

KARDIOLOGIE

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



ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST



VI-X



ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST



KARDIOLOGIE

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



ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST



VI. Chlopenní vady

Upozornění pro čtenáře a uživatele této knihy

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

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

KARDIOLOGIE

VI. Chlopenní vady

Editoři knihy:

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

Kolektiv autorů (VI. svazku):

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

Recenzenti:

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

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

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

© Česká kardiologická společnost, z.s., 2021

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

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



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

Vydala Česká kardiologická společnost, z.s.

Redakční, grafickou, textovou, digitální úpravu a výhradní distribuci zajistila

jako svou 7918. publikaci Grada Publishing, a.s., 2021

U Průhonu 22, Praha 7

Odpovědná redaktorka Mgr. Daniela Kučmašová

Grafická úprava Antonín Plicka

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

Počet stran 264 (VI. svazek)

Praha 2021

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

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

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

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

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

Editori

prof. MUDr. Miloš Táborský, CSc.

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

prof. MUDr. Josef Kautzner, CSc.

Institut klinické a experimentální medicíny, Klinika kardiologie

prof. MUDr. Aleš Linhart, DrSc.

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

prof. MUDr. Robert Hatala, CSc.

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

doc. MUDr. Eva Gonçalvesová, CSc.

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

MUDr. Peter Hlivák, Ph.D.

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

Autoři (VI. svazku)

doc. MUDr. Jana Rubáčková Popelová

Nemocnice Na Homolce, Kardiochirurgické oddělení

MUDr. Monika Kamasová, Ph.D.

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

MUDr. Jan Látal

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

MUDr. Filip Koubek

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

MUDr. Miroslav Brtko, Ph.D.

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

MUDr. Štěpán Černý, CSc.

Nemocnice Na Homolce, Kardiochirurgické oddělení

prof. MUDr. Pavel Žáček, Ph.D.

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

prof. MUDr. Jan Vojáček, Ph.D.

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

doc. MUDr. David Zemánek, Ph.D.

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

MUDr. Jan Přeček, Ph.D.

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

Recenzenti

prof. MUDr. Michael Aschermann, DrSc.

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

prof. MUDr. Hana Rosolová, DrSc.

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

Seznam svazků Kardiologie

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

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

Poznámky redakce

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

Obsah

Seznam zkratk XV

45. Vrozené srdeční vady v dospělosti (Jana Rubáčková Popelová)	1021
45.1 Defekt septa síní (ASD – atrial septal defect)	1023
45.1.1 Definice a klasifikace	1023
45.1.2 Patofyziologie	1026
45.1.3 Epidemiologie	1026
45.1.4 Diagnostika	1026
45.1.5 Léčba	1026
45.2 Defekt atrioventrikulárního septa (AVSD – atrio-ventricular septal defect), defekt septa síní typu primum	1028
45.2.1 Definice a klasifikace	1028
45.2.2 Patofyziologie	1030
45.2.3 Epidemiologie	1030
45.2.4 Diagnostika	1031
45.2.5 Léčba	1032
45.3 Defekt komorového septa (VSD – ventricular septal defect)	1034
45.3.1 Definice a klasifikace	1034
45.3.2 Patofyziologie	1036
45.3.3 Epidemiologie	1039
45.3.4 Diagnostika	1039
45.3.5 Léčba	1039
45.4 Stenóza plicnice (PS), bikavitární pravá komora	1040
45.4.1 Definice a klasifikace	1040
45.4.2 Patofyziologie	1042
45.4.3 Epidemiologie	1043
45.4.4 Diagnostika	1043
45.4.5 Léčba	1043
45.5 Vrozené vady aortální chlopně, Marfanův syndrom, aortopatie	1045
45.5.1 Shoneův syndrom	1046
45.5.2 Supravalvární aortální stenóza (SVAS)	1046
45.5.3 Subvalvární aortální stenóza (SAS)	1047
45.5.4 Aneuryzma Valsalvova sinu	1048
45.5.5 Aortolevokomorový tunel	1051
45.5.6 Marfanův syndrom (MFS)	1051
45.5.7 Bikuspidální aortopatie	1054
45.5.8 Turnerův syndrom	1055
45.6 Koarktace aorty (COA)	1055
45.6.1 Definice a klasifikace	1055
45.6.2 Patofyziologie	1055
45.6.3 Epidemiologie	1057
45.6.4 Diagnostika	1057
45.6.5 Léčba	1057
45.7 Truncus arteriosus	1060
45.7.1 Definice a klasifikace	1060
45.7.2 Patofyziologie	1061
45.7.3 Epidemiologie	1061
45.7.4 Diagnostika	1061
45.7.5 Léčba	1063
45.8 Otevřená tepenná dučež (DAP – ductus arteriosus patens)	1063
45.8.1 Definice a klasifikace	1063
45.8.2 Patofyziologie	1063
45.8.3 Epidemiologie	1064
45.8.4 Diagnostika	1064
45.8.5 Léčba	1065
45.9 Fallotova tetralogie (TOF – tetralogy of Fallot)	1065
45.9.1 Definice a klasifikace	1066
45.9.2 Patofyziologie	1066

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

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

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

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

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

Seznam zkratek

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

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

Vrozené srdeční vady v dospělosti

45

Jana Rubáčková Popelová

Poselství pro praxi

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

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

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

45.1 Defekt septa síní (ASD – atrial septal defect)

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

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

Echokardiograficky je patrná dilatace pravé komo-ry, někdy i zkratový tok přes síňové septum, k ověření diagnózy je třeba u dospělých doplnit jícnovou echo-kardiografií (TEE).

ASD se léčí katetrizačním nebo chirurgickým uzá-věrem (lze i z minitorakotomie nebo torakoskopicky roboticky). Uzávěr je indikovaný, pokud ASD vede k di-lataci pravé komory a pokud plicní cévní rezistence ne-přesahuje 5 Wj.^(7, 14)

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

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

45.1.1 Definice a klasifikace

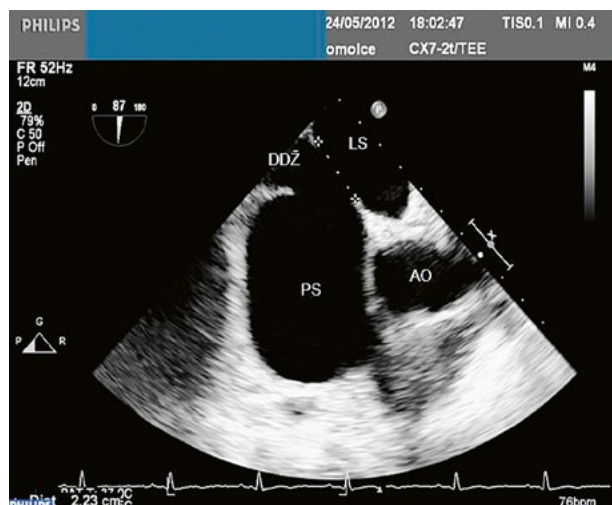
Defekt septa síní znamená morfologický otvor v síň-ovém septu (nikoliv průchodný tunel mezi překrývající-mi se řasami jako u otevřeného foramen ovale). Podle lokalizace komunikace rozeznáváme následující typy defektů:

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

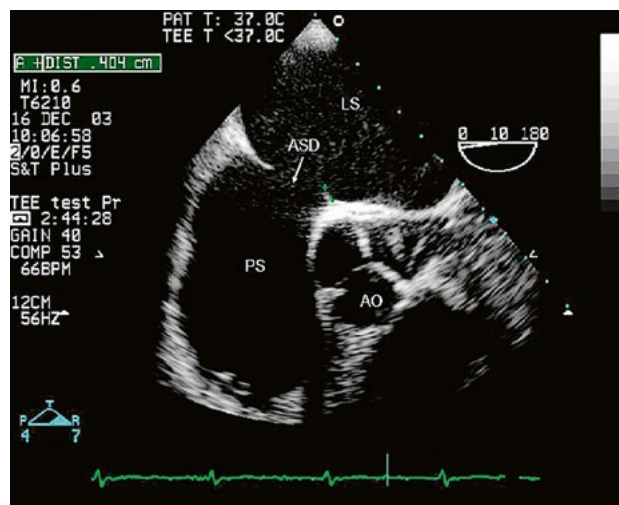
ních žil (kap. 45.18 Anomální návrat plicních žil (Obr. 45.5, Obr. 45.6, Obr. 45.7, Video 45.5).

