

# Koarktace aorty v dospělosti

Daniela Žáková



Centrum kardiovaskulární  
a transplantační chirurgie Brno



IKK FN Brno

4.11.2022 Brno

Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti Brno

# Koarktace aorty (CoA)

- Izolovaná CoA ( zúžení v oblasti isthmu)
- Komplexní CoA - přidružené abnormality (až 50%)
  - Bikuspidní aortální chlopeč (60- 85%)
  - Shone komplex = subvalvární, valvární, supravalvární stenóza aorty, MiS
  - VSD (26-65%)
  - Anomálie odstupu tepen aortálního oblouku (a.lusoria)
  - Součást komplexních vad (TGA s VSD, DORV transpozičního typu, HLHS)
  - Turnerův syndrom (až 35 %), Williams- Beuren syndrom
  - Aneurysmata Willisova okruhu (10%)
- Hypoplazie aortálního oblouku (< 50% šíře ascendentní aorty)



# CoA patří mezi středně komplexní VSV

## LEHKÉ:

- Izolované vrožené onemocnění aortální chlopně a bikuspidální aortální chlopně
- Izolované vrožené onemocnění mitrální chlopně (kromě padákové chlopně a vroženého rozštěpu cípu)
- Lehká izolovaná plicní stenóza (infundibulární, valvulární, supravalvulární)
- Izolovaný malý ASD, VSD nebo PDA
- Uzavřený ASD typu secundum, defekty sinus venosus, VSD nebo PDA bez reziduí nebo následků, jako je zvětšení komory, komorová dysfunkce nebo zvýšený PAP.

## STŘEDNĚ TĚŽKÉ: (korigované nebo nekorigované, pokud není uvedeno; abecední pořadí)

- Anomální vyústění plicních žil (částečné nebo úplné)
- Anomální koronární tepna odstupující z PA
- Anomální koronární tepna odstupující z protějšího sinu
- Aortální stenóza – subvalvulární nebo supravalvulární
- AVSD, částečný nebo úplný, včetně ASD primum (bez onemocnění plicních cév)
- ASD secundum, střední nebo velký nekorigovaný (bez onemocnění plicních cév)
- Koarktace aorty
- Bikavitární prava komora
- Ebsteinova anomálie
- Marfanův syndrom a související HTAD, Turnerův syndrom
- PDA, střední nebo významný nekorigovaný (bez onemocnění plicních cév)
- Periferní plicní stenóza
- Plicní stenóza (infundibulární, valvulární, supravalvulární), střední nebo těžká
- Aneurysma/píštěl Valsalvova sinu
- Defekt sinus venosus
- Korigovaná Fallotova tetralogie
- Transpozice velkých tepen po operaci „arterial switch“
- VSD s přidruženými abnormalitami (bez onemocnění plicních cév) a/nebo se středním nebo významným zkratem.

## TĚŽKÉ: (Korigované nebo nekorigované, pokud není uvedeno; abecední pořadí)

- Jakákoli CHD (korigovaná nebo nekorigovaná) spojená s plicním vaskulárním onemocněním (včetně Eisenmengerova syndromu)
- Jakákoli cyanotická CHD (neoperovaná nebo po paliativní korekci)
- Dvouvýtoková komora
- Fontanova cirkulace
- Přerušený aortální oblouk
- Atrezie plicnice (všechny formy)
- Transpozice velkých tepen (s výjimkou pacientů po arteriálním switchi)
- Univentrikulární srdce (včetně double inlet levé/pravé komory, trikuspidální/mitrální atrezie, syndromu hypoplastického levého srdce, jakékoli jiné anatomické abnormality s funkčně jednou komorou)
- Truncus arteriosus
- Další komplexní abnormality atrioventrikulárního a ventrikuloarteriálního spojení (tj. crisscross heart, heterotaxické syndromy, ventrikulární inverze).

# Co můžeme v dospělosti očekávat ?

- **CoA neoperovaná**

  - Diagnostikovaná v dětství

  - Diagnostikovaná v dospělosti

- **CoA po operaci v dětství**

  - Bez reziduálního nálezu

  - Reziduální nálezy po operaci v dětství

    - Rekoarktace

    - Pseudoaneuryzma

- **Ostatní přidružené abnormity**

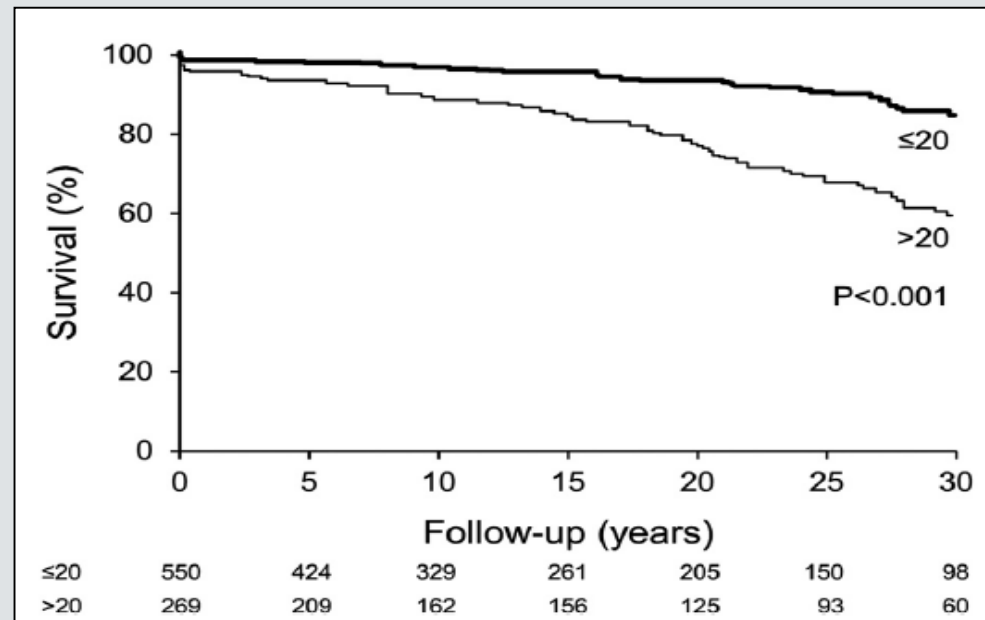
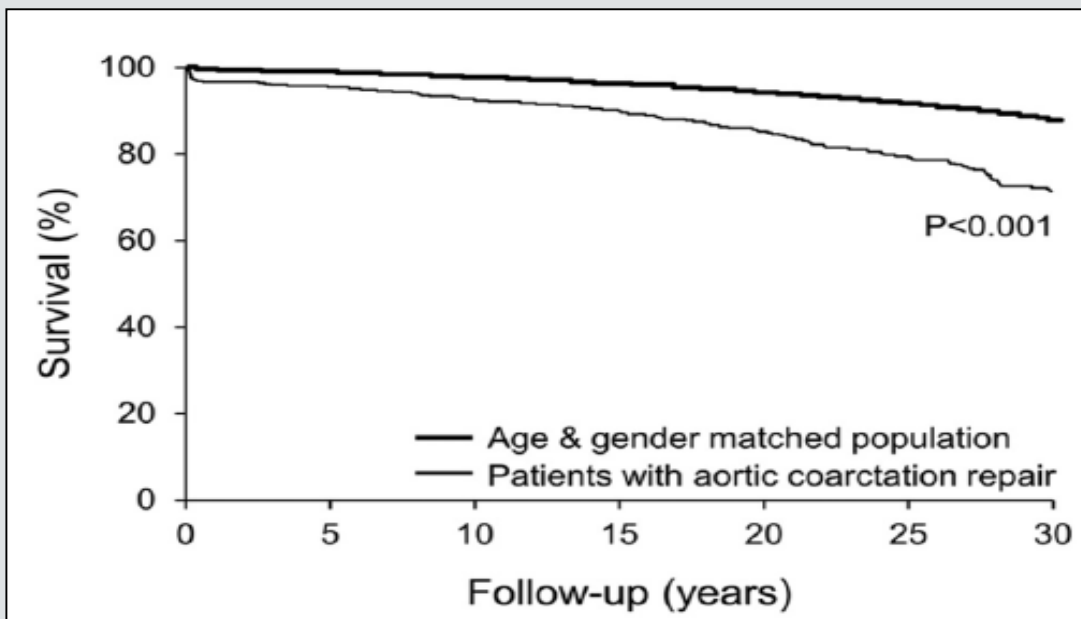
  - Bikuspidní aortální chlopeň

  - Hypertenze

  - Generalizovaná arteriopatie prekoarktačního řečiště  
(předčasná koronární ateroskleróza, cerebrovaskulární  
příhody, mozková aneuryzmata, disekce aorty)

# Prognóza pacientů po operaci CoA

- **Dlouhodobé přežívání 93,3 %, 86,4 % a 73,5 % po 10, 20 resp. 30 letech** neoperovaní umírali v 70. letech ve věku 35 let, jen 10% pac. se dožívalo 50ti let
- Nejsilnějším prediktorem přežívání je věk při operaci a přítomnost hypertenze nejvíce přežívají korigovaní mezi 1. a 9. rokem života, nižší incidence hypertenze

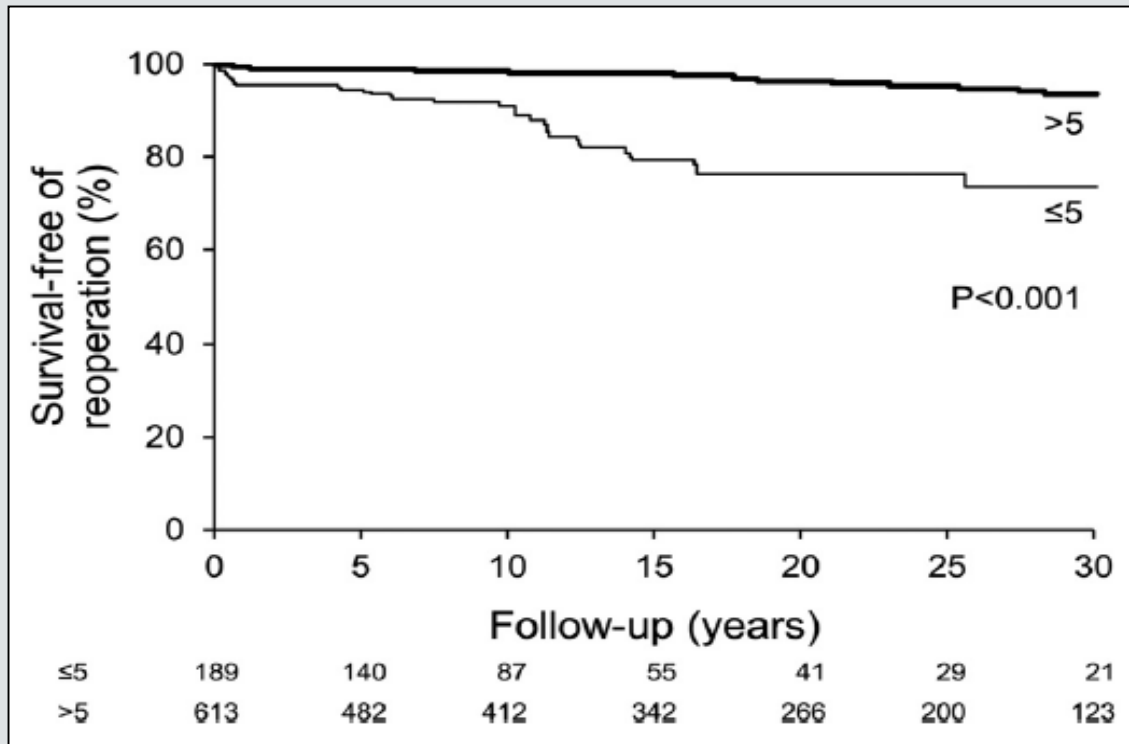


Cohen et al. *Circulation*. 1989; 80: 840–845.

Brown ML et al. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 11: 1020–1025.

# Reoperace a reintervence

- Bez reoperace/reintervence 96.7%, 92.2%, a 89.4% po 10, 20, a 30 letech
- Vyšší pravděpodobnost reoperace či reintervence při operaci < 5 let věku operace < 1 roku (31,3% po 30 letech)



Cohen et al. *Circulation*. 1989; 80: 840–845.

