

Comment on 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease

Komentár k Odporúčaniam Európskej kardiologickej spoločnosti pre manažment vrodených chýb srdca v dospelosti z roku 2020

Šimková I¹, Kaldarárová M²

¹Klinika kardiológie a angiológie LF SZU a NÚSCH, a. s. a Oddelenie pre vrodené chyby srdca v dospelosti NÚSCH, a. s., Bratislava, ²NÚSCH, a. s. – Detské kardiocentrum, Bratislava, Slovenská republika

Vrodené chyby srdca (VCHS) v dospelom veku, označované v anglickom písomníctve ako „lifelong chronic condition“ (celoživotný chronický chorobný stav), reprezentujú veľmi širokú škálu vrodených morfológických a hemodynamických abnormalít u dospelých, teda aj takých, ktoré boli v detstve kompletne, parciálne, paliatívne riešené alebo ostali neriešené. Tým predstavujú mimoriadne nesúrodú populáciu, ktorá z relevantnej časti vyžaduje doživotné sledovanie a špecializovanú zdravotnú starostlivosť (ZS), optimálne na pracovisku s expertízou v kardiológii VCHS a všeobecnej kardiológii dospelých.

V súčasnosti napriek nemeniacej sa prevalencii VCHS (asi 9 na 1 000 živonarodených detí) prevalencia VCHS v dospelosti v celosvetovom rozsahu progresívne narastá tak, že počet dospelých pacientov s VCHS výrazne prevyšuje počet detí a bude sa kontinuálne zväčšovať. Dôvodov je viacero. Niektoré VCHS, ako napríklad defekt predsieňového septa, či ľahšie formy koarktácie aorty, Ebsteinovej anomálie, ... sa často diagnostikujú až v dospelosti. Hlavným dôvodom je však skutočnosť, že vďaka medicínskemu (najmä kardiologickému, kardiokirurgickému) a technologickému pokroku v posledných desaťročiach viac ako 90 % detí s VCHS, aj s tými najťažšími formami, preživa do dospelosti. A tak v európskom regióne aktuálne

čelíme takmer 2,5 miliónovej populácii dospelých pacientov s VCHS a veľkej výzve v oblasti ZS o nich, keďže ide o veľmi špecifickú populáciu, významne odlišnú od populácie so získanými kardiologickými diagnózami. Ide o priemerne oveľa mladších pacientov s veľmi špecifickými zdravotnými, sociálnymi a inými potrebami. Sú po opakovaných operáciách a intervenciách, s početnými rezíduami a potrebou ďalších výkonov, čo môže mať za následok mnohé kardiovaskulárne (srdcové zlyhávanie, arytmie, pľúcnu hypertenziu, infekčnú endokarditídu,...) a extrakardiálne komplikácie (neurologické, hematologické,...). Navyše s vekom táto populácia nadobúda bežné získané choroby srdca, patriace do kompetencie kardiológa pre dospelých. To sú dôvody, pre ktoré asi 70 % pacientov potrebuje poradenstvo v špecifických situáciách (extrakardiálna operácia, plánovanie rodičovstva, gravidita,...) a súčasne systematické sledovanie, najmä však centralizovanú a už spomínanú vysoko špecializovanú ZS s multidisciplinárnym prístupom. Uplatňovanie tohto princípu na národných úrovniach požadujú početné oficiálne dokumenty európskych a amerických kardiologických spoločností, viaceré z nich zdôrazňujú potrebu unifikovať manažment dospelých pacientov s VCHS a odstraňovať tak veľké geografické rozdiely. V týchto dokumentoch sa manažment jednotlivých VCHS

Z ¹Kliniky kardiológie a angiológie LF SZU a NÚSCH, a. s. a Oddelenie pre vrodené chyby srdca v dospelosti NÚSCH, a. s. a ²NÚSCH, a. s. – Detské kardiocentrum, Bratislava, Slovenská republika
Do redakcie došlo dňa 22. decembra 2021; prijaté dňa 27. decembra 2021

