

Falotova tetralogie nálezy v dospělosti indikace k řešení

Načasování a volba řešení pulmonální regurgitace a
dalších intervencí

Petra Frank Antonová

Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou

Klinika kardiovaskulární chirurgie FN Motol

TOF Epidemiologie

- Dlouhodobé přežití do 18 let je 95%
Nejčastější komplexní vrozená srdeční vada u dospělých
15% asociované syndromy – Down, Alagille, DiGeorge a
velokardiofaciální syndromy – 22q11.2 delece – často nerozpoznáno
- V Dětském kardiocentru odoperováno 942 pacientů s
TOF

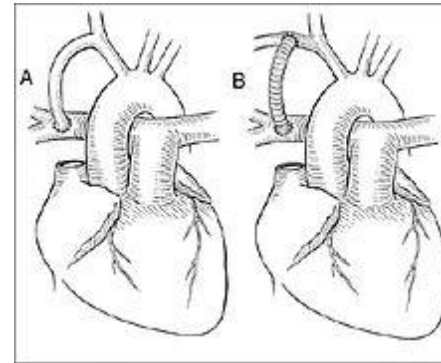
Ariane J. Marelli, Circulation 2011, Congenital Heart Disease in the General Population: Changing Prevalence and Age Distribution

TOF v kardiologické ambulanci

Neoperovaní – extrémně vzácné

» „růžový Fallot“ – příznivá kombinace stenózy plicnice a nízkého stupně cyanózy

- nebo po spojkové operaci



- Komplettní korekce je možná i ve starším věku*

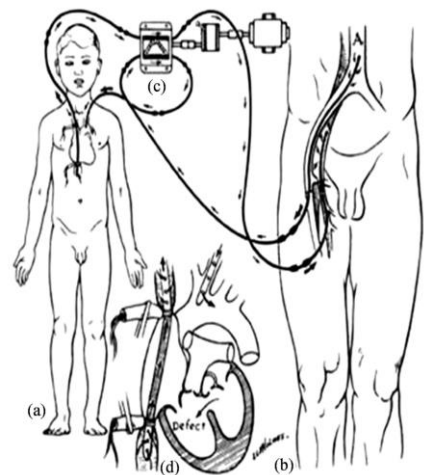
* *Attenhofer J, Mayo Clin Proc. 2010*

TOF

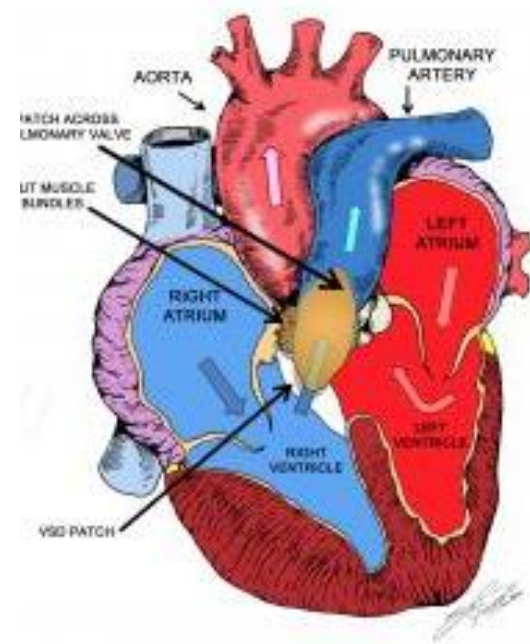
primární korekce

Elektivní zákrok v prvním až druhém roce života

- Uzávěr VSD záplatou
- Rozšíření RVOT
 - uvolnění PS
 - resekce infundibulárních a subinfundibulárních svalových snopců
 - transanulární záplata



Controlled cross-circulation

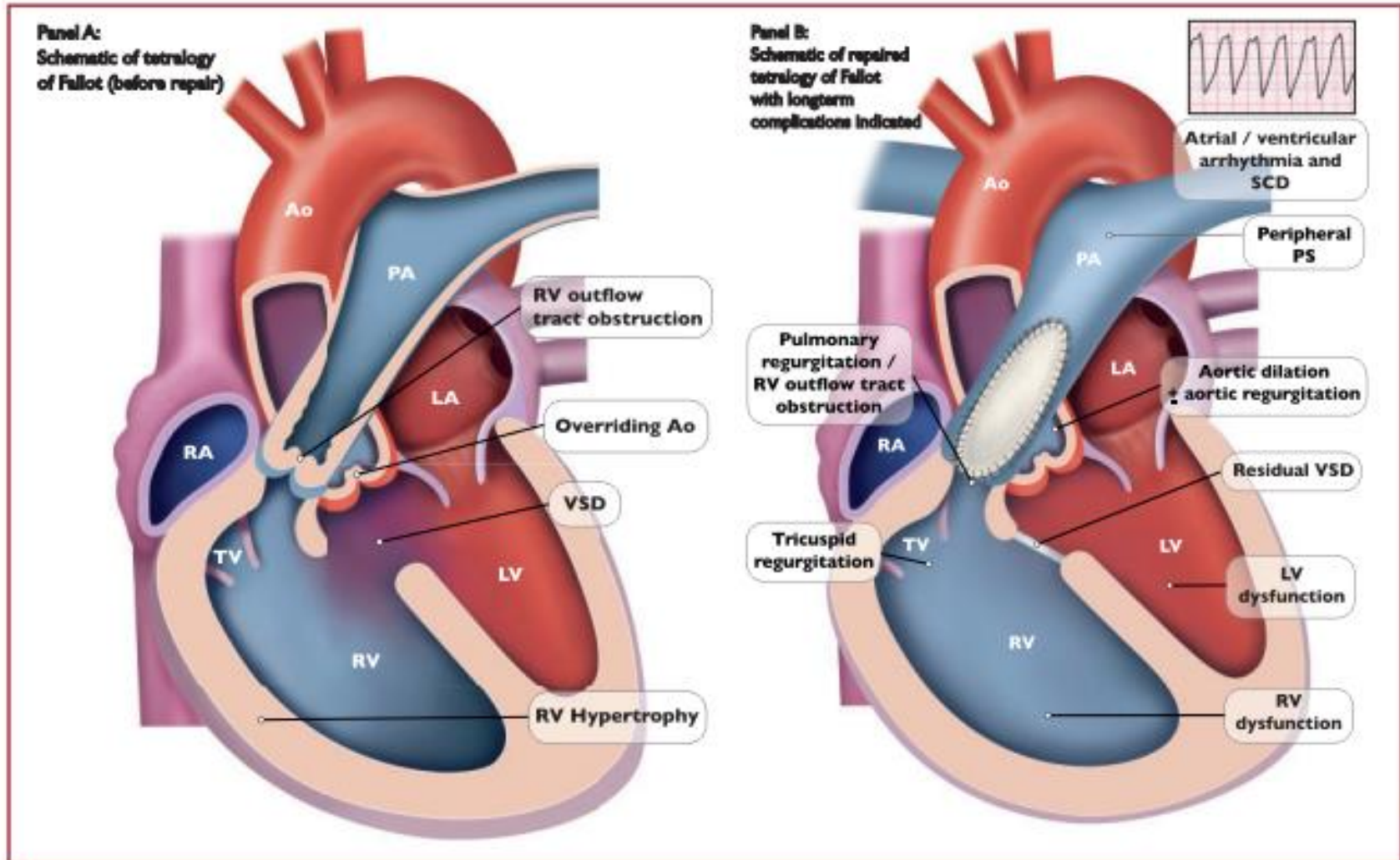


Dlouhodobé výsledky po operaci

- Časná mortalita 0-2%
- Dlouhodobé přežití
 - 94,8% 10 let
 - 92,8% 20 let
- Bez reintervence
 - 81,5% 5 let
 - 68,9% 10 let
 - 46,6% 20 let

TOF

Reziduální nálezy



TOF

Reziduální nálezy

- Méně časté
 - Reziduální VSD
 - » *Qp:Qs 1,5:1 nebo přetížení LK (pokud korekce na AP)*
 - Aortální regurgitace
 - » *+ symptomy a/nebo zhoršení systolické funkce LK*
 - Dilatace kořene aorty
 - » *50 mm*

TOF

Reziduální nálezy

- Komplikace RVOT

33% reziduální obstrukce

- *RVP 2/3 LVP*

nebo

- *80 mm Hg*

- +/- stenóza RPA, LPA

TOF

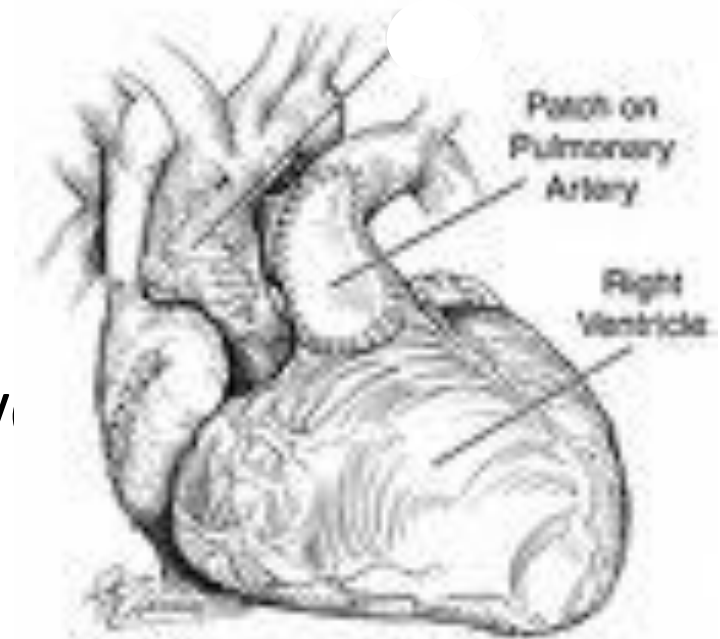
Nejčastější reziduální nálezy

Pulmonární regurgitace

» Střední a větší

50% za 20 let**

– Důsledek augmentace RV



*Frigiola A/. Circulation. 2013

**Hickey EJ, Am J Cardiol. 2012

Pulmonární regurgitace

- Transanulární záplata RVOT nevyhnutelně způsobuje chronickou závažnou pulmonální regurgitaci
- (může být augmentováno distálními stenózami plicnic)
která vede k
- Zvětšení objemu PK
 - » Obvykle asymptomatickému
 - a pak k*
- Dysfunkci PK
 - » Nízké toleranci zátěže, pravostrannému srdečnímu selhání
 - a nevyhnutelně k*
- Dysfunkci levé komory v důsledku interventrikulární dependence

Pravá komora - anatomie

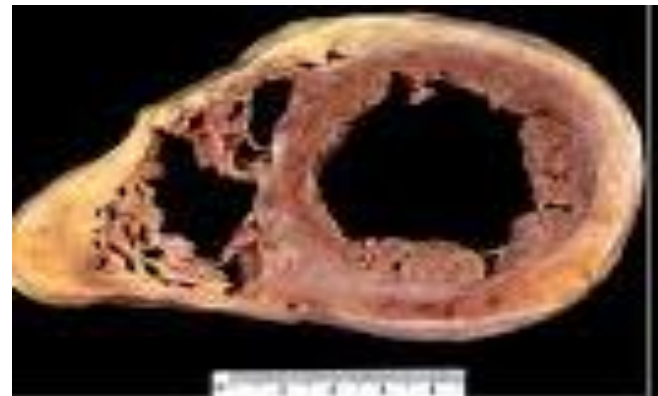
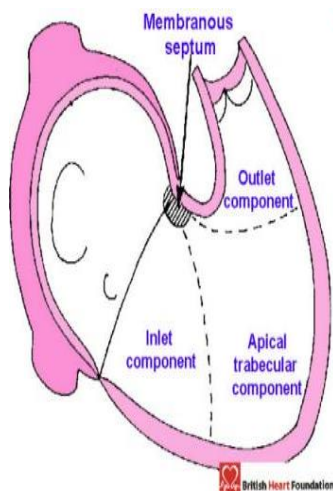
- Komplexní tvar

- » Inlet- od trikuspidální chlopně k inzerci papilárních svalů
- » Trabekulární část – tělo a hrot („peristaltická“ pumpa)
- » Outlet/infundibulární část (non-trabekulární, muskulární, protáhlá)

– Stěna 3-5 mm

– Rozdílná architektura myokardiálních vláken, longitudinální kontrakce

– Větší EDV a nižší EF než LK



Interdependence PK/LK

- Dysfunkce LK v důsledku posunu septa a ventrikulo/ventrikulární interakce

Prevalence u dospělých s TOF 21%*

Úzká závislost mezi EF LK a RK**

Dysfunkce RK a/nebo LK statisticky významně predikuje:

- Zhoršení klinického stavu
- KT, NS

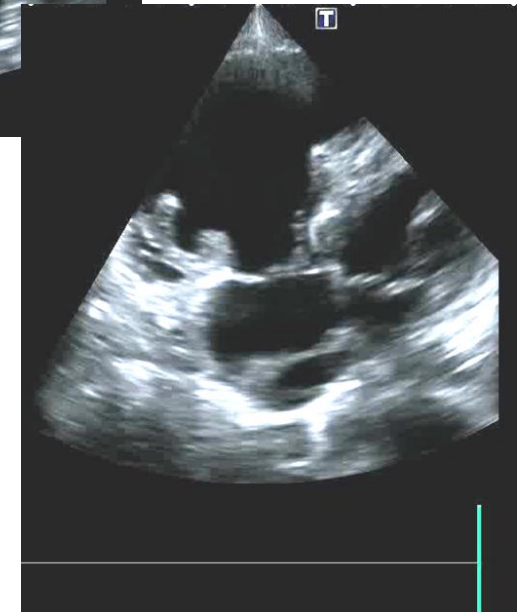
2% - 10 let

- **Geva T., J Am Coll Car 2004
- *Broberg CS, Am J Cardiol. 2001

Pulmonární regurgitace

Původní indikace k náhradě chlopně plicnice

- Dilatace a dysfunkce PK
- Trikuspidální regurgitace
- Snížení zátěžové kapacity
- Symptomy srdečního selhání
- Progrese prolongace QRS
- Arytmie



Současná indikační kritéria náhrady chlopně plicnice při pulmonální regurgitaci u TOF

- Závažná pulmonální regurgitace

- Regurgitační frakce 30%

- EDVi 160 ml/m²
- ESVi 80 ml/m²
- EF RK 45%
- QRS 180 ms a prodloužení o 3,5 ms/rok

Ammash NM, Congenit Heart Dis. 2007
Oosterhof T, Circulation 2007

Recommendations for intervention after repair of tetralogy of Fallot

Recommendations	Class ^a	Level ^b
PVRep is recommended in symptomatic patients with severe PR ^c and/or at least moderate RVOTO. ^d	I	C
In patients with no native outflow tract, ^e catheter intervention (TPVI) should be preferred if anatomically feasible.	I	C
PVRep should be considered in asymptomatic patients with severe PR and/or RVOTO when one of the following criteria is present. <ul style="list-style-type: none">• Decrease in objective exercise capacity.• Progressive RV dilation to RVESVi ≥ 80 mL/m², and/or RVEDVi ≥ 160 mL/m²,^f and/or progression of TR to at least moderate.• Progressive RV systolic dysfunction.• RVOTO with RVSP > 80 mmHg.	IIa	C

Continued

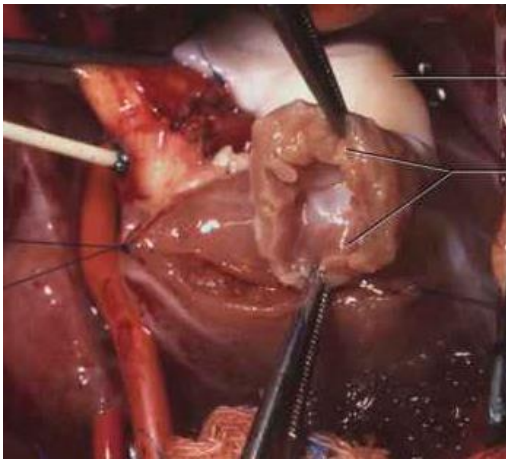
Náhrada chlopně plicnice

- Pulmonární protézy



- » **Stentované bioprotézy** (porcinní nebo perikardiální)
- » Polytetrafluoroethylenové konduity
- » **Homografty**
- » Stentless porcinní konduity

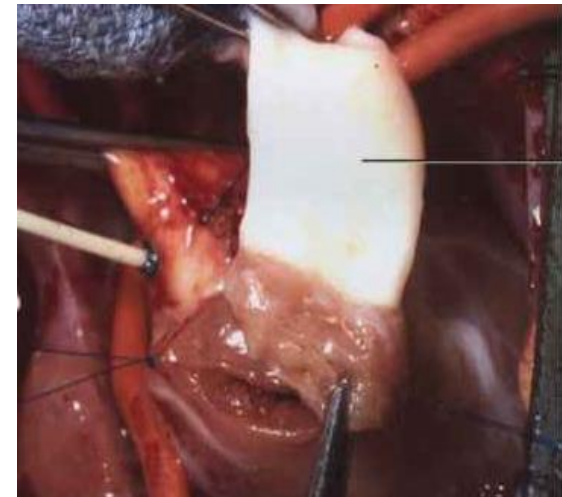




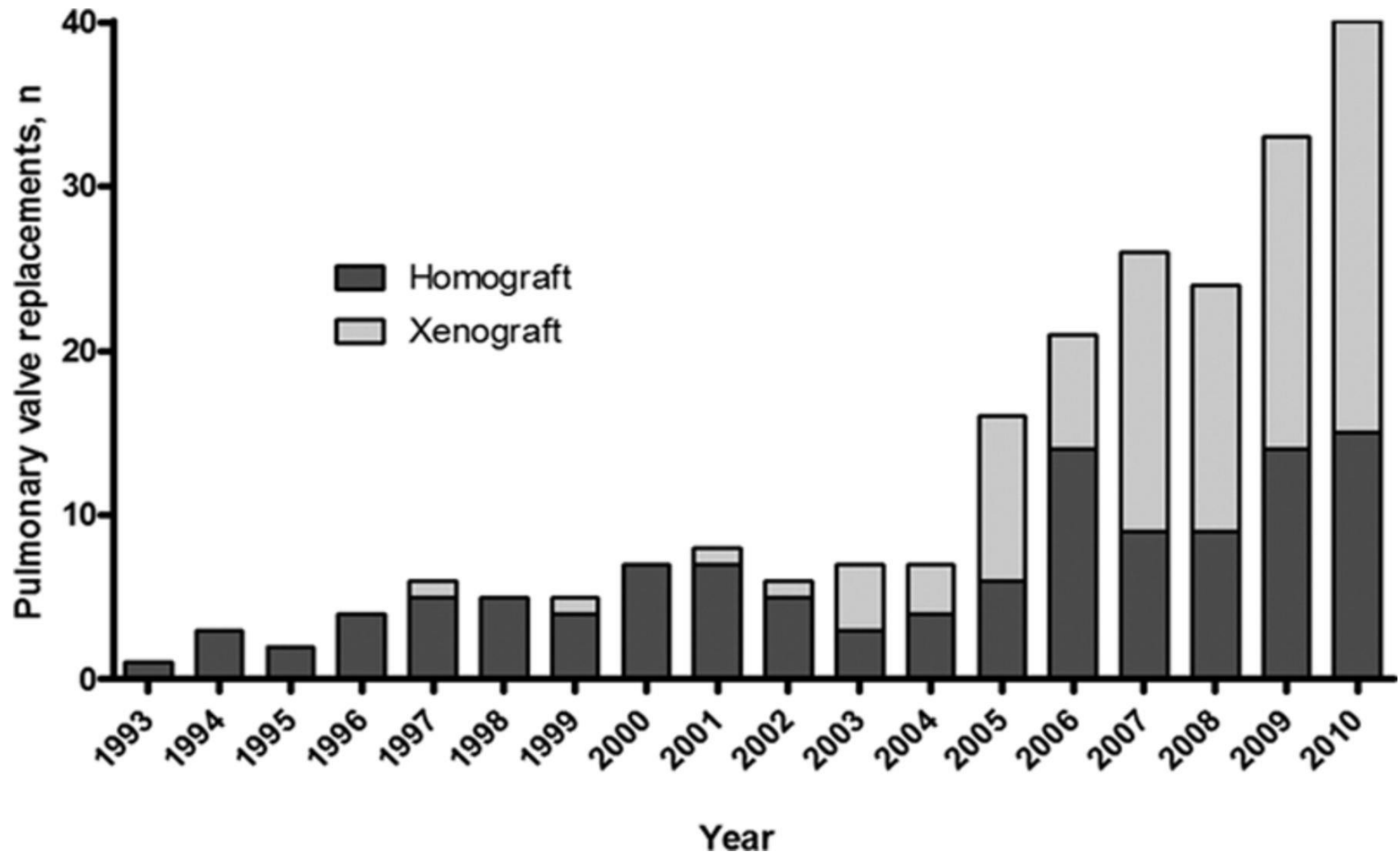
Homografty

*svalový lem, chlopeň plicnice a proximální pulmonální arterie
získaná od dárce*

- Jednoduchá inzerce
- Excelentní hemodynamika
- Nejsou tromboembolické komplikace
- Není třeba antikoagulace



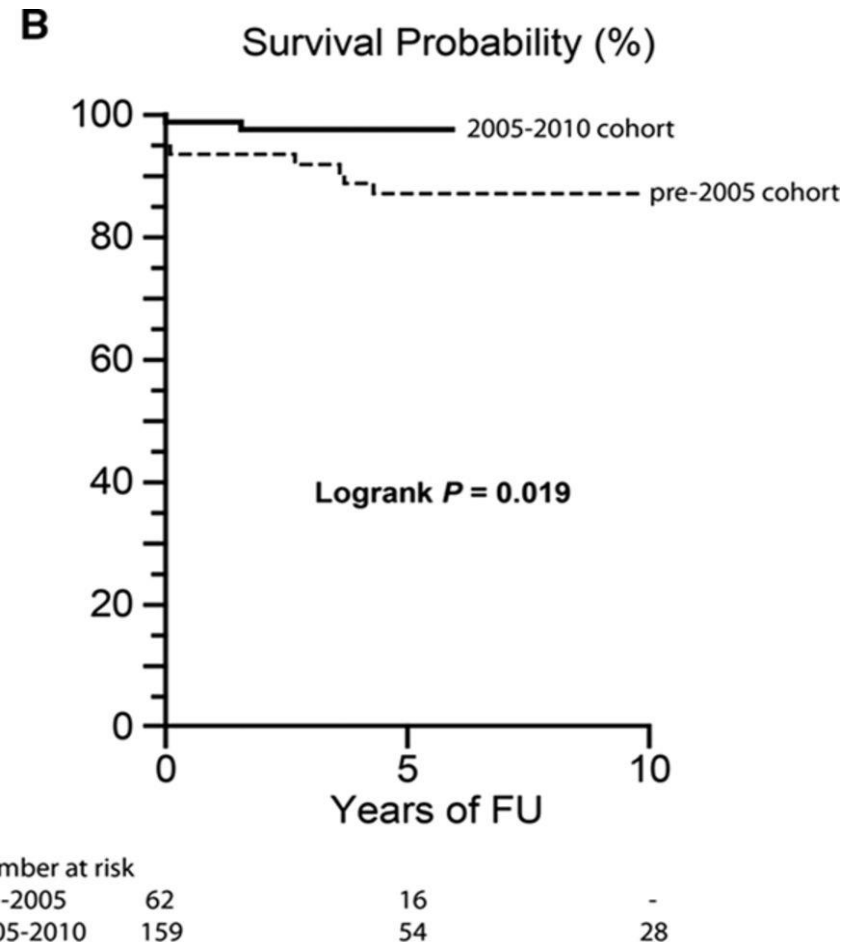
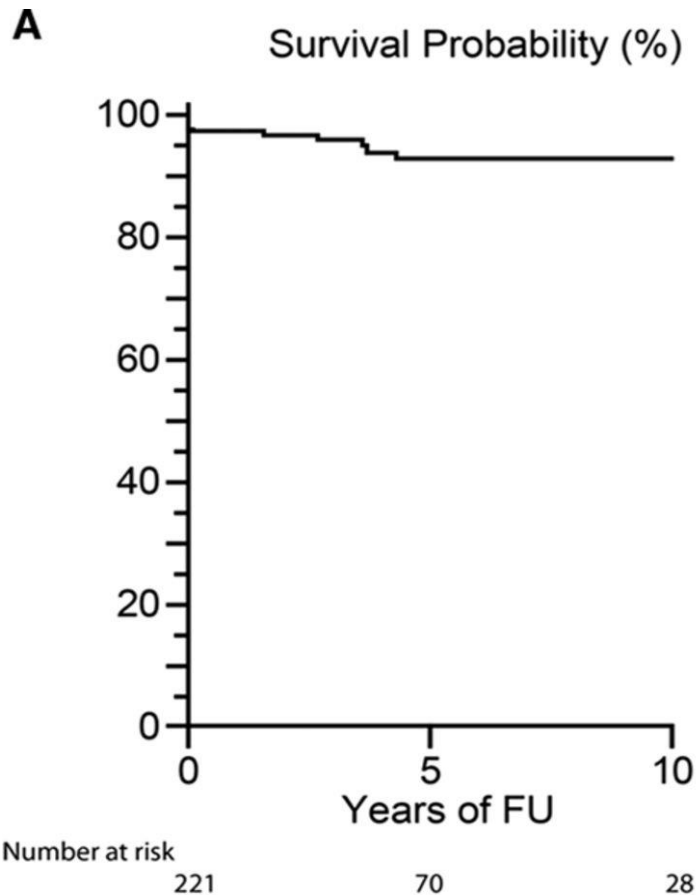
Royal Brompton Hospital – chirurgická náhrada chlopně plicnice u dospělých po korekci Fallotovy tetralogie: 1993 and 2010



