

Srdeční resynchronizační léčba u dětí a pacientů s vrozenou srdeční vadou: přehledový článek

(Cardiac resynchronisation therapy in children and patients with congenital heart disease: a review article)

Michal Vrbík, Tereza Zmatlíková, Olena Jurčenko, Jan Kovanda, Miroslav Ložek, Jan Janoušek

Dětské kardiocentrum 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Motol a Homolka, Praha, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 4. 3. 2025

Revidován: 30. 5. 2025

Přiját: 19. 11. 2025

Dostupný online: 3. 2. 2026

Klíčová slova:

Děti

Elektromechanická dyssynchronie

Myokardiální práce

Speckle tracking echokardiografie

Srdeční resynchronizační léčba

Vrozené srdeční vady

SOUHRN

V přehledovém článku se zabýváme problematikou srdeční resynchronizační léčby (SRL) u dětských pacientů a pacientů s vrozenými srdečními vadami (VSV), kteří trpí srdečním selháním způsobeným systolickou dysfunkcí a elektromechanickou dyssynchronií. Srdeční selhání je u pacientů s VSV významnou příčinou dlouhodobé morbidity a mortality. V České republice se ročně narodí kolem 600–700 dětí s VSV a většina z nich vyžaduje intervenční léčbu. Komplikací řady kardiochirurgických výkonů je elektromechanická dyssynchronie způsobená raménkovou bloádou nebo konvenční komorovou stimulací. SRL je tedy integrální součástí léčby srdečního selhání i u této skupiny pacientů.

Článek se zaměřuje na příčiny vzniku elektromechanické dyssynchronie a její diagnostiku pomocí EKG a echokardiografie. Vysvětluje zásadní rozdíly mezi srdečním selháním u dětí a dospělých. Věnujeme se specifickým indikacím pro SRL a výzvám, které tato léčba přináší. Shrnujeme dosavadní výsledky SRL u rozdílných anatomických substrátů včetně systémové a pulmonální pravé komory a dále u pacientů s jednodukomovou cirkulací. Cílem článku je přispět k lepšímu pochopení a optimalizaci SRL pro pacienty s VSV.

© 2026, ČKS.

ABSTRACT

This review addresses the issue of cardiac resynchronization therapy (CRT) in pediatric and congenital heart disease (CHD) patients with heart failure caused by systolic dysfunction and electromechanical dyssynchrony. Heart failure is one of the leading causes of long-term morbidity and mortality in patients with CHD. Approximately 600–700 children with CHD are born each year in the Czech Republic. Most of them require interventional therapy. A number of cardiac surgical procedures results in electromechanical dyssynchrony caused either by bundle branch block or conventional ventricular pacing. CRT presents an integral part of heart failure therapy in this patient group.

This article focuses on the causes of electromechanical dyssynchrony and its diagnosis using ECG and echocardiography. It explains the fundamental differences between heart failure in children and adults. We discuss the specific indications for CRT and the challenges associated with this therapy and summarize the results of CRT in different anatomical substrates including the systemic and pulmonary right ventricle and single ventricle. The aim of this article is to contribute to a better understanding and optimization of CRT in patients with CHD.

Keywords:

Cardiac resynchronization therapy

Children

Congenital heart disease

Electromechanical dyssynchrony

Myocardial work

Speckle tracking echocardiography

Adresa pro korespondenci: MUDr. Bc. Michal Vrbík, Dětské kardiocentrum 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Motol a Homolka, V Úvalu 84, 150 06 Praha 5, Česká republika, email: michal.vrbik@fnmotol.cz

DOI: 10.33678/cor.2025.121

Tento článek prosím citujte takto: Vrbík M, Zmatlíková T, Jurčenko O, et al. Srdeční resynchronizační léčba u dětí a pacientů s vrozenou srdeční vadou: přehledový článek. Cor Vasa 2026;68:78–85.

Úvod

Dle publikovaných populačních dat^{1,2} se v ČR narodí 6,16 z 1 000 novorozenců s vrozenou srdeční vadou (VSV). V roce 2022 se v ČR narodilo 99 800 dětí (<https://csu.gov.cz/>), z této populace bude tedy pravděpodobně 615 mít VSV. Odhadovaná incidence srdečního selhání (HF) u dětí je sice relativně nízká 0,9–7,4/100 000.³ Jde však o onemocnění s vysokou morbiditou a mortalitou (7–26 %).^{2,3} Srdeční selhání na podkladě systolické dysfunkce potenciálně korigovatelné srdeční resynchronizační léčbou (SRL) v souvislosti s VSV se vyskytuje u zhruba 20 % pacientů.³ V dospělosti toto procento stoupá až k 50 % sledované populace dospělých s VSV a je nejčastější příčinou morbidoty a mortality u této skupiny pacientů.⁴

SRL je integrální součástí moderní léčby HF s velmi dobře dokumentovanou efektivitou. Je hojně využívána v léčbě dospělých pacientů s HF se sníženou ejekční frakcí (HFrEF), k jejímuž rozvoji došlo na podkladě ischemické nebo idiopatické dilatační kardiomyopatie.⁵ Principy SRL jsou úspěšně využívány v terapii pediatrických i dospělých pacientů s VSV a HF.⁶ Tato skupina pacientů se ovšem vyznačuje velkou rozmanitostí morfologického i funkčního substrátu, z jejichž příčin došlo k rozvoji dyssynchronního srdečního selhání. Kromě klasického selhání systémové levé komory mohou mít tyto nemocní v závislosti na typu VSV selhání systémové pravé nebo společné komory a také selhání pulmonální pravé komory. Elektrickým substrátem a příčinou dyssynchronie může být kromě blokady levého Tawarova raménka (LBBB) také blokáda pravého Tawarova raménka (RBBB) či nefyziologická stimulace komor. Pro správnou indikaci SRL musí být systolická dysfunkce selhávající komory v příčinné souvislosti s existující elektromechanickou dyssynchronií. Další odlišností je relativně nízký věk pacientů při indikaci SRL s perspektivou mnoha dekad života s resynchronizační kardiostimulací. Při časté absenci vhodných žilních přístupů nebo pro nízký věk pacientů je k implantaci stimulačních elektrod nutno využívat torakotomických nebo smíšených přístupů. Zároveň je vhodné minimalizovat počet intervencí spojováním implantačních výkonů s jinými kardiokirurgickými výkony v tzv. oknech příležitosti.

