

Vrozená aortální stenóza

Co čekat od pacientů léčených v dětství?

MUDr. Ondřej Materna, Ph.D.



Dětské kardiocentrum
2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy
Fakultní nemocnice v Motole, Praha

Počátek katetrizační léčby AS



ELSEVIER

American Heart Journal

Volume 106, Issue 4, Part 1, October 1983, Pages 751-752

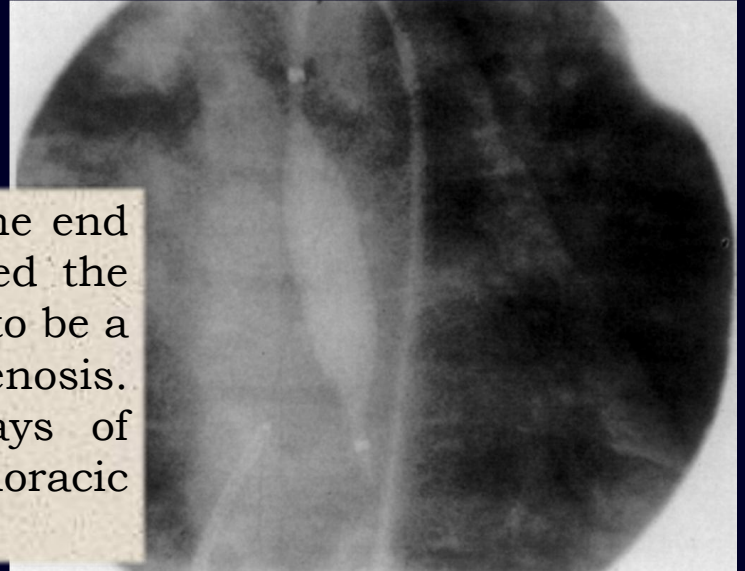


Brief communication

Aortic balloon valvuloplasty

Zuhdi Lababidi M.D. 

... No aortic insufficiency was demonstrated at the end of the procedure, and the patient was discharged the next morning. Balloon aortic valvuloplasty seems to be a good alternative treatment for congenital aortic stenosis. It is less risky, cheaper, requires only 2 days of hospitalization, and does not result in intrathoracic adhesions or cutaneous scars...



...On November 8, 1982, an 8-year-old boy, who was diagnosed clinically and echocardiographically as having severe valvular aortic stenosis, underwent cardiac catheterization which demonstrated a left ventricular pressure of 200/8 mm Hg and an aortic pressure of 115/84 mm Hg...


...The dilatation catheter was connected outside the body to another No. 9 French multipurpose catheter which had been previously placed percutaneously into the inferior vena cava, thus creating an arteriovenous communication. When the balloon was inflated and totally obstructed the aortic valve (Fig. 1), the left ventricle pumped through the balloon catheter lumen to the venous catheter...



Počátek katetrizační léčby AS v Praze

11.3.1987, 13letý chlapec
s aortální stenózou...

...o pár let později...



ODDĚLENÍ KARDIOPULMONÁLNÍ FUNKČNÍ DIAGNOSTIKY
předn. prof. MUDr. Milan Šamánek, DrSc.
DĚTSKÉ KARDIOCENTRUM
Fakultní nemocnice v Motole
150 18 Praha 5

VÝSLEDEK ANGIOGRAFIE ze dne 11.3.1987/48

Jméno pacienta [REDACTED] nar. 74-10-22

dd. II.dětská klinika

Byla provedena angioplastika valvární stenózy plicnice
atetrem zavedeným retrogádně. Vyšetření bylo zaznamenáno
ouze na videozáznam bez jiné dokumentace.



Metody

- Dlouhodobé výsledky balónkové valvuloplastiky (BVPL) užívané jako iniciální metoda u všech dětí s vrozenou aortální stenózou (1987 – 2011)
- Jediné celostátní centrum
- Databáze Dětského kardiocentra
- Cross-mapping s národními registry ke konci roku 2020
- Primární end-point: smrt
- Sekundární end-pointy:
 - Jakákoliv reintervence na chlopni
 - Balónková re-valvuloplastika
 - Jakákoliv chirurgická operace aortální chlopně
 - Chirurgická náhrada aortální chlopně



