

Doporučení ESC pro léčbu vrožených srdečních vad v dospělosti, 2020.

Souhrn dokumentu připravený Českou kardiologickou společností

(2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease.

Summary of the document prepared by the Czech Society of Cardiology)

**Dan Marek^a, Roman A. Gebauer^b, Martin Mates^c, Jana Rubáčková Popelová^d,
Petra Antonová^e, Tomáš Zatočil^f**

^a Interní oddělení Nemocnice Přerov, AGEL Středomoravská nemocniční, a.s., a I. interní klinika – kardiologická, Fakultní nemocnice Olomouc

^b Kardiocentrum Lipsko, Německo

^c Kardiologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha

^d Centrum pro vrožené srdeční vady v dospělosti, Oddělení kardiochirurgie, Nemocnice Na Homolce, Praha

^e Centrum pro vrožené srdeční vady, Klinika kardiovaskulární chirurgie, 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, Praha

^f Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Brno a Centrum komplexní péče o vrožené srdeční vady v dospělosti, Brno

**Autoři originálního textu ESC:¹ Helmut Baumgartner, Julie De Backer
jménem pracovní skupiny The Task Force for the management
of adult congenital heart disease Evropské kardiologické
společnosti (ESC).**

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 17. 4. 2021

Přijat: 17. 4. 2021

Dostupný online: 21. 4. 2021

Klíčová slova:

diagnóza, doporučení, dospělý, farmakoterapie, guidelines, katetrizační intervence, pediatrická kardiochirurgie, onemocnění, pozdní komplikace, sledování pacienta, vrožené srdeční vady, zobrazování

Keywords:

adult, catheter intervention, congenital cardiac surgery, congenital heart disease, diagnosis, disease, guidelines, imaging, late complications, medical treatment, patient follow-up, recommendations

© 2021 European Society of Cardiology. All rights reserved. Published by the Czech Society of Cardiology.
For permissions: please e-mail: guidelines@escardio.org

Adresa pro korespondenci: Doc. MUDr. Dan Marek, Ph.D., FESC, Interní oddělení, Nemocnice Přerov, AGEL Středomoravská nemocniční, a.s., Dvořákova 75,
751 52 Přerov, e-mail: dan.marek@npr.agel.cz
DOI: 10.33678/cor.2021.054

Tento článek prosím citujte takto: Marek D, Gebauer RA, Mates M, et al. Doporučení ESC pro léčbu vrožených srdečních vad v dospělosti, 2020. Souhrn dokumentu připravený Českou kardiologickou společností. *Cor Vasa* 2021;63:163–195.

Obsah

Úvodní slovo	164
1 Preambule	164
2 Úvod	164
2.1 Zdůvodnění potřeby nových doporučených postupů	164
2.2 Obsah těchto doporučených postupů	164
2.3 Nová podoba doporučených postupů	165
2.4 Uplatnění nových doporučených postupů	165
2.5 Co je nového v těchto doporučených postupech	165
3 Obecné aspekty	169
3.1 Prevalence CHD	169
3.2 Organizace péče	169
3.3 Diagnostický proces	169
3.4 Terapeutické rozvahy	170
3.5 Další aspekty	177
4 Jednotlivé vrozené srdeční vady	178
4.1 Defekt septa síní (ASD) a anomální návrat plicních žil (PAPVD)	178
4.2 Defekt komorového septa (VSD)	180
4.3 Atrioventrikulární septální defekt (AVSD)	181
4.4 Otevřená tepenná dučej (PDA)	183
4.5 Obstrukce výtokového traktu levé komory	184
4.6 Koarktace aorty (CoA)	186
4.7 Aortopatie	187
4.9 Ebsteinova anomálie	188
4.10 Fallotova tetralogie (TOF)	189
4.11 Pulmonální atrezie s defektem komorového septa	190
4.12 Transpozice velkých tepen (TGA)	190
4.13 Vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen (ccTGA)	192
4.14 Konduity plicnice	192
4.15 Jednkomorové srdce (UVH)	193
4.16 Pacienti po Fontanově operaci	193
4.17 Koronární anomálie	194

Úvodní slovo

Odborná doporučení týkající se péče o pacienty s vrozenou srdeční vadou, kteří se dožijí dospělosti, jsou dokumentem rozsáhlým, členitým a různorodým. Jde opět samozřejmě nikoliv o překlad, ale o výtah, při snaze o zachování původního smyslu a přehlednosti textu.

Veškerá odborná doporučení jsou samozřejmě založena na medicíně založené na důkazech (EBM). Tabulky 1 a 2 shrnují univerzálně platné třídy doporučení a úroveň důkazů.

Zatímco jiná odborná doporučení jsou vysloveně monotematická, zde se setkáváme s pestrou škálou vrozených srdečních onemocnění, která mají zcela odlišnou patofyziologii, klinický obraz a také samozřejmě léčbu. Korekce některých vad navíc přináší další možné komplikace a problémy, takže množství situací a klinických scénářů, se kterými je možné se setkat, tímto dále narůstá. Z toho vyplývá, že tento český souhrn je také poměrně delší, než jsou ostatní „souhrny doporučených postupů“; větší zestručnění by ovšem vedlo nevyhnutelně ke ztrátě

srozumitelnosti – a celá myšlenka přehledného souhrnu by tak ztratila smysl.

Autoři tohoto přehledu se snažili stvořit dokument, který by se vyváženě věnoval jednotlivým diagnostickým jednotkám s tím, že přiměřeně více pozornosti je věnováno vadám častějším a těm, kterým se budou věnovat i terénní kardiologové. Poněkud méně prostoru je dáno vadám vzácným, které vždy budou předmětem péče komplexního kardiocentra (u vysloveně obtížných dilemat bude stejně specialista hledat oporu v originálu Evropské kardiologické společnosti [ESC]).

V celém dokumentu, v zájmu zachování jisté světovosti a s odkazem na původní dokument, jsou užívány anglické zkratky, které jsou samozřejmě také v úvodu přeloženy. Dále považujeme za účelné ponechat v českém textu původní číslování kapitol textu ESC; to s vědomím, že některé odstavce jsou v českém přehledu úplně vynechány. Autoři mají naději, že to českým kardiologům nebude přítěží, a naopak to usnadní orientaci v originálním anglickém dokumentu.

*Za autorský kolektiv,
Dan Marek*

1 Preambule

Obsahuje informaci o tom, že doporučené postupy ESC jsou průběžně aktualizovány, podílejí se na nich odborníci z jednotlivých oborů a odkazují také na evropské registry, které dokumentují reálnou praxi a poskytují lepší porozumění tomu, jak jsou doporučené postupy ve skutečnosti implementovány.

Autoři doporučených postupů neobdrželi žádnou finanční podporu ze strany komerčních firem. Doporučené postupy jsou autorizovány členy Committee for Practice Guidelines (CPG) a řadou nezávislých expertů.

Doporučené postupy jsou z originální podoby (full text) také přetvořeny do stručných edukativních prezentací na daná témata (slides), kapesních GL (pocket version), letáků a přehledných karet (booklets, summary cards) a formy vhodné pro smartphony.

2 Úvod

2.1 Zdůvodnění potřeby nových doporučených postupů

Uplynulo deset let, během kterých se rozvinuly nové intervenční techniky a bylo nově stratifikováno riziko nemocných s vrozenou vadou, kteří dospěli do různých věkových kategorií. Proto byl také pojem „grown-up“ congenital heart disease (GUCHD) změněn na „adult“ (ACHD).

2.2 Obsah těchto doporučených postupů

Kromě diagnostiky, časování intervence, odhadu rizika a výběru správné léčebné metody se doporučené postupy zabývají také srdečním selháním, plicní hypertenzí a infekční endokarditidou. Navazují na další specifická doporučení ESC.

Tabulka 1 – Třídy doporučení

Třídy doporučení	Definice	Doporučená formulace
Třída I	Důkazy a/nebo všeobecný souhlas, že daný postup nebo léčba jsou prospěšné a účinné.	Je doporučeno nebo je indikováno
Třída II	Rozporuplné důkazy a/nebo nejednotný názor, že dané diagnostické postupy/léčba jsou prospěšné a účinné.	
Třída IIa	Většina důkazů a poznatků ukazuje, že dané diagnostické postupy/léčba jsou prospěšné a účinné.	Mělo by být zváženo
Třída IIb	Prospěšnost a účinnost daného postupu jsou méně přesvědčivě podloženy důkazy/názory	Může být zváženo
Třída III	Existují důkazy nebo všeobecný souhlas, že dané postupy/léčba nejsou prospěšné a účinné a v některých případech mohou být škodlivé.	Není doporučeno

Tabulka 2 – Úroveň důkazů

Úroveň důkazů A	Data jsou odvozena z několika randomizovaných klinických studií nebo z metaanalýz.
Úroveň důkazů B	Data jsou odvozena z jedné randomizované klinické studie nebo z velkých nerandomizovaných studií.
Úroveň důkazů C	Je všeobecný souhlas odborníků a/nebo data z malých studií, retrospektivních studií či registrů.

2.3 Nová podoba doporučených postupů

Je zdůrazněna koncentrace na praktická doporučení. Nově se objevují kapitoly „náměty pro další výzkum“ a „key messages“.

2.4 Uplatnění nových doporučených postupů

Autoři chápou, že evidence pro management ACHD je zatím minimální a doporučení jsou ponejvíce na úrovni

C (konsenzus expertů). Dále je jasné, že důležitou roli v konkrétním případě ACHD může hrát také úroveň a dostupnost zdravotnické péče (přístroje, experti a kardio-centra...) v regionech, a proto odklon od doporučených postupů může být za jistých okolností ospravedlnitelný.

2.5 Co je nového v těchto doporučených postupech

Přehledně je sumarizováno v tabulce 3.

Tabulka 3 – Vybraná revidovaná doporučení (R), nová doporučení (N) a nové koncepty

Arytmie (ve verzi 2010 žádná doporučení pro arytmiu nebyla)		
N	<ul style="list-style-type: none">• Zdůraznění důležitosti pochopení příčiny, mechanismu arytmiie a anatomie základní ICHS• Zdůraznění významu multidisciplinárního přístupu pro optimální léčbu arytmiie před perkutánními nebo chirurgickými zákroky nebo souběžně s nimi• Zohlednění časné katérové ablace jako alternativy k dlouhodobé lékařské léčbě symptomatických SVT a VT za předpokladu, že je výkon prováděn v centrech se zkušenostmi• Cílení na anatomické istmy související s VT u pacientů s korigovanou Fallotovou tetralogií se setrvalými VT před perkutánní nebo chirurgickou reintervencí v RVOT, protože tyto postupy mohou vést k nedostupnosti substrátů VT• Uznání souvislosti mezi bradykardií a IART a potenciální přínos implantace PM	
Eisenmengerův syndrom/Plicní arteriální hypertenze		
N	Doporučuje se, aby byly pacientky s ICHS a potvrzenou prekapilární PH poučeny o nevhodnosti otěhotnění.	
N	Hodnocení rizika se doporučuje u všech pacientů s PAH-CHD.	
N	U pacientů s nízkým a středním rizikem s reparovanými jednoduchými lézemi a prekapilární PH se doporučuje zahajovací perorální kombinovaná léčba nebo sekvenční kombinovaná léčba a vysoce riziková pacienta by měla být léčena zahajovací kombinovanou léčbou včetně parenterálních prostanoidů.	
R	Zdůrazněte význam strategie postupné terapie PAH u Eisenmengerova syndromu a použití 6MWT pro rozhodnutí o zahájení léčby.	U pacientů s Eisenmengerovým syndromem se sníženou zátěžovou kapacitou (vzdálenost 6MWT < 450 m) by měla být zvážena léčebná strategie s počáteční monoterapií antagonisty endotelinových receptorů, následována kombinovanou léčbou, pokud se pacientům nedaří lépe.
Zkratové vady		
N	U pacientů se zkratovou vadou a neinvazivními známkami zvýšení PAP je povinné invazivní měření PVR.	

Tabulka 3 – Vybraná revidovaná doporučení (R), nová doporučení (N) a nové koncepty

N/R	Upravená doporučení pro uzavření zkratu (když $Q_p : Q_s > 1,5$) podle vypočítaného PVR:	
	< 3 WU: třída I pro ASD, VSD a PDA	
	3–5 WU: třída IIa pro ASD, VSD a PDA	
	≥ 5 WU, ale klesající na < 5 WU po cílené léčbě PAH: třída IIb pro ASD (pouze fenestrovaný uzávěr)	
	≥ 5 WU pro VSD a PDA (pečlivě individuální rozhodnutí v odborných centrech); třída IIb	
	≥ 5 WU navzdory cílené léčbě PAH: třída III pro ASD.	
N	U pacientů s ASD a onemocněním LV se doporučuje provést testování balonem a pečlivě zvážit přínos eliminace zkratu L-R proti možnému negativnímu dopadu uzávěru ASD na výsledek v důsledku zvýšení plicního tlaku (uzavření, fenestrovaný uzávěr a bez uzavření).	
N	Při rozhodování o chirurgickém uzavření ASD vezměte v úvahu vyšší věk.	U starších pacientů, kteří nejsou vhodní pro intervenční uzávěr („device“), se doporučuje zvážit chirurgické riziko proti možnému přínosu uzavření ASD.
R	Katetrizační uzávěr VSD se stal alternativou chirurgie u vybraných pacientů, zejména u reziduálního VSD.	Katetrizační uzávěr VSD se stal alternativou, zejména u reziduálních VSD, VSD špatně přístupných chirurgicky a u muskulárních VSD centrálně umístěných v mezikomorové přepážce.
R	Požadujte kardiochirurga-specialistu na vrozené vady pro uzávěr parciálního AVSD.	Chirurgické uzavření se doporučuje u pacientů se značným objemovým přetížením RV a mělo by být provedeno pouze kardiochirurgem-specialistou na vrozené vady.
R	Specifikujte přítomnost fibrilace síní nebo PH jako indikátory zákroku na chlopni u AVSD.	U asymptomatických pacientů s těžkou levostrannou regurgitací AV chlopně, zachovanou funkcí LV (LVESD < 45 mm a/nebo LVEF > 60 %), vysokou pravděpodobností úspěšné plastiky chlopně a nízkým chirurgickým rizikem je třeba uvažovat o intervenci na chlopni při přítomné fibrilaci síní nebo systolickém PAP > 50 mm Hg.
R	Zvažte možnost fenestrovaného uzavření ASD.	U pacientů s PVR ≥ 5 WU lze zvážit fenestrované uzavření ASD, když PVR klesne pod 5 WU po cílené léčbě PAH a je přítomen významný zkrat L-R ($Q_p : Q_s > 1,5$).
R	Považujte desaturaci při cvičení jako kontraindikaci pro uzavření ASD, VSD, AVSD a PDA.	Uzávěr zkratu se nedoporučuje u pacientů s těžkou PAH (PVR ≥ 5 WU) s desaturací při zátěži.
Obstrukce LVOT a aortopatie		
R	Zvyšte třídu doporučení z IIa na I u low-flow-low-gradient (LFLG) AS pro intervenci.	Intervence je indikována u pacientů s těžkou LFLG (střední gradient < 40 mm Hg) AS se sníženou EF a průkazem průtokové (kontraktilní) rezervy (s výjimkou pseudozávažné AS).
R	Je snížena dolní hranice dopplerovského gradientu pro indikaci intervence u LVOTO z 50 na 40 mm Hg.	U symptomatických pacientů s valvulární, subvalvulární nebo supra- valvulární AS a se středním dopplerovským gradientem ≥ 40 mm Hg se doporučuje chirurgický zákrok.
R	Zahrňte hodnoty BNP a zvýšené PAP do indikace pro intervenci při valvulární AS.	Intervence by měla být zvážena u asymptomatických pacientů s normální EF a bez abnormalit zátěžových testů (viz část 4.5.1), pokud je chirurgické riziko nízké a existuje jeden z následujících nálezů: <ul style="list-style-type: none"> • Výrazně zvýšené hodnoty BNP (> trojnásobek normálního rozmezí korigovaného podle věku a pohlaví) potvrzené opakovanými měřeními, bez dalšího vysvětlení. • Těžká PH (systolický PAP v klidu > 60 mm Hg potvrzený invazivním měřením) bez dalšího vysvětlení.
R	Potvrďte gradienty tlaku invazivním měřením a preferujte stentování při koarktaci a rekoarktaci, pokud je to technicky možné.	Chirurgické nebo katetrizační řešení koarktace nebo rekoarktace je indikováno u pacientů s hypertenzí se zvýšeným neinvazivním gradientem mezi horními a dolními končetinami potvrzeným invazivním měřením (peak-to-peak ≥ 20 mm Hg). Upřednostňuje se katetrizační řešení (stentování), pokud je to technicky možné.
N	U normotenzních pacientů se zvýšeným neinvazivním gradientem potvrzeným invazivním měřením (peak-to-peak ≥ 20 mm Hg) by mělo být zváženo katetrizační ošetření (stentování) koarktace, pokud je to technicky možné.	
N	U aortopatií se u mladých pacientů s Marfanovým syndromem nebo souvisejícím HTAD s dilatací kořene aorty a trikuspidálními aortálními chlopněmi doporučuje provést plastiku aortální chlopně pomocí reimplantace nebo remodelace technikou aortální anuloplastiky, pokud ji provedou zkušený chirurgové.	
N	U pacientů s mutací <i>TGFBR1</i> nebo <i>TGFBR2</i> (včetně Loeysova–Dietzova syndromu), kteří mají onemocnění kořene aorty s maximálním průměrem aortálního sinu ≥ 45 mm, je třeba zvážit chirurgický zákrok.	

Tabulka 3 – Vybraná revidovaná doporučení (R), nová doporučení (N) a nové koncepty

N	Elektivní chirurgický zákrok u aneurysmat kořene a/nebo ascendentní aorty by měl být zvážen u žen s Turnerovým syndromem, které jsou starší 16 let, mají index průměru ascendentní aorty > 25 mm/m² a mají přidružené rizikové faktory disekce aorty.	
N	Elektivní chirurgický zákrok u aneurysmat kořene a/nebo ascendentní aorty může být zvážen u žen s Turnerovým syndromem, které jsou starší 16 let, mají index průměru ascendentní aorty > 25 mm/m² a nemají přidružené rizikové faktory disekce aorty.	
Obstrukce RVOT, Fallotova tetralogie, Ebsteinova anomálie		
R	Upravte doporučení pro chirurgický zákrok u RVOTO podle příznaků.	<p>Pokud je jedinou možností chirurgická výměna chlopně, je indikována u pacientů se závažnou stenózou, kteří jsou symptomatictí.</p> <p>Pokud je chirurgická náhrada chlopně jedinou možností u pacientů s těžkou stenózou, kteří jsou asymptomatictí, je indikována při přítomnosti jednoho nebo více z následujících případů:</p> <ul style="list-style-type: none">• Objektivní snížení zátěžové kapacity• Snížení funkce RV a/nebo progresivní zhoršení TR na alespoň střední významnost• RVSP > 80 mm Hg• R-L zkrat přes ASD nebo VSD.
R	Dejte přednost intervenční implantaci chlopně plicnice u TOF.	U pacientů bez původního výtokového traktu (po chirurgickém zásahu zde) by měla být preferována katetizační intervence (TPVI), pokud je to anatomicky proveditelné.
R	Specifikujte dilataci RV při indikaci náhrady plicní chlopně u TOF a při konduitu RVOT.	U asymptomatických pacientů se závažným PR a/nebo RVOTO by měla být zvážena náhrada plicní chlopně v přítomnosti progresivní dilatace RV na RVESVi ≥ 80 ml/m² a/nebo RVEDVi ≥ 160 ml/m² a/nebo progresu TR alespoň do střední významnosti.
R	V případě ASD při Ebsteinově anomálii buďte opatrní ohledně případného nárůstu tlaku RA nebo poklesu srdečního výdeje.	<p>V případě dokumentované systémové embolie, pravděpodobně způsobené paradoxní embolií, by měl být zvážen izolovaný katetizační uzávěr („device“) ASD/PFO. To však vyžaduje před intervencí pečlivé zhodnocení, aby to nezpůsobilo zvýšení tlaku v RA nebo pokles srdečního výdeje.</p> <p>Pokud je hlavním problémem cyanóza (saturace kyslíkem v klidu < 90 %), lze uvažovat o izolovaném katetizačním uzávěru („device“) ASD/PFO. To však vyžaduje před intervencí pečlivé zhodnocení, aby to nezpůsobilo zvýšení tlaku v RA nebo pokles srdečního výdeje.</p>
Transpozice velkých tepen		
R	Snižte třídu doporučení pro zákrok na AV chlopni u TGA/síňového switchu z I na IIa u symptomatických pacientů.	U pacientů se závažnou systémovou (trikuspidální) regurgitací AV chlopně bez významné komorové systolické dysfunkce (EF > 40 %) by měla být zvážena plastika nebo výměna chlopně bez ohledu na příznaky.
R	U pacientů s TGA/síňovým switchem vyžadujících implantaci PM/ICD: věnujte pozornost přítomnosti netěsnosti přepážky.	U pacientů s netěsností přepážky, kteří vyžadují PM/ICD, by mělo být zváženo uzavření netěsnosti přepážky, pokud je to technicky možné, před zavedením transvenózních elektrod.
N	U ccTGA by měla být zvážena biventrikulární stimulace v případě úplné AV blokády nebo nutnosti stimulovat komoru ve > 40 % stahů.	
R	Upravte indikace pro náhradu TV v ccTGA podle příznaků a systémové ventrikulární funkce. (Úroveň doporučení pro symptomatické pacienty s ccTGA z IIa na I).	<p>U symptomatických pacientů s těžkou TR a zachovanou nebo mírně narušenou systolickou funkcí systémové RV (EF > 40 %) je indikována náhrada TV.</p> <p>U asymptomatických pacientů s těžkou TR a progresivní dilatací systémové RV a/nebo její mírně narušenou funkcí (EF > 40 %) by měla být zvážena náhrada TV.</p> <p>U symptomatických pacientů s těžkou TR a více než mírně sníženou systolickou funkcí systémové RV (EF ≤ 40 %) lze zvážit náhradu TV.</p>
R	Anatomická korekce (atriální + arteriální switch) pro ccTGA byla z doporučení odstraněna.	
Univentrikulární srdce		
N	Doporučuje se, aby dospělí s neoperovaným anebo paliativně řešeným UVH podstoupili pečlivé vyhodnocení ve specializovaných centrech včetně multimodálního zobrazování a invazivního vyšetření. Je třeba posoudit, zda mohou mít prospěch z chirurgických nebo intervenčních postupů.	