V prezentovaném přehledu se pokusíme osvětlit jednotlivé aspekty dyssynchronního srdečního selhání a SRL u dětí a pacientů s VSV, jakož i shrnout dosavadní publikované výsledky této léčby a nastínit její možný budoucí vývoj. V textu se věnujeme standardní SRL, pro stimulaci převodního systému odkazujeme na příslušnou literaturu.⁷

Naše poznatky o účinnosti, ale i patofyziologii srdeční dyssynchronie jsou také odvozeny z klinických studií, které zahrnovaly především dospělé pacienty s HFrEF na podkladě neischemické a ischemické kardiomyopatie a na základě zvířecích experimentálních modelů. Níže uvedené patofyziologické děje na molekulární i hemodynamické úrovni částečně vycházejí z těchto studií. I když lze předpokládat, že se v patogenezi elektromechanické dyssynchronie u dětí a pacientů s VSV uplatňují obdobné mechanismy.

Elektromechanická dyssynchronie jako příčina srdečního selhání

Elektromechanická dyssynchronie představuje univerzální patofyziologický substrát vzniku dyssynchronního

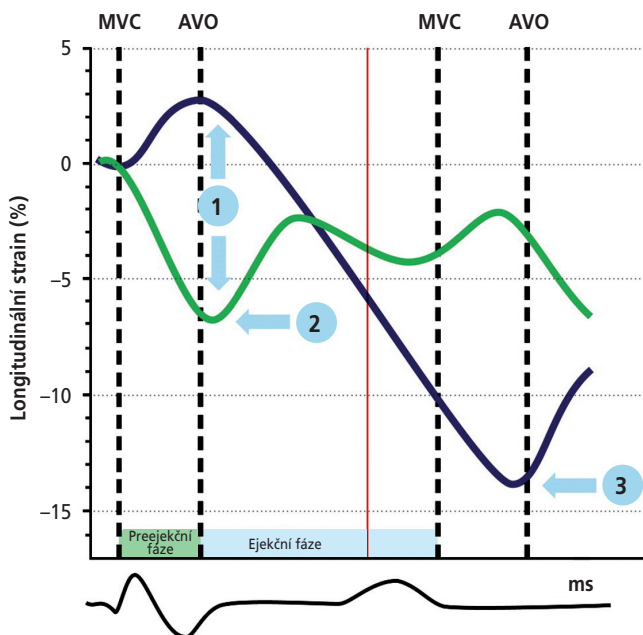
srdečního selhání. Její příčinou je elektrické aktivační zpoždění v selhávající srdeční komoře způsobené buď raménkovou bloádou, nefyziologickou komorovou stimulací, či difúzně postiženým vedením v komoře. Obecně lze mechanickou dyssynchronii vhodnou k SRL charakterizovat tzv. klasickým obrazem dyssynchronie (classic pattern dyssynchrony).^{8,9}

Dochází k nekoordinovanému stahu protilehlých stěn komory. Energie generovaná časné aktivovanými segmenty komory se částečně ztratí v důsledku předjetí pozdně aktivovaných segmentů. Pozdě aktivované segmenty naopak nepřispívají k ejekci a jejich práce je také zmarována, protože část jejich kontrakce nastává ve chvíli, kdy je již uzavřena aortální chlopeč při dyssynchronii systémové/společné komory či pulmonální chlopeč při dyssynchronii pulmonální komory. To vede ke snížení energetické účinnosti, zhoršení funkce srdce jako pumpy a patologické remodelaci dysfunkční komory spojené s hypertrofií časné aktivovaných segmentů, a naopak hypertrofií segmentů pozdně aktivovaných, které jsou vystaveny daleko vyššímu lokálnímu předtížení v důsledku pasivního natažení časné se aktivujícími částmi komory.

Makroskopická remodelace je provázána změnami na buněčné úrovni, z nichž lze mezi jinými jmenovat pokles množství β_1 - a β_2 -adrenergických receptorů, což vede k nižší odpovědi kardiomyocytů na β -adrenergní stimulaci. Metabolismus kalcia je porušen na různých úrovních. Jsou porušeny T-tubuly sarkoplazmatického retikula, což vede ke ztrátám kalcia. Navíc klesá senzitivita kardiomyocytů ke kalcii.¹⁰ Současně se zhoršuje i mitochondriální funkce a klesá množství syntetizovaného adenosintrifosfátu (ATP). Hromadění toxických desmínových oligomerů zvyšuje apoptózu kardiomyocytů. Klinickým důsledkem výše uvedených molekulárních změn je zpomalení a oslabení kontrakce. Zajímavé je, že molekulární změny jsou v celém myokardu, nikoliv jen v časné/pozdně aktivovaných segmentech komory.¹⁰ Je možné, že změny jsou lokalizovány na počátku srdečního selhání, ale s postupnou progresí nemoci je postižen celý myokard a my nejsme zatím schopni zachytit.

SRL obnovuje mechanickou kontrakční synchronii a normalizuje změny na buněčné úrovni. Dochází tak k makroskopické i celulární reverzní remodelaci vedoucí k normalizaci srdeční funkce. Časové okno pro efektivní intervenci a restituci srdeční funkce není časově neomezené, proto je třeba důsledné sledování pacientů ve vysokém riziku rozvoje srdečního selhání a eventuální včasné indikace k SRL.

Klasický obraz mechanické dyssynchronie je způsobený elektrickým aktivačním zpožděním (**obr. 1**). Tento druh dyssynchronie je ovlivnitelný srdeční resynchronizační léčbou. Je třeba jej odlišit od kontraktilní disparity. Kontraktilní disparita vzniká na podkladě regionálních odlišností v kontraktilitě např. v důsledku ischemického poškození, chronické hypoperfúze, heterogenity nervové/hormonální stimulace či fibrózy. K elektrické aktivaci komor zde dochází synchronně, ale jedna část komory se stahuje silněji než druhá. Opět lze pozorovat nekoordinovaný pohyb, kdy silná stěna přetlačuje slabší stěnu, a ta se tak stahuje se zpožděním až v časné diastole.⁹ Tento typ dyssynchronie není



Obr. 1 – Klasický obraz dyssynchronie podle odkazu 8.

