

Arytmie u pacientů s vrozenou srdeční vadou v dospělosti

Ondřej Toman^{1,3}, Tomáš Zatočil^{1,3}, Lumír Koc^{1,3}, Daniela Žáková^{2,3}, Martin Fiala^{1,3}

¹Interní kardiologická klinika FN Brno a LF MU Brno

²Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie Brno

³Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti, Brno

Arytmie patří k nejčastějším a nejzávažnějším komplikacím u pacientů s vrozenou srdeční vadou v dospělosti. Arytmogenní substrát bývá specifický pro různé vrozené srdeční vady, díky vrozenému anatomickému postižení nebo i následkem chirurgických korekčních operací. Vzhledem k často křehkému hemodynamickému stavu je preferována léčba s kontrolou rytmu, včetně využití intervenčních metod (katérové ablace, implantace kardiostimulátoru/kardioverteru, resynchronizační léčba). Důležitá je opakovaná a pečlivá riziková stratifikace v prevenci náhlé srdeční smrti. Pacienti s arytmiemi se závažnými vrozenými srdečními vadami v dospělosti by měli být sledováni a léčeni v superspecializovaných expertních centrech. Cílem tohoto článku je přehled současných poznatků a doporučení pro péči o dané pacienty.

Klíčová slova: arytmie, vrozené srdeční vady v dospělosti, náhlá srdeční smrt, katérová ablace, implantace ICD.

Arrhythmias in patients with adult congenital heart disease

Arrhythmias are among the most frequent and serious complications in patients with adult congenital heart disease. The arrhythmogenic substrate is specific for different congenital heart diseases, either due to congenital anatomical malformations or as a result of surgical repair. Given the often borderline haemodynamic status, rhythm-control therapy is preferred, including the use of interventional methods (catheter ablation, pacemaker/cardioverter implantation, resynchronisation therapy). Periodic and thorough risk stratification is essential in the prophylaxis of sudden cardiac death. Patients with arrhythmias and severe congenital heart disease should be managed and treated in superspecialised expert centres. The aim of this article is to review the recent knowledge and guidelines for the care of these patients.

Key words: arrhythmias, adult congenital heart disease, sudden cardiac death, catheter ablation, ICD implantation.

Úvod

Prevalence vrozených srdečních vad (VSV) je celosvětově odhadována na 9 z 1 000 novorozenců (1). Výskyt v jednotlivých zemích je různý dle dostupnosti a kvality prenatálního screeningu a přístupu tamní společnosti k lékařským potratům. VSV ale obecně přibývá, více než 90 % jedinců se dožívá dospělosti (2). Arytmie patří k nejčastějším a nejzávažnějším komplikacím u pacientů

s VSV v dospělosti, zvyšují morbiditu, počet hospitalizací, představují významné riziko i pro náhlou srdeční smrt u těchto jedinců (3).

Základní elektrofyziologické principy a mechanismy arytmií u VSV jsou podobné jako u běžných pacientů. Významně se však liší vlastní arytmogenní substrát, který je i specifický pro jednotlivé typy VSV. Některé poruchy srdečního rytmu a převodního systému mohou být již vrozené (např. abnormální

DECLARATIONS:

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest and financial disclosures:

None.

Funding/Support:

None.

Cit. zkr: Interv Akut Kardiolog. 2023;22(4):173-179

<https://doi.org/10.36290/kar.2023.029>

Článek přijat redakcí: 28. 11. 2022

Článek přijat po přepracování: 31. 10. 2023

Článek přijat k tisku: 3. 11. 2023

MUDr. Ondřej Toman, Ph.D., MHA

tooman.ondrej@fnbrno.cz

pozice sinusového uzlu, vrozený kompletní atrio-ventrikulární blok, akcesorní spojky) (4). Důležitým substrátem jsou samozřejmě i zá-sahy při korekčních operacích a reoperacích. Ložiska fibrózy, jizvy po atriotomiích nebo ventrikulotomiích, použité záplaty a pro-stetický materiál představují zóny pomalého vedení, kritické můstky pro reentry okruhy i lo-kální ektopickou aktivitu (5). Obecně platí, že s rozsahem operačního výkonu stoupá i riziko arytmii, moderní operační postupy toto riziko snižují. Riziko arytmii se zvyšuje i s věkem da-ného pacienta a jeho věkem v době operace, reoperace. Četnost arytmii je také ovlivněna hemodynamikou dané VSV, zvyšuje se v dů-sledku objemového i tlakového přetížení jed-notlivých srdečních oddílů, hypoxie, ischemie, cyanózy (6). Rozdílná vrozená anatomie nebo anatomie po korekčním řešení komplikuje v některých případech běžné transvenózní přístupy pro intervenční řešení arytmii (ka-téetrové ablace, implantace kardiostimulátorů/ kardioverterů), často je nutno využít nestan-dardní přístupové cesty (např. transhepatálně, punkce konduktů atd.) (7). Vzhledem ke spe-cifickému postižení, substrátu a klinickému průběhu by obzvláště pacienti s prognosticky závažnějšími VSV a arytmii měli být sledo-vání a léčeni ve specializovaných centrech (8).

