

KDY A JAK INDIKOVAT INTERVENČNÍ LÉČBU U SELHÁVAJÍCÍ PULMONÁLNÍ PRAVÉ KOMORY

XXXIII. Výroční sjezd České kardiologické společnosti

4. května 2025, Brno



Tomáš Zatočil

Lumír Koc

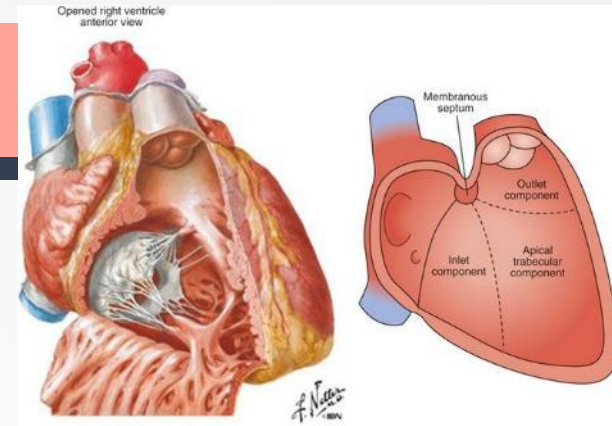
Michaela Pudová

Anna Nečasová

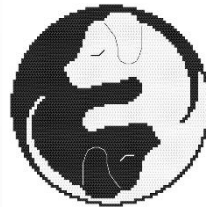


Daniela Žáková

Plicní oběh a pravá komora



- TK v plicnici je asi 5x nižší než v aortě (↓ afterload)
- PK má 5x tenší stěnu, převážně longitudinální vlákna
(→ ↑roztahitelná ale ↓síla
→ snáší ↑ preload ale nezvládá ↑ afterload)
- selhání dozadu PK (pravostranná kongesce) je tolerováno mnohem lépe než selhání dozadu LK (plicní edém)
- těžce defektní chlopně často oligosymptomatické (Pu – TOF po korekci, Tri – Ebstein)
- ventrikulární interdependence



