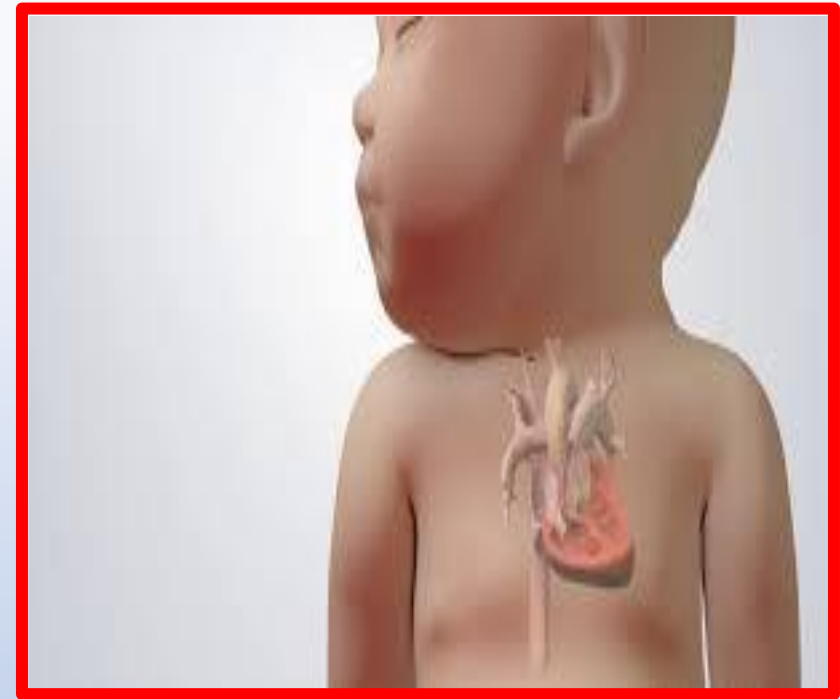


Manažment pacientov s TOF na Slovensku



17. Sympóziu m pracovní skupiny Plicní cirkulace ČKS, Lednica 14.-15.10.2023

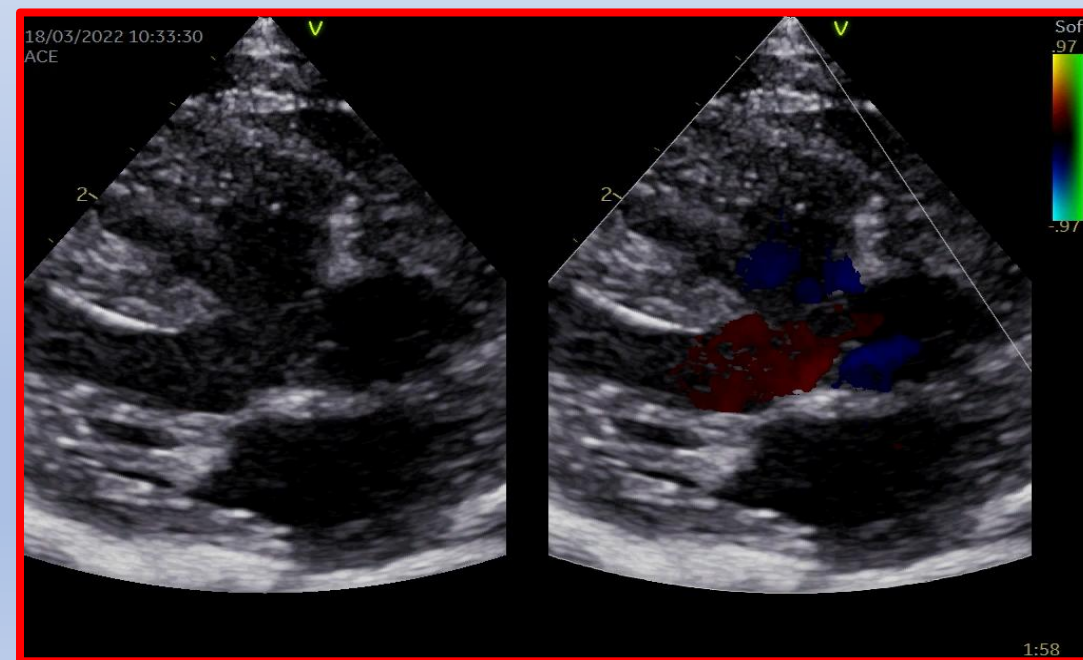
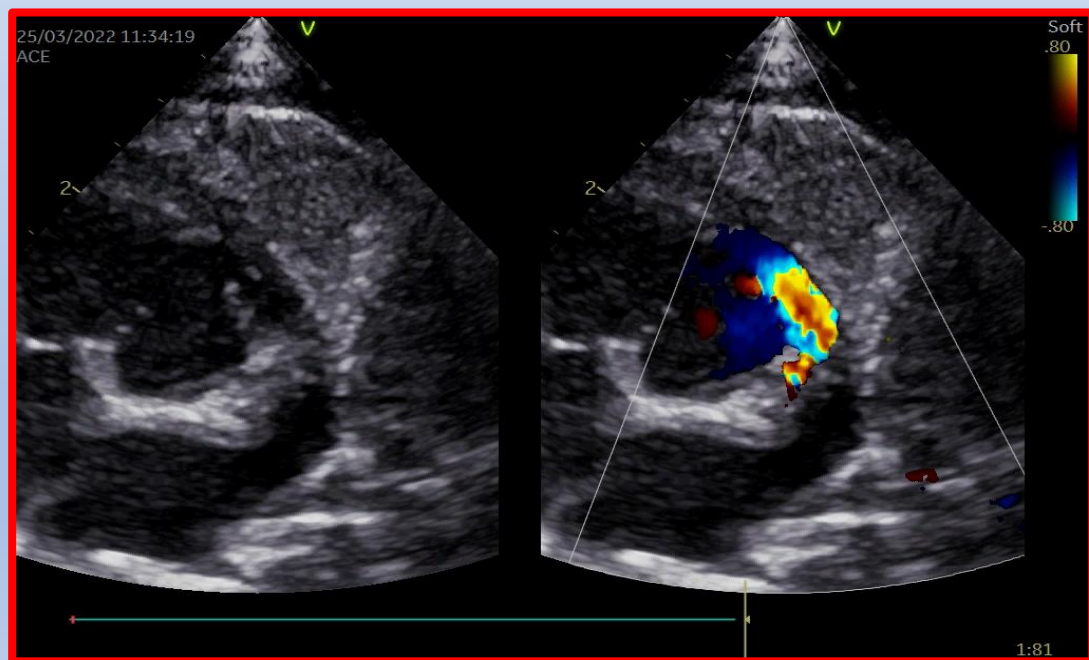
K. Bobocká¹, P. Tittel², M. Kaldarárová^{1,2}, T. Valkovičová¹, I. Šimková¹

¹ Oddelenie pre vrodené chyby srdca v dospelosti, NÚSCh a.s.

² Oddelenie funkčnej diagnostiky DKC, NÚSCH a.s.

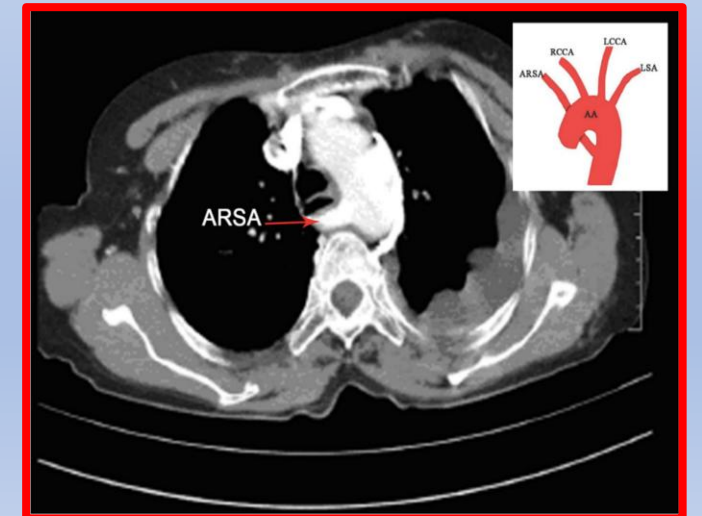
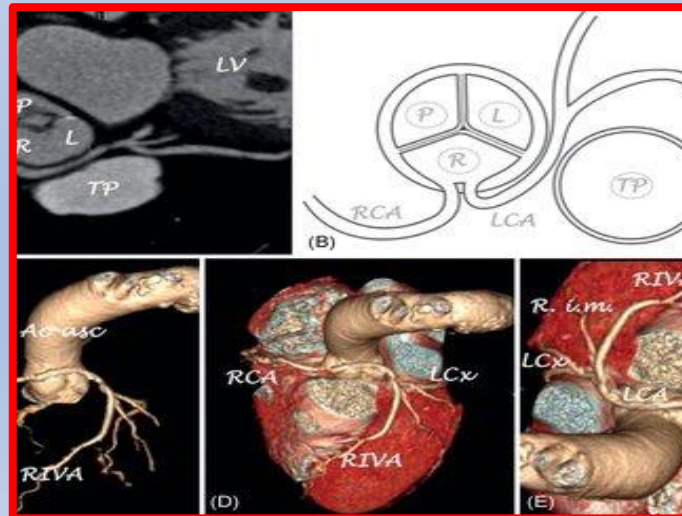
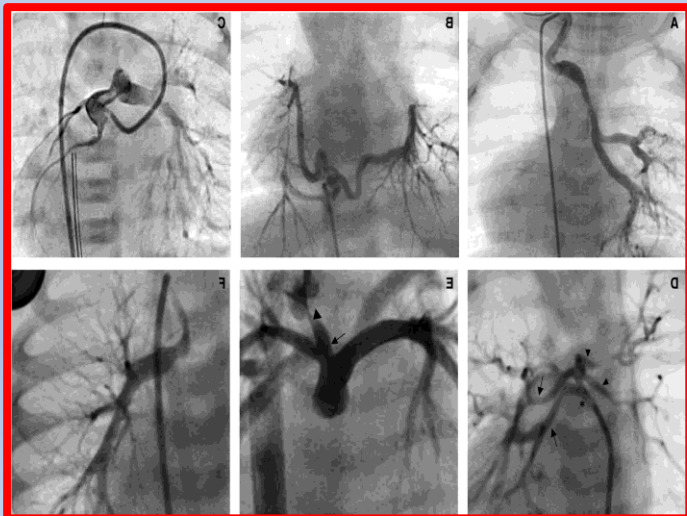
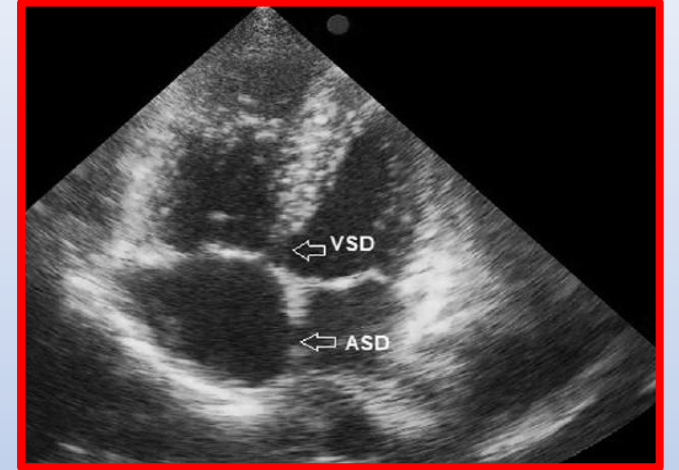
Falotova tetralógia

- pulmonálna stenóza – subvalvulárna, valvulárna, supravvalvulárna i vetvy
- hypertrofia PK – sekundárny dôsledok
- nereštrikčný defekt komorového septa
- nasadajúca aorta nad defekt

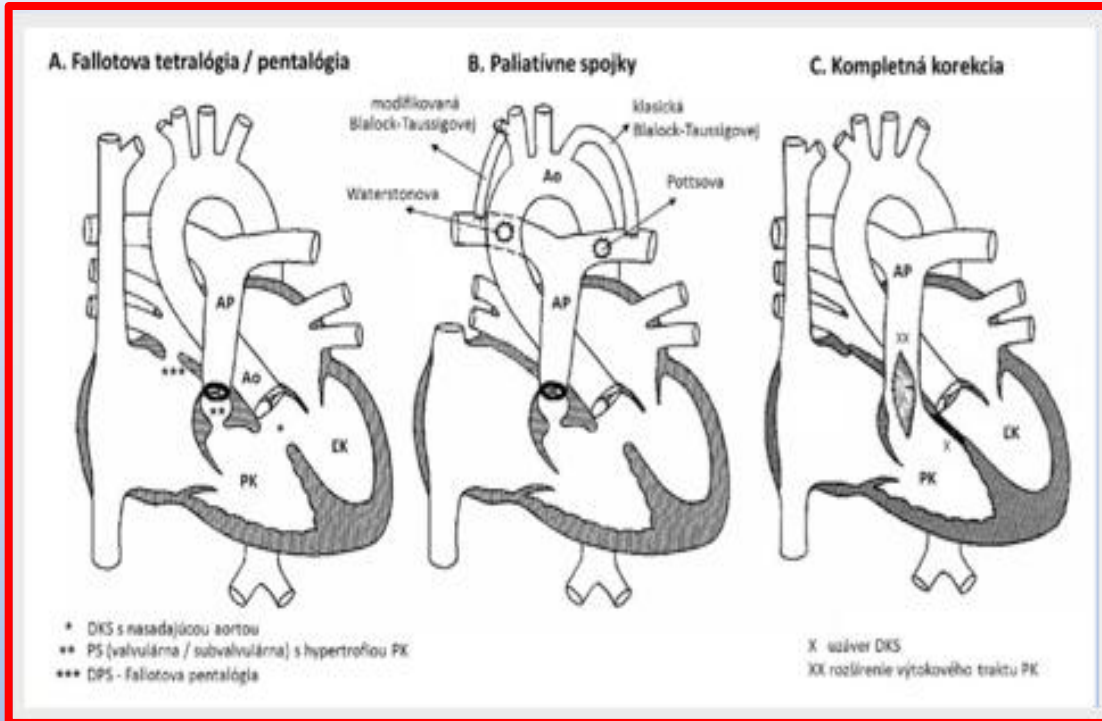


Pridružené nálezy

- defekt predsieňového septa – 5% Fallotova pentalógia
- ďalší muskulárny defekt
- pravostranný oblúk (25%)
- abnormálne odstupy koronárnych artérií - RIA z RCA
- aortopulmonálne kolaterály - MAPCA



