

# Pozdní uzávěry zkratových vad – kdy a komu ?

Žáková D, Zatočil T,  
Poloczek M, Fila P, Ničovský J,  
Pokorná O, Sikora J, Malík P,  
Ondrášek J, Němec P



**2.3.-3.3.2023**  
**Hradec Králové**



Centrum kardiovaskulární  
a transplantační chirurgie Brno

Centrum komplexní péče o VSV v  
dospělosti Brno

Klinika kardiovaskulární a  
transplantační chirurgie, Lékařská  
fakulta Masarykovy Univerzity, Brno

# Přehled zkratových vad

- **Jednoduché zkraty**

## pretrikuspidální

defekt septa síní secundum (ASD)

anomální návrat plicních žil (PAPVC, TAPVC)

## posttrikuspidální

defekt komorového septa (VSD)

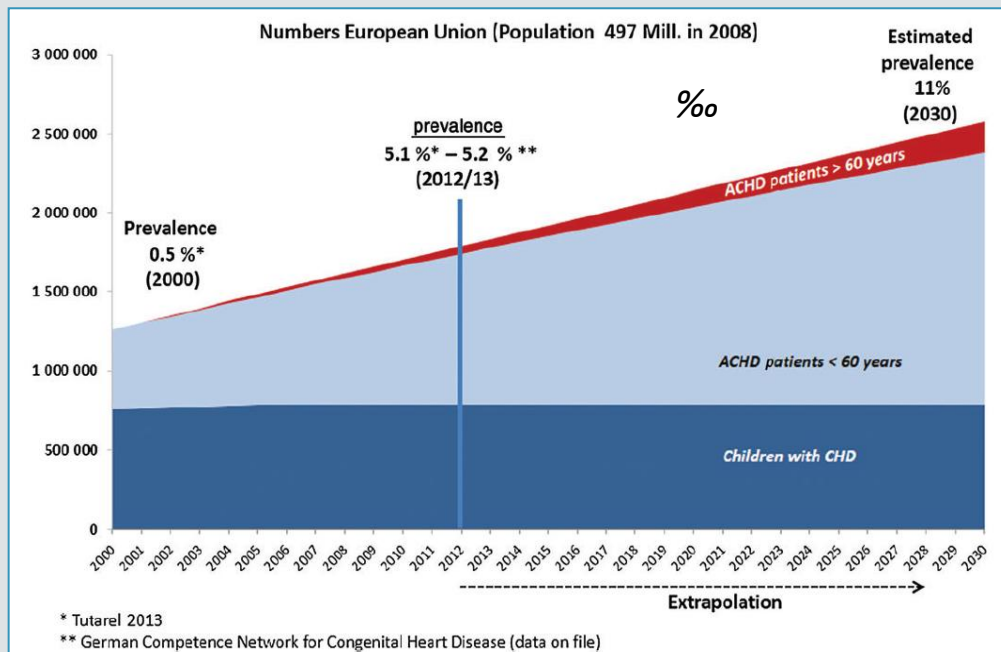
perzistující Botallova dučej (PDA)

- **Kombinované zkraty**

- **Komplexní VSV** - komplexní AVSD, truncus arteriosus, dTGA s VSD, funkčně společná komora bez korekce a bez stenózy plicnice atd...

# Pozdní uzávěr zkratových vad

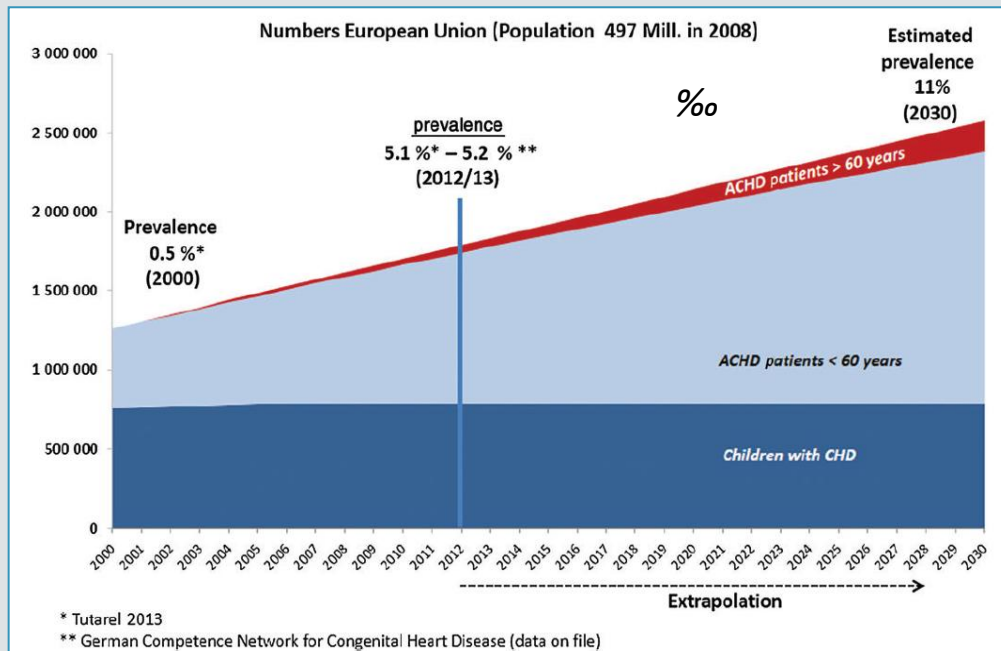
- Z hlediska věku



Baumgartner Eur Heart 2014

# Pozdní uzávěr zkratových vad

- Z hlediska věku



Baumgartner Eur Heart 2014

- Z hlediska hemodynamiky

plicní hypertenze

Eisenmengerův syndrom



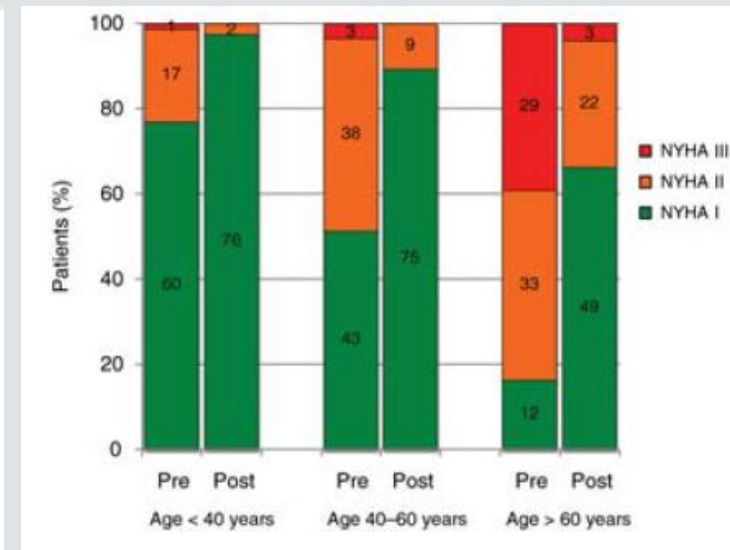
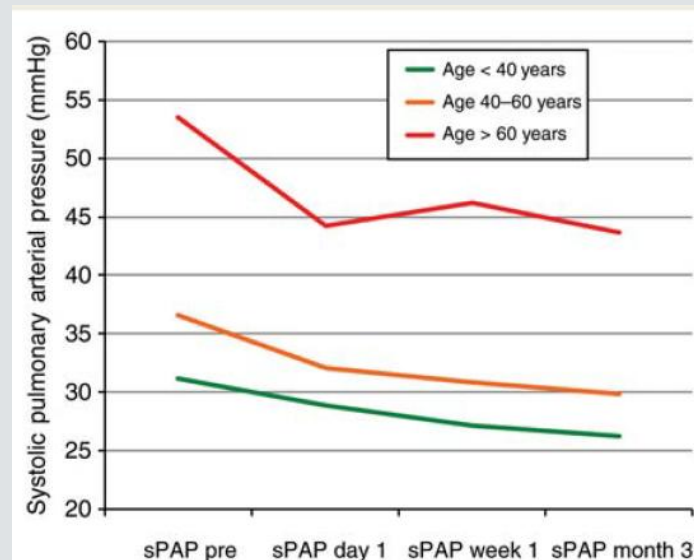
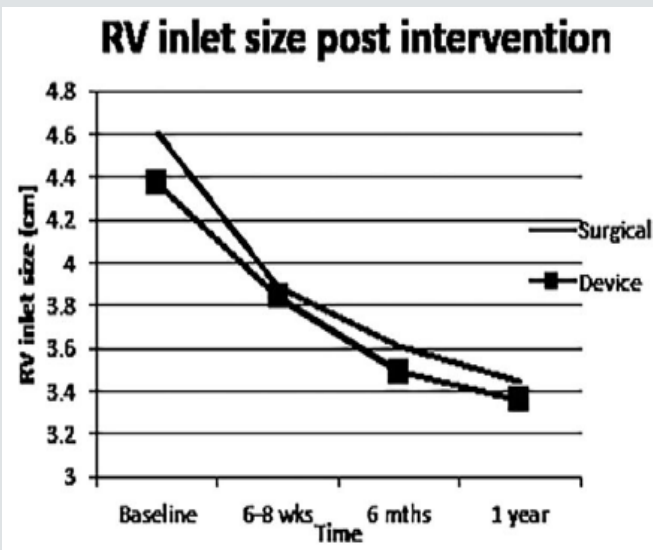
# Zkratové vady v dospělosti

