

# Vrozené srdeční vady v dospělosti

## Kazuistiky

Filip Koubek

Ambulance vrozených srdečních vad v dospělosti,  
Klinika kardiovaskulární chirurgie FN Motol

# Transpozice velkých tepen (TGA)

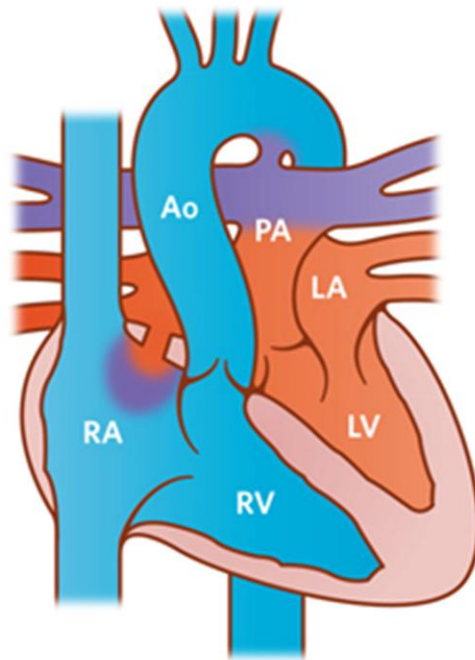
- 3 typy pacientů:
  - St.p. korekci na úrovni síní dle Senninga (Mustarda)
  - St.p. Rastelliho korekci (při koincidenci s VSD)
  - St.p. korekci na úrovni velkých tepen (Arteriální switch dle Jateneho)

# TGA – Senning – přehled

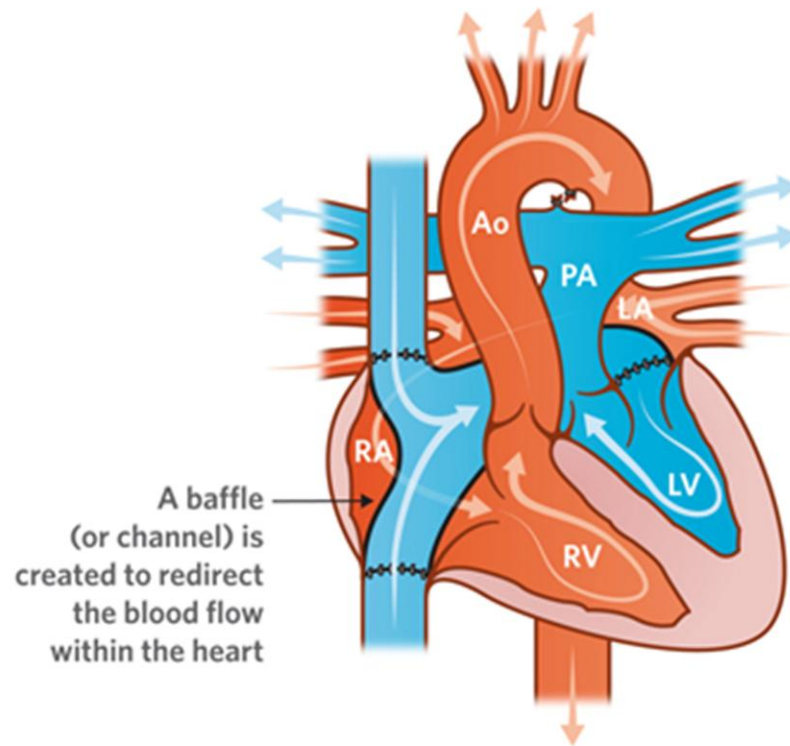
- Koncem 70.let a v 80.letech 20.století
- Systém intraatriálních tunelů – systémový žilní návrat sveden k mitrální chlopni a LK, plicní žíly k trikuspidální chlopni a PK
- Pravá komora s trikuspidální chlopní jsou systémové x Levá komora s mitrální chlopní jsou v subpulmonální pozici
- Velké tepny ponechány

# TGA – Senning – přehled

## Surgery for transposition of the great arteries — Senning operation



Pre surgical anatomy



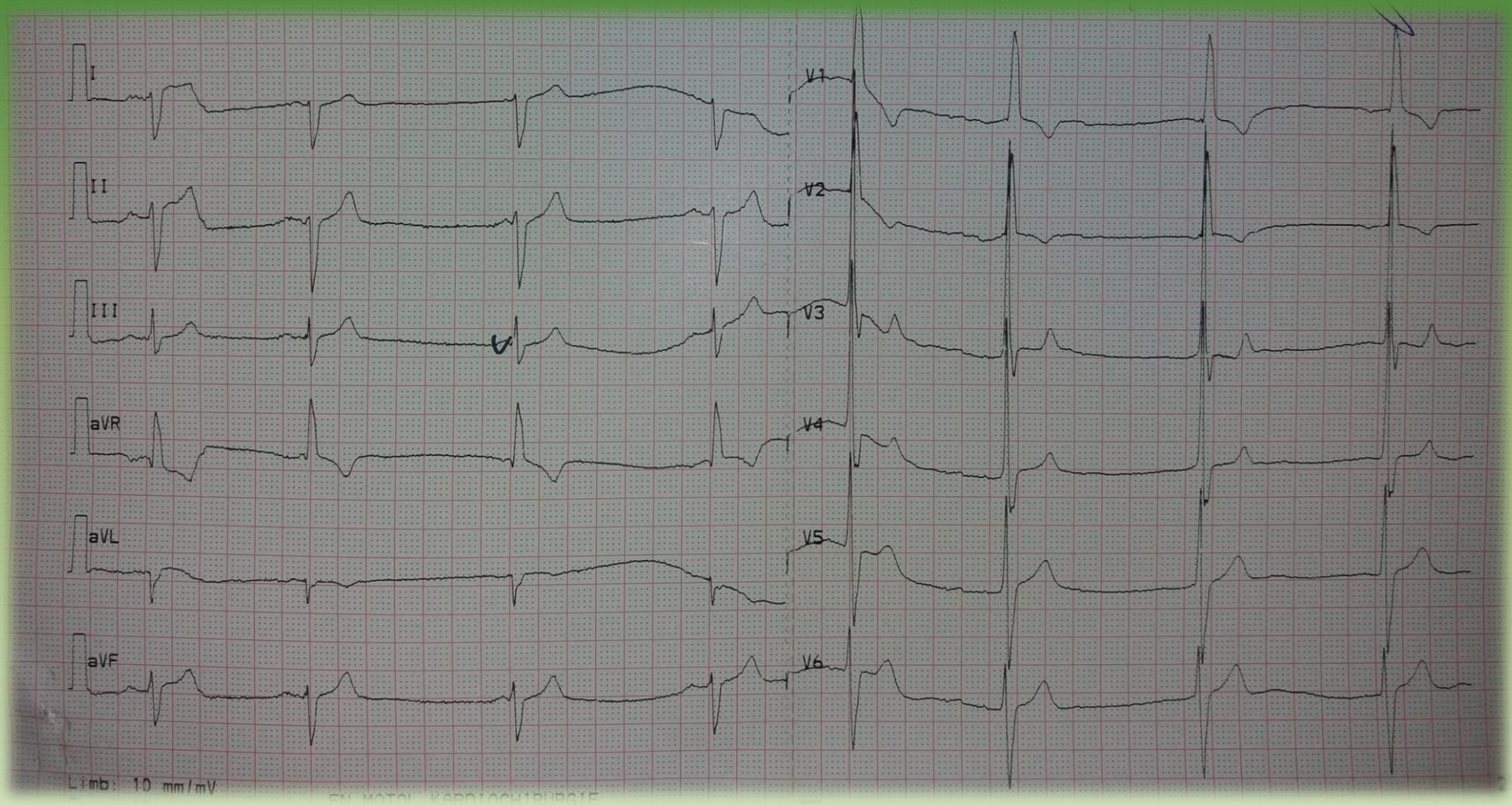
After Senning procedure

# TGA – Senning – Kazuistika č.1

- Muž, 27 let (nar. 2/1990), bal. atrioseptostomie
- 11/1990 – Senningova korekce na úrovni síní
- V ambulanci VSV pro dospělé od r. 2010
- Poslední kontrola v 3/2017:
  - Subj. Asymptomatický, rekreačně sportuje, jezdí na kole, bez limitací, pouze občas palpitace (večer při usínání – popisuje jako „krátké zastavení rytmu“)
  - Obj.: 183cm, 75kg, TK 130/85, SpO2 97%
  - Fyzikálně: obvyklá jizva po sternotomii, posl. systol. šelest 3/6 vlevo parasternálně cca 4. mezižebří

