

# **PRENATÁLNÍ INTERVENCE A JEJICH PŘÍNOS V LÉČBĚ AORTÁLNÍ STENOSY**

Viktor Tomek

Dětské kardiocentrum 2.LF UK a FN v Motole

**CÍL FETÁLNÍ LÉČBY – vede k lepším výsledkům než léčba postnatální**

- zachování růstu (a funkce) levé komory  
= ne HLH syndrom
  - zábrana rozvoje endokardiální fibroelastózy
- BALÓNKOVÁ VALVULOPLASTIKA AORTÁLNÍ CHLOPNĚ ?

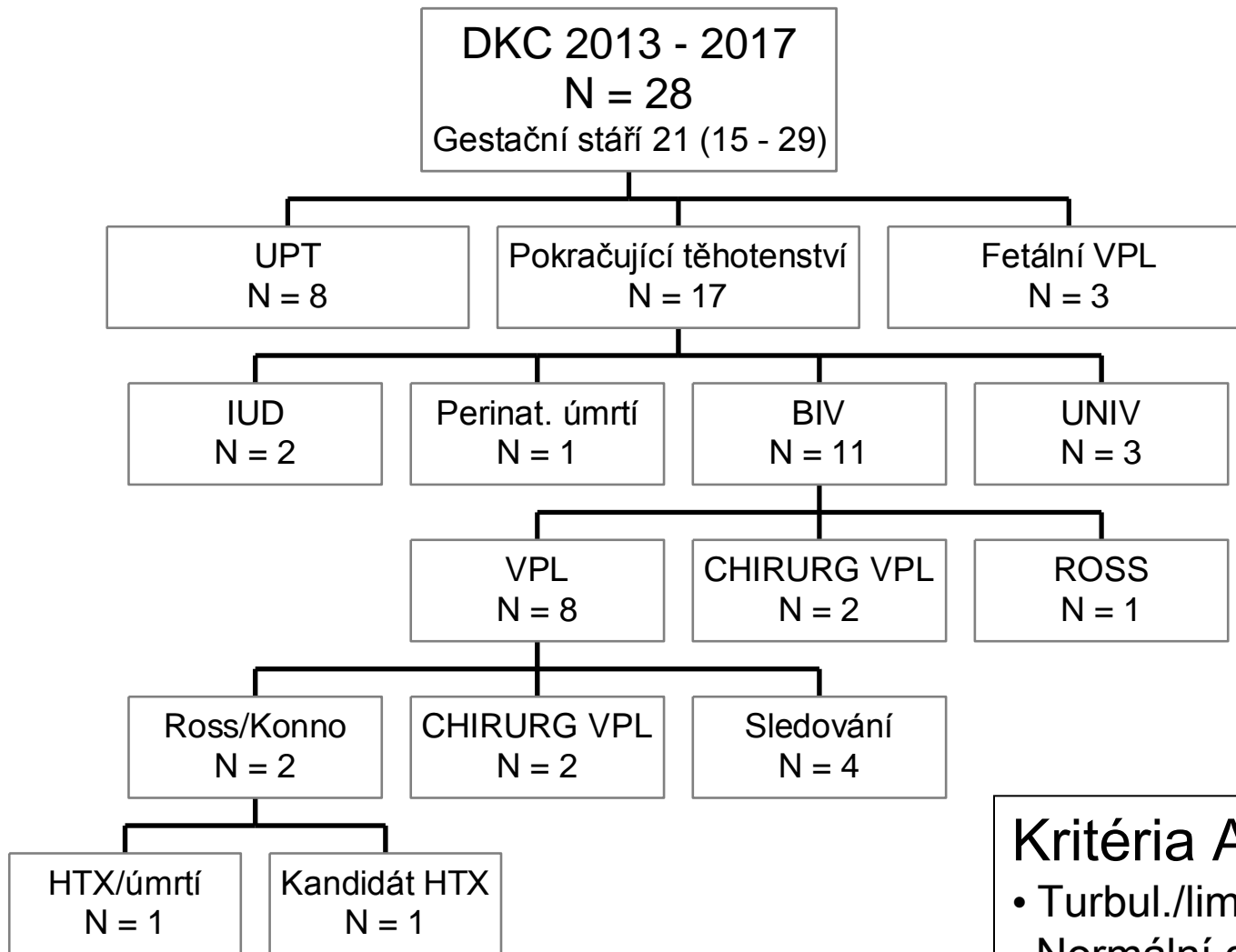
**Zásadní podmínka: neohrozí matku**

# AS – FETÁLNÍ VALVULOPLASTIKA

## HISTORIE

- dilatovaná dysfční LV → HLH Allan LD 1989, Int J Cardiol  
Danford DA, 1992, Am Heart J
- první 2 úspěšné VPL, Maxwell, 1991, Br Heart J
- neuspokojivé výsledky, Kohl T, 2000, Am J Cardiol
- fetální VPL úspěšná x vývoj HLH, Tworetzky, 2004, Circulation
- 24 fetálních VPL Arzt, 2011, Ultrasound Obstet Gynecol

