

Operace Ebsteinovy anomálie v dospělém věku – naše zkušenosti

Jana Popelová^{1,2}, Roman Gebauer^{1,2}, Petr Pavel¹, Štěpán Černý¹, Pavel Jehlička¹, Petr Plášil¹, Ivo Skalský¹

¹ Centrum pro diagnostiku a léčbu vrozených srdečních vad u dospělých, vedoucí lékařka doc. MUDr. Jana Popelová, CSc., Kardiologické oddělení Nemocnice Na Homolce Praha, přednosta prim. MUDr. Ivo Skalský, MBA

² Dětské kardiocentrum FN Motol Praha, přednosta a prim. prof. MUDr. Jan Janoušek, Ph.D.

Souhrn

Úvod: Výsledky operací dospělých s Ebsteinovou anomálií se velice liší podle zkušeností kardiologického pracoviště s touto vadou. **Metodika a výsledky:** V letech 2005–2013 bylo na kardiologickém oddělení v Nemocnici Na Homolce v Praze operováno celkem 38 dospělých pacientů s Ebsteinovou anomálií trikuspidální chlopně ve věku $34,8 \pm 12,7$ let (19–63 let). Většina pacientů (71 %) měla Ebsteinovu anomálii typu C nebo D. Časná 30denní operační mortalita činila 5,2 %, v dlouhodobém průběhu zemřeli další 2 pacienti. Plastika trikuspidální chlopně byla možná ve 45 %, biologická náhrada byla implantována v 53 %, současná bidirekční kavo-pulmonální anastomóza byla provedena v 31,5 %. Současná mitrální plastika byla provedena v 8 %, uzávěr síňové komunikace v 83 %, pravostranný MAZE nebo kryo-ablace kavo-trikuspidálního istmu v 39 %. Po operaci došlo k významnému zlepšení NYHA třídy (z $2,2 \pm 0,7$ na $1,7 \pm 0,6$; $p < 0,0001$) i trikuspidální regurgitace (ze stupně $3,8 \pm 0,4$ na $0,9 \pm 1$; $p < 0,0001$). Ejekční frakce pravé komory se zlepšila u 86 % pacientů, u 14 % se zhoršila nebo zůstala stejná (EF PK před operací $36 \pm 10,5$ %, po operaci $42 \pm 9,5$ %, $p = 0,001$). V dlouhodobém sledování se dysfunkce trikuspidální plastiky vyskytla ve 12 %, dysfunkce a degenerace bioprotézy v 15 %. Z celkového počtu 86 dospělých s Ebsteinovou anomálií z naší databáze byla významně vyšší mortalita u neoperovaných než u operovaných pacientů (26 % vs 12 %, $p = 0,006$). Cyanotičtí pacienti měli vysokou mortalitu s operací i bez ní (40 %; 83 %). Reoperaci po operaci v dětství nebo v dospělosti vyžadovalo 20 % dospělých pacientů. **Závěr:** Dospělí pacienti s Ebsteinovou anomálií by měli být konzultováni ve specializovaném centru včas, i v době relativně malých symptomů a měli by být operováni na kardiologickém pracovišti, které má s operací této vady i s následnou pooperační péčí zkušenosti a dobré výsledky. Podle našich znalostí je pro dospělé pacienty v České republice takovým pracovištěm kardiologické oddělení Nemocnice Na Homolce.

Klíčová slova: cyanóza – bidirekční kavo-pulmonální anastomóza – Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně – trikuspidální plastika – operace vrozených srdečních vad v dospělosti

