

Výsledky chirurgické léčby Ebsteinovy anomálie trikuspidální chlopně

Sylvia Krupičková, Václav Chaloupecký, Tomáš Tláškal, Bohumil Hučín, Roman Gebauer, Gabriela Hrádková, Jana Popelová*, Štěpán Černý*, Tomáš Brychta**, Tomáš Minařík***, Jan Škovránek

Dětské kardiocentrum a Centrum výzkumu chorob srdce a cév, Fakultní nemocnice v Motole, *Nemocnice Na Homolce, Praha,

Fakultní nemocnice Brno, Brno, *Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava-Poruba, Česká republika

Krupičková S, Chaloupecký V, Tláškal T, et al. **Výsledky chirurgické léčby Ebsteinovy anomálie trikuspidální chlopně.** *Cor Vasa* 2009;51(7–8):500–505.

Cíl: Zhodnotit v retrospektivní studii výsledky operace Ebsteinovy anomálie se zaměřením na způsob chirurgického řešení a vývoj funkce trikuspidální chlopně.

Soubor a metodika: V letech 1982–2005 byla v Dětském kardiocentru Fakultní nemocnice v Motole provedena plastika nebo náhrada trikuspidální chlopně celkem u 25 pacientů s Ebsteinovou anomálií ve věku 2–58 let (medián 11 let). Indikací k operaci byla závažná insuficience trikuspidální chlopně nebo pravo-levý zkrat v síních. Insuficience trikuspidální chlopně byla posuzována z echokardiografických záznamů před korekcí vady, bezprostředně po korekci a ze všech následujících vyšetření.

Výsledky: Morfologický typ A Ebsteinovy anomálie měli dva pacienti (8 %), typ B čtrnáct pacientů (56 %), typ C sedm pacientů (28 %) a typ D dva pacienti (8 %). Významnost trikuspidální insuficience před operací nesouvisela s morfologickým typem Ebsteinovy anomálie. Plastika trikuspidálního ústí byla provedena v 17 případech (68 %). U osmi pacientů (32 %) byla trikuspidální chlopeň primárně nahrazena; z nich u pěti byla použita biologická a u tří mechanická chlopeň. Celkem u sedmi pacientů byla navíc provedena bidirekční kavopulmonální anastomóza. Do 30 dnů po operaci zemřeli dva operovaní (8,0 %) a v odstupu tří a šesti let po operaci další dva pacienti. Aktuariální pravděpodobnost přežití v celém souboru 5, 10 a 15 let po operaci byla 87 %, 81 % a 81 %. Ve skupině 17 pacientů po plastice trikuspidálního ústí se funkce chlopně časně po operaci zlepšila nejméně o jeden stupeň v pěti případech (29 %); pro významnou reziduální trikuspidální insuficienci vyžadovalo celkem sedm pacientů (41 %) reoperaci. Z osmi pacientů po primární náhradě chlopně vyžadovali čtyři (50 %) následnou výměnu chlopně. Aktuariální pravděpodobnost přežití bez reoperace byla v celém souboru 5, 10 a 15 let po korekci Ebsteinovy anomálie 68 %, 62 % a 35 %.

Při posledním ambulantním vyšetření bylo z 18 pacientů ve věku 7–44 let (medián 23 let) šest měsíců až 25 let (medián 10 let) po korekci vady 16 jedinců (89 %) v I. nebo II. třídě klasifikace NYHA. Významné obtíže měl jeden pacient čekající na transplantaci srdce a jeden pacient s neurologickým postižením nebyl klasifikován. Z 11 pacientů po plastice trikuspidálního ústí mělo šest (55 %) méně významnou (2. stupeň), čtyři (36 %) významnou (3. stupeň) a jeden masivní reziduální trikuspidální insuficienci. Biologickou chlopeň v trikuspidální pozici mají čtyři pacienti a mechanickou chlopeň tři operovaní.

Závěr: Výsledky chirurgické léčby Ebsteinovy anomálie jsou určeny závažností postižení trikuspidální chlopně a pravé komory. V dětském věku je indikována operace pouze u symptomatických jedinců s významnou trikuspidální insuficiencí nebo s významným pravo-levým zkratem.

Klíčová slova: Ebsteinova anomálie – Trikuspidální insuficience

Krupičková S, Chaloupecký V, Tláškal T, et al. **Outcomes of surgical management of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.** *Cor Vasa* 2009;51(7–8):500–505.

