

# DOSPĚLÍ S NEOPEROVANOU VROZENOU SRDEČNÍ VADOU

Tomáš Zatočil, Anna Nečasová, Tomáš Brychta, Lumír Koc

Ambulance VSV, IKK FN Brno Bohunice

Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti – BRNO



FN BRNO Bohunice



CKTCH BRNO

Kolik procent VSV vstupuje do dospělosti bez korekce  
v ambulanci VSV v dospělosti FN Brno Bohunice?

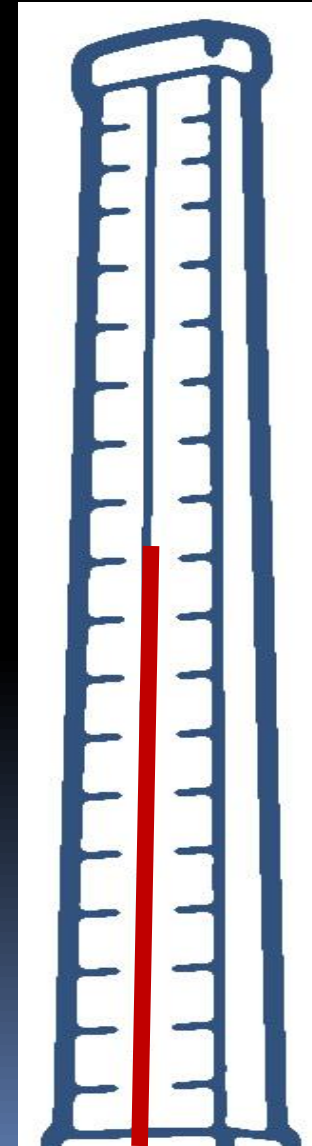
A. 20%

B. 31%

C. 43%

D. 52%

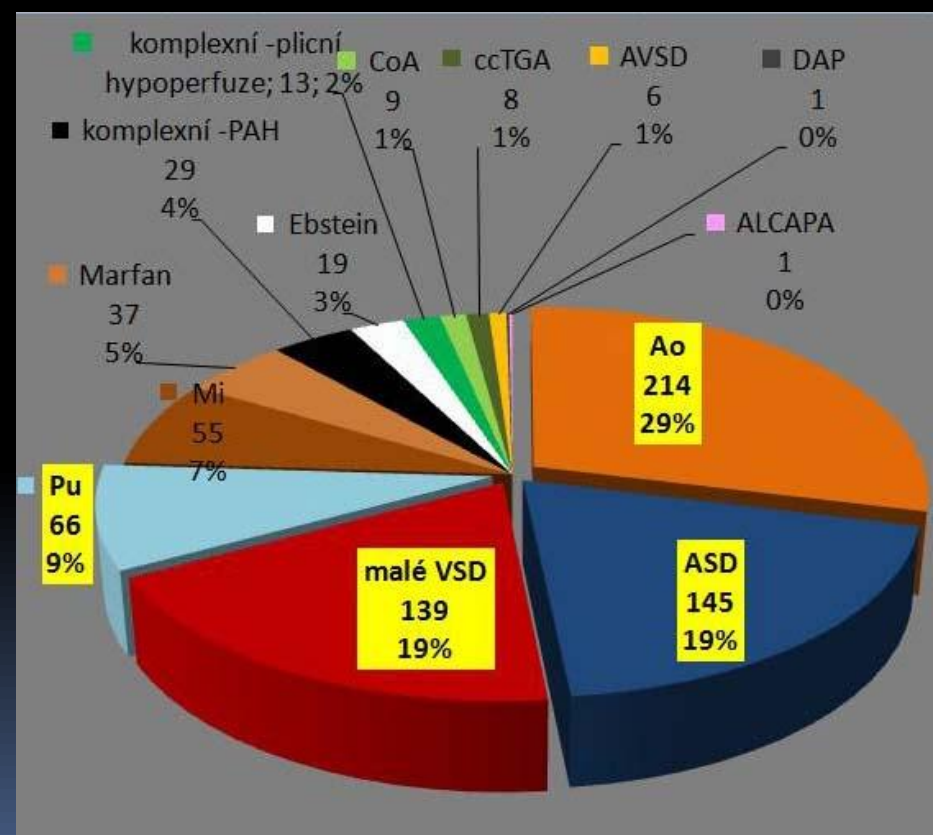
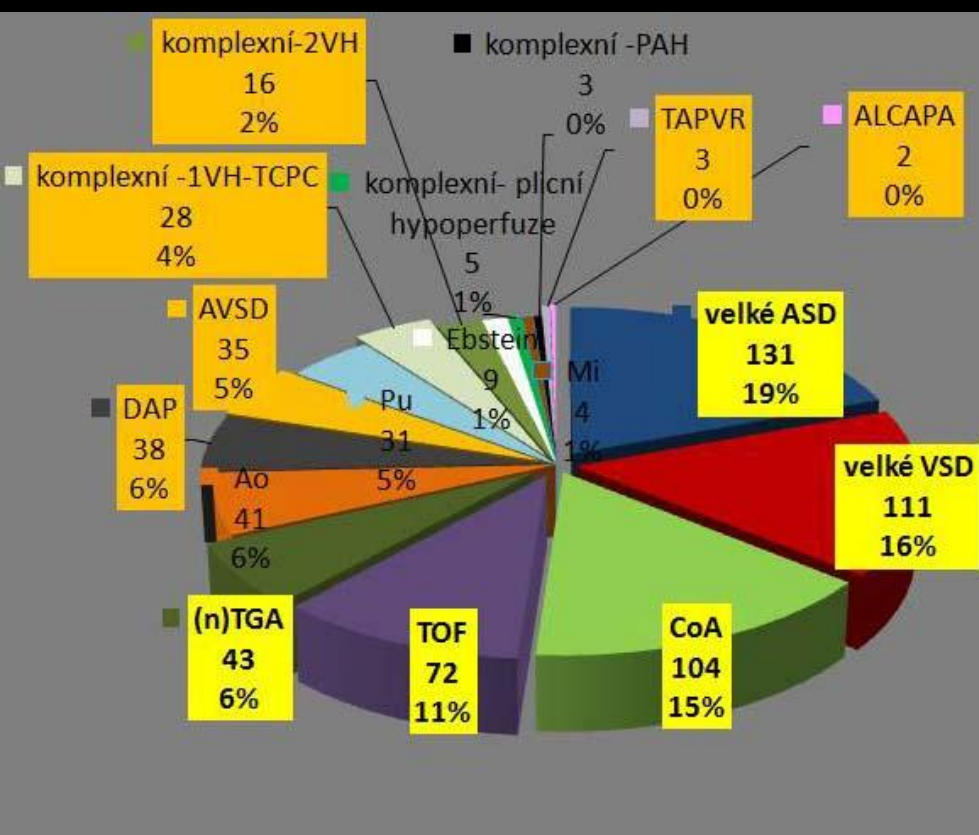
F. 65%



# Ambulance VSV v dospělosti FN Brno Bohunice n=1418

Pacienti v dětství korigovaní  
n=676 (48%)

Pacienti v dětství bez korekce  
n=742 (52%)

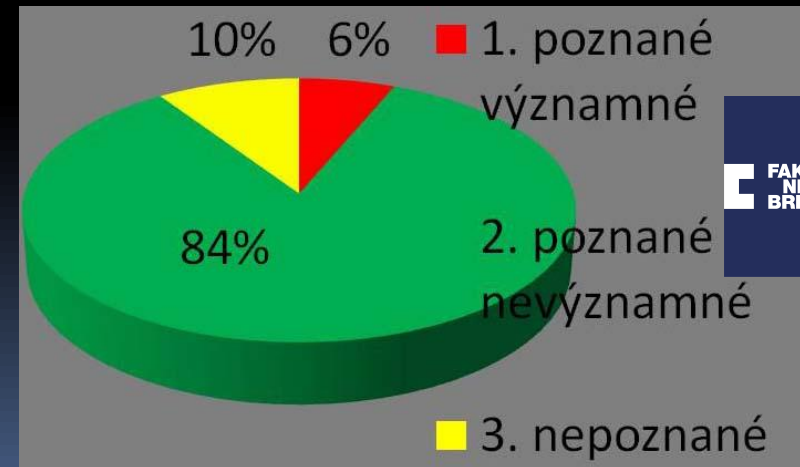


# Vady bez korekce

1. **poznané ale neřešené významné vady**

2. **poznané ale v dětství málo významné VSV**

3. **VSV v dětství nepoznané**



# 1. poznané ale neřešené významné vady

- komplikace přirozeného vývoje vady

**F** FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO

**47; 6,4%**

nejčastěji se jedná o:

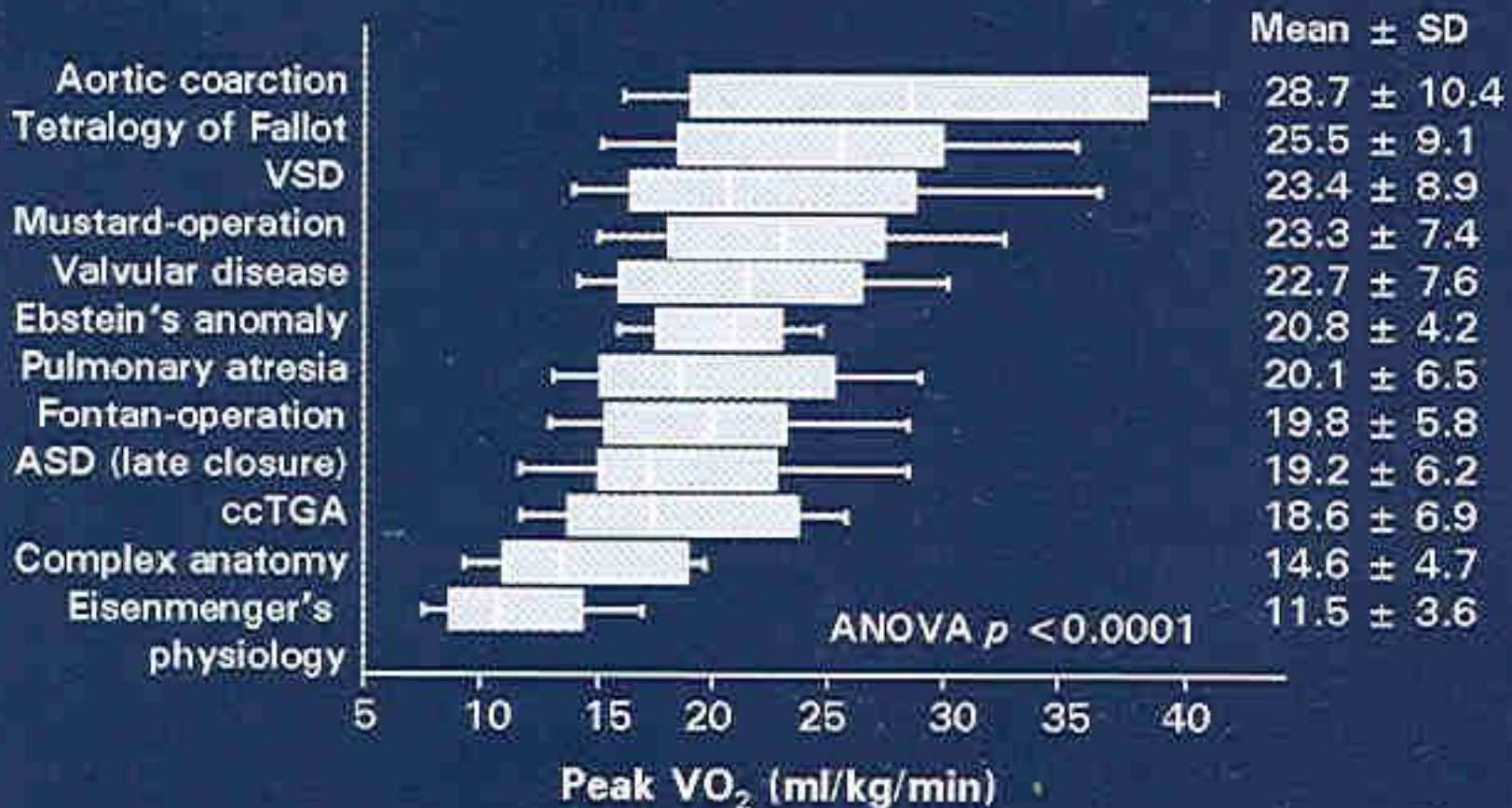
**29; 3.9%** **významné zkraty** → Eisenmengerův syndrom

**13; 1.8%** **vady s plicní hypoperfuzí** → hypoxie, erythrocytosa, kongesce...

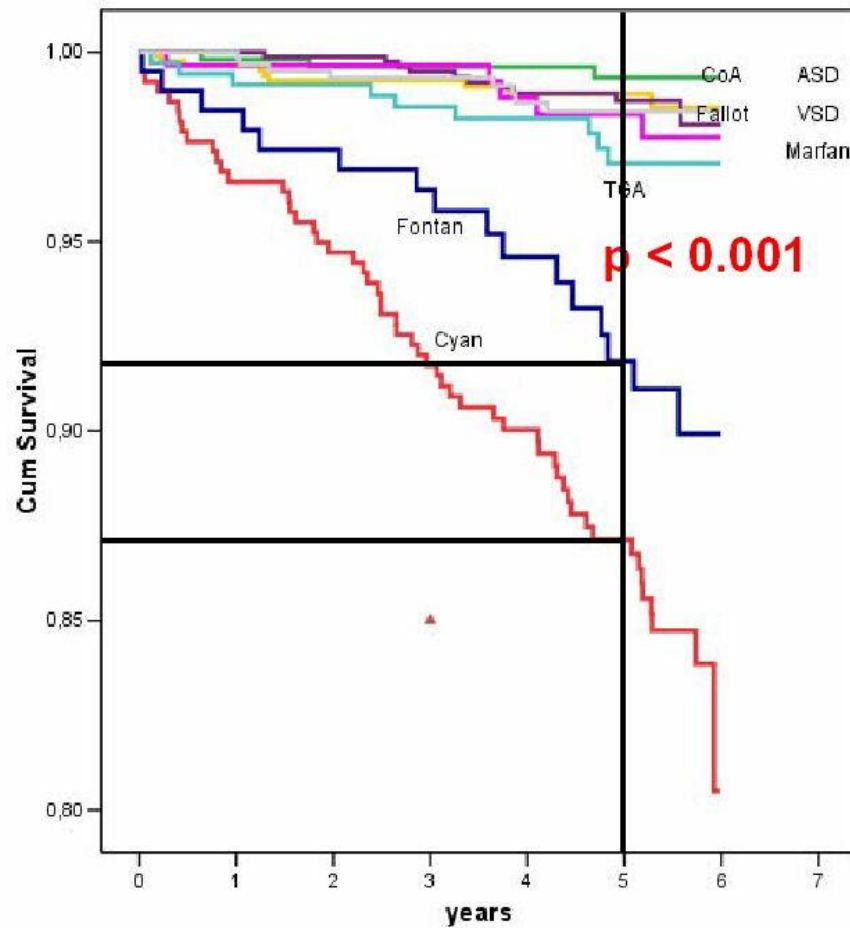
**5; 0.7%** **ccTGA** → selhání systém. komory a AV chlopně, AVB III

