

# HEMODYNAMIKA A PRAVÁ KOMORA U FALLOTOVY TETRALOGIE

20.Symposium PS Chlopenní a VSV v dospělosti ČKS

22.2.2018 Hradec Králové

Tomáš Zatočil , Daniela Žáková, Anna Nečasová, Lumír Koc, Šárka Bohatá

Ambulance VSV v dospělosti, IKK FN Brno Bohunice 

Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti – BRNO

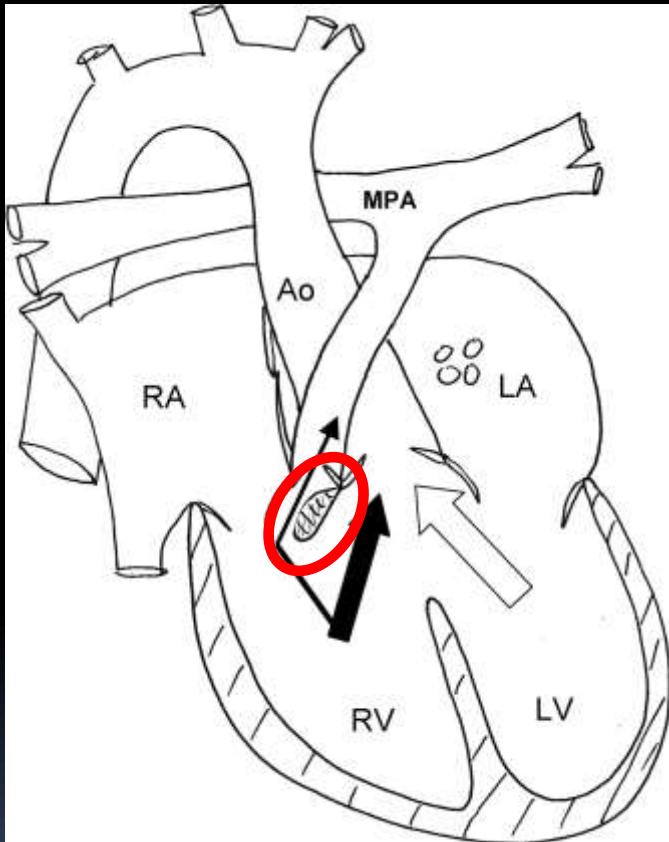


# PK u TOF

- *embryologie*
  - *prenatálně*
  - *postnatálně*
  - *paliativní korekce – Ao-AP spojky*
  - *radikální korekce*
- 
- po korekci

