

# Vrozené srdeční vady v dospělosti

## Epidemiologie, přehled

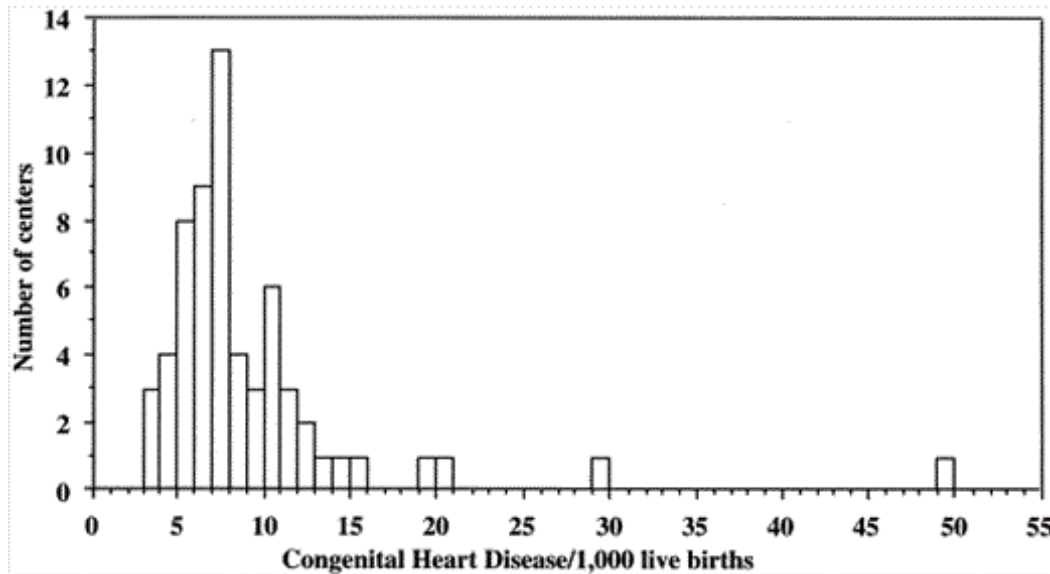
MUDr. Petra Antonová  
Poradna pro vrozené srdeční vady v dospělosti  
Klinika kardiovaskulární chirurgie  
FN Motol

# Incidence VSV u novorozenců je ?

- A. 4/1000
- B. 8/1000
- C. 10/1000
- D. 14/1000

# Epidemiologie

- Incidence VSV u novorozenců  
4-8-10-14/1000



Hoffman JIE, J Am Coll Cardiol. 2002

VSV	%
VSD	30
ASD	20
PDA	15
AVSD	4
PS	6
TOF	7
TGA	5
CoA	5
AS	4
Ebstein	1
Complex	8

# Prevalence

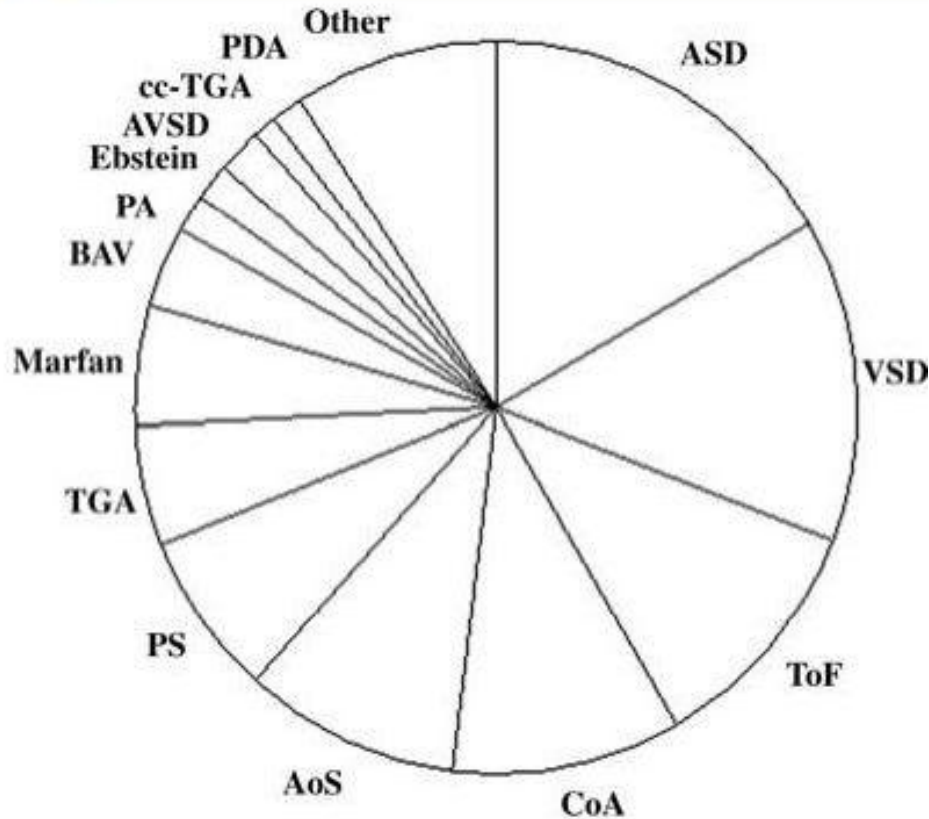
- Všechny VSV
  - 12/1000 dětí
  - 4/1000 dospělých
- Závažné VSV
  - 1,45/1000 dětí
  - 0,38/1000 dospělých
- Dospělí - nárůst každým rokem o 5%

# Prevalence

- Odhadovaný počet VSV u dospělých v ČR
  - 40 000 (2000)
  - nárůst na 70 000 (2017)
- 57% žen
  - *Ženy - septální defekty*
  - *Muži - TGA, CoA, LVOTO*

# Prevalence VSV v dospělosti

Medscape



Source: Eur Heart J © 2010 Oxford University Press

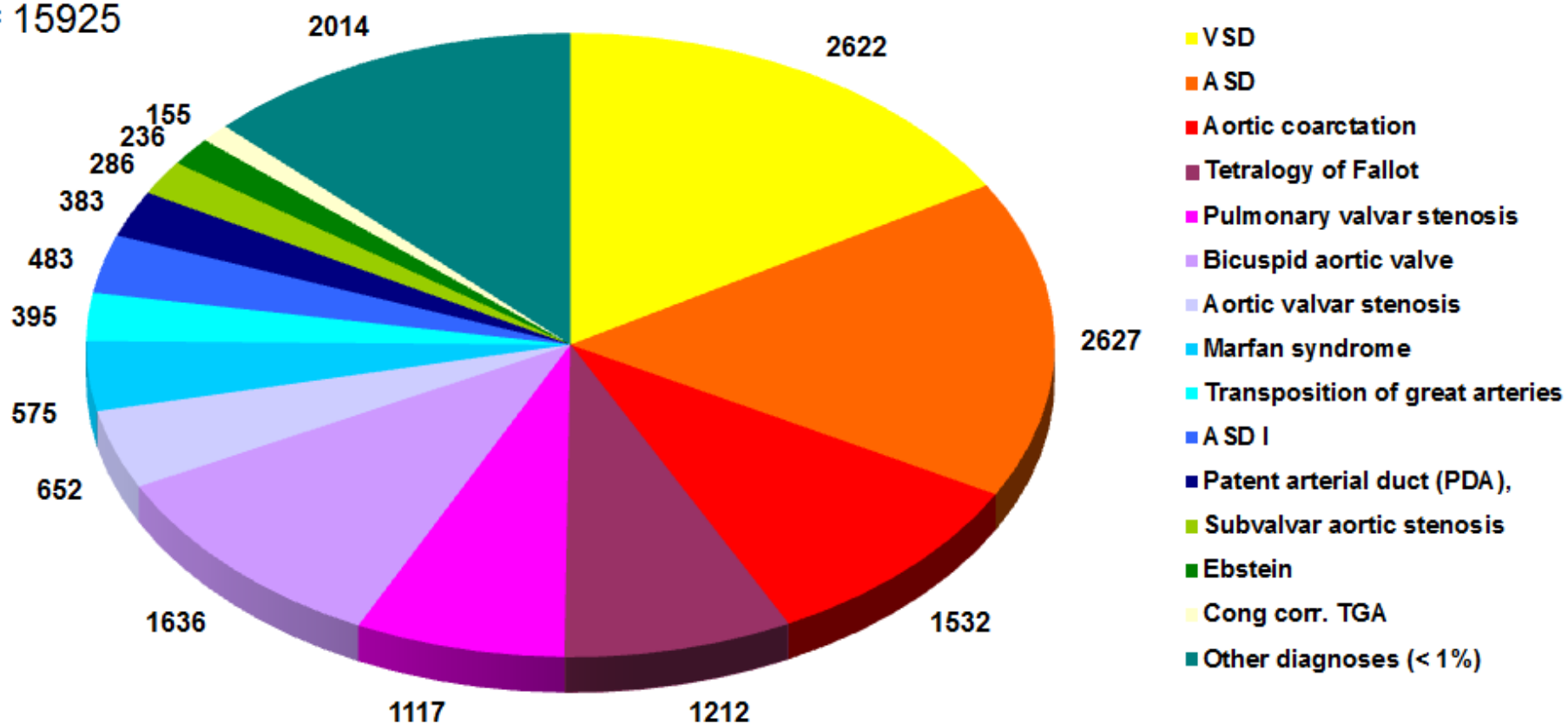
VSV	%
VSD	14
ASD	17
TOF	11
CoA	10
AS	10
PS	7
TGA	5
Marfan	5
PA	2
Ebstein	2
AVSD	2
cTGA	1
PDA	1
BAV	4
Komplex	9

