

Otázky ke kardiologické atestaci:

Vrozené srdeční vady

Jana Popelová

Kardiocentrum - kardiochirurgie

Nemocnice Na Homolce

Praha 5

České kardiologické dny, Praha, 28.-29.11. 2013

Proč se má dospělý kardiolog zabývat VSV ?

- Dospělých s VSV neustále přibývá !!
- Přibývá pacientů s komplexními VSV po složitých operacích v dětství !!
- Hemodynamická závažnost původně nevýznamné VSV se může v průběhu života podstatně zvýšit.
- Diagnóza z dětství může být nepřesná
- VSV může být objevena až v dospělosti
- I po úspěšných operacích VSV v dětství se často vyskytují reziduální nálezy a pozdní komplikace
- VSV se kombinují a interferují s chorobami dospělého věku (ICHS, hypertenze, získané srdeční vady, tromboembolické komplikace, DM, CHOPN, CHRI, aj.)

Guidelines pro VSV v dospělosti

- ACC/AHA Guidelines for the management of Adults with Congenital Heart Disease.
Warnes CA et al. Circulation 2008;118:e714-833, JACC 2008;52(23)e1-121
- ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010).
Baumgartner H et al. European Heart J 2010;31:2915-2957
- ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy
Regitz-Zagrosek V, et al. European Heart J 2011;32:3147–3197
- Doporučení ČKS pro dg a léčbu VSV
Popelová J, Cor Vasa, 2002;44(9):K165-182.

Definice:

- Vrozená srdeční vada (VSV) je morfologická anomálie srdce a velkých cév, přítomná při narození.
Klinicky se může projevit kdykoliv v průběhu života.
- Mezi VSV v klasickém pojetí nejsou zařazeny kardiomyopatie ani arytmie bez strukturální poruchy, i když jsou přítomny při narození a mají genetický podklad.

Vrozené odchylky, které nejsou počítány mezi VSV při určování prevalence:

- otevřené foramen ovale (PFO, FOA): 20 – 30 % běžné populace, není to vada s hemodynamickým významem, ale s predispozicí k paradoxní embolizaci
- bikuspidální chlopeň aorty (BAO): 1 – 2 % běžné populace, porucha funkce BAO vzniká nejčastěji až v průběhu života. Mezi VSV jsou většinou počítány jen aortální vady přítomné v dětství.
- otevřená tepenná dučej (DAP) u předčasně narozených dětí: častá, uzavírá se spontánně nebo farmakologicky. Otevřená tepenná dučej je považována za VSV, je-li široce otevřena ve 2. týdnu života a později.

Dělení VSV podle morfologie a embryonálního vývoje

- anomálie viscero-atriálního situ (sy heterotaxe)
 - anomálie septace (ASD, VSD, AVSD)
 - anomálie AV chlopní (Ebsteinova anomálie trik.chl., aj.)
 - anomálie komor
 - anomálie výtokového traktu (RVOT, LVOT)
 - konotrunkální anomálie (TOF, dvojitý výtokové komory, TGA..)
 - anomálie aortálního oblouku (COA, interrupce Ao, PDA)
 - anomálie žilní (systém. žil, anomální návrat plicních žil, aj.)
 - anomálie koronárních tepen (ALCA, píštěle, aneurysmata)
 - sy hypoplastického levého srdce
 - anomálie rotace komor (looping), (CTGA)
- aj.

Jednodušší vrožené srdeční vady

Zkratové vady:

- defekt septa síní typ secundum
- defekt septa síní typ sinus venosus + PAPVD
- defekt septa síní typ primum (= inkompletní AVSD)
- parciální anomální návrat plicních žil (PAPVD)
- izolovaný defekt komorového septa
- otevřená tepenná dučeť

Klinické dělení

„pre-trikuspidální“

- Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně (+ASD/PFO)

Bez zkratu:

- vrožené vady aortální chlopně
- izolovaná pulmonální stenóza (x PS může být spojena s ASD i VSD)
- koarktace aorty

Komplexní vrožené srdeční vady často s pravo-levým zkratem před korekcí

- Fallotova tetralogie, dvojitá pravá komora (DORV)
- transpozice velkých tepen
- pulmonální atrézie ± defekt komorového septa
- trikuspidální nebo mitrální atrézie
- funkčně společná komora (dvojitá levá komora DILV)
- totální anomální návrat plicních žil (TAPVD), aj.
- kompletní defekt atrio-ventrikulárního septa
- vroženě korigovaná transpozice velkých tepen

Kritické VSV u novorozenců - 35 %

Těžká cyanóza nebo těžké srdeční selhání nebo kombinace obou příznaků nebo časná úmrtí

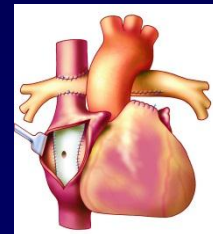
- transpozice velkých tepen
- pulmonální atrézie
- kritická aortální stenóza
- kritická koarktace aorty
- syndrom hypoplastického levého srdce
- trikuspidální atrézie
- dvojitá levá komora

→ Je nutná katetrizační intervence nebo operace co nejdříve po narození

→ U vad závislých na otevřené tepenné dučejí (ductus-dependentních) - farmakologické udržení otevřené dučejí (prostaglandiny)

VSV s nejkritičnějším prognózou v dospělosti

- Eisenmengerův syndrom = extrémní forma PAH u zkratové vady
- VSV se systémovou pravou komorou
(transpozice velkých tepen řešená korekcí dle Mustarda, Senninga; vrozně korigovaná transpozice velkých tepen a jiné komplexní VSV)
- komplexní cyanotické VSV neoperované nebo řešené pouze spojkovou paliací
- vady s Fontanovskou cirkulací
(univentrikulární cirkulace - TCPC, klasická Fontanova korekce)
trikuspidální atrézie, dvojitá LK a jiné typy funkčně společných komor bez PH !!!



