

Tachyarytmie a náhlá srdeční smrt u pacientů s transpozicí velkých tepen

Ondřej Toman

**Interní kardiologická klinika
FN Brno a LF MU Brno**

Seminář VSV Brno, 3. 11. 2023, Brno

Specifické arytmie u VSV

Type of CHD	Supraventricular arrhythmias			Ventricular arrhythmias and SCD		Bradycardia			
	AVRT	IART/ EAT	AF	Sustained VT	SCD	SND		AV block	
						Congenital	Acquired	Congenital	Acquired
Secundum ASD		++	++			(+)	+		(+)
Superior sinus venosus defect		++	+				+		
AVSD/primum ASD		++	++	(+)		(+)		(+)	++
VSD		+	(+)	+	(+) ^a				+
Ebstein anomaly	+++	++	+	(+)	++ ^b		++		
TOF		++	++	++	++		+		+
TGA									
Atrial switch		+++	+	++ ^c	+++ ^b		+++		+
Arterial switch		+		+ ^c	(+)		(+)		
ccTGA	++	+	+	(+)	++ ^b			+	++
Fontan operation									
Atriopulmonary connection		+++	++		+ ^b		++		
Intracardiac lateral tunnel		++	+		+ ^b		++		
Extracardiac conduit		+	+		+ ^b		+		
Eisenmenger physiology Incompletely palliated CHD		++	++		++ ^d				

Specifické arytmologické problémy u VSV

Vrozené žilní anomálie

Získané žilní obstrukce

Nemožnost vstupu do srdečních dutin

Záplaty, konduity, baffly

Geometrie a pozice komor

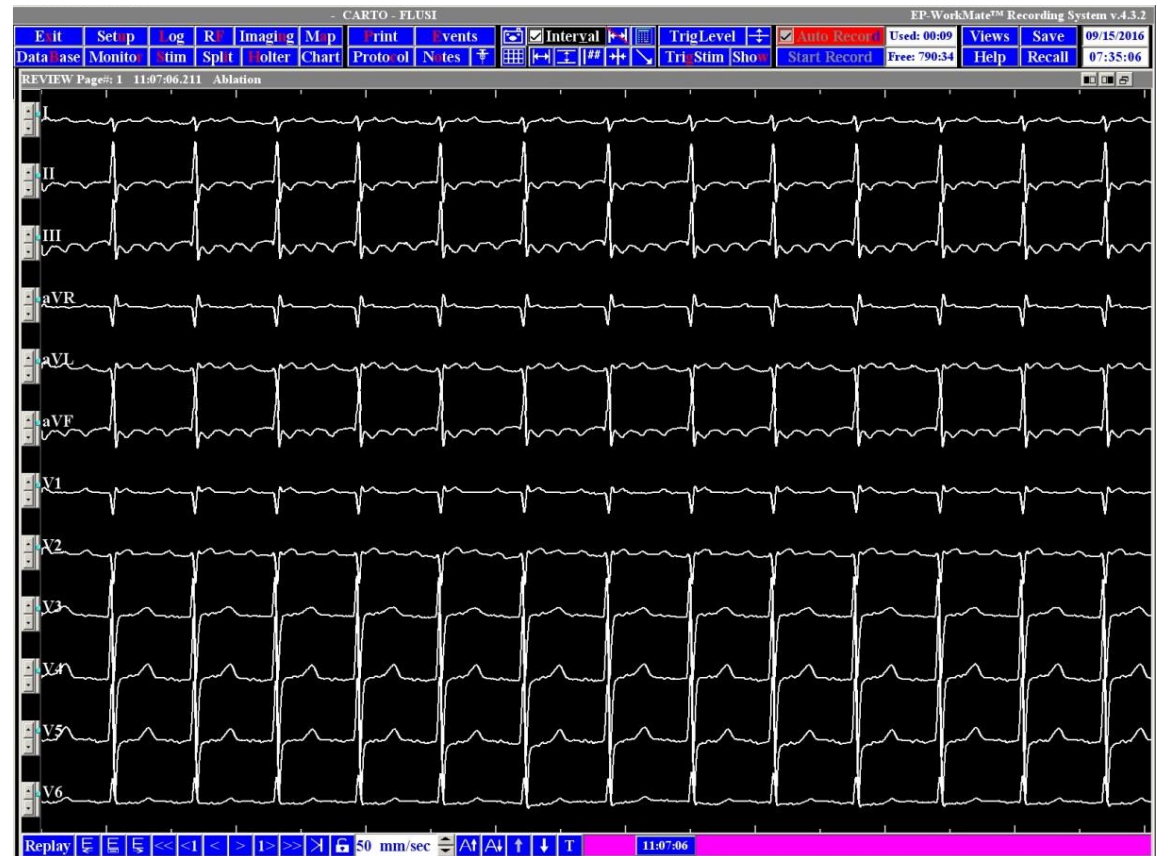
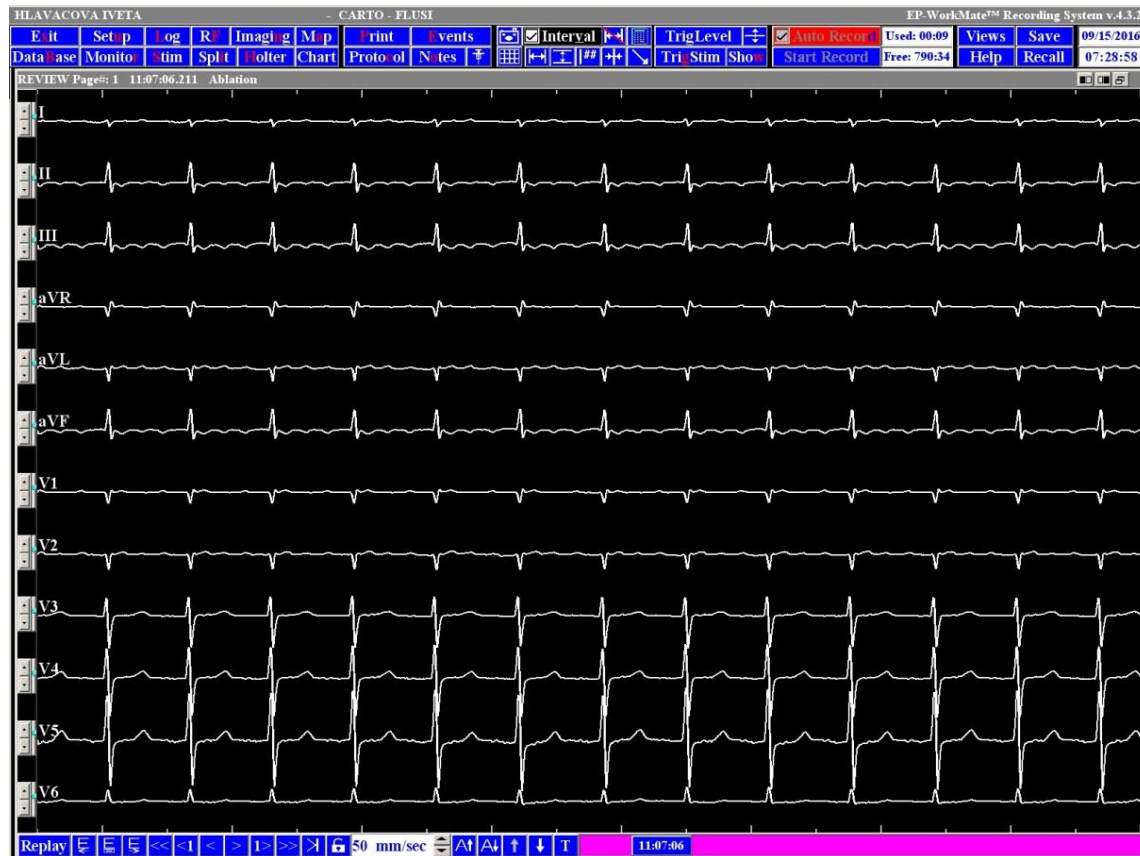
Intrakardiální shunty

