

PŘEHLEDOVÝ ČLÁNEK

48 let intervenční léčby kardiovaskulárních onemocnění v Dětském kardiocentru

48 years of interventional treatment of cardiovascular diseases at the Children's Heart Centre

Václav Chaloupecký

Dětské kardiocentrum,
2. lékařská fakulta, Univerzita
Karlova a Fakultní nemocnice
v Motole, Praha

SOUHRN

Chaloupecký V. 48 let intervenční léčby kardiovaskulárních onemocnění v Dětském kardiocentru

V přehledovém článku jsou shrnuty časné a dlouhodobé výsledky intervenční léčby vrozených srdečních vad (VSV) v Dětském kardiocentru. V letech 1977–2024 bylo provedeno celkem 7027 intervenčních srdečních katetrizací a 17 182 kardiochirurgických operací, včetně 43 transplantací srdce, u 19 120 jedinců, z nichž 17 323 (90,6 %) mělo vrozenou srdeční vadu a 1 797 (9,4 %) mělo primární dysrytmie nebo získaná srdeční onemocnění. Časná pooperační úmrtnost se v posledních 20 letech pohybuje kolem 1 %.

Dlouhodobá prognóza byla hodnocena u 13 348 dětí s VSV narozených v letech 1978–2020, u kterých bylo provedeno ve stejném časovém období celkem 14 408 kardiochirurgických operací a 4 565 intervenčních srdečních katetrizací. Pravděpodobnost přežití 10, 20, 30 a 40 let po první intervenci byla ve skupině 4 419 jedinců s komplexními VSV 84,8 %, 82,5 %, 79,4 % a 77,7 % a ve skupině 8 929 jedinců s jinými VSV 96,2 %, 95,1 %, 93,9 % a 91,9 % (HR 3,8: CI 3,4–4,3; $p < 0,001$). K 31. 12. 2020 žilo v České republice po kardiovaskulární intervenci v Dětském kardiocentru celkem 5 915 dětí a 6 263 dospělých, z nichž komplexní VSV mělo 1 868 (31,6 %) dětí a 1 796 (28,7 %) dospělých.

Závěr: V populaci České republiky přibývají dospělí po kardiovaskulárních intervencích komplexních vrozených srdečních vad v dětství. Dispenzarizace a sledování těchto jedinců ve specializovaných centrech pro dospělé s vrozenou srdeční vadou jsou nezbytné.

Klíčová slova: vrozené srdeční vady, kardiochirurgické operace, intervenční srdeční katetrizace, dlouhodobá prognóza

SUMMARY

Chaloupecký V. 48 years of interventional treatment of cardiovascular diseases at the Children's Heart Centre

This review article summarizes the early and long-term results of interventional treatment of congenital heart disease (CHD) at the Children's Heart Centre. Between 1977 and 2024, a total of 7,027 interventional cardiac catheterizations and 17,182 cardiac surgeries, including 43 heart transplants, were performed in 19,120 individuals, of whom 17,323 (90.6%) had congenital heart disease and 1,797 (9.4%) had primary dysrhythmias and/or acquired heart disease. Early postoperative mortality has been around 1% over the last 20 years.

Long-term prognosis was evaluated in 13,348 children with CHD born between 1978 and 2020, who underwent a total of 14,408 cardiac surgeries and 4,565 interventional cardiac catheterizations during the same time period. The probability of survival at 10, 20, 30 and 40 years after the first intervention was 84.8%, 82.5%, 79.4% and 77.7% in the group of 4,419 individuals with complex CHD and 96.2%, 95.1%, 93.9% and 91.9% in the group of 8,929 individuals with other CHD (HR 3.8: CI 3.4–4.3; $p < 0.001$). At the end of year 2020, a total of 5,915 children and 6,263 adults were alive after cardiovascular intervention at the Children's Heart Centre, of whom 1,868 (31.6%) children and 1,796 (28.7%) adults had complex CHD.

