

KARDIOLOGIE

Miloš Tábořský, Josef Kautzner, Aleš Linhart
Robert Hatala, Eva Gonçalvesová, Peter Hlivák (eds.)



ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST



VI-X



ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST



KARDIOLOGIE

Miloš Tábořský, Josef Kautzner, Aleš Linhart
Robert Hatala, Eva Gonçalvesová, Peter Hlivák (eds.)



ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST



VI. Chlopenní vady

Upozornění pro čtenáře a uživatele této knihy

Všechna práva vyhrazena. Žádná část této tištěné či elektronické knihy nesmí být reprodukována a šířena v papírové, elektronické či jiné podobě bez předchozího písemného souhlasu nakladatele. Neoprávněné užití této knihy bude trestně stíháno.

**prof. MUDr. Miloš Tábořský, CSc., prof. MUDr. Josef Kautzner, CSc.,
prof. MUDr. Aleš Linhart, DrSc., prof. MUDr. Robert Hatala, CSc.,
doc. MUDr. Eva Gonçalvesová, CSc., MUDr. Peter Hlivák, Ph.D.**

KARDIOLOGIE

VI. Chlopenní vady

Editoři knihy:

prof. MUDr. Miloš Tábořský, CSc., prof. MUDr. Josef Kautzner, CSc., prof. MUDr. Aleš Linhart, DrSc.,
prof. MUDr. Robert Hatala, CSc., doc. MUDr. Eva Gonçalvesová, CSc., MUDr. Peter Hlivák, Ph.D.

Kolektiv autorů (VI. svazku):

doc. MUDr. Jana Rubáčková Popelová, CSc., MUDr. Monika Kamasová, Ph.D., MUDr. Jan Látal,
MUDr. Filip Koubek, MUDr. Miroslav Brtko, Ph.D., MUDr. Štěpán Černý, CSc.,
prof. MUDr. Pavel Žáček, Ph.D., prof. MUDr. Jan Vojáček, Ph.D., doc. MUDr. David Zemánek, Ph.D.,
MUDr. Jan Přeček, Ph.D.

Recenzenti:

prof. MUDr. Michael Aschermann, DrSc., prof. MUDr. Hana Rosolová, DrSc.

Kapitola 45 byla podpořena MZČR – RVO, Nemocnice Na Homolce – NNH, 00023884 – IG 160201 a MZČR-RVO, FN v Motole 00064203, IG 6004.

Vydání odborné knihy schválila Vědecká redakce nakladatelství Grada Publishing, a.s.,
Česká kardiologická společnost, z.s.

© Česká kardiologická společnost, z.s., 2021

Cover Design © Antonín Plicka, Grada Publishing, a.s., 2021

Cover Illustration © Profimedia.cz, 2020, Small Worlds V, 1922



Všechny použité obrázky a videa pocházejí z archivu autorů, pokud není uvedeno jinak.
Obrázky 47.1, 47.2, 47.5 a 47.6 překreslil a upravil Jiří Hlaváček.

Vydala Česká kardiologická společnost, z.s.

Redakční, grafickou, textovou, digitální úpravu a výhradní distribuci zajistila
jako svou 7918. publikaci Grada Publishing, a.s., 2021

U Průhonu 22, Praha 7

Odpovědná redaktorka Mgr. Daniela Kučmašová

Grafická úprava Antonín Plicka

Sazba a zlom Antonín Plicka, Artedit s. r. o., Jan Šístek

Počet stran 264 (VI. svazek)

Praha 2021

Vytisklo TISK CENTRUM s.r.o., Moravany u Brna

Názvy produktů, firem apod. použité v knize mohou být ochrannými známkami nebo registrovanými ochrannými známkami příslušných vlastníků, což není zvláštním způsobem vyznačeno.

Postupy a příklady v této knize, rovněž tak informace o lécích, jejich formách, dávkování a aplikaci jsou sestaveny s nejlepším vědomím autorů. Z jejich praktického uplatnění však pro autory ani pro nakladatelství nevyplynou žádné právní důsledky.

ISBN 978-80-271-4073-2 (pdf)

ISBN 978-80-271-1997-4 (print)

Editori

prof. MUDr. Miloš Tábořský, CSc.

Univerzita Palackého v Olomouci, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice Olomouc, I. interní klinika – kardiologická

prof. MUDr. Josef Kautzner, CSc.

Institut klinické a experimentální medicíny, Klinika kardiologie

prof. MUDr. Aleš Linhart, DrSc.

Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, II. interní klinika – klinika kardiologie a angiologie

prof. MUDr. Robert Hatala, CSc.

Národní ústav srdečných a cévních chorob a Lékařská fakulta Slovenskej zdravotníckej univerzity, Klinika kardiologie a angiologie, Oddelenie arytmií a kardiostimulácie

doc. MUDr. Eva Gonçalvesová, CSc.

Národní ústav srdečných a cévních chorob a Lékařská fakulta Univerzity Komenského, Kardiologická klinika, Oddelenie pre zlyhávanie a transplantáciu srdca

MUDr. Peter Hlivák, Ph.D.

Národní ústav srdečných a cévních chorob a Lékařská fakulta Slovenskej zdravotníckej univerzity, Klinika kardiologie a angiologie, Oddelenie arytmií a kardiostimulácie

Autoři (VI. svazku)

doc. MUDr. Jana Rubáčková Popelová

Nemocnice Na Homolce, Kardiochirurgické oddělení

MUDr. Monika Kamasová, Ph.D.

Univerzita Palackého v Olomouci a Fakultní nemocnice Olomouc, I. interní klinika – kardiologická

MUDr. Jan Látal

Univerzita Palackého v Olomouci a Fakultní nemocnice Olomouc, I. interní klinika – kardiologická

MUDr. Filip Koubek

Univerzita Palackého v Olomouci a Fakultní nemocnice Olomouc, I. interní klinika – kardiologická

MUDr. Miroslav Brtko, Ph.D.

Univerzita Karlova, Lékařská fakulta v Hradci Králové a Fakultní nemocnice Hradec Králové, Kardiochirurgická klinika

MUDr. Štěpán Černý, CSc.

Nemocnice Na Homolce, Kardiochirurgické oddělení

prof. MUDr. Pavel Žáček, Ph.D.

Univerzita Karlova, Lékařská fakulta v Hradci Králové a Fakultní nemocnice Hradec Králové, Kardiochirurgická klinika

prof. MUDr. Jan Vojáček, Ph.D.

Univerzita Karlova, Lékařská fakulta v Hradci Králové a Fakultní nemocnice Hradec Králové, Kardiochirurgická klinika

doc. MUDr. David Zemánek, Ph.D.

Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, II. interní klinika kardiologie a angiologie

MUDr. Jan Přeček, Ph.D.

Univerzita Palackého v Olomouci a Fakultní nemocnice Olomouc, I. interní klinika – kardiologická

Recenzenti

prof. MUDr. Michael Aschermann, DrSc.

Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, II. interní klinika – klinika kardiologie a angiologie

prof. MUDr. Hana Rosolová, DrSc.

Univerzita Karlova, Lékařská fakulta v Plzni a Fakultní nemocnice Plzeň, II. interní klinika

Seznam svazků Kardiologie

- I. Základní elementy kardiovaskulárních onemocnění
- II. Vyšetřovací metody v kardiologii
- III. Aterosklerotická a žilní onemocnění
- IV. Srdeční selhání
- V. Arytmologie

- VI. Chlopenní vady
- VII. Kardiomyopatie
- VIII. Preventivní kardiologie
- IX. Plicní kardiovaskulární onemocnění
- X. Kardiovaskulární onemocnění v definovaných populacích

Poznámky redakce

1. Některé kapitoly jsou doplněny odkazy na videa, která si můžete prohlížet „on-line“. V tištěné knize k tomu využijete QR kódy. V elektronické podobě publikace využijete nejlépe přímý „prolink“ na příslušné video.
2. Odborný text je číslován průběžně ve všech svazcích arabskými číslicemi. Římskými číslicemi jsou označeny seznamy autorů, seznamy zkratk, obsahy, předmluvy editorů, případně další.

Seznam zkratk	XV
---------------	----

45. Vrozené srdeční vady v dospělosti (Jana Rubáčková Popelová) 1021

45.1 Defekt septa síní (ASD – atrial septal defect)	1023
45.1.1 Definice a klasifikace	1023
45.1.2 Patofyziologie	1026
45.1.3 Epidemiologie	1026
45.1.4 Diagnostika	1026
45.1.5 Léčba	1026
45.2 Defekt atrioventrikulárního septa (AVSD – atrio-ventricular septal defect), defekt septa síní typu primum	1028
45.2.1 Definice a klasifikace	1028
45.2.2 Patofyziologie	1030
45.2.3 Epidemiologie	1030
45.2.4 Diagnostika	1031
45.2.5 Léčba	1032
45.3 Defekt komorového septa (VSD – ventricular septal defect)	1034
45.3.1 Definice a klasifikace	1034
45.3.2 Patofyziologie	1036
45.3.3 Epidemiologie	1039
45.3.4 Diagnostika	1039
45.3.5 Léčba	1039
45.4 Stenóza plicnice (PS), bikavitární pravá komora	1040
45.4.1 Definice a klasifikace	1040
45.4.2 Patofyziologie	1042
45.4.3 Epidemiologie	1043
45.4.4 Diagnostika	1043
45.4.5 Léčba	1043
45.5 Vrozené vady aortální chlopně, Marfanův syndrom, aortopatie	1045
45.5.1 Shoneův syndrom	1046
45.5.2 Supravalvární aortální stenóza (SVAS)	1046
45.5.3 Subvalvární aortální stenóza (SAS)	1047
45.5.4 Aneuryzma Valsalvova sinu	1048
45.5.5 Aortolevokomorový tunel	1051
45.5.6 Marfanův syndrom (MFS)	1051
45.5.7 Bikuspidální aortopatie	1054
45.5.8 Turnerův syndrom	1055
45.6 Koarktace aorty (COA)	1055
45.6.1 Definice a klasifikace	1055
45.6.2 Patofyziologie	1055
45.6.3 Epidemiologie	1057
45.6.4 Diagnostika	1057
45.6.5 Léčba	1057
45.7 Truncus arteriosus	1060
45.7.1 Definice a klasifikace	1060
45.7.2 Patofyziologie	1061
45.7.3 Epidemiologie	1061
45.7.4 Diagnostika	1061
45.7.5 Léčba	1063
45.8 Otevřená tepenná dučeť (DAP – ductus arteriosus patens)	1063
45.8.1 Definice a klasifikace	1063
45.8.2 Patofyziologie	1063
45.8.3 Epidemiologie	1064
45.8.4 Diagnostika	1064
45.8.5 Léčba	1065
45.9 Fallotova tetralogie (TOF – tetralogy of Fallot)	1065
45.9.1 Definice a klasifikace	1066
45.9.2 Patofyziologie	1066

45.9.3	Epidemiologie	1066
45.9.4	Diagnostika	1066
45.9.5	Léčba	1072
45.10	Transpozice velkých tepen (d-TGA)	1072
45.10.1	Definice a klasifikace	1073
45.10.2	Patofyziologie	1074
45.10.3	Epidemiologie	1074
45.10.4	Diagnostika	1074
45.10.5	Léčba	1080
45.11	Vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen (CCTGA – congenitally corrected transposition of the great arteries)	1082
45.11.1	Definice a klasifikace	1082
45.11.2	Patofyziologie	1082
45.11.3	Epidemiologie	1082
45.11.4	Diagnostika	1083
45.11.5	Léčba	1083
45.12	Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně	1086
45.12.1	Definice a klasifikace	1086
45.12.2	Patofyziologie	1087
45.12.3	Epidemiologie	1087
45.12.4	Diagnostika	1087
45.12.5	Léčba	1089
45.13	Pulmonální atrézie (PA)	1091
45.13.1	Definice a klasifikace	1091
45.13.2	Patofyziologie	1091
45.13.3	Epidemiologie	1092
45.13.4	Diagnostika	1092
45.13.5	Léčba	1092
45.14	Univentrikulární srdce, Fontanovská cirkulace, TCPC (totální kavopulmonální spojení, total cavo-pulmonary connection)	1094
45.14.1	Definice a klasifikace	1094
45.14.2	Patofyziologie	1097
45.14.3	Epidemiologie	1098
45.14.4	Diagnostika	1098
45.14.5	Léčba a sledování	1100
45.15	Dvouvýtoková pravá komora (DORV)	1101
45.15.1	Definice a klasifikace	1102
45.15.2	Patofyziologie a léčba	1102
45.15.3	Epidemiologie	1102
45.16	Vrozené srdeční vady s plicní hypertenzí (PH), Eisenmengerův syndrom (ES)	1102
45.16.1	Definice a klasifikace	1103
45.16.2	Patofyziologie	1103
45.16.3	Epidemiologie	1104
45.16.4	Diagnostika	1105
45.16.5	Léčba	1109
45.17	Vrozené anomálie koronárních tepen, anomální odstup levé koronární tepny z plicnice (ALCAPA)	1111
45.17.1	Definice a klasifikace	1111
45.17.2	Patofyziologie	1111
45.17.3	Epidemiologie	1113
45.17.4	Diagnostika	1113
45.17.5	Léčba	1113
45.18	Anomální návrat plicních žil (PAPVC), scimitar syndrom	1114
45.18.1	Definice a klasifikace	1114
45.18.2	Patofyziologie	1114
45.18.3	Epidemiologie	1115
45.18.4	Diagnostika	1115
45.18.5	Léčba	1115
45.19	Levostranná horní dutá žíla (LHDŽ)	1117
45.19.1	Definice, klasifikace a patofyziologie	1117
45.19.2	Epidemiologie	1117
45.19.3	Diagnostika	1118
45.19.4	Léčba	1119

45.20	Cor triatriatum	1120
45.20.1	Definice a klasifikace	1120
45.20.2	Patofyziologie	1120
45.20.3	Epidemiologie	1120
45.20.4	Diagnostika	1120
45.20.5	Léčba	1120
45.21	Nomenklatura VSV	1121
46.	Aortální vady (Monika Kamasová, Jan Látal)	1125
46.1	Aortální stenóza (Monika Kamasová)	1125
46.1.1	Epidemiologie	1125
46.1.2	Etiologie a patofyziologie	1125
46.1.3	Diagnostika	1127
46.1.4	Klinický vývoj	1132
46.1.5	Terapie	1133
46.1.6	Komplikace	1136
46.2	Aortální insuficience (Jan Látal)	1137
46.2.1	Epidemiologie a etiologie	1138
46.2.2	Patofyziologie	1138
46.2.3	Klinický obraz a diagnostika	1138
46.2.4	Přirozený vývoj a indikace k intervenci	1141
46.2.5	Terapie	1142
46.2.6	Sledování, těhotenství	1142
47.	Mitrální vady (Filip Koubek)	1145
47.1	Anatomické poznámky	1146
47.1.1	Mitrální anulus	1146
47.1.2	Mitrální cípy	1147
47.1.3	Mitrální závěsný aparát	1148
47.2	Prevalence a etiologie mitrálních vad	1150
47.2.1	Vrozené patologie mitrální chlopně	1150
47.2.2	Epidemiologie a etiopatogeneze získané mitrální stenózy	1150
47.2.3	Epidemiologie a etiopatogeneze získané mitrální regurgitace	1152
47.3	Mitrální stenóza	1153
47.3.1	Patofyziologie	1153
47.3.2	Přirozený vývoj (popis se týká zejména porevmatické vady)	1154
47.3.3	Klinický obraz	1154
47.3.4	Diagnostika	1155
47.3.5	Echokardiografie, kvantifikace mitrální stenózy	1156
47.3.6	Léčba, indikace k intervenci/operaci	1157
47.3.7	Kardiologické sledování	1158
47.4	Mitrální regurgitace	1158
47.4.1	Patofyziologie chronické mitrální regurgitace	1158
47.4.2	Přirozený vývoj	1159
47.4.3	Klinický obraz	1159
47.4.4	Diagnostika	1160
47.4.5	Echokardiografie a kvantifikace	1161
47.4.6	Léčba, indikace k intervenci/operaci	1164
47.4.7	Kardiologické sledování	1166
47.4.8	Akutní mitrální regurgitace	1166
48.	Onemocnění trikuspidální chlopně (Miroslav Brtko)	1169
48.1	Trikuspidální chlopeň	1169
48.2	Trikuspidální regurgitace (TR)	1170
48.2.1	Incidence	1170
48.2.2	Etiologie	1170
48.2.3	Patofyziologie	1175
48.2.4	Přirozený vývoj	1175
48.2.5	Klinická manifestace	1175
48.2.6	Diagnostika	1175
48.2.7	Kvantifikace trikuspidální regurgitace	1178
48.2.8	Indikace k operaci	1178
48.2.9	Léčba	1178

48.3	Trikuspidální stenóza (TS)	1179
48.3.1	Incidence	1179
48.3.2	Etiologie	1179
48.3.3	Patofyziologie	1179
48.3.4	Přirozený vývoj	1180
48.3.5	Klinická manifestace	1180
48.3.6	Diagnóza	1180
48.3.7	Indikace k operaci	1180
48.3.8	Léčba	1180
49.	Vady pulmonální chlopně (Jan Látal)	1183
49.1	Pulmonální stenóza	1183
49.1.1	Dělení a epidemiologie	1183
49.1.2	Patofyziologie	1183
49.1.3	Klinický obraz a diagnostika	1184
49.1.4	Indikace k intervenci, možnosti terapie	1185
49.2	Pulmonální regurgitace	1186
49.2.1	Dělení a epidemiologie	1186
49.2.2	Patofyziologie a patologie	1186
49.2.3	Klinický obraz a diagnostika	1187
49.2.4	Indikace k intervenci	1188
49.2.5	Terapie	1188
50.	Chirurgická léčba chlopenních vad (Štěpán Černý, Pavel Žáček, Jan Vojáček)	1191
	Úvod (Pavel Žáček)	1192
50.1	Chirurgie aortální chlopně (Pavel Žáček, Jan Vojáček)	1193
50.1.1	Chirurgická léčba aortální stenózy	1193
50.1.2	Chirurgická léčba aortální regurgitace	1196
50.1.3	Výsledky chirurgické léčby aortální regurgitace	1201
50.2	Chirurgie mitrální chlopně (Štěpán Černý)	1201
50.2.1	Chirurgická léčba mitrální stenózy	1201
50.2.2	Chirurgická léčba mitrální regurgitace	1203
50.3	Chirurgie trikuspidální chlopně (Štěpán Černý)	1209
50.3.1	Chirurgická léčba trikuspidální stenózy	1209
50.3.2	Chirurgická léčba trikuspidální regurgitace	1209
50.4	Robotické operace srdečních chlopní (Štěpán Černý)	1211
51.	Katetrizační léčba chlopenních vad (David Zemánek)	1217
51.1	Princip katetrizační léčby chlopenních vad	1217
51.1.1	„Heart team“	1217
51.1.2	Možnosti zobrazení u intervencí na chlopních	1218
51.1.3	Možnosti katetrizačního přístupu u chlopenních intervencí	1221
51.1.4	Příprava a monitorace pacienta	1222
51.2	Intervence na aortální chlopni	1223
51.2.1	Perkutánní balonková valvuloplastika	1223
51.2.2	Transkatetrální implantace aortální chlopně	1224
51.3	Intervence na mitrální chlopni	1231
51.3.1	Mitrální stenóza	1231
51.3.2	Mitrální regurgitace	1232
51.3.3	Katetrizační intervence na mitrální chlopni po chirurgických výkonech	1236
51.4	Intervence na pulmonální chlopni	1237
51.4.1	Perkutánní pulmonální balonková valvuloplastika	1237
51.4.2	Perkutánní pulmonální implantace chlopně	1237
51.5	Intervence na trikuspidální chlopni	1239
51.5.1	Plastika cípů trikuspidální chlopně	1239
51.5.2	Přímá plastika trikuspidálního prstence a další možnosti	1240
51.6	Katetrizační intervence u paravalvulární regurgitace	1240
52.	Infekční endokarditida (Jan Přeček, Jan Látal)	1245
52.1	Epidemiologie a klinická charakteristika	1245
52.2	Patofyziologie a etiologie	1247
52.3	Klinické projevy	1249
52.4	Diagnostika	1249

52.4.1	Echokardiografie	1251
52.4.2	Další zobrazovací metody	1252
52.4.3	Hemokultury	1253
52.5	Terapie	1253
52.5.1	Antibiotická terapie	1253
52.5.2	Chirurgická terapie	1255
52.5.3	Další léčebné postupy	1255
52.6	Prognóza a komplikace	1256
52.7	Prevence a profylaxe	1256
52.8	Protetická infekční endokarditida	1257
52.9	Infekční endokarditida postihující srdeční implantabilní elektronické přístroje	1258
52.9.1	Epidemiologie	1258
52.9.2	Patogeneze	1258
52.9.3	Klinický obraz a diagnostika	1258
52.9.4	Terapie	1260
52.9.5	Prevence	1261
52.10	Nebakteriální trombotická endokarditida	1261

Rejstřík	1265
-----------------------	-------------

Seznam zkratek

ALCAPA	anomální odstup levé koronární tepny z plicnice
AO	aorta
AP	plicnice
AR	aortální regurgitace
AS	aortální stenóza
ASD	atrial septal defect (defekt septa síní)
AV	atrioventricular (atrioventrikulární)
AVA	plocha aortálního ústí
AVSD	atrio-ventricular septal defect (defekt atrioventrikulárního septa, defekt septa síní typu primum)
BAV	balloon aortic valvuloplasty (balonková aortální valvuloplastika)
BCPA	bidirekční kavopulmonální anastomóza
BMI	body mass index
BNP	natriuretické peptidy
CABG	coronary artery bypass graft
CCTGA	congenitally corrected transposition of the great arteries (vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen)
CDRIE	infekční endokarditida srdečních implantabilních přístrojů
CFM	color flow mapping (barevné dopplerovské mapování)
CMR	cardiac magnetic resonance (magnetická rezonance srdce)
COA	koarktace aorty
CoNS	koaguláza negativní stafylokoky
CT	computed tomography (počítačová tomografie)
CW	continuous wave
DAP	ductus arteriosus patens (otevřená tepenná dučej)
DCRV	double-chambered right ventricle (bikavitární pravá komora)
DORV	dvouvýtoková pravá komora
DSE	dobutaminová echokardiografie
d-TGA	transpozice velkých tepen
DVI	doppler velocity index
EFPK	ejekční frakce systémové pravé komory
EKG	elektrokardiogram
EOA	effective orifice area (plocha otevřeného chlopenního ústí)
EROA	effective regurgitant orifice area (efektivní plocha nedomykavého ústí)
ES	Eisenmengerův syndrom
ESC	European Society of Cardiology (Evropská kardiologická společnost)
ESD	endsystolický rozměr
FIS	fibrilace síní
FR	flow rate
GLS	globální longitudinální strain
HACEK	rody bakterií <i>Haemophilus</i> , <i>Actinobacillus</i> , <i>Cardiobacterium</i> , <i>Eikenella</i> , <i>Kingella</i>
HDŽ	horní dutá žíla
IABK	intraaortální balonkové kontrapulzace
IE	infekční endokarditida
IM	infarkt myokardu
INR	normalizovaný mezinárodní poměr
LGE	late gadolinium enhancement (ložiska pozdního syčení kontrastní látkou)
LHDŽ	levostranná horní dutá žíla
LK	levá komora
LPA	levá větev plicnice
LS	levá síň
LVOT	výtokový trakt levé komory
MFS	Marfanův syndrom
MG	střední gradient
MR	mitrální regurgitace
MS	mitrální stenóza
OPAT	outpatient parenteral antibiotic therapy (ambulantní parenterální antibiotická terapie)
PA	pulmonální atrezie
PAH	pulmonary arterial hypertension (plicní arteriální hypertenze)
PA-IVS	PA s intaktním komorovým septem
PAP	pulmonary artery pressure (tlak v a. pulmonalis)
PAPVC	partial anomalous pulmonary venous connection (anomální návrat plicních žil parciální)
PA-VSD	PA s defektem komorového septa

PET	pozitronová emisní tomografie
PH	plicní hypertenze
PHT	pressure half time (poločas tlakového spádu)
PK	pravá komora
PLE	protein-losing enteropathy (exsudativní enteropatie)
PMC	percutaneous mitral commissurotomy (perkutánní mitrální komisurotomie)
PS	pulmonary stenosis (stenóza plicnice)
PSAS	pseudostenóza
PSAX	parasternální krátká osa
PVE	prosthetic valve endocarditis (endokarditida chlopenních náhrad)
PVL	paravalvular leak
PVR	pulmonary vascular resistance (plicní cévní odpor)
Qp	plicní průtok
Qs	systémový průtok
RH	revmatická horečka
RPA	pravá větev plicnice
RV	regurgitační objem
RVOT	výtokový trakt pravé komory
RVOTO	obstrukce výtokového traktu pravé komory
SAM	systolic anterior motion (dopředný systolický pohyb)
SAP	systolický tlak v aortě
SAS	subvalvární aortální stenóza
SAVR	surgical aortic valve replacement (chirurgická náhrada aortální chlopně)
STAU	<i>Staphylococcus aureus</i>
SV	stroke volume (tepový objem)
SVAS	supravalvární aortální stenóza
SVI	stroke volume index
SVR	systemic vascular resistance (systémový cévní odpor)
TAPVC	total anomalous pulmonary venous connection (anomální návrat plicních žil totální)
TAVI	transcatheter aortic valve implantation (transkatetrální implantace aortální chlopně)
TCPC	Fontanovská cirkulace (total cavo-pulmonary connection, totální kavo-pulmonální spojení, total cavo-pulmonary connection)
TE	tromboembolie
TEE	jícnová (transezofageální) echokardiografie
TGA	transpozice velkých tepen
TMVr	transcatheter mitral valve repair,
TOF	tetralogy of Fallot (Fallotova tetralogie)
TR	trikuspidální regurgitace
TS	trikuspidální stenóza
TTE	transtorakální echokardiografie
UZ	ultrazvukové vyšetření
VC	vena contracta
VSD	ventricular septal defect (defekt komorového septa)
VSV	vrozená srdeční vada
WU	Wood units (Woodovy jednotky)

Vrozené srdeční vady v dospělosti

45

Jana Rubáčková Popelová

Poselství pro praxi

- Vrozená srdeční vada (VSV) je morfologická anomálie srdce a/nebo velkých cév, přítomná při narození. Klinicky se však může projevit kdykoliv v průběhu života, nebo nemusí být za života objevena vůbec. Mezi VSV v klasickém pojetí nejsou řazeny kardiomyopatie ani arytmie bez strukturální poruchy, i když jsou přítomny při narození a mají genetický podklad.
- Prevalence VSV se udává v současnosti asi 9 na 1000 živě narozených dětí, tedy asi 1 % všech živě narozených dětí.^(1–4, 7–9) Přežívání dětí s VSV do dospělosti se zvýšilo s rozvojem dětské kardiokirurgie a intenzivní péče z cca 67 % na současných 85–95 %.^(1, 6, 7) Přibývá i žijících dospělých pacientů s VSV, kterých je v současnosti v absolutním počtu 2–3× více než dětí s VSV.⁽⁷⁾ Odhaduje se, že na jeden milion obyvatel připadá asi 2800–4090 dospělých s VSV.^(5, 7–9)
- Úplné vyléčení VSV operací nebo intervencí v dětství lze očekávat pouze u menšiny pacientů (uzávěr otevřené tepenné dučeje, defektu septa síní, některých defektů komorového septa). Většina pacientů s ostatními komplexnějšími VSV má reziduální nálezy, které je nutno sledovat a případně dále léčit. VSV, které nebyly řešeny v dětství, mohou s postupujícím věkem nabýt na významnosti nebo mohou být diagnostikovány až v dospělosti. Chirurgická léčba VSV v dospělosti vyžaduje centralizaci a zkušený tým.⁽¹⁰⁾ Velmi důležitá je léčba arytmií, ať již katetrizační cestou, nebo v rámci komplexního kardiokirurgického výkonu s odstraněním hemodynamické příčiny arytmie.
- Populace dospělých s VSV rychle narůstá, proto musí mít každý kardiolog základní znalosti o VSV, včetně reziduálních nálezů v dospělosti.^(7, 11, 12) Možnost konzultace složitějších nálezů a vzácných VSV, konzultace možnosti těhotenství pacientek s VSV, zhodnocení významnosti reziduálních nálezů včetně indikace a provedení chirurgické léčby je zajištěna specializovanými centry.^(7, 9, 10) Léčba dospělých s VSV ve specializovaných centrech snižuje jejich mortalitu.^(10, 13)
- Historie kardiokirurgických a intervenčních výkonů u VSV ve světě a v České republice je shrnuta v [tabulce 45.1](#).
- Guidelines pro péči o dospělé s VSV byly vytvořeny Evropskou kardiologickou společností (ESC) v roce 2010⁽¹⁴⁾ a inovované guidelines ESC byly publikovány v roce 2020.⁽⁷⁾ Poslední guidelines pro VSV amerických kardiologických společností (AHA/ACC) vyšly v roce 2018.⁽¹⁵⁾ Existují i starší guidelines Kanadské kardiologické společnosti⁽¹⁶⁾ a České kardiologické společnosti. Podrobné informace o VSV v dospělosti a v dětství lze nalézt v monografiích a v kapitolách učebnic kardiologie.^(17–24) Poslední podrobná česká monografie věnovaná dospělým s VSV vyšla v roce 2018.⁽²³⁾

Tab. 45.1 Přehled prvních operací a intervencí u jednotlivých VSV^(21, 23, 24)

Druh VSV a operace	Rok první operace ve světě	Operátér	Rok první operace u nás	Operátér
otevřená tepenná dučej – podvaz	1938	R. E. Gross	1946 1947	E. Polák J. Bedrna
koarktace aorty – resekce	1944	C. Crafoord	1948 1949	V. Rapant V. Kafka
Fallotova tetralogie – subklaviopulmonální spojka	1944 1954	A. Blalock B. W. Lillehei	1949	V. Rapant
– radikální korekce	1955	J. W. Kirklin	1961	J. Navrátil
defekt síňového septa – operace na zavřeném srdci	1948 1952 1952	G. Murray T. Sondergaard C. P. Bailey	1957	J. Procházka
– operace na otevřeném srdci	1952	R. E. Gross	1956	J. Navrátil
– operace v mimotělním oběhu	1953	J. H. Gibbon	1958	J. Navrátil
defekt komorového septa – operace na otevřeném srdci se zkříženou cirkulací	1954	C. W. Lillehei		
– uzávěr v mimotělním oběhu	1955	J. W. Kirklin	1958	J. Navrátil
transpozice velkých tepen – atriální switch	1959 1964	A. Senning W. Mustard	1974 1979	J. Uhlíř B. Hučín – první úspěšná
– anatomická korekce (arteriální switch)	1975	A. Jatene	1987	B. Hučín
trikuspidální atrézie – spojková operace	1944	A. Blalock		
– kavopulmonální anastomóza	1958	W. Glenn	1962 1984	M. Brodský B. Hučín
– univentrikulární cirkulace, bypass z pravé síně do plicnice	1968	F. Fontan		
– úplné kavopulmonální spojení	1988	M. R. deLeval	1991	P. Horváth
Katetrizační intervence	Rok první operace ve světě	Operátér	Rok první operace u nás	Operátér
balonková atriioseptostomie	1966	W. J. Rashkind	1967	M. Šamánek
balonková valvuloplastika pulmonální stenózy	1982	J. S. Kan	1986	P. Tax
balonková valvuloplastika stenózy aorty	1984	Z. Lababidi	1987	P. Tax
balonková dilatace koarktace aorty	1983	J. E. Lock	1986	P. Tax
katetrizační uzávěr otevřené tepenné dučeje	1966	W. Porstmann	1993	P. Tax
katetrizační uzávěr defektu septa síní	1974 1997	T. D. King J. Mašura	1998 2000	P. Tax J. Vojáček (u dospělého)
katetrizační uzávěr defektu septa komor	1987	J. E. Lock	2002 2002	P. Tax M. Rubáček, J. Januška (perimembranózní defekt u dospělých)
katetrizační implantace pulmonální bioprotézy (Melody)	2000	P. Bonhoeffer	2012	J. Januška (u dospělého) P. Tax (u dětí)

45.1 Defekt septa síní (ASD – atrial septal defect)

Defekt septa síní (ASD) je nejčastější vrozenou srdeční vadou (VSV) v dospělosti a zároveň nejčastěji nepoznanou VSV v dětském věku.

Pacienti s ASD nemají dlouho velké obtíže, později se ASD může projevit námahovou dušností a palpitacemi, méně často paradoxní embolizací.

Echokardiograficky je patrná dilatace pravé komory, někdy i zkratový tok přes síňové septum, k ověření diagnózy je třeba u dospělých doplnit jícnovou echokardiografií (TEE).

ASD se léčí katetrizačním nebo chirurgickým uzávěrem (lze i z minitorakotomie nebo torakoskopicky roboticky). Uzávěr je indikován, pokud ASD vede k dilataci pravé komory a pokud plicní cévní rezistence nepřesahuje 5 Wj.^(7, 14)

Při podezření na plicní hypertenzi (PH) je nutno před operací doplnit pravostrannou katetrizaci.

Kromě uzávěru defektu je třeba (zvláště u starších pacientů) ošetřit i přidružené vady a arytmie (trikuspidální plastika, mitrální plastika, MAZE aj.).

45.1.1 Definice a klasifikace

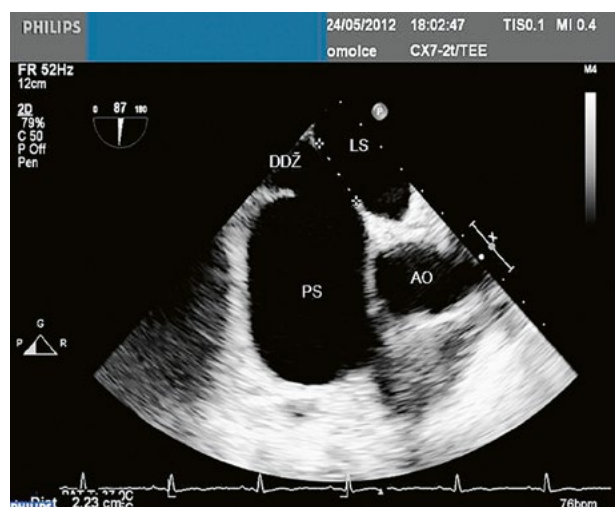
Defekt septa síní znamená morfologický otvor v síňovém septu (nikoliv průchodný tunel mezi překrývajícími se řasami jako u otevřeného foramen ovale). Podle lokalizace komunikace rozeznáváme následující typy defektů:

- **Defekt síňového septa typu secundum:** 70 % všech komunikací na úrovni síní, v místě fossa ovalis, s možnou extenzí ke stěnám levé síně (Obr. 45.1, Obr. 45.2, Video 45.1, Video 45.2).
- **Defekt síňového septa typu sinus venosus superior:** 9 %, v místě vústění horní duté žíly (HDŽ), která na defekt nasedá, téměř vždy je spojen s parciálním anomálním návratem pravostranných plicních žil do HDŽ nebo do pravé síně (kap. 45.18 Anomální návrat plicních žil (Obr. 45.3, Obr. 45.4, Video 45.3, Video 45.4)).
- **Defekt síňového septa typu sinus venosus inferior:** 1 %, v místě vústění dolní duté žíly, může být sdružen s parciálním anomálním návratem plic-

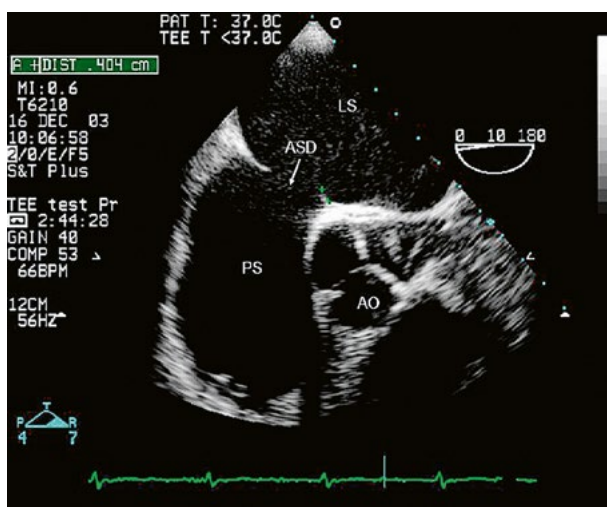
ních žil (kap. 45.18 Anomální návrat plicních žil (Obr. 45.5, Obr. 45.6, Obr. 45.7, Video 45.5)).

- **Defekt koronárního sinu (nezastřešený koronární sinus):** velmi vzácná přímá komunikace mezi koronárním sinem a levou síní, bývá sdružen s perzistující levostrannou horní dutou žilou (LHDŽ) (kap. 45.19). Pravolevý zkrat vzniká tím, že LHDŽ ústí buď do koronárního sinu, který komunikuje s levou síní, nebo vzácně ústí LHDŽ přímo do levé síně s chyběním celé stěny koronárního sinu (Obr. 45.8, Video 45.6).
- **Defekt síňového septa typu primum:** 20 % všech komunikací na úrovni síní, v dolní části síňového septa, tento defekt patří mezi atrioventrikulární septální defekty (kap. 45.2).
- **Společná síň:** chybění většiny síňového septa a okolních záhybů stěn, oddělujících síně.

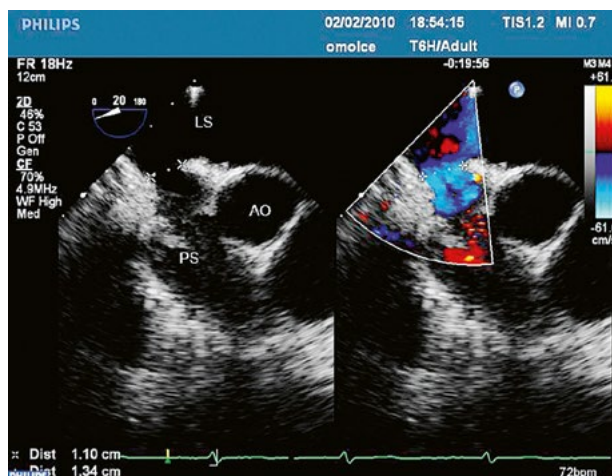
Současně se může vyskytovat i více typů defektů.



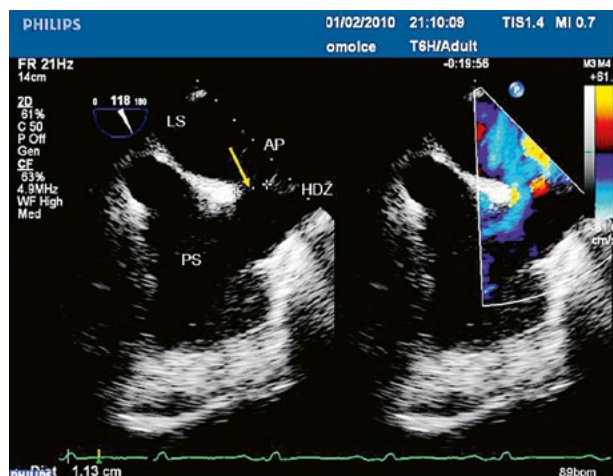
Obr. 45.1 Defekt septa síní typu II v TEE
AO – aorta, DDŽ – ústí dolní duté žíly do pravé síně, defekt septa síní je označen křížkou, má předozadní průměr 22 mm, zasahuje blízko zadní stěny levé síně, LS – levá síň, PS – pravá síň



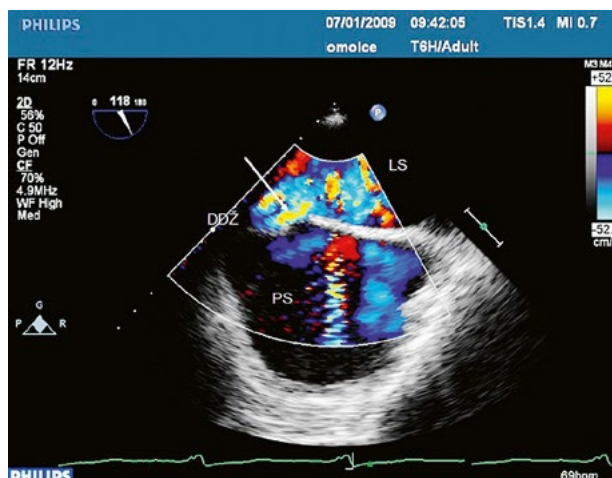
Obr. 45.2 Defekt septa síní typu II v TEE
AO – aorta, ASD – defekt septa síní typu secundum označen šipkou, zelenými křížky je označen malý přední rim k aortě, LS – levá síň, PS – pravá síň



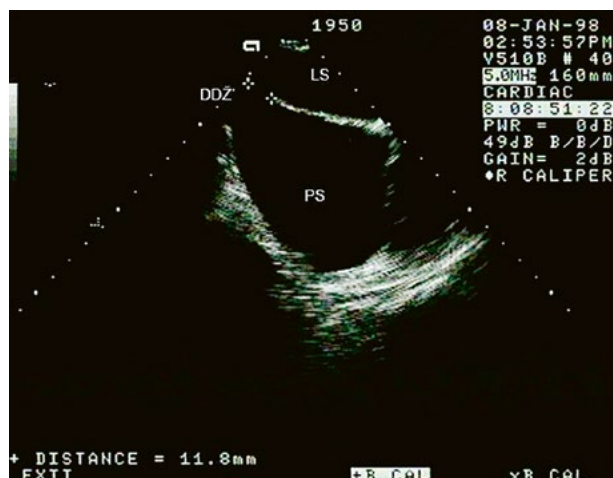
Obr. 45.3 Defekt septa síní typu sinus venosus superior, TEE nad úrovní aortální chlopně, defekt je v horní části septa označen křížky
AO – aorta, LS – levá síň, PS – pravá síň



Obr. 45.4 Defekt typu sinus venosus superior s levoprávním zkratem v barevném dopplerovském mapování. TEE v longitudinální projekci, defekt se nachází v horní části septa, je označen žlutou šipkou, na něj nasedá horní dutá žíla (HDŽ)
AP – plicnice, LS – levá síň, PS – pravá síň



Obr. 45.5 TEE, longitudinální projekce, dva menší defekty typu sinus venosus inferior v dolní části síňového septa s levoprávním zkratem označeny bílou šipkou, v místě vústění dolní duté žíly (DDŽ) do pravé síně (PS)
LS – levá síň



Obr. 45.6 TEE, longitudinální projekce, menší defekt typu sinus venosus inferior (12 mm) označen křížky. (Stejná pacientka jako na [obrázku 45.7](#))
DDŽ – dolní dutá žíla, LS – levá síň, PS – pravá síň



Video 45.1 Velký defekt septa síní typu II, TEE

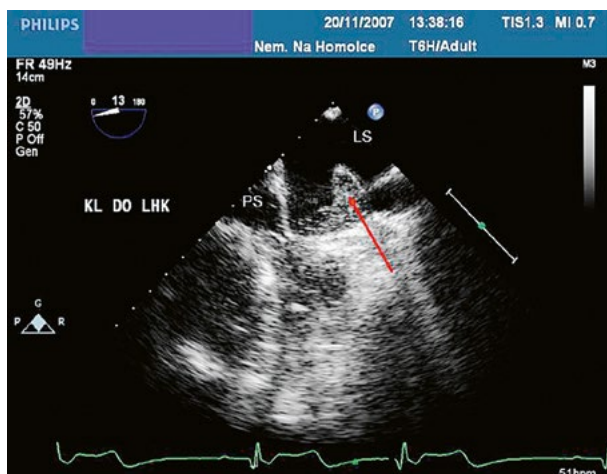


Video 45.2 Defekt septa síní typu II s levoprávním zkratem, TEE, čtyřdutinová projekce



Obr. 45.7 TEE longitudinální projekce, defekt typu sinus venosus inferior s menším levoprávním zkratem v barevném dopplerovském mapování (stejná pacientka jako na [obrázku 45.6](#))

DDŽ – dolní dutá žíla, LS – levá síň, PS – pravá síň



Obr. 45.8 TEE, po podání kontrastní látky do levé horní končetiny je naplněn levostrannou horní dutou žilou koronární sinus (označen červenou šipkou), ze kterého se defektem koronárního sinu plní kontrastní látkou i levá síň, vzniká tak pravolevý i levoprávní zkrat
LS – levá síň, PS – pravá síň



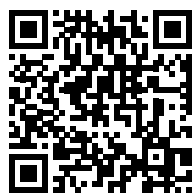
Video 45.3 TTE, čtyřdutinová apikální projekce, v barevném dopplerovském mapování patrný levoprávní zkrat defektem typu sinus venosus superior



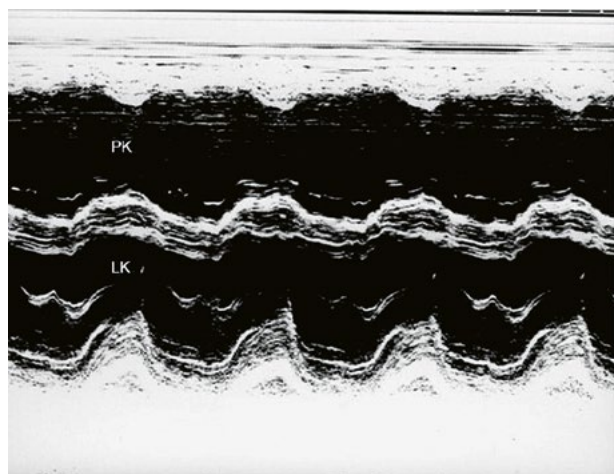
Video 45.4 TEE, longitudinální projekce, v barevném mapování je patrný levoprávní zkrat v horní části síňového septa v místě nasedání horní duté žíly na defekt ([Obr. 45.4](#))



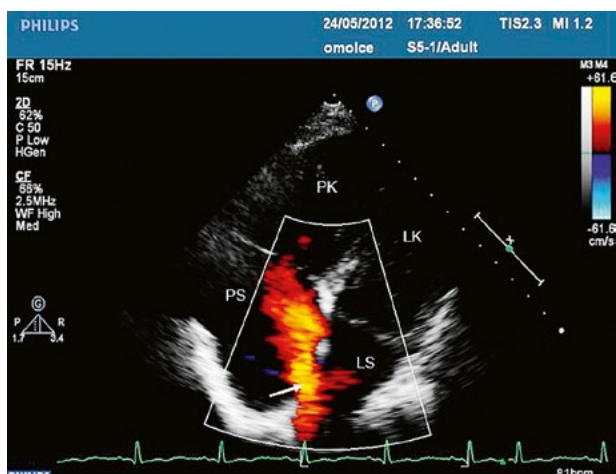
Video 45.5 Dva menší defekty sinus venosus inferior s levoprávním zkratem (stejný pacient jako na [obrázku 45.5](#))



Video 45.6 TEE, defekt koronárního sinu, levostranná horní dutá žíla; po podání kontrastní látky do levé horní končetiny je patrný pravolevý zkrat (stejný pacient jako na [obrázku 45.8](#))



Obr. 45.9 M mode, paradoxní pohyb septa při objemovém přetížení pravé komory u defektu septa síní typu II s levoprávním zkratem



Obr. 45.10 TTE, čtyřdutinová apikální projekce s levoprávním zkratem na úrovni síní (šipka) při defektu septa síní typu secundum

PK – pravá komora, LK – levá komora, LS – levá síň, PS – pravá síň

45.1.2 Patofyziologie

Zkrat na úrovni síní bývá levoprávní kvůli vyšší complianci pravé komory. Dochází k objemovému přetížení pravé komory, zvýšenému plicnímu průtoku a hyperkinetické plicní hypertenzi. Plicní cévní rezistence bývá v dětství a mládí většinou normální, ve vyšším věku může být mírně zvýšená. V dilatované plicnici mohou vznikat tromby *in situ*, s možnou distální embolizací, případně může dojít i k paradoxní embolizaci do systémového řečiště. Levá komora je méně plněná, utlačena dilatovanou pravou komorou. Při dilataci trikuspidál-

ního anulu dochází k trikuspidální regurgitaci, současná mitrální regurgitace může být někdy přítomna při prolapsu mitrální chlopně.

K bidirekčnímu zkratu s pravolevou složkou může dojít při vzestupu tlaku v pravé síni. Příčinou může být plicní hypertenze (většinou z kombinovaných příčin) nebo současná stenóza plicnice. Pravolevý zkrat může být i při komunikaci LHDŽ s levou síní. Eisenmengerův syndrom s těžkou ireverzibilní plicní hypertenzí je u ASD vzácný.

45.1.3 Epidemiologie

V dětství představuje defekt septa síní asi 10 % všech vrozených srdečních vad (VSV), v dospělosti je to nejčastější vrozená srdeční vada (kromě bikuspidální chlopně

aorty). Tvoří 20–30 % všech VSV v dospělosti. Pro malé obtíže a nevýrazný poslechový nález zůstává často v dětství nepoznaná a bývá diagnostikována až v dospělosti.

45.1.4 Diagnostika

Poslechový nález systolického šelestu nad plicnicí s fixním rozštěpem 2. ozvy je nenápadný. Echokardiograficky je patrná dilatovaná a objemově přetížená pravá komora s paradoxním pohybem septa (**Obr. 45.9**), zkratový tok může být vidět i transtorakálně (TTE) (**Obr. 45.10**, **Video 45.3**, **Video 45.7**), ale suverénní diagnostickou metodou je jícnová echokardiografie (TEE), případně s 3DE zobrazením (**Obr. 45.1**, **Obr. 45.2**,

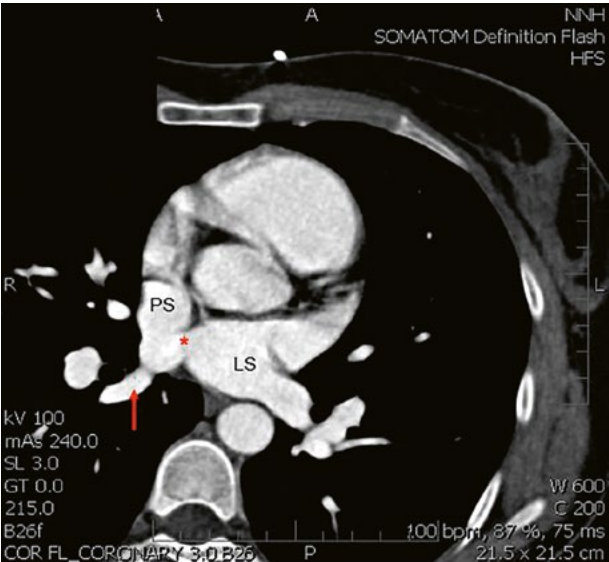
Obr. 45.4, **Video 45.1**, **Video 45.2**, **Video 45.8**), která určí nejen velikost a tvar defektu, ale i vhodnost katetrizačního uzávěru.

Při podezření na anomální návrat plicních žil je vhodnější doplnit CT angiografii nebo magnetickou rezonanci (**Obr. 45.11**, **Obr. 45.12**). Při podezření na závažnější plicní hypertenzi je indikována pravostranná katetrizace.

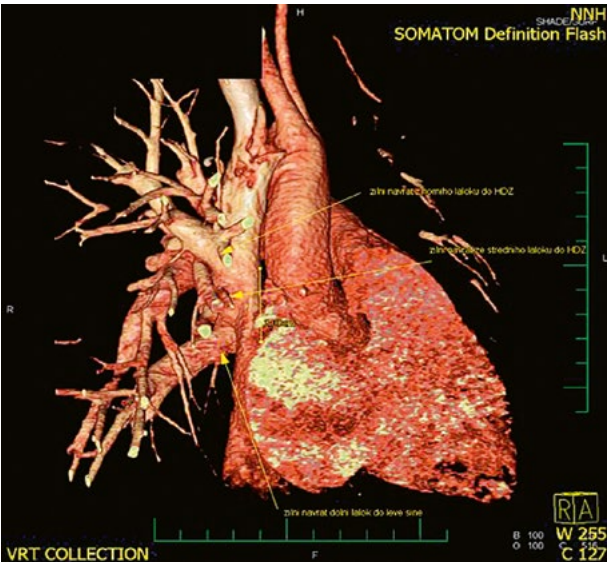
45.1.5 Léčba

Morfologicky vhodné defekty typu secundum lze uzavřít katetrizační cestou, pomocí okluideru (**Obr. 45.13**, **Video 45.9**), defekty nevhodné nebo rizikové ke katetrizačnímu uzávěru jsou uzavírány chirurgicky, často z minitorakotomie nebo torakoskopicky roboticky. Defekty

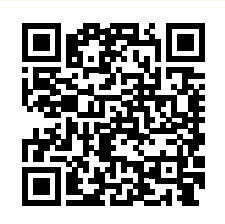
typu sinus venosus, koronárního sinu nebo primum lze řešit pouze chirurgickým uzávěrem. Při současné významné trikuspidální nebo mitrální regurgitaci je vhodné doplnit plastiku chlopně, při flutteru nebo fibrilaci síní pravostranný nebo oboustranný MAZE.



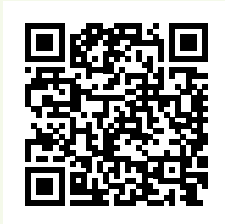
Obr. 45.11 CT angiografie, defekt typu sinus venosus superior je označen hvězdičkou, anomální pravá horní plicní žíla ústící do horní duté žíly je označena šipkou
PS – pravá síň, LS – levá síň



Obr. 45.12 CT angiografie s 3D rekonstrukcí u pacientky s defektem typu sinus venosus superior a s parciálním anomálním návratem dvou pravostranných plicních žil z horního a středního laloku do horní duté žíly, pravá dolní plicní žíla ústí normálně do levé síně



Video 45.7 TTE, levo-pravý zkrat na úrovni síní (Obr. 45.10)

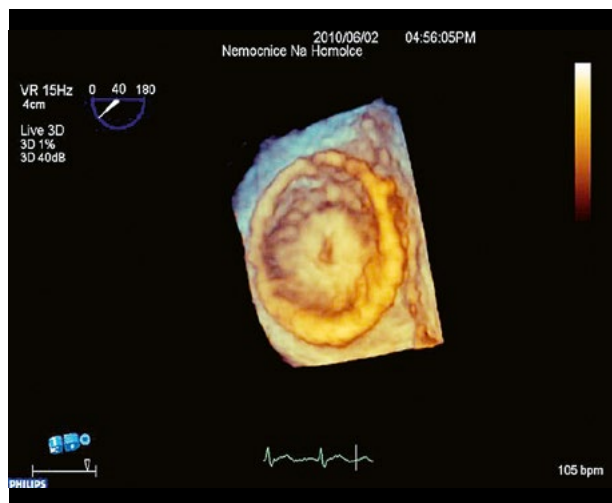


Video 45.8 TEE s 3DE zobrazením defektu septa síní typu II, pohled z levé síně

Tab. 45.2 Indikace k intervenci u pacientů s defektem síňového septa podle guidelines z roku 2020⁽⁷⁾

	Třída	Úroveň
Pacienti s významným levoprávním zkratem (se známkami objemového přetížení pravé komory) a PVR < 3 WU* by měli podstoupit uzávěr defektu síňového septa bez ohledu na příznaky.	I	B
Katetrizační uzávěr defektu septa síní typu secundum pomocí okluderu je metodou volby, pokud je technicky možný. Není-li u staršího pacienta katetrizační uzávěr technicky možný, posuzuje se riziko chirurgického uzávěru ASD oproti jeho benefitu.	I	C
U pacientů s podezřením na paradoxní embolizaci by se měl zvážit uzávěr všech defektů síňového septa bez ohledu na jejich velikost (po vyloučení jiných příčin embolizace).	IIa	C
U pacientů s PVR 3–5 WU by měl být zvážen uzávěr ASD při významném levoprávním zkratu (Qp : Qs > 1,5 : 1).	IIa	C
U pacientů s plicní hypertenzí s PVR ≥ 5 WU se již nedoporučuje vazodilatační testování, ale specifická vazodilatační léčba s následnou rekatetrizací. Pokud po léčbě klesne PVR pod 5 WU a zůstane významný levoprávní zkrat s Qp : Qs > 1,5 : 1, lze zvážit fenestrovaný uzávěr.	IIb	C
Uzávěr defektu septa síní je kontraindikován u pacientů s Eisenmengerovým syndromem a u pacientů s PVR ≥ 5 WU přetrvávající po plicní vazodilatační léčbě nebo při desaturaci při zátěži pod 90 %.	III	C

Třída – třída doporučení; Úroveň – úroveň důkazů
ASD – atrial septal defect (defekt septa síní); PAH – pulmonary arterial hypertension (plicní arteriální hypertenze); PAP – pulmonary artery pressure (tlak v a. pulmonalis); PVR – pulmonary vascular resistance (plicní cévní odpor); Qp:Qs – pulmonary to systemic flow ratio (poměr plicního a systémového průtoku); SVR – systemic vascular resistance (systémový cévní odpor); WU – Wood units (Woodovy jednotky)
* Podle guidelines pro plicní hypertenzi z roku 2016 je bezpečný uzávěr do hodnot PVR 2,3 WU. Mezi 2,3 a 4,6 WU je nutné individuální rozhodnutí v terciárním centru a při PVR nad 4,6 WU je uzávěr kontraindikován.⁽⁵⁸⁾



Obr. 45.13 Amplatzerův okluder uzavírající defekt septa síní II (3DE TEE)

- K uzavěru jsou indikovány hemodynamicky významné defekty i bez symptomů, je-li plicní cévní rezistence (PVR) nižší než 5 WU^(7, 14) (Tab. 45.2).



