

IZOLOVANÝ DEFEKT KOMOROVÉHO SEPTA V DOSPĚLOSTI

Jaroslav Januška¹, Marian Branny¹, Martin Fiala¹, Piotr Branny¹, Jaroslav Svoboda², Jan Indrák¹, Libor Gajdůšek¹, Jindřich Černý¹, Josef Novotný³

¹Kardiocentrum, Nemocnice Podlesí a. s., Třinec

²Kardiologická ambulance, Tišnov

³Radiodiagnostické oddělení Vojenské nemocnice, Olomouc

Defekt septa komor (ventricular septal defect VSD) v dospělosti patří k málo častým, nově diagnostikovaným zkratovým vadám. Vrozené VSD jsou dlouhodobě řešeny již v dětství chirurgicky nebo v poslední době katetrizačně. Získané VSD tvoří většinou poinfarktové defekty, jejichž počet klesl zavedením trombolytické léčby a akutní angioplastiky. Rozebíráme základní anatomické, funkční, diagnostické a terapeutické postupy u dospělých pacientů s tímto onemocněním. Jsou popsány principy a postup při katetrizačních uzávěrech defektů.

Klíčová slova: defekt septa komor, vrozený, získaný, katetrizační uzávěr.

ISOLATED VENTRICULAR SEPTAL DEFECT IN ADULTS

Ventricular septal defect (VSD) in adults is seldom newly diagnosed shunt disorder. Inborn VSD are closed in childhood surgically or in last year's also via catheters. Acquired VSD are mainly post myocardial infarction events. Their amount decreased due to thrombolytic treatment and direct angioplasty. We analyse basics of anatomy, function, diagnostics and therapy in such patients. We describe VSD closure principles and procedure based on catheter approach.

Key words: ventricular septal defect, congenital, acquire, transcatheter closure.

Interv Akut Kardiol 2008; 7(3): 106–113

Úvod

V posledních letech došlo k výrazné změně diagnostiky a léčby většiny kardiologických onemocnění. S prudkým rozvojem intervenčních metod se přechází v léčbě některých VSD k méně invazivním katetrizačním postupům. Tento trend je viditelný hlavně u dospělých pacientů, i když uzávěry vrozených defektů v dětském věku celou metodu odstartovaly⁽¹⁾. Postupně se mění názor i na taktiku řešení získaných VSD, hlavně poinfarktových (postIMVSD), které tvoří nejrizikovější skupinu VSD⁽²⁾. V našem článku se snažíme shrnout základní informace o VSD u dospělých pacientů s důrazem na katetrizační uzávěry těchto vad. Vzhledem k rozsáhlosti problematiky se nebudeme zabývat problematikou komplexních vrozených srdečních vad s VSD.

Klasifikace VSD

1. Vtokové (Inflow) VSD
2. Membranózní (Perimembraneous) VSD
 - a) Vtokový (inflow)
 - b) Trabekulární (trabecular)
 - c) Výtokové (outflow)
3. Výtokový (Infundibular, subarterial VSD)
4. Muskulární (Muscular)
 - a) Vtokový (posterior)
 - b) Trabekular (mid)
 - c) Hrotový (apical)
 - d) Marginální (anterior)
 - e) Mnohočetný (multiple – Swiss cheese)
5. Gerbode defect^(3–5)

1. **Vtokové VSD** se nachází v oblasti spojení mezi septálním cípem trojčípé chlopně a předním cípem mitrální chlopně. Je ohraničen shora papilárním svaem trikuspidální chlopně. Kolem spodní části prochází vlákna převodního systému. Defekt je krytý strukturami subvalvulárního aparátu trojčípé chlopně. Často se jedná defekt typu A–V kanálu. Tvoří asi 5 % všech defektů.
2. **Membranózní defekty** jsou lokalizované v membranózní části komorového septa těsně pod aortálním anulem a pod cristou marginalis pravé komory. Tvoří asi 80 % všech defektů.
3. **Výtokové komorové defekty** jsou ohraničeny kraniálně aortální a pulmonální chlopní. Nejčastěji do nich prolubuje pravý koronární cíp aortální chlopně, čímž vzniká aortální insuficience. Tvoří asi 5 % všech defektů.
4. **Muskulární defekty** jsou lokalizované ve svalové části septa. Někdy se dále dělí podle přilehlé anatomické oblasti (viz výše). Tvoří asi 10 % všech defektů.
5. **Gerbode defekt** je lokalizován v oblasti perimembranózního septa komunikujícího přímo s pravou síní. Je velmi vzácný.

Typy VSD

Podle velikosti defektu, velikosti zkratového proudění a poměru systémového a plicního tlaku jde rozdělit defekty:

Restriktivní defekty jsou charakterizované nízkým tlakem v pravé komoře (right ventricle – RV) ve srovnání s levou komorou (left ventricle – LV)

Nonrestriktivní defekty mají srovnatelný tlak v RV a LV (s vyloučením případů s obstrukcí výtokového traktu RV).

Malé defekty – Tlak v pravé komoře je menší než 0,3 násobku tlaku v levé komoře a současně průtok v plicích je menší než 1,4 násobku systémového průtoku.

MUDr. Jaroslav Januška

Kardiocentrum, Nemocnice Podlesí a. s., č. p. 453, 739 61 Třinec-Konská
e-mail: jaroslav.januska@seznam.cz

Článek přijat redakcí: 5. 5. 2008
Článek přijat po přepracování: 23. 6. 2008
Článek přijat k publikaci: 16. 7. 2008

Střední defekty – Tlak v pravé komoře je menší než 0,3 násobku tlaku v levé komoře a současně průtok v plicích je 1,4 až 2,2 násobku systémového průtoku.

Velké defekty – Tlak v pravé komoře je větší než 0,3 násobku tlaku v levé komoře a současně průtok v plicích je větší než 2,2 násobku systémového průtoku.

VSD s Eisenmengerovým syndromem – Tlak v pravé komoře je větší než 0,9 tlaku v levé komoře a současně průtok v plicích je menší než 1,5 násobku systémového průtoku⁽³⁻⁶⁾.

Četnost paradoxních embolizací přes nerestriktivní defekty je malá. Embolizace přes restriktivní komorový defekt je neobvyklá.

Symptomy

Většina pacientů s významným VSD je odoperována v dětství. V dospělosti jsou většinou diagnostikovány maximálně středně velké restriktivní VSD projevující se dušností NYHA I–II. Raritně lze v dospělosti diagnostikovat významný VSD většinou již ve fázi srdečního selhání s těžkou dušností. Sporadicky se VSD mohou projevovat synkopami, což bývá známka vysokých plicních tlaků.

Velkou, zcela odlišnou skupinou jsou pacienti s postIMVSD. Jejich vznik bývá spojen s náhle vzniklou bolestí na hrudníku páliovou, nereagující na nitráty a často ani na analgetika. Objevuje se dušnost až NYHA IV se zhoršením celkového stavu^(7,8,9). Často se objevují komorové dysrhythmie, ale nejvýraznější jsou známky oboustranného srdečního selhání.

I malé defekty zvyšují riziko vzniku infekční endokarditidy (IE). Vegetace se většinou nachází na trojčlupé chlopni, na okrajích defektu nebo směrem po proudu z komorového defektu. Projevují se vysokými teplotami, schváceností až šokovým stavem. Většinou se objevují známky pravostranného selhání s možnými septickými embolizacemi do plic.