Asymptomatictí pacienti s méně závažnými VSV v dospělosti (např. izolovaná bikuspid-ní aortální chlopeč, malé defekty síňového nebo komorového septa) bývají běžně sledo-vání a dispenzarizováni u svých ošetřujících kardiologů. Pacienti se středně závažnými VSV (např. Ebsteinova anomálie, koarktace aorty, Fallotova tetralogie atd.) nebo s těžkými VSV (např. transpozice velkých arterií, pacienti s Fontanovskou cirkulací atd.) jsou již v současné době v našich podmínkách dispenzarizováni ve specializovaných centrech. Diagnostika a opakovaný screening arytmii patří k základním a běžným postupům u všech pacientů s VSV v dospělosti. Základní vyšet-ření zahrnuje: 1. detailní anamnézu (rodinná anamnéza – VSV, náhlá srdeční smrt v pří-buzenstvu, typ VSV u daného jedince, typ a časový průběh korekčních operací a reope-rací, symptomy, funkční a zátěžová tolerance, farmakoterapie); 2. kompletní fyzikální vyšet-ření; 3. standardní 12svodové EKG (posouzení základního rytmu, převodních intervalů, šíře

a tvar QRS komplexu, raménkové blokády, blokády atrio-ventrikulárního převodu, pří-tomnost ischemických změn, poruch repo-larizace – inverze T vln, prodloužení QT inter-valu, přítomnost, tvar a počet síňových nebo komorových extrasystol). Optimální je záznam 12svodového EKG i během běžící klinické arytmie, pokud to samozřejmě hemodynamický stav pacienta dovoluje. 4. echokardiografie (transtorakální nebo i jícnová – k posouzení velikosti srdečních oddílů, hemodynamiky, rozsahu strukturálního postižení, chlopen-ních vad atd.); 5. ostatní: u symptomatických pacientů je indikována EKG monitorace – standardní EKG Holter (3 nebo 12svodový, na 24 nebo 48 hodin) nebo i prodloužená monitorace moderními kontinuálními nebo epizodickými záznamníky (monitorace tý-denní, měsíční), ev. dlouhodobá monitorace implantabilními záznamníky. Periodická EKG monitorace u asymptomatických pacientů je diskutabilní, s častými klinicky a prognosticky nevýznamnými nálezy. Magnetická rezonan-ce (MR) srdce – indikována ke komplexnímu posouzení anatomie a hemodynamiky ob-

zvláště u komplexních vad a dále k posouzení arytmogenního substrátu, jizvení dle nálezu a distribuce oblastí s pozdním sycením (LGE). Zátěžové vyšetření – diagnostika ev. arytmii při zátěži, posouzení funkčního stavu a zátě-žové tolerance. Laboratorní vyšetření – ev. známky zánětu, iontogram, krevní obraz, led-vinné a jaterní funkce, hormony štítné žlázy, natriuretické peptidy, koagulační parametry. Elektrofyziologické vyšetření a programova-ná stimulace komor – pouze v indikovaných případech (riziková stratifikace u některých VSV, jako např. Fallotova tetralogie – při nálezu nesetřvalých komorových tachykardií, jinak nevysvětlitelné synkopě) (9).

Specifické typy arytmii u nejčastějších VSV v dospělosti jsou shrnuty v tabulce 1.

Tachyarytmie u pacientů s VSV v dospělosti

Supraventrikulární arytmie

Udává se, že supraventrikulární arytmie (SVT) postihují až 50 % pacientů s VSV v do-spělosti. Tyto arytmie bývají rizikovější oproti

Tab. 1. Specifické typy arytmii u nejčastějších vrozených srdečních vad v dospělosti (modifikováno dle ESC Guidelines 2020 (30))

Typ VSV	Supraventrikulární arytmie			Komorové arytmie a NSS		Bradykardie			
	AVRT	IART/AT	FS	SKT	NSS	SSS	AVB		
						vrozený	získaný	vrozený	získaný
ASD		++	++			(+)	+		(+)
AVSD		++	++	(+)		(+)		(+)	++
VSD		+	(+)	+	(+)				+
Ebsteinova anomálie	+++	++	+	(+)	++		+		+
TOF		++	++	++	++		+		+
Transpozice velkých tepen									
Atriální switch		+++	+	++	+++		+++		+
Arteriální switch		+		+	(+)		(+)		
Kongenitální korekce	++	+	+	(+)	++			+	++
Fontanovská cirkulace									
Atriopulmonární spojení		+++	++		+		++		
Intrakardiální tunel		++	+		+		++		
Extrakardiální kondukt		+	+		+		+		
Eisenmengerovská cirkulace		++	++		++				

(+) = minimální riziko + = střední riziko ++ = střední riziko +++ = vysoké riziko
 ASD – defekt septa síňí, AVRT – atrioventrikulární reentry tachykardie, AVSD – atrioventrikulární defekt septa,
 VSD – defekt septa komor, TOF – Fallotova tetralogie, IART – incizionální síňová reentry tachykardie,
 AT – síňová tachykardie, FS – fibrilace síňí, SKT – setřvalá komorová tachykardie, NSS – náhlá srdeční smrt,
 SSS – dysfunkce sinusového uzlu, AVB – atrioventrikulární blok

běžné populaci, zejména u jedinců se závažnými VSV s významnou hemodynamickou kompromitací a vyžadují časnou a efektivní léčbu, včetně promptní elektrické kardioverze v nutných případech (10). Jelikož se jedná nejčastěji o mladé pacienty s dobrou kapacitou vedení v atrio-ventrikulárním (AV) uzlu, mohou být tyto arytmie převáděny 1 : 1 na komory, s rizikem srdečního selhání nebo i náhlé srdeční smrti. K převodu 1 : 1 může dojít často i po mírném zpomalení základní SVT podanými antiarytmiky. SVT mohou být příčinou neadekvátní terapie z kardioverterů (ICD). Jako dlouhodobá léčba je jednoznačně preferována kontrola rytmu, tedy udržení sinusového rytmu, a katéetrová ablace oproti farmakoterapii antiarytmiky.