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

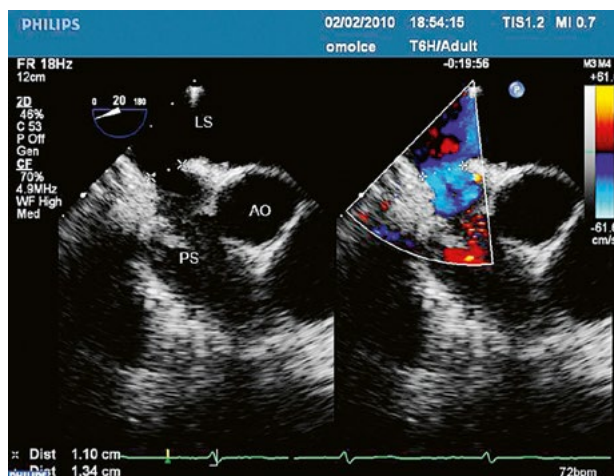
Současně se může vyskytovat i více typů defektů.



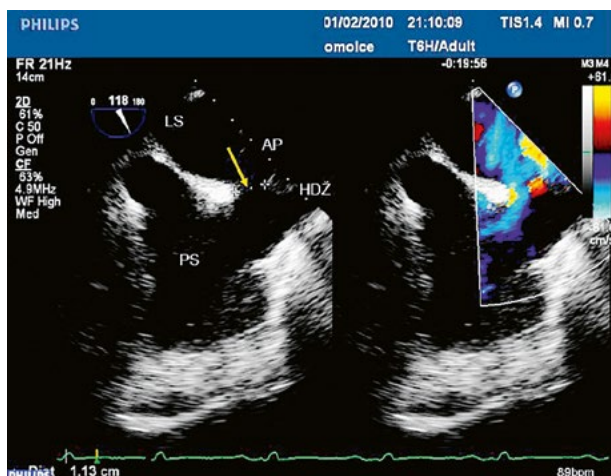
Obr. 45.1 Defekt septa síní typu II v TEE
AO – aorta, DDŽ – ústí dolní duté žíly do pravé síně, defekt septa síní je označen křížkou, má předozadní průměr 22 mm, zasahuje blízko zadní stěny levé síně, LS – levá síň, PS – pravá síň



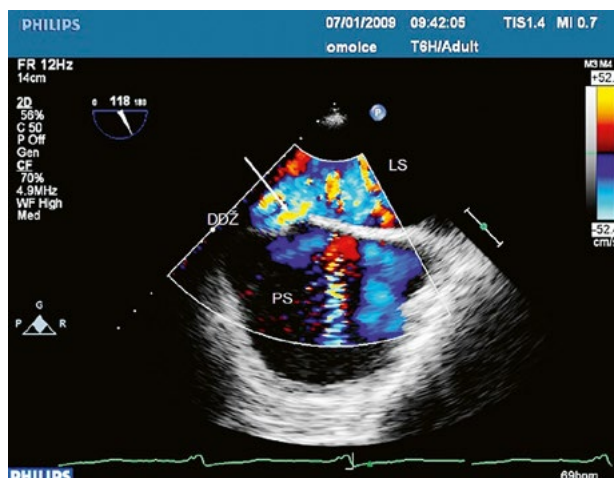
Obr. 45.2 Defekt septa síní typu II v TEE
AO – aorta, ASD – defekt septa síní typu secundum označen šipkou, zelenými křížky je označen malý přední rim k aortě, LS – levá síň, PS – pravá síň



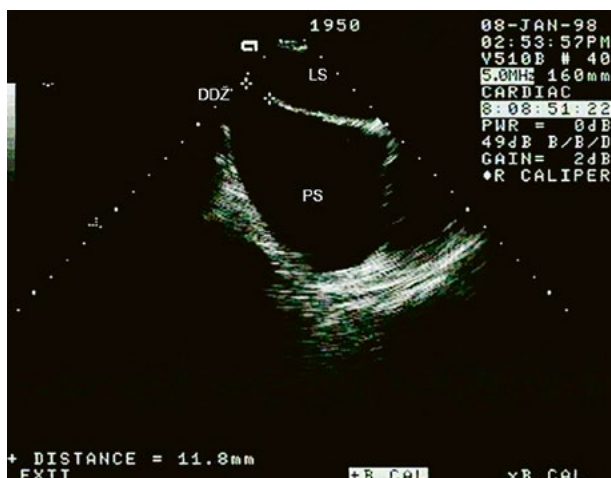
Obr. 45.3 Defekt septa síní typu sinus venosus superior, TEE nad úrovní aortální chlopně, defekt je v horní části septa označen křížky
AO – aorta, LS – levá síň, PS – pravá síň



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



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



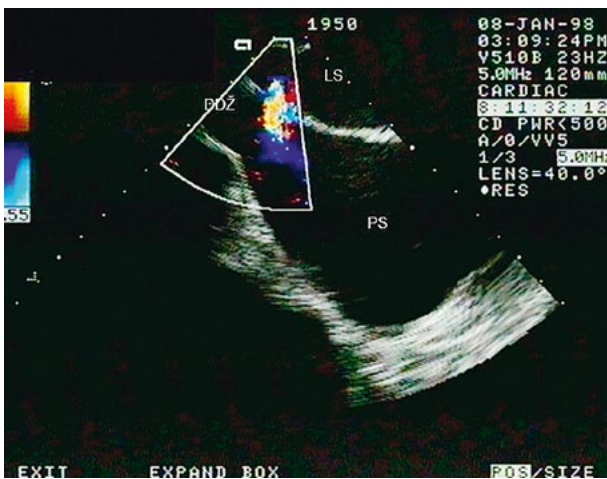
Obr. 45.6 TEE, longitudinální projekce, menší defekt typu sinus venosus inferior (12 mm) označen křížkou. (Stejná pacientka jako na obrázku 45.7.)
DDŽ – dolní dutá žíla, LS – levá síň, PS – pravá síň



Video 45.1 Velký defekt septa síní typu II, TEE

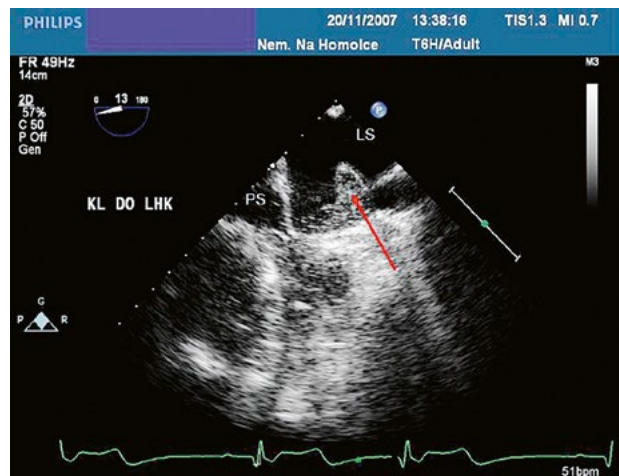


Video 45.2 Defekt septa síní typu II s levoprávním zkratem, TEE, čtyřdutinová projekce