Diagnóza

Klinicky u středně velkých a velkých defektů bez plicní hypertenze bývá holosystolický šelest s maximem podél dolního levého okraje sternu často s hmatným vírem. Zvětšuje se při izometrické námaze (handgrip), snižuje ho vazodilatace (amylnitrit), není ovlivněn dýcháním. Sporadicky, při velkých zkratech, je slyšet i diastolický šelest. Může být slyšet současně decrescendo diastolický šelest z aortální insuficience při poškození aortální chlopně. Palpujeme zvedavý úder hrotu přetočený laterálně parasternálně vlevo. U malých svalových VSD bývá slyšitelný vysokofrekvenční systolický šelest končící před koncem systoly (hlavně u muskulárních defektů díky uzavěru při kontrakci svaloviny). V případě rozvoje plicní hypertenze se objevuje zdvihavý úder hrotu vpravo a pulzace nad kmenem plicnice. Holosystolický šelest a vír se zmenšuje a může úplně vymizet při vyrovnání tlaků v RV a LV. Objevuje se šelest z plicní regurgitace. Postupně se rozvíjí cyanóza.

EKG u pacientů s malými VSD bývá zcela normální. U větších defektů jsou známky hypertrofie RV, dilatace levé síně (LA) a eventuálně i LV. Pooperačně i po katetrizačním uzavěru může docházet k AV blokádě II. a III. stupně.

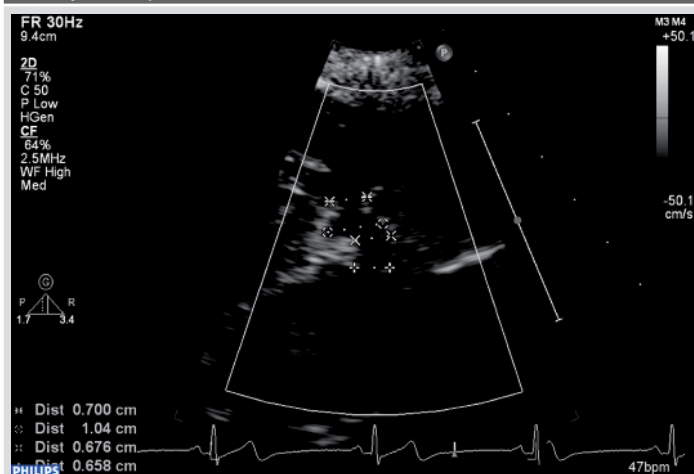
Rtg snímek plic může pomoci odhadnout závažnost VSD:

- Malé defekty – normální velikost a tvar srdce, plicnice a cévní kresby.
- Střední defekty – lehce zvětšené srdce se zvětšením levé síně (na rozdíl od síňových defektů, u kterých dochází k odlehčení levé síně přes ASD), plicnice lehce zvětšená a cévní kresba lehce zvýšená.
- Velké defekty – srdce je zvětšeno, plicnice zvětšená a cévní kresba výrazně zvýšená.

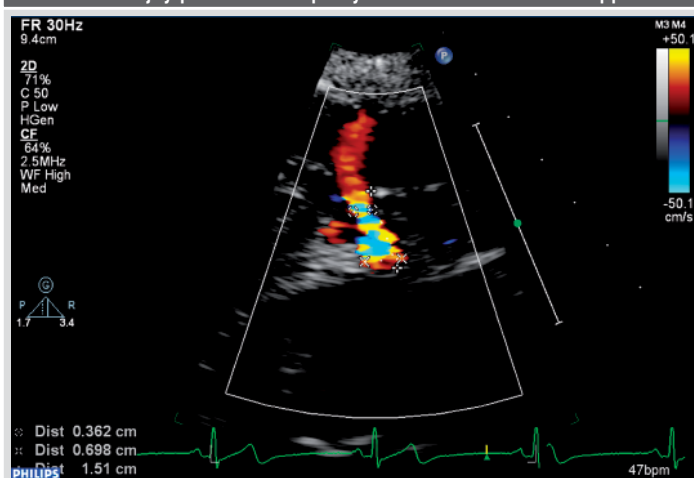
V případě rozvoje plicní hypertenze vymizí cévní kresba v plicích.

Nejužitečnější metodou při diagnostice VSD je **echokardiografie**. Velká část defektů je malá a může se špatně hledat. Malé vtokové defekty lze pře-

Obrázek 1. TTE parasternální dlouhá osa muskulárního VSD. Pacient se získaným VSD po bodnutí nožem



Obrázek 2. Stejný pohled s levo-pravým zkratem v barevném doppleru

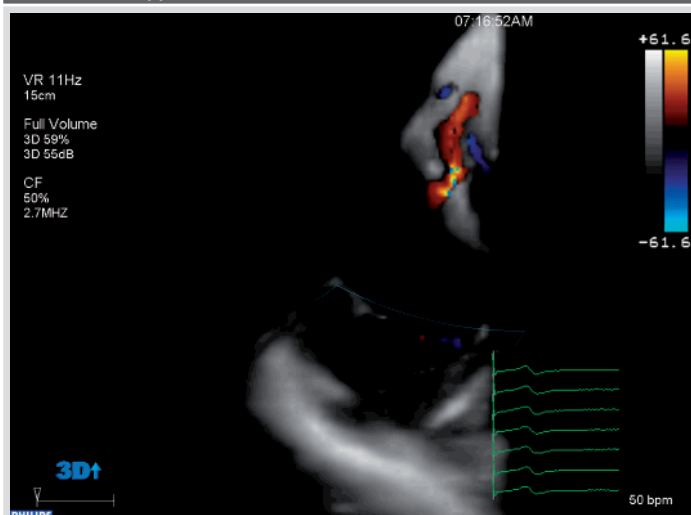


Obrázek 3. 3D echokardiografické zobrazení muskulárního defektu

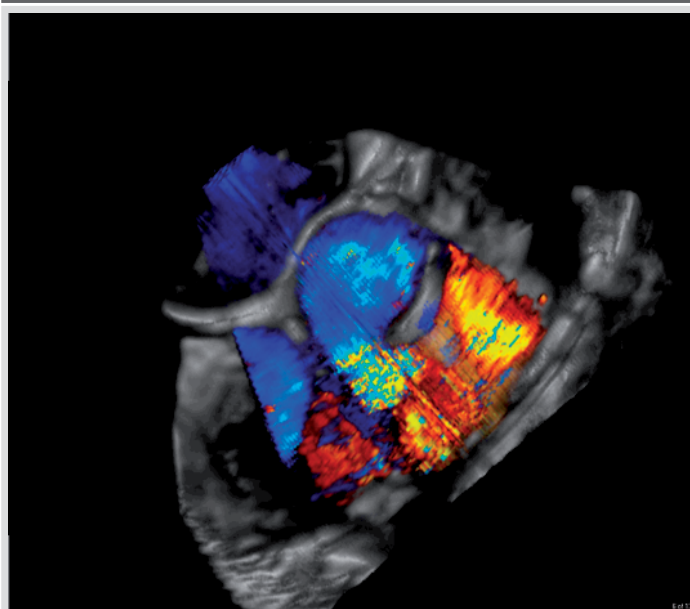


hlédnout díky trikuspidální regurgitaci nebo turbulenci při průtoku chlopni v diastole. Membranózní defekty jsou viditelné dobře. Malé svalové defekty hlavně v apikální části septa, nebo velké defekty s pomalým bidirekčním průtokem lze přehlédnout. K diagnostice většinou stačí transthorakální echokardiografie (TTE) (obrázek 1, 2). Jícnová echokardiografie (TEE) je schopná odhalit některé detaily a je používána při monitorování katetrizačních či chirurgických uzavěrů⁽¹⁰⁾. Nově lze provést diagnostiku pomocí 3D of line TTE a 3D of line i on line TEE

Obrázek 4. 3D echokardiografické zobrazení muskulárního defektu s jetem v barevném doppleru



Obrázek 5. Off line 3D TEE rekonstrukce PMVSD s jetem z LVOT do pravé komory



vyšetřením (obrázek 3–5). Intrakardiální echokardiografií (ICE), která je spíše vhodná k monitoringu uzávěru VSD.