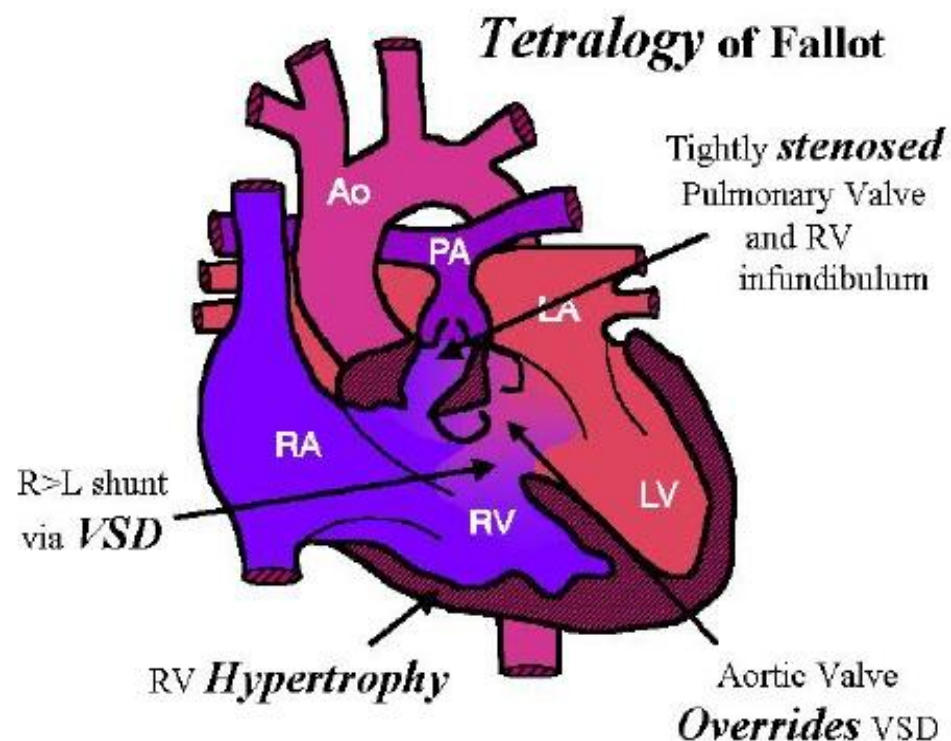
Selhání subpulmonální PK u VSV

v dospělosti

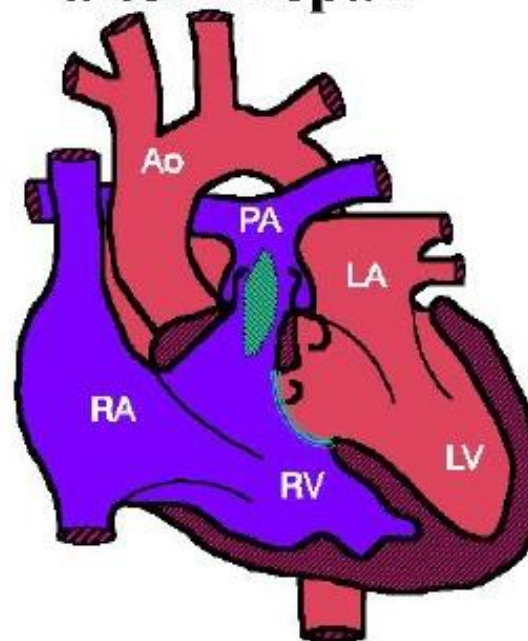
- ↑ **AFTERLOAD** - tlakovým přetížením PK
 - PAH (hlavně **posttrikuspidální zkraty**)
 - **PuS**
- ↑ **PRELOAD** -objemovým přetížením PK
 - LP zkrat (pretrikuspidální zkraty, hlavně **ASD**)
 - Regurgitačním volumem
 - **PuR (TOF po korekci)**
 - TriR (**Ebstein**)
- **SPECIFICKÉ KOMBINACE**
 - **Ebstein** (TriR + zmenšení a dysfce PK „atrializací“ + ventrikulární interdependencí nenaplnění LK)

OPERAČNÍ A
KATETRIZAČNÍ
INTERVENCE

Fallotova tetralogie



Fallot's Tetralogy after 'Repair'



