

# VSV V TYPICKÝCH KAZUISTIKÁCH

AV KANÁL, FALLOTOVA TETRALOGIE, EBSTEIN, JEDNOKOMOROVÁ CIRKULACE



T. Zatočil, A. Nečasová, L. Koc, O. Toman, M. Kozák,  
P. Kala, J. Špinar,  D. Žáková, P. Němec 

Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti – BRNO



# Každý tlustý se zadýchá



# Muž 40 let

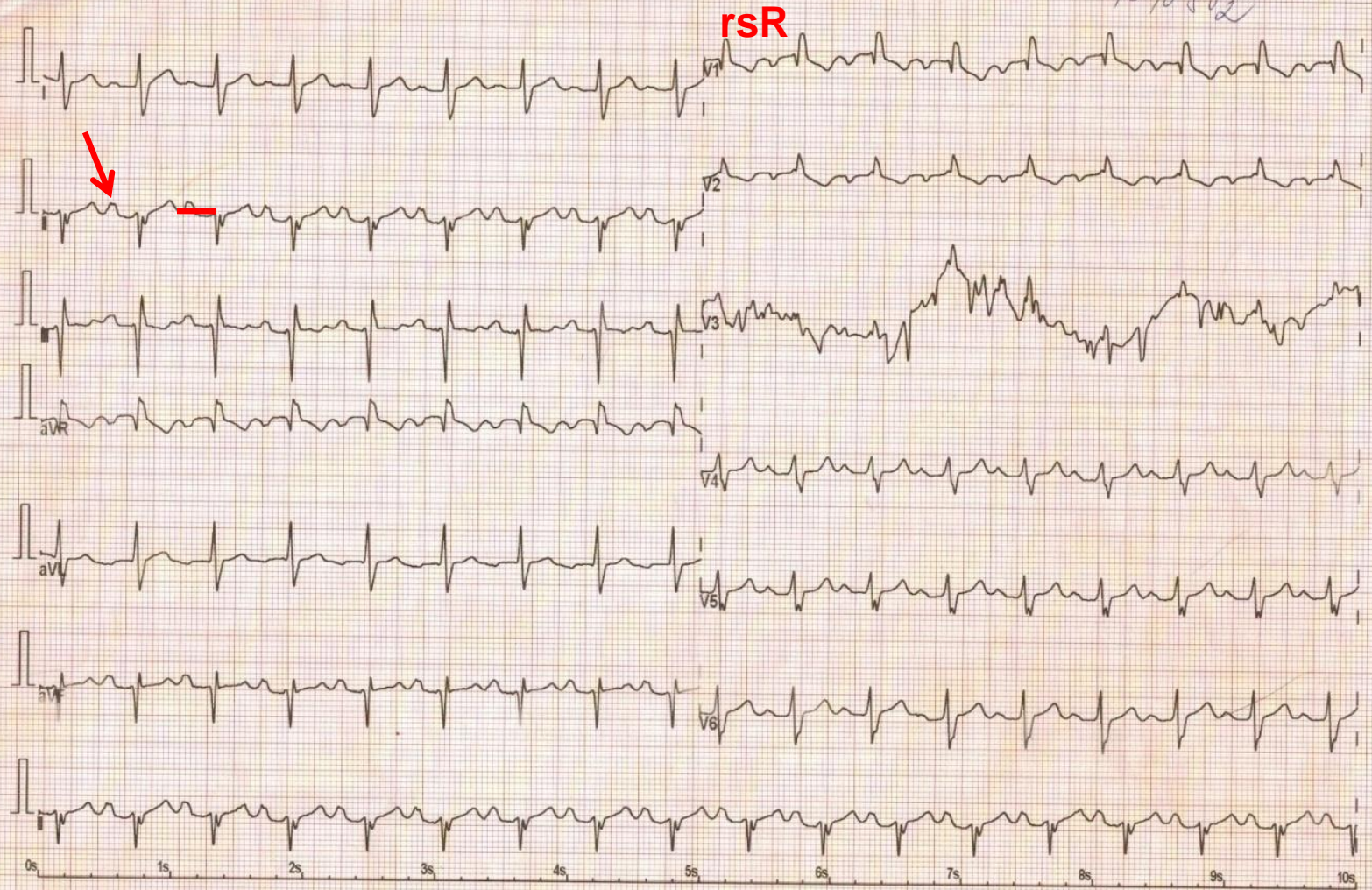
- V dětství „funkční“ šelest
- Obesita 3.stupně (130 kg, BMI 43.9)
- Dušnost NYHA II-III připisuje právě obesitě
- Hospitalizován pro erysipel, ekg ....

rozměření  
RR: 576 ms  
QRS: 122 ms  
QT/QTc: 348/458 ms  
P/Q/PR: 102/204 ms  
P/QRS/T: 74°/-136°/31°

pacient  
jméno:  
příjmení:  
ident.číslo:

slovní diagnóza (nepotvrzeno lékařem)  
Sinusová tachykardie  
Extrémní sklon osy QRS  
Blokáda pravého Tawarova raménka  
Abnormální EKG

132/87  
95% s<sub>o2</sub>



\*automat 25 mm/s 10/10 mm/mV synchro HR = 104  
007 - 90 adapt, 50[Hz] BTL-08 LC 073C-B-00570