Echokardiografie odhalí typ defektu, jeho velikost, tvar a eventuální komplikace. Charakter průtoku přes defekt odpovídá typu VSD. Pacienti s restriktivním typem mají vysoký gradient s vysokými průtokovými rychlostmi. Nerestriktivní VSD mají nižší gradient. Můžeme změřit poměr plicního a systémového průtoku (Q_p/Q_s) změřením průtoku ve výtokovém traktu levé komory a v plicnici. Pokud je současně zachytitelná trikuspidální regurgitace, lze odhadnout závažnost plicní hypertenze⁽¹¹⁾. Je nutno také zhodnotit možnou obstrukci ve výtokovém traktu pravé komory, aortální regurgitaci a jiné abnormality. Musí se pečlivě změřit velikosti a funkce obou komor. U pacientů s postIMVSD je nutné zhodnotit rozsah akinetické zóny, velikost a počet VSD, sílu stěny v místě VSD. Je nutné odlišit pseudoaneurysma.

Radionuklidová ventrikulografie je používána ke změření velikosti zkratu. Současně lze vyšetřit velikost a funkci LV. Změření velikosti a funkce RV je méně přesné⁽¹²⁾.

Počítačová tomografie (computer tomography – CT) je schopna udělat 3D anatomický obraz VSD (obrázek 6). Ukáže statický obraz VSD a umožňuje plánovat intervenční řešení.

Magnetická rezonance je nejlepší metodou ke zhodnocení objemů komor, poskytuje současně informace o velikosti zkratu a regurgitačním poměru. Velmi dobře zobrazuje srdeční struktury. Nevýhodou je horší dostupnost kvalitního vyšetření.

Oboustranná srdeční katetrizace upřesňuje diagnózu před intervenčním uzávěrem. Invazivní měření je nezbytné k hodnocení plicní cévní rezistence a její reverzibility u pacientů s těžkou plicní hypertenzí. Vzhledem k velmi přesnému změření zkratu je používána i v případě hraničních defektů k definitivnímu rozhodnutí o dalším postupu. Zkratový poměr lze měřit ze saturace O_2 v jednotlivých oddílech.

$$\% LP = \frac{AP - SVV}{P\check{Z} - SVV} \times 100$$

% LP levoprávní zkrat v procentech plicního průtoku, AP průměrná saturace vzorků z plicnice, SVV saturace vzorků smíšené venózní krve P $\check{Z}$ saturace vzorků plicní žíly (eventuálně vzorek systémové tepny)

$$Q_p : Q_s = + 1$$

$Q_p : Q_s$ poměr plicního a systémového průtoku

Přesnější měření získáváme barvivovou dilucí nebo termodilučně⁽¹³⁾.

Angiograficky lze znázornit velikost defektu a hodnotit výsledek katetrizačního uzávěru (obrázek 7). K zobrazení VSD se většinou používá levá šikmá projekce s kranální anulací (LAO 45–60 st, cran. 20 st.). V případě biplanárního přístroje ponecháváme druhý zesilovač v pravé šikmé pozici (RAO 30 st.).

Plicní biopsie se doporučuje v případě Eisenmengerova syndromu, kdy z hemodynamických vyšetření není jasná reverzibilita plicní hypertenze⁽⁹⁾.

Vrozené VSD

Vrozené VSD patří k nejčastějším vrozeným srdečním vadám. Pacienti s VSD tvoří asi 40 % všech nemocných s vrozenou vadou srdce. Prevalence VSD u novorozenců se udává mezi 1,5 až 3,5 promile. Je vyšší u předčasně narozených dětí (4,5 až 7,0 promile). Prevalence VSD v České republice je kolem 6 na 1 000 narozených dětí. Na podkladě prospektivních studií dochází v prvním roce ke spontánnímu uzávěru VSD u 34 % dětí s VSD, během prvních 5 let se spontánně uzavře 67 % všech VSD⁽¹⁴⁾. 25 % pacientů s membranózními VSD a 4 % dětí s muskulárním defektem vyžaduje operaci do 5 let od narození⁽²⁾. Podobné poměry lze najít i v jiných studiích⁽¹⁵⁾. Defekt komorového septa v dospělosti je však relativně málo častá zkratová vada a jedná se o malé, eventuálně středně těžké defekty s postupnou progresí dysfunkce levé nebo pravé komory. Vzniká poškození s prolapsem aortálních cípů s rozvojem aortální regurgitace⁽¹⁶⁾. Sporadicky i malý VSD může způsobit proliferaci vaziva na volné stěně RV se vznikem obstrukce a tzv. double chamber right ventricle⁽¹⁷⁾. Vzhledem k riziku závažných komplikací (25 % během 13letého sledování) nepovažují někteří autoři i malé VSD za zcela benigní⁽¹⁸⁾.

Získané VSD

poinfarktové
iatrogenní
posttraumatické (nejčastěji bodnutí nožem)

PostIMVSD mají velmi špatnou prognózu. Ruptura septa se obvykle objevuje 24 hodin až 2 týdny po vzniku IM, nejčastěji mezi 3.–5. dnem po vzniku infarktu⁽⁷⁾. Častěji je spojena s onemocněním jedné tepny s minimálním nebo zcela chybějícím kolaterálním zásobením daného povodí^(19–21). Současně bylo potvrzeno, že postižení více tepen se častěji vyskytuje při ruptuře septa při spodním než při předním infarktu⁽²²⁾. Incidence je kolem 0,2 % všech infarktů díky časně a agre-