# TGA – Senning – Kazuistika č.1

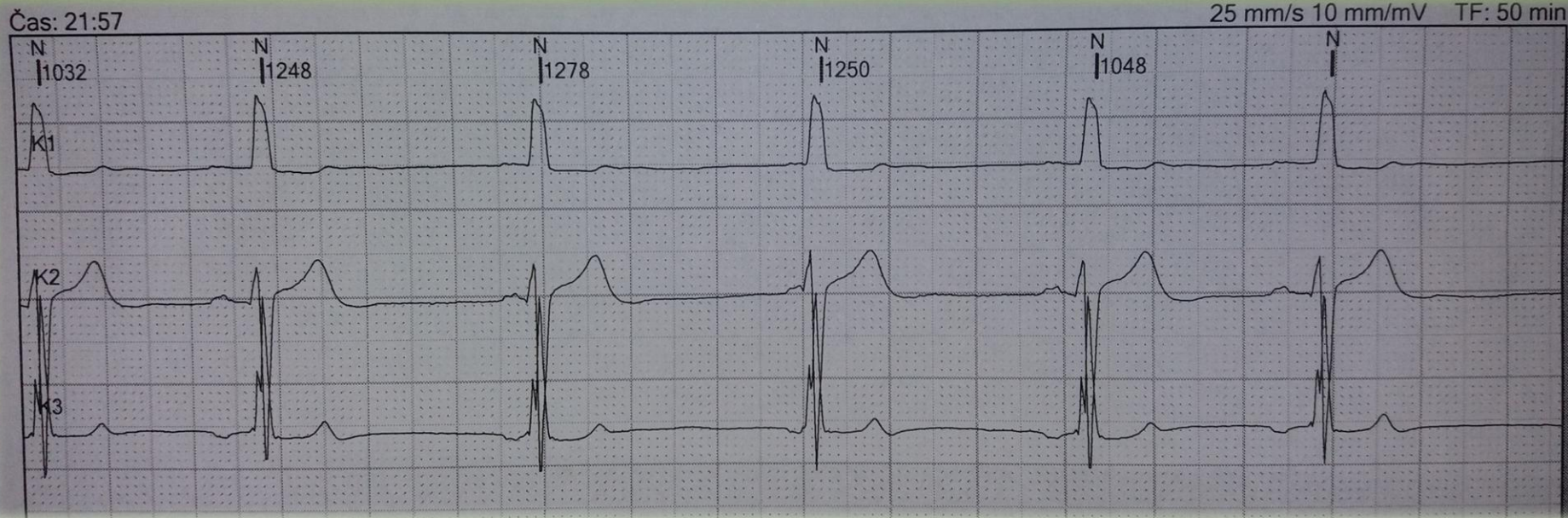
- EKG:





# TGA – Senning – Kazuistika č.1

- EKG Holter:
- TF 31-57-139/min, bez pauzy nad 2,4s
- Sinusová bradykardie, epizody junkčního rytmu s vyšší fr. než SR



# TGA – Senning – Kazuistika č.1

- Zátěžový test – spiroergometrie:

hmotnost: 73,7 kg, výška: 183 cm

	TF [1/min]	TK na PHK [mmHg]	SpO2 [%]	RPE
<i>V klidu:</i> vleže po 5 min	55	130/85		
vsedě na ergometru	70	120/70	96	
<i>V zátěži:</i> a) zátěž statická	57	160/100		
b) zátěž dynamická				
1.0 W/kg 3 min	86	140/80	97	7-8
2.0 W/kg 3 min	100	160/75	98	11
maximální zátěž stupňovaně od 2.0 W/kg do (230W) 3,1 W/kg za 3:10 min	150	200/75	95	15-16
<i>Zotavení:</i> 3 min	78	140/80	96	
5 min	71	120/80	97	

*Subjektivně:* bez obtíží, zátěž končí pro celkovou únavu, ráno se nenasnídal.

*Objektivně:* dýchání volné, kůže růžová.

*EKG klidové:* v.s. sinusový rytmus s výraznou respir. arytmií (?), bradykardie,  $f = 57$ , el. osa QRS  $-170^\circ$ , PR 0.20. QRS 0.10, RVH, V1-V3 naznačeny desc. deprese ST

*EKG v zátěži:* bez arytmií, v maximu 3-4 mm deprese ST ve V1, V2, V3. Po 3 minutách se vrací k klidovému obrazu