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

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



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



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



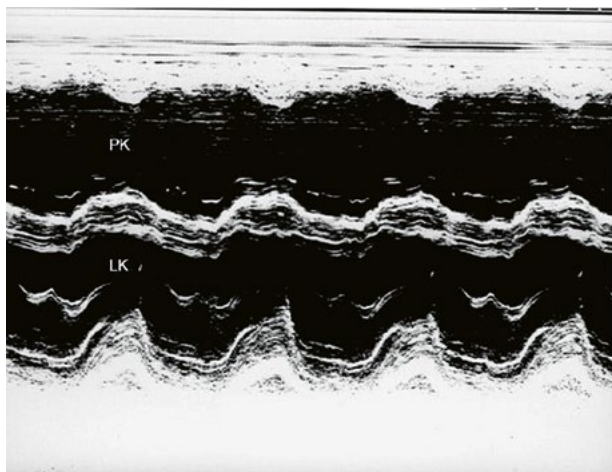
Video 45.4 TEE, longitunální projekce, v barevném mapování je patrný levoprávní zkrat v horní části síňového septa v místě nasedání horní duté žíly na defekt ([Obr. 45.4](#))



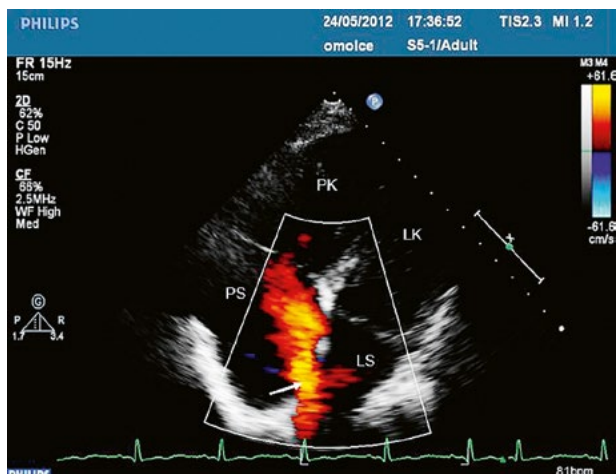
Video 45.5 Dva menší defekty sinus venosus inferior s levoprávním zkratem (stejný pacient jako na [obrázku 45.5](#))



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



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



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

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

45.1.2 Patofyziologie

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

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

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

45.1.3 Epidemiologie

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

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

45.1.4 Diagnostika

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

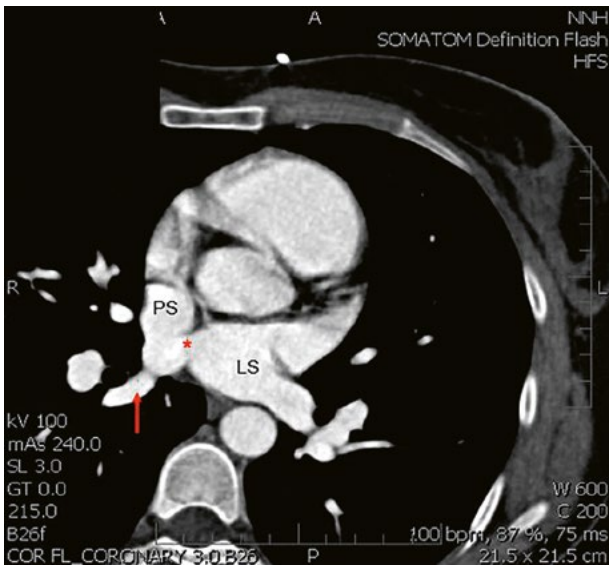
Obr. 45.4, Video 45.1, Video 45.2, Video 45.8), která určí nejen velikost a tvar defektu, ale i vhodnost katetrizačního uzávěru.

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

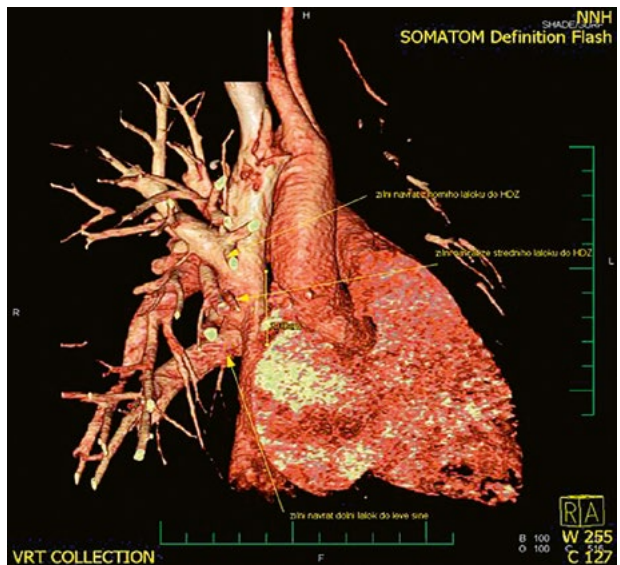
45.1.5 Léčba

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

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



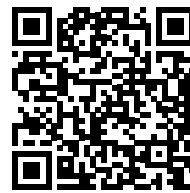
Obr. 45.11 CT angiografie, defekt typu sinus venosus superior je označen hvězdičkou, anomální pravá horní plicní žíla ústící do horní duté žíly je označena šipkou
PS – pravá síň, LS – levá síň



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



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



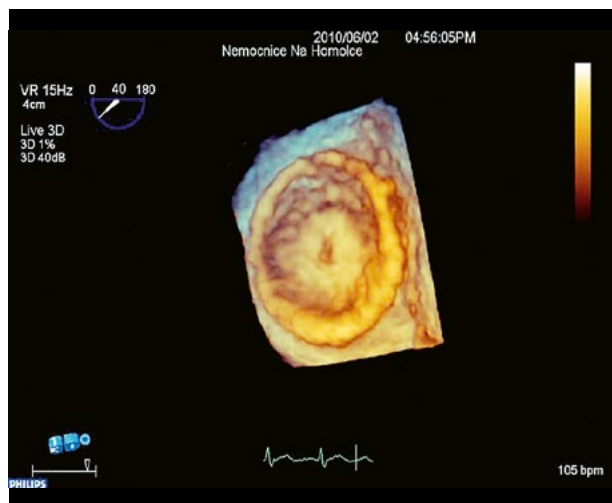
Video 45.8 TEE s 3DE zobrazením defektu septa síní typu II, pohled z levé síně

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

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

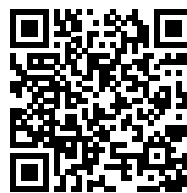
Třída – třída doporučení; Úroveň – úroveň důkazů

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



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

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



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

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

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

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

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

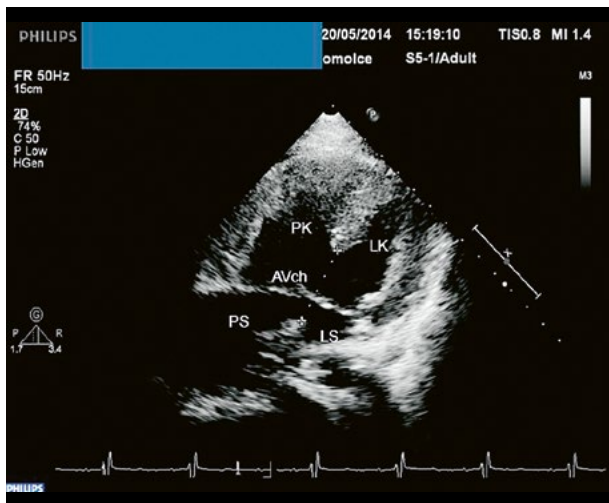
45.2.1 Definice a klasifikace

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

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

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

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

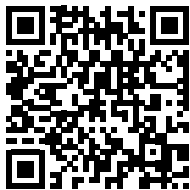


Obr. 45.14 TTE, čtyřdutinová apikální projekce. Kompletní atrioventrikulární septální defekt je označen křížky, představuje komunikaci mezi oběma síněmi i komorami se společnou atrioventrikulární chlopní (AVch)

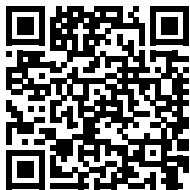
LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora, PS – pravá síň