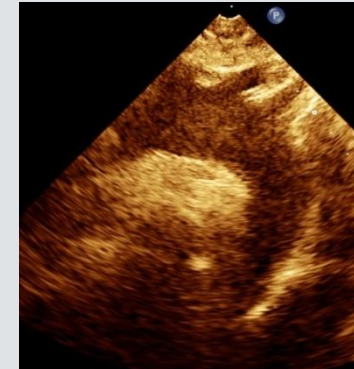
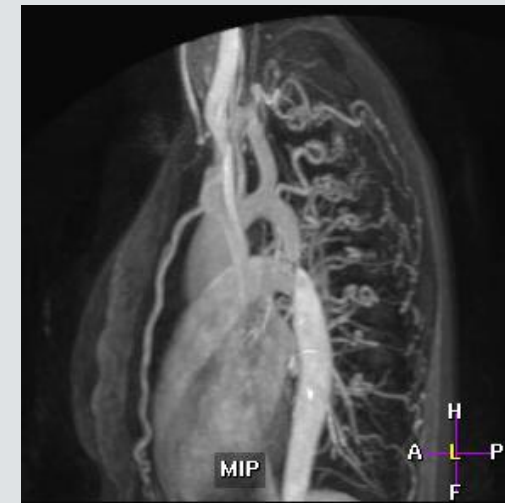
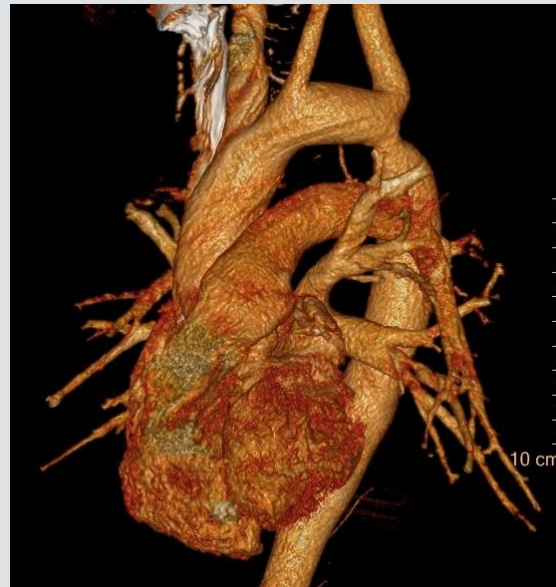
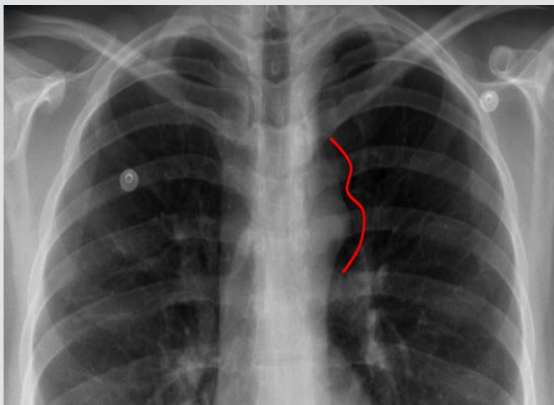
Brown ML et al. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 11: 1020–1025.

# Symptomy CoA v dospělosti

- **Hypertenze**
- Cefalea, tinnitus, epistaxe
- Únavnost DKK, klaudikace, křeče, chlad nohou
- Námahová dušnost ( při srdečním selhání, chlopenní vadě, dekomp. hypertenzi )
- Snížená tolerance zátěže
- Stenokardie
- Mozkové krvácení z aneuryzmat Willisova okruhu
- Dysfagie při a.lusoria

# Vyšetřovací metody

- Klinické vyšetření
- Tlakový spád HKK-DKK
- TK Holter (24h)
- Zátěžová ergometrie
- ECHO
- MRI
- CT
- Angiografie, katetrizace
- RTG srdce+plic

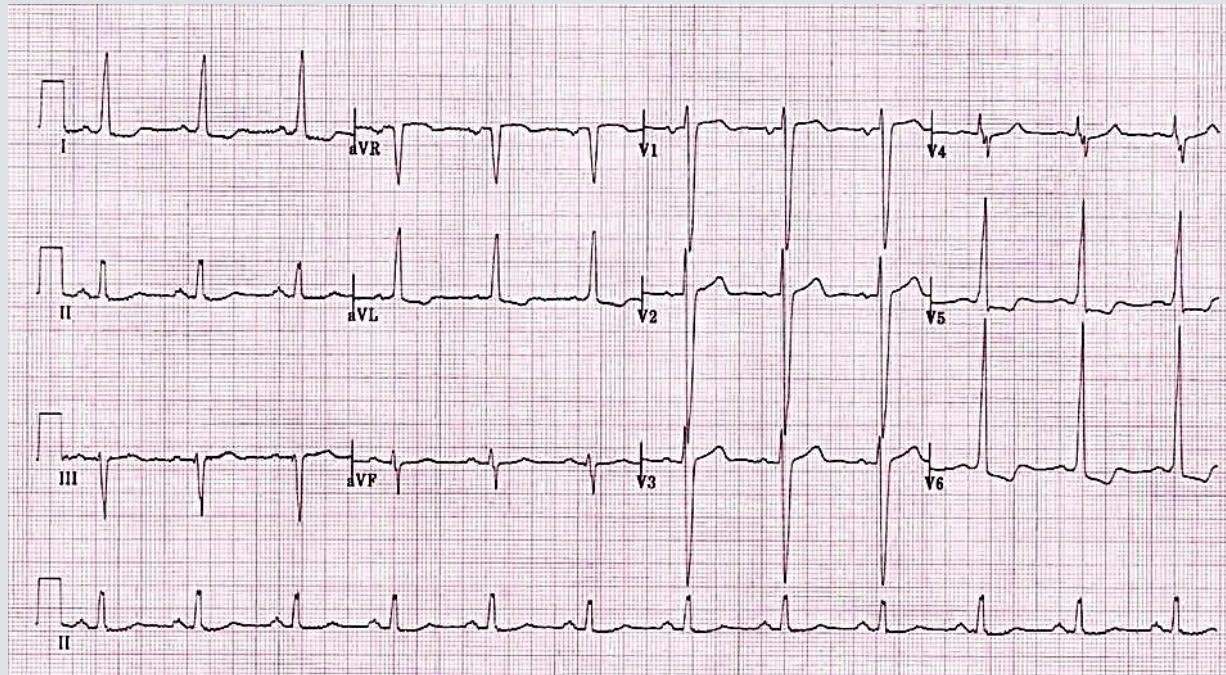


**MULTIMODALITNÍ PŘÍSTUP**



# Klinické vyšetření, EKG

- Systolický šelest při levém horním okraji sternu a mezi lopatkami
- Kontinuální šelest v mezižebřích z průtoku krve kolaterálami, lze palpatovat na boční straně hrudníku
- Oslabené nebo opožděné pulsace na femorálních tepnách
- Šelest při současné aortální vadě/přidružených vadách
- **EKG** – hypertrofie LK, přetížení, LBBB



# Hypertenze a měření krevního tlaku

- Měření TK a provádění 24 hod TK Holtera vždy na **PHK** ( $\leq 130/80$ )
- Tlak na LHK nevalidní (neměřitelný po op. dle Waldhausena)



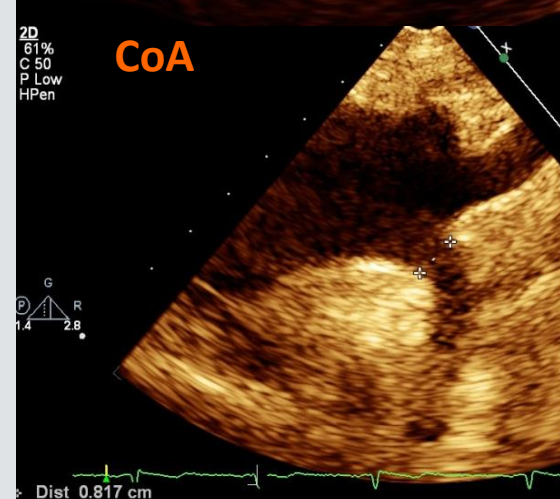
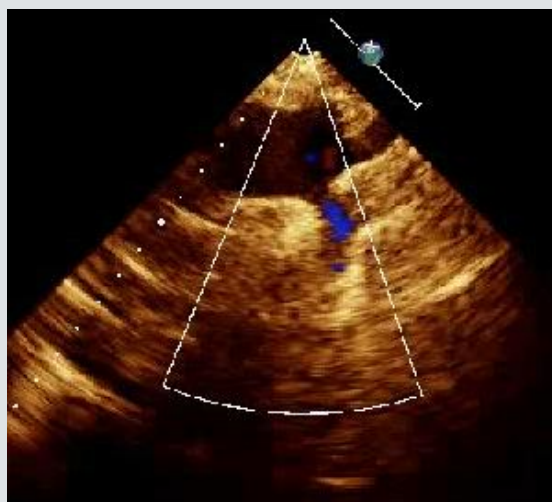
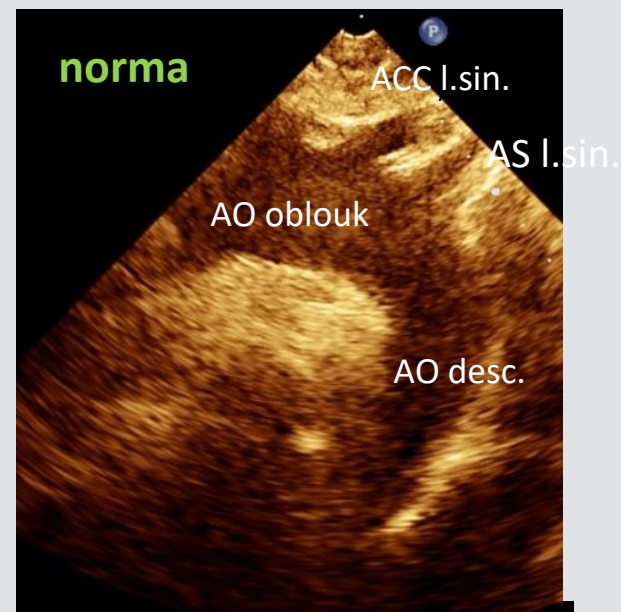
# ECHO

- Hodnocení systolické a diastolické funkce LK, hypertrofie

- Suprasternální přístup

**2D** anatomie aortálního oblouku  
diametr zúžení  
přítomnost aneuryzmatu

**CFM** turbulentní toky

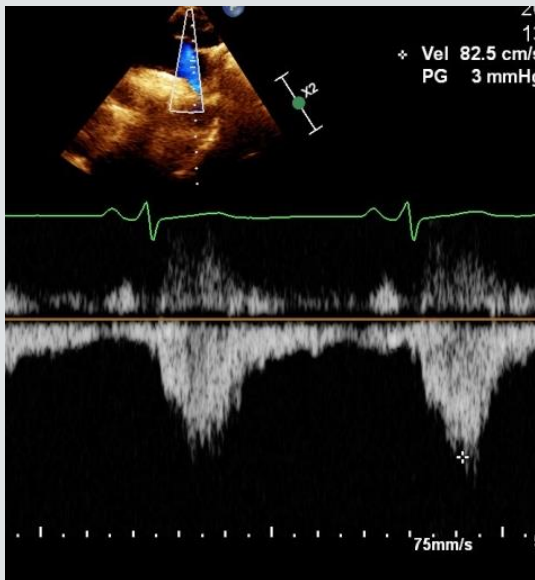
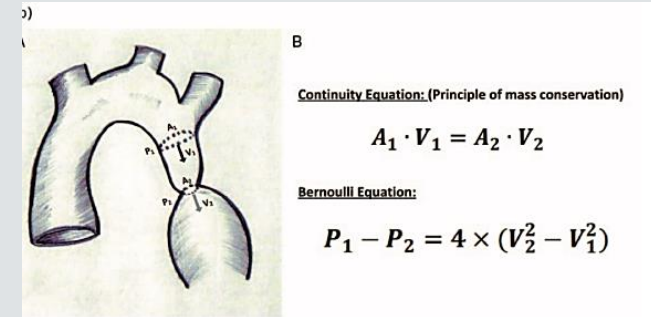


# ECHO

- PW/CW- měření **korigovaného gradientu**  
nutno zohlednit prestenotickou rychlost  
 $G \text{ korig.} = Gr \text{ CW} - Gr \text{ PW}$

