

KDY A JAK INDIKOVAT INTERVENČNÍ LÉČBU U SELHÁVAJÍCÍ PULMONÁLNÍ PRAVÉ KOMORY

26. symposium PS Chlopenní a vrozené srdeční vady v dospělosti ČKS

6. - 7. března 2025, Hradec Králové



Tomáš Zatočil

Lumír Koc

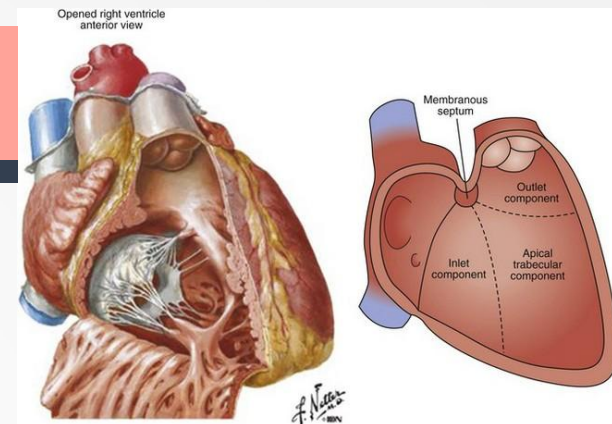
Michaela Pudová

Anna Nečasová

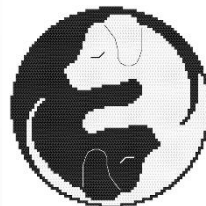


Daniela Žáková

Plicní oběh a pravá komora



- TK v plicnici je asi 5x nižší než v aortě (↓ afterload)
- PK má 5x tenší stěnu, převážně longitudinální vlákna
(→ ↑roztahitelná ale ↓síla
→ snáší ↑ preload ale nezvládá ↑ afterload)
- selhání dozadu PK (pravostranná kongesce) je tolerováno mnohem lépe než selhání dozadu LK (plicní edém)
- těžce defektní chlopně často oligosymptomatické (Pu – TOF po korekci, Tri – Ebstein)
- ventrikulární interdependence



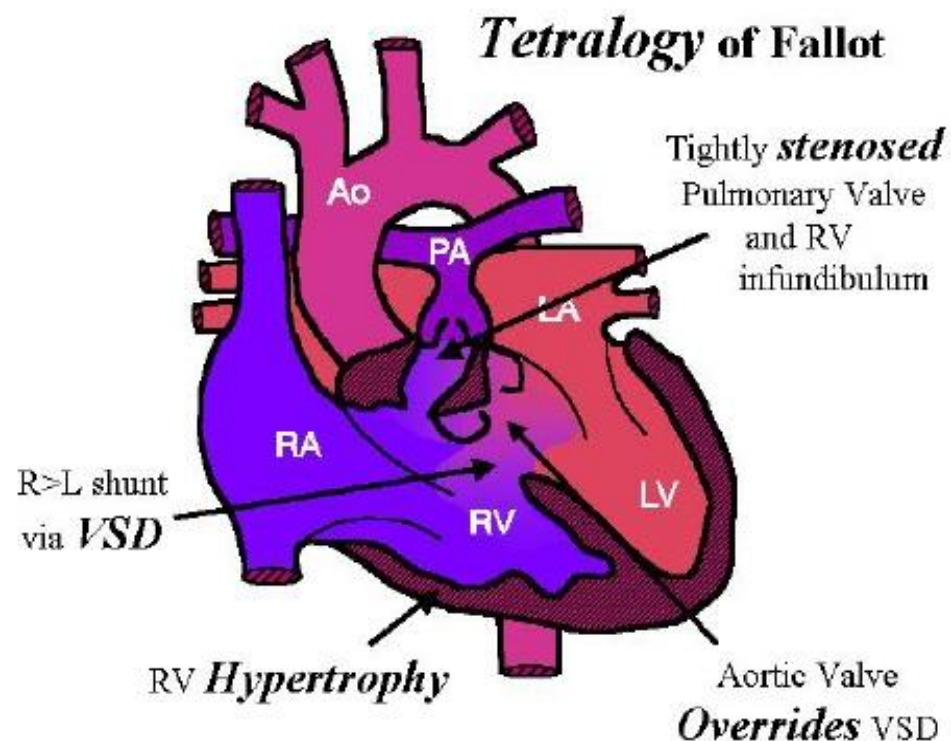
Selhání subpulmonální PK u VSV

v dospělosti

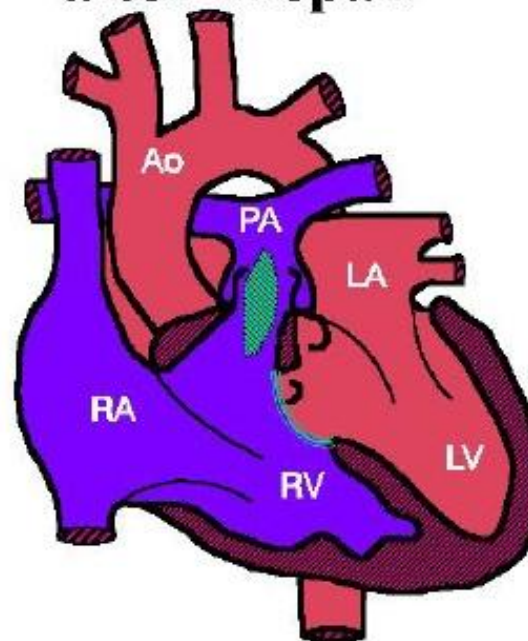
- ↑ **AFTERLOAD** - tlakovým přetížením PK
 - PAH (hlavně **posttrikuspidální zkraty**)
 - **PuS**
- ↑ **PRELOAD** -objemovým přetížením PK
 - LP zkrat (pretrikuspidální zkraty, hlavně **ASD**)
 - Regurgitačním volumem
 - **PuR (TOF po korekci)**
 - TriR (**Ebstein**)
- **SPECIFICKÉ KOMBINACE**
 - **Ebstein** (TriR + zmenšení a dysfce PK „atrializací“ + ventrikulární interdependencí nenaplnění LK)

OPERAČNÍ A
KATETRIZAČNÍ
INTERVENCE

Fallotova tetralogie



Fallot's Tetralogy after 'Repair'



korekce → normalizace plicního průtoku a odstranění zkratu

- Zpočátku agresivní přístup ke stenóze, protože reziduální PuS přinášelo vyšší časnou mortalitu, dnes naopak **lehká PuS** menší riziko PuR

van der Hulst AE, Hylkema MG, Vliegen HW, et al.: Mild residual pulmonary stenosis in tetralogy of fallot reduces risk of pulmonary valve replacement. Ann Thorac Surg. 2012; 94(6): 2077–82.