korekce → normalizace plicního průtoku a odstranění zkratu

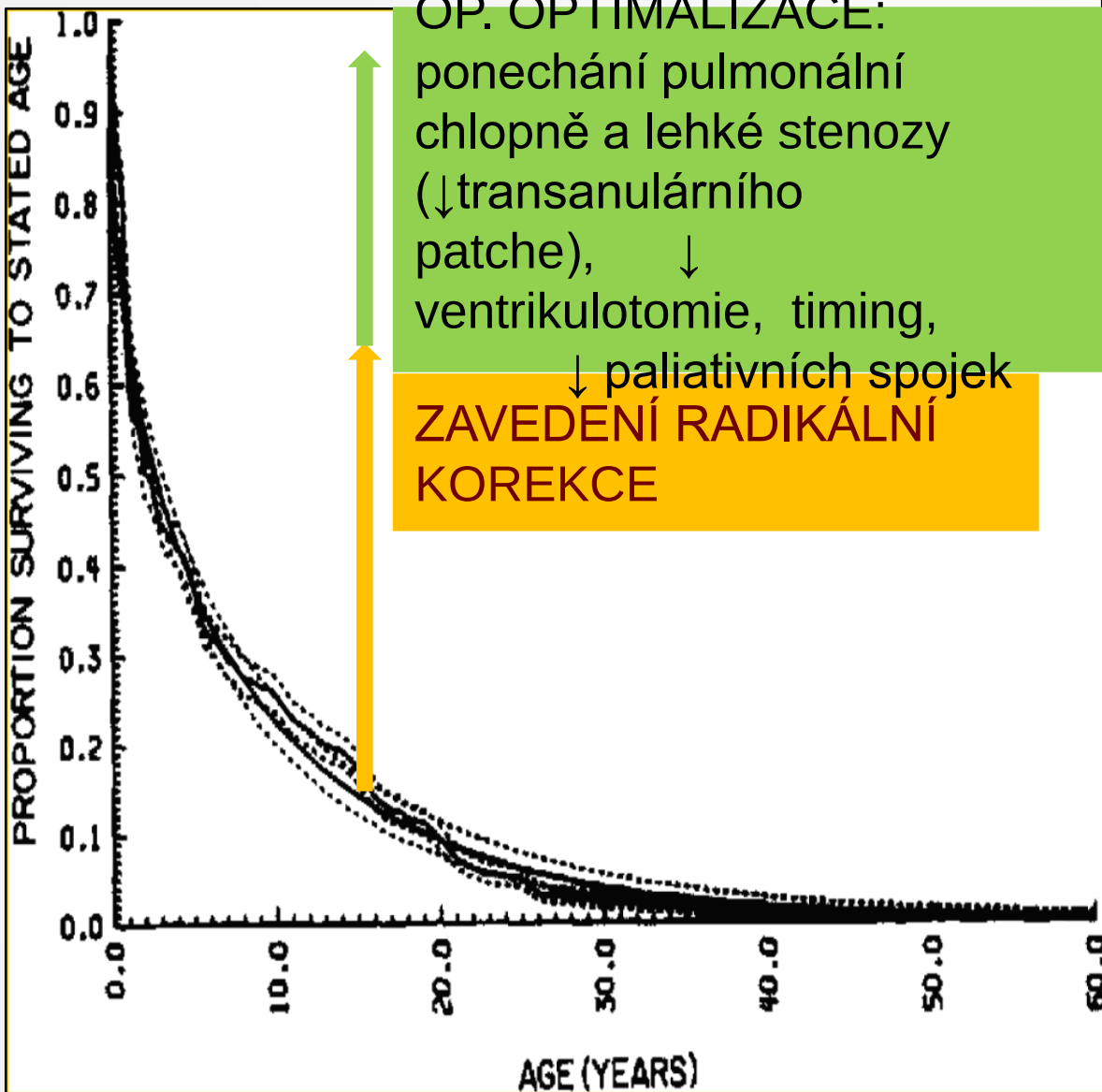
Prognóza TOF přirozená

OP. OPTIMALIZACE:

ponechání pulmonální
chlopně a lehké stenozы
(↓transanulárního
patche), ↓
ventrikulotomie, timing,

