

PRAVÁ KOMORA U KOMPLEXNÍCH VSV

FALLOTOVA TETRALOGIE
PULMONÁLNÍ ATRÉZIE
EISENMENGERŮV SYNDROM
NEKORIGOVANÁ TRANSPOZICE

19.Symposium PS Chlopenní a VSV v dospělosti ČKS

23.2.2017 Hradec Králové

Tomáš Zatočil, Anna Nečasová, Lumír Koc, Šárka Bohatá

Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti – BRNO

Ambulance VSV v dospělosti, IKK FN Brno Bohunice



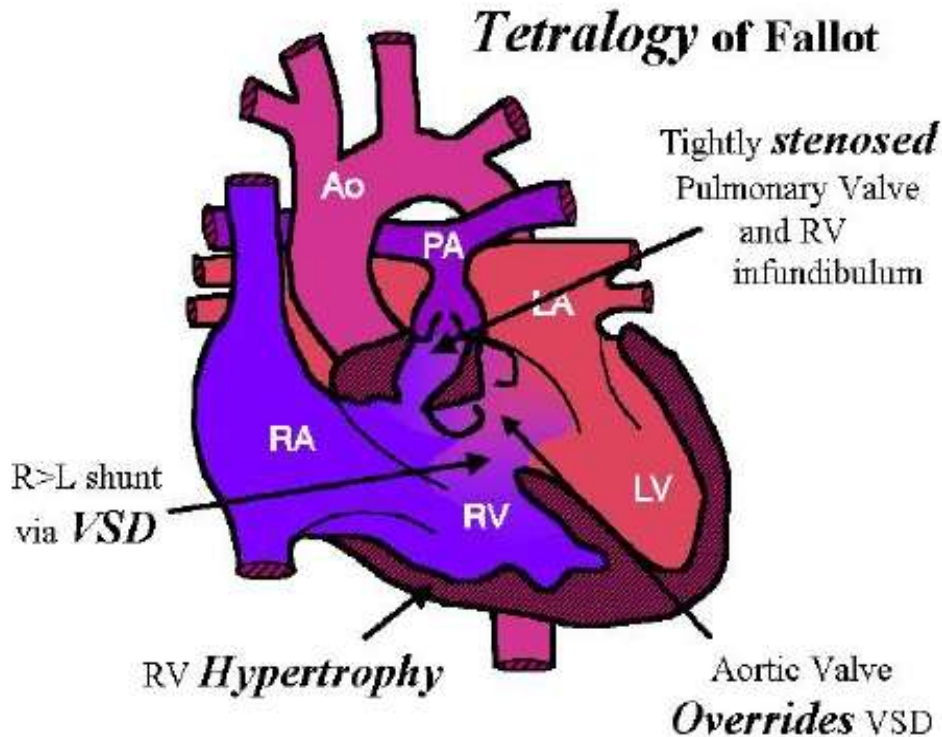
FN BRNO Bohunice



CKTCH BRNO

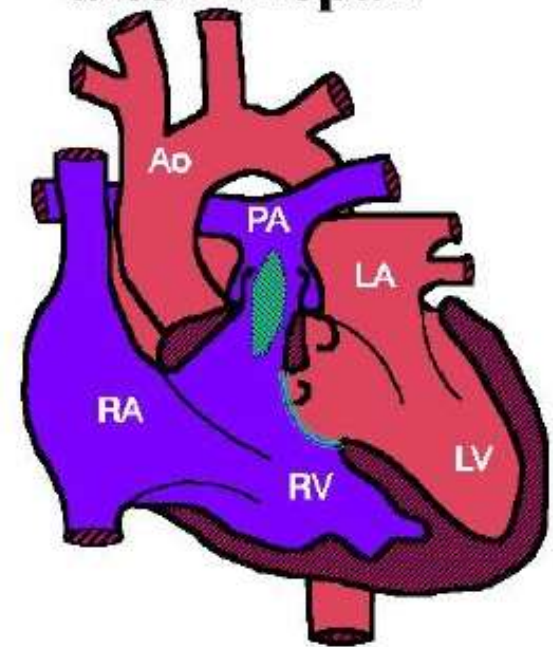
Fallová tetralogie (TOF)

Po narození



Po radikální korekci

**Fallová Tetralogie
after 'Repair'**



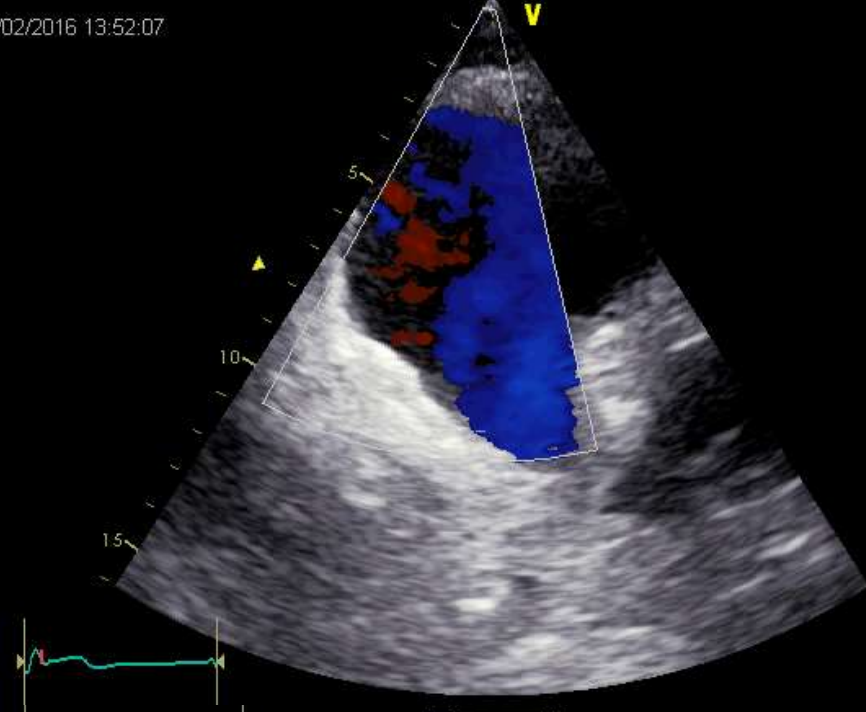
Nejčastější cyanotická vada
(nízký plicní průtok)
Bez operace špatná prognóza
vyjimečně se v setkáváme s
dospělým pac. po paliat. spoje

pac. subj. velmi dobří ale ohrožení!
srdeční selhání, maligní arytmie

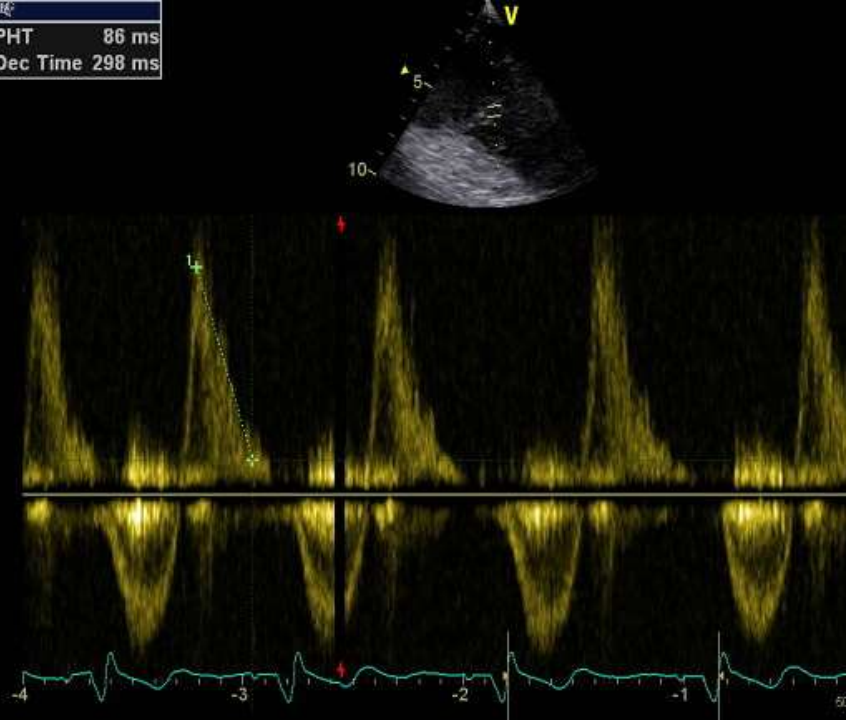
Hlasování 5

Co myslíte, že má pac. po op. TOF za problém?

- A. významnou pulmonální stenozu
- B. významnou pulmonární regurgitaci
- C. plicní embolizaci
- D. plicní hypertenzi na podkladě defektu komor. septa



1 PHT 86 ms
Dec Time 298 ms



A4CH

PLAX mo
SAX

B

Významnou pulmonální stenozu.

Významnou pulmonární regurgitaci

Plicní embolizaci.

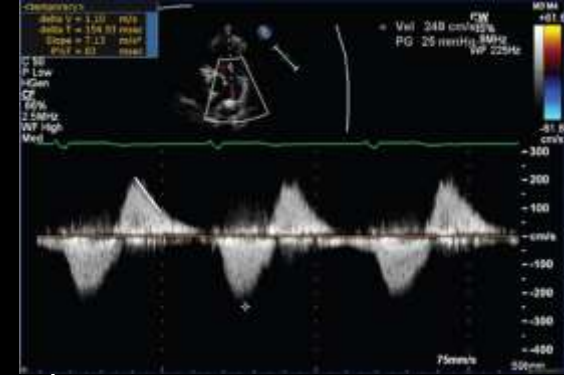
D. Plicní hypertenzi na podkladě defektu komor. septa.

TTE vyšetření TOF po op.

□ volná PR !!!

- modif. PLAX, PSAX, modif. A₄CH, subkost.
- 2D neúplná, nekoaptující, někdy chybějící Pu chlopeň, dilatace kmene
- Doppler CFM nenápadný nízkorychlostní laminární tok

CWD/PWD denzní rychle decelerující zpětný tok, PHT < 100 ms



□ Objemové přetížení PK – z PR

- M-mode i 2D PLAX – diastol. D-shape LK, paradoxní pohyb IVS
- PLAX, SAX, A₄CH – dilatace a dysfce PK
- Dysfce PK – subj. hodnocení vč. lokálních asynergií

FAC RV (i po perikardektomii, korel. s MRI, nehodnotí RVOT)

TAPSE (ne po perikardektomii, nehodnotí RVOT, IVS..., lze pro individ. follow-up),

TDI S (↓ u ↑EDV RV), **IVA**

3D (koreluje s MRI ale podhodnocuje PK)

glob.longit.STRAIN (progn., korel. s MRI), **diastol. dysfce** (risk reop., ↑EDV RV)

□ Reziduální VSD

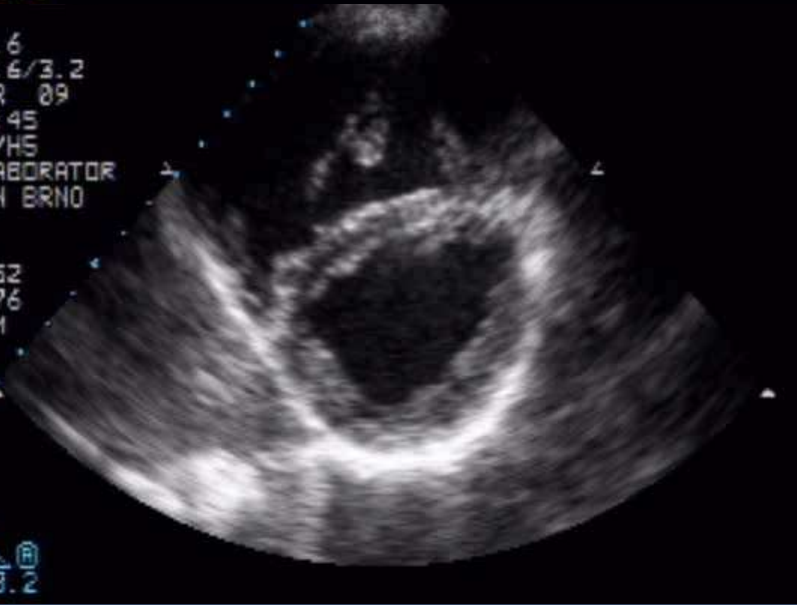
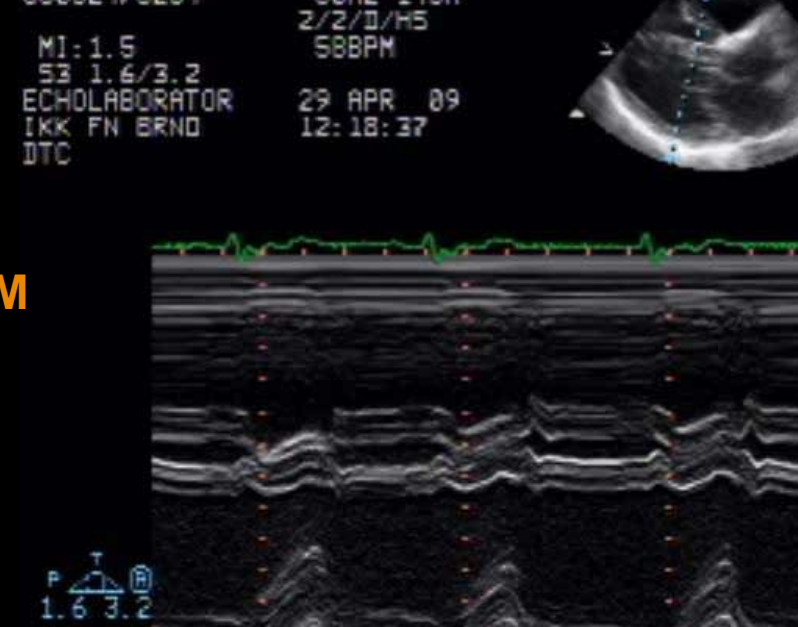
□ Reziduální PS (subvalvární, valvární i supralvalv.)