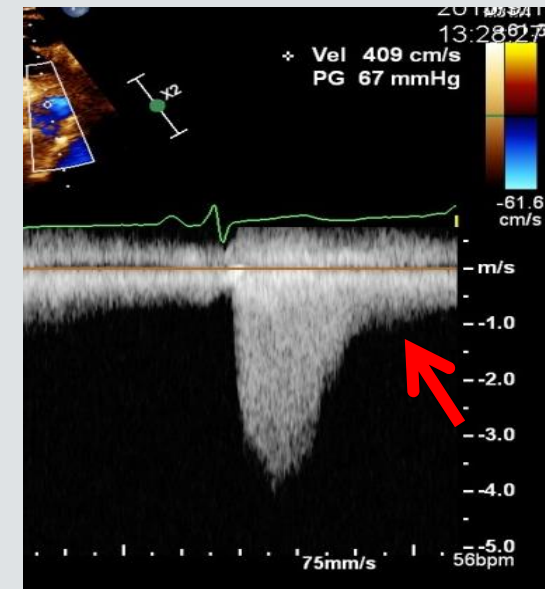
**Významný gradient =  $\geq 20\text{mmHg}$**

**Charakter křivky** - pilovitý charakter křivky s dopředným diastolickým tokem (diastolic tail) = marker významnosti CoA



**Gr korig.= 64 mmHg**

**PW**



**CW**

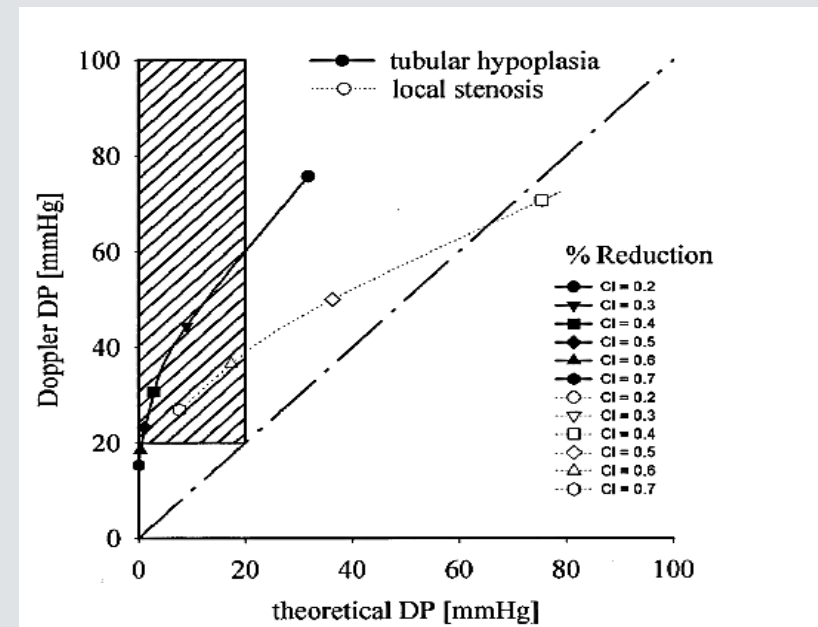
# Chyby při hodnocení gradientu

## ▪ Nadhodnocení gradientu

- Rigidní jizva (anastomoza end to end) – snížená poddajnost
- Dlouhé tubulární hypoplastické úseky – je přítomen systolický gradient ale chybí diastolický gradient
- Ztráta elasticity aortální stěny ( starší pacienti, přítomnost stentgraftu)

## ▪ Podhodnocení gradientu

- kolaterály

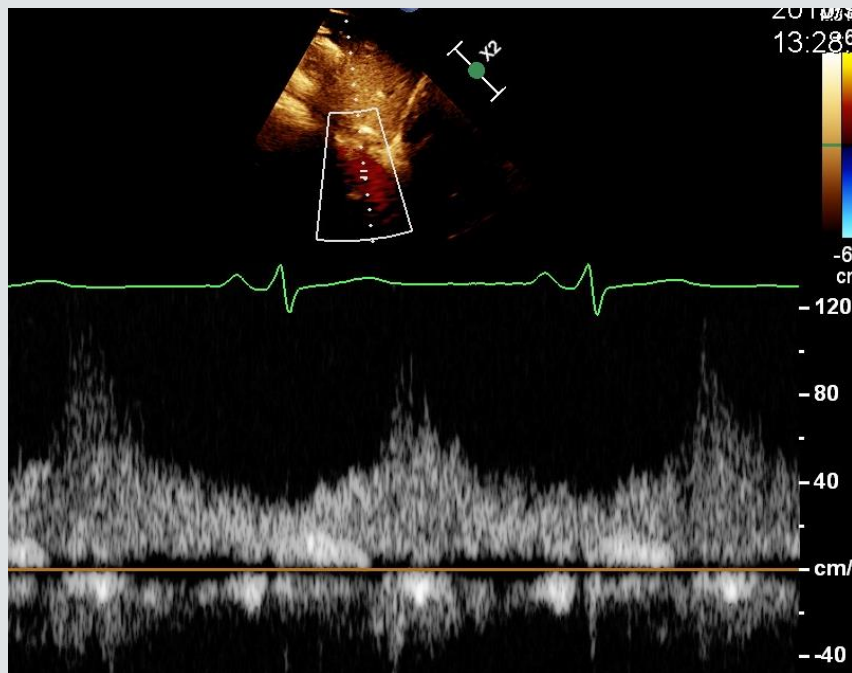


*De Mey et al Journal of Biomechanics 2001*

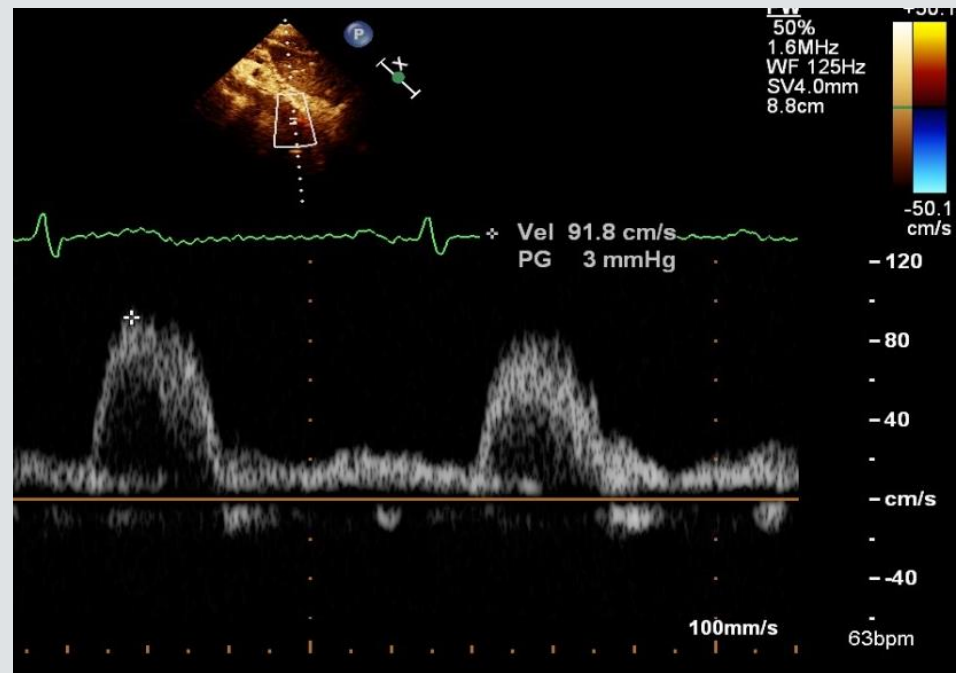
# ECHO

- Subkostální přístup

**PW v abdominální aortě** - snížená systolická rychlost  
pilovitý dopředný tok v diastole (kolaterály)  
zachovaný pulsatilní tok – méně významná CoA



významná CoA



méně významná

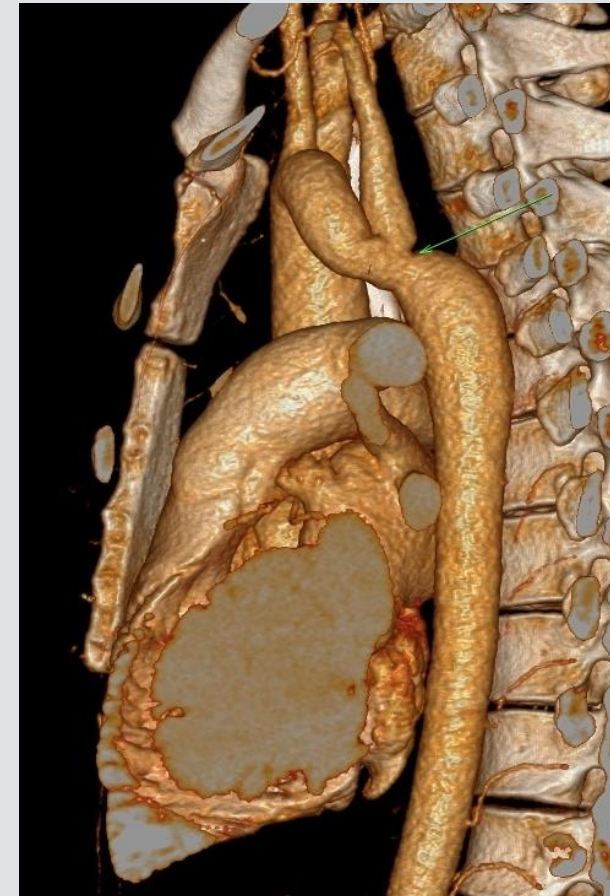
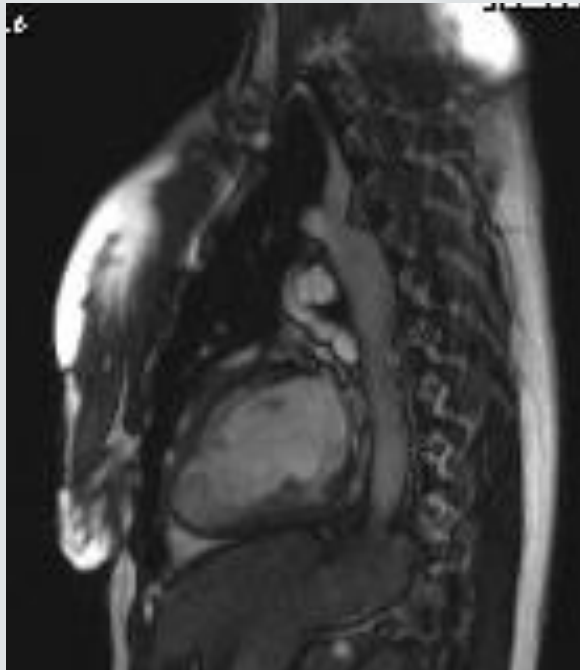
# Tlakový spád mezi končetinami

- Měření tlaku na všech končetinách
- **Tlakový spád HKK-DKK (klinický gradient) – významný  $\geq 20\text{mm Hg}$**   
měření tužkovým dopplerem u ležícího pacienta (a.tibialis post., a. poplitea)  
gradient = max. systolický tlak na HKK (PHK) – max. systol. tlak na DKK  
podhodnocení v přítomnosti kolaterál
- Tlakový spád PHK-LHK při odstupu a. subclavia v místě CoA či pod ní, při hypoplazii aortálního oblouku



# CT (3D), MRI

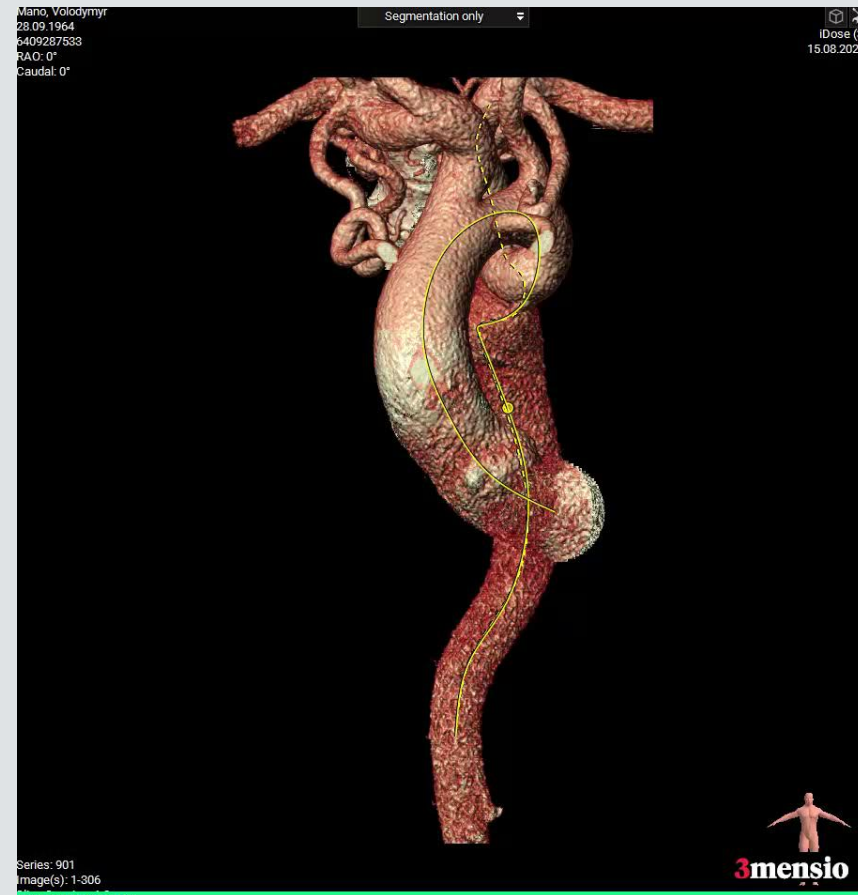
- Hodnocení morfologie, přítomnost kolaterál (interkostální, mamární)
- Měření diametru nejužšího místa vůči descendentní aortě na úrovni bránice
- **Významná CoA = CT zúžení diametru  $\geq 50\%$**   
**MR = plocha průřezu  $\leq 25\%$**
- Hypoplazie aorty, anomálie tepen oblouku
- MR diagnostika mozkových aneuryzmat





