
DEFEKT SEPTA SÍNÍ

Martin Mates

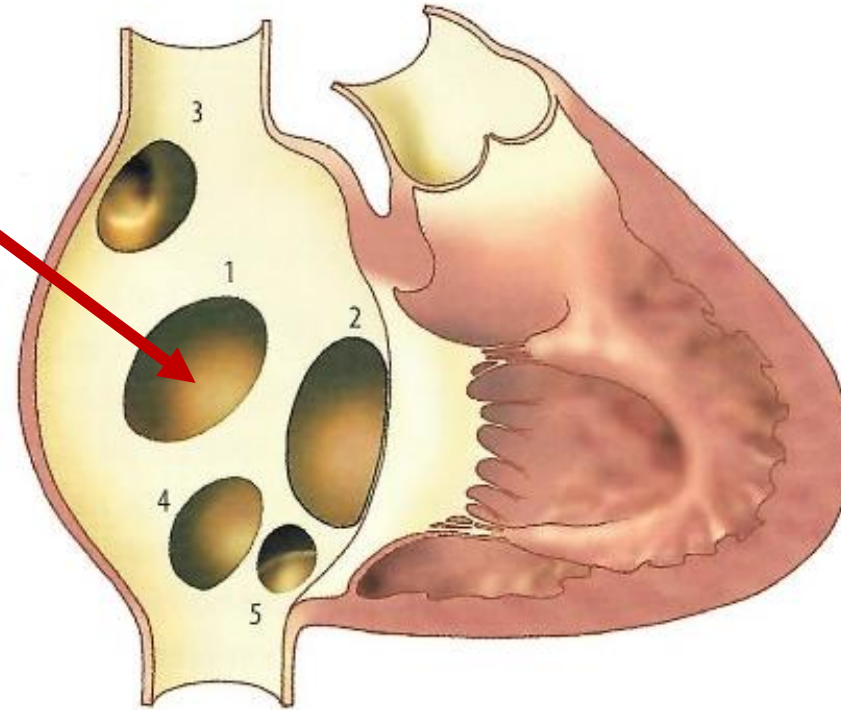
Kardiologické oddělení

Komplexní kardiiovaskulární centrum

Nemocnice Na Homolce

DEFEKT SEPTA SÍNÍ - ROZDĚLENÍ

- ASD typ **secundum** (80 %)
- ASD typ **primum** (15 %) = inkompletní atrioventrikulární septální defekt (AVSD)
- Defekt **sinus venosus superior** (5 %) spojený s parciálním nebo úplným anomálním návratem pravostranných plicních žil do HDŽ nebo do PS
- Defekt **sinus venosus inferior** (< 1 %) v blízkosti dolní duté žíly.
- Defekt typu **nezastřešeného koronárního sinu** (< 1 %), oddělení koronárního sinu od levé síně chybí částečně nebo úplně.



ČETNOST A PŘIROZENÁ PROGNOZA

Tab. 2: Výskyt nejčastějších VSV v dětství a v dospělosti (Šamánek M 1999, Popelová J 2003).

Vrozená srdeční vada	% všech VSV v dětství	% všech VSV v dospělosti
Defekt komorového septa	41,6	21
Defekt síňového septa	8,7	26–30
Aortální stenóza	7,8	*
Pulmonální stenóza	5,8	6–10
Transpozice velkých tepen	5,4	5
Koarktace aorty	5,3	10
Otevřená tepenná dučej	5,1	5
Defekt atrio-ventrikulárního septa	4,0	3,8
Fallotova tetralogie	3,4	10
Pulmonální atrézie	1,9	1
trikuspidální atrézie	0,8	0,7
Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně	0,4	2

Riziko vzniku VSV

Běžná populace 0,8%

Rodiče s VSV 3 -10%

Tabulka 11 – Riziko opakování vady pro různé CHD podle pohlaví postiženého rodiče^a

	Riziko opakování vady (%) ^a	
	Ženy	Muži
ASD	4–6	1,5–3,5
VSD	6–10	2–3,5
AVSD	11,5–14	1–4,5
PDA	3,5–4	2–2,5
CoA	4–6,5	2–3,5
Marfan/HTAD	50 ^b	
LVOTO	8–18	3–4
RVOTO (PS)	4–6,5	2–3,5
Eisenmengerův syndrom	6	NR
TOF	2–2,5	1,5
Plis... ASD	NR	NR

Tabulka 4 – Klasifikace komplexity srdečních vad

LEHKÉ:

- Izolované vrozené onemocnění aortální chlopně a bikuspidální aortální chlopeň
- Izolované vrozené onemocnění mitrální chlopně (kromě padákové chlopně a vrozeného rozštěpu cípu)
- Lehká izolovaná plicní stenóza (infundibulární, valvulární, supravvalvulární)

• Izolovaný malý ASD, VSD nebo PDA

• Uzavřený ASD typu secundum, defekty sinus venosus, VSD nebo PDA bez reziduí nebo následků, jako je zvětšení komory, komorová dysfunkce nebo zvýšený PAP.

STŘEDNĚ TĚŽKÉ: (korigované nebo nekorigované, pokud není uvedeno; abecední pořadí)

- Anomální vyústění plicních žil (částečné nebo úplné)
- Anomální koronární tepna odstupující z PA
- Anomální koronární tepna odstupující z protějšího sinu
- Aortální stenóza – subvalvulární nebo supravvalvulární

• AVSD, částečný nebo úplný, včetně ASD primum (bez onemocnění plicních cév)

• ASD secundum, střední nebo velký nekorigovaný (bez onemocnění plicních cév)

• Koarktace aorty

• Bikavitární pravá komora

• Ebsteinova anomálie

• Marfanův syndrom a související HTAD, Turnerův syndrom

• PDA, střední nebo významný nekorigovaný (bez onemocnění plicních cév)

• Periferní plicní stenóza

• Plicní stenóza (infundibulární, valvulární, supravvalvulární), střední nebo těžká

• Aneurysma/píštěl Valsalvova sinu

• Defekt sinus venosus

• Korigovaná Fallotova tetralogie

• Transpozice velkých tepen po operaci „arterial switch“

• VSD s přidruženými abnormalitami (bez onemocnění plicních cév) a/nebo se středním nebo významným zkratem.

TĚŽKÉ: (Korigované nebo nekorigované, pokud není uvedeno; abecední pořadí)

• Jakákoli CHD (korigovaná nebo nekorigovaná) spojená s plicním vaskulárním onemocněním (včetně Eisenmengerova syndromu)

• Jakákoli cyanotická CHD (neoperovaná nebo po paliativní korekci)

• Dvouvýtoková komora

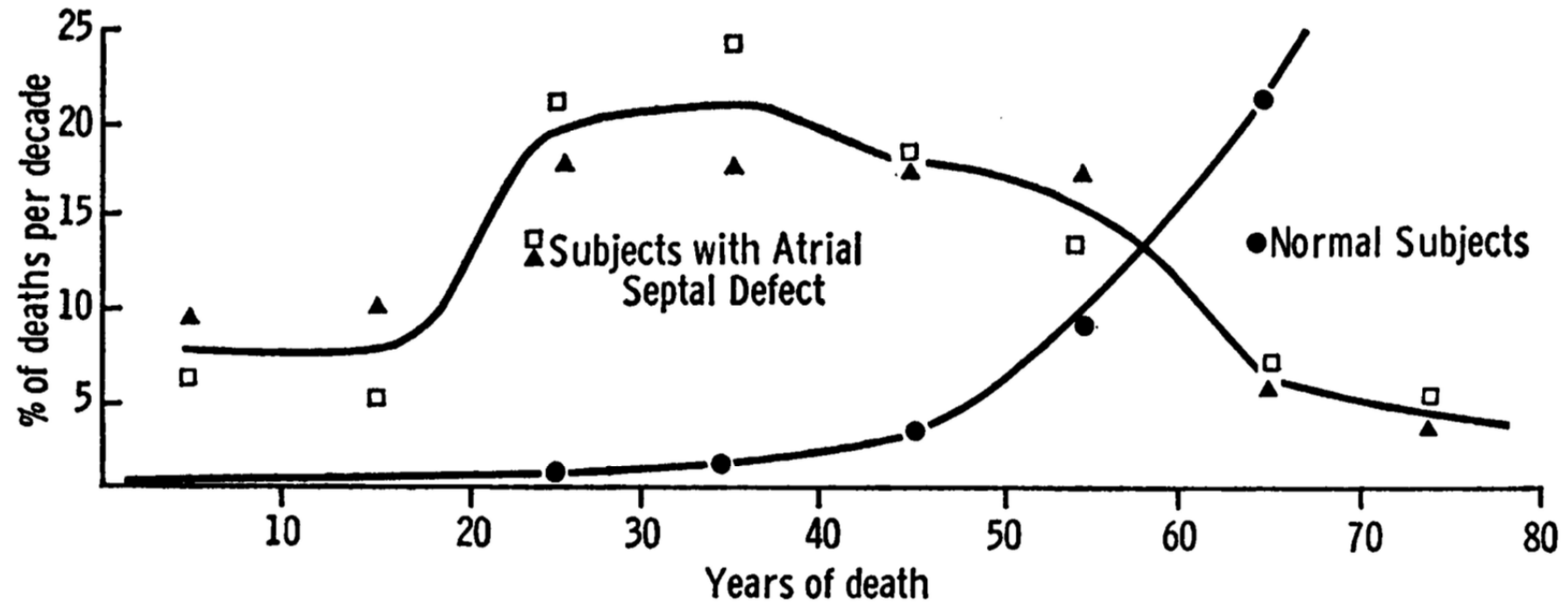
• Fontanová cirkulace

• Přerušovaný aortální oblouk

Natural history of atrial septal defect

Maurice Campbell

From the Cardiac Department, Guy's Hospital, London S.E.1, and the Institute of Cardiology, London W.1



PLICNÍ HYPERTENZE

Tabulka 8 – Definice podtypů PH a její výskyt u ACHD

Plicní hypertenze u dospělých nemocných s vrozenou srdeční vadou		
Definice	Hemodynamické charakteristiky ^a	Klinické stavy
Plicní hypertenze (PH)	mPAP > 20 mm Hg	Všechny
Prekapilární PH (PAH)	mPAP > 20 mm Hg PAWP ≤ 15 mm Hg PVR ≥ 3 WU	Zkratové vady před korekcí a po korekci (včetně Eisenmengerova syndromu) Komplexní VSV (včetně UVH, segmentární PAH)
Izolovaná postkapilární PH	mPAP > 20 mm Hg PAWP > 15 mm Hg PVR < 3 WU	Dysfunkce systémové komory Dysfunkce systémové AV chlopně Obstrukce plicní žíly Cor triatriatum
Kombinovaná pre- a postkapilární PH	mPAP > 20 mm Hg PAWP > 15 mm Hg PVR ≥ 3 WU	Stavy uvedené u izolované postkapilární PH Stavy uvedené u izolované postkapilární PH v kombinaci se zkratovou vadou/komplexní VSV

ACHD – vrozená srdeční vada u dospělých; AV – atrioventrikulární; mPAP – střední tlak v plicnici; PAWP – tlak v zaklínění (pulmonary artery wedge pressure); PH – plicní hypertenze; PVR – plicní vaskulární rezistence; WU – Woodovy jednotky.