Conclusion. In the population of the Czech Republic, the number of adults with complex congenital heart disease after cardiovascular interventions in childhood is increasing. Dispensing and follow-up of these individuals in specialized centers for adults with congenital heart disease are essential.

Key words: congenital heart defects, cardiac surgery, interventional cardiac catheterization, long-term prognosis

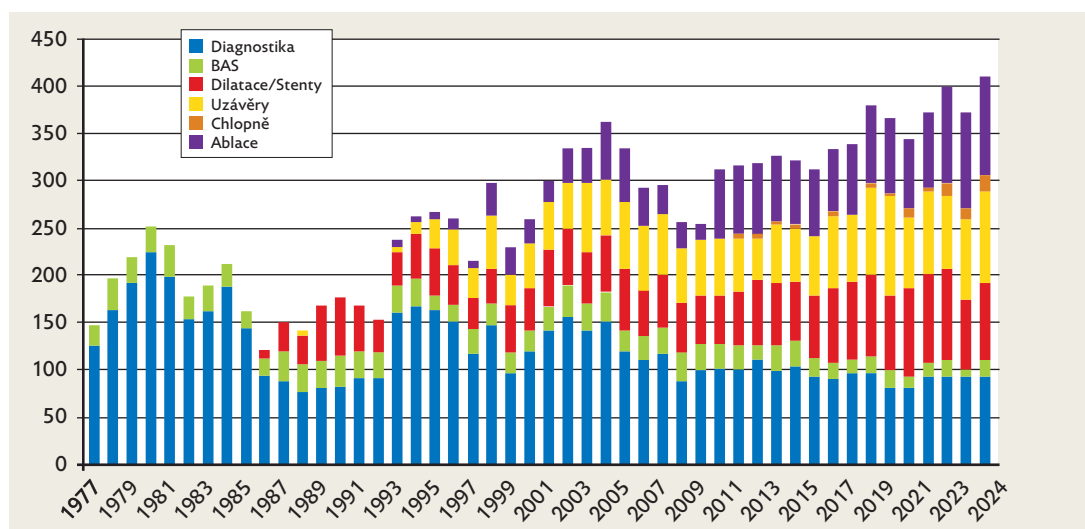
Korespondující autor:

prof. MUDr. Václav Chaloupecký, CSc.
 Dětské kardiocentrum 2. LF UK a FN Motol
 V Úvalu 84/1
 150 06 Praha 5
 v.chaloupecky@fnmotol.cz

