



Centrum pro
dospělé s vrozenou
srdeční vadou
Klinika kardiovaskulární
chirurgie FN Motol

State of the art

To nejdůležitější o zkratových srdečních vadách

Petra Antonová

Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou

Klinika kardiovaskulární chirurgie

FN Motol



ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)

The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)

Authors/Task Force Members: Helmut Baumgartner (Chairperson) (Germany)*, Philipp Bonhoeffer (UK), Natasja M.S. De Groot (The Netherlands), Fokko de Haan (Germany), John Erik Deanfield (UK), Nazzareno Galie (Italy), Michael A. Gatzoulis (UK), Christa Gohlke-Baerwolf (Germany), Harald Kaemmerer (Germany), Philip Kilner (UK), Folkert Meijboom (The Netherlands), Barbara J.M. Mulder (The Netherlands), Erwin Oechslin (Canada), Jose M. Oliver (Spain), Alain Serraf (France), Andras Szatmari (Hungary), Erik Thaulow (Norway), Pascal R. Vouhe (France), Edmond Walma (The Netherlands).

ESC Committee for Practice Guidelines (CPG): Alec Vahanian (Chairperson) (France), Angelo Auricchio (Switzerland), Jeroen Bax (The Netherlands), Claudio Ceconi (Italy), Veronica Dean (France), Gerasimos Filippatos (Greece), Christian Funck-Brentano (France), Richard Hobbs (UK), Peter Kearney (Ireland), Theresa McDonagh (UK), Bogdan A. Popescu (Romania), Zeljko Reiner (Croatia), Udo Sechtem (Germany), Per Anton Sirnes (Norway), Michal Tendera (Poland), Panos Vardas (Greece), Petr Widimsky (Czech Republic).

AHA/ACC GUIDELINE

2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease

A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines

WRITING COMMITTEE MEMBERS*

Karen K. Stout, MD, FACC, Chair†
Curt J. Daniels, MD, Vice Chair*†‡
Jamil A. Aboulhosn, MD, FACC, FSCAI*§
Biykem Bozkurt, MD, PhD, FACC, FAHA
Craig S. Broberg, MD, FACC*†
Jack M. Colman, MD, FACC†
Stephen R. Crumb, DNP, AACCT
Joseph A. Dearani, MD, FACC¶
Stephanie Fuller, MD, MS, FACC#
Michelle Gurvitz, MD, FACC**
Paul Khairy, MD, PhD*†
Michael J. Landzberg, MD, FACC*†
Arwa Saidi, MB, BCH, FACC*†
Anne Marie Valente, MD, FACC, FAHA, FASE††
George F. Van Hare, MD, FACC‡‡

Developed in Collaboration With the American Association for Thoracic Surgery, American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons

ACC/AHA Task Force Members, see page e772

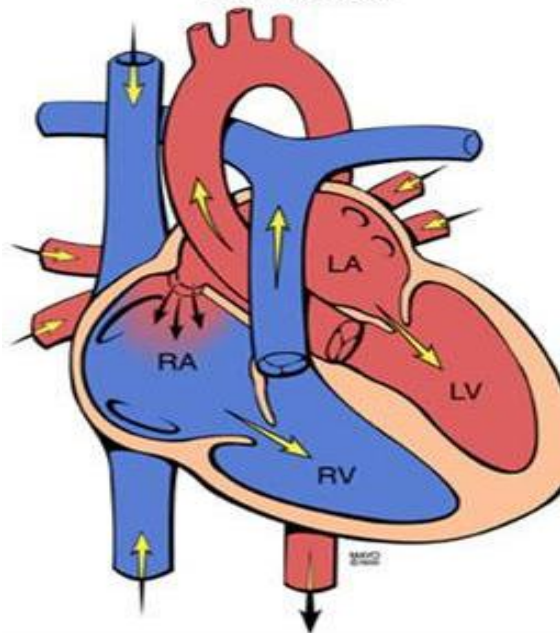
- **ASD**
 - Často může být diagnostikován v dospělosti de novo
- **VSD**
 - Většinou diagnózu známe
- **AVSD**
 - Operování v dětství, řešíme rezidua
 - Velmi zřídka diagnostikován de novo
- **PDA**
 - Velmi vzácný



