

# Fallotova tetralogie v kontextu dobré životní prognózy

R. Jirmář, P. Povolná, J. Rubáčková Popelová  
Kardiologická ambulance, Praha  
Kardiocentrum Nemocnice Na Homolce,  
Praha

## Tetralogy of Fallot

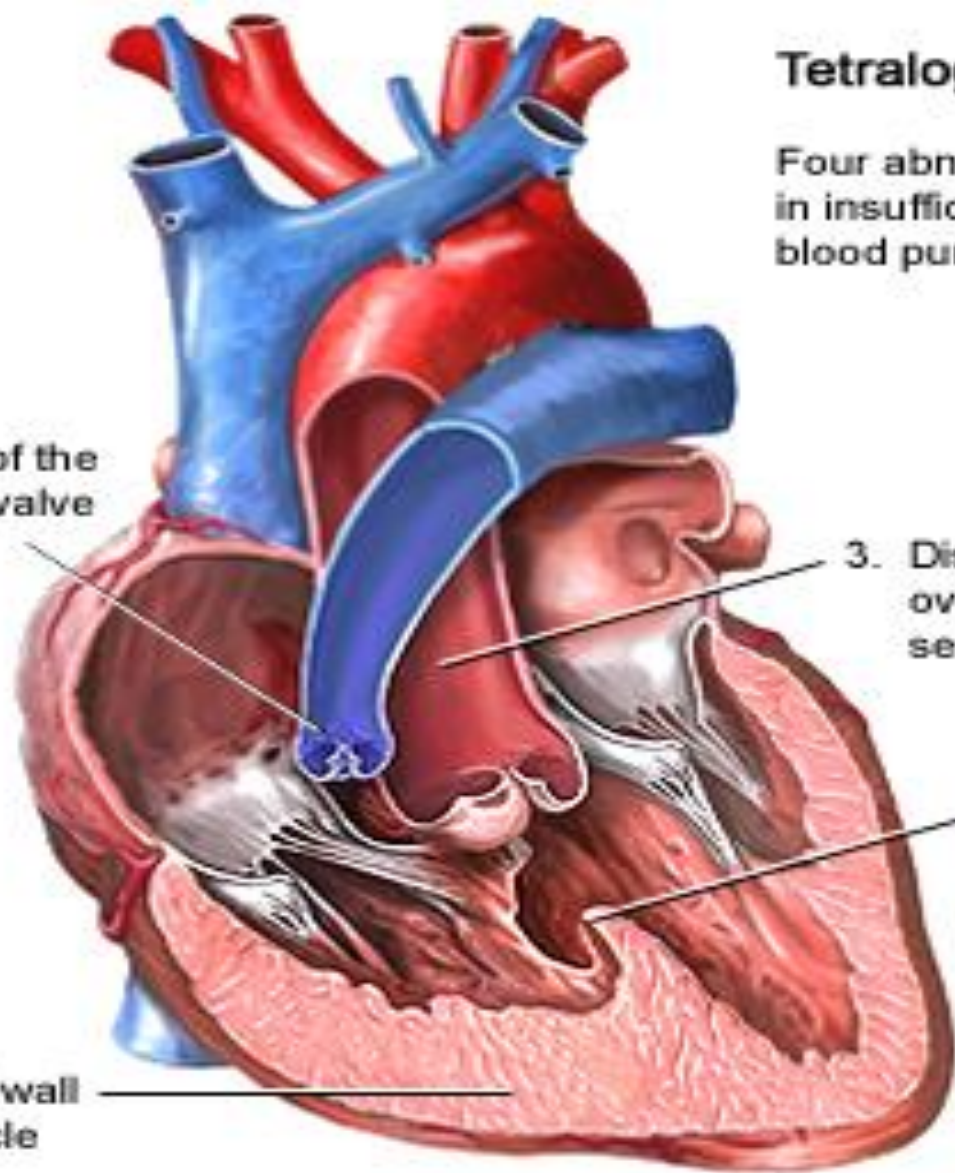
Four abnormalities that results in insufficiently oxygenated blood pumped to the body

