

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

6. - 7. března 2025, Hradec Králové

Dlouhodobá mechanická podpora oběhu a transplantace srdce u pacientů s VSV

Karel Koubský

Dětské kardiocentrum 2. LF UK a FN v Motole



**ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST**



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases

Prevalence a závažnost srdečního selhání u VSV

	Absolute number	Prevalence (%) All ages	Prevalence (%) 15-35 years	Prevalence (%) 35-50 years	Prevalence (%) >50 years
All patients	248	6,4	2,3	6,8	21,9
Cyanotic/Eisenmenger	43	41	31,9	39,4	62,5
Fontan	29	30,3	20,6	47,8	100
Systemic RV	30	24,8	6,4	32,1	50
Predominant Right-sided	73	7,6	1,5	7,5	31
Shunt lesions	48	3,4	0,6	2,2	18,2
Predominant Left-sided	26	2,3	1	2,1	7,6

Risk factors: **age**, atrial arrhythmia, pacemaker, NYHA, ventricular dysfunction

Arnaert et al, ESC Heart Failure 2021

Heart failure accounts for 26 – 42% of ACHD deaths

About 10 – 20% of patients with CHD will need heart transplantation at some point

Meshulami et al, J Thorac Dis 2023

Sicim et al, JCTS 2024

Potenciální problémy pro transplantaci u VSV

Table 3 Challenges and potential solutions for adult congenital heart disease heart transplant

Challenges for ACHD-HTx	Potential solutions
(I) Pulmonary hypertension assessment & heart sizing	Assess each potential ACHD HTx recipient for PH based on their anatomy If PH diagnosed consider vasodilator treatment prior to Tx Do not extend waitlist time by waiting for an oversized heart
(II) High sensitization among ACHD HTx recipients	When appropriate utilize desensitization therapies including: Intravenous immunoglobulins Plasmapheresis Rituximab Bortezomib
(III) Surgical complexity	In-depth preoperative planning with a multidisciplinary team Extensive imaging (e.g., catheterization, CT, & magnetic resonance angiography) Begin the operation hours before the donor heart is expected to arrive
(IV) Bleeding	Aggressive collateral coil embolization prior to operation Utilize an oscillating saw during sternotomy Rapid transfusion device and blood on hand When needed, hypothermic circulatory arrest

ACHD HTx, adult congenital heart disease heart transplant; PH, pulmonary hypertension; Tx, transplant; CT, computed tomography.

Přežití po transplantaci podle základní diagnózy (dospělí)

Registr ISHLT (International Society for Heart and Lung Transplant)

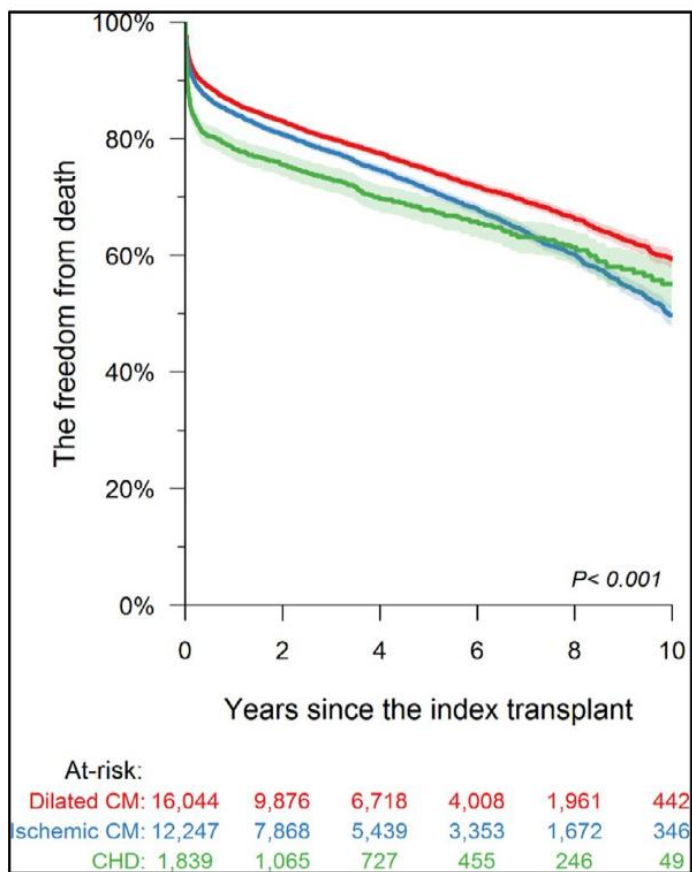
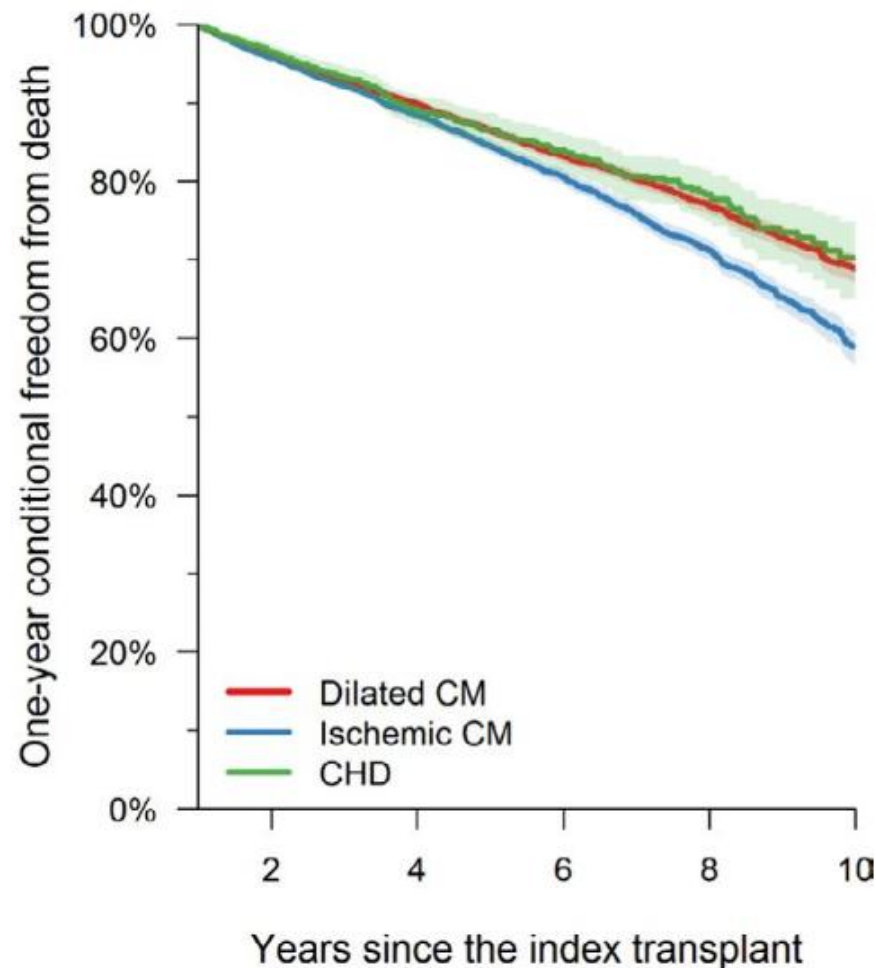


