

## Kvalita života dlouhodobě po operaci cyanotické vrožené srdeční vady

J. Hruša, B. Hučín, J. Šulc, J. Radvanský, J. Škovránek, M. Šamánek

Kardiocentrum, FN v Motole, Praha,  
přednosta MUDr. J. Škovránek, CSc.  
Klinika tělovýchovného lékařství 2. LF UK, FN v Motole, Praha,  
přednosta prof. MUDr. M. Kučera, DrSc.

### Souhrn

Cyanotické vrožené srdeční vady lze léčit jedině chirurgicky. Chirurgická mortalita korektivních zákroků je již velmi nízká, na významu proto nabývají dlouhodobé výsledky a kvalita života dlouhodobě po operaci.

Pacienti s dvěma nejčastějšími cyanotickými vadami, po síňové korekci transpozice velkých tepen (TGA) (n = 58) a radikální korekci Fallotovy tetralogie (TOF) (n = 57), narození v Čechách v pětiletém období v letech 1980 - 1984, jsou po operaci sledováni trvale 10,4 ± 1,3, resp. 8,5 ± 1,8 let. Byl zhodnocen funkční stav, somatický vývoj, subjektivní a objektivní posouzení tělesné zdatnosti zátěžovým vyšetřením a vyšetřena funkce plic. Dlouhodobé přežívání a potřeba reoperace byla analyzována ve skupině všech operovaných pro TOF za 20leté období práce Kardiocentra.

Časně po operaci zemřelo ze všech operovaných 38 dětí (6,8 %) po korekci TOF, později 16 (3 %) pacientů v odstupu medián 3,2 let po korekci. Pravděpodobnost zůstat bez reoperace po původní korekci po dobu 5 let je 97%, 10 let 94%, 15 let 93% a 18 let 91%.

V somatickém vývoji byla hmotnost před korekcí více postižena ve skupině TGA než TOF, dlouhodobě po korekci jsou hodnoty v průměru normální. Ve skupině TGA však zaostává růst obvodu hlavy za ostatními parametry (Z-hodnota -1,23 ± 1,09). Maximální spotřeba kyslíku (ml/kg/min) při zátěži dosahovala 40,5 ± 6,8 pro TGA a 38,3 ± 7,0 pro TOF, tj. velmi příznivých hodnot. Abnormalita funkce plic dlouhodobě po operaci byla prokázána u 74 % TGA a 88 % TOF. Nejčastější abnormalitou jsou známky tuhé plíce a plicní restrikce. Srovnání současných nálezů (pacienti s TGA operovaní v kojeneckém věku) s historickou skupinou vůbec prvních pacientů operovaných v předškolním věku ukázalo identické spektrum patologických nálezů. Abnormalita funkce plic se klinicky neprojevovala.

Kvalita života po korekci nejčastějších cyanotických vad je velmi příznivá. Je však nutné celoživotní sledování těchto operovaných, u části z nich může být nutná pozdější reoperace. Stav srdce a plic po operaci vady dovoluje velmi příznivou toleranci zátěže.

**Klíčová slova:** kvalita života, vrožená srdeční vada, transpozice velkých cév, Fallotova tetralogie, operace

### Summary

#### Quality of Life Long-term Following Cardiac Surgery for Cyanotic Congenital Heart Disease

Cyanotic congenital heart disease can be treated only surgically. The operative mortality of corrective procedures decreased enormously, therefore long-term results and quality of life are emphasized.

Patients after repair of the two most frequent cyanotic defects, i.e., following atrial repair of transposition of the great arteries (TGA) (n = 58) and intracardiac repair of the tetralogy of Fallot (TOF) (n = 57) born in Bohemia within a 5-year period 1980 - 1984, were followed up for 10.4 ± 1.3 and 8.5 ± 1.8 years, respectively. Their functional status and somatic development was assessed together with subjective and objective evaluation of exercise tolerance; their lung function was studied. Probability of long-term survival and freedom from reoperation were calculated for a group of all patients, where intracardiac repair of TOF was performed during the 20 years of existence of the Cardiocentre.

38 operated children (6.8 %) died early after correction of TOF and 16 (3 %) who died later, median 3.2 years following repair. The probability of freedom from reoperation for 5 years was 97%, 10 years 94%, 15 years 93% and 18 years 91%.

Somatic growth prior to surgery was more affected in the TGA than in TOF group. Long-term average values after surgery are normal. In the TGA group, however, the head circumference remains lower than other parameters (Z-value -1.23 ± 1.09).

Maximum oxygen consumption (ml/kg/min) during exercise reached 40.5 ± 6.8 in TGA and 38.3 ± 7.0 in the TOF group. Lung function abnormality was demonstrated in 74 % of TGA and 88 % of TOF patients. The most frequent abnormalities found were features of stiff lung and lung restriction. Comparison of current findings (patients operated during infancy) and data on „pioneer“ Mustard patients operated during pre-school age, revealed an identical spectrum of abnormalities. There were no clinical equivalents of the lung dysfunction.