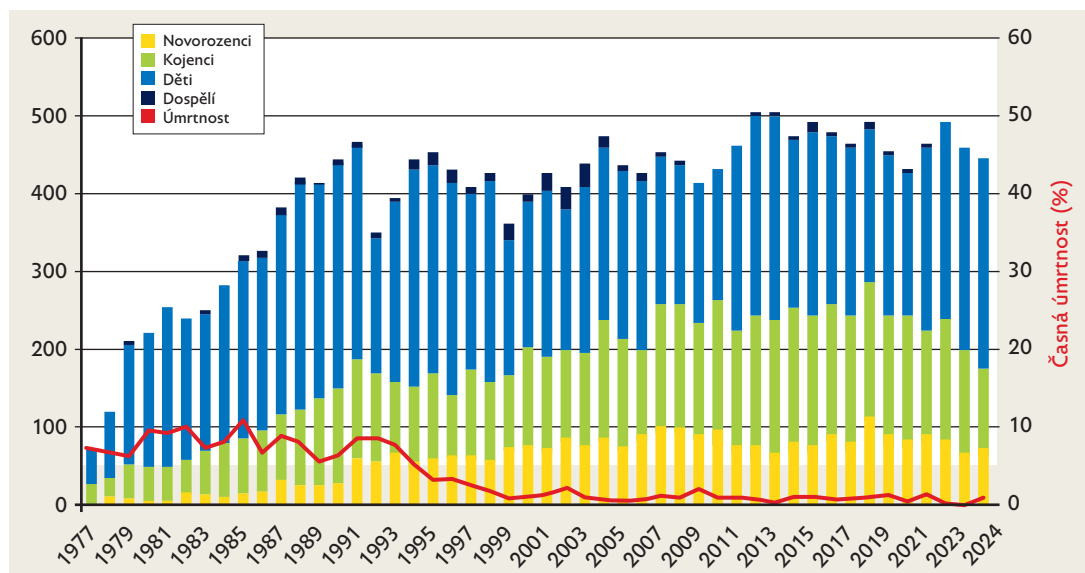
ÚVOD

Vrozené srdeční vady (VSV) patří v lidské populaci k nejčastějším vývojovým odchylkám. V rozsáhlé prospektivní epidemiologické studii Milana Šamánka byla prevalence VSV v České republice u živě narozených dětí v letech 1980 až 1990 0,6 %.⁽¹⁾ Úmrtnost na VSV byla v letech 1952 až 1979 katastrofální, z celkového počtu dětí zemřelých do 15 let došlo k úmrtí téměř v 90 % již v prvním roce života.⁽²⁾ Operace VSV byly sice již od 60. let v České republice prováděny na různých kardiologických pracovištích, ale jednalo se

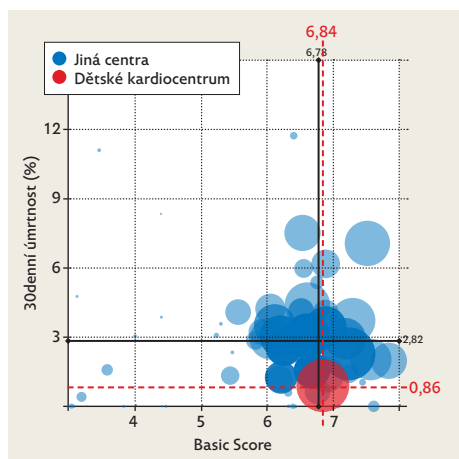
převážně o výkony u starších dětí a dospělých.⁽³⁾ Pro vysoké riziko spojené s použitím mimotělního oběhu byly u malých dětí prováděny pouze operace na zavřeném srdci, případně některé paliativní zákroky. Hlavním úkolem Dětského kardiocentra (DKC) ve FN v Motole (původně Specializované pracoviště pediatrie kardiologie a kardiochirurgie), které bylo otevřeno v roce 1977 mimořádnou zásluhou prof. Šamánka, bylo vypracovat diagnostické a léčebné postupy zaměřené především na kritické VSV.^(4,5) Velmi rychle byly zavedeny postupy kardiologických operací u novorozenců a kojenců s použitím



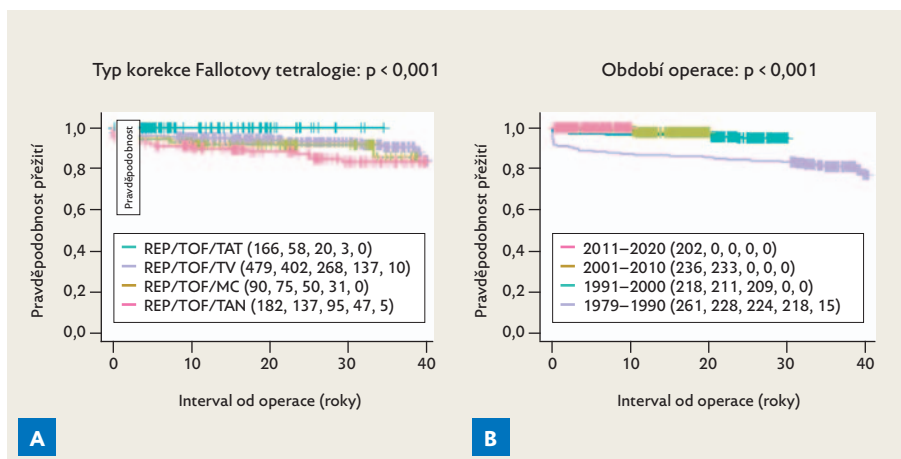
Obr. 1: Celkový počet diagnostických a intervenčních srdečních katetrizací provedených v Dětském kardiocentru v letech 1977–2024