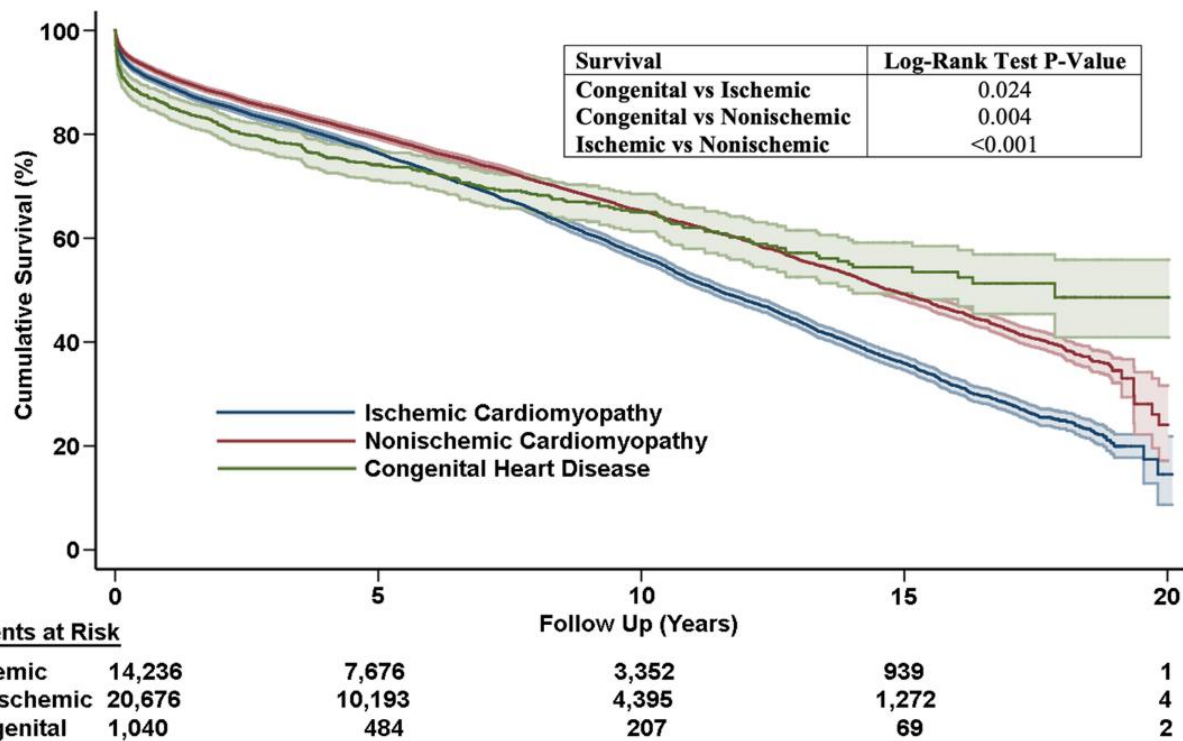
FIGURE 3 Kaplan-Meier survival curve of patients stratified by cardiomyopathy cohorts



Přežití po transplantaci podle základní diagnózy (dospělí)

Databáze UNOS (United Network for Organ Sharing)