- transanulární záplata = více reoperací *Lindberg, Harald L., et al. "Single-center 50 years' experience with surgical management of tetralogy of Fallot." European journal of cardio-thoracic surgery 40.3 (2011): 538-542.*

- **transatriální přístup** (↓ventrikulotomie) = lepší pro PK a arytmogenní substrát, **zachování P chlopně** -méně reoperací, lepší přežívání

Blais S, Marelli A, Vanasse A, Dahdah N, Dancea A, Drolet C, Dallaire F. Comparison of Long-term Outcomes of Valve-Sparing and Transannular Patch Procedures for Correction of Tetralogy of Fallot. JAMA Netw Open. 2021 Jul 1;4(7):e2118141. doi: 10.1001/jamanetworkopen.2021.18141. PMID: 34313740; PMCID: PMC8317016.

Luijten LW, van den Bosch E, Duppen N, Tanke R, Roos-Hesselink J, Nijveld A, van Dijk A, Bogers AJ, van Domburg R, Helbing WA. Long-term outcomes of transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. Eur J Cardiothorac Surg. 2015 Mar;47(3):527-34. doi: 10.1093/ejcts/ezu182. Epub 2014 May 6. PMID: 24801339.

d'Udekem Y, Galati JC, Rolley GJ, Konstantinov IE, Weintraub RG, Grigg L, Ramsay JM, Wheaton GR, Hope S, Cheung MH, Brizard CP. Low risk of pulmonary valve implantation after a policy of transatrial repair of tetralogy of Fallot delayed beyond the neonatal period: the Melbourne experience over 25 years. J Am Coll Cardiol. 2014 Feb 18;63(6):563-8. doi: 10.1016/j.jacc.2013.10.011. Epub 2013 Oct 30. PMID: 24513776.

- TIMING? většinou **kojenci**

novorozenci ↓mortalita ale ↑ morbidita a téměř vždy transanul. záplata
nevystavení rizik dlouhodobé hypoxie 😊

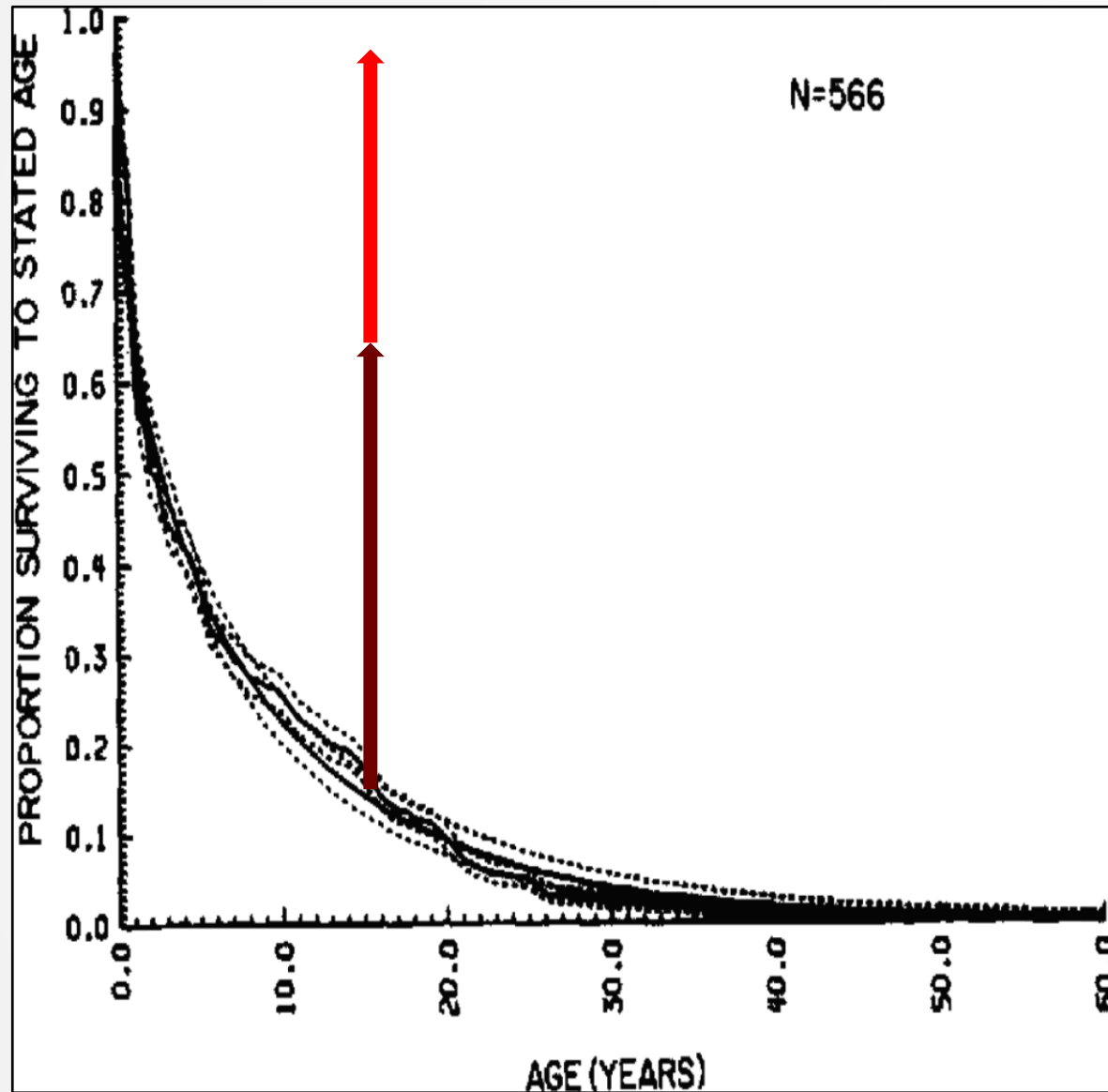


Loomba RS, Buelow MW, Woods RK: Complete Repair of Tetralogy of Fallot in the Neonatal Versus Non-neonatal Period: A Meta-analysis. Pediatr Cardiol. 2017; 38(5): 893–901.

upouští se od paliativních Ao-AP spojek pro vyšší mortalitu

Kiran U, Aggarwal S, Choudhary A, et al.: The blalock and taussig shunt revisited. Ann Card Anaesth. 2017; 20(3): 323–330.

