www.case-coretvasa.cz

Ročník I Volume 2 • Číslo I Number 1
Duben I April 2019

ISSN 2571-0648

Cor et Vasa
CASE REPORTS

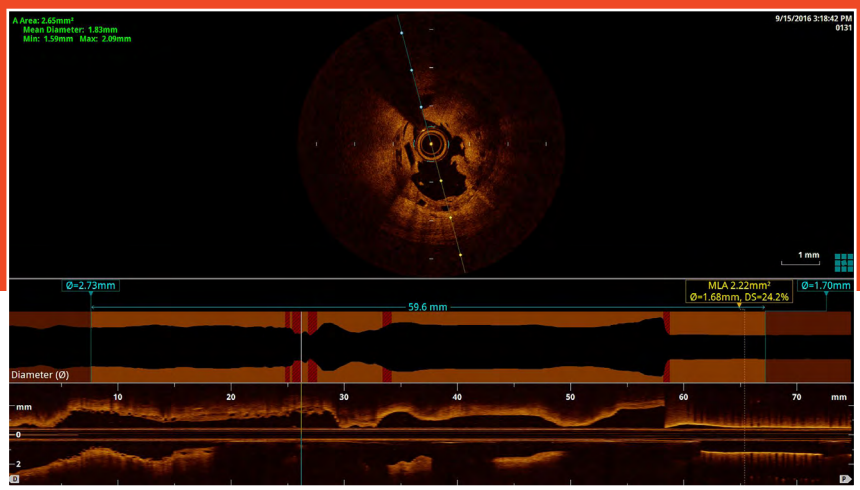
Pozdní trombóza biodegradabilního stentu jako příčina infarktu myokardu

Horní hrudní sympatektomie u pacientky se syndromem dlouhého intervalu QT

Těhotenství u pacientky s funkčně jedinou komorou

Urgentní perkutánní extrakce septálního okluderu embolizovaného do oblouku aorty s využitím bioptomu

Role genetického vyšetření v diagnostice příčiny OHCA u mladého pacienta bez strukturálního onemocnění srdce



Trombotické hmoty v OCT obraze proximální části BVS.
(Nováková T, Jeřábek P, Kaňovský J. Pozdní trombóza biodegradabilního stentu jako příčina infarktu myokardu)

Cor et Vasa
CASE REPORTS

Cor et Vasa Case Reports
Svazek | Volume 2 • Číslo | Number 1

Obsah

Pozdní trombóza biodegradabilního stentu
jako příčina infarktu myokardu
T. Nováková, P. Jeřábek, J. Kaňovský 2

Horní hrudní sympatektomie u pacientky
se syndromem dlouhého intervalu QT
a recidivujícími maligními arytmiemi
P. Šandor, L. Blaha, R. Šolek, M. Branny 6

Těhotenství u pacientky s funkčně
jedinou komorou (fontanovská cirkulace)
M. Hetmer, T. Zatočil, A. Nečasová, J. Špinar, M. Fiala 12

Urgentní perkutánní extrakce septálního
okluderu embolizovaného do oblouku aorty
s využitím endomyokardiálního bioptomu
J. Tomis, J. Veselka. 18

Role genetického vyšetření v diagnostice
příčiny oběhové zástavy u mladého pacienta
bez strukturálního onemocnění srdce
J. Naar, A. Krebsová, A. Krüger, D. Vondráková, M. Janotka,
J. Šírek, P. Votýpka, M. Macek, P. Neužil, P. Ošťádal. 21

Vydavatel
Česká kardiologická společnost, z. s.
Netroufalky 6b, 625 00 Brno
Předseda:
prof. MUDr. Miloš Táborský, CSc.,
FESC, FACC, MBA

Vedoucí redaktoři
doc. MUDr. Petr Kala, Ph.D., FESC, FSCAI;
doc. MUDr. Petr Ošťádal, Ph.D., FESC

Zodpovědná redaktorka
Mgr. Klára Procházková

Grafická úprava a sazba
Studio Franklin

Programování a správa
PRO-WEB.cz

Žádná část tohoto časopisu nesmí
být kopírována ani rozmnožována
za účelem dalšího rozšiřování
v jakékoli formě či jakýmkoli
způsobem bez písemného souhlasu
vlastníka autorských práv.

ISSN 2571-0648

Vychází 6 čísel ročně
Copyright: © 2019, ČKS.

Pozdní trombóza biodegradabilního stentu jako příčina infarktu myokardu

Tereza Nováková, Petr Jeřábek, Jan Kaňovský

Interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno, Brno

Klíčová slova:
Akutní infarkt myokardu
Biodegradabilní stent
Duální antiagregace
Optická koherentní tomografie

SOUHRN

Biodegradabilní stenty (vstřebatelné stenty – bioresorbable vascular scaffolds, BVS) byly do klinické praxe uvedeny v roce 2011. Představují jednu z nejmodernějších, ale v současnosti také nejvíce kontroverzních technologií. Jsou vyrobeny z materiálů, k jejichž degradaci dochází po implantaci *in vivo* v řádu měsíců až let. Za hlavní pozitivum celého konceptu je považována prevence negativního ovlivnění cévní vazomotoriky stentovaného úseku. První generace BVS je však podle dostupných klinických dat spjata s vysokým rizikem pozdní trombózy ve stentu (ve srovnání s poslední generací potahovaných kovových stentů [DES]). Na základě těchto údajů je použití BVS v nedávných guidelines Evropské kardiologické společnosti (European Society of Cardiology, ESC) z roku 2018 doporučeno pouze v rámci klinických studií. Kazuistika demonstruje pacienta, který byl přibližně 12 měsíců po implantaci BVS přijat na naše pracoviště s akutním infarktem myokardu s elevacemi úseku ST (STEMI). Na jeho příkladu lze dobře ukázat několik příčin selhání konceptu BVS, mimo jiné nedodržení všech doporučení techniky implantace, které byly již v době implantace k dispozici.

© 2019, ČKS.

Keywords:
Acute myocardial infarction
Biodegradable scaffold
Dual antiplatelet therapy
Optical coherence tomography

ABSTRACT

Biodegradable vascular stents (or scaffolds [BVS]) were introduced into clinical use in 2011. These stents represent one of the most advanced technologies, however, the most controversial, too. The scaffolds are made from materials, that degrade over the period of months or years after the implantation. Prevention of cessation of the vessel vasomotoric is usually stressed out as the most positive aspect of the biodegradation. However, the first BVS generation presents with the high risk of the late and very late stent thrombosis (compared to last DES generation). Based on this data, the use of BVS is recommended only in clinical trials in recent ESC guidelines for myocardial revascularization. The case report describes patient, that was admitted to our cardiovascular center due to ST elevation myocardial infarction approximately 12 months after BVS implantation. The case demonstrated several reasons why the concept of BVS failed to prove its benefits, at least in the first generation.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Tereza Nováková, Interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno, e-mail: t.novka@gmail.com

Úvod

Vstřebatelné stenty registrované v Evropské unii jsou obvykle tvořeny polymerní kostrou a na ni navázaným léčivem. Donedávna nejpoužívanější BVS Absorb (Abbott Vascular/BSI, USA) byl vyroben z PLLA (poly L-laktátové kyseliny) a uvolňoval everolimus. Druhý stent na trhu DESolve (Elixir Medical, USA) byl zkonstruován ze stejného polymeru, navázaným léčivem byl novolimus. Relativně krátce je používán BVS Magmaris, který má jinou strukturu, je vyroben ze vstřebatelné slitiny hořčíku a uvolňuje sirolimus.[1]

Pro implantaci BVS bylo vyvinuto doporučení nazývané protokol PSP, vycházející z prvních písmen kroků, které tento postup vyžaduje: Predilatation (predilatace), Sizing (správný výběr velikosti) a Postdilatation (postdilatace).[2]

Zvýšená incidence pozdních trombóz ve stentu u BVS vedla k prodloužení doporučené doby podávání duální protidestičkové léčby (DAPT). Ta je po implantaci BVS jak při akutním koronárním syndromu (AKS), tak i při stabilních formách ischemické choroby srdeční (ICHS) doporučena dle guidelines ESC z roku 2018 na dobu minimálně 12 měsíců, navrhováno je však zvážení podávání po dobu až tří let.

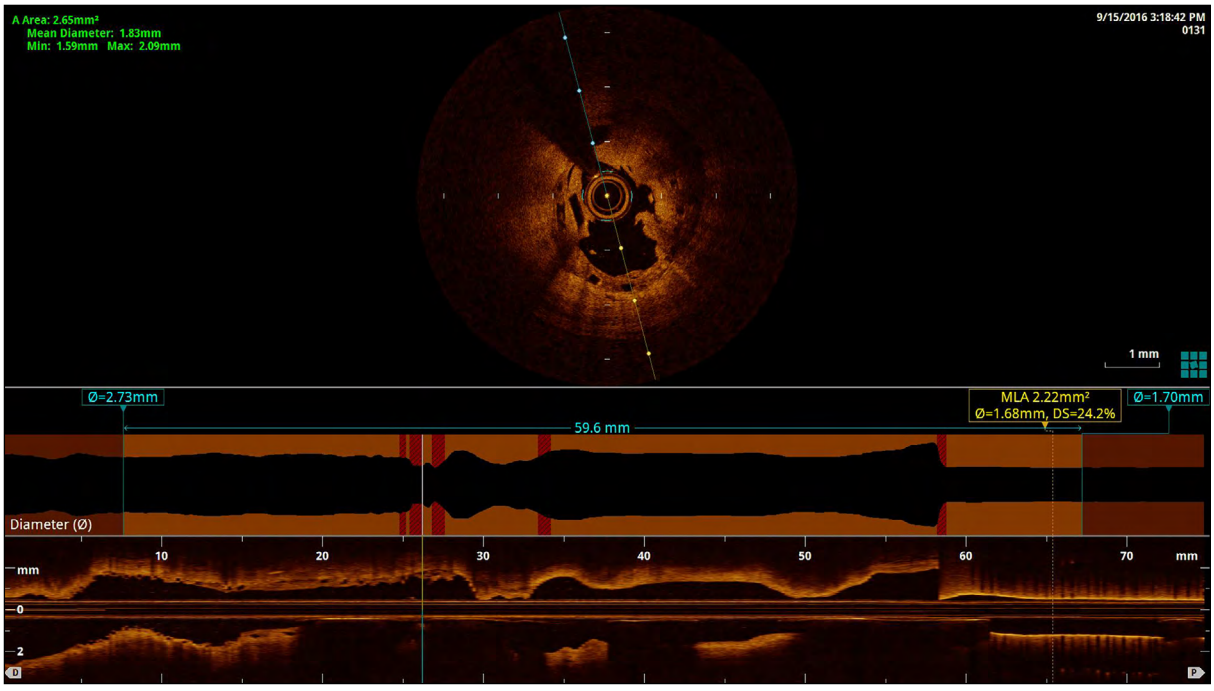
Navyšující se množství dat informující o netolerovatelné míře pozdních komplikací po implantaci BVS nakonec vedlo k úplnému přerušení používání BVS – v nedávných guidelines Evropské kardiologické společnosti z roku 2018 je jejich použití doporučeno prozatím pouze v rámci klinických studií.[3]

Popis případu

Osmapadesátiletý muž byl transportován na angiosál našeho pracoviště pro akutní infarkt myokardu s elevacemi úseku ST (STEMI) dolní stěny. EKG s elevacemi úseků ST bylo natočeno dvě hodiny od vzniku bolestí. Pacient byl stopkuřák po dobu jednoho roku (od předchozího infarktu myokardu), s anamnézou dyslipidemie, infarktu myokardu bez elevací úseku ST v oblasti dolní stěny levé komory z doby před 12 měsíci, bez dalších významnějších přidružených onemocnění. V předchozím roce byla provedena perkutánní koronární intervence (PCI) pravé koronární tepny (ACD) na jiném pracovišti.

Při emergentní selektivní koronarografii (SKG) byla zjištěna subtotální stenóza střední části ACD, periferie tepny se neplnila (video 1 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=78&pid=1107&file=568). Z dostupné dokumentace v době příjmu vyplývala historie PCI ACD, kde byla provedena nejprve tromboaspirace a poté implantace BVS Absorb, výsledek byl hodnocen jako kompletní revaskularizace. Echokardiograficky byla popisována při propuštění ejekční frakce levé komory (EF LK) 55 %, lokální porucha kinetiky v povodí infarktové tepny. Z dostupné dokumentace ošetření proběhlo bez komplikací, pacient byl standardně zaléčen a propuštěn ve stabilním stavu na DAPT (prasugrel a ASA), indikované na dobu 12 měsíců. Následně byl pravidelně sledován v kardiologické ambulanci.

Po roce užívání DAPT byl u pacienta plánovaně vysazen prasugrel. Dva týdny nato je přijat na katetrizační sál s recidivou akutního infarktu myokardu dolní stěny, tentokrát charakteru STEMI. Akutní SKG ozřejmila trombózu ve střední části ACD, optická koherentní tomografie po tromboaspiraci se záchytem červeného trombu prokázala lokalizaci léze na proximální hraně BVS (video 2 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=78&pid=1107&file=566, video 3 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=78&pid=1107&file=570, obr. 1



Obr. 1 – Trombotické hmoty v OCT obraze proximální části BVS

http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=78&pid=1107&file=569). OCT prokázala epitelizaci BVS v distálních přibližně třech čtvrtinách délky, proximálně v oblasti masivně pokryté tromby byl malaponován a volně „plaval" v lumen tepny. *Ad hoc* byla provedena tromboaspirace a implantace DES Biofreedom 3,5 × 38 mm tlakem 14 atm, distálně s překryvem přibližně 5–6 mm dříve implantovaného BVS. Následovala postdilatace 4 × 17 mm balonkem tlakem 18–20 atm v celém stentu DES s optimálním výsledkem, kompletní revaskularizací (video 4 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=78&pid=1107&file=565, video 5 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=78&pid=1107&file=567). Při echokardiografii před propuštěním byla popsána výrazná hypokineze jedné poloviny až dvou třetin dolní stěny levé komory s ejekční frakcí 57 %.

Dle následně získané dokumentace při primární intervenci neproběhla žádná příprava léze, byl implantován BVS Absorb 3 × 23 mm, nenásledovala postdilatace. Pacient byl propuštěn na DAPT (prasugrelu s ASA) s doporučenou dobou užívání 12 měsíců.

Diskuse

Prezentace prvních dat naznačujících větší míru pozdních komplikací u pacientů s implantovanými BVS se objevily v průběhu roku 2016[4] a během jednoho až dvou let změnily rychle se rozvíjející segment intervenční kardiologie v oblast vyčkávání na případné příští generace vstřebatelných stentů. Jednou z definitivně negativních zpráv byly výsledky studie ABSORB III,[5] především četnost trombóz v tříletém sledování (2,3% vs. 0,7%; p = 0,01), společně s vysokým rizikem trombózy u BVS s průměrem 2,5 mm a méně. Stažení BVS Absorb bylo následováno v roce 2018 doporučeními ESC k pozastavení implantací BVS mimo klinické studie.[3] Hypotéz etiologie pozdní trombózy v BVS je zmiňováno několik,[6] mimo jiné alterace laminárního toku jako důsledek prolapsu části BVS při ztrátě integrity kostry při její degradaci, trombogenicita degradovaných částí a extracelulární matrix vyplňující prostor původních strut, eventuálně zánětlivá reakce tkáně v průběhu degradace BVS v kombinaci s ukončením protektivního působení cytostatik.

