

Selhání pravé komory v systémové pozici

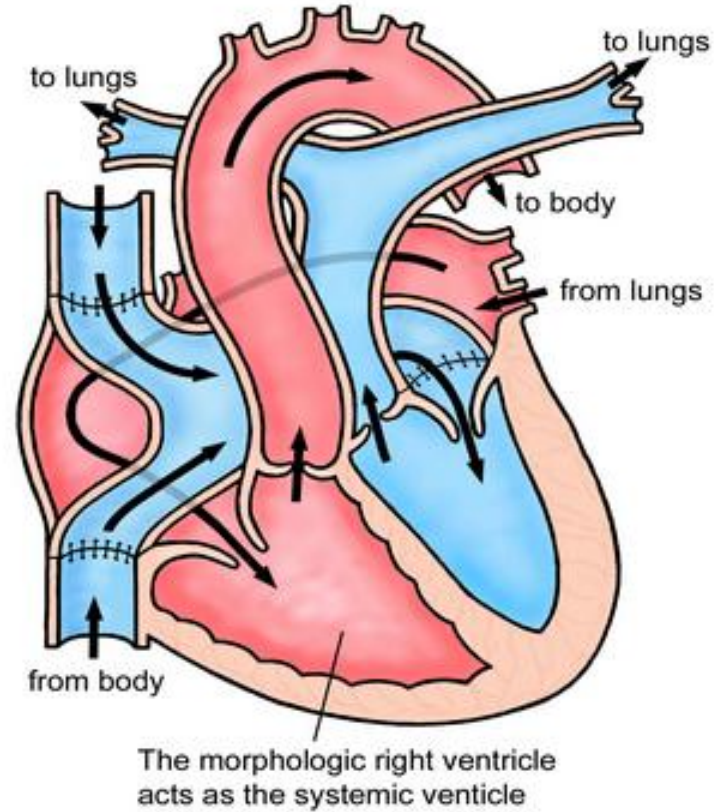
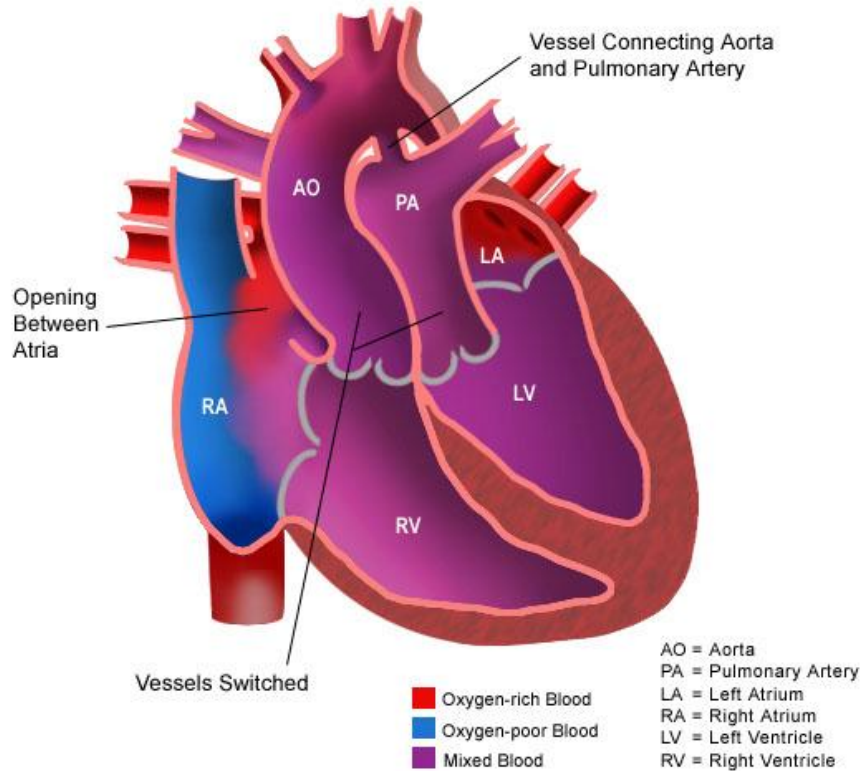
8. května 2017



