



Žáková D., Šreflová R., Ošmerová M., Zatočil T.,  
Pokorná O., Malík P., Ondrášek J., Černý J., Němec P.

## Vrozené srdeční vady v dospělosti v typických kazuistikách



Centrum kardiovaskulární  
a transplantační chirurgie, Brno

XXV. sjezd ČKS  
7.5.-10.5.2017  
Brno



Centrum komplexní péče o  
VSV v dospělosti Brno

# Přehled kazuistik

1. Defekt síňového septa ( ASD )
2. Koarktace aorty ( CoA)
3. Vada s plicní hypertenzí
4. Neobvyklá srdeční vada

# 1. Defekt síňového septa ( ASD )



# Defekt síňového septa typu secundum ( ASD)

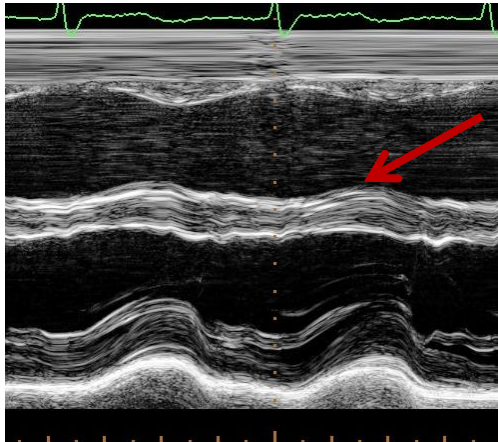
**OA:** Žena 52 let, hypertenze, DM na dietě

**NO:** 3 roky palpitace, únava, dušnost NYHA II

**Obj:** Protosystolický šelest 3-4/6 ve 3L2, fixní rozštěp P2, akcentace P2

**EKG:** Sinsový rytmus, pravotyp, iRBBB

# ASD secundum - TTE

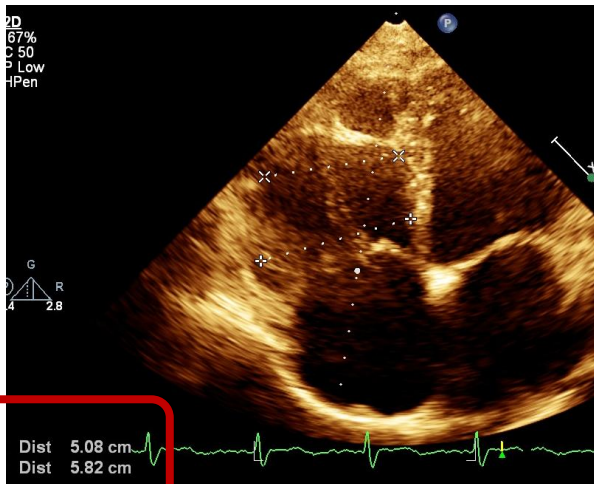


PLAX M-mode

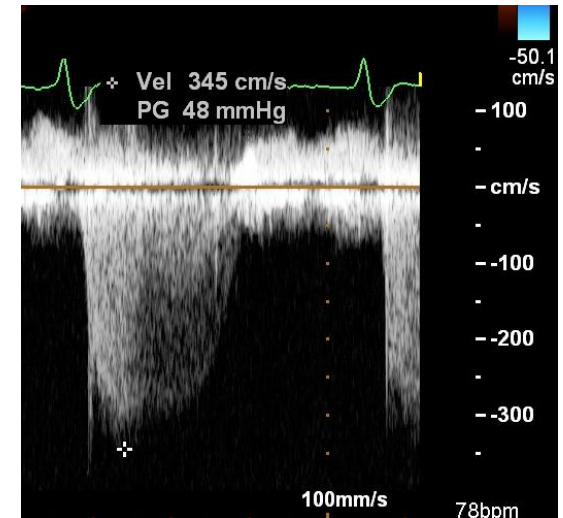
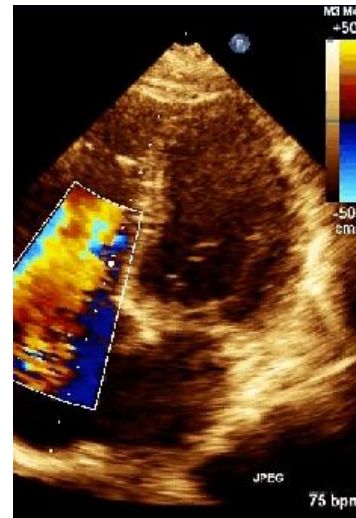
Dilatace a objemová zátěž PK  
Paradoxní pohyb IVS  
Dilatace kmene plicnice  
Defekt v centr. části IAS 15mm  
Trikuspidální regurgitace 2.st.  
Plicní hypertenze  
( PAP cca 55 mmHg)



A4C



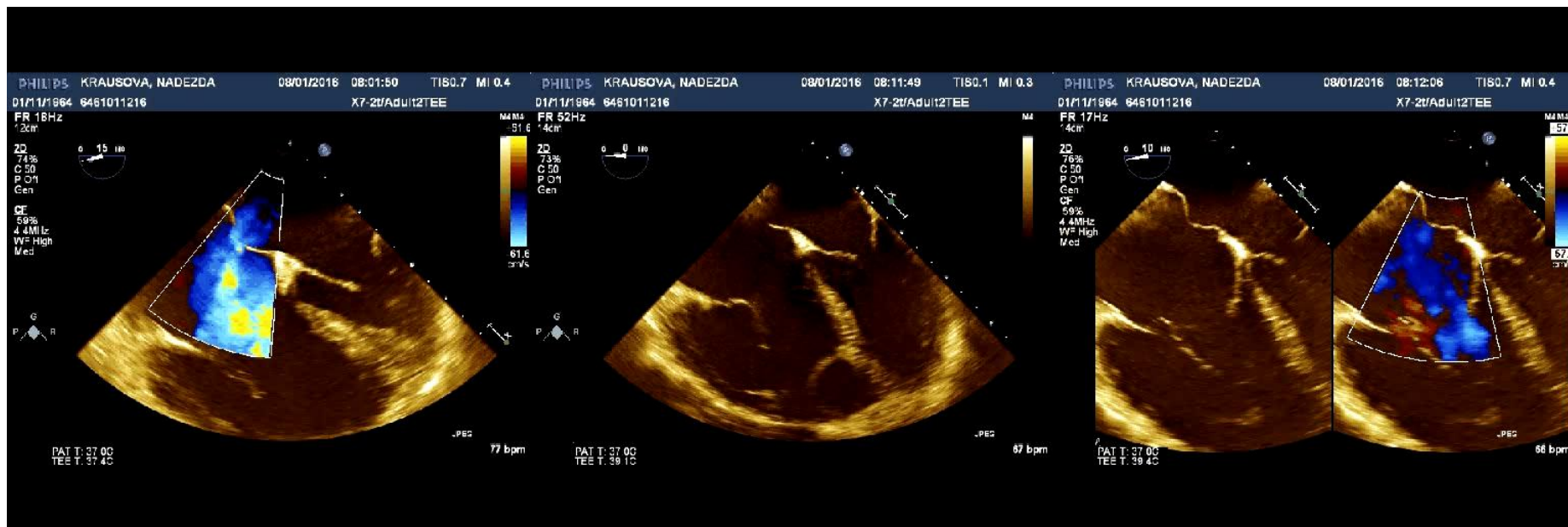
A4C



# ASD secundum – TEE , katetrizace

**TEE:** ASD typu secundum 25mm s hemodynamicky významným L-P zkratem  
Těžká dilatace pravé komory a pravé síně, trikuspidální regurgitace 2.st.,  
Dilatace trikuspidálního anulu ( 50mm)