Všichni rTOF kteří podstoupili PVR 1993 – 2010

- Demografie prům. 32 let (25/40)
- Předchozí chirurgické paliace a korekce
- NYHA I/II/III/IV 41/48/11/1
- Délka QRS prům. 156 ms
- ECHO – funkce PK
- Typ chirurgického výkonu a protéza
- Spiroergometrie
 - VO₂max. prům. 23 ml/min/kg (65%avg.)
 - VE/VCO₂, anaerobní práh, tepová rezerva

Přežití po chirurgické náhradě chlopně plicnice u dospělých po korekci Fallotovy tetralogie



Časná vs. pozdější éra

- Nižší NYHA
- Více PS a smíšené PS/PI
- Více symptomů
- Horší spiroergometrické parametry
- Delší pobyt v nemocnici (9 vs.7 dní)

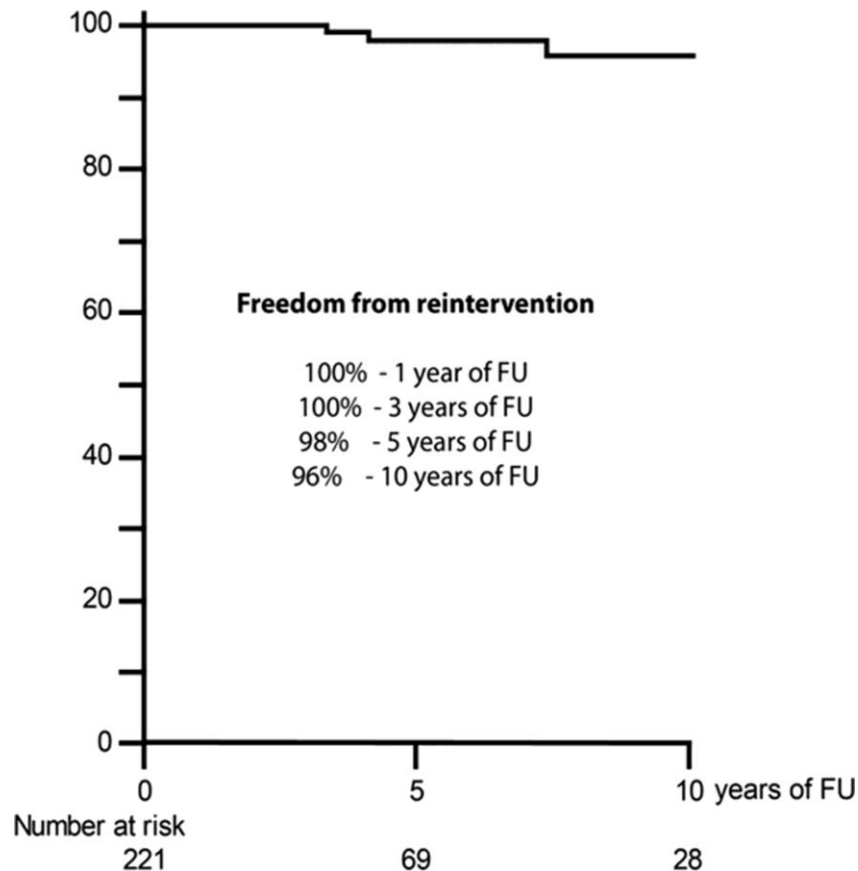
Přežití .. $P = 0.019$

1 rok	94%	99%
3 roky	92%	98%
10 let	87%	

Primární cílový ukazatel celková mortalita

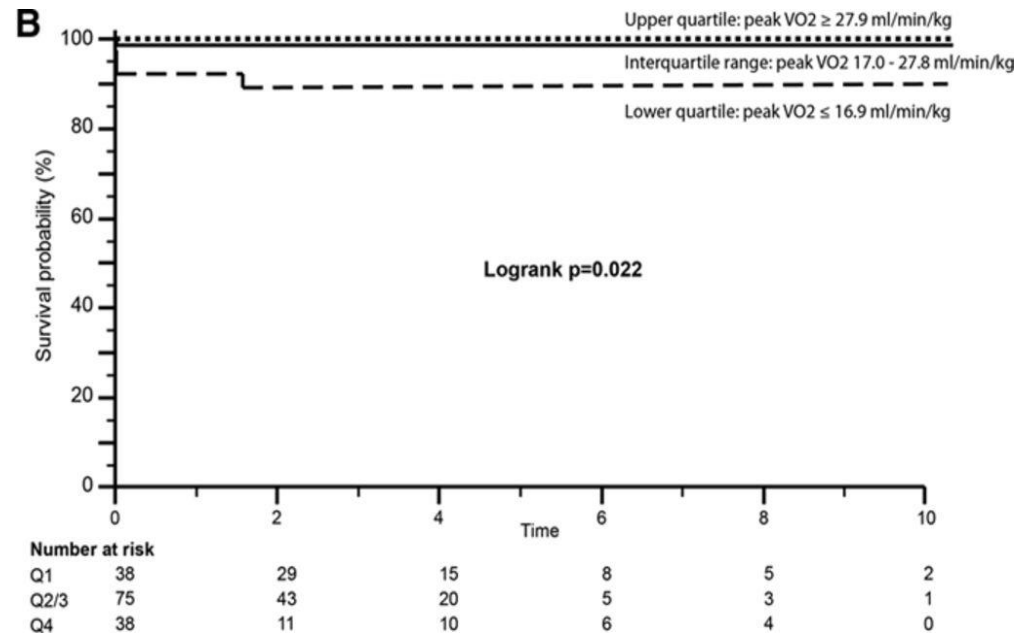
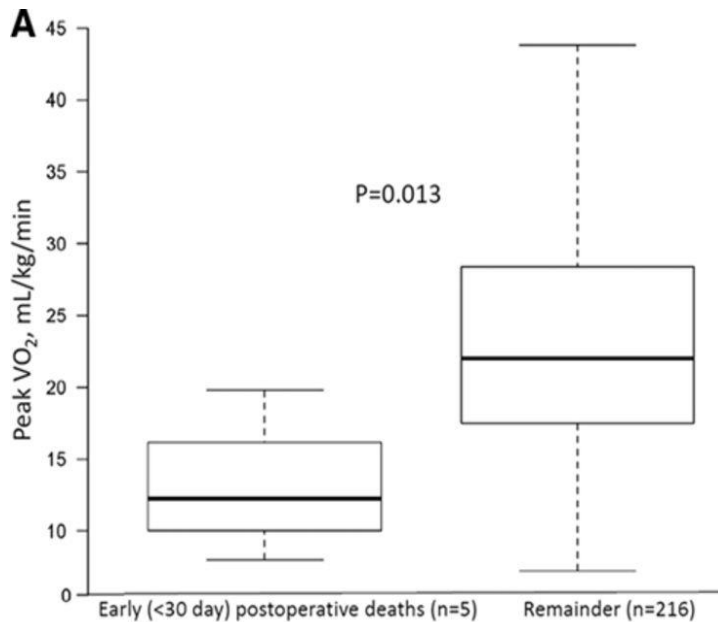
- 30 dní 2,3% (5 pacientů) – závažné selhání PK
- Přežití 1 rok 97%, 3 roky 96%, 10 let 92%
- Pozdní mortalita: 5 srd. selhání, 3 arytmie
 - QRS nepredikuje mortalitu
 - EF PK a RVEDV nepredikují mortalitu
 - NYHA nepredikuje mortalitu
 - Předchozí PVR nepredikuje mortalitu

Bez chirurgické nebo transkatetové reintervence po chirurgické náhradě chlopně plicnice u dospělých po korekci Fallotovy tetralogie



Babu-Narayan S V et al. *Circulation*. 2014;129:18-27

Výchozí (předoperační) vrcholová spotřeba kyslíku (O₂) a přežití po chirurgické náhradě chlopně plicnice u dospělých po korekci Fallotovy tetralogie



Přídavné chirurgické zákroky

- RVOT patch 40%
- AP patch 29%
- Plikace PK 19%
- Resekce svaloviny PK 11%

- Uzávěr reziduálního VSD 9%
- Augmentace větví plicnice 12%
- Plastika trikuspidální chlopně 13%
- MAZE

Po operaci

- Významné zlepšení NYHA
- Zmenšení objemu PK
- Benefit stran mortality zatím nejasný (meta-analýza*)
- Potřeba další reintervence na chlopni plicnice 5 let po operaci**

–7% závažná PS

–5% závažná PI

*Mongeon FP, Ben Ali W, Khairy P, Bouhout I, Therrien J, Wald RM, Dallaire F, Bernier PL, Poirier N, Dore A, Silversides C, Marelli A. Pulmonary valve replacement for pulmonary regurgitation in adults with tetralogy of Fallot: a meta-analysis report for the writing committee of the 2019 update of the Canadian Cardiovascular Society Guidelines for the management of adults with congenital heart disease. *Can J Cardiol* 2019;35:1772-1783

**Babu-Narayan S V et al. *Circulation*. 2014

Časná náhrada chlopně plicnice

PRO

- Velmi nízká perioperační mortalita, 10ti leté přežití nad 93%
- Snížení objemu PK
- Zlepšení funkce PK
 - Systolická dysfunkce PK je sdružena se zhoršením klinického stavu*
- Snížení četnosti sKT and SVT

*Geva T., J Am Coll Card., 2004

Časná náhrada chlopně plicnice

PROTI

- **Viabilita biologických pulmonálních protéz***
- Dlouhý interval od PI do progresu dilatace PK a/nebo symptomů u neoperovaných **
 - Regurgitační frakce a diastolické rozměry PK nejsou sdruženy se zhoršením klinického stavu

*Oosterhof T, Circulation 2012

**Meijboom, Am J Cardiol. 2013

Časná náhrada chlopně plicnice

- Časný pokles pulmonální regurgitace, RVEDVi, RVESVi a vzestup EF PK se v průběhu sledování 10 let po operaci postupně vrací k předoperačním hodnotám**

????

**Hallbergson A., Ann Thorac Surg. 2015

Perkutánní implantace pulmonální chlopně



Alternativní možnost

- MELODY (již několik let)

- » Bovinní jugulární žilní chlopeň, 18 až 22 mm

- SAPIEN EDWARDS

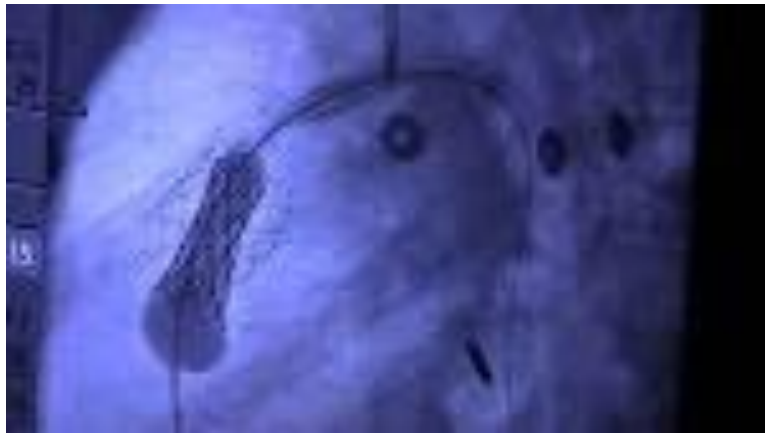
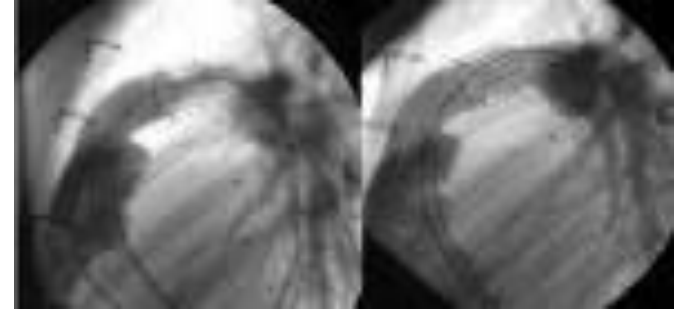
- » Schválena FDA III/2016, 23 a 26 mm

- Pre-stenting – potažený BMS implantován do RVOT před PPV – ke stabilizaci konduitu před umístěním chlopně
 - » Sníží riziko fraktury stentu (vzhledem k umístění pod sternem nebo v kontraktilní oblasti PK)

Perkutánní implantace pulmonální chlopně

- Komplikace

- » Ruptura homograftu
- » Dislokace chlopně, okluze RPA
- » Komprese RIA (testovací inflace balonku při aortogramu)
- » Endokarditida 2-3% ročně – profylaxe IE



Perkutánní implantace pulmonální chlopně

- 4 studie, 450 pacientů*
 - Celková mortalita 0 až 5%
 - Bez dysfunkce nebo reintervence 95% po 1 roce
 - Snížení PI
 - Významné zmenšení RVEDVi
 - Zlepšení NYHA

*Eicken A, Interventional Cardiol 2012

*McElhinney DB, Circulation 2010

Neninvazivní vyšetření případná indikace k reoperaci

- EKG – šíře QRS
- Spiroergometrie - W/kg, VO₂ max
- Echokardiografie
- Magnetická rezonance

