

# Restituce funkce pravé komory po reoperaci nemocných s vrozenou srdeční vadou v dospělém věku

Renata Šreflová<sup>1</sup>, Petr Němec<sup>1</sup>, Roman Gebauer<sup>2</sup>, Jiří Ondrášek<sup>1</sup>, Josef Nečas<sup>1</sup>, Sylva Kovalová<sup>1</sup>, Marie Ošmerová<sup>1</sup>, Dušan Vršanský<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno,

<sup>2</sup> Dětské kardiocentrum, Fakultní nemocnice Motol, Praha, Česká republika

Šreflová R, Němec P, Gebauer R, et al. **Restituce funkce pravé komory po reoperaci nemocných s vrozenou srdeční vadou v dospělém věku.** *Cor Vasa* 2011;53:141–143.

**Cíl:** Cílem studie bylo posoudit vliv načasování reoperace u pacientů s Fallotovou tetralogií a významnou plicnicovou nedomykavostí na funkci pravé komory.

**Metodika:** Od ledna 2007 do dubna 2010 bylo reoperováno 22 nemocných ve věku 16–65 let s dobou od primární korekce  $22,8 \pm 7,0$  roku. Diagnostika a indikační kritéria se opírají o echokardiografické vyšetření a ultrazvukovou volumetrii pravé komory. Dominujícím hemodynamickým nálezem byla volná pulmonální regurgitace. Všichni pacienti měli dilataci pravé komory s diastolickým rozměrem  $49,4 \pm 8,2$  mm, sníženou systolickou funkci pravé komory s ejekční frakcí  $44,8 \pm 8,8$  %, objemové přetížení pravé komory s indexovaným end-diastolickým objemem  $192,0 \pm 43,8$  ml/m<sup>2</sup> a end-systolickým objemem  $99,2 \pm 27,1$  ml/m<sup>2</sup>. Dle metody PISA byla regurgitační frakce  $58,6 \pm 8,4$  %.

**Výsledky:** U 19 pacientů byla v pulmonální pozici implantována perikardiální bioprotéza. Nikdo z reoperovaných nezemřel. Kontrolní ultrazvuková volumetrie pravé komory s odstupem jednoho roku od operace prokázala regresí dilatace pravé komory na  $36,4 \pm 3,4$  mm i snížení indexovaného end-diastolického objemu  $112,9 \pm 23,1$  ml/m<sup>2</sup> a end-systolického objemu  $74,2 \pm 20,4$  ml/m<sup>2</sup>. Deprese funkce pravé komory byla stacionární s ejekční frakcí  $38,2 \pm 8,7$  %.

**Závěr:** Naše zkušenosti s náhradou pulmonální chlopně pro pulmonální regurgitaci prokázaly uspokojivé výsledky v regresi diastolického a systolického objemu a diastolického rozměru pravé komory. Přes významné snížení objemů pravé komory nedochází k jejich plné normalizaci a přetrvává snížená funkce pravé komory. Tato fakta nás vedou k včasnější indikaci reoperace, a tedy k předpokladu lepšího pooperačního zotavení pravé komory.

**Klíčová slova:** Pulmonální regurgitace – Dilatace pravé komory – Dysfunkce pravé komory – Reoperace

Šreflová R, Němec P, Gebauer R, et al. **Right ventricular function recovery after repeat surgery in patients with congenital heart disease in adult age.** *Cor Vasa* 2011;53:141–143.

**Aim:** The aim of the study was to assess the effect of timing of repeat surgery in patients with tetralogy of Fallot and significant pulmonary valve insufficiency on right ventricular (RV) function.

**Method:** From January 2007 through April 2010, 22 patients aged 16–65 years had repeat surgery at  $22.8 \pm 7.0$  years since primary surgical correction. The diagnosis and indication criteria were based on the results of echocardiography and ultrasound RV volumetry. The dominant hemodynamic finding was pulmonary valve insufficiency. All patients had RV dilatation with a diastolic diameter (Dd) of  $49.4 \pm 8.2$  mm, decreased systolic RV function with an ejection fraction (EF) of  $44.8 \pm 8.8$  %, RV volume preload with an indexed end-diastolic volume (EDVi) of  $192.0 \pm 43.8$  ml/m<sup>2</sup>, and an indexed end-systolic volume (ESVi) of  $99.2 \pm 27.1$  ml/m<sup>2</sup>. Using proximal isovelocity surface area (PISA) method, regurgitation fraction was  $58.6 \pm 8.4$  %.

