


Vrozené srdeční vady a atestace z kardiologie 2023

Tomáš Zatočil  Daniela Žáková 

Fakultní nemocnice Brno, IKK 
Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti – BRNO



Otázky k atestaci - VSV

- 4/ Vrozené srdeční vady
- 5/ *Pravostranná srdeční katetrizace*
- 8/ *Nekoronární perkutánní intervence*
- 18/ *Srdce a těhotenství*
- 20+46/ *Léčba plicní arteriální hypertenze*
- 22/ *Plicní hypertenze*
- 28/ Péče o nemocné s vrozenou srdeční vadou
- 32/ *Měření minutového objemu srdečního, kvantifikace zkratových vad*
- 43/ Zkratové srdeční vady
- 44/ Nemocný po korekci vrozené srdeční vady
- 49/ Defekt septa síní

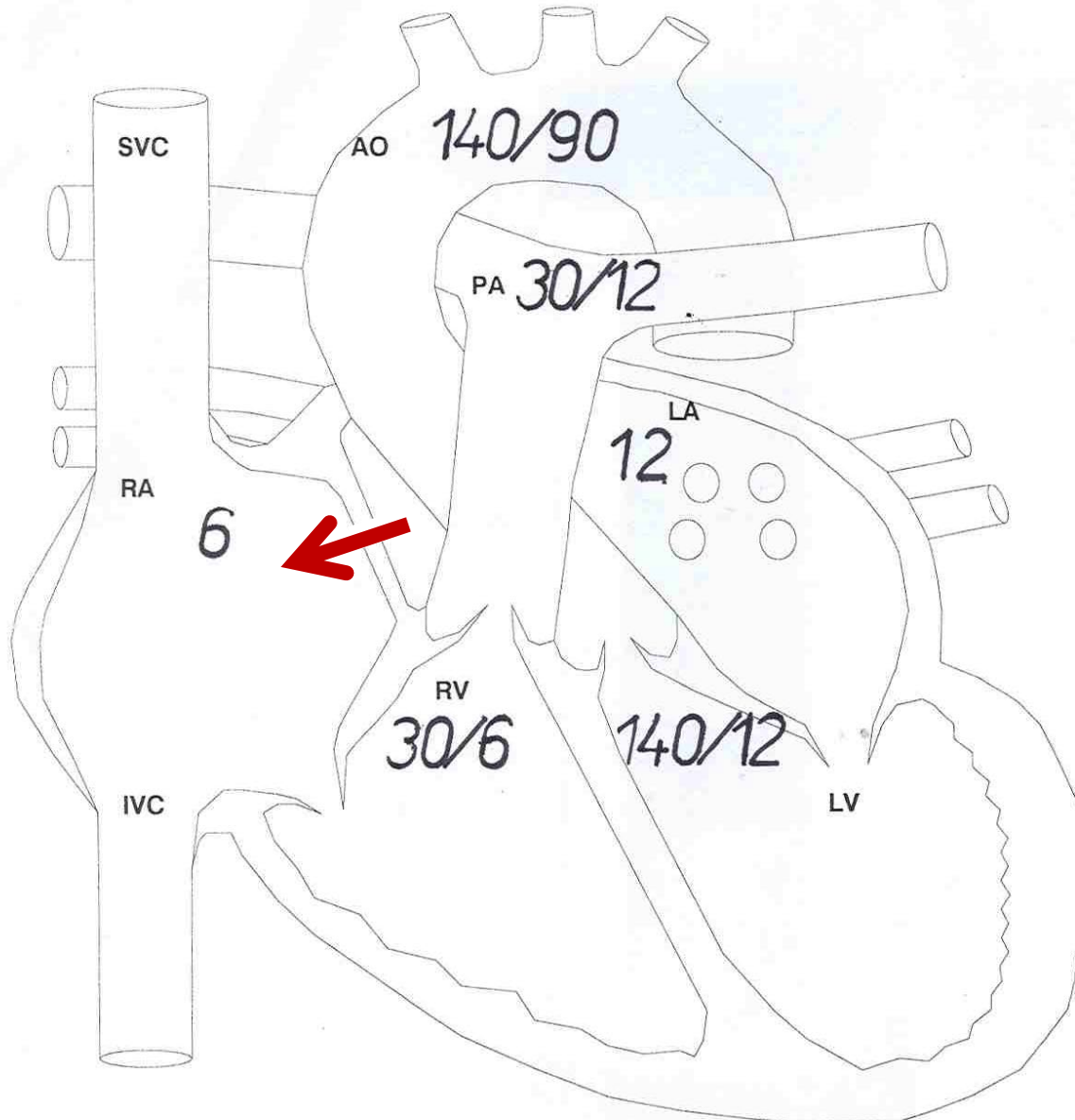
5-12/50

10-24%

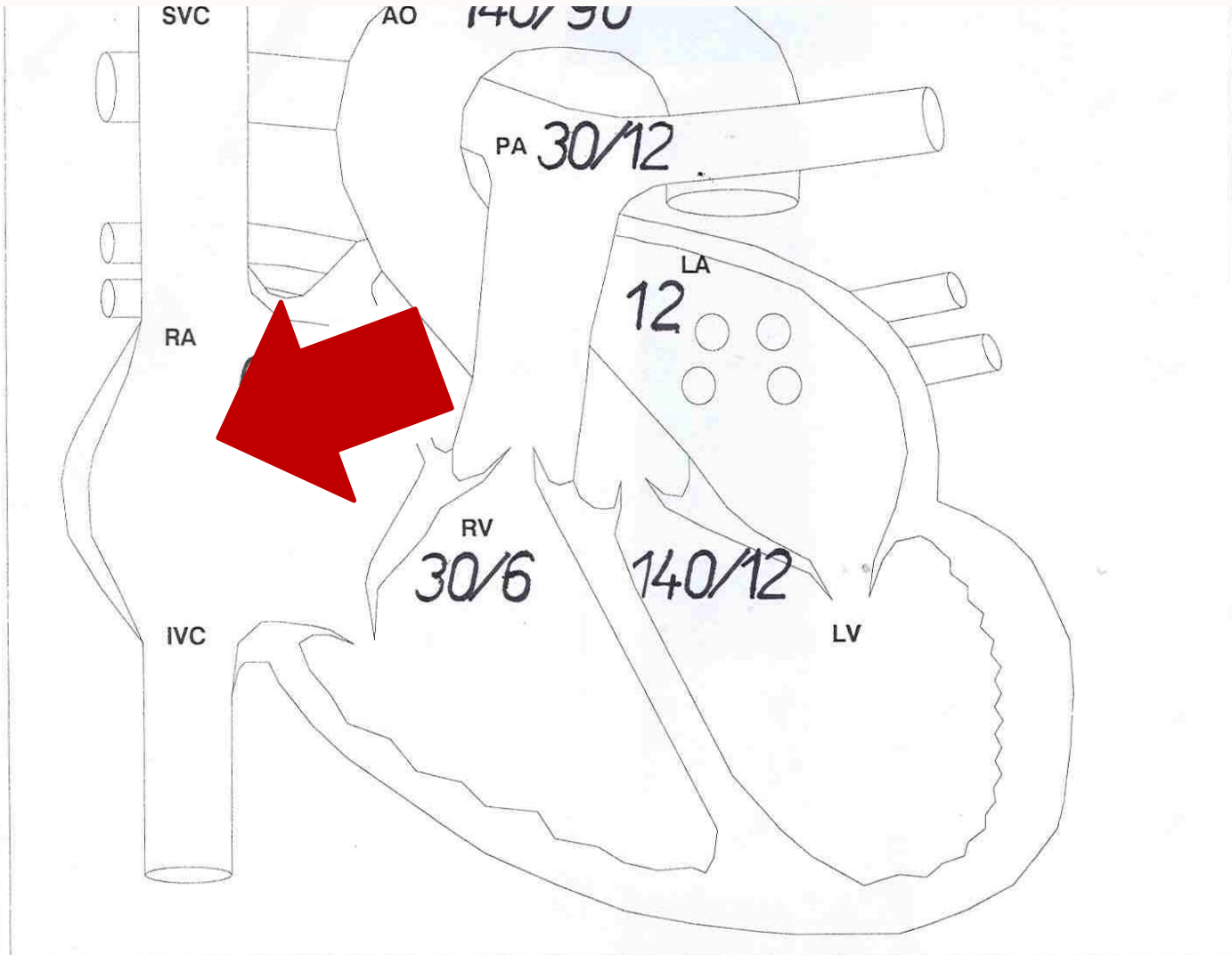
4/ Vrozené srdeční vady

- **zkratové vady**
 - **obstrukce levého srdce**
 - aortální stenóza valvární, subvalvární, supervalvární
 - koarktace aorty, interupce aortálního oblouku aj.
 - **obstrukce pravého srdce**
 - pulmonální stenóza valvární, subvalvární, supervalvární, periferní
 - Fallotova tetralogie (=PuS+VSD)
 - Ebsteinova anomálie
 - **transpozice velkých tepen**
 - transpozice („úplná“, „kompletní“, „nekorigovaná“, D-TGA, n-TGA)
 - vrozeně korigovaná transpozice (L-TGA, cc-TGA)
 - **vady s funkčně společnou komorou**
 - různé složité vady neřešitelné na dvojkomorovou cirkulaci → TCPC
