

Fallotova tetralogie dříve a dnes – editorial

Jana Rubáčková Popelová

Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou a kardiochirurgické oddělení Kardiocentra Nemocnice Na Homolce, Praha, vedoucí lékařka doc. MUDr. Jana Rubáčková Popelová, CSc.

Komentář k | Editorial on

Hučková N et al. Nekorigovaná Fallotova tetralógiu u 69-ročného pacienta.

Vnitř Lék 2015; 61(12): 1088–1092.

Fallotova tetralogie (TOF) je spolu s transpozicí velkých tepen nejčastější cyanotickou vrozenou srdeční vadou (VSV), představuje asi 4–10 % všech VSV. Je charakterizována velkým subaortálním defektem komorového septa, na který nasadá aorta, současně je přítomna subvalvární stenóza plicnice; může být přítomna i valvární stenóza plicnice a hypoplazie kmene a větví plicnice. Tato kombinace způsobuje snížený plicní průtok a cyanózu. Cyanóza je tím těžší, čím je těsnější pulmonální stenóza. Krev z pravé komory se tak vypuzuje do nasadající aorty. Někdy může dojít až k sekundární atrezii plicnice s těžkou cyanózou a vývojem mnohočetných aorto-pulmonálních kolaterál. Naopak, při lehčí stenóze plicnice nemusí být cyanóza těžká a pacient se může dožít dospělosti i bez operace (tzv. růžový Fallot).

V době začátků kardiochirurgie, když ještě nebylo možné provádět operace bez mimotělního oběhu, byla Fallotova tetralogie řešena paliativní subklavio-pulmonální spojkou s napojením podklíčkové tepny koncem ke straně větve plicnice. Tuto spojku vytvořil poprvé již před 71 lety chirurg Alfred Blalock na návrh kardioložky Heleny Taussigové v roce 1944 [1]. Spojka se nazývá podle autorů BT (Blalock-Taussig). V Čechách provedl první BT spojku v roce 1949 Vladislav Rapant v Olomouci. Spojka způsobí levo-pravý zkrat, zvýší plicní průtok a zmenší cyanózu. Zlepšila tak přežívání těžkých forem Fallotovy tetralogie, ale vadu neodstranila. Radikální korekce byla poprvé provedena před 61 lety, v roce 1954 (C. W. Lillehei) a v Čechách v roce 1961 prof. Navrátil v Brně. Korekce spočívá v uzavření defektu komorového septa záplatou, díky které odstupuje aorta již pouze z levé komory a v odstranění subvalvární i valvární stenózy plicnice. Po radikální korekci je pacient zcela bez cyanózy a má i fyziologický oběh, bez zkratové vady.

V 60.–80. letech minulého století byla Fallotova tetralogie řešena většinou dvoufázově, nejprve spojkovou operací a později radikální korekcí. Po spojkových operacích zůstávala často deformovaná, stenotická nebo i uzavřená ta větev plicnice, na kterou byla našita spojka. Díky použití podklíčkové tepny je na příslušné horní končetině u pacientů po klasické BT spojkě obtížně měřitelný a často podhodnocený krevní tlak. To, že měl pacient s Fallotovou te-

tralogií spojkovou operaci (a na které straně), poznáme snadno podle jizvy po laterální torakotomii.

V dnešní době je již v naprosté většině prováděna primárně radikální korekce Fallotovy tetralogie ve věku 4–12 měsíců věku. Spojková operace jako první fáze se používá jen u některých novorozenců s kritickou vadou. Díky prenatální diagnostice a kvalitní dětské kardiologii a kardiochirurgii s výbornými operačními výsledky se již v České republice v současnosti nestává, že by pacient s Fallotovou tetralogií neměl v dětství provedenou radikální korekci.

Setkala jsem se však asi s 2 desítkami starších dospělých pacientů s TOF, kteří měli pouze spojkové operace nebo přežili do dospělosti bez jakékoliv operace. Všichni měli větší či menší cyanózu a byli významně symptomaticti. U některých zůstala otevřená tepenná dučej, která plnila stejnou funkci jako BT spojka, zvyšovala plicní průtok a snižovala cyanózu. Jejich prognóza byla, na rozdíl od pacientů po radikální korekci, velmi špatná.