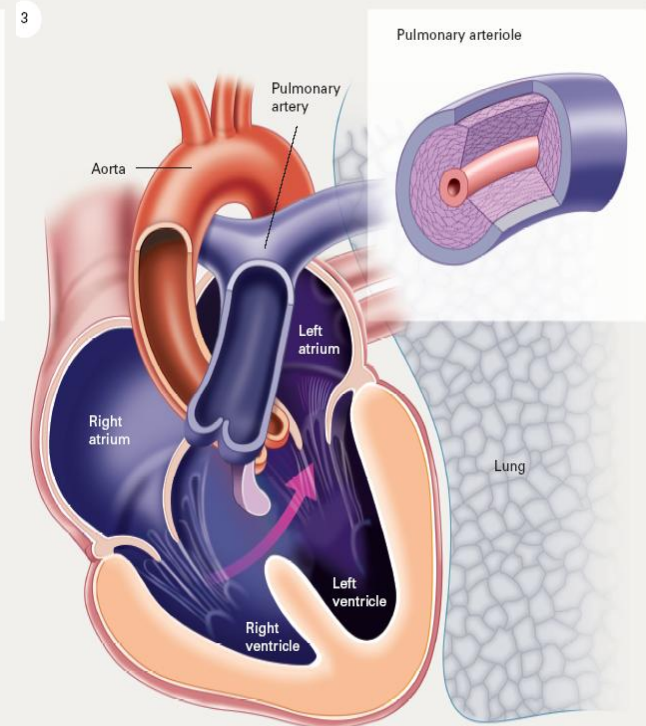
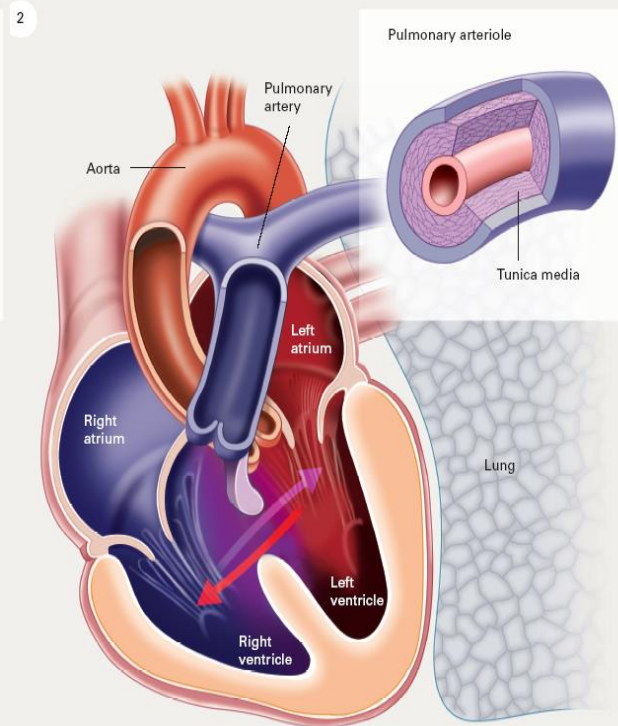
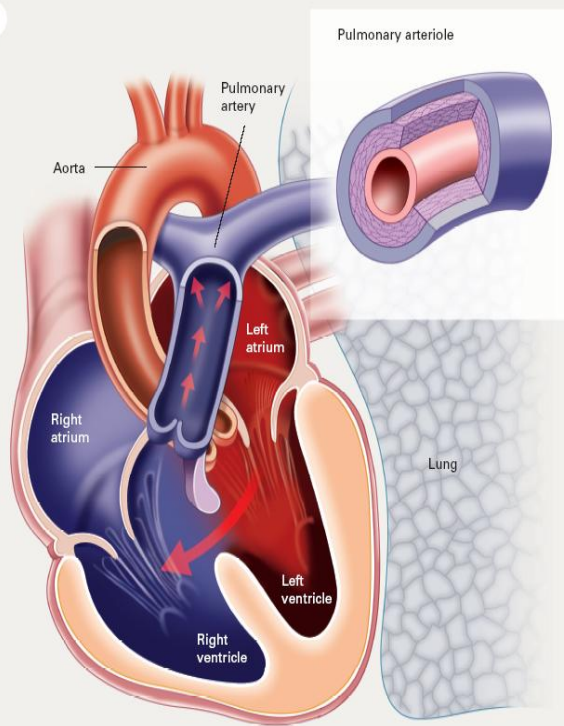
# EISENMENGERŪV SYNDROM

## Eisenmenger's physiology: Marked restriction in exercise capacity



# Kaplan-Meier Survival Analysis





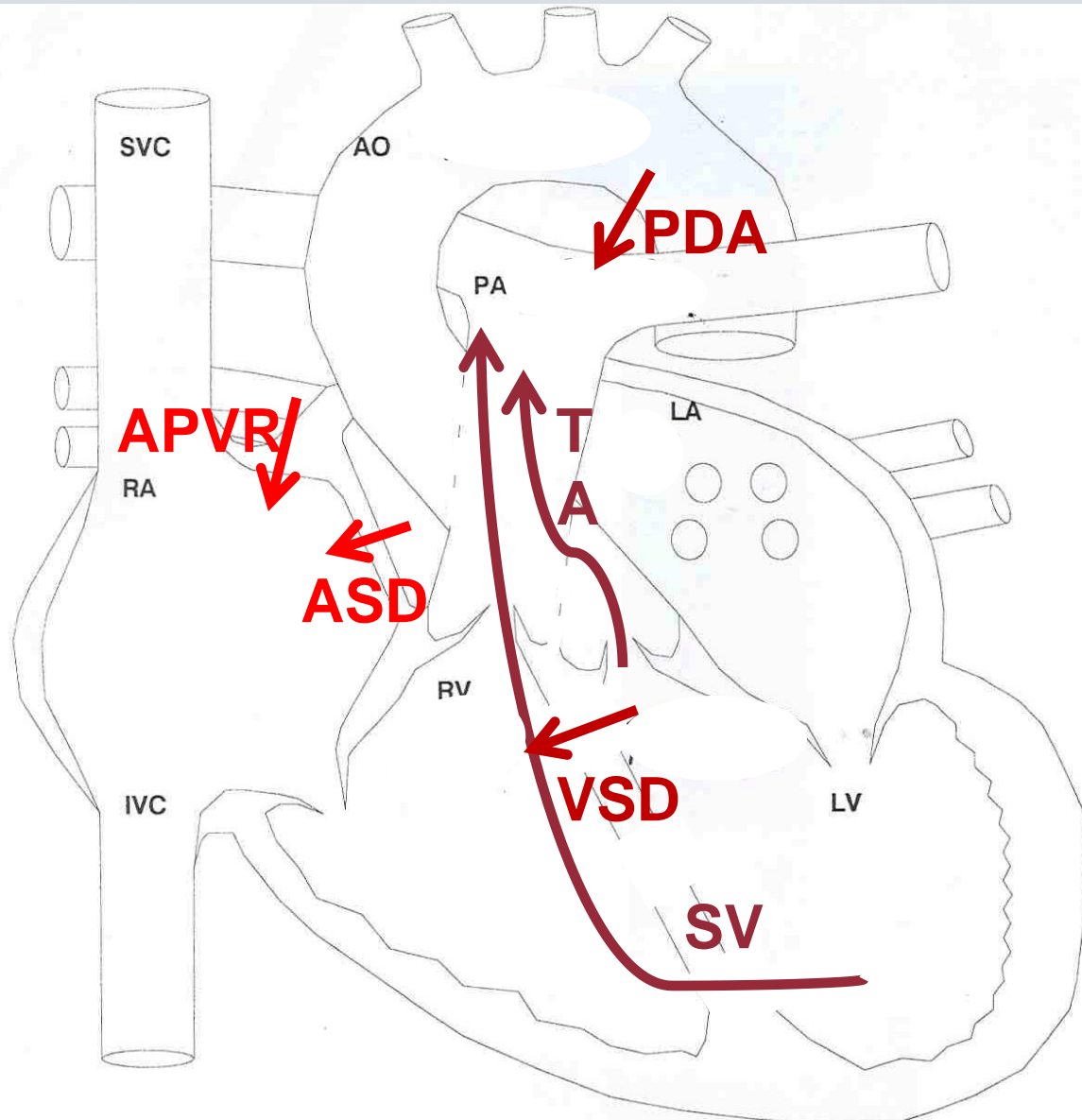
L-P zkrat zvyšuje průtok plicním řečištěm

Stoupá PVR, díky tomu i tlak v plicnici a PK, objevuje se bidirekční tok (L-P i P-L zkrat)

