

DYSFUNKCE SYSTÉMOVÉ PRAVÉ KOMORY

NEKORIGOVANÁ TRANSPOZICE PO ATRIÁLNÍM SWITCHI
VROZENĚ KORIGOVANÁ TRANSPOZICE

echodny 2018 21.9.2018 Olomouc

Tomáš Zatočil, Svatopluk Richter, Daniela Žáková,
Anna Nečasová, Lumír Koc

Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti – BRNO
Ambulance VSV v dospělosti, IKK FN Brno Bohunice
Radiologická klinika FN Brno



FN BRNO Bohunice



CKTCH BRNO

Základní pojmy

transpozice (TGA) = velké tepny neodstupují jak mají
aorta odstupuje z PK a plicnice z LK

může být ale různé napojení síní (tj. žilních návratů) na komory (ccTGA/nTGA)

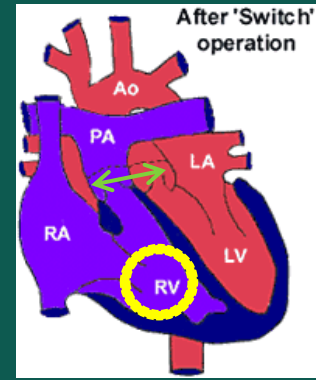
a proto také různá potřeba a způsoby

řešení redirekce odstupů tepen (**arteriální switch**) či žilních návratů (**atriální switch**)

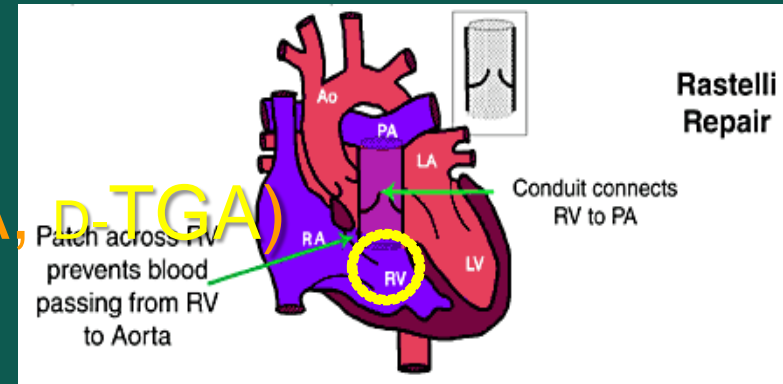
výsledkem je škála různých stavů ve kterých PK může ale nemusí být v systemové pozici

TGA s PK v obvyklé tj. subpulmonální pozici

nekorigovaná transpozice *těž kompletní transpozice* či *jen transpozice* (nTGA, D-TGA)
arteriální switch

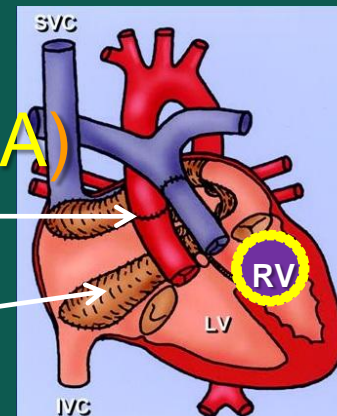


nekorigovaná transpozice (nTGA, D-TGA)
po op. RASTELLI



vrozeně korigovaná transpozice (ccTGA, L-TGA)
po double switchi

arteriální
i
atriální switch





v systémové pozici

vrozeně korigovaná transpozice (ccTGA, L-TGA)

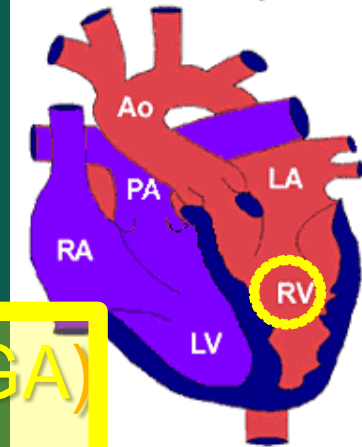
bez operace

nekorigovaná transpozice, též kompletní transpozice či jen transpozice (nTGA, D-TGA)

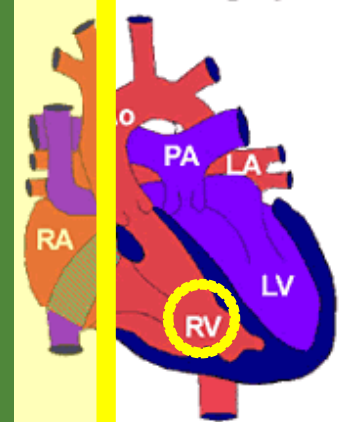
atriální switch – MUSTARD, SENNING

hypoplastické levé srdce – op. TCPC

'Corrected' Transposition



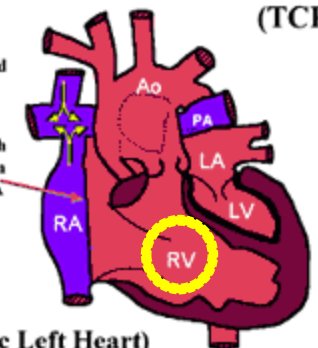
Senning Operation



Total Cavo-Pulmonary Connection (TCPC)

SVC & IVC
Both connected
to Right PA

Intra atrial patch
directs flow from
IVC to Right PA



(Hypoplastic Left Heart)

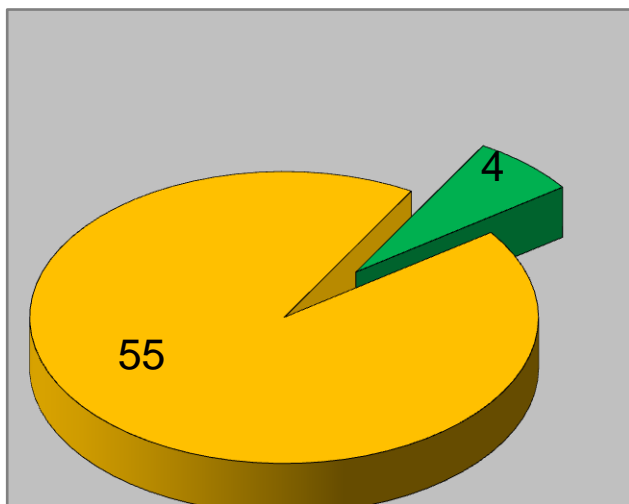
Epidemiologie

- nTGA 1:5000, 5-7% všech VSV
- ccTGA 1:33000, 0,5% všech VSV

- poměr TGA se systémovou PK se bude snižovat se stále častějším používáním artetriálního switche

Nekorigovaná transpozice (pacienti do 8/2015) n=59

FAKULTNÍ
NEMŮCnice
BRNO

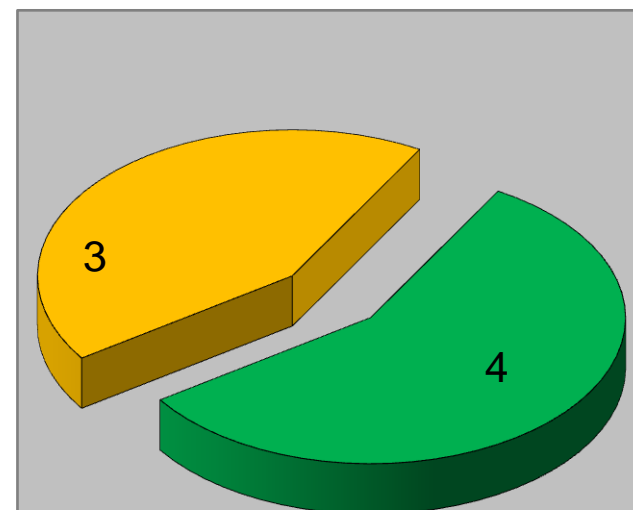


■ arteriální
switch/Rastelli
(systémová LK)

■ Mustard/Senning
(systémová PK)

Nekorigovaná transpozice (noví pac. 9/2015 až 9/2016) n=7

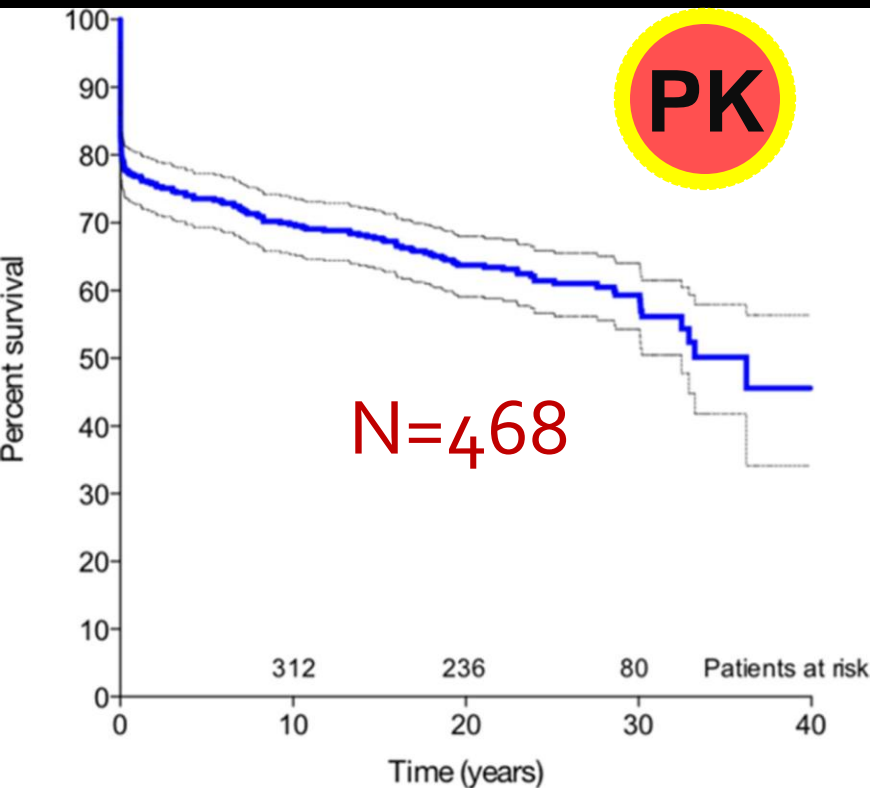
FAKULTNÍ
NEMŮCnice
BRNO



■ arteriální
switch/Rastelli
(systémová LK)

