



Kasuistika | Case report

Oběhová zástava u pacienta s významnou pulmonální regurgitací po chirurgické valvulotomii v deseti letech pro izolovanou plicní stenózu

(Cardiac arrest in patient with significant pulmonary regurgitation after surgical valvulotomy at 10 years of age for isolated pulmonary stenosis)

Petr Klofáč, Tomáš Roubíček, Rostislav Polášek

Kardiocentrum Krajské nemocnice Liberec, a.s., Liberec, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 24. 7. 2017

Přepřacován: 26. 10. 2017

Přijat: 2. 11. 2017

Dostupný online: 22. 11. 2017

Klíčová slova:

Pulmonální regurgitace

Pulmonální stenóza

Reoperace

Vrozená srdeční vada

ABSTRAKT

V dospělé populaci stoupá počet jedinců, kteří mají vrozenou srdeční vadu (VSV). Nyní je takových pacientů v absolutním čísle dva- až třikrát více než dětí s VSV. Je tedy důležité zvyšovat povědomí o nejčastějších VSV v dospělosti – defekty síňového septa (ASD), defekty komorového septa, koarktace aorty, Fallotova tetralogie (TOF) a pulmonální stenóza (PS). Jedná se o pacienty, kteří jsou v dětství po jedné nebo více operacích pro VSV, mají neoperovanou vadu (vada byla nevýznamná nebo inoperabilní) anebo vada nebyla dosud diagnostikována (nejčastěji ASD). Někteří pacienti se po dosažení dospělosti ztratí na různě dlouhou dobu z dispenzarizace. Díky časté absenci symptomů i při hemodynamicky významných vadách lékařskou péčí dlouho nevyhledávají. My uvádíme případ 46letého muže s postupně progredující pulmonální regurgitací (PR) po chirurgické valvulotomii pro PS v deseti letech. Tento pacient i přes sledování kardiologem nebyl odeslán do specializovaného centra k referenčnímu vyšetření a po fyzické zátěži u něj došlo k oběhové zástavě na podkladě fibrilace komor (FK).

© 2017, ČKS. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

The number of adult patients with a congenital heart defect has increased. They are 2–3 times more numerous than children suffering from congenital heart defects, therefore, it is important to be aware of the most frequent congenital heart defects in adulthood – atrial septal defect, ventricular septal defect, aortic coarctation, tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. These patients either underwent one or more operations in childhood, or were not operated at all (defect was not significant or inoperable), or the heart defect was not diagnosed (mostly atrial septal defect). Some of the patients for various periods of time stop attending regular follow-ups and being asymptomatic (even in cases of hemodynamically significant defects), they do not seek medical attention. We present the case of a 46-year-old man with gradually progressing pulmonary regurgitation after surgical valvulotomy at 10 years of age. Despite regular follow-ups by the cardiologist, the patient was never referred to a specialized center and cardiac arrest caused by ventricular fibrillation occurred after physical exercise.

Keywords:

Congenital heart defect

Pulmonary regurgitation

Pulmonary stenosis

Reoperation

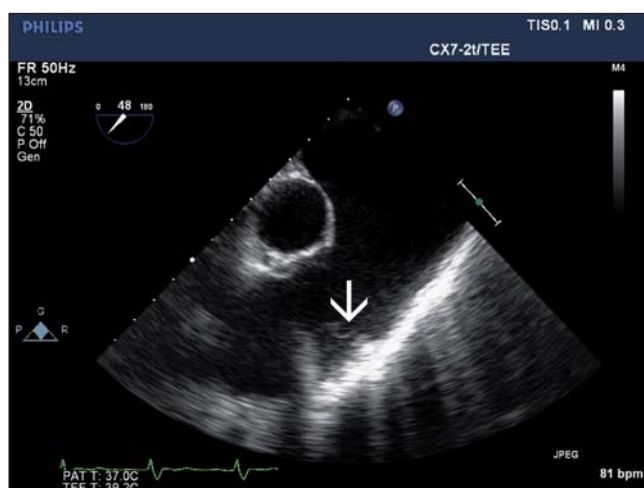
Adresa: MUDr. Petr Klofáč, Kardiocentrum Krajské nemocnice Liberec, a.s., Husova 10, 460 63 Liberec, e-mail: petr.klofac@nemlib.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2017.11.002