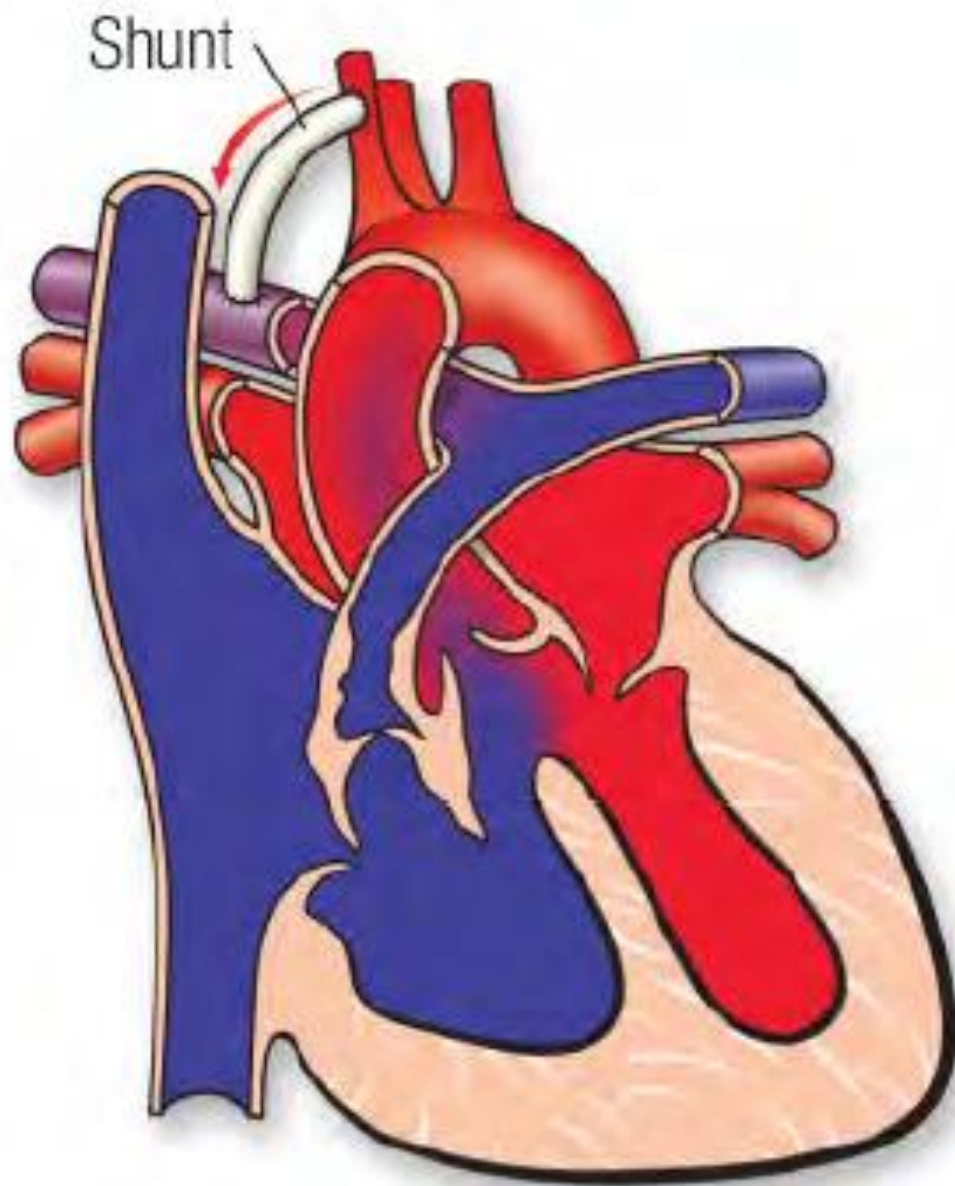
1. Narrowing of the pulmonary valve

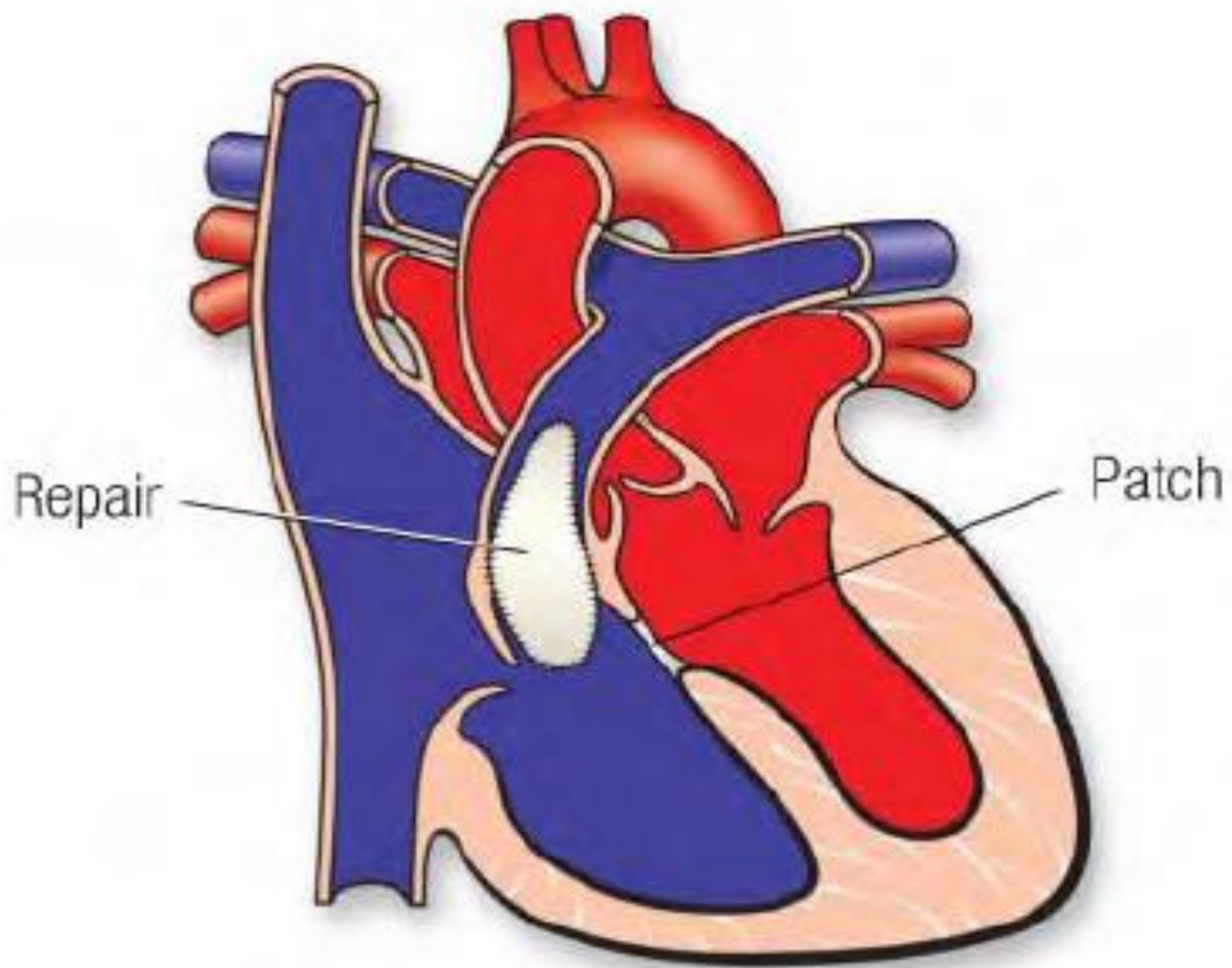
2. Thickening of wall of right ventricle

3. Displacement of aorta over ventricular septal defect

4. Ventricular septal defect- opening between the left and right ventricles







# Indikace ke korekční operaci

A. všichni neoperovaní

(děti obvykle během prvního roku života)

B. pacienti po paliativní operaci

*Kazuistika pacientky nar. 1950  
s Fallotovou tetralogií (FT)*

*Infundibulární (subpulmonální) stenóza,  
bikuspidální pulmonální chlopeň*

Nasedající aorta

Defekt komorového septa

*Hypoplastický kmen plicnice, hypoplázie  
levé větve plicnice*

# *Kazuistika pacientky nar. 1950 s FT*

První operace: 1955, Kardiochirurgie FN  
Hradec Králové



Opis lékařské zprávy.

[redacted] 1950, bytem Praha 10-Vršovice  
[redacted]

18. 10. 1955 **Thoracotomia probatoria. Poudrage.**

Anterolaterální thorakotomie 3. mezižebřím vlevo. Plíce je v celém rozsahu volná. V mezihrudí je prostoupeno pletení rozšířených cév. Tato pletěň je zvláště bohatá v oblasti plicního hilu. **Levá plicnice prakticky netepe a má lumen asi 2-3 mm.** Ihned po vstupu do pleurální dutiny se větví na velmi jemné segmentální větve, takže není možno pomyslet na vytvoření spojky. Byl otevřen perikard a tu se ukázalo, že **kmen plicnice je značně hypoplastický, takže nepadá v úvahu ani intrakardiální výkon.** Aort má průměr asi 2 cm a zdá se, že široko nasedá. Do pleurální dutiny byla nasypána kávová lžička magnesium sillicatum. Do hrudníku zaveden dren a rána sešita po vrstvách.