Dělení VSV podle četnosti

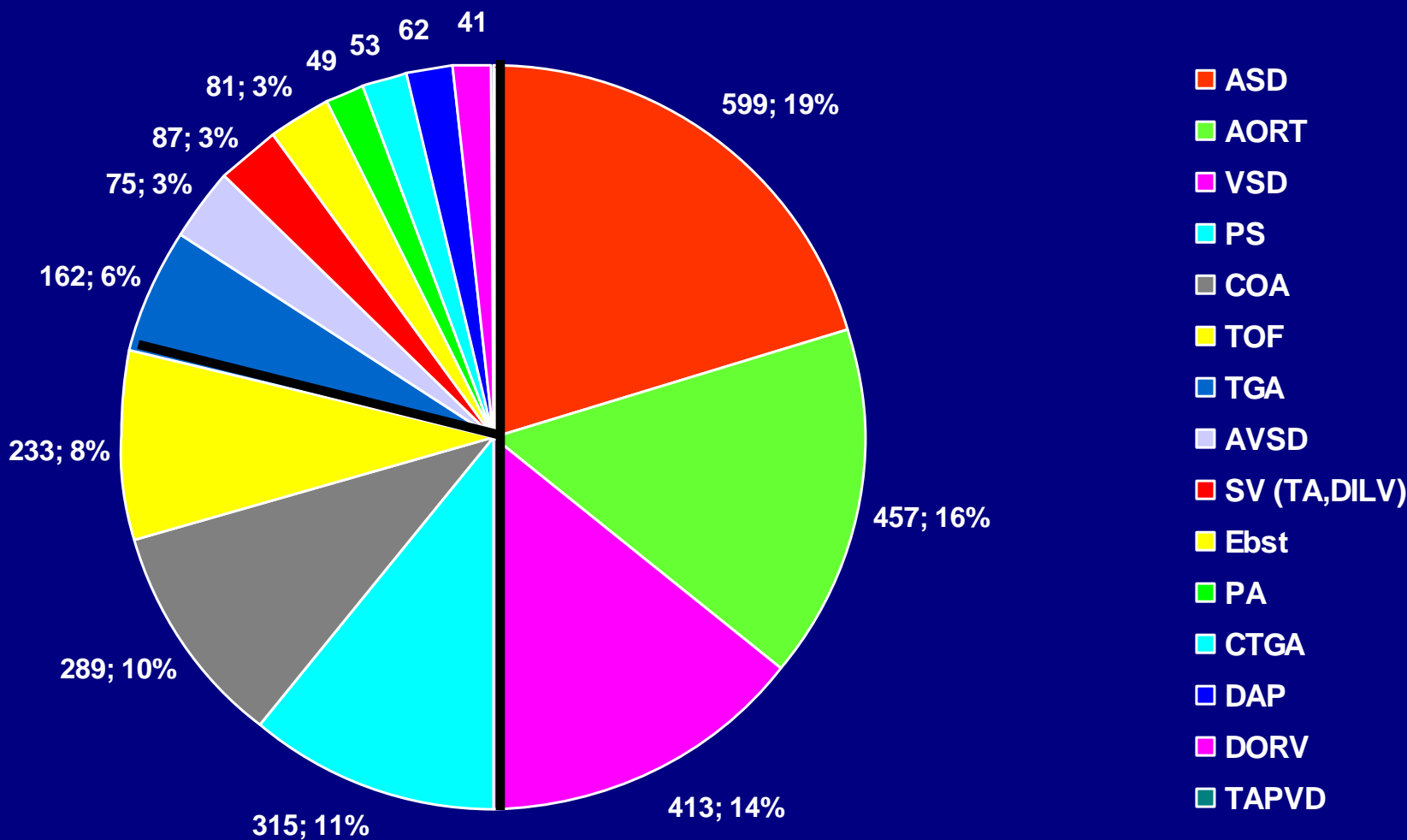
Děti

Dospělí

| | | |
|---------------------|---------|-------------|
| VSD : | 30-40 % | 20% |
| ASD: | 9% | 30% |
| AS: | 6-8% | BAO+AS+AR?? |
| PS: | 6-8% | 7% |
| COA: | 5% | 8% |
| TGA: | 5% | 6% |
| TOF: | 4% | 7% |
| AVSD | 4% | 4% |
| PDA: | 5% | |
| Ebsteinova anomálie | 0,4% | 3% |
| DORV | | |
| PA, | | |
| CCTGA, aj. | | |

