

Dlouhodobá mechanická podpora oběhu a transplantace srdce u pacientů s VSV

Karel Koubský

Dětské kardiocentrum 2. LF UK a FN v Motole



**ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST**



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases

Prevalence a závažnost srdečního selhání u VSV

	Absolute number	Prevalence (%) All ages	Prevalence (%) 15-35 years	Prevalence (%) 35-50 years	Prevalence (%) >50 years
All patients	248	6,4	2,3	6,8	21,9
Cyanotic/Eisenmenger	43	41	31,9	39,4	62,5
Fontan	29	30,3	20,6	47,8	100
Systemic RV	30	24,8	6,4	32,1	50
Predominant Right-sided	73	7,6	1,5	7,5	31
Shunt lesions	48	3,4	0,6	2,2	18,2
Predominant Left-sided	26	2,3	1	2,1	7,6

Risk factors: **age**, atrial arrhythmia, pacemaker, NYHA, ventricular dysfunction

Arnaert et al, ESC Heart Failure 2021

Heart failure accounts for 26 – 42% of ACHD deaths

About 10 – 20% of patients with CHD will need heart transplantation at some point

Meshulami et al, J Thorac Dis 2023

Sicim et al, JCTS 2024

Potenciální problémy pro transplantaci u VSV

Table 3 Challenges and potential solutions for adult congenital heart disease heart transplant

Challenges for ACHD-HTx	Potential solutions
(I) Pulmonary hypertension assessment & heart sizing	<p>Assess each potential ACHD HTx recipient for PH based on their anatomy</p> <p>If PH diagnosed consider vasodilator treatment prior to Tx</p> <p>Do not extend waitlist time by waiting for an oversized heart</p>
(II) High sensitization among ACHD HTx recipients	<p>When appropriate utilize desensitization therapies including:</p> <ul style="list-style-type: none"> Intravenous immunoglobulins Plasmapheresis Rituximab Bortezomib
(III) Surgical complexity	<p>In-depth preoperative planning with a multidisciplinary team</p> <p>Extensive imaging (e.g., catheterization, CT, & magnetic resonance angiography)</p> <p>Begin the operation hours before the donor heart is expected to arrive</p>
(IV) Bleeding	<p>Aggressive collateral coil embolization prior to operation</p> <p>Utilize an oscillating saw during sternotomy</p> <p>Rapid transfusion device and blood on hand</p> <p>When needed, hypothermic circulatory arrest</p>

ACHD HTx, adult congenital heart disease heart transplant; PH, pulmonary hypertension; Tx, transplant; CT, computed tomography.

Přežití po transplantaci podle základní diagnózy (dospělí)

Registr ISHLT (International Society for Heart and Lung Transplant)

