

U kterých dospělých s vrozenou srdeční vadou se obáváme srdečního selhání?

Jana Rubáčková Popelová

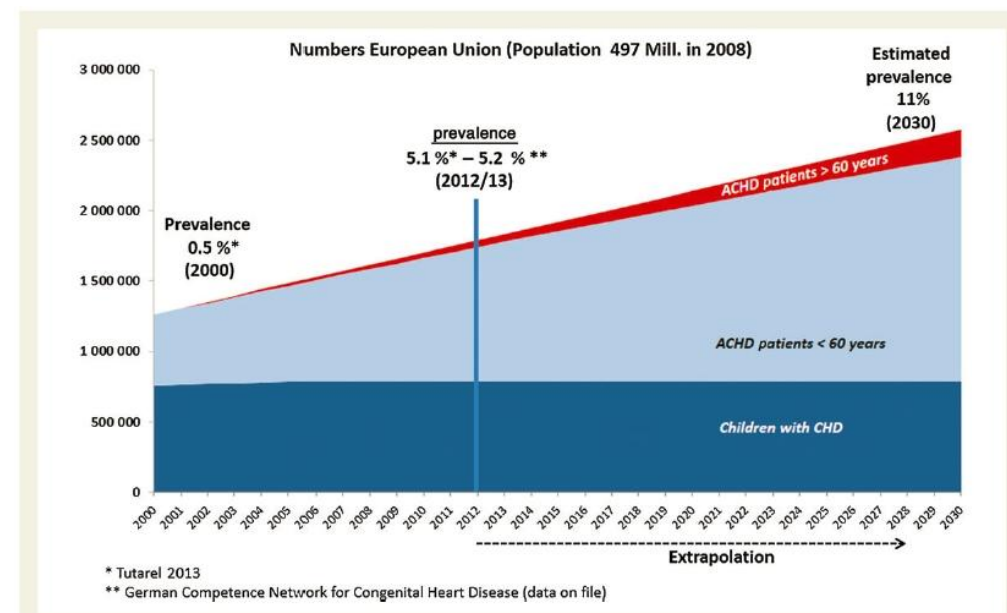
Centrum pro vrozené srdeční vady, Praha 5

XXXIII. Výroční sjezd České kardiologické společnosti, 4.-6.5.2025, Brno

Srdeční selhání je u vrozených srdečních vad časté

Srdeční selhání:

- vyskytuje se až u **50 %** dospělých pacientů s VSV.
- je zodpovědné za **42 %** úmrtí dospělých s VSV
- je nejčastější příčinou úmrtí v této populaci
- **Důvod:**
 - stárnutí populace dospělých s VSV,
např. v našem souboru je 15% pacientů s VSV starších 60 let
 - zlepšené přežívání komplexních VSV do dospělosti



Baumgartner, EHJ 2014

(Diller 2015; Budts 2016; Engelings 2016; Greutmann 2014; Egbe, 2022)

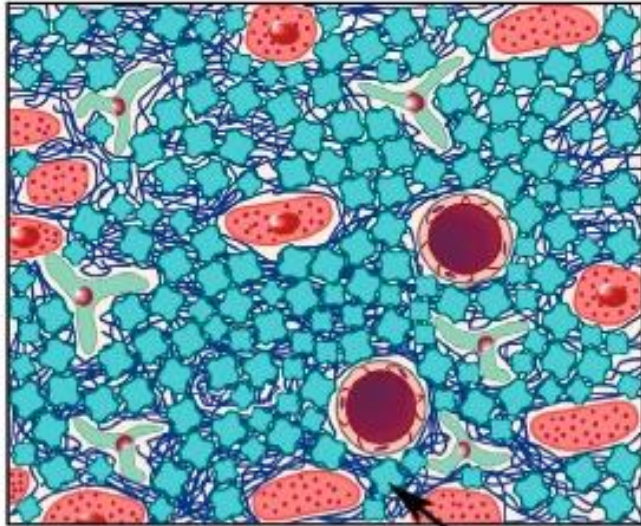
Příčiny srdečního selhání u dospělých s VSV

- tlakové nebo objemové přetížení levé nebo pravé komory způsobené VSV
- neřešené tachyarytmie
- nedostatečná ochrana myokardu při operaci v dětství, poranění koronární tepny, ICHS
- komorová interdependence
- konstriktivní perikarditida u reoperací
- další faktory : hypertenze, plicní hypertenze, anémie,
- IE a další....
- *Specifické situace pouze u VSV:*
 - morfologicky pravá komora v systémové pozici
 - Fontanovská cirkulace

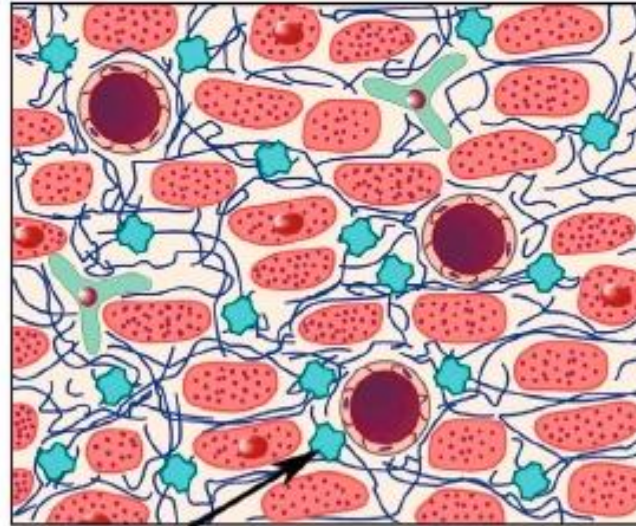
Časový faktor - doba trvání abnormální hemodynamiky – desítky let od narození

Hlavní mechanismus dysfunkce myokardu = difuzní intersticiální fibróza

A. Replacement fibrosis



B. Reactive interstitial fibrosis



Gadolinium

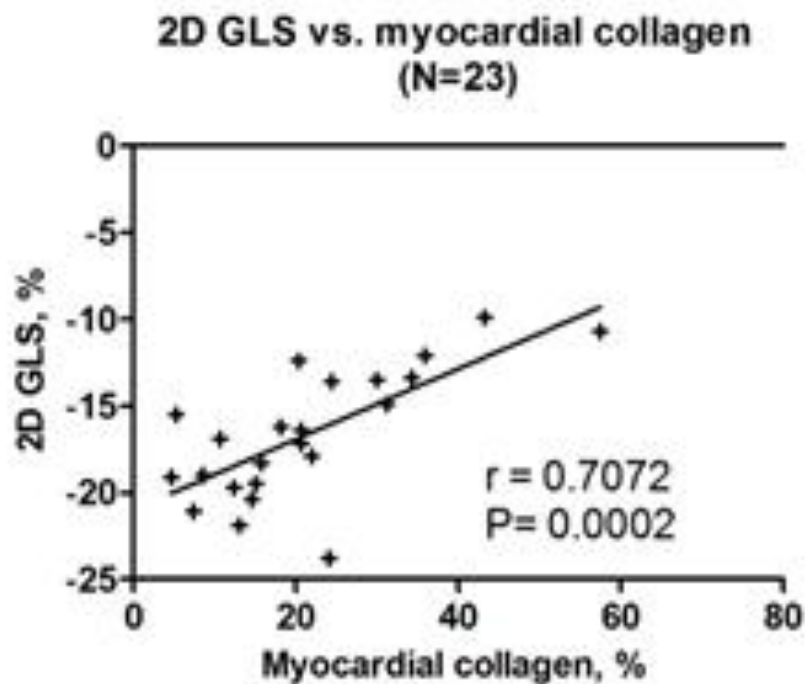
Rathod, 2016

- **replacement fibróza** – myokard je nahrazen jizvou s úbytkem myocytů, např. při poranění koronární tepny při operaci, **MRI: +LGE**
- **difuzní intersticiální fibróza myokardu** – difuzní postižení, bez úbytku myocytů, narušení rovnováhy mezi produkcí a degradací kolagenu, převažuje excesivní syntéza s depozicí kolagenních vláken v myokardu, zvýšený objem intersticia, kvantifikace pomocí **MRI - T1 mapování – zvýšený ECV**

Vzniká jako odpověď na různé stimuly (např. tlakové a objemové přetížení)