Operation of Ebstein anomaly in adulthood – our experience

Summary

Introduction: The outcome of the operation of the Ebstein anomaly in adulthood depends on the experience of the surgical team. **Methods and results:** We operated 38 adult patients with Ebstein anomaly at the age of 34.8 ± 12.7 (19–63) years at the Department of Cardiac Surgery, Hospital Na Homolce, Prague, in the period of 2005–2013. The majority of patients (71 %) had Ebstein anomaly type C or D. The 30-days postoperative mortality was 5.2 %. In the long-term follow-up 2 other patients died. Tricuspid valve repair was performed in 45 %, bioprosthesis was implanted in 53 %. Concomitant bi-directional cavo-pulmonary anastomosis was performed in 31.5 %, mitral valve repair in 8 %, closure of atrial communication in 83 %, right-sided MAZE or istmus cryo-ablation in 39 %. After the operation we found improvement of the functional NYHA class (from 2.2 ± 0.7 to 1.7 ± 0.6 ; $p < 0.0001$) as well as decrease of tricuspid regurgitation (from grade 3.8 ± 0.4 to 0.9 ± 1 ; $p < 0.0001$). The ejection fraction of the right ventricle (RVEF) improved in 86 % of patients, in 14 % RVEF decreased or did not change (RVEF before operation 36 ± 10.5 %, after operation 42 ± 9.5 %, $p = 0.001$). In the long-term follow-up we found dysfunction of the tricuspid valve repair in 12 % and degeneration of the bioprosthesis in 15 %. Among 86 adult patients with Ebstein anomaly from our database the mortality was significantly higher in unoperated compared to operated patients (26 % vs 12 %, $p = 0.006$). Patients with cyanosis had high mortality regardless of surgery (40 % with and 83 % without operation). Reoperation after surgery in childhood or adulthood was necessary in 20 % of adults. **Conclusion:** The adult patients with Ebstein anomaly should be examined in a specialized center even if the symptoms are mild. The

operation should be performed by a team with good results and experience in surgery and post-operative care in Ebstein anomaly. According to our knowledge Hospital Na Homolce represents such specialized center for Czech Republic.

Key words: bidirectional cavo-pulmonary anastomosis – cyanosis – Ebstein anomaly of the tricuspid valve – tricuspid valve repair – operation of adults with congenital heart disease

Úvod

V roce 1866 popsal Wilhelm Ebstein ze sekčního materiálu zvláštní malformaci trikuspidální chlopně [1]. Jednalo se o 19letého mladíka, který měl od dětství cyanózu s palpitacemi a zemřel na srdeční selhání. Ebsteinova anomálie je způsobena poruchou delaminace septálního a zadního cípu trikuspidální chlopně, které adhezuji k myokardu pravé komory a septa. Trikuspidální ústí je tak dislokováno apikálně do pravé komory, v extrémních případech až do výtokového traktu pravé komory pod pulmonální chlopně. 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. 1). Podle stupně a pokročilosti těchto změn se Ebsteinova anomálie dělí podle **Carpentiera** na 4 typy:

typ A – nejpriznivější varianta s malou ARV

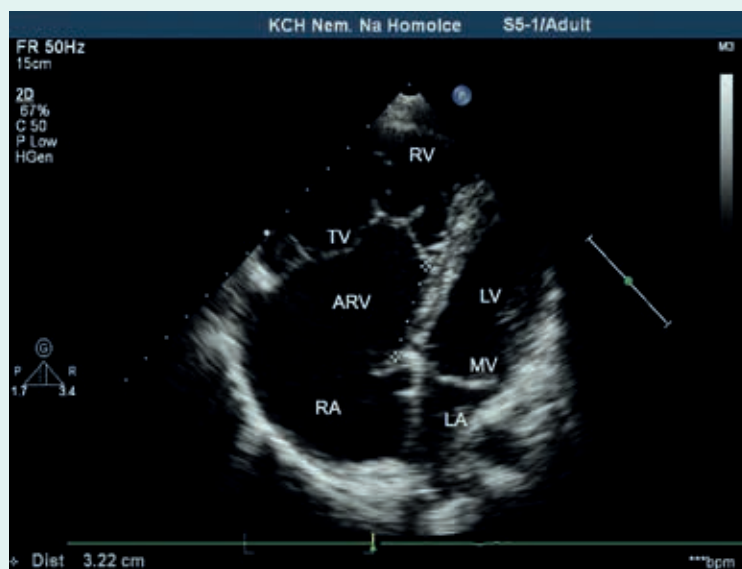
typ B – velká ARV a volně pohyblivý přední cíp

typ C – velká ARV a omezeně pohyblivý přední cíp s mnohočetnými abnormálními úpony

typ D – nejnepriznivější varianta: celou pravou komoru tvoří atrializovaná část, hrotová část pravé komory chybí a z pravé komory zbývá jen malý infundibulární prostor [2]