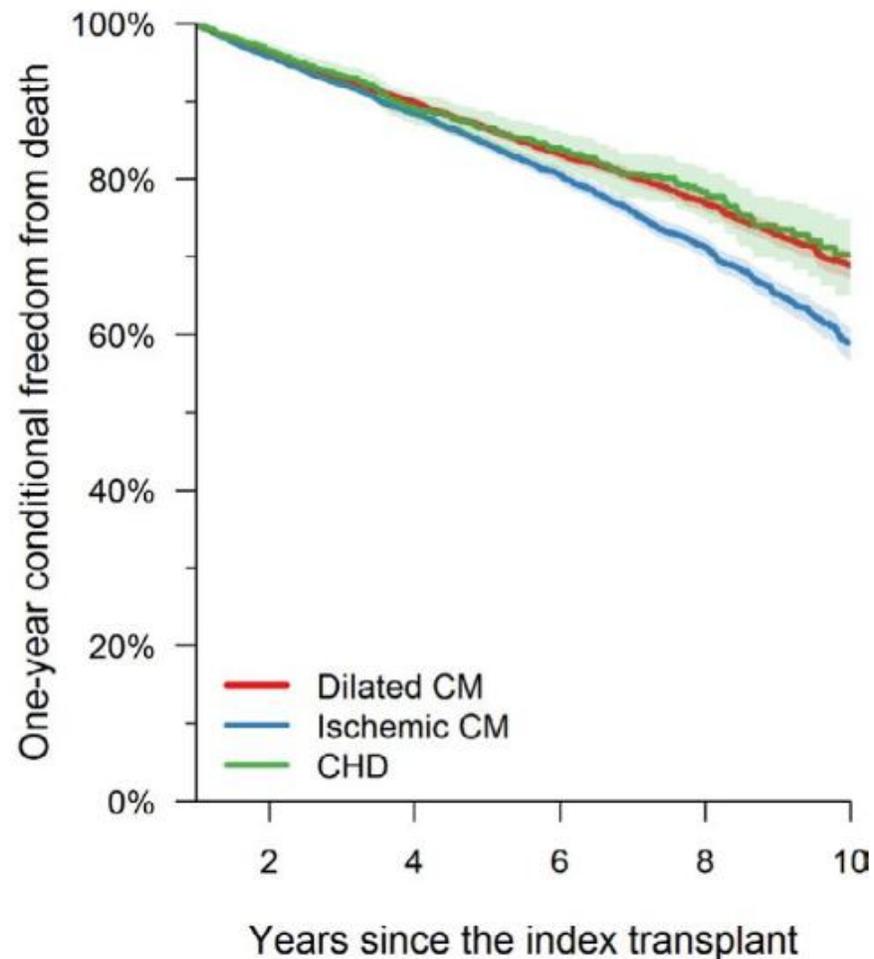
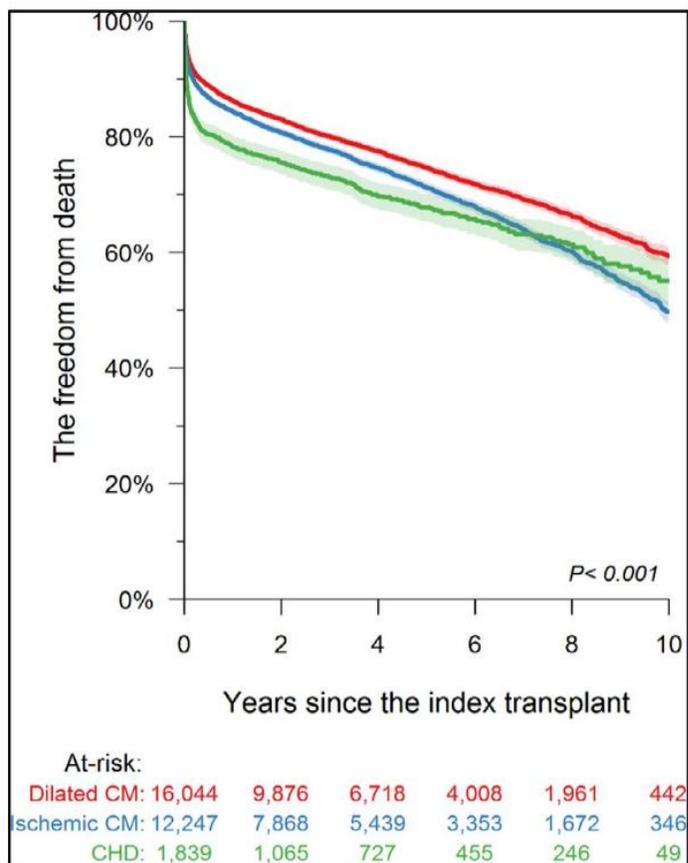
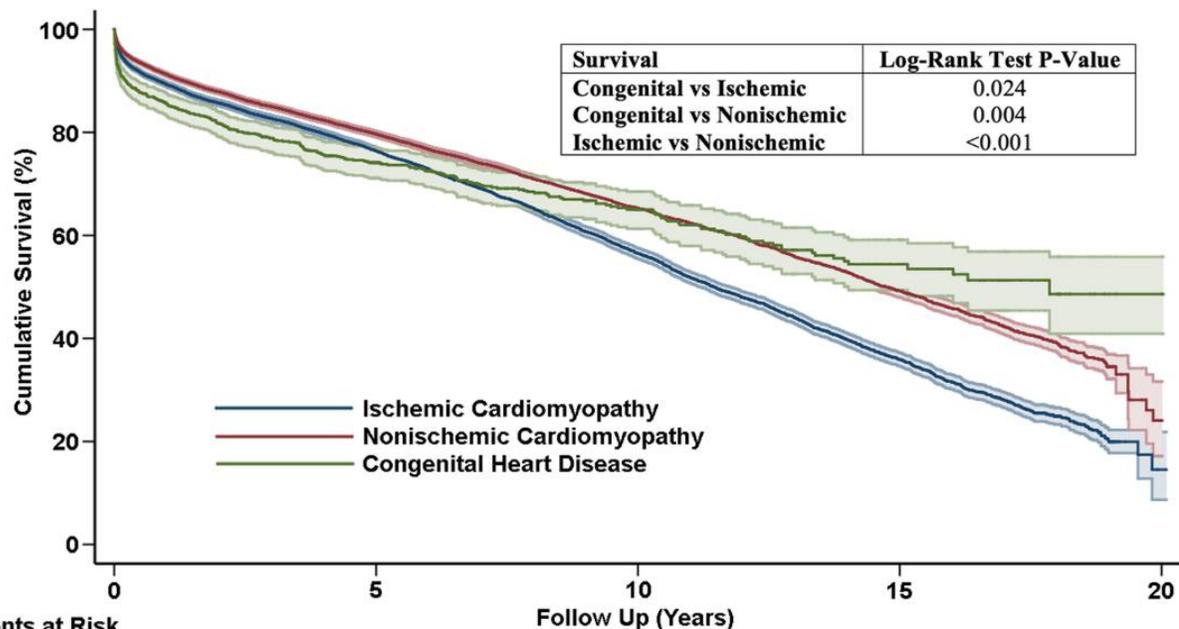


FIGURE 3 Kaplan-Meier survival curve of patients stratified by cardiomyopathy cohorts

Přežití po transplantaci podle základní diagnózy (dospělí)

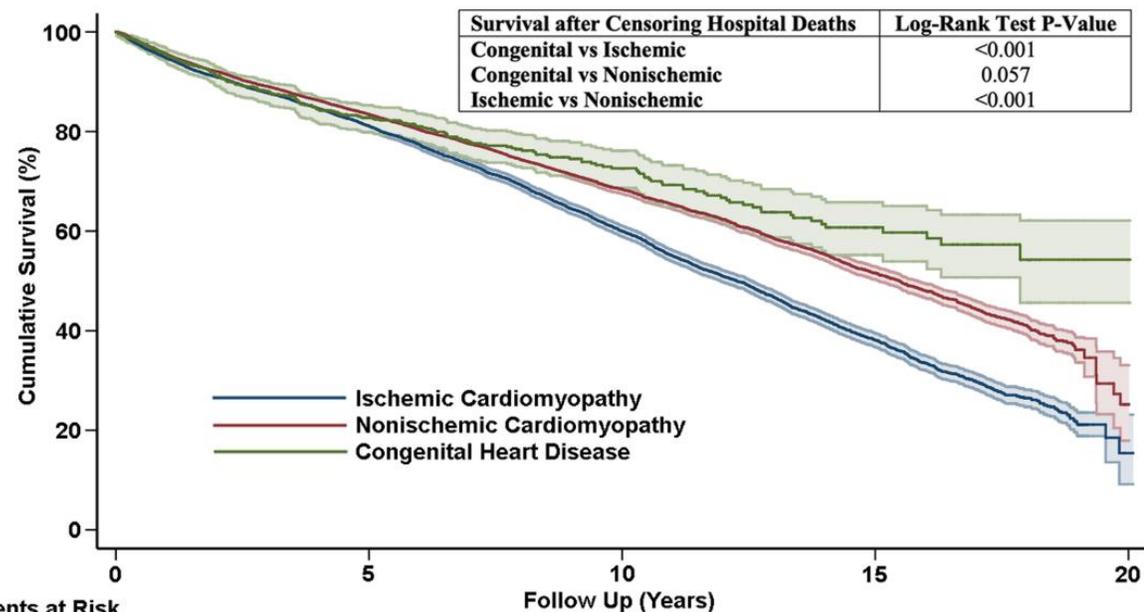
Databáze UNOS (United Network for Organ Sharing)