Klasický obraz dyssynchronie je definován následujícími třemi znaky:
1. Časná kontrakce alespoň jednoho bazálního či midventrikulárního segmentu v septální či anteroseptální stěně je doprovázena časným protažením (přes stretch) alespoň jednoho bazálního či midventrikulárního segmentu protější volné stěny.

2. Kontrakce časně aktivovaných segmentů nepřesahuje svým trváním 70 % ejekční fáze komory.

3. Vrchol kontrakce segmentů, které byly na počátku systoly nataženy, nastává až po konci ejekce komory⁸ a vede k protažení časně aktivovaných segmentů (rebound stretch).

AVC – uzávěr aortální chlopně; AVO – otevření aortální chlopně; MVC – uzávěr mitrální chlopně; MVO – otevření mitrální chlopně.

ale ovlivnitelný SRL. Zároveň je kontraktilní disparita častěji přítomna u dospělých pacientů než u dětských pacientů.

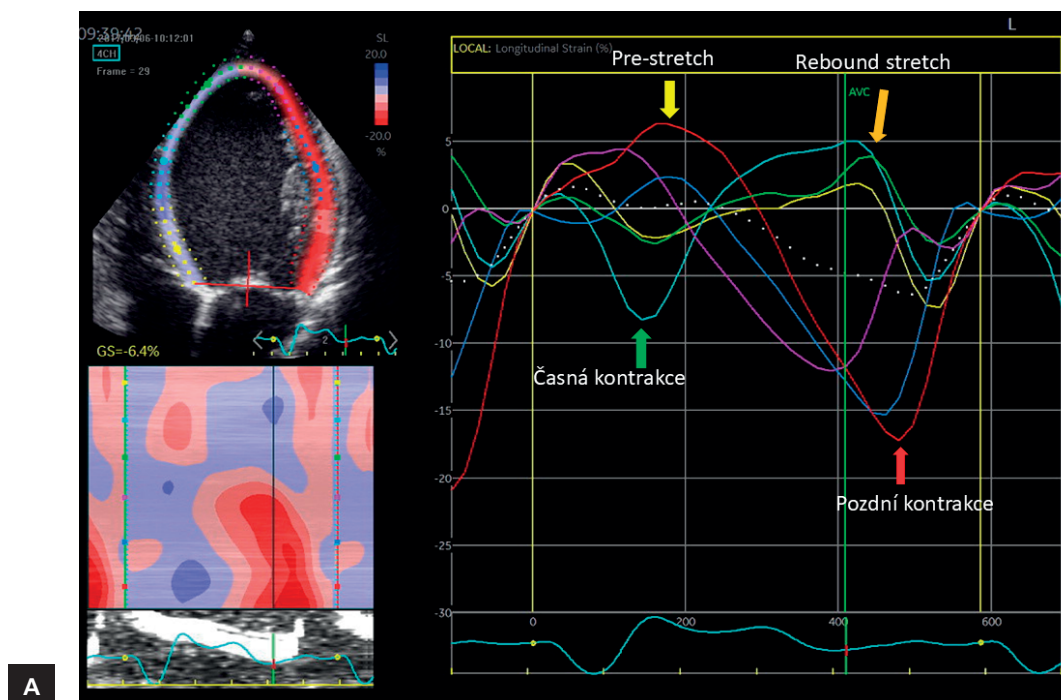
Diagnostika elektromechanické dyssynchronie