Adresa pre korešpondenciu: prof. MUDr. Iveta Šimková, CSc., FESC, FACC, Klinika kardiológie a angiológie LF SZU a NÚSCH, a. s., Oddelenie pre vrodené chyby srdca v dospelosti, NÚSCH, a. s., Pod Krásnou hôrkou 1, 833 48 Bratislava 37, Slovenská republika, e-mail: simkova.iveta@gmail.com
MUDr. Monika Kaldarárová, PhD., DKC – NÚSCH, a. s., Pod Krásnou hôrkou 1, 833 48 Bratislava 37, Slovenská republika, e-mail: monika.kaldararova@nusch.sk

opiera prevažne o konsenzus expertov, teda o skúsenosti väčších centier a nie o silu medicínskych dôkazov, ako je to pri väčšine získaných kardiologických diagnóz. Príčinou je vysoká heterogénnosť populácie s nízkymi počtami pacientov v jednotlivých diagnostických podskupinách, a teda nemožnosť v tejto časti kardiológie realizovať veľké randomizované štúdie. O to je pre diagnostiku a liečbu dospelých pacientov s VCHS dôležitejší a absolútne nenahraditeľný oficiálny dokument Európskej kardiologickej spoločnosti (EKS). Tieto v poradí už tretie (2003, 2010, 2020) **Odporúčania EKS pre manažment vrodených chýb srdca v dospelosti** (ďalej *Odporúčania 2020*) sú už tradične výsledkom veľkého úsilia širokého fóra európskych odborníkov a s odstupom 10 rokov prinášajú aktualizovaný a komplexný pohľad na problematiku VCHS v dospelom veku. Hlavným motívom inovácie *Odporúčaní* bolo etablovať:

- Viaceré koncepčné novinky v ZS o túto skupinu pacientov, vrátane **charakteristiky expertízneho pracoviska, presunu ZS** u dospievajúcich adolescentov a **zmeny nomenklatúry**. Keďže v súčasnosti sa počty pacientov s VCHS v pokročilom veku kontinuálne zvyšujú, stalo sa pôvodné označenie „GUCH“ (angl. grown-up congenital heart disease) nevhodným a v súlade s medzinárodnou literatúrou sa nahradilo novým anglickým označením **adult congenital heart disease** („ACHD“), v preklade **vrodené chyby srdca v dospelosti** („VCHSD“).
- Novú **klasifikáciu komplexnosti VCHS**.
- Novú **definíciu pľúcnej hypertenzie (PH) a pľúcnej artériovej hypertenzie asociovanej s VCHS**, a s tým spojené nové kritériá pre liečebný manažment týchto pacientov.
- Nové **odporúčania na preskripciu antikoagulancií, pre manažment arytmií pri VCHSD**.
- Inovatívny prístup **ku kritériám a načasovaniu operácie a katétrovej intervencie** u vybraných VCHS (na základe akumulácie výsledkov nových najmä perkutánných intervenčných techník), v ktorom sa zdôrazňuje tiež úloha neurohormónov.
- **Stratifikáciu rizika gravidity** pri vybraných VCHSD.

Slovenská kardiologická spoločnosť, za ktorú sme *Odporúčania 2020* revidovali, už tradične v snahe rozšíriť najnovšie poznatky aj v tejto oblasti a tak prispieť k zlepšeniu medicínskej starostlivosti v našej krajine, zabezpečuje slovenský preklad vreckovej podoby *Odporúčaní 2020* a bezplatne ich distribuuje medzi svojich členov. Tento rozsiahly, 83-stranový, avšak ucelený dokument ako produkt viacerých spoločností (EKS, AECOP – Association for European Paediatric and Congenital Cardiology, ISACHD – International Society for Adult Congenital Heart Disease) s podrobnou a komplexnou

rozpracovanou problematikou VCHSD, s praktickými návodmi pre manažment pacienta, založenými na súčasných poznatkoch lekárskej vedy, je cenný nielen pre odbornú obec, ktorá sa stará o túto veľmi špecifickú populáciu pacientov, ale súčasne aj pre kardiológov z praxe. Považujeme za nevyhnutné, aby si kardiológ pri preštudovaní *Odporúčaní 2020* osvojil **nasledovné „minimum“ v problematike VCHSD**:

1. **Klasifikácia komplexnosti VCHS** patrí do vedomostí všeobecného kardiológa v ktorého ZS zotrávajú pacienti s ľahkým stupňom (izolované ľahké vrodené chlopňové a skratové chyby, respektíve tieto po uzávere) a vybrané so stredným stupňom komplexnosti. Ostatné môže manažovať, ale v úzkej spolupráci s expertíznym pracoviskom. Vysoký stupeň komplexnosti patrí do ZS expertízneho pracoviska.
2. Byť si vedomý **potenciálu závažných komplikácií VCHS** (PH, arytmie, cyanóza a jej dôsledky, infekčná endokarditída a jej prevencia, srdcové zlyhávanie, gravidita). Pacienti s komplikáciami vyžadujú zvýšený zdravotný dohľad a manažovanie v tesnej spolupráci s expertíznym pracoviskom.
3. Zo širokej škály VCHS by mal ovládať tie, ktoré majú potenciál generovať PH. PH predstavuje pri VCHS závažný prognostický faktor, kľúčový najmä pred intervenčným, kardiochirurgickým riešením a s ohľadom na graviditu. Pri podozrení na PH treba pacienta včas odoslať na expertízne pracovisko. Tu prebehne klasifikácia PH, najmä však identifikácia PAH asociovanej s VCHS a prípadne indikácia špecifickej terapie.
4. U **cyanotických VCHS** si byť vedomý následkov v zmysle multisystémovej choroby s rizikom početných aj extrakardiálnych komplikácií. Tendencia ku krvácaniu alebo trombóze predstavuje terapeutické dilemma. Kompenzačná polyglobúlia je žiaduca, napriek tomu je sideropenická anémia častá. Liečebné venesekcie sú dovolené len pri klinicky vyznačenom hyperviskóznom syndróme, inak sú kontraindikované! Cyanotickí pacienti majú dlhodobo dobre sa meniacu, avšak krehkú patofyziológiu a akákoľvek intervencia ich vystavuje vysokému riziku, preto všetky výkony by sa mali realizovať na expertíznom pracovisku.
5. Dôsledné riešenie a liečenie **arytmií** s cieľom udržať sínusový rytmus. Manažment chronických arytmií v spolupráci s expertíznym pracoviskom pre VCHSD a vo VCHSD odborným arytmiologickým pracoviskom, ktoré rozhodnú o prípadnom invazívnom liečení arytmie.
6. Uvedomiť si, že moderná liečba **srdcového zlyhávania** môže byť extrapolovaná na pacientov s VCHSD so systémovou ľavou komorou. Môže sa síce podávať aj pri zlyhávajúcej systémovej pravej komore, avšak

nie je isté, ani známe, či benefity liečby možno očakávať. Pri fontanovskej cirkulácii s výrazne odlišnou patofyziológiou sa aplikovanie štandardnej terapie srdcového zlyhávania odporúča s veľkou opatrnosťou. Manažment týchto pacientov má prebiehať pod vedením expertízneho pracoviska pre VCHSD a pre srdcové zlyhávanie.

7. V diagnostike a manažmente VCHSD je multimodalitné zobrazovanie nevyhnutnosťou pre zhodnotenie anatómie, funkcie komôr a chlopní, popri **echokardiografii** ide najmä o **kardioMR a kardioCT**. Kľúčovou metódou na vyhodnotenie hemodynamiky vrátane pľúcnej nadalej ostáva katetrizácia srdca.

Tieto základné postuláty čitateľ nájde široko rozvinuté v kompletnom texte *Odporúčaní 2020*. Dokument je pomerne podrobný, ale jasný. Pozostáva z dvoch častí: všeobecnej a špeciálnej.

Vo všeobecnej časti sa *Odporúčania 2020* zaoberajú organizáciou ZS, diagnostikou a princípmi liečby a ďalšími dôležitými aspektmi VCHSD, ako gravidita, nekardiálna chirurgia, voľba povolania, voľnočasové aktivity a iné. Dokument zdôrazňuje nevyhnutnosť centralizácie ZS na **špecializované, teda expertízne pracovisko pre VCHSD**, ktoré sa nachádza vo vysokošpecializovanom kardiocentre s pevnou väzbou na akademickú pôdu. Len takéto môže garantovať vysokú odbornú úroveň personálu vrátane edukačných a vedeckovýskumných aktivít. Za optimálny model považuje, ak **jedno expertízne pracovisko** pokrýva ZS zo spádovej oblasti **5 miliónov obyvateľov** (t. j. populácia Slovenska) a je súčasťou kardiocentra, ktoré **poskytuje ZS pre dospelých a aj deti**, a tak garantuje kontinuitu ZS od narodenia po pokročilú starobu. Zásadný význam v tejto zostave zohráva pri završení dospelosti dobre fungujúci presun („transfer“) ZS na expertízne pracovisko pre dospelých. Tomuto presunu by mala predchádzať viacročná prípravná fáza so špeciálnymi školiacimi programami, týkajúcimi sa zdravotných, sociálnych či psychologických oblastí. Až pripraveného pacienta možno odporučiť na „transferovú vizitu“, ktorá má prebiehať optimálne za prítomnosti odovzdávajúceho pediatra, prijímajúceho kardiológa pre dospelých a rodičov pacienta. Každý jeden pacient s VCHSD by mal absolvovať takúto vizitu, pretože tu sa v závislosti od úrovne komplexnosti VCHS a od komplikácií rozhodne o forme a intenzite sledovania na expertíznom pracovisku. Aj vo vyspelých krajinách takýto transfer ZS v pomerne vysokom percente neprebehne. Pacienti s VCHSD sa tak stratia z dispenzára, čo je najčastejšou príčinou komplikácií. Otvoreným pálčivým problémom celosvetovo ostáva paliatívna starostlivosť o medicínsky neriešiteľných pacientov v terminálnej fáze choroby.