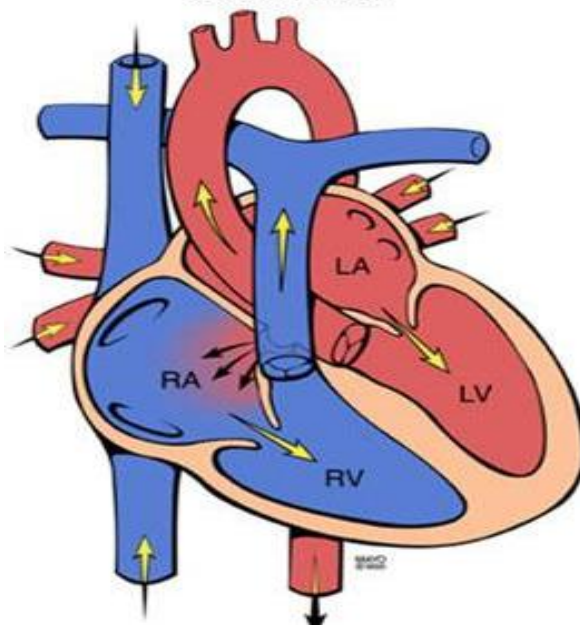


ASD

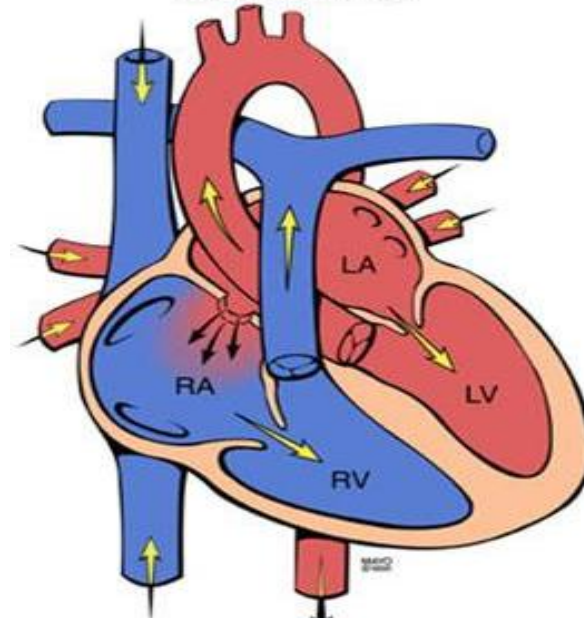
Sinus Venosus



Ostium Primum



Ostium Secundum





ASD

- Zkrat záleží na poddajnosti cílových komor a rezistenci systémového a plicního řečiště
- Faktory zvyšující levo-pravý zkrat:
 - » Snížení compliance LK
 - » Mitrální regurgitace
- Další přidružené vady
 - » Nejčastěji pulmonální stenóza
 - » při závažné až P-L zkrat, systémová embolizace, desaturace
- Dlouho nerozeznané a klinicky dobře tolerované, až do zvětšení PK a rozvoje trikuspidální insuficience

Objemové přetížení pravé komory

- Tolerance objemového přetížení lepší než tlakového, adaptace po velmi dlouhou dobu bez výrazného snížení systolické funkce
 - » Může ale vést ke zvýšení morbidity a mortality (snížení zátěžové tolerance, SI a arytmie)
- L-P zkrat: dlouho asymptomatický během vysokoobjemové fáze
- Dilatace pravé komory
 - **objem více než 101 ml/m², RV max SAX/4CH více než 43 mm, RVEDA/LVEDA více než 2/3**
 - Diastolic D shape levé komory
- Jen velmi malé procento pacientů vyvine Eisenmengerův syndrom a pokud ano, tak výrazně později než u VSD (důvod je jednak opoždění zkratu až do regrese PK hypertrofie pravé komory a vyzrávání plicní vaskulatury a také absence vysokotlakých třecích sil jako u VSD)





ASD – AHA 2018

Diagnostika

- Pulsní oxymetrie při zátěži – určení směru a závažnosti zkratu
 - Může odhalit nemocné se zvýšenou PVR a obrácením směru zkratu
- Plicní žíly – TEE – může být neúplné zobrazení (zvláště vertikální žíla), CT, MR
- Při perkutánním uzávěru quiding TEE
 - Velikost defektu, morfologie, rim, anomální návrat plicních žil, trombus v oušku
 - Sizing – buď okluze balonem nebo intrakardiální echo – rozměry přímo