Quality of life after surgical correction of the most common cyanotic defects is very favourable. It is mandatory, however, to follow-up these patients life-long, since some of them may require reoperation later. The postoperative heart and lung condition permit a very good exercise tolerance.

Key words: quality of life, congenital heart disease, transposition of the great arteries, tetralogy of Fallot, surgery

H.

## Úvod

Cyanotické vrozené srdeční vady (VSV) vyžadují vesměs chirurgickou léčbu, která prošla během velmi krátkého období obdivuhodným vývojem. V současnosti považujeme všechny cyanotické vady až na ojedinělé výjimky za chirurgicky řešitelné. Ideální operací je primární korekce. Komplexnost určitých cyanotických vad však vždy takový přístup neumožňuje a narůstající zkušenosti s chirurgickou léčbou VSV odhalují také případy pozdních komplikací a nutných reoperací. Potenciál pozdních komplikací, spojený s určitým druhem léčby, vedl k vývoji alternativních technik, jako v případě tzv. fyziologické a později anatomické korekce transpozice velkých tepen. Operace, považovaná po řadu let za korekci, se ukázala později být jen „korekcí“ nebo paliací. Největším rizikem operativní léčby všech život ohrožujících srdečních vad vždy bylo nebezpečí složité a dlouhé výkon nepřežit. Zdokonalené postupy v dnešní kardiouchirurgii spolu s dokonalou pooperační péčí toto riziko zmenšily natolik, že samotná mortalita i velmi obtížných výkonů přestává být problémem hlavním; do popředí se dostává problematika dlouhodobých výsledků a kvality života dlouhodobě po operaci.

V tomto sdělení chceme uvést naše zkušenosti s dlouhodobým sledováním pacientů po operaci dvou nejčastějších cyanotických vad - nekorigované transpozice velkých tepen (TGA) a Fallotovy tetralogie (TOF) - a analyzovat ty faktory, které kvalitu života těchto operovaných ovlivňují nejvíce.

## Pacienti a metody

Všichni pacienti jsou po operaci trvale sledováni ve spolupráci Kardiocentra a dětských kardiologů v celé republice. Všechny zprávy o výsledcích vyšetření v Kardiocentru dostává kromě ošetřujícího lékaře také pacientův dětský kardiolog, a naopak informace o významných změnách stavu nebo případném úmrtí hlásí dětský kardiologové Kardiocentru.

Populačně založená studie byla použita k prospektivnímu sledování všech dětí narozených v definované oblasti (Čechy, 6,3 mil. obyvatel) v 5letém období 1980 - 1984 s dvěma nejčastějšími cyanotickými vadami, tj. TGA (s defektem komorového septa a bez defektu komorového septa) a TOF. Padesát osm dětí ze 60 operovaných, které žijí po síňové korekci (Mustard/Senning ve věku  $0,87 \pm 0,46$  let) TGA, je trvale sledováno. Komplexní ambulantní vyšetření včetně antropometrického, EKG, echokardiografie, zátěžového a funkčního vyšetření plic bylo provedeno  $10,4 \pm 1,3$  let po operaci. Případné poruchy srdečního rytmu byly hodnoceny pomocí 24hodinové EKG monitorace. Byl zjišťován inteligentní kvocient pacienta a pomocí strukturovaných interview s matkou a dítětem byly zkoumány psychosociální dopady

onemocnění na pacienta i jeho rodinu. Části této studie byly již publikovány (20, 21, 33).

Podobně byla vyšetřena  $8,5 \pm 1,8$  let po korektivní operaci skupina 57 dětí s TOF narozených ve stejném období ve stejné oblasti, operovaných ve věku  $4,9 \pm 1,5$  let.

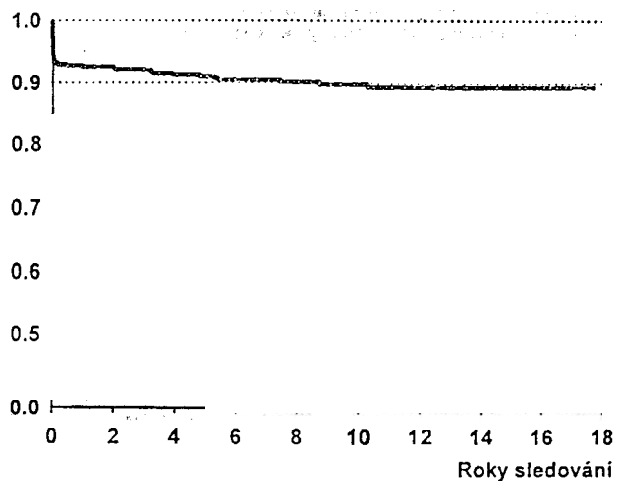
Předoperační hodnoty hemoglobinu a hematokritu byly u skupin dětí s TGA i TOF srovnatelné, tj. Hb (g/l)  $167,3 \pm 32,9$  a  $168,7 \pm 29,2$  (NS), hematokrit  $0,525 \pm 0,09$  a  $0,512 \pm 0,09$  (NS). Hodnoty  $PO_2$  (torr) a saturace hemoglobinu kyslíkem (%) byly ve skupině dětí s TGA proti TOF nižší -  $PO_2$   $35,4 \pm 8,5$  a  $46,5 \pm 11,4$  ( $p = 0,0001$ ), saturace  $61,7 \pm 14,5$  a  $78,8 \pm 13,0$  ( $p = 0,0001$ ).