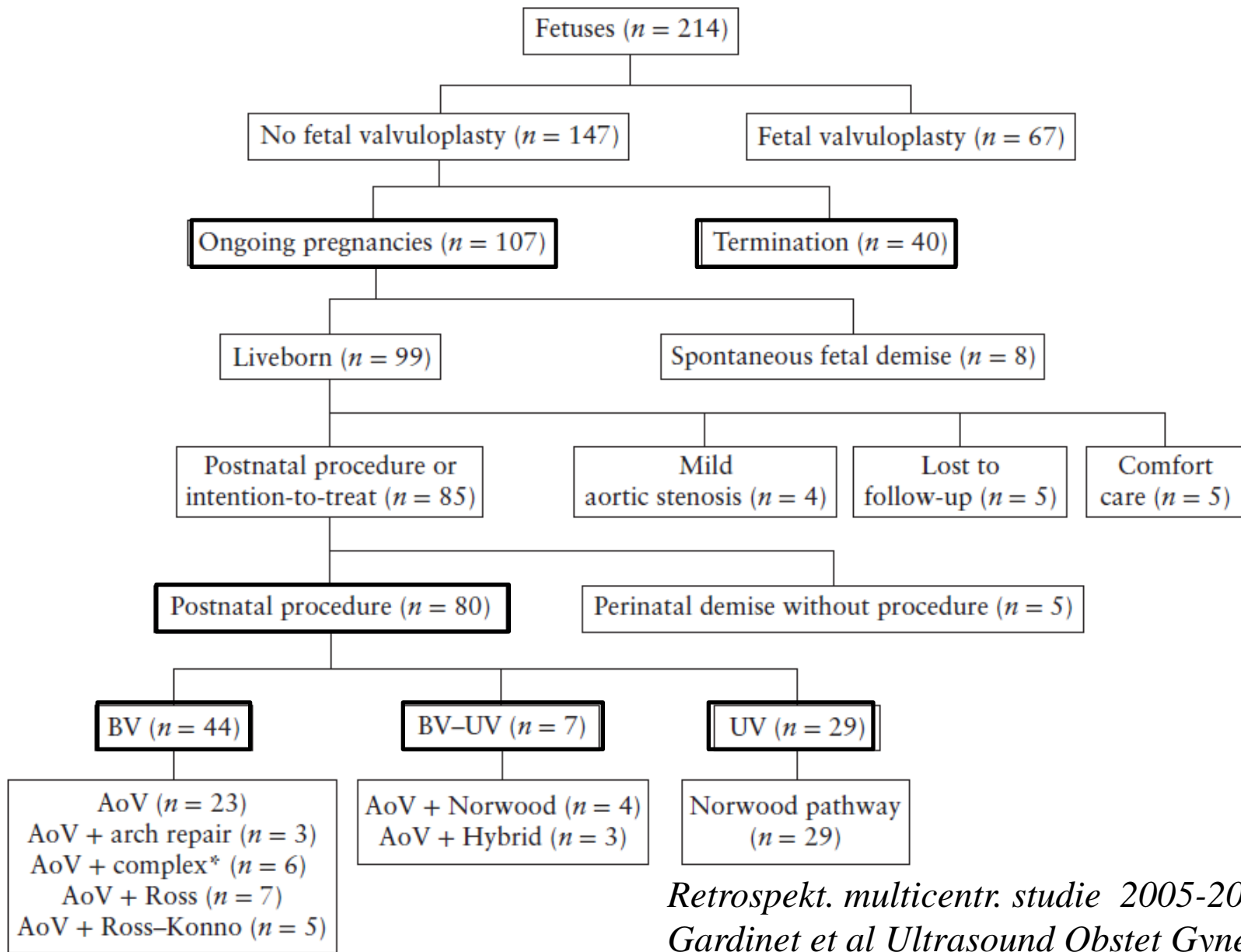
# AS – PŘIROZENÝ VÝVOJ



## Kritéria AS:

- Turbul./limit. tok AOV  
Normální délka LV
- Porod - akutní novor. Intervence
- UPT – dysfce LV/retrograd. AOA