B T L Prague interpretation  
FN Brno, KK BTL-08 LC 073C-B-00570

- Ekg: dilatace síní, PQ 0.204, iRBBB, extrémní osa -136

09/07/2015 12:24:17

**TTE při BMI 43.9**



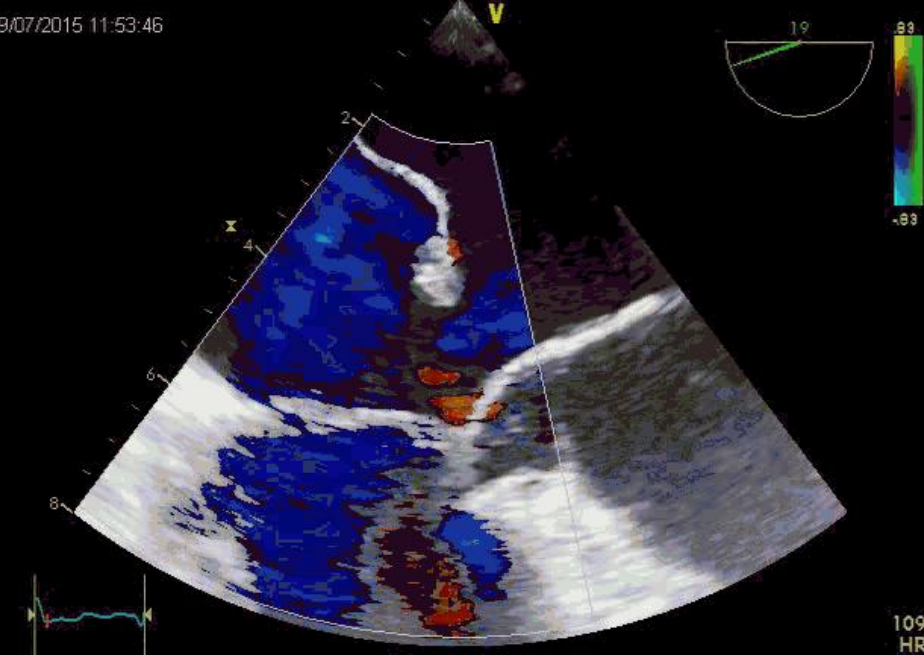
09/07/2015 12:26:45



**PLAX**

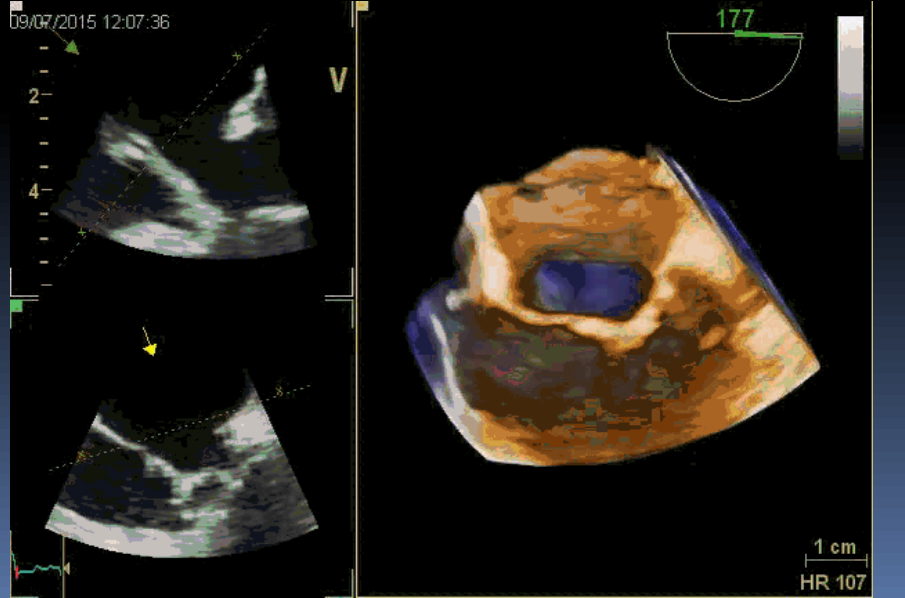
**A4Ch**

106  
HR

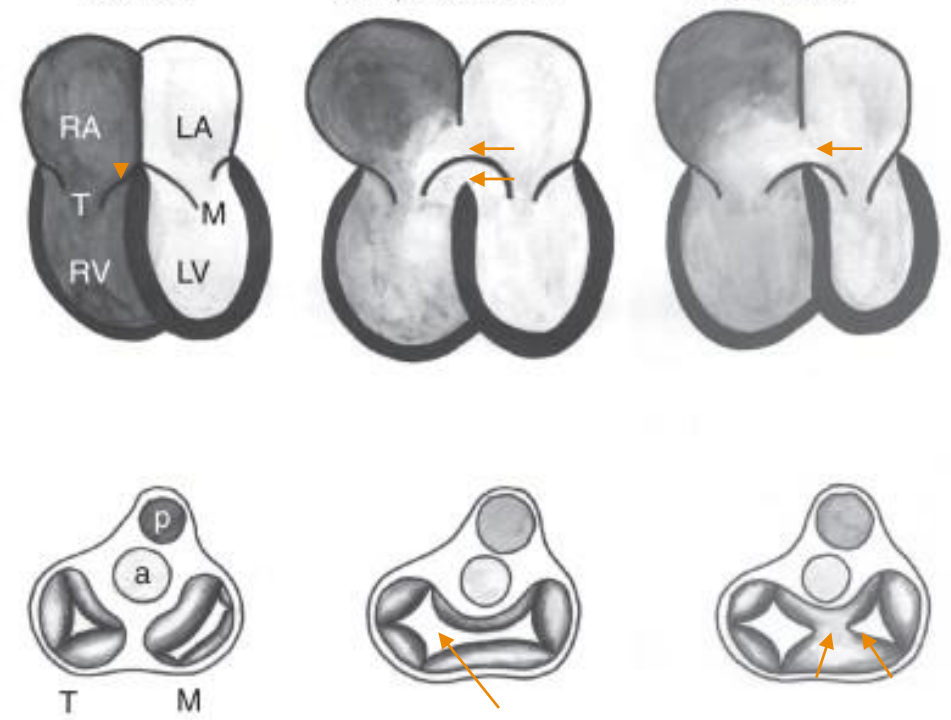


TEE

# Nekompletní AV septální defekt



norma	kompletní	nekompletní
-------	-----------	-------------



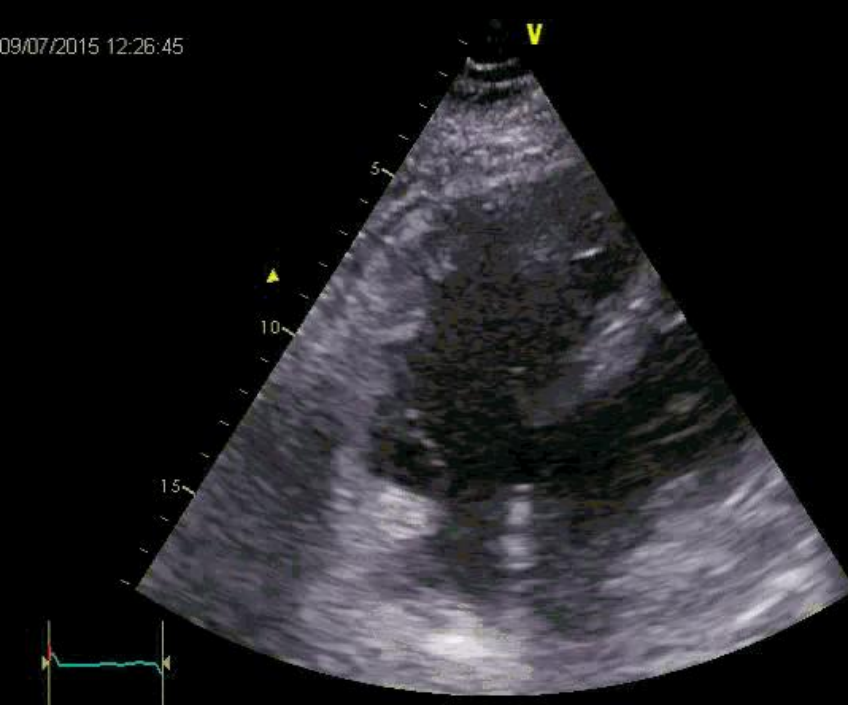
## katetrizace

• AP 63/20/43, PCW 22, TPG 21 mmHg, Qp:Qs 1.98:1, PVR 3.3 WU

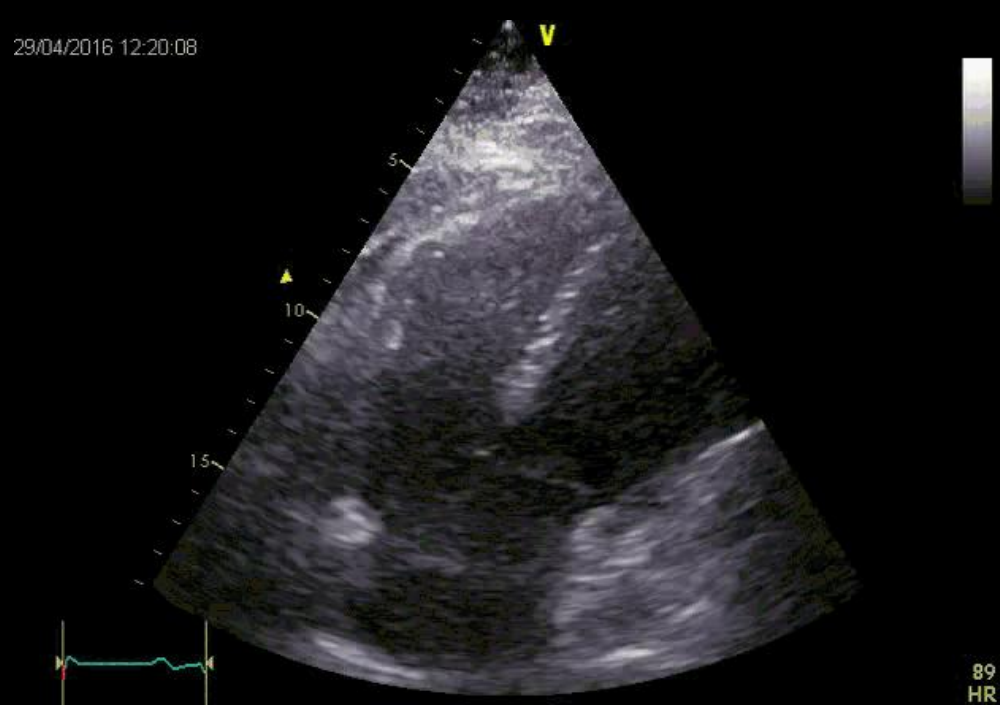
**Operace:** záplata defektu perikardem + sutura Mi

Zlepšen NYHA I-II

TTE-A<sub>4</sub>Ch před op.



TTE-A<sub>4</sub>Ch po op.



