Cor et Vasa

Available online at www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/crvasa

Původní sdělení | Original research article

Desetileté výsledky operací dospělých s vrozenou srdeční vadou v Nemocnici Na Homolce v Praze

(Operations of adults with congenital heart disease – Single center experience with 10-year results)

Jana Rubáčková Popelová[a], Roman Gebauer[a], Štěpán Černý[a], Petr Pavel[a], Ferdinand Timko[a], Pavel Jehlička[a], Petr Plášil[a], Jakub Tomek[b], Markéta Tomková[a,c], Ivo Skalský[a]

[a] *Kardiochirurgické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha, Česká republika*
[b] *Department of Anatomy, Physiology and Genetics, University of Oxford, Oxford, Velká Británie*
[c] *Nuffield Department of Medicine, University of Oxford, Oxford, Velká Británie*

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:
Došel do redakce: 18. 11. 2015
Přepracován: 24. 12. 2015
Přijat: 29. 12. 2015
Dostupný online: 25. 1. 2016

Klíčová slova:
Operace
Operační mortalita
Reoperace srdce
Rizikové faktory
Vrozené srdeční vady u dospělých

V posledních deseti letech bylo na Kardiochirurgickém oddělení v Nemocnici Na Homolce (NNH) provedeno celkem 844 operací u 805 dospělých s vrozenou srdeční vadou (VSV). Medián věku operovaných byl 37 let (mezikvartilové rozpětí 25–49, celkové rozpětí 16–81 let). Operace komplexních a vzácných VSV tvořily 47 %. Ve 44 % (u 354 pacientů) se jednalo o reoperaci po předchozí operaci v dětství či dospělosti, ve 14 % (113 pacientů) se jednalo o opakovanou reoperaci. Kombinované výkony byly provedeny v 70 % případů.
Celková 30denní mortalita činila v celém souboru 1,36 %; hospitalizační mortalita 1,7 %. Průměrné pětileté přežívání po operaci VSV v NNH činilo 97 %.
Mezi významné rizikové faktory časného i pozdního úmrtí po operaci VSV patřily symptomy ve třídě NYHA III–IV ($p < 0{,}0001$; OR 30,8), anamnéza městnavého srdeční selhání ($p = 0{,}001$; OR 6,7), cyanóza ($p < 0{,}0001$; OR 60,5), počet předchozích operací ($p = 0{,}00033$), přítomnost mechanické chlopenní protézy ($p = 0{,}0032$; OR 3,7) a univentrikulární cirkulace ($p = 0{,}0276$; OR 5,4). Statistické významnosti pro riziko úmrtí nedosáhly arytmie ($p = 0{,}078$), plicní hypertenze ($p = 0{,}072$), věk v době operace ($p = 0{,}372$) a pohlaví ($p = 0{,}48$).
Centralizace péče o dospělé s VSV do center s vysokým počtem výkonů a zkušenostmi přináší velmi dobré chirurgické výsledky s nízkou časnou i pozdní mortalitou.
Důležitá je včasná indikace operace a odstranění všech reziduálních nálezů kombinovaným výkonem. Přítomnost dětského kardiochirurga je nezbytná u operací komplexních VSV.
© 2016, ČKS. Published by Elsevier sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

During the last 10 years, 844 operations of 805 adults with congenital heart disease (CHD) were performed in Hospital Na Homolce in Prague, Czech Republic. The median age was 37 (interquartile range 25–49, full range 16–81) years. Operations of complex and rare CHD represented 47%. Fourty-four percent of patients (354) underwent previous cardiac surgery in childhood or adulthood. Three and more operations were performed in 14% (113 patients). Combined surgical procedures were performed in 70% of operations.

Adresa: Doc. MUDr. Jana Rubáčková Popelová, CSc., Kardiochirurgické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Roentgenova 2, 150 30 Praha 5,
e-mail: jana.popelova@homolka.cz
DOI: 10.1016/j.crvasa.2015.12.005

Tento článek citujte prosím takto: J.R. Popelová, et al., Operations of adults with congenital heart disease – Single center experience with 10-year results, Cor et Vasa 58 (2016) e317–e327, jak vyšel v online verzi *Cor et Vasa* na http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0010865016000023

Keywords:
Congenital heart disease in adults
Heart reoperations
Operations
Risk factors
Surgical mortality

Thirty-day mortality was 1.36%, hospital mortality 1.7% and 5-year survival probability 97%. The risk factors for early and late mortality were NYHA class III and IV symptoms ($p < 0.0001$; OR 30.8), history of heart failure ($p = 0.001$; OR 6.7), cyanosis ($p < 0.0001$; OR 60.5), number of previous operations ($p = 0.00033$), presence of mechanical prosthetic valves ($p = 0.0032$; OR 3.7) and univentricular circulation ($p = 0.0276$; OR 5.4). The difference was not significant for arrhythmias ($p = 0.078$), pulmonary hypertension ($p = 0.072$), age at operation ($p = 0.372$) and gender ($p = 0.48$).
Centralization of adult CHD care in a high volume center carries very good surgical results with low early and late mortality. It is important to perform the operations in time and to eliminate all residual lesions by combined surgical procedure. The presence of pediatric cardiac surgeon is necessary for the operations of complex CHD.

Úvod

Počet dospělých s vrozenou srdeční vadou (VSV) rychle narůstá a je odhadován na 2 800–3 000 na milion obyvatel. Pro Českou republiku to představuje asi 30 000 dospělých s VSV [1–3]. V současnosti přežívá do dospělosti až 90 % dětí, které se narodí s VSV [2,4]. Díky rozvoji dětské kardiologie, kardiochirurgie a intenzivní péče dospívají dnes i pacienti s kritickými a komplexními VSV, kteří by dříve nemohli přežít. Dospělosti tak dosahují pacienti se širokým spektrem VSV, s různým počtem předchozích operací v anamnéze a s různě významnými reziduálními nálezy. Asi polovina pacientů s VSV vyžaduje v dospělosti dlouhodobé sledování ve specializovaném centru [5,6]. Někteří autoři doporučují, aby byl každý dospělý s anamnézou VSV alespoň jednou vyšetřen specialistou, který rozhodne o nutnosti a frekvenci dalších kontrol [6,7].

Kromě dospělých s VSV, kteří byli plánovitě předáni z dětského kardiocentra, však je i řada dospělých, kteří prodělali operaci VSV před několika desítkami let (v 60.–80. letech 20. století), nejsou nikde sledováni, a mají přitom závažné reziduální nálezy. Jsou i dospělí s neřešenou či nepoznanou VSV, která v mládí nepůsobila velké obtíže a umožnila svým nositelům dosáhnout vyššího věku bez operace.

Dlouhodobě abnormální hemodynamika s řadu let trvajícím objemovým či tlakovým přetížením levé či pravé komory, chronicky zvýšeným či sníženým plicním průtokem nebo s plicní hypertenzí vede v průběhu let ke strukturálním změnám v myokardu obou komor a k remodelaci plicního cévního řečiště. Nezanedbatelná je vzájemná interakce obou komor v dlouhodobě patologických podmínkách. Dochází k dilataci a hypertrofii srdečních oddílů, zvýšenému podílu fibrózy myokardu, k arytmiím, později až k srdečnímu selhání, a to nejen systolickému, ale často i diastolickému. Tito pacienti pak přicházejí v dospělém věku s obtížemi, jež souvisejí s původně neřešenou nebo nedostatečně řešenou VSV.

