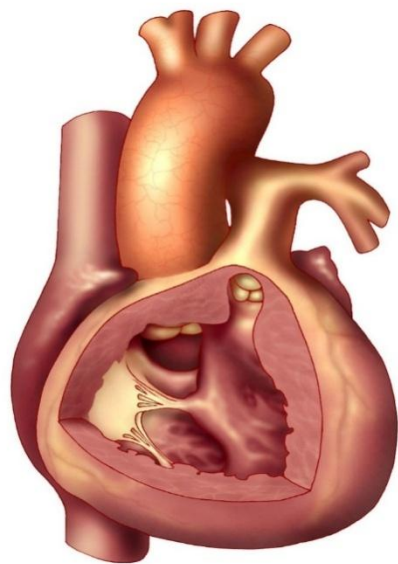


Fallotova tetralogie a současné možnosti léčby

Jana Rubáčková Popelová

FNMH Praha 5



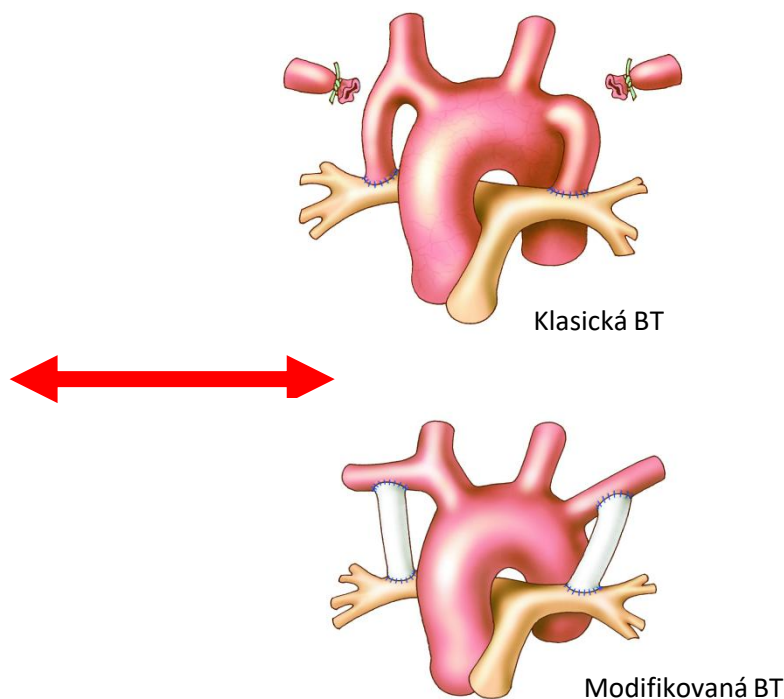
Symposium PS Chlopenní a vrozené srdeční vady, Hradec Králové, 12.-13.3.2026

Fallotova tetralogie (TOF) a současné možnosti léčby

= léčba reziduálních nálezů

V současnosti má naprostá většina dospělých pacientů s TOF provedenou **radikální korekci**

Ale můžeme se setkat se staršími pacienty, kterým byla v 1.fázi před radikální korekcí provedena spojková operace



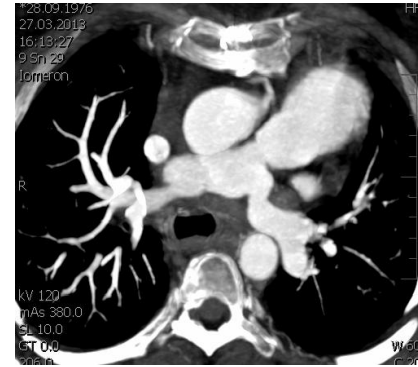
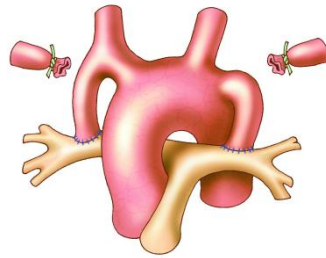
Blalock- Taussigové spojka (od r. 1944)

- Zvýší plicní průtok
- Sníží cyanózu a hypoxické záchvaty
- Umožní přežití kritického stavu do radikální korekce
- Dnes se používá jen výjimečně

Reziduální nálezy po spojkových operacích

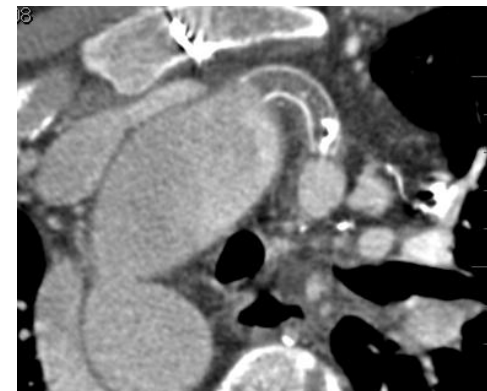
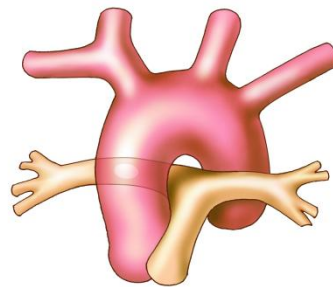
- Spojka dle Blaloka- Taussigové

- Deformace větve plicnice
- Stenóza větve plicnice
- Uzávěr větve plicnice
- Nižší (podhodnocený) TK na straně spojky