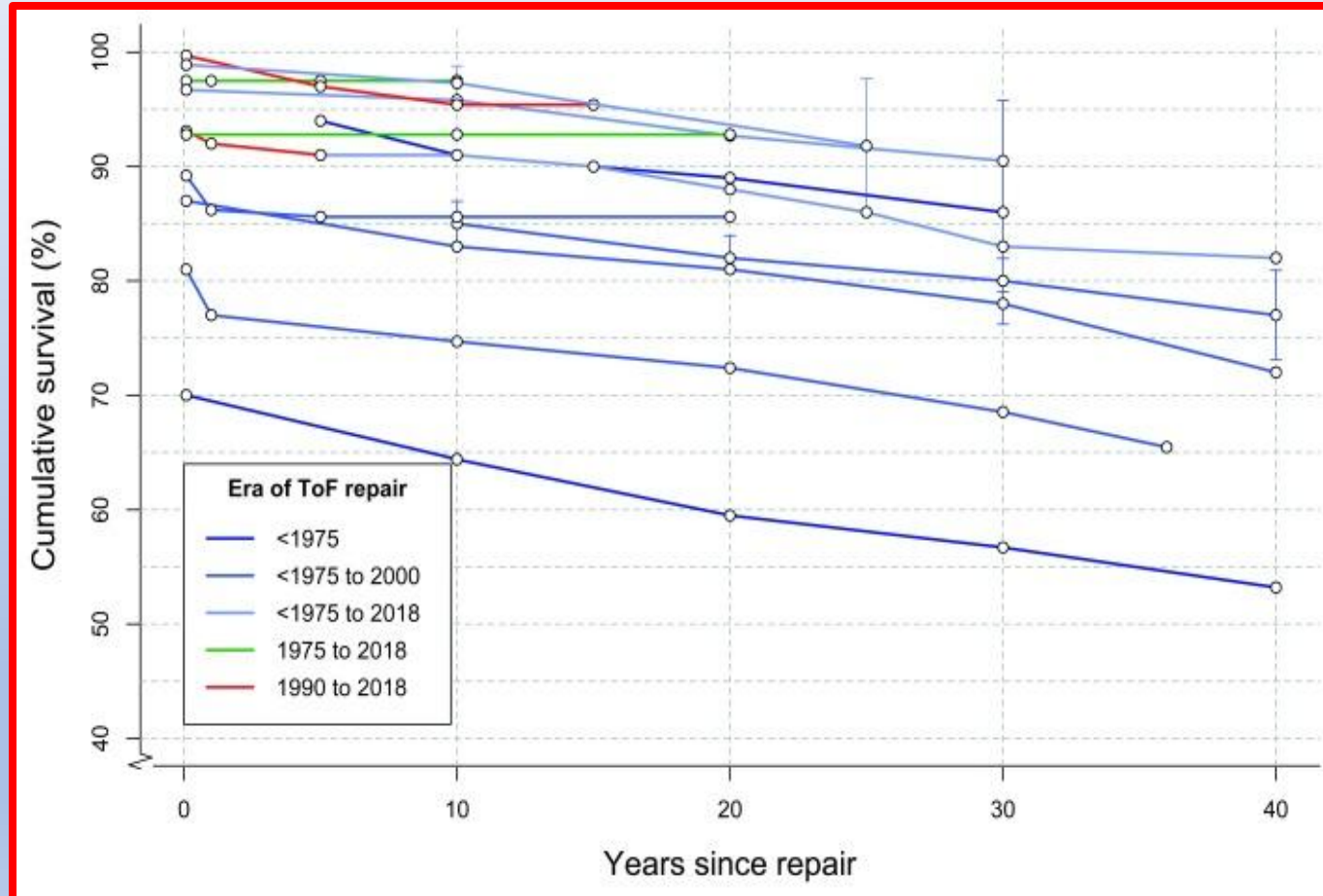
Chirurgické riešenie chyby



Legenda: AP – pľúcna artéria; Ao – aorta; PK – pravá komora; ĽK – ľavá komora; DKS – defekt komorového septa; DPS – defekt predsieňového septa; PS – pľúcna stenóza

- **paliatívne spojkové operácie** (arteficiálnej Ao-Pu komunikácie) → výrazná cyanóza na preklenutie obdobia do kompletnej korekcie a ↑ saturácie
- **kompletná korekcia** → odstránenie obštrukcie výtokového traktu PK a chirurgický uzáver DKS záplatou:
 - **resekcia** subpulmonálnej hypertrofovej svaloviny PK
 - rozšírenie výtokového traktu PK (s/ bez **transanulárnej záplaty** a/alebo s **excíziou pľúcnej chlopne** alebo časti jej cípov
 - extrémne úzky výtokového traktu PK /abnormality koronárnej anatómie (cez výtokový trakt PK) → na spojenie PK a pľúcnic **chlopňový konduit**

Prežívánie pacientov s TOF po kompletnej korekcii



Reziduálne nálezy

- **pulmonálna regurgitácia** → „free PuR“
 - chronické objemové preťaženie PK → dilatácia a dysfunkcia
 - sekundárna TR dilat. anulus → dilatácia PP
- **plúcna stenóza** →
 - subpulmonálna (nedostatočná resekcia)
 - valvulárna (hypoplastická chlopňa, malá transanulárna záplata)
 - odstup ramien (spojkové op.)
- **dilatácia ascendentnej aorty** → AoR - progresia
CAVE: podhodnotenie závažnosti AoR a dilat. LK → TEE
- **reziduálny DKS** → degener. zmeny záplaty ? veľkosť ? hem. významnosť ?
- **Arytmologické nálezy** →
 - KBPTR
 - komplet.AV blok → KS
 - KES / SVES a/alebo VT / SVT → arytmogénny substrát
 - NKS - ICD (sekund. prevencia)



ESC VCHSD 2020 - Odporúčania na intervenciu po korekcii Fallotovej tetralógie



- **Echokardiografia**
- **CMR** → je metóda voľby : volumetria a funkcia, anatómie, reziduálneho skratu (Qp:Qs) i prítomnosti fibrózy (“late gadolinium enhancement”)
- **CCT** →
 - koronárne artérie vzťah s RVOT pred TPVI alebo chirurgickým výkonom
 - rozsah kalcifikácií konduitu (pre ukotvenie perkutánných chlopní)
 - prítomnosti hlavných aortálnych pľúcnych kolaterál (MAPCAs)
 - alternatíva kvantifikácie RV, ak CMR nie je možné
- **Holterovské monitorovanie EKG**
- **Katetrizácia srdca** → katéetrová intervencia
 - distálne stenózy PA
 - perkutánná implantácia chlopne
 - vizualizácia koronárnych tepien - vzťah k RVOT pred TPVI

Odporúčania pre manažment VCHSD 2010



2020



3.3.4 Katetrizačné intervencie¹

- ✓ ↑ počtu a škály katetrizačných intervencií
- ✓ **v niektorých prípadoch umožní vyhnúť sa KCH**
- ✓ u mnohých je najlepší „hybridný“ prístup
- ✓ novšie techniky: stenting systémových/plúcnych ciev a perkutánne implantácie chlopní
- ✓ údaje podporujúce viaceré z týchto prístupov a dokumentujú rovnocennosť v porovnaní s chirurgickým riešením
- ✓ intervenčný program nevyhnutne realizovať v GUCH centrách, multidisciplinárny prístup
- ✓ v budúcnosti to bude pravdepodobne súčasťou hybridných zobrazovaco/katetrizačno/operačných sál

3.4.5. Katetrizačné intervencie ²

- ✓ **samostatné /hybridné → alternatíva k KCH**
- ✓ najčastejšie: uzáver shuntových lézií, balóniková dilatácia PuCh a chlopňových štepov, balónová dilatácia a/alebo stentovanie zúžených veľkých ciev(re-CoA) a PuS a transkatéetrová implantácia pľúcnej chlopne (TPVI/PPVI)
- ✓ intervencie v Centrách pre VCHS → manažment komplikácií
- ✓ **odporúča sa spolupráca detského intervenčného kardiológa a dospelého kardiológa so skúsenosťami s VCHS**

¹Odporúčania Európskej kardiologickej spoločnosti pre manažment vrodených srdcových chýb v dospelosti (nová verzia 2010), Cardiology Lett.2011, 20: 318-349.

²Baumgartner H.et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: European Heart Journal, 2021, 563–645, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>

Odporúčania ESC - 2020



Odporúčania 2020	Trieda	Úroveň
Nahradenie pľúcnej chlopne sa odporúča u symptomatických pacientov so závažnou PR ^C a/alebo s minimálne stredne závažnou RVOTO. ^D	I	C
U pacientov bez natívneho RVOT sa transkatéetrové riešenie preferuje ^E (TPVI), ak je to anatomicky uskutočniteľné.	I	C
<ul style="list-style-type: none">Nahradenie pľúcnej chlopne sa má zvážiť u asymptomatických pac. so závažnou PR a/ alebo RVOTO, ak je prítomné jedno z nasledujúcich kritérií:↓ objektívnej záťažovej výkonnostiprogresívna dilatácia RV na RVESVi ≥ 80 ml/m² a/alebo RVEDVi ≥ 160 ml/m² f a/alebo progresiu TR aspoň na miernuprogresívna systolická dysfunkcia RV RVOTO s RVSP > 80 mmHg	IIa	C

História perkutánnej implantácie pľúcnej chlopne

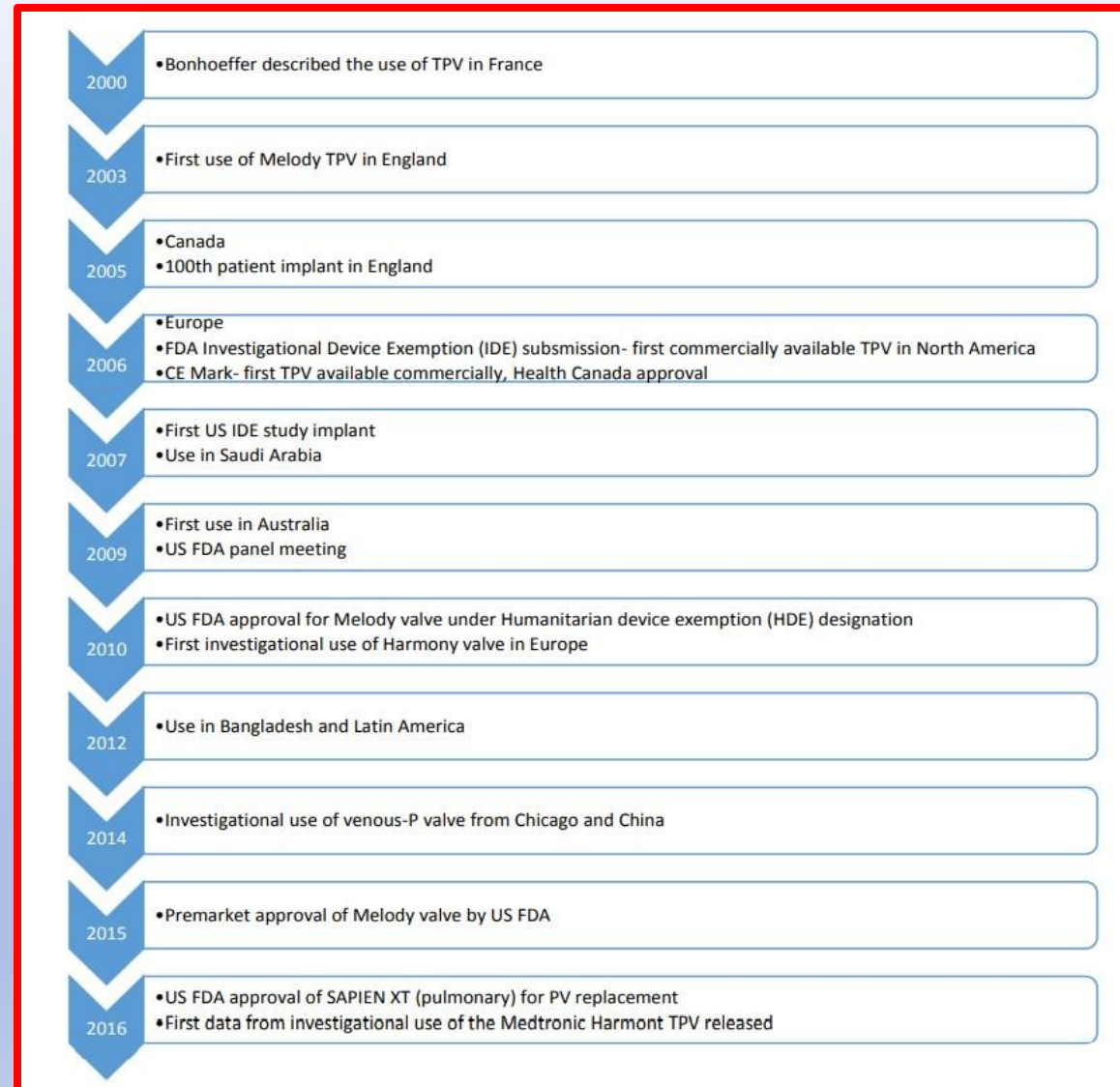
- **Philipp Bonhoeffer**

- 08/2000 prvá PPVI na ovci *
- 10/2000 12 ročný chlapec (PA VSD po 18mm konduit) **

- **Vznikla a bola akceptovaná nechirurgická alternatíva liečby u pacientov s dysfunkčným konduitom**

❖ Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, et al. Transcatheter implantation of a bovine valve in pulmonary position: a lamb study. *Circulation* 2000;102:813-6.

❖ Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet* 2000;356:1403-5.