[redacted]  
Kardiochirurgické ústředí



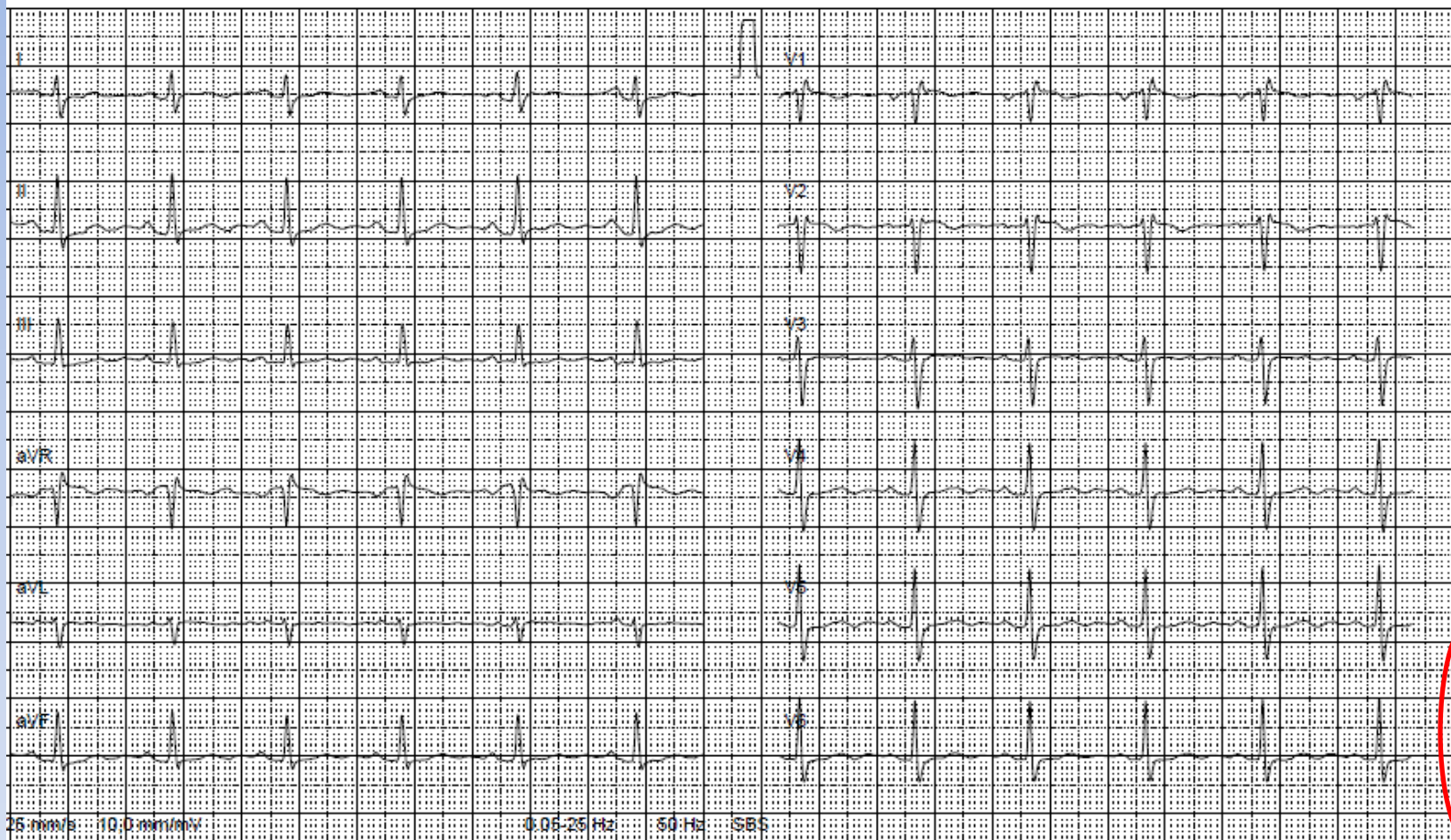
# *Kazuistika pacientky nar. 1950 s FT*

*Druhá operace* : 1973 korekce FT (excise subvalvulární stenózy, uzávěr DSK teflonovou záplatou )

Ospedale del Cuore G. Pasquinucci, Chirurgia Cardiotoracica, 54100 Massa (MS)