**Katetrizace:** Qp: Qs = 3 : 1 , smíšená převážně postkapilární plicní hypertenze  
( PA 56/27/37 , PCW 22, TPG 15, PVR 0,95 W.j. )





# Operace

Uzávěr ASD záplatou z perikardu  
Plastika trikuspidální chlopně ringem  
EL Physio 32 z pravostranné minitorakotomie  
(MICS)

**1 rok po operaci** pacientka funkčně NYHA I-II

ECHO: EF LK 65%

PK zmenšena na 43mm s EF 40%

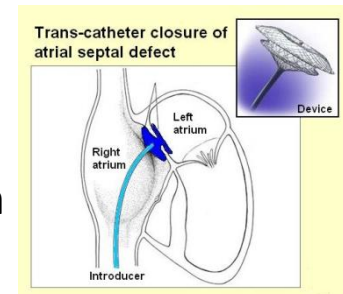
TriR 0,5st. ,Gr PK/PS 23mmHg

Bez plicní hypertenze



# ASD secundum – take home message

- **Nejčastější VSV diagnostikovaná v dospělosti** ( až 30 % ), 40.-50.r  
Manifestace ovlivněna přidruženými komorbiditami (hypertenze, ICHS, MiR – snížená compliance LK, nárůst tlaku v LS) . Vznik PH < 8 % . *Giannakoulas G Hell J of Cardiol 2016*
- **Symptomy:** Únavnost, dušnost, palpitace ( SV arytmie , fibrilace síní)  
četné respirační infekty, pravostranná kardiální dekompenzace
- **Možnosti uzávěru:**  
**Katetrizačně okluderem ( Amplatzer )** - lze až u 80% pac.  
metoda první volby, diametr defektu < 38mm, dostatečný rim > 5mm  
**Chirurgicky v ECC ze sternotomie nebo MICS** (mortalita < 1%)
- **Prokázán profit z uzávěru ASD v dospělosti**  
Uzávěr do 25. roku - prognóza srovnatelná s ostatní zdravou populací  
Uzávěr po 40.roku - zlepšení symptomů, kvality života *Murphy JG - N Engl J Med 1990*  
x perzistence arytmíí ( FiS,FluS,IART) a dilatace pravostranných srdečních oddílů





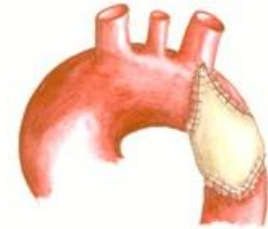
## 2. Koarktace aorty ( CoA )

# Koarktace aorty ( CoA )

**OA:** Muž 38 let

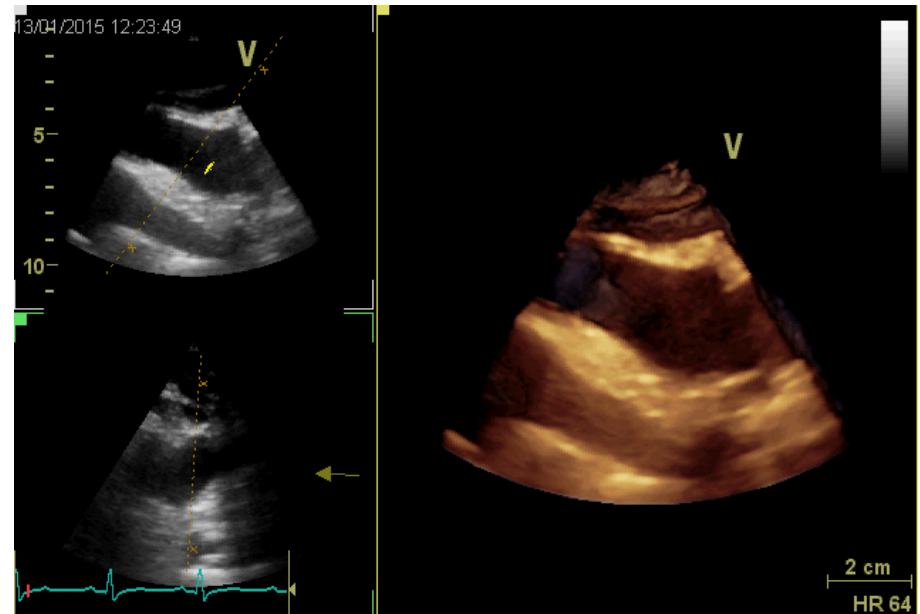
Ve 4 letech operace záplatou dle Vosschulteho

Ve 24 letech resekce pseudoaneuryzmatu za odstupem  
a.subclavia vlevo a náhrada protézou Hemashield 24



**NO:** Měsíc atypické thorakalgie

**TTE 3D (suprasternálně):**  
Aneuryzma descendntní  
aorty se suspektní disekcí



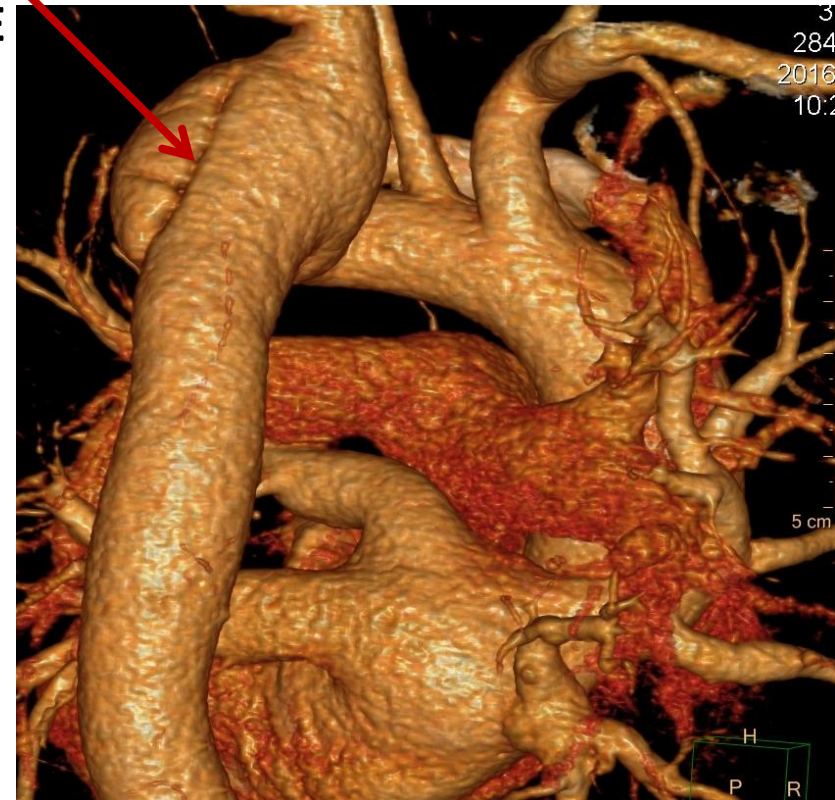
# CoA - CT AG aorty

Aneuryzma v odstupu levé a. subclavia s disekcí ( šířka aneuryzmatu 54mm)  
Lokalizace disekce v proximální část anastomózy protézy