TPVI - transkatérová implantácia pľúcnej chlopne

PPVI - perkutánna implantácia pľúcnej chlopne

✓ r. 2000 – Bonhoeffer → SR: DKC - NÚSCH – 1. pacient: 6/2021

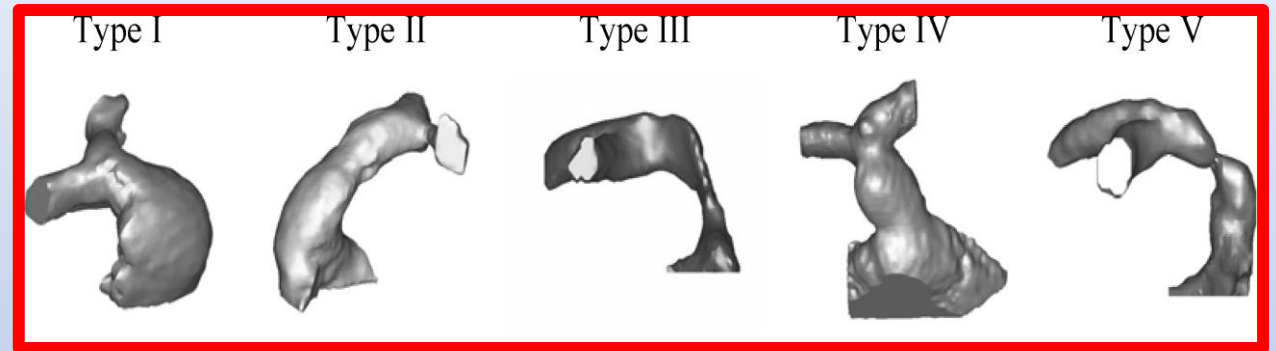
Scenáre riešenia RVOT: TOF, TGA, TA, Ross...

- ✓ natívny
- ✓ RV-PA konduit
- ✓ bioprotéza v pulmonálnej pozícii

degenerácia → rôzne príčiny: 20r. → 32- 40%

✓ **cieľ:**

- zlepšenie kvality života → symptómy ? NYHA ?
(CAVE mladí pacienti)
- funkcie PK
- prognózy



❖ Baumgartner H. et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: European Heart Journal, 2021, 563–645, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>

❖ Shievano S., Coats L, Migliavacca F et al. Variations in Right Ventricular Outflow Tract Morphology Following Repair of Congenital Heart Disease: Implications for Percutaneous Pulmonary Valve Implantation. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* (2007, 687–695)

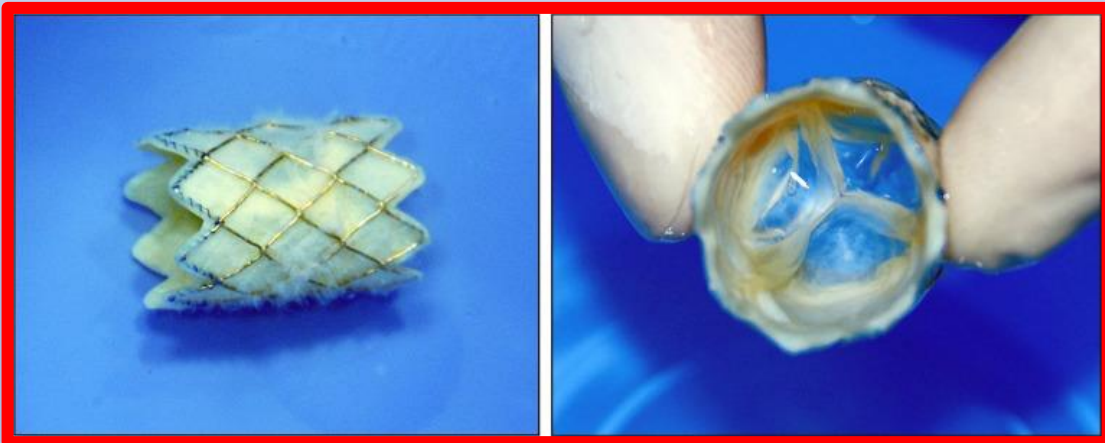
PPVI - typy chlopní

✓ Melody

- pôvod: hovädzia v. jugularis
- ukotvenie v ráme stentu Pt – Ir
28mmx18mm priemer → 22mm

✓ Edwards Sapiens

- pôvod: 3 – cípa bioprotéza hovädzí perikard
- balón expandibilný stent: 23, 26mm
- Sapiens XT: Co-Cr: 20,23,26,29mm



Nové typy chlopní

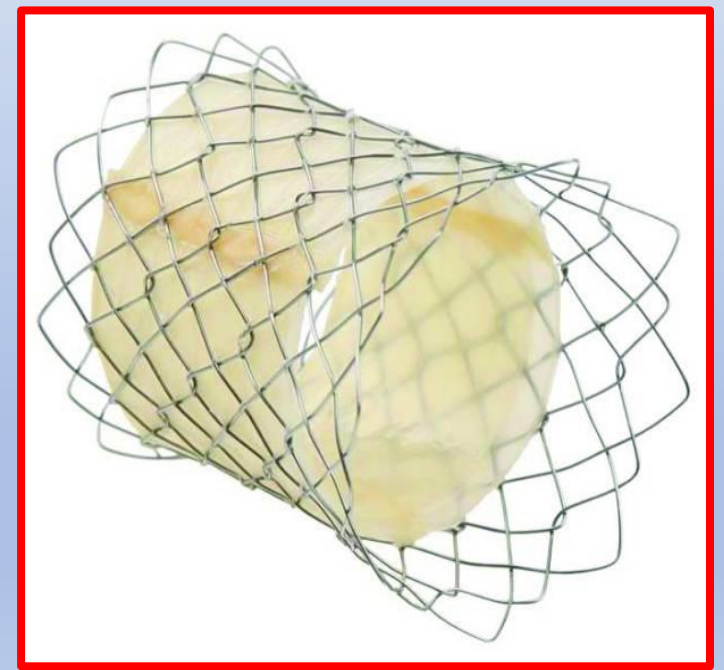
- **Venus P:** 3 cípa, z prasacieho perikardu, samoexpandibilný stent, RVOT – „patch“