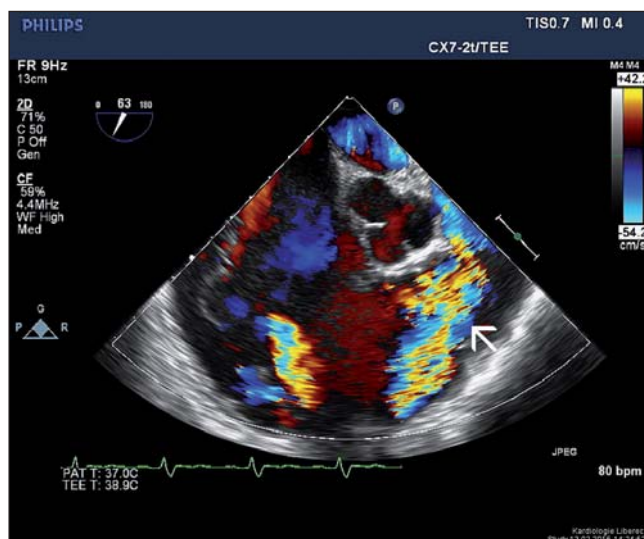
Obr. 1 – Vstupní EKG s fibrilací síní a RBBB. RBBB – blokáda pravého Tawarova raménka.



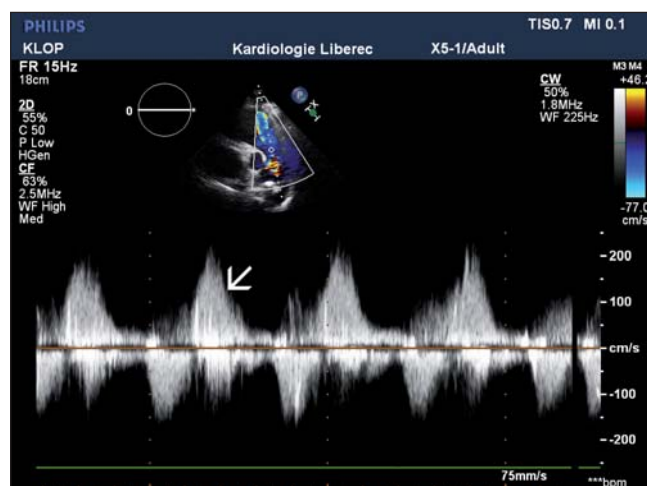
Obr. 2 – Zobrazení dilatované pravé komory – šipka



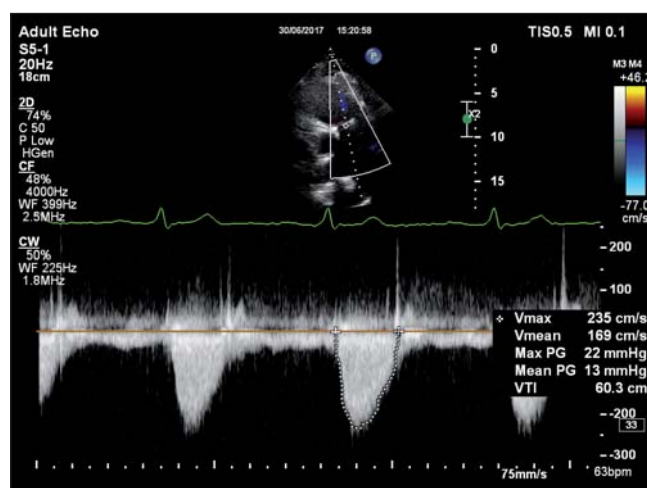
Obr. 3 – TEE – patrný vylající cíp pulmonální chlopně – šipka, nad chlopní je dilatovaná plicnice. TEE – jícnová echokardiografie.