Většina pacientů s Ebsteinovou anomálií má komunikaci na úrovni síní (defekt septa síní či otevřené foramen ovale) s levo-pravým nebo pravo-levým zkratem, podle pokročilosti vady. V dospělosti mívají pacienti s Ebsteinovou anomálií většinou velmi těžkou trikuspidální regurgitaci, vzácně trikuspidální stenózu. Pro Ebsteinovu anomálii je typický WPW syndrom (Wolffův-Parkinsonův-Whiteův syndrom) s atrioventrikulární reentry tachykardií při akcesorní spojce, ale i fibrilace a flutter síní, méně často komorové tachykardie. Je popsáno zvýšené množství vaziva nejen v myokardu pravé, ale i levé

Obr. 1. Echokardiografický obraz Ebsteinovy anomálie ve 4dutinové apikální projekci



Odstup septálního cípu trikuspidální chlopně je posunut oproti mitrální chlopně apikálně o 32 mm, vzniká tak velká atrializovaná část pravé komory (ARV), která je spojena s pravou síní (RA) ve společnou těžce dilatovanou dutinu.

RV – vlastní apikální funkční pravá komora **LV** – levá komora **LA** – levá síň **MV** – mitrální chlopně **TV** – trikuspidální chlopně, její přední cíp je elongovaný s mnohočetnými úpony ke stěně pravé komory

komory [3]. Pravostranné oddíly bývají těžce dilatované, levá komora je malá a utlačená. Ebsteinova anomálie má široké spektrum 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.

Ebsteinova anomálie je vzácná vada s prevalencí 3–5 případů na 100 000 živě narozených dětí. V dětství představuje asi 0,4–0,5 % všech vrozečných srdečních vad [4]. Do 15 let přeživalo v České republice v 80. letech minulého století 64 % dětí s Ebsteinovou anomálií [4].

Operace Ebsteinovy anomálie bývá spojena s vyšší časnou mortalitou, která se pohybuje mezi 6–31 % [5–10]. 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. dle Danielsona nebo Carpentiera). V současné době se používá modifikace dle da Silvyy, zvaná také „cone repair“. Při této operaci se mobilizuje trikuspidální chlopně, plikuje se atrializovaná část pravé komory, provádí se anuloplastika neotrikuspidálního anulu. Funkční část mobilizované trikuspidální chlopně se sešívá k sobě a tento konus (trychtýř) se vsívá zpět do anulu. Nově vytvořená trikuspidální chlopně se většinou stabilizuje prstencem.

U vysoce rizikových pacientů s dysfunkcí pravou komorou je současně provedena **bidirekční kavo-pulmonální anastomóza (BCPA)**, která přivádí krev z horní duté žíly rovnou do plicnice a odlehčí tak pravé komoře. Tento výkon je však 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, ne reagujícím na inotropika ani na volumexpanzi, komplikacemi spojenými s užitím mechanických srdečních podpor, krvácením, tamponádou, poruchou atrioven-trikulárního převodu, arytmiemi, plicními komplika-

cemi, selháním levé komory a dalšími komplikacemi. Pro náročnost a unikátnost operace i pooperační péče je snaha o centralizaci operací Ebsteinovy anomálie jak v USA a Evropě, tak v České republice, kde operujeme i zahraniční pacienti [6,8,10,11].

Soubor a metodika

V Centru pro diagnostiku a léčbu vrozečných srdečních vad u dospělých v Nemocnici Na Homolce je v registru v současnosti 2 938 dospělých pacientů s vrozečnou srdeční vadou (VSV). Ebsteinova anomálie byla zjištěna celkem u 86 dospělých pacientů, což představuje 3 % všech dospělých s VSV. Jedná se o 53 žen a 33 mužů, průměrného věku $41 \pm 15,6$ let (tab. 1). V tomto souboru nejsou zařazeni pacienti s ebsteinoidní malformací trikuspidální chlopně při vrozečně korigované transpozici velkých tepen.

Trikuspidální regurgitace byla hodnocena echokardiograficky semikvantitativně 4stupňovou klasifikací [12–14]. Funkční třída byla hodnocena podle NYHA klasifikace. Ejekční frakce pravé komory byla určována odhadem z echokardiografického vyšetření a u části pacientů a v posledních letech pomoci zobrazení magnetickou rezonancí.

Hodnoty u pacientů před a po operaci byly hodnoceny párovým t-testem, parametry srovnávající operovanou a neoperovanou populaci χ^2 testem. Za statisticky významné jsme považovali rozdíly s hodnotou $p < 0,05$.