 - **ostatní**
 - ~~bikuspidní Ao chlopeč~~ mezi VSV v užším slova smyslu nezapočítáváme (1-2% vs. 0,6-1% všech ostatních VSV dohromady)
 - ~~FOA~~ považováno za variantu normy
- [cyanotické / necyanotické] [jednoduché / středně komplexní / vysoce komplexní] • kritické VSV novorozence [operované / neoperované]*

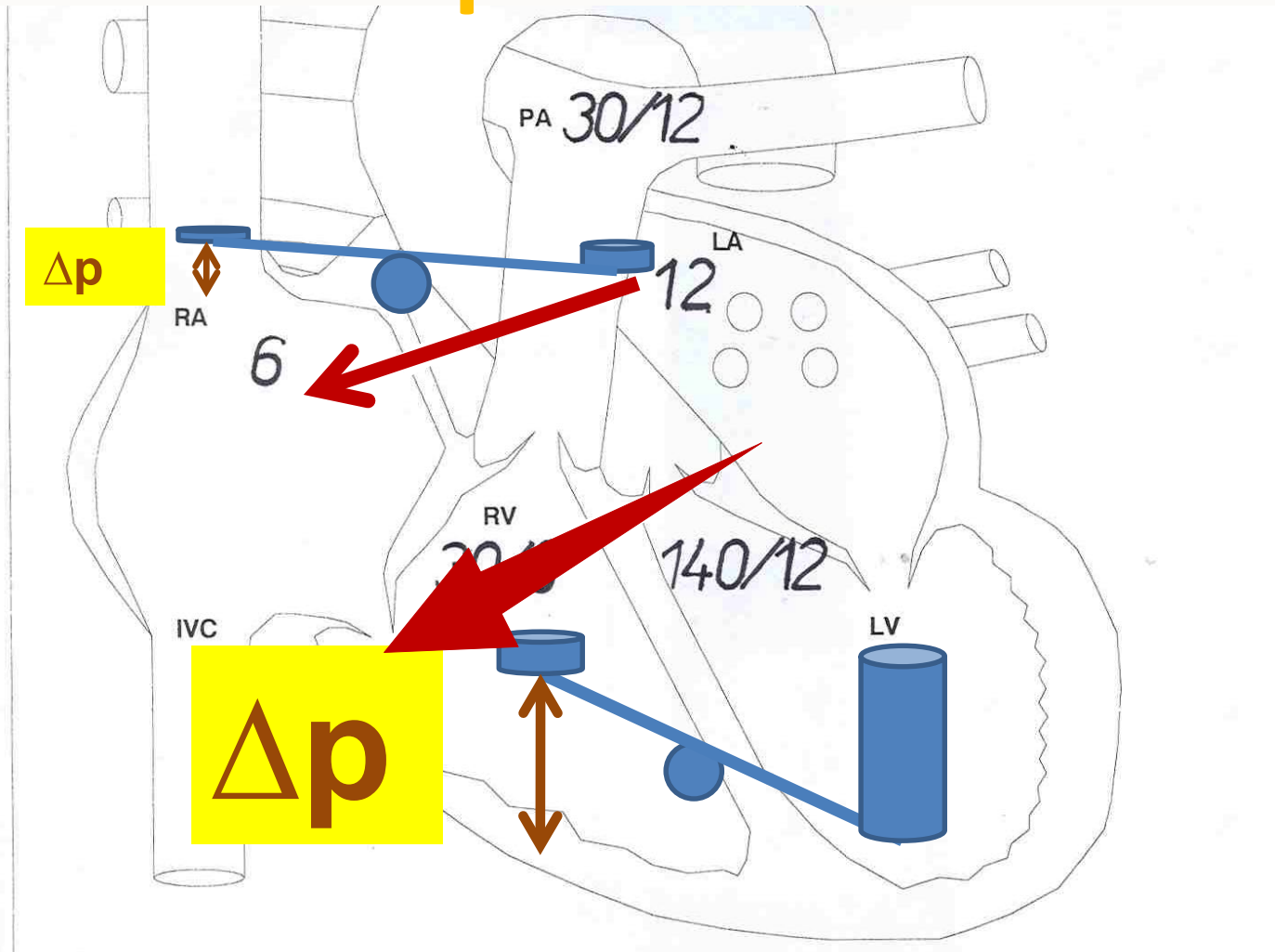
43/ Zkratové srdeční vady u



Velikost zkratu ≈ objemové přetížení



Tlakový spád ≈ objemové i tlakové přetížení



Lokalizace LP zkratů – typ VSV

● jednoduché zkraty

-pretrikuspidální

defekt síňového septa (**ASD**)

anomální návrat plicních žil (**APVR**)