A



B

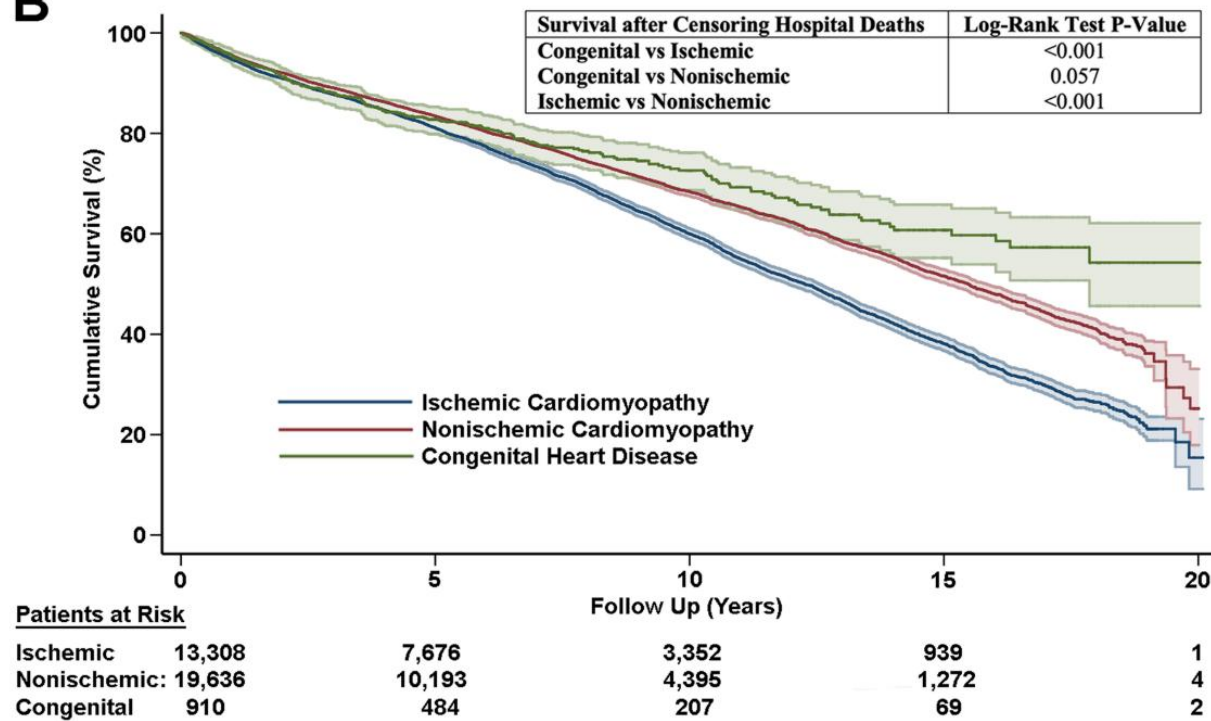
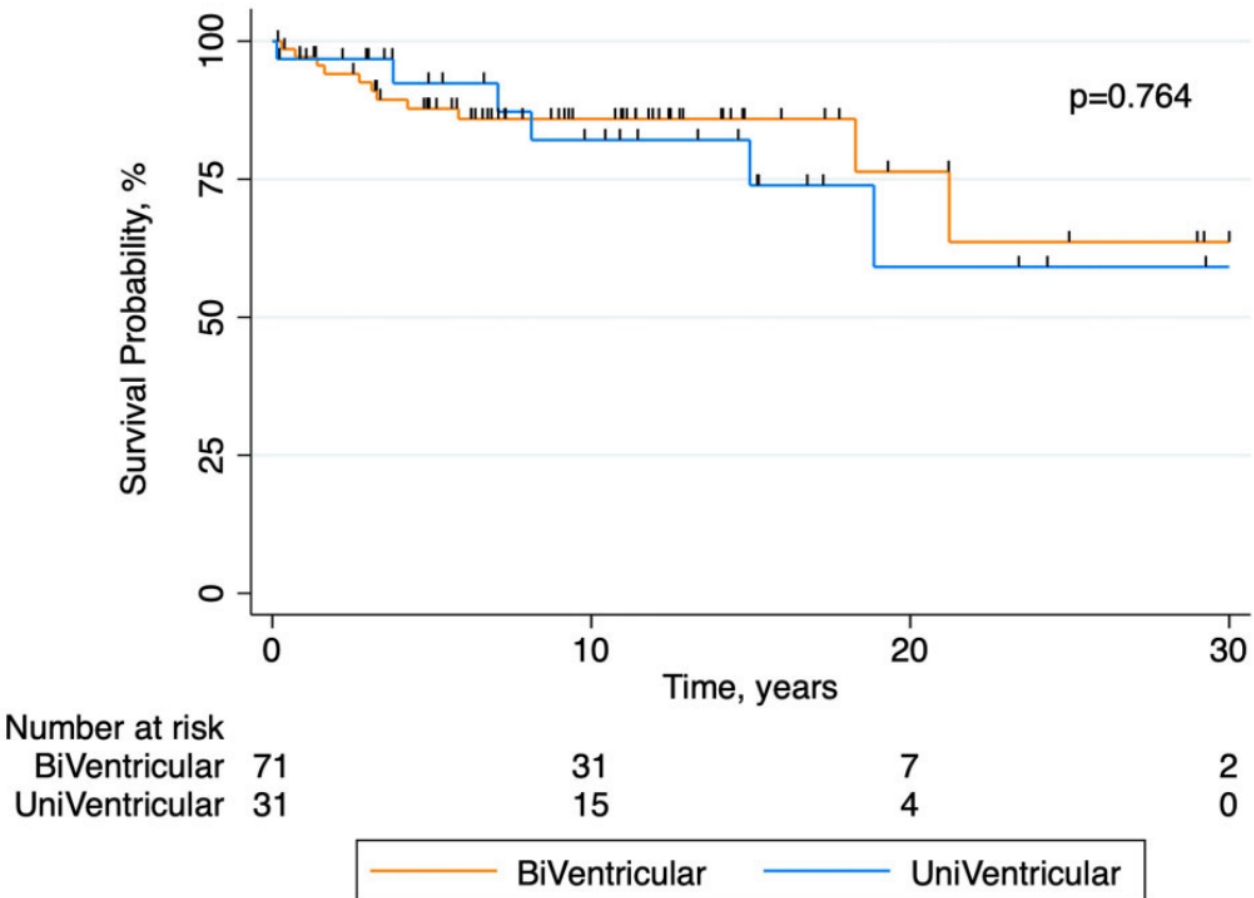
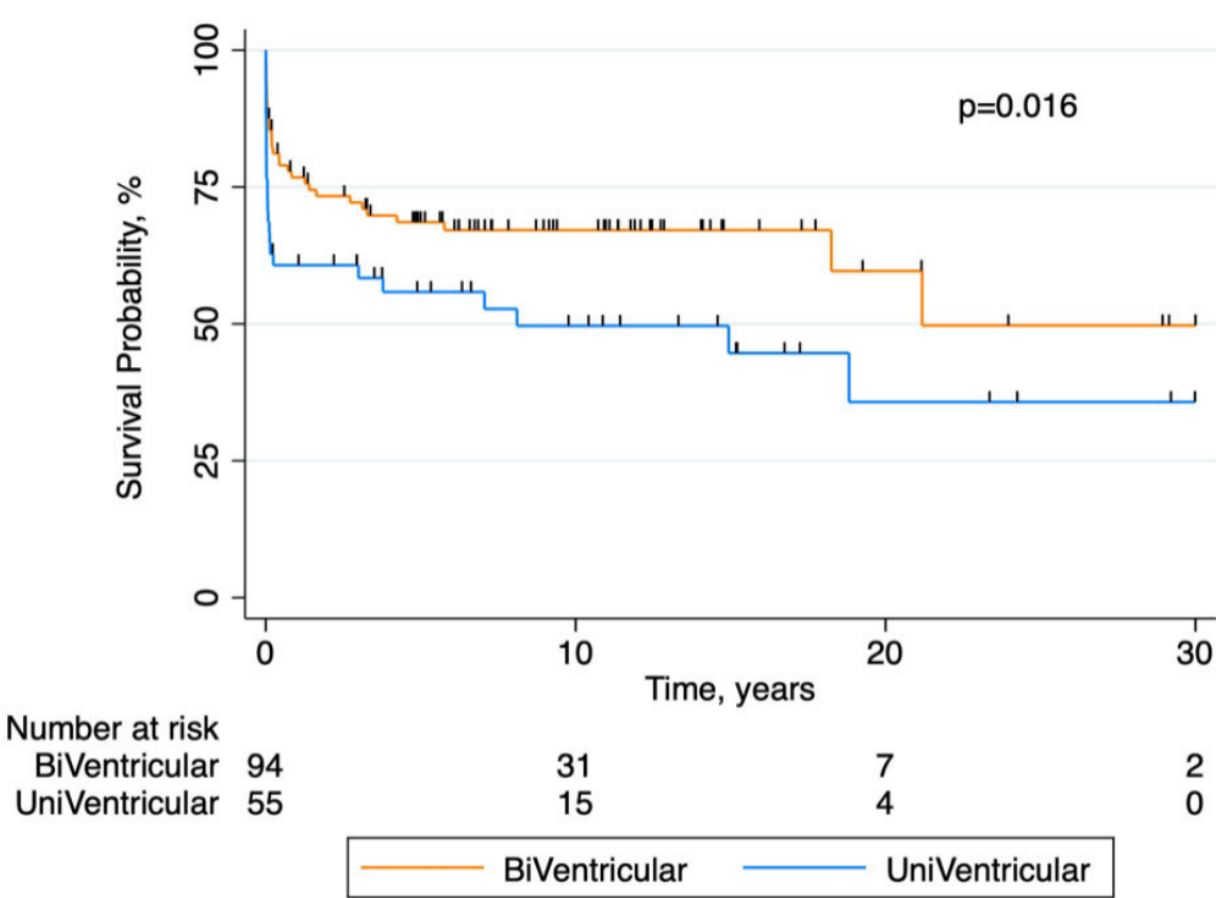


Fig. 1 Long term survival of heart failure groups (A) and adjusted survival with censoring of in-hospital deaths (B)

Long-term outcomes after heart transplantation in adult patients with univentricular versus biventricular congenital heart disease

