

Arytmie u vrožených srdečních vad v dospělosti

Škoda J, Popelová J.* Janoušek J+, Neužil P. a
Reddy V.Y.**

Kardiologické a Kardiochirurgické* odd. Nemocnice Na
Homolce, Praha

+ Dětské Kardiocentrum 2.LF UK Praha Mtol

**Cardiology dpt. Mount Sinai Hospital NY, USA



Arytmický mechanismus a výskyt NSS

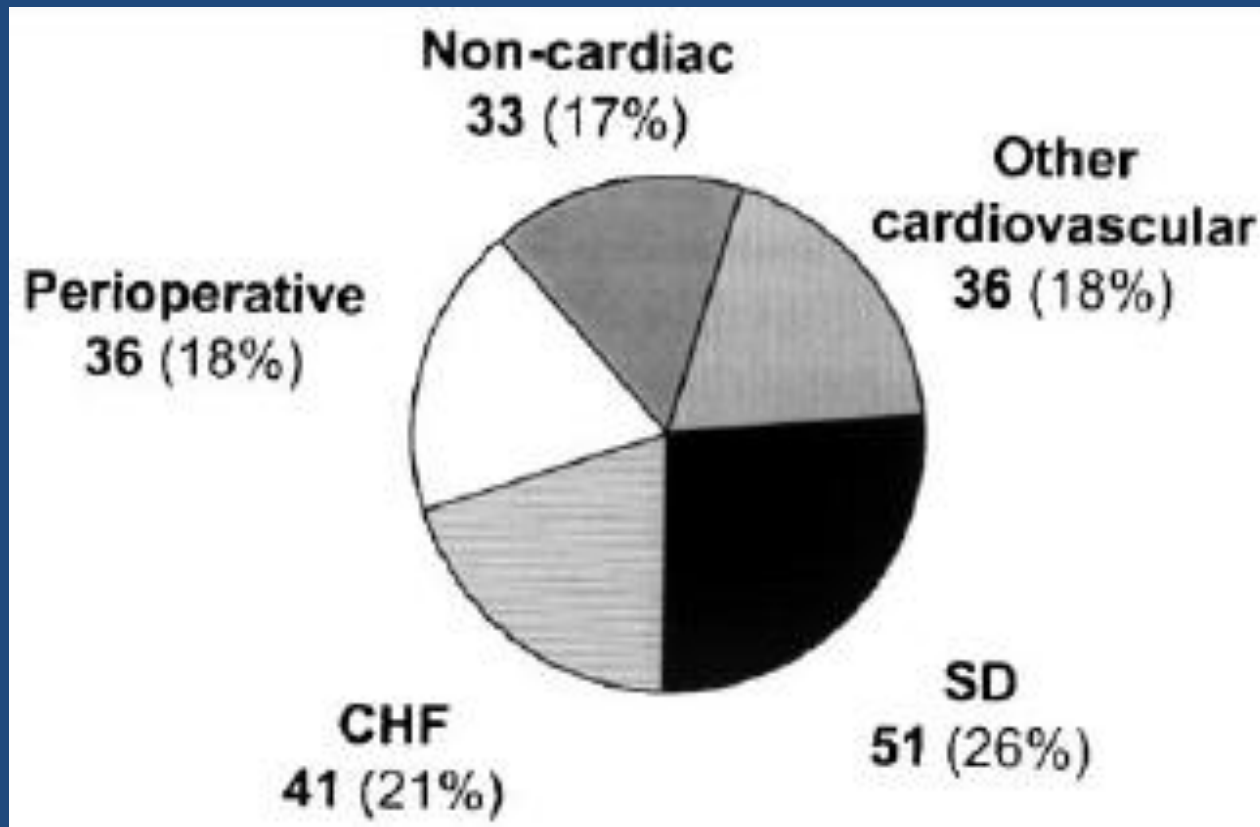
- Dilatace, hypertrofie, fibroprodukce, záplaty, hypoxie, poškození SN a převodního systému
- VT/VF >> SVT (IART) nebo bradykardie
- Nejvyšší riziko komplexní vady (15%):
 - d-TGA, atresie trikusp. chlopně,
 - masivní hypertrofie systémové komory
- Nižší riziko u lehkých vad (45%)
 - Defekt septa síní, stenóza plicnice
- Střední riziko (40%) ostatní:
 - Fallotova tetralogie, Ebsteinova anom.

Relativní riziko arytmií u různě závažných vrozených srdečních vad

	IART	AF	WPW	VT/SCD	SSS	spont AVB	traum AVB
VSD	+			+			+
ASD	+	+					
TOF	++			++			++
AS	+			++			+
d-TGA: M+S	+++			++	+++		
CAVC	+					+	++
SING V (F)	+++	+		+	+++		
L-TGA	+		++	+		++	+++
Ebstein A	++		+++	+			

AF indicates atrial fibrillation; WPW, Wolff-Parkinson-White syndrome; SCD, sudden cardiac death; SA, sinoatrial; VSD, ventricular septal defect; ASD, atrial septal defect; TOF, tetralogy of Fallot; AS, aortic stenosis; M+S, after the Mustard or Senning operation; CAVC, common AV canal defect; SING V (F), single ventricle after the Fontan operation; + + +, high risk; + +, moderate risk; and +, slight risk.

Specifická mortalita

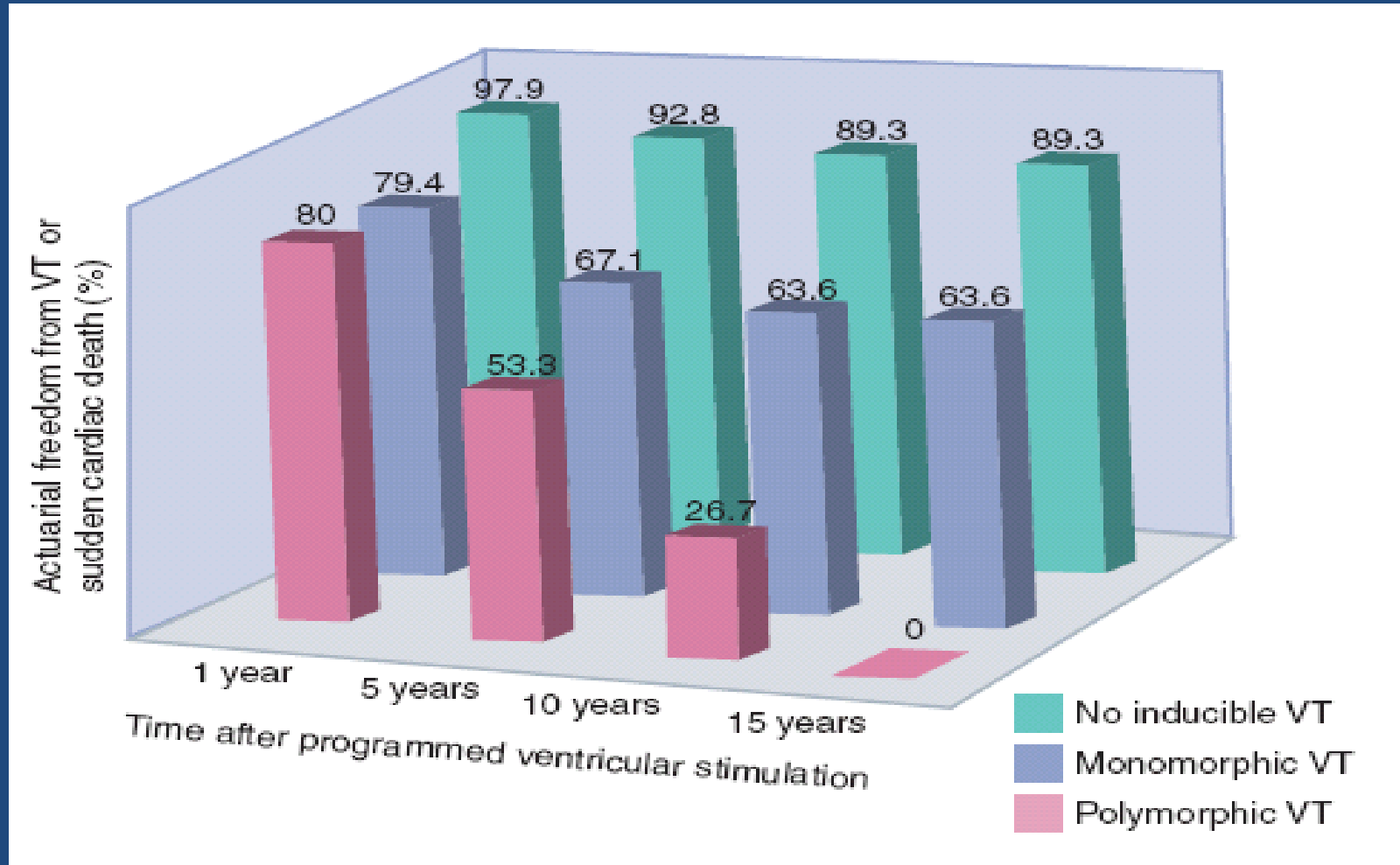


Rizikové faktory náhlé srd. smrti, Fallot. tetralogie

Study	Age at Repair	Prior Shunt	VEA	EPS	PS	PR	RV Function	LV Function	ECG
Gillette et al ⁶¹			Yes						
Garson et al ⁶²			Yes		Yes				
Horowitz et al ⁴⁸				Yes					
Deanfield et al ⁶³			Yes						
Garson et al ⁶⁴				Yes					
Kugler et al ⁶⁵				Yes					
Kavey et al ⁶⁶			Yes				Yes	Yes	
Dunnigan et al ⁶⁷				Yes					
Kobayashi et al ⁶⁸	Yes					No	No	No	
Burns et al ⁶⁹					Yes			Yes	
Deanfield et al ⁵³	Yes				No				
Garson et al ⁷⁰	Yes	Yes	Yes		Yes				
Deal et al ⁷¹				Yes	Yes				
Walsh et al ¹⁴	Yes								
Chandar et al ⁷²	Yes		Yes	No	Yes				
Zimmerman et al ⁷³			Yes						
Downar et al ⁴⁹				Yes		Yes			
Murphy et al ⁶	Yes				Yes				
Cullen et al ⁷⁴			No						
Jonsson et al ⁷⁵	Yes		Yes						
Roos-Hesselink et al ²	Yes								
Gatzoulis et al ⁵⁴						Yes	Yes		Yes
Balaji et al ⁷⁶									Yes
Nollert et al ⁵⁸	Yes				Yes				
Harrison et al ³	No					Yes	Yes		
Berul et al ⁵⁶									Yes
Daliento et al ⁷⁷		Yes							Yes
Lucron et al ⁷⁸				Yes	Yes	Yes			Yes
Gatzoulis et al ⁵⁵	Yes	Yes					Yes		Yes
Therrien et al ⁷⁹						Yes	Yes		Yes
Hamada et al ⁸⁰	Yes								
Ghai et al ⁸¹			Yes			Yes	Yes	Yes	Yes
Dore et al ⁸²									No
Khairy et al ⁸³	Yes	Yes	Yes	Yes					
Russo et al ⁸⁴									No