- pokročilé zobrazovací metody, 3D tisk
- epikardiální, subkutánní přístup
- AI, virtuální simulace?

Intraatriální reentry tachykardie (IART)

- síňová makroreentry tachykardie, v důsledku velkého zákroku v síních („incizionální tachykardie“, „atypický flutter“)
- typicky nezávislá na cavotrikuspidálním isthmu
- další RF: dilatované zjizvené síně, SS sy, ↑ oper. věk a starší typ operace
- frekvence síní 150-250/min
 - převod 1:1 přes AV → hypotenze, synkopa, (NSS)
 - převod 2-3:1 → záměna za SR, riziko trombózy v síni

Intraatriální reentry tachykardie (IART)

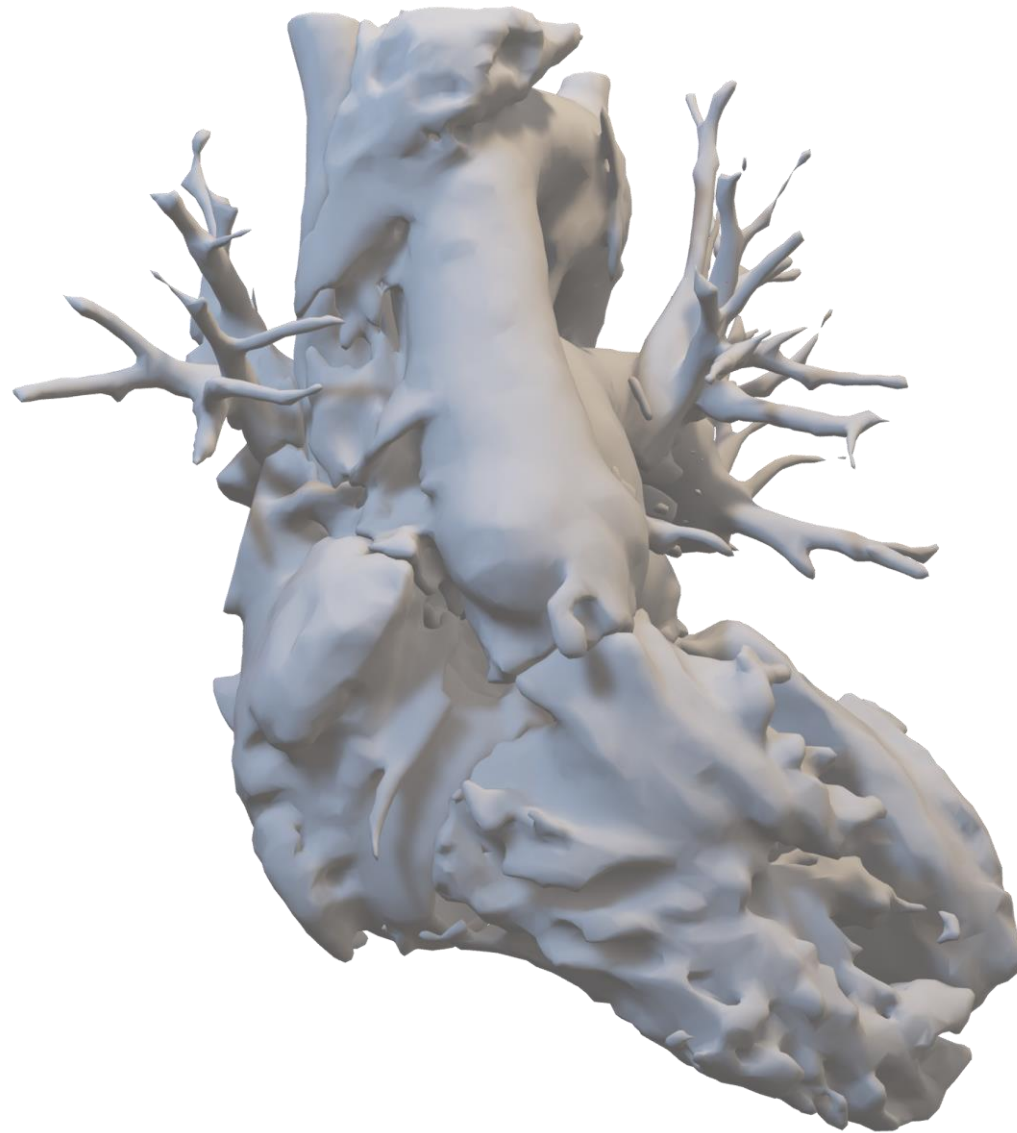


Léčba: vagové manévry (i k dif. dg. + ev. i adenosine), antiarytmika Ic a III, **katetrová ablace**

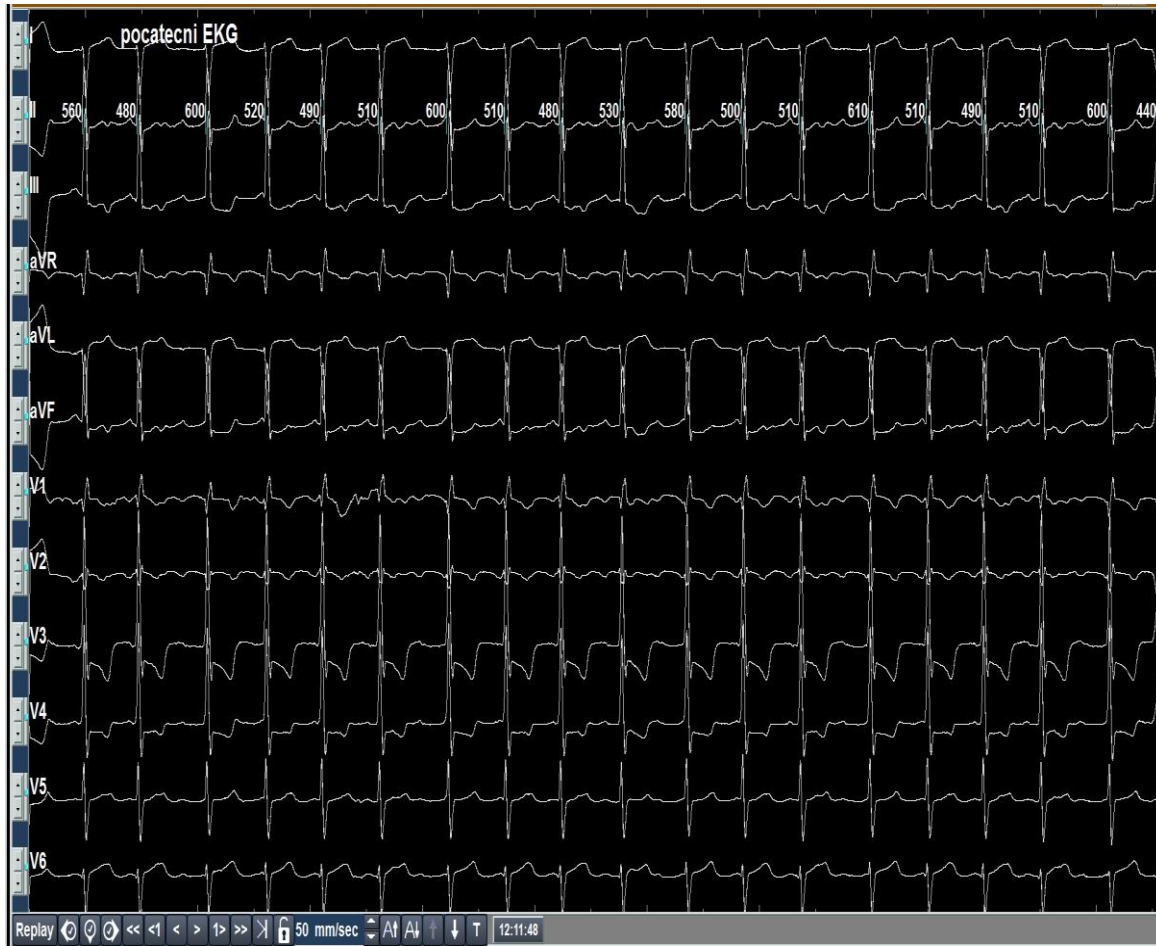
Kazuistika č. 1

- muž, 32 let
- D-TGA (nekorigovaná), Senningova operace 1992 – FN Motol
- NYHA I, VO₂ max 23 ml/min/m², 2,1 W/kg
- dobrá funkce PK (EF 44-50%), switche volné, bez zkratu
- malá trikuspidální regurgitace
- 3/2022 1. epizoda atyp. flutteru síní, EKV