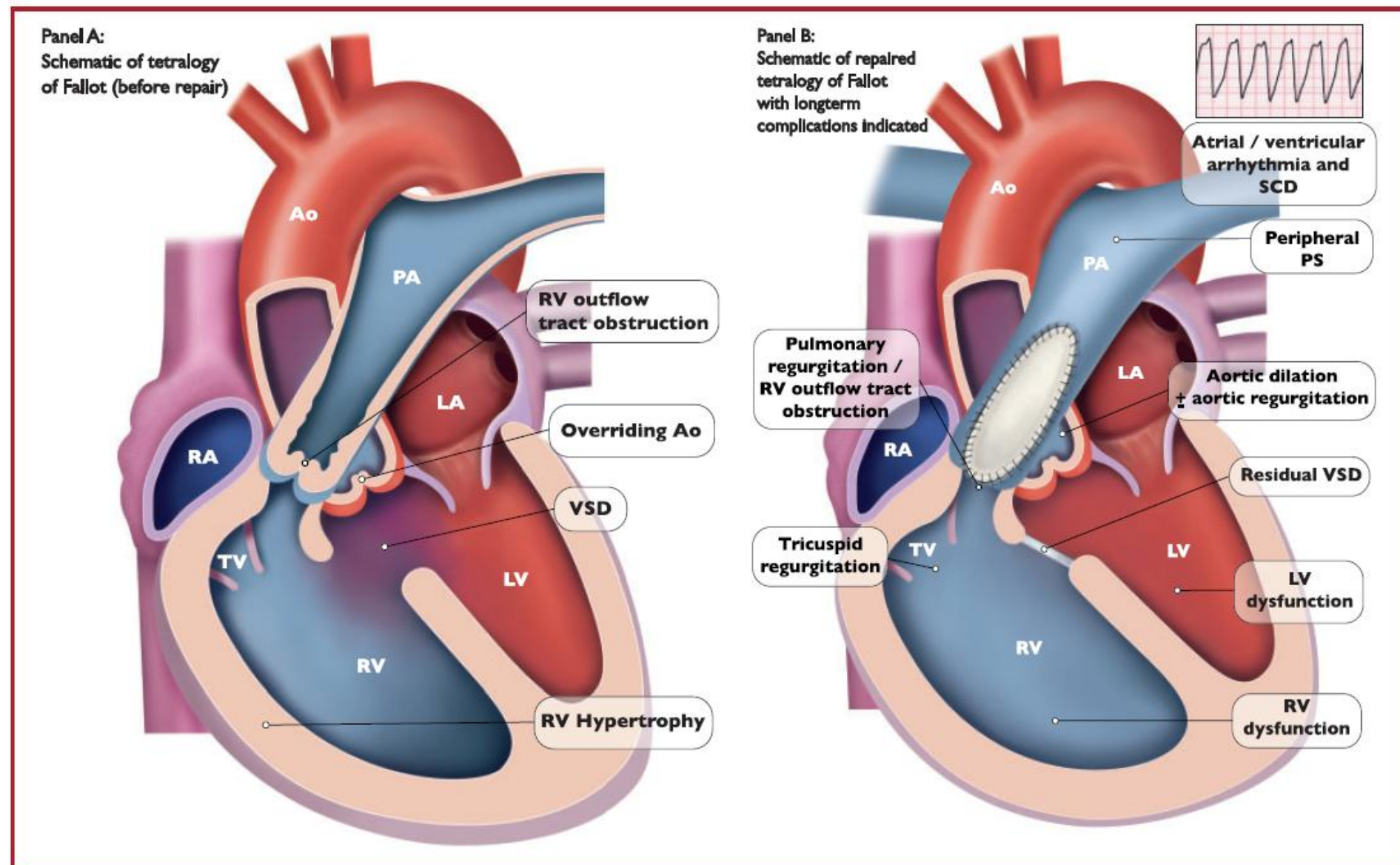


- Centrální aorto-pulmonální spojka (Waterstone)

- Reziduální plicní hypertenze



Reziduální nálezy po radikální korekci v dětství

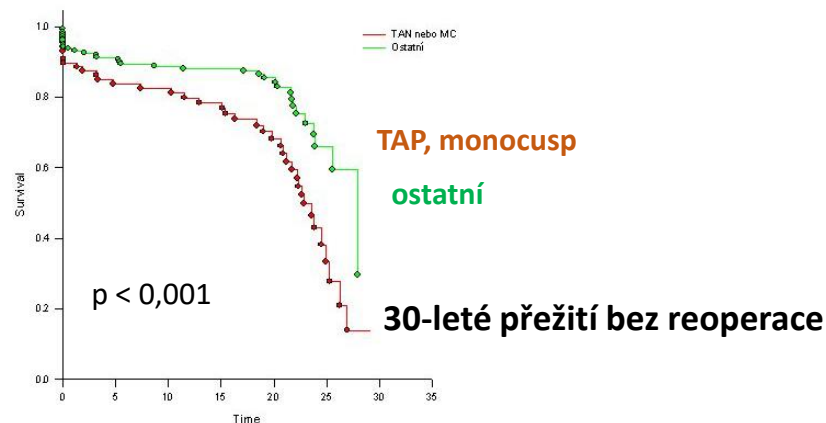
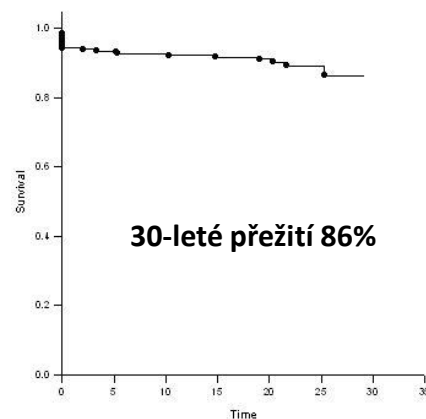


Reziduální nálezy po radikální korekci TOF a jejich léčba

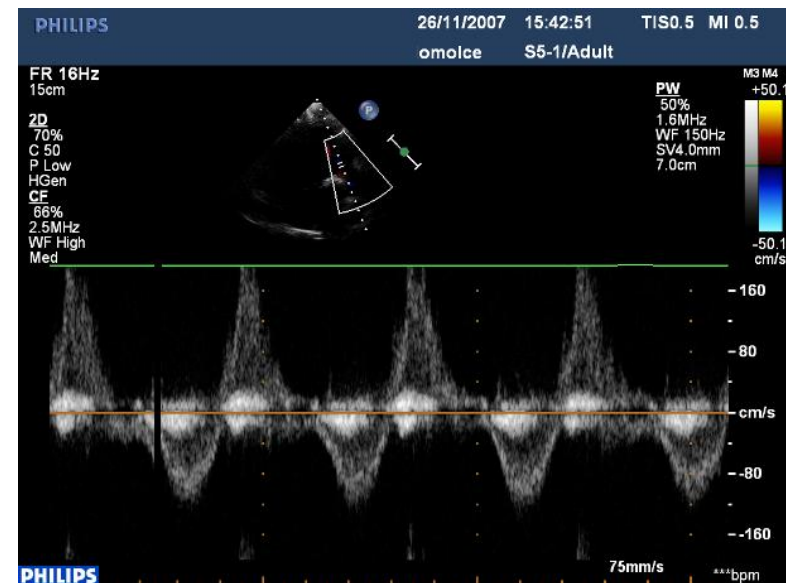
Pulmonální regurgitace

- Nejčastější reziduální nález, často bývá asymptomatická (pseudo-asymptomatická)
- Významnější PR je při použití transanulární záplaty rozšiřující anulus, event. monocusp
- PR vede k dilataci, fibrotizaci a dysfunkci pravé komory
- Obtížně se echokardiograficky diagnostikuje a kvantifikuje („free-flow“ = těžká PR)
- Kvantifikace PR pomocí CMR- **střední a významná PR: RF ≥ 25 % (CMR)**

Tetralogy of Fallot – long term results, 31 years after correction in Prague 1978 – 1988, N = 278



Popelová, 2010



Indikace náhrady pulmonální chlopně u TOF po radikální korekci

2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease

The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC)