-posttrikuspidální

defekt komorového septa (**VSD**)

perzistující Botallova dučej (**PDA**)

● kombinované zkraty

● komplexní VSV

defekt AV septa (**AVSD**)

truncus arteriosus (**TA**)

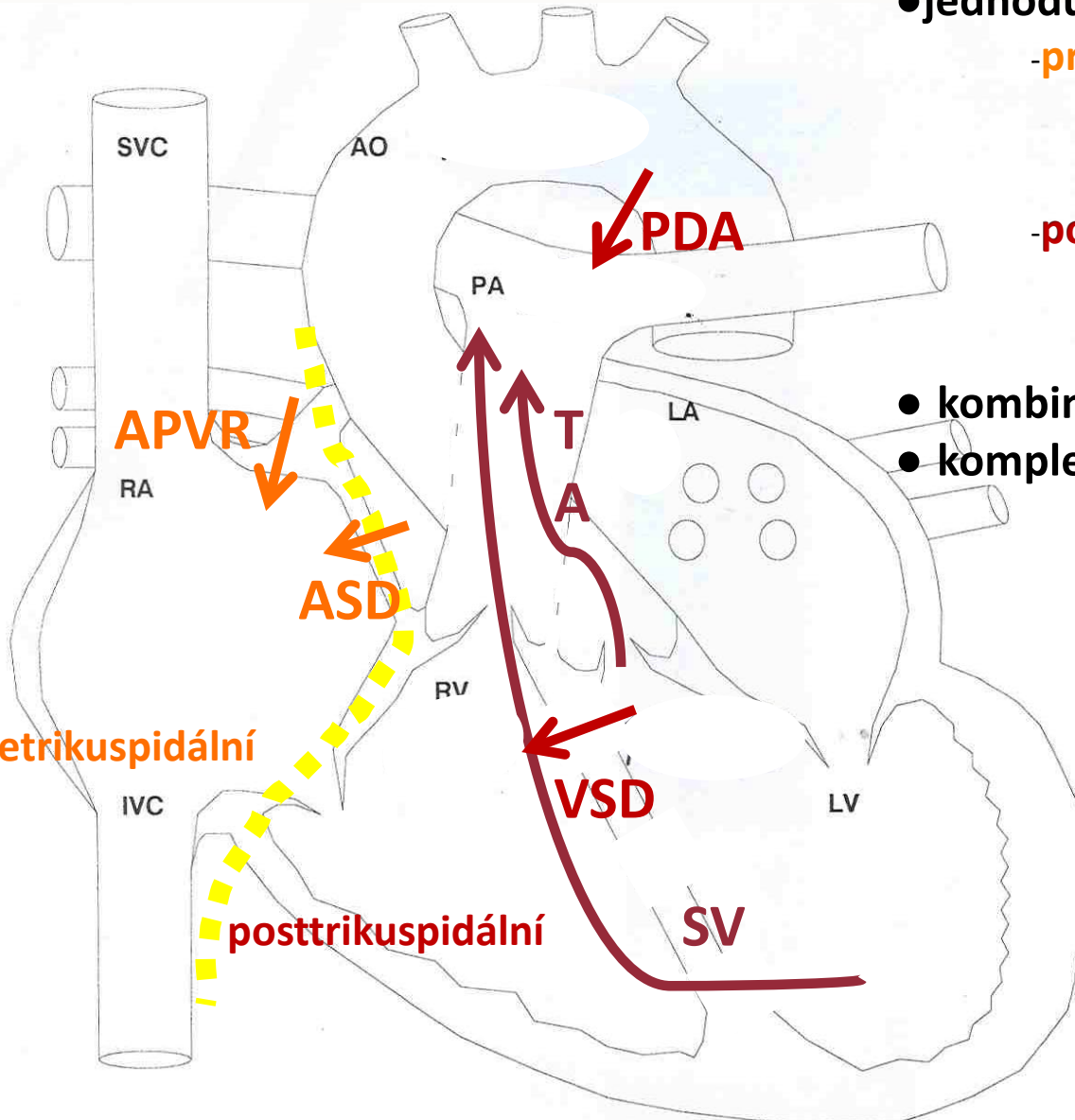
jednokomorové srdce (**SV**)