Otázka, kdo se má o dospělé pacienty s VSV starat a kde mají být operováni, je čím dál aktuálnější a důležitější. Byly definovány podmínky pro existenci centra pro VSV v dospělosti [6,7]. Nejlepších operačních výsledků při operacích dospělých s VSV bylo dosaženo při operacích na dospělé kardiochirurgii za účasti dětského kardiochirurga [8,9]. Takto postupujeme v Nemocnici Na Homolce (NNH) již od roku 2005 [10]. V této práci si dovolujeme prezentovat naše desetileté výsledky a zkušenosti.

Metodika

Analyzovali jsme výsledky všech operací dospělých pacientů s anamnézou VSV, kteří byli v období od května 2005 do června 2015 operováni na Kardiochirurgickém oddělení NNH v Praze. Dlouhodobé pooperační výsledky včetně úmrtí jsme hodnotili ze záznamů vyšetření v ambulanci pro VSV v dospělosti v NNH, kde jsou pacienti dlouhodobě sledováni. Pokud se pacient nedostavil k plánovanému vyšetření, kontaktovali jsme rodinu, praktického lékaře nebo spádového kardiologa.

Mezi VSV jsme řadili pacienty s bikuspidální aortální chlopní (BAV) nebo prolapsem mitrální chlopně při morbus Barlow (MVP) pouze v případě, že pro tuto vadu byli sledováni již od dětství. Pacienty s BAV jsme zařazovali také při

Tabulka 1 – Rizikové faktory časných i pozdních úmrtí po operaci vrozené srdeční vady v dospělosti

Rizikový faktor	Přeživší (N = 780)	Zemřelí (N = 25)	*p*	OR
NYHA třída III–IV před operací	150 (19 %)	22 (88 %)	< 0,0001	30,8
Cyanóza před operací	6 (0,77 %)	8 (32 %)	< 0,0001	60,5
Anamnéza městnavého srdečního selhání	35 (4,5 %)	6 (24 %)	0,001	6,7
Přítomnost mechanické chlopenní náhrady	120 (15,4 %)	10 (40 %)	0,0032	3,7
Univentrikulární cirkulace	19 (2,4 %)	3 (12 %)	0,0276	5,4
Plicní hypertenze	106 (13,6 %)	7 (28 %)	0,072	2,4
Arytmie	238 (30 %)	12 (48 %)	0,078	2,1
Muži	419 (54 %)	9 (36 %)	0,103	0,48
Věk v době operace	39	40	0,636	NA
Počet předchozích operací Předchozí operace na pacienta	538 0,63	35 1,4	0,00033	NA

NA – nelze určit, OR – odds ratio.

současné koarktaci aorty nebo jiné VSV. Většina dospělých pacientů s BAV a MVP operovaných v NNH proto není v našem souboru zařazena. Mezi nemocné s VSV jsme nezařazovali pacienty s otevřeným foramen ovale. Do souboru jsme zařadili pacienty po operaci vrozené srdeční vady v dětství, kteří byli reoperováni pro získanou chlopenní srdeční vadu, která vznikla v souvislosti s původní VSV. Pacienty s defektem síňového septa typu sinus venosus a parciálním anomálním návratem plicních žil (PAPVC) jsme řadili mezi nemocné s defekty septa síní (ASD). V kategorii diagnózy PAPVC jsou nemocní se scimitar syndromem nebo s izolovaným PAPVC. Přítomnost mechanické chlopenní náhrady byla hodnocena bez ohledu na to, kdy byla protéza implantována a zda její přítomnost přímo souvisela s úmrtím.

Statistická analýza

Věk pacientů je udáván jako medián a mezikvartilové rozpětí, jelikož věk nebyl normálně rozdělen. Statistická

Tabulka 2A – Přehled operací běžných (jednoduchých) vrozených srdečních vad u dospělých

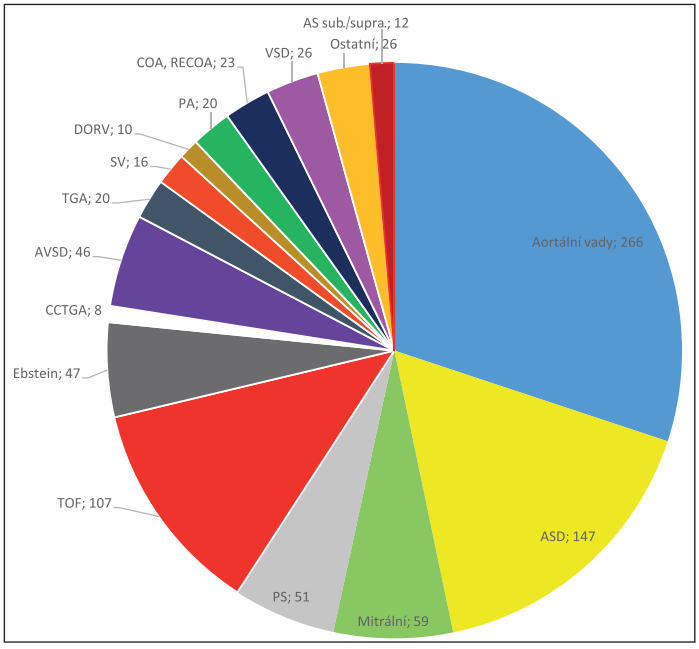
Diagnóza	Věk v letech (medián [IQR])	Počet operací (% ze všech operací dospělých s VSV)	Počet reoperací po operaci v dětství (N) (% u dané diagnózy)	Hospitalizační mortalita (N)	Hospitalizační mortalita u dané diagnózy (%)
Vrozené vady aortální chlopně a aorty	35 (26–64)	266 (30 %)	81 (31 %)	0	0 %
Defekt septa síní typu II	50 (37–63)	147 (16 %)	13 (9 %)	2	1,36 %
Vrozené vady mitrální chlopně	38 (27–49)	59 (7 %)	6 (27 %)	0	0 %
Celkem		472 (53 %)	110 (23 %)	2	0,4 %

IQR – interquartile range, mezikvartilové rozpětí; N – počet; VSV – vrozená srdeční vada.

Tabulka 2B – Přehled operací komplexních a vzácných vrozených srdečních vad u dospělých

Diagnóza	Věk v letech medián (IQR)	Počet operací (% ze všech operací dospělých s VSV)	Počet reoperací po operaci v dětství N (% u dané diagnózy)	Hospitalizační mortalita (N)	Hospitalizační mortalita u dané diagnózy (%)
Fallotova tetralogie	30 (23–37)	107 (12 %)	107 (100 %)	1*	0,9 %
Pulmonální stenóza	42 (33–51)	51 (6 %)	39 (76 %)	1	1,9 %
Ebsteinova anomálie	48 (32–64)	47 (5,5 %)	13 (28 %)	2	4,2 %
CCTGA	41,5 (32–51)	8 (1 %)	2 (25 %)	1	12,5 %
AVSD	42 (28–56)	46 (5,2 %)	27 (59 %)	2	4,3 %
TGA Mustard/Senning Rastelli Arteriální switch	 25 (20–30) 32 (26–38) 19,5 (NA)	20 (2,4 %)	19 (95 %)	1	5 %
Funkčně společná komora včetně trikuspidální a mitrální atrézie	32 (24–39)	16 (1,8 %)	13 (81 %)	1	6 %
DORV	26 (18–35)	10 (1,1 %)	9 (90 %)	1	10 %
Atrézie plicnice	23 (20–26)	20 (2,3 %)	20 (100 %)	1*	5 %
Koarktace aorty	47 (34–59)	23 (2,6 %)	17 (74 %)	1	4 %
Defekt komorového septa	41 (28–53)	26 (3 %)	17 (65 %)	0	0 %
Aortální stenóza sub- a supravalvární, aorto-LK tunel	32 (16–48)	12 (1,4 %)	6 (50 %)	0	0 %
Truncus arteriosus	21 (20–23)	4 (0,5 %)	4 (100 %)	0	0 %
Ostatní (PAPVC, ALCAPA, jiná zkratová vada)	47 (32–62)	19 (2,2 %)	5 (11 %)	1	5,2 %
Jiné vrozené postižení trikuspidální chlopně kromě Ebsteinovy anomálie	36 (30–43)	8 (1 %)	6 (75 %)	0	0 %
Celkem		412 (47 %)	302 (73 %)	12	2,9 %