Počítačová databáze Kardiocentra, pravidelně aktualizovaná dětskými kardiology z celé oblasti, byla použita ke stanovení pravděpodobnosti dlouhodobého přežívání všech 562 dětí operovaných radikálně pro Fallotovu tetralogii během 20leté činnosti Kardiocentra do konce roku 1996 a ke stanovení pravděpodobnosti reoperace v dalším životě. Údaje pro TGA se v současné době zpracovávají.

## Výsledky

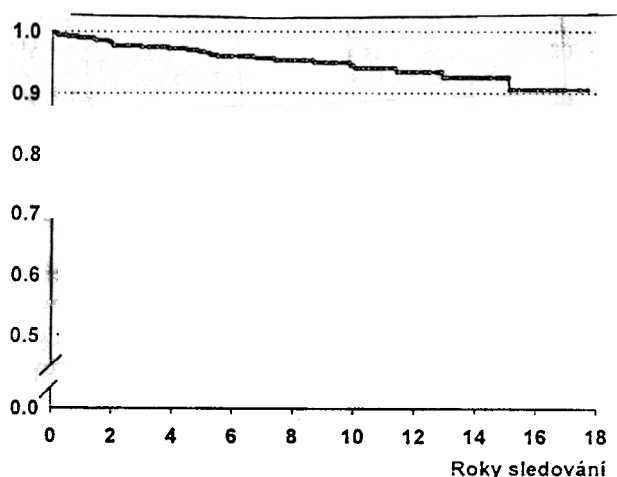
### Dlouhodobé přežívání a potřeba reoperace

Analýzována byla skupina všech v Kardiocentru operovaných dětí pro TOF, včetně tetralogie s přídatnými srdečními anomáliemi. Časně po operaci (do 30 dnů) zemřelo 38 dětí (6,8 %) za celé období. Za poslední tři roky je časná mortalita korekce 0 %. Později zemřelo 16 operovaných v odstupu medián 3,2 let (rozsah 59 dní až 10,3 let) od korekce, tj. 3 %; pět z nich v souvislosti se složitou reoperací. Pravděpodobnost dlouhodobého přežívání 5 let po korekci TOF je 91%, 10 let 90%, 15 až 18 let 89% (graf 1).



Graf 1. Pravděpodobnost dlouhodobého přežívání po korekci Fallotovy tetralogie, období let 1978 - 1996 (n = 562)

Dvacet šest pacientů bylo nutno v odstupu 36 dní až 15 let, medián 4,2 let, reoperovat, zpravidla pro reziduální pulmonální regurgitaci nebo stenózu, nebo reziduální defekt komorového septa. Pravděpodobnost zůstat bez reoperace po původní korekci po dobu 5 let je 97%, 10 let 94%, 15 let 93% a 18 let 91% (graf 2).



Graf 2. Pravděpodobnost života bez další operace po korekci Fallotovy tetralogie, období let 1978 - 1996 (n = 524)

### Somatický vývoj

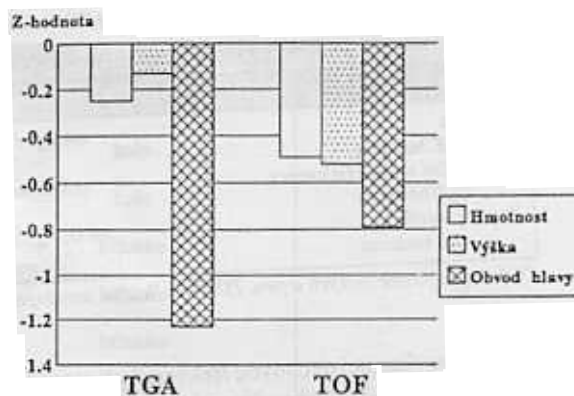
Ve vybrané skupině TGA byla ve srovnání s TOF výrazněji před korekcí postižena hmotnost: Z-hodnoty hmotnosti  $-2,17 \pm 0,97$  a  $-1,16 \pm 0,94$  ( $p = 0,0001$ ). Tělesná výška u obou vad byla postižena méně:  $-0,96 \pm 1,59$  a  $-0,99 \pm 1,08$  (NS). Dlouhodobě po korekci jsme našli normální hodnoty jak pro hmotnost, tak pro výšku u obou skupin (graf 3). Zatímco obvod hlavy dlouhodobě po korekci TOF ( $-0,79 \pm 1,21$ ) se neliší, i když je nižší, statisticky od Z-hodnot pro hmotnost a výšku, u dětí po korekci TGA ( $-1,23 \pm 1,09$ ) zůstává statisticky významně nižší proti hodnotám pro hmotnost a výšku ( $p = 0,0001$ ) a hraničně se liší od hodnot dětí po korekci TOF ( $p = 0,059$ ).

