

Dlouhodobé výsledky po operaci defektu septa síní

Daniela Žáková^{1,2}, Tomáš Zatočil^{2,3}, Olga Pokorná^{1,2}, Petr Malík^{1,2}, Jiří Ničovský^{1,2},
Jiří Ondrášek^{1,2}, Jan Černý^{1,2}, Petr Němec^{1,2}

¹Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno

²Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti, Brno

³Interní kardiologická klinika Fakultní nemocnice, Brno

Defekt septa síní je nejčastější vrozená srdeční vada diagnostikovaná až v dospělém věku s relativně dobrou dlouhodobou prognózou. Včasný uzávěr hemodynamicky významného defektu septa síní zlepšuje symptomy a působí preventivně proti rozvoji dysfunkce pravé komory a trikuspidální regurgitace. Z uzávěru profitují i asymptomatictí pacienti všech věkových kategorií. Reziduální nálezy v dospělosti nejsou četné a jejich výskyt souvisí s věkem v době operace, funkcí pravé komory a přítomností plicní hypertenze. Metodou první volby v uzávěru defektů typu secundum s vhodnou anatomií je katetrizační implantace mezisíňového okluderu, která představuje šetrnou variantu a je vhodná i pro starší pacienty. U ostatních typů defektů má chirurgický uzávěr nezastupitelné místo. V posledních letech je patrný narůstající trend miniinvasivních přístupů v chirurgickém uzávěru defektů síňového septa s kosmetickým profitem pro pacienta a zkrácenou dobou rekonvalescence.

Klíčová slova: defekt septa síní, levoprávní zkrat, trikuspidální regurgitace, plicní hypertenze, mezisíňový okluder.

Long-term results following atrial septal defect surgery

Atrial septal defect is the most common congenital heart disease of adults with a good outcome. Early repair of significant atrial shunt leads to regression of symptoms and prevents right ventricular dysfunction and tricuspid regurgitation. Patients benefit from closure at any age. Residual lesions are not frequent and depend on the age at closure. Device closure is the first option to close an atrial septal defect if it is suitable for catheter intervention. Minimally invasive surgery has been an increasing trend of closure in recent years in defects not to be managed with device closure.

Key words: atrial septal defect, left to right shunt, tricuspid regurgitation, pulmonary hypertension, device.

Úvod

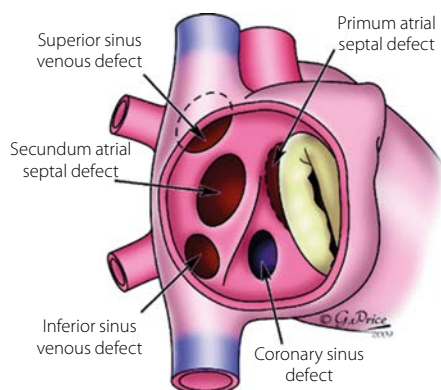
Defekt septa síní (ASD – Atrial Septal Defect) je nejčastější vrozená srdeční vada (VSV) dospělého věku. V dětském věku vzhledem k asymptomatictosti zůstává ASD často nepoznaná a představuje 25–30 % vrozených srdečních vad recetně diagnostikovaných až v dospělosti (1). Udávaná prevalence síňových defektů se pohybuje kolem 1,6 na 1 000 živě narozených dětí s 97 % pravděpodobností přežití do dospělosti

(2, 3). Predominantně postihuje více ženy oproti mužům v poměru 2 : 1. Defekt septa síní bývá asociován s dalšími VSV, nejčastěji s anomálním návratem plicních žil, perzistencí levostranné horní duté žíly či pulmonální stenózou. Taktéž bývá součástí genetických syndromů např. Holt-Oramova syndromu, Downova syndromu nebo syndromu Noonanové. Familiární formy defektů secundum mohou být sdruženy s mutací genů GATA4 a NKX2-5 (4, 5).

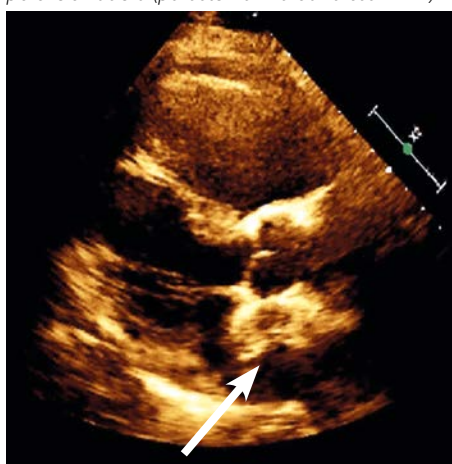
Morfologie a klasifikace

- **Defekt septa síní secundum** je nejčastějším typem ASD. Představuje 80 % všech defektů v oblasti síňového septa (6, 7). Příčinou vzniku je chybění tenké chlopně fossae ovalis nebo perforace v oblasti síňového septa, jenž se prezentuje jako mnohočetný tzv. kribiformní defekt.
- **Defekt septum primum** (tzv. parciální atrioventrikulární septální defekt) tvoří 15 %

Obr. 1. Morfologická klasifikace ASD (zdroj www.Medicos.Notes.com)



Obr. 2. Vyklenutí levosíňového disku při atypické poloze okluderu (parasternální dlouhá osa PLAX)



všech ASD. Je lokalizován v dolní části síňového septa a bývá spojen s malformacemi atrioventrikulárních chlopní. Vzhledem k zásadní odlišnosti od ostatních typů ASD, a to jak na úrovni morfologie, hemodynamiky i dlouhodobých výsledků po chirurgickém výkonu, nebude defektu typu primum již v následujícím textu věnována pozornost.

