



Centrum pro
dospělé s vrozenou
srdeční vadou
Klinika kardiovaskulární
chirurgie FN Motol

SLEDOVÁNÍ TGA PO ATRIÁLNÍM SWITCHI

Petra Frank Antonová

Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou

Klinika kardiologie

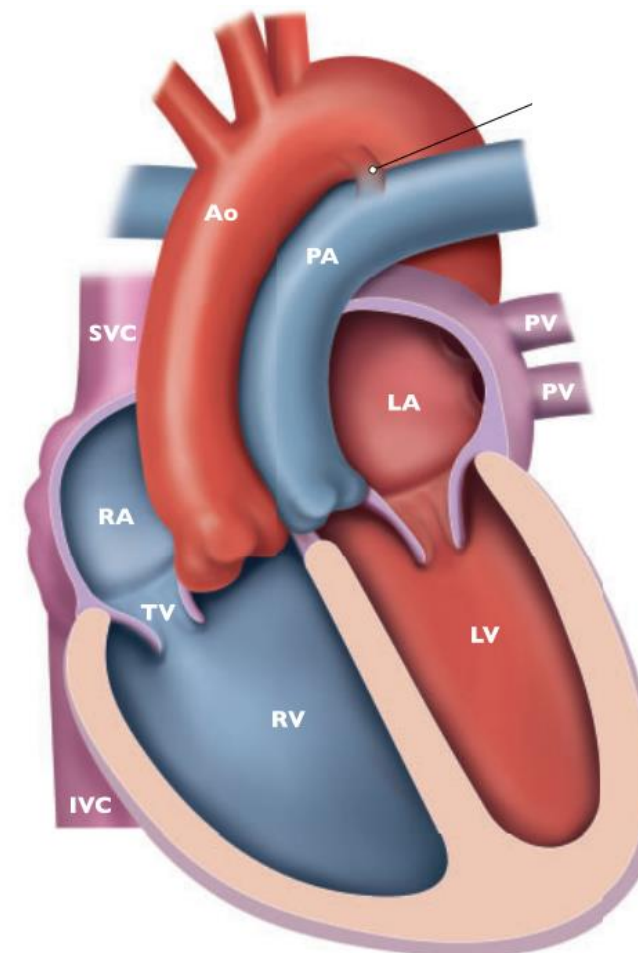
FN Motol

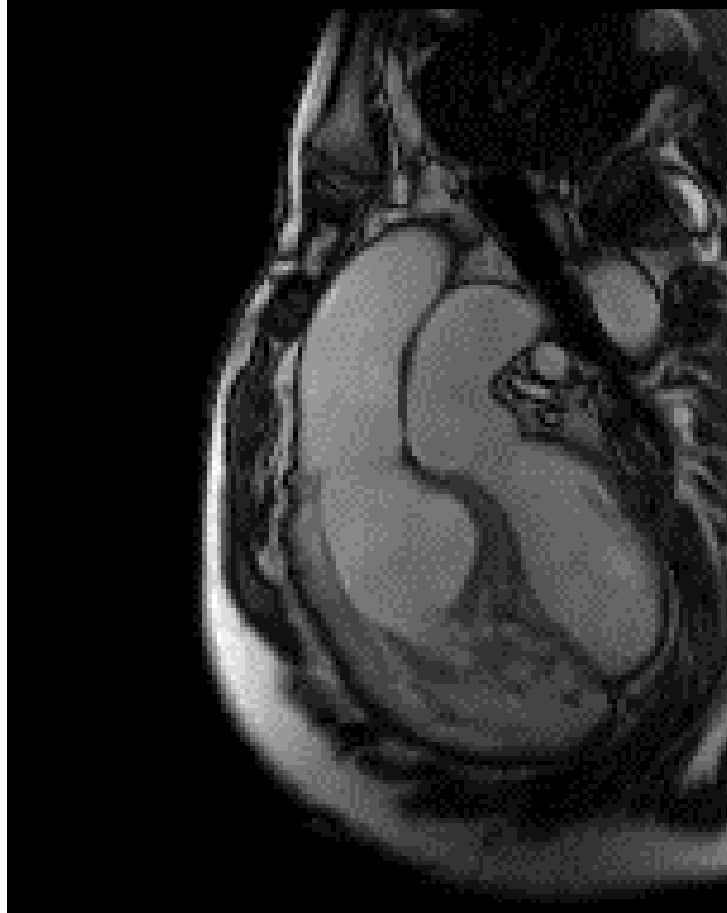
Transpozice velkých arterií

- Muži : ženy 2:1

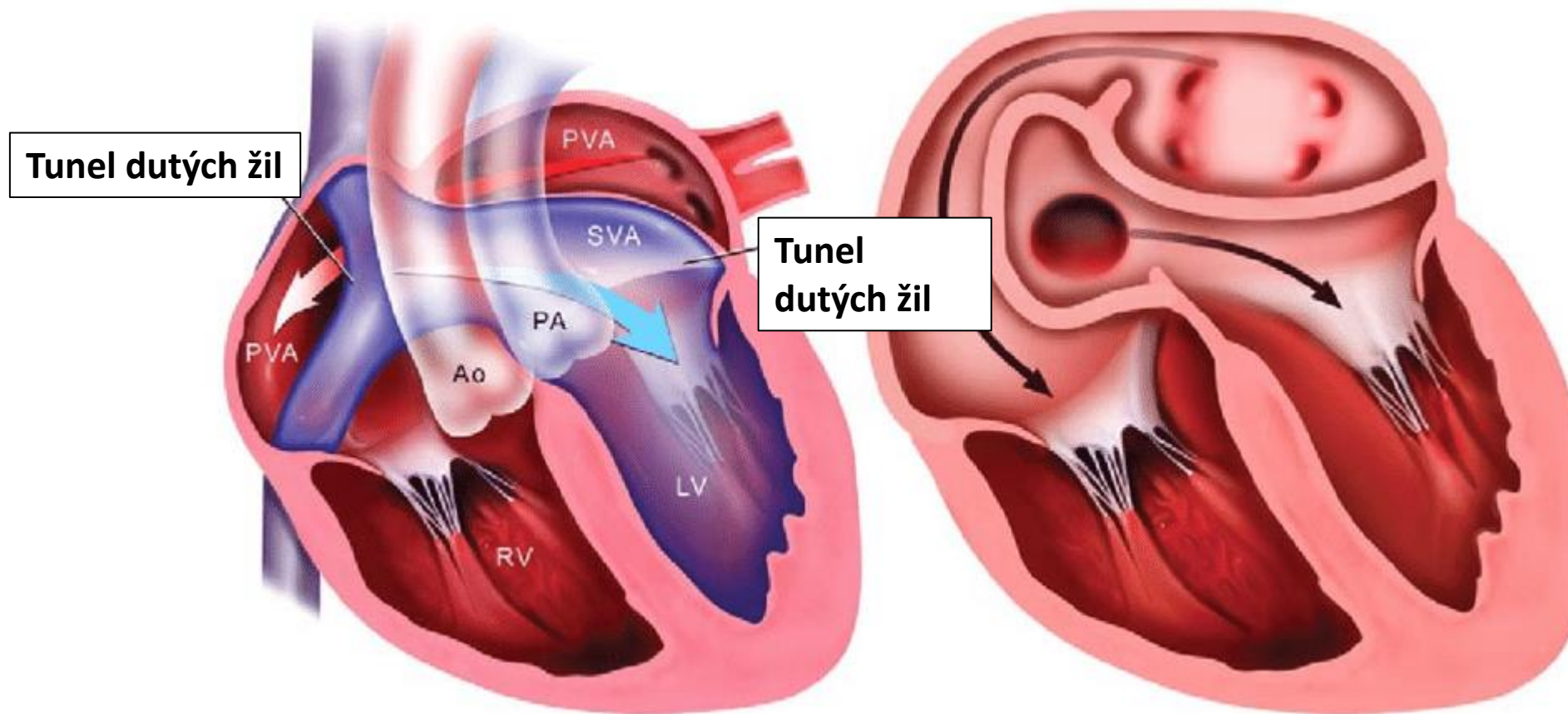
*Atrio-ventrikulární
konkordance a
ventrikulo-arteriální
dyskordance*

- Jednoduchá
- Komplexní
 - VSD (45%)
 - LVOTO (20%)
 - CoA (5%)






Fyziologická/atřiální korekce



Atriální korekce – dlouhodobé přežití



The screenshot shows the top navigation bar of the Heart journal website with links for 'Latest content', 'Current issue', 'Archive', 'Browse by collection', and 'Authors'. Below the navigation bar, the breadcrumb trail reads 'Home / Archive / Volume 108, Issue 23'. The main content area features a vertical sidebar on the left with icons for 'Article Text', 'Article info', 'Citation Tools', and a share icon. The article title is 'Predictors of mortality after atrial correction of transposition of the great arteries', categorized as 'Congenital heart disease' and 'Original research'. The authors listed are Petra Antonová¹, Vilem Rohn¹, Vaclav Chaloupecky², Iveta Simkova³, Monika Kaldararova³, Jan Zeman⁴, Jana Popelova⁵, Mariia Havova¹, and Jan Janousek². A 'PDF' icon is visible in the top right corner of the article area.