* Pacient s atrézií plicnice a Fallotovou tetralogií po třech paliativních operacích v dětství, bez radikální korekce.
ALCAPA – anomální odstup levé koronární tepny z plicnice; AVSD – defekt atrioventrikulárního septa; CCTGA – vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen; DORV – dvojvýtoková pravá komora; LK – levokomorový; NA – nelze určit; PAPVC – parciální anomální návrat plicních žil; TGA – transpozice velkých tepen.
Někteří pacienti měli více diagnóz, proto je celkový počet operací v tabulce 2 (884) vyšší než byl celkový počet operací (844).



Obr. 1 – Přehled operovaných dospělých s vrozenou srdeční vadou v NNH v letech 2005–2015 podle diagnóz
AS sub./supra. – aortální stenóza subvalvární/supravalvární; ASD – defekt septa síní; AVSD – defekt atrioventrikulárního septa; CCTGA – vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen; COA – koarktace aorty; DORV – dvojvýtoková pravá komora; PA – atrézie plicnice; PS – pulmonální stenóza; RECOA – rekoarktace aorty; SV – funkčně společná komora; TGA – transpozice velkých tepen; TOF – Fallotova tetralogie; VSD – defekt komorového septa.

významnost v tabulce 1 byla zhodnocena Wilcoxonovým rank-sum testem (věk, počet předchozích operací) a Fisherovým testem (ostatní data – binární rizikové faktory). Hodnota $p < 0,05$ je považována za statisticky signifikantní. Pro binární rizikové faktory bylo vypočteno odds ratio. Kaplanovy-Meierovy křivky byly použity k analýze přežití srovnávající jednoduché (časté) a komplexní VSV, přičemž rozdíl křivek byl zhodnocen log-rank testem.

Výsledky

V desetiletém období v letech 2005–2015 bylo na Kardiochirurgickém oddělení NNH v Praze provedeno celkem 844 operací u 805 dospělých s VSV, muži tvořili 49 %. Operace VSV představují zhruba 10 % ze všech 8 652 kardiochirurgických výkonů, jež byly provedeny v NNH v tomto období. Průměrný počet operací VSV u dospělých se v našem centru pohybuje dlouhodobě kolem 80–85 operací ročně. Průměrná doba hospitalizace po operaci byla u dospělých s VSV 8,5 dne.

V ambulanci Centra pro VSV v dospělosti bylo doposud vyšetřeno 3 200 dospělých s VSV, z toho je 1 814 (57 %) dlouhodobě sledováno v NNH. Operaci v NNH podstoupila necelá polovina (44 %) ze všech pacientů, kteří jsou zde dlouhodobě sledováni.

Věk operovaných dospělých s VSV

Medián věku našich pacientů v době operace byl 37 let (mezikvartilové rozpětí 25–49, celkové rozpětí 16–81 let) (tabulky 2A, 2B). Naší nejstarší operovanou pacientkou byla 81letá nemocná, která podstoupila uzávěr defektu septa síní spolu s mitrální a trikuspidální plastikou. Nejstarší pacientce s Ebsteinovou anomálií trikuspidální chlopně bylo v době operace 68 let, nejstaršímu operovanému pacientovi s vrozeně korigovanou transpozicí velkých tepen (CCTGA) bylo 71 let. Nejstarší pacientce s primooperací transpozice velkých tepen (TGA) bylo 48 let.

Diagnózy operovaných pacientů

Počty operací podle jednotlivých diagnóz a jejich podíl na celkovém počtu operací VSV u dospělých shrnují tabulky 2A, 2B a obrázek 1. Vrozené srdeční vady v dospělosti lze z praktických důvodů rozdělit na dvě skupiny. Mezi jednoduché (běžné) VSV jsme zařadili defekty septa síní typu secundum (ASD), vrozené vady aortální chlopně a aorty a vrozené vady mitrální chlopně. Operace těchto vad tvořily v našem centru celkem 53 % (472 výkonů). Zbývajících 47 % kardiochirurgických výkonů tvořily operace vzácných a komplexních VSV (412 výkonů) (tabulky 2A, 2B, obr. 1).

Reoperace

Celkem 354 výkonů (44 %) tvořily reoperace po předchozí operaci v dětství či v dospělosti. Ve 14 % (113 pacientů) se jednalo o opakovanou reoperaci, tedy třetí až pátou operaci VSV v životě pacienta. Reoperaci po předchozí operaci VSV na našem pracovišti podstoupilo v průběhu deseti let 39 pacientů (4,8 %).

Podíl reoperací u jednotlivých diagnóz je shrnut v tabulkách 1A, 1B. U vzácných a komplexních VSV tvořily reoperace 73 %, u častých a běžných VSV 23 %.

Typy chirurgických výkonů

Typy chirurgických výkonů u jednotlivých diagnóz jsou uvedeny v tabulce 3, včetně jejich rozdělení na izolované a kombinované výkony.

- U *vrozených vad aortální chlopně* byl u více než 70 % nutný současný výkon na kořeni aorty, ascendentní aortě nebo oblouku aorty pro jejich dilataci, méně často zúžení. Z 277 operačních výkonů bylo 68 % (189 výkonů) bez nutnosti následné dlouhodobé antikoagulační léčby (33krát Rossova operace, 91krát izolovaná plastika aortální chlopně nebo v kombinaci s jiným výkonem, 40krát náhrada kořene podle Davida nebo Yacouba, 16krát implantace bioprotézy, třikrát izolované řešení subvalvární nebo supravalvární obstrukce, šestkrát implantace homograftu). U 30 pacientů (11 %) byla nutná úplná nebo částečná náhrada oblouku aorty. Technicky velmi náročné byly reoperace kalcifikovaných homograftů a Rossovy operace provedené v dětství. Řada pacientů s aortální vadou má současně koarktaci či různě významnou rekoarktaci aorty.
- U *defektů síňového septa* byl ze 147 operovaných pacientů ve 48 % nutný současný výkon na trikuspidální chlopni, v 31 % výkon na mitrální chlopni, v 32 % antiarytmický výkon, v 11 % současný aortokoronární bypass. Kombinovaný výkon byl nutný u 71 % všech pacientů s ASD. U 46 % pacientů z této skupiny byl použit mini-invazivní přístup.