- **Defekt sinus venosus superior** tvoří asi 5 % všech síňových defektů a bývá sdružen s parciálním anomálním návratem pravostranných plicních žil. V tomto případě typicky pravá horní plicní žíla ústí do pravé síně nebo do horní duté žíly.
- **Defekt sinus venosus inferior**, lokalizovaný při vyústění dolní duté žíly, je vzácný a představuje maximálně 1 % všech síňových defektů. Někdy bývá sdružen s anomální drenáží pravostranných plicních žil.
- **Defekt koronárního sinu**, který je způsoben chyběním tkáně mezi stěnou koronárního sinu a levé síně, se vyskytuje velmi vzácně. Často je spojen s perzistencí levostranné horní duté žíly, která do koronárního sinu

ústí. Jednotlivé morfologické typy síňových defektů ilustruje obrázek 1.

Patofyziologie a symptomy

Velikost zkratového toku je závislá na poddajnosti komor, velikosti defektu a na tlaku v síních. Síňový defekt vede k levoprávému zkratu a objemové zátěži pravostranných srdečních oddílů. V případě snížení poddajnosti levé komory či zvýšeném tlaku v levé síni (hypertenze, ischemická choroba srdeční, aortální či mitrální vady) dochází k nárůstu významnosti levoprávého zkratu. Naopak snížená poddajnost pravé komory (pulmonální stenóza, plicní hypertenze či trikuspidální regurgitace) redukuje významnost levoprávého zkratu event. může vést k obrácení zkratu na pravolevý a cyanóze. Pacienti často zůstávají asymptomatici až do dospělého věku. Většina symptomů nastupuje až po čtvrté dekádě v souvislosti se změnou tlakových poměrů v srdečních oddílech a výskytem výše uvedených přidružených onemocnění. U některých pacientů dochází v průběhu dětství a adolescence k nárůstu diametru defektu v souvislosti se somatickým růstem (8). Nejčastějšími symptomy jsou dušnost, snížená funkční kapacita, palpitace, recidivující plicní infekty či pravostranné srdeční selhání. Zvýšený plicní průtok vede k hyperkinetické plicní hypertenzi, prevalence těžké plicní vaskulární choroby s častějším výskytem u žen je pod 5 % (9).

Prognóza pacientů s ASD

Neuzavřený významný síňový defekt zkracuje životní prognózu nemocných. S postupem věku vede k rozvoji dušnosti, snížené toleranci zátěže a srdečnímu selhání. Objektivními důsledky pravostranného objemového přetížení jsou trikuspidální regurgitace a dysfunkce pravé komory. Výskyt síňových arytmií (fibrilace síní, intraatriální reentry) je 21 % po 40. roce věku a jejich frekvence stoupá až na 50 % po 60. roce věku s převažujícím zastoupením fibrilace síní. Riziko paradoxní embolizace narůstá při žilní trombóze, v těhotenství, při porodu nebo v případě trombózy na elektrodovém systému transvenózní stimulace. Naopak dlouhodobý osud pacientů, u kterých je ASD uzavřen chirurgicky v dětství a adolescenci, je excelentní. Dochází k redukci incidence pozdních arytmií, srdečního selhání, mozkových příhod, plicní hypertenze a kardiovaskulárního úmrtí (11). Redukci morbidit a mortality lze očekávat při uzavěru ASD do 25. roku

(12). Uzavěr defektu po 40. roce snižuje morbiditu (13), protektivní ovlivnění mortality je však jen mírné (14). Recentnějšími pracemi byl jednoznačně potvrzen benefit chirurgického i katetrizačního uzavěru ASD i u pacientů starších 60 let (15). Po intervenci dochází k regresi symptomů, zlepšení funkční třídy NYHA a nárůstu zátěžové tolerance vč. VO_2 max objektivizované spiroergometrií. Výše uvedené pozitivní změny lze očekávat u asymptomatických, oligosymptomatických i starších nemocných a to jak po chirurgickém (14, 16), tak i po katetrizačním uzavěru (17). Hemodynamický efekt uzavěru ASD se projevuje regresí dilatace pravé komory, poklesem systolického tlaku v plicnici (sPAP) a zlepšením funkce levé komory mechanismem interventrikulární dependence. Nebyl ale prokázán jednoznačný příznivý efekt na nárůst ejekční frakce pravé komory (14). Výhodou katetrizačního uzavěru oproti chirurgickému je časnější navození reverzní remodelace pravé komory a zachování funkce pravé komory hodnocené tkáňovým dopplerovským vyšetřením (TAPSE). Ke snížení sPAP dochází i u pacientů nad 60 let, ale absolutní hodnoty zůstávají vyšší než u pacientů mladších 60 let (16), což je dáno menším stupněm reverzní remodelace pravé komory při déletrvajícím objemovém přetížení. Uzavěr ASD po 40. roce však nevede ke snížení incidence arytmií (16). Snížení morbidit bez rozdílu věku intervenovaných pacientů oproti konzervativně léčeným vyplynulo i z recentně publikované metaanalýzy 11 nerandomizovaných studií (14). Pokud se zaměříme na přímé srovnání katetrizační a chirurgické metody, je při vhodné morfologii defektu katetrizační uzavěr metodou volby se srovnatelnou efektivitou a stejnou či nižší mortalitou. Pozitivní je i psychologický efekt katetrizačního přístupu, dominantně u starších, který je dán absencí jizvy po sternotomii a kratší dobou hospitalizace (18). Výhodou chirurgického přístupu je naopak nižší počet reintervencí po pěti letech oproti katetrizačnímu přístupu (0,3 % versus 7,9 %) (18).