■ Mustard/Senning
(systémová PK)

nTGA atriální switch

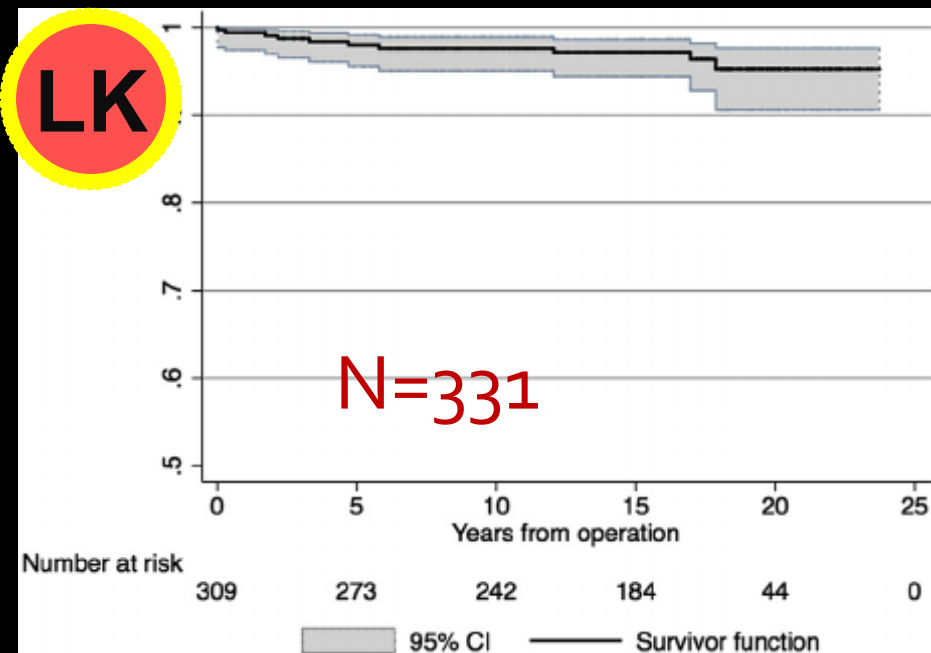


přežívání (bez Tx) Mustard/Senning
švédsko-dánský registr 1967-2003, Vejlstrup 2015

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

- ↑ dlouhodobá† u impl. PM

nTGA arteriální switch



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 (↓)

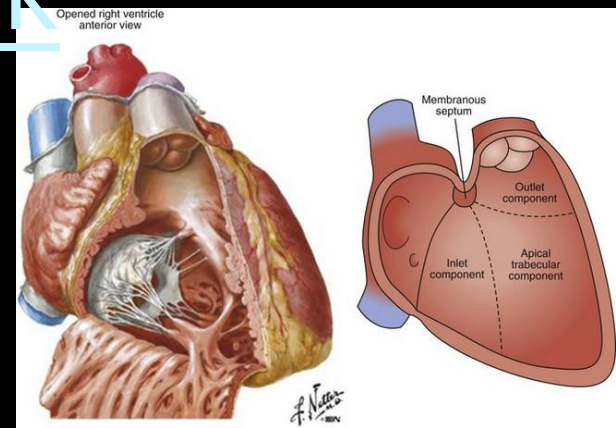
2-8% reintervence

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

Rito 2015

ANATOMIE A FYZIOLOGIE PK

- **komplexní tvar**, pyramidální k septu konkávní, segmenty: vtok s Tri, trabekulární tělo, výtok s AP
- zevní superficiální vlákna (společné s LK) mají cirkumferenciální uspořádání, střední vrstva cirkumferenciální chybí (hlavní u LK), **vnitřní subendokardiální vrstva longitudinální**
- **kontrakce** ↑ longitudinální (inlet → apex a apex → outlet)
- **30% kontrakce zajišťuje LK**
- **6x tenší stěna** (→ ↑ roztažitelná ale ↓ síla → snáší ↑ preload ale ↓ afterload)



PATOFYZIOLOGIE SYSTÉMOVÉ PK

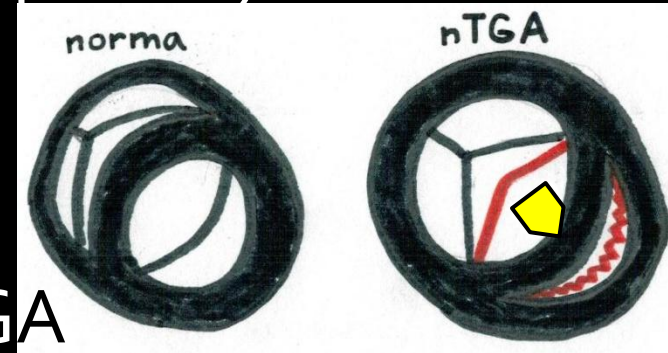
- PK vystavena systémovým tlakům (↑afterload), **hypertrofie** hlavně **cirkumferenciálních vláken**
- ↓koron.rezerva + ↓↓koron. zásobení → **ischemie** → **fibroza** → systol. i diastol. **dysfce PK**, arytmie + event. i před a perioperační poškození
 - dysfce PK koreluje s omezením koron. rezervy *Hauser 2003,2015*
 - perfuzní defekty korelují s region. ztluštěními a poruchami kinetiky *Hornung 1999*
 - ↓ fce PK a perfúzní defekty při zátěži *Lubiszewska 2000, Hornung 2004*
 - Riziko NSS 16% u EF<35% a 1%>35% u ccTGA v 7,2±3.4 let follow-up *Kapa 2018*
- u atriálního switchu **poškozený atrioventrikulární transport**
 - SV stoupá dobutam. echo u ccTGA ale ne u nTGA po atriálním switchi *Fratz 2008*
 - Preload a SV závisí hlavně na rozměrech atriál. tunelů, ty korelují BNP a VO₂ *Ladouceur17*

PATOFYZIOLOGIE SYSTÉMOVÉ PK

■ systemová AV-regurgitace (trikuspidální)

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

- Ebsteinoidní anomálie Tri u ccTGA



■ RBBB → → → dyssynchronie

bradyarytmie → PM →

ccTGA AVB III 10-15% při narození a 3%/rok

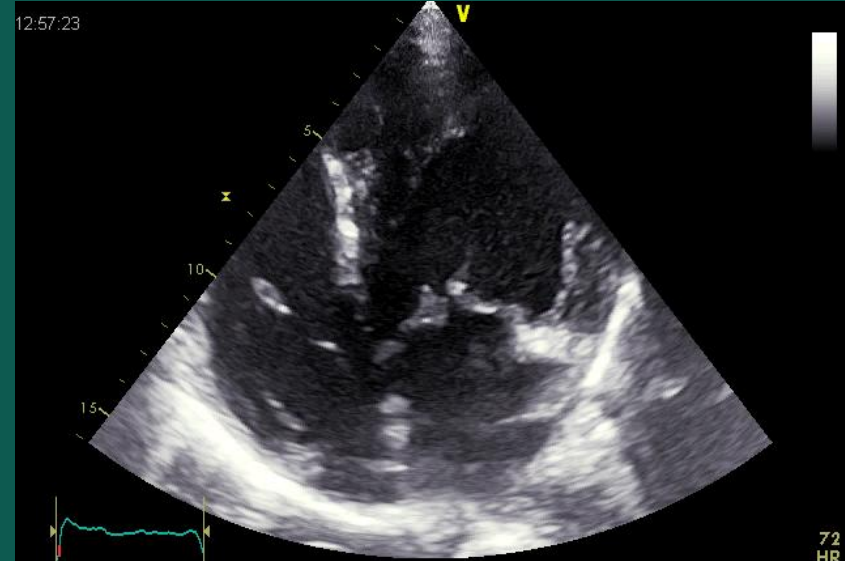
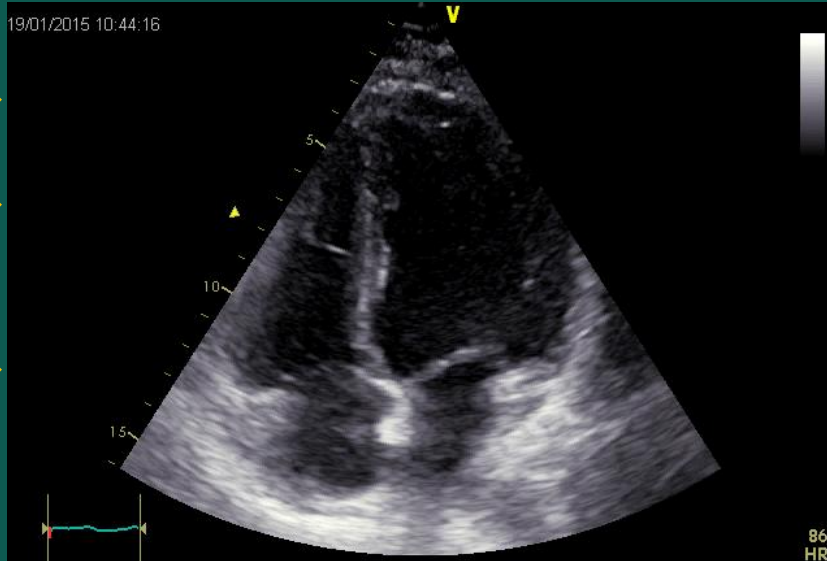
nTGA SSsy 60% v dospělosti

DYSFUNKCE SYSTÉMOVÉ PK?

- Jak to poznat?
- Jak s tou informací naložit?

Co vidáme „normálně“

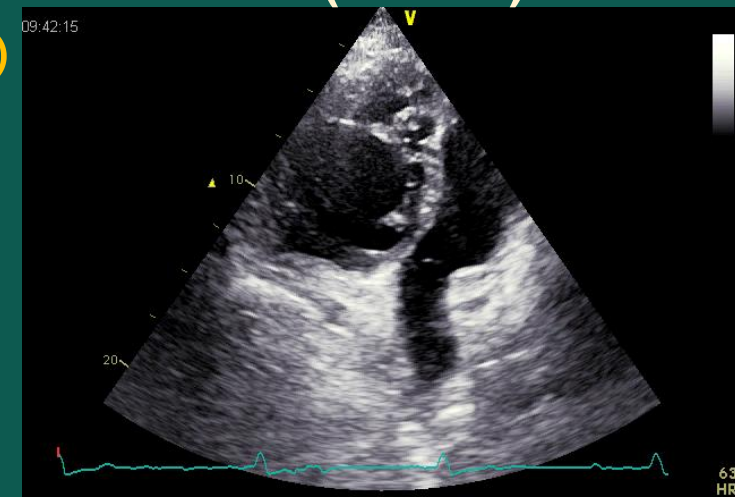
TTE – která komora je pravá?