Intraatriální reentry tachykardie

Intraatriální reentry tachykardie (IART) je nejčastější typickou arytmií u pacientů s VSV v dospělosti (nejčastěji u defektu septa síní, Ebsteinovy anomálie, transpozice velkých tepen s atriálním switchem, Fallotovy tetralogie) (11). Následkem transatriálního přístupu při korekčních operacích a reoperacích mnohých VSV se vytváří arytmogenní substrát zejména na laterální volné stěně pravé srdeční síně. Jizva po atriotomii, sutuře, protetický materiál a fibróza přilehlé tkáně představují zónu pomalého vedení, kritický můstek reentry okruhu pro makroreentrantní reentry tachykardii (MRAT). Dalším kritickým můstkem a zónou pomalého vedení je i u těchto pacientů kavo-trikuspidální můstek (CTI), jako u běžných pacientů s typickým flutterem síní. Na vzniku a recidivách IART se samozřejmě podílí i objemové přetížení s dilatací pravé síně (např. u reziduálních levo-pravých mezisíňových shuntů, trikuspidální regurgitace). Typická frekvence aktivace síní je 150–250/min, s variabilním převodem na komory.

Atrioventrikulární nodální reentry tachykardie

Atrioventrikulární nodální reentry tachykardie (AVNRT) není příliš typickou arytmií u pacientů s VSV v dospělosti. Vzhledem k potenciální malpozici atrioventrikulárního uzlu u některých VSV (např. defekty AV septa, kongenitálně korigované transpozice velkých tepen) je vhodné při ev. katéetrové ablaci použití 3D mapovacích systémů.

Atrioventrikulární reentry tachykardie, akcesorní spojky

Atrioventrikulární reentry tachykardie (AVRT) je typickou arytmií pro pacienty s Ebsteinovou anomálií (až 20 % těchto pacientů má jednu i více akcesorní spojek, někdy i tzv. Mahaimova typu s pomalým progradním vedením a vzdálenou komorovou inzercí). Tyto přídavné spojky jsou tvořeny myokardiálními můstky, které vznikají při posunu septálního cípu trikuspidální chlopně směrem do pravé komory mimo centrální fibrózní těleso (12). Akcesorní spojky se také vyskytují u pacientů s kongenitálně korigovanou transpozicí velkých tepen s postižením aparátu trikuspidální chlopně.

Fibrilace síní

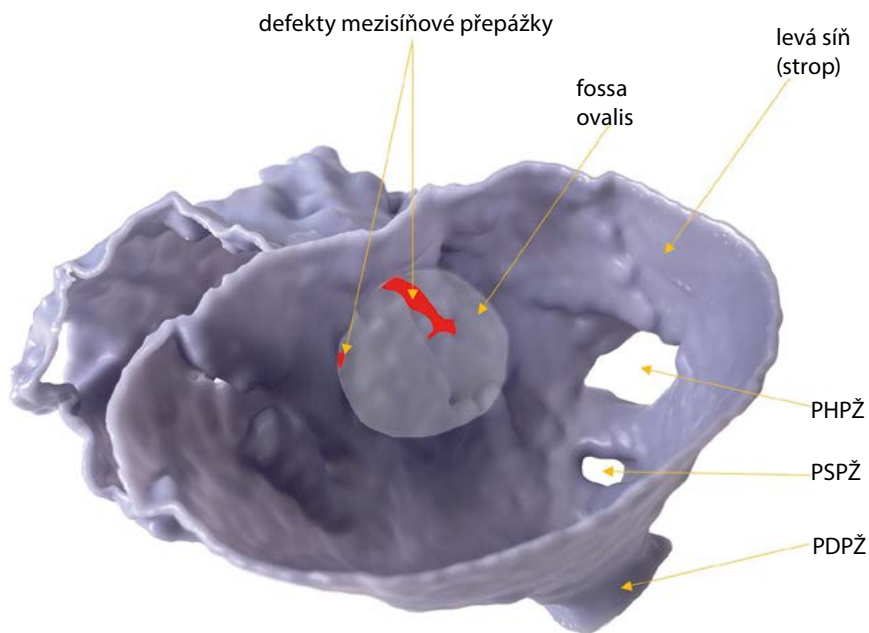
Fibrilace síní (FS) je velmi častou arytmií u pacientů s VSV v dospělosti, objevuje se již v mladším věku oproti běžné populaci. Často ji předchází ektopická fokální aktivita ve formě četných supraventrikulárních extrasystol nebo i setrvalých fokálních síňových tachykardií. Riziko vzniku FS pak stoupá s věkem a standardními rizikovými faktory (hypertenze, obezita, diabetes, srdeční selhání), ale u pacientů s VSV je potencováno navíc i lézemi po korekcích vlastní vady, objemovým přetížením, dlouhodobou hypoxií, s dilatací, remodelací a fibrózou obou srdečních síní (13). Mechanická funkce síní je často limitována, což představuje i významné trombogenní riziko – indikace k antikoagulační

terapii se tedy řídí nejen tradičním CHA₂DS₂-VASc skóre, ale zejména typem postižení a individuálním rizikem. Obecně: trvale antikoagulování by měli být pacienti s anamnézou nejen FS, ale i flutteru síní nebo IART s intrakardiální korekcí VSV, s cyanózou, Fontanovskou operací nebo se systémovou pravou komorou (14). U pacientů s Eisenmengerovým syndromem musí být antikoagulace opatrná pro riziko hemoptýzy a fatálního parenchymatózního krvácení do plic. Antikoagulační léčba může být indikována i bez arytmie, např. u Fontanovské cirkulace s reziduálním pravo-levým zkratem nebo anamnézou tromboembolických komplikací a u jiných VSV na podkladě rozhodnutí ve specializovaném centru.

