



Riziko aterosklerózy u pacientů s vrozenou srdcovou chybou

Z. Urbanová, M. Šamánek

*Klinika dětského a dorostového lékařství 1.LF UK
Dětské kardiocentrum FN Motol, Praha*

Bratislava 2019



Prevalence vrožených srdečních vad

6 - 8 / 1 000 živě narozených

40% všech vrožených vad

- 41% defekt komorového septa
- 9% defekt síňového septa
- 5 -6% otevřená tepenná dučej, aortální stenóza, pulmonální stenóza, koarktace aorty
- 5% transpozice velkých cév
- 4% Fallotova tetralogie
- 20% ostatní

Šamánek M, Voříšková M.

Congenital heart disease among 815569 Children Born Between 1980-1990 and Their 15-year Survival. A prospective Bohemian Survival Study
Pediatric Cardiology 20(6):411-417, 1992

- 815 569 dětí narozených v letech 1980-1990, klinické vyšetření pediatrem při narození, v 6 týdnech a 5 letech, při podezření na VSV vyšetřeno echokardiograficky v DKC FNM
- Vrozená srdeční vada zjištěna u 5030 dětí
- 6,16 na 1000 živě narozených dětí

Šamánek M, Benešová D, Goetzová J, Hrycejová I.

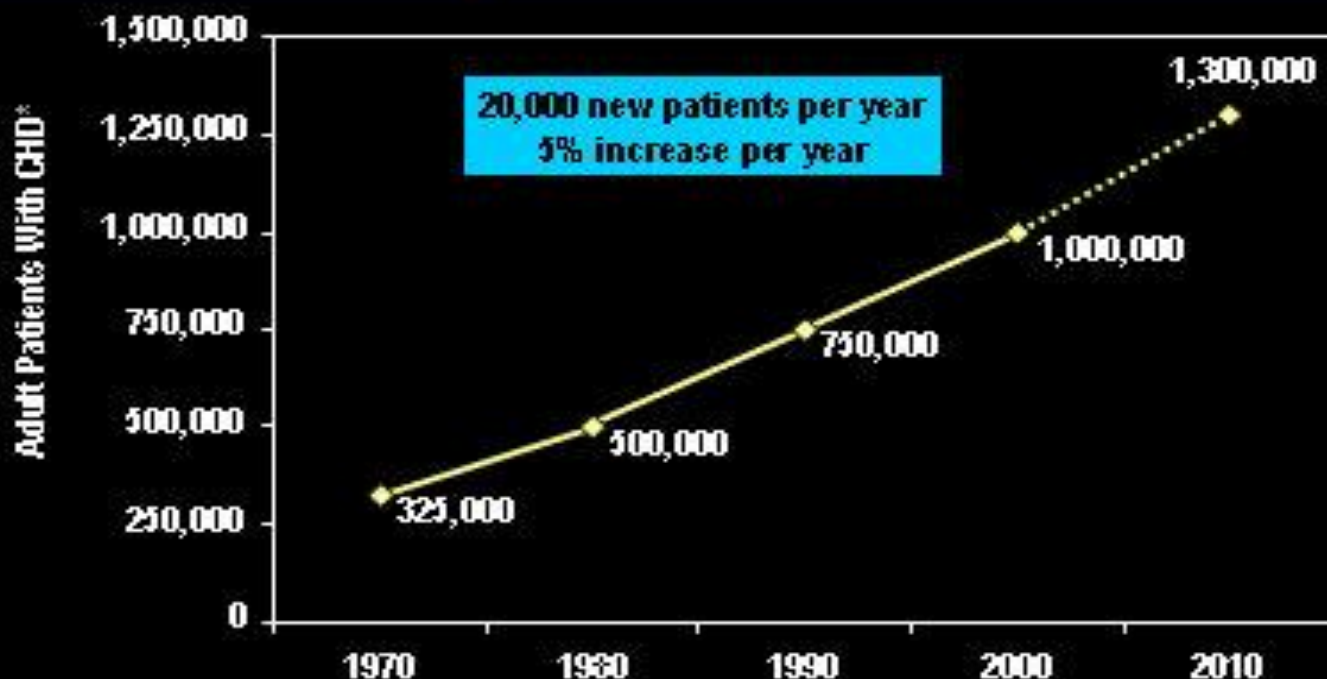
Distribution of age at death in children with congenital heart disease who died before the age of 15
Br Heart J, 1988;59:581-5