Na příkladu našeho pacienta lze demonstrovat, jak nedodržení doporučeného způsobu implantace („PSP protokol") vedlo k dramatické malapozici stentu, která způsobila téměř okamžitě po vysazení prasugrelu akutní trombózu ve stentu 12 měsíců od implantace. Vynikající zkušenosti intervenčních kardiologů s posledními generacemi DES a jejich extrémně nízká incidence komplikací mohly podle názoru autorů vést ke snížení obezřetnosti při implantaci stentů obecně. Významným faktorem je také to, že komerčně používané BVS jsou rtg transparentní a při implantaci vidíme v rtg obraze pouze markery okrajů. Jakákoliv významná malapozice a poddilatování léze zůstává skryto, není-li použita některá z metod intravaskulárního zobrazování (intravaskulární ultrazvuk [IVUS] či OCT). V případě, že dojde k obnovení klinického používání u příštích generací BVS, bude dle názoru autorů třeba důsledně dodržovat optimální postupy implantace a preferovat vedení intervence pomocí intravaskulárních zobrazovacích metod.

Závěr

V naší kazuistice popisujeme případ pacienta, který byl přijat pro akutní infarkt myokardu s elevacemi úseku ST při trombóze v BVS. Implantace BVS 12 měsíců před STEMI bez přípravy léze, bez postdilatace a bez vedení intravaskulárním zobrazováním vedla k nedostatečné expanzi stentu a velmi krátce po vysazení DAPT k akutnímu uzávěru koronární tepny. Primární perkutánní koronární intervence (PCI) s implantací DES při STEMI umožnila rychlou revaskularizaci ischemizované oblasti a zachování uspokojivé kontraktilní funkce levé komory.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů
Všichni autoři prohlašují, že nemají střet zájmů.

Financování
Podpořeno MZ ČR – RVO (FNBr, 65269705).

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace
Autoři prohlašují, že práce byla vedena v souladu s etickými standardy.

Odkaz na článek online
http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=78&pid=1107

Literatura

1. R.A. Byrne, G.G. Stefanini, D. Capodanno, et al., Report of an ESC-EAPCI Task Force on the evaluation and use of bioresorbable scaffolds for percutaneous coronary intervention: executive summary, EuroIntervention 13 (2018) 1574–1586.
2. L. Ortega-Paz, S. Brugaletta, M. Sabaté, Impact of PSP Technique on Clinical Outcomes Following Bioresorbable Scaffolds Implantation, Journal of Clinical Medicine 7 (2018) 27.
3. F.-J. Neumann, M. Sousa-Uva, A. Ahlsson, et al., 2018 ESC/EACTS Guidelines on myocardial revascularization, European Heart Journal 40 (2019) 87–165.
4. P.W. Serruys, B. Chevalier, Y. Sotomi, et al., Comparison of an everolimus-eluting bioresorbable scaffold with an everolimus--eluting metallic stent for the treatment of coronary artery stenosis (ABSORB II): a 3-year, randomised, controlled, single--blind, multicentre clinical trial, Lancet 388 (2016) 2479–2491.
5. D.J. Kereiakes, S.G. Ellis, C. Metzger, et al. 3-Year Clinical Outcomes With Everolimus-Eluting Bioresorbable Coronary Scaffolds: The ABSORB III Trial, Journal of the American College of Cardiology 70 (2017) 2852–2862.
6. K. Yamaji, Y. Ueki, G. Souteyrand, et al., Mechanisms of Very Late Bioresorbable Scaffold Thrombosis: The INVEST Registry, Journal of the American College of Cardiology 70 (2017) 2330–2344.

CURRICULUM VITAE

MUDr. Tereza Nováková
Vzdělání:
2012 – současnost – doktorské studium na Lékařské fakultě Masarykovy univerzity, obor kardiologie
19. 6. 2018 – atestace v oboru kardiologie
3/2014 – interní kmen z vnitřního lékařství
2005–2012 – Lékařská fakulta Masarykovy univerzity v Brně, obor všeobecné lékařství
Klinická praxe:
9/2018–současnost – Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno
2/2012–9/2018 – Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Brno

Horní hrudní sympatektomie u pacientky se syndromem dlouhého intervalu QT a recidivujícími maligními arytmiemi

Peter Šandor, Lubomír Blaha, Radoslav Šolek, Marian Branny

Kardiocentrum, Nemocnice Podlesí, a.s., Třinec

Klíčová slova:
Endovazální kardioverter-defibrilátor
Komorová tachykardie typu torsade de pointes
Syndrom dlouhého intervalu QT
Videothorakoskopická horní hrudní sympatektomie

SOUHRN

Prezentujeme kazuistiku 70leté pacientky se syndromem dlouhého intervalu QT, které byl původně implantován endovazální kardioverter-defibrilátor (ICD) v režimu VVI po kardiopulmonální resuscitaci pro komorovou tachykardii typu torsade de pointes (KT TdP). Po několika letech byl pacientce defibrilátor extrahován pro infekční komplikace. Následně byla zajištěna subkutánním kardioverter-defibrilátorem (S-ICD). I tento byl extrahován chirurgickou cestou pro infekci a poté byl opět implantován nový ICD v režimu VVI. S ohledem ke sklonu k sinusové bradykardii a režimu ICD není možné podávat pacientce beta-blokátory (BB). Po několika letech pacientka prodělala recidivující arytmické bouře, pokaždé v rámci septického stavu různé etiologie. Vzhledem k opakovaným arytmickým bouřím a nemožnosti podávat beta-blokátory jsme u pacientky indikovali levostrannou videothorakoskopickou horní hrudní sympatektomii. Výkon pacientka zvládla bez obtíží. V následném devítiměsíčním období je pacientka pravidelně sledována a nebyla zaznamenána žádná epizoda komorové tachykardie. Současně nedošlo k poklesu tepové frekvence. Nebyla zaznamenána ani změna intervalu QTc před sympatektomií a po sympatektomii.

© 2019, ČKS.

Keywords:
Endovasal cardioverter defibrillator
Long QT syndrome
Ventricular tachycardia Torsade de pointes
Video-assisted left sympatectomy thoracoscopy

ABSTRACT

We are exploring a case of 70-year-old woman with a long QT syndrome, who was indicated to implant an endovasal cardioverter defibrillator (ICD) in VVI mode after a successful cardiopulmonary resuscitation for ventricular tachycardia sorted as Torsade de pointes (VT TdP). After a few years, the ICD had to be explanted due to infection. Therefore she was secured with a subcutaneous cardioverter defibrillator (S-ICD). The S-ICD had to be surgically explanted as well for an infection and a new ICD in VVI mode was implanted. As the patient inclined to rather sinus bradycardia, betablockers were contraindicated. After a few years the patient had repeatedly arrhythmic storms during septic conditions with numerous etiologies. Therefore she was indicated to video-assisted left sympatectomy thoracoscopy. She underwent the procedure without complications. In the next 9-month observation period there were no episodes of ventricular tachycardia. There was no decrease in heart rate and the QT interval remained exactly same before and after the procedure.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Peter Šandor, Kardiocentrum, Nemocnice Podlesí, a.s., Konská 453, 739 61 Třinec, e-mail: petosandor@seznam.cz

Úvod

Levostranná sympatická kardiální denervace byla poprvé popsána Mossem a McDonaldem[1] v roce 1971 při léčbě pacientů se syndromem dlouhého intervalu QT. Studie na lidech a zvířatech dále prokazovaly, že levostranné kardiální sympatické nervy jsou proarytmogenní, protože komorová refrakterní perioda byla prodloužena a fibrilační komorový práh vzrostl po denervaci ganglion stellatum. Levostranná denervace má následný permanentní efekt, protože došlo k poškození preganglionových i postganglionových vláken. Byly zaznamenány práce, které poukazují na doplňkový účinek této metody u pacientů s komorovými arytmiemi refrakterními na standardní terapii.[2–4] Další následující studie ve vícerých centrech potvrzují více než 80% redukci kardiálních arytmogenních příhod po levostranné hrudní denervaci u 147 pacientů se syndromem dlouhého intervalu QT.[2]

Na základě souhrnu Doporučených postupů Evropské kardiologické společnosti pro diagnostiku a léčbu komorových arytmií z roku 2015, vypracovaného ČKS, by měla být v současnosti sympatická denervace zvážena u pacientů se syndromem dlouhého intervalu QT, pokud léčba beta-blokátory není účinná anebo není pacientem tolerována anebo je kontraindikována (doporučení IIa C). Další možností je v případě kontraindikace implantace implantabilního kardioverteru-defibrilátoru (ICD), eventuálně při odmítnutí ICD pacientem. Poslední možností indikace sympatické denervace jsou opakované výboje ICD při léčbě beta-blokátory.

Kazuistika

Popisujeme kazuistiku 70leté pacientky se syndromem vrozeného dlouhého intervalu QT, bez geneticky potvrzené diagnózy. V rodinné anamnéze se nevyskytují údaje o výskytu náhlého úmrtí v rodině.

Pacientce byl původně implantován ICD v režimu VVI po kardiopulmonální resuscitaci pro komorovou tachykardii typu torsade de pointes (KT TdP). Vzhledem k sinusové bradykardii v předchorobí a ICD v módu VVI nebyla dále léčena beta-blokátory.

O sedm let později byl pacientce reimplantován ICD elektivně z důvodu ukončení životnosti bateriového zdroje.

Ve stejném roce došlo k výměně celého defibrilačního systému pro infekční endokarditidu, následně jí byl implantován subkutánní ICD.

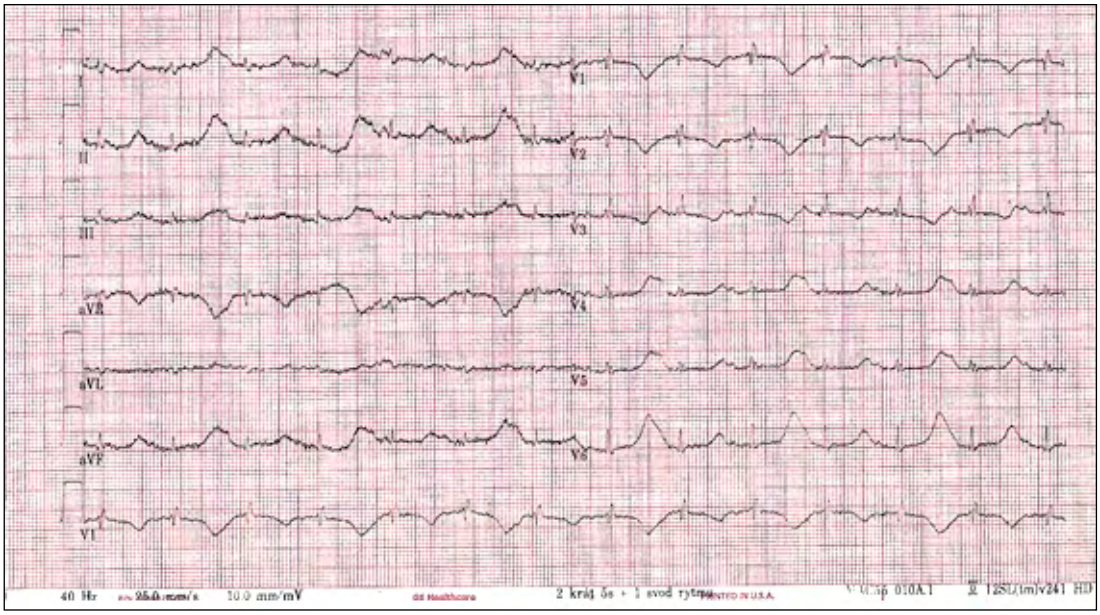
O rok později byla hospitalizována pro arytmickou bouři s recidivujícími arytmickými událostmi charakteru KT TdP s adekvátními výboji ICD při hypokalemii.

V dalším průběhu došlo k závažným infekčním komplikacím ve smyslu dekubitu kapsy podkožního defibrilátoru po pádu, proto jí byl celý defibrilační systém chirurgicky extrahován. Poté jí byl znovu implantován ICD opět v módu VVI. Mód DDD nebyl zvažován pro zvýšené riziko infekčních komplikací při větším počtu elektrod u nemocné po opakovaných infekcích se závažnými důsledky.

Pacientka byla následně hospitalizována pro akutní potíže, které začaly jako opakované zvracení. Asi za 10–15 minut pocítila výboj z ICD. Dále následovaly poruchy vědomí spojené s pády a další výboje z ICD. Jedenkrát byl zaznamenán výboj z ICD i při převozu do nemocnice bez ztráty vědomí. Na EKG záznamu v průběhu převozu do nemocnice byla dokumentována KT TdP s dlouhým intervalem QT. Pacientka neudávala bolesti na hrudi ani dušnost.

Pacientka neužívala před přijetím antibiotika, ani žádné jiné léky, které by způsobovaly prodloužení intervalu QT. Užívala inhibitory protonové pumpy a antihypertenziva (amlodipin, perindopril).

Na vstupním EKG zaznamenáváme pravidelný sinusový rytmus s frekvencí komor 67/min, interval QTc je 750 ms (obr. 1 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=79&pid=1107&file=564).



Obr. 1 – EKG při přijetí nemocné na standardní oddělení. Je patrný prodloužený interval QTc na 750 ms.

V laboratorním vyšetření byla přítomna lehká hypokalemie (3,2 mmol/l), hypochloremie (89 mmol/l) a hyponatremie (133 mmol/l) zřejmě v souvislosti s opakovaným zvracením. Dále byly zvýšeny zánětlivé parametry (C-reaktivní protein [CRP] 111 mg/l) a obstrukční jaterní testy (alkalická fosfatáza [ALP], gama-glutamyltransferáza [GMT]). Ostatní laboratorní parametry byly v normě. V moči byly přítomny známky močové infekce. Kultivačně jsme v moči zachytili *Escherichia coli* citlivou na běžná antibiotika. Ultrazvukovým vyšetřením břicha jsme potvrdili cholecystolitiázu bez rozšířených žlučových cest. Echokardiografie srdce byla s nálezem dobré systolické funkce obou komor, bez významných chlopenních vad, stimulovaná elektroda v pravé komoře je bez patologických útvarů a bez vegetací. Žádný další zdroj infekce jsme nepotvrdili.

Vzhledem k infekci močových cest jsme zahájili antibiotickou léčbu ciprofloxacinem a substituovali jsme deficit minerálů. Při uvedené léčbě dochází k poklesu zánětlivých parametrů a obstrukčních jaterních testů. V průběhu hospitalizace jsme na telemetru nezaznamenali poruchu rytmu charakteru tachykardie ani výboj z ICD.

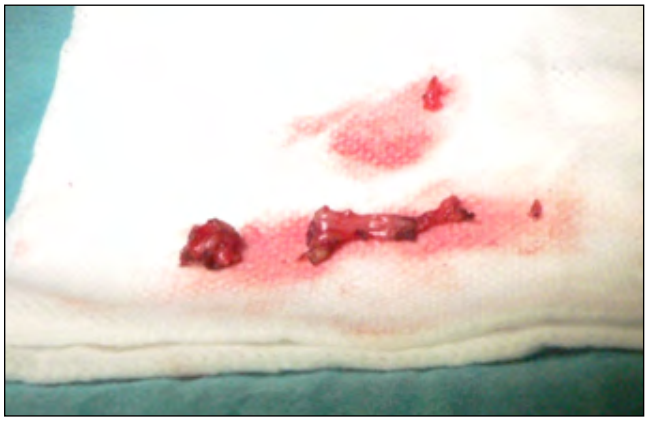
Pacientka byla v kardiopulmonálně kompenzovaném stavu propuštěna domů.

S ohledem na opakované maligní arytmie při syndromu dlouhého intervalu QT, které byly spouštěny infekcemi různé etiologie, a pro nemožnost podávání beta-blokátorů z důvodu sinusové bradykardie a módu VVI na ICD jsme u nemocné indikovali hrudní sympatektomii. K tomuto zákroku byla nemocná pozvána za šest týdnů po propuštění.

