

# Operace a reoperace vrožených srdečních vad v dospělosti

Lukáš Vlk, Petra Antonová, Vilém Rohn

Centrum pro dospělé s vroženou srdeční vadou, Klinika kardiovaskulární chirurgie FN Motol, Praha

Operace vrožených srdečních vad v dospělosti jsou progresivně se rozšiřujícím podoborem kardiouchirurgie. Reoperace jsou zatíženy vyšším perioperačním rizikem zejména pro srůsty v perikardu po předchozích operacích. Ve FN Motol existuje komplexní centrum pro dospělé pacienty s vroženými srdečními vadami, kde bylo za posledních deset let provedeno celkem 289 těchto operací. Z primoooperací byly nejčastěji operovanými vadami defekty septa síní a aortální chlopenní vady. Nejvíce reoperací bylo provedeno u pacientů s Fallotovou tetralogií. Více jak 15 % pacientů bylo operováno miniinvazivním způsobem (MICS). Celková mortalita i morbidita byla u našich pacientů srovnatelná s výsledky běžných kardiouchirurgických operací.

**Klíčová slova:** vrožené srdeční vady, primoooperace, reoperace, defekt septa síní, Fallotova tetralogie, miniinvazivní operace.

## Operation and reoperation of congenital heart defects in adulthood

Surgery for congenital heart defects in adults is a progressively expanding subspeciality. Reoperations are associated with a higher perioperative risk, particularly because of pericardial adhesions after previous surgeries. In the Motol University Hospital, there is a comprehensive centre for adult patients with congenital heart defects where a total of 289 of these operations have been carried out in the past ten years. As for primary operations, atrial septal defects and aortic valve defects were the most frequently operated conditions. The most reoperations were performed in patients with tetralogy of Fallot. More than 15% of patients were operated on by use of minimally invasive cardiac surgery (MICS). Overall mortality and morbidity rates in our patients were comparable with the results of routine cardiac surgery procedures.

**Key words:** congenital heart defects, primary operation, reoperation, atrial septal defect, tetralogy of Fallot, minimally invasive surgery.

## Úvod

Vrožené srdeční vady (VSV) u dospělých se v poslední době dostávají do popředí jako jeden z velmi progresivně se rozvíjejících podoborů kardiouchirurgie.

VSV jsou definovány jako strukturální anomálie srdce a velkých cév, které jsou přítomné již při narození. Mezi VSV v dospělosti řadíme nejen vady diagnostikované, ale neoperované v dětství, ale patří sem i vady nerozpoznané v tomto věku, stejně jako reziduální vady, ať již ve smyslu obnovení vady či reziduálních nálezů včetně degenerativních změn protetických materiálů.

První úspěšnou operaci perzistující tepenné dučeje provedl v roce 1938 Robert C. Gross

v Bostonu. První operace koarktace aorty byla provedena ve Stockholmu Clarencem Crafoordem o šest let později a v téže roce byla provedena první subclavio-pulmonální spojka podle Blalocka-Taussigové, která pozitivně ovlivnila prognózu pacientů s Fallotovou tetralogií a jinými cyanotickými vadami. Prvním zákrokem v mimotělním oběhu byl uzávěr defektu septa síní v roce 1953. U nás byl tento výkon proveden o pět let později prof. Navrátillem. Od té doby došlo nejen k velmi rychlému rozvoji chirurgických postupů, ale i diagnostických metod, zejména echokardiografie, která se stala nedílnou součástí včasné a správné diagnostiky VSV

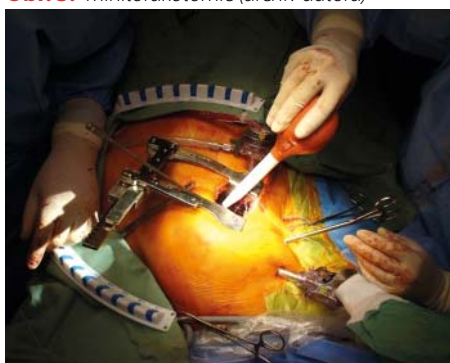
od fetálního věku až po dospělost a stáří. Operace vrožených srdečních vad v dětství jsou v České republice realizovány v Dětském kardiocentru ve Fakultní nemocnici Motol, které představuje jedno z nejlepších center pro diagnostiku a léčbu VSV nejen v evropském, ale i celosvětovém měřítku. Pracoviště Kliniky kardiovaskulární chirurgie úzce spolupracuje právě s tímto špičkovým pracovištěm.

