

Sledování vrozeně korigované transpozice velkých tepen

Jana Rubáčková Popelová

Seminář VSV v dospělosti, Brno, 3.11.2023

Co znamená vrozně korigovaná transpozice velkých tepen?

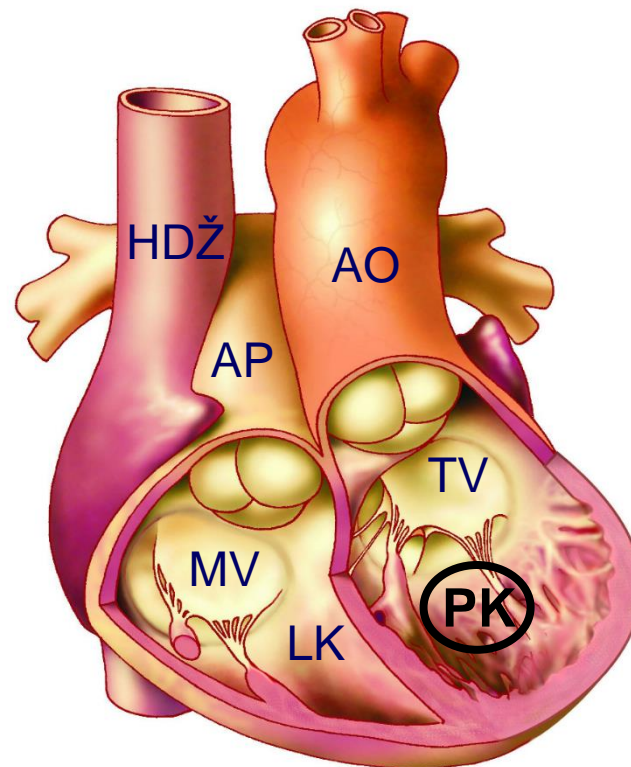
= CCTGA nebo „double disco“

Dvojí diskordance:

- Atrio-ventrikulární diskordance a
- Ventrikulo-arteriální diskordance
- Vzniká chybnou rotací bulboventrikulární trubice doleva místo doprava v embryonálním vývoji

Pravá komora = systémová !!! Hypertrofická a dilatovaná

- Aorta vepředu vlevo
- Paralelní průběh velkých tepen
- Chybí aorto-mitrální kontinuita
- Abnormální poloha septa kolmo na frontální rovinu
- Echokardiograficky nelze získat kvalitní zobrazení v PLAX



Vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen (CCTGA)

- CCTGA je vzácná vada, tvoří **0,5 – 1 %** všech VSV, (náš soubor 2 %)
- **izolovaná CTGA**: 1 % - 10 % všech CCTGA (náš soubor 33%)

může být diagnostikovaná až v dospělosti !!!

- **CCTGA s přidruženými vadami:**

+ VSD: 75 – 80 %

+ PS : 40 - 60 %

+ dysplastická systémová trikuspidální chlopeň, např.

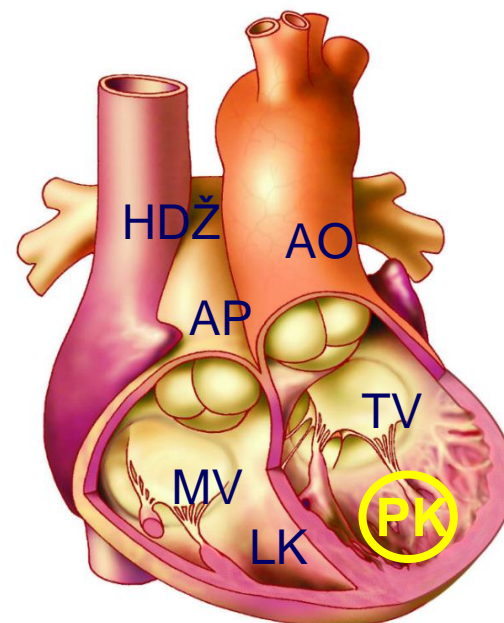
Ebsteinoidní malformace: 30 %

+ ASD: 12 %

+ AR: 25 %

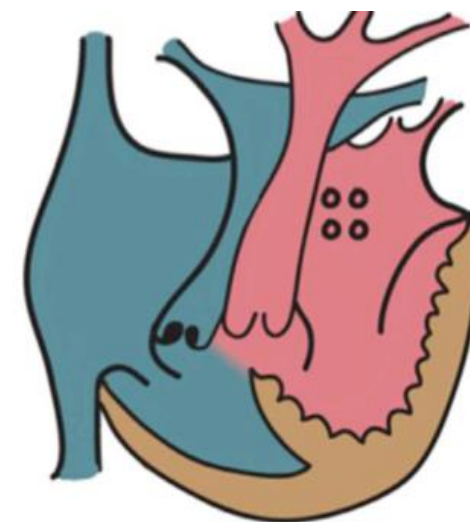
Dextrokardie v 25 %

Funkčně společná komora s l-malpozicí velkých tepen



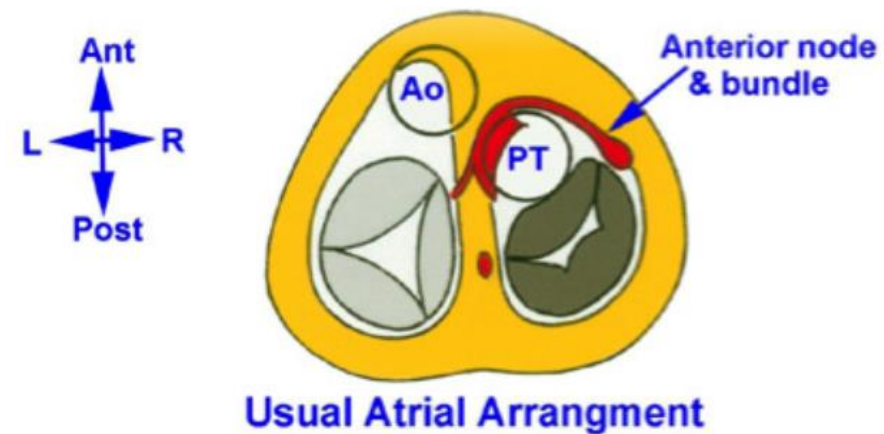
Izolovaná CCTGA

CCTGA s přidruženými vadami



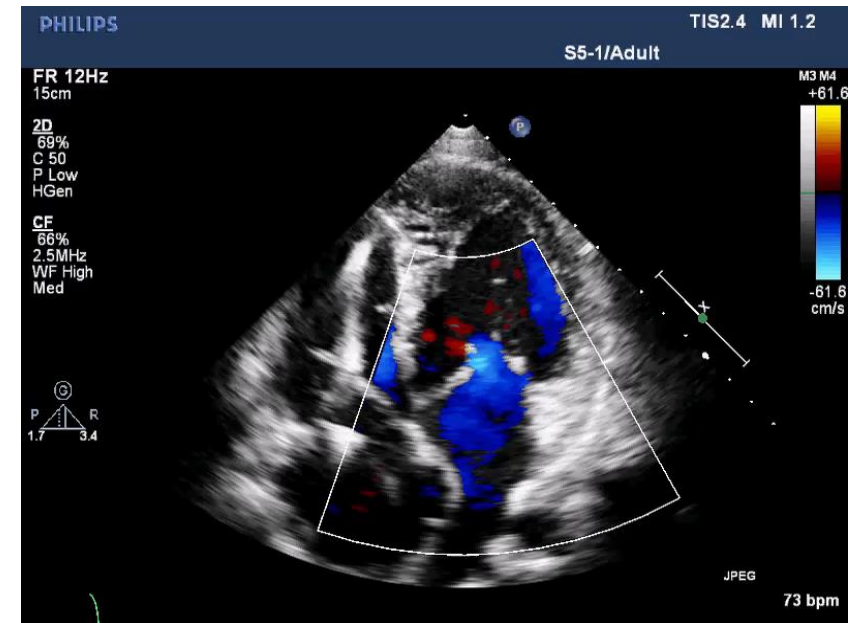
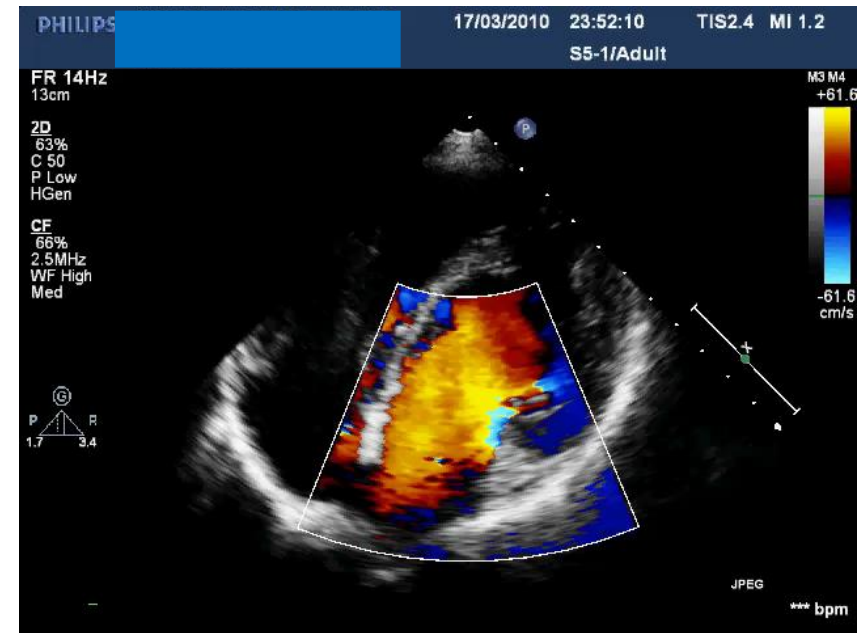
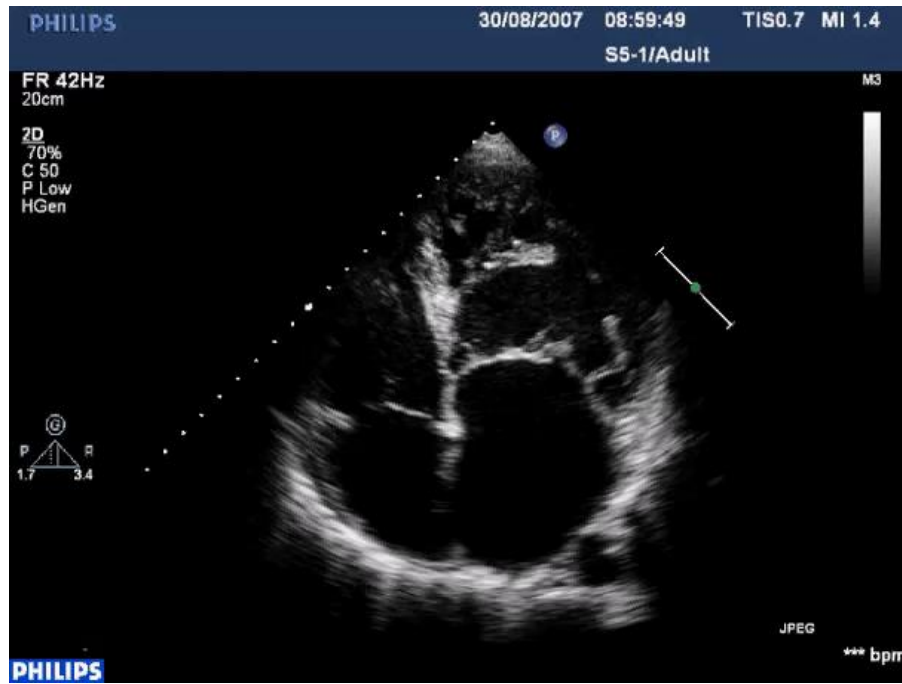
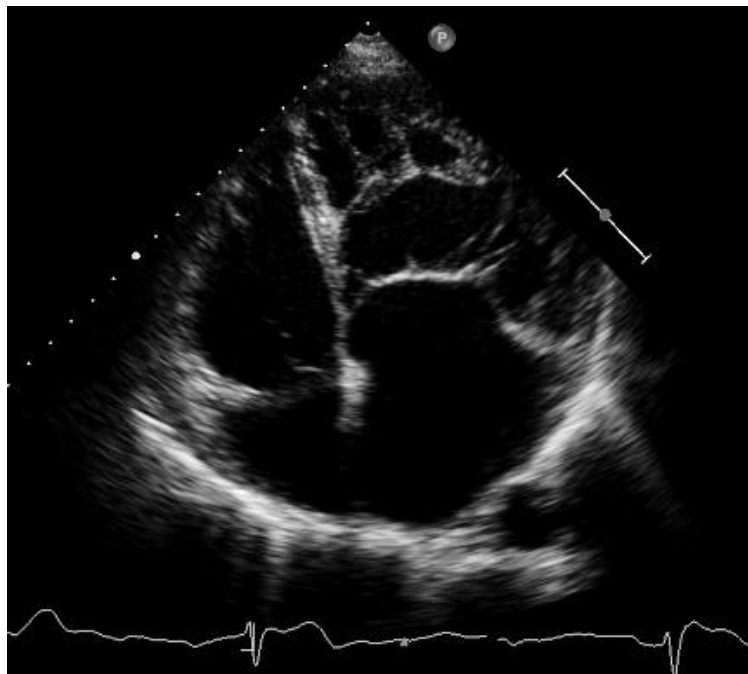
Abnormální převodní systém u CCTGA