**Děti zemřelé a všechny pitvané před rokem
1952 – 1979, 946 dětí s VSV bez operace**

- 90% přežívalo 1. týden
- 86% 1. měsíc
- 74% 6. měsíc
- 71% 1.rok
- 67% 15 let

Vrozené srdeční vady u dospělých

Patients Reaching Adulthood With Congenital Heart Disease

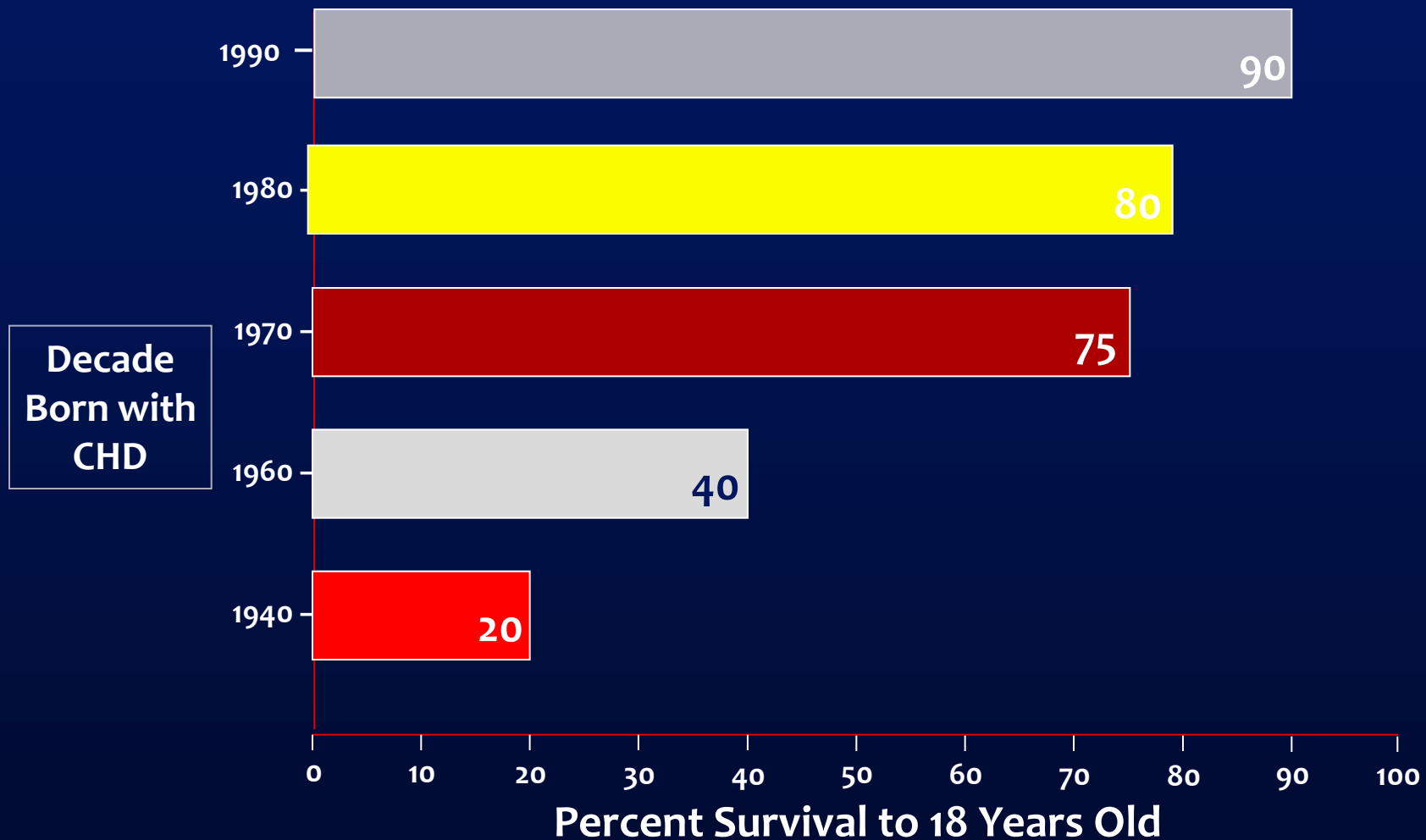


*Estimated numbers.