Prevalence VSV činí 8–9 na 1 000 živě narozených dětí, z čehož se cca 85–90 % dožívá dospělosti. Z toho vyplývá, že počet pacientů s VSV u dospělých, kteří vyžadují chirurgický zákrok až v dospělém věku, neustále narůstá. Těmto pacientům je třeba nabídnout kom-

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Lukáš Vlk, Lukas.Vlk@fnmotol.cz

Centrum pro dospělé s vroženou srdeční vadou, Klinika kardiovaskulární chirurgie FN Motol, Praha  
V Úvalu 84, 150 18 Praha 5

Cit. zkr: Interv Akut Kardiolog 2019; 18(3, Suppl. A): 42–46

**Obr. 1.** Extraanatomický bypass (archiv autora)**Obr. 2.** Kanylace z třísla při minitorakotomii (archiv autora)**Obr. 3.** Minitorakotomie (archiv autora)

plexní péči, a to nejen ambulantní, spojenou s diagnostikou a sledováním, ale stejně tak i chirurgickou.

## Rizika

Operace dospělých s vrozenou srdeční vadou mají svá specifika zejména u pacientů, kteří již v minulosti podstoupili chirurgický výkon. Mnohdy mají za sebou několik chirurgických výkonů a není výjimkou, že někteří z nich přicházejí již ke čtvrté, páté či šesté operaci. Každá další reoperace je zatížena vyšším perioperačním

rizikem (1, 4, 5). Pouhá resternotomie je velmi riziková. Setkáváme se s velmi těsným naléháním jednotlivých srdečních struktur – zejména pravé komory či aorty – ke spodní stěně hrudní kosti. Proto je třeba šetrné a propracované techniky resternotomie a následné preparace srdce ze srůstů. Také v perikardu se po každé primoooperaci nalézá velké množství srůstů, které jsou potenciálním rizikem poranění některé ze srdečních struktur při následující operaci. Dále je nutné pamatovat na to, že nemocní, mnohdy po velmi složitých operacích v minulosti, mají často vzhledem k základní diagnóze srdce i jednotlivé srdeční oddíly uložené jinak než u běžných srdečních vad. Identifikace jednotlivých srdečních oddílů bývá pro chirurga o to složitější a méně přehledná.

## Přístup k reoperacím

U reoperací jsou v rámci předoperačních vyšetření standardem zobrazovací metody CT hrudníku s kontrastem a MRI, kdy rekonstrukce pomáhají při zvolení nejlepší strategie v chirurgickém přístupu do hrudníku. Srůsty, které bývají mnohdy velmi tuhé, představují vysoké riziko poranění některé ze srdečních struktur již při resternotomii a také při preparaci, kdy identifikovat jednotlivé srdeční oddíly je velmi obtížné. Při resternotomii, kterou provádíme výhradně oscilační pilou, může dojít k poranění aorty či pravé komory srdeční, které bývají často „nalepené“ na spodní hranu sternu. Díky zobrazovacím metodám můžeme již předoperačně vybrat nejlepší způsob otevření hrudníku a zavedení kanyl pro mimotělní oběh. Při delší zkušenosti s reoperacemi lze při opatrné resternotomii a postupné preparaci jednotlivých struktur v perikardu zavést kanyly pro MO standardním způsobem (tepenná kanyla do ascendentní aorty, žilní kanyly buď ouškem pravé síně nebo přímo do dutých žil podle potřeby). V případě, že je riziko poranění některé ze struktur srdce při resternotomii příliš vysoké, zejména kvůli velmi těsnému naléhání ke spodní hraně sternu, volíme jiný způsob úvodu do operace. Nejprve anesteziolog ihned po úvodu do anestezie punkčně pomocí Seldingerovy techniky zavede žilní kanylu cestou vnitřní jugulární žíly až do horní duté žíly. Posléze chirurg preparací cév nejčastěji pravého třísla zavede žilní kanylu do dolní duté žíly a tepennou kanylu cestou femorální tepny.

Vše za echokardiografické kontroly k posouzení správného umístění kanyl. Teprve poté chirurg přistoupí k provedení resternotomie. V případě poranění některé ze srdečních struktur je totiž v danou chvíli možné spustit mimotělní oběh a minimalizovat krevní ztráty a riziko většího iatrogenního poškození. V našem souboru jsme zpočátku prováděli resternotomii při zavedených kanylách, ale v poslední době díky zdokonalení zobrazovacích metod i chirurgické techniky dáváme přednost kanylaci zvyklým způsobem jako u primoooperací.