Yes indicates study supports variable as predictive of malignant arrhythmias; No, study refutes variable as predictive of malignant arrhythmias; Age Repair, older age at time of definitive surgical correction; Prior Shunt, history of prior palliative shunt surgery; VEA, spontaneous high-grade ventricular ectopic activity on ECG or Holter monitoring; EPS, positive ventricular stimulation at electrophysiology study; PS, residual pulmonary stenosis or other outflow obstruction; PR, pulmonary regurgitation; LV, left ventricular; and ECG, ECG findings (QRS duration, QT and JT dispersion).

Role programované stimulace komor – Fallotova tetralogie



patients with no inducible VT, inducible monomorphic VT and inducible polymorphic VT at 1, 5, 10 and 15 years following programmed ventricular stimulation. Khairy P, Circ., 2004

Falotova tetralogie – riziko náhlé smrti

- ◎ 2% riziko NSS během dekády života, lineární x exponenciální??
- ◎ starší věk radikální chir. korekce, dlouhodobá paliativní korekce
- ◎ kuplety, nesetřvalé komor. tachykardie Holter EKG
- ◎ inducibilita KT/KF při PSK
- ◎ selhání pravé komory
- ◎ prodloužení QRS

Prognostický význam přítomnosti AT - Afib

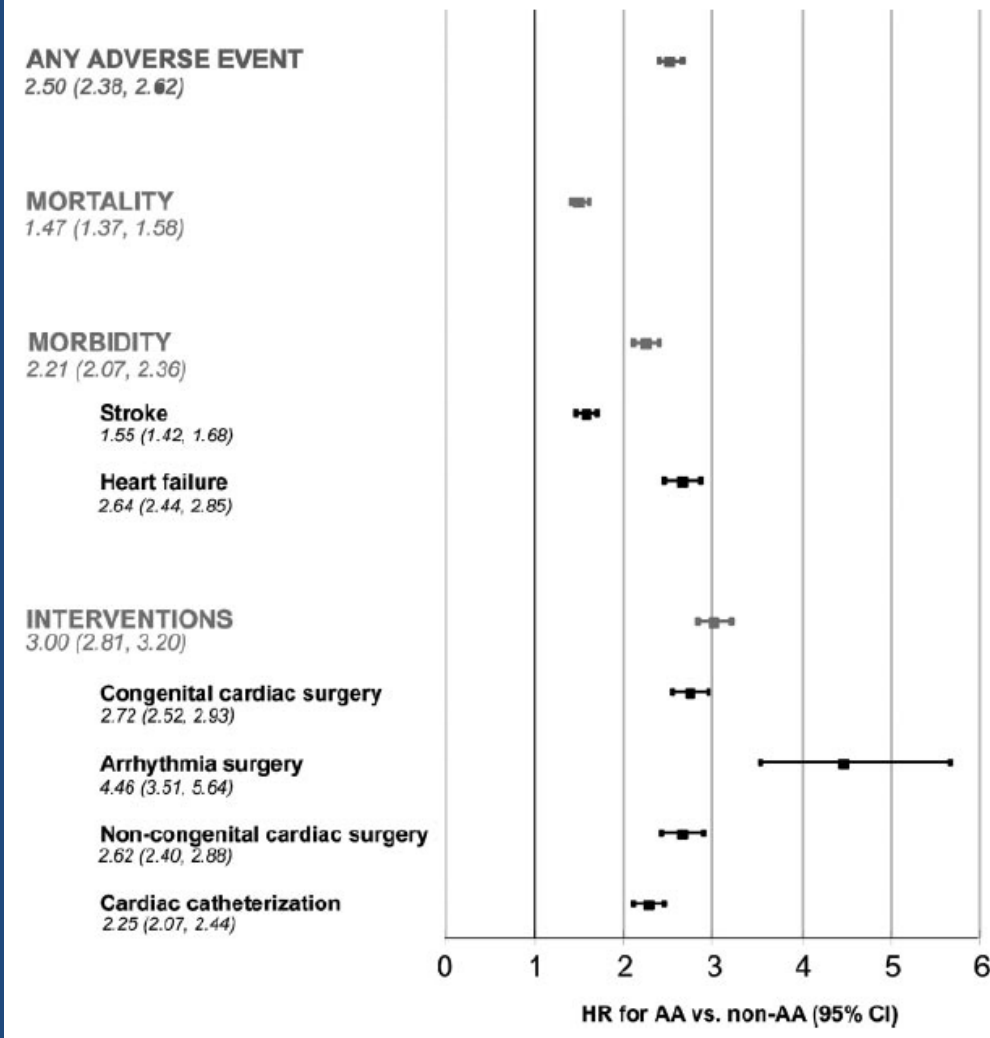


Figure 3. HR for outcomes in ACHD with and without atrial arrhythmias (AA). The HR for all outcomes in patients with atrial arrhythmia compared with patients without is shown. Atrial arrhythmia confers an increased risk in all adverse events, represented by a HR >1.

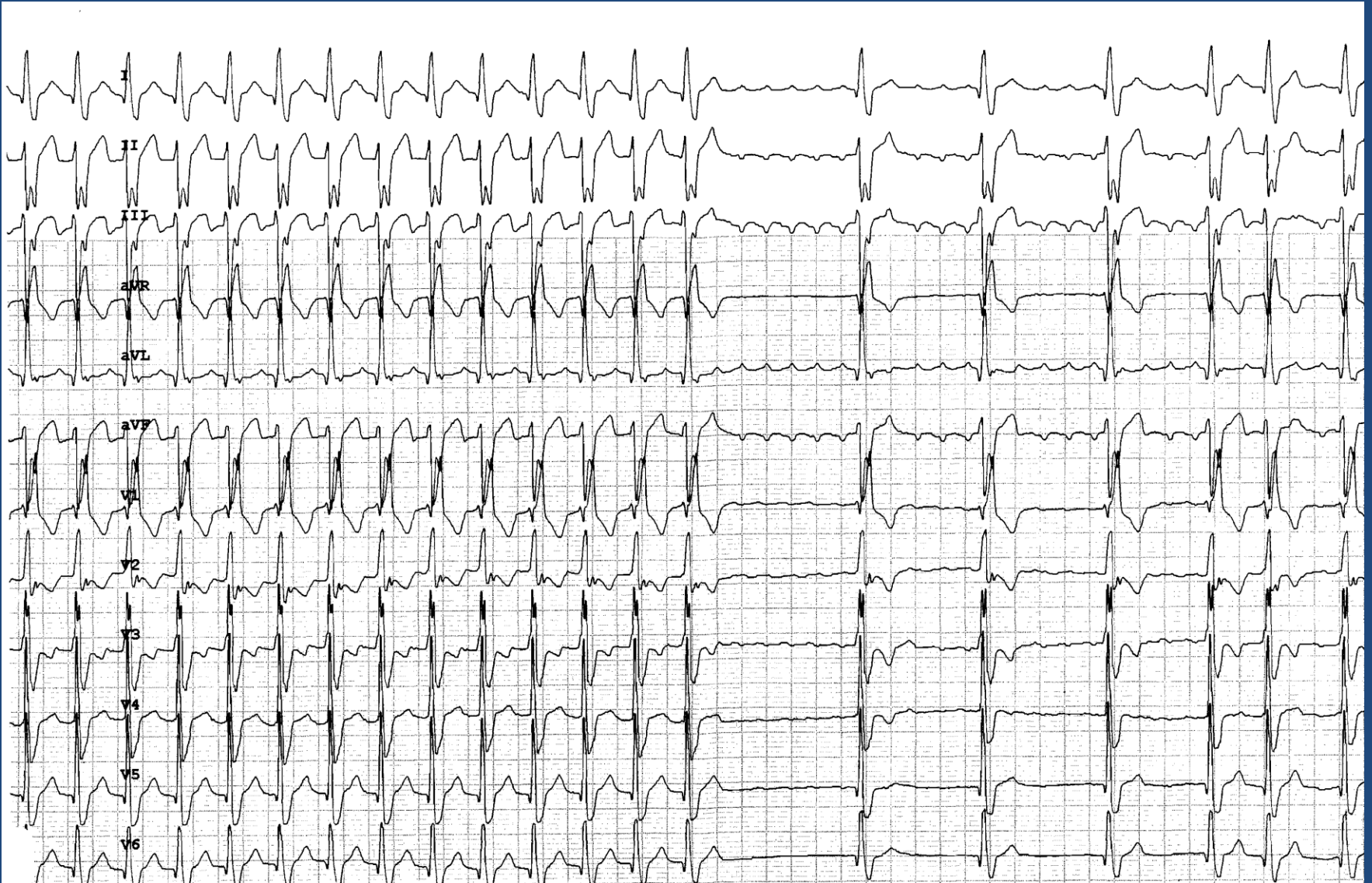
Case 1

- 35 M trikusp. atresie, funkčně spol. komora
- BTsin spojka po narození
- 7r Fontan Dotty (spojení RAA s PA)
- 19r intraart. TCPC, MVP ring