↓ paliativních spojek

**ZAVEDENÍ RADIKÁLNÍ
KOREKCE**



a po radikální korekci

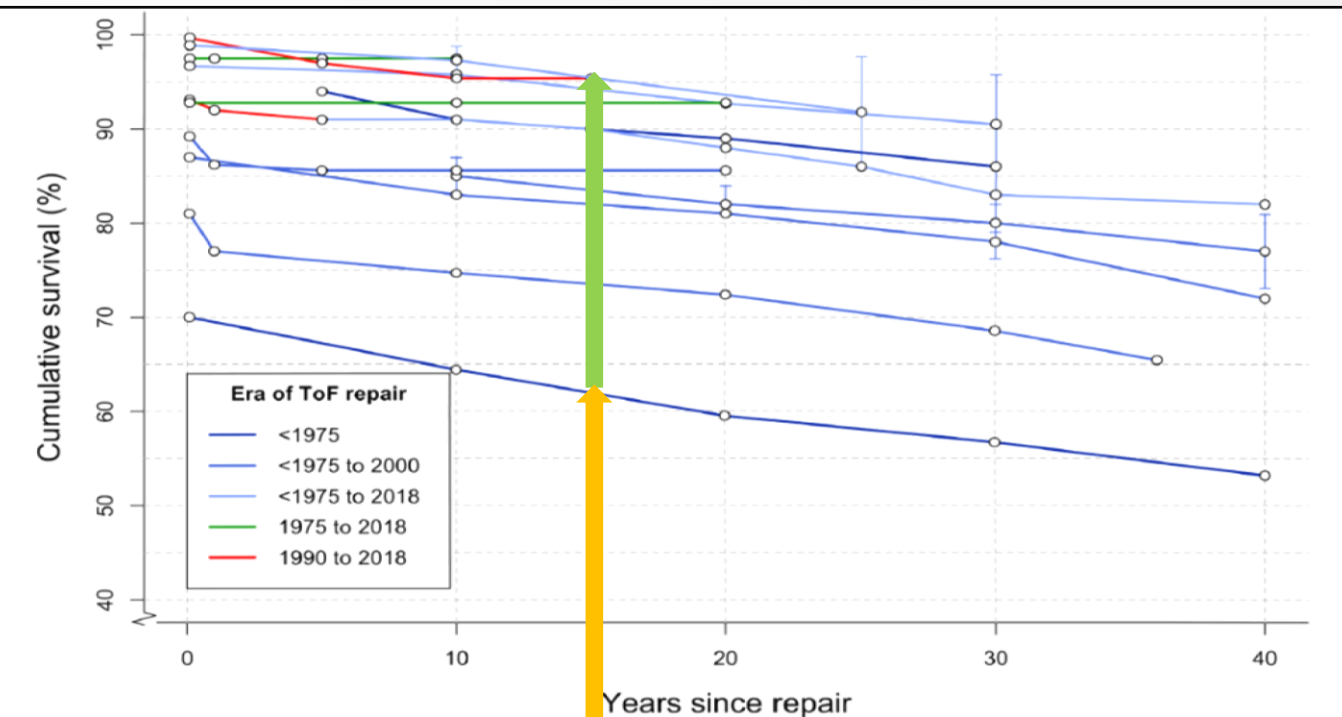


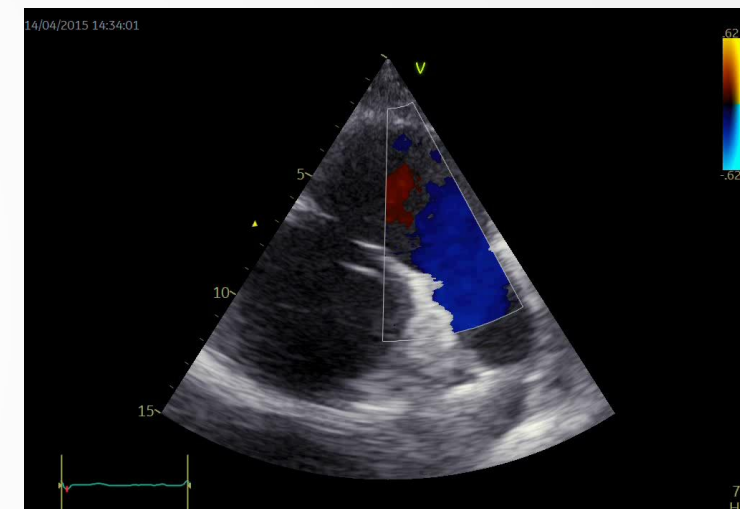
Figure 3. Survival following tetralogy of Fallot (ToF) repair Each colored line represents a single study, and dots represent Kaplan-Meier survival estimates at different time points^{12,53-65}. Ninety-five percent confidence intervals, where published, are shown in vertical lines. Lines are colored according to surgical era.

van der Ven JPG, van den Bosch E, Bogers
AJCC, Helbing WA. Current outcomes and
treatment of tetralogy of Fallot. F1000Res. 2019 Aug
29;8:F1000 Faculty Rev-1530. doi:
10.12688/f1000research.17174.1. PMID: 31508203
PMCID: PMC6719677.

Bertranou, Enrique G. et al. "Life expectancy without
surgery in tetralogy of Fallot." The American journal
of cardiology 42 3 (1978): 458-66..

Významná PuR po korekci TOF

- Důsledek augmentace RVOT a zákroku na Pu chlopni
- Dlouho asymptom. proto považována dříve za „benigní“



- ***Proč tolerována v dětství?***
 - přetrvávající hypertrofie PK (brání $\uparrow$ PK)
 - menší rozměry a kapacitance plicního řečiště společně s vyšší TF (krátkou diastolou) snižují PR

„IF GOD GAVE US PULMONARY VALVE,
THERE MUST BE A REASON.“ MASSIMO A. PADALINO, MD, PHD

- Symptomy u 6% ve 20 letech ale u 29% ve 40 letech

Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. Thorac Cardiovasc Surg. 1984 Aug;32(4):257-9. doi: 10.1055/s-2007-1023399. PMID: 6207619.

- Významná PR dlouhodobě vede k ↑PK, ↓EF PK, ↓tolerance zátěže, ↑fibroze PK, ↑aneurysmata RVOT, ↑arytmií a NSS, diastol. dysfci PK, ↓EF LK