Verheugt CL, Eur Heart J. 2010  
CONCOR Registry

# CONCOR Registry

## Distribution of main diagnoses

N = 15925



# Přežívání

- Dlouhodobé přežívání do dospělosti 90%

Od 1980 významný pokles o 40%

*Převážně u dětí*

Díky

Rozvoji kardiologických zákroků

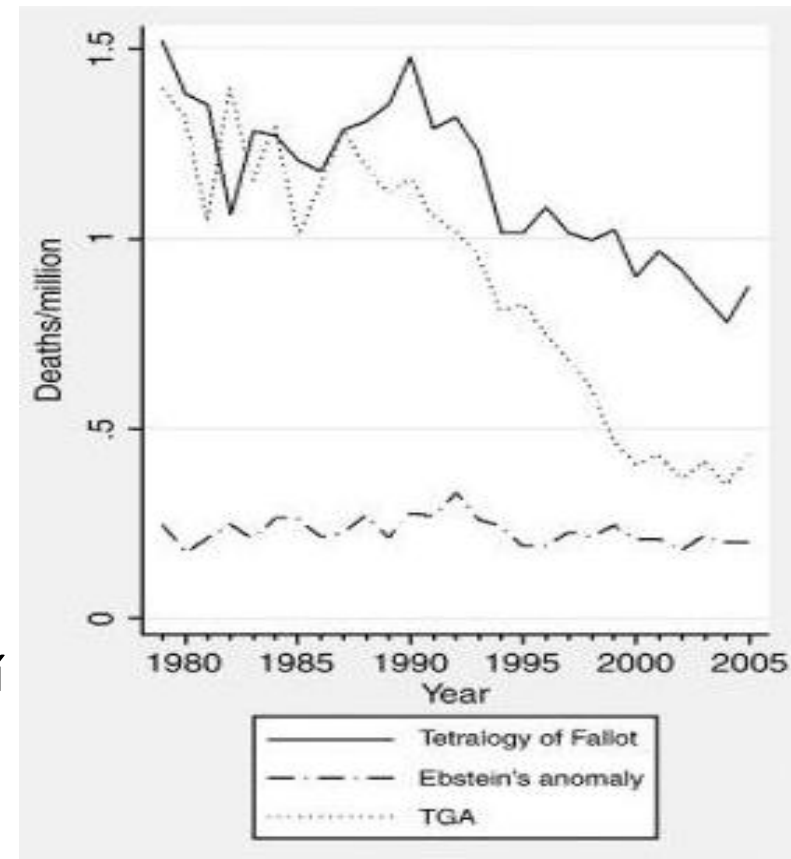
Lepší prezervaci myokardu při KCH výkonu