Obr. 2: Kardiologické operace rozdělené podle věkových kategorií a celková časná pooperační úmrtnost v Dětském kardiocentru v letech 1977–2024



Obr. 3: Časná úmrtnost po kardiokirur- gických operacích v Dětském kardiocentru v letech 2010–2023 ve srovnání s jinými evropskými centry. Velikost terčů zobrazuje celkový počet operací, Basic Score udává složitost kardiokirur- gické operace. Uprave- no dle European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA).



Obr. 4: Dlouhodobé výsledky korekce Fallotovy tetralogie v Dětském kardiocentru v letech 1979–2020. A – pravděpodobnost přežití podle typu korekce; B – pravděpodobnost přežití podle období operace. Upraveno dle(9)

MC – operace s použitím monocuspu; TAN – transanulární korekce; TAT – transatriální korekce; TV – transventrikulární korekce

mimotělního oběhu a hluboké hypotermie a vypracovány protokoly časné pooperační péče.^(5–7) Kromě balonkové septostomie, která byla v ČR prováděna již od konce 60. let, se začaly rozvíjet u dětí metodiky intervenčních katetrizačních zákroků a intervenční léčby dysrytmií.⁽⁸⁾ V souladu s Národním kardiiovaskulárním programem ČR byly v průběhu několika let prováděny kardiokirur- gické operace a léčebné srdeční katetrizace (dále kardiiovaskulární intervence) u dětí výhradně v Dětském kardiocentru. Souběžně byla v ČR vybudována hustá síť specializovaných kardiologických ambulancí pro děti.

Cílem tohoto přehledového článku je shrnout výsledky a dlouhodobou prognózu dětí po kardiiovaskulárních intervencích provedených v Dětském kardiocentru v letech 1977 až 2024.

METODY

Zdrojem informací pro analýzu dat byl Klinický informační systém Dětského kardiocentra (KIS-DKC), který byl prof. Šamánkem založen začátkem 80. let. V KIS-DKC jsou od roku 1977 evidovány strukturované údaje o diagnózách, intervenčních výkonech a postupně též informace z echokardiografických a katetrizačních vyšetření, EKG, Holterovy monitorace a údaje o kvalitě života dítěte a o socioekonomickém postavení rodiny při ambulantním sledování. Diagnostické kódy jsou v KIS-DKC ztotožněny s MKN10 a ORHPA klasifikací a operační a katetrizační výkony s kódy European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA). Ke 31. 12. 2024 evidujeme v KIS-DKC téměř 70 000 vyšetřených jedinců.

Údaje o pozdních úmrtích a následných kardiiovaskulárních intervencích v dospělosti byly získány ve spolupráci s Ústavem zdravotních informací a statistiky (UZIS)

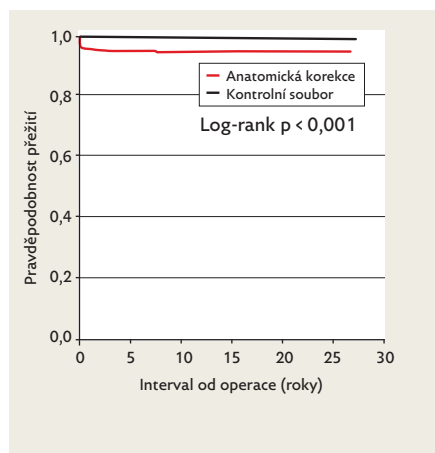
po ztotožnění jedinců registrovaných v KIS-DKC s matrikou zemřelých ČSÚ, s Národním kardiokirur- gickým registrem (NKR) a s Národním registrem kardiiovaskulárních intervencí (NKRI). K výběru a organizaci dat (data mining) a ke statistickému zpracování byl použit program IBM SPSS 30.0 a Modeler 18.2.1. Pravděpodobnost přežití byla hodnocena Kaplanovou–Meierovou analýzou a riziko přežití Coxovou analýzou s významností $p < 0,05$.

