

KOMPLEXNÍ VROZENÉ VADY V DOSPĚLOSTI

Martin Mates

Nemocnice Na Homolce

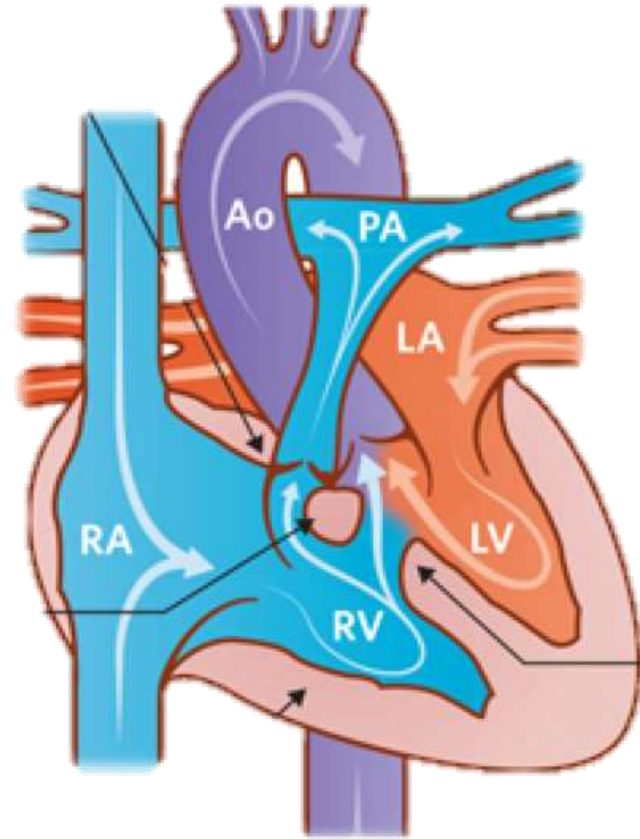
- Stavy po předchozích operacích v dětství
- Primárně diagnostikované vady v dospělosti (vzácně)

Role invazivního kardiologa

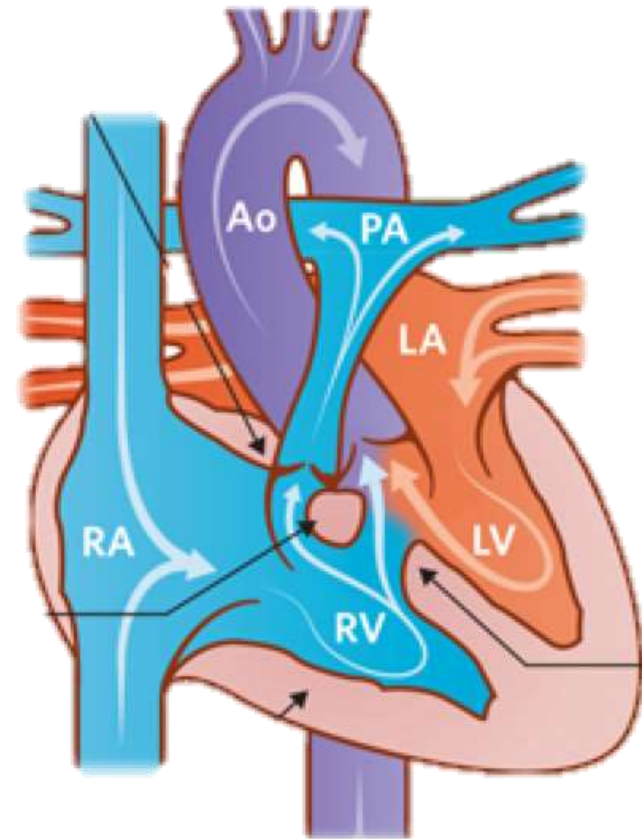
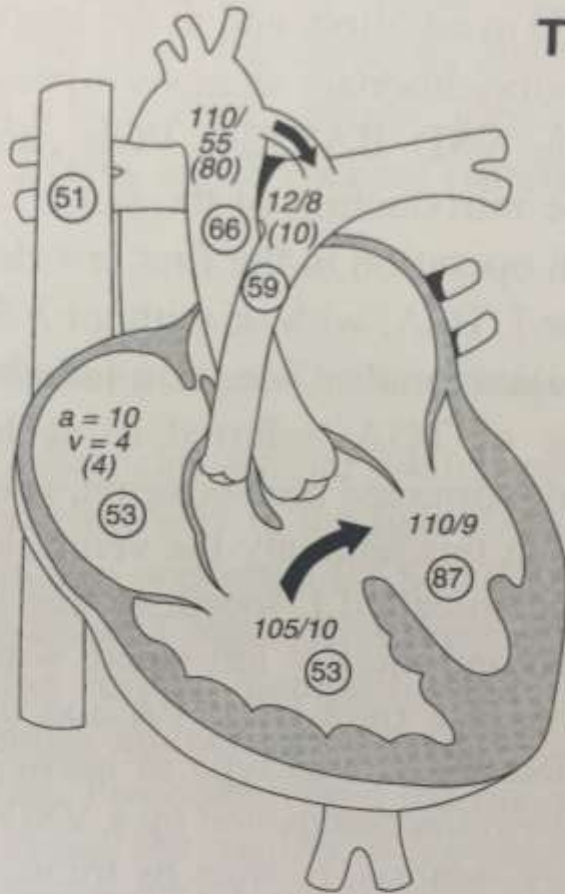
- Diagnostika – doplnění k neinvazivním zobrazovacím metodám
 - Nemocný indikovaný k operaci
 - Příprava nemocného před reoperací
- Nemocný vyšetřován pro zhoršení stavu
 - Doplnění neinvazivních metod při nejasných nálezech
- Intervence

Falotova tetralogie (TOF Tetralogy of Fallot)

- Nejčastější cyanotická vada
 - 4-10% všech VSV
1. Nerestriktivní subaortální defekt septa komor
 2. Obstrukce RVOT
 3. Hypertrofie PK
 4. Nasedající aorta nad komorovým defektem



TOF

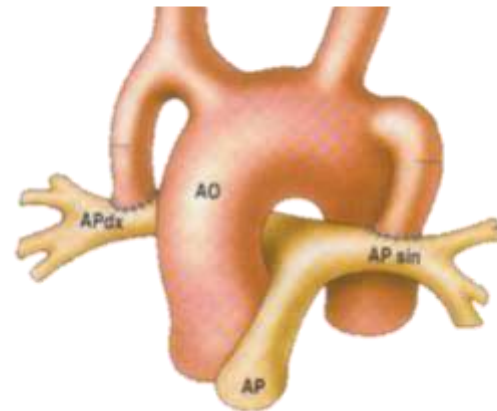


Pulmonary Flow (L/min/M ²)	1.3	Systemic Flow (L/min/M ²)	2.9
Pulmonary Resistance (mmHg/L/min/M ²)	1.0	Sytemic Resistance (mmHg/L/min/M ²)	22.8
Shunt (L/min/M ²)	L → R	0.2	
	R → L	1.8	

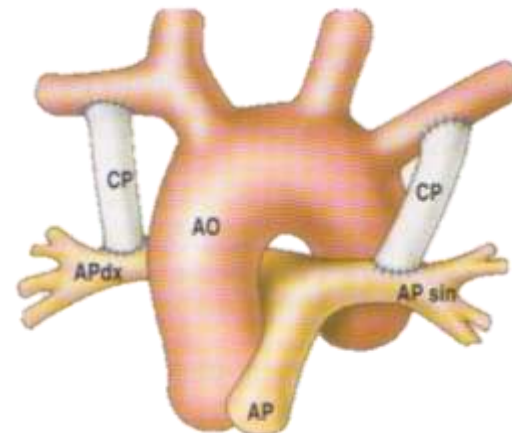
Falotova tetralogie (TOF Tetralogy of Fallot)

- Muž, narozen 1969
- 1969 B-T spojka
- 1980 Radikální korekce (Dacron a plastika kmene plicnice perikardem)
- 2005 Náhrada pulm. chlopně Edwards Magna 27
- 2016 Degenerace protězy s významnou regurgitací – indikace k TPVI

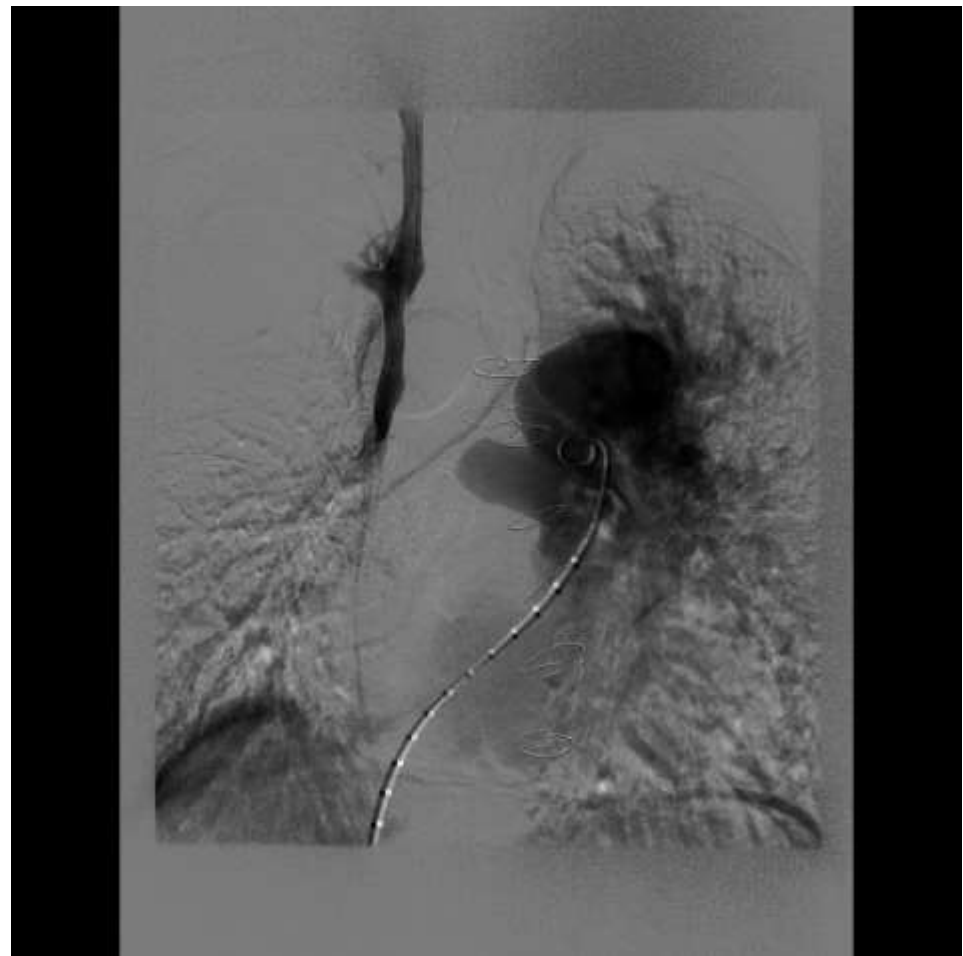
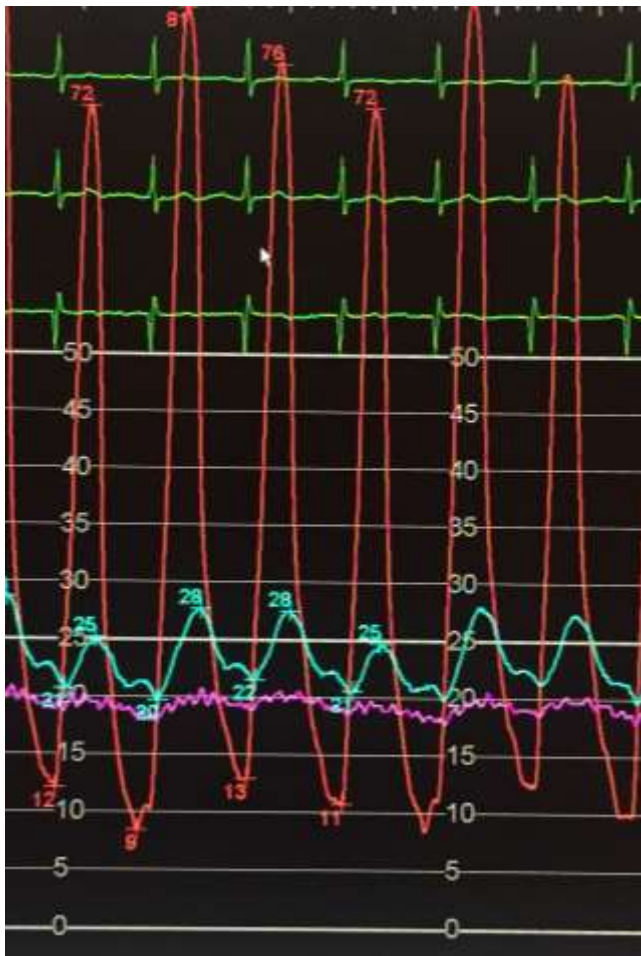
Klasická B.T. spojka