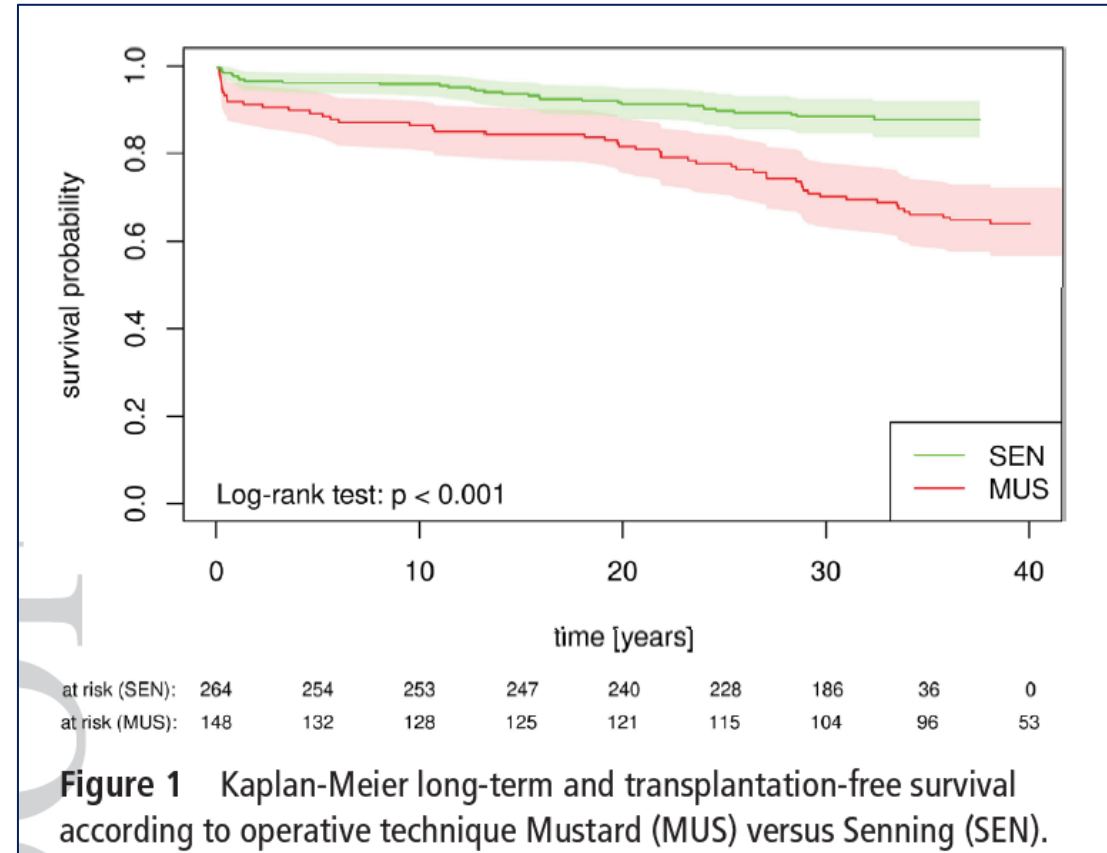
1979 – 1997: 454 pacientů
Časná mortalita 9,25%

TGA - dlouhodobé přežití

• 10 20 30 40 let

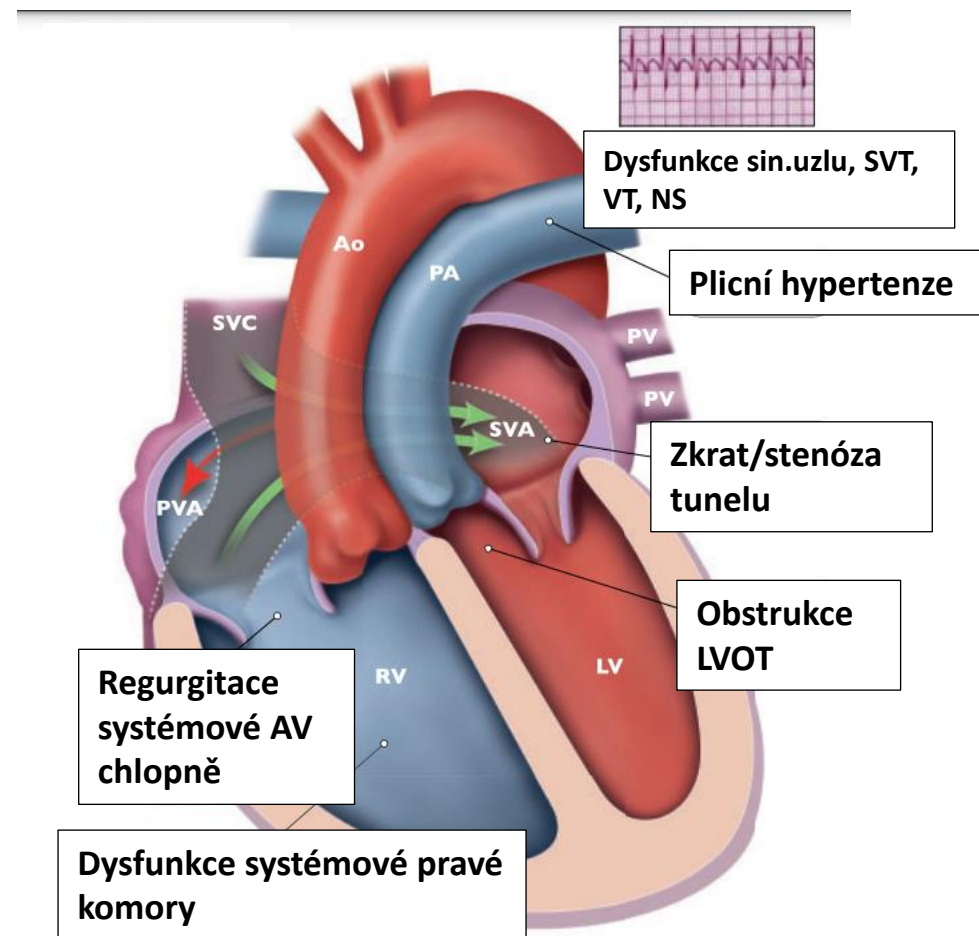
• 92% 88% 82% 77%
Bez časně mortality

• 84% 80% 74% 70%
celkem



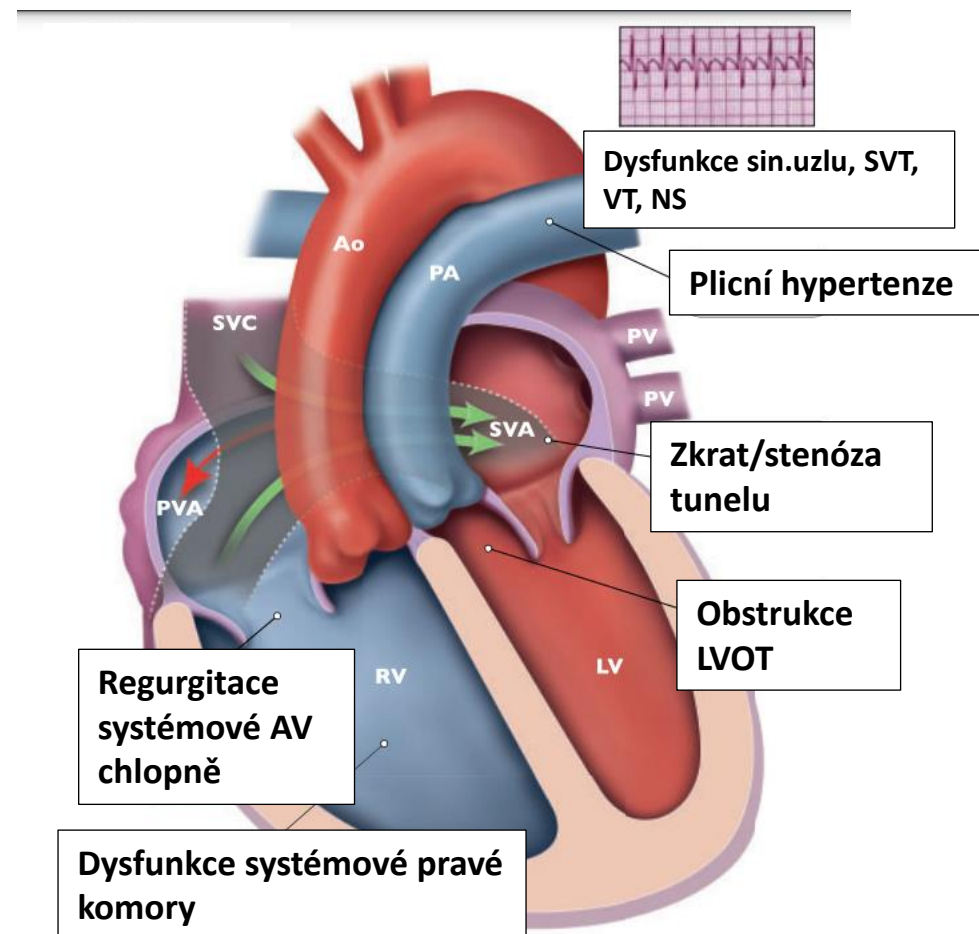
Atriální korekce – dlouhodobé důsledky

- Stenózy tunelů systémových i plicních žil
- Zkraty tunelů – paradoxní embolizace
- LVOTO + SAM mitrální chlopně