# NEPOZNANÉ VSV V DĚTSTVÍ:

- **Minimum (5%)**

- VSV s nevýrazným poslechem + dlouhodobě oběhově tolerované, často méně významné formy
- manifestace komplikací (přirozeným vývojem) i náhodně zjištěny
- **ASD**, AVSD, ccTGA, Ebstein, CoA, anomálie koronární; *Marfan*

## KOMPLIKACE AV SEPTÁLNÍHO DEFEKTU

- kompletní AVSD bez op. → Eisenmengerův syndrom
- nekompletní AVSD bez op. → symptomy v 3.-5.dekádě:
  - srdeční selhání při MiR
  - SV arytmie při dilataci síní
  - podíl PH
- Operovaný AVSD → dobří; někdy rezidua po op. (Mi vada), arytmie



# Definitivní korekce?



*I survived*

OPEN  
HEART  
SURGERY

## Žena 27 let

- **Falotova tetralogie** po radikální korekci v 6 letech transanulární záplatou
  - V dětství ujišťována, že se jednalo o definitivní řešení
- 
- Omezení nepocituje, nicméně šetří se, do kopce zastavuje, PT 2,0 W/kg (NYHA I-II), RBBB s QRS 0.18



**PSAx**

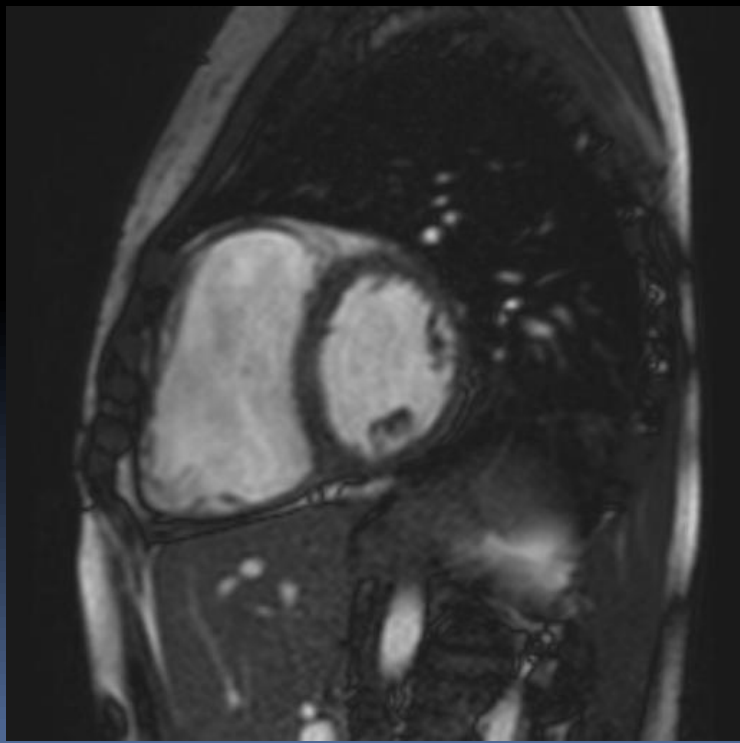
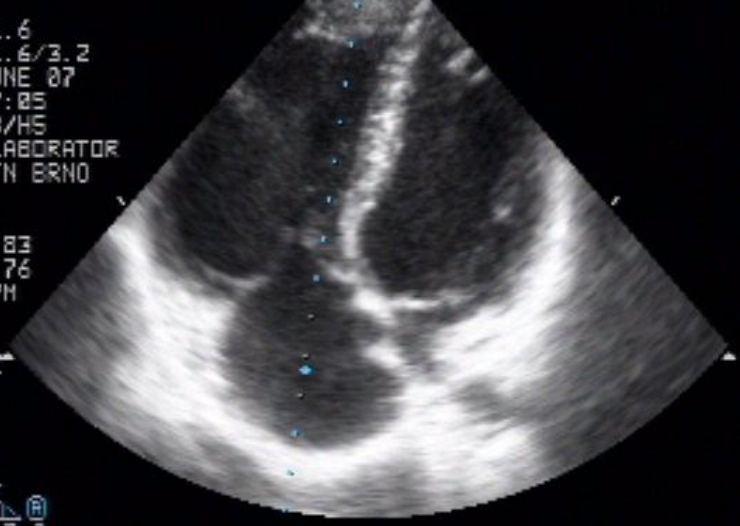
MI: 1.6  
S3 1.6/3.2  
25 JUNE 07  
12:47:05  
0/3/B/H5  
ECHOLABORATOR  
IKK FN BRNO  
ITC

**A4Ch**

GAIN 83  
COMP 76  
658PM

15CM  
64HZ\*

P T  
1 3.2  
0.00



**MRI**

**Volumetrie PK EDVi 179 ml/m<sup>2</sup>, EF 30%**

# Významná PR po korekci TOF

- považována dříve za „benigní“, dlouho asymptom.
- ***Proč tolerována v dětství?***
  - Dilataci PK brání přetrvávající hypertrofie, PR snižují kratší diastola ( $\uparrow$ TF), menší rozměry a kapacitance plicního oběhu
- dlouhodobě vede k  $\uparrow$ PK,  $\downarrow$ EF PK,  $\downarrow$ tolerance zátěže,  $\uparrow$  fibroze PK,  $\uparrow$  aneurysmata RVOT,  $\uparrow$ arytmií a NSS, diastol. dysfci PK,  $\downarrow$ EF LK Gatzoulis 1995 a 2000, Geva 2006, Kuehne 2003, Davlouros 2002, Babu-Narayan 2006

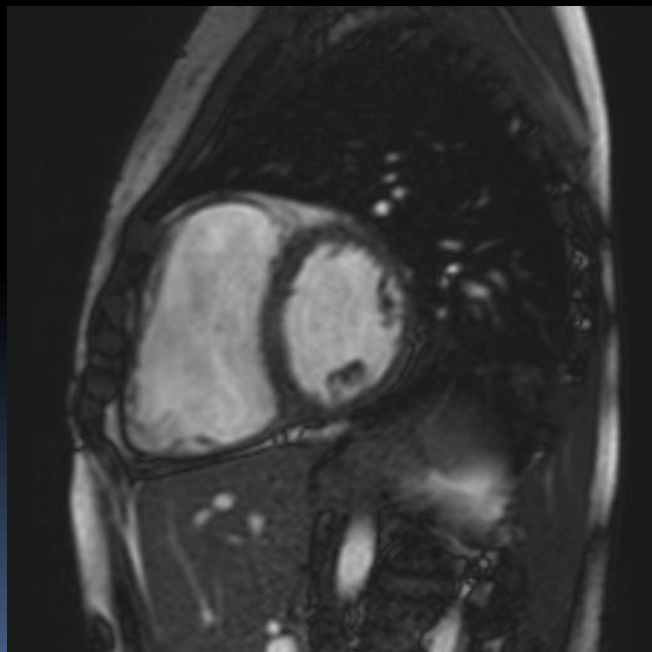
# Timing PVR: *Proč ne příliš pozdě?*

- Normalizace velikosti PK pokud PVR u **MRI RVED**  
<150 -170 ml/m<sup>2</sup> [Therrien 2005](#), [Oosterehof](#), [Buechel 2005](#)
- K normalizaci nedošlo u pac. u nichž MRI RVED  
>200 ml/m<sup>2</sup> [Buechel 2005](#)
- K normalizaci i funkce PK ještě přísnější hodnoty!  
[Frigiola 2008](#), [Lee 2012](#)

**Operace:** PVR bioprotézou Perimount 27 + plastika RVOT

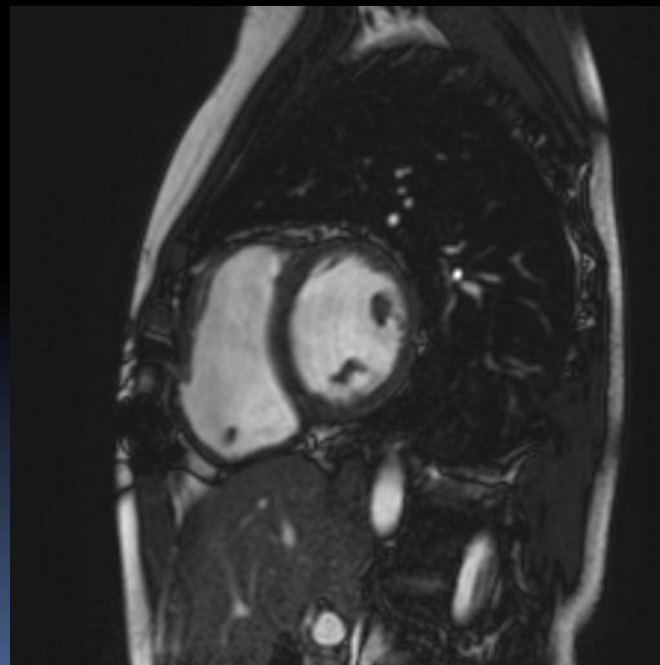
Zlepšena NYHA I

**MRI před**



PK EDVi 179 ml/m<sup>2</sup>, EF 30%

**a po PVR**



PK EDVi 117 ml/m<sup>2</sup>, EF 35%

# Timing PVR: *Proč ne příliš brzy?*

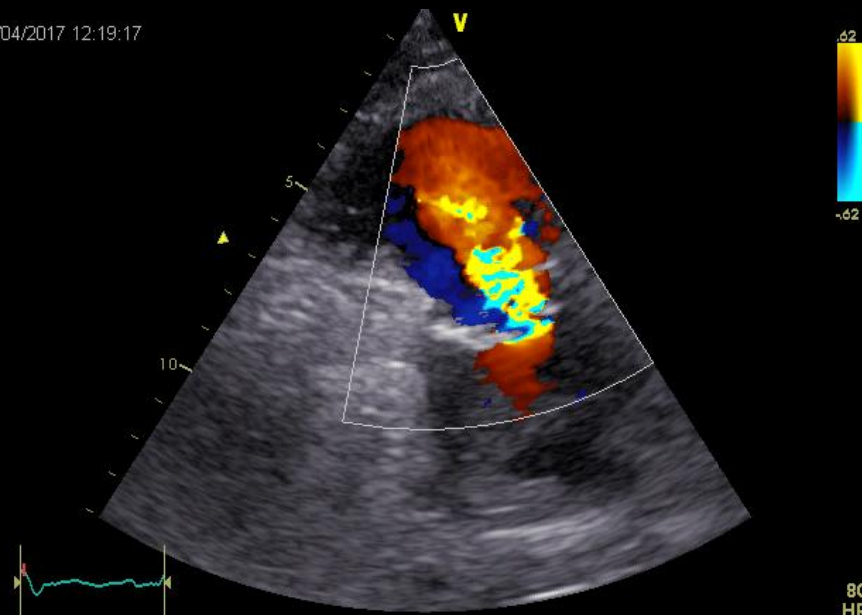
- PVR = „poukázka na reoperaci“
- | 5      | 10     | 15     |
|--------|--------|--------|
| 81-97% | 50-85% | 41-75% |