Otočení zkratu na PL, desaturace, cyanoza

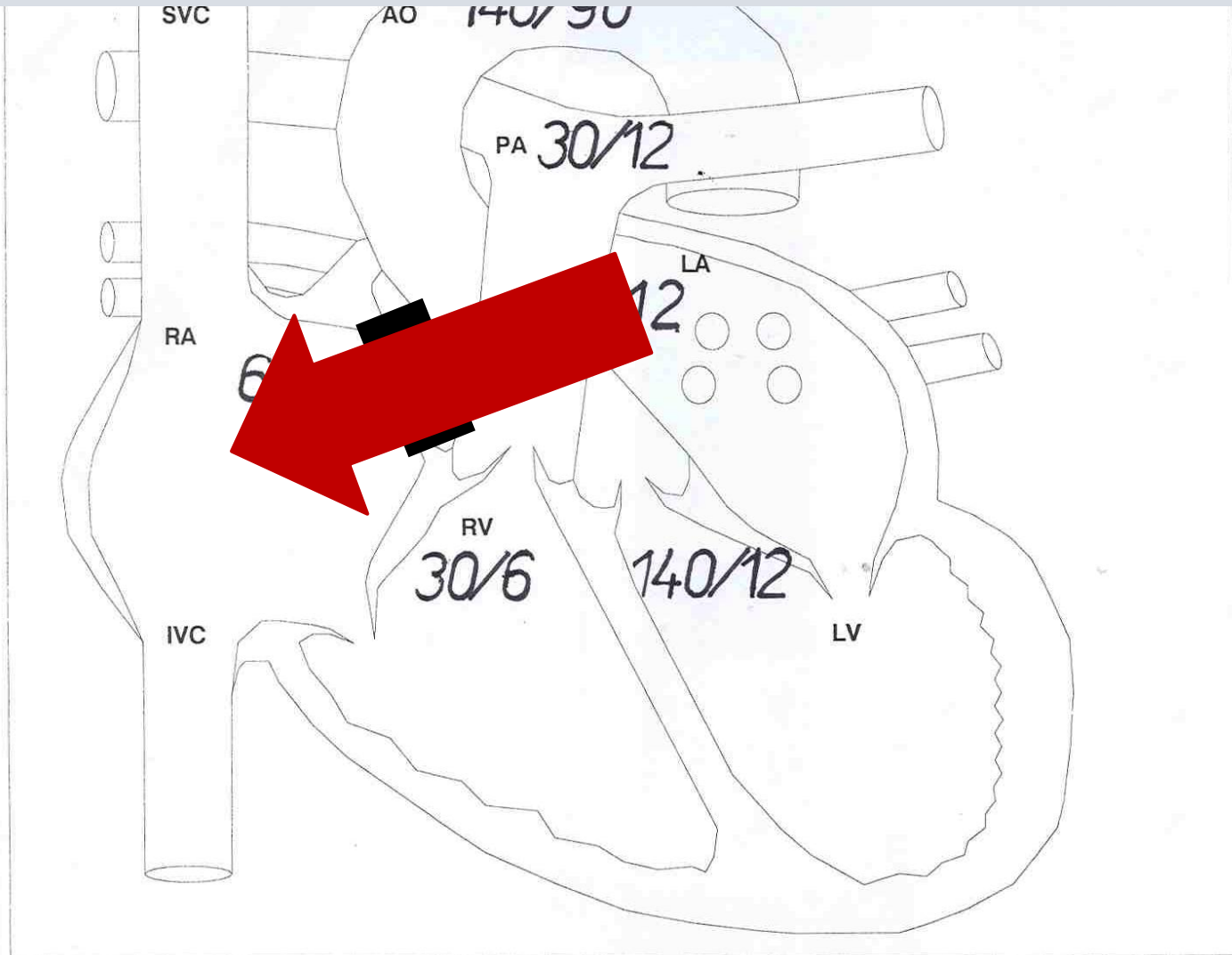


# Lokalizace LP zkratů

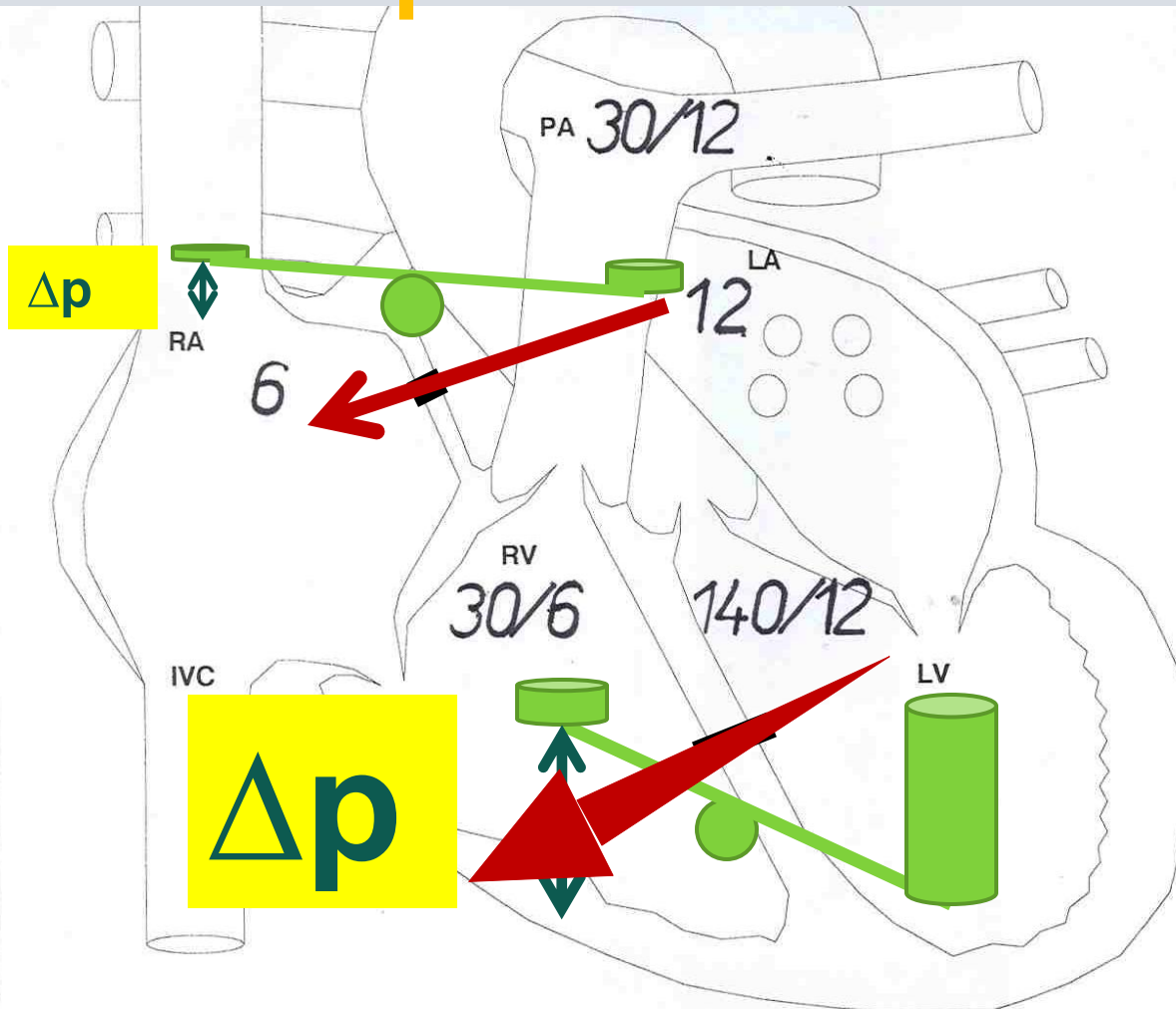


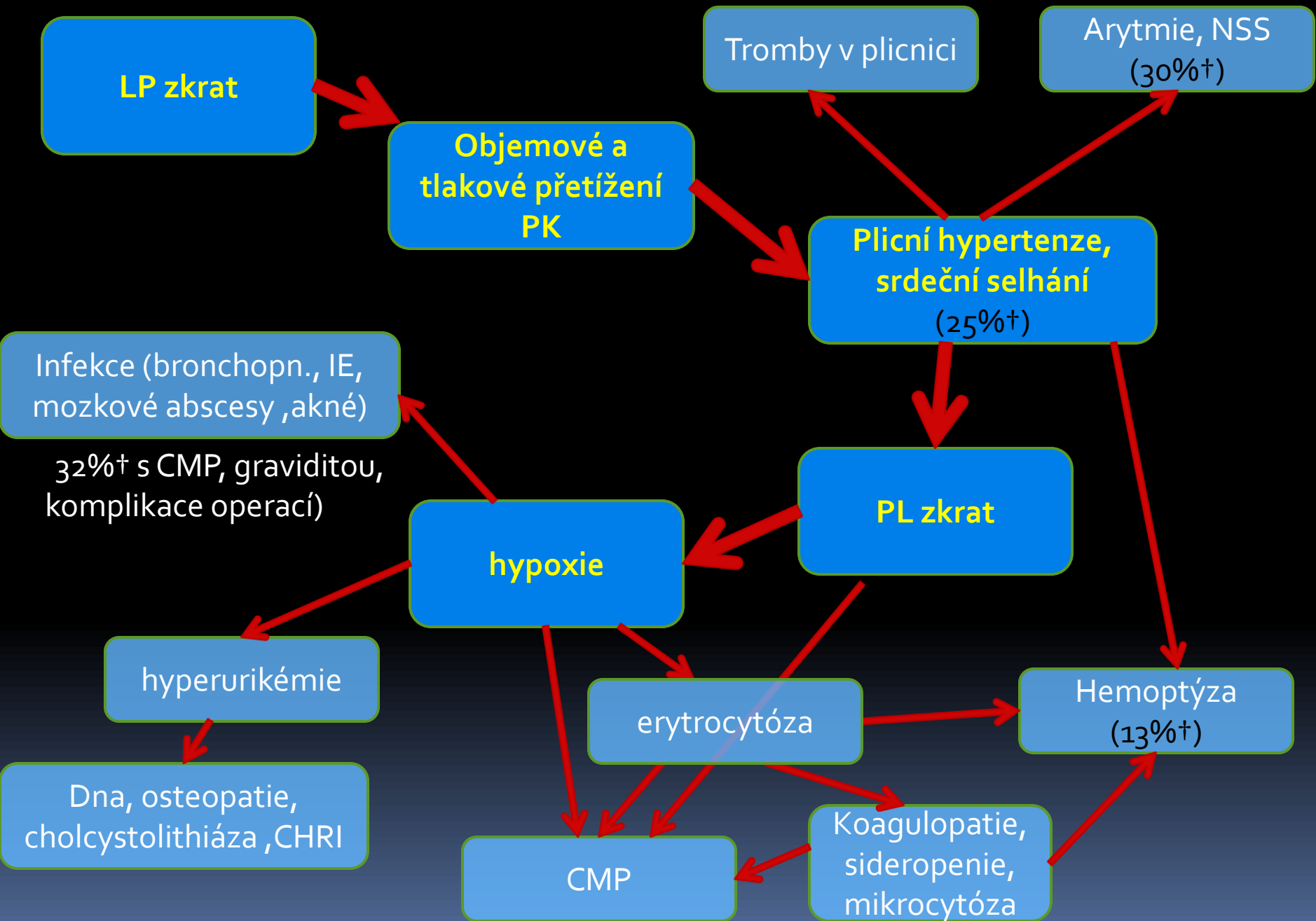
# Velikost zkratu

≈ objemové přetížení



# Tlakový spád ≈ objemové i tlakové přetížení





# Léčba ES – základní přístupy

## ■ Režim:

vyrovnaná BT, kontracepce , prevence a léčba infektů, vakcinace, profylaxe TEN

## ■ Zákaz:

- ↑nadm. výška,
- omezení systémové vasodilatace (↓SVR→↑P-L zkrat →↓sat.O<sub>2</sub>, synkopa, NSS) ↑extrémní cvičení, gravidita, horká lázeň, sauna , vasodilatancia (operace v CA, Ca blokátory, ACEI)
- omezení i.v. vstupů (vzduchové/bakter. filtry), PM/ICD epikardiální cestou

- ## ■ ~~Kyslík, venepunkce~~ 😊 ↓hyperviskózní syndrom a hemoptýzu , ↑PT ☹️ ↑sideropenie, mikrocyty, žilní linka →↑trombotické CMP, infekce

**jen při akutním hyperviskózním syndromu, i tak lépe hemodiluci sideropenie – substituce Fe**

# Léčba ES – farmakoterapie aj.

- ~~Antikoagulační~~ **zvažovat u fisi, plicnicových trombů, TEN**  
😊 ↓tromby v plicní cirkulaci ☹️ ↑krváčení (hemoptýza)

**nedávat NSAID**

- ~~Ostatní léky~~ ...

**Léčba jen paliativní,  
komplikací.**

**Méně je více!**

- Transplantace srdce a plic  
☹️ medián přežití 5 let, nedostatek dárců

# VSV S PLICNÍ HYPOPERFUZÍ

- Komplexní VSV (zpravidla se zkratem) ale zároveň s obstrukcí plicního průtoku (sub-/supra-/valvární)
- je hypoxie (a z ní vyplývající komplikace) ale ne PAH
- Symptomy obdobné jako u ES, prognóza většinou lepší

## Kandidáti korekce!

(spojka/ korekční op./OTS)