### Reziduální nálezy, funkce myokardu a poruchy srdečního rytmu

budou předmětem samostatného sdělení.

### Subjektivní a objektivní posouzení tělesné zdatnosti

Srovnání bodového hodnocení pohybové aktivity pomocí dotazníku (tabulka 1) ukazuje uspokojivou výkonnost. Děti



Graf 3. Somatogram dlouhodobě po operaci TGA a TOF  
TGA - transpozice velkých tepen, TOF - Fallotova tetralogie

po korekci TGA dosáhly  $16,9 \pm 3,5$  bodů (tj. 68 % z maximálně možných), po korekci TOF  $17,9 \pm 3,3$  (tj. 72 %) bodů (rozdíl mezi TGA a TOF  $p = 0,205$ , NS). Mezi subjektivně udanou zdatností v bodech a objektivně změřenou maximální spotřebou kyslíku při zátěži jsme našli nízkou pozitivní korelaci ( $r = 0,356$ ,  $p = 0,018$ ).

Hodnoty nejdůležitějších parametrů zátěžového vyšetření dětí narozených v Čechách v letech 1980 - 1984 s TGA a TOF dlouhodobě po korekci uvádí tabulka 2. Respirační kvocient dosahoval hodnot 1,0.

### Funkce plic a projevy její poruchy

Významná abnormalita, definovaná jako odchylka mimo  $\pm 2$  SD od referenčních hodnot, byla nalezena u 74 % pacientů po korekci TGA. Nejčastější poruchou byl zvýšený retrakční tlak plic (tuhá plíce) a snížení vitální a celkové plicní kapacity (plicní restriktce). Srovnání nálezů současné skupiny dětí, operovaných v kojeneckém věku, s nálezy vůbec prvních operovaných, jejichž korekce byla provedena až v předškolním věku (35), ukázalo identické spektrum i závažnost poruch funkce plic u obou skupin (20).

Po korekci TOF byly funkce plic abnormální u 88 % pacientů, nejčastěji se známkami tuhé plíce a hyperinflace.

Neprokázali jsme klinické projevy poruchy funkce plic u našich pacientů. Ve skupině po operaci TGA jsme však našli negativní korelaci mezi retrakčním tlakem plic a maximální spotřebou kyslíku při zátěži (19), tj. dítě s tužší plicí je při maximální zátěži méně výkonné. Ve skupině dětí po korekci TOF jsme dokumentovali v závislosti na tíži plicní

Tab. 1. Dotazník pohybové aktivity

	0	1	2	3	4	5
Škola	Vůbec nechodí	několik hodin denně	chodí normálně, ne cvičí	cvičí s omezením	ve škole cvičí všechno	závodní sport
chůze rovina	dušnost v klidu	několik metrů	100 metrů	1 kilometr pomalu	3 km normální rychlostí	5 km rychle bez odpočinku
schody	nikdy nezkouší	1 patro s potížemi	2 patra s potížemi	2 patra bez potíží	3 patra bez potíží	vyběhne 4 patra
běh	nikdy nezkouší	několik kroků	50 metrů opatrně	150 metrů pomalu	150 metrů normálně	500 metrů rychle
únavnost	únava vždy	každý den únava	často únava	někdy únava	normálně	neunavitelný

Tab. 2. Hodnoty zátěžového vyšetření pacientů dlouhodobě po síňové korekci TGA a korekci TOF

Parametr		TGA	TOF
VO <sub>2</sub> max	ml/kg/min	40,5 ± 6,8	38,3 ± 7,0
Z-hodnota		-0,92 ± 1,42	-1,27 ± 1,45
Maximální tepová frekvence	pulzů/min	181 ± 14	174 ± 18
Z-hodnota		-1,06 ± 1,66	-2,42 ± 2,44
Tepový kyslík/kg	ml O <sub>2</sub> /kg · 10 <sup>-3</sup>	226,3 ± 45,3	223,1 ± 38,2
Z-hodnota		-0,43 ± 1,45	-0,28 ± 1,49

TGA - transpozice velkých tepen, TOF - Fallotova tetralogie

restrikce narůstající dechovou frekvenci při maximální zátěži, provázenou nižším dechovým objemem a nižšími hodnotami parciálního tlaku CO<sub>2</sub> na konci výdechu, tj. relativní hyperventilaci. Rovněž Z-hodnota tepového kyslíku při zátěži byla snížena u dětí se sníženou hodnotou vitální a celkové plicní kapacity (17).

#### Psychosociální dopady vady na dítě a jeho rodinu

Intelligenční kvocient byl u skupiny dětí s TGA i TOF po operaci v průměru normální. Psychosociální problematika pacientů byla v tomto časopise uvedena nedávno (21, 33).

