

Vrozené srdeční vady u dospělých

Jana Popelová

Kardiochirurgické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha

Interv Akut Kardiol 2011; 10(4): 152–153

Vrozené srdeční vady (VSV) u dospělých pacientů – téma složité, odstrašující, nepochopitelné, obávané, proklínané a přitom fascinující, obdivované, logické a neopakovatelné. V úžas nás uvádí jak možnosti adaptace lidského organismu na složité srdeční vady, tak výsledky kardiochirurgických výkonů provedených před mnoha lety i neuvěřitelné pokroky a možnosti současné kardiochirurgie.

Po staletí bylo poznávání a popis VSV pouze v rukou patologů a ještě před 100 lety byla diagnóza VSV během života vzácností. William Osler napsal ve své knize *The Principles and Practice of Medicine* v r. 1892: „...vrozené vady srdce mají pouze omezený klinický význam; velká část těchto anomálií není slučitelná se životem a u ostatních nelze dělat nic k odstranění defektu nebo dokonce k odstranění symptomů...“ (1). Přesto již v roce 1888 zvažoval John C. Munro v Bostonu na základě svých experimentů na kadaverech technickou možnost uzavěru otevřené tepenné dučeje; problémem však bylo v té době správné stanovení diagnózy (2). První úspěšnou operaci otevřené tepenné dučeje provedl až o 50 let později v roce 1938 Robert C. Gross v Bostonu (3). První operaci koarktace aorty provedl Clarence Crafoord ve Stockholmu v roce 1944 (4). V roce 1944 byla také provedena první subclavio-pulmonální spojka podle Blalocka-Taussigové, která velmi významně změnila prognózu dětí s Fallotovou tetralogií a s jinými cyanotickými vadami s nízkým plicním průtokem (5). První operace vrozené srdeční vady s pomocí Gibbonova přístroje pro mimotělní oběh byla provedena v r. 1953, jednalo se o defekt septa síní. U nás byl defekt septa síní operován poprvé v roce 1958 profesorem Navrátillem. Od té doby došlo k velmi rychlému rozvoji nejen chirurgických postupů, ale i diagnostických metod, především echokardiografie, která postupně od 70. let získávala na významu, až se stala hlavní diagnostickou metodou pro VSV od fetálního stadia až do pokročilého stáří. Díky echokardiografii je možné přesně zhodnotit morfologii VSV i jejich hemodynamickou významnost, sledovat longitudinálně jejich vývoj s optimálním načasováním operace

a odhalit závažnou vadu i u zcela asymptomatických pacientů.

Jedinečné místo nejen v České republice a střední Evropě, ale i v celosvětovém měřítku zaujímá v diagnostice a léčbě VSV u dětí a novorozenců Dětské kardiocentrum v Praze. Díky jejich komplexní a výborně organizované péči jsou u nás neoperované či pouze paliativně řešené vady u dospělých velkou výjimkou a vyskytují se především u těch pacientů, kteří se z různých důvodů do Dětského kardiocentra nedostali. V našem starším souboru tvořily VSV nepoznané v dětství 17% všech VSV u dospělých (6). Typicky nepoznanou vadou jsou málo symptomatické defekty síňového septa typu secundum, méně často defekty síňového septa typu primum, ale i některé Ebsteinovy anomálie, vrozeně korigované transpozice velkých tepen, koarktace aorty a jiné vady. Jak je však možné, aby přežil bez operace do dospělosti i pacient se společnou komorou a ještě přitom pracoval na plný úvazek? Jak je možné žít s atérií pulmonální či trikuspidální chlopně nebo s neoperovanou komplexní transpozicí velkých tepen? Někteří pacienti nám s určitou hrdostí sdělují, že v době jejich dětství bylo jejich rodičům řečeno, že se nedožijí ani školního věku, a oni k nám přitom přicházejí na kontrolu ve věku 40, 50, ale i 60 let. Tito pacienti nás vedou k obdivu a pokoře a někdy také k váhání, zda je správné u nich ještě indikovat operaci.