- ASD secundum - nejčastější VSV v dospělosti  
VSD, iAVSD nebo PDA - většinou diagnostikované v dětství a neoperované pro malou významnost
- Změna hemodynamických poměrů v souvislosti s věkem  
významnost dána velikostí defektu, poddajností komor, tlaky v síních a rezistencí plicního a systémového řečiště (↑ LVEDP při hypertenzi, ICHS, MiR )
- Komorbidity



# Benefit uzávěru ASD u dospělých

- **Hemodynamický** - regrese dilatace pravé komory a pokles sPAP u všech věkových skupin u katetrizačního i chirurgického uzávěru, menší pokles sPAP > 60let (větší PK, vyšší PAP)
- **Klinický** - zlepšení zátěžové tolerance a VO<sub>2</sub> max i u oligo/asymptomatických pac. > 60 let
- **Arytmický** - benefit při uzávěru < 40 let / > 40 let již nedojde ke kompletní remodelaci pravé síně a přetrvává zvýšené riziko arytmií (IART, flutteru a fibrilace síní)



Foo JS et al. J of Int Cardiol 2018

Humenberger M. et al. Eur Heart J 2011

# Katetrizační nebo chirurgický uzávěr ASD u starší populace ?

ORIGINAL RESEARCH ARTICLE

## Atrial septal defect closure in adulthood is associated with normal survival in the mid to longer term

Margarita Brida,<sup>1,2,3</sup> Gerhard-Paul Diller,<sup>1,2,4</sup> Aleksander Kempny,<sup>1</sup>  
Maria Drakopoulou,<sup>1</sup> Darryl Shore,<sup>1</sup> Michael A Gatzoulis,<sup>1,2</sup> Anselm Uebing<sup>1,5</sup>

608 pac. 45,4 ± 16,7 let  
433 katetrizační uzávěr, 175 chirurgický uzávěr  
Nebyl rozdíl v přežívání oproti zdravé populaci > 60 let  
Nízká perioperační morbidita i mortalita (< 1%)  
Nízký výskyt periprocedurálních komplikací ( 6,6 %)

Table 2 Periprocedural complications

Event, n (%)	All patients (n=608)	Catheter closure (n=433)	Surgical closure (n=175)
Overall	40 (6.6)	20 (4.6)	20 (11.4)
Arrhythmia	19 (3.1)	8 (1.8)	11 (6.3)
Haematoma at the site of catheter insertion	5 (0.8)	5 (1.2)	0
Device dislocation	4 (0.7)	4 (0.9)	0
Vascular dissection	2 (0.3)	2 (0.5)	0
Stroke	1 (0.2)	1 (0.2)	0
Pericardial effusion	4 (0.7)	0	4 (2.3)
Atelectasis	3 (0.5)	0	3 (1.7)
Infection of the operational wound	2 (0.3)	0	2 (1.1)

Brida M, Diller G-P et al. Heart. 2018

# Katetrizační nebo chirurgický uzávěr ASD u starší populace ?

ORIGINAL RESEARCH ARTICLE

## Atrial septal defect closure in adulthood is associated with normal survival in the mid to longer term

Margarita Brida,<sup>1,2,3</sup> Gerhard-Paul Diller,<sup>1,2,4</sup> Aleksander Kempny,<sup>1</sup> Maria Drakopoulou,<sup>1</sup> Darryl Shore,<sup>1</sup> Michael A Gatzoulis,<sup>1,2</sup> Anselm Uebing<sup>1,5</sup>

608 pac. 45,4 ± 16,7 let  
433 katetrizační uzávěr, 175 chirurgický uzávěr  
Nebyl rozdíl v přežívání oproti zdravé populaci > 60 let  
Nízká perioperační morbidita i mortalita (< 1%)  
Nízký výskyt periprocedurálních komplikací ( 6,6 %)

Table 2 Peri-procedural complications

Event, n (%)	All patients (n=608)	Catheter closure (n=433)	Surgical closure (n=175)
Overall	40 (6.6)	20 (4.6)	20 (11.4)
Arrhythmia	19 (3.1)	8 (1.8)	11 (6.3)
Haematoma at the site of catheter insertion	5 (0.8)	5 (1.2)	0
Device dislocation	4 (0.7)	4 (0.9)	0
Vascular dissection	2 (0.3)	2 (0.5)	0
Stroke	1 (0.2)	1 (0.2)	0
Pericardial effusion	4 (0.7)	0	4 (2.3)
Atelectasis	3 (0.5)	0	3 (1.7)
Infection of the operational wound	2 (0.3)	0	2 (1.1)

Brida M, Diller G-P et al. Heart. 2018

JACC: CARDIOVASCULAR INTERVENTIONS  
© 2021 PUBLISHED BY ELSEVIER ON BEHALF OF THE  
AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY FOUNDATION

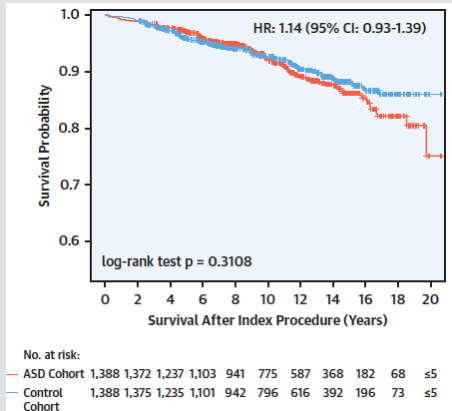
VOL. 14, NO. 5, 2021

## Long-Term Outcomes After Atrial Septal Defect Transcatheter Closure by Age and Against Population Controls



Lusine Abrahamyan, MD, MPH, PhD,<sup>a,b,c</sup> Christoffer Dharma, MSc,<sup>d</sup> Sami Alnasser, MD,<sup>e</sup> Jiming Fang, MSc, PhD,<sup>d</sup> Peter C. Austin, PhD,<sup>d</sup> Douglas S. Lee, MD, PhD,<sup>d,f</sup> Mark Osten, MD,<sup>g</sup> Eric M. Horlick, MDCM<sup>g</sup>

1390 pac. - 45% 40-60 let, 23% pac. > 60 let  
Vyšší incidence kardiálních a cerebrovaskulárních příhod > 60 let ( SS, CMP, FiS)  
Dlouhodobá mortalita srovnatelná s kontrolní populací



Abrahamyan L et al. J Am Coll Cardiol Intv 2021;14(5):566-75.