## Diskuse

Kritérium *kvality života* v hodnocení výsledku léčení se objevuje v literatuře od sedmdesátých let v souvislosti s užíváním definice WHO pro zdraví „...nejen jako absence nemoci, ale také přítomnost tělesného, mentálního a sociálního blaha“. Kvalita života se týká somatických, psychologických a sociálních domén zdraví a každá z těchto domén může být měřena jednak jako objektivní hodnocení stavu a jednak jako subjektivní vnímání situace pacientem (38). Subjektivní vnímání lze vyjadřovat různým skórováním (28) a kombinovat je pak s objektivním měřením (4).

Cyanotické vady donedávna nedovolovaly většině pacientů dožít se dospělosti. V současné době však naprostě většině nemocných dovedeme pomoci a každý rok přibývají desítky operovaných, kteří se bez pochyb dospělosti dožijí. Protože chirurgická mortalita se dnes u řady složitých vad již blíží 0 - 1 %, nabývá na významu problém kvality života. Řada faktorů rozhoduje o kvalitě života pacienta. Poškození pacienta samotnou vadou již před operací (13) nebo v souvislosti s výkonem (10) může být celoživotním handicapem. Rozsah, v jakém lze vadu upravit bez reziduí s výsledkem co nejvíce podobným zdravému srdci, rozhoduje spolu s předchozími faktory o kvalitě života nejspodstatněji.

Kvalitu života po operaci cyanotické srdeční vady hodnotíme funkčním zařazením do tříd NYHA nebo tzv. ability indexu (21) v kombinaci s longitudinálním sledováním četnosti a významnosti event. reziduálních lézí, stavu myokardu, poruch srdečního rytmu, charakteru reakce na zátěž, funkce plic a hodnocením významnosti případných handicapů, např. deformit hrudníku či jiných iatrogenních postižení na funkčnost pacienta. Kvalita života je pak odrazem skutečného zapojení pacientů do pokud možno normálního života, včetně možnosti získat adekvátní vzdělání, povolání i pojištění (5) a založit rodinu (7). Neočekávaný zvrat v dosud příznivé kvalitě života může nastat kdykoliv, např. náhlou život ohrožující poruchou rytmu, devastující infekční endokarditidou, nebo

postupným nárůstem významnosti reziduí, které si vyžadají nezbytné další operace.

*Somatický vývoj* je u cyanotické vady postižen z řady příčin (1, 2, 21), z nichž významnou roli hraje bezesporu hypoxémie. Její stupeň byl před operací u dětí s TGA ve srovnání s TOF srovnatelný, postižení hmotnosti u TGA bylo ale významně závažnější, a to i přesto, že byla korekce provedena mnohem časněji a porodní hmotnost dětí s TGA je vyšší. Kombinace hypoxémie, velkého zkratu a zvýšeného tlaku v plicním řečišti u TGA tedy působí výrazně škodlivěji než hypoxémie samotná v případě TOF. U dětí s TGA, u nichž se v současné době provádí již v novorozeneckém věku anatomická korekce, k této hmotnostní retardaci nestačí dojít (18). Postižení frontookcipitálního obvodu hlavy i dlouhodobě po operaci se zdá být ještě citlivějším ukazatelem předoperační tísně. V našich sestavách tato retardace nekorelovala s parametry hypoxémie nebo délkou chirurgického výkonu a neměla souvislost s intelligenčním kvocientem pacientů. U dětí s TGA bylo zaostávání růstu obvodu hlavy za hmotností či délkou nápadnější i přesto, že právě po síňové korekci TGA můžeme mít obavu ze zvýšeného tlaku v horní duté žíle a vývoje hydrocefalu. Vysvětlením tohoto paradoxu může být jednak větší citlivost mozku ke kombinaci hypoxémie a srdečního selhání, než mají ostatní tkáně, jednak fetální hemodynamika. Fetálně totiž při TGA přitéká do těla více okysličená krev než normálně (dětí s TGA mají také v průměru supranormální porodní hmotnost), zatímco hlava je zásobována na rozdíl od zdravého plodu krví s nižší kyslíkovou saturací. Retardace intrauterinního objemu hlavy u dětí s TGA byla dokumentována (32), stejně jako přetrvávání relativní retardace obvodu hlavy ještě 60 měsíců po anatomické korekci TGA, provedené v novorozeneckém věku (34). Sledování auxologických parametrů je při hodnocení dlouhodobého výsledku operace důležité. Děti dlouhodobě po úspěšné korekci cyanotické vady se prakticky neliší co do hmotnosti a výšky od svých vrstevníků. Nedostatečný vzrůst či hmotnostní retardace chronicky nemocných jsou častou příčinou psychických komplexů a horšího zařazení do kolektivu. Kromě čistě somatického aspektu je tedy třeba zdůraznit i psychosociální stránku úpravy auxologických parametrů srdeční operací.