- Sinusový uzel umístěn normálně,
- AV uzel atypicky vepředu a nahoře v pravé síni,
- Hisův svazek probíhá dopředu a kraniálně, povrchově, před plicnicí, je zranitelný
- Invertovaná raménka (levé vpravo, pravé vlevo)
- Převodní systém elongovaný a snadno zranitelný, fragilní
- **CCTGA: časté převodní poruchy, včetně AVB 3. st.**
- **při narození AVB 3.st. v 5-10 %, celkově v průměru 30 %**
- **EF testování:** detekce arytmií, progresivního AV bloku nebo rizika náhlé srdeční smrti.

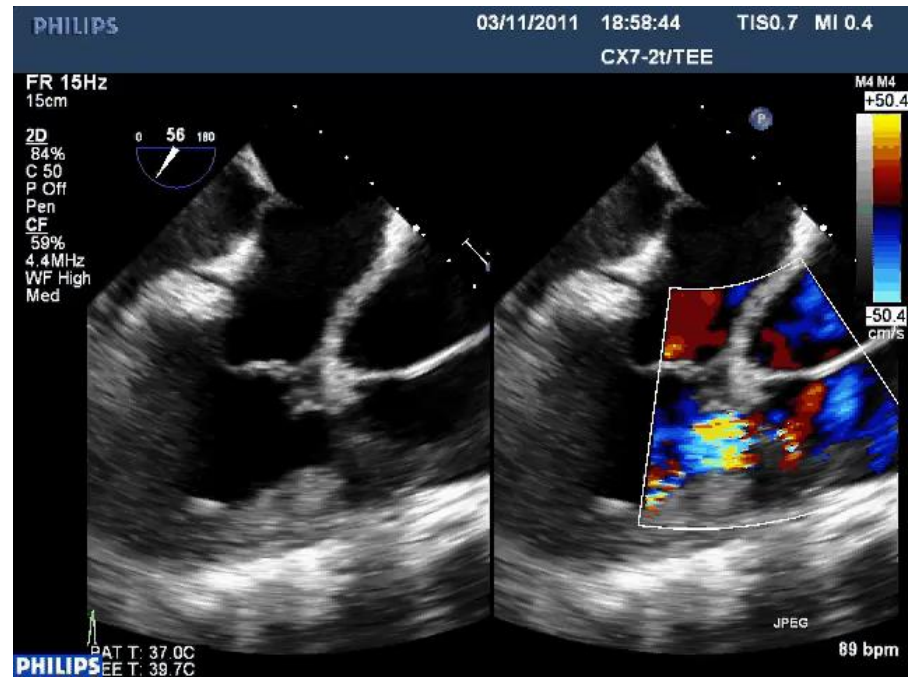
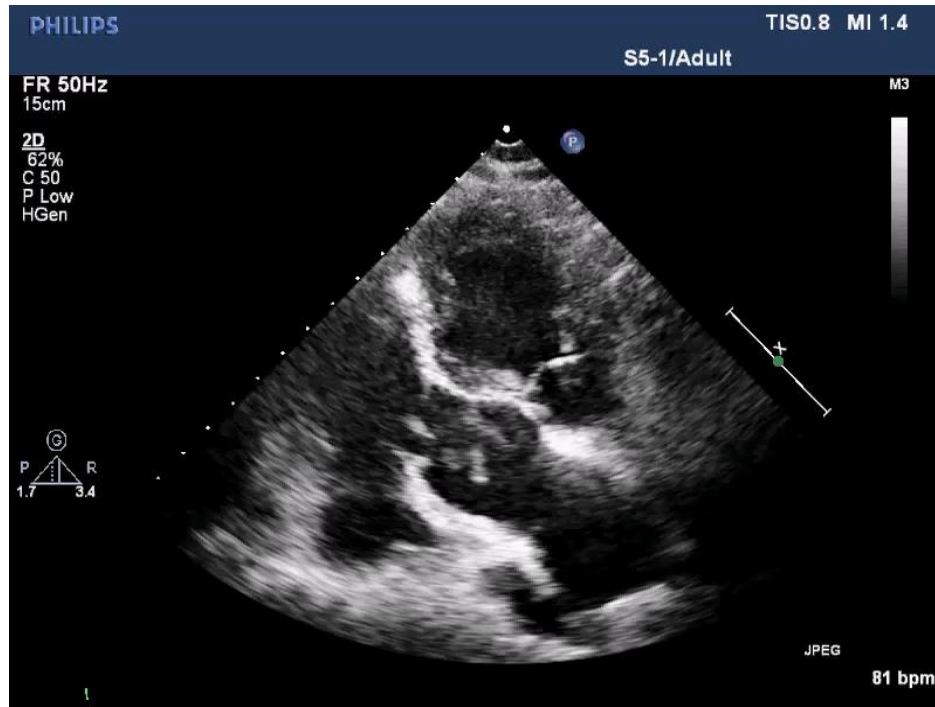


Baruteau, JAHA, 2017

Jak poznáme CCTGA?

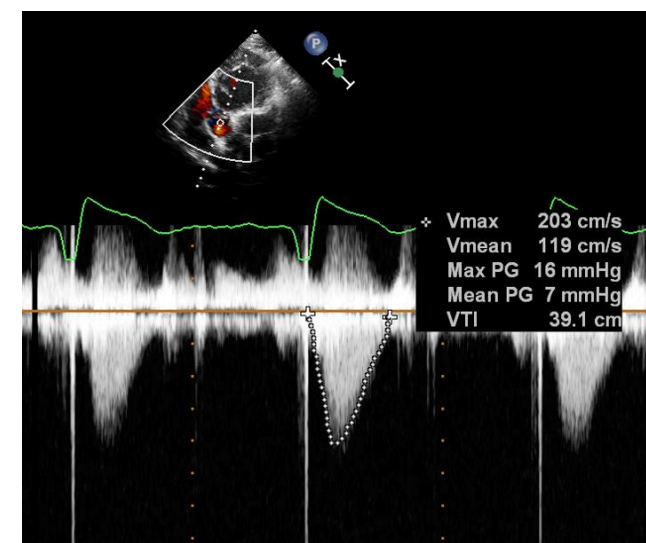
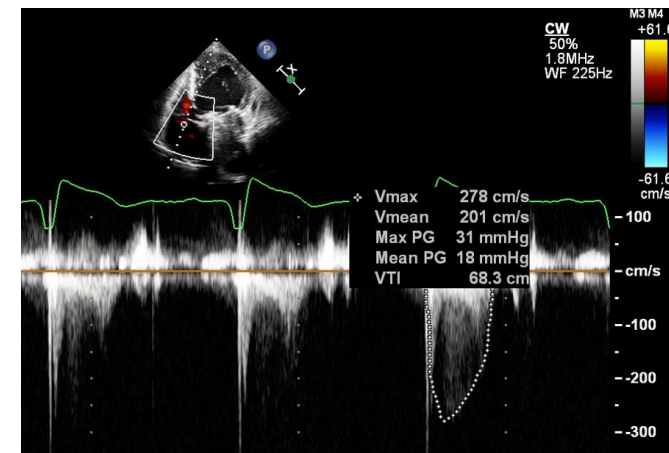
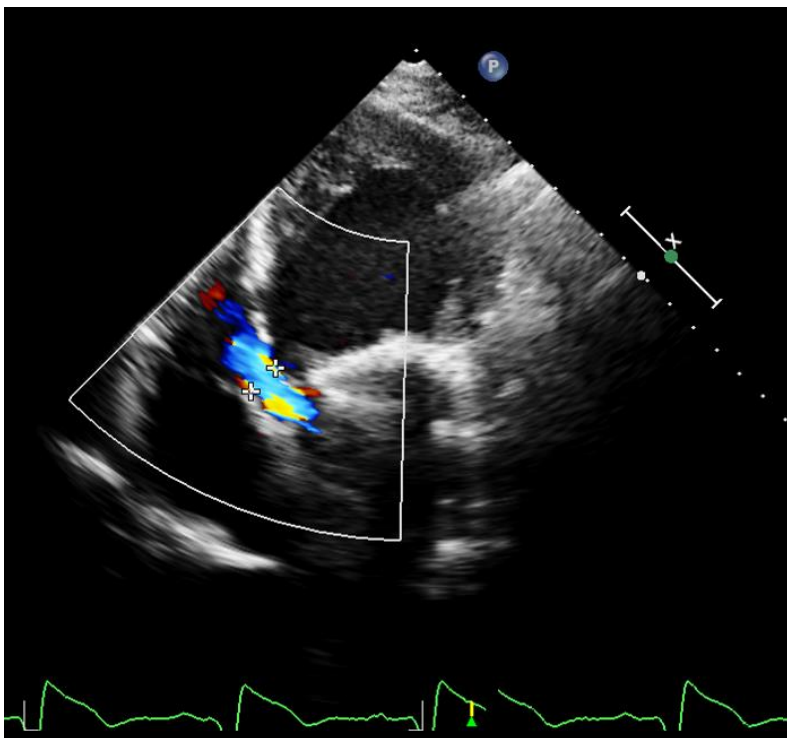


