



Původní sdělení | Original research article

Dlouhodobé výsledky léčby dětí se syndromem hypoplastického levého srdce v Dětském kardiocentru

(Long-term results of children operated for hypoplastic left heart syndrome in Children's Heart Centre)

Pavel Vojtovič, Tomáš Tláskal, Roman Gebauer, Oleg Reich, Václav Chaloupecký, Viktor Tomek, Sylvia Krupičková, Tomáš Matějka, Petr Hecht, Jan Janoušek

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

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 31. 3. 2014

Přepřacován: 28. 7. 2014

Přijat: 31. 7. 2014

Dostupný online: 28. 8. 2014

Klíčová slova:

Děti

Dlouhodobé sledování

Odstupňovaná paliativní operace

Syndrom hypoplastického levého srdce

SOUHRN

Úvod: Mezi nejzávažnější vrozené srdeční vady patří syndrom hypoplastického levého srdce (HLHS), který je možno řešit třemi časově odstupňovanými paliativními operacemi. Dlouhodobé výsledky léčby jsou předmětem našeho sdělení (studie).

Soubor: Retrospektivně byly hodnoceny výsledky operací HLHS u 52 konsekutivních pacientů za období 1999–2012.

Metodika a výsledky: I. stupeň operace byl proveden při mediánu věku 6,5 dne s celkovou mortalitou 19 %. Statisticky významný rizikový faktor pro mortalitu po I. stupni byla nízká hmotnost při operaci (Coxův model proporcionálních rizik na jeden gram hmotnosti = 0,997, CI 0,995–0,990, $p < 0,001$). Mezi I. a II. stupněm operace bylo provedeno 15 katetrizačních nebo chirurgických reintervencí u 13 pacientů (nejčastěji pro zúžení oblouku aorty 10/13 pacientů). 42 pacientů se podrobilo II. stupni operace při mediánu věku 6,8 měsíce s mortalitou 4,8 %. Pro reziduální nálezy poté podstoupilo 13 pacientů celkem 18 reintervencí. Finální, III. stupeň operace (totální kavopulmonální spojení) byl proveden u 26 pacientů při mediánu věku 3,9 roku s celkovou mortalitou 8 %. Pravděpodobnost přežití do 1/5/10 let věku byla 77 %/77 %/71 %. V dlouhodobém sledování (medián 7,8 roku) je 38 žijících pacientů s funkční klasifikací NYHA I–II.

Závěr: Navzdory specializované a centralizované péči je chirurgická korekce HLHS zatížena vysokou mortalitou a morbiditou. Dlouhodobě přežívající pacienti však mají v dětském věku v naprosté většině dobrou funkční klasifikaci, odpovídající jiným skupinám pacientů po chirurgické paliaci funkčně jediné komory.

© 2014, ČKS. Published by Elsevier Urban and Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

Introduction: Hypoplastic left heart syndrome (HLHS), one of the most serious congenital heart defects, can be surgically palliated using 3 subsequent stages. Long-term results of this approach are reviewed in this study.

Patients: Fifty-two consecutive patients (pts.) operated for HLHS from 1999 to 2012 were evaluated retrospectively.

Adresa: MUDr. Pavel Vojtovič, Dětské kardiocentrum, Fakultní nemocnice v Motole, V Úvalu 84, 150 06 Praha 5-Motol, e-mail: pavel.vojtovic@fnmotol.cz, pvojtovic@seznam.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2014.07.006

Keywords:

Children

Hypoplastic left heart syndrome

Long-term follow up

Staged palliation

Methods and results: Norwood stage I operation was performed at the median age of 6.5 days with a total mortality of 19%. Significant risk factor for death was lower weight at surgery (Cox proportional risk per 1 g increase = 0.997, CI 0.995–0.990, $p < 0.001$). Between stages I and II, 15 catheter/surgical reintervention had to be carried out in 13 pts. (aortic arch narrowing in 10/13). Forty-two pts. underwent stage II operation at the median age of 6.8 months with a total mortality of 4.8% and 18 subsequent reinterventions in 13 patients. Finally, 26 patients aged median 3.9 years underwent stage III operation (total cavopulmonary connection) with a total mortality of 8%. The probability of survival at 1/5/10 years of age was 77/77/71%. At long-term follow up (median 7.8 years) 37 of the 38 surviving patients are in NYHA functional class I or II.

Conclusions: Despite a highly centralized care, surgical treatment of HLHS is still associated with a significant mortality and morbidity. Long-term survivals, however, have an acceptable functional status during childhood corresponding to other groups of patients after surgical palliation for functionally single ventricle.