# Embryologie

- **PS+ VSD + nasedání Ao+ hypertrofie PK** *Fallot 1888*



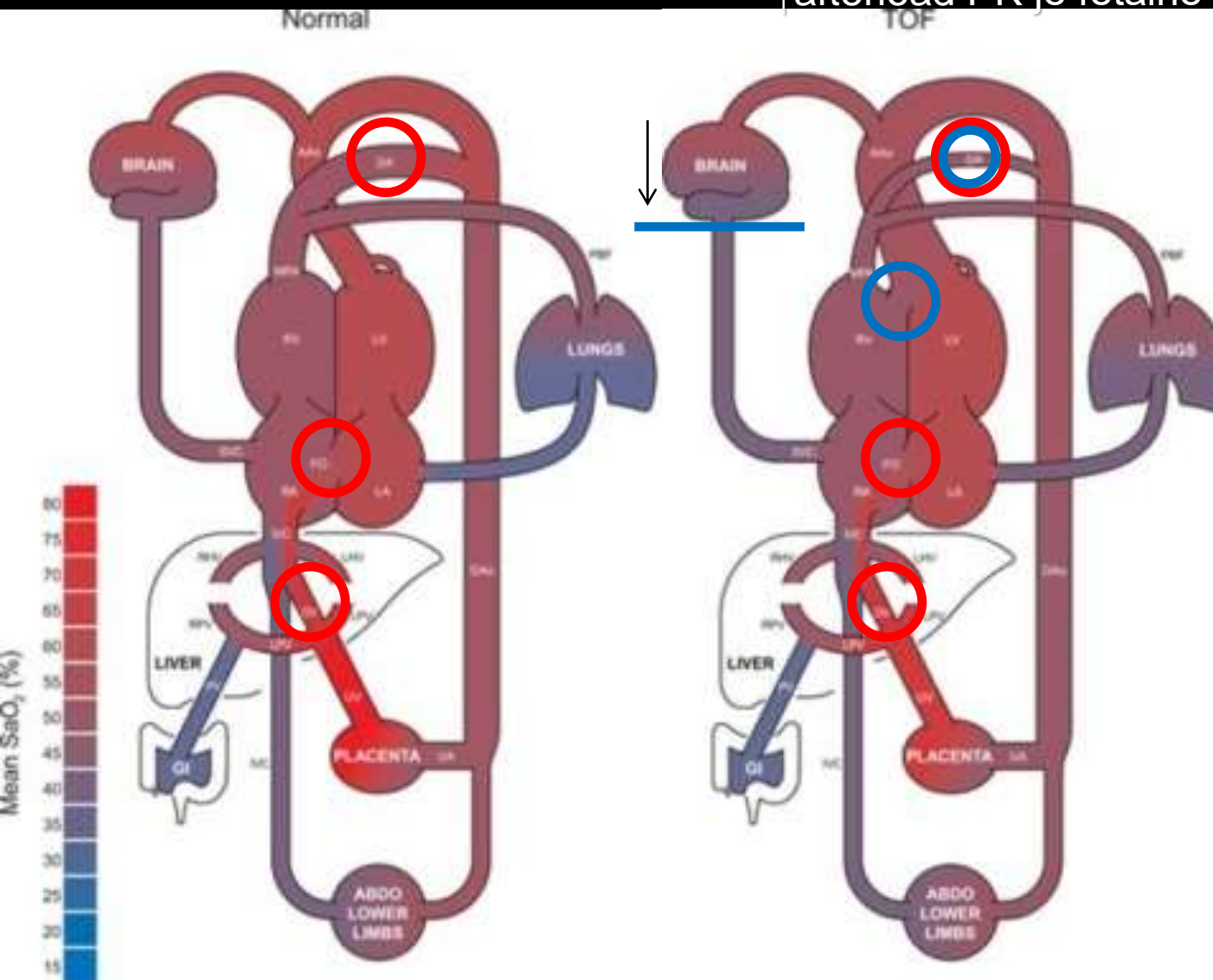
*Ne spíše Fallotova „monologie“?*

Porucha vývoje infundibula a **výtokové části septa** při rozdělování tepenného trunku

Hypoplastické, posouvá se dopředu doprava, septum se tak nespojí (→**VSD**), tím se zúží RVOT a sníží plicní průtok (→**PS**), tím se **Ao** octne vpravo a rozšíří se, vysoký afterload PK vede k **hypertrofii PK**.

# Prenatálně

- většinou se neprojeví (↓rozdíl saturací mezi zkratovanou PK a LK  
↑afterload PK je fetálně fyziologický)



- ↓PS progradní průtok AP
- ↑↑PS průtok AP dučejí
- potrat někdy (↑↑↑PS, absence Pu chlopně, PR, TR...)

Hypoxie vede k  
menším fetálním  
mozkům!

*Sun 2015 Circulation*

# Postnatálně

- doba manifestace různá, dle tíže komponent TOF

PS → ↓ plicní průtok → HYPOXIE  
→ ↑ afterload pro PK → PL zkrat přes VSD →

- obvykle ale nejvíce kolem 1 roku života (chůze)

↑ zátěž → ↑ CO → ↑ dynam. PS (RVOTO) → ↑ ↑ afterload pro PK →  
↑ PL zkrat přes VSD → ↑ HYPOXIE, hypox. záchvaty



→ komprese žil DKK i splachniku → ↑ preload PK → ↑ plicního průtoku (spolu s poklesem dynam. PS v klidu) → ↓ HYPOXIE  
→ komprese tepen DKK → ↑ afterload LK → ↓ PL zkratu přes VSD ↑