Špeciálna časť na 30 stranách postupne analyzuje jednotlivé VCHS od anatomickeo-hemodynamickej charakteristiky, cez klinický obraz a prirodzený vývoj, diagnostiku, všetky formy liečby, vrátane radikálnej a odporúčanie pre sledovanie. Po dôslednej analýze dokumentu si dovoľujeme zmeny, novinky, ako aj nedoriešené problémy, ktoré nové *Odporúčania 2020* prinášajú, zhrnúť v nasledovnej **tabuľke 1**.

Vysoká variabilita a komplexnosť chýb i napriek detailne vypracovaným *Odporúčaniam 2020* vyžaduje neraz prísne individuálny prístup k jednotlivému pacientovi. Stupeň komplexnosti VCHSD, rozsah komplikácií a pridružených komorbidít determinuje úroveň a intenzitu ZS, ktorá sa stanoví individuálne pri vstupnom vyšetrení na expertíznom pracovisku.

Zdravotná starostlivosť o VCHS na Slovensku sa už tradične poskytuje na vysokej, medzinárodnej úrovni v Detskom kardiocentre (DKC) v Bratislave, a to do nedávnej minulosti v celej škále veku. Aj dnes je niekoľko stoviek dospelých pacientov s najťažšími komplexnými VCHS v ich ZS. Ale situácia na Slovensku sa vďaka viacerým aktivitám, ktoré sme pred 10 rokmi v našom komentári k *Odporúčaniam EKS 2010* avizovali, významne zmenila. Už vtedy sa pričlenením DKC k NÚSCH, a. s. v Bratislave naplnil jeden z hlavných motívov fúzie, a tým bol program ZS o pacientov s VCHS od narodenia do pokročilej staroby „pod jednou strechou“. Naplnili sa tým v NÚSCH, a. s. všetky požiadavky, vrátane 5-miliónovej spádovej oblasti, pre európsky štandard (pozri vyššie) centralizovanej ZS o VCHSD. A tak Ministerstvo zdravotníctva SR a predstavenstvo NÚSCH, a. s. následne v roku 2012 etablovalo **Centrum pre VCHSD**, ktoré neskôr v roku 2017 zaradilo medzi národné špecializované **expertízne pracoviská s celoslovenskou pôsobnosťou** a na tejto pôde v roku 2021 zriadilo na Slovensku jedinečné **Oddelenie pre VCHSD**. Od vzniku Centra, najmä však Oddelenia pre VCHSD sa náš ústav intenzívnejšie a detailnejšie mohol venovať tejto komplikovanej a úzko špecializovanej problematike. Za významnej podpory odborníkov z DKC – NÚSCH, a. s. sa tak v priebehu rokov udial markantný progres na všetkých úrovniach – odbornej, edukačnej, organizačnej. Dobudoval sa odborný kolektív Oddelenia pre VCHSD tak, že s rezervou pokrýva **ambulantnú aj lôžkovú ZS**. Posledný rok sa medziročný obrat **hospitalizovaných pacientov zvýšil o takmer 50 %** a **ambulantných pacientov o 15 %**, v porovnaní s rokom predtým o 90 %, respektíve 30 %. V nastávajúcich rokoch sa očakáva popri štandardnom ročnom prírastku **180 – 200 pacientov** vyžadujúcich trvalú, najmä ústavnú ZS u nás, aj väčší nápor na presun z DKC – NÚSCH, a. s., a to **niekoľko stoviek dospelých pacientov**

Tabuľka 1 Zhrnutie najdôležitejších aktuálnych informácií o jednotlivých vrodených chybách srdca