VÝSLEDKY

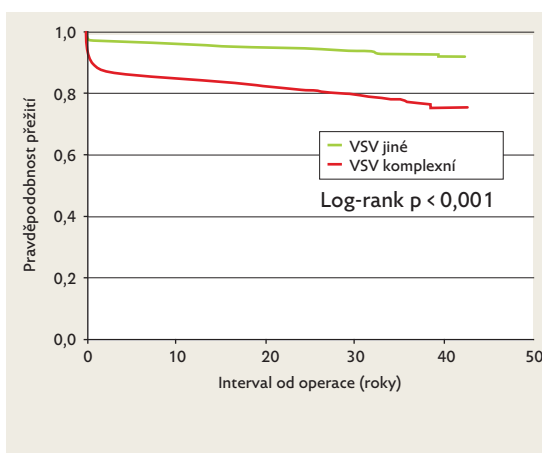
Kardiiovaskulární intervence v Dětském kardiocentru v letech 1977–2024

Od 1. 5. 1977 do 31. 12. 2024 bylo v Dětském kardiocentru provedeno celkem 7027 intervenčních srdečních katetrizací a 17 182 kardiokirur- gických operací, včetně 43 transplantací srdce, u 19 120 jedinců, z nichž 17 323 (90,6 %) mělo vrozenou srdeční vadu a 1797 (9,4 %) mělo primární dysrytmie nebo získaná srdeční onemocnění. Postupný nárůst intervenčních katetrizačních výkonů v jednotlivých letech je znázorněn na obr. 1. Celkové počty kardiokirur- gických operací rozdělených podle věkových kategorií jsou shrnuty na obr. 2. Časná, 30denní úmrtnost, která se do začátku 90. let pohybovala mezi 6 až 10 %, se v posledních 20 letech pohybuje kolem 1 %. V letech 2010–2023 byl celoevropský průměr časné pooperační úmrtnosti stratifikovaný podle složitosti zákroku (Basic Score) 2,82 %, ve srovnání s tím byla časná úmrtnost v DKC ve stejném období 0,86 % (obr. 3).

Ztotožnění jedinců registrovaných v KIS-DKC s Národními registry kardiiovaskulárních intervencí nám umožnilo v posledních letech provádět dlouhodobé analýzy přežití



Obr. 5: **Dlouhodobé výsledky anatomické korekce transpozice velkých arterií v Dětském kardiocentru u 605 dětí v letech 1990–2016.** Černá křivka vyznačuje pravděpodobnost přežití kontrolní populace stejně starých dětí. Upraveno dle⁽¹⁰⁾



Obr. 6: **Dlouhodobé přežití jedinců s vrozenou srdeční vadou po kardiovaskulárních intervencích v dětském věku stratifikované podle komplexnosti vady**

