Historie chirurgické léčby transpozice velkých arterií v dětském věku a výsledky těchto operací u nás

Předneseno na II. Navrátilově dni v Brně 6. června 2008

Bohumil Hučín, Marie Voříšková, Milan Šamánek, Václav Chaloupecký, Oleg Reich, Jan Škovránek

Dětské kardiocentrum a Centrum výzkumu chorob srdce a cév, Fakultní nemocnice v Motole, Praha, Česká republika

Hučín B, Voříšková M, Šamánek M, et al. **Historie chirurgické léčby transpozice velkých arterií v dětském věku a výsledky těchto operací u nás.** *Cor Vasa* 2009;51(4):260–267.

Cíl: Ukázat složitý vývoj chirurgické léčby nekorigované transpozice velkých arterií ve světě a u nás. Na vlastních výsledcích ilustrovat úspěšné zvládnutí radikální korekce transpozice.

Vývoj operací transpozice: Paliativní operace byly zahájeny ve světě Blalockovou-Hanlonovou síňovou septektomií v roce 1948. Úspěšné korekce transpozice na úrovni síní zahájil Senning v roce 1959 a Mustard v roce 1963. Korekce transpozice na úrovni komor navrhl Rastelli v roce 1969 a korekce na úrovni velkých arterií – arteriální switch operace – Jatene v roce 1975. Zásady korekce transpozice u novorozenců zveřejnil Castaneda v roce 1984. U nás byla provedena první chirurgická septektomie v roce 1967 a první balonková septostomie rovněž v roce 1967. První Mustardova operace byla provedena v roce 1974 v Brně, Senningova operace v roce 1984 a Jateneho arteriální switch operace u novorozenců v roce 1988 v Praze.

Výsledky: Dlouhodobé výsledky Mustardovy korekce (121 pacientů, sledování 12–19 let) a operace podle Senninga (152 pacientů, sledování 5–20 let), provedené v Dětském kardiocentru v Praze-Motole, již byly publikovány jinde. Arteriální korekce transpozice podle Jateneho byla provedena na pražském pracovišti u 358 novorozenců. Operační mortalita poklesla pod 2 %, aktuariální přežívání po switch operaci u novorozenců je 96 %. Problémy operace u novorozenců spočívají v prevenci vzniku stenóz na ústí koronárních arterií a vývoje triviální regurgitace neoortální chlopně.

Závěr: Pacienti po úspěšné korekci transpozice přežívají do dospělosti a vyžadují trvalou kontrolu kardiologů pro dospělá.

Klíčová slova: Transpozice velkých arterií – Historie operačního léčení – Dlouhodobé výsledky

Hučín B, Voříšková M, Šamánek M, et al. **The story of surgical treatment of transposition of the great arteries in childhood and results of such treatment at our department.** *Cor Vasa* 2009;51(4):260–267.

Aim: To demonstrate the complicated evolution of techniques of the surgical treatment of transposition of the great arteries in the world as well as in our country. The successful mastery of the total correction of transposition of the great arteries using our own results has been demonstrated.

Evolution of surgery of transposition: Palliative procedures were initiated in the world by Blalock and Hanlon atrioseptectomy in 1948. Successful correction of transposition at the atrial level was started by Senning in 1959 and Mustard in 1963. Correction of transposition at the ventricular level was suggested by Rastelli in 1969, and with correction at the arterial level performed by Jatene in 1975. The principles of the correction of transposition in newborns were first published by Castaneda in 1984. In our country, the first surgical septectomy was performed in Prague in 1967, followed by the first balloon septostomy in Prague in the same year. The first Mustard procedure was performed in Brno in 1974. The Senning procedure and Jatene arterial switch in the newborn were performed in Prague in 1984 and 1988, respectively.

Results: The long-term results of Mustard operation (121 patients, followed up for 12 to 19 years) and Senning operation (152 patients, followed up for 5 to 20 years), performed at the Pediatric Cardiac Center, Motol University Hospital, have been published elsewhere. Arterial correction of transposition according to Jatene was performed at the Prague Center in 358 newborns. The mortality rate decreased below 2% and the actuarial survival rate of this procedure is 96%. The problems of the arterial switch operation are concentrated to prevention of ostial stenoses of the reimplanted coronary arteries and the development of trivial neo-aortic valve regurgitation.

Conclusion: Patients after successful correction of transposition of the great arteries survive into adulthood and need continuous follow-up by adult cardiologists.

Key words: Transposition of the great arteries – Evolution of the surgical management – Long term follow-up

Adresa: prof. MUDr. Bohumil Hučín, DrSc., Dětské kardiocentrum, Fakultní nemocnice v Motole, V úvalu 84, 152 16 Praha 5, Česká republika, e-mail: bohumil.hucin@volny.cz

Podporováno grantem VZ MZO č. 64203-6305.