Výsledky

Operace Ebsteinovy anomálie

Z celého souboru 86 dospělých pacientů s Ebsteinovou anomálií bylo operováno v dětství a v dospělosti celkem 51 pacientů (59 %), z toho 41 operací proběhlo v dospělosti. V Nemocnici Na Homolce (NNH) bylo v letech 2005–2013 operováno v dospělém věku celkem 38 pacientů s Ebsteinovou anomálií, 3 dospělí byli operováni na jiném pracovišti. V dětském věku bylo operováno 14 pacientů z našeho souboru, z toho 4 byli reoperováni v dospělosti. Dva pacienti z našeho souboru podstoupili úspěšnou transplantaci srdce v IKEM Praha.

Tab. 2. Operace dospělých pacientů s Ebsteinovou anomálií v Nemocnici Na Homolce v letech 2005–2013

	N	%
celkem	38	100
trikuspidální plastika	17	45
náhrada trikuspidální chlopně bioprotézou	20	53
bidirekční kavo-pulmonální anastomóza	12	31,5
uzávěr defektu septa síní nebo otevřeného foramen ovale	29	83
uzávěr defektu komorového septa	1	3
plastika mitrální chlopně	3	8
pravostranný MAZE nebo ablace CTI	15	39
implantace trvalých epikardiálních elektrod	6	16

Tab. 1. Dospělí pacienti s Ebsteinovou anomálií trikuspidální chlopně

	počet (%)	věk $\pm$ SD
celkem	86 (100)	$41 \pm 15,57$
ženy	53 (62)	$44 \pm 15,59$
muži	33 (38)	$37 \pm 14,62$

Průměrný věk pacientů operovaných v NNH byl v době operace byl $34,8 \pm 12,7$ let (19–63 let), jednalo se o 16 mužů a 22 žen. Nejčastějším typem Ebsteinovy anomálie v našem souboru byl typ C, který se vyskytl v 60 % (23 pacientů), typ A se vyskytl u 5 pacientů, typ B u 6 pacientů, typ D u 4 pacientů. Typ C a D se vyskytl celkem u 27 pacientů, to je 71 % operovaných.

Operace 38 pacientů s Ebsteinovou anomálií, provedené v NNH, zahrnovaly ventrikuloplastiku pravé komory, 17krát s komplexní plastikou trikuspidální chlopně podle da Silvy, 20krát byla implantována náhrada trikuspidální chlopně bioprotézou. U 12 nemocných byla současně provedena bidirekční kavo-pulmonální anastomóza, z toho 1krát jako izolovaný výkon s uzávěrem defektu septa síní. Současný uzávěr defektu septa síní (ASD) nebo otevřeného foramen ovale (PFO) byl proveden 29krát, uzávěr defektu komorového septa 1krát a současná mitrální plastika (MVP) byla provedena u 3 pacientů. Pravostranný MAZE výkon byl proveden u 13 pacientů, kryo-ablace kavo-trikuspidálního istmu (CTI) 2krát, implantace trvalých epikardiálních elektrod 6krát (tab. 2). Průměrné trvání mimotělního oběhu činilo 147 ± 28 min, doba použití svorky na aortě 112 ± 31 min.

Časná operační mortalita

Z 3 dospělých pacientů operovaných mimo NNH zemřeli časně po operaci 2 nemocní. Z 38 dospělých pacientů operovaných v NNH zemřeli v časném pooperačním období 2 pacienti, což představuje 30denní mortalitu 5,3 %. Oba měli velmi těžkou systolickou dysfunkci pravé komory. K úmrtí došlo 1krát následkem

mozkového krvácení na ECMO, 1krát pro neresuscitovatelnou fibrilaci komor.

Dlouhodobá mortalita

V dlouhodobém pooperačním průběhu zemřela 1 pacientka za 3 měsíce po úspěšné operaci s dobrým výsledkem na nepoznanou srdeční tamponádu poté, co opakovaně nepřišla na pooperační kontrolu. Jeden pacient zemřel na endokarditidu stimulačního systému.

Z celého souboru zemřelo doposud 15 pacientů (17 %). Z pacientů, kteří byli v minulosti v dětství nebo v dospělosti operováni, zemřelo celkem 6 ze 49 pacientů (12 %), mezi 34 neoperovanými zemřelo 9 pacientů (26 %), $p = 0,006$.