Aim: A retrospective study to analyze the outcome of surgery for Ebstein's anomaly with respect to the surgical technique used and the development of tricuspid valve function.

Patients and methods: Over the years 1982–2005, tricuspid valvuloplasty or tricuspid valve replacement was performed in a total of 25 patients with Ebstein's anomaly, aged 2–58 years (median, 11 years) in Kardiocentrum, Motol University Hospital. Indications for the surgery was either severe tricuspid valve regurgitation or right-to-left atrial shunt. Tricuspid regurgitation was assessed using Doppler echocardiography performed prior to the defect repair, immediately after the repair, and on all the subsequent examinations.

Results: Morphologically, type A Ebstein's anomaly was seen in two patients (8%), type B in 14 (56%), type C in seven (28 %), and type D in two patients (8%). The preoperative severity of tricuspid regurgitation was not related to the morphological type of Ebstein's

Podporováno z výzkumného záměru MZ ČR: MZO-00064203/6305.

anomaly. Tricuspid annuloplasty was performed in 17 cases (68%). The tricuspid valve was replaced in eight patients (32%) using biological and mechanical prostheses in five and three patients, respectively. Bidirectional cavopulmonary anastomosis was additionally performed in seven patients. Two patients (8%) died within 30 postoperative days, with another two patients dying at three and six years postoperatively. The actuarial survival probability for the whole series at 5, 10, and 15 years after the surgery was 87%, 81%, and 81%, respectively. In the subgroup of 17 patients undergoing tricuspid annuloplasty, valve function early postoperatively improved by at least one grade in five cases (29%). Seven patients (41%) required redo surgery for a significant residual tricuspid regurgitation. Among the eight patients receiving a prosthetic valve, four (50%) required its subsequent replacement. The actuarial probability of survival without a redo surgery in the whole series at 5, 10, and 15 years after the Ebstein's anomaly repair was 68%, 62%, and 35%, respectively. At the latest outpatient follow-up of 18 patients aged 7–44 years (median 23 years), at six months to 25 years (median 10 years) after the repair, 16 (89%) individuals were in NYHA Class I or II. One patient awaiting heart transplantation experienced major problems while another patient with neurological impairment was not classified. Among the 11 patients having tricuspid annuloplasty, six (55%) had moderate (grade 2), four (36%) significant (grade 3), and one massive residual tricuspid regurgitation. Four and three patients have biological and mechanical prostheses in the tricuspid position, respectively.

Conclusion: The outcome of surgical management of Ebstein's anomaly is determined by the severity of tricuspid valve and right ventricle impairment. In pediatric age, surgery is indicated only in symptomatic individuals with either significant tricuspid regurgitation or significant right-to-left shunt.

Key words: Ebstein's anomaly – Tricuspid regurgitation

Adresa: MUDr. Sylvia Krupičková, Ph.D., Dětské kardiocentrum a Centrum výzkumu chorob srdce a cév, Fakultní nemocnice v Motole, V úvalu 84, 150 00 Praha 5, Česká republika, e-mail: sylviakrupickova@inmail.sk

Úvod

Ebsteinova anomálie se vyskytuje vzácně, na všech vrozených srdečních vadách se podílí jen 0,4 %. Tuto anomálii charakterizují:

1. adherence septálního, zadního a vzácně i předního cípu trikuspidální chlopně k přilehlému myokardu, která je způsobena poruchou delaminace během fetálního vývoje,
2. apikální posun funkčního anulu chlopně,
3. dilatace atrializované části pravé komory,
4. abnormálně zvětšený, často fenestrovaný a rozeklaný přední cíp trikuspidální chlopně,
5. dilatované atrioventrikulární ústí,
6. různě významná dysfunkce myokardu obou komor.⁽¹⁾

Uvedené odchylky jsou příčinou často významné trikuspidální insuficience. Rozšířené pravostranné srdeční oddíly a akcesorní spojky přispívají ke vzniku supraventrikulárních a komorových arytmií. Zvýšený tlak v pravé síni v přítomnosti otevřeného foramen ovale nebo defektu síňového septa způsobuje různě významný pravo-levý zkrat. Z přidružených anomálií je nejčastější defekt síňového a komorového septa, vzácněji pulmonální stenóza či atrézie.