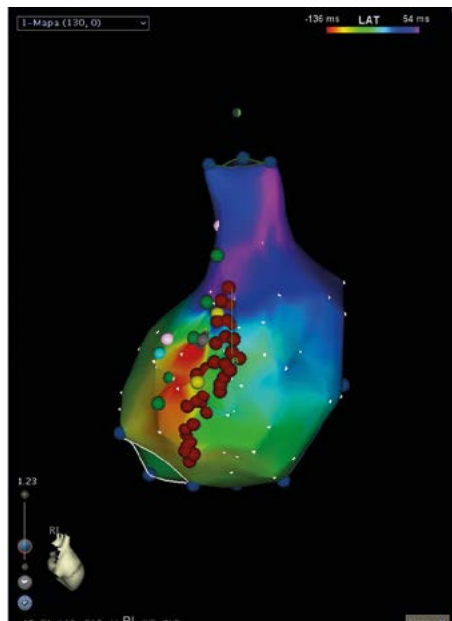
Farmakoterapie

K farmakologické léčbě jsou indikována a používána standardní antiarytmika. K akutnímu přerušení SVT (kromě fibrilace síní a síňových tachykardií) lze využít adenosine – výhodné i pro diferenciální diagnózu tachykardií se stíhlým QRS, krátkodobé přerušení vedení v AV uzlu může právě FS nebo síňovou tachykardii demaskovat. Ke zpomalení odpovědi komor lze podat beta-blokátor nebo verapamil/diltiazem (jistě ne u známé dysfunkční LK/PK), ev. digitalis. Antiarytmika nejsou příliš efektivní pro akutní verzi na sinusový rytmus ani pro jeho dlouhodobé udržení (včetně amiodaronu) (15). Na zřetel je třeba brát i četné nežádoucí účinky,

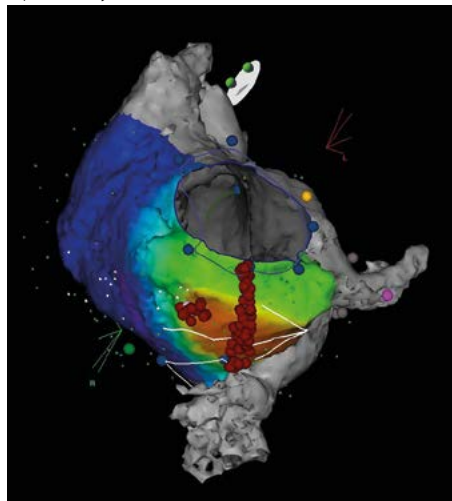
Obr. 1. Ukázka modelu z 3D tiskárny – defekt septa síní, pohled ze strany levé síně



Obr. 2. Katéetrová ablace incizionální atriální reentry tachykardie (IART) na laterální volné stěně pravé síně v oblasti jizvy po atriotomii u pacientky po korekci defektu septa síní. Červené body znázorňují jednotlivá místa aplikací radiofrekvenční energie



Obr. 3. Katéetrová ablace makroreentry síňové tachykardie na kavotrikuspidálním isthmu (CTI), včetně ablace fokálních ektopií laterálně od CTI u pacientky s Ebsteinovou anomálií

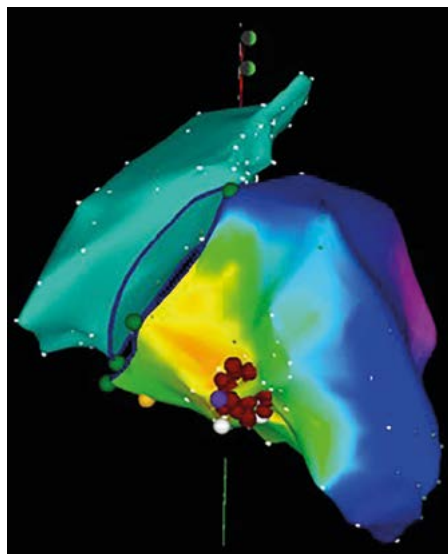


u pacientů s VSV často potencované různými orgánovými dysfunkcemi (16). V akutní léčbě je tedy preferována elektrická kardioverze, v dlouhodobé katéetrová ablace (17).

Katéetrová ablace

Katéetrová ablace je léčbou první volby u pacientů s VSV v dospělosti pro AVNRT (18), AVRT (19), fokální síňové tachykardie i makroreentrantní síňové tachykardie, obzvláště u méně závažných VSV (indikace I C), ale i u závažnějších VSV (indikace IIa C). Doporučováno je využití moderních technologií (3D mapovací systémy, chlazené katétry, pre- i perproce-

Obr. 4. Katéetrová ablace ektopické setrvalé komorové tachykardie z oblasti papilárního svalu u pacienta s Fontanovskou cirkulací, společnou komorou i síní



durální zobrazovací metody – intrakardiální echokardiografie (20), CT srdce, MR srdce s 3D rekonstrukcí, lze využít i metody 3D tisku (Obr. 1). Typickou ablací pro makroreentrantní IART je oblast volné laterální stěny pravé síně (substrát po atriotomii) a kavotrikuspidální můstek (CTI) (Obr. 2 a 3). Akutní efekt katéetrové ablace je uváděn cca 80 % u IART a 90–95 % u ablace CTI. Dlouhodobá úspěšnost je limitována pokračující progresí myokardiální fibrózy, rekurence IART nezávislých na CT isthmu jsou popisovány až u 50 % pacientů. Katéetrové ablace pro fibrilaci síní jsou prováděny nejčastěji u pacientů s méně závažnými VSV, základem je izolace plicních žil, ev. další ablační léze dle charakteru arytmie a rozsahu substrátu. V rámci chirurgické korekce vady lze provést i chirurgickou ablací FS nebo IART – nejčastěji kryoablace.