Z 12 původně cyanotických pacientů zemřelo 8 pacientů (67 %). Z 5 operovaných cyanotických pacientů zemřeli 2 (40 %), ze 7 neoperovaných pacientů s cyanózou zemřelo 6 (86 %), (tab. 3). Oba transplantovaní pacienti žijí.

Nález po operaci Ebsteinovy anomálie NYHA třída

Níže uvedené nálezy se týkají pouze 38 dospělých pacientů, kteří byli operováni v NNH. Před operací byla funkční třída NYHA v průměru $2,2 \pm 0,7$, po operaci $1,7 \pm 0,6$; $p < 0,0001$. U 32 operovaných došlo ke zlepšení obtíží, u 5 pacientů zůstaly obtíže stejné, jeden pacient byl před operací i po operaci ve funkční třídě NYHA I (tab. 4).

Trikuspidální regurgitace a systolická funkce pravé komory

Trikuspidální regurgitace se zmenšila ze stupně 3,8 $\pm$ 0,4 na stupeň 0,9 $\pm$ 1, $p < 0,0001$. Významná trikuspidální regurgitace (větší než 2. st.) zůstala u 2 pacientů po plastice trikuspidální chlopně ($2/17 = 12\%$) a u 3 pacientů s bioprotézou ($3/20 = 15\%$), kde došlo k degeneraci trikuspidální bioprotézy za 3–8 let po implantaci.

Systolická funkce pravé komory se zlepšila v průměru z ejekční frakce pravé komory (EF PK) $36 \pm 10,5\%$ na $42 \pm 9,5\%$. Rozdíl není velký, ale je statisticky významný ($p = 0,001$). U 5 pacientů zůstala EF PK stejná jako před operací, nebo se zhoršila (tab. 4).

Reoperace

V průběhu 8letého sledování došlo k degeneraci 3 trikuspidálních bioprotéz implantovaných v dospělosti ve věku 21, 27 a 63 let a jedné bioprotézy implantované v dětství ve 12 letech. U všech byla indikována reoperace.

Dále byla indikována reoperace u 3 nefunkčních trikuspidálních plastik z dětství, 1 plastiky provedené v dospělosti, u 1 paravalvulární regurgitace na bioprotéze a u infekce stimulačního systému.

Z celkového počtu 51 operovaných pacientů s Ebsteinovou anomálií, kteří dosáhli dospělého věku, tak byla nutná reoperace u 10 pacientů (20 %).

Arytmie

Arytmie byla dokumentována u 29 pacientů (34 %) průměrného věku 45 ± 15 let. Pětkrát se jednalo o WPW syn-

Tab. 3. Mortalita pacientů s Ebsteinovou anomálií

	celkem	zemřeli	%
všichni pacienti s Ebsteinovou anomálií	86	15	17
neoperovaní pacienti	34	9	26
operovaní pacienti	49	6	12
operovaní dospělí v Nemocnici Na Homolce	38	2/2*	5,3/5,3*
pacienti s cyanózou	12	8	67
neoperovaní pacienti s cyanózou	7	6	83
operovaní pacienti s cyanózou	5	2	40

*časná operační mortalita/pozdní mortalita

Tab. 4. Nález po operaci Ebsteinovy anomálie v dospělosti

	před operací	po operaci	p
NYHA třída	$2,2 \pm 0,7$	$1,7 \pm 0,6$	$< 0,0001$
trikuspidální regurgitace (1.–4. st.)	$3,8 \pm 0,4$	$0,9 \pm 1$	$< 0,0001$
ejekční frakce pravé komory	$36 \pm 10,5\%$	$42 \pm 9,5\%$	0,001

drom, z ostatních byly nejčastější fibrilace síní a flutter síní, 4krát se vyskytla komorová tachykardie, 1krát fibrilace komor. Katetrizační radiofrekvenční ablace byla provedena u 8 nemocných. U 15 pacientů byl proveden chirurgický antiarytmický výkon, nejčastěji pravostranný MAZE. U 6 pacientů byly implantovány trvalé epikardiální elektrody, ve 3 případech preventivně při současné bidirekční kavo-pulmonální anastomóze, která znemožňuje pozdější zavedení trvalé stimulace cestou v. subclavia.