Tabulka 3 – Chirurgické výkony u jednotlivých diagnóz VSV operovaných v dospělosti (NNH 2005–2015)

Diagnóza	N	Izolovaný výkon	Kombinované výkony	Kombinované výkony (%)
Aortální vady	277	Izolovaná AVR 36× Izolovaná AVP 42× - Samotná excize membrány v LVOT nebo myektomie: 3×	AVR + další výkon: 139× AVP + další výkon: 49× Reoperace po Rossově operaci: 7× Reoperace po operaci COA: 28× + ARR: 108× (Bentall 29×, David 28×, Yacoub 12×, bio, HMGR 6×, Ross 33×) + AAR: 67×, + plastika kořene aorty: 5× + náhrada oblouku 21×, hemiarch 9×, náhrada desc. aorty 3×, + MAZE: 9× + uzávěr VSD: 20×, + uzávěr ASD: 4× + MVP: 17 ×, MVR: 2×, TVP: 8× + extraanatomický bypass: 9×, + CABG: 8× + výkon v LVOT/myektomie: 7×	**70 %** AVR/AVP + další výkon: + ARR: 39 % + AAR: 24 % + výkon na oblouku aorty: 11 % + VSD: 7 % + operace COA: 3 % + MVP/MVR: 7 %
ASD II	147	Izolovaný uzávěr ASD: 43×	ASD + další výkon: 104× + TVP: 71×, + MVP: 40×, MVR: 6×, + MAZE: 41×, TCI: 6× + PAPVC: 41×, + CABG: 16×, + AVR: 5× + BCPA: 1× ROBOT: 28×, minithorakotomie: 39×	**71 %** Uzávěr ASD + další výkon: + TVP: 48 % + MVP/MVR: 31 % + maze/TCI: 32 % + CABG: 11 % Miniinvazivní přístup: 46 %
Fallotova tetralogie	107	Izolovaná PVR + plastika RVOT: 31× Izolovaná AVR: 2×	Kombinovaný výkon PVR (AVR) + další: 74× + TVR: 37×, TVR: 3× + plastika AP, větví plicnice: 28× + VSD: 11× + AVR: 17×, AVP: 9×, Bentall: 1×, sutura leaku: 1× + AAR: 3×, plastika ascendentní aorty: 1×, hemiarch: 1× + MVP: 5×, + aneurysma LCA: 1× + ASD: 3×, PFO: 11× + maze: 20×,TCI: 5×, cryo PK: 5×, + epikard. el.: 6×, + LVAR: 1×	**69 %** PVR + další výkon: + TVP/TVR: 37 % + plastika AP, větví: 26 % + VSD: 10 % + AVR/AVP: 26 % + výkon na aortě: 5 % + MVP: 5 % Antiarytmický výkon: 34 %
Vrozené vady mitrální chlopně	59		5× MVR, 54× MVP, + maze: 11×, + ARR: 2×, + AVP: 3×, minithorakotomie: 11×	**27 %** MVP/MVR + maze: 19 % + výkon na aortě, aort. chlopni: 8,5 % Minithorakotomie: 19 %
Pulmonální stenóza	51	Izolovaná PVR: 6×	PVR + další výkon: 41× + VSD: 3×, AVR: 4×, MVP: 14×, MVR: 2×, TVP: 30×, LVOTO: 4×, RVOT: 24×, maze: 14×, ACB: 2x, píštěl aorta-RVOT	**88 %** PVR + další výkon: + TVP: 59 %, + maze: 47 % + MVP/MVR: 31 %, + RVOT: 47 %
Ebsteinova anomálie	47	TVR/TVP s remodelací PK: 12×	TVR/TVP+ další výkony: 36× + BCPA: 8×, + CABG: 1× + mazedx: 17×, + ASD/PFO: 14×, + VSD: 1× Celkem TVP: 20×, TVR: 25×	**76 %** TVP/TVR + další výkon: + BCPA: 17 % + maze: 36 % + Uz. ASD/PFO: 30 %
AVSD	46	- Izolovaný uzávěr defektu: 0× - MVR bez uzávěru defektu: 15× - MVP bez uzávěru defektu: 4× Odstranění LVOT: 1×	Uzávěr defektu + jiný výkon: 25× + MVP: 22×, + MVR: 1× + AVR/AVP/Bentall: 3× + TVP: 18×, + TVR: 2× + maze: 13×, epikard. el.: 7× Kawashimova operace (TCPC) + MVR: 1× Minithorakotomie: 6×	**57 %** Uzávěr AVSD + další výkon: + MVP/MVR: 50 % + TVP/TVR: 43 % + AVR/AVP: 6,5 % + antiarytmický výkon: 43 % Miniinvazivní přístup: 13 %
VSD	26	Izolovaný uzávěr VSD: 2×	Uzávěr + další výkon: 16× Výkon na chlopních po operaci VSD: 8× + TVP/TVR: 14×, + maze: 7× + MVP: 7×, + PVR: 2×, + ASD: 2×, + CABG: 1×	**92 %** Uzávěr VSD + další výkon: + výkon na chlopních: 88 % + uzávěr ASD: 7,7 %

Pokračování na další straně

Tabulka 3 – Chirurgické výkony u jednotlivých diagnóz VSV operovaných v dospělosti (NNH 2005–2015) *(dokončení)*

Diagnóza	N	Izolovaný výkon	Kombinované výkony	Kombinované výkony (%)
Koarktace a rekoarktace aorty	23	Samotný extraanatomický bypass: 7×, subklavioaortální bypass: 1×	Extraanatomický bypass + další výkon: 8× Maze: 6×, MVR: 2×, AVR: 7× CABG: 1×, AAR: 1× Resekce aorty: 6× + výkon na oblouku aorty: 3×	**52 %** Operace re/koarktace + + výkon na chlopních: 39 % + maze: 26 % + výkon na oblouku aorty: 13 %
TGA	20			**50 %**
Must/Senn	7	TVRsyst: 4×	Explantace infik. elektrod: 2× + uz. VSD: 1×	Mustard/Senning explant. infik. elektrod: 29 %
Rastelli	11	Izol. výměna pulmonálního konduitu: 3×	Výměna pulmonálního konduitu + další výkon: 6× + MVP: 2×, + TVP: 3× + AVR/AVP/bandáž asc. aorty: 4× + uzávěr VSD: 2×, + excize subvalv. AS: 1× Rastelli jako primooperace v dospělosti: 1×	Rastelli: Výměna pulm. konduitu + výkon na chlopních: 82 % + bandáž aorty: 36 % + uzávěr VSD: 18 %
Arteriální switch	2		AVR + ARR + AAR: 2×	Arter. switch + výkon na aortě: 100 %
Atrézie plicnice	20	Izolovaná výměna pulm. HMGR nebo rePVR: 5×	Výměna pulm. HMGR/rePVR + další výkon: 14× + VSD: 2×, + CABG: 2×, 1× epikard. elektrody + ARR/AAR/AVR/AVP: 6×	**70 %** Výměna pulm. HMGR + výkon na aortě: 30 % + uzávěr VSD: 10 %
SV	16		12× reoperace po Fontanově korekci/BCPA 4× TCPC/BCPA v dospělosti	**94 %**
DORV	10		5× výměna pulmonálního konduitu/PVR + VSD, AVR, plastika RVOT, TVP 5× jiný výkon: 1× Fontanova korekce 1× TVRsyst, 2× AVP, 1× LVOT, 1× TVP	**80 %**
CCTGA	8	TVRsyst: 2×	TVRsyst + další výkon: 5× – plastika syst. trik. chlopně + výměna elektrod: 1× + epikard. elektrody: 3× + AVR: 2×, + PVR mech.: 2×, + plikace plicnice: 1×	**63 %** Náhrada TVRsyst + + výkon na jiné chlopni: 50 % + epikard. elektrody: 37,5 %
Vroz. vady trik. chl.	8	5× TVP, 3× TVP	TR po uzávěru ASD: 2×, VSD: 3×, blokáda TVR, myxomat. změny	
PAPVC, scimitar syndrom	6	Redirekce plicních žil: 3×	Redirekce plicních žil a jiný výkon: 3×	**50 %**
Truncus arteriosus	4	AVR 1×	AVR+AAR: 2× + pulm. HMGR Mech. PVR, náhrada oblouku	**75 %**
ALCAPA	3		Reimplantace LCA Plastika kmene plicnice: 2×, MVR, PVP	
Jiná zkratová vada	3		Uzávěr ruptury aneurysmatu Vals. sinu Uzávěr píštěle mezi aortou a RVOT + TVP: 2×, PVR: 1×, MVP: 1×, AVR: 1×, AAR: 1×, + myektomie: 1× + exstirpace subaort. membrány	**100 %**