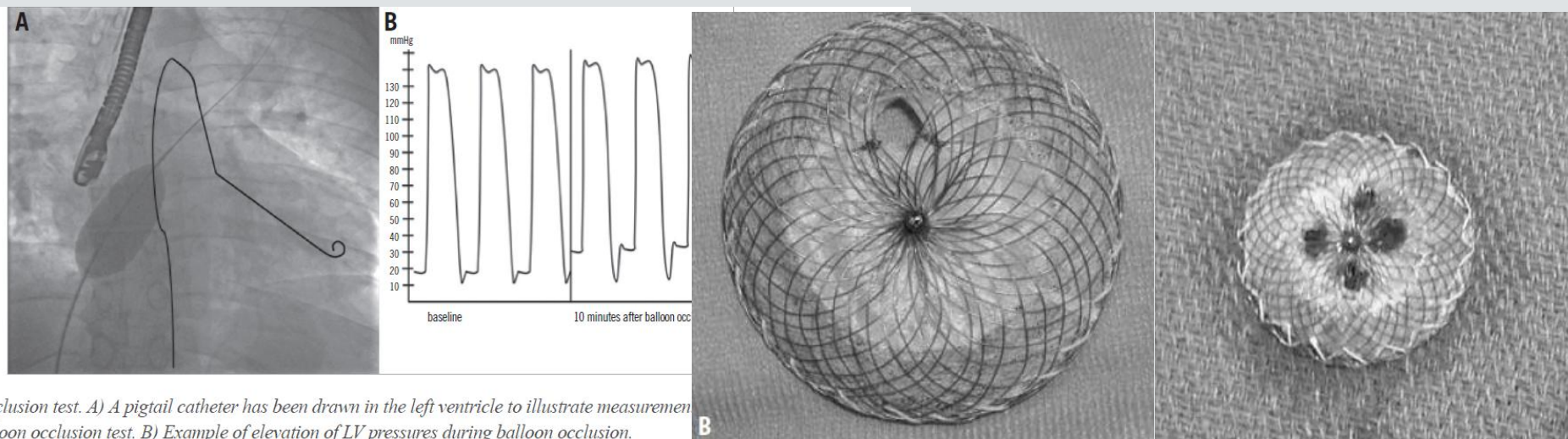
# Dysfunkce LK a zkratové vady

- Systolická i diastolická (hypertenze, ICHS, mitrální regurgitace, srdeční selhání) pacienti nad 60 let věku
- Zvýšení L-P zkratu při zvýšení tlaku v LS a enddiastolického tlaku v LK  
snížení compliance v souvislosti s věkem
- **Riziko plicního edému a srdečního selhání po uzávěru zkratu**  
při elevaci tlaku v LS > 10mmHg nebo LVEDP > 15-20 mmHg  
( zkrat působí jako ventil odlehčující dysfunkční pravé komoře a při PH)

Brida M, Diller G-P et al. Heart. 2018

# Katetrizace a test okluze balonem

- Simultánní měření tlaku v LS (přes ASD) a LVEDP, okluze defektu balonem na 10-15 minut
- Nárůst tlaku v LS o  $> 10\text{mmHg}$  nebo pokles systémového TK = **pozitivní test**
- **Farmakologické předlечение před uzávěrem a poté katetrizace**  
4 týdny ACEi nebo sartany + diuretika / 48 hod diuretika i.v., milrinon a dopamin , 86% pac. pokles tlaku v LS
- **Uzávěr ASD fenestrovaným okluderem**



Tadros VX et al. EuroIntervention 2016;12:X13-X17.  
Gruner Ch et al. J Int Cardiol 2012.  
Schubert S et al. Cath Cardiovasc Int 2005;64:333-337.

Peters B et al. Clinical Research in Cardiology. 2006  
Abdelkarim A. Congenital Heart Dis.2016

# Plicní hypertenze

- Definice = mPAP  $\geq$  20mmHg (dříve 25mmHg)
- Prekapilární PH (PAH) = PVR  $\geq$  3 WU
- **Při neinvazivních známkách zvýšení PAP je povinné invazivní měření PVR pravostrannou katetrizací**

**Tabulka 8 – Definice podtypů PH a její výskyt u ACHD**

Plicní hypertenze u dospělých nemocných s vrozenou srdeční vadou

Definice	Hemodynamické charakteristiky <sup>a</sup>	Klinické stavy
Plicní hypertenze (PH)	mPAP > 20 mm Hg	Všechny
Prekapilární PH (PAH)	mPAP > 20 mm Hg PAWP $\leq$ 15 mm Hg PVR $\geq$ 3 WU	Zkratové vady před korekcí a po korekci (včetně Eisenmengerova syndromu) Komplexní VSV (včetně UVH, segmentární PAH)
Izolovaná postkapilární PH	mPAP > 20 mm Hg PAWP > 15 mm Hg PVR < 3 WU	Dysfunkce systémové komory Dysfunkce systémové AV chlopně Obstrukce plicní žíly Cor triatriatum
Kombinovaná pre- a postkapilární PH	mPAP > 20 mm Hg PAWP > 15 mm Hg PVR $\geq$ 3 WU	Stavy uvedené u izolované postkapilární PH Stavy uvedené u izolované postkapilární PH v kombinaci se zkratovou vadou/komplexní VSV

2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease

# Plicní hypertenze, Eisenmengerův syndrom

- **Pretrikuspidální zkraty**- objemové přetížení pravostranných oddílů, pozdní vznik PH, Eisenmengerův syndrom není častý
- **Posttrikuspidální zkraty**- objemové přetížení levostranných oddílů, objemová i tlaková zátěž pravostranných oddílů, rychlý rozvoj PH, Eisenmengerův sy

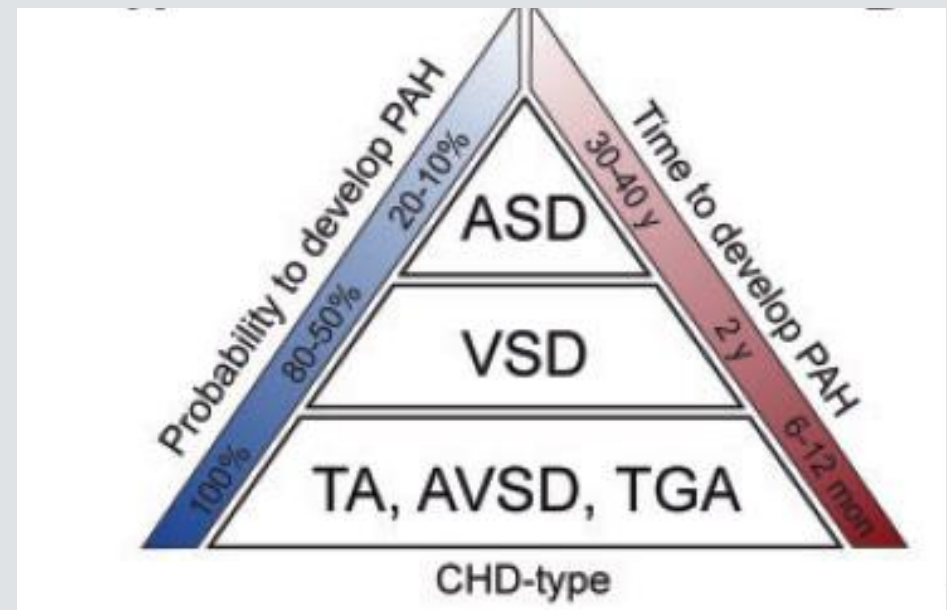
**Eisenmengerův syndrom** - plicní hypertenze při P-L nebo bidirekčním zkratu s vysokou PVR (nad 10-12 WU), cyanózou a multiorgánovým postižením

velký neuzavřený VSD ( 68%)

velká neuzavřená PDA (6%)

velký neuzavřený ASD (< 1%)