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

ccTGA (L-TGA)

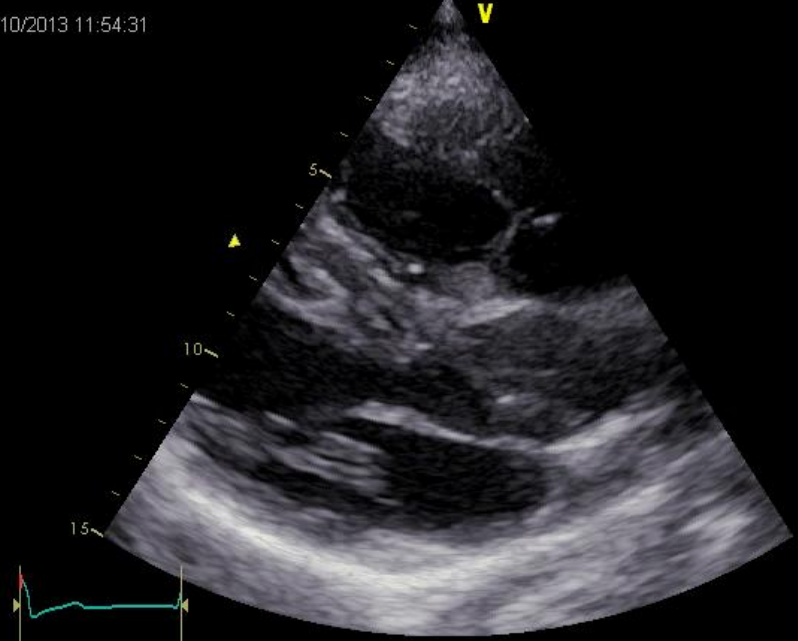
nTGA (D-TGA)



– jak se pozná TGA?

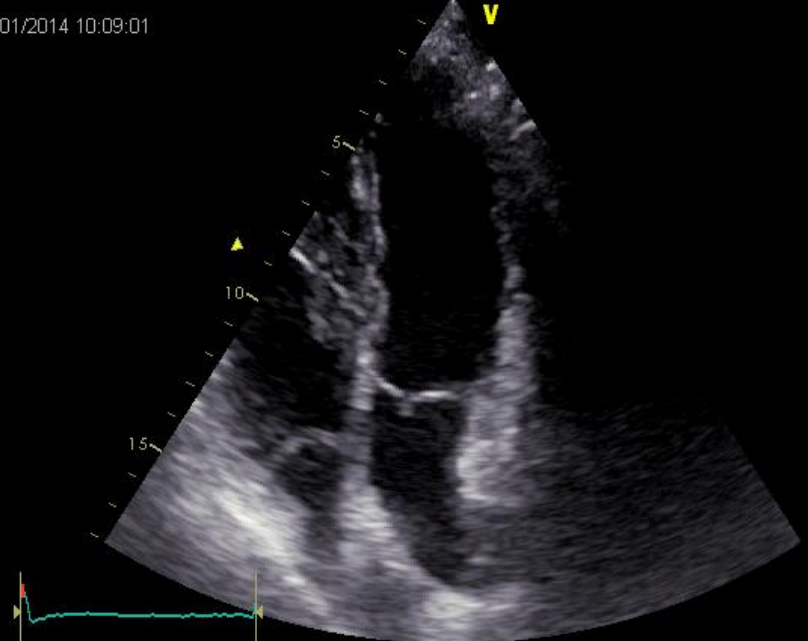
- z LK odstupuje AP, která se větví

15/10/2013 11:54:31



77 HR

07/01/2014 10:09:01



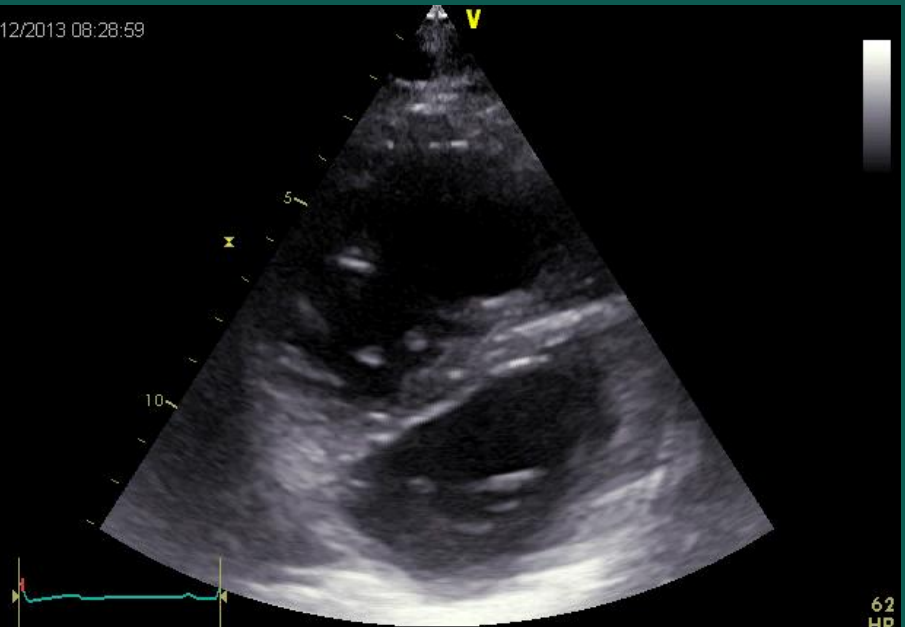
51 HR

PLAX „double sausages“
PSAX systém. PK

nTGA (D-TGA)
Senning

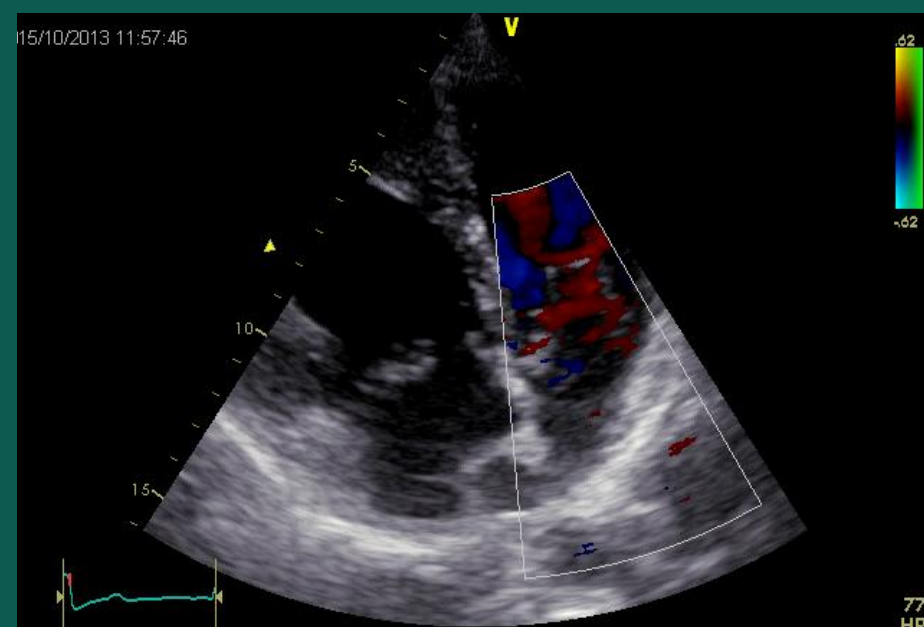
A4CH „double sausages“
A4CH LVOTO

02/12/2013 08:28:59

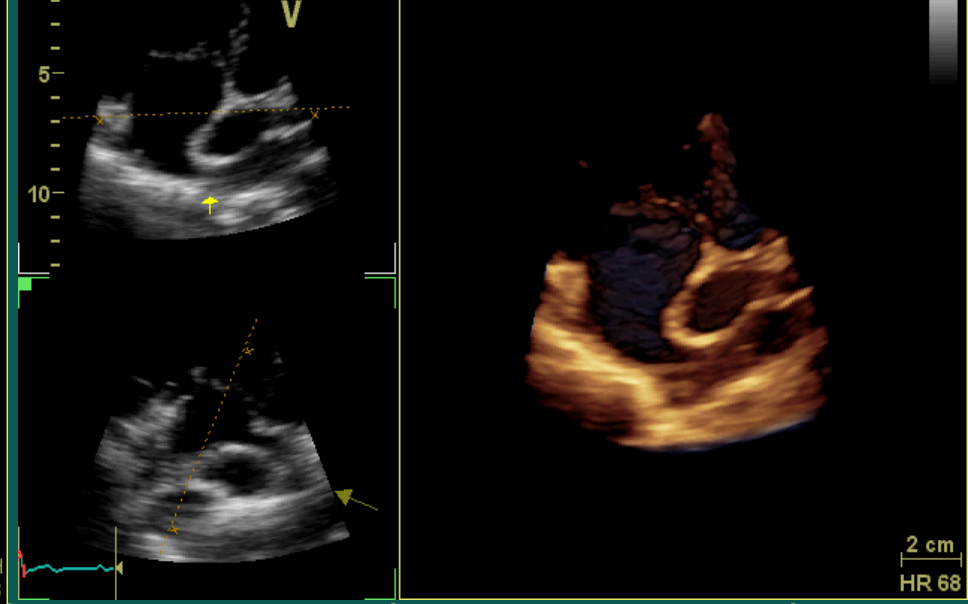
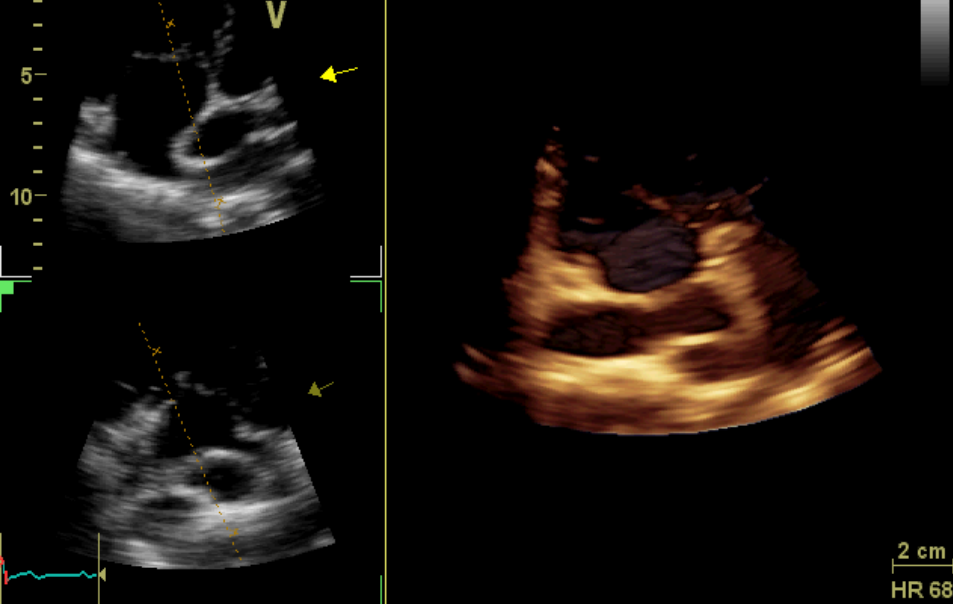