Obr. 4 – TEE – CFM významné PR, šipka. CFM – barevné dopplerovské mapování; PR – pulmonální regurgitace; TEE – jícnová echokardiografie.



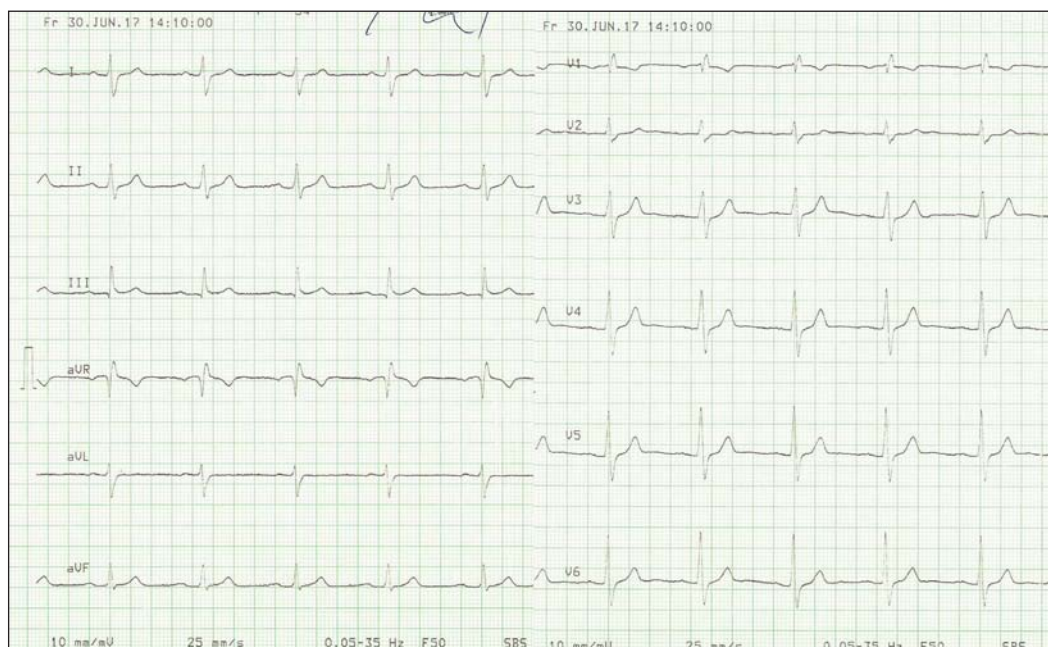
Obr. 5 – Zpětný diastolický tok o nízké rychlosti při použití CW jako známka významné PR – šipka. CW – kontinuální dopplerovské mapování.



Obr. 6 – CW na pulmonální bioprotéze dva roky po operaci. CW – kontinuální dopplerovské mapování.



Obr. 7 – Zobrazení pravé komory dva roky po PVR – šipka. PVR – náhrada pulmonální chlopně bioprotézou.



Obr. 8 – EKG dva roky po operaci – sinusový rytmus a RBBB s užším komplexem QRS. RBBB – blokáda pravého Tawarova raménka.

s výskytem 6–12 na 1 000 živě narozených dětí. Vada se může projevit kdykoliv během života. Vzhledem ke skvělým výsledkům dětské kardiologie a intenzivní péče se dospělosti dožívá 85–95 % jedinců. Každý rok tedy přibývá v ambulancích dospělých kardiologů mnoho pacientů s VSV. Na jeden milion obyvatel připadá asi 2 800–4 090 dospělých s VSV [1,2]. V České republice máme v současnosti přibližně 30 000 dospělých pacientů s VSV [3]. Minimálně 50 % těchto jedinců bude potřebovat další specializovanou péči v dospělosti [2,3]. V dospělém věku jsou navíc přítomny početnější arytmie a získané vady, které vznikají v souvislosti s VSV a reziduálními nálezy po operacích.