^a Nedávná definice PH snižuje hranici hodnoty mPAP z ≥ 25 mm Hg na > 20 mm Hg, ale současně vyžaduje pro prekapilární PH hodnotu $PVR \geq 3$ WU (Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, Williams PG, Souza R. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. Eur Respir J 2019;53:1801913.)

DIAGNOSTIKA

- Echokardiografie (TEE)
 - Diagnostika
 - Vhodnost k intervenci
- CT srdce
 - Koronarografie
 - Morfologie (Anomální návrat plicních žil, atd.)
- Magnetická rezonance
 - Morfologie
 - Kvantifikace zkratu
- Srdeční katetrizace
 - Oboustranné tlaky
 - Plicní hypertenze, rezistence
 - Kvantifikace defektu
 - Oximetrie
 - Inntherm (termodiluční)
 - Selektivní koronarografie

Calculation of systemic flow, pulmonary flow, and shunt fraction

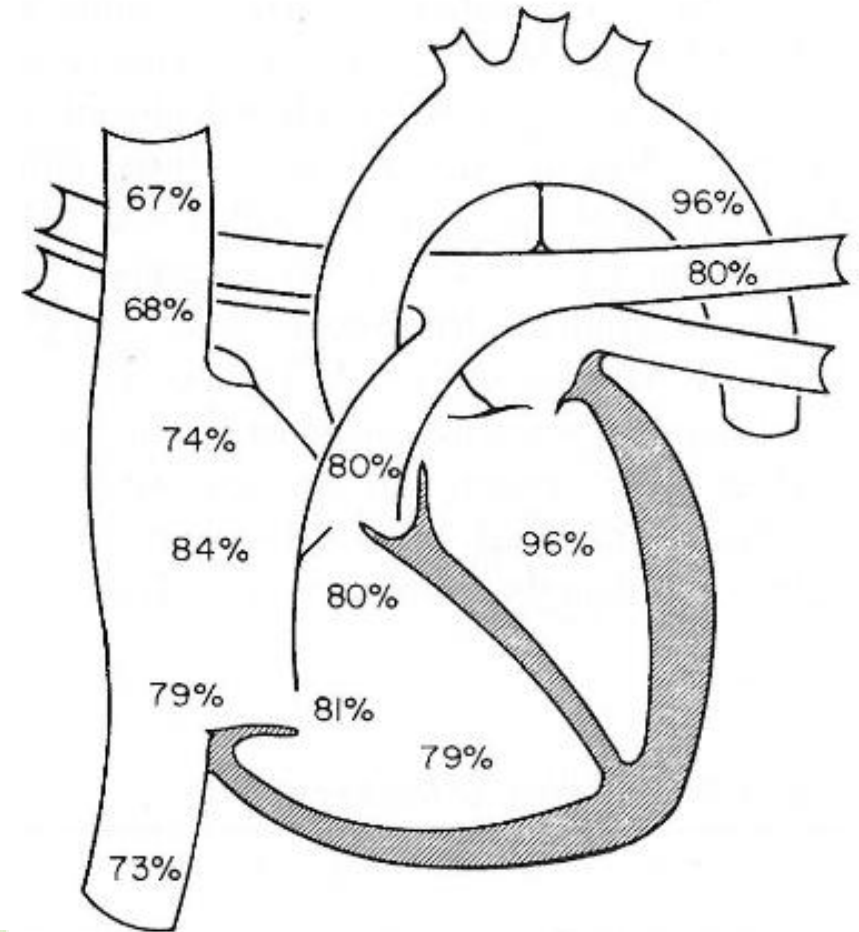
$$Q_s \text{ (systemic flow; L/min)} = \frac{\text{Oxygen consumption}}{10 \times 1.34 \text{ mL O}_2/\text{g Hb} \times [\text{Hb}](\text{SaO}_2 - \text{MvO}_2)}$$

Where SaO_2 = measured arterial oxygen saturation and MvO_2 = mixed venous oxygen saturation. If a left-to-right shunt is present, $\text{MvO}_2 = [3 \text{ SVC saturation} + \text{IVC saturation}]$ divided by 4.

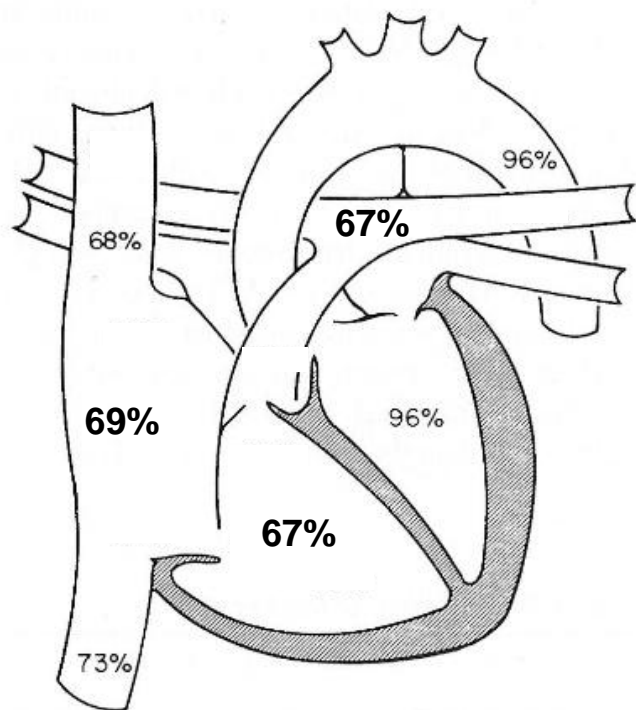
$$Q_p \text{ (pulmonary flow; L/min)} = \frac{\text{Oxygen consumption}}{10 \times 1.34 \text{ mL O}_2/\text{g Hb} \times [\text{Hb}](\text{PvO}_2 - \text{PaO}_2)}$$

Where PvO_2 = measured pulmonary venous oxygen saturation (assumed equal to SaO_2 if no right-to-left shunt is present) and PaO_2 = measured pulmonary artery saturation.

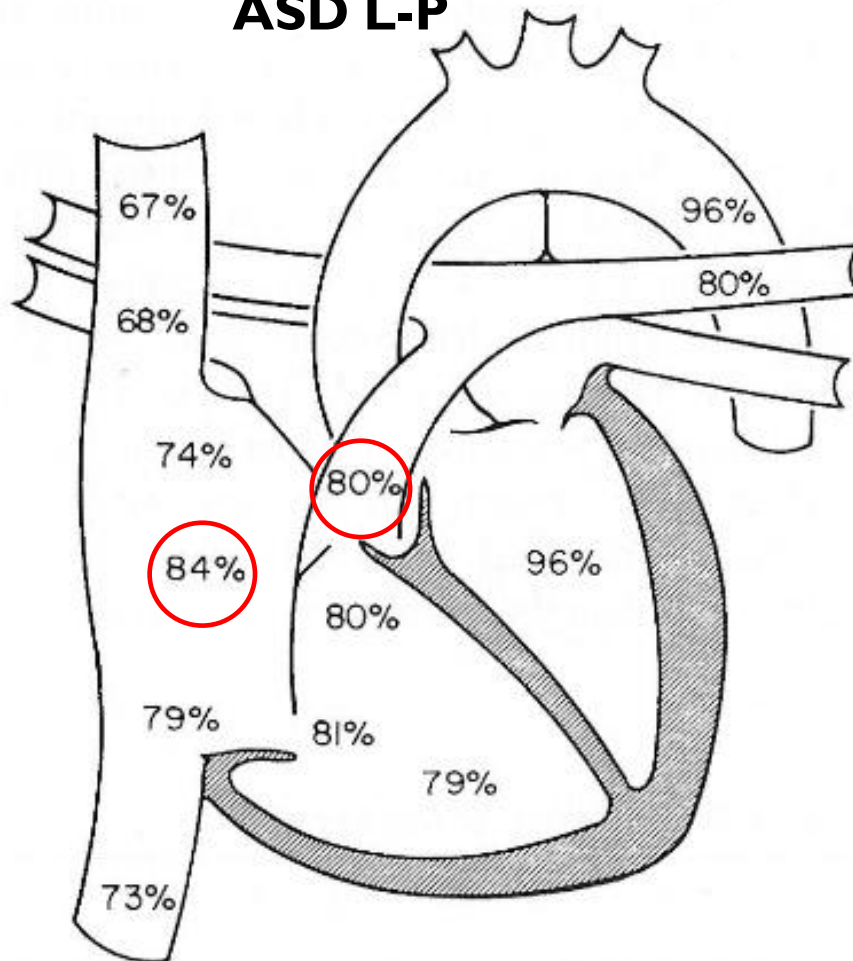
$$Q_p:Q_s \text{ (shunt fraction)} = \frac{(\text{SaO}_2 - \text{MvO}_2)}{(\text{PvO}_2 - \text{PaO}_2)}$$



Bez zkratu



ASD L-P



$$\frac{(SaO_2 - MvO_2)}{(PvO_2 - PaO_2)}$$

Sa: 96%

Mv: (mixed venous tj smíšená žilní) 69%

Pv: 96%

PA: 80%

$$(96-69) / (96 - 80) =$$

$$27 / 16 =$$

$$Qp/Qs = 1,68$$

- SÉRIOVÉ MĚŘENÍ SATURACÍ O₂ („Oximetry run“)

- Hodnoty **smíšené žilní krve** = hypotetická hodnota saturace v pravé síni bez zkratového proudění

