

VROZENÉ VADY A TRANSPLANTACE SRDCE

Petr Němec
Marie Ošmerová



Centrum kardiovaskulární
a transplantační chirurgie Brno

Zdroj informací

- Registry
- Zkušenosti jednotlivých center

- × Randomizované studie
- × Metaanalýzy



Zvláštnosti

- Zařazení na WL, pořadí na WL
- Protilátky HLA + senzitivace
- Nutnost komplexní rekonstrukce velkých tepen



V S V

Děti



Dospělí



Děti - indikace

- Těžké srdeční selhání přes optimální terapii
- Maligní arytmie nereagující na terapii
- Závislost na inotropní podpoře
- Špatná kvalita života (neschopnost chodit do školy, závislost na enterální výživě, těžká hypoxie ..)
- Poruchy růstu



Děti - VSV

- Akceptovaná priorita
- Většinou komplexní vady
- Omezení v MSP



Dospělí – indikace

- Významná dysfunkce komory, špatná prognóza, významné symptomy
- Specifické indikace
 - Život ohrožující arytmie
 - Zvýšené riziko PH - Stadium C
 - Významná chlopenní vada na AV a systémové semilunární chlopni
 - Symptomatická cyanóza chirurgicky neřešitelná
 - PLE



Indikace

- Zařazení na WL je „výzva“
 - zařazení na WL x mortalita přirozeného průběhu
 - načasování
- Prognostické faktory – biomarkery (BNP, nT-proBNP)
funkční kapacita (VOmax)
- Problém – různorodá skupina vad a hemodynamik
(PH, plicní perfuze)



WL

- Méně predikovatelný průběh srdečního selhání
 - Chybí doporučení pro léčbu SS
 - Rozhodnutí pro zařazení na WL na základě empirie
- Nesplňují kritéria „urgence“
- Alokační politika
 - Žádné skóre zohledňující VSV
 - Zhoršení stavu = „velmi nemocný pacient“ - snaha získat optimální orgán, krátká studená ischemie, nezbytnost získat dostatek tkání pro rekonstrukci = nemožnost odběru plic



WL

- Méně pravděpodobně dostane ICD
- Častěji elektivní pořadí
- Méně často se pořadí up graduje
- Méně často dostanou LVAD (3%), vyšší mortalita
- Častěji zemřou na KV příhodu
- Dřívější zařazení, kritéria ?