## Operace VSV v dospělosti ve FN Motol

Za posledních deset let jsme na naší klinice provedli celkem 289 operací pro vrozenou srdeční vadu u 287 nemocných. Věkové rozmezí pacientů je mezi 14 a 74 lety s průměrným věkem 34 +/-16 let, z čehož 54 % tvoří muži a 46 % ženy. V souboru našich pacientů jsme sledovali časnou 30denní mortalitu a morbiditu.

Operace jsme rozdělili na primoooperace a reoperace a každý z těchto souborů do podkategorií prostý výkon a kombinovaný výkon.

Primoooperací bylo provedeno celkem 181 (62,6 %) a reoperací 108 (37,4 %). Ve skupině primoooperací bylo 91 prostých výkonů (50,3 %). Z těchto prostých výkonů se v 50 případech jednalo o operace defektu septa síní. Všichni tito pacienti podstoupili uzávěr defektu septa síní miniinvasivním způsobem (MICS). Druhým nejčastějším prostým chirurgickým výkonem byl výkon na dysplastické aortální chlopni, kdy ze 30 operací byla provedena celkem 27x náhrada aortální chlopně (AVR) a 3x zachovná operace aortální chlopně (AVP). V souboru kombinovaných výkonů se jednalo o prakticky všechny známé kardiokardiologické výkony od náhrady či plastiky srdečních chlopní, uzávěry defektů septa síní či komor, kombinace s výkony na věnčitých tepnách až po transplantaci plic v kombinaci s kardiokardiologickým výkonem.

U reoperací tvořily nadpoloviční většinu prosté výkony, celkem 55 (50,9 %). Vůbec nejčastěji reoperaci podstoupili pacienti s diagnózou Fallotovy tetralogie (TOF). Jednalo se celkem o 29 pacientů ze souboru 108 operací (26,9 %). U většiny pacientů s TOF jsme provedli náhradu pulmonální chlopně biologickou protézou spolu s plastikou výtokového traktu pravé komory sr-

**Tab. 1.** Souhrn operačních výkonů u pacientů s VSV

	Počet	Mortalita
Primooperace	181	3 (1,6%)
Reoperace	108	4 (3,7%)
Celkem	289	7 (2,4%)

deční (RVOT) a plastikou kmene plicnice pomocí bovinního perikardu nebo náhradu chlopně i RVOT allograftem. Většina reoperací byla provedena elektivně, pět pacientů muselo podstoupit výkon emergentně (čtyři trombózy mechanické protězy v mitrální či aortální pozici a jeden výkon pro disekci aorty typu A u pacienta po uzávěru dučeje, uzávěru defektu septa komor a opakovaných náhradách pulmonální chlopně).

Z celého souboru 289 operací zemřelo sedm pacientů, což představuje celkovou mortalitu 2,4%. Mortalita u primooperovaných byla 1,65% (celkem tři pacienti zemřeli na respirační selhání, srdeční selhání a edém mozku). Celková mortalita reoperovaných pacientů byla 3,7% (celkem čtyři pacienti zemřeli na srdeční selhání v rámci sepse, disekce aorty typu A, koagulopatie a maligní arytmie).

Při hodnocení morbidit jsme komplikace rozdělili na méně závažné a komplikace závažné. Ke komplikacím došlo u 42 pacientů (14,5%). Nejčastější komplikací byly ranné infekce, vždy se jednalo o povrchovou infekci v ráně po stereotomii, nikdy nedošlo ke vzniku hluboké sternální infekce (mediastinitis). Další častou komplikací, která se dala vzhledem k častým reoperacím předpokládat, byla nutnost implantace trvalého kardiostimulátoru u 13 pacientů z celkového souboru 289 operací (4,5%). Mezi méně závažně komplikace jsme započítali nutnost drenáže pleurální dutiny pro pneumotorax (PNO) – celkem 3x, kompartment syndrom dolní končetiny po kanylaci při MICS a perikardiální výpotek bez nutnosti perikardiocentézy.