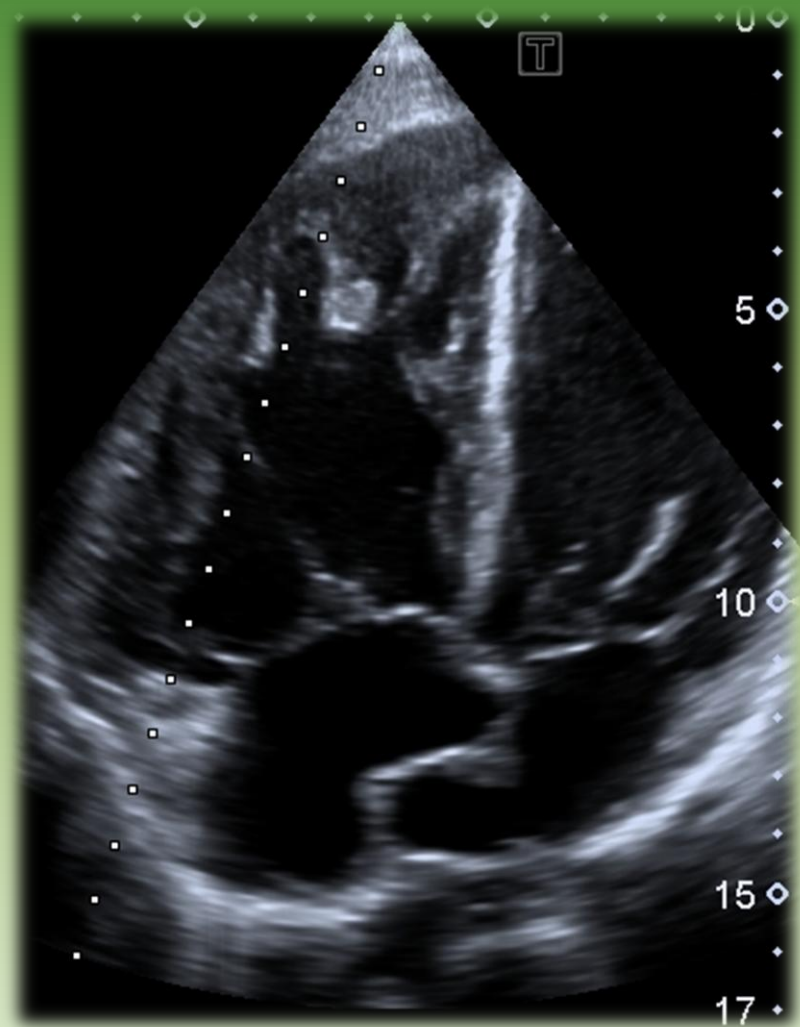
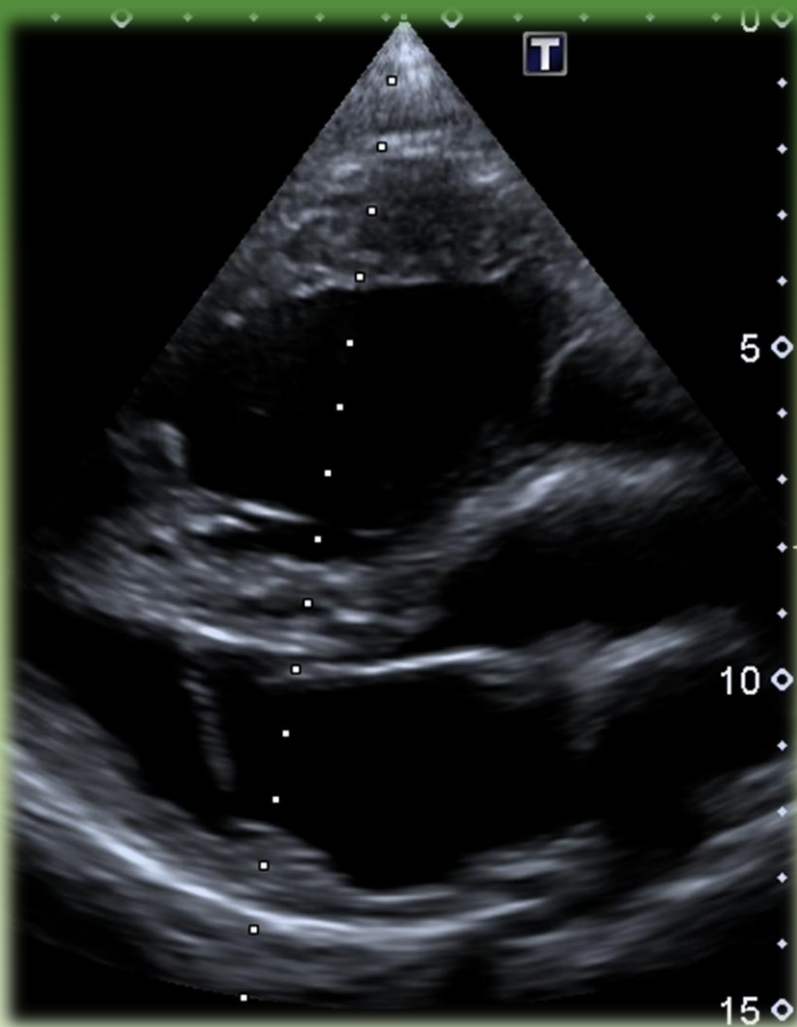
*VO<sub>2</sub>peak* 36 ml/min/kg (- 0.8 SD) při RER 1,0, VD/VT v zátěži klesá (není nepoměr ventilace/perfuze).

Saturace Hb neklesá pod 96%.



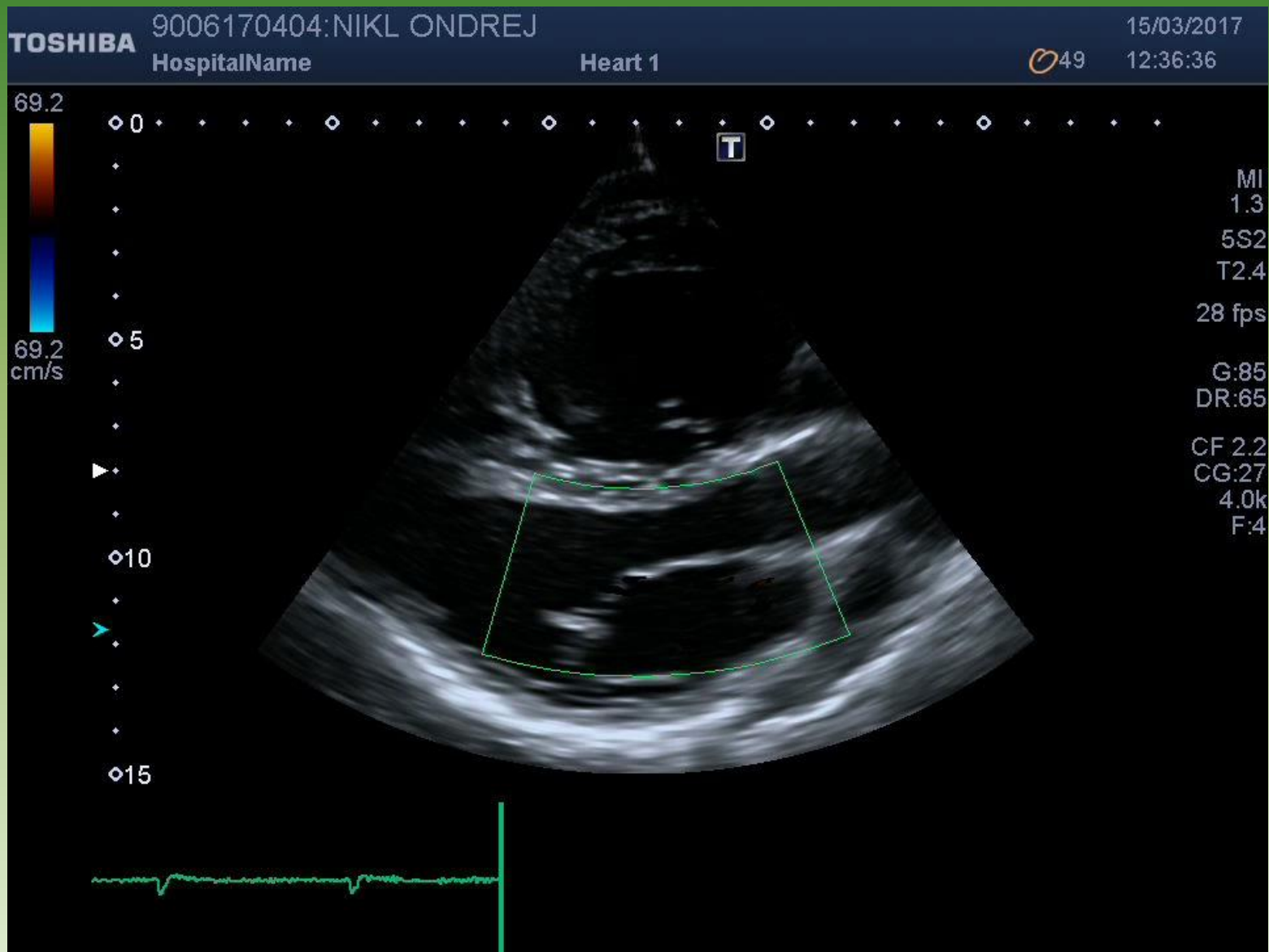
# TGA – Senning – Kazuistika č.1

- Echokardiografie:



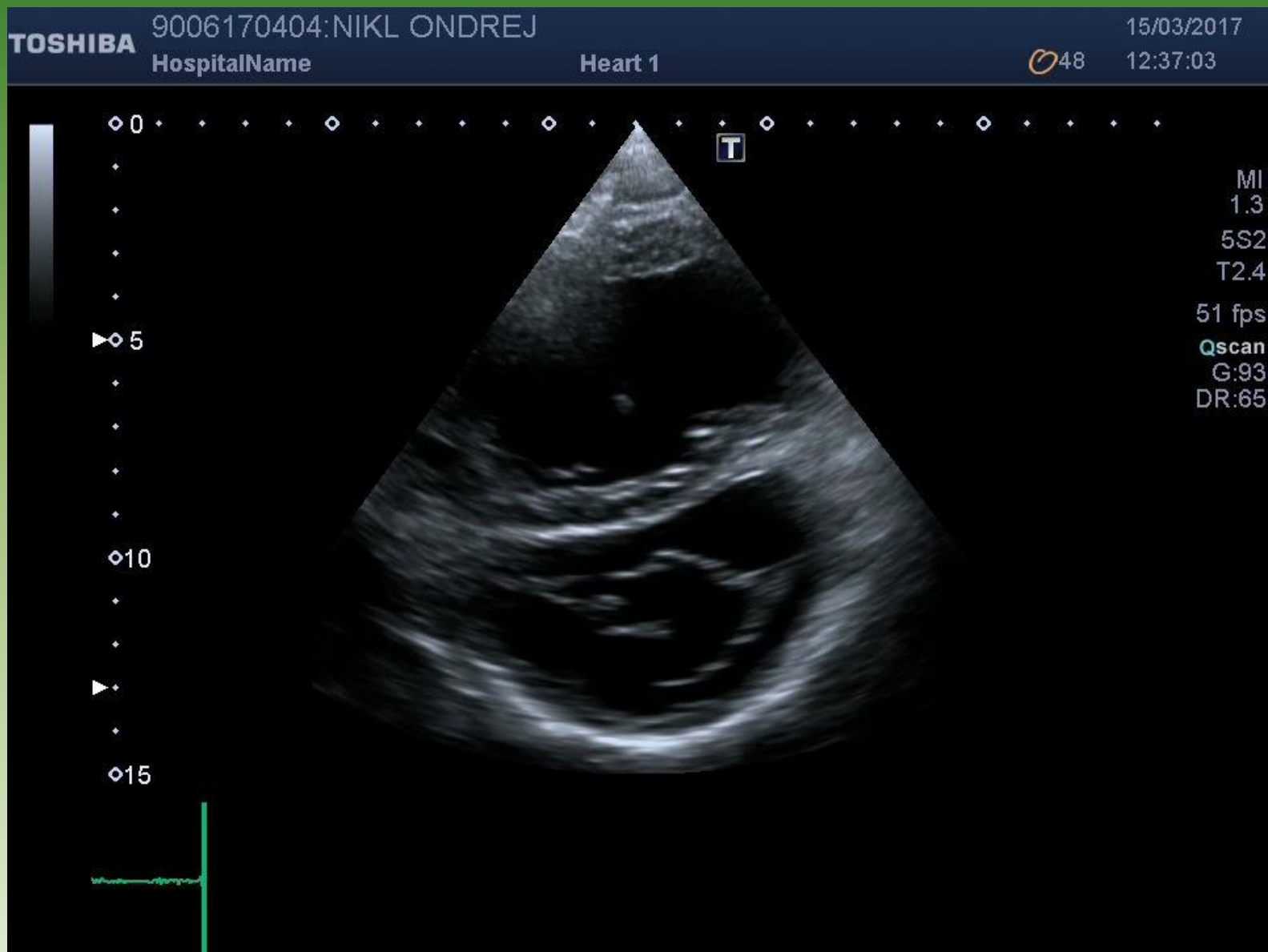
# TGA – Senning – Kazuistika č.1

- Echokardiografie PLAX



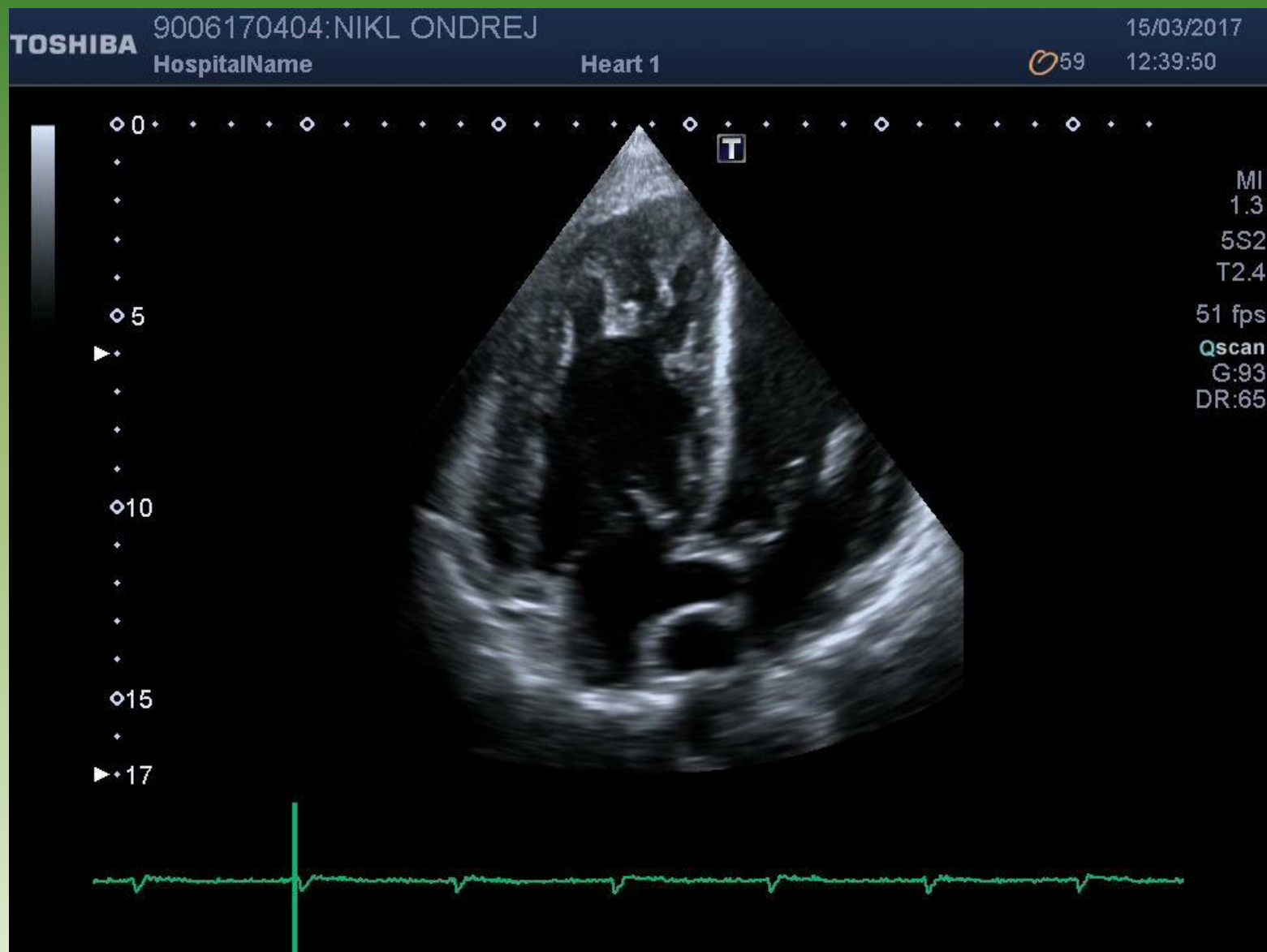
# TGA – Senning – Kazuistika č.1

- Echokardiografie PSAX



# TGA – Senning – Kazuistika č.1

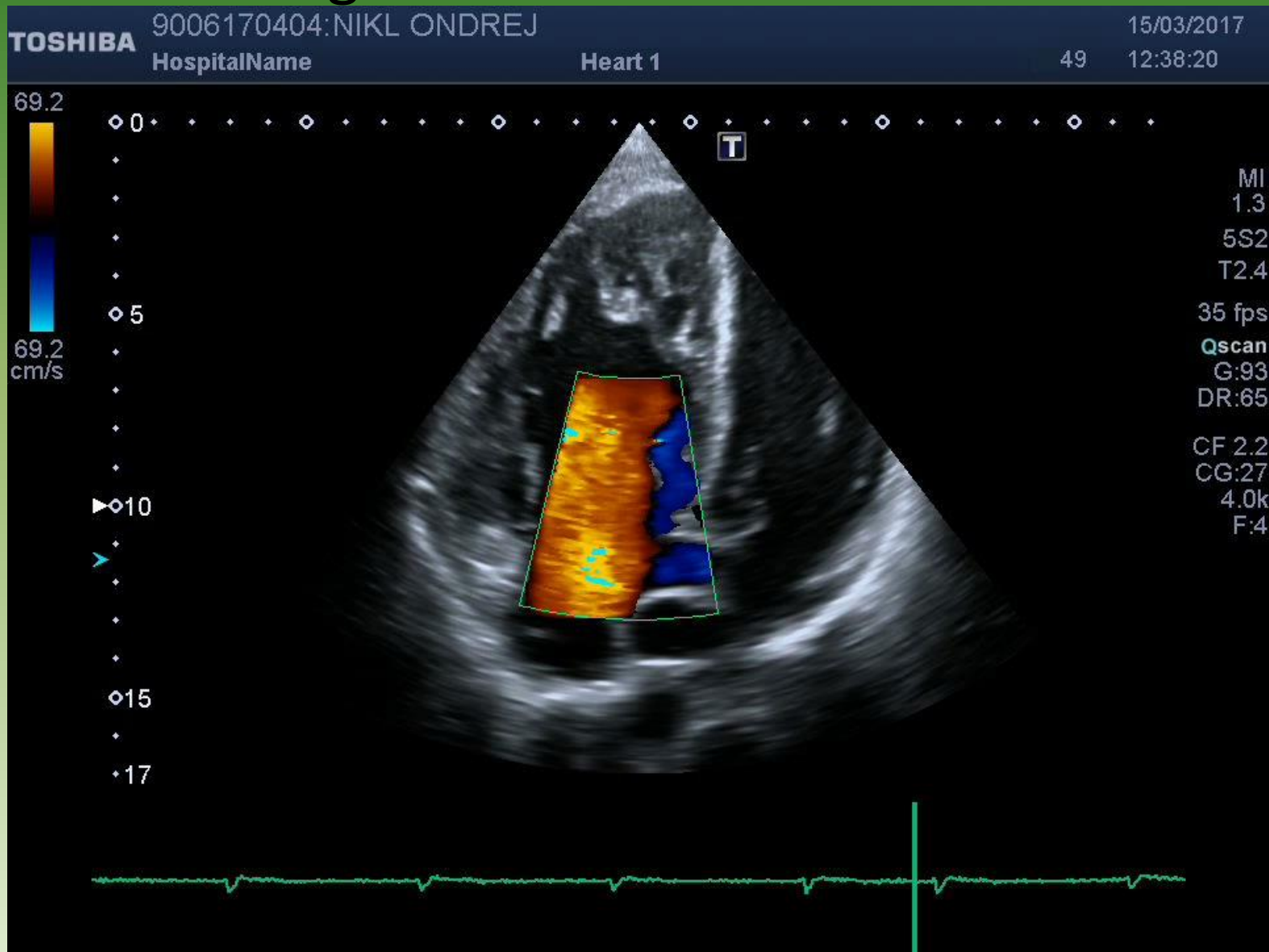
- Echokardiografie A4C





# TGA – Senning – Kazuistika č.1

- Echokardiografie A4C



# TGA – Senning – Kazuistika č.1

- Závěr:
  - (Pacient je t.č. asymptomatický ....)
  - Zejm. objektivní zdatnost je dobrá – max. spotřeba O<sub>2</sub> 36ml/kg/min (-0,8 SD)
  - EFPK (systémové komory) je nízká /cca 30%, výhledově zvažovaná trikuspidální plastika/náhrada by vedla k vysokému riziku selhání PK
  - Výhled....lze zvážit CRT pravé komory při zhoršení symptomů....Tx

# TGA – Senning – Kazuistika č.1

## Indications for Intervention in Transposition of the Great Arteries After Atrial Switch (1)

### Indications for surgical intervention

- Valve repair or replacement should be performed in patients with severe symptomatic systemic (tricuspid) AV valve regurgitation without significant ventricular dysfunction (RVEF  $\geq$  45%).
- Significant systemic ventricular dysfunction, with or without TR, should be treated conservatively or eventually with cardiac transplantation.
- LVOTO if symptomatic or if LV function deteriorates should be treated surgically.
- In *symptomatic* pulmonary venous obstruction surgical repair (catheter intervention rarely possible) should be performed.
- *Symptomatic* patients with baffle stenosis not amenable for catheter intervention should be treated surgically.
- *Symptomatic* patients with baffle leaks not amenable for catheter intervention should be treated surgically.
- Valve repair or replacement should be considered for severe asymptomatic systemic (tricuspid) AV valve regurgitation without significant ventricular dysfunction (RVEF  $\geq$  45%).