- **Harmony** (hTPV Medtronic): samo expandovateľná - len freePuR, X konduit

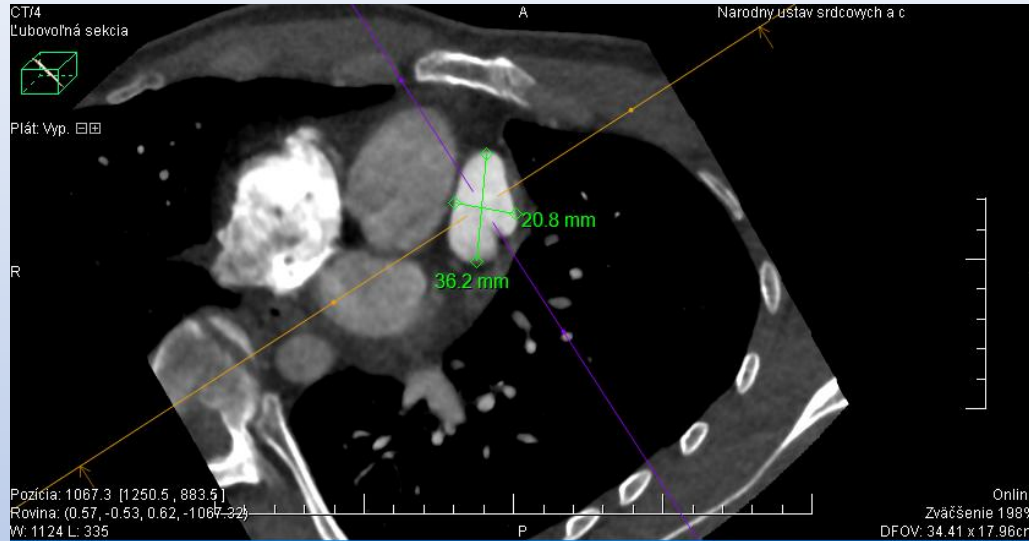


- **Pulsta:** samo expandovateľnom katétri, Ni stent pokrytý prasacím perikardom



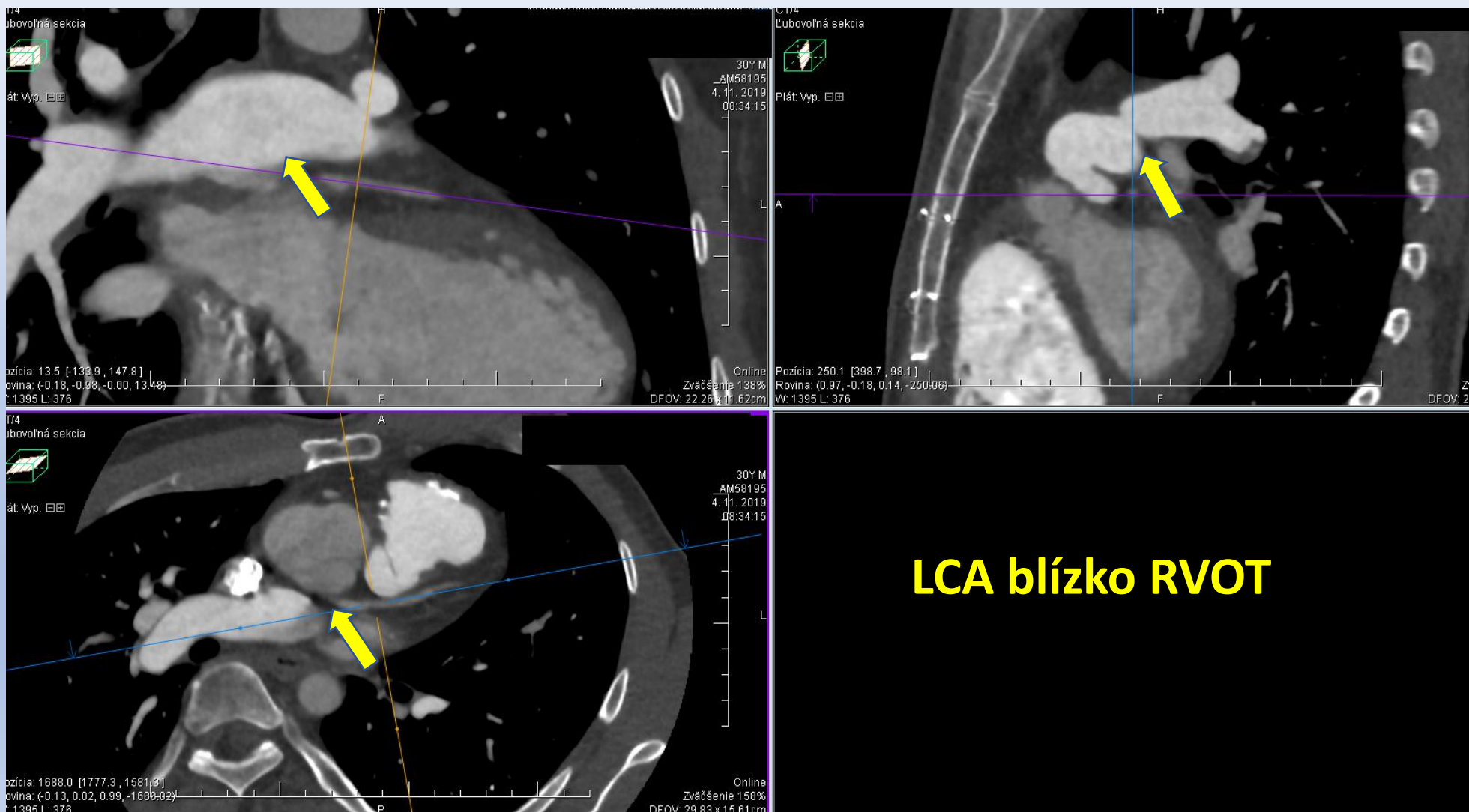
PPVI – postup implantácie

Plánovanie výkonu - CTA



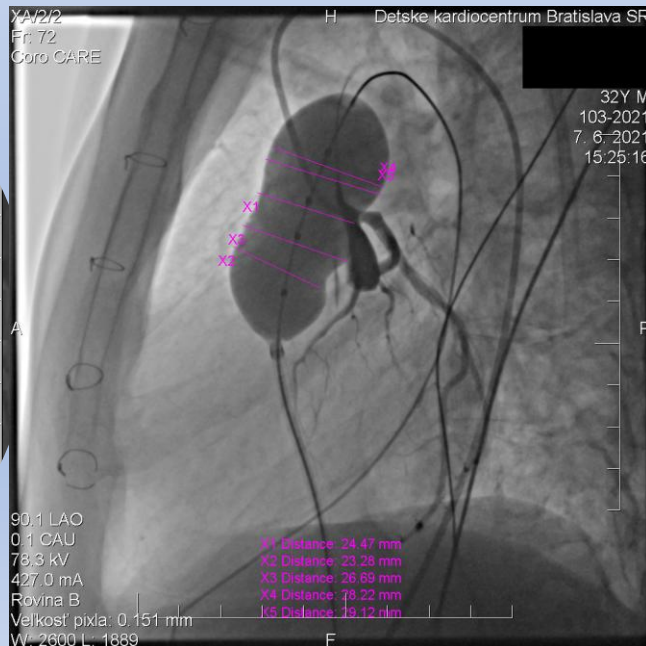
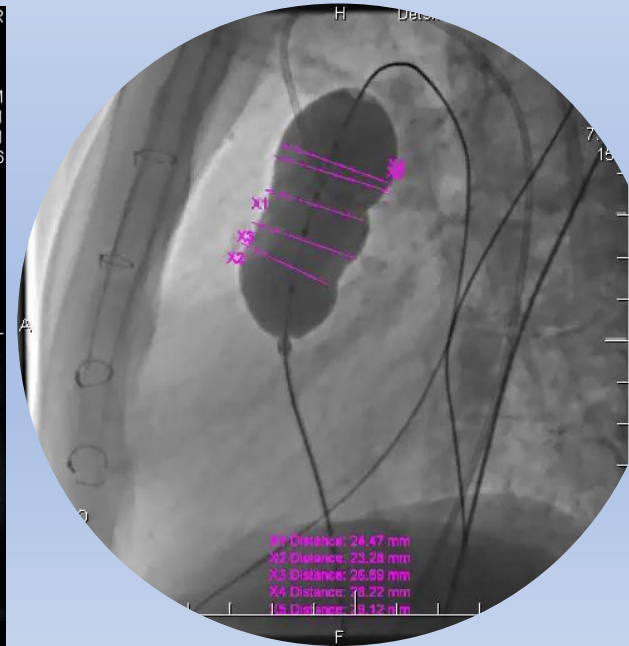
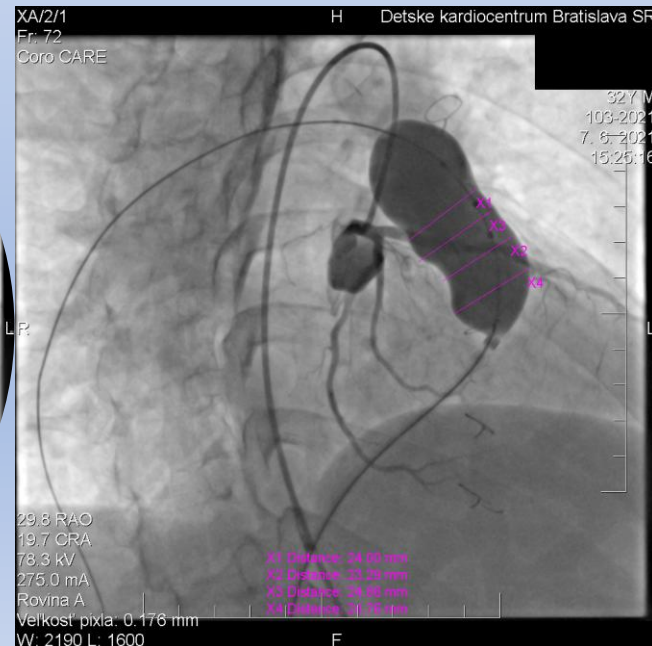
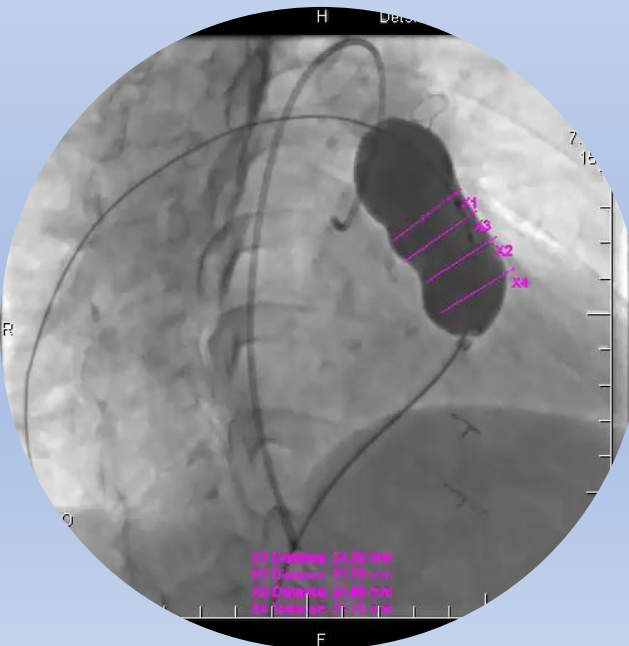
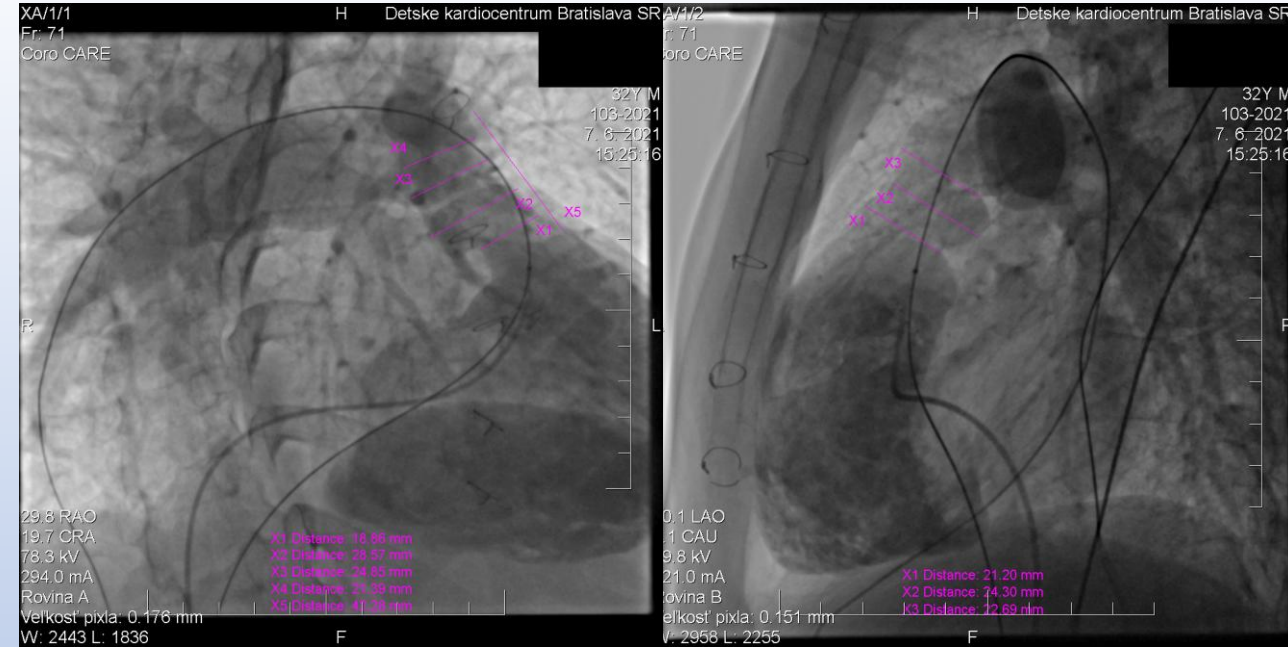
Meranie RVOT

Riziko kompresie koronárnych artérií



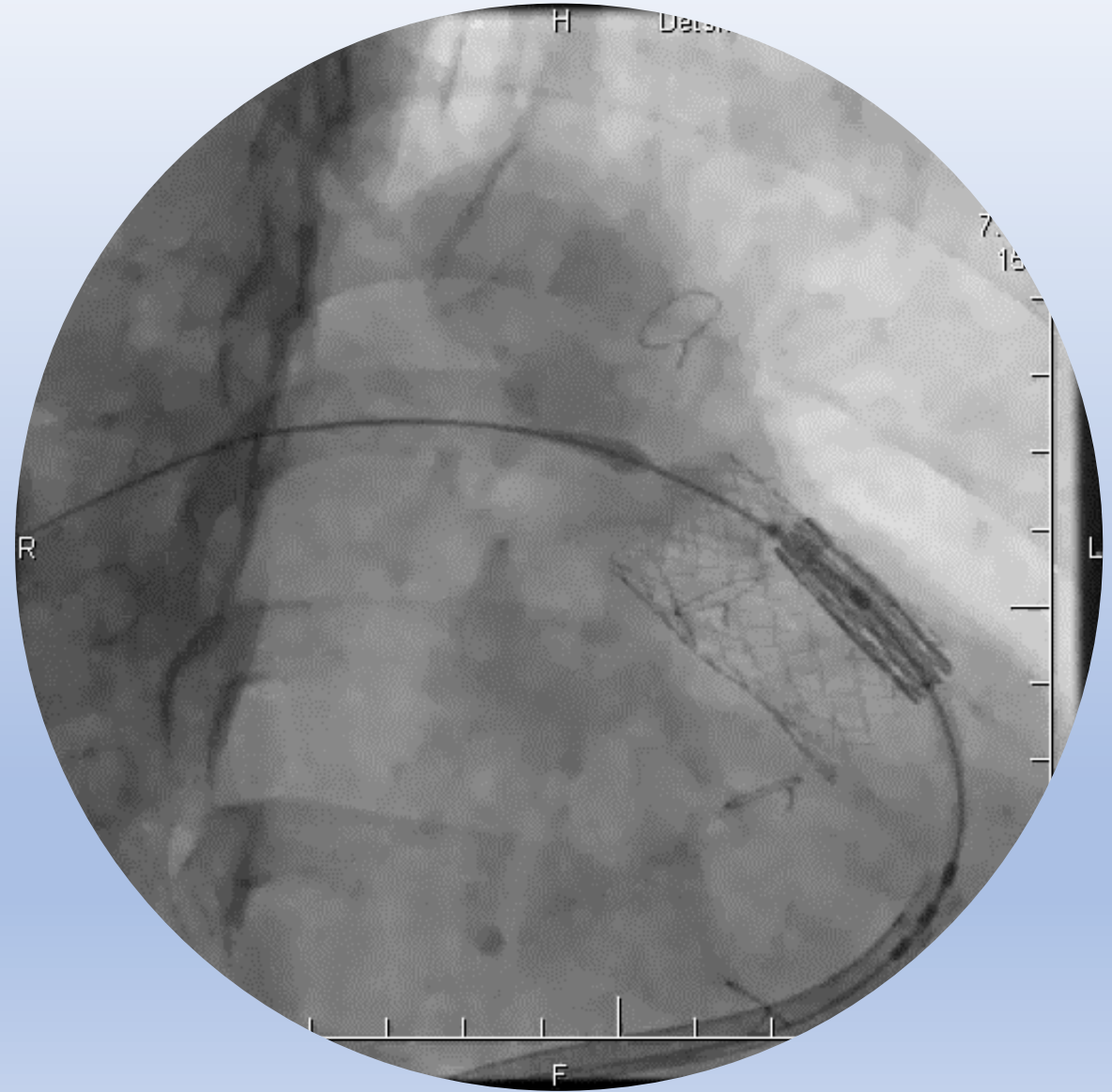
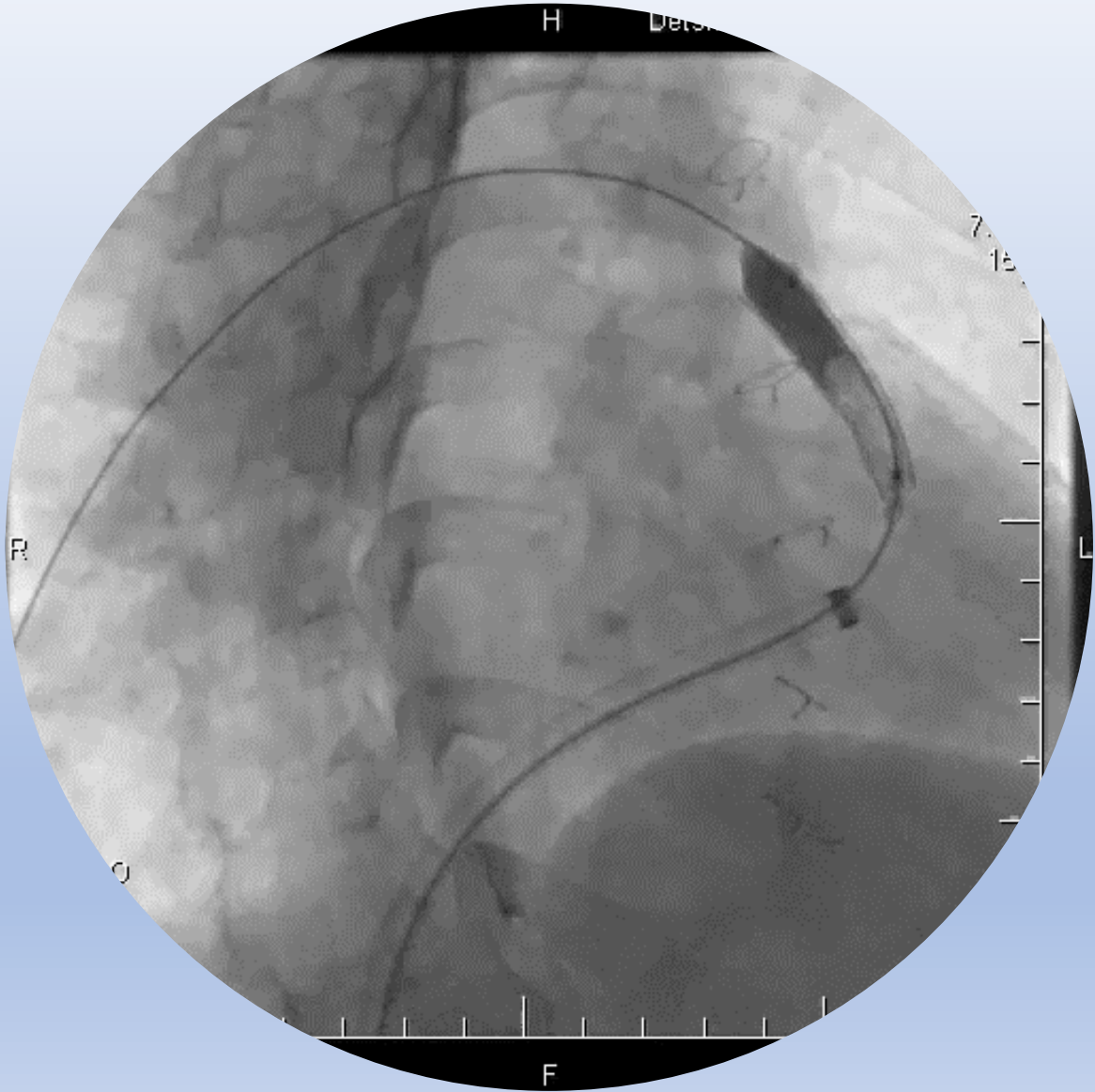
PPVI:

- AKG meranie RVOT
- Test koronárnych artérii

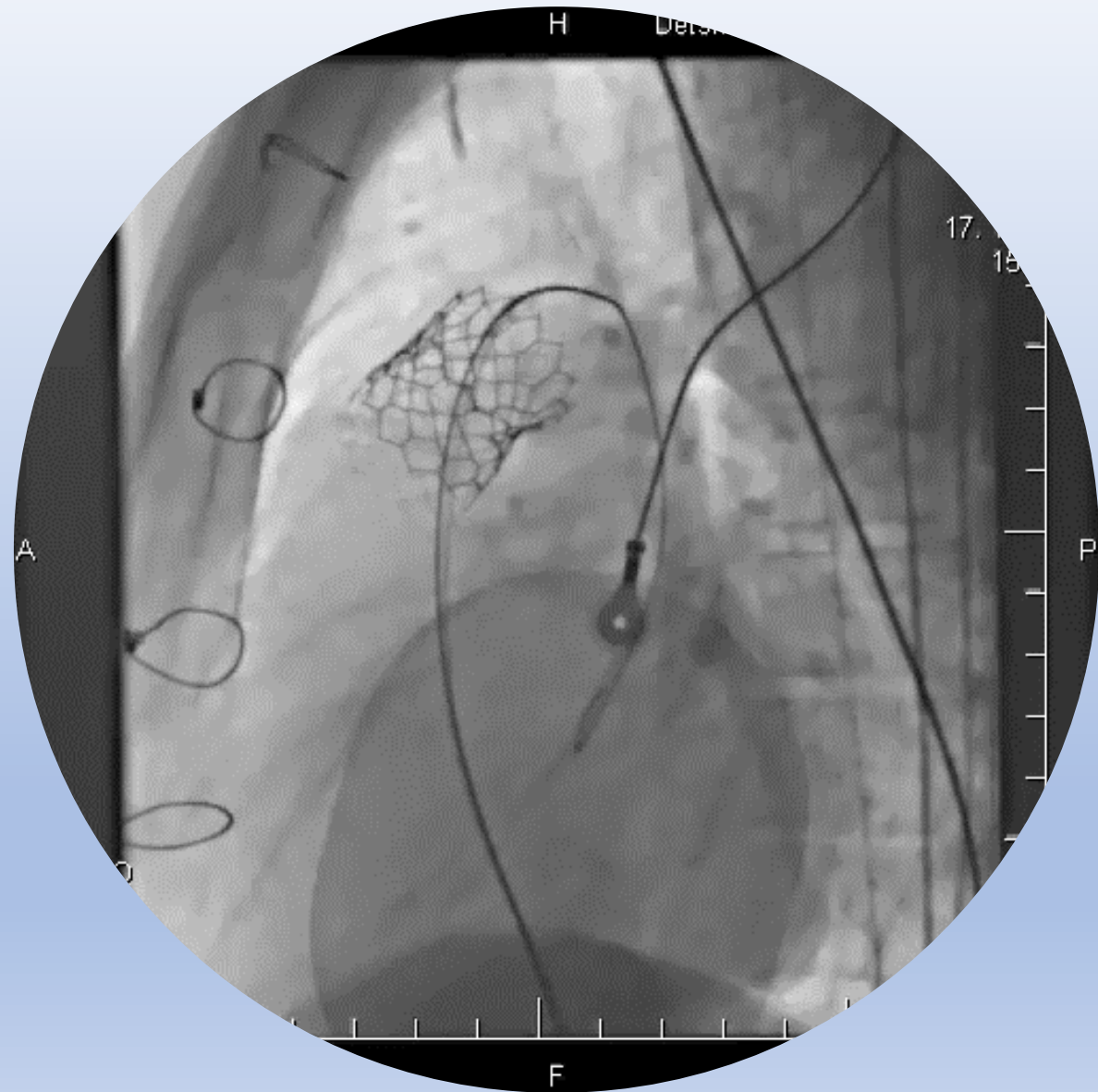
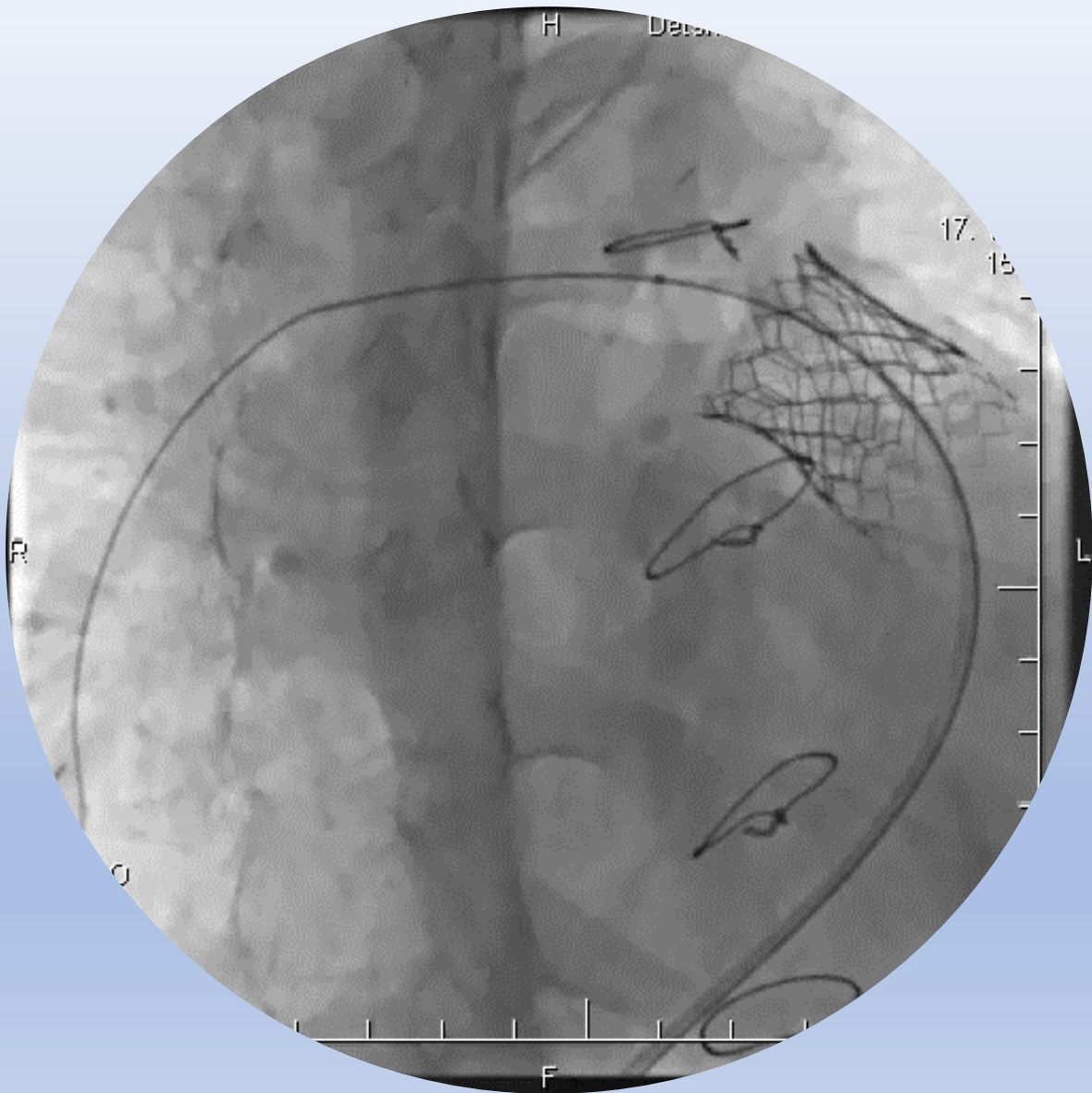


PPVI príprava landing zone

Implantácia Sapien S3



Kontrola funkčnosti chlopne

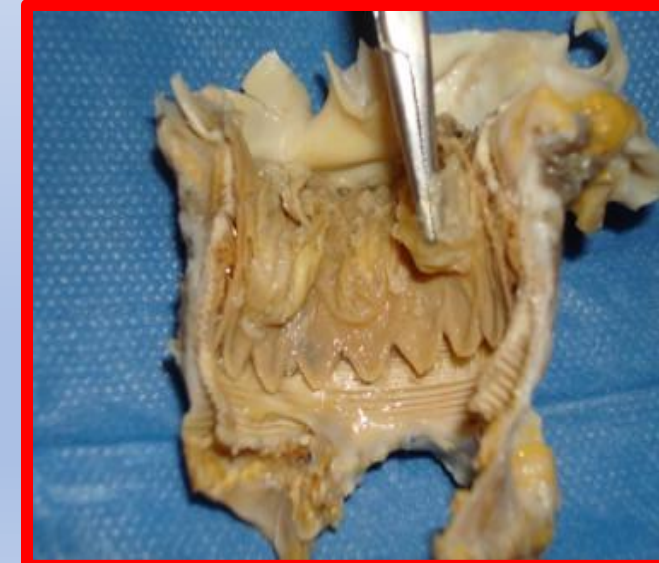
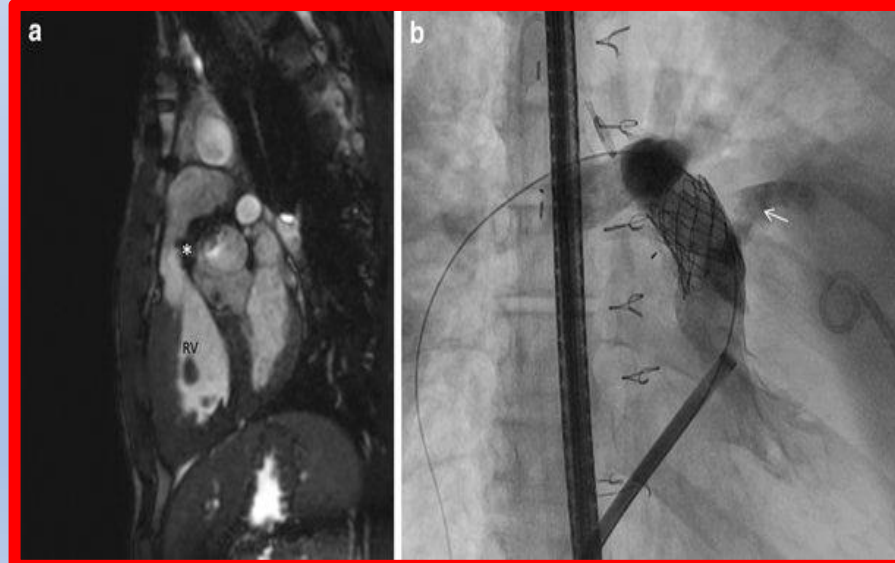
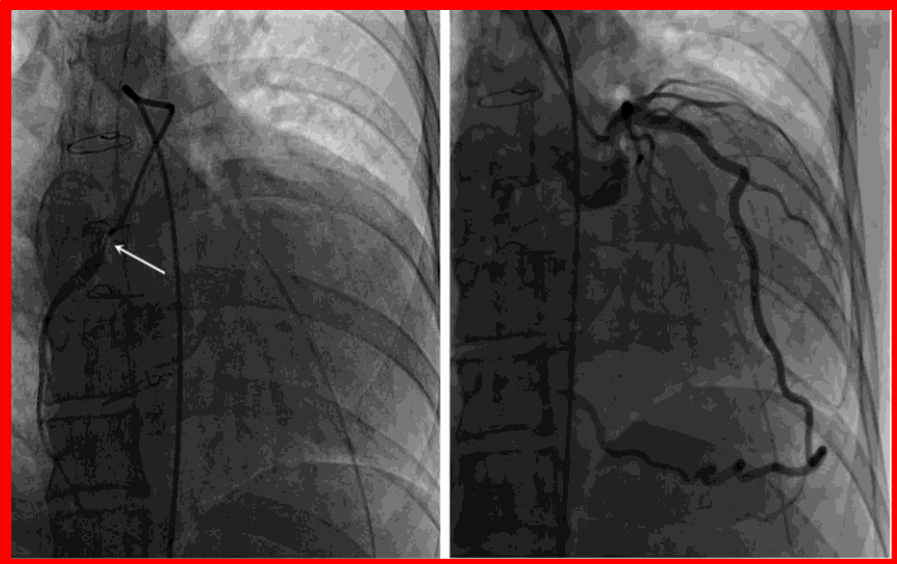