Difuzní intersticiální fibróza myokardu koreluje s parametry deformace myokardu

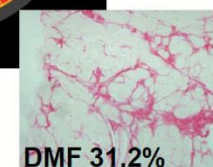
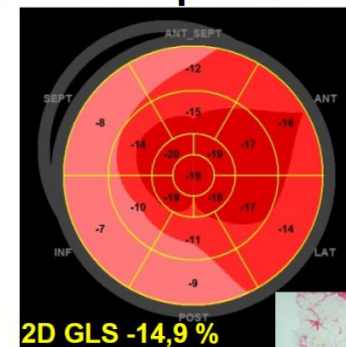
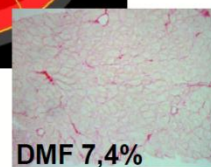
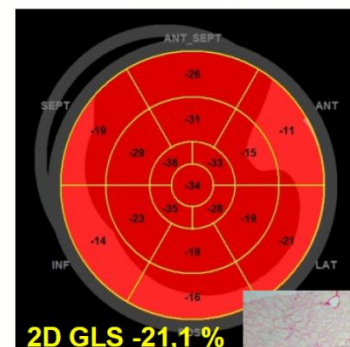
- hodnoceno např. u aortální stenózy pomocí 2DE speckle tracking s korelací s histologickými nálezy.
- Hodnota **GLS < 15%** predikuje extenzivní **> 30%** difuzní myokardiální fibrózu (DMF) podle histologie
- Význam při **stratifikaci rizika srdečního selhání a načasování reoperací**



(Ondruš, ESC, 2016)



Low DMF vs. high DMF AS patient



ESC CONGRESS
ROME 2016

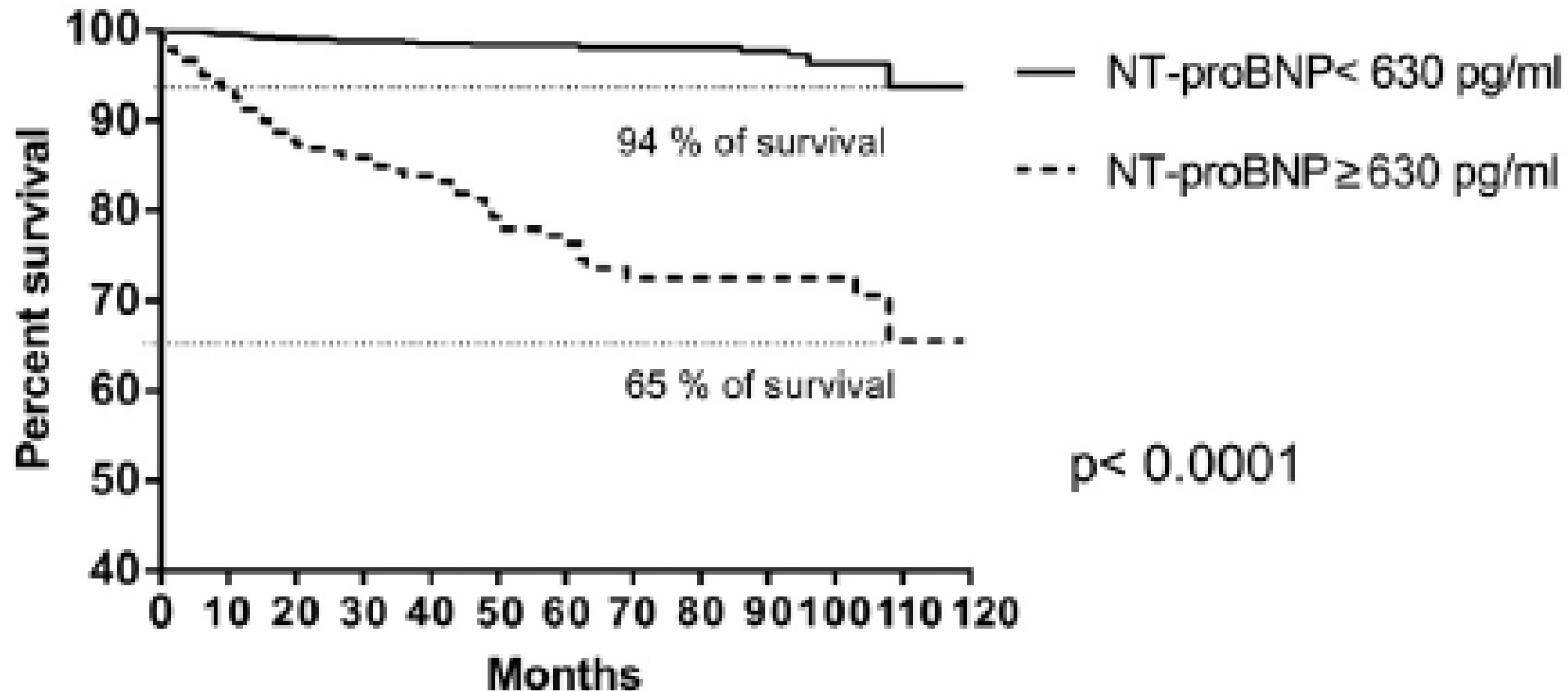


#esccongress

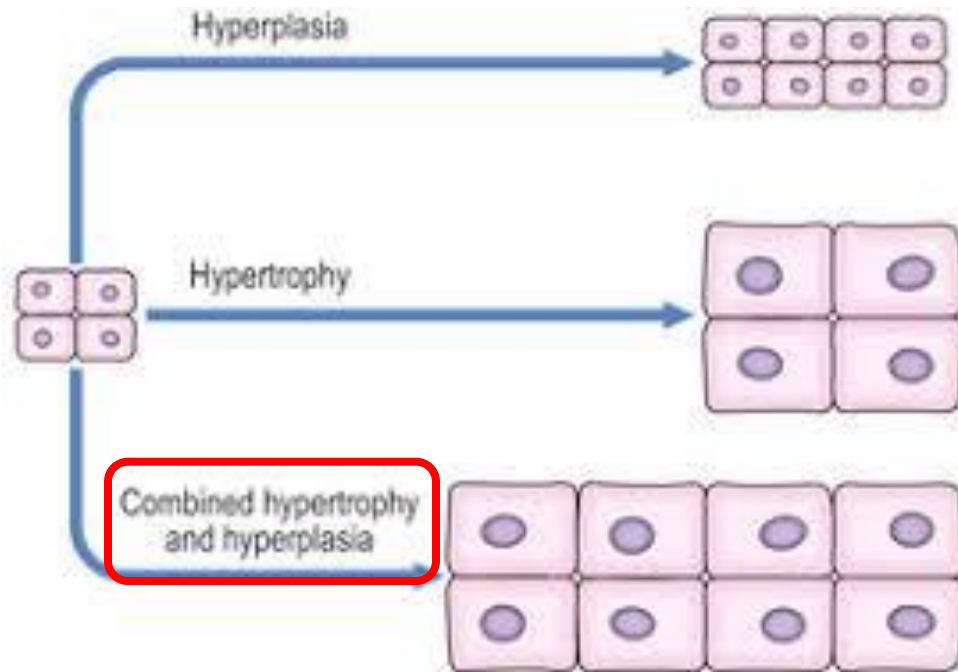
www.escardio.org/ESC2016

(Ondruš, ESC, 2016)

Hodnocení závažnosti srdečního selhání a predikce mortality u dospělých s VSV pomocí NT- proBNP