 let bez reoperace po PVR
- PVR nezlepšuje mortalitu [Gengsakul 2007](#), [Harrild 2009](#)
- Opakované operace navyšují riziko arytmií [Khairy 2010](#)

Follow-up: po 7 letech dobrá,  
ale již PR III !

Opakované implantabilní  
chlopně?

11/04/2017 12:19:17



# KOMPLIKACE FALLOTOVY TETRALOGIE:

- Pu regurgitace a selhání PK  
→ bude pravděpodobně potřeba opakovaných správně načasovaných intervencí!
- arytmie, NSS (2%/dekádu, 6% všech †)
- obstrukce RVOT, AP
- VSD
- dysfce LK
- dilatace aorty



# Palpitace



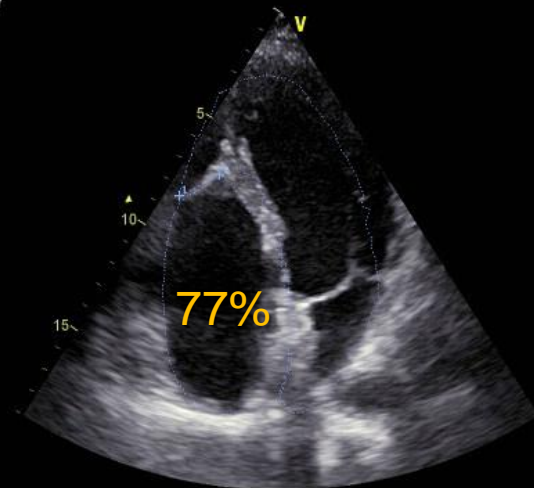
# Muž 24 let

- **Ebsteinova anomálie** bez radikální korekce

- Ve 14 letech RFA (WPW syndrom)
- Ve 20 letech uzávěr **FoA** (Amplatzer, Figulla) pro PL zkrat s významnou desaturací při zátěži

- Asymptomatický NYHA I, PT 2,9 W/kg, fotografuje (vč. hodně pohybu v přírodě), hraje florbal...

1	A1	37.3 cm2
	C1	24.3 cm
	A2	48.4 cm2
	C2	37.3 cm
	R	77 %



**TTE A4Ch**

- **Hospitalisován pro palpitace s prekolapsovým stavem, od té doby kratší epizody palpitací**