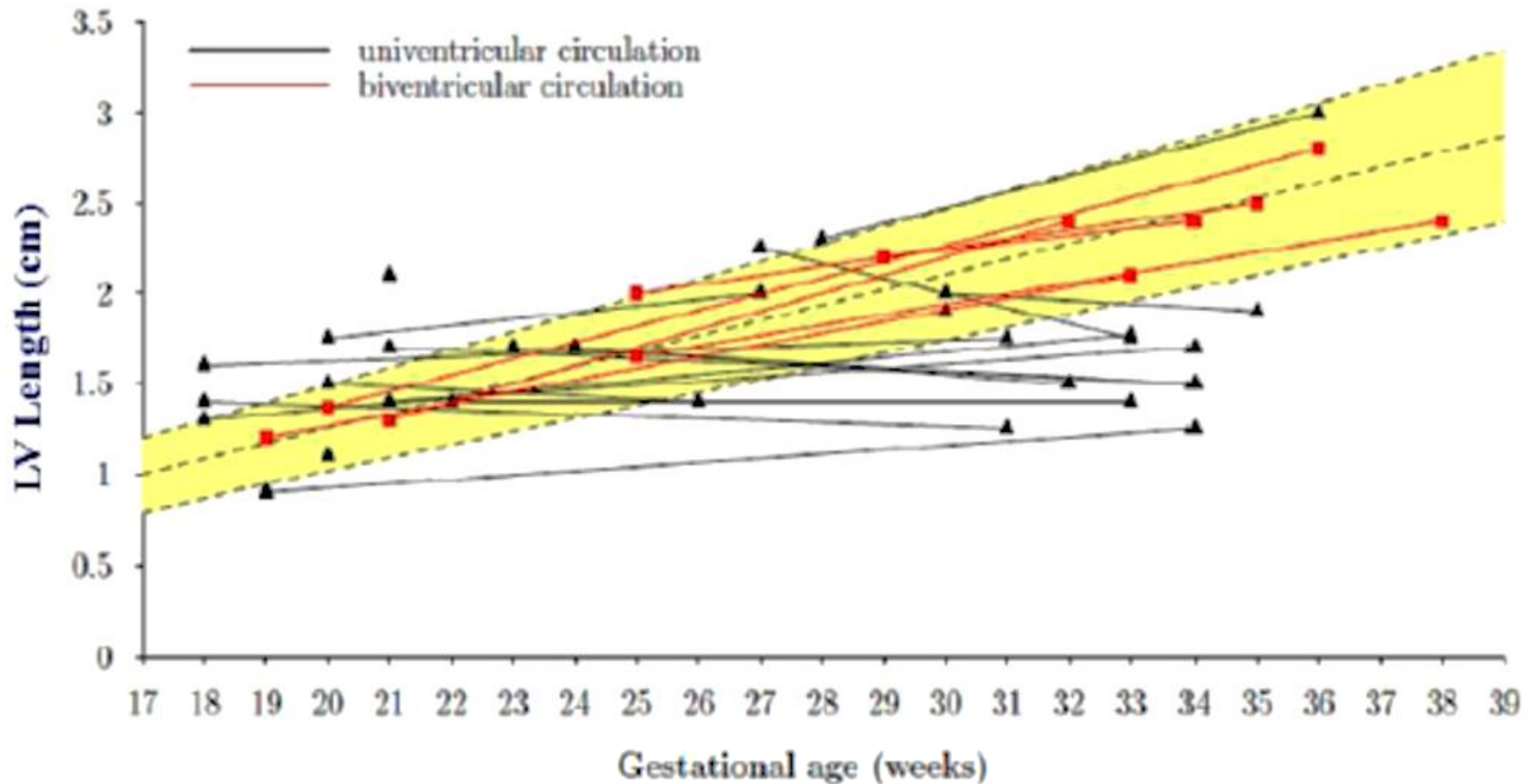
# AS – PŘIROZENÝ VÝVOJ



*Retrospekt. multicentr. studie 2005-2012  
Gardinet et al Ultrasound Obstet Gynecol 2016*

# AORTÁLNÍ STENOSA

- predikce vývoje levé komory fetálně je neznámá



# AS – PŘIROZENÝ VÝVOJ UNI vs. BIV

Variable	HLHS (n=17)		Biventricular Circulation (n=6)	
	Diagnosis	Late Gestation	Diagnosis	Late Gestation
Gestational age, wk	22.4±4.1	32.4±2.8	23.2±3.8	34.7±2.2
LV length Z-score	1.1±1.9	-3.4±2.1‡	0.7±1.0	-0.2±0.9§
MV diameter Z-score	-1.0±0.9	-4.3±1.3‡	-0.8±1.2	-1.9±1.2§
AoV diameter Z-score	-2.4±1.0	-4.6±0.9‡	-2.0±2.5	-3.2±0.8§
AAo diameter Z-score	-0.4±1.9	-2.1±2.9‡	-0.4±2.1	1.7±3.9§
RV length Z-score	0.9±1.0	0.7±1.3	-0.1±1.3	-0.3±0.9
TV diameter Z-score	1.5±1.5	1.9±0.8	0.5±1.8	1.6±1.6
PV diameter Z-score	1.0±1.1	2.0±1.6	0.3±1.3	1.7±2.0
Retrograde TAA flow	17/17 (100)*	14/14 (100)*	0/6 (0)‡‡	0/6 (0)‡§
Left-to-right FO flow	15/17 (88)*	14/14 (100)*	1/6 (17)‡‡	1/5 (20)‡§
Monophasic MV inflow	10/11 (91)*	8/8 (100)*	0/4 (0)‡‡	0/2 (0)‡§
Moderate to severe LV dysfunction	16/17 (94)*	14/14 (100)*	0/6 (0)‡‡	1/6 (17)‡§

## FETÁLNÍ DISKRIMINAČNÍ SKÓRE BOSTON CRITERIA

- LV lax Z score  $> 0$
- LV sax Z score  $> 0$
- Ao annulus Z score  $\geq - 3.5$
- MV annulus Z score  $\geq - 2$
- MI nebo AS max. grad.  $\geq 20\text{mmHg}$

**UNI  $< 4$**

**BIVENTRIK  $\geq 4$**



# AS/VPL – VÝVOJ UNI vs. BIV

## BOSTON CRITERIA

<i>Threshold score</i>	<i>All cases (n = 40)</i>	<i>BV (n = 13)</i>	<i>UV (n = 27)</i>
0	4	2	2
1	6	1	5*
2	10	2	8
3	8	3	5*
4	7	1	6†
5	5	4	1