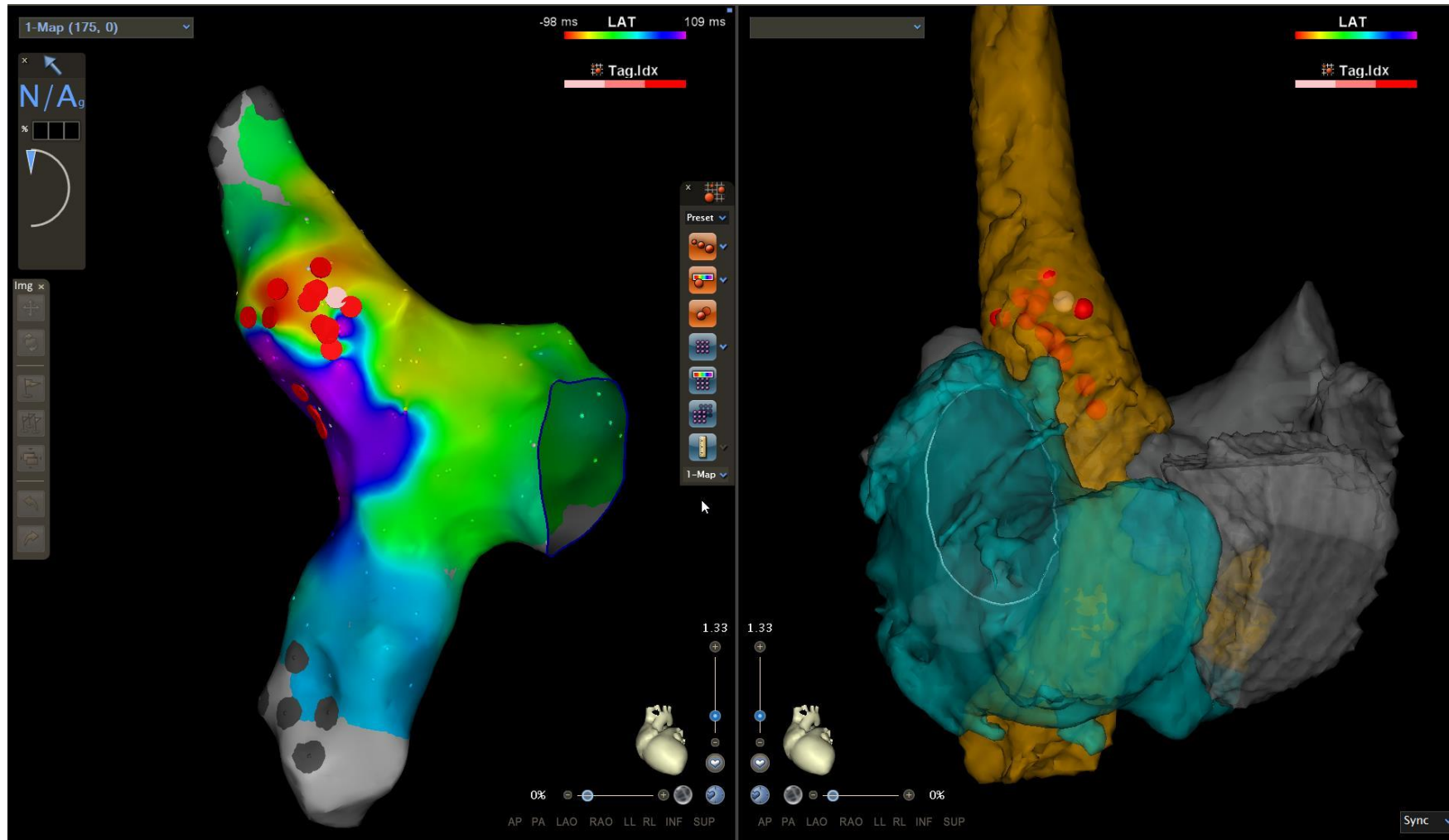
Kazuistika č. 1



Kazuistika č. 1



Kazuistika č. 1

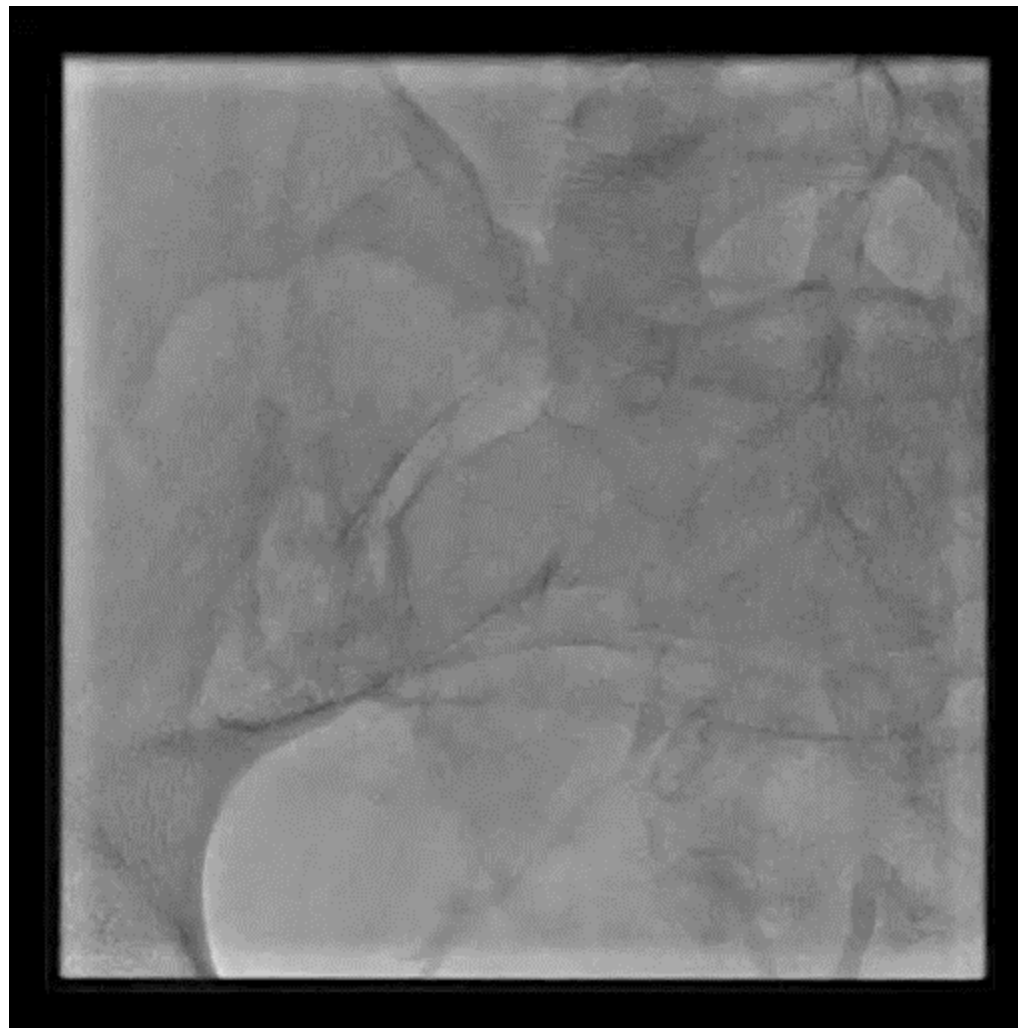


- RF ablace IART, CL 240 ms, výkon 170 min, fluoro 2,6 min, 19 aplikací, 360 sec

Kazuistika č. 2

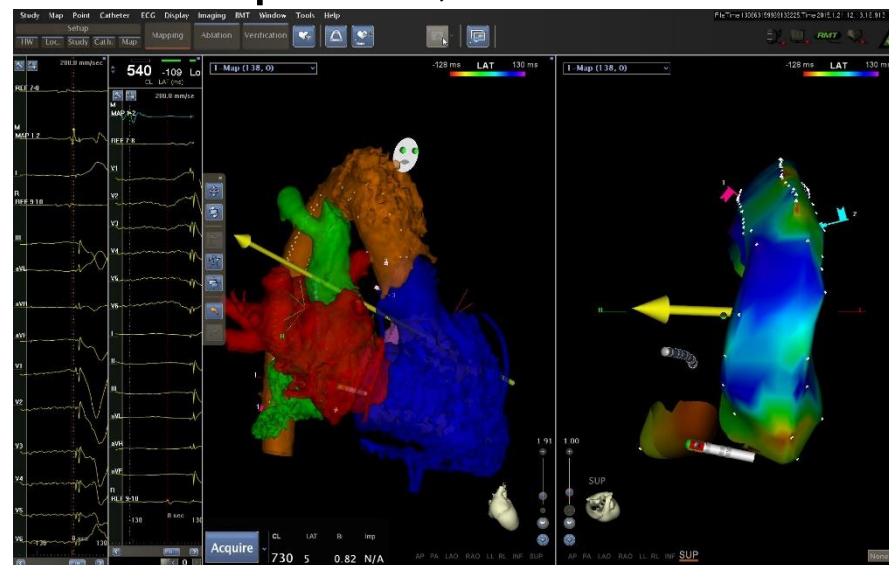
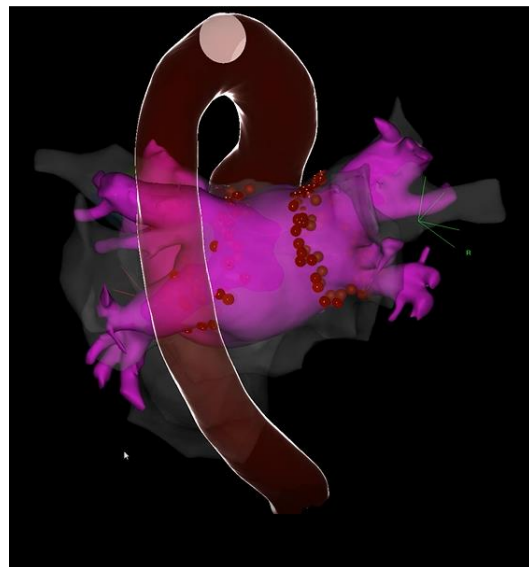
- muž, 38 let
- D-TGA (nekorigovaná), Senningova operace 1986 – FN Motol
- NYHA II, NTproBNP 91 ng/l, VO₂ max 23 ml/min/m², 1,8 W/kg
- dobrá funkce PK (EF 47 %), switche volné, bez zkratu
- malá trikuspidální regurgitace I-II
- 6/2022 atyp. flutter síní, EKV, opak.
- dabigatran, sotalol, amiodarone
- 5/2023 EFV – nelze, venózní anomálie v obou tříslech