Tlakové přetížení jako příčina srdečního selhání u VSV



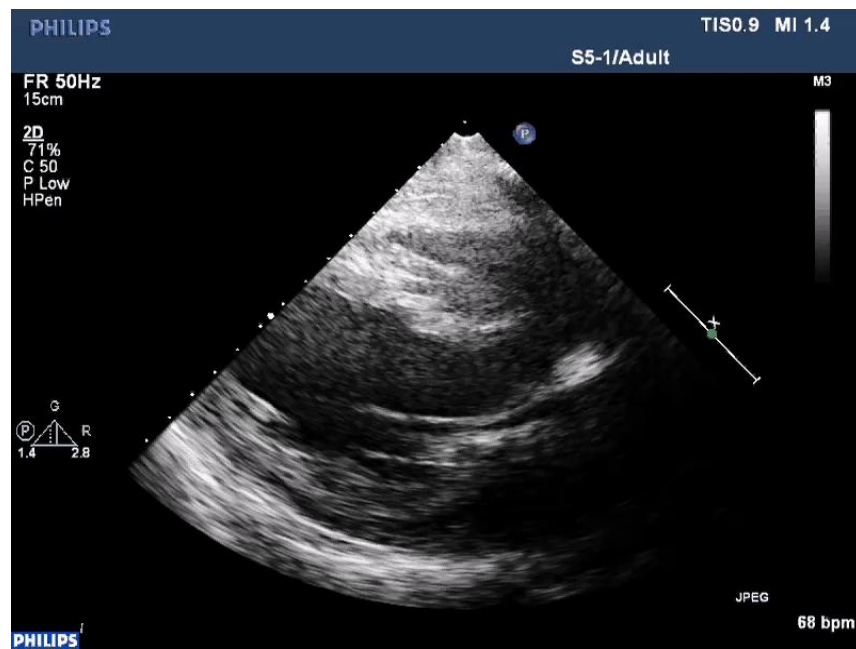
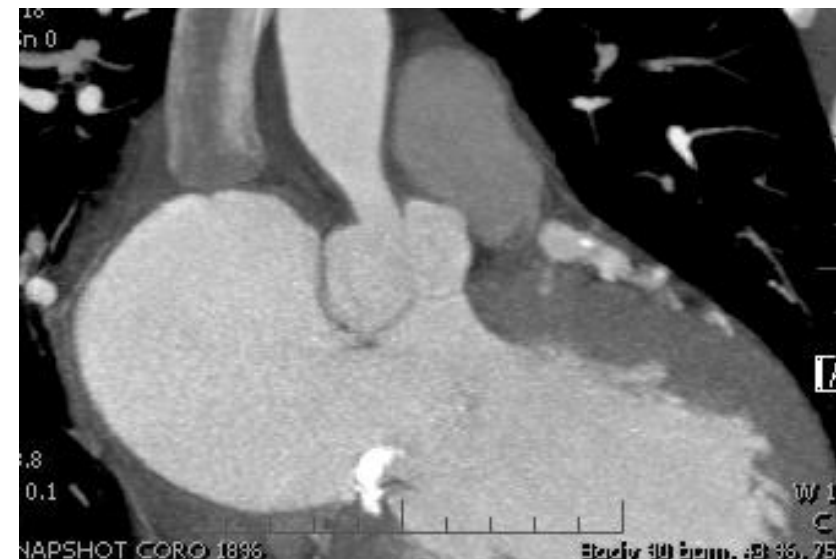
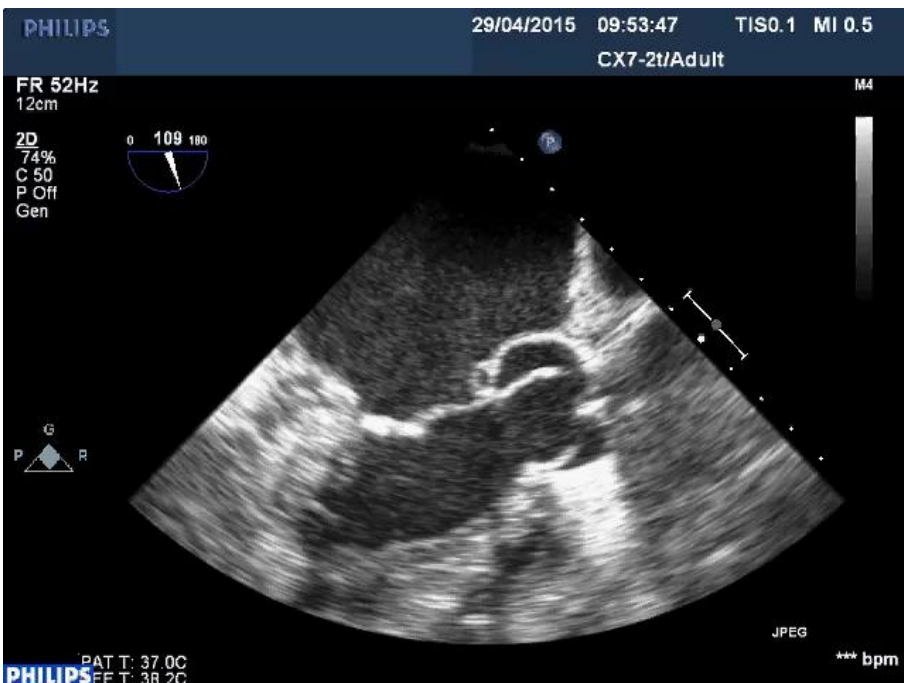
U VSV (na rozdíl od získaných) je obstrukce přítomna již fetálně a časně po narození

- ▶ nejen hypertrofie, ale i hyperplázie myocytů
- ▶ velmi těžká hypertrofie LK / PK (může připomínat HKMP)
- ▶ snížený wall-stress
- ▶ dlouho zachovaná kinetika i u vysokého afterloadu
- ▶ hypertrofické septum může vést k sekundární subvalvární stenóze s obstrukcí LVOT/RVOT

