



Doporučení pro... | Guidelines

Doporučení pro organizaci péče o vrozené srdeční vady v dospělosti v České republice

(Recommendations to organize care for adults with congenital heart disease in the Czech Republic)

Tomáš Zatočil^a, Petra Antonová^b, Jana Rubáčková Popelová^c, Daniela Žáková^d, Olga Pokorná^d, Václav Chaloupecký^e, Vilém Rohn^b, Ivo Skalský^c, Hana Jičínská^f, Miloš Táborský^g, Josef Kautzner^h, Jan Janoušek^e

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

^b Klinika kardiiovaskulární chirurgie, 2. Lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, Praha, Česká republika

^c Kardiologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha, Česká republika

^d Centrum kardiiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno, Česká republika

^e Dětské kardiocentrum, 2. Lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, Praha, Česká republika

^f Pediatrická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno; Centrum prenatální diagnostiky, Brno, Česká republika

^g I. interní klinika – kardiologická, Lékařská fakulta Univerzity Palackého a Fakultní nemocnice Olomouc, Olomouc, Česká republika

^h Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha, Česká republika

Tento dokument vypracovala Expertní komise pro vrozené srdeční vady (VSV) v dospělosti České kardiologické společnosti (ČKS) jako doplnění *Národního kardiiovaskulárního programu ČKS z roku 2013* v oblasti problematiky vrozených srdečních vad v dospělosti na podkladě *Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology* z roku 2014 [1] s ohledem na aktuální podmínky v České republice. Cílem dokumentu je optimalizovat poskytování péče dospělým s VSV v České republice v celé šíři, usnadnit jejich přechod z dětského věku do dospělosti, umožnit výzkum v oboru (populace je malá a unikátní) a výuku i trénink všech zúčastněných profesí i regionálních kardiologů podílejících se na sledování s cílem poskytovat péči založenou na důkazech („evidence-based care“), zastupovat zájmy oboru ve vztahu ke státním institucím, poskytovat informace lékařské veřejnosti a pacientům, konsolidovat zdroje.

Úvod

Incidence vrozených srdečních vad u novorozenců je 6–8/1 000 narozených dětí. S rozvojem pediatrické kardiologie a kardiologie od sedmdesátých let dvacátého století došlo k výraznému nárůstu přežití do dospělosti, které se v současné době pohybuje okolo 90 % [2]. Prevalence všech vrozených srdečních vad se odhaduje na 12/1 000 dětí a 5/1 000 dospělých a závažných VSV na 1,45/1 000 dětí a 0,38/1 000 dospělých [3], přičemž každoročně dochází k nárůstu počtu dospělých s VSV o 5 % [4]. Odhaduje se, že v současné době je v Evropské unii přibližně 2,3 milionu dospělých s VSV (ve srovnání s ischemickou chorobou srdeční, kde je počet 24 milionů) [5].

Pokud použijeme extrapolaci údajů uvedených výše, mělo by v České republice žít přibližně 53 000 dospělých nemocných s VSV (včetně defektů síňového septa a bikuspidální aortální chlopně), z toho cca 4 000 pacientů se závažnými VSV. Počet nemocných sledovaných v současné době třemi komplexními centry v ČR čítá podle jejich databází přibližně 9 000. Hospitalizace dospělých s VSV narostly od roku 2003

Adresa: MUDr. Tomáš Zatočil, Interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno, e-mail: zatočil@centrum.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2018.03.009

do roku 2010 o 81,5 % a průměrný věk při přijetí se také zvýšil z 53, 5 na 57,5 roku [6]. Popisovaný dramatický nárůst dokonce předčil hospitalizace dětských pacientů s VSV [7].

Díky poklesu časné mortality u těchto nemocných se moderní medicína nyní setkává s dlouhodobými komplikacemi vrozených srdečních vad, jako jsou chronické srdeční selhání, zvýšené riziko infekční endokarditidy, zvýšená zátěž arytmiemi, plicní hypertenze, chlopenní vady a komplikace v těhotenství. Celou řadu z VSV můžeme navíc zařadit mezi vzácná onemocnění, tzn. že postihují méně než pět osob z každých 10 000 [8]. Populace s VSV v dospělosti je a bude stále relativně malá, ale zároveň velmi heterogenní co do jednotlivých VSV i jejich komplikací a přístupu k nim. Toto doporučení s využitím superspecializované multioborové péče v centrech pro VSV v dospělosti je v souladu s Národní strategií pro vzácná onemocnění na léta 2010–2020, tzn. že umožňuje zefektivnit diagnostiku a léčbu vzácných onemocnění a zajistit všem pacientům se vzácným onemocněním přístup k indikované a vysoce kvalitní zdravotní péči a následné sociální začlenění [9].

Organizace péče

Péče o VSV v dospělosti v ČR by měla navázat na dobře fungující systém péče o VSV v dětském věku. Péči v dětském věku pokrývá jedno specializované komplexní kardiologické centrum (Dětské kardiocentrum, Fakultní nemocnice v Motole) s dlouhodobě vykazovaným ročním počtem chirurgických výkonů mezi 400–500. Toto centrum má přímou návaznost na celostátní síť dětských kardiologů a úzce spolupracuje s neonatologickými a pediatrickými odděleními v celé ČR [10].

