

Dlouhodobé přežívání dospělých pacientů s defektem septa síní ve vztahu k uzávěru defektu a plicní hypertenzi

Jana Rubáčková Popelová

Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou
Nemocnice Na Homolce, Praha 5

*Práce je podpořena grantem
MZd RVO Nemocnice Na Homolce 00023884 a FN Motol 00064203*



<https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fcvm.2022.867012/full>

Long-Term Survival of Adult Patients With Atrial Septal Defect With Regards to Defect Closure and Pulmonary Hypertension

Jana Rubáčková Popelová^{1,2*†}, Markéta Tomková^{1,3†}, Jakub Tomek^{1,4} and Renata Živná¹

¹ Department of Cardiac Surgery, Na Homolce Hospital, Prague, Czechia, ² Faculty Hospital Motol, Pediatric Heart Centre, Prague, Czechia, ³ Department of Biochemistry and Molecular Medicine, School of Medicine, University of California, Davis, Davis, CA, United States, ⁴ Department of Pharmacology, School of Medicine, University of California, Davis, Davis, CA, United States

OPEN ACCESS

Edited by:

Gerhard-Paul Diller,
University Hospital Münster, Germany

Reviewed by:

Steve Bibevski,
Joe DiMaggio Children's Hospital,
United States

Background: Atrial septal defect (ASD) is the most common congenital heart disease (CHD) in adults and pulmonary hypertension (PH) is an established risk factor. A decision whether to perform ASD closure, especially in elderly patients with PH, is a complex dilemma. The aim of our study was to compare long-term survival in patients with closed and open ASD.

Methods: A retrospective cohort study was performed on 427 patients with ASD (median age 42 years, IQR 30–53) out of which 193 patients (45%)

Dlouhodobé přežívání dospělých pacientů s defektem septa síní (ASD)

Podklady:

- ASD je nejčastější vrozenou srdeční vadou v dospělosti
- Plicní hypertenze představuje u ASD rizikový faktor
- Není jasná odpověď na otázku benefitu uzávěru ASD u dospělého pacienta s PH

Cíl práce:

- zhodnotit dlouhodobé přežívání dospělých pacientů s ASD v závislosti na uzávěru defektu a přítomnosti plicní hypertenze.

Dlouhodobé přežívání dospělých pacientů s defektem septa síň (ASD)

Metodika:

- Retrospektivní zhodnocení nálezů u pacientů s ASD typu II, z naší databáze VSV za léta 1995 – 2020
- Podmínky zařazení:
 - známá informace o uzávěru defektu nebo ponechaném otevřeném ASD
 - známá informace o přítomnosti nebo nepřítomnosti PH,
 - PH definována $mPAP \geq 25 \text{ mmHg}$ při katetrizaci nebo echokardiografii
 - při podezření na významnější PH - pravostranná katetrizace, včetně určení PVR
 - kompletní echokardiografické vyšetření
 - potvrzení diagnózy: TEE, katetrizačně nebo jinou metodou
- Kontraindikace uzávěru ASD:
 - Eisenmengerův syndrom
 - pacienti s PH a PVR $> 5 \text{ WU}$, pokud nedošlo k poklesu PVR při plicní vasodilatační léčbě
 - zvýšení tlaku v levé síň o $> 10 \text{ mmHg}$ při dočasném uzávěru defektu balónkem.

Dlouhodobé přežívání dospělých pacientů s defektem septa síní (ASD)

Výsledky – charakteristika souboru

- Celkem bylo zařazeno **427** dospělých pacientů s ASD II
- defekt typu sinus venosus se vyskytl v 18 % (u 77 pacientů)
- defekt koronárního sinu u 2 % (8 pacientů)
- Eisenmengerův syndrom 7 pacientů (1,6 %)
- Ženy tvořily 74 %
- Medián věku v době diagnózy: **38 let** (IQR 18–56 let)
- Medián doby sledování: **18 let** (IQR 9-31 let)
- Katetrizace byla provedena u 60 % pacientů s PH a u 22 % bez PH.

Dlouhodobé přežívání dospělých pacientů s defektem septa síní (ASD)

Výsledky – uzávěr defektu

- Uzávěr ASD byl proveden celkem u **86 %** pacientů (367):
- Uzávěr v 58 % ze sternotomie (90. léta)
 ve 14 % z videoasistované mini-thorakotomie,
 v 10 % roboticky thorakoskopicky
 v 17 % katetrizačně
- **Přídavné chirurgické výkony** byly u uzavřených ASD významně častější ve skupině s PH.