□ Dilatace Ao, AR

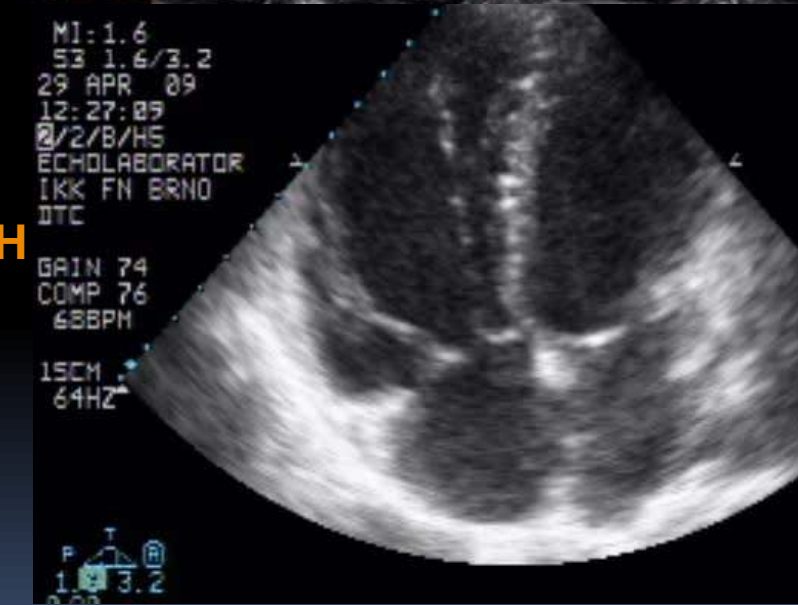
□ Dysfce LK



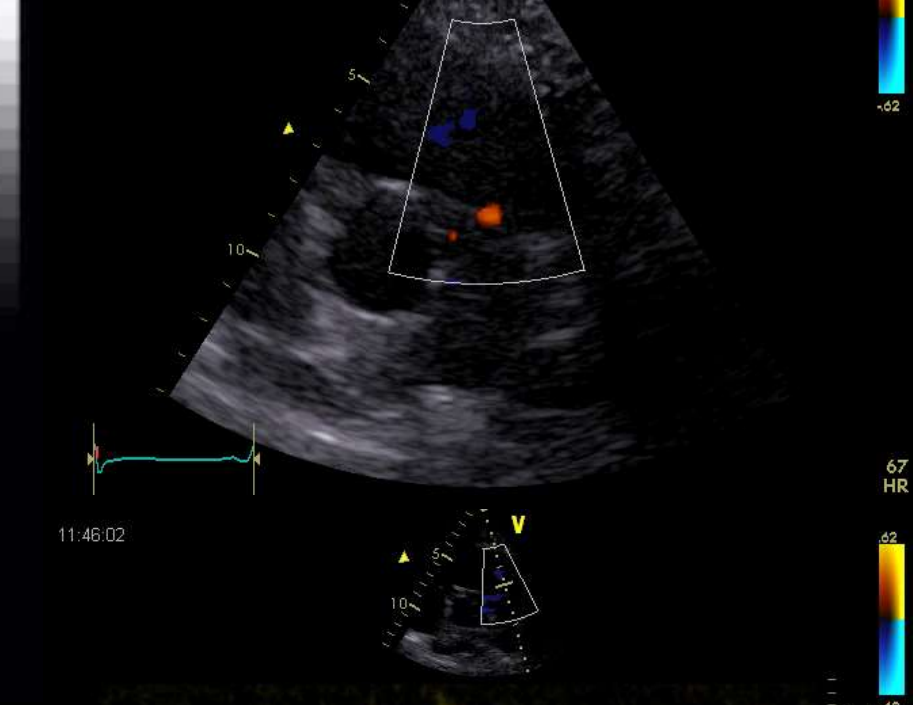
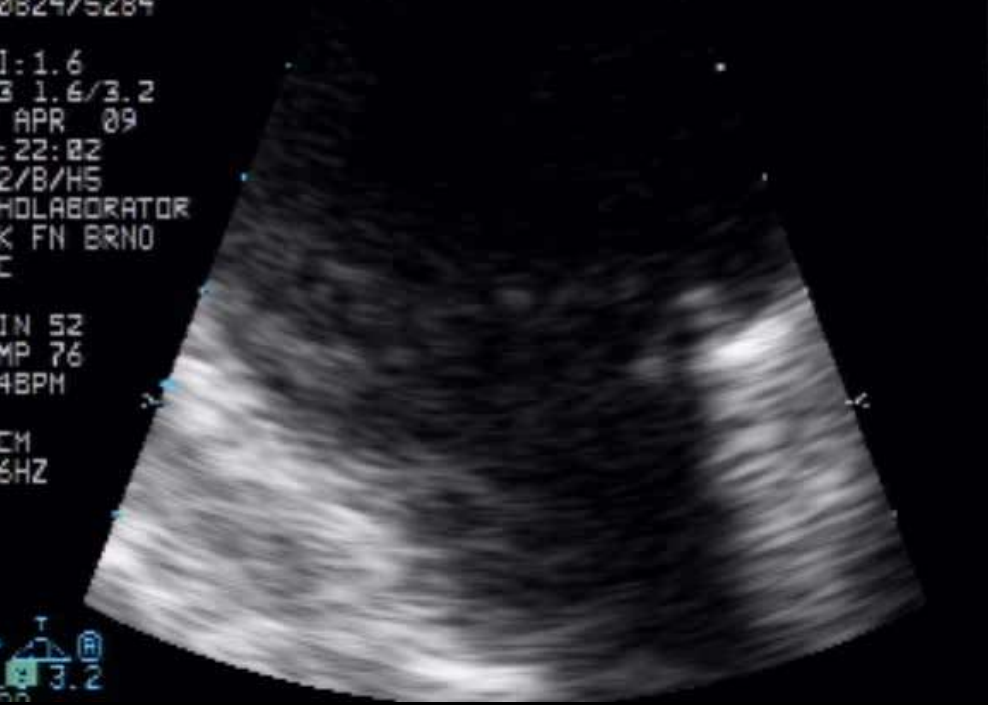
PLAX
PLAX M



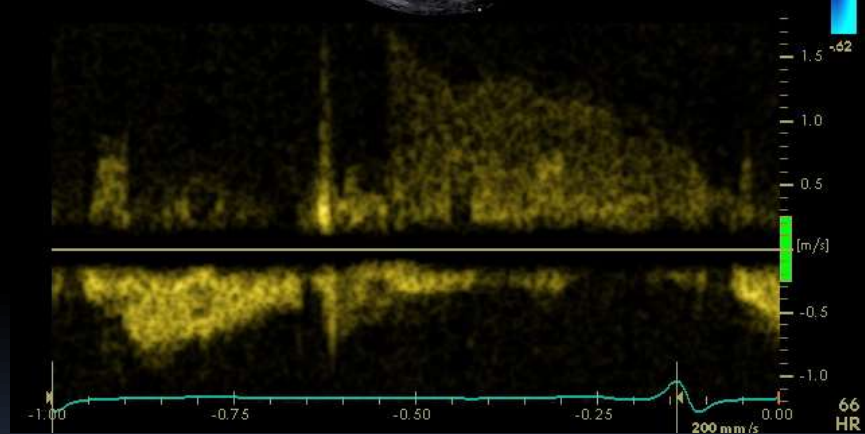
PSAX
A4CH



TOF objemové přetížení PK při PR



PSAX

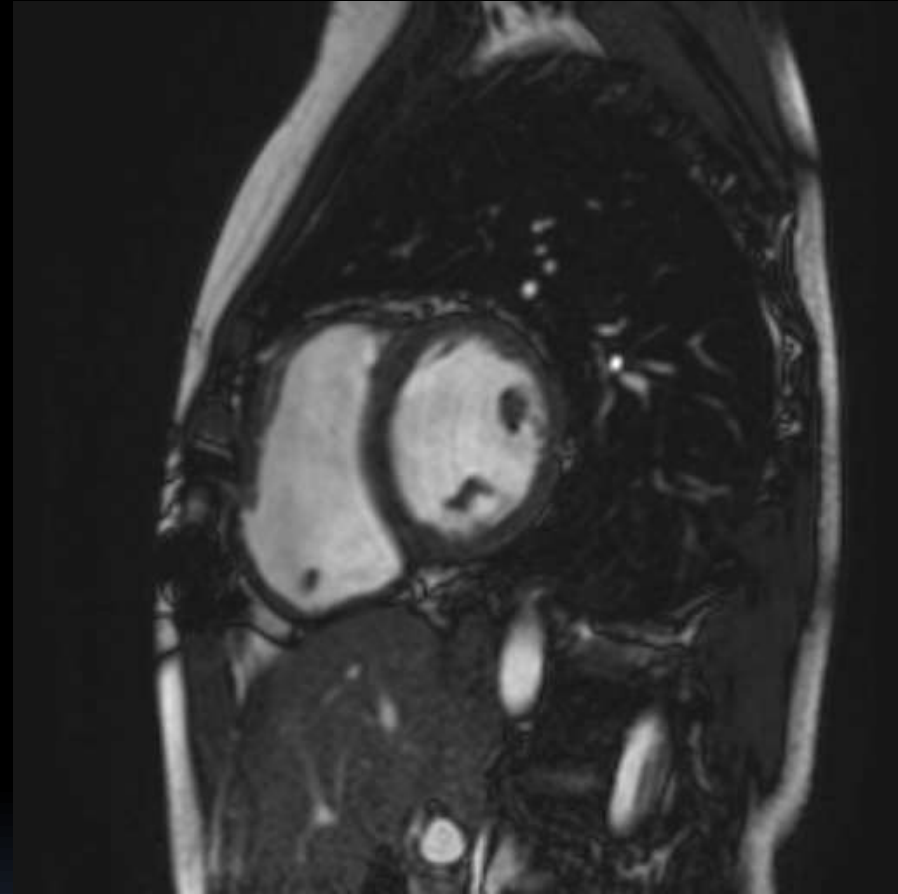
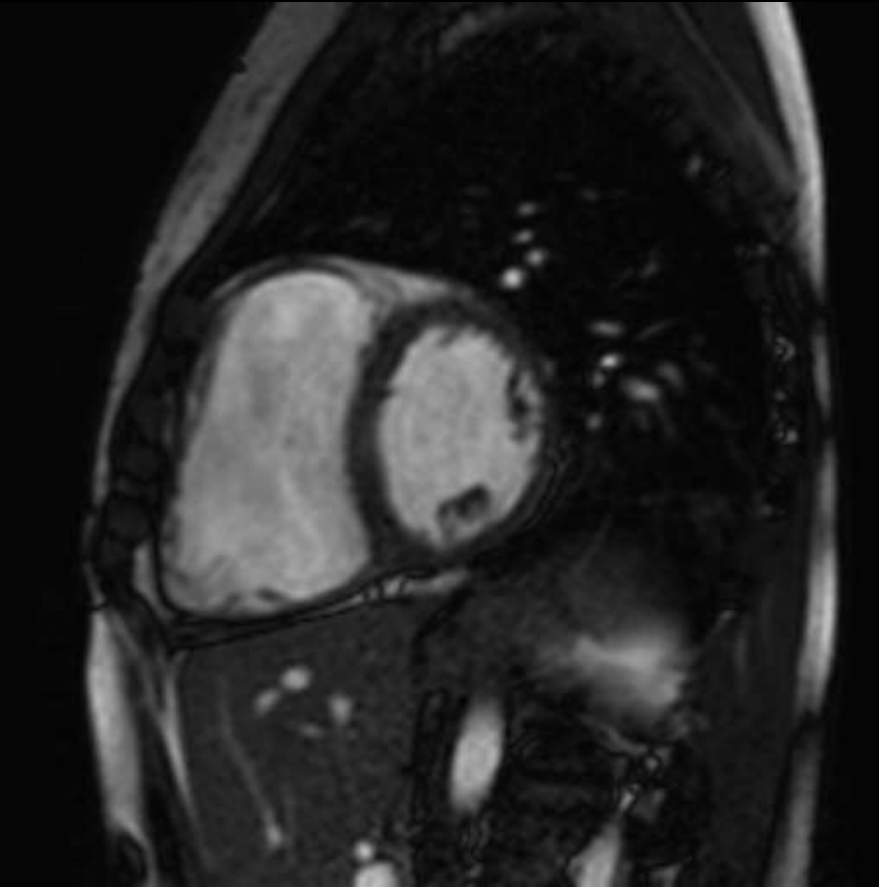


TOF volná PR

X nevýznamná PR

MRI

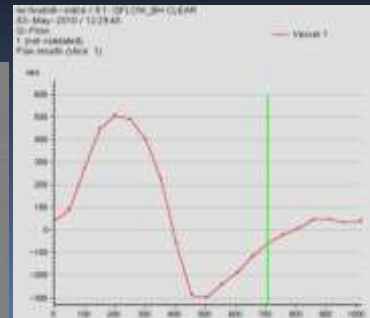
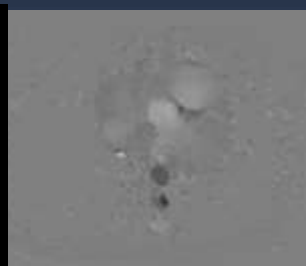
volumetrie = zlatý standard pro PK



Přetížená PK u volné PR u TOF (asympt.)

normalizace PK 1 rok po PVR

flowmetrie = hodnocení PR (RF, RV)



Významná PR po korekci TOF

- Dlouho asymptom. proto považována dříve za „benigní“
- Symptomy u 6% ve 20 letech ale u 29% ve 40 letech
Shimazaki 1984
- ***Proč tolerována v dětství?***
 - přetrvávající hypertrofie PK (brání ↑PK)
 - menší rozměry a kapacitance plicního řečiště společně s vyšší TF (krátkou diastolou) snižují PR
- dlouhodobě vede k ↑PK, ↓EF PK, ↓tolerance zátěže, ↑ fibroze PK, ↑ aneurysmata RVOT, ↑arytmií a NSS, diastol. dysfci PK, ↓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**

- $<170 \text{ ml/m}^2$ [Therrien 2005](#)

- $<170 \text{ ml/m}^2$ [Oosterehof](#)

- $<150 \text{ ml/m}^2$ [Buechel 2005](#)

- K normalizaci nedošlo u pac. u nichž **MRI RVED**

- $>200 \text{ ml/m}^2$ [Buechel 2005](#)

- $>150 \text{ ml/m}^2$ i funkce PK (nejlépe $<17,5$ rok věku) [Frigiola 2008](#)

- RVED $<163 \text{ ml/m}^2$ RVES $<80 \text{ ml/m}^2$ cut-off pro zlepšení

- velikosti i funkce PK [Lee 2012](#)

Timing PVR: *Proč ne příliš brzy?*

- PVR = „poukázka na reoperaci“

- | 5 | 10 | 15 | let bez reoperace po PVR |
|--------|--------|--------|--------------------------|
| 81-97% | 50-85% | 41-75% | |

- PVR zlepšuje velikost funkci PK a zátěžovou toleranci, ale ne mortalitu [Gengsakul 2007](#), [Harrild 2009](#)
- Celkový počet operací je nezávislým rizikovým faktorem arytmií (IART i VT) [Khairy 2010](#)
- Transatriální a transpulm. záchovný přístup k anulu i chlopni → ↓periop. mortalita i pozdější morbidita [Bacha](#), [Saeedis 2017](#)

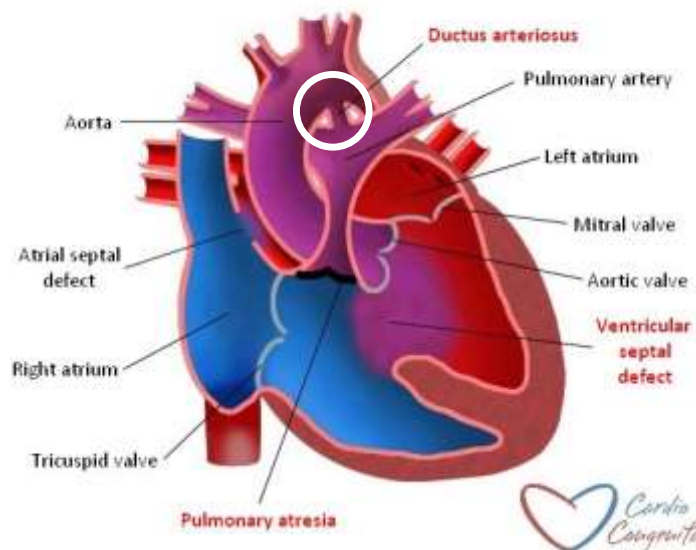
Atrézie plicnice s defektem

komorového septa (PA-VSD, PAVSD/MAPCA_s, TA IV.)

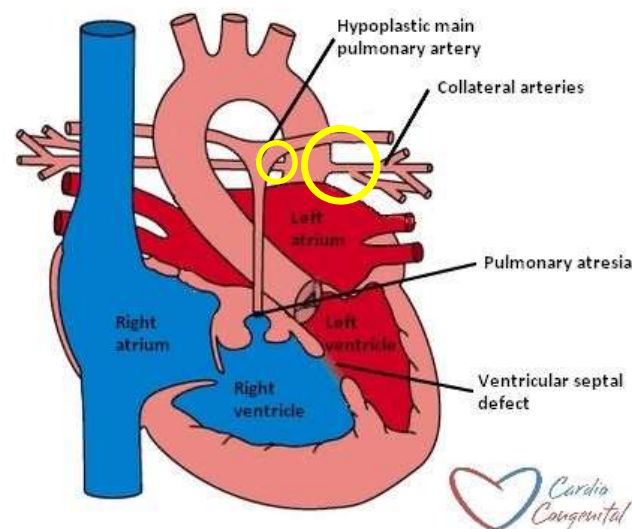
= **extrémní forma TOF**

- Plicnice je neprůchodná, plicní cirkulace je zásobena přes dučej / **aortopulmonální kolaterály**
- plicní tepny různě vyvinuté (žádné...hypoplastické...normální)
- kolaterály různě vydatné, často vinuté, trend ke stenózám

Pulmonary atresia with ventricular septal defect and persistent ductus arteriosus

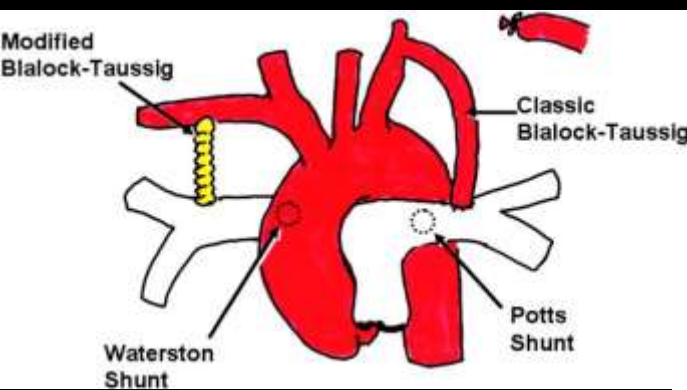


Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries

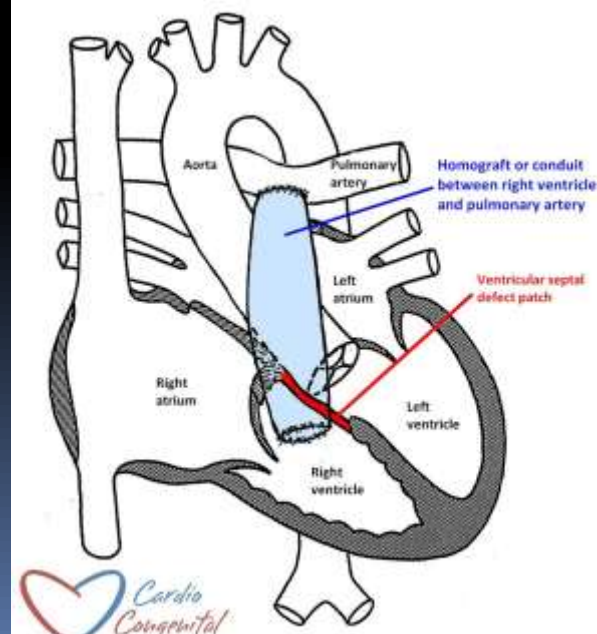
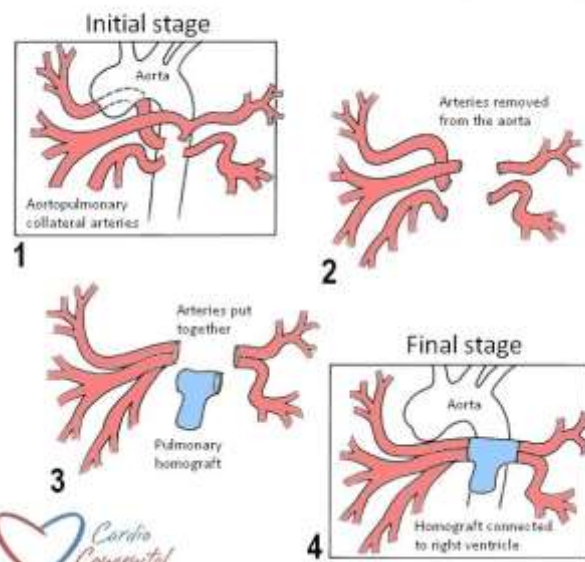


fázová korekce

- udržení plicního průtoku (PGE_1 , arteriální spojky (Ao-Pu))
- zajištění jediného zdroje plicní cirkulace (tzv. unifokalizace tj. uvolnění kolaterál od Ao, napojení na plicnici, event. rekonstrukce plicnice)
- definitivní korekce s pulmonálním homograftem a uzávěrem VSD a zrušením spojek