Prognóza TOF přirozená



a po radikální korekci

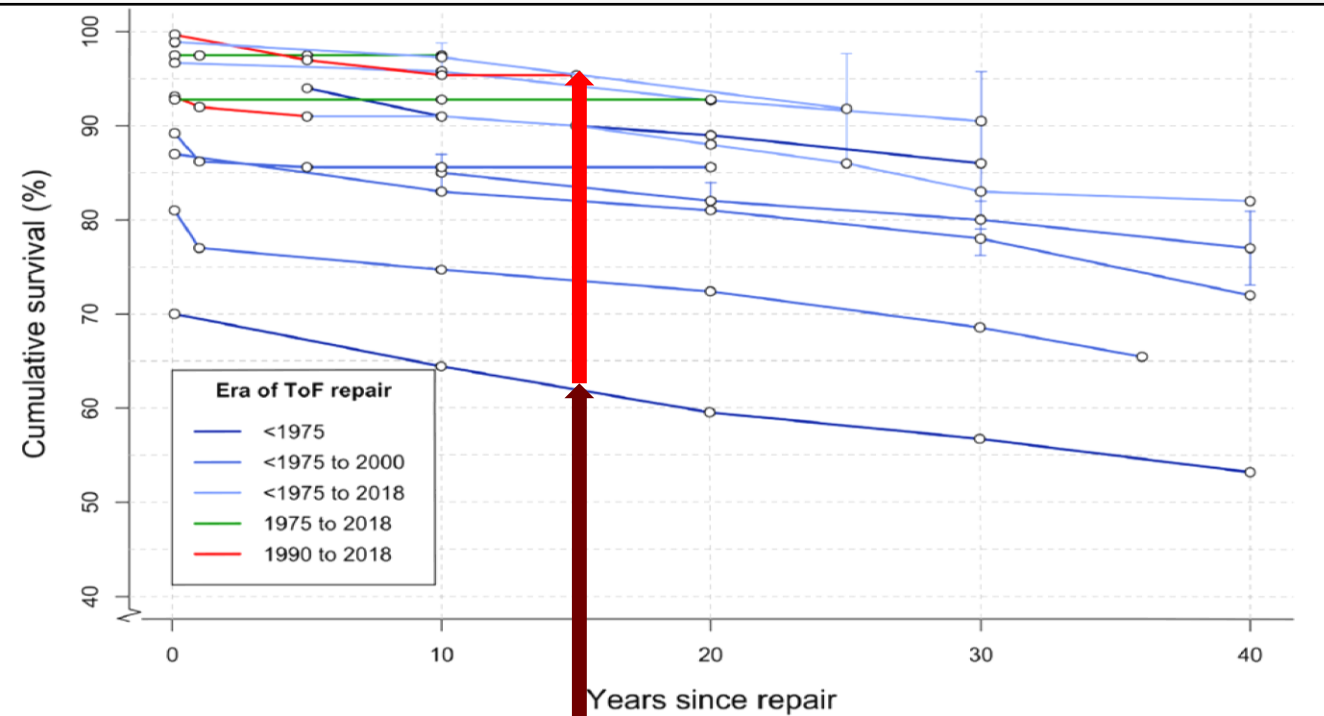


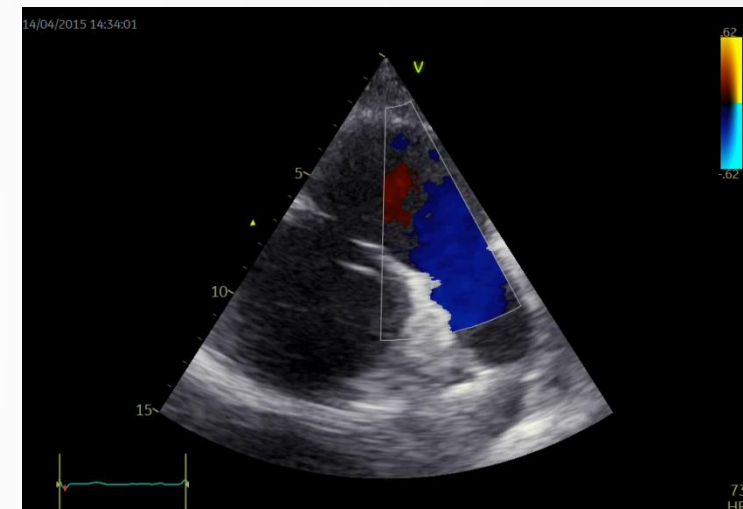
Figure 3. Survival following tetralogy of Fallot (ToF) repair Each colored line represents a single study, and dots represent Kaplan-Meier survival estimates at different time points^{12,53-65}. Ninety-five percent confidence intervals, where published, are shown in vertical lines. Lines are colored according to surgical era.

van der Ven JPG, van den Bosch E, Bogers AJCC, Helbing WA. Current outcomes and treatment of tetralogy of Fallot. *F1000Res*. 2019 Aug 29;8:F1000 Faculty Rev-1530. doi: 10.12688/f1000research.17174.1. PMID: 31508203 PMCID: PMC6719677.

Bertranou, Enrique G. et al. "Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot." *The American journal of cardiology* 42 3 (1978): 458-66..