Předoperační spiroergometrie

- Jediný nezávislý prediktor časně mortality
- Cutoff hodnota VO_2 max. <20 ml/kg/min
 - 100% sensitivita, 56% specificita
 - Nevyjadřovala kauzalitu
- Časná a pozdní mortalita
 - Významná asociace mezi vrcholovou VO_2 , VE/VCO_2 , tepovou rezervou

TOF

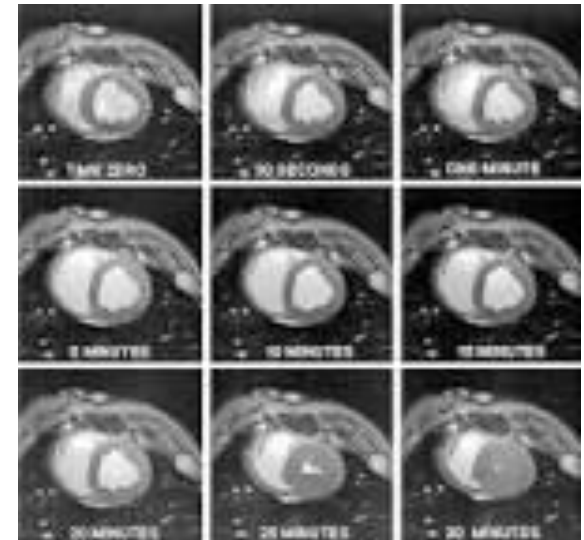
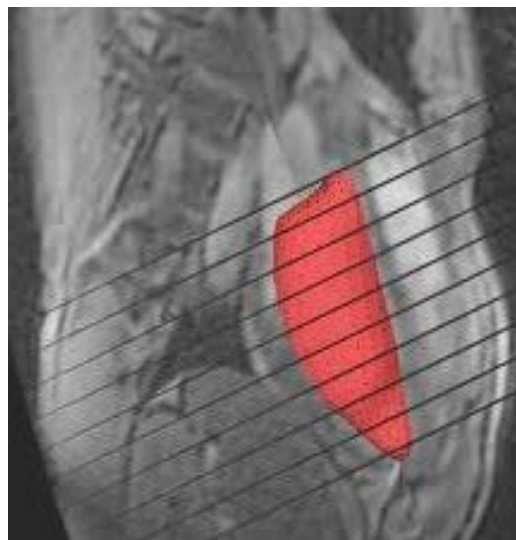
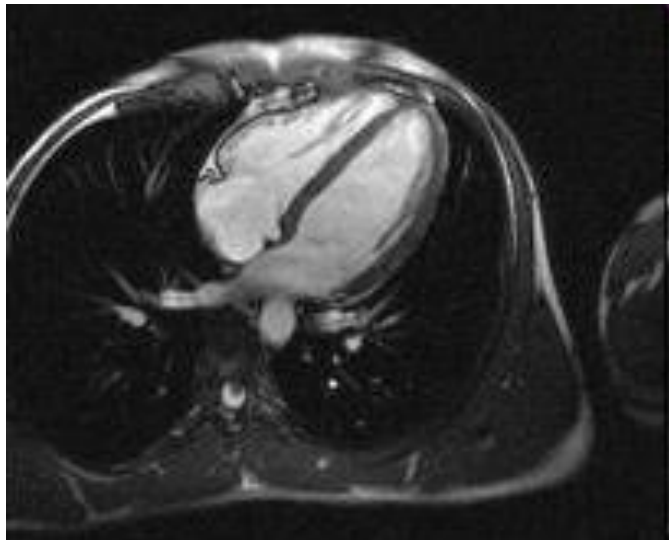
Echokardiografie

- Reziduální obstrukce RVOT
 - » Infundibulum, chlopeň, kořen, LPA, RPA
- Pulmonární regurgitace
 - » Transanulární záplata
- Velikost a funkce PK
- Trikuspidální regurgitace
 - » Důsledek dilatace PK
 - » Tlak v PK
- Kořen aorty, regurgitace
- Reziduální VSD
- Funkce LK
 - » Zkratky, VSD, AI, interventrikulární dependence

TOF

Magnetická rezonance

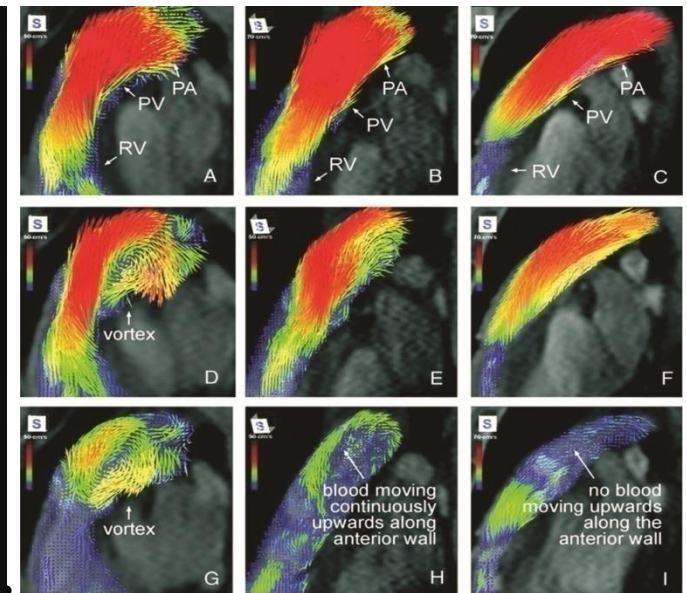
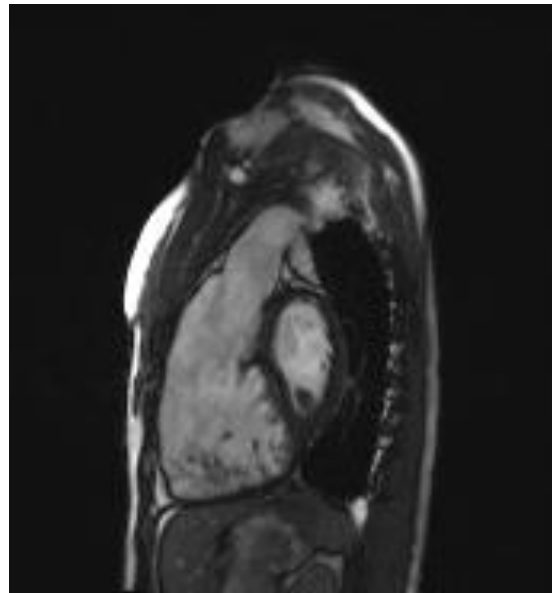
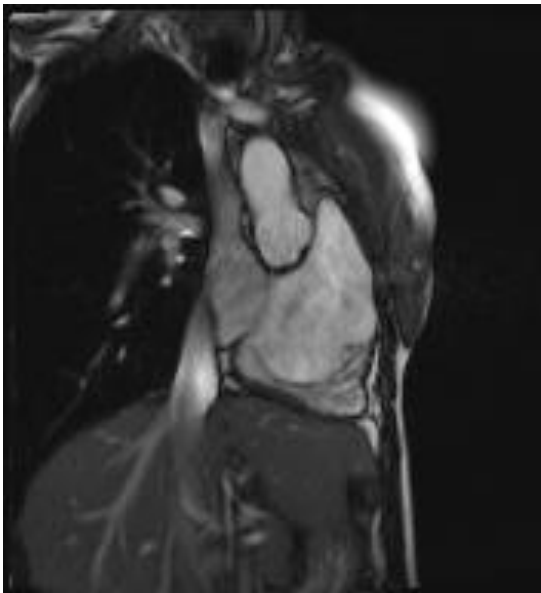
- Kvantitativní zhodnocení objemů, masy, tepových objemů LK a PK, EF
 - » Dobrá inter- a intraobservační reproducibilita
- Zhodnocení regionálních poruch kinetiky
- Jizevnatá tkáň a viabilita



TOF

Magnetická rezonance

- Kvantifikace PI, TI, CO
- Reziduální zkrat, Qp/Qs

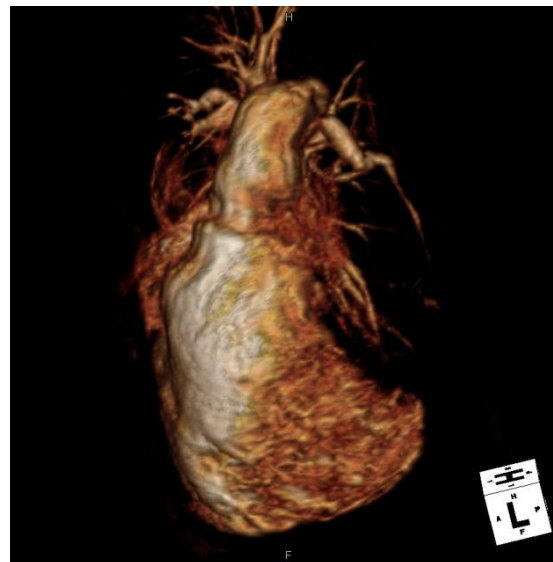


Keller C, Keller C, Kovacs G, et al. Circ Cardiovasc Imaging. 2008

TOF

Magnetická rezonance

- Anatomie RVOT, PA, Ao, Ao-P kolaterál
- Koronární arterie
- Aorta a aortální chlopeč



MR/CT

- Pulmonární cirkulace
 - Dilatace nebo stenting periferních plicních arterií
 - - katetrizace před operací/hybridně
 - - proximální stenózy chirurgicky
- Koronární cirkulace, anomálie
 - Anomální RIA odstupující z prox. ACD, kříží RVOT – 10%

MR/CT

Resternotomie

- Retrosternální prostor

MRI/CT

- Eroze vnitřní strany sternu dilatovanou PK
- Konduit
- Aneurysma PK/tenká stěna
- Dilatace ascentní aorty



Závěr

- Chirurgická korekce v dětství vede k excelentnímu dlouhodobému přežití – větší než 90% po 25 letech po chirurgické korekci
- Četnost pooperačních intervencí mezi 30 a 40%
- S pokroky v transkatetrové a chirurgické PVR je stále více důležité časně detekovat dysfunkci PK
- Indikace k reoperaci založeny na evidence based medicine
- Arytmie a srd.selhání, které vedou k NS, jsou nejčastějšími příčinami pozdní mortality po kardiochirurgickém zákroku
- Využití moderních neinvazivních terapeutických metod k oddálení kardiochirurgického zákroku

Děkuji za pozornost



Náhlá smrt

KT

- Incidence NS 0,2% rok

Prediktory

- Prolongovaný QRS
 - Nejvíce prodloužený u vysoce dysfunkčních a dilatovaných PK
- Obsah PS + systolická funkce PK
- Systolická funkce LK
- Starší věk při operaci

Arytmie

43,3%

- atriální tachyarytmie 20,1%

CAVE – široký QRS - RBBB

- intraatriální reentry tachykardie – sdružena s dilatací pravé síně, AHy, počtem KCH výkonů
- AFib – starší věk, nízká EF LK, dilatace LA, počet KCH výkonů

- komorové arytmie 14,6%

CAVE – u LBBB (pochází z PK)