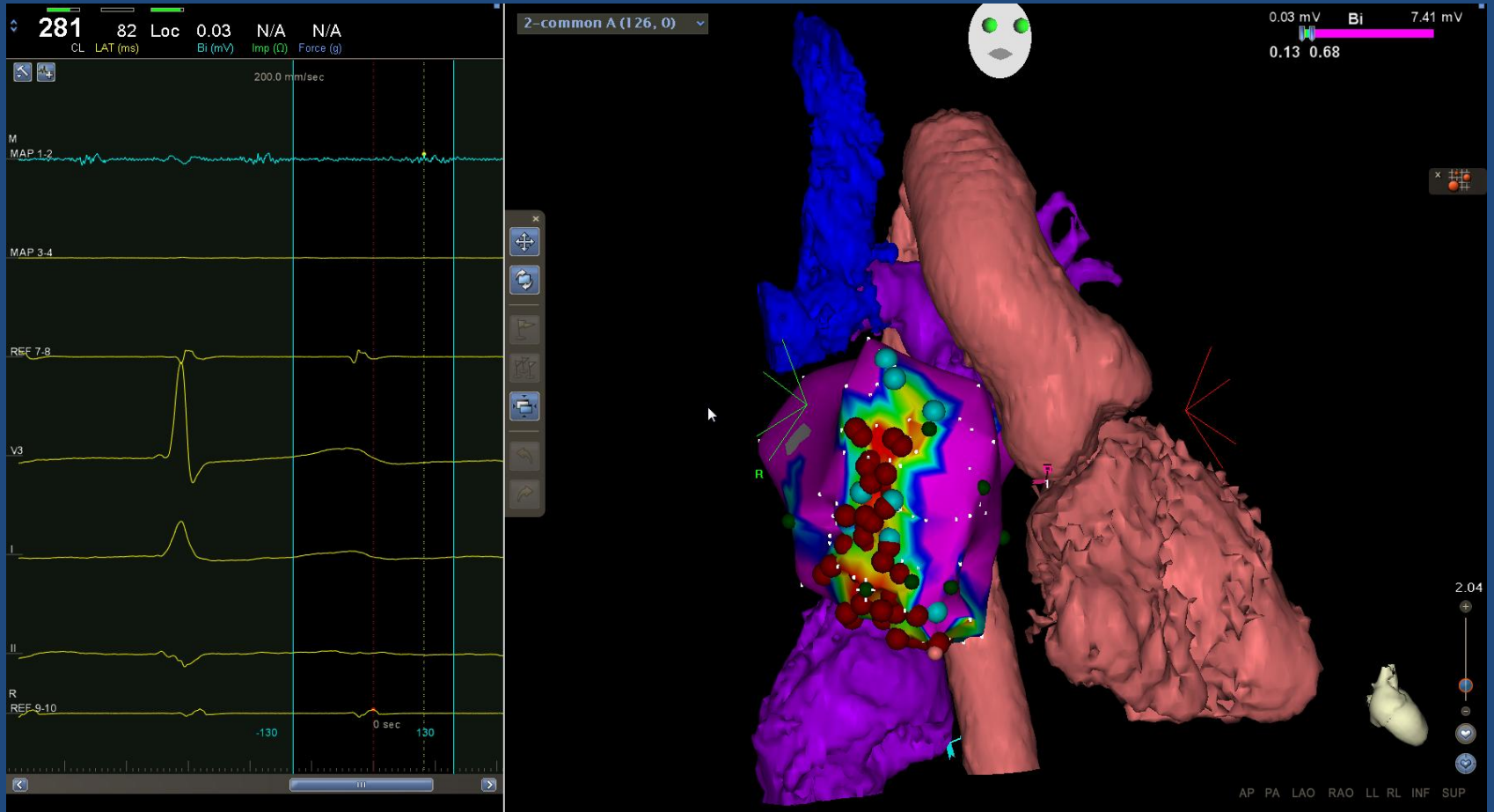
poté progrese AT s komor. odp. 170-200min,
měsíčně trvání až 6 hodin

