

Bohumil Hučín – Pavel Žáček (ilustrace)

Dětská kardiochirurgie

2., doplněné vydání





Prof. MUDr. Bohumil Hučín, DrSc. (1934), promoval na Fakultě všeobecného lékařství Karlovy univerzity v Praze v roce 1958. Chirurgickou erudici získal na chirurgickém oddělení nemocnice ve Vlašimi (1958–1963). V letech 1963–1976 pracoval jako aspirant, vědecký pracovník a odborný asistent na Klinice dětské chirurgie v Praze u prof. MUDr. Václava Kafky, DrSc. V letech 1977–2004 byl primářem kardiochirurgického oddělení Dětského kardiocentra ve Fakultní nemocnici v Praze-Motole. V současné době působí jako zasloužilý lékař-důchodce a konzultant v Dětském kardiocentru. V roce 1967 se stal kandidátem věd, v roce 1987 doktorem věd, v roce 1984 se habilitoval jako docent a v roce 1990 jako profesor chirurgie. Dosud publikoval 182 vědeckých

prací a přednesl 230 přednášek s kardiochirurgickou tematikou. Většina textů je věnována kardiochirurgii kojenců a novorozenců, stejně tak jako doktorská disertační i habilitační práce.

Prof. MUDr. Bohumil Hučín, DrSc., je členem výboru České společnosti kardiovaskulární chirurgie JEP a řádným členem řady mezinárodních vědeckých společností (European Association of Cardiothoracic Surgery, Society of Thoracic Surgeons – USA; International Society of Cardiovascular Surgery, International Society of Cardiothoracic Surgeons – Japonsko; British Association of Paediatric Surgeons; Asociace kardiovaskulárních chirurgů Ukrajiny). V roce 1984 získal Státní cenu Československé republiky a v roce 2010 cenu J. E. Purkyně. Jeho další životopisná data jsou uváděna v encyklopedii Kdo je kdo v ČR v roce 1993 a 1998.

Doc. MUDr. Pavel Žáček, Ph.D. (1959), promoval na Lékařské fakultě Univerzity Karlovy v Hradci Králové v roce 1984. Po promoci pracoval do roku 1987 na chirurgickém oddělení v Novém Bydžově a od roku 1987 dosud působí na Kardiochirurgické klinice LF UK a FN v Hradci Králové. Zabývá se kardiochirurgií dospělých v celém rozsahu. Je autorem nebo spoluautorem 120 publikovaných vědeckých prací a více než 100 přednášek z oboru kardiochirurgie. Je hlavním autorem multimediální učebnice „Interaktivní kardiochirurgie“ (Grada Publishing, 2003) a DVD „Interactive Cardiac Surgery“ (Springer, 2005).

Kromě profese kardiochirurga věnuje doc. Pavel Žáček celoživotně svůj volný čas výtvarné činnosti. Ilustroval řadu odborných monografií. Potěšení a vlastní vyjádření nalézá ve své volné tvorbě (www.pavelzacek.cz).

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. Bohumil Hučín, DrSc.
Doc. MUDr. Pavel Žáček, Ph.D. (ilustrace)

DĚTSKÁ KARDIOCHIRURGIE

2., doplněné vydání

Recenze:

Prof. MUDr. Jan Dominik, CSc.

TIRÁŽ TIŠTĚNÉ PUBLIKACE:

Vydání odborné knihy schválila Vědecká redakce nakladatelství Grada Publishing, a.s.

Autoři i nakladatelství děkují společnostem CARDION s.r.o., TECOM ANALYTICAL SYSTEMS CS, spol. s r.o., Stimcare s.r.o., Johnson&Johnson divize ETHICON, HARTMANN - RICO a.s., IMMOMEDICAL CZ s.r.o., Delacroix-Chevalier – francouzský výrobce kardiovaskulárních nástrojů, Péters Surgical – francouzský výrobce chirurgických šicích materiálů za finanční podporu, která umožnila vydání publikace.



© Grada Publishing, a.s., 2012

Cover Photo © doc. MUDr. Pavel Žáček, Ph.D., 2012

Ilustrace © doc. MUDr. Pavel Žáček, Ph.D., 2012

Vydala Grada Publishing, a.s.

U Průhonu 22, Praha 7

jako svou 4952. publikaci

Odpovědný redaktor Mgr. Luděk Neužil

Sazba a zlom Josef Lutka

Počet stran 320

2. vydání, Praha 2012

Vytiskly Tiskárny Havlíčkův Brod, a. s.

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 ale nevyplývají pro autory ani pro nakladatelství žádné právní důsledky.

ISBN 978-80-247-4497-1

ELEKTRONICKÉ PUBLIKACE:

ISBN 978-80-247-8289-8 ve formátu PDF

ISBN 978-80-247-8290-4 ve formátu EPUB

Obsah

Předmluva k druhému vydání	7
Předmluva k prvnímu vydání	9
Úvod	11
1 Otevřená tepenná dučej	15
2 Koarktace aorty	23
3 Interrupce aortálního oblouku	33
4 Cévní prstence a smyčky komprimující tracheu a jícen	39
5 Defekt síňového septa	47
6 Defekt atrioventrikulárního septa	53
7 Defekt komorového septa	61
8 Fallotova tetralogie	73
9 Nekorigovaná d-transpozice velkých arterií	87
10 Korigovaná l-transpozice velkých arterií	107
11 Dvojvýtoková pravá komora	113
12 Stenóza plicnice	123
13 Aplazie chlopně plicnice	129
14 Atrézie plicnice s intaktním komorovým septem	133
15 Atrézie plicnice s defektem komorového septa	139
16 Trikuspidální atrézie a vady s funkčně jedinou komorou	149
17 Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně	165
18 Anomálie mitrální chlopně	171
19 Aortální stenóza	179
20 Aortální regurgitace	195
21 Anomálie kořene aorty	205
22 Syndrom hypoplastického levého srdce	211
23 Aortopulmonální defekt	217
24 Společný arteriální trunkus	223
25 Anomálie koronárních arterií	229

26	Anomálie ústí plicních žil	239
27	Tumory srdce	251
28	Ektopie srdce	257
29	Poranění srdce a velkých cév	259
30	Infekční endokarditida	263
31	Transplantace srdce	267
32	Mimotělní oběh v dětské kardiochirurgii	277
33	ECMO a systémy dlouhodobé podpory oběhu	285
34	Kolemoperační péče	289
35	Výsledky chirurgické léčby vrozených srdečních vad u dětí v Dětském kardiocentru v Praze-Motole	295
	Literatura k operačním metodám	299
	Doporučená literatura	307
	Vybrané práce autora k tématu dětské kardiochirurgie	308
	Souhrn	311
	Summary	312
	Rejstřík	313

Předmluva k druhému vydání

První vydání Dětské kardiochirurgie bylo brzy rozebráno. Zájem o knihu však trvá dále především mezi mladými lékaři, kardiology a zdravotními sestrami, kteří se denně účastní rozhodování a ošetřování té části populace, která je postižena vrozenými srdečními vadami. Jsou to jak děti s nově zjištěnou vrozenou srdeční vadou, tak na druhé straně i dospělí po operaci vrozených srdečních vad v dětství. Jim všem je věnováno druhé vydání Dětské kardiochirurgie. Podrobné doplňující informace o patofyziologii cirkulace u jednotlivých vad včetně rozboru fyzikálního nálezu a elektrokardiogramu nalezne čtenář v nedávno vyšlé velmi zdařilé publikaci profesora Václava Chaloupeckého a spolupracovníků.

Od prvního vydání Dětské kardiochirurgie přibylo zkušeností s časnou a zejména preventivní prenatální diagnostikou vrozených srdečních vad, která přispívá k eliminaci některých závažných vad srdce, které lze jen těžko beze zbytku rekonstruovat. Přibylo zkušeností s intervenční katetrizací, kterou lze definitivně vyřešit některé jednoduché srdeční vady bez chirurgické operace. V neposlední řadě přibylo i mnoho zkušeností s časnou intenzivní kolemoperační péčí. Tyto skutečnosti zásadně přispěly k tomu, že dnes přežívá většina dětí po operaci srdce. Operační technika radikálních korekcí jednotlivých srdečních vad se však od doby prvního vydání knihy jen málo změnila. Některé typy operací se sice dnes již neprovádějí tak často jako dříve, je však třeba o nich vědět. Stále více pacientů po operaci srdce se dožívá dospělosti. Tito pacienti byli operováni pro vrozenou srdeční vadu v novorozeneckém věku nebo později v dětství původně užívanými operačními metodami. U většiny těchto pacientů se neustále zlepšují jejich funkční schopnosti i kvalita života v dospělosti. Někteří však potřebují v dospělém věku upravit nedostačující funkci chlopní nebo zúžených částí srdečních oddílů, aorty nebo plicnice. Kardiologa i kardiochirurga dospělých, kteří tyto pacienty ošetřují, zajímá původní typ korekce jejich vady, uvedený v jejich zdravotnické dokumentaci a operačním protokolu.

Na druhé straně se dnes stále více provádějí rekonstrukční operace aortální a mitrální chlopně, které se osvědčily v kardiochirurgii dospělých a jimž se dává přednost před náhradou chlopně. Dr. Roman Gebauer z našeho pracoviště popsal v knize nové operační techniky zachovné rekonstrukce aortální chlopně u aortální regurgitace a aneuryzmatické dilatace aortálního kořene.

Ve srovnání s prvním vydáním knihy přibylo na našem pracovišti v Dětském kardiocentru množství operovaných dětí, kterých je více než 14 000. Operační mortalita se podstatně snížila u většiny typů vad pod 1 %. Překvapivé je zjištění, že dnes žije v naší populaci již více dospělých po operaci vrozené srdeční vady, než je počet nových dětí s touto srdeční vadou. V poslední kapitole na konci knihy je uvedena frekvence operací jednotlivých vad u nás se nejčastěji vyskytujících až po vady velmi vzácné. V přehledných grafech uvádíme, jak se změnila v průběhu let hospitalizační mortalita u nejrizikovější skupiny operovaných, již jsou bezesporu novorozenci. U většiny vad ponecháváme v původním textu na konci kapitol údaje o zastoupení podskupin jednotlivých operovaných typů vad, které spojujeme s odstavcem o prognóze vad v dospělosti. Na dalším přehledném grafu jsou uvedena kardiochirurgická

pracoviště, na kterých se u nás provádějí korekce vrozených srdečních vad, většinou u dospělých, vyjma Dětského kardiocentra v Praze, podle celonárodního registru srdečních operací.

Děkuji panu docentu MUDr. Pavlu Žáčkovi, Ph.D., který opět se svou příkladnou pečlivostí laskavě přikreslil některá nová schémata operací aneuryzmatu kořene aorty. Děkuji všem svým spolupracovníkům, kteří se podíleli svou pomocí i podněty na realizaci nového doplněného druhého vydání této knihy.