62 HR

15/10/2013 11:57:46



77 HR

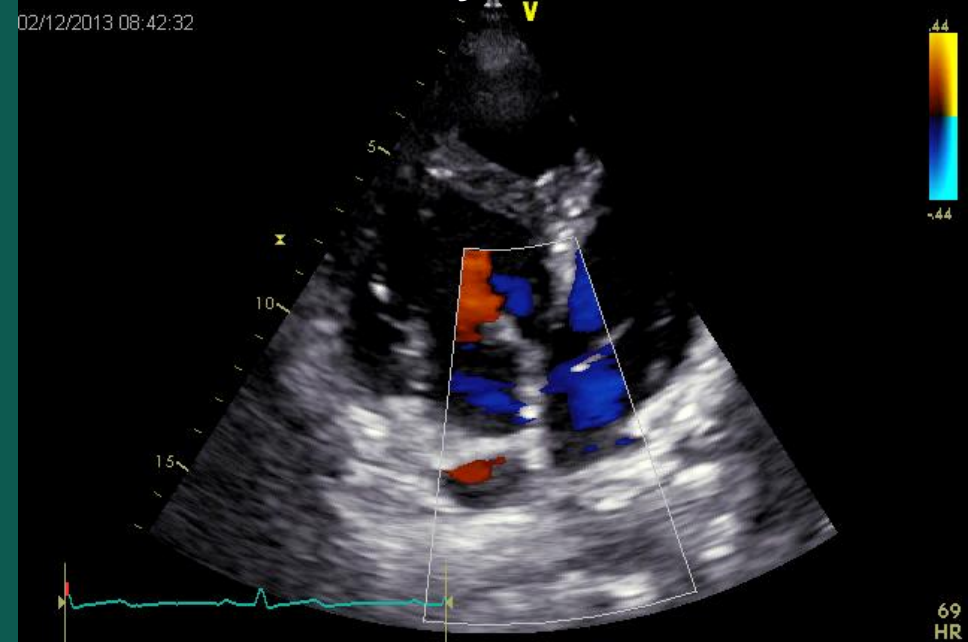
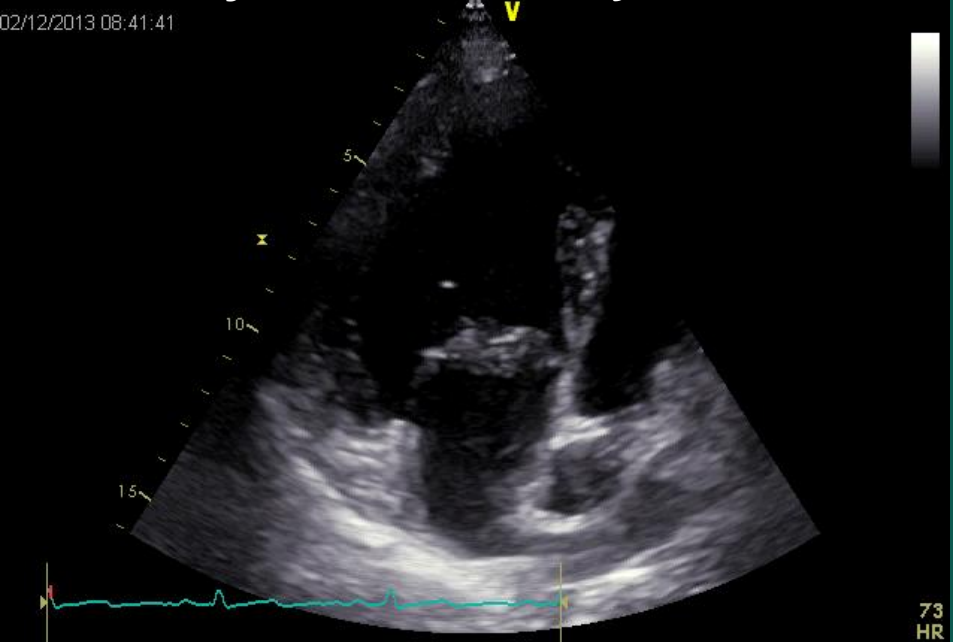


nTGA (D-TGA) baffly -atriální switch

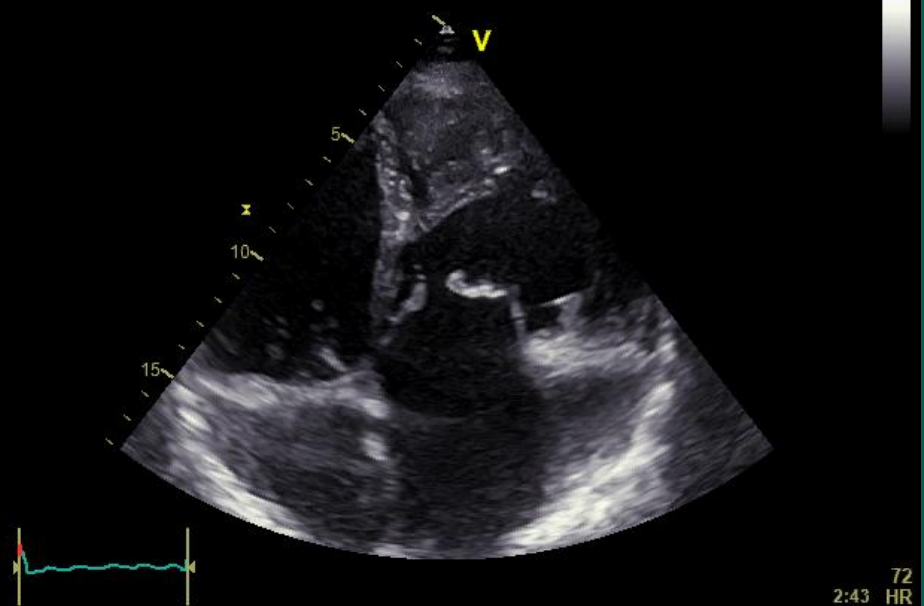
A4Ch 3D Senning

A4Ch systém. PK a baffly

A4Ch toky v bafflech a TriR



21/04/2015 15:11:54



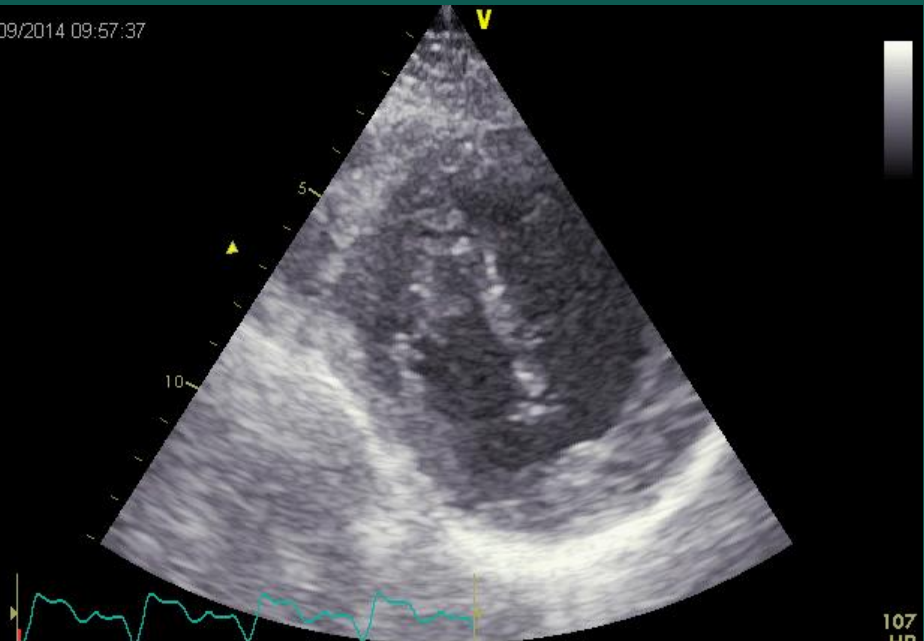
13/07/2015 09:35:10



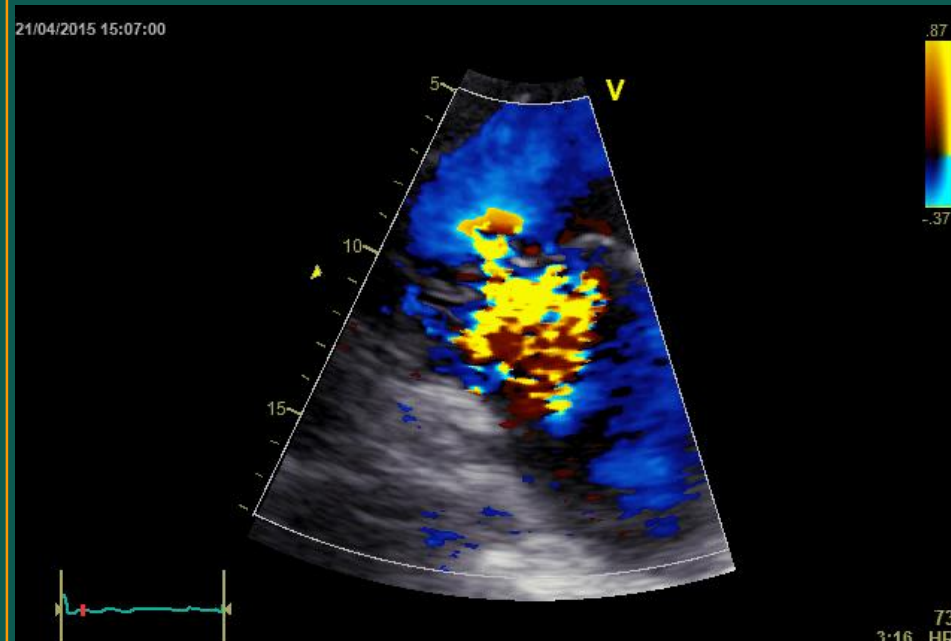
A4Ch ccTGA (L-TGA) s ebsteinoidní anomálií Tri 3D A2Ch

PSAX

30/09/2014 09:57:37



21/04/2015 15:07:00



ANATOMIE A FYZIOLOGIE PK

Opened right ventricle
anterior view



systemová PK dominantní dutinou, septální shift, kruhová v průřezu



úplně jiné rozměry a nelze využít modely pro výpočty EF používané u subpulmonální PK, ale lze omezeně použít modely pro LK (Simpson)

zevně superficiální vlákna (společně s LK) mají

hypertrofují hlavně cirkumferenciální vlákna



užívané parametry longitudinální kontrakce mají omezený význam!
(TAPSE, S, GLS)

- **30% kontrakce zajišťuje LK**

- **6x tenší stěna** (→ ↑roztažitelná ale ↓síla

→ sn **systemová PK je vystavena vysokému afterloadu**

DYSFUNKCE SYSTÉM. PK - ECHO

Table 10 Normal values for parameters of RV

Subpulm .PK

Systém. PK

Parameter

Abnormality threshold

TAPSE (mm)

<17

< 14

Pulsed Doppler S wave (cm/sec)

<9.5

Color Doppler S wave (cm/sec)

<6.0

RV fractional area change (%)