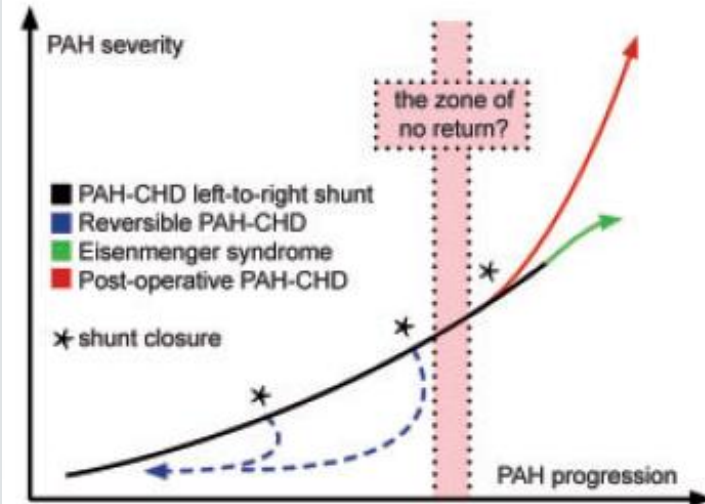
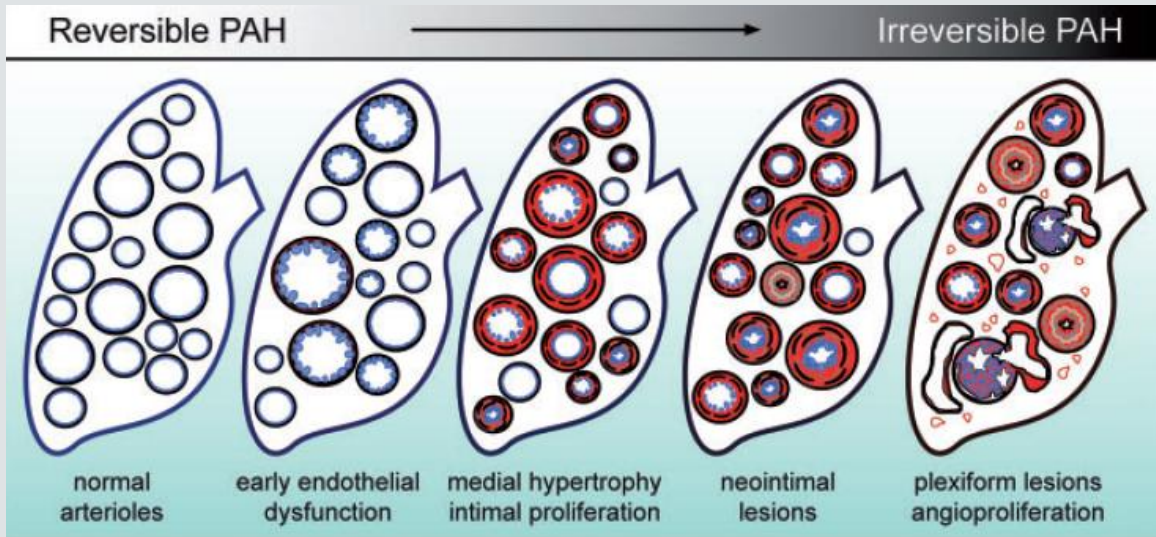
komplexní VSV (TA, AVSD..)



Van der Feen DE. Eur Heart J 2017;38:2034-2040.

# Reverzibilita plicní hypertenze

- Hranice reversibility je ve fázi pouze hypertrofie medie bez těžké intimální fibrózy, dobrý výsledek chirurgického uzávěru
- Korekce může vést k plné regresi PAH do tzv. zóny reversibility, pozdní korekce naopak PAH akceleruje

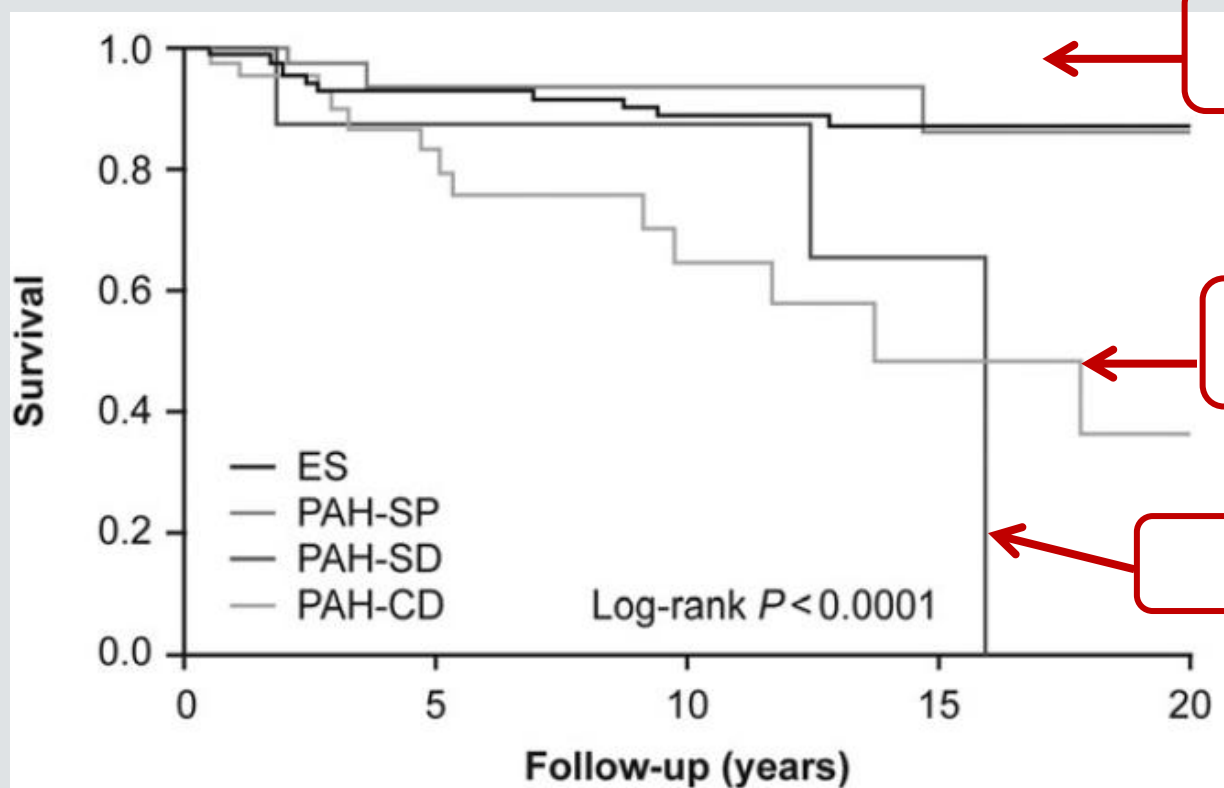


Van der Feen DE. Eur Heart J 2017;38:2034-2040.

Wagenvoort CA. Histopathology 1985;9:417-436.