Zhrnutie informácií o jednotlivých VCHS	Nedoriešené otázky
Skratové chyby (defekt predsieňového septa, defekt komorového septa, atrioventrikulárny septálny defekt, perzistujúci arteriálny duktus)	
• pred uzáverom skratu je vždy potrebné zhodnotiť preťaženie LK a/alebo PK a pľúcnu cirkuláciu • v prípade znakov PH je kľúčová pravostranná katetrizácia srdca s priamym zmeraním tlakov v pľúcnej cirkulácii a s výpočtom PVR • pri PH s PVR < 3 WJ uzáver je indikovaný, pri 3 – 5 WJ má sa zvažovať len ak Qp : Qs > 1,5 a pri PVR ≥ 5 WJ je uzáver kontraindikovaný	• stratégia liečby „treat and repair“ naďalej ostáva otvorená
Obštrukcie výtoku ľavého srdca (aortálna stenóza valvulárna, supralvalvulárna, subvalvulárna)	
• závažná stenóza sa definuje pri náleze dopplerovského stredného gradientu ≥ 40 mmHg • najdôležitejšou indikáciou (re)intervencie ostáva prítomnosť symptómov asociovaných s chybou a/alebo dysfunkcia LK (EF < 50 %) • u asymptomatických pacientov je nevyhnutné riadiť sa výsledkom záťažového testu	ostáva otáznym: • načasovanie intervencie u asymptomatických pacientov a • v akých indikáciách (a v akom veku) bude prichádzať do úvahy TAVI u pacientov s VCHSD
Koarktácia aorty	
• posudzuje sa rozdiel tlaku (gradient ≥ 20 mmHg) medzi hornými a dolnými končatinami, morfológia stenózy (> 50 %-né zúženie oproti diametru aorty v úrovni bránice) • gradient je potrebné potvrdiť invazívne • v prípade (re)intervencie sa podľa možnosti preferuje perkutánna intervencia pomocou implantácie stentu/stentgraftu	• nie je jasné, či manažment artériovej hypertenzie u pacientov s koarktáciou aorty nevyžaduje špecifický prístup oproti všeobecným odporúčaniam manažmentu artériovej hypertenzie
Aortopatie	
• stupeň dilatácie aorty indikujúci potrebu reintervencie nie je univerzálny, ale závisí od typu genetického ochorenia (a s tým súvisiacim rizikom disekcie) • u pacientov nižšieho veku je nevyhnutné indexovať rozmer aorty na povrch tela	• pri niektorých syndromologických jednotkách s aortopatiou nemožno vylúčiť riziko disekcie aorty ani pri normálnych rozmeroch aorty
Obštrukcie výtoku pravého srdca (RVOTO)	
• v prípade závažnej PS (vrcholový dopplerovský gradient > 64 mmHg) bez ohľadu na lokalizáciu stenózy a bez ohľadu na symptómy je indikované intervenčné riešenie • v prípade valvulárnej stenózy je metódou voľby balóniková valvuloplastika, ak je anatomicky vhodná • v prípade, ak jedinou možnosťou je chirurgické riešenie závažnej PS, indikáciou sú symptómy, respektíve u asymptomatického pacienta systolický tlak v PK > 80 mmHg, zhoršená funkcia PK a/alebo progresia TR aspoň do stredného stupňa	• v prípade stenóz na viacerých úrovniach môže byť komplikované stanoviť celkovú závažnosť PS • nie sú jasné kritéria, kedy riešiť konkomitantnú TR u pacientov s RVOTO
Fallotova tetralógia	
• po korekcii sú rizikovými faktormi závažná reziduálna PS alebo PR, významný reziduálny skrat, dysfunkcia LK alebo PK, dĺžka QRS > 180 ms, výskyt arytmie alebo indukibilná VT pri elektrickej stimulácii • kritériá riešenia PS sú rovnaké ako pri RVOTO • kritériom pre reintervenciu pri chronickom objemovom preťažení (v dôsledku PR) je koncovosystolický objem PK ≥ 80 ml/m² a/alebo koncovodiastolický ≥ 160 ml/m² a/alebo progresívna TR (aspoň stredného stupňa), a to aj u asymptomatických pacientov • metódou voľby v prípade PR je perkutánna implantácia pľúcnej chlopne, ak je to technicky možné	• cieľom dlhodobých štúdií je odsledovať životnosť perkutánne implantovaných pľúcnych chlopní a možnosti následného ďalšieho manažmentu
D- transpozícia veľkých ciev – atriálna korekcia	
• najčastejšími závažnými komplikáciami v dospelosti sú dysfunkcia systémovej komory so sekundárnou systémovou TR • chirurgické riešenie závažnej TR možno zvažovať bez ohľadu na symptómy, ale iba bez závažnej dysfunkcie systémovej PK (pri EF > 40 %) • v prípade symptómov je indikované riešenie stenózy alebo leaku na úrovni atriálnych tunelov, v prípade, ak je to možné, preferuje sa intervenčné riešenie • po atriálnej operácii sa neodporúča „prerobenie“ na anatomickejšiu korekciu • častý je aj výskyt arytmií (chronotropná inkompetencia s bradykardiou, ale aj supraventrikulárne tachykardie, respektíve komorové tachykardie pri dysfunkcii komôr) • opatrnosť je potrebná pri použití antitachykardickej liečby vzhľadom na vysoké riziko jej bradykardizujúceho účinku	• preventívne podávanie ACE inhibítorov, sartanov, betablokátorov alebo digoxínu na podporu systémovej PK sa neodporúča • v prípade srdcového zlyhávania možno podávať „štandardnú“ liečbu, aj keď pri systémovej PK táto liečba nemusí mať očakávaný efekt