Úvod

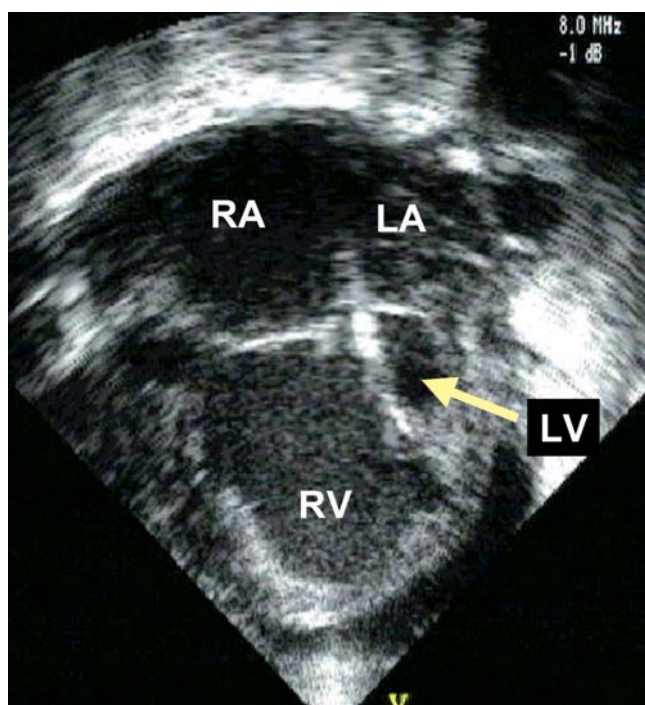
Syndrom hypoplastického levého srdce (HLHS) představuje nejtěžší komplexní vrozenou srdeční vadu (VSV), která je ve svém přirozeném průběhu infaustní. Jedinou nadějí pro takto postižené děti představuje vícenásobný paliativní operační zákrok nebo transplantace srdce. Pokud je operace kontraindikována nebo rodiče léčení odmítají, postupujeme konzervativně se zajištěním komfortní péče, ale s nevyhnutelným úmrtím dítěte. Před zavedením celoplošné prenatalní detekce byla u nás prevalence dětí s HLHS 0,21/1 000 živě narozených a představovala 3,42 % všech VSV. Vada je častější u chlapců [1].

Anatomickým základem hypoplastického levého srdce je postižení vývoje levé komory spolu s patologickým vývojem aortální a mitrální chlopně v různých kombinacích od atrezie po různě závažnou stenózu spolu s hypoplazií

aortálního oblouku (obr. 1). Přidružené srdeční vady mohou být bikuspidální pulmonální chlopně, rozštěp trikuspidální chlopně, dysplazie trikuspidální nebo pulmonální chlopně, méně často pak totální nebo parciální anomální návrat plicních žil, atrezie koronárního sinu či interrupce aortálního oblouku [2,3]. Postnatální přežívání novorozenců s HLHS umožňují funkční komunikace a spojky z fetálního období – foramen ovale a tepenná dučej.

První literární údaje o chirurgické léčbě dětí s HLHS se objevily v roce 1980 [4,5]. Od té doby se postupně vyvíjela operační technika, mimotělní oběh a pooperační péče, které ve svých důsledcích zlepšily přežívání dětí s takto závažnou diagnózou [6,7]. Spolu s narůstajícími počty operovaných dětí se objevily práce analyzující rizikové faktory ovlivňující operační výsledek [8]. V současné době provádíme třístupňovou paliativní korekci HLHS. V novorozeneckém období podstupují pacienti I. stupeň, při kterém pravá komora zajišťuje systémovou i plicní cirkulaci. Neo-aorta je vytvořena z původní plicnice a plicní průtok je zabezpečen našitím cévní protézy [9,10]. Při II. stupni je napojením horní duté žíly na pravou větev plicnice vytvořena bidirekční kavopulmonální anastomóza (BCPA) a současně je zrušena cévní protéza. Sníží se tím objemová zátěž systémové pravé komory. Tato operace je prováděna optimálně od čtvrtého měsíce věku. Finálním, III. stupněm paliativní operace provedeme úplné kavopulmonální spojení (TCPC) anastomózou dolní duté žíly na pravou větev plicnice pomocí gore-texového tunelu. Poslední stupeň provádíme obvykle mezi druhým a čtvrtým rokem dítěte při hmotnosti nad 10 kg. Touto operací jsou zapojeny systémová i plicní cirkulace do série, přičemž jedinou hybnou silou je pravá komora. U pacientů s nižší kapacitou plicního cévního řečiště nebo zvýšeným end-diastolickým tlakem v pravé komoře ponecháváme komunikaci mezi tunelem systémových žil a síní plicních žil – fenestraci. Pravolevý zkrat touto komunikací zajišťuje dostatečný srdeční výdej za cenu mírné desaturace krve. Stupňovité paliativní operace jsou možné jen za předpokladu normální plicní cévní rezistence a dostatečné kapacity plicního cévního řečiště ověřené diagnostickou katetrizací.

Díky technickému rozvoji ultrazvukové diagnostiky, zkušenostem specializovaných center pro fetální diagnostiku VSV a programu výuky odborné gynekologické veřejnosti v Dětském kardiocentru dosahuje úspěšnost fetálního záchytu HLHS již v časných stádiích těhotenství více než 90 %. [11]. Téměř všechna těhotenství, při nichž je plodu časně diagnostikován HLHS, jsou v České republice na přání rodičů cíleně ukončena. Fetálně diagnostikova-



Obr. 1 – Echokardiografický obraz syndromu hypoplastického levého srdce. Apikální čtyřdutinová projekce, anatomický obraz. LA – levá síň; LV – levá komora; RA – pravá síň; RV – pravá komora. (Publikováno s laskavým svolením autora: J. Marek – Echokardiografie v obrazech, Triton, Praha, 2003).

né HLHS a počet operací v jednotlivých letech zobrazuje obrázek 2. Na základě zkušeností s léčbou vrozených srdečních vad jsme v roce 1999 ve Fakultní nemocnici v Motole v Praze (FNM) zahájili program péče o pacienty s HLHS. Retrospektivní zhodnocení výsledků tohoto programu je cílem této práce.