sivní léčbě ischemie a lepší kontrole hypertenze. V předtrombolytické éře byly diagnostikovány až u 2 % všech infarktů. PostIMVSD tvoří většinu získaných VSD (88 %) (22). Přibližně 60 % defektů se objeví při IM přední stěny, 40 % je spojeno s IM stěny spodní nebo zadní stěny. PostIM VSD mohou být komplikovány současnou rupturou volné stěny komory, nebo mohou být spojeny s mitrální insuficiencí (MR) při dysfunkci či ruptuře papilárního svalu (23). Bývají děleny na jednoduché nebo komplexní. Jednoduché postIMVSD jsou častěji spojeny s uzávěrem RIA a jedná se o VSD s přímou komunikací mezi oběma komorami. Komplexní postIMVSD jsou většinou spojeny s uzávěrem RIP, jsou serpiginózní, i s několika kanály a vstupní i výstupní místo postIMVSD nebývá ve stejné úrovni (24). Komplexní formy jsou spojeny s horší prognózou. Vzhledem k významnému levoprávnímu zkratu dochází k podstatnému zhoršení stavu pacienta, často s rozvojem šoku při multiorgánové hypoperfuzi. Místy se mohou objevit i mnohočetné septální defekty, buď současně, jindy v průběhu několika dní za sebou. VSD je velmi často spojeno s komorovým aneurysmatem. Vývoj postIMVSD je velmi dynamický stav – u pacientů s akutním defektem dochází během prvních 3–5 dní k vývoji koagulační nekrózy, neutrofilními leukocyty jsou uvolňovány lytické enzymy, které vedou k dezintegraci nekrotického myokardu. Komorový defekt se obklopuje ze septální strany křehkou nekrotickou tkání, pokračující nekróza s rezorpcí a retrakcí vede ke zvětšení defektu (obrázek 8). Zjevné známky hojení jsou patrné až po 3 týdnech (22). Během několika týdnů od vzniku dochází k přechodu do fáze chronické, septum fibrotizuje a vyvíjí se jizva (25). Stav je zhoršován špatnou funkcí levé komory a poklesem srdečního výdeje. V případě hemodynamické nestability je nutno uzavřít VSD okamžitě. Jinak je výhodné provést uzávěr po stabilizaci jizvy a zpevnění okrajů. Přirozená mortalita pacientů s VSD je vysoká. Při konzervativní léčbě umírá v prvních 24 hodin 25 % pacientů, v prvním týdnu 50 % pacientů, v prvních dvou týdnech 70 % a přibližně 85 % pacientů umírá v prvních 4 týdnech od vzniku VSD (26, 27). Proto je u většiny pacientů nutné VSD uzavřít buď chirurgicky, nebo katetrizačně již v akutní fázi.

Traumatické a iatrogenní VSD jsou sporadické. Diagnostika traumatického VSD (například po bodnutí nožem nebo střelném poranění) je velmi obtížná pro současnou tamponádu s vyrovnáním tlaků v levé a pravé komoře. Průtok mezi komorami díky vysokým tlakům v RV a nízkým tlakům v LV je velmi malý a echokardiograficky může být VSD přehlédnut. Ani peroperačně nemusí být VSD zjištěn. Chirurg ošetří ránu na volné stěně, ale penetraci v přepážce zjistí až peroperační TEE. Většinou však dochází k diagnostice až pooperačně při auskultaci s následným pooperačním TTE. Traumatické VSD bývají nejčastěji v muskulární části septa.

Iatrogenní VSD vznikají po operacích aortální chlopně, resekci komorového septa u hypertrofické obstrukční KMP, mohou se objevit po infekčních endokarditidách. Výskyt je sporadický a většinou hemodynamicky málo závažný. K VSD dochází buď přehlédnutou perforací, nebo vytržením stehů pooperačně. Další velkou skupinou jsou VSD při infekčních pooperačních komplikacích, kdy dochází k vzniku abscesu v komorovém septu a jeho perforací do obou komor. Větší defekty jsou uzavíratelné katetrizačně, ale je nutné velmi pečlivě vyšetřit anatomii (28). Komplikací může například být, pokud je VSD rozdělen stehem na dvě části.

Posttraumatické a iatrogenní tvoří jen menší množství vzniklých VSD (12 %) (29).

Léčba

Malé defekty nevyžadují medikamentózní léčbu, pouze je nutné sledovat vývoj velikosti obou komor, eventuálně komplikace (IE, insuficience aortální nebo trikuspidální chlopně). U středně velkých je nutné zvážit indikaci k chirurgickému nebo katetrizačnímu uzávěru. U velkých defektů je indikace k uzávěru (dělení viz výše). Pouze u pacientů s Eisenmengerovým syndromem je indikována konzervativní léčba stejná jako u jiných typů srdečního selhávání. Pacienti s VSD vyžadují prevenci infekční endokarditidy většinou ve středním stupni rizika.

Farmakologická léčba se používá standardně od vzniku defektu – diuretika, vazodilatátory. Nově lze použít léky pro léčbu plicní hypertenze. V případě akutního srdečního selhání inotropní podpora, intraaortální balónovou kontrapulzace, umělá plicní ventilace a zkouší se dlouhodobý mimotělní oběh (30). Nejedná se však o definitivní řešení vzhledem k vysoké přirozené mortalitě při konzervativní terapii. Je na zvážení pouze u hemodynamicky nevýznamného defektu nebo jako bridge před intervenčním řešením.

V současnosti je „zlatým standardem“ intervenčního řešení chirurgický uzávěr. V poslední době však u některých typů lze provést uzávěr katetrizačně (31).

Pacienti s chlopňovými vadami nebo jinými anomáliemi se současným postižením koronárních tepen nejsou vhodní ke katetrizačnímu uzávěru.

Indikace k chirurgickému uzávěru (20, 31)

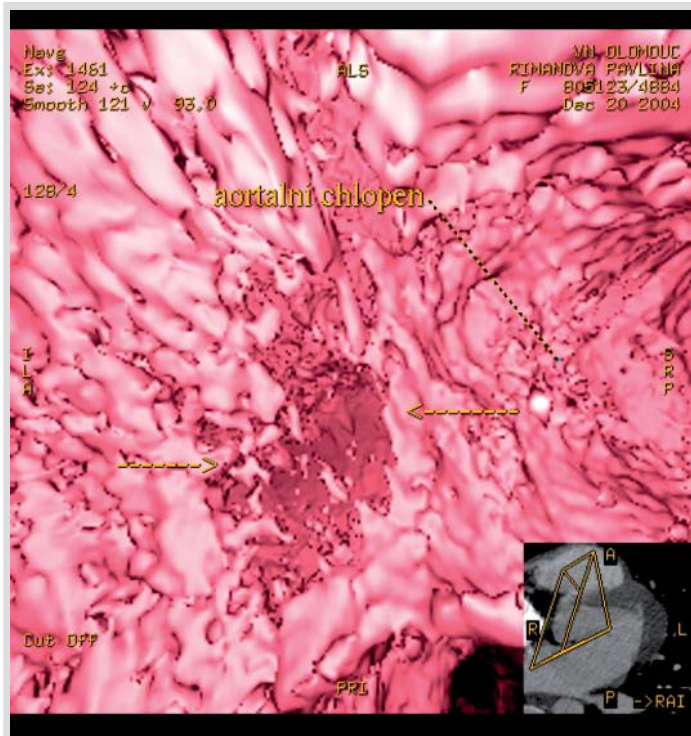
1. velký defekt se signifikantním L–P zkratem ($Qp/Qs \geq 2:1$)
2. symptomatický VSD
3. reverzibilní plicní hypertenze se systolickým plicním tlakem 50 a více torr
4. zhoršující se funkce LV díky objemovému přetížení
5. zhoršující se funkce RV díky tlakovému přetížení
6. defekt se současnou obstrukcí výtokového traktu RV (střední gradient 50 a více torr)
7. perimembranózní VSD s nejméně středně závažnou aortální regurgitací
8. opakované infekční endokarditidy

Kardiokirurgický uzávěr vrozených VSD se provádí v mimotělním oběhu. Perimembranózní, muskulární a vtokové VSD se uzavírají ze síňového přístupu. Výtokové defekty nebo i jiné defekty, pokud síňový přístup není výhodný, jsou uzavírány přes pravou komoru nebo přes dilatovanou plicnici. Doplnují se plastikou trojicpé či aortální chlopně v případě jejich poškození. U pacientů se současnou obstrukcí RVOT je provedena myektomie. K uzávěru VSD se používá perikardiální nebo teflonová záplata šitá jednotlivými stehy (obrázek 9). Obzvláště u PMVSD je nutné se vyvarovat poškození převodního systému, proto je záplata šita v dolní části dále od okraje defektu. Peroperačně se provádí TEE k zjištění reziduálních defektů (34). Perioperační mortalita při uzávěrech vrozených izolovaných VSD je u dětí do 3 %, ale mortalita u dospělých pacientů není přesně známá (32).