Gatzoulis 1995 a 2000, Geva 2006, Kuehne 2003, Davlouros 2002, Babu-Narayan 2006

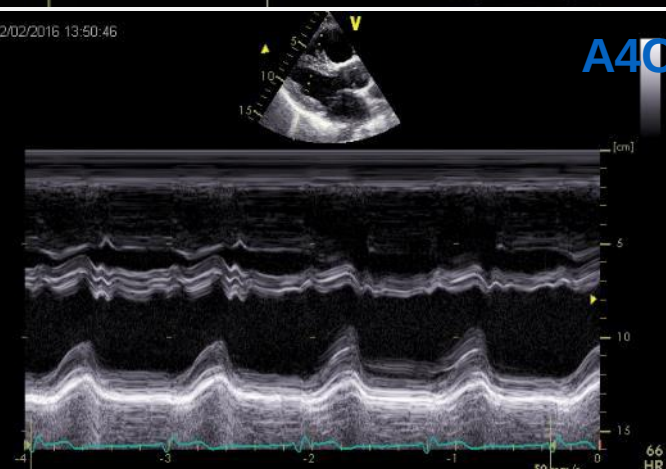
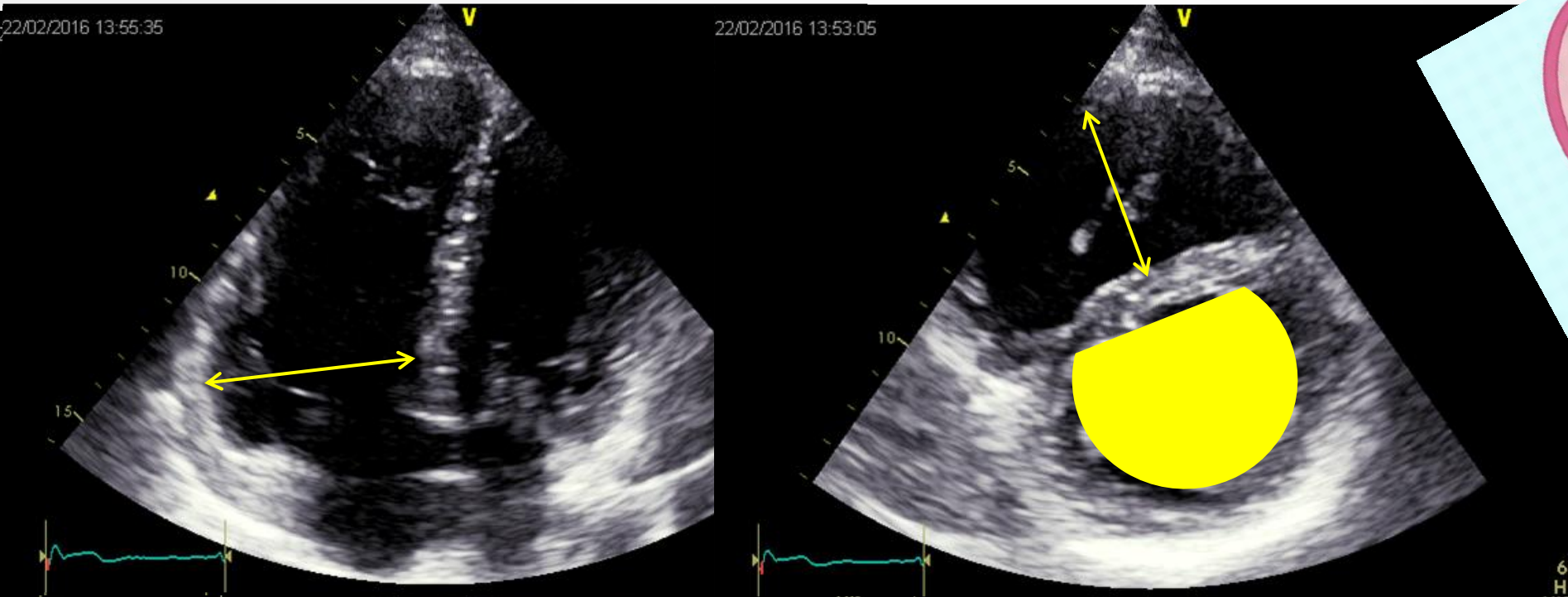