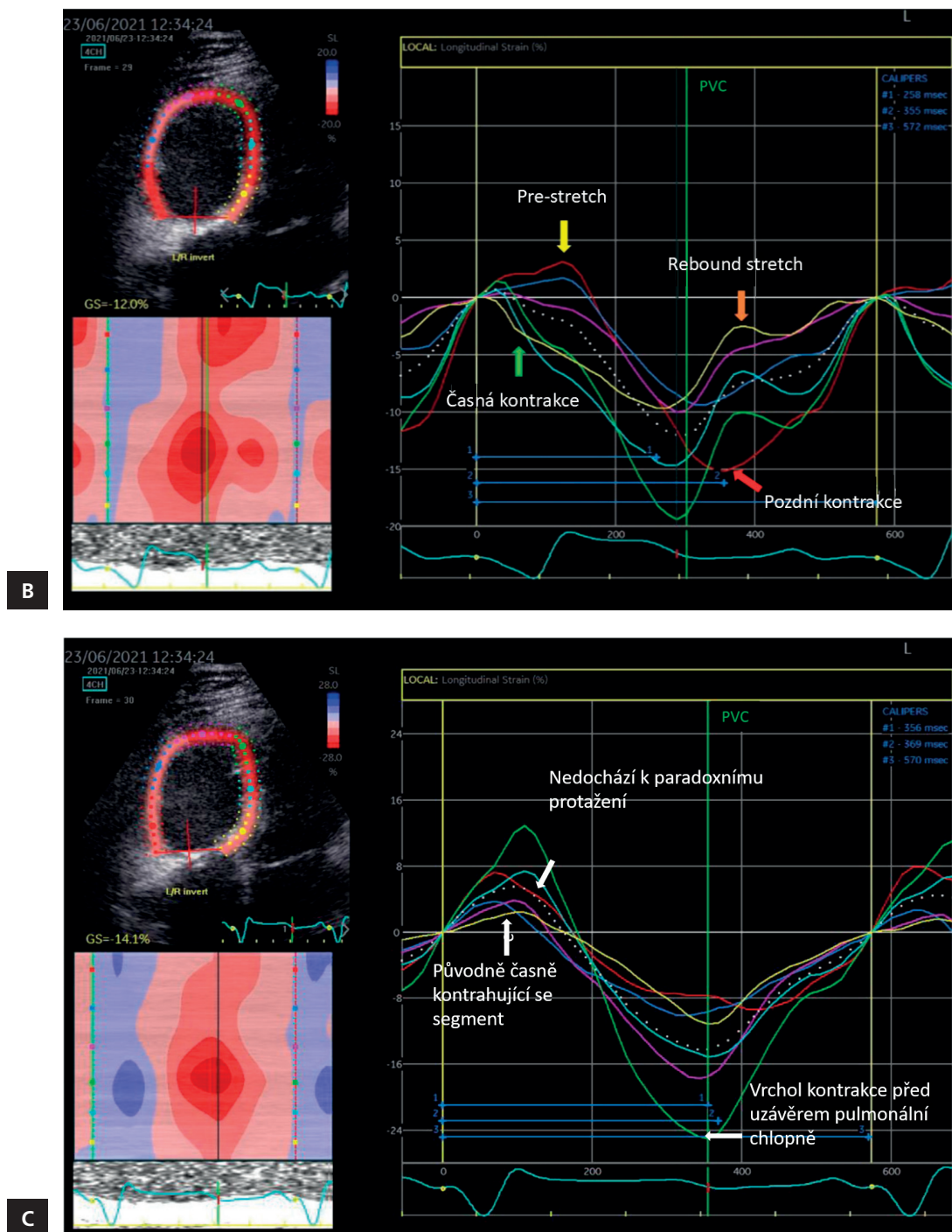
Elektrokardiografie

EKG patří mezi nejdéle užívanou, běžně dostupnou a základní metodu v hodnocení srdeční dyssynchronie. Hodnocení šířky komplexu QRS (pro děti většinou na základě hodnot vztažených k normě pro daný věk pacienta) umožňuje hrubou kvantifikaci míry aktivačního zpoždění. Dále poskytne informaci o lokalizaci opožděné aktivace, není však vždy dostatečné pro precizní posouzení dyssynchronie.¹¹ Veškerá dosavadní indikační kritéria SRL jsou založena na 12svodovém EKG jako průkazu existence elektrického aktivačního zpoždění. Přesnější alternativou k 12svodovému EKG může být vysokofrekvenční EKG (UHF-EKG), které využívá velký rozsah frekvencí komplexu QRS 150–1 000 Hz a umožňuje lepší prostorovou orientaci. UHF-EKG má prokazatelný diagnostický potenciál v optimalizaci výběru vhodného místa pro stimulaci převodního systému či SRL.¹¹

Echokardiografie

Starší studie neprokázaly pozitivní význam echokardiografie v detekci vhodných kandidátů SRL u dospělých pacientů s dilatační nebo ischemickou kardiomyopatií. Jejich nedostatkem byla špatná volba víceméně surrogátů parametrů, které sice odrážejí globální komorovou dyssynchronii, ale nespecifikují konkrétní typ vhodný k resynchronizační stimulaci.^{12,13} Nové echokardiografické techniky, zvláště speckle tracking analýza, umožnily detekci klasického obrazu dyssynchronie (classic pattern dyssynchrony, viz výše).^{9,14} Takový obraz dyssynchronie je vhodný k SRL pomocí stimulace elektrodou preexcitující pozdě aktivované části myokardu tak, aby se jejich kontrakce synchronizovala s časně aktivovanou stěnou. U pacientů s VSV jsme echokardiograficky schopni detekovat tento typ dyssynchronie jak u levé, pravé, tak i společné komory (obr. 2A–C).¹⁵





Obr. 2 – Speckle tracking analýza kontrakce levé a pravé komory pomocí myokardiálního strainu u pacientů s klasickým obrazem dyssynchronie.

(A) Dyssynchronie levé komory u pacienta s bloádou levého Tawarova raménka po náhradě aortální chlopně. Vlevo nahoře je vyznačena oblast analýzy s barevným kódováním jednotlivých segmentů. Vlevo dole je „curved m-mode“, který graficky znázorňuje časování a intenzitu segmentální kontrakce v průběhu srdečního cyklu (viz EKG, žlutou tečkou je označen začátek komplexu QRS). Míra kontrakce je značena narůstající intenzitou červené, míra natažení (stretch) segmentu narůstající intenzitou modré. V pravé části obrázku je časový průběh deformace jednotlivých barevně označených segmentů. Kontrakce segmentu je dána zkrácením oproti původnímu stavu, je proto značena jako negativní výchylka. Longitudinální segmentální strain levé komory je znázorněn jednotlivými barevnými křivkami. Zelená, světle modrá a žlutá křivka znázorňuje časně aktivované septum (negativní strain), jehož kontrakce působí paradoxní protažení (pre-stretch) pozdně aktivovaných segmentů volné stěny LK (pozitivní strain, tmavomodrá a červená křivka). Vrchol kontrakce pozdně aktivovaných segmentů nastává až po uzavření aortální chlopně (AVC, nepřispívá tedy k ejekci a vede k protažení časně aktivovaných segmentů (rebound stretch).

AVC – uzavření aortální chlopně.

(B) Dyssynchronie pravé pulmonální komory u pacienta s bloádou pravého Tawarova raménka. Obraz je velmi podobný dyssynchronii levé komory. Časně se kontrahující septum (zelená, světle modrá a žlutá křivka) vede k paradoxnímu protažení pozdně aktivované protilehlé volné stěny pravé komory (tmavomodrá a červená křivka), jejíž vrchol kontrakce nastává až po uzavření pulmonální chlopně (PVC).

PVC – uzavření pulmonální chlopně.

(C) Stav po srdeční resynchronizační léčbě pravé pulmonální komory. Stejný pacient jako na obr. 2B. Je patrná synchronizace všech segmentů pravé komory bez významnějšího septolaterálního zpoždění, se simultánní kontrakcí všech segmentů s dosažením maxima kontrakce (maximální negativní výchylky) ve stejný okamžik.

Speckle tracking echokardiografie také umožňuje neinvazivní stanovení myokardiální práce a její efektivity. Metoda je založena na konstrukci tlakově deformační křivky. Významnou výhodou je nezávislost metody na dotížení. Výpočet efektivity myokardiální práce by mohl být v budoucnosti použit k predikci efektu resynchronizace a byl rozpracován i pro pravou pulmonální komoru.¹⁶ Efekt SRL může být predikován i pomocí počítačového modelování podrobně popsaného v nedávné publikaci¹⁷ o aplikaci SRL u selhávající pravé komory u pacienta po operaci Fallotovy tetralogie.