Řešení postIMVSD je chirurgicky daleko obtížnější. Pacienti v době vzniku VSD jsou kompromitováni většinou těžkou dysfunkcí levé komory. Skokově dochází ke vzniku hemodynamické nestability většinou s rozvojem šoku. Pouze u malé skupinky zcela stabilních pacientů se zkratovým poměrem většinou pod Qp/Qs 2:1 lze vyčkat na zhojení IM a zpevnění (vytvoření jizvy) okrajů VSD. U ostatních je nutná chirurgická léčba, jinak dochází k postupnému zhoršení hemodynamiky, šoku, multiorgánovému selhání a smrti. Pokud nejsou kontraindikace, měla by být použita balónková kontrapulzace (IABP) a revaskularizace. Přístup je volen přes infarktové ložisko volnou stěnou levé komory, většinou paralelně k RIA nebo RIP. K uzávěru většinou použijeme záplatu, která je k septu ukotvená jednotlivými stehy přes podložky (obrázek 10, 11). Pokud je defekt blízko volné stěny, lze tuto část pojmout do sutury volné stěny. Provádíme urgentní operaci v těžké hemodynamické nestabilitě, obvykle u akutním, plně rozvinutém IM a záplatu je nutno vsít do nekrotické rozbředlé svaloviny (29, 32, 33). Nové inertní materiály, ze kterých se vyrábí plsťové podložky, však umožňují zvládnout i tuto situaci (34). Lze použít i transatriální přístup se vsítím záplaty přes mitrální ústí.

Chirurgická léčba postIMVSD patří k nejobtížnějším kapitolám kardiokirurgie. 30denní mortalita po chirurgickém uzávěru je významně nižší než přirozený průběh a pohybuje se kolem 23 % (10–60 %). Výrazně vyšší střednědobá chirurgická mortalita byla u pacientů, kde nebylo možno provést revaskularizaci (29, 32, 33).

Obrázek 6. 3D rekonstrukce CT vyšetření PMVSD v pohledu z levé komory

**Komplikace kardiokirurgických uzávěrů⁽¹⁴⁾**

1. Rekanalizace defektu (dehiscence)
2. Úmyslné jen částečné uzavření vrozeného VSD, nebo nediagnostikovaný defekt během první operace
3. Vznik nového VSD pooperačně
4. AV blok poškozením převodního systému, nebo embolizace vzduchu do koronárních tepny
5. Akutní selhání pravé komory u pacientů s vysokou plicní resistencí
6. Iatrogenní trikuspidální regurgitace
7. Infekční endokarditida v místě reziduálního zkratu nebo na záplatě
8. Obecné komplikace z kardiokirurgické operace

U chirurgicky léčených pacientů se při peroperačním TEE zjistí asi u třetiny pacientů reziduální leak, který se dle kontrolního vyšetření před propuštěním uzavírá u 2/3 pacientů. Revize pro významný reziduální VSD je provedena jen u malé části pacientů (3 %)⁽³²⁾.

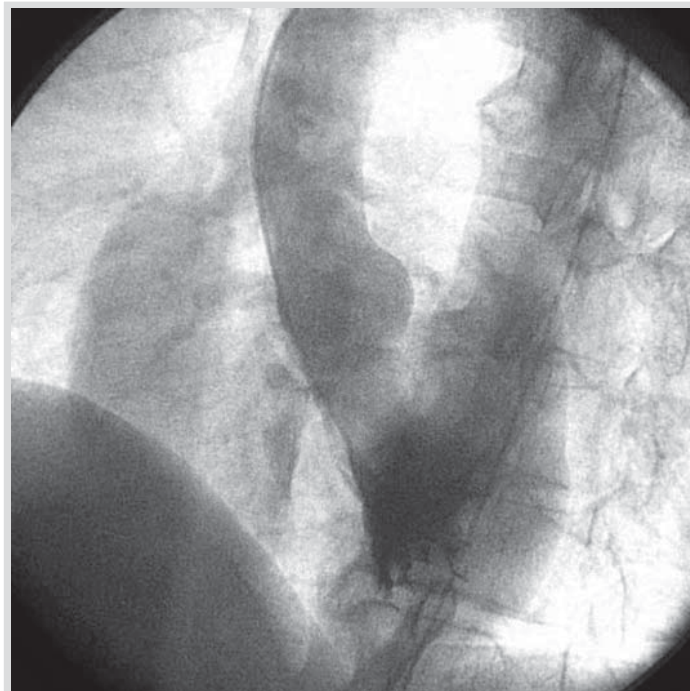
Katetrizační uzávěry

V začátcích katetrizačních uzávěrů vrozených VSD se používaly Rashkinovy deštníky nebo ocelové coily^(35, 36). V současnosti se nejčastěji používá Amplatzerův occluder, kterým lze uzavřít membranózní i muskulární defekty^(37–42). Amplatzerovým occluderem lze také uzavřít komplikované defekty⁽⁴³⁾ i ve vyšším věku⁽⁴⁴⁾. Indikace k uzávěrům jsou odvozeny z chirurgických.

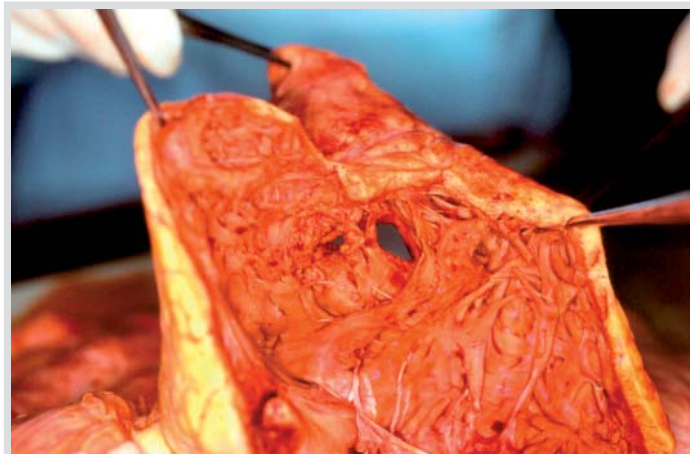
1. střední nebo velký defekt s L–P zkratem ($Q_p/Q_s \geq 1,4:1$)
2. symptomatický VSD
3. reverzibilní plicní hypertenze se systolickým plicním tlakem 50 a více torr
4. zhoršující se funkce LV díky objemovému přetížení
5. zhoršující se funkce RV díky tlakovému přetížení

Současná endokarditida nebo aortální insuficience jsou kontraindikací k uzávěru. Obstrukce RVOT sice lze řešit radiofrekvenční ablací, ale jedná se spíše v současné době o kazuistiku a tato metoda není dosud akceptována jako

Obrázek 7. Angiografie levé komory s průtokem přes PMVSD do pravé komory



Obrázek 8. PostIMVSD – patologicko anatomický specimen s viditelnými dvěma defekty ústícími do pravé komory

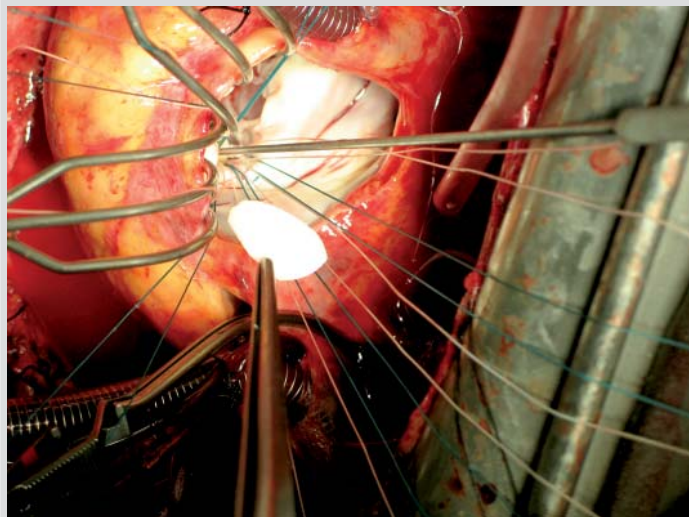


běžný standard. Izolované plicní stenózy vhodné k valvuloplastice v kombinaci s VSD jsou vzácné.