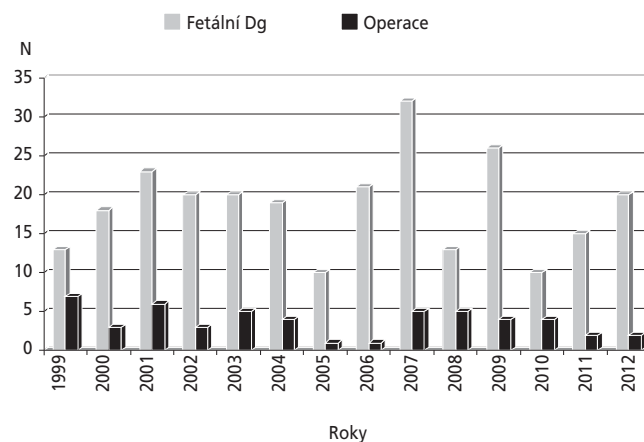
Soubor pacientů a metodika

Na počátku programu jsme stanovili semiselektivní kritéria operability (tabulka 1), která by eliminovala nepříznivé vstupní nálezy zhoršující výsledek stupňovitě operačního řešení [8]. Na základě těchto kritérií podstoupilo I. stupeň operace 52 (44 chlapců, 8 děvčat) z celkem 65 novorozenců přijatých pro tuto diagnózu od ledna 1999 do konce roku 2012. Výkon byl proveden ve věku 3 až 17 (medián 6,5) dní při hmotnosti 2,4–4,3 (medián 3,2) kg a u všech pacientů byla po operaci použita metoda odloženého uzávěru hrudníku jako prevence nízkého srdečního výdeje. U 17/52 (33 %) operovaných byla vada diagnostikována prenatálně. Anatomickým základem vady byla u 25 novorozenců kombinace aortální atrezie a mitrální stenózy, u 20 aortální stenóza a mitrální stenóza a sedm nemocných

Tabulka 1 – Semiselektivní kritéria operability

- Ascendentní aorta > 2 mm
- Trikuspidální regurgitace < 2. stupně
- Absence hypoplazie plicních žil či jiné formy totálního anomálního návratu plicních žil
- Bez závažného orgánového selhání (jater, ledvin) nebo sepse nereagující na terapii
- Vyloučení závažné extrakardiální VVV nebo chromosomální aberace

VVV – vrozené vývojové vady.



Obr. 2 – Počet fetů s diagnostikovaným HLHS a počet novorozenců operovaných pro HLHS

mělo kombinaci aortální a mitrální atrezie. Před operací vyžadovalo standardní léčbu i.v. prostaglandiny při spontánní ventilaci bez kyslíku 38 novorozenců, u nichž byl vyvážený poměr mezi plicní a systémovou cirkulací. Čtrnáct novorozenců potřebovalo resuscitační péči při nestabilní hemodynamice se známkami nízkého srdečního výdeje a orgánové hypoperfuze či známkách plicního městnání. Kromě i.v. prostaglandinů tito pacienti vyžadovali inotropní lékovou podporu, korekci metabolické acidózy a umělou plicní ventilaci. Balonkovou atrioseptomii jsme provedli u dvou novorozenců s restriktivní mezišísňovou komunikací. Všichni nestabilní pacienti se narodili ve spádových nemocnicích a prošli stadiem akutního srdečního selhání nebo významné desaturace. Kromě operovaných pacientů jsme v tomto období diagnostikovali HLHS u dalších 13 narozených dětí, z nichž v šesti případech si rodiče

Tabulka 2 – Jednorozměrná Coxova analýza pro časnou mortalitu po I. stupni operace HLHS

Zvažovaný rizikový faktor	Proporc. riziko	5% CI	95% CI
Prenatální diagnóza	1,4844	0,3542	6,2199
Hmotnost při operaci (g)*	0,9970	0,9951	0,9990
Věk při operaci (dny)	0,9399	0,7129	1,2391
Trikuspidální regurgitace	2,0959	0,8541	5,1432
Restriktivní síňová komunikace	0,8668	0,1748	4,2987
Rozměr ascendentní aorty (mm)	1,0060	0,6653	1,5213
Funkce pravé komory	1,4947E-05	1,6473E-295	1,3562E+285
Předoperační oběhová nestabilita	1,4376	0,3438	6,0123
Orgánové selhání před operací	2,2367	0,5338	9,3723
Kardiochirurg	0,7611	0,2227	2,6011
Délka mimotělního oběhu (min)	1,0243	0,9966	1,0528
Délka ischemické zástavy srdeční (min)	1,0111	0,9646	1,0598
Typ operace BT/Sano	0,9231	0,2309	3,6903
Typ rekonstrukce aorty Norw./DKS	1,3729E-05	3,9887E-231	4,7254E+220

BT – modifikovaná anastomóza Blalocka-Taussigové; CI – interval spolehlivosti; DKS – operace dle Damus-Kaye-Stansela; Norw. – Norwoodova operace; proporc. – proporcionální; Sano – Sano shunt.