Ebsteinova anomálie se projevuje souborem příznaků v závislosti na morfologickém a funkčním postižení pravostranných srdečních oddílů. Pacienti s lehkou formou mohou být asymptomatictí, nebo se vada poprvé projeví až poruchami srdečního rytmu v pozdějším věku. Závažná trikuspidální regurgitace a porucha funkce pravé srdeční komory způsobují srdeční selhání. Významný pravo-levý zkrat v síních se projeví cyanózou, desaturací arteriální krve a polycytemií. Extrémní formy Ebsteinovy anomálie se projevují v novorozeneckém období jako kritická vrozená srdeční vada těžkou hypoxemií a srdečním selháním.

Cílem této retrospektivní studie bylo zhodnotit výsledky operace pacientů s Ebsteinovou anomálií se zaměřením

na způsob chirurgického řešení a další vývoj funkce trikuspidální chlopně a pravé srdeční komory.

Soubor a metodika

V letech 1982–2005 byla v Dětském kardiocentru Fakultní nemocnice v Motole provedena plastika nebo náhrada trikuspidální chlopně celkem u 25 pacientů s Ebsteinovou anomálií ve věku 2–58 let (medián 11 let). Indikací k operaci byla ve všech případech závažná insuficience trikuspidální chlopně, devět pacientů mělo rovněž významnou cyanózu a polycytemii. Podle klasifikace NYHA byli před operací čtyři pacienti (16 %) ve třídě I, osm pacientů (32 %) ve třídě II, jedenáct pacientů (44 %) ve třídě III, jeden pacient ve třídě IV a jeden pacient se závažným perinatálním neurologickým postižením nebyl klasifikován.

Operace byly provedeny ze střední sternotomie za použití mimotělního oběhu a kardioplegické srdeční zástavy. Operační postup při korekci Ebsteinovy anomálie je individuální podle morfologie vady.⁽²⁾ Klíčovým faktorem pro funkční plastiku je stupeň delaminace předního cípu trikuspidální chlopně. Jestliže je přední cíp volný a mobilní, je plastika chlopně možná; v případě fixace cípu k myokardu pravé komory nebo při jejím ztlustění (muskularizace cípu) je úspěšnost plastiky málo pravděpodobná.

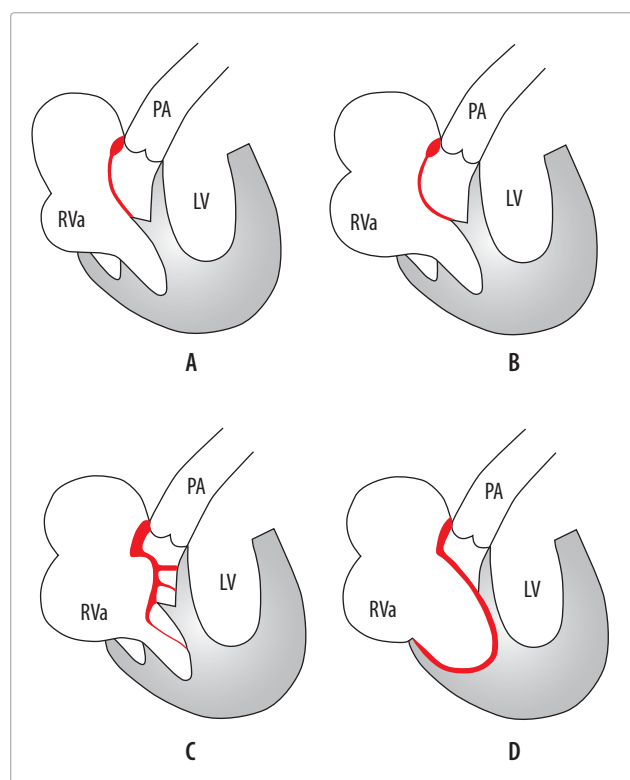
V našem souboru byly použity v zásadě dva způsoby plastiky trikuspidálního ústí. Ve stručnosti, princip Danielsonovy techniky spočívá v obliteraci atrializované dutiny pravé komory transverzální plikací a ve zmenšení anulu trikuspidální chlopně posteriorní anuloplastikou.⁽³⁾ Výsledkem je monokuspidální chlopně tvořená původním předním cípem. Druhá technika podle Carpentiera používá longitudinální plikaci atrializované části pravé komory a anulu trikuspidální chlopně. Přední cíp chlopně je odpojen u báze, mobilizován a reponován do plikovaného anulu trikuspidální chlopně. Výsledkem je opět monokuspidální chlopně.⁽⁴⁾ Abnormálně dilatovaný prstenec trikuspidální chlopně byl

v některých případech zmenšen pomocí plastiky podle De Vegy, spočívající v prošití obvodu prstence stehem, který po dotažení zřasí a zmenší trikuspidální ústí.