CCTGA s aortální regurgitací



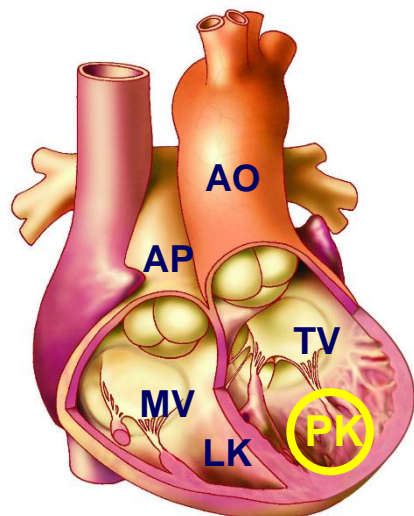
CCTGA s (reziduální) pulmonální stenózou (PS dynamická, subvalvární, SAM), LVOTO

Reziduální LVOTO (subvalvární PS) se zvýšeným tlakem v subpulmonální komoře může mít příznivý vliv na regurgitaci na systémové trikuspidální chlopni díky poloze septa (septal shift)



Jak korigovat CCTGA, když už je vrozeně korigovaná?

• Izolovaná CCTGA

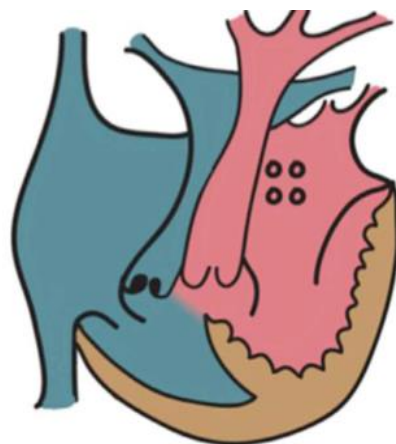


• Bez operace

Zůstává systémová PK
Není-li zkratová vada, nemá izolovaná CCTGA cyanózu

- **TVP, TVR** v dospělosti - korekce regurgitace na systémové trikuspidální chlopni

CCTGA s přidruženou vadou (VSD, PS, aj.)



• Fyziologická korekce:

uzávěr VSD, odstranění PS
zůstává systémová PK

• Anatomická korekce – „double-switch“

pouze u malých dětí s dobrou funkcí LK

NE u dospělých!!!

= dvojitá změna cirkulace:

Senning/Mustard na úrovni síní a arteriální switch s přenosem koronárních tepen nebo Rastelli s konduitem na úrovni velkých tepen

L-malpozice velkých tepen a funkčně společná komora, velký VSD



- **TCPC** pokud není PH a jsou-li splněny další podmínky

Pacienti s CCTGA v dospělosti

Náš soubor: 1998 – 2023

- **77 dospělých** pacientů s CCTGA = **2 %** z 3800 dospělých pacientů s VSV
- Izolovaná CCTGA : **33 %**, většinou s regurgitací na systémové trikuspidální chlopni
- Komplexní CCTGA s přidruženými vadami: **66 %**
- Indikováni k TX: 6x (**8 %**)
- Těžká cyanóza: 4x
- TCPC: 4x

Co by měl sledovat ambulantní kardiolog u CCTGA?

- Klinický stav a výkonnost (spiroergometrie, 6-min WT, aj.)
- Převodní poruchy (ekg, Holter-ekg, záznamník ekg)
- Regurgitace na systémové AV chlopni (vlevo, morfologicky trikuspidální)
- Velikost a funkci systémové pravé komory (vlevo), EF, longitudinální strain,
- Znamky srdečního selhávání, NT-proBNP, základní laboratorní nálezy
- Obstrukce LVOTO (vpravo) pod plicnicí
- **Včasné odeslání do specializovaného centra, nečekat na těžkou dysfunkci systémové pravé komory a symptomy**

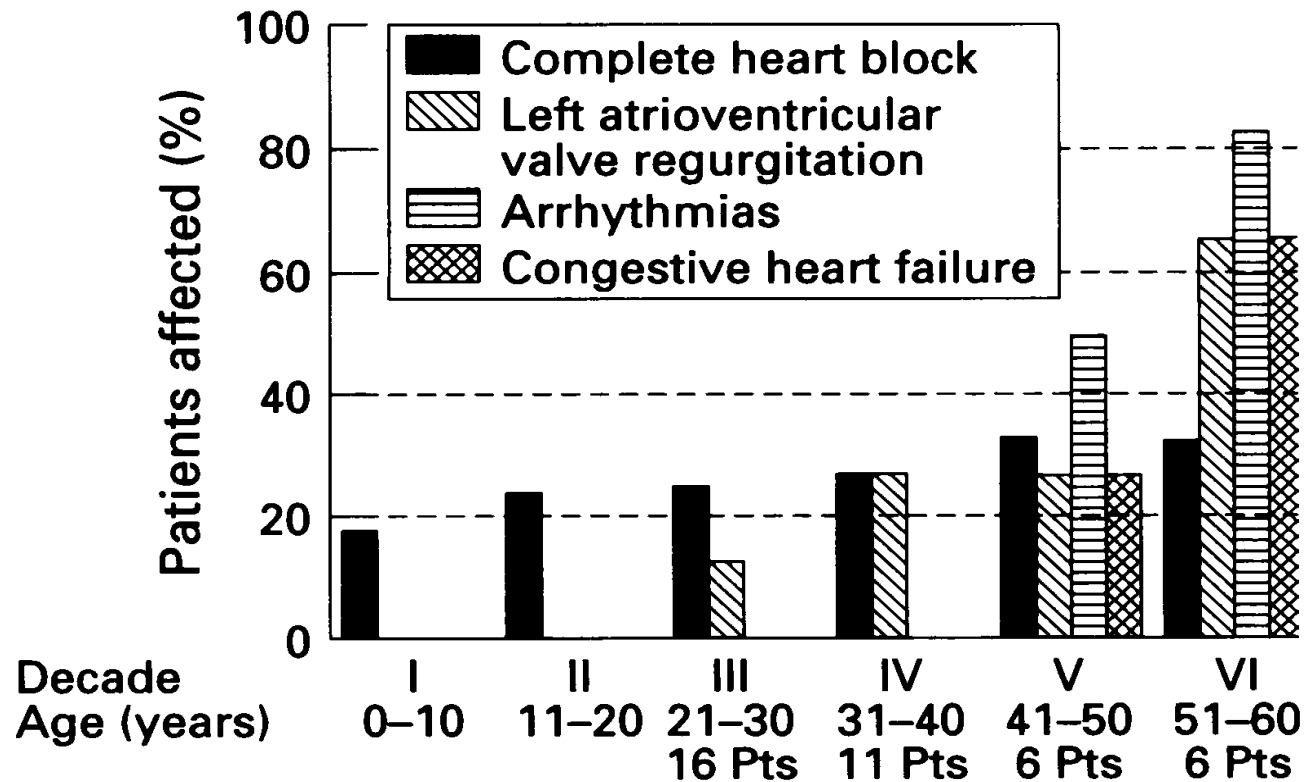
Sledování ve specializovaném centru:

- Podrobná diagnostika (včetně MRI srdce, + LGE, fibróza myokardu)
- Rozhodnutí a provedení operace regurgitace na trikuspidální chlopni (funkčně mitrální regurgitace)
- Implantace trvalého kardiostimulátoru: při AV bloádě 3.st. primárně BiV a aktivní fixace v morfologicky levé komoře bez trabekul,
- Implantace BiV při srdečním selhání, CRT
- Zařazení do transplantačního programu

Hlavní problémy u CCTGA v dospělém věku

- Převodní poruchy
- Regurgitace na systémové trikuspidální chlopni
- Dysfunkce systémové pravé komory
- Srdeční selhání
- Subvalvární pulmonální stenóza

Komplikace u izolované CCTGA podle věku



*Figure 2 Prevalence of complications for each decade.
(Pts, patients.)*

Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up

Patrizia Presbitero, Jane Somerville, Filippo Rabajoli, Susan Stone, Maria Rosa Conte

Br. Heart J. 1995;74:57-59

Léčba AV blokády a srdečního selhání CRT

Biventricular pacing should be considered in case of complete AV block or >40% ventricular pacing requirement.

IIa

C

ESC. Guidelines, EHJ 2021

- Pacienti s AV blokem 3.st. a CCTGA mají dostat **primárně biventrikulární stimulaci**
- Při více než 40% komorové stimulace, je BiV stimulace prevencí pozdní dysfunkce systémové PK
- U BiV bylo popsáno zlepšení systolické i diastolické funkce systémové pravé komory a zlepšení NYHA třídy
- Nedošlo ke zlepšení regurgitace na systémové trikuspidální chlopni
- CRT jako most k TX nebo trvalé mechanické podpoře