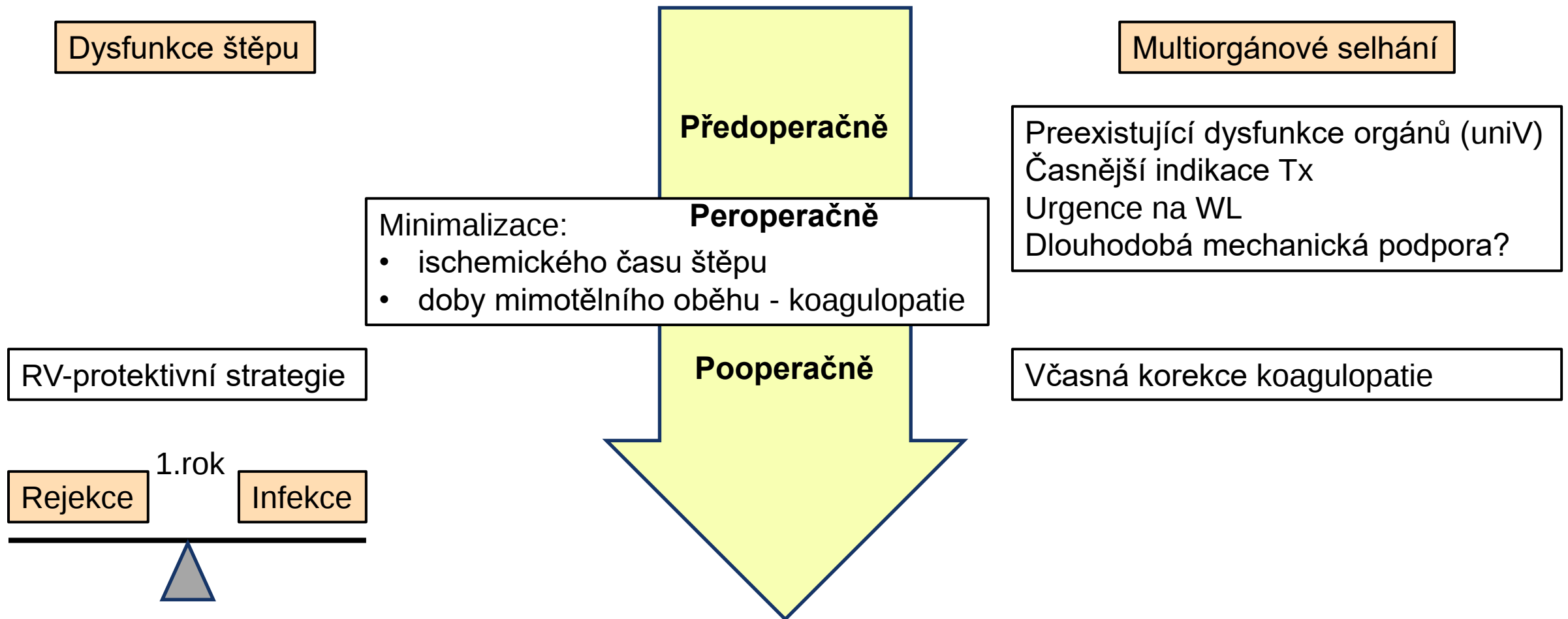
Nabil Dib ^{a,*}, Laurence Iserin ^b, Shaida Varnous^c, Romain Guillemain ^d, Sebastien Hascoet ^{e,f},
Emre Belli^a and Sarah Cohen^{e,g}

Eur J CT Surg 2024



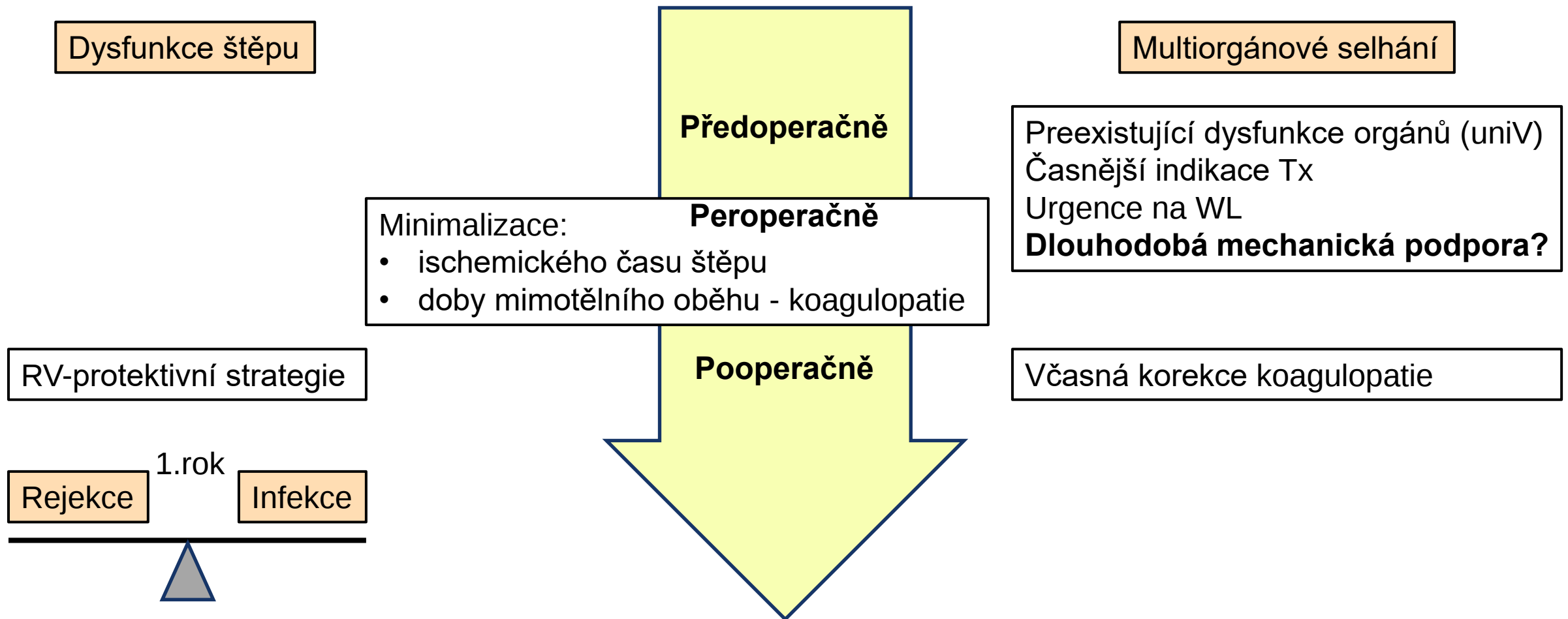
Heart transplant for adult congenital heart disease: a battle to overcome early mortality

Logan M. Eberly^a and Bahaaldin Alsoufi^{b,*}



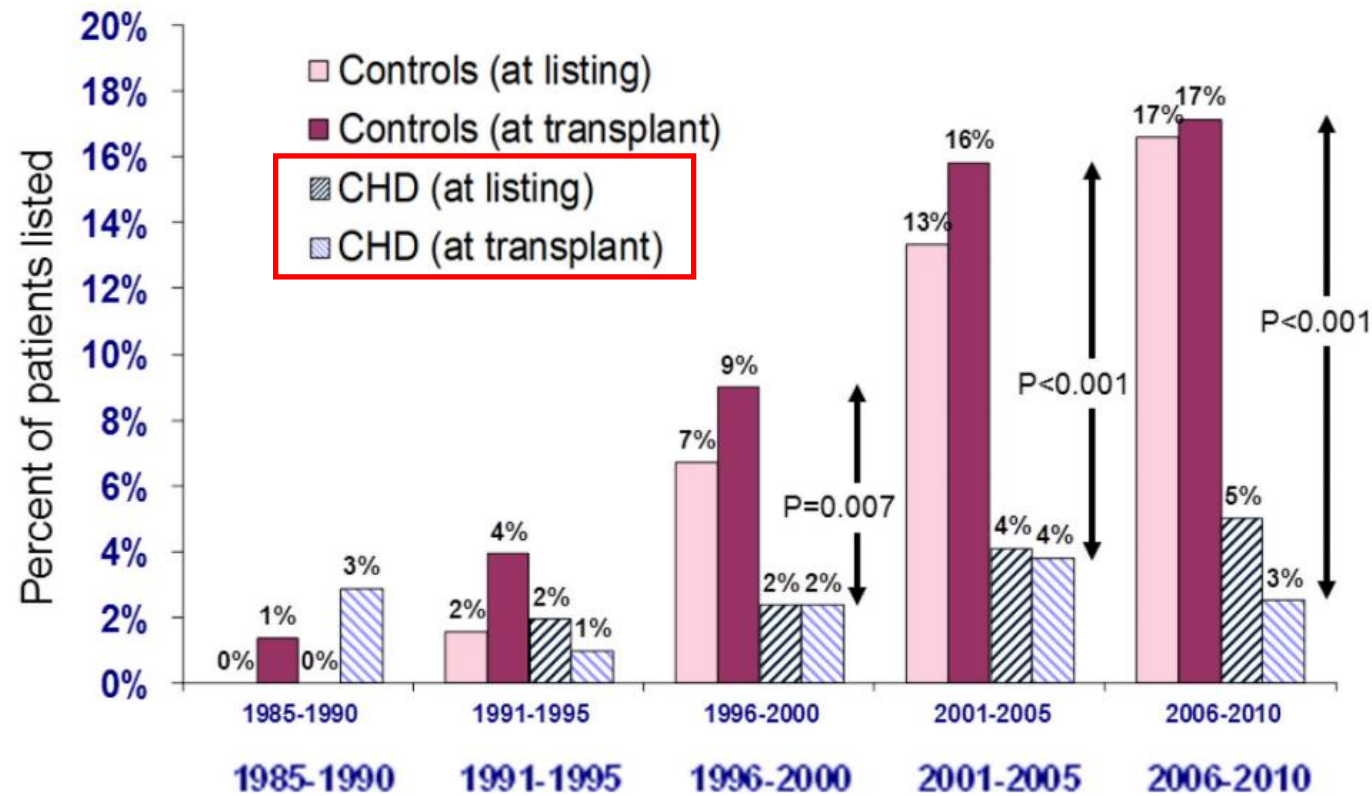
Heart transplant for adult congenital heart disease: a battle to overcome early mortality