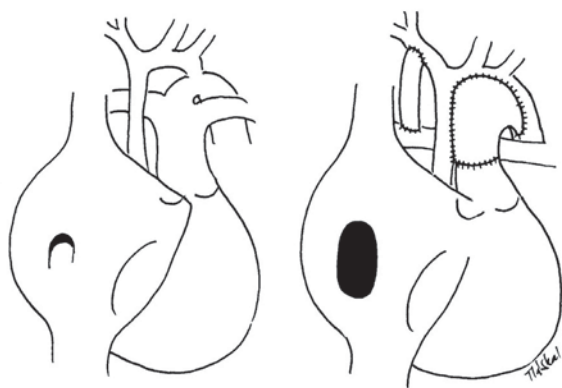
* $p < 0,001$.

přáli komfortní péči, a sedm pacientů mělo významné přidružené srdeční vady, které byly kontraindikací operačního zákroku, nebo nesplňovalo kritéria operability.

Pro retrospektivní analýzu souboru pacientů jsme použili chorobopisy s demografickými daty, záznamy z hospitalizace, pooperačního průběhu, včetně operačních protokolů a protokolů o mimotělní perfuzi, rovněž ambulantní kardiologické zprávy a zprávy z odborných ambulancí. Neobligatorní chirurgické nebo katetrizační reintervence byly definovány jako takové, které nebyly součástí třístupňové chirurgické paliace HLHS.

Statistické zpracování

Statistické výpočty byly provedeny s užitím programu SigmaStat 3.5 (SPSS Inc.). Aktuariální pravděpodobnosti byly



Obr. 3 – Norwoodova operace. Excize síňového septa, rekonstrukce „neoaorty“ z vlastní aorty, kmene plicnice a záplaty ze stěny pulmonálního homografu. Plicní průtok zajišťuje arteriální spojka z gore-texové cévní protézy o průměru 3,5 mm. (Archiv prof. MUDr. T. Tláskala, CSc., publikováno s jeho laskavým svolením.)

zjišťovány Kaplanovým-Meierovým odhadem, proporcionální riziko bylo stanoveno jednorozměrnou Coxovou analýzou. Za statisticky významnou jsme považovali hodnotu $p < 0,05$.

Výsledky

I. stupeň operace

Primární operace byla provedena u 52 novorozenců, z toho modifikovaná Norwoodova operace (anastomóza kmene plicnice s ascendentní aortou a plastikou aortálního oblouku záplatou z plicnicového homografu) u 45 pacientů (obr. 3). Sedm pacientů s příznivým rozměrem ascendentní aorty bylo operováno dle Damus-Kaye-Stansela (napojení kmene plicnice na ascendentní aortu). K zajištění plicního průtoku jsme pomocí gore-texové cévní protézy provedli modifikovanou anastomózu Blalocka-Taussigové (BT) (mezi brachiocefalickým trunkem a pravou větví plicnice) u 28 a Sano shunt (konduit mezi pravou komorou a plicnicí) u 24 pacientů. Z přidružených výkonů byly provedeny u dvou pacientů plastika trikuspidální chlopně a u dvou pacientů vytvoření nové BT spojky pro její nedostatečnost. Celková mortalita po I. stupni

Tabulka 3 – Pooperační průběh – data

Hospitalizace na JIP	Medián 9 (5–38) dní
Inotropní podpora	Medián 6 (3–23) dní
Umělá plicní ventilace	Medián 7 (4–36) dní
Otevřený hrudník	Medián 4 (1–14) dny

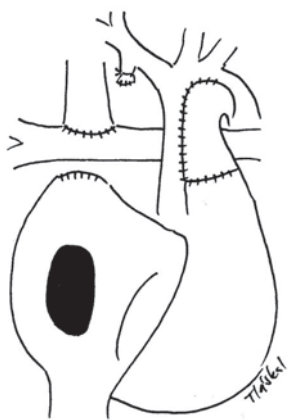
byla 19 % (10/52 pacientů). Hospitalizační mortalita dosahovala 13,5 % (7/52 pacientů). Časně zemřelo pět pacientů: ve třech případech nebylo možno odpojit pacienta od mimotělního oběhu (dvakrát byl bez efektu použit podpurný mimotělní oběh) a dva pacienti zemřeli krátce po příchodu z operačního sálu, jeden při známých koronární ischemie bez možnosti chirurgické úpravy a jeden pacient na maligní arytmii (junkční ektopická tachykardie až 230/min) refrakterní na antiarytmickou léčbu. Většina pacientů měla po operaci komplikovaný pooperační průběh, který rámcově shrnuje tabulka 3. Příčinou úmrtí u dvou dlouhodobě hospitalizovaných pacientů byla mediastinitida s těžkou sepsí a úporný chylothorax s metabolickým rozvratem a adrenokortikální insuficiencí. Mezi I. a II. stupněm operace zemřeli dva pacienti se sníženou funkcí systémové pravé komory a u jednoho pacienta nastalo náhlé úmrtí doma.

V jednorozměrné Coxově analýze se ukázala jako jediný statisticky významný rizikový faktor zvyšující mortalitu po I. stupni operace nižší hmotnost při operaci. Riziko smrti se vzrůstající hmotností klesá o 0,3 % (0,1–0,5 %) na 1 gram hmotnosti (tabulka 2). Fetální záchyt vady nevedl ke statisticky významnému poklesu mortality, 17 novorozenců/3 úmrtí (18 %) po I. stupni, oproti 35 novorozencům/7 úmrtí (20 %).