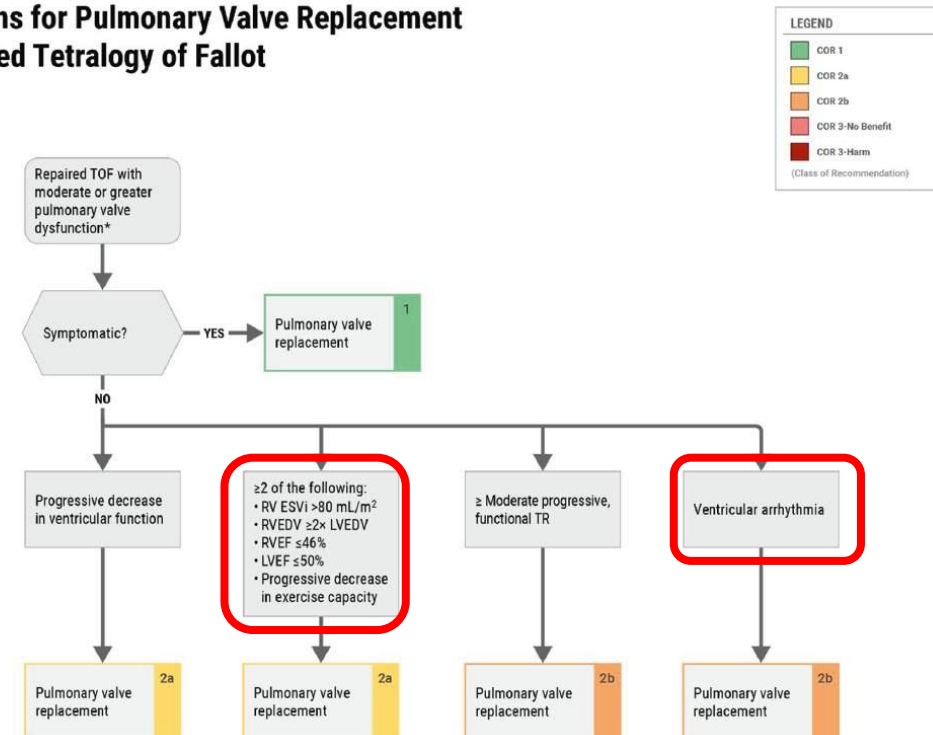
ESC 2020

Recommendations	Class ^a	Level ^b
PVRep is recommended in symptomatic patients with severe PR ^c and/or at least moderate RVOTO. ^d	I	C
In patients with no native outflow tract, ^e catheter intervention (TPVI) should be preferred if anatomically feasible.	I	C
PVRep should be considered in asymptomatic patients with severe PR and/or RVOTO when one of the following criteria is present. - Decrease in objective exercise capacity. - Progressive RV dilation to RVESVi ≥ 80 mL/m², and/or RVEDVi ≥ 160 mL/m², and/or progression of TR to at least moderate. - Progressive RV systolic dysfunction. - RVOTO with RVSP > 80 mmHg.	IIa	C

2025 ACC/AHA/HRS/ISACHD/SCAI Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease

ACC / AHA 2025

Indications for Pulmonary Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot



Kdy indikovat náhradu pulmonální chlopně u TOF po radikální korekci

(PVR - katetrizační nebo chirurgická)

Symptomatická těžká PR (RF ≥ 25 % CMR) nebo střední až těžká PS – **PVR ve třídě I**

Asymptomatická těžká PR nebo těžká PS, indikace PVR:

- RVESVi ≥ 80 ml/m²
- RVEDVi ≥ 160 ml/m² nebo RVEDV $\geq 2 \times$ LVEDV
- RVEF $\leq 46\%$ progresivní systolická dysfunkce PK
- LVEF $\leq 50\%$
- Progresivní objektivní snížení zátěžové kapacity
- Progresivní funkční trikuspidální regurgitace střední až významná
- Komorové arytmie
- RVOTO se systolickým tlakem v PK > 80 mmHg

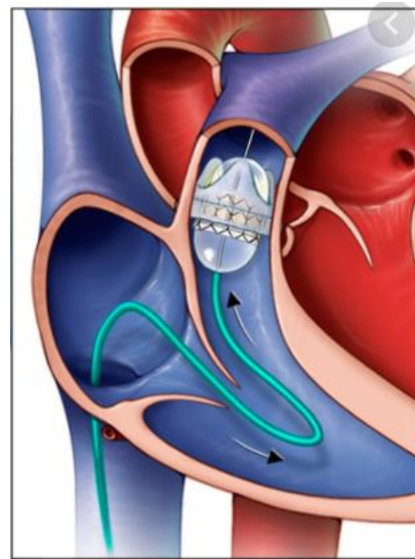
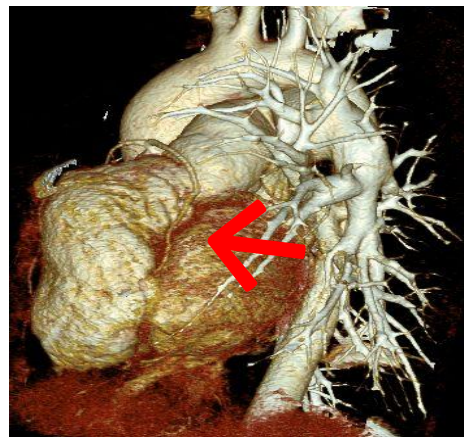
Náhrada pulmonální chlopně

Chirurgická léčba

- Náhrada pulmonální chlopně bioprotézou, HMGR, mechanickou protézou
- Riziko anomální RIA běží přes RVOT
- Riziko IE
- Riziko degenerace bioprotézy, HMGR, obstrukce mechanické protézy

Katetrizační léčba – bioprotéza Melody, Sapien a další

- Preferenčně do ne-nativního anulu
- Snížení počtu re-sternotomií
- Problém při větší dilataci nativního anulu – **nové typy chlopní**
- Riziko komprese koronárních tepen
- Riziko IE (Melody)
- Riziko degenerace