Čím se liší vrozené srdeční vady od získaných srdečních vad? Nejen svojí složitostí a komplexností, ale i dobou trvání abnormální hemodynamiky. Pokud má mladý dospělý pacient vrozenou srdeční vadu od svého narození, znamená to tlakovou či objemovou zátěž myokardu trvající po dobu 20–40 let, zatímco získané vady u starších pacientů se většinou projeví symptomy dříve a jejich hemodynamicky významné stadium bývá podstatně kratší. Častý nedostatek symptomů u mladých pacientů s významnou vrozenou srdeční vadou je dán vývojem adaptačních mechanismů od útlého dětství nebo již z období fetálního života a vyšší kardiopulmonální rezervou mladého organismu. Při odběru anamnézy u mladých pacientů

nemůžeme očekávat dušnost jako příznak významnosti vady. Symptomy jsou daleko méně nápadné, jedná se často o únavnost, nevykonnost či snížení výkonnosti, ale pacient je přitom stále schopen vyjít 5 pater bez zastavení, může jezdit na kole či chodit po horách s batohem. Pokud mladý pacient udává námahovou dušnost, může se jednat již o poměrně pozdní příznak. Za příznakem palpitací se mohou skrývat jak nevýznamné, tak i život ohrožující arytmie. Po vyčerpání obdivuhodných rezerv organismu může dojít k poměrně rychlému vzniku srdečního selhání s těžkou dysfunkcí levé či pravé komory a teprve v této fázi se objevují u mladých lidí významnější symptomy. Operace v této fázi se již stává rizikovou, pooperační průběh může být komplikovaný a nemusí dojít k restituci funkce. Tento vývoj je typický pro vrozenou mitrální regurgitaci při rozštěpu cípu mitrální chlopně, pro vrozenou aortální regurgitaci či stenózu často na bikuspidální aortální chlopní, pulmonální regurgitaci, která bývá přítomna po chirurgickém řešení Fallotovy tetralogie či pulmonální stenózy v dětství, ale i pro některé kombinované a komplexní VSV.

Podobně jako u získaných srdečních vad (7, 8, 9), začínají se i u VSV v dospělosti objevovat v nových guidelines indikace chirurgických či intervenčních výkonů i u asymptomatických pacientů (10). Důležitým předpokladem operace asymptomatických pacientů jsou výborné chirurgické výsledky a mortalita blízká se v této skupině nule. V asymptomatickém stadiu lze indikovat k řešení velmi významné vady, u kterých lze předpokládat v brzké době vyčerpání rezerv; např. u stenotické vady semilunárních chlopní se středním gradientem nad 50 mm Hg či při pozitivním zátěžovém testu nebo u regurgitačních vad při dilataci levé či pravé komory, která překročí určitou mez, kterou kvantifikujeme echokardiograficky nebo magnetickou rezonancí u pravé komory, či při postupující dysfunkci příslušné komory.

Při řešení vrozených srdečních vad je snaha o méně invazivní způsoby léčby. Balonková valvuloplastika je dlouho užívanou metodou léčby vhodných pulmonálních stenóz, standardem

se stal katetrizační uzávěr vhodných defektů síňového septa typu II, vhodných muskulárních defektů komorového septa, otevřených tepenných dučejí či kolaterál, rozšiřují se indikace katetrizační léčby nejen rekoarktace, ale i nativní koarktace aorty a od roku 2002 i katetrizační implantace pulmonální chlopně (11, 12). I u vad, které je nutno řešit chirurgicky, je preferováno méně invazivní řešení, např. defekty síňového septa lze operovat z videoasistované minitorakotomie, ale i torakoskopicky pomocí robotického systému. U chlopenních vad je velká snaha o zachování vlastní chlopně, což je možné u velkého počtu aortálních regurgitací na bikuspidální chlopní aorty, u většiny mitrálních chlopní při morbus Barlow i u některých mitrálních regurgitací při rozštěpu cípu mitrální chlopně a u abnormálních trikuspidálních chlopní u Ebsteinovy anomálie.

Operace podle Mustarda či Senninga dříve zachraňovaly životy dětí s transpozicí velkých tepen, zbavily je cyanózy a umožnily jim prakticky normální život, avšak připravily těmto dětem v dospělosti vysoké riziko selhání systémové pravé komory s perspektivou transplantace či úmrtí na arytmií nebo srdeční selhání v mladém věku. Od 80. let minulého století byl tento typ operací opuštěn a nahrazen prognosticky příznivější arteriální korekcí (arteriální switch). Komplexní vrozené srdeční vady jsou v některých případech řešeny kavo-pulmonálním spojením (Fontanovou korekcí), což je cirkulace s vyloučením funkce pravé komory; kupodivu může fungovat relativně dobře, vyžaduje však řadu pečlivě dodržovaných podmínek, časté kontroly a v některých případech včasnou reoperaci. Pacienti s pulmonálními homografty vyžadují jejich výměnu většinou za 15–20 let od implantace, někdy však i významně dříve.