Květen 2012

Bohumil Hučín

Předmluva k prvnímu vydání

Dětská kardiochirurgie zahrnuje především chirurgii vrozených srdečních vad. Ty je možné v současné době korigovat do normálních, nebo téměř normálních anatomických poměrů. Další růst a vývoj pak u většiny dětí probíhá s normální, nebo téměř normální cirkulací a zajišťuje operovaným dobrou kvalitu života až do dospělosti. Získaná onemocnění, poranění a tumory srdce jsou u dětí dnes operovány spíše vzácně.

Zajištění dobré kvality života do dospělosti se neobejde bez pravidelného sledování operovaných pacientů, jejich životosprávy a jiných problémů, které se vyskytnou v průběhu dalšího vývoje. Tuto péči provádějí dětské kardiologové v terénu. Musí ji však později předat kardiologům pro dospělé.

Na pracovníky v terénu jsme mysleli i při tvorbě předkládané monografie. Ta si klade za úkol seznámit čtenáře se základní problematikou jednotlivých vrozených srdečních vad, s operační technikou jejich rekonstrukce i možnými pooperačními komplikacemi a reziduálními nálezy po operaci. V monografii jsou uvedeny nejenom všechny v současnosti užívané operační metody, ale i ty starší, z nichž řada byla již nahrazena novými postupy. Je třeba vědět, s jakým vývojem a případnými komplikacemi je možné se setkat u starších a často již dospělých pacientů po různých typech operací a jak o jejich léčbě rozhodnout.

Kniha je určena také širší lékařské veřejnosti, která se zajímá o problematiku vrozených srdečních vad a změn cirkulace po operaci u pacientů, o jejichž zdraví pečují i z jiných diagnostických, léčebných anebo rehabilitačních pohledů. V knize najdou přehled standardních operačních postupů se schémata operací vrozených srdečních vad i studující medicíny a mladí lékaři v postgraduálním studiu pediatrie, kardiologie a kardiochirurgie. Rozsah textu neumožňuje uvést veškeré informace o patogenezi jednotlivých vad, o patofyziologii cirkulace včetně rozboru fyzikálního nálezu a elektrokardiogramu vyčerpávajícím způsobem. Podrobné doplňující informace nalezne čtenář v monografii M. Šamánka a kol. „Dětská kardiologie“ a v připojeném přehledu doporučené literatury. Seznam literatury k operacím jednotlivých vad nebylo rovněž možné uvést vyčerpávajícím způsobem. Uvedeny jsou odkazy zejména na autory, kteří operaci poprvé uskutečnili, nebo podstatně zlepšili její výsledky. Na konci je připojen seznam prací, kterými sám autor přispěl k rozšíření jednotlivých operačních postupů u nás.

Ilustrace operací jsou umístěny ve skupinách na samostatných tabulích, aby se přehlednost textu vloženými obrázky příliš netříštla. Jednotlivé obrázky jsou opatřeny vlastním stručným popisem. Z grafických důvodů jsou na tabulích rozmístěny tak, aby byla vhodně využita celá plocha stránky. Proto jejich pořadí někde neodpovídá sledu odkazů v textu.

První souborná monografie o kardiochirurgii vyšla v naší republice z pera profesora MUDr. Jana Navrátila, DrSc., v roce 1970. Od té doby se náplň kardiochirurgie, operační technika i výsledky podstatně změnily. Profesor MUDr. Jan Dominik, CSc., z Kardiochirurgické kliniky v Hradci Králové zaznamenal současný stav oboru ve velice zdařilé, přehledné monografii „Kardiochirurgie“ (Praha, Grada Publishing, 1998). Vymezený rozsah jeho knihy dovolil v kapitole o vrozených srdečních vadách

uvést především ta data, která jsou potřebná pro informace dospělých kardiochirurgů. Na výzvu nakladatelství Grada a profesora MUDr. J. Petráška, DrSc., jsem se s radostí ujal úkolu sepsat současný stav znalostí a zkušeností v dětské kardiochirurgii u nás. Zdrojem mi byly především zkušenosti a výsledky operací z vlastního pracoviště, Dětského kardiocentra v Praze-Motole, doplněné zkušenostmi z velkých světových pracovišť dětské kardiochirurgie i mezinárodní pracovní skupiny zabývající se problematikou vrozených srdečních vad u dospělých pacientů.

Rád bych zde vyjádřil svůj velký dík MUDr. Pavlu Žáčkovi, který s nadšením celou publikaci ilustroval. Děkuji rovněž všem svým spolupracovníkům, kteří se podíleli na zavádění nových léčebných postupů a operací na našem pracovišti a podnětnými připomínkami přispěli ke kvalitě této knihy.

Prosinec 2000
Bohumil Hučín

Úvod

Dětská kardiochirurgie rekonstrukcí vrozených srdečních vad je jedním z fascinujících chirurgických oborů, který dosáhl v posledních letech neobvyklých léčebných úspěchů jak ve světě, tak i u nás. Úkoly dětské kardiochirurgie dnes již daleko přesáhly svůj pediatrický rámec. V současné době se formuje ve světě i u nás nová mezioborová disciplína, která se zabývá problémy pacientů s vrozenými srdečními vadami v dospělosti, včetně jejich psychosociální integrace ve společnosti.

Dětská kardiochirurgie má u nás dlouholetou tradici. Slavní chirurgové, jako byl Emerich Polák, Jan Bedrna, Vladislav Rapant, Jaroslav Procházka, Jan Navrátil a především Václav Kafka, stáli u počátků operací vrozených srdečních vad a tuto disciplínu také dále rozvíjeli.

Počátek dětské kardiochirurgie ve světě se datuje rokem 1938. Za jejího průkopníka je považován Robert Gross z Bostonu, který poprvé úspěšně podvázal otevřenou tepennou dučeť u 7leté dívky. Moderní kardiochirurgie tehdy kladla důraz na znalosti patofyziologie cirkulace a na experiment. V roce 1938 prováděli Gross a Hufnagel v Bostonu experimentální operace k ověření možnosti resekce koarktace aorty a sešití obou konců aorty k sobě. Clarence Crafoord ze Stockholmu navštívil Grosse v laboratoři, aby se seznámil s jeho pokusy. Sám potom ve Stockholmu jako první resekoval koarktaci u dítěte v roce 1944, a předběhl tak Grosse. Alfred Blalock a Sanford Leeds se zabývali od roku 1938 experimentálním vyvoláním plicní hypertenze u psů spojením a. subclavia s a. pulmonalis. V roce 1942 demonstroval Blalock v John Hopkins Hospital v Baltimore pediatriům tuto metodu, kterou se jim mimochodem plicní hypertenzi vyvolat nepodařilo. Tehdy slavná dětská kardioložka Helena Taussigová vyzvala Blalocka, aby použil tuto metodu k zvětšení plicního průtoku u cyanotických dětí s pulmonální stenózou. Tak vznikla legendární subklaviopulmonální spojka podle Blalocka a Taussigové, která doposud zachránila statisíce cyanotických dětí po celém světě. Z této doby je nutno připomenout ještě další zajímavé experimenty Johna Gibbona, který se již v roce 1934 začal zabývat myšlenkou konstrukce přístroje pro mimotělní oběh, použitelného jako pulmonální bypass při operaci masivní plicní embolie.

Zprávy o začátcích kardiochirurgie ve světě se k nám ze zahraničí ihned nedostaly. Za druhé světové války byl zcela zablokován tok veškerých informací do celé Evropy. U nás, jak známo, němečtí nacisté uzavřeli veškeré české vysoké školy a zcela systematicky znemožňovali jakoukoli vědeckou činnost. Teprve po skončení války se obnovil tok informací z odborné literatury i ze stipendijních návštěv našich lékařů na zahraničních pracovištích ve Skandinávii, Anglii a Spojených státech amerických. Iniciativu na tomto poli převzali zejména naši přední hrudní chirurgové. Byl to Emerich Polák, který u nás 8. října 1946 poprvé operoval otevřenou tepennou dučeť u 5leté pacientky, a to na doporučení profesora Švejcara. Operace byla provedena jako ultimum refugium v těžkém stavu dítěte po prodělané akutní myokarditidě a nebyla úspěšná. Při výkonu nastalo prudké krvácení z poraněné dučeje. Dítě zemřelo, aniž mohla být provedena ligatura dučeje. Při sekci byla nalezena nepoznaná koarktace aorty a rozsáhlá degenerace myokardu po spálové myokarditidě.

Se zdarem byla poprvé podvázána tepenná dučež až 30. října 1947 Janem Bedrnou v Hradci Králové. Po něm pak operoval v roce 1948 tepennou dučež Vladislav Rapant v Olomouci, v roce 1949 Václav Kafka v Praze a v témž roce znovu úspěšně Emerich Polák. Vladislav Rapant v Olomouci vytvořil u nás poprvé v roce 1949 subklaviopulmonální spojkou podle Blalocka a Taussigové u dítěte s Fallotovou tetralogií. Po něm začal provádět tyto operace Kafka v Praze od roku 1951. Koarktaci aorty resekoval u nás poprvé rovněž Rapant v Olomouci v roce 1949 a po něm Kafka v Praze v roce 1956. První intrakardiální výkony na zavřeném srdci byly u nás provedeny v Hradci Králové v roce 1951. Jan Bedrna provedl digitální komisurolýzu revmatické stenózy mitrální chlopně zavřenou cestou. Bedrna také discidoval v roce 1951 v Hradci Králové poprvé pulmonální stenózu zavřenou cestou podle Brocka. V padesátých letech převzal iniciativu v kardiochirurgii vrozených srdečních vad profesor Jan Navrátil na II. chirurgické klinice v Brně. Navrátilovým přínosem bylo zavedení operací na otevřeném srdci. V roce 1956 provedl u nás první operace defektu síňového septa a pulmonální stenózy na otevřeném srdci s dočasnou zástavou cirkulace v hypotermii. Tato metoda se rozšířila i na ostatní pracoviště. V roce 1958 ji použil Václav Kafka na Klinice dětské chirurgie Dětské fakultní nemocnice v Praze a ve stejném roce Jaroslav Procházka na Chirurgické klinice nemocnice v Hradci Králové. První operace v mimotělním oběhu provedl rovněž Navrátil v Brně, a to 5. února 1958. Korigoval touto novou metodou inkompletní formu defektu atrioventrikulárního septa. Operace vrozených srdečních vad v mimotělním oběhu pak prováděl Kafka a Brodský v Praze od roku 1959 a v téže době i Procházka v Hradci Králové. Navrátil byl u nás rovněž první, kdo korigoval Fallotovu tetralogii v mimotělním oběhu v roce 1961.