Možnosti uzavěru ASD

Indikační kritéria k uzavěru ASD shrnuje tabulka 1.

ASD může být uzavřen chirurgickým přístupem nebo katetrizační metodou.

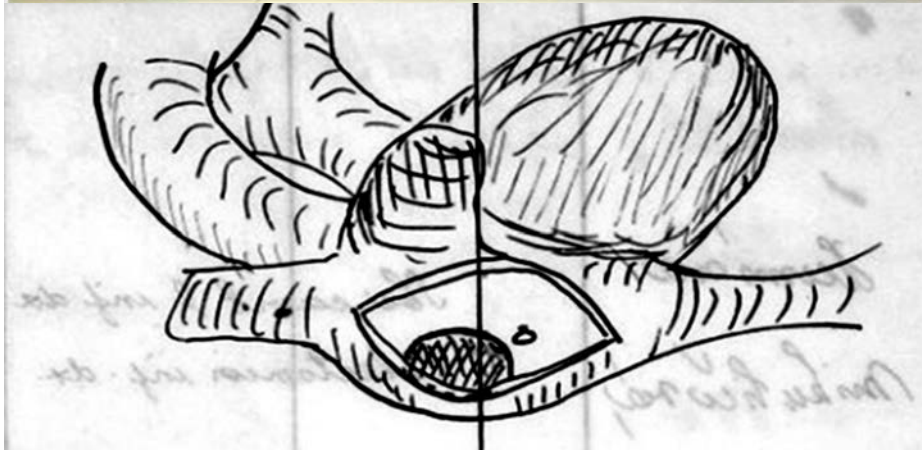
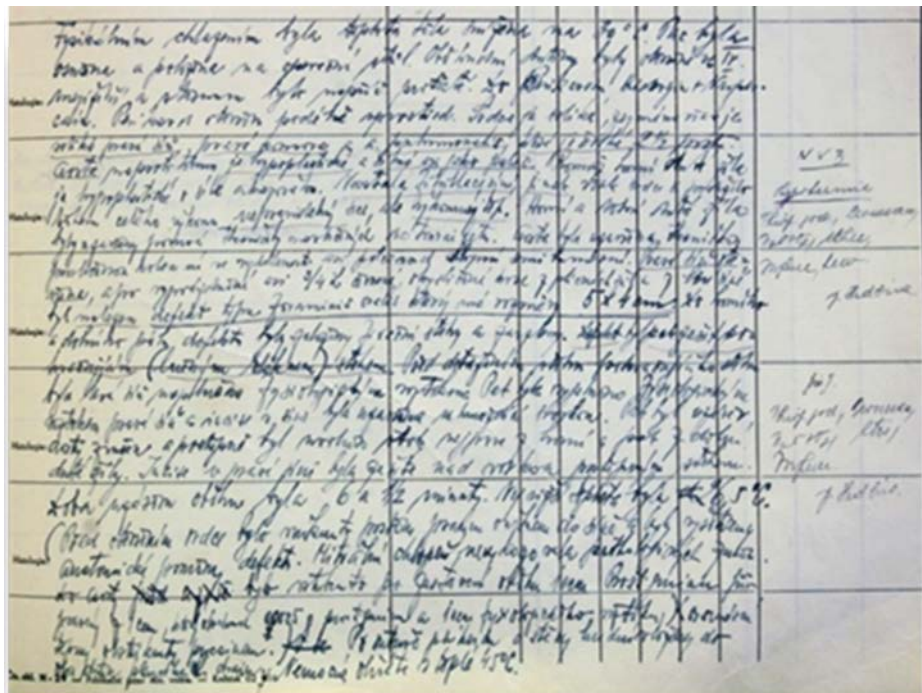
Katetrizační uzavěr ASD byl poprvé proveden Kingem v roce 1974 a je v současné době metodou volby řešení ASD. Tento přístup je možný u defektů typu secundum s diametrem < 38 mm,

Tab. 1. Indikace k intervenci u defektu septa síňí

Indikace k intervenci	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Pacienti s ASD a významným levoprávním zkratem (se známkami objemového přetížení pravé komory) a PVR < 5 Wj by měli podstoupit uzávěr ASD i bez přítomnosti symptomů	I	B
Katetrizační uzávěr ASD secundum je metodou volby v případě technické schůdnosti	I	C
V případě podezření na paradoxní embolizaci by měl být zvážen uzávěr ASD bez ohledu na jeho velikost (po vyloučení jiných příčin embolizace)	II a	C
Pacienti s plicní hypertenzí s PVR ≥ 5 Wj, ale < 2/3 SVR nebo PAPs < 2/3 systémového tlaku (klidové či po aplikaci vasodilatačních látek) s průkazem převážujícího levoprávního zkratu (Qp: Qs > 1,5:1) mohou být zváženi k intervenci s vyšším rizikem	II b	C
Uzávěr ASD je kontraindikován u Eisenmengerova syndromu (těžká plicní hypertenze s cyanózou, převážujícím pravolevným zkratem, Qp: Qs < 1,5:1, vysoká PVR nad 8–10 Wj)	III	C

Upraveno podle Guidelines ESC, Baumgartner H. Eur Heart J 2010.