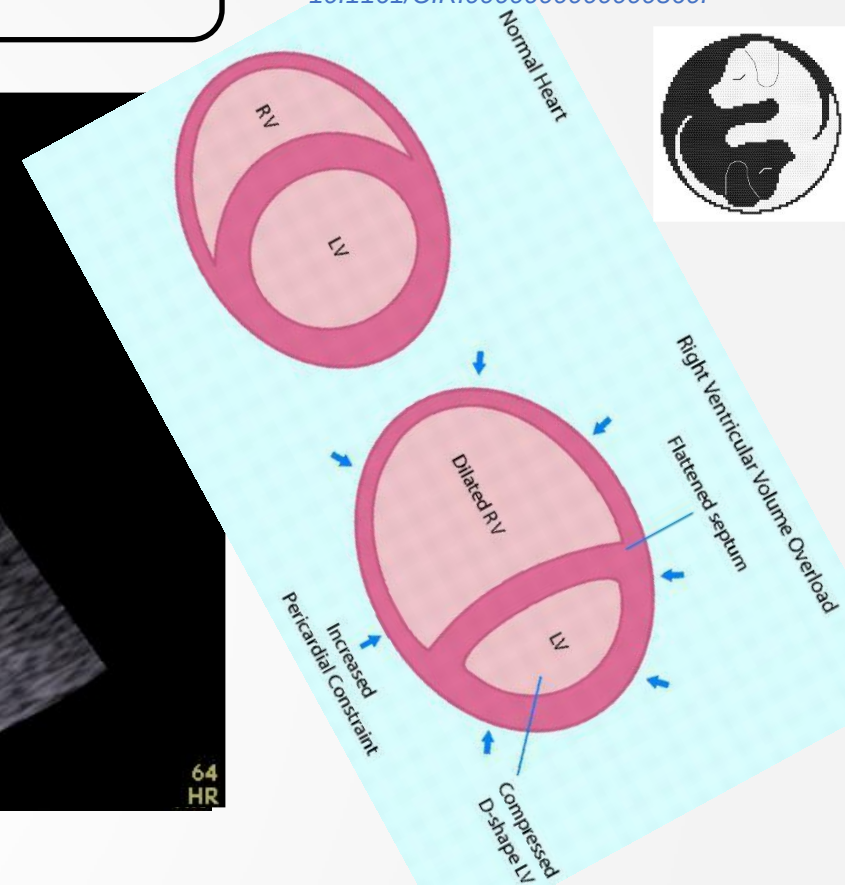
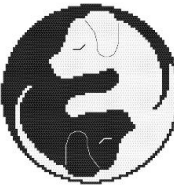
- ↑TK v PK, dilatace PK, posun IVS → dyssynchronie PK i PK/LK → arytmie a ↓tolerance zátěže → ↓EF PK i LK