Video 45.9 3DE TEE Amplatzerův okluder uzavírající defekt septa síní II

Katetrizační uzávěr má malé riziko perforace stěny síně nebo aorty nebo embolizace okluderu, závažné komplikace se vyskytují v rozmezí 0,3–1 %.^(25, 26) Mortalita při chirurgickém uzavěru je nízká, menší než 1 % u pacientů bez závažných komorbidit.

Dlouhodobá prognóza po uzavěru defektu septa síní je dobrá, pokud neměl pacient před uzavěrem významnější plicní hypertenzi nebo srdeční selhání. Uzávěr ASD zlepší funkční kapacitu, normalizuje velikost obou komor, má protektivní efekt na adjustovanou mortalitu, ale neovlivní výskyt arytmií, zvláště po 50. roce života.⁽²⁷⁾

45.2 Defekt atrioventrikulárního septa (AVSD – atrio-ventricular septal defect), defekt septa síní typu primum

- Inkompletní defekt atrioventrikulárního septa – defekt septa síní typu primum – je většinou spojen s mitrální regurgitací při vrozené abnormální mitrální chlopni s „rozštěpem“ předního cípu mitrální chlopně.
- Po uzavěru defektu v dětství bývá mitrální regurgitace nejčastějším reziduálním nálezem v dospělosti, a to i po provedené plastice v dětství.
- Kompletní AVSD vede bez operace k vzniku plicní hypertenze a Eisenmengerova syndromu. Vyskytuje se často u pacientů s Downovým syndromem.

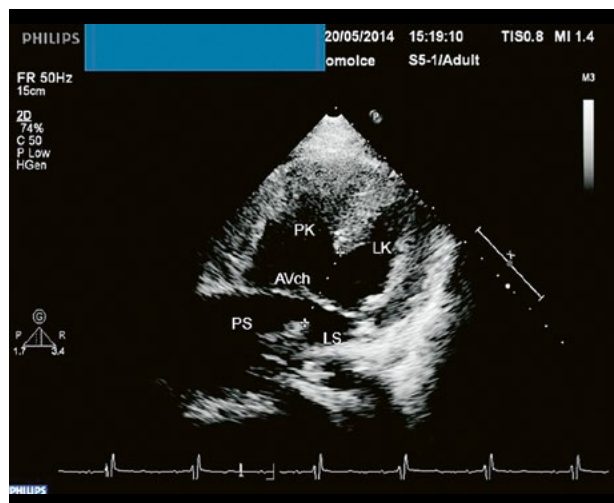
45.2.1 Definice a klasifikace

Jedná se o spektrum anomálií při abnormálním vývoji atrioventrikulárního septa („AV kanál“) a atrioventrikulárních chlopní („kanálový“ defekt, porucha vývoje endokardiálních návleků). Komunikace mezi síněmi je v dolní části septa (defekt septa síní typu primum), současně jsou přítomny morfologické abnormality atrioventrikulárních (AV) chlopní, nejčastější je „rozštěp“ předního cípu mitrální chlopně, vzniklý poruchou fúze horního a dolního přemosťujícího cípu v embryonálním vývoji AV ústí. Převodní systém má abnormální průběh, Hisův svazek a levé raménko jsou dislokovány směrem dozadu.

- **Inkompletní atrioventrikulární septální defekt** (Video 45.10): komunikace je pouze na úrovni síní v dolní části síňového septa (defekt typu primum), chybí atrioventrikulární septum, mitrální a trikuspidální chlopně jsou oddělené, mitrální chlopeň je abnormální, s „rozštěpem“ předního cípu, někdy

s abnormálními úpony závěsného aparátu do vrozeně úzkého výtokového traktu levé komory (LVOT), kde může vznikat obstrukce.

- **Kompletní atrioventrikulární septální defekt** (Obr. 45.14, Video 45.11, Video 45.12): chybí dolní část síňového septa a vtoková část komorového septa (nerestriktivní vtokový komorový defekt), je přítomna komunikace mezi oběma síněmi i oběma komorami, atrioventrikulární chlopeň bývá společná, většinou pěticipá.
- **Přechodná forma atrioventrikulárního septálního defektu:** (Obr. 45.15) komunikace mezi síněmi defektem typu primum, restriktivní defekt komorového septa při částečném spontánním uzavěru komorové složky defektu, oddělené mitrální a trikuspidální ústí, „rozštěp“ předního cípu mitrální chlopně.

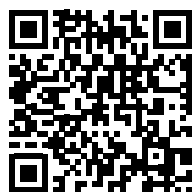


Obr. 45.14 TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Kompletní atrioventrikulární septální defekt je označen křížky, představuje komunikaci mezi oběma síněmi i komorami se společnou atrioventrikulární chlopní (AVch)

LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora, PS – pravá síň



Obr. 45.15 Přechodná forma atrioventrikulárního septálního defektu, TEE, čtyřdutinová projekce. V dolní části síňového septa je mezi pravou síní (PS) a levou síní (LS) velká komunikace typu ostium primum (označená šipkou), původní komorová složka defektu (označená hvězdičkou) je částečně sponťánně uzavřena závěsným aparátem trikuspidální chlopně.



Video 45.10 TTE čtyřdutinová apikální projekce. Inkompletní atrioventrikulární septální defekt (AVSD) s velkou komunikací mezi síněmi v dolní části síňového septa (defekt septa síní typu primum) s významným levoprávním zkratem, patrným v barevném dopplerovském mapování. Chybí atrioventrikulární septum, mitrální i trikuspidální chlopeň odstupují na stejné úrovni. Je patrná dilatace pravé komory a mírná mitrální regurgitace při současném rozštěpu předního cípu mitrální chlopně.



Video 45.11 Kompletní atrioventrikulární septální defekt, TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Je patrná velká komunikace v dolní části síňového septa, společná atrioventrikulární chlopeň a velká komunikace na úrovni komor ve vtokové části mezikomorového septa. Dilatace pravé komory.



Video 45.12 Kompletní AVSD. TTE, modifikovaná parasternální projekce na dlouhou osu LK. Společná síň, velký vtokový defekt komorového septa, společná AV chlopeň, jejíž trikuspidální část se upíná do mezikomorového septa, mitrální část do levé komory.

45.2.2 Patofyziologie

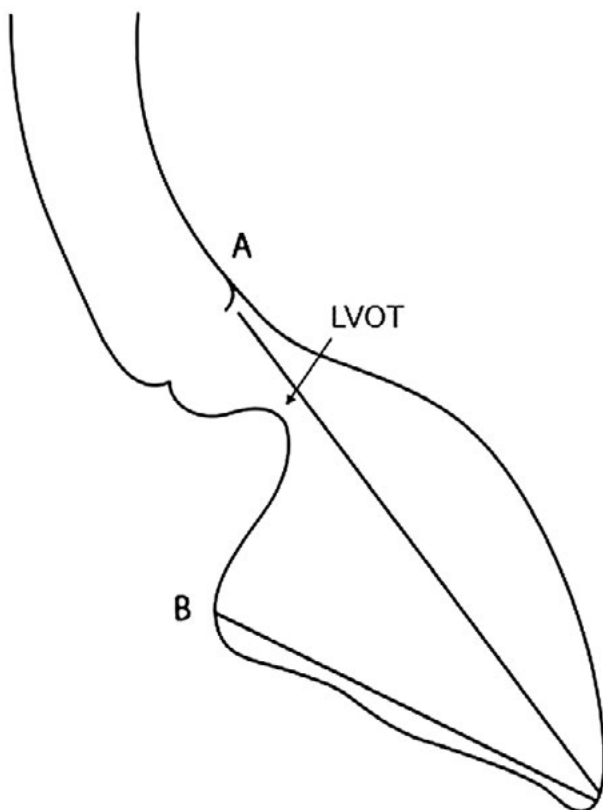
Závažnost vady je dána významností zkratu a velikostí mitrální regurgitace. U inkompletního AVSD se hemodynamika podobá defektu síňového septa typu II, avšak současná mitrální regurgitace zvětšuje velikost levoprávého zkratu a může přispívat k postkapilární plicní hypertenzi. U kompletního AVSD s velkou komorovou složkou je riziko časného vzniku plicní cévní obstrukční choroby s plicní hypertenzí (kap. 45.16). Nepoměr mezi kratší vtokovou a delší výtokovou částí

levé komory (LVOT) vede k elongaci a zúžení výtokového traktu levé komory („goose-neck“, **Obr. 45.16**) s rizikem vzniku subvalvární stenózy aorty (SAS) (kap. 45.5.3), ke kterému přispívají i abnormální úpony mitrální chlopně napříč LVOT (**Obr. 45.17**, **Video 45.13**). SAS může progredovat i po uzávěru defektu. Existuje i možnost zkratu mezi levou komorou a pravou síní, vzácně i mezi pravou komorou a levou síní (**Obr. 45.18**, **Obr. 45.19**).

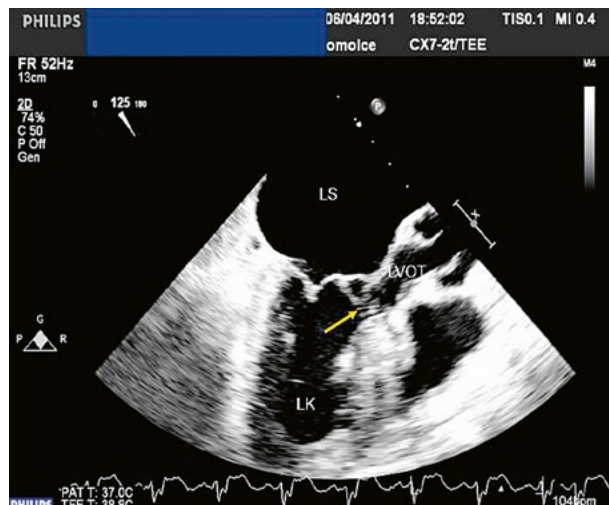
45.2.3 Epidemiologie

Defekty atrioventrikulárního septa představují asi 4 % všech VSV v dětství i v dospělosti. Downův syndrom má asi 75 % pacientů s kompletním AVSD. Naopak většina

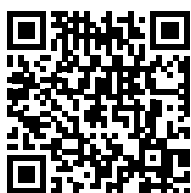
pacientů (90 %) s inkompletním AVSD nemá Downův syndrom.⁽⁷⁾ Inkompletní AVSD může zůstat nepoznaný do dospělosti.



Obr. 45.16 Schéma delší výtokové části (A) a kratší vtokové části (B) u inkompletního AVSD, dávající vznik úzkému výtokovému traktu levé komory (LVOT) („goose-neck“), s možností obstrukce



Obr. 45.17 TEE – abnormální úpony mitrální chlopně (označené šipkou) u inkompletního AVSD napříč úzkým výtokovým traktem levé komory (LVOT), přispívají k subvalvární aortální stenóze
LK – levá komora, LS – levá síně

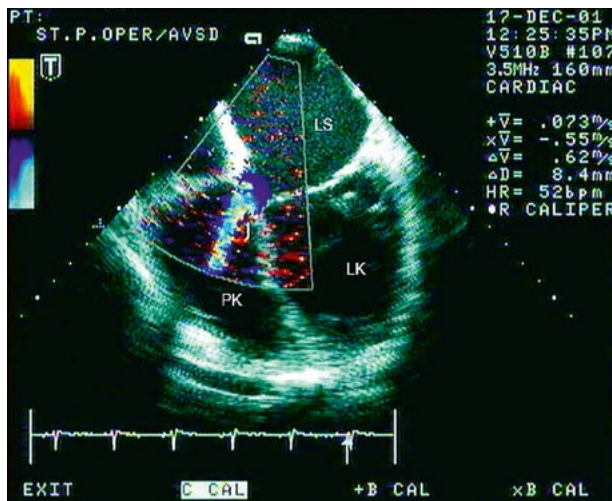


Video 45.13 Obstrukce výtokového traktu levé komory u AVSD je dána jak vrozeně úzkým výtokovým traktem levé komory (LVOT), tak abnormálními úpony mitrální chlopně napříč LVOT do septa, TEE



Obr. 45.18 TEE, zkrat mezi pravou komorou a levou síní v systole

LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora



Obr. 45.19 TEE, zkrat mezi levou síní a pravou komorou v diastole

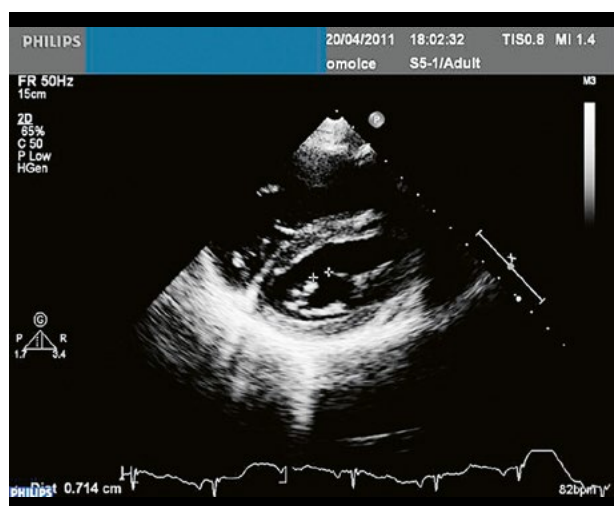
LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora

45.2.4 Diagnostika

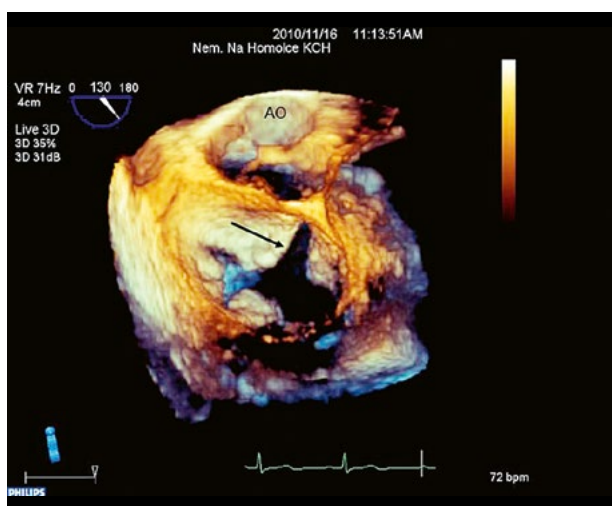
Poslechový nález kromě fixního rozštěpu 2. ozvy mívá i systolický šelest na hrotu při mitrální insuficienci. Suverénní je echokardiografická diagnostika (Obr. 45.14, Obr. 45.15, Video 45.10, Video 45.11, Video 45.12, Video 45.14), včetně jícnové echokardiografie (TEE) a trojrozměrného zobrazení (3DE), které upřesní nejen velikost síňové složky defektu, ale přítomnost komorové složky defektu či jiných zkratů,

abnormalit mitrální chlopně, nejčastěji „rozštěpu“ předního cípu (Obr. 45.20, Obr. 45.21, Video 45.15, Video 45.16), abnormálních úponů mitrální chlopně, přítomnost subaortální stenózy a jiných abnormalit.

Katetrizaci doplňujeme při podezření na plicní hypertenzi, zvláště u kompletních AVSD, při neinvazivním odhadu systolického tlaku v plicnici nad 40 mmHg.⁽⁷⁾ Srdeční magnetická rezonance (CMR) se uplatní při



Obr. 45.20 TTE na krátkou osu levé komory na úrovni mitrální chlopně, je patrný rozštěp předního cípu v segmentu A2 (označen křížky)



Obr. 45.21 TEE, 3DE; AO – aorta, šipkou je označen rozštěp předního cípu mitrální chlopně



Video 45.14 Inkompletní AVSD v TEE



Video 45.15 TTE, parasternální krátká osa, rozštěp předního cípu mitrální chlopně u inkompletního AVSD (Obr. 45.18)

kvantifikaci objemů a funkce obou komor, kvantifikaci mitrální regurgitace a levoprávého zkratu. CT angiografie je důležitá před reoperací. Zátěžové testování by

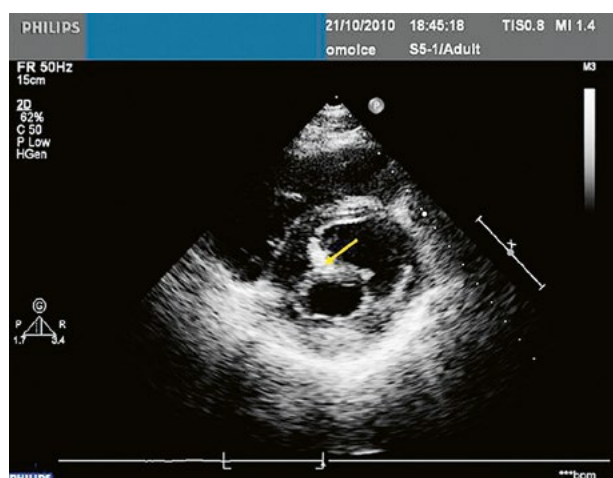
mělo být provedeno u pacientů s PAH k vyloučení zátěžové desaturace.⁽⁷⁾

45.2.5 Léčba

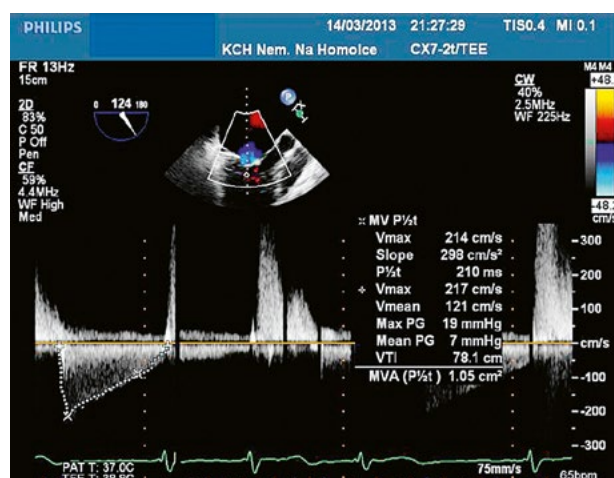
Léčba je pouze chirurgická, spočívá v uzávěru defektu záplatou (síňové, případně komorové složky) a plastice mitrální chlopně (Obr. 45.22, Video 45.17, Video 45.18). Plastika malformované mitrální chlopně u AVSD může být velmi obtížná, hrozí riziko mitrální stenózy (Obr. 45.23, Video 45.19, Video 45.20, Video 45.21), v některých případech je nutná náhrada mechanickou protézou. Při těžké trikuspidální regurgitaci je indikována i plastika trikuspidální chlopně, při dokumentovaných supraventrikulárních arytmiích MAZE výkon.

Při SAS je nutná resekce abnormálních šlašinek v LVOT. Pacienti s AVSD má operovat chirurg se zkušenostmi s VSV („kongenitální chirurg“).

U těžké plicní hypertenze s PVR nad 5 Wj stoupá operační riziko, je zvýšená mortalita při dlouhodobém pooperačním sledování a uzávěr defektu se spíše nedoporučuje (kap. 45.16). Eisenmengerův syndrom (ES) bývá přítomen u neoperovaného kompletního AVSD a chirurgická léčba je u něj kontraindikovaná (Tab. 45.3) (viz kapitolu 45.16).



Obr. 45.22 TTE, projekce na krátkou osu levé komory na úrovni mitrálního ústí. Inkompletní AVSD po chirurgické plastice, šipkou je označena sutura rozštěpu předního cípu mitrální chlopně.



Obr. 45.23 Dopplerovský záznam mitrálního průtoku z TEE u pacienta po uzávěru inkompletního AVSD a plastice mitrální chlopně v dětství s reziduální kombinovanou mitrální vadou, mitrální stenózou a regurgitací (Video 45.19, Video 45.20, Video 45.21)



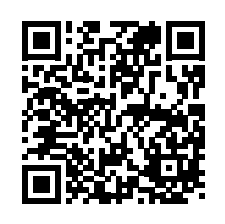
Video 45.16 TEE 3DE, rozštěp předního cípu mitrální chlopně u inkompletního AVSD (Obr. 45.19)



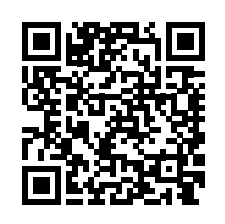
Video 45.17 TTE, inkompletní AVSD po chirurgické plastice se suturou rozštěpu (Obr. 45.20)



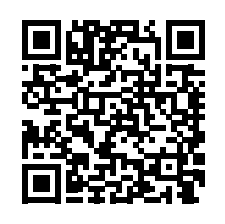
Video 45.18 TTE, krátká osa. Inkompletní AVSD po plastice mitrální chlopně, patrná minimální regurgitace v místě původního rozštěpu (Obr. 45.20).



Video 45.19 TEE, nález po plastice mitrální chlopně a uzávěru inkompletního AVSD v dětství, plošná kalcifikace na předním cípu mitrální chlopně a snížená separace cípů, kombinovaná mitrální vada (**Obr. 45.21**)



Video 45.20 TEE – významná reziduální kombinovaná mitrální vada po chirurgické plastice mitrální chlopně a uzávěru inkompletního AVSD v dětství



Video 45.21 Významná mitrální stenóza po plastice mitrální chlopně v dětství u inkompletního AVSD (**Obr. 45.21**)

Tab. 45.3 Indikace k intervenci u pacientů s defektem atrioventrikulárního septa podle guidelines z roku 2020⁽⁷⁾

	Třída	Úroveň
Kompletní AVSD		
operace není indikovaná u pacientů s rozvinutým Eisenmengerovým syndromem a u pacientů s plicní arteriální hypertenzí s PVR ≥ 5 WU, kteří mají desaturaci při zátěži	III	C
• viz také Indikace k intervenci VSD		
Inkompletní AVSD		
• chirurgický uzávěr je indikován v případě významného objemového přetížení pravé komory; výkon by měl být prováděn chirurgem se specializací na VSV; pro další detaily viz ASD	I	C
AV chlopenní regurgitace		
• symptomatictí pacienti se středně závažnou až závažnou regurgitací na AV chlopni by měli podstoupit operační řešení, preferenčně plastiku chlopně provedenou chirurgem se zkušenostmi s VSV	I	C
• asymptomatictí pacienti se závažnou regurgitací na levostranné AV chlopni s LVESD ≥ 45 mm a/nebo dysfunkcí levé komory (LVEF ≤ 60 %) by měli podstoupit operaci chlopně, pokud byly vyloučeny jiné příčiny dysfunkce LK	I	C
• operační řešení by se mělo zvážit u asymptomatických pacientů se závažnou levostrannou AV chlopenní regurgitací, pokud je zachovaná funkce LK (LVESD < 45 mm a/nebo LVEF > 60 %), s vysokou pravděpodobností úspěšné plastiky AV chlopně a při nízkém chirurgickém riziku, pokud je přítomna fibrilace síní nebo plicní hypertenze se systolickým tlakem v plicnici > 50 mmHg	Ila	C
Subvalvární aortální stenóza (viz LVOTO)		

45.3 Defekt komorového septa (VSD – ventricular septal defect)

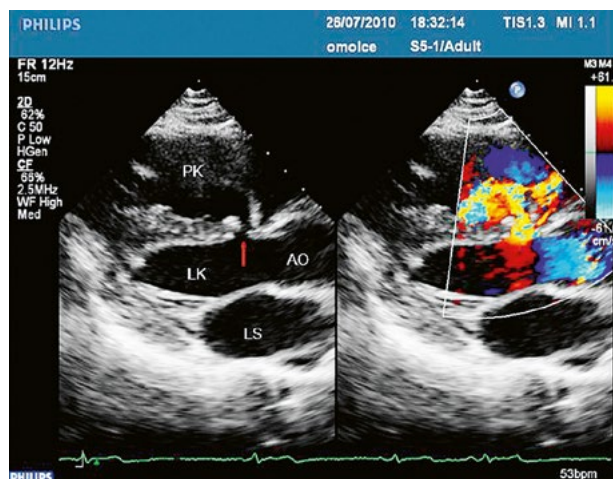
- Defekt komorového septa (VSD) je nejčastější VSV v dětském věku.
- VSD může být izolovanou vadou nebo součástí komplexních VSV.
- Asi u třetiny defektů (perimembranózních i muskulárních) může dojít ke spontánnímu uzávěru.
- U velkých defektů neuzavřených do jednoho roku věku dochází asi ve 30 % ke vzniku Eisenmengerova syndromu.
- Hemodynamicky významné VSD s PVR menší než 5 Wj jsou indikovány k chirurgickému, méně často ke katetrizačnímu uzávěru.

45.3.1 Definice a klasifikace

Definice: Komunikace na úrovni komor, defekt je buď izolovanou vadou, nebo součástí komplexních VSV, defekt může být jediný nebo vícečetný.

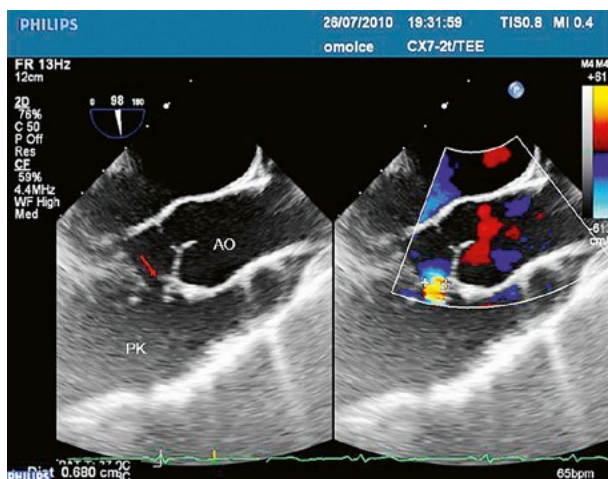
Klasifikace: Podle lokalizace dělíme defekty komorového septa na:

- **perimembranózní** (subaortální) (Obr. 45.24, Obr. 45.25, Video 45.22, Video 45.23, Video 45.24) – nejčastější typ, tvoří asi 60–80 % všech defektů komorového septa, zaujímá oblast membranózního septa těsně pod aortální chlopní;
- **muskulární** – tvoří asi 5–20 % VSD, je ze všech stran ohraničen muskulárním septem (Obr. 45.26, Obr. 45.27, Video 45.25, Video 45.26);
- **vtokový** typ (inlet, kanálový typ) – tvoří asi 8 % všech VSD, je ve vtokové části pod septálním cípem trikuspidální chlopně (Obr. 45.28, Obr. 45.29, Video 45.27, Video 45.28);
- **výtokový** typ (outlet, suprakristální, subarteriální, infundibulární, doubly committed) – tvoří asi 5 % všech defektů komorového septa, u Asiátů je významně častější (až 30 %), lokalizován ve výtokovém traktu pod semilunárními chlopněmi, nad crista supraventricularis (Video 45.29);
- Gerbode defekt – je vzácný, představuje zkrat mezi levou komorou a pravou síní, defekt je přímo v atrioventrikulární části membranózního septa.⁽²⁸⁾



Obr. 45.24 TTE, parasternální dlouhá osa, těsně pod aortální chlopní (AO) je patrná diskontinuita v oblasti membranózního septa (šipka) s levoprávním zkratem mezi levou komorou a pravou komorou

LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora



Obr. 45.25 V TEE je vidět menší perimembranózní defekt (šipka) s levoprávním zkratem těsně pod aortální chlopní (AO). Šíře barevného jetu nadhodnocuje vlastní šíři defektu.

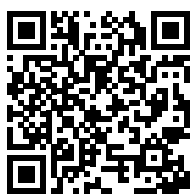
PK – pravá komora



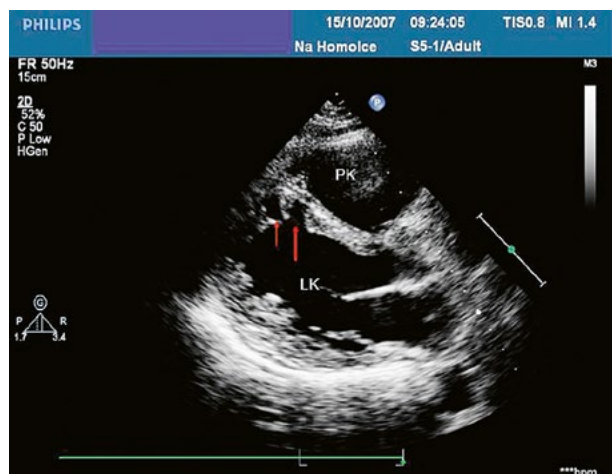
Video 45.22 TTE, parasternální dlouhá osa, barevný levoprávní zkrat perimembranózním defektem komorového septa z levé komory do pravé komory



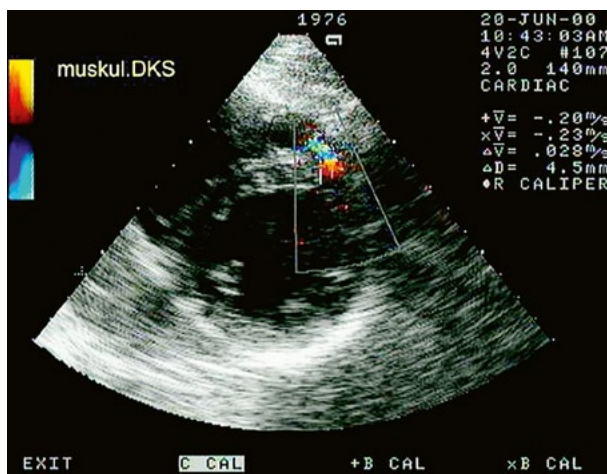
Video 45.23 TEE, barevný jet malým perimembranózním defektem komorového septa



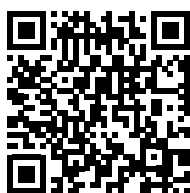
Video 45.24 Jícnová 3D echokardiografie, barevný jet při malém perimembranózním defektu komorového septa směřuje z levé do pravé komory těsně pod aortální chlopní, podobně jako na [videu 45.23](#)



Obr. 45.26 TTE, modifikovaná projekce v parasternální dlouhé ose. Mnohočetné muskulární defekty komorového septa jsou označeny šipkami. Ze strany levé komory (LK) jsou defekty poměrně velké (5 a 7 mm), avšak ze strany pravé komory (PK) jsou téměř sponťánně uzavřené s velikostí 1–2 mm ([Video 45.25](#)).



Obr. 45.27 TTE, parasternální projekce na krátkou osu na úrovni papilárních svalů, barevná dopplerovská echokardiografie ukazuje malý muskulární marginální defekt komorového septa s levopravým zkratem.



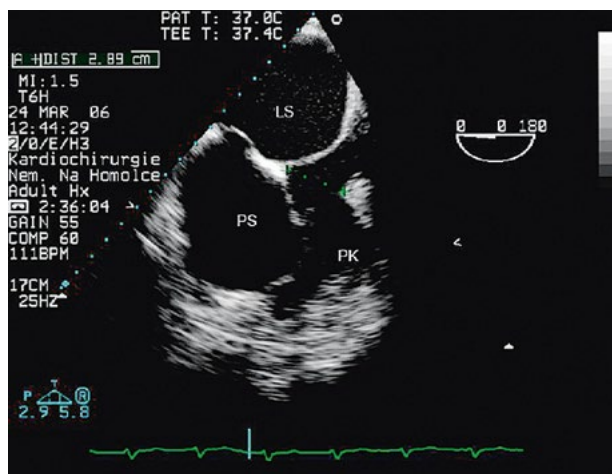
Video 45.25 TTE, modifikovaná parasternální projekce v dlouhé ose, v apikální části muskulárního septa jsou patrné velmi drobné zkratové toky mnohočetným muskulárním defektem komorového septa ([Obr. 45.24](#))



Video 45.26 TTE, čtyřdutinová apikální projekce, muskulární defekt komorového septa je patrný v mezikomorovém septu asi 15 mm pod aortální chlopní, ze všech stran je ohraničen muskulárním septem. Barevné dopplerovské zobrazení ukazuje menší levopravý zkrat.

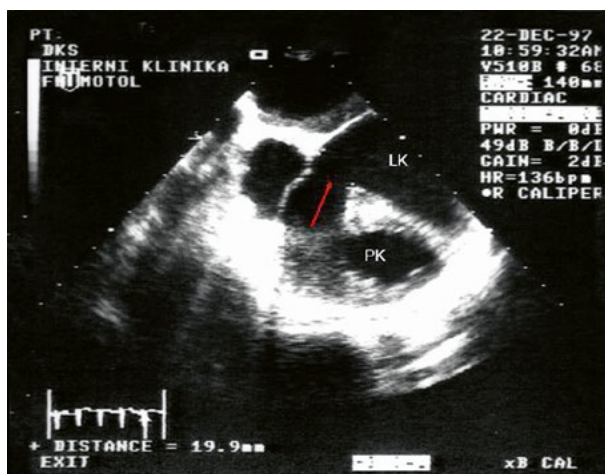


Video 45.27 TTE, čtyřdutinová apikální projekce, velký vtokový defekt komorového septa, závěsný aparát trikuspidální chlopně se upíná do vrcholu komorového septa, a částečně tak defekt funkčně zmenšuje. Pravá komora je těžce hypertrofická při plicní hypertenzi.



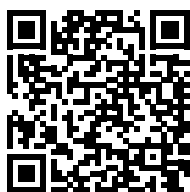
Obr. 45.28 TEE, ve vtokové části komorového septa je patrný velký vtokový komorový defekt šíře 3 cm (označen zelenými křížky)

LS – levá síň, PK – pravá komora, PS – pravá síň



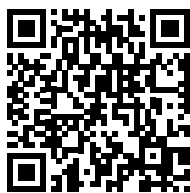
Obr. 45.29 TEE velký vtokový defekt (šipka) u pacienta s těžkou plicní hypertenzí (Eisenmengerův syndrom), hypertrofickou pravou komorou

LK – levá komora, PK – pravá komora



Video 45.28 TTE, čtyřdutinová apikální projekce, ve vtokové části septa patrný vtokový defekt mezi levou a pravou komorou

Video poskytnuto laskavostí lékařů Dětského kardiocentra FN v Motole



Video 45.29 Velký subarteriální defekt komorového septa se vztahem k oběma velkým tepnám (doubly committed)

Video poskytnuto laskavostí lékařů Dětského kardiocentra FN v Motole

Od AVSD se liší tím, že AV septum nechybí celé, ale je v něm defekt a mitrální a trikuspidální chlopeň mají nestejnou úroveň odstupu septálních cípů. Častější příčinou zkratu mezi levou komorou a pravou síní je perimembranózní VSD se současnou anomálií septálního cípu trikuspidální chlopně (rozštěp, perforace, malpozice) (Obr. 45.30, Video 45.30).

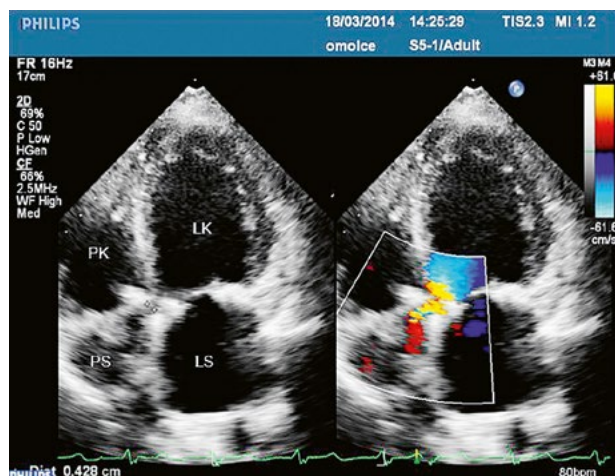
Podle hemodynamické významnosti dělíme defekty na:

- **malé:** $Q_p/Q_s < 1,4$; $PAP/SAP < 0,3$;
- **střední:** $Q_p/Q_s = 1,4-2,2$ a $PAP/SAP < 0,3$;
- **velké:** $Q_p/Q_s > 2,2$ a $PAP/SAP > 0,3$;
- **Eisenmengerův syndrom:** $Q_p/Q_s < 1,5$ a PAP/SAP je $\geq 0,9$, ireverzibilní plicní hypertenze.

45.3.2 Patofyziologie

Velký defekt komorového septa vede již v kojeneckém věku k srdečnímu selhání při velkém levoprávním zkratu, zvýšeném plicním průtoku, objemovém přetížení levé komory a levé síně, tlakové zátěži pravé komory. Není-li velký defekt včas operován, dochází k přestavbě plicního cévního řečiště se zvýšením plicní cévní rezistence a ke vzniku těžké plicní hypertenze (Eisenmengerův syndrom, kap. 45.16, Obr. 45.29).

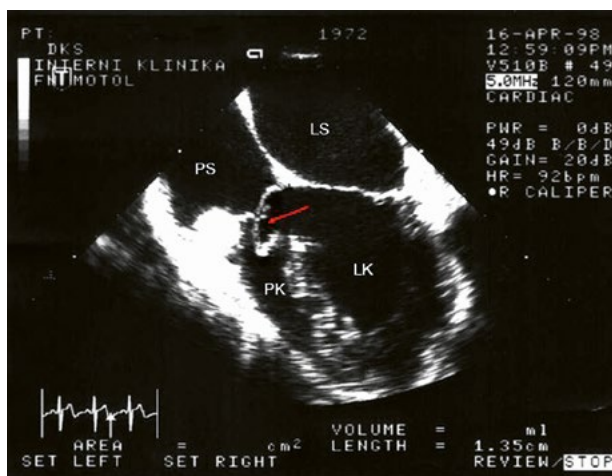
Zkrat u VSD bývá většinou levoprávný, v případě vysokého tlaku v pravé komoře (při plicní hypertenzi nebo těžké pulmonální stenóze) může být přítomna i pravolevá složka zkratu, která způsobuje cyanózu. U restriktivních defektů zůstává tlak v pravé komoře významně nižší, u nerestriktivních defektů jsou tlaky v obou komorách vyrovnané, defekt nepředstavuje restriktci volného mísení krve mezi komorami.



Obr. 45.30 Gerbode komorový defekt se zkratem mezi levou komorou a pravou síní, TTE, čtyřdutinová apikální projekce

Velikost levoprávého zkratu může být v přirozeném vývoji zmenšena spontánním uzavěrem defektu tkání trikuspidální chlopně (pseudoaneuryzma komorového septa) (Obr. 45.31, Obr. 45.32, Obr. 45.33, Video 45.31, Video 45.32), prolapsem cípu aortální chlopně do defektu (Obr. 45.34, Video 45.33, Video 45.34, Video 45.35, Video 45.36) nebo subvalvární stenózou plicnice se zvýšením tlaku v pravé komoře.

Malé restriktivní defekty komorového septa (Rogeroova choroba) nevedou ke vzniku plicní hypertenze ani k srdečnímu selhání. Mají typickou vysokorychlostní dopplerovskou křivku (Obr. 45.35), odpovídající vysokém gradientu mezi levou a pravou komorou v systole a poslechovému nálezu hlučného systolického šelestu.



Obr. 45.31 Spontánní uzavěr velkého defektu komorového septa septálním cípem a závěsným aparátem trikuspidální chlopně (šipka), bez reziduálního zkratu, TTE

LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora, PS – pravá síň

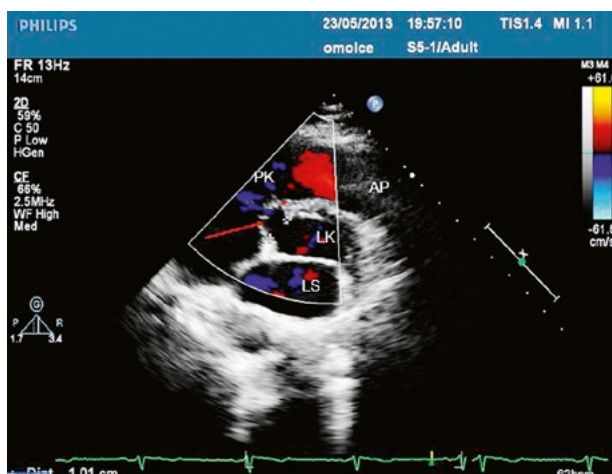


Video 45.30 Gerbode defekt se zkratem z levé komory do pravé síně, čtyřdutinová apikální projekce, TTE (Obr. 45.30)



Obr. 45.32 Spontánní uzavěr velkého defektu komorového septa (*) velkým pseudoaneuryzmatem komorového septa (šipka), TTE, pětidutinová apikální projekce

AO – aorta, LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora



Obr. 45.33 Spontánní uzavěr defektu komorového septa (označen křížky) malým pseudoaneuryzmatem (šipka) s drobným reziduálním zkratem (Video 45.31 a Video 45.32). TTE, modifikovaná projekce

AP – plicnice, LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora



Video 45.31 Malé pseudoaneuryzma komorového septa téměř zcela uzavírá perimembranózní defekt komorového septa, zůstává jen zcela stopový zkrat počátkem systoly (**Obr. 45.33**), modifikovaná transtorakální projekce



Video 45.32 TTE, projekce na krátkou osu aorty, pod aortální chlopní je patrné malé pseudoaneuryzma, tvořené septálním cípem a závěsným aparátem trikuspidální chlopně, uzavírající téměř zcela defekt perimembranózní komorového septa (**Obr. 45.33** a **Video 45.31**)



Video 45.33 TTE, parasternální dlouhá osa s barevným dopplerovským mapováním. Prolaps pravého koronárního cípu aortální chlopně do defektu komorového septa zmenšuje funkční velikost defektu, takže zůstává malý levoprávní zkrat na úrovni komor, ale současně malá centrální aortální regurgitace

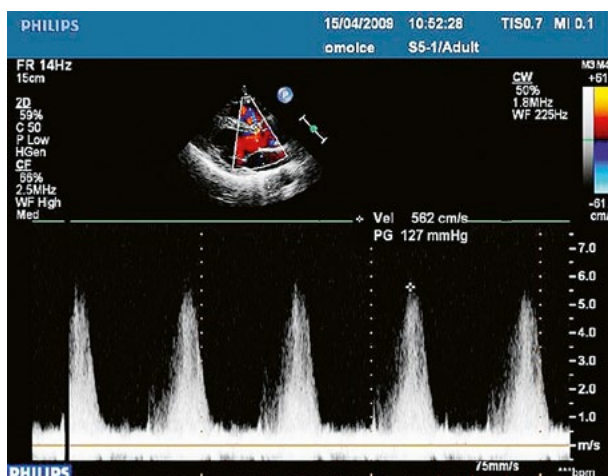


Video 45.34 TEE s barevným dopplerovským mapováním. Prolaps pravého koronárního cípu aortální chlopně do defektu komorového septa s významným levoprávním zkratem na úrovni komor (Q_p/Q_s 2 : 1), začátek jetu je patrný pod pravým koronárním cípem aortální chlopně, současně je přítomna těžká aortální regurgitace širokým centrálním jetem. Pacient měl středně těžkou plicní hypertenzi.

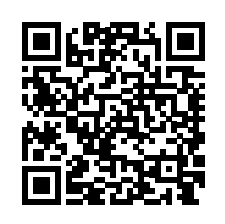


Obr. 45.34 Prolaps pravého koronárního cípu aortální chlopně (šipka) do perimembranózního defektu komorového septa

AO – aorta, LK – levá komora, PK – pravá komora



Obr. 45.35 CW záznam vysokorychlostního dopplerovského toku z levé do pravé komory malým restriktivním defektem komorového septa. Vysoký gradient na komorovém defektu vylučuje vysoký tlak v pravé komoře při plicní hypertenzi nebo při těžké stenóze plicnice.



Video 45.35 Stejný pacient jako na videu 45.34. TEE s barevným dopplerovským mapováním. Prolaps pravého koronárního cípu aortální chlopně do defektu komorového septa s patrným velkým zkratovým tokem z levé komory do pravé komory pod prolabujícím cípem aortální chlopně.

45.3.3 Epidemiologie

Defekt komorového septa je nejčastější VSV v dětství, tvoří asi 25–40 % všech VSV jako izolovaná vada a 50 % všech VSV, počítáme-li i defekty, které jsou součástí jiných VSV. V dospělosti tvoří VSD asi 20 % všech VSV.

45.3.4 Diagnostika

Poslechově má malý VSD typický hlučný systolický šelest vlevo parasternálně ve 3.–4. mezižebří. Velký nerestriktivní VSD s plicní hypertenzí nemívá tento typický šelest, ale pouze akcentaci 2. ozvy nad plicnicí. Echokardiografie je hlavní diagnostickou metodou (Obr. 45.24–45.35, Video 45.22–45.36).

Katetrizace je nutná k určení plicní cévní rezistence, ke kvantifikaci plicní hypertenze a její reverzibility, někdy i k morfologickému znázornění defektu a jeho vztahu k okolním strukturám.



Video 45.36 TEE (stejný pacient jako na videu 45.34 a videu 45.35)

45.3.5 Léčba

Léčba významných defektů komorového septa v dospělosti je většinou chirurgická (Tab. 45.4). U vhodných muskulárních a některých perimembranózních defektů (s alespoň 2–4mm okrajem pod aortální chlopní) lze provést katetrizační uzávěr defektu.

Tab. 45.4 Indikace k intervenci u pacientů s defektem komorového septa podle guidelines z roku 2020⁽⁷⁾

	Třída	Úroveň
U pacientů se známkami objemového přetížení levé komory bez neinvazivních známek PH nebo s katetrizačně potvrzenou PVR < 3 WU je doporučen uzávěr VSD bez ohledu na symptomy.	I	C
U pacientů bez významného zkratu, ale s anamnézou opakovaných IE by se měl zvážit uzávěr defektu.	IIa	C
U pacientů s prolapsem cípu aortální chlopně asociovaným s VSD a způsobujícím progresivní aortální regurgitaci by se mělo zvážit operační řešení.	IIa	C
U pacientů s VSD a PAH s PVR 3–5 WU by se měl zvážit uzávěr defektu, pokud ještě převažuje levoprávý zkrat s Qp : Qs > 1,5 : 1.	IIa	C
U pacientů s PAH a PVR ≥ 5 WU může být uzávěr defektu ještě zvážen za předpokladu přetrvávajícího významného levoprávého zkratu s Qp : Qs > 1,5 : 1 a uvážlivého individuálního rozhodnutí v expertním centru.	IIb	C
Uzávěr VSD není doporučen u Eisenmengerova syndromu a u pacientů s PAH s PVR ≥ 5 WU, kteří mají zátěžovou desaturaci (< 90 %).	III	C

45.4 Stenóza plicnice (PS), bikavitární pravá komora

- Obstrukce výtokového traktu pravé komory (RVO-TO) může být na různých úrovních: nejčastější je valvární stenóza, dále infundibulární stenóza, supravalyární a periferní stenózy na větvích plicnice; častá je jejich kombinace. Vzácná bikavitární pravá komora (DCRV – double-chambered right ventricle) znamená subinfundibulární stenózu.
- Významnost PS je hodnocena dopplerovským gradientem, který však může být v dospělosti snadno podhodnocen při nevhodném úhlu a může být snížen při dysfunkci pravé komory s nízkým průtokem.
- Při léčbě PS s jemnou chlopní se srůstem komisur je metodou volby i v dospělosti katetrizační balonková valvuloplastika, a to bez ohledu na symptomy, při gradientu nad 64 mmHg; u symptomatických pacientů i při nižším gradientu.
- U dysplastických, kalcifikovaných významných valvárních PS, u subvalvárních PS nebo při současné těžké pulmonální regurgitaci je nutno volit chirurgickou léčbu při symptomech, dysfunkci pravé komory, arytmiích nebo pravolevém zkratu bez ohledu na gradient.
- U zcela asymptomatických pacientů nevhodných k balonkové valvuloplastice je chirurgická léčba indikována při gradientu nad 80 mmHg.

45.4.1 Definice a klasifikace

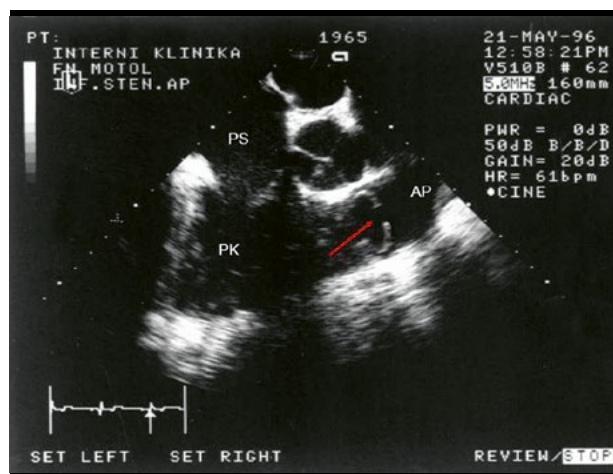
Stenóza plicnice (PS) je téměř vždy vrozená. Může se jednat o izolovanou vadu nebo součást jiných VSV. Obstrukce se může vyskytovat na různých úrovních výtokového traktu pravé komory.

Izovaná PS je nejčastěji valvární, v dětství bývá stenotická chlopeň jemná, poddajná, se srůstem komisur a centrálním otvorem, cípy se v systole vydouvají (doming) (Obr. 45.36, Obr. 45.37). Asi v 15 % je chlopeň myxomatózně ztlustělá, dysplastická, rigidní, s málo pohyblivými cípy (typické pro syndrom Noonanové). V dospělosti dochází k degenerativním změnám a kalcifikaci abnormální pulmonální chlopně (Obr. 45.38).

Subvalvární (infundibulární) stenóza plicnice je způsobena hypertrofickými svalovými snopci a hypertrofickým infundibulárním septem. Může být fixní (anatomické trvalé zúžení výtokového traktu pravé komory) nebo dynamická (zúžení v průběhu systoly) (Video 45.37, Video 45.38).

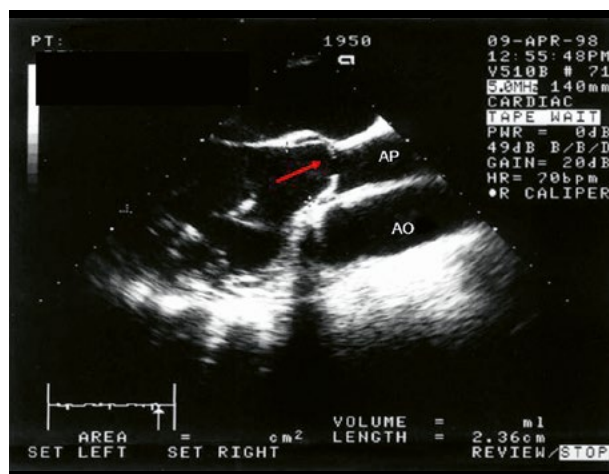
Bikavitární pravá komora (DCRV – double-chambered right ventricle) má obstrukci subinfundibulární, v dutině pravé komory, způsobenou hypertrofickou svalovinou septomarginální trabekuly (moderator band), bývá spojena s defektem komorového septa. Vede k vývoji hypertrofické a hypertenzní vtokové a apikální části a nízkotlaké infundibulární části pravé komory (Video 45.39).

Supravalyární pulmonální stenóza a stenózy větví plicnice bývají součástí komplexních VSV (např. Fallotovy tetralogie) nebo syndromů (Williamsův syndrom, syndrom Noonanové, syndrom vrozené rubeoly, Alagillův syndrom aj.) (Obr. 45.39). Získané stenózy větví plicnice, ale i úplný uzávěr větve plicnice můžeme vidět po spojkových operacích podle Blalocka-Taussigové (Obr. 45.40, Obr. 45.41). Pro zobrazení supravalyárních a periferních stenóz plicnice je optimální CT angiografie (Obr. 45.40, Obr. 45.41, Obr. 45.42, Obr. 45.43).



Obr. 45.36 Valvární pulmonální stenóza, doming cípů, jemné cípy, srůst komisur (TEE, longitudoální projekce)

AP – kmen plicnice, PK – pravá komora, PS – pravá síň

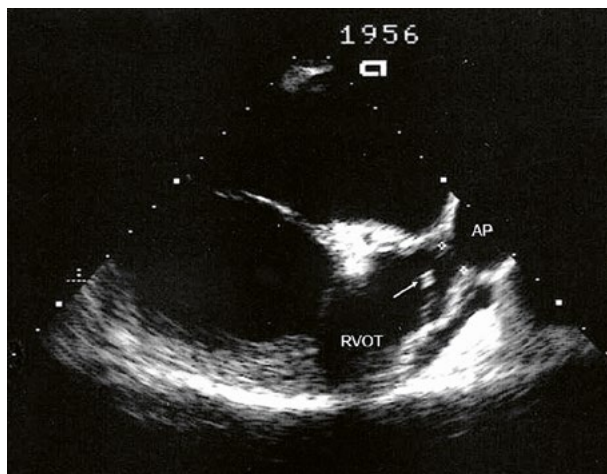


Obr. 45.37 Valvární stenóza plicnice, jemná chlopeň, doming cípů, TEE, longitudoální projekce, pacient s transpozicí velkých tepen, aorta (AO) je vpředu, plicnice (AP) vzadu



Obr. 45.38 Fibrotická, ztlustělá, dysplastická pulmonální chlopiň se středně významnou valvární stenózou (šipka)

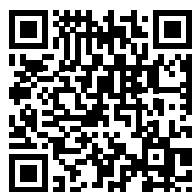
AO – aorta, AP – kmen plicnice, TTE, parasternální krátká osa na aortu



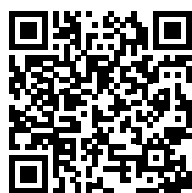
Obr. 45.39 TEE, valvární a supralvalvární stenóza plicnice blízko nad chlopní, označena křížky. Valvární stenóza s domingem chlopně označena šipkou. AP – kmen plicnice za stenózou, RVOT – výtokový trakt pravé komory



Video 45.37 TTE, parasternální krátká osa na aortu. Turbulentní toky ve výtokovém traktu pravé komory vedou k podezření na subvalvární stenózu plicnice. Diferenciálnědiagnosticky může být podobný nález i u defektu komorového septa. Diagnóza subvalvární stenózy plicnice může být z TTE obtížná a vada může být podhodnocena.