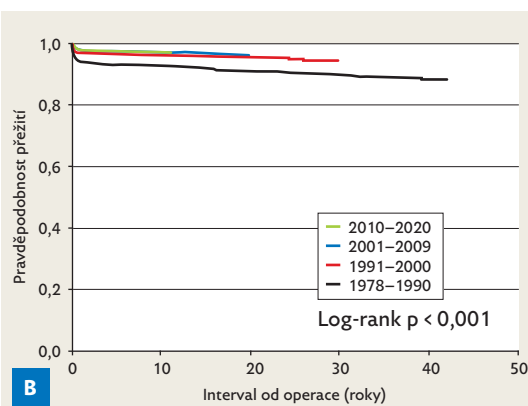
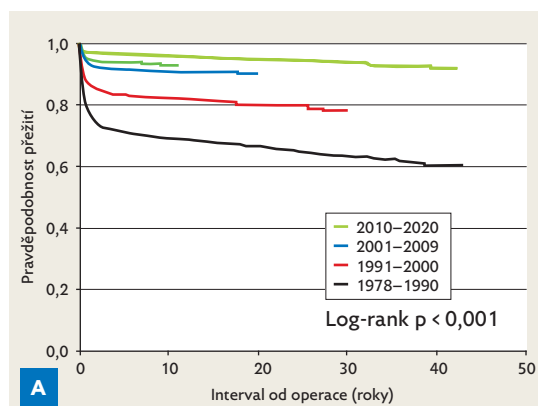
a přežití bez následných intervencí po operaci komplexních vrozených srdečních vad v dětství. Zde uvádíme jen některé dílčí výsledky našich dlouhodobých analýz. Pravděpodobnost dlouhodobého přežití po korekci Fallotovy tetralogie u 917 dětí operovaných v letech 1979 až 2020 byla 10, 20 a 30 let po operaci 95,1%, 93,0% a 91,9% respektive.⁽⁹⁾ Výsledky byly významně ovlivněny typem korekce a obdobím výkonu (obr. 4), ale ve srovnání s pravděpodobností dožití se 15 let u 76,6% jedinců s Fallotovou tetralogií narozených v letech 1980 až 1990 je současná prognóza této komplexní vady velmi dobrá.⁽¹⁾ Velmi významného pokroku bylo dosaženo u transpozice velkých arterií, kritické vrozené srdeční vady zatížené vysokou mortalitou v časném postnatálním období. Pravděpodobnost přežití 605 dětí více než 25 let po anatomické korekci byla až 94,9% (obr. 5).⁽¹⁰⁾

Celková prognóza dětí narozených s vrozenou srdeční vadou po kardiovaskulárních intervencích v letech 1978–2020

Celkovou prognózu jedinců narozených s vrozenou srdeční vadou po kardiovaskulárních intervencích jsme analyzovali u 13 348 dětí narozených v období od 1. 1. 1978 do 31. 12. 2020. Ve stejném časovém intervalu bylo u nich v Dětském kardiocentru provedeno celkem 14 408 kardiokirurgických operací a 4565 intervenčních katetrizací. Komplexnost vrozených srdečních vad byla definována podle předchozích

intervenčních dlouhodobých studií.^(11,12) Do podskupiny komplexních vrozených srdečních vad bylo zařazeno 4419 (33,1%) dětí s diagnózami arteriální trunkus, dvojvýtoková komora, transpozice velkých arterií, Fallotova tetralogie, defekty AV septa, společná komora, syndrom hypoplastického levého srdce, interrupce/hypoplazie aortálního oblouku a úplný anomální návrat plicních žil. Ostatních 8929 (66,9%) případů bylo zařazeno do podskupiny jiné vrozené srdeční vady. Soubor byl rozdělen na 4 období (kvartily) podle roku narození dítěte. Celková úmrtnost a doba sledování v jednotlivých obdobích stratifikovaná podle komplexnosti VSV k 31. 12. 2020 jsou shrnuty v tab. 1.

Prognózu dětí významně ovlivnila komplexnost vrozené srdeční vady (obr. 6). Pravděpodobnost přežití 10, 20, 30 a 40 let po první intervenci byla u jedinců ve skupině komplexních VSV 84,8%, 82,5%, 79,4% a 77,7% a ve skupině jiných VSV 96,2%, 95,1%, 93,9% a 91,9% (HR 3,8; CI 3,4–4,3; $p < 0,001$). Křivky přežití stratifikované podle komplexnosti VSV a podle období narození dítěte jsou znázorněny na obr. 7. Ve skupině komplexních VSV byla ve srovnání s obdobím 2010 až 2020 pravděpodobnost přežití u dětí narozených v období 1978–1990 a 1991–2000 významně zhoršena (HR 6,1; CI 4,6–8,0; $p < 0,001$ a HR 3,2; CI 2,4–4,2; $p < 0,001$) respektive (obr. 7A). Prognóza dětí ve skupině jiných VSV byla celkově příznivější, ale riziko úmrtí bylo u dětí narozených v období 1978–1990 vyšší než v u dětí narozených v ostatních obdobích (HR 2,8; CI 2,1–4,0; $p < 0,001$) (obr. 7B).