Karamlou T., Thorac Cardiovasc Surg. 2010

Everitt MD, J Heart Lung Transplant. 2011

Gelow JM, J Heart Lung Transplant. 2013

Davies RR, Circulation. 2011

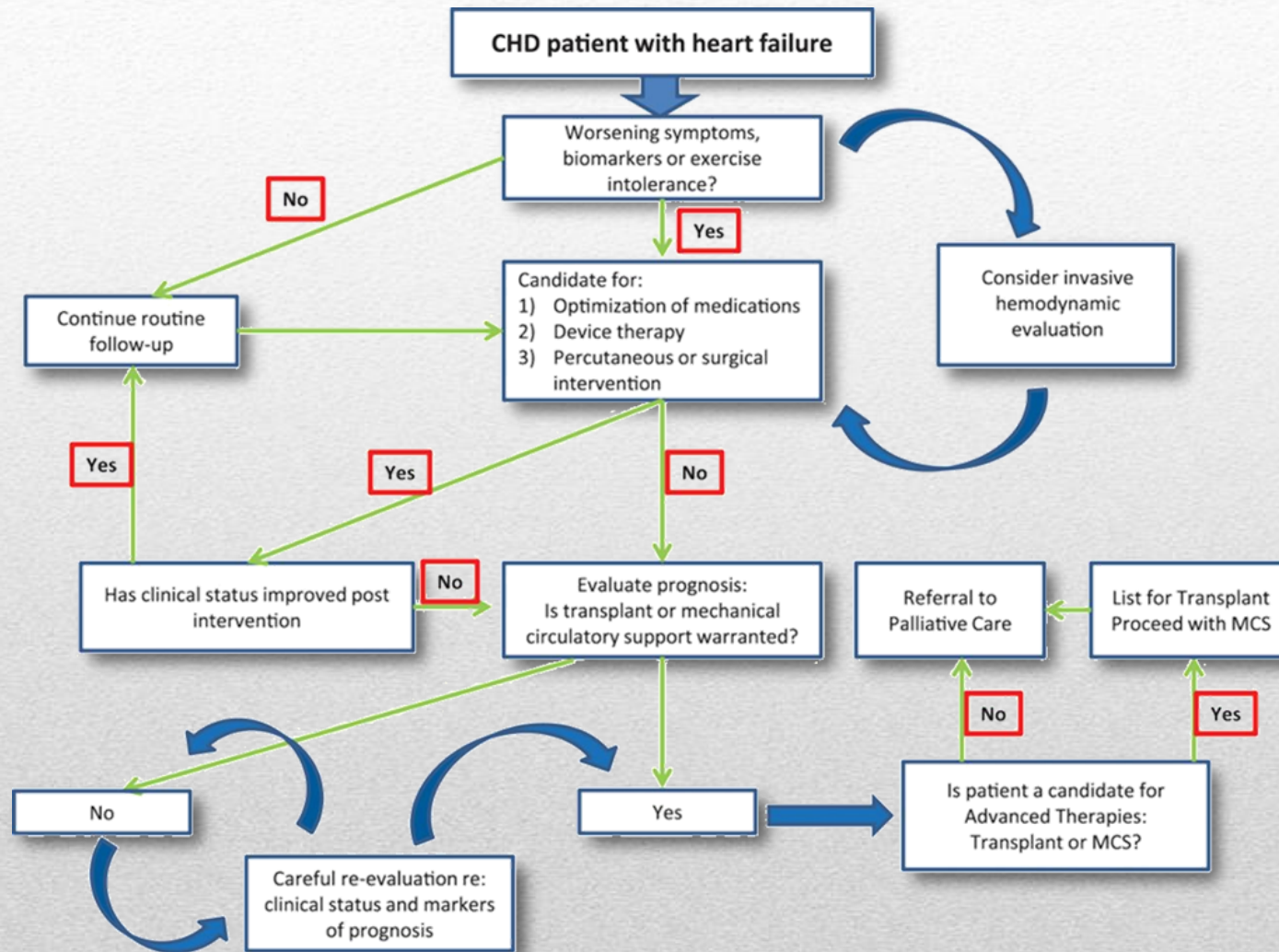


Mortalita na WL

- Horší výsledky OTS u dětí s VV než KMP (během čekání a peritransplantačně)
- Vyšší riziko u selhávající Fontánovy cirkulace – interval mezi operací a zařazením na WL < 6 měsíců
- Vyšší riziko úmrtí u dospělých na VAD



Přístup k nemocným s VSV



Heather J. Ross et al.
Circulation.
2016;133:802-820



Porucha funkce jater

- Důsledek dlouhodobě zvýšeného venózního tlaku (Fontan)
- Portální hypertenze, cirhóza
- KI – HVPG (hepatic vein pressure gradient) > 10mmHg
- Kombinovaná transplantace S + J
- Hepatitida B,C !



Eisenmengerův syndrom

- Transplantace S+P – horší výsledky
 - 1 roční přežívání 63%, life expectancy 3,3 roku
- Radikální úprava vady + TP
 - Přednostní řešení u jednoduchých úprav (DSS..)
- Konzervativní léčba – plicní vazodilatace, 5 roků 77%



Jedna komora (děti i dospělí)

- Omezené zkušenosti
- Cavo-pulmonální spojení ↑, systémo-pulmonální ↓
- Zvýšený preaload, vyšší myokardiální práce →
progrese myokardiálního onemocnění
- Zařazení na WL ?