Ekg

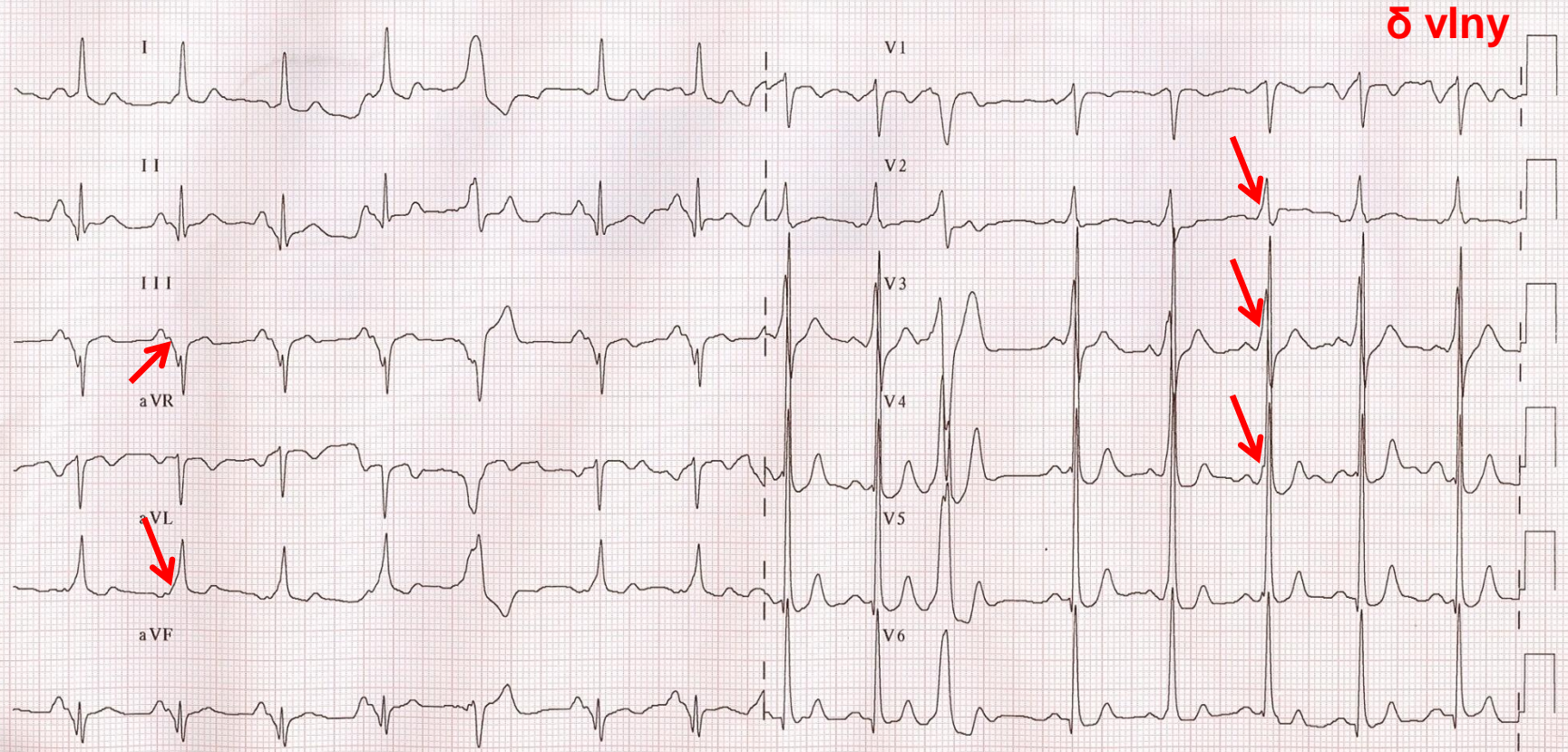
Rate	92
PR	0
QRSD	97
QT	344
QTc	425

*SpO<sub>2</sub> 93-95% - chladno' ruce*  
*121/77*

*28.3.91*  
*v 10,11*

--Axis--  
 P  
 QRS -24  
 T

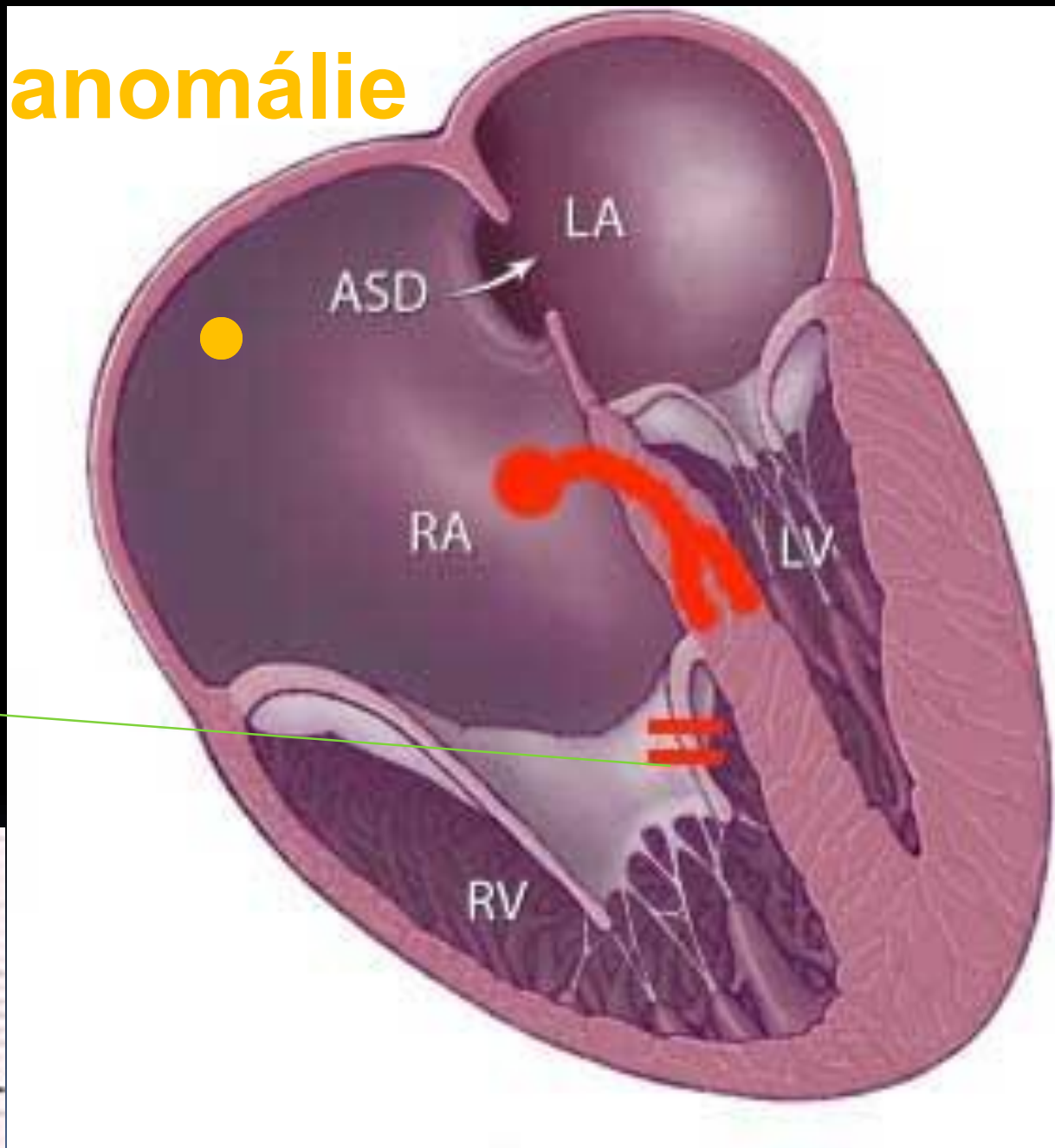
**suspektní Wolff-Parkinson-White sy (WPW)= AVRT+preexcitace**



25 mm/s 10 mm/mV F ~ 0.5 Hz - 40 Hz W HP708 21015

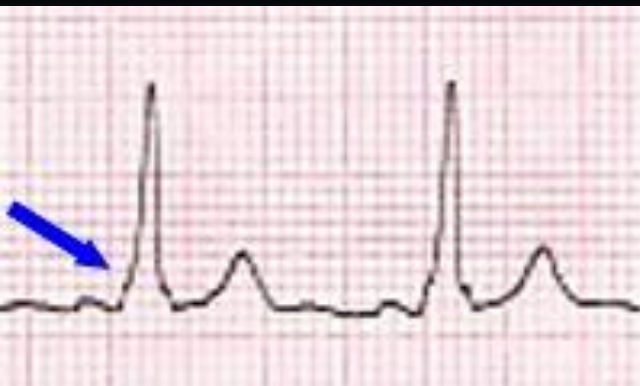
**Monitorace, ekg Holter**  
 •Bez záchytu setrvalé arytmie

