

Štandardné
postupy



Názov:

**Komplexný manažment pacienta s
defektom predsieňového septa v detskom
veku**

Autor:

**doc. MUDr. Peter Olejník, PhD.; MUDr. Zuzana
Venczelová, PhD.; MUDr. Peter Tittel, PhD.**

Odbor:

Pediatrická kardiológia

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky podľa § 45 ods. 1 písm. c) zákona 576/2004 Z. z. o zdravotnej starostlivosti, službách súvisiacich s poskytovaním zdravotnej starostlivosti a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov vydáva štandardný postup:

Komplexný manažment pacienta s defektom predsieňového septa v detskom veku

Číslo ŠP	Dátum predloženia na Komisiu MZ SR pre ŠDTP	Status	Dátum účinnosti schválenia ministrom zdravotníctva SR
118	23. september 2020	schválené	1. december 2020

Autori štandardného postupu

Autorský kolektív:

doc. MUDr. Peter Olejník, PhD.; MUDr. Zuzana Venczelová, PhD.; MUDr. Peter Tittel, PhD.

Odborná podpora tvorby a hodnotenia štandardného postupu

Prispievatelia a hodnotitelia: členovia odborných pracovných skupín pre tvorbu štandardných diagnostických a terapeutických postupov MZ SR (OPS Pediatrická kardiológia: MUDr. Peter Škrak, PhD.; MUDr. Andrea Harenčárová; MUDr. Viera Illíková, PhD.; MUDr. Erika Goldschmidtová; doc. MUDr. Alexander Jurko, PhD.; MUDr. Martin Záhorec, PhD.); hlavní odborníci MZ SR príslušných špecializačných odborov; hodnotitelia AGREE II (MUDr. Andrea Harenčárová; doc. MUDr. Alexander Jurko, PhD.; MUDr. Martin Záhorec, PhD.; MUDr. Peter Škrak, PhD.; MUDr. Viera Illíková, PhD.); členovia multidisciplinárnych odborných spoločností; odborný projektový tím MZ SR pre ŠDTP a pacientske organizácie zastrešené AOPP v Slovenskej republike; Inštitút zdravotníckej politiky; NCZI; Sekcia zdravia MZ SR, Kancelária WHO na Slovensku.

Odborní koordinátori: MUDr. Peter Bartoň; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; MUDr. Štefan Laššán, PhD.; MUDr. Jozef Kalužay, PhD.; prof. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH

Recenzenti

členovia Komisie MZ SR pre ŠDTP: MUDr. Peter Bartoň; PharmDr. Zuzana Baťová, PhD.; PharmDr. Tatiana Foltánová, PhD.; MUDr. Róbert Hill, PhD., MPH; prof. MUDr. Jozef Holomáň, CSc.; doc. MUDr. Martin Hrubíško, PhD., mim.prof.; MUDr. Jana Kelemenová; MUDr. Branislav Koreň; prof. MUDr. Ivica Lazúrová, DrSc.; PhDr. Mária Lévyová; MUDr. Jozef Kalužay, PhD.; Mgr. Katarína Mažárová; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; MUDr. Mária Murgašová; Ing. Jana Netriová, PhD., MPH; Mgr. Renáta Popundová; MUDr. Ladislav Šinkovič, PhD., MBA; prof. MUDr. Mária Šustrová, CSc.; MUDr. Martin Vočyan; MUDr. Andrej Zlatoš; prof. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH

Technická a administratívna podpora

Podpora vývoja a administrácia: Mgr. Zuzana Kuráňová; Ing. Barbora Vallová; Mgr. Ľudmila Eisnerová; Mgr. Mário Fraňo; JUDr. Marcela Virágová, MBA; Ing. Marek Matto; prof. PaedDr., PhDr. Pavol Tománek, PhD.; JUDr. Ing. Zsolt Mánya, PhD.; Mgr. Sabína Brédová; Ing. Mgr. Liliana Húsková; Ing. Zuzana Poláková; Mgr. Tomáš Horváth; Ing. Martin Malina; Mgr. Ing. Mária Syneková; Ing. Katarína Krkošková; Mgr. Miroslav Hečko; Mgr. Anton Moises; PhDr. Dominik Procházka; Ing. Andrej Bóka

Podporené grantom z OP Ľudské zdroje MPSVR SR NFP s názvom: „Tvorba nových a inovovaných štandardných klinických postupov a ich zavedenie do medicínskej praxe“ (kód NFP312041J193)

Kľúčové slová

pediatrická kardiológia, vrodená chyba srdca, defekt predsieňového septa

Zoznam skratiek a vymedzenie základných pojmov

ASD	defekt predsieňového septa (atrial septal defect)
CS	koronárny sínus
CTA	počítačová tomografia s angiografiou
DKC	detské kardiocentrum
ECHO	echokardiografia
EKG	elektrokardiografia
FoA	foramen ovale apertum
ICMP	ischemická cievna mozgová príhoda
MRI	zobrazovanie pomocou magnetickej rezonancie
PAH	pľúcna arteriálna hypertenzia
PAPVD	parciálny anomálny návrat pľúcnych vén
PVR	pľúcna vaskulárna rezistencia
Qp	prietok pľúcny rievčiskom
Qs	prietok systémovým rievčiskom
ŠDTP	štandardný diagnostický a terapeutický postup
TEE	transezofageálna echokardiografia
TIA	tranzitórna ischemická ataka
TTE	transtorakálna echokardiografia
VCHS	vrodené chyby srdca

Kompetencie

Gynekológ - v kompetencii gynekológov je prenatálny skrining vrodených chýb srdca ideálne v 20. - 24. gestačnom týždni. Skrining najčastejšej formy defektu predsieňového septa – typu ASD II nemá logické opodstatnenie, keďže pri fyziologicky sa vyvíjajúcom srdci sa v rámci fetoplacentárnej hemodynamiky štandardne uplatňuje pravo - ľavý skrat na medzipredsieňovej úrovni medzi septum primum a secundum. Defekty predsieňového septa typu sinus venosus, ktoré sú väčšinou asociované s parciálnym anomálnym návratom pľúcnych vén sú detekovateľné zo štvordutinovej projekcie. Pri detailnom zobrazení sa vizualizuje defekt v predsieňovom septe s chýbajúcim okrajom najčastejšie k hornej dutej žile. Zároveň sa detekuje anomálny návrat pľúcnych vén, najčastejšie z prava do oblasti junkcie hornej dutej žily a pravej predsieňe. Prenatálny záchyt takéhoto typu defektu však nijako neovplyvňuje peri – a postnatálny manažment, keďže k invazívnemu riešenie vrodenej chyby sa najčastejšie pristupuje až v predškolskom veku.