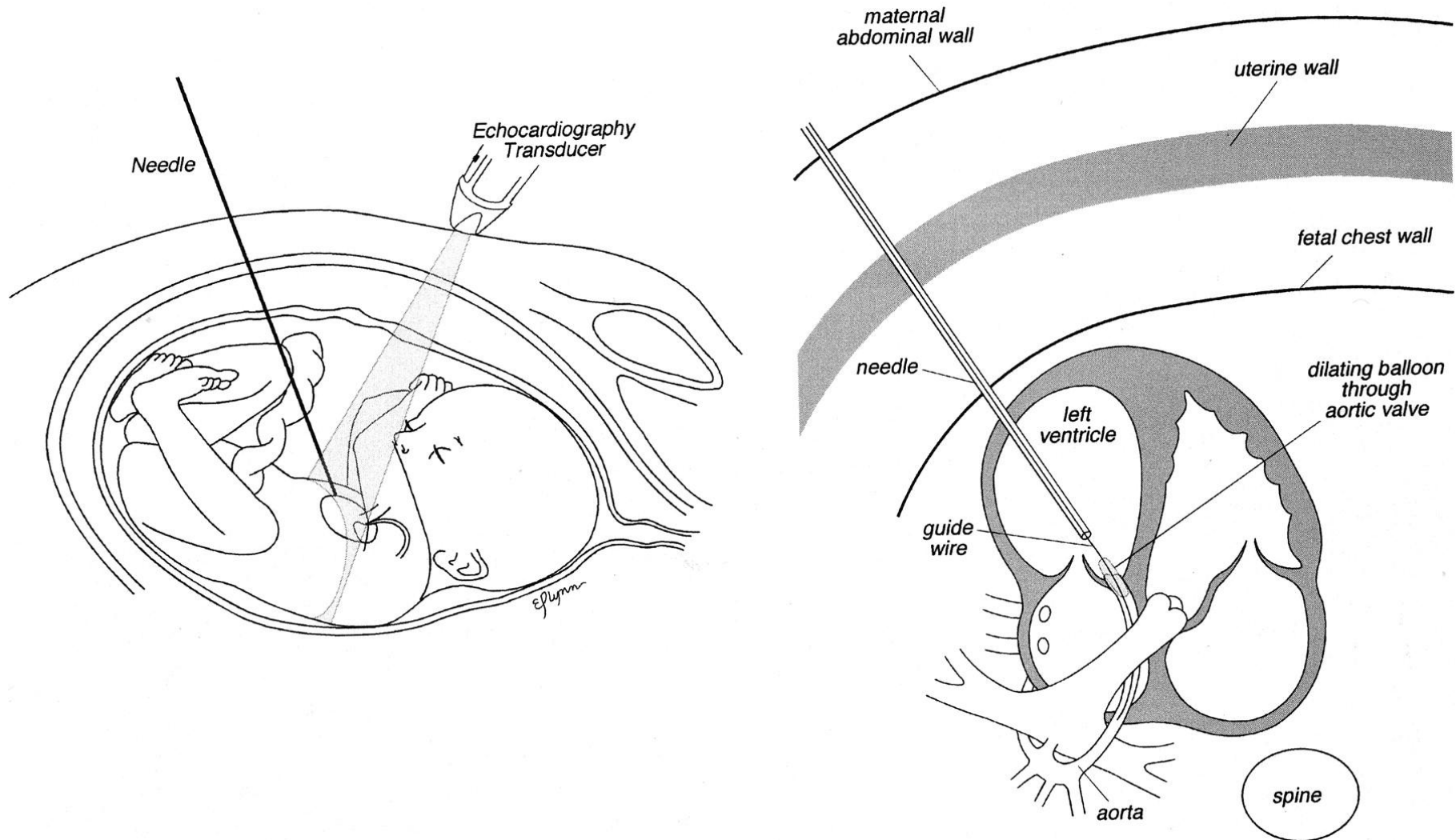
Data are given as *n*. \*Includes one case of BV-to-UV conversion.

†Includes two cases of BV-to-UV conversion.