Percutaneous Pulmonary Valve Replacement for RVOT Dysfunction

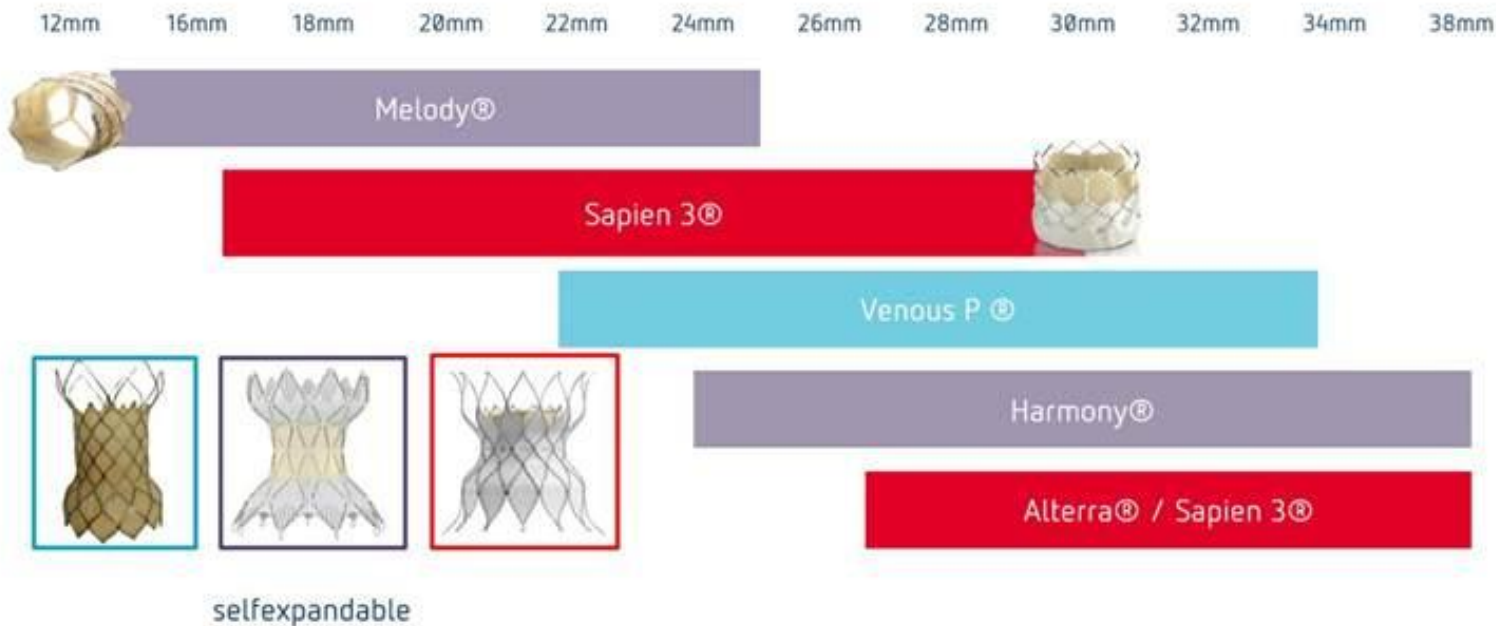
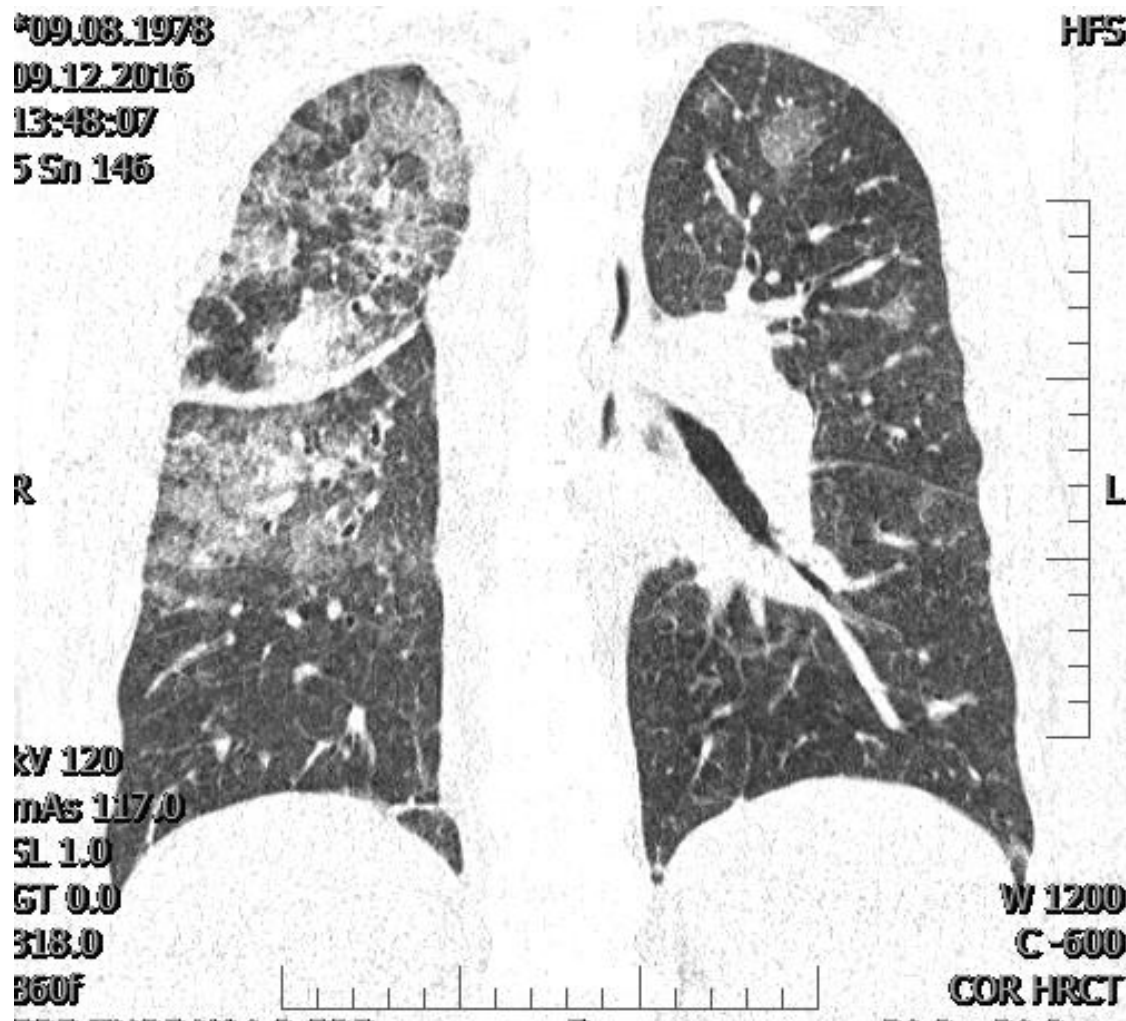


Figure 1 Available devices for percutaneous pulmonary valve replacement.