Pediatrický kardiológ - v kompetencii pediatrického kardiológa je detailná diagnostika ASD, ktorá determinuje ďalší manažment pacienta v zmysle načasovania a voľby techniky uzáveru u ASD II a ASD - typu sinus venosus. U pacientov po ICMP/TIA je úlohou pediatrického kardiológa vylúčiť prítomnosť FoA pomocou zobrazovacích techník. V prípade jeho potvrdenia bližšie objektivizuje anatomické detaily zvyšujúce pravdepodobnosť asociácie ischemickej cievnej mozgovej príhody (ICMP) alebo tranzitórneho ischemického ataku (TIA) s FoA (tabuľka č. 4). V rámci multidisciplinárneho konzília sa podieľa na rozhodnutí či je katetrizačný uzáver FoA indikovaný alebo nie.

U pacientov s migrenóznymi bolesťami hlavy je taktiež jeho povinnosťou vylúčiť prítomnosť FoA pomocou zobrazovacích techník. Po konzultácii s pediatrickým neurológom, podľa závažnosti migrenóznych stavov, prísne individualizovane indikuje katetrizačný uzáver FoA. Pediatrický kardiológ zameraný na katetrizačné intervencie realizuje katetrizačný uzáver defektu predsieňového septa – typu ASD II alebo FoA v indikovaných prípadoch. Pediatrický kardiológ sa taktiež zameriava na dlhodobé sledovanie intervenovaných detí s ohľadom na vývoj možných komplikácií a odporúčaní v rámci posudkovej činnosti.

Pediatrický neurológ - v kompetencii pediatrického neurológa, u pacientov s prekonanou ICMP/TIA a dokázaným FoA, je vyjadrenie sa k frekvencii ICMP/TIA. U pacientov s recidivujúcimi migrénami a potvrdením FoA je jeho úlohou bližšie stanoviť závažnosť a frekvenciu migrén pri súčasnom vylúčení iných príčin bolesti hlavy.

Pediatrický kardiochirurg - v kompetencii pediatrického kardiochirurga je operačné riešenie tých ASD, ktoré nie sú riešiteľné intervenčnou katetrizáciou.

Pediater - v kompetencii pediatra je indikovať kardiologické vyšetrenie pri klinických príznakoch VCHS, a v súčinnosti s pediatrickým kardiológom komplexne sledovať vývoj detí s ASD nielen z hľadiska možných kardiologických reziduálnych nálezov ale aj sledovanie celkového zdravotného stavu a psychomotorického vývoja.

Pediatrický hematológ a onkológ - v kompetencii hematológa je u pacientov s dokázaným FoA po prekonanej ICMP/TIA vylúčiť respektíve potvrdiť prítomnosť trombofilného stavu.

Sestra - v kompetencii sestry je zabezpečenie liečebno - preventívnej starostlivosti o pacientov s ASD podľa ordinácii lekára a podľa platných ošetrovateľských postupov v pediatrii, neonatológii a intenzívnej medicíne.

Sociálny pracovník - v kompetencii sociálneho pracovníka je poskytovanie komplexnej starostlivosti o dieťa s ASD a jeho matku okrem zdravotnej starostlivosti.

Klinický psychológ a liečebný pedagóg - v kompetencii klinického psychológa a liečebného pedagóga je poskytovanie komplexnej starostlivosti pri poruchách psychomotorického vývinu detí s ASD.

Úvod

Defekt predsieňového septa (ASD) je vrodená srdcová chyba, ktorá je charakterizovaná defektom v medzipredsieňovej prepážke. Ľavo - pravý skrat krvi na úrovni ASD spôsobuje objemové preťaženie pravej komory ako aj zvýšený prietok krvi pľúcny mriežkou. Predmetom tohto ŠDTP sú pacienti s ASD – typ ostium secundum (ASD II), ako aj variant ASD - typ sinus venosus. Vzhľadom na významnú patologicko - anatomickú, patofyziologickú,

diagnostickú a terapeutickú podobnosť foramen ovale apertum (FoA) s ASD II je analýza FoA taktiež súčasťou tohto ŠDTP. Predmetom ŠDTP nie sú pacienti s ASD – typu ostium primum, keďže tento typ defektu sa zaraďuje medzi poruchy átrio - ventrikulárneho spojenia. Zároveň predmetom ŠDTP nie sú ani pacienti s ASD – typ sinus coronarius ako aj ASD s pridruženými chybami ako sú: defekt komorového septa, obštrukcia výtoku ľavej alebo pravej komory, transpozície veľkých ciev, či funkčne jednokomorové cirkulácie. ŠDTP je limitovaný pre vek pacientov od 1 dňa života do dosiahnutia 19 roka života. Váhy dôkazov v rámci riešeného štandardu zodpovedajú dátam získaným z veľkých nerandomizovaných štúdií (váha dôkazu B) vrátane dôležitých štúdií realizovaných aj našim pracoviskom (viď. citácie 3,4).

Prevenca

V primárnej prevencii v súčasnosti nie sú známe rizikové faktory, ktorých ovplyvnením by sa znížilo riziko vzniku vrodenej chyby – ASD. Etiológia tak zostáva multifaktoriálna. Je popísaných niekoľko mutácií zodpovedných za sporadický alebo familiárny výskyt ASD, ako napríklad mutácia v ťažkých reťazcoch myozínu (chromozóm 14q12), no klinické genetické testovanie pre ASD v súčasnosti nie je k dispozícii a zostáva v štádiu skúmania ¹.