Video 45.38 V jícnové echokardiografii lze velmi dobře diferencovat těžkou subvalvární stenózu plicnice a normální pulmonální chlopiň se stopovou regurgitací, je přítomna i stopová aortální regurgitace



Video 45.39 Bikavitární pravá komora. TEE v 0 stupních. V pravé komoře je patrný turbulentní tok při subinfundibulární stenóze. Současně je však vidět i turbulentní tok z levopravého zkratu defektem komorového septa a v diastole turbulentní tok při současné aortální regurgitaci.

Hemodynamická významnost RVOTO je hodnocena podle dopplerovského gradientu:⁽¹⁴⁾

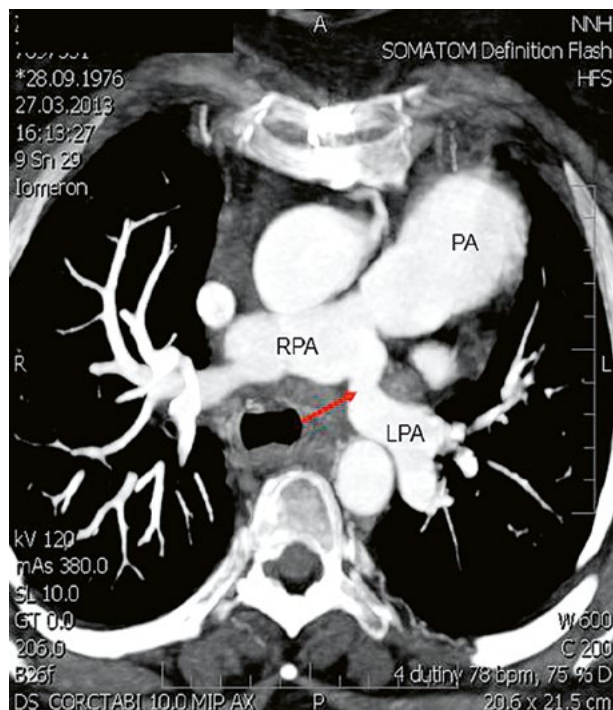
- mírná: $V_{\max}$ do 3 m/s, max. grad. 36 mmHg;
- střední: $V_{\max}$ 3–4 m/s, max. grad. 36–64 mmHg;
- těžká: $V_{\max}$ nad 4 m/s, max. grad. nad 64 mmHg.

Toto hodnocení lze použít pouze při normální funkci pravé komory s normálním srdečním výdejem!

U periferních stenóz je za významné považováno zúžení nad 50 %.

Podle plochy ústí (PVA) a středního gradientu (meanPG) lze pulmonální stenózu rozdělit na:

- lehkou: $PVA > 0,8 \text{ cm}^2/\text{m}^2$; meanPG $< 20 \text{ mmHg}$;
- střední: $PVA 0,5\text{--}0,8 \text{ cm}^2/\text{m}^2$; meanPG 20–40 mmHg;
- těžkou: $PVA < 0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$; meanPG $> 40 \text{ mmHg}$.

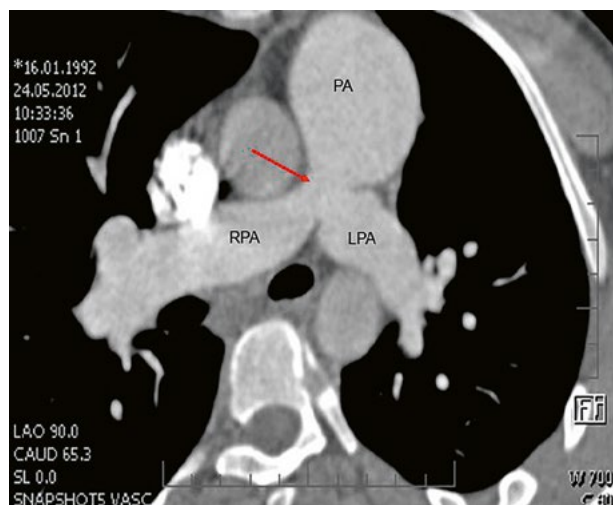


Obr. 45.40 CT angiografie, 8mm stenóza a deformace levé větve plicnice (šipka) po spojkové operaci podle Blalocka-Taussigové v dětství

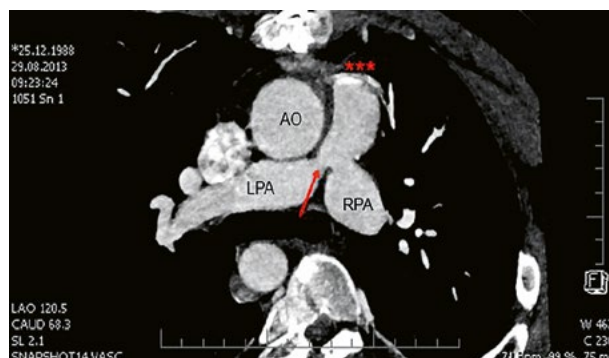
LPA – levá větev plicnice, PA – kmen plicnice, RPA – pravá větev plicnice



Obr. 45.41 Uzávěr levé větve plicnice jako následek provedené spojky podle Blalocka-Taussigové v dětství, CT angiografie



Obr. 45.42 CT angiografie. Dilatace kmene plicnice (PA), periferní stenóza v oblasti bifurkace a odstupu pravé větve plicnice (RPA) označena šipkou, odstup levé větve plicnice (LPA) je také lehce zúžen.



Obr. 45.43 CT angiografie, šipkou označena významná odstupová stenóza levé větve plicnice (LPA), lehčí stenóza odstupu pravé větve plicnice (RPA), kalcifikace v oblasti pulmonální chlopně
AO – aorta

45.4.2 Patofyziologie

RVOTO vede k tlakovému přetížení pravé komory se zbytněním její svaloviny. Hypertrofie septa a infundibulární svaloviny při valvární PS může vést ke vzniku sekundární dynamické subvalvární obstrukce. U kompenzované PS je dutina pravé komory malá, má dobrou systolickou funkci, ale sníženou poddajnost.

U dekompenzované PS se dutina pravé komory zvětšuje, stoupá diastolický tlak v pravé komoře, klesá její systolická funkce a klesá i gradient na pulmonální stenóze. Dochází k dilataci trikuspidálního anulu, sekundární trikuspidální regurgitaci a dilataci pravé síně.

45.4.3 Epidemiologie

PS tvoří asi 6–10 % všech VSV. Není rozdíl ve výskytu mezi pohlavími. Vyskytuje se u dětí, jejichž matky prodělaly v těhotenství rubeolu a bývá součástí autosomálně do-

minantně dědičných syndromů (syndrom Noonanové, Alagillův syndrom) a Williamsova syndromu. Izolovaná valvární PS představuje 80–90 % všech RVOTO.

45.4.4 Diagnostika

Poslechově drsný systolický šelest s maximem nad plicnicí (levý horní okraj sternu), může být slyšet i na zádech, ale i nad karotidami. U poddajné chlopně bývá časný systolický klik. U subvalvární PS je maximum šelestu níže, mezi 3.–4. mezižebřím vlevo parasternálně a chybí systolický klik.

Na EKG bývá hypertrofie, případně i přetížení pravé komory, inkompletní nebo kompletní blok pravého raménka Tawarova, osa srdeční bývá vertikální.

Echokardiografie a jícnová echokardiografie (TEE) je hlavní diagnostickou metodou se zhodnocením morfologie chlopně (Obr. 45.36, Obr. 45.37, Obr. 45.38, Obr. 45.39, Video 45.38), pravé komory (Obr. 45.44) i gradientu (Obr. 45.45). Samotný gradient může být při nevhodném úhlu podhodnocen a je třeba ho korelovat s gradientem na trikuspidální regurgitaci. V dospělosti může mít i významná PS nižší gradient při dysfunkční

pravé komory a sníženém tepovém objemu. Po provedené balonkové nebo chirurgické valvuloplastice v dětství bývá v dospělosti častá významná pulmonální regurgitace (Obr. 45.46, Obr. 45.47, Video 45.40).

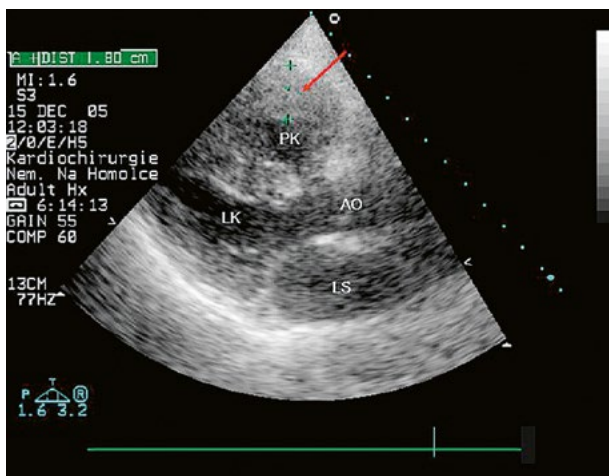
Pro zobrazení plicnice a jejích větví je nejvhodnější CT angiografie (Obr. 45.40, Obr. 45.41, Obr. 45.42, Obr. 45.43). Magnetická rezonance zhodnotí velikost a funkci pravé komory i regurgitační frakci u pulmonální regurgitace (Video 45.41).

Katetrizace není u mladších jedinců nutná při jasném echokardiografickém nález a současném zobrazení kmene a větví plicnice pomocí CT angiografie nebo MRI. Při nejasném echokardiografickém nález ověří katetrizace hemodynamickou významnost vady, může odlišit významnost PS na různých úrovních a zobrazí morfologii výtokového traktu pravé komory a plicnice. U starších pacientů před operací provádíme koronarografii.

45.4.5 Léčba

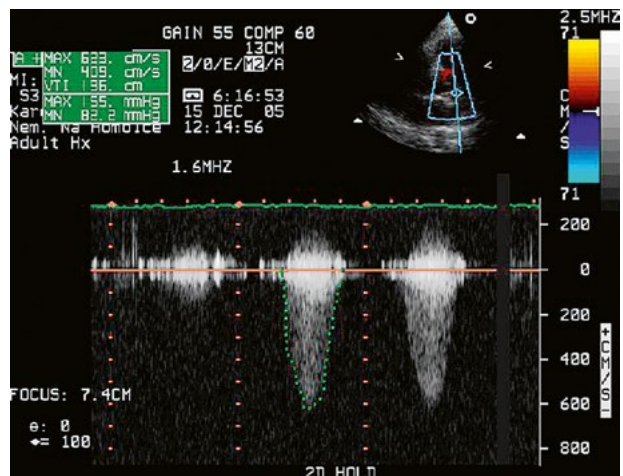
Katetrizační léčba valvární PS spočívá v balonkové valvuloplastice u dětí i u dospělých, která může být i opakovaná. Pro balonkovou valvuloplastiku nejsou vhodné dysplastické a kalcifikované chlopně ani chlopně s významnou regurgitací. Katetrizační implantace biopro-

tézy se v současnosti používá pro dysfunkční konduity nebo zdegenerované bioprotézy („valve-in-valve“) (viz Fallotovu tetralogii, kap. 45.9.5). Supravalvární PS a periferní stenózy větví plicnice mohou být řešeny angioplastikou s případným zavedením stentu.

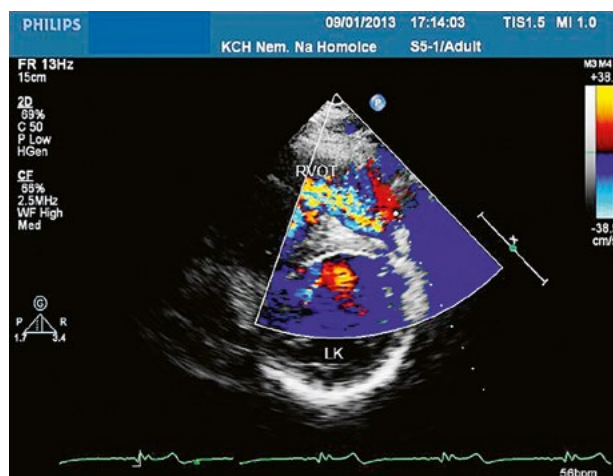


Obr. 45.44 Pacientka s těžkou, dlouhodobě neřešenou valvární a subvalvární stenózou plicnice (také Obr. 45.45) s extrémně těžkou hypertrofií přední stěny pravé komory (označena zelenými křížkami a šipkou, šíře stěny PK 18 mm). Hypertrofie myokardu infundibula přispívá k sekundární subvalvární stenóze plicnice. M-mode, parasternální dlouhá osa.

AO – aorta, LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora

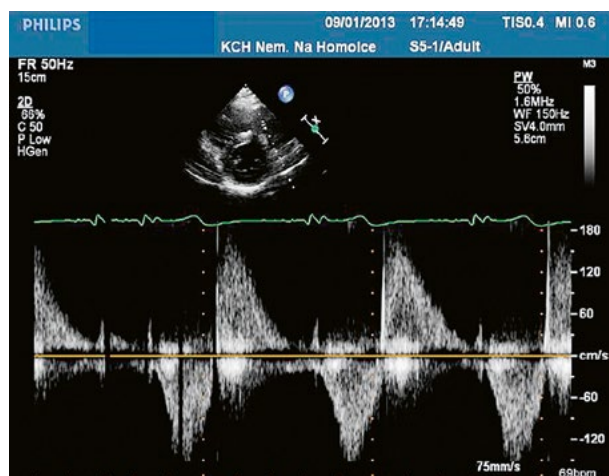


Obr. 45.45 Těžká, dlouhodobě neřešená valvární a subvalvární stenóza plicnice s vysokým gradientem 155/82 mmHg (CW doppler) (viz též Obr. 45.44)



Obr. 45.46 TTE, parasternální krátká osa. V barevném dopplerovském mapování je patrná v diastole významná pulmonální regurgitace po valvulotomii pulmonální stenózy v dětství

LK – levá komora, RVOT – výtokový trakt pravé komory



Obr. 45.47 Stejný pacient jako na obrázku 45.46. PW dopplerovské vyšetření ukazuje v RVOT laminární nízkorychlostní zpětný tok při významné pulmonální regurgitaci po valvulotomii pulmonální stenózy v dětství.



Video 45.40 TTE parasternální krátká osa s barevným dopplerovským mapováním, v RVOT je patrná těžká pulmonální regurgitace v diastole (stejný pacient jako na obrázku 45.46 a obrázku 45.47)



Video 45.41 Magnetická rezonance ukazuje dilatovanou a dysfunkční pravou komoru (EFPK 32 %) a trikuspidální regurgitaci

Chirurgická léčba spočívá v dětství ve valvulotomii, v dospělosti v náhradě chlopně plicnice bioprotézou (vzácně mechanickou protézou), v resekci subvalvární stenózy, plastice supravvalvární stenózy. Velmi vzácně lze ve vybraných případech pulmonální chlopeň i plastikovat nebo vytvořit novou chlopeň z vlastního perikardu.

Těžká PS (s dopplerovským gradientem nad 64 mmHg), která je vhodná k balonkové valvuloplastice, by měla být takto léčena bez ohledu na symptomy (třída I). Chirurgická léčba se doporučuje u asympto-

matických pacientů s gradientem nad 80 mmHg. Bez ohledu na gradient je chirurgická léčba doporučována při nevhodnosti nebo neúčinnosti balonkové valvuloplastiky při symptomech způsobených PS, při dysfunkci pravé komory následkem významné PS, u bikavitární pravé komory, při významných arytmiích nebo pravolevém zkratu defektem síňového nebo komorového septa (třída IIa). Periferní stenózy plicnice by měly být řešeny bez ohledu na symptomy při zúžení nad 50 % nebo při tlaku v pravé komoře nad 50 mmHg a/nebo při perfuzních defektech plic (Tab. 45.5).

Tab. 45.5 Indikace k intervenci u pacientů s obstrukcí výtokového traktu pravé komory (RVOTO) podle guidelines z roku 2020 a 2010^(7, 14)

	Třída	Úroveň
RVOTO na jakékoli úrovni by měla být intervenována bez ohledu na příznaky, pokud je maximální dopplerovský gradient > 64 mmHg (maximální rychlost > 4 m/s), je-li funkce pravé komory normální a není-li nutná náhrada chlopně	I	C
U valvární pulmonální stenózy je metodou první volby balonková valvuloplastika, pokud je anatomicky vhodná.	I	C
Je-li jedinou možností chirurgická náhrada pulmonální chlopně, měla by být provedena u symptomatických pacientů s těžkou PS.	I	C
Je-li jedinou možností chirurgická náhrada pulmonální chlopně, měla by být provedena u asymptomatických pacientů s těžkou PS při: – objektivním zhoršování zátěžové kapacity; – zhoršující se funkci pravé komory a/nebo progresi trikuspidální regurgitace nejméně na střední stupeň; – systolickém tlaku v PK nad 80 mmHg; – pravolevém zkratu defektem síňového nebo komorového septa.	I	C
intervence u pacientů s dopplerovským gradientem < 64 mmHg by měla být zvažována při přítomnosti příznaků způsobených pulmonální stenózou, při zhoršující se funkci PK, progresivní trikuspidální regurgitaci nejméně středně významné, u bikavitární PK (u které je obvykle progresivní nález), při závažných arytmiích nebo při pravolevém zkratu přes ASD či VSD	Ila	C
periferní PS by měla být zvážena ke katetrizační intervenci bez ohledu na příznaky, při více než 50% zúžení a při systolickém tlaku v PK > 50 mmHg a/nebo při přítomnosti perfuzních plicních abnormalit	Ila	C

ASD – atrial septal defect (defekt septa síní), PS – pulmonary stenosis (stenóza pulmonální chlopně), RV – right ventricle (pravá komora), RVOTO – right ventricular outflow tract obstruction (obstrukce výtokového traktu pravé komory), TR – tricuspid regurgitation (trikuspidální regurgitace), VSD – ventricular septal defect (defekt septa komor)

45.5 Vrozené vady aortální chlopně, Marfanův syndrom, aortopatie

- Vrozené bikuspidální aortální chlopeň (BAV) se vyskytuje v 1–2 % běžné populace, je nejčastější příčinou aortální stenózy (AS) a aortální regurgitace (AR) v mladším věku.
- BAV bývá spojena s dilatací ascendentní aorty, často až nad sino-tubulární junkcí, a to i u funkčně normálních bikuspidálních chlopní. Jsou popsány změny cévní stěny podobné Marfanovu syndromu. Lze ji zařadit mezi aortopatie.
- Vrozená aortální stenóza může být v novorozeneckém věku kritickou vadou. Mívá často hypoplastický anulus a úzký výtokový trakt levé komory (LVOT), přičemž tyto abnormality přetrvávají do dospělosti.
- V dětství je AS často řešena balonkovou valvuloplastikou, po které bývá v dospělosti přítomna reziduální aortální regurgitace.
- Nejčastěji má BAV v dětství normální funkci a aortální vada se vyvíjí až v průběhu života.
- AR vzniká často u mladých mužů kolem 30. roku věku při prolapsu nebo retrakci cípu BAV a dilataci aorty.
- Jinou příčinou AR u VSV může být Marfanův syndrom, dilatace kořene aorty u jiných VSV, aortolevokomorový tunel, subvalvární nebo supravvalvární

stenóza aorty, IE na BAV, prolaps cípu aortální chlopně do defektu komorového septa, retrakce pravého koronárního cípu po operaci Fallotovy tetralogie a další.

- V léčbě u mladých pacientů s aortálními vadami je snaha o zachovné operace (plastika aortální chlopně, viz kapitolu Chlopenní vady) bez implantace mechanické protézy, často však s nutností náhrady dilatovaného kořene nebo ascendentní aorty cévní protézou. Pro pacienty s hraničně dilatovaným kořenem nebo ascendentní aortou bez významné AR existuje i tzv. zevní opora (PEARS – Personalised External Aortic Root Support – protéza ExoVasc® společnosti ExStent), kdy je na podkladě CT trojrozměrného počítačového modelu vyroben implantát (síťka obalující aortu zvenčí) pro každého pacienta individuálně.
- U mladých žen před plánovanou graviditou lze kromě plastiky aortální chlopně volit i implantaci bioprotézy nebo Rossovu operaci, kap. 45.28.

Diagnóza, patofyziologie a léčba vrozených vad aortální chlopně je podobná jako u získaných aortálních vad (viz kapitolu Chlopenní vady). U vrozených



Video 45.42 TTE, projekce na krátkou osu na aortu, bikuspidální aortální chlopeč, fúze pravého a levého cípu



Video 45.43 TTE, parasternální dlouhá osa, stejná nemocná jako na [videu 45.42](#), bikuspidální chlopeč aorty, je patrná normální šíře kořene aorty a dilatace ascendentní aorty až nad sino-tubulární junkcí



Video 45.44 TEE, unikuspidální chlopeč aorty, fúze obou předních komisur pravého koronárního cípu, který je hypoplastický, zůstává jediná funkční zadní komisura mezi levým a nekoronárním cípem, ve které je patrná malá regurgitace. Okraje cípů jsou ztlustělé.

AS, které jsou přítomny již ve fetálním životě, dochází na rozdíl od získaných AS nejen k hypertrofii, ale i k hyperplazii myocytů a výsledná hypertrofie myokardu levé komory může být velmi těžká.

Nález bikuspidální aortální chlopně je poměrně častý, je třeba na něj pomyslet u všech aortálních vad (nejen v mladém věku, kdy je tento nález nejčastější) a nezapomenout zhodnotit ascendentní aortu, která může být dilatovaná ([Video 45.42](#), [Video 45.43](#)). Unikuspidální aortální chlopeč je vzácnější, má fúzi předních komisur a jedinou funkční zadní komisuru mezi

levým a nekoronárním cípem, která často regurgituje ([Video 45.44](#)).

Specifickými vrozenými chorobami aorty a aortální chlopně jsou Shoneův syndrom, supravalyární stenóza aorty, vrozená subvalvární stenóza aorty, ruptura aneurysmatu Valsalvova sinu, aortolevokomorový tunel. Mezi aortopatie (někdy souhrnně označované jako HTAD – heritable thoracic aortic diseases, vrozené choroby hrudní aorty) lze kromě Marfanova syndromu řadit i Turnerův syndrom, bikuspidální aortální chorobu a další.

45.5.1 Shoneův syndrom

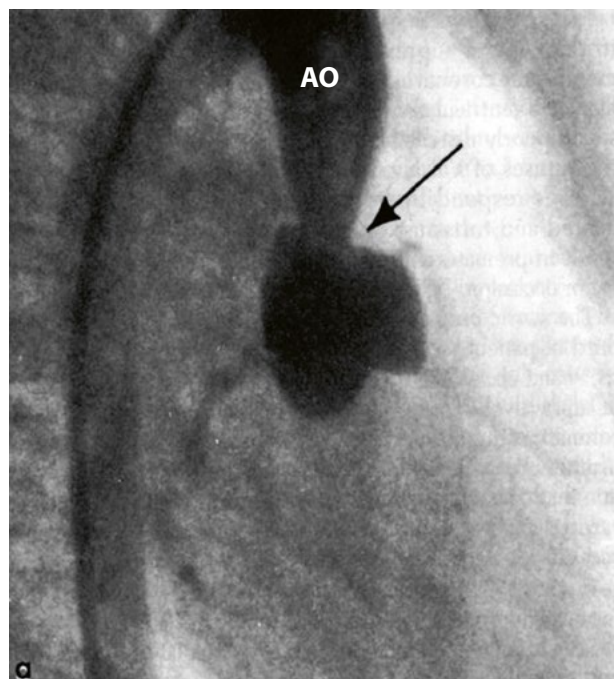
Shoneův syndrom představuje vrozenou sériovou obstrukci na úrovni vtokového i výtokového traktu levé komory (supramitrální membrána, padákovitá mitrální chlopeč, subvalvární aortální stenóza,

stenotická bikuspidální chlopeč aorty a koarktace aorty). Tito pacienti mají často v mladém věku dvě mechanické chlopenní náhrady, někdy i s reziduální koarktací aorty.

45.5.2 Supravalyární aortální stenóza (SVAS)

SVAS představuje asi 0,5 % všech AS. Může se jednat o lokalizované zúžení membránou (tvar přesýpacích hodin), nebo o difuzní tubulární zúžení celé ascendentní aorty se ztlustěním její stěny ([Obr. 45.48](#), [Obr. 45.49](#)). Asi 60 % pacientů se SVAS má Williamsův-Beurenův syndrom spojený s mentální retardací a faciálním dysmorfismem. Je způsoben delecí genu pro elastin na chromosomu 7 a je detekovatelný me-

todou FISH. Pacienti se SVAS mohou mít též stenózy jiných tepen, např. periferní stenózy větví plicnice nebo renálních tepen s reno-vaskulární hypertenzí nebo hypoplazii celé aorty. Koronární tepny odstupují na rozdíl od valvární AS z oblasti vysokého tlaku, jsou dilatované, ale s rizikem předčasné aterosklerózy, mohou mít i zúžená koronární ústí. SVAS může být spojena s aortální regurgitací.

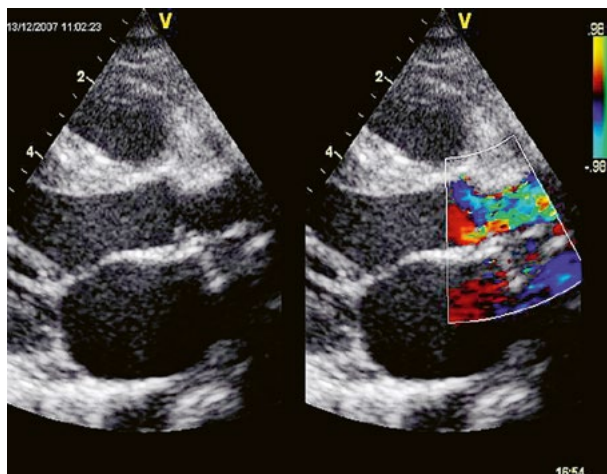


Obr. 45.48 Angiografické zobrazení supraválvární stenózy aorty. Koronární tepny odstupují z vysokotlakové oblasti

Dokumentace byla laskavě poskytnuta lékaři Dětského kardiocentra FN v Motole.

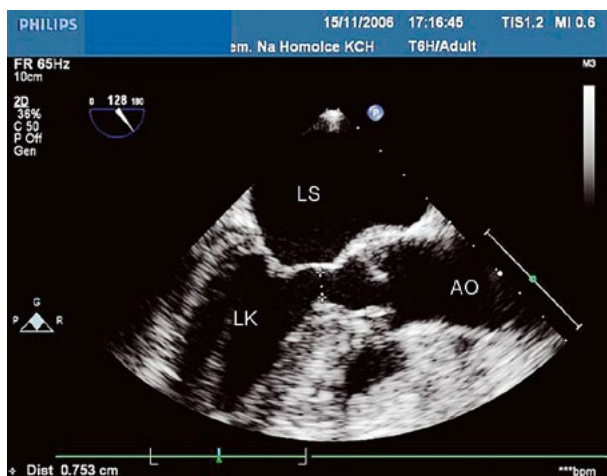
Diagnostickou metodou je echokardiografie, CT angiografie a MRI.

Léčba je chirurgická. Indikací jsou symptomy a střední dopplerovský gradient nad 40 mmHg (třída I, úroveň C). U pacientů se SVAS a středním dopplerovským gradientem pod 40 mmHg je operace indikována při symptomech z obstrukce (námahová dušnost, stenokardie, synkopa) nebo při systolické dysfunkci levé komory ($EF < 50\%$) nebo při významném poškození koronárních tepen nebo chlopenní vadě (třída I, úroveň C). Operace může být zvážena u asymptomatických pacientů se středním dopplerovským gradientem ≥ 40 mmHg s dysfunkcí nebo hypertrofií levé komory nebo s abnormálním zátěžovým testem při nízkém chirurgickém riziku (třída IIb, úroveň C).



Obr. 45.49 Echokardiografický obraz supraválvární tubulární stenózy aorty, TTE, parasternální dlouhá osa

Dokumentace byla laskavě poskytnuta lékaři Dětského kardiocentra FN v Motole



Obr. 45.50 Subválvární aortální stenóza, úzký výtokový trakt levé komory (LVOT označen křížky) je ještě více zúžen fibromuskulární membránou prominující ze septa, šíře LVOT je v systole 7,5 mm. TEE, 128 stupňů

AO – aorta, LK – levá komora, LS – levá síň

45.5.3 Subválvární aortální stenóza (SAS)

SAS představuje 8–10 % všech vrozených obstrukcí LVOT. Může se jednat o lokalizované zúžení fibrotickou nebo fibromuskulární membránou, obkružující LVOT pod aortální chlopní (Obr. 45.50, Video 45.45–45.47), nebo o tunelovité fibromuskulární zúžení celého výtokového traktu, obvykle spojené s hypoplastickým aortálním anulem. SAS musí být rozlišena od hypertrofické obstrukční kardiomyopatie. Na obstrukci LVOT se může podílet i abnormální mitrální aparát, upínající se napříč LVOT do septa (Obr. 45.17, Video 45.13). Predispozicí pro vznik subválvární aortální stenózy je ostrý úhel mezi kořenem aorty a mezikomorovým septem a genetické predispozice pro proliferaci v této oblasti. SAS může být izolovanou lézí nebo součástí AVSD, VSD nebo Shoneova syndromu a může progredovat i po korekci těchto lézí. Turbulentní tok v LVOT poškozuje aortální

chlopeň a vede k její nedomykavosti. Subválvární AS je progresivní onemocnění a není-li odstraněna všechna tkáň s proliferacním potenciálem, často recidivuje i po úspěšné chirurgické korekci (Video 45.48). Diagnóza je echokardiografická, detaily upřesní jícnová echokardiografie.

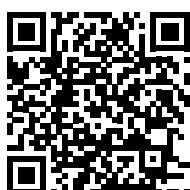
Indikací k chirurgické korekci SAS (Tab. 45.6) jsou podle guidelines symptomy v klidu nebo při zátěži při středním dopplerovském gradientu nad 50 mmHg nebo progredující AR. Dospělí pacienti se SAS však podle našich zkušeností bývají symptomatictí i při nižším středním gradientu než je uváděných 50 mmHg a odstranění obstrukce jim může zmenšit obtíže.⁽²³⁾ Asymptomatictí pacienti mohou být indikováni při poklesu EF pod 50 %, při progresi AR nebo při středním gradientu nad 50 mmHg a významné hypertrofii LK nebo



Video 45.45 TTE, parasternální dlouhá osa. Z hypertrofického septa a z mitrálního anulu prominuje pod aortální chlopní těžce kalcifikovaná cirkulární membrána, která významně zužuje výtokový trakt levé komory (LVOT). Gradient v LVOT činil 92/57 mmHg. Aortální chlopeň též degenerativně změněná a kalcifikovaná, zvláště nekoronární cíp.



Video 45.46 TEE, 115 st. Pod aortální chlopní je patrná cirkulární membrána mírně zužující výtokový trakt levé komory (LVOT), v místě membrány se objevuje turbulentní vysokorychlostní tok, je přítomna také malá centrální aortální regurgitace.



Video 45.47 3DE-TEE, pohled z levé komory do výtokového traktu levé komory (LVOT). Je patrná cirkulární membrána zužující LVOT a za ní aortální chlopeň.



Video 45.48 TTE, parasternální dlouhá osa, recidiva subvalvární aortální stenózy po operaci v dětství

abnormální tlakové reakci na zátěž. Chirurgické odstranění SAS s sebou nenese riziko spojené s mechanickou protézou, pokud není nutná náhrada aortální chlopně pro pokročilou AR. Chirurgická léčba spočívá

v resekci membrány s myektomií, u tunelovitěho zúžení LVOT je nutné jeho rozšíření (Konno procedure).

Asymptomatické pacienty bychom měli operovat jen při nízkém chirurgickém riziku.

45.5.4 Aneuryzma Valsalvova sinu

Definice a klasifikace

Aneuryzma Valsalvova sinu vzniká při vrozeném chybění medie ve stěně aorty v místě junkce s aortálním anulem. Část stěny Valsalvova sinu je tak tvořena kolagenní tkání bez hladkého svalstva a bez elastických vláken. Nejčastěji je postižen pravý koronární sinus (v 73–83 %) nebo nekoronární sinus (v 17–25 %), postižení levého koronárního sinu je vzácné (do 6 %). Aneuryzma pravého koronárního sinu prolubuje většinou do pravé komory, méně často do pravé síně. Aneuryzma nekoronárního sinu prolubuje do pravé síně. Při rup-

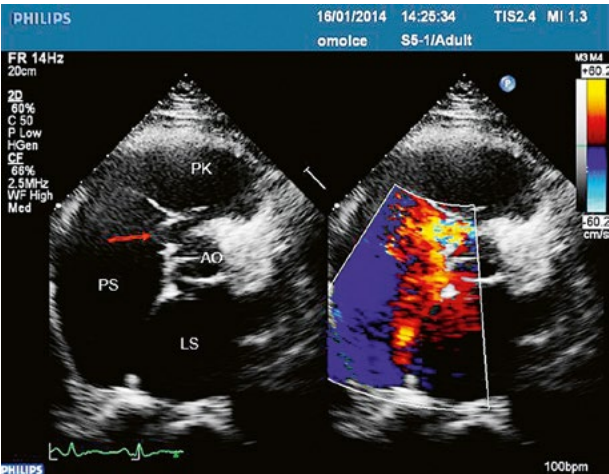
tuře aneuryzmatu dochází ke komunikaci mezi aortou a těmito srdečními oddíly. Vzácně byl popsán též prolaps s rupturou aneuryzmatu do plicnice, levé komory, levé síně či perikardiální dutiny. Aneuryzma Valsalvova sinu může být příčinou aortální regurgitace: krev z aorty regurgituje jak perforovaným aneuryzmatem do pravostranného oddílu, tak někdy i intravalvárně do levé komory. Při kompresi koronární tepny může dojít k ischemii myokardu, při kompresi převodního systému k převodním poruchám.

Tab. 45.6 Indikace chirurgického výkonu u subvalvární aortální stenózy podle guidelines z roku 2020⁽⁷⁾

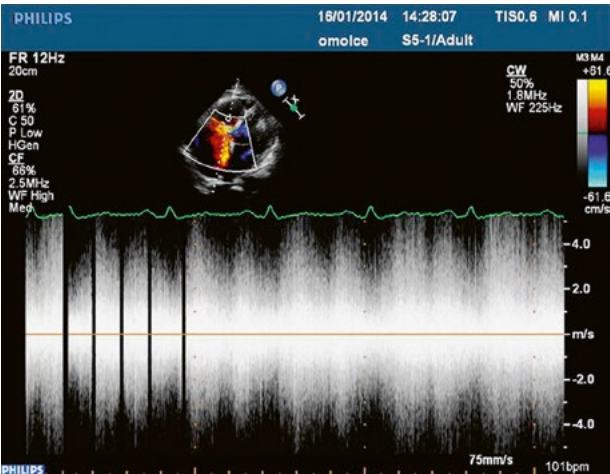
	Třída	Úroveň
symptomatictí pacienti (spontánně či při zátěžovém testu) se středním gradientem ≥ 40 mmHg* nebo se závažnou AR by měli podstoupit operaci	I	C
u asymptomatických pacientů by se měla zvážit operace, pokud:		
• EFLK je $< 50\%$ (gradient může být < 40 mmHg při nízkém průtoku)	IIa	C
• AR je závažná a LVESD > 50 mm (nebo > 25 mm/m ² BSA) a/nebo EFLK $< 50\%$	IIa	C
• střední gradient je ≥ 40 mmHg a jsou známky výrazné hypertrofie levé komory	IIa	C
• střední gradient je ≥ 40 mmHg a je přítomna abnormální reakce krevního tlaku při zátěžovém testu s poklesem pod klidovou hodnotu TK	IIa	C
u asymptomatických pacientů se může zvážit operace, pokud:		
• střední gradient je ≥ 40 mmHg, LK má normální EF nad 50% , bez hypertrofie, zátěžový test je normální a operační riziko nízké	IIb	C
• je dokumentovaná progresse AR do více než mírné (k prevenci další progresse AR)	IIb	C

AR – aortální regurgitace, BSA – body surface area (povrch těla), EFLK – ejekční frakce levé komory, LK – levá komora, LVESD – left ventricular end-systolic diameter (rozměr levé komory na konci systoly), TK – tlak krevní

* U dospělých pacientů má SAS často střední gradient menší než 40 mmHg, např. při diastolické dysfunkci hypertrofické levé komory. Podle našich zkušeností může být i střední gradient kolem 30–40 mmHg příčinou obtíží, které mohou být odstraněny operací.⁽²³⁾ Dopplerovsky odvozené gradienty mohou nadhodnotit obstrukci a mohou vyžadovat ověření srdeční katetrizací.



Obr. 45.51 TTE, modifikovaná apikální projekce s aortou, je patrná ruptura aneuryzmatu pravého Valsalvova sinu do pravé síně (šipka)
AO – aorta, LS – levá síně, PK – pravá komora, PS – pravá síně



Obr. 45.52 Dopplerovský tok rupturou aneuryzmatu Valsalvova sinu do pravé síně je kontinuální, systolicko-diastolický (stejný pacient jako na obrázku 45.51)

Prevalence

Vrozené aneuryzma Valsalvova sinu tvoří méně než 0,1 % všech VSV, nacházíme je v 0,05 % sekčních nálezů běžné populace. U Asiatů je častější (2–3,5 % všech VSV). Postižení mužů je 4× častější než žen.

Klinické nálezy

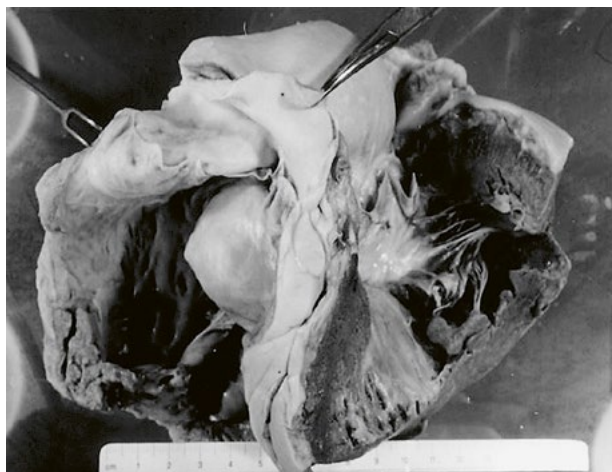
Aneuryzma Valsalvova sinu může být zcela asymptomatické a může představovat náhodný echokardiografický nebo sekční nález. Ruptura aneuryzmatu se může projevit náhlou smrtí, dušností, retrosternální bolestí, palpitacemi, srdečním selháním, kardiogenním šokem. Asi ve 20 % může být po určitou dobu malá ruptura bez symptomů, může se projevit jen šelestem a známky srdečního selhání se mohou vyvíjet až po-

stupně. Ruptura se vyskytuje až v 87 %, infekční endokarditida v 5–10 %.

Diagnostika

Poslechově je přítomen kontinuální systolicko-diastolický šelest při ruptuře aneuryzmatu do pravostranných srdečních oddílů nebo do levé síně, pouze diastolický šelest při vzácné ruptuře do levé komory.

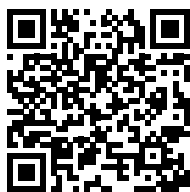
Diagnóza je echokardiografická včetně TEE. Aneuryzma má často velmi typický tvar dlouhého prstovitého výběžku, někdy může být i kulovité a dosáhnout obrovských rozměrů (Obr. 5.51, Obr. 45.52, Obr. 45.53, Video 45.49–45.54). Při ruptuře bývá perforace ve vrcholu aneuryzmatu, dopplerovsky je přítomen typický kontinuální systolicko-diastolický zkratový tok (Obr. 45.52).



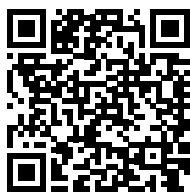
Obr. 45.53 Velké kulovité aneuryzma Valsalvova sinu se vyklenuje do pravostranných oddílů, sekční nález



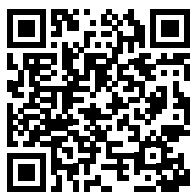
Obr. 45.54 TTE, parasternální dlouhá osa, ústí původního aortolevokomorového tunelu do výtokového traktu levé komory je označeno červenou šipkou (stav po operaci v dětství) ([Video 45.55](#))



Video 45.49 TTE, modifikovaná projekce, je patrné aneuryzma pravého Valsalvova sinu s rupturou do pravé síně



Video 45.50 TTE, modifikovaná projekce (stejný pacient jako na [videu 45.49](#)), v barevném dopplerovském mapování je patrný zkrat z aorty rupturou aneuryzmatu pravého Valsalvova sinu do pravé síně. Je patrná i malá aortální regurgitace.



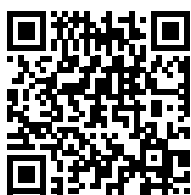
Video 45.51 TEE (stejný pacient jako na [videu 45.49](#) a [videu 45.50](#)). Je vidět aneuryzma pravého Valsalvova sinu s rupturou do pravé síně.



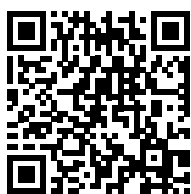
Video 45.52 TEE (stejný pacient jako na [videu 45.49](#), [videu 45.50](#), [videu 45.51](#)). V barevném dopplerovském mapování je patrný zkrat z aorty rupturou aneuryzmatu pravého Valsalvova sinu do pravé síně.



Video 45.53 TTE, ve čtyřdutinové apikální projekci je vidět v pravé síni výrazný jet způsobený rupturou aneuryzmatu Valsalvova sinu. Od zkratu mezi levou komorou a pravou síní jej odliší dopplerovský signál (Obr. 45.52) a modifikovaná projekce se zobrazením kořene aorty (Video 45.54).



Video 45.54 Stejný pacient jako na videu 45.53. TTE, v modifikované projekci je vidět, že zkrat je mezi aortou a pravou síní.



Video 45.55 TTE, parasternální dlouhá osa, před přední stěnou kořene aorty je vidět ústí aortolevokomorového tunelu do výtokového traktu levé komory (Obr. 45.54)

Léčba

Léčba je chirurgická v případě ruptury nebo útlaku okolních struktur, výkon by neměl být odkládán. Pre-

ventivní chirurgický výkon u malých aneuryzmat bez ruptury a útlaku okolních struktur je sporný.

45.5.5 Aortolevokomorový tunel

Aortolevokomorový tunel je vzácná VSV. Vlastní aortální ústí je obejito komunikací spojující výtokový trakt levé komory s pravým nebo levým koronárním sinem (Obr. 45.54, Video 45.55). Aortální ústí tunelu bývá široké, komorové ústí tubulárně zúžené. Většina případů je spojena s dilatací aortálního anulu

a ascendntní aorty a se ztlustěním vlastní aortální chlopně, která vykazuje současnou intravalvární aortální regurgitaci. Projeví se diastolickým šelestem, diagnostika je echokardiografická. Hemodynamické následky jsou stejné jako u aortální regurgitace. Léčba je chirurgická.

45.5.6 Marfanův syndrom (MFS)

Definice a klasifikace

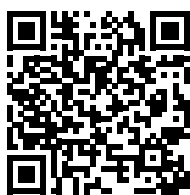
MFS je autosomálně dominantní porucha pojivové tkáně s abnormalitami kardiovaskulárními, kožními, skeletálními, očními a abnormalitami dura mater. Nejzávažnější je postižení kardiovaskulární s dilatací aorty a s rizikem disekce. MFS je způsoben mutací genu pro fibrilin (FBN1), glykoprotein v extracelulární matrix. Deficit fibrilinu vede k poruše pojiva a k dysregulaci TGFβ (transforming growth factor β). Bylo identifikováno již více než 1 000 mutací, asi 25–30 % pacientů má nové mutace bez pozitivní rodinné anamnézy.

Daleko méně častá je mutace genu TGFBR2 (Marfan 2, Loeysův-Dietzův syndrom), který má vysoké riziko ruptury aorty i bez její významné dilatace.

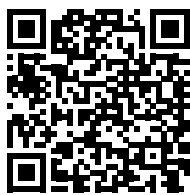
MFS je prototypem syndromické HTAD, skupiny klinicky i geneticky heterogenní, se společným rizikem dilatace a disekce aorty.

Patofyziologie

Pacienti s Marfanovým syndromem mají abnormální kolagen, což je způsobeno patologickou syntézou



Video 45.56 TTE, modifikovaná parasternální dlouhá osa. Restriktivní pohyb cípků aortální chlopně při dilataci bulbu aorty a sinotubulární junkce. Marfanův syndrom.



Video 45.57 Marfanův syndrom, TTE, modifikovaná parasternální dlouhá osa. Restriktivní pohyb cípků aortální chlopně při dilataci bulbu aorty a sinotubulární junkce vede k centrální aortální regurgitaci (středně významná) (Video 45.56).



Video 45.58 TTE, na krátkou osu aorty. Aortální chlopeň mívá u Marfanova syndromu tři jemné cípy, siny mohou být asymetrické.

fibrilinu a extracelulárních glykoproteinů, které jsou hlavní součástí mikrofibril a základem elastických vláken. U aorty (v menší míře i u plicnice) dochází k dilataci, ke ztenčení její stěny se známkami cystické mediální degenerace (medionekrózy), která zahrnuje fragmentaci elastických vláken a ztrátu hladké svaloviny v medii aortální stěny. Dilatace je progresivní, existuje vysoké riziko disekce nebo ruptury stěny aorty. Nejvýraznější změny jsou v ascendentní aortě. Napětí ve stěně (wall-stress) se zvyšuje s rostoucím průměrem aorty. Prevalence dilatace aorty a aortálního anulu (aortoanulární ektazie) u Marfanova syndromu je 70–85 %. Následkem je aortální regurgitace (Obr. 45.55, Obr. 45.56, Video 45.56, Video 45.57, Video 45.58). Dalším kardiovaskulárním příznakem může být prolaps mitrální chlopně s mitrální regurgitací. Porucha pojiva se projevuje i u jiných systémů (Diagnostika), kardiovaskulární příznaky jsou však prognosticky nejzávažnější.

Epidemiologie

Marfanův syndrom se v běžné populaci vyskytuje přibližně u 2–3 z 10 tisíc živě narozených dětí, postižení mužů a žen je přibližně stejné.

Diagnostika

Typickým klinickým příznakem je vysoká štíhlá postava s deformitami hrudníku a s arachnodaktylií. Rozpětí paží bývá větší než výška postavy. Diagnostika je stanovena na podkladě postižení více systémů, complementární je genetické vyšetření, jehož negativita

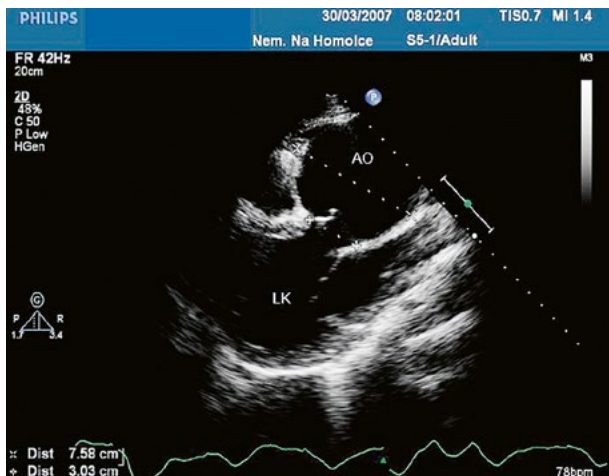
však Marfanův syndrom nevylučuje. Nejdůležitějším hlavním diagnostickým příznakem je podle revidovaných Ghentských kritérií dilatace kořene aorty a ektopie nebo subluxace oční čočky. (30a) Mezi hlavní skeletální příznaky patří pectus excavatum, vyžadující chirurgickou úpravu, pectus carinatum, pozitivní znamení palce a zápěstí (Obr. 45.57, Obr. 45.58). Dále může být přítomna lumbosakrální ektazie dura mater a pozitivní rodinná anamnéza.

Vedlejší příznaky zahrnují skeletální postižení pectus excavatum mírnějšího stupně, skoliózu, hypermobilitu kloubů aj. Oční vedlejší příznaky: abnormálně plochá rohovka, hypoplazie duhovky, miotické zornice se sníženou schopností mydriázy, hypoplastické ciliární svaly aj. Vedlejší kardiovaskulární příznaky: prolaps mitrální chlopně, kalcifikace mitrálního anulu u osob mladších 40 let, dilatace proximálního kmene plicnice bez přítomnosti pulmonální stenózy u pacientů mladších 40 let, dilatace nebo disekce abdominální aorty u pacientů mladších 50 let. Pacienti mohou mít spontánní pneumothorax a kožní strie bez souvislosti s těhotenstvím, opakované kýly v jizvě.

Kardiovaskulární příznaky mají vysokou diagnostickou hodnotu, jsou hodnoceny echokardiograficky, případně pomocí CT nebo MRI.

Léčba

Elektivní kardiochirurgický výkon (náhrada kořene aorty, případně i ascendentní aorty s nebo bez plastiky nebo náhrady aortální, případně mitrální chlopně) je indikován jako prevence fatální disekce nebo ruptury aorty a jako léčba významné aortální nebo mitrální



Obr. 45.55 Marfanův syndrom. Dilatace kořene aorty na 76 mm, tři jemné cípy, hraniční velikost anulu. Při dilataci kořene a sinotubulární junkce dochází k restriktivnímu pohybu cípů a centrální aortální regurgitaci (**Obr. 45.56**)

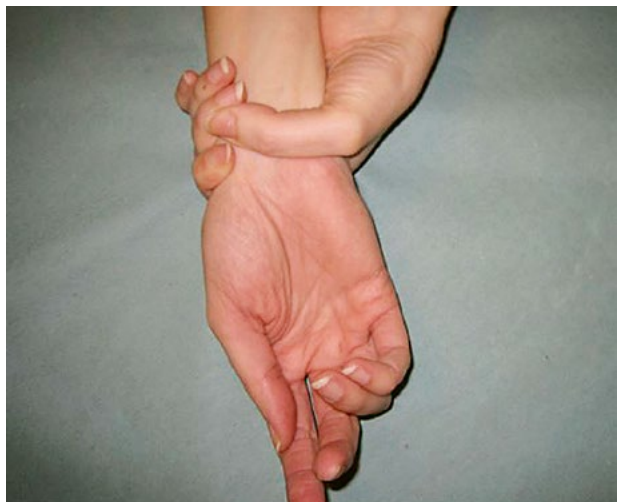
AO – bulbus aorty, LK – levá komora



Obr. 45.56 Marfanův syndrom. Dilatace kořene aorty na 76 mm, tři jemné cípy, hraniční velikost anulu. Při dilataci kořene a sinotubulární junkce dochází k restriktivnímu pohybu cípů a centrální aortální regurgitaci (**Obr. 45.56**)



Obr. 45.57 Znamení palce u Marfanova syndromu



Obr. 45.58 Znamení zápěstí u Marfanova syndromu

regurgitace (viz kapitola 48). Kardiochirurgická léčba významně zlepšuje prognózu nemocných s Marfanovým syndromem. Chirurgická léčba je indikovaná, pokud kořen aorty dilatuje nad 50 mm, u rizikových pacientů nad 45 mm (**Tab. 45.7**, **Obr. 45.59**). Časnější preventivní kardiochirurgický výkon může být proveden v centrech s velkými zkušenosti a dobrými výsledky i dříve, při dilataci kořene aorty nad 40–45 mm, a to zvláště u žen plánujících rodinu, u pacientů s rodinnou anamnézou disekce nebo náhlé smrti, při rychlé dilataci kořene aorty o více než 2–5 mm za rok a při vysoké pravděpodobnosti úspěšné záchovné operace s ponecháním vlastní aortální chlopně.

Při operaci je prováděna implantace kompozitního konduitu s mechanickou chlopní (Bentallova operace) nebo reimplantace vlastní aortální chlopně do protézy (**Obr. 45.60**). Náhrada descendentní aorty je indikována při rozměru 55–60 mm nebo při rychlé dilataci o více než 5–10 mm za rok nebo při orgánových komplikacích. Disekce typu B bývá řešena katetrizačně stentgraftem. Urgentní operace je indikována u akutní disekce typu A nebo u intramurálního hematomu.

Další opatření jsou režimová: vyloučení zvedání těžkých břemen, úderů do hrudníku, zákaz kontaktních sportů, skoků z výšky, izometrických cviků, vzpírání, rychlé dekomprese aj.

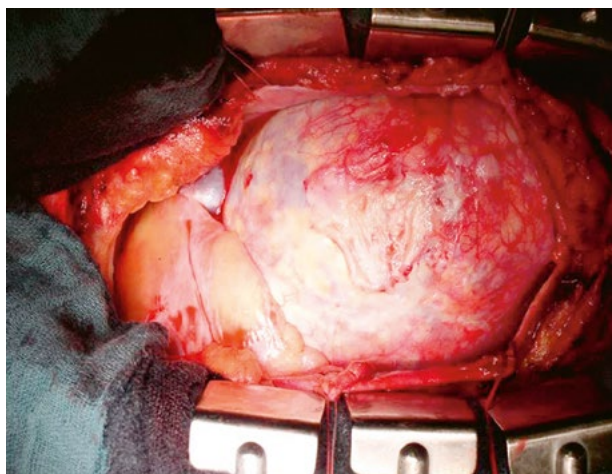
Z farmakologického hlediska je nutná účinná anti-hypertenzní léčba, jejímž cílem jsou hodnoty systolického tlaku pod 130 mmHg při 24hodinové monitoraci; u disekce pod 110 mmHg. Betablokátory zpomalují rychlost dilatace aorty, snižují stěnové napětí (wall shear stress) a zlepšují přežívání, jsou indikovány u všech nemocných s Marfanovým syndromem, kteří nemají kontraindikaci této léčby, neúčinnější jsou u mladších pacientů s šíří aorty pod 40 mm.⁽³⁰⁾ Podle experimentálních dat i podle multicentrické randomizované klinické studie by mohl mít vliv na zpomalení progresu dilatace aorty i losartan.⁽³¹⁾ Uplatňuje se při intoleranci betablokátorů.