Tabulka 3 – Vybraná revidovaná doporučení (R), nová doporučení (N) a nové koncepty (Dokončení)

Fontanová cirkulace	
N	Trvalá síňová arytmie s rychlým AV vedením je emergentní stav a měla by být okamžitě řešena elektrickou kardioverzí. Antikoagulace je indikována v přítomnosti trombu nebo s anamnézou atriálních trombů, atriálních arytmí nebo tromboembolických příhod. Doporučuje se, aby ženy s Fontanovou cirkulací a jakýmkoli komplikacemi byly informovány, že těhotenství je nevhodné. V případě nevysvětlitelných otoků, zhoršení fyzické zátěže, nově vzniklé arytmie, cyanózy a hemoptýzy se doporučuje srdeční katetrizace (s nízkým indikačním prahem).
N	U pacientů s arytmiemi je třeba zvážit proaktivní přístup při indikaci elektrofyzilogického vyšetření a ablace (je-li to vhodné). Je třeba zvážit pravidelné vyšetření jater zobrazovacími metodami (ultrazvuk, výpočetní tomografie, magnetická rezonance).
N	Antagonisté receptoru endotelinu a inhibitory fosfodiesterázy-5 mohou být zvažovány u vybraných pacientů se zvýšenými plicními tlaky/plicní rezistencí při absenci zvýšeného end-diastolického tlaku komory.
N	U vybraných pacientů s významnou cyanózou lze uvažovat o izolovaném katetrizačním uzávěru („device“) fenestrace. To však vyžaduje před intervencí pečlivé zhodnocení, aby to nezpůsobilo zvýšení tlaku v systémových žilách nebo pokles srdečního výdeje.
Anomálie koronární arterie	
N	U pacientů s koronárními anomáliemi se pro potvrzení/vyloučení ischemie myokardu doporučuje nefarmakologické funkční zobrazování (např. izotopové vyšetření, echokardiografie nebo CMR s fyzickou zátěží).
A) Anomální koronární tepna z plicní tepny (ACAPA)	
N	U pacientů s ALCAPA se doporučuje chirurgický zákrok.
N	Chirurgický zákrok se doporučuje u pacientů s ARCAPA a s příznaky, které lze přičíst anomální koronární tepně.
N	U ARCAPA je třeba zvážit chirurgický zákrok u asymptomatických pacientů s ventrikulární dysfunkcí nebo ischemií myokardu způsobenou koronární anomálií.
B) Anomální aortální původ koronární arterie (AAOCA)	
N	Chirurgický zákrok se doporučuje pro AAOCA u pacientů s typickými příznaky anginy pectoris, u nichž se projevují příznaky ischemie myokardu v odpovídajícím povodí vyvolaného stresem nebo s vysoce rizikovou anatomií.
N	Chirurgický zákrok je třeba zvážit u asymptomatických pacientů s AAOCA (vpravo nebo vlevo) a známkami ischemie myokardu. Chirurgický zákrok je třeba zvážit u asymptomatických pacientů s AAOLCA bez známek ischemie myokardu, ale s vysoce rizikovou anatomií
N	Chirurgický zákrok lze zvážit u symptomatických pacientů s AAOCA, i když nemají známky ischemie myokardu ani vysoce rizikovou anatomií.
N	Chirurgický zákrok lze zvážit u asymptomatických pacientů s AAOLCA bez ischemie myokardu a bez vysoce rizikové anatomie, když je tato anomálie zjištěna v mladém věku (< 35 let).
N	Chirurgický zákrok se nedoporučuje pro AAORCA u asymptomatických pacientů bez ischemie myokardu a bez vysoce rizikové anatomie
Nové koncepty	
	Pojmenování (ACHD) Klasifikace složitosti nemoci Personální požadavky na odborné centrum ACHD Narůstající role biomarkerů při sledování ACHD Podrobná a konkrétní doporučení k léčbě arytmie Specifičtější a vypracovanější doporučení pro léčbu PAH Doporučení k používání antikoagulancií

6MWT – test šestiminutovou chůzí; AAOCA – anomální aortální původ koronární arterie; AAOLCA – anomální aortální původ levé koronární tepny; ACAPA – anomální koronární tepna z plicní tepny; ACHD – vrozená srdeční vada u dospělých; AF – fibrilace síní; ALCAPA – anomální levá koronární tepna z plicní tepny; ARCAPA – anomální pravá koronární tepna z plicní tepny; AS – aortální stenóza; ASD – defekt síňového septa; AV – atrioventrikulární; AVSD – defekt atrioventrikulárního septa; BNP – natriuretický peptid typu B; ccTGA – vrozená korigovaná transpozice velkých tepen; CHD – vrozená srdeční vada; CMR – magnetická rezonance srdce; EF – ejekční frakce; HTAD – dědičné onemocnění hrudní aorty; IART – intraatriální reentry tachykardie; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; L-R – levoprávní; LV – levá komora; LVEF – ejekční frakce levé komory; LVESD – end-systolický průměr levé komory; LVOT – výtokový trakt levé komory; LVOTO – obstrukce výtokového traktu levé komory; N – nové doporučení; PAH – plicní arteriální hypertenze; PAH-CHD – plicní arteriální hypertenze spojená s vrozenou srdeční vadou; PAP – tlak v plicní tepně; PDA – patentní ductus arteriosus; PFO – patentní foramen ovale; PH – plicní hypertenze; PR – plicní regurgitace; PVR – plicní vaskulární rezistence; Qp : Qs – poměr plicního k systémovému průtoku; R – revidované doporučení; RA – pravá síň; R-L – pravolevý; RV – pravá komora; RVEDVi – indexovaný end-diastolický objem pravé komory; RVESVi – indexovaný end-systolický objem pravé komory; RVOT – výtokový trakt pravé komory; RVOTO – obstrukce výtokového traktu pravé komory; RVSP – systolický tlak v pravé komoře; SVT – supraventrikulární tachykardie; TGA – transpozice velkých tepen; TGFBR – receptor transformujícího růstového faktoru beta; TOF – Fallotova tetralogie; TPVI – transkatéetrová implantace plicní chlopně; TR – trikuspidální regurgitace; TV – trikuspidální chlopně; UVH – univentrikulární srdce; VSD – defekt komorového septa; VT – komorová tachykardie; WU – Woodovy jednotky.

3 Obecné aspekty

3.1 Prevalence CHD

Celkově se na světě rodí asi 9/1 000 novorozenců s vrozenou srdeční vadou. Více než 90 % postižených novorozenců přežije do dospělosti. I když v západních zemích incidence CHD u nově narozených spíše klesá, celková prevalence ACHD v populaci narůstá. Dospělých s vrozenou vadou je tedy celkově mnohem více než dětí s CHD. Klasifikace CHD od lehkých po těžké je sumarizována v tabulce 4.

3.2 Organizace péče

Dokument zdůrazňuje nutnost návaznosti péče a plynulého předání dětí s vrozenou vadou od pediatriů do segmentu péče o dospělé. Podle stupně a složitosti vady je doporučena buď péče kardiocentra specializovaného na

vrozené vady, nebo obecného kardiologa, anebo péče non-specialistů. Pracovní skupina The Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease ESC publikovala odborné stanovisko, na které doporučené postupy odkazují a kde je definována strategie péče, personální obsazení, trénink a doporučené vybavení takových specializovaných center pro ACHD. Je doporučeno, aby každá vada byla minimálně jednou vyšetřena v centru pro ACHD, tak aby byla stanovena příslušná úroveň péče. Je také zdůrazněna úloha pomocných profesí – starost o mentální zdraví, psychickou pohodu a kvalitu života, a to včetně závěru života těchto pacientů.

3.3 Diagnostický proces

Vedle klinického vyšetření je kladen důraz na precizní dokumentaci anamnestických dat – veškeré informace o intervencích, paliativních či reparačních operacích hrají kritickou roli v budoucí péči. Subjektivně vnímané

Tabulka 4 – Klasifikace komplexity srdečních vad

LEHKÉ:

- Izolované vrozené onemocnění aortální chlopně a bikuspidální aortální chlopně
- Izolované vrozené onemocnění mitrální chlopně (kromě padákové chlopně a vrozeného rozštěpu cípu)
- Lehká izolovaná plicní stenóza (infundibulární, valvulární, supra-avalvulární)
- Izolovaný malý ASD, VSD nebo PDA
- Uzavřený ASD typu secundum, defekty sinus venosus, VSD nebo PDA bez reziduí nebo následků, jako je zvětšení komory, komorová dysfunkce nebo zvýšený PAP.

STŘEDNĚ TĚŽKÉ: (korigované nebo nekorigované, pokud není uvedeno; abecední pořadí)

- Anomální vyústění plicních žil (částečné nebo úplné)
- Anomální koronární tepna odstupující z PA
- Anomální koronární tepna odstupující z protějšího sinu
- Aortální stenóza – subvalvulární nebo supra-avalvulární
- AVSD, částečný nebo úplný, včetně ASD primum (bez onemocnění plicních cév)
- ASD secundum, střední nebo velký nekorigovaný (bez onemocnění plicních cév)
- Koarktace aorty
- Bikavitární pravá komora
- Ebsteinova anomálie
- Marfanův syndrom a související HTAD, Turnerův syndrom
- PDA, střední nebo významný nekorigovaný (bez onemocnění plicních cév)
- Periferní plicní stenóza
- Plicní stenóza (infundibulární, valvulární, supra-avalvulární), střední nebo těžká
- Aneurysma/píštěl Valsalvova sinu
- Defekt sinus venosus
- Korigovaná Fallotova tetralogie
- Transpozice velkých tepen po operaci „arterial switch“
- VSD s přidruženými abnormalitami (bez onemocnění plicních cév) a/nebo se středním nebo významným zkratem.

TĚŽKÉ: (Korigované nebo nekorigované, pokud není uvedeno; abecední pořadí)

- Jakákoli CHD (korigovaná nebo nekorigovaná) spojená s plicním vaskulárním onemocněním (včetně Eisenmengerova syndromu)
- Jakákoli cyanotická CHD (neoperovaná nebo po paliativní korekci)
- Dvouvýtoková komora
- Fontanova cirkulace
- Přerušený aortální oblouk
- Atrezie plicnice (všechny formy)
- Transpozice velkých tepen (s výjimkou pacientů po arteriálním switchi)
- Univentrikulární srdce (včetně double inlet levé/pravé komory, trikuspidální/mitrální atrezie, syndromu hypoplastického levého srdce, jakékoli jiné anatomické abnormality s funkčně jednou komorou)
- Truncus arteriosus
- Další komplexní abnormality atrioventrikulárního a ventrikuloarteriálního spojení (tj. crisscross heart, heterotaxické syndromy, ventrikulární inverze).

ASD – defekt síňového septa; AV – atrioventrikulární; AVSD – defekt atrioventrikulárního septa; CHD – vrozená srdeční vada; HTAD – dědičná onemocnění hrudní aorty; LV – levá komora; PA – plicní tepna; PAP – tlak v plicní tepně; PDA – patentní ductus arteriosus; VSD – defekt komorového septa.

symptomy špatně korelují s výsledky vyšetřovacích metod (zátěžové testy), které se stávají důležitým nástrojem pro objektivní hodnocení. Je dobré dokumentovat veškeré změny v životním stylu, denních návycích či snížení výkonnosti, neboť mohou přispět k objektivnímu posouzení případného zhoršení. Je nutno ovšem pamatovat na jiné možné příčiny (anémie, přírůstek na váze atd.). Níže jsou uvedeny stěžejní momenty pro použití jednotlivých zobrazovacích metod.

3.3.1 Echokardiografie

Role echokardiografie je nezastupitelná – jde o základní neinvazivní metodu, užívanou jako vůbec první pro zhodnocení morfologie a funkce předsíní a komor, posouzení přepážek, napojení velkých arterií a případné zhodnocení patologických poměrů. Kromě 1D a 2D echokardiografie má stále větší roli 3D echokardiografie. Dopplerovská analýza je užívána pro tkáňovou analýzu spolu s 2D a 3D strainem. Jde o klíčovou metodu pro dlouhodobé sledování pacientů.

3.3.2 Magnetická rezonance (MR)

MR se stává esenciální pro diagnostiku vedle echokardiografie, přičemž kvalita obrazu není závislá na tělesné konstituci pacienta či vhodném akustickém oknu. Časoprostorová rozlišitelnost se v poslední době rapidně zlepšila. MR se stala zlatým standardem pro měření srdečních objemů a doplňuje echokardiografii všude tam, kde výsledky echokardiografie jsou nejasné či nepřesvědčivé. Lze ji také použít pro longitudinální sledování. Možnost hodnotit tkáňovou charakteristiku (přítomnost fibrózy) z ní činí naprosto unikátní metodu, která se stále více uplatňuje i v oblasti péče o ACHD. Dá se použít i ve spojení s intervenčními metodami a pro 3D předoperační rekonstrukce.

3.3.3 Výpočetní tomografie (CT)

CT má vynikající prostorovou rozlišitelnost, krátký akviziční čas a je zvláště vhodná pro zobrazení velkých cév a koronárních arterií, typicky v akutních situacích (disekce aorty, embolie plicnice...). Zobrazení srdečních oddílů vyžaduje většinou větší dávky radiace a MR je v této indikaci preferována. Zmíněny jsou indikace a výhodné použití spolu s pozitronovou emisní tomografií (PET) při komplikacích infekční endokarditidy (abscesy).

3.3.4 Kardiopulmonální zátěžová vyšetření

V populaci CHD jsou zátěžová vyšetření vhodná pro posouzení kvality života a funkční kapacity. Objektivními ukazateli mohou být konzumace O_2 nebo poměr ventilace a výdeje CO_2 , chronotropní a tlaková odpověď, indukované arytmie či desaturace. Tyto parametry korelují s morbiditou a mortalitou pacientů s ACHD.

3.3.5 Katetrizace srdce

Indikace zahrnují hodnocení PVR, diastolické funkce komor (včetně konstriktivní a restriktivní fyziologie), měření tlakového gradientu, kvantifikaci zkratu, koronarografií a vyhodnocení možné přítomnosti extrakardiálních kolaterál a zkratů.

U zkratových vad s plicní hypertenzí je katetrizace esenciální pro stanovení vazoreaktivity a posouzení mož-

nosti zkrat uzavřít. Nejpřesnější metodou pro správné posouzení je stanovení plicního průtoku podle Fickova principu spolu s měřením spotřeby kyslíku.

3.3.6 Biomarkery

Natriuretický peptid typu B (BNP) a N-terminální fragment natriuretického propeptidu typu B (NT-proBNP) mohou být užitečné pro stanovení prognózy a k sériovému testování, ale při stanovení diagnózy srdečního selhání jsou méně spolehlivé. Každý typ defektu ACHD má totiž jiné hraniční hodnoty. Určitou informaci mohou přinést vysoce senzitivní troponiny nebo vysoce senzitivní C-reaktivní protein (hs-CRP).

3.4 Terapeutické rozvahy

3.4.1 Srdeční selhání

Srdeční selhání postihuje 20–50 % dospělých s CHD a je hlavní příčinou úmrtí. Rizikové pacienti vyžadují pravidelné kontroly, hemodynamická rezidua a arytmie včasnou chirurgickou, popř. katetrizační léčbu. Extrapolace výsledků publikovaných studií terapie srdečního selhání na populaci s CHD není možná. K progresivní dysfunkci vede chronické objemové a/nebo tlakové přetížení komor(y), poškození myokardu (důsledek limitované protekce během operace, ventrikulotomie či chronické hypoxie), ischemická srdeční choroba a tachyarytmie. Pacienti s dvoukomorovou cirkulací a sníženou funkcí systémové levé komory jsou léčeni konvenční terapií srdečního selhání, stejně jako symptomatictí pacienti se selhávající systémovou pravou komorou. V terapii se používají hlavně diuretika. Význam podávání inhibitorů systému renin-angiotenzin-aldosteron nebo beta-blokátorů je stejně jako u pacientů se selháním pravé subpulmonální komory nejasný. Terapie symptomatických pacientů se selhávající Fontanovou cirkulací nebo pravolevým zkratem má být vedena s ohledem na rovnováhu mezi dostatečným plněním systémové komory a odporem systémového řečiště. Publikované zkušenosti s užitím nového léku sacubitril/valsartan u pacientů s CHD a srdečním selháním jsou minimální. Srdeční resynchronizační léčba (CRT) je i přes malou evidenci součástí terapie srdečního selhání u pacientů s CHD. Efektivita CRT je závislá na substrátu – anatomii systémové komory (levá, pravá, funkčně společná), přítomnosti strukturální regurgitace systémové atrioventrikulární (AV) chlopně, primárním onemocnění myokardu, přítomnosti jizev či typu poruchy šíření vzruchu. Adekvátní terapie srdečního selhání pacientů s CHD je v kompetenci specializovaných center pro léčbu CHD.

Transplantace srdce je léčebnou možností pro pacienty s CHD v terminálním srdečním selhání. Perioperační mortalita pacientů s CHD je vyšší než u jiných onemocnění. U vybraných pacientů je možné užití mechanických srdečních podpor v indikaci „bridge to transplant“, popř. jako „destination therapy“. Časné vyšetření ve specializovaném centru pro léčbu CHD k posouzení možnosti transplantace je doporučeno u všech pacientů s CHD a pokročilým srdečním selháním.

Tabulka 7 – Riziko tachyarytmií a bradyarytmií u ACHD

Typ CHD	Supraventrikulární arytmie			Bradykardie					
	AVRT	IART/EAT	AF	Setrvalá VT	SCD	SND		AV blokáda	
						vrozená	získaná	vrozená	získaná
ASD secundum		++	++			(+)	+		(+)
Sinus venosus defekt – superior		++	+				+		
AVSD/primum ASD		++	++	(+)		(+)		(+)	++
VSD		+	(+)	+	(+) ^a				+
Ebstein	+++	++	+	(+)	++ ^b		++		
TOF		++	++	++	++		+		+
TGA									
Síňová korekce		+++	+	++ ^c	+++ ^b		+++		+
Arteriální switch		+		+ ^c	(+)		(+)		
ccTGA	++	+	+	(+)	++ ^b			+	++
Fontanova operace									
Atriopulmonální spojení		+++	++		+ ^b		++		
Intrakardiální laterální tunel		++	+		+ ^b		++		
Extrakardiální kondukt		+	+		+ ^b				
Eisenmenger Částečné paliace CHD		++	++		++ ^d				

Prázdná políčka neznamenaají, že se daná arytmie u konkrétní vady nemůže objevit.

(+) = minimální riziko + = nízké riziko ++ = střední riziko +++ = vysoké riziko

ACHD – vrozená srdeční vada u dospělých; AF – fibrilace síní; ASD – defekt síňového septa; AV – atrioventrikulární; AVRT – atrioventrikulární reentry tachykardie; AVSD – defekt atrioventrikulárního septa; CHD – vrozená srdeční vada; ccTGA – kongenitálně korigovaná transpozice velkých tepen; EAT – ektopická síňová tachykardie; IART – intraatriální reentry tachykardie; SCD – náhlá srdeční smrt; SND – dysfunkce sinusového uzlu; TGA – transpozice velkých tepen; TOF – Fallotova tetralogie; VSD – defekt komorového septa; VT – komorová tachykardie.

^a Vzhledem k vysoké prevalenci VSD je celkové riziko v neselektované populaci pacientů s VSD minimální.

^b SCD může nastat v důsledku SVT s rychlým AV převodem.

^c Riziko VT je vyšší u komplexních d-TGA.

^d Nearytmická.

3.4.2 Poruchy srdečního rytmu a náhlá srdeční smrt

3.4.2.1 Arytmické substráty

Arytmie se u pacientů s ACHD objevují již v mladším věku, některé jsou častější u konkrétních malformací (tabulka 7, oddíl 4), souvisejí s typem a načasováním operace ACHD. Kombinace pravostranné atriomie a objemového přetížení přispívá k vysoké prevalenci síňových tachykardií (AT), jako je intraatriální reentry tachykardie (IART) nebo flutter síní. Rychlý AV převod vede ke zhoršení hemodynamiky s rizikem náhlé srdeční smrti (SCD). Stejně tak ventrikulotomie a chirurgické záplaty tvoří podklad pro monomorfní komorové tachykardie (VT). U pacientů se selhávající systémovou či subpulmonální komorou jsou častější polymorfní VT nebo fibrilace komor (VF).

3.4.2.2 Posouzení a terapie pacienta se suspektní či dokumentovanou arytmií

Diagnostika u symptomatických pacientů závisí na četnosti obtíží (EKG holterovské vyšetření, kontrola pří-

padně implantovaného kardiostimulátoru/implantabilního kardioverteru-defibrilátoru [ICD], implantabilní/externí smyčkový záznamník).

Důležité je vyloučení všech reverzibilních příčin arytmií (např. poruchy funkce štítné žlázy, infekce) a hemodynamických reziduí.

Hemodynamicky nestabilní arytmie vyžadují okamžité ukončení bez ohledu na délku trvání/antikoagulaci dle platných doporučení. U hemodynamicky stabilní IART/AF delší než 48 h je nutné vyloučení intra-kardiálních trombů (TEE) a/nebo adekvátní antikoagulace (> 3 týdny) s farmakologickou kontrolou frekvence beta-blokátory nebo blokátory kalciových kanálů (u pacientů s normální funkcí systémové komory a bez preexcitace). Cílem je vždy zachování sinusového rytmu. Katérová ablace, je-li možná, je terapií volby a je nadřazena dlouhodobé farmakoterapii. Antiarytmika třídy Ic mohou v důsledku zpomalení frekvence IART vést k její deblakaci v AV uzlu s následným AV vedením 1 : 1, a tím k akutnímu zhoršení hemodynamiky.