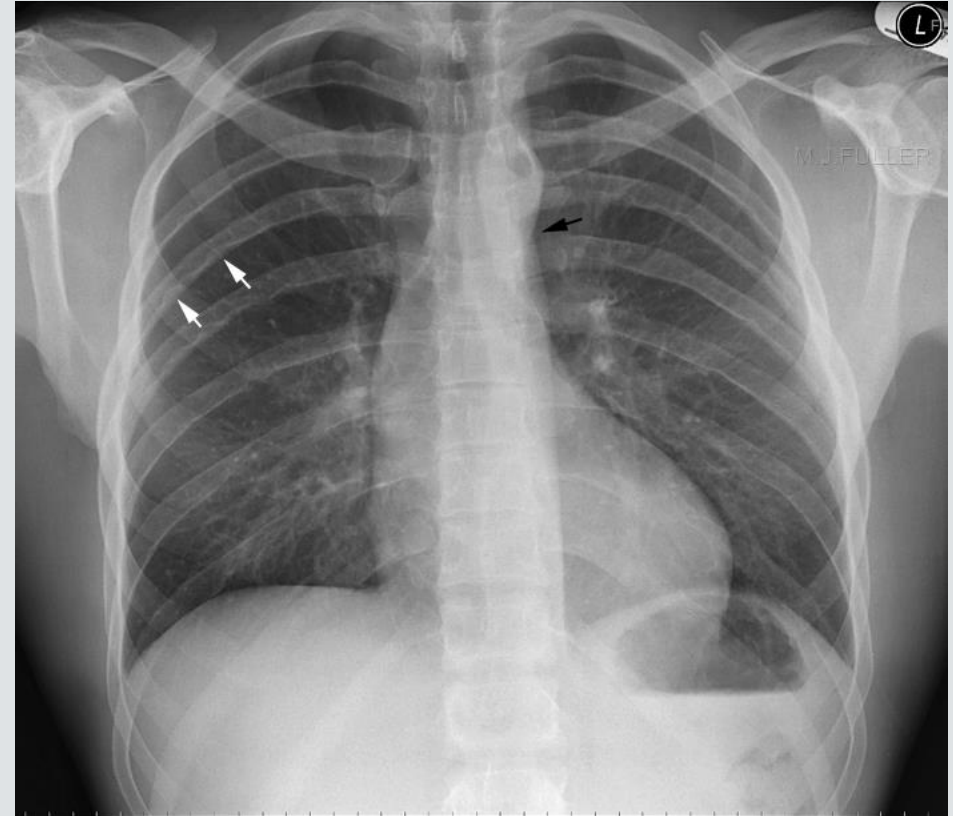
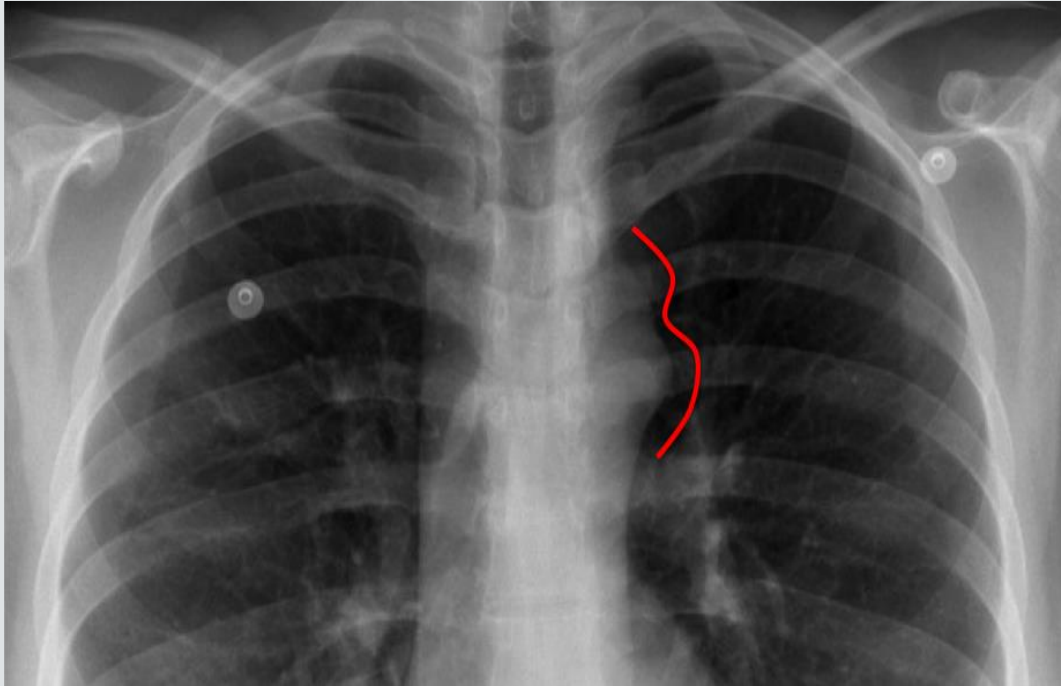
# Těsná CoA v dospělosti

- Muž 63 let, CoA diagnostikovaná v dětství ale neoperovaná
- NYHA II-III, dilatovaná dysfunkční LK, EF 20%
- Klinický gradient 80mmHg
- CT – těsná CoA za a.subclavia l.sin. až téměř uzavěr poststenotická dilatace descendentní hrudní aorty masivní vinuté větve kolaterálního oběhu



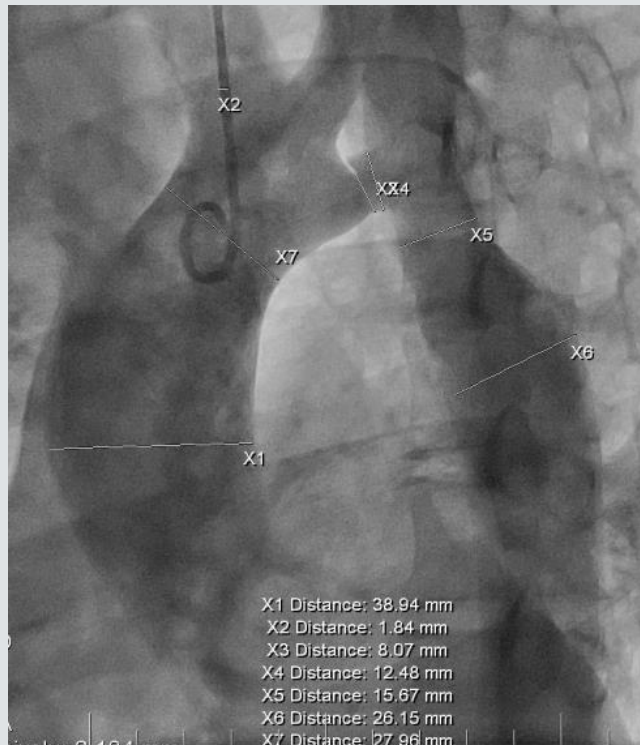
# RTG

- Znamení trojky
- Usurace spodní části žebér interkostálními kolaterálami



# Katetrizace

- Invazivní měření gradientu (významný gradient = peak to peak > 20mmHg)  
CW ECHO nadhodnocuje gradient o 41% vůči katetrizačnímu
- Měření gradientu v jednotlivých etážích u hypoplastických úseků, kaskád stenóz
- SKG , zobrazení kolaterál



# Zátěžová ergometrie

- Zátěžová hypertenze přítomna i u normotoniků i po úspěšné léčbě (19%)
- Rizikový faktor KV morbidity
- Prevalence 25-50 %
- $Tks \geq 200 \text{ mmHg}$  / nárůst TKs  $\geq 30 \text{ mmHg}$  na každý  $1W/Kg$  zátěže

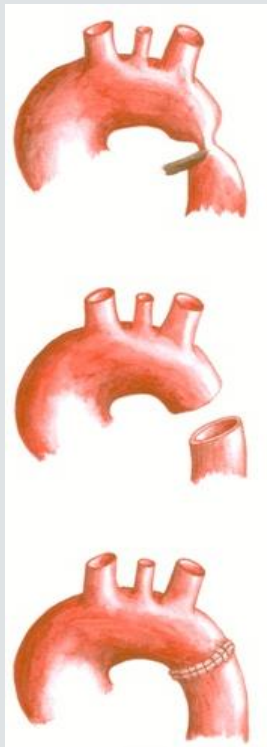
$$\begin{aligned} \text{Mean} \pm 2 \cdot \text{SD} &= 111.2 + 0.310 \cdot \text{Age (y)} \\ &+ 0.334 \cdot \text{Work rate (W)} \pm 2 \cdot 17.9 \end{aligned}$$



Levy D et al N Engl J Med 1990  
Hager A et al J of Thoracic and Cardiovasc Surgery 2007

# Operační přístupy a reziduální nálezy

**Resekce + anastomóza  
end to end (1944 C. Crafoord)**



**Rekoarktace**

**Plastika záplatou dle  
Vosschultheho (1957)**



**Pseudoaneuryzma**

**Plastika dle  
Waldhausena (1966)**

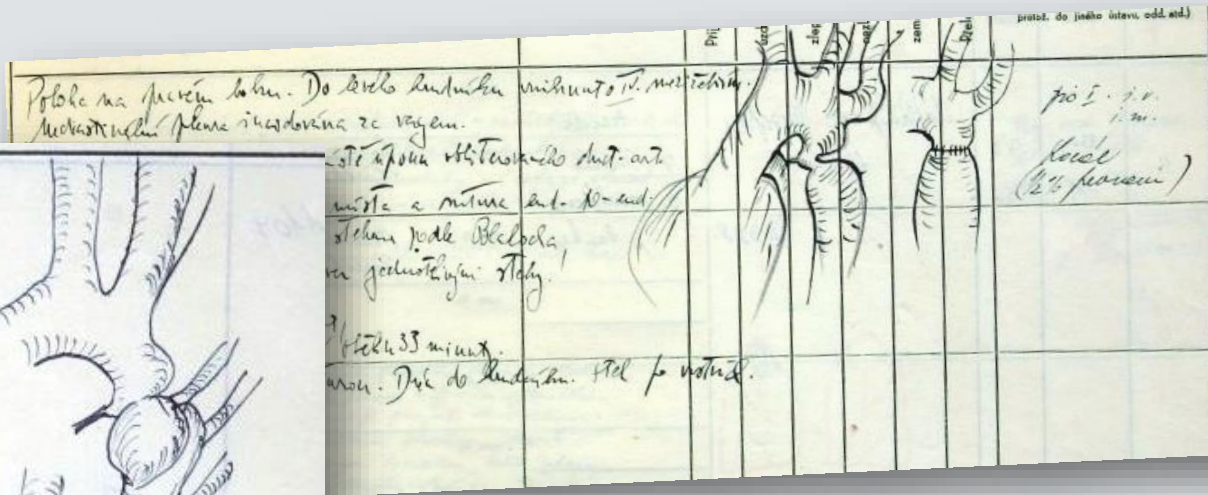
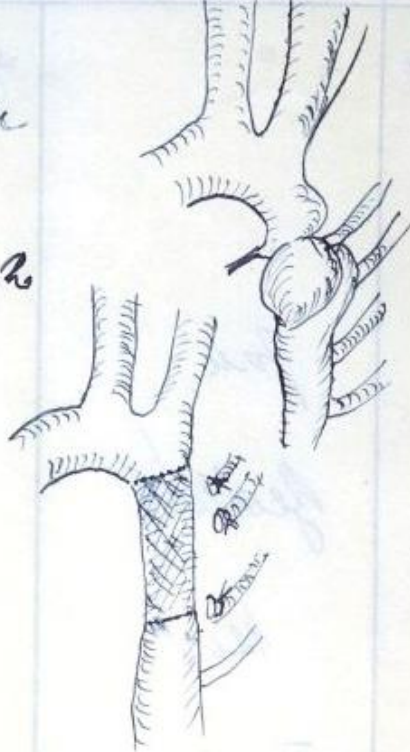