Pokud nebylo možné trikuspidální insuficienci vyřešit plastikou, byla implantována do anulu trikuspidální chlopně a částečně do pravé síně před koronární sinus biologická nebo mechanická chlopeň. Tento způsob implantace chlopní protézy ponechává sice koronární sinus v pravé komoře, ale zabraňuje vzniku AV blokády poškozením AV uzlu. Před implantací chlopně byly rovněž v některých případech atrializovaná část pravé komory a dilatovaný anulus trojicí chlopně ošetřeny některou z výše uvedených technik.

Od roku 1995 byla u pacientů s dysfunkcí pravé komory korekce vady doplněna bidirekční kavopulmonální anastomózou, při které je přerušena horní dutá žíla a její distální pahýl je napojen na pravou větev plicnice.⁽⁵⁾ Výsledkem této operace je zmenšení objemové zátěže pravé komory o podíl žilního návratu z horní poloviny těla, který je přiveden přímo do plicního řečiště.

Morfologickou závažnost Ebsteinovy anomálie jsme hodnotili podle Carpentiera (obrázek 1) z popisu srdečních



Obrázek 1 Morfologické typy Ebsteinovy anomálie podle Carpentiera

- A. Malá atrializace a dostatečný objem pravé srdeční komory
- B. Velká atrializovaná část pravé komory s volně pohyblivým předním cípem
- C. Velmi omezený pohyb předního cípu s případnou obstrukcí výtokového traktu pravé komory
- D. Pravá komora je téměř úplně atrializována s výjimkou malé infundibulární části

LV – levá komora, PA – plicnice, RVa – atrializovaná část pravé komory

struktur a z nákresů v operačních protokolech.⁽⁴⁾ Typ A charakterizuje malá atrializace a dostatečný objem pravé komory, u typu B je velká atrializovaná část pravé komory s volně pohyblivým předním cípem, u typu C je velmi omezený pohyb předního cípu s případnou obstrukcí výtokového traktu pravé komory a u typu D je pravá komora téměř úplně atrializována s výjimkou malé infundibulární části.

U všech pacientů jsme zrevidovali echokardiografické záznamy před korekcí vady, bezprostředně po korekci a všechna následná vyšetření. Insuficience trikuspidální chlopně byla hodnocena semikvantitativně ve čtyřech stupních podle šíře a délky systolického regurgitačního proudu (1 – úzký proud s propagací těsně nad chlopeň; 2 – úzký proud nepřesahující 2/3 atrializované komory a síně; 3 – jeden širší nebo více užších proudů s propagací k protilehlé stěně pravé síně, dilatace dutých žil; 4 – masivní regurgitace s propagací regurgitačních proudů do dutých a hepatálních žil. Za klinicky významnou regurgitaci jsme považovali pouze regurgitaci 3. a 4. stupně.

Statistické zpracování

Rozdíly v kategoriích proměnných byly testovány Fisherovým testem. Ke stanovení aktuariální pravděpodobnosti přežití jsme použili metodu log-rank. Při hodnocení pravděpodobnosti přežití bez reoperace byly jako událost označeny úmrtí nebo reoperace. Za statisticky významné jsme považovali rozdíly s hodnotou $p < 0,05$.

Výsledky

Operace

Plastika trikuspidálního ústí byla provedena v 17 (68 %) případech. U osmi pacientů (32 %) byla trikuspidální chlopeň primárně nahrazena, u pěti z nich byla použita biologická a u tří mechanická chlopeň. Bidirekční kavopulmonální anastomóza byla navíc provedena celkem u sedmi pacientů. Jednotlivé operační výkony jsou shrnuty v tabulce 1. Celková doba mimotělního oběhu byla 118 ± 59 min (45–260 min) a u kardioplegické srdeční zástavy 58 ± 23 min (16–112 min). Morfologický typ A Ebsteinovy anomálie měli dva pacienti (8 %), typ B čtrnáct pacientů (56 %), typ C sedm (28 %) a typ D dva pacienti (8 %). Způsob korekce ve vztahu k anatomickému typu Ebsteinovy anomálie je uveden v tabulce 2. Ze šestnácti pacientů s morfologickým typem A nebo B byla plastika provedena ve čtrnácti případech (87,5 %), naopak u devíti pacientů s nepříznivým typem morfologie C nebo D byla plastika chlopně provedena jen ve třech případech (33,3 %), $p = 0,01$.