Epidemiológia

Defekt predsieňového septa je druhou najčastejšie sa vyskytujúcou vrodenou chybou srdca s percentuálnym podielom 10 % spomedzi všetkých vrodených chýb srdca. Vyskytuje sa u 1 dieťaťa z 1500 živonarodených detí s prevahou dievčat voči chlapcom (2:1). ASD II, ASD – typ sinus venosus a ASD – typ sinus coronarius sa na celkovom podiele výskytu ASD podieľajú 95 %/4 %/1 %. Ak má matka ASD II, riziko že potomok bude mať ASD II je cca 8 - 10 %. Spomedzi genetických anomálií býva ASD II najčastejšie asociovaný s Holt - Oramovým syndrómom. Prevalencia FoA v populácii je 20 - 25 % ¹.

Patofyziológia

Pre ASD II a ASD – typ sinus venosus je charakteristický ľavo - pravý skrat krvi na úrovni predsieni. Skratovanie krvi, ktoré je podmienené relatívnou poddajnosťou komôr vedie k objemovému preťaženiu pravej predsieni a komory ako aj k zvýšenému prietoku krvi cez pľúcne riečisko. U veľkých ASD sa tak významne zvyšuje pomer prietoku krvi pľúcnyim riečiskom (Qp) voči prietoku krvi systémovým riečiskom (Qs). Qp/Qs u veľkých skratov môže dosiahnuť hodnotu až 3 - 4/1. Až v 90 % sa u podtypu ASD - sinus venosus na objemovom preťažení pravostranných srdcových štruktúr ako aj na zvýšenom prekrvení pľúcnyim riečiskom podieľa aj parciálny anomálny návrat pľúcnych vén prinášajúci okysličenú krv z pľúc do oblasti junkcie dutých žíl s pravou predsieňou. Počas prvých týždňov až mesiacov života sa skratovanie krvi aj u veľkých ASD významne neuplatňuje, keďže v tomto veku je pravá komora ešte fyziologicky hypertrofovaná s nízkou poddajnosťou. V neskoršom veku, t. j. v prvej dekáde života sa napriek signifikantnejšiemu skratovaniu krvi tlak krvi v pľúcnici ako aj rezistencia pľúcneho riečiska nezvyšuje, respektíve zvyšuje iba minimálne, čo je podmienené veľkou kapacitou pľúcneho cievneho riečiska poňať zvýšený objem krvi. U veľkých defektov, pri ktorých pravá predsieň a pravá komora významne dilatuje, môže byť hrot srdca tvorený iba pravou komorou. Anuly trikuspidálnej ako aj pulmonálnej chlopne dilatujú a chlopne sa tak môžu stať mierne nedomykavé. Taktiež môžu dilatovať centrálnu

pľúcne artérie. Ľavá predsieň, napriek zvýšenému návratu krvi z pľúc nie je dilatovaná, keďže ASD funguje ako ventil. Ľavá komora má buď normálnu veľkosť, respektíve pri veľkých ASD môže byť jej objem znížený. Napriek uvedeným hemodynamickým zmenám je zlyhanie srdca v detskom veku pri izolovanom ASD popisované extrémne výnimočne. V priebehu 2. a 3. dekády života však u veľkých ASD postupne dochádza k rozvoju pľúcnej cievnej obštrukčnej choroby vedúcej k vzniku pľúcnej arteriálnej hypertenzie. Tá je v detskom veku popisovaná u < 5 % pacientov s ASD. Vo vekovej skupine 20 - 40 rokov sa však vyskytuje u 20 % pacientov a u pacientov vo veku > 40 rokov až u 50 % pacientov s ASD. S vekom pacientov taktiež narastá miera pľúcnej vaskulárnej rezistencie (PVR). Závažne zvýšená PVR, asociovaná s Eisenmengerovým syndrómom sa však vyskytuje iba ojedinele u < 5 % pacientov s ASD. Eisenmengerov syndróm prezentujúci sa centrálnou cyanózou je zapríčinený pravo - ľavým skratom na úrovni ASD, ktorý vzniká v dôsledku narastajúcej hypertrofie a zhoršenej poddajnosti pravej komory pri narastajúcej PVR.

Hemodynamická významnosť ľavo - pravého skratu je u FoA zanedbateľná, preto u ľudí s FoA nedochádza k anomálnemu zrýchľovaniu krvného prietoku cez trikuspidálnu chlopuňu, ani k dilatácii RV, a ani k rozvoju pľúcnej cievnej obštrukčnej choroby. Klinické obtiaže u FoA môžu nastať iba v dôsledku pravo - ľavého skratu, ktorý sa môže prechodne objaviť pri zvýšenom venóznom návrate do pravej predsieni, napríklad pri kýchaní či defekácií. Počas pravo - ľavého skratu môže dochádzať k paradoxnej embolizácii z venózneho do systémového riečiska; špeciálne do mozgového riečiska s klinickou manifestáciou vo forme ICMP/TIA alebo migrenóznych bolestí hlavy.

Klasifikácia

Anatomicky sa ASD klasifikuje podľa jeho relatívnej lokalizácie k fossa ovalis. ASD II je lokalizovaný v oblasti fossa ovalis a je ohraničený limbus fossae ovalis. Môže mať tvar kruhový, oválny, piškótovitý, ba môže sa vyskytovať vo forme viacerých defektov v predsieňovom septe¹. Minimálna veľkosť ASD II je orientačne 3 x 3 mm.

ASD uložený posteriórne od fossa ovalis je klasifikovaný ako typ sinus venosus. Pokiaľ je ASD uložený v oblasti vústenia hornej dutej žily do pravej predsieni nazýva sa ako tzv. horný typ sinus venosus ASD. Ak je ASD uložený v oblasti vústenia dolnej dutej žily do pravej predsieni nazýva sa ako tzv. dolný typ sinus venosus ASD. Oba podtypy sinus venosus ASD sú vo väčšine prípadov asociované s parciálnym anomálnym návratom pravostranných pľúcnych vén do oblasti junkcie dutých žíl s pravou predsieňou; väčšinou v blízkosti samotného sinus venosus defektu.