V 60. letech byla kardiochirurgie v Československu již plně rozvinutým oborem. Počet operací pro srdeční onemocnění provedených do roku 1960 v celém našem státě převýšil podle údajů Mládků počet 4700. Kromě komisurolýz mitrální chlopně, kterých bylo nejvíce (2908), byl operován pozoruhodný počet vrozených srdečních vad: 584 podvazů otevřené tepenné dučeže, 122 spojkových operací u cyanotických vad, 135 zavřených valvulotomií plicnice podle Brocka, 59 valvulotomií aortální stenózy, 124 resekci koarktace aorty, u 155 pacientů byl uzavřen defekt septa síní a u 28 defekt septa komor.

V Praze rozvinul program pediatrické kardiochirurgie Václav Kafka a založil vlastní školu pražské dětské kardiochirurgie. Začal operovat vrozené srdeční vady ještě jako docent na II. chirurgické klinice v Praze u profesora Jiřího Diviše. Tepennou dučež úspěšně podvázal již v roce 1949 a první spojkou podle Blalocka a Taussigové vytvořil u 6letého chlapce s Fallotovou tetralogií v roce 1951. V roce 1953 vznikla v Praze nová Fakulta dětského lékařství a Kafka se stal v roce 1954 přednostou nově vzniklé Kliniky dětské chirurgie v Dětské fakultní nemocnici v Praze-Na Karlově, kam také přenesl pediatrický kardiochirurgický program z Divišovy kliniky. První operace defektu síňového septa v mimotělním oběhu byla provedena na dětské chirurgické klinice v Praze 19. května 1959. Po odchodu profesora Navrátila z Brna do Vídně v roce 1968 převzalo iniciativu rozvoje v oblasti vrozených srdečních vad kardiochirurgické pracoviště na pražské klinice dětské chirurgie. V roce 1977 bylo zřízeno ministerstvem zdravotnictví Specializované pracoviště pediatrické kardiologie a kardiochirurgie, později přejmenované na Dětské kardiocentrum ve Fakultní nemocnici v Praze-Mo-

tole. Byla vybudována nová organizace péče o děti s vrozenou srdeční vadou v celém státě se sítí dětských kardiologů v terénu, vyškolených v Dětském kardiocentru.

Dětské kardiocentrum v Praze-Motole bylo od počátku zaměřeno na diagnostiku a operace dětí s vrozenou srdeční vadou v nejútlejším novorozeneckém a kojeneckém věku a starších dětí s komplexními vrozenými srdečními vadami. V průběhu 20leté činnosti bylo na tomto pracovišti operováno více než 7000 dětí s vrozenou srdeční vadou (450 operací za rok). Transplantace srdce u dětí provádí Dětské kardiocentrum v Praze, Kardiochirurgická klinika IKEM v Praze a Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie v Brně.

1 Otevřená tepenná dučej

Otevřená tepenná dučej představuje cévní spojení mezi levou větví plicnice a istmem aorty (obr. 1.1), která v průběhu fetálního vývoje, kdy se plíce nepodílejí na plynové výměně, zajišťuje průtok krve z plicnice do descendentní aorty. Dučej se spontánně uzavírá v průběhu prvních dnů po narození. Její funkce končí, jakmile dítě začne dýchat. Svalová tkáň ve stěně dučeje, která je citlivá na prostaglandin placenty v průběhu gravidity, reaguje po narození na pokles hladiny prostaglandinu v krvi kontrakcí a uzavře lumen dučeje. Uzavírající se dučej lze znovu otevřít krátce po narození infuzí prostaglandinu E. Reaktivní tkáň může přesahovat z dučeje na stěnu aorty a plicnice a může přispívat k tvorbě koarktace na aortě nebo plicnici při uzávěru dučeje.

Stěna perzistující otevřené dučeje má jinou histologickou strukturu a chybí u ní typická kontraktilní schopnost, kterou má normální dučej. Postnatálně dučej zůstává otevřená u řady patologických cirkulací jako izolovaná vada, nebo jako součást složitějších strukturálních srdečních anomálií (koarktace aorty, defekt komorového septa, interrupce oblouku aorty, stenóza aorty nebo syndrom hypoplastického levého srdce), které se projevují levo-pravým zkratem s objemovým nebo tlakovým přetížením levého srdce. U pravostranných obstrukčních vad (Fallotova tetralogie, atřezie plicnice, trikuspidální atřezie) zajišťuje tepenná dučej průtok krve plicemi levo-pravým zkratem z aorty. Uvedené vady jsou na otevřené dučeji dependentní. Jestliže se dučej u těchto vad po narození uzavře, dítě je ohroženo kritickou hypoxémií. Dučej je nutné znovu otevřít infuzí prostaglandinu E1 nebo musíme vytvořit náhradu dučeje – arteriální spojku mezi podklíčkovou tepnou a plicnicí.

Otevřenou tepennou dučej popsal poprvé Aranzio v roce 1564. Prevalenci výskytu otevřené tepenné dučeje udává Mitchell 1:200 porodů, Šamánek [121] udává 5 % ze všech vrozených vad. U nezralých novorozenců je výskyt otevřené tepenné dučeje mnohem častější.

Klinický obraz u dětí s otevřenou tepennou dučejí závisí na její velikosti a na poměru cévních rezistencí v plicnici a aortě. Děti s malou nebo středně hemodynamicky významnou tepennou dučejí nemívají žádné celkové příznaky a dučej se pozná náhodně při fyzikálním vyšetření. Velký průtok krve širokou tepennou dučejí do plic se projeví namáhavým dýcháním, tachypnoí a častými respiračními infekty, případně až městnavou srdeční slabostí se známkami plicního edému, který může na RTG snímku simulovat zánětlivý plicní proces. Charakteristickým poslechovým nálezem u tepenné dučeje je kontinuální šelest v prvním a druhém mezižebří vlevo. Při plicní hypertenzi je šelest pouze systolický. Velmi úzká dučej má šelest malé intenzity. EKG u malé dučeje bývá normální, s přibývajícím hemodynamickou významností dučeje se na něm objeví známky objemového zatížení levé komory. U novorozenců bývá na EKG obraz hypertrofie obou komor. Přibývání známek hypertrofie pravé komory svědčí později pro narůstání plicní hypertenze. Na RTG snímku hrudníku je u významné dučeje zvětšený srdeční stín a bohatá plicní vaskulární kresba. Suverénní diagnostickou metodou je dvourozměrná a dopplerovská echokardiografie, která prokáže velikost a umístění tepenné dučeje a její hemodynamickou významnost.

Indikace k operaci

1. U novorozenců nebo kojenců je uzávěr tepenné dučeje indikován při nezvládnutelné srdeční slabosti z velkého objemového přetížení levého srdce levo-pravým zkratem dučejí, jak u izolované tepenné dučeje, tak u dučeje jako součásti komplexních srdečních vad.

2. U dětí s asymptomatickou dučejí je indikován její uzávěr mezi 1. a 3. rokem věku k zamezení usazení infekčního ložiska v dučeji.

3. U nedonošených symptomatických novorozenců pod 1500 g hmotnosti je indikován pokus o farmakologický uzávěr dučeje *indometacinem* (antagonista syntézy prostaglandinu) v množství $0,2 \text{ mg.kg}^{-1}$ ve 2 až 3 dávkách ve 12–24hodinových intervalech. Používá se též *ibuprofen* v iniciační dávce 10 mg.kg^{-1} i.v. Druhá a třetí dávka po 5 mg.kg^{-1} je podána za 24 a 48 hodin. Není-li farmakologické léčení účinné, nebo je konzervativní léčení kontraindikováno (seps, krvácení do mozku, trombocytopenie, ischemie střev), je indikována ligatura dučeje u nedonošeného novorozence bez ohledu na jeho hmotnost.

Kontraindikován je uzávěr perzistující tepenné dučeje:

- u vad, u nichž převládá pravo-levý zkrat z plicnice do aorty nad zkratem levo-pravým, při závažné plicní hypertenzi s celkovou plicní rezistencí nad 10 j.m^{-2} u dítěte staršího 2 let;

- u vad, jejichž cirkulace je na dučeji závislá (atrémie plicnice, Fallotova tetralogie, atrémie aorty, interrupce oblouku aorty u novorozenců apod.).

Operace

První úspěšnou ligaturu dučeje uskutečnil Robert E. Gross [48] v Bostonu (USA) v červenci 1938 u 7letého děvčete. V roce 1944 Gross [46] úspěšně resekoval tepennou dučeje. Gross, Crawford a Wangenstein resekovali dučeje u prvních 170 dětí bez úmrtí. Ligaturu dučeje infikované při endokarditidě poprvé úspěšně podvázal Tubbs v Londýně v roce 1939. Dučeje u nezralého dítěte (1400 g) poprvé úspěšně podvázal DeCanq [31] v roce 1963. Heyman [51] poprvé uzavřel dučeje u nezralého dítěte farmakologicky indometacinem. Katetrizační uzávěr tepenné dučeje byl navržen v 80. letech 20. století Rashkindem [107], Lockem a Wesselem. Zprvu byl používán Rashkindův uzávěr tvaru dvojitého deštníčku, který byl později nahrazen Gianturovou spirálou.

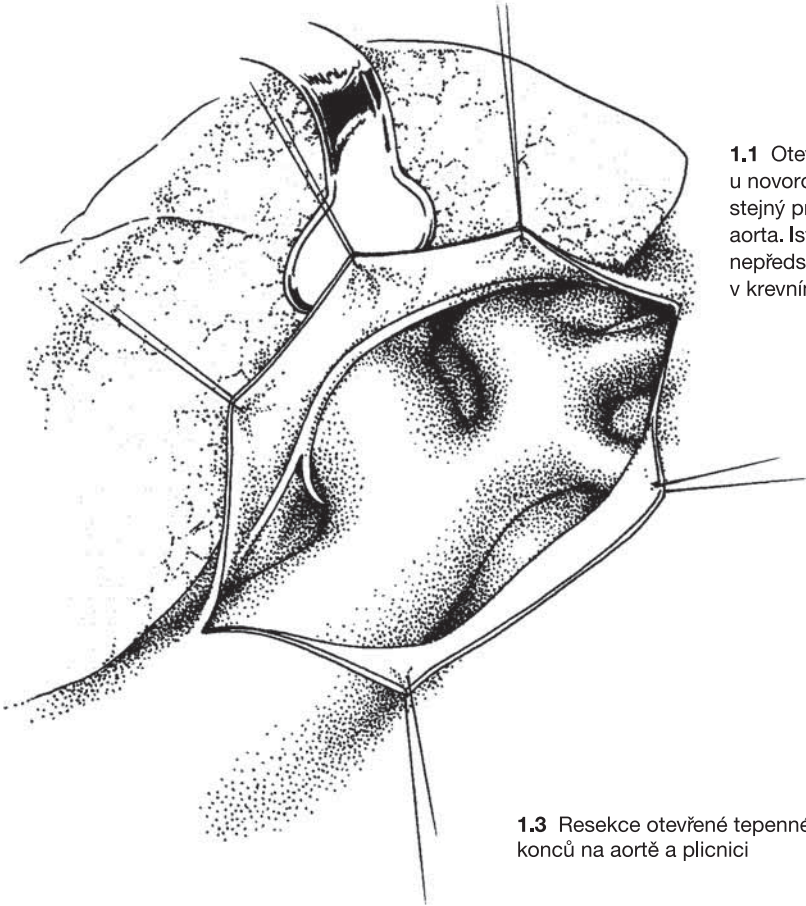
U nás první operoval tepennou dučeje Polák [102] v Praze v roce 1946. Dítě však zemřelo. Se zdarem byla tepenná dučeje poprvé podvázána až roce 1947 Bedrnou [10] v Hradci Králové.