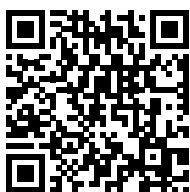
Obr. 45.15 Přechodná forma atrioventrikulárního septálního defektu, TEE, čtyřdutinová projekce. V dolní části síňového septa je mezi pravou síní (PS) a levou síní (LS) velká komunikace typu ostium primum (označená šipkou), původní komorová složka defektu (označená hvězdičkou) je částečně spontánně uzavřena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



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



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



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

45.2.2 Patofyziologie

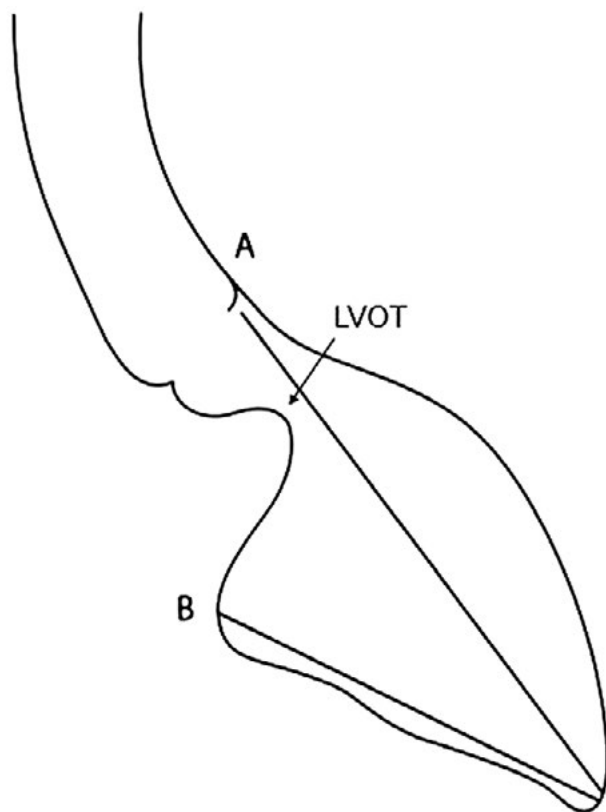
Závažnost vady je dána významností zkratu a velikostí mitrální regurgitace. U inkompletního AVSD se hemodynamika podobá defektu síňového septa typu II, avšak současná mitrální regurgitace zvětšuje velikost levoprávého zkratu a může přispívat k postkapilární plicní hypertenzi. U kompletního AVSD s velkou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

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

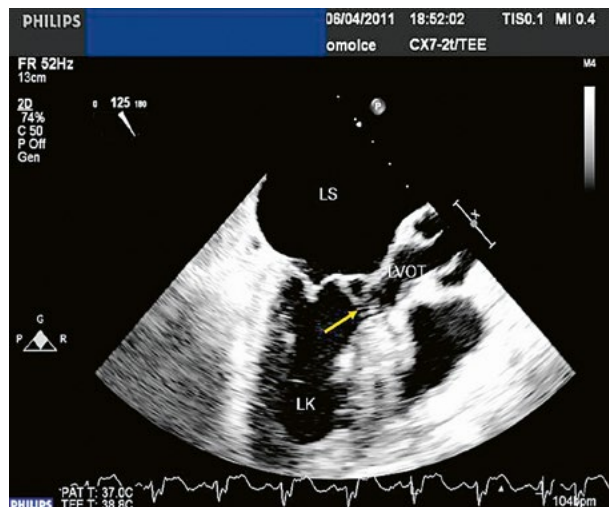
45.2.3 Epidemiologie

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

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



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



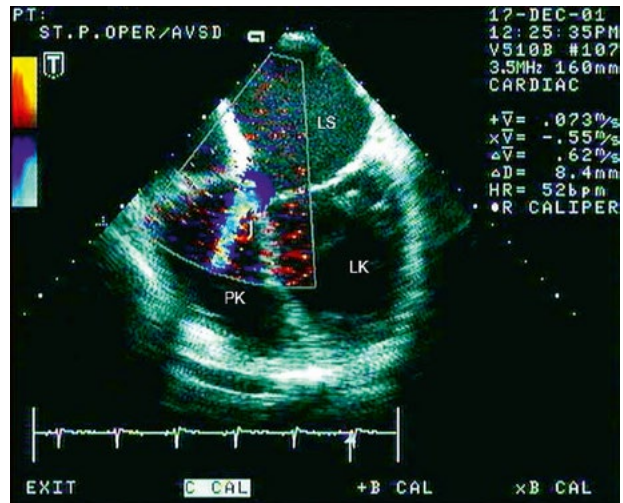
Obr. 45.17 TEE – abnormální úpony mitrální chlopně (označené šipkou) u inkompletního AVSD napříč úzkým výtokovým traktem levé komory (LVOT), přispívají k subvalvární stenóze aortální
LK – levá komora, LS – levá síně



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



Obr. 45.18 TEE, zkrat mezi pravou komorou a levou síní v systole
LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora



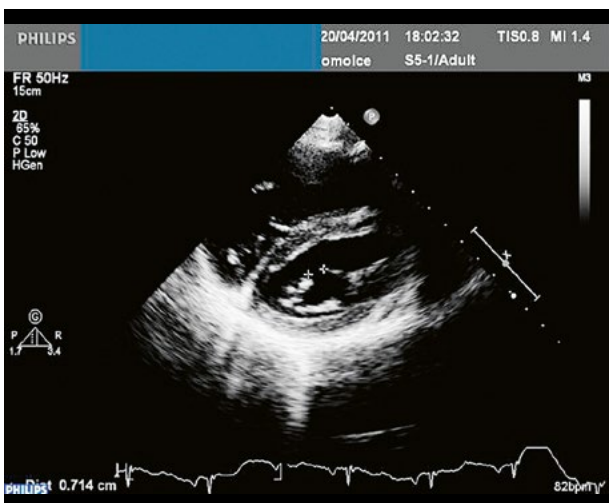
Obr. 45.19 TEE, zkrat mezi levou síní a pravou komorou v diastole
LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora

45.2.4 Diagnostika

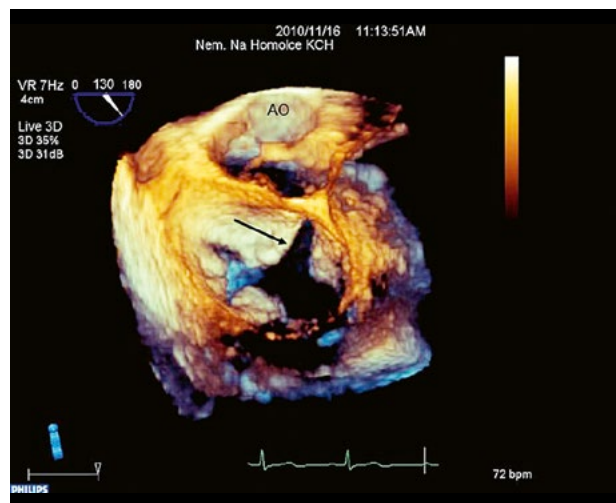
Poslechový nález kromě fixního rozštěpu 2. ozvy mívá i systolický šelest na hrotu při mitrální insuficienci. Suverénní je echokardiografická diagnostika (Obr. 45.14, Obr. 45.15, Video 45.10, Video 45.11, Video 45.12, Video 45.14), včetně jícnové echokardiografie (TEE) a trojrozměrného zobrazení (3DE),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

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

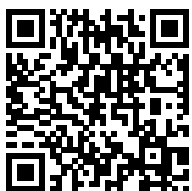
Katetrizaci doplňujeme při podezření na plicní hypertenzi, zvláště u kompletních AVSD, při neinvazivním odhadu systolického tlaku v plicnici nad 40 mmHg.⁽⁷⁾ Srdeční magnetická rezonance (CMR) se uplatní při