**Subclavian steal**

# Operační protokol

- Znalost operačního postupu a dokumentace pediatrického kardiologa

Poloha na prvním lžku. Levý hrudník byl otevřen v IV. mezižebří. Po protnutí mediosternální pleny byla nalezena kourta na typickém místě. Dolní konec jiná aneurysmatická dilatace, vchodní kříž. Byla provedena resekce kourta a horní konec dolní aorty, který je aneurysmatická dilatace. Měřítko 5 cm dlouhá byla přilepena stejným z Terylenem. (šití obou částí trvalo 54 minut). Po otvorení horního konce přehradil dolní konec aorty a objevil se tepý na ca. dorsalis pedis. Drén do hrudníku. Šitina hrudníku je uzavřena



# Reziduální nálezy po operaci v dětství

- Rekoarktace
- Pseudoaneuryzma
- Hypertenze (klidová, zátěžová)
- Progrese aortální vady bikuspidní chlopně, infekční endokarditida, dilatace AA
- Akcelerovaná ateroskleróza prekoarktačního řečiště
- Mozková aneuryzmata s rizikem ruptury (10%)

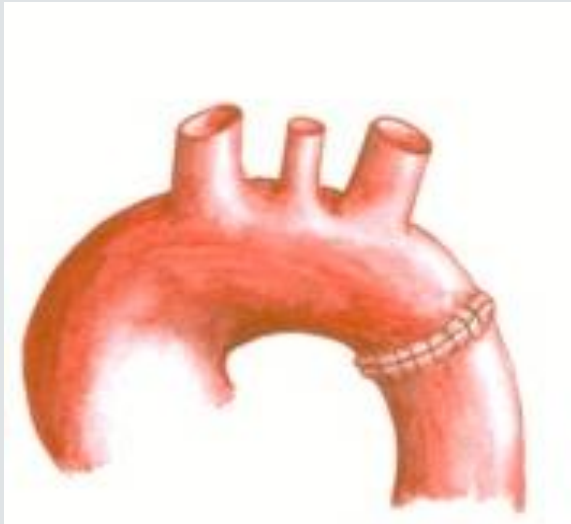
# Rekoarktace

- Prevalence cca 30%
- Rizikové faktory
  - Operace (< 1 roku), komplexní CoA
  - Anastomoza end to end (až 65%), ušita pod velkým tahem
  - Angioplastika bez zavedení stentu/stentgraftu
  - Komprese zvenčí jizvou z okolních tkání

*Williams WG et al J Thorac Cardiovasc Surg 1980*

*Waldman JD J Thorac Cardiovasc Surg 1983*

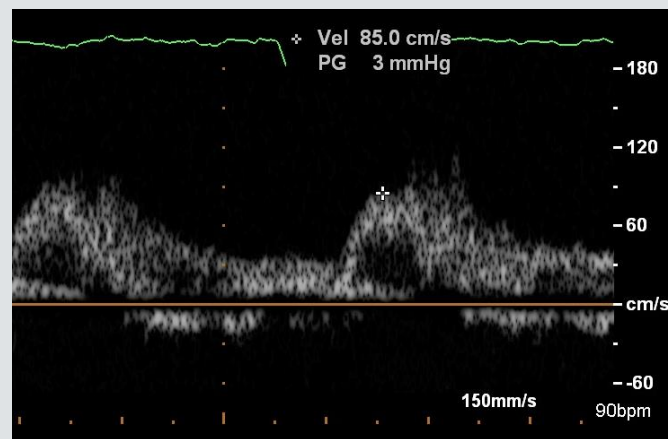
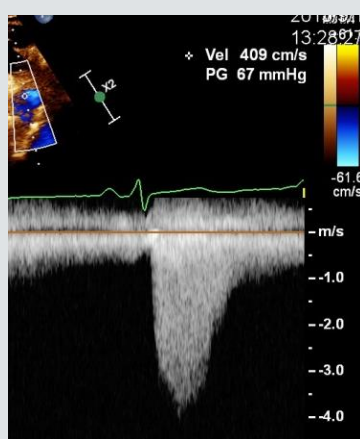
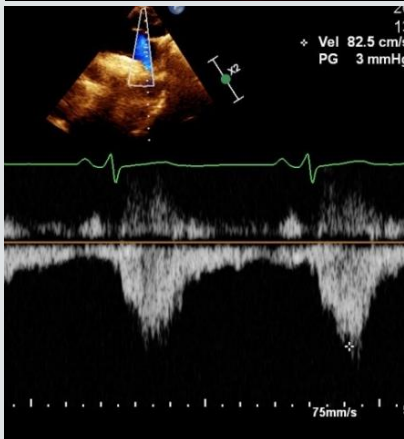
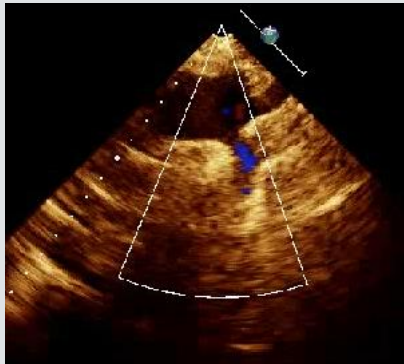
*Therrien J et al JACC 2000*





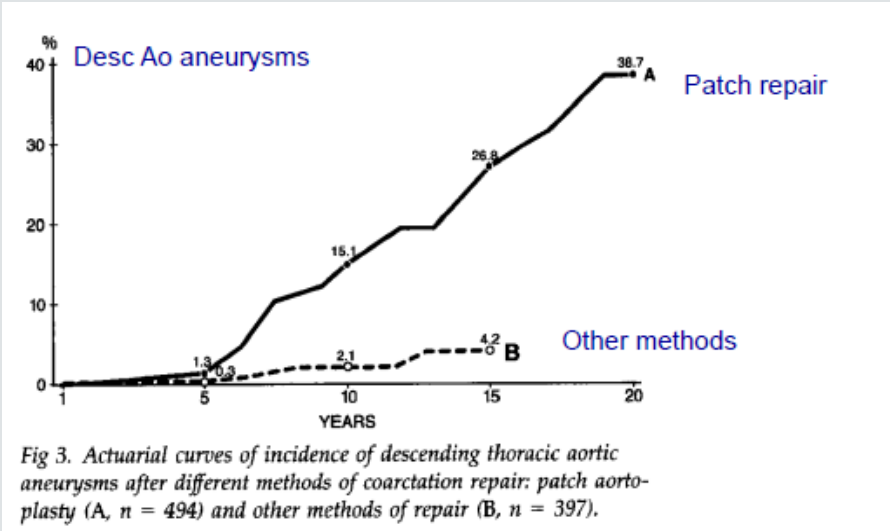
# Rekoarktace

- Grad po korekci 64 mmHg
- Turbulentní toky v aorta descendens za a.subclavia l.sin.
- Narušené toky v abdominální aortě
- CT – zúžení ao descendens  $\geq 50\%$  (10mm /21 mm)

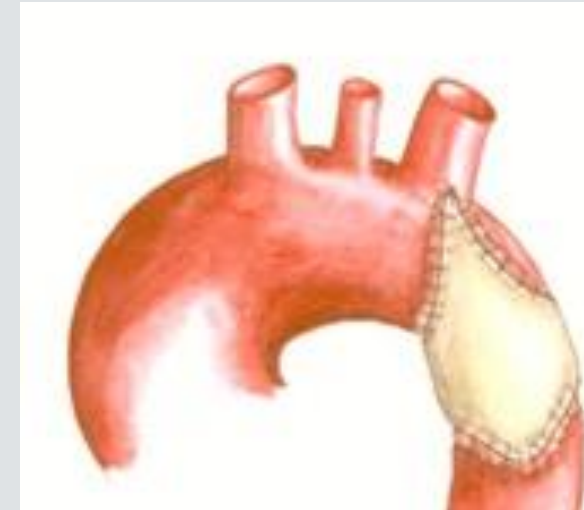


# Pseudoaneurysma

- Zvětšení diametru aorty aorty  $> 150\%$  oproti rozměru aorty v úrovni bránice stěna PSA je tvořena okolními tkáněmi nikoliv stěnou aorty *Bromberg BI et al JACC 1989*
- Rizikovým faktorem je operace s použitím záplaty (Vossschulte, Waldhausen) prevalence 5 -30% a BAV příčinou je abnormální zátěž stěny aorty v oblasti nepoddajné záplaty incidence roste s časem od operace (CKTCH soubor medián 28 let od operace)

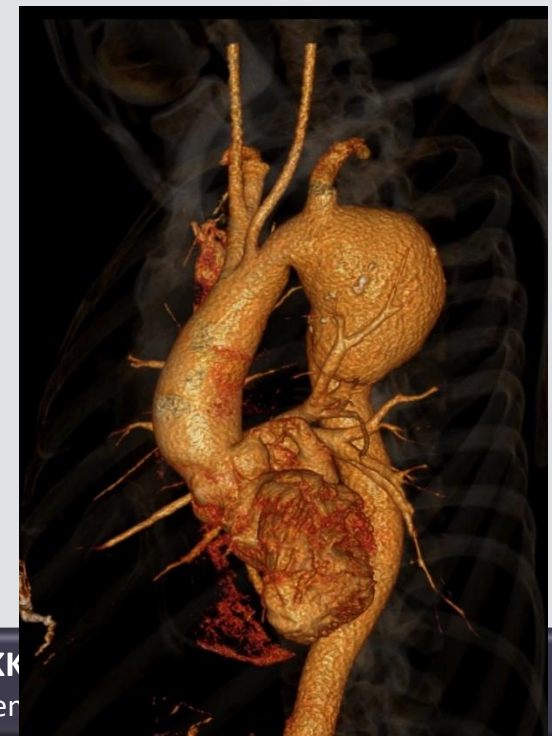
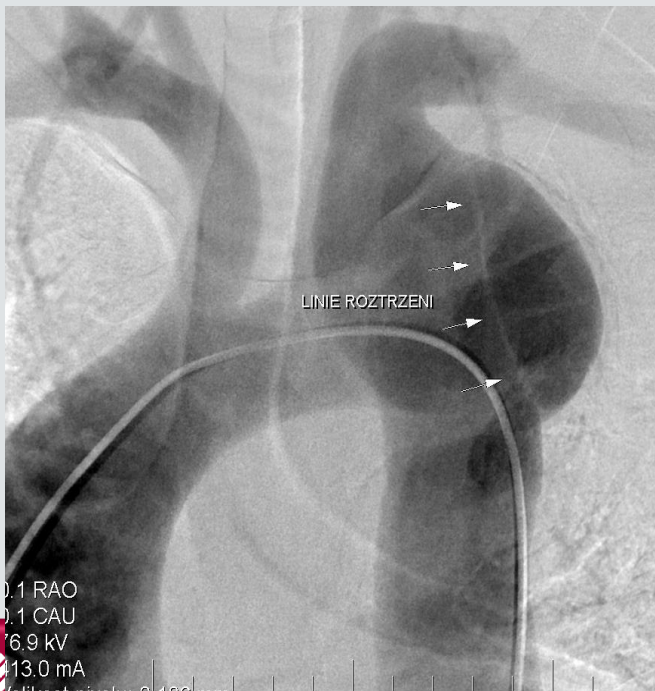