# Kazuistika pacientky nar. 1950 s FT



211214

28.04.2010 16:24:21

PHILIPS

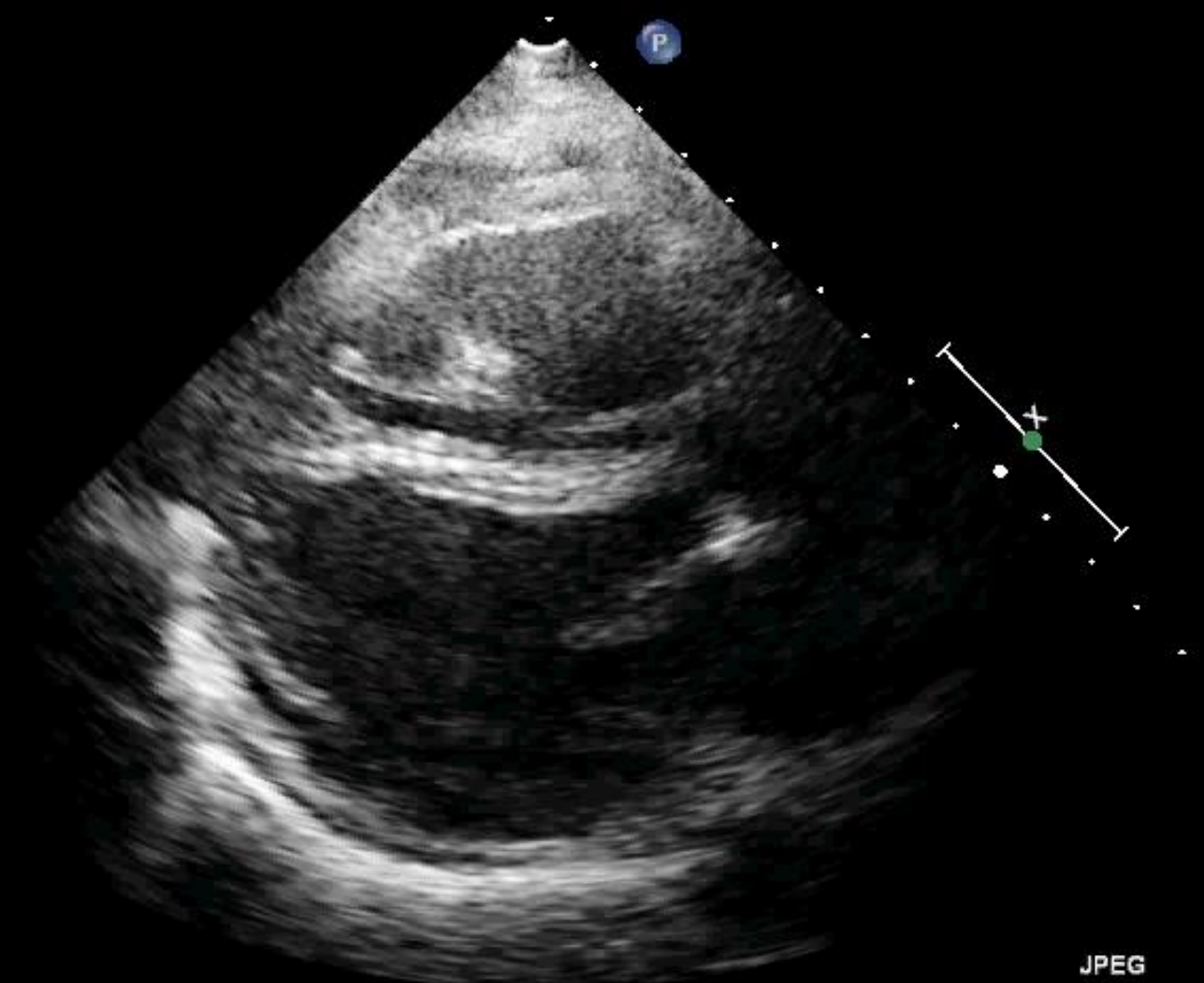
TISO.8 MI 1.4

S5-1/Adult

FR 50Hz  
15cm

M3

2D  
67%  
C 50  
P Low  
HGen



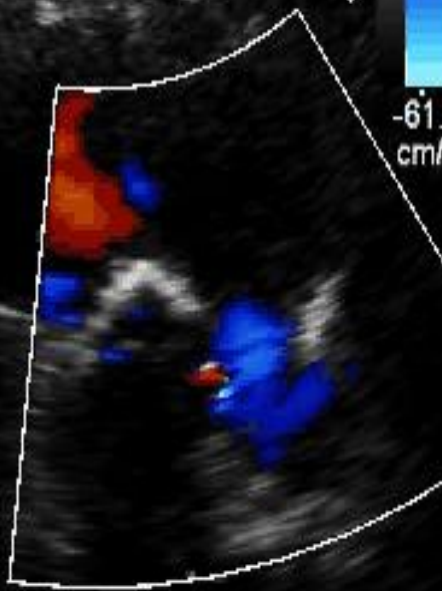
JPEG

56 bpm

P Low  
HGen  
CF  
66%  
2.5MHz  
WF High  
Med



-61.6  
cm/s



JPEG

66 bpm

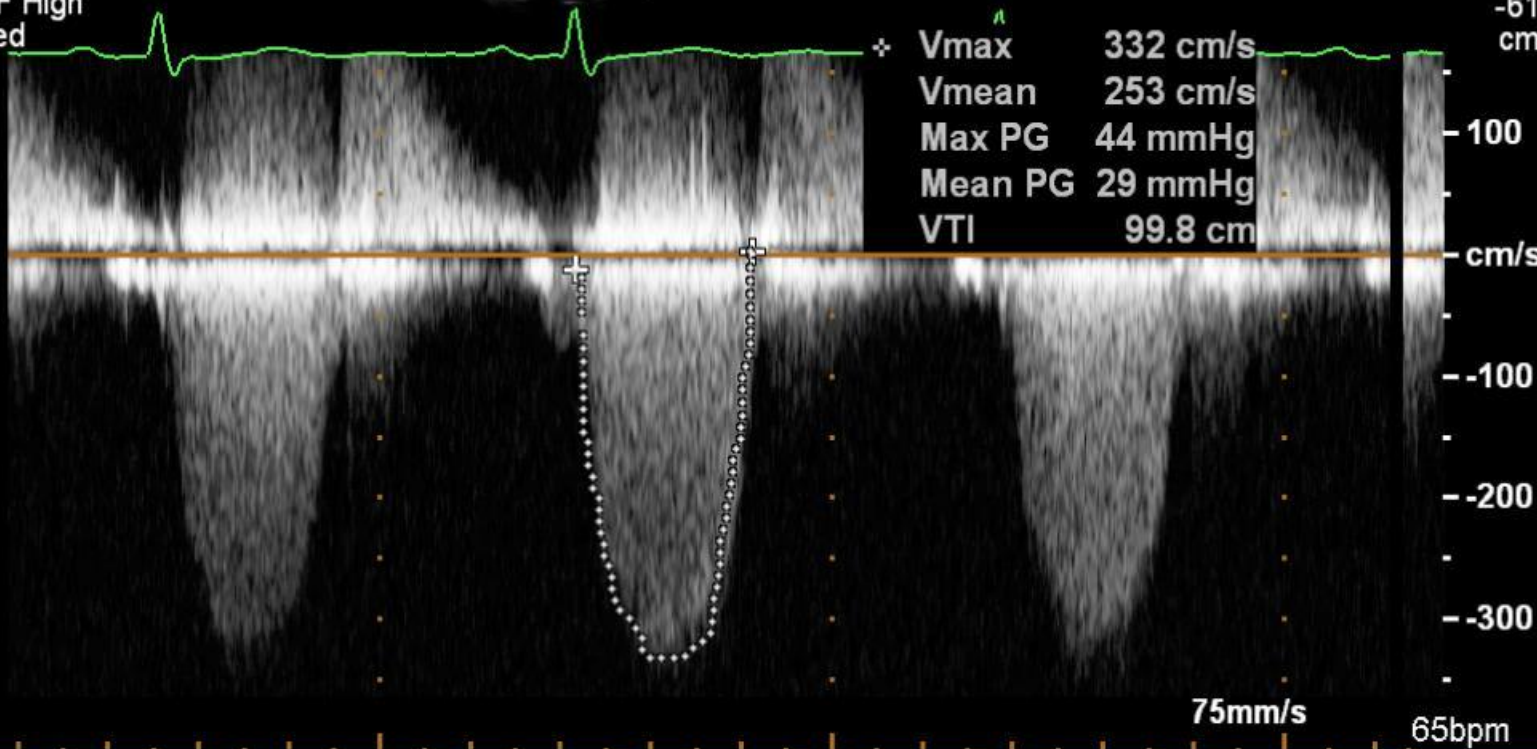
66 BPM

FR 13Hz  
18cm

**2D**  
54%  
C 50  
P Low  
HGen  
**CF**  
66%  
2.5MHz  
WF High  
Med



**CW**  
50%  
1.8MHz  
WF 225Hz



Vmax 332 cm/s  
Vmean 253 cm/s  
Max PG 44 mmHg  
Mean PG 29 mmHg  
VTI 99.8 cm

75mm/s  
65bpm

3/11/2011

6:28 PM

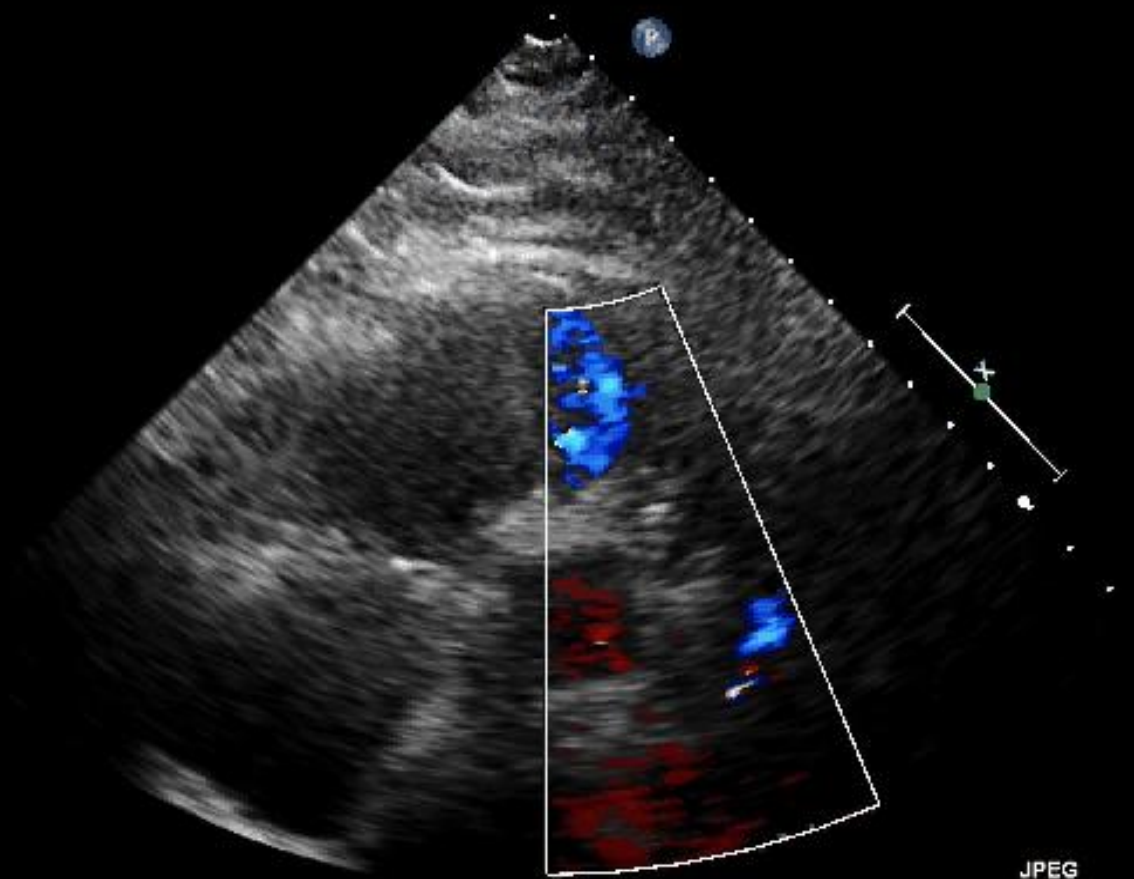
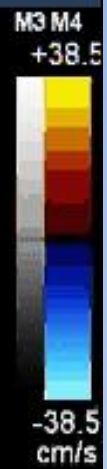
505211214

S5-1/Adult

FR 15Hz  
Image 1/16  
15cm

**2D**  
61%  
C 50  
P Low  
HGen

**CF**  
66%  
2.5MHz  
WF High  
Med



JPEG

\*\*\* bpm

0 BPM

## *Kazuistika pacientky nar. 1950 s FT*

Dg. závěr:

Subvalvulární a valvulární stenóza plícnice  
středně a velmi významná

Hypoplastická plícnice

Středně významná pulmonální insuficience

Středně významná aortální insuficience

Foramen ovale patens s bidirekčním  
prouděním

Indications	Class <sup>a</sup>
Aortic valve replacement should be performed in patients with severe AR with symptoms or signs of LV dysfunction	I
PVRep should be performed in symptomatic patients with severe PR and/or stenosis (RV systolic pressure >60 mmHg, TR velocity >3.5 m/s)	I



PVRep should be considered in asymptomatic patients with severe PR and/or PS when at least one of the following criteria is present:

- Decrease in objective exercise capacity
- Progressive RV dilation
- Progressive RV systolic dysfunction
- Progressive TR (at least moderate)
- RVOTO with RV systolic pressure >80 mmHg (TR velocity >4.3 m/s)
- Sustained atrial/ventricular arrhythmias

**IIa**

VSD closure should be considered in patients with residual VSD and significant LV volume overload or if the patient is undergoing pulmonary valve surgery

**IIa**

RV diastolic volum index nad 150-170 ml/m<sup>2</sup>, EF PK pod 45% (NMR)

# *Kazuistika pacientky nar. 1950 s FT*

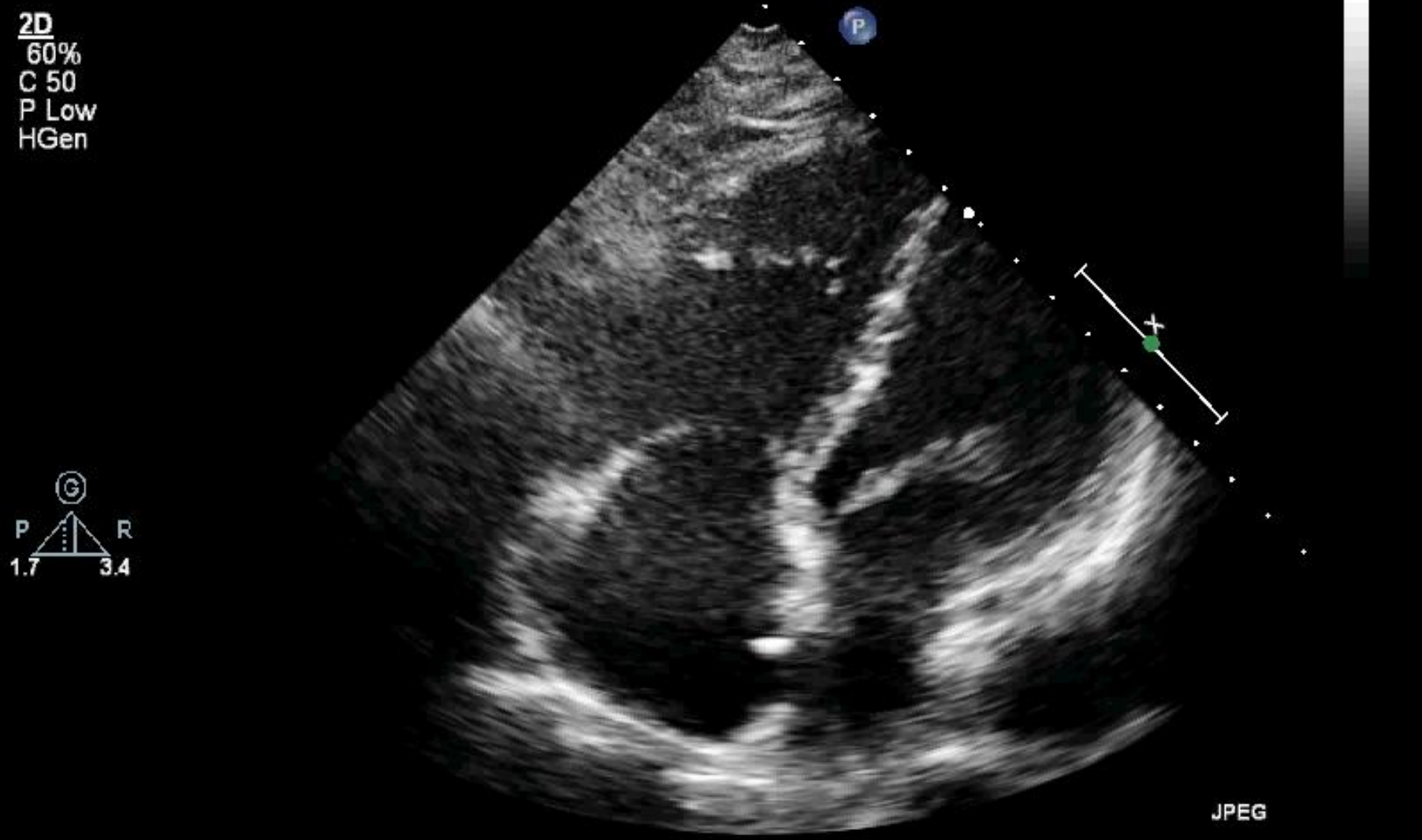
*Třetí operace: 2011*, rekonstrukce  
RVOT, bioprotéza pulmonální,  
bioprotéza aortální, sutura PFO.  
Kardiochirurgie, Nemocnice Na Homolce, Praha