A



Patients at Risk		Follow Up (Years)				
	0	5	10	15	20	
Ischemic	14,236	7,676	3,352	939	1	
Nonischemic	20,676	10,193	4,395	1,272	4	
Congenital	1,040	484	207	69	2	

B



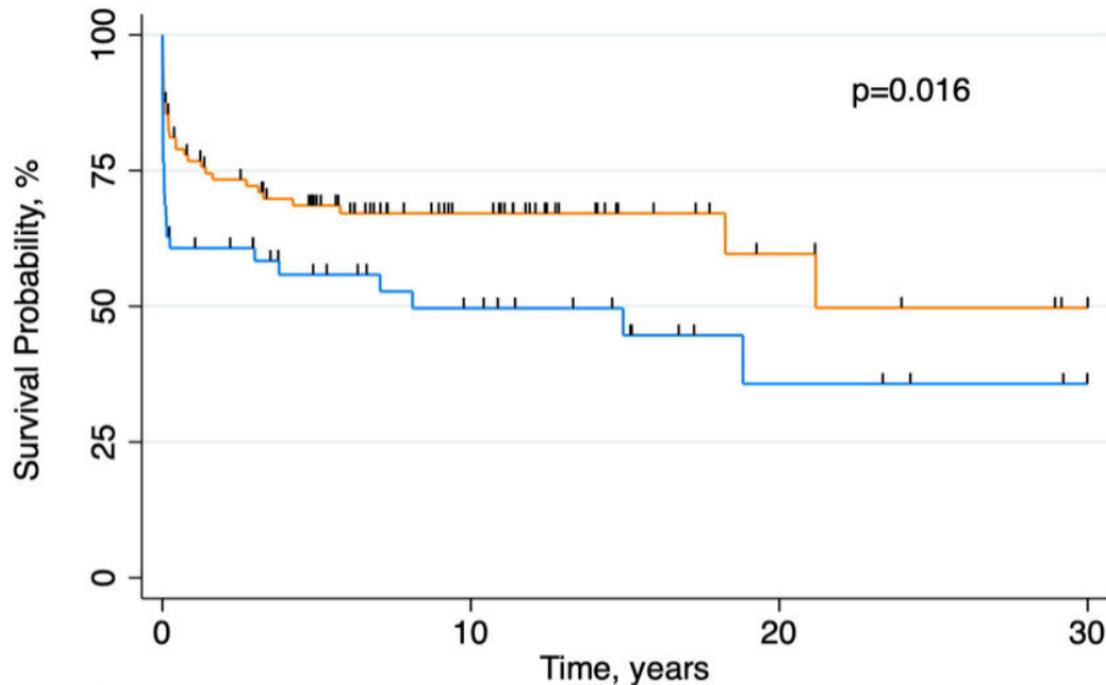
Patients at Risk		Follow Up (Years)				
	0	5	10	15	20	
Ischemic	13,308	7,676	3,352	939	1	
Nonischemic	19,636	10,193	4,395	1,272	4	
Congenital	910	484	207	69	2	

Fig. 1 Long term survival of heart failure groups (A) and adjusted survival with censoring of in-hospital deaths (B)

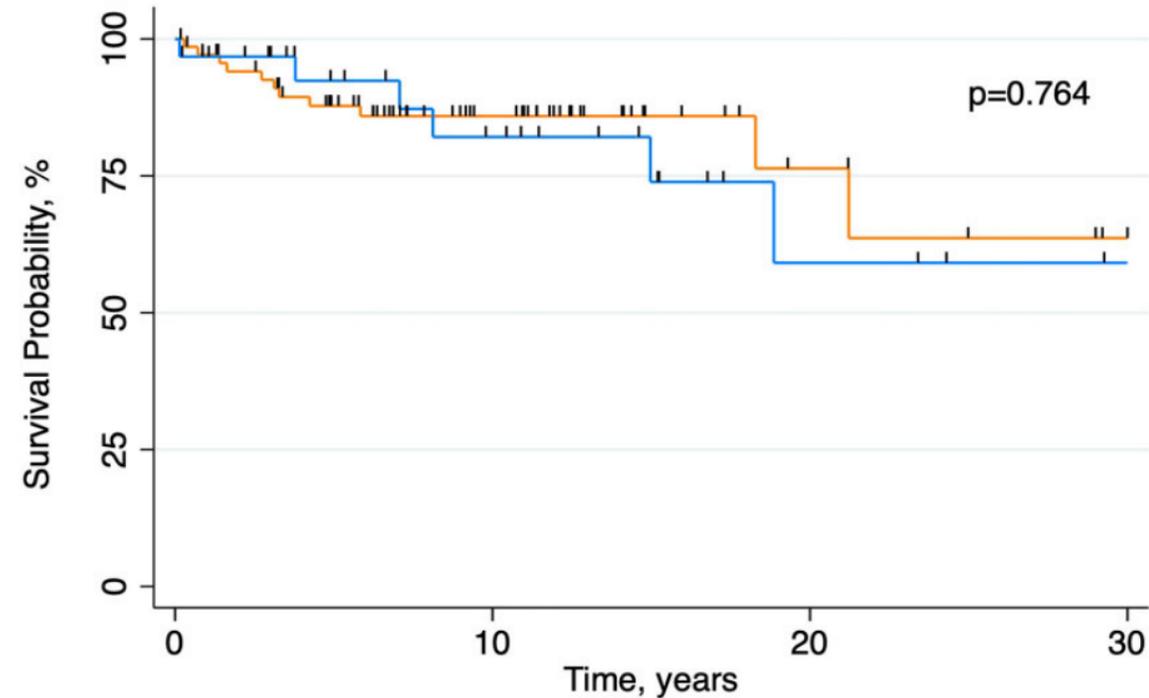
Long-term outcomes after heart transplantation in adult patients with univentricular versus biventricular congenital heart disease