Celkem pět pacientů muselo podstoupit chirurgickou revizi pro srdeční tamponádu. Dalšími závažnými komplikacemi, se kterými jsme se setkali, byly katérová sepse, grand-mal epileptický záchvat při kingingu vnitřní karotidy, komprese trachey, nutnost zavedení IABK (IntraAortální Balonkové Kontrapulzace) i mechanická srdeční podpora (ECMO, VAD).

### Nejčastější operace VSV v dospělosti ve FN Motol

Nejčastěji operovanou vrozenou srdeční vadou na naší klinice za posledních deset let je

defekt septa síní. Počítáme sem jak defety septa síní typu secundum, sinus venosus superior, ale i defekt typu primum a v neposlední řadě i parciální anomální návrat plicních žil (PAPVD). Celkem bylo provedeno 93 operací s uzávěrem defektu síňového septa. V případě prostého defektu septa síní typu secundum jako samostatné vady jsme všechny pacienty operovali miniinvasivním způsobem (MICS). Tímto způsobem jsme operovali celkem 57 pacientů, z čehož jako prostý uzávěr defektu septa síní 50, zbylé výkony byly kombinované s plastikou mitrální chlopně či resekci tumoru trikuspidální chlopně a jeden výkon jako řešení anomálního návratu plicních žil (PAPVD).

Při metodě miniinvasivního chirurgického zákroku provádíme kanylaci pro mimotělní oběh (MO) stejně jako u reoperací. Nejprve anesteziolog po úvodu do anestezie punkčně pomocí Seldingerovy techniky zavede perfuzní žilní kanylu do pravé síně (PS) cestou vena jugularis interna. Chirurg poté po zahájení operačního výkonu malým řezem v tříse (nejčastěji pravém tříse) po vypreparování společné stehenní tepny a žíly opět pomocí Seldingerovy techniky zavede perfuzní žilní kanylu do dolní duté žíly a tepennou kanylu cestou společné stehenní tepny. Následně pomocí anterolaterální minitorakotomie proniká do pravé pleurální dutiny, kde identifikuje srdeční oddíly. Zároveň se zavede kamerový systém potřebný k tomuto výkonu. Nejprve chirurg podélně otevře perikard tak, aby nedošlo k poranění nervus phrenicus. Postupně obejde duté žíly turniketem. Po spuštění mimotělního oběhu a odvzdušnění kardioplegického roztoku naloží speciální svorku (Chitwoodova svorka) na ascendentní aortu a aplikuje studenou krevní kardioplegii do kořene aorty. Následně po podélném otevření pravé síně a identifikaci defektu septa síní provede chirurgický uzávěr defektu septa síní pomocí perikardiální záplaty, kterou si připraví již na začátku po otevření perikardu. Některé defekty je možno uzavřít prostou suturou, jindy je potřeba relativně velká autologní perikardiální záplata. Záplatou uzavírá defekt septa síní pomocí pokračujícího monofilního stehu (Prolene). Po odvzdušnění srdce odstraní svorku z ascendentní aorty a zvyklým způsobem provede dekanylaci.

Pokud se jedná o uzávěr defektu septa síní v kombinaci s jinou vadou vyžadující chirur-

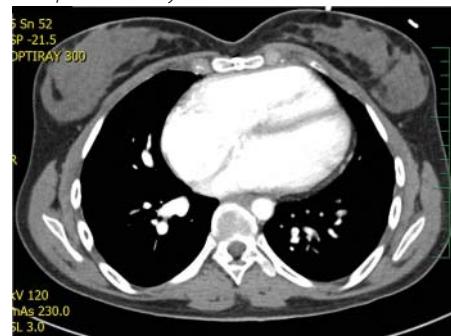
**Obr. 4.** Předoperační CT deformita hrudníku (archiv MUDr. T. Adla, FN Motol)



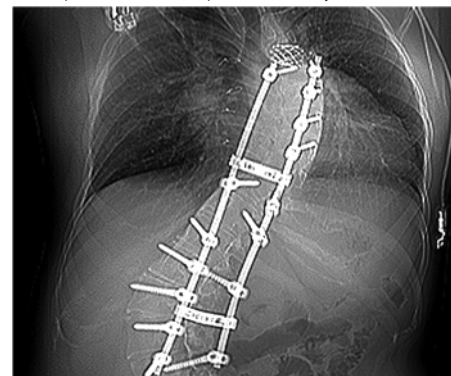
**Obr. 5.** Předoperační zobrazení CT deformita hrudníku (archiv MUDr. T. Adla, FN Motol)



