

# Co dělat a nedělat

aneb take home message

MUDr. Lumír Koc, Ph.D.

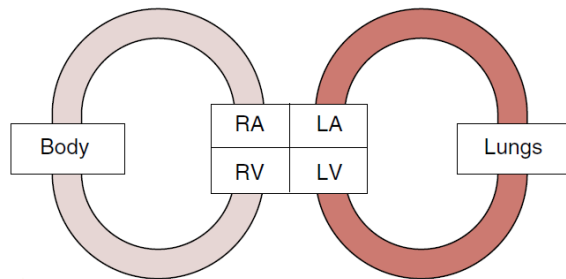
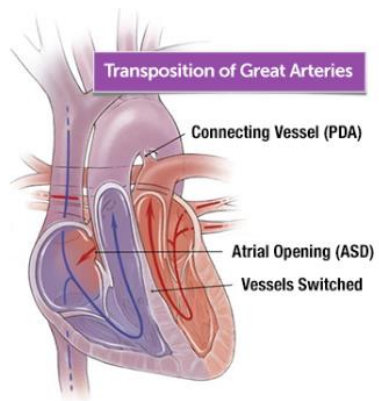


**INTERNÍ  
KARDIOLOGICKÁ  
KLINIKA** FN BRNO a LF MU

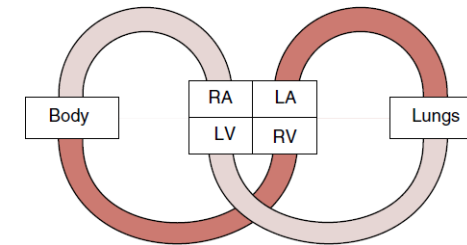
# Transpozice velkých tepen

Z pravé komory odstupuje aorta

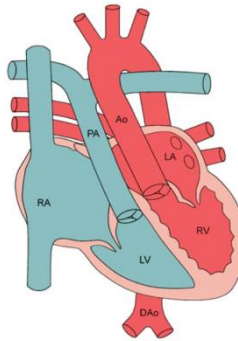
Z levé komory odstupuje plicnice