- Počet KCH výkonů, délka QRS, LK diastolická dysfunkce

Mortalita

Podstatný pokles - o 40%
převážně u dětí

Díky

-Rozvoji chirurgických zákroků u dětí

-Lepší ochraně myokardu při kardiochirurgickém zákroku

-Mortalita bez korekce

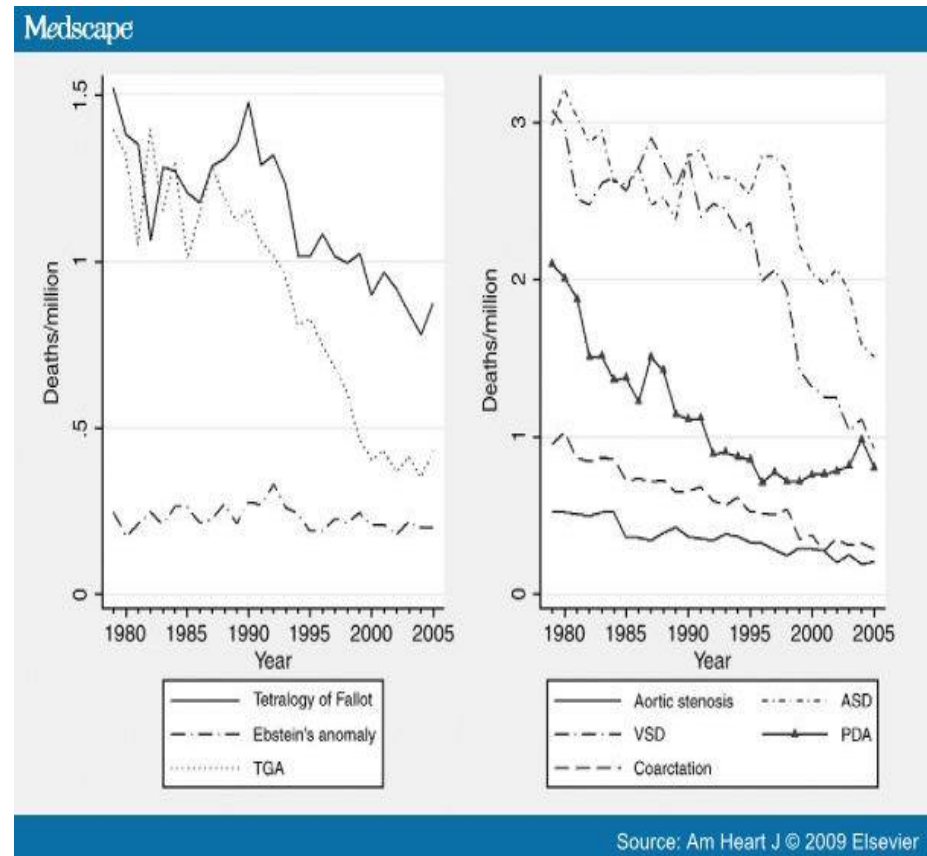
- 50% do 6 let
- 90% ve věku 20 let

ale též u dospělých

-Časnější rozpoznání a léčba srdečního selhání a arytmií

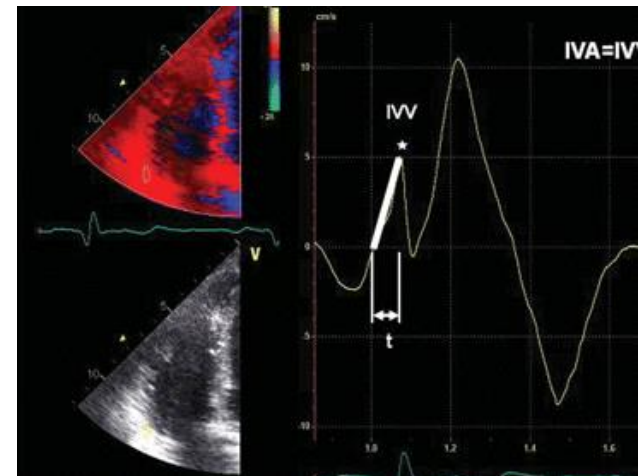
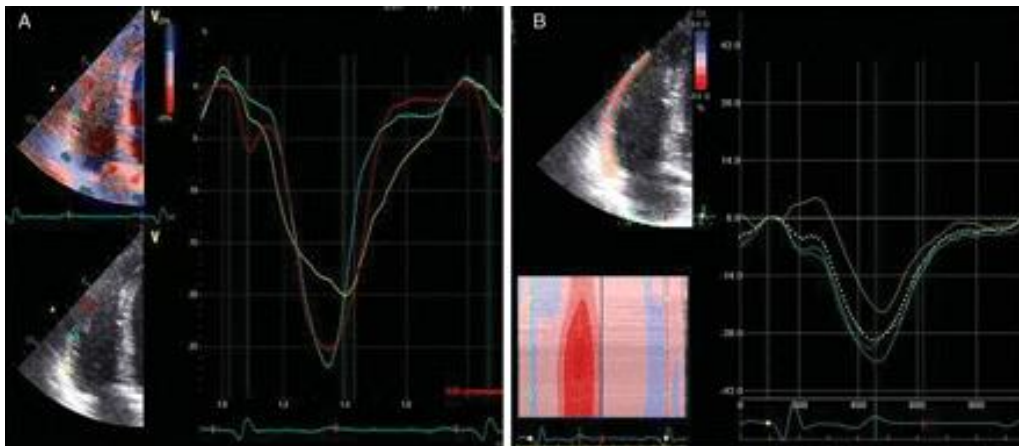
Pillutla, Am Heart J. 2009

US Center for Disease Control Multiple
Cause-of-Death registry

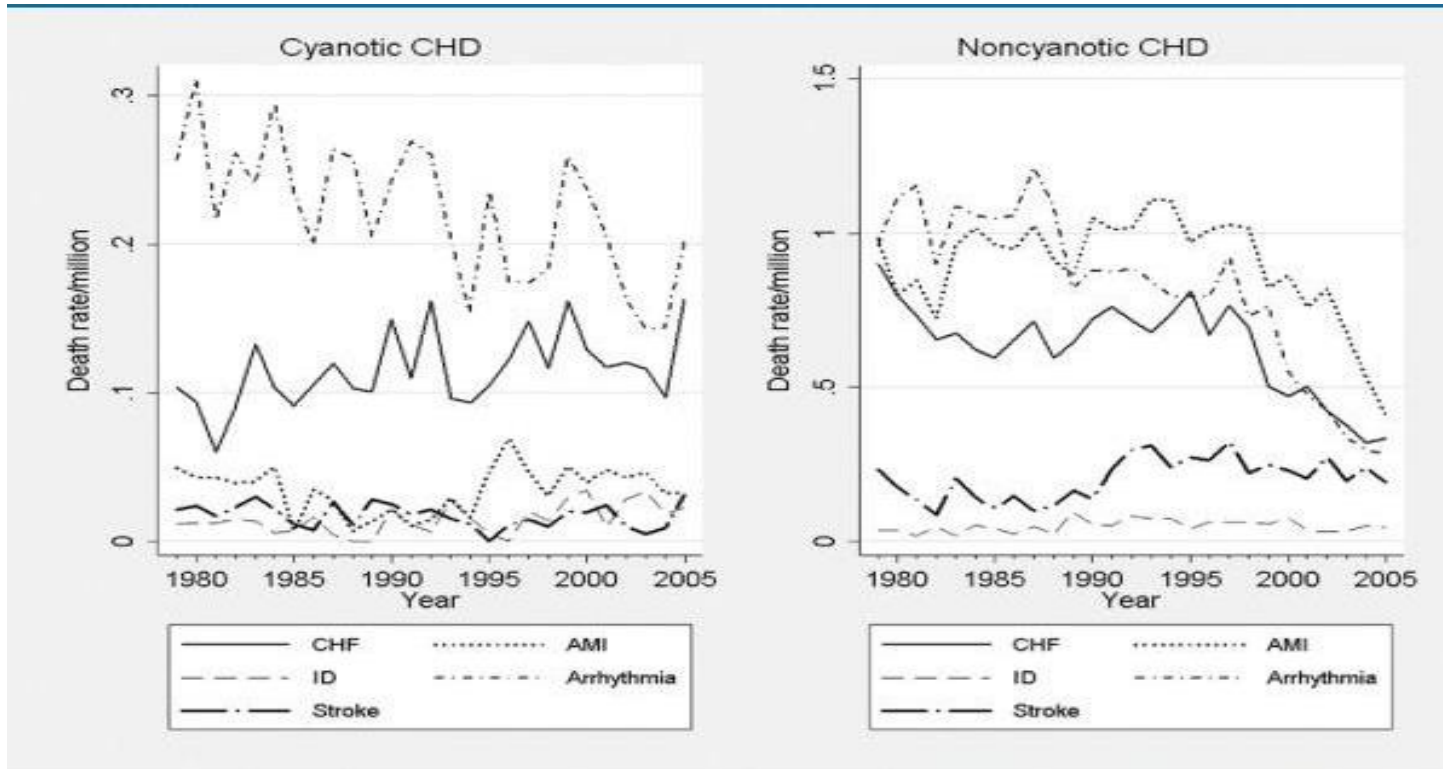


TOF Echokardiografie

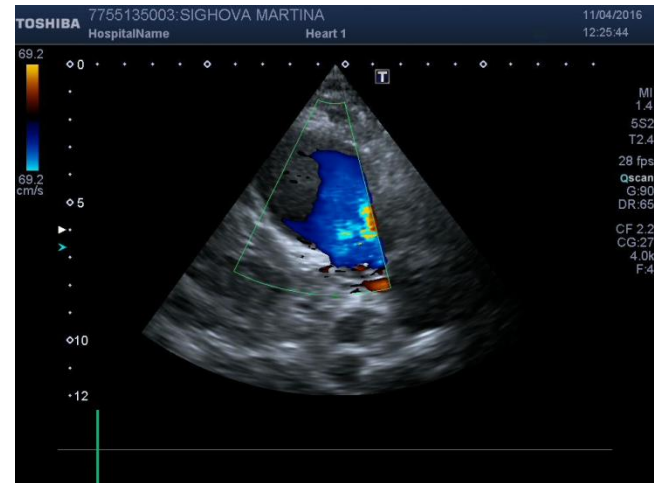
- Nové parametry
- Isovolumická akcelerace trikuspidálního anulu – nezávislá na plnění
- Strain and strain rate volné stěny PK
 - Korelace s MRI



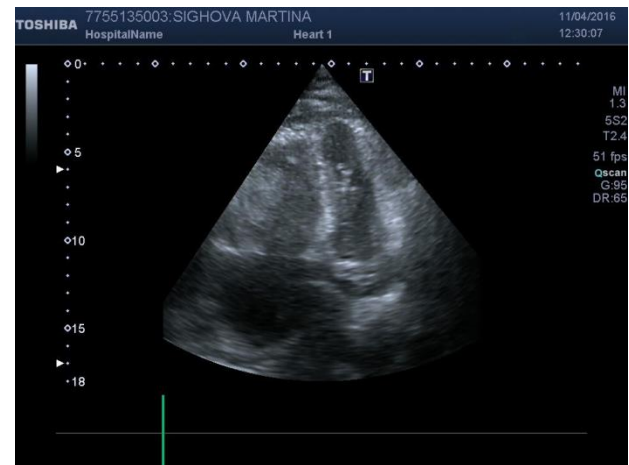
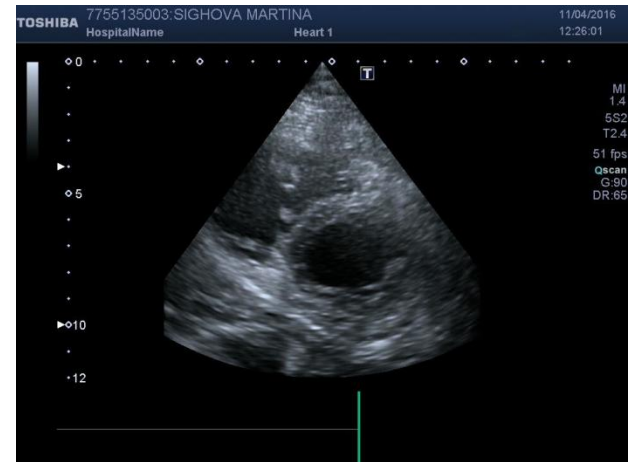
VSV příčiny smrti



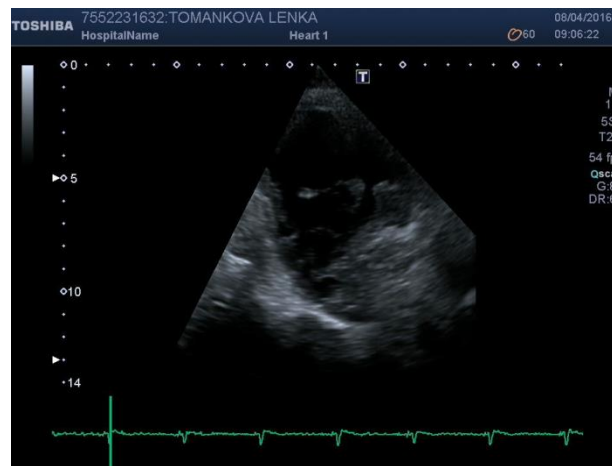
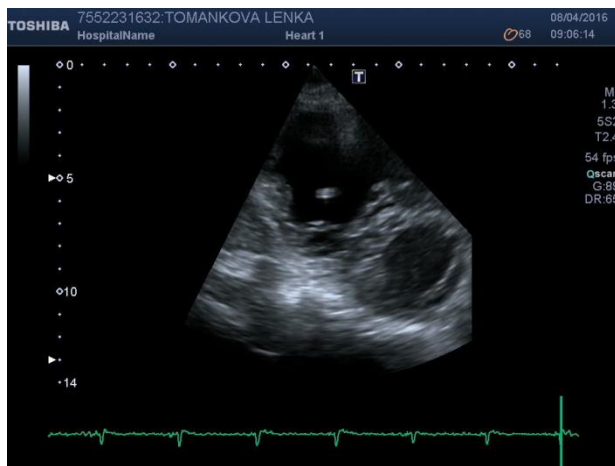
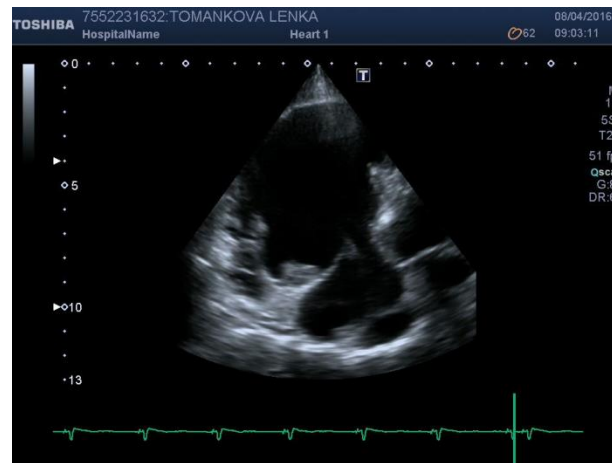
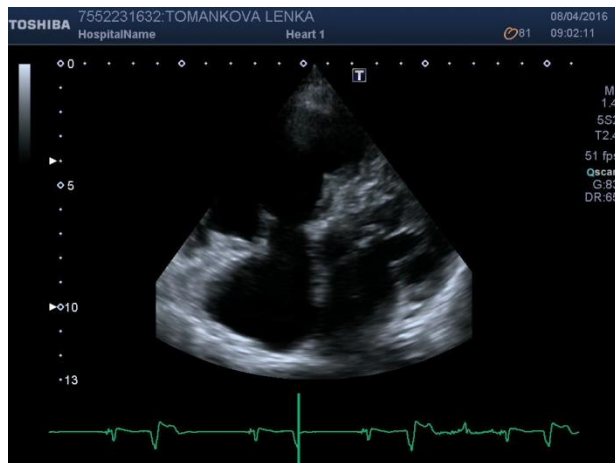
TOF Echokardiografie