**Mortalita bez korekce**

- 50% do 6 let
- 90% do 20 let

*Ale též u dospělých*

Časnější rozpoznání a léčba srdečního selhání  
a arytmii

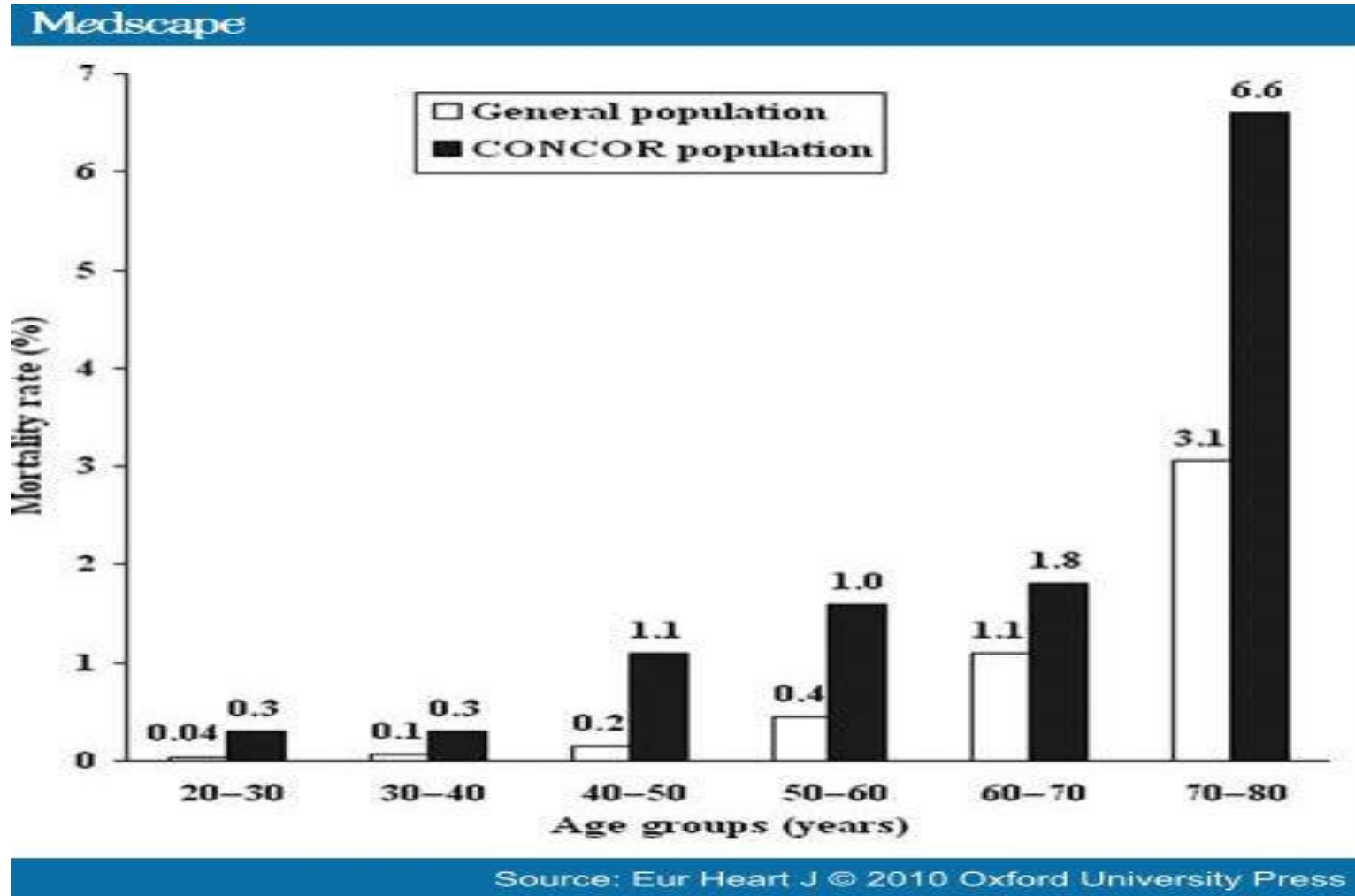


*Pillutla, Am Heart J. 2009*

*US Center for Disease Control Multiple Cause-of-Death registry*

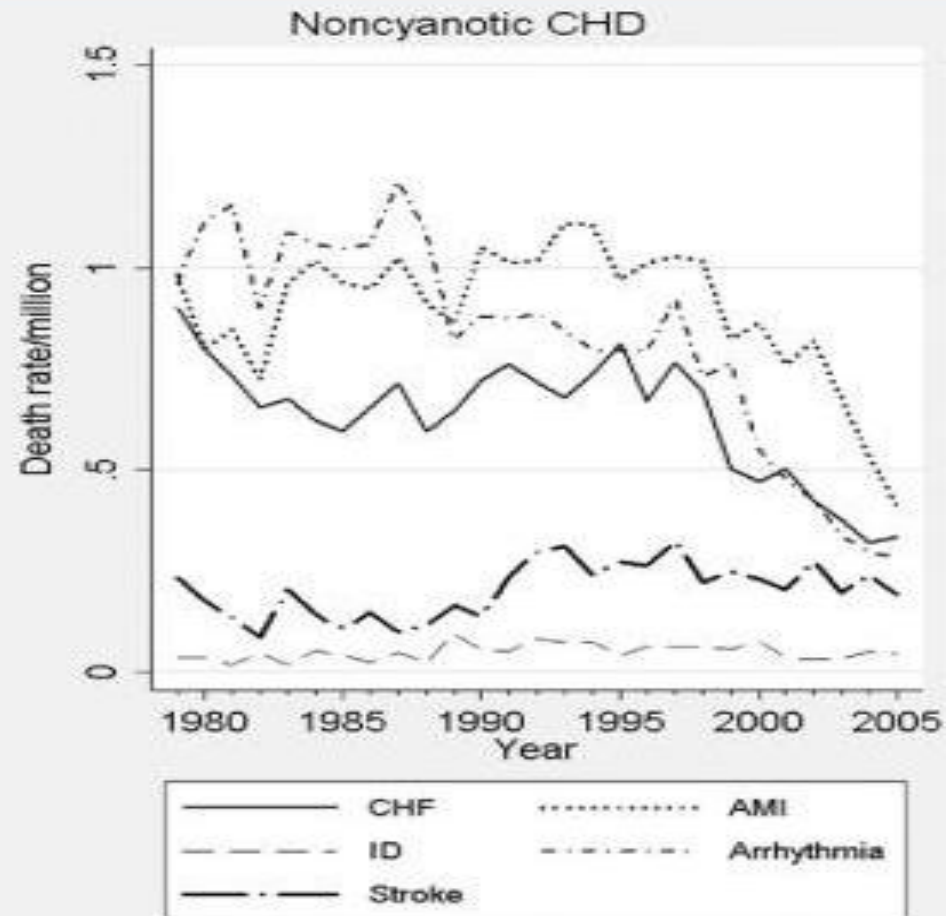
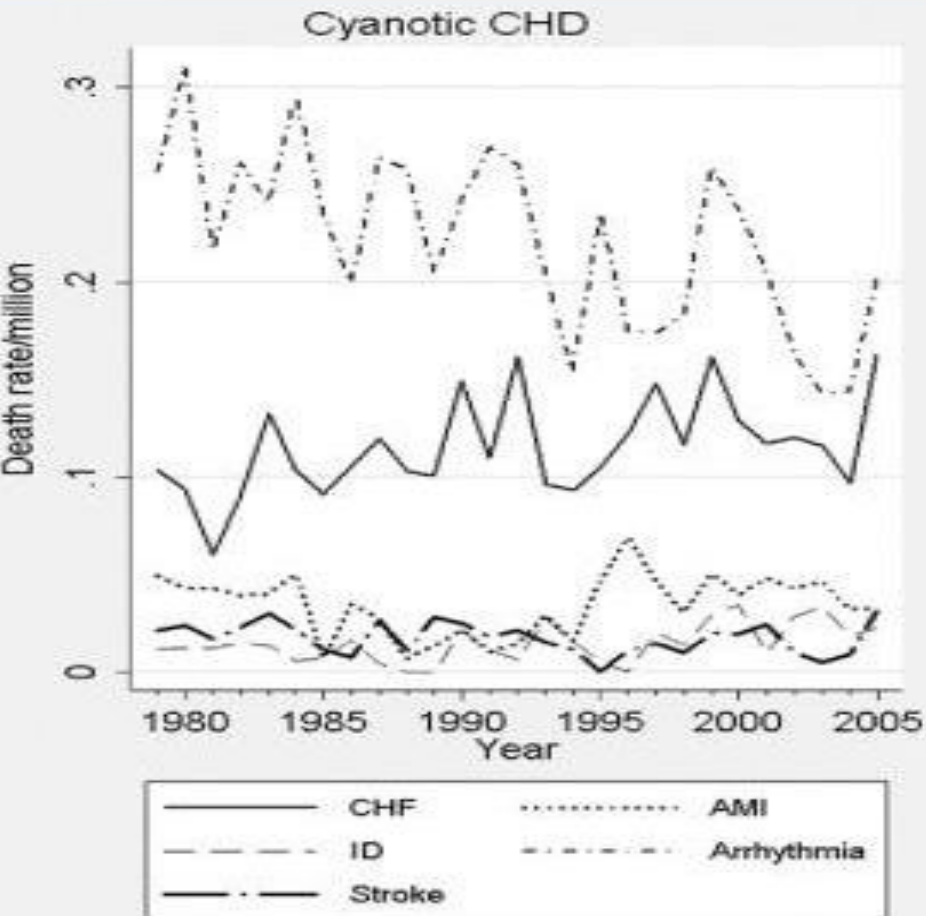


# Mortalita



Verheugt CL, Eur Heart J. 2010  
CONCOR Registry

# Mortalita



*Pillutla, Am Heart J. 2009  
US Center for Disease Control Multiple  
Cause-of-Death registry*

# Mortalita

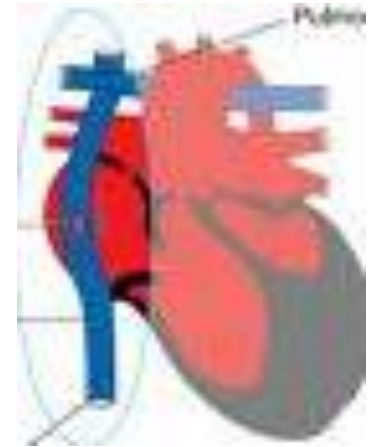
- Medián 49 let
  - 77% kardiovaskulární příčina
    - 45% srdeční selhání
    - 19% náhlá smrt
- Predikce
  - Závažnost VSV IE
  - Počet intervencí SVT
  - Počet komplikací VT
  - Blokády
  - PH

Většina dospělých s VSV  
vyžaduje celoživotní sledování  
kardiologem

# VSV v dospělosti - důsledky

- Reziduální pooperační nálezy, důsledky operací
  - Srdeční selhání
  - Infekční endokarditida
  - Plicní hypertenze
  - Cyanóza
  - Arytmie, synkopy, NS
- + „Běžná“ kardiovaskulární onemocnění

# VSV – důsledky

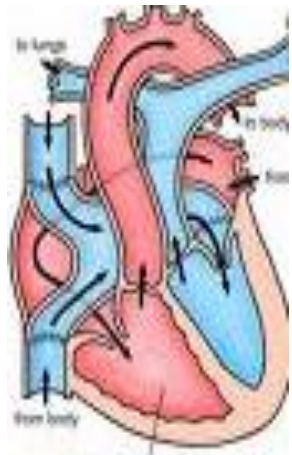


- Srdeční selhání

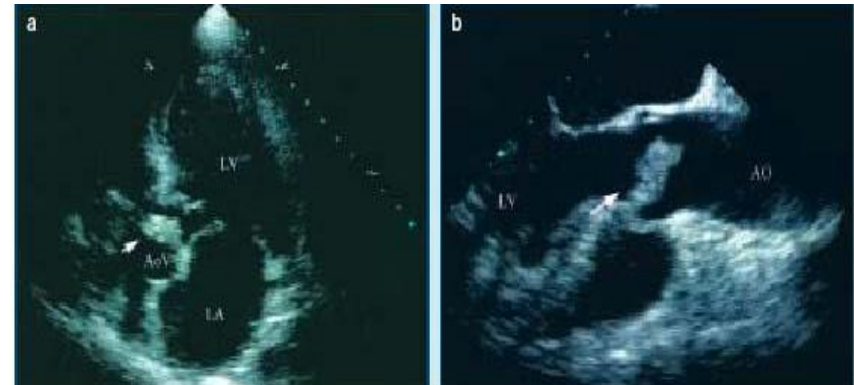
- Dysfunkce systémové levé komory (v důsledku nedostatečné prezervace při operaci, objemové přetížení po spojkových operacích, kongenitální KMP..)