Časná a pozdní úmrtnost

Do 30 dnů po operaci zemřeli dva nemocní (8,0 %), u jednoho bylo příčinou úmrtí selhání levé srdeční komory, nejspíše v důsledku obstrukce koronárního sinu biologickou protézou po primární náhradě trikuspidální chlopně. Druhým zemřelým pacientem byla 58letá žena s oboustranným srdečním selháním po náhradě trikuspidální chlopně

Tabulka 1 Operační výkony

Trikuspidální chlopeč	Počet pacientů	Výkony	N
Plastika chlopně	17	Plastika atrializované části pravé komory	14
		■ podle Danielsona	13
		■ podle Carpentiera	1
		Anuloplastika trikuspidální chlopně	8
		Komisuroplastika trikuspidální chlopně	5
		Valvulotomie trikuspidální chlopně	1
		Částečná resekce pravé síně	8
		Uzávěr síňového defektu	5
		Bidirekční kavopulmonální anastomóza	5
Náhrada chlopně	8	Biologická chlopeč	5
		Mechanická chlopeč	3
		Plastika atrializované části pravé komory	4
		■ podle Danielsona	2
		■ podle Carpentiera	2
		Anuloplastika trikuspidální chlopně	3
		Uzávěr síňového defektu	5
		Bidirekční kavopulmonální anastomóza	2

časné po předchozí neúčinné plastice. V odstupu tří a šesti let po operaci zemřeli další dva pacienti. U jedné pacientky s významnou insuficiencí biologické chlopně došlo k náhlému úmrtí tři roky po operaci a jeden pacient s významnou reziduální trikuspidální insuficiencí zemřel krátce po náhradě chlopně sedm let po její primární plastice. Aktuariální pravděpodobnost přežití v celém souboru 5, 10 a 15 let po operaci byla 87 %, 81 % a 81 % (obrázek 2).

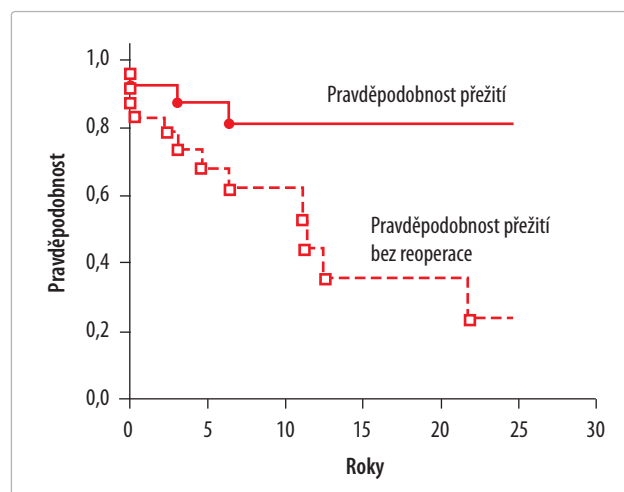
Reoperace

Následné operační výkony jsou shrnuty ve vývojovém diagramu na obrázku 3. Ve skupině sedmnácti pacientů po plastice trikuspidálního ústí vyžadovalo celkem sedm (41 %) reoperaci pro významnou reziduální trikuspidální insuficienci. Opakovaná plastika chlopně byla provedena u tří pacientů za tři dny, pět a třináct let po první operaci a chlopeč byla nahrazena u čtyř pacientů za jeden den, pět dnů a za sedm a jedenáct let po primární plastice. V podskupině osmi pacientů po primární náhradě chlopně vyžadovali následnou výměnu chlopně celkem čtyři pacienti (50 %). Důvodem k výměně byla ve dvou případech trombóza mechanické chlopně za tři měsíce a dva roky po primární náhradě, nedostatečná velikost mechanické chlopně za jedenáct