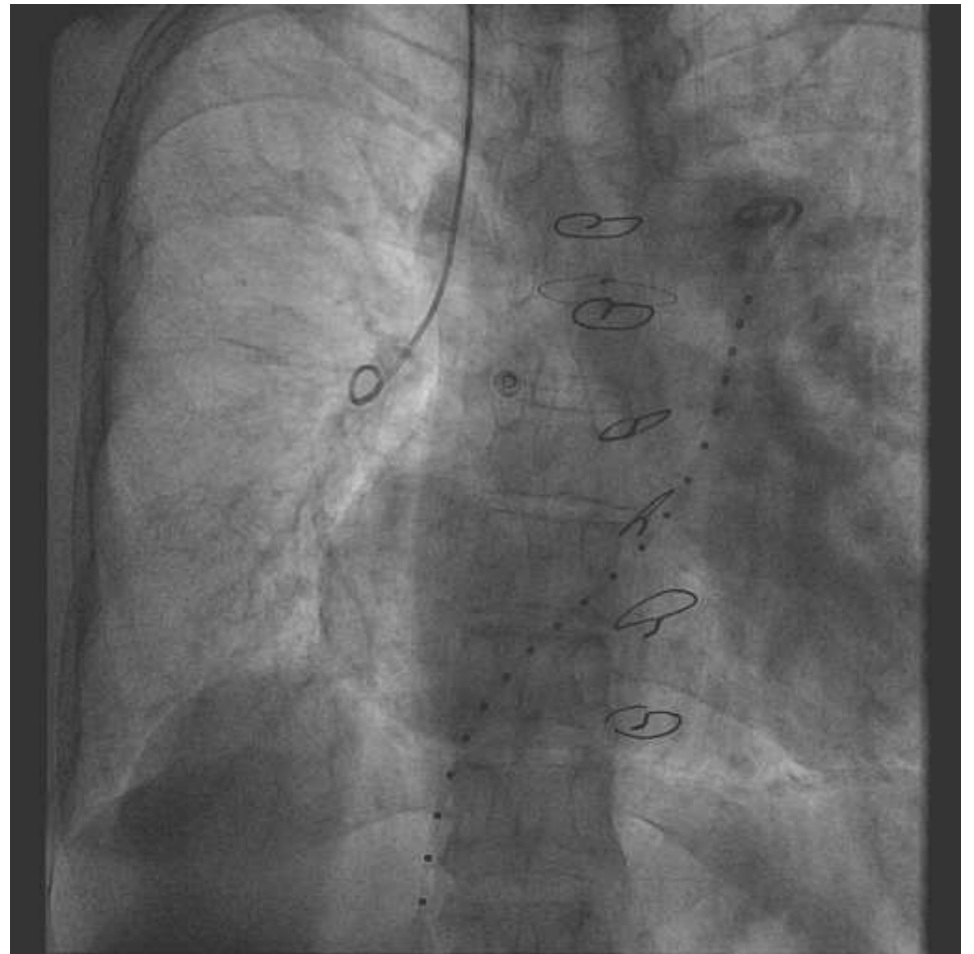
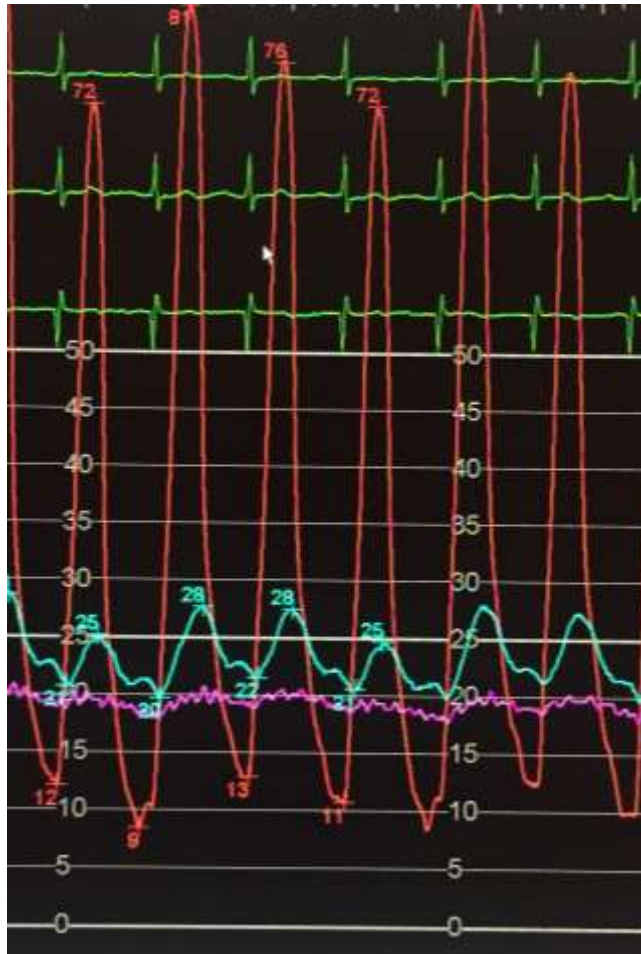