Von Kodolitsch et al. J Am Coll Cardiol 2002



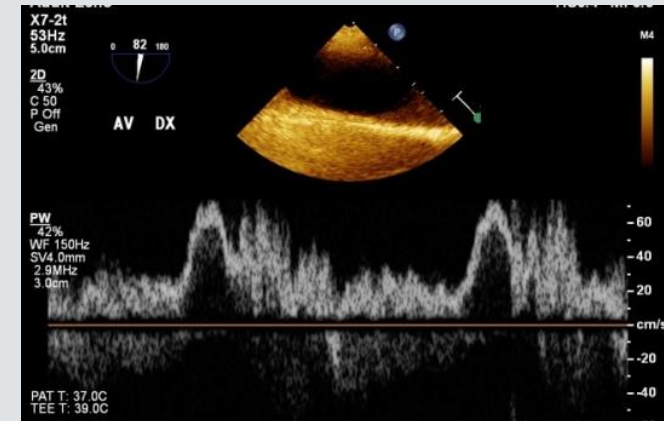
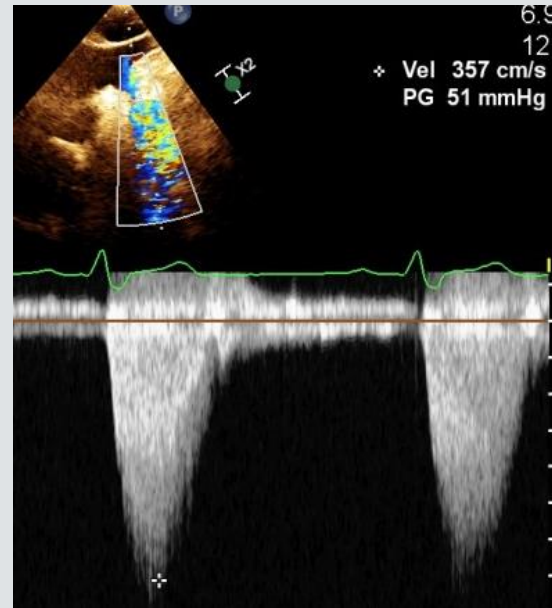
# Pseudoaneurysma

- Většinou asymptomatické
- Vysoké riziko ruptury či disekce (25% pac po op.záplatou)
- Hemoptýza (aortobronchiální píštěl)
- Chrapot
- Atypické thorakalgie
- Diagnostika: ECHO – senzitivita 71%  
RTG + CT/MR - senzitivita 97% *Therrien et al JACC 2000*



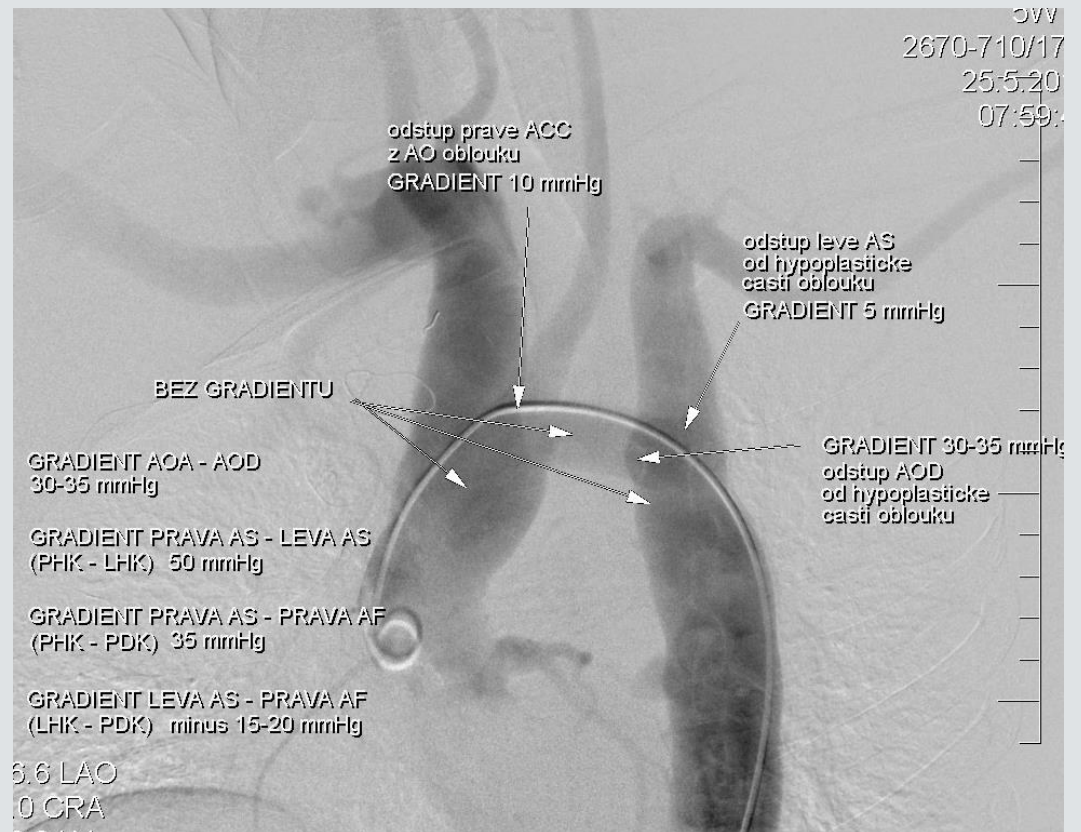
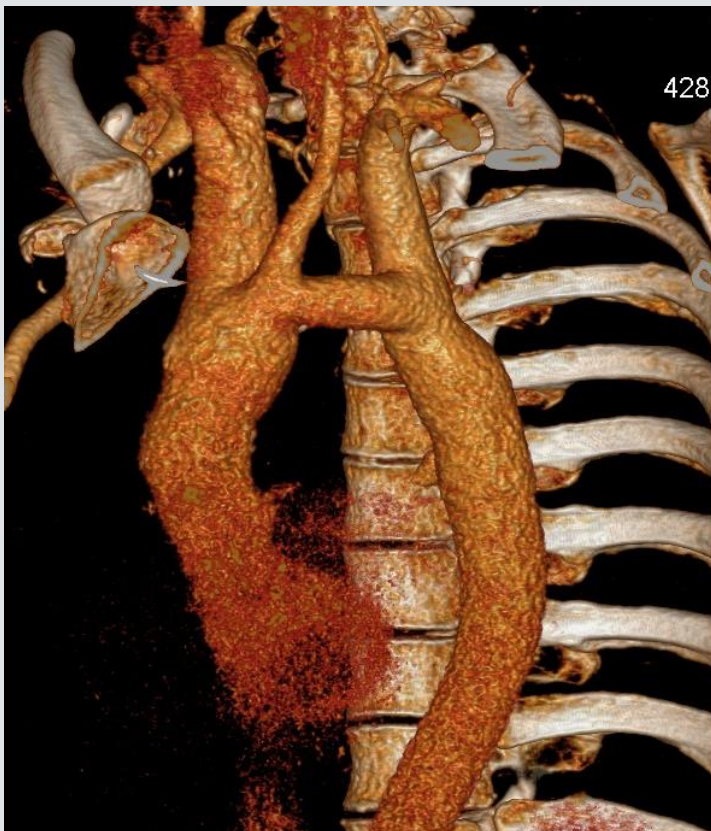
# Hypoplazie oblouku

- Zúžení aorty mezi ACC I.sin. a a.subclavia I.sin.
- Narušené toky v abdominální aortě



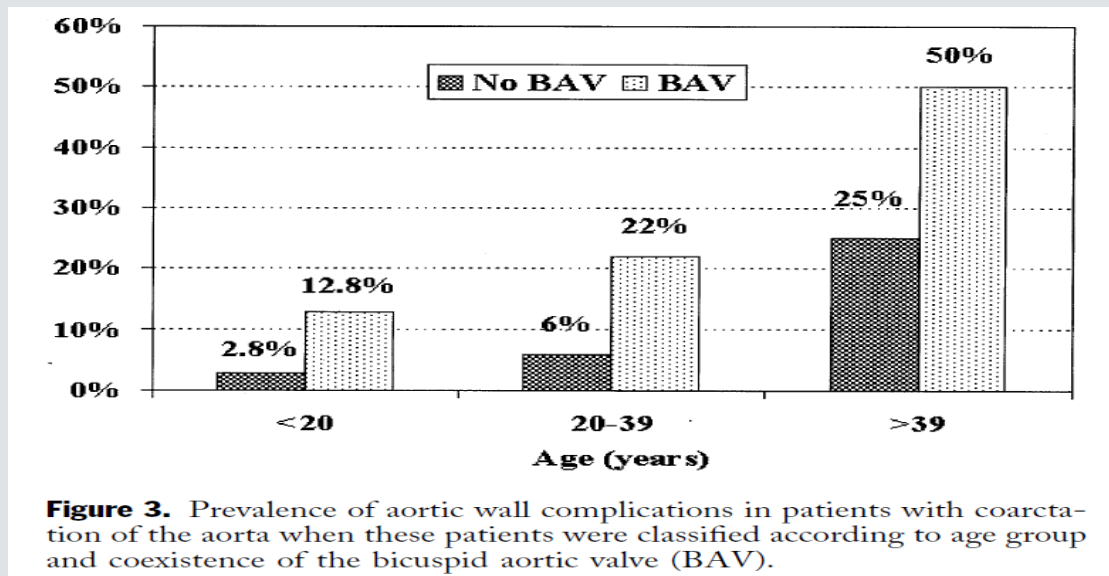
# Hypoplazie oblouku

- CT - oblouk aorty 9-14 mm, descendntní aorta 30mm v úrovni bránice
- Katetrizační měření gradientů v jednotlivých etážích aorty
- Gradient AA-AoD 35mm Hg, levostranný vertebrální steal fenomen

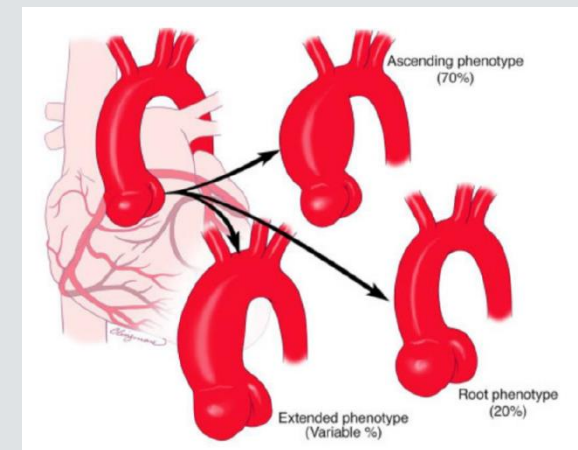


# Bikuspidní aortální chlopeň

- 60-85 % pacientů s CoA
- Častá indikace ke kardiochirurgickému výkonu ( AoS, AoR, dilatace AA až 50% pac.)
- Prevalence aortálních komplikací 22% u pac. 20-39 let s BAV x 6% u pac. bez BAV
- Riziko infekční endokarditidy (18%)

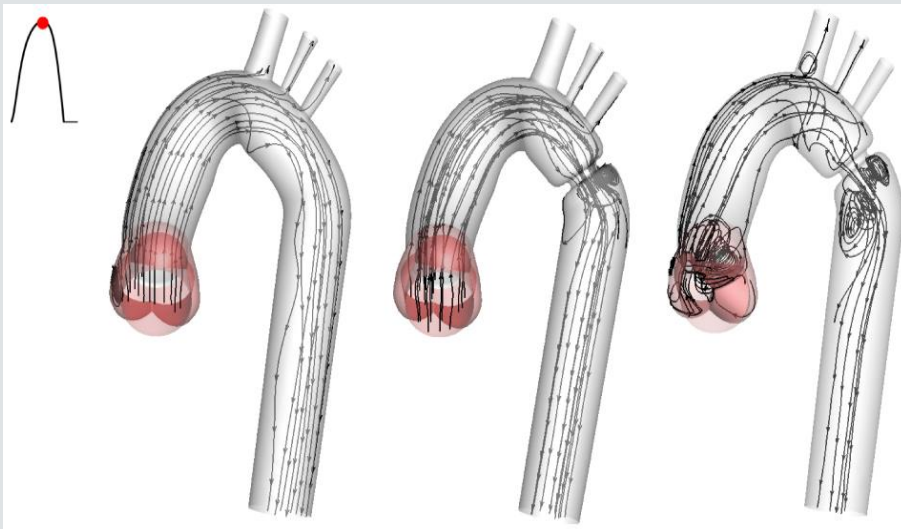
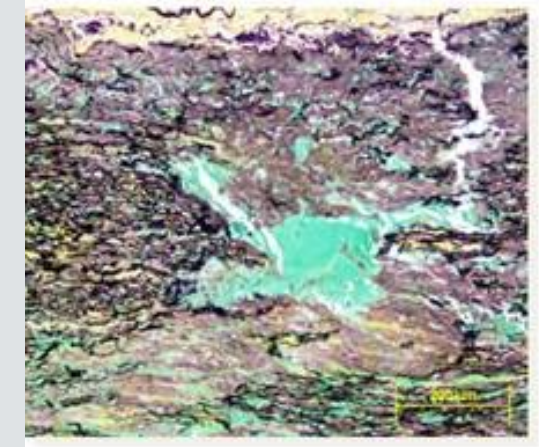
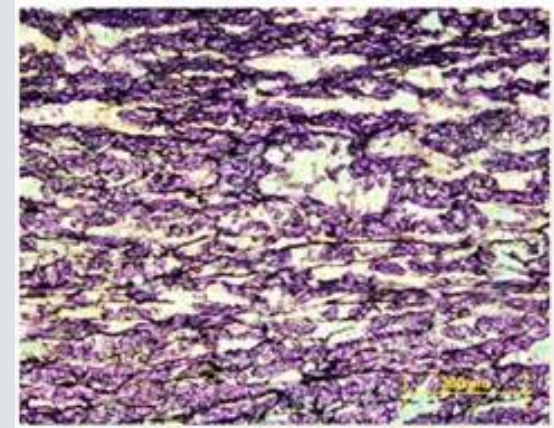