Komorové arytmie

Komorové extrasystoly

Komorové extrasystoly (KES) jsou častým nálezem při EKG monitoracích u pacientů s VSV v dospělosti. Samotný výskyt KES nebo i nerizikových nesetralých komorových tachykardií (NSKT) u asymptomatických pacientů nebývá prognosticky významný. Za obecně rizikové se považují KES s krátkým vazebným intervalem (< 350 ms), polymorfní KES, komplexní formy (kuplety, triplety, rychlé NSKT > 180/min, polymorfní NSKT), KES při

zátěži (zejména polymorfní). S narůstajícím počtem KES se zvyšuje i riziko KES – indukované kardiomyopatie, četné KES mohou dále zhoršovat funkci již dysfunkční levé nebo pravé komory a také zhoršovat odpověď na resynchronizační terapii z kardiostimulátoru/ICD. V běžné populaci je nyní udávána četnost KES > 10 % jako minimální hranice pro možný rozvoj KES-indukované kardiomyopatie, riziko se významněji zvyšuje při četnosti KES > 20 % (21). Přímou pro pacienty s VSV v dospělosti tato data nejsou dostupná, individuálně budou tyto hranice zejména u nejtěžších vad zřejmě nižší.

Komorové tachykardie

Setralé komorové tachykardie (tedy tachykardie delší než 30 s) bývají častým nálezem zejména u pacientů s Fallotovou tetralogií, komplexními formami transpozice velkých tepen, systémovou pravou komorou a s vadami s obstrukcí výtokového traktu levé komory. Mohou být monomorfní, ale i polymorfní, případně přímo fibrilace komor. Typickou arytmií u pacientů s Fallotovou tetralogií je rychlá setralá monomorfní tachykardie (median frekvence až 213/min). Specifickým substrátem jsou u těchto pacientů léze po korekčních operacích, které tvoří můstky pomalého vedení mezi přirozenými anatomickými strukturami a jizvami po ventrikulotomii, protetickým materiálem (záplaty po komorovém defektu, ve výtokovém traktu pravé komory, protéza pulmonální chlopně) (22). Komorové arytmie samozřejmě představují významné riziko pro náhlou srdeční smrt, ohrožení pacienti by měli být pravidelně rizikově stratifikováni a případně indikováni k implantaci ICD – viz níže.

Farmakoterapie

K akutnímu přerušení hemodynamicky tolerované komorové tachykardie lze vyzkoušet amiodarone nebo prokainamid, jednoznačně preferována je však elektrická kardioverze. K dlouhodobé léčbě nerizikových NSKT nebo komorové extrasystolie jsou nejčastěji používány beta blokátory (lépe neselektivní), k redukci recidiv komorových tachykardií u pacientů s ICD nejčastěji amiodarone (vždy však nutno zvážit indikaci ke katéetrové ablaci).

Katétrové ablace

Katétrová ablace je jednoznačně indikována u pacientů s VSV s ICD a incesantní komorovou tachykardií, arytmiickou bouří (23). Dále u pacientů s četnými rekurentními komorovými tachykardiemi, u nichž je antiarytmická farmakoterapie neúčinná nebo má významné nežádoucí účinky. Velmi účinnou metodou je katétrová ablace u pacientů s Fallotovou tetralogií – lineární ablace s blokádou všech definovaných kritických můstků pro reentry okruhy komorových tachykardií a neinducibilita žádné komorové tachykardie na konci výkonu znamenala absenci komorových tachykardií pod dobu 46 ± 29 měsíců v souboru 25 pacientů s Fallotovou tetralogií (24). Vzhledem k těmto výsledkům může být takto definovaná úspěšná katétrová ablace u pacientů s Fallotovou tetralogií dle recentních doporučení zvažována i jako alternativa k implantaci ICD. Katétrové ablace komorových arytmii lze provádět i u komplexních VSV (Obr. 4), důležité je využití moderních technologií, zobrazovacích metod (viz výše) a expertní zkušenosti. V indikovaných případech lze zvážit i pre- nebo perioperativní mapování arytmogenního substrátu před plánovanou korekční operací s následnou chirurgickou nebo katétrovou ablací.

Bradyarytmie u pacientů s VSV v dospělosti

Bradykardické poruchy se i u pacientů s VSV v dospělosti projevují běžnými příznaky, jako je nevykonnost, polohová nestabilita, závratě, presynkopální stavy, ev. synkopa. Ztráta atrio-ventrikulární synchronie však navíc zhoršuje i regurgitace na atrio-ventrikulárních chlopních. Chronotropní inkompetence a ztráta síňového příspěvku dále zhoršuje někdy již tak křehkou hemodynamiku u komplexních VSV. Porucha mechanické kontraktility síní je významným rizikem pro trombembolické příhody. Epizody asystolie nebo bradykardie mohou indukovat komorové arytmie s rizikem i náhlé srdeční smrti (25).

Dysfunkce sinusového uzlu

Dysfunkce sinusového uzlu může být vzácněji u některých VSV vrozená (levosíňový izomerismus, levostranná juxtapozice síňových oušek), častěji bývá získaná po chi-

rurgických korekcích (operace defektu typu sinus venosus, Fontanovské operace, korekce dle Mustarda-Senninga), kdy může být poškozena přímo tkáň sinusového uzlu, nebo jeho krevní zásobením.

Poruchy atrioventrikulárního uzlu

Analogicky, i poruchy atrioventrikulárního (AV) uzlu spojené s VSV mohou být vrozené (typicky kongenitálně korigovaná transpozice velkých tepen – s AV blokádou 3. st. při narození v 5–10 %, v dospělosti až 30 %, dále defekty AV septa, syndrom heterotaxe s levosíňovým izomerismem) (26). Získaná AV blokáda se vyskytuje až u 1–3 % pacientů po operačním výkonu u pacientů s VSV (nejčastěji operace pro defekt komorového septa, Fallotovu tetralogii, operacích v oblasti levostranného výtokového traktu, u atrio-ventrikulárního septálního defektu a levostranné AV chlopně). U většiny pacientů s AV blokem časné po operaci dochází do 7–10 dnů ke spontánní obnově AV vedení. Je tedy doporučována minimálně 7denní observace a monitorace před definitivní indikací zavedení trvalé kardiostimulace. Pozdní AV blokáda po operaci bývá u cca u 0,3–0,7 % pacientů a je podmíněna spíše již postupující degenerací, fibrózou převodního systému (26).