Tlakové přetížení jako příčina srdečního selhání u VSV

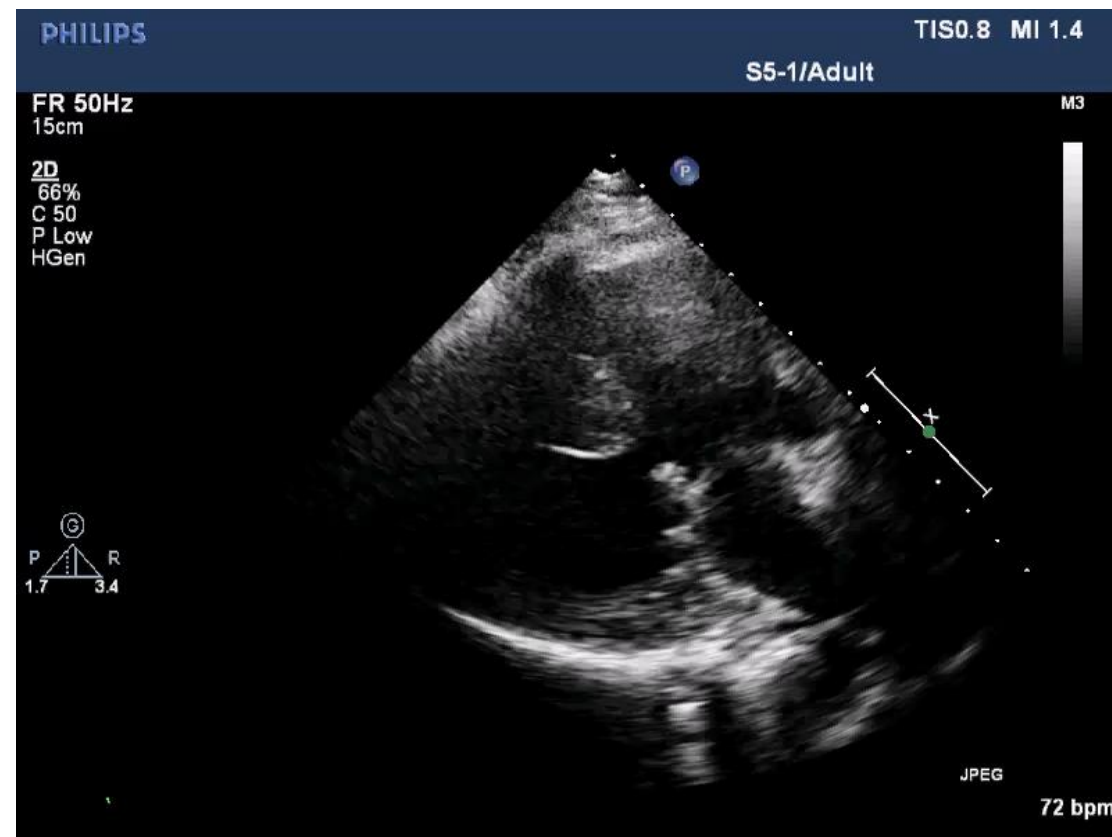
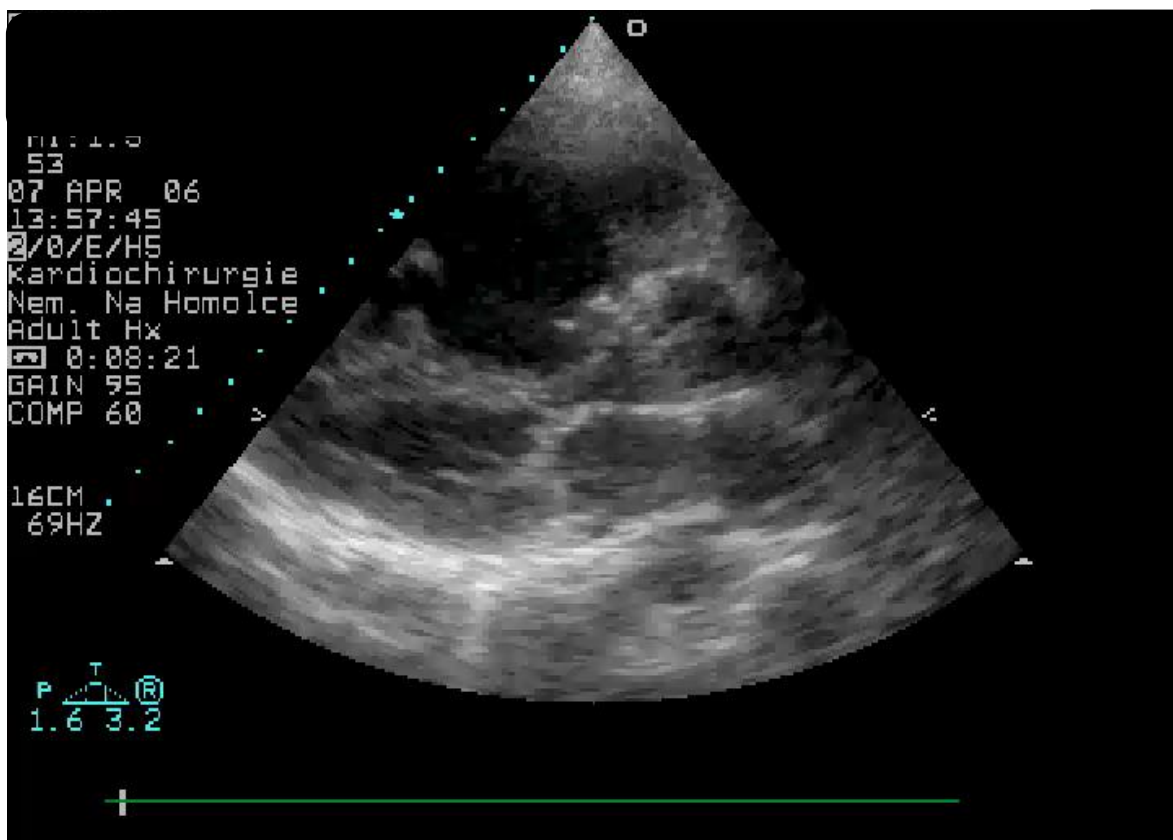
VSV způsobující tlakové přetížení LEVÉ KOMORY	Aortální stenóza (subvalvární, valvární, supravalvární) Koarktace aorty Shoneův sy (MS, AS, COA)
VSV způsobující tlakové přetížení PRAVÉ KOMORY	Pulmonální stenóza (valvární, subvalvární, supravalvární), nativní, zdegenerovaný pulmonální homograft, bioprotéza Plicní hypertenze – Eisenmengerův syndrom
Kompenzační mechanismus	<u>Hypertrofie myokardu LK / PK</u> včetně hypertrofie papilárních svalů (kombinovaná hypertrofie a hyperplázie myocytů)
Následky	<u>Diastolické srdeční selhání se zachovanou EF</u> tuhá nepoddajná komora se zhoršeným plněním, snížený tepový objem systolická funkce zůstává po určitou dobu zachovaná

Tlakové přetížení levé komory – supravalyární stenóza aorty



(Williams Beurenův syndrom)

Tlakové přetížení PK



Eisenmengerův syndrom (DAP, kompletní AVSD)
Těžká hypertrofie stěny **PK 18 – 20mm**
= adaptace na zvýšený afterload PK
útlak levé komory s diastolickým selháním LK

Objemové přetížení jako příčina srdečního selhání u VSV

VSV způsobující objemové přetížení LEVÉ KOMORY	Aortální regurgitace (BAV, po balonkové valvuloplastice AS) Mitrální regurgitace (často po uzávěru AVSD – abnormální mitrální chlopeň)
VSV způsobující objemové přetížení PRAVÉ KOMORY	Defekt septa síní (secundum, primum, sinus venosus) Pulmonální regurgitace (u Fallotovy tetralogie, po balonkové valvuloplastice PS), zdegenerované pulmonální homografty a bioprotézy Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně s TR
Kompenzační mechanismus	<u>Dilatace komory</u> – zachování EF a tepového objemu – ale jen do určité míry po vyčerpání kompenzačního mechanismu EF klesá EF je u objemového přetížení nadhodnocena, po odstranění vady (MR) klesá
Následky	<u>Srdeční selhání se sníženou EF</u> srdečnímu selhání může zabránit včasná operace / intervence operace je indikovaná i u asymptomatických pacientů, pokud dosáhnou hraničních hodnot velikosti LK/PK nebo EF LK: AR: LVEDD ≥ 35 mm/m ² , LVESD ≥ 25 mm/m ² MR: ESD ≥ 40 -45mm PK: TOF s PR: RVEDVi: 160 ml/m ² , RVESVi: 80 ml/m ²

Komorová interdependence



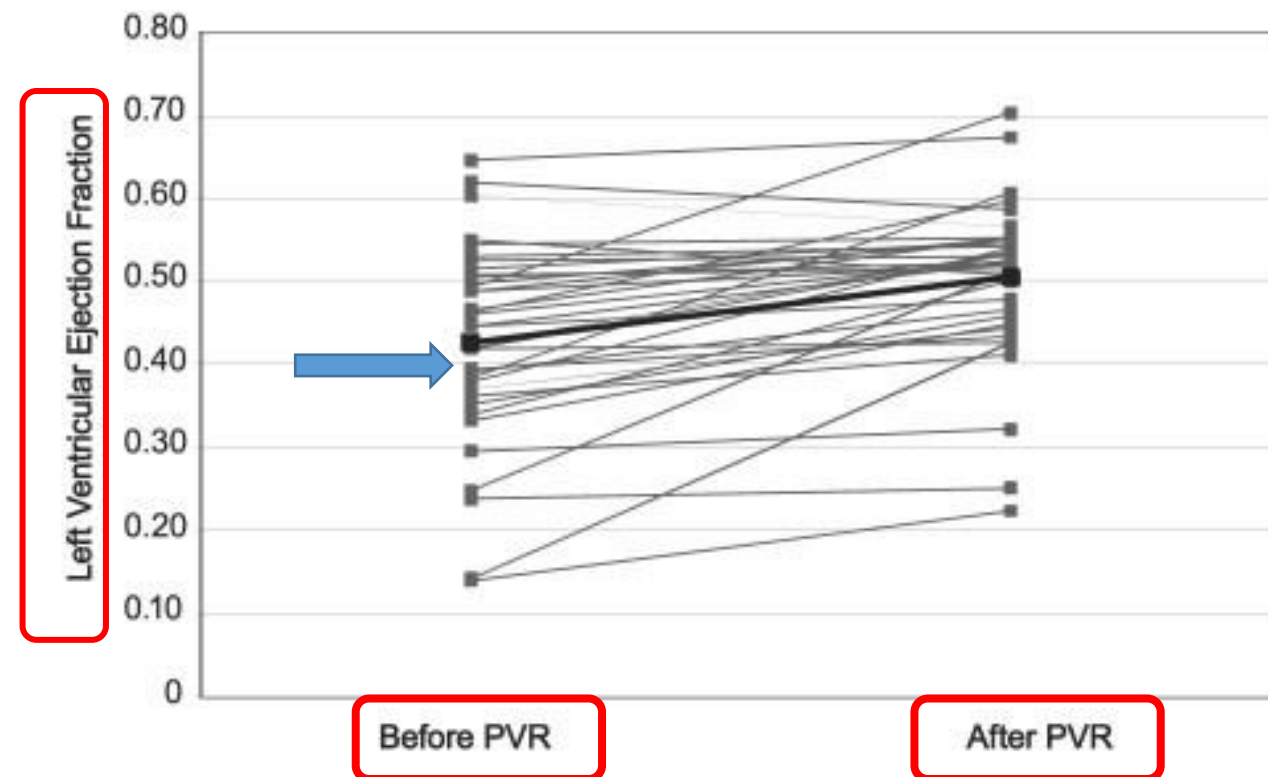
Těžká pulmonální regurgitace u TOF

→ nejen dilatace a systolická dysfunkce pravé komory, ale i systolická dysfunkce levé komory:

Příčina:

- abnormální pohyb septa při objemovém přetížení PK
- společná myokardiální vlákna PK a LK
- společný omezený prostor v perikardu a dilatace PK
- útlak a zhoršené plnění LK

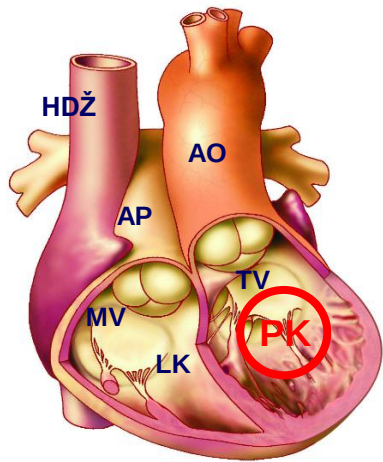
Náhrada pulmonální chlopně u pacientů s těžkou pulmonální regurgitací
vede k zlepšení funkce nejen pravé, ale i levé komory



Kane, 2011

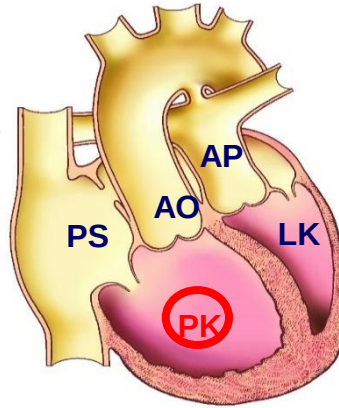
Pravá komora v systémové pozici vede k častému srdečnímu selhání se sníženou EF

tlakové i objemové přetížení



Vrozeně korigovaná
transpozice velkých tepen

CCTGA, systémová PK vlevo



D-transpozice velkých
tepen po atrial switch
operaci (Mustard,
Senning)

d-TGA ASO
systémová PK vpravo

Tlakové přetížení:

- PK se stane vysokotlakou, odstupuje z ní aorta

Objemové přetížení:

- Častá regurgitace na systémové trikuspidální chlopni

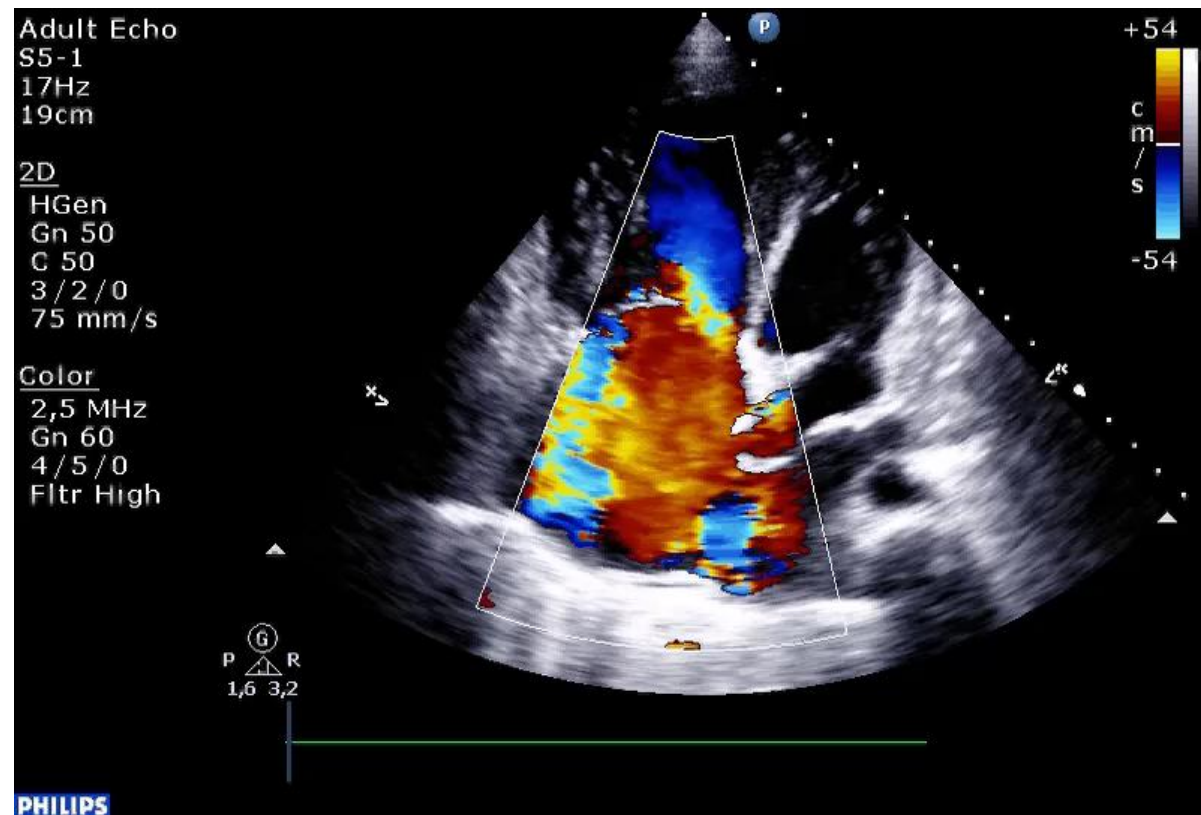
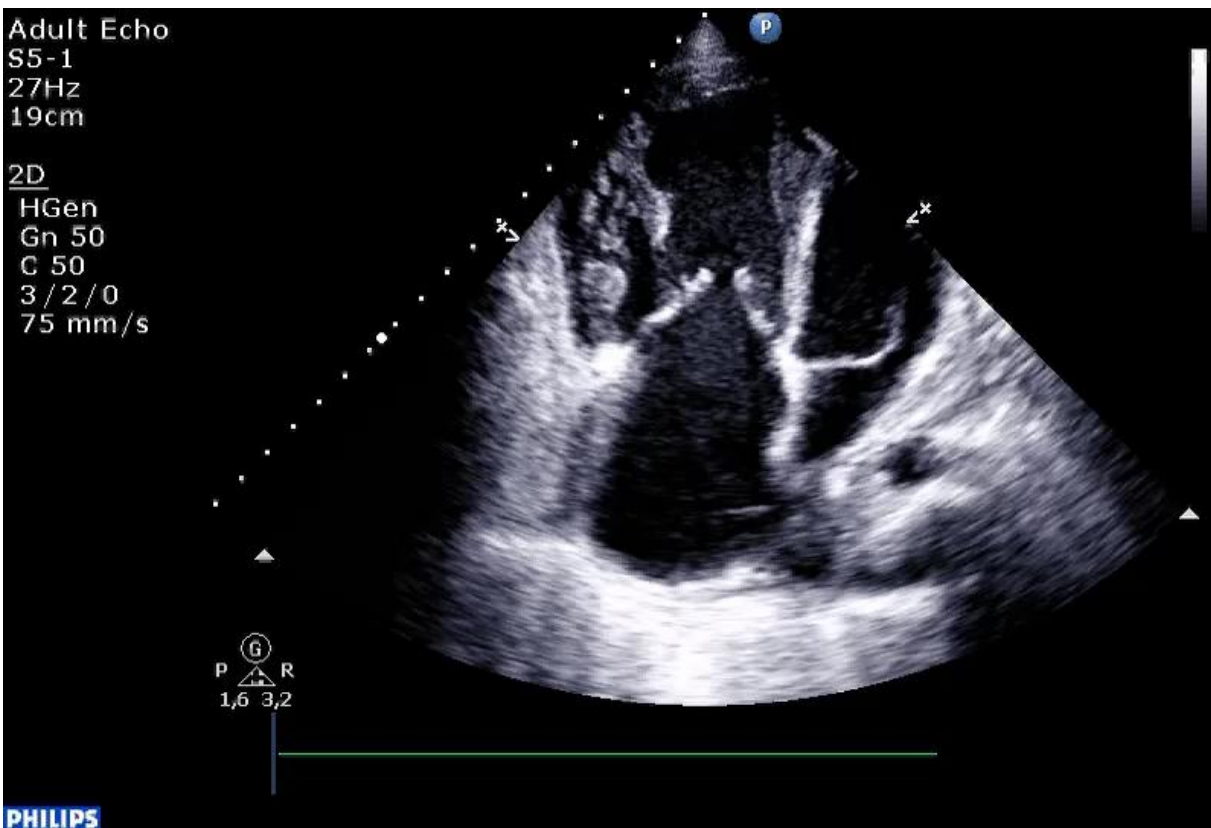
- adaptace PK na systémovou pozici
 - hypertrofie a dilatace systémové PK