FoA je prirodzený otvor medzi septum primum a septum secundum umožňujúci pravo - ľavé skratovanie krvi počas fetu - placentárnej cirkulácie. Funkčne sa FoA zvykne uzatvoriť do konca 1. týždňa po narodení a anatomicky do konca 1. roka života. Prevalencia FoA v dospelom veku je 20 - 25 %. FoA je podobne ako ASD II lokalizovaný v oblasti fossa ovalis. Na rozdiel od ASD II, pri ktorom chýba časť tkaniva medzipredsieňového septa, pri FoA tkanivo medzipredsieňového septa nechýba. Pretrváva však neuzavretý otvor medzi septum primum a septum secundum. Maximálna veľkosť FoA je orientačne 3 x 3 mm.

Medzi podtypy ASD sa zaraďuje defekt v stene koronárneho sínú (CS) v oblasti ľavej predsieň. Tento typ ASD je často asociovaný s perzistentnou ľavostrannou hornou dutou žilou ústiaceou do CS ako aj ľavostranným izomerizmom, a preto nie je predmetom tohto ŠTDP. Ak je ASD lokalizovaný anteriórne od fossa ovalis, t. j. v oblasti primárneho septa, nazýva sa ASD – ostium primum. Z hľadiska embryonálneho vývoja sa zaraďuje medzi poruchy átrio - ventrikulárneho spojenia a nie je preto taktiež predmetom tohto ŠTDP.

Klinický obraz

Väčšina detí s ASD je asymptomatická a diagnostikuje sa náhodne echokardiograficky pri zachytenom systolickom šeleste. U veľkých skratov a aj to nie typicky sa môže vyskytnúť zhoršené prospievanie, únavnosť, rekurentné infekcie dolných dýchacích ciest a extrémne ojedinelé srdcové zlyhávanie. U veľkých ASD so závažným objemovým preťažením pravej komory býva nápadná výrazná pulzácia prekordia. Auskultačne dominuje systolický šelest v druhom medzirebrí parasternálne vľavo z relatívnej stenózy pľúcnej chlopne. Počuteľný môže byť taktiež diastolický šelest z relatívnej stenózy trikuspidálnej chlopne. Auskultácia taktiež odhalí II. srdcovú ozvu s fixným rázštepom. V prípadoch rozvinutej PAH zaniká rozštiepenie II. ozvy, II. ozva sa zároveň akcentuje a skraca a utlmuje sa systolický šelest. Fyzikálny nález u pacientov s FoA býva väčšinou negatívny. Prvou klinickou symptomatológiou FoA môže byť ICMP, TIA, či migrenózna bolesť hlavy.

Typickým EKG nálezom pri hemodynamicky významnom ASD je posun srdcovej osi doprava (vektor QRS komplexov vo frontálnej rovine + 90 až + 120 stupňov), ako aj obraz inkompletnej blokády pravého Tawarovho ramienka. U hemodynamicky nevýznamných ASD alebo u FoA môže byť EKG nález úplne fyziologický.

Typickým nálezom na RTG hrudníka pri hemodynamicky významnom ASD je vyklenutý oblúček pľúcnice, ako aj zvýšená pľúcna cievna kresba. RTG hrudníka u pacientov s FoA nevykazuje žiadne patologické črty.

Diagnostika/Postup určenia diagnózy

Väčšina ASD II alebo ASD typu sinus venosus sa diagnostikujú po náhodnom zistení systolického šelestu pri vyšetrení pediatrom alebo pediatrickým kardiológom. Iba u malej časti hemodynamicky významných ASD na možný kardiálny problém upozorní zhoršené prospievanie, či zvýšená únavnosť. Vyšetrenie pediatrickým kardiológom na vylúčenie možného FoA najčastejšie indikuje pediater alebo pediatrický neurológ u pacientov po prekonanej ICMP či TIA, alebo s recidivujúcimi migrenóznymi stavmi.

Základnou zobrazovacou metodikou pri diagnostike ASD II/ASD typu sinus venosus/FoA je transtorakálna echokardiografie (TTE). Ideálnou projekciou na zobrazovanie predsieňového septa, najmä u dojčiat a batoliat, je subkostálna projekcia. Rôznym náklonom, posunom a rotáciou sondy je možné zobrazit' ASD z rôznych uhlov, čím sa získava komplexný patologický obraz v oblasti predsieňového septa. V prípade oslabeného akustického okna, najmä u pacientov v školskom veku, sa na zobrazenie ASD využíva štvordutinová projekcia, alebo aj parasternálna projekcia v krátkej osi. Identifikuje sa počet defektov, ich veľkosť, tvar,

okraje k átrioventrikulárnym chlopniam, aorte, dutým a pľúcnyim žilám a ku koronárnemu sínu. Na zobrazenie skratovania krvi medzi predsieňami sa využíva zobrazovanie pomocou farebného Dopplera. Nepriamou známkom signifikantného ľavo - pravého skratu na úrovni predsiení je nález dilatovanej pravej komory z dlhej parasternálnej projekcie. Takisto vyrovnaná rýchlosť, respektíve zvýšená rýchlosť prietoku krvi cez trikuspidálnu chlopňu v porovnaní s mitrálnou chlopňou svedčí pre významný ľavo - pravý skrat na úrovni predsiení. ASD II je typicky lokalizovaný v strednej časti predsieňového septa a v cca 80 % prípadov má zachované okraje k okolitým štruktúram. V prípadoch nejasne zobrazených okrajov sa na ich detailné zobrazenie využíva transezofageálna echokardiografia (TEE).