ASD – AHA 2018

- Přirozený vývoj neoperovaných
 - 90% zemře do 60 let věku
 - 25% zemře do 27 let věku
 - Po operaci po 25 letech věku zkrácené přežití

ASD – AHA 2018

- Indikací k uzávěru je „významný“ zkrat
 - Snížení zátěžové kapacity
 - Supraventrikulární arytmie (obvykle po 30 r.)
 - Pravostranné selhání (obvykle po 40 r.)
 - Paradoxní embolizace – TIA/CMP
- **Objemové přetížení pravého srdce – i bez symptomů!!!**
- Pokud je $Q_p/Q_s > 1,5:1$
- Poměr PVR/SVR 2/3
 - » Možno zkusit předléčit specifickou terapií PAH, pokud dojde ke snížení PAR o $> 20\%$, je prognóza po uzávěru příznivá
- Poměr PASP $< 50\%$ systémového tlaku
- Mortality benefit pod 25 r., arrhythmia benefit pod 40 r.
- Korekce ve vyšším věku (více než 40 let) již nevede ke kompletnímu remodelingu pravé síně, přetrvává zvýšené riziko arytmií

ASD uzávěr – AHA 2018

- Pozor na hypertenzi v levé síni
 - ta je důsledkem diastolické dysfunkce
 - a může způsobovat příznaky simulující symptomy z ASD
- pokud to tak je, uzávěr ASD může způsobit další zvýšení tlaku v levé síni
 - levá síň už nemá ventil k dekompresi
- následně zhoršíme symptomy

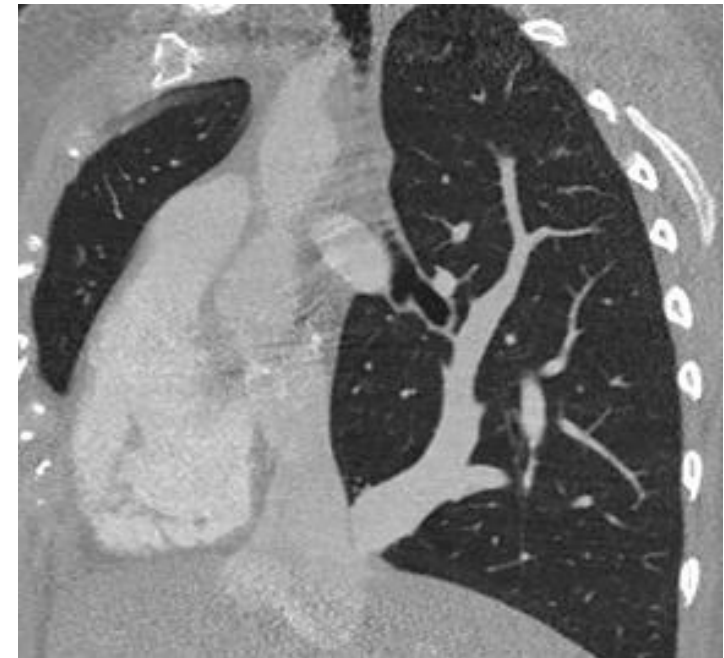


PAPV – AHA 2018

- Anomální propojení plicní a systémové žíly vede k objemovému přetížení pravého srdce **podobně jako u ASD**
- Pokud není defekt síňového septa, zkrat se nemůže „otočit“
- Nejčastější
 - Pravá horní do SVC a sinus venosus
 - Pravé do IVC prostřednictvím scimitar žíly a sekvestrace pravého dolního laloku

Scimitar syndrom

- anomální venózní návrat z pravé plíce do systémového venózního řečiště (ne do levé síně)
- hypoplazie pravé plíce, dextropozice srdce, hypoplázie plicní tepny, sekvestrace plíce
- přímá reimplantace scimitární žíly do levé síně, konduit do levé síně
- velmi technicky náročné, větší riziko postoperační trombózy žíly





PAPV – AHA 2018

- Zobrazení CT, MR
- Jedna žíla se chirurgicky neřeší
 - nezpůsobuje totiž „dostatečné“ objemové přetížení
- Chirurgické řešení
 - intrakavální baffling do levé síně
 - přímá reimplantace plicní žíly do LA

SYSTEMATIC REVIEW REPORT

Interventional Therapy Versus Medical Therapy for Secundum Atrial Septal Defect: A Systematic Review (Part 2) for the 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease



A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association
Task Force on Clinical Practice Guidelines