Tabuľka 1 pokračovanie

Zhrnutie informácií o jednotlivých VCHS	Nedoriešené otázky
D-transpozícia veľkých ciev – anatomická korekcia	
- najčastejšou komplikáciou (obyčajne už v priebehu detstva) je nález PS, respektíve stenózy v oblasti vetiev pľúcnice, indikačné kritériá sú ako v prípade RVOTO pri iných VCHS - dilatácia proximálneho úseku aorty nie je syndromologická a preto indikačným kritériom pre reintervenciu je > 55 mm - reintervencia je indikovaná v prípade koronárnej stenózy, ktorá spôsobuje ischémiu	- akým zmenám budú v priebehu starnutia podliehať koronárne artérie, transferované počas anatomickej korekcie nie je známe - aké „preventívne“ vyšetrenia a v akých intervaloch by boli u týchto pacientov optimálne
Ebsteinova anomália trikuspidálnej chlopne	
- riešenie závažnej TR u symptomatických pacientov alebo v prípade objektívne zníženej fyzickej výkonnosti - operáciu má vykonávať chirurg skúsený nielen vo VCHS, ale aj v riešení tejto konkrétnej chyby - preferuje sa plastika trikuspidálnej chlopne pred náhradou, pri nedostatočnej veľkosti PK je možné doplniť operačné riešenie bidirekčnou Glennovou anastomózou - izolovaný uzáver defektu predsieňového septa možno indikovať pri paradoxnej embolizácii alebo desaturácii pacienta (< 90 %), indikáciu je nevyhnutné dôsledne zvážiť - častý je nález WPW syndrómu, atriálnych tachykardií, sú zle tolerované a môžu byť až život ohrozujúce	- kritériá načasovania intervencie na trikuspidálnej chlopni nie sú jednoznačné - stále diskutovanou témou s rozdielnymi názormi je izolovaný uzáver defektu predsieňového septa
L-transpozícia veľkých ciev (kongenitálne korigovaná)	
- potrebné je sledovať funkciu systémovej (morfológicky pravej) komory - časté sú poruchy rytmu, typické sú AV blokády, s progresiou až do III. stupňa - chirurgické riešenie závažnej TR (náhrada chlopne) je indikované u symptomatických pacientov, ale iba v prípade bez závažnej dysfunkcie systémovej (morfológicky pravej) komory (pri EF > 40 %) - v prípade závažného progresívneho zlyhávania systémovej komory konečným riešením môže byť transplantácia srdca	- preventívne podávanie ACE inhibítorov, sartanov, betablokátorov alebo digoxínu na podporu systémovej PK sa neodporúča - v prípade manifestného srdcového zlyhávania je možné podávať „štandardnú“ liečbu, aj keď pri systémovej PK táto liečba nemusí mať očakávaný efekt
Univentrikulárne srdce	
- v prípade nekorigovanej VCHS je potrebná komplexná evaluácia na expertíznom pracovisku na posúdenie potreby, respektíve možnosti prípadnej intervencie - v prípade fontanovskej paliácie jednokomorovej cirkulácie je bezpodmienečne potrebné pravidelné hodnotenie kardiálneho nálezu pacientov (morfológického, funkčného, arytmiologického, ...), ako aj nekardiálnych orgánových nálezov, dysfunkcií a prípadných ochorení (najmä hepatálneho nálezu, proteínovej enteropatie, ...) – a to na expertíznom pracovisku - v prípade anamnézy trombu, pľúcnej alebo systémovej embolizácie je po fontanovskom type riešenia indikovaná celoživotná antikoagulačná liečba - gravidita sa považuje za vysokorizikovú, preto pacientkam po fontanovskom type riešenia sa nemá odporúčať	- v literatúre sa u pacientov po fontanovskom type riešenia odporúča „preventívna“ antikoagulačná alebo antiagregačná liečba, nie je však zhoda, ktorá stratégia je optimálnejšia; v <i>Odporúčaníach 2020</i> k tejto téme nie je jasné vyjadrenie - na vyjadrenie k možnosti použitia NOAC je zatiaľ stále málo dát - nedoriešená je bližšia špecifikácia pacientov, ktorí by profitovali zo špecifickej liečby pľúcnej artériovej hypertenzie v konštelácii fontanovskej cirkulácie
Kongenitálne koronárne abnormality	
- indikované je chirurgické riešenie pacientov s ALCAPA, u pacientov s ARCAPA v prípade symptómov - anomálne odstupy koronárnych artérií z aorty sa indikujú na chirurgické riešenie v prípade anginóznych symptómov, respektíve pri stresom-indukovanej ischémií - koronárne fistuly sa indikujú na chirurgický alebo intervenčný uzáver v prípade symptómov alebo pri signifikantnom lavo-pravom skrate	ktoré z koronárnych anomálií sú alebo nie sú rizikové vzhľadom na ischémiu / náhlejšiu kardiálnu smrť nie je v <i>Odporúčaníach 2020</i> jednoznačne stanovené