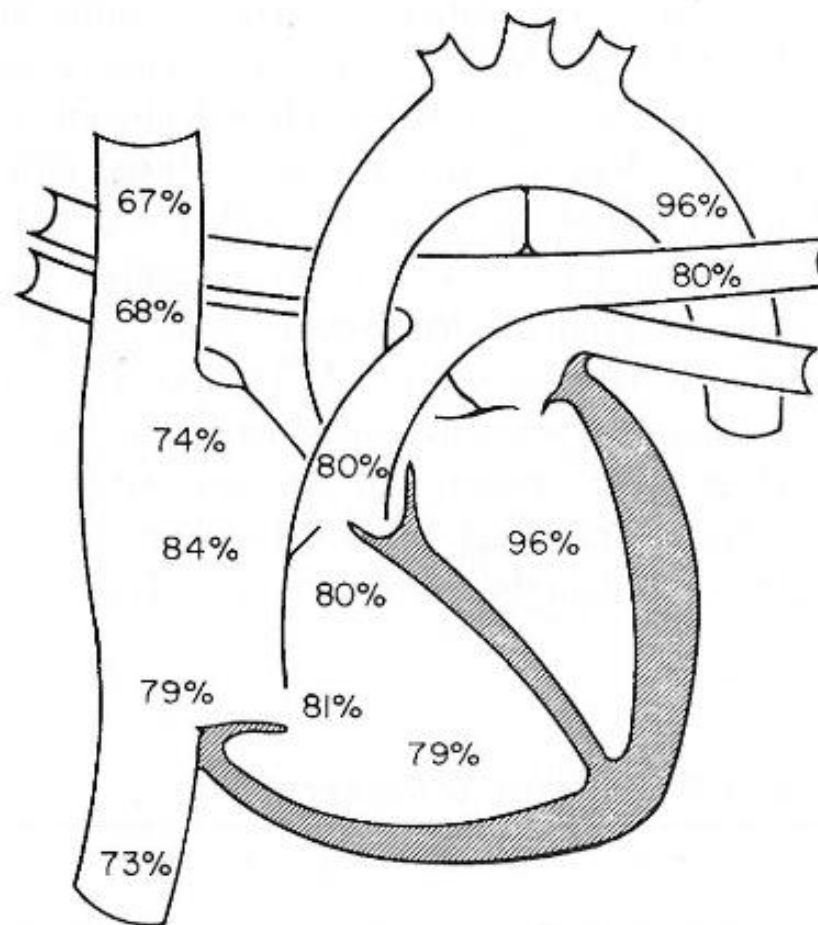
$$(3 \times \text{SVC} + 1 \times \text{IVS}) : 4$$

(výpočet podle Flamm et al.)

- Saturace v plicní žíle = systémová saturace (Pokud je systémová saturace > 95%)

- Q_p/Q_s 1,0 – 1,5 hraniční

- Q_p/Q_s > 1,5 významný L-P zkrat



$$\frac{(\text{SaO}_2 - \text{MvO}_2)}{(\text{PvO}_2 - \text{PaO}_2)}$$

$$\frac{(\text{SaO}_2 - \text{MvO}_2)}{(\text{PvO}_2 - \text{PaO}_2)}$$

Sa: 96%

Mv (mixed venous tj smíšená žilní): 69%

Pv: 96%

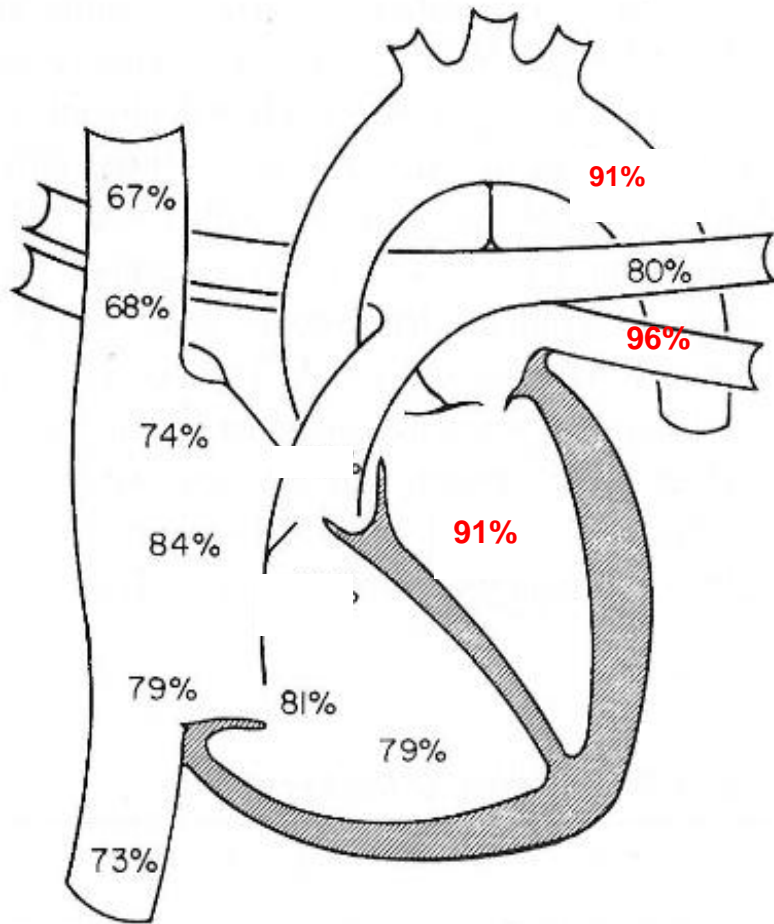
PA: 80%

$$(96 - 69) / (96 - 80) =$$

$$27 / 16 =$$

$$\text{Qp/Qs} = 1,68$$

ASD bidirekční zkrat



SYSTÉMOVÁ DESATURACE

- P-L zkrat je možná příčina
 - Změna systémové saturace O₂ po inhalaci O₂
 - Innterm termodiluce
 - (Barvivová diluce)
 - Odběr selektivně z plicních žil
 - TTE/TEE bubliny
- Pokles plicní hypertenze po inhalaci kyslíku
- (cyanotické VSV, plicní onemocnění,...)

SRDEČNÍ KATETRIZACE

- Oximetrie limitace
 - ABSOLUTNÍ HODNOTY PRŮTOKŮ – ODHADOVANÁ SPOTŘEBA KYSLÍKU (většinou) x MĚŘENÍ SPOTŘEBY
 - Hodnota smíšené žilní krve
 - HODNOTA SATURACE V DOLNÍ DUTÉ ŽÍLE (laminární proudění). Přítok z koronárního sinu
 - Hodnota saturace v plicní žíle
 - Přímé měření
 - Rozdíl mezi horními a dolními plicními žilami

INDIKACE K INTERVENCI

Doporučení intervencí u defektu septa síní (ASD) nativního i reziduálního

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
ASD je doporučeno uzavřít bez ohledu na symptomy při známkách objemového přetížení pravé komory, nejsou-li známky plicní hypertenze (PVR <3 WU) nebo známky dysfunkce levé komory.	I	B
Katetrizační uzávěr je doporučen jako metoda volby pro ASD secundum, je-li technicky možný.	I	C
U starších pacientů, kteří nejsou vhodní ke katetrizačnímu uzávěru, je třeba pečlivě vážit riziko chirurgického uzávěru ASD oproti jeho přínosu.	I	C
U pacientů se známkami zvýšeného PAP podle neinvazivních metod, je nutné invazivní změření PVR.	I	C

INDIKACE K INTERVENCI

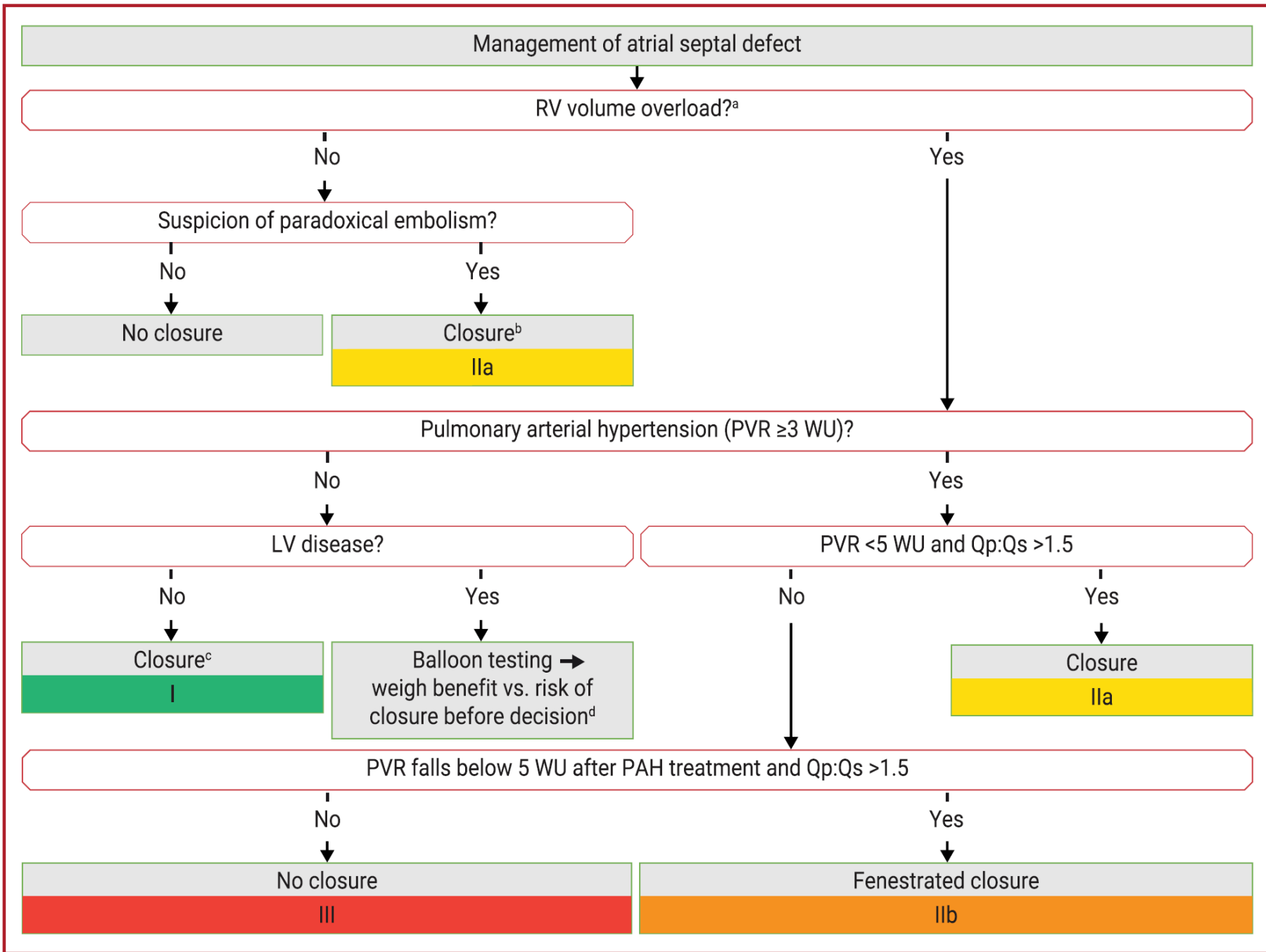
Doporučení intervencí u defektu septa síní (ASD) nativního i reziduálního