Tabulka 8 – Definice podtypů PH a její výskyt u ACHD

Plicní hypertenze u dospělých nemocných s vroženou srdeční vadou		
Definice	Hemodynamické charakteristiky ^a	Klinické stavy
Plicní hypertenze (PH)	mPAP > 20 mm Hg	Všechny
Prekapilární PH (PAH)	mPAP > 20 mm Hg PAWP ≤ 15 mm Hg PVR ≥ 3 WU	Zkratové vady před korekcí a po korekci (včetně Eisenmengerova syndromu) Komplexní VSV (včetně UVH, segmentární PAH)
Izolovaná postkapilární PH	mPAP > 20 mm Hg PAWP > 15 mm Hg PVR < 3 WU	Dysfunkce systémové komory Dysfunkce systémové AV chlopně Obstrukce plicní žíly Cor triatriatum
Kombinovaná pre- a postkapilární PH	mPAP > 20 mm Hg PAWP > 15 mm Hg PVR ≥ 3 WU	Stavy uvedené u izolované postkapilární PH Stavy uvedené u izolované postkapilární PH v kombinaci se zkratovou vadou/komplexní VSV

ACHD – vrožená srdeční vada u dospělých; AV – atrioventrikulární; mPAP – střední tlak v plicnici; PAWP – tlak v zaklínění (pulmonary artery wedge pressure); PH – plicní hypertenze; PVR – plicní vaskulární rezistence; WU – Woodovy jednotky.

^a Nedávná definice PH snižuje hranici hodnoty mPAP z ≥ 25 mm Hg na > 20 mm Hg, ale současně vyžaduje pro prekapilární PH hodnotu PVR ≥ 3 WU (Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, Williams PG, Souza R. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. Eur Respir J 2019;53:1801913.)

Amiodaron lze užít k prevenci recidivy AT/fibrilace síní u pacientů s dysfunkcí či hypertrofií systémové komory nebo CHD, kde katérová ablace není efektivní či možná.

Nastavení dlouhodobé antiarytmické terapie přísluší specializovanému centru pro léčbu CHD. Specifikace antikoagulace viz oddíl 3.4.7.

3.4.2.3 Dysfunkce sinusového uzlu, AV blokáda, zpomalené nitrokomorové vedení

U asymptomatických pacientů jsou indikovány opakované holterovské monitorace.

U pacientů s ACHD, systémovou levou komorou a biventrikulární cirkulací platí standardní indikační kritéria pro CRT. CRT je indikována u pacientů s ejekční frakcí (EF) systémové komory ≤ 35 %, štíhlým komplexem QRS a předpokládaným vysokým procentem komorové stimulace. Alternativou je stimulace Hisova svazku. Efekt CRT závisí na ACHD, anatomii a příčinách dyssynchronie (systémová pravá komora/jednokomorová cirkulace, AV regurgitace, jizvy).

3.4.2.4 Náhlá srdeční smrt a stratifikace rizika

SCD v důsledku komorové arytmie tvoří 7–26 % všech úmrtí dospělých s CHD. Ačkoli je celkově incidence SCD v populaci CHD malá ($< 0,1$ % ročně), některé CHD jsou asociované s vysokým rizikem SCD (tabulka 7). Identifikace rizikových pacientů není snadná.

Pro pacienty s biventrikulární cirkulací a systémovou levou komorou platí standardní kritéria k implantaci ICD v sekundární a primární prevenci SCD.

S výjimkou pacientů po korekci Fallotovy tetralogie (TOF) neexistují u pacientů s CHD specifická doporučení pro primárně preventivní implantaci ICD. Alternativou k transvenózní implantaci je u pacientů s absencí venózního přístupu k srdci či s intrakardiálními zkraty subkutánní ICD.

Doporučení pro léčbu poruch srdečního rytmu u dospělých pacientů s CHD

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů se středně a velmi komplexními CHD (tabulka 4) a dokumentovanou arytmií je indikováno vyšetření ve specializovaném centru pro ACHD.	I	C
U pacientů s CHD a dokumentovanou arytmií nebo vysokým rizikem arytmie po intervenci (např. uzávěr ASD ve vyšším věku) je indikována (re-)intervence ve specializovaném centru pro ACHD s expertizou k dané intervenci a k terapii poruch srdečního rytmu.	I	C
U pacientů s jednoduchými CHD, symptomatickými paroxysmy SVT (AVNRT, AVRT, AT a IART) nebo se SVT s potenciálním rizikem SCD (tabulka 7) je katérová ablace nadřazena dlouhodobé farmakoterapii.	I	C
U pacientů se středně a velmi komplexními CHD, symptomatickými paroxysmy SVT (AVNRT, AVRT, AT a IART) nebo se SVT s potenciálním rizikem SCD (tabulka 7) je nutné zvážit katérovou ablaci za předpokladu, že bude provedena ve specializovaném centru pro ACHD.	IIa	C
Katérová ablace je indikována jako adjuvantní terapie k implantaci ICD u pacientů s recidivující monomorfní VT, incesantní VT nebo s elektrickou bouří, která není řešitelná medikamentózně nebo přeprogramováním ICD.	I	C

Pokračování na další straně

Doporučení pro léčbu poruch srdečního rytmu u dospělých pacientů s CHD		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Katétrovou ablaci je nutné zvážit u pacientů se symptomatickou setrvalou monomorfní VT, u kterých není možná medikamentózní terapie za předpokladu, že ablace bude provedena ve specializovaném centru pro ACHD.	Ila	C
Implantabilní kardioverter-defibrilátor		
Implantace ICD je indikována u dospělých s CHD přeživších náhlou srdeční smrt v důsledku VF nebo hemodynamicky netolerované VT po vyšetření ke stanovení příčiny události a vyloučení všech reverzibilních příčin.	I	C
Implantace ICD je indikována u dospělých s CHD a setrvalou VT po vyšetření hemodynamiky a korekci reziduí, je-li indikována. EP vyšetření je nutné k identifikaci pacientů, kteří by mohli profitovat z katérové či chirurgické ablace. Ta může být adjuvantní terapií nebo alternativou k implantaci ICD.	I	C
Implantaci ICD je nutné zvážit u dospělých s CHD, biventrikulární cirkulací, systémovou LV a symptomatickým srdečním selháním (NYHA II/III) a EF ≤ 35 % po ≥ 3 měsících optimalizované medikamentózní terapie, za předpokladu přežívání v dobrém funkčním stavu ^c podstatně déle než jeden rok.	Ila	C
Implantaci ICD je nutné zvážit u pacientů s CHD, neobjasněnou synkopou s podezřením na arytmiickou etiologii a buď pokročilou dysfunkcí komor, nebo inducibilní VT/VF při PSK.	Ila	C
Implantaci ICD je nutné zvážit u vybraných pacientů s TOF a mnohočetnými rizikovými faktory náhlé srdeční smrti – dysfunkce LV, nesetralá, symptomatická VT, šířka QRS ≥ 180 ms, rozsáhlé jizvení RV v CMR nebo inducibilní VT při PSK.	Ila	C
Implantaci ICD je možné zvážit u pacientů s pokročilou dysfunkcí systémové RV nebo funkčně společné komory (EF < 35 %) za přítomnosti dalších rizikových faktorů. ^d	IIb	C
Kardiostimulátor		
Implantaci KS je nutné zvážit u dospělých pacientů s CHD a brady-tachy syndromem k prevenci IART, pokud je ablace neúspěšná, popř. není možná.	Ila	C
Implantaci KS je nutné zvážit u pacientů s velmi komplexními CHD a sinusovou nebo junkční bradykardií (denní frekvence < 40/min nebo pauzy > 3 s).	Ila	C
Implantaci KS je nutné zvážit u pacientů s CHD a zhoršenou hemodynamikou v důsledku sinusové bradykardie nebo ztráty AV synchronie.	Ila	C

Doporučení pro léčbu poruch srdečního rytmu u dospělých pacientů s CHD		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Implantace KS může být zvážena u pacientů se středně komplexními CHD a sinusovou nebo junkční bradykardií (denní frekvence < 40/min nebo pauzy > 3 s).	IIb	C

ACHD – vrozená srdeční vada u dospělých; ASD – defekt septa síní; AT – síňová tachykardie; AV – atrioventrikulární; AVNRT – atrioventrikulární nodální reentry tachykardie; AVRT – atrioventrikulární reentry tachykardie; CHD – vrozená srdeční vada; CMR – magnetická rezonance srdce; EF – ejekční frakce; EP – elektrofyzilogický; IART – intraatriální reentry tachykardie; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KS – kardiostimulátor; LV – levá komora; NYHA – New York Heart Association; PSK – programovaná stimulace komor; RV – pravá komora; SCD – náhlá srdeční smrt; SVT – supraventrikulární tachykardie; TGA – transpozice velkých tepen; TOF – Fallotova tetralogie; VF – komorová fibrilace; VT – komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c S ohledem na široké spektrum ACHD s poruchami LV, které se mohou lišit od získaných vad, vyššímu riziku komplikací spojených s implantací ICD a nedostatkem dat ohledně implantace ICD v primární prevenci u dospělých s CHD je vhodný individuální přístup.

^d Nedostatečná data. Některé rizikové faktory jsou specifické pro určité vady, vč. nesetralé VT, NYHA II/III, významné regurgitace AV chlopně, šířky QRS ≥ 140 ms (TGA).

3.4.3 Plicní hypertenze

3.4.3.1 Úvod a klasifikace

PH je důležitým prognostickým parametrem u pacientů s CHD, zejména v souvislosti s plánovaným těhotenstvím nebo před kardiochirurgickým výkonem. PH je definována zvýšením hodnoty invazivně měřeného středního tlaku v plicnici nad 20 mm Hg (dříve to bylo ≥ 25 mm Hg) a klasifikace prekapilární plicní hypertenze (PH) (také nazývané plicní arteriální hypertenze [PAH]) vyžaduje zvýšení plicní vaskulární rezistence ≥ 3 Woodovy jednotky (WU) – viz tabulku 8. Příčinou zvýšené rezistence je obstrukční vaskulopatie. Je důležité rozlišovat PAH v souvislosti s CHD od situací se zvýšeným plicním tlakem levé komory (LV) (> 15 mm Hg), protože léčba PAH je u těchto stavů neúčinná. Klinické subtypy PAH u CHD jsou uvedeny v tabulce 8. U komplexních CHD může být PAH omezena na některé plicní segmenty (segmentární PAH) – nejčastěji u komplexní plicní atrezie s defektem septa komor. PAH u CHD je častější u žen (tento rozdíl mizí po uzavření defektu, roste s celkovým věkem a také s věkem, kdy byl uzavřen defekt). Podle registru CHD je prevalence PAH 3,2 %.

3.4.3.2 Diagnóza

Doporučené postupy pro léčbu PH uvádějí diagnostický algoritmus zvýrazňující roli pravostranné katetrizace v odlišení pre- a postkapilární etiologie. Hodnoty jsou uvedeny v tabulce 8.

3.4.3.2.1 Diagnostický postup PH u ACHD

Provedení anamnézy, fyzikálního vyšetření, testování plicních funkcí, analýza krevních plynů z tepenné krve, zobrazovací metody (zejména echokardiografie) a laboratorní testy (krevní obraz, hodnota železa [Fe], hematokrit, infekční onemocnění a NT-proBNP). Pravostranná katetrizace s odběrem etážových vzorků na oxymetrii je doporučena v kontextu zásadních rozhodnutí jako například zahájení/monitorace vazodilatační léčby, těhotenství, chirurgický zákrok. U nemocných s Eisenmengerovým syndromem je práh pro rozhodnutí o provedení pravostranné katetrizace vyšší. Invazivní monitorování není naopak vyžadováno pro vedení dlouhodobé léčby. Zvýšený hematokrit zvyšuje hodnotu plicní vaskulární rezistence.

3.4.3.2.2 Hodnocení rizika

Nové postupy v léčbě vedly ke zlepšení výsledků u nemocných s PAH-CHD, u části nemocných jsou lepší než u idiopatické PAH. U malých defektů je ale prognóza podobná jako u idiopatické PAH, pravděpodobně v důsledku podobného proliferativního vaskulárního postižení.

3.4.3.3 Léčebné postupy PH u ACHD

3.4.3.3.1 Specializovaná centra

Úspěšná léčba je podmíněna multidisciplinárním přístupem specialistů v zobrazovacích metodách, kardiologii, pneumologii, hematologii, infekčních nemocech, porodnictví, anesteziologii, neonatologii, plicní hypertenzi, hrudní a kardiovaskulární chirurgii, ošetrovatelské péči a lékařské genetice.

3.4.3.3.2 Obecné postupy

Sociální a psychologická podpora, vakcinace a omezení výrazné fyzické zátěže. Individuální sledování. Zabránění těhotenství ve všech případech prekapilární PH. Oxygenoterapie je doporučena při trvalých hodnotách parciálního tlaku $O_2 < 60$ mm Hg v arteriální krvi, s výjimkou nemocných s Eisenmengerovým syndromem, u kterých je indikována oxygenoterapie pouze tehdy, pokud je dokumentovaný významný vzestup saturace O_2 a zlepšení symptomů při podání O_2 .

3.4.3.3.3 Antikoagulace

Pokud není přítomna síňová arytmie, mechanická chlopní protéza a vaskulární protéza, není rutinní podání antagonistů vitamínu K (VKA) doporučeno s výjimkou individuálně zvážení případů. Pro podání perorálních antikoagulancií nezávislých na vitamínu K (NOAC) nejsou data. U nemocných s Eisenmengerovým syndromem není podpora v datech pro rutinní podání antikoagulancií, měla by být ale zvážena u nemocných se síňovými arytmiemi a měla by být zvážena při plicní trombóze nebo embolii a nízkém riziku krvácení. U cyanotických nemocných je riziko krvácení zvýšené a podání antikoagulační a protidestičkové léčby by mělo být zváženo individuálně.

3.4.3.3.4 Uzávěr zkratu

Indikace uzavěru levoprávého (L-P) zkratu bez selhání pravé komory se liší podle jednotlivých diagnóz (viz oddíl 4.1–4.4) a měla by být provedena ve specializovaných

centrech. Nejsou k dispozici dlouhodobá prospektivní data svědčící pro přínos uzavěru zkratu u nemocných s PAH u CHD. Rovněž chybějí data, že testování plicní vazoreaktivity, test uzavěrem zkratu nebo biopsie plic pomohou v hodnocení operability.

3.4.3.3.5 Medikamentózní léčba PAH

Nemocní s Eisenmengerovým syndromem a pravděpodobně i další pacienti s PAH-CHD profitují z medikamentózní léčby a podle posledních doporučených postupů pro léčbu PH vyžadují proaktivní přístup s léčbou zahrnující parenterální prostaglandiny, které fungují nejlépe při časném zahájení léčby. Subkutánní nebo inhalační podání je preferováno pro riziko paradoxní embolizace spojené s přítomností permanentního centrálního žilního katétru a pravolevého (P-L) zkratu. Pouze velmi malá část nemocných, která má pozitivní vazodilatační test (pokles středního tlaku v plicnici [mPAP] průměrně o více 10 mm Hg a absolutně pod 40 mm Hg při inhalaci NO), může být léčena jen blokátory kalciových kanálů. Test vazoreaktivity není u PAH-CHD obecně doporučován. Dlouhodobá domácí oxygenoterapie zlepšuje obtíže nemocných s Eisenmengerovým syndromem, ale neovlivňuje přežívání. Měla by být indikována pouze

Doporučení pro léčbu plicní arteriální hypertenze u CHD		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Nedoporučovat těhotenství u nemocných s CHD a potvrzenou prekapilární plicní hypertenzí. ^c	I	C
Riziková stratifikace je doporučena u všech nemocných s PAH-CHD. ^d	I	C
U pacientů s nízkým a středním rizikem po korekci nekomplexní vady a prekapilární PH je doporučeno zahájit perorální kombinací nebo sekvenční kombinací léků. Pacienti s vysokým rizikem by měli být léčeni kombinací léků včetně parenterálních prostaglandinů. ^e	I	A
U pacientů s Eisenmengerovým syndromem se sníženou tolerancí zátěže (6MWT – vzdálenost < 450 m) by měla být zvážena léčebná strategie s iniciálním podáním antagonistů receptorů pro endotelin s následnou kombinovanou léčbou, pokud nedojde ke zlepšení.	IIa	B

CHD – vrozená srdeční vada; 6MWT – test šestiminutovou chůzí; PAH – plicní arteriální hypertenze.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Riziko během těhotenství je vysoké u pacientek s prekapilární plicní hypertenzí. U pacientů s postkapilární plicní hypertenzí může být nižší, proto je provedení pravostranné srdeční katetrizace nezbytné u všech pacientů s podezřením na prekapilární plicní hypertenzi k potvrzení diagnózy.

^d Pro detaily viz 2015 ESC/ERS Doporučení pro diagnózu a léčbu plicní hypertenze.

^e Pro doporučení ohledně výběru léků a doporučených léčebných algoritmů upravených podle rizika viz 2015 ESC/ERS Doporučení pro diagnózu a léčbu plicní hypertenze.

u vybraných nemocných s dokumentovaným vzestupem saturace O_2 v arteriální krvi a se zlepšením symptomů. Rutinní provádění flebotomie není doporučeno (viz od- díl 3.4.8). Antagonista receptorů pro endotelin (ERA) bosentan zlepšil toleranci námahy a snížil plicní vasku- lární rezistenci (PVR) u nemocných s Eisenmengerovým syndromem a NYHA III. Vedle zlepšení kvality života nebyl jednoznačně doložen efekt na mortalitu. Další ERA a inhibitory fosfodiesterázy typu 5 (PDE-5) sildenafil a tadalafil mají prokázaný funkční a hemodynamic- ký efekt podložený méně robustní evidencí. Zkušenost s dalšími přípravky pro léčbu PAH (macitentan, selexipag nebo riociguat) je limitovaná, hlavně u pacientů s jed- noduššími korigovanými vadami, kde je efekt léčby po- dobný jako u pacientů s idiopatickou PAH. U pacientů s Eisenmengerovým syndromem většina center preferuje vedení léčby podle symptomů se zahájením léčby pomo- cí ERA nebo inhibitory PDE-5 s proaktivním zvážením parenterální léčby. Efekt léčby u segmentární PAH je předmětem diskusí. Transplantace srdce-plíce nebo plic je možností ve speciálních případech.

3.4.4 Chirurgická léčba

Kardiochirurgická léčba ACHD vyžaduje speciální pozor- nost vzhledem k tomu, že i menší operace jsou spojeny s riziky, která nejsou predikovatelná konvenčními skó- rovacími systémy. Specifický skórovací systém vytvořený podle specifické databáze Society of Thoracic Surgeons (STH) prokázal dobrou predikci, nicméně podobný systém pro pediatrickou kardiochirurgii byl přesnější. To napo- vídá, že u ACHD hrají důležitou roli individuální komorbi- dity. Protože výsledky operací prováděné kardiochirurgy specializovanými pro kardiochirurgii ACHD jsou jedno- značně lepší, je doporučeno, aby dospělí pacienti s CHD byli operováni ve specializovaných multidisciplinárních centrech kardiochirurgie se zkušeností v léčbě s ACHD, s výjimkou pacientů s bikuspidální aortální chlopní, vrozenou aortopatií (např. Marfanův syndrom) nebo defektem septa síní ostium secundum bez anomálního návratu plic- ních žil a absencí plicní vaskulopatie. Rovněž roste zájem o hybridní výkony.

3.4.5 Katetrizační intervence

Celá řada katetrizačních nebo hybridních výkonů posky- tuje alternativu ke konvenčním kardiochirurgickým ope- racím, mezi nejčastější patří uzávěry defektu septa síní typu ostium secundum, vzácněji komorových defektů, PDA a celá řada dalších včetně katetrizačních implantací pulmonálních chlopní (transcatheter pulmonary valve im- plantation, TPVI). Tyto výkony by měly být prováděny spe- cificky vyškolenými odborníky a soustředovány do specia- lizovaných center, kde péči poskytují multidisciplinární týmy.

3.4.6. Infekční endokarditida

Riziko infekční endokarditidy (IE) je různě vysoké v zá- vislosti na typu postižení. Doporučené postupy pro léčbu IE z roku 2015 doporučují profylaxi IE při zubních výko- nech pouze pro pacienty s vysokým rizikem IE (chlopní protézy, včetně katetrizačně implantovaných, protetické anulární prstence, anamnéza IE, cyanotické CHD a všech- ny CHD s protetickým materiálem po dobu šesti měsíců

po výkonu nebo celoživotně, pokud je reziduální zkrat nebo chlopní regurgitace). Nespecifická hygienická opatření jsou doporučena (zubní a kožní hygiena, asepse u všech invazivních výkonů). Nemocní by se naopak měli vyhnout tetování a piercingu nebo by tyto zákroky měly být prováděny v optimálních hygienických podmínkách. Nedávné studie potvrdily vysoké riziko IE u nemocných po chlopní chirurgii, zejména s anamnézou IE nebo při použití konduktů z bovinní jugulární žíly, včetně katetri- začně implantované chlopně Melody.

3.4.7 Antitrombotická léčba

Pacienti s ACHD mají zvýšené riziko tromboembolic- kých příhod, evidence pro prevenci jsou omezené. Skó- rovací systémy (CHA_2DS_2 -VASc a HAS-BLED) by měly být používány v kombinaci s individuálním posouzením. NOAC jsou pravděpodobně stejně bezpečná a účinná ve srovnání s VKA s výjimkou mechanických chlopní- ních náhrad a těžké mitrální stenózy. Antikoagulace je doporučena u pacientů s fibrilací síní (AF) a IART a středně těžkou až těžkou CHD. Indikace antikoagula- ce u nemocných s Fontanovou cirkulací není jasná. Rizi- ko krvácení musí být zváženo proti riziku tromboembo- lie, zejména u cyanotických CHD. Sekundární prevence je indikována po proběhlé tromboembolické příhodě nebo při náhodném nálezů intrakardiálního nebo in- travaskulárního trombu.