Nabil Dib ^{a,*}, Laurence Iserin ^b, Shaida Varnous^c, Romain Guillemain ^d, Sebastien Hascoet ^{e,f},
Emre Belli^a and Sarah Cohen^{e,g}

Eur J CT Surg 2024



Number at risk	0	10	20	30
BiVentricular	94	31	7	2
UniVentricular	55	15	4	0

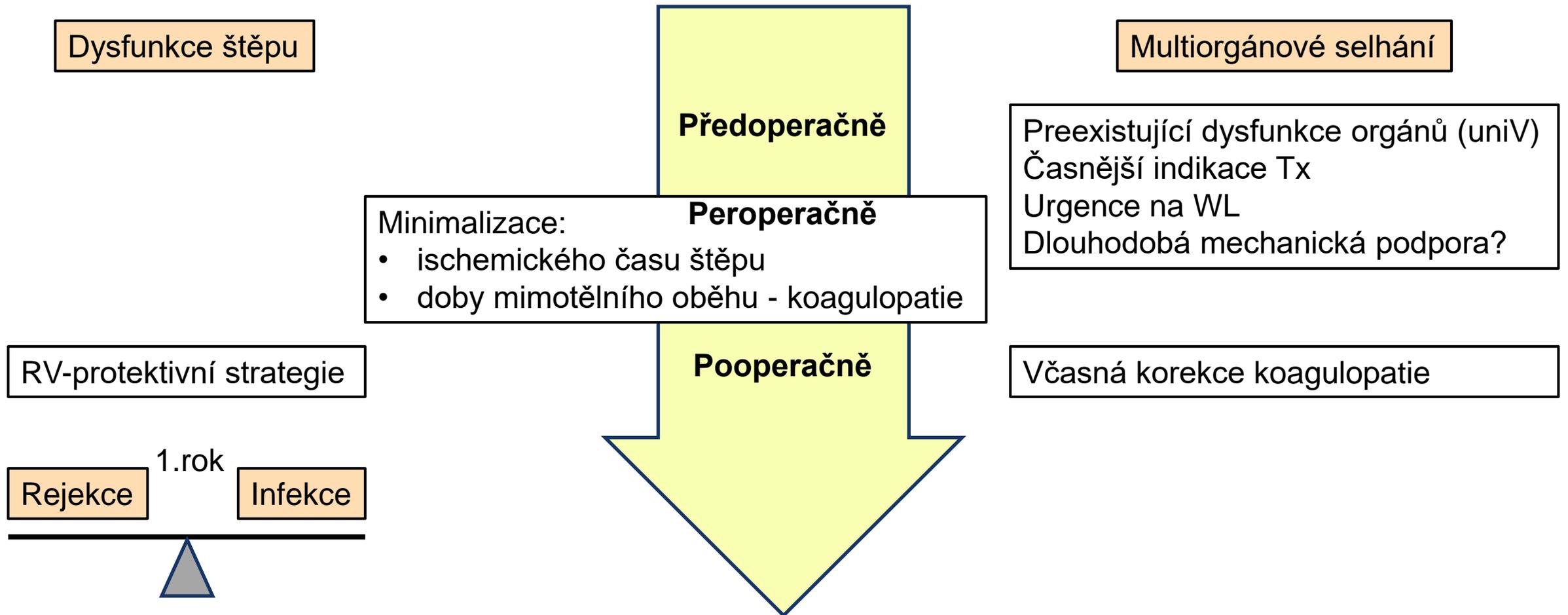


Number at risk	0	10	20	30
BiVentricular	71	31	7	2
UniVentricular	31	15	4	0



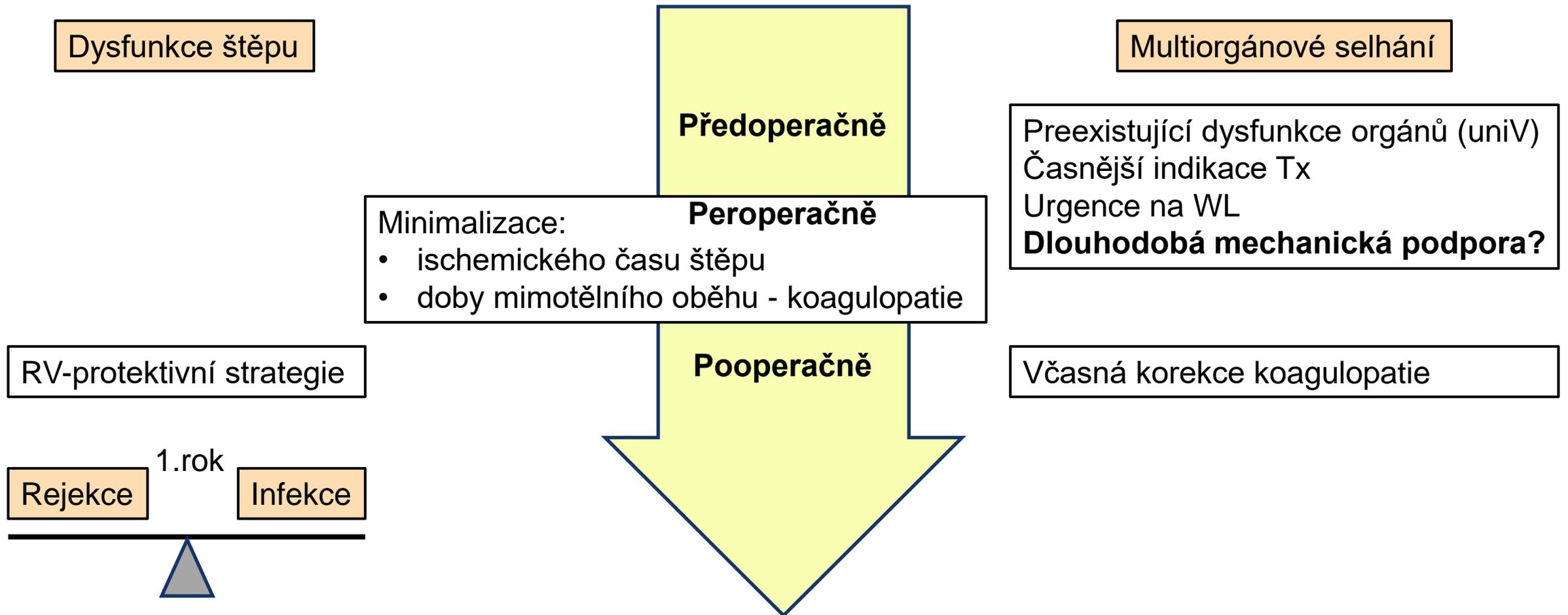
Heart transplant for adult congenital heart disease: a battle to overcome early mortality

