

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