Focalization of collateral arteries (MAPCAs)

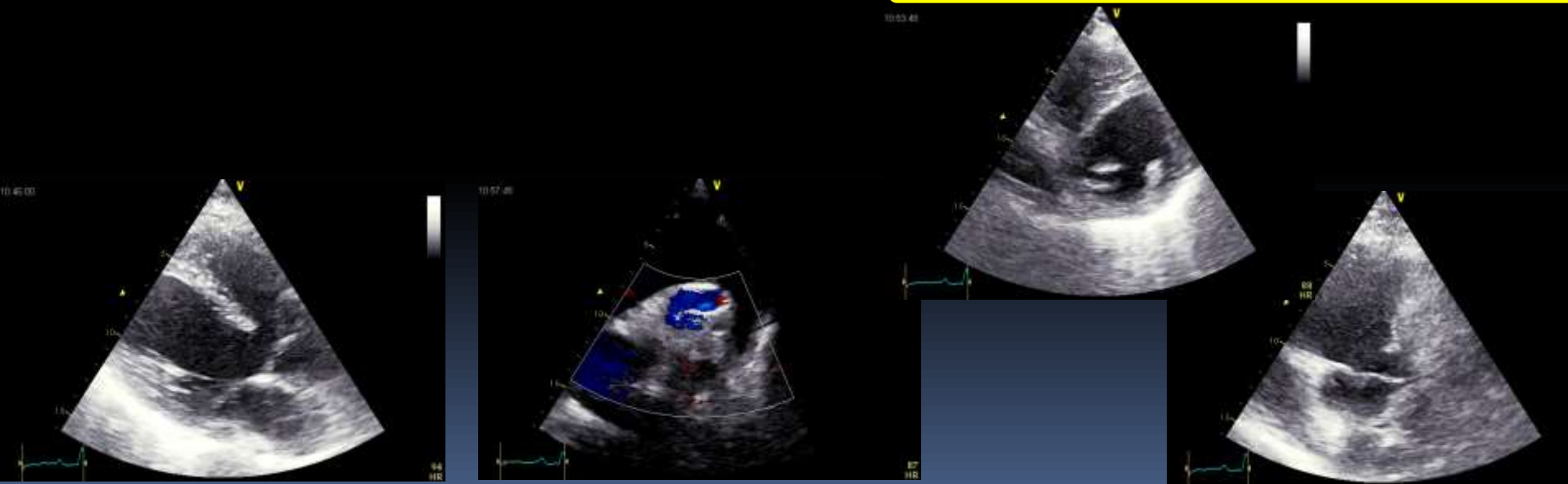


KOMPLIKACE BEZ OP. ČI PO PALIAT. SPOJCE

- spojka nedostatečná, tromboza apod. → plicní hypoperfuze **desaturace**
- spojka = LP zkrat → plicní hypertenze ← **přidatná spojka**

PA + VSD + DAP + MAPCA („TA IV.“) bez op.

kombinace PH a plicní hypoperfuze
tlakové přetížení PK



PLAx

Suprastern.

PSAx

KOMPLIKACE PO KOMPL. KOREKCI

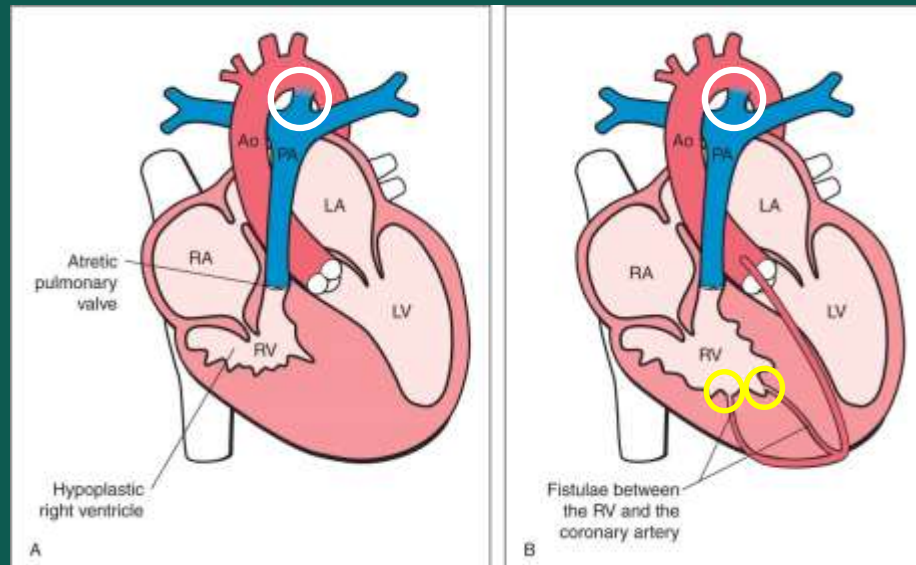
- degenerace homograftu AP (regurgitace/stenoza) → jako u TOF
 - rezid. VSD
 - rezid. subpulm. PS
- objemové přetížení PK

tlakové přetížení PK
- **problémy z Ao-Pu kolaterál:**
 - reziduální **nadbytečné** Ao-Pu kolaterály → plicní hypertenze (LP zkrat, objem. a tlakovéTK přetížení pro PK – PAH, objem. přetížení pro LK) → uzávěry
 - periferní plicní **stenozy, uzávěry** → plicní hypoperfuze (tlakové přetížení pro PK, plicní hypoperfuze) → plastiky, stenty

Atrézie plicnice s intaktním komorovým septem (PAIVS)

= extrémní forma PS

- dutina PK je malá , hypertrofická, chybějící výtok → ↑ TK v PK → TriR → ↑ TK v PS → PL zkrat přes FoA/ASD do LK
- plicní cirkulace je zajištěná vždy přes dučeť
- velmi časté **sinusoidy mezi PK a koronárními tepnami** , trend k progresi, stenozám, dilatacím



Korekce

–dle stupně hypoplasie PK a závislosti na sinusoidách

- PGE₁, Ao-Pu spojky, septostomie, valvulotomie AP, rekonstrukce RVOT...
- definitivní korekce na 2-komor. cirkulaci, „1 a půl komory“ s BCPA, 1-komor. cirkulaci (TCPC)

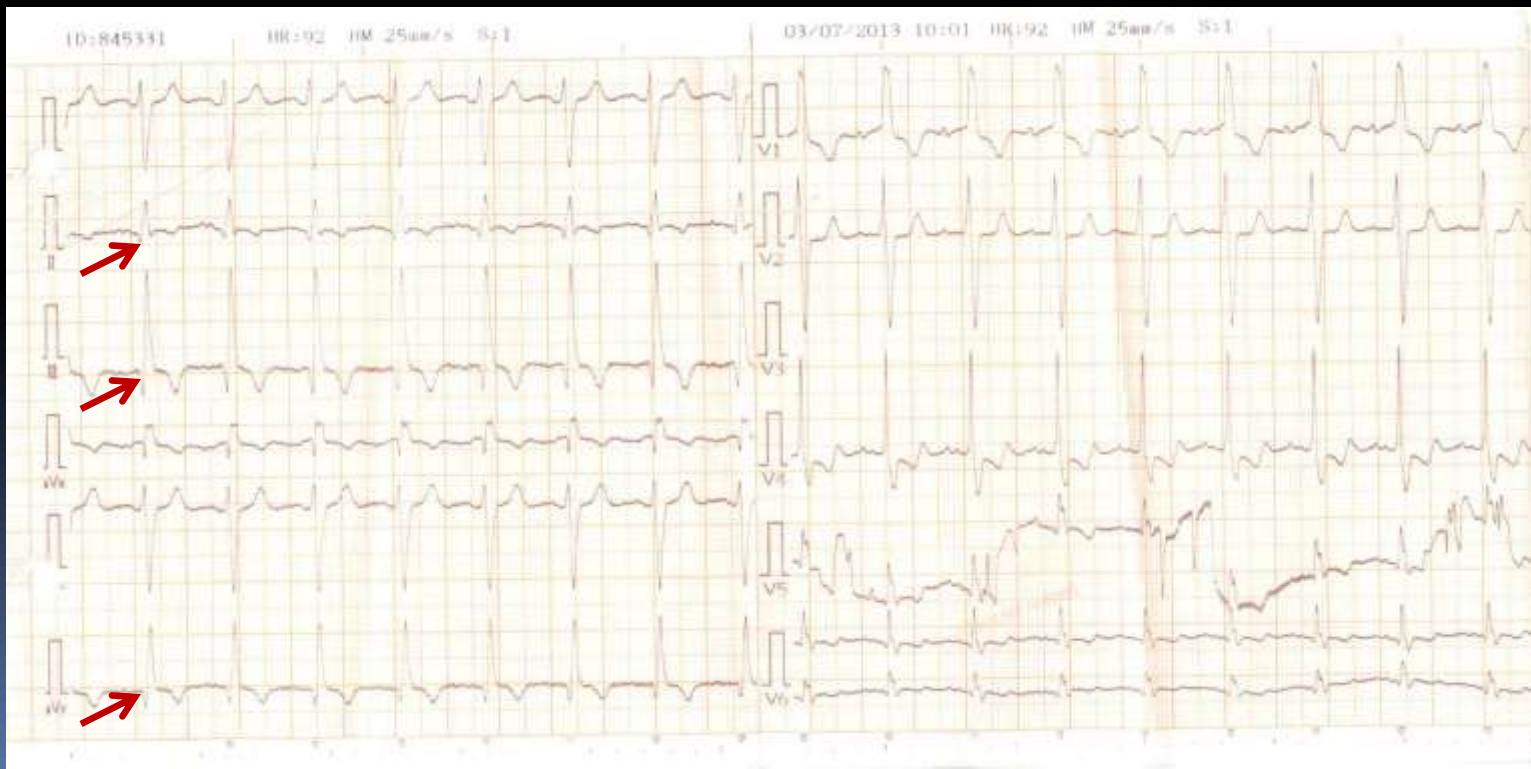
- v dospělosti jen pac. po radik. korekci

KOMPLIKACE

- problémy definitivního řešení
 - problémy koronárních sinusoid
 - progredující
 - dilatace
 - stenozy, trombozy
 - steal fenomen
-
- The diagram features a central yellow-outlined box containing the text 'řešení' and 'sinusoid'. Two arrows originate from this box: one points horizontally to the right towards the text 'jako u TCPC, homograftů AP apod.', and the other points diagonally down and to the right towards the text 'intervence'.

Kazuistika

- Žena 21 let
- PA-IVS, BaO s AoR a dilatací Ao → **TCPC**
(v 1,6,13 letech)
- **typické stenokardie + STE→Q a T- nad DS**

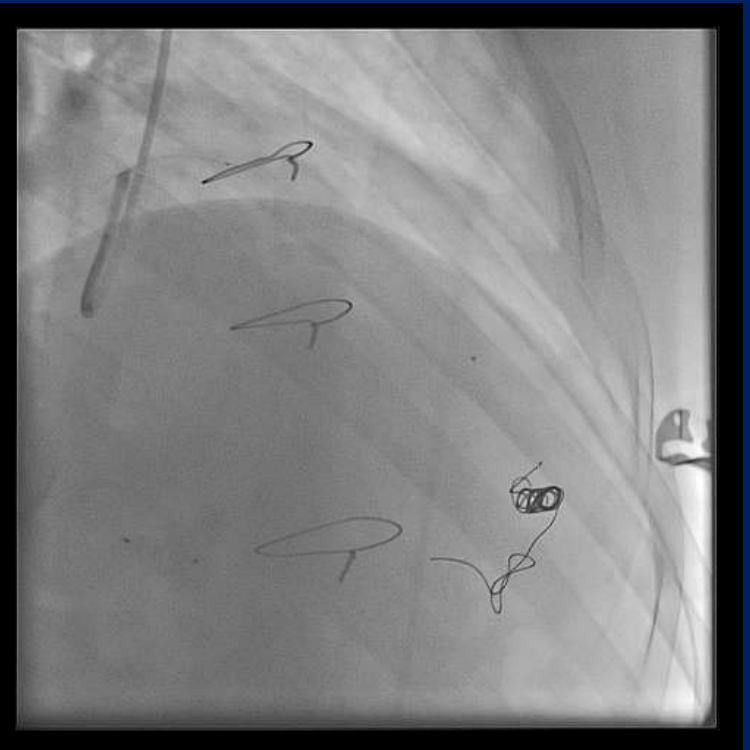
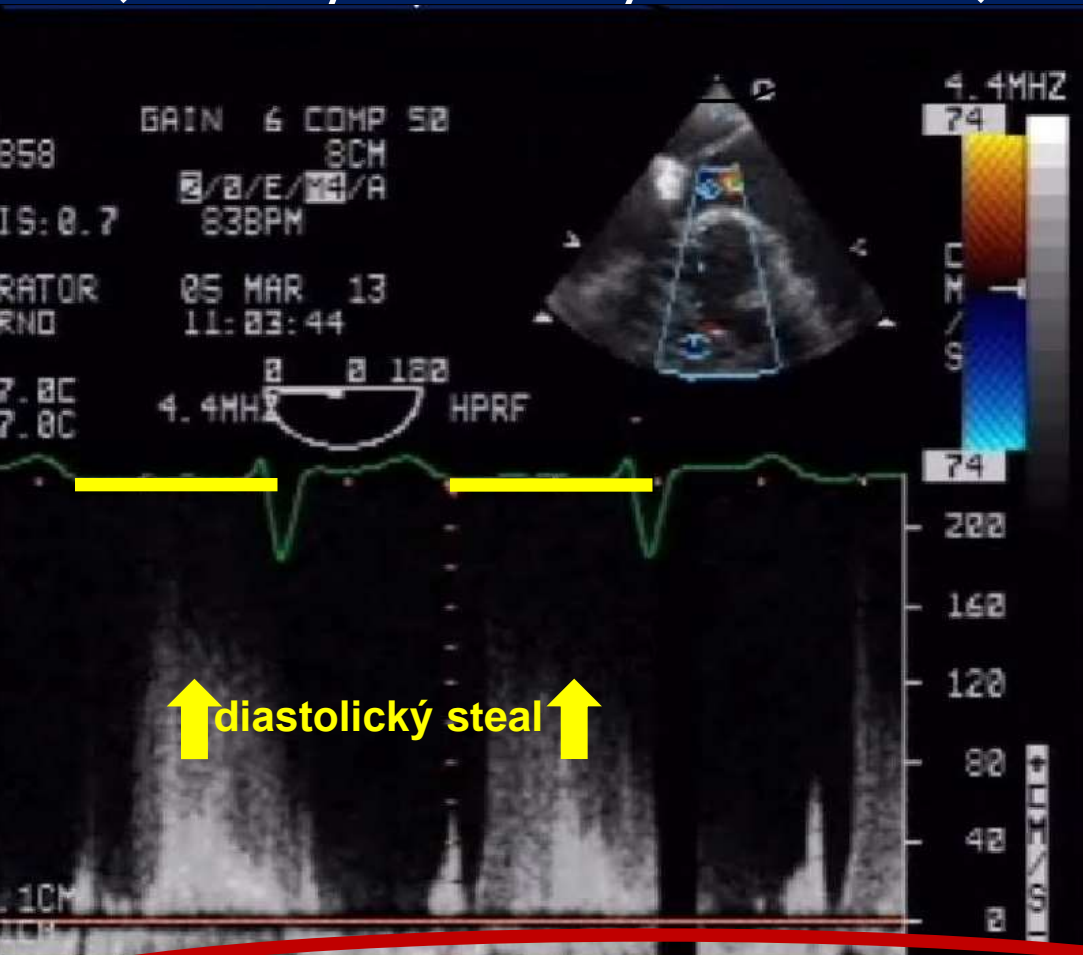


Hlasování 6

Co je důvodem AKS u pac.?