# Ebsteinova anomálie

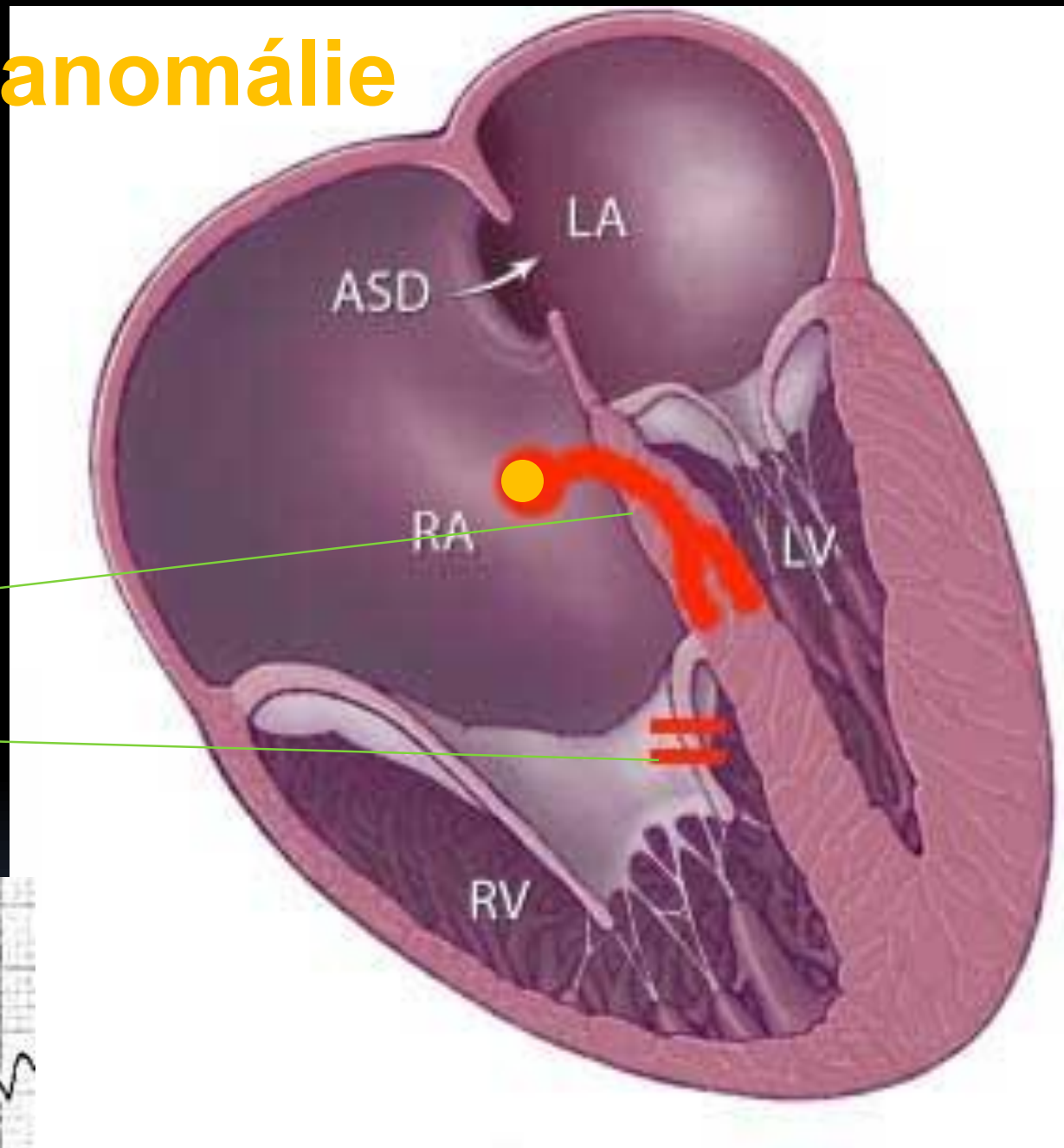


anterográdní vedení spojkou

$\delta$  vlna - preexcitace



# Ebsteinova anomálie

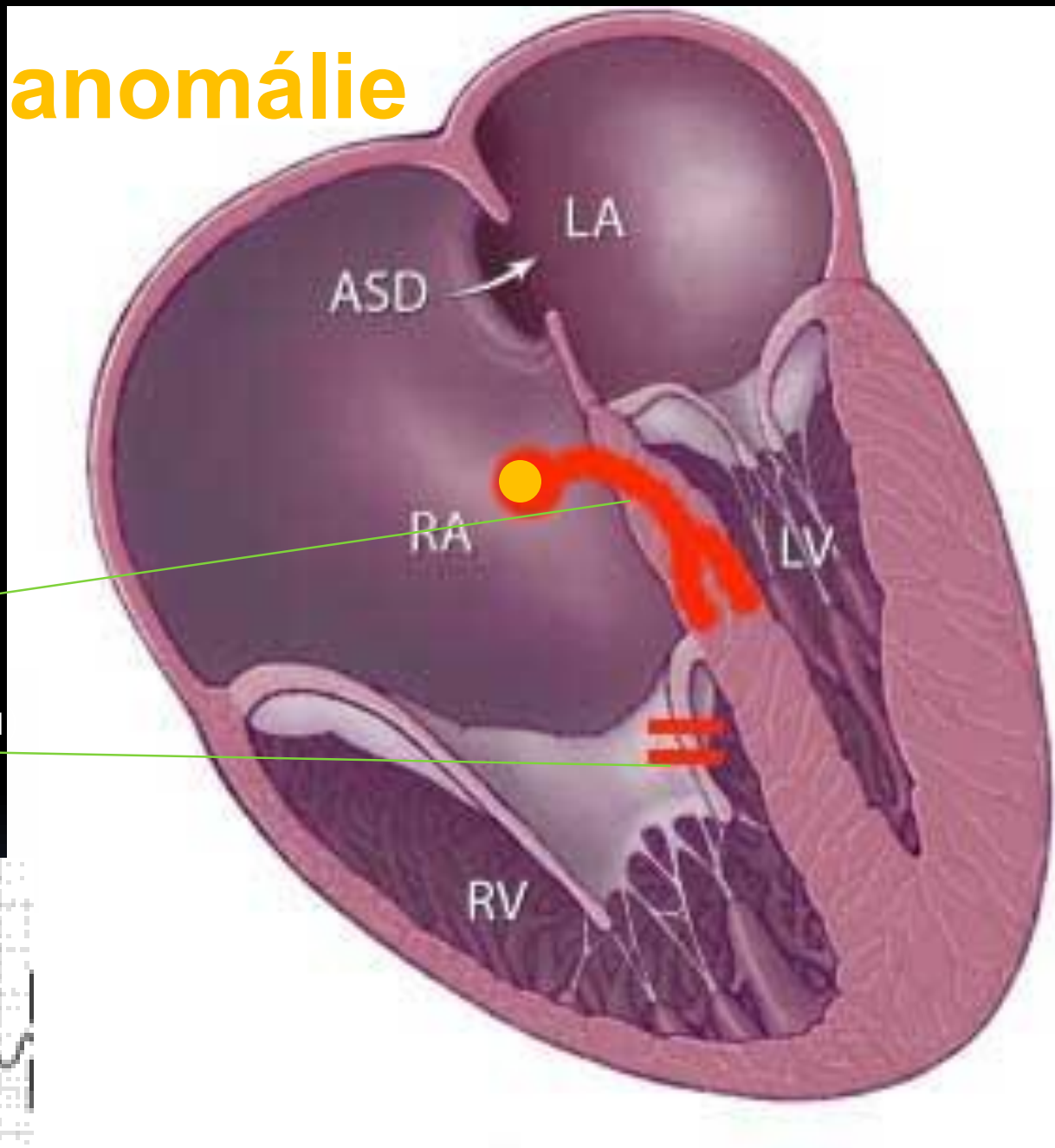


**ortodromní** vedení AV  
(retrográdní vedení spojkou)

**AVRT** se štíhlými QRS

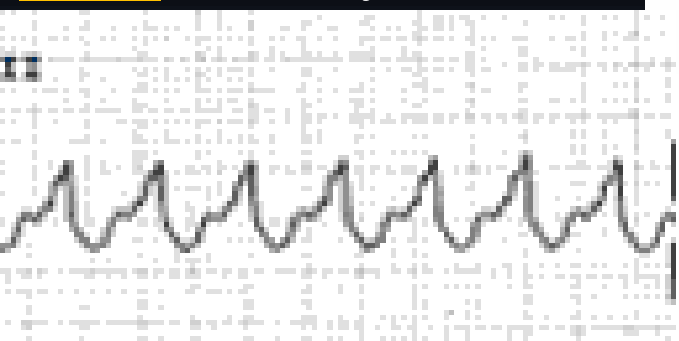


# Ebsteinova anomálie



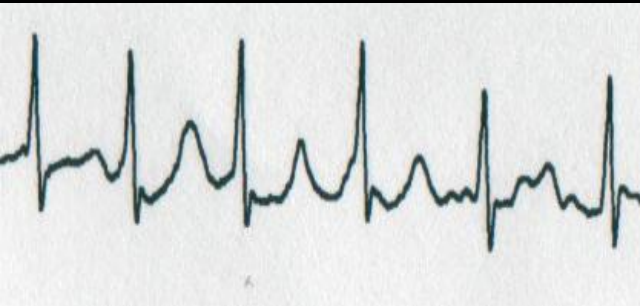
**antidromní** vedení AV  
(anterográdní vedení spojkou)

**AVRT** se širokými QRS



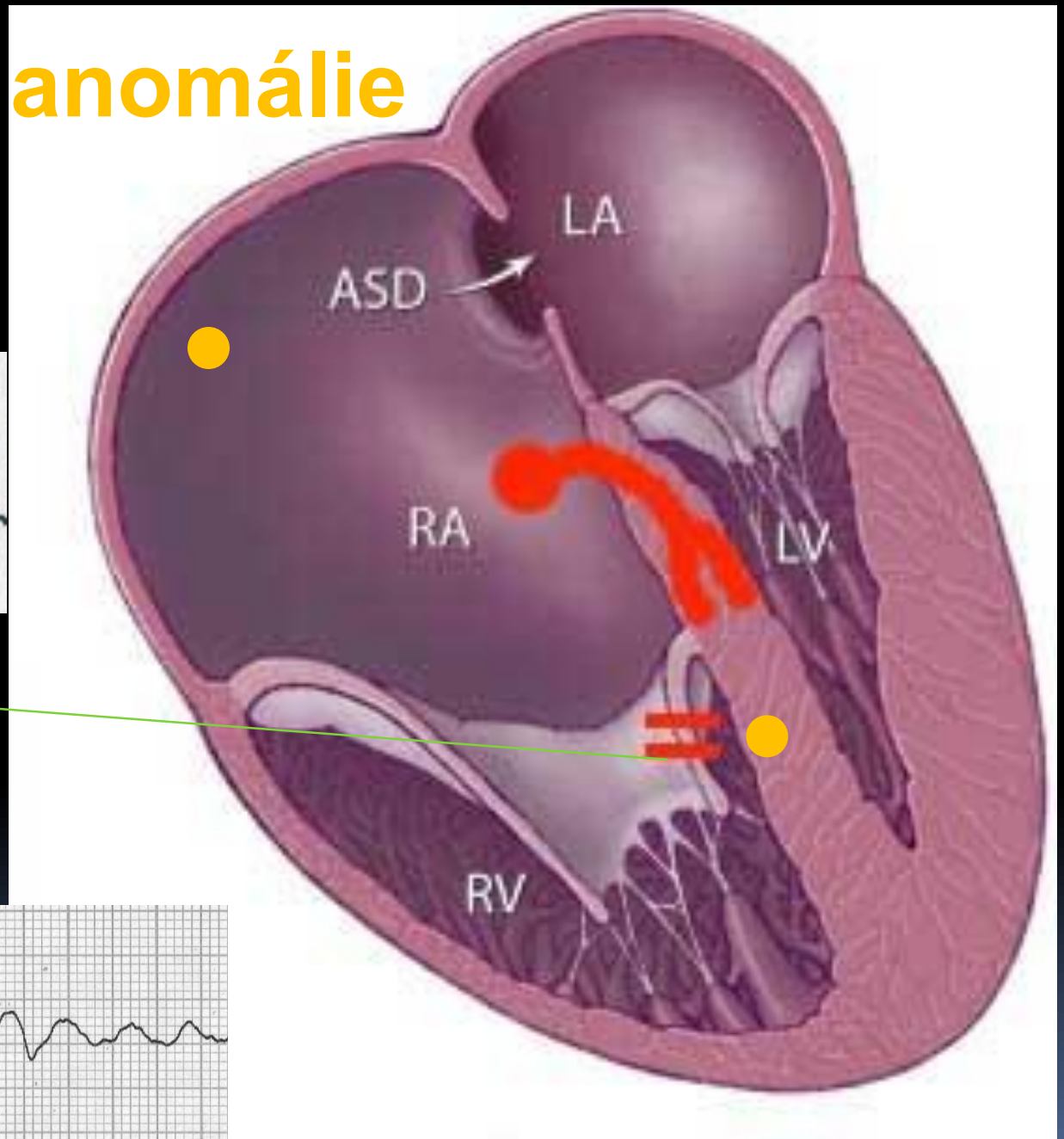
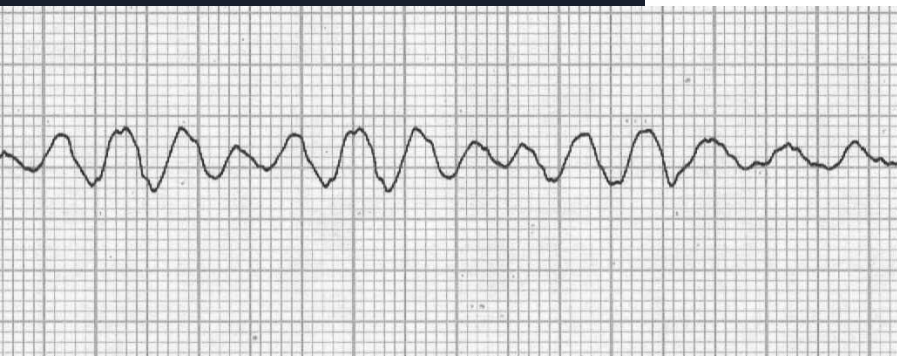
# Ebsteinova anomálie