Pohled frontálně

**DISEKCE**



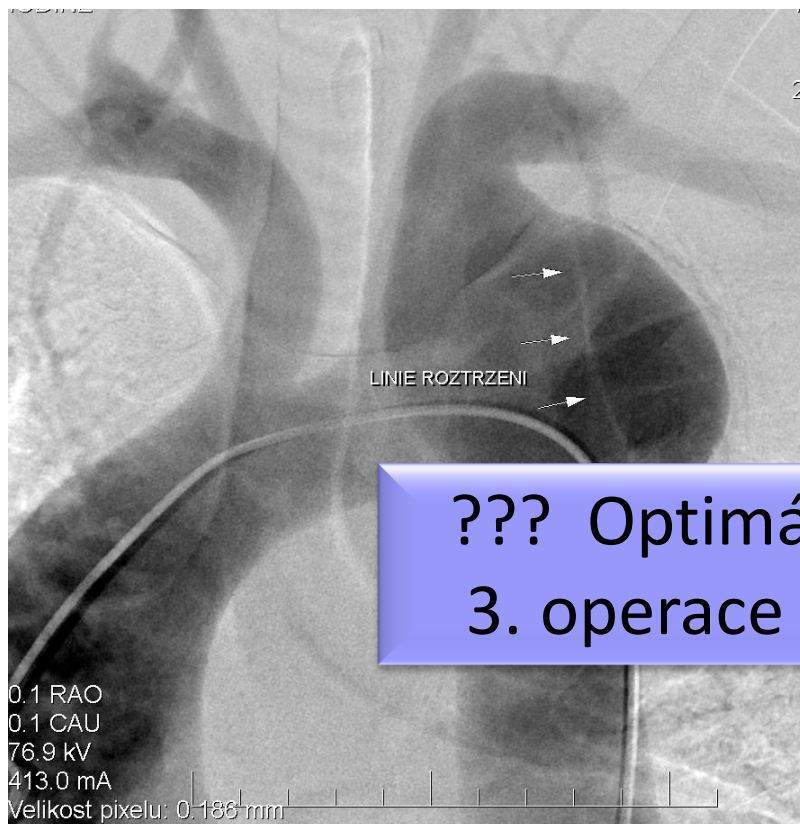
Pohled od páteře



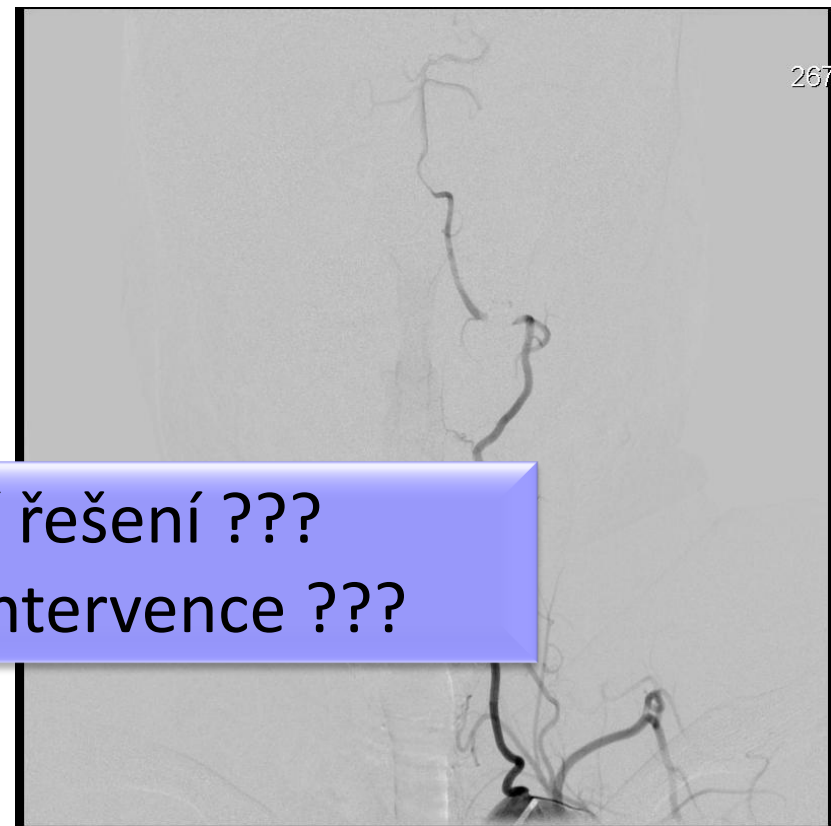
# CoA - angiografie

A. subclavia vlevo odstupuje ze stropu roztržené výdutě

Hypoplazie a. vertebralis vlevo, výrazná dominance a. vertebralis vpravo



??? Optimální řešení ???  
3. operace x intervence ???