Model	Conduit RV-PA	Bioprosthetic PV	Native RVOT	Landing Zone
Melody TPV (balloon-expandable)	X	X		16–22 mm
Edwards Sapien THV (balloon-expandable)	X	X	X	16–27 mm
Venus P-Valve (self-expandable)			X	26–34 mm
Harmony TPV (self-expandable)			X	CT analysis
Alterra Adaptive Prentent (self-expandable)			X	27–38 mm

PVR představuje riziko infekční endokarditidy

(bioprotézy chirurgické i katetrizačně implantované, starší kalcifikované homografty, mechanické protézy)



Mnohočetné septické embolizace do plic
u nepoznané IE na pulmonální bioprotéze



Reziduální nálezy po radikální korekci TOF a jejich léčba

Pulmonální stenóza

Střední a významná PS (RVOTO): RVSP > 2/3 systémového tlaku
RVSP > 80 mmHg

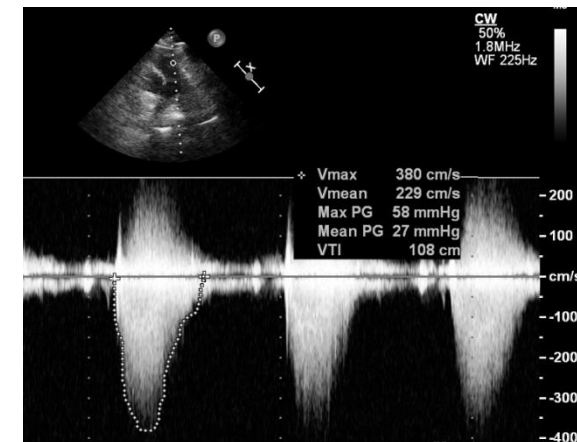
Podhodnocení gradientu na pulm. chl. (HMGR) je časté

Nevhodný úhel měření

Grad. v RVOT, nikoliv za chlopní v plicnici

Systolická nebo diastolická dysfunkce PK → významná PS s nízkým gradientem

- je vhodná kontrola gradientu na trikuspidální regurgitaci !



Chirurgická léčba

- Náhrada pulmonální chlopně bioprotézou, HMGR, mechanickou protézou
- **Excize subvalvární stenózy**
- **Valvulotomie**

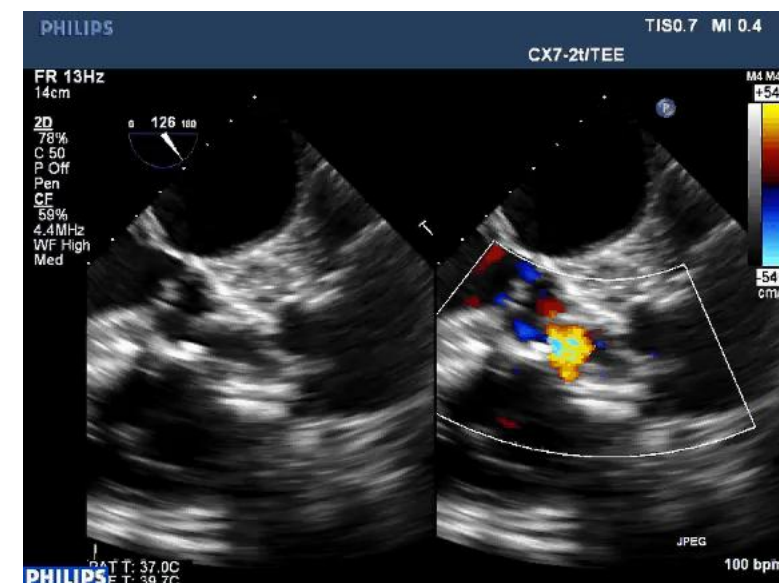
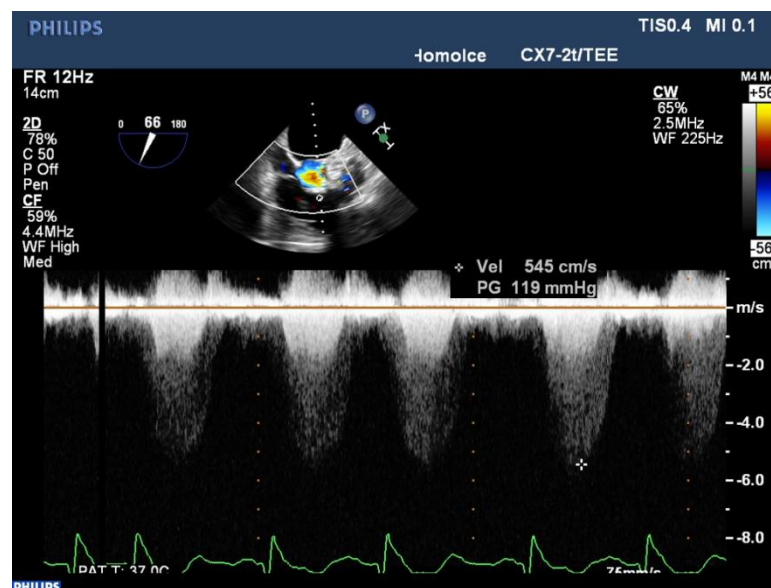
Katetrizační léčba

- Náhrada pulmonální chlopně bioprotéza Melody, Sapien, případně dalšími
- **Balonková valvuloplastika**
- **Stenting periferních stenóz větví plicnice (před PVR)**