Tab. 45.7 Indikace chirurgického výkonu u Marfanova syndromu podle guidelines z roku 2020, 2017 a 2010^(7, 29, 14)

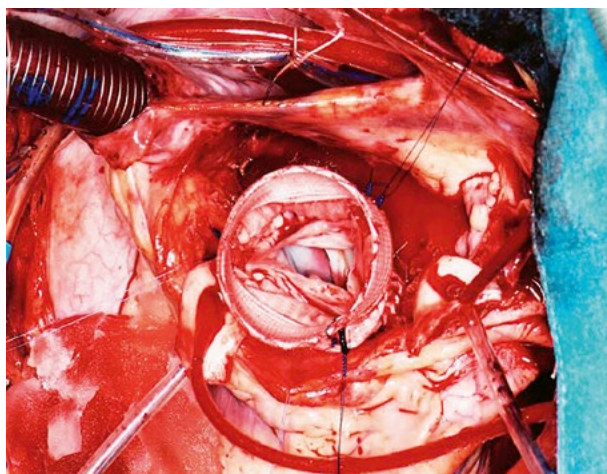
	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Záchovná operace aortální chlopně s reimplantací nebo remodelací kořene je doporučena u mladých pacientů s Marfanovým syndromem nebo jiným HTAD s dilatací kořene aorty a trojcípou aortální chlopní.	I	C
Pacienti by měli podstoupit operaci, když je maximální rozměr kořene aorty: • > 50 mm ^a ; • ≥ 45 mm ^{a, b} při současné anamnéze disekce u pacienta nebo v rodině, při progresivní aortální regurgitaci, před plánovaným těhotenstvím, nekontrolované hypertenzi nebo při progresi šíře aorty o > 3 mm/rok při opakovaných měřeních s EKG-gatingem.	Ila	C
Kardiochirurgické řešení by mělo být zváženo u pacientů s mutací TGFBR1 nebo TGFBR2, včetně Loeys-Dietzova syndromu, kteří mají dilataci kořene aorty ≥ 45 mm.	Ila	C
U pacientů by se měla zvážít operace, pokud jsou jiné části aorty > 50 mm nebo je dilatace progresivní.	II	C

^a Individuálně u osob s malým tělesným povrchem (BSA) by mohl být použit rozměr aorty indexovaný na BSA – 27,5 mm/m².

^b U pacientů primárně indikovaných k operaci pro AR by měl být proveden současný výkon na kořeni nebo ascendentní aortě při jejich rozměru ≥ 45 mm.⁽²⁹⁾

**Obr. 45.59** Chirurgický pohled na těžce dilatovaný bulbus aorty u Marfanova syndromu s hrozící disekcí

Obrázek laskavě poskytl MUDr. Petr Pavel

**Obr. 45.60** Záchovná operace u Marfanova syndromu s reimplantací vlastní aortální chlopně do protězy kořene podle Davida

Obrázek laskavě poskytl MUDr. Štěpán Černý, CSc.

45.5.7 Bikuspidální aortopatie

Pacienti s BAV mají dilataci aorty ve 20–84 % v důsledku změněné hemodynamiky i vrozené anomálie cévní stěny. Disekce je u BAV 8× častější než v běžné populaci, ale významně méně častá než u Marfanova syndromu. Riziko disekce zvyšuje současná koarktace aorty. Ženy by neměly být těhotné, pokud mají dilataci aorty > 50 mm. Rodinná zátěž se vyskytuje v 5–10 % BAV. Chirurgická léčba by měla být zvážena:

- při dilataci aorty ≥ 50 mm při současné koarktaci aorty nebo rizikových faktorech (rodinná anamnéza disekce, plánované těhotenství, hypertenze, progresse šíře aorty o více než 3 mm/rok) (třída IIa, úroveň C);
- při šíři aorty ≥ 55 mm u ostatních BAV (třída IIa, úroveň C).

45.5.8 Turnerův syndrom

Turnerův syndrom je způsoben částečnou nebo úplnou monosomií chromosomu X s výskytem 1 : 2 500 živě narozených dívek. Je charakterizován malou postavou, opožděnou pubertou, dysgenezí ovarií, hypogonadismem, onemocněním diabetes mellitus, poruchami imunity, osteoporózou. Vrozené srdeční vady má až 50 % žen s Turnerovým syndromem: BAV, koarktace aorty, dilatace aorty nebo brachiocefalických tepen, elongovaný transversální oblouk aorty, parciální anomální návrat plicních žil, levostranná horní dutá žíla.

Turnerův syndrom samotný představuje při generalizované arteriopatii rizikový faktor dilatace aorty. Disekce je asi 7× častější než v běžné populaci. Každá žena s Turnerovým syndromem by měla být vyšetřena kardiologem, i když nemá VSV.

Díky pokrokům asistované reprodukce s dárcovskými oocyty mohou být ženy s Turnerovým syndromem

těhotné, se zvýšeným rizikem dilatace a disekce aorty, hypertenze a preeklampsie. Zvýšené riziko mortality a morbidity představuje u Turnerova syndromu šíře aorty 20–25 mm/m². Gravidita není doporučena při šíři aorty nad 25 mm/m². Při anamnéze disekce není gravidita doporučena ani po operaci. ^(31b)

Indikace chirurgického řešení:

- Elektivní kardiochirurgický výkon na aneuryzmatu kořene aorty nebo ascendentní aorty je indikován u žen s Turnerovým syndromem starších 16 let, které mají šíři aorty > 25 mm/m², s rizikovými faktory disekce (BAV, elongace transversální aorty, koarktace aorty, hypertenze) (třída IIa, úroveň C).
- Elektivní kardiochirurgický výkon na aneuryzmatu kořene aorty nebo ascendentní aorty u žen s Turnerovým syndromem starších 16 let může být zvážen při šíři aorty > 25 mm/m², bez přítomnosti rizikových faktorů disekce (třída IIb, úroveň C).

45.6 Koarktace aorty (COA)

- Koarktace aorty (COA) je definovaná tlakovým gradientem mezi horními a dolními končetinami vyšším než 20 mmHg a morfologickým zúžením nad 50 % šíře descendentní aorty na CT nebo MRI.
- Koarktace aorty může zůstat nepoznaná až do dospělosti.
- Rekoarktace po operaci v dětství jsou v dospělosti časté, jsou spojeny s arteriální hypertenzí (nutno měřit na pravé horní končetině), hypertrofií levé

komory, diastolickou dysfunkcí levé komory, někdy i plicní hypertenzí.

- S COA je často asociována bikuspidální chlopeč aorty, může být přítomna dilatace ascendentní nebo descendentní aorty, hypoplazie oblouku aorty i aneuryzmata mozkových tepen.
- V prekoarktačním řečišti je abnormální vazoreaktivita a může zde vzniknout předčasná ateroskleróza.
- Léčba koarktace i rekoarktace je chirurgická nebo katetrizační pomocí stentu či stentgraftu.

45.6.1 Definice a klasifikace

Definice: Zúžení aorty, obvykle v oblasti istmu, na úrovni ligamentum arteriosum, pod odstupem levé podklíčkové tepny. Zúžení může být lokalizované (Obr. 45.61) (vpáčení zadní stěny aorty do lumina) nebo spojené s difúzní hypoplazií oblouku a istmu (Obr. 45.62). Významná koarktace je definována vrcholovým gradientem při katetrizaci 20 mmHg a více a mává hypertenzi v prekoarktační oblasti. Při významném kolaterálním zásobení může mít i významná koarktace malý gradient, může vzniknout i získaná atrézie aorty.

Klasifikace:

- **Jednoduchá koarktace:** lokalizované zúžení bez jiných intrakardiálních lézí, může být zjištěna až v dospělosti;

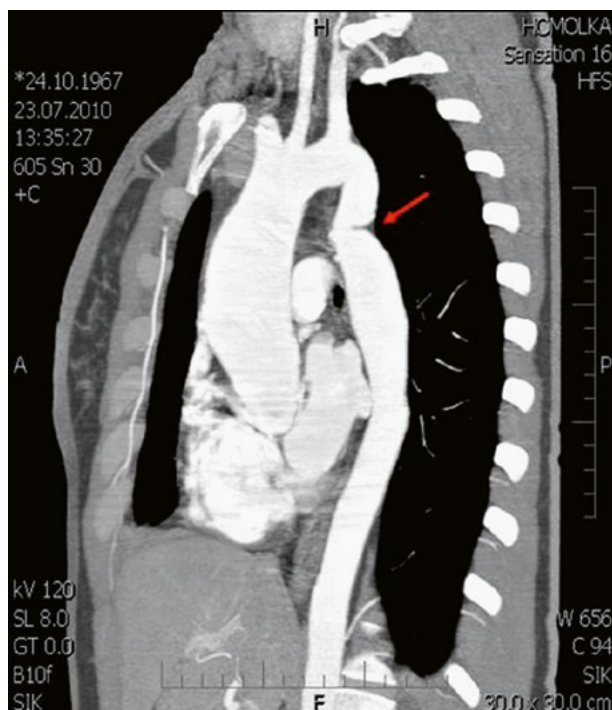
komplexní koarktace: koarktace spojená s jinými intrakardiálními anomáliemi, obvykle zjištěna v dětství, nejčastěji je sdružena s defektem komorového septa, s aortální stenózou valvární nebo subvalvární nebo jejich kombinací. Až 85 % koarktací je sdruženo s bikuspidální chlopní aorty (Video 45.42, Video 45.43).

45.6.2 Patofyziologie

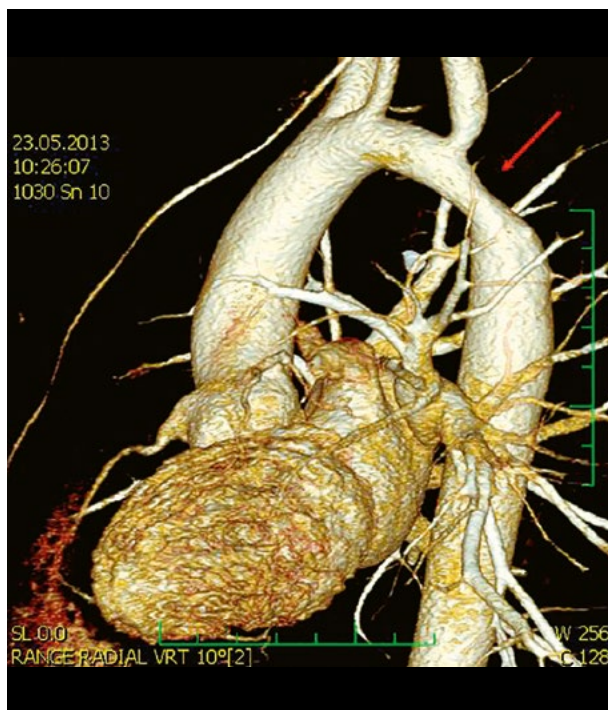
Koarktace, která vznikla již fetálně, mává difúzně hypoplastický aortální oblouk i istmus a široce otevřenou tepennou duče, na které je závislé zásobení oblasti pod koarktací. Proudění v dučeji je ve fetálním životě pravolevé a tlak v plicnici je vyšší než v dolní polovině těla. U pacientů s fetálně vzniklou koarktací aorty může perzistovat plicní arteriopatie i po úspěšné operaci v dětství. Koarktace vzniklá postnatálně souvisí

nejspíše s uzávěrem dučeje; tkáňová lišta zužující aortu odpovídá histologicky tkáni dučeje.

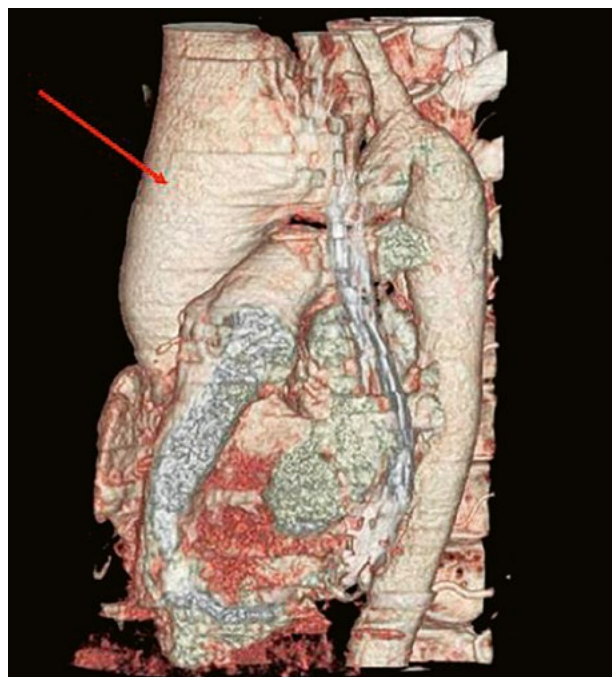
Neoperovaná koarktace vede k hypertenzi v prekoarktačním řečišti, hypertrofii myokardu levé komory, diastolické dysfunkci levé komory. Na bikuspidální aortální chlopni se může vyvinout stenóza i regurgitace, častá je dilatace ascendentní aorty (Obr. 45.63, Video 45.43).



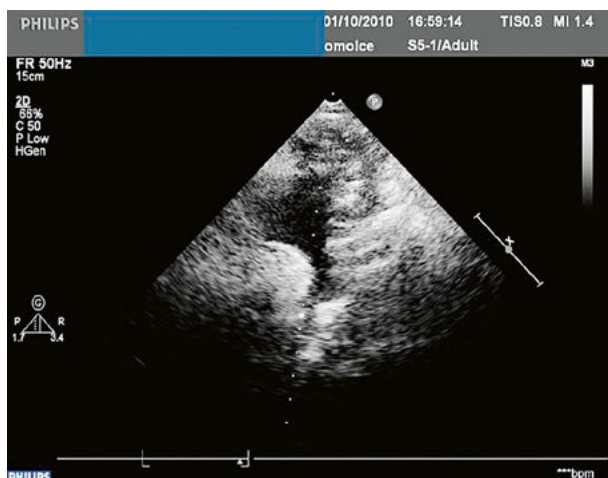
Obr. 45.61 CT angiografie, lokalizovaná koarktace aorty tvoří zářez na descendentní aortě (šipka). Nález je vhodný ke katetizační intervenci se stentingem.



Obr. 45.62 CT angiografie s trojrozměrnou rekonstrukcí. Hypoplastický oblouk aorty a dlouhá tubulární koarktace aorty (šipka).



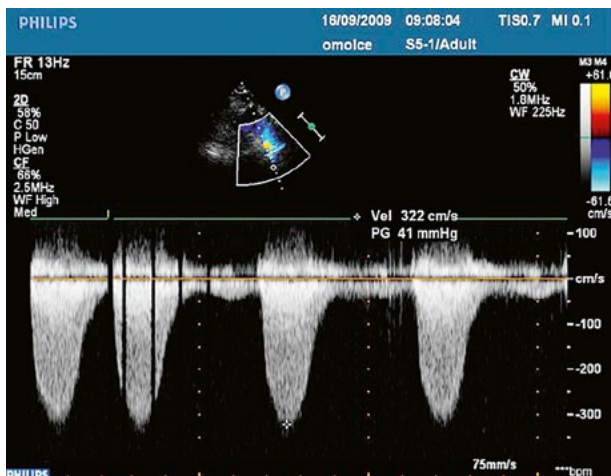
Obr. 45.63 Pacientka s Turnerovým syndromem po operaci koarktace aorty v dětství. Je patrná těžká dilatace ascendentní aorty (šipka). Pacientka má bikuspidální chlopeň aorty s významnou kombinovanou aortální vadou a rekoarktaci aorty s deformací hypoplastického oblouku.



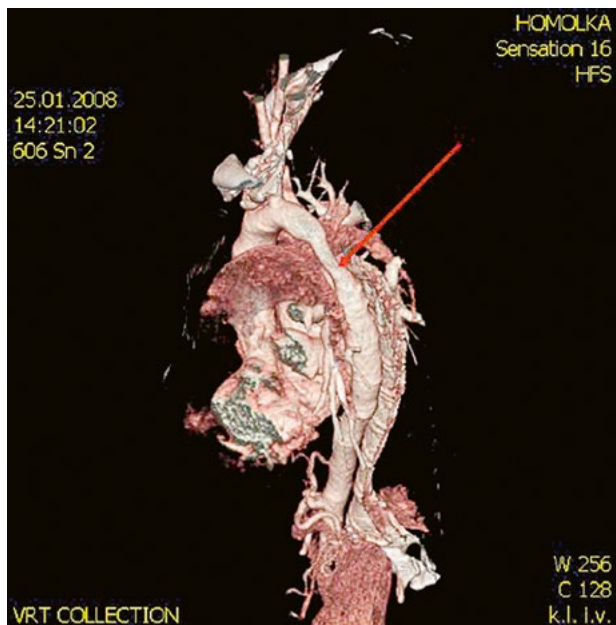
Obr. 45.64 Pacient s rekoarktací aorty, zúžení na 8 mm, dopplerovský gradient 40 mmHg, invazivní gradient 30 mmHg; suprasternální echokardiografické zobrazení

I po úspěšné operaci koarktace aorty zůstává změněná cévní reaktivita v prekoarktačním řečišti s menší schopností vazodilatace a se zvýšenou odpovědí na vazokonstrikční podněty, je častá hypertenze, reziduál-

ní koarktace a další reziduální nálezy.^(32–34) Někteří autoři považují koarktaci aorty za součást generalizované arteriopatie.



Obr. 45.65 Stejný pacient jako na obrázku 45.64. CW dopplerovský záznam ze suprasternální projekce. Je patrný menší dopplerovský dopředný tok a zvýšený systolický gradient, pacient má mírnou rekoarktaci.



Obr. 45.66 CT angiografie s trojrozměrnou rekonstrukcí, dlouhá reoarktace (šipka) s nízkým gradientem

45.6.3 Epidemiologie

Koarktace aorty představuje asi 5–8 % všech VSV, u mužů je 2–3× častější. Prevalence izolované COA je

cca 3 na 10 tisíc živě narozených dětí. Vyskytuje se až u 35 % žen s Turnerovým syndromem.

45.6.4 Diagnostika

Tlak změřený na pravé horní končetině je u významné COA o více než 20 mmHg vyšší než na dolních končetinách (při vyloučení ischemické choroby dolních končetin) = klinický gradient. Poslechově je slyšet šelest mezi lopatkami a nad aortou a mohou být oslabené nebo opožděné pulsace v tříslech. Echokardiograficky lze zobrazit morfologické zúžení i dopplerovský gradient ze suprasternálního přístupu. Echokardiografický nález však může koarktaci nadhodnotit i podhodnotit, u dospělých nebývá přehlednost příliš dobrá (Obr. 45.64). Typický dopplerovský signál má u koarktace zvýšenou rychlost, pozvolný pokles rychlosti a dopředný diastolický tok (Obr. 45.65). Gradient v descendenní aortě však je závislý na průtoku a při malém průtoku může být nízký gradient i u významné koarktace. Při barevném dopplerovském

mapování je patrný turbulentní tok (Video 45.59). Echokardiografická diagnostika reoarktace může být ještě obtížnější. Vhodné je morfologické vyšetření pomocí CT angiografie nebo MRI (Obr. 45.66, Obr. 45.67, Obr. 45.68, Obr. 45.69), které zobrazí přesnou morfologii celé hrudní aorty, morfologii koarktace či reoarktace, její vztah k odstupu levé podklíčkové tepny, dilataci ascendentní i descendenní aorty, hypoplastický oblouk aorty aj. Za významné je považováno zúžení o více než 50 % šíře descendenní aorty nad bránicí. Katetrizačně může být ověřen gradient, u významné COA nebo reoarktace je větší než 20 mmHg při normálním průtoku (Obr. 45.70). Na rtg snímku mohou být vidět usurace dolních okrajů žebér z dilatovaných kolaterál u neoperované koarktace (Obr. 45.71, Obr. 45.72).

45.6.5 Léčba

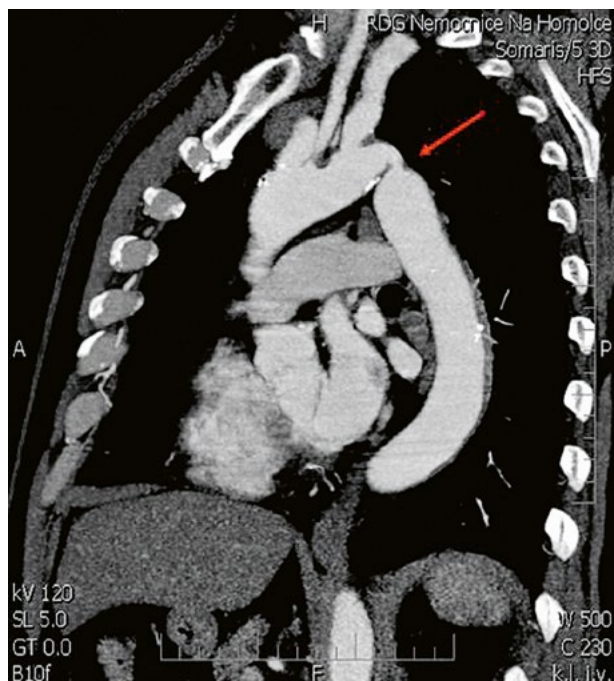
Bez ohledu na symptomy je jasnou indikací k léčbě klinický gradient nad 20 mmHg spolu s hypertenzí > 140/90 mmHg na (pravé) horní končetině, případně s hypertenzní reakcí na zátěž nebo nálezem hypertrofie levé komory při echokardiografickém vyšetření (třída I) (Tab. 45.8).^(14, 7) Při nálezů více než 50 % zúžení aorty oproti descendenní aortě nad bránicí (na CT, MRI nebo angiograficky) je indikována léčba u hypertenzních pacientů (třída IIa) i u pacientů bez hypertenze (třída IIb).

Je preferována katetrizační léčba se stentingem, je-li to technicky možné.⁽⁷⁾

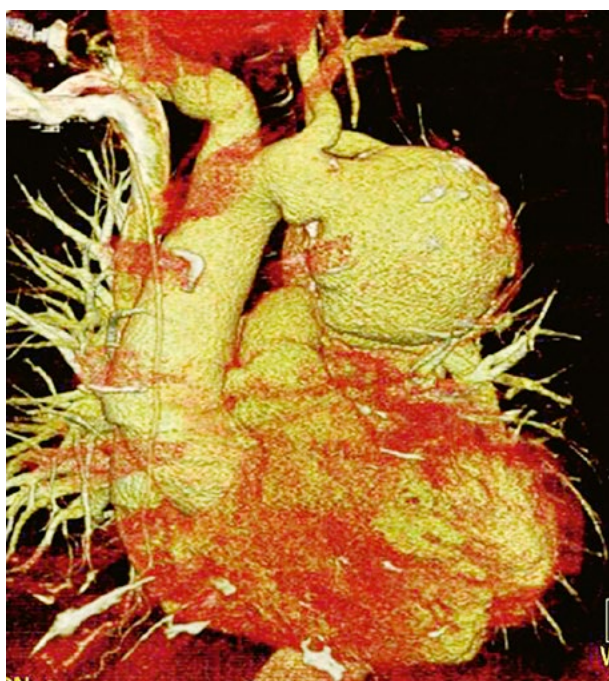
Chirurgická léčba spočívá v resekci s anastomózou „end-to-end“, případně náhradou delšího úseku cévní protézou. U reoarktací s difúzně hypoplastickým aortálním obloukem je používána metoda „extra-anatomického bypassu“, kdy dlouhá cévní protéza spojí ascendentní aortu s descendenní aortou pod místem (re)koarktace (Obr. 45.73). Léčba pomocí záplaty



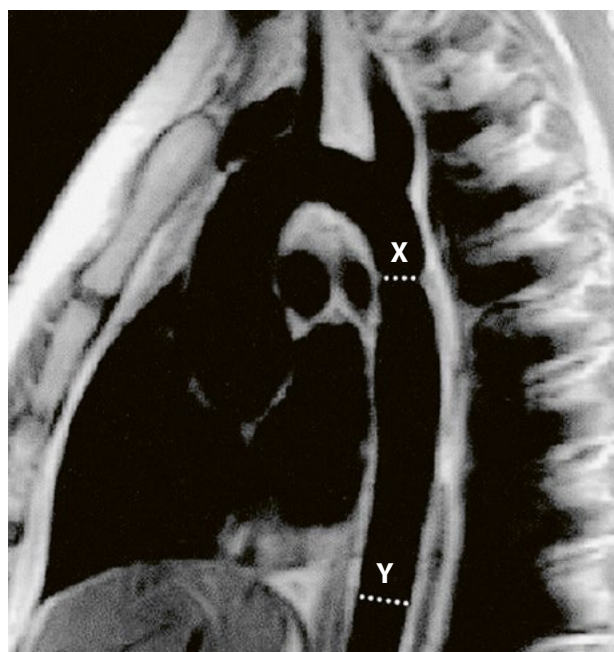
Video 45.59 Barevné dopplerovské mapování ze suprasternálního přístupu ukazuje turbulentní tok v descendentní aortě u rekoarktace (stejný pacient jako na [obrázku 45.64](#) a [obrázku 45.65](#))



Obr. 45.67 CT angiografie, šipka ukazuje na těžkou nepoznanou nativní koarktaci u 65letého pacienta



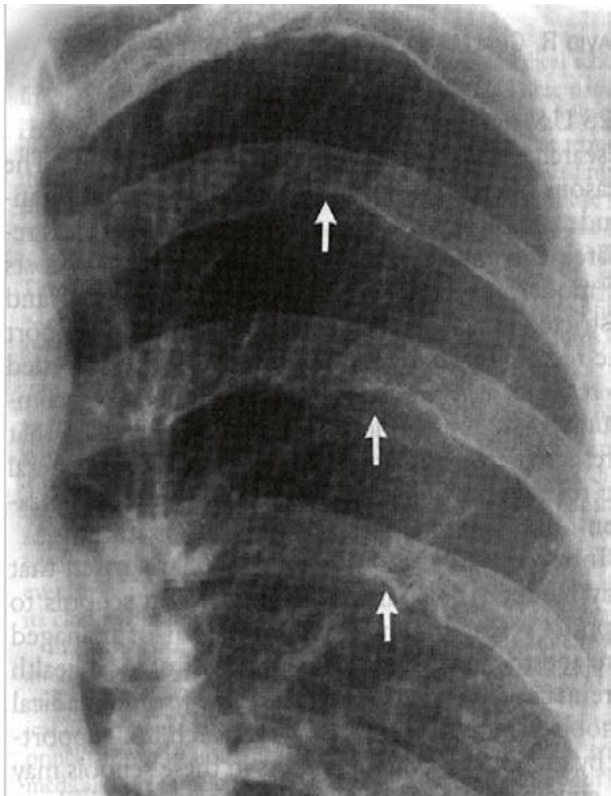
Obr. 45.68 CT angiografie s trojrozměrnou rekonstrukcí. Rozsáhlé aneuryzma descendentní aorty po operaci koarktace aorty v dětství.



Obr. 45.69 Zobrazení hrudní aorty magnetickou rezonancí. Při významné koarktaci (rekoarktaci) by mělo být zúžení (x) menší než 50 % šíře descendentní aorty nad bránicí (y). Na obrázku je nevýznamná rekoarktace.



Obr. 45.70 Stejný pacient jako na [obrázku 45.64](#) a [obrázku 45.65](#). Invazivně simultánně měřený peak-to-peak gradient je 30 mmHg a potvrzuje rekoarktaci.



Obr. 45.71 Rtg hrudníku. Usurace dolních okrajů žebíer kolaterálami při neřešené významné koarktaci aorty.



Obr. 45.72 Nepoznaná interrupce aorty s masivními kolaterálami, široké interkostální tepny způsobují usuraci dolních okrajů žebíer (Obr. 45.71). CT angiografie s trojrozměrnou rekonstrukcí.

Tab. 45.8 Indikace k intervenci u pacientů s koarktací aorty (COA) podle guidelines z roku 2020⁽⁷⁾

	Třída	Úroveň
Intervence (chirurgická nebo katetrizační) u koarktace nebo rekoarktace je indikovaná u hypertenzních pacientů se zvýšeným neinvazivním gradientem mezi horními a dolními končetinami, potvrzeným invazivním měřením s vrcholovým gradientem ≥ 20 mmHg s preferencí katetrizační léčby se stentingem, pokud je to technicky možné.	I	C
Katetrizační léčba by měla být zvážena u: – hypertenzních pacientů s $\geq 50\%$ zúžením oproti aortě na úrovni bránice, i když je invazivní vrcholový gradient nižší než 20 mmHg, pokud je katetrizační léčba technicky možná; – normotenzních pacientů se zvýšeným neinvazivním gradientem, potvrzeným invazivně změřeným vrcholovým gradientem ≥ 20 mmHg, je-li to technicky možné.	IIa	C
Katetrizační léčbu (stenting) lze zvážit u normotenzních pacientů s $\geq 50\%$ zúžením oproti šíři aorty na úrovni bránice, i když je invazivní vrcholový gradient nižší než 20 mmHg, je-li katetrizační léčba technicky schůdná.	IIb	C

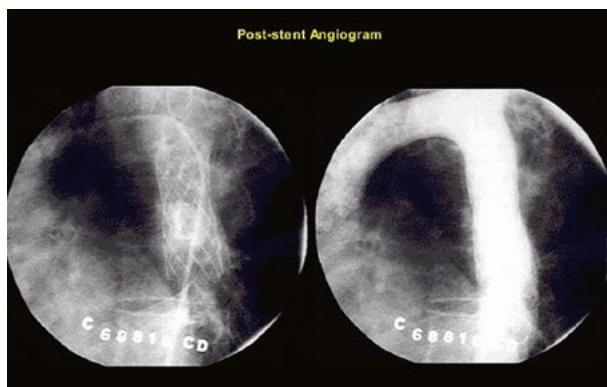
CMR – cardiac magnetic resonance (magnetická rezonance srdce), CT – computed tomography (počítačová tomografie)

(podle Vosschulte) se opouští pro vysoký výskyt aneuryzmat. Léčba pomocí Waldhausenovy plastiky s použitím levé art. subclavia je používána pouze v kojeneckém věku. Po této operaci zůstává art. subclavia přerušena a tlak měřený na levé horní končetině není validní.

Při vhodné morfologii je metodou volby katetrizační léčba se zavedením stentu nebo povlečeného stentu do místa rekoarktace nebo nativní koarktace (Obr. 45.74, Obr. 45.75, Obr. 45.76). Ve vývoji jsou biodegradabilní stenty. Chirurgická i katetrizační léčba by měla probíhat v centru pro vrozené srdeční vady.



Obr. 45.73 CT angiografie s trojrozměrnou rekonstrukcí, pohled zezadu. Šipkou je označen extraanatomický bypass přemostující dříve nepoznanou koarktaci aorty (*). Dvěma malými šipkami označeny aortokoronární bypassy (operace v jedné době). Stejný pacient jako na [obrázku 45.67](#).

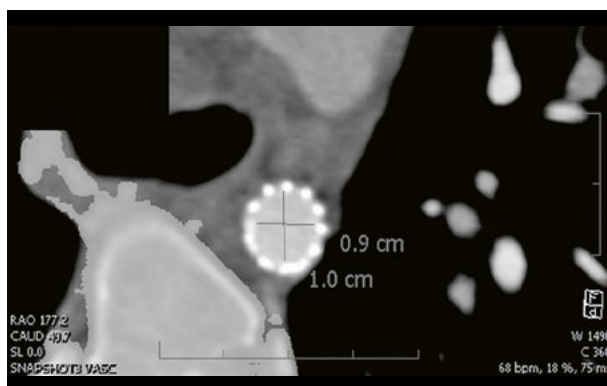


Obr. 45.74 Angiogram po zavedení stentu u rekoarktace

Dokumentaci laskavě poskytli lékaři Dětského kardiocentra FN v Motole MUDr. P. Tax a doc. MUDr. O. Reich, Ph.D.



Obr. 45.75 CT angiografie; koarktace aorty řešená stentingem s reziduální rekoarktací



Obr. 45.76 CT angiografie, stejná pacientka jako na [obrázku 45.75](#), vnitřní lumen stentu je 9 × 10 mm, gradient 30 mmHg

45.7 Truncus arteriosus

- Vzácná VSV, která má místo aorty a plicnice jedinou společnou tepnu, ze které odstupují koronární tepny, větve plicnice i systémové tepny.
- Není-li vada operována v prvních měsících po narození, pacienti umírají na srdeční selhání.
- V dospělosti je často nutná reoperace s výměnou pulmonálního konduitu, náhradou aortální chlopně protézou pro aortální regurgitaci, případně náhradou dilatované aorty cévní protézou.

45.7.1 Definice a klasifikace

Z báze srdce odstupuje jediná široká tepna se společnou chlopní při poruše oddělení aorty a plicnice v em-

bryonálním vývoji. Z této společné tepny odstupují jak větve plicnice, tak koronární tepny a systémové tepny.



Obr. 45.77 Angiografie; při nástřiku aorty se zobrazuje pravá větev plicnice (šipka), která ze zadní strany aorty odstupuje, hemitruncus

Dokumentaci poskytli laskavě lékaři Dětského kardiocentra FN v Motole MUDr. P. Tax a doc. MUDr. O. Reich, Ph.D.



Obr. 45.78 CT angiografie; podezření na hemitruncus bylo poprvé vysloveno při CT angiografii, odstup široké pravé větve plicnice z ascendentní aorty (AO) je označen šipkou. Echokardiograficky nebyla tato vada v dětství ani v dospělosti diagnostikována.

Defekt komorového septa může a nemusí být přítomen. Existuje řada typů a klasifikací, podle existence kmene plicnice a odstupu větví plicnice. Vada může být spojena s dalšími anomáliemi, jako je interrupce aortálního oblouku, koarktace aorty, defekt síňového septa a další. Existuje silná asociace s abnormalitami chromosomu 22q11.

Tzv. hemitruncus znamená odstup jedné větve plicnice přímo z aorty, druhá větev odstupuje z normálně vyvinutého kmene plicnice. Bývá spojen s plicní hypertenzí (**Obr. 45.77**, **Obr. 45.78**). Tato vada (na rozdíl od truncus arteriosus) může vzácně zůstat nepoznaná do dospělosti.

45.7.2 Patofyziologie

Vada se projeví brzy po narození srdečním selháním a cyanózou. Společná trunkální chlopeč může regurgitovat nebo být stenotická. Bez včasné operace v prvních měsících po narození mají pacienti špatnou prognózu a v naprosté většině nepřežívají do dospělosti.

Pacienti po korekci vady v dětství často vyžadují reoperace v dětství i v dospělosti. Důvodem reoperací je stenóza pulmonálního konduitu a regurgitace trunkální (aortální) chlopně, dilatace aorty, méně často stenózy větví plicnice a reziduální defekt komorového septa.

45.7.3 Epidemiologie

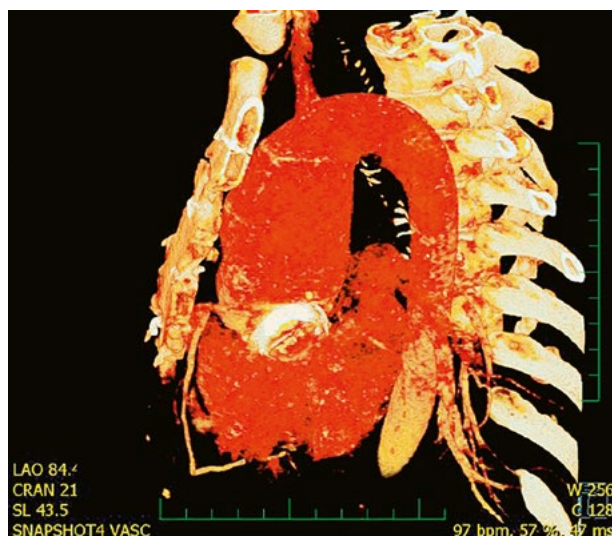
Vzácná VSV, vyskytuje se v 1–4 % všech VSV.

45.7.4 Diagnostika

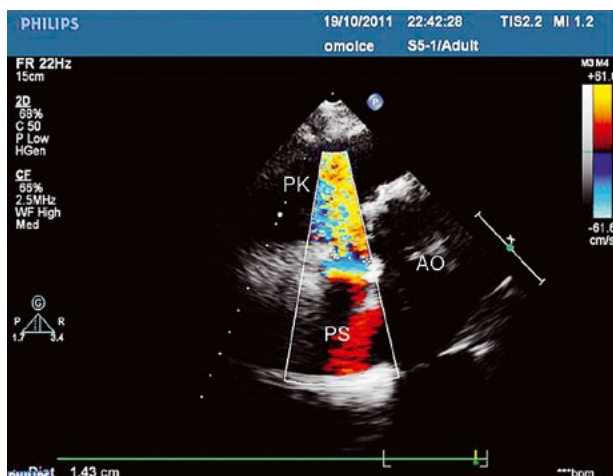
Truncus arteriosus lze diagnostikovat i fetálně echokardiograficky. Do dospělosti přežívají většinou jen operovaní pacienti. Operované pacienty vyšetřujeme v dospělosti pomocí echokardiografie, CT angiografie nebo MRI, v indikovaných případech katetrizačně.

Reziduální nálezy po operaci truncus arteriosus v dětství jsou různorodé, patří mezi ně nejčastěji dilato-

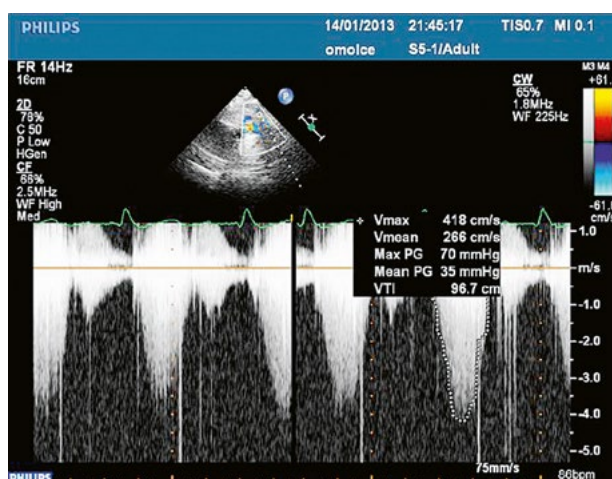
vaná aorta s aortální vadou nebo mechanickou aortální protézou (**Obr. 45.79**, **Video 45.60**), útlak okolních struktur dilatovanou aortou (**Obr. 45.80**, **Video 45.61**), degenerativní změny pulmonálního homograftu (**Obr. 45.81**) nebo větví plicnice, např. i stenóza a kalcifikace goretexového konduitu spojující pravou větev plicnice s homograftem (**Obr. 45.82**), a další.



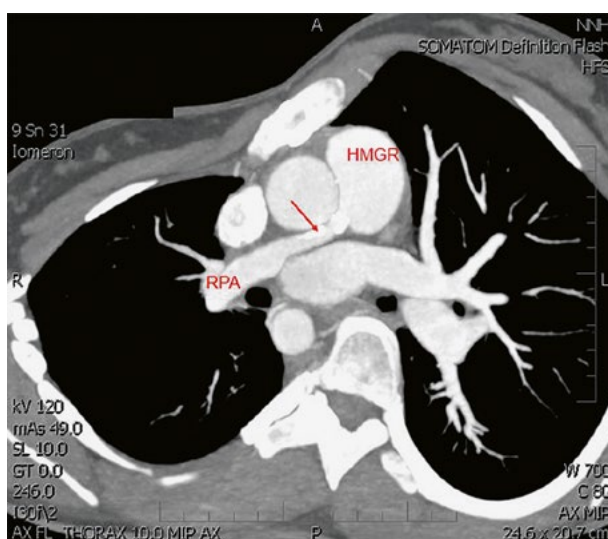
Obr. 45.79 Truncus arteriosus, stav po operaci v dětství. Na CT angiografii je patrná dilatace kořene a ascendentní aorty a mechanická protéza na aortální pozici (původně trunkální chlopeč).



Obr. 45.80 Pacientka s dg. truncus arteriosus po čtyřech operacích v dětství. Modifikovaná hrotová projekce, TTE. Trikuspidální bioprotéza (označena křížky) je utlačena dilatovanou aortou (AO), diastolický tok přes bioprotézu je turbulentní, se zvýšeným gradientem, je patrná diastolická PISA v pravé síni u trikuspidální bioprotézy. PK – pravá komora, PS – pravá sín



Obr. 45.81 Truncus arteriosus; významná stenóza pulmonálního homografru s gradientem 70/35 mmHg. TTE, parasternální krátká osa.



Obr. 45.82 Pacientka s dg. truncus arteriosus po mnoha korekčních operacích v dětství. Stenóza a kalcifikace goretexového konduitu (šipka) spojující pravou větev plicnice (RPA) s homografem (HMGR). CT angiografie



Video 45.60 TTE, parasternální dlouhá osa, stav po operaci truncus arteriosus v dětství. Je patrná mechanická protéza v aortální pozici s dilatací kořene a ascendentní aorty.



Video 45.61 Stejná pacientka jako na **obrázku 45.80** s diagnózou truncus arteriosus. TTE, modifikovaná čtyřdutinová apikální projekce. Dilatovaná aorta s mechanickou protézou utlačuje trikuspidální bioprotézu.

45.7.5 Léčba

Operace se provádí v prvních měsících po narození a spočívá ve spojení pravé komory s větvemi plicnice pomocí konduitu s biochlopni nebo homograftu. Podle funkce je trunkální chlopeň ponechána, plastikována nebo nahrazena mechanickou protézou. Defekt komorového septa je uzavřen, případná koarktace aorty nebo interrupce aortálního oblouku resekována.

V dospělosti je často nutná výměna pulmonálního homograftu a náhrada aortální chlopně. Často bývá

přítomna dilatovaná aorta, kterou je při progresivní dilataci nutno nahradit cévní protézou. Při vhodném morfologickém nálezu lze degenerovanou stenotickou nebo regurgitující chlopeň pulmonálního homograftu nahradit katetrizačně implantovanou novou biologickou chlopní (nejčastěji Melody nebo Sapien XT). Úspěšnost katetrizační implantace pulmonální chlopně do homograftu je vysoká, s nízkým rizikem komplikací.

45.8 Otevřená tepenná dučej (DAP – ductus arteriosus patens)

- DAP s levopravým zkratem má kontinuální systolicko-diastolický šelest pod levým klíčkem.
- Významný levopravý zkrat DAP vede k dilataci a objemovému přetížení levé síně a levé komory.
- Uzávěr dučej je nejčastěji katetrizační, méně často chirurgický.
- DAP s plicní hypertenzí má pravolevý zkrat a cyanózu pouze v dolní polovině těla.
- Je-li u DAP s plicní hypertenzí Q_p/Q_s nad 1,5, lze zvážit katetrizační uzávěr.
- Uzávěr dučej není indikován u drobné dučej bez šelestu ani u Eisenmengerova syndromu.

45.8.1 Definice a klasifikace

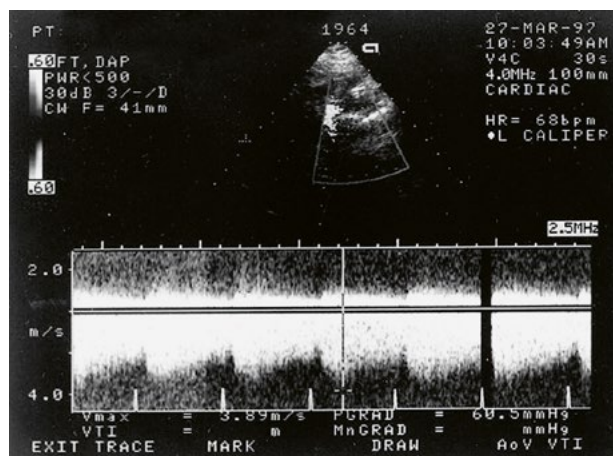
DAP představuje v embryonálním životě fyziologickou komunikaci mezi levou větví plicnice a descendentní aortou pod odstupem levé podklíčkové tepny. Zajišťuje obejití plicního řečiště ve fetální cirkulaci. Za VSV je

dučej považována, je-li široce otevřena ještě ve 2. týdnu po narození. DAP může být spojen s řadou jiných VSV, v dospělosti bývá izolovanou lézí.

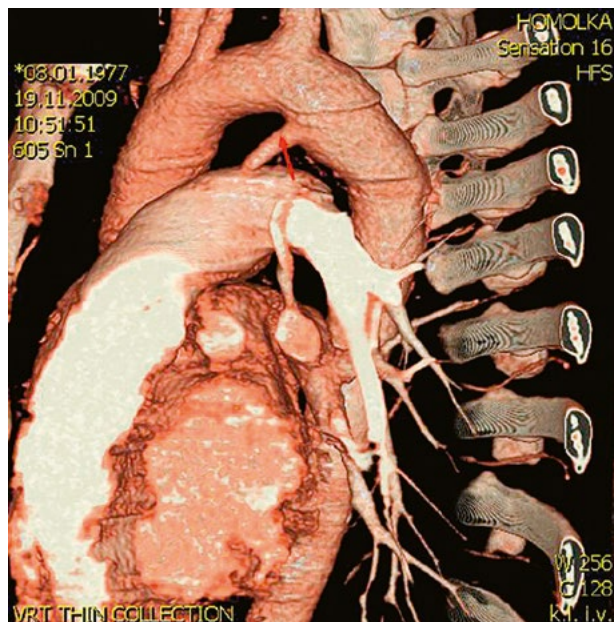
45.8.2 Patofyziologie

Mírná a středně velká dučej vede k levopravému zkratu s kontinuálním systolicko-diastolickým tokem z aorty do plicnice s následnou dilatací a objemovým přetížením levé síně a levé komory. Zůstane-li velká dučej neuzavřena, dochází k vývoji těžké plicní hypertenze s Eisenmengerovým syndromem (kap. 45.16). Zkrat se obrací na pravolevý, z plicnice do aorty, vzniká cyanóza dolní poloviny těla. V plicnici bývá často velmi vysoký, suprasystémový tlak.

Naopak u některých komplexních VSV může po narození hrát otevřená dučej pozitivní, život zachraňující roli. Např. u pulmonální atrézie bez defektu komorového septa nebo u syndromu hypoplastického levého srdce může život novorozence záviset na udržení průchodné dučej (ductus-dependentní VSV) a dučej je po narození udržována otevřená farmakologicky.



Obr. 45.83 W záznam ze suprasternálního přístupu ukazuje kontinuální vysokorychlostní systolicko-diastolický tok při otevřené tepenné dučejí s levopravým zkratem



45.8.3 Epidemiologie

PDA představuje asi 5–10 % všech VSV, dívky jsou postiženy asi 2× častěji.

45.8.4 Diagnostika

Poslechově je přítomen typický kontinuální systolicko-diastolický šelest pod levým klíčkem při toku z aorty do plicnice. Echokardiograficky zachytíme kontinuální tok dopplerovsky ze suprasternální projekce (**Obr. 45.83**) nebo je vidět i v barevném dopplerovském mapování (**Video 45.62**). Přesný tvar a rozměry dučejí ukáže CT angiografie (**Obr. 45.84**). Srdeční magnetická rezonance (CMR) určí volumetrii levé komory, anatomii dučejí a velikost zkratu (Qp/Qs). Katetrizace je vhodná ke kvantifikaci plicní hypertenze a plicní cévní rezistence. Určení plicního průtoku je obtížné, je nutno měřit průtok v obou větvích plicnice.

Při plicní hypertenzi a Eisenmengerově syndromu typický systolicko-diastolický šelest mizí a bývá slyšet systolický šelest při toku z plicnice do aorty. U Eisenmengerova syndromu při DAP může být cyanóza přítomna pouze v dolní polovině těla a může být snadno přehlédnuta (**Video 45.63**, **Video 45.64**). U dučejí s plicní hypertenzí by měla být změřena zátěžová saturace v dolní polovině těla.

◀ **Obr. 45.84** CT angiografie s trojrozměrnou rekonstrukcí ukazuje malou otevřenou tepennou dučej (označena šipkou) mezi obloukem aorty a bifurkací plicnice



Video 45.62 Barevné dopplerovské mapování ze suprasternálního přístupu ukazuje kontinuální systolicko-diastolický tok z aorty do dilatované plicnice malou otevřenou tepennou dučejí



Video 45.63 Barevné dopplerovské mapování u pacientky s velkou otevřenou tepennou dučejí a velmi těžkou plicní hypertenzí (Eisenmengerův syndrom). Je patrný pouze systolický tok z plicnice do descendentní aorty (pravolevý zkrat) při suprasystémovém systolickém tlaku v plicnici. V diastole jsou tlaky v plicnici a aortě vyrovnané, proto není patrný žádný diastolický tok.



Video 45.64 Po aplikaci kontrastní látky do periferní žíly na horní končetině je v suprasternální projekci patrný hutný kontrast v plicnici a menší kontrast při pravolevém zkratu dučejí i v descendentní aortě a retrográdně se u této pacientky kontrastní látka dostává i do oblouku a ascendentní aorty

45.8.5 Léčba

Preferovanou metodou je katetrizační uzávěr pomocí spirálek nebo okluderu. Chirurgická léčba je vhodná u příliš velkých nebo aneuryzmaticky dilatovaných dučejí, u kterých nelze použít okluder. Uzávěr dučeje s levoprávým zkratem je indikován při známkách objemového přetížení levé komory (třída I) a u dučejí s kontinuálním šelestem (třída IIa). Při plicní hypertenzi

s tlakem v plicnici a PVR do dvou třetin systémových hodnot je indikován uzávěr v třídě I, jsou-li tyto hodnoty vyšší, ale zůstává-li levoprávý zkrat s Qp/Qs nad 1,5, je indikován uzávěr ve třídě IIa. Uzávěr není indikován u Eisenmengerova syndromu (Qp/Qs pod 1,5) a také u zcela malých, asymptomatických dučejí bez šelestu (Tab. 45.9).⁽¹⁴⁾

Tab. 45.9 Indikace k intervenci u pacientů s otevřenou tepennou dučejí (PDA) podle guidelines z roku 2020⁽⁷⁾

	Třída	Úroveň
PDA by měl být uzavřen u pacientů se známkami objemového přetížení LK bez ohledu na symptomy, pokud nejsou přítomné neinvazivní známky PH nebo invazivně změřená PVR nad 3 WU.	I	C
Katetrizační uzávěr dučeje je metodou volby, pokud je technicky možný.	I	C
U pacientů s PH s PVR 3–5 WU by měl být uzávěr dučeje zvážen, pokud převažuje levoprávý zkrat s Qp/Qs > 1,5.	IIa	C
U pacientů s PAH s PVR ≥ 5 WU může být uzávěr zvážen, pokud stále převažuje levoprávý zkrat (Qp/Qs > 1,5), avšak rozhodnutí o uzavěru musí být zváženo individuálně a pouze v expertním centru.	IIb	C
Uzávěr PDA nemá být prováděn u „tichých dučejí“ (velmi malých, bez šelestu).	III	C
Uzávěr PDA nesmí být prováděn u pacientů s Eisenmengerovým syndromem a u pacientů se závažovou desaturací dolní poloviny těla.	III	C

45.9 Fallotova tetralogie (TOF – tetralogy of Fallot)

- Většina pacientů s Fallotovou tetralogií je v dobrém klinickém stavu po radikální korekci v dětství.
- Reziduální nálezy po operaci jsou časté, zvláště reziduální pulmonální regurgitace.
- Reoperaci pro významné reziduální nálezy lze indikovat i v asymptomatickém stadiu.
- Náhlá srdeční smrt po radikální korekci TOF v dětství se vyskytuje v 1–6 %, rizikovým faktorem je šíře QRS nad 180 ms, výskyt setrvalé monomorfní komorové tachykardie nebo její inducibilita při elektrofyzilogickém vyšetření a systolická nebo diastolická dysfunkce levé komory. Většina zemřelých měla těžkou pulmonální regurgitaci.
- Všichni pacienti po radikální korekci TOF v dětství by měli být v dospělosti sledováni ve specializovaném centru pro VSV, obvykle s kontrolami 1× ročně a pravidelnými kontrolami magnetickou rezonancí (CMR).⁽⁷⁾

45.9.1 Definice a klasifikace

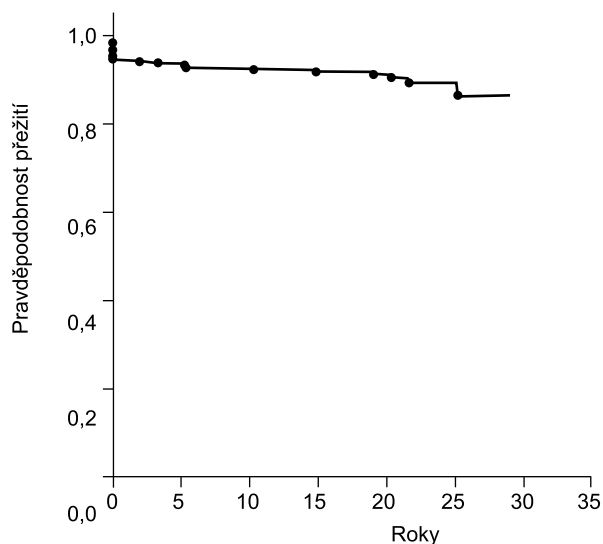
Fallotova tetralogie je způsobena anterokraniální deviací výtokového septa s následnou obstrukcí výtokového traktu pravé komory (RVOT), nasedající aortou, velkým nerestriktivním defektem komorového septa a sekundární hypertrofií pravé komory. Obstrukce RVOT může být infundibulární, valvární i supravavární. Nasedání aorty by mělo být do 50 %, pokud je větší, jedná se již o dvojvýtokovou pravou komoru (DORV). Přidruženou vadou může být defekt septa síní (Fallotova pentalo-

gie), pravostranný oblouk aorty, anomální průběh zdvojené levé koronární tepny, muskulární VSD nebo vzácně kompletní AVSD. Asi 15 % pacientů s TOF má mikrolepci 22q11 s dominantní dědičností a psychickými poruchami (di Georgův syndrom).⁽³⁵⁾ Vada nazývaná nesprávně „Fallotova trilogie“ je defekt septa síní se stenózou plicnice. Někdy je Fallotovou tetralogií nesprávně nazývána stenóza plicnice s defektem komorového septa, která nemá nasedající aortu.

45.9.2 Patofyziologie

Vada se po narození prezentuje časnou cyanózou, později hypoxickými synkopami a dřepáním na bobceček. Pravolevý zkrat je způsoben obstrukcí RVOT v kombinaci s VSD a nasedající aortou. Dříve prováděné paliativní spojkové operace (např. subklaviopulmonální anastomóza podle Blalocka-Taussigové) vedly ke zvýšení plicního průtoku a zmírnění cyanózy. Radikální korekce vede k obnovení fyziologických poměrů (odstranění obstrukce RVOT, uzávěr VSD) s úplnou eliminací cyanózy, provádí se mezi 6. a 18. měsícem věku s mortalitou pod 1 %.⁽¹⁷⁾⁽¹⁸⁾ Dlouhodobé přežití činí 85–86 % za 30–35 let (Obr. 45.85).^(1, 36–38)

Při dlouhodobém sledování jsou časté reziduální nálezy: nejčastější je pulmonální regurgitace, méně často pulmonální stenóza, reziduální defekt komorového septa, aortální regurgitace, periferní stenózy nebo uzávěr větví plicnice, sekundární trikuspidální regurgitace, mitrální regurgitace aj. Negativní prognostický význam má šíře QRS při BPRT nad 180 ms a setrvalé monomorfní komorové tachykardie. Náhlá srdeční smrt je udávána v 1–6 % při dlouhodobém sledování po radikální korekci. Všichni pacienti s pozdní náhlou srdeční smrtí po korekci TOF měli těžkou pulmonální regurgitaci (PR), pacienti bez arytmií měli těžkou PR v 50 %.⁽³⁹⁾ Standardizovaná mortalita u pacientů po korekci TOF je téměř 2× vyšší než u jednoduchých VSV, jako jsou ASD nebo VSD.⁽⁷⁾



Obr. 45.85 Pravděpodobnost přežití pacientů s Fallotovou tetralogií v dlouhodobém sledování po radikální korekci (N = 272)

Převzato s laskavým svolením z publikace 38 v Cor et Vasa 2010

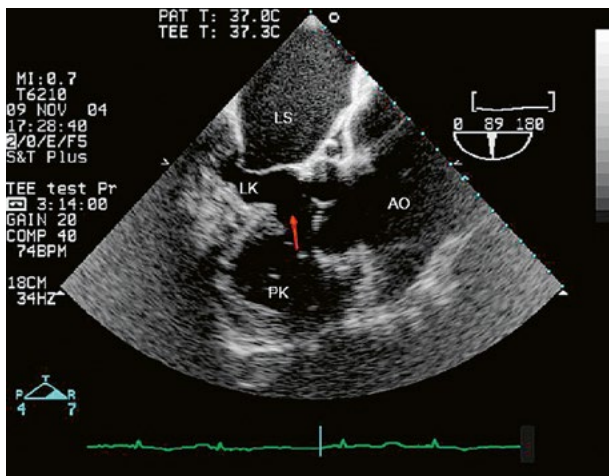
45.9.3 Epidemiologie

Nejčastější cyanotická vada po jednom roce života, představuje 10 % všech VSV.