Kazuistika č. 2



Kazuistika č. 2

- EFV + RFA 7/2023: stereotaxe, IKAK FN USA
- ablační katetr transaortálně do síně plicních žil (PVA)
- indukce IART1 270 ms a IART2 230 ms
- RF ablace v zóně „kavotrikuspidálního“ isthmu (entrainment)
- + RF ablace v dolním raménku SVA/IVC + non-inducibilita
- výkon 363 min, fluoro 7:19 min, 31 RF aplikací, 3682 sec



courtesy of Jan Škoda

Náhlá srdeční smrt u TGA

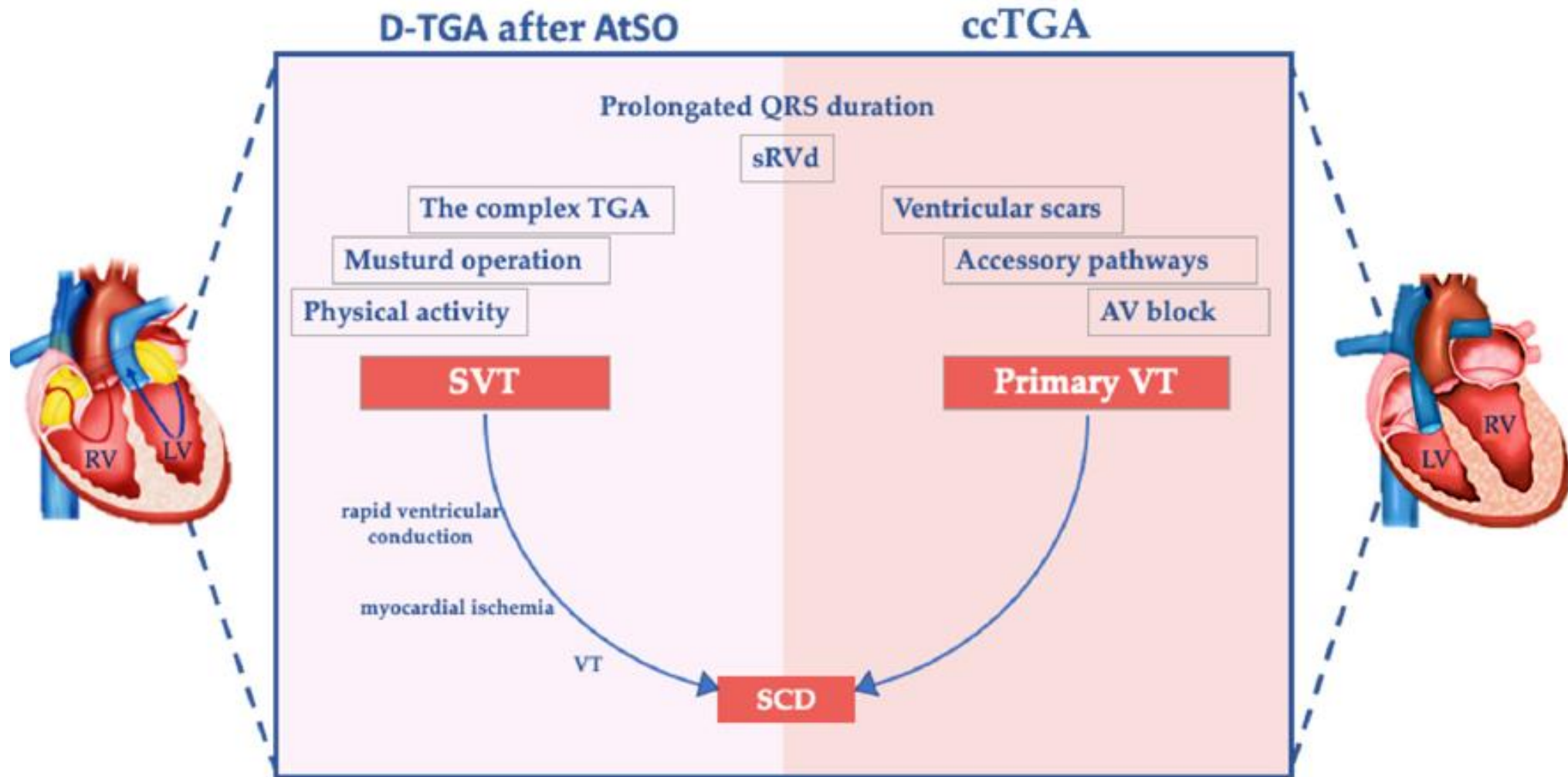
Rizikové faktory AtSO

- SVT (IART): až u 1/3 pacientů, rychlý převod na komory 1:1, ischemie systémové PK
- Mustardova korekce
- komplexní TGA
- fyzická zátěž: až u 80 % jedinců s D-TGA (zřejmě SVT)
- prodloužený QT interval (intra-myokardiální fibróza selhávající systémové PK)
- systémová PK, NYHA \geq III, hospitalizace pro srdeční selhání, středně-závažná trikuspidální regurgitace

Rizikové faktory ccTGA

- komorové tachykardie až u 20 % pacientů (jizvy po chirurgických korekcích)
- systémová PK (EF sPK < 35 %)
- AV blokáda (fibróza suprahisálního převodního systému)
- PM indukovaná dyssynchronie (\Rightarrow CRT)