Operační technika

Přístup k tepenné dučeji je zpravidla z levostranné torakotomie.

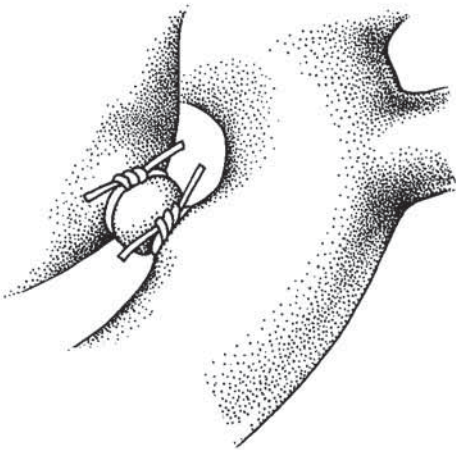
1. Ligatura dučeje

V zadním mediastinu je třeba uvolnit kromě široké dučeje i oblouk a istmus aorty a úsek sestupné aorty pod dučejí (viz obr. 1.1). Vodičkem pro nalezení dučeje je r. recurrens bloudivého nervu, který obkružuje dučeje zepředu a zespodu. Prostor pod zadní stěnou dučeje je vyplněn tuhým peribronchiálním vazivem, nazývaným „Grossovo ligamentum“, které je nutné obezřetně obkroužit pod aortálním koncem dučeje

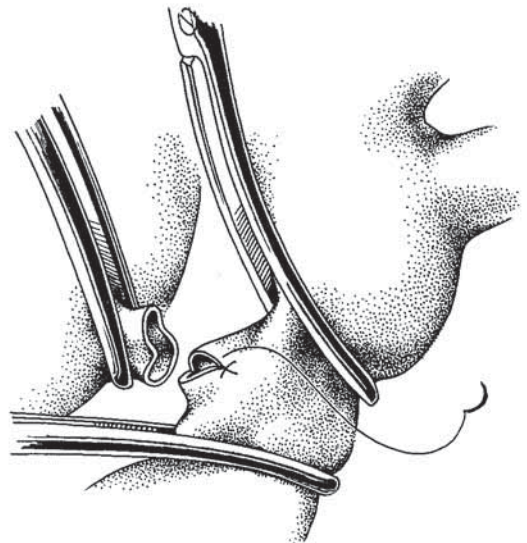


1.1 Otevřená tepenná dučej u novorozence a kojence má stejný průměr jako descendentní aorta. Isthmus aorty je užší, nepředstavuje však překážku v krevním proudu.

1.2 Uzávěr otevřené tepenné dučej podvazem dvěma silnými vlákny



1.3 Resekce otevřené tepenné dučej a přestítí jejích konců na aortě a plicnici



a opatrně a pečlivě uvolnit. Při ostré a hrubé preparaci této struktury hrozí nebezpečí poranění zadní stěny dučeje s prudkým krvácením. Kolem dučeje se provléknou dvě silná vlákna k ligatuře. Před jejím utažením je důležitá zkouška zkusmé komprese dučeje prstem k preparačnímu nástroji. Nezmění-li se pulzová frekvence, kontraktilita myokardu, saturace hemoglobinu v arteriální krvi a systémový tlak, lze dučeje uzavřít podvazem dvěma silnými hedvábnými vlákny (obr. 1.2), mezi něž se obvykle přidává propichový steh polyamidovým vláknem. U hypertenzní dučeje usnadníme její bezpečnou ligaturu tím, že dočasně uzavřeme istmus aorty cévní svorkou a po poklesu tlaku v aortě utahujeme na dučeji dvě ligatury a zajistíme třetí, propichovou ligaturou.

2. Resekce dučeje

Je-li dučeje krátká a široká, je třeba ji resekovat mezi svorkami naloženými na aortu a plicní konec dučeje (obr. 1.3). Oba resekované konce dučeje se přejíjí atraumatickými pokračujícími stehy monofilovými vlákny. Je třeba si uvědomit, že krátká dučeje se po protěti retrahuje a okraje dučeje jsou tvořeny měkkou tkání, ve které stehy špatně drží.

3. Uzávěr dučeje záplatou

Velmi krátkou širokou dučeje tvaru aortopulmonálního okénka uzavíráme záplatou. Dakronovou záplatu šijeme na aortální ústí dučeje po otevření aorty mezi dvěma svorkami. Rovněž kalcifikovanou dučeje uzavíráme záplatou, našitou na aortální ústí dučeje přístupem přes aortu.

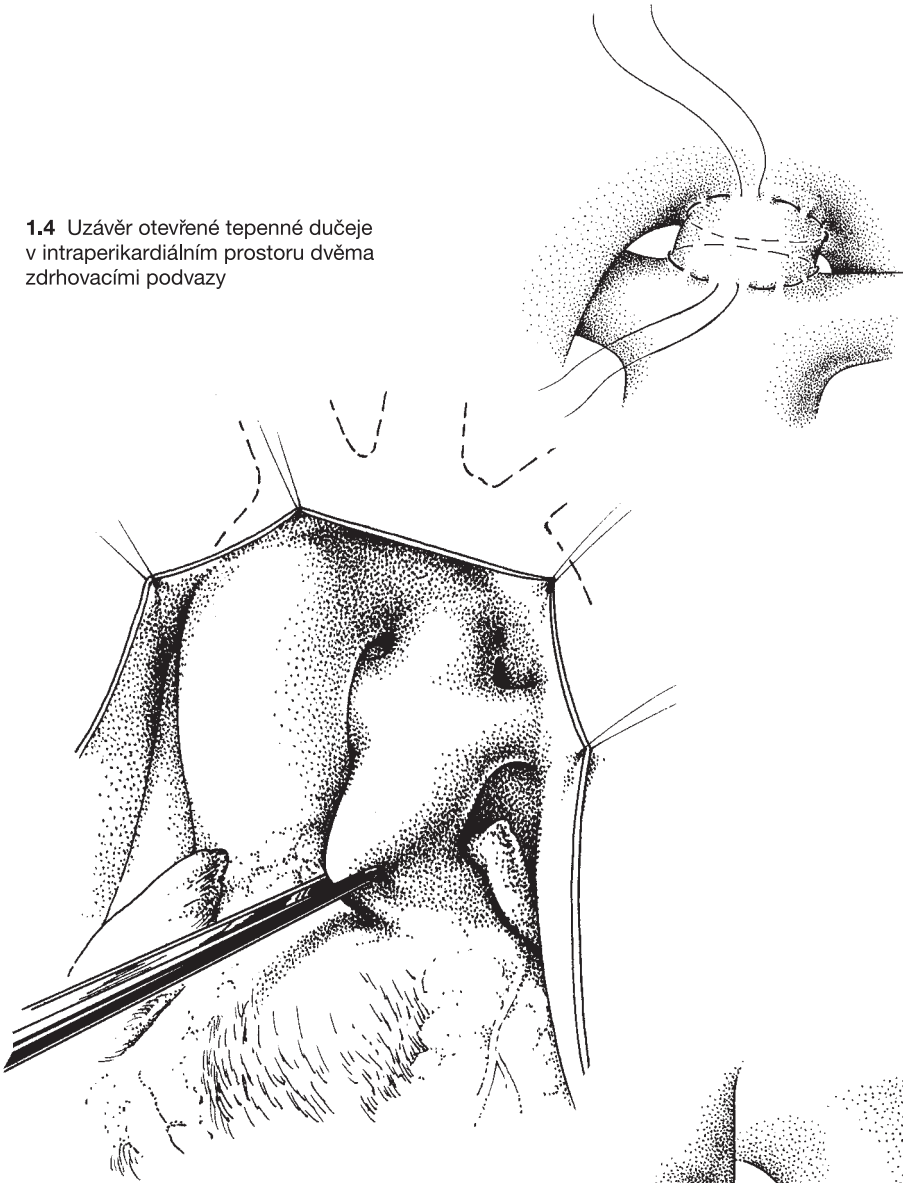
4. Uzávěr dučeje ze střední sternotomie

Je-li třeba uzavřít tepennou dučeje při operaci srdeční vady v mimotělním oběhu, uzavíráme ji intraperikardiálně z předního sternotomického přístupu ještě před zahájením mimotělního oběhu. Kmen plicnice si stáhneme pomocným fixačním stehem kaudálně do operační rány (obr. 1.4). Ve vazivu za levou větví plicnice ostře vypreparujeme tepennou dučeje intraperikardiálně a podvazujeme ji dvěma ligaturami. Je-li třeba, lze dučeje i z tohoto přístupu resekovat. V tom případě našíváme dva cirkulární zdrhovací stehy z tenkých monofilových vláken na adventicii dučeje, zauzlíme je na aortálním a pulmonálním konci a dučeje mezi nimi resekujeme. Nelze-li dučeje intraperikardiálně uvolnit, lze uzavřít pulmonální konec dučeje stehem nebo záplatou uvnitř plicnice na mimotělním oběhu.

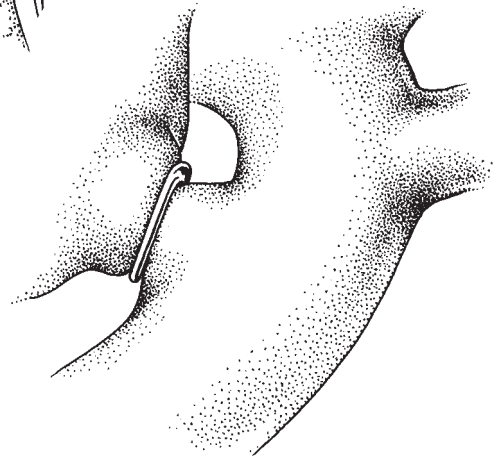
5. Uzávěr dučeje u nezralých novorozenců

U novorozenců s hmotností 600–1200 g provádíme operaci v inkubátoru na oddělení nedonošených novorozenců dětí v porodnici, aniž bychom dítě převáželi k operaci na kardiochirurgické pracoviště. Stěna hrudníku i plíce bývají u těchto nedonošených dětí edematózně prosáklé, nepoddajné a dislokaci plíce dítě špatně snáší. Indikátorem poruchy oběhu je bradykardie a hypoxémie. Často je nutné postupovat přerušovaně pro nestabilitu oběhu a v přestávkách plíce plně rozepnout. Tepennou dučeje uzavřeme podvazem jednou silnou ligaturou nebo nasazením tantalové svorky Ligaclip (Ethicon) bez větší preparace dučeje (obr. 1.5).