<35

< 29.5 – 33

RV free wall 2D strain* (%)

>–20 (<20 in magnitude with the negative sign)

-10 - -14.5 (GLS)

RV 3D EF (%)

<45

< 45

Pulsed Doppler MPI

>0.43

Tissue Doppler MPI

>0.54

E wave deceleration time (msec)

<119 or >242

E/A

<0.8 or >2.0

e'/a'

<0.52

e'

<7.8

E/e'

>6.0

IVA (m/s²)

<1.1

<1.0

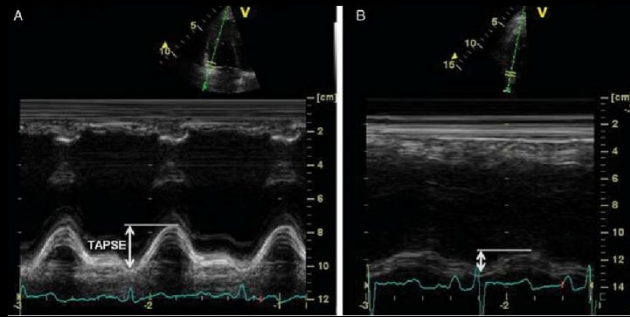
Lang ASE/EACVI GL 2015

*Khattab2013, Chow2008,
Kalogeropoulos 2009, Lipczynska
2015, Kutty 2012, Vogel 2004*

Parametry longit. kontrakce

- **TAPSE** koreluje s EF MRI uTGA

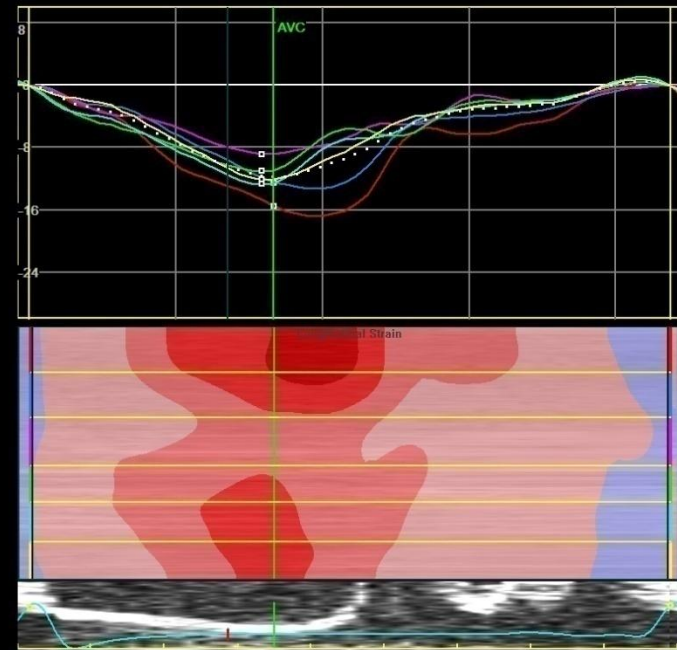
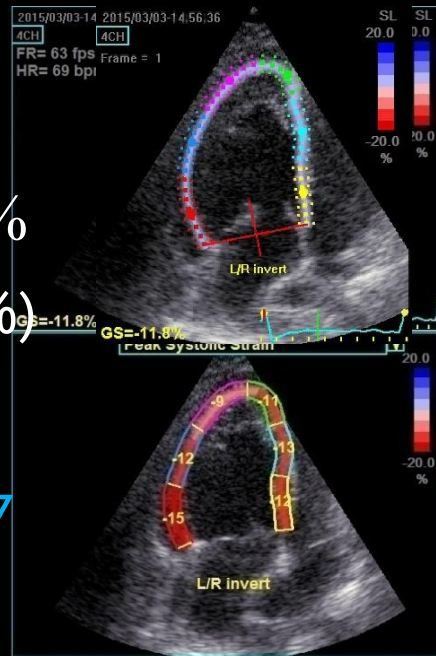
Lissin 2004



- **RV GLS** je nižší než u subpulmonální PK a odliší TGA s PK EF $\geq 45\%$ na MRI (cutt-off -14.2%)

Lipszinska 2015,

Diller 2012, Pettersen 07



- Ale dle jiných prací *Iart 2015, Khattab 2013* slabá korelace s MRI – pravděpodobně díky dominantní cirkumferenciální kontrakci u systém PK

Parametry globální funkce

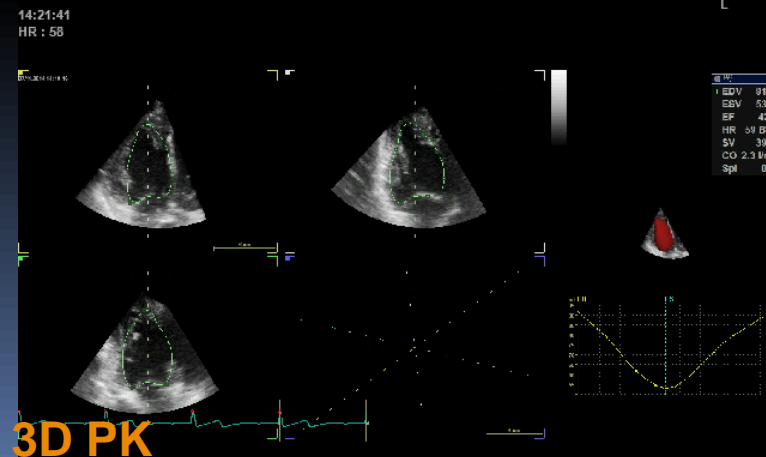
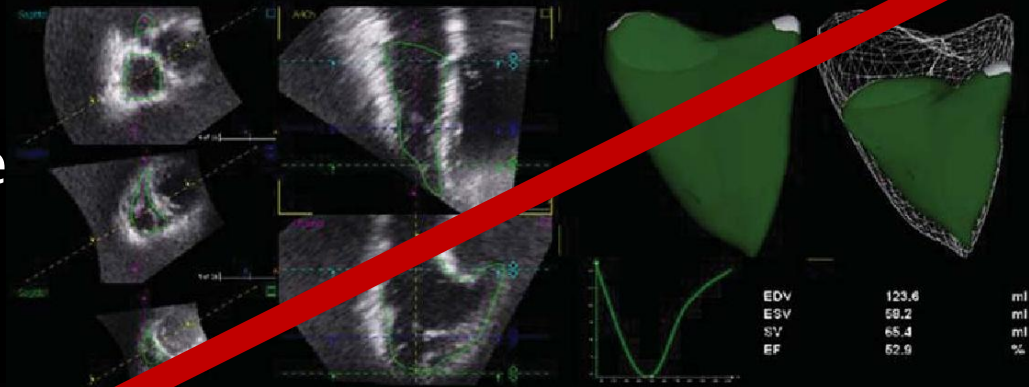
- FAC RV** nezahrnuje sice RVOT, ale zahrnuje cirkumferenciální a radiální kontrakci volné stěny PK koreluje s MRI u TGA *Khattab 2013*

1	A1	24.2 cm ²
	C1	21.5 cm
	A2	32.5 cm ²
	C2	24.2 cm
	R	74 %

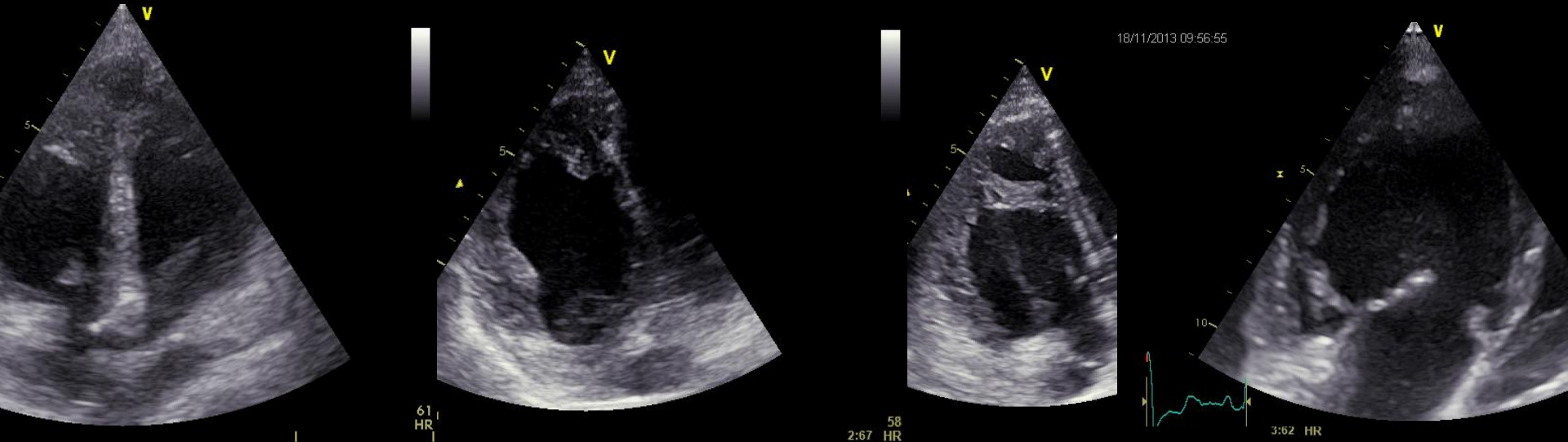


- EF PK 3D** nelze použít software pro subpulmonální PK, koreluje s EF na MRI, podhodnocuje objemy zvláště u velkých

LVEF MOD A4C	43 %
SV MOD A4C	38 ml
LVLs A4C	6.5 cm
LVESV MOD A4C	48 ml
LVLs A4C	7.7 cm
LVEDV MOD A4C	84 ml



