

Chirurgická léčba vrozených srdečních vad včera a dnes

Tomáš Tláškal

Kardiochirurgické oddělení, Dětské kardiocentrum, Fakultní nemocnice v Motole, Praha, Česká republika

Adresa: prof. MUDr. Tomáš Tláškal, CSc., FETCS, Kardiochirurgické oddělení, Dětské kardiocentrum, FN v Motole, V úvalu 84, 150 06 Praha 5, Česká republika, e-mail: tomas.tlaskal@fnmotol.cz

Když se řekne vrozená srdeční vada, mnohým z nás vytane na mysl defekt síňového septa, defekt komorového septa nebo Fallotova tetralogie. Existenci složitějších vad si často nepřipouštíme, protože jsme si zvykli přijímat názor, že vrozené srdeční vady představují problematiku dětského věku. Situace je ale mnohem komplikovanější. Stále častěji se setkáváme s pacienty s komplexní vrozenou srdeční vadou i v kardiologických ambulancích pro dospělé, pak mohou nastat zásadní problémy týkající se optimálního vyšetření i dalšího postupu, zvláště při významných reziduálních nálezech nebo při nutnosti léčby jinak běžných onemocnění kardiovaskulárního aparátu. Pacient s vrozenou srdeční vadou je stále často považován za pacienta jiného a zvláštního, který se v mnoha směrech vymyká běžným kritériím pacientů, kteří přicházejí na vyšetření ke kardiologovi pro dospělé. Dospělých pacientů s vrozenou srdeční vadou ale bude stále přibývat tím, že se zlepšuje péče o děti se srdeční vadou.

Vrozené srdeční vady patří k nejčastějším vrozeným vývojovým vadám a postihují přibližně šest z 1 000 živě narozených novorozenců. Srdeční vady jsou velice variabilní a mohou postihovat všechny srdeční oddíly; často jsou jednotlivé srdeční struktury postiženy v různých kombinacích. Projevuje se to pak specifickými změnami hemodynamiky, což se promítá do klinického obrazu každého pacienta. Do 40. let minulého století téměř všichni pacienti s vrozenou srdeční vadou zemřeli bez operace. První operaci vrozené srdeční vady provedl v roce 1938 R. Gross, který podvázal otevřenou tepennou dučej u sedmileté dívky.⁽¹⁾ Poté následovaly operace koarktace aorty a paliativní spojkové operace u cyanotických vad spojených s chudým plicním průtokem. Až zavedení mimotělního oběhu (J. Gibbon) do klinické praxe umožnilo zásadní přelom v léčbě vrozených srdečních vad. Uzávěr defektu síňového septa, uzávěr defektu komorového septa, korekce

pulmonální stenózy a Fallotovy tetralogie se již v 60. letech staly na některých pracovištích rutinními operacemi. Vzhledem k vysokému operačnímu riziku u kojenců a malých dětí byla většina operací prováděna později, z dnešního pohledu příliš pozdě. Vyšetřovací metody, operační technika a taktika, technika mimotělního oběhu i pooperační péče se však stále zdokonaľovaly a rostoucí zkušenosti umožnily postupně řešit i velice složité vady. V 60. a 70. letech minulého století výrazně přispěli k rozvoji chirurgické léčby vrozených srdečních vad J. Kirklin a B. Barratt-Boyes.⁽²⁾ Kirklin propracoval otázku operací v mimotělním oběhu a Barratt-Boyes se zabýval především využitím zástavy oběhu v hluboké hypotermii ke korekci složitých vrozených srdečních vad u novorozenců a kojenců. V 70. a 80. letech se stal výraznou osobností dětské kardiochirurgie A. Castaneda v Bostonu, který se zaměřil na detailní propracování operací i pooperační péče u složitých vrozených srdečních vad u novorozenců.⁽³⁾ V Evropě se v tomto směru prosadil zvláště C. Planché. Následující generace pak čerpala hlavně ze zkušeností z bostonské a pařížské školy, které nabízely nejlépe propracované protokoly, které bylo možno úspěšně aplikovat na jiných pracovištích. Z evropských center je nutné vzpomenout také na Thoracic Unit v Great Ormond Street Hospital v Londýně, kterou přechodně vedl J. Stark. Ten významně přispěl k rozvoji kardiochirurgie vrozených srdečních vad v Československu, když umožnil trénink mladým kardiochirurgům z Dětského kardiocentra Fakultní nemocnice v Motole na svém pracovišti. V Dětském kardiocentru, o jehož založení se zasloužili zvláště M. Šamánek a B. Hučín, byl postupně vyškolen tým kardiochirurgů a kardiologů, kteří zajišťují komplexní péči pacientům s vrozenou srdeční vadou ve věku od narození do dospělosti. Postupně se podařilo zavést všechny kardiochirurgické operace s mimořádně dobrými výsledky, když operační mortalita klesla

Vypracováno s podporou grantu VZ FNM MZO 00064203-6804.

pod 2 % a v průběhu posledních deseti let se udržuje trvale kolem 1 %.⁽⁴⁾

K nejdůležitějším faktorům, které zásadně ovlivnily výsledky operací vrozených srdečních vad jistě patří rozvoj echokardiografických metod, které umožnily dokonale anatomické a hemodynamické vyšetření a přípravu pacienta k operaci bez zatěžujících invazivních výkonů. Prenatální echokardiografické vyšetření prokáže vrozenou srdeční vadu již po 20. týdnu těhotenství, a tím se vytvoří podmínky pro optimální naplánování léčby novorozence hned po porodu. To je zejména důležité u dítěte s kritickou srdeční vadou. Sedmdesát procent pacientů je dnes operováno jen na základě echokardiografického vyšetření. Velice důležité je také propracování metod pooperačního transesofageálního vyšetření u kojenců a malých dětí s vrozenou srdeční vadou, které umožňuje posoudit bezprostřední výsledek chirurgického výkonu ještě na operačním sále a včas odhalit případné reziduální nálezy. Trojrozměrné ECHO, CT-angio s trojrozměrnou rekonstrukcí a magnetická rezonance, i další nové metody detailně zobrazují některé srdeční struktury, které nejsou dvojrozměrným echokardiografickým vyšetřením dobře hodnotitelné, zvláště aortálního oblouku a plicních větví.