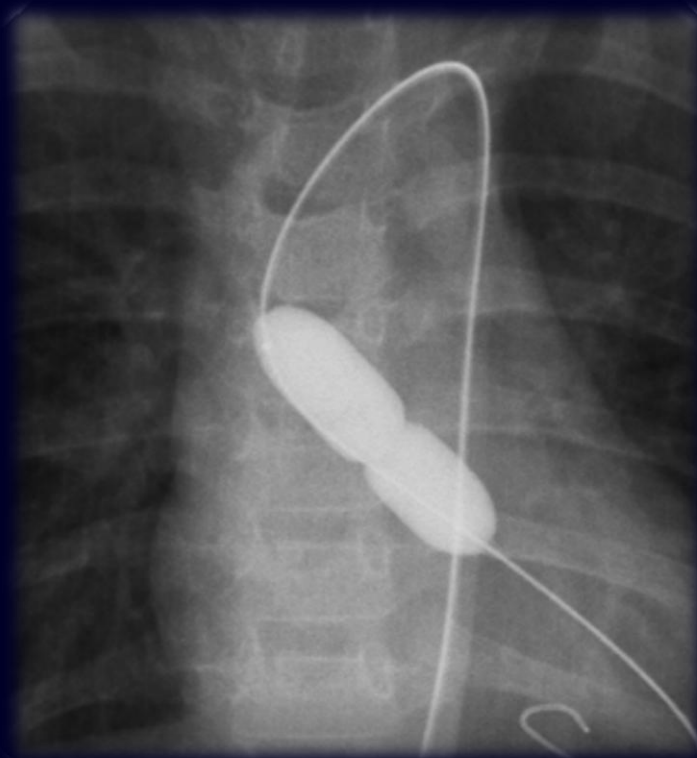
Metody

Indikace k léčbě

- Doppler gradient $\geq 70/40$ mmHg – 355 pacientů (86.8%)
- Těžká LV dysfunkce – 43 pacientů (10.5%)
- PDA-dependentní cirkulace – 11 (2.7%)

U starších dětí

- 1999 adenosinem navozená asystolie
- 2004 rychlá komorová stimulace



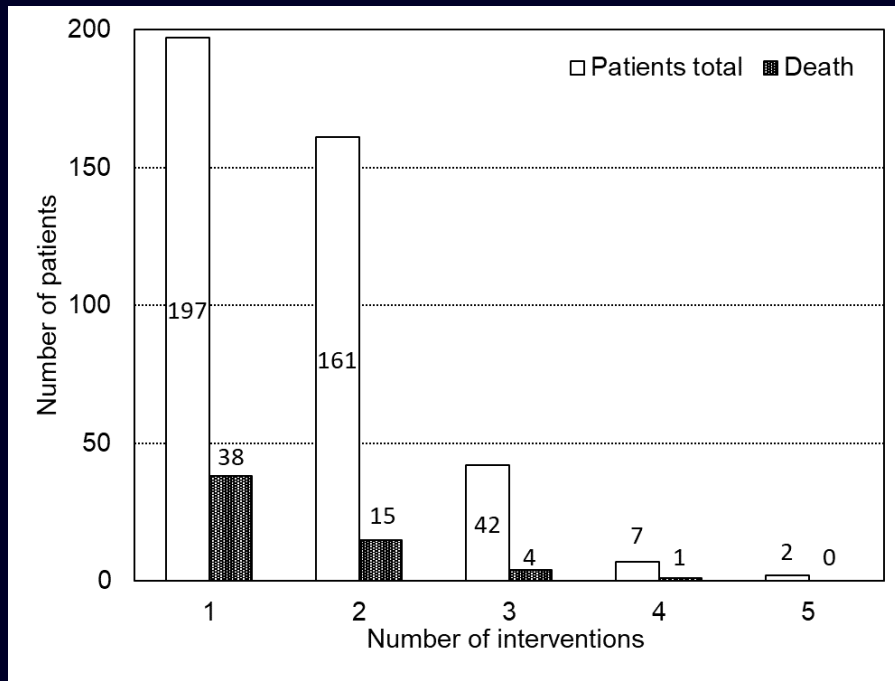
	Věk při BVPL		Sledování přežití			ECHO sledování		
	median	IQR	N	median	IQR	N	median	IQR
Novorozenci	2 d.	1 – 4.25 d.	134	14.5 r.	9.6 – 21.8 r.	118	8.5 r.	2.1 – 13.6 r.
Starší děti	4.3 r.	0.3 – 13.0 r.	275	19.4 r.	13.8 – 26.8 r.	260	8.5 r.	4.1 – 13.5 r.
Celkem	117 d.	5 d. – 9.2 r.	409	18.5 r.	12.2 – 25.1 r.	378	8.5 r.	3.9 – 13.5 r.