- Pulmonary artery banding in adult patients, to create septal shift, or a left ventricular training with subsequent arterial switch, is currently experimental and should be avoided.

Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
I	C
I	C
I	C
I	C
I	C
I	C
IIa	C
III	C

a = class of recommendation. b = level of evidence. AV = atrioventricular; L-R shunt = left-to-right shunt; LV = Left ventricle; LVOTO = left ventricular outflow tract obstruction; RVEF = right ventricular ejection fraction; TR = tricuspid regurgitation.



# TGA – Senning – Kazuistika č.1

## Indications for Intervention in Transposition of the Great Arteries After Atrial Switch (2)

### Indications for catheter intervention

- Stenting should be performed in *symptomatic* patients with baffle stenosis.
- Stenting (covered) or device closure should be performed in *symptomatic* patients with baffle leaks and substantial cyanosis at rest or during exercise.
- Stenting (covered) or device closure should be performed in patients with baffle leaks and symptoms due to L-R shunt.
- Stenting (covered) or device closure should be considered in *asymptomatic* patients with baffle leaks with substantial ventricular volume overload due to L-R shunt.
- Stenting should be considered in *asymptomatic* patients with baffle stenosis who require a PM treatment.
- Stenting may be considered in other *asymptomatic* patients with baffle stenosis.

Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
I	C
I	C
I	C
I	C
IIa	C
IIb	C

a = class of recommendation. b = level of evidence.

AV = atrioventricular; L-R shunt = left-to-right shunt; LV = Left ventricle; LVOTO = left ventricular outflow tract obstruction; PM = pacemaker; RVEF = right ventricular ejection fraction; TR = tricuspid regurgitation.