Komplikácie

✓ kompresia koronárnej a.
→ testovanie balónom,
aortogram

✓ ruptúra konduitu
→ predstentovanie

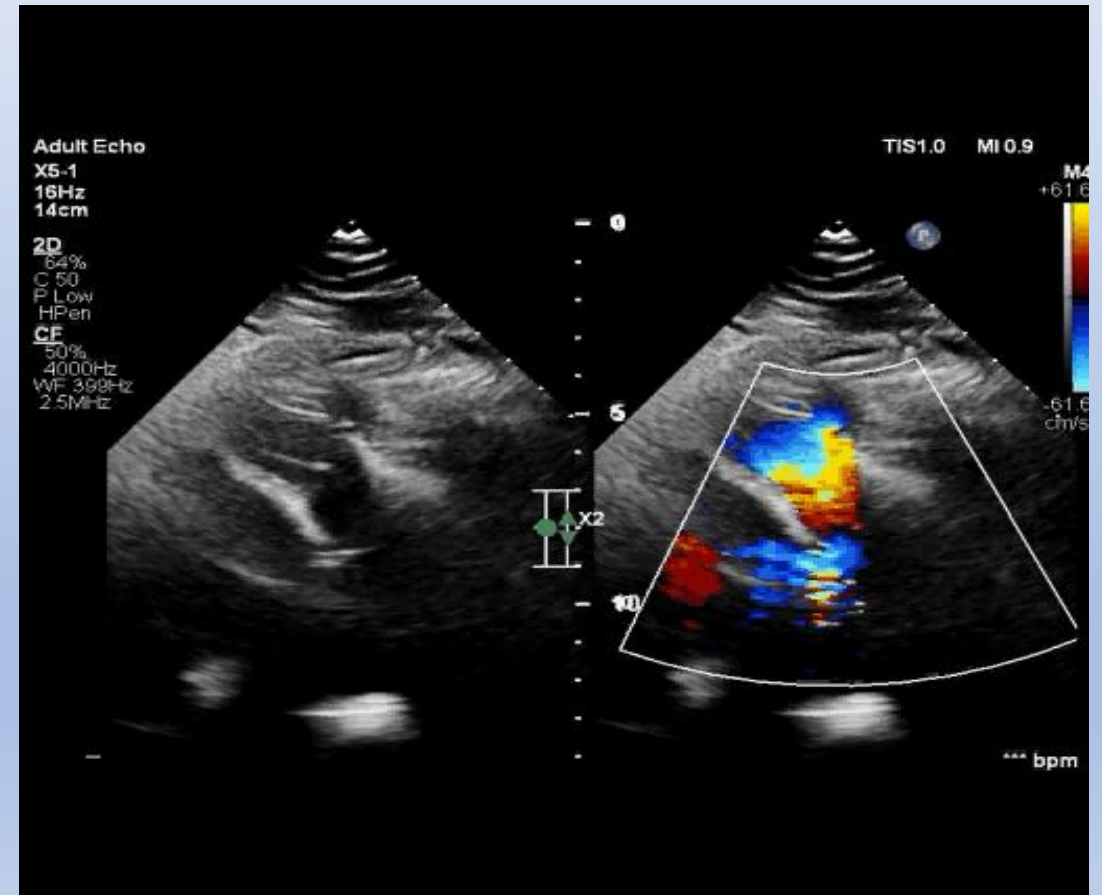
✓ IE



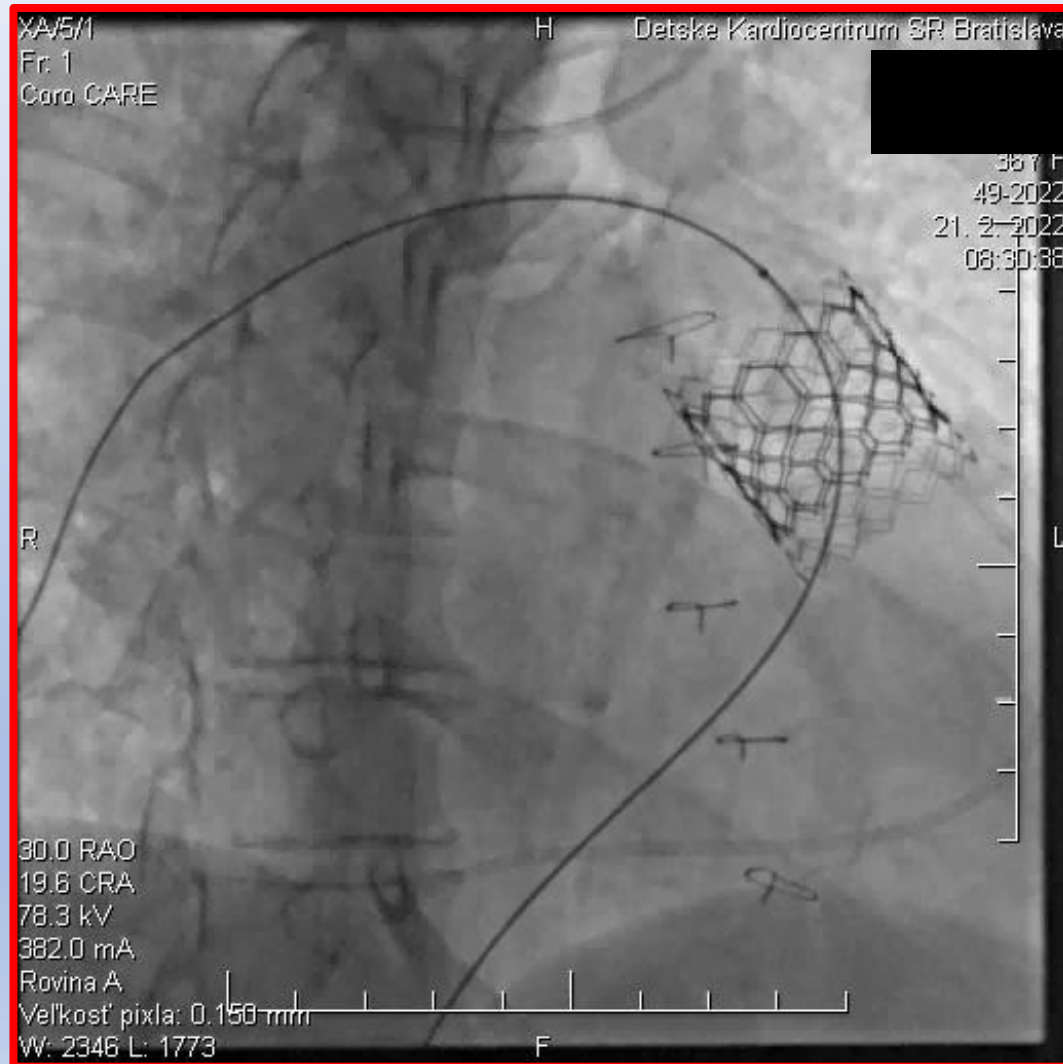
Pacient B. – pred PPVI a po PPVI

- 28r. – VCHSD – TOF, 3. kompletná korekcia – konduit
- MRI: EF PK 29%, EDV 137ml/m²
- **gr.na RV-PA 53mmHg , free PuR gr.III**
- NYHA I-II - ???, NT pro BnP 147 ng/l

- PUR neprítomná, max.gr. 15mmHg
- NYHA I
- kontrolné MRI v pláne



PPVI – implantácia chlopne do predstentovanej AP



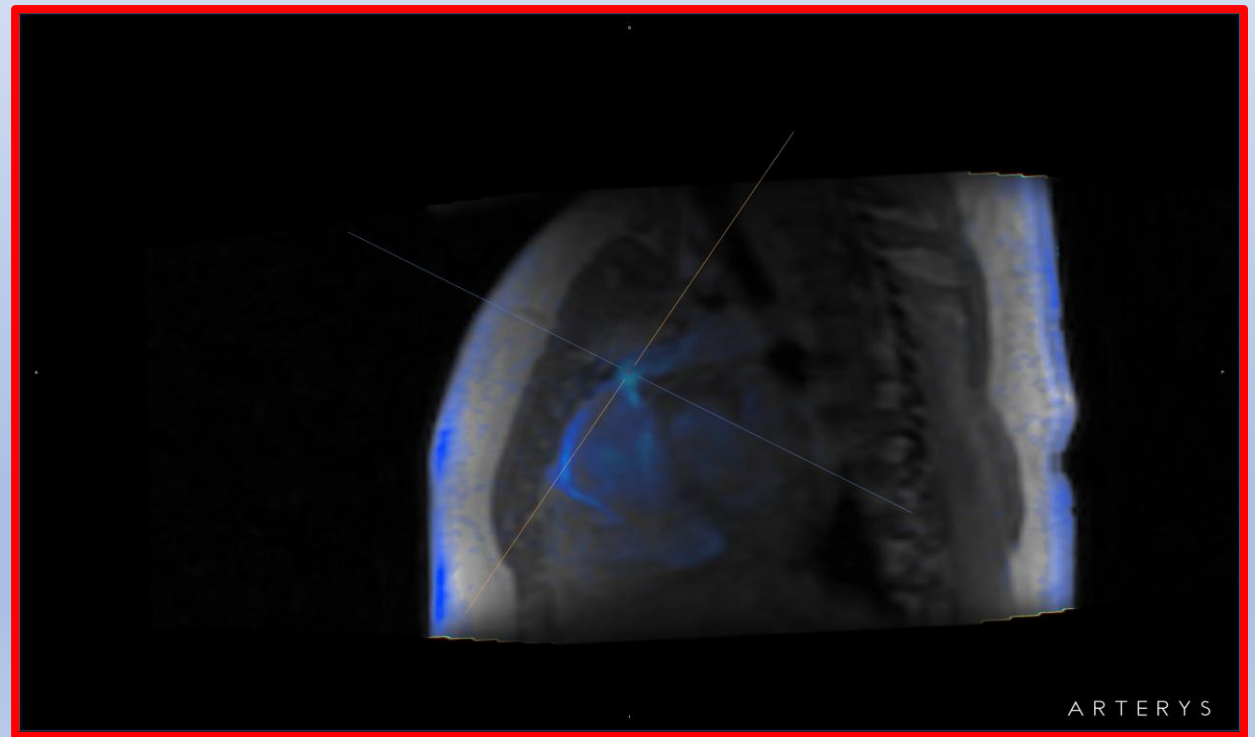
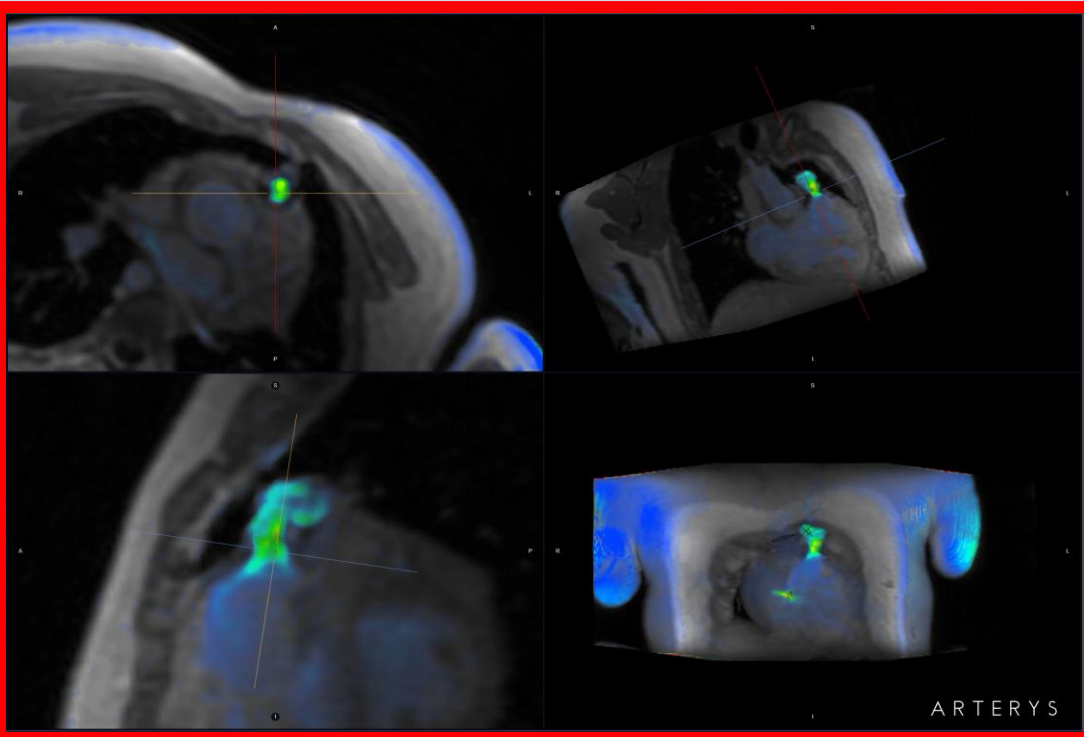
MRI srdca pred PPVI a po PPVI

❖ objemové a tlakové preťaženie:

- PK ↓EF 44%, EDV 153ml/m², ESV 86ml/m²
- RVOT: stenóza 23x11mm
- gradient na AP 70mmHg ↑

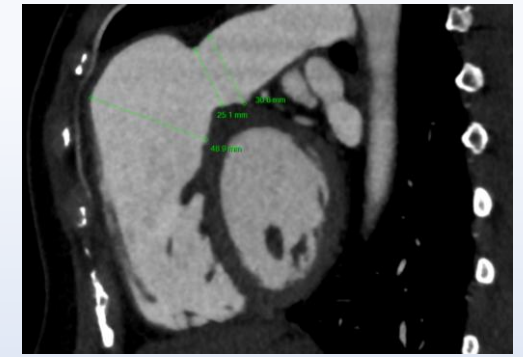
❖ RV šírka 43mm (bola 62mm)

- ❖ RV EF 42%, EDV 98ml/m², ESV 57ml/m²
- ❖ RVOTO bez významného grad., bez PI
- bez aneuryzmy v RVOT

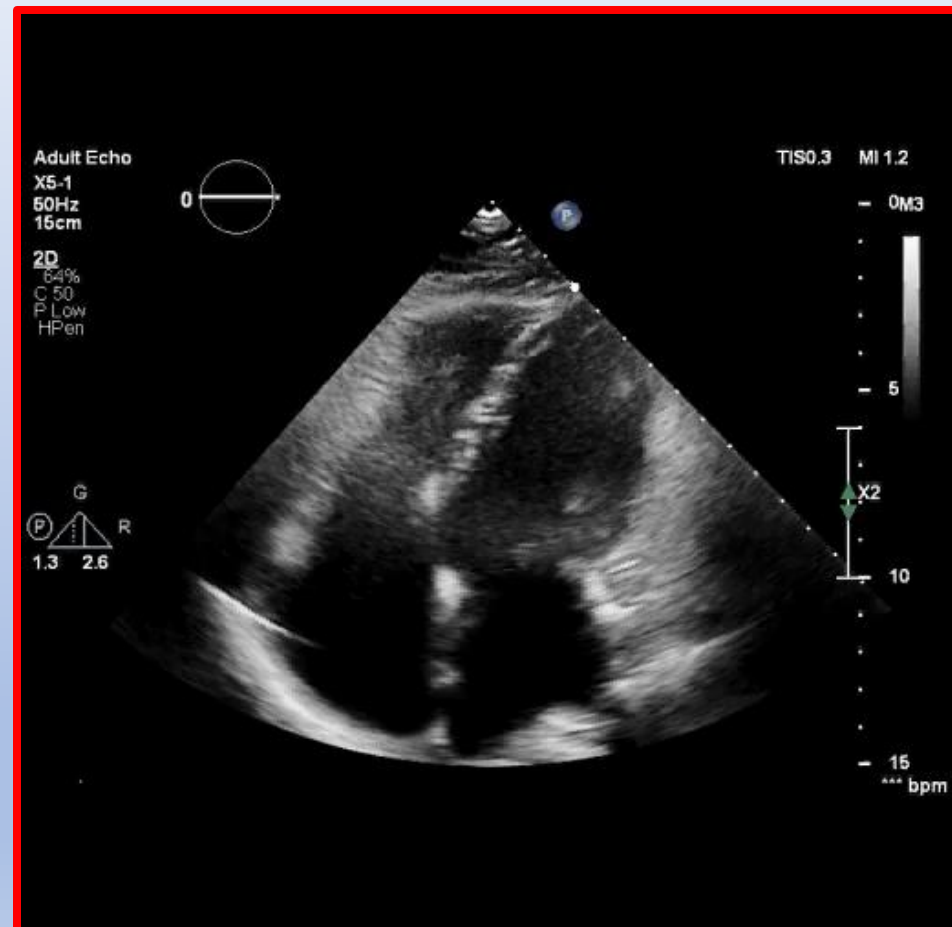
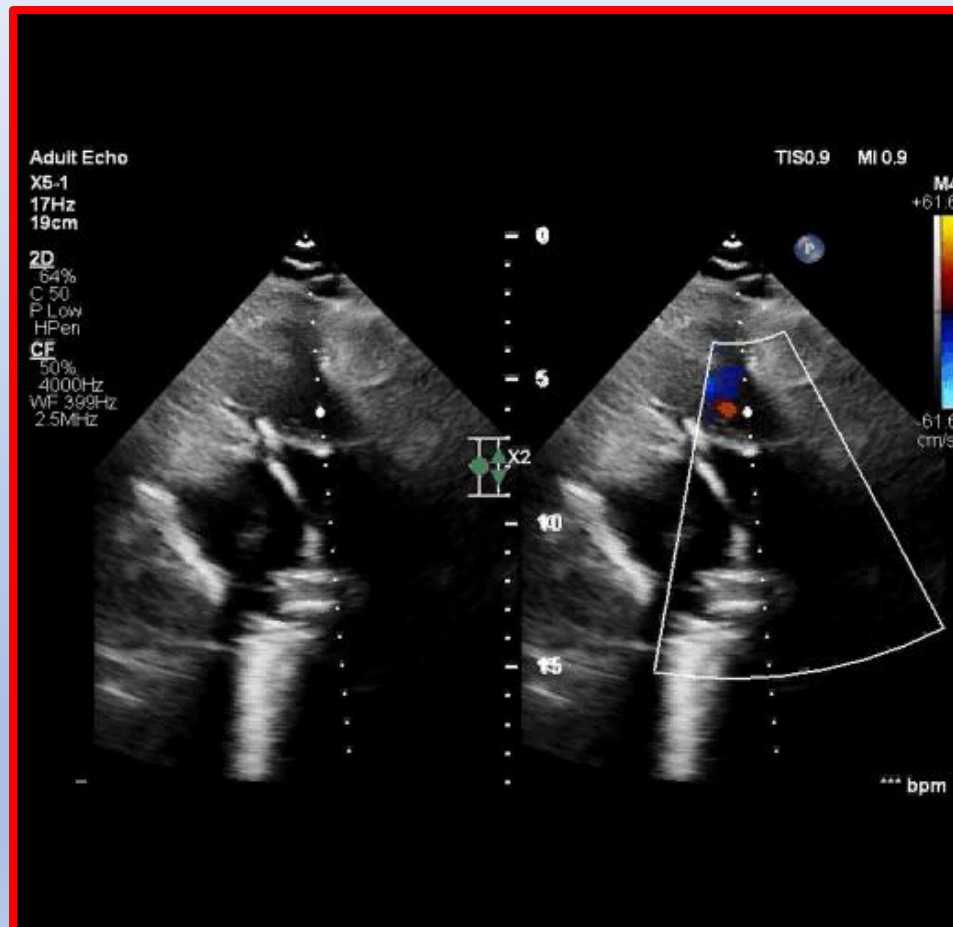