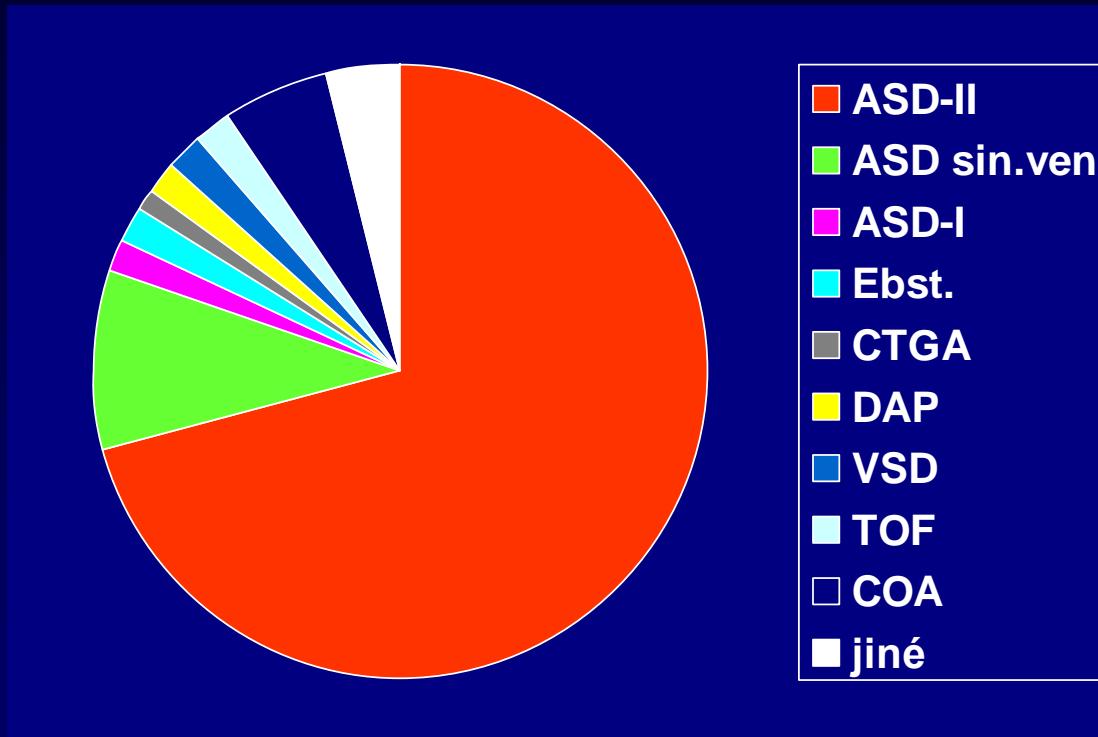
Spektrum dospělých pacientů s VSV v Centru v NNH

(N = 2814, prům.věk 40 let)



VSV nepoznané v dětství

- V našem souboru 2200 dospělých s VSV bylo 17% VSV objevených až v dospělosti
(Popelová, 2008)



pozn.- nejsou uvedeny bikuspidální chlopně aorty – nejvíce !!!

Prevalence VSV:

- 6 – 10 / 1000 živě narozených dětí
- Šamánek, 1999, BOSS (Bohemian Survival Study): **6,16**/1000 (815 569 dětí narozených v letech 1980-1990, klinické vyšetření pediatrem při narození, v 6 týdnech a 5 letech, při podezření na VSV ad DKC FNM)
- Hoffman, 1995: **10**/1000 živě naroz. dětí
- Robida, 1997: **12,3**/1000 (všechny narozené děti echo, MRI)

VSV se vyskytuje:

20 % spontánně potracených plodů

10 % mrtvě narozených dětí

1% živě narozených dětí

(Hoffman, 1995)

Přežívání VSV do dospělosti

- přežívání dětí s VSV do 15 let:

| | |
|---------------|------|
| 1956 - 1980 | 67 % |
| 1980 – 1990 | 77 % |
| v současnosti | 90 % |

(Šamánek, 1999, Warnes, 2001, Somerville, 2002)

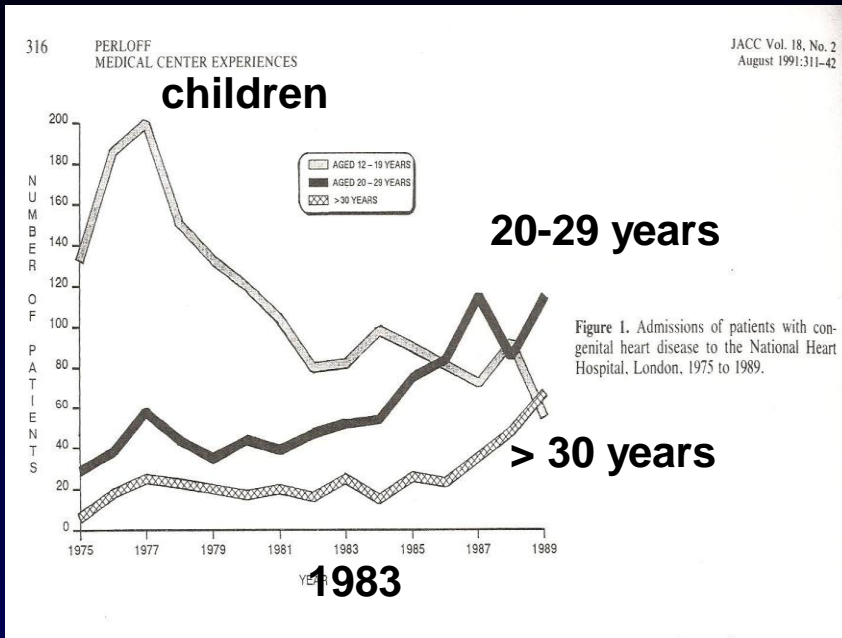
- ročně přibývá v ČR cca 500 dospělých s VSV
- v ČR: 10 tis. dětí a 25 tis. dospělých s VSV

(Popelová, Cor Vasa, 2002)

- dospělých s VSV je 2,5x více než dětí s VSV
- odhadovaný počet dospělých žijících s VSV je asi 2800 na jeden milion obyvatel

(32.konference v Bethesdě, Warnes CA, Circulation, 2001)

Počet dospělých s VSV narůstá !