Kalogeropoulos 2008, Lopéz-Candales 2005, Vonk-Noordegraaf 2005, Feneley 1985, Marcus 2008, D'Andrea 2004, Hui 2014

TOF po operaci v dětství = kandidát reoperace v dospělosti

PR → objem. přetížení PK → dilatace PK → dysfce PK, TriR → dysfce LK

Konstam at al. (2018). Evaluation and Management of Right-Sided Heart Failure: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 137. 10.1161/CIR.0000000000000560.



A4CH PLAX modif.PSAX

diastolický D-shape LK
důsledek **ventrikulární interdependence**

- LK i PK sdílí myofibrily, celé septum, koronární zásobení a omezený prostor perikardem, obě komory navíc v sérii za sebou
- z experimentu >50 % fce PK je dáno kontrakcí LK [Santamore J Appl Physiol 1976](#)
- zejména volum PK ovlivňuje nepřímo úměrně volum a později fci LK, EF PK koreluje s EF LK [Davlouros 2002](#)

Timing PVR: *Proč ne příliš pozdě?*

- **Normalizace velikosti PK** pokud před PVR **MRI RVED**

<170 ml/m²

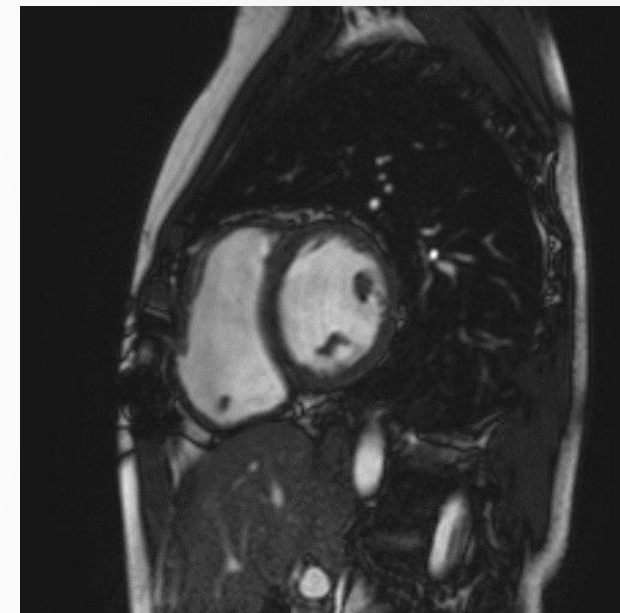
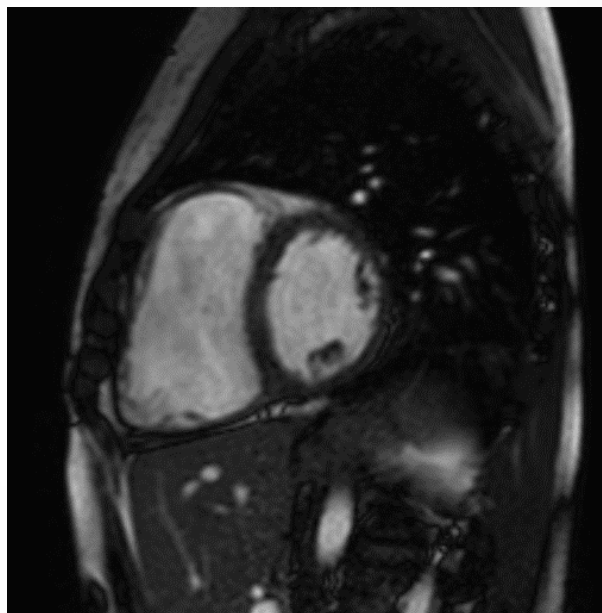
Therrien 2005, Oosterehof 2007

<150 ml/m²

Buechel 2005

~~>200 ml/m²~~

Buechel 2005



laskavě poskytla Šárka Bohatá, RDK

- **Normalizace i funkce PK**

>150 ml/m² i funkce PK (nejlépe <17,5 rok věku) *Frigiola 2008*

RVED <163 ml/m² RVES <80 ml/m² cut-off pro zlepšení *Lee 2012*

Timing PVR: *Proč ne příliš brzy?*

- PVR = „poukázka na reoperaci“

• 5	10	15	let bez reoperace po PVR
81-97%	50-85%	41-75%	

- PVR zlepšuje velikost, funkci PK a zátěžovou toleranci (?), ale ne mortalitu

Gengsakul 2007, Harrild 2009

- Celkový počet operací je nezávislým RF arytmií (IART i VT) *Khairy 2010*

- Riziko IE 1,6-4% na 100 patientských roků *2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis*

Dlouhodobé výsledky po PVR

řada menších prací s protichůdnými výsledky, **nepotvrzen vliv na úmrtí!**

Van den Eynde J, Sá MPBO, Vervoort D, Roevers L, Meyns B, Budts W, Gewillig M, Ruhparwar A, Zhigalov K, Weymann A. Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot: An Updated Meta-Analysis. Ann Thorac Surg. 2022 Mar;113(3):1036-1046. doi: 10.1016/j.athoracsur.2020.11.040. Epub 2020 Dec 27. PMID: 33378694.

metaanalýza (84 prací, n=7544, 1960-2018)

- PVR jasný **efekt na PRF, RVED, RVES, EF PK i LK a BNP** 😊
- PVR nemá efekt na QRS, zátěž (VO_2 max.), strain PK i LK ☹️
- **větší RVED i RVES mají menší šanci na normalizaci** po PVR
- PVR je **bezpečná** (30 den, 5, 10 let, mortalita 0,87%, 2,7%, 6,2%)
- **reoperace** po PVR (5, 10 let 3,7%, 16,8%)

Bokma JP, Geva T, Sleeper LA, Lee JH, Lu M, Sompolinsky T, Babu-Narayan SV, Wald RM, Mulder BJM, Valente AM. Improved Outcomes After Pulmonary Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol. 2023 May 30;81(21):2075-2085. doi: 10.1016/j.jacc.2023.02.052. PMID: 37225360.

- **registr INDICATOR** (n=1143, follow up 8,3±5,2 let) PVR snižuje kompozit smrt+KT jen při propensity matched score, nikoliv analýze celého souboru

Indikace k PVR_(TOF)

vše C

- **Symptomatická těžká PuR** a/nebo minim. střední PuS **I**
- **Asymptomatická těžká PuR** a/nebo PuS **a** **Ila**
 - pokles **zátěžové tolerance**
 - **dilatace PK** $RVESVi \geq 80 \text{ ml/m}^2$ a/nebo $RVEDVi \geq 160 \text{ ml/m}^2$
a/nebo progrese **TriR** nejméně na střední
 - progrese **systolické dysfce PK**
 - **TK v PK** $> 80 \text{ mmHg}$.
- preferenčně katetrizačně nežli operačně, zejména u nenativních RVOT **I**
- mapování a ošetření arytmol. substrátu v RVOT před PVR u SKT **Ila**
u všech ?