*Subjektivní a objektivní hodnocení tělesné zdatnosti* se mohou lišit. Při dlouhodobém sledování používáme ke standardizaci subjektivní zdatnosti dotazník (tab. 1), modifikovaný podle Bowyer (3). Byl vypracován pro pooperační sledování po korekci TGA, ale je užíván i při hodnocení kvality života např. po operaci komplexních vad (4). Mezi subjektivně a objektivně hodnocenou zdatností bývá pochopitelně často nepoměr. Ve skupině dětí po korekci TOF jsme našli mezi subjektivně udávanou a objektivně změřenou VO<sub>2</sub>max pozitivní korelaci, avšak statisticky při dolní hranici významnosti. Podle našich i zkušeností jiných (31) rodiče

Tab. 3. Srovnání nálezů vyšetření při zátěži našich pacientů po síňové korekci TGA s literárními údaji

Autor	N	Protokol	VO <sub>2</sub> max (ml/kg/min)
1 Mathews (24) <i>Pittsburgh, AJC 1983</i>	21	běhátko	45,8, resp. 34*
2 Musewe (26) <i>Toronto, Circulation 1988</i>	17	kolo	31
3 Ensing (9) <i>Mayo, AJC 1988</i>	19	kolo	27
4 Paridon (27) <i>Detroit, JACC 1991</i>	20	běhátko	31
5 Bowyer (3) <i>London, ADC 1993</i>	20	běhátko	38
6 Reybrouck (30) <i>Leuven, BHJ 1993</i>	20	běhátko	28
7 Douard (8) <i>Pessac, Cardiol. Young 1995</i>	50	běhátko	33, resp. 27*
8 Gilljam (14) <i>Gothenburg, Cardiol. Young 1996</i>	31	běhátko	29,7
9 Matthys (25) <i>Gent, AJC 1996</i>	12	běhátko	37,9
10 Kardiocentrum 1997	54	kolo	40,6

\*skupina s výborným a suboptimálním výsledkem

pacientů jejich výkonnost spíše nadhodnocují a objektivní vyšetření reakce na zátěž bývá nezbytné.

Objektivní hodnocení výkonnosti při formálním zátěžovém vyšetření prokázalo překvapivě příznivé nálezy dlouhodobě po síňové korekci TGA. Naše skupina je největší sestavou v literatuře, kde byla měřena VO<sub>2</sub>max. Hodnoty maximální spotřeby kyslíku byly také ve srovnání s literaturou nejvyšší (tab. 3). Neprokázali jsme souvislost mezi těmito příznivými nálezy a hodnotami předoperačních parametrů hypoxémie nebo operačních údajů. Lepší výsledky testů našich pacientů ve srovnání s literaturou si vysvětlujeme tím, že operace byly uskutečněny v době, kdy s technikami síňové korekce transpozice byly již velké zkušenosti, včetně spolehlivých metod protekce myokardu a před- a pooperační péče.

Pacienti po korekci TOF mají v naší sestavě v průměru rovněž velmi dobrou tělesnou zdatnost při zátěžovém vyšetření. Snížení zdatnosti souvisí většinou s přítomností reziduálních lézí a jejich závažností. Nejčastější pooperační lézí po korekci TOF je pulmonální regurgitace. Někteří pacienti s dopplerovsky detekovanou regurgitací jeví známky diastolické poruchy pravé komory, tzv. restriktivní pravé komory. Pravá komora je u nich natolik tuhá, že v diastole v době síňové kontrakce funguje jako nepoddajný tubus a přenáší síňovou kontrakci ještě v době diastoly až do plicnice. I když vlastně jde o patologickou vlastnost komory, ve svých důsledcích toto chování snižuje v době diastoly objem krve regurgitující z plicnice právě o ten dopředný diastolický tok a projev regurgitace tak omezuje. Lze proto pochopit, že pacienti s restriktivní pravou komorou, čili s diastolickou dysfunkcí, mají lepší tělesnou zdatnost (11), pokud jejich enddiastolický objem pravé komory není nadměrně zvýšen. Pokud však pulmonální regurgitace vede k její vysoké enddiastolické objemové zátěži, tedy dilataci, dochází přeneseně i k latentní diastolické dysfunkci levé komory a nižší výkonnosti (23).

Porucha funkce plic je před operací srdeční vady prokazována v literatuře často (6, 15, 16, 22, 35, 36), pokud je však vůbec vyšetřována. Nedovedeme dnes ještě podrobně tyto nálezy interpretovat z pohledu, co tyto nálezy pro nemocné do budoucna vlastně znamenají. Nedovedeme také detekovat nemocné s abnormální funkcí plic klinicky. Při maximální zátěži však laboratorní známky tuhé plíce u dětí s TGA či

plicní restrikce u dětí s TOF byly spojené s abnormální odpovědí na zátěž (17, 19). Jen obtížně se učíme poznávat, nakolik se na poruše podílí vada samotná a nakolik její operační léčení. Postranní torakotomie nebo sternotomie mohou nesporně přispět k plicní poruše typu restrikce, avšak nikoliv k nálezu tuhé plíce, kterou právě po operaci častých cyanotických vad prokazujeme nejčastěji. Hemodynamika vady, i když ovlivňuje strukturu plicní tkáně (12, 29, 40), zřejmě rovněž nehraje roli klíčovou. Například srovnáním plicních funkcí dlouhodobě po operaci TGA a TOF, tj. u vad se srovnatelnou cyanózou, ale protichůdnou charakteristikou plicního průtoku (nadměrný průtok s plicní hypertenzí u TGA, snížený průtok a snížený plicní tlak u TOF), jsme našli prakticky shodné spektrum patologických nálezů (37). Podobně trvání vady do doby, než je korigována, nemění obvykle závažnost plicní dysfunkce (20). Příčinou nejspíše bude primárně abnormálně strukturovaná plicní tkáň s odlišnou velikostí alveolů, nadměrným počtem kolaterál (39) apod. Proto je možné předpokládat, že např. ani anatomická korekce TGA, provedená hned v novorozeneckém věku, tento problém nevyřeší (35).