# CoA – hybridní výkon bez ECC

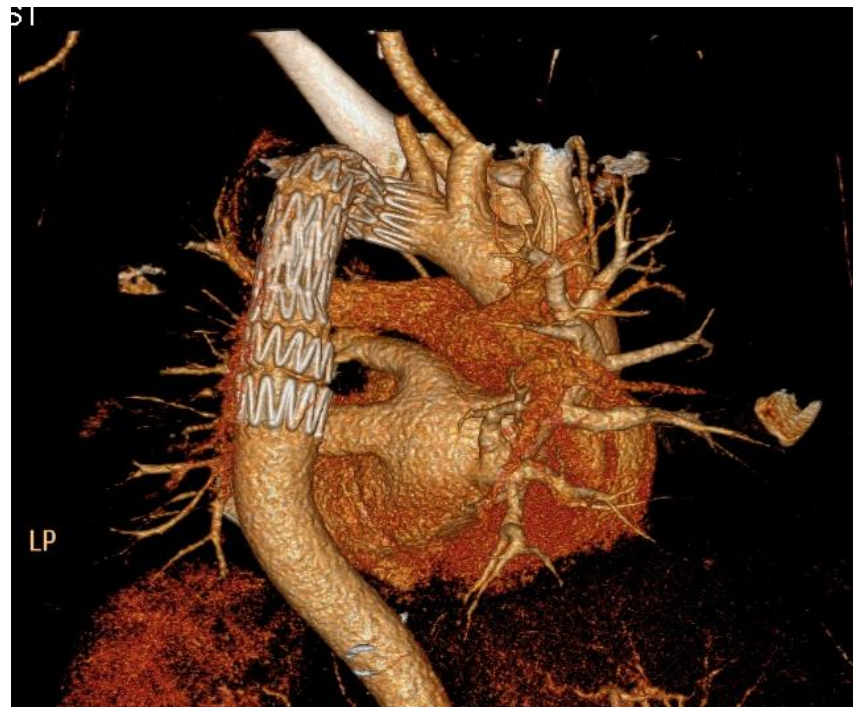
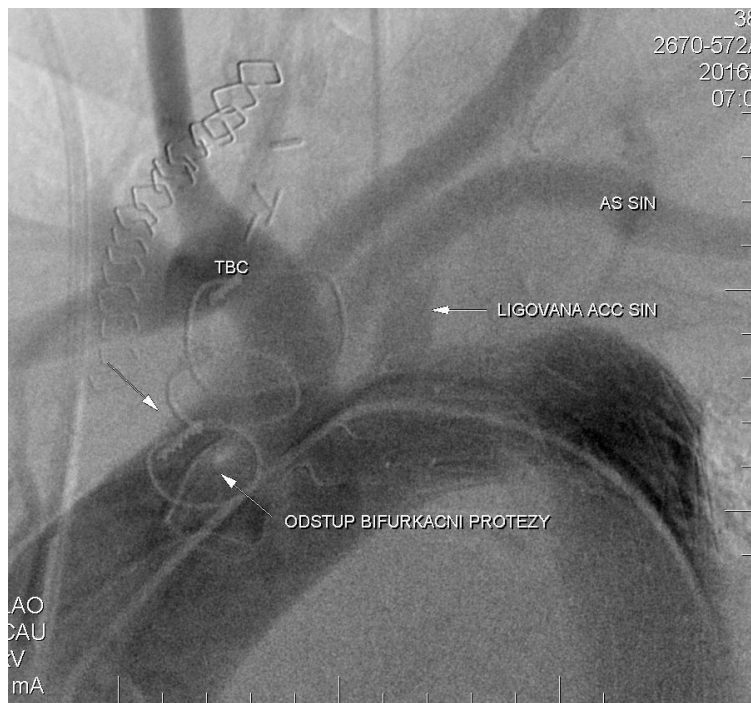
## CHIRURGICKY

- Redirekce levé ACC a levé AS na ascendentní aortu před TBC pomocí bifurkační cévní protézy
- Podvaz hypoplastické AV vlevo

+

## INTERVENČNĚ ( EVAR)

- Implantace 2 překrývajících se hrudních stentgraftů od odstupu TBC až na počátek descendentní aorty



# Koarktace aorty – take home message

- **Prognóza nemocných po operaci je významně zlepšena**

30 roků po operaci přežívá 74% nemocných *Brown ML - J Am Coll Card 2013*

- **V dospělosti jsou časté reziduální nálezy (dle typu operačního výkonu)**

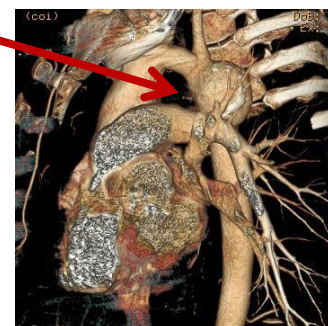
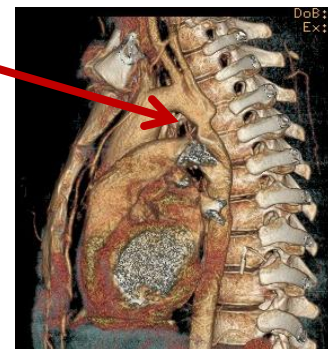
**Rekoarktace** (resekce + anastomoza end to end)

**Pseudoaneuryzma** (plastika dle Vosschultheho)

asymptomatické, hemoptýza, chrapot, disekce

**Komplikace v prekoarktačním řečisti**

hypertenze, hypertenzní reakce na zátěž  
akcelerovaná ateroskleróza, ICHS, CHSS  
mozková aneurysmata



**Progrese aortální vady bikuspidní chlopně (85% má BAV)**

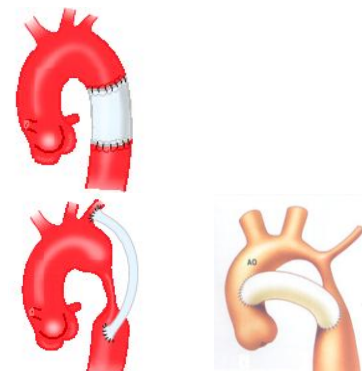


# Koarktace aorty – take home message

- Možnosti řešení reziduálních nálezů

**Chirurgicky** : Resekce + náhrada protézou

Extraanatomický bypass



**Intervenčně**: Endovaskulární implantace stentgraftu (SG) u anatomicky vhodné rekoarktace zkušeným týmem je spojena s nízkým rizikem

*Shah L – J Invasiv Cardiol 2007*

**Hybridní přístup bez ECC** : SG + redirekce tepen oblouku

- Nutné celoživotní sledování kardiologem

# 3. Vada s plicní hypertenzí

# Vada s plicní hypertenzí

OA: Muž 67 let

V dětství diagnostikován subaortální perimembranózní defekt komorového septa (VSD)

**7 let** - Katetrizace , **VSD málo významný**, konzervativní postup  
Roky asymptomatický, aktivní sportovec

**54 let** - Subaortální perimebranozní **VSD s málo významným L-P zkratem**,  
LK hraniční, EF 66%  
Aortální regurgitace do 2.st  
**Bez PH** ( PAPm 17 mmHg, PCW 7 )  
Asymptomatický  
**Hypertenze neuspokojivě komp., DM**  
Doporučeno sledování , které á 1 rok se stacionárním nálezem



# Vada s plicní hypertenzí

65 let - Dilatace LK ( 65/43 ) , EF 61 % , diastolická dysfunkce ( zvýš. LVEDP )  
Dilatace PK ( 42mm ) a PS ( 54mm )  
Aortální regurgitace do 2.st.  
Trikuspid. reg. 1,5 st, grad. PK/PS 62 mmHg  
L-P zkrat již významný (  $Q_p : Q_s = 1,7 : 1$  )  
Plicní hypertenze s odhadem sPAP kolem 70 mmHg  
( Gr. přes defekt 103 mmHg při systémové hypertenzi - TK 190/90 )

Pacientovi doporučena katetrizace

Termín pacientem odkládán ( rodinné důvody, operace kýly )

+ 16 měsíců

# Vada s plicní hypertenzí

Bilaterální kardiální dekompenzace, anasarka, recentně zachycena fibrilace síní s ROK