Fontan

- Riziko úmrtí po TS 8,6x vyšší
- Chronická venózní hypertenze, porucha lymfatické drenáže, endoteliální dysfunkce, tromboembolická nemoc
- Plastická bronchitida
- Popsána zvýšená PVR !
- Vyšší mortalita na WL



- Posouzení aorto-pulmonálních a veno-venózních kolaterál
- Embolizace před operací – zhoršení hypoxie
- Embolizace po TS – při vysokém CO



H L H S

- Nejhorší výsledky při OTS po selhání Norwoodovy operace
- Hybridní výkon (adekvátní síňový zkrat + udržení průchodného ductu + bandáž AP)
- Primární OTS je vhodná



PH - PVR

- Rozdílná patogeneze od získaných vad (podíl plicní vaskulární remodelace)
- Přispívá k ní - cyanóza, objemové přetížení (volume overload), vysoké třecí síly, abnormální plicní vaskulatura
- Problém s přesným stanovením PVR
 - Zkratky, přístup do plicního řečiště, závislost na měření spotřeby kyslíku,
- Snížená schopnost přesně vypočítat odvozené hodnoty z přímých měření
 - Termodiluce – nepřesná při L-P zkratu
 - Fickův princip – vyžaduje přesné měření smíšené venózní a plicnicové saturace
 - Měření reálné spotřeby kyslíku je obtížné



Senzitizace

- Opakované operace a krevní převody
- > 20% PRA – Norwood, Fontan
- ISHLT – při PRA > 25% horší výsledky, stejně tak přítomnost anti HLA protilátek
- DSA – vyšší riziko buněčné i protilátkové ejekce, vaskulopatie graftu
- Vhodný virtuální CM x prodloužení čekání



Chirurgie

- Snaha o primární nebo další korekci nebo OTS ?
- Zlepší se tím prognóza
- Zlepší se stav



Chirurgické výzvy

- Pacient po opakovaných operacích
- Periferní kanylace
- Nutnost obtížné preparace, srůsty
- Nutnost rekonstrukce AP, síní – dárci u kterých je indikován odběr plic, další tkáně pro rekonstrukce
- Delší doba operace
- Delší ischemie
- Horší výsledek



Výsledky

- VSV – 1,9-3,0% TS (dospělí)
- Časná mortalita 2x vyšší, příčina – selhání graftu
 - 1 roční mortalita (jednokomorová cirkulace 23%, dvoukomorová 8%)
 - Problémy – delší studená ischemie, riziko krvácení, transfuze, MOS, RI, dysfunkce PK, infekce
 - Vyšší riziko retransplantace – 4,7% x 3,4%
- Dlouhodobé přežívání – lepší (střední life expectancy 13 roků)