Odlíšnosti SRL u dětí a pacientů s VSV od dospělých s idiopatickou a ischemickou kardiomyopatií

1. Morfologický a funkční substrát tvořící indikaci k SRL je u dětí a pacientů s VSV daleko komplexnější než u dospělých pacientů s ischemickou nebo idiopatickou dilatační kardiomyopatií. To je dáno **různou anatomií selhávající systémové nebo** pulmonální komory, jakož i různými typy aktivačního zpoždění. U VSV je RBBB častější než LBBB. Morfologie RBBB u dětí často vzniká iatrogeně v důsledku chirurgických zákroků nebo samotných srdečních vad, a to již v dětském věku.
2. Průměrný věk implantace SRL u dospělých pacientů je 68 let.¹⁸ Průměrný věk implantace u dětí je naproti tomu okolo 11 let.¹⁹ Negativní vliv dyssynchronie na funkci komor a prognózu pacienta může být v případě pozdě aplikované SRL zásadně delší než u typických starších dospělých pacientů se srdečním selháním či kardiomyopatií.²⁰ Rozhodování o optimálním načasování a typu SRL u dětí není vždy jednoduché s ohledem na komplexnost vrozených srdečních vad a přítomnost

předchozích, jakož i potenciální nutnost budoucích kardiovaskulárních intervencí. Bereme v úvahu dynamiku celé řady parametrů (klinické příznaky, šířka QRS, morfologie a funkce komor) s ohledem na možný budoucí vývoj stavu,²⁰ jakož i přítomnost oken příležitosti k implantaci SRL v rámci jiného indikovaného kardiochirurgického výkonu. Obecně platí, že SRL by měla být spíše proaktivní a správně zasazená do celkového konceptu celoživotní léčby srdečního onemocnění. SRL je zároveň invazivní výkon **s rizikem krátkodobých i dlouhodobých komplikací**. Proto je integrální součástí každé indikace individuální zvážení přínosu proti rizikům.

3. Pro SRL u dětí a pacientů s VSV neexistují žádné prospektivní randomizované studie. Nedávno publikovaná doporučení HRS/APHRs/LAHRs⁶ založená převážně na retrospektivních deskriptivních studiích (viz níže) však umožňují individualizaci indikace SRL podle typu selhávající komory. Před aplikací SRL je nezbytné provést podrobné zhodnocení elektromechanické dyssynchronie především s ohledem na přítomnost komponent klasického obrazu dyssynchronie (viz výše) a zvolit správné umístění stimulačních elektrod. Úspěšnost SRL pak může dosáhnout až 88 %.²¹ Pokud je pacient po kardiochirurgickém zákroku, je vhodné SRL otestovat pomocí dočasných stimulačních elektrod, které se implantují rutinně v průběhu výkonu.

Indikace a aplikace SRL u dětí a pacientů s VSV

Indikace SRL pro tuto specifickou skupinu pacientů byly nedávno popsány v roce 2023 HRS/APHRs/LAHRs guideline on cardiac physiologic pacing for the avoidance and mitigation of heart failure.⁶ Na rozdíl od předchozích doporučených postupů²² zahrnují pacienty s ejekční frakcí

Tabulka 1 – Indikační kritéria srdeční resynchronizační léčby u pacientů s VSV

Třída doporučení	Úroveň důkazů	Doporučení
2a	C-LD	1. U pacientů s VSV při GDMT se systémovou LK, EF LK < 45 % a s dyssynchronií komor (definovanou jako skóre z šířky komplexu QRS ≥ 3 nebo se stimulací komor ≥ 40 %), je pro snížení rizika úmrtí nebo nutnosti transplantace vhodná SRL s BiV stimulací.
2a	C-LD	2. U pacientů s VSV a jednodukomorovou cirkulací, kteří vyžadují stimulaci, je apikální stimulace vhodnější než neapikální stimulace.
2b	C-LD	3. U pacientů s VSV, jednodukomorovou cirkulací a se symptomatickým HF při GDMT lze pro zachování funkční třídy NYHA a/nebo funkce komor zvážit SRL s multisite stimulací komor.
2b	C-LD	4. U pacientů s VSV, systémovou PK a se symptomatickým HF při GDMT, spojeným s elektrickým aktivačním zpožděním nebo vyžadujícím významnou komorovou stimulaci lze pro zlepšení nebo zachování funkční třídy nebo funkce komor zvážit SRL s BiV stimulací.
2b	C-LD	5. U pacientů s VSV a se subpulmonální PK lze při dysfunkci PK a RBBB pro zlepšení funkce PK zvážit SRL s fusion-based stimulací (s plynulým stahem).
2b	C-LD	6. U pacientů s CCTGA a s AV bloádou, u nichž nebyla provedena anatomická korekce, lze pro zlepšení funkčního stavu zvážit CSP s HBP nebo LBBAP.

AV – atrioventrikulární; BiV – biventrikulární; CCTGA – vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen (congenitally corrected transposition of the great arteries); CSP – stimulace převodního systému (conduction system pacing); EF LK – ejekční frakce levé komory; GDMT – léčba v souladu s doporučenými postupy (guideline-directed medical therapy); HBP (His bundle pacing) – stimulace Hisova svazku; HF – srdeční selhání; LBBAP – stimulace převodního srdečního systému na úrovni levého Tawarova raménka (left bundle branch area pacing); LK – levá komora; PK – pravá komora; RBBB – blokáda pravého Tawarova raménka; SRL – srdeční resynchronizační léčba; VSV – vrozená srdeční vada.

selhávající levé systémové komory < 45 % (dříve < 35 %) a také resynchronizaci pravé pulmonální komory. Umožňují také indikaci SRL pro pouhou stabilizaci funkce systémové komory v případě nepříznivé dynamiky bez ohledu na její aktuální ejekční frakci. Dávají tak prostor pro proaktivnější přístup k léčbě a prevenci dyssynchronního srdečního selhání (**tabulka 1**).