Carvediol, propafenon, sinus. Bradykardie

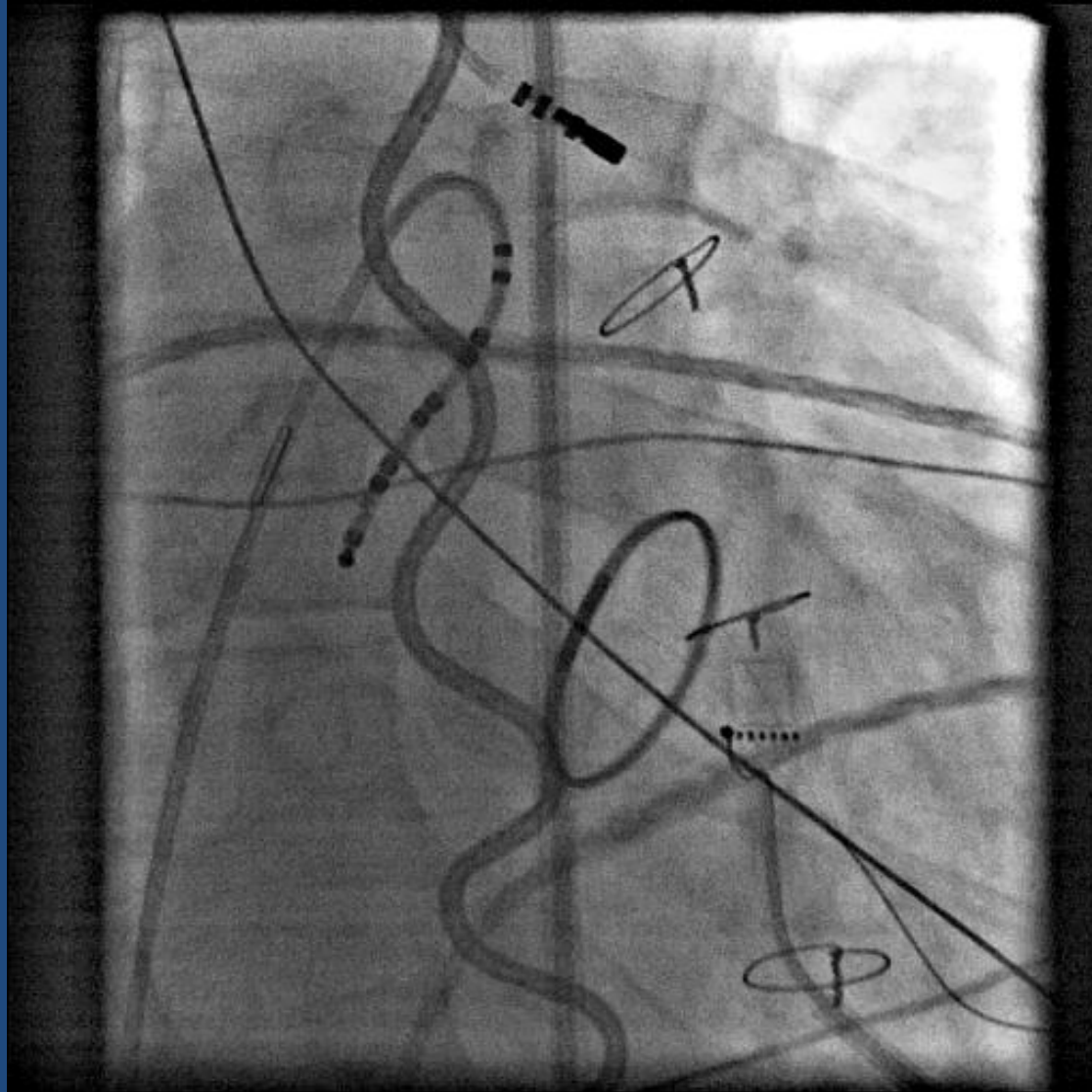
Fontan TCPC



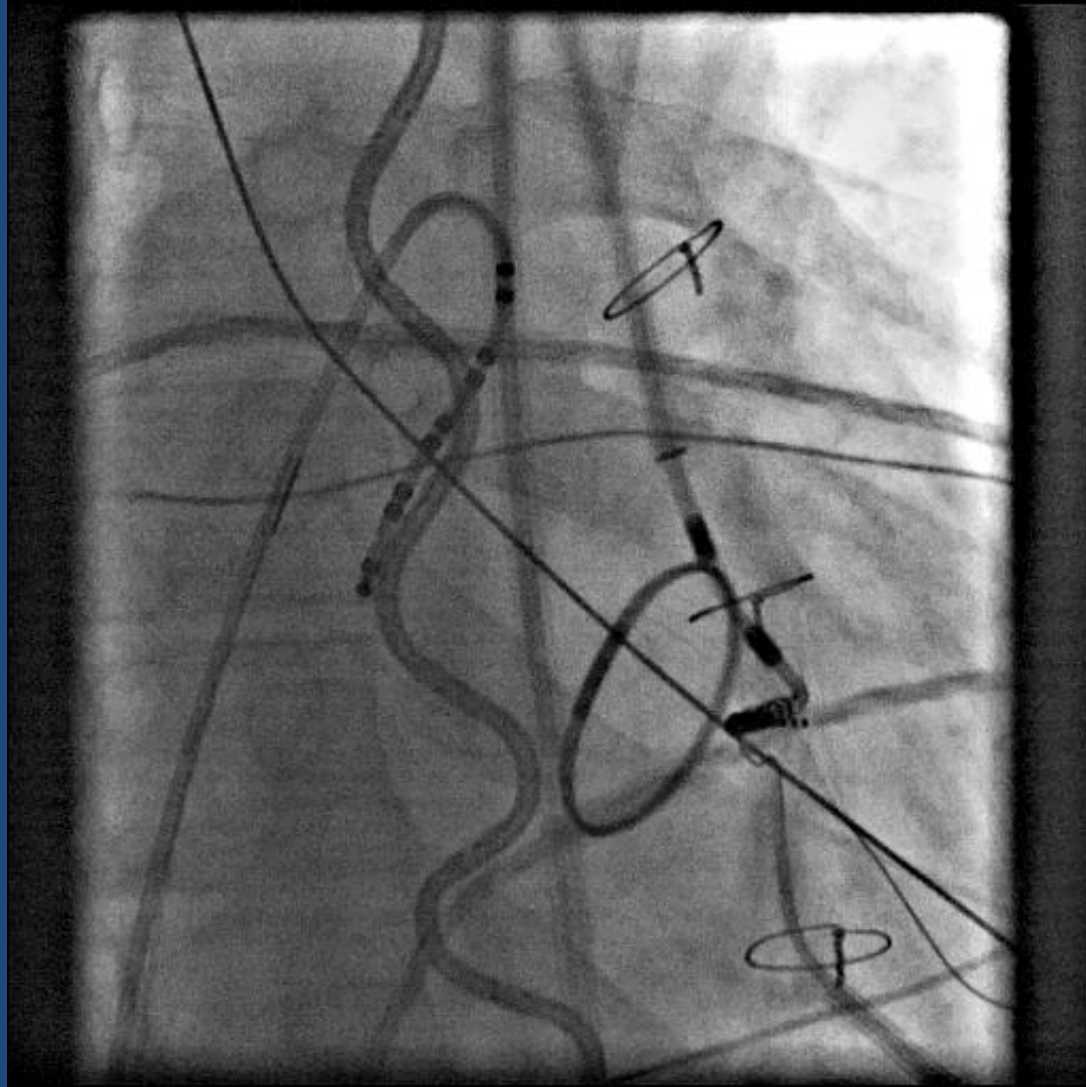
Fontan TCPC



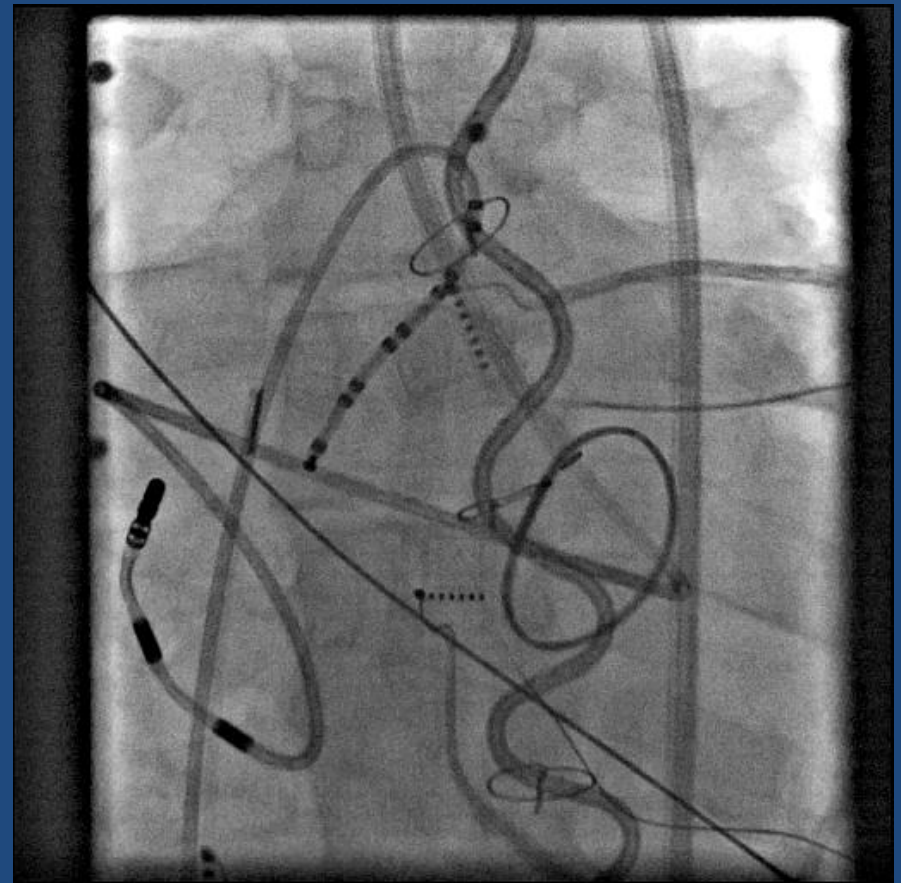
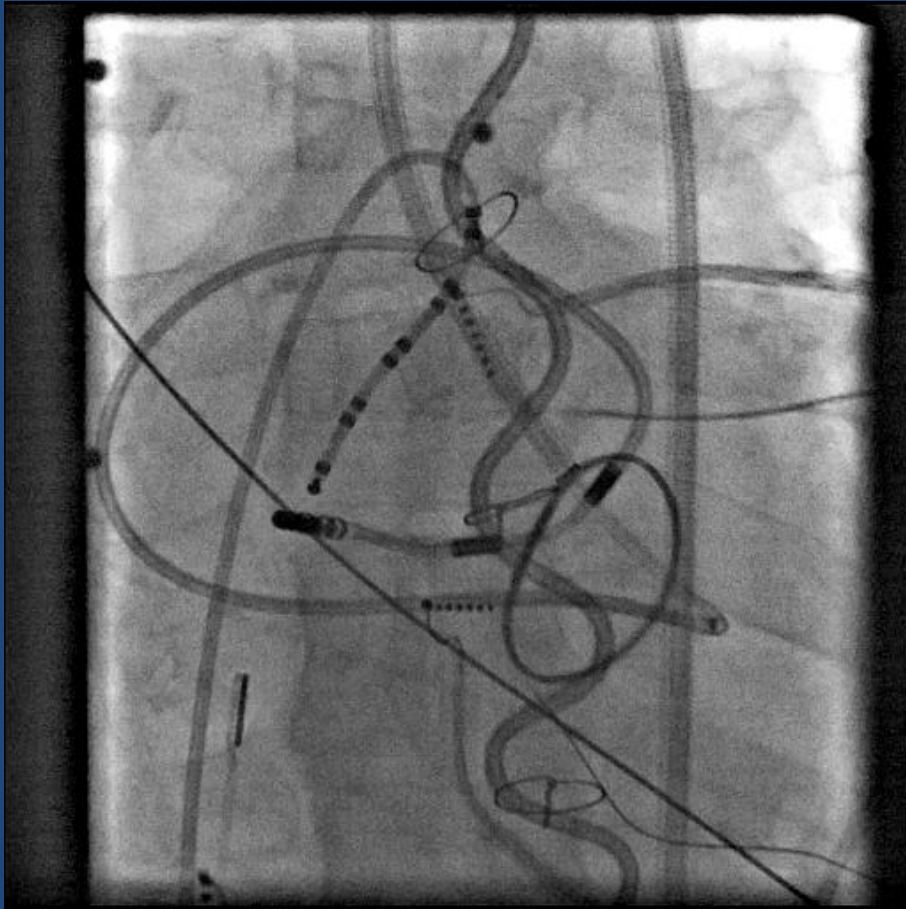
Fontan TCPC transaortálně IART