Logan M. Eberly^a and Bahaaldin Alsoufi^{b,*}



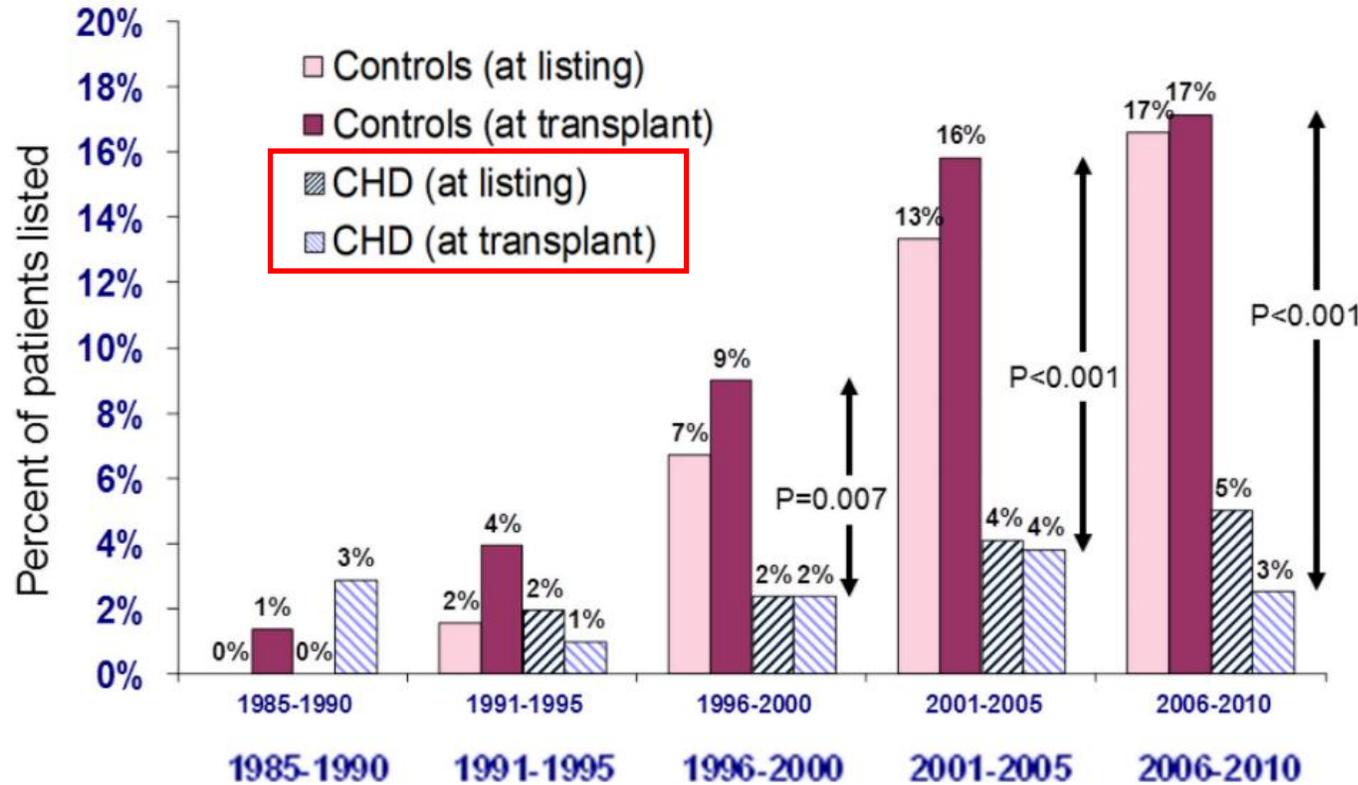
Heart transplant for adult congenital heart disease: a battle to overcome early mortality

Logan M. Eberly^a and Bahaaldin Alsoufi^{b,*}



Dlouhodobé podpory u dospělých

VAD use by Era

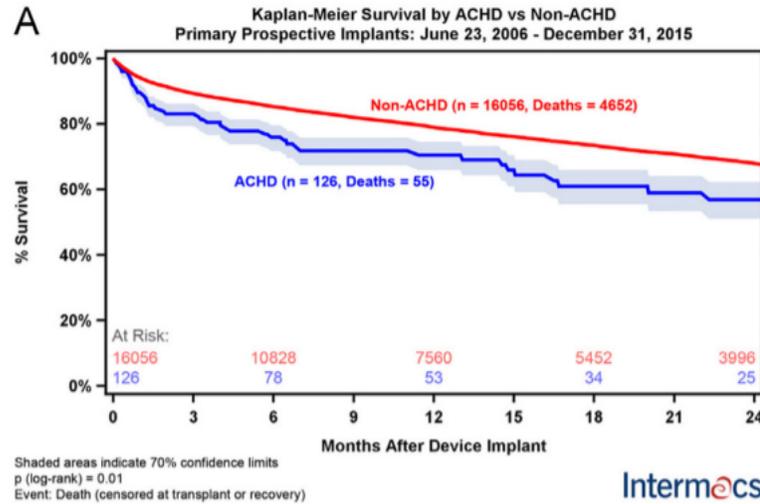


Reduced VAD use appears to contribute to lower listing status and organ allocation.