Technické okolnosti aplikace SRL mohou být na rozdíl od dospělých pacientů s idiopatickou nebo ischemickou dilatační kardiomyopatií velmi rozmanité a řídí se věkem, přítomností žilního přístupu ke stimulačním místům, jakož i rozmanitostí strukturálních a funkčních substrátů srdečního selhání. Ve zkratce lze říci, že více než polovina implantovaných systémů je z torakotomického epikardiálního nebo smíšeného přístupu.¹⁹ Někteří pacienti, např. s apikobazální dyssynchronií v důsledku předchozí apikální komorové stimulace, vyžadují specifické přístupy včetně implantace trifokálních stimulačních systémů.²³

Výsledky SRL u dětí a pacientů s VSV

Na rozdíl od rozsáhlých prospektivních randomizovaných studií u dospělých pacientů s idiopatickou a ischemickou dilatační kardiomyopatií potvrzujících pozitivní efekt SRL na mortalitu nebo riziko hospitalizace pro srdeční selhání²⁴ neexistují a nejspíše ani nebudou existovat u dětí a pacientů s VSV žádné podobné prospektivní randomizované studie. Důvodem je malý počet značně heterogenních pacientů a obecně proaktivní přístup k léčbě dětských pacientů s VSV. Eticky by bylo těžko obhajitelné část pacientů neléčit.²⁵ Publikovaná data se omezují na observační práce sledující především funkci komor, mortalitu a komplikace SRL.¹⁹ Procento non-respondérů na léčbu je u dětských pacientů nižší než u dospělých pacientů v klasických indikacích SRL (11–23 % vs. 30 % u dospělých). Vysvětlením může být rozdílný substrát k resynchronizaci. U dospělých pacientů je často přítomna ischemická kardiomyopatie s infarktovou jizvou hůře odpovídající na SRL.

SRL u dětských pacientů a pacientů s VSV je relativně bezpečná, s podobnou frekvencí komplikací (10–29 %) jako u dospělých pacientů s idiopatickou a ischemickou dilatační kardiomyopatií. Kardiovaskulární mortalita u dětských pacientů dosahuje 5–8 % vs. 5–7 % u dospělých, a je tedy také srovnatelná.²⁶ SRL podle největší retrospektivní studie vykazuje u dětských pacientů četnost akutních komplikací 9–19 %, nefunkčnost implantované elektrody a/nebo dislokace elektrody v 7–11 % a úmrtí u 5–8 % pacientů.^{27,28} V dlouhodobé perspektivě je SRL zatížena jak progresí základního srdečního onemocnění, tak i řadou technických komplikací souvisejících se stimulačním systémem. Pravděpodobnost desetiletého přežití bez transplantace srdce je 75 %.²⁹ Procento úspěšně léčených pacientů s dobrou odpovědí na léčbu a bez komplikací klesá po deseti letech léčby zhruba k 50 %.³⁰

Průlom v průkazu efektivity SRL u dětí a pacientů s VSV přinesla v poslední době retrospektivní multicentrická studie autorů Chubb a spol., která jako první prokázala u pacientů se SRL významně lepší přežívání bez nutnosti

transplantace srdce ve srovnání s kontrolní skupinou vybranou pečlivě podle řady klinických kritérií.²⁹ Tato práce ukazuje také jako první pozitivní efekt SRL u pacientů s EF systémové komory < 45 %. Nově také víme, že SRL má pozitivní vliv na systolickou funkci systémové komory, i když u pacientů není změna ve funkční třídě NYHA (New York Heart Association). Budoucí studie by tedy měly mít lépe definované cílové ukazatele.²⁵

SRL u selhávající systémové pravé komory

Se systémovou pravou komorou se běžně setkáváme u vrozeně korigované transpozice velkých tepen (CCTGA) nebo d-transpozice velkých tepen (d-TGA) po předchozí Mustardově nebo Senningově operaci. U těchto pacientů se často vyskytuje symptomatické srdeční selhání. Ve věku 45 let je až 65 % pacientů se systémovou PK postiženo symptomatickým srdečním selháním.³¹

Práce zabývající se SRL u systémové PK nedávají jednoznačné výsledky. V prvním publikovaném souboru bylo popsáno významné akutní i střednědobé zlepšení funkce pravé komory, jakož i třídy NYHA.³² Sakaguchi a spol. však posléze neprokázali, že krátkodobé zlepšení hemodynamických parametrů po zavedení SRL u pacientů se systémovou PK predikuje dlouhodobý efekt SRL.³³

Kharbanda a spol. v systematickém přehledu³¹ popisují účinnost SRL u pacientů se systémovou PK se slibnými výsledky s nízkým počtem non-respondérů. Naprostá většina pacientů se zlepšila v některém ze sledovaných parametrů, jednotlivé studie nejčastěji hodnotily ejekční frakci, třídu NYHA či frakční změnu plochy komory. V nedávno publikované francouzské studii se přežívání pacientů bez transplantace srdce, jakož i procento respondérů nelišilo mezi pacienty se systémovou levou a pravou komorou.³⁴ Menší přínos SRL u pacientů se systémovou PK může být způsoben suboptimální geometrií PK a abnormální mechanikou kontrakcí v porovnání se systémovou levou komorou. Dále také menší perfuzní rezervou, která může vést k chronické subendokardiální ischemii. Negativním prognostickým faktorem je přítomnost trikuspidální regurgitace. Pravá komora také výrazně hůře snáší tlakové přetížení v porovnání s levou komorou.^{19,35,36}

SRL u selhávající společné komory

Navzdory významnému zlepšení přežívání pacientů s jednokomorovou cirkulací (přežití po dokompletování na jednokomorovou cirkulaci pomocí totálního kavopulmonálního spojení je 92,9 % po 20 letech od operace),³⁷ zůstávají tito pacienti vysoce rizikovou skupinou s častou srdeční dysfunkcí.³⁸ Příčina dysfunkce je různorodá a konvenční léčba srdečního selhání často není úspěšná. Malý počet retrospektivních studií popisuje výsledky SRL u selhávající společné komory s nejednotnými výsledky.^{19,26,28,33} Různorodá odpověď na SRL pravděpodobně odráží nejen rozmanitost substrátů u těchto pacientů, ale také celkovou patofyziologii jednokomorové cirkulace. Pro úspěšnou resynchronizaci zvětšené společné komory může také být zapotřebí stimulace z více než dvou stimulačních míst.³⁹