Pri FoA, ktorý je podobne ako ASD II lokalizovaný v strede predsieňového septa, krv medzi predsieňami skratuje medzi nezlepenými, čiastočne sa prekrývajúcimi septami primum a secundum. Veľkosť skratu zobraziteľná pomocou farebného Dopplera je maximálne 3 mm. Skratovanie krvi pri FoA je väčšinou z ľavej predsieni do pravej, avšak za špecifických hemodynamických situácií, ako napríklad pri Valsalvovom manévri môže byť prechodne prítomný skrat pravo - ľavý. Pri nekonkluzívnom TTE vyšetrení z hľadiska verifikácie prítomnosti FoA sa na potvrdenie skratovania krvi cez FoA odporúča zrealizovať kontrastné TTE vyšetrenie, pri ktorom sa po podaní echokontrastnej látky (premiešaný roztok albuminu alebo gelafundinu) a súčasnom stlačení brucha sleduje prítomnosť echokontrastnej látky v ľavej predsieni. Senzitivita a špecificita vyšetrenia je 88 %, resp. 100 % 2. Ďalšou možnosťou zobrazenia FoA je TEE so senzitivitou a špecificitou 89 %, resp. 91 %. Alternatívou na potvrdenie prítomnosti pravo - ľavého skratu v kardiovaskulárnom systéme využívanou najmä v dospeljej populácii je transkraniálne dopplerovské ultrazvukové vyšetrenie so senzitivitou a špecificitou 96 %, resp. 92 %. Nedostatkom vyšetrenia je neschopnosť odlíšiť intrakardiálny a intrapulmonálny skrat. Horný alebo dolný typ sinus venosus ASD ako aj často asociovaný parciálny anomálny návrat pľúcnych vén (PAPVD) sa najlepšie zobrazuje zo subkostálnej/sagitálnej projekcie v blízkosti hornej alebo dolnej dutej žily. U detí v školskom veku slabšie akustické okno často neumožňuje presné zobrazenie tejto oblasti. V týchto prípadoch sa na detailné zhodnotenie patologicko - anatomického nálezu odporúča využitie CT - angiografie alebo kardio MRI. Obe vyšetrenia objektivizujú šírku dutých žíl, ich vzťah k ASD, ako aj miesto/miesta vústenia anomálne ústiacich pľúcnych vén do dutých žíl, respektíve do ich junkcie s pravou predsieňou 3, 4, 5. Alternatívnou možnosťou zobrazenia sinus venosus ASD je využitie TEE.

Diferenciálne diagnosticky je od ASD II nutné odlíšiť ASD I, pri ktorom vždy chýba septum primum a často je asociovaný rázštep v oblasti mitrálnej chlopne podmieňujúci jej regurgitáciu. Pri náleze dilatovanej pravej komory a neprítomnom ASD II, resp. minimálnom ASD II, treba vylúčiť prítomnosť izolovaného PAPVD ako aj arytmogénnej kardiomyopatie. Na rozdiel od PAPVD, nebýva prítok krvi cez trikuspidálnu chlopňu voči prietoku cez mitrálnu chlopňu pri arytmogénnej kardiomyopatii zrýchlený. Pre arytmogénnu kardiomyopatiu sú taktiež typické regionálne poruchy kinetiky ako aj znížená systolická funkcia pravej komory, ktoré sú najobjektívnejšie detekovateľné pomocou kardio MRI. Pravá komora môže byť arteficiálne hodnotená ako dilatovaná pri zrotovanom srdci pri deformitách hrudníka, ako napr. pri pectus excavatum.

Liečba

Liečba ASD II

U dojčiat a batoliat s hemodynamicky významným ASD II s výraznou dilatáciou pravej komory a súčasne prítomným zhoršeným prospievaním je indikovaná symptomatická perorálna liečba kardiotonikami a diuretikami. Cieľom liečby je obmedziť chronické kardiálne zlyhávanie pri pravostrannou objemovom preťažení a zlepšiť tak aj prospievanie dieťaťa.

Preferovanou kauzálnou terapiou u pacientov s ASD II je katetrizačný uzáver defektu pomocou samoexpanzibilného oklúzora prístupom cez femorálnu vnu 6, 7. V porovnaní s kardiochirurgickou terapiou ide o zákrok významne menej invazívny, menej bolestivý, s kratšou hospitalizáciou. Ideálne načasovanie realizácie katetrizačného uzáveru ASD II je po dosiahnutí hmotnosti pacienta cca 15 - 20 kg. Technicky je prevediteľný aj pri hmotnosti 10 – 15 kg, ba dokonca aj nižšej, avšak s vyšším rizikom trombotizácie femorálnych vén.

Samotnému zákroku predchádza TEE vyšetrenie v celkovej anestézii. TEE je zamerané na odmeranie najväčšieho diametra defektu, na zmeranie celkovej dĺžky predsieňového septa, ako aj na verifikáciu okrajov defektu.

Pokiaľ sú okraje defektu k okolitým štruktúram dostatočné nasleduje samotná realizácia katetrizačného intervenčného zákroku 8. Detaily intervencie presahujú rámec ŠDTP. Pokiaľ pri iniciálnom TEE nie sú okraje defektu dostatočne vyvinuté, t. j. < 7 mm k jednotlivým okolitým štruktúram (okrem okraju k aorte, ktorý môže byť aj kratší), vyšetrenie v celkovej anestézii sa ukončí a indikovaná je chirurgická korekcia defektu.

Komplikácie katetrizačného uzáveru ASD II oklúzorom


Akútnou komplikáciou intervencie môže byť **embolizácia oklúzora** do predsiení, komôr, alebo veľkých artérií po jeho odpútaní zo zavádzacieho systému. Embolizovaný oklúzor sa odstraňuje katetrizačne alebo chirurgicky. Vyskytnúť sa môže aj supraventrikulárna tachykardia, ktorá je vo väčšine prípadov iba prechodná. Ojedinelou (incidencia 1: 1000 implantovaných oklúzorov), avšak najzávažnejšou pointervenčnou komplikáciou je **erózia aorty alebo predsiení naliehajúcim oklúzorom**, ktorá môže viesť k srdcovej tamponáde^{9,10}. Terapiou erózie aorty a/alebo predsiení je kardiochirurgické odstránenie oklúzora s následným zašíťím ASD II. Ojedinelými komplikáciami, či už v krátkodobom alebo dlhodobom sledovaní sú **trombogenéza na povrchu oklúzora, respektíve nález vegetácií sprevádzajúcich infekčnú endokarditídu**. Pri náleze trombu na oklúzore sa terapeuticky aplikuje antikoagulačná alebo trombolytická liečba. Liečba infekčnej endokarditídy na povrchu oklúzora spočíva v intravenózne ATB liečbe a následnej chirurgickej extrakcii infikovaného oklúzora a uzáveru ASD II¹¹. Ojedinele môže dôjsť k mechanickému poškodeniu átrioventrikulárných chlopní, perforácii predsiení či pľúcnych vén.