D-TGA

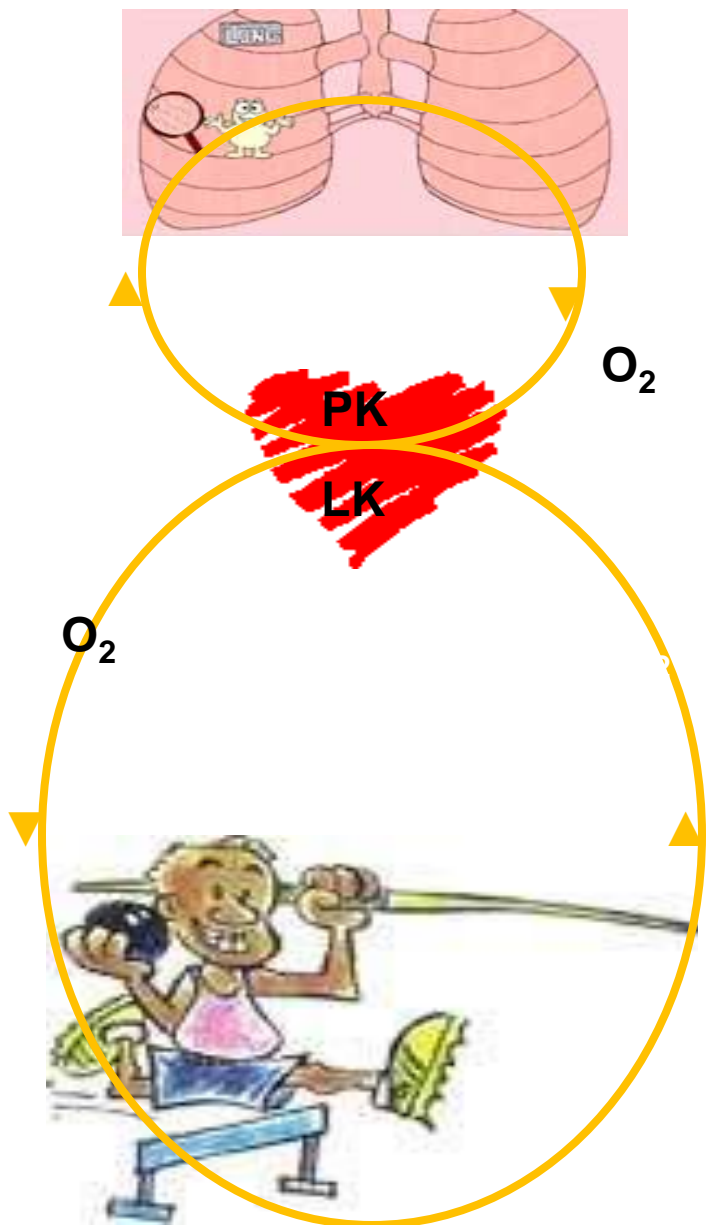


ccTGA

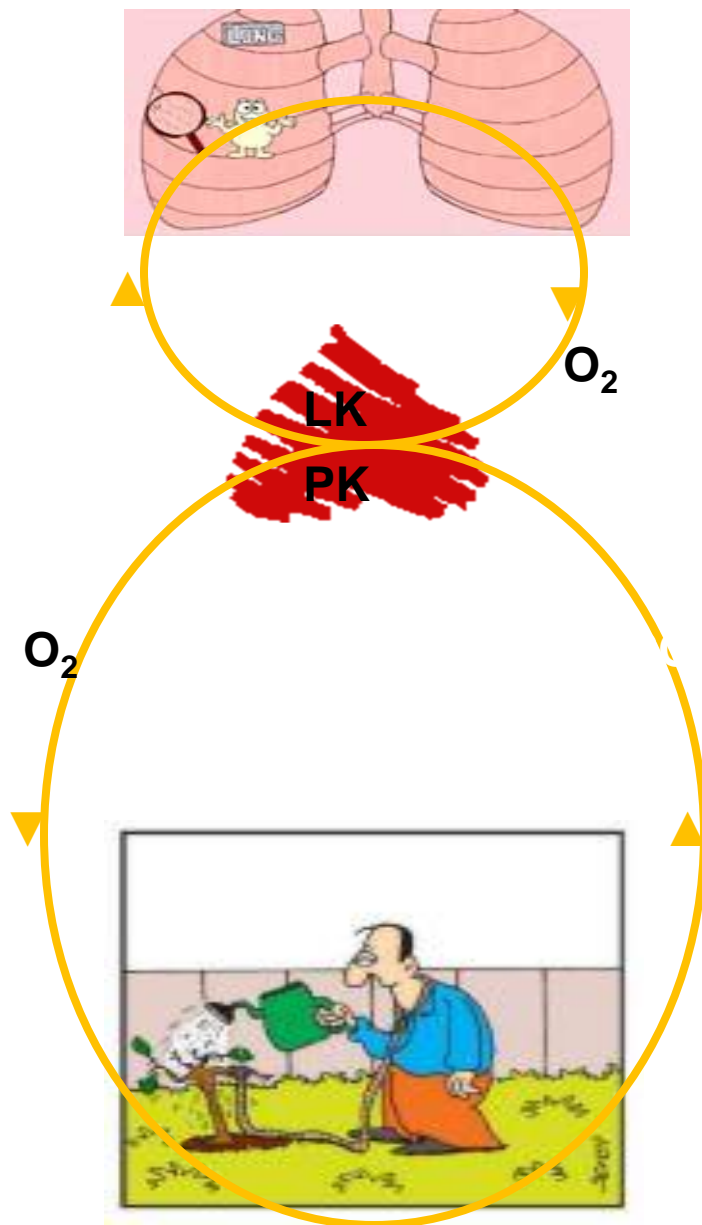


- Druhá nejčastější cyanotická VSV
- Systémový a plicní oběh paralelně
- Neoperovaná – kritická
- Vzácná
- Syst. a plic. oběh v sérii
- Teoreticky může být nepoznána do dospělosti

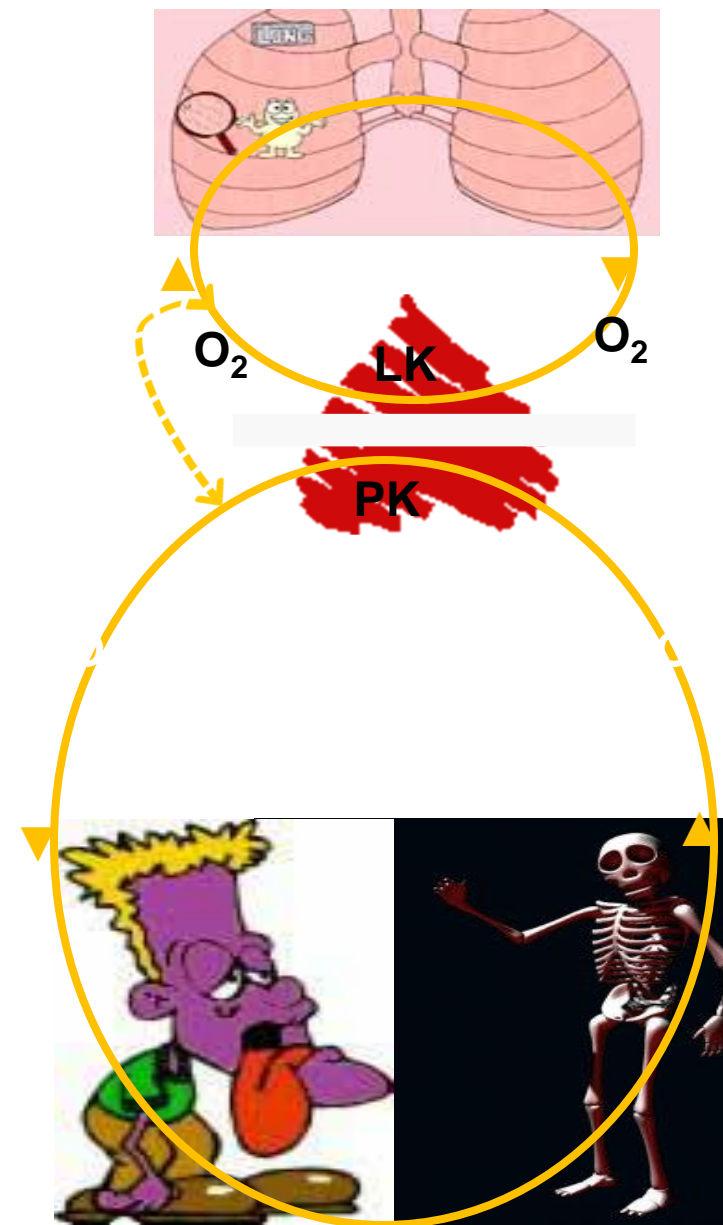
norma  
TGA arteriální switch  
TGA Rastelli (REV, Nikaidoh)