AAR – náhrada ascendentní aorty protézou; ALCAPA – anomální odstup levé koronární tepny z plicnice; ARR – náhrada kořene aorty protézou; ASD – defekt septa síní; AVP – plastika aortální chlopně; AVR – náhrada aortální chlopně protézou; AVSD – defekt atrioventrikulárního septa; BCPA – bidirekční kavopulmonální anastomóza; CABG – aortokoronární bypass; CCTGA – vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen; COA – koarktace aorty; DORV – dvojvýtoková pravá komora; HMGR – homograft; LCA – levá koronární tepna; LVOT – výtokový trakt levé komory; Must. – Mustardova korekce transpozice velkých tepen; MVP – plastika mitrální chlopně; MVR – náhrada mitrální chlopně; PAPVC – částečný anomální návrat plicních žil; PFO – otevřené foramen ovale; PVP – plastika pulmonální chlopně; PVR – náhrada pulmonální chlopně; rePVR – opakovaná náhrada pulmonální chlopně; RVOT – výtokový trakt pravé komory; Senn. – Senningova korekce transpozice velkých tepen; SV – funkčně společná komora; TCPC – totální kavopulmonální spojení; TGA – transpozice velkých tepen; TVP – plastika trikuspidální chlopně; TVR – náhrada trikuspidální chlopně; TVRsyst – náhrada trikuspidální chlopně v systémové pravé komoře ve funkci systémové chlopně; VSD – defekt komorového septa.
Počet pacientů je nižší než počet operací s ohledem na opakované operace v NNH u stejného pacienta.

- *Fallotova tetralogie (TOF):* ze 107 operovaných pacientů s TOF se v 69 % nejednalo pouze o náhradu pulmonální chlopně nebo výměnu pulmonálního konduitu s plastikou výtokového traktu pravé komory, ale i o výkony na plicnici a jejích větvích, na trikuspidální, aortální a mitrální chlopni či na aortě. Tři pacienti s TOF měli současný výkon na 3–4 chlopních spolu s uzávěrem reziduálního zkratu a antiarytmickým výkonem. Antiarytmické výkony byly indikovány u 34 % operovaných nemocných s TOF.
- U *Ebsteinovy anomálie* ze 47 operovaných pacientů bylo možné provést plastiku trikuspidální chlopně ve 42 % případů. Od roku 2008 byla používána tzv. cone-repair podle daSilvy. V ostatních případech byla provedena náhrada bioprotézou. V 17 % byla připojena současná bidirekční kavopulmonální anastomóza (BCPA).
- U *koarktací a zvláště rekoarktací aorty* byl z 23 operovaných pacientů proveden 15krát (v 65 %) extraanatomický bypass, v ostatních případech resekce nebo subklavioaortální bypass. Současný výkon na chlopních byl proveden v 39 %, MAZE v 26 % a výkon na oblouku aorty ve 13 % případů. U některých pacientů byla alternativou katetrizační intervence.
- U *VSV se systémovou pravou komorou (transpozice velkých tepen po Mustardově či Senningově korekci a vrozeně korigované transpozice velkých tepen)* byla z 15 operovaných celkem 11krát implantována mechanická chlopeň do systémové pravé komory pro těžkou regurgitaci systémové trikuspidální chlopně, u jedné pacientky s CCTGA byla provedena úspěšná plastika systémové trikuspidální chlopně.
- U *atrézie plicnice* byla z 20 operovaných pacientů pětkrát provedena izolovaná výměna pulmonálního homografttu a 14krát byla tato výměna spojena s výkonem na aortě, uzávěrem reziduálního defektu komorového septa (VSD) nebo aortokoronárním bypassem.
- U Fontanovy cirkulace byla provedena 12krát reoperace buď jako konverze klasické Fontanovy operace (třikrát), nebo jako reoperace různého typu u předchozího úplného kavopulmonálního spojení (TCPC) z dětství (devětkrát).

Kromě toho bylo šestkrát provedeno TCPC nebo bidirekční kavopulmonální anastomóza (BCPA) jako první výkon tohoto typu v dospělosti (čtyřikrát u funkčně společné komory [SV], jednou u kompletního AV kanálu [AVSD], jednou u dvojvýtokové pravé komory [DORV]).

Mortalita

Třicetidenní pooperační mortalita činila 1,36 % (zemřelo celkem 11 pacientů z 805). Během pokračující hospitalizace po operaci (včetně překladu do spádové nemocnice) zemřeli ještě další tři pacienti. Celkem zemřelo časně po operaci 14 pacientů a časná pooperační mortalita činila 1,7 %. Hospitalizační mortalita jednoduchých (běžných) VSV činila 0,4 %, komplexních a vzácných 2,9 % (tabulky 2A, 2B).

V dlouhodobém sledování máme informace o úmrtí z různých příčin u dalších 11 pacientů, z toho desetkrát bez přímé vazby na provedený kardiochirurgický výkon. Celkem zemřelo v dlouhodobém sledování 25 nemocných. Přežívání pacientů s komplexními a jednoduchými VSV ukazují Kaplanovy-Meierovy křivky na obrázku 2. Rozdíl

Tabulka 4 – Diagnózy a operační výkony u zemřelých pacientů

Diagnóza	Hospitalizační a 30denní mortalita (N = 14)	Pozdní mortalita (N = 11)	Celkem zemřelí (N = 25)	% ze všech úmrtí
Defekt septa síní typu II	2	0	2	8 %
AVSD inkompletní + kompletní	1 + 1	3 + 0	5	20 %
Ebsteinova anomálie	2	2	4	16 %
Koarktace aorty, rekoarktace aorty	1	1	2	8 %
Atrézie plicnice/TOF	1	1	2	8 %
Vady aortální chlopně a aorty	0	4	4	16 %
Pulmonální stenóza	1	0	1	4 %
PAPVC	1	0	1	4 %
CCTGA	1	0	1	4 %
TGA	1	0	1	4 %
DORV	1	0	1	4 %
TA	1	0	1	4 %
Celkem	**14**	**11**	**25**	**100 %**
Stav po implantaci mechanické chlopenní náhrady	4	6	10	40 %
Jednokomorová cirkulace	3	0	3	12 %

AVSD – atrioventrikulární septální defekt; CCTGA – vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen; DORV – dvojvýtoková pravá komora; PAPVC – parciální anomální návrat plicních žil; TA – trikuspidální atrézie; TGA – transpozice velkých tepen; TOF – Fallotova tetralogie.

byl statisticky významný (log-rank $p < 0{,}0001$). Pětileté přežití činilo 97 % pro celý soubor, 99 % pro jednoduché (běžné) VSV a 92,8 % pro komplexní VSV.