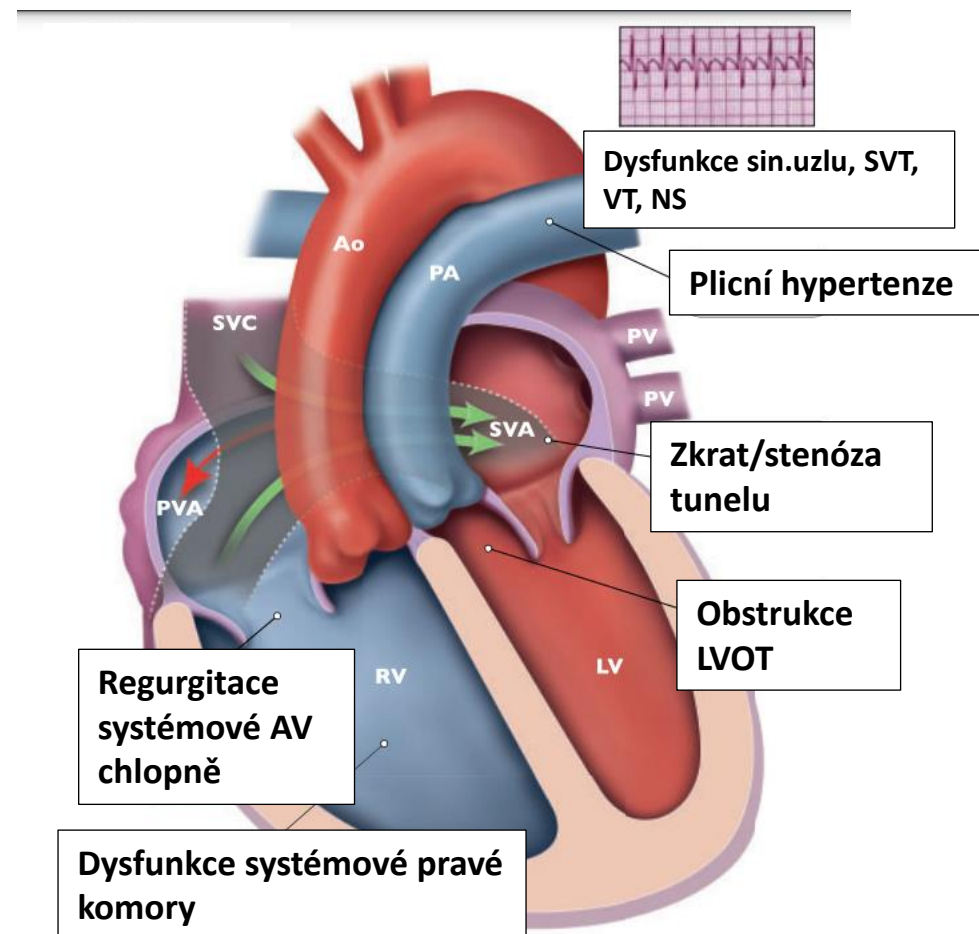
Atriální korekce – dlouhodobé důsledky

- Ztráta sinusového rytmu – bradykardie
- SVT (ztráta preloadu – tuhé tunely)
- VT
 - Monomorfní okolo záplat LVOTO
 - Polymorfní při selhání systémové PK
 - Sekundární při rychlé SVT v důsledku ischemie a nízkého srdečního výdeje
- Smrt – NS při arytmii nebo terminálním srdečním selhání



Atriální korekce – dlouhodobé důsledky

- Systolická dysfunkce systémové pravé komory
- Sekundární progresivní trikuspidální regurgitace

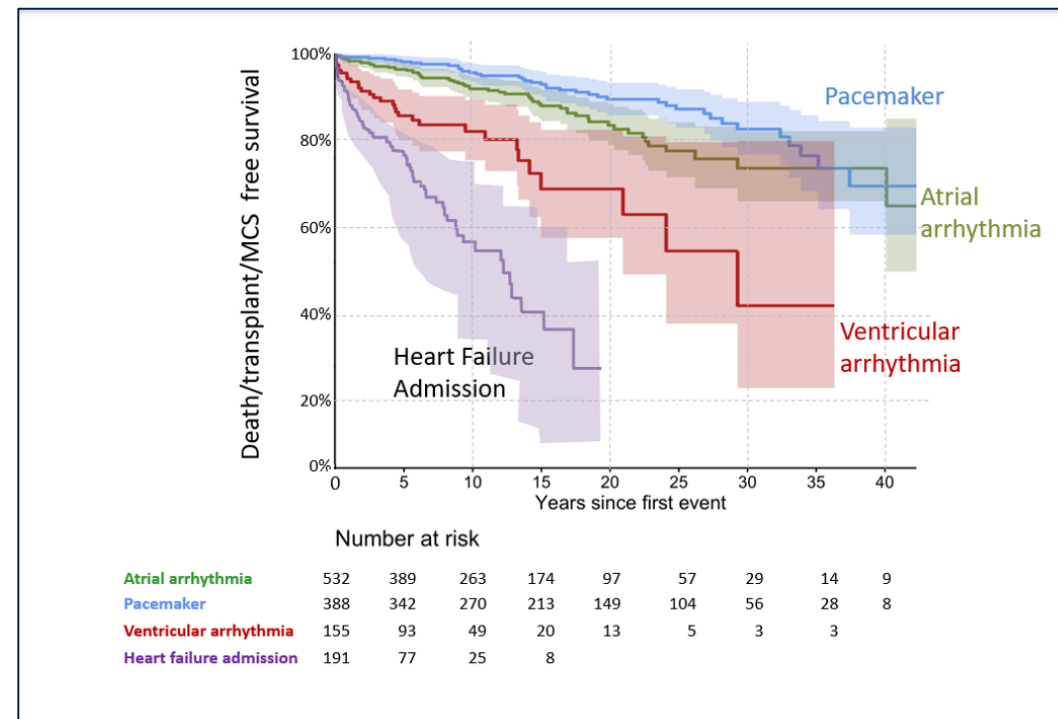


Original Investigation

Long-Term Outcomes After Atrial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries

Craig S. Broberg MD, MCR^a, Alexandra C. van Dissel MD^{a,b},
Jessica Minnier PhD^c, Jamil Aboulhosn MD^d, Robert M. Kauling MD^e,
Salil Ginde MD^f, Eric V. Krieger MD^g, Fred Rodriguez III MD^h, Tripti Gupta MDⁱ,
Sangeeta Shah MDⁱ, Anitha S. John MD, PhD^j, Timothy Cotts MD^k,
W. Aaron Kay MD^l, Marissa Kuo MDⁱ, Cindy Dwight RN, ND^l, Patricia Woods NP^a,
Jeremy Nicolarsen MD^m, Berardo Sarubbi MDⁿ, Flavia Fusco MDⁿ,
Petra Antonova MD^o... Alexander R. Opatowsky MD, MMSc^{w, x, bb}