3.4.8 Péče o cyanotické nemocné

Jedná se o velmi heterogenní skupinu různých postižení, z nichž u některých může dojít k rozvoji PAH a násled- ně Eisenmengerova syndromu. Tito nemocní by měli být v péči specialistů na ACHD.

3.4.8.1 Mechanismy adaptace

Cyanóza indukuje sekundární erytrocytózu, pravostran- ný posun disociační křivky oxyhemoglobinu a vzestup sr- dečního výdeje. Chronická hypoxemie vede k erytropoe- tinem stimulované erytrocytóze. Erytrocytóza může být kompenzovaná nebo dekompenzovaná, kdy dojde ke ztrátě rovnováhy s nadměrným vzestupem erytrocytů/ hemoglobinu, růstu hematokritu s příznaky hypervisko- zity.

3.4.8.2 Vícesystémové postižení

Cyanóza a sekundární erytrocytóza postihuje celou řadu orgánů (podrobnější popis v originále těchto doporuče- ných postupů).

3.4.8.3 Klinické projevy a průběh

Do klinické prezentace patří vedle paličkovitých prstů a skoliózy projevy základního kardiálního postižení. Mortalita je významně vyšší u cyanotických pacientů než u necyanotických. Jako faktory predikující úmrtí byly identifikovány následující: věk, pre-trikuspidální zkrat, absence sinusového rytmu, nízká klidová saturace O_2 a přítomnost perikardiálního výpotku. Dále jsou za pre- diktory mortality považovány: trombocytopenie, těžká hypoxie, kardiomegalie a zvýšený hematokrit v průběhu dětství. Rovněž nedostatek železa je spojen s horší prog- nózou. Hodnota BNP je prediktorem výsledných ukaza- telů u Eisenmengerova syndromu.

3.4.8.4 Pozdní komplikace – pro jejich výčet viz originál těchto doporučených postupů

3.4.8.5 Diagnostické aspekty

Pozornost musí být věnována symptomům hyperviskozity a přítomnosti krvácivých/ischemických komplikací. Saturace O₂ po pěti minutách klidu a zátěžová kapacita mají být pravidelně sledovány. Krevní odběry musejí obsahovat: krevní obraz, objem erytrocytů (MCV), feritin, železo, saturaci železem, transferin a saturaci transferinu pro časnou detekci deplece železa, dále kreatinin, kyselinu močovou, koagulační parametry, NT-proBNP, kyselinu listovou, vitamin B₁₂.

3.4.8.6 Varování pro hodnocení laboratorních testů

Koagulační parametry: redukce objemu plazmy v důsledku erytrocytózy. Množství natrium citrátu má být upraveno, pokud je hematokrit > 55 %.

Hodnota hematokritu může být falešně zvýšená při elektronickém hodnocení.

Hodnota glykemie může být snížena (zvýšená *in vitro* glykolýza).

3.4.8.7 Indikace k intervenci

U cyanotických pacientů bez PAH/Eisenmengerova syndromu musí být pravidelně zvažovány procedury, které by mohly vést ke zlepšení kvality života a snížení morbidit, případně posuzována vhodnost ke korekci vady (viz oddíl 4.15).

3.4.8.8. Medikamentózní léčba

Specifická léčba PAH – viz oddíl 3.4.3.

Arytmie: udržení sinusového rytmu. Individualizace výkonů, jako jsou ablace, epikardiální kardiostimulátory/ICD. Antiarytmika jsou velmi problematická.

Terapeutická flebotomie: pouze u středně těžkých/těžkých projevů hyperviskozity (hematokrit > 65 %) při absenci dehydratace a nedostatku železa. Izovolumetrická náhrada tekutin by měla být provedena (750–1 000 ml fyziologického roztoku po odstranění 400–500 ml krve).

Transfuze krve: může být potřeba u anémie bez deficitu železa a nemá být provedena podle konvenčních indikací.

Suplementace železa: při MCV < 80 fL, depleci zásob železa. Pečlivá monitorace pro možný rebound efekt.

Rutiní antikoagulace/podání kyseliny acetylsalicylové (ASA): evidence nesevčí pro prevenci tromboembolických příhod u cyanotických pacientů. Zvýšené riziko krvácení.

Indikace pro antikoagulaci: Flutter/fibrilace síní (cílová hodnota mezinárodního normalizovaného poměru (INR) 2,0–2,5, případně vyšší při přítomnosti dalších rizikových faktorů. Pozor na falešně zvýšené INR při vyšším hematokritu. Nejsou data pro podání NOAC.

Hemoptýza: pokud je infiltrát na rtg plic, je třeba indikovat CT. Bronchoskopie je riziková, málokdy prospěšná. Terapie spočívá ve vysazení antitrombotických a antikoagulačních léků a nesteroidních antirevmatik. Léčba hypovolemie a anémie, klidový režim, potlačení kašle. Selektivní embolizace bronchiálních tepen pro refrakterní krvácení. Probíhají studie pro inhalační antifibrinolytické léky.

Hyperurikemie: není indikace léčit asymptomatickou hyperurikemii.

Dnavý záchvat – standardní léčba.

3.4.8.9 Sledování cyanotických nemocných

Celoživotní sledování v intervalech 6 až 12 měsíců ve specializovaných centrech (vyhledávání komplikací, krevní testy (3.4.8.8), edukace a redukce rizika (tabulka 9).

Tabulka 9 – Strategie redukce rizik u cyanotických CHD

Profylaktické postupy jsou základním postupem k snížení rizika komplikací.

Stavy/aktivity, kterým je třeba se vyhnout	Další postupy ke snížení rizika komplikací
• Těhotenství u pacientů s Eisenmengerovým syndromem a s cyanotickými vadami bez PAH, ale se saturací O ₂ < 90 %	• Používat vzduchové filtry u intravenózních přístupů k prevenci vzduchové embolie
• Nedostatek železa a anémie (neprovádět neindikované flebotomie – léčit nedostatek železa a hypochromní anémii)	• Konzultace specialisty/specializovaného centra před jakýmkoliv chirurgickým zákrokem nebo intervencí a nasazením jakýchkoliv léků
• Neindikovaná antikoagulace	• Časné zahájení ATB léčby pro infekce horních cest dýchacích
• Dehydratace	• Opatrně podávat nebo vůbec nepodávat látky, které ovlivňují renální funkce
• Infekční onemocnění (očkování proti chřipce a pneumokokové infekci)	• Radit při prevenci otěhotnění
• Kouření cigaret, rekreační drogy, nadměrné užívání alkoholu	
• Transvenózní elektrody	
• Intenzivní cvičení	
• Akutní vystavení vysoké teplotě (sauna, horká sprcha/vana) nebo velmi nízké teplotě	
• Antikoncepce obsahující estrogény	

ATB – antibiotika; CHD – vrozená srdeční vada; PAH – plicní arteriální hypertenze.

3.4.9.10 Další doporučení

Létání: komerční lety jsou dobře tolerovány. Nutné snížení stresu, dostatečná hydratace, prevence hluboké žilní trombózy

Vysoká nadmořská výška – vyhnout se náhlému výstupu nad 2 500 metrů n. m. Postupný vzestup do 2 500 m n. m. může být tolerován.

Těhotenství u cyanotických pacientek, bez plicní hypertenze je spojeno s vysokým rizikem pro matku a plod, vyžaduje sledování ve specializovaných centrech. Prediktory nekomplikovaného porodu byly saturace $O_2 > 85\%$ a hemoglobin < 200 g/l. Těhotenství není doporučeno u Eisenmengerova syndromu a u cyanotických pacientek bez plicní hypertenze, ale se saturací $O_2 < 90\%$.

Profylaxe infekční endokarditidy u všech nemocných.

3.5 Další aspekty

3.5.1 Rozdíly mezi pohlavími

Dostupná data pro porovnání mezi muži a ženami si z hlediska prevalence CHD, morbiditu a mortality odpovídají. Zjištěné rozdíly vyžadují další výzkum. Při rozhodování je třeba brát v úvahu, že ženy mají menší plochu těla. Specifickou problematikou je rozhodování při zvažování těhotenství.

3.5.2 ACHD ve vyšším věku

V současnosti se přibližně 90 % nemocných s lehkými, 75 % se středně závažnými a 40 % s komplexními CHD dožije 60 let. Starší populace, jejíž podíl poroste, je charakterizována více komorbiditami, arytmiemi vyššího věku (specificky AF), specifickými geriatrickými problémy (kognitivní deficit, imobilita, senzorické poruchy) a vyžaduje specifický přístup.

3.5.3 Plánování pokročilé a paliativní péče

Většina pacientů, bez závislosti na typu CHD, si přeje diskutovat očekávanou dobu života a život ohrožující komplikace. Jedná se o komplexní problematiku popsanou v originále těchto doporučených postupů. Pokud to je možné, tak by se konzultaci měli zúčastnit další členové rodiny, rovněž preference nemocných se mohou v čase měnit, proto je nutné tato témata pravidelně otevírat a případně o nich diskutovat.

3.5.4 Pojištění a zaměstnání

Pro pacienty s ACHD je často obtížné získat životní, cestovní nebo zdravotní pojištění, případně i hypotéky (více viz originál doporučených postupů). V adolescenci je při výběru vzdělání a budoucí kariéry třeba brát v úvahu možné limitace plynoucí např. z neschopnosti provádět těžkou fyzickou práci, noční služby, omezení daná nutností antikoagulace apod.

3.5.5 Cvičení a sport

Doporučení se odvíjí od základní diagnózy CHD a potenciálních komplikací. Poradenství musí zhodnotit typ sportu a přepokládané fyzické nároky. Obecně lze konstatovat, že lékaři byli ve svých doporučeních příliš konzervativní i přes to, že fyzická aktivita je spojena s mnohými výhodami. Dynamická zátěž je vhodnější než statická. Podrobnosti jsou

diskutovány v Doporučených postupech ESC pro sportovní kardiologii a pohybovou aktivitu pacientů s kardiovaskulárním onemocněním, 2020. Je doporučeno stanovení fyzické zdatnosti před zahájením sportovních aktivit. Většina pacientů s ACHD může bezpečně pravidelně sportovat ve střední intenzitě zátěže. Některé stavy, jako jsou dysfunkce systémové komory, obstrukce výtokového traktu systémové komory, plicní hypertenze a hemodynamicky významné arytmie nebo dilatace aorty, vyžadují opatrnost.

3.5.6 Nekardiální operace

Postup by měl odpovídat principům Doporučených postupů ESC pro nekardiální operace z roku 2014. Je nutné zvažovat specifika ACHD. Faktory predikující zvýšenou mortalitu a morbiditu jsou cyanóza, městnavé srdeční selhání, špatný celkový zdravotní stav, mladší věk, plicní hypertenze, operace respiračního a nervového systému, komplexní CHD a urgentní operace. Pacienti s komplexními CHD (Fontanova cirkulace, Eisenmengerův syndrom, cyanotičtí pacienti) by měli být operováni ve specializovaných centrech. Další faktory důležité pro rozhodování a péči jsou uvedeny v originálním znění těchto doporučených postupů.

3.5.7 Těhotenství, antikoncepce, genetické poradenství

3.5.7.1 Těhotenství a antikoncepce

Většina pacientek s ACHD dobře toleruje těhotenství, ale ženy s komplexními CHD mají zvýšené riziko komplikací. Doporučené postupy ESC pro těhotenství a srdeční onemocnění byly publikovány v roce 2018. Poradenství před početím by mělo být prováděno specializovaným multioborovým týmem složeným ze specialisty na ACHD, porodníka a anesteziologa, v případě potřeby dalšími specialisty, včetně klinického genetika. Individuální posouzení rizika komplikací by mělo být založeno na modifikované klasifikaci Světové zdravotnické organizace (WHO) (tabulka 10). Mateřská mortalita je 0–1 %, srdeční selhání komplikující těhotenství je vyskytuje v 11 %, nejvyšší riziko je spojeno s PAH. Cyanóza představuje významné riziko pro plod, při saturaci $O_2 < 85\%$ je pravděpodobnost porodu živého dítěte $< 12\%$. Léky jako inhibitory angiotenzin konvertujícího enzymu a VKA představují riziko pro plod.

Antikoncepce by měla být pravidelně probírána z hlediska efektivity a bezpečnosti. Účinnost bariérových metod závisí na compliance páru. Hormonální antikoncepce je vysoce účinná, ale s minimální evidencí o bezpečnosti a u pacientek s preexistujícím vysokým trombotickým rizikem (cyanóza, Fontanova cirkulace, mechanické chlopně, předchozí trombotická příhoda, PAH) by neměla být indikována. Více informací, včetně problematiky asistovaného početí – viz originál těchto doporučených postupů.

3.5.7.2 Genetické poradenství

Genetické poradenství, ať už s dalším genetickým testováním, nebo bez něj, by mělo být minimálně zváženo u každého nemocného s ACHD. Jedná se o důležitou informaci v péči o nemocné a pro rodičovské plánování. Je odhadováno, že 10–30 % strukturálních CHD má genetický základ. Poradenství je multidisciplinární s integrací klinických dat

Tabulka 10 – CHD s vysokým a extrémním rizikem těhotenství

Významně zvýšené riziko mateřské mortality nebo významné morbidit (třída mWHO III) (výskyt srdečních příhod 19–27 %)	Extrémní riziko mateřské mortality nebo významné morbidit ^a (třída mWHO IV) (výskyt srdečních příhod 40–100 %)
Nekorigovaná cyanotická vada	Plicní arteriální hypertenze
Středně těžká dysfunkce LV (LVEF 30–45 %)	Těžká dysfunkce LV (LVEF < 30 % nebo NYHA III–IV)
Systémová RV s dobrou nebo lehkou dysfunkcí	Systémová RV se středně těžkou nebo těžkou dysfunkcí
Fontanova cirkulace. Pokud je pacient jinak v dobrém stavu a bez kardiálních komplikací	Fontanova cirkulace s jakoukoliv komplikací
Těžká asymptomatická aortální stenóza	Těžká symptomatická aortální stenóza
Středně těžká mitrální stenóza	Těžká mitrální stenóza
Středně těžká dilatace aorty (40–45 mm u Marfanova syndromu nebo jiných HTAD, 45–50 mm u BAV, 20–25 mm/m ² u Turnerova syndromu)	Těžká dilatace aorty (> 45 mm u Marfanova syndromu nebo jiných HTAD, > 50 mm u BAV, > 25 mm/m ² u Turnerova syndromu)
Mechanická chlopenní náhrada	Těžká (re-)koarktace

BAV – bikuspidální aortální chlopeň; CHD – vrožená srdeční vada; HTAD – dědičné onemocnění hrudní aorty; LV – levá komora; LVEF – ejekční frakce levé komory.

^a V těchto případech by se měly nemocné těhotenství vyhnout.

Modifikováno podle Doporučených postupů ESC pro kardiovaskulární onemocnění v těhotenství, 2018

Tabulka 11 – Riziko opakování vady pro různé CHD podle pohlaví postiženého rodiče^a

	Riziko opakování vady (%) ^a	
	Ženy	Muži
ASD	4–6	1,5–3,5
VSD	6–10	2–3,5
AVSD	11,5–14	1–4,5
PDA	3,5–4	2–2,5
CoA	4–6,5	2–3,5
Marfan/HTAD	50 ^b	
LVOTO	8–18	3–4
RVOTO (PS)	4–6,5	2–3,5
Eisenmengerův syndrom	6	NR
TOF	2–2,5	1,5
Plicní atrezie/VSD	NR	NR
TGA	2 ^b	
ccTGA	3–5 ^b	
UVH (HLHS)	21 ^b	

ASD – defekt síňového septa; AVSD – defekt atrioventrikulárního septa; ccTGA – vroženě korigovaná transpozice velkých tepen; CoA – koarktace aorty; HLHS – syndrom hypoplastického levého srdce; HTAD – dědičné onemocnění hrudní aorty; LVOTO – obstrukce výtokového traktu levé komory; PDA – patent ductus arteriosus; PS – pulmonální stenóza; RVOTO – obstrukce výtokového traktu pravé komory; TGA – transpozice velkých tepen; TOF – Fallotova tetralogie; UVH – univentrikulární srdce; VSD – defekt komorového septa.

* S výjimkou Marfanova syndromu, hodnoty platí pro pacienty s izolovaným srdečním postižením, u kterých známé genetické entity byly vyloučeny. ^a Upraveno podle Pierpont et al. ^b Údaje specifické pro pohlaví nejsou k dispozici či relevantní.

a interpretací genetických testů. Genetickému testování a poradenství se věnuje konsenzuální dokument ESC z roku 2019. Důležitým a specifickým aspektem poradenství je zhodnocení rizika opakování vady pro potomstvo,

které se pohybuje mezi 2–50 % a je vyšší u žen. Rizika pro jednotlivé stavy jsou uvedeny v tabulce 11. Nejvyšší riziko je pro postižení jednoho genu a/nebo chromosomální abnormality, jako například Marfanův syndrom, syndrom Noonanové, syndrom delece 22q11 (DiGeorgův syndrom) nebo syndrom Holtové–Oramův. Fetální echokardiografie je doporučena v 19.–22. týdnu těhotenství, může být provedena i časněji, v 15.–16. týdnu.

4 Jednotlivé vrožené srdeční vady

4.1. Defekt septa síní (ASD) a anomální návrat plicních žil (PAPVD)

4.1.1. Úvod

ASD může zůstat nepoznan do dospělosti. Jednotlivé typy:

- ASD typ secundum (80 %).
- ASD typ primum (15 %) = inkompletní atrioventrikulární septální defekt (AVSD).
- Defekt sinus venosus superior (5 %) spojený s parciálním nebo úplným anomálním návratem pravostranných plicních žil do horní duté žíly nebo do pravé síně.
- Defekt sinus venosus inferior (< 1 %) v blízkosti dolní duté žíly.
- Defekt typu nezastřešeného koronárního sinu (< 1 %), oddělení koronárního sinu od levé síně chybí částečně nebo úplně.

Velikost zkratu závisí na poměru poddajnosti obou komor, velikosti defektu a poměru tlaků v obou síních. Při vyšší poddajnosti pravé komory je zkrat levoprávní, bývá významný u defektů ≥ 10 mm a způsobuje objemové přetížení pravé komory a zvýšený plicní průtok. Při snížení poddajnosti levé komory nebo zvýšení tlaku v levé síni z jakékoliv příčiny se zvětšuje levoprávní zkrat. Hemodynamická významnost ASD se proto může zvyšovat s věkem. Snížená poddajnost pravé komory (pulmonální stenóza, plicní hypertenze) nebo vada trikuspidální chlopně

může zmenšit levoprávý zkrat a/nebo zapříčinit pravolevý zkrat s cyanózou.

4.1.2 Klinické příznaky a přirozený průběh

Pacienti jsou často v dospělosti asymptomatictí, příznaky mohou nastoupit až po 40. roce věku (snížená tolerance zátěže, námahová dušnost, palpitace při supra-ventrikulárních tachykardiích). Životní prognóza je sice zhoršená, ale významně lepší než dříve. Tlak v plicnici může být normální, ale zvyšuje se s věkem. Těžká plicní hypertenze s plicní cévní chorobou je vzácná (< 5 %). Se stoupajícím věkem přibývá tachyarytmií (flutter nebo fibrilace síní). Systémové embolizace mohou být způsobeny paradoxní embolizací přes defekt nebo při arytmiích.

4.1.3 Diagnostika

- Poslechově: fixní rozštěp druhé ozvy a systolický šelest nad plicnicí.
- EKG: inkompletní blokáda pravého raménka Tawarova (RBBB) a vertikální sklon osy srdeční, u inkompletního AVSD patologický sklon doleva.
- Rtg: zvýšená plicní kresba.
- Echokardiografie: známky objemového přetížení pravé komory (RV), odhad tlaku v plicnici, závažnost trikuspidální regurgitace. Detaily ASD secundum a defekty typu sinus venosus vyžadují jícnovou echokardiografii (TEE).
- Srdeční magnetická rezonance (CMR): volumetrie RV, defekty typu sinus venosus, odhad poměru plicního a systémového průtoku ($Q_p : Q_s$), anomální plicní žíly.
- CT angiografie: přesné zobrazení anomálních plicních žil a dalších anomálií.
- Srdeční katetrizace: je vyžadována při suspekci na plicní hypertenzi z neinvazivních vyšetření: systolický tlak v plicnici (SPAP) > 40 mm Hg.
- Zátěžové testování: u pacientů s plicní arteriální hypertenzí k vyloučení zátěžové desaturace.

4.1.4. Chirurgická nebo katetrizační léčba

Indikace jsou shrnuty v tabulce ASD.