Významná PuR po korekci TOF

- Důsledek augmentace RVOT a zákroku na Pu chlopni
- Dlouho asymptom. proto považována dříve za „benigní“



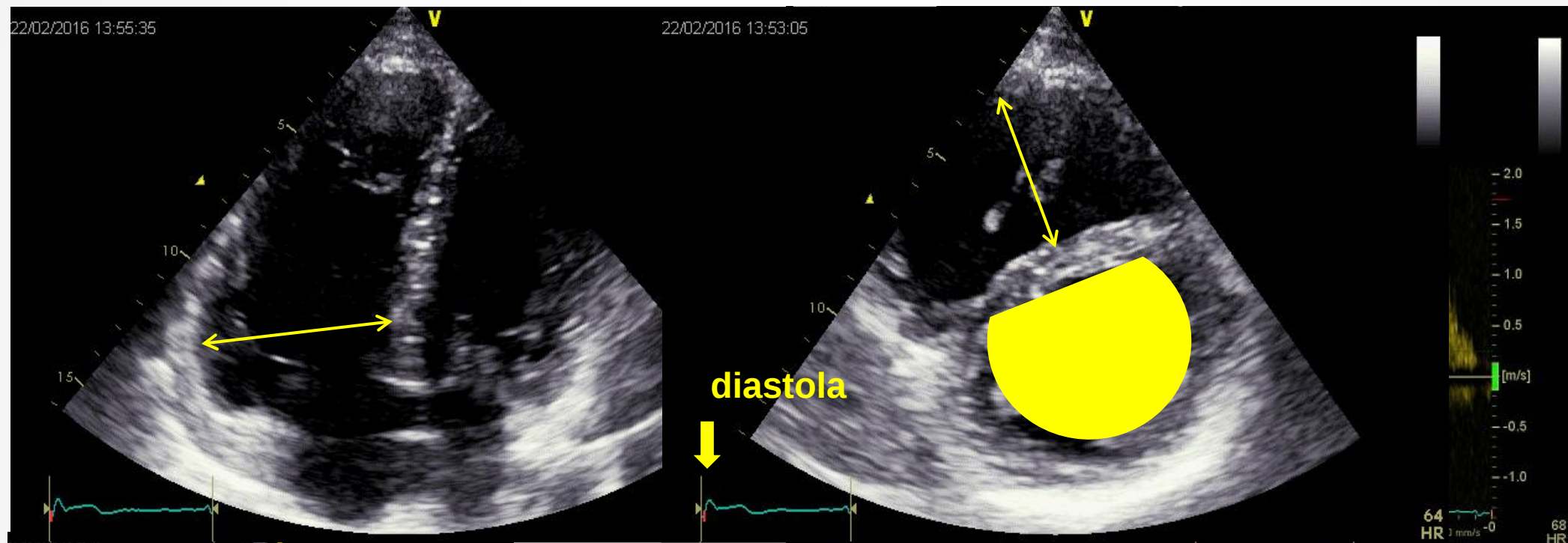
- ***Proč tolerována v dětství?***
 - přetrvávající hypertrofie PK (brání $\uparrow$ PK)
 - menší rozměry a kapacitance plicního řečiště společně s vyšší TF (krátkou diastolou) snižují PR

„IF GOD GAVE US PULMONARY VALVE,
THERE MUST BE A REASON.“ MASSIMO A. PADALINO, MD, PHD

- Symptomy u 6% ve 20 letech ale u 29% ve 40 letech
Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. Thorac Cardiovasc Surg. 1984 Aug;32(4):257-9. doi: 10.1055/s-2007-1023399. PMID: 6207619.
- Významná PR dlouhodobě vede k ↑PK, ↓EF PK, ↓tolerance zátěže, ↑fibroze PK, ↑aneurysmata RVOT, ↑arytmií a NSS, diastol. dysfci PK, ↓EF LK
Gatzoulis 1995 a 2000, Geva 2006, Kuehne 2003, Davlouros 2002, Babu-Narayan 2006
- ↑TK v PK, dilatace PK, posun IVS → dyssynchronie PK i PK/LK → arytmie a ↓tolerance zátěže → ↓EF PK i LK
Kalogeropoulos 2008, Lopéz-Candales 2005, Vonk-Noordegraaf 2005, Feneley 1985, Marcus 2008, D'Andrea 2004, Hui 2014

TOF po operaci v dětství = kandidát reoperace v dospělosti

PR → objem. přetížení PK → dilatace PK → dysfce PK, TriR → dysfce LK

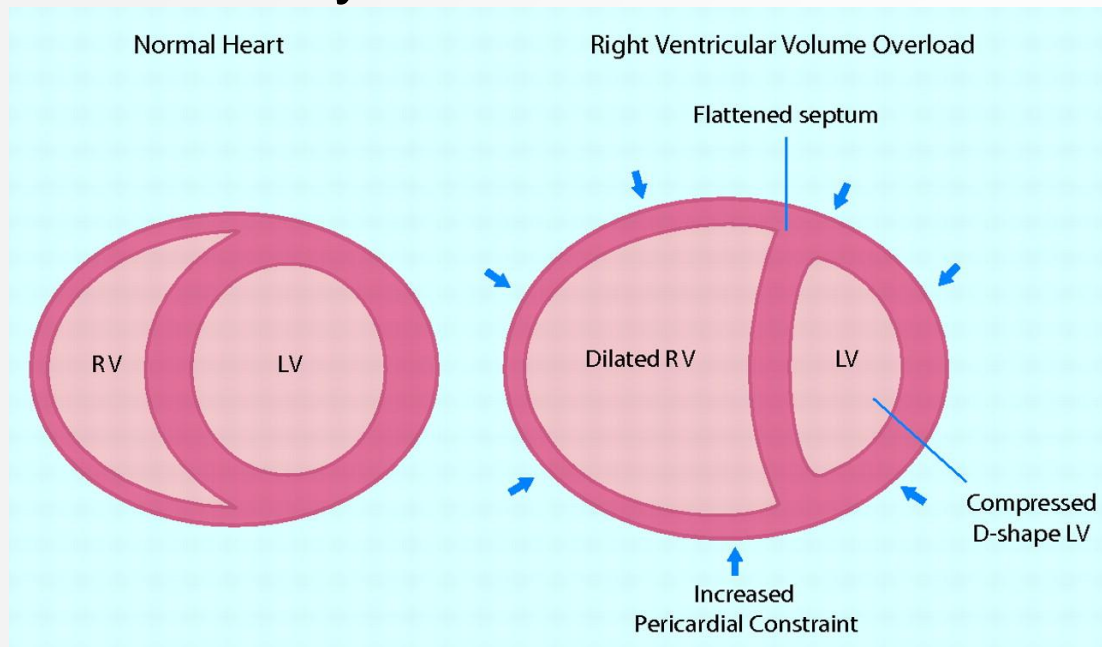


A4CH PLAX modif.PSAX

diastolický D-shape LK –
důsledek ventrikulární interdependence

Ventrikulární interdependence

- LK i PK sdílí myofibrily, celé septum, koronární zásobení a omezený prostor perikardem
- Obě komory navíc v sérii za sebou