	Novorozenci (N=134)		Starší děti (N=275)		P
Aortální anulus (z-skóre)	-1.5	(-1.9 to -1.1)	-1.3	(-1.8 to -0.6)	<0.001
Endokardiální fibroelastóza	44	32.8 %	24	8.7 %	<0.001
Mitrální stenóza	17	12.7 %	19	6.9 %	0.079

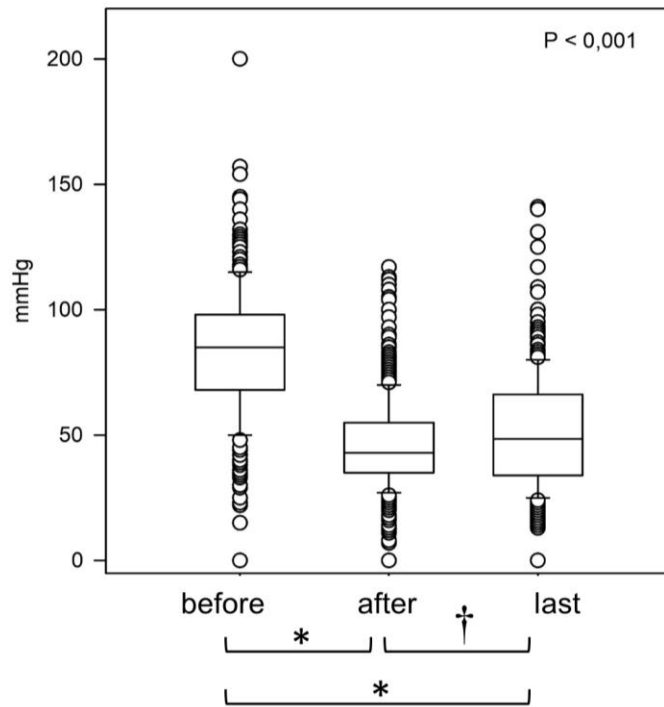


- Úmrtí ≤30 dní: 16 novorozenců, 5 starších dětí
 >30 dní: 37 pacientů
- 70 re-BVPL
- 204 chirurgických operací po primární BVPL
 - (106 mechanických náhrad, 60 Rossových operací, 33 plastik nebo valvulotomií, 1 Ozakiho operací, 4 jiné operace)