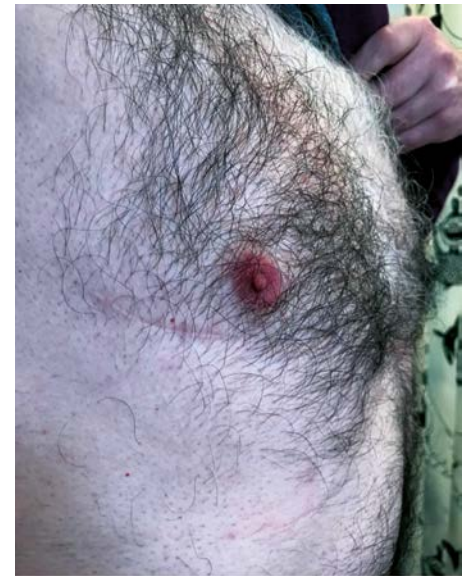
Obr. 3. Originál operačního protokolu a obrazové dokumentace k uzávěru síňového defektu, který byl proveden prof. MUDr. Navrátilem v Brně v roce 1956. Defekt secundum velikosti 5 × 4 cm byl uzavřen pokračovacím stehem Iněným vláknem; doba zástavy oběhu byla 6 a 1/2 minuty (zdroj archiv autora)



s dostatečným okrajem > 5 mm a fyziologickou drenáží plicních žil. K okluderu lze akceptovat defekty secundum s absencí anterosuperiorního

okraje, naopak chybní inferoposteriorního okraje je absolutní kontraindikací k intervenčnímu uzávěru (10). Okluderem nelze uzavřít defekty typu

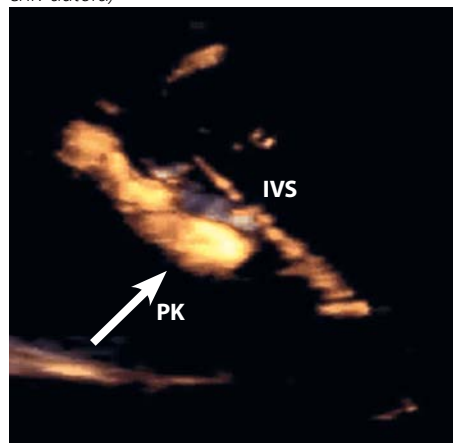
Obr. 4. Jizva u pacienta po uzávěru ASD z pravostranné minitorakotomie torakoskopickým přístupem (MICS) (foto archiv autora)



primum, sinus venosus ani defekty koronárního sinu. Na základě transezofageálního echokardiografického vyšetření s možností 3D analýzy anatomie síňového defektu lze vytipovat vhodné kandidáty k uzávěru ASD okluderem. V takto selektovaném souboru se periprocedurální úspěšnost pohybuje kolem 97,5% (10). Intervenční přístup je ve srovnání s chirurgickým přístupem stejně efektivní, méně invazivní a s výhodou kratší délky hospitalizace. Lze jej bezpečně použít i u starších nemocných (17).

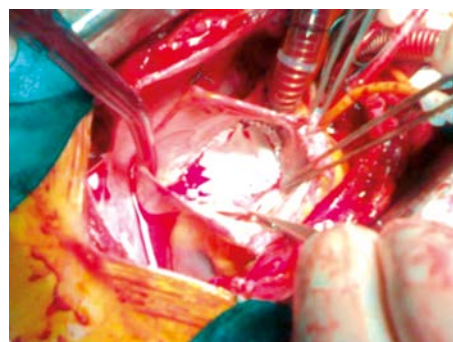
Komplikace katetrizačního uzávěru se pohybují kolem 3,6% (10). Obávanou periprocedurální komplikací je perforace srdeční stěny vedoucí k tamponádě (0,1–0,3% případů) a embolizace okluderu (pod 1% případů). Embolizace okluderu se nejčastěji projeví do 24 hodin po implantaci (obrázek 5). Většinu okluderů lze odstranit perkutánně, v 0,1–0,3% případů je k extrakci okluderu nutný urgentní kardiokirurgický výkon. Mezi pozdní komplikace po implantaci okluderu patří supraventrikulární arytmie (u 3–4%), trombus na okluderu (1,2%) a eroze stěny síně, která může být popsána i několik let po implantaci. Rizikovým faktorem vzniku eroze je nadměrná velikost okluderu, který bývá nejčastěji implantován při absenci předního okraje k dosažení optimálního nasedání okluderu. Eroze může vést i k rozvoji AV blokády. Atypická poloha okluderu bývá nejčastěji způsobena použitím většího diametru okluderu (obrázek 2). Reziduální zkrat bývá vzácným nálezem, nejčastěji v prvních třech měsících po implantaci okluderu s tendencí k postupnému

Obr. 5. Malpozice okluderu; okluder (viz šipka) je patrný v dutině pravé komory pod septálním cípem trikuspidální chlopně (transezofageální přístup); okluder byl odstraněn chirurgickým přístupem (foto archiv autora)



IVS – mezikomorové septum; PK – pravá komora

Obr. 6. Záplata uzavírající síňový defekt secundum; pohled z pravé síně (foto archiv autora)



vymizení po dosažení endotelizace. Po dobu 3–6 měsíců, dle zvyklosti pracoviště, je indikována duální antiagregační léčba kombinací 100 mg kyseliny acetylsalicylové + 75 mg clopidogrelu denně. Dodržování profylaxe infekční endokarditidy je indikováno šest měsíců po implantaci v případě, že není přítomen reziduální zkrat.