## Závěr

Kvalita života po korekci nejčastějších cyanotických vrozených srdečních vad je velmi dobrá. Je však nutné celoživotní sledování těchto operovaných, protože u části z nich může později být nutná reintervence pro reziduální nálezy či poruchy rytmu. Stav srdce a plic po operaci vady dovoluje velmi příznivou toleranci zátěže.

## Literatura

1. Barton, J. S., Hindmarsch, S., Scrimgeour, C. M. et al.: Energy expenditure in congenital heart disease. Arch. Dis. Child., 70, 1994, s. 5-9.

2. Baum, D., Beck, R., Kodama, A. et al.: Early heart failure as a cause of growth and tissue disorders in children with congenital heart disease. *Circulation*, 51, 1980, s. 1530-1534.
3. Bowyer, J. J., Bust, C. M., Till, J. A. et al.: Exercise ability after Mustard's procedure. *Arch. Dis. Child.*, 65, 1990, s. 865-870.
4. Casey, F. A., Craig, B. G., Mulholland, H. C.: Quality of life in surgically palliated complex congenital heart disease. *Arch. Dis. Child.*, 70, 1994, s. 382-386.
5. Celermajer, D. S., Deanfield, J. E.: Employment and insurance for young adults with congenital heart disease. *Brit. Heart J.*, 69, 1993, s. 539-543.
6. Clark, A. L., Gatzoulis, M. A., Redington, A. N.: Ventilatory responses to exercise in adults after repair of tetralogy of Fallot. *Brit. Heart J.*, 73, 1995, s. 445-449.
7. Clarkson, P. M., Wilson, N. J., Neutze, J. M. et al.: Outcome of pregnancy after the Mustard operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *J. Amer. Coll. Cardiol.*, 24, 1994, s. 190-193.
8. Douard, H., Labbe, L., Bavat, J. L. et al.: Cardiorespiratory response to exercise after atrial correction for transposition of the great arteries - role of right ventricular dysfunction. *Cardiol. Young*, 5, 1995, S26.
9. Ensing, G. J., Heise, C. T., Driscoll, D. J.: Cardiovascular response to exercise after the Mustard operation for simple and complex transposition of the great vessels. *J. Amer. Coll. Cardiol.*, 62, 1988, s. 617-622.
10. Ferry, P. C.: Neurologic sequelae of open-heart surgery in children. An „irritating question“. *Amer. J. Dis. Child.*, 144, 1990, s. 369-373.
11. Gatzoulis, M. A., Clark, A. L., Cullen, S. et al.: Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts superior exercise performance. *Circulation*, 91, 1995, s. 1775-1781.
12. Gaultier, C., Boule, M., Thibert, M., Leca, F.: Resting lung function in children after repair of tetralogy of Fallot. *Chest*, 89, 1986, s. 561-567.
13. Gersony, W. M., Hayes, C., Driscoll, D. J. et al.: Second natural study of congenital heart defects. Quality of life of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation*, 87, 1993, Suppl. 2, s. 152-65.
14. Gilljam, T., Eriksson, B. O.: Maximal exercise test in long-term follow-up after atrial redirection for complete transposition in a population-based cohort. *Cardiol. Young*, 6, 1996, s. 208-215.
15. Gilljam, T., Sixt, R.: Lung function in relation to hemodynamics status after atrial redirection for transposition of the great arteries. *Eur. Heart J.*, 16, 1995, s. 1952-1959.
16. Havelová, L.: Pathologic lung functions in children and adolescents with congenital heart defects. *Pediatr. Cardiol.*, 17, 1996, s. 314-315.
17. Hruđa, J., Radvanský, J., Šulc, J. et al.: Lung function as well as hemodynamic disturbances participate on abnormal response to exercise in tetralogy of Fallot after correction. *Abstr. 2nd World Congr. Pediatr. Cardiol. Cardiac Surg.* May 11-15, 1997, Honolulu, Hawaii.
18. Hruđa, J., Hučín, B., Tláskal, T. et al.: Časné výsledky první série anatomických korekcí transpozice velkých tepen u novorozenců. *Čs. Pediat.*, 50, 1995, s. 263-269.
19. Hruđa, J., Radvanský, J., Šulc, J. et al.: Dlouhodobé sledování kardiopulmonálních funkcí po fyziologické korekci transpozice velkých cév. *Med. Sport. Boh. Slov.*, 4, 1995, s. 7-9.
20. Hruđa, J., Šulc, J., Radvanský, J., Hučín, B., Šamánek, M.: Good exercise tolerance and impaired lung function after atrial repair of transposition. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, v tisku.