Tabulka 2 Vztah operačních výkonů k anatomickému typu Ebsteinovy anomálie

Typ	Plastika	%	Náhrada	%	Celkem	%
A-B	14	87,5	2	12,5	16	100,0
C-D	3	33,3	6	66,6	9	100,0
Celkem	17	68,0	8	32,0	25	100,0

Fisherův test, $p = 0,01$



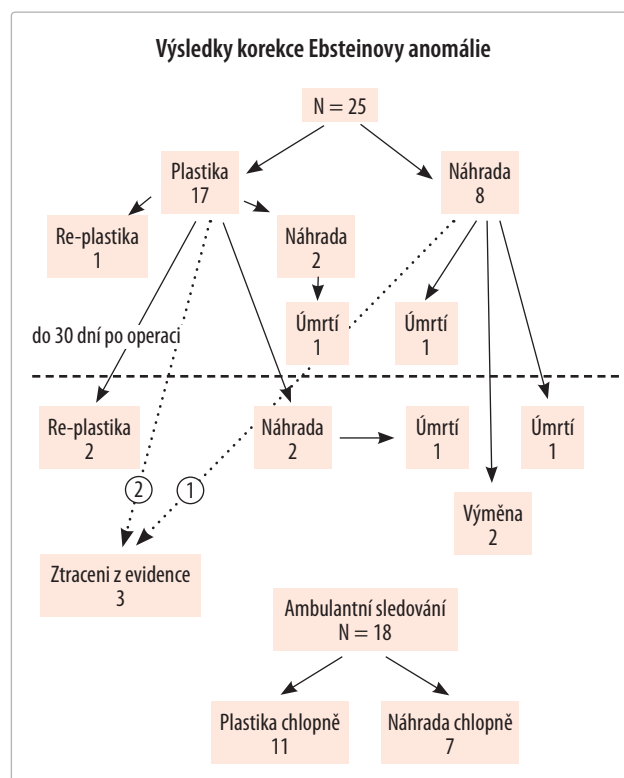
Obrázek 2 Aktuariální pravděpodobnost přežití a přežití bez reoperace po korekci Ebsteinovy anomálie

let po korekci u jednoho pacienta a v jednom případě degenerace biologické chlopně za 23 let po korekci.

Aktuariální pravděpodobnost přežití bez reoperace byla v celém souboru za 5, 10 a 15 let po korekci Ebsteinovy anomálie 68 %, 62 % a 35 % (obrázek 2).

Funkce trikuspidální chlopně

Před operací mělo insuficienci trikuspidální chlopně 3. stupně 16 (64 %) a 4. stupně 9 (36 %) z celkového počtu 25 pacientů (tabulka 3). Významnost trikuspidální insuficience před operací nesouvisela s morfologickým typem Ebsteinovy anomálie ($p = 1,0$). Masivní insuficience chlopně



Obrázek 3 Korekce Ebsteinovy anomálie a následné operační výkony

Tabulka 3 Významnost trikuspidální insuficience před operací ve vztahu k morfologickému typu Ebsteinovy anomálie

Trikuspidální insuficience	Morfologický typ		Celkem	
	A–B	C–D	N	%
3. stupeň	10	6	16	64
4. stupeň	6	3	9	36
Celkem	16	9	25	100

Fisherův test, $p = 1,0$

ně (4. stupeň) byla častější v podskupině pacientů vyžadujících následně náhradu chlopně, ale rozdíl nebyl statisticky významný ($p = 0,09$), viz *tabulka 4*.

Časně po plastice trikuspidálního ústí se funkce trikuspidální chlopně zlepšila nejméně o jeden stupeň u pěti pacientů (29 %), zůstala nezměněna u 10 (59 %) a zhoršila se u dvou (12 %) ze 17 operovaných.

Ambulantní sledování

Z 23 pacientů propuštěných po korekci vady do domácího ošetřování je ambulantně sledováno celkem 18 pacientů, dva zemřeli později a u tří pacientů (dva žijí v zahraničí) se nepodařilo získat aktuální informace. Při poslední ambulantní kontrole ve věku 7–44 let (medián 23 let) za šest měsíců až 25 let (medián 10 let) po korekci vady bylo 16 (89 %) jedinců v I. nebo II. třídě NYHA klasifikace. Významné obtíže měl jeden pacient čekající na transplantaci srdce a jeden pacient s neurologickým postižením nebyl klasifikován. Z 11 pacientů po plastice trikuspidálního ústí mělo šest (55 %) méně významnou insuficienci (2. stupeň), čtyři (36 %) významnou (3. stupeň) a jeden masivní reziduální trikuspidální insuficienci. Biologickou chlopeň v trikuspidální pozici mají čtyři pacienti a mechanickou chlopeň tři pacienti. Jedné pacientce byl zaveden trvalý stimulátor pro získanou AV blokádu, jeden pacient je léčen amiodaronem pro fibrilaci síní.