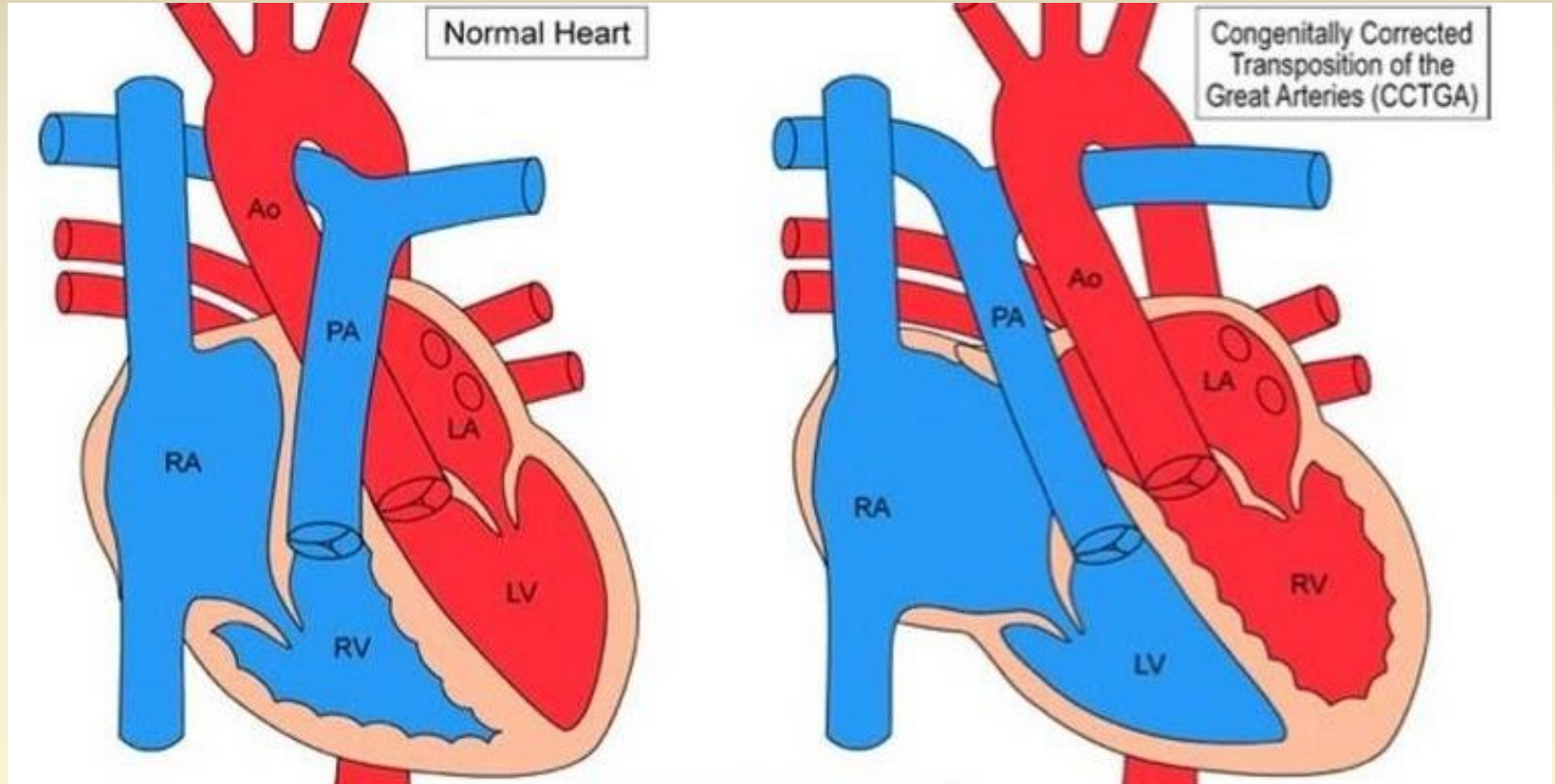
Markéta Hegarová

D-TGA