**Obj:** Holosystolický šelest v prekordiu 3/6, hepar + 3cm, anasarka, sat. O<sub>2</sub> 97 %

**EKG:** Fibrilace síní 90/min, osa + 90st, hypertrofie a přetížení levé komory

**ECHO:** LK dilatovaná 65/56, EF 30%, perikardiální výpotek



PLAX



SAX

# Vada s plicní hypertenzí - ECHO

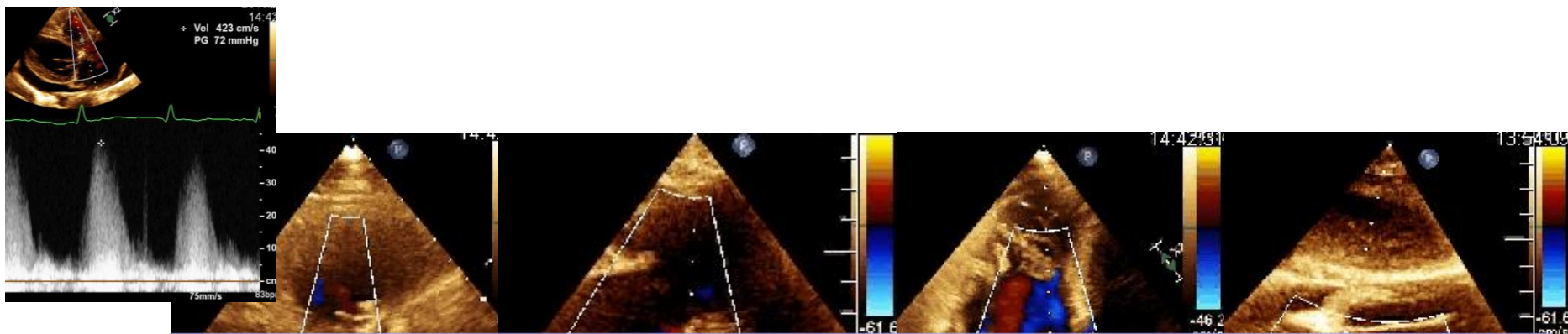
**ECHO:** AoR trojcípé chlopně 1,5 st. při prolapsu RCC do defektu

Perimembranózní subaortální VSD s L-P zkratem

Předpoklad těžké PH – sPAP odhadem 70 mmHg (Gr. na defektu 72 mmHg při TK s 140 mmHg)

Dilatace PK (A4C- 53mm) s dobrou EF

TriR 3.st. s dopadem na jaterní cirkulaci, Gr.50 mmHg, kongesce VCI (CVP cca 20 mmHg)



Oběhová kompenzace diuretiky

Elektrická kardioverze fibrilace síní, nastolen sinusový rytmus

Katetrizace



VSD - PLAX

VSD-PLAX

TriR – A4C

TriR – subkost.

# Vada s plicní hypertenzí - katetrizace

L-P zkrat významný ,  $Q_p : Q_s = 1,6 : 1$  ( dle Ficka)

Sat. O<sub>2</sub> 97 %

PA: 67/25/**42** mmHg

PCW: 22 mmHg

**TPG : 20 mmHg**

PVR : 2,6 W.j.

**PVRI: 4,9 W.j. m<sup>2</sup>**

Smíšená těžká PH

Významný L – P zkrat

PVR ještě kompatibilní s radikální korekcí



# Operace a pooperační průběh

Uzávěr VSD záplatou z perikardu

Náhrada aortální chlopně bioprotézou Edw. Perimount č. 27

Plastika trikuspidální chlopně ringem Edw. MC3 č. 36

Resekce ouška levé síně ( ECC 124 min, svorka 98 min )

**Pooperační průběh:** Inotropní podpora  
Nutnost CVVHD  
EKV pro recidivu fibrilace síní

**Propuštěn 11. pooperační den, funkčně NYHA II**

**ECHO při propuštění:** LK 62/50 EF 38%  
Správná funkce aortální bioprotézy  
PK dilat.( 47 mm-A4C)  
V trikuspid. pozici ring s transvalv. regurg. do 1.st.  
Gr PK/PS 36 mmHg, DDŽ bez kongesce – **známky mírné PH**

# Plicní hypertenze u VSV – klinická klasifikace

## 1. Eisenmengerův syndrom (ES)

1,1 - 4 % dospělých s VSV , tvoří 25-50 % PAH u VSV

Galie N Drugs 2008

velké posttrikuspidální L-P zkraty ( VSD, PDA, AVSD, komplexní VSV, ASD )

L-P zkrat → nárůst PVR → zkrat P-L nebo bidirekční , PAPs : SAP ≥ 0,9 Qp: Qs < 1,5 : 1

Lepší prognóza než u iPAH (adaptovaná hypertrofická PK, P-L zkrat zlepšuje CO)

**Cyanóza, erytrocytóza, multiorgánové projevy** ( hyperviskozní syndrom, koagulopatie, infekční komplikace, rizika nekardiální operace ) = **sledování ve specializovaném centru**

## 2. PAH spojená s převládajícím zkratem mezi systémovým a plicním oběhem (PAH-SP)

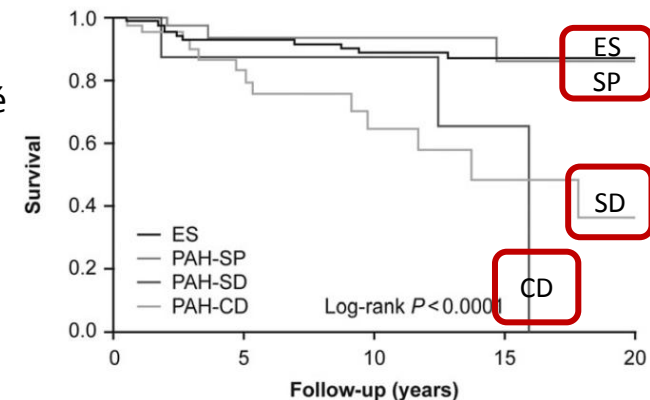
pretrikuspidální L-P zkraty středně významné až významné  
mírné či středně závažné zvýšení PVR, není cyanóza

## 3. PAH s malými vadami (PAH-SD)

výrazné zvýšení PVR při malých vadách

VSD do 1 cm ASD do 2 cm, prognóza blížká iPAH

koincidence s iPAH, uzávěr defektu kontraindikován



Manes A Eur Heart J 2014

## 4. PAH po korekci vady ( PAH-CD)

VSV odstraněna, avšak PAH přetrvává či recidivuje měsíce až roky po korekci

rozvoj PAH bez souvislosti s rezid. zkratem ( genet. dispozice) ESC Guidelines pro léčbu PAH 2015

# Indikace k uzávěru zkratové vady dle tíže PAH

Tabulka 22 – Doporučení pro korekci vrozené srdeční vady při převládajících zkratech mezi systémovým a plicním oběhem

Doporučení			Třída <sup>a</sup>	Úroveň <sup>b</sup>
PVRi (WU • m <sup>2</sup> )	PVR (WU)	Korigovatelná <sup>c</sup>		
< 4	< 2,3	Ano	Ila	C
> 8	> 4,6	Ne	Ila	C
4–8	2,3–4,6	Individuální vyšetření pacienta v zařízení terciární péče	Ila	C