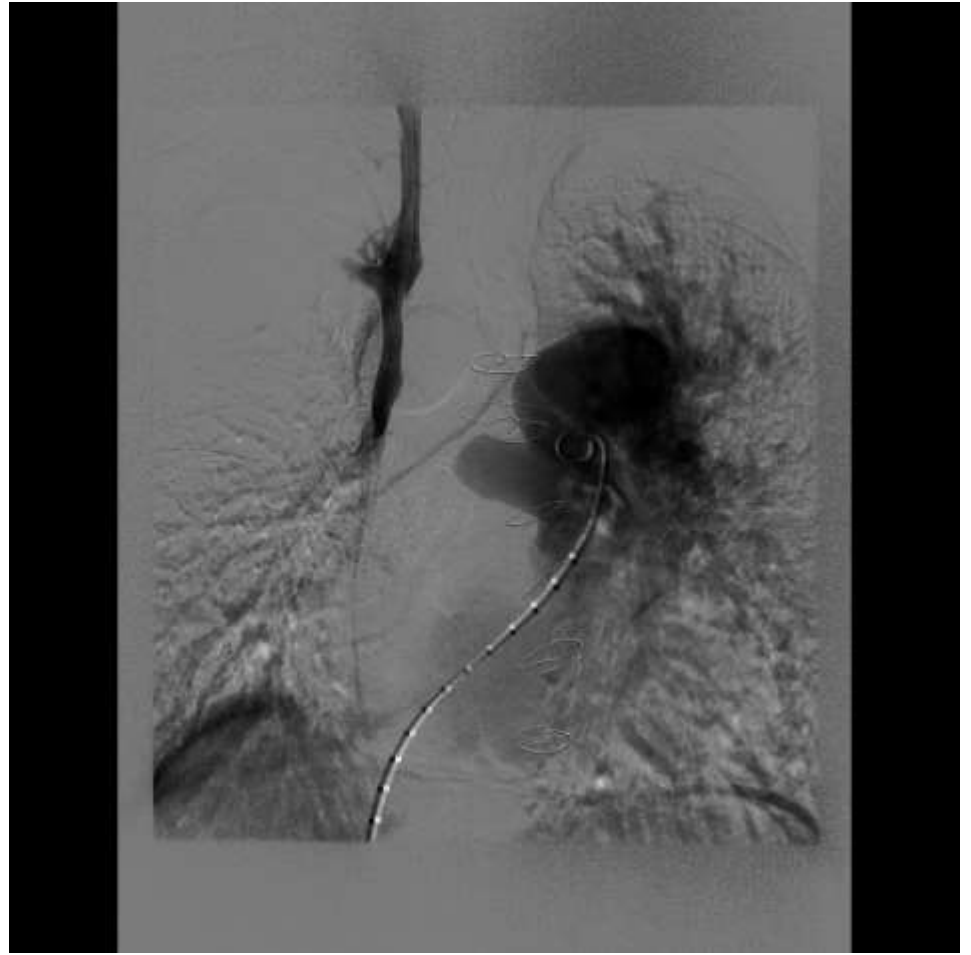
Modifikovaná B.T. spojka

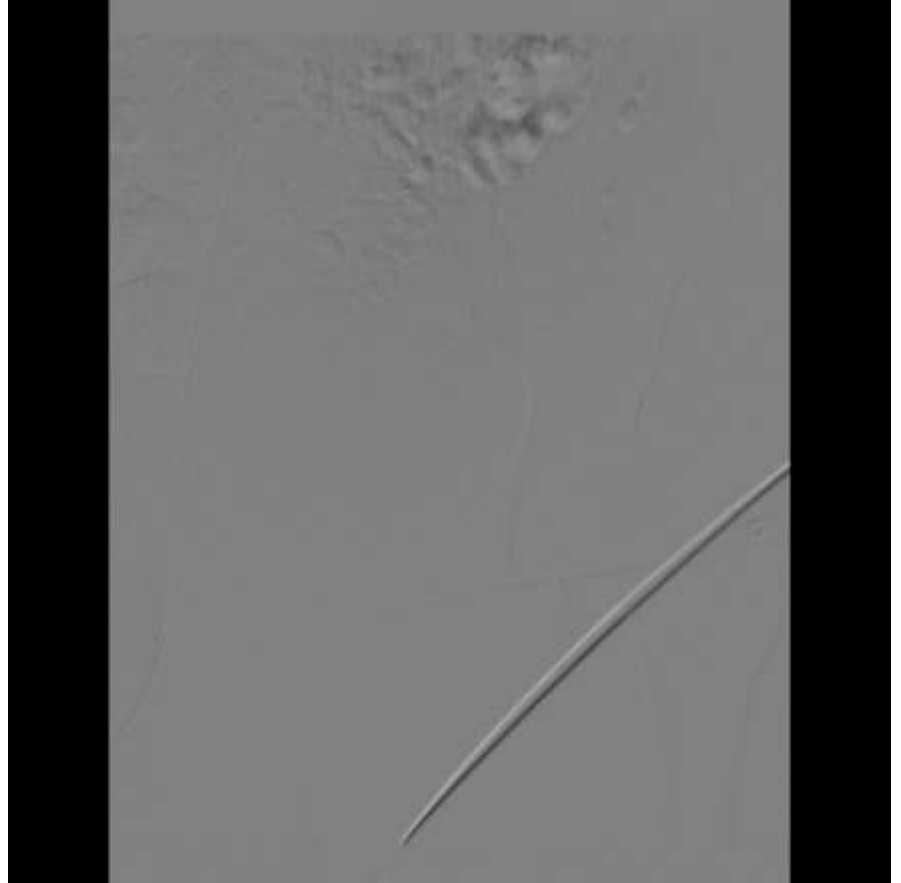
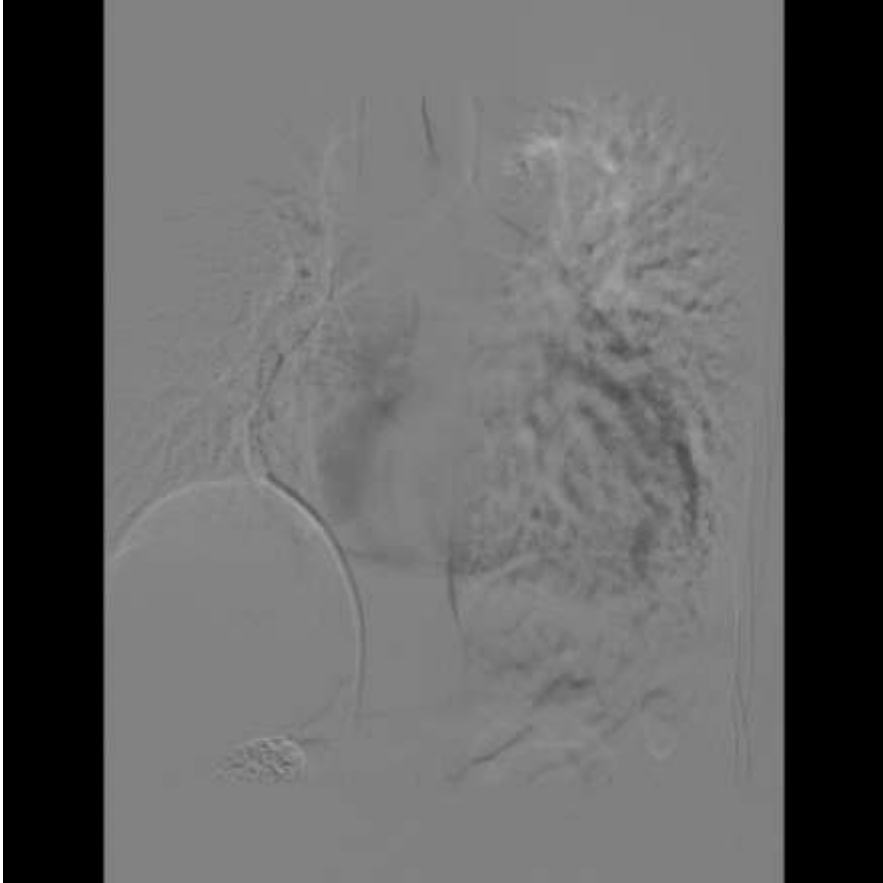


TOF, ligovaná BT spojka vlevo,
klasická Glennova spojka vpravo (paliativní – HDŽ na
pravou plicnici. Kolaterály z HDŽ do DDŽ