1.4 Uzávěr otevřené tepenné dučeje v intraperikardiálním prostoru dvěma zdrhovacími podvazy



1.5 Uzávěr otevřené tepenné dučeje u nedonošeného novorozence tantalovou svorkou



6. Katetrizační uzávěr dučeje spirálou

Perkutánní punkcí zavedeme z třísla katétr s okluzní spirálou přes v. saphena magna, pravou síň a komoru do plicnice. Kontrastní látkou aplikovanou katétrem se ozřejmí poloha dučeje. Do ní se z katétru vysune spirála, která se zachytí na aortálním okraji a vyplní se jí lumen celé dučeje. Kontrolním vstříkem do plicnice se ověří ucpání dučeje. K uzávěru spirálou je vhodná většina tepenných dučejí délky a šířky do 5 mm. Velmi úzké nebo velmi krátké a široké dučeje a dučeje u nezralých novorozenců se ke katetrizačnímu uzávěru nehodí.

Komplikace

1. Prudké krvácení může nastat při uvolňování dučeje poraněním její zadní stěny nástrojem. Krvácející místo okamžitě komprimujeme prstem, abychom neztráceli přehled v ráně. Uvolníme oblouk aorty a sestupnou aortu nad a pod místem krvácení. Na aortu naložíme cévní svorky. Další svorku naložíme na pulmonální konec dučeje. Poraněnou dučeť protneme a oba její konce ošetříme atraumatickým stehem.

2. Tvorba pozdního nepravého aneuryzmatu dučeje začíná s odstupem zpravidla po týdnu po operaci z poraněné stěny dučeje nebo jejího aortálního konce proříznutím ligatury stěnou cévy. Pseudoaneurysma je nebezpečné penetrací do levého bronchu a hemoptoi. Situace vyžaduje urgentní levostrannou torakotomii, zajištění oblouku aorty a sestupné aorty svorkami a resekci aneuryzmatu, popřípadě uzavření aortobronchiální píštěle stehem, nebo záplatou.

3. Poranění zvrtného nervu způsobí parézu levé hlasivky a dysfonii. Ta bývá ve většině případů dočasná a upraví se nácvikem hlasu, při čemž protilehlá hlasivka se dotahuje přes střední čáru k hlasivce paretické.

4. Dučeť se může rekanalizovat. Po podvazu dučeje velmi silnými vlákny se po čase tkáň dučeje uvnitř ligatury resorbuje a obnoví se komunikace mezi aortou a plicnicí kanálkem, jehož stěnu tvoří vnitřní průsvit uzlu původní ligatury. Rekanalizovat se může i dučeť po resekci, jestliže se vytvoří kolem resekovaných konců dučeje hematoma z prosakující krve mezi stehy v pahýlech dučeje; časem se může obnovit i komunikace mezi aortou a plicnicí. Rekanalizovanou dučeť je nutné resekovat.

5. Nejzávažnější komplikací je mylný podvaz istmu aorty nebo levé větve plicnice místo podvazu dučeje v nepřehledném malém prostoru. Tato komplikace mívá fatální následky.

Výsledky a prognóza

Výsledky uzávěru izolované otevřené tepenné dučeje u kojenců a starších dětí jsou velmi dobré. V Dětském kardiocentru v Praze-Motole bylo operováno v letech 1977–2010 celkem 952 dětí s otevřenou tepennou dučejí. Kromě toho byla dučeť uzavřena invazivní katetrizací u 606 dětí. Nezralých nedonošených novorozenců bylo operováno 210.

Prognóza po operaci izolované tepenné dučeje, která proběhla bez komplikací, je dlouhodobě do dospělosti dobrá. Dospělí pacienti s hemodynamicky nevýznamnou tepennou dučejí, která nebyla chirurgicky uzavřena, nemají zkrácenou životní expectaci, jsou však ohroženi vývojem infekční endarteriitidy v dučeji. Střední a velká dučeť u dospělého pacienta je neobvyklá. Je-li však diagnostikována, je přítomna plicní hypertenze, dyspnoe a palpitace. Operaci otevřené tepenné dučeje u dospělého lze

provést tehdy, jestliže (a) při zvýšeném tlaku v plicnici a plicní arteriolární rezistenci větší než $2/3$ systémové rezistence je přítomen levo-pravý zkrat nejméně $Q_p : Q_s = 1,5 : 1$; (b) tlak a rezistence v plicích reaguje na plicní vazodilatátory (kyslík nebo oxid dusnatý) nebo (c) v plicní biopsii jsou histologické změny potenciálně reverzibilní (druhý nebo nižší stupeň plicní plexogenní arteriopatie). Úzkou dučej lze uzavřít katétrem spirálovým okludorem. Krátkou a širokou dučej uzavřeme chirurgicky v mimotělním oběhu, poněvadž dučej může být kalcifikována. Dospělé pacienty po operaci je třeba opakovaně sledovat pro možnost rekanalizace dučeje, a také proto, že po uzavěru dučeje okludorem není zatím známý další vývoj vady. Pacienti s otevřenou tepennou dučejí, kterou nelze uzavřít při vyvinutém Eisenmengerově syndromu, mají špatnou prognózu s komplikacemi srdeční slabosti nebo náhlého úmrtí pro synkopu nebo hemoptýzu.

2 Koarktace aorty

Anatomické zúžení istmu aorty mezi odstupem a. subclavia sinistra a tepennou dučejí je typické pro koarktaci istmu aorty (obr. 2.1). Je způsobené vnitřní lištou, vyklenující se ze stěny aorty proti ústí tepenné dučeje. Zúžení vnitřního průsvitu aorty menší než 2 mm u novorozence se označuje jako těsné, poněvadž představuje významnou překážku pro průtok krve v sestupné aortě, která je široká 5 mm. Široká tepenná dučej pokračuje u koarktace plynule do sestupné aorty. Pod místem koarktace bývá aorta zpravidla poststenoticky dilatována. U některých dětí bývá celý aortální oblouk hypoplastický a dosahuje méně než 60 % šíře descendentní aorty. Lokální ageneze segmentu aortálního oblouku, která způsobuje přerušení kontinuity aorty, se nazývá interrupce aortálního oblouku. Je-li oblouk aorty vytvořen jako fibrózní pruh, který nemá lumen, označuje se za atřezii oblouku aorty. Aorta distálně od přerušení je spojena s plicnicí širokou otevřenou tepennou dučejí.

Koarktaci aorty popsal poprvé při autopsii Morgagni v roce 1760. Prevalenci výskytu koarktace aorty udává Šamánek [121] 5 % ze všech vrozených srdečních vad. Z kritických srdečních vad u novorozenců je koarktace třetí nejčastější vadou, která se urgentně operuje.

Hemodynamicky se koarktace projevuje systémovou hypertenzí v horní polovině těla s tlakovým přetížením levé komory. U těsného zúžení istmu se vytváří kolaterální oběh přes a. thoracica interna a interkostální arterie do descendentní aorty, který udržuje poměrně dobrý průtok a střední tlak s malou pulzovou vlnou v cévním systému dolní poloviny těla. Není-li kolaterální oběh vytvořen (zejména u novorozenců), přirozený uzávěr tepenné dučeje vede k náhlému kritickému cirkulačnímu kolapsu s dilatací a dysfunkcí levé komory.

Klinicky se koarktace aorty projevuje rozdílným tlakem na horních a dolních končetinách. Systolický tlak na horních končetinách bývá zvýšený, u starších dětí se vyvíjí systémová hypertenze. Na femorálních arteriích bývá pulz nehmatný. Rozdíl tlaků na horních a dolních končetinách větší než 20 mm Hg bývá považován za známku koarktace. U většiny dětí s vyvinutým kolaterálním oběhem bývá koarktace symptomatická až v pozdějším věku. Poslechově je u starších dětí patrný systolický šelest mezi lopatkami z místa koarktace a kontinuální šelest z kolaterálního oběhu. Na EKG je patrný sklon srdeční osy doleva.

Velmi těsná koarktace u novorozence s širokou otevřenou tepennou dučejí a pravo-levým zkratem vede k nezvládnutelnému selhání levé komory a představuje kritickou formu koarktace. Stejnou symptomatologii se projevuje i interrupce aortálního oblouku. Pulzy na femorálních arteriích jsou hmatné. Přenáší se na ně širokou dučejí pulzová vlna z plicnice. Poslechově je patrná akcentace druhé ozvy nad plicnicí, šelest bývá tichý. Na EKG bývá zjevná hypertrofie pravé komory s P-pulmonale. Kardiomegalie na RTG snímku bývá značná. Uzavře-li se po narození tepenná dučej u dítěte s koarktací aorty, levá komora náhle selhává z tlakového přetížení. Velmi příznivý léčebný efekt při selhávání levé komory má podání prostaglandinu E1, kterým se obnoví průchodnost tepenné dučeje.

Indikace k operaci

1. U novorozenců a kojenců s nezvládnutelnou srdeční slabostí jak u prosté formy koarktace, tak i u komplexních vad s koarktací je nutná urgentní operace.

2. U starších dětí se systémovou hypertenzí a asymptomatickým průběhem se operuje koarktace elektivně ve věku 3–5 let.

3. Netěsné koarktace bez klidové systémové hypertenze se operují tehdy, jestliže se po tělesné zátěži gradient na koarktaci zvýší z 10 na 60 mm Hg, objeví se nepřiměřeně velká hypertonická reakce na zátěž, nebo se objeví přechodná ischemie myokardu. Operace u netěsné koarktace aorty je indikována i v případě závažné deformace aorty v místě istmu. Tah krátkého ligamentum arteriosum deformuje istmus zářezem do tvaru velké „3“. V oblasti istmu aorty se vyvíjí aneuryzmatické tenkostěnné vyklenutí stěny.

4. Koarktace aorty jako součást komplexních vad (Shoneův syndrom, vady se společnou komorou apod.) se řeší vždy jako první před totální korekcí vady.

Operace

Blalock a Park [13] popsali v roce 1944 techniku překlenutí koarktace pomocí a. subclavia, kterou našivali koncem ke straně descendentní aorty. Gross a Hufnagel pracovali v roce 1938 experimentální techniku resekce koarktace a end-to-end anastomózy. První úspěšnou resekci koarktace uskutečnil však u 12letého chlapce Clarence Crafoord [27] ve Stockholmu v říjnu 1944 Grossovou technikou. Gross pak první užil v roce 1948 u 7letého chlapce s koarktací aortální homograft k náhradě dlouhého hypoplastického úseku aorty. Homograft však zkalcifikoval již za 1 rok po operaci. Kirklin [67] na klinice Mayo v Rochesteru resekoval koarktaci u 10měsíčního kojence v roce 1952. Vosschulte [128] popsal v roce 1957 plastiku koarktace s podélnou incizí a příčným sešitím stěny nebo doplněním incize záplatou. Waldhausen [129] v roce 1966 navrhl plastiku koarktace istmu aorty cévním lalokem z a. subclavia. Lababidi [74] navrhl v roce 1984 transluminální balonkovou angioplastiku koarktace aorty. U nás poprvé resekoval koarktaci aorty Rapant [90] v Olomouci v roce 1949.