**Obr. 6.** Předoperační zobrazení CT hrudníku naléhání pravé komory na sternum



**Obr. 7.** Předoperační zobrazení CT hrudníku, pacientka po stabilizační operaci skoliózy





**Obr. 8.** Předoperační zobrazení CT hrudníku, pacientka po stabilizační operaci skoliózy



**Obr. 9.** Předoperační zobrazení CT hrudníku, pacientka po stabilizační operaci skoliózy



gické řešení (ICHs, chlopenní srdeční vada či jiné), výkony provádíme standardní chirurgickou sternotomií. Přesto jsme provedli i několik kombinovaných výkonů včetně plastiky mitrální chlopně – defekt septa síní typu primum či operace PAPVD miniinvasivně spolu s uzávěrem defektu septa síní.

Všechny miniinvasivní operace měly nulovou mortalitu. Z celkového počtu nemocných operovaných pro defekt septa síní zemřel jeden pacient na respirační selhání po uzávěru defektu sinus venosus superior s následnou těžkou bronchopneumonií s rozpadovým procesem a nutností plicního resekčního výkonu.

Druhou nejčastěji operovanou vrozenou srdeční vadou v dospělosti na naší klinice představují aortální chlopenní vady. Patří sem nemocní s vrozenou chlopenní vadou (unikuspidální či bikuspidální) bez zákroku, po perkutánních balonkových valvuloplastikách nebo plastikách a náhradách aortální chlopně v dětském věku. Tato problematika je zajímavá především u pacientů v mladší věkové skupině, kde je třeba velmi pečlivě a obezřetně volit typ chlopenní náhrady, kterou zvolíme k implantaci. Často stojíme před problémem, zda implantovat mechanickou protézu s nutností trvalého užívání

antikoagulační léčby Warfarinem či implantovat biologickou protézu i s tím rizikem, že se do budoucna nemocný nevyhne následné degeneraci protézy s nutností dalšího řešení. O této problematice toho bylo napsáno již velmi mnoho a bohužel neexistuje tzv. „bezpečná chlopeň“ (6, 7, 8, 9, 10). Vždy je nutné nemocnému vysvětlit klady a zápory jednotlivých řešení a poté zvolit nejvhodnější způsob chlopenní náhrady s přihlédnutím k jeho způsobu života. Často mluvíme se sportovci s rizikem poranění jakéhokoli druhu a hrozcím krvácením při warfarinizaci. Další skupinou jsou mladé ženy, které v blízké budoucnosti plánují otěhotnět, tudíž musíme zvážit další riziko při užívání Warfarinu s možným poškozením plodu. Jednoznačně nejlepší možností je zachování chlopně pomocí plastiky, ale tato varianta není vždy možná. Podle našich zkušeností u pacientů po perkutánních valvuloplastikách v dětství často není možné pro degenerativní a refrakční změny cípu chlopně zachovat. Většina mladých pacientů volí implantaci biologické protézy i s tím rizikem, že je v budoucnu čeká další operace. V současné době díky možnosti následné valve-in-valve TAVI (Transcatheter Aortic Valve Implantation) však vnímáme implantaci biologické chlopenní protézy do aortální pozice jako vhodnou variantu, právě s přihlédnutím ke všem rizikům z užívání antikoagulační léčby. Při náhradě aortální chlopně se snažíme volit co největší rozměr chlopenní protézy s ohledem na možnost implantaci nové protézy pomocí TAVI.

Nejčastější reoperací na naší klinice byl výkon u pacientů po korekci Fallotovy tetralogie (TOF). Těchto pacientů bylo celkem 29 a všichni podstoupili předchozí korekční chirurgické výkony v dětství v Dětském kardiocentru FN Motol. Jedná se o pacienty po radikální korekci TOF s degenerací pulmonální chlopně a následnou pulmonální regurgitací. Většinu výkonů provádíme bez použití svorky na ascendentní aortu bez kardioplegické zástavy srdce. Postupujeme podle nálezu na pulmonální chlopně a plicnici. V případě dostatečně širokého kmene plicnice provádíme prostou náhradu pulmonální chlopně, ale častěji k náhradě pulmonální chlopně musíme přidat rozšíření kmene a někdy i větví plicnice a výtokového traktu pomocí záplaty z bovinního perikardu. Díky tomu můžeme