Operaci nebo reoperaci dospělého pacienta s VSV lze provádět pouze na pracovišti, které má s touto problematikou bohaté zkušenosti a dobré výsledky. Zkušenosti v této složité problematice nelze nikde vyčíst, ani je nelze ničím nahradit. Před 5 lety vzniklo Centrum pro vrozené srdeční vady u dospělých v Nemocnici Na Homolce (13). Bez dotací či jiné podpory, ve velmi skromných prostorových podmínkách dosáhl obdivuhodných kardiokirurgických výsledků primář MUDr. Štěpán Černý spolu

s MUDr. Petrem Pavlem a dětským kardiokirurgem MUDr. Romanem Gebauerem ve spolupráci s vysoce erudovaným kardi-anesteziologickým týmem pod vedením MUDr. Pavla Jehličky. V současnosti bylo na tomto pracovišti operováno již více než 450 dospělých s VSV s hospitalizační mortalitou 1,56 %. Tyto výsledky snesou srovnání i s nejprestižnějšími světovými centry. Přitom se jednalo ve 48 % o komplexní výkony, ve 49 % se jednalo o reoperace po jedné či po mnohočetných operacích v dětství. U 12 pacientů byl proveden současný výkon na 3 nebo 4 chlopních, v některých případech i s uzávěrem defektu komorového septa nebo s antiarytmickým výkonem, u 52 pacientů byla přítomna plicní hypertenze. Po operacích VSV v dětství, ale i v dospělosti se setkáváme často s nejednoduchými arytmiemi, které jsou komplexně řešeny s pomocí magnetické navigace na arytmiologickém oddělení Kardiocentra Nemocnice Na Homolce. Nabyté zkušenosti by měly sloužit především dalším pacientům. Dobré kardiokirurgické výsledky s nízkou mortalitou umožňují indikace operací i u méně symptomatických pacientů s prognosticky závažným nálezem.

Dospělých s vrozenou srdeční vadou neustále přibývá, je jich odhadem 3× více než dětí s VSV. Tito dospělí pacienti již přestali být exotickou „hříčkou přírody“, kterou se zabývá několik málo nadšenců, ale představují narůstající významnou skupinu pacientů, která má svoje stálé místo v dospělé kardiologii. Základní péči o dospělé s VSV zajišťují ambulantní kardiologové, kteří musí mít základní znalosti o všech častých VSV. Je však samozřejmé, že rozhodnutí ohledně závažnosti reziduálních nálezů či indikaci k primo-operaci nebo reoperaci složitějších VSV v dospělém věku nemůže dělat ambulantní kardiolog, který se setká s jedním nebo dvěma pacienty s Fallotovou tetralogií ročně. Je zcela nezbytná existence Centra pro dospělé s VSV, které má dlouhodobé zkušenosti, dobré diagnostické a kardiokirurgické zázemí a trvale příznivé výsledky i u složitých výkonů.

Literatura

1. Osler W. The Principles and Practice of Medicine. New York: D. Appleton, 1892.
2. Munro JC. Ligation of the ductus arteriosus. Ann Surg 1907; 46: 335–338.

3. Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus: report of first successful case. JAMA 1939; 112: 729–731.
4. Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. J Thorac Surg 1945; 14: 347.
5. Blalock A, Taussig HB. Surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. JAMA 1945; 128: 189–202.
6. Popelová J, Kolbel F, Dostálová P, Voříšková M. Echocardiography in adults with congenital heart disease. Exp Clin Cardiol, 1999; 4(2): 89–93.
7. Popelová J, Benešová M, Brtko M, Černý Š, Krupička J, Čerbák R, Dominik J, Marek T. Doporučené postupy pro diagnostiku a léčbu chlopenních srdečních vad v dospělosti. Cor Vasa 2007; 49(11, Supplementum): 6–45.
8. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, et al. 2008 focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to revise the 1998 guidelines for the management of patients with valvular heart disease). Endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. J Am Coll Cardiol. 2008; 52(13): e1–142.
9. Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, et al. Guidelines on the management of valvular heart disease: The Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. Eur Heart J 2007; 28(2): 230–268.
10. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J. 2010; 31(23): 2915–2957.
11. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Qureshi SA, et al. Percutaneous insertion of the pulmonary valve. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 1664–1669.
12. Lurz P, Gaudin R, Taylor AM, Bonhoeffer P. Percutaneous pulmonary valve implantation. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann 2009; 12: 112–117.
13. Popelová J, Černý Š, Gebauer R, Pavel P, Jehlička P, Kolouch P, Doubek D, Kmoníček P, Neužil P, Táborský M, Niederle P, Weichet J, Hučín B, Škovránek J, Tax O, Reich O, Gebauer RA. Naše zkušenosti se systematickým programem péče o dospělé s vrozenou srdeční vadou. Cor Vasa 2007; 49(5): 169–173.

doc. MUDr. Jana Popelová, CSc.

Kardiokirurgické oddělení, Nemocnice Na Homolce
Roentgenova 2, 150 30 Praha 5
jana.popelova@homolka.cz