## Vždy došetření v centru!

# KORIGOVANÁ TRANSPOZICE

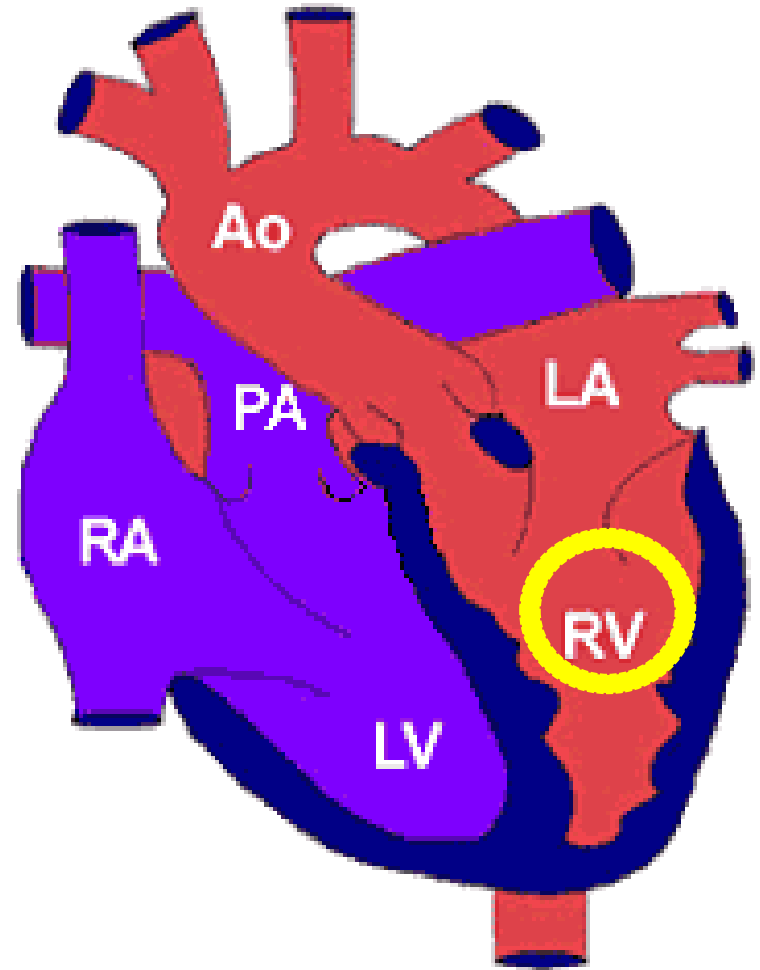
Ao odstupuje z PK a AP z LK

na PK je napojena LS

„dvojitá záměna“ přirozeně  
koriguje vadu

**korigovaná transpozice**  
**(ccTGA, LTGA)**

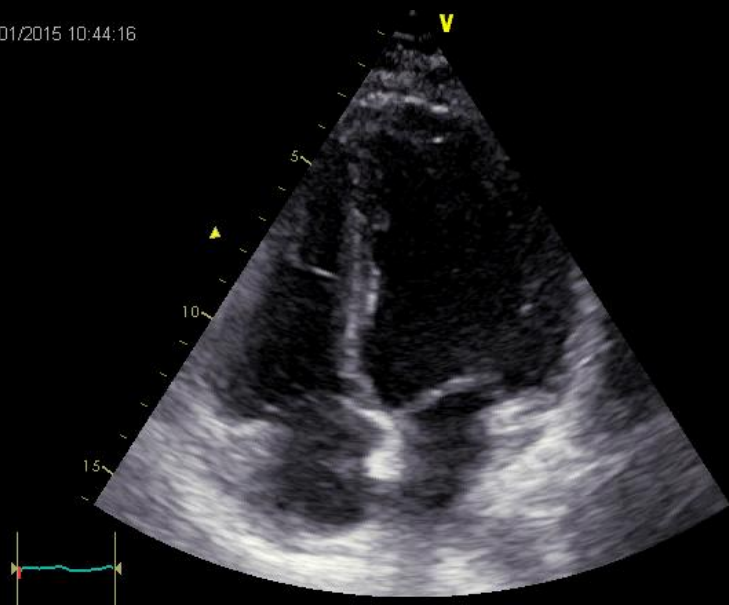
'Corrected' Transposition



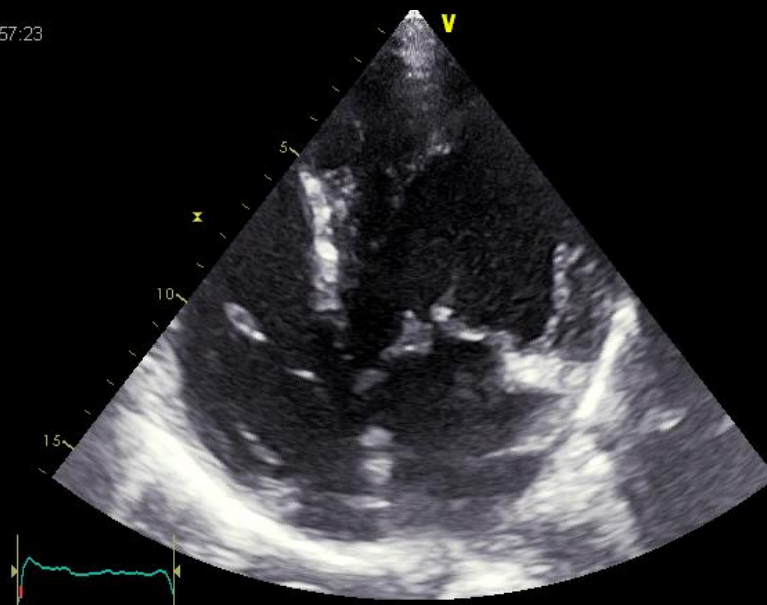


# TTE – která komora je pravá?

19/01/2015 10:44:16



12:57:23



72  
HR

- ~~ta vpravo~~
- více trabekularizovaná
- s trabekulou septomarginalis
- s apikálněji umístěným anulem AV chlopně (Tri)

# Problémy systémové PK

– ccTGA (ale i nTGA poop. Senning, Mustard)

## ■ selhání myokardu PK

- jiná anatomie
- jiné koronární zásobení

## ■ systémová AV-regurgitace (trikuspidální)

- nízkotlaká chlopeň ve vysokotlaké pozici

# Problémy ccTGA

- Asociované léze!
- Degenerativní AVB III (2%/rok)
- Významná TriR a srdeční selhání
  - Ve 45 letech 67% u asoc. lézí vs. 25% bez nich *Graham 2000*
- Snížené koron. zásobení (jen ACD)
- Přežívání 80-letých reportováno!



kandidáti impl. PM, CRT, op. TriR, OTS

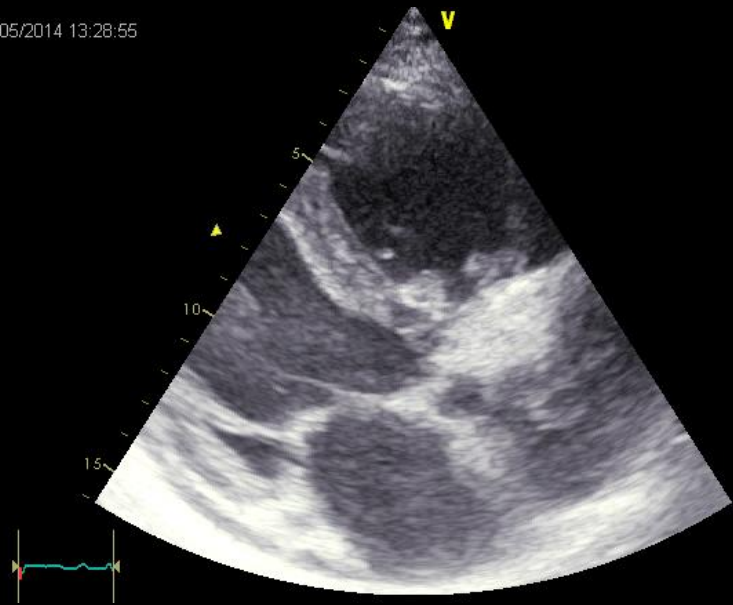
# Intervence u komplikací

## 2. poznané ale v dětství málo významné VSD

- většina nadále bez komplikací  
malé VSD, ASD, nevýzn. Pu a Ao vady, nevýzn. Ebstein ...
- některé „dozrají“ do indikace korekce:  
**chlopenní vady** zvl. bikuspidní Ao (chlopeň či dilatace Ao v 1/3)  
**Marfanův syndrom** (preventivní náhrady asc. Ao)
- komplikace -málo
  - IE (VSD, bikuspidní Ao)
  - arytmie (WPW Ebstein)
  - většinou dobrá tolerance těhotenství, nekard. op. apod.

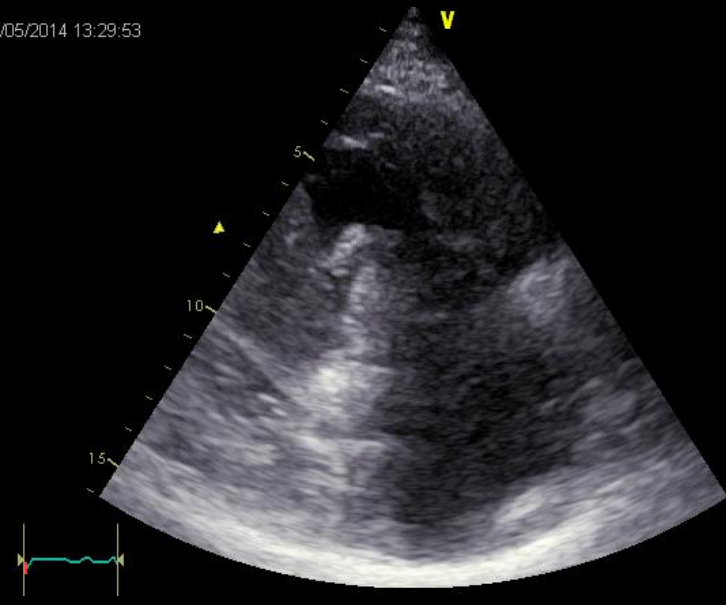
# IE na restriktivním perimembr.VSD a Tri