Transposition of Great Arteries



ccTGA



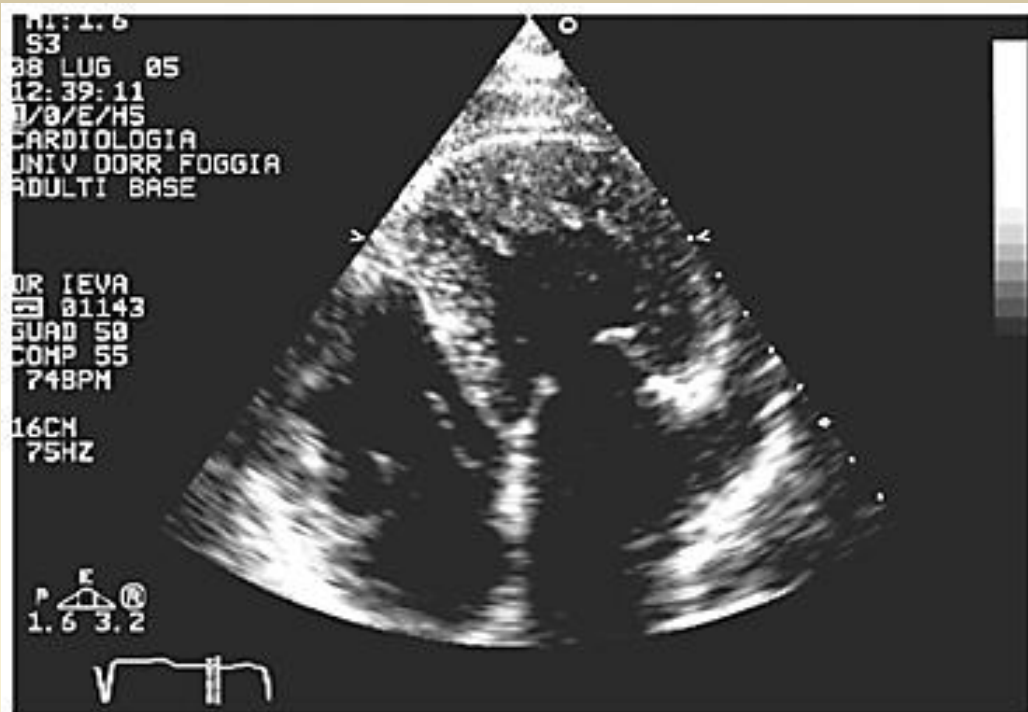
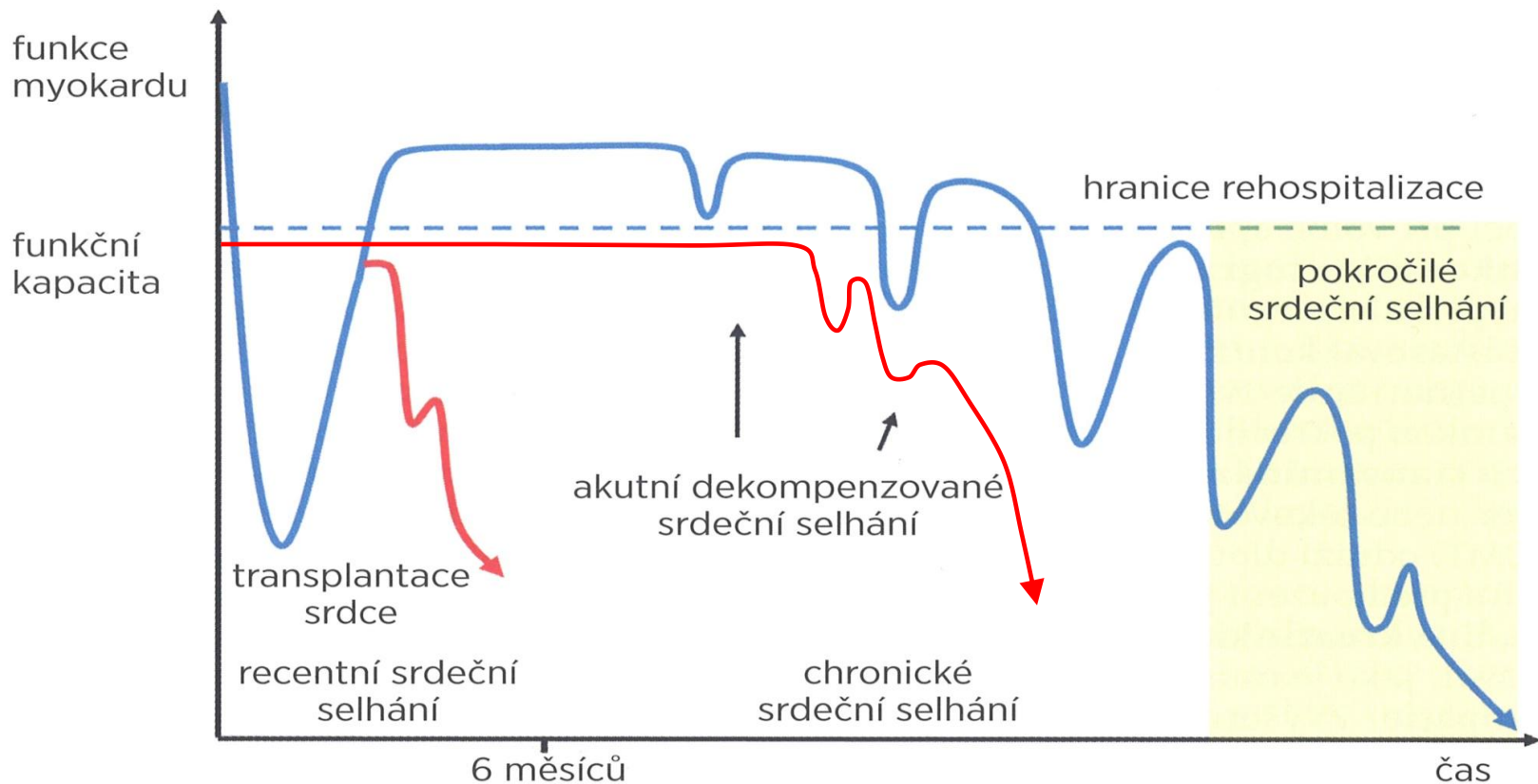