Oliver et al. JACC 2004



# CoA je generalizovaná arteriopatie

- Prekoarktačně fragmentace elastických vláken (tenší lamely , řidší uspořádání)
- cystická medionekróza stěny, zvýšená depozice kolagenu
- Turbulentní tok krve vede k degeneraci aortální stěny, a ateroskleróze
- Zvýšená tuhost aortální stěny
- Zvýšená cévní rezistence prekoarktačního řečiště Šamánek 1976
- Náchylnost stěny aorty k dilataci a disekci



*J Biomech Eng 2011*

*Computational Simulations for Aortic Coarctation:  
Representative Results From a Sampling of Patients*

# Hypertenze

- Až 60% po 20ti letech od operace, často farmakorezistentní, fixní kombinace v léčbě hypertenze

*Brown et al JACC 2013*

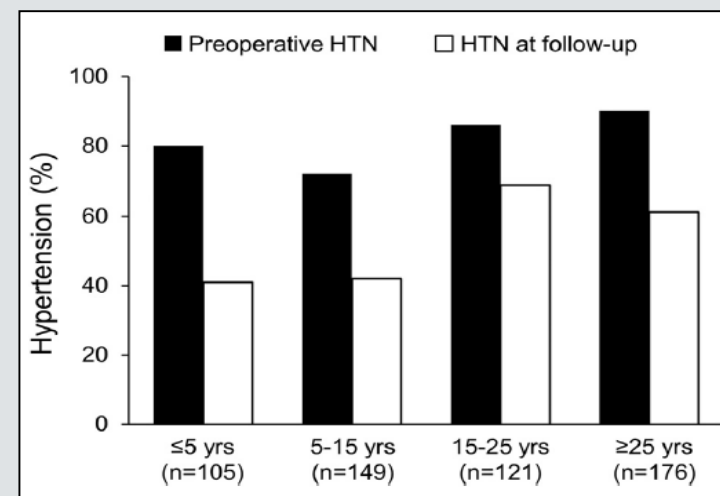
- **Multifaktoriální příčina**

- Zvýšená tuhost aortální stěny
- Dysfunkce endotelu, neschopnost vasodilatace (méně NO)
- Zvýšená citlivost na vazokonstrikční podněty
- Snížená senzitivita baroreflexu *Beekman RH et al The American Journal of Cardiology 1983*
- Zvýšená aktivace RAAS (zvýšení reninu při sníženém průtoku ledvinami)

*Niwa K et al Circulation 2001*

- Rizikové faktory:

- Operace v pozdějším věku (> 9 let)
- Nepoddajný protetický materiál či stent (změna charakteru pulzové vlny), gotický oblouk





# Coarctation Long-term Assessment (COALA): Significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material

Alfred Hager, MD,<sup>a</sup> Simone Kanz, MD,<sup>a</sup> Harald Kaemmerer, MD, VMD, FESC,<sup>a</sup> Christian Schreiber, MD,<sup>b</sup> and John Hess, MD, FESC<sup>a</sup>

- 25% léčených hypertoniků
- 23% hypertoniků diagnostikováno TK Holterem
- 10% zátěžová hypertenze
- 42% normotonici

Jen u 13% významná reCoA

Po zákroku na reCoA došlo k poklesu HT ze 74% na 57%

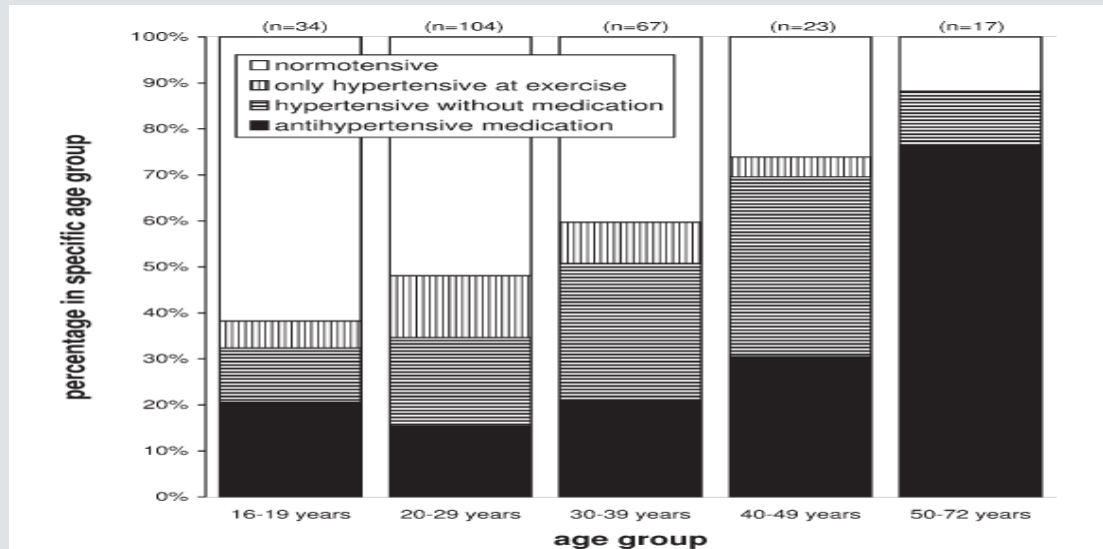


Figure 1. Prevalence of hypertension after coarctation repair.

Hager A et al J of Thorac and Cardiovasc Surgery 2007

# Příčiny úmrtí pacientů s CoA

- Průměrný věk úmrtí je 48 let
- Příčinou úmrtí je akcelerovaná ateroskleróza (koronární příhody, náhlá srdeční smrt, srdeční selhání)

**TABLE 5. Causes of Death in Long-term Survivors\***

Cause of death	<i>n</i>	<i>%</i>
Coronary artery disease	32	37
Sudden death	11	13
Heart failure	8	9
Cerebrovascular accident	6	7
Ruptured aortic aneurysm	6	7
Perioperative death after subsequent cardiovascular surgery	6	7
Other	18	20
Total	87	100

*Cohen et al.  
Circulation. 1989; 80:  
840–845.*

# Aneuryzmata tepen Willisova okruhu

- Prevalence 5-10 % *Connolly HM Mayo Clin Proc 2003*
- Riziko hemoragické CMP 5,6% *Vonder Muhll IF et al. Canad J of Cardiol 2016*
- MR mozku pouze při symptomech (cefalea), pozitivní RA, rutinní vyšetřování u asymptomatických pacientů není doporučeno *Seriwaza T et al Neurol Med Chir 1992*



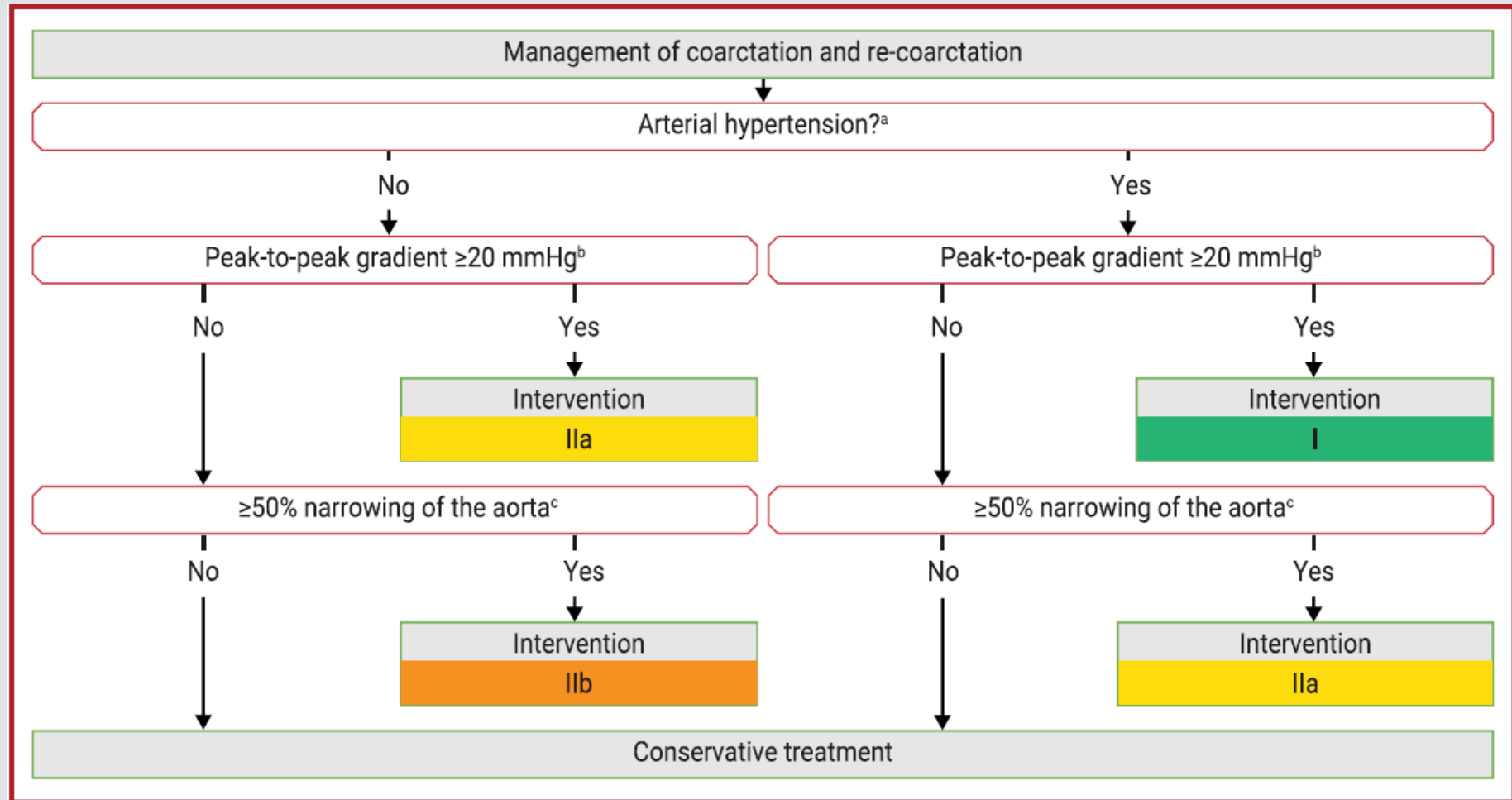
# Indikace k operaci

Doporučení	Třída <sup>a</sup>	Úroveň <sup>b</sup>
Výkon u koarktace nebo rekoarktace (chirurgický nebo katetrizační) je indikován u hypertenzních pacientů <sup>c</sup> se zvýšeným neinvazivní gradientem mezi horními a dolními končetinami potvrzeným invazivním měřením (vrcholový gradient $\geq 20$ mm Hg), upřednostňuje se katetrizační léčba (stenting), pokud je technicky proveditelná.	I	C
Katetrizační léčba (stenting) by měla být zvážena u hypertenzních pacientů <sup>c</sup> s $\geq 50\%$ zúžením v poměru k průměru aorty při průchodu bránicí i v případě, že invazivně zjištěný gradient je $< 20$ mm Hg, pokud je to technicky proveditelné.	IIa	C
Katetrizační léčba (stenting) by měla být zvážena u normotenzních pacientů <sup>c</sup> se zvýšeným neinvazivním gradientem potvrzeným invazivním měřením (peak-to-peak $\geq 20$ mm Hg), pokud je to technicky proveditelné.	IIa	C
Katetrizační léčba (stenting) by měla být zvážena u normotenzních pacientů <sup>c</sup> s $\geq 50\%$ zúžením v poměru k průměru aorty při průchodu bránicí i v případě, že invazivně zjištěný gradient je $< 20$ mm Hg, pokud je to technicky proveditelné.	IIb	C