- A. klasická ateroskleróza
- B. paradoxní embolizace do koronární tepny
- C. hypertrofie PK a snížení koronární rezervy
- D. koronární steal fenomen

- Akutní SKG : koronární sinusoidy ACD (aneurysmaticky změněná) a RIA do rudimentu PK

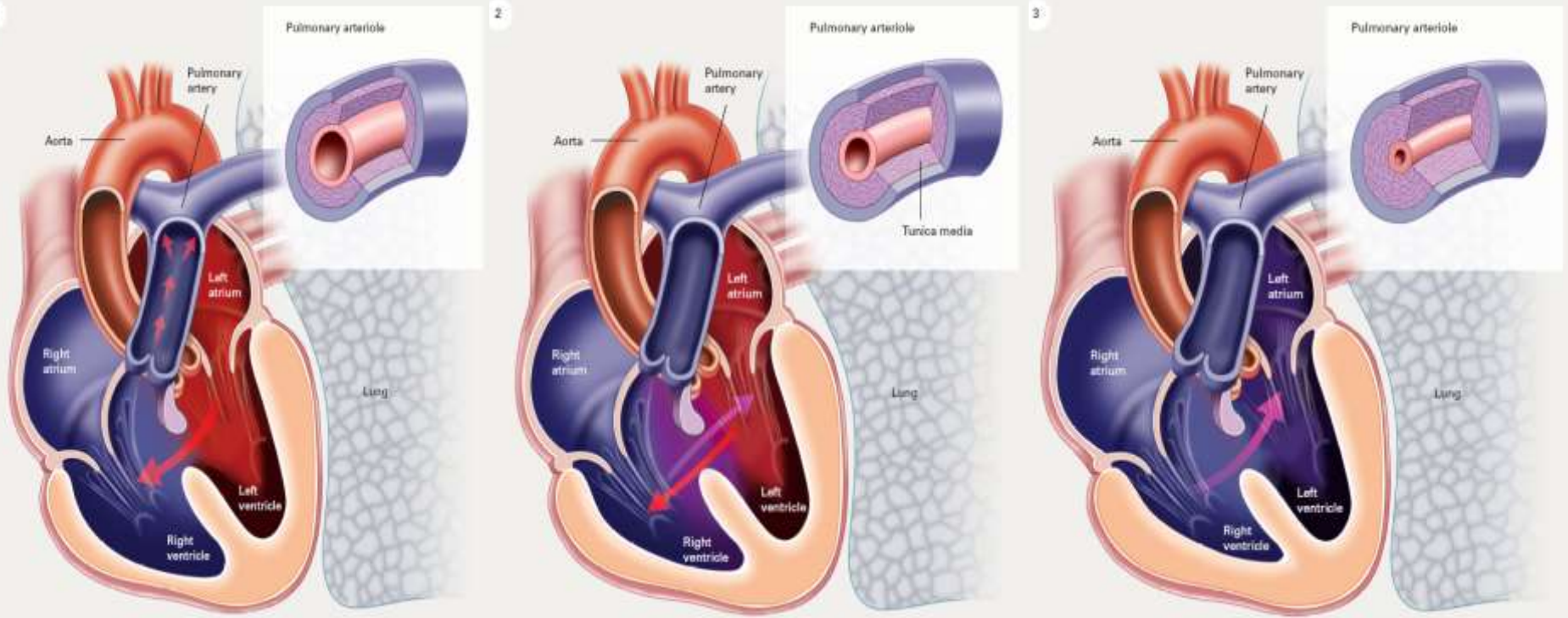


D

- **STEMI DS – etiol. steal fenomén**

- Uzávěry sinusoid ACD a RIA okludérem a coily

EISENMENGERŮV SYNDROM



L-P zkrat (střední až velký postTri) zvyšuje průtok plicním řečištěm ($Q_p:Q_s > 2$)

změny v plicním řečišti, stoupá PVR, TK v AP i PK, až se TK v LK a PK vyrovnají, $Q_p:Q_s \approx 1$
bidirekční tok (L-P i P-L zkrat)

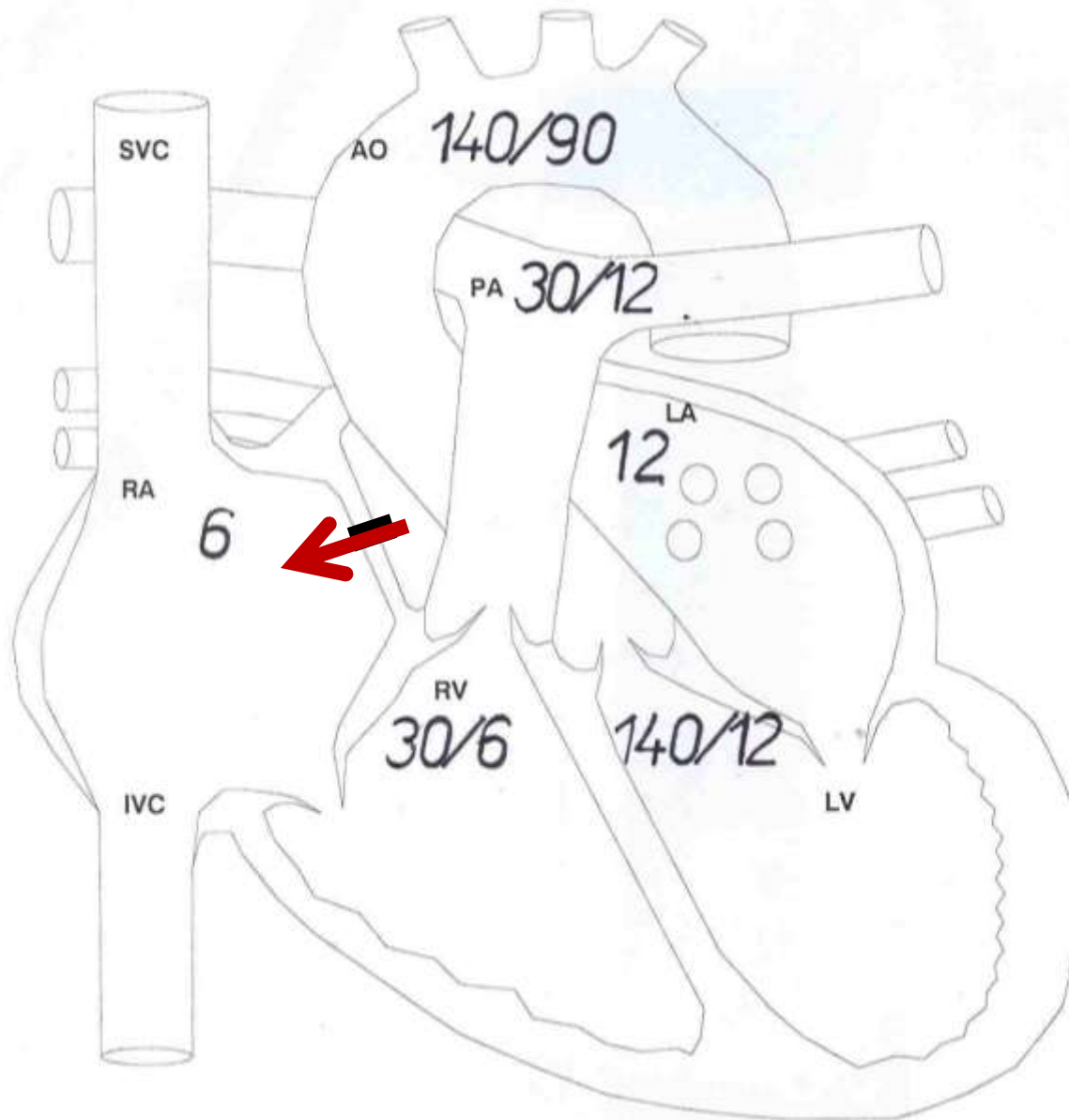
Otočení zkratu na P-L, hypoxie, cianoza

srdeční selhání, infekce, + děti

klinické zlepšení

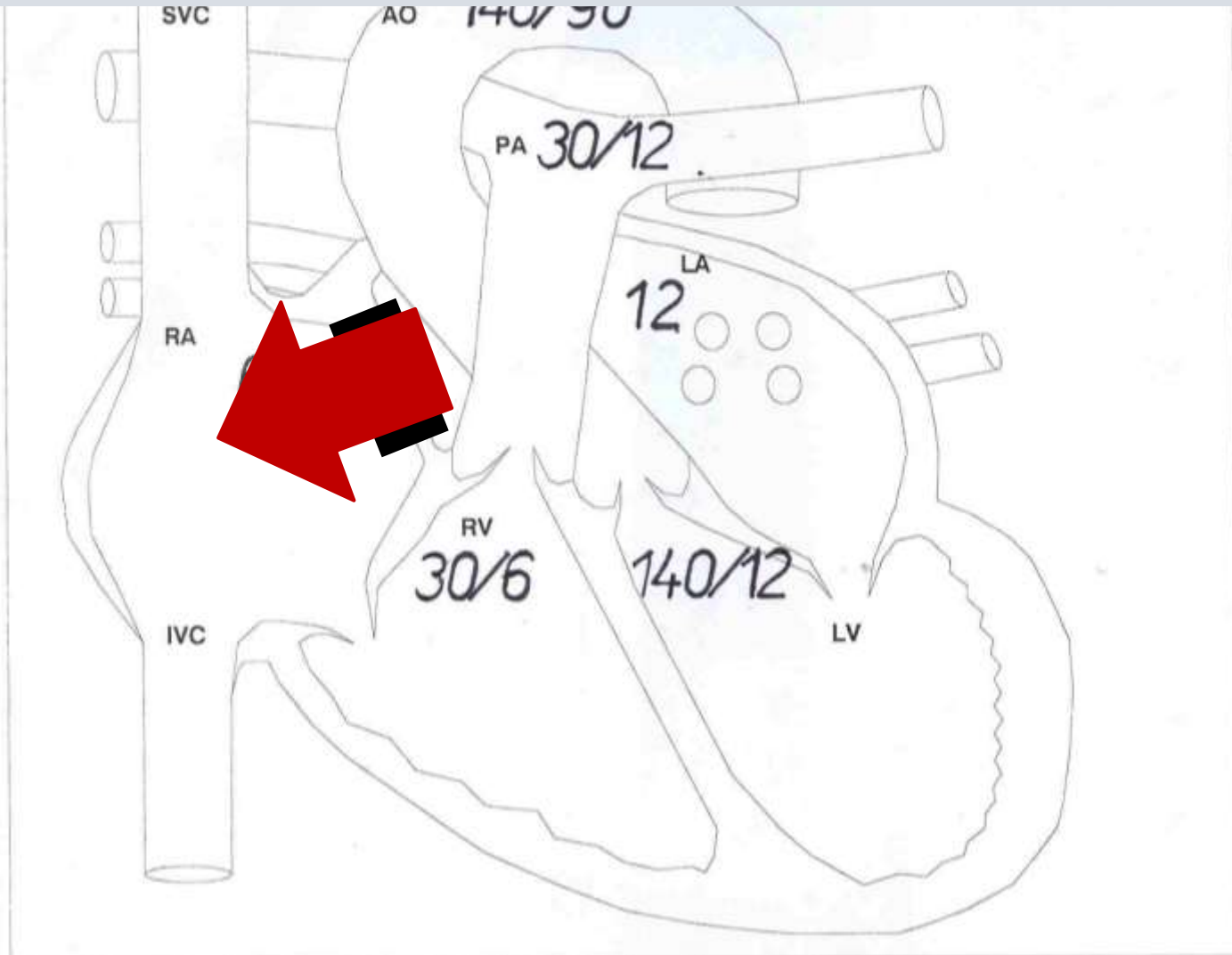
multisystémové projevy

Velikost zkratu

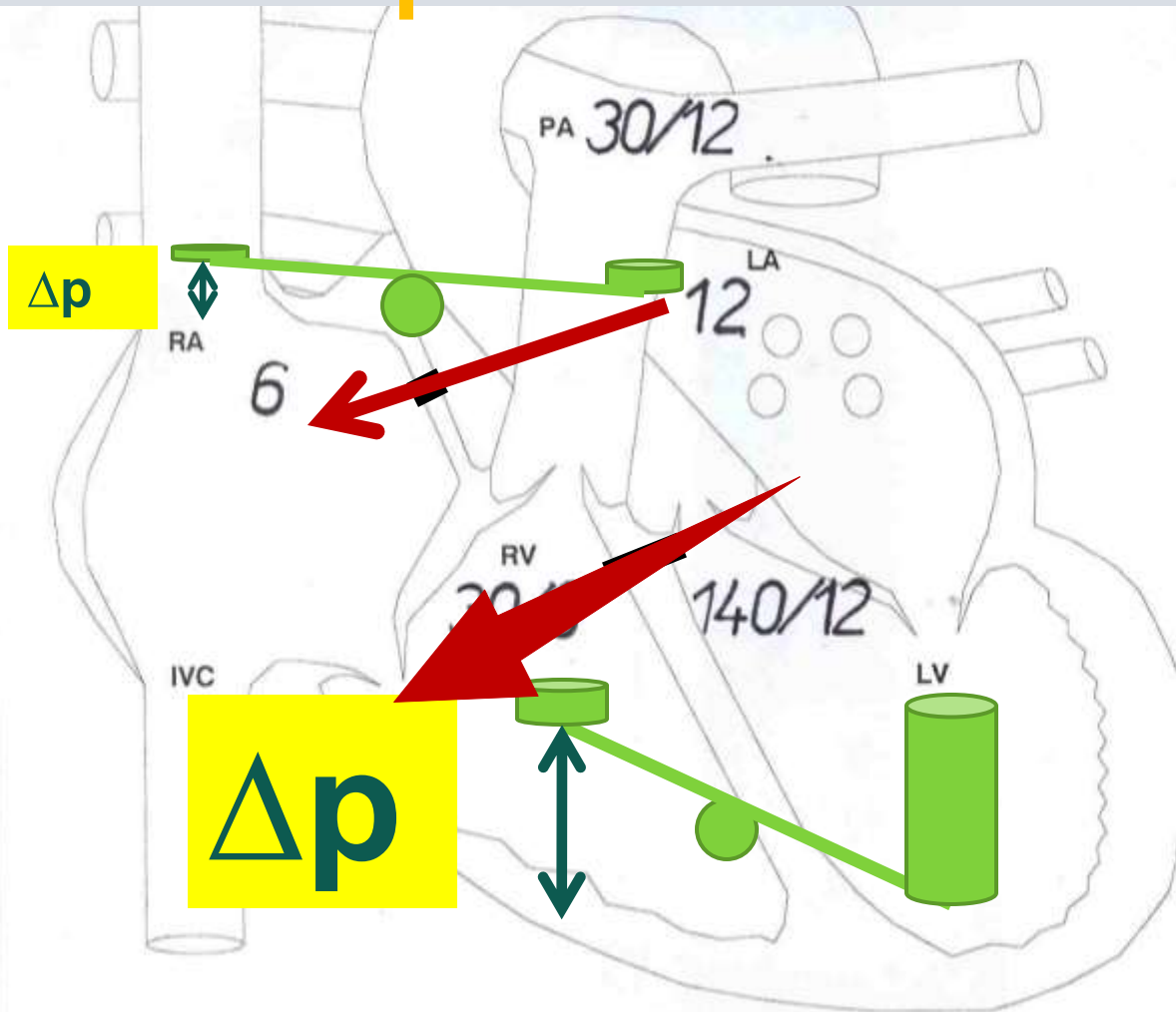


Velikost zkratu

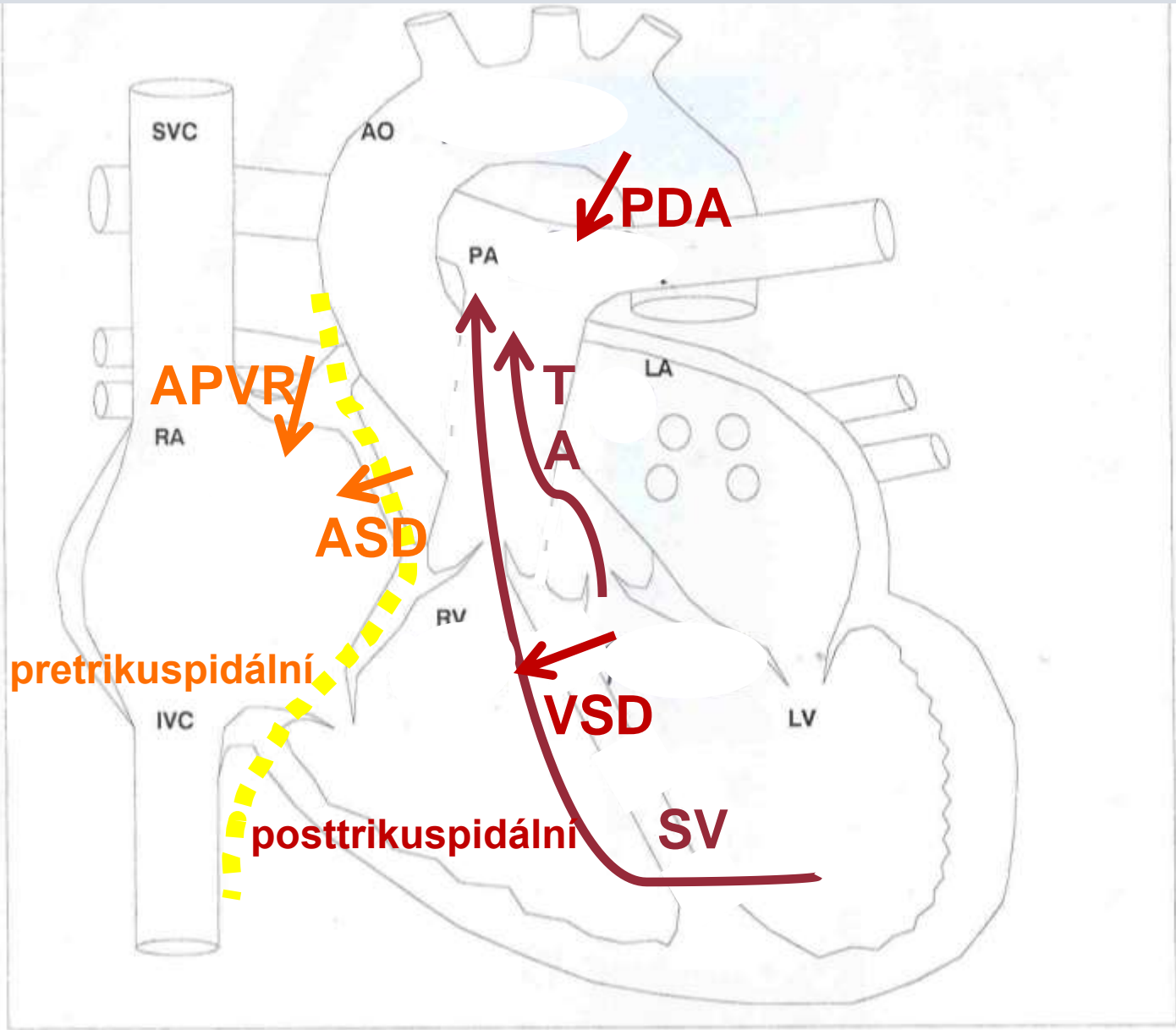
≈ objemové přetížení



Tlakový spád ≈ objemové i tlakové přetížení



Lokalizace LP zkratů



Eisenmengerův syndrom

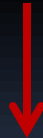
- předpokladem vzniku je neop. stř./velký postTri zkrat