Po selektivní intubaci byla nemocná polohována lehce na pravý bok. Po kolapsu levého plicního křídla byl zaveden v 4. mezižebří port pro kameru. Poté byly zavedeny další dva porty v přední a zadní axilární čáře v 5. mezižebří.

Identifikovali jsme příslušný sympatický provazec a vypreparovali ho. Přetnuli jsme ho nad II. thorakálním gangliem a postupně uvolnili kaudálním směrem, byl vyjmut v rozsahu II. až V. ganglia (obr. 2 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=79&pid=1107&file=563), Následně byly destruovány rami communicantes a rami efferentes.

Pooperační průběh byl bez komplikací. Devět měsíců po výkonu je pacientka bez detekce arytmií, v stabilizovaném stavu.



Obr. 2 – Odstraněný II.–V. hrudní ganglion (horní II., dolů zprava doleva III., IV. a V. ganglion)

Hrudní sympatektomie

Na úvod uvádíme základy anatomie a fyziologie. Vlastní sympatikus je složen z ganglií, která jsou spojena pomocí rami interganglionares do sympatického trunku. Ten je umístěn po obou stranách páteře od báze lebky až po kostrč. V oblasti hrudníku leží ganglia segmentálně na hlavičkách žeber. Dolní krční a první hrudní ganglion tvoří společné ganglion Th1 (I. ganglion) nazývané jako ganglion stellatum, které je umístěné nad hlavičkou prvního žebra. Ganglion Th2 (II. ganglion) je mezi 2. a 3. žebrem.

Levostranná hrudní sympatektomie prodělala mnoho změn od doby, kdy byla poprvé popsána a provedena. Variace chirurgických technik zahrnují vysokou hrudní levostrannou sympatektomii,[5] levostrannou cervikothorakální sympatektomii (ganglion stellatum a horní thorakální ganglion), bilaterální sympatektomii a zadní sympatektomii.[6–8]

Od doby, kdy byla poprvé popsána videothorakoskopická levostranná hrudní sympatektomie Reardonem a spol.[9] v roce 2000, byla tato metoda v několika pracích použita u dětských pacientů s těžkými komorovými arytmiemi.[3,10] Většina zkušeností byla získána u pacientů s refrakterním syndromem dlouhého intervalu QT. Přibližně u 80 % případů pacientů se syndromem dlouhého intervalu QT, u kterých byl použit tento invazivní typ léčby, se dokazuje účinnost a vyřešení arytmie v průběhu jednoho roku.[3,10] Podobně byla efektivně vyléčena katecholaminergní polymorfní komorová tachykardie.[3,10]

Sympatický provazec je buď resekován v různém rozsahu, tehdy se jedná o sympatektomii, anebo je pouze přerušen, zde hovoříme o sympatikotomii.

Další indikace thorakální sympatektomie jsou vyhrazeny pro palmární, axilární a kraniofaciální hyperhidrózu i zčervenání obličeje. Výsledkem je ztráta potivosti a suchá kůže. Limitovanými indikacemi jsou digitální ulcerace s drobnými nekrózami kůže na podkladě ischemické etiologie a algodystrofický syndrom v jeho počátečních stadiích.

Videothorakoskopická hrudní sympatektomie probíhá v celkové anestezii s použitím dvoucestné endobronchiální kanyly. Separátní ventilace plic zabezpečí dostatečnou oxygenaci organismu při kolapsu plic na operované straně. Pacient je v dorzální dekubitální polosedící poloze s trupem zvednutým přibližně v 45stupňovém úhlu. Ramena jsou v 90% abdukci. Nejčastěji převládá jednoduchý přístup dvěma anebo třemi porty, v medioklavikulární čáře pro kameru a v přední, případně i zadní axilární čáře pro pracovní nástroje, jak vidno na obrázku 3 (http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=79&pid=1107&file=562).

Truncus sympaticus je viditelný přes parietální pleuru jako vertikálně probíhající multinodulární provazec podél hlaviček žeber. Parietální pleura se protne nad trunkem, tupě disekuje a podélně otevře, rami communicantes jsou koagulovány a protnuté v požadovaném rozsahu (obr. 4–6, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=79&pid=1107&file=561, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=79&pid=1107&file=560, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=79&pid=1107&file=559).

Obr. 3 – Tři porty zavedené do hrudníku. Ve 4. mezižebří port pro kameru, další port v přední a poslední v zadní axilární čáře v 5. mezižebří

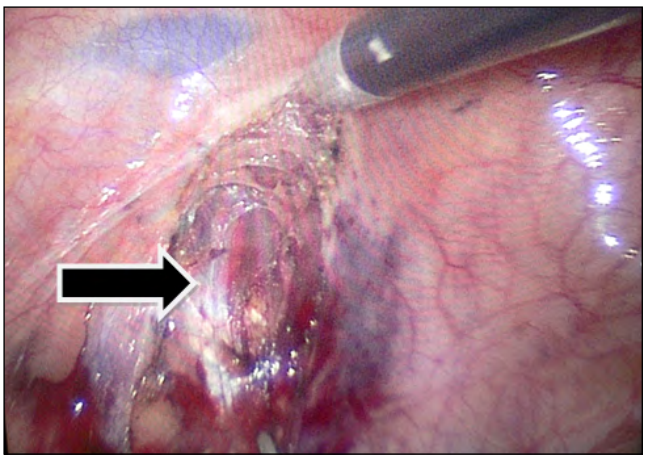
Truncus se protne nad kostálním obloukem a následně se odstraní i s příslušnými gangliemi. Ganglion stellatum se pečlivě prezervuje. Jeho případné poškození zapříčiňuje vznik Claude Bernardova–Hornerova syndromu.[11] Po dokonalé hemostáze se přes pracovní port zakládá hrudní drén, který se ponechá 24 hodin. Pooperačně se kontroluje rtg hrudníku za účelem zhodnocení reexpanze plic.

Komplikace hrudní sympatektomie nejsou časté. Kompenzační hyperhidróza má vysokou korelaci s úrovní a rozsahem odstraněných ganglií, její výskyt po zákroku varíruje od 5 % do 70 %. Vyšší protnutí hrudního sympatiku způsobuje vyšší výskyt a intenzitu kompenzační hyperhidrózy. Vykonáním resekce nebo termoablace Th4 pro palmární nebo axilární hyperhidrózu se naopak signifikantně snižuje výskyt i intenzita kompenzační hyperhidrózy.

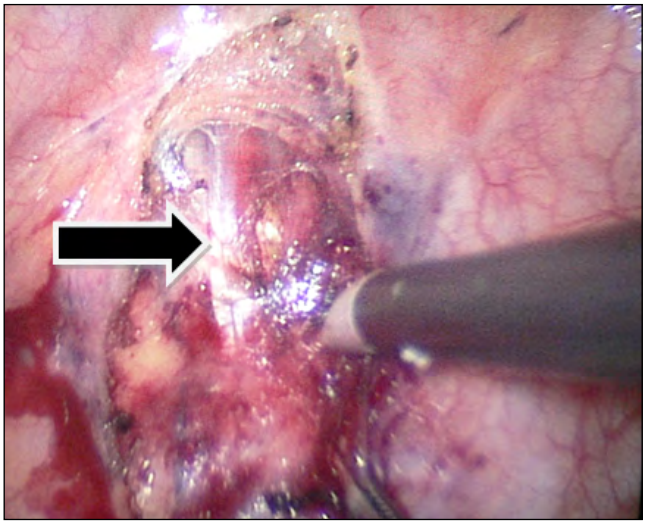
Další komplikací může být pneumothorax (do 5 %). Vzácnými komplikacemi s výskytem do 1 % je Hornerův syndrom, hemothorax, chylothorax, poranění n. vagus, n. frenicus a poranění subklaviálních cév.

Diskuse

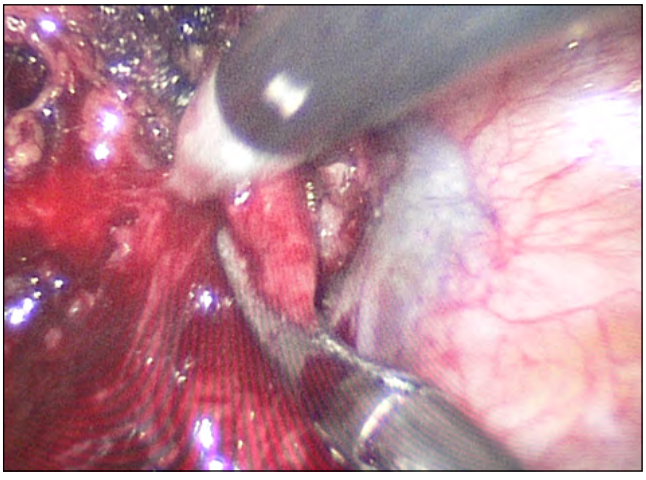
Levostranná videoasistovaná thorakoskopie je považována za bezpečnou doplňkovou metodu v léčbě pacientů trpících život ohrožujícími komorovými arytmiemi. Tato metoda je popisována i v léčbě dětí a mladých dospělých s maligní komorovou arytmií.[12] Z 24 pacientů v této kohortě bylo 13 se syndromem dlouhého intervalu QT (z nich dva pacienti s Jervellovým–Langeovým–Nielsenovým syndromem), devět mělo katecholaminergní polymorfní komorovou tachykardii, dva pacienti měli idiopatickou komorovou tachykardii. U dvou pacientů nebylo



Obr. 4 - Preparace hrudního sympatiku (zvýrazněn šipkou)



Obr. 5 – Preparace hrudního sympatiku (zvýrazněn šipkou)



Obr. 6 – Preparace hrudního sympatiku

dokončeno kompletní monitorování. Pacienti byli rozděleni do tří skupin.

První skupina zahrnovala deset pacientů s opakovanými výboji ICD i přes optimální medikamentózní terapii – čtyři se syndromem dlouhého intervalu QT a šest s katecholaminergní komorovou tachykardií. U osmi pacientů

(80 %) byla po zákroku zaznamenána významná redukce arytmií, u šesti pacientů (60 %) došlo k vymizení arytmie.

Druhou skupinu tvořilo šest pacientů – čtyři se syndromem dlouhého intervalu QT, dva s katecholaminergní polymorfní komorovou tachykardií, kteří byli symptomatičtí i přes optimální farmakoterapii. Po zákroku došlo u pěti pacientů (83 %) k významné redukci arytmií, z toho čtyři pacienti byli dlouhodobě bez arytmie.

Čtyři pacienti (tři se syndromem dlouhého intervalu QT a jeden s katecholaminergní komorovou tachykardií) podstoupili levostrannou thorakoskopii, protože přestali tolerovat medikamentózní terapii. U tří z nich (75 %) došlo k významné redukci arytmie, dva byli kompletně bez arytmie a bez nutnosti medikamentózní terapie, jeden byl schopen tolerovat nižší dávky antiarytmik.

Dva pacienti (jeden se syndromem dlouhého intervalu QT a jeden s katecholaminergní polymorfní komorovou tachykardií) podstoupili zákrok profylakticky, po výkonu se u jednoho z nich objevily tři arytmické události v průběhu šesti let, druhý pacient měl rekurentní arytmie nadále a vyžadoval zesílení antiarytmické léčby v průběhu dvou let.

Z uvedené práce vyplývá, že největší přínos ze sympatektomie mají pacienti z první skupiny, tj. u kterých po implantaci ICD docházelo k výbojům přes optimální léčbu. U pacientů, u kterých začne selhávat medikamentózní léčba anebo přestávají tolerovat léky, se jeví jako perspektivní levostranná videoasistovaná thorakoskopie. Nejméně efektivní a nejméně probádaná je indikace profylaktická u asymptomatických pacientů, kteří jsou identifikováni jako vysoce rizikoví. Podle práce Jonsa a spol.[13] se zdá být užitečná analýza mutací iontových kanálů charakteristických pro pacienty se syndromem dlouhého intervalu QT. Zatím jsou potřebné další práce k přesnější stratifikaci tohoto rizika.

V práci Turleyho[8] je popsán případ pacientky, která měla na EKG záznamu přítomný prodloužený interval QT (458 ms), v anamnéze měla opakované presynkopy a synkopy, při dlouhodobém monitorování EKG se zachycenými polymorfními komorovými tachykardiemi. V rodině se nevyskytl případ náhlé smrti ani hluchota. Přes podávání suplementů magnézia a kalia, beta-blokátorů, implantaci jednodutinového a později dvoudutinového ICD nedošlo ke zlepšení stavu. Rovněž i další medikamentózní intervence (amiodaron, nicorandil, mexiletin) byla bez účinku, záznamník z ICD prokázal 700 výbojů za sedm měsíců (v uvedeném období implantovány dva přístroje ICD). Až po bilaterální thorakoskopické sympatektomii došlo k významnému zlepšení stavu.

Poměrně malé zkušenosti jsou u pacientů s Jervellovým–Langeovým–Nielsenovým syndromem, autosomálně recesivní variantou kongenitálního syndromu dlouhého intervalu QT, který je asociován s hluchotou. Tento fenotyp je obtížně ovlivnitelný léčbou, samotná farmakologická léčba bývá neúčinná. Ve dvou pracích jsou sledováni pacienti s tímto syndromem a je popisována uspokojivá odpověď po levostranné sympatektomii.[10,14]

Scott a spol. popisují ve své práci úspěšnou léčbu katecholaminergní polymorfní komorové tachykardie bilaterální thorakoskopickou sympatektomií u mladé ženy s mnoha komplikacemi po implantaci ICD (včetně nutnosti jeho extrakce pro infekci).[15] V průběhu dalších čtyř let byla pacientka bez komorové tachykardie, bez potřeby reimplantace ICD. Autoři předpokládají, že sympatektomie může sehrávat užitečnou roli v rámci adjuvantní léčby katecholaminergní polymorfní komorové tachykardie, protože beta-blokátory nezabezpečí kompletní odpověď a implantace ICD je spojena s mnohými komplikacemi.

Vaseghi a spol. popisují účinnost levostranné anebo bilaterální kardiální sympatické denervace u 41 pacientů s arytmickými bouřemi.[16] U obou skupin pacientů byla dokázána účinnost na supresi komorové arytmie, bilaterální sympatická denervace byla výrazně účinnější.

Závěr

Pacientka je nadále v péči naší arytmologické ambulance. První kontrola proběhla po dvou měsících po zákroku, pacientka je bez větších problémů, bez výbojů ICD, bez zaznamenaných arytmií. V dalším období je pacientka nadále bez záchytu arytmií.

Videoasistovanou thorakální sympatektomii považujeme za efektivní a bezpečný výkon při léčbě pacientů se syndromem dlouhého intervalu QT, také v případě, že selhává léčba maligních arytmií po implantaci ICD a i v případě nemožnosti podávání beta-blokátorů, jako je popisováno v naší kazuistice.

Poděkování
Děkuji všem spoluautorům za pomoc při vypracovávání kazuistiky a odborné posouzení.

Střet zájmů
Prohlašuji, že nemáme konflikt zájmů ve vztahu k článku.