V dalším sledování pacientů mezi I. a II. stupněm operace jsme u 13 pacientů provedli 15 operačních a katetrizačních reintervencí pro nález významných reziduí. Nejčastější reintervencí byla katetrizační angioplastika aortálního oblouku pro významné zúžení u deseti pacientů za medián 4,5 měsíce (45 dní–13,6 měsíce) po primoooperaci. U čtyř pacientů bylo nutno pro hypoxemii či malý rozměr větví plicnice za 2,92–13,7 měsíce (medián 7 měsíců) po primoooperaci vytvořit další BT spojku. U jednoho pacienta byla nutná katetrizace s provedením žiletkové septostomie v síních a pak i chirurgická septektomie pro restriktivní intraatriální komunikaci za 20 dní, respektive za čtyři měsíce po I. stupni operace.

II. stupeň operace HLHS

Bidirekční kavopulmonální anastomózu jsme provedli u 42 pacientů ve věku 2,1–22 (medián 6,8) měsíců (obr. 4). Přidružené chirurgické výkony byly plastika aortálního oblouku u osmi pacientů, plastika trikuspidální chlopně u šesti pacientů, plastika pravé větve plicnice u pěti pacientů a levé větve plicnice u dvou pacientů. V šesti případech jsme ponechali původní zdroj plicního průtoku (BT spojku či Sano shunt). Celková mortalita po II. stupni byla 4,8 % (2/42 pacientů). Oba časně zemřelí pacienti měli již před operací významné známky srdečního selhávání a významnou regurgitaci trikuspidální (systémové AV) chlopně. Pooperační průběh byl u přeživších pacientů většinou nekomplikovaný.



Obr. 4 – Bidirekční kavopulmonální anastomóza (BCPA). Anastomóza horní duté žíly na pravou větev plicnice a resekce arteriální spojky. (Archiv prof. MUDr. T. Tláskala, CSc., publikováno s jeho laskavým svolením.)

V dalším sledování mezi II. a III. stupněm operace HLHS jsme pro významné reziduální nálezy u 13 pacientů provedli 18 reintervencí (deset katetrizačních a osm operačních). Nejčastější zákroky byly katetrizační okluze kavokavální kolaterály u pěti pacientů a u tří pacientů byla provedena reoperace pro významnou insuficienci trikuspidální chlopně – dvakrát náhrada mechanickou chlopní (TVAR) a jednou anuloplastický prstenec Carpentier Edwards. Pozdní úmrtí po II. stupni nebylo žádné.

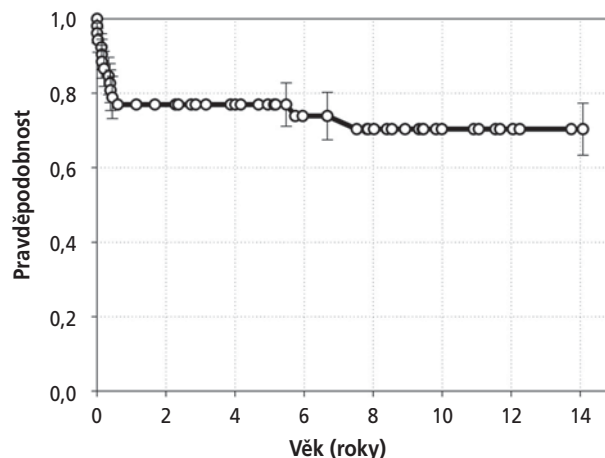
III. stupeň operace HLHS

Poslední stupeň operačního řešení HLHS je úplné kavopulmonální spojení (TCPC), jímž derivujeme krev z dolní duté žíly extraanatomickým tunelem z Gore-texu (16–20 mm) do oblasti centrální části pravé větve plicnice. V našem souboru jsme finální dokompletování provedli u 26 pacientů ve věku 2,3–6,3 (medián 3,9) roku při hmotnosti 10,5–22,0 (medián 14,4) kg. Jeden pacient netoleroval operační výkon pro vysoký tlak v povodí TCPC a kardiochirurg musel provést zpětnou konverzi na BCPA. Fenestraci mezi tunelem a síní plicních žil jsme provedli u 13 pacientů (52 %). Součástí kardiochirurgického zákroku byla plastika větví plicnice u sedmi pacientů, u dvou pacientů anuloplastika trikuspidální chlopně (jednou pomocí anuloplastického prstence). Pro progresivní poruchu srdečního rytmu (atrioventrikulární blokáda [AVB] I.–III. stupně) jsme plánovaně implantovali kardiostimulátor u dvou pacientů, navíc

u jednoho s cílem zavést resynchronizační léčbu dysfunkční pravé komory při kompletní blokádě pravého raménka. Významnou komplikací v pooperačním období byla mediastinitida u jednoho pacienta, která byla úspěšně vyléčena. Hospitalizační mortalita byla nulová. Celková mortalita po tomto stupni korekce byla 7,7 % (2/25 pacientů). Oba zemřelí pacienti měli sníženou funkci pravé komory a středně až velmi významnou trikuspidální insuficienci. Jeden byl léčen pro exsudativní enteropatii a byla u něj provedena reoperace – anuloplastika trikuspidální chlopně s následnou implantací pacemakeru pro pokročilou AVB II. stupně. Druhý zemřel na čekací listině k transplantaci srdce. Po III. stupni operace byla u 5/13 pacientů uzavřena fenestrace katetrizačně, u jednoho pacienta s restrikcí na úrovni síňového septa byla současně s uzavěrem fenestrace provedena síňová septektomie operací. U jednoho pacienta jsme implantovali umělou chlopně do neoortální pozice pro významnou insuficienci.