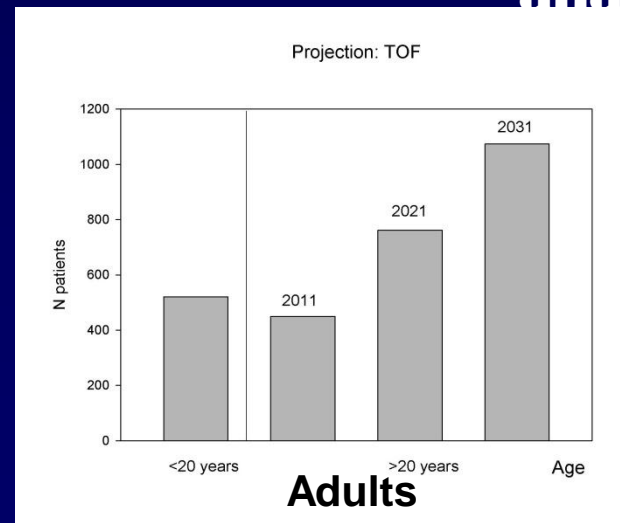
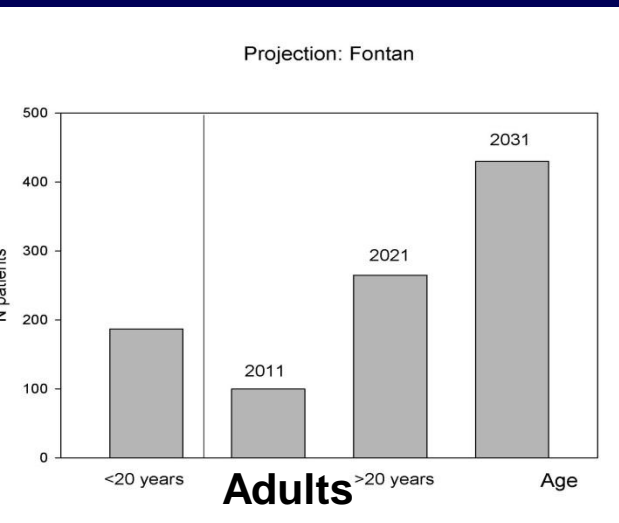
- od 80.let prudce narůstá počet hospitalizací dospělých s VSV

*Perloff, JACC, 1991
22nd Bethesda Conference*

**Dředpoklad nárůstu
dospělých s komplexní VSV
v následujících 20 letech dle
analýzy DKC**

Fontan: 4,5x ↑

TOF: 2,5x ↑



*Grafy poskytl laskavě
prof. MUDr. Jan Janoušek a prof.
MUDr. Václav Chaloupecký
Dětské Kardiocentrum*

Organizace dlouhodobé kardiologické péče o VSV v dospělosti (GUCH = grown-up congenital heart disease)

- úroveň 1: specializované centrum: (v ČR 2-3)
zajištění péče o komplexní a vzácné VSV,
zajištění diagnostiky a reoperací u dospělých s VSV,
zajištění primooperací složitých nebo vzácných VSV v dospělosti,
diagnostika nejasných stavů s anamnézou VSV,
poskytuje konsultace pro nižší centra, poradenství pro ženy před těhotenstvím.
úzká spolupráce s Dětským Kardiocentrem a s transplantačními centry
- úroveň 2: poradna pro dospělé s VSV v lokálním centru ve spolupráci se specializovaným centrem: stabilizované VSV
(v ČR v každém komplexním kardiiovaskulárním centru)
- úroveň 3: kardiologie bez specializace:
péče o vyřešené jednoduché VSV bez reziduálních nálezů,
běžné kontroly a běžná vyšetření pacientů sledovaných ve vyšších centrech
možnost konsultace s vyššími centry

úroveň 1+2: vyžaduje až 50% VSV v dospělosti

Reoperace, primooperace nebo intervence u VSV v dospělosti

- více než polovina všech dospělých s VSV

vady neoperované v dětství:

- ASD
- koarktace aorty
- BAO
- Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně
- CCTGA, aj.