Operační technika

Metodou volby u dětí s koarktací je resekce s přímou anastomózou aorty koncem ke konci. U některých anatomických forem je vhodná plastika koarktace, u jiných náhrada segmentu koarktace, nebo jeho přemostění cévní protézou. Každá technika má své přednosti i nevýhody jak teoretické, tak i praktické.

1. Resekce koarktace

Přístup do hrudníku je levostrannou postranní torakotomií ve 4. mezižebří. Aortu je třeba uvolnit v oblouku od odstupu levostranné a. carotis, levostrannou podklíčkovou arterii uvolnit až k odstupu a. vertebralis a istmus aorty mobilizovat až po sestupnou část aorty pod koarktací a podvázat a resekovat tepennou dučej nebo lig. arteriosum. Izolují se i bronchiální arterie a první 2 páry interkostálních arterií, které se dočasně uzavřou turnikety, nebo se resekují, jestliže brání mobilizaci aorty a přiblížení distální části aorty při šití anastomózy. Na aortu se naloží proximálně dvojité zahnutá Cooleyho cévní svorka zasahující na oblouk aorty a uzavírající i přilehlou podklíčkovou tepnu. Druhá cévní svorka (lomená) se naloží na aortu asi 2 cm pod koarktací. Je tře-

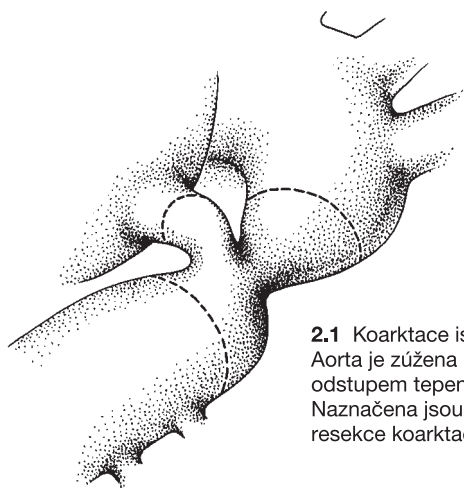
ba se ujistit o funkci kolaterálního oběhu a tlaku v sestupné aortě. Je-li tlak v descendtní aortě po naložení distální cévní svorky nižší než 40 mm Hg, zajistí se cirkulace v descendtní aortě parciálním levostranným mimotělním oběhem k ochraně míchy před ischemií.

Zúžené místo na aortě radikálně resekuje, odstraníme veškerou jizevnatou tkáň koarktace a u novorozenců i ztluštělou tkáň dučeje, přesahující zpravidla ještě několik milimetrů na sestupnou aortu (viz obr. 2.1). Proximální konec aorty je třeba někdy rovněž upravit. Ztenčelá stěna s malým nástěnným aneurysmatem istmu na mediální straně nad koarktací se rovněž resekuje. Nepoměr užšího průsvitu proximálního konce aorty je třeba upravit nástřihem istmu aorty pod odstup podklíčkové tepny nebo po konkávní straně do oblouku aorty, je-li hypoplastický, aby byly oba otvory na aortě dostatečně široké pro anastomózu (obr. 2.3). Nástřih konkávní části hypoplastického oblouku aorty až k odstupu z ascendentní aorty navrhl Amato u hypoplazie oblouku aorty a nazval jej rozšířenou resekcí aorty. U dětí při dokonalé mobilizaci aorty je možné přiblížit její oba konce i po resekcí 3 cm dlouhého segmentu istmu. Anastomózu aorty lze u kojenců a novorozenců sešít velmi jemným vstřebatelným monofilovým vláknem síly 7/0 pokračujícím stehem cirkulárně po celém obvodu (obr. 2.4). Vláknem se uzlí ve dvou pólech, aby se zabránilo zdrhovacímu efektu pokračujícího stehu na cirkulární anastomóze. Je možné použít tenké nevstřebatelné monofilové vlákno polypropylenové Prolen (Ethicon), nebo vstřebatelný monofil polydioxanon – PDS (Ethicon) nebo polyglykonát Maxon (Davies and Geck). U starších dětí je třeba sešít zadní část anastomózy pokračujícím monofilovým stehem a přední část anastomózy šít jednotlivými uzlovými stehy s ponecháním můstků tkáně aorty pro další růst anastomózy (obr. 2.2). Po dokončení sutury se uvolní distální a poté proximální svorka z aorty. Suturu je vhodné dočasně lehce komprimovat na dobu 10 minut. Tím se zastaví krvácení ze stehových vpichů. Je vhodné rekonstruovat mediastinální pleuru nad aortou. Hrudník se drénuje interkostálním drénem.

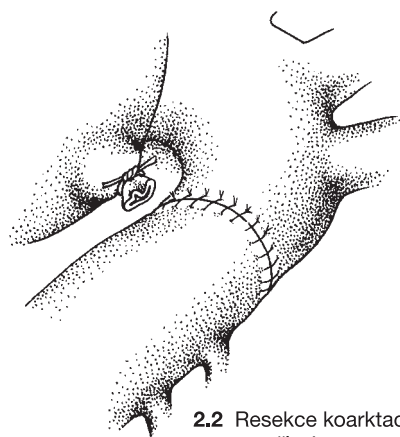
2. Plastika koarktace aorty podle Waldhausena

Plastika se používá u dlouhých tubulárních hypoplastických segmentů istmu a oblouku aorty u malých dětí. Aorta se mobilizuje ve stejném rozsahu jako při resekcí koarktace. Levou podklíčkovou tepnu je třeba uvolnit vysoko k odstupu a. thoracica interna. Dočasným uzávěrem podklíčkové tepny se přesvědčíme o funkci kolaterálního zásobení levé paže. Je-li perfuze levé paže přijatelná, podvážeme nejprve vertebrální arterii a resekuje ji a poté podvážeme i podklíčkovou tepnu před odstupem a. thoracica interna a resekuje ji. Není-li prokrvení levé paže při zkusmém uzávěru podklíčkové tepny dostatečné a vymizí kapilární plnění na lůžkách nehtů na ruce, nelze podklíčkovou tepnu k operaci použít. Volíme pak jinou metodu plastiky dlouhého aortálního istmu.

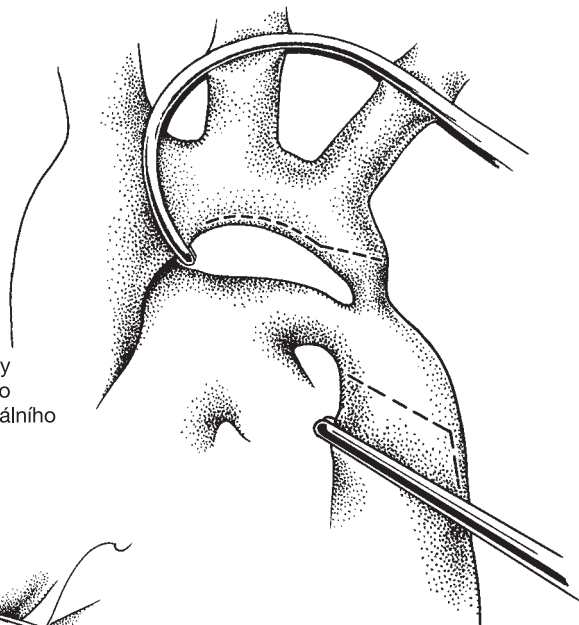
Na oblouk aorty se naloží zahnutá cévní svorka a rovná svorka na sestupnou aortu. Podklíčková tepna se podélně rozstřihne po zevní straně, incize pokračuje dále na přední stranu istmu aorty přes místo koarktace asi 5 mm pod ní do zdravé descendtní aorty (obr. 2.5a). Uvnitř istmu aorty je třeba excidovat jemnou fibrózní lištu koarktace prominující ze zadní stěny do lumenu cévy. Podélně rozstřižená podklíčková tepna se překlopí jako cévní lalok přes rozstřižený istmus a místo koarktace a fixuje se stehem v distálním pólu incize. Okraje rozstřižené podklíčkové arterie se sešijí



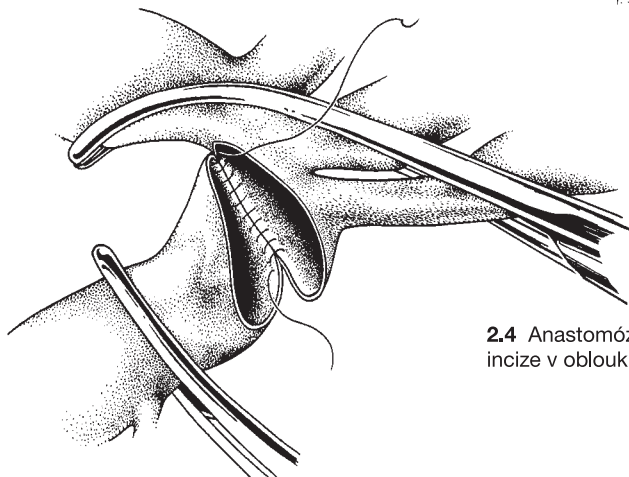
2.1 Koarktace istmu aorty. Aorta je zúžena před odstupem tepenné dučeje. Naznačena jsou místa resekce koarktace.



2.2 Resekce koarktace aorty a přímá anastomóza koncem ke konci. Podvaz dučeje



2.3 Resekce koarktace aorty rozšířená do hypoplastického oblouku aorty. Rozšíření distálního konce aorty nastřížením na laterální straně



2.4 Anastomóza aorty všítním distálního konce do incize v oblouku aorty

s okraji rozstřiženého istmu aorty jemným pokračujícím monofilovým stehem. U novorozenců používáme syntetické resorbovatelné vlákno PDS 7/0. Po uvolnění svorek rozšíří lalok podklíčkové tepny istmus aorty v široký kanál. Sutura má tvar „U“, při růstu se nezužuje, ale oblouk sutury se roztahuje (obr. 2.5b).

Je-li společně s istmem aorty významně zúžen i oblouk aorty mezi levou karotickou a levou podklíčkovou arterií, rozšiřujeme primárně oblouk aorty reverzní Waldhausenovou plastikou (obr. 2.6a). Uvolněnou podklíčkovou tepnu nastříhneme po vnitřním obvodu do oblouku aorty po jeho horním okraji až k odstupu levé krkavice. Cévním lalokem z podklíčkové tepny rozšíříme oblouk aorty (obr. 2.6b). Koarktaci a zúžený istmus aorty, jsou-li vytvořeny, resekujeme a aortu spojíme koncem ke konci s rozšířeným obloukem aorty.