Sledovanie pacientov po katetrizačnom uzáver ASD II

Po intervencii je okrem monitoringu základných životných funkcií nutné dôsledné sledovanie známok potenciálnej trombózy femorálnej vny. V rámci jej prevencie sa pacientovi cca

2 hodiny po zákroku podáva nízkomolekulový heparín subkutánne. Pacient by až do prvého postintervenčného rána nemal intervenovanú dolnú končatinu zaťažovať. Zároveň sa 24 hodín po zákroku aplikuje intravenózna ATB terapia s cieľom profylaxie infekčnej endokarditídy. Postkatetrizačný protokol vyšetrení 24 hodín po katetrizačnom uzávere ASD II je uvedený v **tabuľke č. 1**.


Tabuľka. č. 1

 Postkatetrizačný protokol vyšetrení 24 hodín po katetrizačnom uzávere ASD II	
EKG	- odhalenie arytmií
RTG hrudníka	- poloha oklúdora
ECHO	- pozícia oklúdora - miera regresie veľkosti pravej komory eventuálne: <ul style="list-style-type: none"> - reziduálny skrat na predsieňovej úrovni - vegetácie / tromby na oklúzore - perikardiálny výpotok - obštrukcia krvných tokov v dutých žilách, pravostranných pľúcnych vénach, koronárnom síne (možným naliehaním implantovaného oklúdora) - známky pľúcnej arteriálnej hypertenzie (u adolescentných a dospelých pacientov s pôvodne signifikantným ASD II)


V prípade negatívneho výsledku uvedených vyšetrení a dobrom klinickom stave môže byť pacient 24 - hodín po zákroku prepustený do domácej starostlivosti. Rodičia a pacient sú zároveň poučení o možnosti erózie a jej príznakoch (bolesť na hrudníku, dyspnoe, kardiogénny šok). Odporúčená životospráva po uzávere je zosumarizovaná v **tabuľke č. 2**.

Dlhodobý protokol ambulantného sledovania pacientov po katetrizačnom uzávere ASD II zahrňujúci klinické vyšetrenie, hodnotenie EKG a ECHO (všetky vyššie spomenuté hodnotenia v **tabuľke č. 1**) je uvedený v **tabuľke č. 3**.

Tabuľka. č. 2

 Protokol životosprávy pacientov po katetrizačnom uzávere ASD II	
Zákaz kontaktných športov / prudkých nárazov v období 1 mesiac po zákroku	
Prevenca infekčnej endokarditídy po dobu 6 mesiacov od zákroku	
Prevenca trombogenézy na povrchu oklúdora užívaním kyseliny acetylsalicylovej 5 mg/kg hmotnosti pacienta po dobu 6 mesiacov od zákroku	

Tabuľka. č. 3

 Dlhodobý protokol ambulantného sledovania pacientov po katetrizačnom uzávere ASD II		
Časový odstup kontroly od zákroku	Rajónny pediatrický kardiológ	Pediatrický kardiológ v DKC
1 týždeň	+	
1 mesiac		+
3 mesiace	+	
6 mesiacov		+
1 rok	+	
3 roky	+	
5 rokov / dosiahnutie 18. roku veku		+
následne kontroly á 3-5 rokov (pokiaľ má pacient stále detský vek)	+	

Kardiochirurgická liečba ASD II

Na kardiochirurgickú liečbu ASD II sú indikovaní pacienti s ASD II, pri ktorých chýba dostatočný okraj na bezpečné fixovanie oklúzora, t. j. okraje sú < 7 mm k jednotlivým okolitým štruktúram (okrem okraju k aorte, ktorý môže byť aj kratší). Kardiochirurgické riešenie sa môže využiť aj u kardiálne dekompenzovaných a/alebo závažne neprospievajúcich pacientov s významným ASD II, ktorí nedokážu dosiahnuť hmotnosť 10 kg potrebnú pre bezpečné prevedenie katetrizačnej implantácie oklúzora. ASD II sa kardiochirurgicky taktiež uzatvára v rámci kompletných korekcií pri komplexných vrodených chybách srdca.

Pri operácií kardiochirurg prístupom cez pravú predsieň ASD zašije buď priamou sutúrou, alebo pomocou perikardiálnej záplaty. Detaily operácie presahujú rámec ŠDTP. Medzi všeobecne zriedkavé pooperačné komplikácie patrí prechodná supraventrikulárna tachykardia a postperikardiotomický syndróm charakterizovaný tvorbou perikardiálneho výpotku v prvých týždňoch po operácii.


Ambulantné sledovanie pacientov po chirurgickom uzávere ASD II zahrňujúce klinické vyšetrenie, hodnotenie EKG a ECHO je zamerané na odhalenie prípadných vyššie uvedených komplikácií. Prvá kontrola cca 1 - 2 týždne po operácii je realizovaná rajónnym pediatrickým kardiológom a následná kontrola cca po 1 mesiaci od zákroku pediatrickým kardiológom v DKC. Následné kontroly pediatrickým kardiológom by mali nasledovať v časovom odstupe od operácie 6 mesiacov, 1 rok a následne 3 - 5 rokov.

Liečba FoA

Katetrizačný uzáver FoA nie je indikovaný ani z hľadiska objemového preťaženia srdca a ani v rámci primárnej prevencie ICMP/TIA či migrenózných bolestí hlavy. V rámci sekundárnej prevencie ICMP/TIA je katetrizačný uzáver FoA, na individuálnej báze, indikovaný u selektovaných pacientov s rizikom asociácie FoA s uvedenými klinickými nálezmi, resp.

u pacientov s vyšším rizikom recidívy uvedených klinických jednotiek ¹². Zoznam rizikových faktorov zvyšujúcich pravdepodobnosť riziko asociácie FoA s ICMP/TIA ako aj rizikové faktory recidívy ICMP/TIA sú uvedené v **tabuľke č. 4**.