přežití: 1 rok 64% , 5 let 49%, 10 let 23%, 15 let 4%

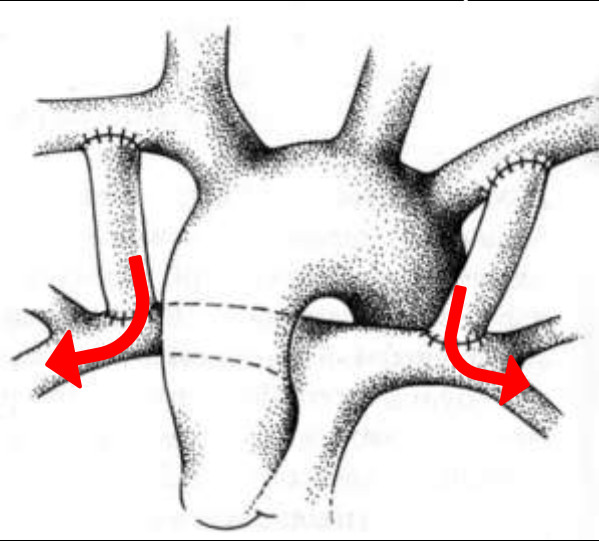
*Šamánek Pediatr Cardiol 1992*

hypoxie → erytrocytoza → TEN, CMP  
Mozkové abscesy, IE  
SS, NSS

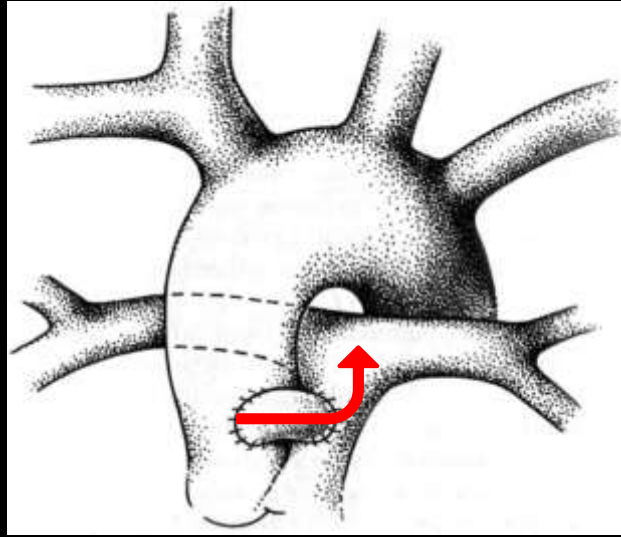


# Ao-AP spojka - paliace

modif. Blalock – Taussigové



centrální



obr. Hučín, Žáček, Dětská kardiochirurgie 2012

LP zkrat → ↑ plicní perfúze „obejitím“ PS → ↑ saturace (↓ hypoxie) ☺

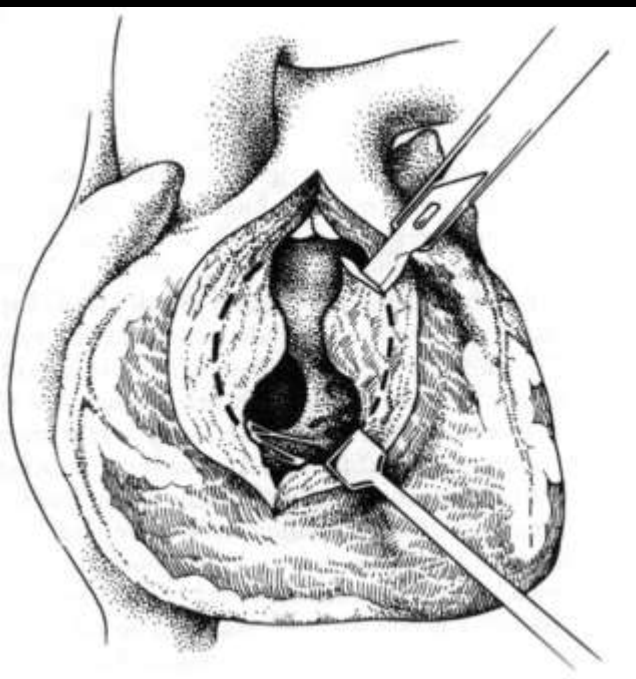
→ ↑ preload LK ☹

→ přenesení systémového TK do AP → regionální plicní hypertenze

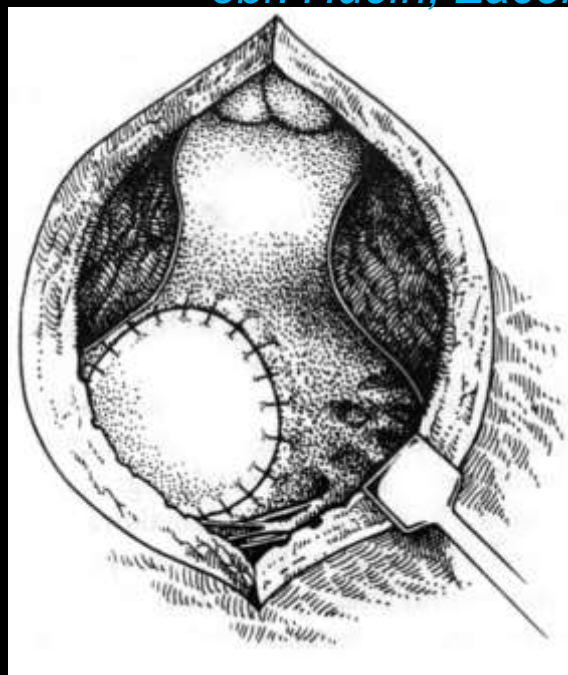
- krátkodobá paliace u ↑↑ cyanotických TOF aby dožili radiální korekce, popř. „dorostlo“ plicní řečiště
- pár pacientů stále přežívá jen na spojce!

# Radikální korekce

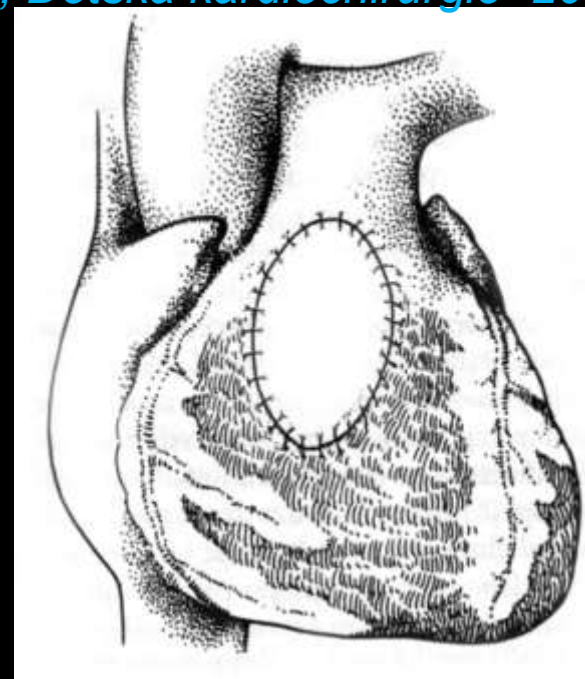
obr. Hučín, Žáček, Dětská kardiologie 2012



Infundibulektomie



záplata VSD



rozšiřující plastika  
infundibula

## ■ znamená normalizaci hemodynamiky

- transanulární záplata = více reoperací [Lindberg 2011, Eur J Cardiothorac Surg](#)
- transatriální přístup (↓ventrikulotomie) zachování P chlopně = lepší pro PK a ↓arytmií [Syfridis Eur J Cardiothorac Surg 2013, Stewart Ann Thorac Surg 2005](#)
- TIMING? novorozenci ↓mortalita ale ↑ morbidita a téměř vždy transanul. záplata  
obvykle kojenci ale nevystavení rizik dlouhodobé hypoxie



# Po korekci

- **fyziol. cirkulace**

korekce → normalizace plicního průtoku a odstranění zkratu

- **pozdní komplikace !**

- **PR**

- dilatace a dysfce PK a následně LK
- Arytmie a NSS
- PS
- VSD
- dilatace Ao, AoR
- TriR