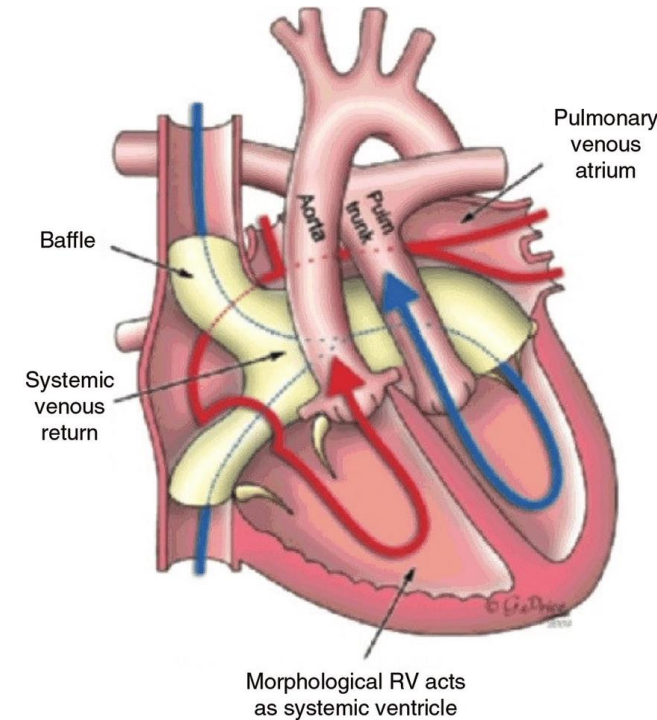
ccTGA neoperovaná  
TGA atriální switch



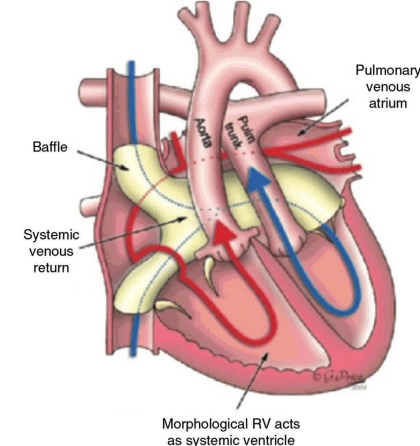
TGA neoperovaná



# TGA po atriálním switchi v dospělosti – nejčastější komplikace



# Dysfunkce systémové pravé komory, Trikuspidální regurgitace - patofyziologie

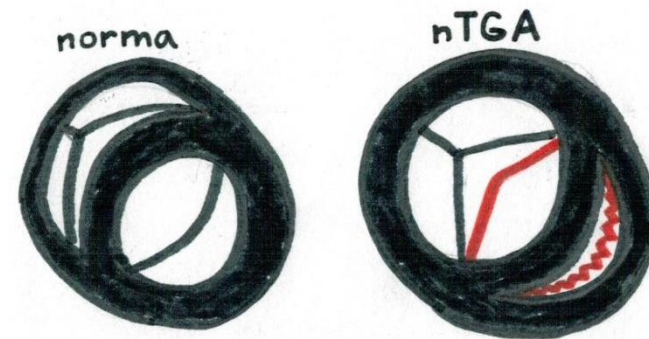


- Selhání myokardu PK

- oproti LK jiný tvar, longitudinální vlákna, ↓ koron.zásobení
- ↑afterload → PK hypertrofuje → ↓ koron.rezerva → ↓ ↓ koron. zásobení → fibroza
- event. perioperační poškození