Obdobně interakce PK/LK při:
-tlakovém přetížení PK (PS,PH)
-patologii perikardu
-fysiol. při respiraci

...
Konstam, Marvin & Kiernan, Michael & Bernstein, Daniel & Bozkurt, Biykem & Jacob, Miriam & Kapur, Navin & Kociol, Robb & Lewis, Eldrin & Mehra, Mandeep & Pagani, Francis & Raval, Amish & Ward, Carey. (2018). Evaluation and Management of Right-Sided Heart Failure: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 137. CIR.0000000000000560. 10.1161/CIR.0000000000000560.

- z experimentu >50 % fce PK je dáno kontrakcí LK *Santamore J Appl Physiol 1976*

x

- zejména volum PK ovlivňuje nepřímo úměrně volum a později fci LK, EF PK koreluje s EF LK *Davlouros 2002*

Timing PVR: *Proč ne příliš pozdě?*

- **Normalizace velikosti PK** pokud před PVR **MRI RVED**

<170 ml/m²

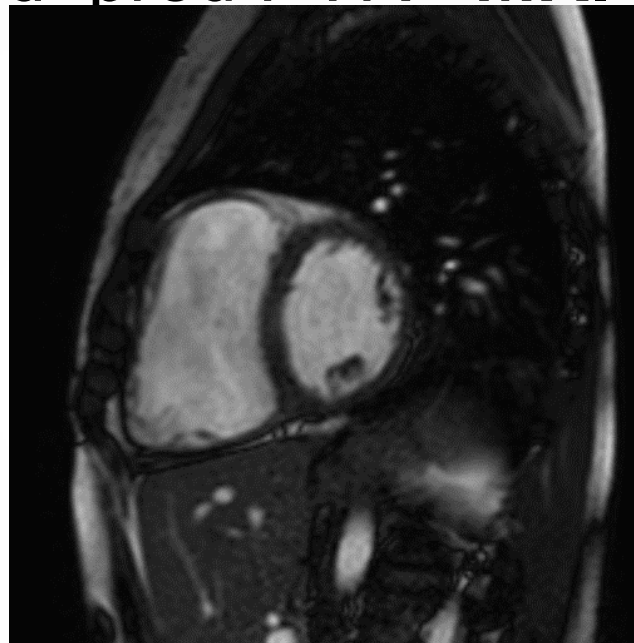
Therrien 2005, Oosterehof 2007

<150 ml/m²

Buechel 2005

~~>200 ml/m²~~

Buechel 2005



laskavě poskytla Šárka Bohatá, RDK

- **Normalizace i funkce PK**

>150 ml/m² i funkce PK (nejlépe <17,5 rok věku) *Frigiola 2008*

RVED <163 ml/m² RVES <80 ml/m² cut-off pro zlepšení *Lee 2012*

Timing PVR: *Proč ne příliš brzy?*

- PVR = „poukázka na reoperaci“

- | | | |
|--------|--------|--------|
| 5 | 10 | 15 |
| 81-97% | 50-85% | 41-75% |

 let bez reoperace po PVR

- PVR zlepšuje velikost, funkci PK a zátěžovou toleranci (?), ale ne mortalitu

Gengsakul 2007, Harrild 2009

- Celkový počet operací je nezávislým RF arytmií (IART i VT) *Khairy 2010*

- Riziko IE 1,6-4% na 100 patientských roků *2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis*

Dlouhodobé výsledky po PVR

řada menších prací s protichůdnými výsledky, **nepotvrzen vliv na úmrtí!**

Van den Eynde J, Sá MPBO, Vervoort D, Roevers L, Meyns B, Budts W, Gewillig M, Ruhparwar A, Zhigalov K, Weymann A. Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot: An Updated Meta-Analysis. Ann Thorac Surg. 2022 Mar;113(3):1036-1046. doi: 10.1016/j.athoracsur.2020.11.040. Epub 2020 Dec 27. PMID: 33378694.

metaanalýza (84 prací, n=7544, 1960-2018)

- PVR jasný **efekt na PRF, RVED, RVES, EF PK i LK a BNP** 😊
- PVR nemá efekt na QRS, zátěž (VO_2 max.), strain PK i LK ☹️
- **větší RVED i RVES mají menší šanci na normalizaci** po PVR
- PVR je **bezpečná** (30 den, 5, 10 let, mortalita 0,87%, 2,7%, 6,2%)
- **reoperace** po PVR (5, 10 let 3,7%, 16,8%)

Bokma JP, Geva T, Sleeper LA, Lee JH, Lu M, Sompolinsky T, Babu-Narayan SV, Wald RM, Mulder BJM, Valente AM. Improved Outcomes After Pulmonary Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol. 2023 May 30;81(21):2075-2085. doi: 10.1016/j.jacc.2023.02.052. PMID: 37225360.

- **registr INDICATOR** (n=1143, follow up 8,3±5,2 let) PVR snižuje kompozit smrt+KT jen při propensity score –matched individuals, nikoliv analýze celého souboru

Indikace k PVR_(TOF)

vše C

- **Symptomatická těžká PuR** a/nebo minim. střední PuS **I**
- **Asymptomatická těžká PuR** a/nebo PuS **a** **Ila**
 - pokles **zátěžové tolerance**
 - **dilatace PK** $RVESVi \geq 80 \text{ ml/m}^2$ a/nebo $RVEDVi \geq 160 \text{ ml/m}^2$
a/nebo progrese **TriR** nejméně na střední
 - progrese **systolické dysfce PK**
 - **TK v PK** $> 80 \text{ mmHg}$.
- preferenčně katetrizačně nežli operačně, zejména u nenativních RVOT **I**
- mapování a ošetření arytmol. substrátu v RVOT před PVR u SKT **Ila**
u všech ?