Reziduální nálezy po radikální korekci TOF a jejich léčba

Reziduální defekt komorového septa

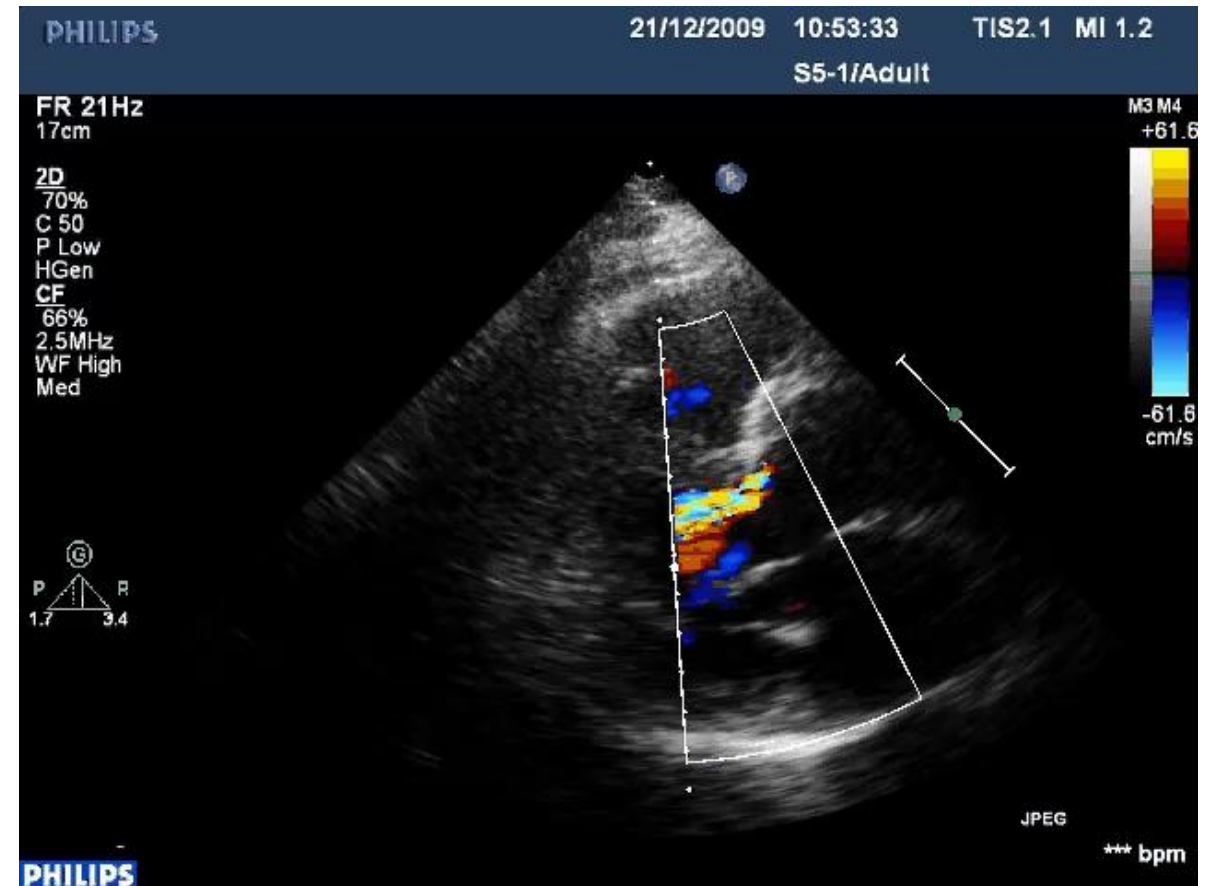
- Často na okraji záplaty
- **Katetrizační nebo chirurgický uzávěr při:**
 - významném L-P zkratu,
 - dilataci levostranných oddílů,
 - poklesu EFLK
 - progresi plicní hypertenze



Reziduální nálezy po radikální korekci TOF a jejich léčba

Aortální regurgitace

- Nasedající aorta bývá u TOF širší
- Při uzávěru defektu komorového septa může dojít k poškození aortální chlopně
- AR může přispívat k námahové dušnosti
- Chirurgická náhrada aortální chlopně při významné regurgitaci



Reziduální nálezy po radikální korekci TOF a jejich léčba

Náhlá smrt, komorové tachykardie

- U pacientů po korekci TOF je výskyt náhlé smrti 2,5 % za 10 let od operace
4 – 6 % za 25-30 let
8,3 % za 35 let od operace
- Komorové tachykardie se vyskytují ve 12 % v dlouhodobém sledování 35 let od operace

Stratifikace rizika náhlé smrti a setrvalých komorových tachykardií

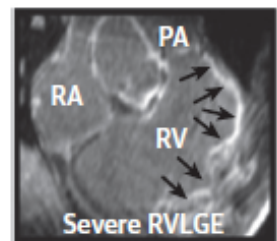
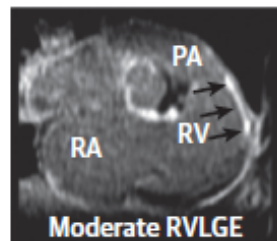
- Předchozí spojková operace
- Ventrikulotomie
- Indukovatelná setrvalá KT
- Setrvalá komorová tachykardie
- **Šíře QRS na EKG ≥ 180 ms**
- LVEDP ≥ 12 mmHg
- Hypertrofie PK
- Dysfunkce PK nebo LK
- síňové tachyarytmie

Khairy 2008,2010

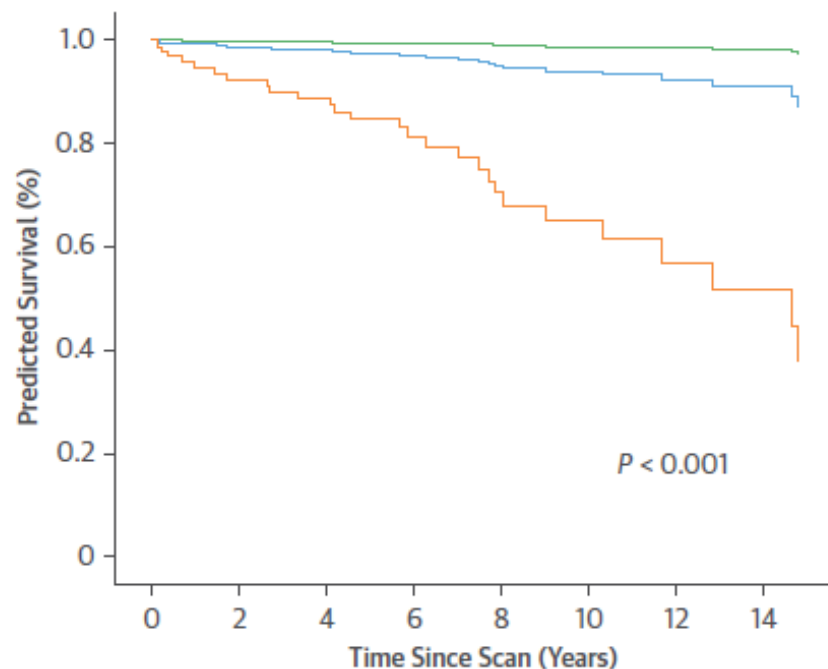
Valente, INDICATOR study, Heart, 2017

Stratifikace rizika mortality u pacientů po korekci Fallotovy tetralogie (CMR, VO2max, BNP)

FIGURE 3 Annualized All-Cause Mortality Rate According to Risk Category



Mortality Risk	Exp β	Points
RVLGE extent		
Minimal/mild extent	0	0
Moderate extent	12.1	24
Severe extent	19.5	40
LVLGE present		
No		0
Yes	2.6	6
RV ejection fraction		
>47%		0
36-47%	2.4	4
≤35%	5.0	10
LV ejection fraction		
>55%		0
36-55%	2.4	4
≤35%	5.9	12
Peak Oxygen Uptake		
>17 ml/kg/m ²		0
≤17 ml/kg/m ²	3.2	6
B-type Natriuretic Peptide		
<127 ng/l		0
≥127 ng/l	6.2	12
Sustained atrial arrhythmia		
No		0
Yes	4.3	8
Age over 50 years		
No		0
Yes	3.3	6
Total		/100



No. at risk								
Low Risk	223	151	141	85	63	52	44	37
Intermediate Risk	272	194	180	104	74	63	52	35
High Risk	55	40	36	24	18	12	7	6