Odkaz na článek online
http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=79&pid=1107)

Literatura

1. A.J. Moss, J. McDonald, Unilateral cervicothoracic sympathetic ganglionectomy for the treatment of long QT interval syndrome, New England Journal of Medicine 285 (1971) 903–904.
2. P.J. Schwartz, S.G. Priori, M. Cerrone, et al., Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome, Circulation 109 (2004) 1826–1833.
3. C.A. Collura, J.N. Johnson, C. Moir, Left cardiac sympathetic denervation for the treatment of long QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia using video-assisted thoracic surgery, Heart Rhytm 6 (2009) 752–759.
4. A.A. Wilde, Z.A. Bhuiyan, L. Crotti, et al., Left cardiac sympathetic denervation for catecholaminergic polymorphic ventricular tachykardia, New England Journal of Medicine 358 (2008) 2024–2029.
5. P.J. Schwartz, N.G. Snebold, A.M. Brown, et al., Effects of unilateral cardiac sympathetic denervation on the ventricular fibrillation treshold, American Journal of Cardiology 37 (1976) 1034–1040.
6. A.E. Epstein, M.J. Rosner, G.R. Hageman, et al., Posterior left thoracic cardiac sympathectomy by surgical division of the sympathetic chain, an alternative approach to treatment of the long QT syndrome, Pacing and Clinical Electrophysiology 19 (1996) 1095–1104.
7. R. Lloyd, R. Okada, J. Stagg, et al., The treatment of reccurent ventricular tachycardia with bilateral cervico-thoracic

sympathetic ganglionectomy, a report of two cases, Circulation 50 (1974) 382–388.
8. A.J. Turley, J. Thambyrajah, A.A. Harcombe, Bilateral thoracoscopic cervical sympathectomy for the treatment of reccurent polymorphic ventricular tachycardia, Heart 91 (2005) 15–17.
9. P.R. Reardon, B.D. Matthews, T.K. Scarborough, et al., Left thoracoscopic sympathectomy and stellate ganglionectomy for treatment of the long QT syndrome, Surgical Endoscopy 14 (2000) 86.
10. J. Atallah, F. Fynn-Thompson, F. Cecchin, et al., Video--assisted thoracoskopic cardiac denervation: a potential novel therapeutic option for children with intractable ventricular arrhythmias, Annals of Thoracic Surgery 86 (2008) 1620–1625.
11. J. Mazuch, Horná hrudná sympatektómia, In: V. Šafránek (Ed.): Ochorenia končatinových artérií a ich chirurgická liečba. Bratislava: SAP,2001:201–203.
12. S.C. Hofferberth, F. Cecchin, D. Loberman, F. Fynn-Thompson, Left thoracoscopic sympathectomy for cardiac denervation in patients with life-threatening ventricular arrythmias, Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 147 (2014) 404–411.
13. C. Jons, J.O. Uchi, A.J. Moss, et al., Use of mutant-specific iont channel characteristics for risk stratification of long QT syndrome patients, Science Translational Medicine 3 (2011) 28–76.
14. M.A. Coleman, J.M. Bos, J.N. Johnson, et al., Videoscopic left cardiac sympathetic denervation for patients with reccurent ventricular fibrillation/malignant ventricular arrythmia syndromes besides congenital long QT syndrome, Circulation: Arrhythmias, Electrophysiology 5 (2012) 782–788.
15. P.A. Scott, A.J. Sandilands, G.E. Morris, et al., Successful treatment of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia with bilateral thorakoscopic sympathectomy, Heart Rhytm 5 (2008) 1461–1463.
16. M. Vaseghi, J. Gima, C. Kanaan, et al., Cardiac sympathetic denervation in patients with refractory ventricular arrhythmias or electrical storm: intermediate and long-term follow-up, Heart Rhytm 3 (2014) 360–366.

CURRICULUM VITAE

V roce 2000 **MUDr. Peter Šandor** ukončil Lékařskou fakultu Univerzity Komenského v Bratislavě, obor všeobecné lékařství. Od roku 2000 do roku 2003 pracoval jako sekundární lékař na Pneumologickém oddělení v Trnavě (Slovenská republika). V roce 2003 složil atestaci z vnitřního lékařství. Od roku 2003 do roku 2010 pracoval na Klinice nemocí plicních a tuberkulózy FN Brno, atestoval v roce 2006 v oboru respirační choroby a tuberkulóza. Pracoval jako vedoucí lékař JIP, je členem České pneumologické a ftizeologické společnosti ČLS JEP a České společnosti pro výzkum spánku a spánkovou medicínu. Od roku 2010 do roku 2014 pracoval na Interním oddělení Nemocnice v Ostrově nad Ohří ve funkci vedoucího lékaře JIP. Po zařazení do oboru kardiologie stážoval v nemocnicích FN u sv. Anny v Brně a v Kardiocentru Nemocnice Podlesí. V současné době se připravuje na atestaci z kardiologie.

Těhotenství u pacientky s funkčně jedinou komorou (fontanovská cirkulace)

Martin Hetmer[a], Tomáš Zatočil[a,b], Anna Nečasová[b], Jindřich Špinar[a], Martin Fiala[a]

[a] *Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Brno, Brno*
[b] *Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti – Brno, Fakultní nemocnice Brno, Brno*

Klíčová slova:
Fontanovská cirkulace
Těhotenství
Totální kavopulmonální spojení
Vrozená srdeční vada

SOUHRN

Těhotenství u pacientek s komplexní vrozenou srdeční vadou (VSV) po fontanovské operaci (fontanovská cirkulace, FC) představuje vysoké riziko komplikací pro matku i plod, nezávisle na typu původní vady. Pacientky jsou ohroženy zejména arytmiemi, srdečním selháním a tromboembolismem. Trombotických příhod je dokumentováno minimum, stejně tak nebylo dokumentováno úmrtí matky v průběhu těhotenství. Mnohem častější než mateřské komplikace jsou však komplikace fetální z důvodů abnormální placentární cirkulace při žilní hypertenzi, snížené oxygenace krve a vlivem užívané medikace. Je významně zvýšeno riziko potratu, děti se rodí předčasně a s nízkou porodní hmotností.

V kazuistice rozebíráme případ pacientky s komplexní srdeční vadou, po paliativním řešení pomocí totálního kavopulmonálního spojení (TCPC), intenzivně usilující o těhotenství navzdory zdravotním potížím. Po prekoncepčně vysazené antiarytmické medikaci došlo k srdečnímu selhání při běžící supraventrikulární tachykardii, finálně řešeno radiofrekvenční ablací. Následně pro opakované potraty (celkem dva) redukována antikoagulační léčba, též třetí těhotenství ukončeno předčasně pro odtok plodové vody a abrupci placenty; narozena nezralá holčička, která však díky dobré lékařské péči nadále normálně prospívá.

© 2019, ČKS.

Keywords:
Congenital heart disease
Fontan circulation
Pregnancy
TCPC

ABSTRACT

Pregnancy is considered as highly risky for patients with complex congenital heart disease after Fontan repair. Complications are expected for mother and fetus as well, regardless of the type of the original disorder. Mothers are threatened by arrhythmias, heart failure and thromboembolism mainly; nevertheless, thrombotic events occur rarely. Though, fetal complications are caused more often due to abnormal and hypoxemic placental circulation, and chronic medication. Significantly more abortions, preterm labors and hypothrophic newborns are observed.

In this case report we present a patient with complex congenital heart disease after total cavopulmonary connection (TCPC), who was constantly striving for successful pregnancy despite her health condition. Anti-arrhythmics were purposely discontinued during preconception period; as a result, two attacks of atypical atrial flutter with related heart failure occured, later treated with radiofrequency ablation. Anticoagulation was reduced due to repeated abortions. Finally, third pregnancy was successful, although terminated pretermly because of placental abruption. Hypothrophic baby girl was born, but finally has been doing well thanks to medical intensive care.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Martin Hetmer, Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno, e-mail: hetmerm@gmail.com

Úvod a patofyziologie fontanovské cirkulace

Operace Fontanova typu je používána u vrozených srdečních vad, u kterých není možná anatomická korekce s biventrikulární cirkulací. Poprvé byla operace provedena roku 1968 Fontanem a spolupracovníky u atrezie trikuspidální chlopně.[1] Později se spektrum vad s indikací postupně rozšířilo. Jedná se o paliativní spojkový výkon, kdy je venózní krev derivována přímo na plicnici (většinou pravou větev), bez účasti subpulmonární komory, která je oddělena od plicnice, a stává se tak součástí systémového oběhu. Vlastní operační technika prodělala v průběhu takřka 50 let významný vývoj. Přímé (Fontanovo) atriopulmonární spojení pravé síně s plicnicí se již nepoužívá. Dnes se setkáme pouze s pacienty s totálním kavopulmonálním spojením (TCPC), kdy je venózní krev z dolní duté žíly do plicnice svedena konduitem (umístěným uvnitř – tzv. laterální konduit, či vně pravé síně – tzv. extrakardiální konduit) a současně na plicnici přímo napojena i horní dutá žíla. TCPC extrakardiálním konduitem se dnes jeví jako prognosticky nejpříznivější typ korekce.[2]

Při TCPC odpadá funkce subpulmonální komory i pravé síně. Krevní tok v plicním řečišti je nízkotlaký, pasivní a podílí se na něm zejména reziduální postkapilární energie, negativní nitrohrudní tlak a v menší míře i nasávací tlak komory v systémové pozici.[3] Systémová komora ztrácí možnost zásadněji ovlivnit náplň žilního řečiště a regulovat preload. Zvýšení kontraktility je při relativně konstantním preloadu neefektivní. Sekundární zvýšení žilního systémového tlaku jako hlavní hnací síly plicním řečištěm má však četné negativní důsledky pro splanchnickou oblast se všemi popisovanými komplikacemi u fontanovské cirkulace (FC) (protein-losing enteropatie, hepatopatie až cirhóza jater).[4–6] Z řečeného vyplývá, že těhotenství je svými přirozenými změnami pro organismus matky (až 50% nárůst plazmatického objemu, pokles cévní rezistence, tachykardie, aktivace koagulačního systému) výraznou zátěží pro pacientky s FC, jež přináší řadu potenciálních rizik jak pro matku, tak pro plod. Matky jsou ohroženy zejména srdečním selháním, arytmiemi; tromboembolické příhody (TEN) jsou obávané, ale relativně vzácné. Úmrtí pacientky v průběhu těhotenství nebylo dokumentováno (tabulka 1).[7–11] Děloha ženy s FC (díky vyššímu žilnímu tlaku), ale vlastně celý organismus matky s FC i díky relativní hypoxii, vyššímu hematokritu a neschopnosti zvýšení srdečního výdeje pro těhotenství představují velmi nepřátelské prostředí pro plod. Důsledkem toho je vysoké množství potratů, předčasných porodů a hypotrofie narozených dětí (tabulka 2).[7–11]

Kazuistika

Prezentujeme případ pacientky s fontanovskou cirkulací, která navzdory řadě zdravotních komplikací úspěšně dokončila těhotenství (video 1 http://www.cksonline.

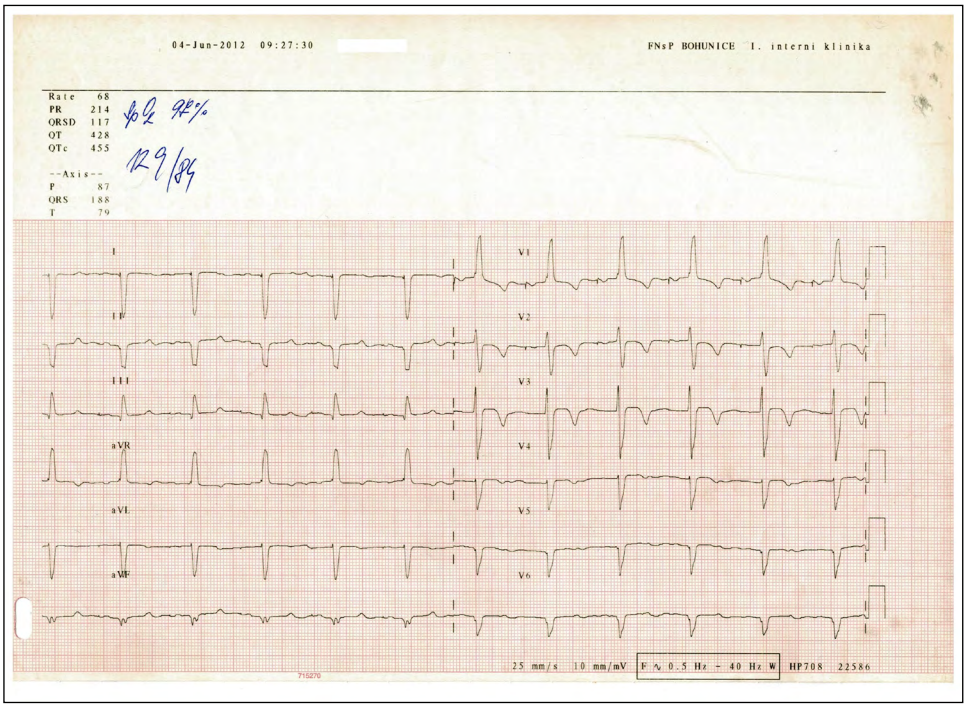
Tabulka 1 – Komplikace pro matku dle dostupné literatury

	NL, 2006 (CONCOR)[10]	F, 2015[9]	USA – Mayo, 2016[7]	UK, 2016[11]	AUS + NZ, 2015[8]	Celkem
Pac./těhot./děti	6/10/4	37/59/38	35/70/29	50/124/53	20/40/16	148/303/140
Arytmie	10 %	5 %	32 %	11 %	5 %	7 %
Srdeční selhání	0 %	9 %	16 %	13 %	5 %	7 %
Zhoršení NYHA	20 %	0 %	0 %	0 %	0 %	< 1 %
TEN	0 %	3 %	0 %	2 %	0 %	< 1 %
Úmrtí	0 %	0 %	0 %	0 %	0 %	0 %
Krvácení	?	10 %	16 %	43 %	43 %	27 %

TEN – tromboembolická nemoc.

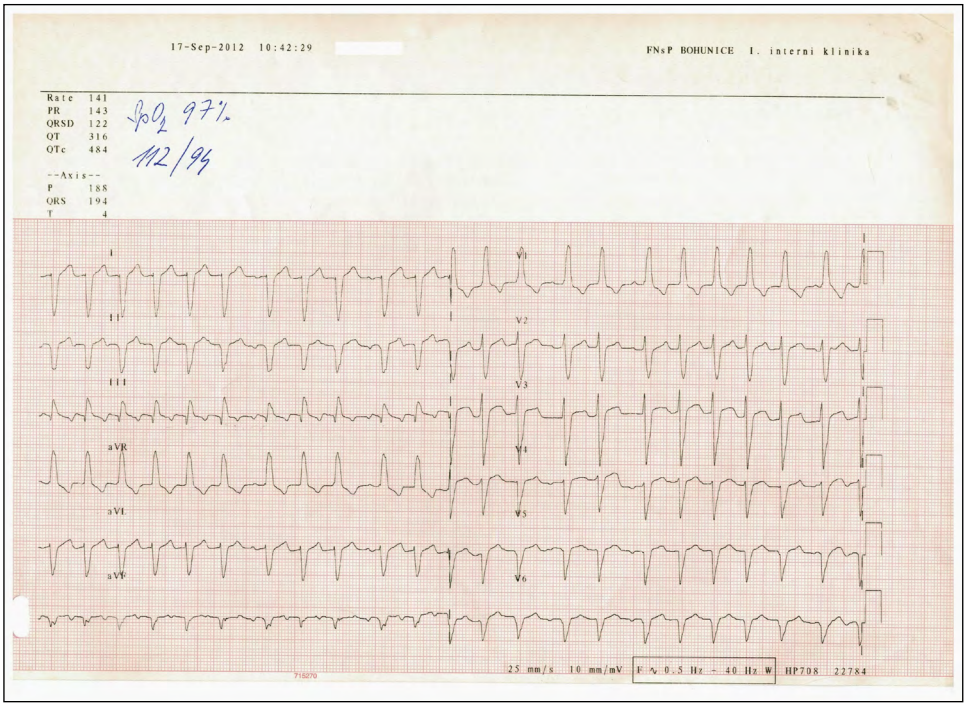
Tabulka 2 – Komplikace pro plod dle dostupné literatury