Léčba regurgitace na systémové trikuspidální chlopni

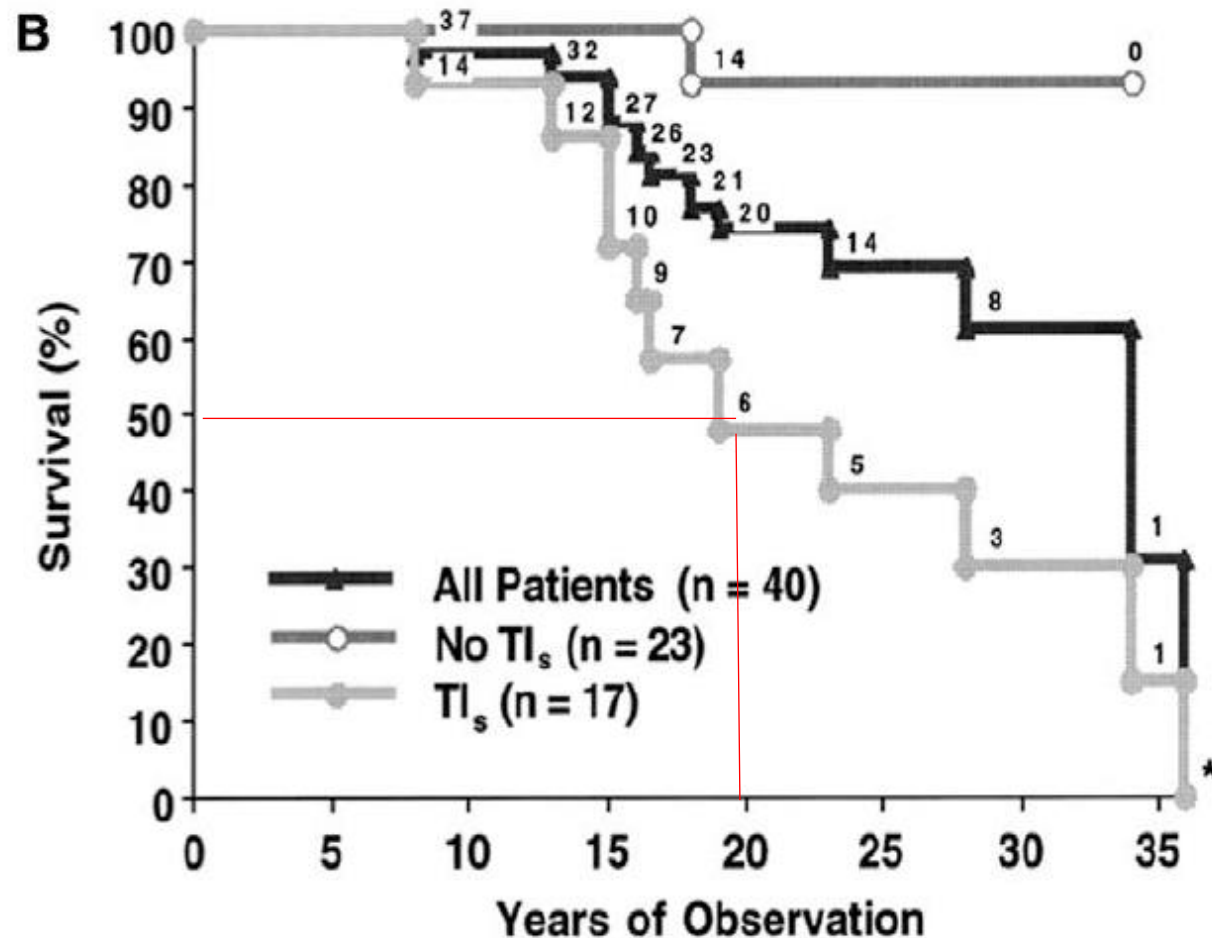
Recommendations for intervention in congenitally corrected transposition of the great arteries

Recommendations	Class ^a	Level ^b
In <i>symptomatic</i> patients with severe TR and preserved or mildly impaired systemic RV systolic function (EF >40%), TV replacement is indicated.	I	C
In <i>asymptomatic</i> patients with severe TR and progressive systemic RV dilatation and/or mildly impaired systemic RV systolic function (EF >40%), TV replacement should be considered.	IIa	C
In <i>symptomatic</i> patients with severe TR and more than mildly reduced systemic RV systolic function (EF <40%) TV replacement may be considered.	IIb	C

... A co asymptomaticý pacient s EF pod 40 % ???

- Vysoce riziková operace s možným dalším poklesem EF
- Transplantace srdce
- Individuální rozhodnutí

Vliv regurgitace na systémové trikuspidální chlopni na přežívání CCTGA

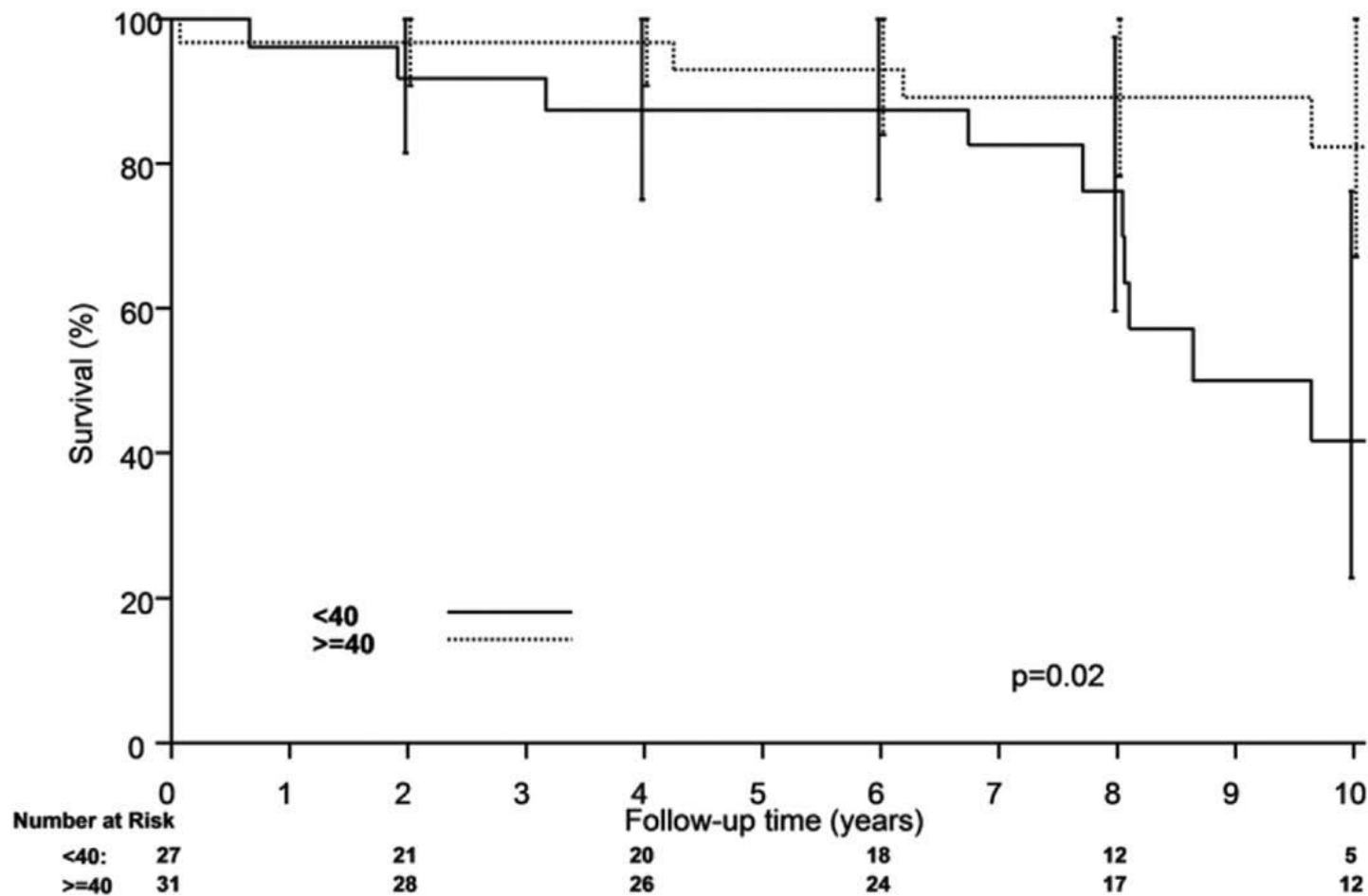


Regurgitace na systémové trikuspidální chlopni významně zhoršuje přežívání pacientů s CCTGA.

Po 20-letém sledování žilo jen 50% pacientů s CCTGA a trikuspidální regurgitací a 95 % bez ní.

Na TR se podílí jak vrozeně abnormální chlopeč (Ebsteinoidní malformace), tak dilatace a dysfunkce systémové PK.

Vliv předoperační EF systémové PK na přežívání po náhradě systémové AV chlopně u pacientů s CCTGA

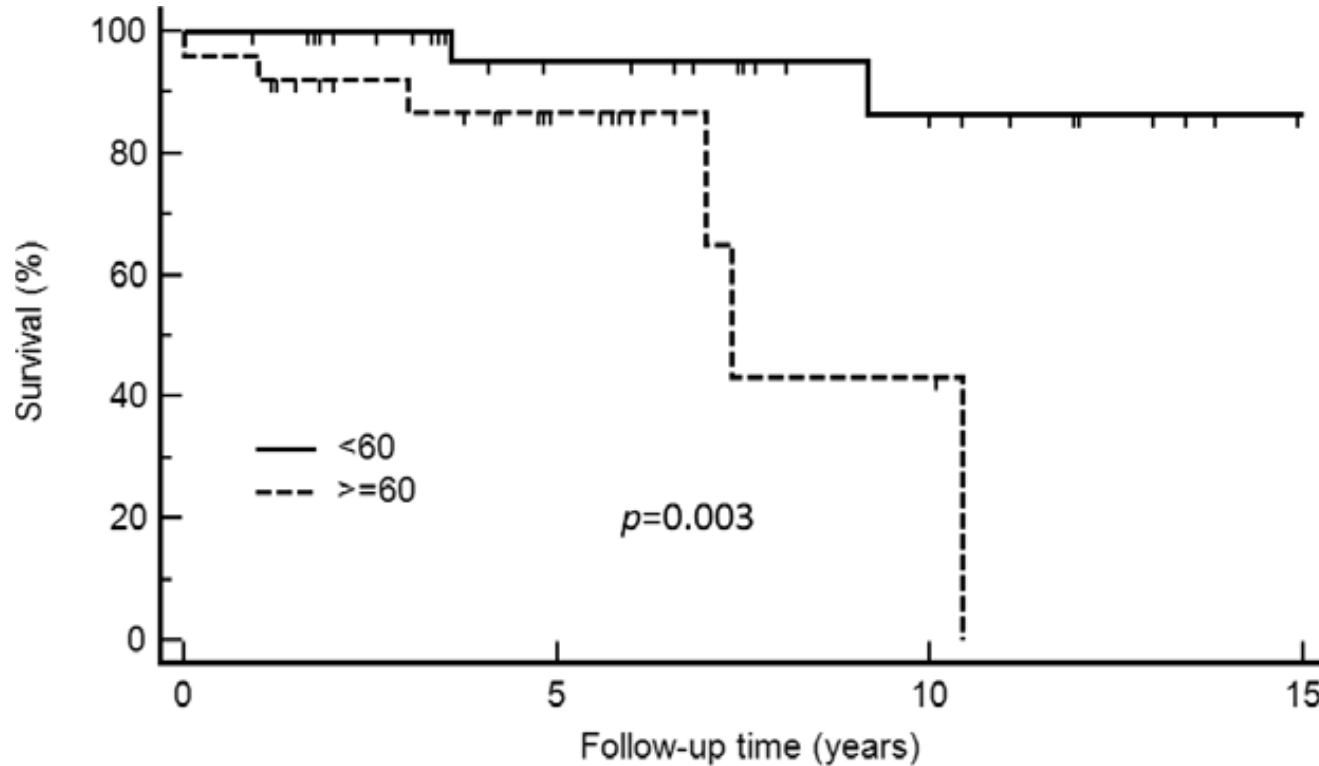


Pacienti po náhradě trikuspidální chlopně s předoperační EF < 40 % měli významně horší dlouhodobé přežívání oproti pacientům s vyšší EF

Po 10 letech žilo jen 40% pacientů s předoperační EF < 40% a 80% pacientů s EF \geq 40 %.