Warner CA, et al. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37(5):1170-1175.

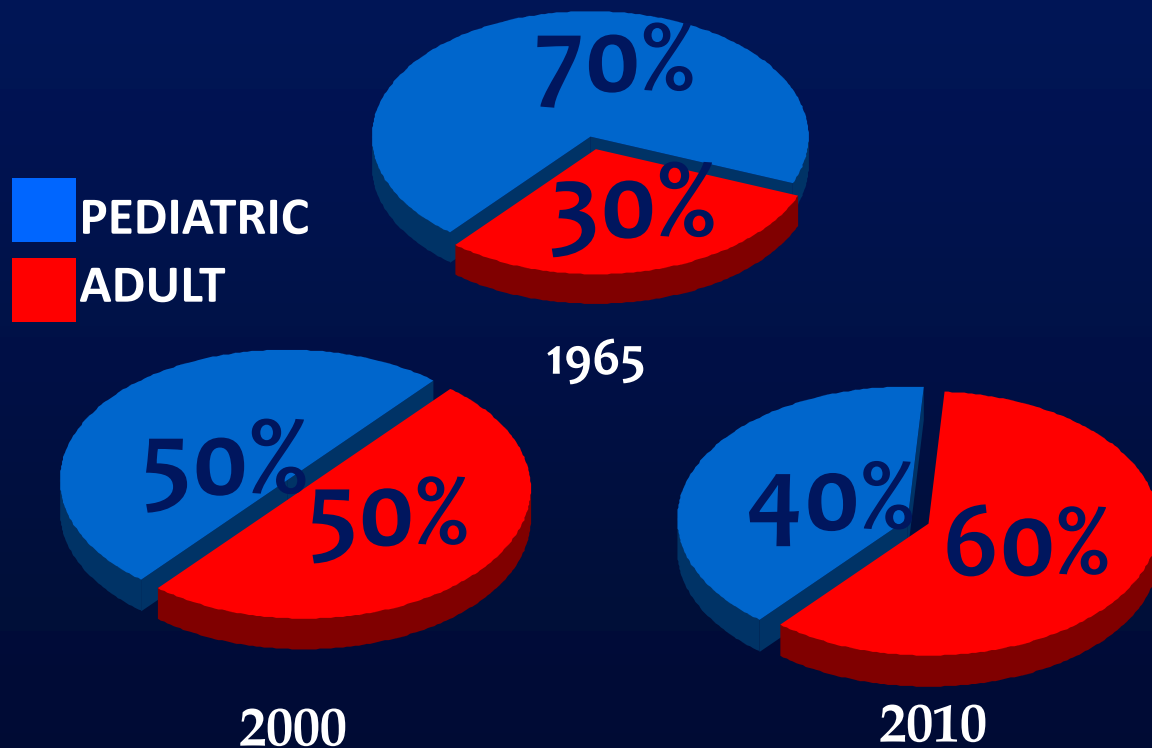
Williams RG, et al. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47(4):701-707.

Survival to 18 years of age with CHD



Warnes CA, et al. *J Am Coll Cardiol.*
2001;37(5):1170-1175.