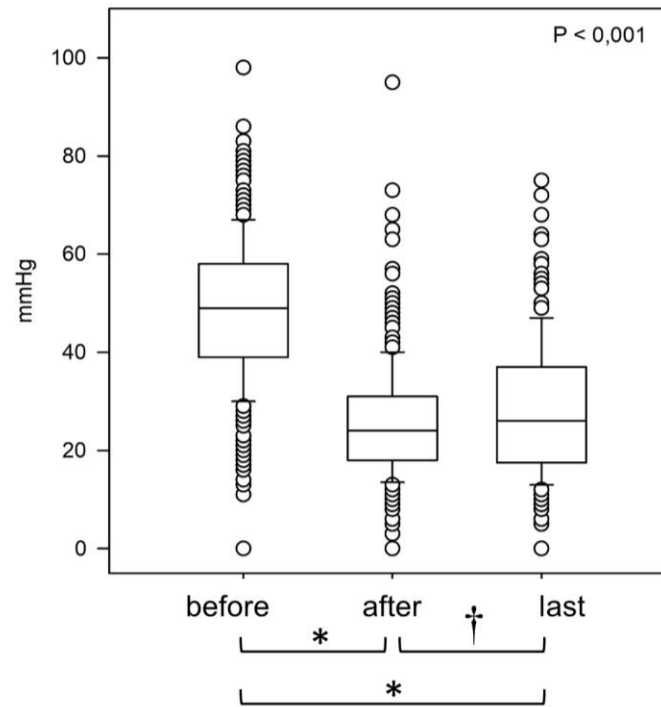


Výsledky

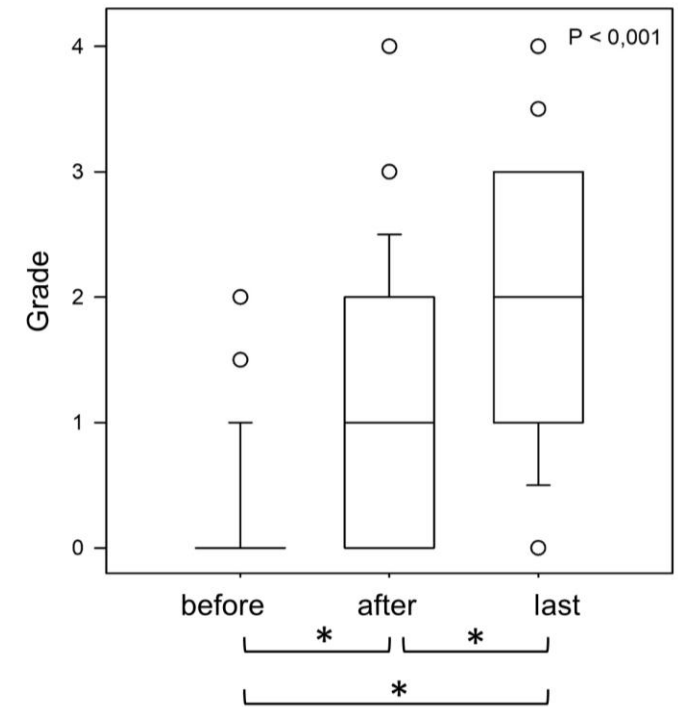
Vrcholový systolický gradient



Střední systolický gradient