Dlouhodobé přežívání pacientů po radikální korekci Fallotovy tetralogie je velmi dobré, 30 let od operace přežívá 85 % pacientů, kteří byli operováni v Dětském kardiocentru v Praze v letech 1978–1988 [2]. Časná operační mortalita byla v té době 7,4 %, v současnosti je v Dětském kardiocentru u TOF mortalita < 1 %.

Avšak i po úspěšné operaci Fallotovy tetralogie se při dlouhodobém sledování ukázalo, že v průběhu 35 let po korekci zemře až 6 % pacientů náhlou smrtí při arytmií [3,4]. Častým nálezem u dospělých s Fallotovou tetralogií je těžká pulmonální regurgitace po provedené valvulotomii plicnice nebo po rozšíření pulmonálního anulu záplatou. Pulmonální regurgitace je sice klinicky dlouhodobě dobře tolerována, ale vede k dilataci, fibrilaci a dysfunkci pravé komory s možným arytmo- genním substrátem. Šíře QRS na EKG koreluje s velikostí pravé komory a QRS > 180 ms je senzitivním prediktorem náhlé smrti [5]. Při abnormální hemodynamice se může objevit i četná komorová ektopická aktivita a setrvalá monomorfní komorová tachykardie. Při dilataci pravé komory dochází k sekundární trikuspidální regurgitaci a dilataci pravé síně se vznikem flutteru nebo fibrilace síní. Známky pravostranného srdečního selhání jsou v mladší věkové skupině velmi nenápadné.

Hlavním problémem dnešních dospělých pacientů s TOF je tedy včasné odhalení reziduálních nálezu a jejich řešení v centrech pro dospělé s VSV. Reziduální nálezy mohou vyplývat ze způsobu operace a být předpokládáné (těžká pulmonální regurgitace, reziduální pulmonální stenóza, sekundární trikuspidální regurgitace), nebo mohou být nepředpokládáné (reziduální defekt komorového septa, defekt síňového septa, aortální regurgitace, mitrální regurgitace, infekční endokarditida a jiné) [6]. Pulmonální regurgitace je nejčastějším a nejčastěji podceněným reziduálním nálezem. Podle současných guidelines je vhodná intervence i u málo nebo zcela asymptomatických nemocných s těžkou pulmonální regurgitací při určitém stupni dilatace a dysfunkce pravé komory [7]. Pulmonální regurgitace či stenóza jsou řešena chirurgicky náhradou pulmonální chlopně bioprotézou. Ve zkušených centrech jsou výsledky této operace velmi dobré a mortalita je velmi nízká [8]. Do konduktů (homografů) lze implantovat pulmonální bioprotézu i katetrizačně.

Jak postupovat u dospělých pacientů s TOF bez radikální korekce nebo jen s paliativní spojkovou operací, je velmi otázné. Pokud se jedná o mladšího pacienta bez známek srdečního selhání, je vhodná radikální korekce. Přítomnost cyanózy však představuje významný rizikový faktor [8]. U staršího pacienta se známkami srdečního selhání a s dysfunkcí pravé komory, případně s renální insuficiencí či plicními problémy, je na místě spíše konzervativní postup, který zvolili také autoři příspěvku Nekorigovaná Fallotova tetralogie u 69-ročného pacienta. Pokud bychom zvažovali operaci, je nezbytné nejen pečlivé echokardiografické vyšetření, ale i katetrizace, která odliší příčinu vysokého gradientu na trikuspidální regurgitaci – může jej způsobit jak pulmonální stenóza, tak plicní hypertenze, tak kombinace obou. Velmi důležitá je i znalost plicní cévní rezistence.

Pacienti s neoperovanou TOF jsou dnes většinou staršího věku a v době svého mládí měli relativně málo problémů. Přitom operační mortalita byla v té době mnohem vyšší než dnes, takže se nelze úplně divit, že jejich rodiče nebo oni sami operaci odmítli.