# Prognóza plicní hypertenze

- Horší prognóza po operaci zkratové vady při PAH (přežití 10 let 65%, 20 let 36%)  
PH přetrvává či progreduje



ES – Eisenmengerův syndrom  
PAH-SP spojená s převládajícím L-P



PAH - CD - PH po korekci zkratové vady  
přetrvává či recidivuje

PAH - SD – koincidence málo významné  
zkratové vady +PAH

Manes A. et al. Eur Heart J 2014

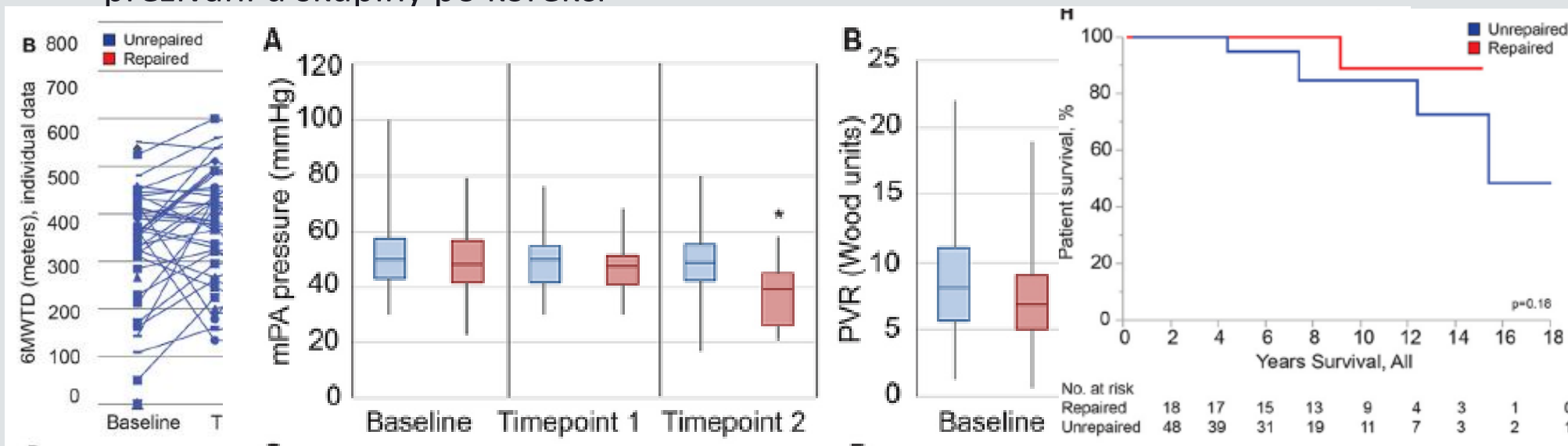
# “Treat-to-close”: Non-repairable ASD-PAH in the adult☆

## Results from the North American ASD-PAH (NAAP) Multicenter Registry



Elisa A. Bradley <sup>a,k,\*</sup>, Naser Ammash <sup>b,k</sup>, Sara C. Martinez <sup>b</sup>, Kelly Chin <sup>c</sup>, Camden Hebson <sup>d,k</sup>, Harsimran S. Singh <sup>e</sup>, Jamil Aboulhosn <sup>f,k</sup>, Jasmine Grewal <sup>g,k</sup>, Joseph Billadello <sup>h</sup>, Murali M. Chakinala <sup>i</sup>, Curt J. Daniels <sup>a,k</sup>, Ali N. Zaidi <sup>j,k</sup>

- 9 terciálních center, retrospektivní data 69 pac. ( $40 \pm 15$  let), nekorigovaný ASD (mPAP  $51 \pm 13$  mmHg, PVR  $8,7 \pm 4,9$  WU)
- Korekce ASD u 19 (28%) pac. při poklesu PVR  $< 6,5$  WU po léčbě PAH (PDE5i, ERA, prostanoidy)
- Zlepšení 6MWT ( $486 \pm 89$  m vs.  $375 \pm 139$  m), pokles mPAP a PVR, zlepšení funkce PK, lepší přežívání u skupiny po korekci



Bradley EA. Int Journal Cardiol 2019.127-133.

# “Treat and repair” strategy for shunt lesions: a critical review

Balaji Arvind , Jay Relan and Shyam S. Kothari

Department of Cardiology, All India Institute of Medical Sciences, New Delhi, India

- Pacienti s Eisenmengerovým syndromem ve studii BREATHE 5 a MAESTRO terapie 3měs-2,5 roku, efekt u všech 3 skupin (PDE5i, ERA, prostanoidy), pokles PVRI o 2-5 WU.m<sup>2</sup>, pokračování léčby i po korekci zkratové vady
- Case reporty, více pozitivních dat pro pretrikuspidální zkraty než pro posttrikuspidální a pacienti s PVRI > 11WU.m<sup>2</sup> (44 pac., ↑ pooperační mortalita Hu et al. J Thorac Dis 2015)

Study	Intervention	Duration of therapy	Number of patients	Mean baseline PVRI (WU.m <sup>2</sup> )	Mean change in PVRI (WU.m <sup>2</sup> )
SUPER <sup>13</sup>	Sildenafil 20 mg	12 weeks	65	NA	-1.52 (-2.71 to -0.33) <sup>a</sup>
	Sildenafil 40 mg		63		-1.78 (-2.72 to -0.86) <sup>a</sup>
	Sildenafil 80 mg		65		-3.26 (-4.56 to -1.96) <sup>a</sup>
	Placebo		65		0.61 (-0.67 to 1.91) <sup>a</sup>
PHIRST <sup>14</sup>	Tadalafil 20 mg	12 weeks	17	NA	-3.1 (-4.85 to -1.5)
	Tadalafil 40 mg		18		-2.61 (-5.07 to -0.16)
BREATHE-5 <sup>15</sup>	Bosentan	16 weeks	37	42.81 (±17.62)	-3.96 (±1.72)
	Placebo		17	35.87 (±15.11)	1.93 (±1.67)
ARIES- E <sup>16</sup>	Ambrisentan 5 mg	60 weeks	35	10.1 (±5.4)	-3.21 (-3.17 to -1.98)
	Ambrisentan 10 mg		30	11.65 (±6.6)	-3.75 (-5.75 to -1.75)
SERAPHIN <sup>17</sup>	Macitentan 3 mg	6 months	47	11.67 (±7.05)	-2.47 (±1.62) <sup>a</sup>
	Macitentan 10 mg		57	11.55 (±6.63)	-3.05 (±0.42) <sup>a</sup>
	Placebo		68	11.25 (±6.95)	1.77 (±1.25) <sup>a</sup>
MAESTRO <sup>18</sup>	Macitentan 10 mg	16 weeks	19	35.26 (±16.51)	-5.12 (±9.4)
	Placebo		17	34.7 (±18.18)	0.98 (±0.75)
Simonneau G et al <sup>19</sup>	Treprostinil	12 weeks	233	26 (±1)	-3.5 (±0.6)
	Placebo		236	25 (±1)	1.2 (±0.6)
Rubin <sup>20</sup>	Epoprostenol	8 weeks	10	21.6 <sup>b</sup>	-7.7 (-13.1 to -2.2) <sup>b</sup>
	Conventional therapy		9	20.6	0.2 (-6.2 to 5.9) <sup>b</sup>

Arvind B. Pulmonary Circulation 2020;10(2).1-9.



# ESC Guidelines ACHD 2020

- |   |   |   |
|---|---|---|
| N | U pacientů se zkratovou vadou a neinvazivními známkami zvýšení PAP je povinné invazivní měření PVR.   |   |
| N | U pacientů s ASD a onemocněním LV se doporučuje provést testování balonem a pečlivě zvážit přínos eliminace zkratu L-R proti možnému negativnímu dopadu uzávěru ASD na výsledek v důsledku zvýšení plicního tlaku (uzavření, fenestrovaný uzávěr a bez uzavření). |   |
| N | Při rozhodování o chirurgickém uzavření ASD vezměte v úvahu vyšší věk.  | U starších pacientů, kteří nejsou vhodní pro intervenční uzávěr („device“), se doporučuje zvážit chirurgické riziko proti možnému přínosu uzavření ASD. |