Diskuse

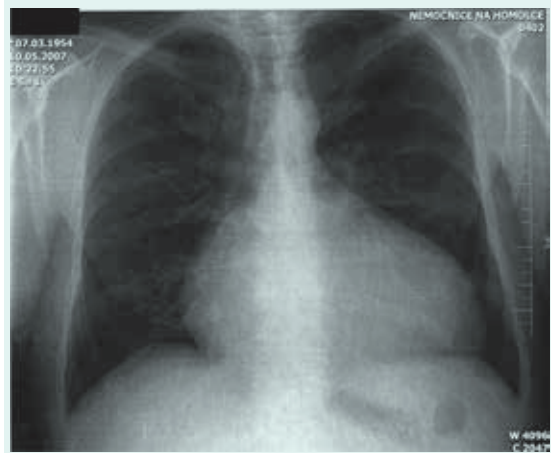
Ebsteinova anomálie je vzácná vrozená srdeční vada. Je však zajímavé, že její relativní četnost v rámci všech vrozených srdečních vad je 6krát vyšší v dospělosti než v dětství (3 % oproti 0,5 % všech VSV). Tento rozdíl je způsoben tím, že řada mírnějších forem je diagnostikována až v dospělosti. K vyššímu zachytu přispívá i obecně dobrá dostupnost echokardiografického vyšetření.

Vzhledem k vyšší rizikovitosti operace byl u této vady v dřívějších letech indikován kardiochirurgický výkon až při významných obtížích ve funkční třídě NYHA III a IV, při významné cyanóze se saturací pod 90 %, při fibrilaci síní nebo při kardiorakálnímu indexu na RTG srdce nad 0,65 (obr. 2). Přitom je známo, že zvýšený hematokrit při cyanóze je jedním z nezávislých faktorů pozdní mortality a dysfunkce pravé komory u Ebsteinovy anomálie je jediný nezávislý předoperační ukazatel časné operační mortality [8]. Podobně i v našem souboru měli pacienti s cyanózou nejvyšší mortalitu, ať již s operací nebo bez ní (tab. 3). Naše výsledky ukazují, že při operaci méně pokročilých stavů, ve funkční třídě NYHA I-II, bez těžké dysfunkce pravé komory a s doposud levo-pravým zkratem na úrovni síní, bez cyanózy je chirurgická mortalita nižší a nedochází k přetrvávání těžké systolické dysfunkce pravé komory po operaci. Podle současných Doporučení Evropské kardiologické společnosti může být operace Ebsteinovy anomálie indikována i bez ohledu na symptomy, pouze při progredující dilataci a zhoršující se systolické dysfunkci pravé komory [15].

Naše zkušenosti ukazují, že při centralizaci operací této vzácné vrozené srdeční vady může být dosaženo stejně dobrých výsledků jako v nejprestižnějších světových centrech. Časná 30denní mortalita u operací dospělých s Ebsteinovou anomálií v Nemocnici Na Homolce činila 5,3 %, na Mayo Clinic 5,9 %, v kolaborativní studii 150 pacientů z různých pracovišť 13 % a na Dětském kardiocentru ve FN v Motole 8 % [6,8,9].

Podíl trikuspidálních plastik činil v našem souboru 45 %, v souboru Dětského kardiocentra 68 %, Sarris uvádí v multicentrické evropské studii 50 % primárních plastik [9]. Po operaci došlo k významnému ústupu obtíží u většiny pacientů a velmi významně se zmenšila trikuspidální regurgitace. Systolická funkce pravé komory se sice u většiny pacientů zlepšila, ale zůstala přitom středně snižena. U 14 % pacientů se systolická funkce pravé komory nezlepšila nebo se po operaci zhoršila, nejčastěji u pacientů s těžkou systolickou

Obr. 2. RTG srdce a plic u Ebsteinovy anomálie



Srdeční stín je dilatován oběma směry, čutorovitého tvaru, vlevo dosahuje téměř k hrudní stěně, cévní stopka je úzká, (plicnice i aorta jsou bez dilatace), plicní cévní kresba je normální. Kardiorakální index (CTI) činí 0,68.

dysfunkci pravé komory s ejekční frakcí pravé komory kolem 25–30 %.

Současné provedení BCPA je doporučováno u rizikových pacientů s těžkou dysfunkcí pravé komory. U pacientů vyššího věku však často nelze indikovat pro přítomný zvýšený tlak v plicnici při diastolické dysfunkci levé komory. V našem souboru byla BCPA použita u třetiny nemocných, podobně jako v jiných centrech [6,10].