Procenta dospělých s VSV



William, RG, et al. *JACC*. 2006; 47(4): 701-707

Vrozené srdeční vady u dospělých

- 90% pacientů s VSV přežívá do dospělosti ve srovnání s 20% před 50 lety a dožívají se věku kardiovaskulárních komplikací běžné populace
- V Evropě 1,2 milionů a v USA 1,5 miliónů s 5% nárůstem každý rok

Dospělých s VSV je v ČR asi 30 000



Časopis In vitro : Pediatrická kardiológia – najdôležitejšie míľniky - 31. OKTÓBER 2017

„Z 550 detí, ktoré sa v DKC každý rok podrobia nejakému liečebnému zákroku, sa 85 % (470 pacientov) dožije dospelosti. Približne polovica z týchto pacientov (235 pacientov ročne) potrebuje špecializovanú kardiologickú starostlivosť a/alebo ďalší výkon. Z tejto úvahy vyplýva, že už dnes každý rok pribudne do starostlivosti kardiológov dospelej populácie na Slovensku približne 230 dospelých pacientov s vrodenou srdcovou chybou (GUCH pacienti – Grown Up Congenital Heart pacienti)“

ACC/AHA Guideline

ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary

**A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association
Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines
for the Management of Adults With Congenital Heart Disease)**

*Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society,
International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and
Interventions, and Society of Thoracic Surgeons*



Vrozené srdeční vady u dospělých



ELSEVIER



Canadian Journal of Cardiology 29 (2013) 757–758

Editorial

Congenital Heart Disease and Coronary Atherosclerosis: A Looming Concern?

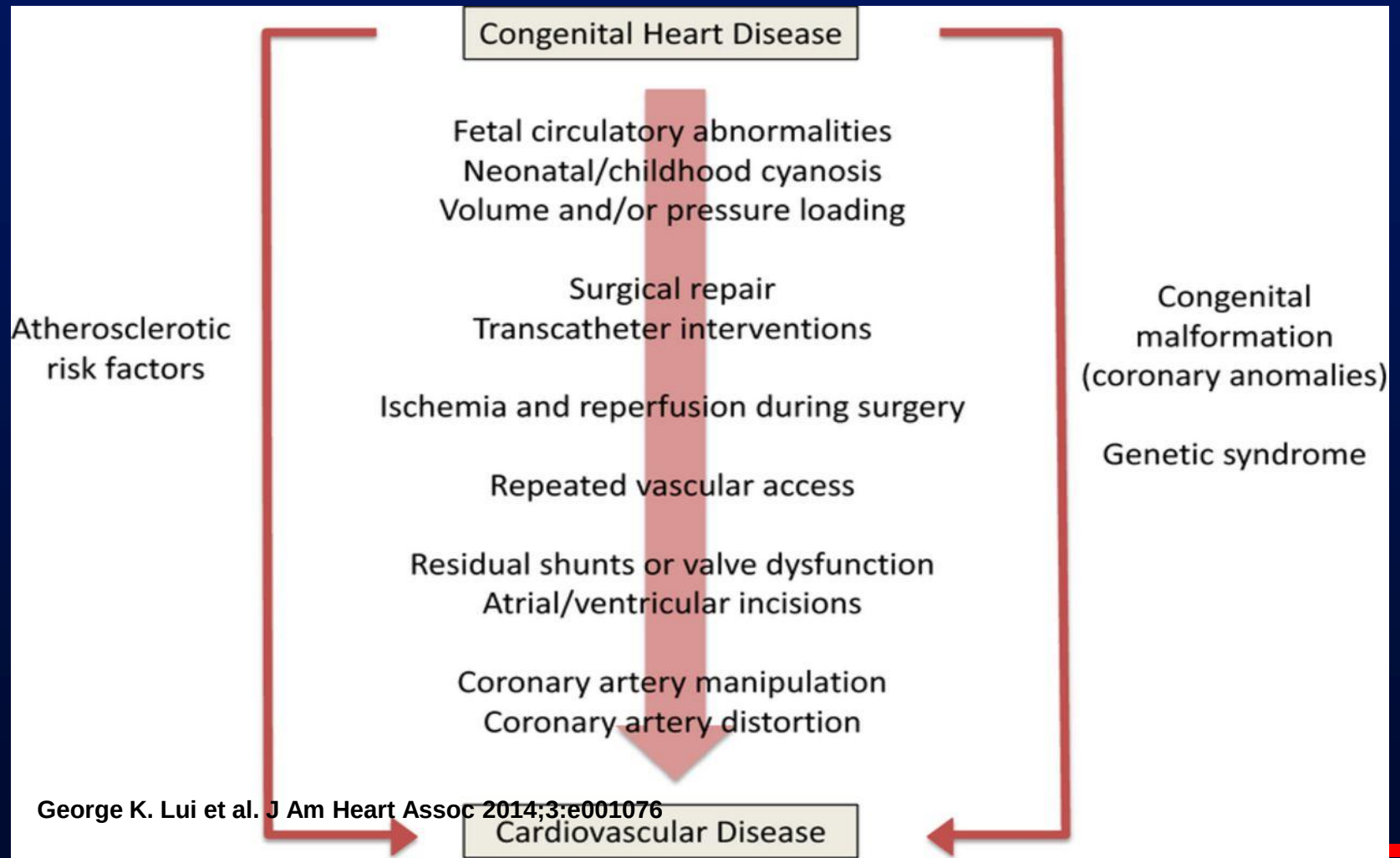
Henri Justino, MD,^a and Paul Khairy, MD, PhD^b