Diagnóza zemřelých pacientů a příčiny úmrtí

Podle diagnóz byla nejvyšší celková mortalita u defektů atrioventrikulárního septa (AVSD) (celkem 20 % všech zemřelých) a u Ebsteinovy anomálie trikuspidální chlopně (16 % všech zemřelých). Pozdní úmrtí převládala u koarktací a rekoarktací aorty a operací aortálních vad, které byly často sdruženy s jinou vadou. Čtyřicet procent zemřelých mělo mechanickou chlopenní náhradu. Dvanáct procent všech úmrtí bylo v souvislosti s jednokomorovou cirkulací, vždy časně po operaci (tabulky 2A, 2B, 4).

Na časných úmrtích se podílelo multiorgánové selhání, septické komplikace, krvácení do mozku a maligní arytmie. U pozdních úmrtí bylo v 60 % příčinou úmrtí těžké oboustranné srdeční selhání, dále náhlá smrt, nepoznaná pozdní tamponáda a hemoragický šok při gastrointestinálním krvácení.

Rizikové faktory úmrtí

Srovnání výskytu jednotlivých rizikových faktorů u zemřelých a žijících podává tabulka 1. Nejvýznamnějšími rizikovými faktory byly symptomy ve třídě NYHA III–IV a cyanóza před operací (tabulka 1). Ze 14 operovaných cyanotických pacientů zemřelo za různě dlouhou dobu od operace osm pacientů (57 % z cyanotických, 32 % ze všech zemřelých). Operaci přežilo šest cyanotických pacientů (43 % cyanotických, 0,77 % ze všech žijících). Zemřelí měli významně vyšší počet předchozích operací a vyšší výskyt manifestního městnavého srdečního selhání. Dysfunkce pravé komory s ejekční frakcí < 35 % byla u zemřelých dvakrát častější než dysfunkce levé komory.

Dalšími rizikovými faktory byla univentrikulární cirkulace ($p = 0{,}0276$) a přítomnost mechanické chlopenní náhrady ($p = 0{,}0032$). Z 22 pacientů operovaných s diagnózou univentrikulární cirkulace jich 19 přežilo a tři zemřeli. Mechanická chlopenní náhrada se vyskytla u 40 % všech zemřelých a u 15,4 % žijících ($p = 0{,}0032$). Přímou souvislost s úmrtím měla mechanická mitrální protéza u čtyř časných pooperačních úmrtí (dvakrát blokáda při velmi komplikovaném pooperačním průběhu, jednou akutní implantace mechanické protézy po selhání mitrální plastiky, jednou selhání dysfunkční společné komory).

Hranice statistické významnosti nedosáhly v našem souboru arytmie a plicní hypertenze. Mezi žijícími a zemřelými nebyl rozdíl ve věku ani v pohlaví (tabulka 1).

Diskuse

Shrnutí desetiletých zkušeností po provedení více než 840 operací vrozených srdečních vad u dospělých ve specializovaném kardiochirurgickém centru představuje referenční údaje a podklady pro zamyšlení nad dalším plánováním péče o tuto specifickou populaci v České republice.

Věk a počet operovaných dospělých s VSV

Medián věku našich 805 pacientů s VSV byl v době operace 37 let, což je více než ve většině jiných souborů, kde se věk dospělých operovaných pro VSV pohybuje mezi 22 až 35 lety [9,11]. V souboru z Atlanty bylo hodnoceno 458 dospělých s VSV operovaných v průběhu deseti let s mediánem věku v době operace 27 let [12]. V multicentrické studii, která zahrnovala operace 2 012 dospělých s VSV v 19 evropských kardiochirurgických centrech v průběhu sedmi let, byl průměrný věk 34,4 roku [13]. V Dětském kardiocentru FN v Motole bylo za 23 let (1978–2000) operováno 170 dospělých s VSV v průměrném věku 22 let [14]. Podobný věk jako v našem souboru měli pacienti operovaní v Rotterdamu, kde bylo hodnoceno 830 pacientů operovaných v průběhu 17 let o průměrném věku 39,3 roku [15]. Počet dospělých pacientů operovaných pro VSV v našem centru v NNH je srovnatelný se světovými centry [13,15,16].

Kromě mladých pacientů, kteří k nám přecházejí z Dětského kardiocentra ve věku kolem 20 let, máme také mnoho starších nemocných. Ti byli operováni v 60.–80. letech minulého století a často po operaci neměli další specializované sledování. Jde o pacienty s koarktací aorty (COA), VSD, pulmonální stenózou (PS) nebo TOF. V současnosti jsou ve věku 40–70 let, mají často reziduální nálezy a arytmie. Pacienti s ASD, Ebsteinovou anomálií a izolovanou CCTGA měli často svoji první operaci až v dospělosti.

Doba hospitalizace po operaci

Průměrná doba hospitalizace našich operovaných (8,5 dne) byla kratší než v jiných souborech s podobným věkem a skladbou pacientů, např. 14,4 dne [15]. Důvodem může být nižší počet časných pooperačních komplikací, ale i možnost posílat naše pacienty do lázeňské péče přímo z kardiochirurgického lůžka.

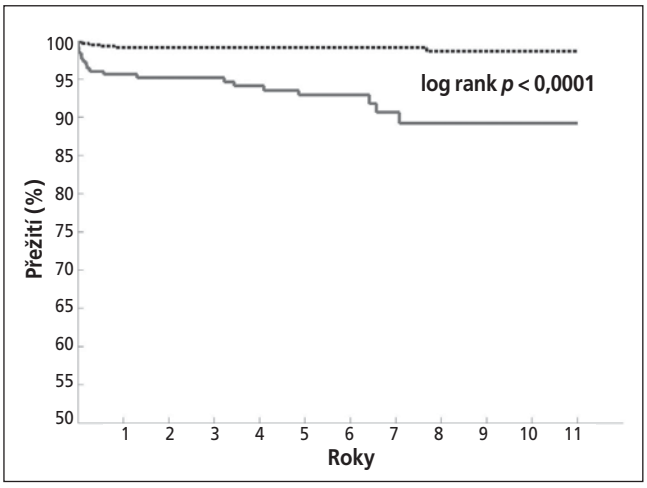
Charakteristika dospělých indikovaných k operaci VSV

Podle naší databáze a zkušeností lze dospělé operované pro VSV rozdělit na tři skupiny:

1. *Pacienti s předvídatelnými a předpokládanými reziduálními nálezy* po chirurgickém nebo intervenčním výkonu, u kterých je známo, že budou potřebovat dříve či později reoperaci. Jedná se např. o aortální a pulmonální stenózy po balonkové valvuloplastice nebo chirurgické valvulotomii s reziduální regurgitací nebo restenózou, o zkalcifikované a zdegenerované homografty, mitrální regurgitaci u AVSD, pulmonální regurgitaci u TOF [17], regurgitaci na systémové atrioventrikulární chlopni u VSV se systémovou pravou komorou, rekoarktaci aorty, Ebsteinovu anomálii po plastice staršího typu, pacienty s klasickou Fontanovou operací a další.

2. *Nepředvídatelné, ale možné reziduální nálezy* mívají starší pacienti s jednoduššími vadami operovanými v počátcích kardiochirurgie v 60.–70. letech 20. století (reziduální defekty komorového nebo síňového septa, nepoznaný druhý defekt, např. typu sinus venosus aj.). Někdy se setkáme s raritními nálezy, jako je našití síňového septa na Eustachovu chlopeň nebo chirurgický uzávěr koronárního sinu a jiné. Tito starší nemocní mají často arytmie a získané chlopenní vady, které mohou souviset s původní VSV.