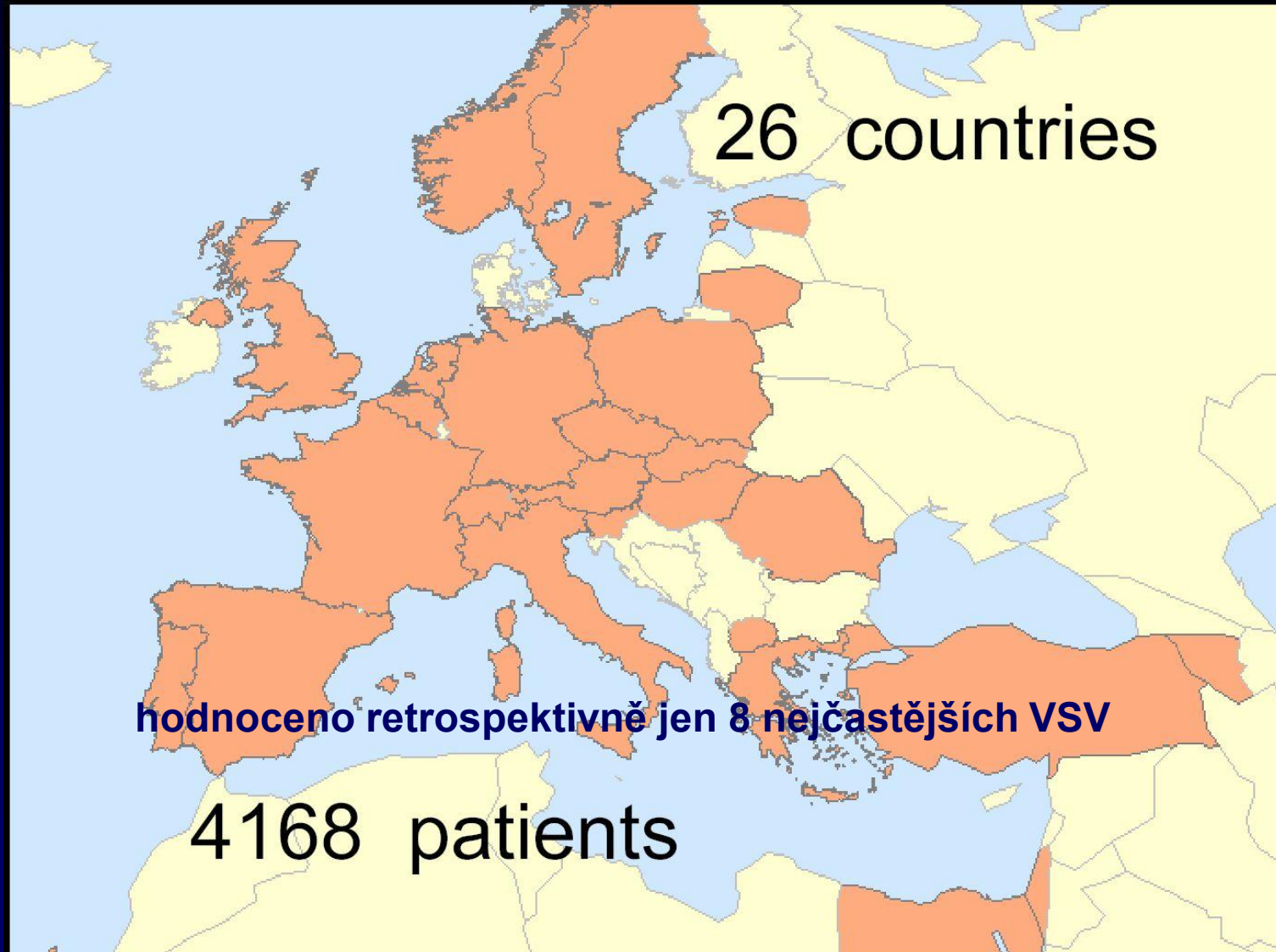
vady operované v dětství

- VSV s homografty (pulmonální, aortální)
- Fallotova tetralogie
- AVSD
- rekoarktace aorty
- Rossova operace
- klasická Fontanova korekce, někteří pac. s TCPC
- a další.....

Nejčastější reziduální nálezy po operaci VSV

| | |
|---------------------------------------|---|
| ASD secundum | mitrální a trikuspidální regurgitace, rezid. zkrat |
| inkompletní AVSD | mitrální regurgitace-cleft, obstrukce LVOT |
| VSD | reziduální zkrat, aortální regurgitace, plicní hypertenze |
| Fallotova tetralogie | pulmonální regurgitace, pulm.stenóza, VSD, aortální regurgitace, trikuspidální regurgitace |
| Ebsteinova anomálie | trikuspidální regurgitace |
| pulmonální stenóza | pulmonální regurgitace |
| aortální stenóza po BVP | restenóza, aortální regurgitace |
| pulmonální atrézie | degenerace pulmon. homograftu, periferní stenózy plicnice, plicní hypertenze |
| koarktace aorty | rekoarktace, hypertenze, aortální vady, dilatace aorty |
| TGA po Mustardově, Senningově korekci | dysfunkce systémové pravé komory, regurgitace na systémové trikuspidální chlopni |
| Fontanovská cirkulace | arytmie, dysfunkce komory, regurgitace na AV chlopních, tromby v konduitu, plicní embolizace, vysoký CŽT, enteropatie se ztrátou proteinů |

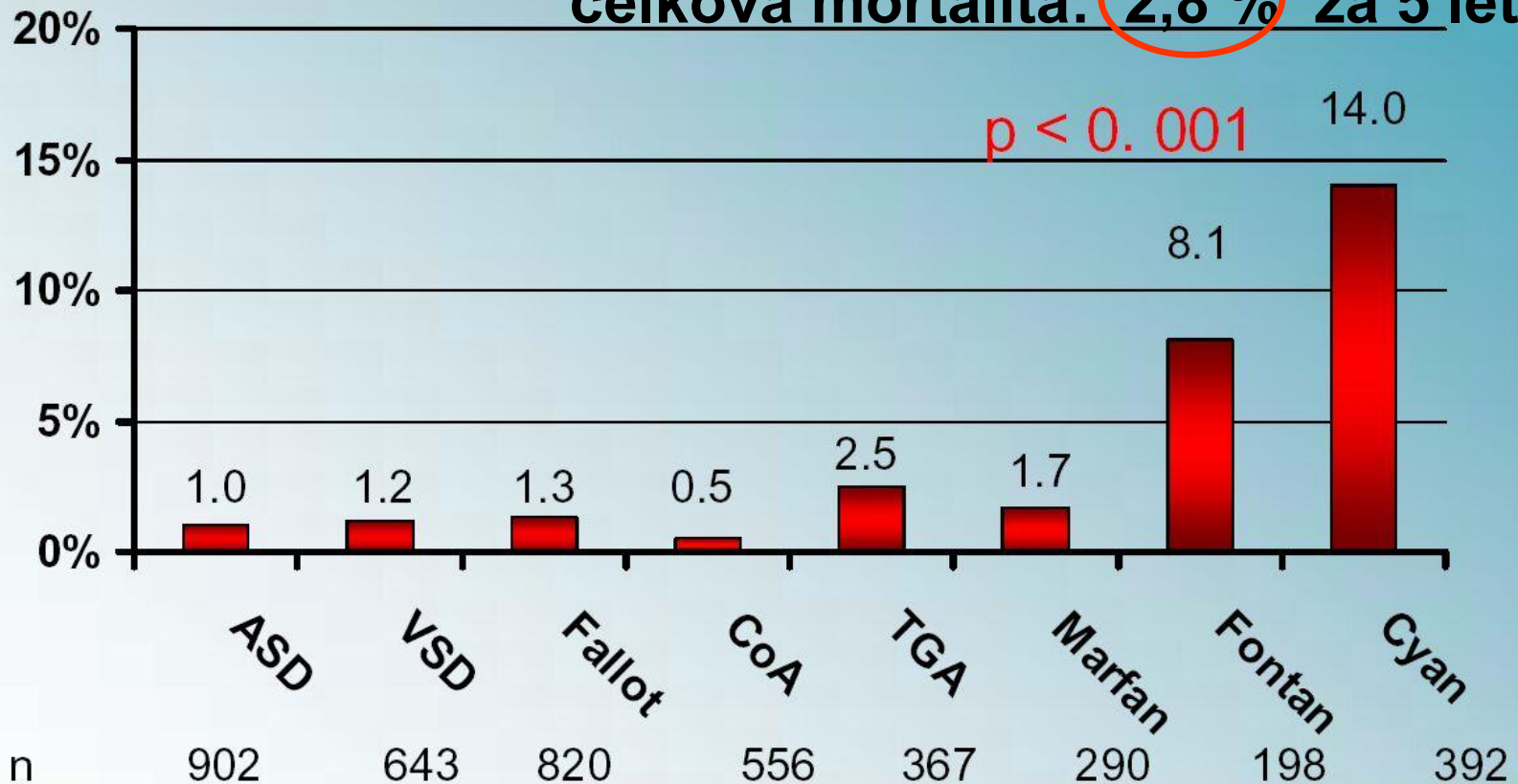
Euro Heart Survey – Adult congenital heart disease (2003-2004)