SRL u selhávající pulmonální pravé komory

Ještě méně publikovaných údajů existuje o SRL použité k terapii při selhání pravé pulmonální komory, které je významnou příčinou pozdní morbidity a mortality řady pacientů s VSV. Příčiny dysfunkce PK u VSV jsou chronické tlakové a/nebo objemové přetížení, jizva spojená s kardiokirurgickým zákrokem nebo kombinace těchto faktorů. Elektromechanická dyssynchronie PK vzniká iatrogeně přerušením proximálního nebo distálního Tawarova raménka při chirurgické korekci vady, typicky např. Fallotovy tetralogie. Následně vznikne dyssynchronie PK, která významným způsobem potencuje selhání pravé komory.⁴⁰ Jalal a spol. zkoumali aktivační sekvenci pravé komory elektroanatomickým mapováním a pomocí magnetické rezonance. U většiny pacientů byla nejpozději aktivována volná stěna PK. Prokázali též, že šíře a morfologie komplexu QRS na povrchovém EKG odráží aktivaci pravé komory pouze částečně.⁴¹

Vhodnými kandidáty k SRL pravé pulmonální komory jsou pacienti s vyřešenými hemodynamickými rezidui, jako je pulmonální insuficience a s přetrvávající dysfunkcí komory provázenou sníženou funkční zdatností a symptomatologií srdečního selhání minimálně ve třídě NYHA II a širší komplexu QRS lišící se o +3 směrodatné odchylky od normy. Dosavadní malé studie ukázaly, že SRL PK aplikovaná většinou jako se síněmi synchronní stimulace volné stěny PK ve fúzi s vlastní aktivací z levého Tawarova raménka vede jak k akutnímu, tak i chronickému zlepšení hemodynamických parametrů včetně zlepšení efektivity kontrakce pravé komory.^{15,42} Resynchronizace PK může být efektivní přídatnou léčebnou metodou spolu s intervenčním odstraněním hemodynamických reziduí, jako je pulmonální stenóza nebo pulmonální regurgitace. Kardiiovaskulární modelování by v budoucnosti mohlo napomoci ve výběru vhodných kandidátů.⁴³

Závěr

SRL je účinným nástrojem pro léčbu srdečního selhání u dětí a pacientů s vrozenou srdeční vadou a významným způsobem zlepšuje přežití pacientů a snižuje nutnost transplantace. Kromě akutního hemodynamického efektu v pooperačním období má tedy dobrou využitelnost v dlouhodobé léčbě dětí a pacientů s VSV se srdečním selháním. V současné době již máme doporučení pro indikaci SRL u dětí a pacientů s VSV. Nejednoznačné výsledky SRL u některých anatomických substrátů odrážejí potřebu dalšího porozumění vztahu mezi elektrickou a mechanickou dyssynchronií. Nové nástroje mohou pomoci lépe predikovat efektivitu léčby (modelování, myokardiální práce, vysokofrekvenční EKG). Díky velké rozmanitosti této populace je a bude však vždy třeba individuální přístup, včetně vytvoření dlouhodobého léčebného plánu pacienta s cílem minimalizovat počet intervencí (sdružování výkonů do tzv. oken příležitosti) a potenciálních komplikací. Obecně potřebné prospektivní multicentrické studie jsou v této skupině pacientů obtížně realizovatelné. Významnější roli mohou hrát např. prospektivní registry nebo retrospektivní studie se správně vybranou kontrolní skupinou bez SRL. Vzhledem k pokroku léčby VSV a pro-

dlužování doby života těchto pacientů lze předpokládat, že množství vhodných kandidátů k SRL bude narůstat.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Autoři prohlašují, že nejsou ve střetu zájmů, sepsání článku nebylo motivováno finanční ani jinou odměnou.

Financování

Podpořeno MZ ČR – RVO, FN v Motole 00064203.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Práce byla vedena v souladu s Helsinskou deklarací.

Literatura

1. Šamánek M, Slavík Z, Zbořilová B, et al. Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: A prospective analysis of 91,823 live-born children. *Pediatr Cardiol* 1989;10:205–211.
2. Šamánek M, Voříšková M. Congenital Heart Disease Among 815,569 Children Born Between 1980 and 1990 and Their 15-Year Survival: A Prospective Bohemia Survival Study. *Pediatr Cardiol* 1999;20:411–417.
3. Jayaprasad N. Heart failure in children. *Heart Views* 2016;17:92.
4. Baumgartner H, de Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2021;42:563–645.
5. Glikson M, Nielsen JC, Kronborg MB, et al. 2021 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *Eur Heart J* 2021;42:3427–3520.
6. Chung MK, Patton KK, Lau CP, et al. 2023 HRS/APHS/LAHS guideline on cardiac physiologic pacing for the avoidance and mitigation of heart failure. *Heart Rhythm* 2023;20:e17–e91.
7. Táborský M, Kautzner J, Linhart A. Kardiologie sv. I.–V. Praha: EEZY Publishing, 2024.
8. Risum N, Jons C, Olsen NT, et al. Simple regional strain pattern analysis to predict response to cardiac resynchronization therapy: Rationale, initial results, and advantages. *Am Heart J* 2012;163:697–704.
9. Forsha D, Slorach C, Chen CK, et al. Classic-pattern dyssynchrony and electrical activation delays in pediatric dilated cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr* 2014;27:956–964.
10. Kirk JA, Kass DA. Cellular and Molecular Aspects of Dyssynchrony and Resynchronization. *Heart Fail Clin* 2017;13:29–41.
11. Leinveber P, Halamek J, Curila K, et al. Ultra-high-frequency ECG volumetric and negative derivative epicardial ventricular electrical activation pattern. *Sci Rep* 2024;14:5681.
12. Chung ES, Leon AR, Tavazzi L, et al. Results of the Predictors of Response to CRT (PROSPECT) Trial. *Circulation* 2008;117:2608–2616.
13. Ruschitzka F, Abraham WT, Singh JP, et al. Cardiac-Resynchronization Therapy in Heart Failure with a Narrow QRS Complex. *N Engl J Med* 2013;369:1395–1405.
14. Risum N, Ali S, Olsen NT, et al. Variability of global left ventricular deformation analysis using vendor dependent and independent two-dimensional speckle-tracking software in adults. *J Am Soc Echocardiogr* 2012;25:1195–1203.
15. Janoušek J, Kovanda J, Ložek M, et al. Pulmonary Right Ventricular Resynchronization in Congenital Heart Disease. *Circ Cardiovasc Imaging* 2017;10:e006424.
16. Butcher SC, Fortuni F, Montero-Cabezas JM, et al. Right ventricular myocardial work: Proof-of-concept for non-invasive assessment of right ventricular function. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2021;22:142–152.
17. Ložek M, Kovanda J, Kubuš P, et al. How to assess and treat right ventricular electromechanical dyssynchrony in post-repair tetralogy of Fallot: insights from imaging, invasive studies and computational modelling. *Europace* 2024;26:euae024.
18. Behon A, Merkel ED, Schwertner WR, et al. Long-term outcome of cardiac resynchronization therapy patients in the elderly. *Geroscience* 2023;45:2289–2301.