- Dysfunkce systémové pravé komory (TGA po atriálním switch, cTGA)

- Společná komora – diastolická dysfunkce vedoucí ke zvýšení tlaku v TCPC systému



# VSV - důsledky



- Infekční endokarditis

- Nejvyšší riziko

- Nativně

- » TOF, VSD (16%), AS (8%), PDA (4%), BAo

- » Cyanotické leze (1/4 IE ze všech VSV)

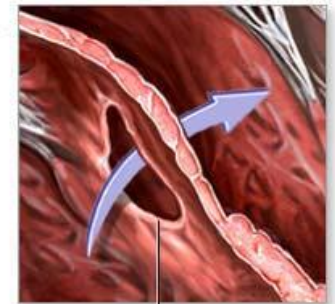
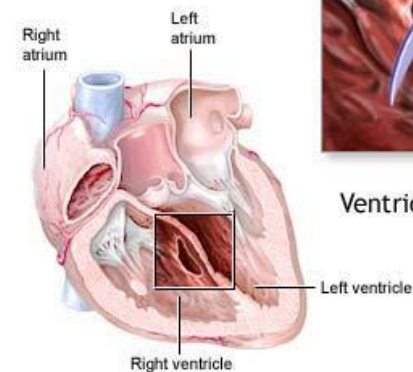
- Pooperačně

- » Prostetické chlopně

- » Spojky

- » Konduity

Ventricular septal defect is an abnormal opening in the wall between the two ventricles

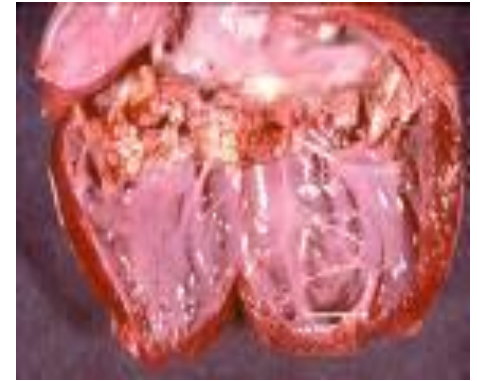


Ventricular septal defect

ADAM.

- FONTAN, MUSTARD, SENNING, EBSTEIN, TOF po operaci – nízké riziko

# VSV - důsledky



- Riziko
  - Zubní zákroky (alfa-hemolytické streptokoky)
    - » I u extrakce „zdravého“ zubu
    - » Extrémně křehké sliznice u cyanotických vad - „viklavé“ zuby
  - Kožní infekce
    - » Iv. drogy, tetováž, piercing, kousání nehtů, acne (stafylokoky)
  - Urogenitální zákroky (enterokoky, streptokoky, G-)
  - UPT (E.coli, S. viridans, S aureus) bakteremie v 85%
- **NE:** nekomplikovaný porod, gastroskopie, TEE



# Nejčastější chyby při sledování VSV

- *Promeškaná nepoznaná VSV*
  - *Zkratky (ASD často asymptomatictí až do 50)*
  - *Ebstein*
  - *ccTGA*
  - *CoA (arteriální hypertenze)*
- *„There is no cure, just repair“*
  - *Důsledky (PI u TOF...)*
  - *Rezidua*
  - *Přidružené poruchy*
- *Nerozpoznání symptomů – pozvolný nárůst*

# VSV - arytmie

- Intrinsické
  - WPW u Ebsteinovy anomálie-1/4, AVB u C-TGA
- Důsledek jizev (změny operačních postupů), cyanózy, dlouhodobého tlakového/objemového přetížení
- Riziko NS cca 2% za dekádu
- Prevalence arytmií
  - » TOF: 1/3 SVT, 1/10 VT, KS pro AVB
  - » Klasický Fontan: 50% SVT do 10 let
  - » Mustard: s.r. prakticky žádný do 10 let

# VSV - arytmie

## – Intraatriální postincisionální tachykardie

- » Makroreentry, síňová frekvence 150-250/min
- » Nejčastěji u dilatace, zesílení, jizvení RA může být i po uzavěru ASD, nejčastěji ale atriální korekce TGA a Fontan
- » Vagové manévry k detekci P vln, ukončení elektrickou verzí, overdrive pacingem nebo AAll
- » Th: AA se nedoporučují, katetrizační ablace, chirurgická intervence

## – Fibrilace síní

- » Většinou u jednostranných lezí nebo nekorigované společné komory, léčba jako konvenční FiS

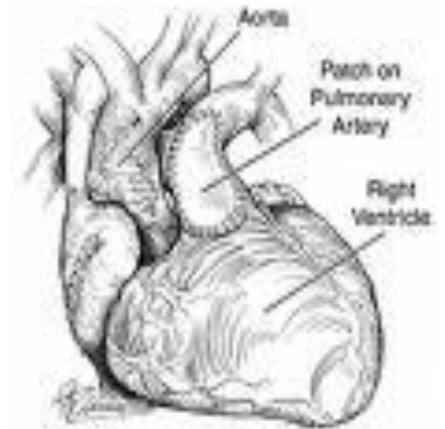
# VSV - arytmie

## – VT

- Nejčastěji po ventrikulotomii a/nebo záplatách pro VSD, makroreentry okruh
- Není-li jizva, bývají u: AS/AI, L-TGA s RV systémovou, těžkého Ebsteina, SV, Eisenmengerova
- **TOF**: 2% NS za dekádu
  - » *Riziko*: dysfunkce/dilatace RV, QRS 180-progrese v čase!, SYMPTOMY – EFV!

## – Dysfunkce SA

- » Nejčastěji iatrogenní



# VSV - arytmie

- AV blok

- Vrozené abnormality: L-TGA , AVSD
- Iatrogenní: VSD, LVOTO, AV chlopně
  - » Často se obnoví do 7 až 10 dnů

- KS



- Transvenózní často KI
  - » Komplikovaný venózní návrat, intrakardiální zkraty jsou rizikové z hlediska tromboembolie
- Epikardiální svody se mohou umístit preventivně již při operaci
- ICD nejčastěji u TOF, TGA

# Plicní hypertenze

- 1. PAH sdružená se zkraty syst.-pulm. řečiště
  - » Střední defekty, mírné až střední zvýšení PVR, L-P zkrat, v klidu bez cyanózy
- 2. PAH u malých defektů
  - » ASD 2cm, VSD 1 cm, klinický obraz podobný iPAH
- 3. PAH po korektivním kardiochirurgickém výkonu
  - » Po KCH výkonu PAH přetrvává nebo se znovu objeví po měsících až letech
- 4. Eisenmengerův syndrom
  - » Velké zkraty, významné zvýšení PVR s P-L nebo bidirekčním zkratem
  - » Cyanóza, erytrocytóza, mnohočetné orgánové postižení

# Eisenmengerův syndrom

- V dětství asymptomaticí, celkem dobrá kapacita do 30 let
- Přežití 15 and 25 let: 77% a 42%
- Mortalita: NS (30%), městnavé SI (25%), hemoptýza (15%)

## Komplikace

Erythrocytosa.

Krvácivé poruchy

Arytmie (atrial fibrillation/flutter).

NS

Paradoxní embolizace

Renální dysfunkce (proteinurie)

Aneurysma/Kalcifikace PA

Angina pectoris

Synkopa

CMP/TIA.