Aortální regurgitace



* $p < 0,001$, † $p < 0,05$

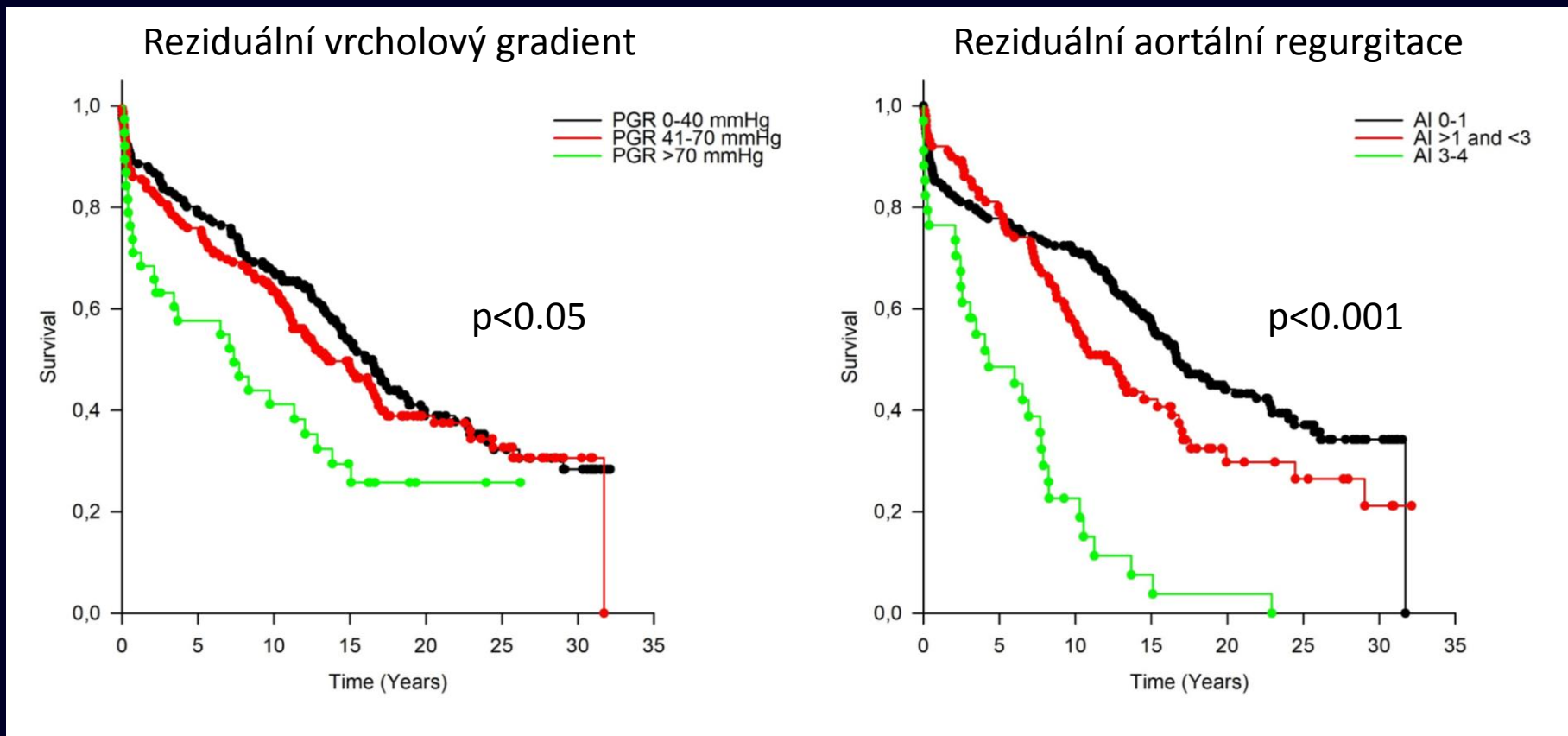


Krátkodobý hemodynamický efekt (≤ 30 dní):