	ASD s PH (150 pac.)	ASD bez PH (217 pac.)	p
TVP	41 %	8 %	< 0,001
MVP / MVR	21 %	6 %	< 0,001
MAZE / CTI	24 %	5 %	< 0,001

Dlouhodobé přežívání dospělých pacientů s defektem septa síní (ASD)

Výsledky – plicní hypertenze

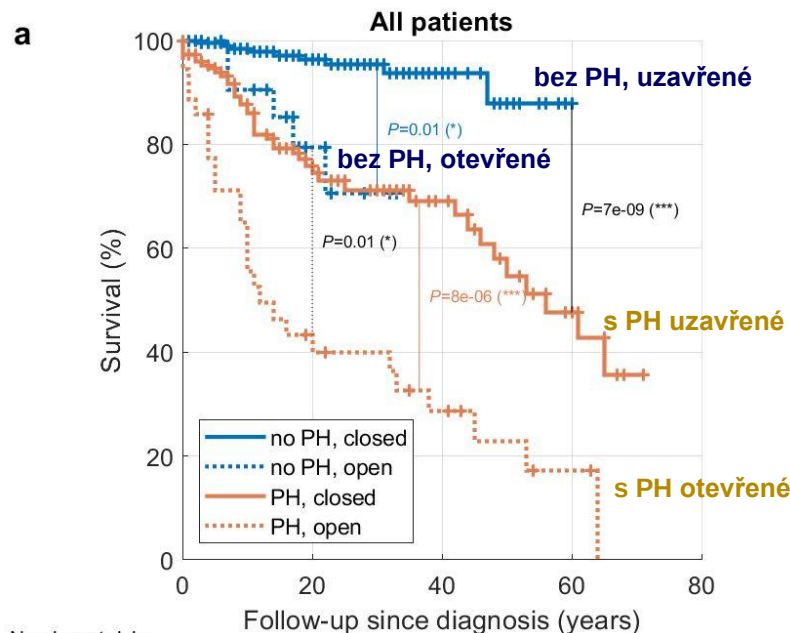
- PH se vyskytla u **44 %** pacientů (186).
- Mezi pacienty s PH podstoupilo uzávěr defektu **81 %** (150), bez uzávěru zůstalo **19 %** (36) s PH.
- Pacienti s PH byli starší než bez PH:
 - u uzavřených defektů signifikantně: 50 vs. 29 let, ($P < 0.001$),
 - u neuzavřených defektů nesignifikantně: 53 vs. 39 let ($P = 0,3$).
- **PH byla asociována s významně vyšší mortalitou u uzavřených i u neuzavřených ASD, a to i po vyloučení pacientů s Eisenmengerovým syndromem.**

Dlouhodobé přežívání dospělých pacientů s defektem septa síní (ASD)

Kaplan-Meierovy křivky přežití pacientů s ASD se stratifikací podle PH a uzávěru defektu.

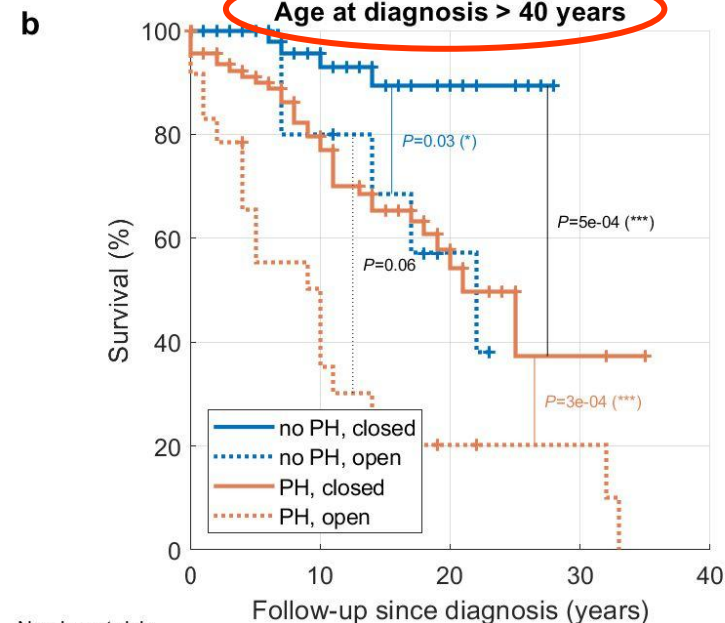
a) u všech pacientů

b) u pacientů s dg ASD po 40 roce věku



Number at risk:

	0	20	40	60	80	100	120	140	160
no PH, closed	217	166	110	62	33	13	2	0	0
no PH, open	24	19	9	2	0	0	0	0	0
PH, closed	150	109	56	38	27	18	11	2	0
PH, open	36	21	13	11	7	4	2	0	0



Number at risk:

	0	10	20	30	40
no PH, closed	67	35	13	0	0
no PH, open	11	8	3	0	0
PH, closed	92	59	16	2	0
PH, open	24	10	3	2	0