Předoperační EF < 40 % významně zhoršuje dlouhodobé přežívání po operaci s náhradou trikuspidální chlopně

Vliv dilatace systémové pravé komory na přežívání po chirurgické intervenci systémové AV chlopně u pacientů s CCTGA

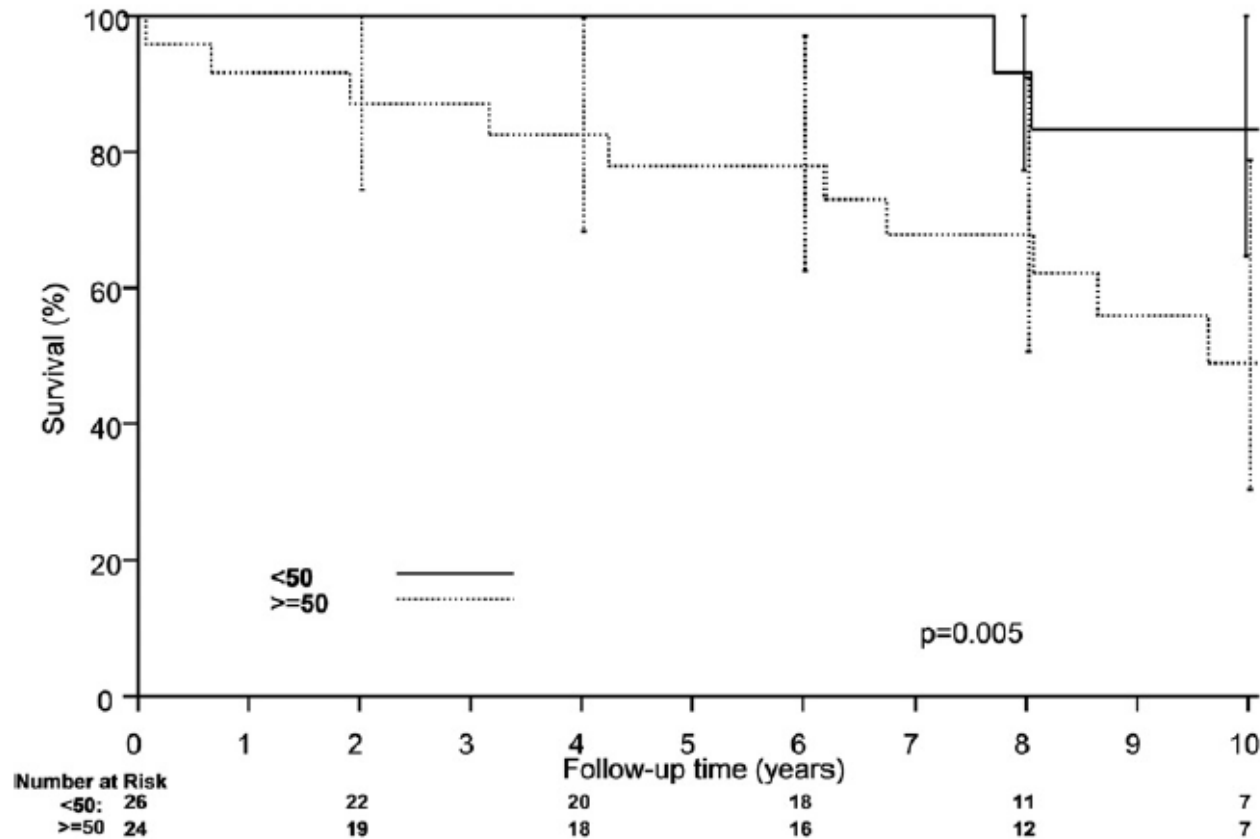


Number at risk

Group: <60	32	18	9	1
Group: ≥60	25	10	2	0

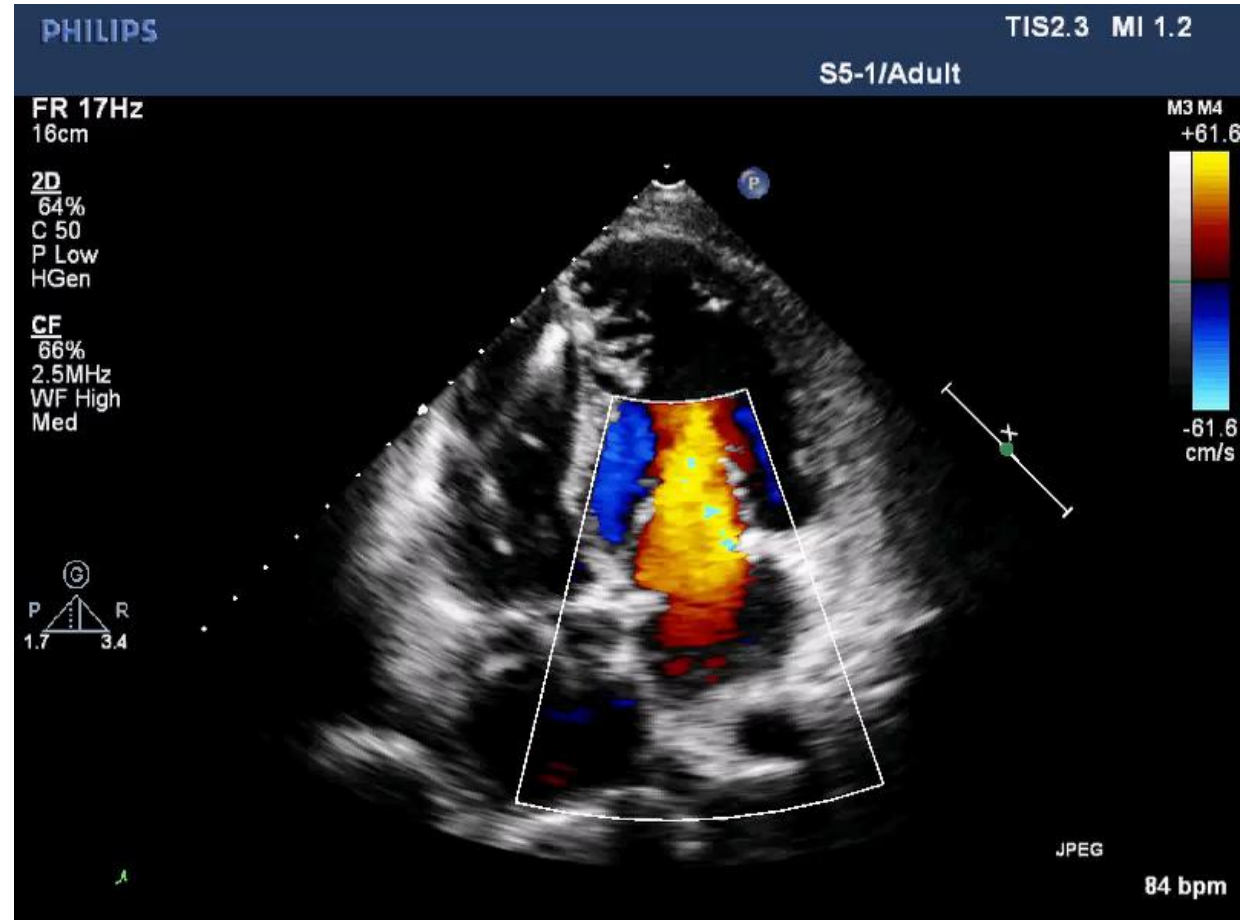
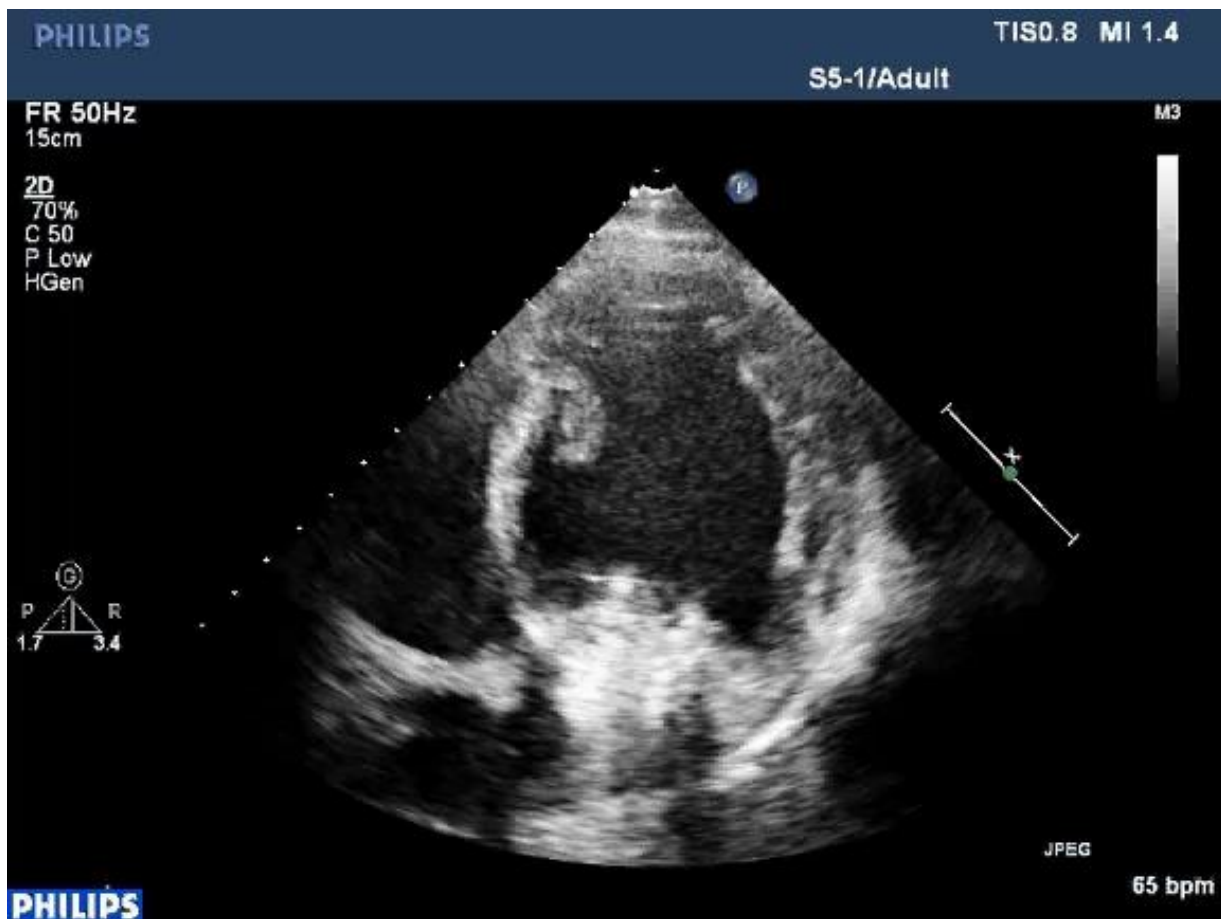
Pacienti s předoperačním end-diastolickým rozměrem pravé komory ≥ 60 mm měli významně kratší dlouhodobé přežívání než pacienti s menší systémovou pravou komorou.