# Pulmonální stenóza (PS)

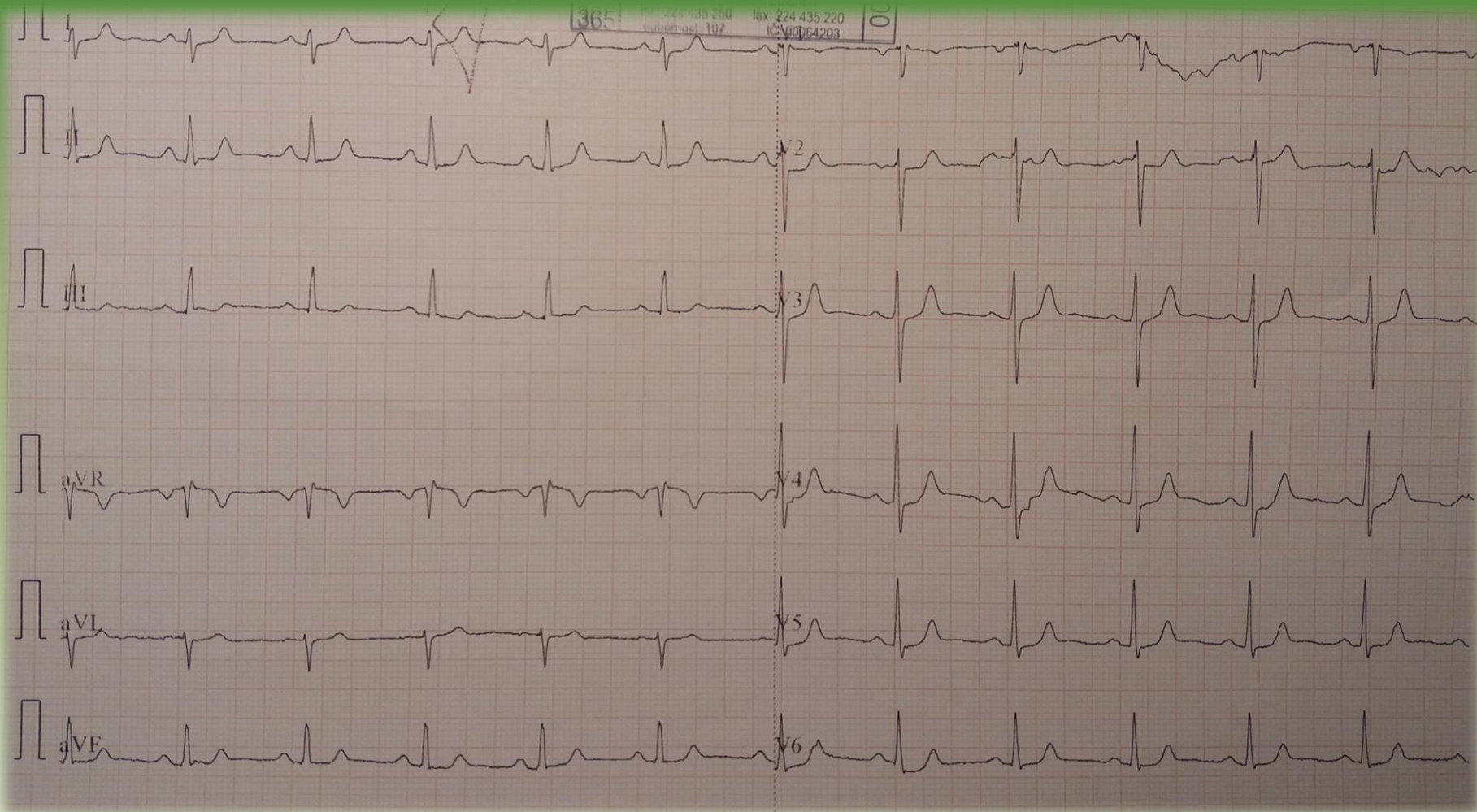
- Izolovaná vada 6-10% všech VSV x často součástí komplexních VSV
- V dospělosti vidáme zřídka (izolovanou a dříve neošetřenou) významnou stenózu
- Stenóza může být přítomna na všech etážích
- Často součástí jiných VVV (sy Noonanové, even. Williamsova syndromu)

# PS – Kazuistika č.2

- Žena, 47 let (nar. 12/1970)
- Dosud bez kardiologické intervence
- V dětství sledována pro šelest, ve 12l vyřazena, od r. 1996 opět sledována ve spádové ambulanci
- Poslední kontrola v 10/2016:
  - Subj. NYHA II (obtíže kolísavé, etiol. multifaktoriální)
  - Obj.: 165cm, 85kg, TK 140/80, SpO2 97%
  - Fyzikálně: obezita (BMI 31), posl. systol. šelest 4/6 nad AP  
- vlevo parasternálně cca 2. mezižebří

# PS – Kazuistika č.2

- EKG



# PS – Kazuistika č.2

- Zátěžový test – spiroergometrie:

		TF [1/min]	TK na PHK [mmHg]	SpO2 [%]	RPE [6-20]
V klidu:	vleže po 5 min	72	160/95 opakovaně		
	vsedě na ergometru	85	180/100	98	
V zátěži:	a) zátěž statická	-	200/110		
	b) zátěž dynamická				
	1.0 W/kg 3 min	132	220/110	98	11
	1.5 W/kg 3 min	158	240/100	98	17
	maximální zátěž stupňovaně od 1,5 W/kg do 1,9 W/kg za 3 min				
		165	250/110	98	17
Zotavení:	3 min	135	170/890	98	
	5 min	124	160/90	-	

*Subjektivně:* zátěž končí pro ventilační limitaci, výraznou dušnost na cílený dotaz nejuje, bez limitující únavy svalů DKK

*Objektivně:* dýchání volné, bez vedlejších fenomenů, kůže růžová.

*EKG klidové:* pravidelný sinusový rytmus, el. osa QRS vertikální, PZ V3/4, PQ 0,16, QRS 0,10, bez známek hypertrofie komor, ST isoel., T posit. QTc pravitkem pod 430ms

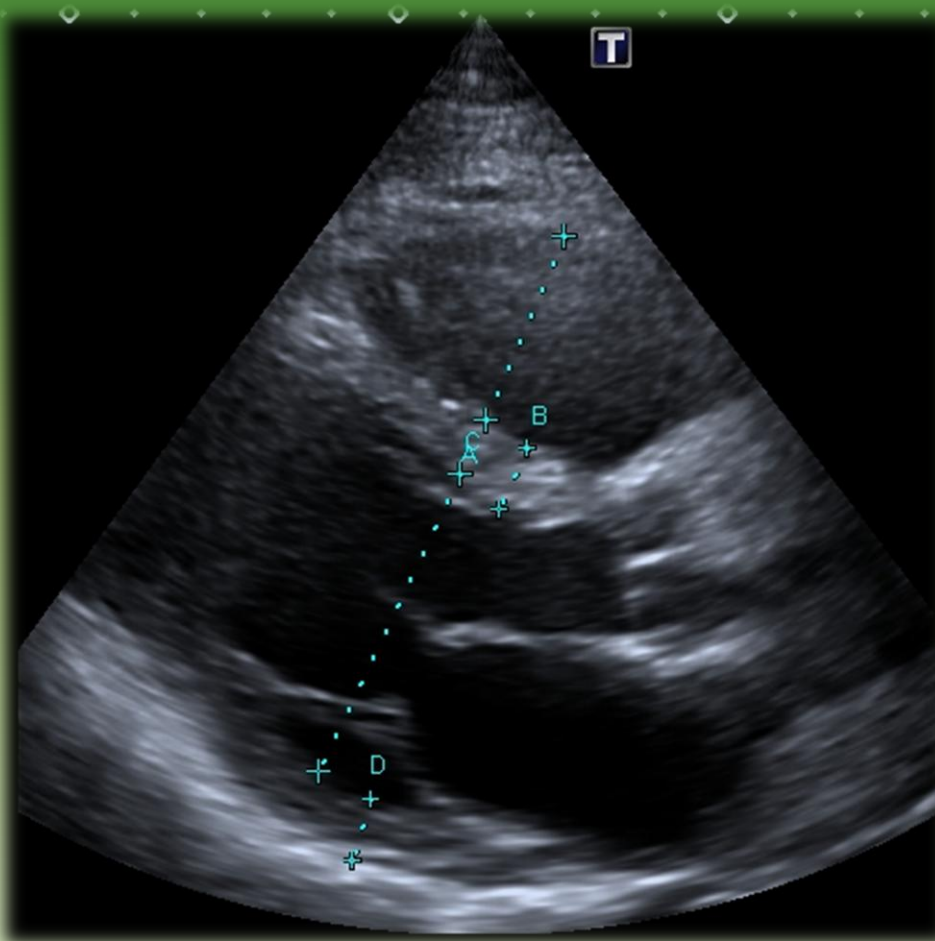
*EKG v zátěži:* bez arytmií, bez patologických změn ST-T.

*VO<sub>2</sub>max* **27,0 ml/min/kg** (-0,2SD), VD/VT v zátěži klesá (není nepoměr ventilace/perfuze).