3. *Dospělí pacienti s doposud neoperovanou VSV* mají buď vadu, která nebyla v dětství diagnostikována



Obr. 2 – Kaplanovy-Meierovy křivky přežití po operaci v dospělosti u jednoduchých (běžných) vrozených srdečních vad (přerušovaná čára) a u komplexních a vzácných vrozených srdečních vad (plná čára)

nebo byla nevýznamná, případně byla v té době inoperabilní. V naprosté většině to jsou ASD II. typu a defekty typu sinus venosus, vzácněji AVSD, VSD, izolovaná CCTGA, otevřená tepenná dučej (DAP), COA, PAPVC a jiné. Některé vady považované dříve za inoperabilní lze v současnosti operovat s vyšším rizikem. Jde např. o cyanotické vady s pulmonální stenózou bez plicní hypertenze (společná komora, trikuspidální atrézie, totální anomální návrat plicních žil, TOF a jiné). Pacienti s vrozenými srdečními vadami, u nichž v dětství nebyla provedena operace pro malou hemodynamickou významnost, mohou v průběhu let dospět k operaci při splnění indikačních kritérií [5].

Reoperace

V našem souboru podstoupilo reoperaci po dřívější operaci v dětství či dospělosti 44 % všech pacientů (354), a tento podíl se trvale zvyšuje [10]. V souboru podobném našemu činil podíl reoperací 49 % [15]. Nejvíce reoperací bylo v našem souboru u komplexních VSV, jako je TOF, TGA, SV, atrézie plicnice (PA), DORV a truncus arteriosus, podobně jako na Mayo Clinic [16]. Reoperací Ebsteinovy anomálie bylo v našem souboru podstatně méně, protože mnoho pacientů s Ebsteinovou anomálií jsme operovali poprvé až v dospělosti. Počet předchozích operací může mít podle naší studie negativní prognostický význam (tabulka 1).

Kombinované výkony

Pro dospělé s VSV jsou typické nejen samotné vrozené abnormality, ale i získané chlopenní vady při dilataci srdečních oddílů a aorty, které vznikají v souvislosti s VSV a reziduálními nálezy. Se stoupajícím věkem významně narůstá počet arytmií. Proto naprostá většina našich pacientů (nad 70 %) podstoupila kombinovaný výkon. V jiných studiích je počet kombinovaných výkonů podstatně nižší [15]. Naší snahou bylo předejít reziduálním nálezům. U pacientů s vysokým rizikem vzniku AV blokády a nemožnosti endovasální stimulace nebo její nevhodnosti jsme implantovali epikardiální elektrody i z preventivních důvodů.

Zdá se, že kombinované výkony nezvýšily časnou mortalitu v našem souboru. Jejich přínos je však nutno zhodnotit v dalších podrobnějších dlouhodobých studiích. Výkony na více chlopních jsou na zkušených pracovištích u VSV v dospělosti považovány za časté a zdá se, že nezvyšují časnou ani pozdní mortalitu [18,19].

Mortalita

Navzdory vysokému počtu reoperací a kombinovaných výkonů i poměrně vysokému věku pacientů v době operace byla mortalita na našem pracovišti velmi nízká, a to i ve srovnání s renomovanými zahraničními pracovišti. Časná pooperační mortalita (tj. 30denní + hospitalizační) činila v celém souboru 1,7 %, samotná 30denní mortalita byla 1,36 %. U běžných (jednoduchých) VSV činila pooperační mortalita 0,4 %, u komplexních a málo častých VSV 2,9 %. Celková dlouhodobá mortalita za 10 let sledování činila 3 %. Průměrné přežití pět let od naší operace VSV bylo 97 % s významně vyšším přežíváním jednoduchých (běžných) VSV (99 %) než komplexních (92,8 %) (obr. 2).

Porovnáme-li naše výsledky s jinými pracovišti, jsou velmi dobré. V podobném souboru z Rotterdamu byla hodnocena pouze 30denní mortalita, která činila 1,5 % [15]. Dospělí operovaní v Dětském kardiocentru FN v Motole měli mortalitu 5,2 % (0 % u primooperací a 12,6 % u reoperací) [14]. Na Mayo Clinic činila časná mortalita u reoperací 3,6 % [16]. Na jiných pracovištích se časná mortalita pohybovala mezi 2–5 %: 4,6 % [9]; 3,49 % [12]; 3 % [20]; 4,7 % [21]; 3,1 % v italské multicentrické studii [22]; 2,6 % [23] a hospitalizační mortalita v evropské multicentrické studii činila 2 % [13].

Mortalita operace defektu septa síní (ASD) jako nejčastější VSV v dospělosti dosahovala v našem souboru 1,36 %. V Národním kardiochirurgickém registru České republiky je uváděna mortalita ASD v dospělosti v jednotlivých letech mezi 2,1 až 6,3 % [24]. To je více, než byla mortalita komplexních VSV v našem souboru.

Kde operovat dospělé s VSV?

S přibývajícím počtem dospělých s VSV je diskutována otázka, kde tyto nemocné operovat. Při hodnocení výsledků operací dospělých s VSV byla v jedné studii mortalita na dospělé kardiochirurgii 4,3 %, na dětské kardiochirurgii 5,1 %, při operaci provedené dospělým kardiochirurgem 15,2 % a dětským kardiochirurgem 2,7 % [9]. I v jiném souboru více než 40 000 operací dospělých s VSV byla mortalita u operací provedených dětským kardiochirurgem významně nižší než u operací provedených dospělým kardiochirurgem (1,87 % vs. 4,84, $p < 0,0001$) [8].

Na druhé straně, pracoviště dospělé kardiochirurgie s nízkou mortalitou a zkušenostmi s operacemi vysoce rizikových polymorbidních pacientů se získanými chlopenními vadami, s dysfunkčními komorami a s výkony na aortě má výhodu kardioanesteziologů se zkušenostmi v pooperační péči o tyto vysoce rizikové pacienty. I při stejné základní diagnóze je spektrum výkonů i operační technika u dětí a dospělých odlišná, liší se i tolerance různých chirurgických postupů i následná pooperační péče.

Naše výsledky podporují strategii společného kardiochirurgického týmu (dětský a dospělý kardiochirurg se zkušenostmi s chlopenní chirurgií), kteří operují dospělé s VSV na pracovišti specializované dospělé kardiochirurgie.

Rizikové faktory mortality

Pro hodnocení operačního rizika specifické populace dospělých s VSV je zcela nevhodné EuroSCORE, ale nelze spolehlivě použít ani skórovací systémy vyvinuté primárně pro dětskou kardiochirurgii [9,15].

V našem souboru byla nejvýznamnějším rizikovým faktorem časného i pozdního úmrtí třídy NYHA III–IV a cyanóza (OR 30,8 a 60,5). Dalšími významnými faktory byla anamnéza městnavého srdečního selhání, zvláště u pozdních úmrtí, a počet předchozích operací. Věk v době operace se nelišil mezi zemřelými a žijícími (tabulka 1). Varující je přítomnost mechanické chlopenní náhrady, která byla přítomna u 40 % našich zemřelých, a rozdíl oproti žijícím byl signifikantní (tabulka 1). Rizikovým faktorem byla i přítomnost univentrikulární cirkulace s úmrtími při nevhodné indikaci pozdní operace u vysoce rizikových pacientů se srdečním selháním a dysfunkcí společné komory. Plicní hypertenze a arytmie v našem souboru nedosáhly na rozdíl od jiných autorů statistické významnosti [13,16]. Nepotvrdili jsme ani rizikový faktor operace aorty a aortální chlopně, která představovala v práci z Atlanty významný rizikový faktor hospitalizační mortality (OR 5,74) [12]. V našem souboru byla nulová časná mortalita operací i reoperací aortální chlopně, ascendentní aorty a výkonů na oblouku aorty. V Národním kardiochirurgickém registru ČR je udávaná mortalita výkonů na ascendentní aortě (bez disekcí) mezi 6,4–9,7 % [24].