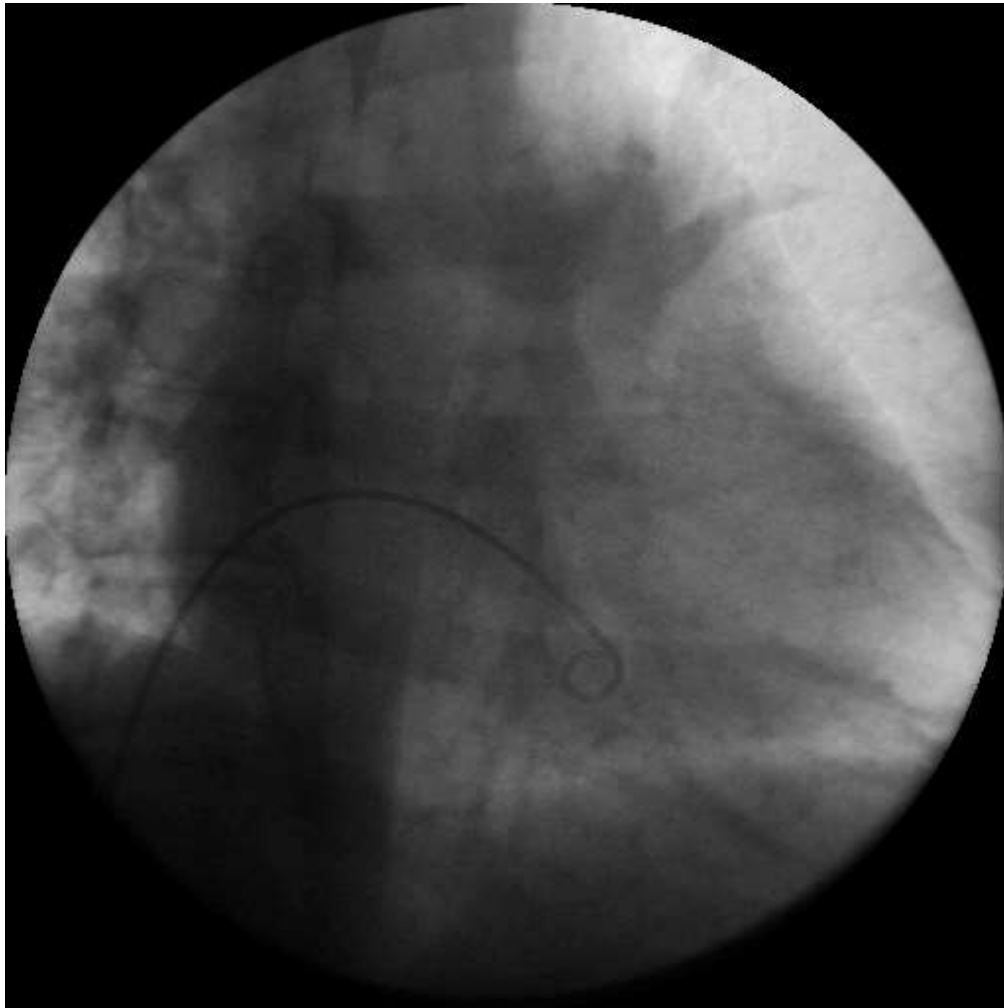


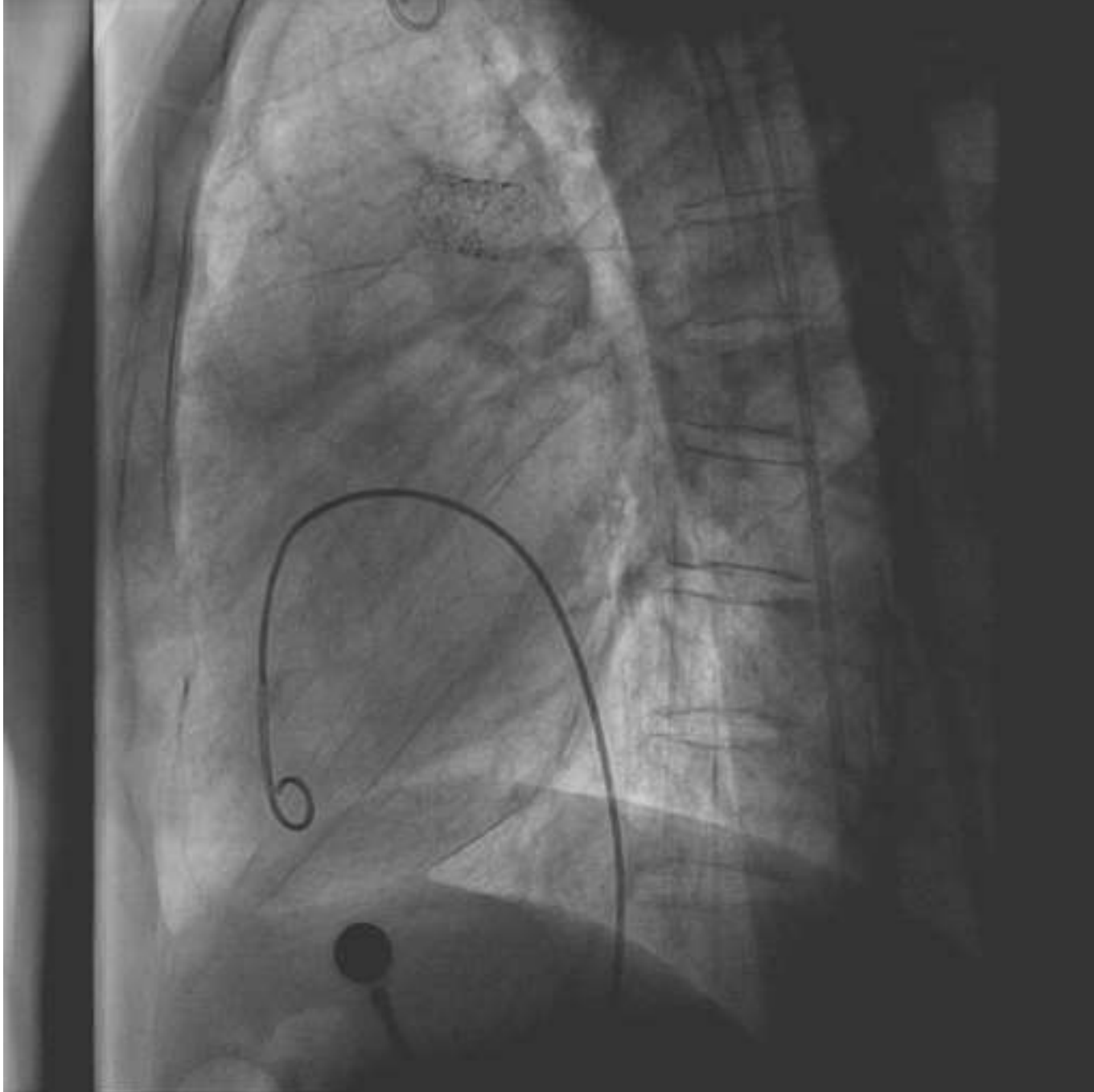






Subvalvulární stenóza plicnice

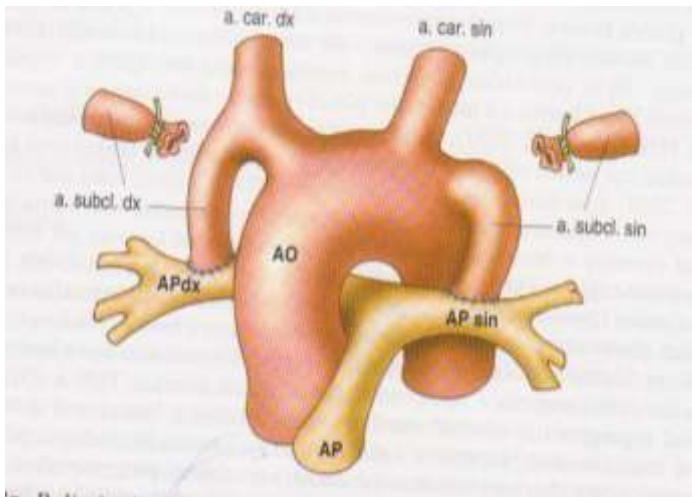




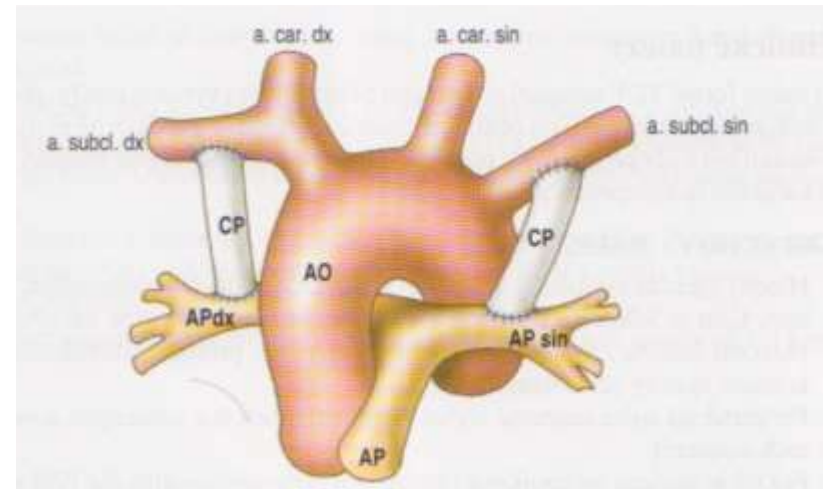
Pulmonální atrezie, VSD

2x B.T. spojka, pulm. homograft

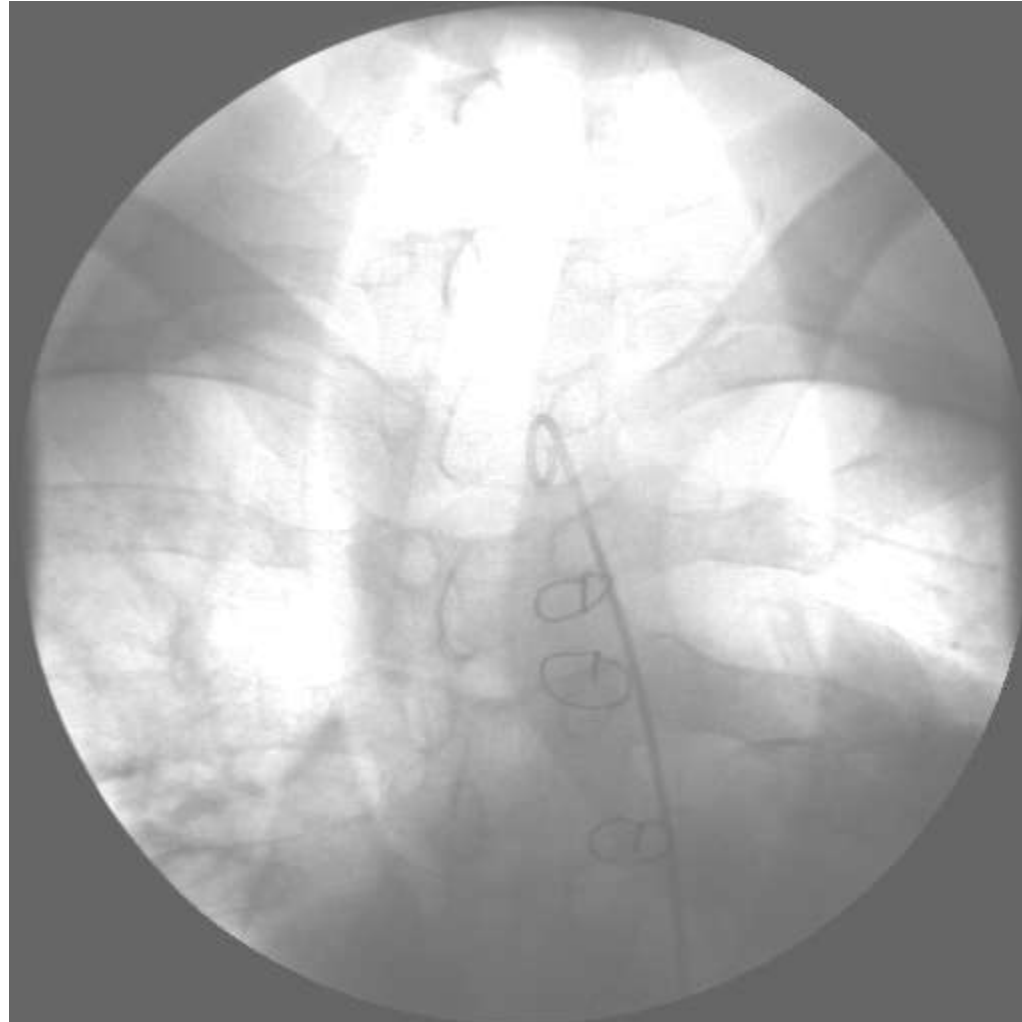
Klasická B.T. spojka



Modifikovaná B.T. spojka



Pulmonální atrezie, VSD 2x B.T. spojka, pulm. homograft



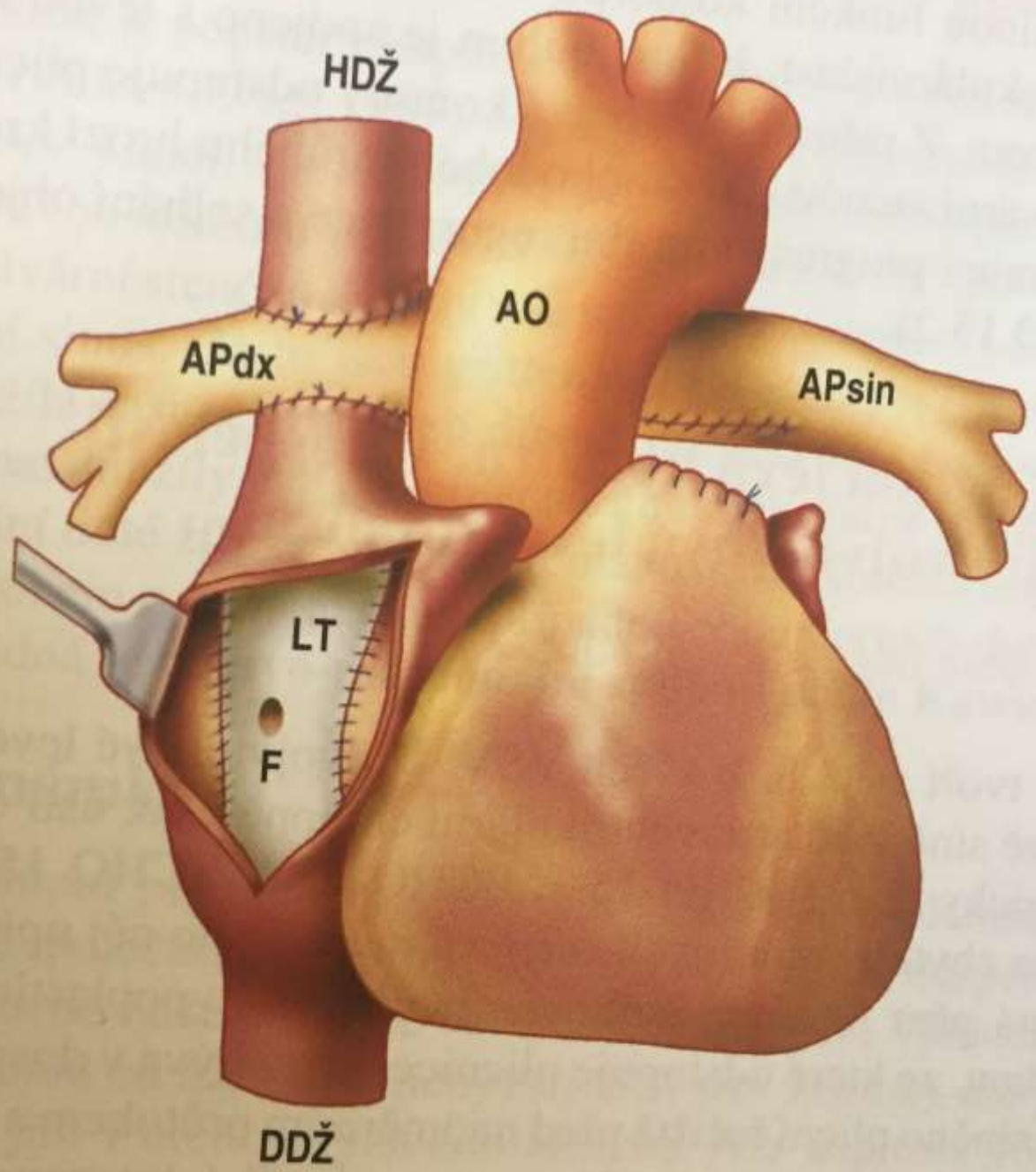
Eisenmengerův syndrom

- Extrémní forma plicní cévní obstrukční choroby s irreverzibilní plicní hypertenzí při vysoké plicní vaskul. rezistenci ve spojení se zkratovou VSV
- $sAP/sAo > 0.9$ a $Qp/Qs < 1,5$
- Typicky u neoperovaných VSD a PDA

Vady s funkčně jedinou komorou

Fontanova operace

- Vady, které se nedají chirurgicky korigovat na cirkulaci se dvěma komorami (Trikuspidální atrezie, funkčně dvojitoková PK, dvojitoková LK)
- Totální kavopulmonální spojení (TCPC) – napojení HDŽ a DDŽ na plicnici (napojení DDŽ pomocí intra-atriálního tunelu)