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



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



Video 45.14 Inkompletní AVSD v TEE



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

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

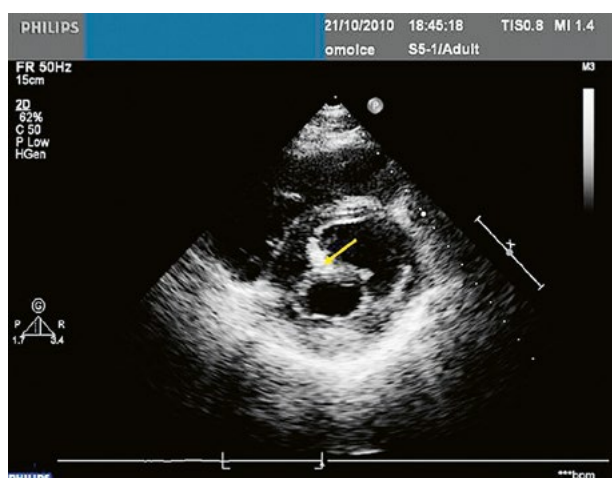
mělo být provedeno u pacientů s PAH k vyloučení zátěžové desaturace.⁽⁷⁾

45.2.5 Léčba

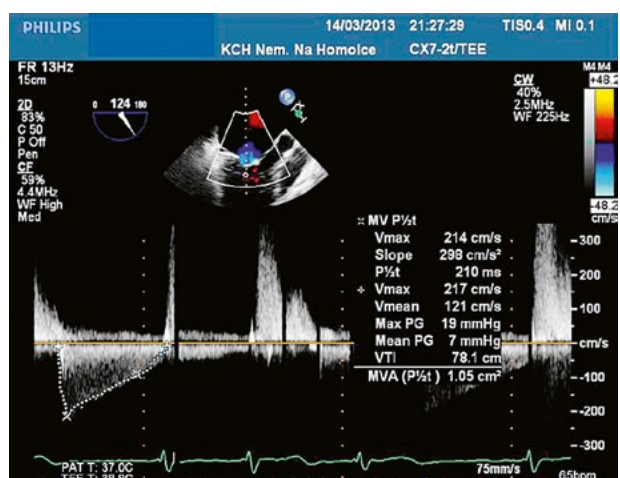
Léčba je pouze chirurgická, spočívá v uzávěru defektu záplatou (síňové, případně komorové složky) a plastice mitrální chlopně (Obr. 45.22, Video 45.17, Video 45.18). Plastika malformované mitrální chlopně u AVSD může být velmi obtížná, hrozí riziko mitrální stenózy (Obr. 45.23, Video 45.19, Video 45.20,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

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

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



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



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



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



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



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



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



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



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

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

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

45.3 Defekt komorového septa (VSD – ventricular septal defect)

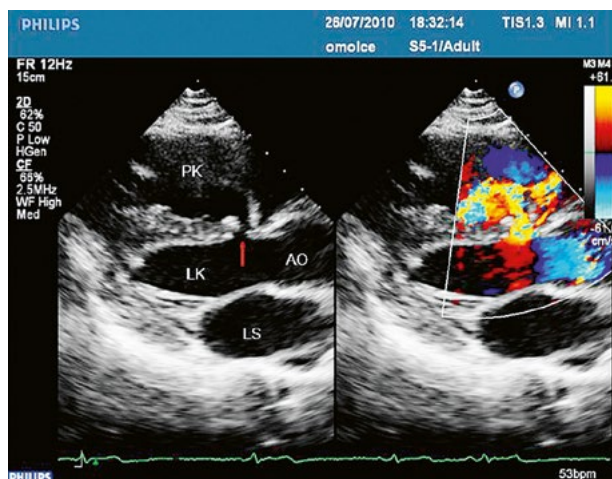
- Defekt komorového septa (VSD) je nejčastější VSV v dětském věku.
- VSD může být izolovanou vadou nebo součástí komplexních VSV.
- Asi u třetiny defektů (perimembranózních i muskulárních) může dojít ke spontánnímu uzávěru.
- U velkých defektů neuzavřených do jednoho roku věku dochází asi ve 30 % ke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

45.3.1 Definice a klasifikace

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

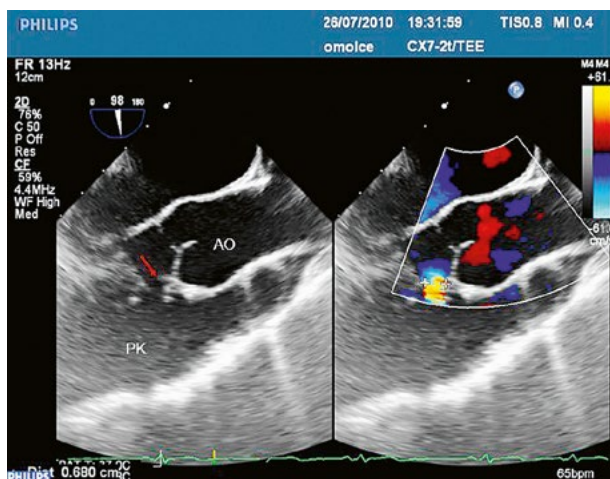
Klasifikace: Podle lokalizace dělíme defekty komorového septa na:

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



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

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



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

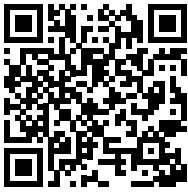
PK – pravá komora



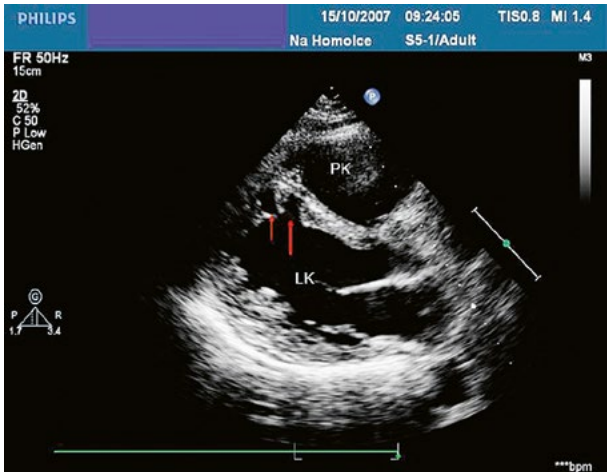
Video 45.22 TTE, parasternální dlouhá osa, barevný levoprávním zkratem perimembranózním defektem komorového septa z levé komory do pravé komory



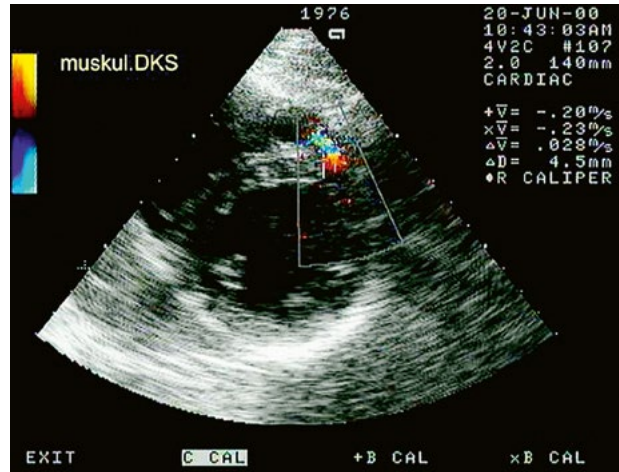
Video 45.23 TEE, barevný jet malým perimembranózním defektem komorového septa



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



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



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



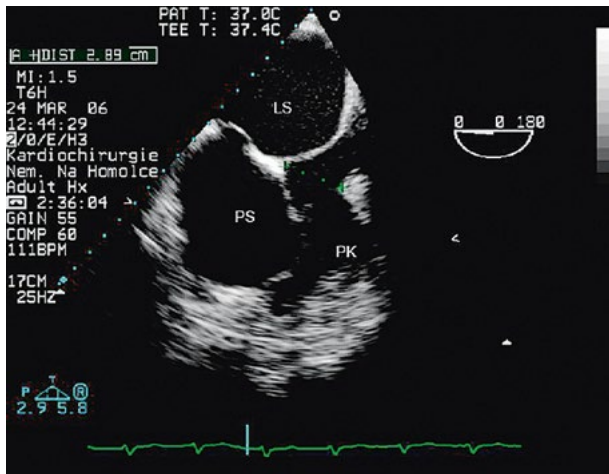
Video 45.25 TTE, modifikovaná parasternální projekce v dlouhé ose, v apikální části muskulárního septa jsou patrné velmi drobné zkratové toky mnohočetným muskulárním defektem komorového septa ([Obr. 45.24](#))