Chirurgický uzávěr síňového defektu provedl s použitím mimotělního oběhu dr. Gibbon ve Filadelfii v Pensylvánii v roce 1953. V České republice byl poprvé uzávěr ASD na zastaveném srdci proveden prof. MUDr. Navrátilem v Brně v r. 1956 (obrázek 3). Chirurgický přístup zůstává nadále prioritní metodou v případě defektů nevhodných ke katetrizačnímu uzávěru, u defektů sinus venosus, při současném výskytu anomálního návratu plicních žil, u defektů s aneurymatickým či kribiformním septem a při nutnosti přidruženého operačního výkonu (ACB při ICHS, řešení chlopní vady, chirurgická ablace při fibrilaci síní atd.). Hospitalizační mortalita je v posledních letech velmi nízká a pohybuje se pod 1 % s nízkým výskytem pooperačních komplikací.

Operační riziko ale narůstá s věkem a tíží plicní hypertenze až na 3–6 % u pacientů nad 60 let (12). Možnými časnými komplikacemi jsou neurologické příhody, pravostranné srdeční selhání u nemocných s vyššími tlaky v malém oběhu a poruchou funkce pravé komory. Standardním chirurgickým přístupem je uzávěr defektu ze sternotomie. V posledních letech je patrný narůstající trend miniinvasivních výkonů, kdy lze ASD uzavřít z pravostranné minitorakotomie 4. mezižebřím nebo torakoskopicky (tzv. MICS – Minimally Invasive Cardiac Surgery). Pozitivním přínosem miniinvasivních technik je pro pacienta kratší doba rekonvalescence a lepší kosmetický efekt při absenci jizvy po sternotomii (obrázek 4). Přímá sutura je možná u malých defektů. Větší defekty a defekty typu sinus venosus jsou uzavírány záplatou z perikardu (obrázek 6).

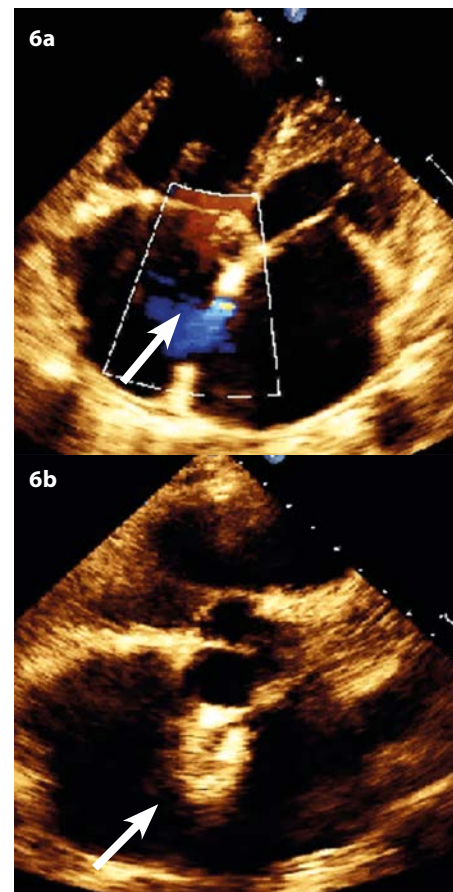
Nálezy, které lze očekávat v dlouhodobém sledování u pacientů po uzávěru ASD

Reziduální zkrat po uzávěru síňového defektu se vyskytuje velmi zřídka. Po implantaci okluderu jsou reziduální zkraty patrné většinou jen krátce po výkonu s tendencí k vymizení po 3–6 měsících po implantaci díky postupné endotelizaci povrchu okluderu. S větším časovým odstupem po intervenci je výskyt reziduálních zkratů udáván do 2%. Po chirurgickém uzávěru se s reziduálními zkraty setkáváme zřídka a většinou u starších pacientů operovaných v počátcích kardiologie. Převážně se jedná o málo významné zkraty. Příčinou může být prořezání stehů v případech, kdy je sutura pod velkým napětím např. jsou-li větší defekty uzavřeny prostou suturou bez použití záplaty. Výskyt reziduálních zkratů po chirurgickém výkonu se udává pod 2% a jejich řešení je možné chirurgickým i intervenčním přístupem (obrázek 7).

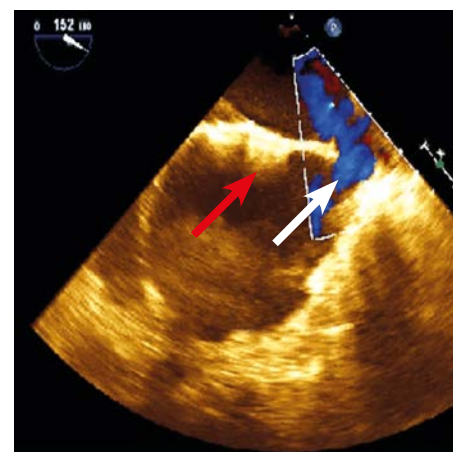
Progrese levosíňové hypertenze po uzávěru ASD

Elevaci enddiastolického tlaku v levé síni a levé komoře (LVEDP) nacházíme u hypertoniků, pacientů s ischemickou chorobou srdeční a u mitrálních vad. Tito nemocní jsou ohroženi progresí symptomů až vznikem plicního edému na podkladě dalšího nárůstu LVEDP po odstranění levoprávního zkratu. Této situaci lze předjet pečlivým hemodynamickým monitorováním změn síňových a systémových tlaků při testovací okluzi defektu balonkem. Relativní kon-