Doporučení intervencí u defektu septa síní (ASD) nativního i reziduálního		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
ASD je doporučeno uzavřít bez ohledu na symptomy při známkách objemového přetížení pravé komory, nejsou-li známky plicní hypertenze (PVR < 3 WU) nebo známky dysfunkce levé komory.	I	B
Katetrizační uzávěr je doporučen jako metoda volby pro ASD secundum, je-li technicky možný.	I	C
U starších pacientů, kteří nejsou vhodní ke katetrizačnímu uzávěru, je třeba pečlivě vážit riziko chirurgického uzávěru ASD oproti jeho přínosu.	I	C
U pacientů se známkami zvýšeného PAP podle neinvazivních metod, je nutné invazivní změření PVR.	I	C

Doporučení intervencí u defektu septa síní (ASD) nativního i reziduálního

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s chorobami levého srdce je doporučeno testování s přechodným uzávěrem defektu balonkem a pečlivé zvážení přínosu odstranění levoprávého zkratu oproti potenciálně negativním následkům uzávěru ASD daným zvýšením plicních tlaků. Je brán v potaz uzávěr ASD, fenestrování uzávěr nebo ponechání neuzavřeného defektu.	I	C
U pacientů s podezřením na paradoxní embolizaci (po vyloučení jiných příčin) by měl být zvážěn uzávěr ASD bez ohledu na velikost defektu, za předpokladu absence PAH a chorob levého srdce.	IIa	C
U pacientů s PVR 3–5 WU by měl být zvážěn uzávěr ASD při významném levoprávém zkratu s $Q_p : Q_s > 1,5$.	IIa	C
U pacientů s PVR ≥ 5 WU může být zvážěn fenestrování uzávěr, pokud PVR klesne po specifické plicní vazodilatační léčbě a zůstane významný levoprávý zkrat ($Q_p : Q_s > 1,5$).	IIb	C
Uzávěr ASD není doporučen u pacientů s Eisenmengerovou fyziologií, pacientů s přetrvávající PAH a PVR ≥ 5 WU navzdory specifické plicní vazodilatační léčbě nebo s desaturací při zátěži (pokles arteriální saturace $O_2 < 90$ %).	III	C

ASD – defekt septa síní; PAH – plicní arteriální hypertenze; PAP – tlak v plicnici; PVR – plicní vaskulární rezistence; $Q_p : Q_s$ – poměr plicního k systémovému průtoku; WU – Woodovy jednotky.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

• **Chirurgická léčba** má nízkou mortalitu (< 1 %) u pacientů bez významných komorbidit a dobré dlouhodobé výsledky při operaci v dětství a bez přítomnosti plicní hypertenze.

• **Katetrizační uzávěr** je metodou volby u defektů typu secundum při vhodné morfologii, při průměru defektu při nafouknutém balonku < 38 mm a při dostatečné vzdálenosti okrajů defektu od okolních struktur (rimy), nejméně 5 mm (kromě rimu k aortě). Tyto požadavky splňuje asi 80 % pacientů. Mortalita není nulová, ale několik nedávných studií uvádělo mortalitu ≤ 1 %. Síňové tachyarytmie časně po intervenci bývají přechodné. Eroze stěny síně, předního cípu mitrální chlopně nebo aorty i tromboembolické komplikace jsou velmi vzácné. Antitrombotická léčba je doporučena nejméně na šest měsíců (minimální dávka ASA je 75 mg). Výskyt pozdních arytmií a nežádoucích příhod vyžaduje další výzkum. Při porovnání chirurgické a katetrizační léčby je podobná mortalita, ale nižší morbidita a kratší hospitalizace u katetrizačních intervencí a méně reintervencí u chirurgického řešení. Pacienti profitují z uzávěru ASD v každém věku.

U pacientů se systolickou a/nebo diastolickou dysfunkcí levé komory může uzávěr ASD zhoršit srdeční selhání.

Tito pacienti musejí být pečlivě vyšetřeni včetně katetrizačního zhodnocení hemodynamiky nativně a při okluzi defektu balonkem k rozhodnutí o uzavěru, fenestrovaném uzavěru nebo ponechání defektu. Při zvýšení plicních tlaků po uzavěru ASD může dojít ke zhoršení symptomů i celkového výsledku intervence.

U pacientů s PH je nutná kalkulace plicní vaskulární rezistence (PVR). Při $PVR < 5$ WU je uzavěr ASD bezpečný, je spojen s poklesem PH a zlepšením symptomů. U pacientů s $PVR \geq 5$ WU je zlepšení nepravděpodobné a při úplném uzavěru ASD jsou výsledky horší. Vazodilatační testování se v současnosti již nedoporučuje při zvažování uzavěru u pacientů s $PVR \geq 5$ WU. Zdá se bezpečnější vazodilatační léčba plicní arteriální hypertenze (PAH) s následnou rekatetrizací. Při poklesu PVR pod 5 WU a současném významném levoprávním zkratu lze zvážit fenestrovaný uzavěr defektu, jinak se uzavěr nedoporučuje.

U pacientů s flutterem nebo fibrilací síní by měla být při chirurgickém výkonu zvážena kryo- nebo radiofrekvenční ablace (modifikovaná procedura maze). Okluder může omezit přístup do levé síně při pozdějších elektrofyziologických intervencích.

U pacientů v pokročilém věku, jejichž ASD není vhodný ke katetrizačnímu uzavěru, musí být pečlivě zváženo chirurgické riziko při komorbiditách oproti potenciálnímu přínosu chirurgického uzavěru ASD.

4.1.5 Specifické aspekty izolovaného anomálního návratu plicních žil

Anomální návrat plicních žil nemusí být asociován s ASD (typicky s defekty sinus venosus), ale může být i izolovaný. Způsobuje objemové přetížení pravého srdce, podobně jako ASD, avšak je-li izolovaný, nemůže mít pravolevý zkrat a významnost levoprávním zkratu se nezvětšuje u získaných chorob levého srdce.

Chirurgická léčba může být obtížná, pomalý tok v derivované anomální plicní žíle může vést k trombóze, zvláště u scimitar syndromu. Operace musí být provedena kardiochirurgem s dobrou znalostí CHD (nejčastěji dětský kardiochirurg). Indikace chirurgického řešení je podobná jako u ASD. U jediné anomální plicní žíly je méně časté, aby způsobila objemové přetížení vyžadující chirurgickou léčbu.

4.1.6 Doporučené sledování

Po intervenci nebo operaci je třeba vyloučit reziduální zkrat, sledovat velikost a funkci pravé komory, trikuspidální regurgitaci, tlak v plicnici, výskyt arytmií, EKG, v indikovaných případech holterovské monitorování. Pacienti mladší 25 let bez reziduálních nálezů nevyžadují další sledování. Měli by však být upozorněni na možnost pozdních arytmií. U pacientů operovaných do 40 let věku to bývá nejčastěji IART nebo flutter síní, který lze úspěšně léčit radio- nebo kryoablací. Pacienti operovaní po 40. roce věku mají supraventrikulární arytmiie ve 40–60 %, častá je fibrilace síní. Pacienti s reziduálními nálezy, plicní hypertenzí nebo arytmiemi by měli být pravidelně sledováni, zvláště při uzavěru defektu po 40. roce věku. Po katetrizačním uzavěru je doporučeno pravidelné sledování v prvních dvou letech a dále každé tři až pět let. Katetrizační uzavěr může komplikovat přístup do levé síně při radiofrekvenční ablaci. Po operaci defektu sinus venosus může zůstat stenóza horní duté žíly nebo derivované plicní žíly.

4.1.7 Další doporučení

- Sportovní aktivity bez omezení u asymptomatických pacientů, pokud není přítomna PH, arytmie nebo dysfunkce pravé komory.
- Těhotenství má nízké riziko, není-li přítomna PH. Riziko paradoxní embolizace u neuzavřených defektů.
- Profylaxe IE je doporučena šest měsíců po katetrizačním uzavěru defektu.

4.2 Defekt komorového septa (VSD)

4.2.1 Úvod

Nejčastější CHD v dětství, často může dojít ke spontánnímu uzavěru CHD v dětství.

Lokalizace defektu:

- Perimembranózní (subaortální): 80 %. K částečnému nebo úplnému spontánnímu uzavěru defektu může dojít tkání septálního cípu trikuspidální chlopně (vytváří tzv. aneurysma membránového komorového septa).
- Muskulární (trabekulární): 15–20 %, může být mnohčetný, častý spontánní uzavěr.
- Výtokový (suprakristální, infundibulární, doubly committed): 5 %, může být sdružen s progresivní aortální regurgitací při prolapsu pravého koronárního cípu do defektu a s aneurysmatem Valsalvova sinu.
- Vtokový (kanálový typ): 5 %, může být sdružen se společnou atrioventrikulární chlopní, typicky u Downova syndromu.

VSD je častou součástí komplexních anomálií, jako je Fallotova tetralogie, transpozice velkých tepen a vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen.

Směr a velikost zkratu závisí na PVR a systémové cévní rezistenci (SVR), velikosti defektu, systolické a diastolické funkci levé a pravé komory a přítomnosti obstrukce výtokového traktu pravé nebo levé komory (RVOT, LVOT).

4.2.2. Klinické příznaky a přirozený průběh

Obvyklé nálezy v dospělosti:

- VSD operovaný v dětství, bez reziduálního zkratu a bez PH.
- VSD operovaný v dětství, s reziduálním zkratem, jehož velikost určuje vznik PH a objemového přetížení levé komory.
- Malý VSD s nevýznamným levoprávním zkratem (restriktivní defekt), bez objemového přetížení LV.
- VSD s levoprávním zkratem s různým stupněm PH a objemového přetížení LV.
- VSD s pravolevým zkratem (Eisenmengerův syndrom): velký nerestriktivní defekt s původně velkým levoprávním zkratem s vývojem plicní cévní choroby se změnou zkratu na převážně pravolevý, se vznikem cyanózy.

Přežívání pacientů 40 let po uzavěru VSD je o něco nižší než v běžné populaci.

S přibývajícím věkem se mohou objevit některé problémy:

- V průběhu času se u perimembranózního defektu může vyvinout bikavitární pravá komora (double-chambered right ventricle, DCRV) jako následek vysokorychlostního toku z defektu narážejícího na endotel pravé komory („jet lesion“).
- U výtokového (suprakristálního) VSD, méně často u perimembranózního VSD je riziko prolapsu pravé nebo

nekoronárního cípu aortální chlopně do defektu s progresivní aortální regurgitací a formací aneurysmatu Valsalvova sinu.

- Mohou se objevit arytmie, ale jsou méně časté než u jiných VSV.
- Kompletní AV blokáda je v současnosti vzácná, ale byla relativně častá v počátcích kardiokirurgie, takže může být přítomna u starších pacientů, kteří vyžadují doživotní trvalou kardiostimulaci.
- Dysfunkce levé komory a srdeční selhání.
- Infekční endokarditida.

4.2.3 Diagnostika

- Poslechově holosystolický šelest ve 3. a 4. mezižebří vlevo parasternálně a palpačně vír v prekordiu.
- Echokardiografie je klíčovou diagnostickou metodou (lokalizace, velikost, počet VSD, známky objemového přetížení levé komory, odhad tlaku v plicnici, nález aortální regurgitace, aneurysmatu Valsalvova sinu, DCRV aj.).
- CMR je alternativou echokardiografie (volumetrie levé komory, kvantifikace zkratu, aj.).
- Srdeční katetrizace je vyžadována ke kvantifikaci PVR při podezření na PH z neinvazivních metod (kalkulovaný SPAP > 40 mm Hg nebo nepřímé známky PH).
- Zátěžové testování by mělo být provedeno u pacientů s PAH k vyloučení zátěžové desaturace.

4.2.4 Chirurgická a katetrizační léčba VSD

Doporučení intervencí u defektu septa komor (VSD) nativního i reziduálního		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů se známkami objemového přetížení LV a bez PAH (invazivně zjištěná PVR < 3 WU) je indikován uzávěr VSD bez ohledu na symptomy.	I	C
U pacientů bez významného levoprávého zkratu, ale s anamnézou opakovaných IE by měl být zvážen uzávěr VSD.	IIa	C
U pacientů s prolapsem cípu aortální chlopně od defektu s progresivní aortální regurgitací by měl být zvážen uzávěr VSD.	IIa	C
U pacientů s PAH a PVR 3–5 WU by měl být zvážen uzávěr VSD, pokud přetrvává významný levoprávý zkrat s Qp : Qs > 1,5.	IIa	C
U pacientů, u kterých se vyvinula PAH s PVR ≥ 5 WU, by mohl být zvážen uzávěr VSD, pokud přetrvává významný levoprávý zkrat s Qp : Qs > 1,5 s pečlivým individuálním rozhodnutím v expertním centru.	IIb	C
Uzávěr VSD není doporučen u pacientů s Eisenmengerovou fyziologií a u pacientů s těžkou PAH (PVR ≥ 5 WU) a s desaturací při zátěži.	III	C

IE – infekční endokarditida; LV – levá komora; PAH – plicní arteriální hypertenze; PVR – plicní cévní rezistence; Qp : Qs – poměr plicního k systémovému průtoku; WU – Woodovy jednotky.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

Indikace k intervenci jsou shrnuty v tabulce VSD. Chirurgický uzávěr VSD má nízkou mortalitu (1–2 %) a dobré dlouhodobé výsledky. Katetrizační uzávěr představuje alternativu, zvláště pro reziduální defekty, defekty špatně dostupné chirurgicky a centrální muskulární defekty. V některých případech je možné katetrizačně uzavírat i perimembranózní defekty. Zatím není jasné, zda riziko kompletní AV blokády, zachycení trikuspidální tkáně, vedoucí k trikuspidální regurgitaci, nebo riziko aortální regurgitace, které byly popsány u dětí, platí i pro dospělé.

Pacientů indikovaných v dospělosti k uzávěru VSD je málo. Většina pacientů má malý defekt s nevýznamným zkratem nebo se u větších defektů již vyvinula PH. Pacienti s uzavřeným defektem a přetrvávající progresivní PAH mají zvláště špatnou prognózu.

4.2.5 Doporučené sledování

- Echokardiografické vyloučení aortální nebo trikuspidální regurgitace, reziduálního zkratu (s určením jeho velikosti), dysfunkce levé komory, zvýšení tlaku v plicnici (PAP), vývoj DCRV.
- Pacienti s bifascikulární bloádou nebo přechodnou trifascikulární bloádou po uzávěru VSD mají v dlouhodobém průběhu riziko vývoje kompletní AV blokády.
- Pravidelné kontroly pacientů jednou ročně včetně kontroly ve specializovaném centru pro ACHD, pokud mají větší než malý reziduální VSD, chlopní vadu, dysfunkci levé komory nebo PAH.
- Kontroly každé tři až pět let u malých defektů (nativních nebo reziduálních) s normální funkcí levé komory, normálním PAP, bez dalších vad a bez symptomů.
- Po katetrizačním uzávěru VSD pravidelné kontroly v prvních dvou letech a dále podle výsledku každé dva až pět let.
- Po chirurgickém uzávěru VSD bez reziduálních abnormalit stačí kontrola jednou za pět let.

4.2.6 Další doporučení

- Sportovní aktivity bez omezení u uzavřených defektů nebo malých defektů bez PH, bez významných arytmií, s dobrou funkcí levé komory. Pacientům s PAH jsou doporučovány lehké pohybové rekreační aktivity o nízké intenzitě, dle vlastní tolerance.
- Těhotenství má nízké riziko u asymptomatických pacientek s uzavřeným nebo malým VSD, s dobrou funkcí levé komory a bez PH.
- Pacientkám s prekapilární PH (PAH) není těhotenství doporučeno pro vysoké riziko.
- Profylaxe infekční endokarditidy je doporučena pro rizikové pacienty s neuzavřeným VSD nebo IE v anamnéze.

4.3 Atrioventrikulární septální defekt (AVSD)

4.3.1 Úvod

AVSD (AV kanál) je charakterizován společnou AV junkcí.

- Inkompletní AVSD má defekt jen na úrovni síní (ASD typu primum), velmi vzácně jen na úrovni komor. Přední a zadní přemostující cípy společné AV chlopně jsou centrálně fúzované se vznikem levostranného

a pravostranného AV ústí. V levostranném AV ústí je tzv. rozštěp předního cípu mitrální chlopně.

- U kompletního AVSD centrální fúze chybí a je zde společné AV ústí, septální defekt v crux cordis s extenzí do síňového septa (ASD primum) a komorového septa (nerestriktivní vtokový VSD). AV uzel je dislokován posteriorně a inferiorně od koronárního sinu, Hisův svazek a levé raménko jsou dislokovány posteriorně. To vede k abnormální aktivaci, prodloužení AV převodu, deviaci osy doleva. To je důležité při elektrofyziologickém vyšetření (EFV) a katetizační ablací.

Většina kompletních AVSD se objevuje u pacientů s Downovým syndromem (> 75 %), zatímco většina inkompletních AVSD je u pacientů bez Downova syndromu (> 90 %).

AVSD se může objevit i u Fallotovy tetralogie a jiných komplexních CHD.

4.3.2 Klinické příznaky a přirozený průběh

Příznaky závisejí na velikosti ASD, VSD a kompetenci levostranné AV chlopně (mitrální regurgitace), dysfunkci levé komory, přítomnosti obstrukce výtokového traktu levé komory (LVOTO), přítomnosti PH. Snížená tolerance námahy, námahová dušnost, arytmie, cyanóza při pravolevém zkratu. Pozdě může vzniknout kompletní AV blokáda. Neoperovaný kompletní AVSD vede k Eisenmengerově syndromu, pokud není komorová složka velmi malá.

Neoperovaný ASD primum (= inkompletní AVSD) není u dospělých vzácností. Pacienti mohou být asymptomatictí, ale symptomy přibývají s věkem a po 40. roce věku jsou časté. Symptomy závisejí na velikosti levoprávého zkratu na úrovni síní a regurgitaci na levostranné AV chlopni (mitrální regurgitace při „rozštěpu“ předního cípu).

4.3.3 Diagnostika

- Klinický náález závisí na typu AVSD.
- Echokardiografie je hlavní diagnostickou metodou.
- CMR je indikována k upřesnění volumetrie a funkce obou komor a kvantifikace zkratu.
- Srdeční katetrizace včetně pravostranné je vyžadována, pokud neinvazivní odhad systolického tlaku v plicnici (sPAP) převyšuje 40 mm Hg, PVR je určena invazivně.
- Zátěžové testování u pacientů s PAH k vyloučení zátěžové desaturace.

4.3.4 Chirurgická a katetizační léčba AVSD

- Indikace k chirurgické intervenci je shrnuta v tabulce AVSD.
- Katetizační uzávěr AVSD není možný.
- Chirurgická léčba spočívá v uzávěru defektu a plastice mitrální chlopně.
- Při reziduálních zkratech na úrovni síní nebo komor je zvýšené riziko paradoxní embolizace, zvláště při endokardiální stimulaci. V případě potřeby je třeba zvážit epikardiální stimulaci.
- Operaci všech typů AVSD a mitrální plastiku by měl provádět kardiochirurg s dobrou znalostí CHD (nejčastěji dětský kardiochirurg).

Doporučení intervencí u atrioventrikulárního septálního defektu (AVSD)

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Kompletní AVSD		
Chirurgické řešení není doporučeno u pacientů s Eisenmengerovou fyziologií a u pacientů s PAH (PVR ≥ 5 WU) s desaturací při zátěži. ^c	III	C
Doporučení intervence viz též VSD.		
Inkompletní AVSD (ASD primum)		
Chirurgický uzávěr je doporučen u pacientů s významným objemovým přetížením pravé komory, měl by být proveden kardiochirurgem s dobrou znalostí CHD (nejčastěji dětský kardiochirurg).	I	C
Doporučení intervence viz též ASD.		
Regurgitace AV chlopně		
Operace AV chlopně, preferenčně plastika, je doporučena u symptomatických pacientů se střední a významnou (mitrální) regurgitací. Měla by být provedena kardiochirurgem s dobrou znalostí CHD.	I	C
U asymptomatických pacientů s těžkou regurgitací na levostranné AV chlopni je doporučeno chirurgické řešení, pokud je LVEDD ≥ 45 mm ^d a/nebo LVEF ≤ 60 %, jsou-li vyloučeny jiné příčiny dysfunkce levé komory.	I	C
U asymptomatických pacientů s těžkou regurgitací na levostranné AV chlopni, se zachovanou funkcí levé komory (LVEDD < 45 mm ^d a/nebo LVEF > 60 %, při vysoké pravděpodobnosti úspěšné plastiky chlopně a nízkém chirurgickém riziku by měla být operace zvážena při fibrilaci síní nebo systolickém tlaku v plicnici > 50 mm Hg.	IIa	C
Obstrukce výtokového traktu levé komory (LVOTO)		
Viz doporučení pro intervenci u subaortální stenózy, oddíl 4.5.3.		

ASD – defekt septa síní; AV – atrioventrikulární; LVEF – ejekční frakce levé komory; LVEDD – end-systolický rozměr levé komory; VSD – defekt komorového septa.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Pro desaturaci při zátěži není dostatek dat pro jasný limit, ale podle klinické zkušenosti se jedná o pokles saturace pod 90 %.

^d Rozměry levé komory u pacientů s neobvykle malou či velkou postavou mohou vyžadovat indexaci.

4.3.5 Doporučené sledování

- Je doporučeno celoživotní sledování všech pacientů s AVSD, operovaných i neoperovaných, včetně zhodnocení ve specializovaných centrech pro ACHD. Pozornost by měla být věnována reziduálnímu zkratu, dysfunkci AV chlopní, PH, LVOTO a arytmiím.

- Indikace k operaci reziduálních nálezů je podobná jako u primóoperace.
- Pacienti po chirurgické korekci AVSD bez reziduálních nálezů by měli být sledováni každé dva až tři roky, při reziduálních nálezech častěji.
- Levostranná AV chlopeč se liší od normální mitrální chlopně a její plastika je obtížná.
- Regurgitace na této levostranné LV chlopni (mitrální regurgitace) je nejčastějším reziduálním nálezem. Je-li přítomna symptomatická stenóza levostranné AV chlopně, (nejčastěji po předchozí plastice), je indikací k reoperaci.

4.3.6. Další doporučení

- Sportovní aktivity není třeba omezovat u nekomplikovaných operovaných AVSD bez reziduálních nálezů. Mnoho z těchto pacientů má však objektivně sníženou toleranci zátěže.
- Pacienti s významnými reziduálními nálezy po operaci AVSD vyžadují individuální rozvahu a řešení.
- Těhotenství je dobře tolerováno po úplné korekci AVSD, bez reziduálních nálezů.
- Neoperovaný inkompletní AVSD zvyšuje riziko paradoxní embolizace.
- Pacientkám s prekapilární PH by těhotenství nemělo být povoleno.
- Pacientky s regurgitací na levostranné AV chlopni, která nevyžaduje kardiokirurgické řešení, tolerují těhotenství celkem dobře, i když se může objevit progresse mitrální regurgitace a arytmie.
- Profylaxe IE pouze u vysoce rizikových pacientů.