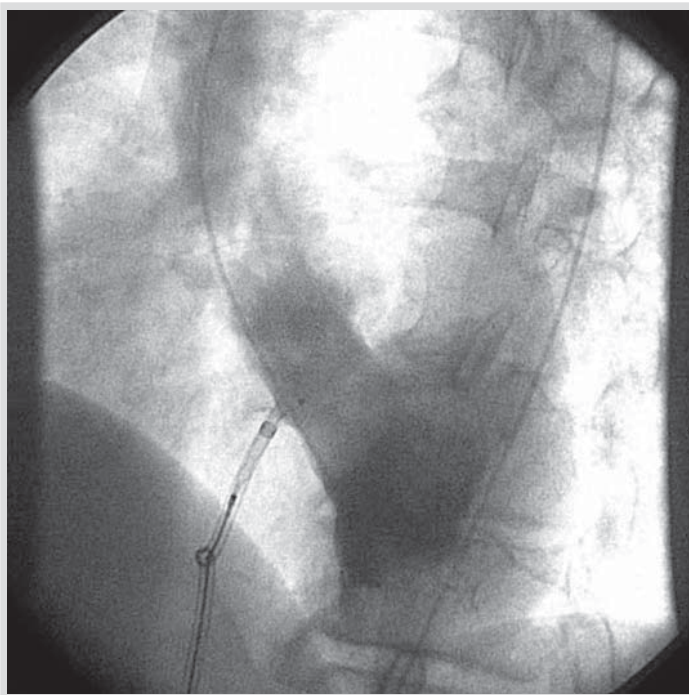
Postup implantace Amplatzerova occluderu u perimembranózního a muskulárního VSD

Implantace occluderu do komorového defektu se provádí zavedením jednoho sheatu do a. femoralis (l. sin.) a zavedením druhého sheatu do žilního systému dle typu defektu. U mid- a apikálního muskulárního VSD se doporučuje žilní přístup jugulární. U vysokého muskulárního a perimembranózního VSD femorální žilní přístup. Provedeme ventrikulografii levé komory se zaměřením na septum (projekce LAO 60 st., kraniálně 20 st. nebo RAO 40 st., lateral 90 st.) a pigtail katétr vyměníme za JR4 F4 katétr, pomocí kterého projdeme VSD do pravé komory. Po proniknutí zavedeme Noodle vodič nejlépe do plicní tepny a zde jej snažíme zachytit pomocí Snare kitu (lasso) zavedeného žilním vstupem. Lze použít JR4 F6 (Judkins Right) guiding katétr místo zaváděcího sheatu Snare kitu pro lepší ovladatelnost. Po zachycení jej stáhneme do žilního sheatu a vytvoříme si propojení vodičem mezi arteriální a žilní stranou pacienta. Po vodiči zasuneme žilním vstupem zaváděcí sheat s dilatátorem, kterým pronik-

Obrázek 9. Perioperační nález při uzávěru PMVSD. Všívání záplaty jednotlivými stehy

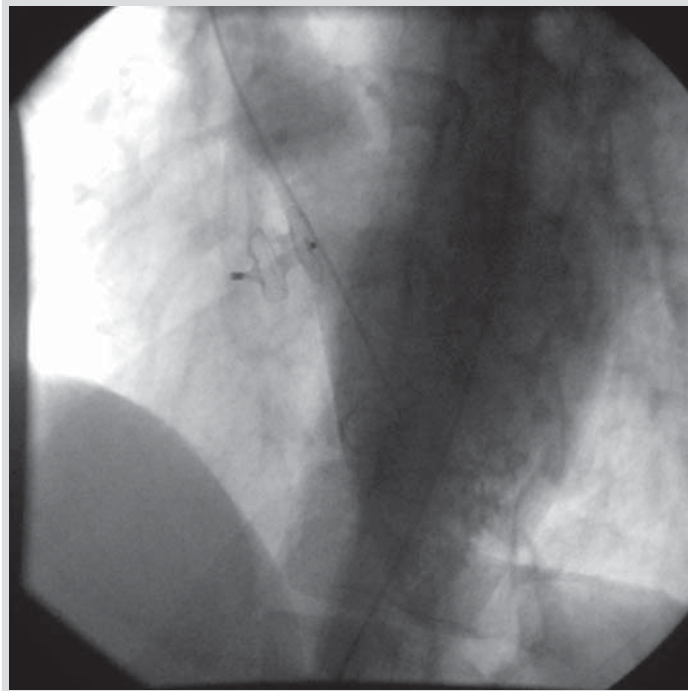


Obrázek 10. Schéma postupu operačního uzávěru postIMVSD (LAD r. inter-ventricularis anterior, PA pulmonární tepna, Ao aorta)

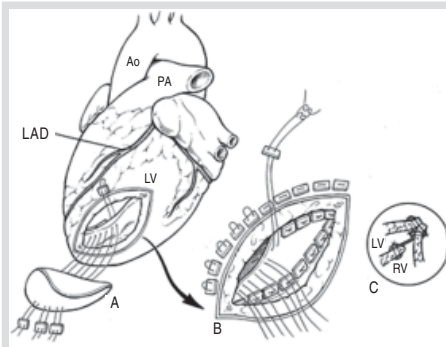


neme přes VSD až do levé komory. Stáhneme dilatátor a zavedeme „pusher“ s našroubovaným occluderem do zaváděcího sheatu. Osvědčilo se nám využít zaváděcí sheat pigtailem nebo MPA F4 (Multipurpose) katétrem, který jsme zavedli po vodiči z arteriální strany až do zaváděcího sheatu před occluder. Pak při současném stahování pigtailu a zavádění occluderu projdeme s celým systémem do levé komory a roztáhneme levostranný disk. Za rtg kontroly jej stáhneme k septu a po fixaci ve VSD otevřeme pravostranný disk a uzavřeme VSD. Během uzávěru nesmí být v levé komoře pigtail katétr, aby nedošlo k jeho zachycení occluderem. Jinou možností, hlavně u pacientů po náhradě aortální a mitrální chlopně mechanickou protézou, je použít místo dilatátoru zaváděcího sheatu říditelnou elektrodu a pomocí ní projít VSD a následně po ní nasunout zaváděcí sheat do levé komory. V případě, že u PMVSD je špatná orientace markeru na levostranném disku, je vhodné occluder stáhnout zpět do zaváděcího sheatu a rotovat jej při stahování i při opětovném otevření v levé komoře tak, aby došlo k rotaci markeru do správné polohy. Před uvolněním occluderu je nutné provést ventrikulografii a zjišťit reziduální zkrat a současně postavení