Tabuľka. č. 4

 Pravdepodobnosť kauzálnej súvislosti FoA s ICMP / TIA	
	aneuryzma IAS
	hypermobilita IAS
	šírka tunela FoA > 4 mm a dĺžka tunela FoA > 10 mm
	prominentná Eustachova riasa > 10 mm
	stredne závažný / závažný P-E skrat
	P-E skrat aj bez Valsalvovho manévra
	simultánna pľúcna embólia alebo hlboká žilová trombóza
	trombofilný stav
	viacpočetné ischemické lézie na CTA / MRI
	rekurentné ICMP
	dlhé cestovanie
	imobilizácia
	predchádzajúci chirurgický výkon
	predchádzajúca pľúcna embólia
	predchádzajúca hlboká žilová trombóza

U pacientov bez vyššie uvedených rizikových faktorov sa v rámci sekundárnej prevencie odporúča perorálna antiagregačná alebo antikoagulačná terapia. U pacientov s migrenóznymi bolesťami hlavy je katetrizačný uzáver FoA prísne individualizovane indikovaný podľa závažnosti migrenóznych stavov ¹³.

FoA sa v indikovaných prípadoch katetrizačne uzatvára špeciálnymi typmi oklúzorov určených na uzáver FoA. Technika implantácie oklúzora, komplikácie intervencie, manažment pacientov po zákroku ako aj frekvencia ambulantného sledovanie korešponduje s vyššie uvedenými konštatovaniami uvedenými v podkapitole venovanej manažmentu pacientov s ASD II.

Liečba ASD typu sinus venosus

Liečbou ASD typu sinus venosus je kardiochirurgický zákrok pozostávajúci buď z našitia perikardiálnej záplaty tak, aby derivovala anomálne ústiace pľúcne vény cez ASD do ľavej predsene, alebo z Wardenovej operácie pri ktorej sa pravostranná horná dutá žila pretne nad jej anastomózou s anomálne ústiacimi pravostrannými pľúcnymi vénami, jej kaudálny koniec sa zaslepí a kraniálny koniec sa našije na uško pravej predsene. Anomálne ústiace pľúcne vény sa pomocou záplaty derivujú do ľavej predsene čím sa uzatvorí pôvodný sinus

venosus defekt. Výhodou Wardenovej operácie je nižší výskyt reziduálnej obštrukcie hornej dutej žily ako aj nižší výskyt pooperačnej dysfunkcie sinoatriálneho uzla¹⁴.

Pooperačnou komplikáciou, ktorá sa môže v odstupe niekoľkých týždňov po operácii vyskytnúť je postperikardiotomický syndróm.

Ambulantné sledovanie pacientov po chirurgickom uzávere ASD – sinus venosus zahrňuje klinické vyšetrenie, hodnotenie EKG a ECHO je zamerané na odhalenie prípadných vyššie uvedených komplikácií. Prvá kontrola cca 1 - 2 týždne po operácii je realizovaná rajónnym pediatrickým kardiológom a následná kontrola cca po 1 mesiaci od zákroku pediatrickým kardiológom v DKC. Následné kontroly pediatrickým kardiológom by mali nasledovať v časovom odstupe od operácie 6 mesiacov, 1 rok a následne 3 - 5 rokov.

Prognóza

Neliečený, hemodynamický významný defekt predsieňového septa je vo vekovej skupine 20 - 40 rokov asociovaný s prítomnosťou pľúcnej cievnej obštrukčnej choroby vedúcej k vzniku pľúcnej arteriálnej hypertenzie u 20 % pacientov a u pacientov vo veku > 40 rokov až u 50 % pacientov. Závažne zvýšená PVR, asociovaná s Eisenmengerovým syndrómom sa však vyskytuje iba ojedinele u < 5 % pacientov s ASD.

Liečený defekt predsieňového septa má v detskom veku ako aj v skoršom dospelom veku výbornú prognózu z hľadiska zanedbateľnej až nulovej mortality. Zároveň vykazuje nízku mieru významných komplikácií vyžadujúcich reintervenciu. FoA sa z celopopulačného hľadiska sa považuje za nevýznamný nález. FoA sa môže na morbidite pacientov podieľať len veľmi ojedinele, aj to iba v špecifických prípadoch.

Stanovisko expertov (posudková činnosť, revízna činnosť, PZS a pod.)

Aby rodič s takto postihnutým dieťaťom mohol do 6 rokov veku dieťaťa poberať rodičovský príspevok, musí preukázať po dovŕšení 3 rokov veku dieťaťa, že trvá dlhodobo nepriaznivý zdravotný stav tohto dieťaťa potvrdením oddelením posudkových činností príslušného úradu práce, sociálnych vecí a rodiny. Rodičovský príspevok sa vypláca pri splnení podmienok osobnej a riadnej starostlivosti aspoň o jedno dieťa do troch rokov alebo do šiestich rokov veku dieťaťa s dlhodobo nepriaznivým zdravotným stavom.

Len v ojedinelých prípadoch, ak by zdravotný stav dieťaťa bol tak nepriaznivý, že potrebuje naďalej osobitnú starostlivosť aj po dovŕšení 6 rokov veku, posudkovi lekári Sociálnej poisťovne posúdia dlhodobo nepriaznivý zdravotný stav dieťaťa na účely § 15 ods. 1 písm. d) zákona č. 461/2003 Z. z. o sociálnom poistení, v znení neskorších predpisov, t. j. na účely dôchodkového poistenia osoby, ktorá sa riadne stará o takéto dieťa od dovŕšenia šiestich rokov veku, najdlhšie do 18 rokov veku. Sociálna poisťovňa vydá posudok o zdravotnom stave dieťaťa z vlastného podnetu, na základe dát poskytnutých Ústredím práce, sociálnych vecí a rodiny, alebo aj na základ žiadosti opatrovateľa dieťaťa.