4.4 Otevřená tepenná dučej (PDA)

4.4.1 Úvod

PDA je perzistující komunikace z fetálního života mezi proximální levou větví plicnice a descendentní aortou těsně pod odstupem levé podklíčkové tepny. Obvykle se jedná v dospělosti o izolovanou vadu, ale může být spojena i s různými jinými CHD.

Levoprávý zkrat dučejí vede k objemovému přetížení levé komory (LV) a levé síně (LA). U střední a velké dučejí dochází k vzestupu PAP. Dospělí se středně velkou dučejí mají buď známky přetížení levé komory, nebo převažuje PAH. Pacienti s velkou neuzavřenou dučejí mají v dospělosti většinou Eisenmengerův syndrom.

4.4.2 Klinické příznaky a přirozený průběh

U dospělých pacientů se PDA může projevit jako:

- malá dučej, bez objemového přetížení LV, s normálním PAP, většinou asymptomatická;
- středně velká dučej s převažujícími známkami objemového přetížení LV, s dilatací LV s normální nebo sníženou funkcí, může se projevit levostranným srdečním selháním;
- středně velká dučej s převažující PAH, tlakově přetížená pravá komora (RV), může se projevit pravostranným srdečním selháním;
- velká dučej: Eisenmengerova fyziologie s diferencovanou hypoxemií a diferencovanou cyanózou (cyanóza je přítomna jen na dolních končetinách, někdy také na levé horní končetině). Aneurysma dučejí je velmi vzácnou komplikací.

4.4.3 Diagnostika

- Poslechově kontinuální šelest pod levým klíčkem, který vymizí po vzniku Eisenmengerova syndromu. Saturace kyslíkem by měla být měřena nejen na horních, ale i dolních končetinách.
- Echokardiografie je klíčovou diagnostickou metodou, určí stupeň objemového přetížení LV, tlak v plicnici, šíři plicnice a změny pravého srdce. Diagnóza může být obtížná u Eisenmengerovy fyziologie.
- CMR je indikována, pokud je potřebná kvantifikace objemů LV a kvantifikace zkratu ($Q_p : Q_s$).
- CMR/CT může zhodnotit přesnou anatomii dučejí, je-li to potřeba.
- Srdeční katetrizace je nutná k určení PVR v těch případech, kdy je z neinvazivního vyšetření podezření na plicní hypertenzi ($PAP > 40$ mm Hg) nebo jsou nepřímé známky PH. Měření plicního průtoku je obtížné. Saturaci kyslíkem je třeba měřit v pravé i levé větvi plicnice.
- Zátěžové vyšetření s měřením saturace na dolních končetinách by mělo být doplněno při PAH k vyloučení závažové desaturace.

4.4.4 Chirurgická a katetrizační léčba PDA

Indikace k intervenci jsou shrnuty v tabulce PDA.

U dospělých může kalcifikace dučejí představovat problém při chirurgickém uzávěru. Katetrizační uzávěr je metodou volby, může být použit u většiny dospělých s nízkou

Doporučení intervencí u otevřené tepenné dučejí (PDA)

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů se známkami objemového přetížení levé komory (dilatace a zvýšený tepový objem) a bez PAH (bez neinvazivních známek zvýšeného tlaku v plicnici nebo invazivně $PVR < 3$ WU) je indikován uzávěr dučejí bez ohledu na symptomy.	I	C
Katetrizační uzávěr je metodou volby, pokud je technicky schůdný.	I	C
U pacientů s vývojem PAH s PVR mezi 3–5 WU by měl být uzávěr dučejí zvážen, pokud je stále přítomen významný levoprávý zkrat ($Q_p : Q_s > 1,5$).	IIa	C
U pacientů s vývojem PAH s $PVR \geq 5$ WU může být uzávěr dučejí zvážen při převažujícím významném levoprávním zkratu ($Q_p : Q_s > 1,5$), avšak pouze s pečlivým individuálním rozhodnutím v expertním centru.	IIb	C
Uzávěr dučejí není indikován u pacientů s Eisenmengerovou fyziologií a u pacientů s desaturací dolních končetin při zátěži. ^c	III	C

PAH – plicní arteriální hypertenze; PVR – plicní vaskulární rezistence; $Q_p : Q_s$ – poměr plicního k systémovému průtoku; WU – Woodovy jednotky.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Pro přesnou hodnotu desaturace jsou jen limitovaná data, avšak podle klinické zkušenosti je za významný považován pokles saturace kyslíkem < 90 %.

kou mírou rizika. Katetrizační uzávěr dučeje je indikován, i pokud jsou jiné přidružené CHD řešeny chirurgicky. Chirurgický uzávěr dučeje je rezervován pro vzácné případy, kdy je dučej příliš velká pro katetrizační uzávěr nebo při nevhodné anatomii, např. při formaci aneurysmatu.

4.4.5 Doporučené sledování

- Echokardiografické hodnocení velikosti a funkce LV, tlaku v plicnici, reziduálního zkratu a přidružených lézí. Pacienti bez reziduálního zkratu, s normální LV a normálním PAP nevyžadují další pravidelné sledování po šesti měsících.
- Pacienti s dysfunkcí LV nebo reziduální PAH by měli být sledováni v intervalu jednoho roku až tří let, v závislosti na závažnosti nálezů, včetně zhodnocení ve specializovaném centru pro ACHD.

4.4.6 Další doporučení

- Cvičení a sportovní aktivity bez omezení u asymptomatických pacientů bez PH před intervencí nebo po intervenci. Jen lehká zátěž u pacientů s PAH.
- Těhotenství u pacientek bez PH nemá významně zvýšené riziko. Pacientkám s prekapilární PH by těhotenství nemělo být doporučeno.
- Profylaxe IE u vysoce rizikových pacientů.

4.5 Obstrukce výtokového traktu levé komory

4.5.1 Stenóza aortální chlopně

4.5.1.1 Úvod

Nejčastější příčinou vrozené aortální stenózy je bikuspidální aortální chlopně, asi v 80 % doprovázená dilatací ascendentní aorty.

4.5.1.2 Přirozený vývoj, klinická prezentace

Průběh je velmi dlouho asymptomatický, při výskytu symptomů dochází k rapidnímu zhoršení prognózy, mortalita je 0,3 % paciento-roků, výskyt infekční endokarditidy 0,3 % a disekce 0,03 %.

4.5.1.3 Diagnostika

Zlatým standardem je echokardiografické vyšetření, měření závažnosti AS se shoduje s doporučeními ESC pro trojčipou chlopně, je třeba nezapomenout na rozměr ascendentní aorty a důsledky vady (hypertrofie a funkce LV). Zátěžové vyšetření používáme k detekci symptomů a případného poklesu krevního tlaku při zátěži. Dobutaminová echokardiografie napomůže při vyšetření klasické low-flow low-gradient aortální stenózy. MR nebo CT vyšetření poskytne přesná měření ascendentní aorty. Bikuspidální aortální chlopně u mladých jedinců nebývá výrazně kalcifikována.

4.5.1.4 Medikamentózní terapie

Je indikována pouze u inoperabilních symptomatických pacientů. Statiny nezpomalují progresi vady.

4.5.1.5 Chirurgická a katetrizační terapie

Indikace jsou shrnuty v tabulce. Balonková valvuloplastika je alternativou u mladých žen k oddálení chirurgického zákroku před graviditou. Rossova operace u nemocných, kteří se chtějí vyhnout antikoagulaci nebo u žen před graviditou. Při degeneraci homograftu v pulmonální pozici je poté možno katetrizačně implantovat biologickou

Doporučení pro intervenci u aortální stenózy

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Symptomatictí pacienti s aortální stenózou		
Intervence je doporučena u symptomatické aortální stenózy s vysokým gradientem (≥ 40 mm Hg).	I	B
Intervence je doporučena u symptomatické low-flow low-gradient AS (střední gradient (< 40 mm Hg) se sníženou EF a průkazem průtokové (kontraktilní) rezervy při vyloučení pseudostenózy.	I	C
Asymptomatictí nemocní se závažnou aortální stenózou		
Intervence je indikována u asymptomatických pacientů se závažnou aortální stenózou a pozitivním zátěžovým testem, kdy jsou symptomy jasně důsledkem AS.	I	C
Intervence je indikována u asymptomatických pacientů se závažnou aortální stenózou a systolickou dysfunkcí LK (LVEF < 50 %) při vyloučení její jiné příčiny.	I	C
Intervence by měla být zvážena u asymptomatických pacientů se závažnou aortální stenózou při poklesu arteriálního tlaku při zátěži.	IIa	C
Intervence by měla být zvážena u asymptomatických pacientů s normální EF bez výskytu výše uvedených poruch při zátěžovém testu, pokud je chirurgické riziko nízké a je přítomen jeden z níže uvedených nálezů: <ul style="list-style-type: none"> Velmi závažná AS definovaná jako $V_{\max} > 5,5$ m/s Závažná kalcifikace aortální chlopně a progresí $V_{\max} \geq 0,3$ m/s/rok Významně zvýšená hodnota BNP ($>$ trojnásobek normálního rozmezí korigovaného podle věku a pohlaví) při opakovaném vyšetření bez jiné příčiny Závažná plicní hypertenze (PASP > 60 mm Hg, potvrzená invazivním vyšetřením) bez jiné příčiny 	IIa	C
Chirurgický zákrok na aortální chlopni při přidružených výkonech na ascendentní aortě a/nebo srdci		
Chirurgický výkon je doporučen při závažné aortální stenóze a souběžném chirurgickém zákroku na ascendentní aortě, jiné chlopni nebo CABG.	I	C
Náhrada aortální chlopně by měla být zvážena u středně závažné aortální stenózy a současném CABG nebo chirurgickém zákroku na ascendentní aortě nebo jiné chlopni.	IIa	C

AS – aortální stenóza; BNP – natriuretický peptid typu B; CABG – aortokoronární bypass; EF – ejekční frakce; LV – levá komora; PAP – tlak v plicnici; PASP – systolický tlak v plicnici; PH – plicní hypertenze; V_{\max} – maximální průtoková rychlost.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

chlopeň. Transkatérová implantace aortální chlopně (TAVI) nemá u vrozené aortální stenózy místo, kromě vzácných případů inoperabilních pacientů.

4.5.1.6 Sledování

Jedenkrát ročně včetně echokardiografie, CT nebo MR ascendentní aorty, pokud je kořen nebo ascendentní aorta (AAo) širší než 40 mm.

4.5.1.7 Další poznámky

Nedoporučujeme izometrickou zátěž.

Těhotenství: je kontraindikováno u těžké symptomatické AS. Před otěhotněním by mělo předcházet kardiologické řešení, případně balonková valvuloplastika. U asymptomatických pacientek s těžkou AS a negativním zátěžovým testem lze zvážit těhotenství u vybraných pacientek. Zvýšenou pozornost vyžaduje aorta u bikuspidálních aortálních chlopní, kde může být dilatace aorty navozena těhotenstvím a může progredovat s rizikem disekce.

4.5.2 Supraaortální aortální stenóza

4.5.2.1 Úvod

Supraaortální stenóza aorty se vyskytuje u Williamsova-Beurenova syndromu, kdy bývá nejvíce vyjádřena v sinotubulární junkci. Jedná se o lokalizovanou fibrotickou membránu distálně od ústí koronárních tepen, nejčastěji jde o externí deformitu tvaru přesýpacích hodin.

4.5.2.2 Přirozený vývoj, klinická prezentace

Tato vada se nejčastěji projevuje již v dětství jako obstrukce výtokového traktu nebo ischemie myokardu. Progrese v dospělosti je vzácná.

4.5.2.3 Diagnostika

Při vyšetření se prezentuje jako hlasitý systolický ejekční šelest. Echokardiografické zobrazení je závislé na kvalitním akustickém okně, dopplerovské vyšetření může nad- nebo podhodnotit závažnost gradientu. K detailnímu zobrazení je nejvhodnější MR/CT, k přesnému měření gradientu katetrizací vyšetření. Je vhodné doplnit genetické vyšetření.

4.5.2.4 Chirurgická a katetrizační terapie

Primární terapie je chirurgická s mortalitou < 5 %, indikační kritéria jsou volnější vzhledem k vysokému tlaku v koronárních tepnách.

Tabulka 12 – Diagnostická kritéria závažnosti aortální stenózy

	Mírná AS	Střední AS	Závažná AS
V_{\max} (m/s) ^a	2,6–2,9	3,0–3,9	≥ 4
Střední gradient (mm Hg) ^a	< 20	20–39	≥ 40
AVA (cm ²)	> 1,5	1,0–1,5	< 1
AVAI (cm ² /m ² BSA)	> 0,85	0,60–0,85	< 0,60
V LVOT/V aortální chlopeň	> 0,50	0,25–0,50	< 0,25

AS – aortální stenóza; AVA – plocha aortální chlopně; AVAI – indexovaná plocha aortální chlopně; BSA – tělesný povrch; LVOT – výtokový trakt levé komory; V_{\max} – vrcholová rychlost měřená dopplerovsky.

^a Při normálním transvalvulárním průtoku.

4.5.2.5 Sledování

Nemocní by měli být pravidelně sledováni ve specializovaných centrech pro CHD se zaměřením na progresi obstrukce (vzácná), funkci LV, po chirurgickém zákroku k vyloučení restenózy, vývoji aneurysmatu a vzniku ischemické choroby srdeční.

4.5.2.6 Další poznámky

Gravidita – viz valvulární AS. Riziko přenosu na potomky u Williamsova-Beurenova syndromu a mutací elastinového genu je 50 %.

Prevence IE je doporučena jen u vysoce rizikových pacientů.

4.5.3 Subaortická stenóza (SubAS)

4.5.3.1 Úvod

Vyskytuje se samostatně nebo sdružená s dalšími CHD, jako jsou VSD, AVSD nebo Shonův komplex buď ve formě fibrózní membrány nebo prstence v LVOT proximálně od aortální chlopně, nebo jako fibromuskulární zúžení.

4.5.3.2 Přirozený vývoj, klinická prezentace

Vysoce variabilní průběh je závislý především na přítomnosti přidružených CHD, zvláště VSD. Častá je aortální regurgitace, která jen zřídka progreduje.

Doporučení pro intervenci u supraaortální aortální stenózy

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Chirurgický výkon je doporučen u symptomatických nemocných (spontánně nebo při zátěžovém testu) se středním dopplerovským gradientem ≥ 40 mm Hg.	I	C
U nemocných se středním dopplerovským gradientem < 40 mm Hg je doporučen chirurgický výkon v přítomnosti jednoho nebo více následujících nálezů: • Symptomy, které lze přisoudit obstrukci (dušnost při zátěži, angina, synkopa). • Dysfunkce levé komory (EF < 50 % jinak nevysvětlitelná). • Chirurgický výkon indikován kvůli významné ICHS nebo poškození chlopně.	I	C
Asymptomatictí nemocní se středním dopplerovským gradientem ≥ 40 mm Hg ^c bez dysfunkce LV, bez LVH nebo abnormálního zátěžového testu – výkon může být zvážen, pokud je chirurgické riziko nízké.	IIb	C

EF – ejekční frakce; ICHS – ischemická choroba srdeční; LV – levá komora; LVH – hypertrofie levé komory.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Dopplerovský gradient může nadhodnotit obstrukci, může být nutné potvrzení levostrannou katetrizací.

4.5.3.3 Diagnostika

Systolický šelest bez ejekčního kliku je slyšitelný vlevo od sternu. Echokardiograficky zobrazíme anatomii LVOT, přidružené abnormality chlopně, stupeň aortální regurgitace, funkci LV, LVH a přidružené léze. Dopplerovský gradient může být nadhodnocen, pak je třeba verifikovat při katetrizačním měření. Komplexní anatomii LVOT je vhodné zobrazit MR.

4.5.3.4 Chirurgická a katetrizační terapie

Chirurgický zákrok je jedinou účinnou léčbou a zahrnuje resekci membrány nebo prstence s částí muskulárního septa, fibromuskulární zúžení vyžaduje více extenzivní resekci nebo Konnovu operaci, indikace k výkonu je volnější než u valvulární aortální stenózy. Výsledky operací jsou dobré, ale může dojít k restenóze. U střední nebo závažné aortální regurgitace je třeba provést i výkon na chlopní.

4.5.3.5 Sledování

Frekvence sledování ve specializovaných centrech je závislá na odhadu progresu restenózy, progresu obstrukce,

Doporučení pro intervenci u subaortální stenózy		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Chirurgický výkon je doporučen u symptomatických nemocných (spontánně nebo při zátěžovém testu) se středním dopplerovským gradientem ≥ 40 mm Hg ^c nebo závažnou aortální regurgitací.	I	C
U asymptomatických nemocných by měl být chirurgický výkon zvážen v přítomnosti jednoho nebo více níže uvedených nálezů: • Střední gradient < 40 mm Hg, ale LVEF < 50 %. • Závažná AR a LVESD > 50 mm (nebo 25 mm/m ² BSA) a/nebo EF < 50 %. ^d • Střední dopplerovský gradient ≥ 40 mm Hg ^c a závažná LVH. • Střední dopplerovský gradient ≥ 40 mm Hg ^c a pokles arteriálního tlaku pod výchozí hodnoty při zátěži.	IIa	C
U asymptomatických nemocných by měl být chirurgický výkon zvážen v přítomnosti jednoho nebo více níže uvedených nálezů: • Střední dopplerovský gradient je ≥ 40 mm Hg, LV je normální (EF > 50 % bez LVH), zátěžový test v normě, chirurgické riziko nízké. • Dokumentovaná progresse AR, která je více než mírná (k prevenci další progresse).	IIb	C

AR – aortální regurgitace; BSA – plocha povrchu těla; EF – ejekční frakce; ESC – Evropská kardiologická společnost; LV – levá komora/levokomorový; LVEF – ejekční frakce levé komory; LVH – hypertrofie levé komory.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Dopplerovský gradient může nadhodnotit obstrukci, může být nutné potvrzení levostrannou katetrizací.

^d Viz Doporučení ESC pro léčbu chlopenních vad, 2017.

aortální regurgitace, funkce, hypertrofie a velikosti LV, případně iatrogenního VSD.

4.5.3.7 Další poznámky

Zátěž jako u valvulární AS.

Gravidita je kontraindikována pouze u závažné symptomatické SubAS, u závažné asymptomatické SubAS bychom před graviditou také měli zvážit kardiokirurgický výkon.

Prevence IE pouze u vysoce rizikových pacientů.

4.6 Koarktace aorty (CoA)

4.6.1 Úvod

Koarktace aorty je považována za generalizovanou arteriopatii, ne pouze za zúžení aorty. Může se prezentovat jako diskrétní stenóza nebo hypoplazie aortálního oblouku, často doprovázená dalšími vroženými vadami. Výskyt bikuspidální aortální chlopně je až v 85 %. CoA bývá součástí Turnerova nebo Williamssova–Beurenova syndromu.

4.6.2 Přirozený vývoj, klinická prezentace

Závažná CoA se obvykle prezentuje již v dětství, mírná CoA může být občas diagnostikována až v dospělosti při vyšetřování arteriální hypertenze. K příznakům patří bolest hlavy, epistaxe, vertigo, tinnitus, dušnost, abdominální angina, klaudikace. Morbidita je důsledkem dlouhodobé hypertenze, může dojít k výskytu předčasné ICHS.

4.6.3 Diagnostika

Základním vyšetřením je měření klinického gradientu – rozdílu tlaku mezi horními a dolními končetinami. Rozdíl ≥ 20 mm Hg znamená závažnou koarktaci stejně jako absence nebo oslabení pulsace na dolních končetinách. Dopplerovské měření gradientů je nespolehlivé – při přítomnosti kolaterál je gradient podhodnocen, po operaci nebo uložení stentu je průtoková rychlost při snížení compliance stěny vysoká a gradient nadhodnocen. Při závažné (re-)CoA nacházíme při dopplerovském vyšetření prodloužení toku do diastoly v descendenní i břišní aortě. Metodou volby při 3D zobrazení aorty v celém hrudním průběhu je MR anebo CT, které zobrazí lokalizaci, rozsah a stupeň zúžení, kolaterály, aneurysmata, restenózu nebo reziduální stenózu. Katetrizační měření v celkové anestezii může podhodnotit gradient, který, je-li vyšší než 20 mm Hg, znamená závažnou CoA.

4.6.4 Chirurgická a katetrizační terapie

Metodou první volby u nativní CoA i rekoarktace je stenting s použitím potažených stentů. Balonková angioplastika se používá pouze k redilataci stentů. Chirurgické metody zahrnují resekci a anastomózu end-to-end, v dospělosti se používá interpozice graftu a bypass graft (interposition of a tube graft, bypass tube [jump] grafts). U komplikované anatomie extraanatomický bypass z ascendenní do descendenní aorty. Přidružené vady, které mohou vyžadovat léčbu, zahrnují – stenózu bikuspidální aortální chlopně (BAV) nebo regurgitaci, aneurysma ascendenní aorty s průměrem > 50 mm, aneurysma nebo pseudoaneurysma v místě původní CoA, která jsou rizikem ruptury, a velká nebo symptomatická aneurysmata Willisova okruhu. Léčba by měla být prováděna v specializovaných centrech.

Doporučení pro intervenci u koarktace a rekoarktace aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Výkon u koarktace nebo rekoarktace (chirurgický nebo katetrizační) je indikován u hypertenzních pacientů ^c se zvýšeným neinvazivním gradientem mezi horními a dolními končetinami potvrzeným invazivním měřením (vrcholový gradient ≥ 20 mm Hg), upřednostňuje se katetrizační léčba (stenting), pokud je technicky proveditelná.	I	C
Katetrizační léčba (stenting) by měla být zvážena u hypertenzních pacientů ^c s $\geq 50\%$ zúžením v poměru k průměru aorty při průchodu bránicí i v případě, že invazivně zjištěný gradient je < 20 mm Hg, pokud je to technicky proveditelné.	IIa	C
Katetrizační léčba (stenting) by měla být zvážena u normotenzních pacientů ^c se zvýšeným neinvazivním gradientem potvrzeným invazivním měřením (peak-to-peak ≥ 20 mm Hg), pokud je to technicky proveditelné.	IIa	C
Katetrizační léčba (stenting) by měla být zvážena u normotenzních pacientů ^c s $\geq 50\%$ zúžením v poměru k průměru aorty při průchodu bránicí i v případě, že invazivně zjištěný gradient je < 20 mm Hg, pokud je to technicky proveditelné.	IIb	C

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Pro průkaz arteriální hypertenze by se měl použít ambulantní monitoring TK vždy s manžetou na PHK.