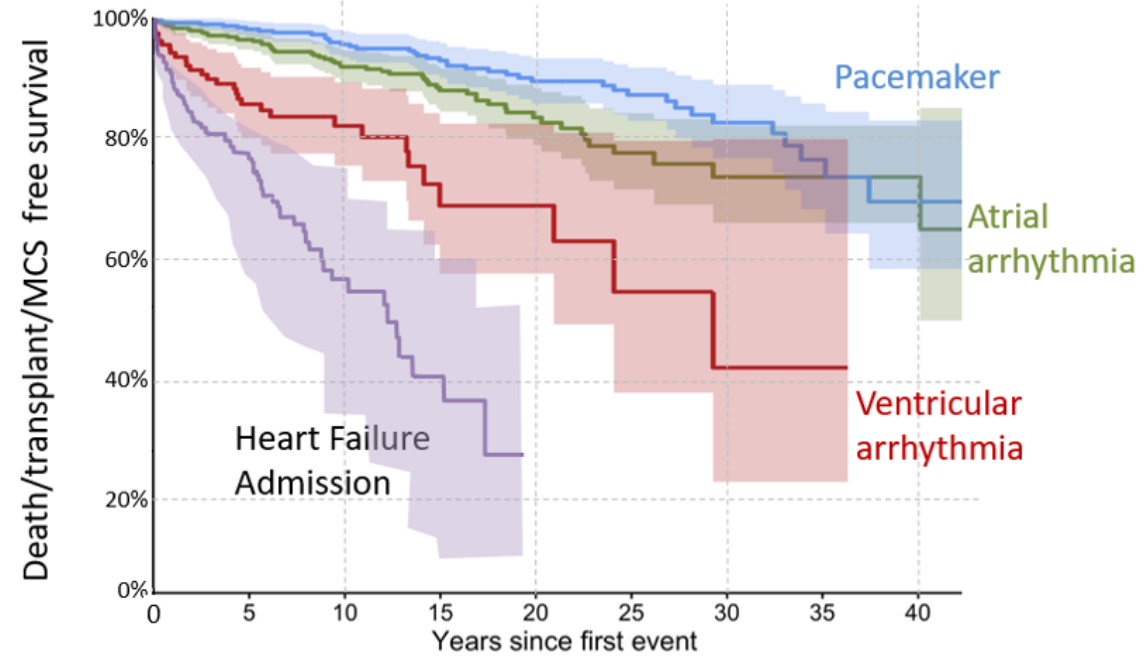
- 1163 pacientů, 28 center
 - 31 KCH TV, 280 revize tunelů
- 10leté sledování
 - 66 úmrtí, 19 Tx, 6 MCS
- Prediktory
 - VT
 - QRS \geq 120 ms
 - Závažná dysfunkce PK
 - Komplexita TGA
 - Hospitalizace pro SI





Centrum pro
dospělé s vrozenou
srdeční vadou

Klinika kardiologická
chirurgie FN Motol



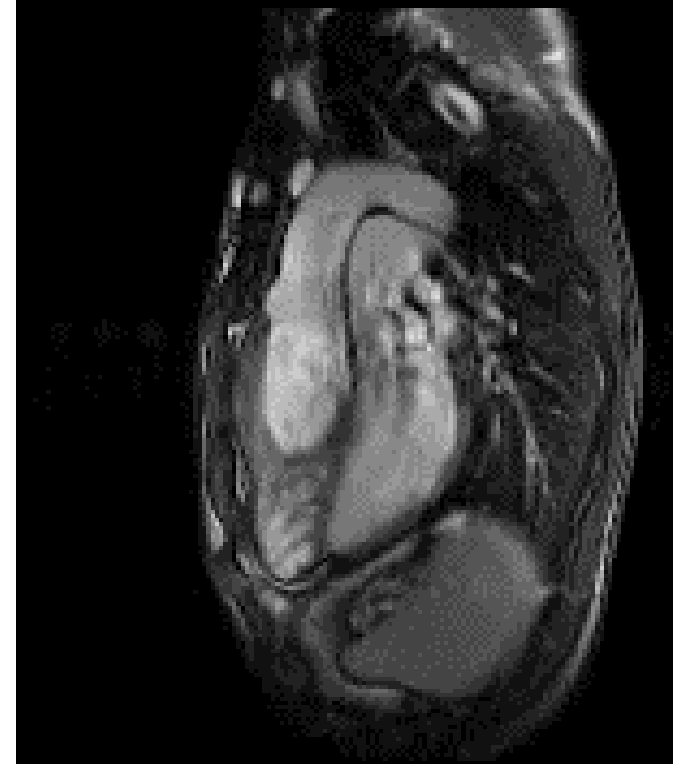
Number at risk

Atrial arrhythmia	532	389	263	174	97	57	29	14	9
Pacemaker	388	342	270	213	149	104	56	28	8
Ventricular arrhythmia	155	93	49	20	13	5	3	3	
Heart failure admission	191	77	25	8					

Atriální korekce – pozdní intervence ČR

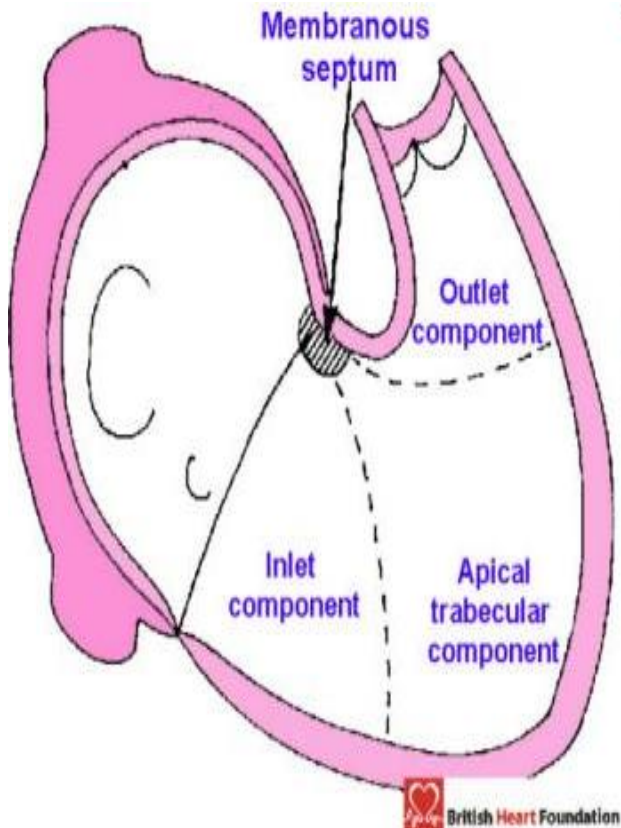
- Pozdní intervence

- Náhrada trikuspidální chlopně 10 pacientů (2,2%)
- Revize stenózy tunelů 10 pacientů (2,2%)
- Uzávěr reziduálního VSD 1 pacient
- Plastika trikuspidální chlopně 1 pacient (pro IE)
- Plastika LVOTO a náhrada mitrální (subpulmonální) chlopně pro významnou regurgitaci 1 pacient

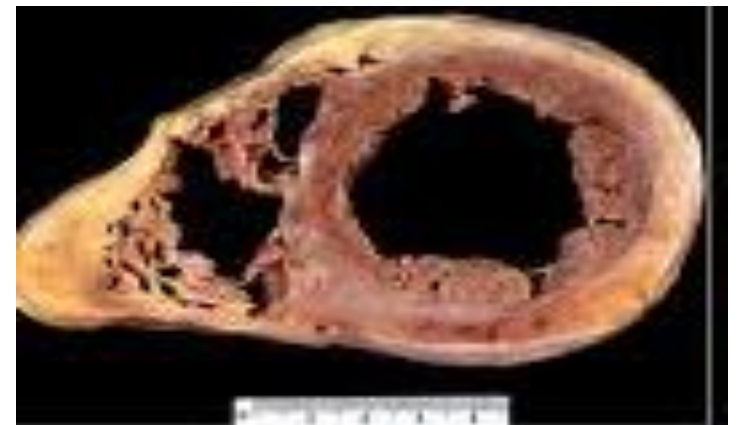


Pravá komora - anatomie

- Komplexní tvar



- Vtoková část od TV k inzerci papilárních svalů
- Trabekulární část-tělo a hrot („peristaltická“ pumpa)
- Výtoková/infundibulární část (netrabekulární, muskulární, elongovaná)
- Stěna 3-5 mm
- Odlišné uspořádání vláken myokardu, longitudinální kontrakce
- Větší EDV a nižší EF než LK (v subpulmonální pozici)



TGA – systémová pravá komora

- Dilatace

- I „normální“ PK má větší EDV než LK a nižší EF
- „fyziologická“ odpověď na zvýšený afterload
- „abnormální dilatace ve srovnání s normální i tlakově přetíženou PK (TOF předoperačně)
 - Reddington
- Neexistuje korelace mezi rozměry PK a parametry zátěžového testu

- Hypertrofie

- Reakce na zvýšený afterload
- Nejvíce cirkumferenciální vrstva myokardu komory
- Zmnožení okrsků fibrózy

TGA – systémová pravá komora

- Koronární průtok

- Abnormity průběhu koronárních arterií
- Defekty perfuze prokázány SPECT, provázeny poruchami kinetiky
 - Prokázána závislost na věku při operaci (dlouhodobá hypoxemie)
 - Neprokována závislost na operaci v mimotělním oběhu