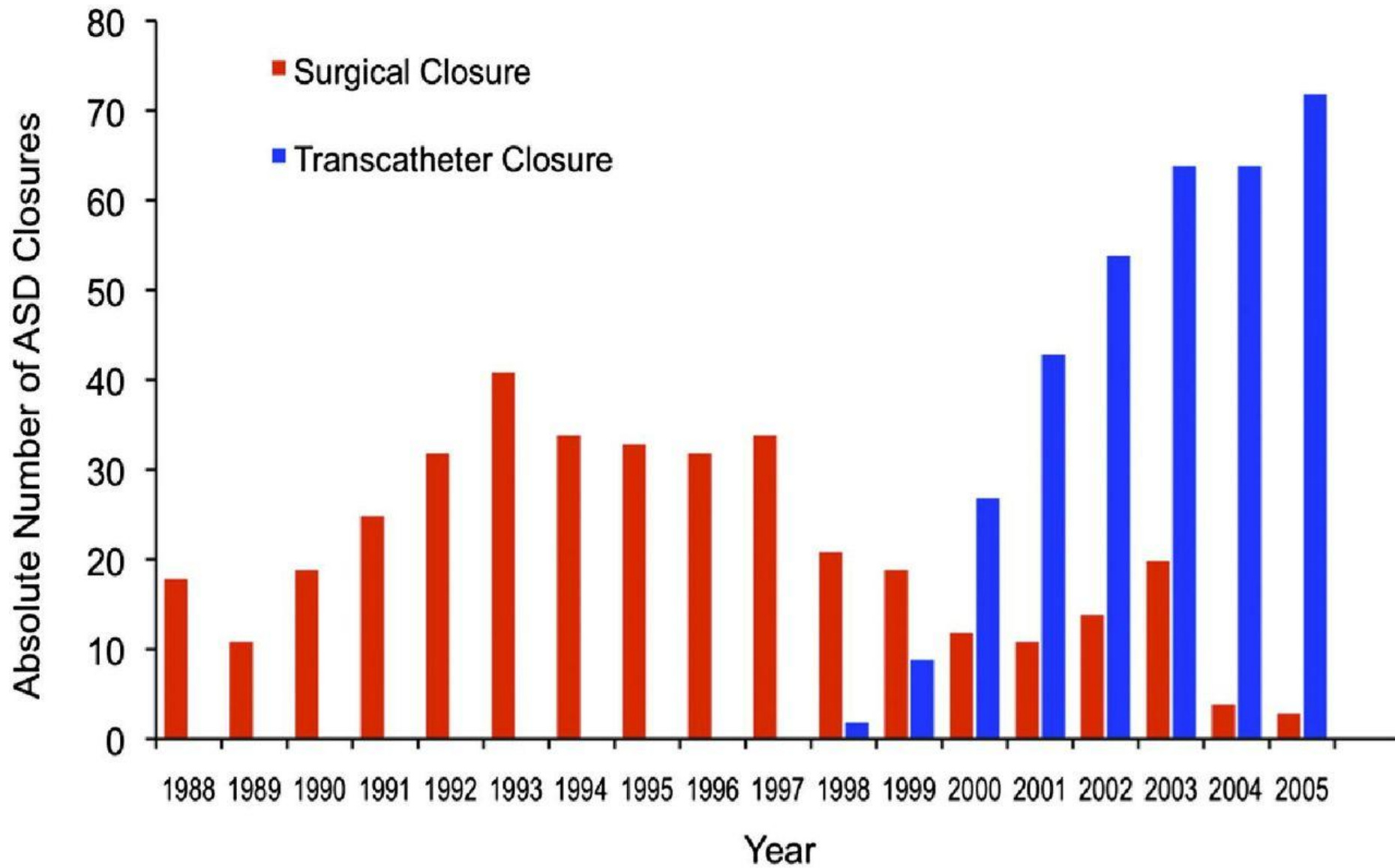
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s chorobami levého srdce je doporučeno testování s přechodným uzávěrem defektu balonkem a pečlivé zvážení přínosu odstranění levoprávého zkratu oproti potenciálně negativním následkům uzávěru ASD daným zvýšením plicích tlaků. Je brán v potaz uzávěr ASD, fenestrování uzávěru nebo ponechání neuzavřeného defektu.	I	C
U pacientů s podezřením na paradoxní embolizaci (po vyloučení jiných příčin) by měl být zváženo uzávěr ASD bez ohledu na velikost defektu, za předpokladu absence PAH a chorob levého srdce.	IIa	C
U pacientů s PVR 3–5 WU by měl být zváženo uzávěr ASD při významném levoprávém zkratu s $Q_p : Q_s > 1,5$.	IIa	C

INDIKACE K INTERVENCI

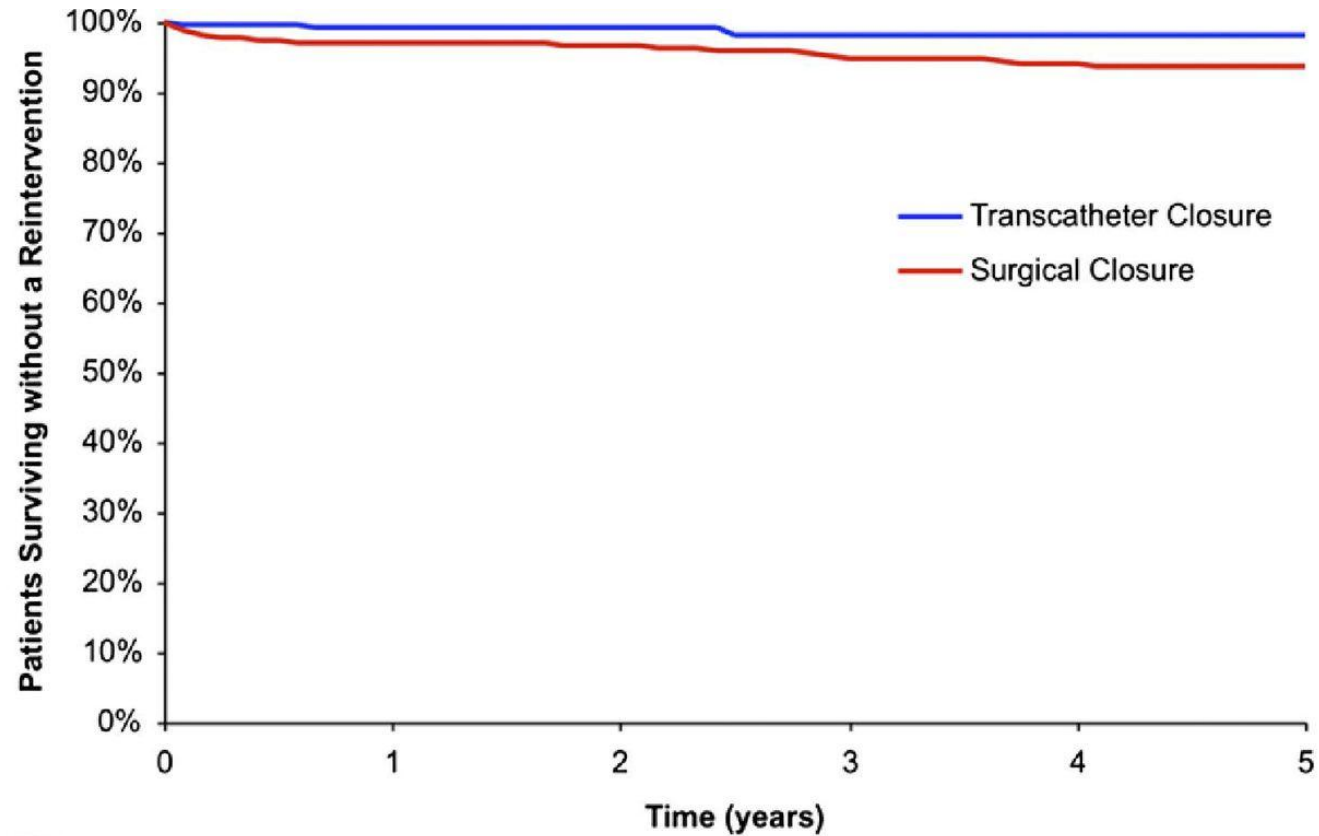
Doporučení intervencí u defektu septa síní (ASD) nativního i reziduálního

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s PVR ≥ 5 WU může být zvážen fenestrovaný uzávěr, pokud PVR klesne po specifické plicní vazodilatační léčbě a zůstane významný levopravý zkrat ($Q_p : Q_s > 1,5$).	IIb	C
Uzávěr ASD není doporučen u pacientů s Eisenmengerovou fyziologií, pacientů s přetrvávající PAH a PVR ≥ 5 WU navzdory specifické plicní vazodilatační léčbě nebo s desaturací při zátěži (pokles arteriální saturace $O_2 < 90 \%$).	III	C