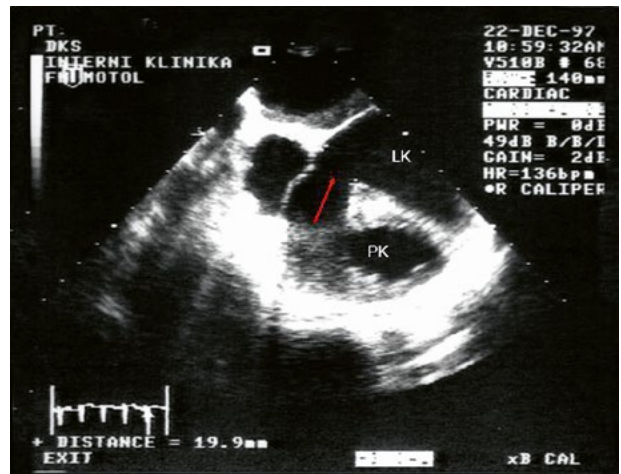
Video 45.26 TTE, čtyřduťinová apikální projekce, muskulární defekt komorového septa je patrný v mezikomorovém septu asi 15 mm pod aortální chlopní, ze všech stran je ohraničen muskulárním septem. Barevné dopplerovské zobrazení ukazuje menší levoprávní zkrat.



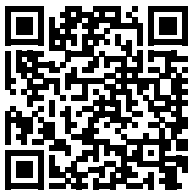
Video 45.27 TTE, čtyřduťinová apikální projekce, velký vtokový defekt komorového septa, závěsný aparát trikuspidální chlopně se upíná do vrcholu komorového septa, a částečně tak defekt funkčně zmenšuje. Pravá komora je těžce hypertrofičká při plicní hypertenzi.



Obr. 45.28 TEE, ve vtokové části komorového septa je patrný velký vtokový komorový defekt šíře 3 cm (označen zelenými křížky)
LS – levá síň, PK – pravá komora, PS – pravá síň



Obr. 45.29 TEE velký vtokový defekt (šipka) u pacienta s těžkou plicní hypertenzí (Eisenmengerův syndrom), hypertrofickou pravou komorou
LK – levá komora, PK – pravá komora



Video 45.28 TTE, čtyřdutinná apikální projekce, ve vtokové části septa patrný vtokový defekt mezi levou a pravou komorou
Video poskytnuto laskavostí lékařů Dětského kardiocentra FN v Motole



Video 45.29 Velký subarteriální defekt komorového septa se vztahem k oběma velkým tepnám (doubly committed)
Video poskytnuto laskavostí lékařů Dětského kardiocentra FN v Motole

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

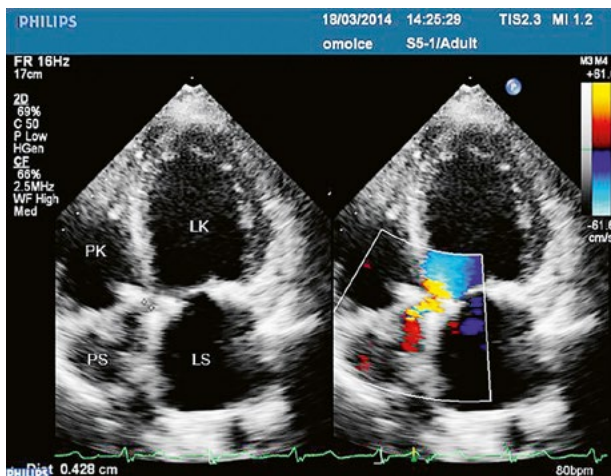
45.3.2 Patofyziologie

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

Podle hemodynamické významnosti dělíme defekty na:

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

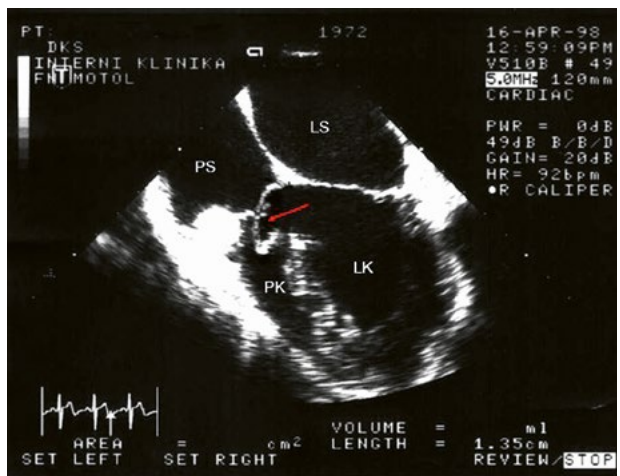
Zkrat u VSD bývá většinou levopřevládání, v případě vysokého tlaku v pravé komoře (při plicní hypertenzi nebo těžké pulmonální stenóze) může být přítomna i pravolevá složka zkratu, která způsobuje cyanózu. U restriktivních defektů zůstává tlak v pravé komoře významně nižší, u nerestriktivních defektů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



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

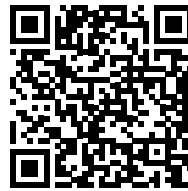
Velikost levoprávého zkratu může být v přirozeném vývoji zmenšena spontánním uzavěrem defektu tkání trikuspidální chlopně (pseudoaneuryzma komorového septa) (Obr. 45.31, Obr. 45.32, Obr. 45.33, Video 45.31, Video 45.32), prolapsem cípu aortální chlopně do defektu (Obr. 45.34, Video 45.33, Video 45.34,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

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

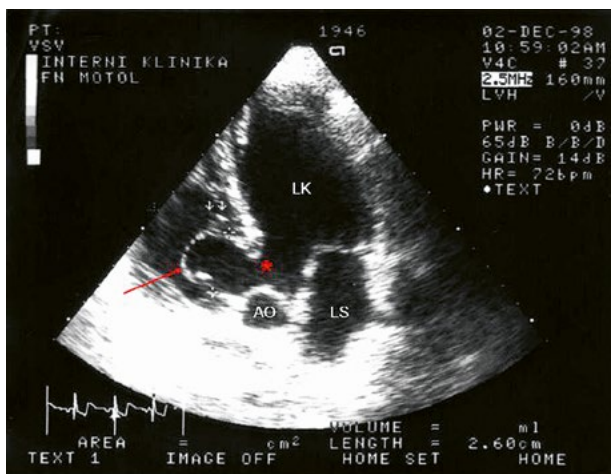


Obr. 45.31 Spontánní uzavěr velkého defektu komorového septa septálním cípem a závěsným aparátem trikuspidální chlopně (šipka), bez reziduálního zkratu, TEE

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



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



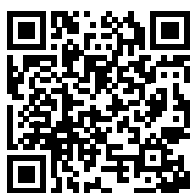
Obr. 45.32 Spontánní uzavěr velkého defektu komorového septa (*) velkým pseudoaneuryzmatem komorového septa (šipka), TTE, pětidutinová apikální projekce

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

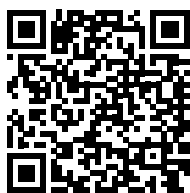


Obr. 45.33 Spontánní uzavěr defektu komorového septa (označen křížky) malým pseudoaneuryzmatem (šipka) s drobným reziduálním zkratem (Video 45.31 a Video 45.32). TTE, modifikovaná projekce