^a Division of Pediatric Cardiology, Texas Children's Hospital, Baylor College of Medicine, Houston, Texas, United States

^b Montreal Heart Institute Adult Congenital Centre, Université de Montréal, Montreal, Québec, Canada

See article by Guerri-Guttenberg et al., pages 849-857 of this issue.

Potenciální mechanismus kardiovaskulárních onemocnění u dospělých s VSV.



Vrozené srdeční vady u dospělých

- Morbidita a mortalita je nejčastěji způsobena kardiálním selháním pro reziduální nálezy (ventrikulární dysfunkce, chlopenní vady, shuntů a arytmií)
- Rizikové faktory aterosklerózy (obezita, hypertenze, dyslipidémie, diabetes, kouření, snížená fyzická aktivita)
zhoršují prognózu



*Jaký je výskyt rizikových
faktorů aterosklerózy*

*a jaká je morbidita a mortalita
na komplikace aterosklerózy u
dospělých pacientů s VSV oproti
normální populaci?*



Pacienti s cyanotickou VSV



Circulation Journal
Official Journal of the Japanese Circulation Society
<http://www.j-circ.or.jp>

ORIGINAL ARTICLE

Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease

Atherosclerosis in Patients With Cyanotic Congenital Heart Disease

Mariëlle GJ Duffels, MD, PhD; Karlijn M Mulder, BSc; Mieke D Trip, MD, PhD;
Erik de Groot, MD, PhD; Johan Gort, BSc; Arie PJ van Dijk, MD, PhD;
Elke S Hoendermis, MD; Luciano Daliento, MD, PhD; Aeiko H Zwinderman, PhD;
Rolf MF Berger, MD, PhD; Barbara JM Mulder, MD, PhD

Circulation Journal Vol.74, July 2010

Pacienti s cyanotickou VSV

- 54 pacientů ve věku 19-60 let
(ø 38 let)
- z toho 19 pacientů s Downovým syndromem
- Dg: Eisenmengrův sy., pulmonální atresie, společná komora, DORV
- Měření cIMT a laboratorní vyšetření

Pacienti s cyanotickou VSV

- Pacienti s cyanotickou VSV měli nižší cIMT a snížené riziko vývoje aterosklerózy
- Příčina :
 - nižší výskyt hypertenze
 - nižší hladina cholesterolu
 - hyperbilirubinémie

Pacienti s cyanotickou VSV

- Subclinical atherosclerosis in patients with cyanotic congenital heart disease.
- Tarp JB¹, Sørgaard MH², Christoffersen C³, Jensen AS², Sillesen H⁴, Celermajer D⁵, Eriksson P⁶, Estensen ME⁷, Nagy E⁸, Holstein-Rathlou NH⁹, Engstrøm T¹⁰, Søndergaard L².
- Int J Cardiol. 2018 Sep 3. pii: S0167-5273(18)32646-9. doi: 10.1016/j.ijcard.2018.08.104. [Epub ahead of print]



Pacienti s cyanotickou VSV

- 74 pacientů s cyanotickou srdeční vadou (průměrný věk 50 let)
- Nebyl rozdíl v kalciovém skóre, cIMT a hladině lipidů ve srovnání s kontrolní skupinou