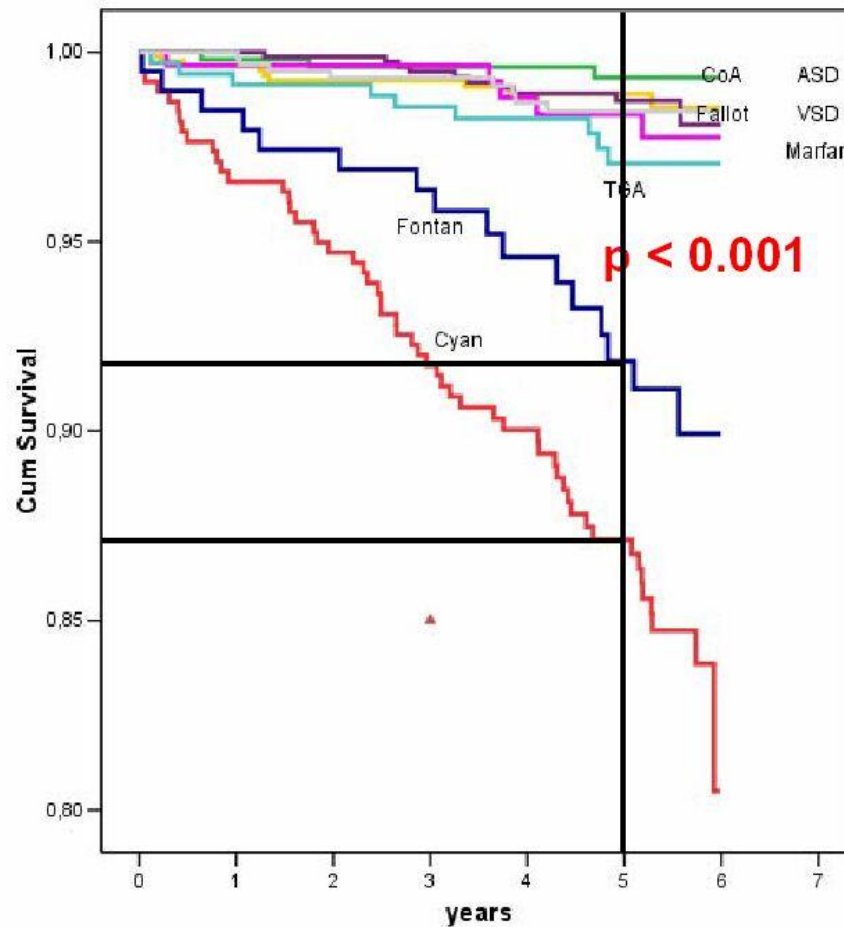
Euro Heart Survey, mortalita v průběhu 5 let, retrospektivně

Mortality by Defect

celková mortalita: **2,8 %** za 5 let

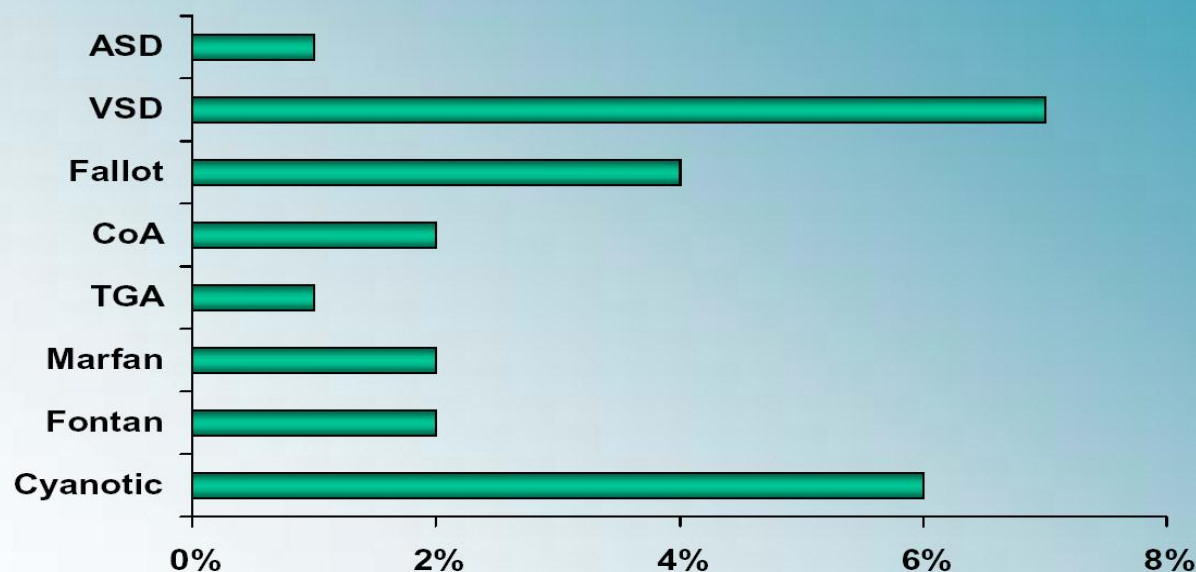


Kaplan-Meier Survival Analysis



IE u VSV v dospělosti

Prior endocarditis (3%)



x nejsou
hodnoceny
BAO !!!