ALCAPA – anomálny odstup ľavej koronárnej artérie z pľúcnice, ARCAPA – anomálny odstup pravej koronárnej artérie z pľúcnice, EF – ejekčná frakcia, LK – ľavá komora, NOAC – nové antikoagulanty, PH – pľúcna hypertenzia, PK – pravá komora, PS – pľúcna stenóza, PR – pulmonálna regurgitácia, PVR – pľúcna cievna rezistencia, RVOTO – obštrukcia výtokového traktu pravej komory, TAVI – transkatérová implantácia aortálnej chlopne, TR – trikuspidálna regurgitácia, VCHS – vrodené chyby srdca, WJ – Woodove jednotky

s najkomplexnejšími chybami. Z tejto kategórie je vysoký počet ešte v detskom veku a predpokladá sa, že v horizonte 10 rokov dospelý vek zavŕši až 5 000 pacientov. Program ZS o VCHSD sa teda podarilo nielen

rozbehnúť, ale aj ho spraviť životaschopným, i napriek tomu, že medicína VCHSD je náročná nielen odbornou-educatívne, ale aj časovo. „Náš“ bežný pacient je zložitý, multidisciplinárny, môže vyžadovať ZS prakticky všetkých

zložiek a oddelení NÚSCH, a. s. tak „detského“, ako aj „dospelého“. Tento odborne náročný pacient je na Oddelení pre VCHSD ambulantne manažovaný, p. p. aj hospitalizovaný a v kooperácii s ďalšími odborníkmi z DKC a „dospelého“ NÚSCH, a. s. indikovaný na ďalšie riešenie, preferenčne transkatétrové v spolupráci s intervenčnými pediatrickými kardiológmi z DKC – NÚSCH, a. s. V tejto oblasti došlo v poslednom roku nielen ku kvantitatívnemu, ale aj kvalitatívnemu progresu – spoločne sme na Slovensku spustili program perkutánnej implantácie pulmonálnej chlopne. Pri kardiokirurgickom riešení komplexných VCHSD sa v historicky podobných krajinách EÚ s podobne malou populáciou ako v SR (Slovinsko, Chorvátsko, Srbsko, pobaltské krajiny) a nízkymi počtami vybraných diagnóz osvedčil model nadnárodnej spolupráce a ich koncentrácie do veľkoobjemových kardiokirurgických centier. Perspektívne vidíme aj v tejto oblasti možnosti rozvoja slovenského potenciálu. Do portfólia ZS Oddelenia pre VCHSD spadá tiež program ZS o pľúcnu artériovú hypertenziu asociovanú s VCHS s náročnou diagnostickou a liečebnou logistikou.

Systém komplexnej náročnej ZS o pacientov s VCHSD by bez opory ambulantných kardiológov pre deti a dospelých nemohol fungovať, nevyhnutnou je funkčná platforma úzkej spolupráce s expertíznym pracoviskom, teda dominantne s NÚSCH, a. s., kde v posledných piatich rokoch prešlo ZS Centra a Oddelenia pre VCHSD veľký objem pacientov s VCHSD (7 200 pacientov ambulantná ZS, 1 000 pacientov ústavná ZS). V starostlivosti v DKC – NÚSCH, a. s. je v súčasnosti stále ešte viac stoviek dospelých pacientov. Minoritný podiel dospelých pacientov s VCHSD je v starostlivosti SSÚSCH, a. s. v Banskej Bystrici a VÚSCH, a. s. v Košiciach, kde v priemere medziročne ošetrí okolo 60 pacientov a v dispenzári majú 20, respektíve 40 dospelých pacientov s VCHSD.

Fyzické presťahovanie DKC z priestorov v NÚDCH, Bratislava v tomto roku do novovybudovanej prístavby NÚSCH, a. s., Bratislava ďalej posilnilo odbornú podporu a vzájomnú spoluprácu „detských“ a „dospelých“ kardiológov v NÚSCH, a. s. a dovolilo **optimalizovať tranzitný program** pre pacientov, ktorí završia dospelosť. Spoločne sa podľa typu a závažnosti VCHS, prítomnosti reziduálnych nálezov a očakávaných komplikácií stanoví **režim ZS a frekvencia kontrol**. Táto forma popri *Odporúčaniami 2020* požadovanej odbornej úrovni predstavuje veľký prínos aj z psychosociálneho hľadiska pre pacienta, jeho príbuzných a aj pre zdravotnícky personál. Odstráni sa tak slabé miesto v ZS o týchto pacientov, keď aj vo vyspelých krajinách sa pri

nefungujúcom transfere k dospelému kardiológovi stratí z dispenzára až 60 % pacientov.