Vrozené srdeční vady u dospělých kalkulace KV rizika

Risk Estimates for Atherosclerotic Cardiovascular Disease in Adults With Congenital Heart Disease



George K. Lui, MD^{a,b,c,d,*}, Ian S. Rogers, MD, MPH^{a,b,d}, Victoria Y. Ding, MS^e, Haley K. Hedlin, PhD^e,
Kirstie MacMillen, BS^f, David J. Maron, MD^a, Christy Sillman, RN, MSN^g, Anitra Romfh, MD^{a,b},
Tara C. Dade, MSHS, PA-C^h, Christiane Haeffele, MD, MPH^{a,b}, Stafford R. Grady, MD^b,
Doff B. McElhinney, MDⁱ, Daniel J. Murphy, MD^b, and Susan M. Fernandes, LPD, PA-C^{a,b,c,d}

(Am J Cardiol 2017;119:112–118)

Vrozené srdeční vady u dospělých kalkulace KV rizika

- 178 pacientů, Ø 37 let
- 1 rizikový faktor 70%, nečastěji obezita a hypertenze

Framingham study CVD risk assessment

Reynolds risk score

ASCVD score

90% mělo <10% risk score



Laboratorní nálezy oproti kontrolní skupině

TC	HDL	LDL	TG	glu	HbA1	hs-CRP
↑17%	↓28%	↑2%	↑11%	↑17%	↑28%	↑30%



Vrozené srdeční vady u dospělých a metabolický syndrom

ORIGINAL RESEARCH



Metabolic Syndrome in Adults With Congenital Heart Disease

Jason F. Deen, MD; Eric V. Krieger, MD; April E. Slee, MS; Alex Arslan, BS; David Arterburn, MD, MPH; Karen K. Stout, MD; Michael A. Portman, MD

(J Am Heart Assoc. 2016;5:e001132 doi: 10.1161/JAHA.114.001132)

Vrozené srdeční vady u dospělých a metabolický syndrom

448 pacientů s VSV a stejná kontrolní skupina (vybrána z 150 104 dospělých)
průměrný věk $32,4 \pm 11,3$ let, 51,3 % ženy
Obezita 16,1% x 16,7% kontroly

**Metabolický syndrom prokázán u 15,0%
pacientů s VSV x 7,4% kontroly,
OR 1.82, CI 1.25-2.65**



Myocardial Infarction in Adults With Congenital Heart Disease

Morten Olsen MD, PhD, Bradley Marino MD, Jonath
Kaltm, MD, Henning Laursen MD,,

The American Journal of Cardiology

Volume 120, Issue 12, 15 December 2017, Pages
2272-2277



Vrozené srdeční vady a infarkt myokardu

- 10 501 pacientů s VSV dg. 1963 až 2012 a přežívali ve věku 30 let v Dánském národním registru
- sledovali kumulativní riziko vzniku IM a 30 denní úmrtnost na IM v 70letech věku
- kumulativní incidence IM byla 10% proti 6,5% u kontrol , HR bylo 2,0 (95% CI 1.7 to 2.3).
- 30 denní mortalita byla u 296 pacientů s VSV 18% (HR 1,4), u komplexních vad (HR 2,7)



Vrozené srdeční vady a familiární hypercholesterolémie



Kazuistika 2 : *E.M.♀, nar. 24. 6. 2001*

Osobní anamnéza:

- p.h. 3000g, v 6 týdnech operace koarktace aorty, anastomóza end-to-end, dále bez obtíží, prospívá
- v 6-ti letech v r. 2007 pro progredující gradient resekce subaortální membrány