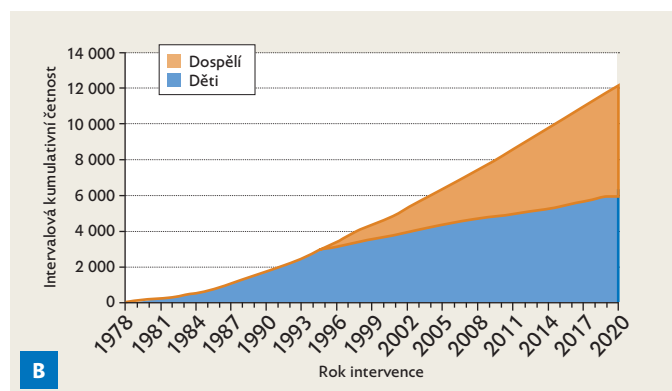
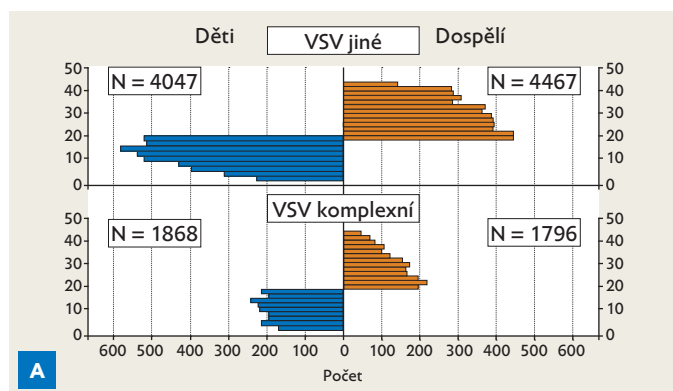


Obr. 7: **Dlouhodobé přežití jedinců s vrozenou srdeční vadou po kardiovaskulárních intervencích v dětském věku stratifikované podle komplexnosti vady a podle období narození dítěte**

Tab. 1: Celková úmrtnost a doba sledování dětí narozených v letech 1978–2020 po kardiovaskulárních intervencích v Dětském kardiocentru

Narození	VSV komplexní			VSV jiné			Celkem		
	Počet	Doba sledování (roky)	Zemřelí	Počet	Doba sledování (roky)	Zemřelí	Počet	Doba sledování (roky)	Zemřelí
Období	N	medián (IQR)	N (%)	N	medián (IQR)	N (%)	N	medián (IQR)	N (%)
1978–1990	1070	32,2 (4,3;36,8)	389 (36,4)	2256	35,2 (32;39)	218 (9,7)	3326	34,4 (31,0;38,5)	607 (18,3)
1991–2000	1140	23,5 (20,6;26,6)	221 (19,4)	2071	24,8 (22,1;27,7)	86 (4,2)	3211	24,3 (21,6;27,1)	307 (9,6)
2001–2009	1033	14,7 (12,6;17,4)	85 (8,2)	2395	15,1 (13,0;17,3)	61 (2,5)	3428	15,0 (12,9;17,3)	146 (4,3)
2010–2020	1176	5,5 (2,5;8,4)	60 (5,1)	2207	6,6 (3,7;8,9)	50 (2,3)	3383	6,2 (3,3;8,8)	110 (3,3)
1978–2020	4419	14,7 (5,2;25,3)	755 (17,1)	8929	18,3 (10,1;29,1)	415 (4,6)	13348	17,2 (8,7;27,9)	1170 (8,8)