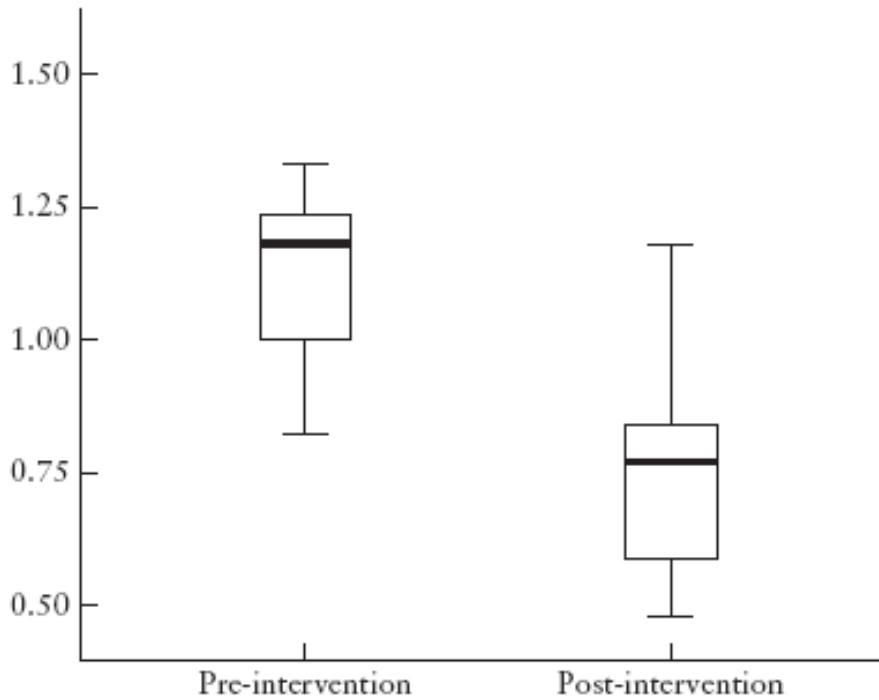
# INDIKACE K FETÁLNÍ VALVULOPLASTICE

1. Dominant cardiac anatomic anomaly: valvular aortic stenosis with all of the following:
  - Decreased mobility of valve leaflets
  - Antegrade Doppler color flow jet across aortic valve smaller than valve annulus diameter
  - No or minimal subvalvular LV outflow obstruction
2. LV function qualitatively depressed
3. Either retrograde or bidirectional flow in the transverse aortic arch or 2 of the following:
  - Monophasic mitral inflow Doppler pattern
  - Left-to-right flow across atrial septum or intact atrial septum