Figure 2 - Apical four-chamber view shows dilatation of both the left atrium and left appendage and a smooth interventricular septalright surface against the trabeculated septal left surface in the correct position (normal atrial situs). This permits diagnosis of ventricular inversion and the presence of a three-leaflet tricuspid valve inserted more apically than the mitral valve



Průběh srdečního selhání (podle Gheoghiade M. Am J Cardiol. 2005;96:11G-17G a)

Pacienti referovaní do KC IKEM k OTS od 5/2007 do 10/2014 se SRV

Hypotézy:

1/ stanovení BNP při prvním vyšetření může sloužit jako prediktor prognózy u nemocných s pokročilým chronickým srdečním selháním s vrozenou vadou srdeční s těžkou systolickou dysfunkcí pravé srdeční komory v systémové pozici.

2/ stanovení BNP bude ve srovnání se známými faktory negativní prognózy nejsilnějším ukazatelem.

3/ stanovení BNP pomůže v identifikaci pacientů s VVS a těžkou systolickou dysfunkcí SRV, kteří mají vysoké riziko terminálního srdečního selhání s potřebou urgentní OTS nebo implantace mechanické srdeční podpory.

Primární cíl: úmrtí, potřeba urgentní OTS, implantace LVAD \Leftrightarrow ekvivalenty terminálního srdečního selhání

Konec sledování: 30.7.2015

n=28 **konsekutivních pacientů**

21 (75%) po ASO pro d-TGA (14 po Mustardově, 7 o Senningově korekci) (6x VSD)

Reoperace: 3x nábrada trik. chlopně

7 (5%) s ccTGA (1x ASD + VSD, 1xVSD + pulm. stenosa)

Reoperace: 1x nábrada trik. Chlopně + 1xAVR

20 mužů (71%), 8 žen (29%)

34 let (15-65)

EF SRV $23 \pm 6\%$ (14-35%)

Medián hladiny BNP 618ng/L (IQR 86,5-1363,5)

14 pacientů nedosáhlo primárního cíle = skupina A = příznivý průběh

14 pacientů dosáhlo primárního cíle = skupina B = nepříznivý průběh

(3 úmrtí na terminální SS po 5, 14 a 15 měsících)

5 podstoupilo urgentní OTS mezi 4-14 měsíci

6 podstoupilo implantaci LVAD 0-17 měsíců)

	Příznivý průběh (Skupina A) n=14	Nepříznivý průběh (Skupina B) n=14	Porovnání skupin A proti B (p=)
Věk (roky)	36.4 ± 15.3	31.5 ± 7.9	0.302
Pohlaví (muži/ženy)	8 (57%)/6 (43%)	12 (86%)/2 (14%)	0.209
TGA po ASO	10 (71%)	11 (79%)	1.0
Typ ASO: Mustard/Senning	5 (36%)/5 (36%)	9 (64%)/2 (14%)	0.276
Vrozeně korigovaná TGA (ccTGA)	4 (29%)	3 (21%)	1.0
Přidružené nálezy řešené při primární korekci	5 (36%)	3 (20%)	0.678
Reoperace-náhrada trikuspidální chlopně	3 (21%)	1 (7%)	0.596
Reoperace – náhrada aortální chlopně	0	1 (7%)	1.0
Implantabilní kardioverter-defibrilátor	4 (29%)	6 (43%)	0.695

Charakteristika skupin s příznivým průběhem (skupina A) a nepříznivým průběhem – úmrtí, potřeba urgentní OTS nebo implantace LVAD (skupina B) Student-t test, Mann Whitney.

	Příznivý průběh (Skupina A) n=14	Nepříznivý průběh (Skupina B) n=14	Porovnání skupin A proti B (p=)
Epizoda dekompenzace v posledních 12 měsících	1 (7%)	14 (100%)	0.000 ***
Funkční třída NYHA			0.000 ***
I	5 (36%)	0	
II	8 (57%)	0	
III	1 (7%)	8 (57%)	
IV	0	6 (43%)	
Srdeční frekvence (pulzů/min)	64 ± 19	83 ± 18	0.006 **
Systolický tlak krve (mm Hg)	117 ± 9	108 ± 14	0.016 *
Srdeční rytmus (sinus/fibrilace síní/stimulovaný)	12(86%)/2 (14%)/0	9(64%)/ 1(7%)/4(29%)	0.092
Šíře QRS	121 ± 27	157 ± 32	0.004 **

Charakteristika skupin s příznivým průběhem (skupina A) a nepříznivým průběhem – úmrtí, potřeba urgentní OTS nebo implantace LVAD (skupina B).

	Příznivý průběh (Skupina A) n=14	Nepříznivý průběh (Skupina B) n=14	Porovnání skupin A proti B (p=)
Natrium v séru (mmol/l)	138.0 ± 2.0	136.2 ± 4.2	0.166
Kreatinin v séru (μmol/l)	77 (66-87)	97 (81-113)	0.005 **
Glomerulární filtrace (ml/min)	122 ± 41	101 ± 39	0.186
B-natriuretický peptid (ng/l)	91 (64-173)	1342 (1071-3301)	0.000 ***
End-diastolický rozměr SVR (mm)	53 ± 12	59 ± 16	0.346
Ejekční frakce SRV (%)	26.4 ± 5.7	19.2 ± 3.4	0.001 **
Regurgitace na systémové atrioventrikulární chlopni			
lehká	4 (29%)	0	0.037 *
střední	3(21%)	2 (14%)	
významná	4(29%)	11 (79%)	
náhrada	3 (21%)	1(7%)	
Systolická dysfunkce subpulmonální komory			
žádná (EF > 55%)	14 (100%)	1 (7%)	0.000 ***
lehká (EF 46-55%)	0	3 (21%)	
střední (EF 36-45%)	0	4 (29%)	
těžká (EF < 35%)	0	6 (43%)	

Charakteristika skupin s příznivým průběhem (skupina A) a nepříznivým průběhem – úmrtí, potřeba urgentní OTS nebo implantace LVAD (skupina B).