Logan M. Eberly^a and Bahaaldin Alsoufi^{b,*}



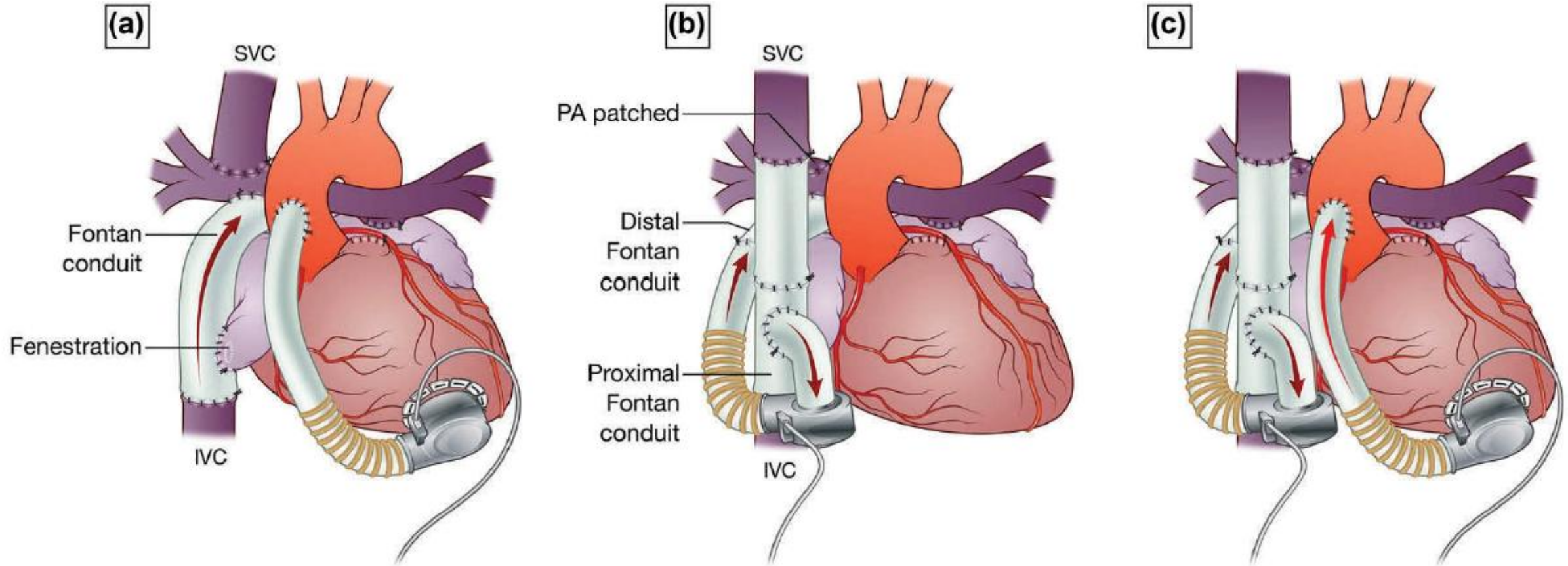
Dlouhodobé podpory u dospělých

VAD use by Era



Reduced VAD use appears to contribute to lower listing status and organ allocation.

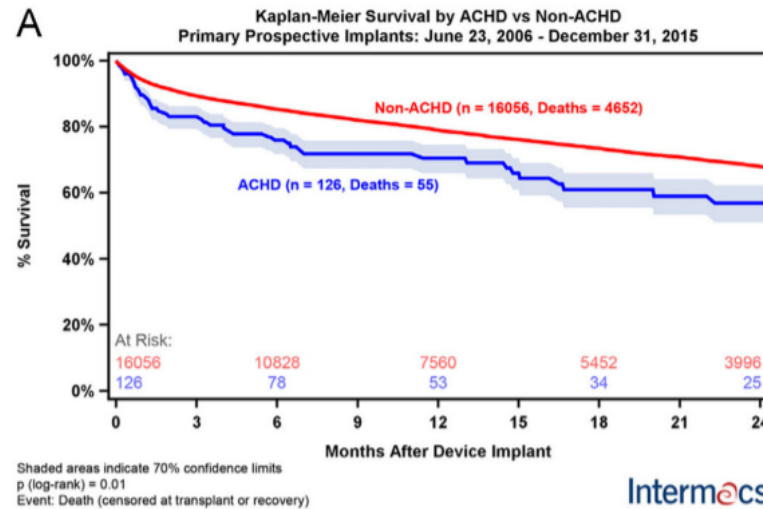
Selhávající jednokomorová cirkulace – pokročilá léčba Mechanická srdeční podpora