Při srovnání našeho souboru s literaturou je jednoznačná shoda na vysokém riziku u operací pacientů ve funkční třídě NYHA III–IV, s perzistující cyanózou před operací, s dysfunkcí pravé či levé komory a s městnavým srdečním selháním [8,10,12,13,16,21,22]. Z toho jasně vyplývá, že vyšetření a léčbu dospělých s VSV na specializovaném pracovišti nelze odkládat až na dobu, kdy bude mít pacient významné symptomy a dysfunkci komor.

Závěr

Každý dospělý s VSV by měl být alespoň jednou vyšetřen ve specializovaném centru k posouzení reziduálních nálezů a určení dalšího postupu. Při hemodynamicky významných nálezech je třeba včas indikovat operaci i u málo symptomatických pacientů. Dospělí s VSV by měli být vyšetřeni a operováni na specializovaném kardiochirurgickém pracovišti, které má dostatečné zkušenosti nejen s VSV, ale i s reoperacemi, výkony na aortě, chlopenní chirurgií a s kombinovanými výkony. Podmínkou operací komplexních a vzácných VSV je přítomnost dětského kardiochirurga a zkušeného kardioanesteziologického týmu, který ovládá morfologii a hemodynamiku komplexních VSV.

Desetileté výsledky operací dospělých s VSV v NNH ukazují, že centralizací a získáním zkušeností lze dosáhnout velmi dobrých výsledků s nízkou operační i dlouhodobou mortalitou.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů
Žádný střet zájmů.

Financování
Podpořeno MZČR – RVO, Nemocnice Na Homolce – NNH, 00023884, IG140201. Markéta Tomková a Jakub Tomek byli během studií podporováni Nadací Zdeňka Bakaly.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace
Výzkum byl veden v souladu s Helsinskou deklarací.

Informovaný souhlas
Požadavky týkající se informovaného souhlasu neplatí pro tento rukopis.

Literatura

[1] J. Popelová, P. Frídl, B. Hučín, J. Škovránek, Doporučení pro diagnostiku a léčbu vrozených srdečních vad v dospělosti a prevenci jejich komplikací, Cor et Vasa 44 (2002) K165–K182.
[2] C. Warnes, R. Liberthson, G. Danielson, et al., Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life, Journal of the American College of Cardiology 37 (2001) 1170–1175.
[3] T. Van Der Bom, B.J. Bouma, F.J. Meijboom, et al., The prevalence of adult congenital heart disease, results from a systematic review and evidence based calculation, American Heart Journal 164 (2012) 568–575.
[4] P. Moons, L. Bovijn, W. Budts, et al., Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium, Circulation 122 (2010) 2264–2272.
[5] H. Baumgartner, P. Bonhoeffer, N.M De Groot, et al., ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010), European Heart Journal 31 (2010) 2915–2957.
[6] H. Baumgartner, W. Budts, M. Chessa, et al., Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of "Grown-up Congenital Heart Disease" in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the Euro, European Heart Journal 35 (2014) 686–690.
[7] J. Rubáčková Popelová, Zásady péče o pacienty s vrozenou srdeční vadou v běžné kardiologické praxi. In: M. Táborský, ed. Novinky v kardiologii 2015. Praha: Mladá fronta, 2015; p. 274–280. (In Czech: Principles of care about adults with congenital heart disease in cardiological practice).
[8] T. Karamlou, B.S. Diggs, T. Person, et al., National practice patterns for management of adult congenital heart disease: Operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death, Circulation 118 (2008) 2345–2352.
[9] B.E. Kogon, C. Plattner, T. Leong, et al., Adult congenital heart surgery: adult or pediatric facility? Adult or pediatric surgeon?, Annals of Thoracic Surgery 87 (2009) 833–840.
[10] J. Popelová, Š. Černý, R. Gebauer, et al., Six-year experience with cardiac surgery in adults with congenital heart disease, Časopis lékařů českých 150 (2011) 293–296.
[11] A.C. Chatzis, N.M. Giannopoulos, A.I. Tsoutsinos, et al., Successful surgical correction of congenital heart disease in adults: Seven years' experience, Hellenic Journal of Cardiology 46 (2005) 128–134.
[12] B. Kogon, J. Grudziak, A. Sahu, et al., Surgery in adults with congenital heart disease: risk factors for morbidity and mortality, Annals of Thoracic Surgery 95 (2013) 1377–1382; discussion 1382.
[13] V.L. Vida, H. Berggren, W.J. Brawn, et al., Risk of surgery for congenital heart disease in the adult: a multicentered European study, Annals of Thoracic Surgery 83 (2007) 161–168.
[14] B. Hučín, Operace dospělých s vrozenou srdeční vadou, Lékařské listy (2002) 32–33.

[15] L.M. Putman, M. van Gameren, F.J. Meijboom, et al., Seventeen years of adult congenital heart surgery: a single centre experience, European Journal of Cardio-Thoracic Surgery 36 (2009) 96–104; discussion 104.
[16] K. Holst, J. Dearani, H.M. Burkhart, et al., Risk factors and early outcomes of multiple reoperations in adults with congenital heart disease, Annals of Thoracic Surgery 92 (2011) 122–128; discussion 129–130.
[17] J. Popelová, M. Voříšková, B. Hučín, et al., Jak se daří pacientům 30 let po radikální korekci Fallotovy tetralogie?, Cor et Vasa 52 (2010) 154–161. (In Czech: How are patients faring 30 years after radical tetralogy of Fallot repair?)
[18] K. Holst, J. Dearani, H.M. Burkhart, et al., Reoperative multivalve surgery in adult congenital heart disease, Annals of Thoracic Surgery 95 (2013) 1383–1389.
[19] M. Zvěřinová, J. Popelová, P. Pavel, et al., Is it possible to operate four heart valves in a patient with heart failure, congenital heart disease and pulmonary hypertension?, Cor et Vasa 54 (2012) e295–e299.
[20] B. Kogon, M. Oster, Assessing surgical risk for adults with congenital heart disease: are pediatric scoring systems appropriate?, Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 147 (2014) 666–671.
[21] G.L. Abarbanell, C.S. Goldberg, E.J. Devaney, et al., Early surgical morbidity and mortality in adults with congenital heart disease: the University of Michigan experience, Congenital Heart Disease 3 (2008) 82–89.
[22] M.O. Vogt, J. Hörer, S. Grünewald, et al., Independent risk factors for cardiac operations in adults with congenital heart disease: a retrospective study of 543 operations for 500 patients, Pediatric Cardiology 33 (2011) 75–82.
[23] M.A. Padalino, S. Speggiorin, G. Rizzoli, et al., Midterm results of surgical intervention for congenital heart disease in adults: an Italian multicenter study, Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 134 (2007) 106–113, 113.e1–9.
[24] M. Šetina, J. Pirk, J. Holub, et al. Přehled vybraných kardiochirurgických operací v České republice 2012. Available from: www.uzis.cz

Z anglického originálu online verze článku přeložila autorka.