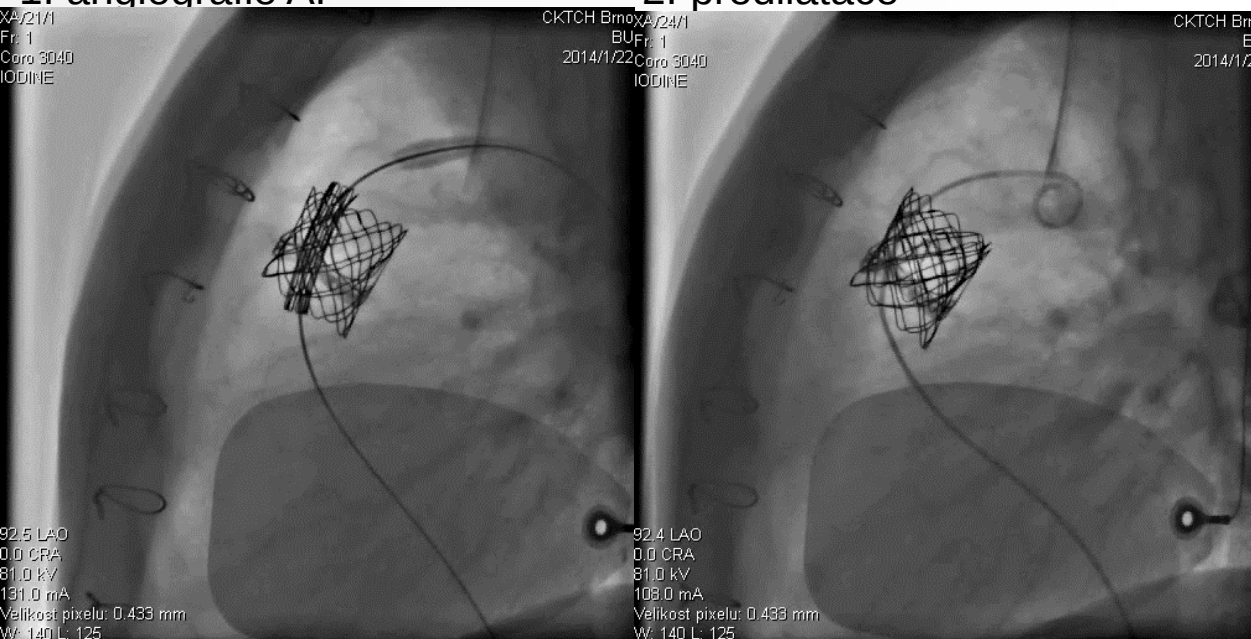


Centrum komplexní péče
o VSV v dospělosti - ERNO

1. angiografie AP

2. predilatace

3. prestenting



4. PVR Melody

5. výsledek

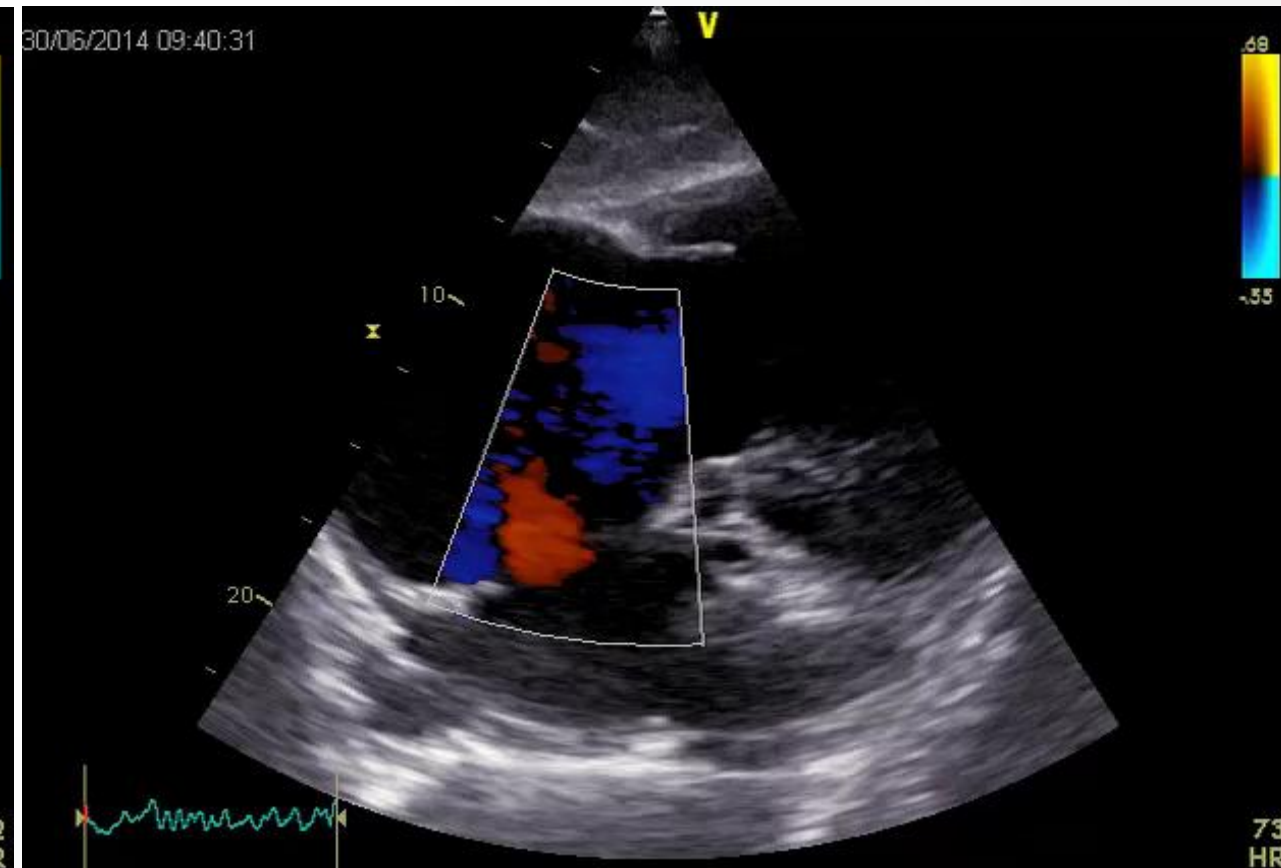
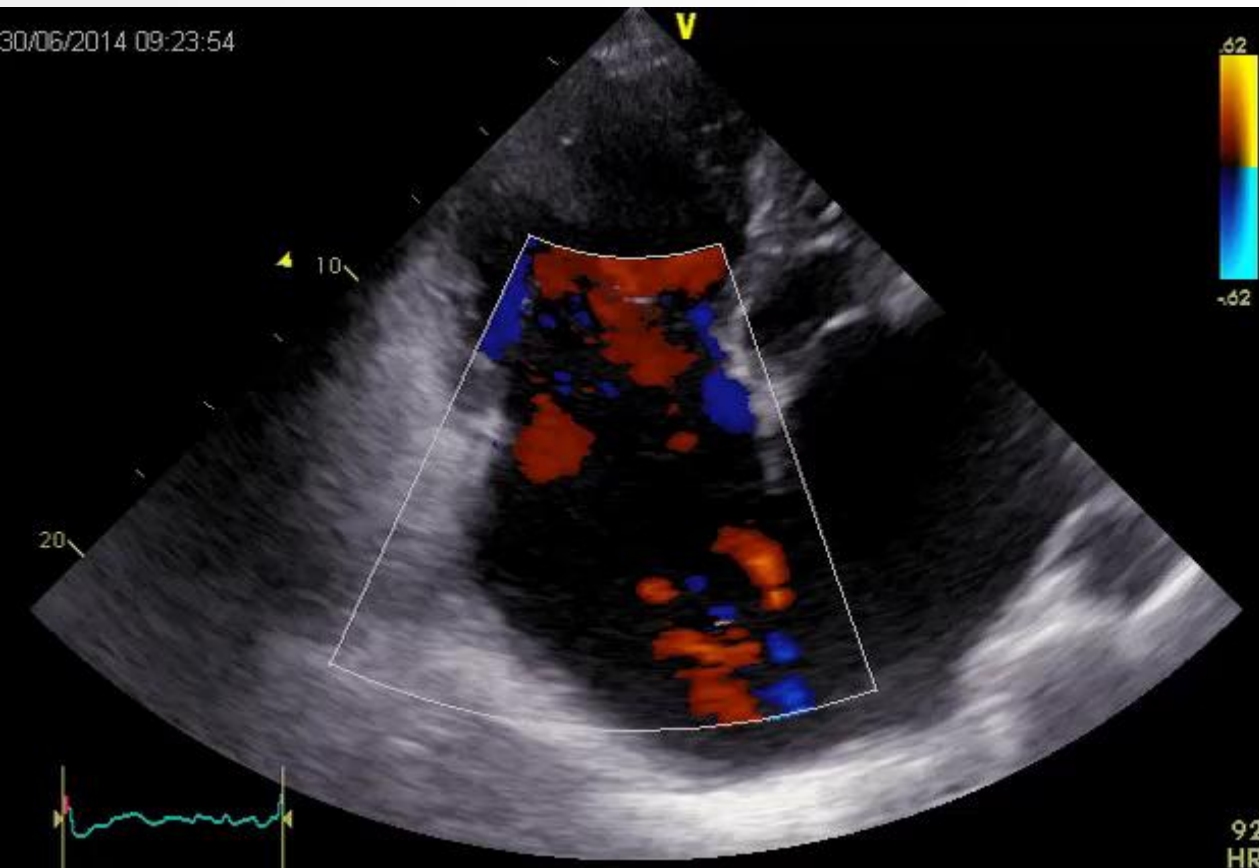


laskavě poskytl Jiří Sikora  **CKTCH**

Pretrikuspidální zkraty



LP zkrat (**ASD**) → objem. přetížení PS, PK → dilatace PS, PK → SV arytmie, TriR, P-kongesce, PH



Indikace uzávěru zkratů (ASD, VSD, AVSD, PDA)

- **Uzávěr zkratu je indikován bez ohledu na symptomy, pokud není PH a jsou známky objemového přetížení PK (ASD IB, AVSD IC) / objem. přetížení LK (VSD, PDA IC).**