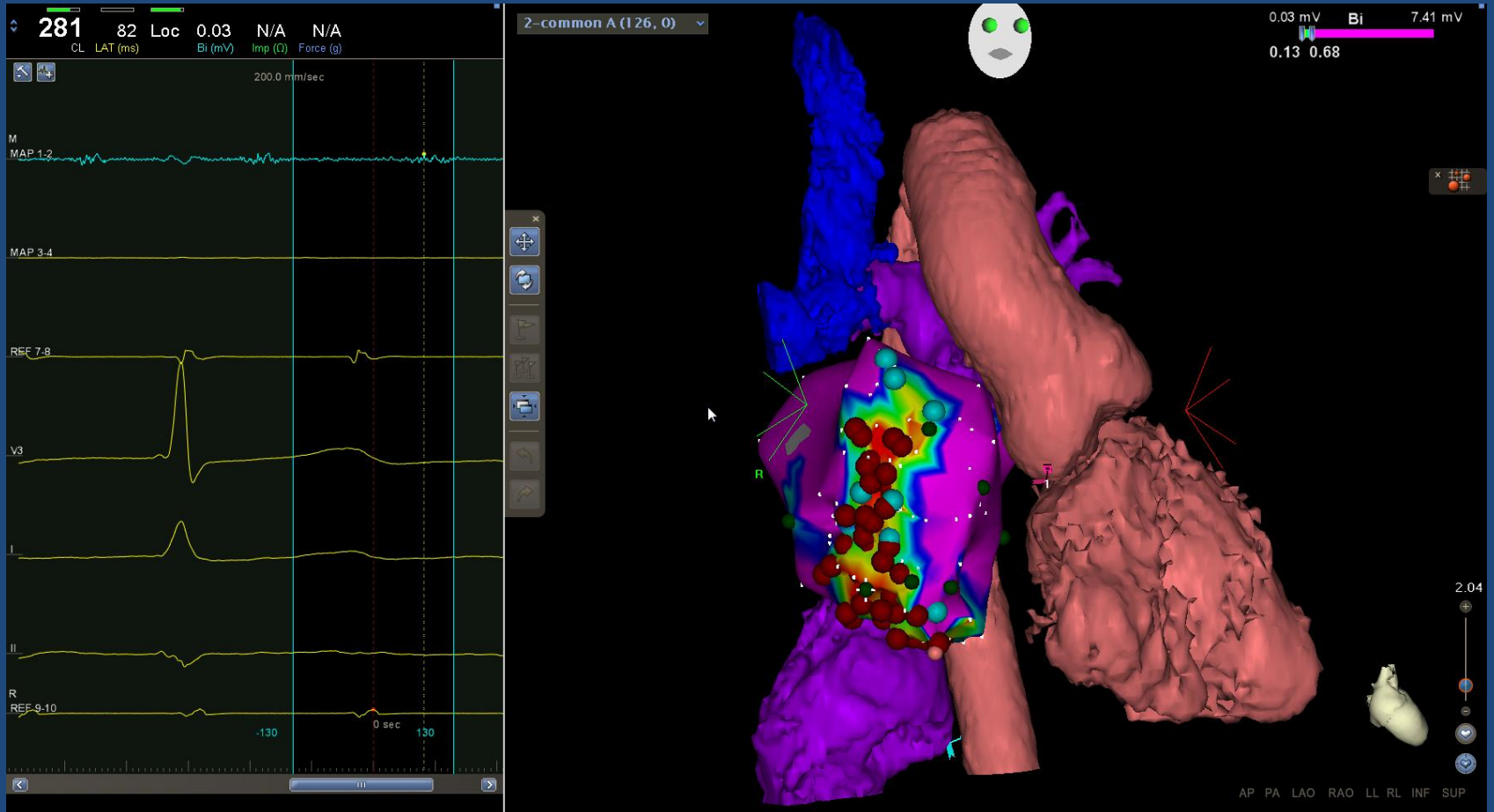
Fontan TCPC transaortálně IART



Fontan TCPC transaortálně IART



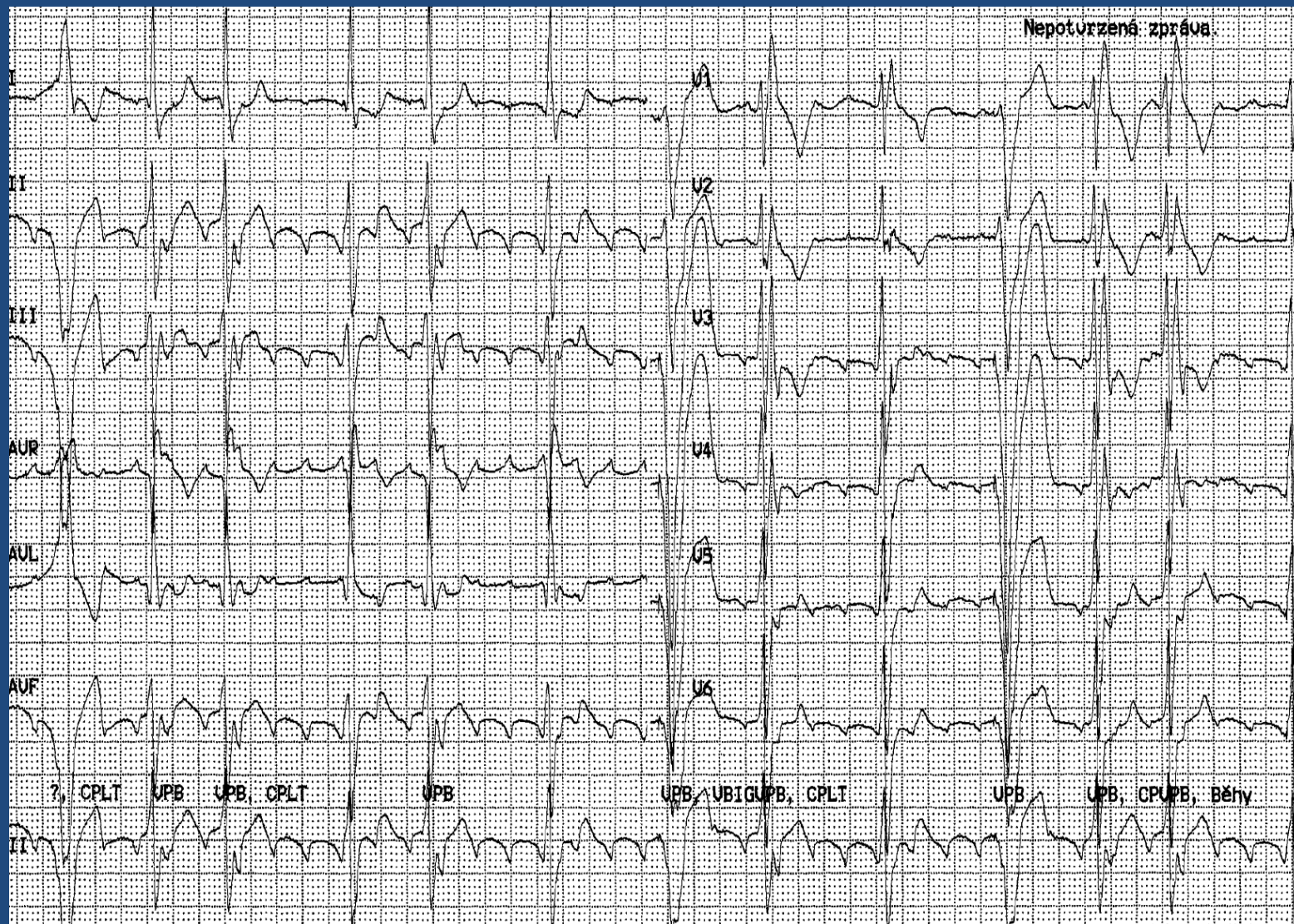
Fontan TCPC



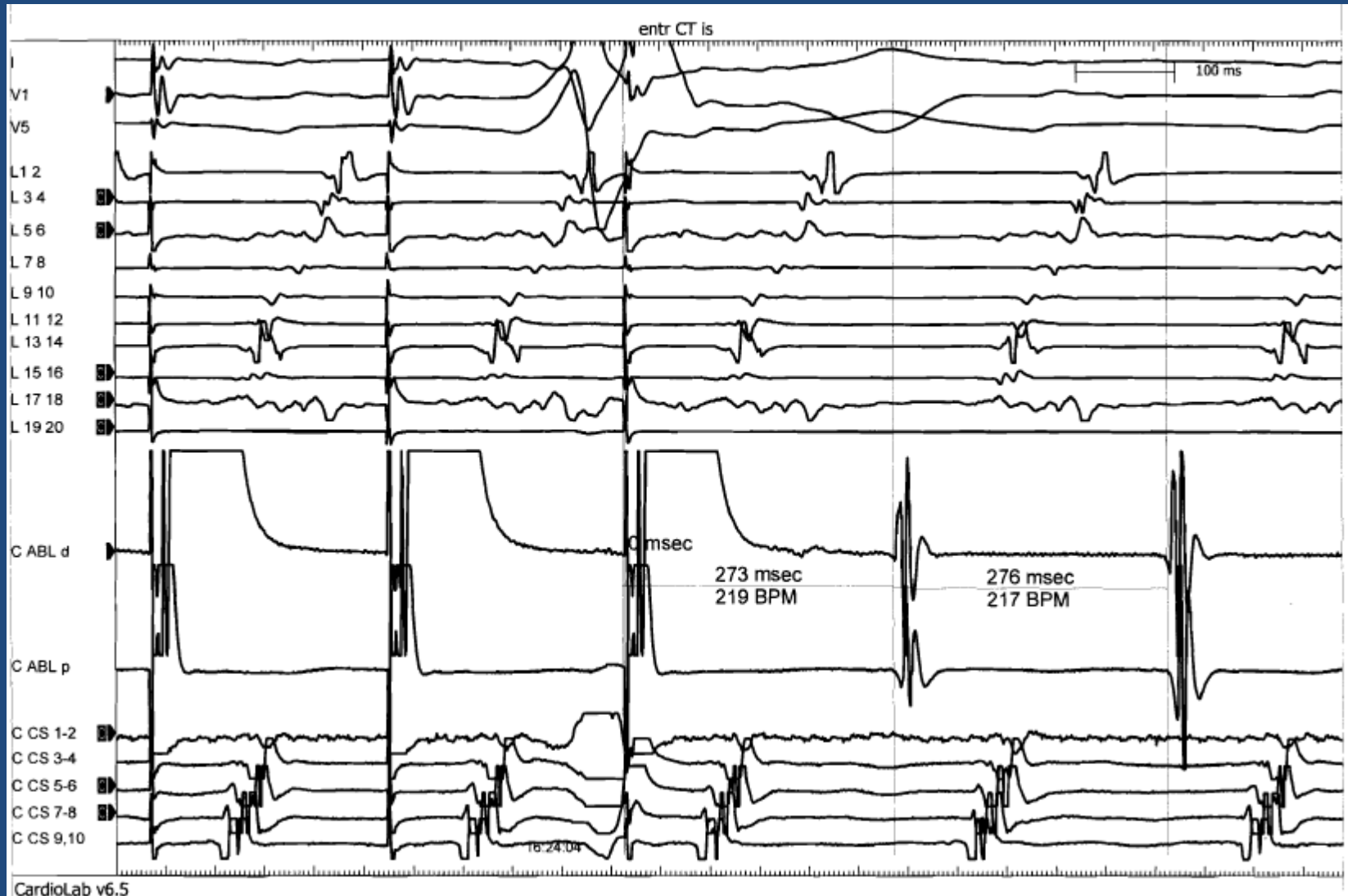
CASE 2

- 39r M, DORV po Rasteliho-Kawahima korekci
- (Ao napojena na VSD, konduit RV-PA)
- AVB II-IIIst trvalá 2D KS
- Synkopa, Ekg flutter síní, kontrola KS bez patologie
- Ad RFA typického flutteru síní + programovaná stimulace komor