Pacientka T. – pred OP, nevhodná na PPVI

- 43r. TOF
- 11r. kompletná korekcia
- RVEDD 38mm (RVOT 51mm - CT)
- MRI: **EDV 161ml/m²**, EF RV 52%, NYHA II, NT pro BnP 198ng/l



Pacientka T – po PVR



Súbor pacientov 2021 -2023

- OVCHSD: 8, DKC: 5
- priemerný vek súboru bol 29,9 roka (14r.-70r.)
- 1 pacient s dg. FT - ICD (MR NOT SAFE) po KPCR (20r.) – funkčné CT

Základné diagnózy VCHS:

OVCHSD NÚSCH a. s.:

- FT: 6 pacientov (2 ženy, 4 muži)
- TAC: 1pacient (muž)
- D-TGA: 1pacient (muž)

DKC NÚSCH a.s. :

- FT: 3 pacienti
- DORV: 1 pacient
- po Rossovej operácii: 1
- všetci pacienti boli muži

Rok	Počet pacientov	
	OVCHSD	DKC
2021	3M, 2 Ž*	2M
2022	3M, 1Ž*	1M
2023	0	2M

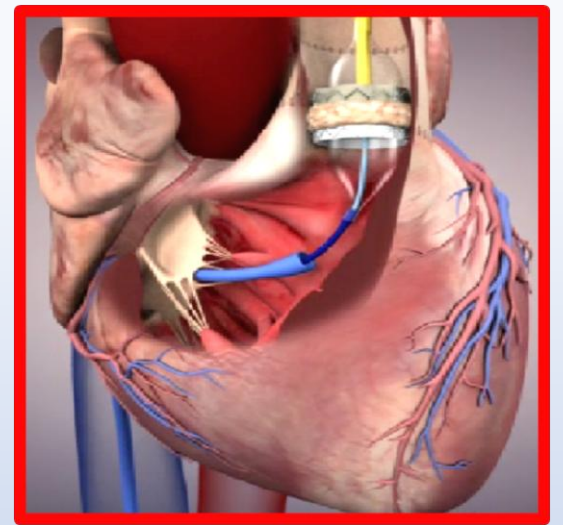
Vysvetlivky: M – muži, Ž – ženy, OVCHSD – Oddelenie pre vrodené chyby srdca v dospelosti, DKC – Detské kardiocentrum

*1 žena bola predstentovaná pre nestabilný RVOT, implantácia chlopne bola zrealizovaná v nasledujúcom roku

Súbor pacientov 2021 -2023

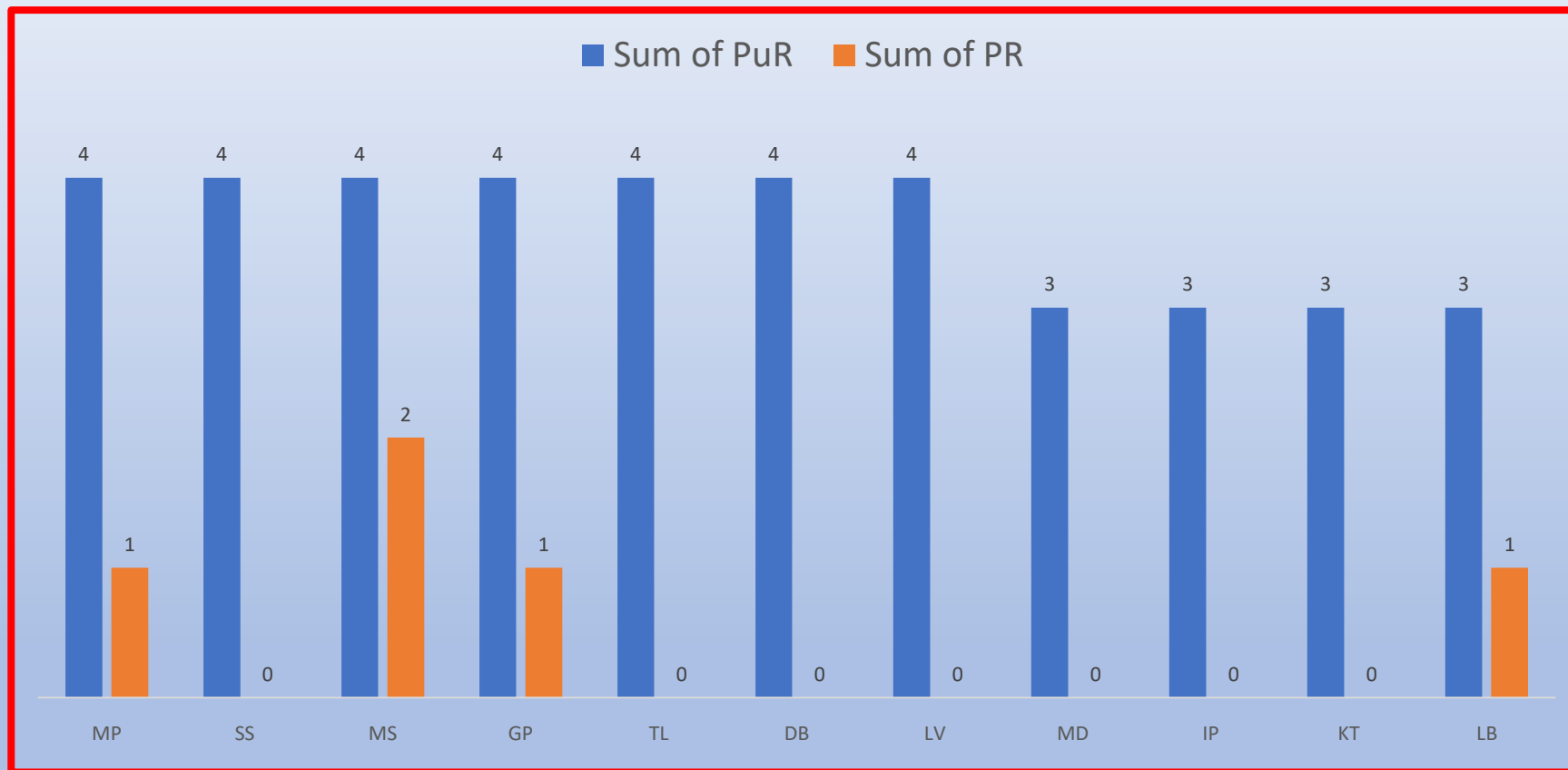
Charakteristika RVOT:

- transanulárna záplata: 3 pacienti
- priame prepojenie PK a pľúcnice: 1 pacient s TGA
- konduit: 3 pacienti (rozmer konduitu min.12mm a max.26mm)
- kombinované riešenie RVOT: 1. sedenie transanulárna záplata, 2. sedenie konduit: 5 pacientov
- bio protéza 1 pacient (žena)
- **reoperácie od kompletnej korekcie:**
 - spojková operácia: 4 pacienti
 - implantácia bio protézy do pulmonálnej pozície: 1 pacient
 - záplata do RVOT: 1 pacient
 - ďalšie 3 operácie, spolu 5 operácií: 1pacient



- predstentovanie Andrastent XXL a implantácia Edwards Sapiens
- komplikácie: nesfúknutie balóna, cievny prístup – chir. inetrvenca, 1xKPCR