- Vyšší z-skóre aortálního anulu \rightarrow významná aortální regurgitace ($p < 0.05$)
- Nižší z-skóre aortálního anulu \rightarrow nedostatečná redukce tlakového gradientu ($p < 0.05$)
- Poměr velikosti balónu k aortálnímu anulu nepredikoval aortální regurgitaci
 - Poměr velikosti balónu k aortálnímu anulu, medián (IQR) v 1. až 4. éře: 1.00 (0.93-1.04), 0.97 (0.94-1.00), 0.93 (0.87-1.00), a 0.95 (0.91-0.99)



Přežití bez reintervence dle krátkodobého echografického výsledku (vyloučena časná úmrtí)



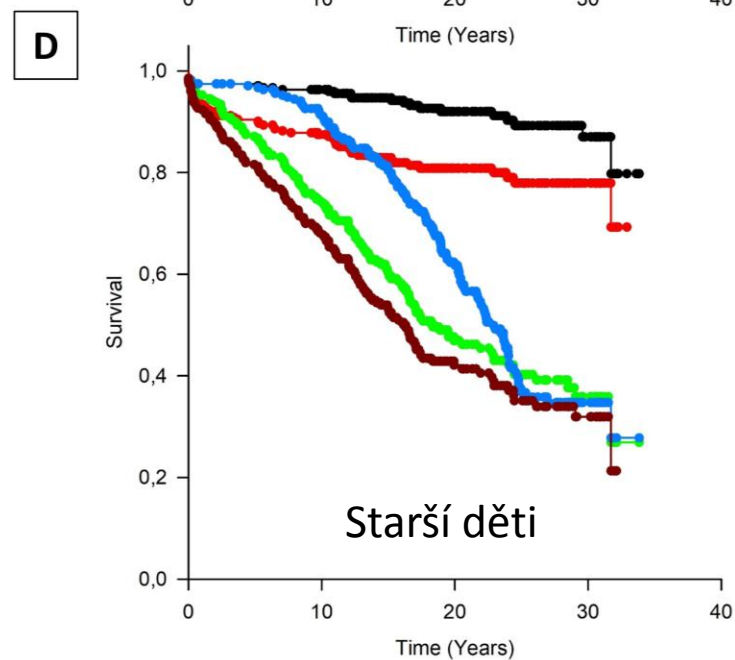
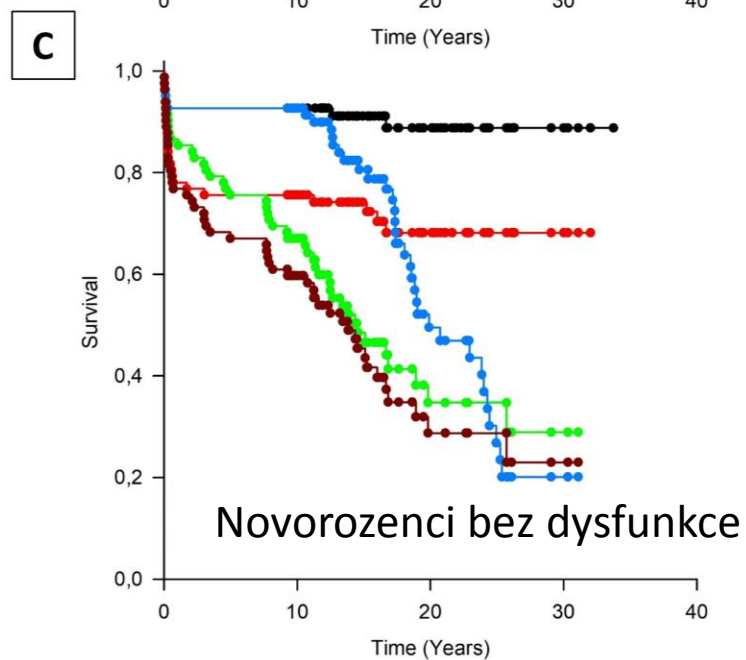
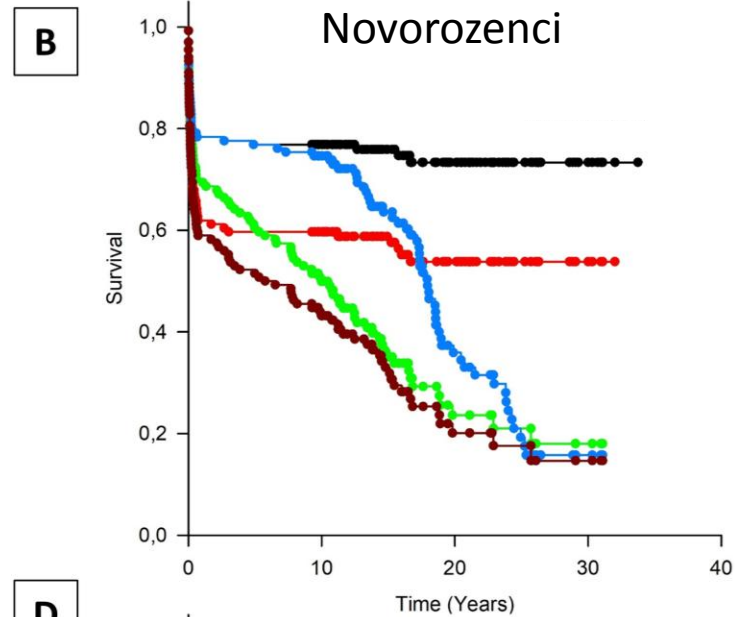
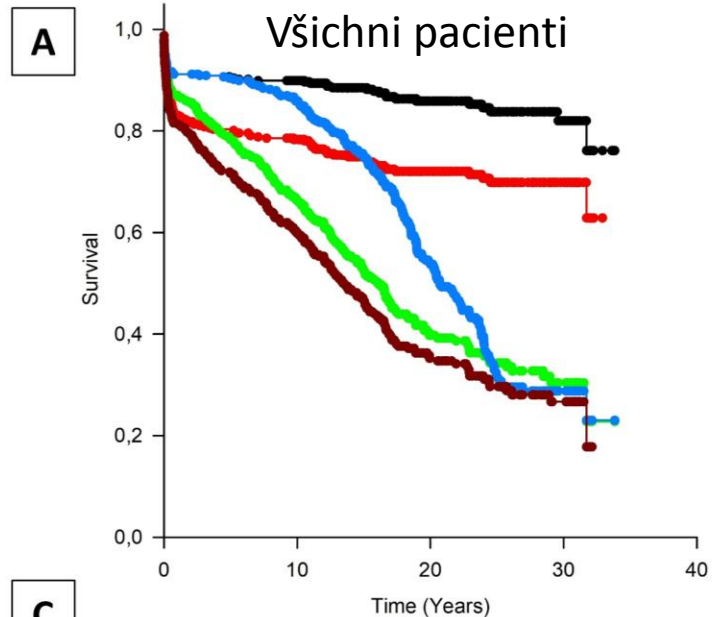
■ Úmrtí