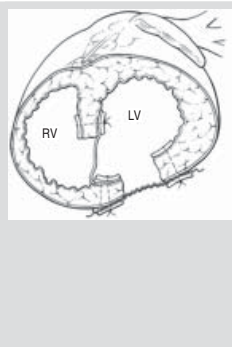
Obrázek 11. Schéma operačního uzávěru PostIMVSD



Obrázek 12. Kontrolní angiografie LV bez viditelného residuálního zkratu po uzávěru PMVSD pomocí Amplatzerova occluderu



Obrázek 13. Uvolněný Amplatzerův occluder s uzávěrem PMVSD



occluderu (obrázek 12). U PMVSD je nutné doplnit i aortografii na zhodnocení aortální regurgitace. Celá procedura uvolnění by měla být současně sledována TEE nebo ICE, která nás informuje hlavně o možném zachycení subvalvulárního aparátu trikuspidální chlopně (obrázek 13). Manipulace při uzávěru by měla být jemná, aby nedošlo k poškození převodního systému. Je nutné se snažit zabránit opakovanému průchodu katétru defektem.

Vzhledem k riziku vzniku kompletní A–V blokády se snažíme neimplantovat nadměrně velké occludery, a proto je doporučeno změřeni dlouhé a krátké osy PMVSD a jejich násobek odměřit, tj. výpočet podle vzorce.

$$D = \sqrt{(a \times b)}$$

kde D je velikost occluderu, $\sqrt{}$ je druhá odmocnina, a, b jsou dlouhá a krátká osa elipsy defektu.

Implantujeme následně PMVSD Amplatzerův occluder maximálně o 1 mm větší než vypočítaný výsledek.

Při uzávěrech muskulárních VSD se doporučuje použít velikost occluderu odpovídající změřenému rozměru, maximálně o 1 mm větší.

Při uzávěrech postIMVSD je nutné pečlivě provést diagnostiku vzhledem k mnohočetným defektům a trabekulám, které částečně obtulují postIMVSD. Většinou se k uzávěru používá přístup z pravé jugulární žíly. Postup je stejný

jako při uzávěrech PMVSD. Je nutno postupovat rychle tak, abychom co nejméně zatěžovali pacienta. V současné době je možné uzavřít postIMVSD speciálně designovaným Amplatzer occluderem, nebo VSD či ASD occluderem, což musíme rozhodnout již před katetrizací. Rozdíly jsou v šířce disku v levé a pravé komoře. Rizikem uzávěru je častěji technický neúspěch pro nepevné okraje a orientaci defektu⁽²⁾. Často se vyskytující aneurysmatické vyklenutí septa staví defekt téměř do sagitální roviny.

Katetrizační uzávěr se všemi přípravami trvá v optimálním případě kolem 60–90 minut. Provádí se v plné heparinizaci, ale doporučuje se ji udržovat na dolní hranici doporučených hodnot (ACT 250 až 300 s). Medikamentózně je pacient většinou připraven antiagregační medikací – Anopyrinem 100 mg/den 7 dnů před výkonem, kterou ponecháváme dalších 6 měsíců.

Komplikace katetrizačních uzávěrů

1. Dislokace occluderu
2. Embolizace (vzduchová, malé sraženiny)
3. Bolesti hlavy (migréna)
4. Alergické reakce
5. Hematologické komplikace (hemolytická anemie)
6. Reziduální defekty
7. A–V blokády
8. Obecné komplikace srdeční katetrizace

Komplikace jsou vzácné, ale stále je implantováno na celém světě malé množství occluderů (řádově několik tisíc). Většina komplikací je podobná uzávěrům síňových defektů⁽⁴⁵⁾.

Literatura

1. Lock JE, Block PC, McKay RG, Baim DS, Keane JF. Transcatheter closure of ventricular septal defects. *Circulation* 1988; 78: 361–368.
2. Demkow M, Ruzyllo W, Kepka C et al. Primary transcatheter closure of postinfarction ventricular septal defects with the Amplatzer septal occluder – immediate results and up-to 5 years follow-up. www.eurointervention.com/eurointervention/1st_issue/04/.
3. Popelova J, Fridl P, Hučín B, Škovránek J. Doporučení pro diagnostiku a léčbu vrozených srdečních vad v dospělosti. *Cor Vasa* 2002; 44: K165–K184.
4. Popelová J. Vrozené srdeční vady v dospělosti. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2003: 81–100.
5. Feigenbaum H. Echocardiography. Lea & Febiger 1994; 5th edition, 384–392.
6. Mehta AV, Goenka S, Chidambaram B, Hamati F. Natural history of isolated ventricular septal defect in the first five years of life. *Tenn Med* 2000; 93: 136–138.
7. Topaz O, Taylor AL. Interventricular septal rupture complicating acute myocardial infarction: from pathophysiologic features to the role of invasive and noninvasive diagnostic modalities in current management. *Am J Med* 1992; 93: 683–688.
8. Crenshaw BS, Granger CB, Birnbaum Y et al. Risk factors, angiographic patterns, and outcomes in patients with ventricular septal defect complicating acute myocardial infarction. GUSTO-I (Global Utilization of Streptokinase and TPA for Occluded Coronary Arteries) Trial Investigators. *Circulation* 2000; 101: 27–32.
9. Bělohav J, Linhart A. Ruptura komorového septa u akutního infarktu. *Kardiolog Forum* 2007; 5: 14–19.
10. Yang SG, Novello R, Nicolson S, Steven J, Gaynor JW, Spray TL, Rychik J. Evaluation of ventricular septal defect repair using intraoperative transesophageal echocardiography: frequency and significance of residual defects in infants and children. *Echocardiography* 2000; 17: 681–684.
11. Hagler DJ, Squarcia U, Cabalka AK, Connolly HM, O'Leary PW. Mechanism of tricuspid regurgitation in paramembranous ventricular septal defect. *J Am Soc Echocardiogr* 2002; 15: 364–368.
12. Wynne J, Fishbein MC, Holman BL, Alpert JS. Radionuclide scintigraphy in the evaluation of ventricular septal defect complicating acute myocardial infarction. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1978; 4: 189–197.
13. Endrys J. Invazivní hemodynamické metody. *Nucleus HK* 2005; 38–73.
14. Hučín B. Dětská kardiokirurgie. Praha: Grada Publishing, 2001; 61–72.
15. Eroglu AG, Oztunc F, Saaltic L et al. Evolution of ventricular septal defect with special reference to spontaneous closure rate, subaortic ridge and aortic valve prolapse. *Pediatr Cardiol*. 2003; 24: 31–35.
16. Chiu S, Wang JK, Lin MT et al. Aortic valve prolapse associated with outlet-type ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 2005; 79: 1366–1371.
17. Cieluch O, Januška J, Škřouň L et al. „Double chambered right ventricle – bikavitární pravá komora“ diagnostika a řešení vrozené vady v dospělosti. *Cor Vasa* 2007; 49(5): 188–197.
18. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J* 1998; 19: 1573–1582.

Hybridní uzávěry

Postupně při získávání zkušeností s katetrizačními uzávěry pomocí Amplatzerova occluderu se objevily případy, které zvýhodňovaly kombinovaný kardiokirurgický a katetrizační přístup s uzávěrem VSD^(46–48).