Implantace kardiostimulátorů/kardioverterů

Vzhledem k častému výskytu bradykardických poruch, komorových arytmii, a také významnějšímu riziku náhlé srdeční smrti je v populaci pacientů s VSV v dospělosti nezdědka implantace trvalé kardiostimulace (TKS) nebo implantabilního kardioverteru (ICD) indikována. Samotné výkony i další poimplantační péče je mnohem komplikovanější než u běžných pacientů, indikace k implantaci tedy musí být pečlivě zvažována. Problematický až nemožný může být transvenózní přístup (např. u Fontanovské cirkulace), běžně se využívá přístup epikardiální – ideálně spojený např. s korekční reoperací (27). Perioperačně lze zavést i intrakardiální elektrody s využitím punkcí přes konduity, velké cévy (28). Lze využít i subkutánní ICD (ovšem bez možnosti stimulace běžné nebo antitachykardické), ev. v poslední době bezelektrodové kardiosti-

mulátory nebo jejich kombinaci. Pokud jsou elektrody umístěny v systémové cirkulaci, ale také u pacientů s pravolevými zkraty, je významně vyšší riziko embolizace, s nutností trvalé antikoagulační terapie. Vyšší je i riziko infekčních komplikací. Až 25 % pacientů s VSV a implantovaným ICD může mít neadekvátní výboje (incidence cca 6,5 %/rok), nejčastěji v důsledku supraventrikulárních arytmii (29).

Indikace k trvalé kardiostimulaci

Indikace k implantaci TKS a ICD jsou detailně a názorně shrnuty v recentních Doporučeních Evropské kardiologické společnosti (Doporučení pro VSV v dospělosti – 2020 (30), Doporučení pro kardiostimulaci a resynchronizační terapii – 2021 (31), Doporučení pro komorové arytmie a prevenci náhlé srdeční smrti – 2022 (21)), které všechny obsahují i speciální kapitoly týkající se arytmii a implantací TKS/ICD u pacientů s VSV. Ve všech dokumentech je jednoznačně doporučováno, aby veškeré arytmiologické výkony byly prováděny ve specializovaných terciálních centrech, s možností multidisciplinárního přístupu a zkušenostmi s pacienty s VSV.

Implantace TKS je samozřejmě indikována u symptomatických pacientů s bradykardií na podkladě dysfunkce sinusového uzlu nebo AV blokády (synkopa, presynkopa, chronotropní inkompetence), ale i u pacientů, u kterých ztráta AV synchronie vede ke hemodynamickému zhoršení vlastní VSV. Profylakticky je implantace TKS indikována i u asymptomatických jedinců s vyšším typem AV blokády s rizikovými faktory (dysfunkční LK/PK, náhradní rytmus se širokým QRS, prodloužený QT interval, komplexní komorové extrasystoly, průměrná denní tepová frekvence $< 50/\text{min}$, pauzy více než $3 \times$ delší než délka cyklu náhradního komorového rytmu). Dále má/nebo může být dle jednotlivých doporučení zvažována implantace TKS u asymptomatických jedinců s průměrnou denní tepovou frekvencí $< 40/\text{min}$ nebo pauzami $> 3 \text{ s}$, k prevenci bradykardicko-tachykardického syndromu s recidivujícími paroxysmy supraventrikulárních arytmii (pokud nelze vyřešit katétrovou ablací), případně i arytmii komorových.

Indikace k implantaci ICD, náhlá srdeční smrt

Náhlá srdeční smrt (NSS) je příčinou úmrtí u 20–25 % pacientů s VSV v dospělosti (32). Riziko NSS se zvyšuje úměrně se závažností příslušné VSV. Menšina pacientů (cca 5 %) zemírá NSS v důsledku bradykardicko-tachykardického syndromu, s komorovými tachykardiemi indukovanými bradykardií nejčastěji při AV blokádě. Většina NSS je způsobena přímo komorovými arytmiemi (komorová tachykardie/fibrilace komor) vznikajícími na podkladě komorového arytmogenního substrátu a hemodynamického postižení u jednotlivých VSV. Nejrizikovějšími pro NSS jsou Fallotova tetralogie, transpozice velkých tepen, Fontanovská cirkulace, Eisenmengerův syndrom, Ebsteinova anomálie. Velmi důležitá je u těchto pacientů důsledná a opakovaná riziková stratifikace, s aktivním screeningem rizikových faktorů pro NSS. Tyto jsou nejlépe specifikovány pro pacienty s Fallotovou tetralogií (NSKT, funkční třída NYHA II/III, dysfunkce LK/PK, jizvení na MR srdce, QRS $\geq$ 180 ms, QRS fragmentace, inducibilní setrvalá KT při programované stimulaci komor) a pacienty s jednokomorovou cirkulací nebo systémovou pravou komorou (dysfunkce komory, NSKT, QRS $\geq$ 140 ms, NYHA II/III, významná regurgitace na systémové AV chlopni). Programovaná stimulace komor (PSK) je u pacientů s Fallotovou tetralogií indikována u pacientů s kombinací

rizikových faktorů, ale i u pacientů se synkopou nejasné etiologie. Význam a senzitivita/specifita PSK u ostatních VSV nejsou tak prokázány.