rychlá SVT



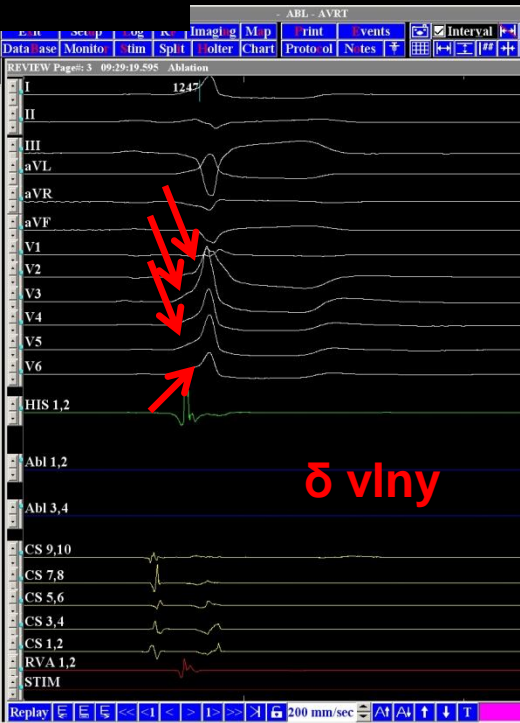
anterográdní vedení spojkou  
s malou refrakterností

nebezpečí nespožděného  
převodu na komory

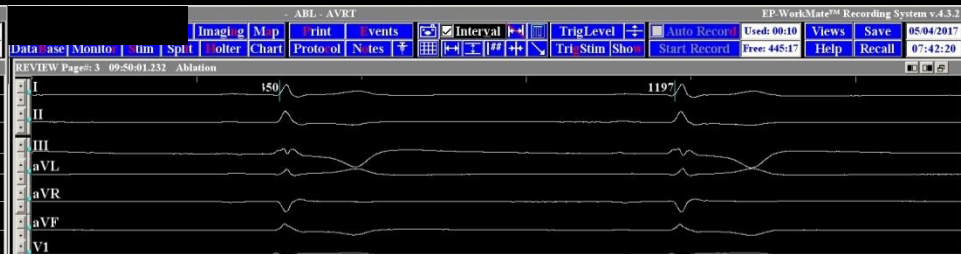
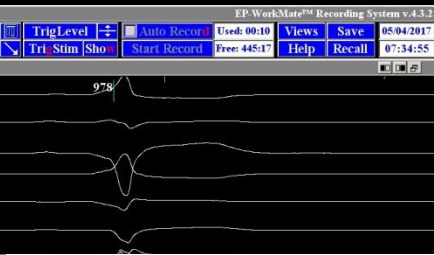


# Konveční RFA – ekg před

# a po RFA posterolat. dráhy vpravo



δ vlny



26-May-2014 10:34:32  
1986 Year of Birth

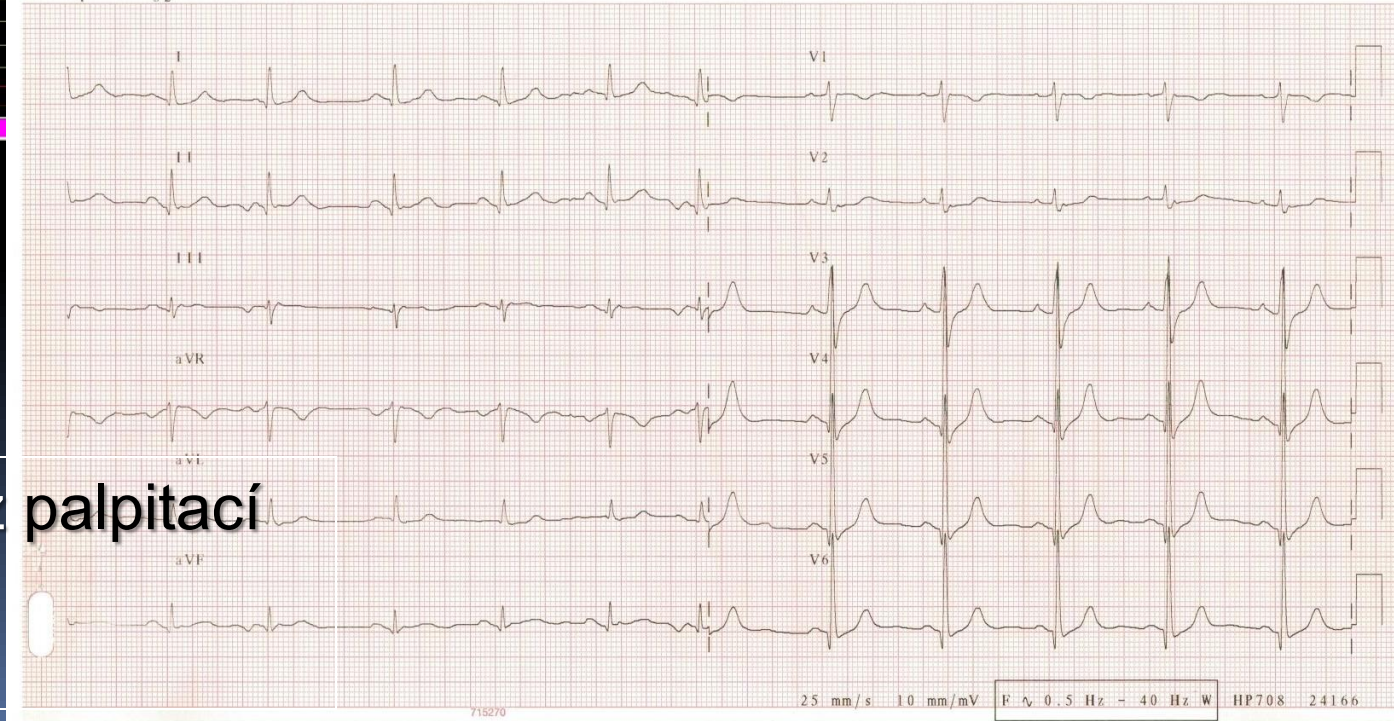
CHLUBNA

FNsP BOHUNICE I. interní klinika

Rate 67  
PR 164  
QRSD 111  
QT 421  
QTc 444

--Axis--  
P 61  
QRS 27  
T 52

Spz 96%  
124/97



Zlepšen, dále bez palpitací  
a bez δ vln

palpitací



# KOMPLIKACE EBSTEINOVY ANOMÁLIE:

- Tri vada → atrializace PK → obrovská funkční PS a útlak L-srd. oddílů → srdeční selhání  
→ operace
- Arytmie / NSS
  - vrozené akcesorní AV spojky (častěji pravostranné a mnohočetné)
  - FiSi
  - KT
- přidružený síňový zkrat – PL → desaturace, paradoxní embolizace  
→ uzávěry