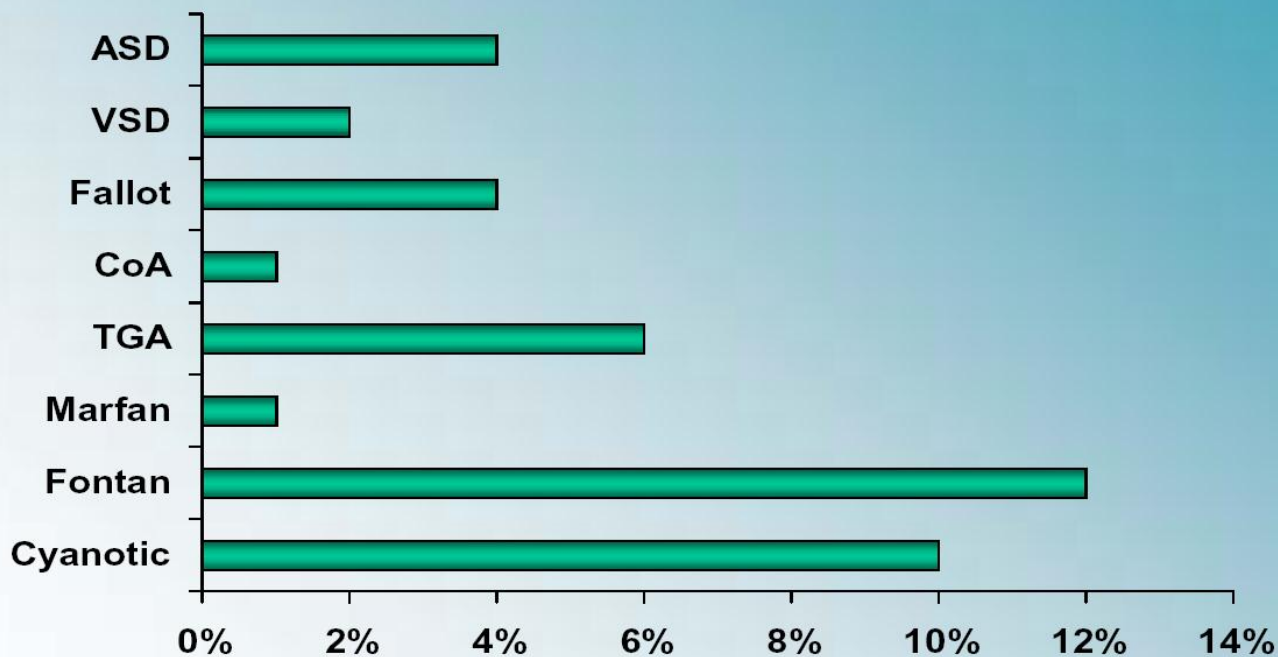
Euro Heart Survey on Adult Congenital Heart Disease



Náš soubor: 2200 dosp.pac. s VSV, sledování 10 let : **IE u 1,8 %**
50% IE: BAO, ostatní: TOF, VSD, cyanot.VSV, mechan. protézy, HMGR

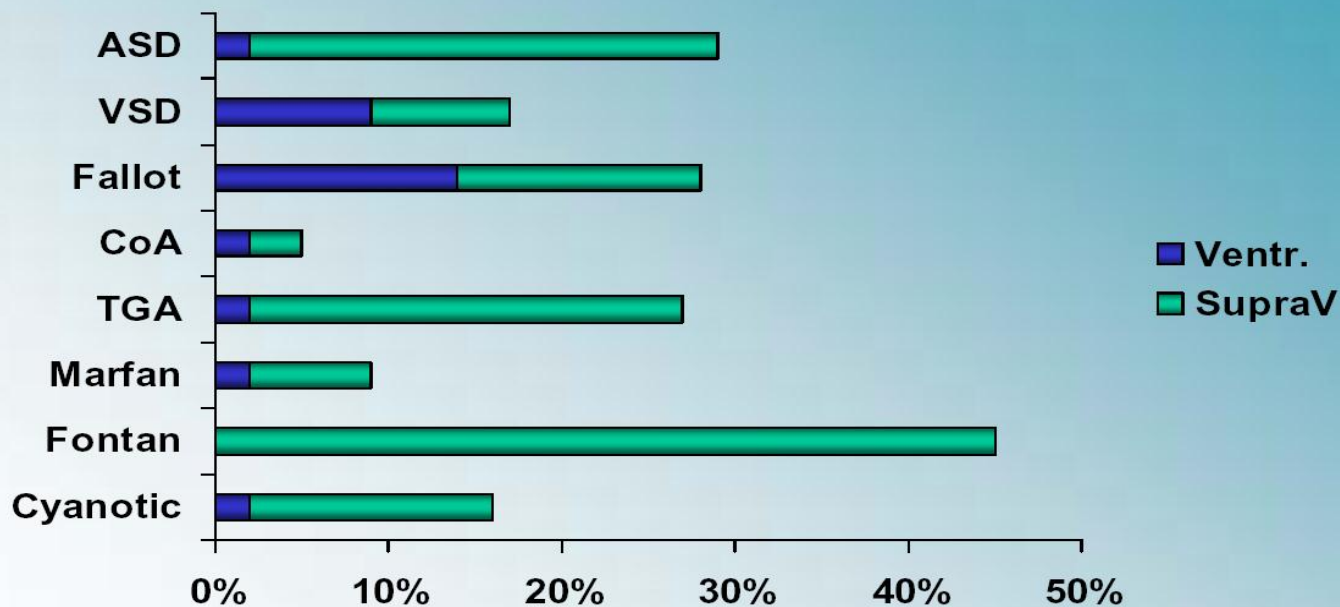
CMP nebo TIA u dospělých s VSV

Prior stroke/TIA (4%)