Diskuse

Chirurgickou léčbu Ebsteinovy anomálie zvažujeme u jedinců, kteří mají alespoň jedno z následujících kritérií: závažné klinické příznaky, významnou trikuspidální insuficienci, významnou cyanózu a polycytemii, progresivní kardiomegalii a závažné tachydysrytmie. Indikace k opera-

ci u méně symptomatických jedinců je zejména v dětském věku problematická, protože i z podrobného echoardiografického vyšetření lze jen velmi obtížně odhadnout úspěšnost plastiky chlopně nebo dokonce nutnost její případné náhrady. Léčba kritické formy Ebsteinovy anomálie v novorozeneckém věku přesahuje rámec tohoto sdělení. V závažných případech lze u novorozence zvážit úplnou eliminaci pravé srdeční komory z krevního oběhu a přechod na jednokomorou cirkulaci.^(6,7)

Časná úmrtnost po operaci Ebsteinovy anomálie se pohybuje ve velkých souborech publikovaných v posledních letech v rozmezí od 0 % do 13 %.^(8–12) Riziko operace v našem relativně malém souboru bylo 8 %. Pravděpodobnost celkového přežití za 15 let po operaci byla u našich pacientů 81 %, obdobně ve velkých souborech se 15leté přežití pohybuje kolem 80 %.^(8,9,11)

Způsob operačního řešení Ebsteinovy anomálie je velmi individuální a záleží především na závažnosti postižení trikuspidální chlopně. O složitosti rekonstrukce trikuspidálního ústí svědčí různé chirurgické metody a jejich modifikace.^(1,10,13) Rovněž pravděpodobnost primární plastiky chlopně se liší mezi jednotlivými pracovišti. Brown a spol. z Rochesteru uvádějí 34 % primárních plastik, Sarris a spol. v multicentrické evropské studii 50 %, Augustin a spol. z Mnichova 93 %, Wu a spol. z Beijingu 94 % a Chavaud z Paříže až 98 % primárních plastik.^(8–10,12,14) V našem souboru byla provedena primární plastika chlopně u 17 pacientů (68 %), z nichž ale dva vyžadovali pro přetrvávající významnou trikuspidální insuficienci časnou náhradu chlopně.

Zlepšení funkce po plastice trikuspidální chlopně lze očekávat spíše u morfologických typů A a B s dostatečně volně pohyblivým a vyvinutým předním cípem trikuspidální chlopně, který je použit při konstrukci funkčně monokuspidální trojcípé chlopně. U morfologického typu D je téměř vždy nutná náhrada chlopně.⁽¹⁴⁾ V našem souboru 17 pacientů po primární plastice se funkce trikuspidální chlopně bezprostředně po operaci zlepšila pouze ve 29 % a v 59 % zůstala stejná. Výsledky operace závažnějších forem Ebsteinovy anomálie pozitivně ovlivnilo zavedení bidirekční kavopulmonální anastomózy.^(1,5,15) Napojení horní duté žíly přímo na plicnici sníží průtok trikuspidálním ústím a pravou komorou o podíl venózního návratu z horní poloviny těla. Tím se jednak zmenší objemová zátěž pravé komory a jednak může operátor při plastice chlopně účinněji zmenšit trikuspidální ústí, aniž by vznikla následná trikuspidální stenóza.

Počet reoperací byl v našem souboru poměrně vysoký. Následnou operaci vyžadovalo celkem 41 % pacientů po primární plastice pro významnou reziduální nebo progresivní trikuspidální insuficienci a 50 % pacientů pro poruchu funkce nahrazené chlopně. Aktuální pravděpodobnost přežití bez reoperace byla za 15 let po korekci pouze 35 %. Pro srovnání Brown a spol. ve velkém souboru 539 pacientů uvádějí pravděpodobnost přežití bez reoperace za stejný časový interval 62 %.⁽⁹⁾ Náhrada trikuspidální chlopně je v dětském věku vždy problematická, u mechanických chlopní dochází často k trombózám i při antikoagulační léčbě; biologické chlopně rychle degenerují.