Úvod

Nekorigovaná transpozice velkých arterií patří k nejzávažnějším cyanotickým vrozeným srdečním vadám a její chirurgická léčba prošla pozoruhodným historickým vývojem. U nekorigované transpozice velkých arterií odstupuje aorta z pravé komory a plicnice z komory levé. Plicní a systémová cirkulace fungují paralelně vedle sebe, ale od sebe odděleně. Jsou-li dočasně po narození otevřeny fetální zkraty v srdci (tepenná dučej a foramen ovale), výsledná saturace arteriální krve je velmi nízká, ale není kritická. Uzavřou-li se fetální zkraty po narození, arteriální saturace klesá pod kritickou mez, která je neslučitelná s přežitím. Proto vyžaduje tato srdeční vada urgentní řešení – většinou záhy po narození dítěte.

Anatomii této srdeční vady popsal Matthew Baillie v roce 1797.⁽¹⁾ Většina dětí s transpozicí však dříve umírala již v novorozeneckém věku. První pozorování transpozice u žijícího dítěte s cyanózou a typickým nálezem balonovitého srdce, s úzkou cévní stopkou na rentgenovém snímku, popsal Guido Fanconi v roce 1932.⁽²⁾

Vývoj operací transpozice ve světě

Chirurgickou léčbu transpozice zahájili Hanlon a Blalock z Johns Hopkins Hospital v Baltimore (obrázek 1). V roce 1948 popsali experimentální síňovou septektomii na uzavřeném srdci, aby umožnili efektivní mísení systémové a plicní žilní krve v síních jako možný paliativní výkon u nekorigované transpozice velkých arterií. V roce 1950⁽³⁾ referovali o 33 pacientech s transpozicí, u kterých provedli síňovou septektomii na bijícím srdci, a podle potřeby připojovali ještě další extrakardiální spojivé operace, nejčastěji arteriální spojku podle Blalocka a Taussigové.

Chirurgové však začali již velmi záhy přemýšlet o tom, jak transpozici velkých arterií úplně zkorigovat. Vykonali řadu pokusných operací v experimentu na psech, tak i na malformovaných dětských srdcích získaných z bohatého pitevního materiálu. Představy o tom, jak korigovat transpozici, byly již zpočátku vedeny ve dvou směrech.

Předně to byla myšlenka úplné redirekce žilních návratů v síních, tzv. fyziologická korekce, a vlastně přeměna vady na korigovanou transpozici. Navazovala na chirurgickou septektomii Hanlonovu, doplněnou dalšími extrakardiálními venózními spojkami a intrakardiálními úpravami. Druhou představou byla úplná anatomická arteriální korekce, která byla vedena snahou vyměnit navzájem kmeny plicnice a aorty s koronárními arteriemi nad příslušnými komorami. K této metodě se však vázal další, již tehdy známý problém s funkcí tenkostěnné levé komory u transpozice, která nebyla dostatečně vyvinuta pro práci v systémovém oběhu.

Snahy chirurgů, jak zvýšit mísení plicní a systémové krve v síních, vedly k návrhům řady externích žilních spojek. Lillehei a Varco z Minnesoty navrhli v roce 1953 a publikovali v roce 1955⁽⁴⁾ částečnou fyziologickou korekci transpozice s anastomózou pravostranných plicních žil s pravou síní a dolní duté žíly s levou síní technikou, kterou již dříve navrhl Baffes z Chicaga.⁽⁵⁾ Ten používal ke spojení dolní duté žíly s levou síní aortální homograft. Lillehei operoval v roce 1952 osm dětí s transpozicí, u kterých provedl venózní anastomózy bez mimotělního oběhu. Přežily dvě děti, které měly také původní velké intrakardiální zkraty. Ostatní zemřely na následek nevyvážené plicní a systémové cirkulace. Albert navrhl jinou koncepci fyziologické korekce transpozice s redirekcí žilních návratů uvnitř srdečních síní. O svých experimentálních operacích na psech referoval na sjezdu American College of Surgery v roce 1954.⁽⁶⁾ Jeho koncepci dále rozšířil Merendino ze Seattlu se spolupracovníky v roce 1957.⁽⁷⁾ Operoval dvě šestileté pacientky v mimotělním oběhu a selektivní zástavě srdce, kterým excidoval síňové septum. Do síní všíl preformovanou záplatu z ivalonu, kterou uvnitř síní přeměroval plicní žilní návrat nad trojcípou chlopeč a návrat systémových žil nad dvojčípou chlopeč. Obě pacientky po operaci zemřely. Wilson a spol. z University of Texas referovali v roce 1962⁽⁸⁾ ve své kasuistice o fyziologické korekci transpozice u desetiměsíčního dítěte, při které užíli k redirekci žilních návratů v síních rovněž preformovanou záplatu z ivalonu. Dítě však zemřelo za 12 hodin po operaci na edém plic.