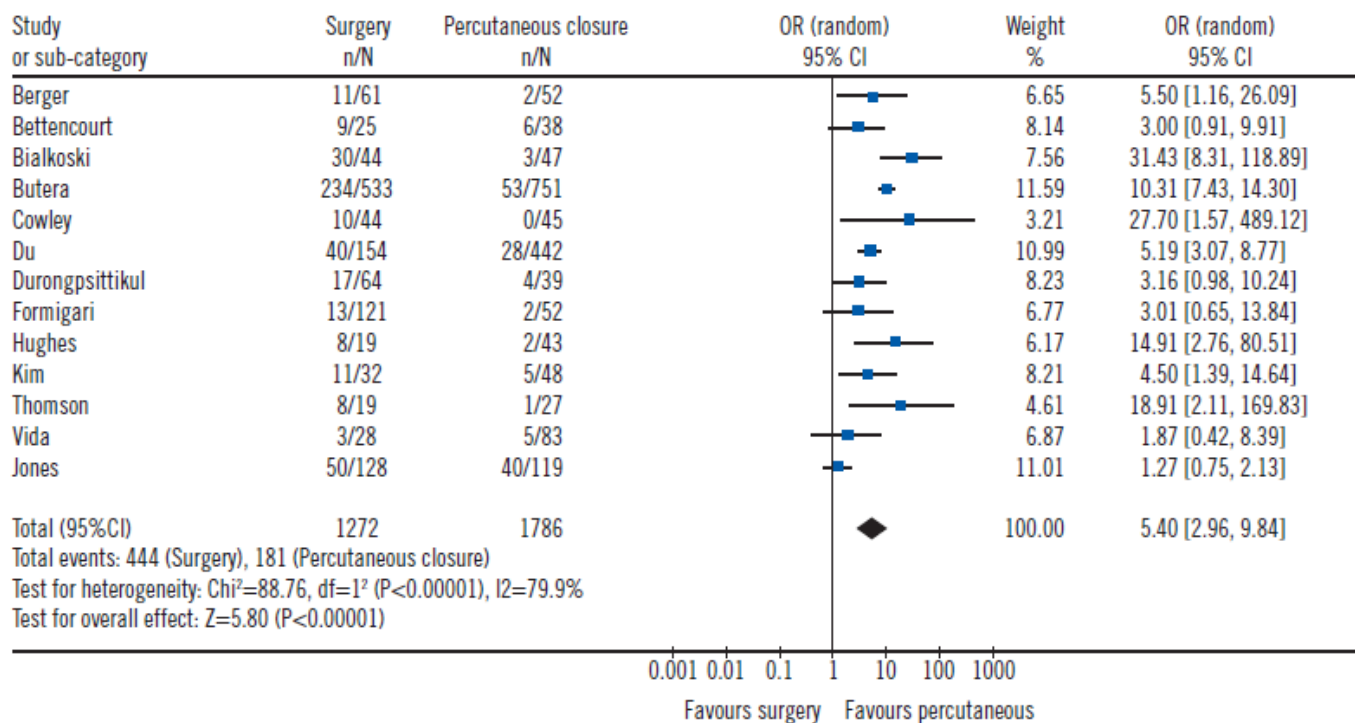
KATETRIZAČNÍ VS. CHIRURGICKÝ UZÁVĚR ASD



No. at Risk	0	1	2	3	4	5
Surgical	383	368	363	337	320	310
Transcatheter	335	261	197	132	79	36

KATETRIZAČNÍ VS. CHIRURGICKÝ UZÁVĚR ASD

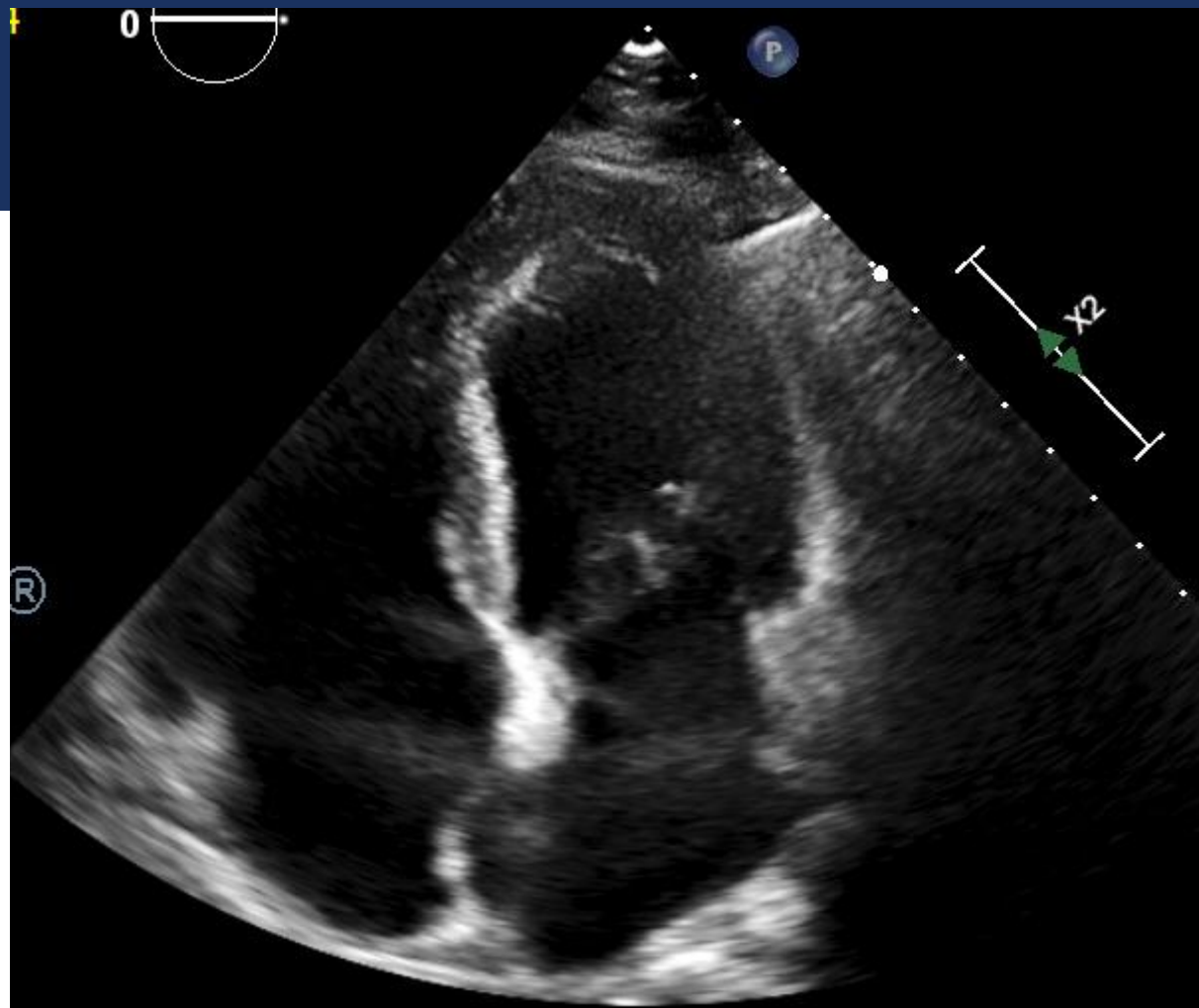
Review: AID closure: surgical vs. percutaneous approaches
 Comparison: 01 ASD closure: surgical vs. percutaneous approaches
 Outcome: 01 Rate of total complications



Riziko významných komplikací
 redukce OR 3,81 (95% CI 2,7-
 5,356, $p=0,006$)

Kazuistika

- Žena 67 let
- 168 cm, 89 kg, BMI 28
- Ex-kuřák
- Hypertenze
- Hypothyreosa
- Progredující dušnost NYHA III
- ECHO
- Katetrizace (Q_p/Q_s 1,75)



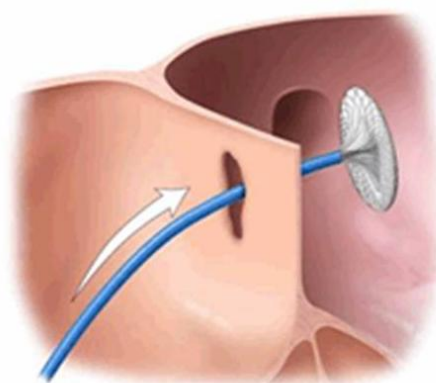
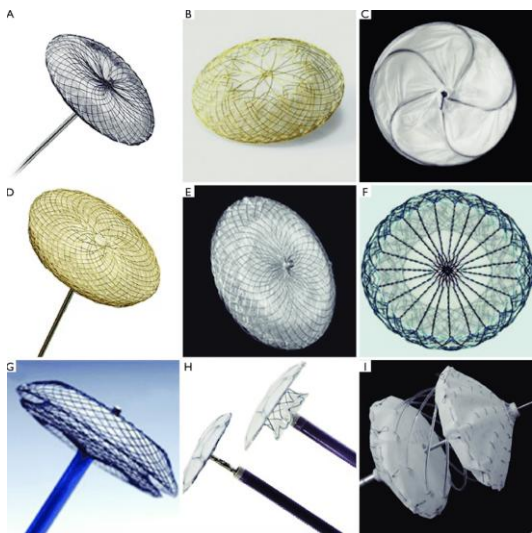
KATETRIZAČNÍ UZÁVĚR

1974 King TD

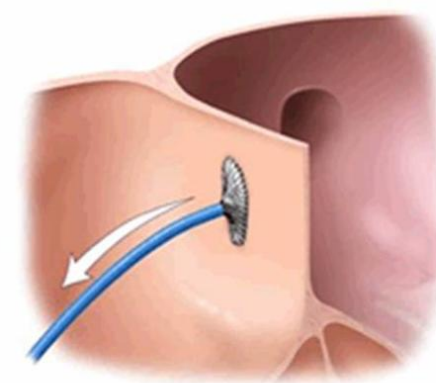
1997 Masura J

1998 Tax P (u dětí)

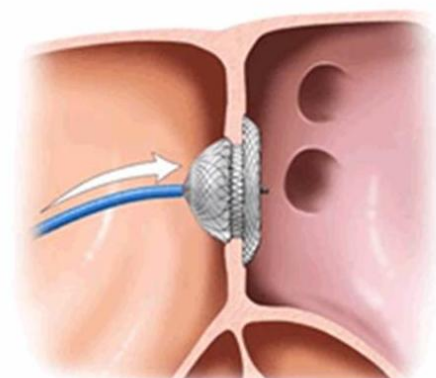
2000 Vojáček J (dosp.)