21/05/2014 13:28:55



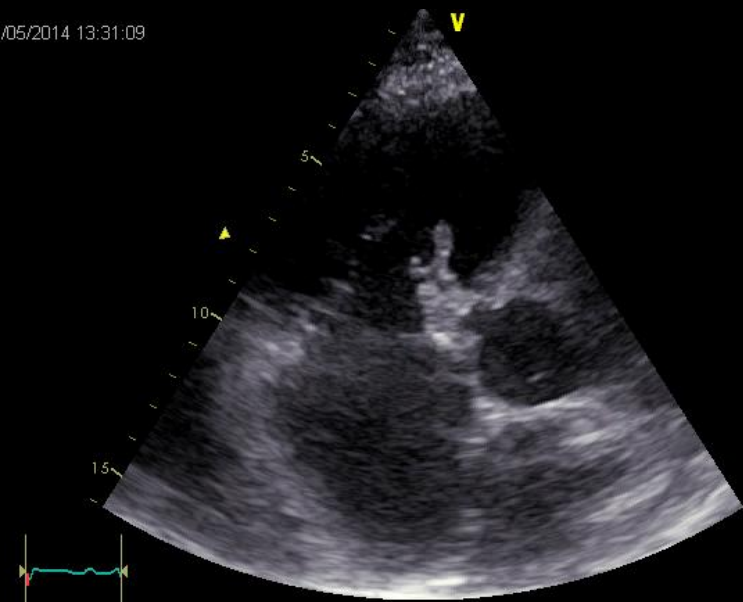
116  
HR

21/05/2014 13:29:53



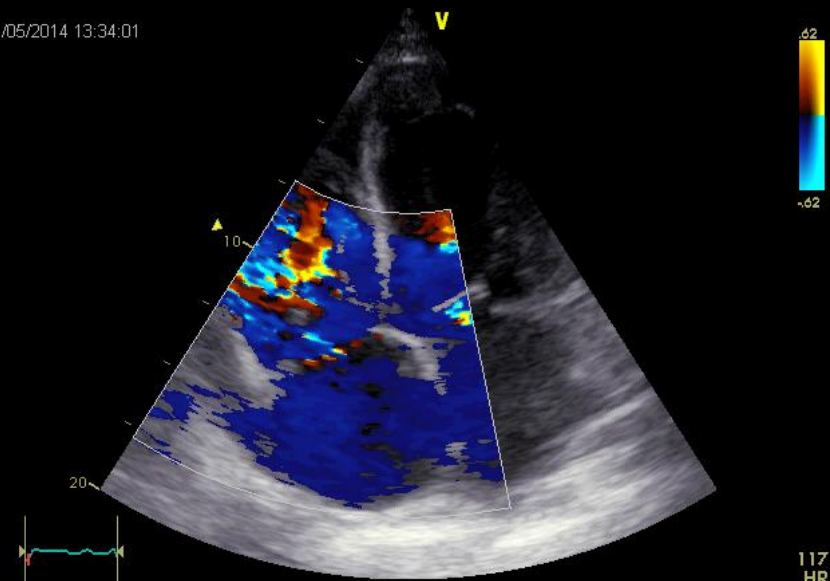
117  
HR

21/05/2014 13:31:09



117  
HR

21/05/2014 13:34:01



117  
HR



MI: 1.6  
53 1.6/3.2  
22 OCT 08  
09:48:37  
0/2/B/HS  
ECHOLABORATOR  
IKK FN BRNO  
DTC

GAIN 52  
COMP 76  
106BPM

15CM  
64HZ

PLAX

# restriktivní perimebranósní výtokový VSD s AoR

- významná AoR do PK (diastol. tok přes VSD) 
- nevýznamný zkrat LK-PK (systol. tok přes VSD) 

**uz. defektu a plastika Ao**

### 3. VSV v dětství nepoznané

Jaká je nejčastější v dětství nepoznaná VSV?

- A. CoA
- B. ASD
- C. VSD
- D. ccTGA
- F. Ebstein

# 3. VSV v dětství nepoznané

- Ty s nevýrazným poslechovým nálezem a které jsou zároveň dlouhodobě oběhově tolerované
- Manifestují se komplikací (přirozeným vývojem), někdy náhodně zjištěny
- Nejčastěji to jsou **B.**

→ SS, fisi, PAH (4.-8.decenium)

41

**ASD**

6

**AVSD** (méně závažné formy)

→ SS, AVR, fisi, PAH (3.-5.decenium)