„Okulometrie“ a „celkový dojem“



nTGA atriální switch

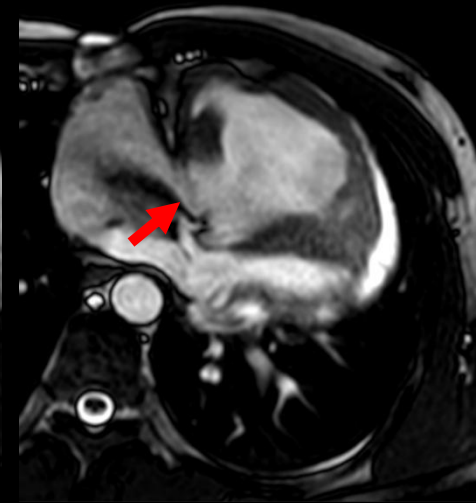
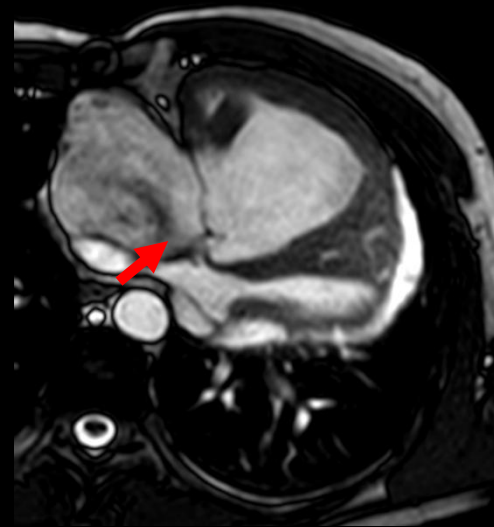
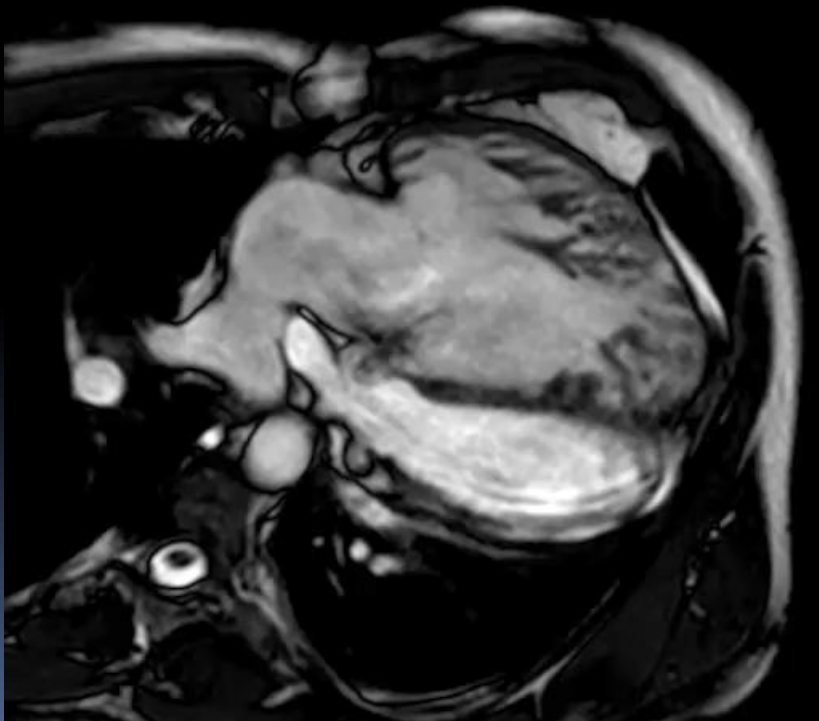
A4CH

- pořád nejlepší co máme!
- Ostatní parametry mají kvalitativní charakter a velmi užitečné v longitudinálním sledování téhož pacienta!

DYSFUNKCE SYSTÉM. PK - MRI

- Zlatý standart!

- Morfologie



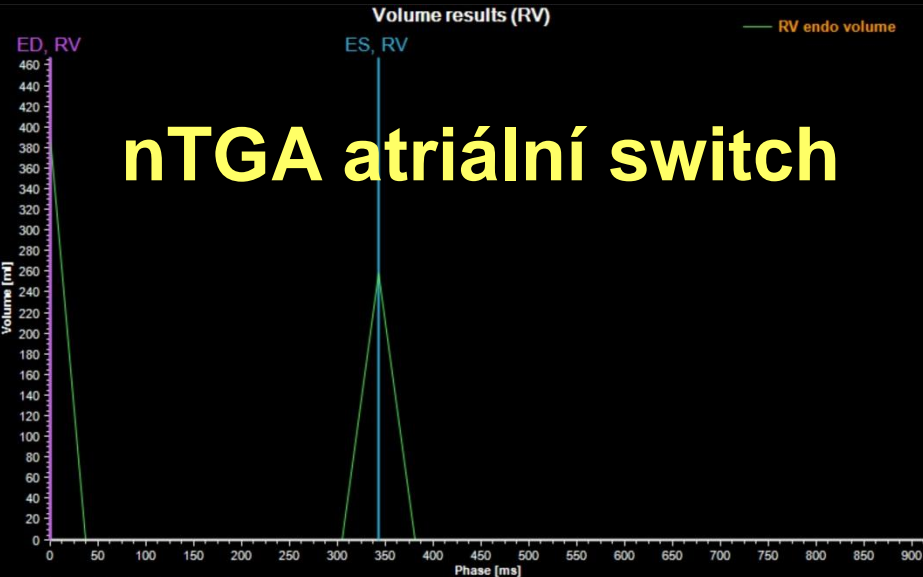
nTGA atriální switch

- dysfce PK,
- zkrat (PK)-LK-PS
- a TriR

BTFE CINE axial

Volumetrie – EDV (390 ml), ESV (259 ml), EF (34%)

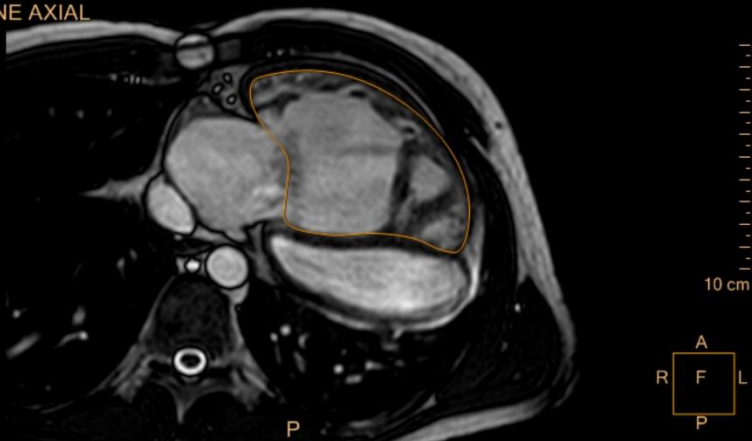
nTGA atriální switch



Right ventricle - results summary		
	Endo Volume	Normal Values
Ejection fraction	34 %	47 ... 74 %
Stroke volume	131.0 ml	52.0 ... 138.0 ml
Cardiac output	8.3 L/min	3.3 ... 8.7 L/min
Stroke index	131.0 ml/m ²	N/A
Cardiac index	8.3 L/(min*m ²)	N/A
ED volume	389.7 ml	88.0 ... 227.0 ml
ES volume	258.7 ml	23.0 ... 105.0 ml
ED volume/BSA	389.7 ml/m ²	N/A
ES volume/BSA	258.7 ml/m ²	N/A
ED time	0.0 ms	N/A
ES time	343.0 ms	N/A
Cardiac density	1.05 gr/ml	N/A
ED wall mass	N/A	N/A
ED wall + papillary mass	N/A	N/A
ED wall mass/BSA	N/A	N/A
ED wall + papillary mass/BSA	N/A	N/A
ES wall mass	N/A	N/A
ES wall + papillary mass	N/A	N/A
ES wall mass/BSA	N/A	N/A
ES wall + papillary mass/BSA	N/A	N/A
BSA	N/A	N/A
Heart Rate	63 bpm	

21 Nov, 2017 / 12:19:33.05
 Pos:22.8 mm
 Td 0ms [1/25]
 HF [11/18]
 FH [8/18]
 1201: sBTfE_CINE AXIAL

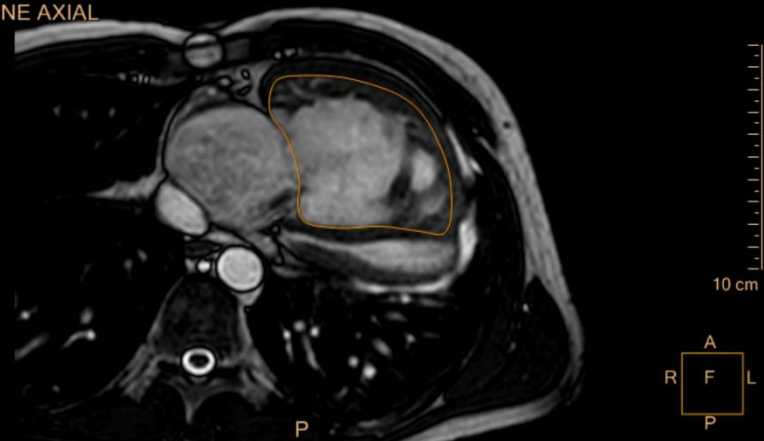
FN Brno
 Thickness 8.0/0.0 mm
 Zoom 1.00



WL 1070
 WW 1860

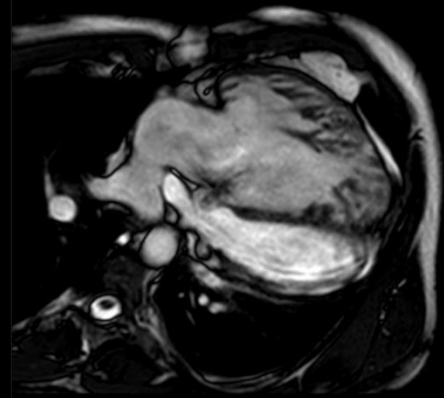
21 Nov, 2017 / 12:19:33.05
 Pos:22.8 mm
 Td 346ms [10/25]
 HF [11/18]
 FH [8/18]
 1201: sBTfE_CINE AXIAL