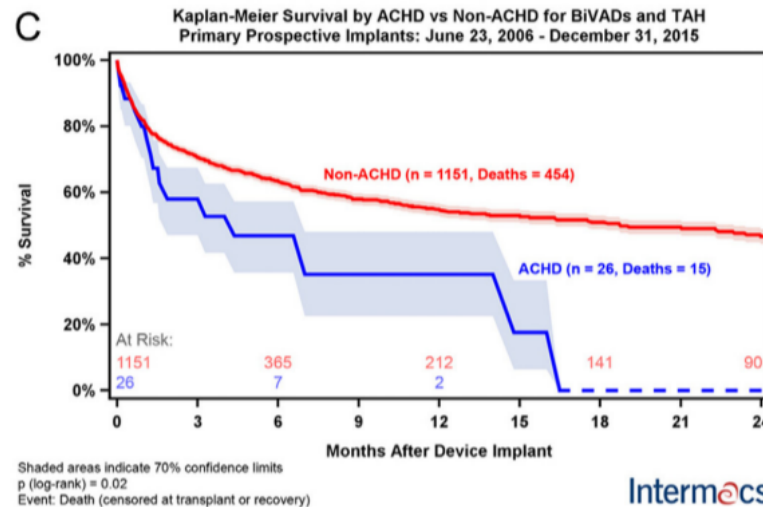
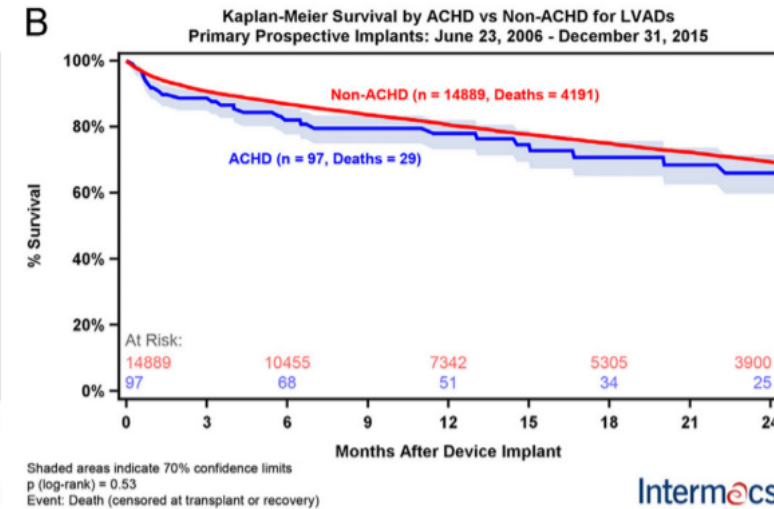
Výsledky dlouhodobých podpor u dospělých s VSV

Registr INTERMACS (Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory Support)

All VADs



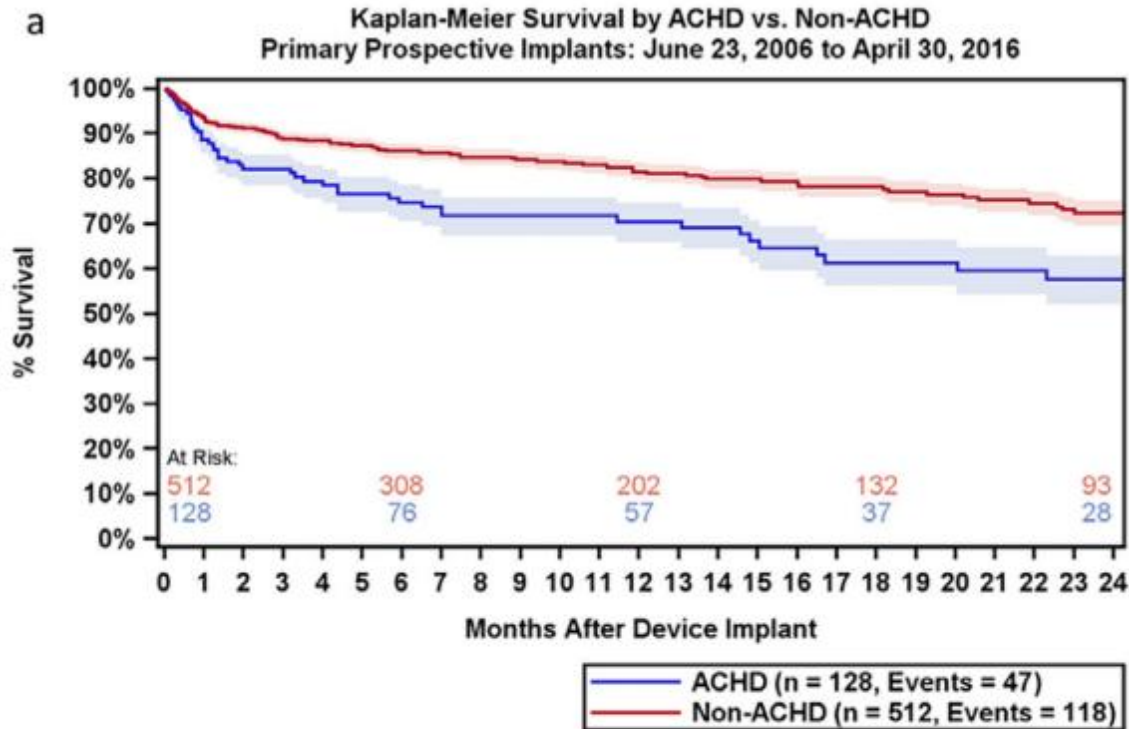
LVADs



BiVADs, TAH

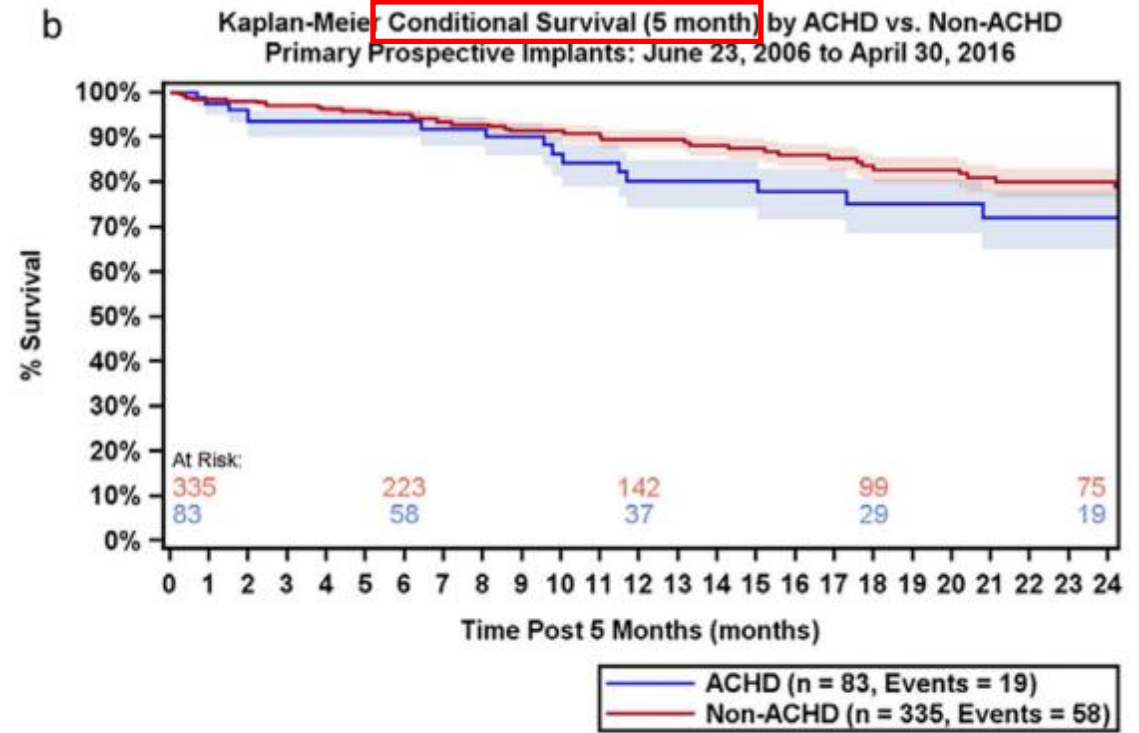
Výsledky dlouhodobých podpor u dospělých s VSV

Registr INTERMACS (Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory Support)



Shaded areas indicate 70% confidence limits
p (log-rank) = 0.0030
Event: Death (censored at transplant or recovery)