Obr. 7. 69letá pacientka absolvovala v 59 letech chirurgický ASD suturou a plastiku trikuspidální chlopně ringem. Reziduální zkrat na úrovni síňového septa (obrázek 6a – TTE A4C) nebyl sice hemodynamicky významný, nicméně z důvodu recidivujících cévních mozkových příhod na podkladě paradoxní embolizace byl indikován k uzávěru, který byl úspěšně proveden okluderem katetrizační cestou (obrázek 6b – TTE A4C)

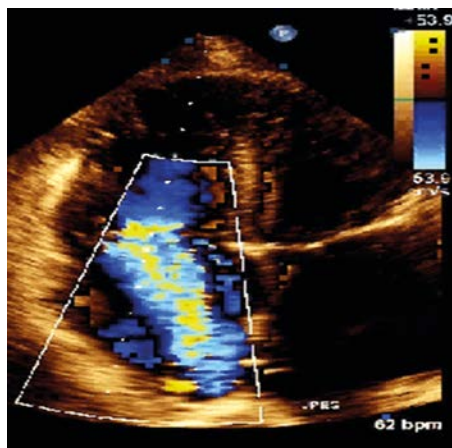


Obr. 8. 79letý pacient podstoupil v 71 letech katetrizační uzávěr defektu secundum okluderem (červená šipka); pro přetrvávající dušnost NYHA III a dilataci pravé komory bylo provedeno jícnové echokardiografické vyšetření, které odhalilo defekt sinus venosus superior s levoprávním zkratovým tokem (bílá šipka)



traindikací k uzávěru ASD je perzistence LVEDP > 20 mmHg či nárůst o 50 % oproti vstupní hodnotě, pokles systémového krevního tlaku

Obr. 9. Hemodynamicky významná trikuspidální regurgitace a dilatace pravé komory u 66leté pacientky; defekt septa síní secundum byl uzavřen chirurgickou cestou v r. 1962, kdy bylo pacientce devět let



Obr. 10. Stenóza horní duté žíly (obrázek 10a) u pacienta, který ve čtyřech letech podstoupil operaci anomální drenáže tří pravostranných plicních žil; tunel plicních žil je zcela uzavřený, drenáž plicních žil se děje cestou varikózních kolaterál do uzavřené horní duté žíly a dále před v. azygos a v. hemiazygos cestou perzistující levostranné horní duté žíly do koronárního sinu (obrázek 10b); pacient má 29 let s katetrizačně potvrzenou těžkou plicní hypertenzí a je ve funkční třídě NYHA III



$o > 20\%$ či klinickém rozvoji plicního edému. Za určitých okolností může být řešením implantace okluderu s fenestrací.

Tab. 2. Doporučení pro korekci vrozené srdeční vady při převládajících zkratech mezi systémovým a plicním oběhem

PVR (WU. m ²)	Doporučení		Třída	Úroveň
	PVR (WU)	Korigovatelná		
< 4	< 2,3	ANO	Ila	C
> 8	> 4,6	NE	Ila	C
4–8	2,3–4,6	Individuální vyšetření pacienta ve specializovaném centru	Ila	C

Upraveno podle ESC Guidelines pro léčbu plicní hypertenze 2016 (28).

Nepoznaná přidružená vrozená srdeční vada

Nejčastěji se jedná o nepoznané defekty sinus venosus, kribiformní defekty secundum, anomální vyústění plicních žil a pulmonální stenóza. Nekompletní diagnostika souvisela s omezenými diagnostickými možnostmi v dřívějších letech, ale při současné kvalitě zobrazovacích metod (echokardiografie, CT, MR) jsou tyto situace vzácné. S nepoznanými vadami se tedy typicky setkáváme u nemocných operovaných v předchozích desetiletích. Na možnost neodhalené zkratové vady by nás mohla upozornit přetrvávající symptomatologie, dilatace a objemová zátěž pravostranných srdečních oddílů či progredující trikuspidální regurgitace i po operačním výkonu. Nepoznaný defekt sinus venosus superior u pacienta po implantaci okluderu pro defekt secundum je na obrázku 8.

Stenóza plicních žil či dutých žil je vzácným reziduálním nálezem. S obstrukcí vyústění horní či dolní duté žíly do pravé síně se můžeme setkat po uzavření defektů sinus venosus při použití malé záplaty. Plicní žilní hypertenze bývá důsledkem stenózy redirekčních tunelů anomálně ústících plicních žil (obrázek 10). Diagnózu upřesníme pomocí CT angiografie.

Trikuspidální regurgitace (TR) je sekundárním důsledkem dilatace trikuspidálního anulu při objemové zátěži pravé komory, její dilataci a dysfunkci. TR zvyšuje mortalitu nemocných, která je přímoúměrná tíži regurgitace (19). TR je nejčastější indikací k reoperaci po uzavření ASD. S reziduální dilatací a dysfunkcí pravé komory se setkáváme převážně u pacientů s pozdně diagnostikovanými a uzavřenými defekty, kdy ani odstranění zkratové vady nevede k reverzní remodelaci a zlepšení funkce pravé komory. Příčinou je prolongovaná objemová zátěž pravé komory. Takaya a spoluautoři (20), kteří sledovali osud TR u 419 pacientů po implantaci okluderu, pozorovali zmenšení významnosti TR paralelně s reverzní remodelací pravé komory. U 30% nemocných se středně významnou nebo významnou TR před intervencí však TR přetrvávala i po katetrizačním uzavěru