$$TKs AP:TKs Ao \geq 0.9$$

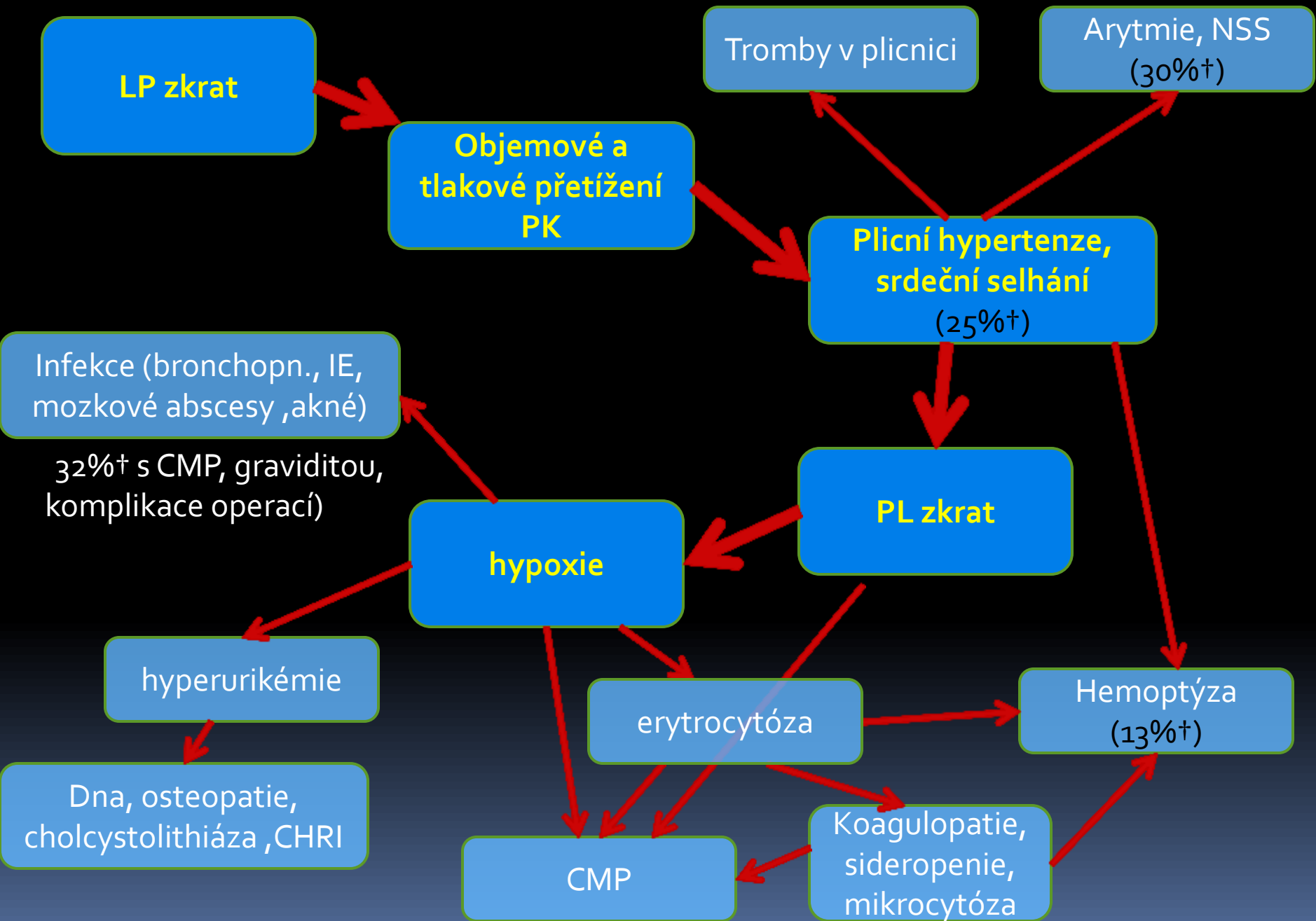
$$Qp : Qs < 1.5$$

- na rozdíl od jiných PAH je u Eisenmengerů P-L zkrat

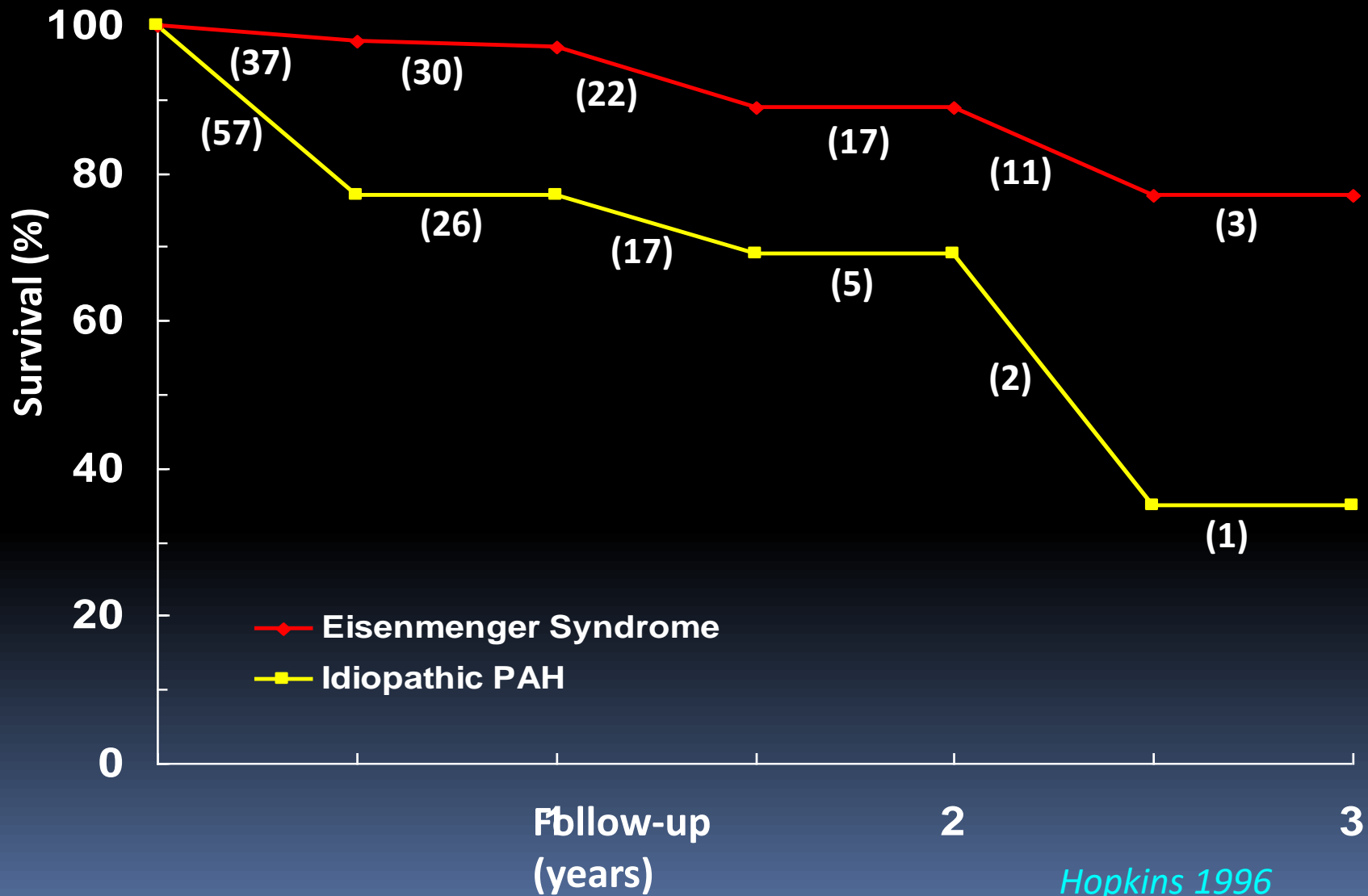


☹ těžká cyanoza se systémovými projevy

☺ pomáhá ulevit PK při zátěži, udrží výdej



Srovnání prognózy ES a iPAH



Proč je prognóza PAH u VSV lepší než u iPAH?

- oproti iPAH pozdější změny v plicním řečišti, není tak \uparrow tlak v PS, je \uparrow CO
- vyrovnané tlaky a AP a Ao zabraňují regresí svaloviny PK po narození \rightarrow PK pak nesehává (je \uparrow hypertrofická a \downarrow dilatovaná oproti iPAH)
- velký nerestriktivní zkrat \rightarrow (PL) sice \uparrow cyanozu ale udržuje \uparrow CO

■ zkrat

- **lokalizace a velikost zkratu** $2D, 3D$, někdy s pomocí CFM
 - malé, **střední/ velké**
- **charakter toku na zkratu** CFM, PWD, CWD
 - **Restriktivní** (turbulentní + $\uparrow G$ na zkratu = nejsou vyrovnané TK mezi zkrat. oddíly)
 - **Nerestriktivní** laminární + $\downarrow G$ na zkratu = jsou vyrovnané TK mezi zkrat. oddíly)
- **směr toku na zkratu** CFM, PWD, CWD
 - LP, **LP+PL (bidirekční), PL** (bidirekční zkrat na ASD neznamena Eisenmenger!)

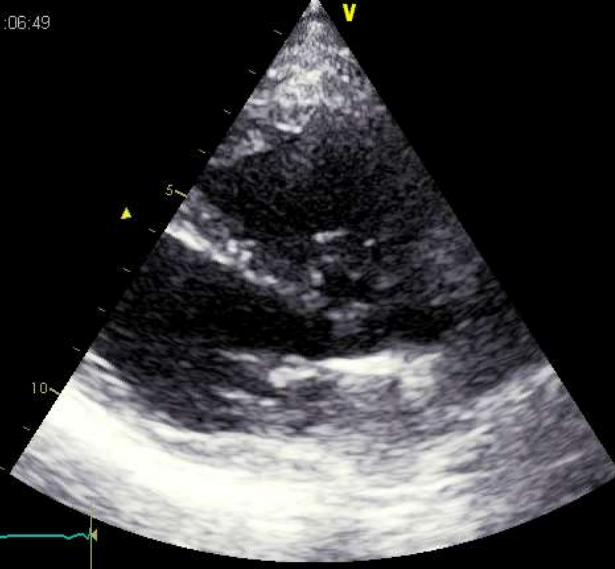
■ tlakové přetížení PK

- systol. i diastol. D-shape LK PSAX
- velká hypertrofie PK
- jen malá dilatace

■ těžká PH v nepřítomnosti těžké PS!

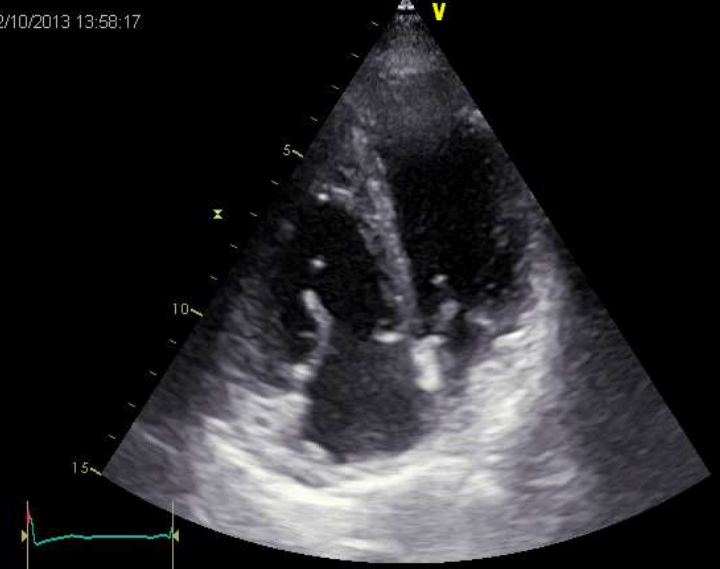
20/09/2016 11:06:49

22/10/2013 13:58:17



**PLAX
A4CH**

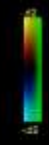
68
HR



72
HR



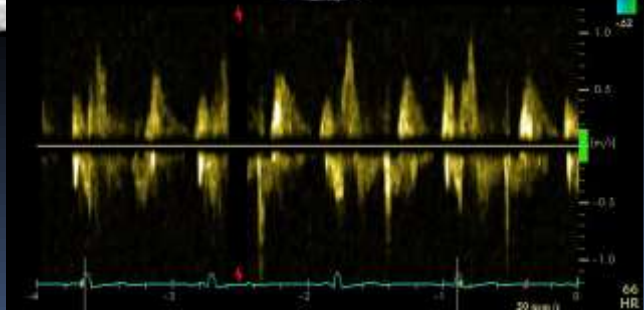
16 11:10:54



20/09/2016 11:08:32

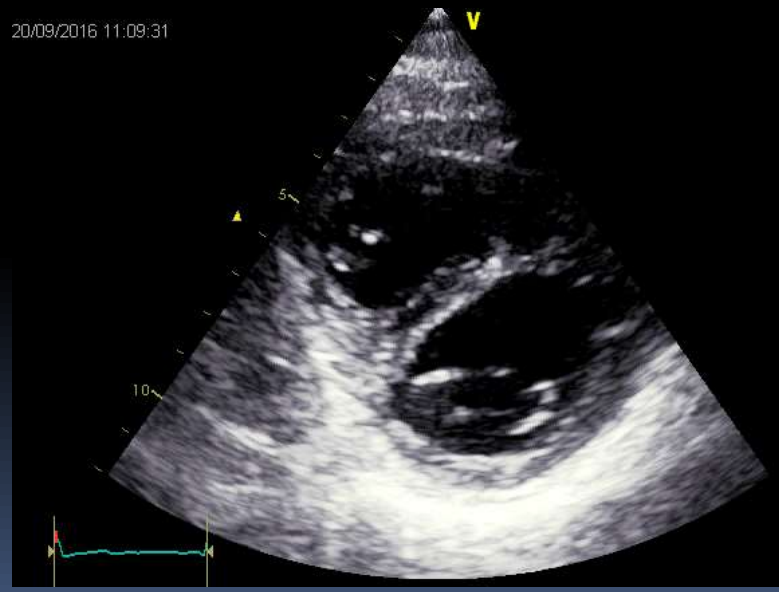


PSAX



66
HR

20/09/2016 11:09:31



68
HR

VSD+Eisenmenger, tlakové přetížení PK

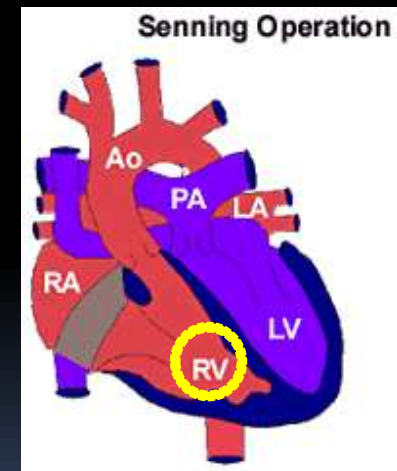
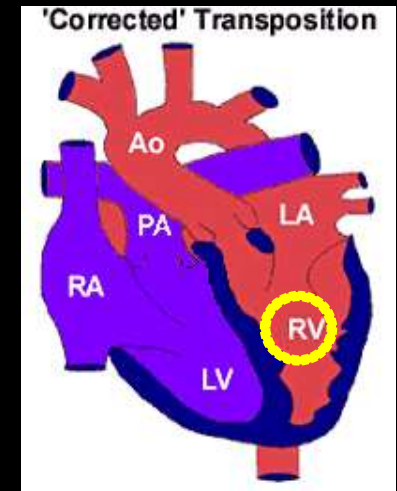
Nekorigovaná transpozice velkých
tepen (nTGA, D-TGA)

TGA se systémovou PK

korigovaná transpozice (ccTGA, LTGA)

nekorigovaná transpozice (nTGA, DTGA)

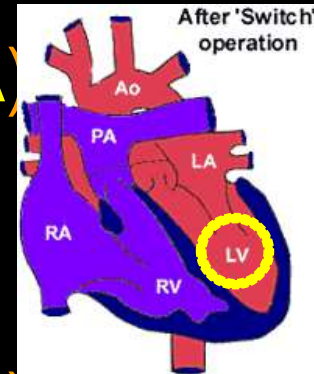
atriální switch – MUSTARD, SENNING



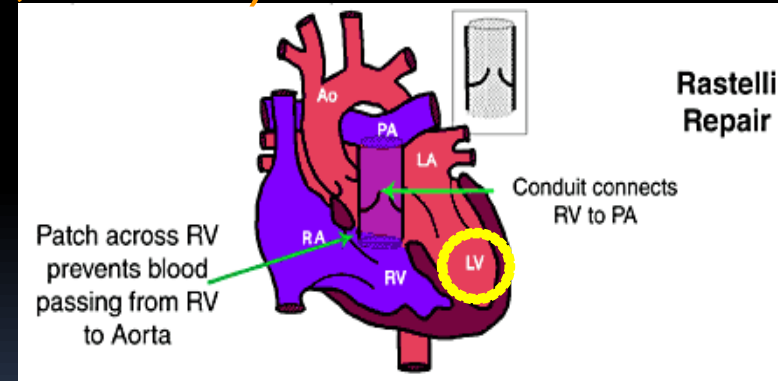
SNÍŽENÁ VÝKONNOST,
POZDĚJI ROZVOJ SRDEČNÍHO SELHÁNÍ!