3. Plastika koarktace záplatou v modifikaci podle Vossschulteho

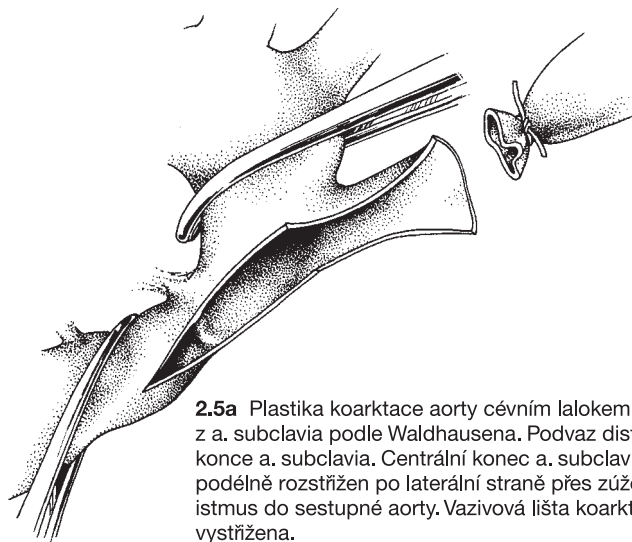
Nelze-li aortu dostatečně mobilizovat k resekci nebo není možno použít podklíčkovou tepnu k lalokové cévní plasticce, lze místo koarktace rozšířit volnou záplatou, nebo nahradit tuto část aorty cévní protézou. Aorta se uvolní nad a pod místem koarktace a uzavře se svorkami. Podélně se protne zúžený istmus s koarktací. Vnitřní lišta koarktace se exciduje (obr. 2.7a). Do incize v aortě se všije monofilovým polypropylenovým stehem široká záplata ovoidního tvaru, vytvořená z části dakronové nebo teflonové cévní protézy, případně ze stěny aortálního homograftu (obr. 2.7b). Tato technika je vhodná u starších pacientů, nebo při operaci rekoarktace.

4. Náhrada segmentu aorty cévní protézou

Je-li delší segment aorty zúžený, nebo je cévní stěna patologicky změněná aneuryzmatem, je třeba nahradit celý segment aorty cévní protézou. Operace se zpravidla provádí v částečném levostranném mimotělním oběhu, který chrání míchu a ledviny před dlouhotrvající ischemií. Při operaci se uvolní celá část patologicky změněné aorty a naloženými svorkami se exkluduje z oběhu. Exkludovaná část aorty se resekue a nahradí adekvátním segmentem vrapované tkané nízkoporézní dakronové cévní protézy, nebo elastickou protézou polytetrafluoroetylenovou (PTFE – Gore-tex). Tyto protézy není třeba před našitím utěšňovat předsrážením. Protéza se přišije koncem ke konci na pahýly zdravé části aorty pokračujícím atraumatickým stehem monofilovým vláknem polypropylenovým nebo goretexovým (obr. 2.9). Uvolní se distální svorka, protéza se odvodušní a následně se uvolní proximální svorka z aorty.

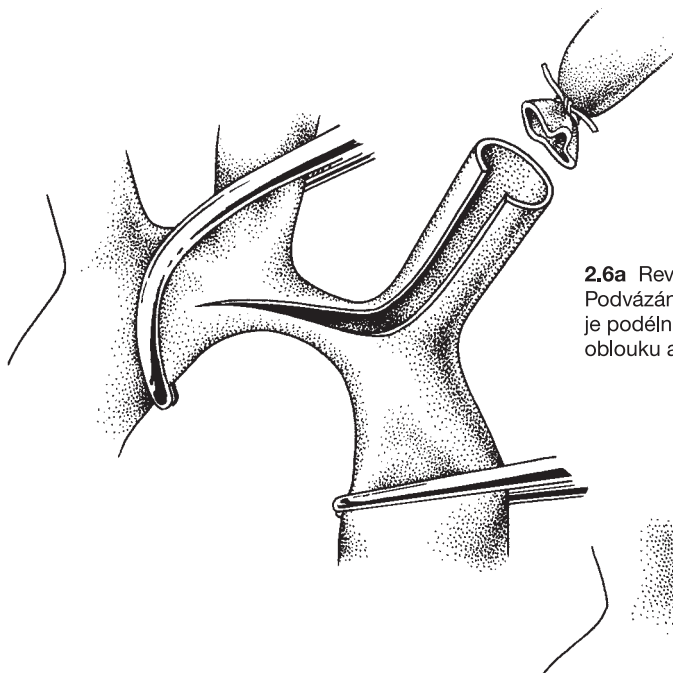
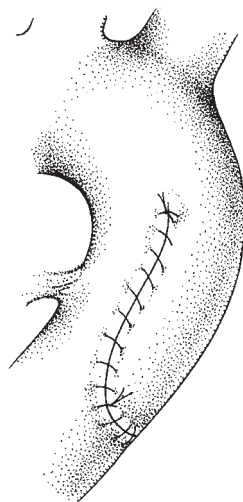
5. Přemostění koarktace cévní protézou

Je-li koarktace pevně fixována k okolním strukturám v hrudníku fibrózním vazivem, které nelze snadno uvolnit bez nebezpečí poranění aorty, je-li aorta přerušena aplazií některého segmentu při vývoji, je-li zúžení umístěno v oblouku aorty či pod odstupem anomální podklíčkové arterie, nebo u vysokého krčního oblouku aorty, popřípadě u abnormálně elongovaného hypoplastického istmu lze zúžené místo přemostit širokou cévní protézou. Tato protéza se vede buď od širokého odstupe podklíčkové tepny z oblouku aorty (obr. 2.8), nebo lze obejít celý oblouk aorty z ascendentní části do descendentní aorty (obr. 2.10). V těchto případech není třeba aortu v místě koarktace vůbec uvolňovat.



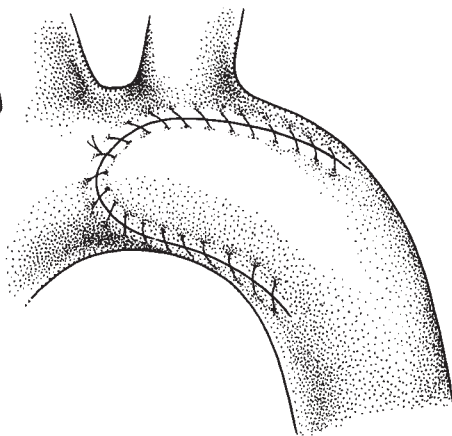
2.5a Plastika koarktace aorty cévním lalokem z a. subclavia podle Waldhausena. Podvaz distálního konce a. subclavia. Centrální konec a. subclavia je podélně rozstřížen po laterální straně přes zúžený istmus do sestupné aorty. Vazivová lišta koarktace je vystřižena.

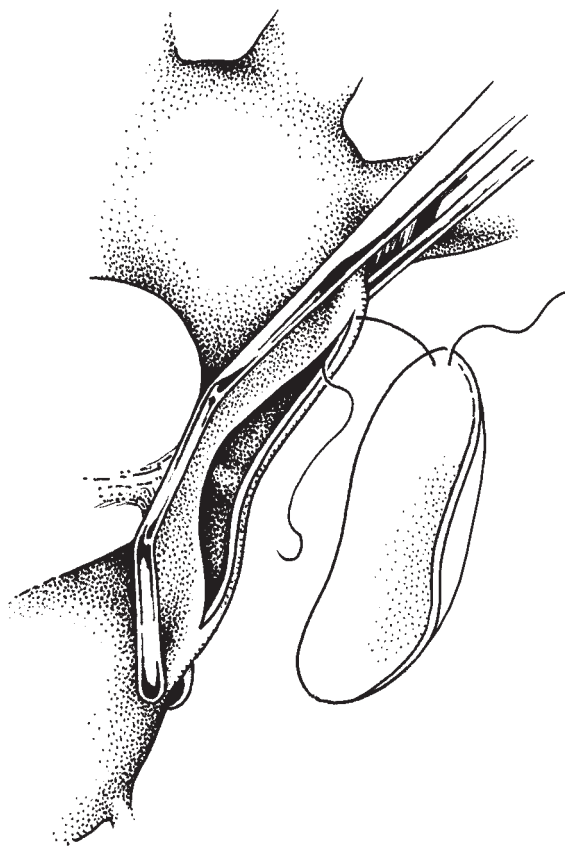
2.5b Cévní lalok z a. subclavia je překlopen a sešit s okraji incize na istmu aorty a plasticky rozšiřuje istmus.



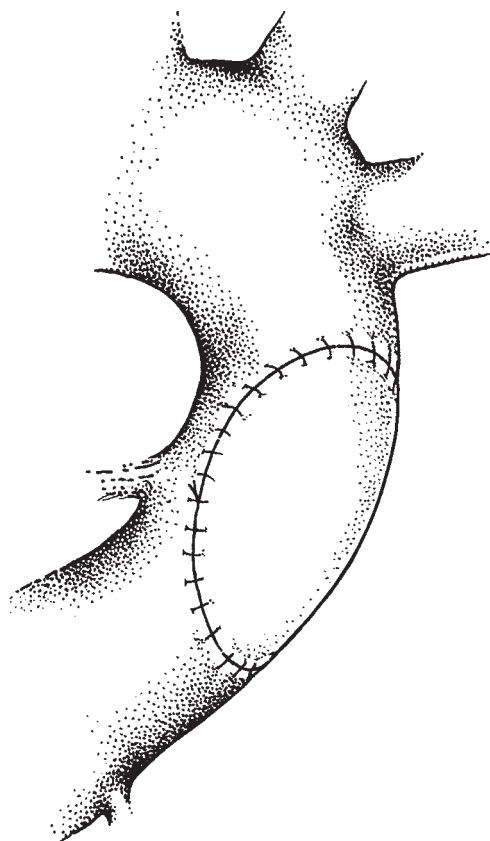
2.6a Reverzní Waldhausenova plastika. Podvázána je a. subclavia a její centrální konec je podélně rozstřížen do hypoplastického oblouku aorty pod odstup a. carotis sin.

2.6b Lalok a. subclavia je překlopen a sešit s incizí na oblouku aorty. Oblouk aorty je plasticky rozšířen.