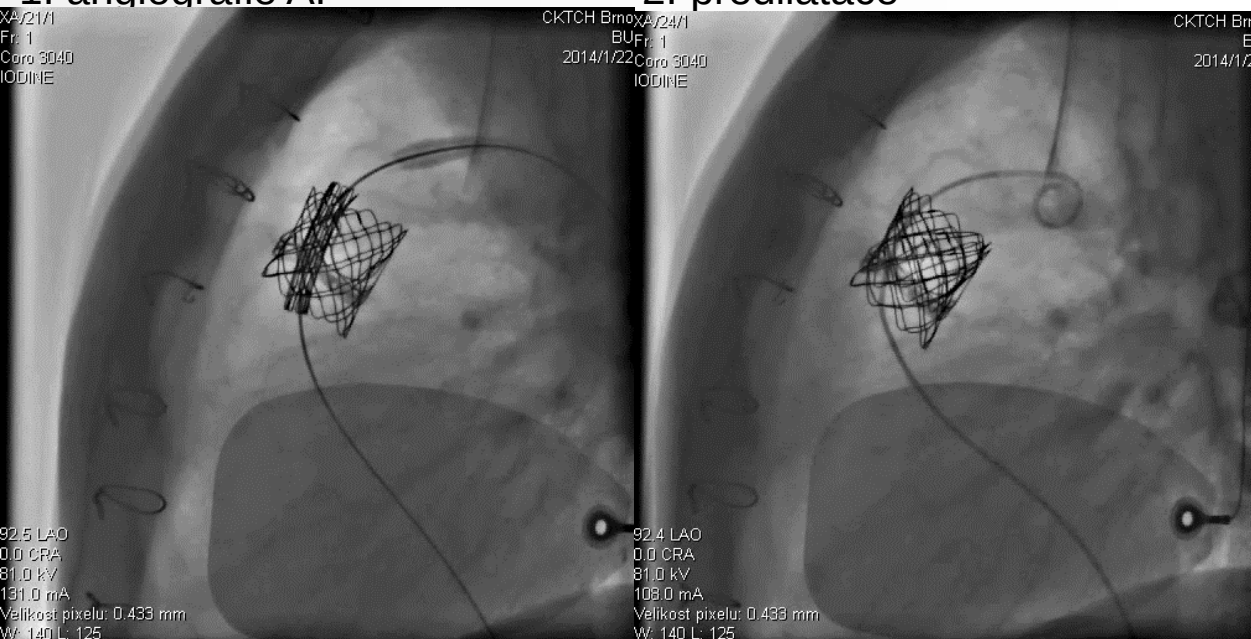


Centrum komplexní péče
o VSV v dospělosti - ERNO

1. angiografie AP

2. predilatace

3. prestenting



4. PVR Melody

5. výsledek



laskavě poskytl Jiří Sikora 

ZÁVĚRY



Kdy řešit

ASD při objemovém přetížení bez ohledu na symptomy v nepřítomnosti těžší PAH

PuR při TOF při symptomech nebo v prevenci nezvratných změn pro významnou dilataci/dysfunkci PK

PuS při symptomech, bez symptomů >64 mmHg, periferní >50% zúžení a v PK > 50mmHg, snížené plicní perfúzi

Ebsteinovu anomálii u těžké TriR se symptomy, bez ohledu na symptomy u progredující dilatace pravého srdce a dysfce PK

Jak řešit

katetrizačně (1. volba)

katetrizačně do nenativního RVOT, do nativních chirurgicky/katetrizačně po prestentingu *předpokládané opakované výkony!*

katetrizačně, nelze-li chirurgicky (asymptom. až od > 80 mmHg) *předpokládané opakované výkony!*

Cone operace (Da Silva)

**KDY A JAK INDIKOVAT INTERVENČNÍ LÉČBU
U SELHÁVAJÍCÍ PULMONÁLNÍ PRAVÉ KOMORY VSV**



**FAKULTNÍ
NEMOCNICE
BRNO**



Centrum komplexní péče
o VSV v dospělosti - BRNO