HDŽ

AO

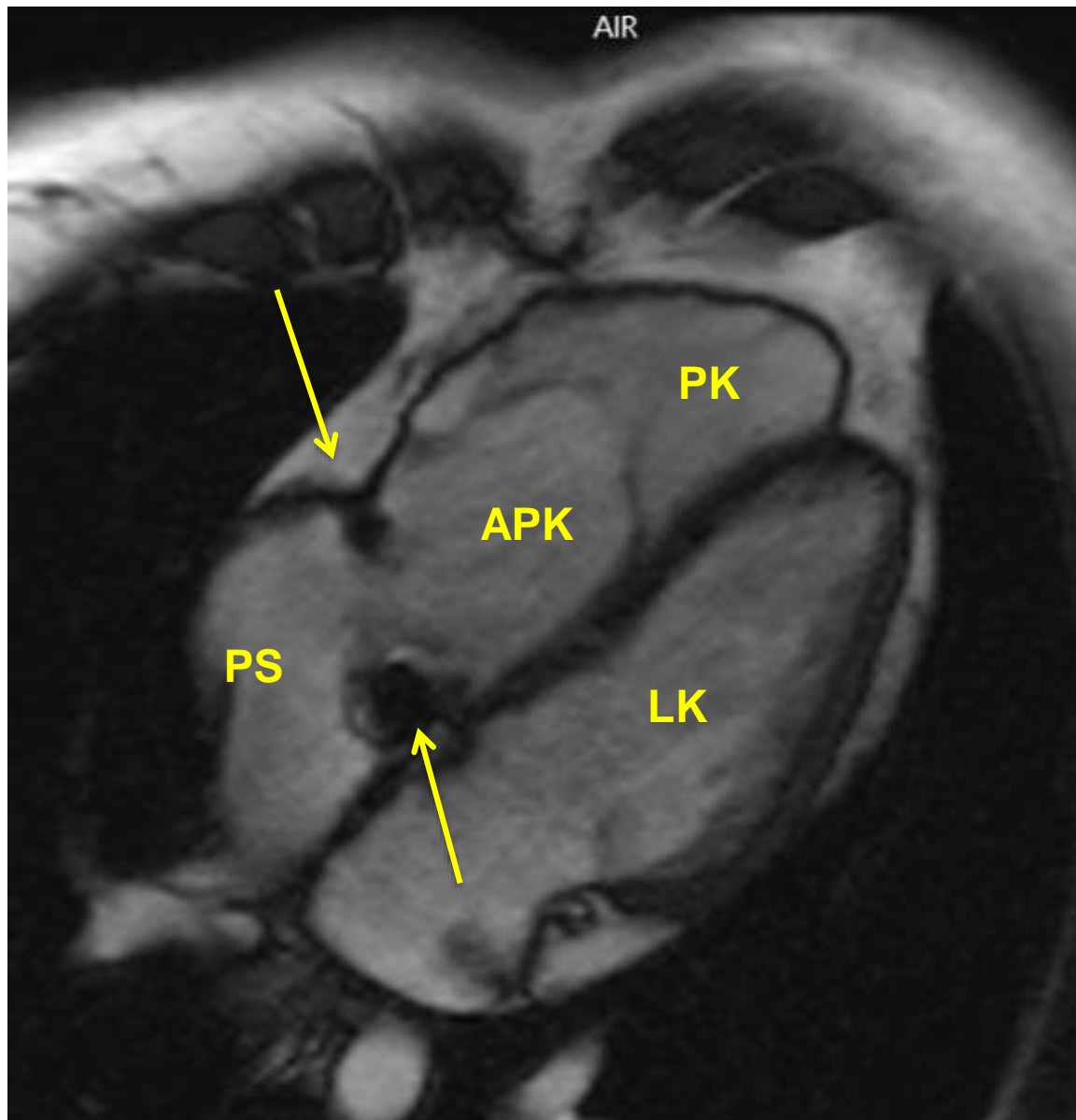
APdx

APsin

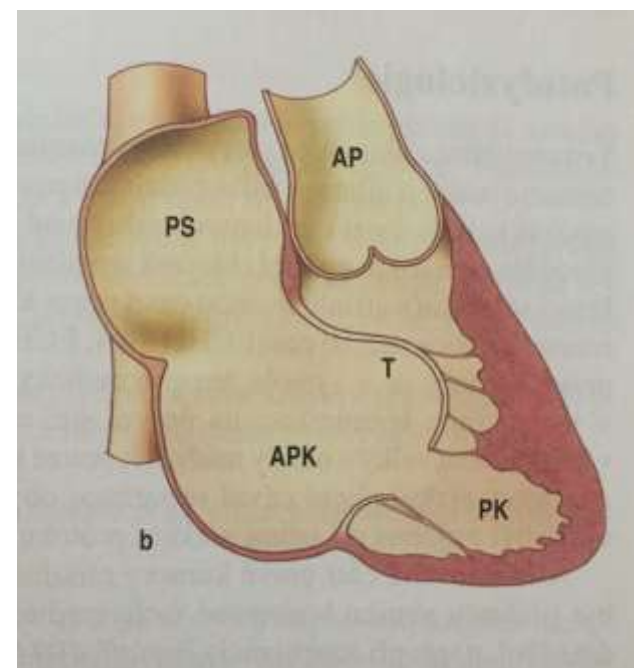
LT

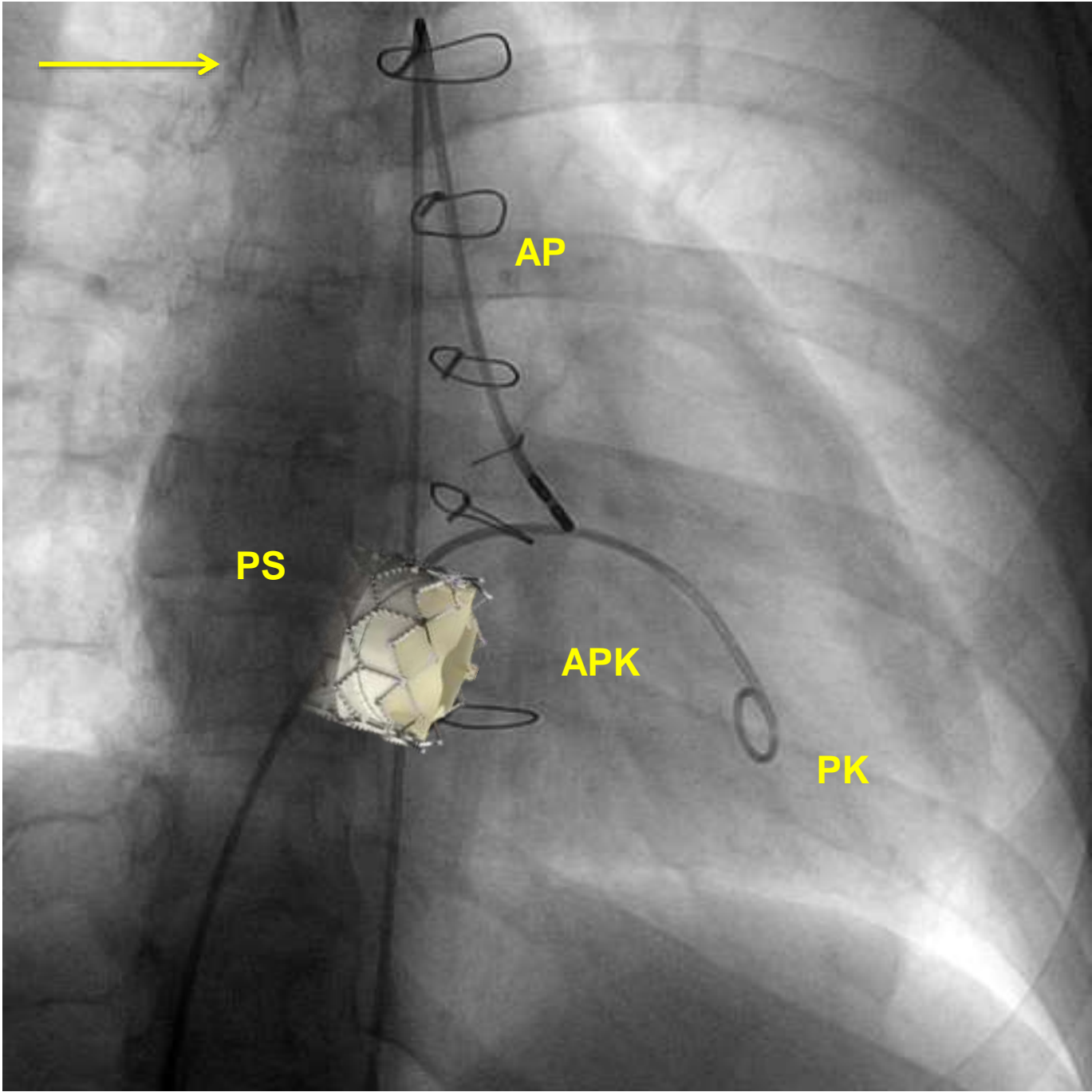
F

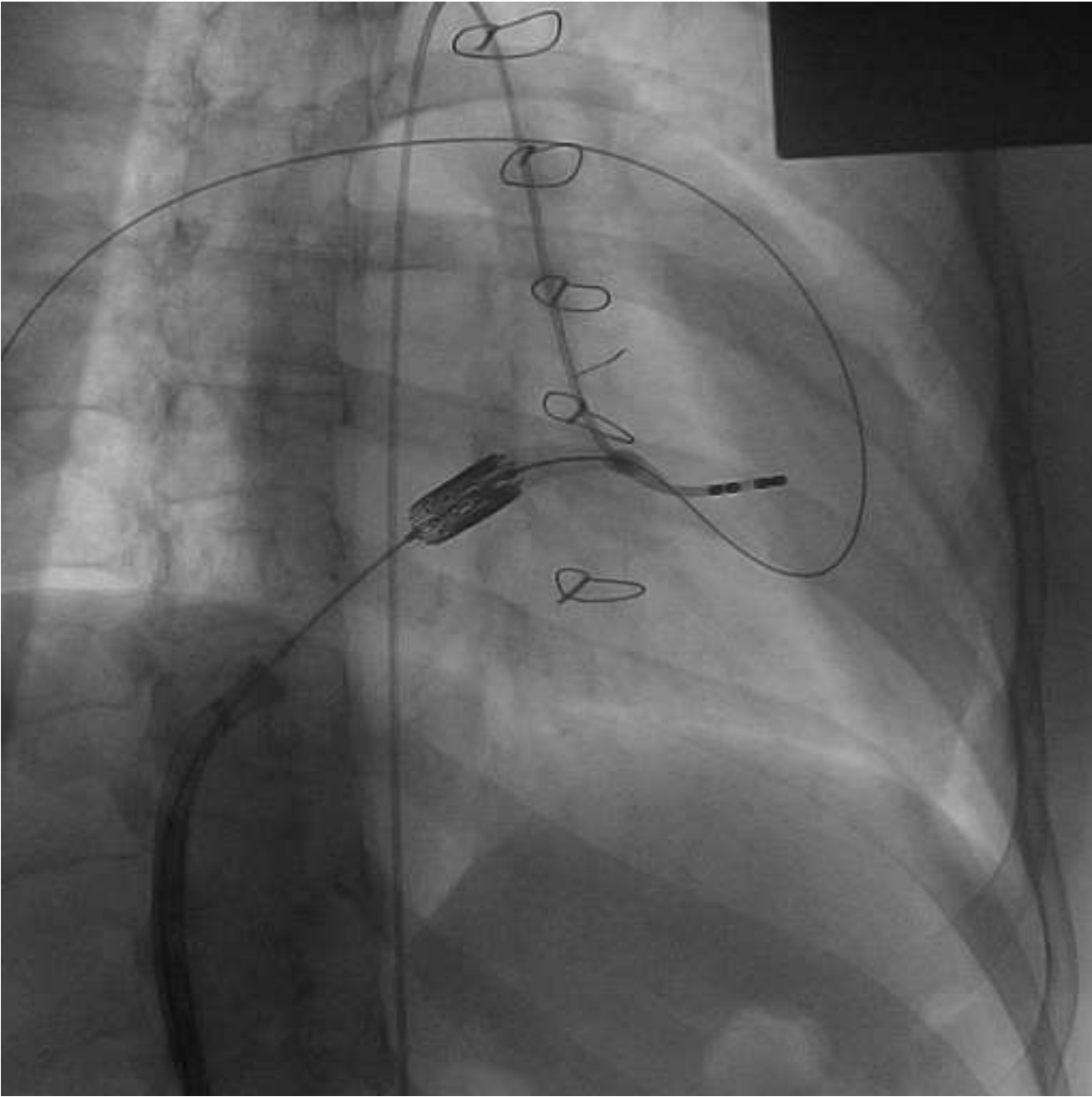
DDŽ

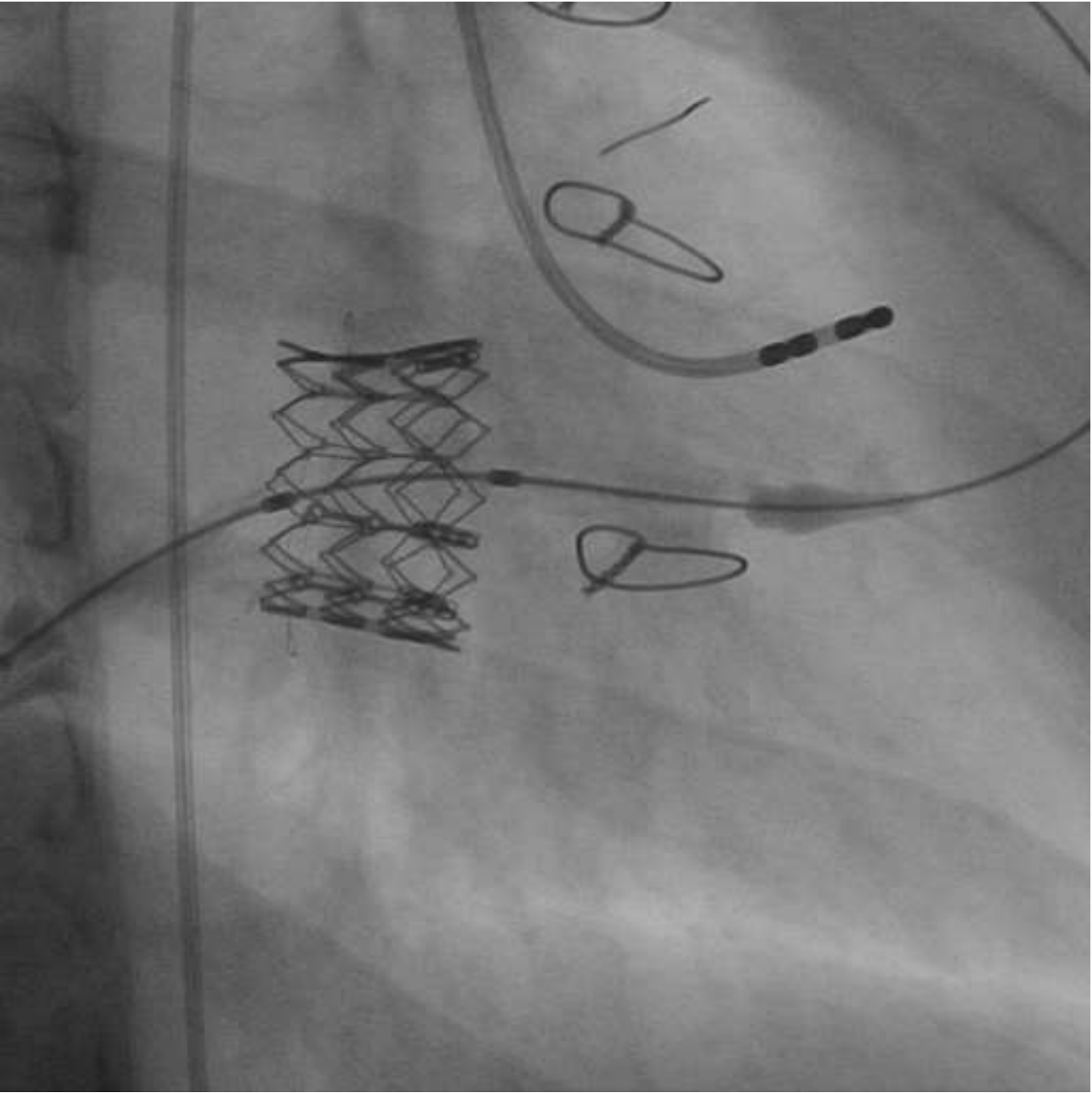


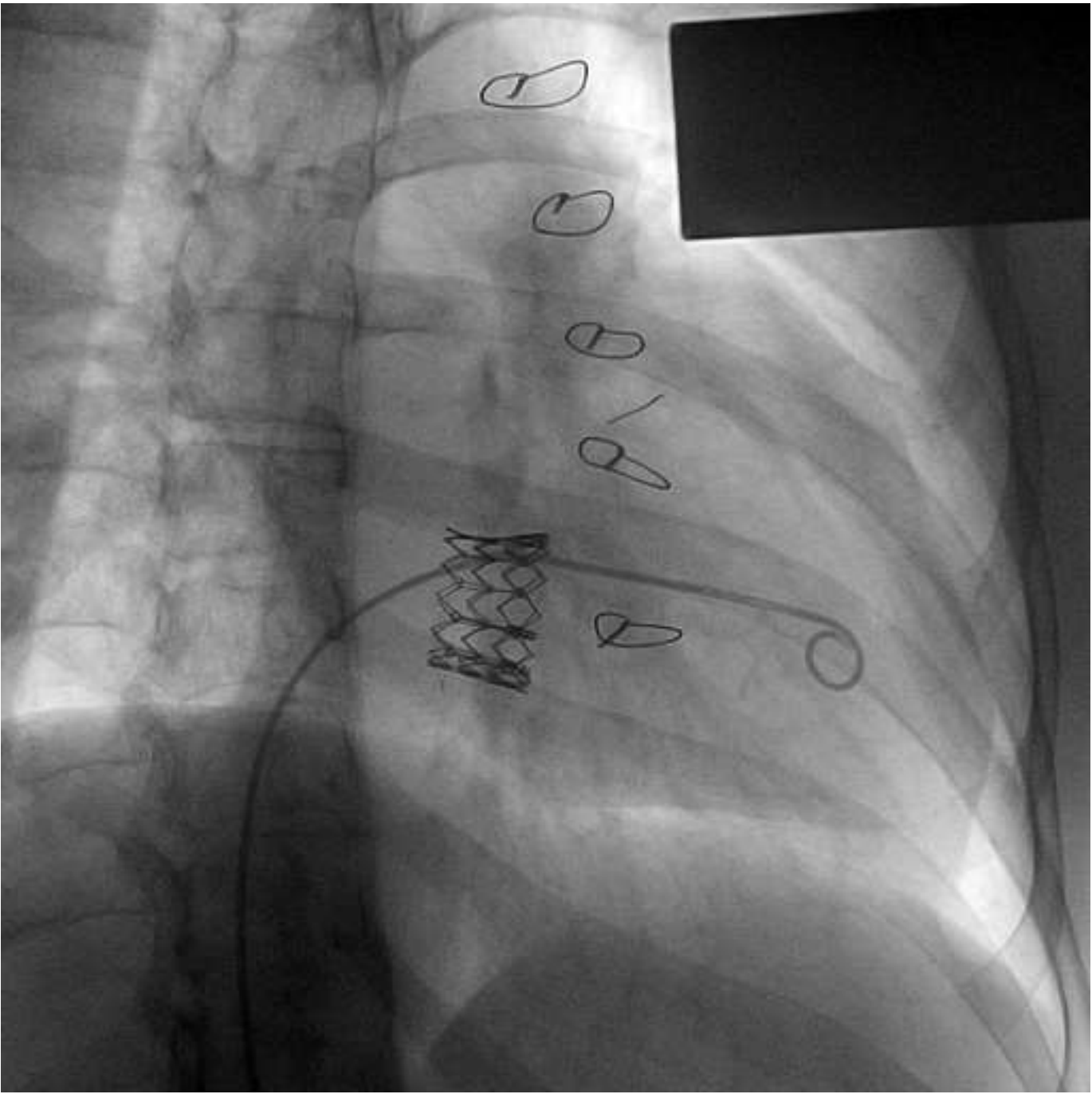
EBSTEINOVA ANOMALIE











Obstrukce výtokového traktu pravé komory (RVOTO)

- Subinfundibulární
- Infundibulární
VSD, ToF
Sekundární při hypertrofii PK (nejčastěji při valvulární pulmonální stenóze)
- Valvulární
- Supravalvulární

Stupně RVOTO

- Lehká – $V_{\max} < 3$ m/s (< 36 mmHg)
- Střední – V_{\max} 3-4 m/s (36-64 mmHg)