ESC Guidelines pro léčbu PAH ESC 2015



- **Hranice operability – PVRi < 6 Wj.m2, PVR:SVR ≤ 0,3 , Qp:Qs > 1,5:1**
- ?? Operabilita při PVRi 6-9 Wj.m2 , PVR:SVR = 0,3-0,5 + pozit. test vasoreaktivity ??  
*Beghetti M Congenit Heart Dis 2012*
- “Treat and repair approach „ - kontroverzní, chybí data EBM, jen ojed. kazuistiky  
( 12 měs léčba vasodilatancii a poté radikální korekce) *Dimopoulos K Int J Cardiol 2008*  
*Frost AE J Heat and Lung Transpl 2005*
- Horší přežívání pacientů po korekci s PAH oproti pac. s Eisenmeng.sy  
*Manes A Eur Heart J 2014*

# 4. Neobvyklá vada



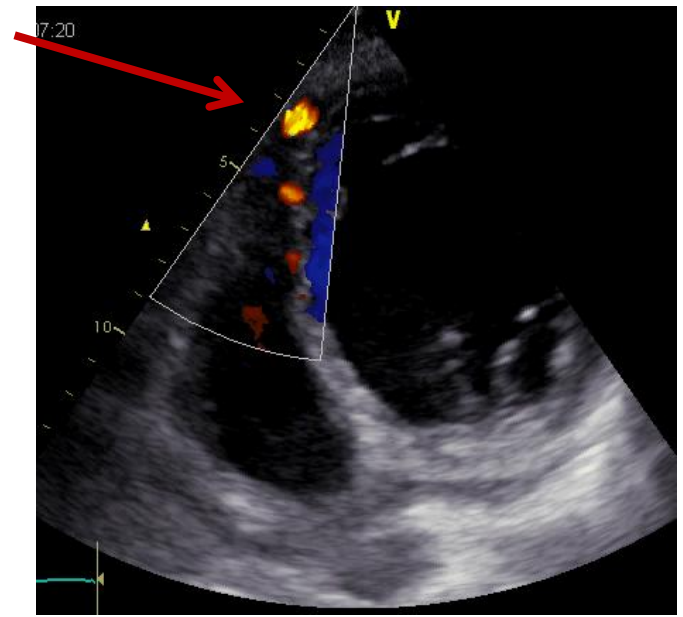
# Neobvyklá vada

**OA:** Muž 45 let

Od 32 let sledován na kardiologii pro vícečetný defekt v muskulární části komorového septa hemodynamicky nevýznamný  
dobrá EF nezvětšené LK, LBBB

**NO:** Při pravidelné kardiologické kontrole pacient asymptomatický

**ECHO:** Dilatovaná LK s lehkou globální systolickou dysfunkcí  
A4C - vícečetné toky přes IVS, interpretované jako monohočetné defekty komorového septa

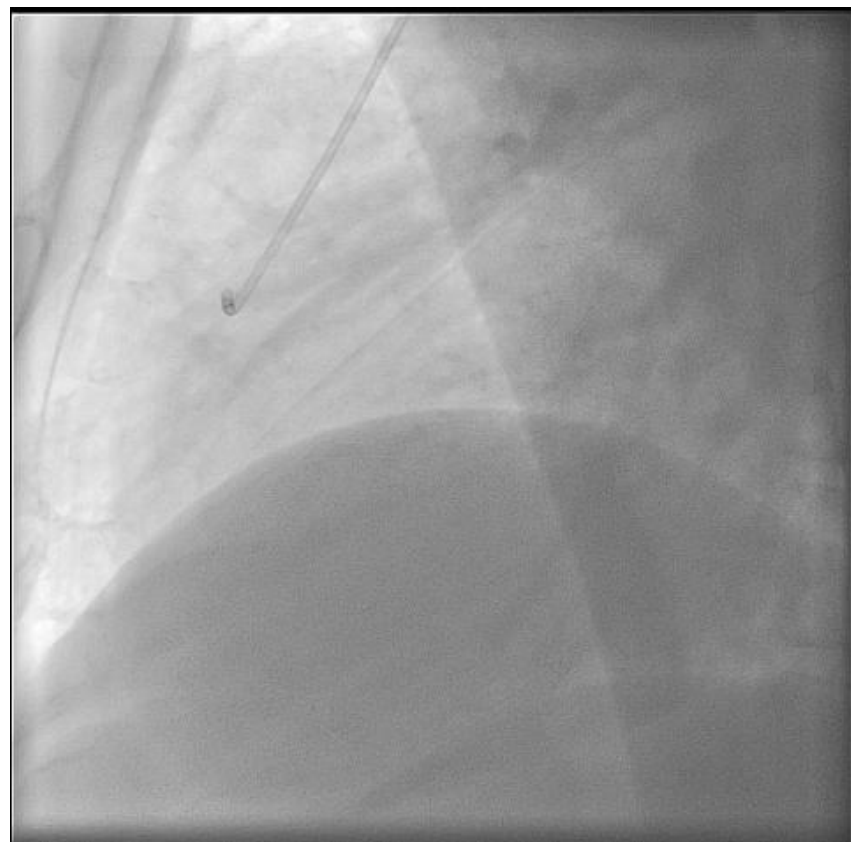


# SKG

ACD dilatovaná, vinutá

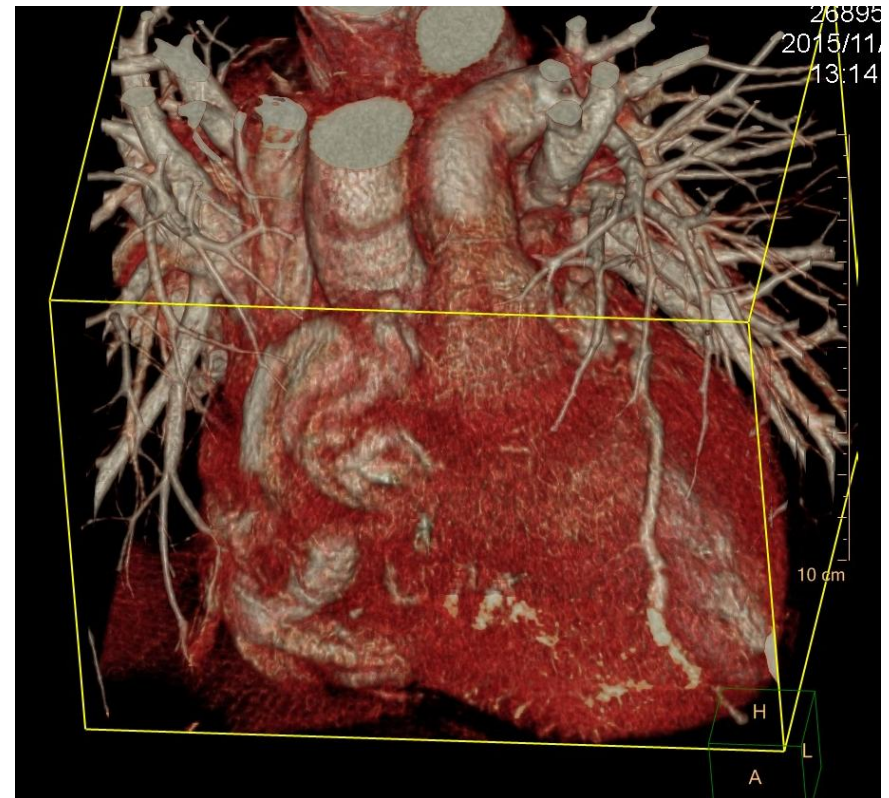
Nenalezen odstup ACS z aorty, RIA a RC se plní z heterokolaterál