Obrázek 1 Rollins Hanlon navrhl s Alfredem Blalockem v roce 1948 paliativní chirurgickou atrioseptektomii na bijícím srdci

Obrázek 2 Åke Senning navrhl v roce 1957 korekci transpozice na úrovni síní vytvořením kanálů ze stěny pravé síně a síňového septa; systémový žilní návrat derivoval nad mitrální chlopeč a plicní návrat nad trojicíou chlopeč

První úspěšnou fyziologickou korekci transpozice na úrovni síní uskutečnil v roce 1959 Åke Senning ze Stockholmu (obrázek 2).⁽⁹⁾ K redirekci žilních návratů v síních vytvořil kanály, složité zkonstruované ze stěny pravé síně a síňového septa, které převáděly z dutých žil systémovou žilní krev nad mitrální ústí a do levé komory a plicnice. Z plicních žil se vracela okysličená krev nad trikuspidální ústí do pravé komory a do aorty. Ze čtyř operovaných dětí přežilo jedno. Modifikaci této metody navrhl Shumacker v roce 1961.⁽¹⁰⁾ Zvětšoval kapacitu Senningových žilních kanálů v síních teflonovou nebo dacronovou záplatou. Dvě operované děti, dvoudenní a desetiměsíční, však po operaci zemřely. Barnard se spolupracovníky z Kapského města operovali v roce 1961 16letého pacienta, kterému derivovali plicní žilní návrat v síních teflonovou cévní protézou o průměru 15 mm nad trikuspidální chlopeč.⁽¹¹⁾ Pacient po operaci přežil. Kirklin se spolupracovníky na Mayo Clinic v Rochestru operovali Senningovou technikou jedenáct dětí v letech 1960–1969.⁽¹²⁾ Přežili jen dva pacienti. Senningova metoda byla ve své době technicky příliš složitá. Prakticky se jí nedařilo úspěšně reprodukovat, proto se také všeobecně nerozšířila.

V roce 1963 navrhl William Mustard z Toronta (obrázek 3) redirekci žilních návratů uvnitř síní pomocí tunelu, vytvořeného z vlastního perikardu pacienta. Její techniku

publikoval v roce 1964.⁽¹³⁾ Tato technika byla vymyšlena proto, aby byla získána větší kapacita obou nově vytvořených síní, než tomu bylo u Senningovy operace. Mustardova operace byla technicky jednodušší než operace Senningova a ve světě se rychle rozšířila.

Ve vývoji paliativních operací u transpozice byl učiněn další revoluční krok v roce 1966, kdy navrhli Rashkind a Miller z Pittsburghu⁽¹⁴⁾ balonkovou perkutánní katetrizační atrioseptostomii k vytvoření účinné komunikace v síních u novorozenců a kojenců. Tato metoda se rychle rozšířila ve světě i u nás a užívá se úspěšně dodnes. Po rutinním zavedení síňové paliace transpozice chirurgickou septektomií nebo balonkovou septostomií u kojenců byla doporučena definitivní síňová korekce vady v jednom roce až dvou letech věku dítěte. Barratt-Boyes a spol. z Aucklandu doporučili v roce 1971 dále posunout věk pro síňovou korekci transpozice do prvních tří měsíců po narození k prevenci časně mortality kojenců. Operace prováděli v mimotělním oběhu a hluboké hypotermii s dočasnou zástavou cirkulace.⁽¹⁵⁾

Transpozice s velkým komorovým defektem byla v časném období velkým problémem pro rychlý vývoj plicní cévní choroby a relativně vysokou operační mortalitu pro srdeční selhání po operaci u řady pacientů. Lindesmith a spol. navrhli v roce 1972⁽¹⁶⁾ metodu paliativní Mustardovy operace s ponecháním otevřeného komorového defektu

Obrázek 3 William Mustard provedl v roce 1963 redirekci žilních návratů v síních širokou záplatou z perikardu

u transpozice s plicní hypertenzí. Stark a spol. navrhli v roce 1976⁽¹⁷⁾ u pacientů s transpozicí, intaktním komorovým septem a velkou plicní hypertenzí, vytvořit arteficiální defekt v komorovém septu k dekompresi selhávající levé komory po Mustardově korekci. Zpočátku měly všechny metody síňové korekce transpozice na všech pracovištích vysokou morbiditu i mortalitu. Výsledky operací se podstatně zlepšily, když původní složité techniky jak Senningovy, tak i Mustardovy operace racionálně zjednodušili Jan Quaegebeur s Geraldem Bromem z Leidenu a publikovali je v roce 1977⁽¹⁸⁾ a 1978.⁽¹⁹⁾

V roce 1969 navrhli Gian Carlo Rastelli a spol. (obrázek 4) z Mayo Clinic v Rochestru u transpozice s velkým komorovým defektem a stenózou plicnice anatomickou korekci vady na úrovni komor.⁽²⁰⁾ Výdej levé komory převedli intraventrikulárním tunelem nasměrovaným záplatou z komorového defektu do aorty. Výtok z pravé komory do plicnice rekonstruovali extrakardiálním konduitem s chlopní.