Lubiszewska, JACC

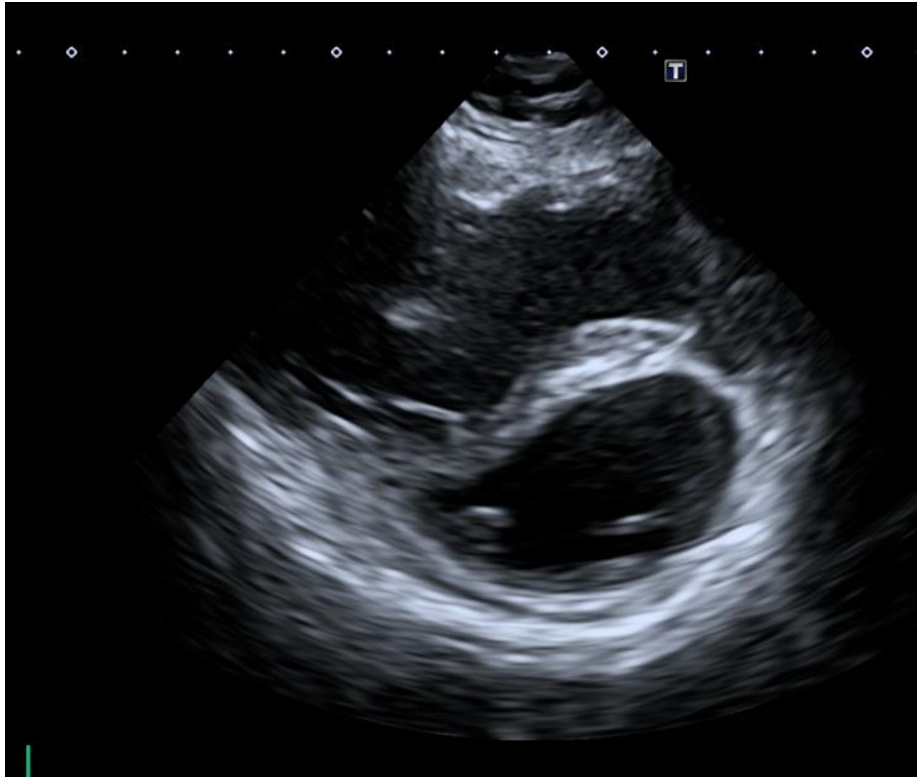
- Snížení coronary flow reserve=„mismatch“ zásobení O₂ při hypertrofii PK

TGA-systémová pravá komora

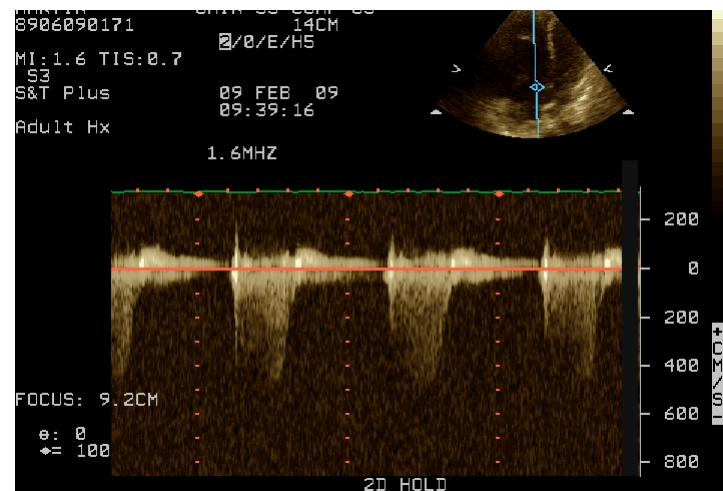
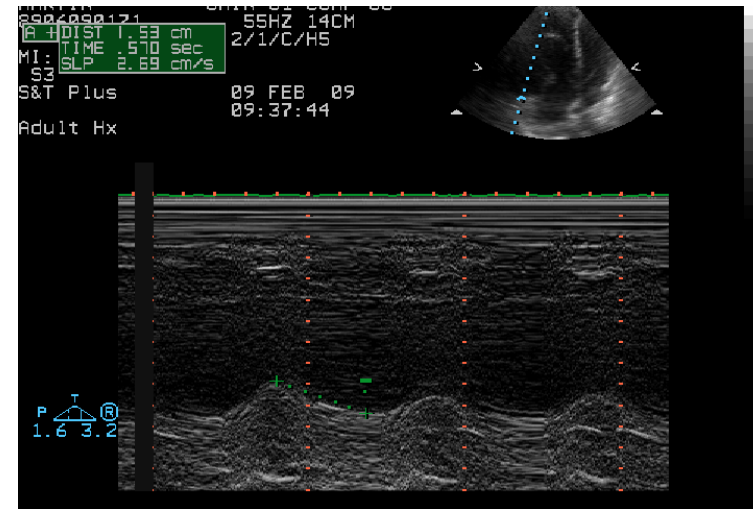
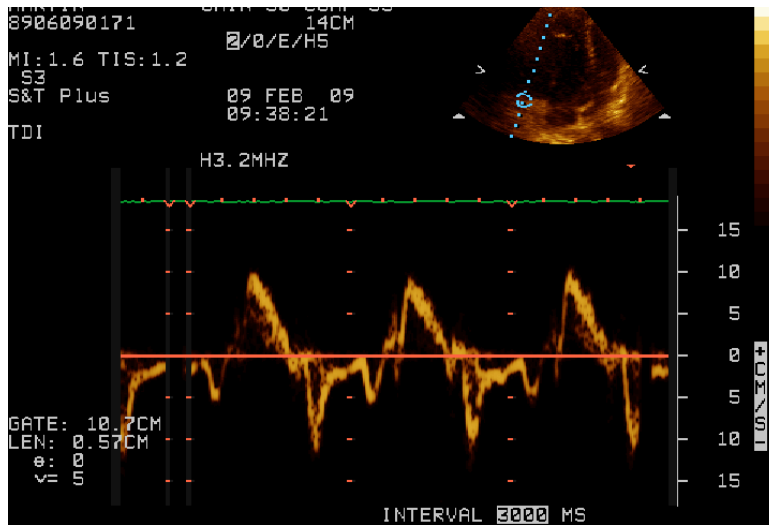
- Chronotropní inkompentence
- Porucha plnění při snížené kapacitanci intraatriálních tunelů
 - Nedostatečné zvýšení tepového objemu při zátěži při normální kontraktilitě PK
 - Reddington, Circulation, 2002
 - Horší plnění levé komory
 - Reich, Heart, 1998