FR 49Hz  
16cm

M3

2D  
60%  
C 50  
P Low  
HGen

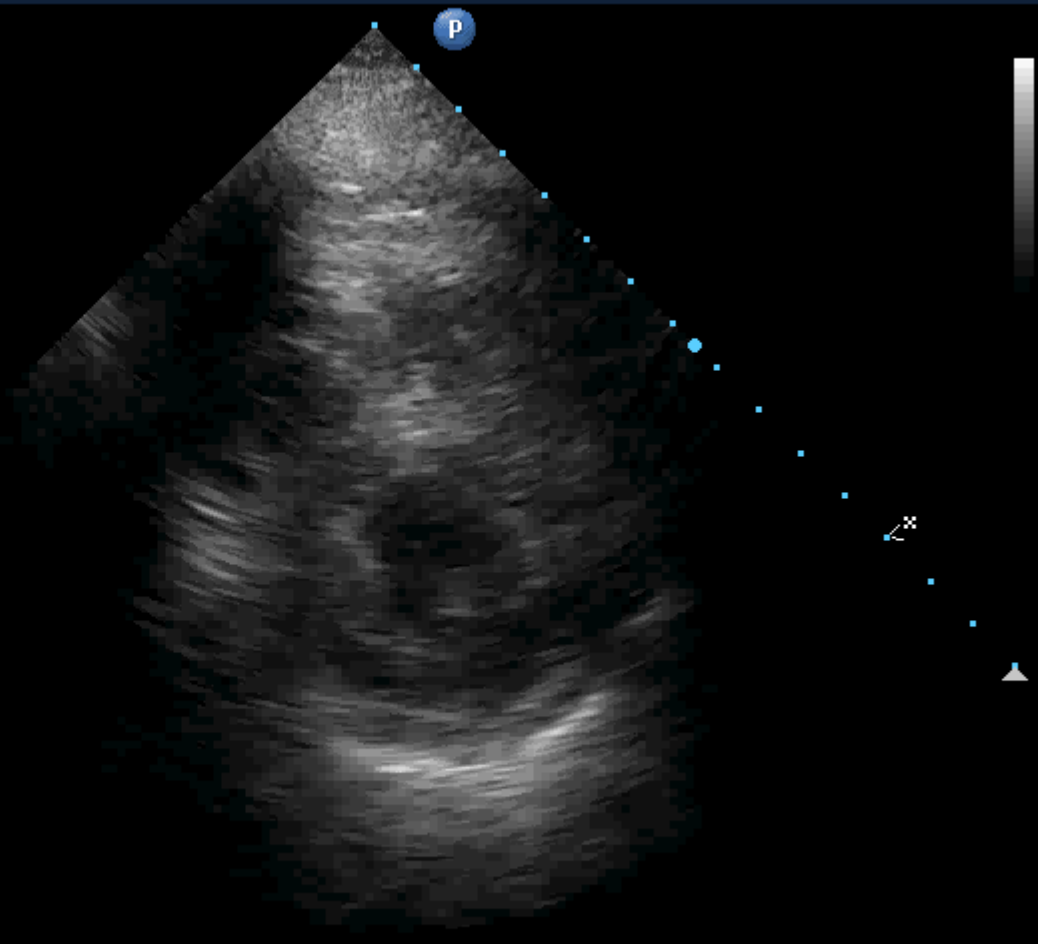


JPEG

53 bpm

Adult 2  
S3-1  
33Hz  
15cm

2D  
H3  
Gn 42  
232dB/C5  
D/2/0



Nemocnice Na Homolce

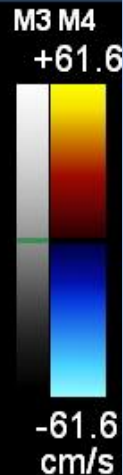
S5-1/Adult

FR 8Hz  
15cm

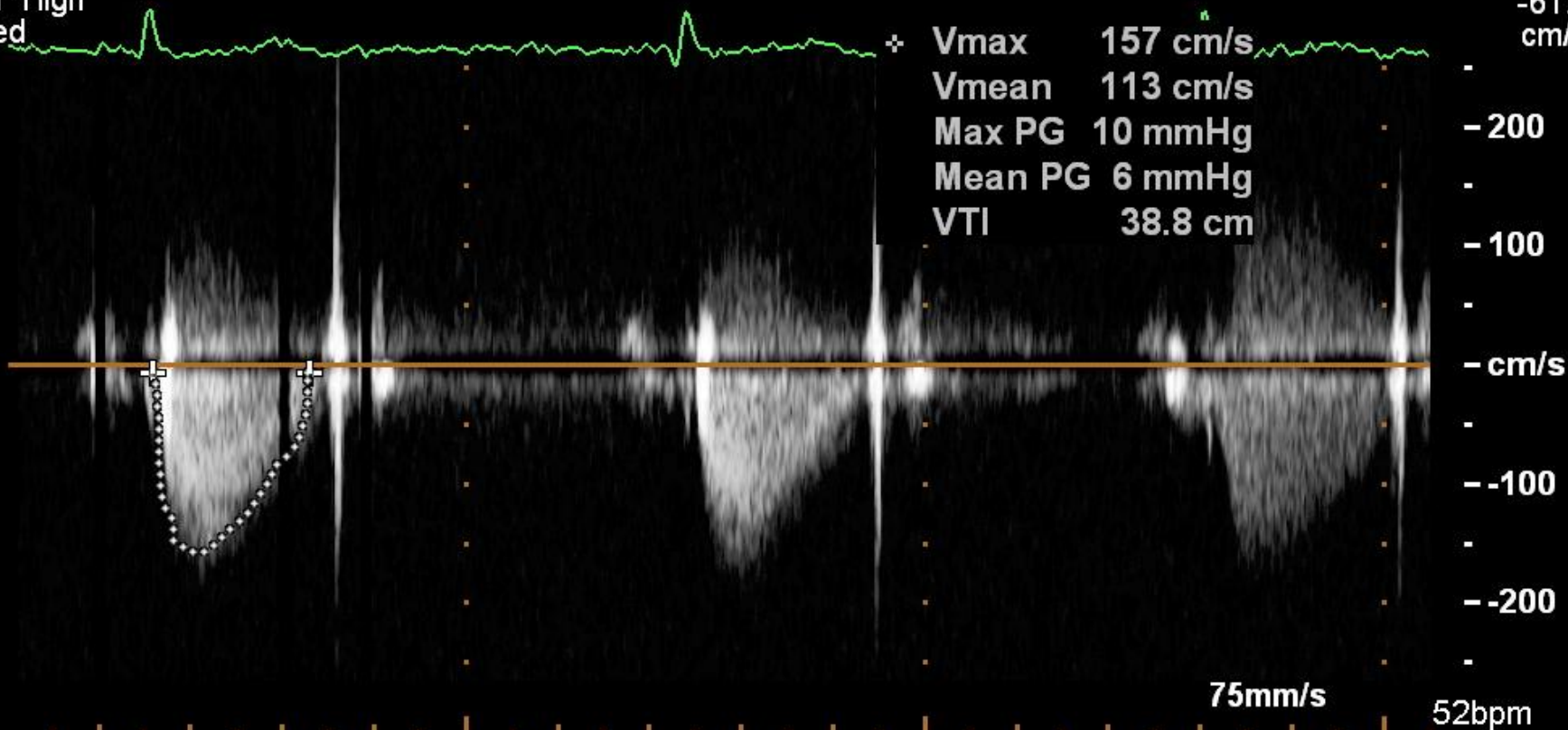
2D  
64%  
C 50  
P Low  
HGen  
CF  
66%  
2.5MHz  
WF High  
Med