Druhým myšlenkovým proudem ve vývoji operačních technik u transpozice byla myšlenka anatomické arteriální korekce – přesazení aorty a kmene plicnice nad příslušné komory. Tak jako u síňového typu korekce transpozice, také o anatomické arteriální korekci začali uvažovat chirurgové velmi záhy od padesátých let minulého století. Již v roce 1954 popsali Mustard a spol. své neúspěšné experimentální výsledky z roku 1952⁽²¹⁾ u sedmi pacientů s transpozicí s přesazením aorty společně s levou koronární arterií do chlopně plicnice nad levou komorou při použití mimotělního oběhu s opičími plicemi jako oxygenátoru. Po operaci však zůstala pravá koronární arterie ve spojení s pravou komorou zásobovaná desaturovanou krví. Mustard se domníval, že pravá koronární arterie, jako u anomálního jejího odstupu z plicnice u jiné vady, je kompatibilní s dlouhodobým přežitím. Žádný pacient však tuto operaci nepřežil déle než několik hodin. Podobné zprávy o neúspěšných operacích tohoto typu arteriální korekce podali Bailey a spol. v roce 1954.⁽²²⁾ Kay s Crossem 1955⁽²³⁾ přerušili aortu a plicnici vysoko nad chlopněmi, větve plicnice všili do centrálního pahýlu aorty, který na konci slepě zašili. Centrální konec kmene plicnice sešili s distál-

ním koncem aorty. Anastomózy na velkých arteriích prováděli postupně bez mimotělního oběhu. Koronární arterie ponechali v původním kořeni aorty, která odváděla desaturovanou krev z pravé komory do plic. Domnívali se, že stoupne-li venózní saturace z původních 20 % na 75 % po operaci, bude to dostačující saturace pro koronární perfuzi. Operovali tři děti s transpozicí a komorovým defektem ve věku čtyř týdnů, 3,5 měsíce a 16 měsíců. Všichni operovaní nepřežili déle než 3–5 hodin po operaci. Idriss a spol. z Chicaga se pokusili v roce 1961⁽²⁴⁾ o výměnu kmenů aorty a plicnice u dvou pacientů s transpozicí a intaktním komorovým septem – u sedmiletého dítěte a 3,5měsíčního kojence. Obě ústí koronárních arterií spolu na prstenci z aorty přenesli při tom do chlopně nad levou komorou. Jeden pacient zemřel na akutní dilataci levé komory a druhý vykrvácel.

Dalším stimulem k propracování techniky arteriální korekce transpozice bylo pokračující zklamání z počátečních dobrých výsledků síňové korekce transpozice u dětí s komorovým defektem, zejména když později po Mustardově korekci začala selhávat i pravá komora. V roce 1975 publikovali Adib Dominges Jatene ze São Paula a spol. (obrázek 5) svou metodu anatomické korekce transpozice na úrovni velkých arterií s polohovou výměnou arteriálních kmenů nad konkordantní komory a přenesením obou ústí koronárních arterií do kořene neo-aorty nad levou komorou – tzv. arteriální switch operace.⁽²⁵⁾ Úspěšnou operaci provedl u tříměsíčního kojence s transpozicí a komorovým defektem. Brzy poté publikovali i Yacoub a spol. z Londýna v roce 1976⁽²⁶⁾ úspěšnou operaci kojence s transpozicí a komorovým defektem. Ke spojení pravé komory s plicnicí používali konduit k překlenutí vzdálenosti mezi pravou komorou a distálním koncem plicnice. Důležitou technickou modifikací originální Jateneho operace publikovali Lecompte a spol. v roce 1981.⁽²⁷⁾ Navrhli při výměně tepen přímou anastomózu bez interpozice tubulárního konduitu tím, že přesunuli bifurkaci plicnice před distální konec ascendentní aorty (tzv. „Lecomptův francouzský manévr“).

Zprávy o dalších úspěšných operacích od Maucka a spol. (1977)⁽²⁸⁾ a Abeho a spol. (1978)⁽²⁹⁾ ukázaly, že

Obrázek 4 Gian Carlo Rastelli navrhl v roce 1969 anatomickou korekci transpozice na úrovni komor s použitím pulmonálního konduitu

Obrázek 5 Adib Jatene provedl v roce 1975 úspěšnou korekci transpozice na úrovni velkých arterií; vyměnil odstupy obou velkých arterií a reimplantoval ústí koronárních arterií do chlopně neoarty nad levou komoru

arteriální korekce transpozice je možná u kojenců, jejichž levá komora je schopna adaptace na vyšší systémový tlak, jak je tomu u dětí s transpozicí a velkým komorovým defektem, u nichž je tlak v obou komorách vyrovnán. Yacoub a spol. (1977)⁽³⁰⁾ řešili problém nízkotlaké levé komory u transpozice bez komorového defektu, která není připravena převzít systémovou cirkulaci, dvoudobou operací. V první fázi natrénovali levou komoru bandáží plicnice a přídatnou arteriální spojkou zajistili dobrý průtok v plicním řečišti. Po zesílení stěny levé komory, způsobené zvýšeným tlakem v dutině levé komory po bandáží plicnice, bylo možné provést za čtyři měsíce arteriální switch operaci a „debanding“ plicnice. Castaneda a spol. pak v roce 1984⁽³¹⁾ definovali podmínky, za kterých je levá komora u novorozence s transpozicí schopna převzít funkci systémové komory. Je to optimální u novorozenců v průběhu jednoho měsíce věku, kdy stěny obou komor jsou ještě stejně silné. Castaneda a spol. popsali rovněž bezpečnou techniku arteriální switch operace u novorozence. Je-li dítě s transpozicí a intaktním komorovým septem starší než jeden měsíc, je třeba levou komoru na arteriální korekci připravit bandáží plicnice a arteriální spojkou. Metodu přípravy levé komory k arteriální switch operaci zdokonalili v laboratořích dětské nemocnice v Bostonu Jonas a spol. v roce 1989.⁽³²⁾ K retréninku levé komory u kojenců zpravidla postačí doba sedmi dnů. V roce 1986 publikoval Mee z Melbourne⁽³³⁾ metodu retréninku levé komory a přípravu arteriální switch operaci u starších pacientů, u kterých selhává dlouhodobě pravá komora po Mustardově korekci transpozice. Doba retréninku levé komory u starších pacientů je nepoměrně delší než u kojenců a představuje období až několika měsíců.