(bez obstrukce plicní cirkulace)

transpozice velkých tepen s dučejí
nebo defektem komorového septa
(**TGA s VSD/PDA**)

(bez obstrukce plicní cirkulace)

ostatní (systém.-pulmonální kolaterály, koronární
aj fistuly, anomální odstup levé koronární tepny z
plicnice, chirurgicky vytvořené paliativní spojky)

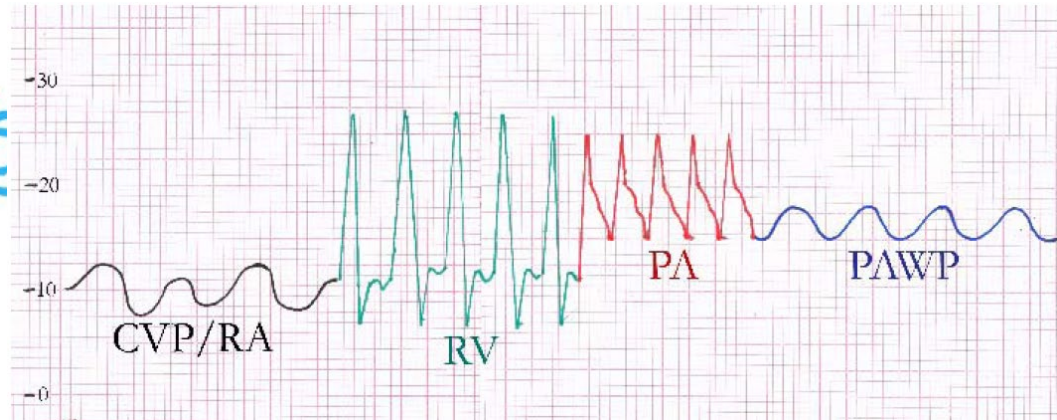
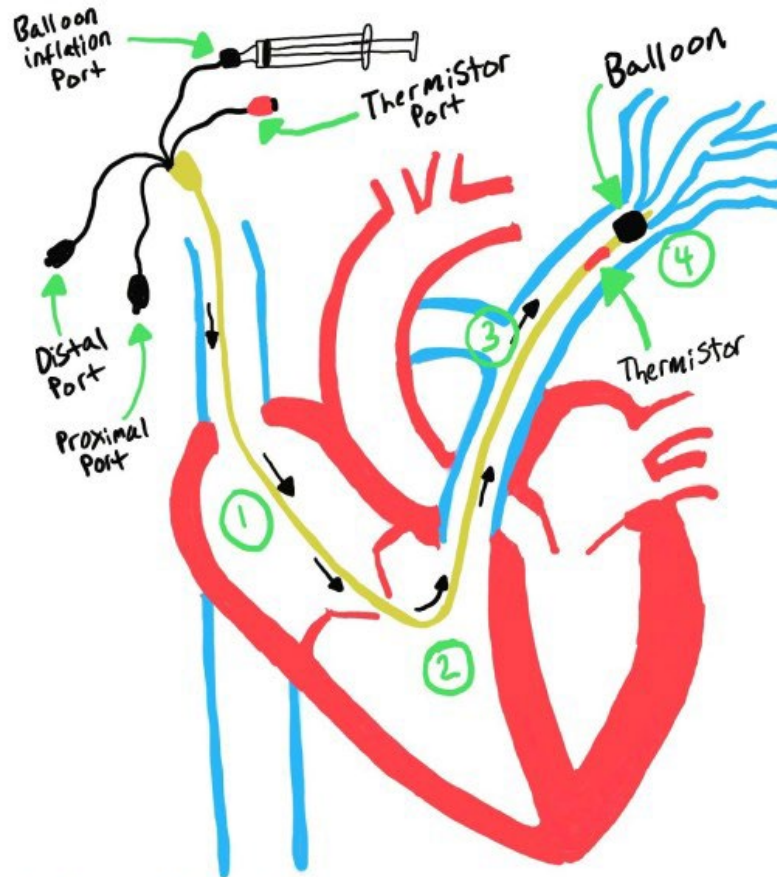