IE

Absces mozku

Hyperurikemie

Dna

Hemoptýza



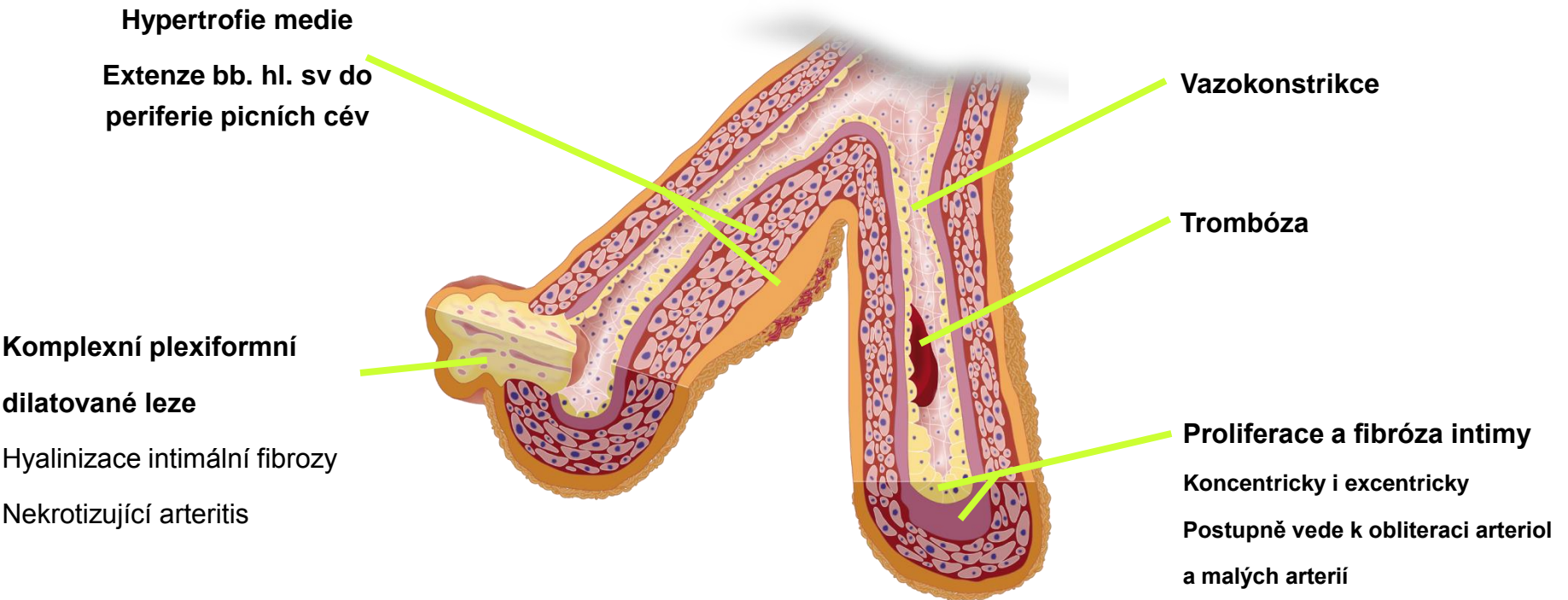
# Eisenmengerův syndrom

- Venepunkce
  - Pouze při hyperviskozních symptomech a hct 65%
  - Nesmí být dehydratace, hypervolemie, hyposideremie
  - Vzduchový filtr, náhrada objemu
- Hemoptýza
  - Většinou spontánně ustane
  - Trf destiček, plazma, vitamin K a kryoprecipitát
- NE chronická oxygenoterapie
- Hydratace před kontrastním vyšetřením
- Neléčit hyperurikemii
- NE NSAID!!!



# Patologie PAH

Perzistentní expozice plicních cév zvětšenému toku krve v  
důsledku L-P zkratu



# VSV a plicní hypertenze

## léčba

- Prostanoidy
  - NYHA IV, nežádoucí účinky
- PDE5-I
  - Kombinační terapie
- ERA – BOSENTAN
  - Významně zlepšil zátěžovou kapacitu
  - Významně snížil plicní vaskulární rezistenci
  - Měl bezpečnostní profil shodný s předchozími prospektivními klinickými studiemi u jiných forem PAH
    - *Dle guidelines zahájit léčbu ve funkční třídě III*

# VSV - těhotenství

- Kontraindikace
  - Těžká PH, Eisenmenger (mortalita 50%, cyanóza – vysoká mortalita plodu)
  - Závažné obstrukční leze (nemožnost zvýšit SV)
    - AS, MS, PS (mortalita 17%)
  - Dysfunkce systémové komory NYHA III/IV (mortalita matky 7%, plodu 30%)
  - Marfanův syndrom/kořen aorty 40 mm
  - *Regurgitační leze celkem dobře tolerovány*

# VSV - těhotenství

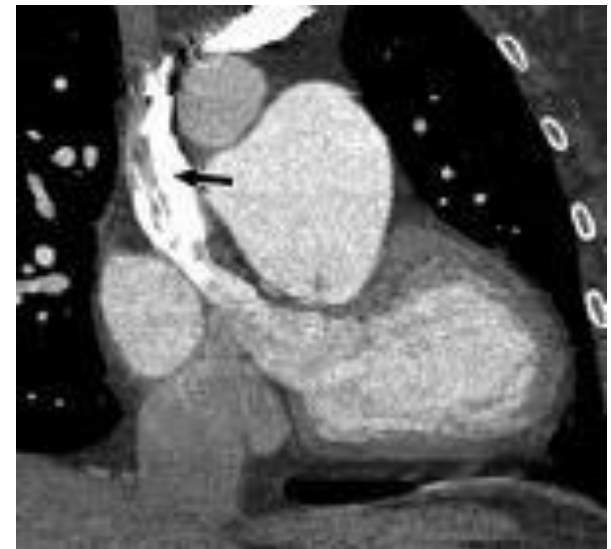
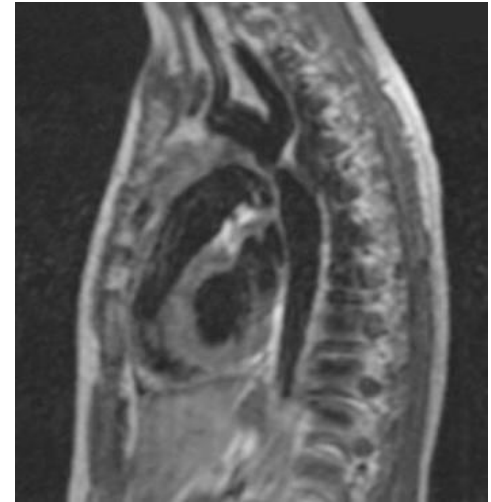
- Profylaxe IE
  - Pouze při močovém katetru a močové infekci, vaginální infekci
  - „konzervativní“ přístup
- Perkutánní balonková valvuloplastika u těžké PS, AS
- Srdeční operace pouze z vitální indikace matky (významná mortalita plodu)
- Arytmie-možno BB, CaB, Digoxin
- Antikoagulace
  - » 1. trimestr heparin (warfarin- riziko krvácení a embryopatie), dále do 36. týdne warfarin, okolo porodu heparin
  - » LMWH méně spolehlivé, zvláště u chlopenních protéz

# VSV – prekoncepční poradenství

<b>VSV</b>	<b>RIZIKO Otec</b>	<b>RIZIKO Matka</b>	
<b>TOF</b>	<b>1,6%</b>	<b>4,5%</b>	
<b>TGA, truncus</b>	<b>4,5%</b>	<b>5,9%</b>	
<b>AVSD</b>	<b>7,7%</b>	<b>7,9%</b>	
<b><u>Všechny VSV</u></b>	<b>2,2%</b>	<b>6,7%</b>	

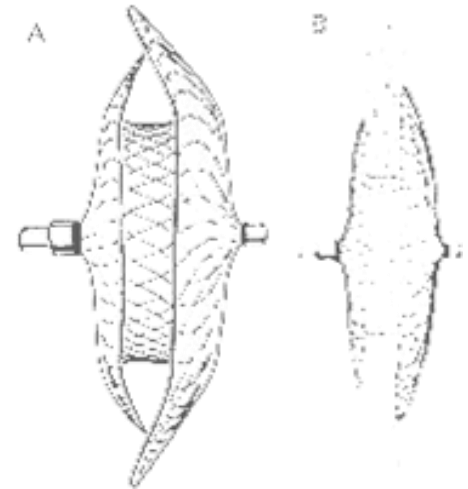
# VSV - MRI

- Rozměry, objemy, EF komor
- Regurgitační frakce
- Morfologie velkých tepen
  - Re/koarktace aorty, aneurysmata
    - Zobrazení aneurysmat, falešných aneurysmat, anatomie oblouku, rychlost jetu
  - VSD, ASD, PDA
    - Výpočet zkratu
  - RVOTO
    - Visualizace stupně a úrovně obstrukce
  - TGA/Switch
    - Funkce komor, obstrukce bafflů



# VSV – katetrizační zákroky

- Uzávěr defektů
  - ASD
  - PFO
  - Fenestrace po operaci (Fontan)
  - „baffle leaks“ po atriálním switch
- Uzávěr komunikací
  - PDA (jakýkoliv)
  - Píštěle koronárních tepen
  - Aortopulmonální kolaterály



# VSV – katetrizační zákroky

- Dilatace

- Chlopenní

- PS

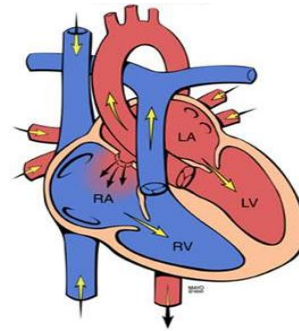


- Cévy, konduity

- Rekoarktace aorty
- Stenózy plicních arterií (intrinsická – nejčastěji bifurkace, iatrogenní – periferně po spojkách, centrálně po Jatene)
- Stenózy venózních ramen po atriálním switch



# Primární operace VSV v dospělosti



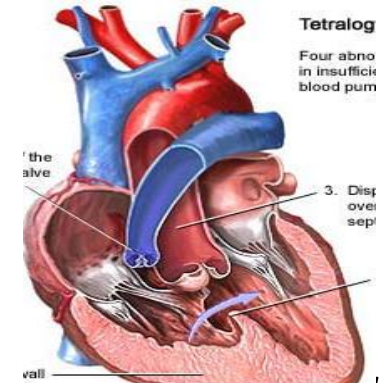
- Důvody

- Pozdní diagnóza
  - » ASD, CoA
- Vyvážený systémový a plicní průtok u komplexních lezí
- Pokud byla VSV v minulosti (zahraničí) považována za inoperabilní