- Systémová AV-regurgitace (trikuspidální)

- Shift IVS doleva, dilatace PK
- Zhoršení Tri reg.
- Zvýšená objemová zátěž

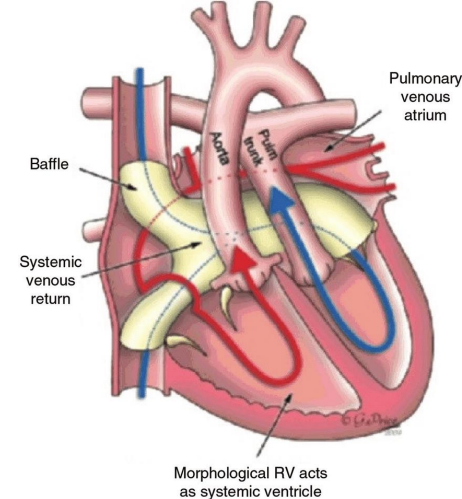


- Dyssynchronie (RBBB + stimulace bradyartmií)

- Porušený atrioventrikulární transport síňovými tunely

# Dysfunkce systémové pravé komory

## Trikuspidální regurgitace



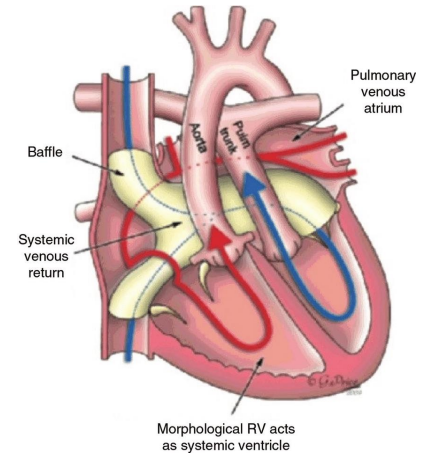
- Nejzásadnější faktor, který limituje prognózu pacientů
- Echokardiografie – co nejvíce parametrů, důležitý vývoj v čase
- MRI
- Medikamentózní léčba – „klasická léčba“ indikována při symptomech (CAVE BB)
- Široký QRS komplex (nativní či stimulovaný) – resynchronizace
- **Náhrada** (plastika) trikuspidální chlopně před selháním pravé komory
- OTS

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**

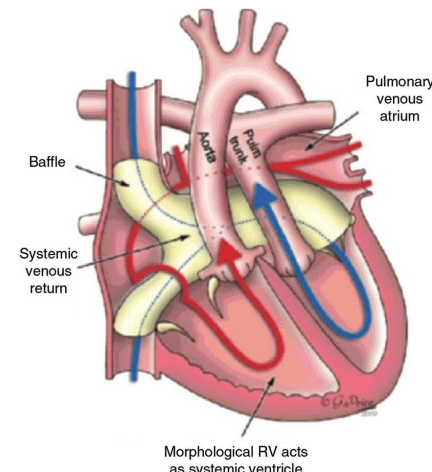
# Dysfunkce sinusového uzlu a chronotropní inkompetence



- Postincizionálně
- Pravidelná monitorace EKG holterem
- Symptomatická bradykardie – implantace PM

# Supraventrikulární tachyarytmie

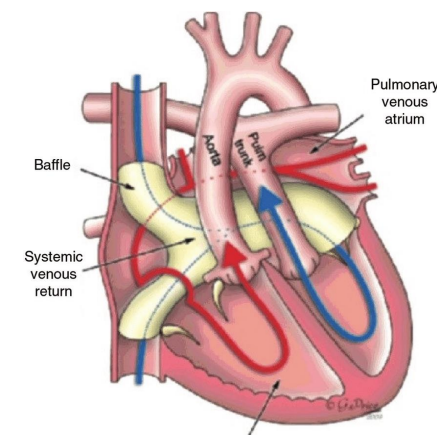
- Nejčastěji flutter síní dependentní na cavo-trikuspidálním isthmu
- Intraatriální reentry tachykardie – postincizionální
- Katéťrová léčba na prvním místě před antiarytmiky
  - Obtížný přístup
- Individuální posouzení nutnosti antikoagulační terapie





# Komorové arytmie a náhlá srdeční smrt

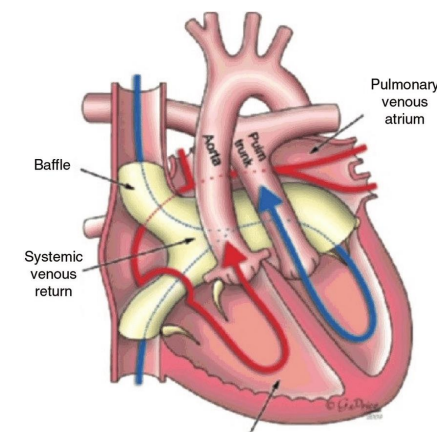
- Polymorfní KT, FIKO u selhávající pravé komory
- Monomorfní KT s postincizionálními reentry u komplexní TGA
- KT/FIKO spouštěná SVT (tachykardie -> nedostatečný preload hypertrofické RV přes tunely v síních -> snížený TO -> ischemie -> KT/FIKO