  - Bidirectional flow in pulmonary veins
4. LV long-axis Z score  $\geq 2$
5. Threshold score  $>4$  (fulfilling  $>4$  of the following)
  - LV long-axis Z score  $>0$  (1 point)
  - LV short-axis Z score  $>0$  (1 point)
  - Aortic annulus Z score  $\geq 3.5$  (1 point)
  - Mitral valve annulus Z score of  $\geq 2$  (1 point)
  - Mitral regurgitation or aortic outflow peak systolic gradient  $>20$  mm Hg (1 point)

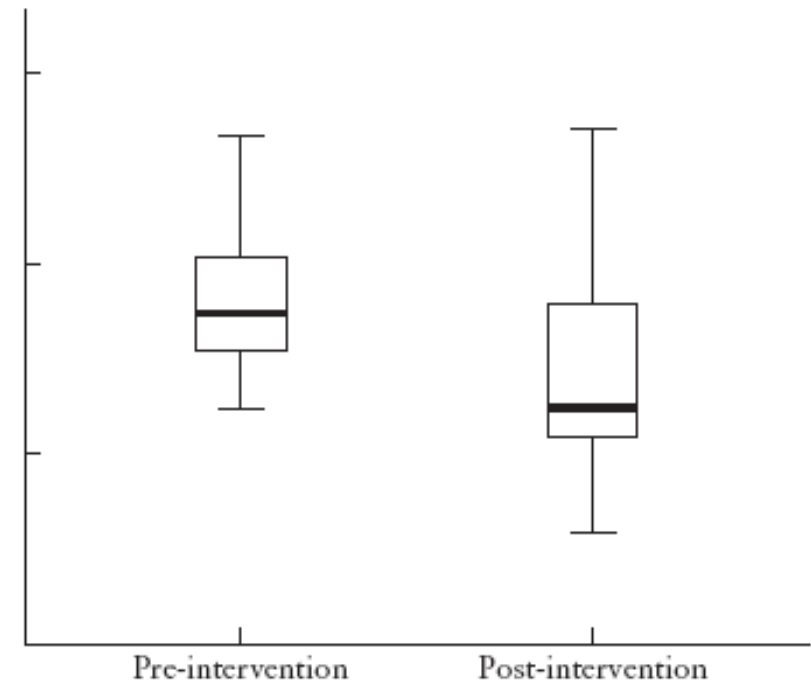
# AS – FETÁLNÍ VALVULOPLASTIKA



# FETÁLNÍ VPL – ZLEPŠENÍ FUNKCE LV



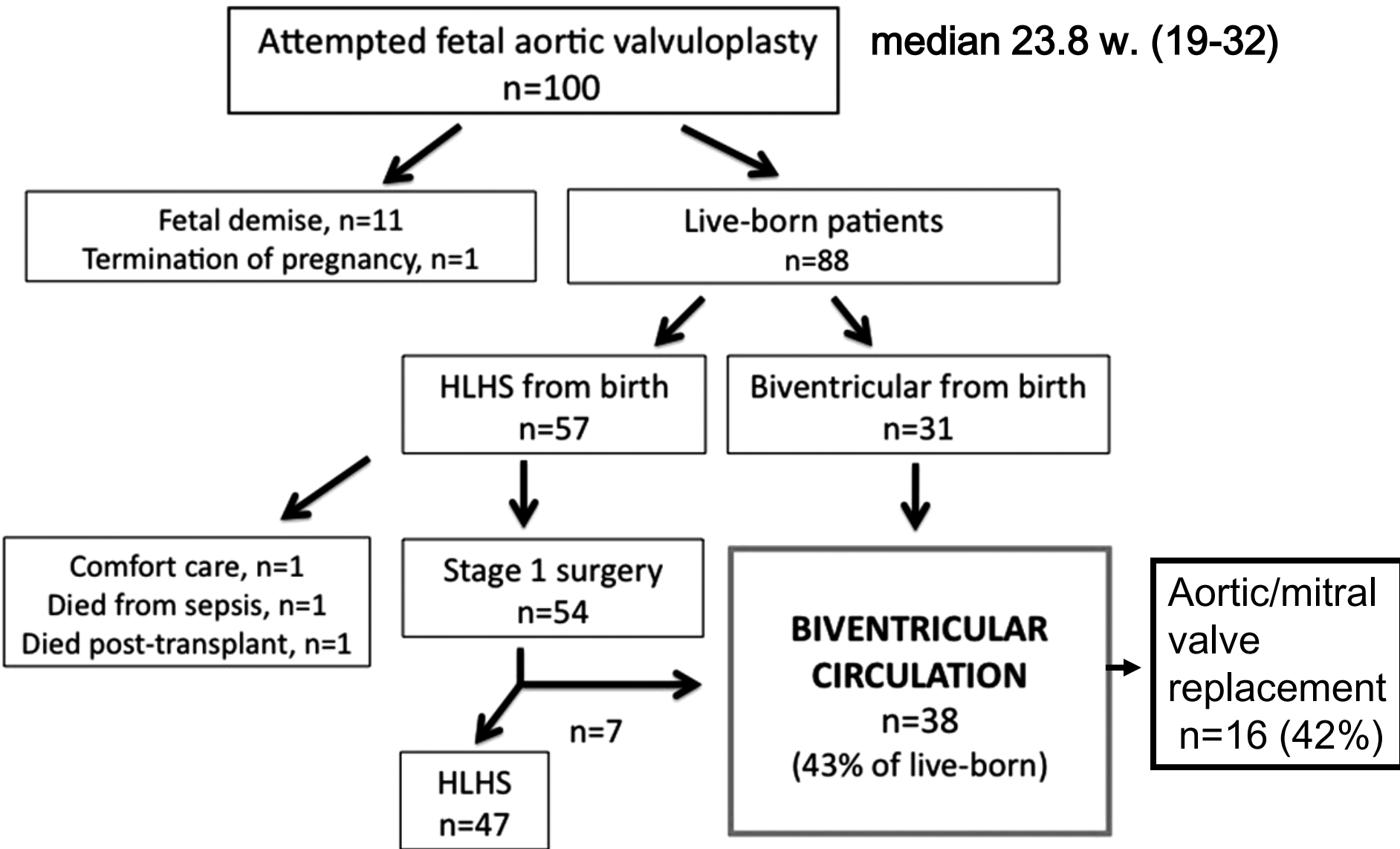
LV MPI ( $P < 0.001$ )