Pulmonální stenóza tvoří 6 % výskytu všech VSV v dětství, v dospělosti to je 6–10 %. Pulmonální stenóza je skoro vždy vrozená. Vyskytuje se izolovaně nebo jako součást komplexních vad. Izolovaná PS je nejčastěji valvulární. Je dána srůstem komisur s centrálním otvorem na jemné chlopni. V 15 % je chlopeň dysplastická. V dospělosti dochází posléze ke kalcifikaci abnormální pulmonální chlopně [1,2,4]. Významná PS je v dospělosti echokardiograficky definována plochou pulmonálního ústí (PVA) $< 0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ a středním gradientem $> 40 \text{ mm Hg}$. Vzhledem k možnému podhodnocení by měl být gradient vždy korelován s rychlostí trikuspidální regurgitace.

Prvním prováděným výkonem na pulmonální chlopni byla chirurgická valvulotomie. Od roku 1982 je k dispozici perkutánní balonková valvulotomie, která je v současnosti dominantní metodou. Chirurgické řešení je dnes určeno pro dysplastické chlopně a při výskytu PS jako součásti komplexní VSV [1,2]. Po chirurgické nebo katetrizační léčbě izolované PS je udáváno 25leté přežití v 97 % [1]. Až 70 % pacientů má po takovém výkonu různě závažnou PR, méně často po balonkové valvuloplastice [5]. Po chirurgické valvulotomii PS v dětství bývá v dospělosti často nutná reoperace pro významnou PR [1]. Další příčinou významné PR v dospělosti je transanulární záplata pulmonální

chlopně u jedinců po korekci TOF [1,5]. Raritní příčinou je syndrom chybějící pulmonální chlopně a izolovaná kongenitální PR.

Pulmonální regurgitace se funkčně liší od aortální regurgitace. K dekompenzaci tedy vedou situace zvyšující tlak v plicnici – periferní stenóza plicnice, získané plicní choroby, dysfunkce levé komory (LK) a arteriální plicní hypertenze [5]. Důsledkem dlouhodobého objemového přetížení je progresivní dilatace PK, vznik dysfunkce PK, trikuspidální regurgitace s následným vznikem intolerance zátěže, s rizikem komorových tachykardií při mechanicko-elektrické remodelaci PK a náhlé srdeční smrti (NSS). Šířka komplexu QRS $> 180 \text{ ms}$ je vysoce senzitivním prediktorem vzniku setrvalé komorové tachykardie a NSS. Klinicky je významná PR velmi dlouho dobře tolerovaná. Vznik obtíží znamená většinou přítomnost již dysfunkční PK.

Základní a nejdostupnější diagnostickou metodou je echokardiografie. Typická je dopplerovská křivka (obr. 5), kdy je přítomný laminární zpětný diastolický tok o nízké rychlosti. Echokardiografické vyšetření pulmonální chlopně je vzhledem k velmi málo četnému výskytu významných patologických nálezů v dospělosti opomíjeno. Pro relativně horší vyšetřitelnost může být nález přehlédnut nebo špatně interpretován. Pro správné dopplerovské zobrazení je nutné dosáhnout co nejmenšího incidenčního úhlu. U pulmonální chlopně toho dosáhneme lépe z parasternálních projekcí než při jícnovém vyšetření. Zpětný diastolický tok o nízké rychlosti při významné PR může být mylně považován za normální nález. Vyšetření pacienta s VSV a zejména s komplexní VSV je velmi obtížné a specifické. Vyžaduje dlouhodobé zkušenosti s interpretací echokardiografických nálezů a neméně důležitou následnou klinickou rozvahou. Chybou je dospělého pacienta s VSV neposlat k vyšetření do specializovaného centra.

Zlatým standardem ke stanovení objemů, funkce PK a kvantifikace PR je magnetická rezonance srdce (CMR).

Magnetická rezonance srdce navíc dobře zobrazí pulmonální arterii, aortu, periferní stenózy pulmonálních tepen, konduit, vztah srdečních struktur ke sternu a rozsah fibrózy PK [4–6].