(u 5% významná TR a u 25% středně významná TR). Přesto bylo u této skupiny nemocných prokázáno zlepšení funkční třídy NYHA a pokles hladin BNP a téměř 90% z těchto nemocných bylo v dlouhodobém horizontu bez kardiiovaskulárních příhod. Prevalence permanentní fibrilace síní a věk byly prediktorem perzistence TR. K podobným závěrům dospěli Chen a spoluautoři (21), kteří jako prediktory perzistence TR po katetrizačním uzavěru vyhodnotili kromě permanentní fibrilace síní také věk nad 65 let a systolický tlak v plicnici (sPAP) > 45 mmHg. Osud trikuspidální regurgitace po chirurgickém uzavěru byl předmětem práce Toyona a spoluautorů (22). Předoperační hodnoty sPAP predikovaly přetrvávání TR po operačním uzavěru se 100% a 63% specifitou. Autoři doporučují při minimálně středně významné TR a sPAP > 60 mmHg současně s uzavěrem ASD provést i výkon na trikuspidální chlopni. Naopak nemocné se současnou středně významnou a významnou TR a sPAP < 50 mmHg akceptují preferenčně ke katetrizačnímu uzavěru s následným pečlivým echokardiografickým monitorováním dynamiky vývoje TR.

Arytmie

Fibrilace síní, flutter síní a intraatriální reentry tachykardie jsou nejčastějšími arytmiemi, se kterými se u pacientů s ASD můžeme setkat. Prevalence před intervencí se pohybuje kolem 19% a roste s věkem, velikostí levé síně, tíží plicní hypertenze a progresí regurgitace na mitrální či trikuspidální chlopni (23, 24). Arytmogenní substát je dán jednak hemodynamicky objemovým přetížením síní a jednak strukturálně v případě intraatriální reentry tachykardie (IART), jenž je podmíněna jizvou po atriomii. Metaanalýza 26 studií zaměřujících se na výskyt síňových arytmií po katetrizačním a chirurgickém uzavěru potvrdila redukci incidence síňových arytmií v krátkodobém horizontu, ale v pětiletém sledování tento trend nebyl pozorován (25). Naopak riziko přetrvávání stávajících a incidence nově vzniklých supraventrikulárních arytmií, predominantně fibrilace síní, narůstá při uzavěru

ve věku nad 40 let (23) a představuje pro pacienta riziko systémové embolizace. U nemocných, kteří absolují chirurgický uzávěr ASD, je v přítomnosti fibrilace či flutteru síní v současné době indikována i chirurgická ablace (levosíňová či batriální MAZE procedura). IART lze řešit radiofrekvenční ablací s vysokým procentem úspěšnosti.

Plicní hypertenze

Prevalence plicní hypertenze (PH) u pacientů s ASD je 5–10%, nicméně k rozvoji Eisenmengerova syndromu dochází vzácně jen u 1–6% nemocných (13). Vyšší věk, ženské pohlaví, větší diametr defektu a pokročilejší NYHA třída (III–IV) jsou asociovány s vyšší pravděpodobností PH. Některé práce poukazují na riziko rozvoje pozdní PH i u pacientů intervenovaných v mladém věku, kde roli při vzniku PH sehrávají i genetické faktory. U všech pacientů po uzávěru je tudíž vhodné pravidelné sledování v cca pětiletých intervalech k odhalení pozdního rozvoje PH. Pokud u nemocného s ASD před uzávěrem diagnostikujeme PH, je doporučeno podrobné vyšetření ve specializovaném centru. Nedílnou součástí vyšetřovacího algoritmu je hemodynamické testování reverzibility PH pomocí vazodilatancí (tabulka 2). V přítomnosti fixované PH je uzávěr ASD kontrindikován, neboť pacienti s perzistencí PH po uzávěru mají nejnižší dlouhodobé přežití ve sro-

nání s ostatními pacienty s vrozenými srdečními vadami a současně přítomnou plicní hypertenzí (26). Dle některých autorů je hranice operability při indexované plicní vaskulární rezistenci $< 6 \text{ Wj.m}^2$, PVR: $\text{SVR} \leq 0,3$ a současně významném levoprávním zkratu ($Q_p : Q_s \geq 1,5 : 1$) bez nutnosti testování vazoreaktivity plicního řečiště. Dosud publikované sporadické zkušenosti s předlčením pacienta s PH plicními vazodilatancií (bosentan, sildenafil) před intervencí (tzv. treat and repair approach) jsou zatím ve fázi kazuistických sdělení. Tento přístup nelze zatím jednoznačně doporučit.

Infekční endokarditida je vzácná u pacientů před i po uzávěru ASD. Rutinní profylaxe infekční endokarditidy je doporučena šest měsíců po katetrizačním nebo chirurgickém uzávěru síňového defektu, prolongování profylaxe je doporučeno pouze při přetrvávání reziduální zkratové vady.

Těhotenství

Většina gravidit po uzávěru ASD je nízkorizikových a probíhá nekomplikovaně. Reoperaci či reintervenci před těhotenstvím doporučujeme ženám s významným reziduálním zkratem či významnou trikuspidální regurgitací. Nezanedbatelné je riziko paradoxní embolizace v případě reziduálního zkratu. Těhotenství není doporučeno u pacientek s těžkou plicní hypertenzí a Eisenmengerovým syndromem.