19. Motonaga KS, Dubin AM. Cardiac resynchronization therapy for pediatric patients with heart failure and congenital heart disease: A reappraisal of results. *Circulation* 2014;129:1879–1891.
20. Huh J. Cardiac Resynchronization Therapy in Pediatric Patients and Congenital Heart Disease: What Issues Remain to Solve? *Korean Circ J* 2022;52:876–877.
21. Miyazaki A, Negishi J, Hayama Y, et al. Evaluating the response to cardiac resynchronization therapy performed with a new ventricular morphology-based strategy for congenital heart disease. *Heart Vessels* 2019;34:1340–1350.
22. Kirk R, Dipchand AI, Rosenthal DN, et al. The International Society for Heart and Lung Transplantation Guidelines for the management of pediatric heart failure: Executive summary. *J Heart Lung Transplant* 2014;33:888–909.
23. Koubský K, Kovanda J, Ložek M, et al. Multisite Pacing for Heart Failure Associated With Left Ventricular Apical Pacing in Congenital Heart Disease. *JACC Clin Electrophysiol* 2022;8:1060–1064.
24. Linde C, Ellenbogen K, McAlister FA. Cardiac resynchronization therapy (CRT): Clinical trials, guidelines, and target populations. *Heart Rhythm* 2012;9:53–513.
25. Janoušek J, Kubuš P. CRT in Pediatric and Congenital Heart Disease at the Doorsteps of the Hall of Fame. *JACC Clin Electrophysiol* 2024;10:551–553.
26. Cecchin F, Frangini PA, Brown DW, et al. Cardiac resynchronization therapy (and multisite pacing) in pediatrics and congenital heart disease: Five years experience in a single institution. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2009;20:58–65.
27. Dubin AM, Janousek J, Rhee E, et al. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients: An international multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:2277–2283.
28. Janoušek J, Gebauer RA, Abdul-Khaliq H, et al. Cardiac resynchronisation therapy in paediatric and congenital heart disease: Differential effects in various anatomical and functional substrates. *Heart* 2009;95:1165–1171.
29. Chubb H, Mah DY, Shah M, et al. Multicenter Study of Survival Benefit of Cardiac Resynchronization Therapy in Pediatric and Congenital Heart Disease. *JACC Clin Electrophysiol* 2024;10:539–550.
30. Kubuš P, Rubáčková Popelová J, Kovanda J, et al. Long-Term Outcome of Patients With Congenital Heart Disease Undergoing Cardiac Resynchronization Therapy. *J Am Heart Assoc*. 2021 Mar 16;10:e018302.
31. Kharbada RK, Moore JP, Taverne YJHJ, et al. Cardiac resynchronization therapy for the failing systemic right ventricle: A systematic review. *Int J Cardiol* 2020;318:74–81.
32. Janousek J, Tomek V, Chaloupecký V, et al. Cardiac resynchronization therapy: A novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1927–1931.
33. Sakaguchi H, Miyazaki A, Yamada O, et al. Cardiac resynchronization therapy for various systemic ventricular morphologies in patients with congenital heart disease. *Circ J* 2015;79:649–655.
34. Jacquemart E, Combes N, Duthoit G, et al. Cardiac resynchronization therapy in patients with congenital heart disease and systemic right ventricle. *Heart Rhythm* 2022;19:658–666.
35. Sanz J, Sánchez-Quintana D, Bossone E, et al. Anatomy, Function, and Dysfunction of the Right Ventricle: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol* 2019;73:1463–1482.
36. Pettersen E, Helle-Valle T, Edvardsen T, et al. Contraction Pattern of the Systemic Right Ventricle. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:2450–2456.
37. Materna O, Janoušek J. Vývoj funkce kardiovaskulárního systému u pacientů s funkčně jedinou komorou. *Čs Fyziol* 2021;70:50–57.
38. Tweddell JS, Nersesian M, Mussatto KA, et al. Fontan Palliation in the Modern Era: Factors Impacting Mortality and Morbidity. *Ann Thorac Surg* 2009;88:1291–1299.
39. Bacha EA, Zimmerman FJ, Mor-Avi V, et al. Ventricular Resynchronization by Multisite Pacing Improves Myocardial Performance in the Postoperative Single-Ventricle Patient. *Ann Thorac Surg* 2004;78:1678–1683.
40. Verzaal NJ, Massé S, Downar E, et al. Exploring the cause of conduction delays in patients with repaired Tetralogy of Fallot. *Europace* 2021;23:1105–T112.
41. Jalal Z, Sacher F, Fournier E, et al. Right Ventricular Electrical Activation in Patients with Repaired Tetralogy of Fallots: Insights from Electroanatomical Mapping and High-Resolution Magnetic Resonance Imaging. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2019;12:e007141.
42. Janoušek J, Kovanda J, Ložek M, et al. Cardiac Resynchronization Therapy for Treatment of Chronic Subpulmonary Right Ventricular Dysfunction in Congenital Heart Disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2019;12:e007157.
43. Ložek M, Kovanda J, Kubuš P, et al. How to assess and treat right ventricular electromechanical dyssynchrony in post-repair tetralogy of Fallot: insights from imaging, invasive studies and computational modelling. *Europace* 2024;26:euae024.
44. Helm RH, Leclercq C, Paris OP, et al. Cardiac dyssynchrony analysis using circumferential versus longitudinal strain: Implications for assessing cardiac resynchronization. *Circulation* 2005;111:2760–2767.