Dysfunkce trikuspidální plastiky se v našem souboru vyskytla při dlouhodobém sledování ve 12 %, v souboru z Dětského kardiocentra ve 41 %. Dysfunkce bioprotézy se v našem souboru vyskytla v 15 %, v souboru Dětského kardiocentra v 50 % [6]. Výskyt selhání trikuspidální plastiky a bioprotézy byl v našem souboru při dlouhodobém sledování podobný, avšak mohl být ovlivněn chybou malých čísel. V našem souboru byla při dlouhodobém sledování Ebsteinovy anomálie po operaci v dětství i v dospělosti potřeba reoperace asi u 20 % pacientů. V souboru Dětského kardiocentra byla pravděpodobnost reoperace po 10 letech 38 %, v souboru Mayo Clinic 18 % [6,8]. Při dlouhodobém srovnání osudu operovaných a neoperovaných pacientů byla v našem celém souboru pacientů s Ebsteinovou anomálií mortalita významně nižší u operovaných.

Závěr

Pacienti s Ebsteinovou anomálií trikuspidální chlopně často přežívají do dospělosti bez operace, někdy dokonce bez správné diagnózy. Operaci dospělých s Ebsteinovou anomálií lze provést ve specializovaném centru s nízkou mortalitou, často pouze pomocí komplexní plastiky trikuspidální chlopně. Je však velmi důležité poslat tyto pacienty včas k posouzení nálezu do centra, které se zabývá operacemi vrozených srdečních vad v dospělosti, a to i v době, kdy ještě nemají pacienti

velké obtíže. Pokud jsou pacienti odesláni do centra až v době velkých obtíží, srdečního selhání s dysfunkcí komor a s cyanózou, je jejich šance na úspěšnou operaci významně menší.

Podpořeno MZČR – RVO, Nemocnice Na Homolce – NNH, 00023884 a MZ ČR – RVO, FN v Motole 00064203

Literatura

1. Ebstein W. Über einen sehr seltenen Fall von Insuffizienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. Arch Anat Physiol Wissensch Med 1866; 33: 238–254.
2. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L et al. A new reconstructive operation for Ebstein anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96(1): 92–101.
3. Celemajer DS, Cullen S, Sullivan ID et al. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. J Am Coll Cardiol 1992; 19(5): 1041–1046.
4. Šamánek M, Voříšková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: A prospective Bohemia survival study. Pediatr Cardiol 1999; 20(6): 411–417.
5. Popelová J. Vrozené srdeční vady v dospělosti. Grada: Praha 2003, 221–235. ISBN 80–247–0451-X.
6. Krupičková S, Chaloupecký V, Tláškal T et al. Výsledky chirurgické léčby Ebsteinovy anomálie trikuspidální chlopně. Cor et Vasa 2009; 51(7–8): 500–505.
7. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK et al. Functional Status After Operation for Ebstein anomaly: the Mayo Clinic Experience. J Am Coll Cardiol 2008; 52(6): 460–466.
8. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg 2008; 135(5): 1120–1136.
9. Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ et al. Results of surgery for Ebstein's anomaly: a multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association. J Thorac Cardiovasc Surg 2006; 132(1): 50–57.
10. Chauvaud S, Berrebi A, d'Attelis N et al. Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis. Eur J Cardiothorac Surg 2003; 23(4): 525–531.
11. Gebauer R, Černý Š, Pavel P et al. Korekce Ebsteinovy anomálie u dospělých pacientů. Cor et Vasa 2009; 51(1): 19–23.
12. Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F et al. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). Eur Heart J 2012; 33(19): 2451–2496.
13. Zoghbi WA, Enriquez-Sarano M, Foster E et al. Recommendations for Evaluation of the Severity of Native Valvular Regurgitation with Two-dimensional and Doppler Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 2003; 16(7): 777–802.
14. Popelová J, Brtko M, Němec P. Summary of the ESC guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). Cor et Vasa 2013; 55(1): e41–e56.
15. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). European Heart Journal 2010; 31(23): 2915–2957.

doc. MUDr. Jana Popelová, CSc.

✉ jana.popelova@homolka.cz

Kardiochirurgické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha
www.homolka.cz

Doručeno do redakce: 2. 2. 2014