**Evidence
Review
Committee
Members**

Matthew Oster, MD, MPH, FAHA
Ami B. Bhatt, MD, FACC
Elisa Zaragoza-Macias, MD, MPH

Nandini Dendukuri, PhD
Ariane Marelli, MD, MPH, FACC, FAHA, *Chair*

**ACC/AHA Task
Force Members**

Glenn N. Levine, MD, FACC, FAHA, *Chair*
Patrick T. O'Gara, MD, FACC, FAHA, *Chair-Elect*
Jonathan L. Halperin, MD, FACC, FAHA,
*Immediate Past Chair**

Nancy M. Albert, PhD, RN, FAHA*
Sana M. Al-Khatib, MD, MHS, FACC, FAHA
Joshua A. Beckman, MD, MS, FAHA
Kim K. Birtcher, PharmD, MS, AACC
Biykem Bozkurt, MD, PhD, FACC, FAHA*

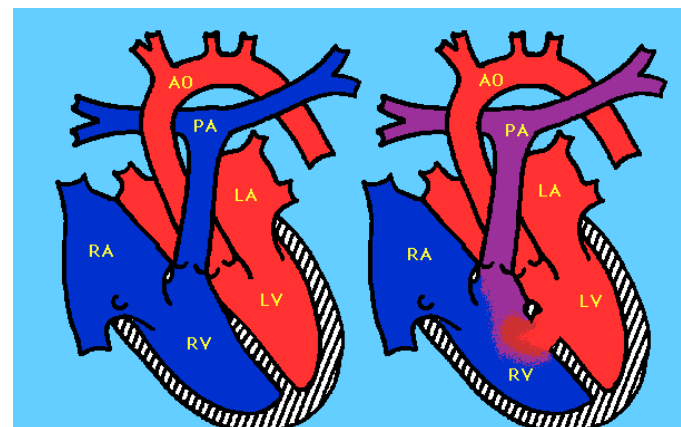
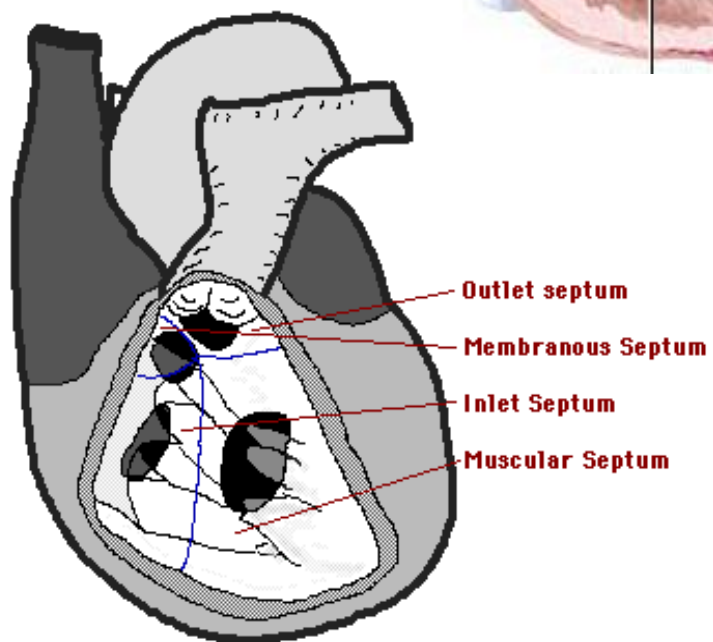
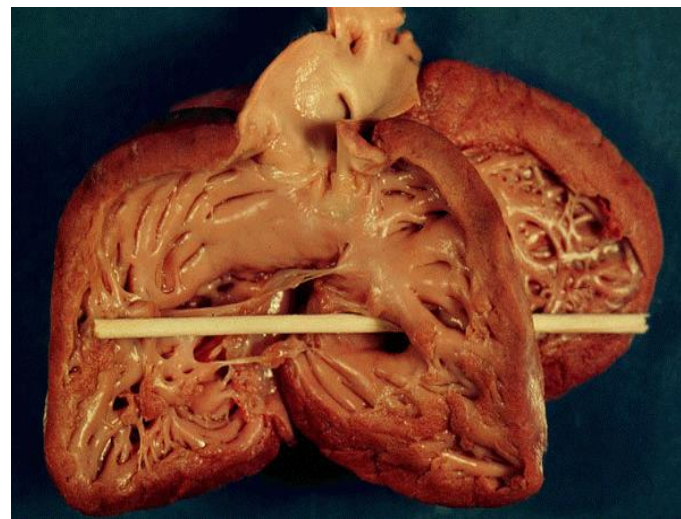
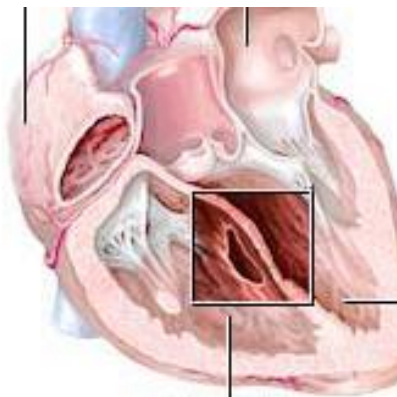
Ralph G. Brindis, MD, MPH, MACC*
Joaquin E. Cigarroa, MD, FACC
Lesley H. Curtis, PhD, FAHA*
Anita Deswal, MD, MPH, FACC, FAHA
Lee A. Fleisher, MD, FACC, FAHA
Federico Gentile, MD, FACC
Samuel S. Gidding, MD, FAHA*
Zachary D. Goldberger, MD, MS, FACC, FAHA
Mark A. Hlatky, MD, FACC, FAHA
John Ikonomidis, MD, PhD, FAHA