Náhlá srdeční smrt u TGA



Náhlá srdeční smrt u TGA

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Risk stratification and primary prevention of SCD		
All CHD patients		
In adults with CHD with biventricular physiology and a left systemic ventricle presenting with symptomatic heart failure (NYHA II/III) and EF $\leq 35\%$ despite ≥ 3 months of OMT, ICD implantation is indicated. ^{885,886}	I	C
In patients with CHD with <u>presumed arrhythmic syncope</u> and with either at least moderate <u>ventricular dysfunction or inducible SMVT on PES</u> , ICD implantation should be considered. ^{887,889,902}	IIa	C
In patients with <u>advanced single ventricle or systemic RV dysfunction with additional risk factors</u> , ^c ICD implantation may be considered. ^{890,891}	IIb	C

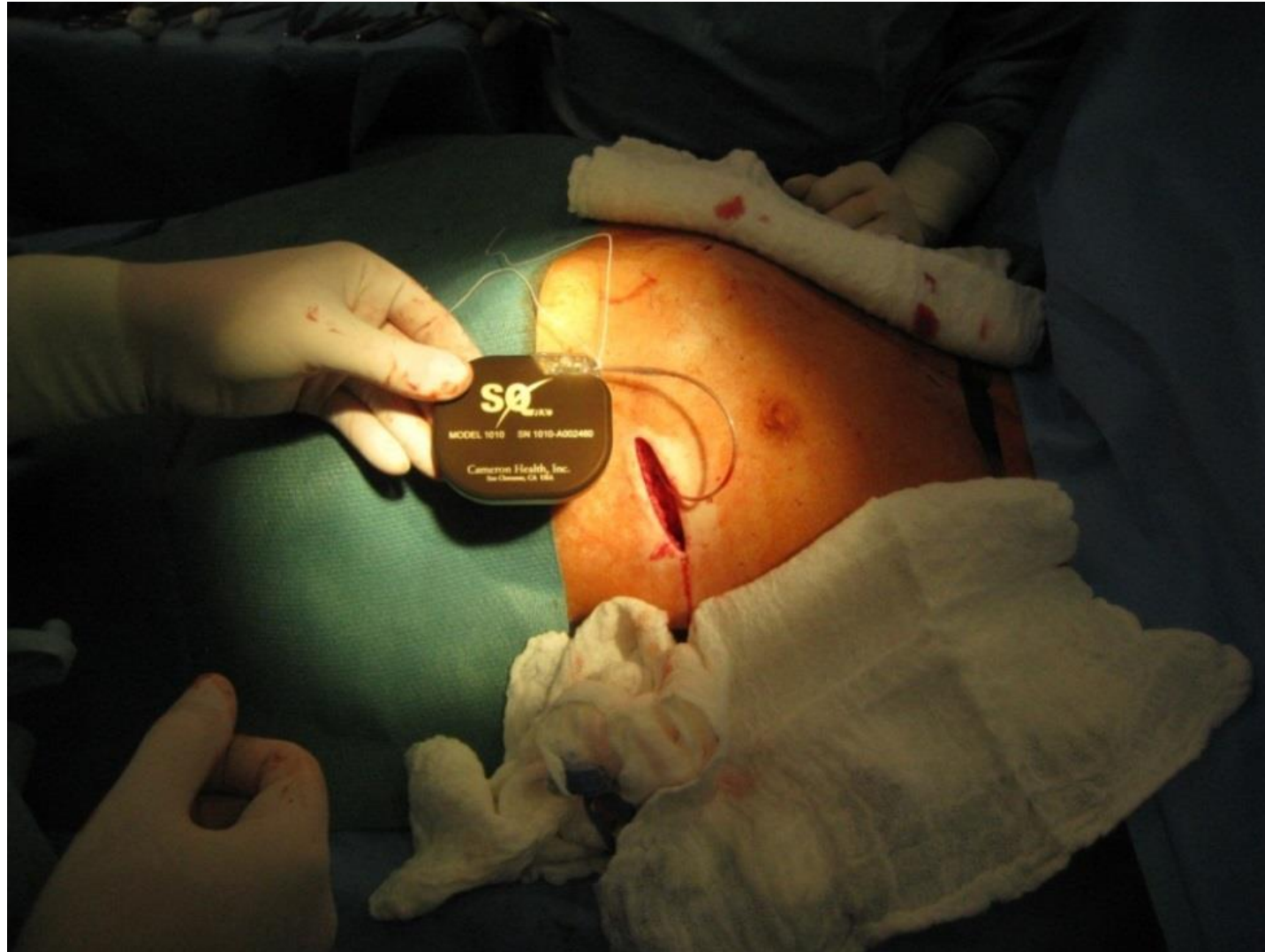
Recommendations	Class ^a	Level ^b
Secondary prevention of SCD and treatment of VA		
All CHD patients		
In patients with CHD presenting with sustained VAs, evaluation for residual lesions or new structural abnormalities is recommended. ^{892,893}	I	B
In patients with CHD with not tolerated VT/aborted CA due to VF, ICD implantation is indicated after exclusion of reversible causes. ^{349,350}	I	C
In patients with CHD and recurrent, symptomatic SMVT or ICD shocks for SMVT not manageable by medical therapy or ICD reprogramming, catheter ablation performed in specialized centres should be considered. ^{c 899–901}	IIa	C
In selected patients with CHD (including atrial baffle repair for transposition of the great arteries, Fontan operation and Ebstein anomaly) presenting with CA, evaluation and treatment of SVT with rapid ventricular conduction should be considered. ^{890,895}	IIa	C