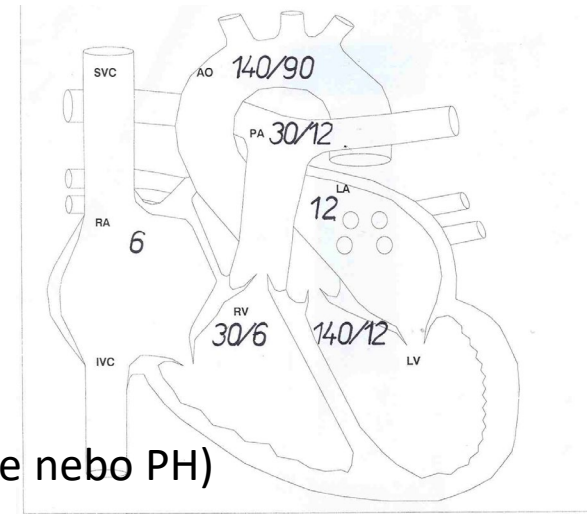
- I. měření tlaků v srd. oddílech - **tonometrie**
- II. měření sat. O₂ v srd. oddílech - **oxymetrie**
- III. distribuce indikátoru ke stanovení výdeje - **diluční metody, nejčastěji termodiluce**
- IV. **Fickova metoda**
- V. **přímý nástřik – kardioangiografie – morfologie, stenozy, zkraty, spojky apod.**

Všechny metody do značné míry dnes nahrazuje echo aj. imaging

I. měření tlaků v srd. oddílech - tonometrie

- dx. tono Schwan-Ganzovým centrálním žilním katetrem
(pro sin. tono z tepny!)





- TK z jednotlivých srdečních oddílů

- mj. PAMP a PCW k výpočtu PVR k posouzení operability

- ↑TK v srdeční dutině:

- obstrukce distálně (např. ↑PK →stenóza plicnice nebo PH)

- +určení etáže obstrukce (např. ↑PK a norm. AP →stenóza plicnice)

- ↑PK a ↑AP →PH

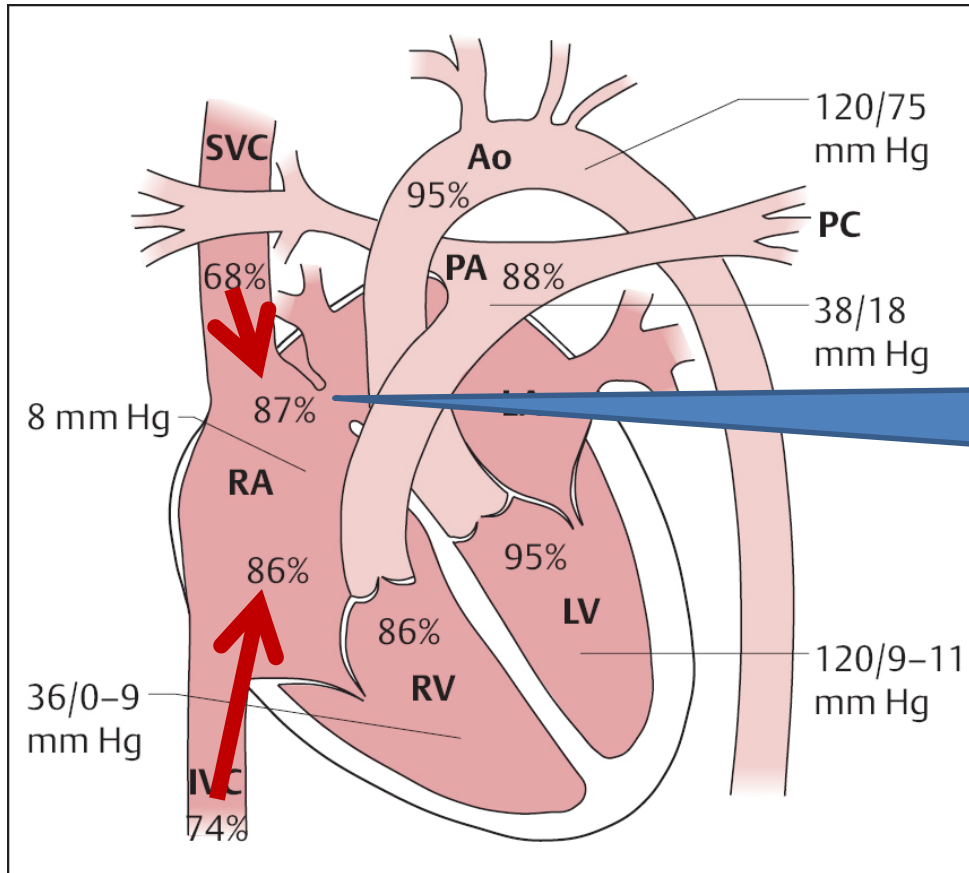
- městnání proximálně (např. ↑LS/PCW a ↑AP →přenesení vysokých tlaků přes plíce ze selhávajícího systémového oběhu -“postkapilární PH“)