CW  
50%  
1.8MHz  
WF 225Hz



Vmax 157 cm/s  
Vmean 113 cm/s  
Max PG 10 mmHg  
Mean PG 6 mmHg  
VTI 38.8 cm



PHILIPS

TIS2.3 MI 1.2

S5-1/Adult

FR 17Hz  
16cm

2D  
58%  
C 50  
P Low  
HGen

CF  
66%  
2.5MHz  
WF High  
Med

M3 M4  
+61.6



JPEG

58 bpm

PHILIPS

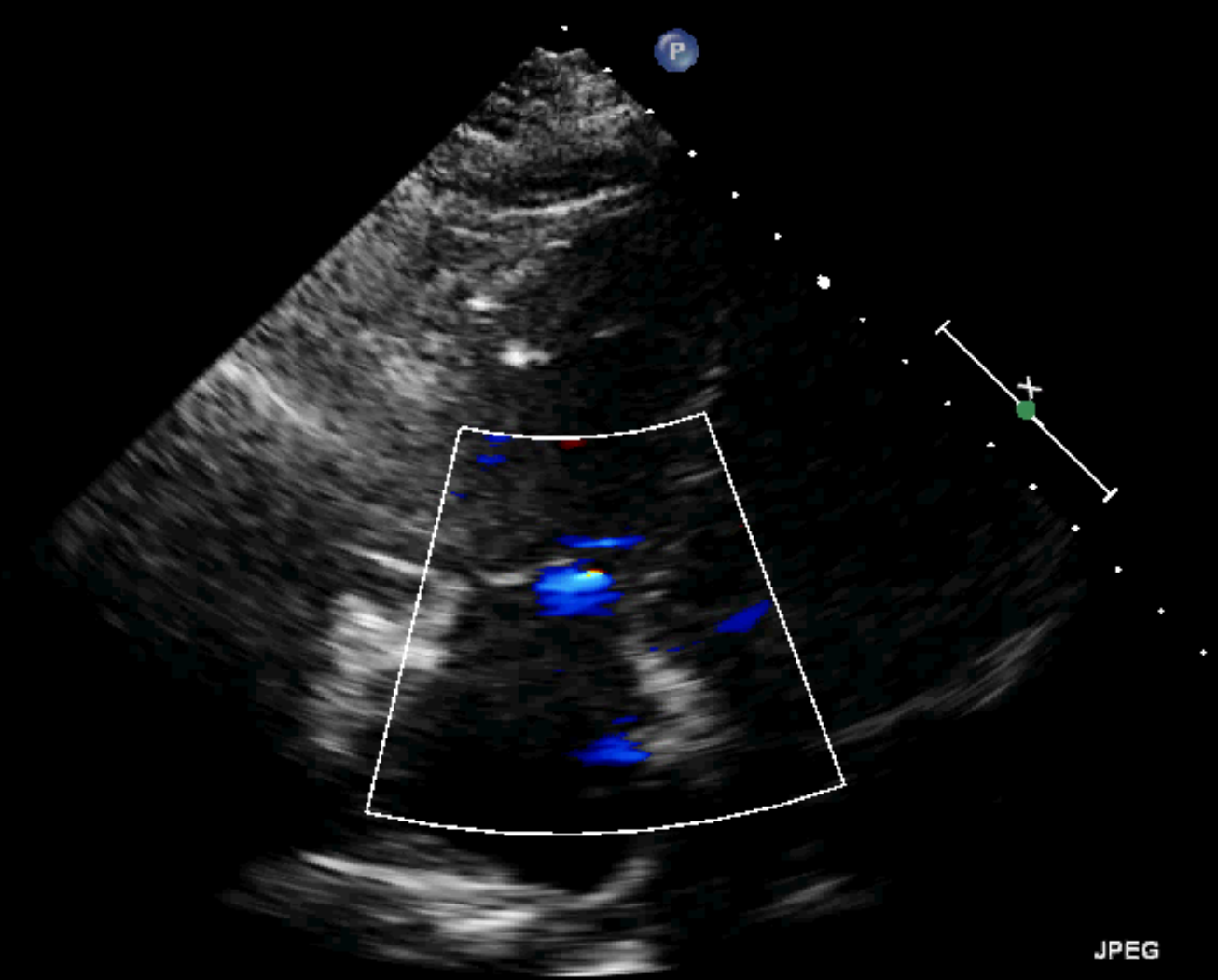
TIS2.3 MI 1.2

S5-1/Adult

FR 17Hz  
16cm

2D  
58%  
C 50  
P Low  
HGen

CF  
66%  
2.5MHz  
WF High  
Med



JPEG

51 bpm

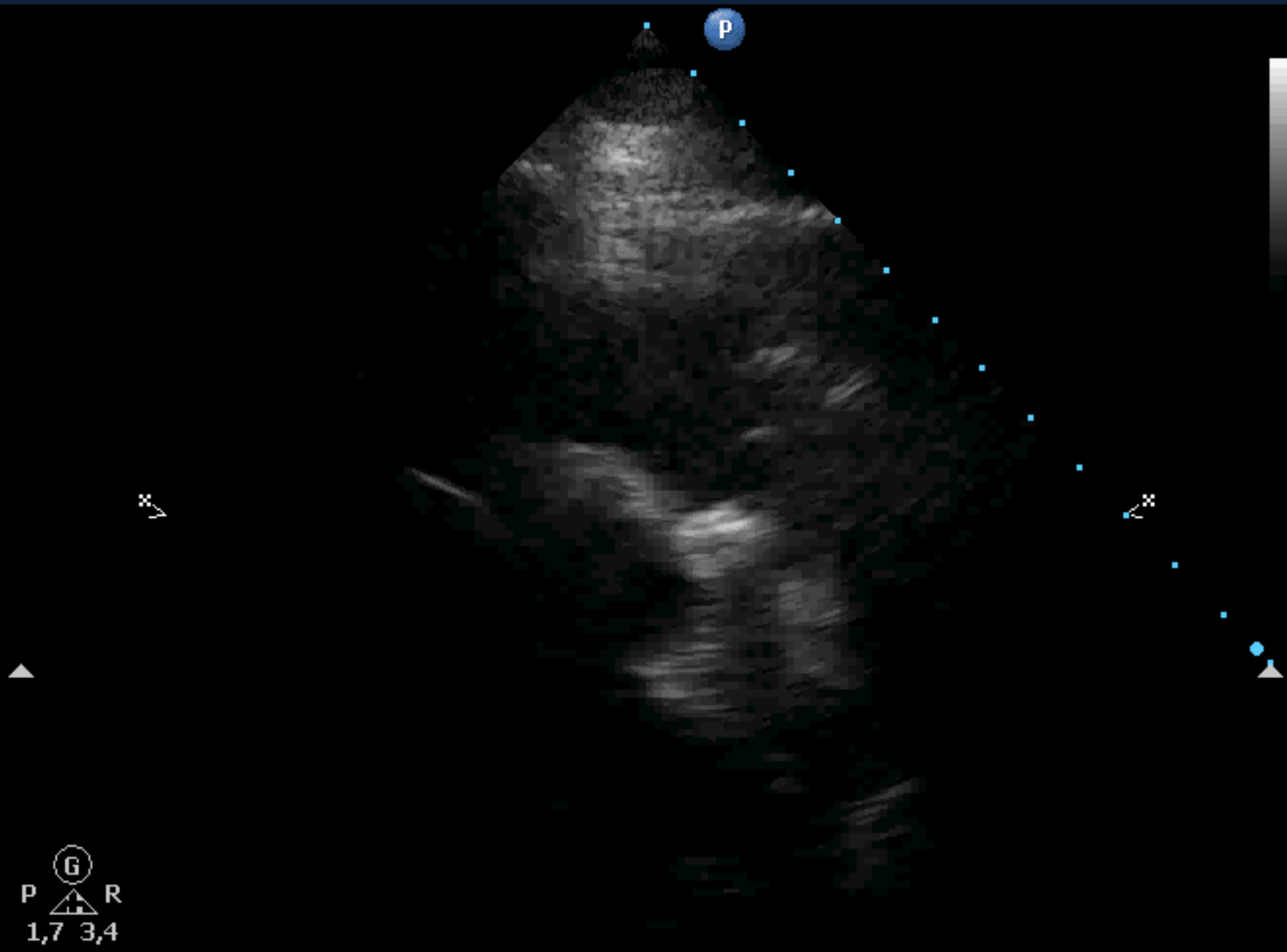
PHILIPS B, Z  
1950

MUDr. Radovan JIRMAR

MI 1,5 11.1.2016  
TIS 0,8 15:27:54

Adult 2  
S3-1  
33Hz  
13cm

2D  
H3  
Gn 31  
232dB/C5  
D/2/0





PHILIPS

TIS1.5 MI 1.1

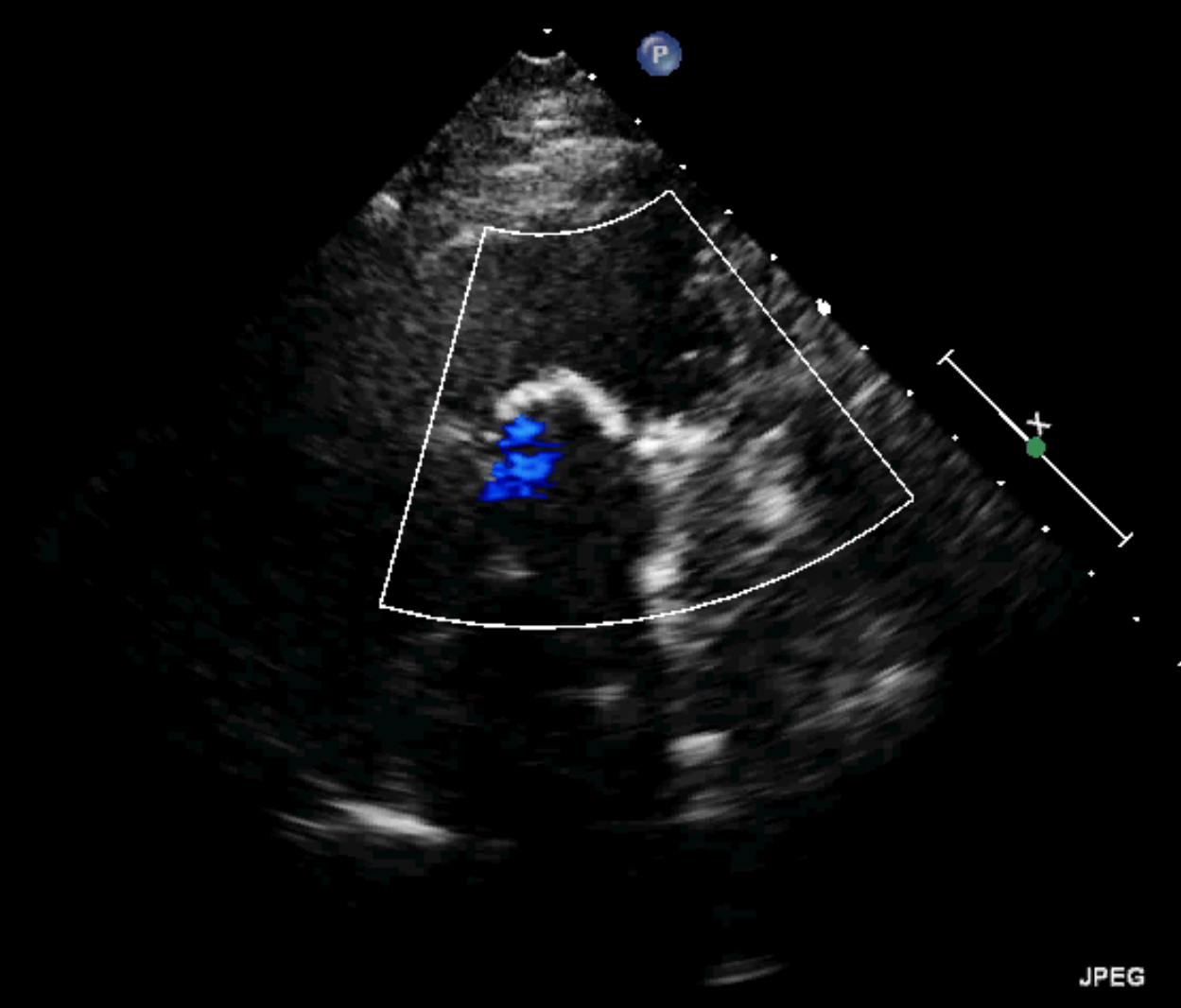
S5-1/Adult

FR 12Hz  
15cm

2D  
60%  
C 50  
P Low  
HGen

CF  
66%  
2.5MHz  
WF High  
Med

M3 M4  
+61.6



JPEG

58 bpm

# Prognóza pacientů s Fallotovou tetralogií (FT)

Bez operace: zcela výjimečné dožití do dospělosti (progredující hypoxemie, srdeční selhání)

Paliativní operace: snížené přežívání (progrese pulmonální stenózy, aortální regurgitace, okluze paliativních shuntů)