- Zlepšení NYHA – 14x více pacientů v NYHA I
- Mírný efekt na VO_2 max.
- Zmenšení RVEDD o 7 mm, objemu PK
- Snížení PASP
- Není vliv na RVEF
- Malý vliv na LVEDD a LVEF
- Blížilo se statistické významnosti pro mortalitu



VSD



VSD

- Hemodynamické důsledky závisí na velikosti defektu a plicním řečišti , NE na lokalizaci
 - Membranózní, muskulární, outlet...
- Velké defekty
 - vyrovnání tlaků v plicní a systémové cirkulaci, vznik plicní hypertenze – ***Eisenmengerova reakce - vzácné***
 - Srdeční selhání
- Malý defekt
 - Většinou bez problémů, vysoké riziko IE
- Častý spontánní uzávěr defektu (do 3 let věku v 45%) nebo částečný uzávěr



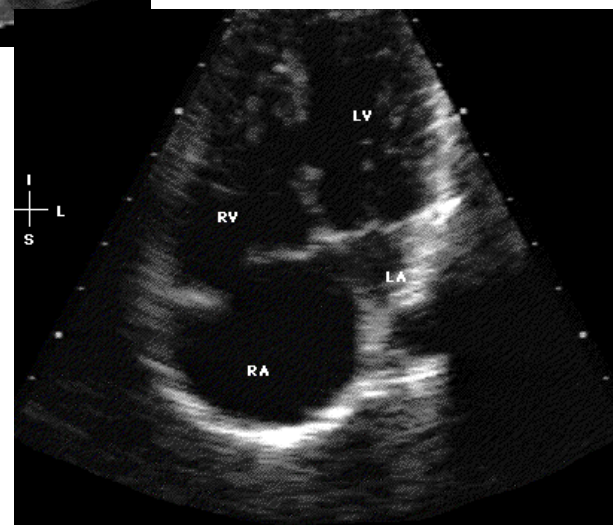
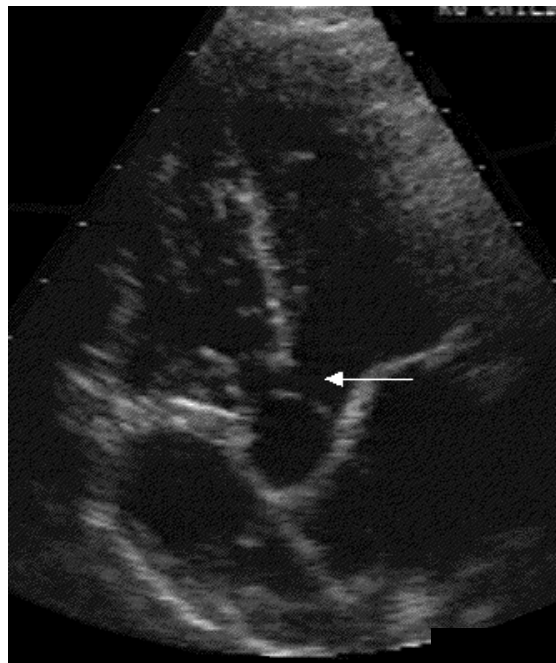
VSD