■ Re-BVPL

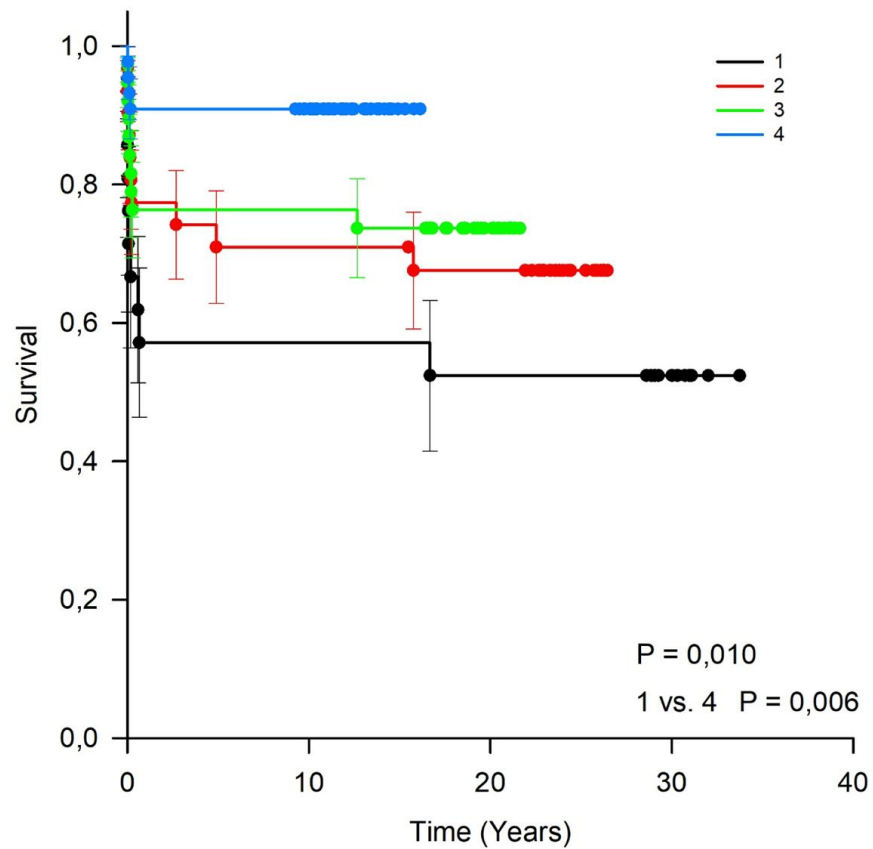
■ Operace ao. chlopně

■ Náhrada ao. chlopně

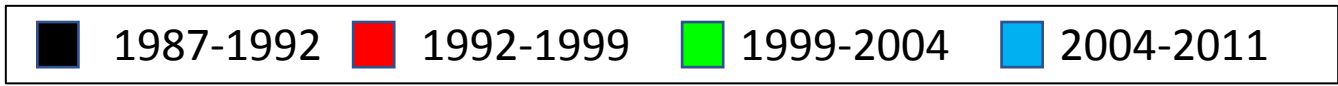
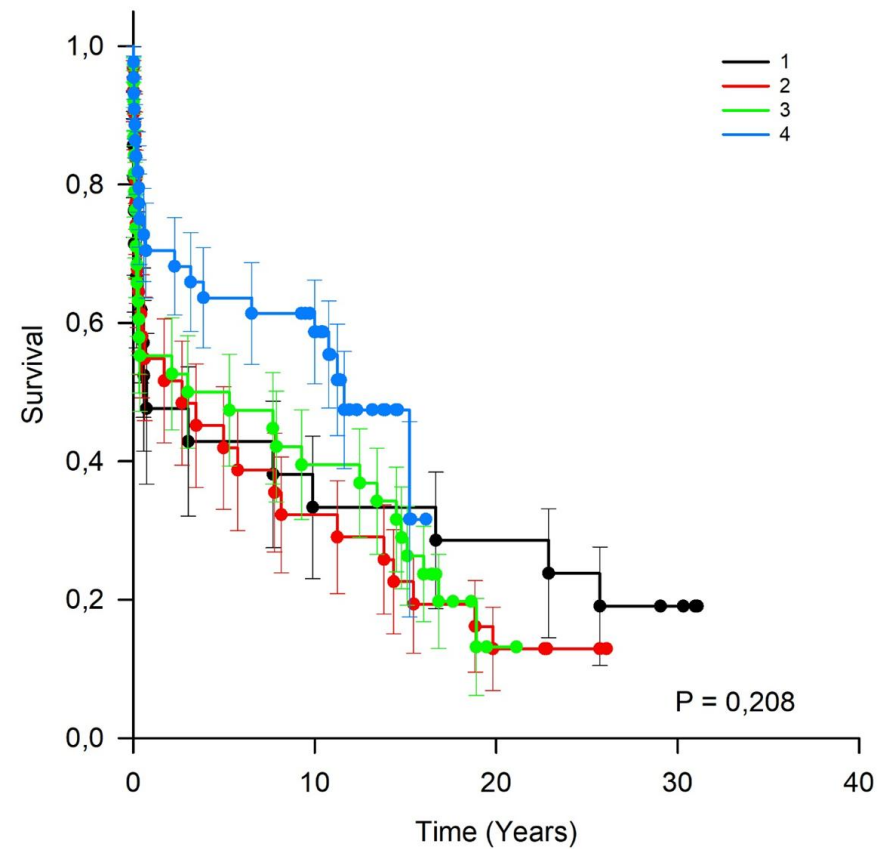
■ Jakákoliv re-intervence