TGA se systémovou LK

nekorigovaná transpozice (nTGA, dTGA)
arteriální switch

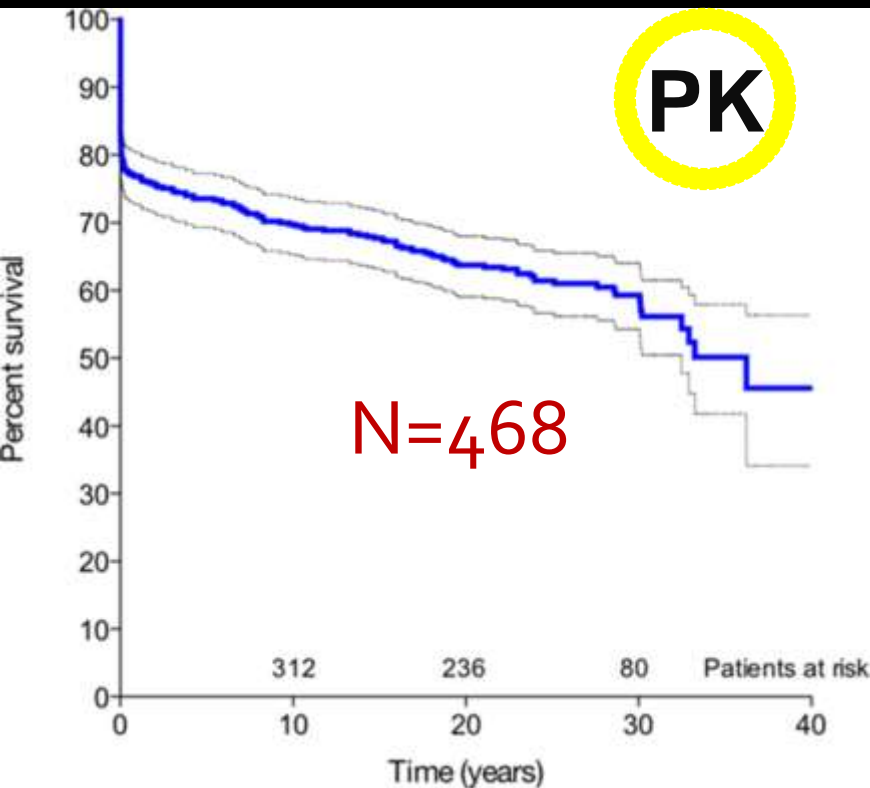


nekorigovaná transpozice (nTGA, dTGA)
po op. RASTELLI



NORMÁLNÍ VÝKONNOST

nTGA atriální switch

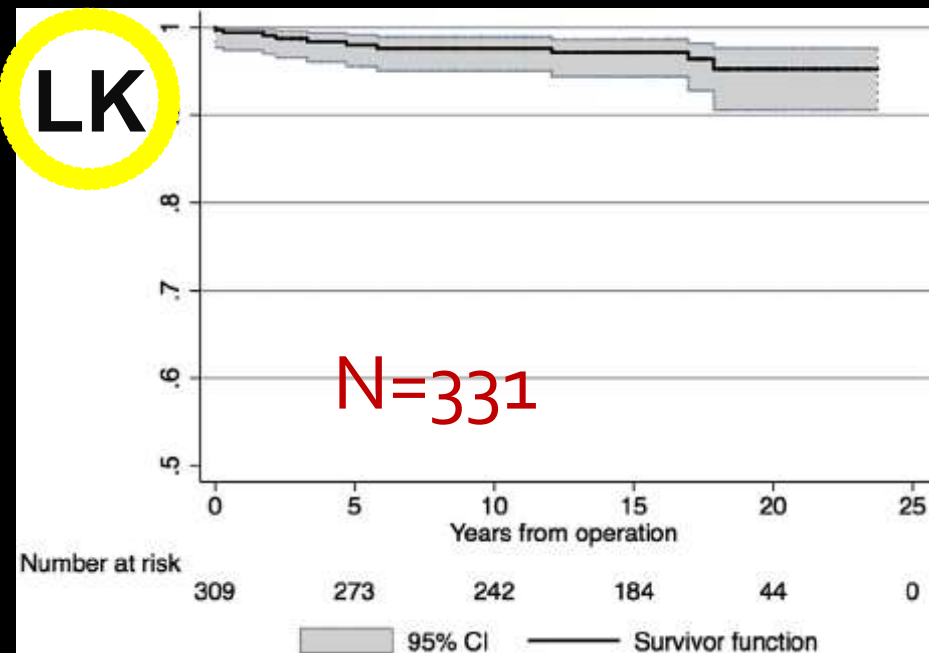


přežívání (bez Tx) Mustard/Senning
švédsko-dánský registr 1967-2003,
Vejlstrup 2015

- ↑ periop.† u op. před 1980, VSD,
LVOTO

- ↑ dlouhodobá† u impl. PM

nTGA arteriální switch



Rito 2015

90% dožije dospělosti *Villafane 2014*

v 25- letém follow-up 75% dobrý funkční
status bez intervencí *Hutter 2002*

různí autoři: 3-10% PR(↑) a AoR (↓)

2-8% reintervence

2.4-9.6 arytmie a 0.3-0.8%
NSS asociovány s ICHS

I. Problémy systémové PK

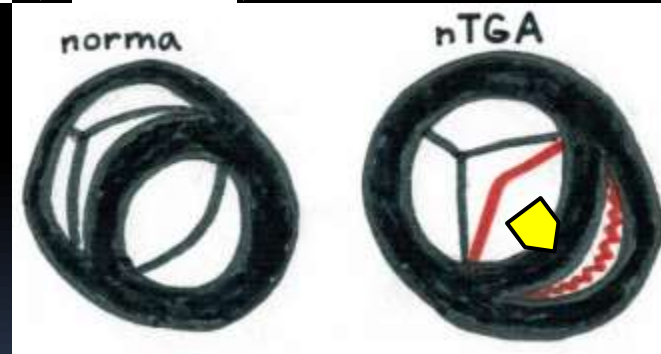
– ccTGA a nTGA Senning, Mustard

■ selhání myokardu PK

- rozdíl v anatomii PK má oproti LK jiný tvar, longit. vlákna, ↓ koron. zásobení
- ↑afterload → PK hypertrofuje → ↓ koron. rezerva → ↓↓ koron. zásobení → fibroza
- event. perioperační poškození

■ systémová AV-regurgitace (trikuspidální)

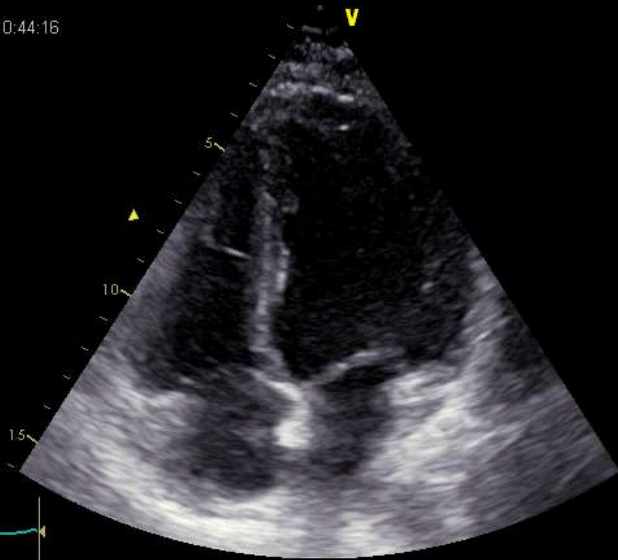
- shift IVS doleva a dilatace PK → **TriR** (a **LVOTO**) → selhání PK



II. Problémy vyplývající ze způsobu korekce

TTE – která komora je pravá?

19/01/2015 10:44:16



12:57:23



- ~~ta vpravo~~
- více trabekularizovaná
- s trabekulou septomarginalis
- s apikálněji umístěným anulem AV chlopně (Tri)

nTGA (D-TGA)

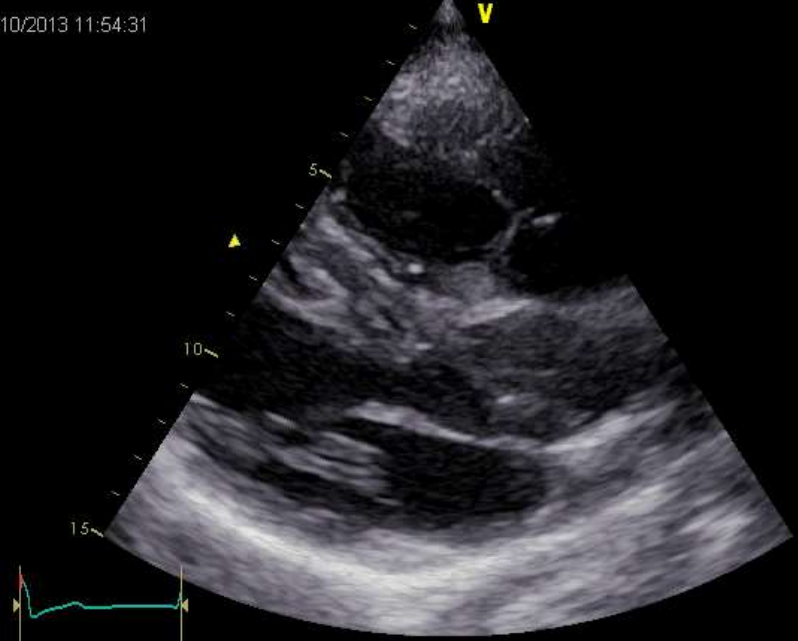
09:42:15



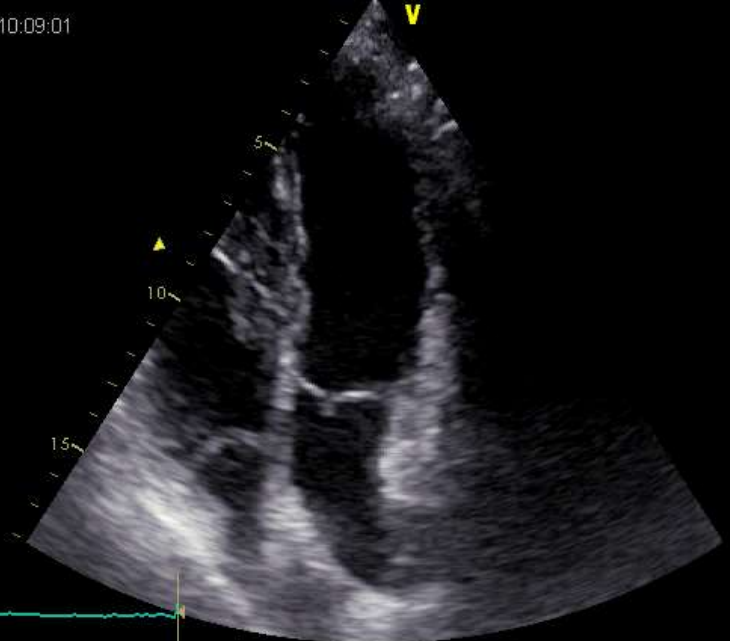
– jak se pozná TGA?