2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease

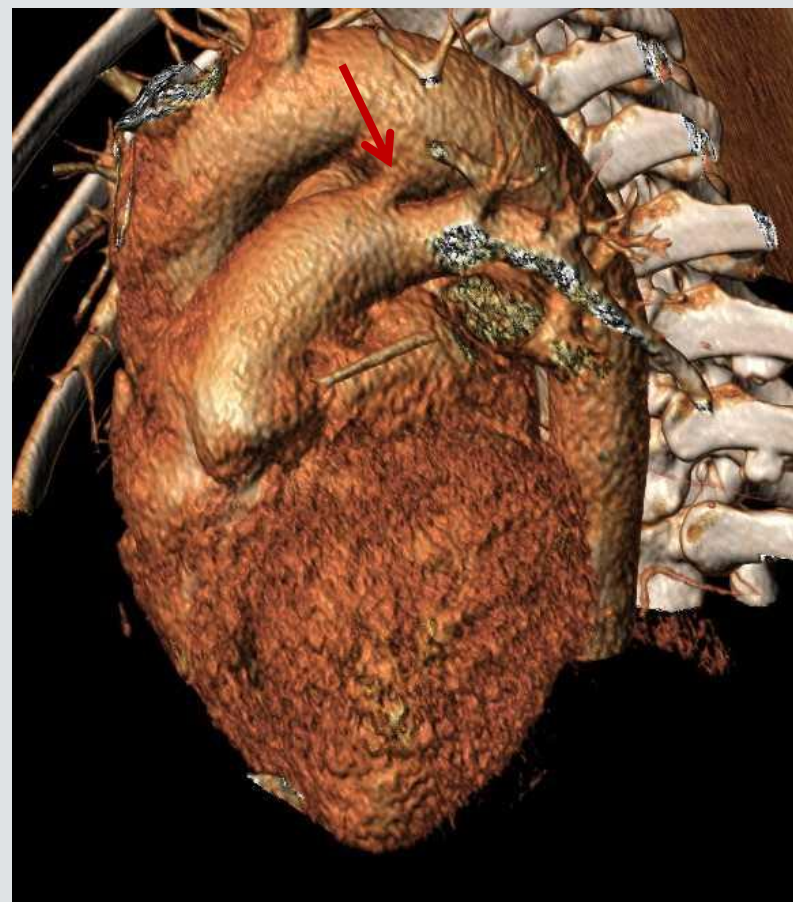
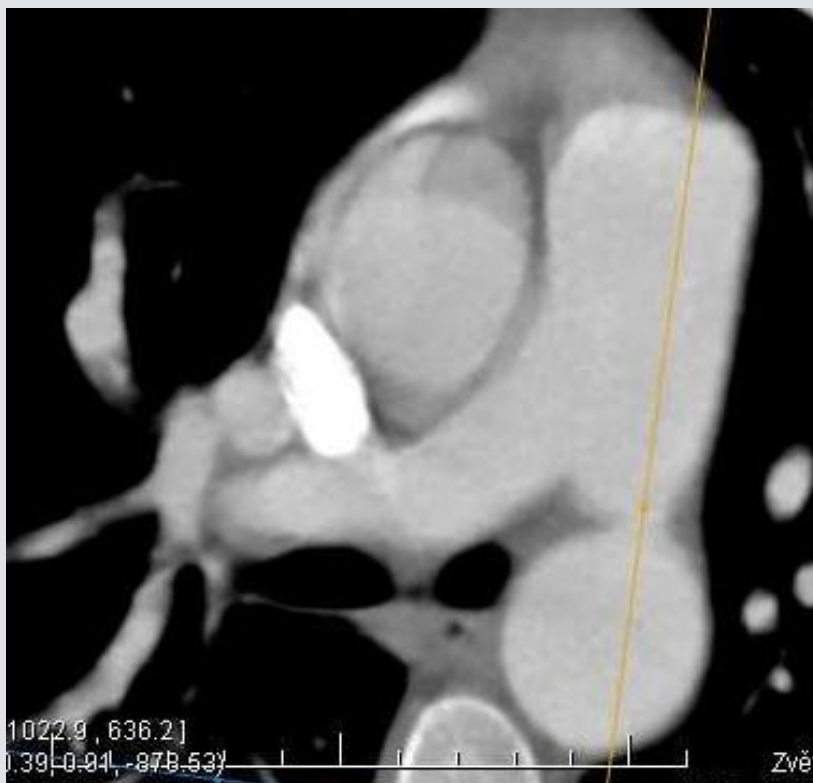
# ESC Guidelines ACHD 2020

N/R	Upravená doporučení pro uzavření zkratu (když $Q_p : Q_s > 1,5$ ) podle vypočítaného PVR:		
	< 3 WU: třída I pro ASD, VSD a PDA	I	
	3–5 WU: třída IIa pro ASD, VSD a PDA	II a	
	≥ 5 WU, ale klesající na < 5 WU po cílené léčbě PAH: třída IIb pro ASD (pouze fenestrovaný uzávěr)	II b	
	≥ 5 WU pro VSD a PDA (pečlivé individuální rozhodnutí v odborných centrech); třída IIb	II b	
	≥ 5 WU navzdory cílené léčbě PAH: třída III pro ASD.	III	
R	Považujte desaturaci při cvičení jako kontraindikaci pro uzavření ASD, VSD, AVSD a PDA.	Uzávěr zkratu se nedoporučuje u pacientů s těžkou PAH ( $PVR \geq 5$ WU) s desaturací při zátěži.	III

2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease

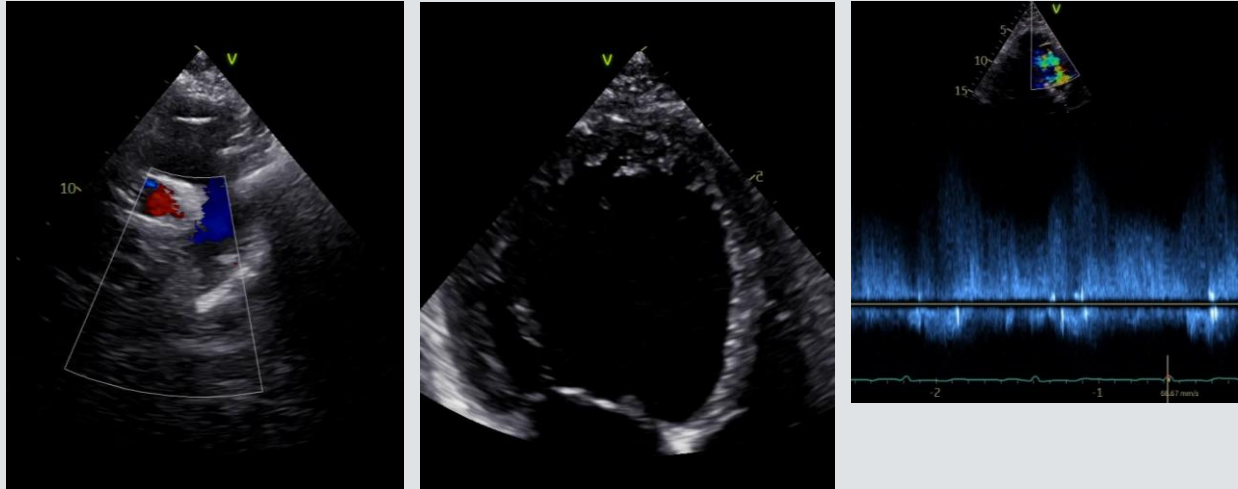
# Kazuistika 1 – PDA v dospělosti

- Žena 43 let, diagnóza v 7 letech, rodiče ale omítli operaci
- NYHA II, palpitace
- CT: dučej 8-9 mm



# Kazuistika 1 - katetrizační uzávěr PDA

## PDA PŘED UZÁVĚREM



## PDA PO UZÁVĚRU



### ECHO:

LK 76/48 EF 60%, CFM tok AO-AP

GLS – 16,5 %

### Katetrizace:

- $Q_p:Q_s = 1,92 : 1$ , PVR 1,5 WU
- AP 39/15/25 PCW 13 TPG 12
- **Lehká prekapilární PH**