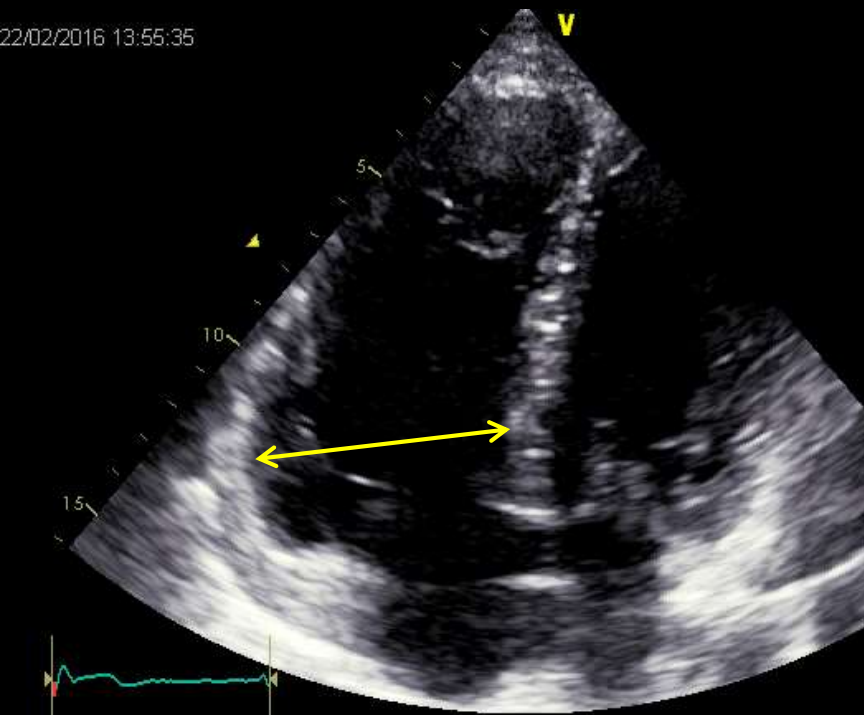
# Významná PR po korekci TOF

- Důsledek augmentace RVOT a zákroku na Pu chlopni
- Dlouho asymptom. proto považována dříve za „benigní“
- Symptomy u 6% ve 20 letech ale u 29% ve 40 letech

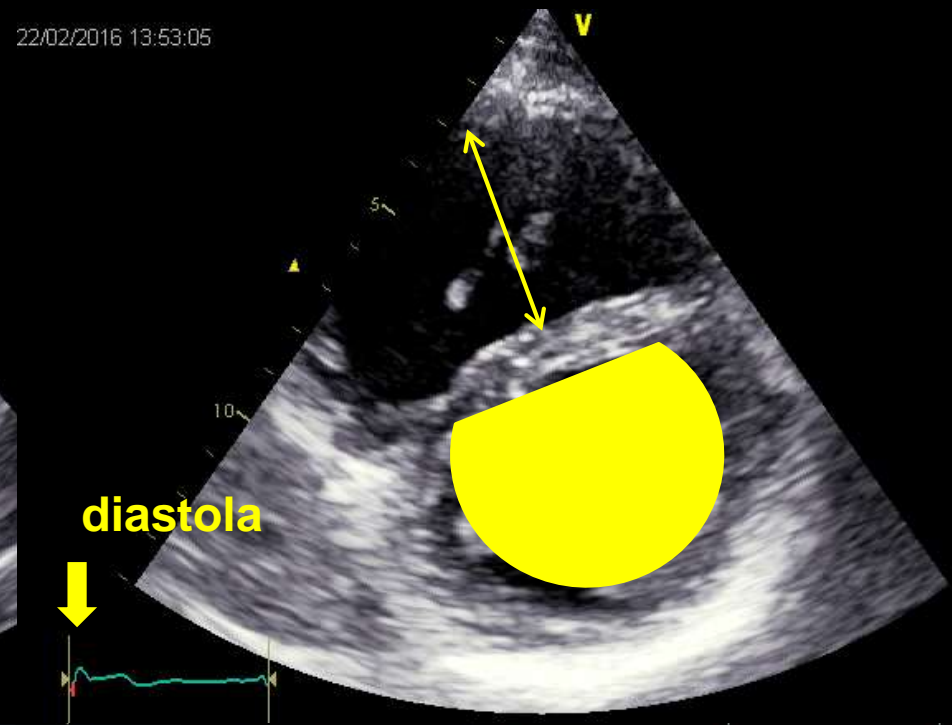
*Shimazaki 1984*

- ***Proč tolerována v dětství?***
  - přetrvávající hypertrofie PK (brání ↑PK )
  - menší rozměry a kapacitance plicního řečiště společně s vyšší TF (krátkou diastolou) snižují PR

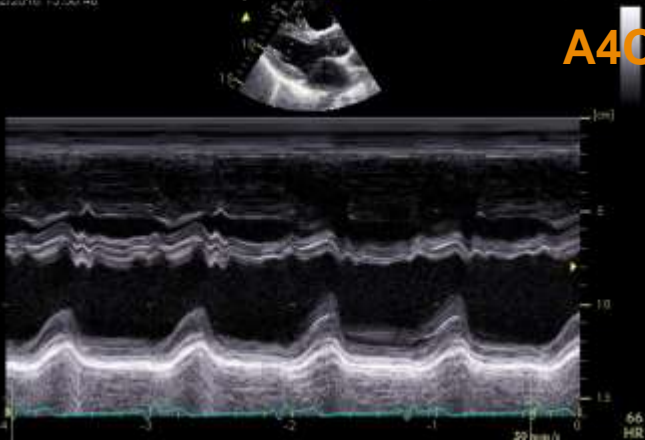
PR → objem. přetížení PK → dilatace PK → dysfce PK → dysfce LK