TGA-systémová pravá komora Echokardiografie

- Rozměry
- Subjektivní hodnocení funkce

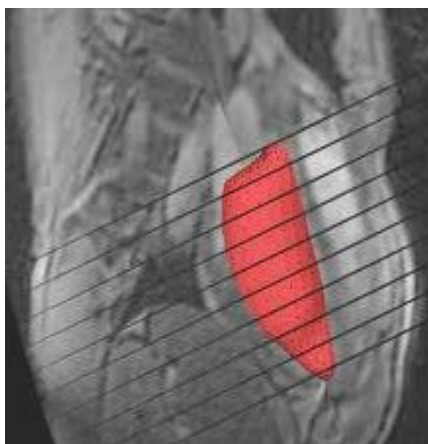


Echokardiografie

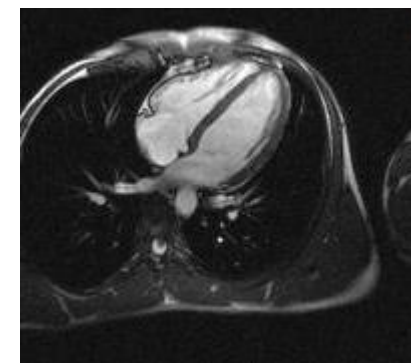


- TDI s'
- TAPSE
- Dv/dt

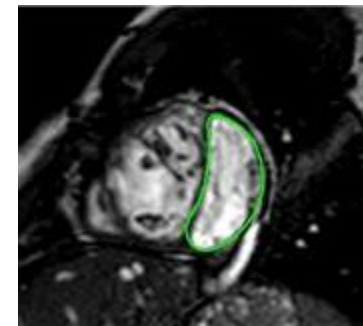
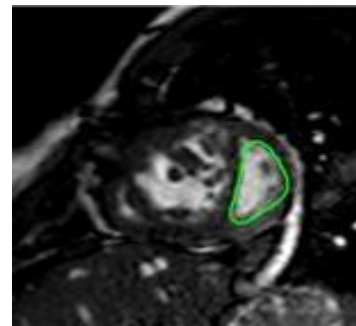
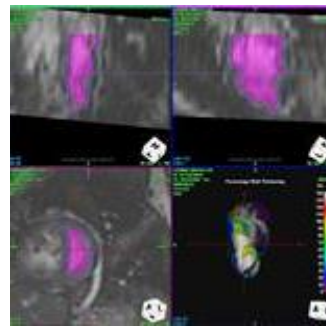
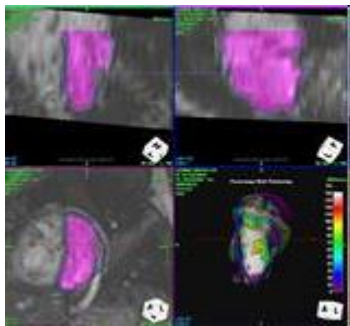
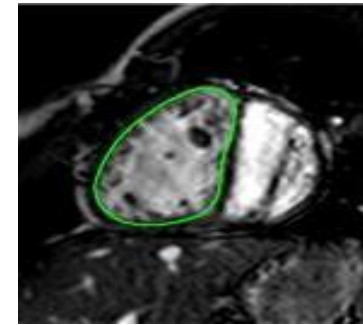
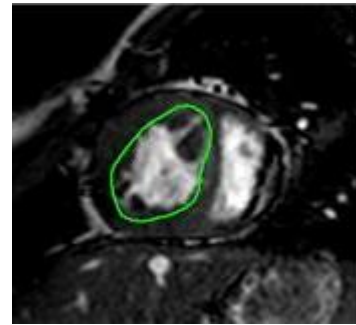
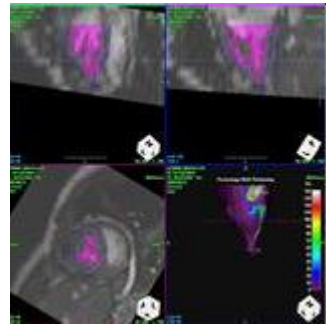
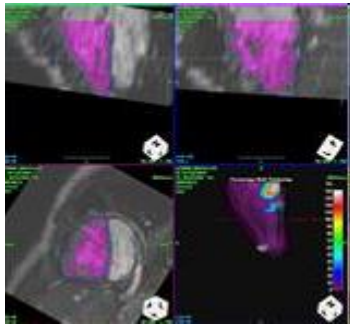
Magnetická rezonance



- **Anatomie, funkce PK; flow velocity mapping – regurgitační frakce; MR angiografie – velké tepny; gadolinium enhancement – fibróza; myocardial tagging-dyssynchronie**
- Možná variabilita hodnocení
 - *Výpočet objemů z krátké osy, není univerzální konsensus*
 - *Definice hranice endokardu /trabekulizace, papilární svaly)*
 - *Úsek těsně pod TV obtížně hodnotitelný, „sestup“ TV anulu v systole*
 - *Aneurysma RVOT*



Hodnocení funkce PK pomocí MR - volumetrická metoda a semiautomatická detekce endokardu

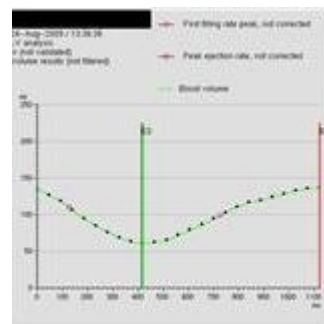
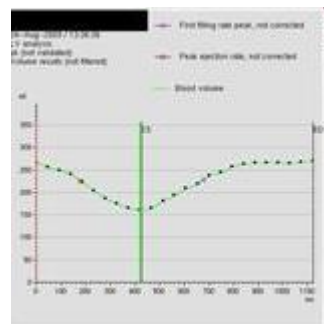


HEMPEROSLAV
 D: 011013046
 E: 26420827 Sa
 0006029
 0.13.22
 Jméno: 19871201
 věk: 21

ventrikule End Diastolický Objem: 132,20 ml
 ventrikule End Systolický Objem: 49,29 ml
 srdeční Frakce: 62,9%
 srdeční Objem: 82,91 ml
 středobídná Myokardiální Objem: 72,81 cm³

Segment	1	2	3	4	5	6
Objem (ml)	133,20	124,15	107,87	104,92	52,31	62,80
Objem (ml)	71,90	68,84	58,91	49,00	59,80	52,71
Objem (ml)	54,30	44,24	74,12	72,29	41,50	66,44
Objem (ml)	100,80	93,31	119,48	119,29	128,71	129,34

Segment: 25
 Objem (ml): 128,90



011013046 26420827 12013046
 011013046 26420827 12013046
 011013046 26420827 12013046
 011013046 26420827 12013046

SRDEČNÍ FRAKCE: 62,9%
 SRDEČNÍ OBJEM: 82,91 ml
 STŘEDOBÍDNÝ MYOKARDIÁLNÍ OBJEM: 72,81 cm³

Segment	1	2	3	4	5	6
Objem (ml)	133,20	124,15	107,87	104,92	52,31	62,80
Objem (ml)	71,90	68,84	58,91	49,00	59,80	52,71
Objem (ml)	54,30	44,24	74,12	72,29	41,50	66,44
Objem (ml)	100,80	93,31	119,48	119,29	128,71	129,34

011013046 26420827 12013046
 011013046 26420827 12013046
 011013046 26420827 12013046
 011013046 26420827 12013046

SRDEČNÍ FRAKCE: 62,9%
 SRDEČNÍ OBJEM: 82,91 ml
 STŘEDOBÍDNÝ MYOKARDIÁLNÍ OBJEM: 72,81 cm³

Segment	1	2	3	4	5	6
Objem (ml)	133,20	124,15	107,87	104,92	52,31	62,80
Objem (ml)	71,90	68,84	58,91	49,00	59,80	52,71
Objem (ml)	54,30	44,24	74,12	72,29	41,50	66,44
Objem (ml)	100,80	93,31	119,48	119,29	128,71	129,34

Magnetická rezonance srdce

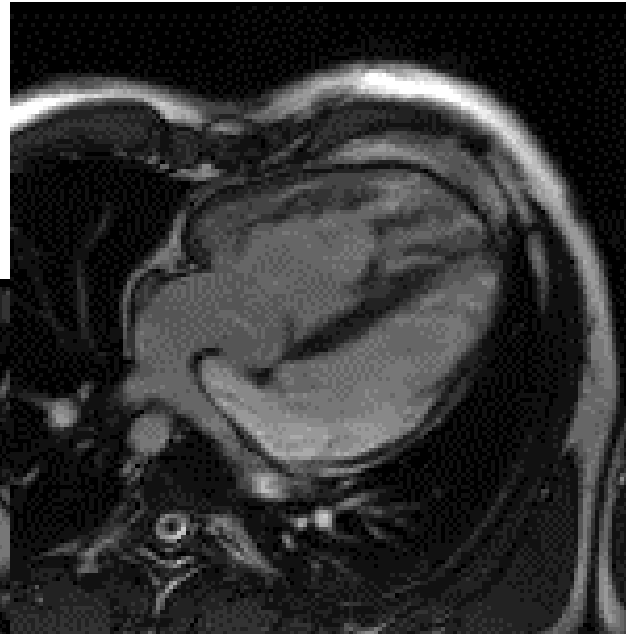
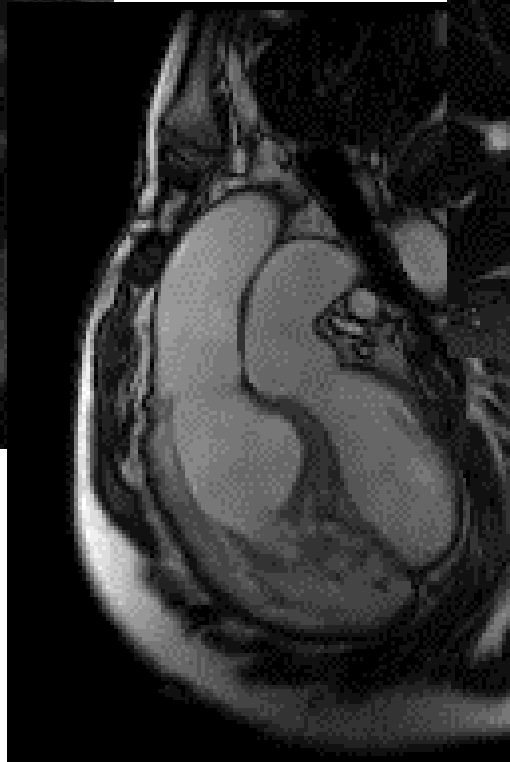
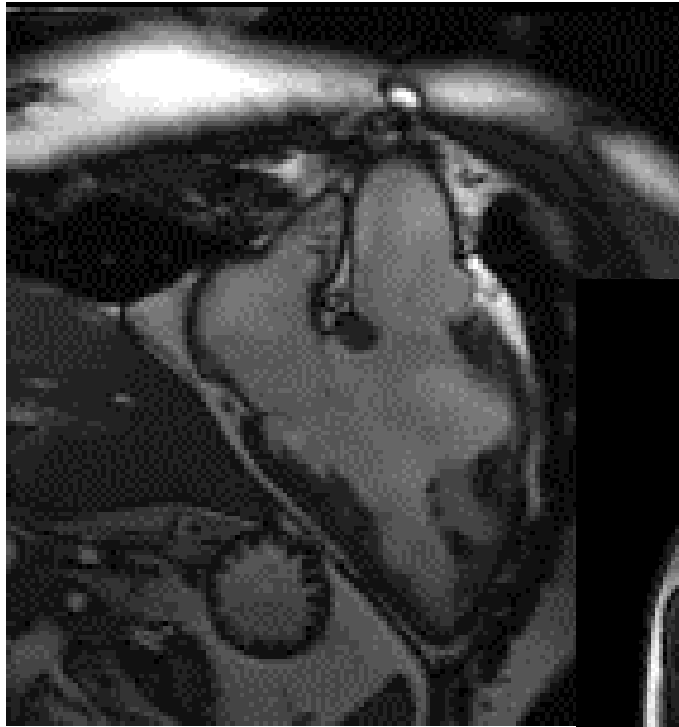
- www.childrenshospital.org