► ALE:

- PK má odlišnou fibromuskulární architekturu
- odlišný způsob kontrakce,
- rozsáhlejší fibróza myokardu,
- trikuspidální chlopeň často nedomyká

- **srdeční selhání se sníženou EF**

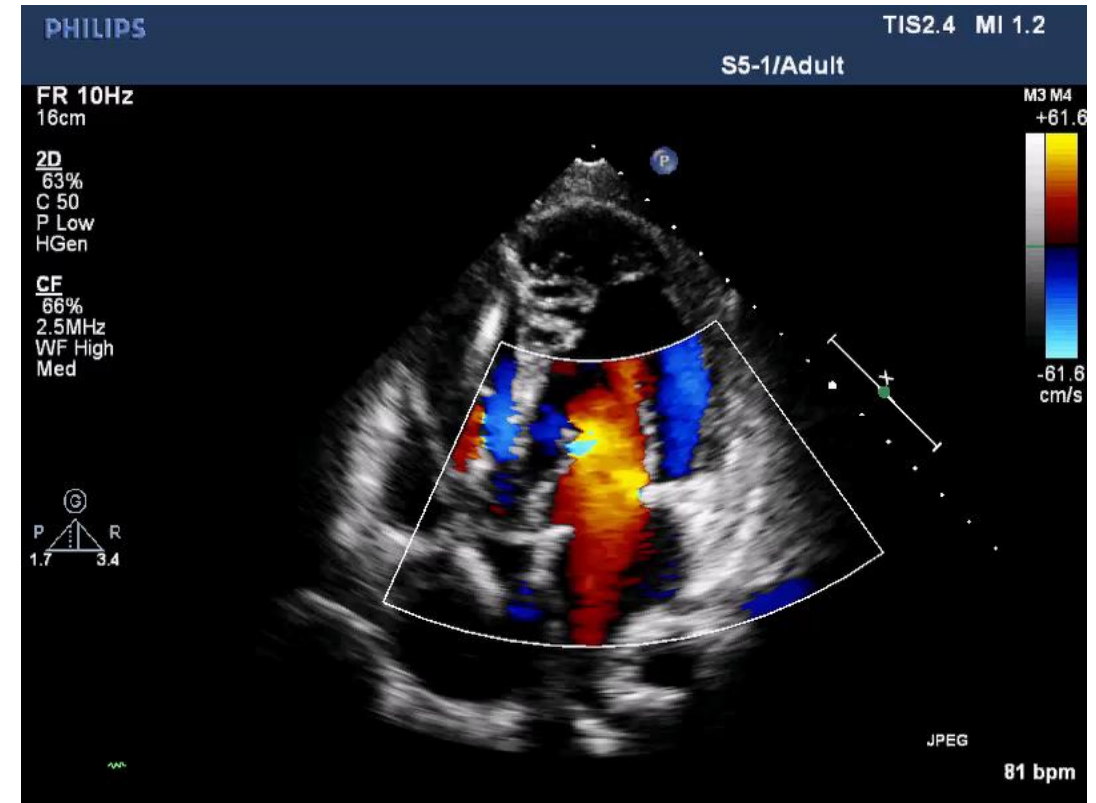
Srdeční selhání systémové pravé komory po Senningově korekci d-TGA



Systémová pravá komora po intervenci na systémové trikuspidální chlopni



d-TGA po Mustardově korekci,
mechanická náhrada s těžkou dysfunkcí
systémové pravé komory

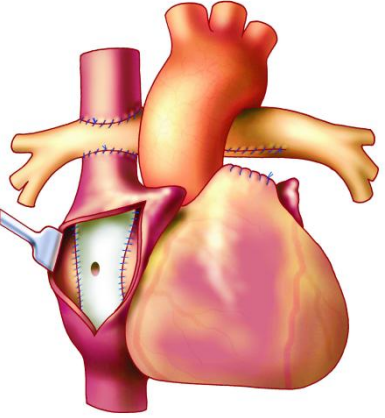


CCTGA = vrozně korigovaná
transpozice velkých tepen
reziduální regurgitace po plastice

U kterých dospělých s VSV se obáváme srdečního selhání?

Selhání systémové LK	
Selhání subpulmonální PK	
Selhání systémové PK	
Selhání obou komor	Mnoho různých příčin: levostranná VSV s plicní hypertenzí zkratová vada s plicní hypertenzí pravostranná VSV a komorová interdependence kombinace vrozené zkratové vady a získané vady, aj.
Selhání jediné společné komory	

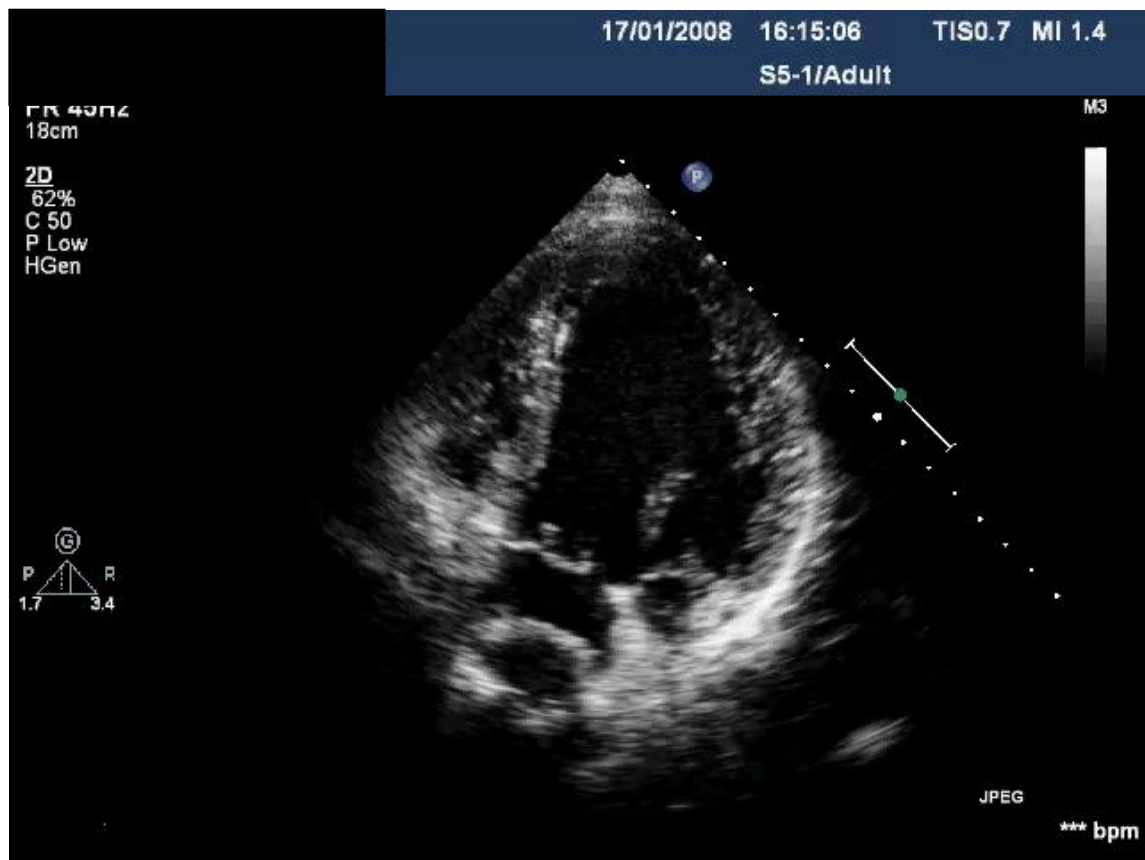
U kterých dospělých s VSV se obáváme srdečního selhání?