A4CH



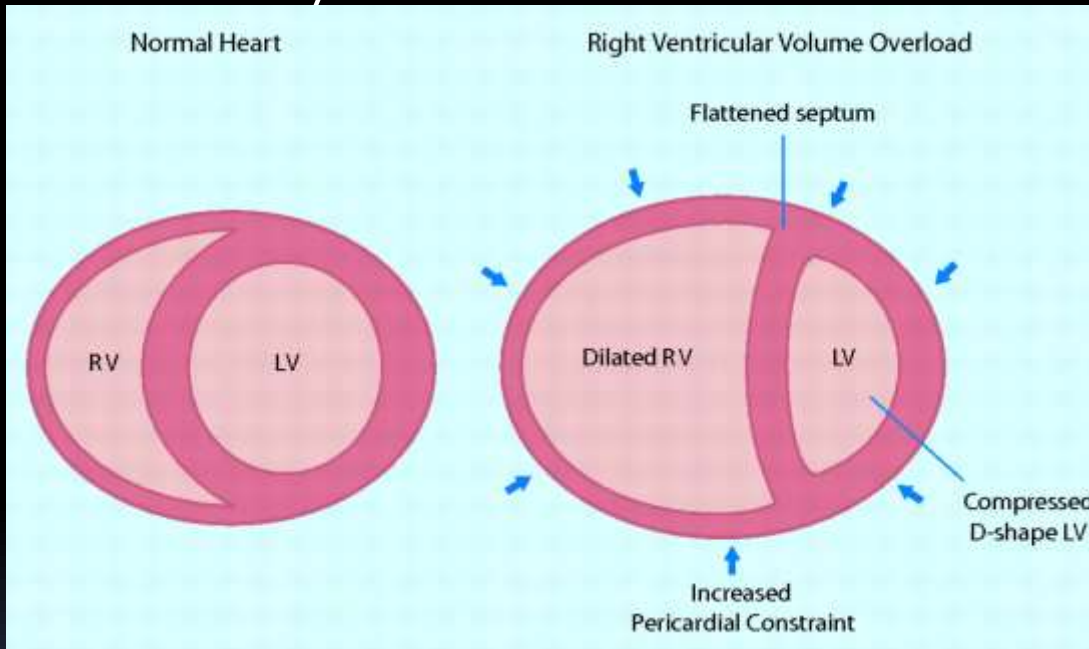
PLAX modif PLAX



diastolický D-shape LK –  
důsledek ventrikulární interdependence

# Ventrikulární interdependence

- LK i PK sdílí myofibrily, celé septum, koronární zásobení a omezený prostor perikardem
- Obě komory navíc v sérii za sebou



*Hadda Circ 2008*

Obdobně interakce PK/LK při:  
-tlakovém přetížení PK (PS,PH)  
-patologii perikardu  
-fysiol. při respiraci

- z experim. >50 % fce PK je dáno kontrakcí LK *Santamore J Appl Physiol 1976*  
X
- zejména volum PK ovlivňuje nepřímo úměrně volum a později fci LK, EF PK koreluje s EF LK *Davlouros 2002*

- Významná 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*

- ↑TK v AP, dilatace PK, posun IVS → dyssynchronie PK i PK/LK → arytmie a ↓tolerance zátěže → ↓EF PK i LK

*Kalogeropoulos 2008, Lopéz-Candales 2005, Vonk-Noordegraaf 2005, Feneley 1985, Marcus 2008, D'Andrea 2004, Hui 2014*

- **INDIKOVÁNA REOPERACE (PVR), CRT?**

- nejčastější reoperace u VSV v dospělosti vůbec!

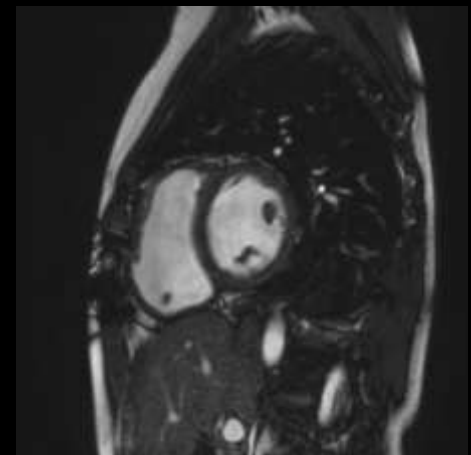
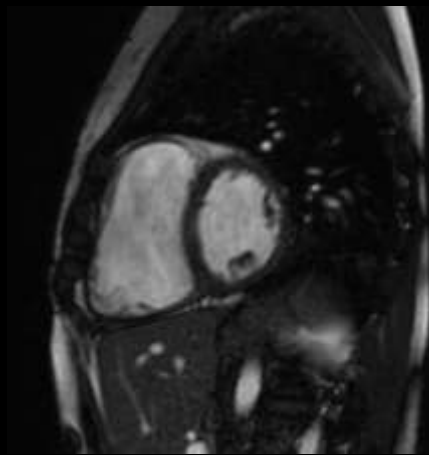
# Timing PVR: *Proč ne příliš pozdě?*