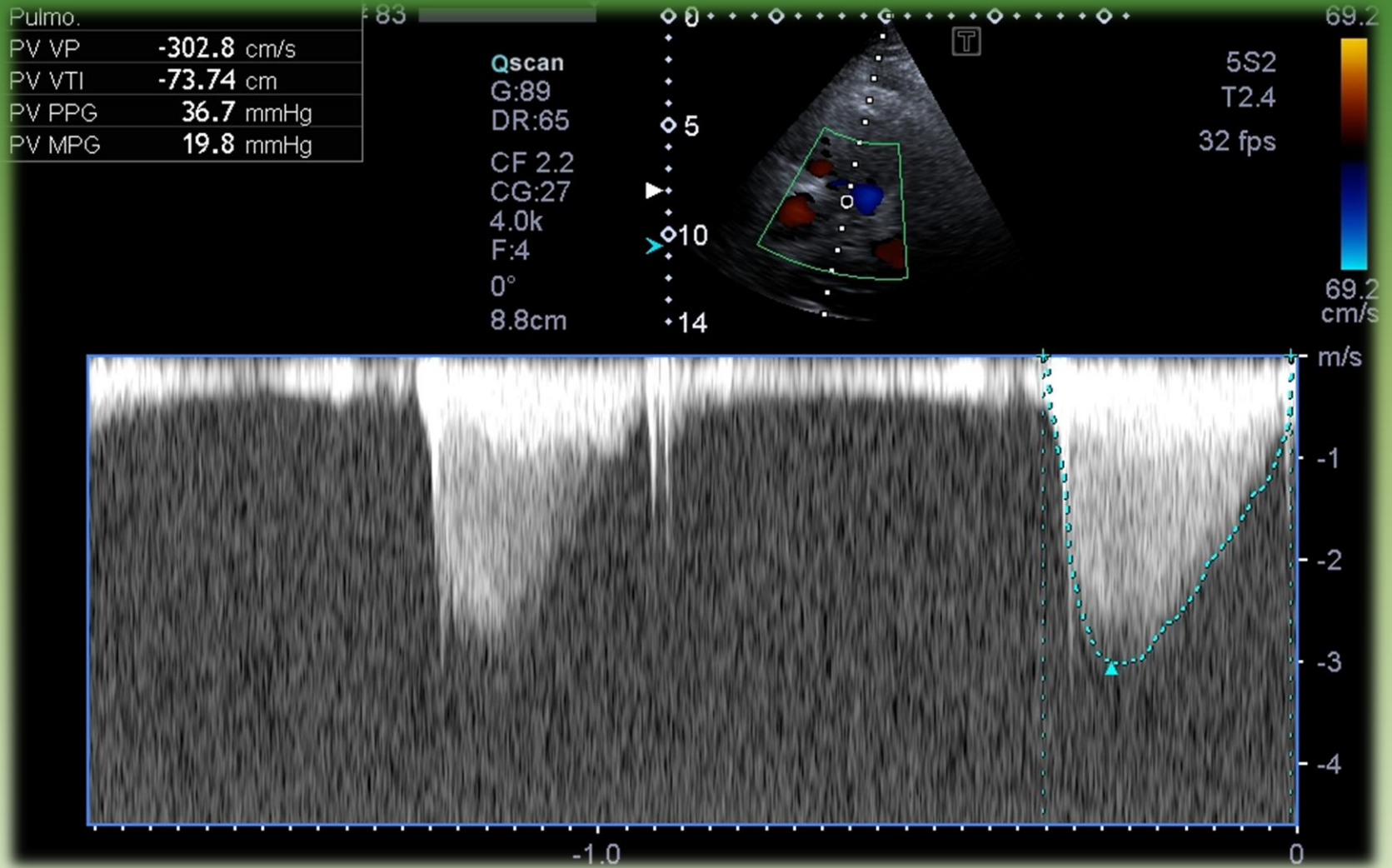
# PS – Kazuistika č.2

- Echokardiografie



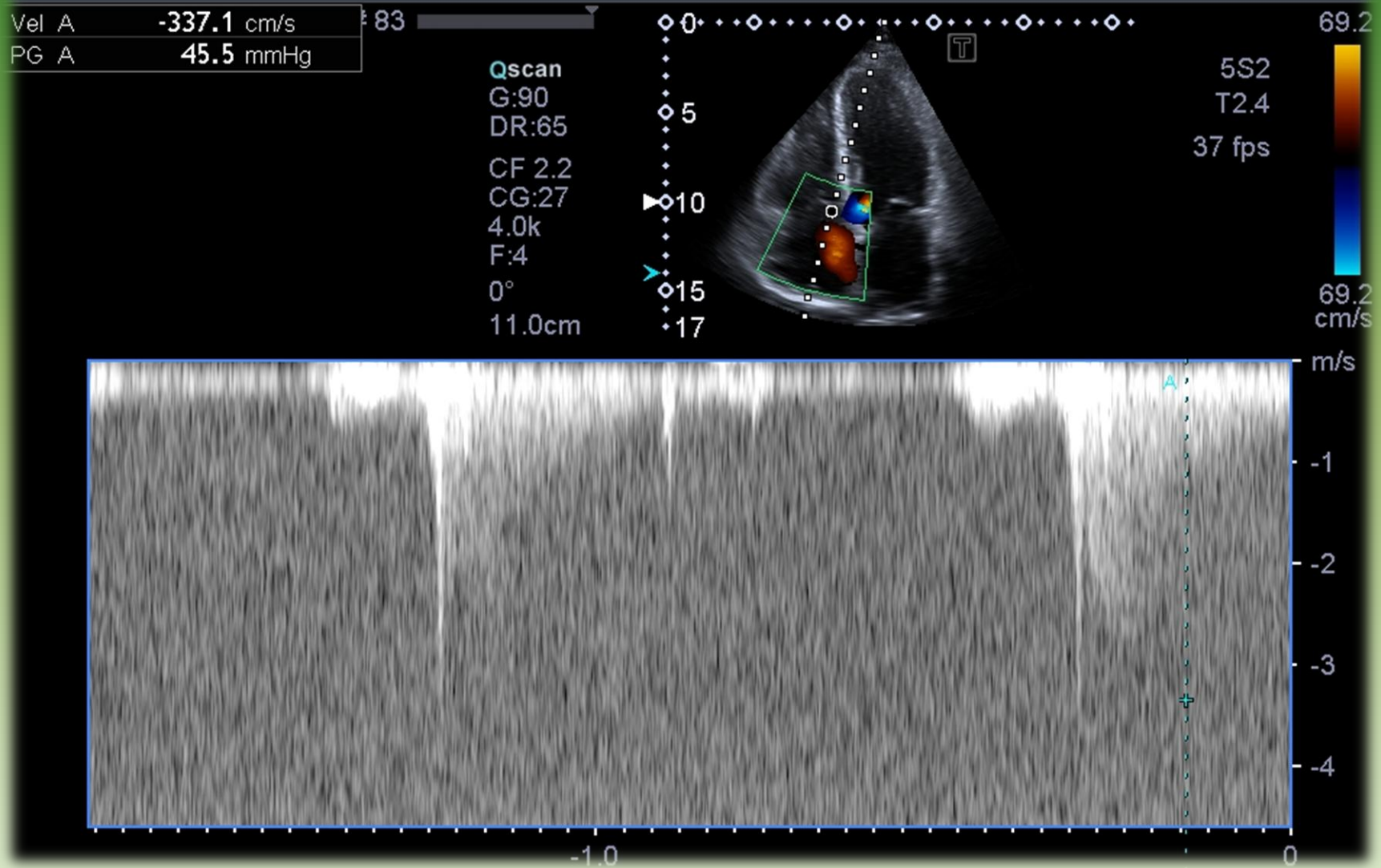
# PS – Kazuistika č.2

- Echokardiografie



# PS – Kazuistika č.2

- Echokardiografie



# PS – Kazuistika č.2

- Echokardiografie





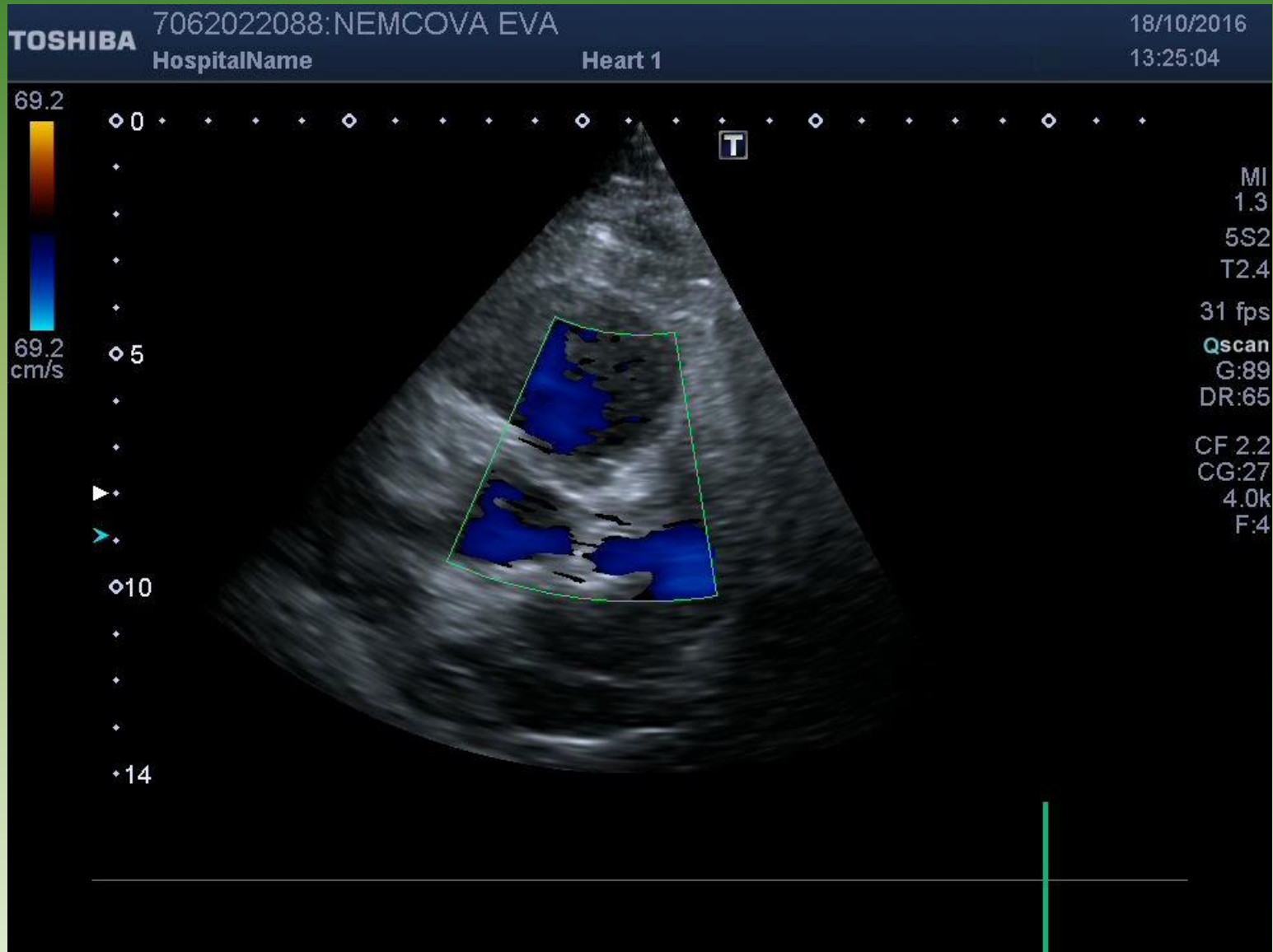
# PS – Kazuistika č.2

- Echokardiografie



# PS – Kazuistika č.2

- Echokardiografie



# PS – Kazuistika č.2

- Echokardiografie



# PS – Kazuistika č.2

## • MR

**MR srdce:** 21.03.2016

Vyšetření provedeno v základních rovinách a rovinách srdce v Trufisp, CineTrufisp, Flow přes aortu, plicnici, Mr angiografie nativní a při aplikaci 15 ml. Gadovist iv, T1/IR late enhancement

Srdce je uloženo vlevo. Obvyklá anatomie srdečních oddílů, hraniční velikost PK, jinak oddíly bez dilatace.

LVEDd 40 mm, RVEDd 32 mm, LA 24 mm, RA 29 mm.

Visuelně kinetika obou komor je normální. Septum se kontrahuje normálně.

Mitrální a trikuspidální chlopeč bez zjevné vady.

Objemové parametry : nelze validně změřit pro artefakty, uvádím jen diastolické objemy, které nejvíce odpovídají realitě.

LK: EDV 46 ml/m<sup>2</sup> ; PK: EDV 48 ml/m<sup>2</sup>

Plicnice odstupuje z pravé komory. Artefakt urychlení toku v systole i regurgitační artefakt. Kmen plicnice 34.8 x 28.8 mm.

LPA v odstupu 29.2 x 25.5 mm, v periférii před větvením 27.5 x 25.9mm. RPA v odstupu 21.5x 19.2mm. , v periférii před větvením 24.1 x 21.3 mm.

Aorta normálního průběhu a šíře, štíhlá.

Anulus aorty 18 mm, siny 28 mm, junkce 21 mm, vzestupná aorta 28 mm, sestupná aorta 21 mm.

Dvě truffisp hyperintenzní ložiska 9 a 6 mm v pravém jaterním laloku

**ZÁVĚR:**

- kombinovaná pulmonální vada; kmen plicnice a větve stenosis; hraniční velikost PK
- objemy a průtoky nelze dobře určit pro problémy při náběru dat - mnohočetné artefakty z toku a EKG