### Uzávěr okluderem Amplatzer

### Duct Occluder 8/10mm

- Po výkonu: LK 58/41 EF 49%  
GLS – 11,5 %

# Kazuistika 2 – ASD sinus venosus s PAPVC

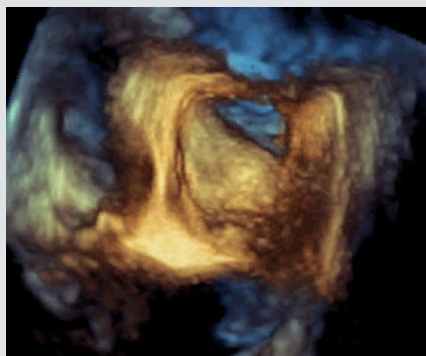
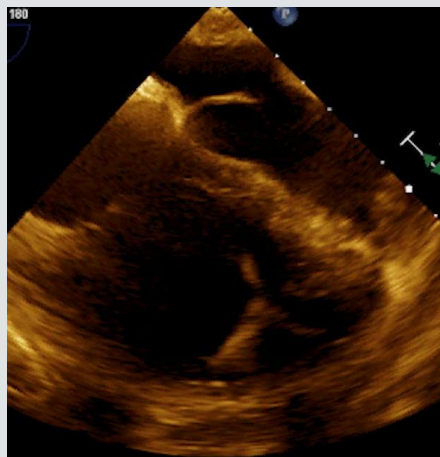
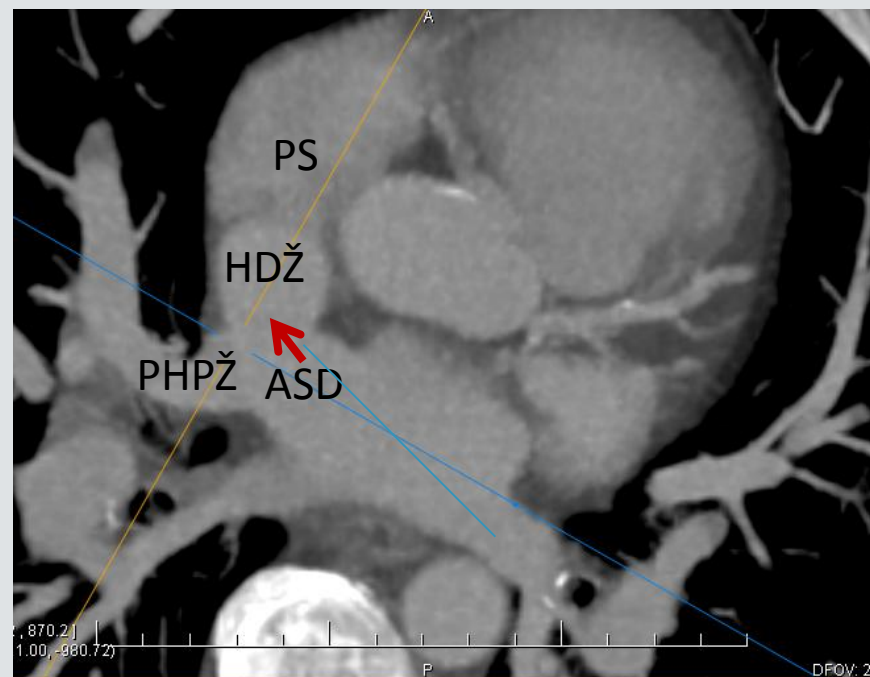
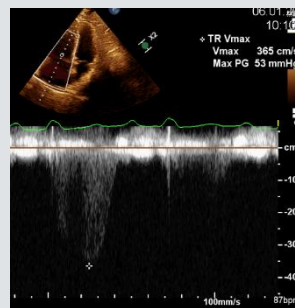
- Muž 71 let, ASD sinus venosus superior (22x16mm) s anomálním návratem pravostranných plicních žil, pravostranná kardiální dekompenzace

**Katetrizace:** Qp:Qs = 1,78:1, LP zkrat, AP 62/29/41 PCW 13 TPG 28 PVR 3,1 WU, **prekapilární PH**

**Operace:** uzávěr defektu septa síní s redirekcí pravostranných plicních žil

## PŘED KOREKČÍ

LK 40/26 EF 61%, paradoxní pohyb IVS,  
PK 52mm, hypokineza apexu, TriR 1,5 st.  
sPAP 63 mm, dilatace kmene AP 47mm



# Kazuistika 2 – ASD sinus venosus s PAPVC

- Muž 71 let, ASD sinus venosus superior (22x16mm) s anomálním návratem pravostranných plicních žil, pravostranná kardiální dekompenzace

**Katetrizace:** Qp:Qs = 1,78:1, LP zkrat, AP 62/29/41 PCW 13 TPG 28 PVR 3,1 WU, **prekapilární PH**

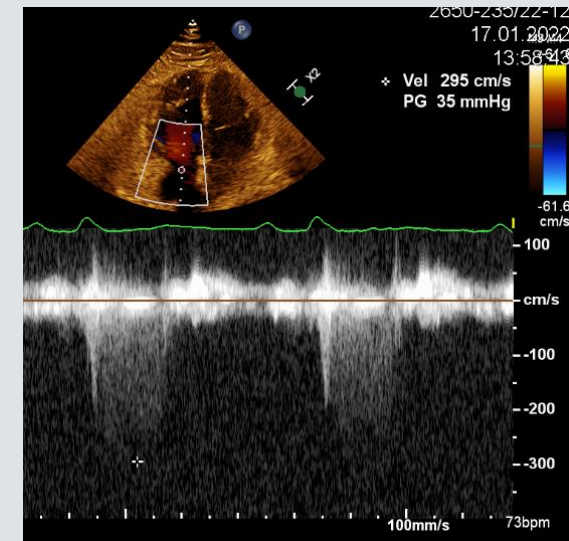
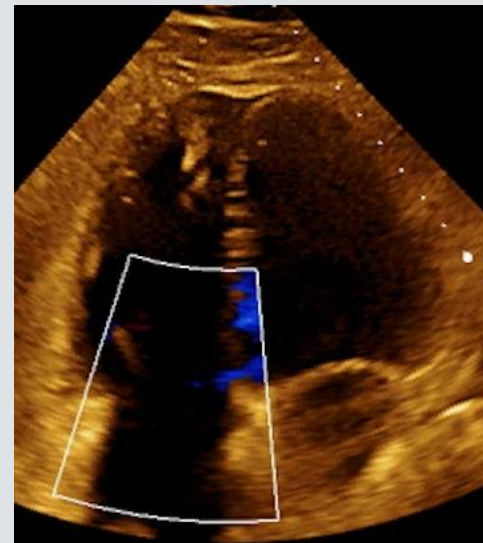
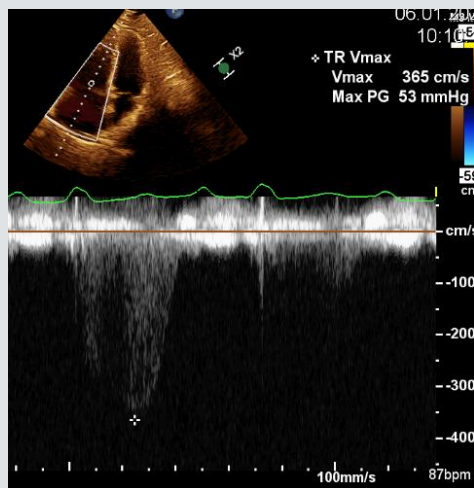
**Operace:** uzávěr defektu septa síní s redirekcí pravostranných plicních žil

## PŘED KOREKČÍ

LK 40/26 EF 61%, paradoxní pohyb IVS, PK 52mm, hypokineza apexu, TriR 1,5 st. sPAP 63 mm, dilatace kmene AP 47mm

## PO KOREKCI

LK 49/33 EF 60%, PK 47 s EF 35% ,TriR 0 ,bez PH  
Výrazné zlepšení výkonnosti



# Závěry

- Věk není sám o sobě kontraindikací uzávěru zkratu.
- Katetrizační uzávěr ASD secundum a PDA je metodou první volby i u starších pacientů při vhodné anatomii.
- V případě podezření na plicní hypertenzi je nezbytná diagnostika katetrizací.
- Fenestrovaný uzávěr ASD je indikován při zvýšeném tlaku v LS a plicním tlaku LK po ověření balonokluzivním testem a také v případě poklesu PVR pod 5WU po specifické léčbě PH.
- Léčba PH pokračuje i po korekci (treat and repair and treat ).
- Uzávěr zkratu je kontraindikovaný při PVR > 5WU i po léčbě PH a u Eisenmengerova syndromu.