- Spektrum nemocných

- Cyanotičtí
  - VSD + RVOTO
  - TOF
  - PA + VSD (nejhorší prognóza)

- *U všech cyanotických nemocných s bive...* *...clem je třeba zvážit operaci*



**Tetralog**  
Four abnormalities in insufficient blood pump

# VSV - reoperace



- Převážná většina zákroků u VSV v dospělosti
- Nejběžnější
  - Náhrada konduitu nebo chlopně plicnice
  - Inzerce chlopně plicnice pro PI po korekci TOF
  - Náhrada aortální chlopně po plastice
  - Rekoarktace aorty
- Méně běžné
  - Fontan – konverze
  - Obstrukce baffle po Mustardově n. Senningově operaci TGA
  - Endokarditis
  - AI po korekci TOF

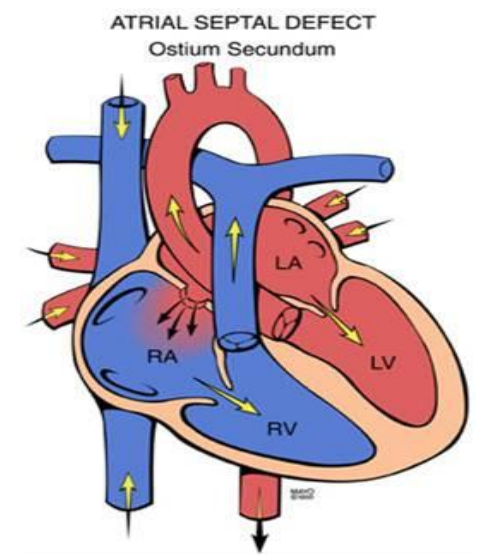
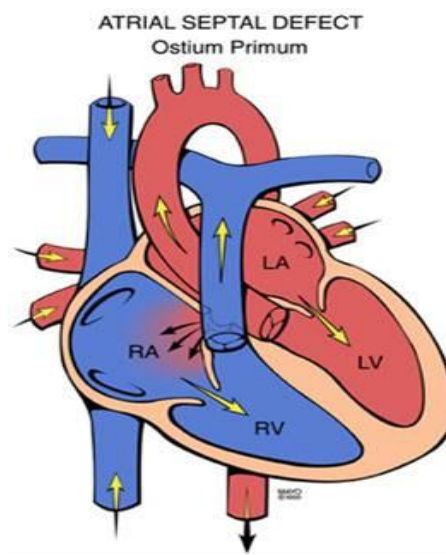
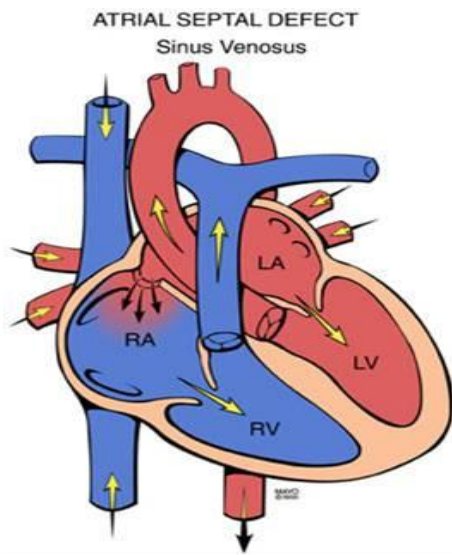
# VSV - Transplantace

- Tx srdce (single ventricle/Fontan, selhání syst. RV u TGA/Mustard, Senning)
  - Jen 1,6% všech Tx srdce
- Tx srdce + plíce (spojky pro komplexní VSV s PH, PS+VSD, TOF+PA) , 1/3 všech Tx
- Tx plic + operace defektu (ASD, VSD, PDA)
  - Výsledky jako tx s+p

<b><i>Přežití</i></b>	<b>1 rok</b>	<b>5 let</b>	<b>10 let</b>
<b>Tx srdce</b>	<b>74%</b>	<b>67%</b>	<b>56%</b>
<b>Tx s+p</b>	<b>73%</b>	<b>51%</b>	<b>28%</b>

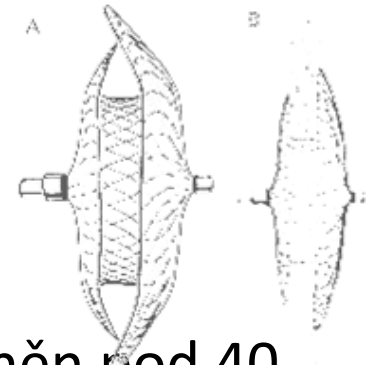
# ASD

- Uzávěr v dospělosti (v jakémkoliv věku) je již všeobecně akceptován  
[Attie F., Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients more than 40 years old. J Am Coll Cardiol 2001]
- Většina ASD secundum uzavírána katetrizačně, chirurgicky uzavírány defekty sinus venosus, primum
- Antiarytmické chirurgické zákroky u nemocných s preexistující AF, AFI nebo i preventivně



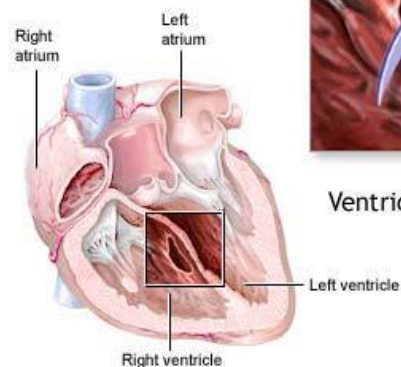
# ASD

- Indikací k uzavěru je „významný“ zkrat
  - Objemové (a někdy tlakové) přetížení pravého srdce
  - Snížení zátěžové kapacity
  - Supraventrikulární arytmie (obvykle po 30 r.)
  - Selhání pravostranné (obvykle po 40 r.)
  - Paradoxní embolizace – TIA/CMP
  - PH
- Zvláště pokud je Qp/Qs 2:1
- Mortalita snížena pod 25 r., výskyt arytmií ovlivněn pod 40 r.
  - Mortalita méně než 1%
  - Fibrilace síní a flutter síní mohou persistovat nebo vzniknout de novo, ale lépe reagují na léčbu, lépe tolerovány
    - -pak lépe 6 měsíců antikoagulovat



# Defekt komorového septa

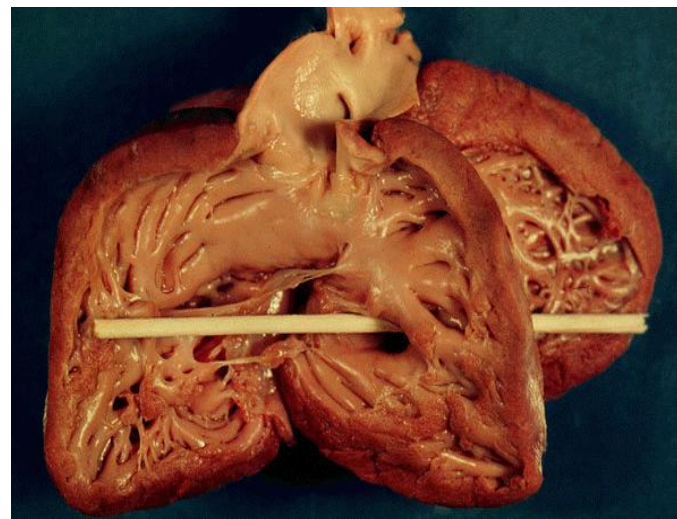
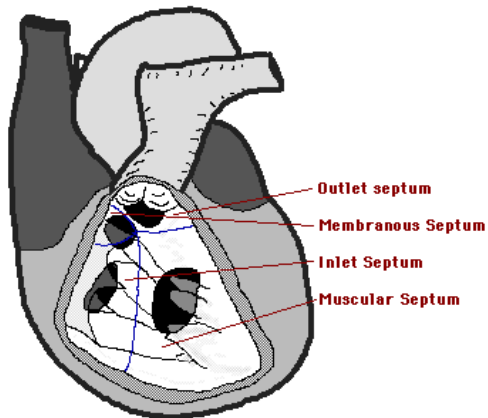
Ventricular septal defect is an abnormal opening in the wall between the two ventricles



Ventricular septal defect

ADAM.