- Perimembranózní často spojen s poruchami trikuspidální chlopně (aneurysma uzavírající defekt, perforace, kleft, poruchy komisur)
- Infundibulární defekt – aortální insuficience

Defekt komorového septa

Echokardiografie

- Lokalizace defektu
- Zkratové proudění
- Důsledky pro LK, PK
- Plicní hypertenze
- Přidružené vady



Hodnocení významnosti VSD

- Anatomické

- malý až střední

VSD \leq 1 cm

- velký

VSD $>$ 1 cm

- Hemodynamické

- restriktivní

- přítomnost gradientu na zkratu

- nerestriktivní

- nepřítomnost gradientu na zkratu

Hodnocení PASP u VSD

- Odhad PASP = TI PGmax. + tlak v PS
 - Vyloučit PS!!!!
- Odhad PASP = TKs paže - PGmax. VSD LK/PK
- Morfologie a funkce PK

Kvantifikace zkratu

- $Q_p/Q_s = (\text{plocha} \times VTI_{RVOT}) / (\text{plocha} \times VTI_{LVOT})$
- Otazná

VSD – AHA 2018

- Celkové přežití 25 let
 - Všech neoperovaných pacientů 87%
 - Malé defekty 96% (nízký PASP a $Q_p:Q_s < 1,5$)
 - Velké defekty 61%
 - Eisenmenger 42%



Defekt komorového septa – dospělost

AHA 2018

- Defekty se uzavřely spontánně nebo se zmenšily (restriktivní)
 - Funkčně normální srdce, morfologicky abnormální
 - Vysoké riziko IE
 - Často aortální regurgitace
- Mírně restriktivní defekt ($Q_p:Q_s > 1,5$ a $< 2:1$) - kteří nebyli uzavřeni
 - Často mají mírnou až střední PAH
- Operovaní v dětství (sešití, záplata)
 - Mohou mít reziduální zkrat v záplatě
- Nerestriktivní defekty – „Eisenmenger VSD“ – vysoká plicní rezistence

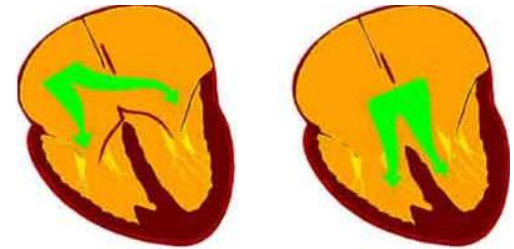


VSD – AHA 2018

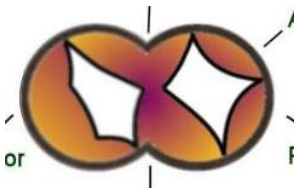
- Indikace k chirurgickému uzávěru
 - „významný VSD“ ($Q_p:Q_s > 1,5:1$)
 - zhoršení funkce komory při objemovém (LV) nebo tlakovém (RV) přetížení
 - perimembranozní nebo výtokový VSD s aortální regurgitací – asi u 6% - vtažení a prolaps NCC, při progresi AI, může být nutnost plastiky nebo i náhrady AV
- IE **může** být indikací k uzávěru
- Muskulární i perimembranozní defekty mohou být uzavírány katetrizačně



AVSD – AHA 2018



- 4-5% všech VSV
- Často sdruženy s TOF, CoA, heterotaxí
- Silně spojeno s DOWN syndromem
 - Primum ASD, inlet VSD, společná AV chlopeň
 - Varianty
 - Jen primum ASD a rozštěp MV
 - Kompletní AVSD s ASDD a VSD a společnou AV chlopní
 - Intermediární AVSD
- Typ kardiochirurgického výkonu určen
 - Rastelliho klasifikací superiorní přemostující částí společné AV chlopně, relativní velikosti komor (balancované)





AVSD – AHA 2018

- Většina operována do 6 měsíců věku
- Pokud ne, Eisenmengerův syndrom
- Po operaci
 - Monitorace MI, MS, LVOTO, tachy- a bradyarytmie
- Typický posun AV uzlu inferiorně, relativní hypoplazie levého předního fasciklu - vede k rozvoji pozdního kompletního AV bloku (i 15 let po operaci)