Podezření na anomální odstup  
levé koronární tepny z plicnice  
(ALCAPA )



# CT koronarografií ALCAPA potvrzena

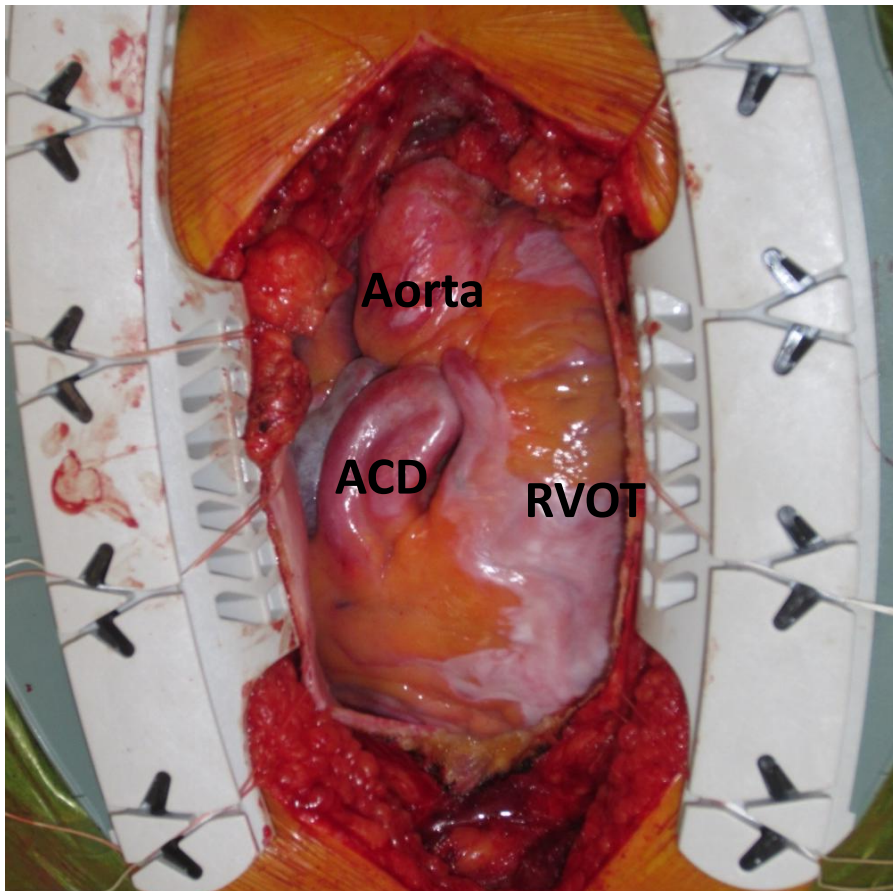
ACS odstupuje z kmene plicnice 3cm nad pulmonální chlopní při dorzální stěně plicnice  
ACD rozšířená na 14mm, vinutá s četnými kolaterálami





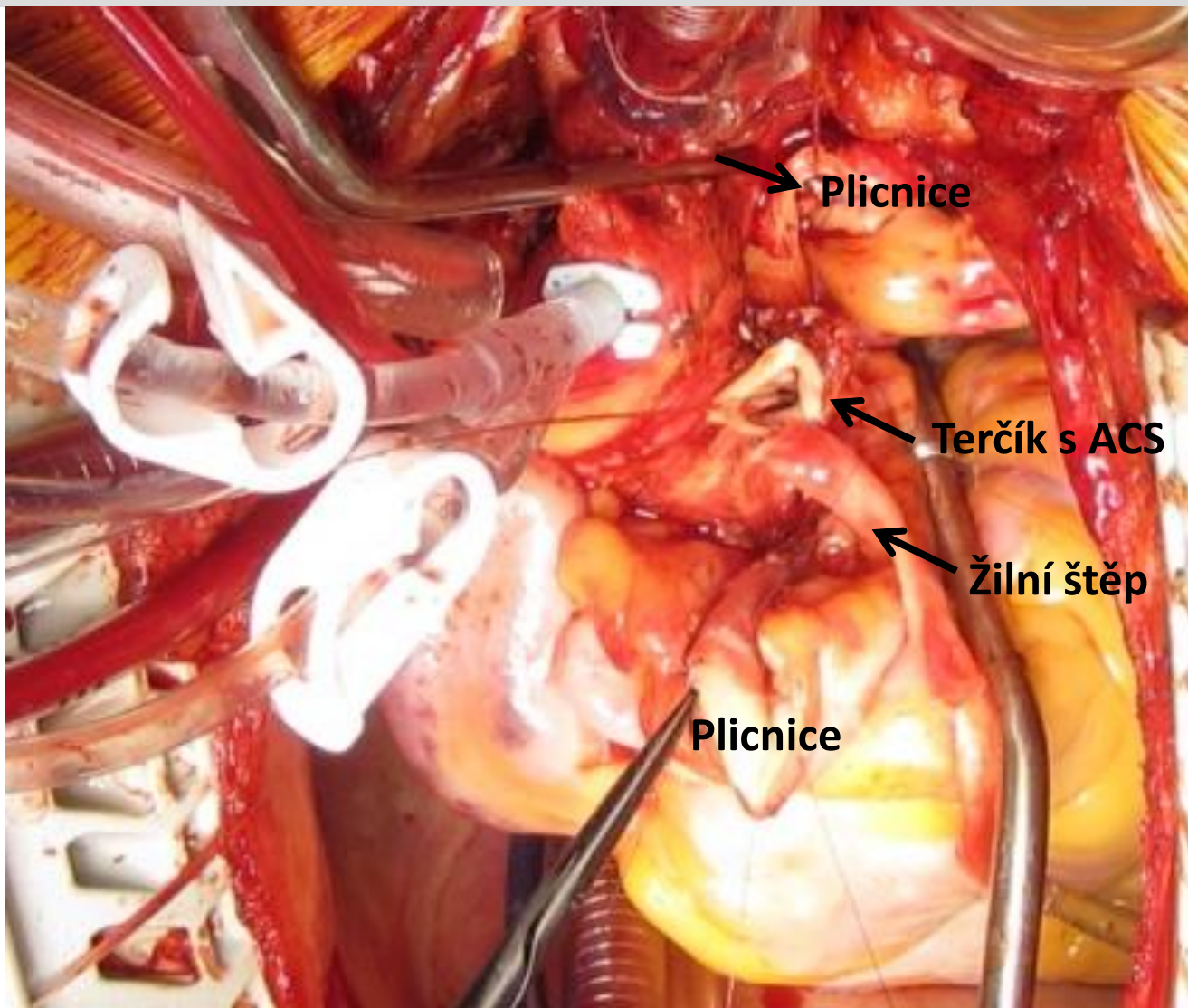
# ALCAPA - operace

V ECC provedena redirekce odstupu kmene ACS do ascendentní aorty pomocí žilního štěpu, uzávěr defektu po ACS v plicnici záplatou z Cormatrixu