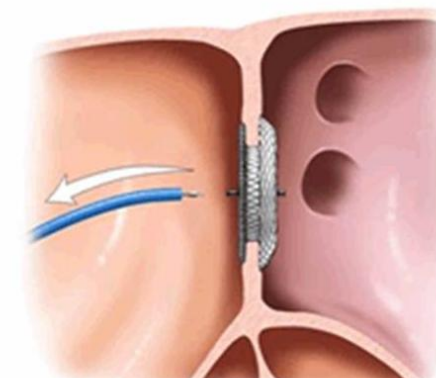
Step 1



Step 2



Step 3



Step 4

*06.05.1952
TIF
11.03.2020
X7-4
10:28:44
1 Sm3

Nem Na Homolce
TIS0.1 M1.0.2
EPIQ 7C

3D Beats 1

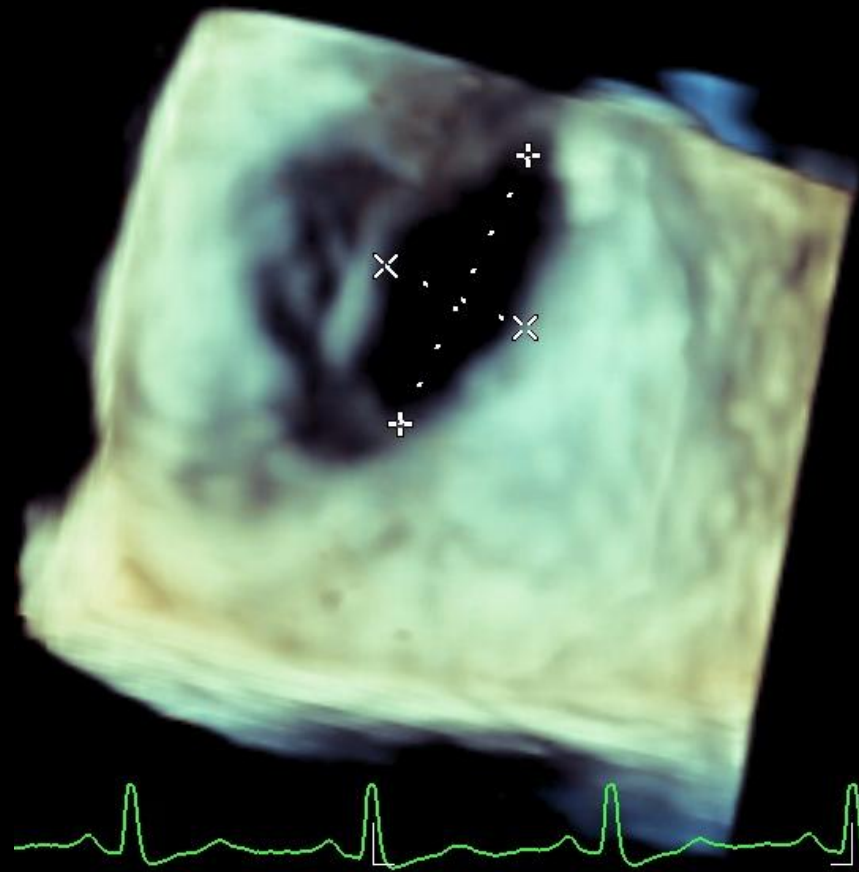
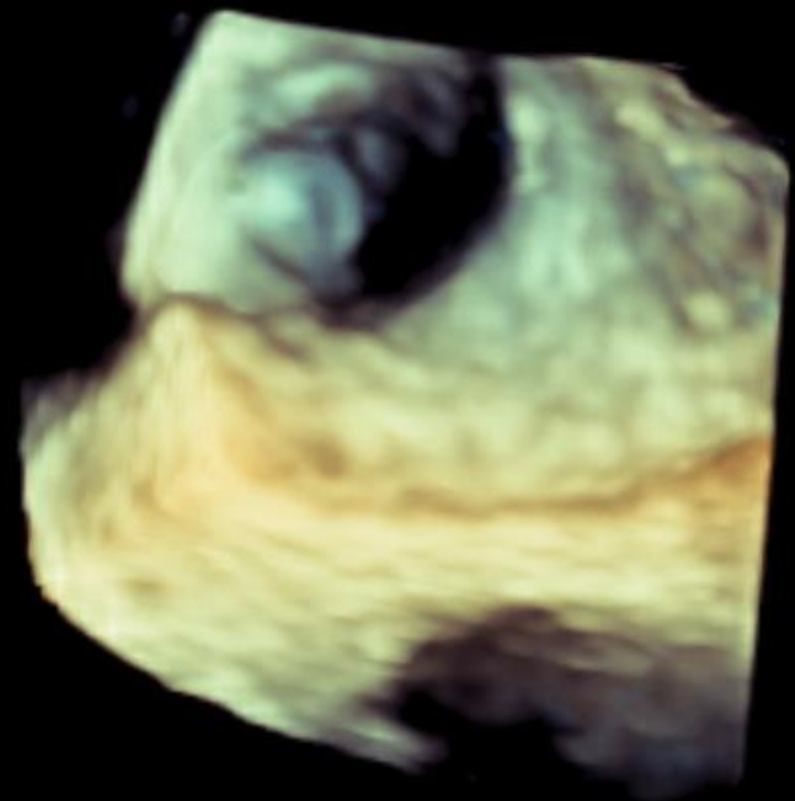
3D Beats 1