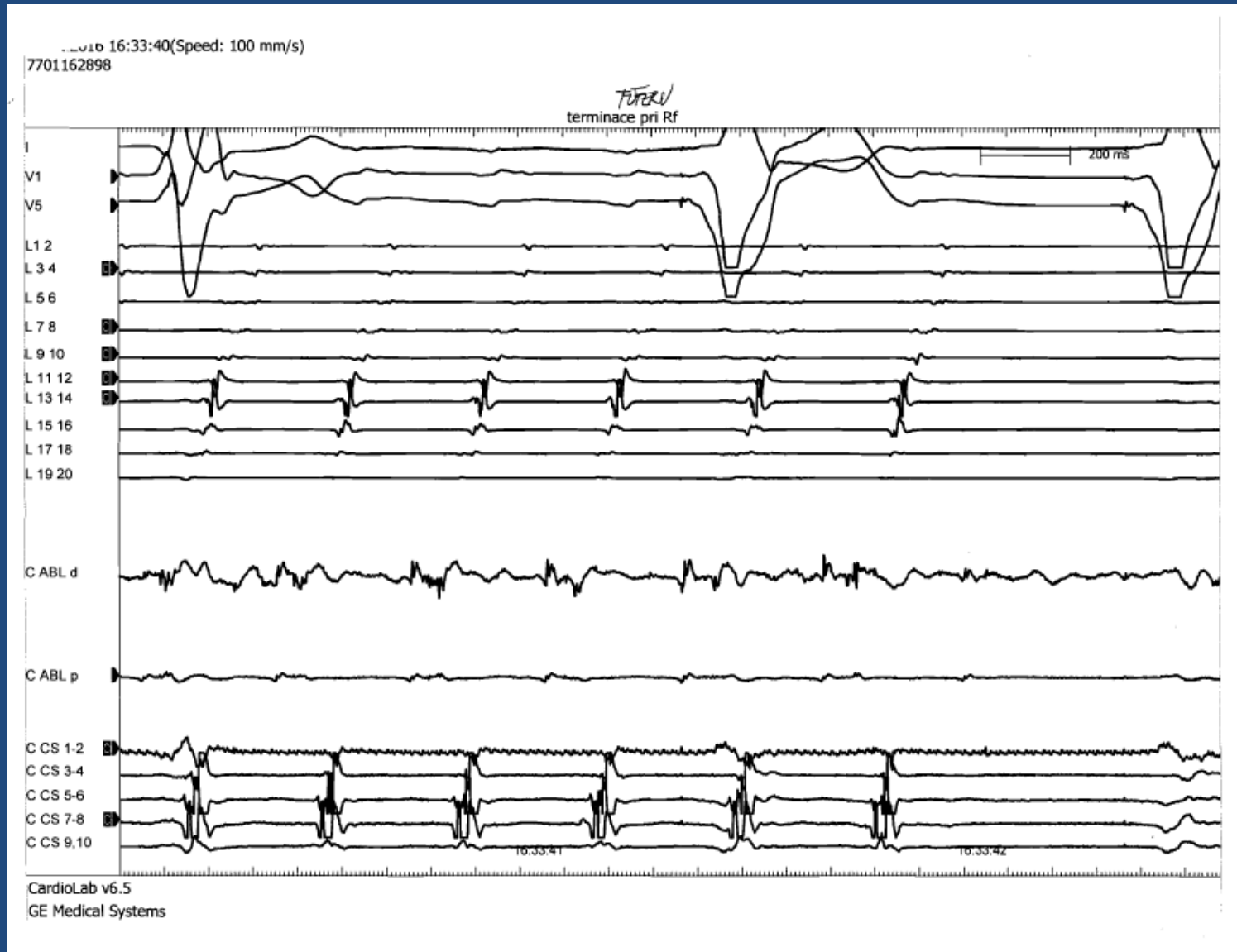
CASE 2 - DORV Rasteliho korekce



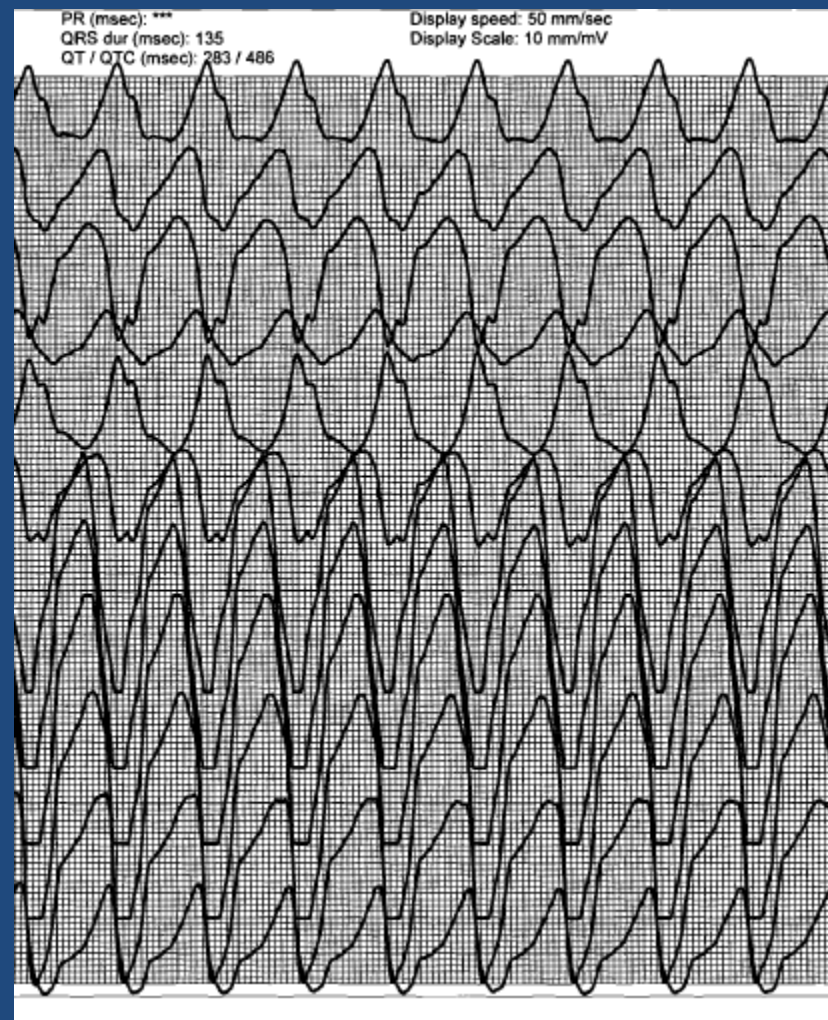
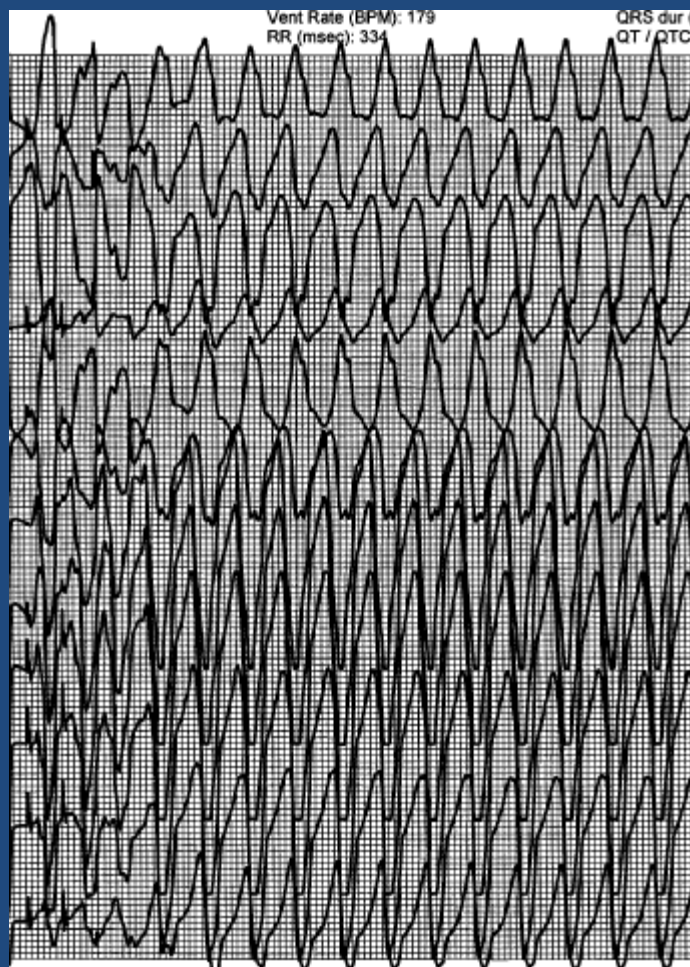
CASE 2 - DORV Rasteliho korekce