Zabezpečenie a organizácia starostlivosti

Kompetencie špecialistov sú uvedené v časti Kompetencie. V organizácii starostlivosti na Slovensku hrá dominantnú úlohu Detské kardiocentrum, ktoré centralizuje úvodnú i následnú starostlivosť o pacientov s ASD a vo svojej práci sa opiera o sieť ambulancií pediatrických kardiológov po celom Slovensku.

Ďalšie odporúčania

Rekreačné a výkonnostné športovanie - pacienti s ASD po uzávere defektu sa môžu plnohodnotne venovať rekreačnému ako aj výkonnostnému športu. U pacientov s neuzatvoreným FoA sa neodporúča hĺbkové potápanie.

Posudzovanie pracovnej schopnosti. Pacienti s ASD po uzávere defektu môžu byť zaradení do pracovného procesu bez výnimiek pracovnej schopnosti. U hĺbkových potápačov a pilotov s nálezom FoA sa môže zvažovať katetrizačný uzáver FoA. Aktuálne odporúčania Európskej kardiologickej spoločnosti by mali byť publikované v najbližších rokoch.

Doplnkové otázky manažmentu pacienta a zúčastnených strán

Vždy pred plánovaným katetrizačným alebo kardiochirurgickým zákrokom rodič pacienta, alebo v prípade plnoletosti pacienta pacient sám dostane na podpis "Informovaný súhlas pacienta s postupmi diagnostiky, liečby, predoperačnej prípravy, a pooperačnej starostlivosti". Pred samotným podpisom lekár rodičom pacienta a pacientovi detailne vysvetlí možnosti diagnostiky, liečby, predoperačnej prípravy, a pooperačnej starostlivosti.

Odporúčania pre ďalší audit a revíziu štandardu

Vzhľadom na kontinuálny vývoj získavania poznatkov o výsledkoch liečby ASD je nutné tento ŠDTP revidovať minimálne každých 5 rokov.

Literatúra

1. AMIN, Z., HIJAZI Z.M., BAAS, J.L., 2004. Erosion after Amplatzer septal occluder device after closure of atrial septal defect: review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. *Cathet Cardiovasc Interv*; 63: 496 - 502.
2. HUBAIL, Z., LEMLER, M., RAMACIOTTI, C., et al. 2011. Diagnosing a patent foramen ovale in children: is transesophageal echocardiography necessary? *Stroke*; 42: 98 - 101.
3. Mašura, J., Gavora, P., Formánek, A., Hijazi Z.M. 1997. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering amplatzer septal occluder: initial human experience. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 42(4):388 - 93.
4. Mašura, J., Gavora, P., Podnar, T. 2005. Long-term outcome of transcatheter secundum-type atrial septal defect closure using Amplatzer septal occluders. *J Am Coll Cardiol.* ;45(4):505 - 507.
5. Moss, A.J., Adams, F.H. 2008. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, 7th Edition, Part II. Philadelphia; Lippincott Williams & Wilkins, p. 632 - 646.
6. OLEJNÍK, P., BÉRECOVA, Z., BOŘUTA, P., MAŠURA, J. 2015. Vybrané kapitoly z detskej kardiológie: MRI v detskej kardiológii [online]. 1. vyd. Bratislava: Univerzita Komenského, p. 1 - 177.
7. Olejník, P., Bérecova, Z., Bořuta, P., Mašura, J. 2012. Vybrané kapitoly z detskej kardiológie: CT - angiografia v detskej kardiológii [online]. - 1. vyd. - Bratislava: Univerzita Komenského, p. 1 - 156.
8. Pristipino C., Sievert H, D'Ascenzo F et al. 2019 European position paper on the management of patients with patent foramen ovale. General approach and left circulation thromboembolism. *EuroIntervention*;14(13):1389 - 1402.
9. TOPORCER, T., KOLESÁR, A., LEDECKÝ, M. et al. 2018. Neskorá infekčná endokarditída Amplatzerovho oklúzora dvanásť rokov po jeho implantácii. *Cor et Vasa*; 60: 174 - 178.
10. VALENTE, A.M., SENA, L., POWELL, A.J. et al. 2007. Cardiac magnetic resonance imaging evaluation of sinus venosus defects: comparison to surgical findings. *Pediatr Cardiol.* 2007; 28:51 - 56
11. Venczelová, Z., Mašura, J. 2010. Vybrané kapitoly z detskej kardiológie: Súčasné trendy v detskej invazívnej kardiológii [online]. 1. vyd. Bratislava: Univerzita Komenského, p. 1 - 155.

12. Venczelová, Z., Nosál, M., MašuRa, J. 2012. Prvý prípad erózie po uzávere defektu predsieňového septa Amplatzovým oklúzorom v Detskom kardiocentre. *Cardiology Letters* 21(5):414 - 419.
13. WAHL, A., Praz, F., Tai, T., et al. 2000. Improvement of migraine headaches after percutaneous closure of patent foramen ovale for secondary prevention of paradoxical embolism. *Heart* ;96: 967 - 973
14. YONG, M.S., GRIFFITHS, S., ROBERTSON, T., BRINK, J., D'UDEKEM, Y., BRIZARD, C. et al. 2018. Outcomes of the Warden procedure for partial anomalous pulmonary venous drainage in children. *Interact CardioVasc Thorac Surg.* 2018; 27:422–6.

Poznámka:

Ak klinický stav a osobitné okolnosti vyžadujú iný prístup k prevencii, diagnostike alebo liečbe ako uvádza tento štandardný postup, je možný aj alternatívny postup, ak sa vezmú do úvahy ďalšie vyšetrenia, komorbidity alebo liečba, teda prístup založený na dôkazoch alebo na základe klinickej konzultácie alebo klinického konzília.

Takýto klinický postup má byť jasne zaznamenaný v zdravotnej dokumentácii pacienta.

Účinnosť

Tento štandardný postup nadobúda účinnosť od 1. decembra 2020.

Marek Krajčí
minister zdravotníctva SR