	NL, 2006 (CONCOR)[10]	F, 2015[9]	USA – Mayo, 2016[7]	UK, 2016[11]	AUS + NZ, 2015[8]	Celkem
Pac. /těhot./děti	6/10/4	37/59/38	35/70/29	50/124/53	20/40/16	148/303/140
Potraty spontánní	40 %	27 %	50 %	55 %	43 %	47 %
Potraty indukované	20 %	7 %	9 %	< 1 %	10 %	6 %
Předčasná ruptura plod. obalů	25 %	18 %	?	21 %	?	20 %
Gestační věk (medián)	?	34	33	33,5	31,5	
Předčasný porod (< 37. týden)	20 %	69 %	81 %	72 %	62 %	71 %
Porodní hmotnost (g)	?	1 968	2 086	?	1 350	
Nízká porodní hmotnost (< 10% perc.)	50 %	11 %	?	56 %	?	38 %
Fetální a perinatální mortalita	25 %	8 %	3 %	9 %	16 %	9 %
Císařský řez	75 %	42 %	?	58 %	?	53 %



Obr. 1 – EKG při pravidelné ambulantní kontrole – stimulace síní s vlastní komorovou odpovědí

cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=80&pid=1107&file=558). Pacientka (bez zátěže v rodinné anamnéze) se narodila roku 1983 s komplexní srdeční vadou – dvojvýtoková pravá komora s velkým defektem komorového septa a hypoplastickou levou komorou, pulmonální stenózou, levoizomerismem, interrupcí dolní duté žíly pokračující vena hemiazygos, společně s vena cava superior dexter ústící do sinus coronarius. Dále hypoplastická levá síň (prakticky bez přítoku), anomální parciální návrat plicních žil do pravé síně. Pacientka byla v průběhu dětství sledována a léčena na dětské kardiologii FN v Motole, v dospělosti byla předána do péče našeho pracoviště. První operaci pacientka prodělala v roce 1995 (ve 12 letech věku) – jednalo se o bidirekční kavopulmonální anastomózu dle Kawashimy se septektomií. Dokompletování TCPC extrakardiálním 18mm goretexovým konduitem podstoupila o tři roky později (s napojením obou jaterních žil a vyústěním do centrální části pravé plicnice). Operace proběhly bez komplikací a s velmi dobrým funkčním výsledkem. Pro poruchu sinoatriální (SA) automacie



Obr. 2 – Běžící atypický flutter síní s nepravidelným převodem na komory

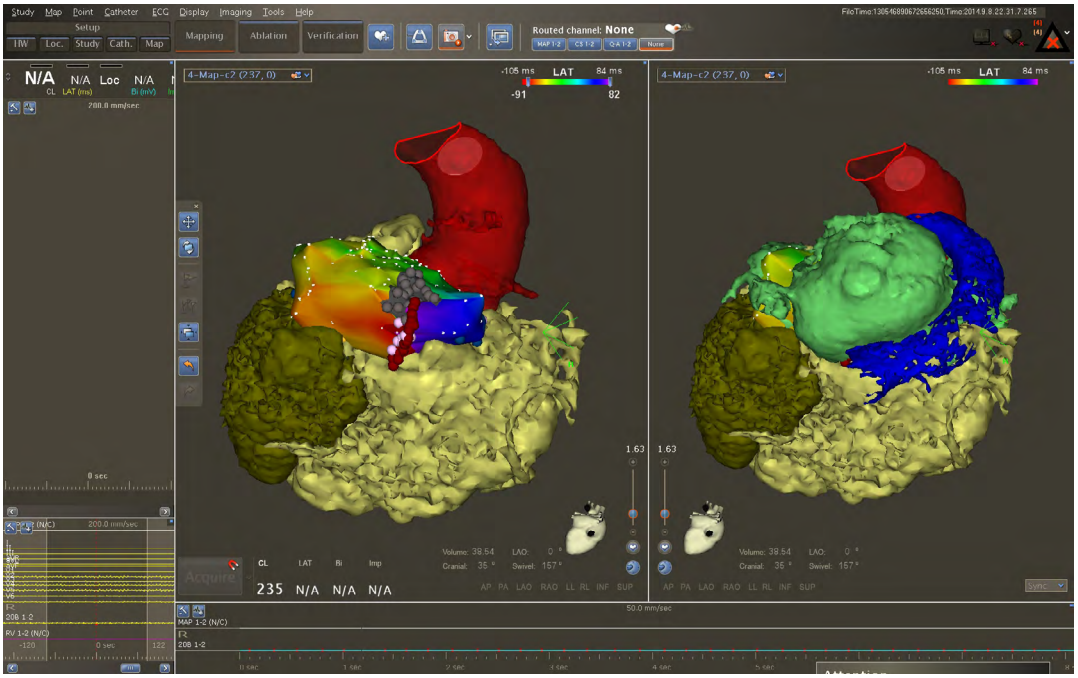
Tabulka 3 – Pacientky s FC ve sledování ambulance VSV FN Brno

Pacientka	Vada	Korekce	Mimo těhotenství	Těhot. č.	Věk	Medikace	Komplikace matka	Komplikace plod	Sledování (matka/plod)
1	DILV, MGA, ASD, PS/ SUBV, TI	TCPC – intra-atriální	0	1*	27	ASA	0*	0*	
2	DORV, MGA, PS, VI, TV/ STRD	BCPA →TCPC + excize IAS	CMP před korekcí	1	?	?	0	spont. potrat v 7. týdnu	0/0
			IART → RFA	2	29	LMWH	0	0 (SC, v termínu, 2 400g/47 cm)	NYHA II → III/0
3	DORV, PS	BPCA → TCPC	0	1	29	LMWH terapeut.	SVT (34. t., spont. verze)	Předčasný porod (36. t., vaginn., 2 030 g/44 cm)	0/deficit 24-hydroxylázy, lehká hypotonie a PMR
4	DORV, VSD, MS, PS, PAPVC, IVC/ABSHAZ	BPCA + septektomie → TCPC	dysfunkce SA → PM	1	30	Verapamil, warfarin	0	Induk. potrat (VSV)	0/0
			SVT 2× 2006, 2× 2013→ RFA IART 2014	2	31	Verapamil, isoptin, warfarin	0	Spont. potrat v 7. týdnu	0/0
				3	34	LMWH	0	Předčasný porod (30. t., SC, 810/30 cm)	0/0

ASD/VSD – defekt síňového/ komorového septa; BPCA – bidirekční kavopulmonální anastomóza; CMP – cévní mozková příhoda; DILV – dvojvýtoková levá komora; DORV – dvojvýtoková pravá komora; IART – intraatriální reentry tachykardie; IVC/ABSHAZ – interrupce v. cava inf., pokračující v. hemiazygos; MGA – malpozice velkých tepen; MS – mitrální stenóza; PAPVC – parciální anomální návrat plicních žil; PMR – psychomotorická retardace; PS – pulmonální stenóza; SA – sinoatriální uzel; SUBV – subvalvulární, SVT – supraventrikulární tachyarytmie; TCPC – totální kavopulmonální spojení; TI – trikuspidální insuficience; TV/STRD – straddling trikuspidální chlopně; VI – inverze komor;
* probíhající těhotenství.

byl pacientce v roce 2003 implantován dvoudutinový kardiostimulátor s epimyokardiálními elektrodami v režimu DDIR (obr. 1 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=80&pid=1107&file=572). Pro opakované paroxysmy supraventrikulární tachyarytmie (SVT) bylo v roce 2006 zahájeno podávání sotalolu, s jehož užíváním se arytmie neopakovaly (šest let). Dlouhodobě byla pacientka ve funkčně dobrém stavu, tolerovala střední zátěž, včetně lehčích rekreačních sportů (jízda na kole, plavání).

Přání a odhodlání pacientky otěhotnět bylo dlouhodobé a neodradilo ji ani důsledné varování před riziky těhotenství. S ohledem na dobrou funkčnost nové cirkulace bylo po dohodě s lékařem nakonec přistoupeno k plánovanému těhotenství. Prekoncepčně (od června 2012) byl vysazen inhibitor angiotenzin konvertujícího enzymu (ACEI) a sotalol, ponechán warfarin s plánem převést pacientku na nízkomolekulární heparin (LMWH) krátce po početí. Již po třech měsících jsme však při kontrole zachytili běžící flutter síní (obr. 2 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=80&pid=1107&file=573) se známkami srdečního selhávání a žilní kongesce, který jsme ukončili elektrickou kardioverzí (EKV) a pacientce nasadili depotní verapamil. V červnu roku 2013 pacientka poprvé otěhotněla, v pátém týdnu gravidity byla převedena z warfarinu na LMWH. Těhotenství však muselo být indukovaně ukončeno v devátém týdnu pro vrozenou vadu plodu (siamská dvojčata srostlá trupem, společné srdce – thoracopagus). Po měsíci došlo opět k recidivě flutteru síní s příznaky srdečního selhání, byla provedena další EKV, k verapamilu přidán sotalol a plánovali jsme radiofrekvenční ablaci. Při následné kontrole však pacientka hlásila další proběhlé těhotenství v mezidobí (leden 2014), které bylo spontánně potraceno v sedmém týdnu. Elektrofyziologické vyšetření proběhlo záhy s identifikací makroreentry kolem jizvy společné síně, byla provedena ablační linie na zadní stěně síně a byla vysazena antiarytmika (obr 3 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=80&pid=1107&file=574, video 2 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=80&pid=1107&file=571). V dalším období jsme nedokumentovali recidivy arytmie, proto po dohodě s pacientkou – vzhledem k jejím obavám z teratogenity – jsme doporučili vysazení i warfarinu a nahrazení kyselinou acetylsalicylovou. Napotřetí pacientka otěhotněla až v průběhu roku 2017 s časným zavedením LMWH v profylaktické dávce (Clexane 0,4 ml s.c. jednou denně) a plánem navýšit dávku v posledním trimestru. Prenatální screening byl negativní, gravidita však byla ukončena již v 30. týdnu pro předčasný odtok plodové vody a abrupci placenty, standardně po maturaci plodu. Porod proběhl sekcí pro polohu pánevním koncem. Novorozená holčička vážila 810 g, měřila 31 cm. V šestinedělí jsme navýšili dávku LMWH za kontrol antiXa aktivity (Clexane 0,8 ml s.c. jednou denně), po šestinedělí jsme vrátili do chronické medikace acetylsalicylát. V průběhu tohoto těhotenství nebyly dokumentovány žádné významné arytmie, srdeční selhání či TEN. K významnému zhoršení funkční třídy NYHA u pacientky také nedošlo. Dítě se díky intenzivní péči lékařů těší dobrému zdraví. Rodiče se tak navzdory komplikacím po pěti letech vytrvalého úsilí dočkali zdravého dítěte.



Obr. 3 – Elektroanatomická mapa (synchronizace systému CARTO a CT) – vlevo barevně propagace signálu ve společné síni, šedé body jizva, červené ablační linie na zadní stěně síně; vpravo modře extrakardiální conduit

V naší ambulanci pro vrozené srdeční vady v dospělosti sledujeme celkem 35 pacientů s FC, respektive po TCPC. Z toho je 15 žen. Zatím jsme dokumentovali celkem sedm těhotenství u čtyř žen, z toho čtyři potraty (57 %), tři živě narozené děti (43 %). Detailnější přehled uvádí tabulka 3.

Diskuse

Úspěšně ukončených těhotenství u pacientek s fontanovskou cirkulací není dokumentováno mnoho. Největší soubor (multicentrický) z Velké Británie čítá 50 pacientek.[11] Současné poznatky tak vycházejí z analýzy menších souborů či jednotlivých případů. Aplikovány jsou také zkušenosti z případů pacientek s ostatními komplexními vadami. Světová zdravotnická organizace (WHO)[12] a Evropská kardiologická společnost (ESC)[13] zařazují těhotenství u pacientek s FC ve svých doporučeních mezi velmi riziková (třída III pro pacientky s FC a morfologicky pravou systémovou komorou), nicméně možná a relativně bezpečná u vybraných pacientek. S ohledem na heterogenitu nemocných s FC je především doporučována jejich detailní prekoncepční stratifikace. Těhotenství bychom měli rozmluvit pacientkám se saturací periferní krve < 85 %, dysfunkcí systémové komory, případnou střední či významnou regurgitací na aortální chlopni a přítomností protein-losing enteropatie jako projevu selhání fontanovské cirkulace (kategorie WHO IV).[13] Těhotenství by mělo být plánováno s včasným vysazením teratogenní medikace. Vyřešení případných arytmií před těhotenstvím pomocí radiofrekvenční ablace se jeví jako výhodné. V případě běžící SVT v průběhu těhotenství je doporučováno provedení elektrické kardioverze.[13] Srdeční selhání je pak léčeno standardně. Určitá kontroverze panuje v oblasti antikoagulace. Přestože tromboembolické komplikace v průběhu těhotenství a šestinedělí byly dosud publikovány jen vzácně,[9,11] zvýšené riziko příhod jak pro těhotné, tak pro pacientky s FC je známé, proto se názory odborníků spíše přiklánějí k důslednému zvážení antikoagulace. Plná antikoagulace se podává při kumulaci dalších rizik, jako je anamnéza výskytu SVT, přítomnost fenestrace či staršího typu fontanovské cirkulace (atriopulmonální spojení), přítomnost mechanické chlopně či při anamnéze již prodělané TEN. U ostatních pacientek je možností profylaktická dávka LMWH či acetylsalicylátu.[14] Současně ale musíme brát v potaz potenciálně negativní vliv antikoagulační léčby na plod, který je, zdá se, i u profylaktických dávek LMWH.[9] U většiny pacientek lze doporučit vaginální porod, lépe na levém boku (úleva komprese dolní duté žíly [DDŽ]), možná je i epidurální či celková anestezie.[14] Naši pacientku lze považovat za zvýšeně rizikovou pro přítomnost morfologicky pravé, mírně dysfunkční komory v systémové pozici, také pro anamnézu opakovaných SVT. Přesto nebyly v průběhu těhotenství dokumentovány komplikace pro matku. Nicméně dvě epizody arytmií se srdečním selháním proběhly v souvislosti s plánovaným vysazením antiarytmické medikace před otěhotněním, nakonec byly úspěšně řešeny radiofrekvenční ablací. Arytmie prekoncepčně jsou rizikovým faktorem recidivy arytmií v těhotenství.[9,11] Předčasný porod a nízká porodní hmotnost plodu jsou u pacientek s FC častým jevem. Stejně tak dvě neúspěšná těhotenství ze tří naší pacientky korespondují s popsanou potratovostí pacientek s FC (mezi 40–60 %). V tomto ohledu můžeme v našem případě vedle vlivu abnormální uteroplacentární cirkulace spekulovat i o vlivu chronické (antiarytmické a antikoagulační) medikace, kdy k úspěšnému těhotenství došlo až po její postupné redukci s ohledem na přání pacientky.

Závěr

Případ naší pacientky dokládá, že při vytrvalé snaze matky a intenzivní lékařské péči je možné úspěšné těhotenství i u pacientky s TCPC s vysokým rizikovým profilem. Z literárních dat i našich zkušeností vyplývá, že těhotenství přináší především vysoké riziko komplikací pro plod. Pečlivé sledování těchto těhotenství patří do center pro vrozené srdeční vady (VSV) a center pro riziková těhotenství.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů
Žádný z autorů nemá konflikt zájmů.

Financování
Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace
Zpracování článku bylo provedeno v souladu s etickými standardy.