**Results:** Nineteen patients had pericardial bioprosthesis implantation in the pulmonary position. There was no death among the surgical patients. Follow-up ultrasound RV volumetry at one year post-operatively documented regression of RV dilatation to  $36.4 \pm 3.4$  mm and decreases in EDVi to  $112.9 \pm 23.1$  ml/m<sup>2</sup> and ESVi to  $74.2 \pm 20.4$  ml/m<sup>2</sup>. Right ventricular function regression was stationary with an EF of  $38.2 \pm 8.7$  %.

**Conclusion:** Our experience with pulmonary valve replacement because of pulmonary valve insufficiency is satisfactory in terms of regression of RV diastolic and systolic volumes and diastolic diameter. Right ventricular volumes do not become fully normalized, with persisting RV decreased function despite the significant decrease in RV volumes. These facts make us schedule patients for more timely surgery conceivably resulting in faster postoperative RV recovery.

**Key words:** Pulmonary regurgitation – Right ventricular dilatation – Right ventricular dysfunction – Repeat surgery

**Adresa:** MUDr. Renata Šreflová, CKTCH, Pekařská 53, 656 91 Brno, e-mail: renata.sreflova@cktch.cz

## Úvod

Od roku 1978 bylo v Centru kardiovaskulární a transplantční chirurgie provedeno přes tři a půl tisíce kardiologických výkonů pro vrozenou srdeční vadu v dětském věku. Téměř třetina operovaných zahrnovala primokorekce komplexních srdečních vad, výkon na srdečních chlopních nebo operace na hrudní aortě. Především tato skupina je zatížena reziduální srdeční vadou, která bývá dlouhodobě stacionární, je dobře tolerována a akceleruje do hemodynamické významnosti v době dospívání. S postižením pravého srdce jako důsledkem reziduální vady se setkáváme u operovaných pro Fallotovu tetralogii nebo jí obdobnou cirkulaci. Po korekci zúženého výtokového traktu pravé komory a stenózy chlopně plicnice je nejčastěji pozorován vývoj pulmonální nedomykavosti, zejména u těch pacientů, u nichž byla použita transanulární záplata. Téměř čtvrtina těchto pacientů bude vyžadovat v dlouhodobém časovém odstupu reoperaci pro hemodynamicky významnou plicnicovou regurgitaci a z ní plynoucí důsledky.

## Soubor nemocných a metodika

Primooperaci Fallotovy tetralogie podstoupilo v dětském věku 377 nemocných. V období od ledna 2007 do dubna 2010 bylo reoperováno pro hemodynamicky významný nález se známky objemového přetížení pravého srdce 22 nemocných. Z nich patnáct bylo po primární korekci Fallotovy choroby, dva po korekci dvojvýtokové pravé komory, čtyři po discizi chlopně plicnice pro její stenózu a jeden po korekci anatomicky příznivé komplexní srdeční vady s atrezií plicnice. Soubor tvořilo devět žen a třináct mužů ve věku 16–65 let ( $27,4 \pm 12,9$  roku). Doba od primární korekce k reoperaci byla  $22,8 \pm 7,0$  roku. Většina nemocných byla málo symptomatická, pouze čtyři byli ve funkční třídě III dle klasifikace NYHA. U většiny byl přítomen široký komplex QRS o průměrné délce 177 ms. Arytmie byly pozorovány u 40 % sledovaných, byly převážně síníové, u jednoho předcházela implantace ICD pro komorovou tachykardii, jeden byl po předchozí radiofrekvenční ablacii.

V současné době se diagnostika a indikační kritéria k reoperaci opírají o ultrazvukové vyšetření a volumetrii pravé komory včetně kvantifikace regurgitujících objemů dle metody PISA. Zpočátku jsme paralelně užívali k hodnocení magnetickou rezonanci (MR), nyní je její hlavní přínos v zobrazení adheze mezi stěnou pravé komory a sternem po předchozí operaci, jejichž rozsah je určující pro kanylaci pro mimotělní oběh.