- ↓TK v srdeční dutině:

- její nenaplnění (např. ↓periferie plicnice za stenózou →plicní hypoperfuze toho segmentu)

II. měření sat. O₂ - oxymetrie

- Saturační skoky → **zkrat**

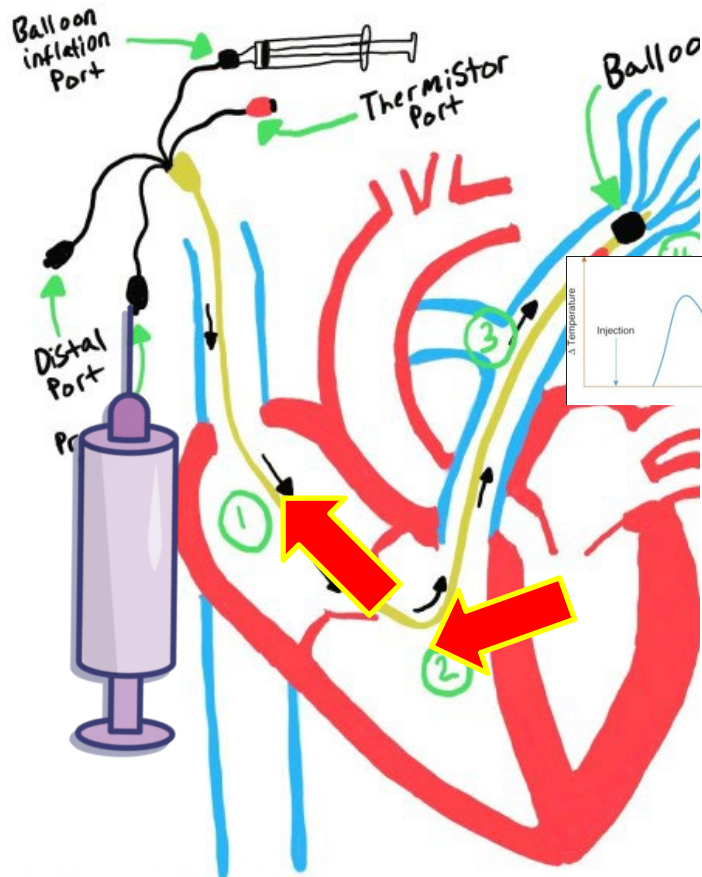


např. skokové zvýšení sat. O₂ mezi DŽ a PS svědčí o přítoku okysličené krve na etáži síní - ASD

- Vzorky z více míst se užívají k Fickově metodě

III. distribuce indikátoru ke stanovení výdeje

- diluční metody, nejčastěji termodiluce



@RyanSilverthorn

- injektáž indikátoru prox.portem, jeho míšení s krví (v PK), množství indikátoru distálně (v AP) je mo úměrné srdečnímu výdeji (např. pokles teploty krve je-li indikátorem studený FR)

• **nepoužitelné u zkratů a \uparrow TriR !!!**

-LP zkrat \rightarrow teplá krev navíc $\rightarrow \downarrow \Delta T \rightarrow$ falešně \downarrow CO

-TriR \rightarrow ochlazovaná krev recirkuluje z PK do PS

$\rightarrow \downarrow \Delta T \rightarrow$ falešně \downarrow CO



Fickova metoda!

IV. Fickova metoda

PRINCIP: Kyslík který člověk spotřebuje (VO_2) je dán tím kolik oběh přečerpá krve (CO) a jaký je v ní obsah kyslíku na začátku (v tepnách - C_a) a na konci (v žilách - C_v), poté co jej odebere/spotřebuje.

$$VO_2 = (CO \times C_a) - (CO \times C_v) \quad CO = VO_2 / (C_a - C_v)$$

VO_2 spotřeba O_2 ————— měřením, z nomogramů, výpočtem (125 ml O_2 /m² BSA)

CO = srdeční výdej

C_a = obsah O_2 v tepenné krvi ————— výpočtem, třeba znát: HGB, pO_2 a sat. O_2

C_v = obsah O_2 ve smíšené žilní krvi

$$\text{Oxygen Content of blood} = [\text{Hb}] (\text{g/dl}) \times 1.34 (\text{ml } O_2/\text{g of Hb}) \times O_2^{\text{saturation fraction}} + 0.0032 \times P_{O_2} (\text{torr})$$