použít větší velikost chlopenní náhrady, protože v budoucnu předpokládáme další výkony na zdegenerované bioprotéze. V naprosté většině případů používáme porcinní biologické chlopenní protézy, méně často jsme použili protézu z bovinního perikardu. Všichni pacienti po výkonu užívají dva měsíce antikoagulační léčbu a poté trvale pouze antiagregační léčbu ASA 100 mg/den. V případě, že dojde k selhání biologické chlopně ve smyslu degenerace, nemusíme nutně pacienta zatěžovat dalším riskantním chirurgickým zákrokem, protože existuje možnost řešení selhání chlopně méně zatěžujícím výkonem, a to implantací chlopně Melody nebo Sapien endovaskulární cestou. I s těmito výkony, které jsou velkým příslibem do budoucna, máme velmi příznivé zkušenosti.

Další skupinou jsou operace pacientů s diagnózou koarktace aorty. Celkem jsme operovali šest pacientů, z toho čtyři reoperace po korekci v dětství. Reoperace provádíme pouze u nemocných, kterým nemůžeme z různých, nejčastěji anatomických důvodů, nabídnout angioplastiku s uložením stentu. Všem těmto pacientům jsme provedli extraanatomický bypass – přemostění zúženého místa pomocí cévní protézy z descendentní aorty na ascendentní aortu. Tyto výkony provádíme v mimotělním oběhu ze sternotomie a za použití svorky na ascendentní aortu. Dva nemocní s vadou diagnostikovanou v dospělém věku podstoupili primoooperaci – u jednoho z nich jsme provedli extraanatomický bypass ze sternotomie, u druhého byla provedena resekce a interpozice pomocí cévní protézy z laterální levostranné torakotomie.

## Závěr

Spektrum kardiokirurgických výkonů u pacientů s vrozenou srdeční vadou je široké. Řešíme komplexní srdeční vady u pacientů, kteří v minulosti podstoupili větší počet paliativních či korekčních výkonů. Problematika VSV v dospělosti je složitá a měla by být prováděna jen ve specializovaných centrech. Péče o pacienty nekončí chirurgickým výkonem. Pooperační péče a další sledování je třeba provádět tam, kde jsou s touto problematikou dlouholeté zkušenosti. Výsledky našeho pracoviště jsou srovnatelné s výsledky operací běžných kardiokirurgických pacientů (2, 3).

## LITERATURA

1. Holst KA, Dearani JA, Harold M, Burkhart HM, et al. Risk Factors and Early Outcomes of Multiple Reoperations in Adults With Congenital Heart Disease. Presented at the Fifty-seventh Annual Meeting of the Southern Thoracic Surgical Association, Orlando, FL, Nov 3–6 2010.
2. Mazzeffi M, Zivot J, Buchman T, et al. In-Hospital Mortality After Cardiac Surgery: Patient Characteristics, Timing, and Association With Postoperative Length of Intensive Care Unit and Hospital Stay. *Ann Thorac Surg.* 2014; 97(4): 1220–1225.
3. Colkesen Y, Coskun I, Cayli M: Predictors of in-hospital mortality following redo cardiac surgery: Single center experience, *Interventional Medicine & Applied Science* 2015; 7(3): 102–107.
4. Lemaire A, Batsides G, Saadat S, Ghaly A, Nishimura T, Volk L, Spotnitz A, Lee LY. Effect of Repeat Sternotomy on Cardiac Surgery Outcomes. *Ann Surg Perioper Care.* 2016; 1(1): 1001.
5. Roselli EE. Reoperative Cardiac Surgery Challenges and Outcomes. *Tex Heart Inst J.* 2011; 38(6): 669–671.
6. Bloomfield P. Choice of heart valve prosthesis. *Heart* 2002; 87(6): 583–589.
7. Gaasch WG, Suri RM. Choice of prosthetic heart valve for surgical aortic or mitral valve replacement, *Up To Date*, Aug 2019.
8. Mustafa A. Heart Valve Surgery – Mechanical Vs. Bioprosthetic – Which Is Better? 2017; 16623 15, MyHeart net.
9. Alperi A, Hernandez-Vaquero D, Pascual I, et al. Aortic valve replacement in young patients: should the biological prosthesis be recommended over the mechanical? *Ann Transl Med.* 2018; 6(10): 183.
10. Whitlock RP, McClure GR, Eikelboom JW. Aortic valve replacement in younger patients. *European Heart Journal* 2017; 45(38): 3378–3381.