Dlouhodobé sledování

V současné době sledujeme 38 z 52 pacientů operovaných pro HLHS se střední dobou sledování 7,75 roku (7,3 měsíce – 14,3 roku). Pravděpodobnost přežití pacientů do jednoho/pěti/deseti let věku je 77/77/71 % (obr. 5). Celková mortalita souboru je 27 % (14/52 pacientů). Souhrnný přehled počtu provedených stupňovitých operací a následných reintervencí pro reziduální nálezy u pacientů operovaných pro HLHS přináší obrázek 6. Typy a počet

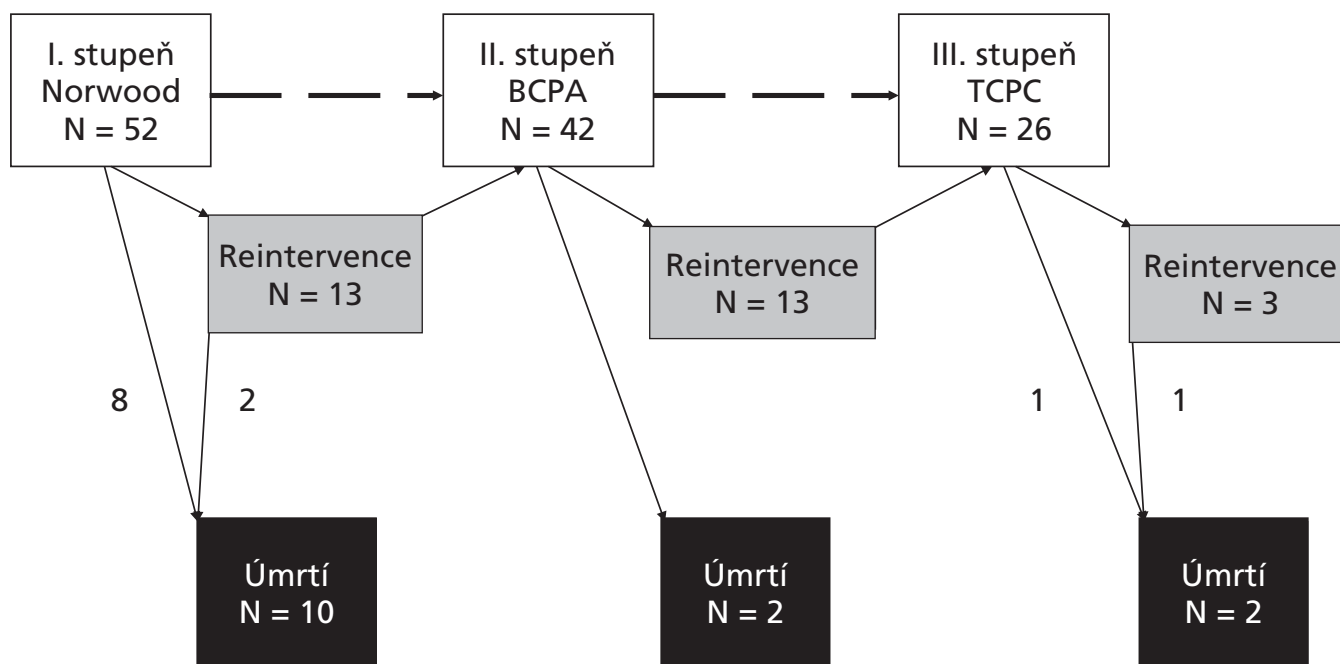


Obr. 5 – Pravděpodobnost přežití pacientů operovaných pro HLHS

Tabulka 4 – Počet a typ neobligatorních reintervencí u 24 pacientů

Operace	N = 17	Katetrizace	N = 19
BT spojka	5	Angioplastika oblouku aorty	11
Trikuspidální chlopně (dvakrát TVAR)	4	Okluze kavokavální kolaterály	5
Plastika plicnic	3	Angioplastika plicnice	3
Plastika aortálního oblouku	2		
Síňová septektomie	2		
Náhrada neoortální chlopně	1		

BT spojka – modifikovaná arteriální spojka Blalocka-Taussigové; TVAR – náhrada trikuspidální chlopně.



Obr. 6 – Souhrnný přehled počtu pacientů s HLHS operovaných při jednotlivých stupních a absolvujících operační nebo katetrizační reintervence. BCPA – bidirekční kavopulmonální anastomóza; Norwood – modifikovaná Norwoodova operace; TCPC – úplné kavopulmonální spojení.

neobligatorních reintervencí mezi jednotlivými operačními stupni shrnuje tabulka 4. Pravděpodobnost absence neobligatorních reintervencí představuje obrázek 7. Ve funkční klasifikaci NYHA I a II je 37/38 pacientů (97 %), jeden pacient (3 %) je klasifikován jako nemocný s NYHA III. Pro neurologické poruchy je sledováno sedm pacientů (18 %), dva užívají antiepileptickou medikaci, jeden pacient s autistickými rysy chování absolvuje speciální školu. Pro zjištěnou dyslexii navštěvuje pět pacientů speciální základní školu pro děti s poruchami učení.