IQR – interkvartilové rozpětí



Obr. 8: A – žijící jedinci k 31. 12. 2020 narození v letech 1978–2020 po intervencích pro vrozenou srdeční vadu v Dětském kardiocentru ve stejném období; B – intervalová kumulativní četnost žijících dětí a dospělých v jednotlivých letech

Žijící jedinci v České republice po kardiovaskulární intervenci pro vrozenou srdeční vadu v Dětském kardiocentru

K 31. 12. 2020 žilo v České republice po kardiovaskulární intervenci v Dětském kardiocentru celkem 5915 dětí a 6263 dospělých, z nichž komplexní VSV mělo 1868 (31,6 %) dětí a 1796 (28,7 %) dospělých (obr. 8A). Progresivní přírůstek žijících dospělých s vrozenou srdeční vadou je zřejmý z grafu kumulativní četnosti dětí a dospělých po kardiovaskulárních intervencích v letech 1978–2020 (obr. 8B).

ZÁVĚR

Časná pooperační úmrtnost se v 21. století v Dětském kardiocentru pohybuje kolem 1%. Dlouhodobé výsledky intervenční léčby vrozených srdečních vad jsou ve srovnání s jejich přirozeným průběhem velmi povzbudivé. V populaci České republiky přibývají dospělí po kardiovaskulárních intervencích komplexních vrozených srdečních vad v dětství. Dispenzarizace a sledování těchto jedinců ve specializovaných centrech pro dospělé s vrozenou srdeční vadou jsou nezbytné. |

LITERATURA

- Šamánek M, Voříšková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999; 20(6): 411–417.
- Šamánek M, Benešová D, Goetzová J, Hrycejová I. Distribution of age at death in children with congenital heart disease who died before the age of 15. *Br Heart J* 1988; 59: 581–585.
- Hučin B, Žáček P. Dětská kardiologie. Praha: Grada 2001.
- Šamánek M, Voříšková M. Infants with critical heart disease in a territory with centralized care. *Int J Cardiol* 1987; 16: 75–91.
- Hučin B, Fišer B, Kučera V, et al. Operace na otevřeném srdci u dětí v nejútlejším věku metodou cílené zástavy oběhu v hluboké hypotermii. *Cas lek ces* 1980; 119: 1265–1271.
- Barratt-Boyes BG, Simpson MM, Neutze N. Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. *Circulation* 1971; 43–44(suppl 1): 1–25.
- Chaloupecký V, Hučin B, Fišer B. Pooperační péče a léčba respirační insuficience u kojenců a malých dětí operovaných pro vrozenou srdeční vadu

- v hluboké hypotermii s cílenou zástavou oběhu. *Cs Pediat* 1981; 36: 307–310.
- Tax P, Reich O, Škovránek J, et al. Vývoj intervenčních katetrizačních technik v dětské kardiologii. *Cs Pediat* 1997; 52: 358–364.
- Gebauer R, Chaloupecký V, Hučin B, et al. Survival and freedom from re-interventions in patients with repaired tetralogy of Fallot: up to 42-year follow-up of 917 patients. *J Am Heart Assoc* 2023; e024771.
- Koubský K, Gebauer R, Tláskal T, et al. Long-term survival and freedom from coronary artery reintervention after arterial switch operation for transposition of the great arteries: a population-based nationwide study. *J Am Heart Assoc* 2021; e020479.
- Erikssen G, Liestol K, Seem E, et al. Achievements in congenital heart defect surgery: a prospective, 40-year study of 7038 patients. *Circulation* 2015; 131: 337–346.
- Larsen SH, Olsen M, Emmertsen K, Hjortdal VE. Interventional treatment of patients with congenital heart disease: nationwide Danish experience over 39 years. *J Am Coll Cardiol* 2017; 69(22): 2725–2732.