Vliv předoperačního systolického tlaku v systémové PK na přežívání po náhradě systémové AV chlopně u pacientů s CCTGA

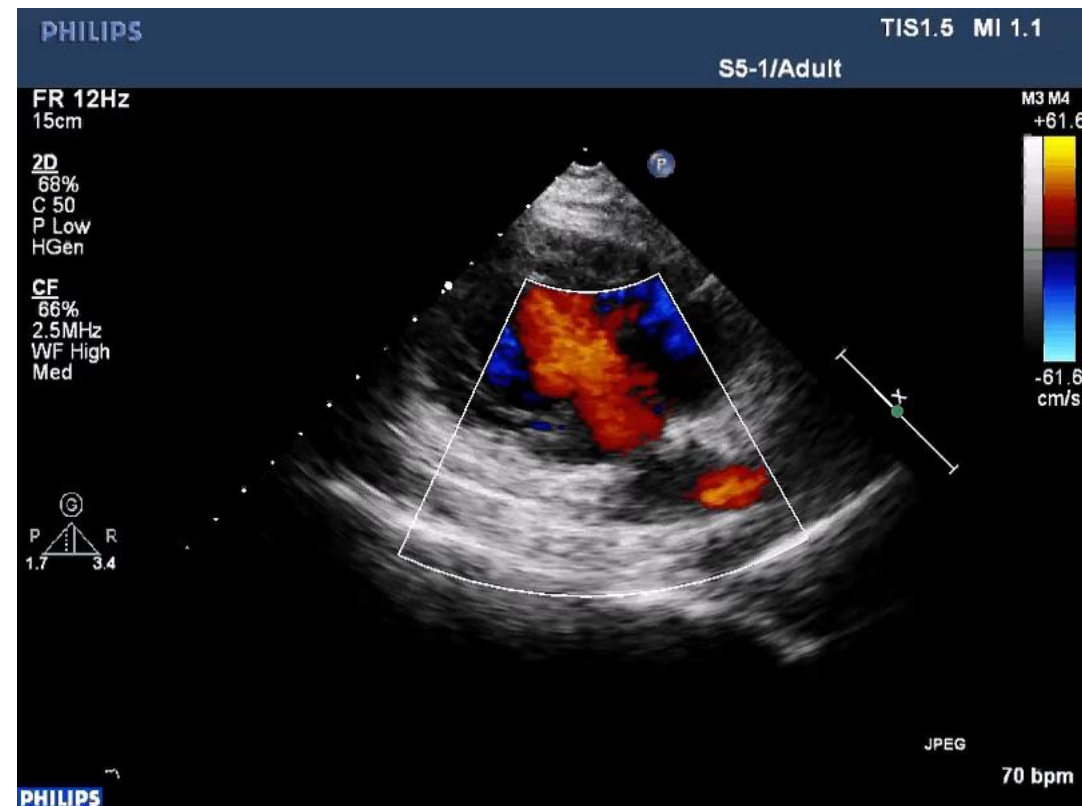
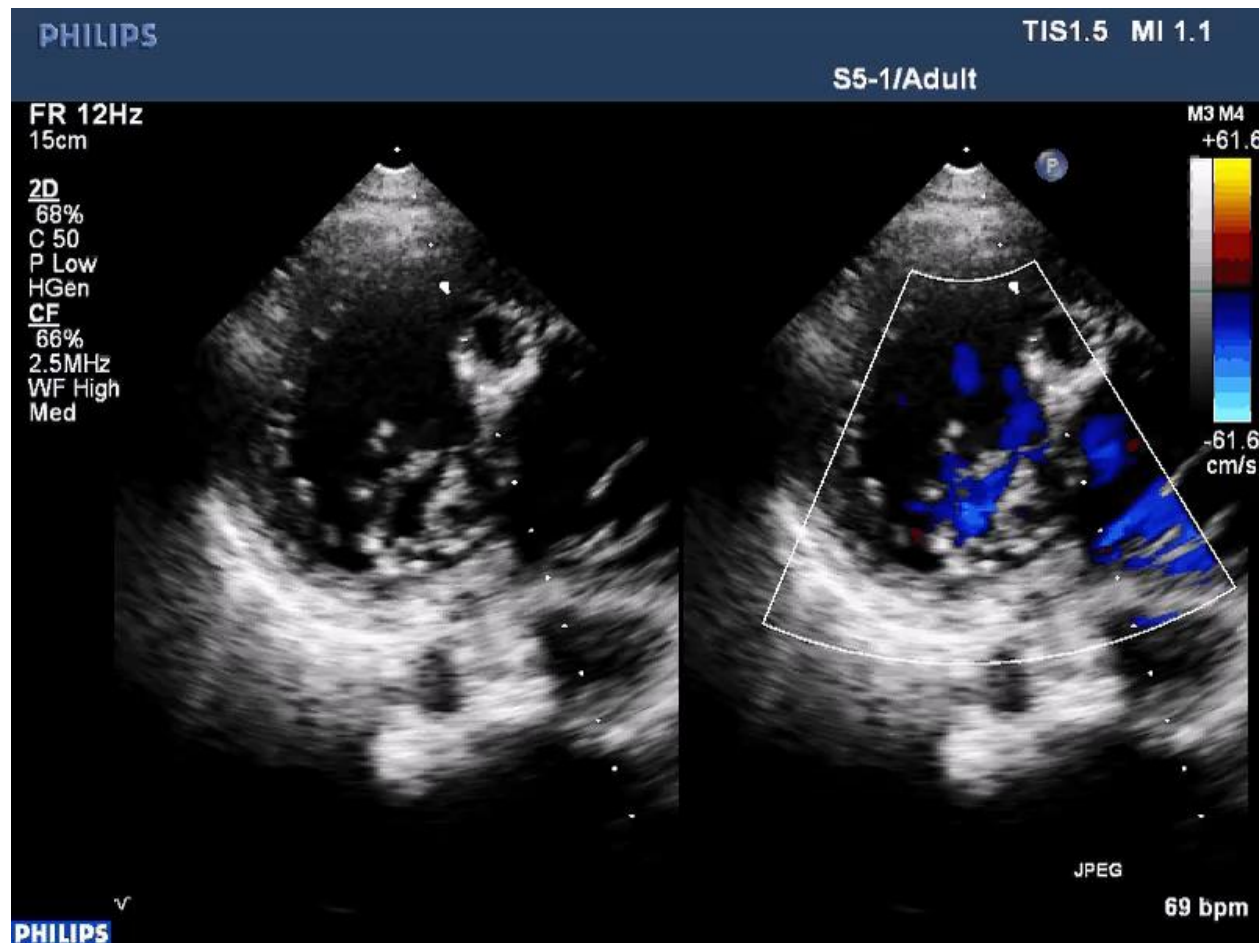


Předoperační systolický tlak v systémové PK nad 50 mmHg byl významným rizikovým faktorem pro dlouhodobé přežívání pacientů s CCTGA po náhradě trikuspidální chlopně.

Trikuspidální náhrada nebo plastika ?

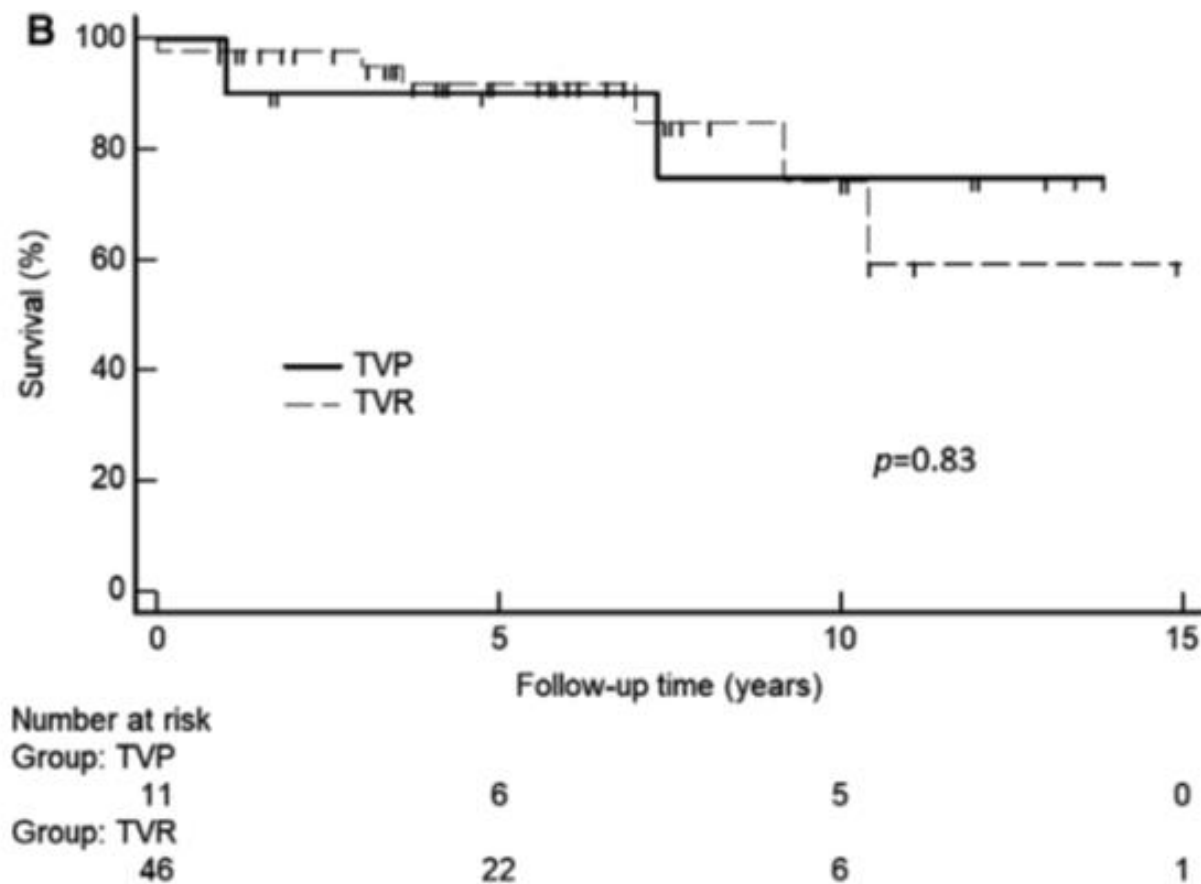


Plastika trikuspidální chlopně u CCTGA



CCTGA, ASD, DXC, SVI, před TVP měla EF 40%, TR-4.st.
2016 TVP
2017 gravidní, porodila syna sekci z gynekol. indikace

Srovnání dlouhodobého přežívání po TVP a TVR u CCTGA



Deng, JAHA 2018

Rozdíl v přežívání po TVR a TVP u CCTGA není významný, u TVP je více reziduálních regurgitací

Chirurgická korekce regurgitace na trikuspidální chlopni u CCTGA

- Řada autorů preferuje náhradu trikuspidální chlopně oproti plastice, která není u CCTGA doporučována pro horší výsledky a vysoký počet reziduálních regurgitací.
- I podle guidelines je trikuspidální náhrada metodou volby (*Baumgartner, EHJ, 2021*)
 - Funkce a velikost systémové pravé komory u CCTGA v době náhrady trikuspidální chlopně predikuje dlouhodobou funkci pravé komory.
 - Při RVEF $\geq 40\%$ v době před operací trikuspidální chlopně, je 10-leté přežití 75%,
při RVEF $< 40\%$ přežívá po 10 letech jen 40 % pacientů.