Odkaz na článek online
http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=80&pid=1107

Literatura

1. F. Fontan, F.B. Mounicot, E. Baudet, et al., "Correction" of tricuspid atresia. 2 cases "corrected" using a new surgical technic, Annales de Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire 10 (1971) 39–47.
2. K.N. Pundi, J.N. Johnson, J.A. Dearani, et al., 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation: Long-Term Outcomes of 1,052 Patients, Journal of the American College of Cardiology 66 (2015) 1700–1710.
3. F. Walker, Pregnancy and the various forms of the Fontan circulation, Heart 93 (2007) 152–154.
4. M.R. de Leval, The Fontan circulation: a challenge to William Harvey?, Nature Clinical Practice. Cardiovascular Medicine 2 (2005) 202–208.
5. M. Gewillig, S.C. Brown, The Fontan circulation after 45 years: update in physiology, Heart 102 (2016) 1081–1086.
6. K. Pundi, K.N. Pundi, P.S. Kamath, et al., Liver Disease in Patients After the Fontan Operation, American Journal of Cardiology 117 (2016) 456–460.
7. K.N. Pundi, K. Pundi, J.N. Johnson, et al., Contraception Practices and Pregnancy Outcome in Patients after Fontan Operation, Congenital Heart Disease 11 (2016) 63–70.
8. D. Zentner, A. Kotevski, I. King, et al., Fertility and pregnancy in the Fontan population, International Journal of Cardiology 208 (2016) 97–101.
9. M. Gouton, J. Nizard, M. Patel, et al., Maternal and fetal outcomes of pregnancy with Fontan circulation: A multicentric observational study, International Journal of Cardiology 187 (2015) 84–89.
10. W. Drenthen, P.G. Pieper, J.W. Roos-Hesselink, et al.; ZAHARA Investigators, Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation, Heart 92 (2006) 1290–1294.
11. M. Cauldwell, P.J. Steer, S. Bonner, et al., Retrospective UK multicentre study of the pregnancy outcomes of women with a Fontan repair, Heart 104 (2018) 401–406.
12. S. Thorne, A. MacGregor, C. Nelson-Piercy, Risks of contraception and pregnancy in heart disease, Heart 92 (2006) 1520–1525.
13. V. Regitz-Zagrosek, J.W. Roos-Hesselink, J. Bauersachs, et al., 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy, European Heart Journal 39 (2018) 3165–3241.
14. J. Popelová Rubáčková, Fontanova cirkulace a těhotenství, Presentation presented at: [31. Šamánkovy Poděbrady a Motolský seminář; 2018 Jan 13; Praha, Czechia.]

CURRICULUM VITAE

Po absolvování Lékařské fakulty Masarykovy univerzity v Brně v roce 2012 nastoupil **MUDr. Martin Hetmer** na Interní oddělení okresní Nemocnice Havlíčkův Brod, kde působil tři roky a věnoval se vnitřnímu lékařství. V roce 2015 přestoupil na Interní kardiologickou kliniku Fakultní nemocnice Brno, kde působí doposud. Pokračuje v předatestačním vzdělávání v oboru kardiologie i vnitřní lékařství. Mezi jeho užší zájem patří arytmologie a intenzivní medicína.

Urgentní perkutánní extrakce septálního okluderu embolizovaného do oblouku aorty s využitím endomyokardiálního bioptomu

Jan Tomis, Josef Veselka

Kardiologická klinika, 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, Praha

Klíčová slova:
Defekt septa síní
Embolizace okluderu
Endomyokardiální bioptom

SOUHRN

Katetrizační uzávěr defektu septa síní typu ostium secundum je v léčbě této vrozené srdeční vady metodou volby, preferovanou před chirurgickým uzávěrem. Embolizace okluderu do plicního nebo systémového řečiště je nejčastější závažnou a potenciálně fatální komplikací tohoto katetrizačního výkonu. Prezentujeme případ úspěšné urgentní perkutánní extrakce okluderu embolizovaného do rizikové anatomické lokalizace, s využitím smyčkového katétru a endomyokardiálního bioptomu.

© 2019, ČKS.

Keywords:
Atrial septal defect
Device embolization
Endomyocardial bioptome

ABSTRACT

Percutaneous treatment of secundum type atrial septal defect has become the method of choice in treatment of this congenital heart disease. Embolization of the septal occluder device is recognised as the most common severe complication of the procedure. We report a case of successful urgent percutaneous retrieval of an occluder device using loop catheters and endomyocardial bioptome following embolization to a hazardous anatomical location.

Úvod

Katetrizační uzávěr defektu septa síní typu ostium secundum je v léčbě této vrozené srdeční vady metodou volby, preferovanou před chirurgickým uzávěrem.[1] Příznivé anatomické poměry umožňující bezpečnou a efektivní implantaci septálního okluderu jsou přítomny zhruba v 80 % diagnostikovaných případů. Počet závažných komplikací je ve srovnání s chirurgickou léčbou nižší, je významně zkrácena doba hospitalizace.[1,2] Embolizace okluderu do plicního nebo systémového řečiště je nejčastější závažnou komplikací tohoto katetrizačního výkonu, jejíž incidence je přibližně 0,1–0,5 %.[3,4] Jedná se o potenciálně fatální komplikaci, která dle některých registrů až v 77 % případů vyžaduje chirurgickou intervenci.[5] Prezentujeme případ úspěšné urgentní perkutánní extrakce okluderu embolizovaného do rizikové anatomické lokalizace, s využitím smyčkového katétru a endomyokardiálního bioptomu.

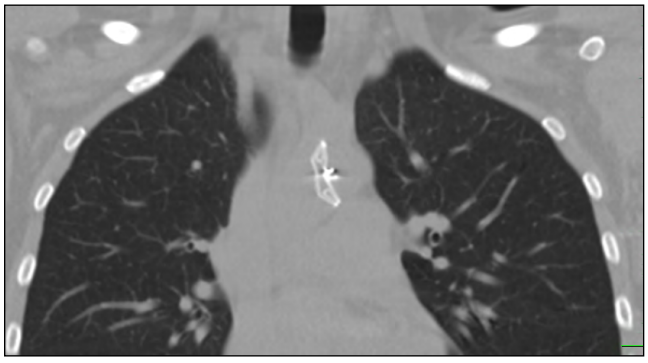
Kazuistika

Čtyřicetipětiletá pacientka bez významné interní anamnézy byla odeslána na naše pracoviště v návaznosti na prodělanou cévní mozkovou příhodu v povodí arteria cerebri media, s frustní levostrannou hemiparézou a lehkou centrální parézou nervus facialis. Při pátrání po etiologii cévní mozkové příhody byl jícnovou echokardiografií nalezen defekt septa síní typu secundum o rozměru 10 × 10 mm, s bidirekcionálním zkratem, patrná dilatace pravé komory na 32 mm. U pacientky byl po konzultaci nálezů na indikačním semináři indikován katetrizační uzávěr defektu.

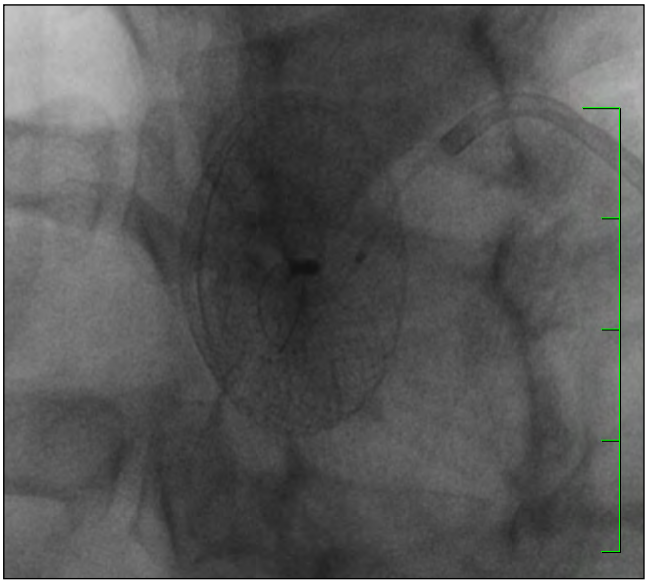
Standardní technikou za kontroly jícnovou echokardiografií po změření defektu kalibračním balonkem byl implantován septální okluder Figulla 18 mm (Occlutech GmbH, Jena, SRN). Výkon proběhl bez komplikací, bez detekce reziduálního zkratu echokardiograficky. Následující den byla provedena transthorakální echokardiografická

Adresa pro korespondenci: MUDr. Jan Tomis, Kardiologická klinika, 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, V Úvalu 84, 150 06 Praha 5, e-mail: tomisjan1@gmail.com

Obr. 1 – Sagitální uložení okluderu v oblouku aorty na bočním skiagramu hrudníku



Obr. 2 – Nativní CT hrudníku dokumentuje lokalizaci okluderu zasahující do odstupu truncus brachiocephalicus a sagitální polohu v oblouku aorty



Obr. 3 – Okluder zachycený smyčkovým katétrem

kontrola potvrzující příznivou lokalizaci okluderu, pacientka byla propuštěna ve stabilním stavu.

Již krátce po propuštění pacientka vnímala občasné palpitace a nespecifický diskomfort na hrudi, devátý den po výkonu z důvodu vystupňování obtíží a proběhlé epizody dušnosti vyhledala ve večerních hodinách ošetření na urgentním příjmu. Zde byla vstupně pacientka kardiálně kompenzovaná, normotenzní, s tepovou frekvencí 55/min, na EKG patrný sinusový rytmus. Při provedeném transthorakálním echokardiografickém vyšetření byla zjištěna absence okluderu v septu síní, následně provedený skiagram a CT hrudníku (obr. 1 a 2, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=93&pid=1107&file=608, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=93&pid=1107&file=607) prokázaly embolizaci okluderu do oblouku aorty těsně za proximálním odstupem truncus brachiocephalicus. Vzhledem k nepříznivému umístění okluderu byl u pacientky indikován pokus o urgentní perkutánní extrakci okluderu.

V úvodu výkonu byl cestou arteria femoralis dextra zaveden smyčkový katétr AndraSnare Micro ASM-7 (Andramed GmbH, Reutlingen, SRN), okluder zachycen smyčkou (obr. 3 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=93&pid=1107&file=609, video 1 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=93&pid=1107&file=618) a nekomplikovaně stažen až do arteria iliaca externa (video 2 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=93&pid=1107&file=619). Při následné snaze o vtažení okluderu do 12F zavaděče došlo k přetržení smyčky. Poté byl vyzkoušen extrakční katétr Amplatz Goose Neck 35 mm (Medtronic, Indianapolis, USA), bylo dosaženo vtažení jednoho z disků do zavaděče, nicméně druhý disk nadále zůstával zaklíněný v lumen tepny. K úspěšné extrakci okluderu byl poté využit endomyokardiální bioptom (obr. 4 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=93&pid=1107&file=610, video 3 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=93&pid=1107&file=620), kterým se podařilo okluder zachytit v zavaděči a kompletně extrahovat z lumen tepny. Následná sonografická kontrola po manuální kompresi tepny neprokázala vaskulární komplikaci. V průběhu hospitalizace byla ještě pro epizodu bolestí na hrudi provedena CT angiografie aorty k vyloučení disekce, bez patologického nálezu.

Po opětovné evaluaci nálezů byl případ prezentován na indikačním semináři kardiotýmu, pacientka byla akceptována k provedení chirurgického uzávěru defektu. Výkon byl proveden thorakoskopickým přístupem bez komplikací.

Diskuse

Mezi závažné komplikace katetrizační okluze defektu septa síní patří zejména eroze či perforace srdečních struktur, infekční a tromboembolické komplikace, samotná embolizace septálního okluderu představuje až 50 % závažných komplikací výkonu.[5] V našem centru se jednalo o první případ embolizace z celkově provedených 376 implantací septálních okluderů. Lokalizace embolizovaného

Obr. 4 – Extrakce bioptomem

okluderu v aortě je relativně málo častou situací, jež se vyskytuje zhruba v 15–20 % případů této komplikace.[5] Klinická manifestace embolizace okluderu kolísá v širokém rozmezí od zcela asymptomatických případů po události vedoucí k hemodynamické kompromitaci pacienta.[4,6] V klinické situaci popsané v této kazuistice byla právě obava z rozvoje oběhové nestability důvodem k urgentnímu řešení komplikace.

K embolizaci okluderu dochází ve většině případů v bezprostředním periprocedurálním období, nejčastěji do 24 hodin po implantaci.[7] U naší pacientky byla komplikace diagnostikována devátý den po výkonu, nicméně vzhledem k popisovaným obtížím k embolizaci došlo pravděpodobně dříve.

Chirurgická extrakce embolizovaných okluderů je nezbytná v relativně vysokém procentu případů – dle dat z různých registrů v 28–77 % případů.[5,8] Dle registru amerického Úřadu pro kontrolu potravin a léčiv (Food and Drug Administration, FDA) z roku 2009 byla mortalita chirurgických výkonů v řešení závažných komplikací perkutánních implantací septálních okluderů až dvacetinásobně vyšší než mortalita elektivní operace pro defekt septa síní (2,6 % oproti 0,13 %).[5] Z tohoto důvodu je perkutánní extrakce vhodnou metodou řešení embolizace okluderu, operatéři provádějící implantace okluderů by měli mít zkušenost s možnostmi jejího provedení.[5,8] Zachycení okluderu endomyokardiálním bioptomem je neobvyklým využitím tohoto nástroje, které může poskytnout potřebnou podporu při selhání běžných extrakčních katétrů.

Faktory predisponující k embolizaci okluderu jsou zejména neadekvátní rozměr okluderu, nedostatečný lem tkáně septa v okolí defektu či hypermobilita mezisíňového septa. V případě námi léčené pacientky bylo přítomno aneurysma septa síní a hraniční šíře lemu tkáně v blízkosti kořene aorty.

Kazuistika ukazuje, že katetrizační extrakce embolizovaného okluderu je ve zkušených rukou efektivní metoda i v situaci urgentního řešení této potenciálně fatální komplikace.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů
Autoři prohlašují, že nemají střet zájmů.

Odkaz na článek online
http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=93&pid=1107

Literatura

1. H. Baumgartner, P. Bonhoeffer, N.M. De Groot, et al., ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart: The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology, European Heart Journal 31 (2010) 2915–2957.
2. G. Butera, M. Carminati, M. Chessa, et al., Percutaneous versus surgical closure of secundum atrial septal defect: comparison of early results and complications, American Heart Journal 51 (2006) 228–234.
3. F. Godart, A. Houeijeh, M. Recher, et al., Complications after transcatheter ASD closure with the amplatzer septal occluder, Archives of Cardiovascular Diseases Supplements 7 (2015) 97.
4. D.R. Turner, C.Y. Owada, C.J. Sang, et al., Closure of Secundum Atrial Septal Defects With the AMPLATZER Septal Occluder: A Prospective, Multicenter, Post-Approval Study, Circulation: Cardiovascular Interventions 10 (2017). pii: e004212. doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.116.004212.
5. D.J. DiBardino, D.B. McElhinney, A.K. Kaza, et al., Analysis of the US Food and Drug Administration Manufacturer and User Facility Device Experience database for adverse events involving Amplatzer septal occluder devices and comparison with the Society of Thoracic Surgery congenital cardiac surgery database, Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 137 (2009) 1334–1341.
6. T. Celika, C. Ozturka, U. Bozlarb, et al., Late embolization of the atrial septal occluder device into the abdominal aorta, Indian Heart Journal 68 (2016) 200–201.
7. J.W. Delaney, J.S. Li, J.F. Rhodes, Major Complications Associated with Transcatheter Atrial Septal Occluder Implantation: A Review of the Medical Literature and the Manufacturer and User Facility Device Experience (MAUDE) Database, Congenital Heart Disease 4 (2007) 256–264.
8. D.S. Levi, J.W. Moore, Embolization and retrieval of the Amplatzer septal occluder, Catheterization and Cardiovascular Interventions 61 (2004) 543–547.