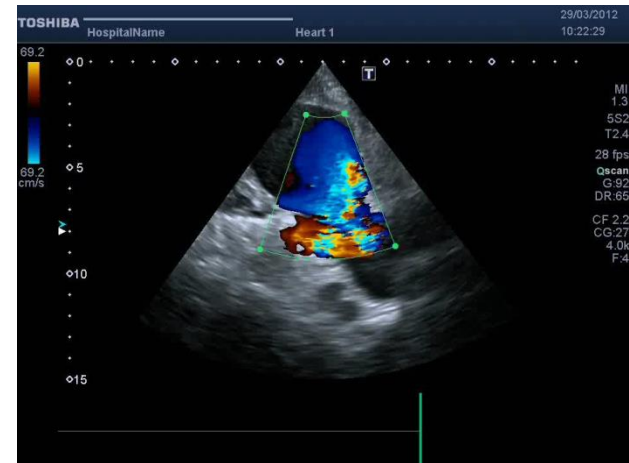
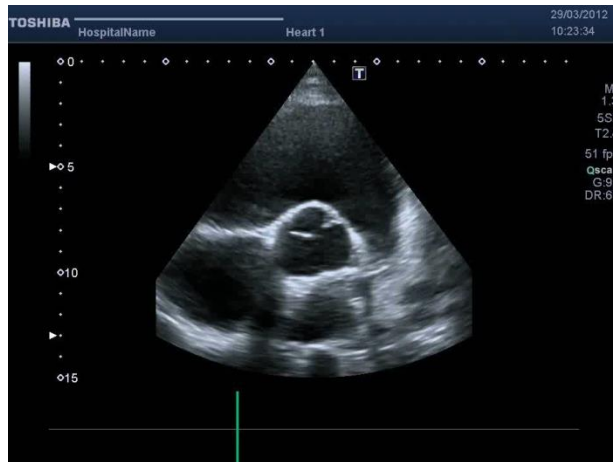
TOF Echokardiografie



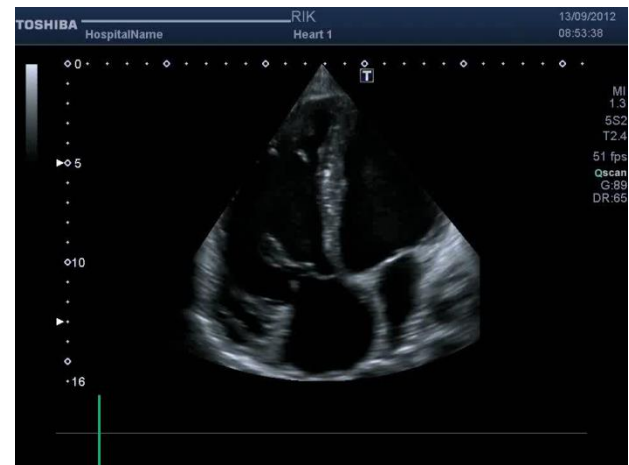
TOF Echokardiografie



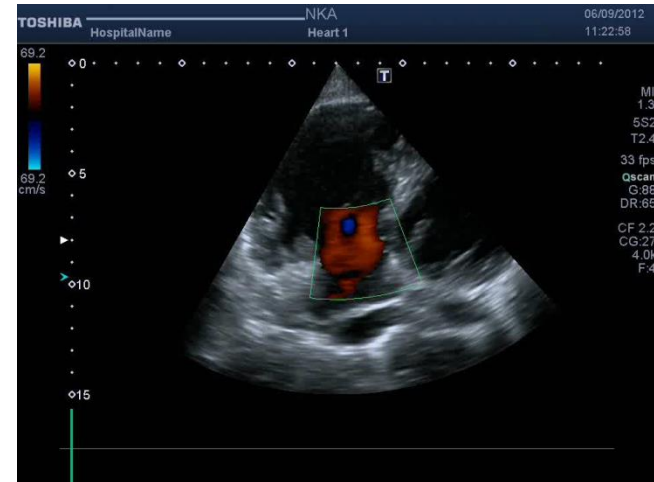
TOF Echokardiografie



TOF Echokardiografie



TOF Echokardiografie



Vyšetření KT při náhradě chlopně plicnice

- Vyšetření při PVR
 - Anamnéza KT, KT inducibilní během EFV
 - Dysfunkce LK
 - Chirurgická kryoablace RVOT – předoperační mapping
- AICD
 - Oprávněné výboje 8 – 10%
 - Komplikace 30%
 - Neoprávněné výboje 6%

* Sabate Rotes A., Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology. 2015

Clinical Outcomes of Surgical Pulmonary Valve Replacement
After Repair of Tetralogy of Fallot and Potential Prognostic
Value of Preoperative Cardiopulmonary Exercise Testing
Clinical Perspective

*by Sonya V. Babu-Narayan, Gerhard-Paul Diller, Radu R. Gheta, Anthony J. Bastin,
Theodoros Karonis, Wei Li, Dudley J. Pennell, Hideki Uemura, Babulal Sethia, Michael
A. Gatzoulis, and Darryl F. Shore*

Circulation
Volume 129(1):18-27
January 7, 2014

Take home message

- VSV již dávno nejsou vzácným onemocněním
- Nemocní s VSV vnímají své symptomy a kvalitu života odlišně
- Nízké parametry při zátěžovém vyšetření jsou u dospělých s VSV univerzálním nálezem (běžné, obvyklé)
- Po korekci musí být pacient stále sledován, vzhledem k velkému množství pooperačních reziduálních nálezů a důsledků operace
- Vždy se jedná o komplexní situaci (hledejte další přidružené vady, arytmie.....)

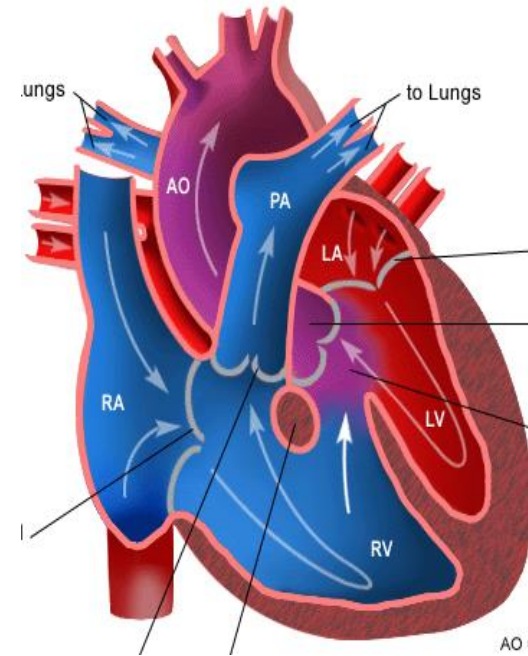
Take home message

- Moderní diagnostické a terapeutické metody se vyvíjejí velmi rychle
- Ale navzdory tomu je reintervence stále ještě z velké části založena na subjektivním posouzení každého jednotlivého pacienta, jemuž musí být „ušita“ na míru
- Evidence based medicine se rozvíjí rychle
- Komplexní centra (větší zkušenosti díky koncentraci nemocných s jednou vadou na stejném místě)
- Nemocný s VSV není prokletý, naopak má významnou šanci na kvalitní život

TOF

Anatomie

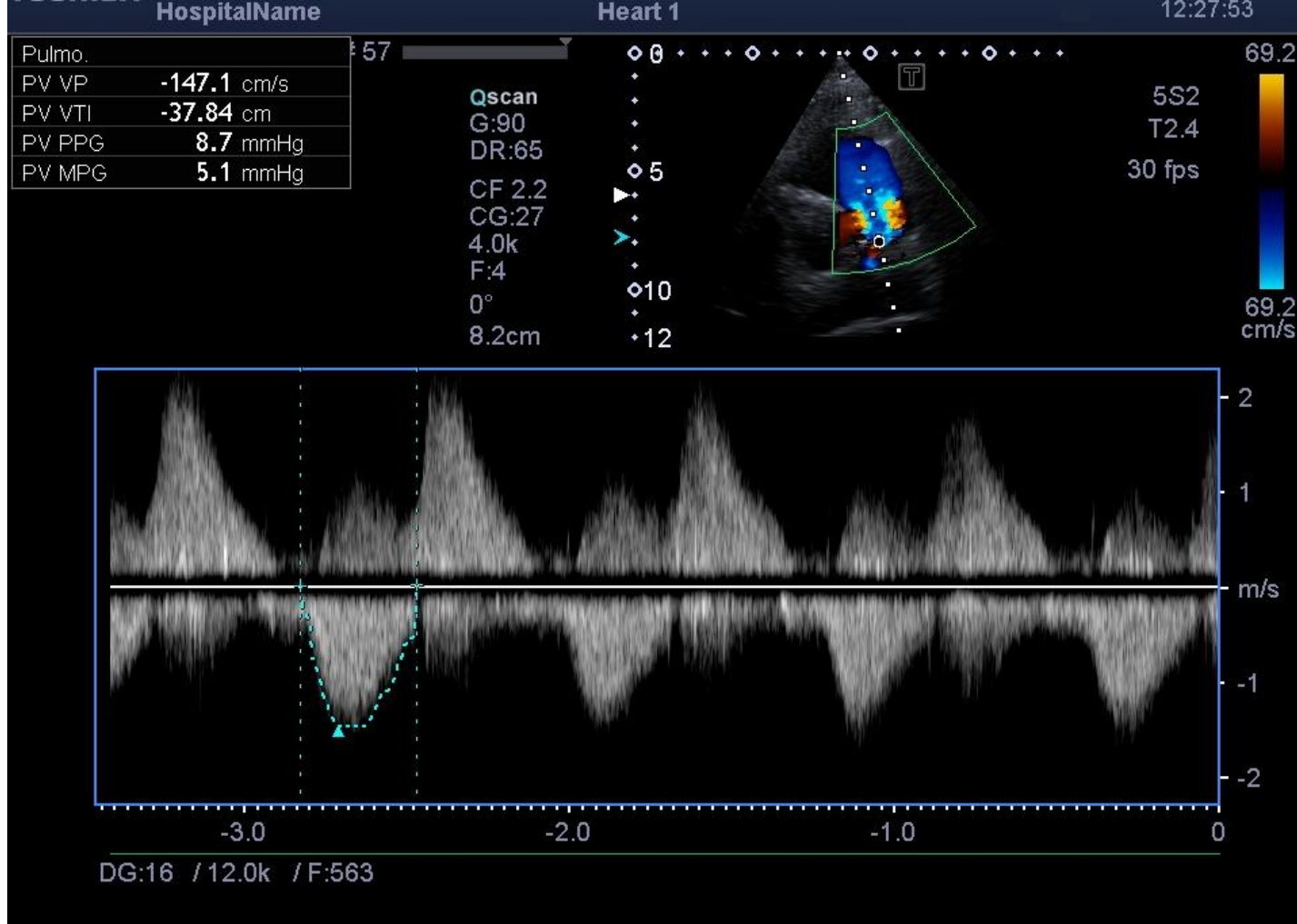
- **Deviace komorového septa**
anteriorně a kraniálně
- **Defekt komorového septa** – převážně subaorticky
- **Nasedající aorta**
 - » Pravostranný aortální oblouk v 25%
- **Hypertrofie pravé komory**
- **Subpulmonární infundibulární stenóza**
 - » **Chlopeň plicnice** často hypoplastická, stenotická v důsledku tetheringu cípů
 - » Časté **anomálie větví plicnice** – hypoplazie, stenózy