Morphological RV acts as systemic ventricle

# Sekundární prevence NSS

In patients with CHD presenting with sustained VAs, evaluation for residual lesions or new structural abnormalities is recommended. <sup>892,893</sup>	<b>I</b>	<b>B</b>
In patients with CHD with not tolerated VT/ aborted CA due to VF, ICD implantation is indicated after exclusion of reversible causes. <sup>349,350</sup>	<b>I</b>	<b>C</b>
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. <sup>c 899–901</sup>	<b>IIa</b>	<b>C</b>
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. <sup>890,895</sup>	<b>IIa</b>	<b>C</b>



Morphological RV acts as systemic ventricle

# Primární prevence NSS

In patients with CHD with presumed arrhythmic syncope and with either at least moderate ventricular dysfunction or inducible SMVT on PES, ICD implantation should be considered. <sup>887,889,902</sup>	<b>IIa</b>	<b>C</b>
In patients with advanced single ventricle or systemic RV dysfunction with additional risk factors, <sup>c</sup> ICD implantation may be considered. <sup>890,891</sup>	<b>IIb</b>	<b>C</b>

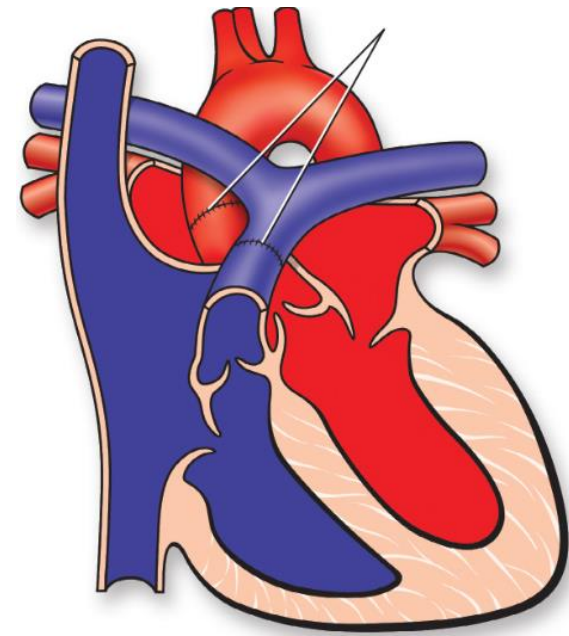
<sup>c</sup>Data are sparse and risk factors may be lesion-specific, including non-sustained VT, NYHA II/III, severe AV valve regurgitation, and wide QRS  $\geq 140$  ms (transposition of

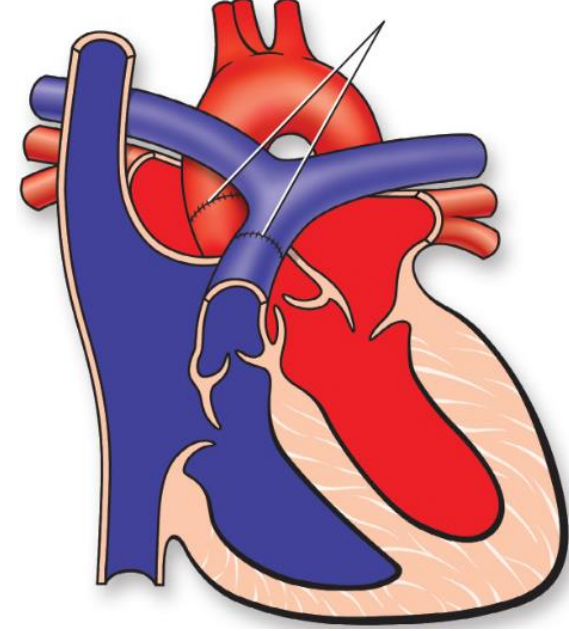
# Stenózy síňových tunelů, stenózy plicních žil, zkraty v síních

In <i>symptomatic</i> patients with pulmonary venous atrium obstruction, surgical repair (catheter intervention rarely possible) is recommended.	<b>I</b>	<b>C</b>
In <i>symptomatic</i> patients with baffle stenosis not amenable to catheter intervention, surgical repair is recommended.	<b>I</b>	<b>C</b>
In <i>symptomatic</i> patients with baffle leaks not amenable to catheter-based closure, surgical repair is recommended.	<b>I</b>	<b>C</b>
In <i>symptomatic</i> patients with baffle stenosis, stenting is recommended when technically feasible.	<b>I</b>	<b>C</b>
In <i>symptomatic</i> 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.	<b>I</b>	<b>C</b>