Základní indikace k implantaci ICD jsou podobné jako pro běžné pacienty bez VSV. ICD jsou implantovány v sekundární prevenci, tedy u pacientů přeživších oběhovou zástavu v důsledku komorových arytmí po vyloučení reversibilních příčin, u pacientů s hemodynamicky netolerovanými komorovými arytmiemi. Profylaktická implantace ICD (primární prevence) je indikována u pacientů s biventrikulární fyziologií, dysfunkční systémovou komorou s EF $\leq$ 35 %, symptomy srdečního selhání (NYHA II/III), přes optimální léčbu trvající $\geq$ 3 měsíce. Profylaktická implantace ICD by měla být dále zvážena u pacientů s VSV se suspektní arytmií synkopou a pokročilou komorovou dysfunkcí, případně pozitivní PSK (u pacientů s Fallotovou tetralogií i „jen“ s kombinací rizikových faktorů, synkopou nebo pozitivní PSK, podobně u pacientů s jednokomorovou cirkulací nebo se systémovou PK). Naopak – implantace ICD není indikována u pacientů s předpokládanou délkou života s přijatelnou kvalitou kratší než 1 rok, incesantními komorovými arytmiemi, závažným psychiatrickým onemocněním, s farmakologicky refrakterním terminálním srdečním selháním ve funkční třídě NYHA IV – pokud nejsou kandidáty

srdeční transplantace nebo resynchronizační terapie. Komorová dyssynchronie bývá u pacientů s VSV v dospělosti často dalším faktorem významně zhoršujícím hemodynamiku (33, 34, 35). Základní indikace pro zavedení TKS/ICD s resynchronizací obou komor (CRT) je dysfunkční systémová LK s EF $\leq$ 35 %, sinusový rytmus, QRS $\geq$ 150 ms, morfologie bloku levého Tawarova raménka (LBBB), funkční třída NYHA II – IV (případně u podobných pacientů se štíhlých QRS, u nichž však předpokládáme více než 40 % komorovou stimulací). K dalším specifickým indikacím patří např. selhávající systémová PK obzvláště při současné kompletní AV blokádě atd.

Závěr

Péče o pacienty s vrozenými srdečními vadami v dospělosti vyžaduje komplexní přístup, včetně specializované arytmiologické péče u jedinců s arytmiemi. Cílem u pacientů s VSV je udržení sinusového rytmu, nejlépe bez dlouhodobé antiarytmické léčby. S využitím moderních diagnostických, zobrazovacích a intervenčních metod (kateetrové ablace, korekce hemodynamicky významných reziduálních nálezů) tak lze velmi často dosáhnout uspokojivých výsledků k udržení dobré kvality života, dobrého funkčního stavu a omezení rizika náhlé srdeční smrti.

LITERATURA

- Liu Y, Chen S, Zühlke L, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol*. 2019 Apr 1;48(2):455–463. doi: 10.1093/ije/dyz009. PMID: 30783674; PMCID: PMC6469300.
- Moons P, Bovijn L, Budts W, et al. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010 Nov 30;122(22):2264–72. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.946343. Epub 2010 Nov 22. PMID: 21098444.
- Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, et al. ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace*. 2018 Nov 1;20(11):1719–1753. doi: 10.1093/eurpace/eurx380. PMID: 29579186.
- Baruteau AE, Pass RH, Thambo JB, et al. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. *Eur J Pediatr*. 2016 Sep;195(9):1235–1248. doi: 10.1007/s00431-016-2748-0. Epub 2016 Jun 28. PMID: 27351174; PMCID: PMC5005411.
- Akca F, Bauernfeind T, De Groot NM, et al. The presen-

ce of extensive atrial scars hinders the differential diagnosis of focal or macroreentrant atrial tachycardias in patients with complex congenital heart disease. *Europace*. 2014 Jun;16(6):893–8. doi: 10.1093/eurpace/eut338. Epub 2013 Nov 25. PMID: 24280196.

- Janse MJ. Electrophysiological changes in heart failure and their relationship to arrhythmogenesis. *Cardiovasc Res*. 2004;61:208–217.
- Dave AS, Aboulhosn J, Child JS, et al. Transcatheter puncture for catheter ablation of atrial tachycardia in a patient with extracardiac Fontan palliation. *Heart Rhythm*. 2010 Mar;7(3):413–6. doi: 10.1016/j.hrthm.2009.10.037. Epub 2009 Nov 10. PMID: 20097619; PMCID: PMC2852427.
- Baumgartner H, Budts W, Chessa M, et al. Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2014 Mar;35(11):686–90. doi: 10.1093/eurheartj/ehs572. Epub 2014 Jan 27. PMID: 24474738.
- Khairi P, Landberg MJ, Gatzoulis MA, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation*. 2004 Apr 27;109(16):1994–

2000. doi: 10.1161/01.CIR.0000126495.11040.BD. Epub 2004 Mar 29. PMID: 15051640.

- Franco E, Sánchez I, Vázquez Martínez JL, et al. Ventricular Fibrillation Caused by 1:1 Atrial Flutter. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2016 Dec;27(12):1488–1489. doi: 10.1111/jce.13050. Epub 2016 Aug 22. PMID: 27451121.
- Krieger EV, Zeppenfeld K, DeWitt ES, et al. American Heart Association Adults With Congenital Heart Disease Committee of the Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young and Council on Clinical Cardiology. Arrhythmias in Repaired Tetralogy of Fallot: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2022 Nov;15(11):e000084. doi: 10.1161/HAE.0000000000000084. Epub 2022 Oct 20. PMID: 36263773.
- Frescura C, Angelini A, Daliento L, et al. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2000 Aug;48(4):203–8. doi: 10.1055/s-2000-6893. PMID: 11005593.
- Teuwen CP, Ramdjan TT, Götte M, et al. Time Course of Atrial Fibrillation in Patients With Congenital Heart Defects. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015 Oct;8(5):1065–72. doi: 10.1161/CIRCEP.115.003272. Epub 2015 Aug 14. PMID: 26276884.
- Hindricks G, Potpara T, Dagres N, et al. ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and