Risk Score	Mortality	%	Mortality/Year
0-20	2/223 (0.9%)	41	0.2%
21-50	9/272 (3.3%)	49	0.7%
≥51	16/55 (29.1%)	10	4.4%



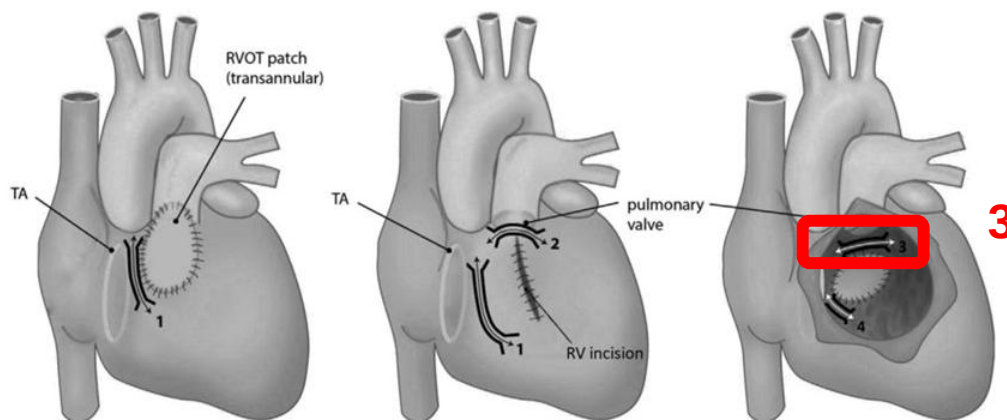
Velikost jizev v cm2

Nezávislá predikce mortality:

- Rozsah **LGE v PK**
 - Přítomnost **LGE v LK**
 - RVEF pod 47%
 - LVEF pod 55%
 - Patologické natriuretické peptidy
 - VO2max pod 17 ml/kg/min
 - Setrvalé síňové arytmie
 - Věk nad 50 let
- Ghonim, JACC, 2021*

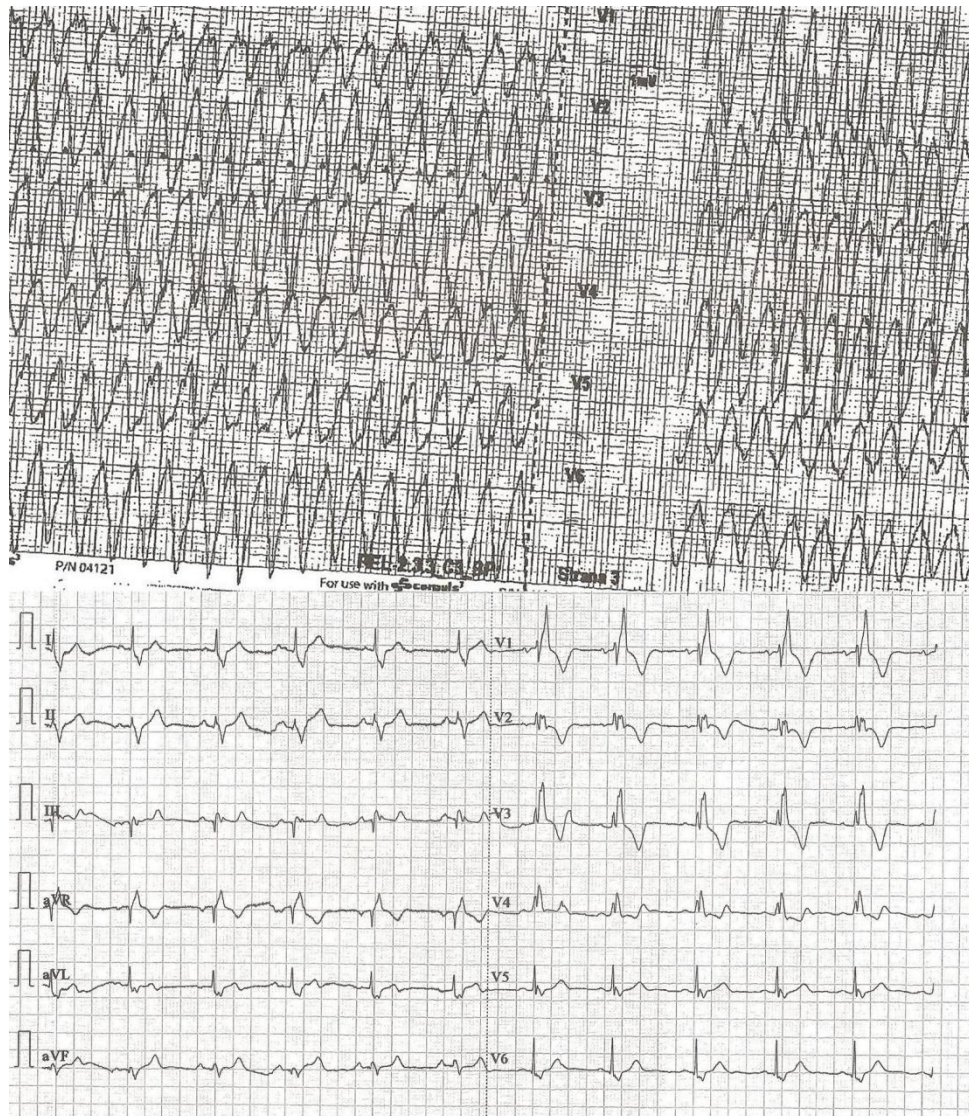
Monomorfní setrvalá komorová tachykardie u TOF po korekci

- Re-entry mechanismus v zóně kriticky pomalého vedení - **SCAI = slow conduction anatomical isthmus**
- Klinicky nejvýznamnější je istmus (mústek) **3** mezi záplatou na defektu komorového septa a chlopní plicnice
- Preventivní provedení EFV před PVR s případnou ablací istmu
- Po katetrizační implantaci PVR není istmus 3 dobře dostupný