CURRICULUM VITAE

MUDr. Jan Tomis absolvoval v roce 2013 2. lékařskou fakultu Univerzity Karlovy, ve stejném roce nastoupil na Kardiologickou kliniku 2. LF UK a FN v Motole. Od roku 2018 se věnuje arytmologii. V současné době se připravuje na atestaci v oboru kardiologie.

Role genetického vyšetření v diagnostice příčiny oběhové zástavy u mladého pacienta bez strukturálního onemocnění srdce

Jan Naar[a], Alice Krebsová[b], Andreas Krüger[a], Dagmar Vondráková[a], Marek Janotka[a], Josef Šírek[a], Pavel Votýpka[c], Milan Macek[c], Petr Neužil[a], Petr Ošťádal[a]

[a] *Kardiologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha*
[b] *Kardiologická klinika, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha*
[c] *Ústav biologie a lékařské genetiky, Fakultní nemocnice v Motole, Praha*

Klíčová slova:
Arytmogenní kardiomyopatie pravé komory
Katecholaminergní polymorfní komorová tachykardie
Náhlá srdeční smrt
Sekvenování DNA nové generace

SOUHRN

Diagnostika příčiny oběhové zástavy u pacientů do 35 let nemusí být snadná. Řada onemocnění vedoucích k oběhové zástavě v nižším věku je hereditárních, s monogenním typem dědičnosti – kardiomyopatie, kanálopatie. Jejich odhalení znesnadňuje i nízká penetrance kauzální genové mutace a rozdílná expresivita. V případě arytmogenní kardiomyopatie je náhlá srdeční smrt či oběhová zástava často první manifestací onemocnění, před rozvinutím výraznějšího strukturálního postižení srdce. Kazuistické sdělení prezentuje případ 27letého sportovce, u kterého došlo k oběhové zástavě s úspěšnou kardiopulmonální resuscitací během soutěžního fotbalového utkání. Přestože na základě provedených zobrazovacích vyšetření nebylo patrné strukturální srdeční onemocnění a nebyla ani naplněna diagnostická kritéria arytmogenní kardiomyopatie, genetické vyšetření formou sekvenování DNA nové generace prokázalo mutaci genu pro desmosomální protein plakophilin 2. Mutační varianty tohoto proteinu patří k nejčastějšímu molekulárnímu podkladu arytmogenní kardiomyopatie. Rozšíření genetického testování v kardiologii může mít výrazný vliv nejen na zpřesnění diagnostiky příčiny oběhové zástavy u přeživších mladých nemocných, ale i na rizikovou stratifikaci blízkých příbuzných probanda.

© 2019, ČKS.

Keywords:
Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy
Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia
Next-generation DNA sequencing
Sudden cardiac death

ABSTRACT

Diagnosing of the cause of out-of-hospital cardiac arrest in young patients < 35 years old is challenging. Some disorders leading to cardiac arrest have monogenic type of heredity – cardiomyopathies, channelopathies. Diagnostic process may be complicated by low penetrance of causal gene mutation and variable expression. Sudden cardiac death or cardiac arrest often appear as the first clinical manifestation or arrhythmogenic cardiomyopathy before the development of obvious structural heart disease. The case report presents 27-year-old male athlete who underwent out-of-hospital cardiac arrest with successful cardiopulmonary resuscitation during soccer match. Despite the fact that there were no signs of structural heart impairment according to cardiac imaging and diagnostic criteria for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy were not fulfilled, genetic testing using next-generation DNA sequencing revealed gene mutation in desmosome protein plakophilin 2, which represents the most frequent molecular background of arrhythmogenic cardiomyopathy. Extension of molecular testing in cardiology may contribute to more precise detection of the causal disease in young surviving patients who experienced cardiac arrest, as well as better risk stratification of their relatives.

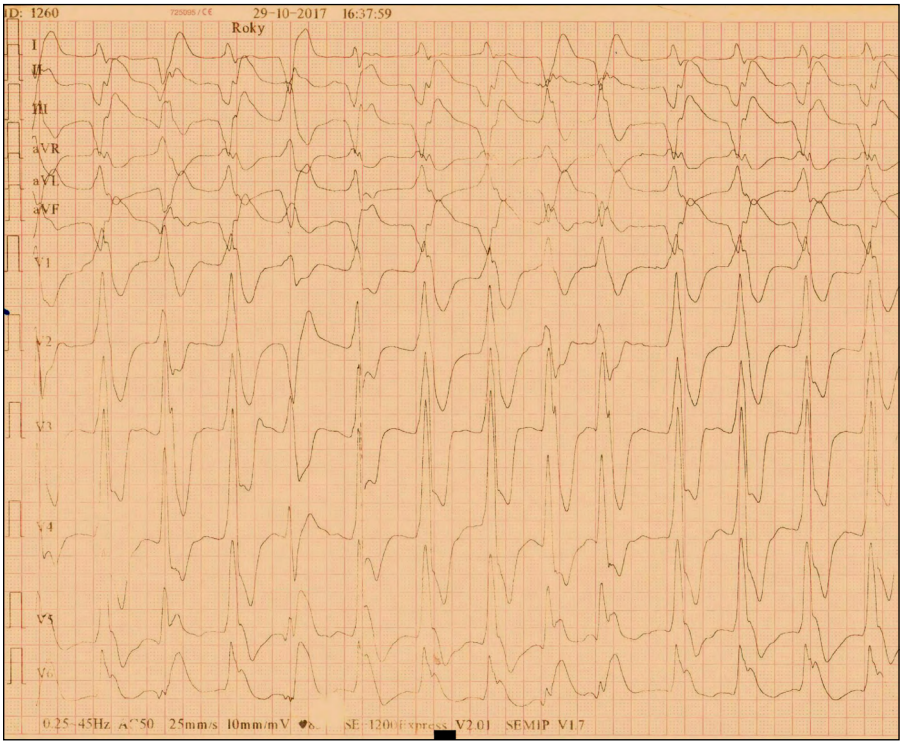
Adresa pro korespondenci: MUDr. Jan Naar, Kardiologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Roentgenova 2/37, 150 30 Praha 5, e-mail: jan.naar@seznam.cz

Úvod

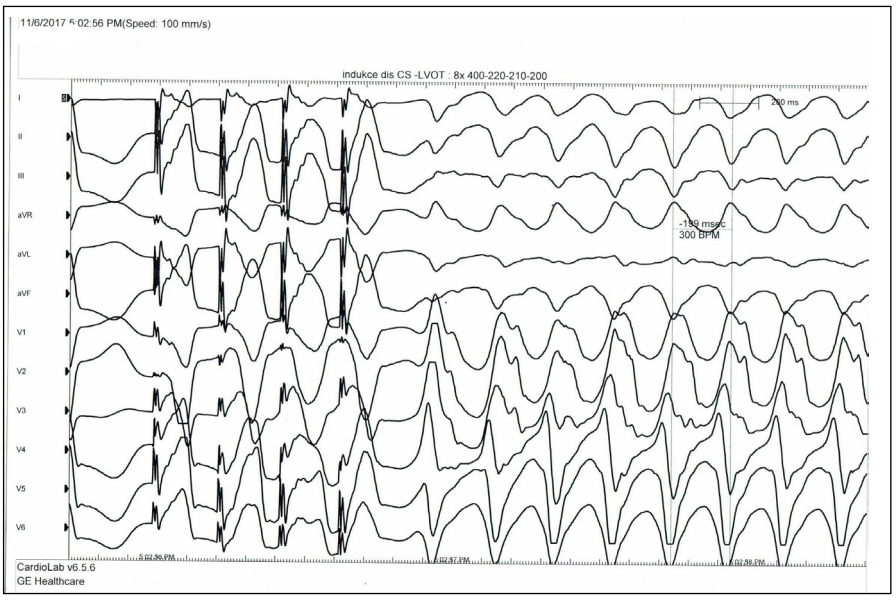
Ischemická choroba srdeční je v rozvinutých zemích dominující příčinou náhlé srdeční smrti (NSS) a mimonemocniční oběhové zástavy (OHCA) u pacientů ve věku nad 35 let.[1] U mladších jedinců, včetně sportovců, patří mezi hlavní důvody OHCA dědičné kardiomyopatie, anomální odstupy koronárních tepen, specificky při sportu komoce srdce, dále pak zánětlivá onemocnění myokardu a kanálopatie.[2,3] Mnohá z těchto onemocnění jsou hereditární, s mendelovským typem dědičnosti, převážně autosomálně dominantním. Kromě konvenčních kardiologických vyšetření, jako je 12svodová elektrokardiografie (EKG), echokardiografie či selektivní koronarografie (SKG), jsou dalšími diagnostickými nástroji pokročilejší zobrazovací metody srdce, zejména magnetická rezonance (MR), dále vyšetření věnčitých tepen výpočetní tomografií (CT koronarografie), dynamický zátěžový EKG test a signálově zprůměrované EKG (SAEKG). Selektivněji pak indikujeme invazivní elektrofyziologické vyšetření s použitím provokačních farmakologických testů a při podezření na infarkt myokardu vlivem paradoxní embolizace případně i jícnovou echokardiografii. Často však není kauzální onemocnění zřejmé ani po provedení této palety vyšetření. V poslední době může ke stanovení správné diagnózy přispět genetické vyšetření pomocí sekvenování DNA nové generace.[4]

Popis případu

Sedmadvacetiletý, dosud zdravý, aktivně sportující muž, anamnesticky po krátké ztrátě vědomí v osmi letech věku při běhu, prodělal OHCA při soutěžním fotbalovém utkání. Bez prodlevy byla zahájena laická kardiopulmonální resuscitace (KPR), vykonávaná ovšem zdravotníkem – na stadionu přítomným lékařem. Po příjezdu posádky zdravotnické záchranné služby (přibližně po deseti minutách) bylo pokračováno v rozšířené KPR, dýchací cesty byly zajištěny orotracheální intubací. Prvním detekovaným rytmem byla fibrilace komor, která vykazovala refrakteritu k defibrilaci – celkem aplikováno deset externích výbojů. K obnově oběhu došlo po 20–25 minutách od zástavy. Pacient byl následně na umělé plicní ventilaci transportován na urgentní příjem oblastní nemocnice. Zde bylo provedeno vyšetření mozku výpočetní tomografií, které vyloučilo intrakraniální krvácení i jiné ložiskové změny. Laboratorně byla přítomna těžká metabolická acidóza (koncentrace laktátu v žilní krvi 19 mmol/l, pH krve 6,7), na EKG byl zachycen krátký běh polymorfní komorové tachykardie (obr. 1 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=94&pid=1107&file=604). Pacient byl následně odeslán do našeho kardiocentra. Orientační vstupní transthorakální echokardiografické vyšetření neprokázalo jasné strukturální onemocnění srdce, nebyly přítomny známky akutního cor pulmonale ani jiná patologie vysvětlující OHCA. Interval QT na EKG byl v normě. Pro přechodné elevace úseků ST ve svodech V_4–V_6 bylo přistoupeno bezodkladně k provedení SKG, kde jsme na věnčitých tepnách konstatovali normální nález, bez patrné odstupové anomálie. U pacienta byla zahájena řízená terapeutická hypotermie endovaskulárním zpětnovazebným systémem na cílovou teplotou 33 °C, později navýšenou na 34 °C pro výraznou bradykardii, s udržováním cílové teploty po dobu 24 hodin. Základní toxikologické vyšetření bylo negativní. Pacient po ukon-

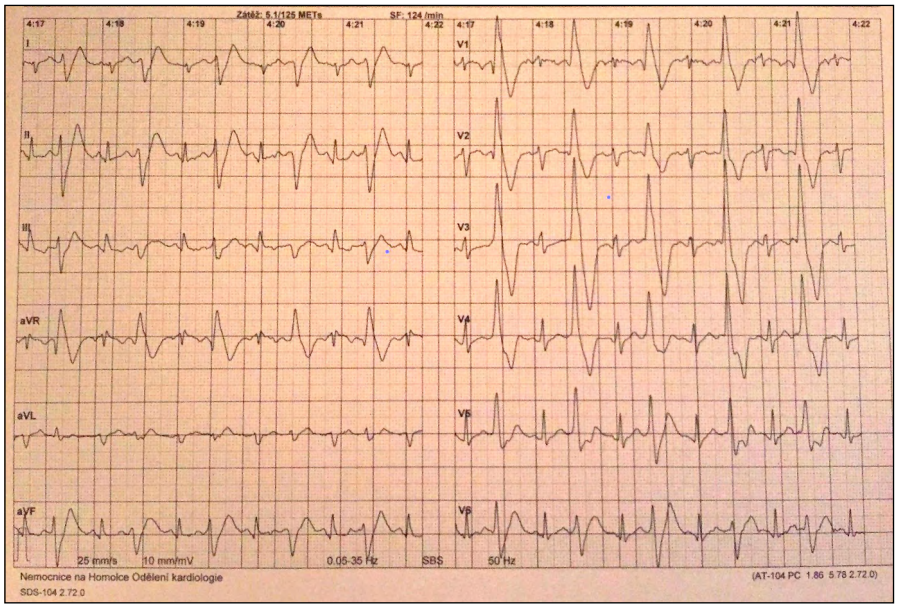


Obr. 1 – Polymorfní komorová tachykardie zachycená na 12svodovém EKG v oblastní nemocnici krátce po úspěšné kardiopulmonální resuscitaci a obnově oběhu

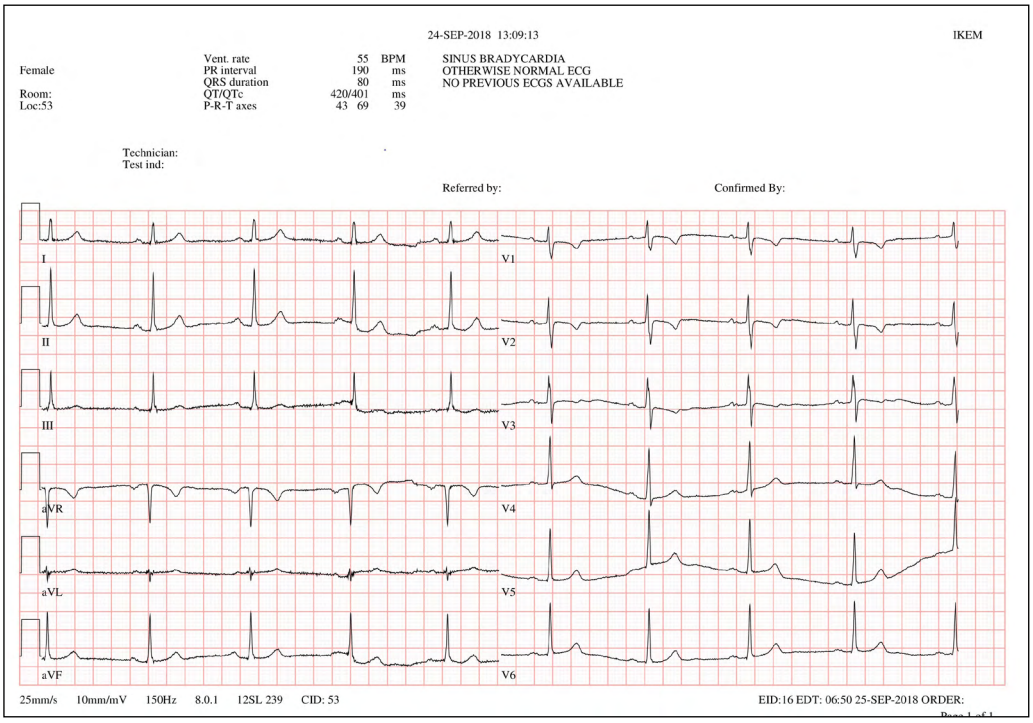


Obr. 2 – Programovaná stimulace komor s indukcí monomorfní komorové tachykardie tvaru blokády pravého Tawarova raménka čtyřmi extrastimuly