Historie chirurgické léčby transpozice u nás

Chirurgická léčba transpozice začala u nás v roce 1967, kdy provedl Milan Brodský první Hanlonovu septektomii na dětské chirurgické klinice v Praze.⁽³⁴⁾ Tato septektomie byla použita u 70 dětí s transpozicí před síňovou korekcí. Později na podzim v roce 1967 Milan Šamánek

a spol.⁽³⁵⁾ provedli v Praze první katetrizační balonkovou septostomii podle Rashkinda. První Mustardovu operaci provedl u nás Jaromír Uhlíř v Brně v roce 1974, i když neúspěšně.⁽³⁶⁾

Operace dětí s transpozicí se od roku 1979 soustředily v Dětském kardiocentru v Praze-Motole (obrázek 6). Radiální korekce nekorigované transpozice velkých arterií jsme provedli celkem u 848 dětí v letech 1979–2007. Síňové fyziologické korekce transpozice podle Mustarda jsme zahájili v roce 1979 poté, co jsme se seznámili s vylepšenou Quaegebeurovou technikou z roku 1978. Do roku 1984 jsme operovali Mustardovou metodou celkem 177 dětí.⁽³⁷⁾

V roce 1981 jsme zavedli anatomickou korekci transpozice podle Rastelliho a odoperovali jsme 37 dětí.

V roce 1984 jsme, vzhledem k vyšší morbiditě s obstrukcí systémových žilních ústí po Mustardově operaci, zavedli u nás Senningovu intraatriální korekci transpozice v Quaegebeurově modifikaci. Používali jsme ji prakticky do roku 1998 a odoperovali jsme tak dalších 313 dětí.⁽³⁸⁾

V roce 1988 jsme začali s anatomickou korekcí transpozice na úrovni velkých arterií podle Jateneho – arteriální switch operace.⁽³⁹⁾ Tuto metodu používáme úspěšně dodnes a odoperovali jsme dalších 358 dětí.

Obrázek 6 Vývoj a změny operační léčby nekorigované transpozice velkých arterií u 848 dětí, které byly operovány v Dětském kardiocentru v Praze-Motole v letech 1979–2007

Dlouhodobé výsledky operací u nekorigované transpozice

Na každou nově zaváděnou metodu korekce transpozice jsme se důkladně připravili studiem zkušeností na zahraničním pracovišti v Londýně (Waterston, Stark), Bostonu, USA (Castaneda) a Birminghamu, USA (Kirklin). Operace jsme zavedli u nás poté, co byla jejich technika ve světě zjednodušena a současně byla i dobře zvládnuta pooperační péče.

Poučení jsme získali z vlastních studií o dlouhodobém přežívání našich pacientů. V letech 1990–1999 jsme vyšetřili skupinu 121 pacientů, přežívajících 12–19 let po Mustardově korekci transpozice.⁽⁴⁰⁾ Pravděpodobnost přežívání u izolované transpozice je 87 %, u komplexní transpozice 72 %. Při dlouhodobém ambulantním vyšetření potvrzovalo 86 % pacientů dobrou tělesnou výkonnost a nemělo žádné subjektivní obtíže. Přesto jsme zjistili při klinickém ambulantním vyšetření řadu závažných nálezů, které pacienti dlouhodobě tolerovali. Systémovou žilní obstrukci mělo 10 % pacientů po Mustardově korekci. Při echokardiografickém vyšetření byla zjištěna závažná forma trikuspidální regurgitace 3. a 4. stupně, dosud dobře tolerovaná u 12 % pacientů. Při radionuklidové angiokardiografii bylo zjištěno závažné snížení ejekční frakce pravé komory u osmi pacientů (7,3 %). Nápadné bylo zpomalení diastolického plnění levé komory u 80 % vyšetřených, svědčící pro dynamickou obstrukci kanálů v síních, které limitují systolický výdej levé komory a snižují toleranci zátěže.⁽⁴¹⁾ Při Holterově vyšetření byla zjištěna u 45 % pacientů dysfunkce sinoatriálního uzlu. Zátěžové vyšetření ukázalo příznivou situaci tělesné kondice, dovolující normální fyzickou aktivitu i rozumné provozování rekreačních sportů. Zátěžová kapacita je však po Mustardově korekci nižší než u běžné populace. Dobrý dlouhodobý funkční stav NYHA I a II vykazovalo 99 % vyšetřovaných a „ability index“ 1 a 2 95 % operovaných pacientů. Při zjišťování sociálních poměrů pacientů se ukázalo, že 87 % mělo odpovídající vzdělání a 90 % odpovídající zaměstnání.