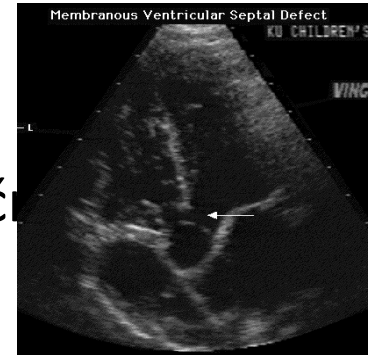
Ventricular Septal Defect, 4 Parts of the Ventricular Septum



Důsledky závisí na velikosti defektu a plicním řečišti , NE na lokalizaci

# VSD

- Defekty se uzavřely spontánně (do 3 let věku 45%) nebo se zmenšily (restriktivní)
  - Funkčně normální srdce, morfologicky abnormální
  - Vysoké riziko IE, **může** být indikací k uzávěru
  - Často AI
- Muskulární defekty mohou být uzavírány katetrizačně
  - Perimembranozní ve fázi experimentu
- Nerestriktivní defekty – „Eisenmenger VSD“ – vysoká plicní rezistence
- Operování v dětství (sešití, záplata)



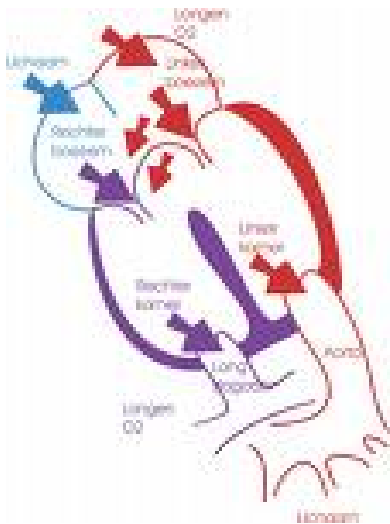
# AVSD

- Indikace ke korekci u neoperovaných

- » Setrvalé supraventrikulární arytmie, porucha funkce komor, objemové přetížení pravé komory, HF, paradoxní embolie, reverzibilní pH

- Re-operace

- » Hemodynamicky významné zkraty po operaci
- » „mitrální“ regurgitace nebo stenóza provázená příznaky, SV arytmiemi nebo zhoršením funkce komory
- » Významná subaortální obstrukce (střední gradient více než 50 mm Hg)





# LVOTO, BAo

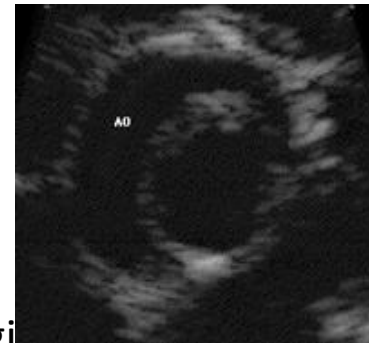
- Indikace k operaci

- Sub- a supraavlulární při středním gradientu více než 50 mm Hg
  - » Resekce +myektomie; aortoplastika (záplata)
  - » Tunel-Konno (aortoventrikuloplastika a AVR)
- Valvulární jako AS, AI
  - » AVR, Ross (degenerace pulmonálního autograftu)

Časté rekurence

- Indikace k reoperaci

- Rekurence LVOTO
- Závažná AI
- Kombinovaná restenoz a s mírnou regurgitací



# RVOTO

- Indikace k zákroku

- Gradient více než 50 mm Hg
- Symptomy (angina, dušnost, pre-/synkopy)
- Flutter síní
- Přidružený VSD, ASD

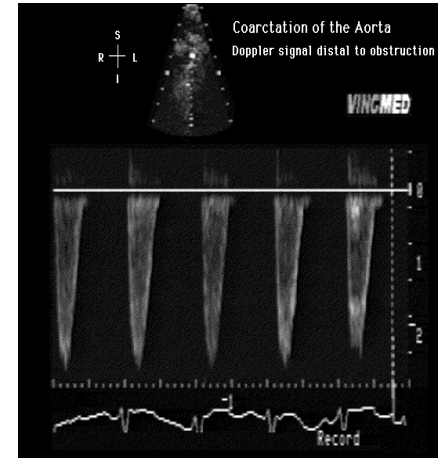
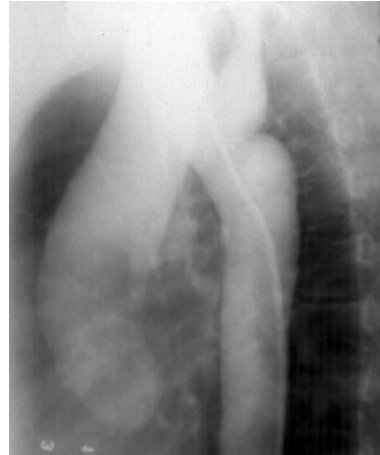
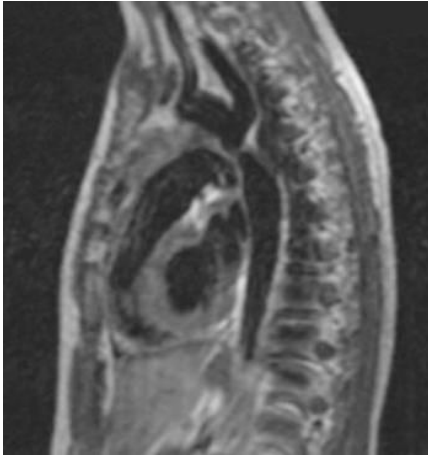


- Indikace k reoperaci

- Rekurence RVOTO
- Závažná PI se sníženou zátěžovou kapacitou nebo zhoršením funkce RV nebo závažnou TI nebo SVT nebo VT

- Obvykle výborné výsledky pro chirurgický i katetrizační zákrok

# Koarktace aorty



- Často přidružena bikuspidální aortální chlopeč, VSD, patologie mitrální chlopně
- Zvýšení TK  
Mechanické faktory v místě CoA (HK), nastavení karotických baroreceptorů, snížený průtok ledvinami (renin)  
*Často rezistentní k terapii*

# Koarktace aorty

– Největší riziko z

- **Arteriální hypertenze** - CMP hemoragická, hypertenzní encefalopatie, ruptura Ao, levostranné srdeční selhání
- **IE** na bikuspidální chlopni Ao
- **Disekce Aorty** – anomálie cévní stěny

## **Předčasná ICHS !!**

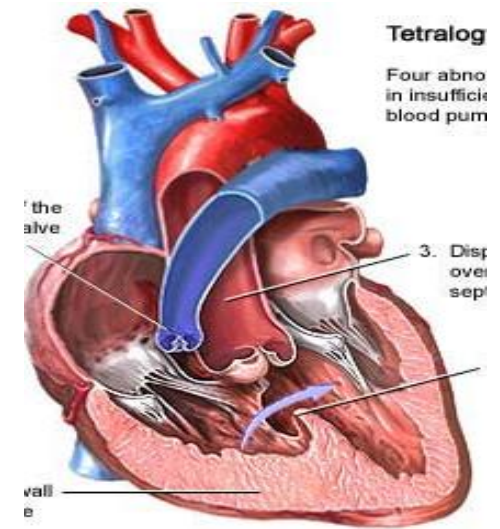
*Nutné pravidelné kontroly, vyšetření klinického gradientu, zátěžové vyšetření, pulsace aa. femorales*

# Koarktace aorty

- Indikace k intervenci
  - » Všichni nemocní s významnou CoA a reCoA včetně proximální AH = klidový gradient 20 mm Hg, zátěž 50 mm Hg
  - » Pokud současně AS, nejdříve těžší leze
- Operace – mortalita 1%, reoperace mortalita 5-15%
- Re-koarktace – katetrizační zákroky, stenting

