

Náhrada mitrální chlopně u kompletní formy defektu atrioventrikulárního septa v kojeneckém věku

Žaneta Bandžuchová, Viktor Tomek, Tomáš Tláškal, Jan Janoušek

Dětské kardiocentrum, FN Motol, Praha

Pětidenní pacientce byl zjištěn systolický šelest. Echokardiogram ukázal kompletní formu defektu atrioventrikulárního septa, mitrální insuficienci, stenózu výtokového traktu levé komory a plicní hypertenzi. Ve dvou měsících věku podstoupila pacientka korekci vrozené srdeční vady. Pro reziduální významnou mitrální regurgitaci byla současně provedena náhrada mitrální chlopně vyžadující dvě následné renáhrady pro stenózu mechanické chlopně. Kazuistika dokumentuje komplikovanou problematiku náhrady mitrální chlopně v kojeneckém věku.

Klíčová slova: vrozená srdeční vada, defekt atrioventrikulárního septa, mitrální chlopeň, mechanická protéza.

Mitral valve replacement in the complete form of atrio-ventricular septal defect in infancy

A five day old female newborn was diagnosed to have a complete form of atrio-ventricular septal defect, mitral insufficiency, stenosis of the left ventricular outflow tract and pulmonary hypertension. At the age of two months, the patient underwent surgical repair including supra-annular mechanical mitral valve replacement for significant residual mitral regurgitation. In later life the valve prosthesis had to be replaced twice for stenosis. The case report documents complex problems associated with mitral valve replacement in infancy.

Key words: congenital heart defect, atrio-ventricular septal defect, mitral valve, mechanic prosthesis.

Interv Akut Kardiol 2015; 14(1): 32–34

Úvod

Defekt atrioventrikulárního septa patří k poměrně častým vrozeným srdečním vadám (VSV). Postnatálně tvoří 4 % VSV. Postihuje 40 % jedinců s Downovou chorobou. Kompletní forma defektu atrioventrikulárního septa má společnou atrioventrikulární chlopeň, rozsáhlý vtokový defekt komorového septa a v síních defekt v septum primum (obrázek 1). Společná atrioventrikulární chlopeň je většinou rozdělena na pět cípů. Podle uspořádání závěsného aparátu předního přemostujícího cípu rozlišujeme podle Rastelliho klasifikace tři typy kompletního defektu – A, B, C. Srdce je objemově přetíženo levo-pravým zkratem na úrovni síní i komor a regurgitací na úrovni společné atrioventrikulární chlopně. Plicní průtok je mnohonásobně vyšší než průtok systémový a plicní cévní odpor rychle narůstá v průběhu prvního roku života. Korekci vady je nutné provést včas, nejlépe mezi 2. až 4. měsícem života. V současné době je při operaci používána metoda dvou záplat. Rizikovým faktorem operace jsou závažné malformace atrioventrikulární chlopně, které znemožňují provedení účinné plastiky. Vzácně je pak nutné přistoupit časné k náhradě levostranné atrioventrikulární chlopně mechanickou protézou.