LV E/É ( $P < 0.001$ )

Úprava systol. a diastol. funkce jen u BIV (14/23)  
N = 24, gestační věk  $27.5 \pm 3.1$

# AS – FETÁLNÍ VALVULOPLASTIKA



# Fetální VPL Linz N=3

	D.K. 21+0	L.P. 26+5	V.V. 24+5
LV lax Z score	0.87	3.22	1.39
LV sax Z score	0.14	1.91	-0.29
AO an. Z score	-0.41	-1.47	-0.41
MV an. Z score	1.24	1.48	0.41
AS grad mmHg	30	44	46
SF LV	0.15	0.10	0.35
AOA flow	reverzní	reverzní	prográdní
FE/LV grade	1	2	0

# Fetální VPL Linz N=3

D.K.  
Porod 38+6  
AS 85/53 mmHG  
SF 0.42

14.den  
Chirurg. valvulotomie  
AS 42/22mmHg, AI 2  
Diastol. dysfce LV, PH

3 měsíce  
Ross - Konno  
AS/AI 0  
TI 1/37mmHg, E<A

L.P.  
Porod 39+2  
AS 40/20mmHg, AI 1  
- progrese PH, I LV/RV 0.7

20. den  
Katetr. VPL  
AS 50/30mmHg, AI 1  
Restriktivní LV - úprava

V.V. - hemofilie A  
Porod 34+2  
AS 61/40mmHg  
SF 0.15, MI 2

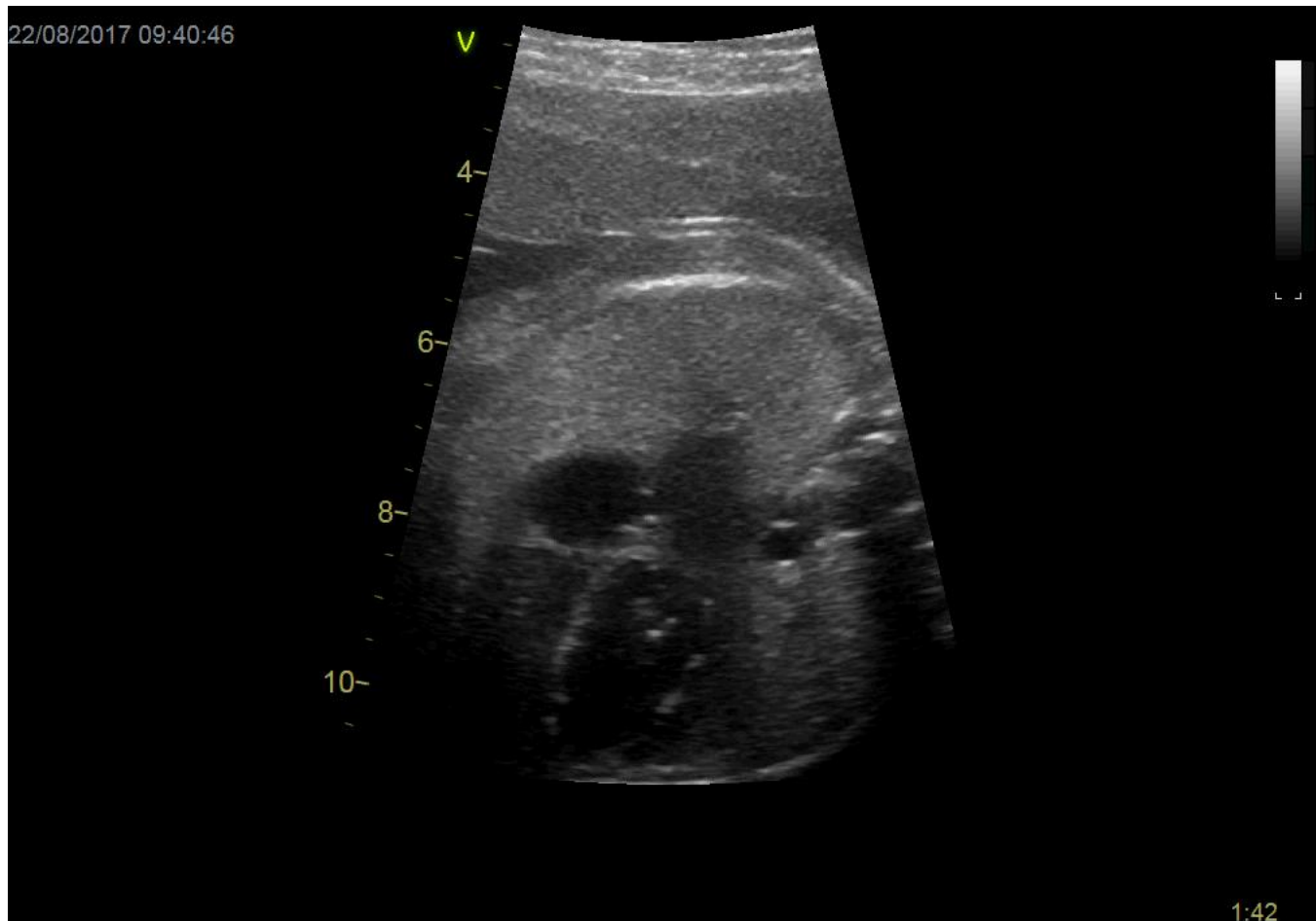