# Prognóza pacientů s Fallotovou tetralogií (FT)

Po korekční operaci je **85% pacientů bez symptomů**, pouze redukce maximální zátěžové kapacity.

# Prognóza pacientů s Fallotovou tetralogií (FT)

## Přežití 25 let od operace v 94%

Příčiny pozdní mortality:

a) náhlá smrt (20-25% pozdních úmrtí):

-komorové arytmie z pravého srdce (zvýšené riziko při dilataci PK obvykle při pulmonální insuficienci, riziko odráží šíře QRS)

-

b) srdeční selhání

# Prognóza pacientů s Fallotovou tetralogií (FT)

*„Patients without preoperative polycythemia and an RV outflow patch (n=5 164) had a **36-year survival rate of 96%** and normal life expectancy“.*

Nollert G.: J Am Coll Cardiol 1997;30:1374–83

# Indikace k další intervenci

- A. reziduální VSD
- B. reziduální sub-, valvulární pulmonální (re-)stenóza
- C. pulmonální insuficience
- D. významná aortální insuficience
- E. katetrizační léčba arytmií, ICD

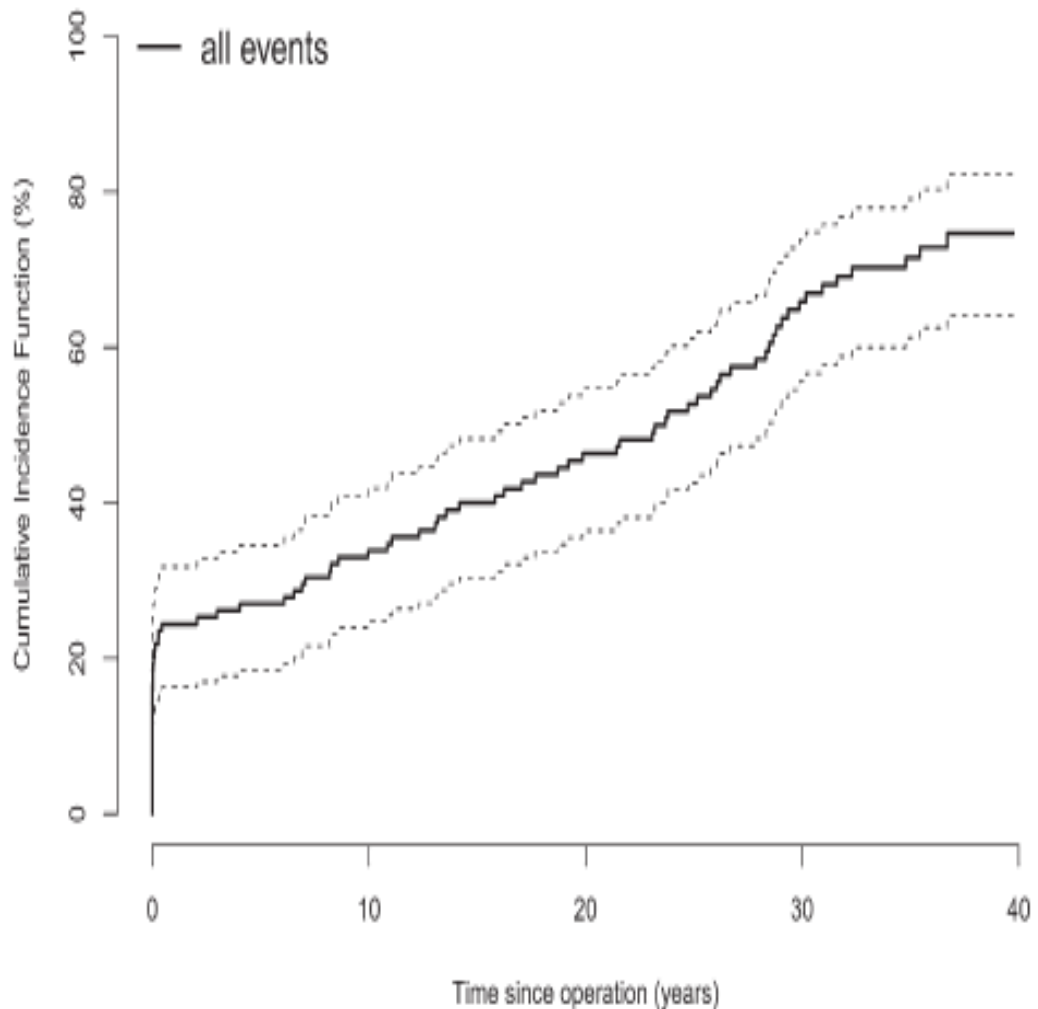


Figure 2. Cumulative incidence of all events

# TETRALOGY OF FALLOT