Rizikové faktory: NSKT, synkopa, NYHA II/III, těžká Tri regurgitace, QRS > 140 ms

Kazuistika č. 3

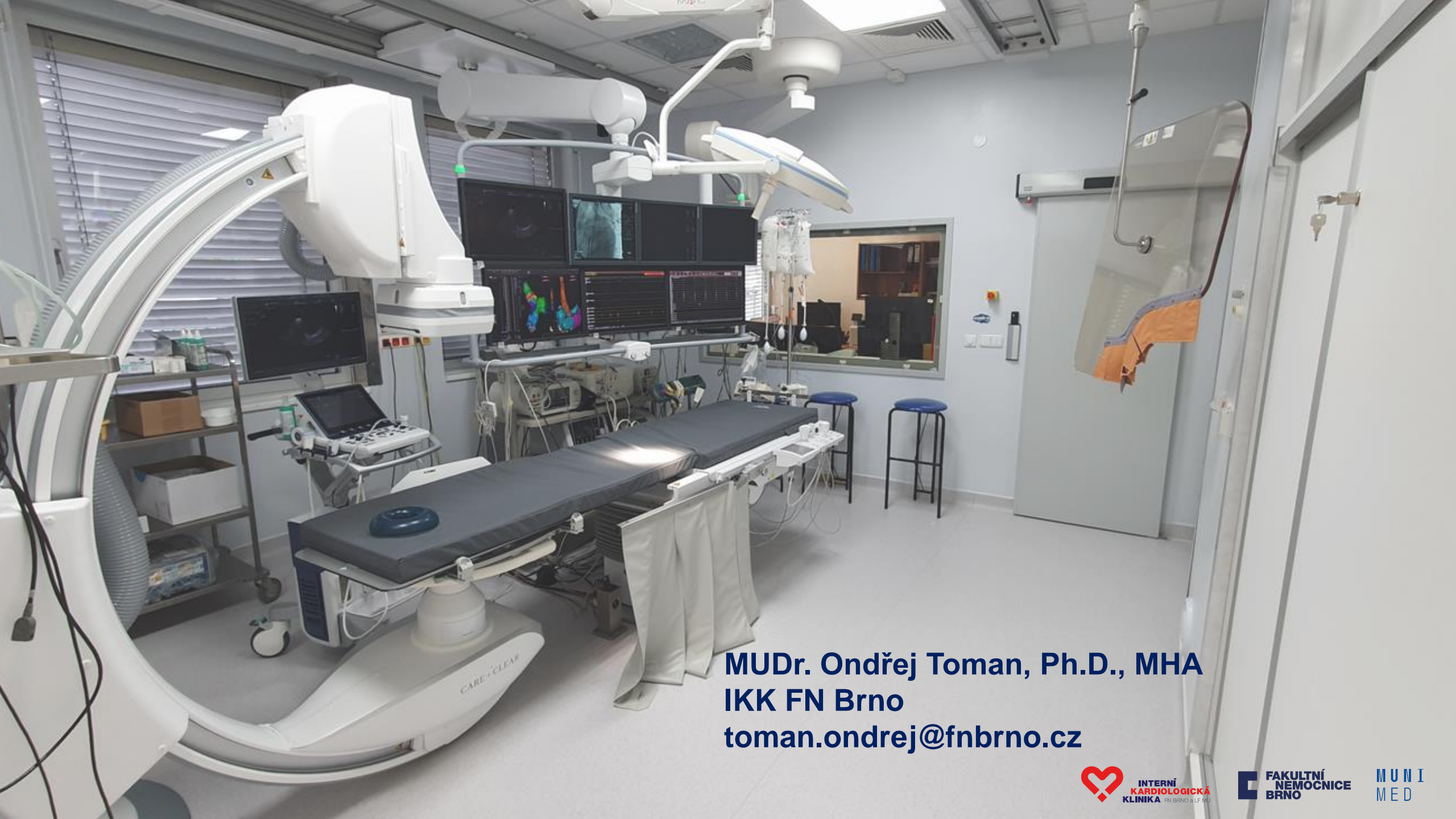
- muž, 31 let
- D-TGA (nekorigovaná), Senningova operace 1991 – FN Motol
- dispenzarizace od 2009, ojed. NSKT, asymptom., negat. PSK
- NYHA I, QRS 112 ms, 2,5 W/kg
- 2019 dysfunkce PK, EF 18 %, trikuspidální regurgitace II
- 2x IART-FS, BB + amio, ICD ?, OTS ?
- 3/2021 implantace S-ICD
- 9/2023 NYHA I-II, EF PK 29 %, 2,3 W/kg, 0,4 % KES, BB + ACEI

Kazuistika č. 3



Tachyarytmie u TGA

- časté a závažné komplikace u dospělých pacientů s VSV
- IART u pacientů s atriálním switchem, rizikové
- preference katetrové ablace
- významné riziko náhlé srdeční smrti - důsledná a opakovaná riziková stratifikace (EKG monitorace, imaging, zátěžové testy)
- často nutné alternativní přístupy
- výkony v expertních centrech
 - Centrum pro VSV IKK FN Brno/CKTCH Brno
 - Centrum pro VSV FN Motol/Homolka Praha
 - stereotaxe: IKAK FN USA Brno (dTGA, TCPC ..)



MUDr. Ondřej Toman, Ph.D., MHA
IKK FN Brno
toman.ondrej@fnbrno.cz