Při symptomech/snížení funkce PK/arytmie/R-L
zkrat - **Třída 2A, úroveň C**
- Těžká – $V_{\max} > 4$ m/s (>64 mmHg)
Indikována k intervenci bez závislosti na
symptomech – **Třída 1, úroveň C**

Valvulární pulmonální stenóza

- 7-12% všech vrozených srdečních vad
- 80-90% všech RVOTO

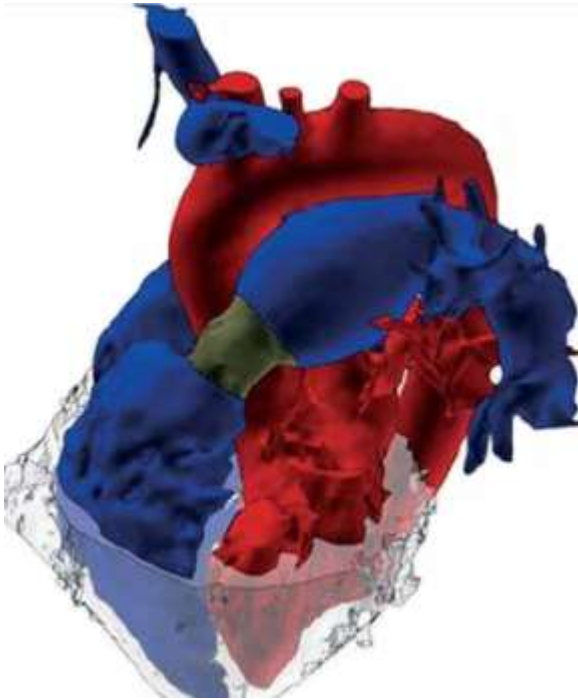
Balónková valvuloplastika metodou volby
intervence - **Třída 1, úroveň C**

**Pokud selže – kardiochirurgická náhrada u
maximálního gradientu > 80 mmHg**

TPVI

Cílová struktura

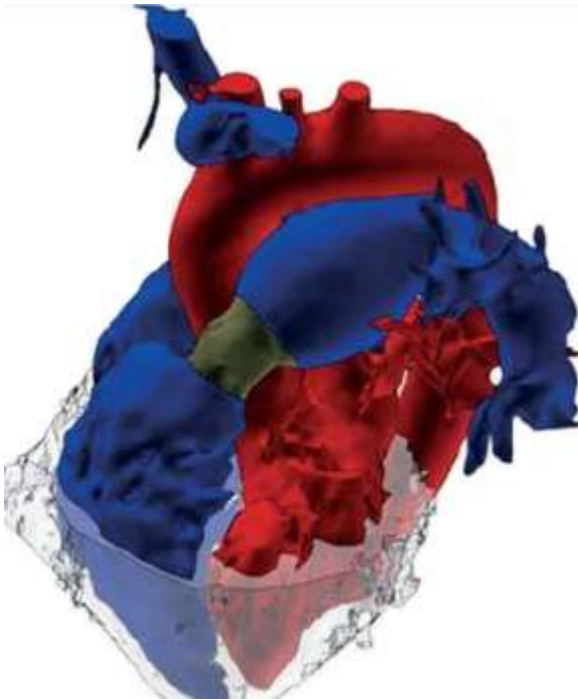
- Dysfunkční konduit → tlakové a/nebo objemové přetížení PK