21. Hruđa, J., Šulc, J., Simandlová, D., Radvanský, J., Hučín, B., Janoušek, J., Krásničanová, H., Šamánek, M.: Kvalita života po operaci transpozice velkých tepen. *Čs. Pediat.*, 49, 1994, s. 264-271.
22. Jonsson, H., Ivert, T., Jonasson, R. et al.: Pulmonary function thirteen to twenty-six years after repair of tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 108, 1994, s. 1002-1009.
23. Kondo, Ch., Nakazawa, M., Kusakabe, K., Momma, K.: Left ventricular dysfunction on exercise long-term after total repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 92, 1995, Suppl. II, s. II-250-II-255.
24. Mathews, R. A., Fricker, F. J., Beerman, L. B. et al.: Exercise studies after the Mustard operation in transposition of the great arteries. *Amer. J. Cardiol.*, 51, 1983, s. 1526-1529.
25. Matthys, D., de Wolfr, D., Verhaaren, H.: Lack of increase in stroke volume during exercise in asymptomatic adolescents in sinus rhythm after intraatrial repair for simple transposition of the great arteries. *Amer. J. Cardiol.*, 78, 1996, s. 595-596.
26. Musewe, N. N., Reisman, J., Benson, L. N. et al.: Cardiopulmonary adaptation at rest and during exercise 10 years after Mustard repair for transposition of the great arteries. *Circulation*, 77, 1988, s. 1055-1061.
27. Paridon, S. M., Humes, R. A., Pinsky, W. W.: The role of chronotropic impairment during exercise after the Mustard operation for transposition of the great arteries. *J. Amer. Coll. Cardiol.*, 17, 1991, s. 729-732.
28. Park, I., Nakazawa, M., Imai, Y. et al.: Prediction of quality of life at long-term follow-up after Fontan operation by scoring risk factors. *Jpn. Circ. J.*, 58, 1994, s. 646-652.
29. Rabinowitch, M., Keane, J. F., Norwood, W. I. et al.: Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamic findings after repair of congenital heart defects. *Circulation*, 69, 1984, s. 655-667.
30. Reybrouck, T., Gewillig, M., Dumoulin, M., van der Hauwaert, L. G.: Cardiorespiratory exercise performance after Senning operation for transposition of the great arteries. *Brit. Heart J.*, 70, 1993, s. 175-179.
31. Rogers, R., Reybrouck, T., Weymans, M. et al.: Reliability of subjective estimates of exercise capacity after total repair of tetralogy of Fallot. *Acta Paediatr.*, 83, 1994, s. 866-869.
32. Rosenthal, G. L.: Patterns of prenatal growth among infants with cardiovascular malformations: possible fetal hemodynamic effects. *Amer. J. Epidemiol.*, 143, 1996, s. 505-513.
33. Simandlová, D., Šamánek, M., Hruđa, J., Magnisonová, Z.: Morbidita, somatický vývoj, tělesná aktivita a psychosociální problémy dětí dlouhodobě přežívajících s vrozenou srdeční vadou. *Čs. Pediat.*, 51, 1996, s. 587-592.
34. Swan, J. W., Weintraub, R. G., Radley-Smith, R. et al.: Long-term growth following neonatal anatomic repair of transposition of the great arteries. *Clin. Cardiol.*, 16, 1993, s. 393-396.
35. Šamánek, M., Šulc, J., Zapletal, A.: Lung function in simple complete transposition after intracardiac repair. *Int. J. Cardiol.*, 24, 1989, s. 13-17.
36. Šamánek, M., Zapletal, A., Šulc, J., Hučín, B.: Lung function in children after heart surgery. In: Walter, P. J. (ed.): *Quality of Life after Open Heart Surgery*. Kluwer Academic Publishers 1992, s. 303-311.
37. Šulc, J., Hruđa, J., Zapletal, A., Hučín, B.: Postoperative lung dysfunction in cyanotic heart defects-lack of evidence of hemodynamic cause? *Abstr. 2nd World Congr. Pediatr. Cardiol. Cardiac Surg.* May 11-15, 1997, Honolulu, Hawaii.
38. Testa, M. A., Simonson, D. C.: Assessment of quality-of-life outcomes. *New Engl. J. Med.*, 334, 1996, s. 835-840.
39. Wernovsky, G., Bridges, N. D., Mandell, V. S. et al.: Enlarged bronchial arteries after early repair of transposition of the great arteries. *J. Amer. Coll. Cardiol.* 21, 1993, s. 465-470.
40. Zapletal, A., Šamánek, M., Hruđa, J., Hučín, B.: Lung function in children and adolescents with tetralogy of Fallot after intracardiac repair. *Pediatr. Pulmonol.*, 16, 1993, s. 23-30.

Doc. MUDr. Jaroslav Hruđa, CSC.,  
Kardiocentrum,  
FV v Motole,  
V Úvalu 84,  
150 06 Praha 5 - Motol