In patients with baffle leaks and symptoms due to L–R shunt, stenting (covered) or device closure is recommended when technically feasible.	<b>I</b>	<b>C</b>
In <i>asymptomatic</i> 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.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
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.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
In <i>asymptomatic</i> patients with baffle stenosis, stenting may be considered when technically feasible.	<b>IIb</b>	<b>C</b>

TGA po arteriálním switchi – nejčastější komplikace





- Výborná prognóza
- Dilatace neoaortálního kořene s aortální regurgitací
- Supravalvární pulmonální stenóza, stenóza větví plicnice
- Stenózy koronárních tepen

Stenting or surgery (depending on substrate) is recommended for coronary artery stenosis causing ischaemia.

**I**

**C**

Neo-aortic root surgery should be considered when the neo-aortic root is >55 mm, providing average adult stature (for neo-aortic valve replacement for severe neo-aortic AR see valvular heart disease guidelines with special considerations<sup>6</sup>).

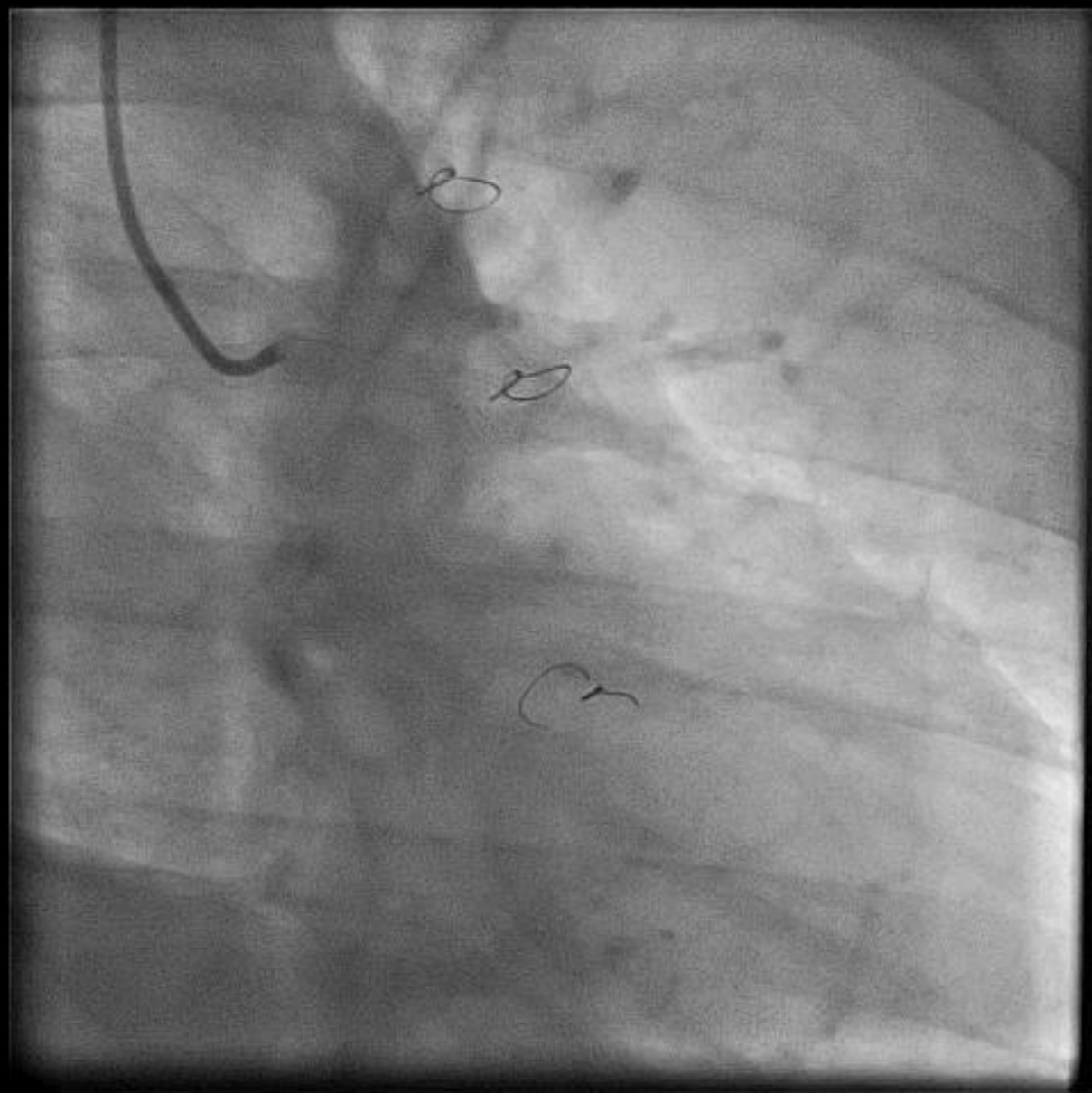
**IIa**

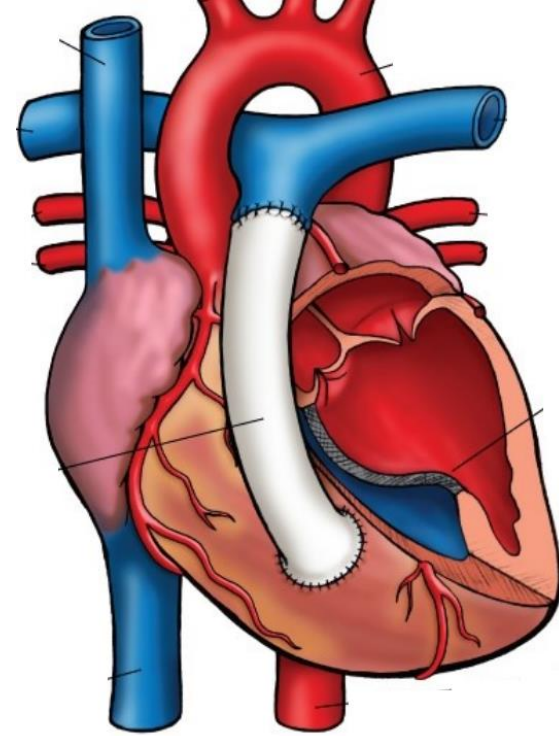
**C**

Stenting should be considered for PA branch stenosis, regardless of symptoms, if >50% diameter narrowing and RVSP >50 mmHg and/or related reduced lung perfusion are present.