Kazuistika 2 : *EM♀, nar. 24. 6. 2001*

- vyšetření předoperační TC 10,84 mmol/l

RA: matka FH, otec a sourozenci
matky FH

**první klinické komplikace v rodině
od 55 let**



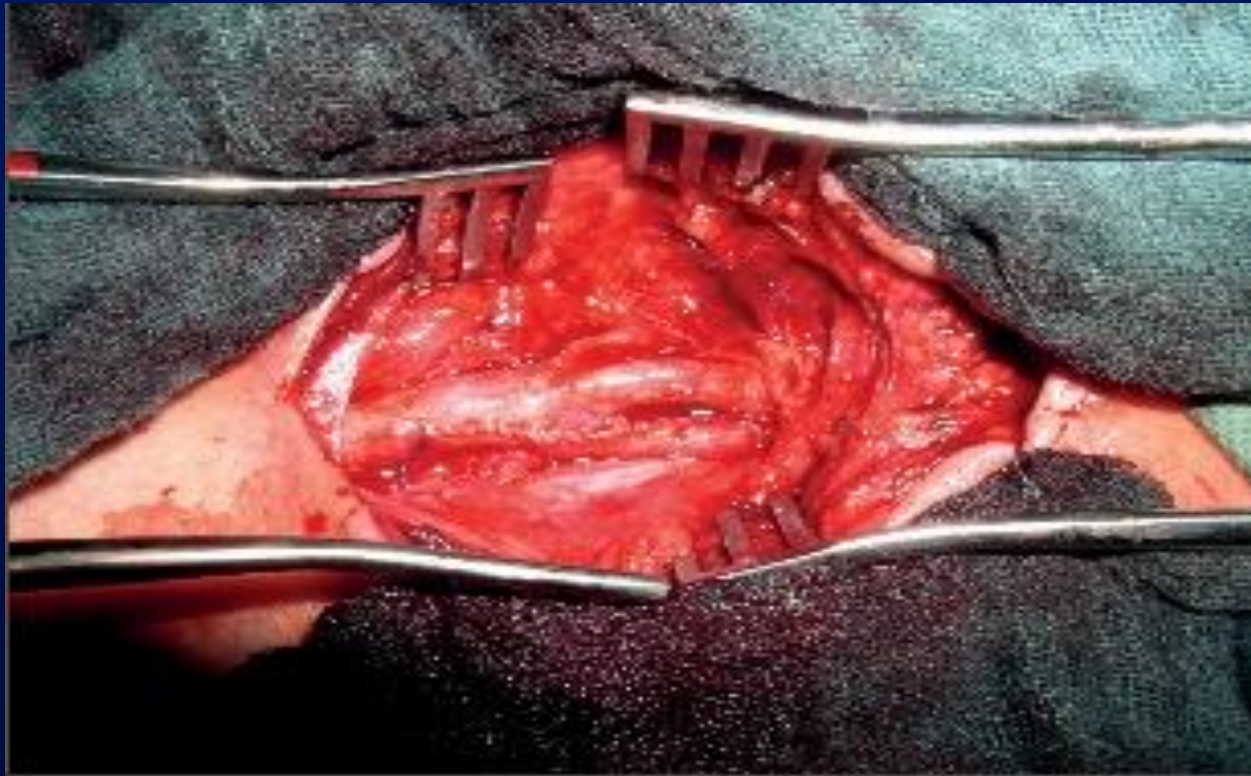
Kazuistika 2 : *EM*♀, nar. 24. 6. 2001

Operační nález:

- Asi 6 mm pod Ao chlopní středně tuhá semicirkulární membrána
2-6 mm, zužuje LVOTO na 8 mm“
- „V intimě stěny aorty **ložiska s deposity cholesterolu-jemné tukové pláty** 10-15 mm, zvláště v oblasti sinusů bikuspidální Ao chlopně a těsně nad nimi.

Prof. MUDr. T. Tláskal, CSc., Kardiocentrum FN Motol

Aterosklerotický plát v aortě



Kazuistika 2 : EM♀, nar. 24. 6. 2001

- Zahájena léčba atorvastatinem v 8 letech
 - Pravidelné kontroly kardiologické i laboratorní 1x za 6 měsíců
 - Dietní intervence, přiměřená sportovní aktivita
-
-
-

Závěr

- Narůstá počet dospělých s VSV
 - Pacienti s VSV jsou v dospělosti ohroženi předčasnou aterosklerózou
 - Rizikové faktory se u nich vyskytují častěji
 - Je nutné se zaměřit na včasnou prevenci a léčbu všech rizikových faktorů při každé kardiologické kontrole a to už od dětství, zvláště u pacientů s FH
- 