Diskuse

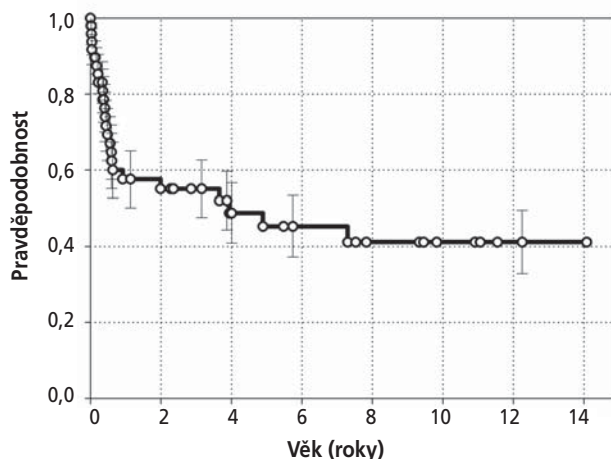
V průběhu let zaznamenala léčba syndromu hypoplastického levého srdce významné pokroky. Získáním operačních zkušeností a uplatněním nových postupů v perioperační péči došlo ke snížení mortality [12]. Dodržením semiselektivních hledisek operability při zahájení programu péče o děti s HLHS v Dětském kardiocentru se podařila udržet mortalita na velmi přijatelné úrovni [13].

Nejkritičtějším obdobím pro pacienta je I. stupeň korekce, který je zatížen nejvyšší mortalitou, což jsme potvrdili i v naší retrospektivní studii. Ve shodě s předchozími studiemi je nízká porodní hmotnost rizikovým faktorem zvyšujícím mortalitu po I. stupni operace HLHS [8,14]. Bezprostřední pooperační průběh je často provázen významnou kardiopulmonální nestabilitou. Z těchto důvodů rutinně používáme metodu odloženého uzavěru hrudníku, jako prevenci nízkého srdečního výdeje při otoku tkání s následnou kardiomediatinální disproporcí vedoucí k srdeční pseudotamponádě [15].

Zavedení techniky Sano shuntu pro zajištění plicního průtoku oproti použití BT spojky nemělo u našich pacien-

tů vliv na snížení mortality po I. stupni operace. Literatura však poukazuje na větší oběhovou stabilitu po operaci a lepší růst plicnic vlivem pulsálního toku do větví. Ani v dlouhodobém sledování nepřispěla technika Sano shuntu k významnému poklesu mortality [16,17].

Fetální záchyt VSV v České republice vykazuje vysokou úspěšnost (odhadem > 90 %). Za posledních 12 let nález HLHS do gestačního 24. týdne končí v 87 % případů umělým přerušením těhotenství (V. Tomek – nepublikovaná data). Vzhledem k těmto skutečnostem je pravděpodobné, že se i nadále budou k operaci dostávat ve větší míře novorozenci bez prenatálně stanovené diagnózy, kteří vykazují vyšší preoperační morbiditu. Pokud je vada dia-



Obr. 7 – Pravděpodobnost absence operační nebo katetrizační reintervence

agnostikována fetálně, pak je porod organizován v nemocnici (FNM). Takto centralizovaná péče o děti s HLHS zahrnuje transport *in utero* a specializovanou následnou péči o kriticky nemocného novorozence včetně chirurgické léčby. Tato strategie může pozitivně ovlivnit předoperační stav pacienta, a zamezit tak šokovým stavům vyplývajícím z komplexní hemodynamiky při uzavření tepenné dučeje [18]. Avšak pozitivní vliv fetální diagnostiky na mortalitu po I. stupni operace jsme v našem souboru neprokázali.

Děti po operaci HLHS často podstupují katetizační nebo operační reintervence pro významné reziduální nálezy. Časná diagnostika, správná indikace a účinná intervence mohou v konečném důsledku ovlivnit celkovou mortalitu. Při častém ambulantním sledování, především v prvním roce života, se zaměřujeme na funkci pravé komory, funkci trikuspidální chlopně, na vývoj aortálního oblouku a růst větví plicnice.

I přes nesporné úspěchy chirurgické léčby dětí s HLHS bude důležité jejich sledování z pohledu neuromotoriky a vývojové psychologie. Poruchy chování a poruchy kognitivních funkcí se objevují u dětí s HLHS častěji než u jiných VSV a mají pravděpodobně základ v patologické hemodynamice novorozeneckého období a složitém operačním zákroku [19,20]. Významné neurologické poruchy byly zjištěny u 26 %, menší neurologické poruchy u 43 % pacientů po operaci HLHS. Magnetická rezonance prokázala abnormality v centrálním nervovém systému, nejčastěji ischemického původu, až u 82 % pacientů [21]. Neurologické problémy v našem souboru vykazovalo 19 % pacientů od autistických sklónů přes epilepsii s nutností medikace až po lehké formy poruchy pozornosti s hyperaktivitou.