Dominujícím hemodynamickým nálezem u 21 nemocných byla volná pulmonální regurgitace, vždy s přítomnou dilatací a depresí funkce pravé komory (tabulka 1). U poloviny nemocných byl zjištěn nález trikuspidalizace vady, u třetiny dilatace až aneurysma výtoku pravé komory, u jedné nemocné známky degenerace homograftu se stenoinficiencí. Rekanalizace komorového defektu byla detekována třikrát, hodnocena vždy jako hemodynamicky málo významná. Při echokardiografickém vyšetření byla

Tabulka 1 Předoperační charakteristika souboru

Muži/ženy	13/9
Věk (roky)	$27,4 \pm 12,9$
Základní diagnóza	
■ Fallotova tetralogie	15
■ Dvojvýtoková pravá komora	2
■ Stenóza plicnice	4
■ Atrezie plicnice	1
Funkční třída	
■ NYHA I–II	18
■ NYHA III	4
Poruchy rytmu	9
Hemodynamická vada	
■ Pulmonální regurgitace	21
■ Degenerace homograftu	1
■ Trikuspidální regurgitace	12
■ Reziduální zkrat na úrovni komor	3

zjištěna dilatace pravé komory ( $49,4 \pm 8,2$  mm) se sníženou systolickou funkcí ( $44,8 \pm 8,8$  %) a objemová zátěž v end-diastole a end-systole ( $192,0 \pm 43,8$  ml/m<sup>2</sup> a  $99,2 \pm 27,1$  ml/m<sup>2</sup>) s významnou regurgitační frakcí  $58,6 \pm 8,4$  % (tabulka 2).

## Výsledky

Obtížnost všech reoperací se odrazila v průměrném trvání mimotělního oběhu  $143,3 \pm 4,8$  min se svorkou na aortě  $73,6 \pm 29,1$  min. U devatenácti nemocných byla provedena náhrada plicnicové chlopně perikardiální bioprotézou, u jedné byla provedena náhrada pulmonální chlopně mechanickou protézou. U dvou byl použit homograft. Současně byla u devíti nemocných provedena plastika trikuspidálního ústí, z toho u sedmi za použití prstence. U sedmi byla provedena rekonstrukce výtokového traktu pravé komory bovinním perikardem. U všech tří pacientů byl uzavřen reziduální defekt komorového septa.

U tří mladých žen s hraničními nálezy objemového přetížení pravého srdce byla nahrazena pulmonální chlopně bioprotézou pro plánované mateřství a předpoklad zvýšené hemodynamické zátěže během gravidity.

Nikdo z reoperovaných nezemřel. Peroperačně se vyskytla jedna závažná komplikace v podobě rozsáhlé

Tabulka 2 Výsledky echokardiografického vyšetření pravé komory

	Před PVR	Jeden rok po PVR
Dd (mm)	$49,4 \pm 8,2$	$36,4 \pm 3,4$
EDVi (ml/m <sup>2</sup> )	$192,0 \pm 43,8$	$112,9 \pm 23,1$
ESVi (ml/m <sup>2</sup> )	$99,2 \pm 27,1$	$74,2 \pm 20,4$
EF (%)	$44,8 \pm 8,8$	$38,2 \pm 8,7$
RF (%)	$58,6 \pm 8,4$	–

Dd – diastolický rozměr, EDVi – indexovaný end-diastolický objem, EF – ejekční frakce, ESVi – indexovaný end-systolický objem, RF – regurgitační frakce

mozkové ischemie, která si vyžádala pro těžký edém pravé hemisféry dekompresní kraniotomii. Důsledkem ischemie je levostranná hemiparéza. Poruchy rytmu se vyskytly u pěti nemocných (20,8 %), byly nezávažné v podobě paroxysmů fibrilace síní. U dvou nemocných (8,3 %) došlo k poruše hojení rány. U jednoho nemocného (4,2 %) se vyskytla léze thorakálního ductu, kterou se podařilo vyřešit konzervativně.

V dlouhodobém sledování jsou všichni nemocní ve funkční třídě I–II dle klasifikace NYHA. Kromě jednoho nemocného s trvale vyšším gradientem na mechanické protéze a normálním skiaskopickým nálezem mají ostatní reoperovaní správnou funkci pulmonální náhrady (vrcholový gradient  $20,7 \pm 7,8$  mm Hg).

Velikost a funkci pravé komory jsme hodnotili ultrazvukovou volumetrií s odstupem jednoho roku od operace (tabulka 2). Zjistili jsme významnou regresi diastolického rozměru pravé komory ( $Dd\ 36,4 \pm 3,4$  mm) a snížení indexovaného end-systolického a end-diastolického objemu ( $EDVi\ 112,9 \pm 23,1$  ml/m<sup>2</sup>,  $ESVi\ 74,2 \pm 20,4$  ml/m<sup>2</sup>). Dysfunkce pravé komory zůstala stacionární (EF  $38,2 \pm 8,7$  %).