Percutaneous tricuspid valve repair using MitraClip® for the treatment of severe tricuspid valve regurgitation in a patient with congenitally corrected transposition of the great arteries

J. P. van Melle¹ · R. Schurer¹ · M. Willemsen¹ · E. S. Hoenderboom¹ · A. F. M. van den Heuvel¹

Kasuistika – katetrizační léčba

Mitra-clip u TR u CCTGA

Published online: 13 July 2016
© The Author(s) 2016. This article is available at SpringerLink with Open Access.

In selected patients, mitral valve repair using MitraClip® (Abbott, USA) is a relatively safe and well-tolerated treatment for significant mitral regurgitation [1–3]. We describe a 56-year-old female with congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) and dextrocardia (Fig. 1a) with recurrent episodes of heart failure caused by a combination of systemic (right) ventricular failure and tricuspid valve regurgitation (Fig. 1b). ccTGA is a rare congenital heart defect with discordance at both the atrioventricular and the ventriculoarterial level. In 20% of the patients dextrocardia exists. Moderate to severe tricuspid valve regurgitation has a clear impact on cardiac prognosis [4]. We performed a percutaneous tricuspid valve repair using

MitraClip® in 2014 (off-label use) (Fig. 1c). Six months after valve clipping, the tricuspid regurgitation was mild and there was an important reduction in heart failure symptoms. Mitral clipping may be feasible in selected patients with ccTGA. As far as we know, this is the first percutaneous tricuspid valve repair using MitraClip® in a patient with ccTGA and dextrocardia.

Acknowledgements We thank Frank Jagers (Abbott Vascular Structural Heart) for the peri-procedural assistance.

Funding none.

Conflict of interest J.P. van Melle, R. Schurer, M. Willemsen, E.S. Hoenderboom and A.F.M. van den Heuvel state that there are no conflicts of interest.

Open Access This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 International License (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided you give appropriate credit to the original author(s) and the source, provide a

✉ J. P. van Melle
j.p.van.melle@umcg.nl

¹ Department of Cardiology, Thoraxcenter, University Medical Center Groningen, University of Groningen, 9700 MB Groningen, The Netherlands

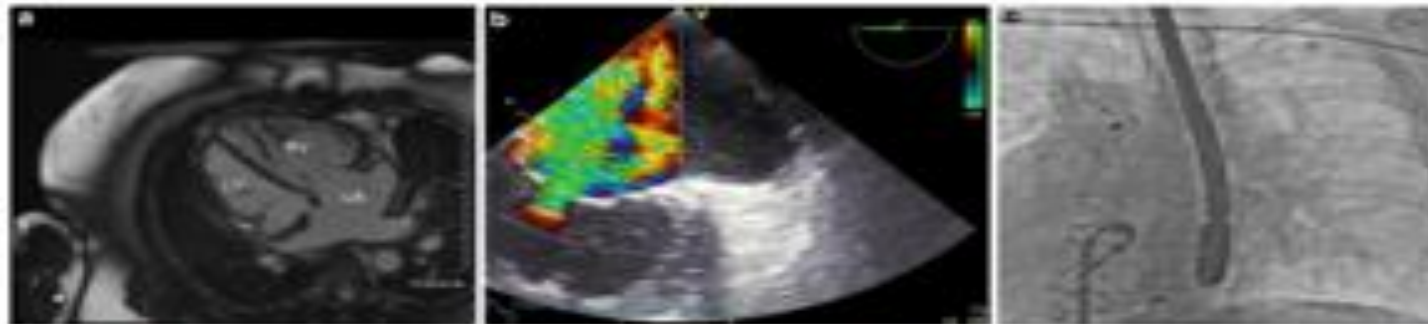
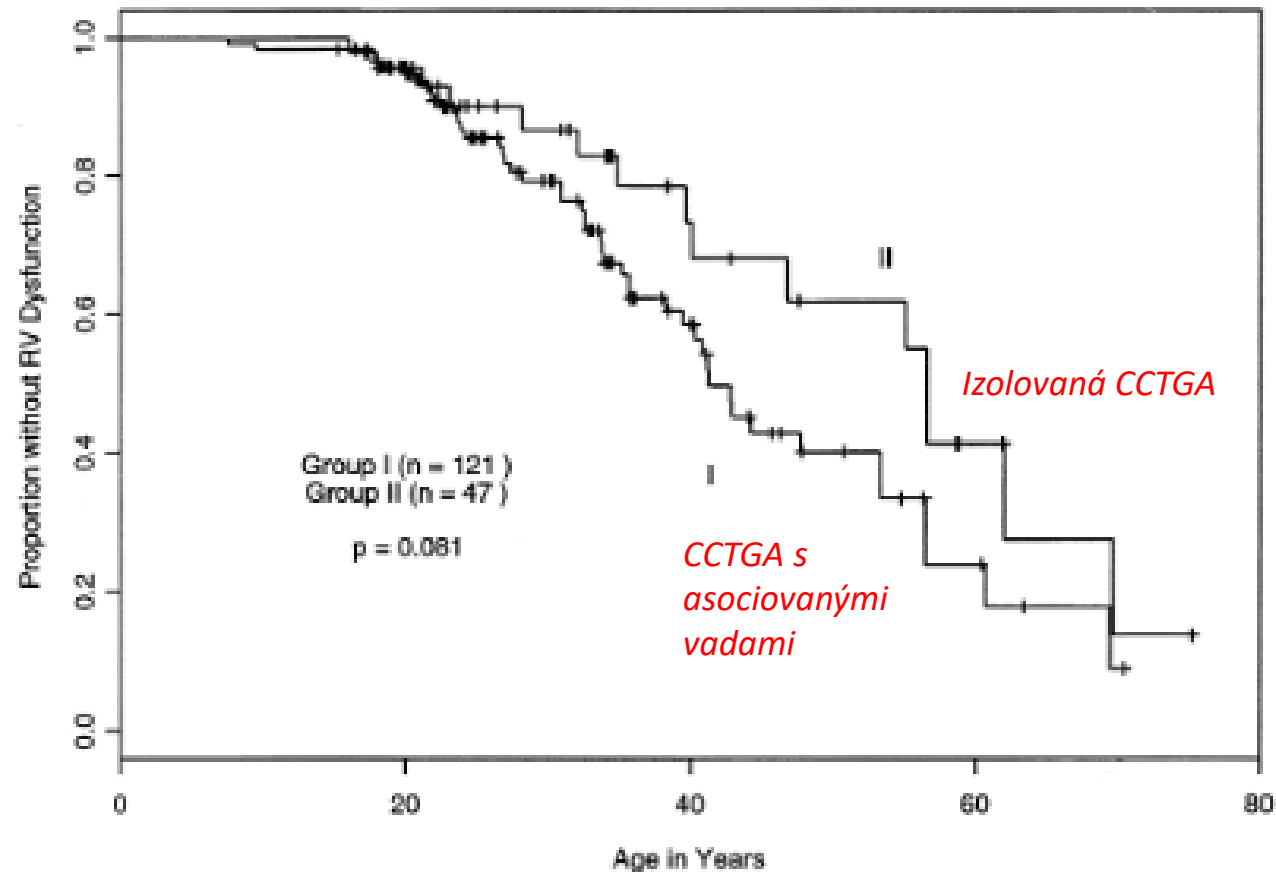


Fig. 1 Magnetic resonance imaging showing a ccTGA diagnosis. The hypertrophied systemic ventricle is a morphological right ventricle (a). Echocardiographic images showing severe tricuspid regurgitation pre-MitraClip® (b). Fluoroscopy showing the delivery system and clip. Note the dextrocardia with apex to the right (c)

Dysfunkce systémové pravé komory u CCTGA (střední a těžká)

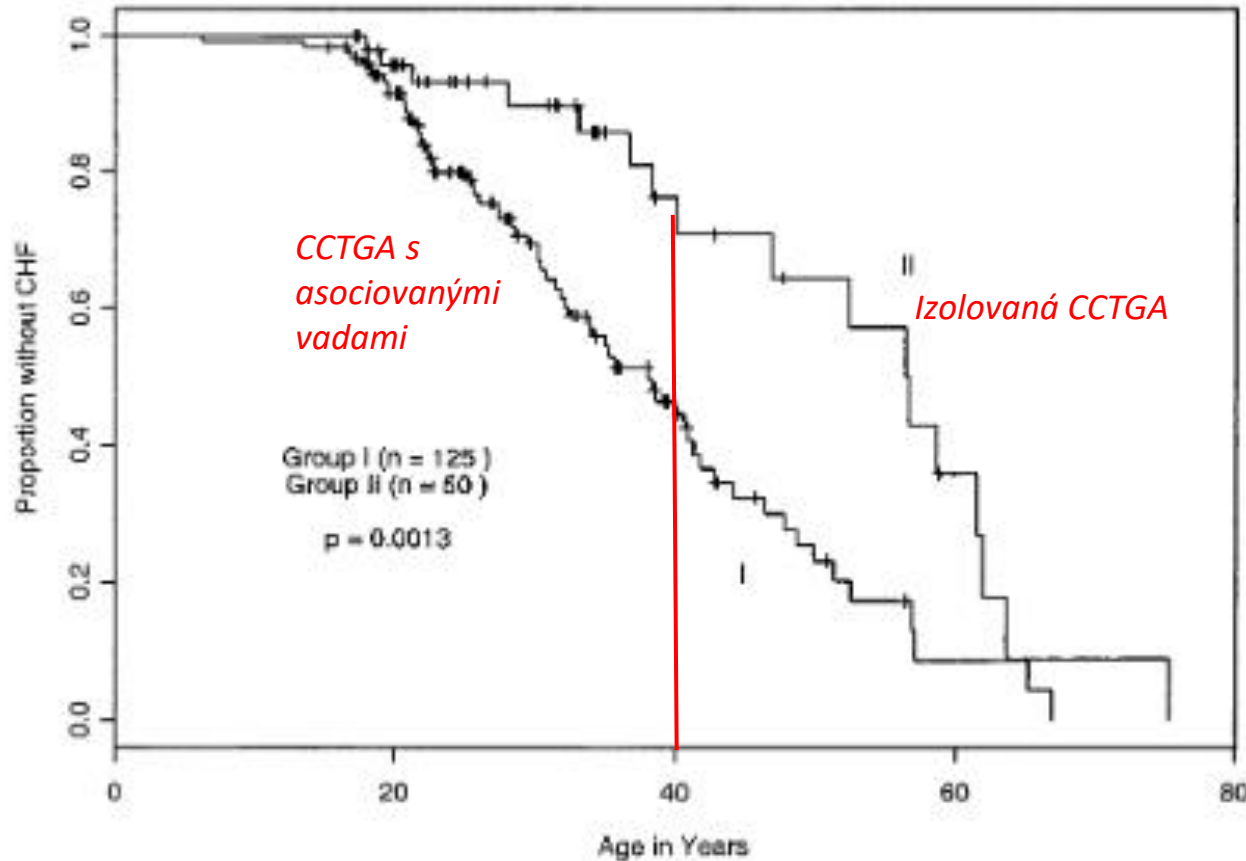


Významná dysfunkce systémové pravé komory narůstá s věkem, nesignifikantně pomaleji u izolované CCTGA.

