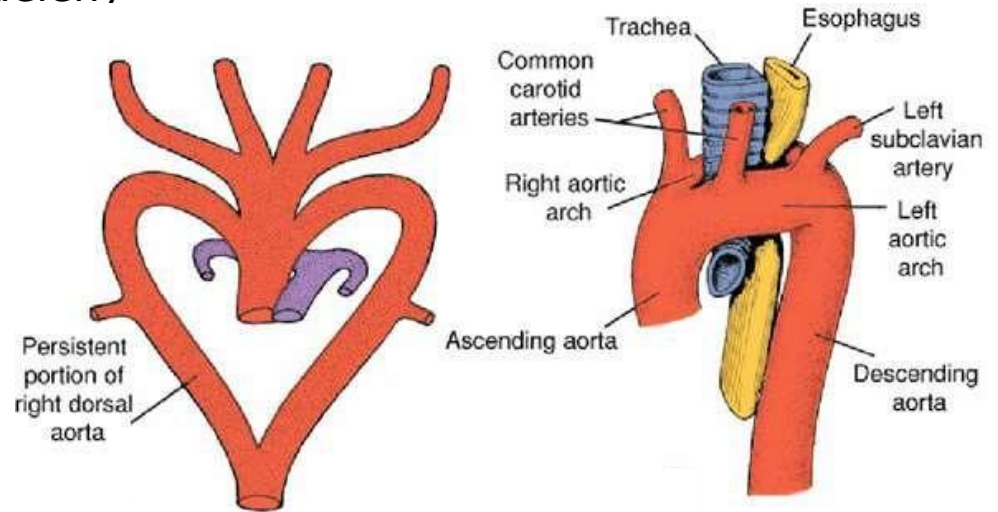
3. VADY BEZ ZKRATŮ

- malý a velký oběh zůstávají odděleny

ZDVOJENÝ AORTÁLNÍ OBLOUK

arcus aortae duplex

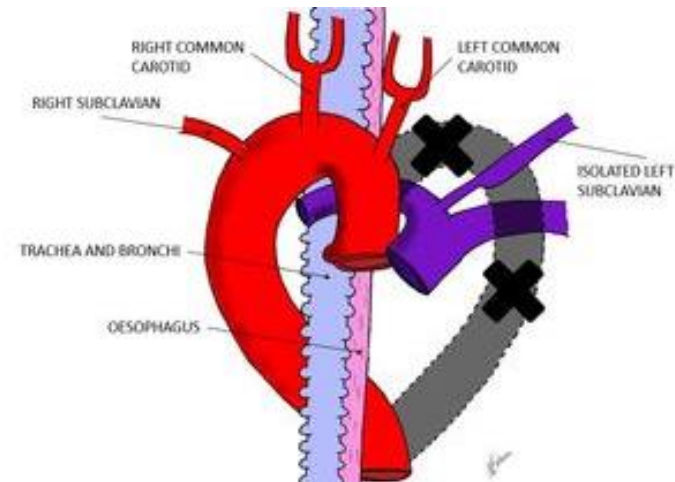
- zdvojený aortální oblouk
- perzistence 4. arteriálního oblouku vpravo
- může utlačovat tracheu a jícen



PRAVOSTRANÝ AORTÁLNÍ OBLOUK

arcus aortae dexter

- obliterace levého 4. oblouku a dorsální aorta → nahrazeny odpovídajícími cévami vpravo
- většinou asymptomatické

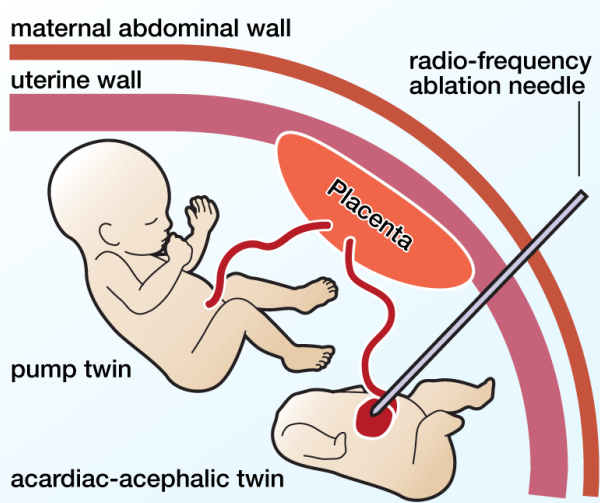


Vrozené vývojové vady srdce a velkých cév

4. POLOHOVÉ ANOMÁLIE SRDCE

AKARDIE

chybění (nevyvinutí) srdce



ECTOPIA CORDIS

srdce uloženo na povrchu zárodku



DEXTROKARDIE

- izolovaná – doprovázena těžkými defekty
- součást *situs inversus* (bez symptomů)