FN Brno
 Thickness 8.0/0.0 mm
 Zoom 1.00



WL 1070
 WW 1860

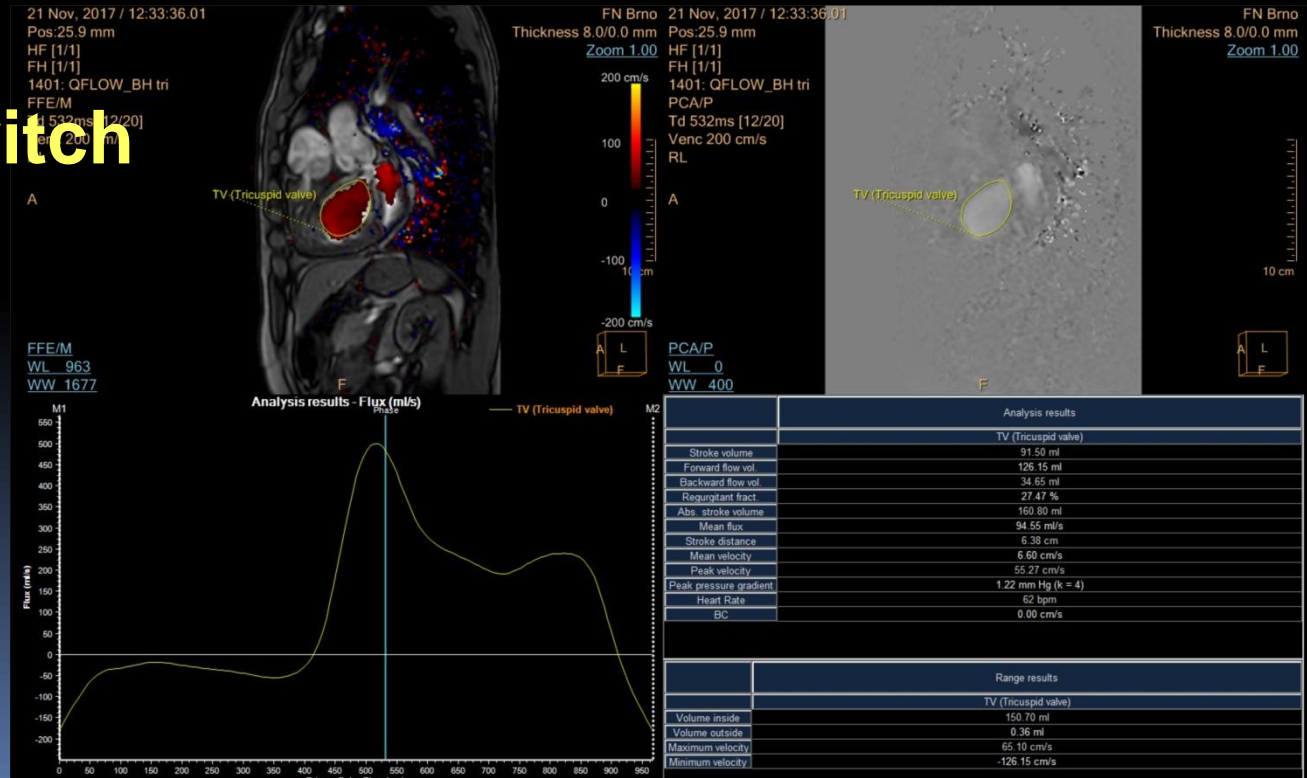
Flowmetrie - TriR, toky atriálními switchi



QFLOW

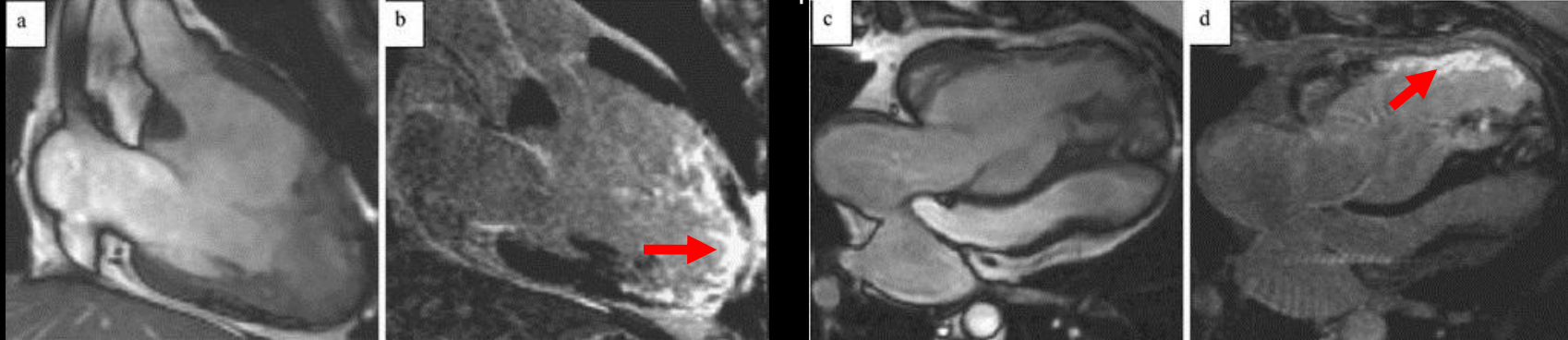
nTGA atriální switch

- TriR RV 35 ml
- TriR RF 28%



■ **LGE (late gadolinium enhancement)** – ložiska makroskopické fibrózy

↑ věk, ↑ objem PK, ↓ EF PK, ↑ QRS, ↑ QT disperse, ↑ arytmií *Babu-Naryan 2005*



↑ stres PK asociován s ↑ LGE a pro-MMP₁:TIMP₁, pro-MMP₁:TIMP₁ asociován s EF PK a E/e PK
tj. systol. i diastol. dysfce PK je asociována s degradací kolagenu a
fibrozou *Ladouceur 2018*

■ **fibrosis index aj.** - mikroskopická difuzní fibróza v extracelur. matrix

↑ u VSV obecně a nejvíce u systém. PK zvlášť s ↑ EDVi PK
nekoreluje s věkem a % LGE *Broberg 2010*

↑ u ↓ NT-proBNP a ↓ chronotrop. indexem (TF max-TF rest) *Plymen 2012*

Dobře...ale co s tím?

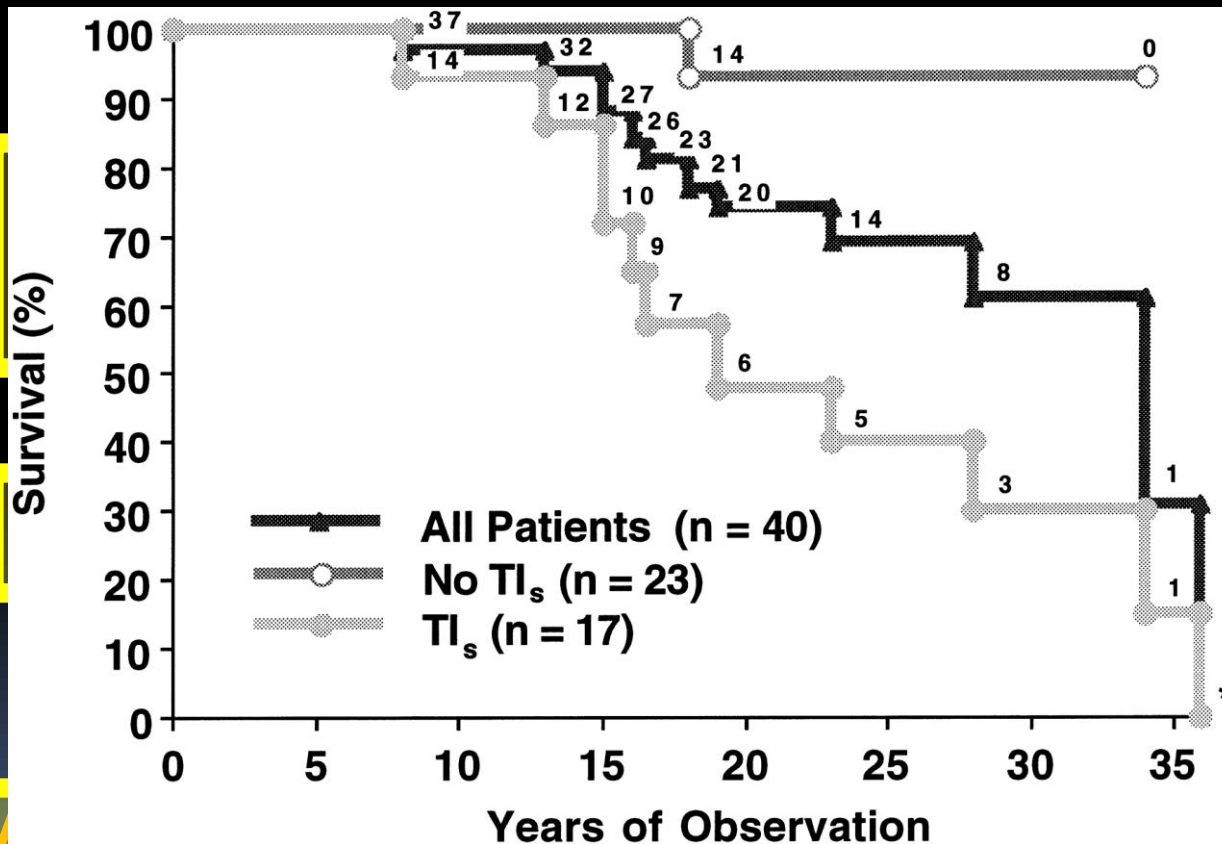
- Farmakoterapie?
- Operace?
 - Operace TriR
 - Banding plicnice
 - Double switch
 - Tx a srdeční podpory
 - Řešení komplikací (nTGA atriální switch: stenozy, zkraty na bafflech, LVOTO, PH...)
- Resynchronizace?
- ICD?

Dobře...ale co s tím?

- Farmakoterapie?
- Operace?
 - Operace TriR
 - Banding plicnice
 - Double switch
 - Tx a srdeční podpory
 - Řešení komplikací (nTGA atriální switch: stenozy, zkraty na bafflech, LVOTO, PH...)
- Resynchronizace?
- ICD?

Operovat systémovou TriR u ccTGA?

- Dříve velmi vysoká mortalita TVR u ccTGA 25% Bonfils-Roberts 1975
- Selhání PK až sekundární důsledek TriR Prieto 1998



p. van Son 1995

%	5	10 let
	48,9%	19,5%

EF PK Mongeon 2010

..... v 63%

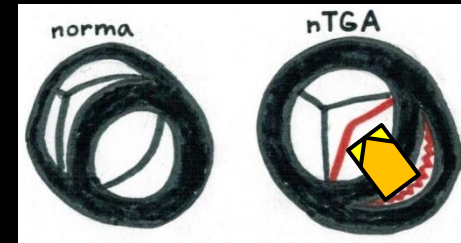
..... v 10.5%

VČASTI KROVĚDĚNÍ TVR ZASTAVUJE PROGRESI SELHÁNÍ A ZACHOVÁVÁ SYSTOL. FUNKCI PK!

Banding plicnice (ccTGA i nTGA)

→ ↑ tlak v LK → ↓ septální shift → ↓ TriR a selhání PK

- jako paliativní výkon
- jako retrénink LK před double switch



Double switch (ccTGA i nTGA = „přeswitchování“)

- úspěšný jen v dětství kdy růst myokardu bez fibrozy (hyperplazie ne hypertrofie)
- možný proto jen do cca 15 let věku
- přežití 10-20 let 75-85%

CRT

- ↑EF PK, ↓NYHA, ↓QRS *Dubin , Janoušek 2005*
- primárně při AVB III /SS sy *Hofferberth 2016*
42 ccTGA univentrik. stimulace → 52% ↓PK → upgrade na CRT zlepšení jen u 42% z nich
11 ccTGA primárně CRT → 0% ↓PK
- sekundárně při dyssynchronii PK

KAZUISTIKA

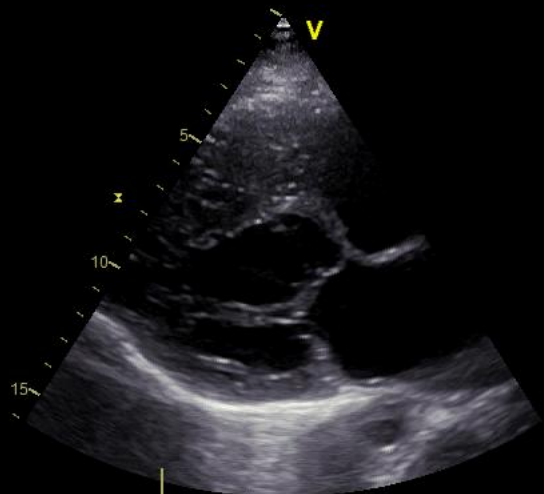
- žena 43 let
- ccTGA s dobrou funkcí systém. PK
- TriR hraničně významná až významná
- AVB III s TF komor 34-40-65/min.