- 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“

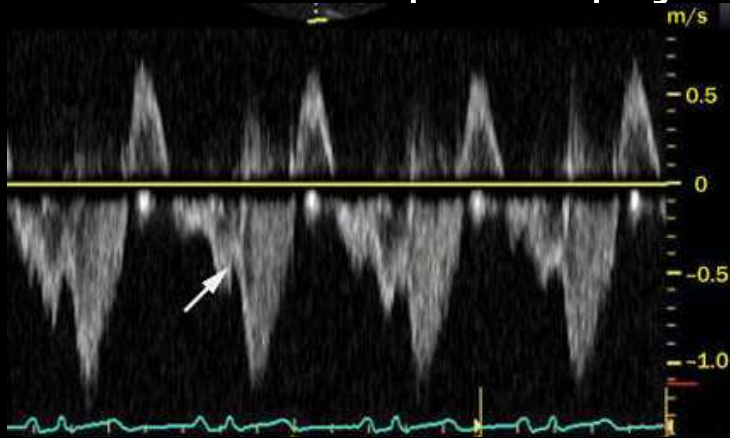
- | 5      | 10     | 15     | let bez reoperace po PVR |
|--------|--------|--------|--------------------------|
| 81-97% | 50-85% | 41-75% |                          |

- PVR zlepšuje velikost funkce 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*

# Restriktivní fyziologie PK

Lee 2013, Mori 2016

- dána tuhostí hypertrofické fibrotické PK /ale někdy také u ↑↑↑PK! ☹️
- dopředný laminární pozdně diastol. tok plicnicí během systoly sílí nezávisle na respiraci spojený se zpětným tokem v HDŽ *Gatzoulis Circ 1995*



## PCW plicnice

diastolický TK v tuhé PK převyšší v enddiastole tlak v AP a zastaví regurgitaci

- Časně po operaci: ☹️

↑hypertrofie PK → ↓plnění PK → ↓CO PK i LK → ↑intenzivní poop. péče

*Cullen Circ 1995*

*Rathore 2004*

- Pozdně v dosp.: 😊 anticipuje účinek PR

↑hypertrofie PK → brání dilataci PK → ↑ tolerance zátěže, ↓ QRS  
→ ↓trvání PR →

*Gatzoulis 1995, Norgard 1998,96,*

*Eroglu 99, Munkhamar 98*

# ZÁVĚRY –HEMODYNAMIKA A PK U TOF

**EMBRYOLOGIE** –tetralogie? Spíš monologie!

**PRENATÁLNĚ** –většinou se neprojeví, PK má zvýšený afterload i fysiol., desaturace je kompenzována

**POSTNATÁLNĚ** – PS →tlakové přetížení PK→ nízký plicní průtok a PL zkrat → cyanoza

**PALIACE (Ao-P spojka)** – bypass na PS, zlepšuje plicní průtok za cenu objem. přetížení LK a rizika PH

**KOREKCE** –normalizace hemodynamiky

**PO KOREKCI** – POZDNÍ KOMPLIKACE –hlavně **PR!**

PR →objem. přetížení PK → ventrikulární interdependence  
→selhání PK i LK → arytmie, NSS

**TOF V DOSPĚLOSTI = KANDIDÁT ČASOVANÉ PVR!**



**pulmonální  
stenóza**

**↑TK v PK**

Infekce (bronchopn., IE,  
mozkové abscesy, akné)

**hypoxie**

**PL zkrat přes  
defekt a plicní  
hypoperfuze**

Poruchy metabolismu,  
hyperurikémie

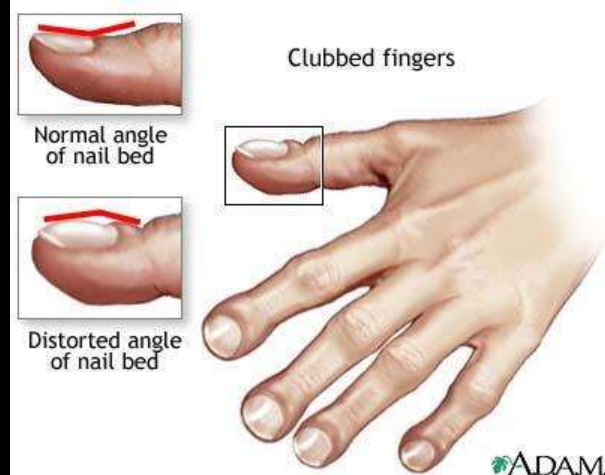
erytrocytóza

Hemoptýza

Dna, osteopatie,  
cholcystolithiáza, CHRI,  
paličkovité prsty

CMP

Koagulopatie,  
sideropenie,  
mikrocytóza

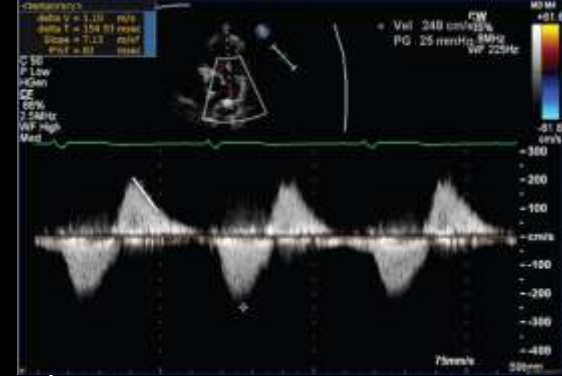


# TTE vyšetření TOF po op.

## □ volná PR !!!

- modif. PLAX, PSAX, modif. A<sub>4</sub>CH, 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, A<sub>4</sub>CH – 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