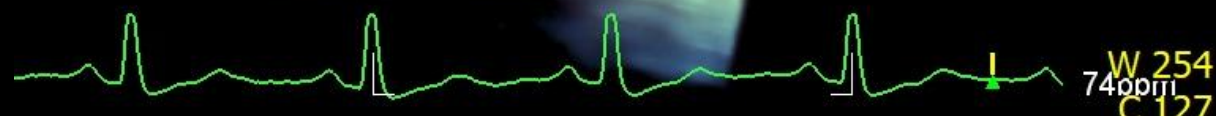
3D Zoom
2D / 3D
% 46 / 44
C 50 / 30
Gen

M4

15 x 8 mm



PAT T: 37.0C
TEE T: 38.6C



W 254
740011
C 127

5.1952
.2020
:37



P

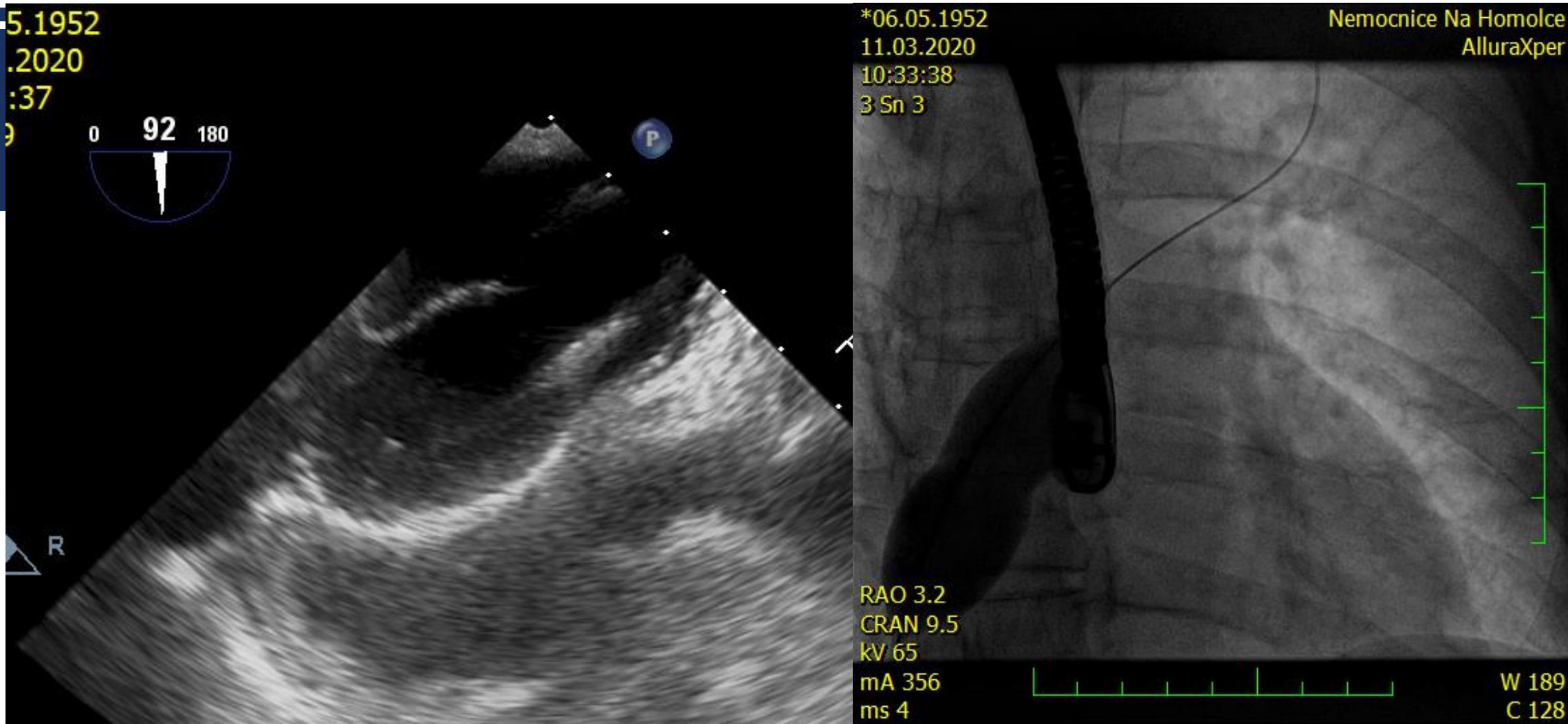
R

*06.05.1952
11.03.2020
10:33:38
3 Sn 3

Nemocnice Na Homolce
AlluraXper

RAO 3.2
CRAN 9.5
kV 65
mA 356
ms 4

W 189
C 128



*06.05.1952
TEE
11.03.2020
10:40:23
1 Sm13



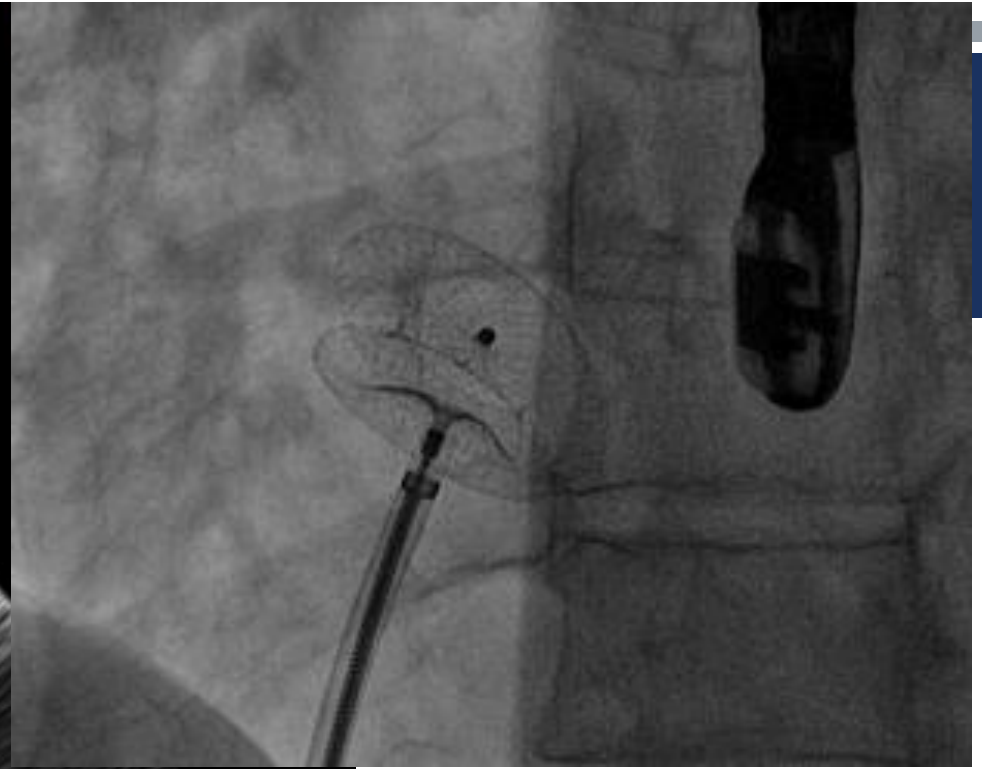
2D
48%
C 50
P Off
Gen



PAT T: 37.0C
TEE T: 39.4C

1

W 256
69 bpm
C 128



ASO 19 mm

*06.05.1952

TEE

11.03.2020

10:41:57

1 Sm17

2D

52%

C 50

P Off

Gen

0 62 180



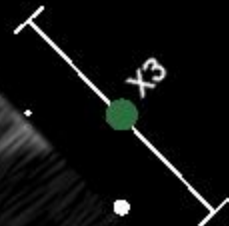
Nem Na Homolce

ISO.1

M1 0.4

EPIQ 7C

M4



PAT T: 37.0C
TEE T: 39.9C

W 256
b/ bpm
C 128

*06.05.1952

TEE

11.03.2020

10:42:41

1 Sm 19

3D Zoom

2D / 3D

% 49 / 44

C 50 / 30

Gen

3D Beats 1



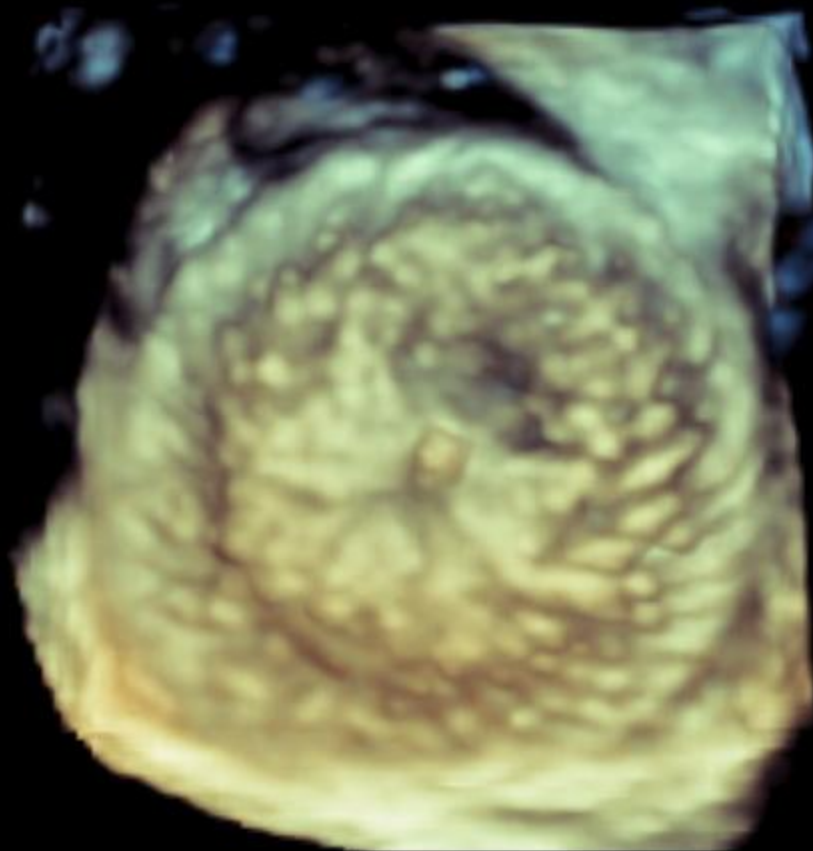
Nem Na Homolce

ISO.0

M1.0.2

EPIQ 7C

M4



PAT T: 37.0C

TEE T: 39.5C



W 256
bb bpm
C 128

KATETRIZAČNÍ UZÁVĚR ASD – KOMPLIKACE

- **Embolizace okluderu (0-1,2%)**
 - Většinou ihned po implantaci nebo během následujících několika hodin
 - Absence okrajů defektu (rimů)

- **Eroze stěny síně (0,1%)**
 - Absence předního rimu
 - “oversizing“ okluderu

Amin Z, Hijazi ZM, Bass JL, Cheatham JP, Hellenbrand WE, Kleinman CS. Erosion of Amplatz septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects: review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004;63:496–502.

KATETRIZAČNÍ UZÁVĚR ASD – KOMPLIKACE

Trombus na ASD okluderu

Nízká incidence – 1,2%

Prediktory: FiS, aneuryzma septa síní

Antikoagulace efektivní u většiny

Krumsdorf U, Ostermayer S, Billinger K, Trepels T, Zadan E, Horvath K, Sievert H. Incidence and clinical course of thrombus formation on atrial septaldefect and patent foramen ovale closure devices in 1,000 consecutive patients. J Am Coll Cardiol 2004;43:302–309.

KARDIOCHIRURGICKÁ OPERACE

Operace na zavřeném srdci

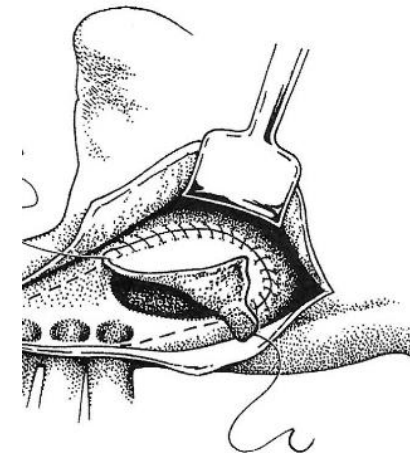
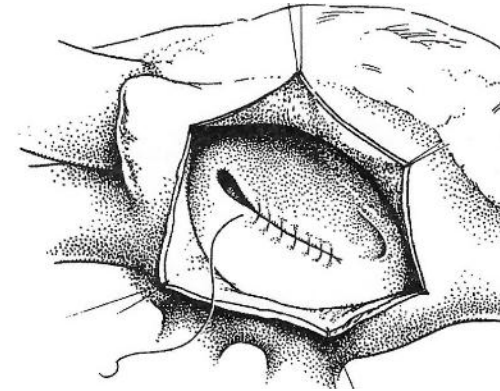
1944 G. Murray, Toronto 1957 J. Procházka, Hradec Králové

Operace na otevřeném srdci

1952 R. E. Gross Boston 1956 J. Navrátil, Brno

Operace v mimotělním oběhu

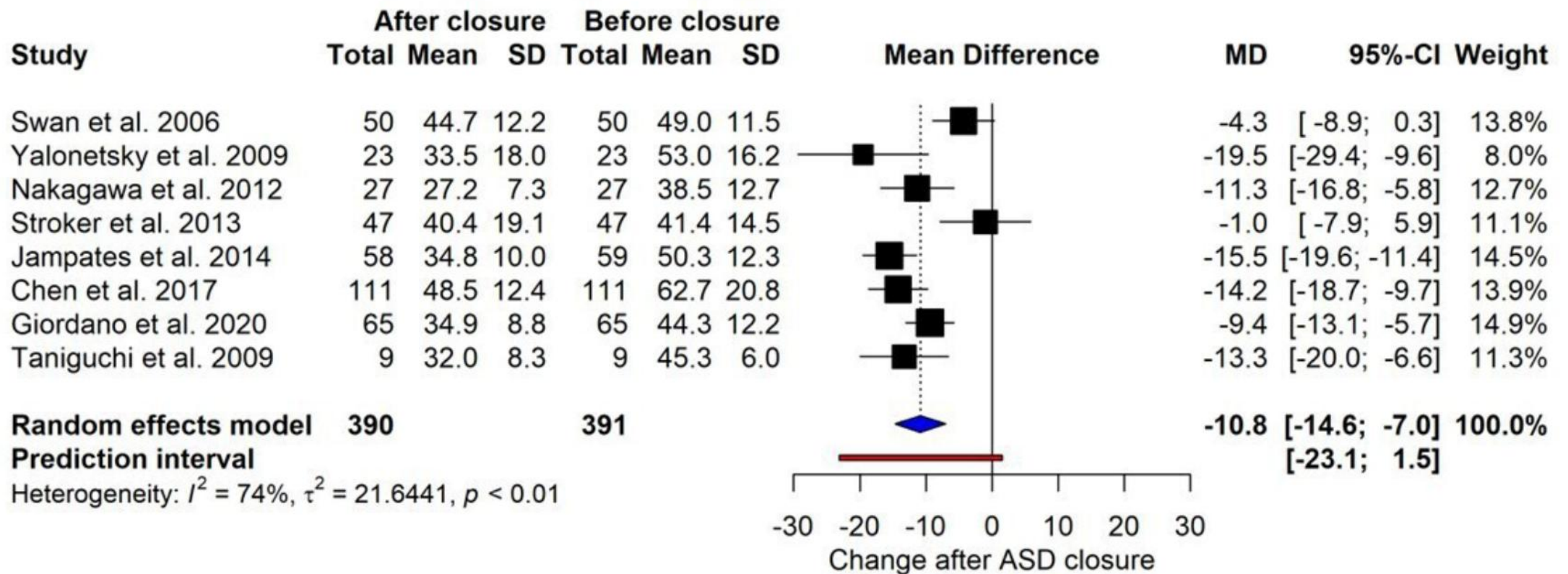
1953 J. H. Gibbon, Philadelphia 1958 J. Navrátil, Brno