**IIa**

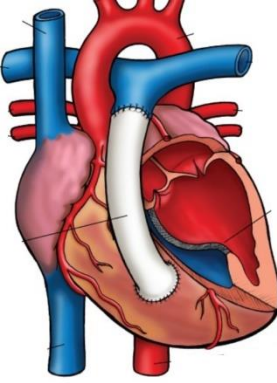
**C**





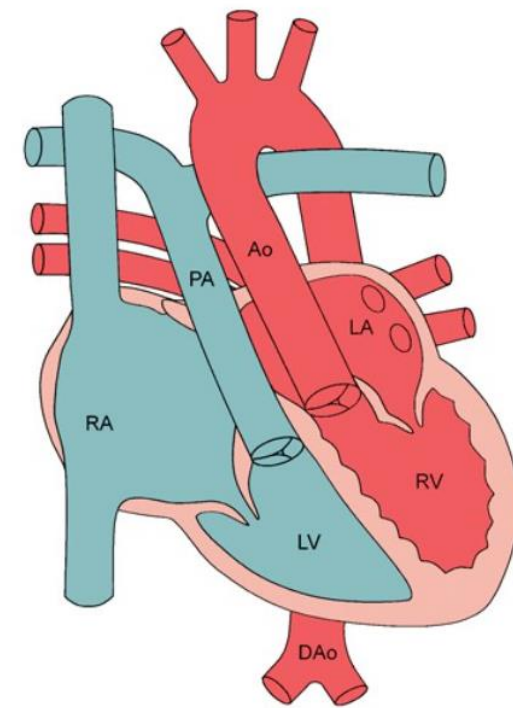
TGA po Rastelliho korekci v dospělosti –  
nejčastější komplikace





- Degenerace konduitu mezi pravou komorou a plicnicí
- LVOTO – obstrukce toku do aorty
- Residuální VSD na okrajích záplaty
- AV blok, arymie
- Endokarditida (konduit)
- Výhodnější alternativou může být REV nebo Nikaidoh

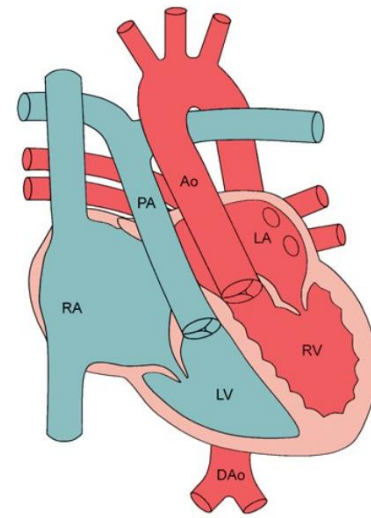
Recommendations	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
<i>Symptomatic</i> patients with RVSP >60 mmHg (may be lower in case of reduced flow) and/or severe PR <sup>c</sup> should undergo intervention with preference for catheter intervention (TPVI) if anatomically feasible.	<b>I</b>	<b>C</b>
<i>Asymptomatic</i> patients with severe RVOTO and/or severe PR should be considered for intervention, preferably catheter intervention (TPVI) if anatomically feasible, when at least one of the following criteria is present: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Decrease in objective exercise capacity (CPET).</li> <li>• Progressive RV dilation to RVESVi <math>\geq 80</math> mL/m<sup>2</sup>, and/or RVEDVi <math>\geq 160</math> mL/m<sup>2</sup>, and/or progression of TR to at least moderate.</li> <li>• Progressive RV systolic dysfunction.</li> <li>• RVSP &gt;80 mmHg.</li> </ul>	<b>IIa</b>	<b>C</b>