## Diskuse

Nejčastějším reziduálním nálezem po primární korekci Fallotovy tetralogie je plicnicová nedomykavost i přes ošetření pulmonální chlopně monokuspidální perikardiální chlopníčkou. Za vývoj pulmonální regurgitace a následné dilatace výtokového traktu pravé komory nese odpovědnost rozsah užití transanulární záplaty, nutný zejména u extrémní formy.<sup>1</sup> Přítomnost plně rozvinuté pulmonální regurgitace však není sama o sobě indikací k reoperaci, je ale ukazatelem k častému sledování nemocných. Signálem k indikaci reoperace je závažná dilatace pravé komory se vznikem nebo progresí trikuspidální regurgitace, postupující deprese funkce pravé i levé komory. Načasování reoperace pro hemodynamicky významnou reziduální srdeční vadu je velmi obtížné a stále kontroverzní, zvláště u asymptomatických nemocných.<sup>2</sup> Reziduální vada, která je většinou známá, zpravidla akceleruje v době dospívání a do hemodynamické významnosti dospěje mezi 20.–30. rokem nemocného.<sup>3–5</sup> Kritéria pro reoperaci pacientů s Fallotovou tetralogií a rozvojem pulmonální regurgitace se všemi jejími důsledky byla dlouho předmětem diskusí.<sup>4,6</sup> V doporučení dle American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) je implantace pulmonální chlopně opodstatněná u těžké pulmonální regurgitace se střední nebo těžkou dysfunkcí či dilatací pravé komory, u významné reziduální obstrukce výtokového traktu pravé komory, závažné aortální regurgitace s dysfunkcí levé komory, významné rekanalizace na záplatě komorového defektu či u trvalých síniových a komorových dysrytmii.<sup>7</sup> V klinickém obraze našeho souboru dominovala volná pulmonální regurgitace s těžkou dilatací pravostranných oddílů a počínající dysfunkcí pravé komory.

Naše první a krátkodobé zkušenosti s náhradou pulmonální chlopně prokázaly uspokojivé výsledky v hemodynamických parametrech pravé komory, zejména v regresi diastolického rozměru pravé komory. I přes významné snížení objemů pravé komory nedochází k jejich plné normalizaci (end-diastolický objem [EDV] 108 ml/m<sup>2</sup>, end-systolický [ESV] 47 ml/m<sup>2</sup>)<sup>2</sup> a funkce pravé komory nevykazuje zlepšení. Přetrvávající snížená funkce pravé komory je v rozporu s většinou literárních údajů, které popisují signifikantně zlepšenou systolickou funkci pravé komory po náhradě plicnicové chlopně.<sup>2,3</sup>

Pro plánované mateřství byla u tří žen provedena náhrada pulmonální chlopně bioprotézou, u všech byly prokázány hraniční nálezy objemové zátěže a uspokojivá funkce pravé komory. Po reoperaci doporučujeme nejméně půlroční odklad gravidity. Jedna z pacientek přes toto doporučení časně otěhotněla, donosila a porodila zdravé dítě.<sup>5</sup> Funkce její bioprotézy v pulmonální pozici je sice trvale správná, ale funkce pravé komory se výrazně snížila (EF 27 %), více než rok od porodu vykazuje jen mírné zlepšení (EF 33 %) a nedosahuje hodnot před náhradou. Trvající dysfunkce pravé komory po pulmonální náhradě (PVR) a prohloubená deprese systolické funkce pravé komory po porodu nás upozorňuje na její velmi malou funkční rezervu.

## Závěr

Uvedené výsledky nás vedou k úvaze o přehodnocení kritérií s možností včasější indikace reoperace, a tedy k předpokladu lepší pooperační restituce pravé komory. Jsme si vědomi krátkodobých výsledků a malého počtu reoperovaných. Potvrzení naší domněnky přinese pokračující sledování, zvyšování počtu pacientů zařazených do souboru a statistické zhodnocení.

## Literatura

1. Popelová J. Fallotova tetralogie. In: Popelová J. Vrozené srdeční vady v dospělosti. Praha: Grada, 2003;101–118.
2. Therrien J, Provost Y, Merchant N, et al. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005;95:779–782.
3. Adamson L, Vohra HA, Haw MP. Does pulmonary replacement post repair of tetralogy of Fallot improve right ventricular function? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2009;9:520–527.
4. Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. *Can J Cardiol* 2010;26:e80–e97.
5. Veldtman GR, Connolly HM, Grogan M, et al. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:174–180.
6. Frigiola A, Tsang V, Nordmeyer J, et al. Current approaches to pulmonary regurgitation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;34:576–581.
7. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2008;118:2395–2451.

Došlo do redakce 27. 1. 2011

Přijato 27. 1. 2011