Echo vs. MRI

- Echo je metodou první volby ke zhodnocení velikosti a funkce PK
 - Většina parametrů je semikvantitativní, neměří objemy PK a EF přímo, ALE stačí ke klinickému rozhodnutí a prognóze rizika
- MR je metodou volby pro přesné a reprodučibilní měření objemů, EF PK
- Kombinace obou metod poskytuje kompletní informaci o morfologii a funkci PK

Systolická dysfunkce systémové pravé komory Závažná trikuspidální regurgitace



Indications for surgical intervention

In *symptomatic* patients with pulmonary venous atrium obstruction, surgical repair (catheter intervention rarely possible) is recommended.

I

C

In *symptomatic* patients with baffle stenosis not amenable to catheter intervention, surgical repair is recommended.

I

C

In *symptomatic* patients with baffle leaks not amenable to catheter-based closure, surgical repair is recommended.

I

C

In patients with severe systemic (tricuspid) AV valve regurgitation, without significant ventricular systolic dysfunction (EF >40%), valve repair or replacement should be considered, *regardless of symptoms*.

IIa

C

PA banding in adults, as LV training with subsequent arterial switch procedure, is not recommended.

III

C

Indications for catheter intervention

In *symptomatic* patients with baffle stenosis, stenting is recommended when technically feasible.

I

C

In *symptomatic* patients with baffle leaks and cyanosis at rest or during exercise, or with strong suspicion of paradoxical emboli, stenting (covered) or device closure is recommended when technically feasible.

I

C

In patients with baffle leaks and symptoms due to L–R shunt, stenting (covered) or device closure is recommended when technically feasible.

I

C

In *asymptomatic* patients with baffle leaks with substantial ventricular volume overload due to L–R shunt, stenting (covered) or device closure should be considered when technically feasible.

IIa

C

In patients with a baffle leak who require a PM/ICD, closure of the baffle leak with a covered stent should be considered, when technically feasible, prior to insertion of transvenous leads.

IIa

C

In *asymptomatic* patients with baffle stenosis, stenting may be considered when technically feasible.

IIb

C

Léčba selhání systémové PK

- Léčba – možnosti
 - ACE inhibitory/ARNI/SGLT2
 - Betablokátory??
 - Eplerenon

 - Resynchronizace

 - Double switch, retraining levé komory

 - Transplantace srdce

Závěr

Atriální korekce je život zachraňující výkon s dobrým přežitím do dospělosti

Pozdní důsledky jsou časté a závažné

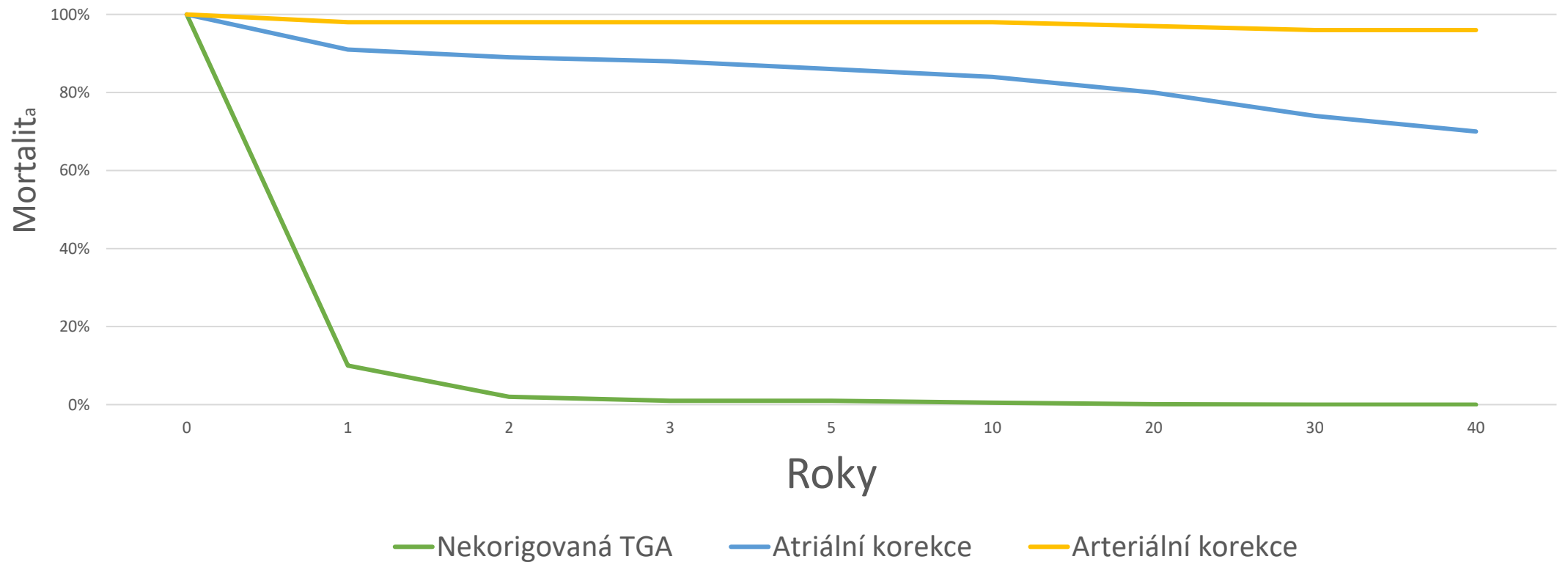
Pozdní intervence u TGA jsou důsledkem kardiochirurgických výkonů při primární korekci

Arteriální korekce předčí atriální korekci v dlouhodobém přežití i nižší četnosti reziduálních nálezů a komplikací