Závěr

Chirurgická paliace HLHS nabízí postiženým dětem a jejich rodičům naději na život. Avšak i přes nesporné pokroky v léčbě je mortalita i morbidita pacientů s HLHS stále vysoká. V dlouhodobém sledování mají přežívající pacienti v naprosté většině dobrou funkční klasifikaci, odpovídající jiným skupinám pacientů po chirurgické paliaci funkčně společné komory.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Autoři prohlašují, že v souvislosti s výše uvedeným příspěvkem nemají žádný střet zájmů.

Financování

Práce byla realizována za podpory Interní grantové agentury MZ ČR – RVO, Fakultní nemocnice v Motole 00064203.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Práce byla vedena podle etických zásad Fakultní nemocnice v Motole.

Informovaný souhlas

Pro tuto čistě retrospektivní a popisnou studii, která neovlivňuje léčebný postup, nebyl informovaný souhlas požadován.

Literatura

- [1] M. Šamánek, M. Voříšková, Prospective Bohemia Survival Study, *Pediatric Cardiology* 20 (1999) 411–417.
- [2] J. Marek, *Pediatrická a prenatální echokardiografie*, 2. díl. Triton, Praha, 2003.
- [3] C.F. Cheng, J.K. Wang, M.H. Wu, Differential pulmonary flow in HLHS due to restrictive interatrial communication and partial anomalous pulmonary venous drainage, *Texas Heart Institute Journal* 26(1999) 211–214.
- [4] W.I. Norwood, J.K. Kirklin, S.P. Sanders, Hypoplastic left heart syndrome: experience with palliative surgery, *American Journal of Cardiology* 45 (1980) 87–91.
- [5] W.I. Norwood, P. Lang, D.D. Hansen, Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome, *New England Journal of Medicine* 308 (1983) 23–26.
- [6] J.M. Pearl, D.P. Nelson, S.M. Schwartz, P.B. Manning, First-stage palliation for hypoplastic left heart syndrome in the twenty-first century, *Annals of Thoracic Surgery* 73 (2002) 331–339.
- [7] E.L. Bove, T.R. Lloyd, Staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome, Contemporary results, *Annals of Surgery* 224 (1996) 387–395.
- [8] J.W. Gaynor, W.T. Mahle, M.I. Cohen, et al., Risk factors for mortality after the Norwood procedure, *European Journal of Cardiothoracic Surgery* 22 (2002) 82–89.
- [9] J.D. Pigott, J.D. Murphy, G. Barber, W.I. Norwood, Palliative reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome, *Annals of Thoracic Surgery* 45 (1988) 122–128.
- [10] T.L. Spray, Hypoplastic left heart syndrome. In: Gardner TJ, Spray TL (Eds.). *Rob & Smith Operative Cardiac Surgery*. 5th Edition, Arnold Publishers, London, 2001.
- [11] V. Tomek, J. Marek, H. Jičínská, J. Škovránek, Fetal cardiology in the Czech Republic: Current management of prenatally diagnosed congenital heart diseases and arrhythmias, *Physiological Research* 58 (2009) 159–166.
- [12] J. Rychik, G. Wernovsky, *Hypoplastic Left Heart Syndrom*. Springer, 2003.
- [13] V. Hraska, M. Nosal, et al., Results of Modified Norwood's operation for hypoplastic left heart syndrome, *European Journal of Cardiothoracic Surgery* 18 (2000) 214–219.
- [14] W.T. Mahle, T.L. Spray, G. Wernovsky, et al., Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: a 15-year experience from a single institution, *Circulation* 102 (19 Suppl III) (2000) 136–141.
- [15] P. Vojtovič, T. Tláskal, M. Selko, et al., Odložený uzávěr hrudníku u novorozenců po operaci vrozené srdeční vady, *Cor et Vasa* 51 (2009) 327–333.
- [16] S.M. Bradley, J.M. Simsic, T.C. McQuinn, et al., Hemodynamic status after the Norwood procedure: a comparison of right ventricle-to-pulmonary artery connection versus modified Blalock-Taussig shunt, *Annals of Thoracic Surgery* 78 (2004) 933–941.
- [17] S. Tabbutt, T.E. Dominguez, C. Ravishankar, et al., Outcomes after the stage I reconstruction comparing the right ventricular to pulmonary artery conduit with the modified Blalock-Taussig shunt, *Annals of Thoracic Surgery* 80 (2005) 1582–1591.
- [18] L. Shekerdemian, U. Theilen, The intensive care of infants with hypoplastic left heart syndrome, *Archives of Disease in Childhood: Fetal and Neonatal* 90 (2005) 97–102.
- [19] W.T. Mahle, R.R. Flandy, E.M. Moss, et al., Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome, *Pediatrics* 105 (2000) 1082–1089.
- [20] L. Bordacova, D. Docolomanska, J. Masura, Neurodevelopmental outcome in children with hypoplastic left heart syndrome, *Bratislavské lékařské listy* 108 (2007) 203–206.
- [21] A. Sarajuuri, E. Jokinen, L. Mildh, et al., Neurodevelopmental burden at the age 5 years in patients with univentricular heart, *Pediatrics* 130 (2012) 1636–1646.

Z anglického originálu online verze článku přeložil autor.