- dvě ložiska v pravém jaterním laloku, vs. cysty jaterní

MUDr. Suchánek Vojtěch



# PS – Kazuistika č.2

- Závěr:
  - Obtíže pacientky jsou patrně multifaktoriální (obezita, zátěžová hypertenze...)
  - Objektivní zdatnost je slušná – max. spotřeba O<sub>2</sub> 27ml/kg/min (-0,2 SD)
  - Gradient na pulmonální stenóze je t.č. nevýznamný (37/20mmHg)
  - Výhled....při progresi gradientu zvážit katetrizační valvuloplastiku

# PS – Kazuistika č.2

## Indications for Intervention in Right Ventricular Outflow Tract Obstruction

- RVOTO at any level should be repaired regardless of symptoms when Doppler peak gradient is  $> 64$  mmHg (peak velocity  $> 4$  m/s), provided that RV function is normal and no valve substitute is required.
- In valvular PS, balloon valvotomy should be the intervention of choice.
- In asymptomatic patients in whom balloon valvotomy is ineffective and surgical valve replacement is the only option, surgery should be performed in the presence of a systolic RVP  $> 80$  mmHg (TR velocity  $> 4.3$  m/sec).
- Intervention in patients with gradient  $< 64$  mmHg should be considered in the presence of symptoms related to PS or decreased RV function or double chambered RV (which is usually progressive) or important arrhythmias or right-to-left shunting via an ASD or VSD.
- Peripheral PS, regardless of symptoms, should be considered for repair if  $> 50\%$  diameter narrowing and RV systolic pressure  $> 50$  mmHg and/or lung perfusion abnormalities are present.

Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
I	C
I	C
I	C
IIa	C
IIa	C

a = class of recommendation. b = level of evidence.

ASD = atrial septal defect; PS = pulmonary stenosis; RV = right ventricle; RVOTO = right ventricular outflow tract obstruction; RVP = right ventricular pressure; TR = tricuspid regurgitation; VSD = ventricular septal defect.

Děkuji za pozornost!