Modře: bez PH Oranžově: s PH plná čára: uzavřené ASD tečkovaně: otevřené ASD

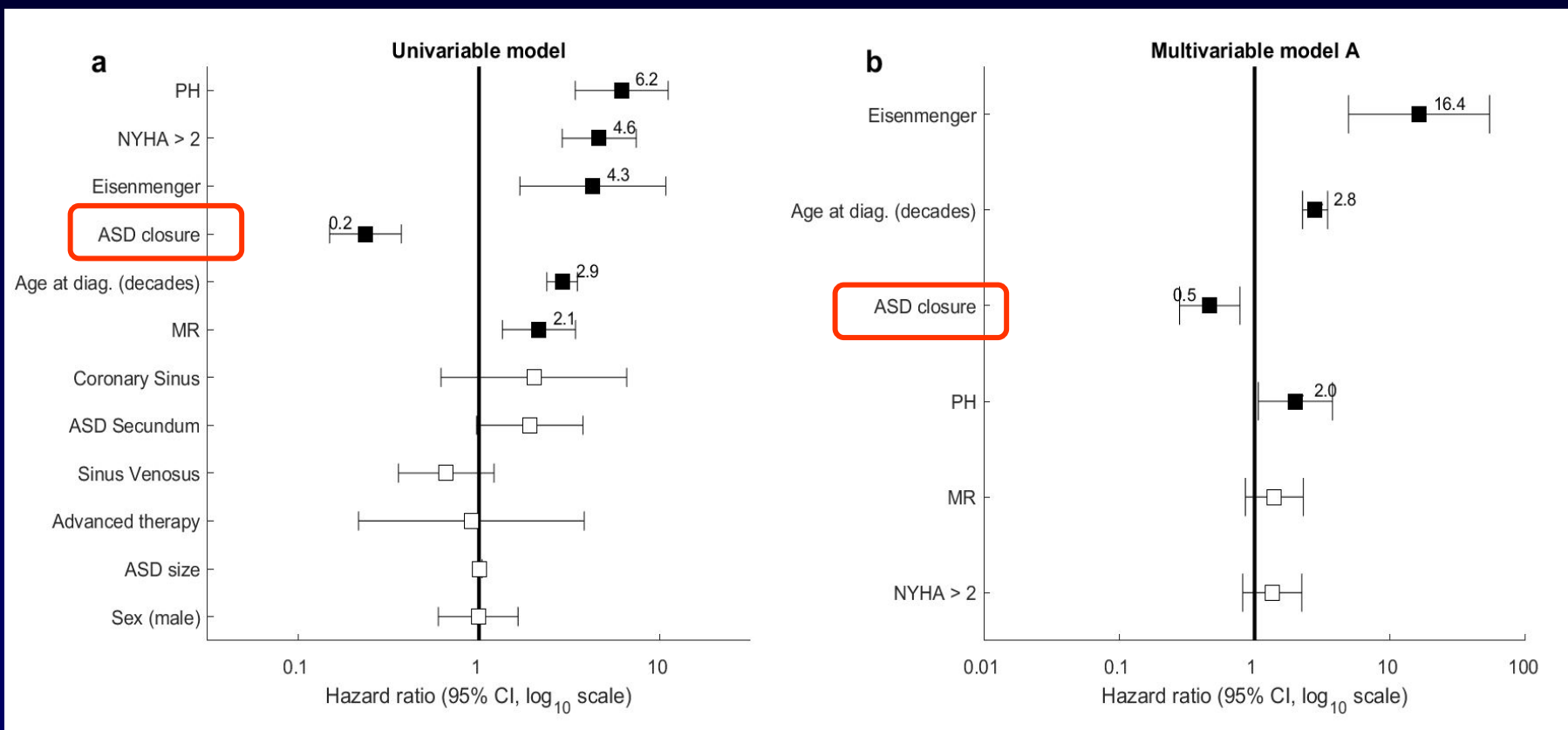
Dlouhodobé přežívání dospělých pacientů s defektem septa síní (ASD)

Výsledky – uzávěr ASD

- 20-leté přežití od stanovení diagnózy ASD II bylo významně vyšší u uzavřených defektů, než u neuzavřených ASD, a to jak tak u pacientů
 - **bez PH** (přežití uzavřených ASD: 95 % vs. otevřených ASD 69 %, (P = 0,01)
 - tak u pacientů **s PH** (přežití uzavřených ASD: 65 % vs. otevřené 41 %, (P = 0,02)

Uzávěr ASD byl nezávislým prediktorem dlouhodobého přežití dospělých pacientů s defektem septa síní (ASD)

Univariantní a multivariantní analýza predikce mortality u ASD



Černé body: signifikantní výsledky, bílé body: nesignifikantní výsledky

Dlouhodobé přežívání dospělých pacientů s defektem septa síní (ASD)

Závěr

- Uzávěr ASD (při dodržení kontraindikací) je asociován se zlepšením dlouhodobého přežití, nezávisle na věku, PH, NYHA třídě a dalších proměnných.
To platí i pro pacienty, kterým byl ASD diagnostikován až po 40. roce věku.
- Významným nezávislým negativním prediktorem přežití byl vyšší věk v době diagnózy ($P < 0.001$), Eisenmengerův syndrom ($P < 0.001$) a PH ($P = 0.03$).
- Uzávěr ASD by měl být indikován u významného zkratu s $PVR < 5 \text{ Wj}$ brzy po stanovení diagnózy, bez ohledu na absenci symptomů.
- Odklad uzávěru ASD může vést k progresi PH a zhoršení dlouhodobé prognózy přežití.