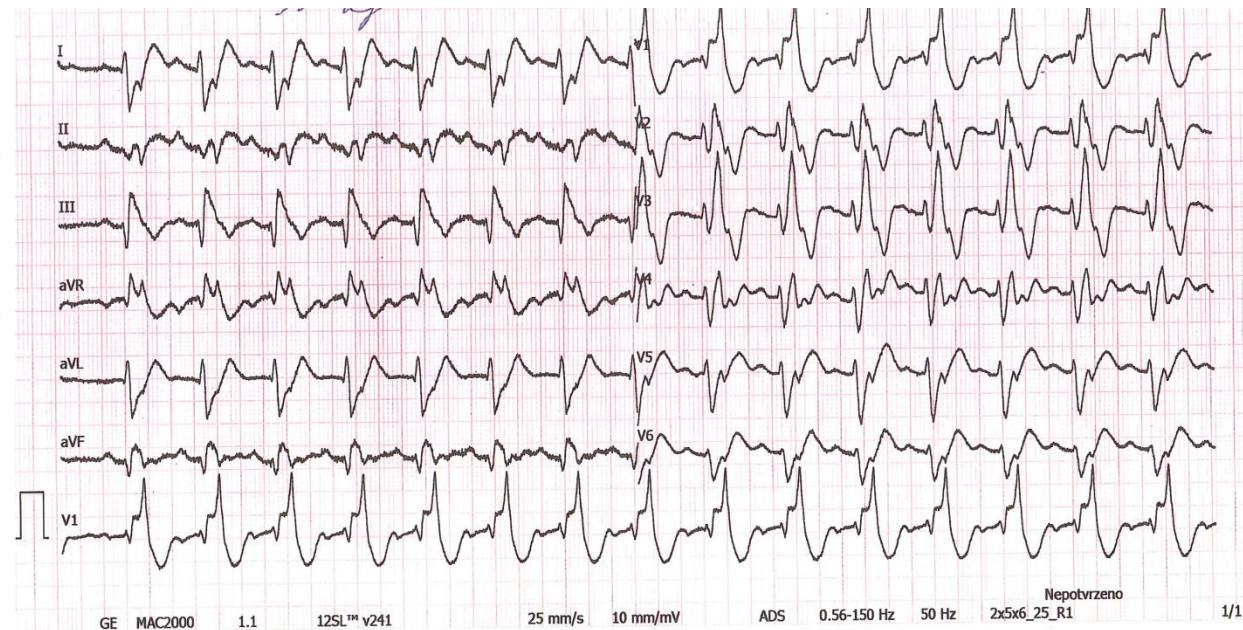
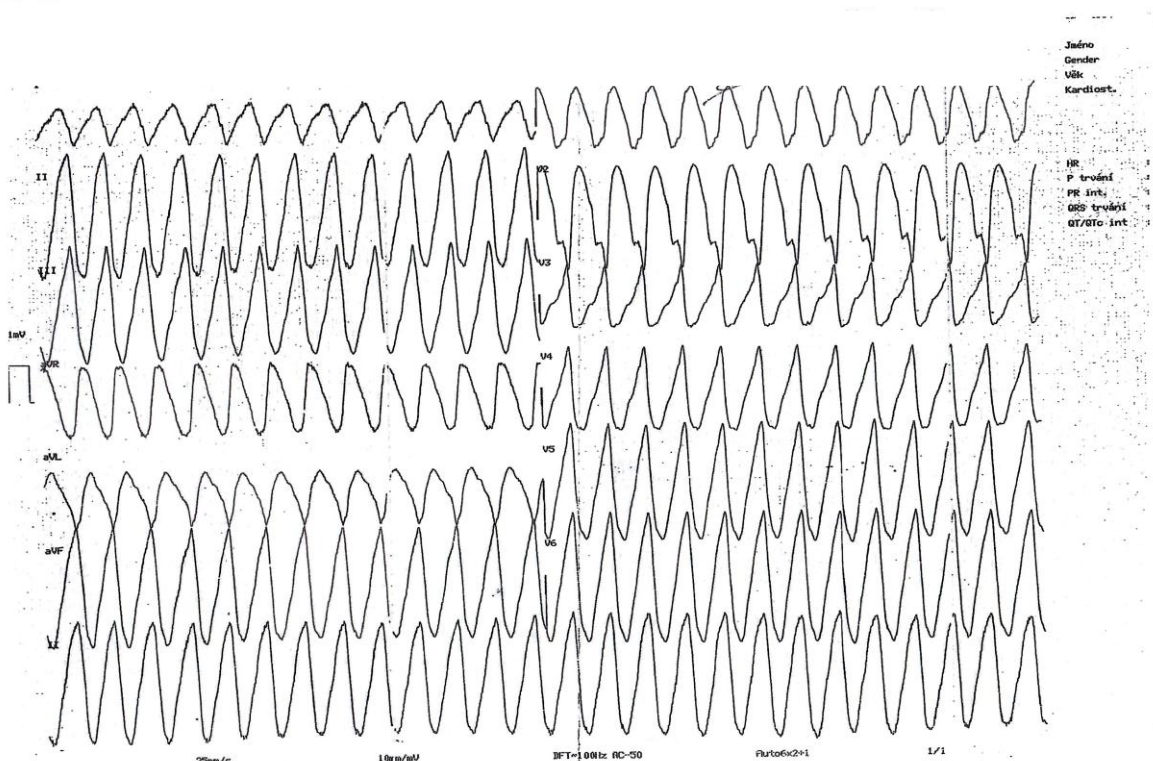
CATAPULT-TOF study (Catheter Ablation of ventricular Tachycardia before transcatheter PULmonary valve replacement in repaired Tetralogy Of Fallot)

Monomorfní setrvalá komorová tachykardie



- 36-letá pacientka, radikální korekce TOF před 32 lety ve 4 letech
- bez obtíží, NYHA I, rekreační sport.
- Po námaze měla presynkopální stav se setrvalou monomorfní komorovou tachykardií 300 tepů/min, KPR
- po elektrické verzi má sinus 66/min a BPRT s QRS 160 ms (riziková šíře > 180 ms)
- Echokardiograficky jen lehká dilatace pravé komory s dobrou systolickou funkcí obou komor
- Těžká pulmonální regurgitace 4.st.
- *Podle guidelines neměla před příhodou jasnou indikaci k PVR, ale nebyla vyšetřena CMR*

Monomorfní setrvalá komorová tachykardie



42-letá pac, radikální korekce před 39 lety, TAP, monocusp, 1987 ve 3 letech,
2026: PR-4-free-flow, dilatace PK RVD1: 50mm, EFPK 51%, BPRT s **QRS 0,228 sec**, NT-proBNP 538ng/l
Setrvalá monomorfní KT, KPR, el. verze

Závěr

- Fallotova tetralogie není definitivně vyřešena radikální korekcí.
- Pacienti s TOF vyžadují dlouhodobé sledování ve specializovaném centru, i když jsou bez obtíží.
- Nejčastějším reziduálním nálezem je pulmonální regurgitace.
- Důležitým vyšetřením je magnetická rezonance, jak pro indikaci PVR, tak pro stratifikaci rizika náhlé smrti (volumetrie obou komor, RF na PR, rozsah LGE v PK i LK, hodnocení difuzní fibrózy v PK).
- U náhrady pulmonální chlopně je preferována katetrizační implantace, před ní je vhodné EFV.
- I asymptomatictí pacienti mají riziko náhlé smrti při monomorfní KT (SCAI).
- Při významné dysfunkci PK s dyssynchronií lze zvážit resynchronizaci PK.