Optimální načasování PVR je zásadní pro zachování funkce PK (ne příliš pozdě) a vyhnout se časně další výměně chlopně (ne příliš brzy) [5]. Načasování reoperace pro významnou PR u pacientů po korekci TOF v dětství zkoumali Therrien a spol. Vyšetřili pomocí CMR skupinu 17 pacientů a prokázali signifikantní redukci objemu PK u pacientů, kteří neměli end-diastolický objem PK > 170 ml/m² a end-systolický objem LK > 85 ml/m². Systolická funkce PK se signifikantně nezměnila [7]. Podobné výsledky pomocí echokardiografie prokázali i Šreflová a spol. [8]. Obecně je doporučeno provést PVR před vznikem těžké dysfunkce nebo dilatace PK, i když většina poznatků pochází od pacientů s TOF [9]. Používá se nejčastěji bioprotéza nebo homograft. Vzácně lze použít při indikaci trvalé antikoagulační terapie i mechanickou protézu. Životnost bioprotéz u dospělých se předpokládá na 10–20 let [9].

Perkutánní implantace pulmonální chlopně (PPVI) je možnou alternativou k izolované chirurgické PVR u pacientů, kteří mají biologickou protézu nebo konduit (většinou homograft, může jít i o xenograft) s významnou stenózou nebo regurgitací [9,10]. Momentálně je v klinickém užívání nejdéle chlopeň Melody (Medtronic) s dobrými krátkodobými i dlouhodobými výsledky a nově i chlopeň Edwards SAPIEN. Mezi možné komplikace patří komprese pravé koronární arterie (5 %), vzácně disekce aorty, ruptura pulmonální arterie/konduitu nebo embolizace chlopně. Riziko fraktury stentu chlopně se podařilo snížit prestentingem cílové zóny implantace. U chlopně Melody je udáváno vyšší riziko infekční endokarditidy (IE) [9]. Správné načasování PVR u asymptomatických nemocných je obtížné. Možnost PPVI snižuje práh k provedení náhrady chlopně. Časný přístup k intervenci (chirurgické i katetrizační) musí být zvážen proti periprocedurálnímu riziku, riziku vzniku IE, nutnosti další reoperace a potenčním zmenšení efektivní plochy pulmonálního ústí při opakování PPVI během dalšího života jedince [9].

Dysfunkce a selhávání PK je spojeno s mnoha VSV. Příčinou jsou myokardiální fibróza v důsledku předoperační hypoxemie a tlakového přetížení, jizvy po ventrikulotomii nebo dlouhodobé objemové přetížení při významné PR. Blokáda pravého Tawarova raménka je pak na povrchovém EKG obrazem dyssynchronie PK. To vysvětluje, proč i u našeho pacienta nedošlo k normalizaci funkce PK po provedení PVR [11]. Jako možnost další léčby se u asymptomatických pacientů nabízí resynchronizační léčba pravé komory (RV-CRT), jejíž pozitivní vliv (klinické zlepšení a zúžení komplexu QRS) popsali roku 2003 u skupiny pacientů s VSV Dubin a spol. [12]. Mechanismem pravokomorové elektromechanické dyssynchronie se zabývali i Hui a spol. u skupiny 46 pacientů po chirurgické korekci TOF [13]. Pozitivní vliv RV-CRT u pacienta po operační korekci TOF prokázali Kubuš a spol. a stejně tak Janoušek a spol. ve studii u 25 pacientů s VSV [11,14]. Indikační kritéria k trvalé RV-CRT ale zatím nejsou určena. Do budoucna by tato metoda mohla být dobrou volbou k ovlivnění progresu remodelace PK u vybraných pacientů po operaci VSV.

U našeho pacienta bylo jedinou možností chirurgické řešení. Ve shodě s literaturou přítomnost RBBB a širokého

komplexu QRS poukazovala na těžkou dysfunkci dilatované PK. Stejně tak po operaci došlo pouze k částečnému zmenšení a zlepšení funkce PK, což je ale patrné na zúžení komplexu QRS.