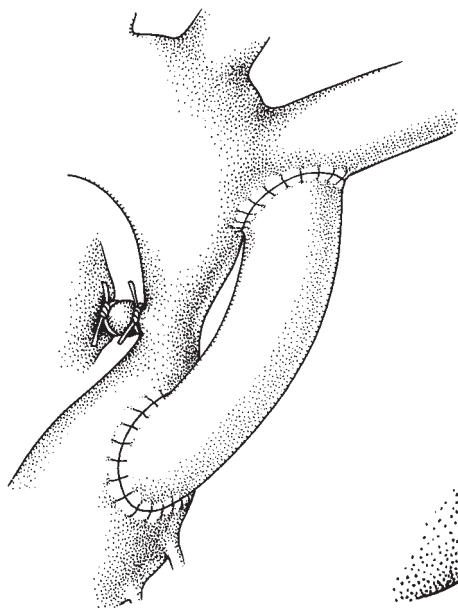




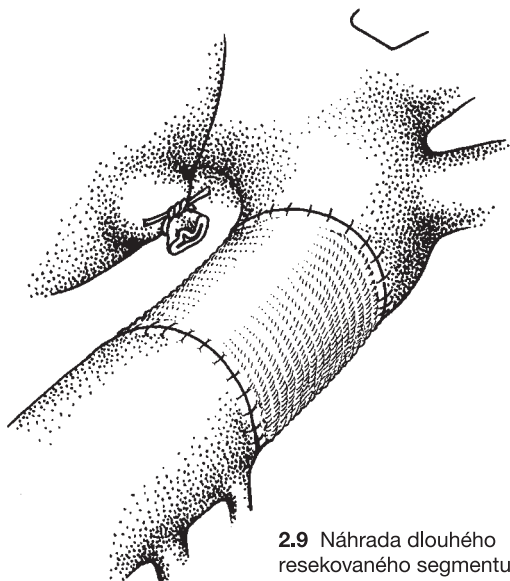
2.7a Plastika koarktace aorty záplatou podle Vosschulteho. Koarktace istmu aorty je podélně otevřena a do incize je všita dakronová záplata.



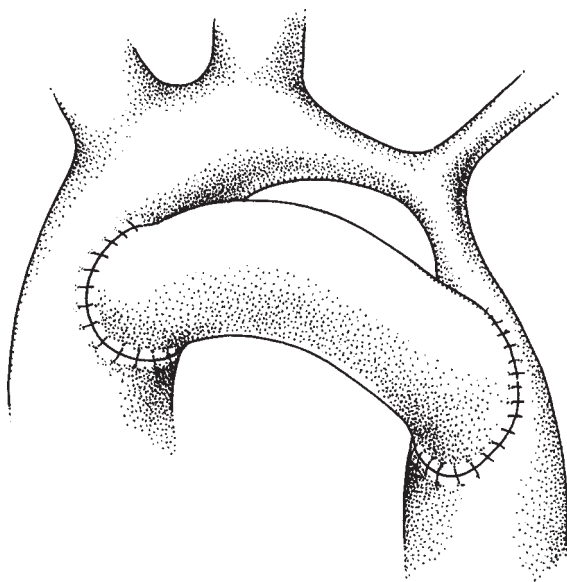
2.7b Široká oválná záplata rozšiřuje zúžené místo na istmu aorty.



2.8 Překlenutí dlouhé koarktace istmu aorty širokou cévní protézou z odstupu a. subclavia do sestupné aorty



2.9 Náhrada dlouhého resekovaného segmentu istmu aorty s koarktací cévní protézou



2.10 Překlenutí úzkého oblouku a istmu aorty cévní protézou z ascendentní do descendentní aorty, vedené kolem levého plicního hilu

Přístup do hrudníku z levostranné postranní torakotomie je třeba někdy rozšířit příčným protětim sternu. Na descendantní aortu pod zúženým místem se naloží nástěnná svorka částečně exkludující segment zdravé části aorty, který se podélně otevře incizí. Do incize se všije cévní protéza dakronová nebo z goretexu koncem ke straně pokračujícím monofilovým polypropylenovým nebo goretexovým stehem. Druhý konec cévní protézy se všije buď do podklíčkové tepny koncem ke straně, nebo se dlouhá cévní protéza vede zezadu kolem levého plicního hilu dopředu. Na laterální stěnu ascendentní aorty se naloží druhá nástěnná cévní svorka částečně uzavírající asi z jedné poloviny průsvit aorty. Do incize v ascendentní aortě se všije druhý konec cévní protézy pokračujícím monofilovým polypropylenovým nebo goretexovým stehem.

Komplikace

1. Časné krvácení z ruptury stěny aorty v místě naložení proximální svorky na oblouku aorty bývá způsobeno nevhodným tahem a páčením svorek při operaci ve snaze umožnit lepší přiblížení a šití anastomózy v nepřístupném místě.

2. Pozdní krvácení z ruptury anastomózy 10.–12. den po operaci se může objevit po náhlém nevhodném zvýšení systémového krevního nebo intratorakálního tlaku. V tomto období začátku hojivého procesu jsou operované tkáně nejméně pevné a stehy se mohou prořezat okrajem anastomózy na aortě.

3. Paradoxní hypertenze po resekci koarktace může být provázena parézou střev nebo mezenteriální vaskulitidou s melénou z maladaptace abdominálního cévního řečiště na náhlé zvýšení tlaku po odstranění koarktace. Léčení hypertenze je farmakologické (*propranolol*, *nitroprusid*). Výjimečně může přetrvávat hypertenze dlouhodobě po operaci u pacientů s přestavbou systémových arteriál při hypertenzi před operací. Pacienti vyžadují dlouhodobou antihypertenzní terapii (*propranolol*, *kaptopril*). Znamky náhlé příhody břišní bezprostředně po operaci koarktace vyžadují chirurgickou revizi břicha, v krajním případě je nutná resekce infarzovaného segmentu střeva.

4. Ischémie míchy s paraplegií dolních končetin může vzniknout po uzávěru aorty svorkou při dlouhotrvající operaci s přerušením krevního průtoku v dolní polovině těla a při nedostatečném krevním zásobení míchy přes a. spinalis anterior kolaterálním nebo mimotělním oběhem s nízkým perfuzním tlakem, nižším než 50 mm Hg. Levostranný mimotělní oběh je třeba někdy kombinovat i s celkovou tělesnou hypotermií. Ischemické poškození míchy je zpravidla ireverzibilní.

5. Rekoarktace se vyvíjí u některých operovaných, (a) nebyla-li zcela odstraněna tkáň dučeje z resekovaných okrajů aorty, nebo byla při plastice část stěny koarktace ponechána in situ, (b) anastomóza byla ušita pod velkým tahem, (c) vyvinula se nadměrná vazivová jizva z tkání v mediastinu, komprimující anastomózu z vnějšku. Rekoarktace se může vyvinout jak po resekci koarktace u malých dětí, tak i po plastice istmu nebo oblouku aorty pomocí cévního laloku. Jizevnatá fibrózní tkáň kolem aorty i v místě anastomózy znesnadňuje růst a rozvinutí aorty v dalším vývoji dítěte a vytváří se relativní zúžení v místě původní anastomózy. Operace rekoarktace je indikována u všech symptomatických pacientů a u těch asymptomatických, u nichž je naměřen klidový gradient na rekoarktaci větší než 20 mm Hg, není-li příčinou gradientu hypoplazie oblouku aorty. Lokalizaci, délku zúžení a stav kolaterálního oběhu je třeba vždy zobrazit před operací angiograficky nebo magnetickou rezonancí. Metodou volby u rekoarktací je v současné době balonková perkutánní angioplasti-

ka, popřípadě kombinovaná s použitím vnitřní kovové výztuhy. Není-li tato metoda úspěšná, lze místo rekoarktace znovu resekovat a vytvořit novou širokou anastomózu koncem ke konci. Nepříznivé formy rekoarktace lze rekonstruovat všítim široké záplaty do místa zúžení, nebo je přemostit cévní protézou.

6. Vývoj pseudoaneuryzmatu v oblasti plastiky koarktace pomocí dakronové záplaty se přičítá abnormální zátěži zbylé poddajnější stěny aorty v oblasti pevné nepoddajné záplaty. K vývoji pseudoaneuryzmatu přispívá i trombóza anastomózy nebo systémová degenerace medie aorty nebo předchozí poranění aorty, např. naloženou cévní svorkou. Většina pacientů s vyvíjejícím se aneurysmatem na aortě bývá asymptomatická. Někdy se objeví chrapot z plného zdraví. Hemoptýza nebo ruptura mohou být prvními příznaky pseudoaneuryzmatu, často však fatálními. Každé aneurysma vzniklé po operaci koarktace aorty je třeba operovat ihned, jakmile se diagnosticky prokáže. Operace spočívá v resekcí aneurysmatické části aorty a náhradě aorty cévní protézou. Provádí se v mimotělním oběhu s kanylací tříselných cév.

7. Komplikace po Waldhausenově plastice koarktace pomocí laloku z a. subclavia mohou být závažná ischemie levé paže, neurologické symptomy ze steal syndromu a. subclavia nebo infarkt mozečku. Tyto stavy vyžadují časnou revaskularizaci a. subclavia. Lépe je však zvolit jinou metodu korekce koarktace, která nevyžaduje ligaturu nebo resekcí podklíčkové arterie.

8. Mezi vzácnější komplikace po operaci koarktace patří chylotorax, paréza bránice, nebo paréza hlasivek, nejčastěji jednostranná.

Výsledky a prognóza

Na kardiochirurgickém pracovišti Dětského kardiocentra v Praze-Motole bylo operováno v letech 1977–2010 celkem 1300 dětí s koarktací aorty, z toho do 1 měsíce věku bylo 538 novorozenců. Výskyt rekoarktací se udává do 20 % nezávisle na typu primární operace. V dlouhodobém sledování – průměrně po 11 letech po operaci koarktace provedené v dětství – bylo vyšetřeno 75 dospělých pacientů v průměrném věku 22 let. U 18 % byla zjištěna středně těžká systémová hypertenze a u 10 % tlakový gradient mezi horními a dolními končetinami větší než 15 mm Hg. Aortografií byla prokázána rekoarktace u 5 % pacientů.

U dospělých pacientů je indikována operace u hemodynamicky významné koarktace nebo rekoarktace aorty, včetně pacientů s dlouhotrvající hypertenzí i asymptomatických. U koarktace s valvární stenózou aorty se řeší nejprve závažnější složka vady. Operace koarktace by měla být provedena u žen před zamýšleným těhotenstvím. Výsledky operace koarktace v dospělosti jsou dobré, mortalita je menší než 1 %. Komplikace bývají vzácné. Po operaci ustupuje obvykle i hypertenze a dysfunkce levé komory. Pozdní mozkové příhody u dospělých jsou vázány na reziduální systémovou hypertenzi. Rekoarktace u dospělých se řeší v současnosti balonkovou angioplastikou s aplikací kovové výztuže (stentu) do místa rekoarktace. Nepříznivé formy koarktace pro aplikaci stentu se řeší chirurgicky, a to resekcí rekoarktace a interpozicí cévní protézy do aorty nebo extraanatomickým bypassem cévní protézou všítou mezi ascendentní a descendentní aortu.

V dlouhodobém opakovaném sledování dospělých po operaci koarktace je třeba se zaměřit na reziduální hypertenzi, přidruženou stenózu bikuspidální aortální chlopně, rekoarktaci, bolesti hlavy (mozkové aneurysma), pozdní disekci aorty a tvorbu aneurysmatu v oblasti koarktace.