CASE 2 - DORV Rasteliho korekce



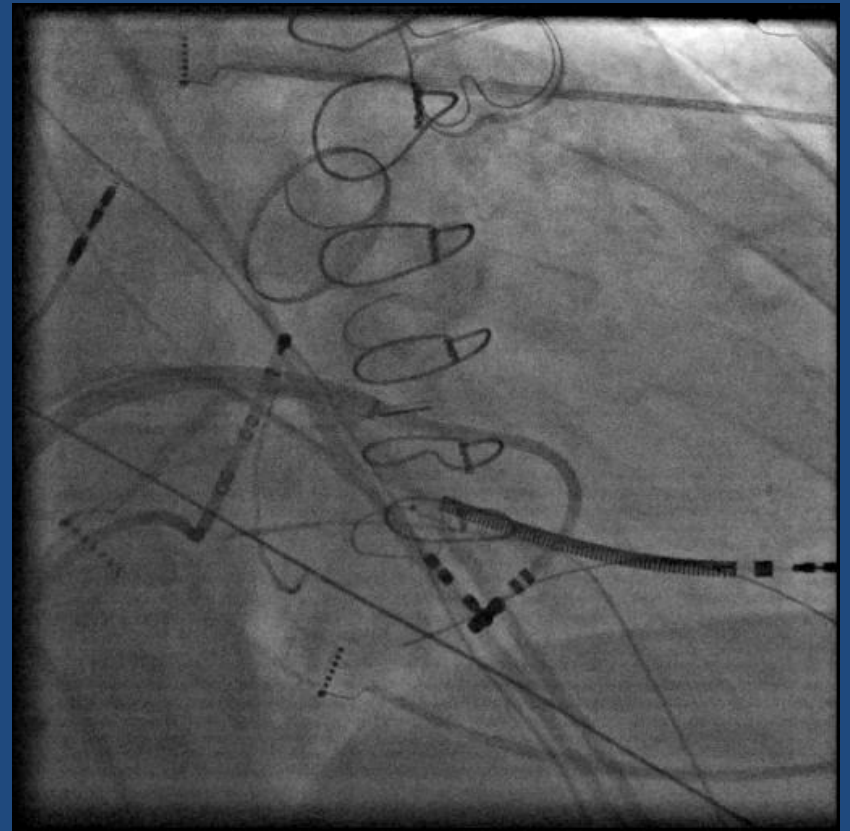
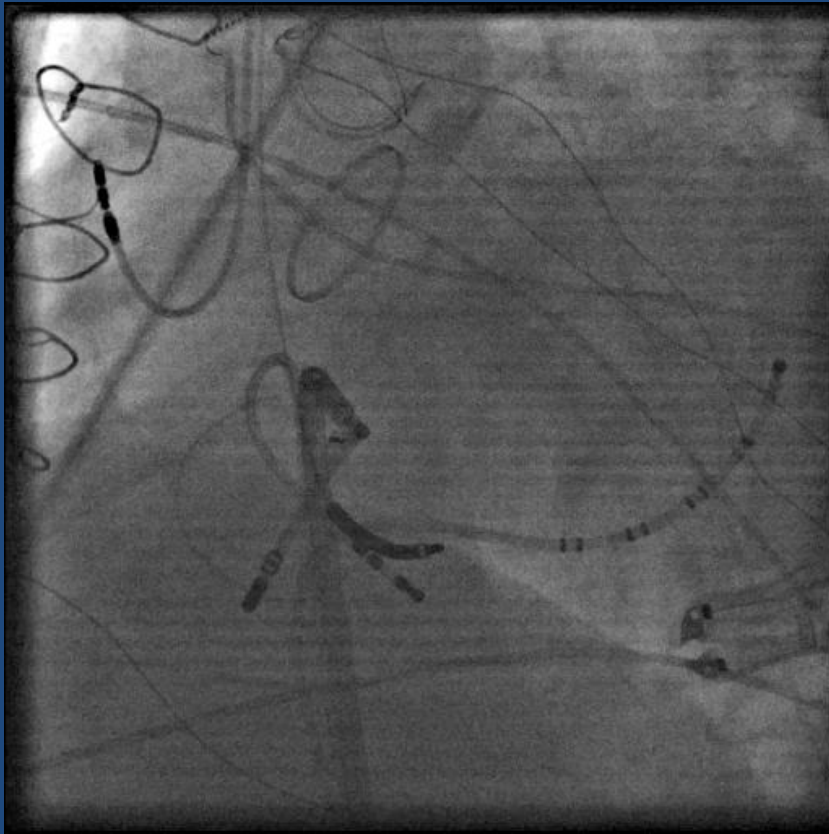
CASE 2 - DORV Rasteliho korekce



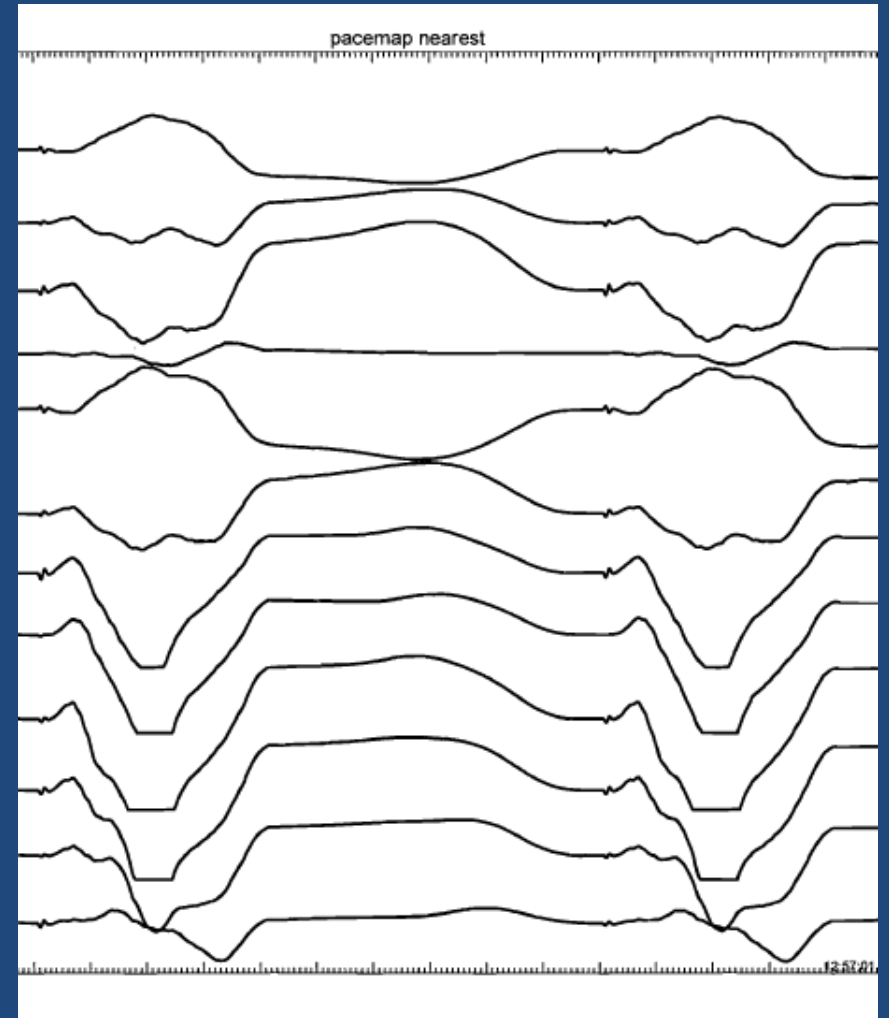
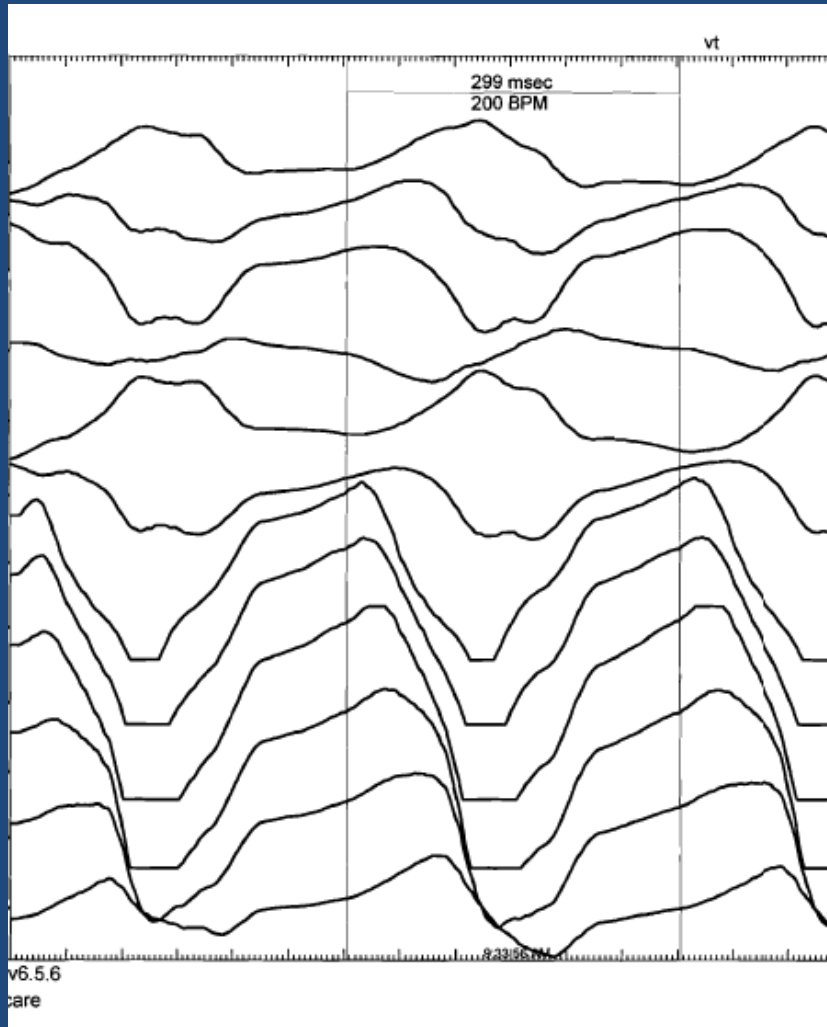
CASE 2 - DORV Rasteliho korekce