Ross HJ, Circulation 2016, 133:802-820



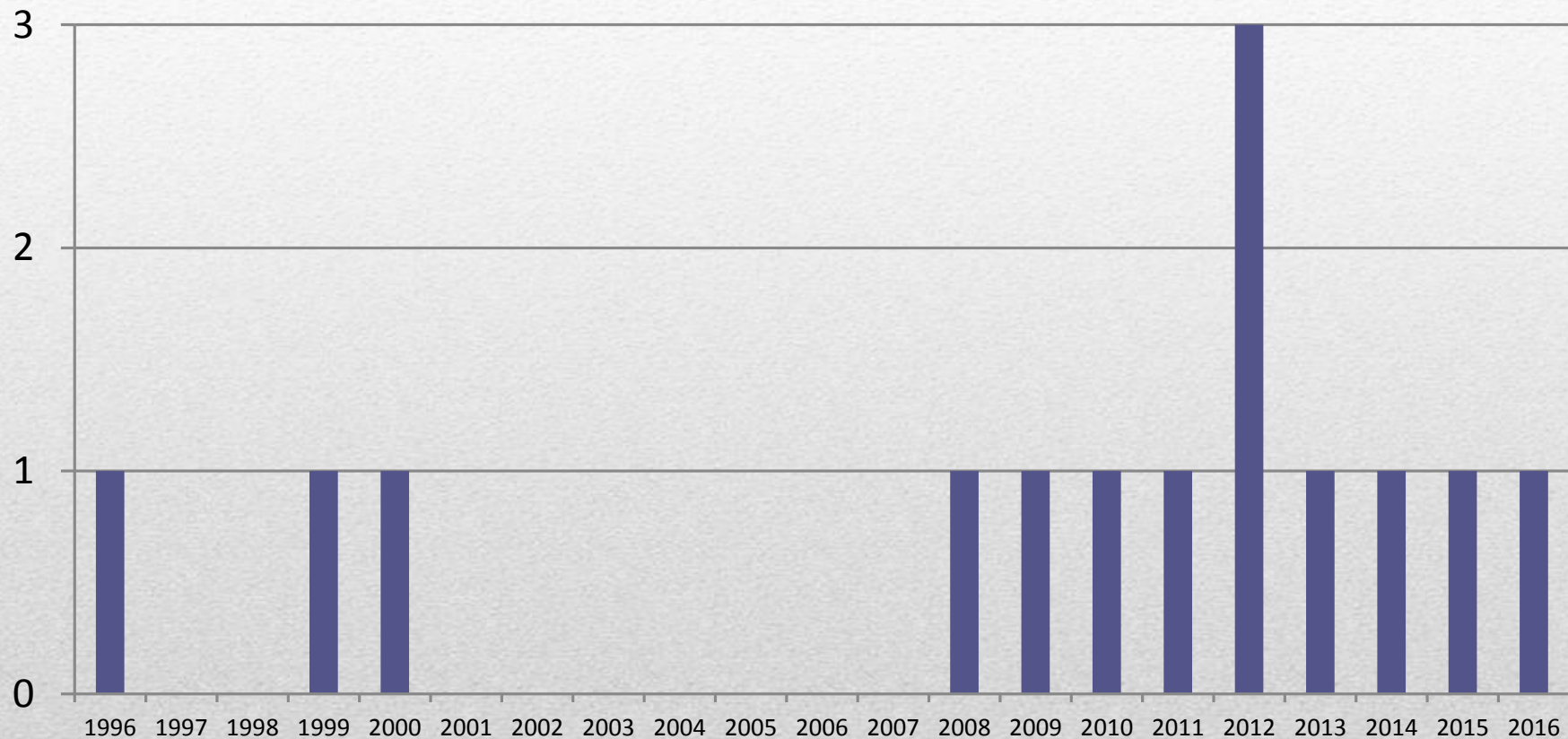
M S P

- Potřeba precizní diagnostiky srdeční morfologie včetně kolaterál
- Zvážení možnosti TAH
- Problém u malých dětí
 - ECMO
 - Berlin Excor



Vlastní zkušenosti

N = 14



Vlastní zkušenosti

N = 14

Základní dg	
Falotova tetralogie	6
TGA	3
Jednokomorová cirkulace	3
Ao stenóza	1
CAVCI	1
Věk (roky)	40,6 (13,1-63,9)
Počet předchozích operací	2,2 (0-6)
Délka MTO (min)	180 (99-275)
Délka svorky	95 (50-168)
Studená ischemie	201(70-305)
Věk dárce (roky)	35,4±12,1



Výsledky

Hospitalizační mortalita pravostranné selhání krvácení z dýchacích cest (DIC) mozková smrt (po resuscitaci pro SS) septický šok	4 (0-61 dnů)
Pozdní mortalita	1 (srdeční selhání)
Doba hospitalizace	40,0±24,6
Renální selhání (RRT)	8
Oběhová podpory ECMO	2
RVAD	2



Z á v ě r

- Prevalence nemocných s významnou VSV se zvyšuje
- Potřeba sofistikované terapie – OTS, MSP
- Vyšší časná mortalita ale lepší dlouhodobé výsledky
- Stále více otázek než odpovědí
 - Identifikace prediktorů mortality na WL
 - Strategie jak dosáhnout stejné šance na OTS
 - Desenzibilizační strategie