Ve 40 letech má významnou dysfunkci PK 50% CCTGA s přidruženými lézemi a 40% s izolovanou CCTGA.

Figure 2. Probability of freedom from moderate or severe RV dysfunction as a function of increasing age. (N = 168 because data were unavailable to make this determination in 14 patients.)

Srdeční selhání u izolované CCTGA a s asociovanými vadami



Srdeční selhání se objevuje po 20. roce života a je významně častější u CCTGA s asociovanými vadami než u izolované CCTGA.

Ve 40 letech má srdeční selhání **60 %** CCTGA s asociovanými lézemi a **30 %** s izolovanou CCTGA.

Figure 1. Probability of freedom from CHF for group I (associated lesions) and group II (no significant associated lesions) as a function of increasing age (N = 175 instead of 182 because it was unclear in 7 patients whether they had clinical CHF).

Léčba srdečního selhání u CCGA

- **Včasné odstranění regurgitace** na systémové trikuspidální chlopni
- **CRT** zvážit resynchronizační léčbu
- **Medikamentózně** – chybí data a randomizované studie
- Z meta-analýz malých studií se zdá, že ACEI, ARB, beta-blokátory ani antagonisté aldosteronu nezlepšují prognózu, velikost a funkci PK ani zátěžovou kapacitu (VO₂max) (*Zaragoza-Macias, Circulation, 2018*)
- Redukce morbiditu u **více symptomatických** pacientů užívající Valsartan – snížené riziko nežádoucích příhod u symptomatických pacientů, randomizovaná studie (*Van Dissel, 2018, Int J Cardiol*)
- Empiricky jsou užívány při symptomech diuretika, ACEI, ARB, ARNI, glifloziny
- Beta-blokátory mají riziko bradykardie a AV blokády
- Při akutní dekompenzaci diuretika, pozitivně inotropní léky
- **Transplantace srdce**

Těhotenství u CCTGA

2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy.

[Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, EHJ 2018](#)

2021 ESC Guidelines for ACHD, [Baumgartner, EHJ, 2021](#)

	mWHO I	mWHO II	mWHO II-III	mWHO III	mWHO IV
Diagnosis (if otherwise well and uncomplicated)	<p>Small or mild</p> <ul style="list-style-type: none"> – pulmonary stenosis – patent ductus arteriosus – mitral valve prolapse <p>Successfully repaired simple lesions (atrial or ventricular septal defect, patent ductus arteriosus, anomalous pulmonary venous drainage)</p> <p>Atrial or ventricular ectopic beats, isolated</p>	<p>Unoperated atrial or ventricular septal defect</p> <p>Repaired tetralogy of Fallot</p> <p>Most arrhythmias (supraventricular arrhythmias)</p> <p>Turner syndrome without aortic dilatation</p>	<p>Mild left ventricular impairment (EF >45%)</p> <p>Hypertrophic cardiomyopathy</p> <p>Native or tissue valve disease not considered WHO I or IV (mild mitral stenosis, moderate aortic stenosis)</p> <p>Marfan or other HTAD syndrome without aortic dilatation</p> <p>Aorta <45 mm in bicuspid aortic valve pathology</p> <p>Repaired coarctation</p> <p>Atrioventricular septal defect</p>	<p>Moderate left ventricular impairment (EF 30–45%)</p> <p>Previous peripartum cardiomyopathy without any residual left ventricular impairment</p> <p>Mechanical valve</p> <p>Systemic right ventricle with good or mildly decreased ventricular function</p> <p>Fontan circulation.</p> <p>If otherwise the patient is well and the cardiac condition uncomplicated</p> <p>Unrepaired cyanotic heart disease</p> <p>Other complex heart disease</p> <p>Moderate mitral stenosis</p> <p>Severe asymptomatic aortic stenosis</p> <p>Moderate aortic dilatation (40–45 mm in Marfan syndrome or other HTAD; 45–50 mm in bicuspid aortic valve, Turner syndrome ASI 20–25 mm/m², tetralogy of Fallot <50 mm)</p> <p>Ventricular tachycardia</p>	<p>Pulmonary arterial hypertension</p> <p>Severe systemic ventricular dysfunction (EF <30% or NYHA class III–IV)</p> <p>Previous peripartum cardiomyopathy with any residual left ventricular impairment</p> <p>Severe mitral stenosis</p> <p>Severe symptomatic aortic stenosis</p> <p>Systemic right ventricle with moderate or severely decreased ventricular function</p> <p>Severe aortic dilatation (>45 mm in Marfan syndrome or other HTAD, >50 mm in bicuspid aortic valve, Turner syndrome ASI >25 mm/m², tetralogy of Fallot >50 mm)</p> <p>Vascular Ehlers–Danlos</p> <p>Severe (re)coarctation</p> <p>Fontan with any complication</p>
Risk	No detectable increased risk of maternal mortality and no/mild increased risk in morbidity	Small increased risk of maternal mortality or moderate increase in morbidity	Intermediate increased risk of maternal mortality or moderate to severe increase in morbidity	Significantly increased risk of maternal mortality or severe morbidity	Extremely high risk of maternal mortality or severe morbidity
Maternal cardiac event rate	2.5–5%	5.7–10.5%	10–19%	19–27%	40–100%

Těhotenství u CCTGA

Riziko těhotenství závisí na:

- funkčním stavu pacientky (NYHA)
- funkci systémové pravé komory,
- regurgitaci na systémové trikuspidální chlopni,
- přítomnosti arytmií (AV blok),
- přidružených vadách,
- mechanické protéze, aj.



Naše zkušenosti s těhotenstvím u CCTGA

- 77 pacientů s CCTGA
 - 35 žen
 - 11 pacientek bylo těhotných – 15 těhotenství, 13 živých zdravých dětí
 - 7x vaginální porod bez komplikací
 - 7x sekce, z gynekologické i kardiologické indikace
 - 1x UPT z rozhodnutí pacientky
- Všechny pacientky, které měly **EF systémové PK nad 45%** a byly ve funkční třídě **NYHA I-II** s mírnou nebo střední regurgitací na trikuspidální chlopni - **měly těhotenství i porod bez komplikací, porod většinou vaginální**

KOMPLIKACE u 2 pacientek (předvídatelné)

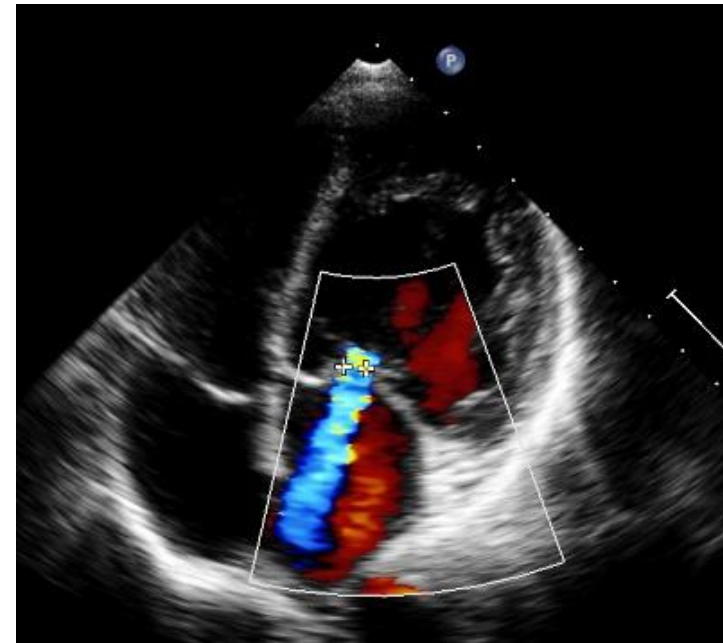
- 1x zhoršení dušnosti v těhotenství a po porodu, nutnost diuretik,
- Pacientka byla před těhotenstvím ve funkční třídě NYHA II-III, trv. KS, EF 35-40%, TR 3.-4.st.
- 1x v graviditě trombóza mechanické protézy při nedostatečné antikoagulaci, plicní edém s urgentní chirurgickou renáhradou mechanické protézy v MO, pacientka přežila, dítě nepřežilo
- Při dalším těhotenství akutní sekce pro krvácení při antikoagulační léčbě, matka i dítě přežili

Sportovní aktivity

- Pravidelný pohyb a sportovní aktivity jsou vhodné u pacientů s dobrou funkcí systémové pravé komory, NYHA I-II
- U těžké trikuspidální regurgitace nebo dysfunkce systémové PK jen lehké pohybové aktivity s odpočinkem, dle tolerance
- Vyloučit nadměrnou zátěž a vrcholový sport
- Výhodou jsou opakovaná spiroergometrická vyšetření

Profylaxe IE

- U mechanické chlopně
- U trikuspidální plastiky
- U reziduálního defektu komorového septa
- Při přetrvávající cyanóze



Závěr – co sledovat a na co si dát pozor u CCTGA ?

- Přesná diagnóza
- Převodní poruchy, AV blok 3.st. – BiV KS
- Fyzická zdatnost (VO₂max), NYHA třída
- Laboratorní parametry včetně natriuretických peptidů
- Kvantifikace regurgitace na trikuspidální chlopni
- Kvantifikace systolické funkce systémové pravé komory, **CAVE při EF pod 40 %**
- Profylaxe IE

Ve specializovaném centru:

- zvážení chirurgického (případně katetrizačního) výkonu u trikuspidální regurgitace – **včasná indikace !**
- Poradenství stran těhotenství a porodu
- Zvážení chirurgického výkonu u neoperované CCTGA s přidruženými vadami (VSD, PS, AR...)
- Zařazení do transplantačního programu

Děkuji za pozornost !