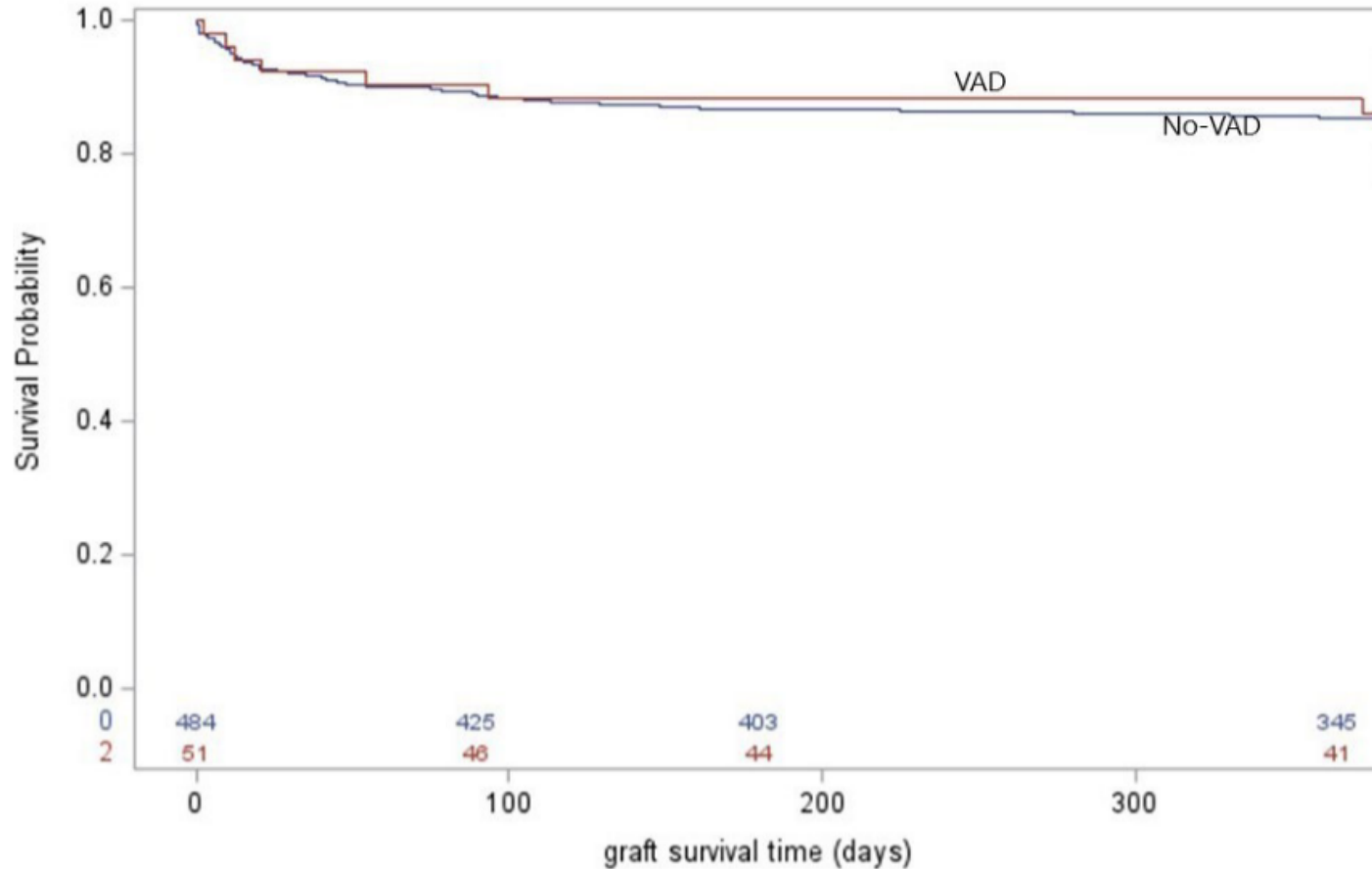
Intermacs



Shaded areas indicate 70% confidence limits
p (log-rank) = 0.2387
Event: Death (censored at transplant or recovery)

Intermacs

Přežití u dospělých s VSV po transplantaci



Underutilization of VAD in ACHD:

complex cardiac anatomy
previous surgical repairs
mechanical valves
complexity of VAD placement

limited clinical experience
concern for bad outcomes

One-year survival in ACHD patients after VAD at the time of transplant

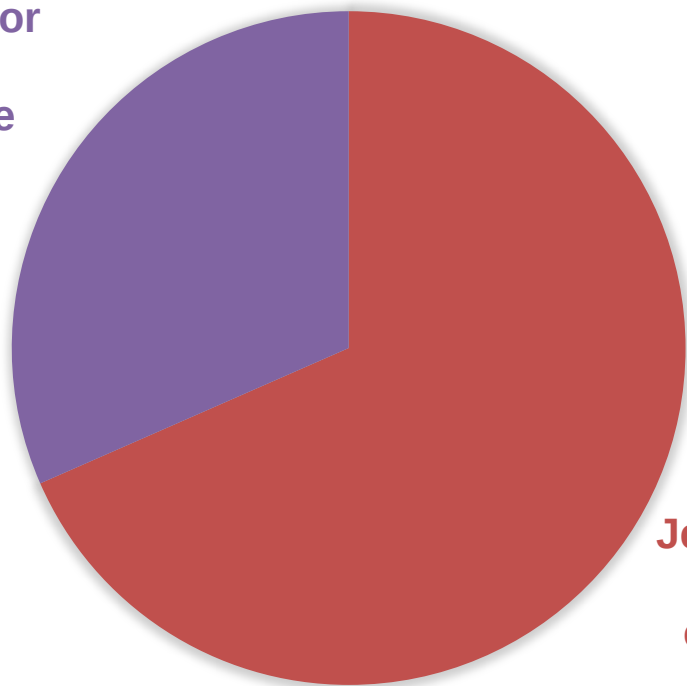
Transplantační program Dětského kardiocentra 2014 – 2024

Základní demografie

N = 40

VROZENÉ SRDEČNÍ VADY (VSV) N=19

Dvoukomorová
cirkulace
32%

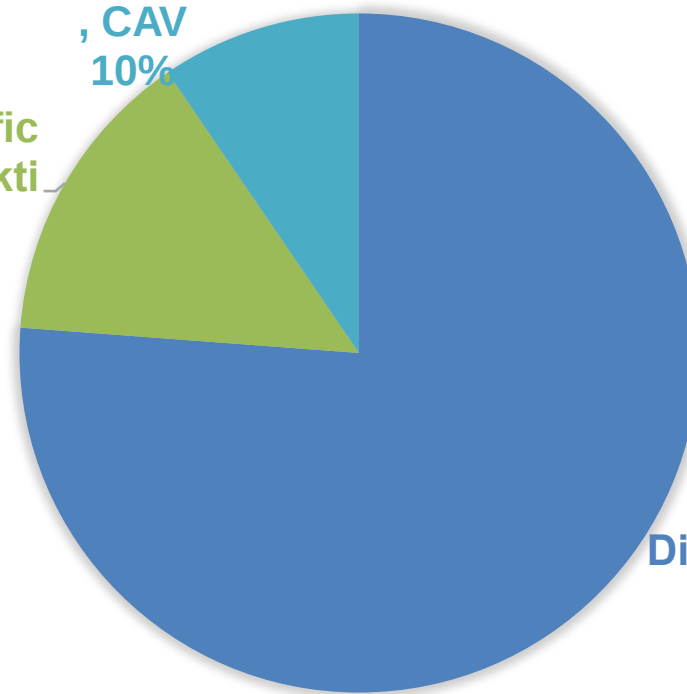


Jednokomorová
cirkulace
68%

KARDIOMYOPATIE (KMP) N=21

Ischemická
, CAV
10%

Hypertrofická,
restriktivní
14%



Dilatační
76%

Věk při transplantaci: 8,4 let (IQR 2,0 – 14,0)