4.6.5 Sledování

- I po úspěšné léčbě dochází k výskytu arteriální hypertenze v klidu nebo při zátěži, která může vést k předčasné ICHS. Nový výskyt arteriální hypertenze ale může znamenat rekurenci nebo reziduální CoA. Význam zátěžové hypertenze není zatím jasný. K detekci hypertenze je nejvhodnější ambulantní monitoring s manžetou vždy na pravé horní končetině. Léčba arteriální hypertenze se řídí guidelines ESC / European Society of Hypertension (ESH) pro arteriální hypertenzi z roku 2018.
- Klinický gradient ≥ 20 mm Hg znamená rekoarktaci a měl by být indikací k invazivnímu vyšetření a léčbě. Všichni nemocní by měli být sledováni jedenkrát ročně, zobrazovací metody by měly být prováděny jednou za tři až pět let podle nálezů.

4.6.6 Další poznámky

Zátěž/sport: asymptomatictí nemocní bez obstrukce mohou provozovat sport bez restrikce, ostatní se mají vyhnout větší izometrické zátěži.

Gravidita: po úspěšné léčbě nedochází v těhotenství ke komplikacím, v případě arteriální hypertenze, reziduální CoA nebo výskytu aneurysmatu může dojít k ruptuře.

IE: prevence pouze u vysoce rizikových pacientů.

4.7 Aortopatie

4.7.1 Marfanův syndrom a ostatní dědičná onemocnění hrudní aorty

4.7.1.1 Úvod

Dědičné onemocnění hrudní aorty (heritable thoracic aortic disease, HTAD).

Marfanův syndrom je prototypem syndromických HTAD, geneticky a klinicky heterogenní skupina onemocnění hrudní aorty, jejichž společným jmenovatelem je aneurysma nebo disekce hrudní aorty.

4.7.1.2 Přirozený vývoj, klinická prezentace

Prognóza HTAD je určena progresí dilatace aorty, riziko disekce se zvyšuje od jejího průměru ≥ 50 mm. Dalšími rizikovými faktory jsou rodinná anamnéza disekce při malém průměru, rychlost dilatace aorty, gravidita a hypertenze. Prolaps mitrální chlopně vede u Marfanova syndromu k rychlejší progresi regurgitace a dřívejšímu výskytu symptomů než u idiopatické mitrální regurgitace.

4.7.1.3 Diagnostika

Zásadní je časná diagnóza založená na integraci klinických a genetických vyšetření s využitím Ghentských kritérií (ectopia lentis a aneurysma kořene aorty jsou dvě základní). Jen tak je možno předejít disekci a ruptuře aorty profylaktickým chirurgickým zákrokem. Genetické testování, pozitivní u syndromických forem až v 90 %, potvrzuje diagnózu a vede léčbu, je nutné u všech příbuzných postiženého jedince.

- Echokardiografické vyšetření se zaměřuje na detailní měření aorty korigované na věk, pohlaví a povrch těla, od kořene v celém hrudním průběhu.
- Na počátku sledování nemocného musí být vždy provedeno vstupní angiografické vyšetření MR nebo CT od hlavy až po pánev. Tortuozita aorty/vertebrální tepny má diagnostický a prognostický význam.

4.7.1.4 Medikamentózní terapie

Základem léčby zůstávají beta-blokátory, které redukuje smykové napětí stěny a progresi dilatace aorty. Nebylo prokázáno, že by blokátory receptoru pro angiotenzin II (ARB) nebo jejich kombinace s beta-blokátory byly lepší než beta-blokátory samotné. Používají se ve druhé linii při jejich intoleranci. Medikamentózní léčba pokračuje i po chirurgickém zákroku.

4.7.1.5 Chirurgická a katetrizační terapie

Indikace jsou shrnuty v tabulce. Jedinou konečnou léčbou (nejlepší) k prevenci disekce aorty u Marfanova syndromu je profylaktický chirurgický zákrok na kořeni aorty. U normálních aortálních chlopň je preferována záchovná Davidova operace. Rekurence aneurysmatu v distální aortě a redisekce se při prodlouženém dožití vyskytují stále častěji. Referenční metodou je otevřená aortální chirurgie, možností jsou i hybridní výkony s využitím endovaskulárního stentingu.

4.7.1.6 Sledování

Nutné je celoživotní sledování v expertních centrech s pravidelným CT/MR a echokardiografickým vyšetřením.

4.7.1.7 Další poznámky

Zátěž/sport: nevhodné jsou kompetitivní, kontaktní a izometrické sporty, je třeba vyhnout se maximální zátěži.

Gravidita: u geneticky potvrzených HTAD/Marfanova syndromu je riziko přenosu na potomstvo u žen i mužů 50 %. Gravidita se nedoporučuje u rozměru ascendentní aorty > 45 mm bez předchozího chirurgického zákroku. Zůstává ale riziko disekce zbylých úseků aorty. U průměru < 40 mm jsou komplikace v těhotenství vzácné.

Prevence IE: u vysoce rizikových pacientů.

4.7.2. Bikuspidální aortální chlopeň (BAV)

Asi u 20–84 % nemocných s BAV dojde k rozvoji dilatace aorty, podíl změněné hemodynamiky a intrinsické/genetické poruchy stěny je sporný. Incidence disekce je osmkrát vyšší než u běžné populace (31/100 000 paciento-roků), ale výrazně nižší než u Marfanova syndromu. Léčbou první volby u arteriální hypertenze u BAV mají být beta-blokátory nebo ARB. Výskyt v rodině je 5–10 %, proto se doporučuje echokardiografické vyšetření u příbuzných v první linii, zvláště u chlapců, sportovců a hyperteniků. Gravidita je kontraindikována u průměru aorty > 50 mm.

4.7.3. Turnerův syndrom

Turnerův syndrom, monosomie chromosomu X, se vyskytuje u 1 z 2 500 narozených žen. Je asi u 50 % sdružen s postižením srdce – BAV, CoA, anomální návrat plicních žil (APVP), levostranná horní dutá žíla (LSVC), elongovaný aortální oblouk, dilatace brachiocefalických arterií, dilatace aorty. Všechny nemocné trpí generalizovanou arteriopatií a každá by měla být vyšetřena kardiologem alespoň jedenkrát. Incidence disekce je 40/100 000 paciento-roků. Techniky asistované reprodukce a dárcovství oocytů umožňují graviditu i u nemocných s Turnerovým syndromem, jejichž riziko hypertenze v graviditě a preeklampsie je zvýšené. Dilatace aorty je také rizikovým faktorem v graviditě.

Prevence IE pouze u vysoce rizikových pacientek.

Doporučení pro chirurgickou intervenci u aortopatií

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Marfanův syndrom a HTAD		
Plastika aortální chlopně s reimplantací nebo remodelací a anuloplastikou aorty je doporučena u mladých nemocných s Marfanovým syndromem nebo příbuzným HTAD s dilatací kořene aorty a trikuspidální aortální chlopní, pokud je prováděna zkušeným chirurgem.	I	C
Chirurgický výkon je indikován u pacientů s Marfanovým syndromem a dilatací kořene aorty s maximálním průměrem aortálních sinů ≥ 50 mm. ^c	I	C
Chirurgický výkon by měl být zvážen u pacientů s Marfanovým syndromem a dilatací kořene aorty s maximálním průměrem aortálních sinů ≥ 45 mm ^c a dalšími rizikovými faktory. ^d	IIa	C
Chirurgický výkon by měl být zvážen u pacientů s mutací <i>TGFBR1</i> a <i>TGFBR2</i> (včetně Loeysova–Dietzova syndromu) a dilatací kořene aorty s maximálním průměrem aortálních sinů ≥ 45 mm. ^c	IIa	C

Doporučení pro chirurgickou intervenci u aortopatií

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Bikuspidální onemocnění aorty		
Chirurgický výkon na aortě by měl být zvážen, pokud je ascendentní aorta: <ul style="list-style-type: none"> ≥ 50 mm při bikuspidální aortální chlopní a dalších rizikových faktorech^e nebo koarktaci, ≥ 55 mm u všech ostatních. 	IIa	C
Turnerův syndrom		
Elektivní chirurgický výkon aneurysmatu aortálního kořene a/nebo ascendentní aorty by měl být zvážen u žen s Turnerovým syndromem, které jsou starší 16 let, jejich indexovaný průměr ascendentní aorty je > 25 mm/m ² a které mají přidružené rizikové faktory aortální disekce. ^f	IIa	C
Elektivní chirurgický výkon aneurysmatu aortálního kořene a/nebo ascendentní aorty může být zvážen u žen s Turnerovým syndromem, které jsou starší 16 let, jejich indexovaný průměr ascendentní aorty je > 25 mm/m ² a které nemají přidružené rizikové faktory aortální disekce. ^f	IIb	C

AR – aortální regurgitace; BAV – bikuspidální aortální chlopeň; BSA – plocha povrchu těla; CoA – koarktace aorty; EKG – elektrokardiogram; HTAD – dědičná onemocnění hrudní aorty.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Na extrémních hranicích rozmezí BSA je třeba přiměřeně přizpůsobit doporučené limity.

^d Rodinná anamnéza disekce aorty při jejím malém průměru (nebo osobní anamnéza spontánní vaskulární disekce), progresivní AR, přání otěhotnět, nekorigovaná hypertenze a/nebo zvětšení průměru aorty > 3 mm/rok (při opakovaných měřeních za použití shodné zobrazovací metody gatované EKG na stejné úrovni aorty, které se vzájemně porovnávají ve stejnou dobu a potvrzené jinou metodou).

^e Rodinná anamnéza disekce aorty při jejím malém průměru, přání otěhotnět, systémová hypertenze a/nebo zvětšení průměru aorty > 3 mm/rok (při opakovaných měřeních za použití shodné zobrazovací metody gatované EKG na stejné úrovni aorty, které se vzájemně porovnávají ve stejnou dobu a potvrzené jinou metodou).

^f BAV, elongace transverzální aorty, CoA a/nebo hypertenze.

4.9 Ebsteinova anomálie

4.9.1 Úvod

Ebsteinovu anomálii charakterizuje abnormální anatomie s apikálním posunem cípů trikuspidální chlopně (TV).

Pravá síň (RA) je funkčně zvětšena o atrializovanou část RV, TV je často nedomykavá.

Bývá často asociována s ASD, patentním foramen ovale (PFO), přítomností akcesorních spojek (vč. mahaimských vláken). Mnohočetné spojky ve spojení s AT a AF přinášejí riziko SCD.

RA dilatuje, levostranné oddíly jsou utlačené, je nízký srdeční výdej, přes přidružený síňový defekt může být i pravolevý zkrat (cyanóza, obzvláště při zátěži).

4.9.2 Klinické formy

Setkáváme se s pestrými škálami pacientů, od zcela asymptomatických až po ty s těžkým průběhem. Záleží na stupni postižení. Klíčovými symptomy jsou: arytmie (nejčastěji atrioventrikulární nodální reentry tachykardie [AVNRT]), dušnost, únava, nízká tolerance zátěže, bolest na hrudi a periferní a/nebo centrální cyanóza.

4.9.4 Intervenční a chirurgická léčba

O indikaci operace rozhoduje závažnost symptomů. Perorální antikoagulace je doporučena u pacientů s anamnézou paradoxní embolie nebo AF a lze ji zvážit i u pacientů se zvýšeným tromboembolickým rizikem nebo s přítomným pravolevým zkratem. Plastika TV je upřednostňována před náhradou TV. Pokud je RV příliš malá nebo dysfunkční, lze zvážit bidirekční kavopulmonální (Glennovu) anastomózu.

Doporučení pro intervence u Ebsteinovy anomálie		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Indikace pro operaci		
Operace se doporučuje u pacientů s těžkou TR a symptomy nebo u objektivně dokumentovaného zhoršení zátěžové tolerance.	I	C
Doporučuje se, aby operaci prováděl specializovaný chirurg v oblasti CHD se zkušeností s operativou Ebsteinovy anomálie.	I	C
Pokud je indikována operace TV, provede se zároveň uzávěr ASD/PFO, pokud se očekává, že nezhorší hemodynamiku.	I	C
Operace se má zvážit bez ohledu na symptomy u pacientů s progresivní dilatací pravého srdce či se snížením systolické funkce RV.	IIa	C
Indikace pro intervence		
U pacientů se symptomatickými arytmiemi nebo preexcitací na EKG je indikováno elektrofyzilogické vyšetření následované ablací, pokud je proveditelné, v případě, že pacient jde na plánovanou operaci, se jako její součást provede chirurgická léčba arytmií.	I	C
V případě dokumentované systémové embolizace pravděpodobně způsobené paradoxní embolizací má být zvážen katetrizační uzávěr ASD/PFO, ale vyžaduje se pečlivé vyhodnocení dopadů možného zvýšení tlaku v RA nebo snížení srdečního výdeje.	IIa	C
V případě cyanózy (klidová saturace kyslíku < 90 %) může být zvážen katetrizační uzávěr ASD/PFO, ale vyžaduje se pečlivé vyhodnocení dopadů možného zvýšení tlaku v RA nebo snížení srdečního výdeje.	IIb	C

ASD – defekt síňového septa; CHD – vrozená srdeční vada; EKG – elektrokardiogram; PFO – patentní foramen ovale; RA – pravá síň; RV – pravá komora; TR – trikuspidální regurgitace; TV – trikuspidální chlopeč.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.9.5 Sledování

Je nutné pravidelné sledování (nejméně jednou ročně) ve specializovaných CHD centrech.

4.10 Fallotova tetralogie (TOF)

4.10.1 Úvod

TOF je charakterizována přítomností nerestriktivního VSD, nasadající aorty (< 50 %), infundibulární – tj. subvalvulární, valvulární, supralvalvulární obstrukce výtoku pravé komory (RVOTO) a/nebo stenózy větve plicnice (PA), důsledkem je přítomnost hypertrofie RV.

4.10.2 Přirozený vývoj, klinická prezentace

Častými komplikacemi v dospělosti jsou:

- Plicní regurgitace (PR): u pacientů operovaných transanulární záplatou bývá signifikantní PR přítomná prakticky vždy. Jejím možným pozdním důsledkem je dilatace a dysfunkce RV.
- Reziduální RVOTO: zvýšený tlak v RV a RVH je nezávislým rizikovým faktorem bez ohledu na malou velikost RV.
- Reziduální VSD může vést k objemovému přetížení LV.
- Aortální komplikace (dilatace, aortální regurgitace [AR]).
- Dysfunkce RV a LV/srdeční selhání: dysfunkce RV se vyvíjí v důsledku PR, RVOTO, později se na ní může podílet i TR. Dysfunkce LV vzniká v důsledku předchozích spojek, reziduálního VSD, AR. Dysfunkce obou komor se vyvíjí kvůli dlouhodobé cyanóze, myokardiálnímu poškození během operace, interventrikulární interakci, dyssynchronii.
- Síňové/komorové arytmie a SCD: IART postincizionálním jizvením v RA, AF v důsledku dilatace LA. Polymorfni VT/VF obvykle souvisejí se závažnou dysfunkcí RV a LV, monomorfni setrvalá VT s postincizionálním jizvením RV. SDC je uváděna v 1–3,5 %.
- Endokarditida, dlouhodobé riziko představuje především náhrada chlopně.
- PR je nejčastější indikací k reintervenci. Problémem zůstává optimální načasování, které nesmí být ani příliš pozdě, aby ještě došlo k normalizaci velikosti a funkce RV, ale ani příliš brzy, protože nahrazená biologická pulmonální chlopeč (xenograft nebo homograft) vykazuje životnost 10–20 let. Katetrizační TPVI je alternativou především u pacientů s konduitem, ale také u vybraných ostatních pacientů s vhodnou anatomíí. Další možné indikace jsou: distální stenóza PA (chirurgicky či katetrizačně), anuloplastika TV, uzávěr reziduálního VSD, operace aorty.

Doporučení pro intervence po korekci Fallotovy tetralogie

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
PVRep se doporučuje u symptomatických pacientů s těžkou PR (tj. regurgitační frakce dle CMR nad 30–40 %) a/nebo alespoň střední RVOTO (tj. rychlost nad 3 m/s).	I	C
U pacientů bez nativního výtoku pravé komory (tj. grafty/bioprotézy/konduity) má být preferována katetrizační intervence (TPVI), pokud je anatomicky schůdná.	I	C

Pokračování na další straně

Doporučení pro intervence po korekci Fallotovy tetralogie (Dokončení)		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
PVRep má být zvážena u asymptomatických pacientů s těžkou PR a/nebo RVOTO, pokud je splněno jedno z následujících kritérií. • Objektivizované snížení tolerance zátěže. • Progresivní dilatace RV na RVESVi > 80 ml/m ² a/nebo RVEDVi > 160 ml/m ² a/nebo progresi TR na alespoň střední. • Progresivní systolická dysfunkce pravé komory. • RVOTO s RVSP > 80 mm Hg.	Ila	C
Uzávěr VSD má být zvážen při signifikantním objemovém přetížení LV nebo v rámci jiné podstupované operace srdce.	Ila	C
U pacientů se setrvalou VT, kteří podstupují chirurgickou či katetrizační PVRep, má být zváženo elektrofyzilogické vyšetření a řešení VT před nebo během PVRep.	Ila	C
Elektrofyzilogické vyšetření zahrnující programovanou stimulaci komor má být zváženo pro stratifikaci rizika pro SCD u pacientů s dalšími rizikovými faktory (dysfunkce LV/RV, nesetřvalá VT, symptomatická VT, QRS > 180 ms, rozsáhlé zjizvení RV na CMR).	Ila	C
Implantace ICD má být zvážena pro vybrané pacienty s TOF s více rizikovými faktory pro SCD, včetně dysfunkce LV, nesetřvalé VT, symptomatická VT, QRS > 180 ms, rozsáhlé zjizvení RV na CMR nebo indukovatelné VT při programované stimulaci komor.	Ila	C
Katetrizační či chirurgická ablace symptomatické monomorfní setřvalé VT u pacientů se zachovanou funkcí obou komor lze považovat za alternativu k ICD, za předpokladu, že je postup proveden v CHD centru a je dosaženo ablačních cílů (např. neindukovatelnost, blokáda vedení přes ablační linie).	Ilb	C

CHD – vrozená srdeční vada; CMR – magnetická rezonance srdce; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; LV – levá komora; PR – plicní regurgitace; PVRep – výměna plicní chlopně; RV – pravá komora; RVESVi – indexovaný end-systolický objem pravé komory; RVEDVi – indexovaný end-diastolický objem pravé komory; RVOT – výtokový trakt pravé komory; RVOTO – obstrukce výtokového traktu pravé komory; RVSP – systolický tlak v pravé komoře; SCD – náhlá srdeční smrt; TOF – Fallotova tetralogie; TPVI – transkatérová implantace plicní chlopně; TR – trikuspidální regurgitace; VSD – defekt komorového septa; VT – komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.10.5 Indikace pro elektrofyzilogické vyšetření a implantaci ICD

Implantace ICD má být zvážena v sekundární prevenci, v primární prevenci však zůstává kontroverzní. U nevysvětlené synkopy a těžké komorové dysfunkce nebo jiných rizik pro SCD má být provedeno hemodynamické a EP testování a má se zvážet následná implantace ICD.

4.10.6. Sledování

Všichni pacienti s TOF mají být pravidelně sledováni ve specializovaném CHD centru, většina alespoň jednou ročně, pravidelně se u nich provádí i CMR.

4.11 Pulmonální atrezie s defektem komorového septa

Vada má anatomii TOF s tím rozdílem, že chybí přímý tok z RV do plicnice. Složitost plicního cévního řečiště může vést k tomu, že korekce vady je obtížná až nemožná. Zásobení plicního řečiště totiž bývá velmi různorodě utvářeno:

Může mít jeden zdroj, zpravidla PDA (unifokální) nebo více zdrojů – MAPCA (multifokální). PA může mít obě větve spojené (konfluentní) nebo ne (nekonfluentní) nebo větve zcela chybějí, plicní řečiště má různý stupeň hypoplazie.

Podle stavu plicního řečiště mohou být pacienti v dětství operováni jako při TOF (transanulární záplata – viz 4.10), případně se chybějící kmen PA nahradí konduitem (viz 4.14), nebo se provádí v první fázi aortopulmonální spojka či rekonstrukce RVOT, která zvýšením průtoku v PA umožní růst řečiště a korekci provést později. Můžeme se ale setkat i s pacienty úplně bez operace.

Tito neoperovaní pacienti mívají dušnost, únavu a progresivní cyanózu (viz 3.4.8) v důsledku sníženého plicního průtoku, srdeční selhání, arytmie, segmentální PAH a jiné komplikace. Pacienti bez operace nebo po paliativním zákroku, kteří mají velké konfluentní větve PA a kteří mají velké MAPCA, stále mohou být vhodní k unifokalizaci plicního zásobení, pokud nemají těžké PAPVD/plicní vaskulární onemocnění (PVD). Má být u nich zvážena radikální korekce. Možnosti katérových intervencí zahrnují dilatace, stenty k udržení plicního průtoku na jedné straně a embolizace a coily při hemoptýze, rupturách kolaterál na straně druhé.

Všichni pacienti s pulmonální atrezií a VSD by měli být pravidelně sledováni ve specializovaném CHD centru alespoň jednou ročně, někteří jsou cyanotičtí (viz 3.4.8) a někteří mají segmentální PAH (3.4.3). Profylaxe IE je indikována jen pro vysoce rizikové, tj. pacienty s konduity a všechny neoperované.