čení terapeutické hypotermie a vysazení analgosedace navázal kvalitní kontakt a bylo možné ho po dvou dnech od oběhové zástavy extubovat prakticky bez neurologického deficitu. Laboratorně byla zaznamenána výrazná elevace markerů myokardiálního poškození s vrcholovými hodnotami CK-MB mass (hmotnostní koncentrace MB izoenzymu kreatinkinázy) > 600 µg/l a srdečního troponinu I > 75 000 ng/l s následným rychlým poklesem. MR srdce neprokázala přesvědčivé známky pro myokarditidu, v pozdním snímání nebylo zachyceno sycení gadoliniovou kontrastní látkou neischemického ani ischemického typu. Rovněž nebyla splněna MR kritéria pro arytmogenní kardiomyopatii (AKMP) (video 1 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=94&pid=1107&file=617). Vedlejším nálezem při vyšetření MR byly známky aspirační pneumonie, což podporovala i dynamika zánětlivých parametrů. Plicní infekce byla na základě kultivačního nálezu z tracheálního aspirátu přeléčena meropenemem po dobu osmi dní. Elektrofyziologické vyšetření neprokázalo komorovou preexcitaci, programovanou stimulací komor byly méně agresivním protokolem indukovány nesetrvalé polymorfní komorové tachykardie do deseti komplexů QRS, při agresivním protokolu pak rychlá setrvalá monomorfní komorová tachykardie tvaru blokády pravého Tawarova raménka (RBBB) (obr. 2 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=94&pid=1107&file=602). Ajmalinovým testem nebyly demaskovány EKG změny charakteristické pro syn-



Obr. 3 – Ne zcela monotopní komorové extrasystoly tvaru blokády pravého Tawarova raménka v bigeminické vazbě vyvolané dynamickou zátěží při bicyklové ergometrii



Obr. 4 – Dvanáctisvodové EKG matky pacienta s negativními vlnami T v hrudních svodech V_1–V_3 při absenci kompletní blokády pravého Tawarova raménka. Nález splňuje velké diagnostické kritérium pro AKMP.

drom bratří Brugadových. Nález na SAEKG byl hraniční, co se týče přítomnosti pozdních komorových potenciálů. Pacient byl propuštěn 14. den hospitalizace na terapii beta-blokátorem – metoprolol 25 mg/den s výhledem další uptitrace dávky, byl poučen o režimových opatřeních, zejména zanechání sportu na soutěžní úrovni. Den před propuštěním mu byl implantován kardioverter-defibrilátor v sekundární prevenci NSS. Ambulantně byl ještě doplněn zátěžový EKG test, při kterém došlo od stupně zátěže 150 W k opakovanému reproducibilnímu vyvolání bigeminie ne zcela monotopních komorových extrasystol tvaru RBBB, což bylo doprovázeno presynkopálním stavem (obr. 3 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=94&pid=1107&file=603). Pacienta jsme odeslali do kardiogenetické ambulance, kde po klinicko-genetické konzultaci a získání informovaného souhlasu byla metodou sekvenování DNA nové generace (Illumina, Roche) zjištěna velmi pravděpodobná až jistá příčinná varianta DNA v genu pro plakophilin 2 (PKP2, c. 1689-1G>C, třída 5). Gen *PKP2* a změny v něm představují nejčastější molekulární příčinu AKMP. Následné kardiogenetické vyšetření matky pacienta odhalilo parciální fenotyp AKMP a potvrdilo nosičství identické varianty DNA v genu pro PKP2. Naopak u bratrance z otcovy strany, který trpěl opakovanými palpitacemi, byla příčinná varianta DNA v genu pro PKP2 vyloučena. Podkladem jeho obtíží byla AV nodální reentry tachykardie.

Diskuse

Klinický případ popisuje mimonemocniční oběhovou zástavu při sportu u mladého pacienta bez zřejmého strukturálního onemocnění srdce dle echokardiografie a MR, u kterého až genetické vyšetření odhalilo příčinnou diagnózu – AKMP.

AKMP je geneticky podmíněné onemocnění, převážně s autosomálně dominantním typem dědičnosti, s rozdílným regionálním výskytem. Nejčastějším molekulárním podkladem je mutace genů kódujících proteiny buněčného spojení kardiomyocytů. V českých a evropských souborech jsou nejvíce zastoupeny mutace genu pro PKP2. Kauzální mutaci je u dědičné AKMP možno odhalit pomocí molekulárně genetického vyšetření až u 73 % pacientů.[5] Téměř u čtvrtiny jedinců může být první klinickou manifestací AKMP NSS,[6] typicky mezi 30. a 40. rokem věku. K náhlé srdeční smrti dojde nejčastěji při běžných denních aktivitách. Během fyzické zátěže je však riziko NSS přibližně pětkrát vyšší a k úmrtí při sportu dochází v nižším věku – mezi 20. a 30. rokem.[7] Systematické kardiogenetické vyšetření příbuzných nemocného umožní identifikaci mutací postižených jedinců a jejich následnou kardiologickou dispenzarizací formou kaskádového rodinného screeningu. Tímto opatřením je možné redukovat riziko NSS geneticky zatížených příbuzných probanda.[8]

Po provedení základních vyšetření padlo největší podezření na katecholaminergní polymorfní komorovou tachykardii (CPVT) jako příčinu OHCA. Pro tuto jednotku svědčila kromě absence strukturálního onemocnění srdce zejména oběhová zástava při zátěži, anamnéza námahové synkopy v dětství, fibrilace komor s obtížnou defibrilací jako vstupní rytmus při KPR, záchyt polymorfní komorové tachykardie po obnově oběhu, reprodukce komorových arytmií (bigeminicky vázaných extrasystol) při dynamickém zátěžovém testu. Mutace v genech spojených nejčastěji s CPVT (pro ryanodinový receptor a kalsekvestrin)

Obr. 5 – SAEKG matky pacienta nesplňující malé diagnostické kritérium pro AKMP. Celkové trvání QRS (filtered) je < 114 ms, trvání terminálního nízkoamplitudového signálu < 38 ms, střední kvadratická voltáž terminálních 40 ms je > 20 μV.

však nebyla prokázána[9] a naopak byla identifikována varianta v genu kódujícím protein desmosomu korespondující s onemocněním AKMP.

Stanovení diagnózy AKMP je komplikované. Vychází z diagnostických kritérií, k jejichž revizi došlo v roce 2010.[10] Ta zahrnují anamnestická data, histologický nález z endomyokardiální biopsie, elektrokardiografickou charakteristiku komorové depolarizace a repolarizace, záchyt komorových arytmií z oblasti pravé komory a morfologická kritéria získaná zobrazovacími vyšetřeními – echokardiografií a MR. Přestože jsme s touto jednotkou v diferenciálně diagnostickém procesu počítali a aktivně po diagnostických kritériích AKMP pátrali, k jejich naplnění zdaleka nedošlo. Klidové 12svodové EKG nebylo zcela normální – obraz inkompletního RBBB s elektrickou osou srdeční ve frontální rovině doprava, bez typické vlny epsilon, s určitými repolarizačními změnami, nicméně pozitivními vlnami T ve svodech V_2 a V_3. Záznam pozdních potenciálů pomocí SAEKG byl vyhodnocen jako hraniční – trvání terminálního nízkoamplitudového signálu 38 ms, střední kvadratická voltáž terminálních 40 ms 21 μV. Vyšetření MR nenaplnilo kritéria pro diagnózu AKMP. Bylo sice splněno MR kritérium pro end-diastolický objem pravé komory, ale nebyla přítomna druhá podmínka, tedy regionální akineze, dyskineze či dyssynchronie kontrakce pravé komory. Komorová tachykardie indukovaná programovanou stimulací komor i komorové extrasystoly vyvolané dynamickou zátěží měly navíc tvar blokády pravého Tawarova raménka, nikoliv levého. Z výše uvedeného není vyloučeno, že pacient má oboustrannou formu AKMP.

Zákeřnost AKMP spočívá v tom, že arytmická manifestace může předcházet rozvoji zjevného strukturálního postižení srdce, a ani cílený kardiologický screening sportovců nemusí mít dostatečnou senzitivitu k odhalení onemocnění a NSS může být jeho prvním projevem. Další faktor, který znesnadňuje detekci tohoto monogenně dědičného onemocnění, je nízká penetrance[5] a variabilní expresivita kauzální mutace. Toto potvrzuje i naše kazuistika. U pacienta nebyla přítomna anamnéza náhlé srdeční smrti či synkopy u blízkých příbuzných, přesto genetické testování prokázalo asymptomatické nosičství genové mutace u matky s částečně vyjádřeným fenotypem AKMP. Při jejím základním kardiologickém vyšetření byly shledány diagnostické repolarizační změny na 12svodovém EKG (obr. 4 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=94&pid=1107&file=605). Hodnoty matčina SAEKG malé diagnostické kritérium nesplňovaly (obr. 5 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=94&pid=1107&file=606), echokardiografie prokázala dilataci výtokového traktu pravé komory. Dřívější stanovení diagnózy AKMP u tohoto pacienta by zřejmě neovlivnilo léčebný postup, ale znalost kauzální genové mutace má zásadní vliv na prevenci NSS u jeho příbuzných.

Rovněž příčina náhlé srdeční smrti mladých, dosud zdravých jedinců zůstává i po provedené soudní pitvě u nezanedbatelné části nevyjasněna.[11] Pokud sekce příčinu jednoznačně neozřejmí a existuje podezření na konkrétní kardiomyopatii nebo kanálopatii, je opodstatněné cílené post-mortem genetické vyšetření (doporučení ve

třídě IIa dle nedávných odborných klinických guidelines Evropské kardiologické společnosti).[12]

Větší uplatnění genetického vyšetření v kardiologii by mohla přinést iniciativa centralizace pacientů po OHCA – vznik Center péče o nemocné po srdeční zástavě. V popsaném případu nebylo odeslání pacienta zcela v souladu s touto koncepcí vyjádřenou společným stanoviskem několika českých odborných společností.[13] Podle ní by měla posádka zdravotnické záchranné služby u pacienta po OHCA bez zjevné nekardiální příčiny kontaktovat specializované centrum, do kterého má být nemocný transportován přímo z místa zásahu.

Aktuálnost tématu molekulárně genetického vyšetření v kardiologii jen podtrhuje vznik samostatné pracovní skupiny Kardiogenetika v rámci České kardiologické společnosti.

Závěr

Prezentované kazuistické sdělení ukazuje, že vyhodnocení příčiny oběhové zástavy u přeživších mladých nemocných bez známého srdečního onemocnění a bez jasného strukturálního postižení srdce dle vstupních zobrazovacích vyšetření může být obtížné a standardními diagnostickými postupy nemusíme základní onemocnění odhalit, popřípadě nás navede k nesprávnému závěru. Molekulárně genetické vyšetření s využitím sekvenování DNA nové generace je účinný nástroj, který má potenciál diagnostický proces pozitivně ovlivnit. Neměli bychom ho však aplikovat paušálně, ale pouze při podezření na určitou dědičnou kardiomyopatii nebo kanálopatii. Jelikož výsledek genetického vyšetření může být negativní nebo nekonkluzivní, je k jeho správné interpretaci nezbytné maximum informací ze systematicky a pečlivě provedených kardiologických vyšetření, včetně MR srdce, která dokáže příčinu OHCA ozřejmit v 19–33 % případů, a SAEKG a dynamického zátěžového testu, jež jsou u této skupiny pacientů nedostatečně využívány v diagnostickém procesu.[14,15] Současně je velmi důležitý kaskádový rodinný screening, a to nejen pro zajištění primární prevence NSS u přímých příbuzných v riziku, ale i k validaci výstupů molekulárně genetického vyšetření.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů
Autoři prohlašují, že nemají střet zájmu.

Financování
Genetické vyšetření bylo finančně podpořeno z programového projektu MZ ČR s registračním číslem NV18-02-00237 a interního grantu IKEM G9039. Práce byla podpořena vnitřním grantem institucionální podpory MZ (NNH, 00023884), IG 180502.

Odkaz na článek online
http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=94&pid=1107

Literatura

1. M. Hayashi, W. Shimizu, C.M. Albert, The spectrum of epidemiology underlying sudden cardiac death, Circulation Research 116 (2015) 1887–1906.
2. B. J. Maron, J. Shirani, L.C. Poliac, et al., Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles, Journal of the American Medical Association 276 (1996) 199–204.
4. N. Chandra, R. Bastiaenen, M. Papadakis, S. Sharma, Sudden cardiac death in young athletes: practical challenges and diagnostic dilemmas, Journal of the American College of Cardiology 61 (2013) 1027–1040.
5. M.J. Ackerman, S.G. Priori, S. Willems, et al., HRS/EHRA Expert Consensus Statement on the State of Genetic Testing for the Channelopathies and Cardiomyopathies, Europace 13 (2011) 1077–1109.
6. A. Krebsová, L. Piherová, J. Paděrová, et al., Dosavadní výsledky genetického vyšetření pacientů s ARVC/D v IKEM, pilotní studie, XXIV výroční sjezd ČKS 2016.
7. D. Dalal, K. Nasir, C. Bomma, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a United States experience, Circulation 112 (2005) 3823–3832.
8. A. Tabib, R. Loire, L. Chalabreysse, et al., Circumstances of death and gross and microscopic observations in a series of 200 cases of sudden death associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and/or dysplasia, Circulation 108 (2003) 3000–3005.
9. P. Charron, M. Arad, E. Arbustini, et al., Genetic counselling and testing in cardiomyopathies: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases, European Heart Journal 31 (2010) 2715–2726.
10. A.A.M. Wilde, A. Amin, Channelopathies, genetic testing and risk stratification, International Journal of Cardiology 237 (2017) 53–55.
11. F.I. Marcus, W.J. McKenna, D. Sherrill, et al., Diagnosis of arrhythomogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed modification of the task force criteria, European Heart Journal 31 (2010) 806–814.
12. A. Mazzanti, S. O'Rourke, K. Ng, et al., The usual suspects in sudden cardiac death of the young: a focus on inherited arrhythmogenic diseases, Expert Review of Cardiovascular Therapy 12 (2014) 499–519.
13. S.G. Priori, C. Blomström-Lundqvist, A. Mazzanti, et al., 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), European Heart Journal 36 (2015) 2793–2867.
14. P. Ošťádal, R. Rokyta, M. Balík, et al., Centra péče o nemocné po srdeční zástavě. Společné stanovisko odborných společností: České asociace akutní kardiologie České kardiologické společnosti, České resuscitační rady, České společnosti intenzivní medicíny ČLS JEP, České společnosti anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny ČLS JEP, Společnosti urgentní medicíny a medicíny katastrof ČLS JEP, Cor et Vasa 59 (2017) e196–e199.
15. C.C. Cheung, A.D. Krahn, The importance of a comprehensive evaluation of survivors of cardiac arrest, European Heart Journal 39 (2018) 1988–1991.
16. A.D. Krahn, J.S. Healey, V. Chauhan, et al., Systematic assessment of patients with unexplained cardiac arrest: Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry (CASPER), Circulation 120 (2009) 278–285.

CURRICULUM VITAE

V roce 2008 **MUDr. Jan Naar** absolvoval obor všeobecné lékařství na Lékařské fakultě v Plzni Univerzity Karlovy. Do roku 2010 pracoval na I. interní klinice Fakultní nemocnice Plzeň, od roku 2010 na Kardiologickém oddělení Nemocnice Na Homolce. V roce 2017 složil atestaci z kardiologie. Klinickou oblastí zájmu je akutní kardiologie, srdeční selhání, echokardiografie, výzkumnou oblastí zájmu nefarmakologická léčba srdečního selhání.

www.case-coretvasa.cz

Cor et Vasa
CASE REPORTS