Selhání systémové LK			
Selhání subpulmonální PK			
Selhání systémové PK			
Selhání obou komor			
Selhání jediné společné komory	jednokomorová <u>fontanovská cirkulace</u> po totálním cavo-pulmonálním spojení (TCPC) • Chybi funkce subpulmonální komory • Pacienti s TCPC mají chronicky zvýšený CŽT • Nedostatečné zvýšení srdečního výdeje při zátěži díky nemožnosti zvýšení preloadu, na kterém je cirkulace závislá • Selhávání fontanovské cirkulace i při lehkém navýšení PAP nebo PVR • Vysoké riziko srdečního selhání z mnoha příčin		

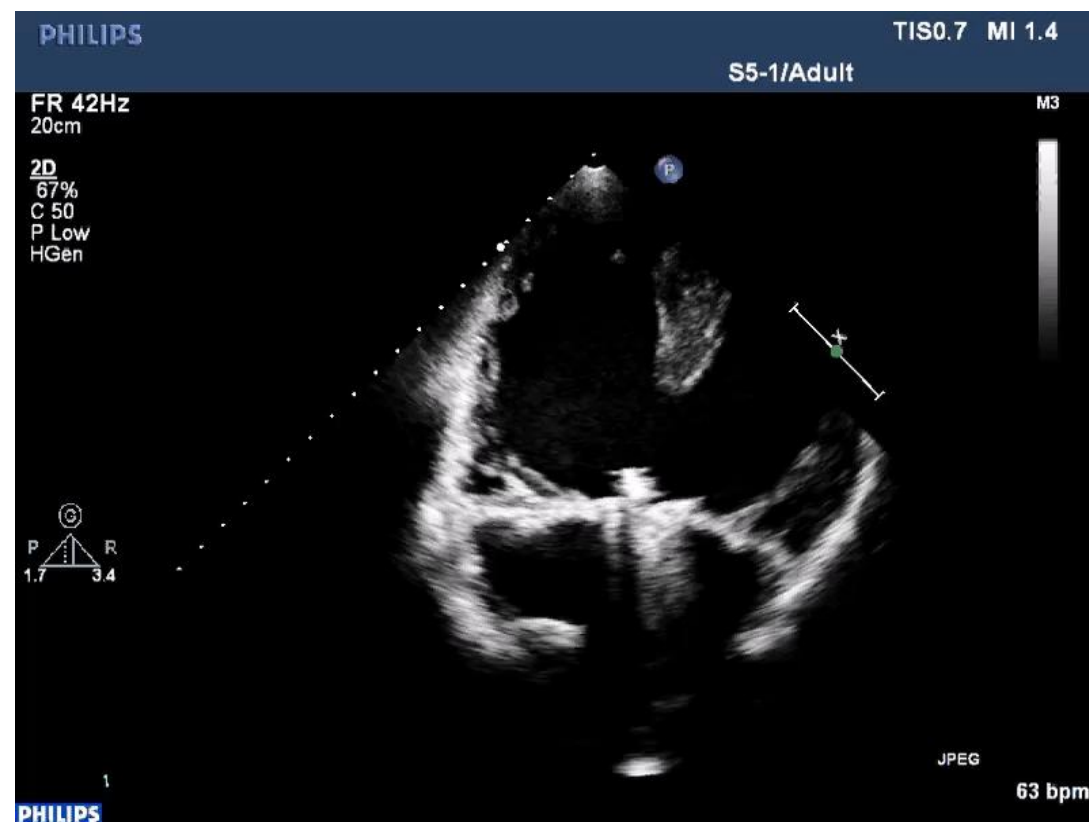
Další přednášky...

Rozdíly mezi jednotlivými pacienty s TCPC

DILV, operace v 31 letech: TCPC extrakardiálním konduitem



Kompletní AV kanál, PA, v 8 letech TCPC extrakardiálním konduitem, disková mechanická chlopeč do AV pozice pro regurgitaci



Nefarmakologická léčba srdečního selhání u VSV

- odstranit hemodynamické příčiny srdečního selhání, reziduální vady (chirurgicky, katetrizačně), pokud je to možné
- snaha o včasné řešení regurgitačních chlopenních vad ještě v asymptomatickém stádiu, před vznikem dysfunkce komory:
- **odstranit arytmie** (RFA, PFA, cryo)
- zvážit CRT, ICD
- odstranit přídatné negativní faktory (hypertenze, anémie, sideropenie, aj.)
- **rehabilitace, přiměřená pohybová aktivita, pravidelný pohyb u dětí s fontanovskou cirkulací zlepšuje srdeční výdej**
- mechanická podpora, VAD jako most k TX
- **TX – včasné zařazení na čekací listinu**

Farmakologická léčba srdečního selhání u VSV

Lze tyto algoritmy použít u VSV?

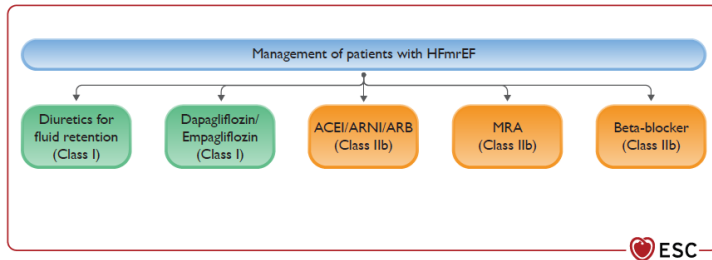


Figure 1 Management of patients with heart failure with mildly reduced ejection fraction. ACE-I, angiotensin-converting enzyme inhibitor; ARB, angiotensin receptor blocker; ARNI, angiotensin receptor–neprilysin inhibitor; HFmrEF, heart failure with mildly reduced ejection fraction; MRA, mineralocorticoid receptor antagonist.

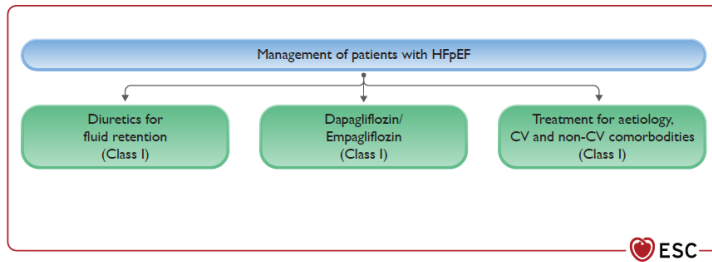


Figure 2 Management of patients with heart failure with preserved ejection fraction. CV, cardiovascular; HFpEF, heart failure with preserved ejection fraction.

Systémová levá komora – **ano**

Subpulmonální pravá komora – **ne**

- není potvrzena účinnost této léčby,
- podávají se diuretika, MRA,
- specifická plicní vasodilatační léčba u těžké prekapilární PH se zvýšenou PVR, Eisenmengerův syndrom

Systémová PK – **někdy ano**

- výsledky menších studií jsou rozporuplné, chybí mortalitní data
- **ACEI, ARB, sacubitril/valsartan: benefit pouze u symptomatických pacientů s jasnou dysfunkcí systémové PK a s neurohumorální aktivací,**
- **Glifloziny (SGLT2i)** – bezpečné, dobře tolerované, empiricky používané, i když nejsou v guidelines pro VSV
- **Pozor na beta-blokátory:** poruchy AV převodu u CCTGA, dysfunkce sinusového uzlu u Mustardovy/Senningovy operace TGA

Fontanovská cirkulace: obecně ne - klasická léčba srdečního selhání nefunguje, jen při primární dysfunkci jediné systémové komory

- **diuretika, spironolacton, ev. sildenafil**
- Nízký práh pro **antikoagulační léčbu**
- Odstranění relativní anémie a sideropenie (potřeba vyššího Hb při rezid. menším P-L zkratu)

(Van der Bom, 2013, Van Dissel, 2018; Skoglund, 2020)

(Nederend, Heart, 2023; Fusco CHF, 2023)