4.12 Transpozice velkých tepen (TGA)

4.12.1 Úvod

TGA je charakterizována AV konkordancí a ventrikuloarteriální diskordancí: aorta odstupuje z RV, PA z LV. U komplexní TGA jsou navíc přidružené vady: VSD, LVO-TO a CoA.

Přirozená prognóza je extrémně špatná, chirurgické techniky se vyvíjely od switche atriálního k arteriálnímu, u komplexních se používá i Rastelliho korekce.

4.12.2 Atriální switch

4.12.2.1 Klinický obraz po atriálním switchi

- Operace dle Mustarda nebo Senninga mívá nejčastěji tyto komplikace: selhání systémové RV, systémová TR, bradykardie a chronotropní inkompetence kvůli ztrátě sinusového rytmu. Supraventrikulární tachykardie: na kavotrikuspidálním istmu dependentní flutter, okruhy makroreentry okolo jizev, AF, AT. Komorové arytmie: primární polymorfní VT nebo VF při dysfunkci komory a srdečním selhání nebo monomorfní VT navazující na rychle převáděnou supraventrikulární tachykardii (SVT).

- Stenóza bafflů (tj. switchů, tunelů). Netěsnost bafflů.

Dále stenózy v místech napojení plicních a dutých žil, LVOTO, PH (většinou poskapilární), úmrtí v důsledku srdečního selhání či arytmie.

Přežívání do 40 let je 60–75 %, ale bez závažné komplikace pouhých 20 %.

4.12.2.2. Diagnostika

- Klinické vyšetření musí zahrnovat příznaky žilní kongesce (stenózy bafflů). Echokardiografie je základní metodou v detekci komplikací, kontrastní echokardiografie umožní detekovat zkraty bafflů.
- CMR poskytuje spolehlivější a podrobnější kvantitativní zhodnocení funkce systémové RV a průchodnosti bafflů.

4.12.2.3 Medikamentózní terapie

- V tuto chvíli nemáme přesvědčivá data pro farmakoterapii selhávající systolické RV.
- V případě zjevného srdečního selhání zmírňují příznaky diuretika, klasická farmakoterapie srdečního selhání může ulevit symptomatickým pacientům.

Doporučení pro intervence a operace u TGA po atriálním switchi		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Indikace k chirurgické intervenci		
U <i>symptomatických</i> pacientů s obstrukcí síně plicních žil se doporučuje operace (katérová intervence zřídka kdy možná).	I	C
U <i>symptomatických</i> pacientů se stenózou bafflu, která je nevhodná pro katérovou intervenci, se doporučuje operace.	I	C
U <i>symptomatických</i> pacientů s netěsností bafflu, která je nevhodná pro katetrizační uzávěr, se doporučuje operace.	I	C
U pacientů s těžkou systémovou (trikuspidální) AV nedomykavostí, u kterých není signifikantní systolická dysfunkce RV (EF > 40 %), má být bez ohledu na symptomy zvážena plastika či náhrada chlopně.	IIa	C
Bandáž PA jako retrénink LV před arteriálním switchem se v dospělosti nedoporučuje.	III	C

Doporučení pro intervence a operace u TGA po atriálním switchi		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Indikace ke katetrizační intervenci		
U <i>symptomatických</i> pacientů se stenózou bafflu se doporučuje stent, pokud je to technicky schůdné.	I	C
U <i>symptomatických</i> pacientů s netěsností bafflu a cyanózou v klidu či při zátěži nebo při silném podezření na paradoxní embolizaci se doporučuje potahovaný stent nebo katetrizační uzávěr, pokud je to technicky schůdné.	I	C
U pacientů s netěsností bafflu a symptomy způsobenými L-P zkratem, se doporučuje potahovaný stent nebo katetrizační uzávěr, pokud je to technicky schůdné.	I	C
U <i>asymptomatických</i> pacientů s netěsností bafflu s významným objemovým přetížením L-P zkratem se má zvážit implantace potahovaného stentu nebo uzávěru, pokud je to technicky schůdné.	IIa	C
U pacientů s netěsností bafflu, kterým bude implantován PM/ICD, má být před transvenózní implantací elektrod zvážen uzávěr potahovaným stentem, pokud je to technicky schůdné.	IIa	C
U <i>asymptomatických</i> pacientů se stenózou bafflu může být zvážen stent, pokud je to technicky schůdné.	IIb	C

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; LP – levopráv; PM – kardiostimulátor.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.12.2.4 Chirurgická a katérová intervence

Baffly stěžují katetrizační přístup, často je nutná punkce bafflu. Blíže viz originál doporučení a následující tabulka.

4.12.3 Arteriální switch

Časté komplikace tohoto zákroku jsou:

- Dilatace kořene neoarty a AR.
- Supravalvulární PS a stenóza větví, vzniká v důsledku Lecomptova manévru, při kterém se bifurkace plicnice dostane před ascendentní aortu a dilatace kořene neoarty.
- Dysfunkce LV a arytmie v důsledku problémů reimplantovaných koronárních tepen.
- Akutní zalomení aortálního oblouku.

Třicetileté přežívání je excelentní (> 90 %) a bez závažných komplikací 60–80 %. Většina těchto pacientů je asymptomatických. Proto je toto řešení TGA v současnosti preferováno.

4.12.3.2 Diagnostika

- Klíčová diagnostická metoda je echokardiografie, i když vizualizace anteriorně umístěné bifurkace plicnice je zřídka možná.
- To umožní CMR, výpočetní tomografie srdce (CCT) zobrazí neinvazivně koronární tepny.

4.12.3.3 Chirurgická a katérová intervence

Doporučení pro intervence u TGA po arteriálním switchi		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Intervenční či chirurgická revaskularizace se doporučuje v případě koronární stenózy způsobující ischemii.	I	C
Operace dilatovaného kořene neoarty má být zvážena při rozměru > 55 mm (se zohledněním tělesných proporcí), operace významné AR viz doporučené postupy pro chlopenní vady.	IIa	C
Stent stenózy větve PA má být zvážen bez ohledu na symptomy, pokud je stenóza > 50 % a tlak v RV je > 50 mm Hg a/nebo je redukována plicní perfuze.	IIa	C

AR – aortální regurgitace; PA – plicnice; RV – pravá komora.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.12.4 Operace dle Rastelliho

Řešení pro některé TGA s VSD a PS. VSD se využije pro nasměrování toku z LV do aorty, RV je napojena na PA pomocí konduity s chlopní.

Komplikace:

- Stenóza/regurgitace/IE konduity mezi RV a PA (nejčastější důvod reoperace)
- LVOTO
- Reziduální VSD
- Arytmie aj.

4.13 Vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen (ccTGA)

Vada ccTGA je charakterizována dvojitou diskordancí (atrioventrikulární i ventrikuloarteriální). Tzn. komory mají prohozená svá místa. Abnormální orientace baze-apex je častá (20 %), rovněž přidružené vady: VSD (70 %), PS (40 %), dysplastická TV (ebsteinoidní malformace).

Pozice AV uzlu (někdy vícečetného) a průběh Hisova svazku bývá abnormální, což vede k častým poruchám AV převodu.

Pozdní komplikace:

- Dysfunkce a selhání systémové RV
- Progresivní systémová TR
- LVOTO
- Kompletní AV blokáda (riziko vzniku 2 %/rok)
- VT

Ačkoliv u izolované ccTGA se symptomy zřídka objeví před dospělostí, očekávaná doba života je zkrácená, jen 50 % dosáhne 60 let, u ccTGA s přidruženými vadami průběh bývá horší (jen 50 % dosáhne 40 let).

4.13.3 Diagnostika

- Na EKG bývá patrná různá forma AV blokády, septální aktivace zprava doleva vede ke Q II, III, aVF, V₁–V₃. U 2–4 % pacientů bývá zaznamenán Wolffův-Parkinsonův-Whiteův syndrom (EKG holterovské monitorování).
- Klíčovou modalitou je echokardiografie (RV, TV, VSD, LVOTO, PS), CMR (kvantifikace RV).

Rutiní preskripce ACEI, ARB, beta-blokátorů a antagonistů aldosteronu v prevenci srdečního selhání není doporučena, ale může pomoci u symptomatických. Diuretika mohou ulevit symptomům srdečního selhání.

4.13.5 Chirurgická a katérová intervence

Plastika TV je zřídka proveditelná. RVEF ≤ 40 %, PAP > 50 mm Hg, AF a NYHA III–IV jsou před operací asociovány s pozdní mortalitou.

Doporučení pro intervence u ccTGA		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U symptomatických s těžkou TR a zachovnou/lehce sníženou systolickou funkcí RV (EF > 40 %) je indikována náhrada TV.	I	C
U asymptomatických s těžkou TR a progresivní dilatací systémové RV a/nebo lehce sníženou systolickou funkcí RV (EF > 40%) má být zvážena náhrada TV.	IIa	C
Biventrikulární stimulace má být zvážena u úplné AV blokády nebo > 40% využívání jednoduktorové stimulace.	IIa	C
U symptomatických s těžkou TR a více než středně sníženou systolickou funkcí RV (EF ≤ 40 %) může být zvážena náhrada TV.	IIb	C

AV – atrioventrikulární; EF – ejekční frakce; RV – pravá komora; TR – trikuspidální regurgitace; TV – trikuspidální chlopně.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

Pacienti s ccTGA by měli být pravidelně sledováni ve specializovaném CHD centru.

4.14 Konduity plicnice

Konduity mohou být s chlopní (plicnicový a aortální homograft, s bioprotézou, konduity z bovinní jugulární žíly [Contegra]) či bez chlopně. Ideální konduit neexistuje, reoperaci po 20 letech nepotřebuje jen 32–40 %.

Komplikace zahrnují nedostatečnou velikost konduity při růstu pacienta, obstrukci a/nebo insuficienci, endokarditidu a aneurysma nebo pseudoaneurysma.

4.14.3 Chirurgická a katérová intervence

Doporučuje se tyto pacienty pravidelně sledovat ve specializovaném CHD centru (nejméně jednou ročně). Je doporučena profylaxe IE.

Doporučení pro intervence pro plicnicové konduity		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Symptomatictí pacienti s RVSP > 60 mm Hg (v případě nižšího průtoku i nižší) a/nebo těžkou PR (tj. regurgitační frakce dle CMR nad 30–40 %) mají podstoupit intervenci, preferenčně katetrizační (TPVI), pokud je proveditelná.	I	C
U asymptomatických pacientů s těžkou RVOTO a/nebo těžkou PR má být zvážena intervence, preferenčně katetrizační (TPVI), pokud je proveditelná, pokud splňují alespoň jedno z následujících kritérií: <ul style="list-style-type: none"> • u objektivně dokumentovaného zhoršení zátěžové tolerance (CPET), • progresivní dilatace RV na RVESVi $\geq 80 \text{ ml/m}^2$ a/nebo RVEDVi $\geq 160 \text{ ml/m}^2$ a/nebo progresse TR na alespoň střední, • progresivní systolická dysfunkce pravé komory, • RVSP > 80 mm Hg 	IIa	C

CMR – magnetická rezonance srdce; CPET – kardiopulmonální zátěžový test; PR – plicní regurgitace; RV – pravá komora; RVESVi – indexovaný end-systolický objem pravé komory; RVEDVi – indexovaný end-diastolický objem pravé komory; RVOTO – obstrukce výtokového traktu pravé komory; RVSP – systolický tlak v pravé komoře; TPVI – transkatérová implantace plicní chlopně; TR – trikuspidální regurgitace.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.15 Jednokomorové srdce (UVH)

Termín UVH je vyhrazen pro pestrou skupinu malformací, u kterých buď RV, nebo LV zcela chybí, nebo je tak hypoplastická, že je neproveditelná biventrikulární korekce.

Můžeme rozlišit dvě hemodynamicky odlišné situace:

- Neomezený plicní průtok, s rizikem srdečního selhání, těžké PVD. Mnoho těchto pacientů má provedenu bandáž plicnice. Jejím cílem je omezit plicní průtok tak, aby nevzniklo PVD, ale zároveň natolik, aby nebyla těžká cyanóza.
- Omezený plicní průtok (PS či atrezie PA). Někteří pacienti s vybalancovaným plicním průtokem přežívají do dospělosti bez operace, jiní potřebují kvůli těžké cyanóze plicní průtok zvýšit provedením arteriální spojky (Blalock–Taussigová – z podklíčkové tepny na PA, Waterston z ascendentní či Potts z descendentní aorty na PA). Je i možnost vytvoření bidirekční kavopulmonální anastomózy (Glen aj.).

Při splnění indikačních kritérií mohou být někteří pacienti léčeni jako pacienti s Fontanovou cirkulací (viz 4.16).

Pacienti dle anatomie a hemodynamiky vady mohou mít velmi různý stupeň cyanózy, srdečního selhání, dále arytmie, mozkové příhody a abscesy, tromboembolismus aj. (viz 3.4.8).

Pravidelné sledování v specializovaném CHD centru.

Doporučení pro UVH		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Doporučuje se, aby dospělý s neoperovaným či paliativně operovaným UVH podstoupil podrobné vyšetření ve specializovaném CHD centru, zahrnující multimodální zobrazení či invazivní vyšetření se zvážením prospěchu z chirurgické či intervenční léčby.	I	C
Jenom u pečlivě vybraných symptomatických cyanotických pacientů, u nichž je nízká PVR, adekvátní funkce AV chlopní a zachovaná funkce komory, má být zvážována Fontanova cirkulace.	IIa	C
U pacientů se zvýšeným plicním průtokem – nepravděpodobně v dospělosti – má být zvážována bandáž PA, případně utažení bandáže.	IIa	C
U pacientů s těžkou cyanózou a sníženým plicním průtokem, ale bez zvýšené PVR nebo PAP, má být zvážována bidirekční Glennova spojka.	IIa	C
U pacientů s těžkou cyanózou a sníženým plicním průtokem, u nichž není vhodná Glennova spojka, může být zvážována arteriální spojka na PA.	IIb	C
Srdeční transplantace/transplantace srdce-plicí má být zvážována, pokud není jiná chirurgická možnost u pacientů v těžkém klinickém stavu.	IIa	C

AV – atrioventrikulární; CHD – vrozená srdeční vada; PA – plicnice; PAP – tlak v plicnici; PVR – plicní vaskulární rezistence; UVH – univentrikulární srdce.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.16 Pacienti po Fontanově operaci

Fontanova operace spočívá v oddělení systémového a plicního žilního návratu, zapojuje je do série bez použití subpulmonální komory. Operační technika prodělala vývoj, v současnosti se u nás setkáme téměř výhradně s pacienty operovanými totálním kavopulmonálním spojením (TCPC) buď intrakardiálním, nebo extrakardiálním konduitem mezi vena cava inferior (IVC) a PA a vena cava superior (SVC)-PA anastomózou (bidirekční Glenn).

4.16.3 Klinická prezentace

Absence subpulmonální komory vede k chronicky zvýšenému žilnímu tlaku, výrazně změněné plicní hemodynamice a chronicky sníženému předtížení společné komory. Ačkoliv desetileté přežívání se může přiblížit k 90 %, snížené přežívání v dalším sledování je nevyhnutelné i u nejlepších Fontanových operací. Roli hrají: selhání společné komory, AV insuficience, nárůst PVR, zvětšení síní, obstrukce návratu z plicních žil, VSD, důsledky chronické žilní hypertenze zahrnující jaterní kongesci a dysfunkci (následně i těžkou fibrózu, hepatocelulární karcinom). Dalšími komplikacemi jsou tromby v síních a PA, vývoj kolaterál mezi systémovými a plicními tepnami a mezi systémovými a plicními žilami, arytmie.

Vzácnou, ale závažnou komplikací je bílkovinu ztrácející enteropatie (PLE), která vede k periferním otokům, výpotkům. Dalšími komplikacemi jsou plastická bronchitida, dysfunkce lymfatického systému.

Sledování těchto pacientů vyžaduje široké spektrum metod včetně multimodálních zobrazovacích metod s přesahem do jiných oborů.

Doporučení pro pacienty po Fontanově operaci (TCPC)

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Setrvalá supraventrikulární arytmie s rychlým AV vedením je emergentní situací a má být řešena promptně elektrickou kardioverzí.	I	C
Antikoagulace je indikována, pokud jsou/byly dokumentovány tromby v síních, supraventrikulární arytmie nebo tromboembolické příhody.	I	C
Ženám s Fontanovou cirkulací a jakoukoliv komplikací se nedoporučuje těhotenství.	I	C
Srdeční katetrizace se doporučuje méně, v případech nevysvětlených otoků, zhoršení zátěžové tolerance, nově vzniklých arytmií, cyanózy a hemoptýzy.	I	C
V případě arytmií se má zvážovat aktivní přístup (elektrofyzilogie a ablace).	Ila	C
Pravidelné vyšetření jater má být zváženo (ultrazvuk, CT, CMR).	Ila	C
Podávání antagonistů endotelinových receptorů a inhibitorů fosfodiesterázy-5 může být zváženo u vybraných pacientů se zvýšeným tlakem v PA/PVR v nepřítomnosti zvýšených end-diastolických plicních tlaků společné komory.	Ilb	C
U vybraných tlaků s významnou cyanózou může být zváženo katetrizační uzavěr fenestrace, ale vyžaduje to opatrné zhodnocení, k vyloučení zvýšení žilních tlaků a poklesu srdečního výdeje v důsledku intervence.	Ilb	C

AV – atrioventrikulární; CMR – magnetická rezonance srdce; CT – výpočetní tomografie; PA – plicnice; PVR – plicní cévní rezistence.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

Péče o pacienty po Fontanově operaci je jedna z největších výzev pro centra a kardiology sledující CHD, sledování v centrech je doporučeno minimálně jednou za rok.

4.17 Koronární anomálie

4.17.1 Úvod a pozadí

4.17.1.1 Anomální odstup koronární tepny z pulmonální tepny

Přesto, že většina koronárních anomálií má příznivou prognózu, nekorigovaný anomální odstup levé koronární tepny z plicnice (ALCAPA) je spojen s nepříznivým prů-

během v důsledku desaturace koronární krve, ischemie myokardu, steal fenoménu, někdy i s asymptomatickým infarktem myokardu a rozvojem dysfunkce levé komory. Anomální odstup pravé koronární tepny z plicnice (ARCAPA) je většinou náhodným nálezem.

4.17.1.2 Anomální odstup koronární tepny z aorty (anomalous aortic origin of a coronary artery, AAOCA)

Nejsou definitivní data ohledně prognózy, rizikové stratifikace a léčby. Méně častá varianta odstupu levé koronární tepny z pravého koronárního sinu je malignější než opačná varianta.

4.17.1.3 Koronární píštěl

Malé píštěle jsou benigní, středně významné a významné jsou spojeny s komplikacemi, jako jsou ischemie myokardu, arytmie, srdeční selhání a endokarditida. Přítomnost symptomů, komplikací a významného zkratu je indikací ke katetrizační nebo chirurgické intervenci.

4.17.2 Diagnostické hodnocení

CT vyšetření je preferovanou metodou pro zobrazení morfologie a využití pokročilých zobrazovacích metod při fyzické zátěži je nutné pro rozhodování.

4.17.3 Chirurgická léčba (viz tabulku)

Doporučení pro péči o nemocné s koronární anomálií		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Nefarmakologické funkční zobrazovací zátěžové testy (scintigrafie myokardu, echokardiografie, magnetická rezonance) jsou doporučeny u nemocných s koronární anomálií k potvrzení nebo vyloučení ischemie myokardu.	I	C
ALCAPA		
Chirurgická léčba je doporučena pro nemocné s ALCAPA.	I	C
Chirurgická léčba je doporučena pro nemocné s ARCAPA s příslušnými symptomy	I	C
Chirurgická léčba by měla být zvážena u asymptomatických nemocných s ARCAPA s přítomností dysfunkce komory nebo ischemie myokardu v souvislosti s koronární anomálií.	Ila	C
Anomální odstup pravé koronární tepny z aorty		
Chirurgická léčba je doporučena pro nemocné s AAOCA příznaky typické anginy pectoris a průkazem indukované ischemie myokardu v příslušném povodí.	I	C
Chirurgická léčba by měla být zvážena u asymptomatických nemocných s AAOCA (levé nebo pravé) a průkazem ischemie myokardu.	Ila	C
Chirurgická léčba by měla být zvážena u asymptomatických nemocných s AAOCA (levé nebo pravé) a bez průkazu ischemie myokardu, ale s nálezem vysoce rizikové anatomie. ^c	Ila	C

Pokračování na další straně

Doporučení pro péči o nemocné s koronární anomálií (Dokončení)		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Chirurgická léčba by mohla být zvážena u symptomatických nemocných s AAOLCA a bez průkazu ischemie myokardu a bez nálezu vysoce rizikové anatomie. ^c	IIb	C
Chirurgická léčba by mohla být zvážena u asymptomatických mladších (< 35 let) nemocných s AAOLCA a bez průkazu ischemie myokardu a bez nálezu vysoce rizikové anatomie. ^c	IIb	C
Chirurgická léčba není doporučena u asymptomatických nemocných s AAORCA a bez průkazu ischemie myokardu a bez nálezu vysoce rizikové anatomie. ^c	III	C

AAOCA – anomální odstup koronární tepny z aorty; AAOLCA – anomální odstup levé koronární tepny z aorty; AAORCA – anomální odstup pravé koronární tepny z aorty; ALCAPA – anomální odstup levé koronární tepny z pulmonální tepny; ARCAPA – anomální odstup pravé koronární tepny z pulmonální tepny.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Vysoce riziková anatomie znamená nálezy jako intramurální průběh, abnormality ostia (štěrbínovité ústí, ostrý úhel odstupu, odstup > 1 cm nad sinotubulární junkcí).

Literatura*

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Originální verze je volně dostupná na webu <https://academic.oup.com/eurheartj/article/42/6/563/5898606> a vyšla v časopise Eur Heart J 2021;42:563–645.

* Všechny další odkazy lze nalézt v původních fulltextových dokumentech ESC.¹