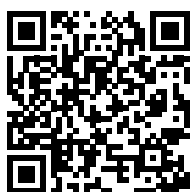
AP – plicnice, LK – levá komora, LS – levá síň, PK – pravá komora



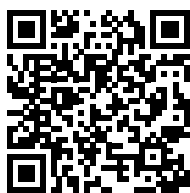
Video 45.31 Malé pseudoaneuryzma komorového septa téměř zcela uzavírá perimembranózní defekt komorového septa, zůstává jen zcela stopový zkrat počátkem systoly (Obr. 45.33), modifikovaná transtorakální projekce



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



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

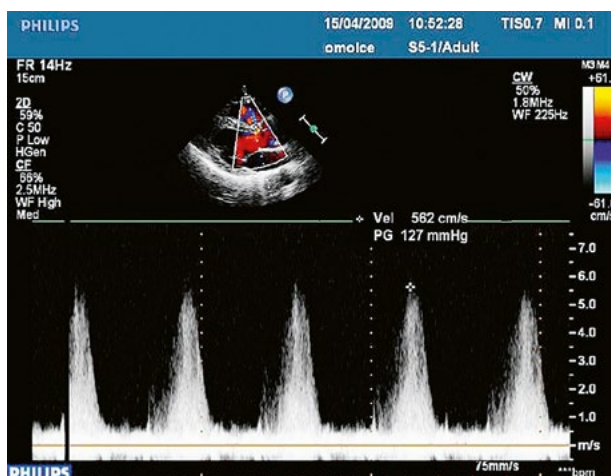


Video 45.34 TEE s barevným dopplerovským mapováním. Prolaps pravého koronárního cípu aortální chlopně do defektu komorového septa s významným levoprávním zkratem na úrovni komor (Q_p/Q_s 2 : 1), začátek jetu je patrný pod pravým koronárním cípem aortální chlopně, současně je přítomna těžká aortální regurgitace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



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

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



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



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

45.3.3 Epidemiologie

Defekt komorového septa je nejčastější VSV v dětství, tvoří asi 25–40 % všech VSV jako izolovaná vada a 50 %

všech VSV, počítáme-li i defekty, které jsou součástí jiných VSV. V dospělosti tvoří VSD asi 20 % všech VSV.

45.3.4 Diagnostika

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

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



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

45.3.5 Léčba

Léčba významných defektů komorového septa v dospělosti je většinou chirurgická (Tab. 45.4). U vhodných muskulárních a některých perimembranózních defek-

tů (s alespoň 2–4mm okrajem pod aortální chlopní) lze provést katetrizační uzávěr defektu.

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

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

45.4 Stenóza plicnice (PS), bikavitární pravá komora

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

45.4.1 Definice a klasifikace

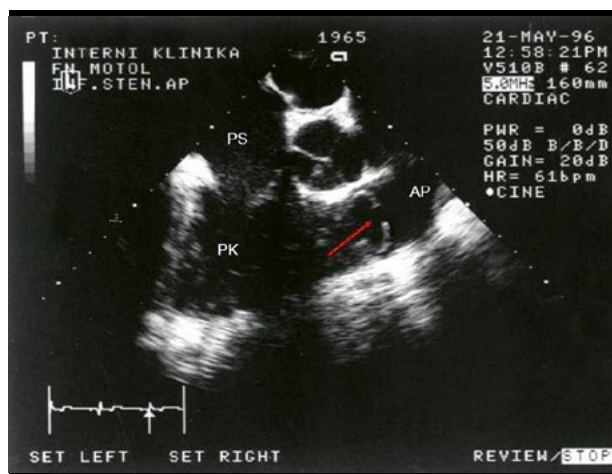
Stenóza plicnice (PS) je téměř vždy vrozená. Může se jednat o izolovanou vadu nebo součást jiných VSV. Obstrukce se může vyskytovat na různých úrovních výtokového traktu pravé komory.

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

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

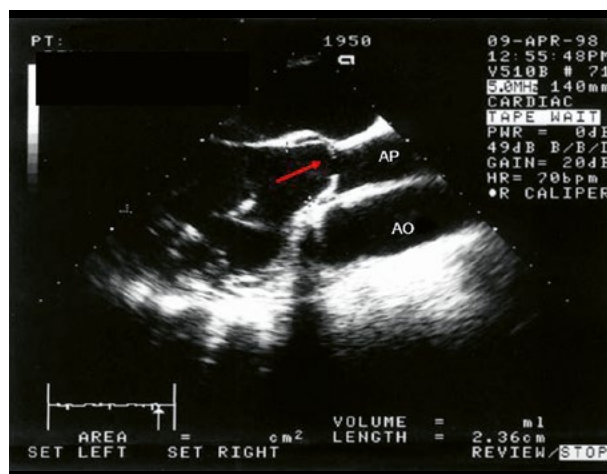
Bikavitární pravá komora (DCRV - double-chambered right ventricle) má obstrukci subinfundibulární, v dutině pravé komory, způsobenou hypertrofickou svalovinou septomarginální trabekuly (moderator band), bývá spojena s defektem komorového septa. Vede k vývoji hypertrofické a hypertenzní vtokové a apikální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

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

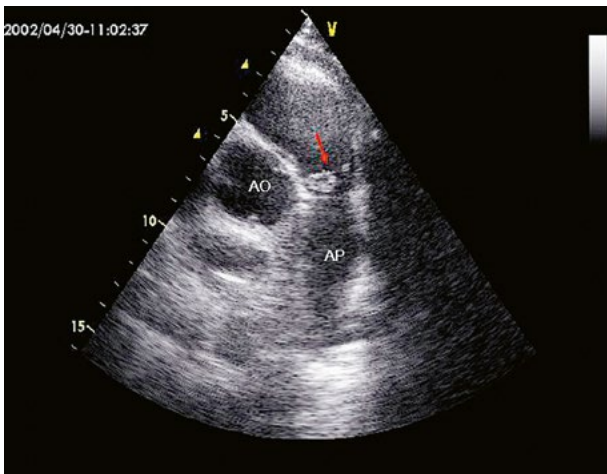


Obr. 45.36 Valvární pulmonální stenóza, doming cípů, jemné cípy, srůst komisur (TEE, longitudinální projekce)

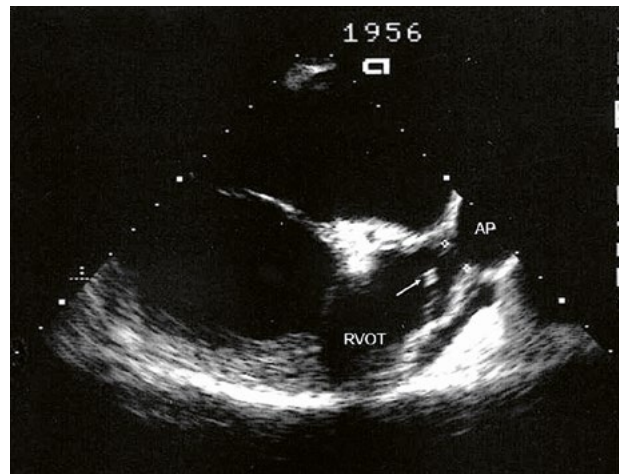
AP – kmen plicnice, PK – pravá komora, PS – pravá síň



Obr. 45.37 Valvární stenóza plicnice, jemná chlopně, doming cípů, TEE, longitudinální projekce, pacient s transpozičním postavením velkých tepen, aorta (AO) je vepředu, plicnice (AP) vzadu



Obr. 45.38 Fibrotická, ztlustělá, dysplastická pulmonální chlopeč se středně významnou valvární stenózou (šipka)
AO – aorta, AP – kmen plicnice, TTE, parasternální krátká osa na aortu