V dalším sledování VSV v dospělosti se obdobně využívá fungující síť mezi specializovanými centry pro VSV v dospělosti (dále VSV centra), komplexními kardiologickými centry (v každém by měla být specializovaná poradna pro dospělé s VSV s jedním až dvěma proškolenými lékaři), kardiologickými a interními pracovišti v regionech a sítí ambulantních kardiologů a praktických lékařů. Centra VSV musejí aktivně pracovat na této síti, vytvořit fungující zpětnou vazbu, zpřístupnit konzultace a spoluvytvářet opatření společné péče.

Současná evropská doporučení [11] striktně nestanovují, které VSV vyžadují péči ve specializovaných centrech pro VSV v dospělosti a které ne. Za optimální model je nicméně

Tabulka 1 – Jednoduché vrozené srdeční vady [12]

Bez korekčního výkonu
Izolované VSV aortální chlopně
Izolované VSV mitrální chlopně (vyjma padákové deformity, rozštěpu)
Malý defekt síňového septa
Malý defekt komorového septa bez asociovaných lézí
Lehká stenóza pulmonální chlopně
Malá otevřená tepenná dučej
Po korekčním výkonu
Tepenná dučej
Defekt síňového septa typu secundum či sinus venosus bez reziduí
Defekt komorového septa bez reziduí

považováno alespoň jednorázové vyšetření pacienta s VSV po dosažení 18. roku věku v centru VSV, které na individuální bázi stanoví další režim a četnost sledování. Podrobná lékařská zpráva z centra VSV by měla shrnout dosavadní průběh onemocnění, včetně původní diagnózy, všech léčebných zásahů, komplikací a současného klinického stavu a stanovení další prognózy a způsobu sledování. V případech vysoké složitosti může být žádoucí při předávání z kardiologie dětského věku současná přítomnost pediatrického kardiologa a kardiologa pro dospělé centra VSV.

Rozdělení VSV dle komplexity ICHS lze použít i pro to, abychom správně rozhodli, kteří pacienti by měli být sledováni v centru VSV [12]. Všichni pacienti se středně a vysoce komplexními VSV mají být sledováni ve spolupráci s centry VSV. Pouze pacienti s jednoduchými VSV (tabulka1) mohou být sledováni na ostatních kardiologických pracovištích s tím, že v případě diagnostické či terapeutické nejistoty či komplikace lze odeslat do centra VSV pacienta s jakoukoliv VSV.

Status specializovaných center pro VSV v dospělosti

Nadregionální centrum poskytuje superspecializovanou multioborovou péči o pacienty s VSV v dospělosti na nejvyšší úrovni, taktéž provádí školicí akce v oblasti VSV.

Tomu musí odpovídat personální, technické vybavení a zkušenosti s problematikou.

Personální vybavení

Kardiolog s odpovídající zkušeností s VSV (včetně echokardiografie)	≥ 2
Specialista na zobrazovací metody (MR, CT) s odpovídající zkušeností s VSV	≥ 1
Invazivní kardiolog s odpovídající zkušeností s VSV	≥ 2
Kardiochirurg s odpovídající zkušeností s VSV	≥ 2
Anesteziolog s odpovídající zkušeností s VSV	≥ 2
Elektrofyzikolog s odpovídající zkušeností s VSV	≥ 1
Psycholog	≥ 1

Za odpovídající zkušenost personálu s VSV lze považovat atestaci z příslušného specializačního oboru (kardiologie, kardiochirurgie, radiologie a zobrazovací metody, anesteziologie a intenzivní medicína) a alespoň dvouletý intenzivní trénink v centru VSV. Je tak zajištěna dostatečná erudice personálu v místech s odpovídající koncentrací VSV a jejich komplikací.

Technické vybavení

EKG
Holterovské monitorování EKG
Zátěžové EKG
Holterovské monitorování TK
Epizodní záznamníky arytmií
Spiroergometrie
Echokardiografie (včetně jícnové, 3D)
MR srdce
CT srdce

Katetrizační sál
Elektrofyzilogický sál
Implantace PM/ICD
Zařízení pro kontrolu funkce PM/ICD včetně dedikované kardiostimulační ambulance
Kardiologické operační sál

Dále musí centrum zajistit návaznost na porodnické pracoviště pro péči o těhotné s VSV, stejně jako návaznost na další obory, zejména interní (hematologie, hepatologie, nefrologie, neurologie), chirurgické (nekardiální operace) a na transplantologii včetně programu dlouhodobé mechanické podpory oběhu, na specializovaná centra pro plicní hypertenzi. Nezbytná je také rozvinutá spolupráce s genetiky, mikrobiologií, sociálními pracovníky, sportovními lékaři a paliativní péčí.

Musí být zajištěna plynulá spolupráce mezi ambulancím a lůžkovým provozem pro pacienty s VSV, musí být zřízen nonstop servis pro urgentní stavy u VSV.