Urgentní VPL  
neefektivní  
- BAS

2.den  
Chirurg. VT  
AS 65/40mmHg, SF 0.23  
UPV 15 dnů, KCH 7 dnů

1 měsíc  
Ross  
AS/AI 0, SF 0.35  
Domů 70.den

# Fetální VPL Linz - L.P.

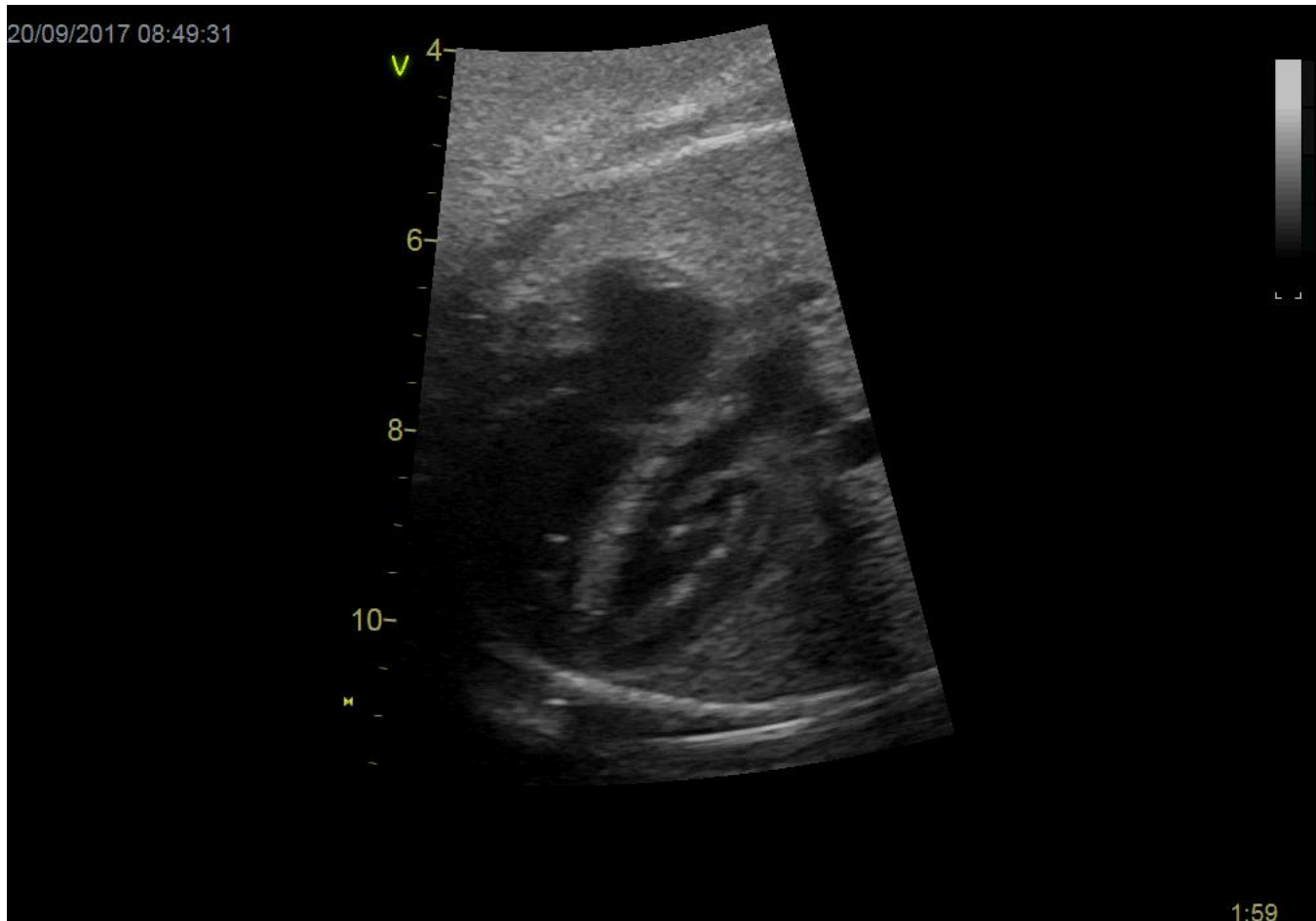
## Před VPL 26+5





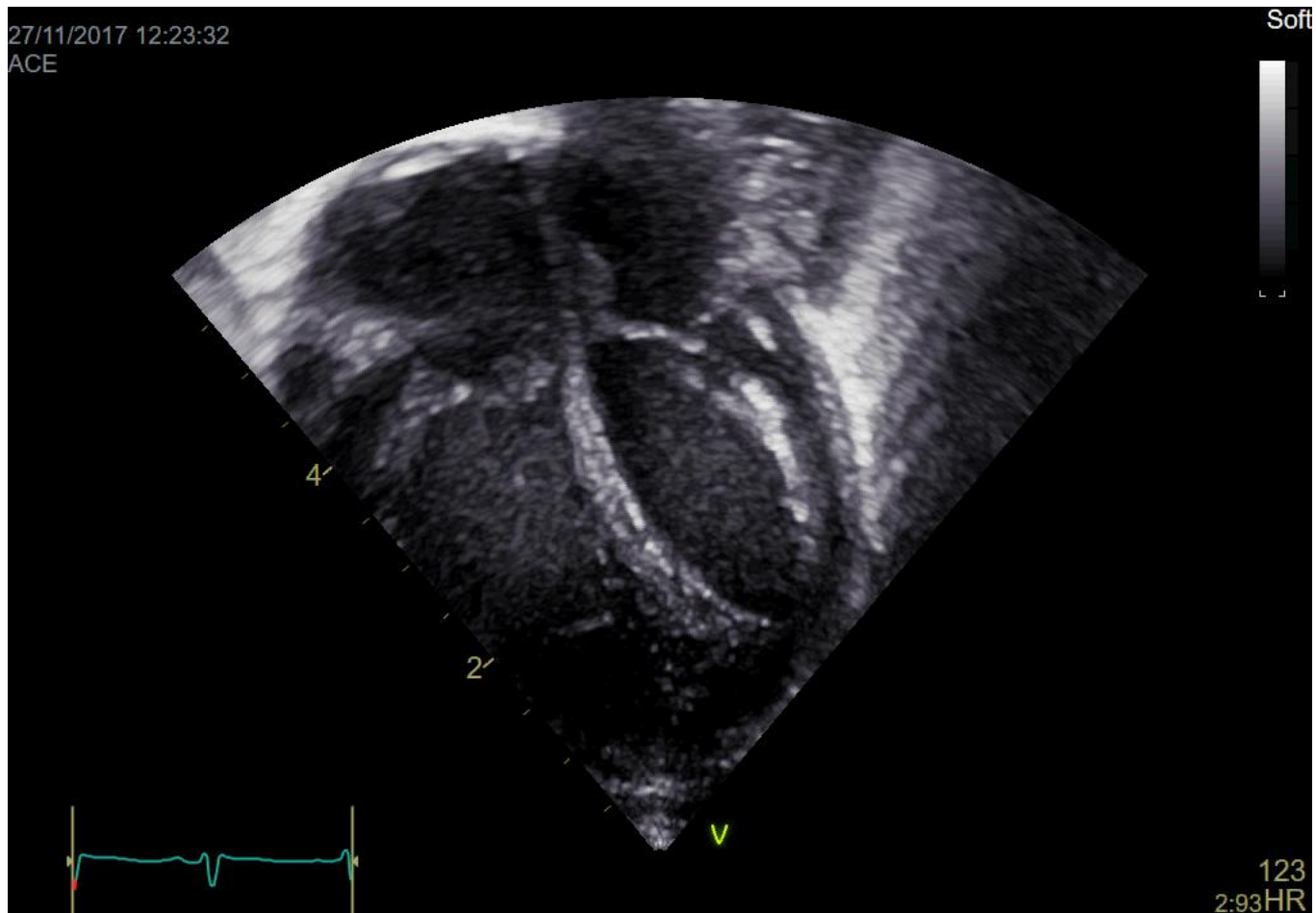
# Fetální VPL Linz - L.P.

## Po VPL 31+0



# Fetální VPL Linz - L.P.

Po porodu 39+2



# AORTÁLNÍ STENOSA - INTRAUTERINNÍ LÉČBA

## PROTI

- riziko úmrtí plodu  $\pm 10\%$
- problematická indikace - neznáme vývoj LV
- i po úspěšné VPL přetrvává diastol. dysfce a/nebo PH  $\rightarrow$  ?? septostomie restrikt. FOA

## PRO

- $\uparrow$  šance pro růst levé komory
- $\downarrow$  dobu trvání extrémně zvýšeného afterloadu  $\rightarrow$  intrauterinní remodelace LV
- psychologický přínos pro rodiče – lze zásahnout a není třeba čekat až do porodu – méně UPT