Závěr

Defekt septa síní je nejčastější vrozená srdeční vada diagnostikovaná až v dospělém věku. Osud pacientů po uzávěru defektu je dán věkem při operaci. Pacienti řešení do 25. roku mají dlouhodobou prognózu srovnatelnou s ostatní populací. Frekvence reziduálních nálezů je u této skupiny nemocných velmi nízká, neboť časný uzávěr síňového defektu působí preventivně proti vzniku dysfunkce pravé komory, trikuspidální regurgitace, rozvoji plicní hypertenze a síňových arytmii. Metodou první volby je katetrizační uzávěr síňového defektu okluderem. Při současně přítomné středně významné a významné trikuspidální regurgitaci je indikován chirurgický uzávěr síňového defektu a současný operační zákrok na trikuspidální chlopni zejména u pacientů nad 65 let s plicní hypertenzí. Uzávěr defektu po 40. roce věku zlepšuje symptomy, ale nevede ke snížení prevalence síňových arytmii a dlouhodobé mortality. Spolupráce regionálních kardiologů se specializovanými centry pro vrozené srdeční vady v dospělosti je vhodná u pacientů po uzávěru síňového defektu s přítomnými reziduálními zkraty, plicní hypertenzí, dokumentovanými arytmiemi či trikuspidální regurgitací, obzvláště u nemocných intervenovaných po 40. roce.

LITERATURA

- Linsey JB, Hillis LD. Clinical update: atrial septal defect in adults. *Lancet* 2007; 369: 1244–1246.
- Van de Linde D, Konings EEM, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011; 58: 2241–2247.
- Moons P, Bovijn L, Budts W, et al. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010; 122: 2264–2272.
- Baumgartner H, Bonhoeffer P, Groot NMS, et al. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. *European Heart J* 2010; 31: 2923–2924.
- Schott JJ, Benson DW, Basson CT, et al. Congenital heart disease caused by mutations in the transcription factor NKX2-5. *Science* 1998; 281: 108–111.
- Garg V, Kathirya IS, Barnes R, et al. GATA4 mutations cause human congenital heart defects and reveal an interaction with TBX5. *Nature* 2003; 424: 443–447.
- Rubáčková Popelová J, a kol. Vrozené srdeční vady v dospělosti. 2. zcela přepracované a doplněné vydání. Grada 2018: 95–109.
- McMahon CJ, Feltes TF, Fraley JK, et al. Natural history of growth of secundum atrial septal defects and implications for transcatheter closure. *Heart* 2002; 87: 256–259.
- Diller G-P, Gatzoulis MA. Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2007; 115: 1039–1050.
- Butera G, Romagnoli E, Carminati M, et al. Treatment of isolated secundum atrial septal defects: Impact of age and defect morphology in 1013 consecutive patients. *Am Heart J* 2008; 156: 706–712.

- Roos-Hesslink JW, Meijboom FJ, Spitaels SEC, et al. Excellent survival and low incidence of arrhythmias, stroke and heart failure long-term after surgical ASD closure at young age: a prospective follow-up study of 21–33 years. *Eur Heart J*. 2003; 24: 190–197.
- Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990; 323: 1645–1650.
- Attie F, Rosas M, Granados N, et al. Surgical treatment for secundum atrial septal defect in patients > 40 years old: a randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 2035–2042.
- Oster M, Bhatt AB, Zaragoza-Macias E, et al. Interventional Therapy Versus Medical Therapy for Secundum Atrial Septal Defect: A Systematic Review (Part2) for the 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2019; 139: 813–830.
- John Sutton MG, Tajik AJ, McGoon DC, et al. Atrial septal defect in patients ages 60 years or older: operative results and long-term postoperative follow-up. *Circulation* 1976; 53: 329–331.
- Humenberger M, Rosenhek R, Gabriel H, et al. Benefit of atrial septal defect closure in adults: impact of age. *Eur Heart J* 2011; 32: 553–560.
- Brochu MC, Baril JF, Dore A, et al. Improvement in Exercise Capacity in Asymptomatic and Mildly Symptomatic Adults After Atrial Septal Defect Percutaneous Closure. *Circulation* 2002; 106: 1821–1826.
- Kotowycz MA, Therrien J, Ionescu-Ittu R, et al. Long-term outcomes after surgical versus transcatheter closure of secundum atrial septal defects in adults. *JACC Cardiovasc In-*

terv 2013; 6: 497–503.

- Nath J, Foster E, Heidenreich PA, et al. Impact of Tricuspid Regurgitation on Long-Term Survival. *JACC* 2004; 43: 405–409.
- Takaya Y, Akagi T, Kijima Y, et al. Long-Term Outcome After Transcatheter Closure of Atrial Septal Defect in Older patients. Impact of Age at Procedure. *J Am Coll Cardiol Intv* 2015; 8: 600–606.
- Chen L, Shen J, Shan X, et al. Improvement of tricuspid regurgitation after transcatheter ASD closure in older patients. *Herz* 2018; 43: 529–534.
- Toyono M, Krasuski RA, Pettersson GB, et al. Persistent tricuspid regurgitation and its predictor in adults after percutaneous and isolated surgical closure of secundum atrial septal defect. *Am J Cardiol* 2009; 104: 856–861.
- Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, et al. Atrial arrhythmia and surgical closure of atrial septal defects in adults. *N Engl J Med*. 1999; 340: 839–846.
- Oliver JM, Gallego P, Gonzales A, et al. Predisposing Conditions for Atrial Fibrillation in Atrial Septal Defect With and Without Operative Closure. *Am J Cardiol* 2002; 89: 39–43.
- Vecht JA, Saso S, Rao C, et al. Atrial septal defect closure is associated with reduced prevalence of atrial tachyarrhythmia in the short to medium term: a systematic review and meta-analysis. *Heart* 2010; 96: 1789–1797.
- Manes A, Palazzini M, Leci E, et al. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J* 2014; 35: 716–724.