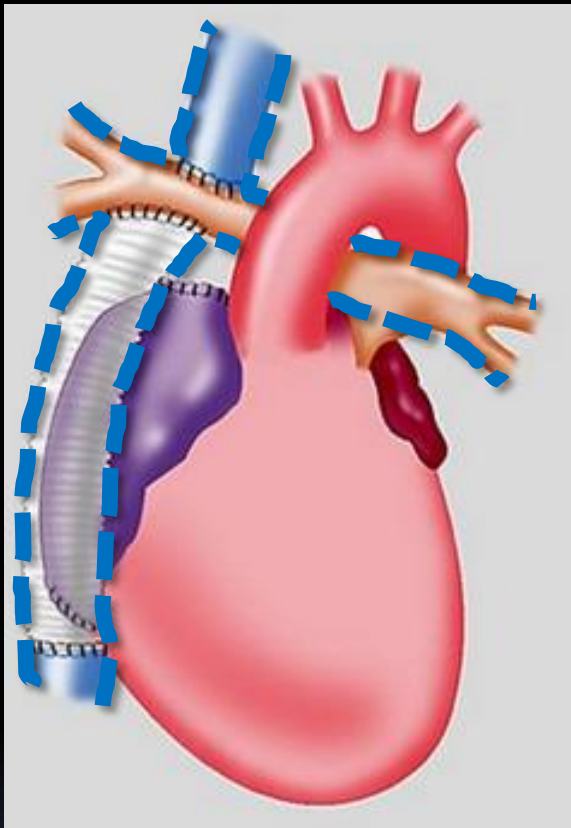
# Nebezpečí fotbalu



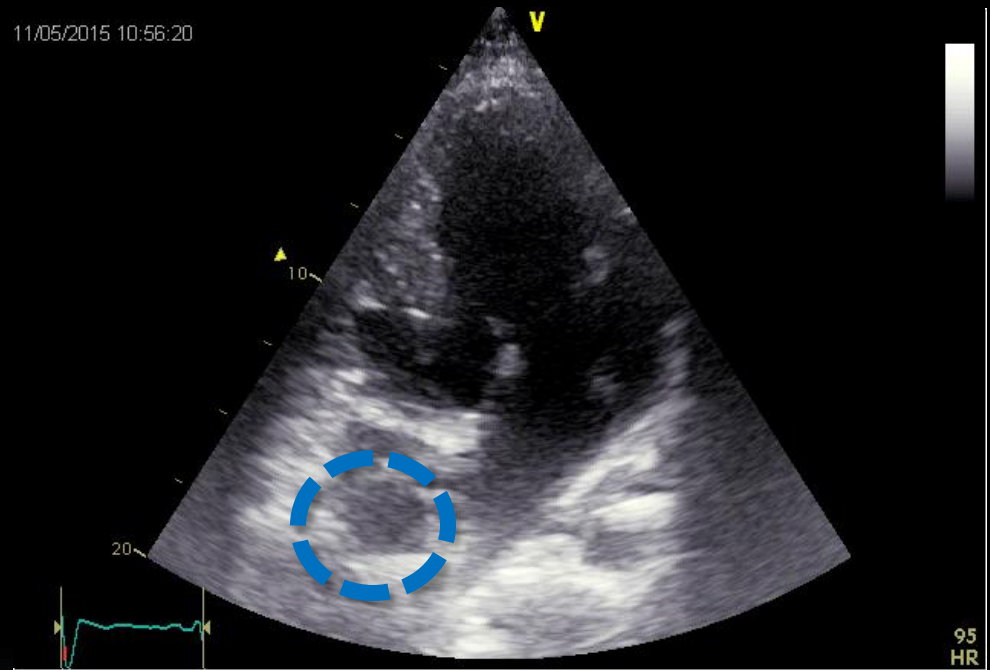
## Muž 22 let

- Trikuspidální atrézie, transpozice velkých cév, stenóza plicnice a subvalvární stenóza aorty, defekt komorového septa - cyanotický pac.
  - V 5 letech Motol – TCPC + resekce subaortální stenózy s plastikou aorty, resekce plicnice
  - Vyučený nástrojář, žije plnohodnotným životem (NYHA I),  $VO_2$  max. 28.3 ml/kg/min.
  - Jezdí na inlinech, 30 km na kole, s vrstevníky chodí hrát fotbal...
- 
- Synkopa při fotbale, bez prodromů, spontánní obnova vědomí po desítkách vteřin

# TCPC



11/05/2015 10:56:20



TCPC = nemožnost dostat se do srdce transvenózní cestou

## EFV + PSK

- cestou **a. femoralis** retrográdně do LS a společné komory
- Normální převodní časy, neinducibilní SVT

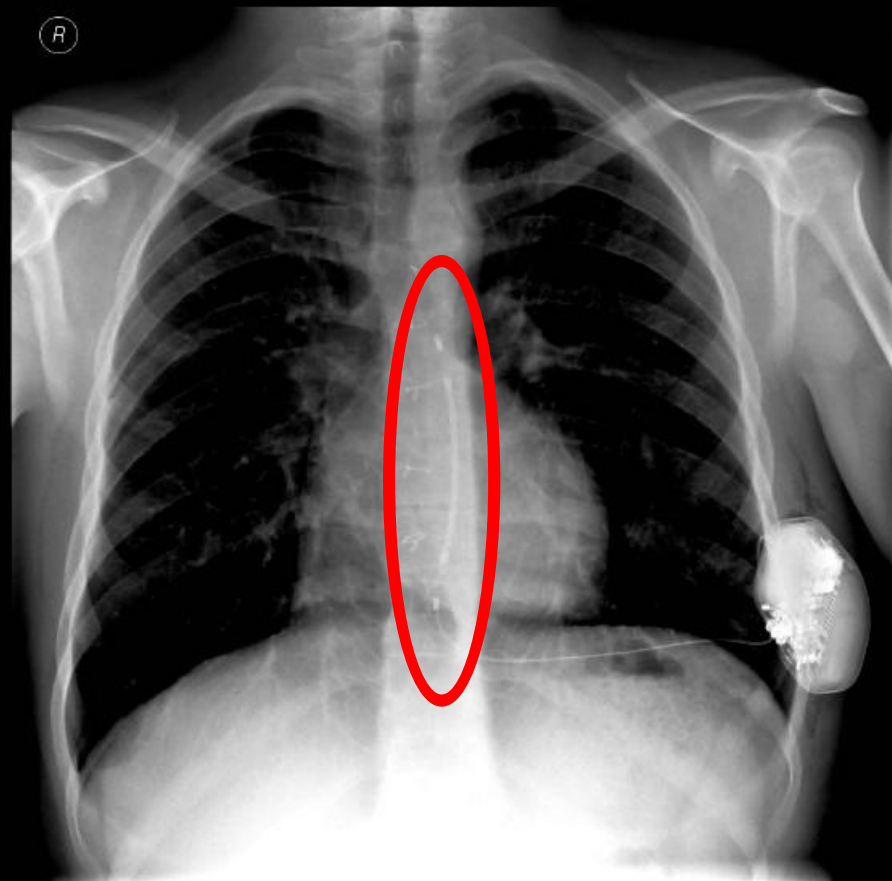
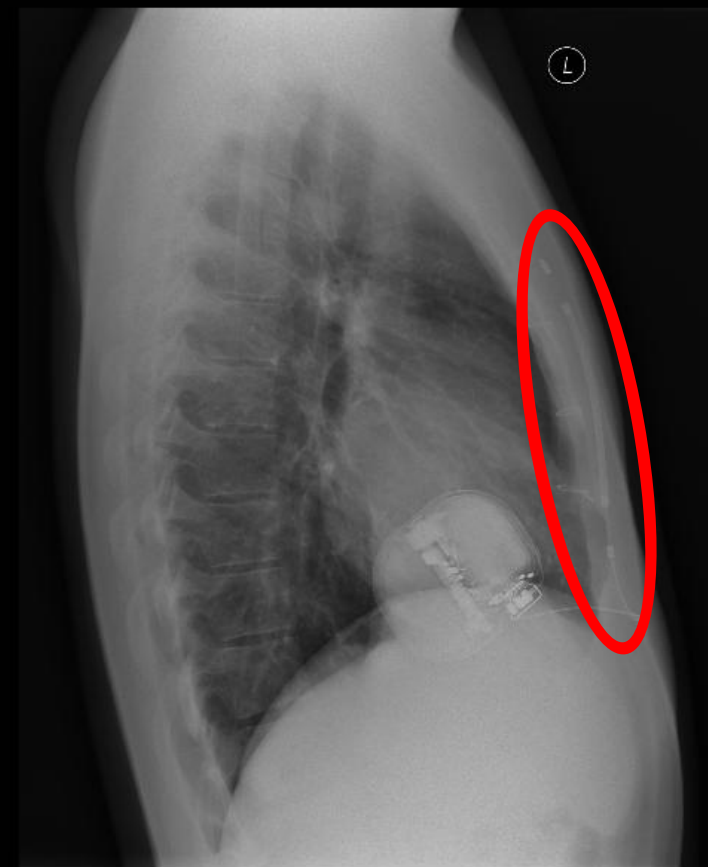
### Inducibilní FVT 260/min



# Implantace ICD – subkutánní elektrody



# RTG po implantaci



# KOMPLIKACE JEDNOKOMOROVÉ CIRKULACE:

- chybění pumpy → malý tlakový samospád (DŽ-AP) → žilní hypertenze →
  - hepatopatie, cirhoza, ascites
  - výpotky
  - exsudativní enteropatie
- trombembolie = kolaps oběhu, paradox. embolie = CMP
- arytmie, velká jizva → IART (intraatriální reentry tachykardie) KT
- selhání společné komory/ AV reg.
- IE