- z LK odstupuje AP, která se větví

15/10/2013 11:54:31



07/01/2014 10:09:01



77 HR

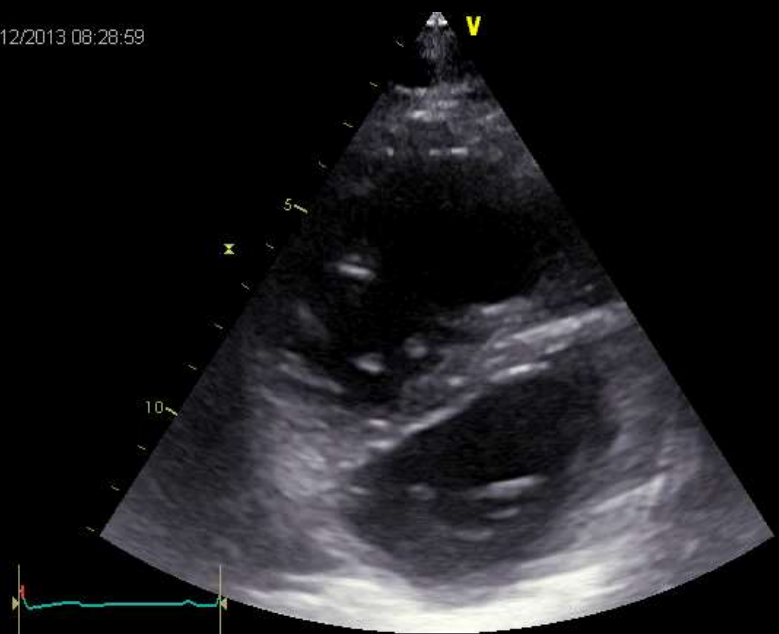
51 HR

nTGA
Senning

PLAX „double sausages“
PSAX PK

A4CH „double sausages“
A4CH PK

02/12/2013 08:28:59



02/12/2013 08:44:40



62 HR

63 HR

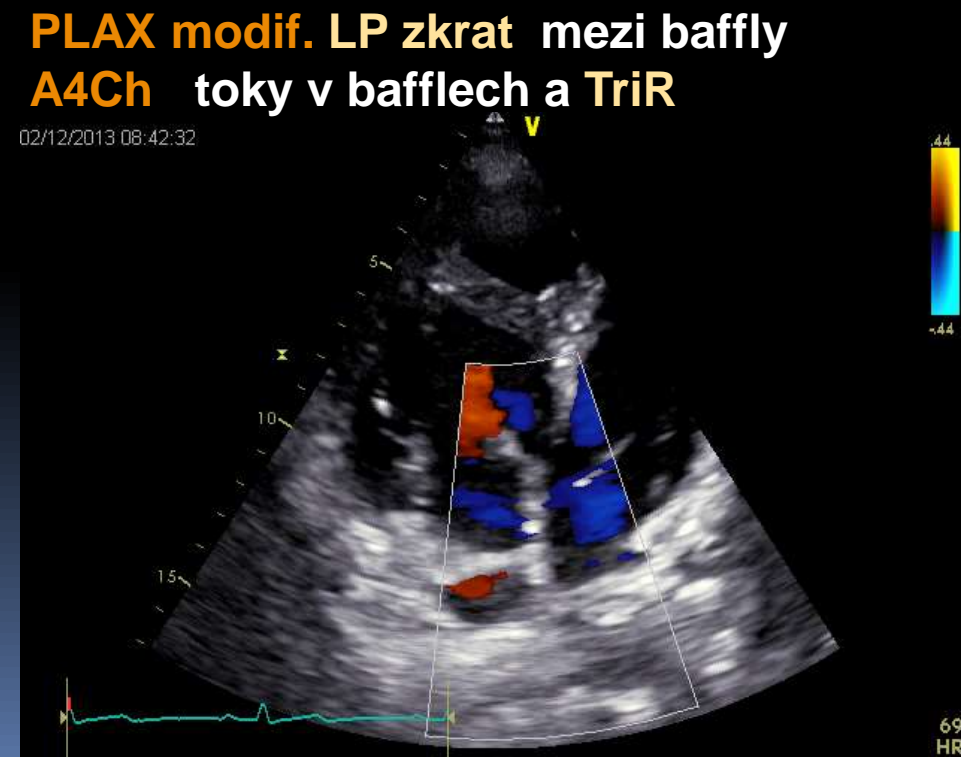
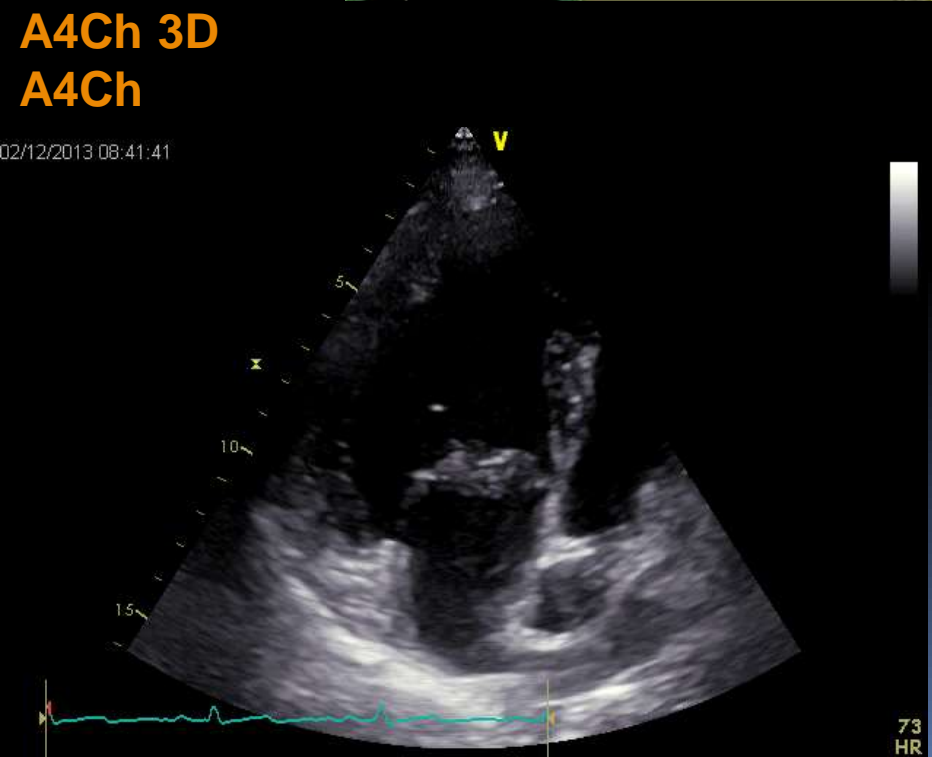
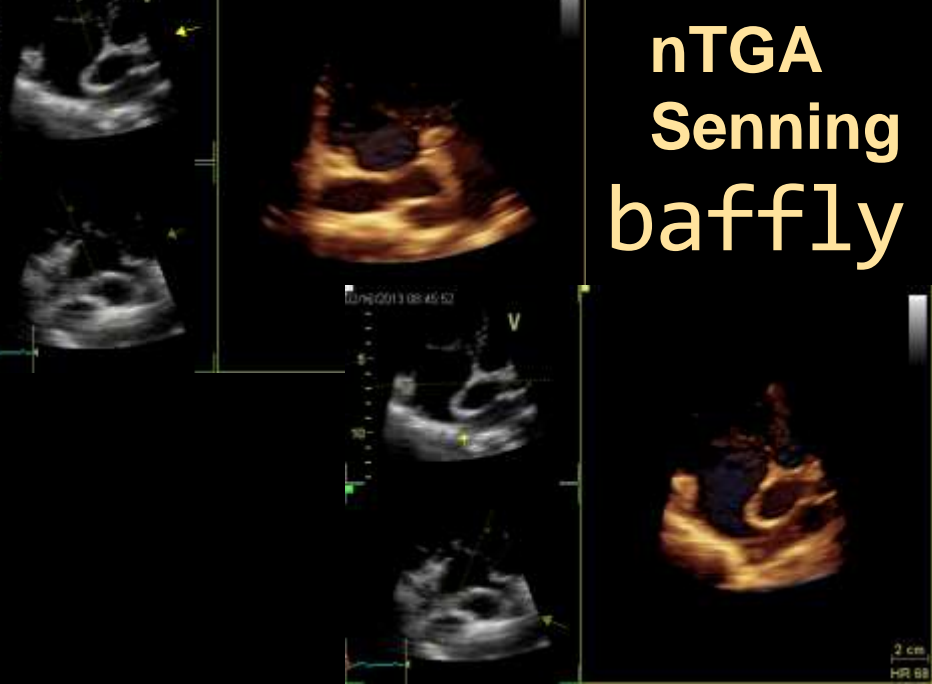
Problémy nTGA po Senning, Mustard

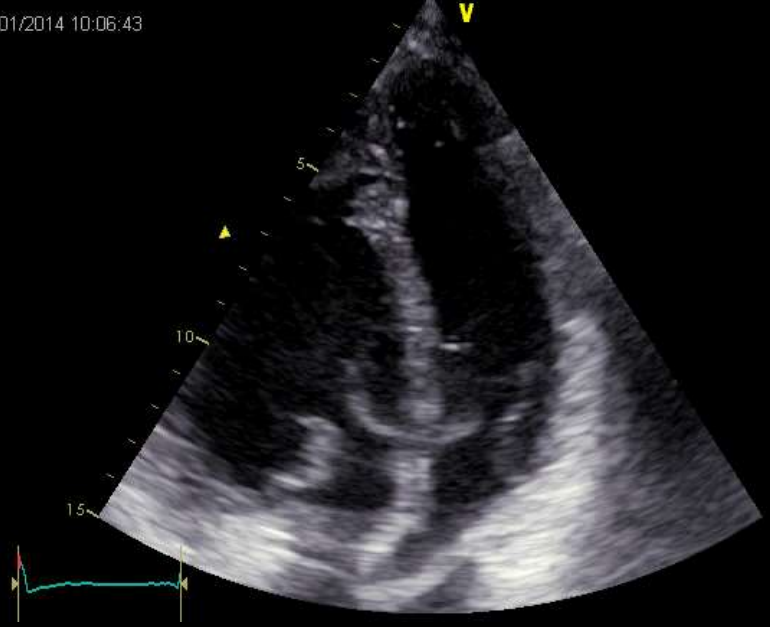
- Obstrukce „bafflů“ (sy HDŽ, DDŽ, PŽ ,embolisace, arytmie)
- Zkraty „bafflů“ (paradoxní embolisace → PM!)
- Obstrukce LVOT, PuS
- Arytmie, NSS! (VT, IART, SS sy)
- PH



kandidáti RFA, intervencí na bafflech, impl.
PM/CRT, op. TriR, OTS

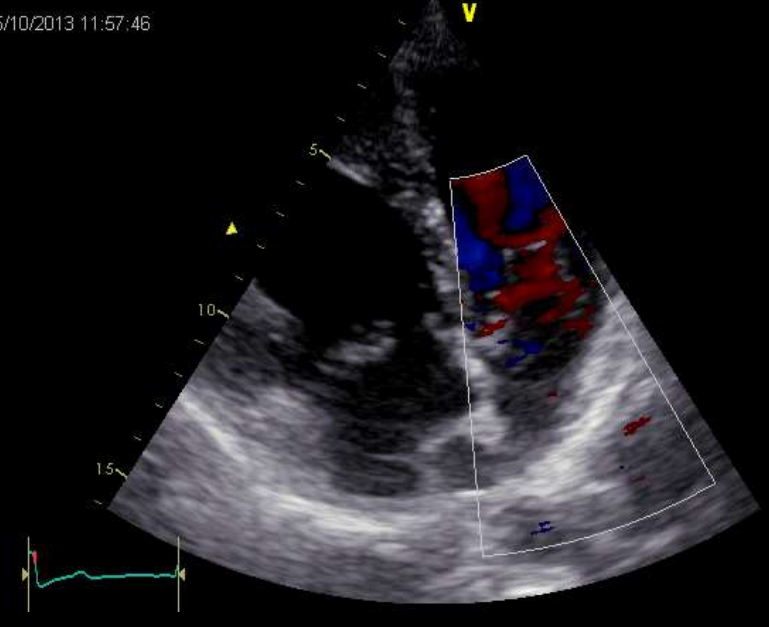
+ SS a TriR jako u ccTGA





A4Ch

52 HR

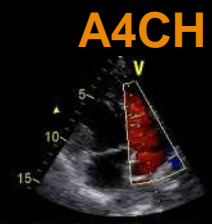


A4CH

77 HR

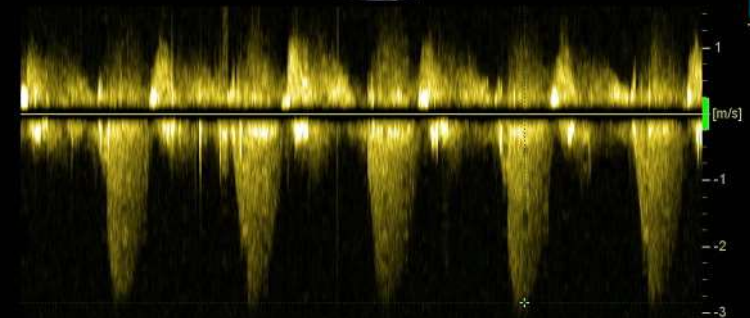
nTGA Senning LVOTO

v	2.86 m/s
p	32.64 mmHg



A4CH

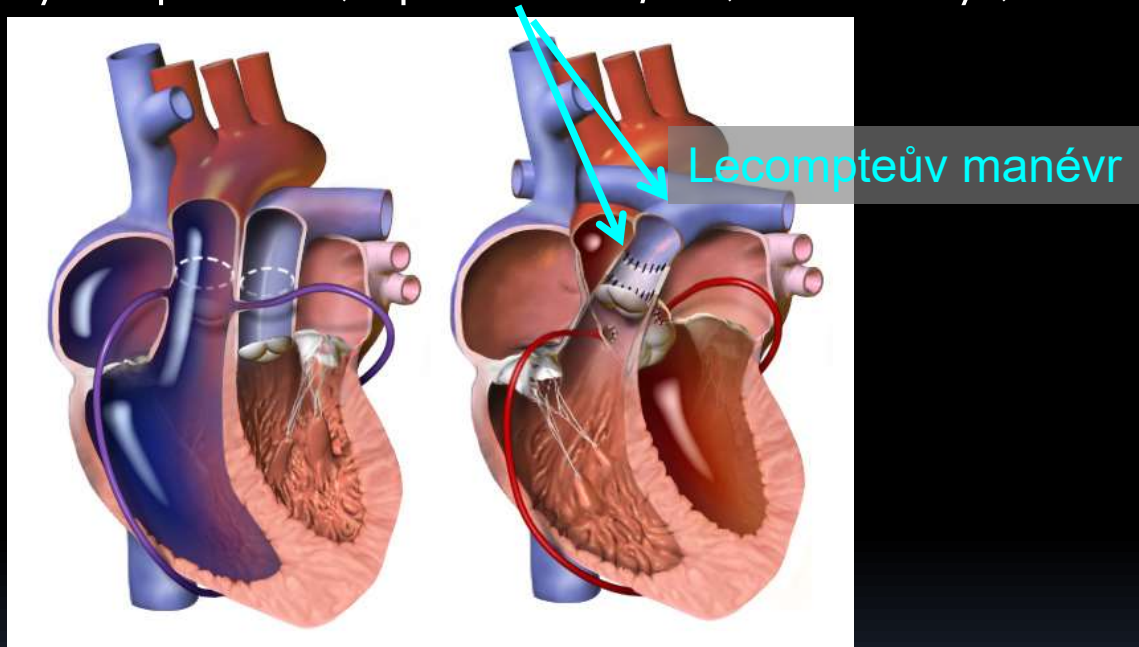
62
-62



75 HR

Nálezky u nTGA po arteriálních switchi

- většinou minimální
- Regionální poruchy kinetiky, arytmie (stenóza přešitých koronárek)
- Vady neoplicnice (suprauv. PS, PR) a neoarty (dilatace a AoR)