ECHO

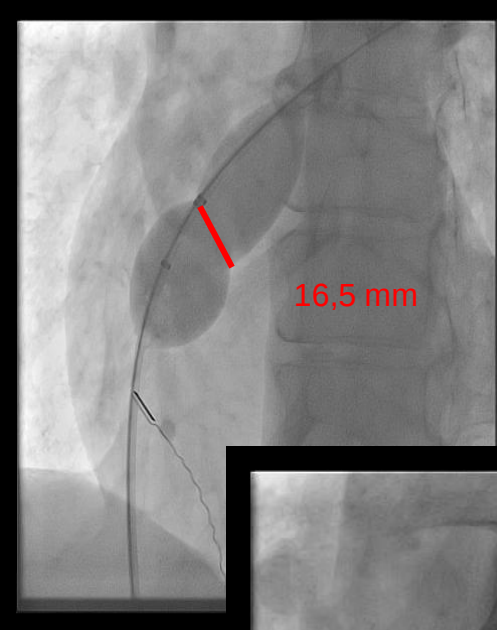
Fick, PVR, Qp:Qs

- Pokud je PH (neinvazivně), nutno **ověřit tíži katetrizačně! (IC)**

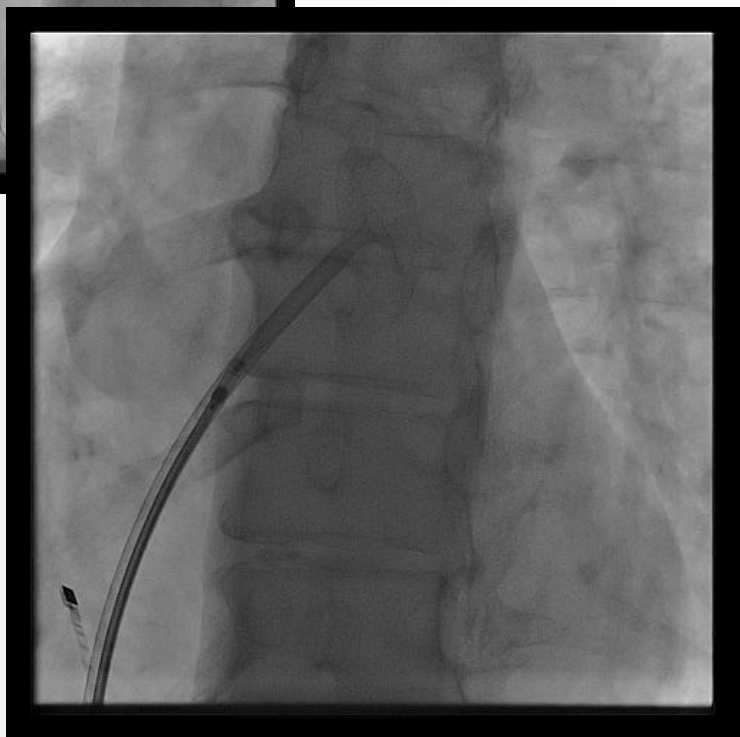
- | | |
|---|-----|
| • PVR < 3 W.j. | I |
| • PVR 3-5 W.j. | IIa |
| • PVR ≥ 5 W.j. ale < 5 W.j. po předlčení PAH fenestrovaným uzávěrem ASD | IIb |
| • PVR ≥ 5 W.j. a stále významným LP zkratem (Qp:Qs > 1,5) lze individuálně zvažovat přínos uzávěru u VSD a PDA v centrech | IIb |
| • Kontraindikace pro ≥ 5 W.j a desaturaci při zátěži, Eisenmengeri | III |

Katetrizační uzávěry ASD

- **1. volba u izolovaných ASD II (IC** oproti operačním také 0% mortalita ale méně komplikací) *Butera G. et al. Am Heart J 2006*
- pro defekty **< 38mm** s dostatečným rimem (>5mm)
- regrese dilatace PK a PH (↓ > 60 let) *Humenberger M. et al. Eur Heart J 2011 nebo Foo JS et al. J of Int Cardiol 2018*
- zlepšení NYHA a VO_2 max *Humenberger M. et al. Eur Heart J 2011, Brochu MC et al. Circulation 2006*
- Vyšší incidence SV arytmií po korekci > 40let oproti pacientům operovaným < 40 let *Gatzoulis MA et al. N Engl J Med 1999*
- Pacienti bez PH předoperačně jsou v nízkém riziku rozvoje PH



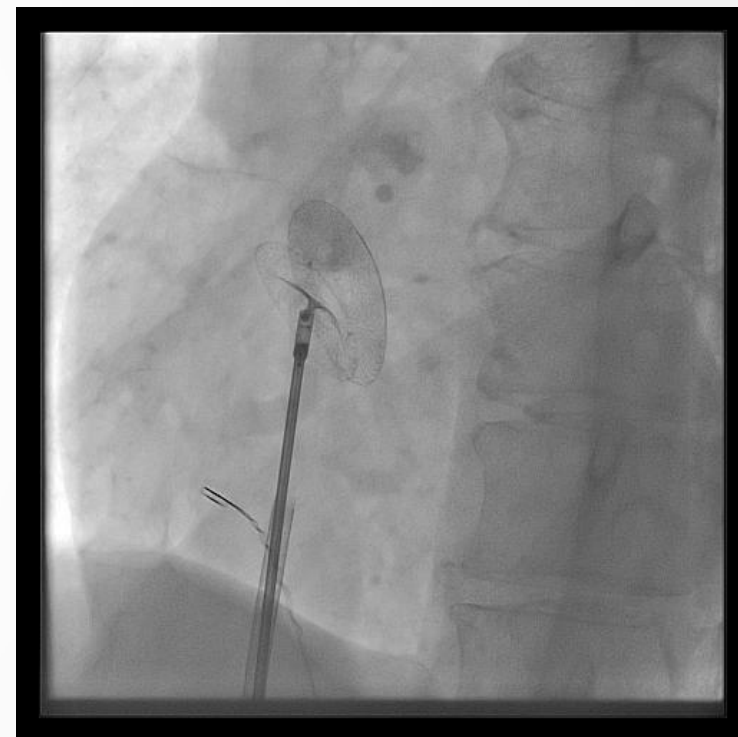
1. sizing



2. disk v LS



3. Minnesota manévr



4. uvolnění okludéru

laskavě poskytl Martin Poloczek, IKK

ZÁVĚRY



Kdy řešit

ASD při objemovém přetížení bez ohledu na symptomy v nepřítomnosti těžší PAH

PuR při TOF při symptomech nebo v prevenci nezvratných změn pro významnou dilataci/dysfunkci PK

PuS při symptomech, bez symptomů >64 mmHg, periferní >50% zúžení a v PK > 50mmHg, snížené plicní perfúzi

Ebsteinovu anomálii u těžké TriR se symptomy, bez ohledu na symptomy u progredující dilatace pravého srdce a dysfce PK

Jak řešit

katetrizačně (1. volba)

katetrizačně do nenativního RVOT, do nativních chirurgicky/katetrizačně po prestantingu *předpokládané opakované výkony!*

katetrizačně, nelze-li chirurgicky (asymptom. až od > 80 mmHg) *předpokládané opakované výkony!*

Cone operace (Da Silva)

**KDY A JAK INDIKOVAT INTERVENČNÍ LÉČBU
U SELHÁVAJÍCÍ PULMONÁLNÍ PRAVÉ KOMORY VSV**



**FAKULTNÍ
NEMOCNICE
BRNO**



Centrum komplexní péče
o VSV v dospělosti - BRNO