Přežití novorozenců dle éry



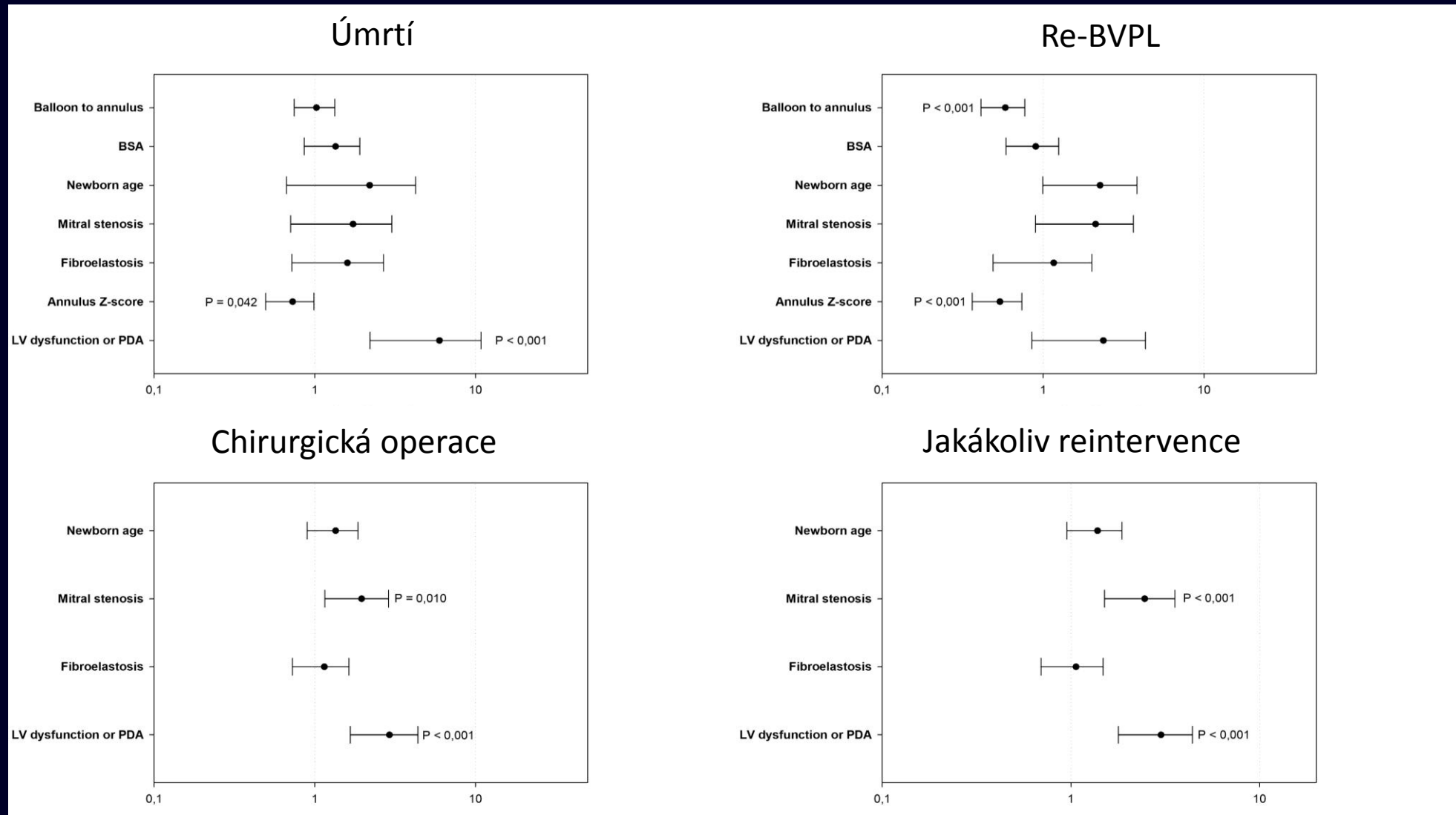
Přežití novorozenců bez reintervence dle éry



Bez rozdílu u starších dětí



Multivariátní analýza rizikových faktorů



Závěry

- Perkutánní BVPL je dobrou paliativní metodou pro pacienty s vrozenou AS
- Přežití po 10, 20, a 30 letech po iniciální BVPL je 89.9, 85.9, a 82.0 %
- Horší výsledky i pacientů s hypoplastickým anulem nebo komorbiditou levé komory či mitrální chlopně
- Novorozenci mají horší pravděpodobnost přežití než starší děti – způsobeno vyšším podílem pacientů s dysfunkcí LV /PDA dependencí a menším aortálním anulem
- Přežití u novorozenců se v průběhu sledovaného období zlepšilo (90 % za 10-15 let po BVPL v poslední éře)
- Nezlepšil se průběh bez reintervence
- Není rozdíl v incidenci nově vzniklé aortální insuficience ve vztahu k poměru velikosti balónu a aortálního anulu (poměr v souboru nepřesáhl medián 1.0)
- Větší aortální anulus má vyšší riziko vzniku významné regurgitace
- Nižší poměr balónu k aortálnímu anulu predikuje nutnost re-BVPL

JAHA

Journal of the American Heart Association

Materna O, Tax P, Tomek V, Koubský K, Chaloupecký V, Janoušek J, Reich O. Long-term results of congenital aortic stenosis treatment in the era of percutaneous balloon valvuloplasty: up to 33 years follow-up. JAHA. 2023. DOI: 10.1161/JAHA.122.028837