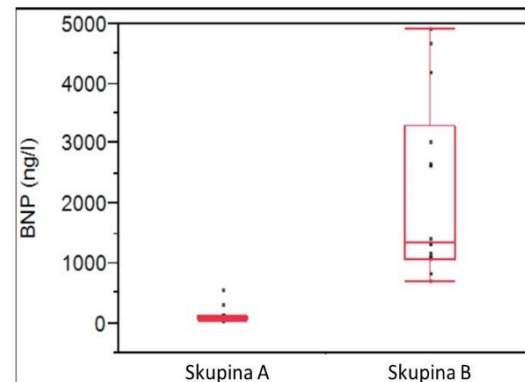
	Příznivý průběh (Skupina A) n=14	Nepříznivý průběh (Skupina B) n=14	Porovnání skupin A proti B (p=)
Léčba ACEi/sartanem	14 (100%)	9 (64%)	0.041*
Dávka ACEi/sartanu \geq 50% doporučené	6 (43%)	3 (21%)	0.420
Léčba betablokátořem	9 (64%)	10 (71%)	1.00
Dávka betablokátořu \geq 50% doporučené	4 (29%)	5 (36%)	1.00
Léčba digoxinem	2 (14%)	6 (43%)	0.209
Léčba furosemidem	7 (50%)	13 (93%)	0.033*
Denní dávka furosemidu (mg/day)	5 (0-75)	50 (40-65)	0.001 **
Léčba blokátorem mineralokortikoidních reptorů	6 (43%)	11 (79%)	0.120

Charakteristika skupin s příznivým průběhem (skupina A) a nepříznivým průběhem – úmrtí, potřeba urgentní OTS nebo implantace LVAD (skupina B).

Nepříznivý průběh nemocných ve skupině B byl predikován následujícími známkami pokročilého CHSS:

- 1/ anamnézou dekompenzace CHSS v posledních 12 měsících
- 2/ vyšší NYHA třídou
- 3/ vyšší srdeční frekvencí
- 4/ nižším systolickým krevním tlakem
- 5/ výrazně zvýšenou hladinou BNP (*graf 1*)
- 6/ vyšší plazmatickou hladinou kreatininu
- 7/ horší tolerancí léčby ACE-inhibitorem, AT1 blokátorem a vyšší dávkou furosemidu
- 8/ pokročilejší fázi remodelace myokardu korelující s širším QRS komplexem v EKG, nižší EF SRV, vyšším výskytem významné regurgitace na systémové atrioventrikulární chlopni a nálezem systolické dysfunkce subpulmonální komory