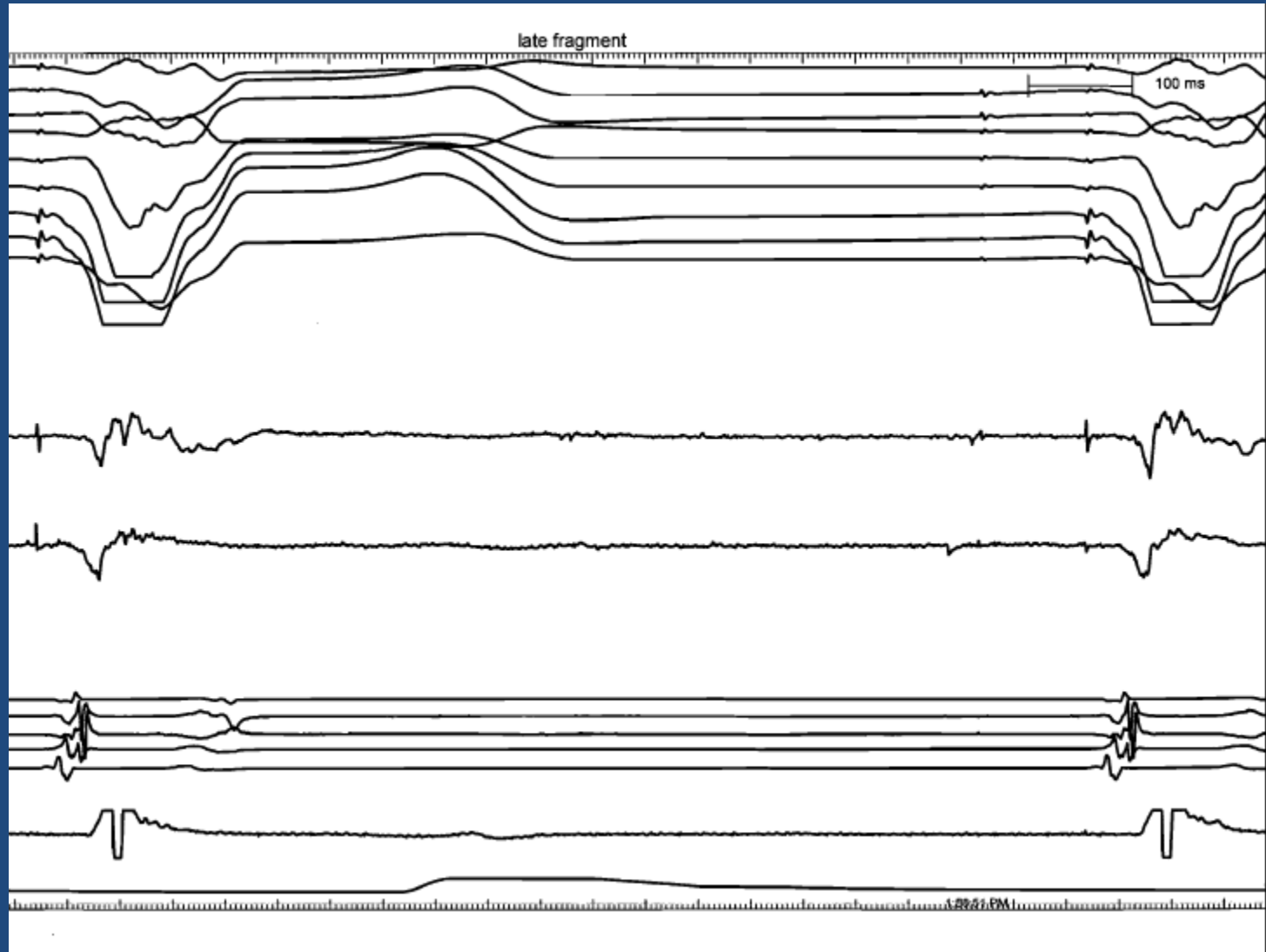
CASE 2 - DORV Rasteliho korekce



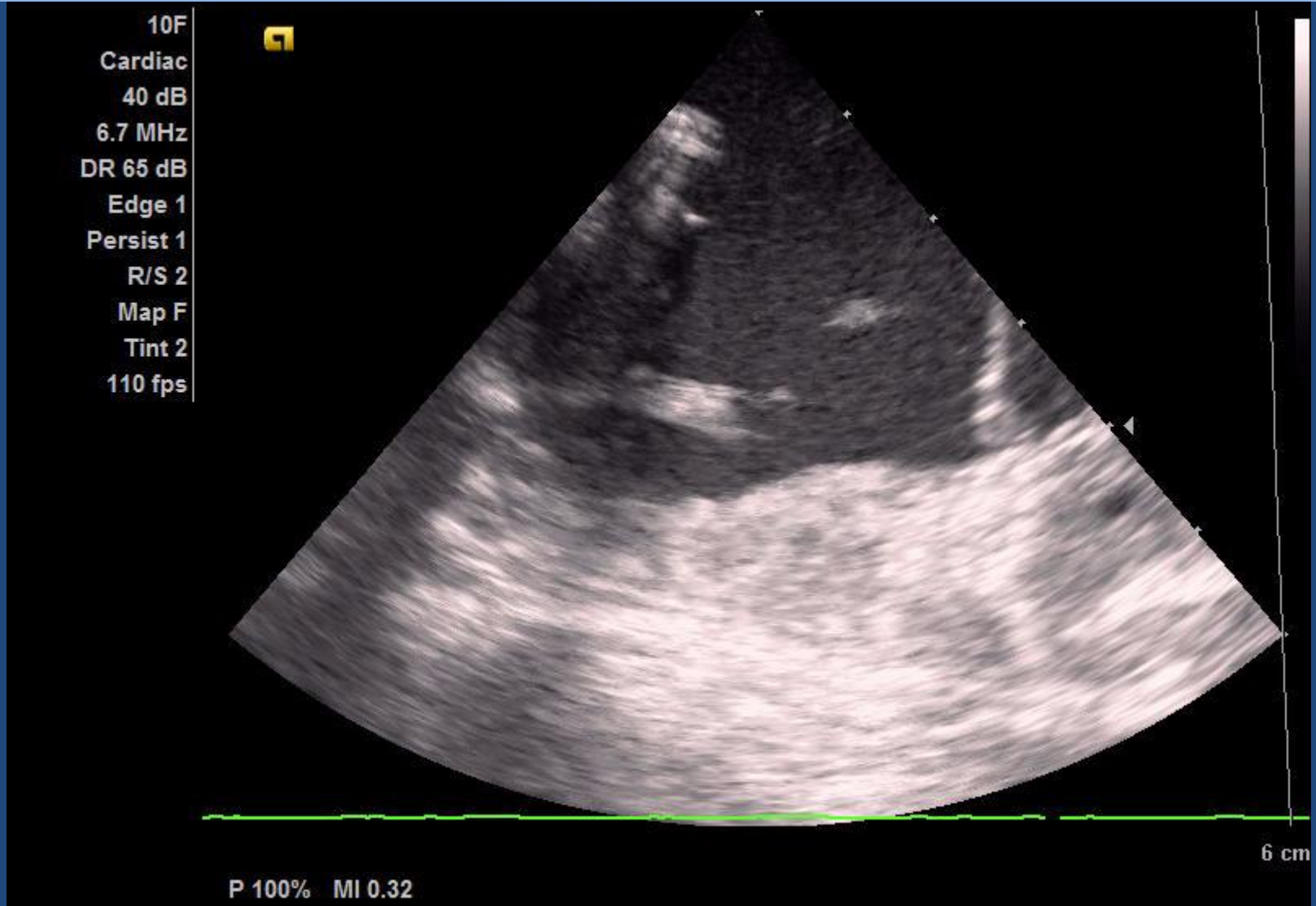
CASE 2 - DORV Rasteliho korekce



CASE 2 - DORV Rasteliho korekce



CASE 2 - DORV Rasteliho korekce



Soubor pacientů

- Období 2005 - 2016
- pacientů ve věku 39 ± 11 let (17-74) 22 žen
- FUP prům. 47 měs.

- 98 katetrizačních ablací
- (12x REDO, 4x 2 různé výkony)

- 26 komplexních VSV
- 47 středně závažných VSV
- 18 lehkých - ASD

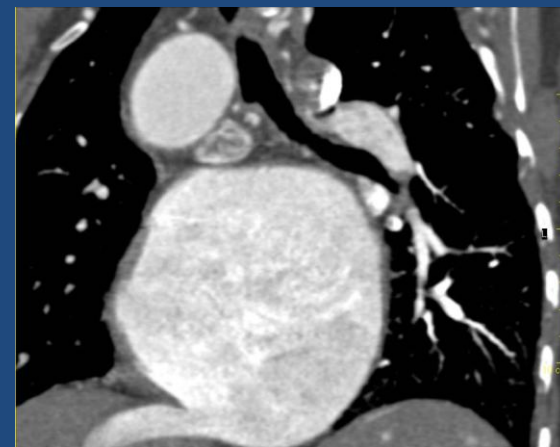
Profil katetrizačních ablací n=98

- 55x IART
- 16x FiS persist
- 11x AVNRT
- 7x EAT
- 4x strukturální VT
- 4x WPW
- 1x AVN neselekt.

Technika katetrizační ablace

- 54x dálková magnetická navigace s EA mapováním
 - 17x transaortálně (Fontan, Senning, Mustard)
 - 1x transhepatálně (IVC discont-Fontan)
 - 4x punkce kanálu Mustard/Fontan
- 27x konvenční RF
- 21x EA mapování
- 1x balonová kryoablace

IART transhepatálně, IVC diskontinuita, spol. komora, spol. síň, TCPC Kawashima



Závěry

- Domníváme se, že přítomnost SVT/VT je markerem nepříznivé prognózy a je důvodem k časně katetrizační ablací všech nemocných a kontrolnímu vyšetření ev. reziduálních nálezů echokardiograficky či hemodynamicky.
- V našem souboru dospělých s VSV jsme zaznamenali vysokou střednědobou úspěšnost katetrizační ablace bez zásadních komplikací v dlouhodobém sledování.
- Téměř polovina ablací byla realizována s podporou dálkové magnetické navigace a EA mapování minimálně invazivním přístupem.
- Perzistentní fibrilace síní v terénu složitého arytmogenního substrátu VSV je katetrizační ablací obtížně řešitelná (limitovaná data).