AVSD AHA 2018

Reoperace MI podle guidelines pro MI

- Anatomické rozdíly v pozici anulu, papilárních svalů a morfologie LVOT – ten je vpředu, úzký a potenciálně obstrukce
- Izolovaná LVOTO operace indikována při PG max. > 50 mm Hg
- Při nutnosti náhrady MV je lepší mechanická chlopeň (struts biochlopně obstruují LVOT)
- Lepší plastika (pokud to jde)



PDA – AHA 2018

- Cévní spojení mezi aortou a PA ve fetálním období
- Uzavírá se krátce po narození
- Dvakrát častější u žen, prevalence 0,3-0,8% kojenců
- Uzavírán katetrizačně nebo chirurgicky v dětství, **v dospělosti je chirurgický uzávěr velmi riskantní (kalacifikace a křehkost tkání)**
- Cyanoza se může prezentovat na dolním toku, pulzní oxymetrie HK i DK
- Katetrizační měření nutné, protože tok do levé a pravé plicnice z PDA se liší

Závěr

ASD

- Uzávěr v dospělosti **v jakémkoliv věku** je již všeobecně akceptován
- Většina ASD secundum uzavírána katetrizačně, chirurgicky uzavírány defekty sinus venosus, primum, koronární sinus – **AHA 2018 – kvůli nedostatečným okrajům, blízkosti SV chlopní a převodního systému**
- Antiarytmické chirurgické zákroky u nemocných s preexistující FiS, FLS

Závěr

VSD, AVSD, PDA

- Indikací ke kardiochirurgickému výkonu VSD je objemové přetížení komor, IE nebo aortální regurgitace
- VSD mohou být uzavírány katetrizačně
- AVSD sledovat reziduální nálezy – LVOTO a MI a vysoké riziko AVBIII
- PDA nutno vyšetřit i řešit katetrizačně

Pre- a posttrikuspidální zkraty

- Pretrikuspidální zkrat
 - Objemové přetížení pravé komory a plicního řečiště
- Posttrikuspidální zkrat
 - Objemové přetížení levé komory
 - Objemové a tlakové přetížení plicního řečiště