# Fallová tetralogie

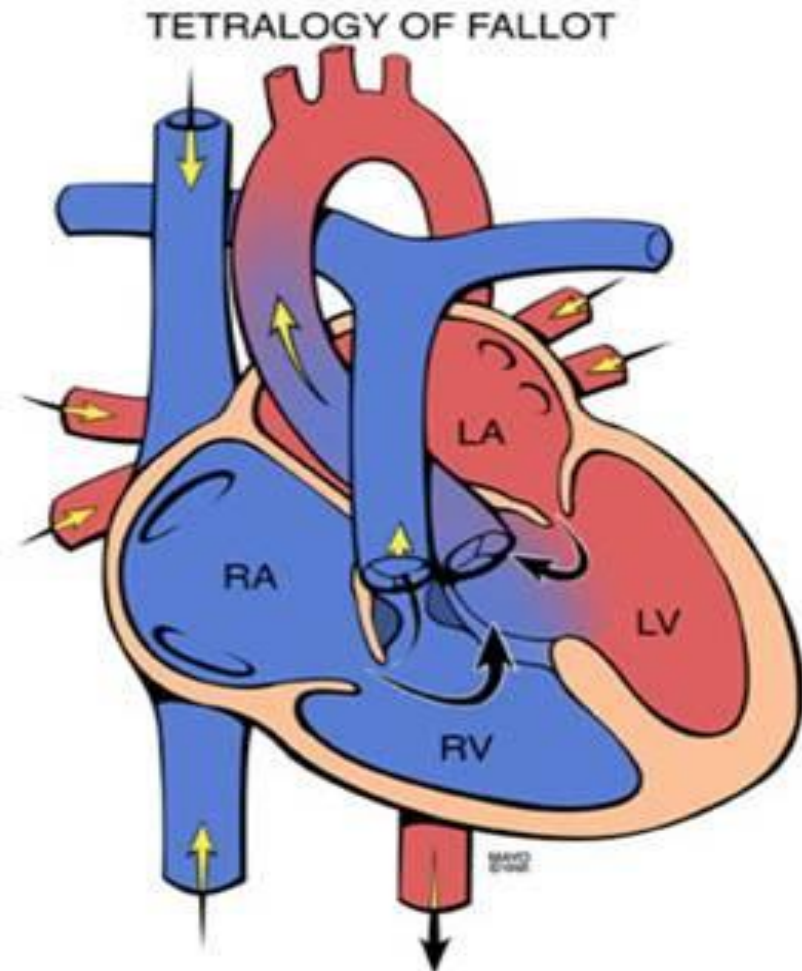
- Velmi vzácně neoperovaní či nemocní po spojkové operaci
  - Cyanóza vs. srdeční selhání
- Po korektivní operaci
  - Volná pulmonální regurgitace
  - Flutter/fibrilace síní
  - Riziko VT, NS
  - AI
  - Dysfunkce LV (peroperačně, po spojkách/VSD)
  - Reziduální RVOTO/aneurysma RVOT



# Fallová tetralogie

## Indikace k reoperaci 10-15% za 20 let

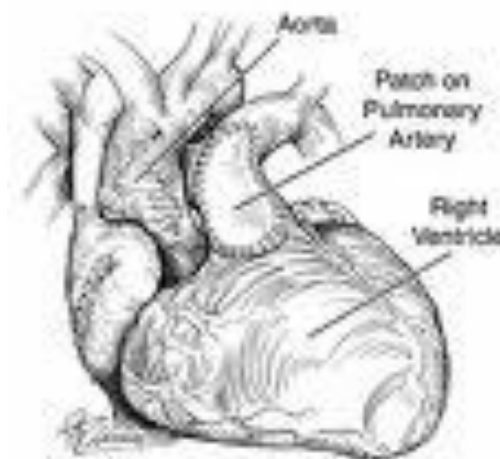
- Residuální VSD (1,5:1)
- Residuální PS (RV pressure 2/3 LV)
- Volná PI ....
- Významná AI + symptomy nebo zhoršení funkce LV
- Kořen aorty 55 mm
- Pseudo-/aneurysma RVOT
- Residuální VSD+residuální PS n. PI i mírné vedoucí ke zhoršení nebo dilataci RV



# Nejčastější re-operace

- Náhrada pulmonální chlopně po korekci TOF

- Symptomy
- Snížená zátěžová kapacita
- Velikost pravostranných oddílů
- Dysfunkce RV
- Trikuspidální regurgitace
- Arytmie
- Prolongace QRS



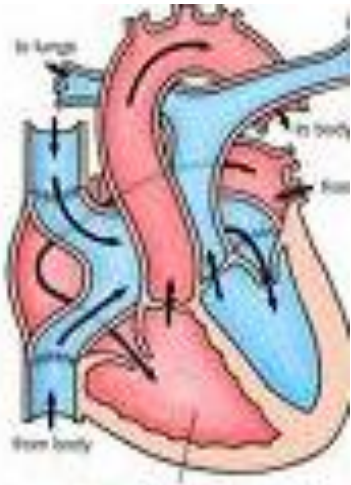
– Excize záplat transanulárně a RVOT, remodelace RVOT, zmenšení akinetických segmentů

Bioprotézy (metalické protézy – neúměrně vysoká incidence trombózy)

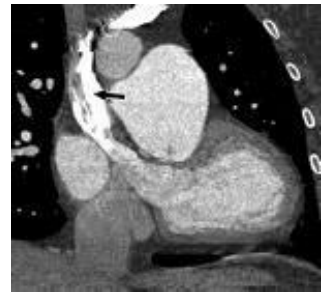


# TGA/Mustard, Senning

## – Možné komplikace



- Významná regurgitace systémové AV chlopně
  - » *Náhrada nebo bandáž AP*
- Těžká dysfunkce RV nebo LV
  - » *Retraining LV je experimentální metodou, spíše Tx*
  - » *ACEI ano, BB ne (AV blok)*
- Symptomatické bradykardie, tachyarytmie nebo SSS
- Baffle leak s význ. L-P zkratem (1,5:1) n. P-L
- Obstrukce ramene IVC (život ohrožující) nebo SVC (spíše benigní) –častější u Mustardovy korekce
  - » *Možné i katetrizačně, stenting*
- Obstrukce plicních žil (velmi vzácně)



# TGA

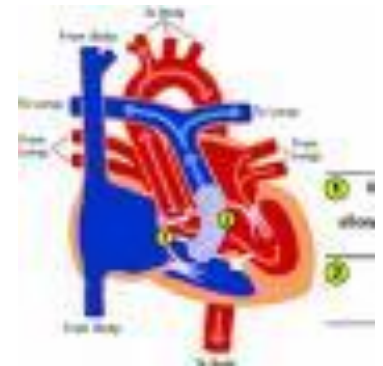
## – Jatene/arteriální switch



- » Významná RVOTO (PG 60 mm Hg n. RVP:LVP 0,60)
- » *Augmentace RVOT*
- » Ischemie myokardu při obstrukci koronárních arterií (CABG)
- » Regurgitace neo-aortální chlopně
- » Aorto-pulmonální kolaterály

## – Rastelli

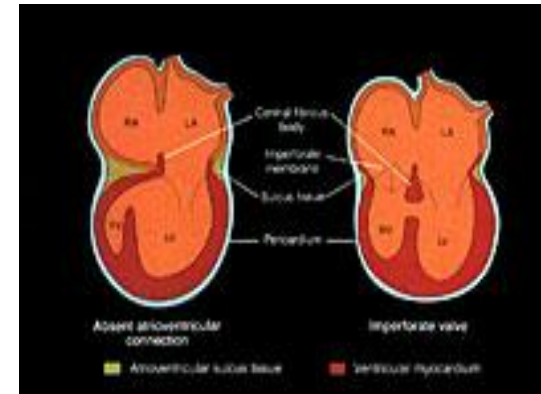
- Stenóza konduitu (pullback PG 60 mm Hg)
- Významná regurgitace
  - » *Náhrada konduitu*
- Významná subaortální obstrukce tunelu
  - » *revize*
- Reziduální VSD
- Stenóza větve AP



# Univentrikulární srdce

Hypoplastické levé srdce, trikuspidální atrézie, dvojvtoková levá komora

- **Fontanovská cirkulace: 10leté přežití 91%**
  - Arytmie
    - » Časté dysfunkce SA a SVT, velmi rezistentní k antiarytmické terapii, vedou k výraznému hemodynamickému zhoršení
  - Tromboembolie a jaterní dysfunkce
  - Protein losing enteropatie
    - » Únava, otoky, výpotky, ascites, chronický průjem, snížení albuminu, CB
    - » Rizikové faktory: zvýšený venózní tlak, systémové RV, dlouhá doba na bypassu
  - Zhoršení cyanózy (SpO2 by měla být 94%)
    - » Zhoršení funkce komory, AV regurgitace, rezid. síň. Komunikace, komprese plic. žil RA, kolaterály syst. žil, plicní a-v malformace



# Fontanovská cirkulace

- Zátěžová kapacita, kvalita života
  - Snížení vitální kapacity, zvýšení rezid. objem plic, snížený art. saturace a hypokapnie, dysfunkce skeletálních svalů
  - Zátěžová kapacita významně nižší než u kontrol

- Těhotenství

- Poměrně nízké riziko

- Nekardiální operace

– Plicní průtok závisí na systé žilní  
citlivý k minimálním změnám plicní vaskulární rezistence

- » CAVE anestetika, hypoxemie, atelektázy, tromboemboly nebo pneumonie
- » CAVE nadměrná objemová zátěž a deplece se sníženým návratem



# Marfanův syndrom



- Indikace k intervenci

- Kořen aorty 55 mm
- Nárůst rozměru kořene aorty 2 mm za rok
- Kořen aorty 50 mm + RA disekce a/n. závažná AI n. MI
- Kořen aorty 45-50 mm pokud lze zachránit AV
- Při plánovaném těhotenství kořen Ao 44 mm
- Ostatní aorta 50 mm
- MI jako získaná



- Často nutnost reoperace (disekce n. dilatace jiných částí aorty)

- Přežití 5 let 80%, 10 let 60%