45.9.4 Diagnostika

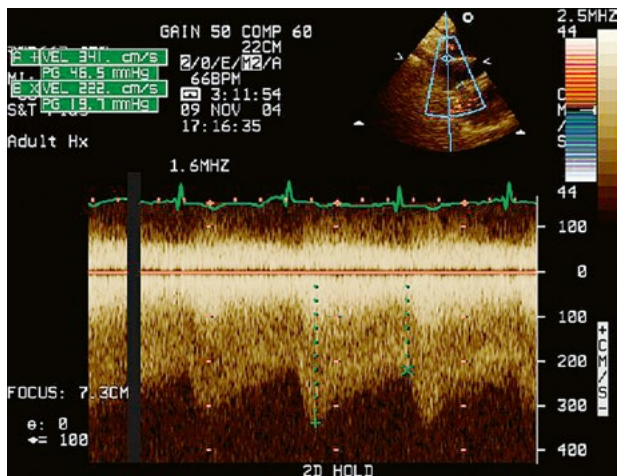
Neoperovaná nebo pouze paliativně řešená TOF pomocí spojkové operace je v dnešní době vzácností (Obr. 45.86, Obr. 45.87, Video 45.65). U pacientů po radikální korekci TOF v dětství se zaměřujeme na reziduální nálezy: přítomnost a kvantifikaci pulmonální regurgitace (Obr. 45.88, Obr. 45.89, Obr. 45.90, Video 45.66, Video 45.67, Video 45.68, Video 45.69, Video 45.70), přítomnost aneuryzmatu výtokového traktu pravé komory (Obr. 45.91, Obr. 45.92, Video 45.66, Video 45.71), pulmonální stenózy nebo

restenózy (Obr. 45.93, Video 45.72, Video 45.73), reziduálního VSD (Obr. 45.94, Obr. 45.95, Obr. 45.96, Video 45.74), případně ASD, aortální regurgitace (Obr. 45.97, Video 45.75), dilatace aorty a dalších. Základní diagnostickou metodou je echokardiografie. MRI používáme k opakovanému hodnocení volumetrie pravé komory a výpočtu regurgitační frakce pulmonální regurgitace (Video 45.76, Video 45.77, Video 45.78); CT angiografie je vhodná k zobrazení morfologických detailů před reoperací a k vyloučení stenóz větví



Obr. 45.86 Fallotova tetralogie bez radikální korekce. TEE, dilatovaná aorta (AO) nasedá na velký defekt komorového septa (šipka). Stenotická plicnice není v této projekci vidět

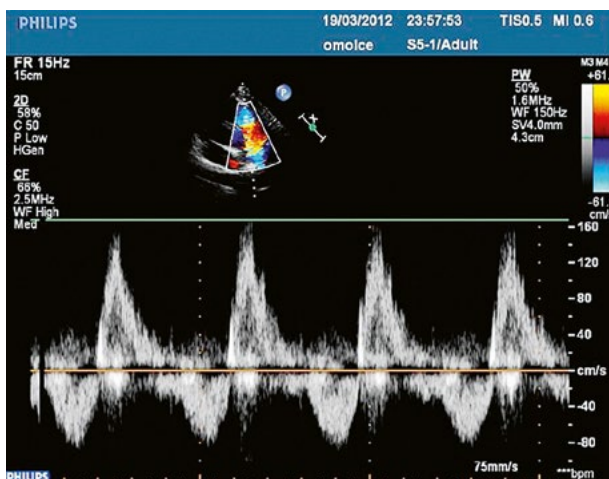
LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora



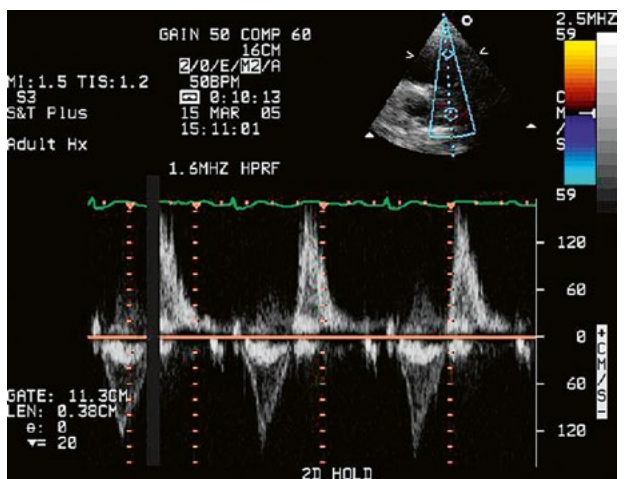
Obr. 45.87 CW doppler. Kontinuální systolicko-diastolický tok v subklaviopulmonální spojce, která dříve představovala paliativní řešení pro pacienty s Fallotovou tetralogií.



Video 45.65 Fallotova tetralogie bez radikální korekce. V TEE je vidět nasedající aorta na velký perimembranózní defekt komorového septa. Stenóza plicnice na tomto videu není patrná.



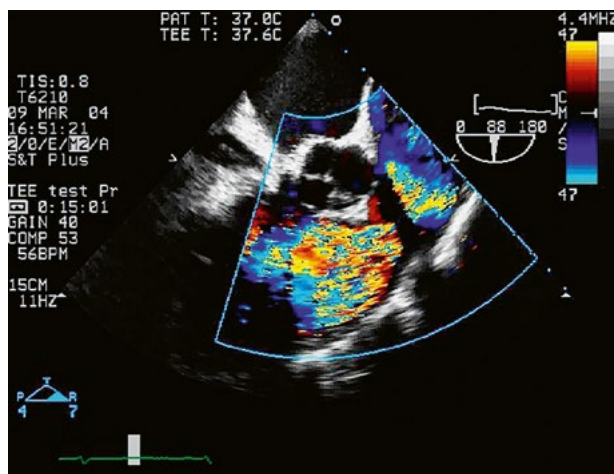
Obr. 45.88 TTE, projekce na krátkou osu na úrovni aorty, PW doppler. Laminární volný zpětný tok v plicnici v diastole („free-flow“) u pacientky po excizi pulmonální chlopně v dětství bez náhrady této chlopně.



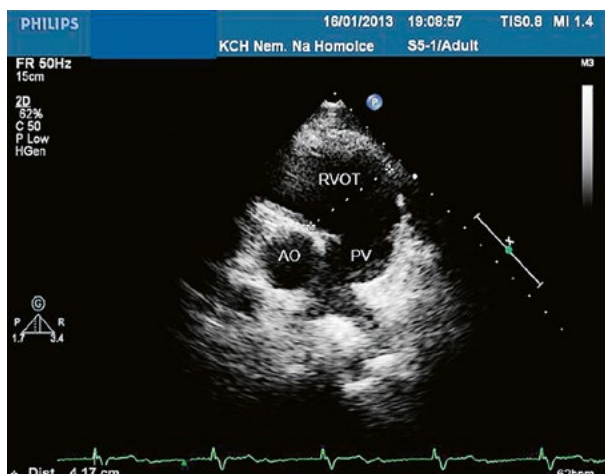
Obr. 45.89 TTE, projekce na krátkou osu na úrovni aorty, PW doppler. Laminární zpětný tok v plicnici („free-flow“) zaujímá jen první polovinu diastoly následkem vysokého diastolického tlaku v pravé komoře (tzv. restriktivní fyziologie pravé komory).



Video 45.66 Pacient s Fallotovou tetralogií po radikální korekci. Na TTE v krátké ose na úrovni semilunárních chlopní je patrné aneuryzma výtokového traktu pravé komory, dilatace pulmonálního anulu a zbytky zcela nekoaptující, prolabující pulmonální chlopně (stejný pacient jako na [obrázku 45.91](#)).



Obr. 45.90 TEE, longitudinální projekce v 90 st. Při nejistotě o významnosti pulmonální regurgitace může TEE potvrdit masivní pulmonální regurgitaci, která nebyla transtorakálně detekována.



Obr. 45.91 TTE, parasternální krátká osa na úrovni velkých cév, dilatace pulmonálního anulu a zbytky pulmonální chlopně (PV), aneuryzmaticky dilatovaný výtokový trakt pravé komory (RVOT), aorta (AO)



Video 45.67 TTE s barevným dopplerovským mapováním (stejný pacient jako na [Videu 45.66](#)). Kvantifikace pulmonální regurgitace je velmi obtížná, i evidentně těžkou pulmonální regurgitaci (viz morfologický nález na [videu 45.66](#)) lze snadno podhodnotit.



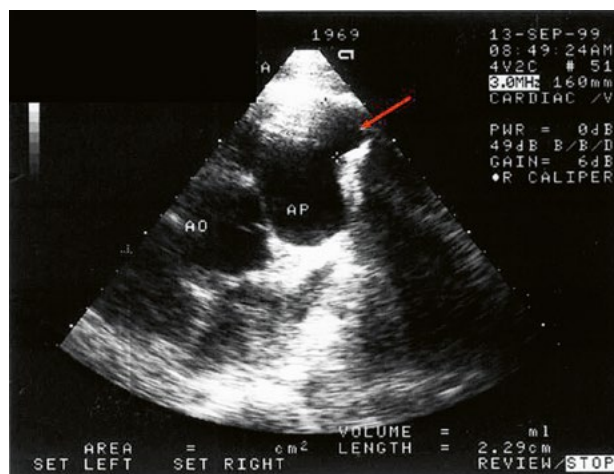
Video 45.68 TTE s barevným dopplerovským mapováním. Obtížná kvantifikace pulmonální regurgitace po radikální korekci Fallotovy tetralogie. I evidentně těžkou pulmonální regurgitaci po excizi pulmonální chlopně lze snadno podhodnotit (stejná pacientka jako na [obrázku 45.88](#)).



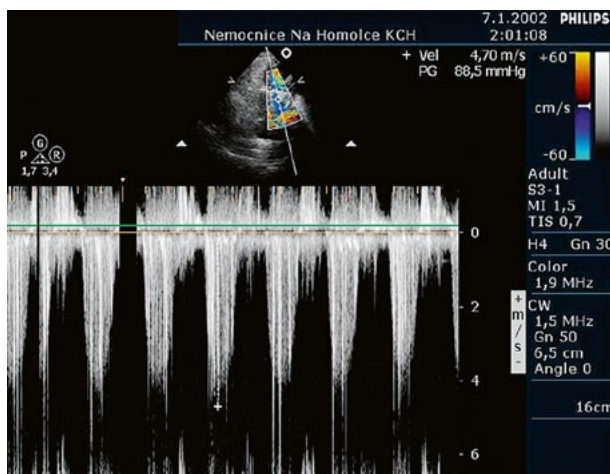
Video 45.69 TTE s barevným dopplerovským mapováním na úrovni velkých tepen. U některých pacientů s Fallotovou tetralogií je masivní reziduální pulmonální regurgitace vidět dobře i transtorakálně.



Video 45.70 Suprasternální přístup s barevným dopplerovským mapováním. U těžké pulmonální regurgitace je patrný reverzní diastolický tok až z větví plicnice.



Obr. 45.92 TTE, aneuryzma výtokového traktu pravé komory je označeno šipkou
AO – aorta, AP – plicnice



Obr. 45.93 TTE, suprasternální přístup, CW doppler. Těžká restenóza pulmonálního homograftu po radikální korekci Fallotovy tetralogie s maximálním gradientem 89 mmHg.



Video 45.71 TTE, aneuryzma výtokového traktu pravé komory po radikální korekci Fallotovy tetralogie (Obr. 45.91)



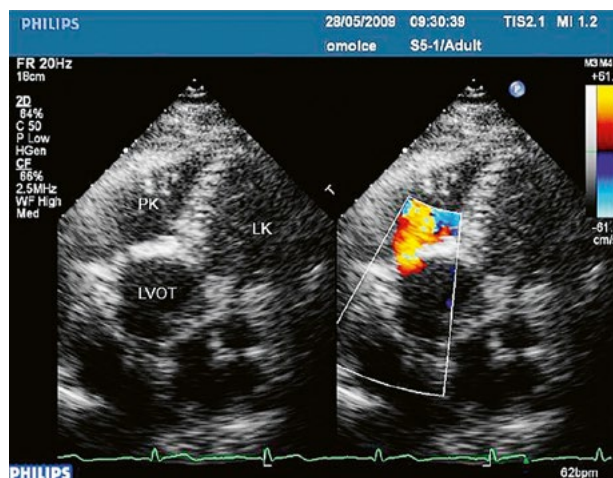
Video 45.72 TTE, parasternální krátká osa, kalcifikovaný, stenotický pulmonální homograft s mobilními kalcifikovanými masami po proběhlé infekční endokarditidě



Video 45.73 TTE, parasternální krátká osa s barevným dopplerovským mapováním; turbulentní toky na těžké stenóze pulmonálního homograftu po radikální korekci Fallotovy tetralogie

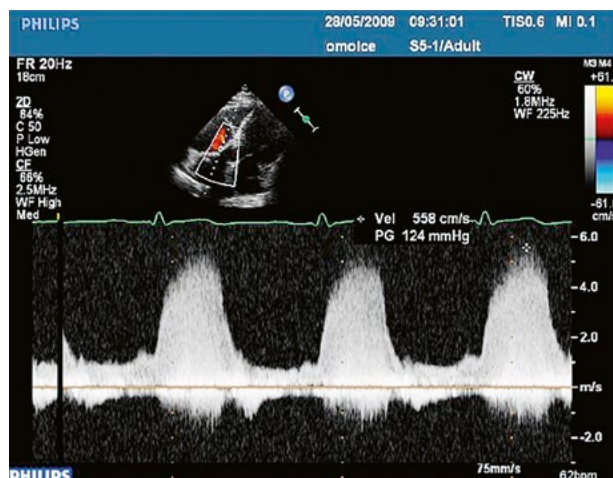


Video 45.74 TTE, modifikovaná pětitudinová apikální projekce ukazuje malý reziduální defekt komorového septa na okraji záplaty po radikální korekci Fallotovy tetralogie (Obr. 45.96)

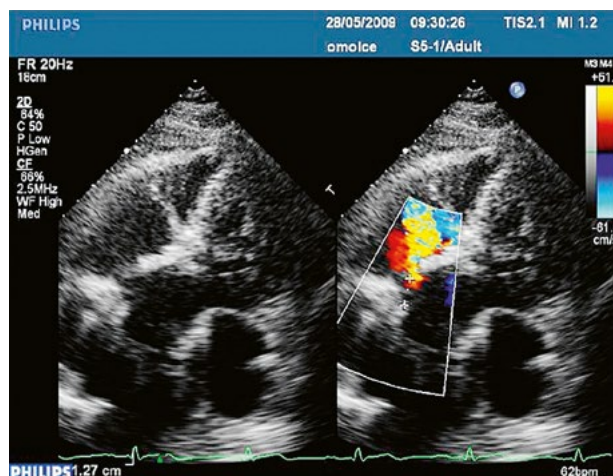


Obr. 45.94 Malý reziduální perimembranózní defekt komorového septa po radikální korekci Fallotovy tetralogie; TTE, projekce na krátkou osu na úrovni aorty

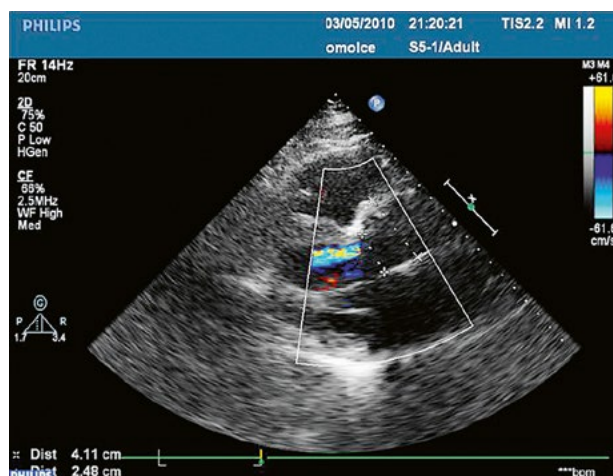
LK – levá komora, LVOT – výtokový trakt levé komory, PK – pravá komora



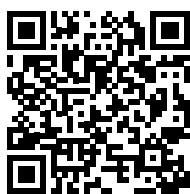
Obr. 45.95 TTE, modifikovaná hrotová projekce, CW doppler detekuje vysokorychlostní tok na malém reziduálním defektu komorového septa s levoprávním zkratem u pacienta po radikální korekci Fallotovy tetralogie



Obr. 45.96 TTE, modifikovaná hrotová projekce, barevné dopplerovské mapování, malý reziduální defekt komorového septa s malým levoprávním zkratem u pacienta po radikální korekci Fallotovy tetralogie (stejný pacient jako na obrázku 45.95 a obrázku 45.94)



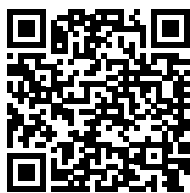
Obr. 45.97 TTE, parasternální projekce na dlouhou osu levé komory; pacientka s Fallotovou tetralogií s mírnou až střední aortální regurgitací



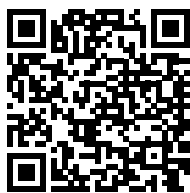
Video 45.75 TTE, parasternální projekce na dlouhou osu levé komory; pacientka s Fallotovou tetralogií s mírnou až střední reziduální aortální regurgitací (Obr. 45.97)

plicnice (Obr. 45.40, Obr. 45.42, Obr. 45.43), případně jejich uzavěru (Obr. 45.41, Obr. 45.98) a k vyloučení koronárních anomálií (Obr. 45.99) aj. Sledujeme šíři QRS při BPRT na EKG a arytmie pomocí Holter EKG. Opakovaná spiroergometrie odhalí snižující se

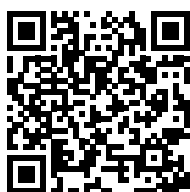
tělesnou zdatnost a může přispět k indikaci reoperace. Existuje zvýšené riziko infekční endokarditidy (IE) na chirurgicky i katetrizačně implantovaných biochlopních v pulmonální pozici.



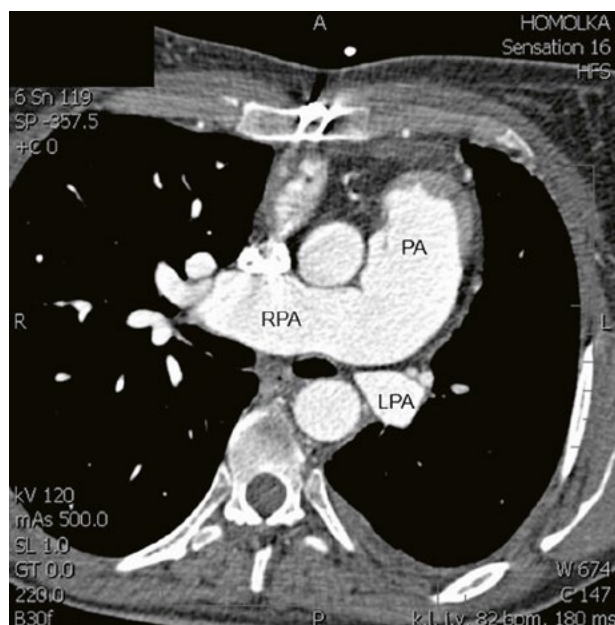
Video 45.76 MRI, čtyřdutinová projekce, pacientka s Fallotovou tetralogií s dlouhodobě neřešenou pulmonální regurgitací a trikuspidální regurgitací má dilataci a dysfunkci pravé komory



Video 45.77 MRI, pacientka po radikální korekci Fallotovy tetralogie má dilataci a lehkou dysfunkci pravé komory, aneurymatická dilatace výtokového traktu pravé komory

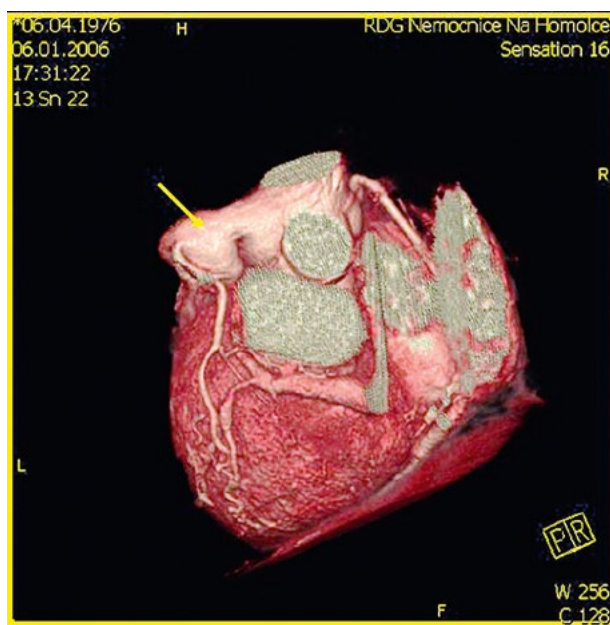


Video 45.78 MRI, pacientka po radikální korekci Fallotovy tetralogie s aneurysmatem výtokového traktu pravé komory a významnou pulmonální regurgitací



Obr. 45.98 CT vyšetření odhalilo arteficiální uzávěr odstopu levé větve plicnice (LPA) při operaci v dětství

PA – kmen plicnice, RPA – pravá větev plicnice

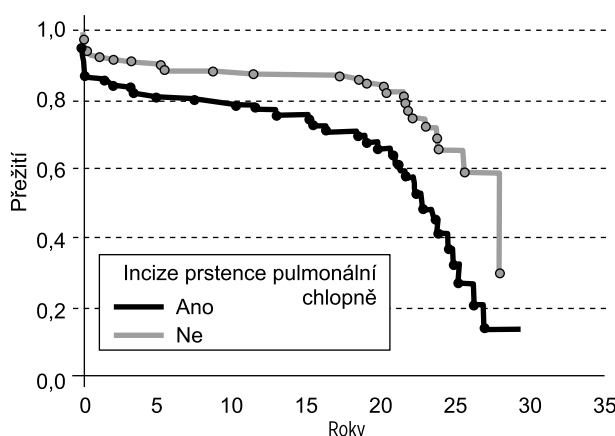


Obr. 45.99 CT angiografie s 3D rekonstrukcí. CT vyšetření odhalilo velké aneurysma kmene levé koronární tepny (šipka).

45.9.5 Léčba

Radikální korekce mezi 6. a 18. měsícem věku spočívá v uzavření defektu komorového septa dacronovou záplatou, valvulotomií stenotické plicnice, resekci infundibulární pulmonální stenózy, případně rozšíření kmene plicnice nebo i pulmonálního anulu záplatou (transanulární patch). Pokud byly přítomny z dřívější doby spojky, jsou uzavřeny.

Nejčastějším reziduálním nálezem je pulmonální regurgitace, zvláště při použití transanulární záplaty při korekci vady (Obr. 45.100).⁽³⁸⁾ Pulmonální regurgitace je řešena chirurgickou implantací bioprotézy, která má dobré výsledky a nízkou mortalitu. Je-li přítomna dysfunkce chlopně homograftu nebo konduity, lze zvážit katetrizační implantaci pulmonální bioprotézy (Obr. 45.101).

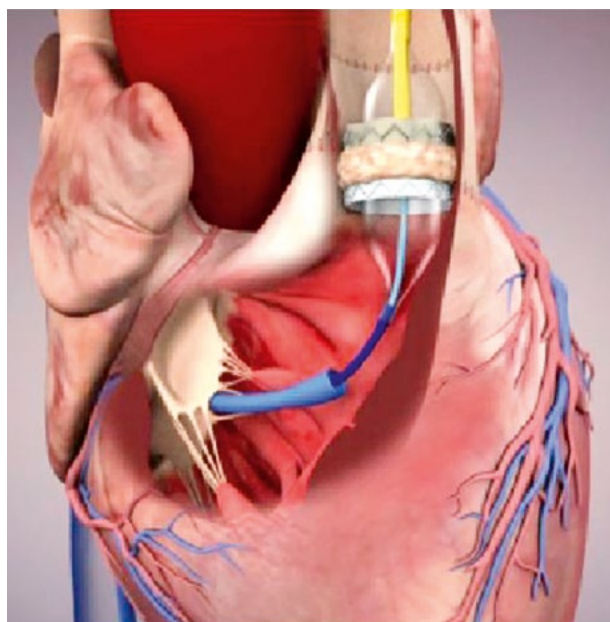


Obr. 45.100 Pravděpodobnost dlouhodobého přežití pacientů po radikální korekci Fallotovy tetralogie bez reoperace. Červeně skupina s incizí pulmonálního prstence (transanulární záplata a monokuspidální chlopěň), růžově skupina bez narušení pulmonálního prstence; N= 272, $p < 0,001$, osa x: roky, osa y: přežití bez reoperace⁽³⁸⁾

Převzato s laskavým svolením z publikace 38 v Cor et Vasa 2010

Indikace reoperace pro reziduální nálezy shrnuje tabulka 45.10. Platí, že u symptomatických pacientů je třeba odstranit všechny významné reziduální nálezy. U zcela asymptomatických pacientů s těžkou (volnou) pulmonální regurgitací může být indikací k operaci progresivní dilatace pravé komory, přesahující v diastole 160 ml/m^2 a v systole $80\text{--}85 \text{ ml/m}^2$ nebo pokles ejekční frakce pravé komory.^(14, 40) Reoperace je u většiny pacientů nutná asi za 15–20 let od radikální korekce (Obr. 45.100).⁽³⁸⁾

Pacienti po radikální korekci TOF v dětství by měli být vyšetřeni ve specializovaném centru.



Obr. 45.101 Katetrizační implantace biologické chlopenní náhrady do pulmonální pozice

45.10 Transpozice velkých tepen (d-TGA)

- Transpozice velkých tepen znamená atrioventrikulární konkordanci a ventrikulo-arteriální diskordanci.
- d-TGA je od konce devadesátých let řešena **arteriální korekcí** s výměnou odstupů velkých tepen, která obnovuje fyziologické poměry, pod aortou je morfologicky levá komora. Problémy mohou působit reimplantované koronární tepny, regurgitace na neoortální chlopni a supraventrikulární stenóza plicnice.
- Pacienti řešení v minulosti **atriální korekcí** s re-direkcí žilních návratů (duté žíly nad morfologicky mitrální chlopěň a plicní žíly nad morfologicky tri-

kuspidální chlopěň) podle **Mustarda a Senninga** mají v systémové pozici morfologicky pravou komoru s trikuspidální chlopni. Dysfunkce této systémové pravé komory a regurgitace na systémové trikuspidální chlopni jsou hlavními reziduálními nálezy, které ovlivňují morbiditu i mortalitu a zhoršují dlouhodobou prognózu.

- Pacienti s d-TGA, defektem komorového septa a stenózou plicnice po **Rastelliho korekci** mají v systémové pozici morfologicky levou komoru. Nejčastějším reziduálním nálezem je u nich zdegenerovaný pulmonální homograft s nutností výměny.

Tab. 45.10 Indikace k intervenci u pacientů po radikální korekci Fallotovy tetralogie podle guidelines z roku 2020⁽⁷⁾

	Třída	Úroveň
Náhrada pulmonální chlopně je indikovaná u symptomatických pacientů s těžkou pulmonální regurgitací (s regurgitační frakcí podle CMR nad 30–40 %) a/nebo alespoň středně významnou obstrukcí výtokového traktu pravé komory s maximální rychlostí nad 3 m/s.	I	C
U pacientů, kteří nemají nativní výtokový trakt PK, by měla být preferována katetrizační implantace pulmonální bioprotézy, avšak pouze při vhodných anatomických podmínkách.	I	C
Náhrada pulmonální chlopně by se měla zvážit u asymptomatických pacientů se závažnou PR a/nebo s obstrukcí výtokového traktu pravé komory, pokud je přítomno alespoň jedno z následujících kritérií: • objektivní snížení zátěžové kapacity; • progresivní dilatace pravé komory s RVESVi ≥ 80 ml/m² a/nebo RVEDVi ≥ 160 ml/m² (ověřené opakovaným měřením) a/nebo s progresí trikuspidální regurgitace na alespoň střední stupeň; • progresivní systolická dyfunkce pravé komory; • obstrukce výtokového traktu pravé komory se systolickým tlakem v pravé komoře nad 80 mmHg.	Ila	C
Uzávěr VSD by se měl zvážit u pacientů s reziduálním VSD a významným objemovým přetížením levé komory nebo pokud pacient podstupuje operaci pulmonální chlopně.	Ila	C
U pacientů se setrvalou komorovou tachykardií (KT), kteří podstupují chirurgickou nebo katetrizační náhradu aortální chlopně, by mělo být před intervencí nebo v jejím průběhu provedeno předoperační elektrofyziologické mapování s ablací anatomických můstků zodpovědných za KT.	Ila	C
Elektrofyziologické vyšetření včetně programované stimulace komor by mělo být zváženo v rámci rizikové stratifikace náhlé srdeční smrti u pacientů s dalšími rizikovými faktory: dysfunkcí levé nebo pravé komory, nesetrvalou symptomatickou KT, trváním QRS na EKG ≥ 180 ms, extenzivním jizvením pravé komory na CMR (srdeční magnetické rezonanci).	Ila	C
Implantace ICD by měla být zvážena u vybraných pacientů s TOF s vícečetnými rizikovými faktory náhlé srdeční smrti včetně dysfunkce levé komory, nesetrvalé symptomatické KT, QRS ≥ 180 ms, extenzivního jizvení pravé komory na CMR nebo inducibilní KT při programované stimulaci komor.	Ila	C
Katetrizační nebo chirurgická ablace u symptomatické monomorfní setrvalé KT může být zvážena při dobré funkci obou komor jako alternativa ICD za předpokladu, že je výkon prováděn na vysoce specializovaném pracovišti s dosažením non-inducibility a bloku vedení přes ablační linii.	IIb	C

CMR – kardiovaskulární magnetická rezonance, ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor, KT – komorová tachykardie, PK – pravá komora, PR – pulmonální regurgitace, RVEDVi – enddiastolický objem pravé komory indexovaný na tělesný povrch, RVESVi – endsystolický objem pravé komory indexovaný na tělesný povrch, TOF – Fallotova tetralogie, VSD – defekt komorového septa,

45.10.1 Definice a klasifikace

U d-TGA je přítomna atrioventrikulární konkordance a ventrikulo-arteriální diskordance. Bez operace se jedná o vadu s velmi těžkou cyanózou. U neoperované d-TGA jsou dvě oddělené paralelní cirkulace: aorta odstupuje vpravo (proto d-TGA) z pravé komory, do které proudí žilní krev z pravé síně. Plicnice odstupuje z levé komory, která je nízkotlaká a její svalovina proto nehypertrofuje, proudí do ní okysličená krev z levé síně a plicních žil.

- **Prostá transpozice** (asi dvě třetiny případů) znamená d-TGA bez přidružených defektů.
- **Komplexní transpozice** je spojena s přidruženými vadami, nejčastěji s defektem komorového septa a pulmonální stenózou. Pulmonální stenóza je často subvalvární, dynamická, způsobená dopředným pohybem závěsného aparátu mitrální chlopně.

45.10.2 Patofyziologie

TGA představuje dvě paralelní cirkulace, které nejsou slučitelné se životem, pokud nedojde alespoň k částečnému mísení krve při současně zkratové vadě. V prvních dnech po narození tuto funkci zastává otevřená tepenná dužď a otevřené foramen ovale. Při současném defektu komorového septa u komplexní TGA sice dochází k mísení krve na úrovni komor, avšak současně dochází k rychlému vývoji plicní cévní obstrukční choroby.

V kritických stavech se po narození provádí katetrizační balonková atrioseptostomie podle Rashkinda jako paliativní, život zachraňující výkon. Následně se provádí korektivní operace, jejíž typ se v průběhu let vyvíjel a měnil (kap. 45.10.5, Tab. 45.1).^(18, 24)

Při **Mustardově nebo Senningově korekci** (jejichž princip je stejný, liší se jen chirurgická technika) dochází ke zkřížení žilních návratů na úrovni síní (atrial switch), tím je odstraněna cyanóza. V systémové pozici pod aortou zůstává po této operaci morfologicky pravá komora, která postupem času dilatuje, hypertrofuje a remodeluje a stává se dysfunkční. Tato dysfunkce může rychle progredovat s následným srdečním selháním. Trikuspidální chlopeň v této komoře často regurgituje, hemodynamické důsledky jsou jako u mitrální regurgitace s dysfunkční komorou

(Obr. 45.102, Obr. 45.103, Video 45.79, Video 45.80). Současně bývá přítomna i porucha diastolického plnění levé (subpulmonální) komory až u 80 % nemocných.⁽⁴¹⁾

Je-li současně přítomna subvalvární stenóza plicnice s vyšším tlakem v subpulmonální komoře, může ovlivnit polohu mezikomorového septa, a zmenšit tak regurgitaci na systémové trikuspidální chlopni (Obr. 45.104, Obr. 45.105, Video 45.81, Video 5.82, Video 45.83).

Rastelliho korekce se používá u d-TGA s defektem komorového septa a pulmonální stenózou. Aorta je derivovaná záplatou nad defekt komorového septa a levou komoru a pravá komora je spojena s plicnicí homograftem. V dlouhodobém průběhu dochází k degeneraci pulmonálního homograftu.

Při **anatomické korekci** dojde k výměně velkých tepen (arteriální switch). Aorta i plicnice jsou přerušeny nad úrovní síní a vyměněny, koronární tepny jsou reimplantovány do neoaorty. Pod aortou je po této operaci morfologicky levá komora. Operace se provádí pouze v novorozeneckém věku. Problémy mohou činit stenózy reimplantovaných koronárních tepen a později aortální regurgitace (na morfologicky pulmonální chlopni) nebo supravalvární stenóza plicnice.

45.10.3 Epidemiologie

Transpozice velkých tepen je nejčastější cyanotická vada při narození.

V dětství tvoří asi 5–7 % všech VSV. Do dospělosti přežívá většina nemocných, kteří přežili operaci v dět-

ství. Pravděpodobnost 15letého přežití po Mustardově korekci činila u prosté transpozice 87 %, u komplexní transpozice 72 %.⁽⁴²⁾ V průměru přežívá 20 let od operace 80 % pacientů a 39 let 68 % pacientů.⁽⁴³⁾

45.10.4 Diagnostika

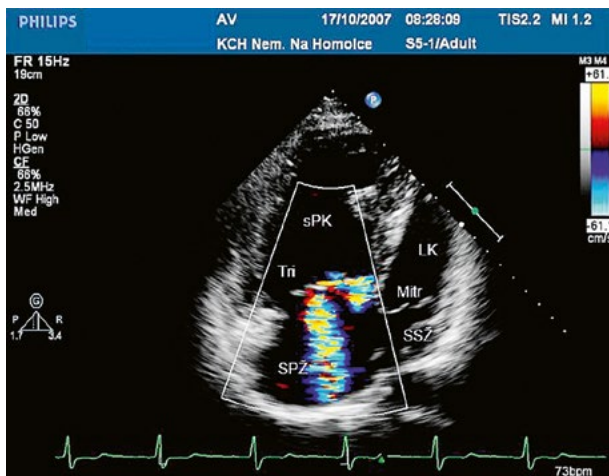
Diagnóza a typ korekce bývají známy z dětství.

U pacientů po **Mustardově a Senningově korekci** sledujeme především stupeň dilatace a dysfunkce systémové pravé komory a regurgitaci na systémové trikuspidální chlopni. Hlavní metodou je echokardiografie (Obr. 45.102, Obr. 45.103, Obr. 45.104, Obr. 45.105, Obr. 45.106, Obr. 45.107, Obr. 45.108, Video 45.79, Video 45.80, Video 45.81, Video 45.82, Video 45.83, Video 45.84). K upřesnění funkce systémové pravé komory je vhodná MRI (CMR). Výkonnost pacienta posuzujeme opakovaným zátěžovým testem, optimálně spiroergometrií. K posouzení vývoje srdečního selhání je vhodné opakované stanovení natriuretických peptidů. Průchodnost intraatriálních tunelů a případných leaků zhodnotí TEE (Obr. 45.109, Video 45.85, Video 45.86, Obr. 45.110, Obr. 45.111, Obr. 45.112, Video 45.87), CT angiografie nebo MRI (CMR).

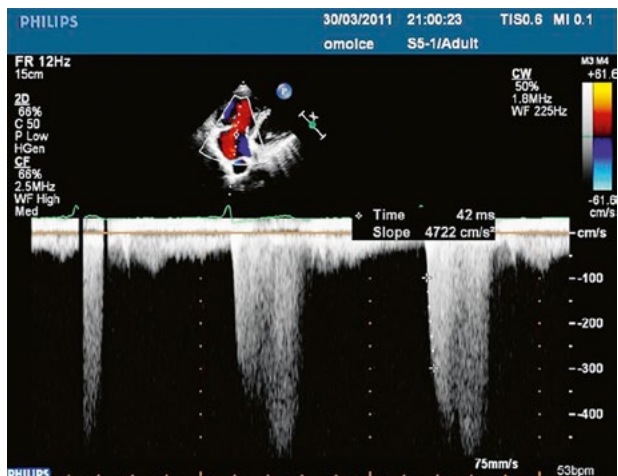
Po **Rastelliho korekci** hodnotíme echokardiograficky dopplerovsky funkci pulmonálního homograftu nebo konduitu, častá je stenóza při degeneraci nebo útlaku (Obr. 45.113, Obr. 45.114, Video 45.88, Video 45.89), přesnější morfologické informace poskytne CT angiografie (Obr. 45.115, Obr. 45.116).

Po **arteriální korekci** posuzujeme morfologii a funkci neoaortální a neopulmonální chlopně a kinetiku levé komory pomocí echokardiografie, případně TEE (Video 45.90, Video 45.91). Samozřejmě je pravidelné hodnocení klidového a zátěžového EKG, nález na koronárních tepnách je hodnocen CT koronarografií nebo katetrizací se selektivní koronarografií.

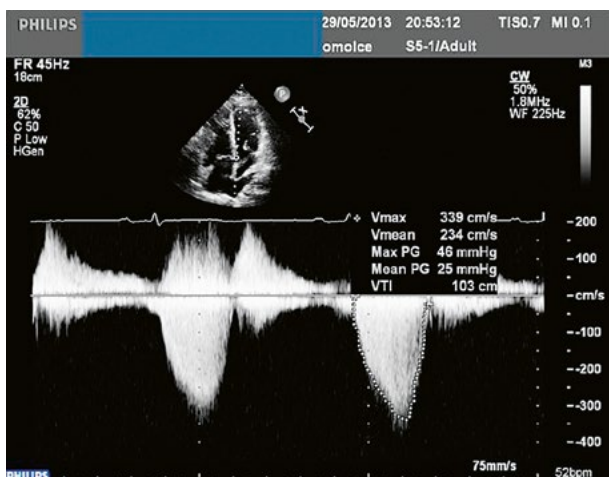
Transpozici postavení velkých tepen může být součástí řady komplexních VSV, které v této kapitole nejsou uvedeny.



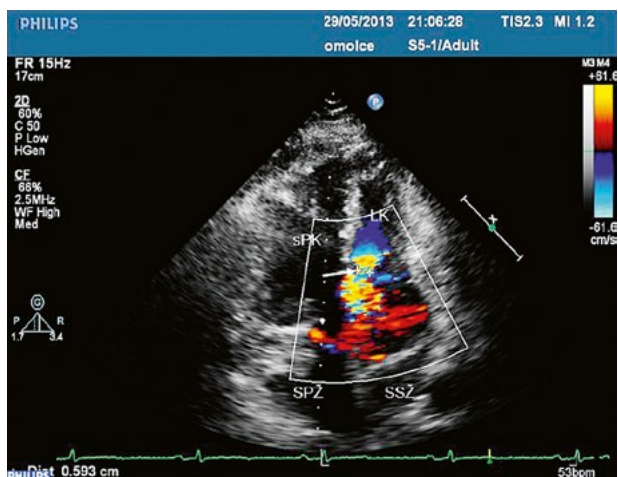
Obr. 45.102 TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Pacient s d-transpozicí velkých tepen po Mustardově korekci v dětství. Systémová pravá komora (sPK) je přiměřeně dilatovaná a hypertrofická, s významnou systolickou dysfunkcí, trikuspidální chlopeč (Tri) v této komoře významně regurgituje do síně plicních žil (SPŽ) (hemodynamicky tato regurgitace odpovídá mitrální regurgitaci). Ze systémové pravé komory odstupuje vpředu aorta (není na obrázku zachycena). LK – subpulmonální levá komora, z této komory odstupuje vzadu plicnice (není na obrázku vidět), Mitr – mitrální chlopeč v subpulmonální komoře, SSŽ – síň systémových žil, do které ústí horní i dolní rameno tunelu systémových žil (horní i dolní dutá žíla) (Video 45.79, Video 45.80).



Obr. 45.103 Transpozice velkých tepen po Mustardově korekci, TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Vysoká rychlost a vysoký gradient na trikuspidální regurgitaci je zcela normálním nálezem, protože trikuspidální chlopeč je ve vysokotlaké, systémové pravé komoře. Tento gradient není třeba měřit, křivka může sloužit ke stanovení dP/dt . U Mustardovy nebo Senningovy korekce d-TGA vysoký gradient na trikuspidální regurgitaci neznamená plicní hypertenzi ani pulmonální stenózu. (Pozor, jiná je situace po Rastelliho korekce d-TGA, Obr. 45.113.)



Obr. 45.104 TTE, čtyřdutinová apikální projekce u pacienta s d-TGA po Mustardově korekci se subvalvární pulmonální stenózou (Video 45.81, Video 45.82). Dopplerovský gradient 46/25 mmHg ukazuje na středně významnou stenózu, která v tomto případě hraje pozitivní roli.



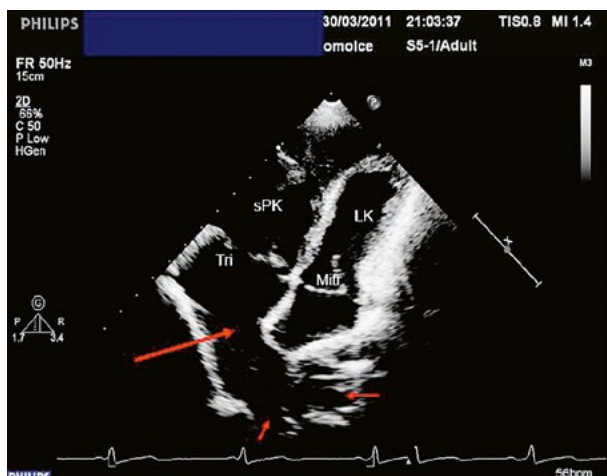
Obr. 45.105 TTE, čtyřdutinová apikální projekce u pacienta s d-TGA po Mustardově korekci se subvalvární pulmonální stenózou (Video 45.81, Video 45.82), která v tomto případě hraje pozitivní roli

LK – subpulmonální levá komora, sPK – systémová pravá komora, SPŽ – síň plicních žil, SSŽ – síň systémových žil, subvalvární pulmonální stenóza označena šipkou



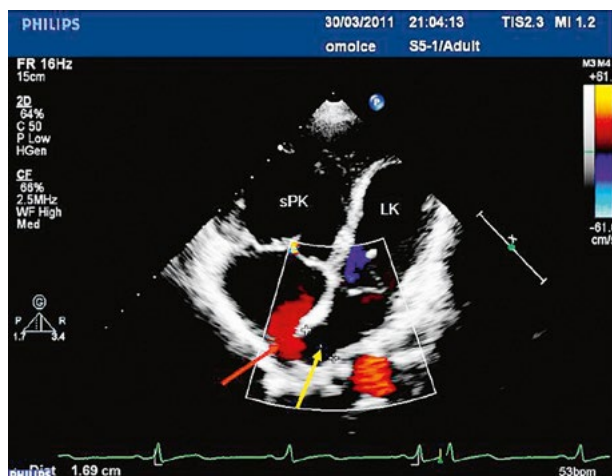
Obr. 45.106 TTE, parasternální dlouhá osa, pacientka po Mustardově korekci d-transpozice velkých tepen

AO – aorta odstupuje vpředu z morfologicky pravé komory a probíhá paralelně s plicnicí (AP), LK – subpulmonální levá komora, Mitr – mitrální chlopeč v subpulmonální komoře, sPK – systémová pravá komora, SSŽ – síň systémových žil, ústí do ní tunely dutých žil, horní rameno – horní rameno tunelu systémových žil = ústí horní duté žíly, derivované do morfologicky levé síně



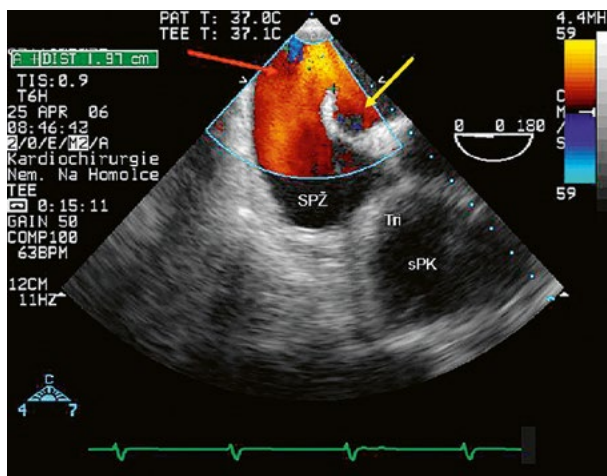
Obr. 45.107 TTE, čtyřdutinová apikální projekce, pacientka po Mustardově korekci d-TGA. Šipkou je označen široký tunel plicních žil, do kterého ústí jednotlivé plicní žíly (malé šipky)

LK – subpulmonální levá komora, Mitr – mitrální chlopeč, sPK – systémová pravá komora, Tri – trikuspidální chlopeč



Obr. 45.108 d-TGA po Mustardově korekci, TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Žlutou šipkou je označen tunel systémových žil, červenou šipkou tok v tunelu plicních žil

LK – subpulmonální levá komora, sPK – systémová pravá komora

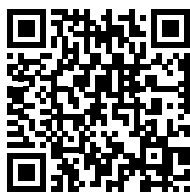


Obr. 45.109 TEE, 0 st., pacient po Senningově korekci d-TGA. Červená šipka označuje tunel plicních žil, žlutá šipka tunel systémových žil, patologická komunikace mezi nimi s bidirekčním zkratem je vidět na videu 45.85 a videu 45.86.

sPK – systémová pravá komora, SPŽ – síň plicních žil, Tri – trikuspidální chlopeč



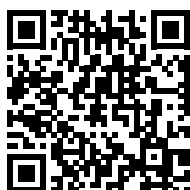
Video 45.79 TTE, čtyřdutinová apikální projekce (popisky Obr. 45.102). Pacient po Mustardově korekci d-transpozice velkých tepen. Systémová pravá komora má střední systolickou dysfunkci, systémová trikuspidální chlopeč těžce regurgituje do síně plicních žil.



Video 45.80 TTE, čtyřdutinová apikální projekce, pacient po Mustardově korekci d-transpozice velkých tepen. Systémová pravá komora je výrazně trabekulizována, má těžkou systolickou dysfunkci.



Video 45.81 TTE, čtyřdutinová apikální projekce u pacienta po Mustardově korekci d-transpozice velkých tepen. Barevný turbulentní tok představuje subvalvární pulmonální obstrukci asi 2 cm pod pulmonální chlopni v subpulmonální levé komoře. Samotná pulmonální chlopeň má dobrou funkci. Díky vysokému tlaku v subpulmonální levé komoře nedochází k posunu mezikomorového septa a dilataci trikuspidálního anulu a regurgitace na trikuspidální chlopni v systémové pravé komoře je minimální (**Video 45.82**, **Obr. 45.103** a **Obr. 45.104**).



Video 45.82 TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Pacient po Mustardově korekci d-transpozice velkých tepen se subvalvární pulmonální obstrukcí. Díky vysokému tlaku v subpulmonální levé komoře nedochází k posunu mezikomorového septa a dilataci trikuspidálního anulu a regurgitace na trikuspidální chlopni v systémové pravé komoře je minimální (**Video 45.81**, **Obr. 45.103** a **Obr. 45.104**).



Video 45.83 TTE, parasternální dlouhá osa. Subvalvární pulmonální stenóza může být dynamická, způsobena dopředným pohybem závěsného aparátu mitrální chlopně v systole (SAM) (**Obr. 45.105**).



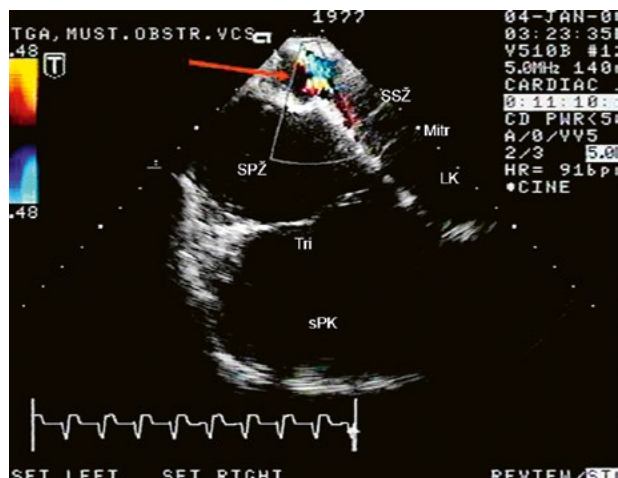
Video 45.84 TTE, čtyřdutinová apikální projekce, pacientka po Mustardově korekci d-TGA. Je patrný tok v tunelu plicních žil i v tunelu systémových žil i regurgitace na systémové trikuspidální chlopni (popisky **Obr. 45.107**).



Video 45.85 TEE, 0 st., pacient po Senningově korekci d-transpozice velkých tepen s bidirekčním zkratem na úrovni síní. V barevném dopplerovském mapování je patrný levoprávní zkrat z tunelu plicních žil (vzadu) do tunelu systémových žil (též **Obr. 45.108**).

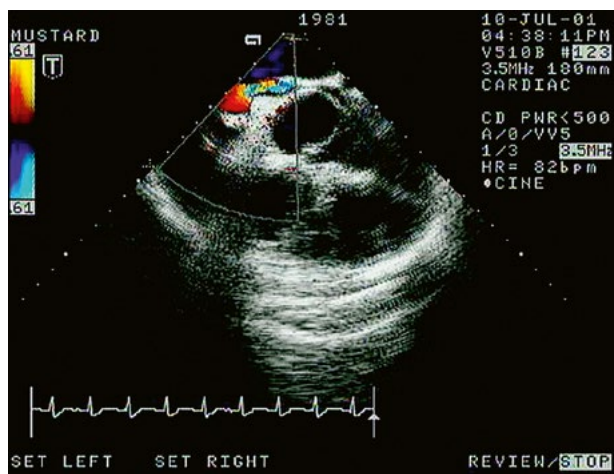


Obr. 45.110 TEE, transverzální projekce, pacient s d-TGA po Mustardově korekci (Video 45.87 a Obr. 45.109). Vysoký dopplerovský gradient při významné stenóze dolního ramene systémových žil. Pacient má současně úplnou obstrukci horního ramene, ve kterém je zavedena stimulační elektroda.

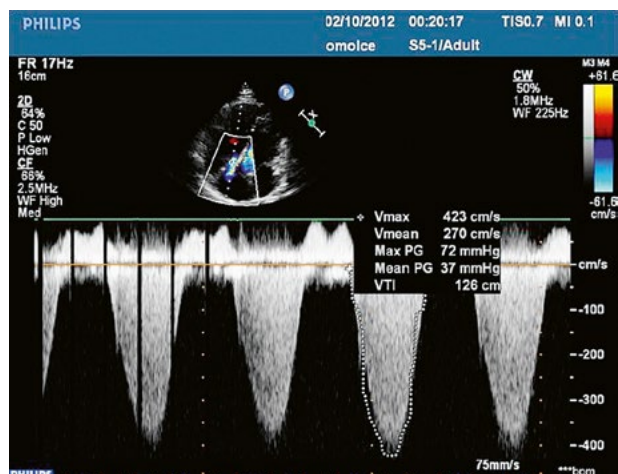


Obr. 45.111 TEE, transverzální projekce, pacient s d-TGA po Mustardově korekci (Video 45.87 a Obr. 45.109). Šipka označuje významnou stenózu dolního ramene systémových žil s turbulentním tokem. Pacient má současně úplnou obstrukci horního ramene, ve kterém je zavedena stimulační elektroda

Mitr – mitrální chlopeč v subpulmonální levé komoře (LK), SPŽ – síň plicních žil, SSŽ – síň systémových žil, Tri – trikuspidální chlopeč v těžce dilatované systémové pravé komoře (sPK)



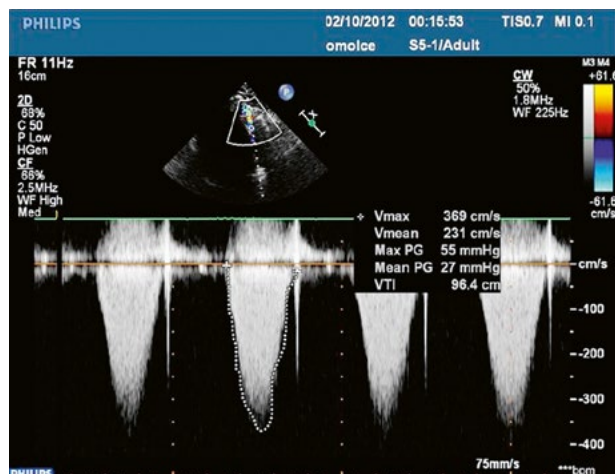
Obr. 45.112 TEE, transverzální projekce, d-TGA po Mustardově korekci, barevný turbulentní tok ve stenóze horního ramene systémových žil



Obr. 45.113 Při nemožnosti změřit spolehlivě gradient na zdegenerovaném pulmonálním homograftu po Rastelliho korekci transpozice velkých tepen může změření gradientu na trikuspidální chlopni (po Rastelliho korekci je trikuspidální chlopeč v subpulmonální komoře)



Video 45.86 TEE, 0 st., pacient po Senningově korekci d-transpozice velkých tepen s bidirekčním zkratem na úrovni síní. Po podání kontrastu je patrný pravolevý zkrat z tunelu systémových žil do vzadu umístěného tunelu plicních žil (též Video 45.85, Obr. 45.108).