Zavedení kardiologických intervencí, zvláště balonkové atriioseptostomie u transpozice velkých arterií, valvuloplastiky aortální chlopně, uzávěru tepenné dučeje a uzávěru defektu síňového septa v mnoha směrech ovlivnilo vývoj kardiochirurgie. Septostomie umožnila odložit anatomickou korekci transpozice do 5.–7. dne, kdy jsou zpravidla lepší podmínky pro provedení složitých kardiochirurgických výkonů. Ostatní intervenční výkony jsou však do značné míry konkurenční ve vztahu ke kardiochirurgii a zatím není prokázáno, zda jsou s dlouhodobého hlediska výhodnější.

Další oblastí, která převratným způsobem zlepšila podmínky pro úspěšné provedení nejsložitějších kardiochirurgických výkonů u novorozenců a kojenců, byly miniaturizace mimotělního oběhu, koloidní náplň přístroje, membránové oxygenátory, heparinizované okruhy, centrifugální pumpy a zdokonalení kardioplegických roztoků k ochraně myokardu. V současné době se na mnoha pracovištích zavádí krevní kardioplegie, třebaže její přednosti u dětí zatím nebyly prokázány. Z dalších metod, souvisejících s mimotělním oběhem, se však velice osvědčila ultrafiltrace (klasická nebo modifikovaná), která umožňuje rychle zbavit pacienta po operaci v mimotělním oběhu přebytečné vody a některých škodlivých látek (např. cytokinů), a tím přispět k rychlejšímu zotavení srdce, plic, ledvin i dalších orgánů. Bezpečnost výkonů v mimotělním oběhu u novorozenců zvyšuje také kontinuální monitorování acidobazické rovnováhy a monitorování saturace tkání pomocí přístroje InVivo. To je zvláště důležité při výkonech na aortálním oblouku, které dnes provádíme s využitím metody izolované perfuze hlavy.⁽⁵⁾ Pro pooperační péči je zvláště přínosné propracování exaktní léčby oběhového selhání kombinací

katecholaminů, blokátorů fosfodiesterázy, vasodilancií a diuretik. Mimořádný význam mělo také zavedení terapie plicní hypertenzní krize inhalací NO a farmakologická a stimulační léčba arytmií, které patří k nejobávanějším pooperačním komplikacím u novorozenců a kojenců. V časném pooperačním období se osvědčilo sledování srdečního výdeje přístrojem Picco, který je použitelný i v novorozeneckém věku.

U pacientů se známkami nízkého srdečního výdeje při vysoké inotropní podpoře nebo při velkých krevních ztrátách je však u novorozenců zapotřebí přechodně ponechat otevřený hrudník. Tento jednoduchý zásah snižuje nitrohrudní tlak, snižuje afterload a zlepšuje prokrvení myokardu, ale především zlepšuje srdeční výdej. Snížení nitrohrudního tlaku zlepšuje i průtok krve plicemi a prokrvení ostatních orgánů včetně ledvin. Dekomprese břišní dutiny zavedením katetru pro peritoneální dialýzu zlepšuje dále průtok krve splanchnickou oblastí, zlepšuje funkci ledvin, jater i gastrointestinálního traktu. Uvedenými opatřeními je možné významně snížit mortalitu a morbiditu i u novorozenců po mimořádně složitých a dlouhých operacích, jako je primární korekce transpozice velkých arterií s defektem komorového septa, společný arteriální trunks s interrupcí aortálního oblouku nebo Norwoodova operace u syndromu hypoplastického levého srdce. Operační mortalita je dnes u novorozeneckých operací 5 % a pouze u Norwoodovy operace je kolem 20 %. U starších dětí je mortalita < 1 %.

Ročně se v České republice rodí asi 600 dětí s vrozenou srdeční vadou, z nichž se dnes 550 dožije dospělosti. Někteří z těchto pacientů prodělali v dětství mimořádně složitě operace (korekce s použitím konduitu s chlopní, totální kavopulmonální spojení u vad s funkčně jedinou komorou, Mustardovu operaci transpozice velkých arterií). Někdy prodělali více operací, někteří z nich mají závažné změny na chlopních nebo reziduální septální defekty a vyžadují další intervenci kardiologickou nebo chirurgickou, zavedení stentu, náhradu chlopně, výměnu konduitu nebo našití širší cévní protězy mezi dolní dutou žílou a plicnicí u pacienta po totálním kavopulmonálním spojení v dětství. I na zvládnutí těchto problémů se musíme připravit rozšířením a prohloubením našich znalostí i v tak složité problematice, jakou bezesporu vrozené srdeční vady a možnosti jejich chirurgického řešení jsou.

Literatura

1. Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of first successful case. JAMA 1939;112:729.
2. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG (eds). Cardiac surgery (3rd ed). Philadelphia: Churchill-Livingstone, 2003.
3. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. (eds.) Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia: Saunders, 1994.
4. Hucin B, Tlaskal T, Gebauer R, et al. Corrective surgery of congenital heart defects in neonates: The Prague experience. Croat Med J 2002;43:375–81.
5. Tlaskal T, Hucin B, Kucera V, et al. Repair of persistent truncus arteriosus with interrupted aortic arch. Eur J Cardiothorac Surg 2005;29:635–6.