Vrozeně korigovaná transpozice velkých tepen  
– nejčastější komplikace v dospělosti

# Dysfunkce systémové pravé komory

## Trikuspidální regurgitace



- Často abnormální trikuspidální chlopeň
- Významná Tri reg. častěji než u TGA po atriálním switchi
- Rekonstrukce – málokdy úspěšná, náhrada metodou volby
- EF RV < 40%, TKsAP nad 50mmHg, Fisi, NYHA III-IV – prediktory mortality po zákroku

In *symptomatic* patients with severe TR and preserved or mildly impaired systemic RV systolic function (EF >40%), TV replacement is indicated.

**I**

**C**

In *asymptomatic* patients with severe TR and progressive systemic RV dilatation and/or mildly impaired systemic RV systolic function (EF >40%), TV replacement should be considered.

**IIa**

**C**

In *symptomatic* patients with severe TR and more than mildly reduced systemic RV systolic function (EF ≤40%), TV replacement may be considered.

**IIb**

**C**

# AV blokáda

- Prevalence při narození 10%
- Roční nárůst o 2%, v padesáti letech 50% pacientů AVB III. st.
- Stimulace subpulmonární levé komory -> dyssynchronie již tak přetěžované systémové pravé komory -> progresse dysfunkce PK

# Shrnutí strategií kardiostimulace u systémové RV

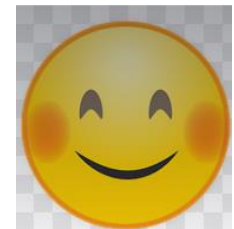
- Konvenční stimulace subpulmonární komory



- Resynchronizace
  - Upgrade z konvenční stimulace na biventrikulární

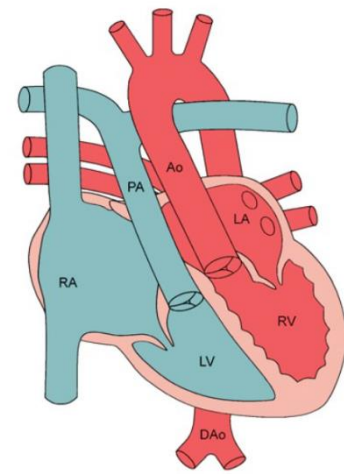


- Prosynchronizace
  - Primárně biventrikulární stimulace
  - Výběr nejvhodnějšího místa stimulace, abychom se vyhnuli dyssynchronii (stimulace převodního systému)



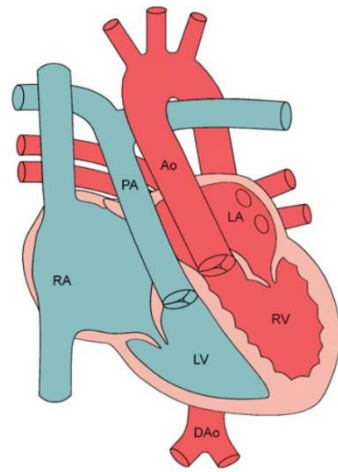
# Resynchronizace – na co myslet

- Dlouhá expozice stimulaci u mladého pacienta
  - Ne každá technicky možná varianta je z dlouhodobého hlediska výhodná
- Nedržet se striktních pravidel, pokud jde o indikaci CRT
  - Je třeba být proaktivní
  - Využít příležitosti (kardiochirurgický zákrok)
- Zvážit konkrétní situaci každého pacienta
  - Elektromechanická dyssynchronie
  - Použití stávajících elektrod
  - Riziko kardiostimulačního systému
    - Infekce, trombóza žil, stenóza tunelů (TGA po atriálním switchi)
- Každá indikace ke kardiostimulaci musí být probrána v multidisciplinárním týmu



# Tachyarytmie

- Přidatné síňokomorové dráhy
- Síňové arytmie -> dilatace síní při významné trikuspidální regurgitaci
- Kontrola rytmu preferována před kontrolou TF
- Preferována katetrizační ablace před dlouhodobým podáváním antiarytmik
- Komorové arytmie



# Závěr

- Pacientů s VSV přibývá
- Stále se jedná o malou skupinu pacientů se specifickými problémy
- Sledování v centru s dostatečnými zkušenostmi