V souhrnu lze říci, že Mustardova operace představuje dnes již historický výkon. Zjistili jsme nápadný rozpor mezi objektivními nálezy a „dobrou“ kvalitou života. Tito pacienti však vyžadují v dospělosti sledování trikuspidální regurgitace a funkce pravé i levé komory z dlouhodobého hlediska pozdního srdečního selhávání. To je třeba kontrolovat jak medikamentózní léčbou, tak i úpravou rytmu kardio-stimulátorem nebo srdeční resynchronizační léčbou s reverzní remodelací pravé komory. Dysfunkce systémové pravé komory různého stupně je v dospělosti častá. Symptomy se objeví až při těžké systolické dysfunkci systémové pravé komory s těžkou trikuspidální regurgitací, kdy však již je i vysoké riziko chirurgického řešení pomocí implantace trikuspidální náhrady. Pacienti se pak stávají kandidáty transplantace srdce. Dva pacienti z našeho souboru byli transplantováni, jeden v patnácti letech (CKTCH Brno) a druhý v devatenácti letech (IKEM Praha). Jeden zemřel po operaci a druhý žije již dvanáct let po transplantaci srdce.

Na transplantaci srdce čeká dalších šest pacientů s transpozicí po síňové korekci.

Při závažném selhávání pravé komory doporučil Mee⁽³³⁾ metodu retraininku levé komory na arteriální switch operaci. Tato metoda se týká spíše dětí; u dospělých s ní nejsou většinou příliš dobré zkušenosti.

Dále jsme vyšetřili v letech 2001–2005 skupinu 152 pacientů 5–20 let po Senningově atriální korekci transpozice.⁽⁴²⁾ Pravděpodobnost přežití dětí s izolovanou transpozicí je 97 %, s komplexní transpozicí 71 %. Klinické ambulantní vyšetření bylo provedeno ve stejném rozsahu jako u skupiny po Mustardově operaci. V souhrnu byly patrné dlouhodobé uspokojivé výsledky po Senningově korekci transpozice. Dobrá nebo jen mírně zhoršená funkce pravé komory byla nalezena u 88 % pacientů. Žádná nebo méně významná trikuspidální regurgitace byla nalezena u 94 %; bez závažných poruch srdečního rytmu bylo 91 % vyšetřených pacientů.

Arteriální korekce transpozice – switch operace – byla zatížena počáteční vysokou, až 20% operační mortalitou ve všech světových centrech. Většina kardiologů, včetně našich, se zdráhala indikovat děti s transpozicí k switch operaci, když ve stejné době měla Senningova operace velmi nízkou operační mortalitu (pod 5 %). Je třeba uvést, že arteriální switch operace je velice delikátní operace, která má řadu technických problémů. V roce 1988 jsme zavedli tuto anatomickou arteriální korekci switch v modifikaci Lecompta a Castanedy i na našem pracovišti v Praze. Zprvu jsme selektivně vybírali děti k switch operaci s příznivou anatomíí koronárních arterií.

U ostatních jsme indikovali Senningovu operaci. Záhy jsme přešli na techniku switch operace u všech novorozenců s nekorigovanou transpozicí velkých arterií, se všemi typy variací odstupu koronárních arterií. Pravděpodobnost dlouhodobého přežívání ve skupině pacientů se switch operací je 96 % i po deseti letech (obrázek 7).

Postupně se u dětí snižoval průměrný věk při operaci: u Mustardovy operace byl 18 měsíců, u Senningovy operace 6 měsíců a u arteriální switch operace 8 dní.

Obrázek 7 Srovnání dlouhodobého přežití dětí po fyziologické a anatomické korekci transpozice velkých arterií v Dětském kardiocentru v Praze-Motole

Operační mortalita poklesla postupně v posledních deseti letech pod 2 %.

Současným problémem korekce transpozice je stále hledání uspokojivého operačního řešení u vad s anomáliemi odstupů koronárních arterií, aby se předešlo tvorbě stenóz na ústích a kmeni reimplantovaných koronárních arterií. Tyto stenózy se vyvíjejí postupně a bývají klinicky němé. Paralelně se stenózou jednoho koronárního ústí se vytváří u dětí dobrý kolaterální oběh z druhé koronární arterie. Pooperační stenózu koronárních arterií jsme řešili plastikou u čtyř pacientů. U jednoho dítěte jsme řešili za dva roky po arteriální switch operaci i symptomatické stenózy na obou koronárních ústích plastikou podle Pascala Vouhé⁽⁴³⁾ a pravostranným aortokoronárním bypassem z vena saphena (prof. Pirk). Pacient je již devět let po by-passu s dobře průchodnými koronárními arteriemi.