Bez chirurgické intervence se dožije jednoho roku jen 10% pacientů

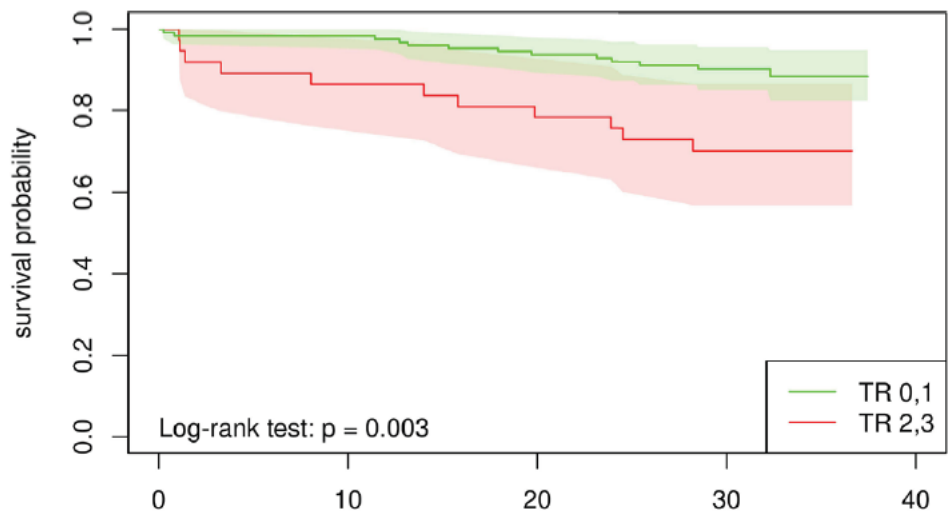
Přežití podle typu korekce



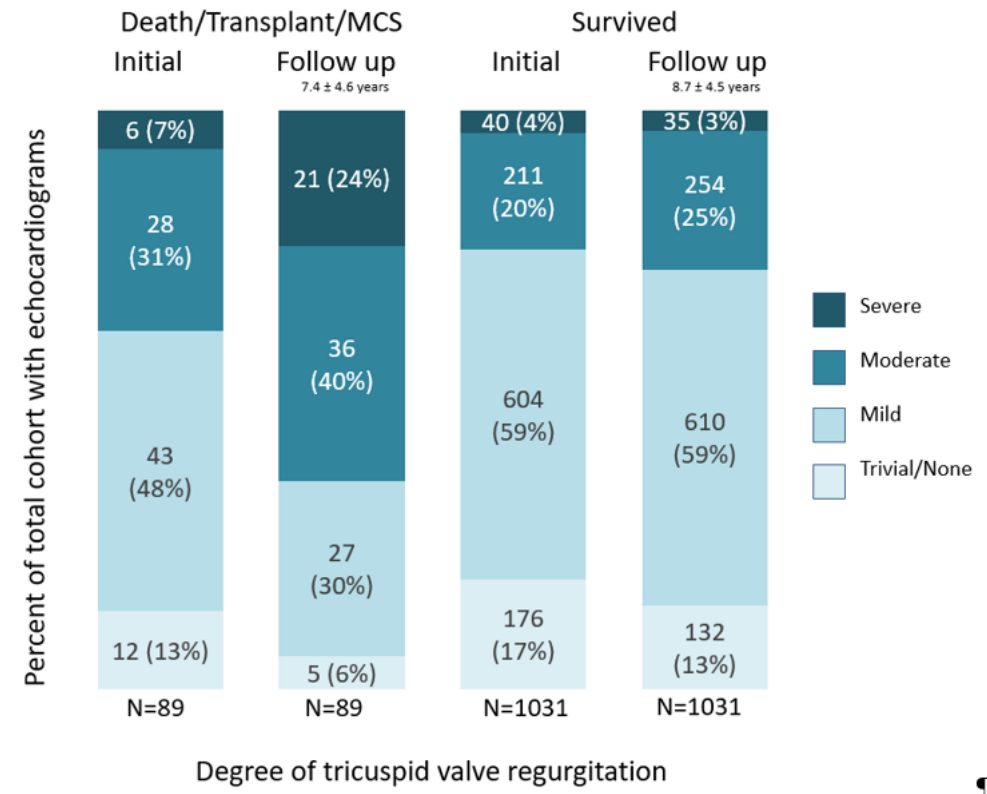
TGA – dlouhodobé přežití

- Závažná trikuspidální regurgitace ihned po iniciální korekci

- Závažná trikuspidální regurgitace v dlouhodobém sledování



at risk (TR 0,1):	0	5	10	15	20	25	30	35	40
at risk (TR 0,1):	125	123	123	120	117	110	79	17	0
at risk (TR 2,3):	37	33	32	31	29	26	23	7	0



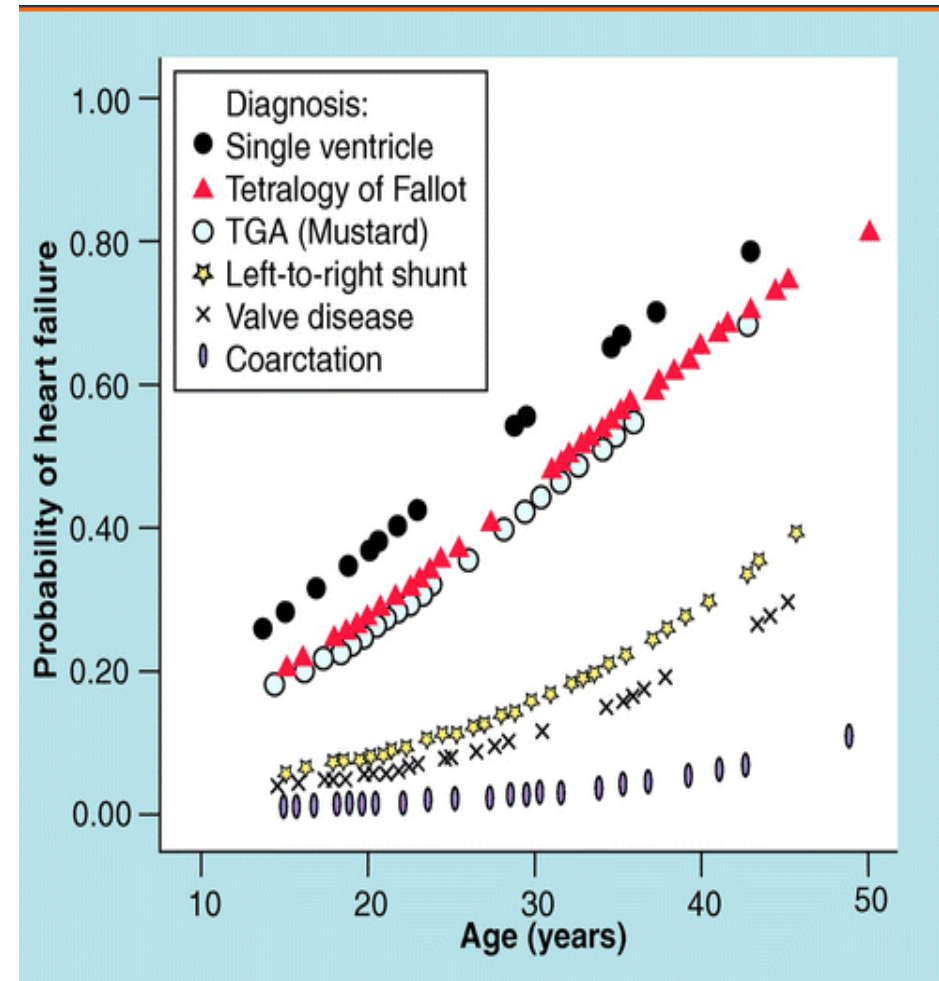
TGA/atriální redirekce – dlouhodobé důsledky

- Přežití 14 let 80%, 25 let 77%

Roos-Hesselink, EHJ, 2004

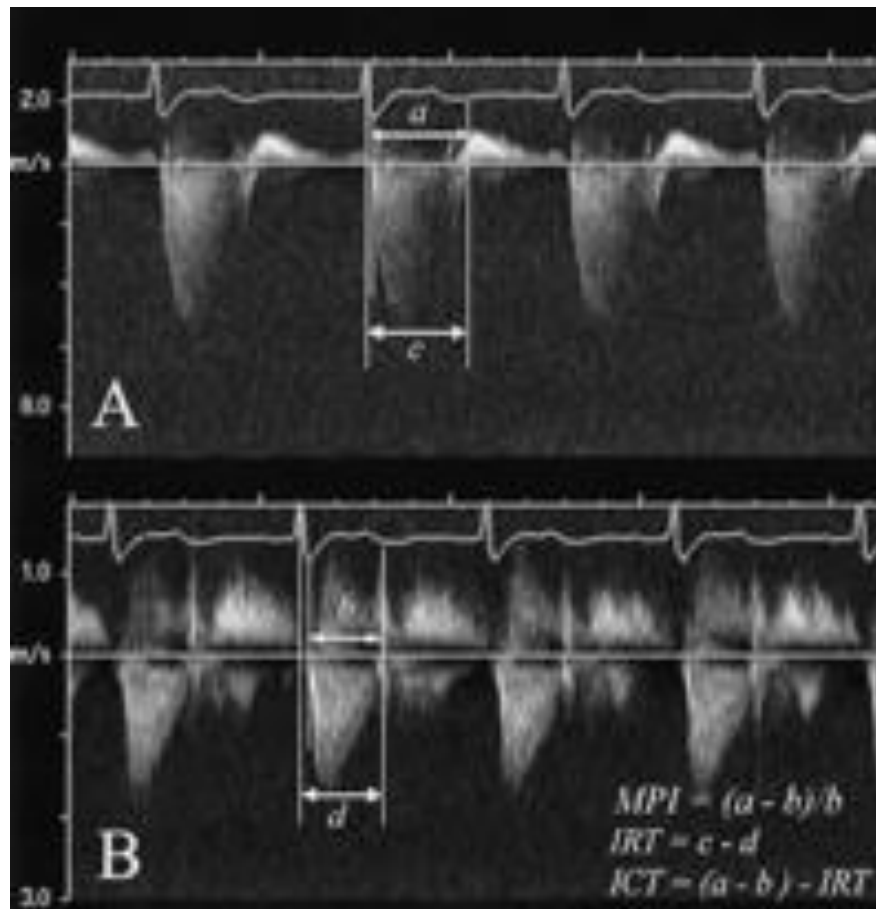
- Obstrukce venózních tunelů
- Arytmie
- Dysfunkce pravé komory
 - Po 25 letech až 61%
- Intolerance zátěže a srdeční selhání

Shaddy, Expert Rev Cardiovasc Ther.
2008



Echokardiografie

- MPI
 - Závislost na preloadu, afterloadu?



TGA

- MR angio
 - volume rendering technique
 - multiplanar reformation