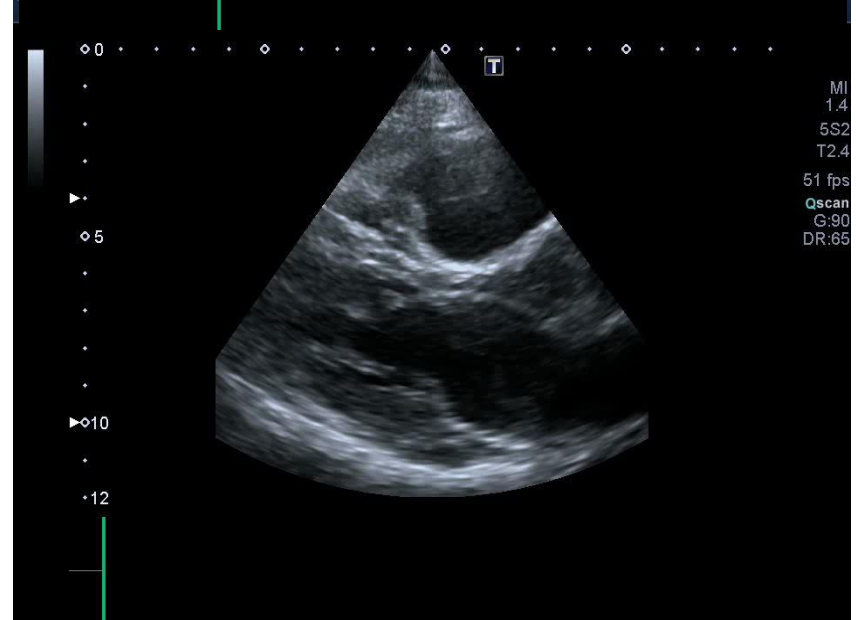
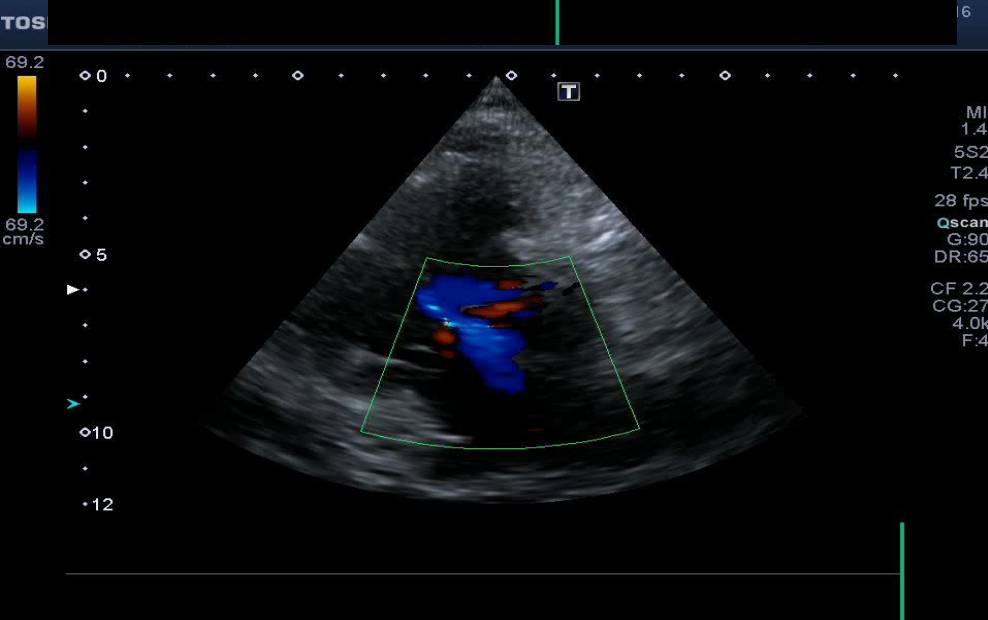
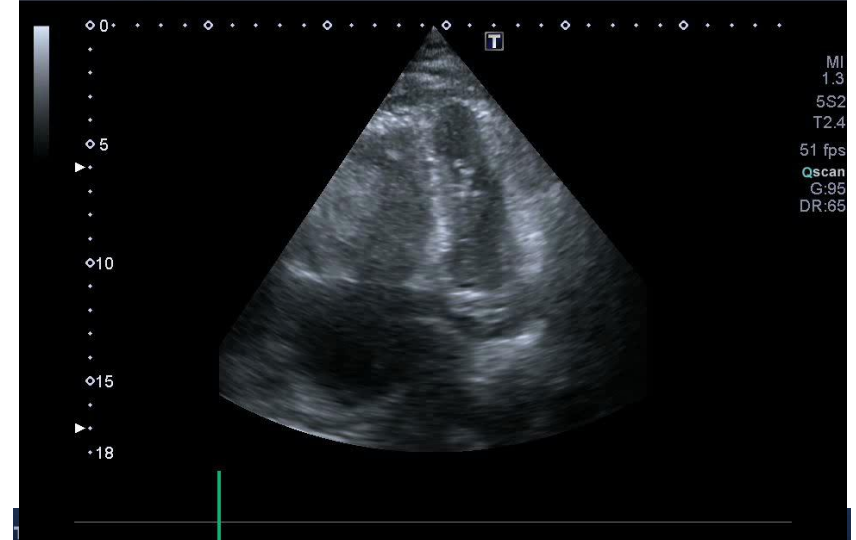
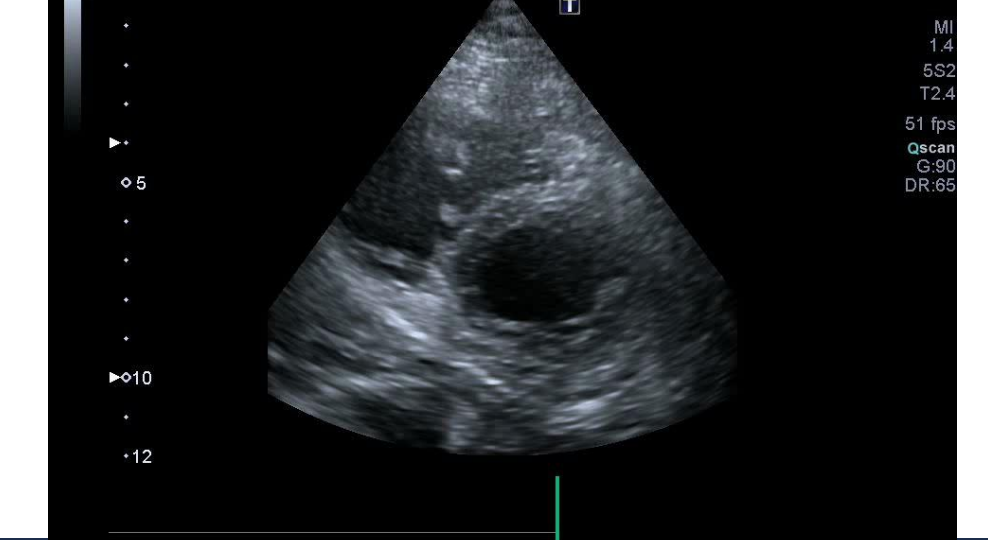