Druhým problémem po switch operaci je možný vývoj regurgitace na neoortální, dříve pulmonální chlopni. I když je ve většině případů tato regurgitace triviální, může vzácně v dlouhodobém průběhu progredovat až k nutnosti náhrady aortální chlopně. Dosud jsme u jednoho pacienta vyměnili deset let po operaci neoortální chlopeň za mechanickou (23 mm) pro závažnou aortální regurgitaci. Ostatní komplikace po switch operaci jsou nyní vzácné. Jde zejména o stenózy anastomóz na kmeni aorty a stenózy větví plicnice, které lze plastikou snadno opravit. Tyto komplikace se vyskytovaly dříve u první série námi operovaných pacientů. V současné době je již nevidíme. Naším nejstarším žijícím pacientům po arteriální switch operaci je již 17 let. Zařadili se s dobrou kvalitou života do normálního životního rytmu a vzdělávacího procesu. Jejich klinický vývoj i kvalitu života stále sledujeme. Není však daleko doba, kdy většina těchto pacientů budou dospělí a budou potřebovat pečlivé sledování kardiologem pro dospělé, zejména z hlediska možného vývoje ischemické choroby srdeční po anatomické arteriální korekci transpozice a dalšího vývoje neoortální chlopně a její možné regurgitace.

Závěr

Chirurgická léčba nekorigované transpozice velkých arterií prodělala od svých počátků v padesátých letech minulého století bouřlivý vývoj. Možnosti studovat transpozici a její operační úpravu byly od počátku velmi obtížné. Nebylo možné vytvořit model této vady u experimentálních zvířat pro chronické pokusy. Řada operačních technik byla proto studována na nekroptickém materiálu srdcí zemřelých novorozenců a malých dětí s transpozicí velkých arterií. Klinická aplikace těchto operací byla zatížena neúnosným operačním rizikem, které se postupně snižovalo až s přibývajícím znalostmi patofyziologie cirkulace transpozice v přirozeném vývoji vady a po její operační úpravě různými metodami. Je pozoruhodné procházet původní práce průkopníků chirurgie transpozice a jejich spolupracovníků a uvědomit si, jak velké znalosti již měli o problematice této vady, zejména o významu plicní hy-

pertenze nebo o osudu levé komory zařazené v plicní cirkulaci.

Síňová korekce transpozice podle Mustarda se stala na dlouhou dobu metodou volby pro její nízké operační riziko. V dlouhodobém sledování Senningova operace odstraňovala některé nevýhody Mustardovy korekce (stenózy systémových žilních ústí, výskyt arytmií). Oba typy síňové korekce transpozice však limituje nedostatečná dynamická kapacita síňových kanálů, které omezují srdeční výdej zejména při zátěži. Pozdní dysfunkce pravé komory v systémovém řečišti představuje další problém pro síňovou korekci transpozice.

Zvládnutím jemné operační techniky přenosu ústí koronárních arterií u novorozenců se změnil trend k anatomické korekci transpozice na úrovni velkých arterií; arteriální switch operace je v současnosti metodou volby. Výraz switch jsme vystopovali již v Barnardově práci z roku 1962.

Výsledky operací transpozice v Dětském kardiocentru v Praze ve FN v Motole ilustrují tento světový trend v chirurgické léčbě nekorigované transpozice také u nás. Operační technika u této vrozené srdeční vady se v průběhu let zásadním způsobem měnila, u současných dospívajících pacientů lze proto očekávat různá rizika a různé reziduální nálezy podle použité operační techniky. Pro kardiology pečující o dospělé pacienty je velmi důležité si uvědomit, že většina pacientů s transpozicí velkých arterií přežívá do dospělého věku a že všichni vyžadují pečlivé kardiologické sledování.

Literatura

1. Baillie M. The morbid anatomy of some of the more important parts of the Human body. London: Johnson and Nichol, 1797:38.
2. Fanconi G. Die Transposition der großen Gefäße (Das charakteristische Röntgenbild). Arch Kinderh 1932;95:202–11.
3. Blalock A, Hanlon CR. The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery. Surg Gynecol Obstet 1950;90:1–15.
4. Lillehei CW, Varco RL. Certain physiologic, pathologic and surgical features of complete transposition of the great vessels. Surgery 1953;34:376–400.
5. Baffes TG. A new method for surgical correction of transposition of the aorta and pulmonary artery. Surg Gynecol Obstet 1956;102:227–33.
6. Albert HM. Surgical correction of transposition of the great vessels. Surg Forum 1954;5:74–81.
7. Merendino EA, Jesseph JE, Herron PW, Thomas GI, Vetto RR. Interatrial venous transposition. A one-stage intracardiac operation for the conversion of complete transposition of the aorta and pulmonary artery to corrected transposition. Surgery 1957;42:898–909.
8. Wilson ME, Nafrawi AG, Cordoso RH, Aguilon A. Rational approach to surgery for complete transposition of the great vessels: Analysis of the basic hemodynamics and critical appraisal of previous proposed corrective procedures with suggested approach based on laboratory and clinical studies. Ann Surg 1962;155:258–67.
9. Senning Å. Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery 1959;45:966–80.
10. Schumacker HB Jr. A new operation for transposition of the great vessels. Surgery 1961;50:773–980.
11. Barnard CN, Schrire V, Beck W. Complete transposition of the great vessels. Successful complete correction. J Thorac Cardiovasc Surg 1962;43:768–79.
12. Kirklin JW, DeVlloo RA, Weidman WH. Open intra-cardiac repair for transposition of the great vessels: 11 cases. Surgery 1961;50:58–64.
13. Mustard WT. Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. Surgery 1964;55:469–72.
14. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: A palliative approach to complete transposition of the great arteries. JAMA 1966;196:991–2.