- 10/2017 impl. PM/CRT DDD, transvenózně

- NYHA II → NYHA I

před

23/08/2016 10:48:48



3:91 40 HR

po CRT

18/05/2018 12:23:23



3:51 76 HR

funkce PK CRT stimulací nezhoršena

23/08/2016 10:50:01

EF Simpson

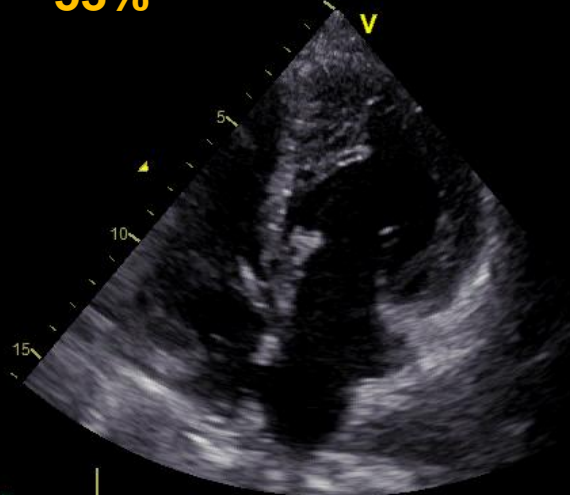
50%



3:91 40 HR

18/05/2018 12:26:37

53%



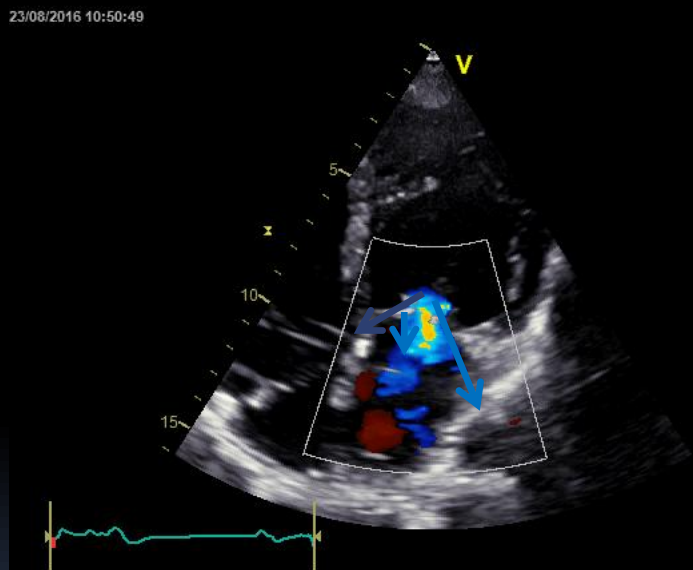
2:46 81 HR

před

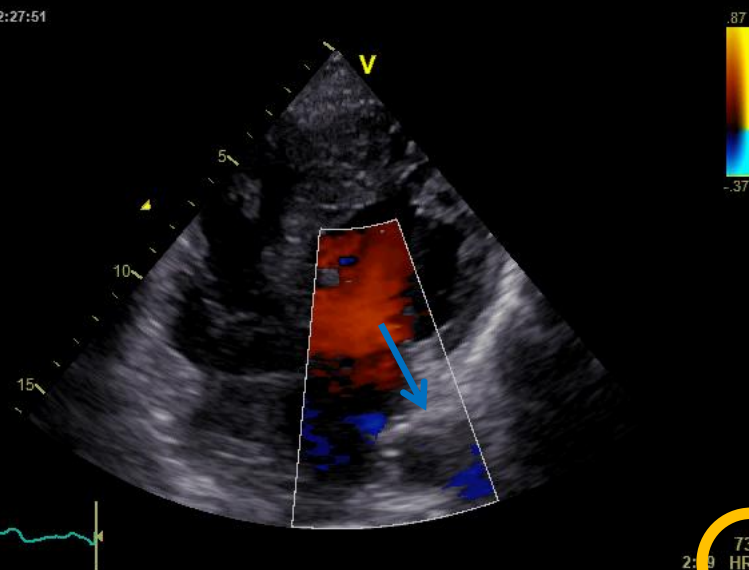
po CRT

23/08/2016 10:50:49

18/05/2018 12:27:51



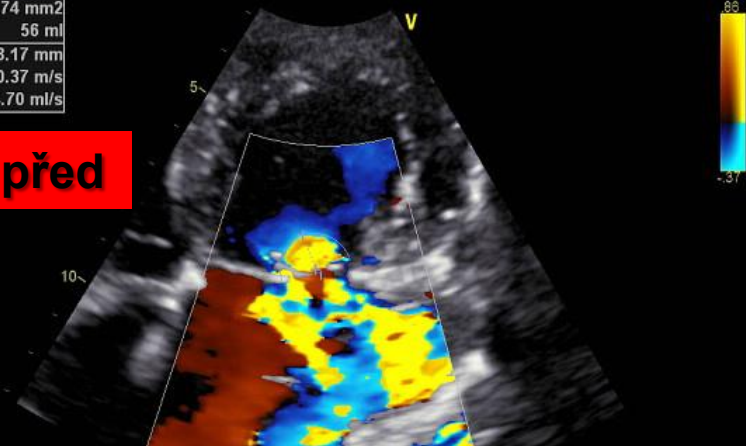
41
40 HR



73
73 HR

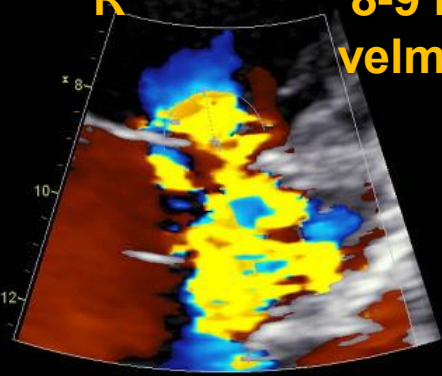
TR ERO	31.74 mm ²
TR RV	56 ml
TR Rad	8.17 mm
TR Als.Vel	0.37 m/s
TR Flow	154.70 ml/s

před



MR ERO	42.26 mm ²
MR RV	73 ml
MR Rad	9.27 mm
MR Als.Vel	0.37 m/s
MR Flow	198.95 ml/s

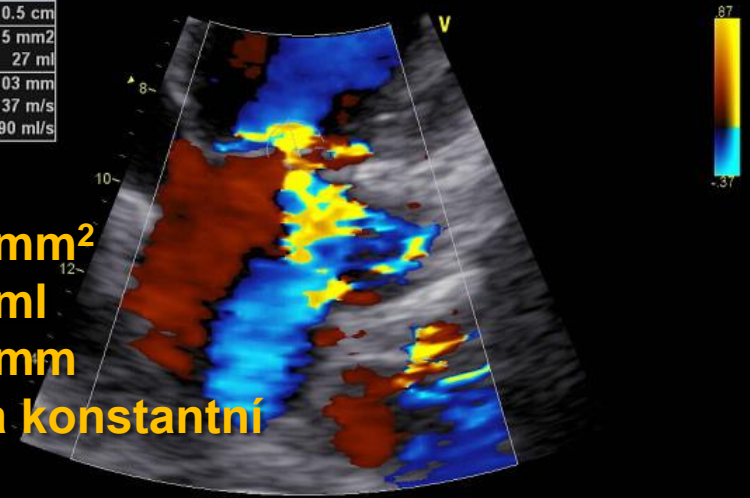
RoA max_v 31-42 mm²
RV 56-73 ml
R 8-9 mm
velmi variabilní



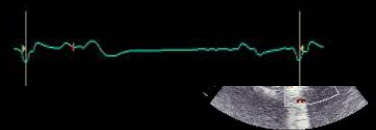
po CRT

MR ERO	17.15 mm ²
MR RV	27 ml
MR Rad	6.03 mm
MR Als.Vel	0.37 m/s
MR Flow	84.90 ml/s

17 mm²
27 ml
5 mm
cca konstantní



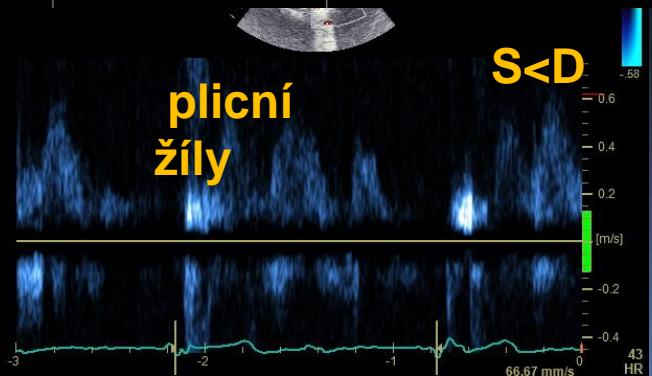
TriR zdá se zlepšena



41 HR

plicní žíly

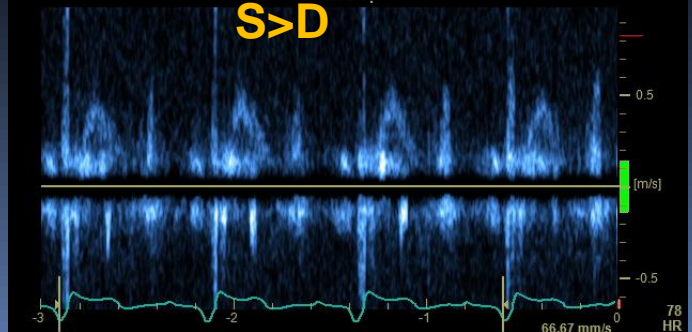
S < D



18/05/2018 12:51:39



S > D



Selhání systémové PK - závěry

- je časté a zákonité , vyplývá z patofyziologie
- kvantifikace **echem** je obtížná ne-li nemožná, ale je celá řada kvalitativních parametrů vhodných k longitudinálnímu sledování téhož pacienta
- **MRI** kvantifikace je přesná, představuje zlatý standart, přináší i nové informace (**fibroza**) které zatím čekají na svůj klinický výstup
- u **ccTGA** zapříčiňuje TriR chron. objem. přetížením selhání PK a včasné TVR tento proces zastaví
- na selhání PK u **nTGA** se podílí se mj. i dysfce atriálních switchů, pre- a perioper. poškození
- Implantace univentrik. PM vede k selhání PK, **CRT** se jeví účinná jak primárně preventivně tak sekundárně v léčbě dyssynchronií způsobeného selhání

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