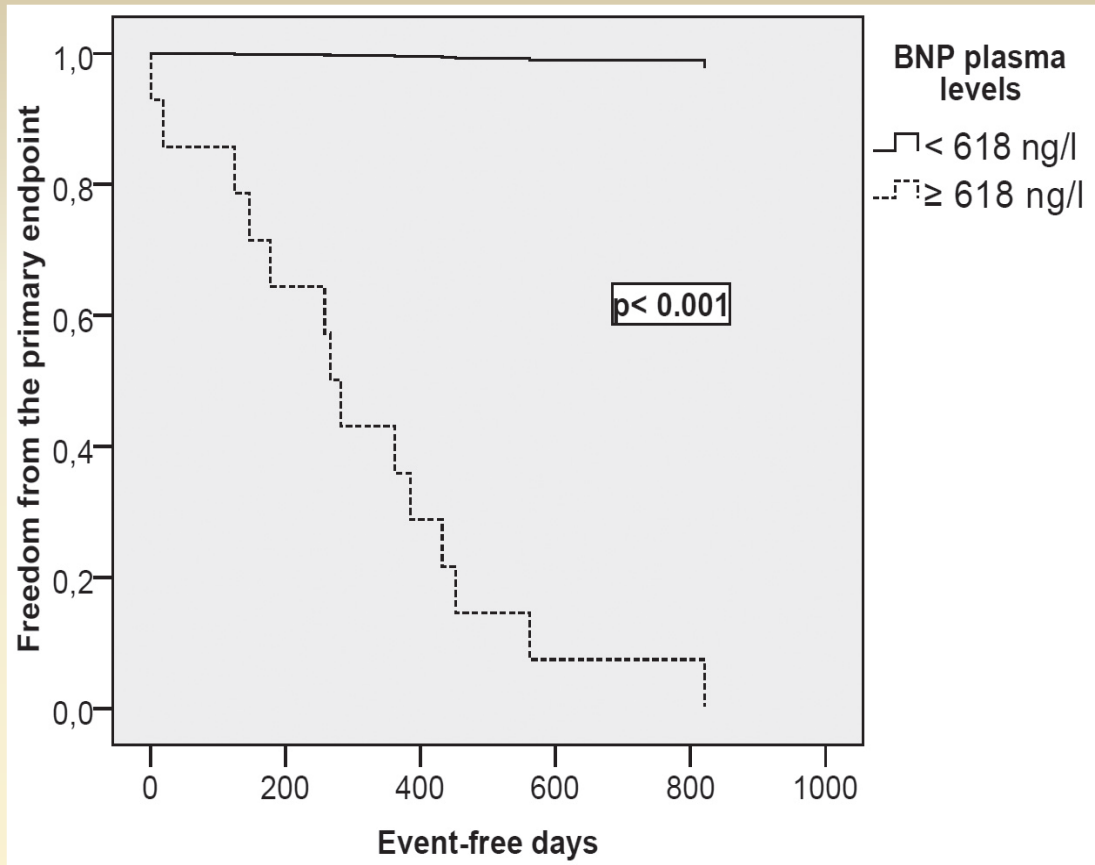
Výsledky univariantsí Coxovy regresní analýzy přinesly shodné výsledky.



Významnost klinických prediktorů nepříznivé prognózy (ROC analýza)