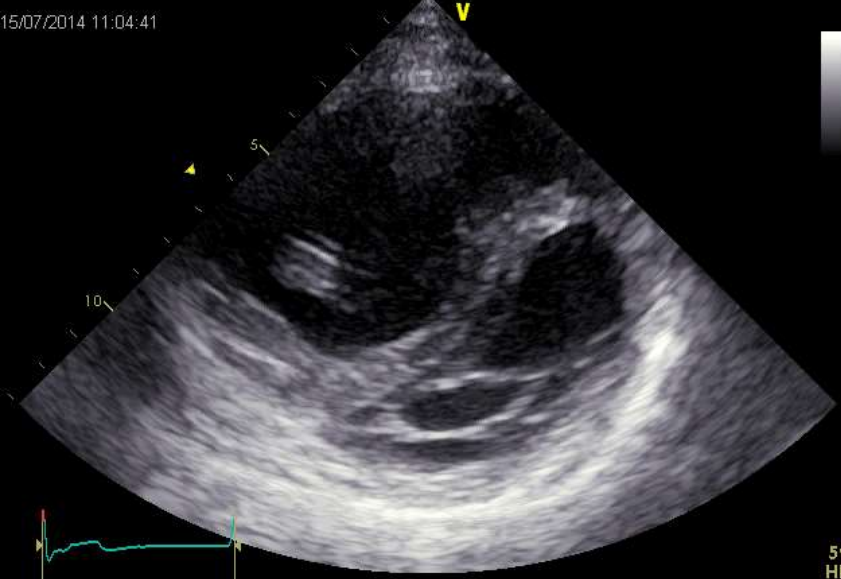
□ Dysfce LK

# Hlasování

Seřadte správně ukázky z PSAX!

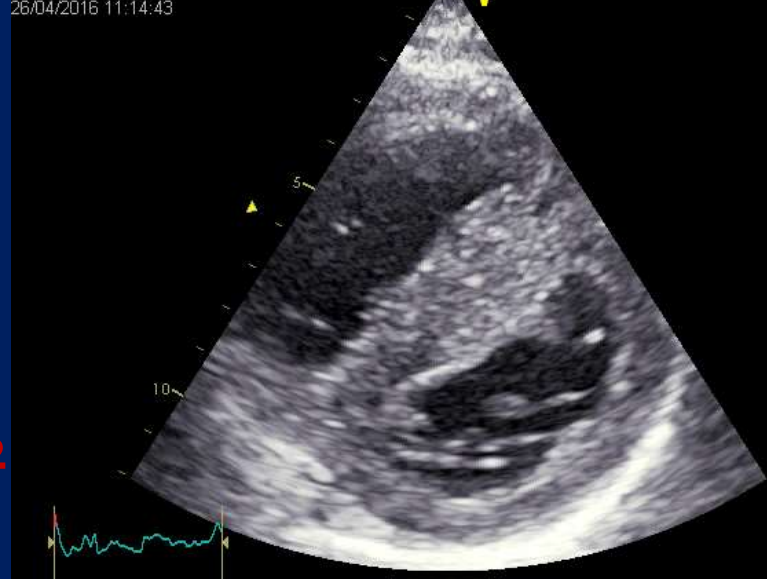
- Pulmonární regurgitace (TOF)
- Eisenmengerův syndrom
- Nekorigovaná transpozice se systém. PK
- srdce přednášejícího

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

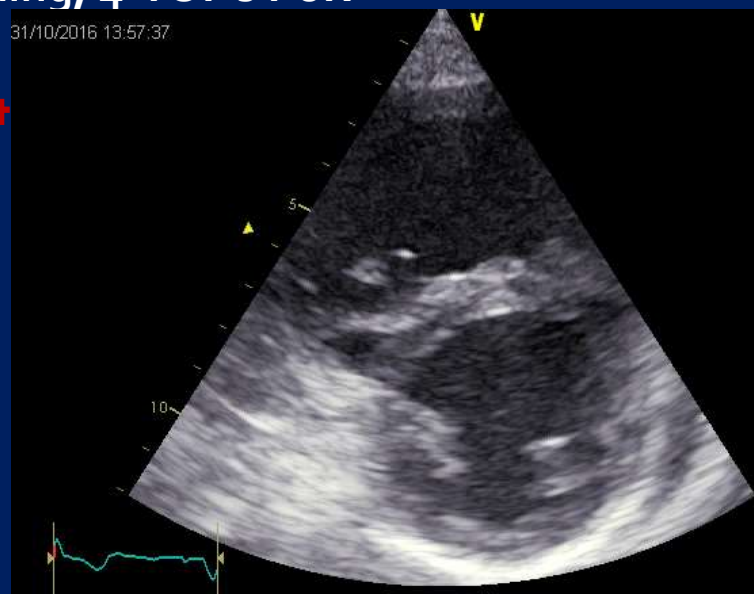
D. 1-přednášejí, 2-Eisenmenger, 3-nTGA-Senning, 4-TOF s PuR