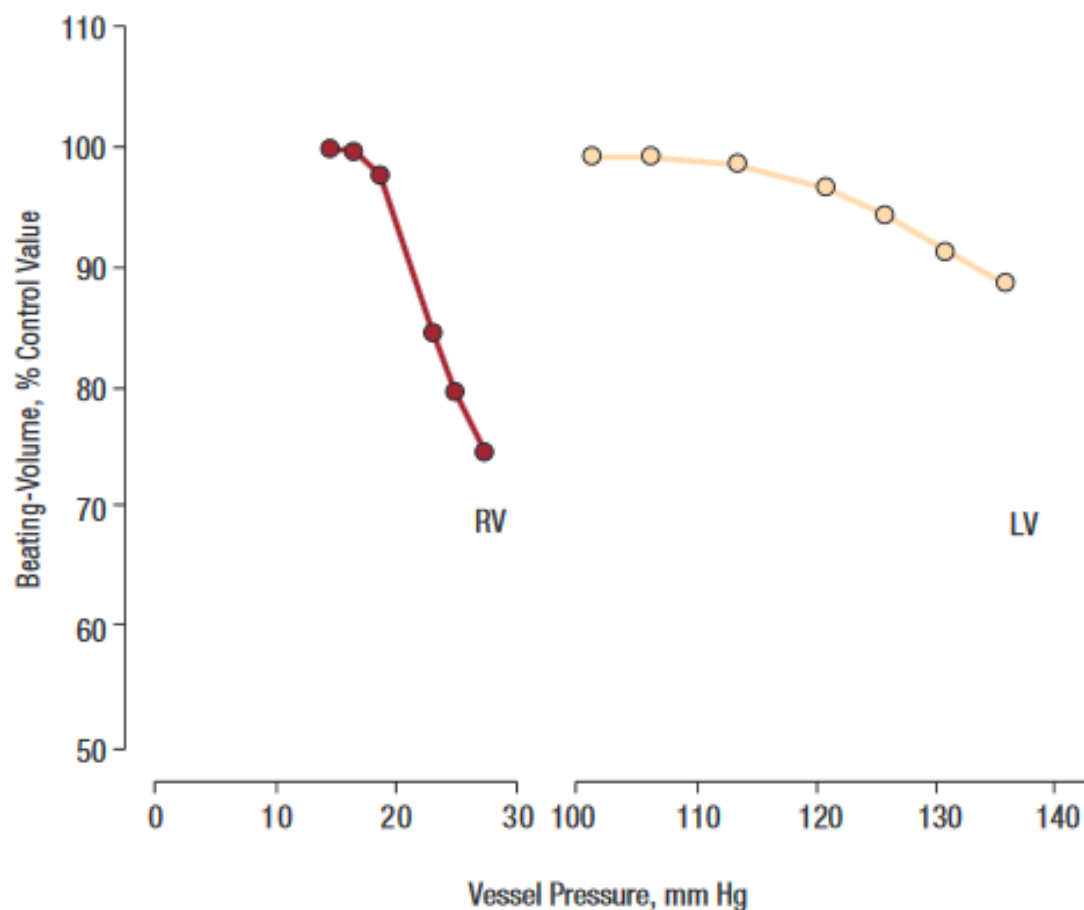
Zandstra, Heart 2021; Egorova, Heart Failure, 2022;

Neijenhuis, FCVM, 2023 ; Neijenhuis, JACC, 2024

Závěr

- Srdeční selhání u dospělých pacientů s VSV je časté, má heterogenní příčiny a bude narůstat se zvyšujícím se věkem.
- Nové diagnostické i léčebné postupy u srdečního selhání je třeba hodnotit i v populaci vrozených srdečních vad, optimálně v randomizovaných studiích.

Různá reakce levé a pravé komory na tlakovou zátěž



Levá komora toleruje tlakovou zátěž významně lépe než pravá komora

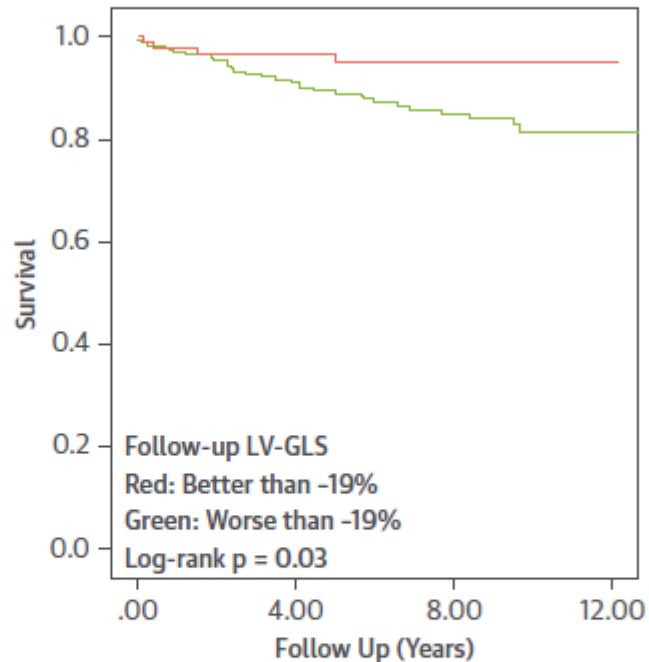
ALE: špatná tolerance tlakové zátěže PK je u normální neadaptované pravé komory

U VSV s tlakovým přetížením PK

Dochází k **adaptaci PK na tlakovou zátěž** od narození nebo od dětství – vzniká hypertrofie myokardu a pravá komora pak dobře toleruje dlouhodobou tlakovou zátěž (Eisenmengerův syndrom).

Subklinická dysfunkce levé komory u aortální regurgitace

FIGURE 3 Kaplan-Meier Survival Curves in the Follow-Up Substudy, Separated on the Basis of Follow-Up LV-GLS Better or Worse Than -19%



Number at Risk				
LV-GLS Better than -19%	88	75	28	2
LV-GLS Worse than -19%	197	170	96	14

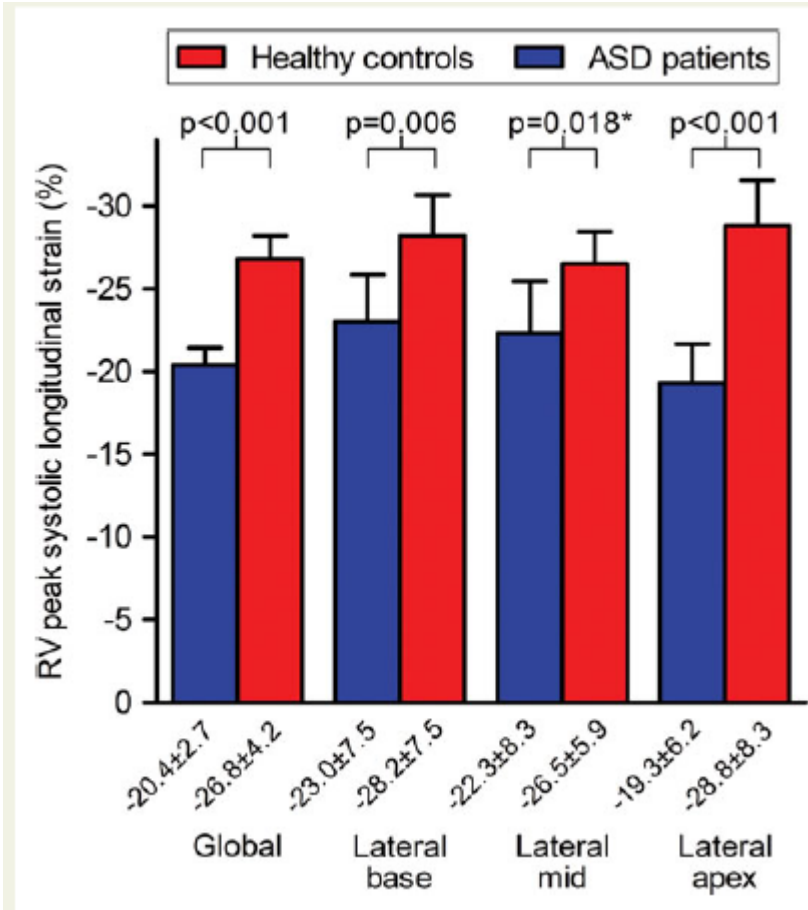
In a subgroup of patients with LV-GLS better or worse than -19% at 3- to 12-month follow-up examinations had better survival than those whose LV-GLS was worse than -19% . Abbreviations as in [Figure 1](#).

Deformace myokardu - speckle tracking
Globální longitudinální strain (GLS)

Asymptomatic patients with significant aortic regurgitation, left ventricular dimensions meeting guidelines and EFLK $\geq 50\%$ had significantly worse long-term postoperative prognosis when GLS was worse than -19% .

Association of GLS with diffuse myocardial fibrosis in AR

Zhoršená deformace myokardu pravé komory v dlouhodobém odstupu po uzávěru defektu septa síní (GLS, speckle tracking)



I po 35 letech od uzávěru defektu septa síní v dětství přetrvávala horší deformace myokardu pravé komory oproti kontrolnímu souboru.