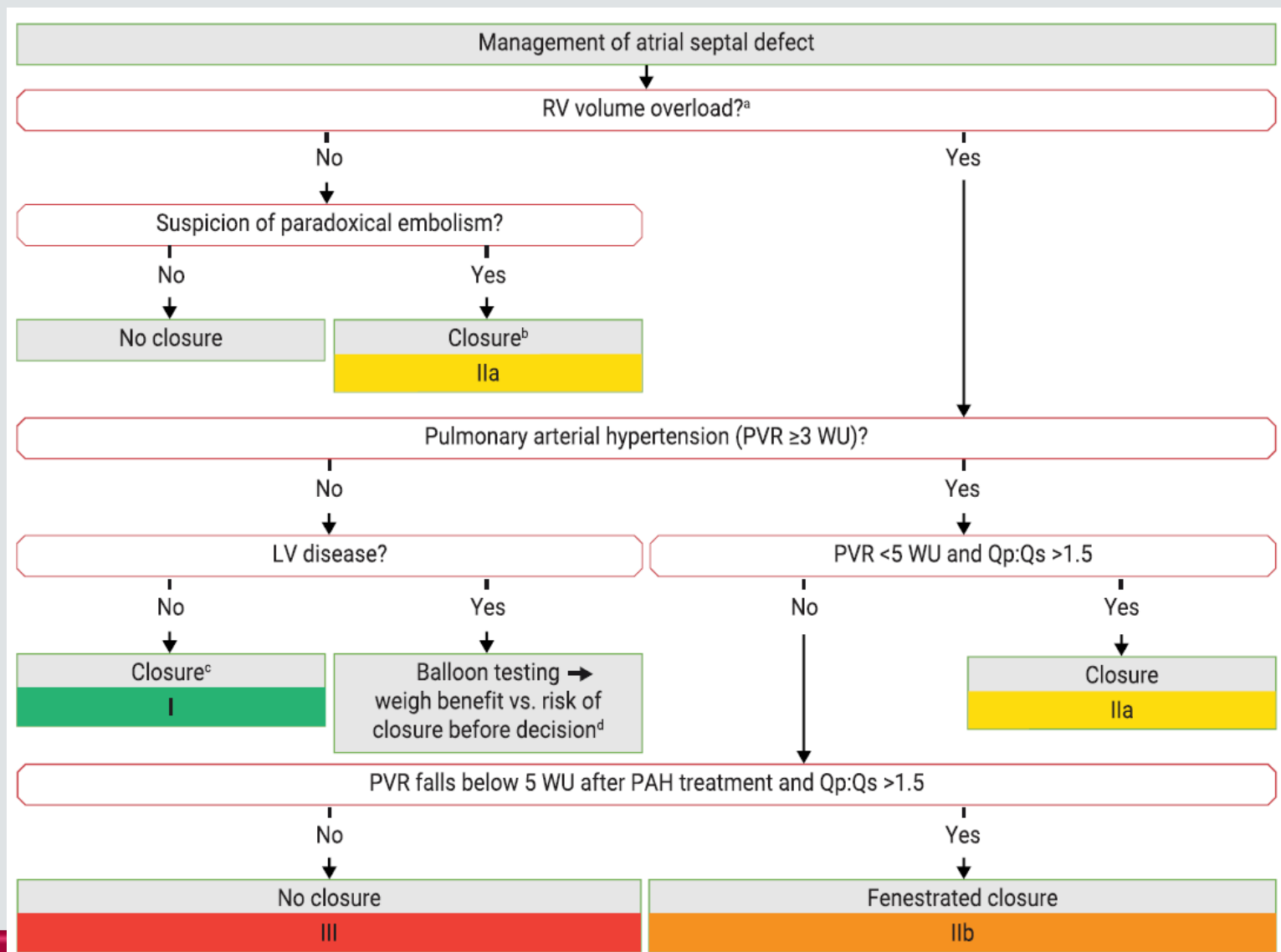
# Děkuji za pozornost



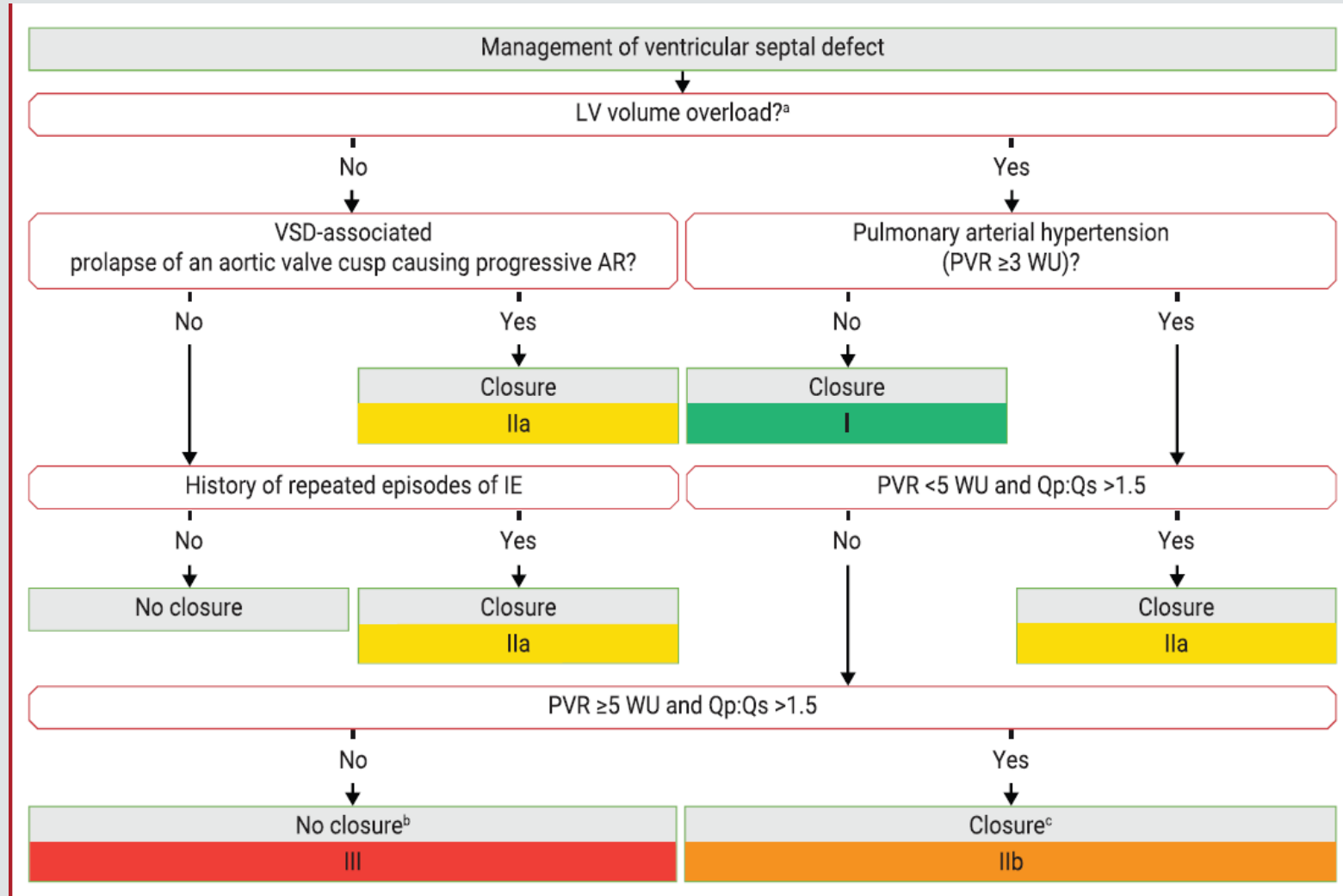
Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti Brno



# Guidelines VSV 2020 - ASD



# Guidelines VSV 2020 - VSD



# Guidelines VSV 2020 - PDA