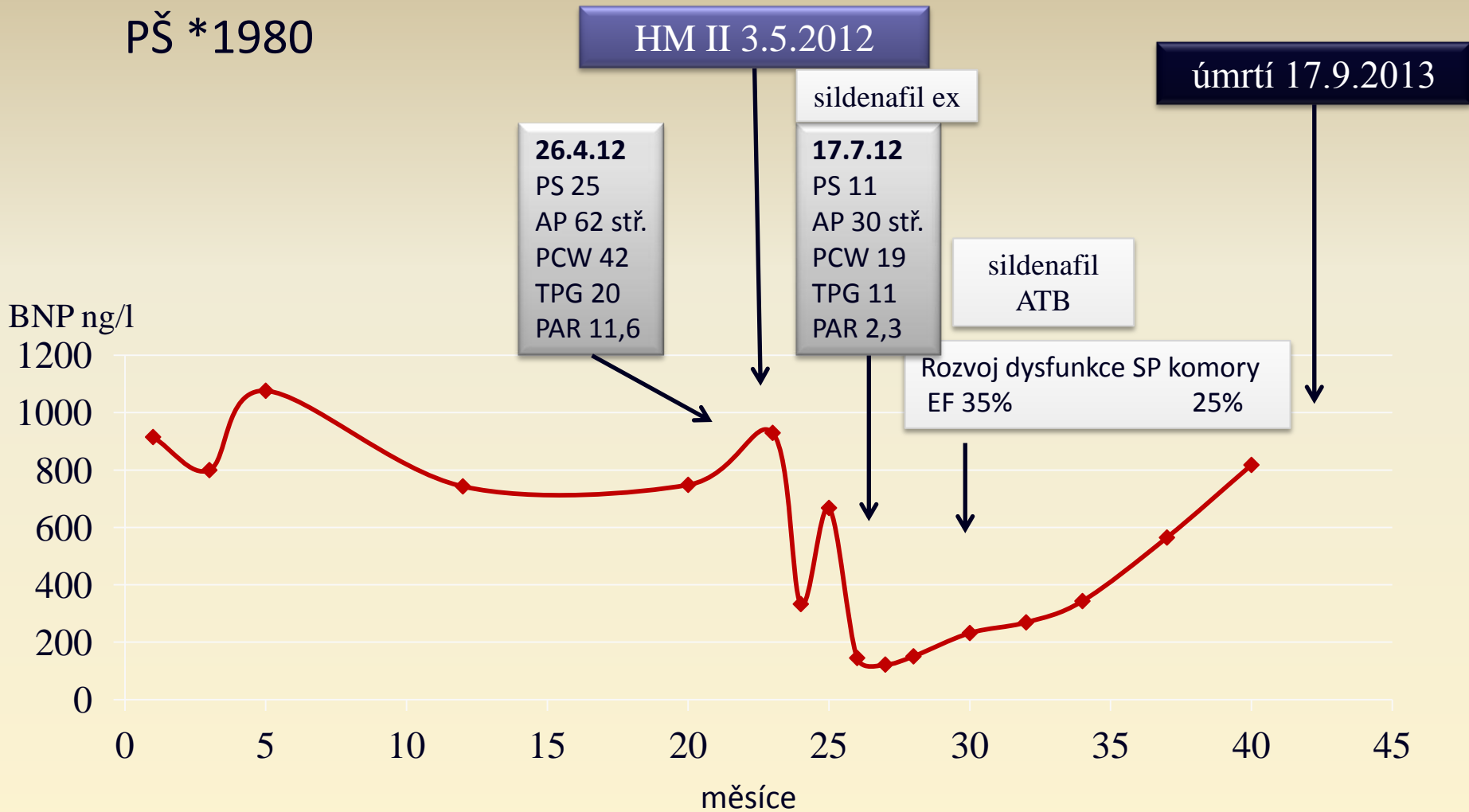
	AUC	Optimální cutpoint	Youdenův index
B- natriuretický peptid (ng/l)	1.00	618	100.0
Funkční třída NYHA	0.98	III	92.9
Epizoda dekompenzace v posledních 12 měsících	0.96	Ano	92.9
Systolická dysfunkce subpulmonální komory	0.96	Ano	92.9
Srdeční frekvence (pulzů/min)	0.83	68	47.2
Šíře QRS (ms)	0.81	139	62.6
Kreatinin v séru ($\mu\text{mol/l}$)	0.80	90	57.1
Významná trikuspidální regurgitace	0.74	Ano	47.8
Léčba furosemidem	0.69	Ano	39.1

Výsledky ROC analýzy.



Významný rozdíl v Kaplan – Meierových křivkách u nemocných s plazmatickými hladinami BNP nižšími a vyššími než medián.

PŠ *1980



Závěry:

- stanovení prognózy nemocných se SRV a CHSS je velmi obtížné, onemocnění může rychle progredovat do terminální fáze
- nemocní mají přitom přes relativně vyšší riziko časně pooperační mortality velmi dobré dlouhodobé přežívání po OTS
- vynucená implantace LVAD je legitimní, představuje však další reoperaci se všemi nepříznivými konsekvencemi
- pacienti s vysokou hladinou BNP, vyšší NYHA třídou, dysfunkcí subpulmonální komory a prodělanou epizodou dekompenzace mají extrémně špatnou prognózu
- tyto pacienty je potřeba vést v čekací listině k OTS jako urgentní, i pokud jejich momentální stav dovoluje pobyt doma
- pacienty se systolickou dysfunkcí SRV je třeba sledovat pravidelně v relativně krátkých časových intervalech i v případě, že jsou klinicky stabilní