15. Barratt-Boyes BG, Simpson M, Neutze JM. Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. *Circulation* 1971;43-44 (Suppl 1):1-25.
16. Lindesmith GG, Stiles QR, Tucker BL, Gallaher ME, Stanton RE, Meyer BW. The Mustard operation as a palliative procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972;63:75-80.
17. Stark J, de Leval MR, Taylor JF. Mustard operation and creation of ventricular septal defect in two patients with transposition of the great arteries, intact ventricular septum and pulmonary vascular disease. *Am J Cardiol* 1976;38:524-27.
18. Quaegebeur JM, Rohmer J, Brom AG. Revival of Senning operation in the treatment of transposition of the great arteries. Preliminary report on recent experience. *Thorax* 1977;32:517-24.
19. Quaegebeur JM, Brom AG. The trouser-shaped baffle for use in the Mustard operation. *Ann Thorac Surg* 1978;25:240-7.
20. Rastelli GC, McGoon DC, Wallace RB. Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969;58:545-52.
21. Mustard WT, Chute AL, Keith JD, Sivek A, Rowe RD, Vlad P. A surgical approach to the transposition of the great vessels with extracorporeal circuit. *Surgery* 1954;36:39-51.
22. Bailey CP, Cookson BA, Downing DF, Neptune WB. Cardiac surgery under hypothermia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1954;28:229-37.
23. Kay EB, Cross FS. Surgical treatment of transposition of the great vessels. *Surgery* 1955;38:712-6.
24. Idriss FS, Goldstein IR, Grana L, French D, Potts WJ. A new technic for complete correction of transposition of the great vessels: An experimental study with a preliminary clinical report. *Circulation* 1961;24:5-11.
25. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Braz Cardiol* 1975;28:461-4.
26. Yacoub MH, Radley-Smith R, Hilton CJ. Anatomical correction of complete transposition of the great arteries and ventricular septal defect in infancy. *Br Med J* 1976;1:1112-4.
27. Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;82:629-31.
28. Mauck HP, Robertson RW, Parr EL, Lower RR. Anatomic correction of transposition of the great arteries without significant ventricular septal defect or patent ductus arteriosus. *J Thorac Cardiovascular Surg* 1977;74:631-5.
29. Abe T, Kuribayashi R, Sato M, Nieda S, Takahashi M, Okubo T. Successful Jatene operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. A case report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;75:64-7.
30. Yacoub MH, Radley-Smith R, Maclarin R. Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Lancet* 1977;1:1275-8.
31. Castaneda AR, Norwood WI, Lang P, Sanders SP. Transposition of the great arteries and intact ventricular septum. Anatomical repair in the neonate. *Ann Thorac Surg* 1984;38:438-43.
32. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP, et al. Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. *Circulation* 1989;80:1203-8.
33. Mee RBB. Severe right ventricular failure after Mustard of Senning operation. Two-stage repair: pulmonary artery banding and switch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:385-90.
34. Tláškal T, Hučín B, Pohunek P, Voříšková M, Fišer B, Šamánek M, Tůma S. Atriosepektomie podle Blalocka a Hanlona. *Rozhl Chir* 62;749:1983.
35. Šamánek M, Hučín B, Tůma S, Voříšková M. Ergebnisse einer Behandlung der Transposition der großen Arterien. *Kinderärztl Praxis* 1982;5:237-45.
36. Uhlíř J. Ústní sdělení J. Dominika.
37. Hučín B. Fyziologická korekční operace podle Mustarda u transpozice velkých arterií. *Rozhl Chir* 1979;58:585-90.
38. Hučín B. Senningova korekční operace transpozice. *Rozhl Chir* 1986;65:232-7.
39. Hučín B, Horváth P, Tláškal T, et al. Radikální anatomická korekce transpozice velkých arterií u novorozenců. Nový program léčby kritické vrozené srdeční vady. *Čas Lék Čes* 1996;135:8-13.
40. Chaloupecký V, Voříšková M, Hučín B, Hruša J, Šamánek M. Dlouhodobé výsledky Mustardovy operace transpozice velkých arterií. *Cor Vasa* 2000; 42:218-23.
41. Reich O, Voříšková M, Ruth C, et al. Long term ventricular performance after intra-atrial correction of transposition: left ventricular filling is the major limitation. *Heart* 1997;78:376-81.
42. Chaloupecký V, Tláškal T, Bartáková H, et al. Dlouhodobé výsledky Senningovy operace transpozice velkých arterií. *Cor Vasa* 2006;48:90-7.
43. Bonnet D, Bonhoeffer P, Sidi D, Kachaner J, Acar P, Villain E, Vouhé PR. Surgical angioplasty of the main coronary arteries in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:352-7.

Došlo do redakce 24. 10. 2008

Přijato po úpravách 17. 3. 2009