TOF

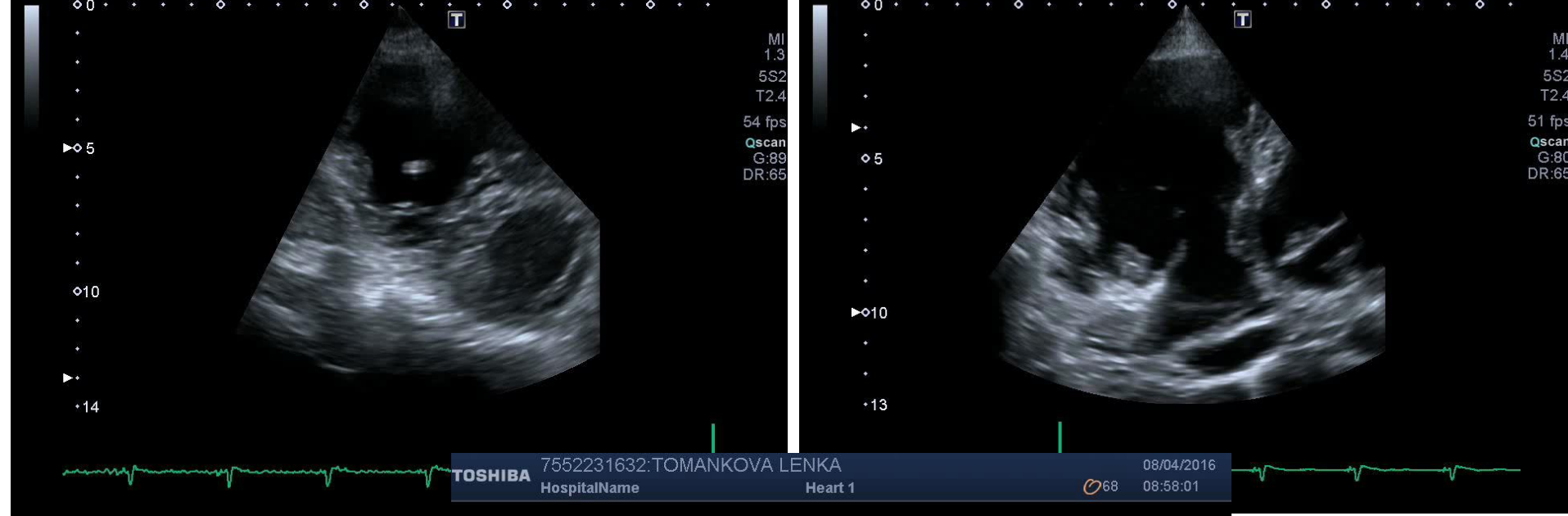
Závažná pulmonální regurgitace



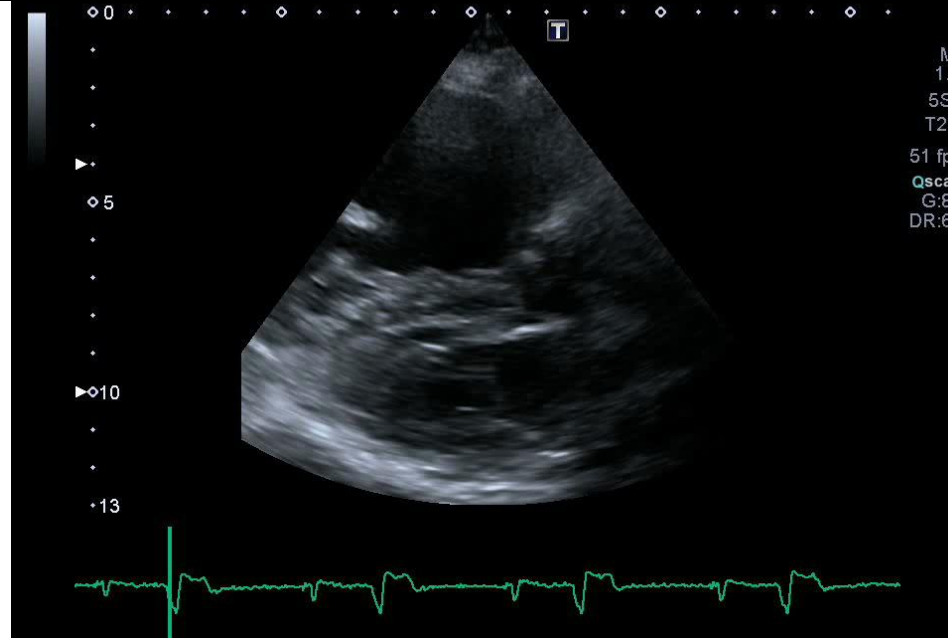
TOF
 PI CW



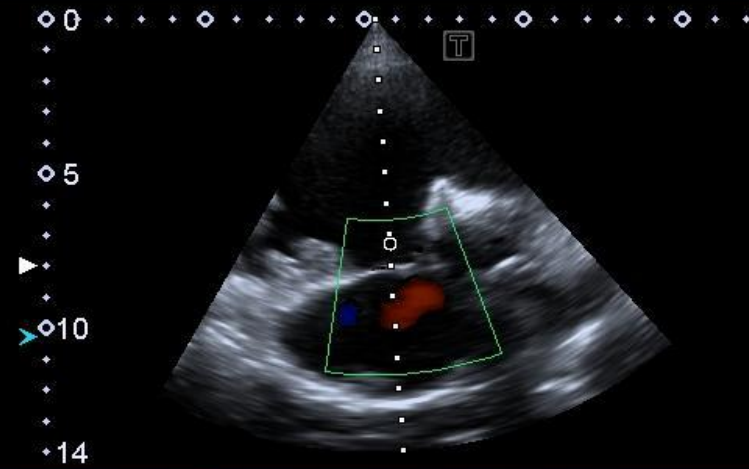
TOF Echokardiografie



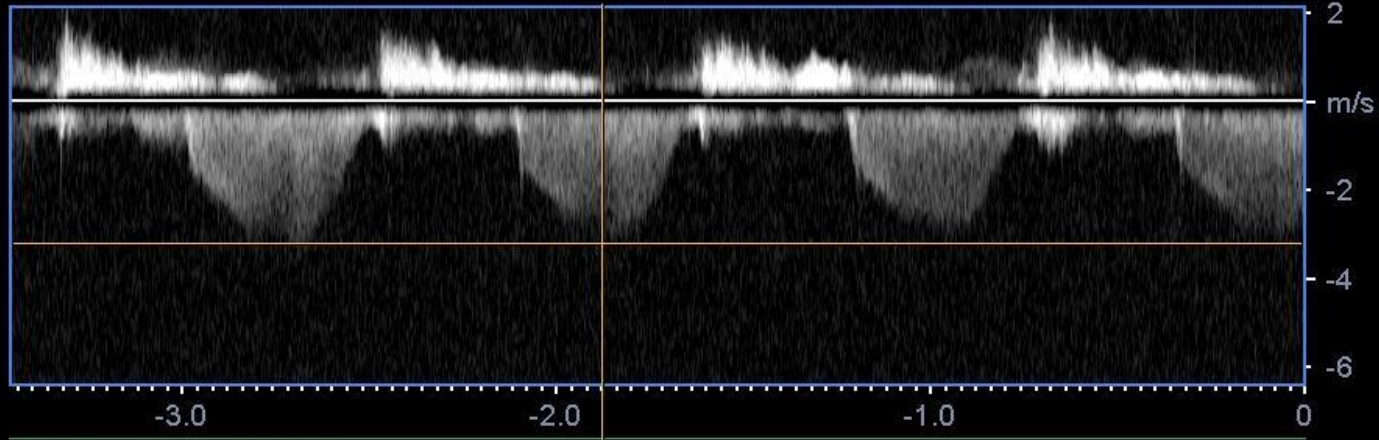
TOF echokardiografie



79
Vel A -324.0 cm/s
PG A 42.0 mmHg

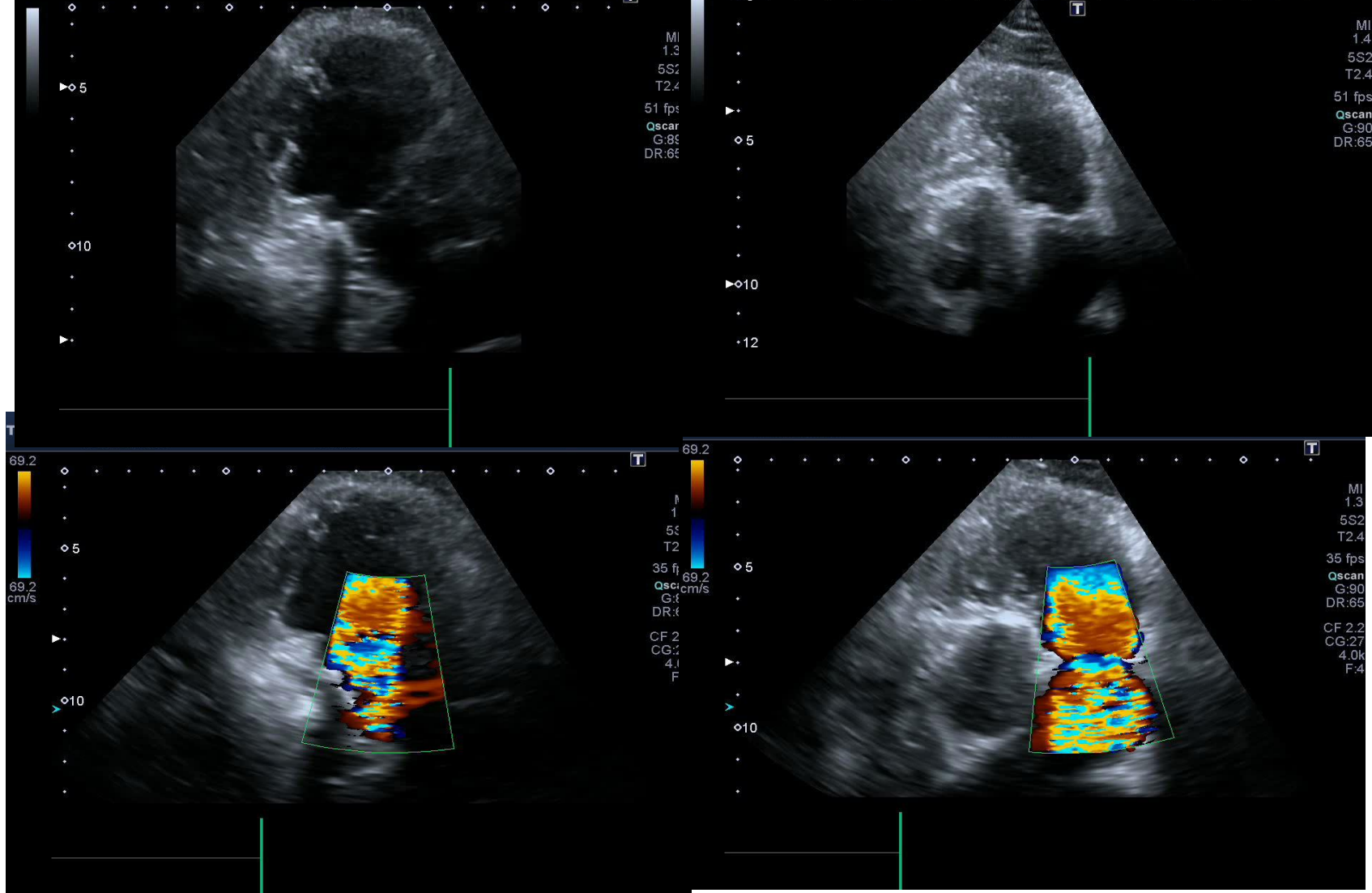


69.2
5S2
T2.4
34 fps
Qscan
G:91
DR:65
CF 2.2
CG:27
4.0k
F:4
0°
7.3cm



DG:28 / 22.3k / F:1046

Trikuspidální regurgitace

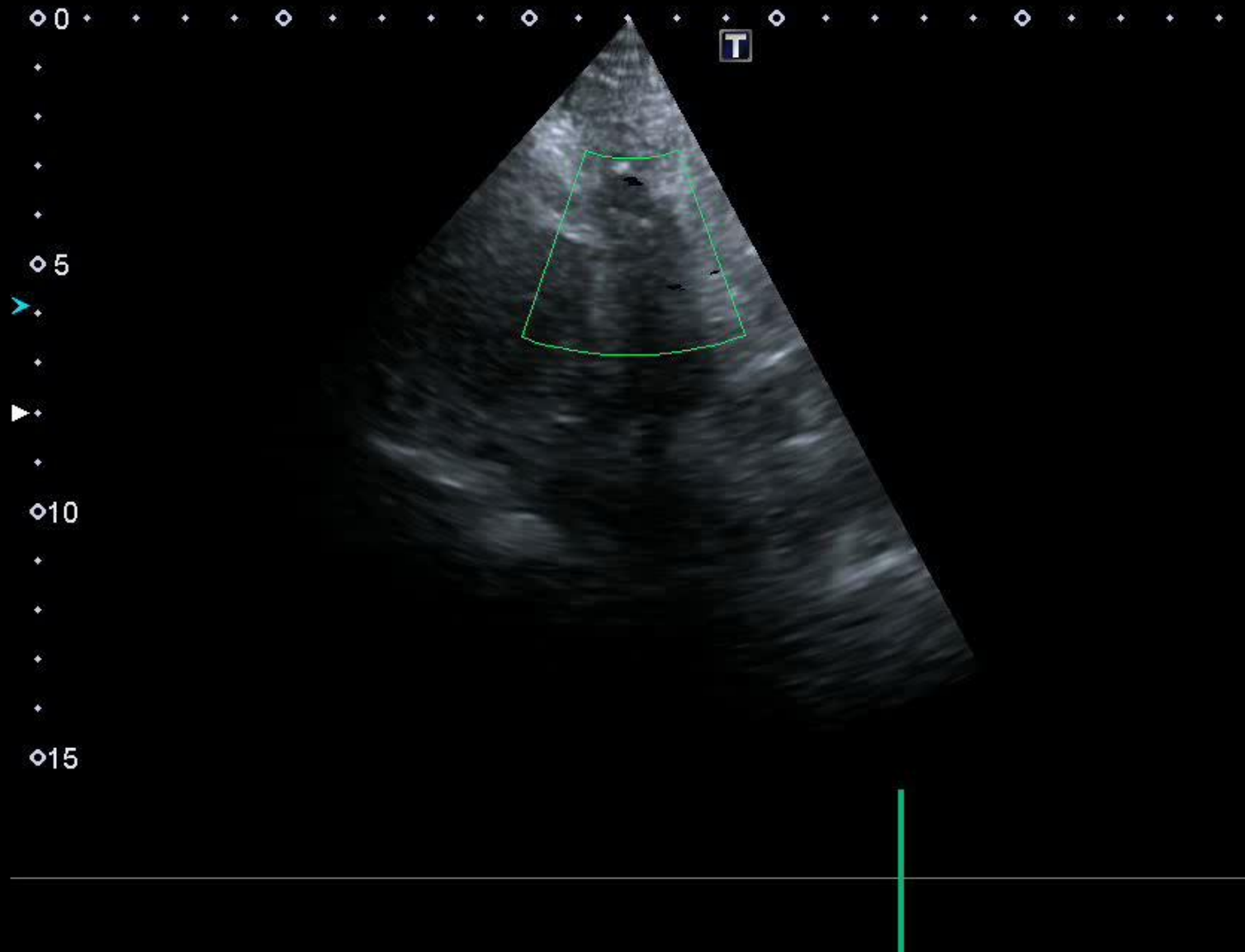


Pulmonální bioprotéza

69.2



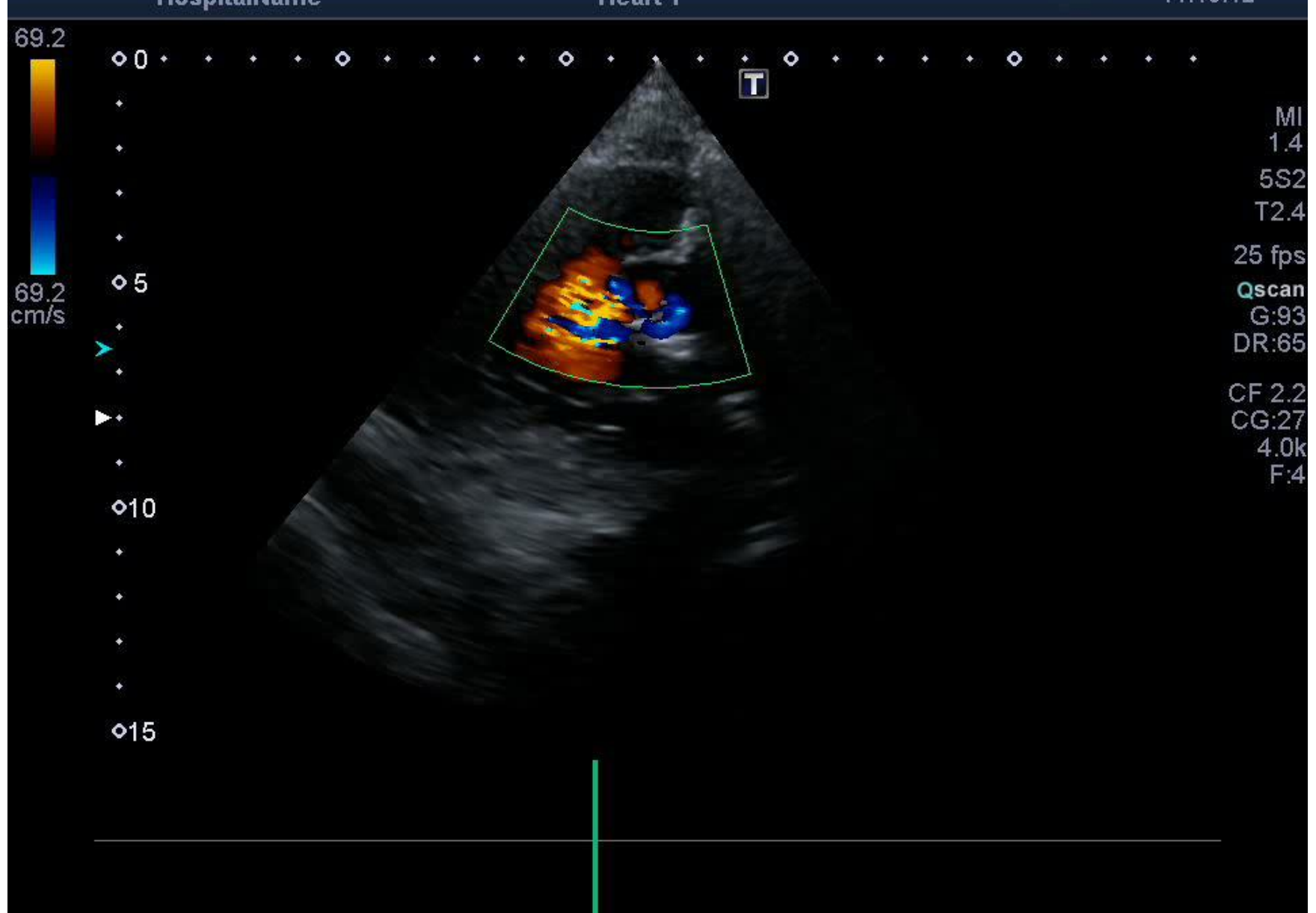
69.2
cm/s



0
5
10
15

MI
1.4
5S2
T2.4
29 fps
Qscan
G:94
DR:65
CF 2.2
CG:27
4.0k
F:4

HMGR – PS



HMGR PS