Tabulka 4 Významnost trikuspidální insuficience před operací ve vztahu ke korekci vady

Trikuspidální insuficience	Plastika	%	Náhrada	%	Celkem	%
3. stupeň	13	76,5	3	37,5	16	64,0
4. stupeň	4	23,5	5	62,5	9	36,0
Celkem	17	100,0	8	100,0	25	100,0

Fisherův test, $p = 0,09$

Klinický stav většiny našich pacientů byl při poslední ambulantní kontrole dobrý. Celkem 89 % bylo podle subjektivní výkonnosti v I. a II. třídě klasifikace NYHA, dvě ženy mají zdravé dítě. Při echokardiografickém vyšetření mělo 55 % pacientů po plastice chlopně méně významnou (2. stupeň) a 36 % významnou (3. stupeň) trikuspidální insuficienci, která ale byla při běžné kardiologické medikamentózní léčbě dobře tolerována. Ve velkých souborech dlouhodobě sledovaných pacientů s Ebsteinovou anomálií po plastice trikuspidální chlopně mělo nevýznamnou reziduální insuficienci chlopně 80–90 % jedinců.^(12,14)

Závěr

Výsledky chirurgické léčby Ebsteinovy anomálie jsou určeny nejen závažností postižení trikuspidální chlopně a pravé komory, ale také zkušenostmi operátora s touto vzácnou a komplexní vadou. Podle předoperačního echokardiografického vyšetření lze jen obtížně odhadnout pravděpodobnost náhrady trikuspidální chlopně. Proto zejména v dětském věku indikujeme operaci pouze u symptomatických jedinců s významnou trikuspidální insuficiencí nebo se závažnými poruchami srdečního rytmu. Rozhodnutí k operaci u morfologicky nepříznivých případů (typ C a D) je snazší u pacientů s významným pravo-levým zkratem a arteriální desaturací, kteří mají téměř vždy značné klinické obtíže.

Limity studie

Echokardiografické posuzování významnosti trikuspidální insuficience je u Ebsteinovy anomálie omezeno metodickými obtížemi. Kvantifikace zpětného toku při pomalých tocích krve v pravostranných srdečních oddílech může být snadno nadhodnocena nebo podhodnocena podle nastavení parametrů barevného mapování přístroje a podle subjektivního vjemu vyšetřujícího. Rovněž velikost pravé síně a atrializované části pravé komory, které jsou primárně zvětšeny v rámci Ebsteinovy anomálie, odrážejí jen částečně objemové zatížení srdce.

Literatura

1. Dearani JA, O'Leary PW, Danielson GK. Surgical treatment of Ebstein's malformation: state of the art in 2006. *Cardiol Young* 2006;16 (Suppl 3): 12–20.
2. Hučín B. Radikální operace Ebsteinovy anomálie trikuspidální chlopně. *Rozhl Chir* 1983; 62:833–6.
3. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC Jr. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104: 1195–202.
4. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:92–101.
5. Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi A, et al. Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;13:514–9.
6. Reemtsen BL, Fagan BT, Wells WJ, Starnes VA. Current surgical therapy for Ebstein anomaly in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;132: 1285–90.
7. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101:1082–7.
8. Augustin N, Schmidt-Habelmann P, Wottke M, Meisner H, Sebening F. Results after surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 1997; 63:1650–6.
9. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135: 1120–36.
10. Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ, et al. Results of surgery for Ebstein anomaly: a multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;132:50–7.
11. Chauvaud SM. Repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 2005;79: 1826–7.
12. Wu Q, Huang Z, Pan G, Wang L, Li L, Xue H. Early and midterm results in anatomic repair of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;134: 1438–40.
13. Attenhofer JC, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. *Circulation* 2007;115:277–85.
14. Chauvaud S, Berrebi A, d'Attellis N, Mousseaux E, Hernigou A, Carpentier A. Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23:525–31.
15. Quinonez LG, Dearani JA, Puga FJ, et al. Results of the 1.5-ventricle repair for Ebstein anomaly and the failing right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1303–10.

Došlo do redakce 9. 4. 2009

Přijato po úpravách 10. 6. 2009