Závěr

Naše kasuistika demonstruje nutnost pečlivého, především echokardiografického sledování pacientů po chirurgické korekci pulmonální stenózy v dětství. Absence symptomů může vést k podcenění progresu pulmonální regurgitace. Výsledkem pak bývá deteriorace funkce pravé komory se zvyšujícím se rizikem náhlé srdeční smrti na podkladě komorových arytmií. EKG je další metodou, která může poukázat na zhoršující se funkci LK nebo PK. Je tedy vhodné mít alespoň obecný přehled o problematice VSV. Každý dospělý pacient s VSV by měl být minimálně jedenkrát vyšetřen ve specializovaném centru ke stanovení přesné diagnózy, návrhu další léčby a dalšího sledování.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Autoři nemají střet zájmů.

Financování

Žádné financování.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že jejich práce byla realizována podle etických standardů.

Informovaný souhlas

Pacient souhlasil s publikací.

Literatura

- [1] J. Popelová, et al., Vrozená srdeční onemocnění, in: J. Vojáček (Ed.), Klinická kardiologie, Nucleus HK, Praha 2012, 707–785.
- [2] J. R. Popelová, Vrozené srdeční vady v dospělosti, in: M. Tábořský, J. Kautzner, A. Linhart (Eds.), Kardiologie, Mladá fronta, Praha, 2017, 940–1002.
- [3] J. Rubáčková Popelová, R. Gebauer, Š. Černý, et al., Operations of adults with congenital heart disease – single center experience with 10 years results, *Cor et Vasa* 58 (3) (2016) e317–e327.
- [4] H. Baumgartner, P.H. Bonhoeffer, N.M.S. 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.
- [5] B. Bouzas, P.J. Kilner, M.A. Gatzoulis, Pulmonary regurgitation: not a benign lesion, *European Heart Journal* 26 (2005) 433–439.
- [6] A.B. Bhatt, E. Foster, K. Kuehl, et al., Congenital heart disease in the older adult: a scientific statement from the American Heart Association, *Circulation* 131 (2015) 1884–1931.
- [7] J. Therrien, Y. Provost, N. Merchant, et al., Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair, *American Journal of Cardiology* 95 (2005) 779–782.
- [8] R. Šreflová, P. Němec, R. Gebauer, et al., Right ventricular function recovery after repeat surgery in patients with congenital heart disease in adult age, *Cor et Vasa* 53 (2011) 141–143.
- [9] J. Ghobrial, J. Aboulhosn, Impact of right-sided-catheter-based valve implantation on decision-making in congenital heart disease, *Current Cardiology Reports* 18 (2016) 33.

- [10] C.E. Ruiz, C. Kliger, G. Perk, et al., Transcatheter therapies for the treatment of valvular and paravalvular regurgitation in acquired and congenital valvular heart disease, *Journal of the American College of Cardiology* 66 (2015) 169–183.
- [11] J. Janoušek, J. Kovanda, M. Ložek, et al., Pulmonary right ventricular resynchronization in congenital heart disease acute improvement in right ventricular mechanics and contraction efficiency, *Circulation: Cardiovascular Imaging* 10 (2017) e006424.
- [12] A.M. Dubin, J.A. Feinstein, V. Mohan Reddy, et al., Electrical resynchronization: a novel therapy for the failing right ventricle, *Circulation* 107 (2003) 2287–2289.
- [13] W. Hui, C. Slorach, A. Dragulescu, et al., Mechanisms of right ventricular electromechanical dyssynchrony and mechanical inefficiency in children after repair of tetralogy of Fallot, *Circulation: Cardiovascular Imaging* 7 (2014) 610–618.
- [14] P. Kubuš, O. Materna, P. Tax, et al., Successful permanent resynchronization for failing right ventricle after repair of tetralogy of Fallot, *Circulation* 130 (2014) e186–e190.

Z anglického originálu online verze článku přeložil autor.