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



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



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



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

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

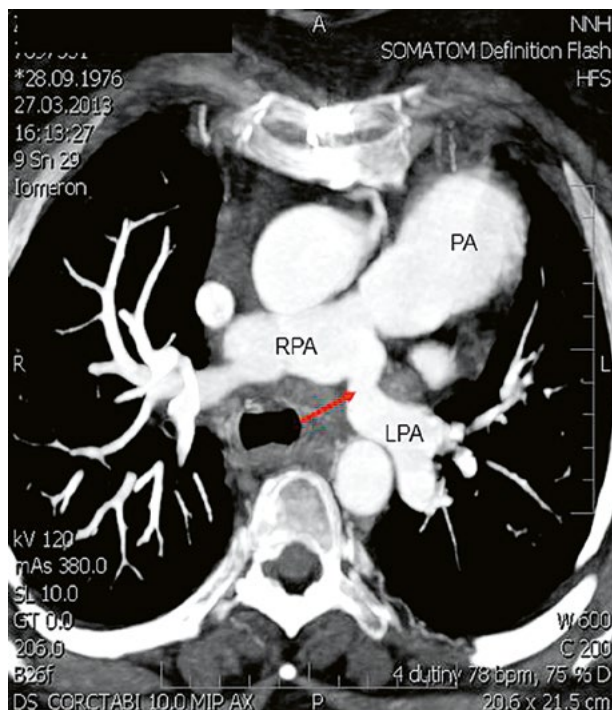
- mírná: V_{\max} do 3 m/s, max. grad. 36 mmHg;
- střední: V_{\max} 3–4 m/s, max. grad. 36–64 mmHg;
- těžká: V_{\max} nad 4 m/s, max. grad. nad 64 mmHg.

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

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

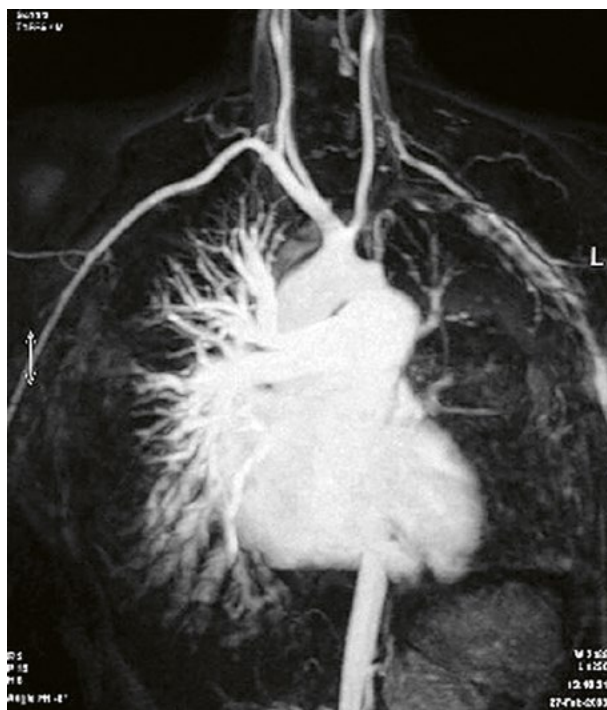
Podle plochy ústí (PVA) a středního gradientu (meanPG) lze pulmonální stenózu rozdělit na:

- lehkou: PVA > 0,8 cm²/m²; meanPG < 20 mmHg;
- střední: PVA 0,5–0,8 cm²/m²; meanPG 20–40 mmHg;
- těžkou: PVA < 0,5 cm²/m²; meanPG > 40 mmHg.

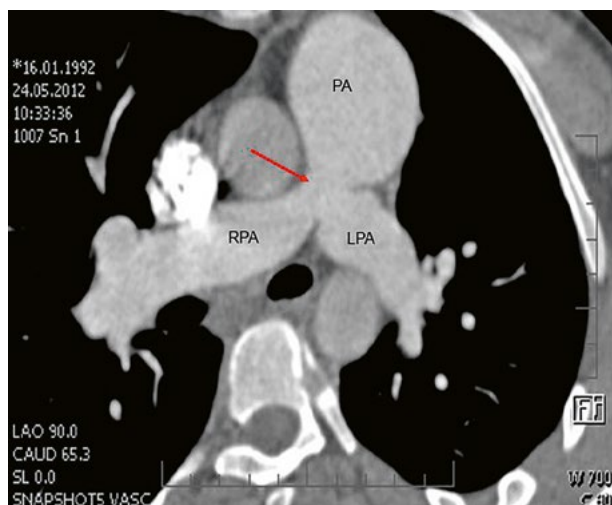


Obr. 45.40 CT angiografie, 8mm stenóza a deformace levé větve plicnice (šipka) po spojkové operaci podle Blalocka-Taussigové v dětství

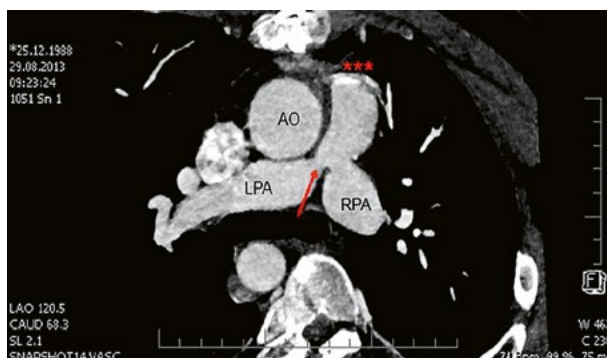
LPA – levá větev plicnice, PA – kmen plicnice, RPA – pravá větev plicnice



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



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



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

45.4.2 Patofyziologie

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

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

45.4.3 Epidemiologie

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

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

45.4.4 Diagnostika

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

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

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

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

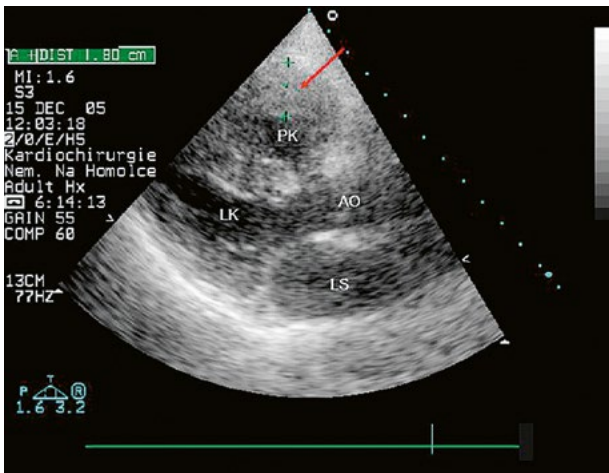
Pro zobrazení plicnice a jejích větví je nejvhodnější CT angiografie (Obr. 45.40, Obr. 45.41, Obr. 45.42, Obr. 45.43). Magnetická rezonance zhodnotí velikost a funkci pravé komory i regurgitační frakci u pulmonální regurgitace (Video 45.41).

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

45.4.5 Léčba

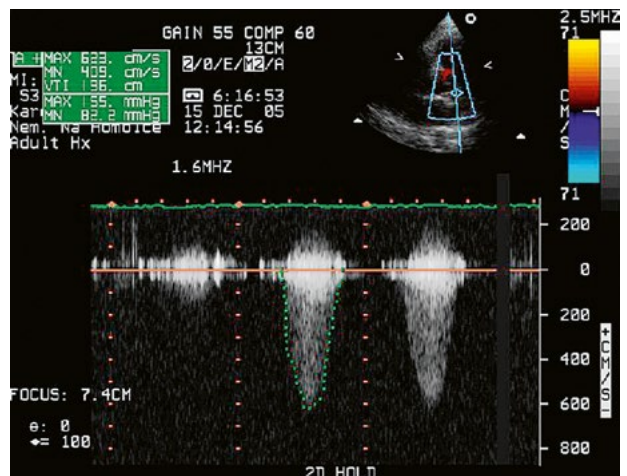
Katetrizační léčba valvární PS spočívá v balonkové valvuloplastice u dětí i u dospělých, která může být i opakovaná. Pro balonkovou valvuloplastiku nejsou vhodné dysplastické a kalcifikované chlopně ani chlopně s významnou regurgitací. Katetrizační implantace biopro-

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



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

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



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