Doba na čekací listině: 74 dnů (IQR 40 – 176)

Transplantační program DKC 2014 – 2024

Operační výkon (N = 40)

	VSV (N = 19)	KMP (N = 21)	p-value
Počet předchozích operací (kromě LVAD)	3 (IQR 2 – 5)	0 (IQR 0 – 0)	<0.0001
LVAD podpora	2 (11%)	12 (57%)	<0.01
Délka operace (min)	450 (IQR 370 – 570)	310 (IQR 240 – 373)	<0.0001
Délka mimotělního oběhu (min)	259 (IQR 187 – 312)	154 (IQR 125 – 192)	<0.0001
Ischémie štěpu (min)	133 (IQR 120 – 175)	128 (IQR 101 – 206)	0.63

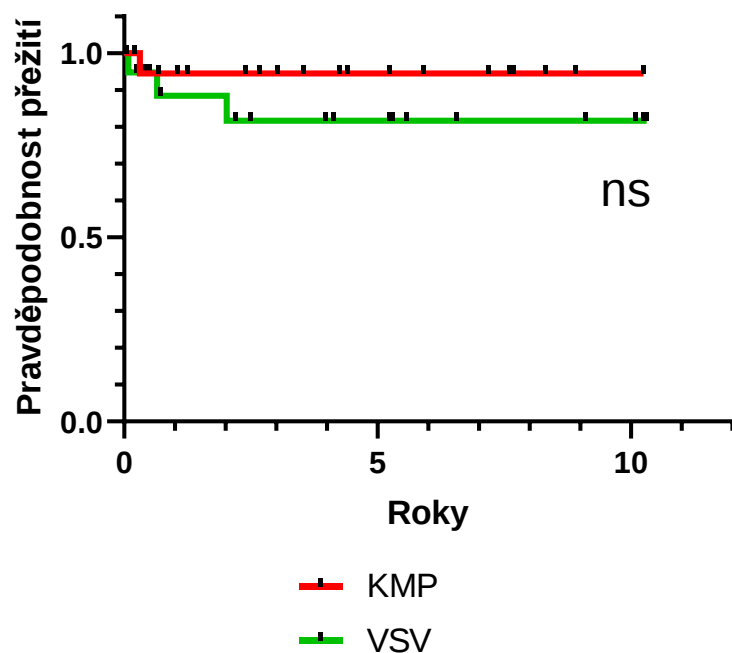
Transplantační program DKC 2014 – 2024

Pooperační průběh (N = 40)

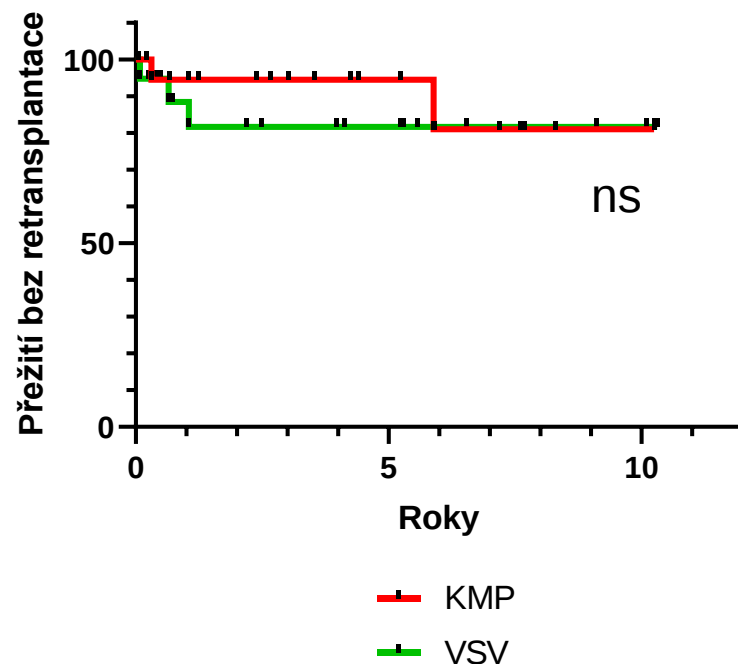
	VSV (N = 19)	KMP (N = 21)	p-value
ECMO nebo RVAD	3 (16%)	0	0.11
Odložený uzavěr hrudníku	9 (47%)	3 (14%)	0.04
Dialýza	6 (32%)	1 (5%)	0.04
UPV (dny)	4 (IQR 2 – 8)	2 (IQR 1 – 5)	0.20
Hospitalizace na JIP (dny)	12 (IQR 10 – 23)	9 (IQR 7 – 14)	0.01
Hospitalizace celk. (dny)	20 (IQR 18 – 28)	21 (IQR 16 – 26)	0.61

Transplantační program DKC 2014 – 2024

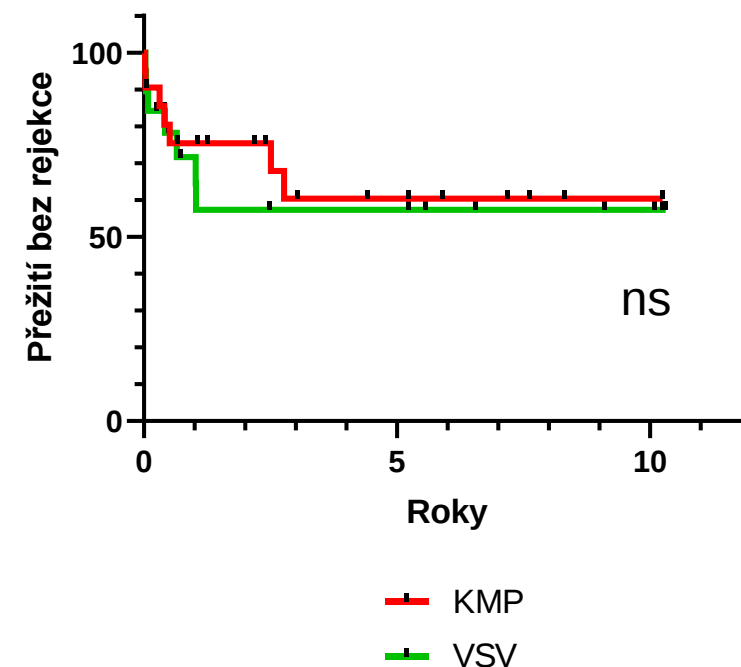
Přežití



Bez reTx



Bez rejekce



Závěr

- dospělí s vrozenou srdeční vadou mají po transplantaci srdce vyšší časnou mortalitu, ale následně lepší dlouhodobé přežití
 - u pacientů s jednokomorovou cirkulací je časná mortalita ještě vyšší
- klíčem ke snížení časné mortality je včasná identifikace rizikových faktorů a zaměření se na minimalizaci těchto rizik – před, per a pooperačně
- implantace mechanické srdeční podpory má rovněž vyšší rizika v prvních měsících, ale potom jsou výsledky srovnatelné s pacienty bez VSV
- implantace dlouhodobé mechanické srdeční podpory u pacientů s VSV nezhoršuje přežití po transplantaci