Měření TK na PHK

*2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease Eur Heart J*

# Indikace k operaci



©ESC 2020

2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease Eur Heart J

# CoA a gravidita

Tab. 1. Modifikovaná WHO klasifikace kardiovaskulárního rizika těhotných s vrozeními srdečními vadami. Upraveno dle [1].

	mWHO I	mWHO II	mWHO II–III	mWHO III	mWHO IV
<b>typ VSV</b>	málo až středně významná: • pulmonální stenóza • patentní ductus arteriosus • prolaps mitrální chlopně jednoduché VSV po korekci: • defekt septa síní • defekt septa komor • patentní ductus arteriosus • anomální plicní drenáž	neoperovaný defekt septa síní a defekt septa komor Fallotova tetralogie po korekci Turnerův syndrom bez aortální dilatace většina supra-ventrikulárních arytmií	středně významná aortální stenóza málo významná mitrální stenóza Marfanův syndrom a jiné hereditární aortopatie bez aortální dilatace aorta < 45 mm při bikuspidní aortální chlopně AV septální defekt koarktace aorty po korekci	významná asymptomatická aortální stenóza středně významná mitrální stenóza mechanická chlopní náhrada středně významná dilatace aorty (40–45 mm u Marfanova syndromu a jiných hereditárních aortopatií 45–50 mm u bikuspidní aortální chlopně, 20–25 mm/m <sup>2</sup> BSA u Turnerova syndromu) komorová tachykardie jiné komplexní VSV	významná symptomatická aortální stenóza významná mitrální stenóza plicní arteriální hypertenze významná dilatace aorty (> 45 mm u Marfanova syndromu) > 50 mm u bikuspidní aortální chlopně > 25 mm/m <sup>2</sup> BSA u Turnerova syndromu) > 50 mm u Fallotovy tetralogie ) Ehlers-Danlosův syndrom, vaskulární typ IV významná (re)koarktace Fontanůvská cirkulace
<b>riziko mateřské mortality a morbidity</b>	není zvýšené riziko mortality a žádné nebo málo zvýšené riziko morbidity	nízké riziko mortality nebo střední riziko morbidity	střední riziko mortality nebo střední až vysoké riziko morbidity	výrazně zvýšené riziko mortality nebo těžké morbidity	extrémně vysoké riziko mortality nebo vysoké riziko morbidity
<b>riziko mateřských komplikací</b>	2,5–5 %	5,7–10,5 %	10–19 %	19–27 %	40–100 %
<b>prekoncepční poradenství</b>	ano	ano	ano	ano multidisciplinární přístup, zhodnocení rizika skupinou expertů	ano těhotenství je kontraindikováno; pokud probíhá, je třeba diskutovat o jeho ukončení
<b>sledování v těhotenství</b>	regionální nemocnice/regiónální kardiolog	regionální nemocnice/regiónální kardiolog	regionální nemocnice/kardiolog ve spolupráci se specializovaným centrem	specializované centrum	specializované centrum
<b>frekvence kontrol</b>	1–2x	1x každý trimestr	1x za 2 měsíce	1x za 1–2 měsíce	1x měsíčně
<b>místo porodu</b>	místní nemocnice	místní nemocnice	nemocnice vyššího typu	porodnice se zázemím specializovaného kardiocentra	porodnice se zázemím specializovaného kardiocentra

2018 ESC Guidelines  
for the management of  
cardiovascular disease  
during pregnancy

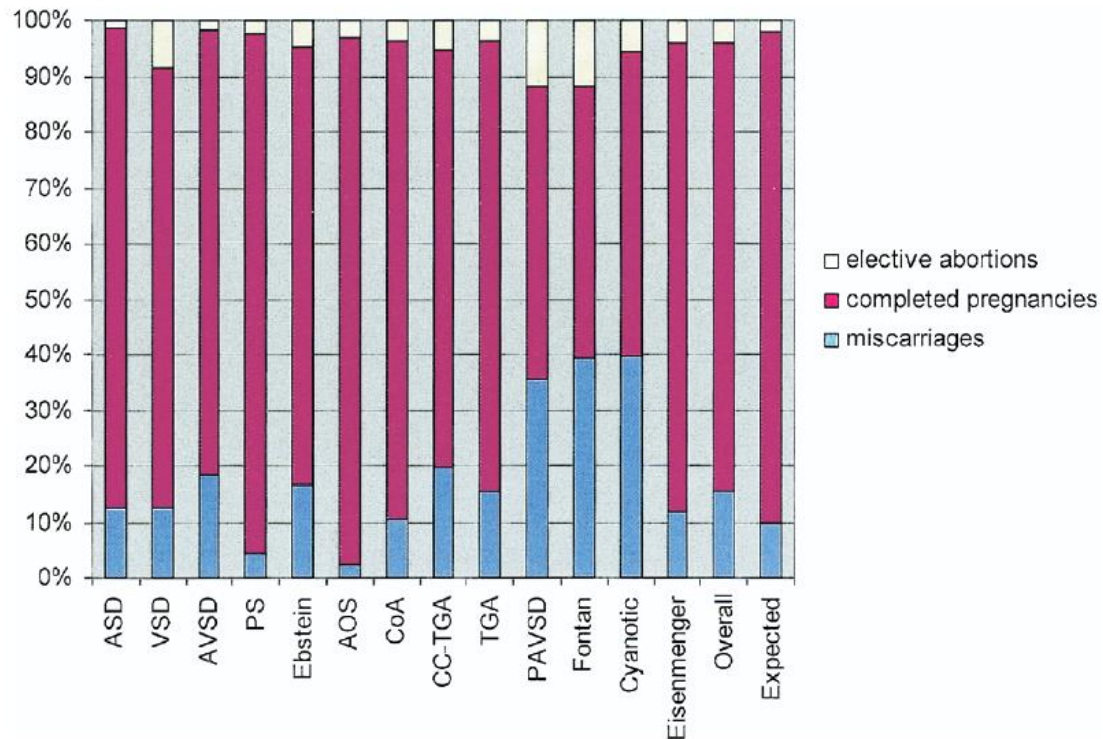
# Outcome of Pregnancy in Women With Congenital Heart Disease

## A Literature Review

Willem Drenthen, MD,\* Petronella G. Pieper, MD, PhD,\* Jolien W. Roos-Hessclink, MD, PhD,‡ Willem A. van Lottum, MD,\* Adriaan A. Voors, MD, PhD,\* Barbara J. M. Mulder, MD, PhD,§ Arie P. J. van Dijk, MD, PhD,|| Hubert W. Vliegen, MD, PhD,¶ Sing C. Yap, MD,‡ Philip Moons, PhD, RN,# Tjark Ebels, MD, PhD,† Dirk J. van Veldhuisen, MD, PhD, FACC,\* on behalf of the ZAHARA Investigators

Groningen, Rotterdam, Amsterdam, Nijmegen, and Leiden, the Netherlands; and Leuven, Belgium

- 2491 gravidit u žen s VSV (297 u CoA)
- Zvýšené riziko potratu a zmlklé gravidity, růstové retardace plodu, riziko předčasného porodu



Drenthen W et al. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:2303-11.

# CoA a gravidita

- Hypertenze a hypertenzní komplikace častější u žen s CoA oproti běžné populaci (24% u CoA versus 8% běžná populace) , častější porod sekcí

Congenital Heart Disease (Ref. no.)	PIH		Preeclampsia	
	Events, n (%)	Pregnancies, n	Events, n (%)	Pregnancies, n
ASD (1,20,27,33,45)	0 (0.0)	93	3 (0.8)	248
VSD (20,27,33,45)	1 (1.5)	65	1 (1.8)	57
AVSD (13,45)	7 (8.0)	88	2 (2.3)	88
PS (17,27,33,35,36,48)	7 (7.7)	91	4 (4.9)	81
Ebstein (9,10,20,27,35,36)	NA	NA	NA	NA
AOS (14,17,20,21,27,28,33-36)	5 (12.8)	39	0 (0.0)	20
<b>CoA (3,20,27,29,32,33,35,36,41-43)</b>	<b>27 (11.1)</b>	<b>244</b>	<b>12 (4.9)</b>	<b>245</b>
CC-TGA (8,20,36,39)	1 (2.0)	50	1 (2.0)	50
TGA (6,12,15,16,20,22-24,27,33,35,36,47)	5 (8.3)	80	8 (10.3)	78
TOF (20,25,27,33,35,36,40,45)	0 (0.0)	176	3 (1.8)	169
PAVSD (7,26,46)	0 (0.0)	17	1 (5.9)	17
Fontan (4,5,11,18)	1 (4.0)	25	0 (0.0)	25
Cyanotic CHD (30,31,33,35)	0 (0.0)	21	0 (0.0)	9
Eisenmenger (2,19,27,29,37,38,44)	NA	NA	0 (0.0)	11
Overall	54 (5.5)	989	35 (3.2)	1,098
Expected occurrence (%)	5.0		2.0-3.0	

\*Expressed as number of complications/completed pregnancy (percentage per completed pregnancy).  
 PIH = pregnancy-induced hypertension; PPH = postpartum hemorrhage; PROM = premature rupture of membranes; TI

Maternal outcomes of delivery among women by presence or absence of coarctation of the aorta

Variable	Coarctation	
	Yes	No
Hypertensive complications of pregnancy	24.1 ± 3.3	8.0 ± 0.1
Preexisting hypertension	10.2 ± 2.5	1.0 ± 0.02
Pregnancy-induced hypertension	13.9 ± 3.0	7.0 ± 0.1
Preeclampsia	4.3 ± 1.7	3.6 ± 0.1
Other	9.6 ± 2.6	3.4 ± 0.04
Caesarean delivery	41.6 ± 3.6	26.4 ± 0.2
LOS, top quintile* (%)	27.7 ± 18.9	13.4 ± 0.2
Total charges, top quintile* (%)	38.1 ± 4.8	19.3 ± 0.6
Combined cardiovascular outcome <sup>†</sup>	4.8 ± 2.2	0.3 ± 0.01

Drenthen W et al. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:2303-11.

Krieger EV et al. *Am J Cardiol* 2011;107(10):1529-34.



# CoA a gravidita

- Významnou nativní koarktaci, rekoarktaci a pseudoaneuryzma nutno korigovat před graviditou, riziko ruptury aorty
- Léčba hypertenze v prekoarktační oblasti vede k hypotenzi v postkoarktační oblasti, riziko hypoperfuze plodu a potratu
- Porod možno vést spontánně, u významné CoA a reCoA je indikován porod sekčí
- Rekurence CoA 4-6,5%/ 8-18 při LVOTO
- Prenatální screening ve 21 tg



*2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease during pregnancy*

**Table 11** Recurrence rates for various congenital heart lesions according to the sex of the affected parent<sup>a</sup>

	Recurrence rate (%) <sup>*</sup>	
	Women	Men
ASD	4–6	1.5–3.5
VSD	6–10	2–3.5
AVSD	11.5–14	1–4.5
PDA	3.5–4	2–2.5
CoA	4–6.5	2–3.5
Marfan/HTAD	50 <sup>b</sup>	
LVOTO	8–18	3–4
RVOTO (PS)	4–6.5	2–3.5
Eisenmenger syndrome	6	NR
TOF	2–2.5	1.5
Pulmonary atresia/VSD	NR	NR
TGA	2 <sup>b</sup>	
ccTGA	3–5 <sup>b</sup>	
UVH (HLHS)	21 <sup>b</sup>	

© ESC 2020

# Follow-up

## Centra VSV ve spolupráci s regiony

- ReCoA středně významná/významná                      á 1 rok
- ReCoA méně významná    á 2 roky

## Pravidelné měření TK, 24 hod Holter

- měření na obou HKK, zejména na PHK
- operace dle Waldhausena – TK na LHK nevalidní

**CT/MRI** - každých 3-5 let dle konkrétní patologie

# Závěry

- Koarktace je většinou diagnostikována a operována v dětském věku.
- V dospělosti se častěji setkáváme s reziduálními nálezy jako jsou rekoarktace a pseudoaneuryzma. Pseudoaneuryzma descendentní aorty je spojeno s rizikem ruptury a disekce.
- Klidová i zátěžová hypertenze je častá i po úspěšné léčbě koarktace a představuje rizikový faktor předčasných koronárních a cerebrovaskulárních příhod. Hypertenze je často farmakorezistentní a vyžaduje většinou kombináční léčbu.
- Přidružené vady bikuspidní aortální chlopně nebo dilatace ascendentní aorty jsou častou indikací ke kardiochirurgickému výkonu.
- Koarktace aorty patří mezi středně komplexní vady a vyžaduje celoživotní sledování kardiologem.

# Děkuji za pozornost



# Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti Brno