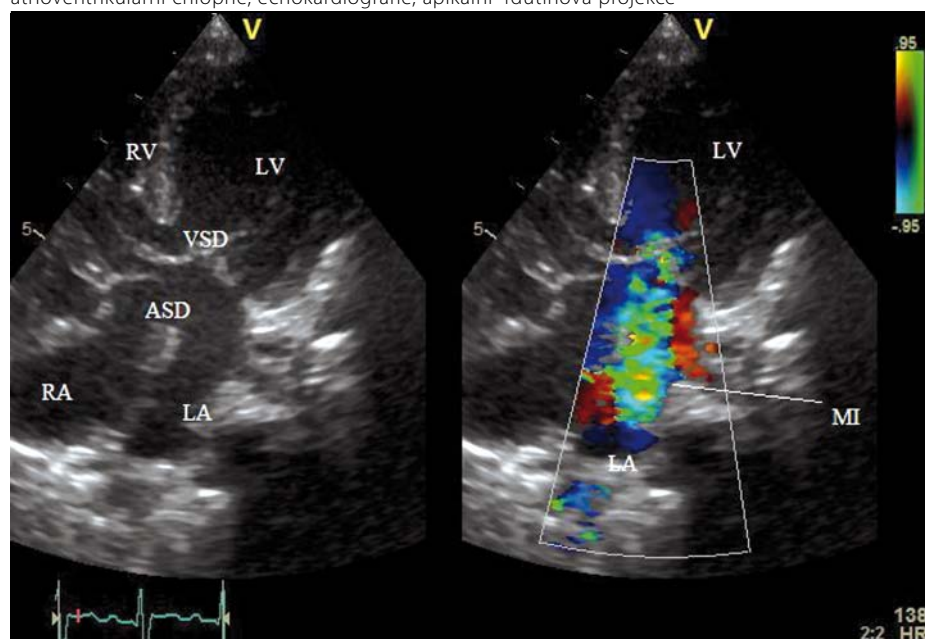
Kazuistika

Prezentována je devatenáctiletá pacientka, u které byl v pátý den života zjištěn systolický

šelest. Echokardiograficky byla diagnostikována kompletní forma defektu atrioventrikulárního septa (typ C podle Rastelliho klasifikace), mitrální insuficience, stenóza výtokového traktu levé komory, hypoplazie aortálního isthmusu a plicní hypertenze. Ve dvou měsících věku byla provedena korekce vady s uzávěrem komorové a síňové komponenty, resekce subaortické stenózy a plas-

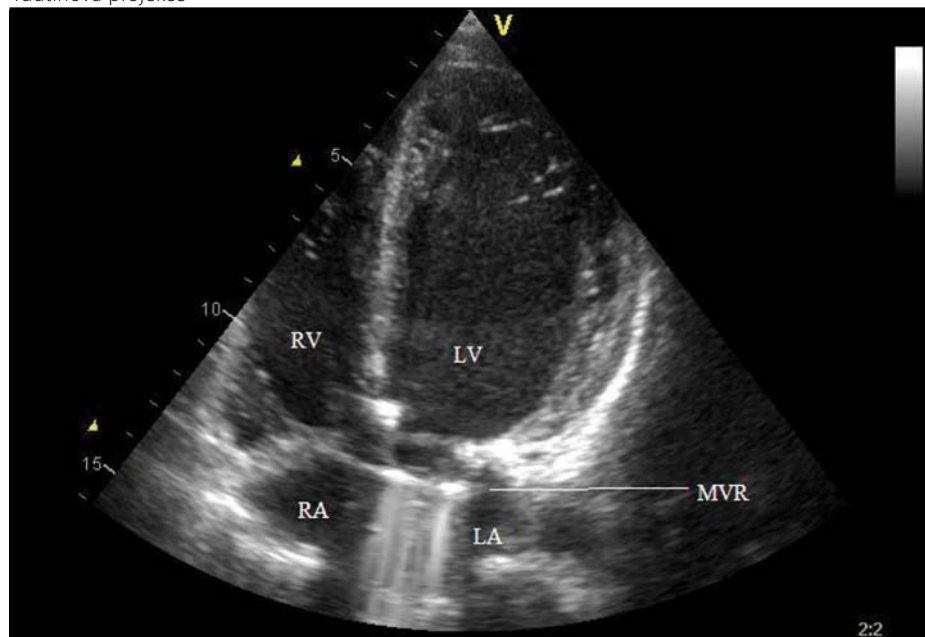
tika atrioventrikulárních chlopní. Pro peroperačně zjištěnou těžkou mitrální insuficienci při dobré funkci obou komor bylo přistoupeno k náhradě mitrální chlopně mechanickou chlopenní protézou Carbomedics 16 mm do supraanulární pozice (obrázek 2). Pooperační průběh byl komplikován arytmií, krvácením, plicní cévní reaktivitou a známkami renální insuficience vyžadující pobyt