Nejdříve byly prováděny u malých dětí s úzkým žilním a tepenným přístupem, kdy nejde zavést dostatečně silné katétry. Další skupinou jsou pacienti, u kterých tento postup výrazně zrychlí chirurgický výkon při vhodné anatomii VSD. Poslední skupinou jsou pacienti s postIMVSD, kdy je možné zkrátit proceduru a současně se vyhnout mimotělnímu oběhu.

Výkon se provádí v celkové anestezii při standardní sternotomii. Po palpaci volné stěny RV lze najít vír nad VSD. Pod vizuální, ultrazvukovou a eventuálně angiokontrolou se provede punkce volné stěny RV jehlou nad VSD a zavede se vodič přes VSD kanál do LV. Po vodiči se zavede krátký sheat přes VSD do LV a následně se implantuje Amplatzerův occluder stejným stylem jako při katetrizačních uzávěrech. Vytáhne se sheat a volná stěna RV se zašije připraveným tabákovým stehem.

Tato metoda u dospělých je spíše experimentální a používá se jen v jednotlivých vhodných případech.

Závěr

VSD tvoří různorodou skupinu, jejichž zkratový kanál tvoří komorové septum. Jsou řešitelné intervenčně – jak chirurgicky, tak v posledních letech i katetrizačně. Uzávěry VSD nepatří k rutinním výkonům v dospělé kardiokirurgii, ani katetrizačně, ale výsledky u obou metod jsou velmi dobré. Obě metody se vzájemně doplňují. Do budoucnosti je předpoklad rozvoje spíše méně invazivních katetrizačních metod.

19. Widimský P, Špaček R. Infarkt myokardu. In: Aschermann M. Kardiologie, Praha: Galén, 2004: 688–744.
20. Skehan JD, Carey C, Norrell MS et al. Patterns of coronary artery disease in post-infarction ventricular septal rupture. *Br Heart J* 1989; 62: 268–272.
21. Pretre R, Rickli H, Qing Y et al. Frequency of collateral blood flow in the infarct-related coronary artery in rupture of the ventricular septum after acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 2000; 85: 497–499.
22. Parry G, Goudevenos J, Adams PC et al. Septal rupture after myocardial infarction: is very early surgery really worthwhile? *Eur Heart J* 1992; 13: 373–382.
23. Menon V, Webb JG, HillisD et al. Outcome and profile of ventricular septal rupture with cardiogenic shock after myocardial infarction: a report from the SHOCK trial registry. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 1110–1116.
24. Edwards BS, Edwards WD, Edwards JE. Ventricular septal rupture complicating acute myocardial infarction: identification of simple and complex types in 53 autopsied hearts. *Am J Cardiol* 1984; 54: 1201–1205.
25. Kitamuta S, Mendez A, Kay JH. Ventricular septal defect following myocardial infarction: experience with surgical repair through a left ventriculotomy and review of literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 61: 186–199.
26. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, Hanley FL, Karp RB, Kiklin/Barrat-Boyes Cardiac Surgery. 3rd ed. Salt Lake City: Churchill Livingstone, 2003; 456–471.
27. Hochman JS, Buller CE, Sleeper LA et al. Cardiogenic shock complicating acute myocardial infarction-etiology, management and outcome: A report from the SHOCK trial registry. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 1063–1070.
28. Knauth AL, Lock JE, Perry SB et al. Transcatheter device closure of congenital and postoperative residual ventricular septal defects *Circulation*. 2004; 110: 501–507.
29. Barker TA, Ramnarine IR, Woo EB, Grayson AD, Au J, Fabri BM, Bridgewater B, Grotte GJ. Repair of post-infarct ventricular septal defect with or without coronary artery bypass grafting in the northwest of England: a 5-year multi-institutional experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 940–946.
30. Gregoric ID, Bieniarz MC, Arora H et al. Percutaneous ventricular assist device support in a patient with a postinfarction ventricular septal defect. *Tex Heart Ins J* 2008; 35: 46–49.
31. Deanfield J et al. Management of Grown Up Congenital Heart Disease. *Eur Heart J* 2003; 24: 1035–1084.
32. Labrousse L, Choukroun E, Chevalier JM, Madonna F, Robertie F, Merlino F, Coste P, Deville C. Surgery for post infarction ventricular septal defect (VSD): risk factors for hospital death and long term results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21: 725–731.
33. Deja MA, Szostek J, Widenka K et al. Post infarction ventricular septal defect – can we do better? *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 194–201.
34. Grus T, Lindner J, Grusová G, Rohn V, Vitková I. Chirurgická léčba poinfarktové ruptury komorového septa. *Kardiolog Forum* 2007; 5: 20–33.

- 35.** Gurcharan SK, Puneet KV, Anil D, Sandeep S, Ramesh A. Transcatheter Device Closure of Ventricular Septal Defects: Immediate Results and Intermediate-Term Follow-Up. *Am Heart J* 138: 339–344, 1999.
- 36.** Arora R, Trehan V, Kumar A, Kalra GS, Nigam M. Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: experience with various devices. *J Interv Cardiol* 2003; 16: 83–91.
- 37.** Masura J, Gao W, Gavora P, Sun K, Zhou AQ, Jiang S, Ting-Liang L, Wang Y. Percutaneous closure of perimembranous ventricular septal defects with the eccentric Amplatzer device: multi-center follow-up study. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 216–219.
- 38.** Durongpisitkul K, Soongswang J, Laohaprasitporn D, Nana A, Nutakul T. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect with immediate follow-up. *J Med Assoc Thai* 2003; 86: 911–917.
- 39.** Januška J, Kerekeš R, Rubáček M, Gavora P. Krátkodobé výsledky uzávěrů zkratových vad Amplatzer okludérem v dospělosti. *Cardio3* 2001; 12: A01.
- 40.** Januška J, Kerekeš R. Isolated ventricular septal defects in adults. *Cardio3* 2003; 06:R01.
- 41.** Hijazi ZM, Hakim F, Haweleh AA, Madani A, Tarawna W, Hiari A et al. Catheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: Initial clinical experience. *Cathet Cardiovasc Interv* 2002; 56 :508–515.
- 42.** Holzer R, Hijazi ZM. Interventional approach to congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2004; 19: 84–90.
- 43.** Trehan V, Yusuf J, Mukhopadhyay S, Rangasetty UC, Arora R. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect in a patient with situs inversus and dextrocardia. *Indian Heart J*. 2003 May-Jun; 55(3): 256–258.
- 44.** Tucker WR, Davies DC, Anderson RH, Lagolopoulos M, Webb S. Muscular ventricular septal defect in an 89-year-old woman that was undetected during life. *Clin Anat*. 2003; 16: 522–525.
- 45.** NHS. Endovascular closure of perimembranous ventricular septal defect. www.nice.org.uk/IPG172distributionlist.
- 46.** Amin Z, Berry JM, Foker JE, Rocchini AP, Bass JL. Intraoperative closure of muscular ventricular septal defect in a canine model and application of the technique in a baby. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998; 115: 1374–1376.
- 47.** Kadner A, Fasnacht M, Kretschmar O, Pretre R. Traumatic free wall and ventricular septal rupture – „hybrid“ management in a child. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007; 31: 949–951.
- 48.** Rajakura CH, Hill J, Holland Turner EJ et al. A novel surgical approach to close an acute ventricular septal defect using an occluder device. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133: 579–580.