KATETRIZAČNÍ UZÁVĚR ASD – SLOŽITÉ SITUACE

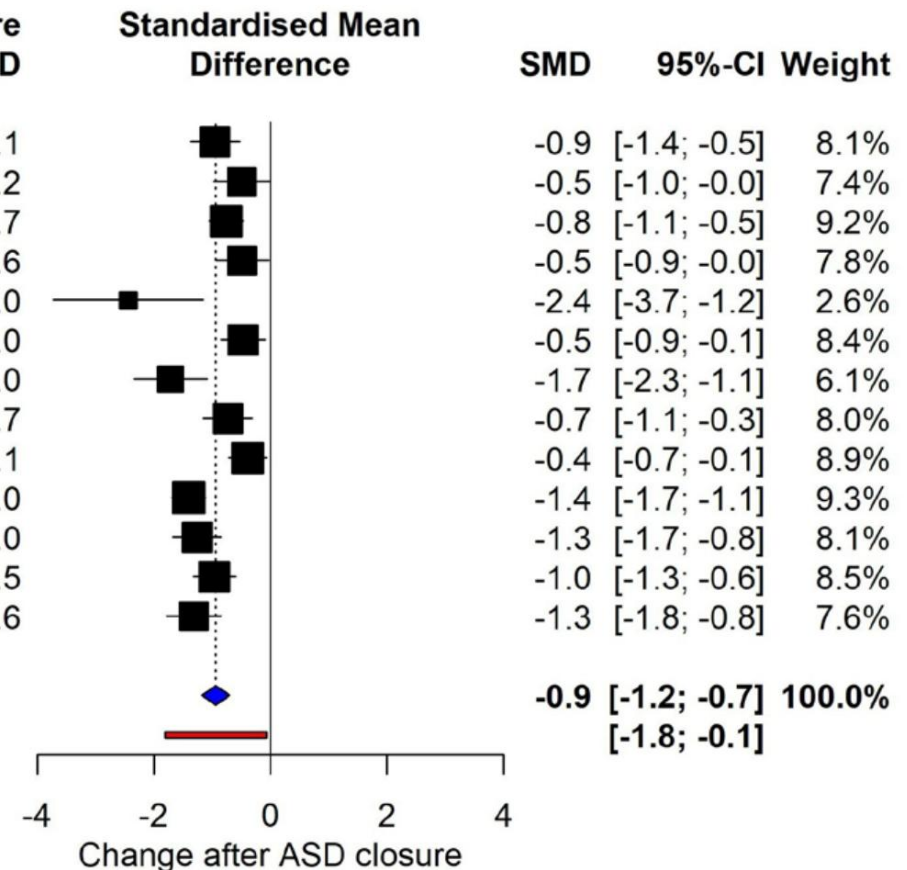
- Absence předního okraje
- Testování tlaku v LK
 - Významná dysfunkce LK (systolická/diastolická) → městnání v malém oběhu po uzávěru
 - Fenestrováný okluder
- Vícečetné defekty
- Eisenmengerův syndrom

REGRESE PLICNÍ HYPERTENZE U PAC. > 60 LET



REGRESE DILATACE PRAVÉ KOMORY U PAC. > 60 LET

Study	After closure			Before closure			Standardised Mean Difference	SMD	95%-CI	Weight
	Total	Mean	SD	Total	Mean	SD				
Swan et al. 2006	50	43.6	6.6	50	51.2	9.1		-0.9	[-1.4; -0.5]	8.1%
Elshershari et al. 2008	31	26.2	18.7	37	38.0	27.2		-0.5	[-1.0; -0.0]	7.4%
Jategaonkar et al. 2009	96	32.3	8.6	96	38.9	8.7		-0.8	[-1.1; -0.5]	9.2%
Spies et al. 2009	31	26.2	18.6	55	38.0	26.6		-0.5	[-0.9; -0.0]	7.8%
Taniguchi et al. 2009	9	33.3	3.4	9	42.8	4.0		-2.4	[-3.7; -1.2]	2.6%
Hanninen et al. 2011	54	29.0	19.0	54	38.0	19.0		-0.5	[-0.9; -0.1]	8.4%
Nakagawa et al. 2012	27	31.6	4.5	27	40.8	6.0		-1.7	[-2.3; -1.1]	6.1%
Stroker et al. 2013	47	40.0	7.4	47	45.2	6.7		-0.7	[-1.1; -0.3]	8.0%
Komar et al. 2014	75	24.4	28.1	75	35.5	28.1		-0.4	[-0.7; -0.1]	8.9%
Takaya et al. 2015 (60-75 years)	120	31.0	5.0	120	38.0	5.0		-1.4	[-1.7; -1.1]	9.3%
Takaya et al. 2015 (>75 years)	55	33.0	5.0	55	40.0	6.0		-1.3	[-1.7; -0.8]	8.1%
Giordano et al. 2020	65	41.0	4.6	65	45.9	5.5		-1.0	[-1.3; -0.6]	8.5%
Sun et al. 2022	40	32.4	8.8	46	46.2	11.6		-1.3	[-1.8; -0.8]	7.6%



Random effects model

700

736

Prediction interval

Heterogeneity: $I^2 = 77%$, $\tau^2 = 0.1420$, $p < 0.01$

ZVÝŠENÉ PLNÍČÍ TLAKY LK HEMODYNAMICKÝ EFEKT UZÁVĚRU ASD

- 64 pacientů (64% ženy), věk 49.8 ± 14.6 years and 41 (64%)
- Max. průměr ASD 25.4 ± 14.8 , velikost okluderu 23.5 ± 6.2 mm.
- Ihned po uzávěru → zvětšení levé síně, zvýšení plicích tlaků LK (E/e')
 - Prediktory zvýšení: BSA, EFLK, plicní hypertenze, hodnota E/e'
 - Multivariantní analýza: E/e'
- Během sledování 1 a 3 roky: zmenšení LS, pokles E/e'

UZÁVĚR ASD FENESTROVANÝM OKLUDEREM U NEMOCNÝCH S TĚŽKOU PLICNÍ HYPERTENZÍ



UZÁVĚR ASD FENESTROVANÝM OKLUDEREM U NEMOCNÝCH STĚŽKOU PLICNÍ HYPERTENZÍ


Velikost defektu 15 - 38 mm

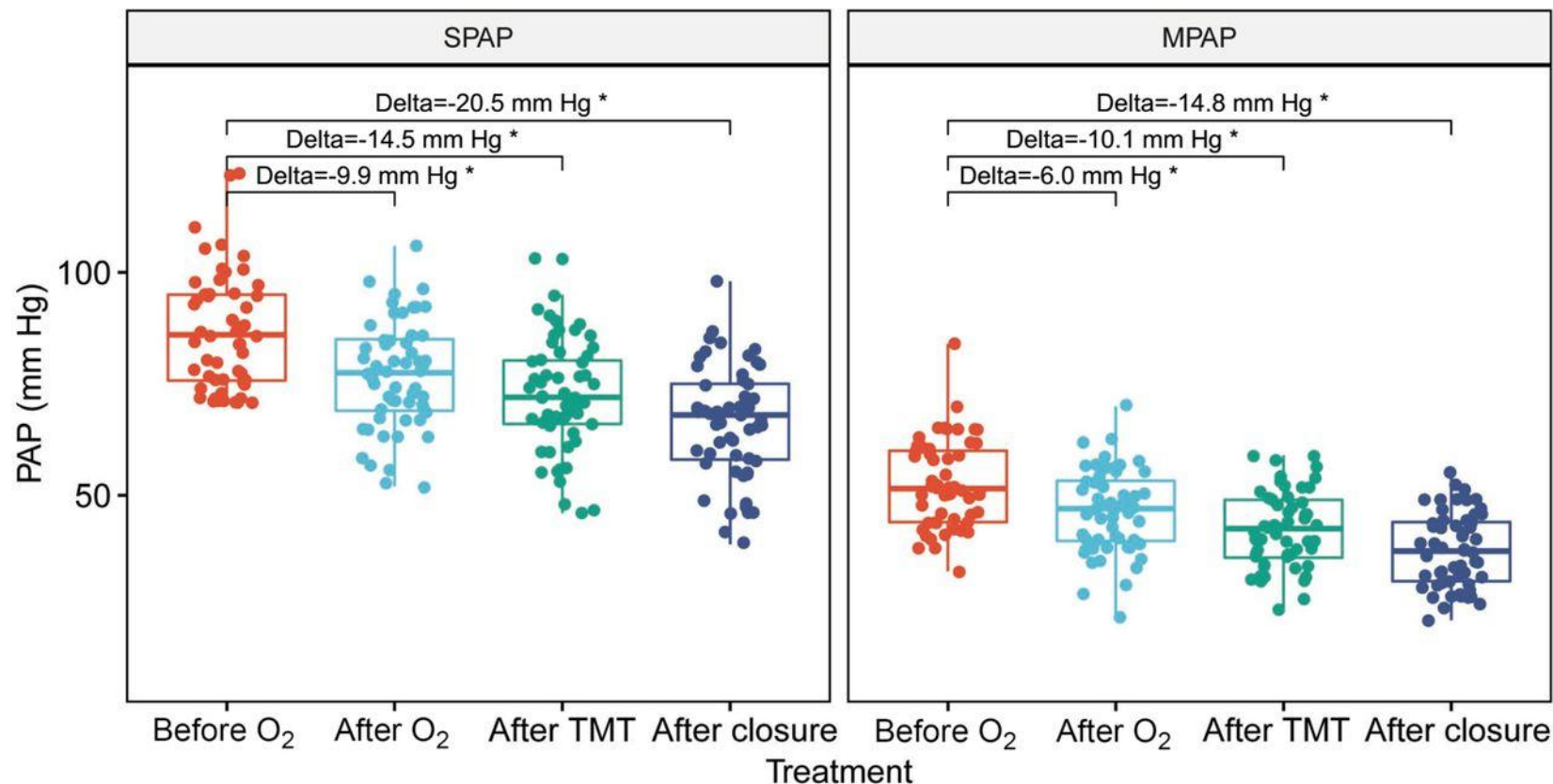
Klidový systolický tlak v AP
 ≥ 70 mm Hg

PVR ≥ 5 WU

Střední tlak v LS < 15 mmHg

$Q_p/Q_s \geq 1.5$ po 3 měsících
farmakol. léčby.

Treatment  Before O₂  After O₂  After TMT  After closure



KATETRIZAČNÍ UZÁVĚR – SLEDOVÁNÍ PO VÝKONU

- Infekční fokusy před výkonem?
 - Profylaxe infekční endokarditidy 6 měsíců po výkonu
 - Duální protidestičková léčba 6 měsíců po výkonu
 - Není kontraindikace vyšetření v magnetické rezonanci
-
- Reziduální zkrat
 - Arytmie
 - Velikost a funkce pravé komory
 - Trikuspidální regurgitace

ZÁVĚR

- ASD je nejčastější nepoznanou vrozenou srdeční vadou
- Spektrum klinických stavů
- Katetrizační uzávěr je metodou volby ASD typu ostium secundum
- Bezpečná, efektivní metoda s doloženým dlouhodobým efektem
- Zdokonalení zobrazovacích metod umožňuje intervenci i při složitých anatomických situacích (mnohočetné defekty, absence okrajů,..)