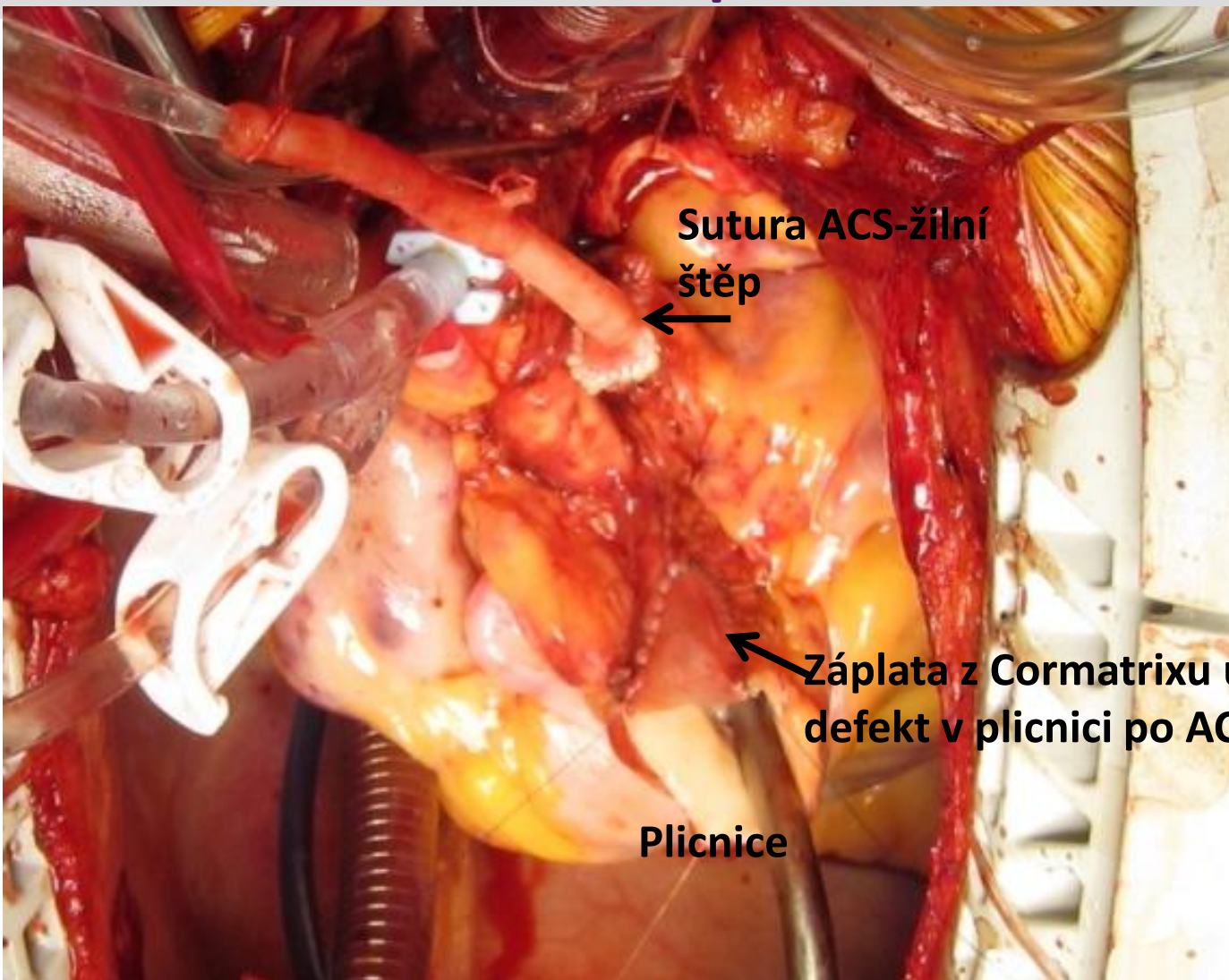




# ALCAPA - operace



## ALCAPA - operace



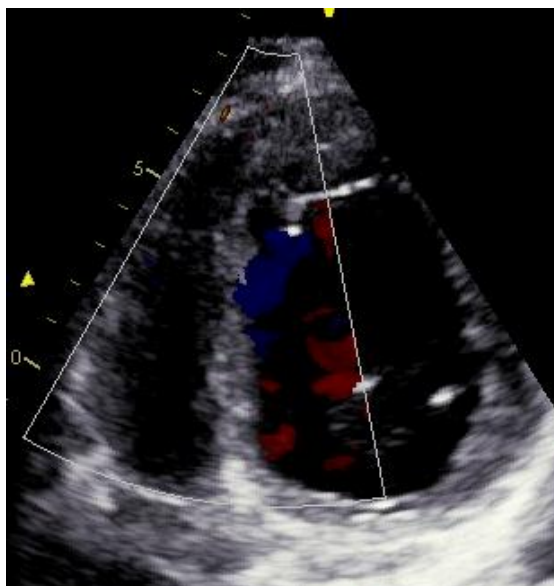


# ALCAPA – ECHO a CT po operaci

**ECHO:** Není patrný tok z kolaterál přes IVS

**CT :** Kmen ACS prodloužen žilním štěpem vedeným za aortou a napojeným na ascendentní aortu

**1 rok po operaci :** Pacient asymptomatický  
LK 57/40 EF 57%, dyskineza hrotu



A4C



Pohled od páteře

# ALCAPA – take home message

- **Vzácná VSV** – výskyt 1: 300 000 *ACC/AHA Guidelines for ACHD 2008*
- **Typická manifestace v novorozeneckém a kojeneckém věku**  
( ischemie , srdeční selhání, náhlá smrt)
- **V dospělosti diagnóza raritní**  
Průběh asymptomatický díky kolaterálnímu oběhu z ACD  
Manifestace : symptomy z myokardiální ischemie, dysfunkce LK, mitrální regurgitace, komorové arytmie, riziko náhlé srdeční smrti
- **Doživotní sledování kardiologem po operaci**  
Reziduální poruchy regionální kinetiky ( až 37 %)  
Reziduální defekty perfuze (SPECT) – rezid . fibróza, stenóza graftu  
vhodné zátěžové testy á 3-5 let  
Perzistují arytmie, riziko náhlé srdeční smrti

*Kanoh M J of Cardiol 2016*





**Děkuji za pozornost**