Obr. 45.114 Dopplerovské CW vyšetření, vysoký gradient na zdegenerovaném pulmonálním homograftu (Video 45.89)



Obr. 45.115 CT angiografie; zdegenerovaný, výrazně kalcifikovaný pulmonální homograft



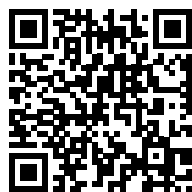
Video 45.87 TEE, transversální projekce. Pacient s d-TGA po Mustardově korekci, pacient má úplnou obstrukci horního ramene systémových žil, ve kterém je zavedena stimulační elektroda, kolaterální oběh přes vv. azygos a významnou stenózu dolního ramene systémových žil po neúspěšném stentingu. Barevný doppler ukazuje turbulentní tok ve stenóze dolního ramene (též Obr. 45.109 a Obr. 45.110).



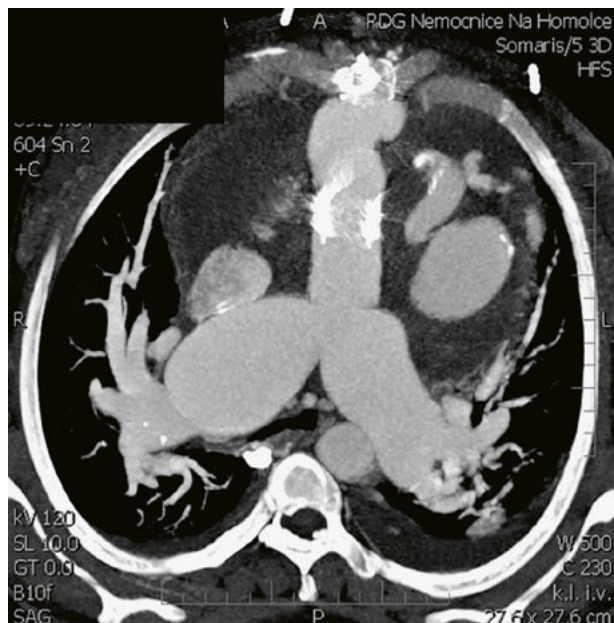
Video 45.88 TTE, parasternální projekce z vyššího mezižebří. Blízko pod hrudní stěnou je patrný vysokorychlostní turbulentní tok v úzkém zdegenerovaném pulmonálním homograftu po Rastelliho korekci d-transpozice velkých tepen. Výměny pulmonálního homograftu jsou často nutné opakovaně.



Video 45.89 Zdegenerovaný pulmonální homograft s turbulentním vysokorychlostním tokem při pulmonální stenóze na homograftu (TTE, parasternální projekce)



Video 45.90 Pacientka s d-TGA po arteriální switch operaci má anatomickou korekci vady. Při suprasternálním vyšetření je patrná lehká dilatace kořene aorty a aortální regurgitace. Chlopeč v aortě (neoaortální) je původní chlopní pulmonální, která byla dvoucípá, její okraje jsou ztlustělé (Video 45.91).



◀ **Obr. 45.116** Pulmonální konduit po Rastelliho korekci d-TGA s distálně umístěnou bioprotézou před bifurkací, CT angiografie



Video 45.91 Pacientka s d-TGA po arteriální switch operaci má anatomickou korekci vady. Chlopeč v aortě (neoaortální) je původní chlopň pulmonální, která je dvojcípá a její okraje jsou ztlustělé (také [Video 45.90](#)). TEE s 3DE zobrazením.

45.10.5 Léčba

Transpozice velkých tepen je v dnešní době řešena v novorozeneckém věku arteriální korekcí (kap. 45.10.2 a 45.10.4, [Tab. 45.1](#)).

Mustardova a Senningova korekce se v současnosti již neprovádí, ale od konce sedmdesátých do konce devadesátých let bylo v Dětském kardiocentru FN v Motole provedeno 177 korekcí podle Mustarda a 313 korekcí podle Senninga.^(44, 45) Tito pacienti jsou v současnosti dospělí a jejich hlavním problémem bývá dysfunkce systémové pravé komory s regurgitací na systémové trikuspidální chlopni. Při těžké regurgitaci a ejekční frakci systémové pravé komory nad 45 % by měla být provedena náhrada systémové trikuspidální chlopně u symptomatických pacientů (třída I), ale i u asymptomatických pacientů (třída IIa), ([Tab. 45.11A, B](#)). V guidelines je doporučována i plastika chlopně, avšak její výsledky při pokračující dilataci a dysfunkční selhávající systémové pravé komoře nejsou optimální. U dysfunkční pravé komory zavádíme farmakologickou léčbu srdečního selhání. Při plicní hypertenzi je nutno

katetrizačně určit typ PH. V dlouhodobém odstupu od atriální switch operace při selhávající systémové pravé komoře může být přítomna postkapilární PH, u které je plicní vazodilatační léčba kontraindikovaná. Vzácněji se však může vyskytnout i prekapilární PH. Případnou resynchronizační léčbu je nutno provádět chirurgicky (epikardiální elektroda na laterální stěnu systémové pravé komory). Symptomatické pacienty s těžkou dysfunkcí systémové pravé komory předáváme k zařazení do transplantačního programu nebo k implantaci dlouhodobé mechanické srdeční podpory. Stenózy a leaky v oblasti intraatriálních tunelů lze řešit katetrizačně stentingem ([Tab. 45.12](#)).

Kumulativní přežití bez závažných příhod (transplantace, reintervence, arytmie a srdeční selhání) činilo 39 let po Mustardově atriální korekci pouhých 19 %.⁽⁴³⁾

U pacientů po Rastelliho korekci bývá nutná výměna zdegenerovaného pulmonálního homograftu, případně plastika trikuspidální chlopně.

Tab. 45.11A Indikace k chirurgické intervenci u pacientů s transpozicí velkých arterií (TGA) po atriální korekci podle Mustarda nebo Senninga podle guidelines 2020^(7, 14)

	Třída	Úroveň
U pacientů s těžkou regurgitací na systémové AV chlopni (morfologicky trikuspidální), bez významné dysfunkce systémové komory (s EF > 40 %), by měla být zvážena chirurgická plastika nebo náhrada bez ohledu na symptomy. ⁽⁷⁾	IIa	C
Významná dysfunkce systémové pravé komory, s trikuspidální regurgitací nebo bez ní, by měla být léčena konzervativně nebo posléze transplantací srdce. ⁽¹⁴⁾	I	C
U pacientů se symptomatickou obstrukcí plicních žil je doporučeno chirurgické řešení (katetrizační řešení je málokdy možné).	I	C
Symptomatictí pacienti se stenózou tunelů systémových žil, kteří nejsou vhodní ke katetrizační intervenci, by měli být léčeni chirurgicky.	I	C
Symptomatictí pacienti s leakem v intraatriálních tunelech, kteří nejsou vhodní ke katetrizační intervenci, by měli být léčeni chirurgicky.	I	C
Bandáž plicnice u dospělých pacientů k retrainingu levé komory s následnou arteriální výměnou (switch) není doporučena.	III	C

Tab. 45.11B Indikace ke katetrizační intervenci u pacientů s transpozicí velkých arterií (TGA) po atriální korekci podle Mustarda nebo Senninga^(7, 14)

	Třída	Úroveň
Stent by měl být zaveden u symptomatických pacientů se stenózou intraatriálních tunelů, pokud je to technicky možné.	I	C
U symptomatických pacientů s leakem tunelu a cyanózou klidově nebo při zátěži nebo při podezření na paradoxní embolizaci je doporučen potažený stent nebo katetrizační uzávěr, pokud jsou technicky možné.	I	C
U pacientů s leakem tunelu a symptomy z levopravého zkratu lze doporučit potažený stent nebo katetrizační uzávěr, pokud jsou technicky možné.	I	C
Zavedení stentu by se mělo zvážit u asymptomatických pacientů se stenózou tunelu, kteří vyžadují implantaci kardiostimulátoru. ⁽¹⁴⁾	IIa	C
U asymptomatického pacienta s leakem v intraatriálním tunelu a významným objemovým přetížením při levopravém zkratu lze zvážit potažený stent nebo katetrizační uzávěr leaku, jsou-li technicky možné.	IIa	C
U pacientů s leakem v tunelu, kteří potřebují kardiostimulátor nebo ICD, by měla být zvážena implantace potaženého stentu, je-li to technicky možné, před zavedením transvenózní elektrody.	IIa	C
U asymptomatických pacientů se stenózou tunelu může být zvážen stenting, pokud je technicky schůdný.	IIb	C

AV – atrioventrikulární, ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor

Tab. 45.12 Indikace k intervenci u transpozice velkých tepen po arteriální korekci

	Třída	Úroveň
Stenting nebo kardiochirurgický výkon je doporučen u stenózy koronárních tepen způsobující ischemii.	I	C
Operace na neo-aortálním kořeni by měla být zvážena při rozměru kořene nad 55 mm (u běžné postavy).	IIa	C
Indikace náhrady aortální chlopně pro těžkou aortální regurgitaci – viz guidelines Chlopenní vady	IIa	C
Stenting by měl být zvážen u stenózy větve plicnice, bez ohledu na symptomy, pokud je stenóza nad 50 %, systolický tlak v pravé komoře nad 50 mmHg a/nebo snížená perfuze odpovídající plíce.	IIa	C

45.11 Vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen (CCTGA – congenitally corrected transposition of the great arteries)

- CCTGA znamená dvojí diskordanci: atrioventrikulární a ventrikulo-arteriální.
- Izolovaná CCTGA nemá cyanózu, cirkulace je fyziologická a vada může zůstat nepoznaná do dospělého věku.
- Hemodynamické problémy u izolované CCTGA způsobuje v dospělosti dysfunkční systémová pravá komora a regurgitace na systémové trikuspidální chlopní (vlevo).
- Chirurgická náhrada regurgitující systémové trikuspidální chlopně je možná, pokud je ejekční frakce systémové pravé komory vyšší než 40 %.
- CCTGA má častý výskyt poruch AV vedení včetně kompletního AV bloku, vyžadujícího trvalou kardiostimulaci.
- Nejčastější asociovanou vadou u CCTGA je defekt komorového septa se subvalvární stenózou plicnice, s mírným pravolevým zkratem. Asi třetina pacientů s CCTGA má ebsteinoidní anomálii systémové trikuspidální chlopně. Vadu lze chirurgicky řešit i v dospělosti.

45.11.1 Definice a klasifikace

Vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen (CCTGA, l-TGA) je jiná vada než d-TGA. Název „korigovaná transpozice“ by se neměl používat, protože není jasné, zda se jedná o vrozeně korigovanou transpozici velkých tepen nebo chirurgicky korigovanou d-TGA. CCTGA znamená dvojí diskordanci („double-disco“): atrioventrikulární a ventrikulo-arteriální. Aorta odstupuje vpředu, vlevo od plicnice (l-TGA), z morfologicky pravé komory, která je umístěna vlevo. Plicnice odstupuje vzadu, z levé komory umístěné vpravo. Zjednodušeně si lze představit, že komory i se svými atrioventrikulárními chlopněmi jsou invertované, síně s žilními návraty jsou umístěny normálně. Současně je jiná poloha mezikomorového

septu a velkých cév, které se nekříží, a aorta probíhá vpředu vlevo.

- **Izolovaná CCTGA** nemá jinou přidruženou vadu, nemá cyanózu a může zůstat nepoznaná do dospělého věku, její udávaný výskyt (asi 1–10 % všech CCTGA) může být podhodnocen.
- **CCTGA asociovaná s jinými VSV**: v 75–80 % s defektem komorového septa, v 60–70 % se subvalvulární a/nebo valvární stenózou plicnice, ve 30 % s abnormalitami trikuspidální chlopně, ve 12 % s defektem síňového septa.

U CCTGA může být poloha srdce normální (levokardie), uprostřed (mesokardie) nebo vpravo (dextrokardie).

45.11.2 Patofyziologie

U izolované CCTGA je cirkulace fyziologická, bez cyanózy, bez pravolevého či levoprávého zkratu. Systémová komora je však morfologicky pravá, umístěna vlevo, v průběhu let je často dysfunkční. Systémová AV chlopně je morfologicky trikuspidální, umístěna vlevo, v systémové pravé komoře, často regurgituje (Obr. 45.117, Obr. 45.118, Video 45.92). U dětí s CCTGA dochází při zátěži ke zvýšení ejekční frakce pravé komory, u dospělých nikoliv.⁽⁴⁶⁾

U CCTGA asociované s přidruženými vadami je nejčastější kombinace s defektem komorového septa a subvalvární stenózou plicnice. Bývá přítomen pravo-

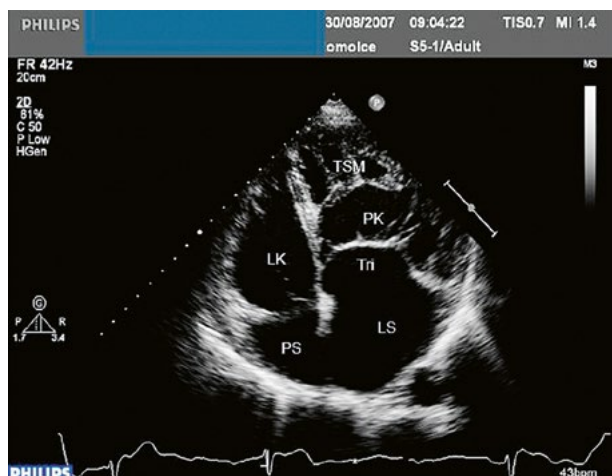
levý zkrat na úrovni komor, který je většinou korigován v dětství. Subpulmonální komora je morfologicky levá, dobře zvládající tlakovou zátěž. I bez korekce bývá v dospělosti tato vada někdy dobře vyvážená, pouze s mírnou cyanózou a bez velkých obtíží.

AV uzel a Hisův svazek jsou u CCTGA umístěny abnormálně, převodní systém je fragilní, s progresivní fibrózou a častým vznikem AV bloku 3. stupně, jehož výskyt stoupá s věkem. Jakákoliv porucha AV převodu se vyskytuje u CCTGA v dospělosti v 75 %, kompletní AV blokáda asi ve 30 %.⁽²⁰⁾ Může být přítomen i syndrom preexcitace s akcesorními spojkami.

45.11.3 Epidemiologie

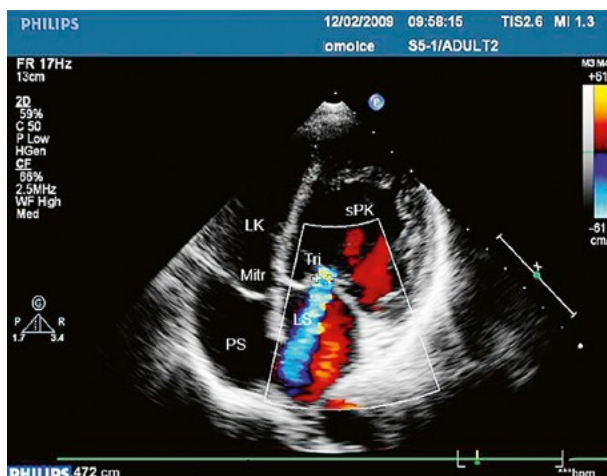
CCTGA je málo častá VSV, tvoří asi 1 % všech VSV a pokud vyřadíme nemocné s univentrikulárním atrioventrikulárním spojením (s funkčně společnou komorou), pak je výskyt CCTGA asi 0,5 % všech VSV.

Pro dospělý věk má význam izolovaná CCTGA bez přidružených anomálií, která tvoří asi 10 % všech CCTGA a může být dlouho asymptomatická, objevena až v dospělosti.



Obr. 45.117 Vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen (CCTGA) v TTE, čtyřdutinové apikální projekci. Vadu poznáme podle trabekulizované morfologicky pravé komory (PK), která je umístěna vlevo, v systémové pozici, odstupuje z ní vepředu a vlevo aorta. V hrotu PK je vidět trabecula septo-marginalis (TSM), trikuspidální chlopeč (Tri) poznáme podle apikálnějšího odstupu oproti chlopni mitrální (Mitr)

LK – morfologicky levá (subpulmonální) komora, umístěna vpravo, LS – levá síň, PS – pravá síň



Obr. 45.118 Izolovaná vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen s mírnou regurgitací na systémové trikuspidální chlopni (Tri)

LS – levá síň, LK – subpulmonální levá komora, Mitr – mitrální chlopeč v subpulmonální komoře, PS – pravá síň, SPK – systémová pravá komora



Video 45.92 TTE, apikální čtyřdutinová projekce. Vrozeně korigovaná izolovaná transpozice velkých tepen (též Obr. 45.117 a Obr. 45.118). Morfologicky trikuspidální chlopeč je v systémové komoře a poznáme ji podle apikálnějšího odstupu oproti chlopni mitrální.

45.11.4 Diagnostika

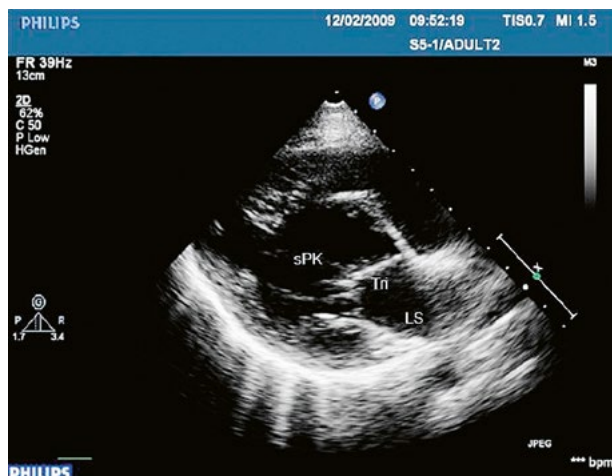
Hlavní diagnostickou metodou je echokardiografie. U izolované CCTGA vidíme ve čtyřdutinové apikální projekci vlevo umístěnou trabekulizovanou morfologicky pravou komoru (nápadná je trabekula septo-marginální) a v této komoře je morfologicky trikuspidální chlopeč, kterou poznáme podle apikálnějšího odstupu septálního cípu (Obr. 45.117, Obr. 45.118, Video 45.92). Parasternální projekce v dlouhé ose je

často nepřehledná pro sagitální průběh septa a vepředu umístěnou aortu (Obr. 45.119, Obr. 45.120). U CCTGA asociované s dalšími vadami (Video 45.93, Video 45.94, Video 45.95) je vhodné TEE včetně podání echo kontrastu (Obr. 45.121, Obr. 45.122, Obr. 45.123, Video 45.96, Video 45.97). V indikovaných případech doplníme CT angiografii, MRI nebo katetrizaci, včetně pravostranné.

45.11.5 Léčba

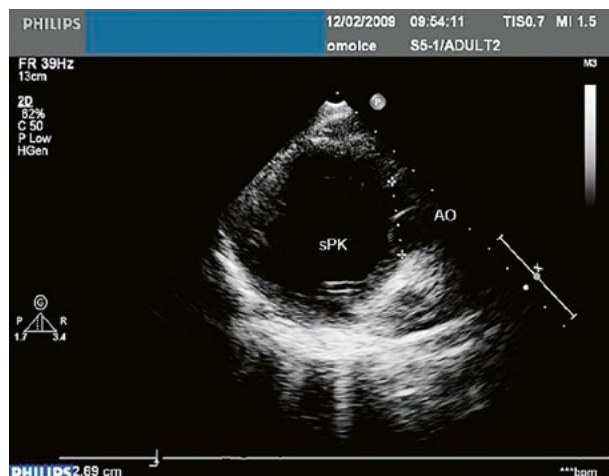
U izolované CCTGA s významnou regurgitací na systémové trikuspidální chlopni (hemodynamicky odpovídá mitrální regurgitaci) je indikována náhrada chlopně, dříve než poklesne ejekční frakce systémové pravé komory pod 45 % (Video 45.98, Tab. 45.13). Výsledky plastik trikuspidální chlopně nejsou dlouhodobě uspokojivé pro pokračující dilataci a dysfunkci systémové pravé komory a rozdílnou morfologii trikuspidální chlopně. Empiricky léčíme srdeční selhání, pro časté

poruchy AV vedení je nutná opatrnost při užití betablokátorů. Při indikaci trvalé kardiostimulace vyžaduje elektroda v subpulmonální levé komoře aktivní fixaci. Lze zvážit resynchronizační léčbu, „levokomorovou“ elektrodu lze zavést endovazálně do koronárního sinu. Klasická léčba srdečního selhání může poskytnout benefit u více symptomatických pacientů. Přetrvává-li symptomatické srdeční selhání při maximální konzervativní léčbě, předáváme pacienty do transplantačního centra.

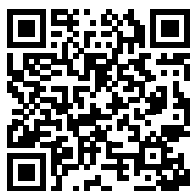


Obr. 45.119 TTE, parasternální projekce na dlouhou osu bývá u CCTGA obtížně dosažitelná a hůře přehledná

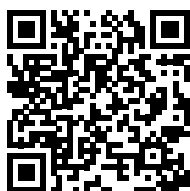
LS – levá síň, sPK – systémová pravá komora, Tri – trikuspidální chlopeč v systémové pozici



Obr. 45.120 CCTGA, TTE, modifikovaná parasternální projekce na dlouhou osu ukazuje vepředu vlevo odstup aorty (AO) ze systémové pravé komory (sPK)



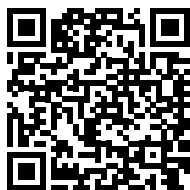
Video 45.93 TTE, čtyřdutinová apikální projekce, CCTGA s defektem komorového septa, trikuspidální chlopeč se upíná do vrcholu septa, mitrální chlopní v subpulmonální levé komoře prochází elektroda kardiostimulátoru (poruchy AV převodu jsou u CCTGA časté)



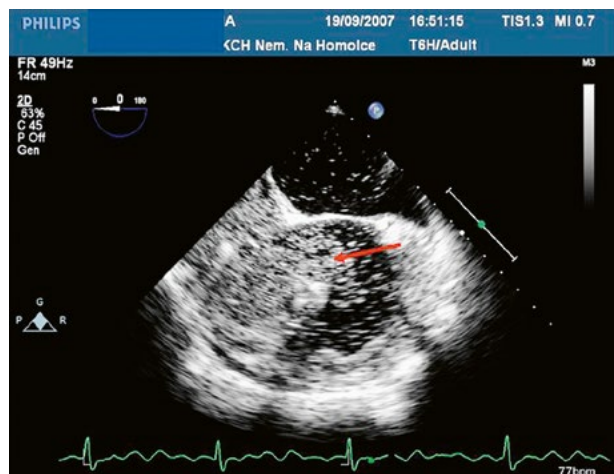
Video 45.94 TTE, čtyřdutinová apikální projekce. V systémové pravé komoře je patrná těžká regurgitace na systémové trikuspidální chlopní (do levé síně).



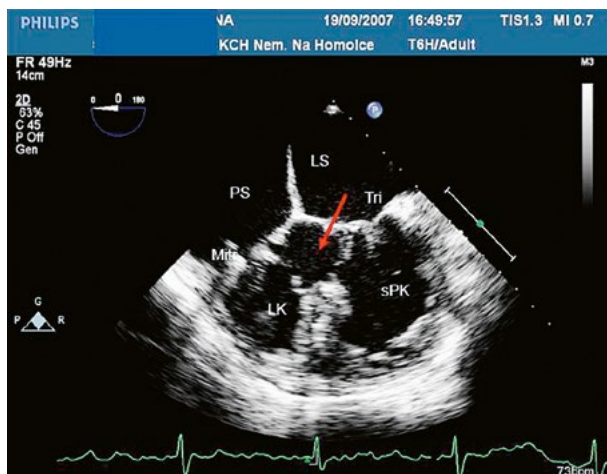
Video 45.95 TTE, čtyřdutinová apikální projekce, CCTGA, z morfologicky levé komory (vpravo) odstupuje vzadu plicnice, která je stenotická



Video 45.96 Stejná pacientka jako na videu 45.95 a obrázku 45.123. TEE, CCTGA, je patrná vepředu probíhající širší aorta a za ní vzadu paralelně běžící plicnice s valvární a subvalvární stenózou s abundantním závěsným aparátem AV chlopní (Obr. 45.123).



Obr. 45.121 TEE s kontrastem, který přechází z vpravo umístěné subpulmonální levé komory defektem komorového septa do systémové pravé komory (šipka)

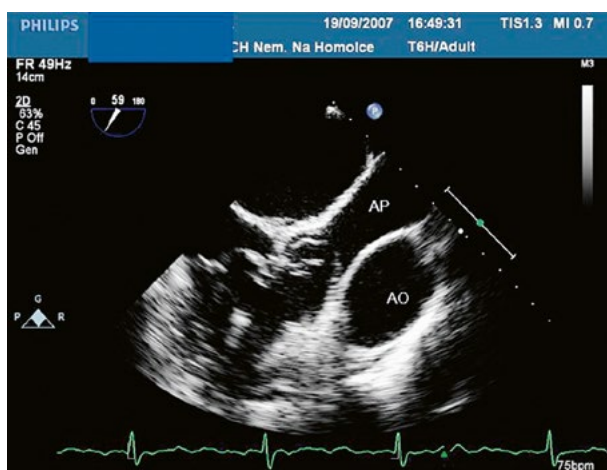


Obr. 45.122 TEE, 0 stupňů, CCTGA s velkým vtokovým defektem komorového septa (šipka), obě atrio-ventrikulární chlopně se upínají do vrcholu septa LK – levá komora, LS – levá síň, Mitr – mitrální chlopeň, PS – pravá síň, sPK – systémová pravá komora s hypertrofickou svalovinou, Tri – trikuspidální chlopeň

Při významné cyanóze a obtížích u CCTGA asociované s přidruženými vadami lze většinou řešit vadu chirurgicky i v dospělém věku na specializovaném pracovišti. I po korekci přidružených vad zůstává v systémové pozici morfologicky pravá komora s tendencí k dysfunkci.

Kombinaci atriální a arteriální switch operace (double-switch), uváděnou v guidelines ve třídě IIb, jsme v ČR v dospělosti neindikovali.

► **Obr. 45.123** TEE v 59 st., CCTGA, vpředu je širší aorta (AO), za ní z morfologicky levé komory odstupuje plicnice (AP) s valvární stenózou (doming chlopně) a subvalvární stenózou (vyklenující se závěsný aparát)



Video 45.97 TEE, CCTGA. Po podání kontrastu se sytě plní subpulmonální levá komora a z ní defektem komorového septa při pravolevém zkratu i systémová pravá komora (Obr. 45.121).



Video 45.98 CCTGA, TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Po implantaci mechanické protězy pro těžkou regurgitaci na systémové trikuspidální chlopně dochází ke zhoršení systolické funkce systémové pravé komory (EF cca 40 %).

Tab. 45.13 Indikace k intervenci u pacientů s vrozeně korigovanou transpozicí velkých tepen (CCTGA) podle guidelines 2020⁽⁷⁾

	Třída	Úroveň
U symptomatických pacientů s těžkou regurgitací na systémové trikuspidální chlopni se zachovanou nebo mírně sníženou systolickou funkcí systémové pravé komory (EF > 40 %) je indikovaná náhrada trikuspidální chlopně v systémové pozici.	I	C
U asymptomatických pacientů s těžkou regurgitací na systémové trikuspidální chlopni s progresivní dilatací systémové pravé komory a lehce sníženou systolickou funkcí (EF > 40 %) by měla být zvážena náhrada systémové trikuspidální chlopně.	Ila	C
Biventrikulární kardiostimulátor by měl být implantován při kompletním AV bloku nebo při více než 40% potřebě komorové stimulace.	Ila	C
U symptomatických pacientů s těžkou regurgitací na systémové trikuspidální chlopni s více sníženou systolickou funkcí systémové pravé komory (EF ≤ 40 %) může být zvážena náhrada systémové trikuspidální chlopně.	IIb	C

45.12 Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně

- Ebsteinova anomálie je vzácná VSV, která vzniká poruchou delaminace septálního a zadního cípu z endomyokardu pravé komory (PK), trikuspidální ústí je dislokováno do hrotu PK nebo až do výtokového traktu, vzniká tak atrializovaná část pravé komory (ARV) spojená s dutinou pravé síně. Přední cíp trikuspidální chlopně odstupuje z anulu, bývá zvětšený, fenestrováný, může být muskularizovaný, s mnohočetnými abnormálními úpony. Septální a často i zadní cíp jsou dislokovány apikálně tím, že adherují ke stěně septa a pravé komory, a jsou dysfunkční.
- Ebsteinova anomálie má v dospělosti téměř vždy těžkou trikuspidální regurgitaci, velkou ARV a dysfunkční vlastní apikální pravou komoru.
- Velmi častá je komunikace na úrovni síní, která vede zpočátku k levoprávému, později k pravolevému zkratu s cyanózou.
- Častý je výskyt akcesorních spojek (WPW syndrom), které lze řešit katetrizační RFA nebo chirurgicky.
- Léčba Ebsteinovy anomálie je chirurgická, se snahou o komplexní plastiku (cone repair), u rizikových pacientů s dysfunkční a hypoplastickou pravou komorou lze připojit bidirekční kavopulmonální anastomózu (BCPA). Zkrat na úrovni síní se většinou uzavírá, ale u vysoce rizikových pacientů je cíleně ponechávána malá komunikace – fenestrace.
- Chirurgická léčba je vyhrazena pouze pro specializovaná centra, která mají s operací této vady dobré zkušenosti a nízkou mortalitu.

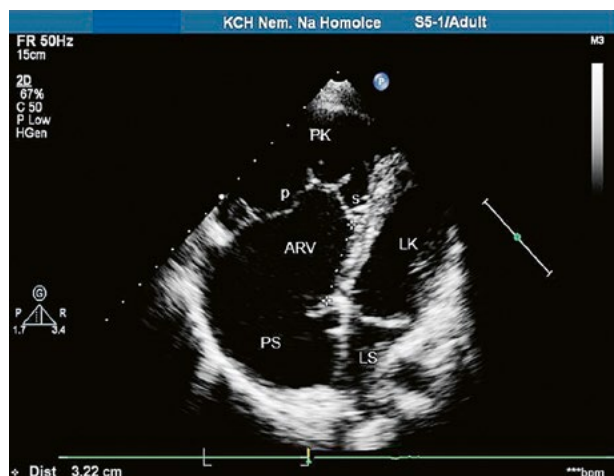
45.12.1 Definice a klasifikace

Ebsteinova anomálie je způsobena poruchou delaminace septálního a zadního cípu trikuspidální chlopně, které adherují k myokardu pravé komory a septa. Trikuspidální ústí je dislokováno apikálně do pravé komory, v extrémních případech až do výtokového traktu pravé komory pod pulmonální chlopu. Přední cíp bývá velký, malformovaný, může mít fenestrace

a má mnohočetné abnormální úpony do stěny pravé komory, může být i muskularizovaný. Apikální posun koaptace dává vznik tzv. atrializované části pravé komory (ARV), která má tenkou stěnu, často s chybějící svalovinou, a bývá dyskinetická. Vlastní apikální pravá komora může být hypoplastická, ale i dilatovaná a v dospělosti bývá dysfunkční (Obr. 45.124, Video 45.99).



Video 45.99 Ebsteinova anomálie, TTE, čtyřdutinová apikální projekce, septální cíp odstupuje apikálně, má mnohočetné úpony k septu a spolu s předním cípem se upíná k laterální stěně pravé komory. Velká atrializovaná část pravé komory (typ C) a dysfunkční vlastní pravá komora – její hrotová část.



Obr. 45.124 Ebsteinova anomálie – typ C, TTE, čtyřdutinová apikální projekce, přední cíp trikuspidální chlopně je elongovaný (p), septální cíp (s) odstupuje o 32 mm apikálněji od anulu, a vzniká tak atrializovaná část pravé komory (ARV) spojená s pravou síní (PS). Vlastní hrotová část pravé komory (PK) bývá malá a dysfunkční, ale v dospělosti může být i dilatovaná. Levá komora (LK) a levá síň (LS) jsou malé a utlačené pravostrannými oddíly.

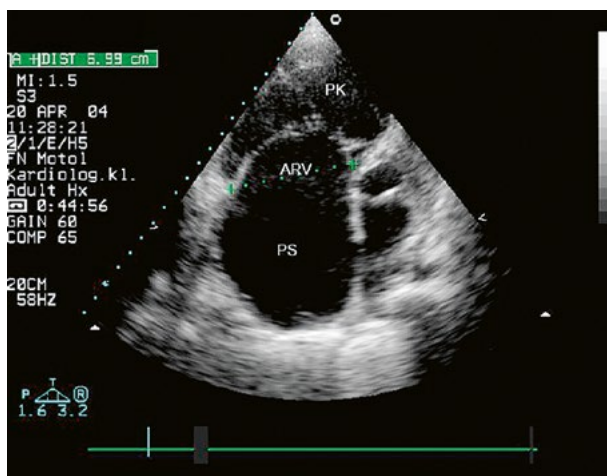
Ebsteinova anomálie se dělí podle Carpentiera na čtyři typy:

- typ A – nejprůpustnější varianta s malou ARV;
- typ B – velká ARV a volně pohyblivý přední cíp;
- typ C – velká ARV a omezeně pohyblivý přední cíp s mnohočetnými abnormálními úpony;

45.12.2 Patofyziologie

V dospělosti mívají pacienti s Ebsteinovou anomálií většinou velmi těžkou trikuspidální regurgitaci, vzácně trikuspidální stenózu. Většina pacientů s Ebsteinovou anomálií má komunikaci na úrovni síní (defekt septa síní či otevřené foramen ovale) s původně levostrannou vadou, později pravostrannou, podle pokročilosti vady.

Je popsáno zvýšené množství vaziva nejen v myokardu pravé, ale i levé komory.⁽⁴⁷⁾ Pravostranné oddíly bývají těžce dilatované, levá komora je malá a utlačená. Ebsteinova anomálie má široké spektrum



Obr. 45.125 Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně – typ B, TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Velká pravá síň (PS) spojená s menší atrializovanou pravou komorou (ARV) a malou apikální pravou komorou (PK). Těžce dilatovaný anulus trikuspidální chlopně je označen křížkou (70 mm).

- typ D – nejneprůpustnější varianta, kdy celou pravou komoru tvoří atrializovaná část; hrotová část pravé komory chybí a z pravé komory zbývá jen malý infundibulární prostor.

klinických projevů; na jedné straně existují nejtěžší formy, neslučitelné se životem, projevující se hydropsem plodu nebo brzkým úmrtím po narození, na druhém konci spektra existují mírné formy, které jsou v dětství asymptomatické a mohou být objeveny až v dospělosti. Cyanóza se může vyvinout až postupně, s progresí vady v dospělosti.

Pro Ebsteinovu anomálii je typický WPW syndrom s atrioventrikulární reentry tachykardií při akcesorní spojení, ale i fibrilace a flutter síní, méně často komorové tachykardie.

45.12.3 Epidemiologie

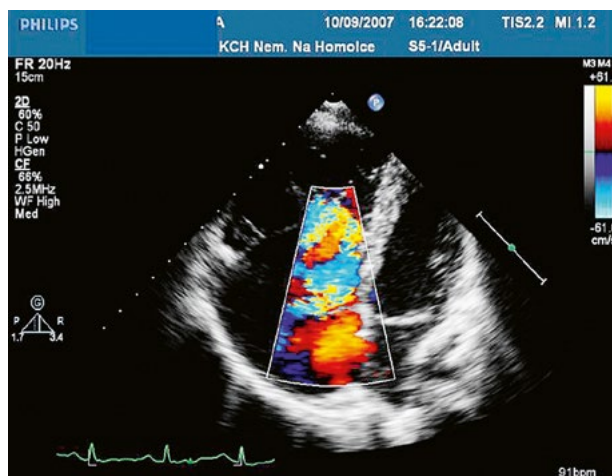
Ebsteinova anomálie je vzácná vada s prevalencí 3–5 případů na 100 tisíc živě narozených dětí. V dětství představuje asi 0,4–0,5 % všech vrozených srdečních

vad. Mírné formy mohou být diagnostikovány až v dospělosti, kdy činí výskyt Ebsteinovy anomálie v některých souborech až 3 % všech VSV.⁽⁴⁸⁾

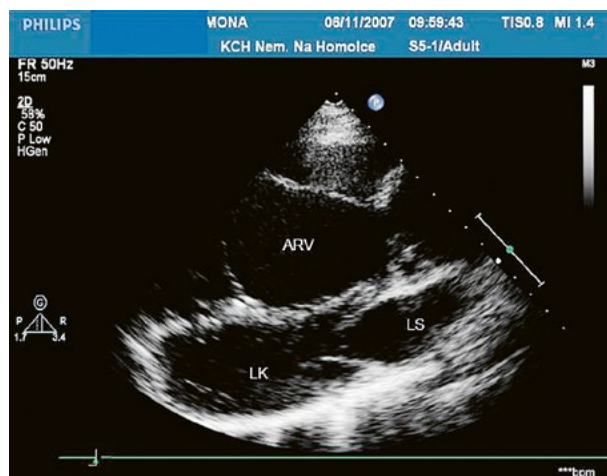
45.12.4 Diagnostika

Hlavní diagnostickou metodou je echokardiografie; apikální posun odstupu septálního nebo zadního cípu by měl být větší než 8 mm/m², existují však i výjimky (Obr. 45.124, Obr. 45.125, Obr. 45.126, Obr. 45.127,

Video 45.100, Video 45.101, Video 45.102). Pro zhodnocení mezisíňové komunikace a jiných detailů doplníme TEE (Obr. 45.128, Video 45.103, Video 45.104, Video 45.105). Prostý rentgenový snímek hrudníku



Obr. 45.126 Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně s velkou trikuspidální regurgitací v barevné dopplerovské echokardiografii, morfologie (Obr. 45.124)



Obr. 45.127 Ebsteinova anomálie, TTE, projekce na parasternální dlouhou osu ukazuje typicky utlačenou levou komoru (LK) a levou síň (LS) a těžce dilatované pravostranné oddíly ARV – atrializovaná část pravé komory



Video 45.100 Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně, TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Velmi restriktivní pohyb septálního i předního cípu způsobuje těžkou poruchu koaptace s významnou trikuspidální regurgitací.



Video 45.101 Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně, TTE, projekce na parasternální krátkou osu. V místě nefunkčního septálního cípu je významná regurgitace (též Video 45.102).

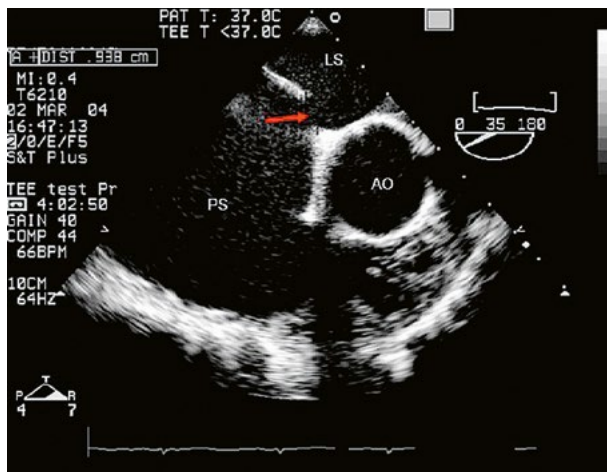


Video 45.102 Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně, TTE, čtyřdutinová apikální projekce. V místě nefunkčního septálního cípu je významná regurgitace (též Video 45.101).



Video 45.103 TEE, Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně bez defektu síňového septa, se zcela stopovým pravolevým zkratem přes drobné PFO při kontrastním vyšetření

ukáže velikost srdečního stínu a kardiorakální index. U vysoce rizikových pacientů indikujeme pravostrannou katetrizaci k ozřejmení možnosti použití bidirekční kavopulmonální anastomózy, kterou nelze indikovat při tlaku v plicnici přesahujícím normální hodnoty. U starších pacientů doplňujeme kromě pravostranné katetrizace i koronarografií. K upřesnění morfologie i funkce je výhodné zobrazení pomocí magnetické rezonance (CMR), jež může mít i prognostický význam.⁽⁷⁾



Obr. 45.128 TEE u pacientky s Ebsteinovou anomálií ukazuje 9 mm velký defekt septa síní (šipka) s bidirekčním zkratem

AO – aorta, LS – levá síň, PS – pravá síň



Video 45.104 TEE, Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně může být při jícnové echokardiografii přehlédnuta či podceněna, trikuspidální chlopeň se může zdát v některé projekci normální



Video 45.105 Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně, TEE, longitudinální projekce. Po podání kontrastu do periferní žíly je patrný malý pravolevý zkrat otevřeným foramen ovale u pacientky s Ebsteinovou anomálií trikuspidální chlopně.

45.12.5 Léčba

Operace Ebsteinovy anomálie bývá spojena s vyšší časovou mortalitou, která se pohybuje v rozmezí 6–31 %.^(48–51) Nejvýhodnější korekcí se zdá plastika trikuspidální chlopně, která je však velmi složitá a zcela se liší od běžných anuloplastik trikuspidálních regurgitací z jiných příčin. U Ebsteinovy anomálie vzhledem ke komplexnosti vady nestačí pouhé zmenšení trikuspidálního anulu. V průběhu let bylo navrženo několik způsobů úpravy trikuspidální chlopně (např. podle Danielsona nebo Carpentiera).

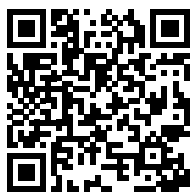
V současné době se používá modifikace podle da Silvy, zvaná také „cone repair“. Při této operaci se mobilizuje trikuspidální chlopeň, funkční část mobilizované trikuspidální chlopně se sešívá k sobě a tento konus (trychtýř) se vsívá zpět do anulu. Nově vytvořená trikuspidální chlopeň se většinou stabilizuje prstencem. Dále se plikuje dilatovaná atrializovaná část pravé komory. Při

příznivé anatomii jsou výsledky této metody velmi dobré (Video 45.106).⁽⁴⁸⁾

U vysoce rizikových pacientů s dysfunkční pravou komorou je současně provedena bidirekční kavopulmonální anastomóza (BCPA) (kap. 45.14.2), která přivádí krev z horní duté žíly rovnou do plicnice, a odlehčí tak pravé komoře. Tento výkon je možný pouze při zcela normálním tlaku v plicnici, což u starších pacientů s pokročilou vadou nebývá běžné.

U nejtěžších postižení trikuspidální chlopně, u kterých není možná plastika, může být implantována bioprotéza i v mladém věku. U mechanické protézy hrozí v trikuspidální pozici velmi vysoké riziko trombózy, proto se jí vyhýbáme.

Po operaci jsou pacienti ohroženi selháním pravé komory se syndromem nízkého srdečního výdeje, nereagujícím na inotropika ani na volumexpanzi. Pro



Video 45.106 TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Pacient po chirurgické korekci Ebsteinovy anomálie trikuspidální chlopně podle da Silvy s resekcí atrializované části pravé komory (ARV). Koaptace plastikované trikuspidální chlopně je po operaci v úrovni anulu, reziduální regurgitace je minimální, zmenšila se pravá síň, je odstraněna ARV, zůstává dilatovaná a dysfunkční pravá komora, zvláště v apikální části. Při příznivém pooperačním vývoji se v průběhu měsíců funkce pravé komory může zlepšit.

Tab. 45.14 Indikace k intervenci u pacientů s Ebsteinovou anomálií podle guidelines z roku 2020⁽⁷⁾

	Třída	Úroveň
Indikace k chirurgické intervenci		
Chirurgická korekce je doporučena u pacientů s těžkou trikuspidální regurgitací se symptomy nebo s objektivním zhoršováním zátěžové kapacity. Má být prováděna chirurgem se specifickými zkušenostmi nejen s VSV, ale i s operacemi Ebsteinovy anomálie.	I	C
Při indikaci operace trikuspidální chlopně by měl být současně chirurgicky uzavřen defekt síňového septa nebo PFO, je-li předpoklad, že uzávěr bude hemodynamicky tolerován.	I	C
Chirurgický výkon by měl být zvážěn bez ohledu na symptomy při progresivní dilataci pravého srdce či při snížení systolické funkce pravé komory.	Ila	C
Indikace ke katetizační intervenci		
Pacienti s významnými symptomatickými arytmiemi nebo preexcitací by měli podstoupit elektrofyziologické vyšetření s následnou ablací, pokud je proveditelná, či chirurgické řešení arytmií v případě plánované srdeční operace.	I	C
Při dokumentované systémové embolizaci způsobené pravděpodobně paradoxní embolizací by se měl zvážit izolovaný katetizační uzávěr defektu síňového septa nebo PFO s pečlivým zhodnocením nálezu před intervencí, aby nedošlo k významnému vzestupu tlaku v pravé síni nebo poklesu srdečního výdeje.	Ila	C
Pokud je vedoucím problémem cyanóza (saturace v klidu < 90 %), může se zvážit izolovaný katetizační uzávěr ASD/PFO, avšak vyžaduje důkladné posouzení před zákrokem s pečlivým zhodnocením nálezu před intervencí, aby nedošlo k významnému vzestupu tlaku v pravé síni nebo poklesu srdečního výdeje.	IIb	C

ASD – atrial septal defect (defekt síňového septa), NYHA – New York Heart Association, PFO – patent foramen ovale (persistující foramen ovale), RV – right ventricle (pravá komora), TR – tricuspid regurgitation (regurgitace trikuspidální chlopně); VSD – ventricular septal defect (defekt komorového septa)

náročnost a unikátnost operace i pooperační péče je nutná centralizace operací Ebsteinovy anomálie.⁽⁴⁸⁾

Indikační kritéria operace Ebsteinovy anomálie shrnuje **tabulka 45.14**. S klesající mortalitou a dobrými výsledky plastik lze indikovat i méně symptomatické pacienty s těžkou vadou.

Komunikaci na úrovni síní lze uzavřít katetizačně, je-li hlavním problémem paradoxní embolizace nebo významný pravolevý zkrat (**Tab. 45.14**), neřeší se tím

však trikuspidální regurgitace ani dysfunkce pravé komory. U operovaných pacientů s rizikem selhání pravé nebo levé komory je naopak ponechávána malá komunikace mezi síněmi (fenestrace) při uzávěru ASD. Léčba akcesorních spojek při WPW syndromu je prováděna pomocí katetizační radiofrekvenční ablace, při neúspěchu a v těžších případech chirurgickou kryoablací při operaci trikuspidální chlopně.

45.13 Pulmonální atrézie (PA)

- PA je složitá komplexní cyanotická VSV.
- PA se dělí na dvě různé vady s různou patofyziologií, klinikou, léčbou i prognózou: pulmonální atrézie s defektem komorového septa (PA-VSD) a pulmonální atrézie s intaktním komorovým septem (PA-IVS).
- PA-IVS je kritická cyanotická ductus-dependentní VSV, novorozenci s touto vadou umírají při uzavěru dučeje.
- PA-IVS může mít koronární píštěle do dutiny pravé komory a anomálie koronárních tepen včetně stenóz a uzávěrů.
- PA-IVS má unifokální plicní zásobení otevřenou tepennou dučejí.
- Léčba PA-IVS závisí na morfologii vady, je obtížná, s nejistou dlouhodobou prognózou, výsledkem léčby může být dvoukomorová cirkulace, jeden a půl- nebo jednoduktorová cirkulace.
- PA-VSD může mít unifokální nebo multifokální zásobení plic pomocí aortopulmonálních kolaterál (MAPCA).
- Chirurgická léčba PA s MAPCA je náročná, spočívá v unifokalizaci a radikální korekci, dospělí pacienti mohou mít reziduální stenózy větví plicnice, hypoplastické plicní řečiště i plicní hypertenzi.
- Konduit mezi pravou komorou a plicnicí u obou typů PA podléhá v průběhu 10–15 let degeneraci a vyžaduje chirurgickou výměnu, případně u vhodných pacientů katetrizační implantaci pulmonální chlopně.
- PA patří mezi nejsložitější VSV s nejistou prognózou a řadou reziduálních nálezů. Jejich sledování a léčba v dospělosti patří do specializovaných center.

45.13.1 Definice a klasifikace

PA je těžká komplexní cyanotická VSV. Podle přítomnosti nebo nepřítomnosti defektu komorového septa se dělí na PA s defektem komorového septa (PA-VSD) a PA s intaktním komorovým septem (PA-IVS). Obě vady se v mnohém liší, proto jsou probrány zvlášť.

PA s defektem komorového septa (PA-VSD)

Může mít atretickou pouze chlopně plicnice nebo i infundibulum pravé komory, případně může chybět intraperikardiální část kmene plicnice.⁽¹⁷⁾ Plicní zásobení je otevřenou tepennou dučejí nebo aortopulmonálními kolaterálami (MAPCA – mnohočetné aortopulmonální kolaterály). Větve plicnice mohou být spojené (konfluentní) nebo nekonfluentní. Perfuze plic může být z jediného zdroje, obvykle z dučeje (unifokální) nebo multifokální z více zdrojů.

PA s intaktním komorovým septem (PA-IVS)

Je to vzácná kritická VSV. Pravá komora může být těžce hypoplastická nebo dilatovaná. Tripartitní PK má vyvinuty všechny 3 části: vtokovou, apikální trabekulární a výtokovou. Bipartitní pravá komora má atretické infundibulum nebo hrotovou část. Trikuspidální chlopně bývá abnormální s dysplastickými cípy, v 10 % může být přítomna Ebsteinova anomálie (kap. 45.12). Větve plicnice bývají vyvinuté. Plicní řečiště je zásobeno otevřenou tepennou dučejí. Vysoký tlak v PK může vést asi u třetiny až poloviny pacientů ke vzniku sinusoidů (koronárních píštěl), kterými komunikuje vysokotlaká dutina PK s koronárními tepnami. Časté jsou anomálie koronárních tepen, hyperplazie jejich medie a intimy se stenózami až uzávěrem koronárních tepen. Velké aortopulmonální kolaterály jsou u PA-IVS vzácné.

45.13.2 Patofyziologie

PA s defektem komorového septa (PA-VSD)

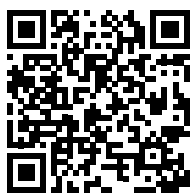
Defekt komorového septa bývá velký. Stupeň cyanózy závisí na plicním průtoku, který je zajišťován dučejí a aortopulmonálními kolaterálami (MAPCA). V plicních segmentech, které jsou zásobeny širokými kolaterálami pod systémovým tlakem se může vyvinout plicní cévní obstrukční choroba s plicní hypertenzí (segmentární plicní hypertenze) (Video 45.107), v jiných segmentech je za stenózou větví plicnice normální tlak.

PA s intaktním komorovým septem (PA-IVS)

K obstrukci RVOT dochází nejspíše relativně pozdě ve fetálním vývoji.

PK končí slepě, trikuspidální chlopně regurgituje a žilní návrat se dostává otevřeným foramen ovale do levé síně. Plicní řečiště je zásobeno otevřenou tepennou dučejí, po jejímž uzavření dojde k těžké hypoxemii, acidóze a zhroucení krevního oběhu. V případě stenóz nebo uzávěrů koronárních tepen a přítomnosti sinusoidů mezi dutinou PK a koronárními tepnami může být koronární cirkulace závislá na vysokotlaké pravé komoře. Po dekompresi PK může dojít k ischemii myokardu, steal fenoménu nebo úmrtí.

Perinatální mortalita je vysoká.



Video 45.107 Suprasternální projekce pacientky s pulmonální atrézií (PA) s defektem komorového septa. V dospělém věku má pacientka těžkou cyanózu, zkrat na defektu komorového septa je při PA pravolevý, plicní řečiště je zásobeno mnohočetnými širokými kolaterálami z aorty (MAPCAs), jejichž kontinuální systolicko-diastolický tok je patrný na barevném dopplerovském mapování. Vada je pro plicní hypertenzi a nepříznivé anatomické poměry inoperabilní.



Video 45.108 TTE, projekce na parasternální dlouhou osu. Dospělá pacientka s pulmonální atrézií (PA) s defektem komorového septa. V parasternální dlouhé ose je vidět široká aorta, nasedající na defekt komorového septa. Barevné dopplerovské mapování ukazuje aortální regurgitaci do levé i pravé komory. Bez zobrazení plicnice a bez katetrizace nelze rozhodnout, zda se jedná o PA nebo Fallotovu tetralogii (TOF) ani to, zda je vada operabilní. Obraz v parasternální dlouhé ose může být u neoperované vady (PA nebo TOF) identický.

45.13.3 Epidemiologie

PA-VSD se vyskytuje asi u 1,1 % všech VSV. Asi ve 40 % je sdružena s mikrodeleci chromosomu 22, častěji u multifokálního plicního zásobení s hypoplastickými plicnicemi.

PA-IVS je vzácná kritická VSV s výskytem asi 1 % ze všech VSV. Incidence byla 7–8 na 100 tisíc živě narozených dětí, při současné možnosti fetální diagnostiky klesla incidence na 4,5/100 tisíc porodů živě narozených dětí.⁽¹⁹⁾

45.13.4 Diagnostika

Diagnostika PA po narození je podrobně popsána v učebnicích dětské kardiologie.⁽¹⁷⁾ Kapacita plicního řečiště před radikální korekcí je hodnocena angiograficky indexy podle McGoona a Nakaty.

McGoonův index je stanoven poměrem součtu průměrů pravé a levé větve plicnice těsně před odstupem větve pro horní laloky a průměru hrudní aorty v místě bránice. Normální hodnoty jsou nad 2, index pod 1–0,8 značí těžkou hypoplazii plicního řečiště.

Nakatův index znamená součet vypočtených ploch průřezů obou větví plicnice v mm² dělený tělesným povrchem. Normální hodnota je nad 290–330 mm²/m², hodnoty pod 150 až pod 100 mm²/m² znamenají těžkou hypoplazii plicního řečiště.

Tyto indexy slouží k rozhodnutí o dalším postupu.

Pacienti s PA-IVS bez intervence nepřežívají do dospělosti. Pacienti s PA-VSD mohou vzácně do dospělosti přežít bez radikální korekce, případně i bez paliativní

operace (**Video 45.108**). Naprostá většina pacientů však v současné době podstoupila radikální (často vícestupňovou) korekci vady v dětství a je nutno zhodnotit reziduální nálezy.

Při hodnocení reziduálních nálezů v dospělosti je velmi důležité mít operační protokol z dětství! Kromě echokardiografie je důležitá CT angiografie se změřením na průchodnost pulmonálních konduitů, BCPA nebo TCPA, na reziduální MAPCA, anomálie koronárních tepen, abnormality větví plicnice a patologické reziduální nálezy po unifokalizaci plicního řečiště, které jsou velmi časté. Může být nutná i koronarografie a pravostranná katetrizace. Pacienti mohou mít segmentární plicní hypertenzi i periferní stenózy větví plicnice.

Diagnostika reziduálních nálezů i jejich řešení jsou složité a patří do specializovaného centra (**Obr. 45.129**, **Obr. 45.130**, **Video 45.109**).