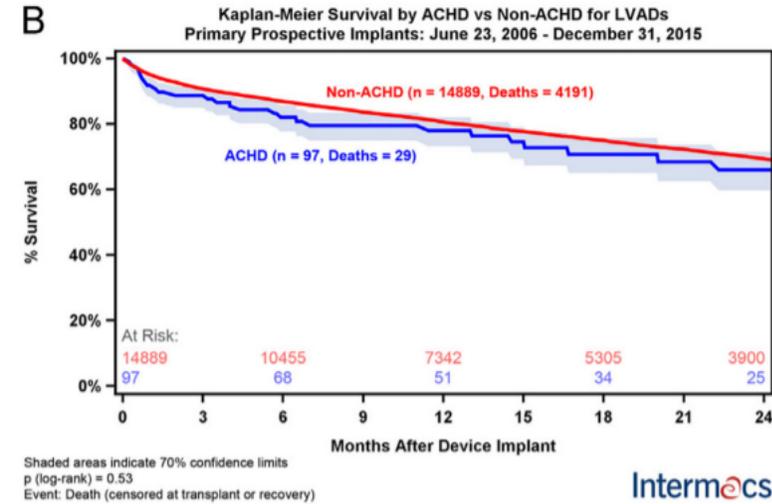
Výsledky dlouhodobých podpor u dospělých s VSV

Registr INTERMACS (Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory Support)