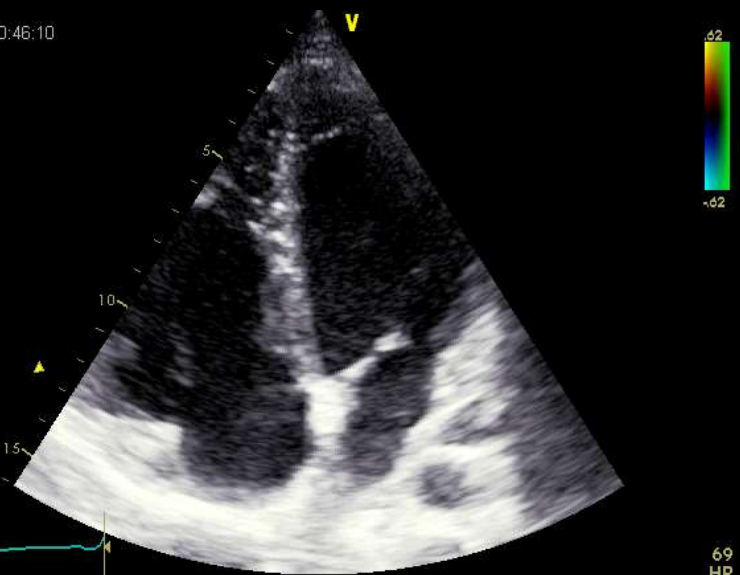


Nálezky u nTGA po Rastelli → kandidáti reop., RFA

- Vady na konduitu plicnice, subuv. AoS, resid. VSD, arytmie

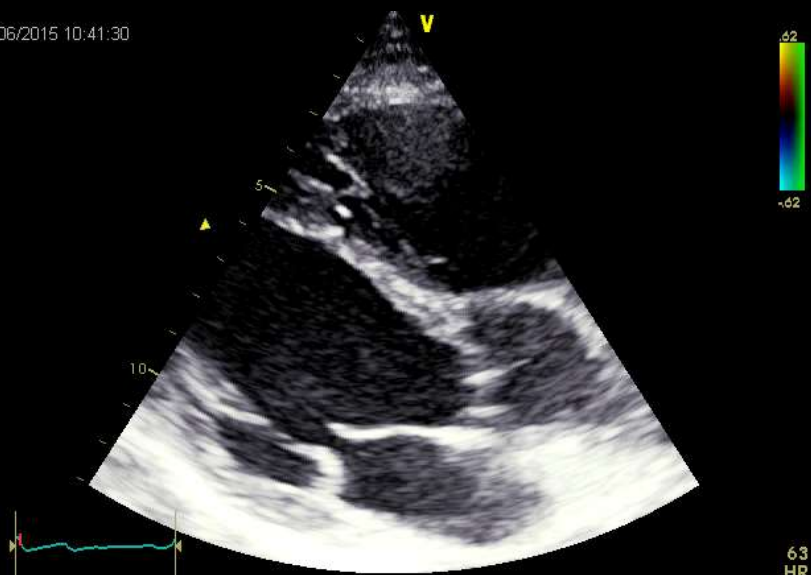
nTGA arter. switch

29/06/2015 10:46:10



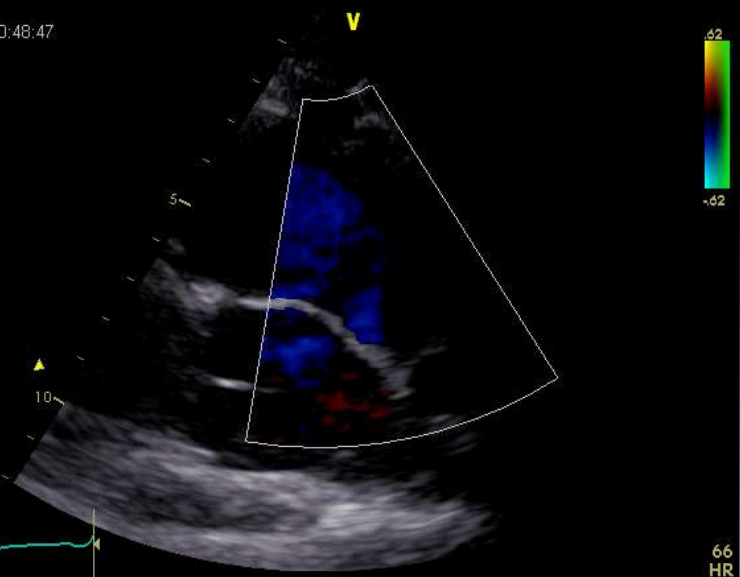
A4Ch
PLAX modif. PuS

29/06/2015 10:41:30

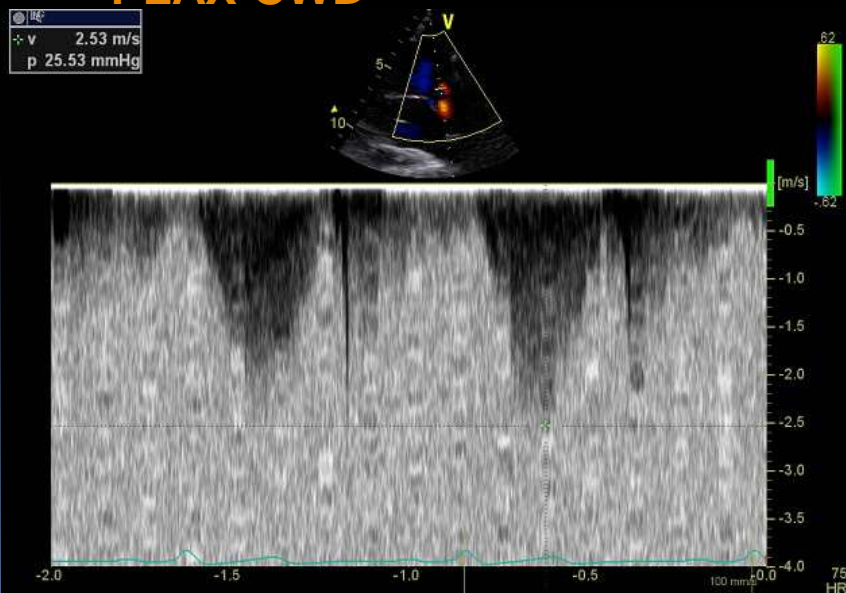


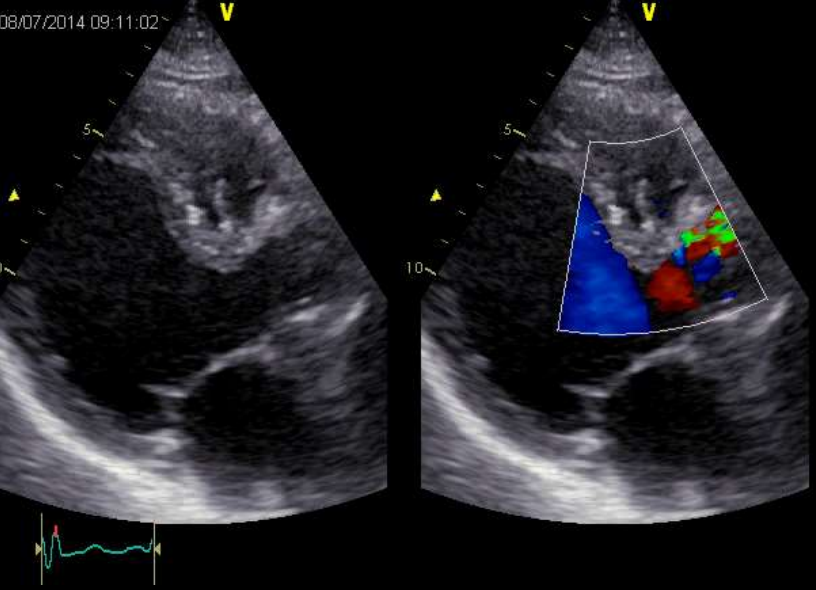
PLAX
PLAX CWD

29/06/2015 10:48:47

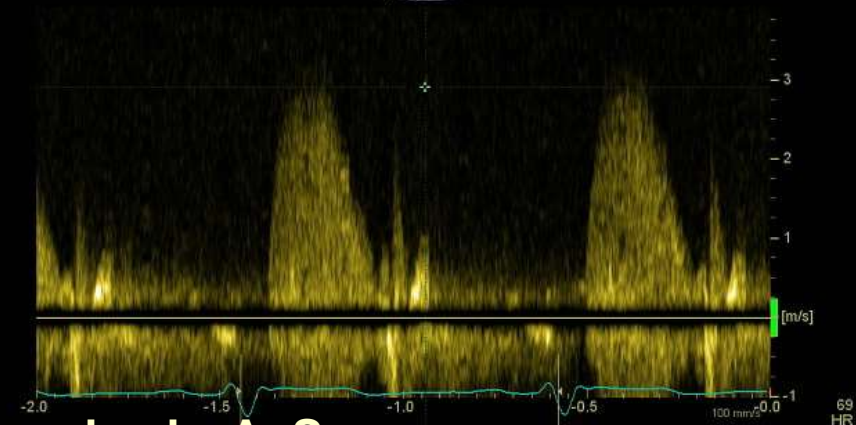


100%
v 2.53 m/s
p 25.53 mmHg



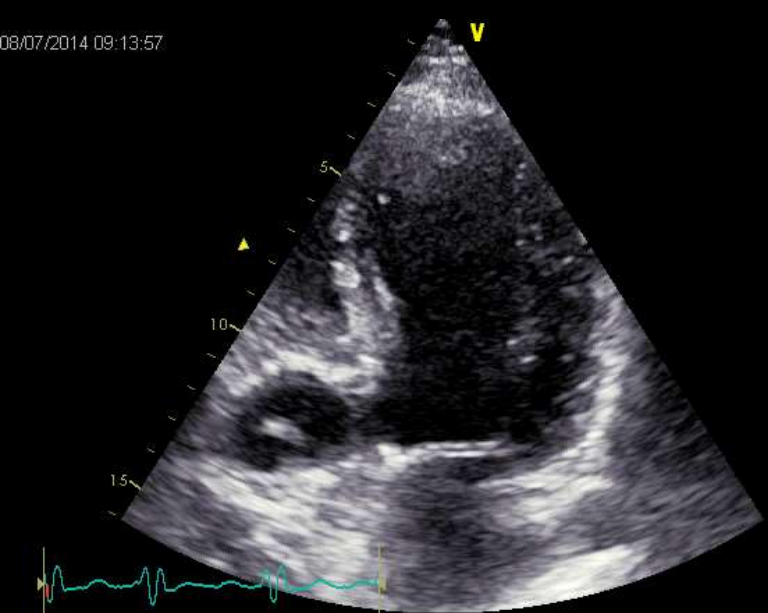


v 2.91 m/s
p 33.93 mmHg



PLAX subvalv. AoS

nTGA Rastelli



A4Ch



TEE 3D

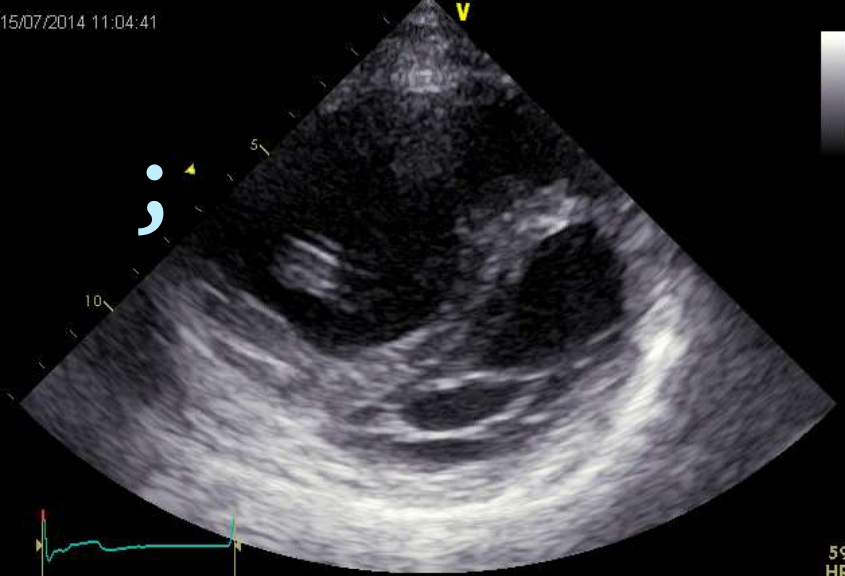


Hlasování 7

Seřadte správně ukázky z PSAX!

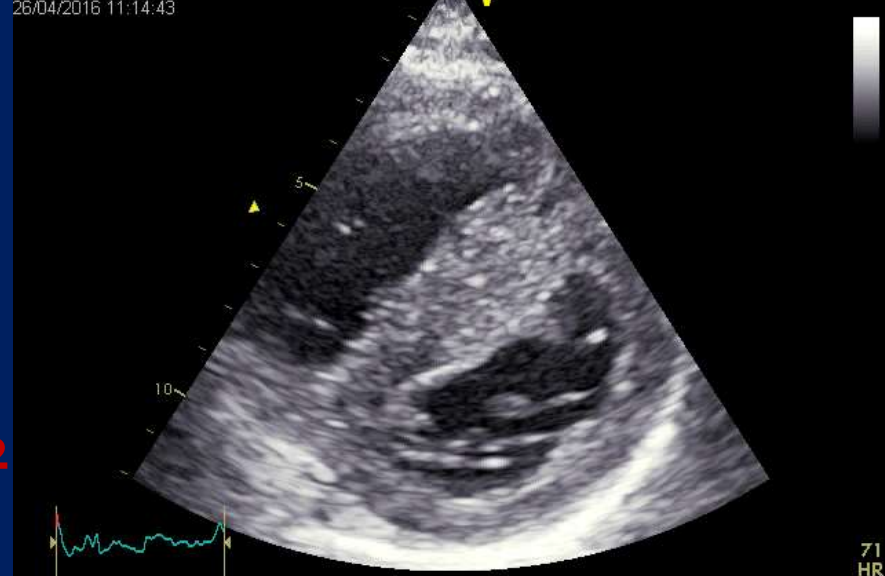
- Pulmonární regurgitace (TOF)
- Eisenmengerův syndrom
- Nekorigovaná transpozice se systém. PK
- srdce přednášejícího

15/07/2014 11:04:41



1

26/04/2016 11:14:43



2

A. 1-nTGA Senning, 2-Eisenmenger, 3- přenášejí, 4- TOF s PuR

B. 1-Eisenmenger, 2-nTGA Senning, 3-TOF s PuR, 4- přednášejí

C. 1-Eisenmenger, 2-TOF s PuR, 3-přednášejí, 4-nTGA Senning

D. 1-přednášejí, 2-Eisenmenger, 3-nTGA-Senning, 4-TOF s PuR

14:58:38



3

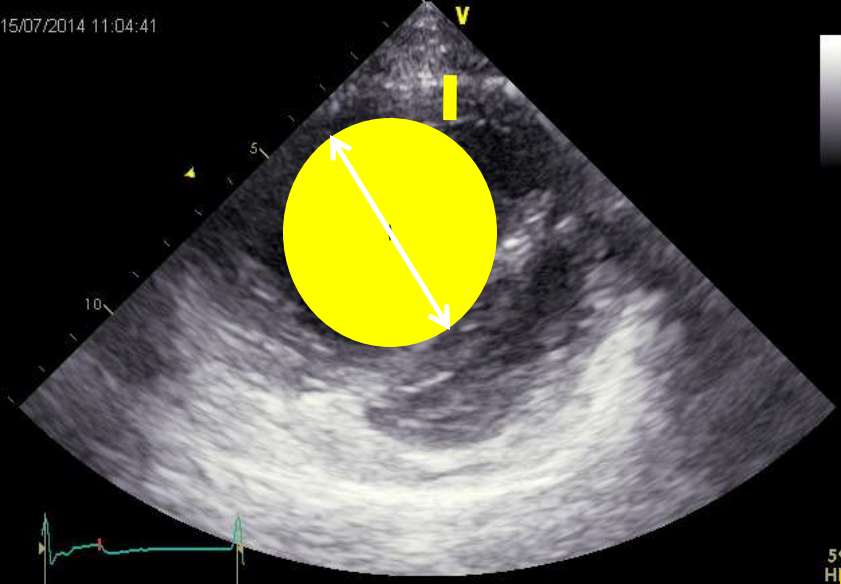
31/10/2016 13:57:37



4

67 HR

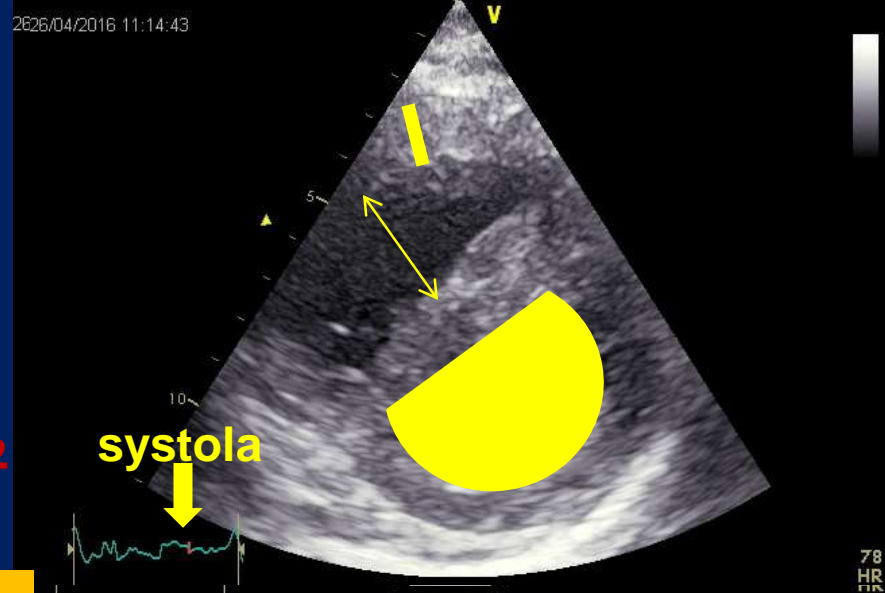
15/07/2014 11:04:41



1

2

26/04/2016 11:14:43



78 HR

nTGA Senning

Eisenmenger (AVSD)

Přednášející zapůjčil dr. Felšöci

A

PuR u TOF

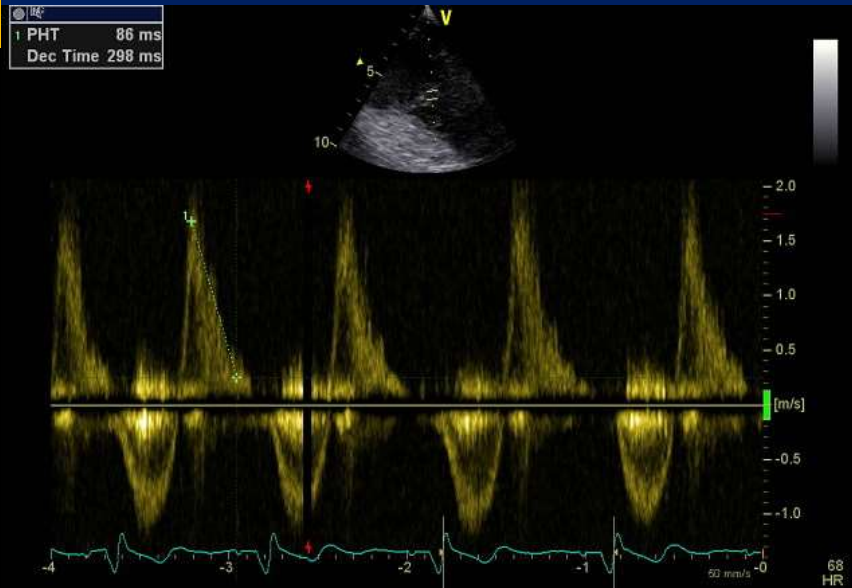
14:58:38



3

4

1 PHT	86 ms
Dec Time	298 ms



68 HR

PK u komplexních VSV v dospělosti

TOF -nejčastěji objemové přetížení PK při PR

PA -objem. i tlakové přetížení PK při PR/PS na homograftu AP. Koronární steal (PA-IVS) a tlakové přetížení PK při plicní hypoperfuzi nebo PH u Ao-Pu kolaterál

Eisenmenger -extrémní tlak. přetížení PK při PH

TGA -se systémovou PK (nTGA atriální switch, ccTGA) extrémní tlak. přetížení PK systémovými TK, vývoj TriR. U TGA se systémovou LK (nTGA arteriální switch, Rastelli) možné tlakové i objemové přetížení při vadě na AP

CENTRA PRO VSV V DOSPELOSTI

PRAHA

NEMOCNICE NA HOMOLCE

Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou

Doc. MUDr. Jana Rubáčková Popelová, Kardiocentrum

Roentgenova 2 , 150 30 Praha 5, +420 257 273 041, vsv@homolka.cz

FN MOTOL

Ambulance VSV v dospělosti

MUDr. Petra Antonová, MBA, MUDr. Filip Koubek, Klinika kardiovaskulární chirurgie

V Úvalu 84, 150 06 Praha 5, +420 224 435 250

BRNO

CENTRUM KOMPLEXNÍ PÉČE O VSV V DOSPĚLOSTI-BRNO

FN BRNO Ambulance VSV v dospělosti

MUDr. Tomáš Zatočil, Doc. MUDr. Anna Nečasová, CSc., MUDr. Lumír Koc, MUDr. Tomáš Brychta

Interní kardiologická klinika FN Brno, Jihlavská 20, 62500, +420 532 232 909, ambulancevsv@centrum.cz

CKTCH Ambulance VSV

MUDr. Daniela Žáková a MUDr. Renata Šreflová, CKTCH

Pekařská 53, 65691, +420 5 43 18 2 491