14:58:38



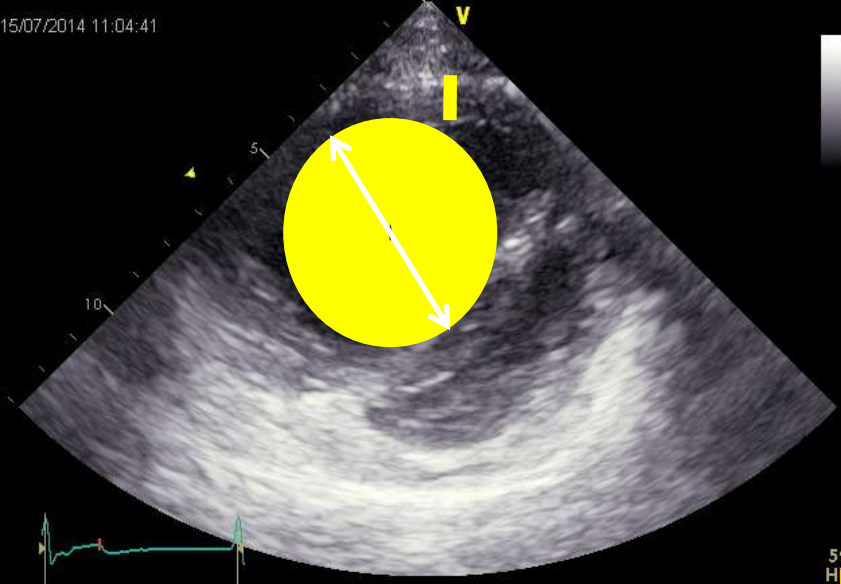
3

31/10/2016 13:57:37



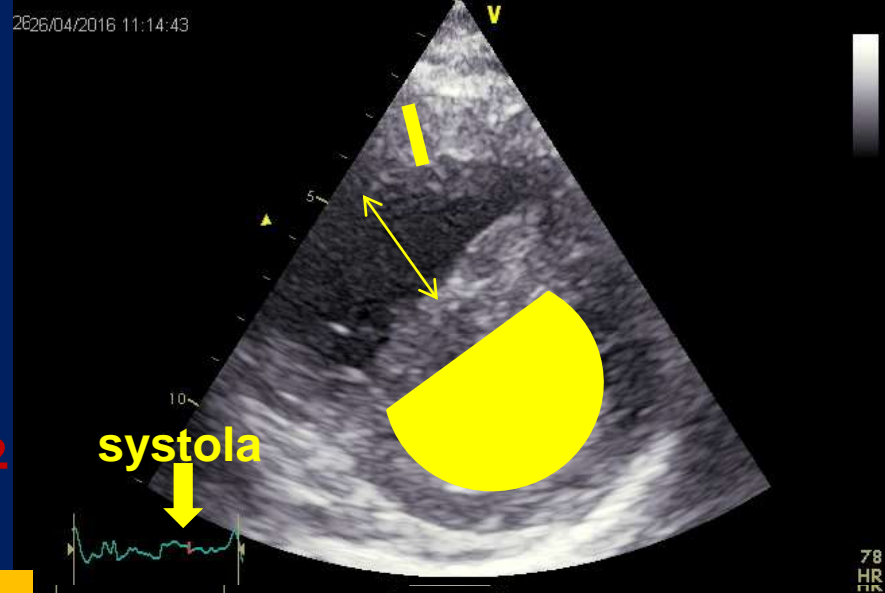
4

15/07/2014 11:04:41



1

26/04/2016 11:14:43



2

nTGA Senning

Eisenmenger (AVSD)

Přednášející zapůjčil dr. Felšöci

PuR u TOF

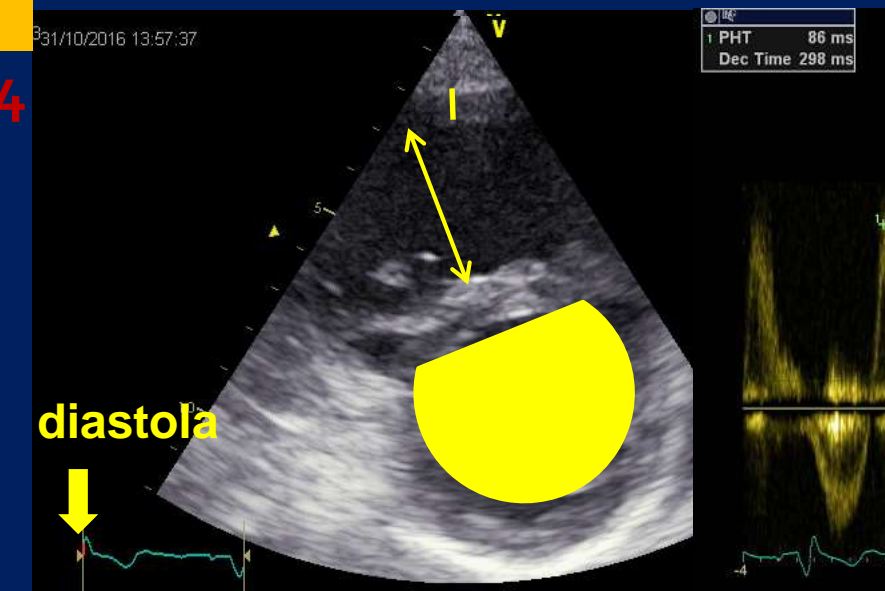
A

14:58:38



3

31/10/2016 13:57:37



4

diastola

146
1 PHT 86 ms
Dec Time 298 ms