Zmena závažnosti PR pred a po PPVI

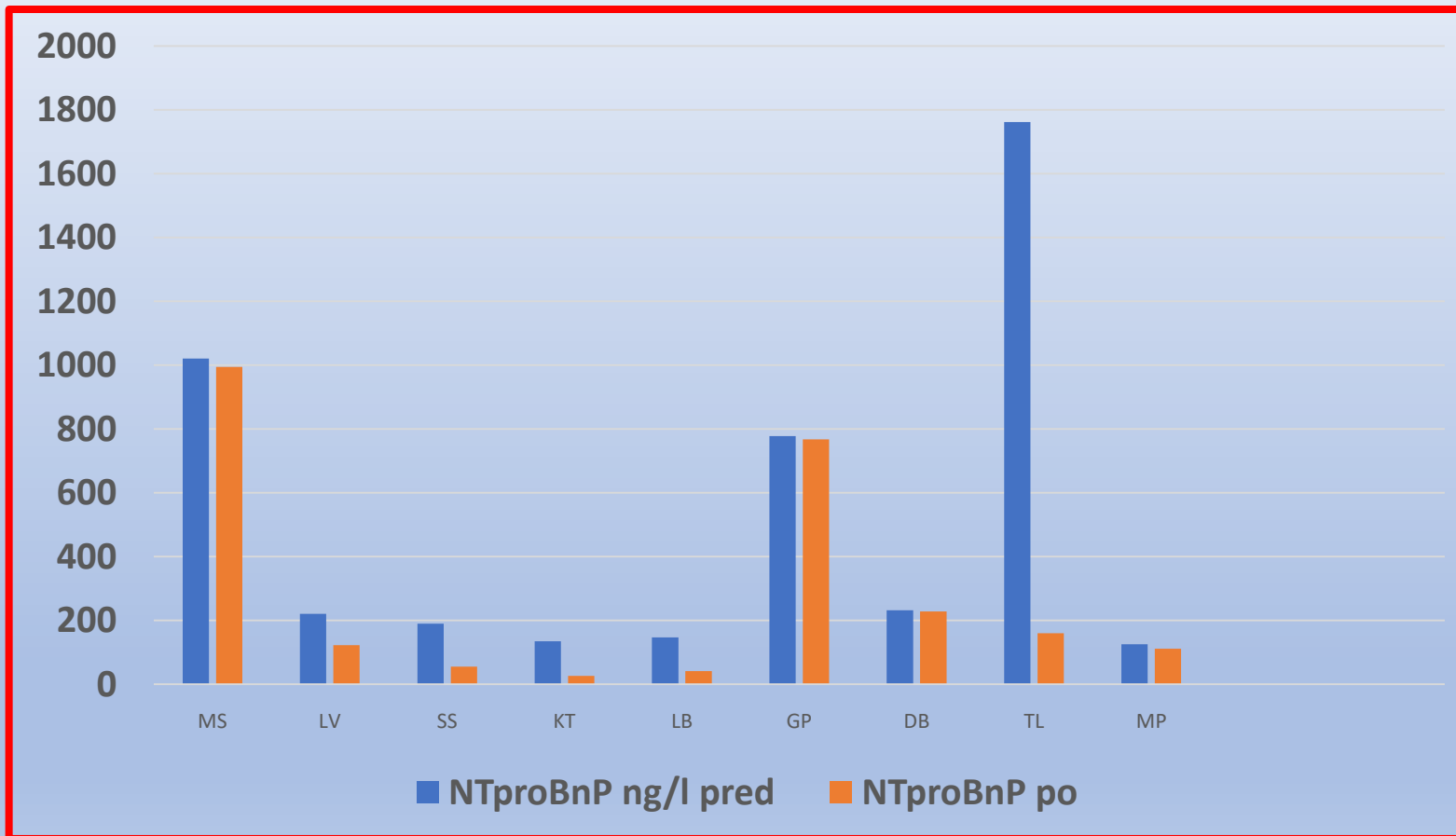


Hodnotenie NYHA

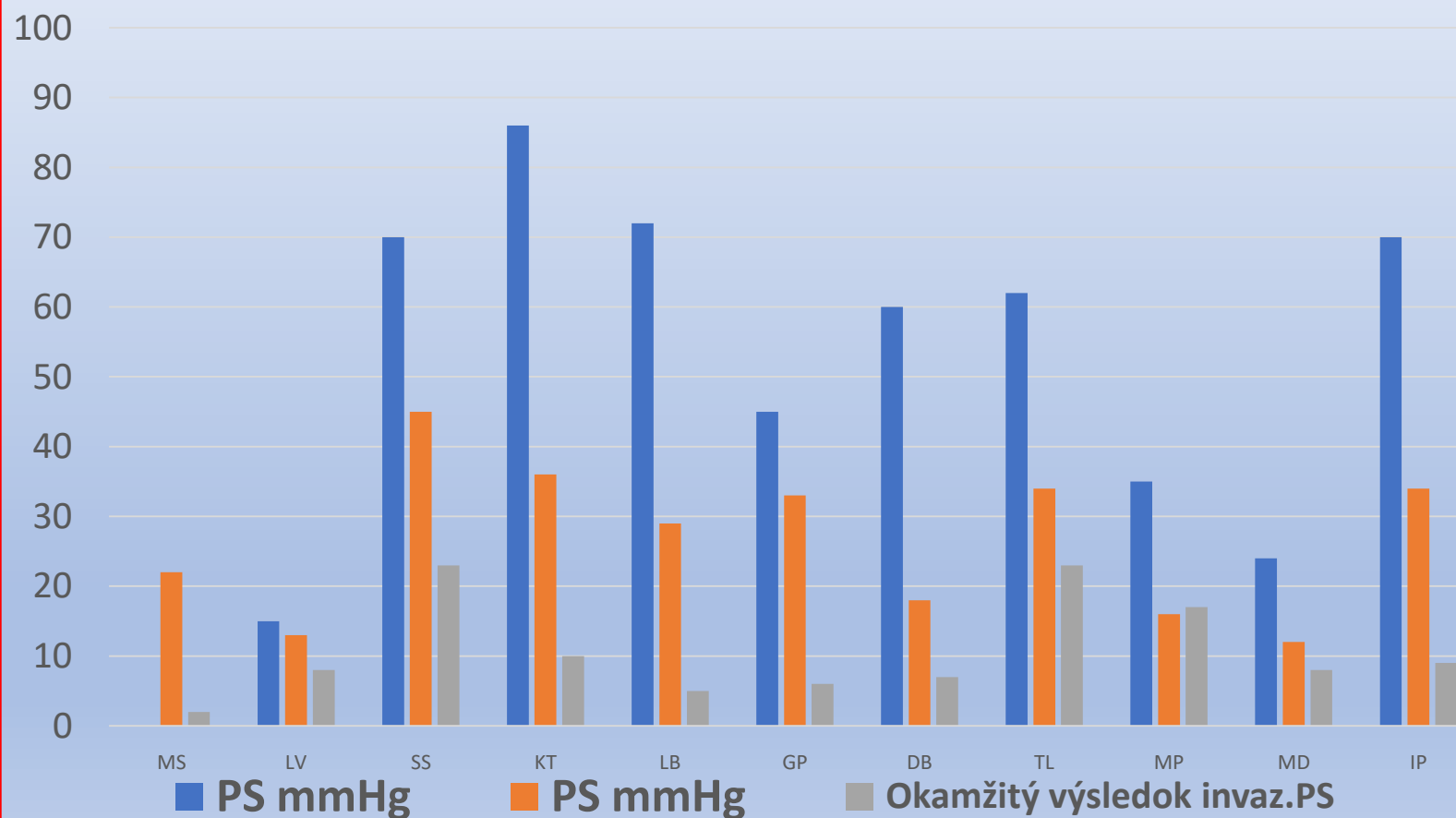
- OVCHSD: pred PPVI - NYHA III: 2 po PPVI NYHA I a II. (22r. s TAP, najpokročilejší a najstaršia PR po PPVI pretrvala do strednej závažnosti)
- 6 pac. OVCHSD boli pred PPVI v triede NYHA II a po PPVI NYHA I
- DKC: pred PPVI NYHA I, po PPVI : “majú sa lepšie“



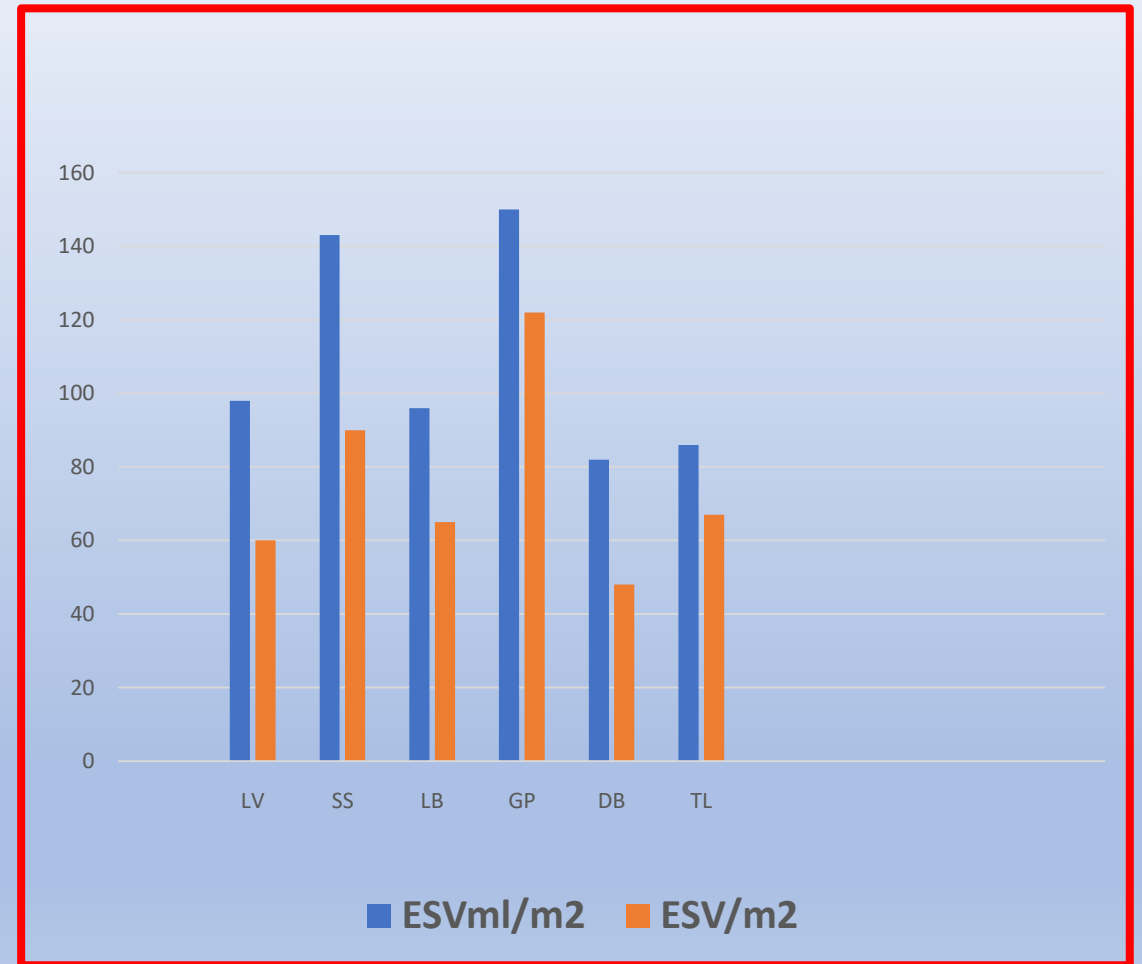
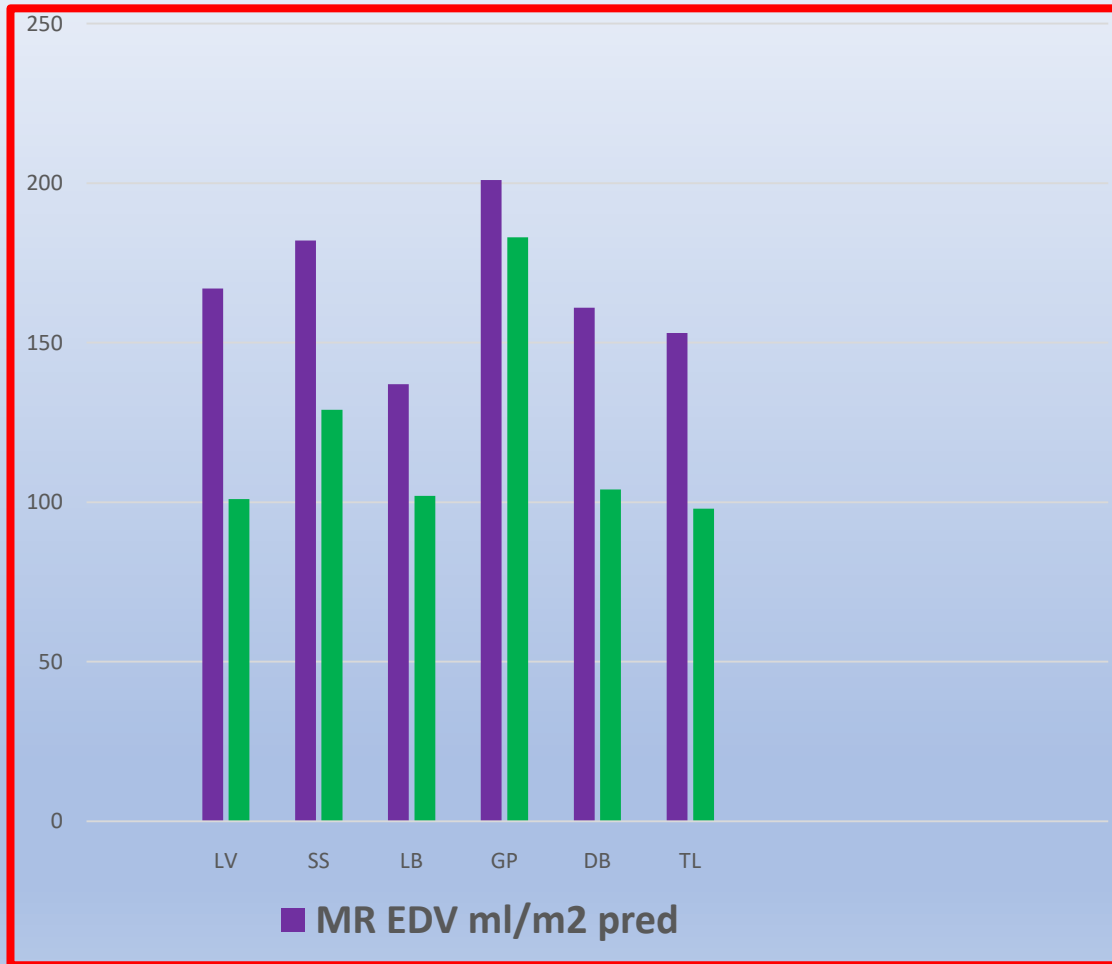
Zmena NTproBnP ng/l pred a 3 mesiace po PPVI



Zmena tlaku v AP pred a po PPVI



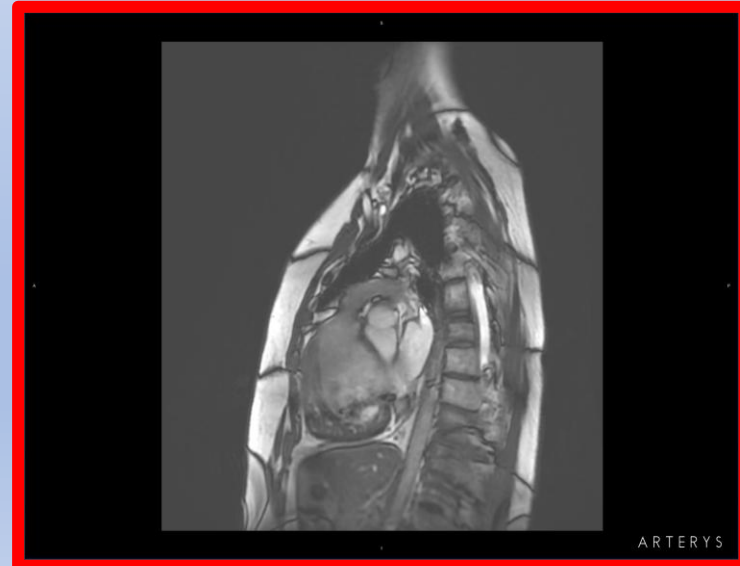
Zmena EDV ml/m² a ESV ml/m² PK pred a po PPVI



Vysvetlivky: EDV – indexovaný enddiastolický objem PK na povrch tela, ESV – indexovaný endsystolický objem PK/m²

Záver

- ✓ kompletná korekcia resp. op. riešenie VCHS neznamená vyriešenie chyby
- ✓ celoživotné sledovanie – spolupráca raj. kardiológ a centrum pre VCHSD: interv. kardiológ , radiológ so zameraním na MRI a CT – PPVI, kardiochirurg, arytmológ...
 - klinika – únava, nevykonnosť, opuchy DK... CAVE: mladý pacient!)
- ✓ ergometria – NYHA, NTproBnP – kardiálna príčina – PUR, AoR? iné komorbidity?
- ✓ MRI – volumetria a funkcia – zlatý štandard
- ✓ EKG Holter – arytmie – aytmogénny substrát
- ✓ CAVE: IE!!!



Katetrizačný team DKC +

OVCHSD

MUDr. P. Tittel

MUDr. Z. Venczelová

MUDr. M. Kardoš

MUDr. K. Martanovičová

Prof. MUDr. I. Šimková, CSc.

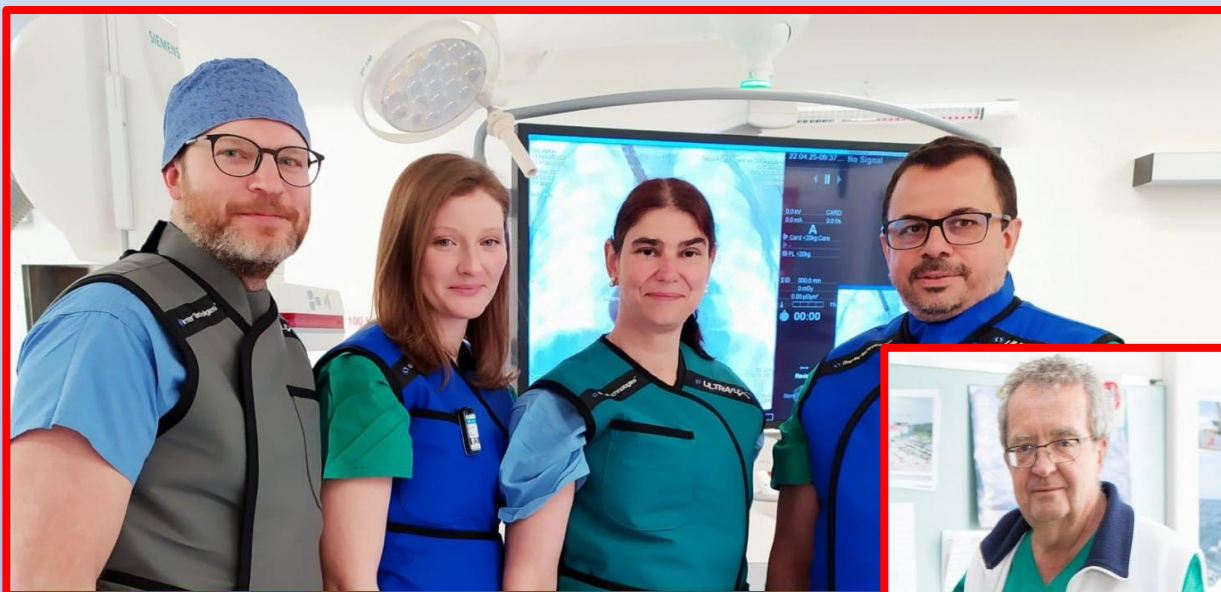
MUDr. Kaldarárová, PhD.

MUDr. T. Valkovičová, PhD.

MUDr. A. Reptová, PhD.

MUDr. K. Bobocká, PhD.

MUDr. T. Hlavatá, MUDr. F. Klaučo



Prof. MUDr. J. Mašura CSc.