Zkušenosti

Expertní komise pro VSV v dospělosti ČKS doporučuje 2 000 pacientů jako minimální počet, který by centrum VSV mělo mít ve sledování, a to včetně středně a vysoce komplexních vad (tj. vady s funkčně jednou komorou, transpozice velkých tepen, Fallotova tetralogie, Ebsteinova anomálie aj.). Tento počet odráží odhadovanou nízkou prevalenci [3,13] komplexních VSV v populaci, a tudíž jedině koncentrování těchto pacientů do specializovaných center zajistí dostatečnou zkušenost a erudici centra v oblasti péče o nemocné se středně a vysoce komplexními vadami, ale i se vzácnými VSV. Taková koncentrace péče vytvoří předpoklady pro řešení široké škály možných situací a komplikací u heterogenní populace s VSV.

Dále musí mít centrum VSV zajištěný přísun nových pacientů s VSV (dětského věku a z regionů od spolupracujících kardiologů). Centrum VSV s využitím veškerého personálního, technického vybavení a zkušeností musí být schopno poskytnout veškeré potřebné spektrum výkonů pro tyto pacienty.

Do budoucna je vhodná strukturovaná certifikace specializovaného vzdělávání pro VSV v dospělosti.

Dle informací expertní komise tyto podmínky pro specializovaná centra pro VSV v dospělosti (včetně operací komplexních VSV v dospělosti) v současnosti splňují tato pracoviště:

- **Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou v rámci Kardiocentra Nemocnice Na Homolce [14],**
- **Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou ve Fakultní nemocnici v Motole (Klinika kardiologické chirurgie, Kardiologická klinika, Dětské kardiocentrum, 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole), obě pražská pracoviště s návazností na superspecializovanou péči v oblasti srdečního selhání, dlouhodobých mechanických podpor a transplantací, komplexní léčbě srdečních arytmií v Institutu klinické a experimentální medicíny,**

- **Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti BRNO v rámci Fakultní nemocnice Brno (Bohunice) a Centra kardiologické a transplantologické chirurgie Brno.**

Literatura

- [1] H. Baumgartner, W. Budts, M. Chessa, et al., Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology, *European Heart Journal* 35 (2014) 686–690.
- [2] P. Pillutla, K.D. Shetty, E. Foster, Mortality associated with adult congenital heart disease: Trends in the US population from 1979 to 2005, *American Heart Journal* 158 (2009) 874–879.
- [3] A.J. Marelli, A.S. Mackie, R. Ionescu-Ittu, et al., Congenital Heart Disease in the General Population: Changing Prevalence and Age Distribution, *Circulation* 115 (2006) 163–172.
- [4] P.C. Helm, H. Kaemmerer, G. Breithardt, et al., Transition in Patients with Congenital Heart Disease in Germany: Results of a Nationwide Patient Survey, *Frontiers in Pediatrics* 5 (2017) 115.
- [5] H. Baumgartner, An important attempt to improve the outcome of congenital heart disease in Europe, *European Heart Journal* 35 (2014) 674–675.
- [6] S. Agarwal, K. Sud, V. Menon, Nationwide Hospitalization Trends in Adult Congenital Heart Disease Across 2003–2012, *Journal of the American Heart Association* 5 (2016). doi: 10.1161/JAHA.115.002330.
- [7] J.M. O'Leary, O.K. Siddiqi, S. de Ferranti, et al., The Changing Demographics of Congenital Heart Disease Hospitalizations in the United States, 1998 Through 2010, *JAMA* 309 (2013) 984–986.
- [8] S. Baldovino, A.M. Moliner, D. Taruscio, et al., Rare Diseases in Europe: from a Wide to a Local Perspective, *Israel Medical Association Journal* 18 (2016) 359–363.
- [9] Národní strategie pro vzácná onemocnění 2010–2020 I Databáze strategií – portál pro strategické řízení, (n.d.). <https://www.databaze-strategie.cz/cz/mzd/strategie/narodni-strategie-pro-vzacna-onemocneni-na-leta-2010-2020> (navštíveno 14. 1. 2018).
- [10] <http://www.kardio-cz.cz/data/clanek/604/dokumenty/narodni-kardiovaskularni-program.pdf> (navštíveno 14. 1. 2018).
- [11] H. Baumgartner, P. Bonhoeffer, N.M.S. De Groot, et al., Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC), Association for European Paediatric Cardiology (AEPC), ESC Committee for Practice Guidelines (CPG), ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010), *European Heart Journal* 31 (2010) 2915–2957.
- [12] C.A. Warnes, R.G. Williams, T.M. Bashore, et al., ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: Executive summary – A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease), *Circulation* 118 (2008) 2395–2451.
- [13] M. Šamánek, M. Voříšková, Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study, *Pediatric Cardiology* 20 (1999) 411–417.
- [14] J.R. Popelová, R. Gebauer, Š. Černý, et al., Operations of adults with congenital heart disease – Single center experience with 10 years results, *Cor et Vasa* 58 (2016) e317–e327.

Z anglického originálu online verze článku přeložil autor.