Závěrem si dovoluji uvést několik čísel týkajících se Fallotovy tetralogie v našem centru. V databázi Nemocnice Na Homolce máme 256 dospělých pacientů s diagnózou TOF, průměrného věku 40 ± 12 let. Pravidelně je u nás sledováno 175 z nich. Většina (93 %) podstoupila radikální korekci v dětském nebo mladším dospělém věku. Zprávu o úmrtí máme u 21 pacientů (operovaných i neoperovaných) v průměrném věku 39 ± 11 let (8,2 %).

Pacientů s TOF bez radikální korekce do 40. roku věku jsme vyšetřili celkem 19. Z toho 8 dospělých nebylo operováno nikdy, ani paliativně. U 4 z nich byla přítomna otevřená tepenná dučej. Většina z této skupiny již zemřela (6 pacientů, 75 %), 2 neoperovaní pacienti žijí ve věku 72 a 60 let. Další 4 pacienti podstoupili pouze paliativní spojkovou operaci v dětství, 2 z nich se dožili 60 let, druhí 2 zemřeli dříve. Další 7 pacientů podstoupilo radikální korekci až po 40. roce věku. Z nich zemřeli 3 (43 %) na časně nebo pozdní pooperační komplikace v letech 1995–2009.

Naše výsledky potvrzují nutnost včasné radikální korekce Fallotovy tetralogie v dětství. Ty, kteří z nějakého důvodu unikli radikální korekci, je vhodné opeřovat v dospělosti co nejdříve. U pacientů ve vyšším věku se známkami závažného srdečního selhání ve funkční třídě NYHA III-IV je operační mortalita vysoká a prognóza nedobrá s operací i bez ní.

Problematika vrozených srdečních vad v dnešní době již zdaleka není omezena na dětský věk a několik raritních přžívajících dospělých, ale naopak. Vzniká zde rozsáhlá populace dospělých, kteří v dětství sice prodělali korekci VSV, ale mají reziduální nálezy, získané srdeční vady, ischemickou chorobu srdeční, hypertenzi, arytmiie a další choroby dospělého věku, které interferují s jejich původní VSV [9]. Existují také dospělí, jejichž VSV nebyla v dětství opeřována pro malou hemodynamickou významnost, která však postupem let nabyla na významnosti. Všechny tyto pacienty je třeba včas odeslat k přešetření do specializovaného centra k posouzení vhodnosti chirurgického řešení. Počet dospělých s VSV je 2–3krát větší než počet dětí s VSV a vyžaduje znalosti o VSV nejen od kardiologů, ale i internistů a praktických lékařů.

Podpořeno MZČR – RVO, Nemocnice Na Homolce – NNH-00023884, IG140201.

Literatura

1. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128(3): 189–202.
2. Popelová J, Voříšková M, Hučín B et al. Jak se daří pacientům 30 let po radikální korekci Fallotovy tetralogie? *Cor Vasa* 2010; 52(3): 154–161.
3. Nollert G, Fischlein T, Boutewerk S et al. Long term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36 year follow up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30(5): 1374–1383.
4. Silka MJ, Hardz BG, Menashe VD et al. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32(1): 245–251.
5. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356(9234): 975–981.
6. Zvěřinová M, Popelová J, Pavel P et al. Is it possible to operate four heart valves in a patient with heart failure, congenital heart disease and pulmonary hypertension? *Cor et Vasa* 2012; 54(9–10): 470–474 (e295–e299).
7. Baumgartner H, Bonhoeffer P, DeGroot NMS et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010; 31(23): 2915–2957.
8. Popelová J, Černý Š, Gebauer R et al. Šestileté zkušenosti s operacemi vrozených srdečních vad u dospělých. *Čas Lék Čes* 2011; 150(4–5): 293–296.
9. Bhatt AB, Foster E, Kuehl K et al. Congenital heart disease in the older adult: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2015; 131(21): 1884–1931.

doc. MUDr. Jana Rubáčková Popelová, CSc.

✉ jana.popelova@homolka.cz

Kardiochirurgické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

www.homolka.cz

Doručeno do redakce 1. 6. 2015