TPVI

Cílová struktura

- Dysfunkční konduit → tlakové a/nebo objemové přetížení PK



Homograft



Xenograft



Contegra® PVC



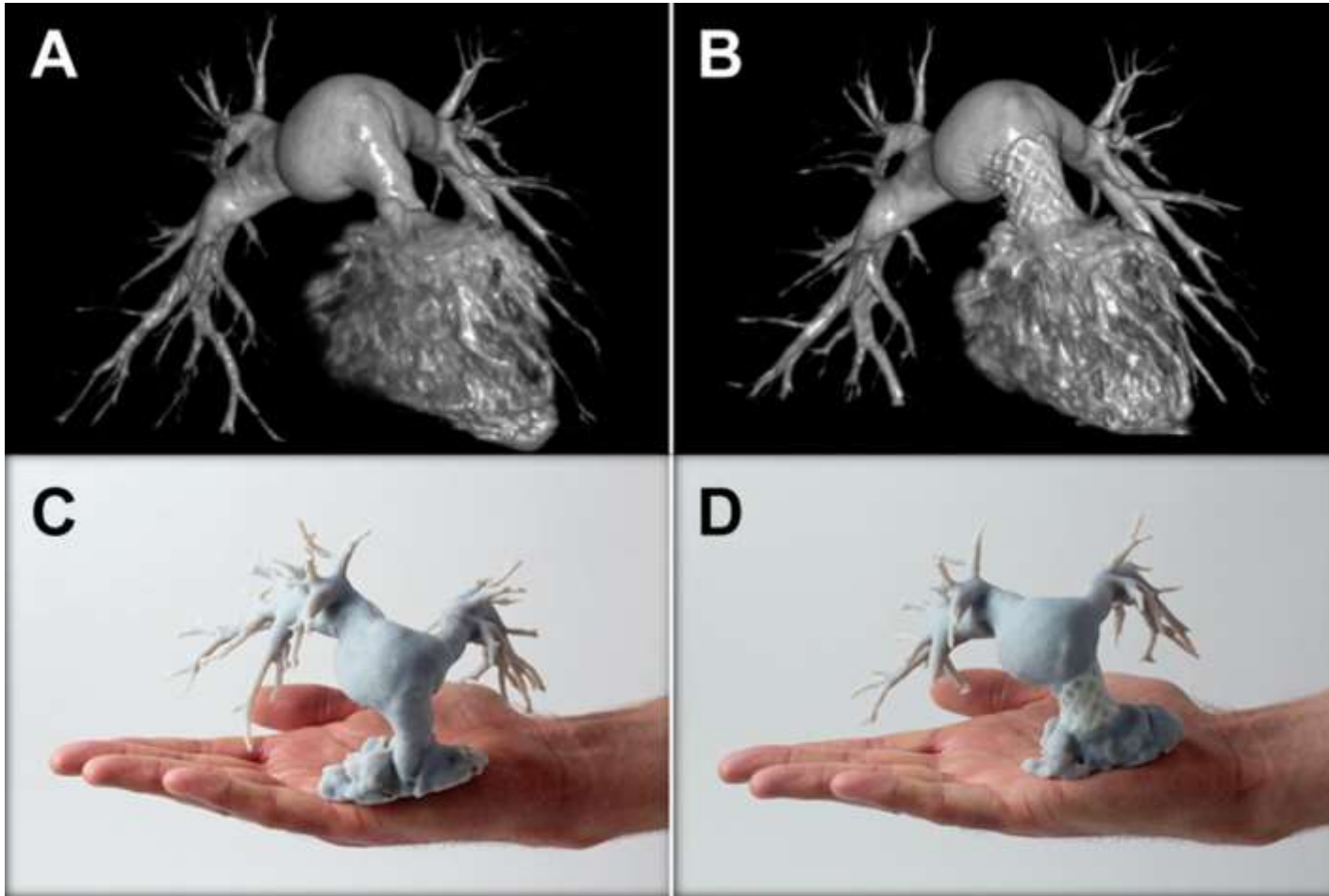
Hancock® Conduit

Bioprotéza



TPVI

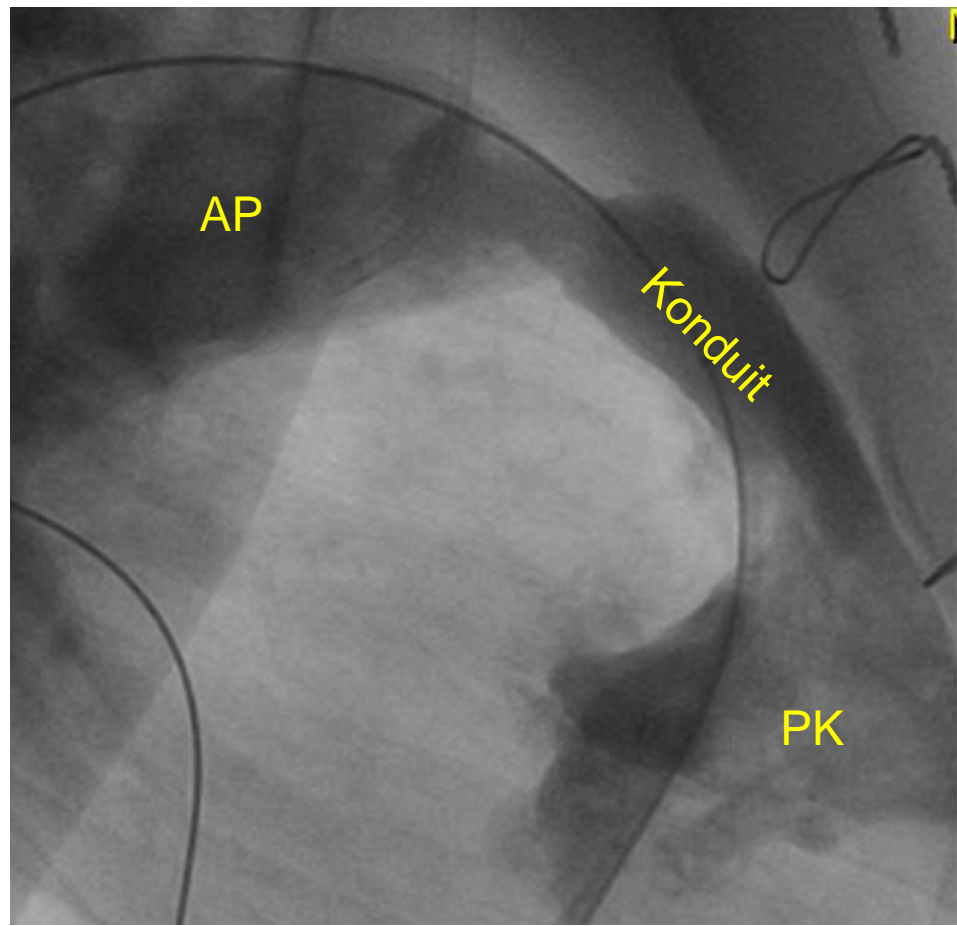
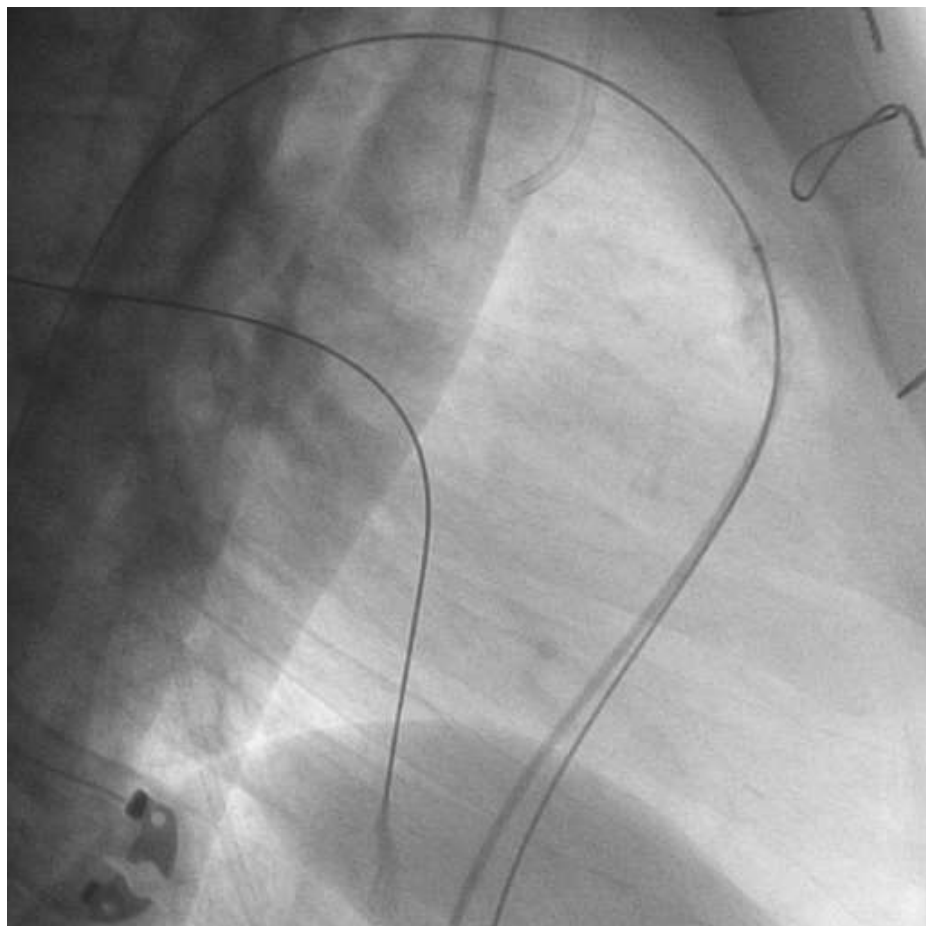
Cílová struktura



From: **Percutaneous Pulmonary Valve Implantation in a Native Outflow Tract: 3-Dimensional DynaCT Rotational Angiographic Reconstruction and 3-Dimensional Printed Model**