- management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC. *Eur Heart J.* 2021 Feb 1;42(5):373-498. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa612. Erratum in: *Eur Heart J.* 2021 Feb 1;42(5):507. Erratum in: *Eur Heart J.* 2021 Feb 1;42(5):546-547. Erratum in: *Eur Heart J.* 2021 Oct 21;42(40):4194. PMID: 32860505.
15. Koyak Z, Kroon B, de Groot JR, et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in adults with congenital heart disease and supraventricular tachycardias. *Am J Cardiol.* 2013 Nov 1;112(9):1461-7. doi: 10.1016/j.amjcard.2013.07.029. Epub 2013 Aug 29. PMID: 23993125.
16. Thorne SA, Barnes I, Cullinan P, et al. Amiodarone-associated thyroid dysfunction: risk factors in adults with congenital heart disease. *Circulation.* 1999 Jul 13;100(2):149-54. doi: 10.1161/01.cir.100.2.149. PMID: 10402444.
17. Wasmer K, Eckardt L. Management of supraventricular arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Heart.* 2016 Oct 15;102(20):1614-9. doi: 10.1136/heartjnl-2015-309068. Epub 2016 Jun 16. PMID: 27312002.
18. Upadhyay S, Marie Valente A, Triedman JK, et al. Catheter ablation for atrioventricular nodal reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm.* 2016 Jun;13(6):1228-37. doi: 10.1016/j.hrthm.2016.01.020. Epub 2016 Jan 21. PMID: 26804568.
19. Roten L, Lukac P, DE Groot N, et al. Catheter ablation of arrhythmias in ebstein's anomaly: a multicenter study. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2011 Dec;22(12):1391-6. doi: 10.1111/j.1540-8167.2011.02161.x. Epub 2011 Sep 13. PMID: 21914017.
20. Peichl P, Kautzner J, Gebauer R. Ablation of atrial tachycardias after correction of complex congenital heart diseases: utility of intracardiac echocardiography. *Europace.* 2009 Jan;11(1):48-53. doi: 10.1093/europace/eun316. Epub 2008 Nov 23. PMID: 19029131.
21. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, et al. ESC Scientific Document Group. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2022 Oct 21;43(40):3997-4126. doi: 10.1093/eurheartj/ehac262. PMID: 36017572.
22. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation.* 2007 Nov 13;116(20):2241-52. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.723551. Epub 2007 Oct 29. PMID: 17967973.
23. Carbucicchio C, Santamaria M, Trevisi N, et al. Catheter ablation for the treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillators: short- and long-term outcomes in a prospective single-center study. *Circulation.* 2008 Jan 29;117(4):462-9. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.686534. Epub 2008 Jan 2. PMID: 18172038.
24. Kapel GF, Reichlin T, Wijnmaalen AP, et al. Re-entry using anatomically determined isthmuses: a curable ventricular tachycardia in repaired congenital heart disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015 Feb;8(1):102-9. doi: 10.1161/CIRCEP.114.001929. Epub 2014 Nov 24. PMID: 25422392.
25. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation.* 2012 Oct 16;126(16):1944-54. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.112.104786. Epub 2012 Sep 18. PMID: 22991410.
26. Breur JM, Udink Ten Cate FE, Kapusta L, et al. Pacemaker therapy in isolated congenital complete atrioventricular block. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2002 Dec;25(12):1685-91. doi: 10.1046/j.1460-9592.2002.01685.x. PMID: 12520668.
27. Tomaske M, Prêtre R, Rahm M, et al. Epicardial and pleural lead ICD systems in children and adolescents maintain functionality over 5 years. *Europace.* 2008 Oct;10(10):1152-6. doi: 10.1093/europace/eun214. Epub 2008 Aug 13. PMID: 18701602.
28. Janousek J, Paul T, Luhmer I, et al. Atrial baffle procedures for complete transposition of the great arteries: natural course of sinus node dysfunction and risk factors for dysrhythmias and sudden death. *Z Kardiol.* 1994 Dec;83(12):933-8. PMID: 7846933.
29. Lin A, Mahle WT, Frias PA, et al. Early and delayed atrioventricular conduction block after routine surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010 Jul;140(1):158-60. doi: 10.1016/j.jtcvs.2009.12.050. Epub 2010 Apr 9. PMID: 20381087.
30. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2021 Feb 11;42(6):563-645. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554. PMID: 32860028.
31. Glikson M, Nielsen JC, Kronborg MB, et al. ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *Eur Heart J.* 2021 Sep 14;42(35):3427-3520. doi: 10.1093/eurheartj/ehab364. Erratum in: *Eur Heart J.* 2022 May 1;43(17):1651. PMID: 34455430.
32. Koyak Z, de Groot JR, Van Gelder IC, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy in adults with congenital heart disease: who is at risk of shocks? *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012 Feb;5(1):101-10. doi: 10.1161/CIRCEP.111.966754. Epub 2011 Nov 17. PMID: 22095638.
33. Koyak Z, de Groot JR, Krimly A, et al. Cardiac resynchronization therapy in adults with congenital heart disease. *Europace.* 2018 Feb 1;20(2):315-322. doi: 10.1093/europace/euw386. PMID: 28108550.
34. Gebauer RA, Tomek V, Salameh A, et al. Predictors of left ventricular remodelling and failure in right ventricular pacing in the young. *Eur Heart J.* 2009 May;30(9):1097-104. doi: 10.1093/eurheartj/ehp060. Epub 2009 Mar 12. PMID: 19286675; PMCID: PMC2675702.
35. Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khalik H, et al. Working Group for Cardiac Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Paediatric Cardiology. Cardiac resynchronisation therapy in paediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomical and functional substrates. *Heart.* 2009 Jul;95(14):1165-71. doi: 10.1136/hrt.2008.160465. Epub 2009 Mar 22. PMID: 19307198; PMCID: PMC2699215.