Arytmie u VSV v dospělosti

Prior arrhythmias (22%)



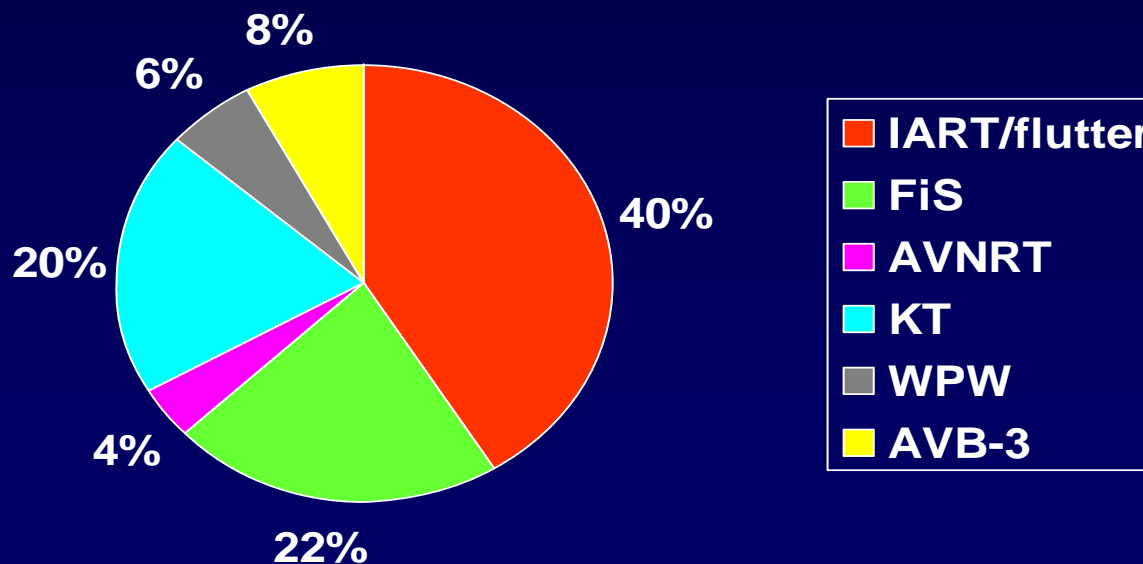
Euro Heart Survey on Adult Congenital Heart Disease



Nejsou hodnoceny komplexní VSV, PA, DORV a jiné

Arytmie u dospělých s VSV

- Výskyt arytmií u VSV v dospělosti stoupá s věkem
- Náhlá smrt je u VSV 100x častější než v běžné populaci
- Nejčastější arytmií u dosp. VSV je IART, riziko převodu 1:1 s hemodynamickým důsledkem (synkopa, srd.selhání, náhlá smrt !!)
- 2200 dospělých s VSV, prům. věk 40 let
- 20% operovaných v letech 2005-8 mělo chirurgický antiarytmický výkon

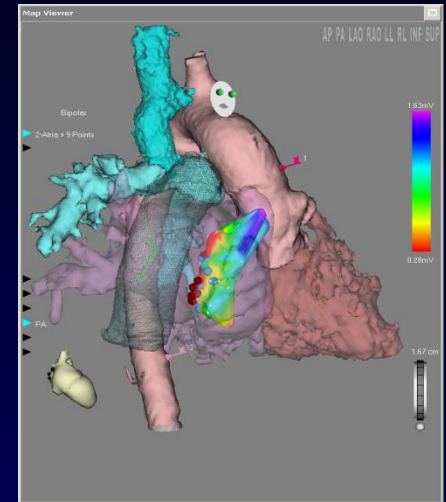


Arytmie u dospělých s VSV

Specializovaná centra s dostatkem zkušeností

U komplexních VSV, TCPC, aj. je při RFA vhodný systém dálkové magnetické navigace

+ současné KCH řešení hemodynamicky významných reziduálních nálezů !!!



Rizikové faktory mortality u operací dospělých s VSV v Nemocnici na Homolce 2005-2010

počet operací: 459 pac., hospitalizační mortalita: 7 pac., pozdní mortalita: 6 pac.
reoperace po operaci v dětství tvořily 38 % !!

| | alive: 446 | dead: 13 (early+late mortality) | p | OR |
|--|-------------------|------------------------------------|--------------------|-----------------|
| women | 221 (51 %) | 9 (69 %) | 0,203 | 2,13 |
| age over 40 years | 209 (46,9 %) | 7 (53,8 %) | 0,619 | 1,32 |
| pulmonary hypertension | 48 (10,8 %) | 4 (30,8 %) | 0,072 | 3,68 |
| reoperation | 171 (38 %) | 7 (53,8) | 0,258 | 1,88 |
| operation of 3-4 valves | 11 (2,46 %) | 1 (7,6 %) | 0,244 | 3,3 |
| cyanosis before oper. | 9 (2 %) | 4 (30,8 %) | < 0,001 | 21,59 |
| NYHA 3 – 4 | 130 (29 %) | 13 (100 %) | < 0,001 | > 100 |
| dysfunction of LV LVEF ≤ 35 % | 6 (1,34 %) | 2 (15,4 %) | < 0,0001 | 13,33 |
| dysfunction of RV RVEF ≤ 35 % | 21 (4,7 %) | 5 (38 %) | < 0,0001 | 12,65 |

Závěr

- každý kardiolog musí mít základní znalosti o VSV, jejich morfologii, hemodynamice, reziduálních nálezech a možných komplikacích
- dospělí s VSV by měli být konsultováni ve specializovaných centrech i v době, kdy nemají velké obtíže
- péče o komplexní a vzácné VSV musí být zajištěna v centrech s dostatkem zkušeností a dobrými kardiochirurgickými výsledky