TPVI

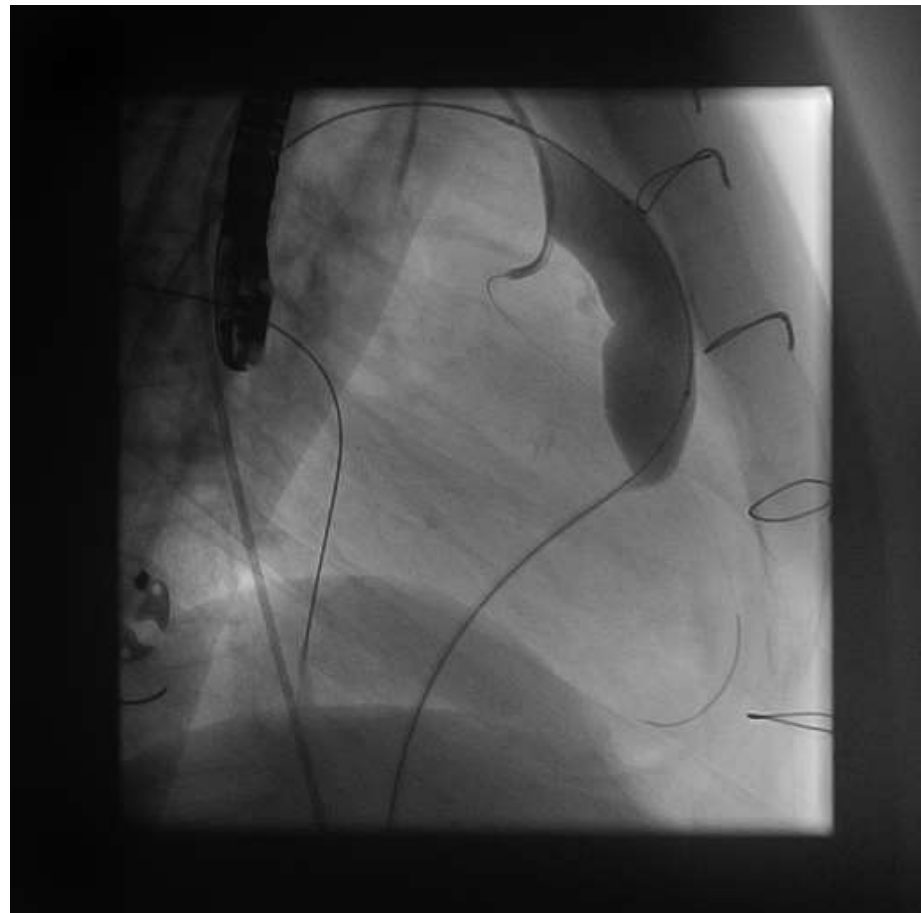
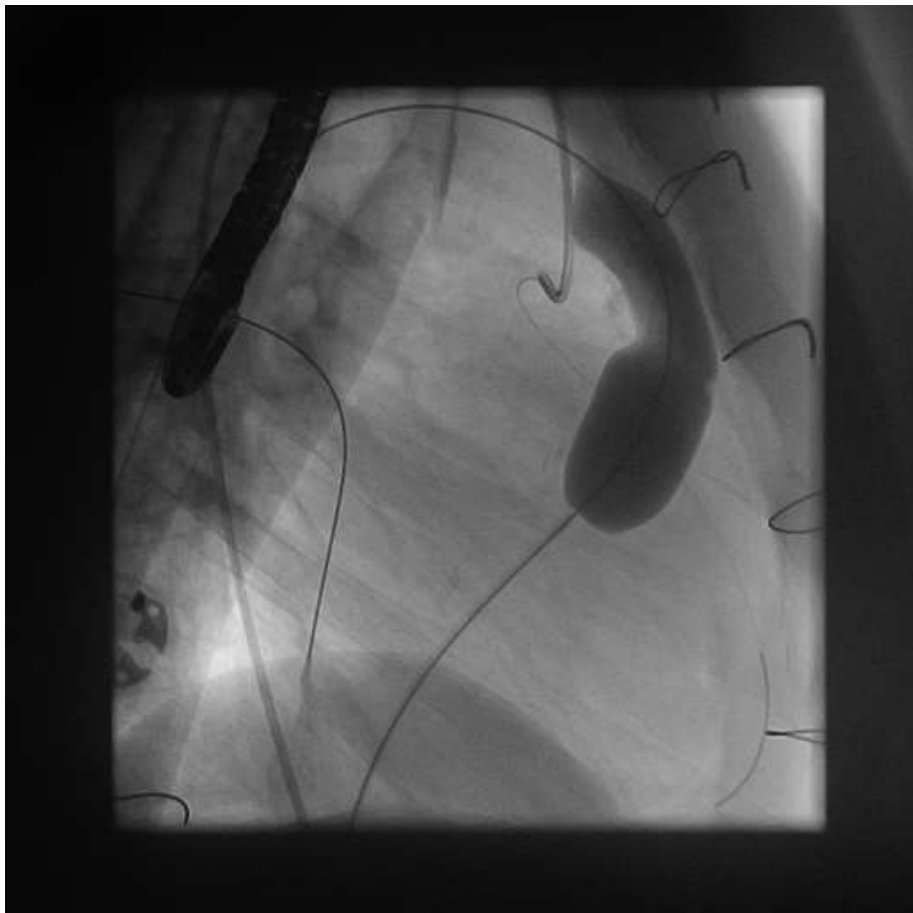
Degenerovaný kondukt PK-AP



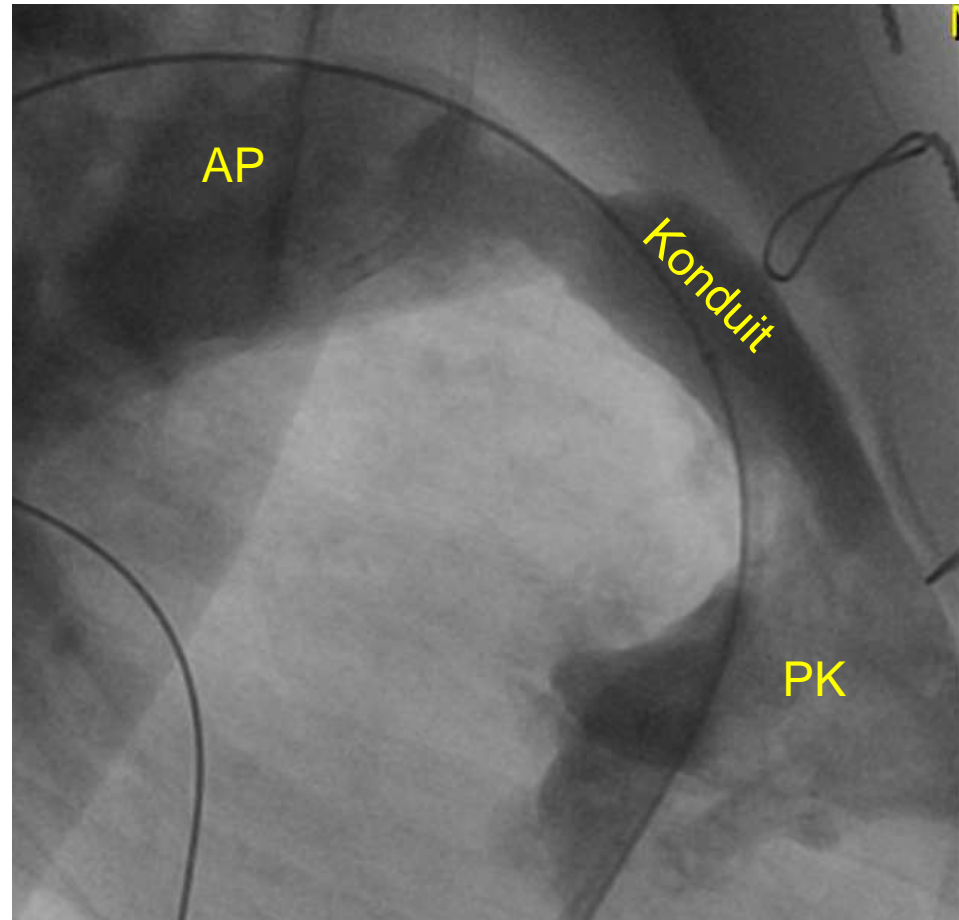
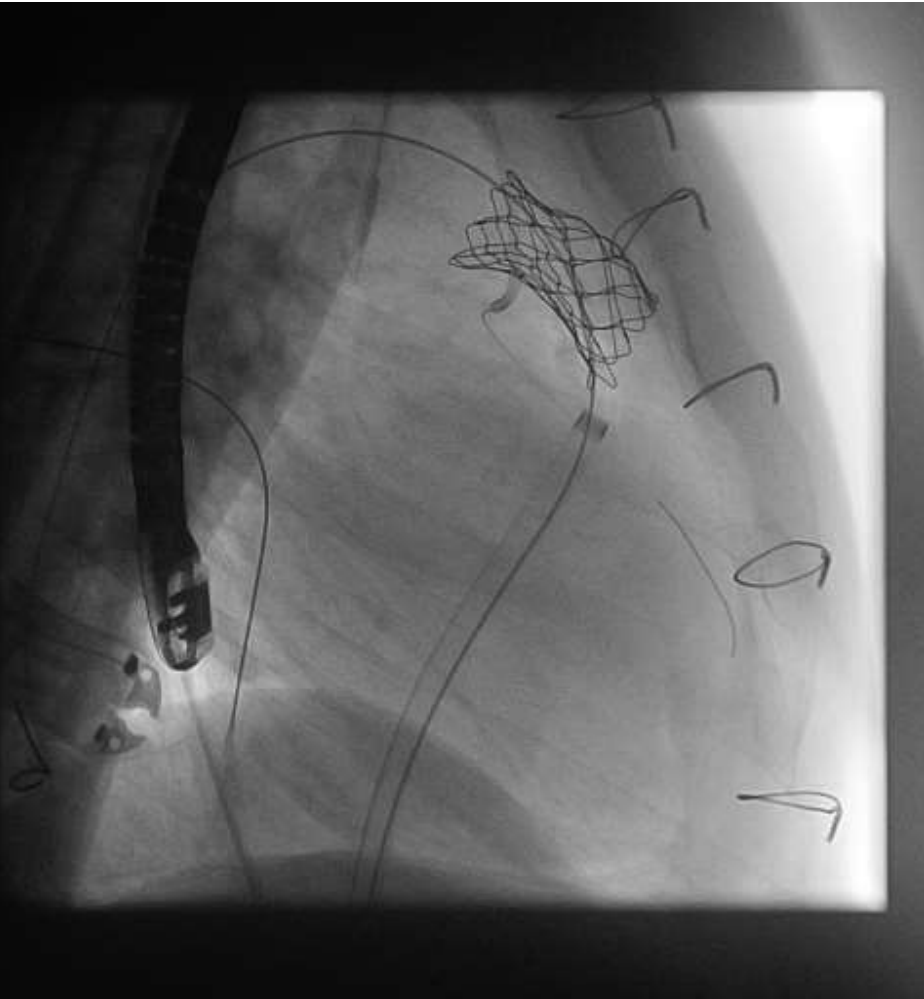
Konduit mezi PK a AP

Symptomy + systolický tlak v PK > 60 mmHg (může být nižší při sníženém průtoku a/nebo střední/těžké PR)	By měli podstoupit chirurgii	I	C
Asymptomatický pacient s těžkým RVOTO nebo těžkou pulmonální regurgitací + alespoň jedno kritérium <ul style="list-style-type: none">• Pokles zátěžové kapacity• Progredující dilatace PK• Progredující dysfunkce PK• Progredující trikuspidální regurgitace (nejméně středně těžká)• Systolický tlak v PK > 80 mmHg• Setrvalé síňové/komoré arytmie	Zárok by měl být zvážen	I	C

Riziko komprese koron. tepny



Implantace stentgraftu pro riziko ruptury



Implantovaná chlopně