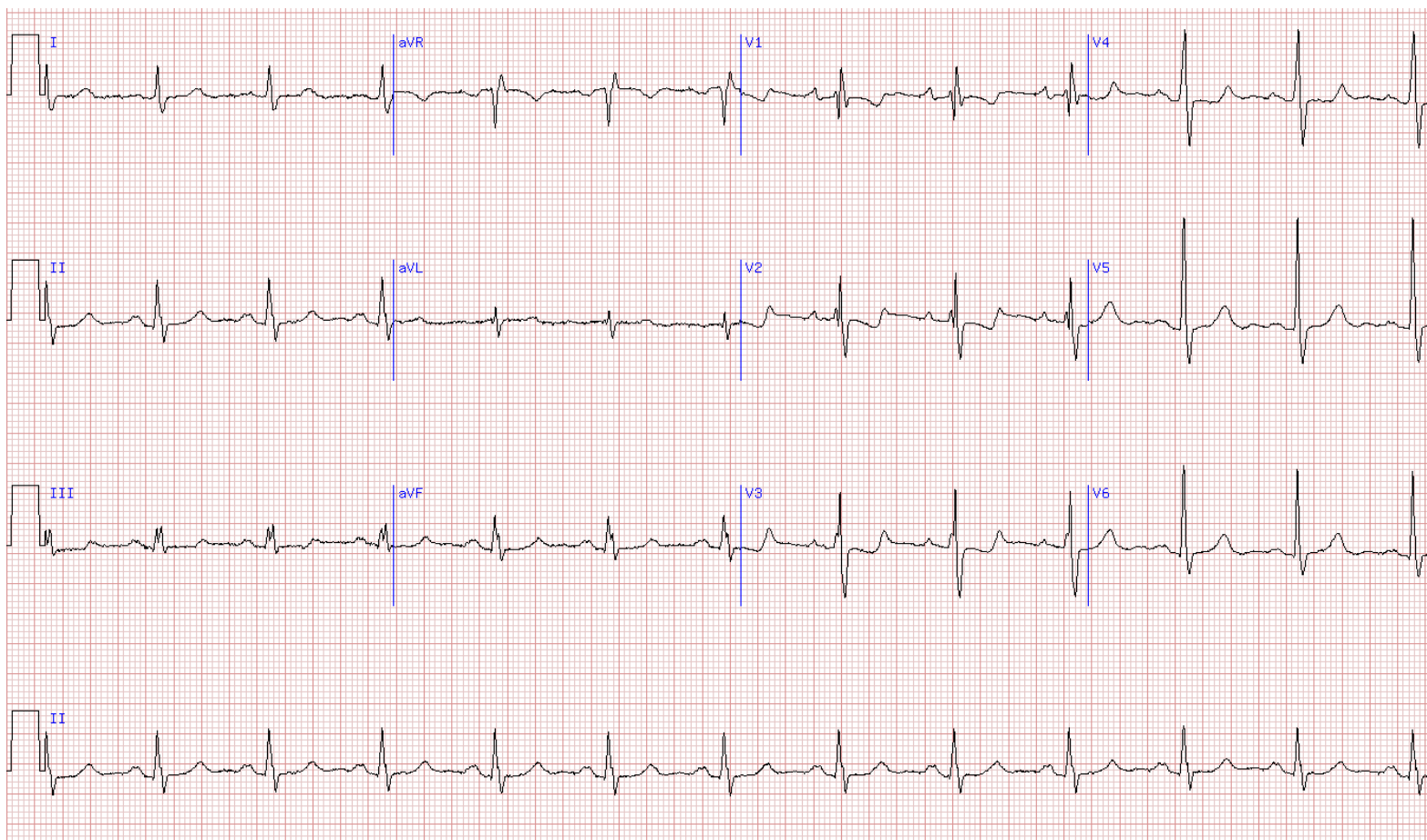


Objektivně

- Zdvih PK, palpance AP
- Midsystolický ejekční šelest - zvýšený průtok přes dilatovanou AP
- Fixovaný rozštěp P2 (velký tepový objem z PK)
- Může být i middiastolický šelest při zvýšeném průtoku přes TV

Typické EKG

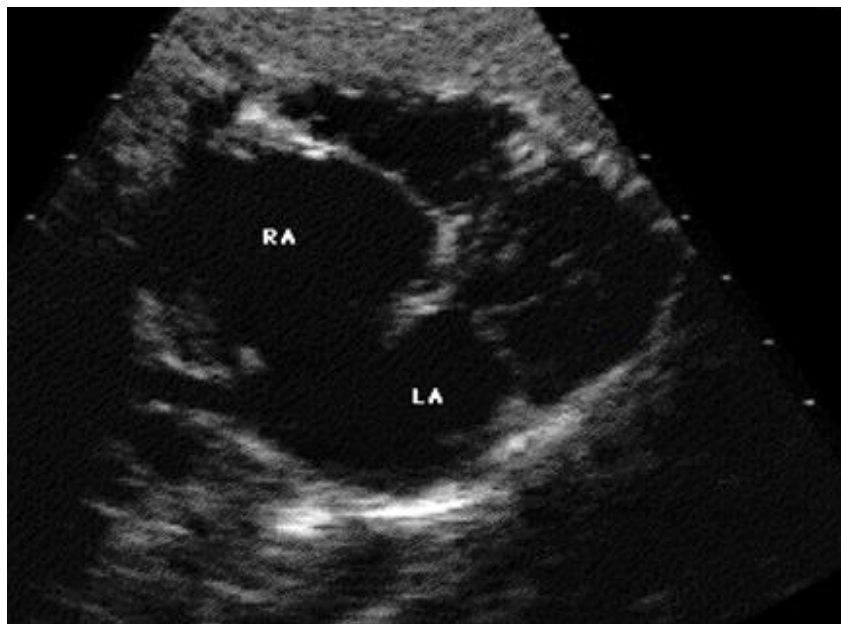
- Osa doprava, depolarizace po směru (Q II, III, AVF), rSR', rsR' (při ztluštění a zvětšení výtokového traktu PK z objemového přetížení, z pravého prekordia nebo hypertrofie PK), P většinou normální





Echokardiografie

- Dilatace AP, PK, tlak v PK, paradoxní pohyb komorového septa
- přímá vizualizace defektu, zkrat-barevný Doppler





ASD

- Výsledky chirurgického uzávěru
 - Mortalita méně než 1%
 - Fibrilace síní a flutter síní mohou persistovat nebo vzniknout de novo, ale lépe reagují na léčbu, lépe tolerovány
 - 6 měsíců antikoagulovat