3

**ccTGA**

→ SS, TriR, AVB III, WPW, NSS

3

**Ebstein** (méně závažné formy)

→ pravostranné SS, WPW, fisi

1

**CoA** (méně závažné formy)

→ HT, CMP, ICHS, disekce, SS

10

**Marfanův syndrom**

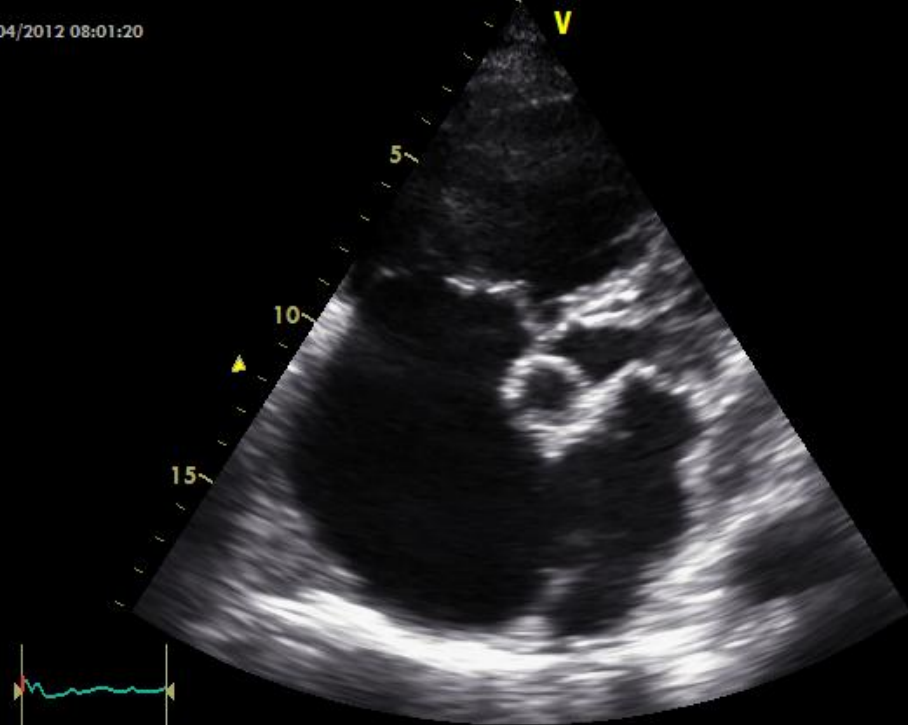
→ akutní aortální syndromy

1

**Anomálie koronární**

→ ICHS, SS, NSS

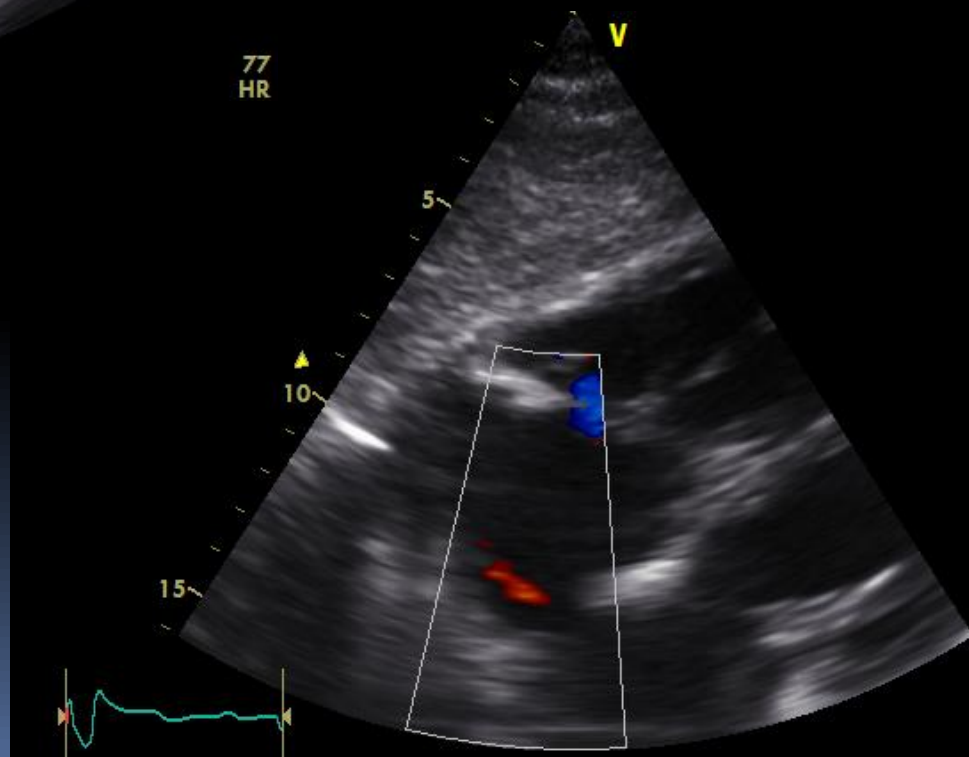


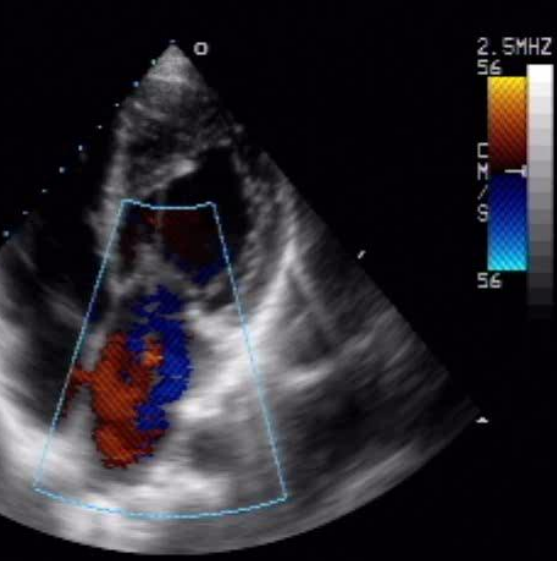


■ **Dg.: význam. ASD II s pravostranným přetížením**

- katetr.: PAMP 24 mmHg, Qp:Qs 2,17:1 → Figulla okluder
- t.č. subj. zlepšení, NYHA II

- Žena 81 Let
- Bez anamnézy VSV, bez zásadních komorbidit
- progredující dušnost+ pravostranná kongesce, NYHA III





**Q IM DS s AVB III a dysfunkcí LK a MiR?**

**ccTGA s dysfci systémové PK, TriR a AVB III !**

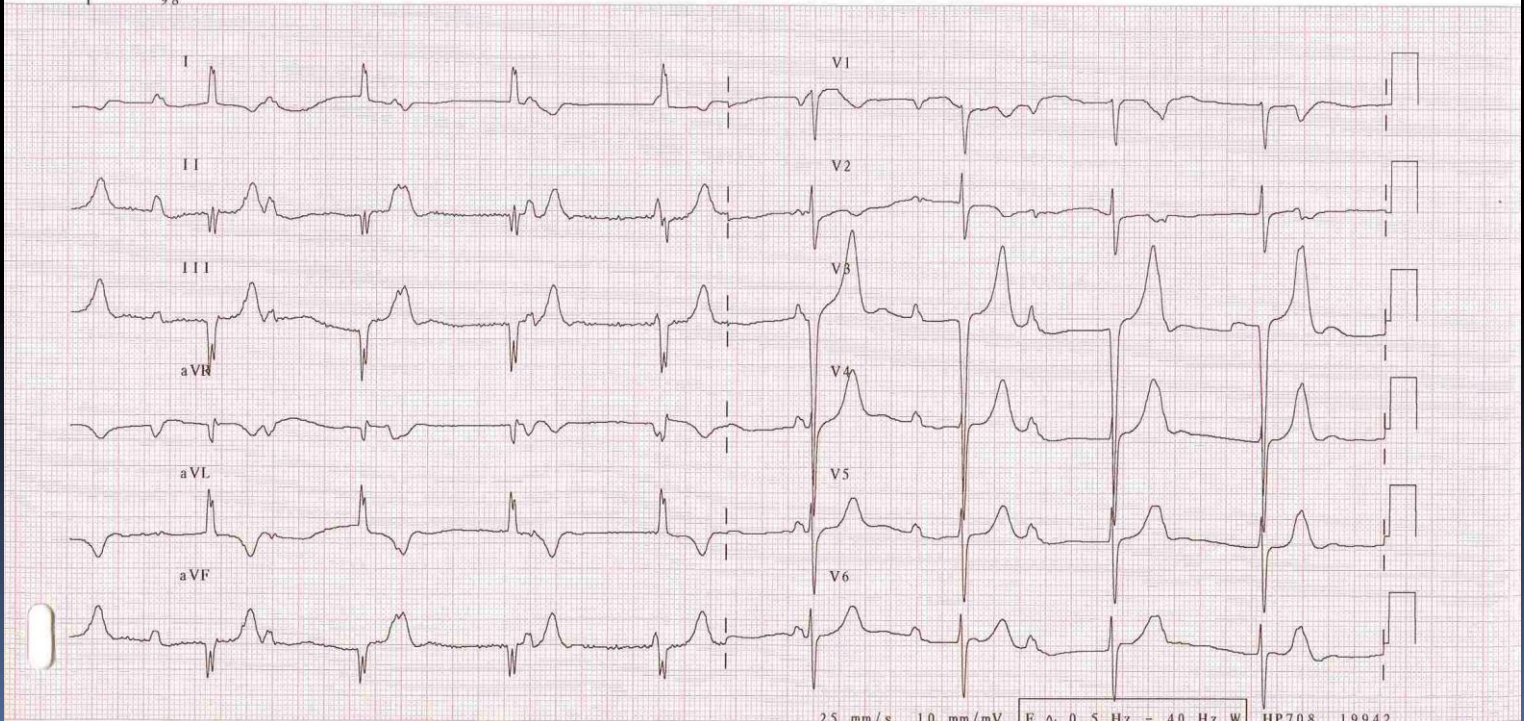
03-Nov-2009 12:03:34

FNsP BOHUNICE I. interní klinika

*142/62*

*PO<sub>2</sub> 97%*

--Axis--  
P Ind.  
QRS -52  
T 98



# ZÁVERY

- VSV zůstávají až v polovině případů bez korekce v dětství
- Většinu z nich tvoří poznané málo významné VSV jako **nevýznamné VSD, ASD, Pu a Ao vady, Ebstein**. Je to vděčná skupina ke sledování, ale některé „dozrají“ do korekce nebo komplikace
- Malá skupina jsou poznané významné VSV bez korekce, u **velkých zkratů** (vedou k Eisenmengerovu syndromu) a **ccTGA** řešíme jen komplikace, ale **cyanotické VSV s plicní hypoperfuzí** mohou mít teoreticky radikální řešení!
- Malou skupinou jsou v dětství nepoznané VSV. Jedná se zpravidla o VSV v dětství s nevýrazným poslechovým nálezem, které jsou zároveň dlouhodobě tolerované. Dominují **ASD**, dále **AVSD, Ebstein, CoA, ccTGA, anomálie koronární, Marfan**. Celá řada je indikována ke korekci!

# Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti BRNO



## IKK FN BRNO BOHUNICE

Objednávání i konzultace: po-út 8-15.00 tel. **5 3223 2909**  
*Zatočil, Brychta, Nečasová* ambulancevsv@centrum.cz



## CKTCH BRNO

Objednávání: denně 7-15.30 - evidence tel. **5 4318 2491**

Konzultace přímo v ambulanci:

*Žáková* út a čtv 8-15 tel. 5 4318 2489

**daniela.zakova@cktch.cz**

*Šreflová* út 8-15 tel. 5 4318 2479

**renata.sreflova@cktch.cz**

**Děkuji za pozornost!**