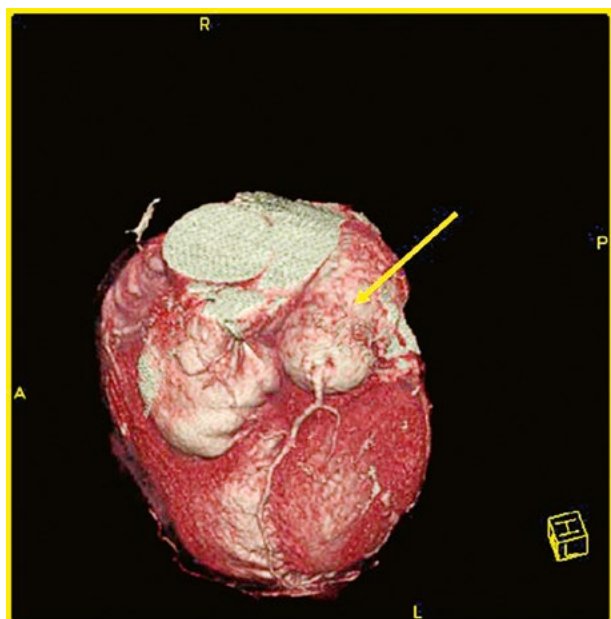
45.13.5 Léčba

PA s defektem komorového septa (PA-VSD)

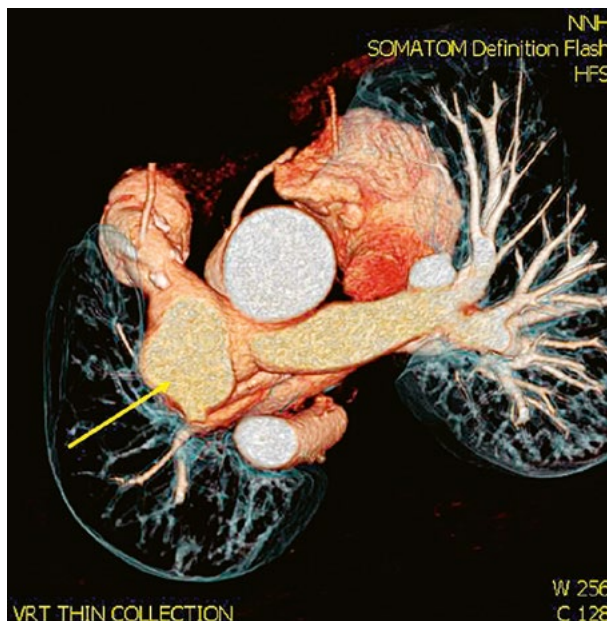
Vada je v naprosté většině případů korigována v dětství. Zcela vzácně mohou přežít bez operace někteří pacienti s přiměřenou kolaterální cirkulací, mívají

však těžkou cyanózu, hemoptýzy, plicní hypertenzi a umírají v mladém dospělém věku.

Léčba v dětství je chirurgická a liší se podle toho, zda je zásobení plic unifokální, nebo multifokální. U unifokálního zásobení se brzy po narození provádí arteriální spojka, později, při dostatečné kapacitě



Obr. 45.129 Pacientka po radikální korekci pulmonální atrezie v dětství s nečekaným nálezem rozsáhlého aneuryzmatu levé koronární tepny (šipka), CT angiografie s 3D rekonstrukcí



Obr. 45.130 CT angiografie s 3D rekonstrukcí. Pulmonální atrezie po radikální korekci v dětství, kalcifikovaný stenotický pulmonální homograft a uzávěr levé větve plicnice (šipka).



Video 45.109 TEE s barevným dopplerovským mapováním, pacientka po radikální korekci pulmonální atrezie má reziduální středně významnou aortální regurgitaci a v místě odstupu levé koronární tepny z aorty se rýsuje velké, částečně ztrombotizované aneuryzma levé koronární tepny (Obr. 45.129).

plicního řečiště, radikální korekce s použitím konduitu s chlopní. Tento konduit v dospělosti často vyžaduje výměnu pro degeneraci.

Pacienti s multifokálním zásobením plic mají nejistou prognózu při konzervativním i chirurgickém postupu. Je možná chirurgická unifokalizace plicního cévního zásobení, vyžadující často opakované, složité chirurgické výkony. Při chybění nativních plicnic se vytvářejí v hledech tubusy z perikardu, do kterých jsou napojeny jednotlivé aortopulmonální kolaterály. Následuje definitivní korekce s uzávěrem komorového defektu a spojením pravé komory s plicnicí konduitem. V posledních letech je na některých pracovištích příklon k jednorázové časné unifokalizaci se současnou korekcí, která by měla zajistit růst hypoplastického plicního řečiště a odstranit přetížení dané MAPCA.

V dospělosti mají tyto pacienti za sebou často mnoho operací a mají řadu reziduálních nálezů, včetně plicní arteriální hypertenze. Reziduální periferní stenózy plicního řečiště lze řešit katetrizačními intervencemi – angioplastikou a stentingem. Dysfunkční chlopeň v konduitu může být nahrazena perkutánní katetrizační implantací pulmonální chlopně (kap. 45.9.5).

PA s intaktním komorovým septem (PA-IVS)

Jedná se kritickou VSV s nepříznivým průběhem, vada je závislá na otevřené tepenné duceji, která je udržována po narození otevřená pomocí infuze s prostaglandinem E. Perforace atretické membrány plicnice může být provedena katetrizačně pomocí radiofrekvenční energie nebo laserem s následnou balonkovou valvuloplastikou, může být doplněna balonková atrioseptostomie. Definitivní řešení spočívá ve dvoukomorové cirkulaci (asi v 20 %), pokud není přítomna těžká hypoplazie PK ani koronární cirkulace závislá na PK. Operace mohou být vícefázové. U hraniční velikosti PK se provádí jedna a půlkomorová cirkulace s bidirekční kavopulmonální anastomózou (kap. 45.14.1), PK pak čerpá krev jen z dolní poloviny těla, horní dutá žíla je napojena na plicnici. U těžké hypoplazie PK se provádí jednokomorová cirkulace, totální kavopulmonální spojení (kap. 45.14).

V dospělosti závisí reziduální nálezy na typu operace provedené v dětství. U biventrikulární korekce se reziduální nálezy a jejich léčba podobají Fallotově tetralogii, jsou časté arytmie, pulmonální stenóza či regurgitace, trikuspidální regurgitace a koronární anomálie. Dlouhodobé problémy u jednokomorové cirkulace jsou probrány v kapitole 45.14 Fontanovská cirkulace.

45.14 Univentrikulární srdce, Fontanovská cirkulace, TCPC (totální kavopulmonální spojení, total cavo-pulmonary connection)

Univentrikulární srdce

Termín univentrikulární srdce shrnuje řadu malformací, u kterých levá nebo pravá komora chybí úplně, nebo pokud je přítomna, je hypoplastická, většinou bez možnosti biventrikulární cirkulace. Patří sem:

- trikuspidální atrézie;
- syndrom hypoplastického pravého srdce, např. pulmonální atrézie s intaktním komorovým septem;
- syndrom hypoplastického levého srdce včetně mitrální atrézie;
- dvojvtoková levá komora;
- dvojvtoková pravá komora;
- extrémní formy nebalancovaného kompletního AV septálního defektu;
- jediná (společná) komora s nedefinovanou morfologií.

Tyto malformace jsou vždy asociovány s dalšími intra- a extrakardiálními vadami, mezi něž se řadí např.:

- ASD, VSD, AVSD, PDA;
- aortální stenóza valvární, subvalvární;
- anomálie aortálního oblouku: hypoplázie, interrupce, koarktace;
- pulmonální stenóza valvární, subvalvární, pulmonální atrézie;
- anomálie plicnice: periferní stenózy, hypoplázie, jednostranná absence větve plicnice;
- diskordantní spojení, malpozice velkých tepen;
- stenóza nebo regurgitace AV chlopní, overriding, straddling;
- evoizomerismus, dextroizomerismus, abnormální napojení systémových nebo plicních žil;
- levostranná horní dutá žíla, chybějící v. anonyma, chybějící pravostranná horní dutá žíla, chybějící infrahepatální dolní dutá žíla s kontinuitou v. azygos nebo hemiazygos;
- aortopulmonální kolaterály;
- polysplenie, asplenie.

Trikuspidální atrézie, dvojvtoková levá komora

- Trikuspidální atrézii nebo vady s funkčně společnou komorou bez plicní hypertenze lze řešit fontanovskou korekcí. V současnosti je používáno totální kavopulmonální spojení (TCPC) s napojením horní duté žíly i dolní duté žíly na plicnici. Konduit z dolní duté žíly může vést intraatriálně nebo extrakardiálně. U rizikových pacientů je doplněna fenestrace konduitu s malým pravolevým zkratem.
- U fontanovské korekce je vyřazena funkce pravé komory, v plicnici jsou pomalé žilní toky, je zvýšený centrální žilní tlak.
- Podmínkou indikace i dlouhodobého fungování fontanovské cirkulace je nízký tlak v plicnici a nízká PAR.
- Pacienti s fontanovskou korekcí jsou ohroženi řadou komplikací, které mohou vést k selhání této paliativní a zranitelné cirkulace: tromby v konduitu i v plicnici, tromboembolické komplikace, supraventrikulární arytmie, dysfunkce společné komory, chlopenní vady, exsudativní enteropatie (protein-losing enteropathy – PLE), chronická hepatopatie, otoky, výpotky, ascites, reziduální cyanóza aj.
- TCPC lze u vybraných vhodných pacientů provést i v dospělosti. Je však nutné katetizační ověření nízkého tlaku v plicnici a nízké PAR, přitom určení PAR u univentrikulární cirkulace může být velmi obtížné. Někteří pacienti po fontanovské operaci v dětství vyžadují reoperaci v dospělosti.
- Sledování pacientů s univentrikulární cirkulací patří do specializovaného centra.

45.14.1 Definice a klasifikace

Univentrikulární srdce znamená jedinou funkční komoru. Může se jednat o pacienty s různými typy VSV: trikuspidální atrézie (Video 45.110), méně často mitrální atrézie, funkčně společná komora, např. dvouvtoková levá komora (Obr. 45.131, Video 45.111), nebo obecně významný nepoměr mezi komorami s těžkou hypoplazií jedné z komor.

Operace **Fontanova typu** znamená paliativní výkon, kdy je venózní návrat z dutých žil derivován pří-

mo do plicnice; tím je vyloučena funkce subpulmonální komory. Vzniká tak univentrikulární cirkulace s jedinou funkční systémovou komorou, ze které odstupuje aorta. Tato komora může být podle typu vady morfologicky levá, nebo pravá. Pulmonální chlopeň nebo kmen plicnice bývají často zaslepeny. Síňové septum je excidováno a vzniká společný síňový prostor. Tento typ operace je používán pro vady, u kterých není možná biventrikulární korekce. Podmínkou provedení



Video 45.110 TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Do dospělosti neoperovaná trikuspidální atrézie; pravá komora je těžce hypoplastická, plicnice bývá hypoplastická, stenotická, až atretická, na úrovni síní musí být dostatečně velká komunikace, bývá přítomen i defekt komorového septa.

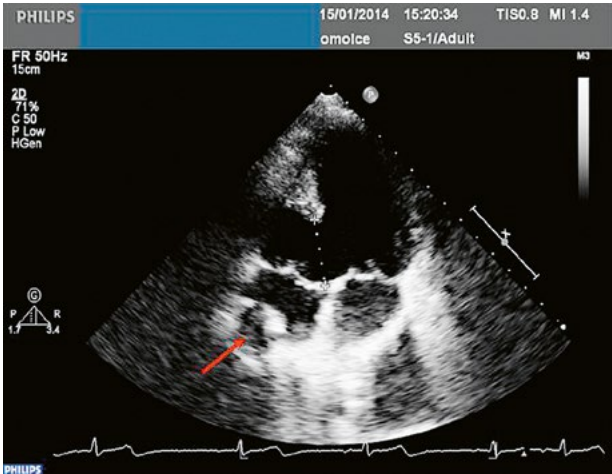


Video 45.111 TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Dvouvtoková levá komora (DILV), mitrální i trikuspidální chlopeň ústí do společného komorového prostoru morfologicky levé komory, trikuspidální chlopeň se upíná do vrcholu komorového septa. Kruhová struktura v pravé síni představuje intraatriální tunel totálního kavopulmonálního spojení (TCPC) (Obr. 45.131).

fontanovské cirkulace je nízký tlak v plicnici, nízká plicní cévní rezistence a dobrá funkce společné komory i atrioventrikulárních chlopní (Tab. 45.15).

Starší typy Fontanovy operace spočívaly v napojení pravé síně přímo na plicnici a vedly k těžké dilataci pravé síně se vznikem trombů a supraventrikulárních arytmií (Video 45.112).

Moderní fontanovská operace se nazývá **totální kavopulmonální spojení (TCPC)** a spočívá v intraatriálním nebo extrakardiálním konduitu, který vede krev z dolní duté žíly do plicnice a současně je napojena na plicnici i horní dutá žíla (Tab. 45.1, Obr. 45.132). U pacientů s rizikem vysokého žilního tlaku je provedena fenestrace – spojení konduitu malým otvorem se společným síňovým prostorem (Obr. 45.133, Video 45.113). U syndromu heterotaxe (kap. 45.21), kdy chybí dolní dutá žíla a je zdvojená horní dutá žíla, se provádí Kawashimova modifikace s napojením obou horních dutých žil na obě větve plicnice (Obr. 45.134). Vyústění hepatálních žil může být ponecháno do společného síňového prostoru, což představuje reziduální pravolevý zkrat, nebo je napojeno konduitem na plicnici.



Obr. 45.131 TTE, čtyřdutinová apikální projekce, dvouvtoková levá komora (DILV), do které ústí obě atrioventrikulární chlopně s velkým komorovým defektem. Intraatriální tunel totálního kavopulmonálního spojení (TCPC) v pravé síni je označen šipkou.

Tab. 45.15 Indikace k intervenci u pacientů s univentrikulárním srdcem podle guidelines z roku 2020⁽⁷⁾

	Třída	Úroveň
Kandidáti fontanovské operace s neoperovaným univentrikulárním srdcem nebo jen po paliativní operaci by měli být dobře vybraní a pečlivě vyšetřeni ve speciálních expertních centrech multimodalitními vyšetřovacími metodami včetně katetrizace (je nezbytný nízký plicní cévní odpor, dobrá funkce AV chlopně/chlopní, zachovaná funkce komory).	I	C
U pacientů se zvýšeným plicním průtokem (což je v dospělém věku nepravděpodobné) by se měl zvážit podvaz plicnice nebo utažení starší bandáže.	Ila	C
U pacientů s těžkou cyanózou, se sníženým plicním průtokem bez zvýšené plicní cévní rezistence by se měla zvážit bidirekční kavopulmonální Glennova anastomóza.	Ila	C
Transplantace srdce a transplantace srdce a plic by se měla zvážit u pacientů ve špatném klinickém stavu, pokud neexistuje žádná konvenční chirurgická možnost zákroku.	Ila	C
Pacienti s těžkou cyanózou a sníženým plicním průtokem nevhodní k bidirekční kavopulmonální anastomóze (BCPA) mohou být zváženi k provedení spojky mezi systémovým a plicním řečištěm.	IIb	C

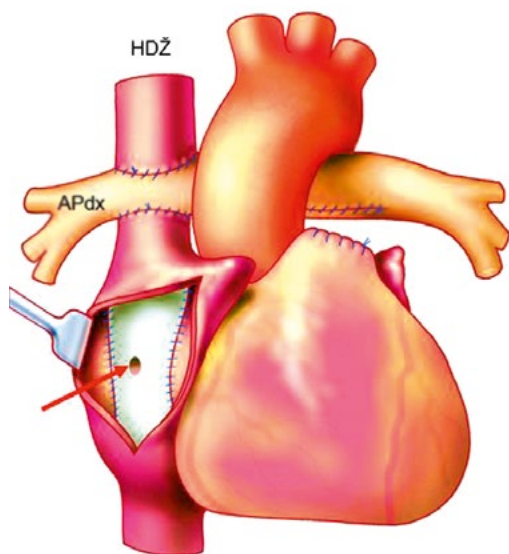
AV – atrioventricular (atrioventrikulární)



Video 45.112 TEE, trikuspidální atřezie po starším typu fontanovské korekce podle Dotyho, dnes již nepoužívané. Operace spočívala v napojení pravé síně přímo na plicnici. Po této operaci docházelo k velké dilataci pravé síně s těžkým spontánním echokontremem. V dilatované síni mohly vznikat tromby, které embolizovaly přímo do plicnice, pacienti měli také často supraventrikulární arytmie. Levá komora a levá síň jsou bez spontánního echokontremu, pravá komora je hypoplastická.



Video 45.113 TTE, čtyřdutinová apikální projekce, pacient se společnou dvouvtokovou levou komorou, který měl provedeno totální kavopulmonální spojení (TCPC) až v dospělém věku. Tunel TCPC je vidět v pravé síni, detaily lépe zobrazí TEE. Pravá komora je slepý prostor, spojený s levou komorou defektem komorového septa.

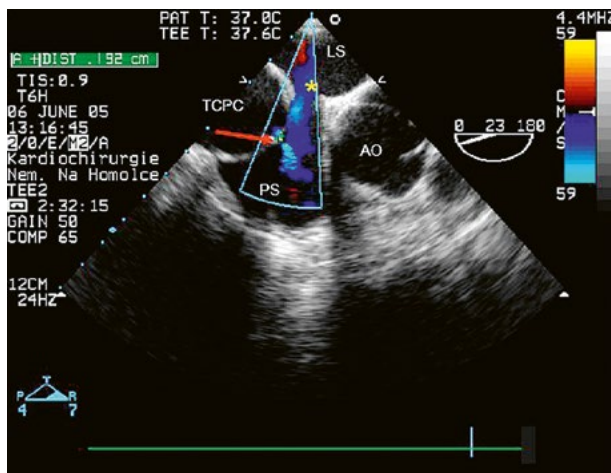


Obr. 45.132 Totální kavopulmonální spojení spojením horní duté žíly (HDŽ) i dolní duté žíly (DDŽ) pomocí intraatriálního tunelu na pravou větev plicnice (APdx), fenestrace do společného síňového prostoru je označena červenou šipkou.

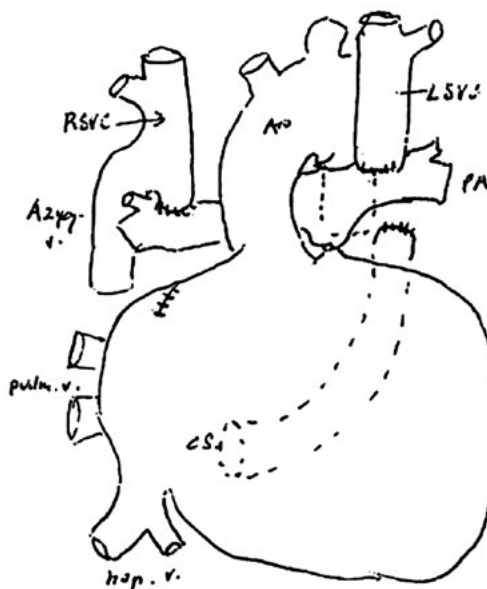
Autorem obrázku je MUDr. Pavel Žáček, převzato s laskavým svolením z publikace Jana Popelová: Vrozené srdeční vady v dospělosti. Praha: Grada Publishing; 2003

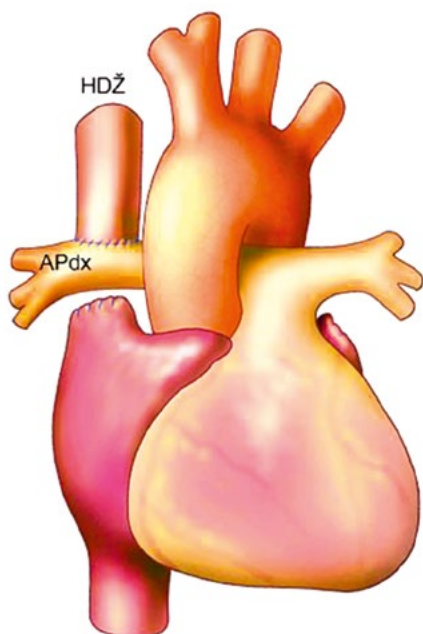
► **Obr. 45.134** Fontanovská korekce na jednokomorovou cirkulaci – totální bidirekční kavopulmonální spojení podle Kawashimy u syndromu heterotaxe s levostranným izomerismem, hypoplazií levé komory, společnou síní. Pravostranná horní dutá žíla (RSVC) je napojena na pravou větev plicnice, levostranná horní dutá žíla (LSVC) ústí původně do koronárního sinu (CS), nyní je napojena na levou větev plicnice (PA), jaterní žíly (hep. v.) jsou ponechány ústít do společného síňového prostoru, pacient měl agenezi dolní duté žíly

Zveřejněno s laskavým svolením operátora a autora schématu prof. MUDr. Bohumila Hučína, Dětské kardiocentrum FN v Motole



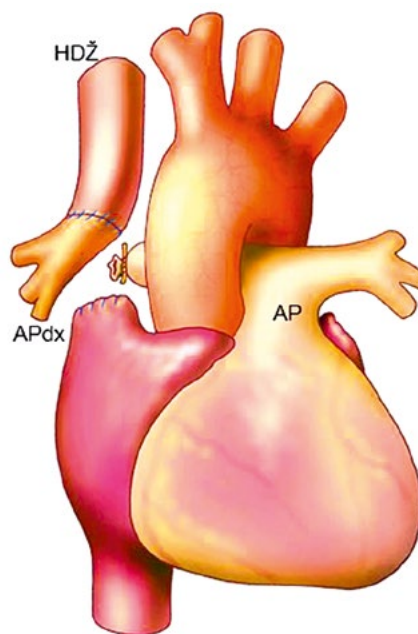
Obr. 45.133 TEE, totální kavopulmonální spojení (TCPC) s fenestrací, tunel TCPC probíhá v pravé síni (PS), která je spojena defektem síňového septa (žlutá *) s levou síní (LS), fenestrace v tunelu je označena červenou šipkou, AO – aorta (též **Video 45.113**)





Obr. 45.135 Bidirekční kavopulmonální spojení (BCPA) s napojením horní duté žíly (HDŽ) na pravou větev plicnice (APdx) může být první fází dvoufázově provedeného totálního kavopulmonálního spojení nebo i definitivní paliací u rizikových pacientů

Autorem obrázku je MUDr. Pavel Žáček, převzato s laskavým svolením z publikace Jana Popelová: Vrozené srdeční vady v dospělosti. Praha: Grada Publishing; 2003



Obr. 45.136 Klasická Glennova spojka se dnes již nepoužívá, ale někteří starší pacienti s ní mohou doposud žít. Spočívala v napojení horní duté žíly (HDŽ) na pravou větev plicnice (APdx) end-to-end s oddělením pravé větve plicnice od kmene plicnice (AP).

Autorem obrázku je MUDr. Pavel Žáček, převzato s laskavým svolením z publikace Jana Popelová: Vrozené srdeční vady v dospělosti. Praha: Grada Publishing; 2003

Glennova anastomóza se v dnešní době provádí jako **bidirekční kavopulmonální anastomóza (BCPA)** s napojením horní duté žíly na plicnici end-to-side (**Obr. 45.135**). U rizikových pacientů s cyanotickou vadou může představovat definitivní paliaci nebo být součástí jiné operace (kap. 45.12.5), nebo může být prvním stupněm korekce, která může být později doplněna na TCPC.

Tzv. klasická Glennova spojka používaná od konce padesátých let znamenala napojení horní duté žíly na pravou větev plicnice end-to-end s jejím odpojením od kmene plicnice, v současnosti se již nepoužívá (**Tab. 45.1, Obr. 45.136**).

45.14.2 Patofyziologie

Pacienti s funkčně společnou komorou mají bez operace těžkou cyanózu. Arteriální saturace kyslíkem bývá kolem 75–85 %, ale vzácně u ideálně balancovaných vad může být klidově i > 90 %. Existují dva zásadně odlišné stavy podle velikosti plicního průtoku:

- Není-li plicní průtok z vysokotlaké komory omezen (stenózou plicnice nebo chirurgicky provedenou bandáží plicnice), dochází u dětí k úmrtí na srdeční selhání. Pokud přežijí, vyvine se těžká plicní hypertenze, dojde k remodelaci plicního řečiště s plicní cévní obstrukční chorobou a inoperabilním Eisenmengerovým syndromem (kap. 45.16).
- Je-li plicní průtok omezen (pulmonální stenózou), nevzniká plicní hypertenze. U těchto pacientů je možný kardiochirurgický výkon, který spočíval dříve ve spojkových operacích, v současnosti se provádí při vhodném nálezu TCPC. Po této operaci vymizí cyanóza, pacienti jsou v klinicky dobrém stavu, avšak s řadou rizik: v konduitu je pomalý žilní tok, často je zvýšený žilní tlak, velkým rizikem je zvýšení tlaku v plicnici z jakékoliv příčiny

(embolizace z trombózy žil dolních končetin nebo z trombů vzniklých v konduitu, postkapilární plicní hypertenze při zhoršení systolické nebo diastolické funkce společné komory, při dysfunkci chlopní ve společné komoře aj.).

- Pro fontanovskou cirkulaci je charakteristická nemožnost zvýšení srdečního výdeje při zátěži, a to i při dobré funkci systémové komory. Je to dáno nemožností zvýšení preloadu, na kterém je tato cirkulace závislá.
- Chybění subpulmonální komory vede k chronické systémové žilní hypertenzi a alterované plicní hemodynamice.

Pacienti po fontanovské korekci jsou ohroženi těžkými arytmiemi, tromboembolickými komplikacemi, při selhávání fontanovské cirkulace exsudativní enteropatií (PLE: protein-losing enteropatie) se ztrátou bílkovin při střevní lymfangiopatii, otoky, výpotky, ascitem.

Pomalý nepulsatilní žilní tok může mít nepříznivý vliv na plicní mikrocirkulaci s vývojem endoteliální

dysfunkce, pacienti po fontanovské korekci mají zvýšenou plazmatickou a tkáňovou hladinu endotelinu 1.

Plicní arteriovenózní malformace jsou drobné spojky způsobující intrapulmonální pravolevý zkrat a desaturaci. Nejčastěji se vyvíjejí, je-li z plicní cirkulace vyražena venózní krev z jaterních žil, např. při BCPA

s agenezí dolní duté žíly s ponecháním vyústění hepatálních žil do společného síňového prostoru. Jinou příčinou desaturace po samotné BCPA mohou být žilní kolaterály mezi horní a dolní dutou žilou nebo mezi horní dutou žilou a koronárním sinem.

Za 20 let od operace přežívá 82,6 % pacientů a 90 % přežívajících pacientů je ve funkční třídě NYHA I a II. ^(52, 53)

45.14.3 Epidemiologie

Trikuspidální atrézie představuje asi 0,7–0,8 % všech VSV, funkčně společné komory asi 1,3 % všech VSV.

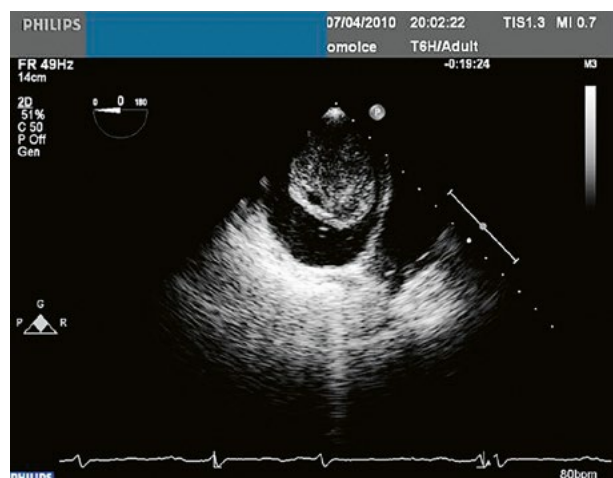
45.14.4 Diagnostika

Podrobná diagnostika komplexních VSV přesahuje rámec této publikace. U dospělých je nutné vědět, jaké operace podstoupili v dětství, optimální je znalost operačního protokolu. U fontanovské cirkulace je tunel TCPC vidět i transtorakální echokardiografií v pravé síni (Video 45.111, Video 45.113), k bezpečnému vyloučení trombů v konduitu a posouzení dalších detailů je nutná jícnová echokardiografie (Obr. 45.137, Video 45.114, Video 45.115, Video 45.116, Video 45.117). Dopplerovsky hodnotíme respirační variabilitu toku v horní a dolní duté žíle, která je při dobré průchodnosti tunelů zachována a tok v inspiriu mívá rychlost nad 40 cm/s (Obr. 45.138). K posouzení reziduálních zkratů používáme kontrastní echokardiografii. K vyloučení plicní embolizace indikujeme CT angiografii. K posouzení průchodnosti intra- nebo extrakardiálního konduitu je vhodná aplikace kontrastní látky do dolní končetiny (Obr. 45.139). Ke zhodnocení plicního průtoku a průtoku kolaterálním řečištěm, zhodnocení průtoku tunely

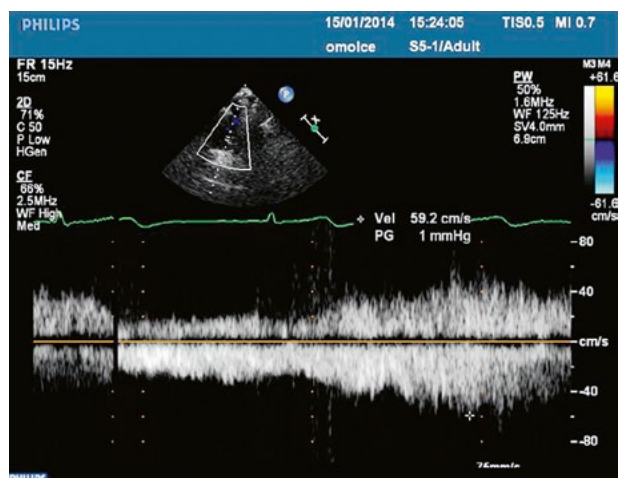
a velikosti a funkce společné komory je užitečná srdeční magnetická rezonance (CMR). Katetrizace je nutná při selhávání fontanovské cirkulace nebo před zvažovanou reoperací. Při podezření na exsudativní enteropatii je vhodné vyšetření albuminu v krvi a $\alpha 1$ -antitrypsinu ve stolici. Souhrn doporučených diagnostických metod po fontanovské operaci je v tabulce 45.16. Pacienti po fontanovské operaci by měli být pravidelně sledováni v expertním centru nejméně 1× ročně, a to včetně fyzikálního vyšetření, určení saturace, laboratorních odběrů, echokardiografie a dalších vyšetření (dle potřeby).

Při zvažování operace nebo reoperace v dospělosti je nutná katetrizace na specializovaném pracovišti. Pro indikaci Fontanovy operace jsou základní kritéria: ⁽¹⁷⁾

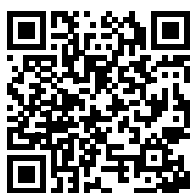
- střední tlak v plicnici pod 15 mmHg;
- PAR pod $2 \text{ Wj} \times \text{m}^2$;
- dostatečná kapacita plicnic (McGoonův index nad 1,8);
- dobrá funkce myokardu a srdečních chlopní.



Obr. 45.137 TEE, v pravé síni je patrný dilatovaný intraatriální tunel TCPC s velkým trombem



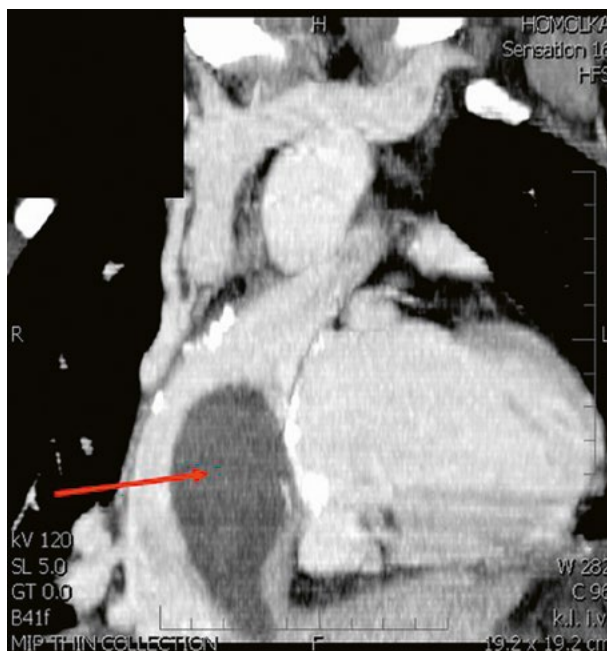
Obr. 45.138 Dopplerovské hodnocení toku v horní duté žíle ze suprasternálního přístupu u pacienta s totálním kavopulmonálním spojením. Je zachována dobrá respirační variabilita s rychlostí toku v inspiriu 59 cm/s.



Video 45.114 TEE, Totální kavopulmonální spojení s tunelem v pravé síni. V barevném dopplerovském mapování je vidět fenestrace s malým pravolevým zkratem z tunelu do pravé síně a také bidirekční tok mezi síněmi defektem síňového septa (Obr. 45.133).



Video 45.115 Velký trombus v dilatovaném tunelu totálního kavopulmonálního spojení, TEE



► **Obr. 45.139** CT angiografie, TCPC, velký trombus (červená šipka) v dilatovaném tunelu dolní duté žíly napojeném na levou větev plicnice, která je uzavřena opakovanými embolizacemi. Horní dutá žíla je napojená na pravou větev plicnice.



Video 45.116 Normální nález v TEE u pacienta s totálním kavopulmonálním spojením (TCPC), tunel je vidět v pravé síni v příčném řezu, je v něm spontánní echokонтast při pomalém toku, ale nikoliv tromby. Obě síně jsou spojené velkým defektem septa síní.



Video 45.117 Normální nález v TEE u pacienta s totálním kavopulmonálním spojením (TCPC), tunel je vidět v pravé síni v podélném řezu, je v něm spontánní echokонтast při pomalém toku, ale nikoliv tromby

Tab. 45.16 Pacienti po Fontanově operaci – diagnostický postup

Echokardiografie – diagnostický nástroj první linie ke zhodnocení funkce komory a chlopní; k zobrazení tunelu je nutná jícnová echokardiografie či jiné zobrazovací modalita.
Laboratorní kontroly by měly být prováděny 1× ročně a měly by zahrnovat vyšetření krevního obrazu, Fe, ferritinu, sérového albuminu, jaterních a renálních funkcí; v případě podezření na PLE (protein-losing enteropathy) je nutno vypočítat clearance α 1-anitrypsinu.
Magnetická rezonance (CMR) je obzvláště důležitá k ohodnocení Fontanova spojení nebo tunelu, kolaterál a plicních žil (např. obstrukce pravostranných plicních žil zvětšenou pravou síní) a rozdílných plicních průtoků; důležité je vyšetření jater pomocí ultrazvuku, magnetickou rezonancí a CT k vyloučení fibrózy, cirhózy či hepatocelulárního karcinomu.
Srdeční katetrizace by se měla provést v případě objevení se nevysvětlitelných otoků, snížení výkonnosti, nově vzniklé arytmie, cyanózy a hemoptýzy; poskytne zhodnocení funkce komor a chlopní, hemodynamických parametrů včetně plicní cévní rezistence a zobrazí obstrukci Fontanova spojení a cévní anomálie.
CT angiografie vyžaduje zkušenosti k odlišení falešných průtokových artefaktů od opravdových trombů. CT zobrazí plicní embolizace, útlak plicních žil, systém TCPC, stenózy, fenestrace a další.

45.14.5 Léčba a sledování

Při splnění podmínek Fontanovské cirkulace (kap. 45.14.4) lze chirurgicky korigovat komplexní VSV s funkčně jedinou komorou pomocí totálního kavopulmonálního spojení (TCPC) s intrakardiálním laterálním tunelem nebo konduitem nebo extrakardiálním konduitem, u rizikových pacientů s fenestrací (kap. 45.14.1). TCPC lze výjimečně u vybraných vhodných pacientů provést i v dospělosti. U pacientů s hraničními kritérii pro fontanovskou cirkulaci lze provést pouze paliativní BCPA, která zlepší saturaci.

Sledování pacientů po provedené fontanovské cirkulaci by mělo probíhat ve specializovaných centrech, i když každý pacient by měl mít současně také svého kardiologa v místě bydliště.

Antikoagulační léčba je indikovaná u pacientů s tromboembolickými komplikacemi, prokázaným trombem nebo stázou krve v síňovém prostoru, se supraventrikulárními arytmiemi, při přítomnosti fenestrace, při suspekci na sukcesivní embolizace plicní aj. (Tab. 45.17).

Ztráta síňové kontrakce při supraventrikulární aritmii může vést k hemodynamickému zhoršení (Tab. 45.18). Je indikována elektrická verze (s anti-koagulační přípravou), medikamentózní léčba (amio-

daron, sotalol), radiofrekvenční ablace na specializovaném pracovišti (technicky obtížná), konverze klasické Fontanovy operace na TCPC s MAZE výkonem a redukcí pravé síně. Problémem je, že při nutnosti trvalé kardiostimulace je u TCPC nutná chirurgická implantace epikardiálních elektrod, transvenózní elektrody nelze zavést!

Léčba exsudativní enteropatie (PLE) je obtížná a nejednoznačná (Tab. 45.19). Zdá se, že určitý pozitivní efekt (zvláště na zvýšení zátěžové tolerance) by mohla mít u fontanovské cirkulace specifická plicní vazodilatační léčba. Antagonista endotelinových receptorů bosentan zlepšil maximální spotřebu kyslíku u pacientů po fontanovské operaci o 2 ml/kg/min ve dvojité slepé, placebem kontrolované randomizované studii TEMPO.⁽⁷⁵⁾ Inhibitor fosfodiesterázy-5 Sildenafil po jednorázovém podání zvýšil srdeční index a snížil plicní cévní rezistenci.⁽⁷⁶⁾ Plicní vazodilatační léčba (antagonisté endotelinových receptorů, inhibitory fosfodiesterázy-5) tedy může u fontanovské cirkulace zlepšit zátěžovou kapacitu, ale pouze ve vybraných případech pacientů se zvýšeným tlakem v plicnici, bez zvýšeného enddiastolického tlaku v komoře.

Chirurgická léčba zahrnuje **konverzi na TCPC** u pacientů s napojením pravé síně na plicnici (klasická

Tab. 45.17 Pacienti po Fontanově operaci – farmakologická léčba^(1, 7, 14)

Antikoagulace

Stáza krve v pravé síní, pomalý, nepulsatilní tok v systému TCPC a porucha koagulace mohou predisponovat k trombóze.

Riziko subklinických, recidivujících plicních embolizací vedoucích k vzestupu plicní cévní rezistence vedlo k tomu, že někteří odborníci doporučují celoživotní antikoagulační léčbu; neexistují však žádné důkazy o prospěchu tohoto postupu a praxe se mezi jednotlivými centry liší.

Antikoagulace je jednoznačně indikována v přítomnosti trombu v síňovém prostoru, v tunelu (fontanovském spojení) nebo v plicnici, při síňových arytmiích či tromboembolických příhodách.

Nová antikoagulacia (NOAC) nemohou být v současnosti doporučena jako standardní antikoagulační léčba,⁽⁷⁾ neboť sice existují sdělení o jejich bezpečnosti u vybraných pacientů s Fontanovskou cirkulací, avšak i data, ukazující na vyšší mortalitní riziko i riziko krvácení při užívání NOAC u VSV oproti warfarinu.^(77, 78)

Fontanova operace). Důležitá je včasná chirurgická léčba reziduálních nálezů nebo nově vzniklých chlopních vad (např. reziduální subaortální obstrukce,

mitrální, trikuspidální, aortální regurgitace). Selhání fontanovské cirkulace může vést k indikaci transplantace srdce (Tab. 45.20).

Tab. 45.18 Pacienti po Fontanově operaci – farmakologická léčba^(2, 7, 14)

Antiarytmická léčba
Ztráta sinusového rytmu může přivodit rychlé hemodynamické zhoršení a setrvalá arytmie by měla být považována za urgentní situaci k rychlému řešení.
Elektrická kardioverze je hlavní léčbou vzhledem k tomu, že farmakologická léčba je často neúspěšná.
Amiodaron může být efektivní jako prevence recidivy, avšak má mnoho dlouhodobých vedlejších účinků; alternativou může být sotalol.
Radiofrekvenční ablace by měla být indikována, přestože tyto arytmie jsou často obtížné k ablaci; lze provádět pouze na zkušeném specializovaném pracovišti.
Antitachykardicky programované síňové kardiostimulátory mohou být nápomocné.
Při nutnosti atrioventrikulární stimulace je nutný epikardiální přístup.
Objevení se arytmií by mělo vést k neprodlenému zhodnocení hemodynamických poměrů.

Tab. 45.19 Pacienti po Fontanově operaci – farmakologická léčba^(3, 7, 14)

Farmakologická léčba exsudativní enteropatie (PLE – protein-losing enteropathy) zůstává obtížná a byly navrženy různé terapeutické postupy pro vyloučení hemodynamických problémů, např.:
restrikce příjmu soli
vysokoproteinová dieta
diuretika včetně spironolaktonu
ACE inhibitory (mohou být špatně tolerovány)
steroidy včetně lokálních
infuzní terapie albuminy
chronická terapie subkutánním heparinem
vytvoření fenestrace (katetrizační intervence)
při neúspěchu zvážení transplantace

Tab. 45.20 Pacienti po Fontanově operaci – diagnostický postup

U pacientů se selhávající Fontanovskou cirkulací (s kombinací rezistentní arytmie, těžké dilatace pravé síně, zhoršující se chlopní regurgitací na atrioventrikulární chlopni, zhoršenou funkcí komor a/nebo trombem v síňovém prostoru) by se mělo zvážit operační řešení.
Konverze atriopulmonálního spojení na více „energeticky efektivní“ TCPC (totální kavopulmonální spojení) společně s chirurgickým řešením arytmie poskytla dobré výsledky ve velmi zkušených centrech, avšak je spojena s perioperační mortalitou a přetrvávající morbiditou, s nutností farmakologické léčby a často i implantací kardiostimulátoru.
Pokud se konverze provede pozdě, je menší šance na dobrý výsledek a může být nutná srdeční transplantace, nicméně správné načasování konverze zůstává stále nejasné.
Katetrizační intervence může být vyžadována k uzavření fenestrace, k řešení obstrukce průtoku či přítomnosti anomálního cévního spojení.

45.15 Dvouvýtoková pravá komora (DORV)

- DORV znamená, že obě velké tepny odstupují z pravé komory (jedna úplně, druhá z více než 50 %), postavení velkých tepen může být normální nebo transpoziční.
- DORV může být Fallotova typu s normálním postavením velkých tepen a subaortálním VSD, s chirurgickým řešením podobným jako u TOF, nebo se může podobat TGA při transpozičním postavení velkých tepen s chirurgickým řešením jako u TGA: arteriální korekcí nebo Kawashimovou operací.
- Některé typy DORV s oddáleným defektem je nutno řešit univentrikulární fontanovskou korekcí.

45.15.1 Definice a klasifikace

Dvouvýtoková pravá komora má několik typů podle vztahu k defektu komorového septa, podle morfologie výtokového traktu pravé komory a podle postavení velkých tepen. Termín DORV se používá při odstupu jedné

velké tepny z morfologicky pravé komory a současném nasedání semilunární chlopně druhé velké tepny na pravou komoru z více než 50 %.

45.15.2 Patofyziologie a léčba

DORV Fallotova typu

Má subaortální defekt komorového septa, aorta s plicnicí jsou v normálním postavení, kříží se a aorta nasedá na defekt z více než 50 %. Hemodynamika se podobá Fallotově tetralogii s pravolevým zkratem a cyanózou. Krev z levé komory odtéká pouze defektem komorového septa, který však směřuje krev do aorty. Léčba je podobná jako u TOF, provádí se časně, před 2. rokem života. Levá komora je s aortou spojena tunelovitou záplatou. Je-li defekt komorového septa restriktivní, je nutno jej rozšířit, aby nevznikla subaortální stenóza. Výtokový trakt pravé komory je zrekonstruován podobně jako u TOF.

DORV transpozičního typu se subpulmonálním defektem (DORV/TGA)

Aorta je při transpozičním postavení vepředu a vpravo od plicnice, velké cévy se nekříží, defekt je subpulmonální. Při vyvinutém subpulmonálním infundibulu je chlopeň plicnice od chlopně mitrální a trikuspidální oddělena svalovým můstkem (ventrikuloinfundibulární záhyb), který odděluje komorový defekt od AV chlopní. Při chybějícím subpulmonálním infundibulu je zacho-

vaná fibrózní kontinuita mezi pulmonální a mitrální chlopní. Tato vada se podobá TGA, je mezi nimi plynulý přechod, terminologicky rozhoduje 50% nasedání plicnice nad PK. U tohoto typu vady se rychle vyvíjí plicní cévní obstrukční choroba s plicní hypertenzí.

Po narození se provádí balonková atriioseptostomie k dostatečnému mísení krve a snížení tlaku v levé síni. Chirurgické řešení může spočívat v anatomické korekci jako u TGA (kap. 45.10.2 a 45.10.4). Při existenci ventrikuloinfundibulárního záhybu a dostatečné vzdálenosti mezi pulmonální a trikuspidální chlopní lze vadu korigovat podle Kawashimy, kdy intraventrikulární záplata derivuje krev z levé komory do aorty a odstup plicnice zůstává v PK.

DORV s oddáleným defektem komorového septa

Oddálený defekt komorového septa znemožňuje bi-ventrikulární korekci, protože krev z levé komory nelze derivovat do aorty. Včasná diagnóza tohoto typu je důležitá pro včasné provedení univentrikulární fontanovské korekce.

Další typy DORV a podrobnosti týkající se morfologie, diagnostiky a léčby jsou v učebnici dětské kardiologie.⁽¹⁷⁾

45.15.3 Epidemiologie

DORV tvoří 1,4 % všech VSV, je 2–3× častější u mužů než u žen.

45.16 Vrozené srdeční vady s plicní hypertenzí (PH), Eisenmengerův syndrom (ES)

- Zkratové VSV mohou být spojeny s PAH (plicní arteriální hypertenzí). U velkých nekorigovaných VSD, DAP nebo komplexních VSV bez obstrukce výtokového traktu pravé komory často vzniká Eisenmengerův syndrom. U defektů síňového septa bývá v mladém věku spíše hyperkinetická PH s normální PVR, v pozdějším věku se PVR zvyšuje, ale PH nemusí být ireverzibilní.
- Vrozené vady levého srdce a aorty mohou mít postkapilární a smíšenou PH.
- Uzávěr zkratové vady je možný do PVR 5 Wj při Qp/Qs > 1,5. Po pečlivém posouzení ve speci-

zovaném centru včetně vazodilatačního testování lze zvážit fenestrovaný uzávěr i u zkratových vad s PVR > 5 Wj, ale menší než dvě třetiny SVR (systémové vaskulární rezistence).⁽¹⁴⁾ Podle jiných autorů by se zkratové vady s PVR nad 5 Wj neměly uzavírat.⁽⁵⁸⁾ Podle posledních guidelines pro VSV závisí rozhodnutí u hraničních pacientů na expertním centru. Uzávěr není doporučen při PVR > 5 Wj, pokud je Qp : Qs < 1,5 : 1 a je přítomna cyanóza klidově nebo při zátěži.⁽⁷⁾

- U pacientů s ES je uzávěr defektu jednoznačně kontraindikován, jsou uplatněna obecná opatření, nejsou indikovány paušální časté venepunkce ke snížení zvýšené hladiny Hb a hematokritu.
- U pacientů s ES ve funkční třídě NYHA III nebo při 6minutovém testu chůzí pod 450 m je indikována specifická plicní vazodilatační léčba ve specializovaných centrech.^(7, 14)

45.16.1 Definice a klasifikace

Plicní hypertenze (PH) byla definována v guidelines ESC klidovým středním tlakem v plicnici (mPAP) ≥ 25 mmHg.⁽⁵⁸⁾ V současnosti je PH definována překročením horní hranice normálního mPAP, tedy > 20 mmHg.^(7, 60) Prekapilární plicní hypertenze je charakterizována zvýšenou plicní cévní rezistencí (PVR) nad 3 Woodovy jednotky.^(58, 60) U dospělých s VSV se mohou vyskytnout různé typy PH (Tab. 45.21).⁽⁵⁴⁾

Klasifikace PH se v průběhu let měnila,⁽⁵⁵⁻⁵⁷⁾ současná je uvedena v tabulce 45.22.^(57, 58, 60)

Plicní arteriální hypertenze (PAH) asociovaná s VSV se dělí na:

- Eisenmengerův syndrom;
- zkratové vady s PAH a převažujícím levoprávým zkratem;
- PAH s vysokou PVR u malých defektů;
- PAH přetrvávající po uzávěru defektu (Tab. 45.23).⁽⁵⁷⁾

Eisenmengerův syndrom (ES) je charakterizován nejvyšším stupněm těžké ireverzibilní PH následkem významné zkratové VSV, nejčastěji velkého defektu komorového septa, velké otevřené tepenné dučeje nebo komplexních vad bez obstrukce RVOT. U dospělých

s defektem síňového septa bývá často plicní hypertenze, která nesplňuje kritéria ES, těžká ireverzibilní PAH je u defektů síňového septa typu II poměrně vzácná.

Eisenmengerův syndrom je charakterizován centrální cyanózou v klidu a/nebo při zátěži při pravolevém zkratu, malým plicním průtokem (poměr plicního a systémového průtoku Qp/Qs < 1,5 : 1) a plicní cévní chorobou s vysokou PVR, obvykle nad 6–7 Woodových jednotek (Wj), většinou nad 10 Wj. Cyanóza vede k sekundární erytrocytóze, což je fyziologická reakce, zajišťující dostatečnou tkáňovou oxygenaci při pravolevém zkratu. Eisenmengerův syndrom znamená multiorgánové postižení s progresivním zhoršováním stavu, zvláště po 40.–50. roce života. Nemocní mají zhoršující se dušnost, únavnost, nevykonnost, jsou ohroženi pravostranným srdečním selháním, synkopami, hemoptýzou i intraparenchymatózním plicním krvácením. Asi u 20 % pacientů se vyskytuje nástěnná trombóza v dilatovaných plicních tepnách s rizikem distální embolizace. Pacienti s ES mají horší životní prognózu než běžná populace, ale významně lepší dlouhodobé přežívání než pacienti s idiopatickou plicní arteriální hypertenzí (Obr. 45.140).^(59, 61, 62)

45.16.2 Patofyziologie

Velký levoprávý zkrat na úrovni komor nebo velkých cév vede při zvýšeném plicním průtoku a tlaku ke zvýšenému shear stresu a radiálnímu stresu s následným poškozením endotelu plicních cév. Dochází ke zvýšené tvorbě vazokonstrikčních působků a k nepřiměřené plicní vazokonstrikci. Degradace extracelulární matrix

vede k uvolnění růstových faktorů s následnou hypertrofií a proliferací hladké svaloviny, s extenzí hladké svaloviny do periferie plicního řečiště (muskularizace drobných plicních arteriol), dochází k formaci neointimy, k intravaskulárním trombózám a plexiformním lézím (dilatace nejmenších plicních arteriol s proliferací

Tab. 45.21 Různé typy plicní hypertenze u vrozených srdečních vad^(7, 54, 58, 60)

	mPAP	PCWP	PVR	Nejčastější typ VSV
PAH (plicní arteriální hypertenze, prekapilární)	≥ 20 mmHg	≤ 15 mmHg	≥ 3 Wj	VSD, DAP, TGA, AVC
PVH (plicní žilní hypertenze, postkapilární, pasivní)	≥ 20 mmHg	> 15 mmHg	< 3 Wj	AS, AR, MS, MR, COA
smíšená PH (reaktivní, dysproporcionální)	≥ 20 mmHg	> 15 mmHg	≥ 3 Wj	kombinace vad
hyperkinetická PH	≥ 20 mmHg	≤ 15 mmHg	< 3 Wj	ASD-II v mladším věku

AR – aortální regurgitace, AS – aortální stenóza, ASD-II – defekt síňového septa typu II, AVC – atrioventrikulární kanál = kompletní defekt atrioventrikulárního septa, COA – koarktace aorty, DAP – otevřená tepenná dučeje, MR – mitrální regurgitace na vrozeném podkladě, MS – vrozená mitrální stenóza, TGA – transpozice velkých tepen, VSD – defekt komorového septa

Tab. 45.22 Aktualizovaná klasifikace plicní hypertenze^(57, 58, 60)

1.	Plicní arteriální hypertenze (PAH)
1.1	idiopatická PAH
1.2	hereditární PAH
1.2.1	BMPR2
1.2.2	ALK-1, ENG, SMAD9, CAV1, KCNK3
1.2.3	neznámá
1.3	PAH indukovaná abúzem drog a toxických látek
1.4	PAH asociovaná se:
1.4.1	systémovým onemocněním pojiva
1.4.2	HIV infekcí
1.4.3	portální hypertenzí
1.4.4	vrozenými srdečními vadami
1.4.5	schistosomiázou
1.5	PAH u dlouhodobých responderů na kalciové blokátory
1.6	PAH u plicní venookluzivní choroby a plicní kapilární hemangiomatózy
1.7	syndrom perzistující PH u novorozenců
2.	Plicní hypertenze u chorob levého srdce
2.1	srdeční selhání se zachovanou EFLK, diastolická dysfunkce levé komory
2.2	srdeční selhání se sníženou EFLK, systolická dysfunkce levé komory
2.3	Chlopenní vady
2.4	Kongenitální/získaná obstrukce vtokového/výtokového traktu a vrozené kardiomyopatie
3.	Plicní hypertenze v důsledku plicního onemocnění a/nebo hypoxie
3.1	Chronická obstrukční plicní nemoc
3.2	Intersticiální plicní onemocnění
3.3	Ostatní plicní onemocnění s kombinovanou ventilační poruchou
3.4	Obstrukční spánková apnoe
3.5	Chronická alveolární hypoventilace
3.6	Chronická výšková hypoxie
3.7	Vývojové plicní abnormality
4.	Chronická tromboembolická plicní hypertenze (CTEPH)
5.	Plicní hypertenze z neznámých příčin anebo s multifaktoriálním mechanismem vzniku
5.1	Hematologická onemocnění: chronická hemolytická anemie, myeloproliferativní onemocnění, splenektomie
5.2	Systémová onemocnění: sarkoidóza, histiocytóza X, lymfangioleiomyomatóza
5.3	Metabolické choroby: glykogenózy, Gaucherova choroba, tyreopatie
5.4	Ostatní: nádorová obstrukce, fibrotizující mediastinitida, chronické renální selhání, segmentální PH

BMPR – bone morphogenetic protein receptor typ 2, CAV1 – caveolin 1, EFLK – ejekční frakce levé komory ENG – endoglin, HIV – virus lidské imunitní nedostatečnosti, PAH – plicní arteriální hypertenze

endotelu, patologickou neoangiogenezi a trombózou). Při zánětlivé reakci se zvyšuje koncentrace cytokinů a dochází k lokálním poruchám koagulace se vznikem trombózy in situ v plicní mikrocirkulaci. Tento vývoj vede k přestavbě (remodelaci) plicního cévního řečiště se zvýšením PVR, snížením plicního průtoku a navýšením pravolevé složky zkratu s centrální cyanózou a vznikem ES. Remodelace plicního řečiště bývá na-

zývána plicní cévní obstrukční choroba (PVOD – pulmonary vascular obstructive disease) nebo obstrukční plicní vaskulopatie.

Stadium mediální hypertrofie a intimální proliferace je potenciálně reverzibilní, pokročilejší změny (plexiformní léze a nekrotizující arteriitida) jsou větší a ireverzibilní. Vznik ES může být i u VSV částečně ovlivněn genetickými faktory.