All VADs

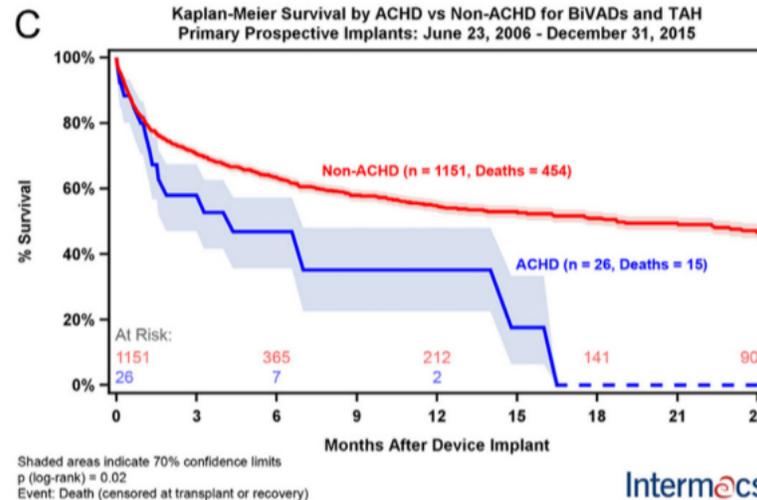


Intermacs



Intermacs

LVADs

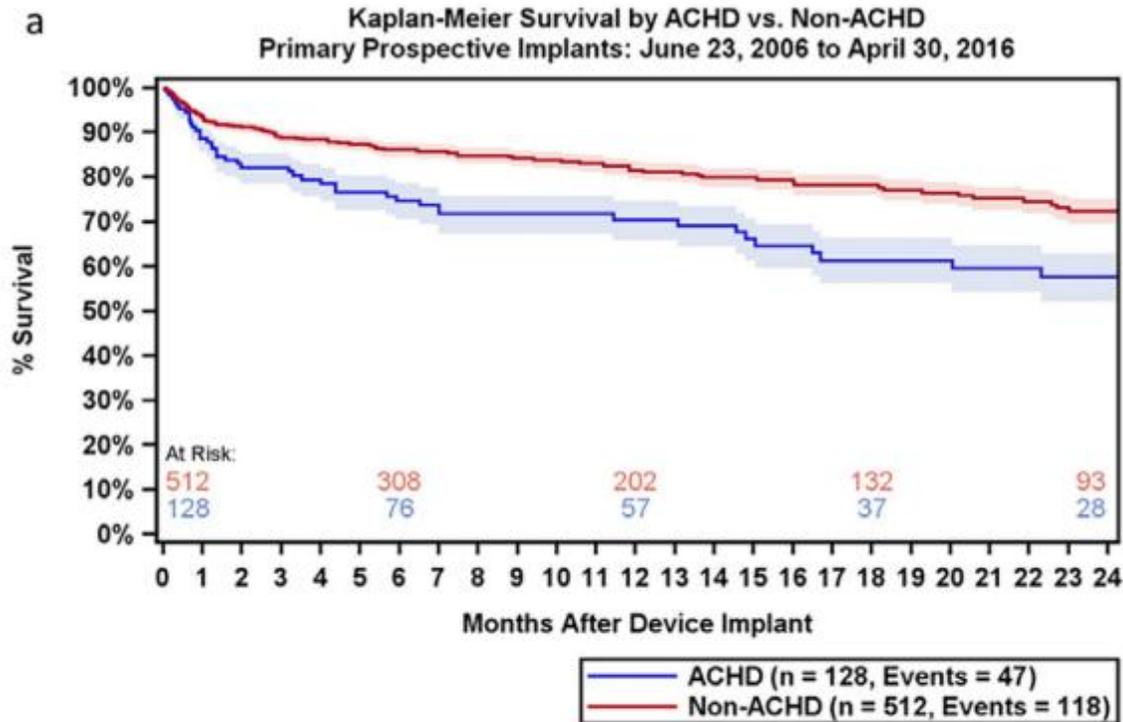


Intermacs

BiVADs, TAH

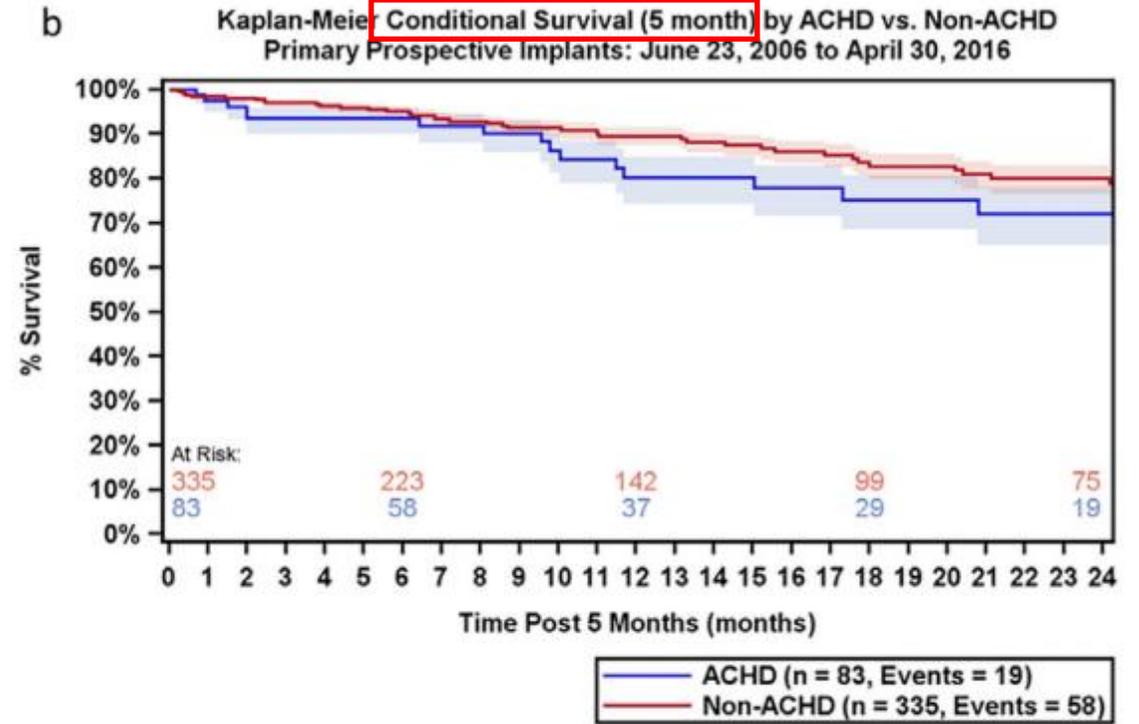
Výsledky dlouhodobých podpor u dospělých s VSV

Registr INTERMACS (Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory Support)



Shaded areas indicate 70% confidence limits
 p (log-rank) = 0.0030
 Event: Death (censored at transplant or recovery)

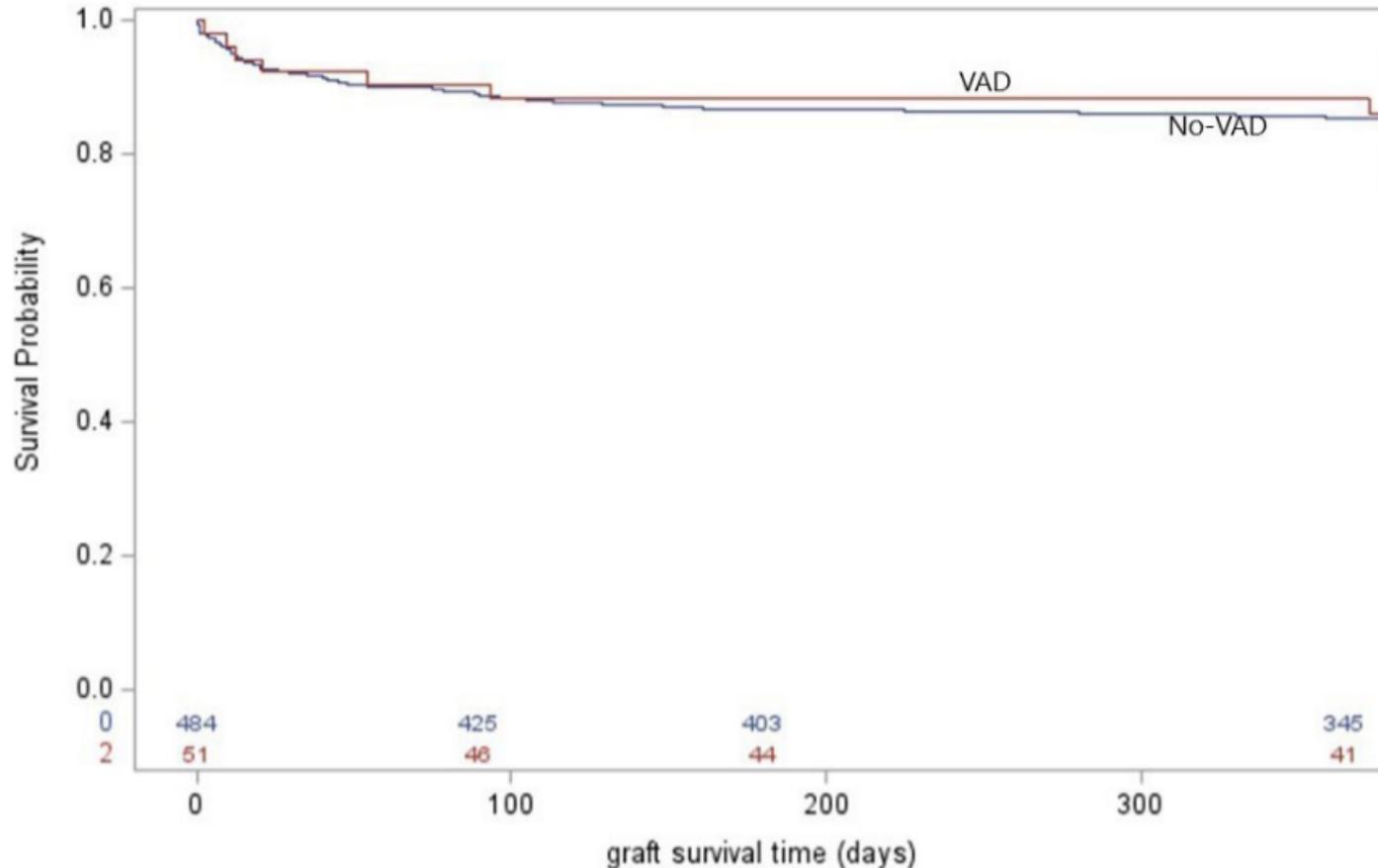
Intermacs



Shaded areas indicate 70% confidence limits
 p (log-rank) = 0.2387
 Event: Death (censored at transplant or recovery)