Vďaka našim odborným, vedecko-výskumným, edukačným a publikačným aktivitám NÚSCH, a. s. aj v tejto oblasti **dosiahol medzinárodnú akceptáciu** vo forme vyzvanej účasti na medzinárodných projektoch, stali sme sa plnými, respektíve pridruženými členmi ERN-LUNG a ERN-Guard Heart a z poverenia EKS (pracovná skupina VCHSD) koordinujeme program VCHSD v 20 krajinách centrálnej a východnej EÚ (<https://www.escardio.org/Working-groups/Working-Group-on-Adult-Congenital-Heart-Disease/Education/study-group-for-adult-congenital-heart-disease-in-central-and-southeastern-cese>) s publikačnými výstupmi v renomovaných vydavateľstvách. Týmto prispievame k medzinárodnej vizibilite Slovenska a slovenskej kardiológie v medicíne VCHSD.

Záver

Zdravotná starostlivosť o pacienta s VCHSD predstavuje náročnú, vysoko špecializovanú odbornú činnosť, ktorá vyžaduje spoluprácu kardiológov a kardiokirurgov detského a dospelého veku, erudovaných v problematike VCHSD. Vďaka dôslednej práci expertov, ktorí detailne zanalyzovali vývoj od posledných odporúčaní v roku 2010, nový dokument predstavuje „up date“ manažmentu, mimoriadne prospešný z edukačného hľadiska a z hľadiska praktického využitia na expertíznych pracoviskách, ale aj pre kardiológa v rájonných ambulanciách a zdravotníckych zariadeniach. Za optimálny model pre realizáciu tejto vysoko špecializovanej medicíny sa považuje špecializované kardiiovaskulárne zariadenie, ktoré zabezpečuje zdravotnícku starostlivosť pre dospelých aj deti, ako je v rámci Slovenska NÚSCH, a. s. v Bratislave.

Literatúra

1. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Eur Heart J 2010;31:2915-2957.
2. Šimková I, Hrebík M, Kalďarárová M, et al. State of the art and perspectives of grown-up congenital heart disease in context of ESC guidelines (new version 2010). Aktuálny stav a perspektívy manažmentu vrodených chýb srdca v dospelosti v kontexte Odporúčaní Európskej kardiologickej spoločnosti (nová verzia 2010). Cardiology Lett 2011;20:287-29. ISSN 1338-3655.
3. Thomet C, Moons P, Budts W, et al. ESC Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease. Staffing, activities, and

- infrastructure in 96 specialised adult congenital heart disease clinics in Europe. *Int J Cardiol* 2019;292:100–105.
4. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2019;139:698–800.
5. Baumgartner H, Budts W, Chessa M, et al. on behalf of 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;35:686–690.
6. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. The Task Force for the Management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2020; doi:10.1093/eurheartj/ehaa554
7. Kaemmerer H, Gorenflo M, Huscher D, ..., Šimková I, ..., Rosenkranz S. Pulmonary Hypertension in Adults with Congenital Heart Disease: Real-World Data from the International COMPERA-CHD Registry. *J Clin Med*. 2020;9:1–21. ISSN 2077-0383. Doi: 10.3390/jcm9051456
8. Brida M, Simkova I, Jovović L, et al. European Society of Cardiology Working Group on Adult Congenital Heart Disease and Study Group for Adult Congenital Heart Care in Central and South Eastern European Countries consensus paper: current status, provision gaps and investment required. *EJHF* 2021 Mar; 23:445–453. ISSN 13889842. doi: 10.1002/ejhf.2040.
9. Philip Moons Ph, Bratt EL, De Backer J, et al. Transition to adulthood and transfer to adult care of adolescents with congenital heart disease: a global consensus statement of the ACNAP, ESC WG ACHD, AEPC, PASCAR, APPCS, IASC, CSANZ, ISACHD, WHF, ECHDO and Global ARCH. *Eur Heart J* 2021;42:4213–4223. doi:10.1093/eurheartj/ehab388
10. Diller GP, Orwat S, Lammers AE, et al. Lack of specialist care is associated with increased morbidity and mortality in adult congenital heart disease: a population-based study. *Eur Heart J* 2021;42:4241–4248. doi:10.1093/eurheartj/ehab422