45.16.3 Epidemiologie

PH obecně se vyskytuje asi u 5–10 % dospělých s vrozenou srdeční vadou (VSV), v minulosti byla častější.^(61–65) Prevalence plicní arteriální hypertenze (PAH) asociované

se zkratovými vadami se v běžné populaci v rozvinutých zemích odhaduje v rozmezí 1,6–12,5 pacienta na milion dospělých obyvatel.⁽⁵⁵⁾ Podle nových guidelines pro VSV

Tab. 45.23 Aktualizovaná klinická klasifikace plicní arteriální hypertenze (PAH) asociované s vrozenými srdečními vadami^(57, 58)

1. Eisenmengerův syndrom
zahrnuje všechny intra- a extrakardiální defekty, které mají zpočátku levoprávý zkrat a časem progredují do reverzních (pravolevých) či obousměrných zkratů a vedou k závažnému zvýšení plicní cévní rezistence; cyanóze, sekundární erytrocytóze a multiorgánovému poškození
2. PAH u zkratových VSV
a) korigovatelné – zahrnují středně velké a velké defekty; plicní cévní rezistence je mírně či středně zvýšena, levoprávý zkrat je stále převládající ($Q_p : Q_s$ nad 1,5 : 1) a cyanóza nepatří do klinického obrazu
b) nekorigovatelné – PVR nad 5 WU, $Q_p : Q_s$ menší než 1,5 : 1, klidová nebo zátěžová desaturace při pravolevém zkratu
3. Plicní arteriální hypertenze (PAH) a náhodná vrozená srdeční vada
výrazné zvýšení plicní cévní rezistence v přítomnosti malých srdečních defektů, které samy o sobě nejsou zodpovědné za zvýšenou plicní cévní rezistenci; klinický obraz je velmi podobný idiopatické PAH; uzávěr těchto defektů je kontraindikován
4. Pooperační PAH po uzávěru zkratových VSV
vrozená srdeční vada je korigovaná, avšak PAH přetrvává buď ihned po operaci, či se vyvine v průběhu měsíců až let po operaci, bez přítomnosti hemodynamicky významných pooperačních lézí; klinický průběh je často progresivní

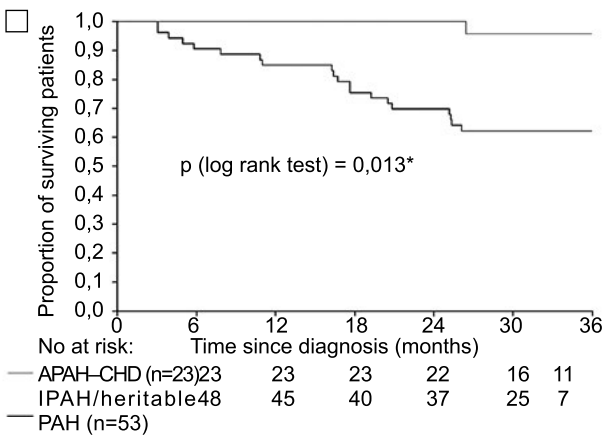
je udávána prevalence PAH u pacientů s VSV 3,2 %.⁽⁷⁾ Eisenmengerův syndrom se v současnosti v rozvinutých zemích vyskytuje asi u čtvrtiny až poloviny pacientů s VSV a PH.^(64, 66) V holandském registru bylo mezi pacienty se septálními defekty nalezeno 6,1 % pacientů s PH a 3,5 % s Eisenmengerovým syndromem.⁽⁶⁶⁾ V minulosti byl Eisenmengerův syndrom častější,⁽⁶⁸⁾ jeho výskyt klesá se zlepšenou diagnostikou a léčbou VSV v novorozeneckém období. V současné dětské populaci je Eisenmengerův syndrom již velmi vzácný.

45.16.4 Diagnostika

Echokardiograficky lze systolický a střední tlak v plicnici odhadnout z gradientu na trikuspidální regurgitaci s přičtením odhadovaného tlaku v pravé síni (Obr. 45.141, Obr. 45.142). To platí ovšem pouze za předpokladu, že vyloučíme obstrukci výtokového traktu pravé komory! Zvýšený diastolický tlak v plicnici lze předpokládat při zvýšeném enddiastolickém gradientu na pulmonální regurgitaci nad 10–12 mmHg (Obr. 45.143). Při těžké hypertrofii myokardu pravé komory, která je u VSV s PH obvyklá, může být u pacientů bez trikuspidální regurgitace závažná PH podhodnocena (Obr. 45.144, Video 45.118, Video 45.119, Video 45.120, Video 45.121).

Pro přesné zhodnocení nejen PH, ale i PAR, velikosti zkratu a plicního a systémového průtoku (Q_p / Q_s) je nutná katetrizace. Pro hodnocení plicního průtoku a velikosti zkratu je vhodné použít Fickovu metodu s oxymetrií, nejlépe při měřené spotřebě kyslíku. Měření plicního průtoku pomocí termodiluce je u zkratových vad nevhodné. Testování vazoreaktivity u PAH asociované s VSV není již obecně doporučováno (Tab. 45.24).

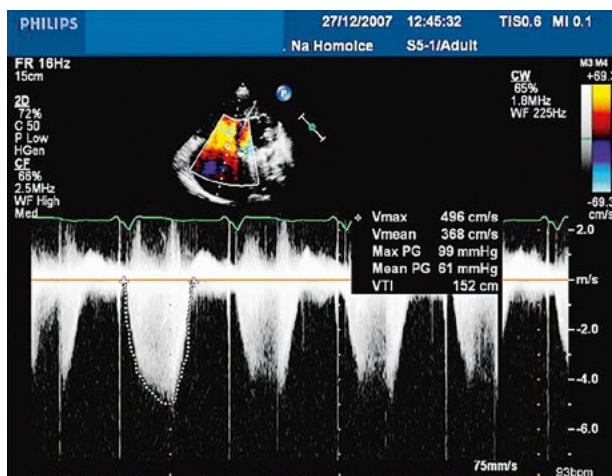
Plicní a systémový průtok lze zhodnotit i pomocí magnetické rezonance. CT angiografie ukáže morfo-



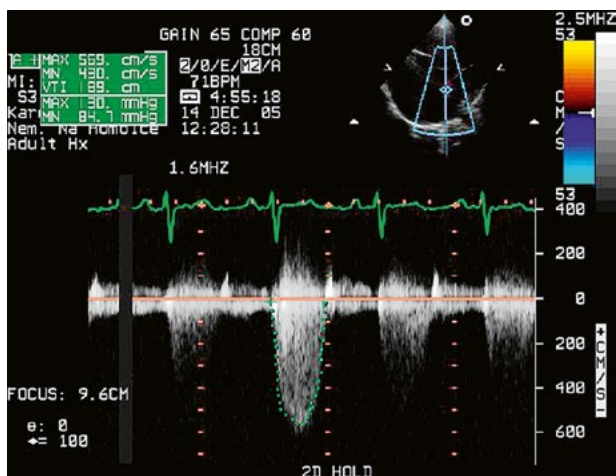
Obr. 45.140 Srovnání přežívání pacientů s idiopatickou plicní arteriální hypertenzí (IPAH) a pacientů s plicní arteriální hypertenzí asociovanou s vrozenými srdečními vadami (APAH-CHD) v českém národním registru
Převzato z publikace P. Jansy⁽⁵⁹⁾

logii plicního řečiště a vyloučí přítomnost nástěnných trombů a embolů v plicním řečišti. Pro zhodnocení Q_p / Q_s lze užít i first-pass radionuklidovou angiografii a orientačně i echokardiografii.

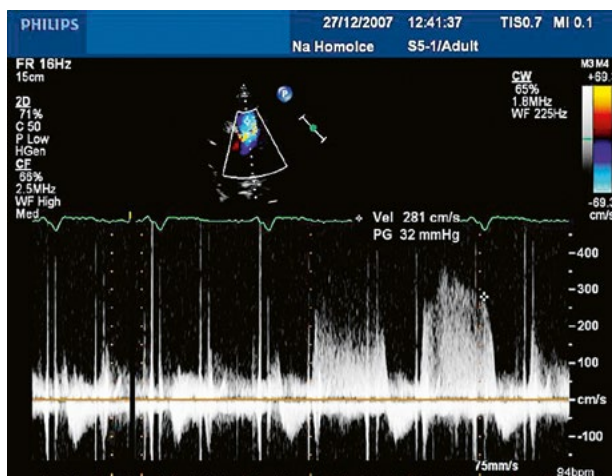
Dříve byly morfologické změny plicního řečiště u těžké PH hodnoceny z histologického vyšetření plicní tkáně, získané chirurgicky provedenou biopsií. Reverzibilita změn byla hodnocena podle Heathovy-Edwardsovy klasifikace, od 4. stupně byla PH považována za ireverzibilní a uzávěr defektu byl kontraindikován (Tab. 45.25). Tento výkon byl rizikový, změny plicního řečiště nemusely být uniformní a v současnosti se plicní biopsie k hodnocení PH již nepoužívá. Může být použita k vyloučení vaskulitidy nebo intersticiálního plicního procesu.



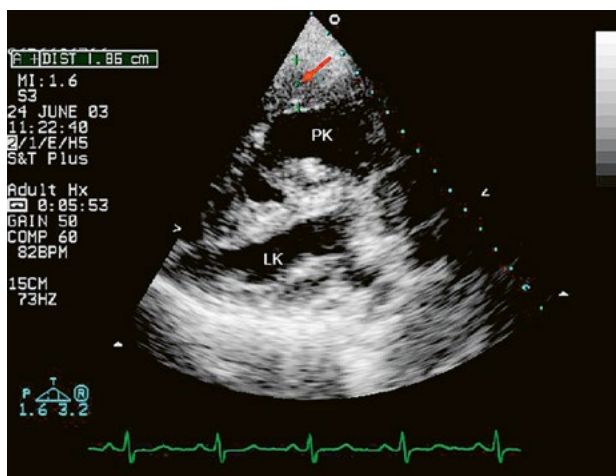
Obr. 45.141 Dopplerovský záznam měření gradientu na trikuspidální regurgitaci (99/61 mmHg) ukazuje na těžkou plicní hypertenzi, systolický tlak v plicnici = 99 + odhadovaný tlak v pravé síni (15 mmHg) = 114 mmHg, střední tlak v plicnici = 61 + 15 = 76 mmHg. Vysoký gradient na trikuspidální regurgitaci však nemusí znamenat jen plicní hypertenzi, ale může být způsoben i těžkou stenózou plicnice.



Obr. 45.142 Pacientka s Eisenmengerovým syndromem při otevřené tepenné dučejí má extrémně vysoký gradient na trikuspidální regurgitaci (130/85 mmHg), který ukazuje na velmi těžkou suprasystémovou plicní hypertenzi (po vyloučení pulmonální stenózy)



Obr. 45.143 Dopplerovský záznam ukazuje end-diastolický gradient na pulmonální regurgitaci 32 mmHg, to znamená, že diastolický tlak v plicnici je 32 + tlak v pravé síni (15 mmHg) = 47 mmHg

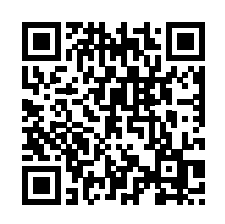


Obr. 45.144 Velmi těžká hypertrofie myokardu přední stěny pravé komory (šíře 19 mm, označen zelenými křížky a šipkou) u pacientky s Eisenmengerovým syndromem při otevřené tepenné dučejí (též [Video 45.120](#))

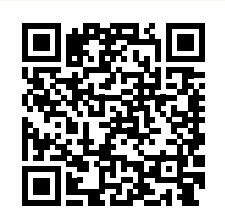
LK – levá komora, PK – pravá komora



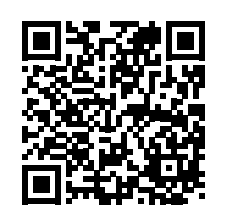
Video 45.118 TTE, čtyřřutinová apikální projekce. Pacientka s kompletním atrioventrikulárním kanálem a těžkou plicní hypertenzí, s Eisenmengerovým syndromem. Je patrná společná atrioventrikulární chlopeč, nerestriktivní komunikace na úrovni síní i komor a extrémně těžká hypertrofie myokardu pravé komory. Na trikuspidální chlopni byla jen minimální regurgitace.



Video 45.119 Suprasternální projekce. Pacientka s Eisenmengerovým syndromem při otevřené tepenné dučeji má pravolevý zkrat z plicnice do aorty, patrný v barevném dopplerovském mapování v descendentní aortě zvláště v systole, méně v diastole, nález ukazuje na suprasystémový tlak v plicnici.



Video 45.120 Parasternální dlouhá osa ukazuje velmi těžkou hypertrofiu myokardu pravé komory u pacientky s Eisenmengerovým syndromem. Dutina pravé komory není dilatovaná, systolická funkce pravé komory zůstává dobrá.



Video 45.121 TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Pacientka s těžkou plicní hypertenzí nemá žádnou trikuspidální regurgitaci. Na plicní hypertenzi lze usuzovat pouze z rychlostí na pulmonální regurgitaci.

Tab. 45.24 Doporučení pro léčbu PAH asociované s VSV^(7, 14)

Doporučení	Třída	Úroveň
Pacientkám s VSV a PAH je doporučeno nepodstupovat těhotenství.	I	C
U všech pacientů s PAH u VSV by mělo být zhodnoceno riziko.	I	B
U nízkého a středního rizika u pacientů s korigovanou jednoduchou zkratovou vadou a přetrvávající prekapilární PH je doporučena perorální kombinační nebo sekvenční kombinační plicní vazodilatační léčba. Vysoce rizikové pacienti by měli být léčeni iniciační kombinační léčbou, a to včetně parenterálních prostanoidů.	I	A
U Eisenmengerova syndromu s redukovanou zátěžovou kapacitou s 6minutovým testem chůze pod 450 m je doporučena iniciační léčba antagonistou endotelinových receptorů (ERA) v monoterapii, následovaná kombinační léčbou, pokud se výkonnost pacientů nezlepší.	Ila	B
Blokátory kalciových kanálů nejsou u pacientů s Eisenmengerovým syndromem doporučovány.	III	C

a – třída doporučení, b – úroveň důkazů, c – Přestože recentní data podporují používání ERA jako například Bosentanu také u pacientů WHO-FC II s idiopatickou PAH a PAH asociovanou se systémovými onemocněními pojiva. Taková data nejsou v současnosti k dispozici u pacientů s Eisenmengerovým syndromem. Kvůli značným rozdílům v přirozeném vývoji těchto skupin onemocnění, výsledky nemohou být jednoduše aplikovány na pacienty s vrozenými srdečními vadami, jsou nutné další studie.
CHD – congenital heart disease (vrozená srdeční vada); ERA – endothelin receptor antagonist (antagonista endotelinových receptorů); PAH – pulmonary arterial hypertension (plicní arteriální hypertenze); WHO-FC – World Health Organization – functional class (funkční třída dle Světové zdravotnické organizace)

Tab. 45.25 Heathova-Edwardsova klasifikace změn v plicním řečišti při plicní hypertenzi

1. Muskularizace malých plicních tepen s hypertrofií medie
2. Proliferace intimy s migrací buněk hladkého svalstva do endotelia
3. Fibróza intimy se zúžením lumina (transformace myofibroblastů v intimě s tvorbou svalu, kolagenu a elastinu)
4. Dilatace muskulárních tepen a ztenčení jejich stěny, vývoj plexiformních lézí (plexiformní léze jsou neorganizované výběžky plicních tepen, sestávající z mnoha kanálků a proliferujících buněk intimy, vznikají možná jako důsledek intraluminální trombózy, rekanalizace a proliferace se vznikem nových anastomozujících cév)
5. Ruptura dilatovaných cév s krvácením, exsudativní léze, atrofie a fibróza medie
6. Nekrotizující arteriitida intimy a medie s uzávěry plicních tepen

Tab. 45.26 Pozdní komplikace u pacientů s cyanózou (1)

Příznaky hyperviskózního syndromu
bolest hlavy, slabost, závratě, únava, tinnitus, neostré vidění, parestzie prstů rukou, nohou a rtů, bolest a únava svalů (nepravděpodobné u pacientů s normální hladinou železa a s hematokritem < 65 %!)
Krvácivé projevy
krvácení dásní, epistaxe, metrorragie, hemoptýza (nejčastější zevní manifestace intrapulmonálního krvácení, nereflektující rozsah parenchymatózního krvácení)
Trombóza
je způsobena koagulačními abnormalitami, stázou krve v dilatovaných srdečních oddílech a cévách, aterosklerózou a/nebo endoteliální dysfunkcí, přítomností trombogenního materiálu (např. konduity) a arytmiemi
Deficit železa
je často způsoben nevhodnými venepunkcemi
Arytmie
supraventrikulární a ventrikulární
Cholelitiáza
může být komplikována cholecystitidou/choledocholitiázou

Tab. 45.27 Pozdní komplikace u pacientů s cyanózou (2)

Cerebrovaskulární příhody
mohou být způsobeny tromboembolickými příčinami (paradoxní embolizace), reologickými faktory (mikrocytóza), endoteliální dysfunkcí a „tradičními“ rizikovými faktory aterosklerózy; závažnost sekundární erytrocytózy sama o sobě není rizikovým faktorem, avšak mikrocytóza způsobená nedostatkem železa v důsledku nevhodných venepunkcí je silným nezávislým prediktorem cerebrovaskulárních příhod
Systémové a paradoxní embolizace
systémová embolizace může být způsobena supraventrikulárními arytmiemi; paradoxní embolizace vzniká při trombóze v pravostranných oddílech (transvenózní elektrody, katétry), žilní trombóze dolních končetin, pánevních žil aj. s průchodem embolu defektem do levostranných oddílů a aorty
Infekční komplikace
endokarditida, mozkový absces, pneumonie
Renální dysfunkce
je běžná, způsobená funkčními a strukturálními abnormalitami ledvin
Revmatologické komplikace
zahrnují dnovou artritidu, hypertrofickou osteoartropatii, kyfoslízu

45.16.5 Léčba

Léčba zkratové VSV s PH závisí na závažnosti PVR a re-verzibilitě PH.

- Uzávěr defektu je kontraindikován u Eisenmengerova syndromu.
- Uzávěr defektu je kontraindikován u koincidence malého defektu s těžkou PAH s vysokou PVR (Tab. 45.23).
- U zkratových vad s převahou LP zkratu ($Q_p/Q_s > 1,5 : 1$) a $PVR < 5 \text{ Wj}$ lze defekt uzavřít chirurgicky nebo katetrizačně. Při $PVR > 5 \text{ Wj}$, ale při převažujícím levoprávním zkratu s $Q_p : Q_s$ nad $1,5 : 1$ bez desaturace i při zátěži lze uzavěr defektu zvážit, ale pouze v expertním centru.⁽⁷⁾ U ASD lze použít fenestrovaný uzavěr. K upřesnění indikace a snížení rizika uzavěru lze použít vazodilatační testování, testování hemodynamiky při dočasném uzavěru zkratu balonkem, lze podávat plicní vazodilatační léčbu před výkonem i po něm. Úspěšné uzavěry zkratové vady s těžkou plicní hypertenzí jsou kazuisticky popsány zvláště u defektů septa síní a u otevřených tepenných dučejí.⁽⁶⁹⁾
- Podle doporučení pro plicní hypertenzi je bezpečná indikace uzavěru pouze u defektů s PVR do $2,3 \text{ Wj}$ (do $4 \text{ Wj} \times \text{m}^2$), pacienti s $PVR 2,3\text{--}4,6 \text{ Wj}$

($4\text{--}8 \text{ Wj} \times \text{m}^2$) by měli být zhodnoceni ve specializovaném centru a u pacientů s PVR nad $4,6 \text{ Wj}$ ($8 \text{ Wj} \times \text{m}^2$) je uzavěr kontraindikován.^(57, 58)

- Transplantace srdce a plic nebo transplantace plic se současným kardiokirurgickým výkonem je teoretickou možností léčby se zatím nepříliš dobrou dlouhodobou prognózou, pětileté přežití je udáváno mezi 30–69 %.⁽⁷⁰⁾
- Konzervativní léčba pacientů s **Eisnemengerovým syndromem** spočívá v obecných opatřeních a specifické plicní vazodilatační léčbě (Tab. 45.24, Tab. 45.26–45.31).^(7, 14, 54)

Obecná opatření:

- vyvarovat se gravidity (I-B);
- vyvarovat se dehydratace (I-C);
- vyvarovat se zátěže (I-C);
- vyvarovat se pobytu v horkém prostředí, sauny (I-C);
- vyvarovat se pobytu v nadmořské výšce nad 2 000 m (I-C);
- **vyvarovat se neindikovaných venepunkcí a sideropenie (I-B);**
- profylaktickými opatřeními snížit zvýšené riziko IE a paradoxní embolizace.

Tab. 45.28 Diagnostický postup u cyanotických pacientů

Saturace hemoglobinu kyslíkem musí být měřena pulsním oxymetrem v klidu po dobu nejméně 5 minut.
Zátěžová kapacita by měla být zhodnocena při běžné zátěži, preferenčně pomocí šestiminutového testu chůze.
Laboratorní testy by měly zahrnovat krevní obraz, sérový feritin (sérové železo, transferrin a saturace transferrinu mohou být vyžadovány k časně detekci deplece železa), kreatinin, kyselinu močovou, koagulační testy, BNP a NT-proBNP, kyselinu listovou a vitamin B ₁₂ v přítomnosti zvětšeného objemu erytrocytů nebo normálního objemu erytrocytů a nízké hladiny sérového feritinu.

Tab. 45.29 Farmakologická léčba u cyanotických pacientů

Cílená léčba plicní arteriální hypertenze – viz tabulku 45.24.
Arytmie – sinusový rytmus by měl být zachován, pokud je to možné. Farmakologická léčba by měla být zahájena za hospitalizace se zvláštní pečlivostí. Je třeba se vyhnout zavedení transvenózních elektrod.
Terapeutická venepunkce (izovolumická hemodiluce) by měla být provedena pouze při středně závažném nebo závažném hyperviskózním syndromu v důsledku sekundární erytrocytózy (hematokrit $> 65 \%$), není-li přítomna dehydratace a deplece železa. Nutná je náhrada izovolumickými tekutinami (750–1 000 ml izotonického roztoku při odběru 400–500 ml krve). Je však kontraindikováno provádět venepunkce paušálně, pouze na pokladě hematokritu, bez hyperviskózního syndromu.
Krevní transfuze může být vyžadována v přítomnosti anémie.
Suplementace železa je na místě v případě deplece železa ($MCV < 80 \text{ fl}$), s pečlivým sledováním (rebound efekt).
Antikoagulace/antiagregace – v současné době dostupná data nepotvrzují prospěšnost farmakologické léčby v prevenci tromboembolických příhod u cyanotických pacientů. Zvyšují však riziko krvácení. Antikoagulační léčba warfarinem je indikována u flutteru/fibrilace síní (cílové INR 2–2,5) a při přítomnosti mechanické chlopenní náhrady (INR 2–3).
Hyperurikemie – k léčbě asymptomatické hyperurikemie není indikace.
Akutní dnová artritida – léčí se perorálním či intravenózním kolchicinem, probenecidem a protizánětlivými léky s ohledem na možnost renálního selhání a krvácení. Urikosurika (probenecid) a urikostatika (allopurinol) předchází recidivě.

Tab. 45.30 Další postupy u cyanotických pacientů

Hemoptýza – vyžaduje rtg snímek hrudníku a eventuálně CT plic v případě přítomnosti infiltrativních změn. Bronchoskopie představuje pro pacienty riziko a sama zřídka poskytuje užitečné informace. Léčba zahrnuje vysazení antiagregancií, NSAID a orálních antikoagulancií: léčbu hypovolemie a anemie; redukci fyzické aktivity a potlačení neproduktivního kašle. Selektivní embolizace bronchiálních tepen může být vyžadována u refrakterní intrapulmonální hemoragie/hemoptýzy.

Doživotní dispenzarizace – kontroly každých 6–12 měsíců ve specializovaných centrech pro dospělé s vrozenými srdečními vadami (GUCH – grown-up congenital heart disease).

Tab. 45.31 Redukce rizika u pacientů s cyanotickou vrozenou srdeční vadou

Profylaktická opatření jsou základním pilířem péče, abychom se vyhnuli rozvoji komplikací.

Opatření k redukci rizika zahrnují:

použití vzduchového filtru v intravenózní lince k prevenci vzduchové embolie

konzultace se specializovaným kardiologem před užitím léků či před podstoupením jakýchkoli operačních/intervenčních zákroků

promptní léčba infekcí horních cest dýchacích

opatrné užívání či vyhýbání se lékům, které zhoršují renální funkce

poradenství ohledně antikoncepce

Vyvarovat se následujících stavů:

těhotenství

deficitu železa a anémie (neprovádět rutinní, nevhodné venepunkce pouze k dosažení určité hladiny hemoglobinu)

dehydratace

infekčních chorob (každoroční vakcinace proti chřipce, očkování proti pneumokokům každých 5 let)

kouření cigaret, rekreačního požívání drog včetně alkoholu

používání transvenózních elektrod kardiostimulátoru nebo ICD

nadměrné fyzické zátěže

nahlé expozici horku (sauna, horká koupel/sprcha)

Specifická plicní vazodilatační léčba přinesla u ES určité úspěchy, prokázané randomizovanou dvojítě slepou studií Breathe-5, kdy podávání bosentanu pacientům s ES zlepšilo výkonnost měřenou šestiminutovým testem chůzí a částečně i hemodynamické parametry.⁽⁷¹⁾ Nerandomizovaná retrospektivní studie naznačila i možný efekt plicní vazodilatační léčby na snížení mortality u ES.⁽⁷²⁾ Specifická plicní vazodilatační léčba je vázána na specializovaná centra, je indikována u pacientů s ES ve funkční třídě NYHA III a/nebo se snížením zátěžové kapacity pod 450 m při 6minutovém testu chůzí, kterým lze podávat bosentan

nebo jiné antagonisty endotelinových receptorů či inhibitory fosfodiesterázy-5 či prostanoidy, a tyto léky lze při nedostatečném efektu monoterapie i kombinovat. Nedávná randomizovaná studie s macitentanem zaměřená na zlepšení 6minutového testu chůzí u pacientů s Eisenmengerovým syndromem měla neutrální výsledek.⁽⁷⁹⁾ Efekt plicní vazodilatační léčby u pacientů se segmentální PAH je individuální a je diskutován. Zatímco někteří autoři prokázali nadějně výsledky, v jiných případech nebyla tato léčba tolerována.⁽⁸⁰⁾ V současnosti není u ES indikováno podávání kalciových blokátorů (Tab. 45.24).⁽¹⁴⁾

45.17 Vrozené anomálie koronárních tepen, anomální odstup levé koronární tepny z plicnice (ALCAPA)

- Ektopicky odstupující koronární tepna mezi plicnicí a aortou může být komprimována aortou při zvýšeném krevním tlaku nebo při zátěži. Anomálně probíhající levá koronární tepna před RVOT může být poraněna při operaci (např. Fallotovy tetralogie).
- Anomálně odstupující koronární tepna z plicnice (ALCAPA) může v dětství způsobit dysfunkci levé komory s fibroelastózou a mitrální regurgitací. Při dobrém kolaterálním zásobení je možné přežití do dospělosti bez operace.
- Po Takeuchiho operaci ALCAPA je častá supraventrikulární stenóza plicnice v místě procházejícího tunelu.
- Vrozená koronární píštěl může být významně dilatovaná a vést k levoprávnímu zkratu a srdečnímu selhání.

45.17.1 Definice a klasifikace

Mezi vrozené anomálie koronárních tepen patří: variace odstupu koronární tepny z aorty s aberantním proximálním průběhem, anomální odstup levé koronární tepny z plicnice (ALCAPA – Blandův-Whiteův-Garlandův syndrom) a vrozená koronární píštěl. Podrobnosti

o dalších koronárních anomáliích lze nalézt v literatuře. ^(23, 81, 82)

Kawasakiho choroba je spíše považována za získanou vaskulitidu (Obr. 45.145).

45.17.2 Patofyziologie

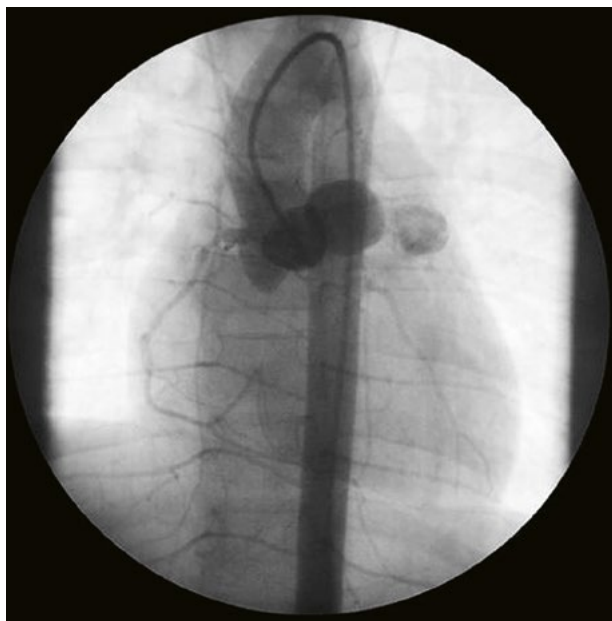
Anomální odstupy koronárních tepen z aorty:

- Levá koronární tepna může odstupovat z pravého koronárního sinu nebo z pravé koronární tepny. Tato odchylka se vyskytuje např. v některých případech Fallotovy tetralogie. U ektopicky odstupující koronární tepny dochází k její předčasné akcelerované ateroskleróze, koronární tepna může být hypoplastická nebo ohnutá. Ektopicky odstupující koronární tepna mezi plicnicí a aortou může být komprimována aortou při zvýšeném krevním tlaku nebo při zátěži. Klinicky se tento stav může projevit až v dospělosti anginózními bolestmi na hrudi, arytmiemi, případně i náhlou smrtí při zátěži. Při anomálním průběhu levé koronární tepny před plicnicí může být tato tepna při radikální korekci Fallotovy tetralogie poraněna (Obr. 45.146). Ektopický odstup koronární tepny s prokázanou ischemií myokardu je indikován k revaskularizaci, nejlépe pomocí mamarkoronárního bypassu.
- Jediná koronární tepna je vzácně přítomna jako izolovaná anomálie. Častěji bývá sdružena s bikuspidální chlopní aorty a s konotrunkálními anomáliemi.
- U VSV, u kterých je aorta umístěna vepředu a vpravo od plicnice (transpozice velkých tepen, dvoutoková pravá komora s transpozičním postavením velkých cév), se pravý koronární sinus stává nekoronárním a pravá koronární tepna odstupuje ze zadního aortálního sinu.

Anomální odstup levé koronární tepny z plicnice (ALCAPA): Ve fetální cirkulaci je v plicnici vysoký tlak, krev je v plicnici dobře oxygenovaná a tok krve směřuje z plicnice do anomální koronární tepny. Po

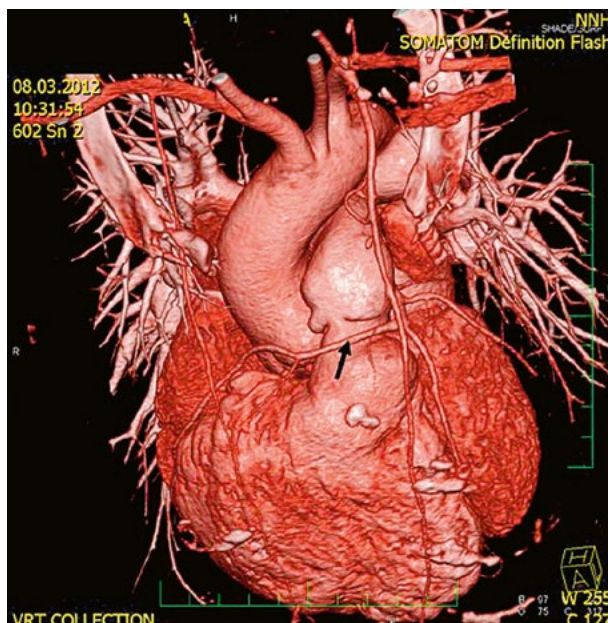
narození se však průtok anomální koronární tepnou obrací a směřuje retrogradně z koronární tepny do plicnice. Klinický průběh je určen rozsahem kolaterálního řečiště mezi pravou koronární tepnou a anomální levou koronární tepnou. Při špatném kolaterálním zásobení dochází k těžké ischemii oblasti zásobené levou koronární tepnou, případně k endokardiální fibroelastóze, k dysfunkci levé komory, mitrální regurgitaci a k srdečnímu selhání. Při dobrém kolaterálním zásobení působí retrogradní tok v levé koronární tepně „steal-fenomen“ z kapilárního řečiště s ischemií myokardu. Tok z anomální levé koronární tepny do nízkotlaké plicnice způsobuje levoprávní zkrat, který je obvykle malý z hlediska srdečního výdeje, ale relativně významný z hlediska koronární cirkulace. Bez operace se mohou dospělosti dožít pouze nemocní s dostatečným kolaterálním řečištěm.

Koronární píštěle: Koronární píštěl představuje komunikaci mezi koronární tepnou a srdečními dutinami nebo velkými cévami bez průchodu kapilárním řečištěm. Jedná se o perzistenci embryonálního stavu, kdy jsou epikardiální koronární tepny spojeny sinusoidy s intramyokardiálními prostory. Koronární píštěle mohou odstupovat z pravé nebo levé koronární tepny a ústí v 90 % do pravostranných srdečních oddílů, nejčastěji do pravé komory a pravé síně, méně často do plicnice, vzácně mohou koronární píštěle ústít i do dutých žil, koronárního sinu, levé komory, aorty nebo bronchiálních arterií. Malé koronární píštěle mohou být asymptomatické (Video 45.122, Video 45.123, Obr. 45.147). Velké koronární píštěle ústící do pravostranných oddílů mohou způsobovat významný levoprávní zkrat, objemové přetížení,

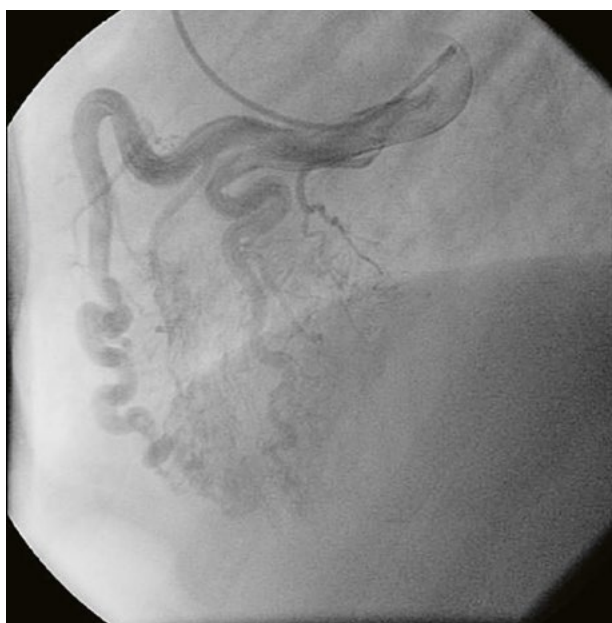


Obr. 45.145 Neselektivní koronarografie ukazuje mnohočetná aneuryzmata levé koronární tepny u dítěte s Kawasakiho chorobou

Obrázek laskavě poskytl MUDr. Petr Tax, Dětské kardiocentrum FN v Motole

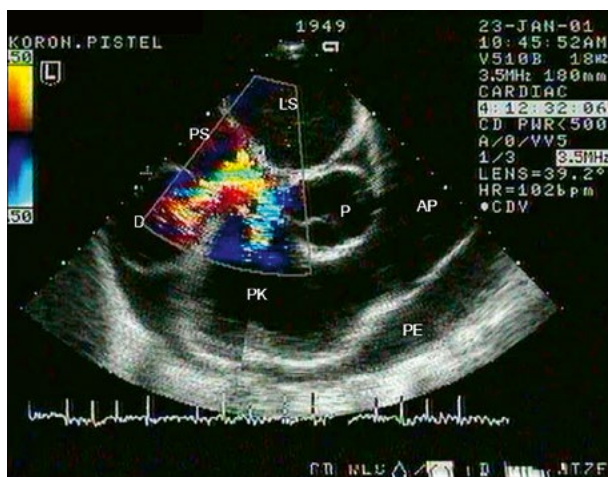


Obr. 45.146 Anomální průběh větve levé koronární tepny napříč přes výtokový trakt pravé komory u Fallotovy tetralogie (šipka); CT angiografie s 3D rekonstrukcí



Obr. 45.147 Široké vinuté koronární tepny u neoperované cyanotické vrozené srdeční vady (transpozice velkých tepen) s drobnými koronárními píštělemi do dutiny pravé komory. Píštěle se projevují obláčkovitými opacifikacemi v dutině pravé komory

Obrázek laskavě poskytl MUDr. Miroslav Rubáček, FN Ostrava



Obr. 45.148 TEE – velká (několik cm široká) koronární píšťel z levé koronární tepny do pravé síně způsobuje velký levoprávní zkrat a srdeční selhání AP – plicnice, D – distální část koronární píštěle ústí širokým tokem do pravé síně, LS – levá síň, P – proximální část koronární píštěle, PE – perikardiální výpotek, PK – pravá komora, PS – pravá síň

dilataci pravostranných oddílů a zvýšený plicní průtok (**Obr. 45.148**). Může se vyskytnout srdeční selhání, ischemie myokardu nebo infarkt myokardu.

Kawasakiho choroba se vyskytuje u dětí, předchází jí prolongované teploty, multifonní rash, stomatitida, konjunktivitida, erytém rukou a nohou a lymfadenopatie. Je považována na imunitně podmíněnou vaskulitidu. Koronarograficky jsou na-

lezena různě velká aneuryzmata koronárních tepen (**Obr. 45.145**), případně stenózy. Ohrožuje dětské pacienty ischemií nebo infarktem myokardu, maligními arytmiemi, srdečním selháním, náhlou srdeční smrtí a předčasnou aterosklerózou. Velká a střední aneuryzmata (nad 5–8 mm) mohou progredovat do stenózy koronárních tepen, malá aneuryzmata do 5 mm často regredují.



Video 45.122 Selektivní koronarografie u pacienta s Fallotovou tetralogií ukazuje koronární píštěl ze septální větve RIA do výtokového traktu pravé komory

Záznam laskavě poskytli doc. MUDr. Martin Mates a MUDr. Petr Kmoníček, kardiologie Nemocnice Na Homolce



Video 45.123 TEE, pacient po Rastelliho korekci transpozice velkých tepen. Ve výtokovém traktu levé komory (LVOT) blízko pod aortální chlopní je úzký diastolický jet, který směřuje k aortální chlopní a ústí z drobné trubičkovité struktury v myokardu levé komory. Jedná se o nepoznanou drobnou koronární píštěl z RCX do LVOT, která byla náhodně nalezena až na chirurgickém sále při TEE před reoperací.

45.17.3 Epidemiologie

- Ektopické ústí koronární tepny se vyskytuje asi u 0,6 % katetrizovaných pacientů.
- ALCAPA je vzácná anomálie s výskytem 1/300 tisíc porodů živě narozených dětí, tvoří asi 0,22–0,5 % všech VSV.^(1, 4, 73) Představuje 57 % všech významných vrozených anomálií koronárních tepen.⁽⁷³⁾
- Vrozené koronární píštěle tvoří asi 0,2–0,4 % všech VSV a představují 43 % všech vrozených anomálií koronárních tepen.⁽⁷⁴⁾ U běžné populace byly koronární píštěle náhodným nálezem při katetrizaci v 0,13 %.

45.17.4 Diagnostika

Odstupy koronárních tepen lze u dobře vyšetřitelných pacientů najít při transtorakální echokardiografii, vhodnější je TEE. Zlatým standardem pro vyšetření

anomálních koronárních tepen a zhodnocení jejich průběhu je CT angiografie, vhodná je i koronarografie.

45.17.5 Léčba

- Diagnóza ALCAPA je indikací k chirurgické léčbě. V současnosti se provádí reimplantace levé koronární tepny s terčíkem stěny plicnice do aorty. Lze provést i redirekci ALCAPA intrapulmonálním tunelem do aorty – operace podle Takeuchiho⁽²⁴⁾ (Obr. 45.149, Obr. 45.150, Video 45.124).
- Menší koronární píštěle lze uzavřít katetrizačně, větší symptomatické píštěle je nutné řešit chirurgicky. Nejbezpečnější je úplný uzávěr obou konců píštěle pomocí sutury nebo záplaty, v některých

případech je tento výkon doplněn aortokoronárním bypassem. Operační mortalita činí u velkých a aneurymaticky dilatovaných píštěl asi 6 %. Po samotné ligaci odstupu píštěle by v dilatovaném slepém rameni mohly vznikat tromby s následnou embolizací.

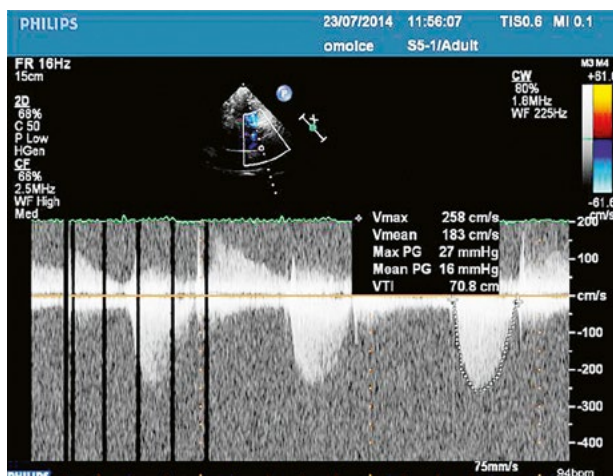
U Kawasakiho choroby je podávána antiagregační či antikoagulační léčba, jsou prováděny koronární intervence, případně aortokoronární bypass u kriticky zúžených cév.



Video 45.124 TTE, projekce na krátkou osu aorty. Anomální odstup levé koronární tepny z plicnice (ALCAPA) po redirekci do aorty (Takeuchiho operace) (též Obr. 45.146).



Obr. 45.149 TTE, projekce na krátkou osu aorty. Pacientka s anomálním odstupem levé koronární tepny z plicnice po Takeuchiho operaci, spojující anomální koronární tepnu intrapulmonálním tunelem (označen křížky) s aortou (AO) RVOT – výtokový trakt pravé komory.



Obr. 45.150 Dopplerovský signál z plicnice po Takeuchiho operaci anomálního odstupem levé koronární tepny z plicnice (ALCAPA) ukazuje na lehkou pulmonální stenózu při zúžení plicnice intrapulmonálním tunelem

45.18 Anomální návrat plicních žil (PAPVC), scimitar syndrom

- Parciální anomální návrat plicních žil může být samostatnou vadou s levopravým zkratem nebo častěji součástí defektu septa síní typu sinus venosus.
- Parciální anomální návrat pravostranných plicních žil je také součástí scimitar syndromu, který je spojen s hypoplazií pravé plicce a pravé větve plicnice.

Bazální segmenty pravé plicce mohou být zásobeny kolaterálami z abdominální aorty.

- Totální anomální návrat plicních žil je cyanotická VSV, přežití do dospělosti bez operace je výjimečné a je podmíněno přítomností dostatečně velkého síňového defektu.

45.18.1 Definice a klasifikace

Anomální návrat plicních žil může být **parciální** (PAPVC – partial anomalous pulmonary venous connection) nebo úplný, **totální** (TAPVC – total anomalous pulmonary venous connection), který se dělí podle místa vstupu plicních žil na typ suprakardiální, intrakardiální, infrakardiální nebo smíšený.

PAPVC je definován alespoň jednou plicní žílou, která ústí do pravostranných oddílů, buď přímo do pravé síně, nebo do povodí horní nebo dolní duté žíly. PAPVC je pravidelnou součástí defektu typu sinus

venosus superior nebo inferior. Jedna nebo dvě plicní žíly ústí u defektu sinus venosus superior do horní duté žíly nebo její junkce s pravou síní.

Scimitar syndrom je charakterizován PAPVC pravostranných plicních žil do dolní duté žíly, anomálním arteriálním zásobením pravé plicce s hypoplazií pravé větve plicnice a různým stupněm hypoplazie pravé plicce. Při sekvestraci jsou dolní segmenty pravé plicce zásobeny kolaterálami z abdominální aorty. Srdce je v dextropozici při hypoplastické pravé plicci.

45.18.2 Patofyziologie

PAPVC znamená levopravý zkrat s recirkulací oxygenované krve pravostrannými srdečními oddíly a plicemi. Levopravý zkrat vede k dilataci pravé komory a pravé síně, projeví se námahovou dušností a arytmiemi. Vada nemá cyanózu a může být rozpoznána až v dospělosti.

U scimitar syndromu se na dušnosti podílí i ventilační porucha, mohou se vyskytovat plicní infekce a hemoptýzy.

Při TAPVC se vrací krev z plicních žil i ze systémových žil do pravé síně. Do levé síně se krev dostává otevřeným foramen ovale nebo defektem síňového septa. Při obstrukci plicního žilního návratu dochází k plicnímu edému a plicní hypertenzi. Jedná se o cyanotickou VSV. Velmi vzácně může přežít do dospělosti bez operace.

45.18.3 Epidemiologie

TAPVC tvoří 0,8 % všech VSV. PAPVC tvoří 0,4–0,7 % všech VSV.

45.18.4 Diagnostika

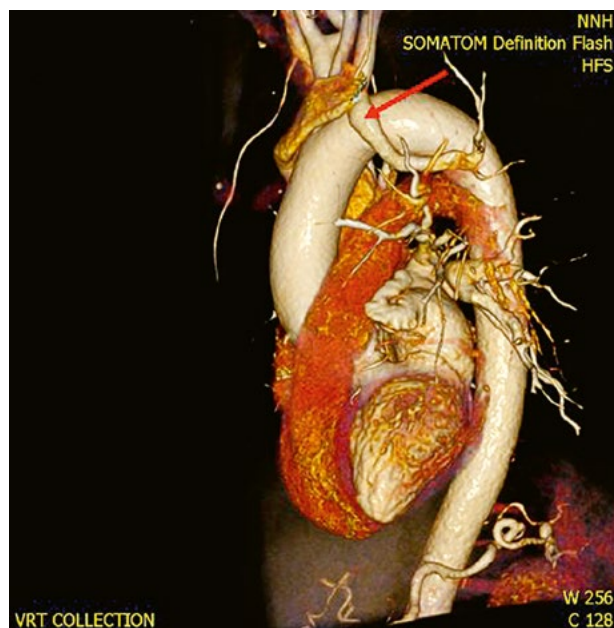
Suverénní metodou zobrazení plicních žil je CT angiografie (Obr. 45.151). Scimitar syndrom má charakteristický rtg obraz, anomální plicní žíly tvoří oblouk podobný zahnuté turecké šavli (Obr. 45.152, Obr. 45.153, Obr. 45.154, Obr. 45.155). Neoperovaný TAPVC je v dospělosti vzácný (Obr. 45.156). Defekt septa síní typu sinus venosus je diagnostikován echokardiograficky, pře-

devším TEE (Obr. 45.157, Obr. 45.158, Video 45.125). Může být detekován i na CT angiografii nebo magnetické rezonanci (CMR). Vždy u něj hledáme anomální pravostranné plicní žíly, které ústí nejčastěji do dutých žil nebo pravé síně. Při podezření na plicní hypertenzi je nutná katetrizace.

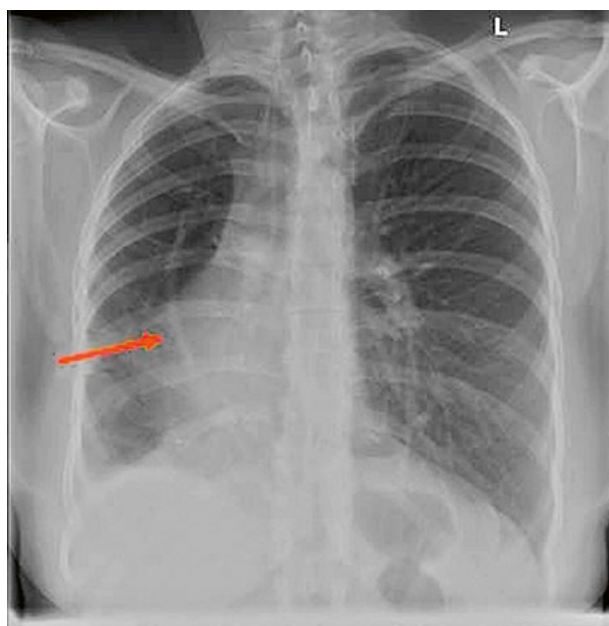
45.18.5 Léčba

Při významném levoprávním zkratu s přetížením pravé komory je indikováno chirurgické řešení. Defekt typu sinus venosus je uzavřen záplatou, která v horní duté žíle

derivuje anomální plicní žílu do levé síně. Bývá vhodná současná plastika horní duté žíly k prevenci její stenózy. U TAPVC je indikováno chirurgické řešení.



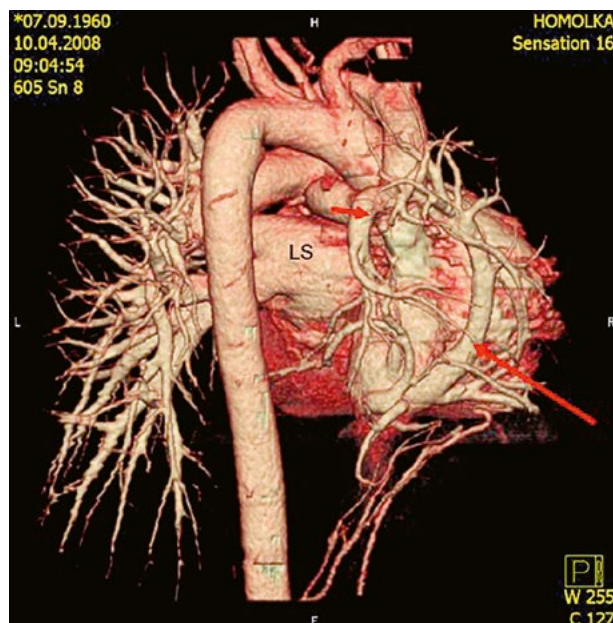
Obr. 45.151 CT angiografie s 3D rekonstrukcí, pohled zezadu. Parciální anomální návrat levé horní plicní žíly do levé v. brachiocephalica (PAPVC), anomální plicní žíla označena červenou šipkou.



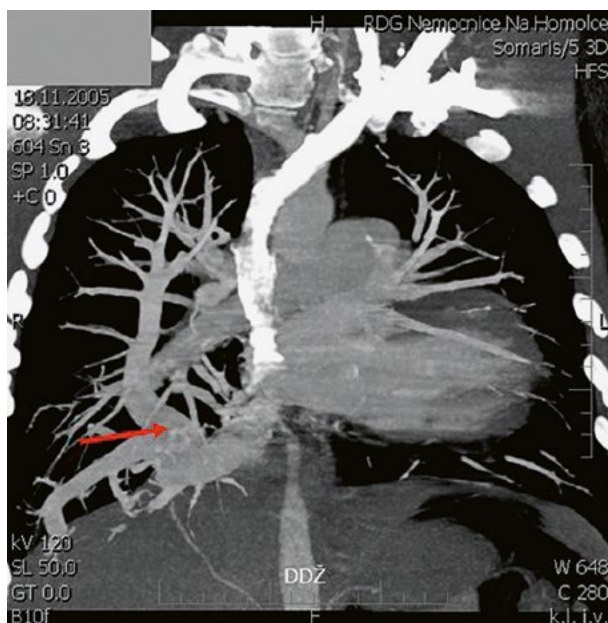
Obr. 45.152 Scimitar syndrom, na prostém rtg snímku tvoří anomální pravostranné plicní žíly oblouk podobný turecké šavli (scimitar), šipka



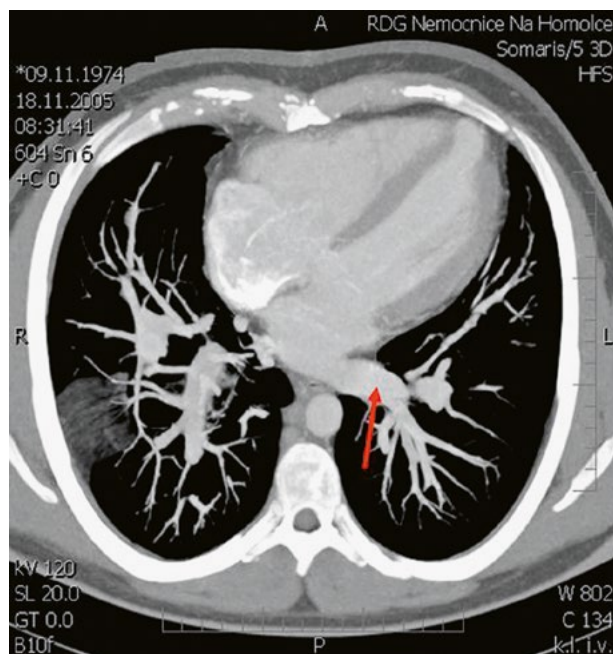
Video 45.125 TEE, je patrný defekt septa síní typu sinus venosus superior a anomální pravá horní plicní žíla, která ústí do horní duté žíly a pravé síně (též Obr. 45.157)



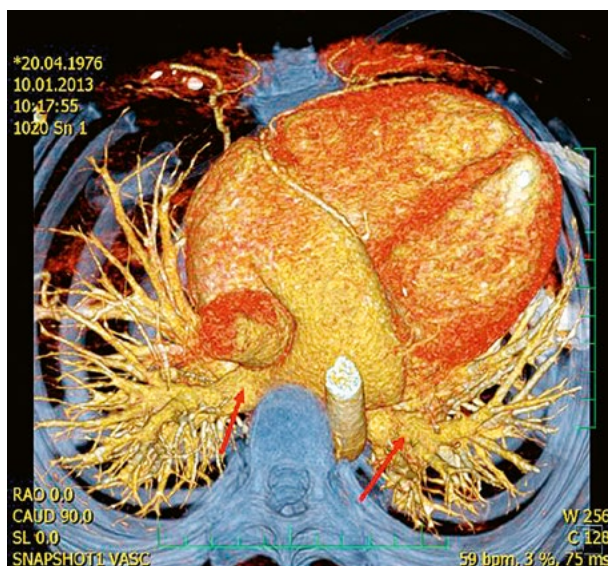
Obr. 45.153 CT angiografie s 3D rekonstrukcí, pohled zezadu, scimitar syndrom. Anomální pravostranné plicní žíly – pravá dolní plicní žíla (velká šipka) ústí do dolní duté žíly a její tvar připomíná zahnutou šavli (scimitar), pravá horní plicní žíla (malá šipka) ústí do horní duté žíly. Levostranné plicní žíly ústí do levé síně (LS).



Obr. 45.154 Scimitar syndrom po operaci v dětství, CT angiografie. Pravostranné plicní žíly (šipka) ústily do dolní duté žíly (DDŽ). Po operaci v dětství je DDŽ stenotická a redirekce pravostranných plicních žil do levé síně je nefunkční.



Obr. 45.155 Scimitar syndrom (stejný pacient jako na obrázku 45.154). CT angiografie. Levostranné plicní žíly ústí normálně do levé síně (šipka).



Obr. 45.156 CT angiografie s 3D rekonstrukcí. Totální anomální návrat plicních žil (TAPVC), levostranné i pravostranné plicní žíly ústí do vakovité dilatovaného sinus venosus a jím do pravé síně. K mísení krve dochází defektem síňového septa. Neoperovaná dospělá pacientka s TAPVC má těžkou cyanózu a plicní hypertenzi.