Intermacs

Přežití u dospělých s VSV po transplantaci



Underutilization of VAD in ACHD:

- complex cardiac anatomy
- previous surgical repairs
- mechanical valves
- complexity of VAD placement

- limited clinical experience
- concern for bad outcomes

One-year survival in ACHD patients after VAD at the time of transplant

Transplantační program Dětského kardiocentra 2014 – 2024

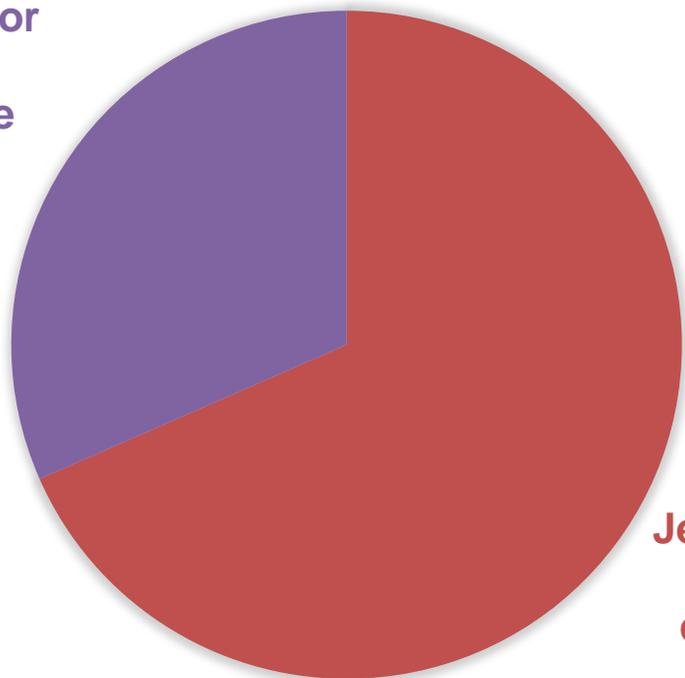
Základní demografie

N = 40

VROZENÉ SRDEČNÍ VADY (VSV) N=19

KARDIOMYOPATIE (KMP) N=21

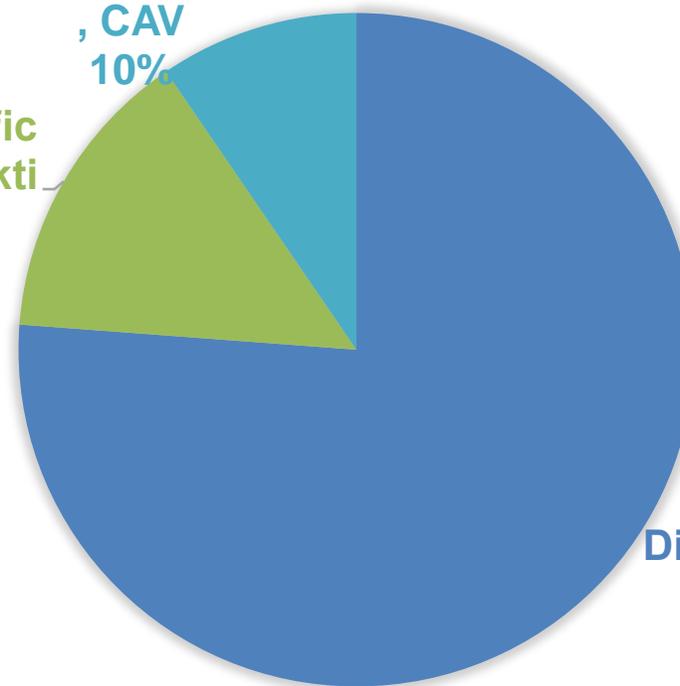
Dvoukomorová
cirkulace
32%



Jednokomorová
cirkulace
68%

Ischemická,
CAV
10%

Hypertrofická,
restriktivní
14%



Dilatační
76%

Věk při transplantaci: 8,4 let (IQR 2,0 – 14,0)

Doba na čekací listině: 74 dnů (IQR 40 – 176)

Transplantační program DKC 2014 – 2024

Operační výkon (N = 40)

	VSV (N = 19)	KMP (N = 21)	p-value
Počet předchozích operací na pacienta (kromě LVAD)	3 (IQR 2 – 5)	0 (IQR 0 – 0)	<0.0001
LVAD podpora	2 (11%)	12 (57%)	<0.01
Délka operace (min)	450 (IQR 370 – 570)	310 (IQR 240 – 373)	<0.0001
Délka mimotělního oběhu (min)	259 (IQR 187 – 312)	154 (IQR 125 – 192)	<0.0001
Ischémie štěpu (min)	133 (IQR 120 – 175)	128 (IQR 101 – 206)	0.63

Transplantační program DKC 2014 – 2024

Pooperační průběh (N = 40)

	VSV (N = 19)	KMP (N = 21)	p-value
ECMO nebo RVAD	3 (16%)	0	0.11
Odložený uzávěr hrudníku	9 (47%)	3 (14%)	0.04
Dialýza	6 (32%)	1 (5%)	0.04
UPV (dny)	4 (IQR 2 – 8)	2 (IQR 1 – 5)	0.20
Hospitalizace na JIP (dny)	12 (IQR 10 – 23)	9 (IQR 7 – 14)	0.01
Hospitalizace celk. (dny)	20 (IQR 18 – 28)	21 (IQR 16 – 26)	0.61



Závěr

- dospělí s vrozenou srdeční vadou mají po transplantaci srdce vyšší časnou mortalitu, ale následně lepší dlouhodobé přežití
 - u pacientů s jednokomorovou cirkulací je časná mortalita ještě vyšší
- klíčem ke snížení časné mortality je včasná identifikace rizikových faktorů a zaměření se na minimalizaci těchto rizik – před, per a pooperačně
- implantace mechanické srdeční podpory má rovněž vyšší rizika v prvních měsících, ale potom jsou výsledky srovnatelné s pacienty bez VSV
- implantace dlouhodobé mechanické srdeční podpory u pacientů s VSV nezhoršuje přežití po transplantaci