Obrázek 1. Kompletní forma defektu atrioventrikulárního septa s významnou insuficiencí společné atrioventrikulární chlopně, echokardiografie, apikální 4dutinová projekce



RA – pravá síň; RV – pravá komora; LA – levá síň; LV – levá komora; ASD – síňový defekt; VSD – komorový defekt; MI – mitrální insuficience

Obrázek 2. Mitrální mechanická chlopní protéza v supraanulární pozici. Echokardiografie, apikální 4dutinová projekce



RA – pravá síň; RV – pravá komora; LA – levá síň; LV – levá komora; MVR – mitrální mechanická chlopní protéza

na JIP v délce 21 dní. Kontrolní pooperační echo prokázalo dobrou funkci mechanické mitrální protézy. Pacientka byla na antikoagulační terapii warfarinem v dobrém stavu propuštěna 74. den do domácí péče. Při pravidelných kardiologických kontrolách byla ve 3 letech věku zjištěna blokáda jednoho lístku mechanické chlopně a stenóza s vrcholovým/středním diastolickým gradientem 28/18 torr. Byla provedena výměna mitrální chlopní protézy za Carbomedics 21 mm. Pooperačně byl přítomen atrioventrikulární blok II. stupně, vyžadující dočasnou kardiostimulaci. Ve věku 5,5 let musela být pro intraatriální reentry tachykardii provedena elektrická kardioverze. Ve věku 8 let byla opět zjištěna parciální blokáda horního cípku dvoulístkové chlopně kalcifika-

cemi v prstenci s obrazem významné mitrální stenózy se středním diastolickým gradientem 25 torr. Pacientka se podruhé podrobila výměně chlopně za SJM Regent 23 mm s nekomplikovaným pooperačním průběhem. Ve věku 19 let byla pro recidivu intaatriální reentry tachykardie provedena ablace kritického isthmu reentry okruhu v pravé síni v oblasti opakovaných atriomií. Přes komplikovaný dlouhodobý průběh vyžadující řadu reintervencí přetrvává u pacientky v 19 letech hemodynamicky příznivý nález s dobrou funkcí mechanické chlopní protézy i levé komory. Pacientka je na trvalé antikoagulační terapii warfarinem s doporučeným rozmezím INR mezi 2,5–3,5, navštěvuje střední školu a není limitovaná v běžných aktivitách (NYHA třída I).

Diskuze

Defekt atrioventrikulárního septa patří mezi vady, u nichž je frekvence operací menší (1). Přirozený průběh onemocnění je velmi nepříznivý a to zejména pro rozvoj plicní cévní obstrukční choroby. Před zavedením moderních kardiochirurgických postupů většina dětí zemřela v kojeneckém věku na srdeční selhání. Při včasné korekci této vady jsou časně výsledky operace v současné době velmi dobré (2). Dlouhodobý výsledek operace je závislý především na funkci rekonstruované mitrální chlopně. Náhrada mitrální chlopně mechanickou protézou v kojeneckém věku je proveditelná, nicméně spojená s řadou potenciálních komplikací daných především malou velikostí mechanické protézy spojenou s nutností následných výměn, komplikacemi antikoagulační terapie a častým výskytem poruch srdečního rytmu. Přes tyto komplikace se jedná o život zachraňující výkon s potenciálem dobré kvality života.

Literatura

1. Hučín B. Dětská kardiologie. 2. doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, 2012.
2. Chaloupecký V, et al. Dětská kardiologie. Praha: Galén, 2006.
3. Stark J, de Leval MR, Tsang VT. Surgery for congenital heart defects. 3rd ed., England: John Wiley and Sons, 2006.
4. Carpentier A. Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular canal defects. In: Anderson RH. Edinburgh: Churchill living-stone, 1978.

Článek přijat redakcí: 4. 11. 2014

Článek přijat po zpracování: 22. 11. 2014

Článek přijat k publikaci: 24. 11. 2014

MUDr. Žaneta Bandžuchová

Dětské kardiocentrum, FN Motol
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
Zaneta.Bandzuchova@fnmotol.cz