- plicní (**Qp**) a systémový výdej/průtok (**Qs**)

$$\mathbf{Qs} = \text{VO}_2 / (C_a - C_v) \quad [\text{l/min}]$$

$$\mathbf{Qp} = \text{VO}_2 / (C_{\text{plicní žíly}} - C_{\text{AP}}) \quad [\text{l/min}]$$

$$\mathbf{Qp:Qs} \quad [\quad]$$

- typ a velikost zkratu

$\text{Qp:Qs} > 1$ **levo-pravý** střední $> 1,5$ velký > 2

$\text{Qp:Qs} < 1$ **pravo-levý**



OBOUSMĚRNÉ ZKRATY

Efektivní plicní průtok (**Q_{eff}**) – hypotetická hodnota průtoku kdyby nebyl žádný zkrat (tj. kdyby **Q_p**=**Q_s**=**Q_{eff}**). V takovém případě obsah kyslíku na začátku a na konci srdečního cyklu odpovídá rozdílu mezi maximálně okysličenou krví v plicních žilách a maximálně odkysličenou smíšenou žilní krví .

$$\mathbf{Q_{eff}} = \mathbf{VO_2} / (\mathbf{C_{plicní\ žíly}} - \mathbf{C_v})$$

$$\text{LP zkrat} = \mathbf{Q_p} - \mathbf{Q_{eff}} \quad [\text{l/min}]$$

$$\text{PL zkrat} = \mathbf{Q_s} - \mathbf{Q_{eff}} \quad [\text{l/min}]$$

$$\text{celkový zkrat} = \text{LP zkrat} - \text{PL zkrat}$$

43/ Zkratové srdeční vady (...pokračování)

Tabulka 18 doporučení – Doporučení pro uzavření plicně-systémového zkratu s průtokem v poměru > 1,5 : 1 podle vypočítané plicní vaskulární rezistence

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s ASD, VSD nebo PDA a PVR < 3 WU se uzavření zkratu doporučuje.	I	C
U pacientů s ASD, VSD, PDA a PVR 3–5 WU je nutno uzavření zkratu zvážit.	IIa	C
U pacientů s ASD a PVR > 5 WU, jehož hodnota při léčbě PAH klesne na < 5 WU, lze uzavření zkratu zvážit. (<i>fenestrování</i>)	IIb	C
U pacientů s VSD nebo PDA a PVR > 5 WU lze uzavření zkratu zvážit po důkladném vyšetření na specializovaném pracovišti.	IIb	C
U pacientů s ASD a PVR > 5 WU přes léčbu PAH se uzavření zkratu nedoporučuje.	III	C

dle ESC GL VSV 2020 a PH 2022

Indikace k intervenci/operaci

– významný zkrat:

- $Q_p:Q_s \geq 1,5:1$

Fick

- objemové přetížení PK či LK bez ohledu na $Q_p:Q_s$

echo

– korigovatelná komplikace i u méně významného zkratu

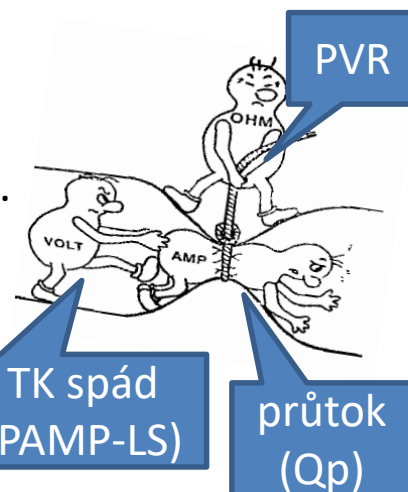
Podmínka!!!: nepřítomnost fixované PAH

- **PVR < 3 W.j.**

$$PVR = \frac{PAMP - LS \text{ nebo } PCW}{Q_p} \left[\frac{\text{mmHg}}{\text{l/min}} \right] = \text{W.j.}$$

Fick

tonometrie



Kontraindikace k intervenci/operaci

- **PVR > 5 W.j.**

Komplikace zkratových vad

- I. Přetížení zkratem
- II. Paradoxní embolizace
- III. Přímé důsledky vysokorychlostních toků

I. Přetížení zkratem

vždy u velkého

20+46/ Léčba plicní arteriální hypertenze
22/ Plicní hypertenze

– pretrikuspidální

↑↑↑ dilatace pravostranných oddílů (→P-kongesce, fisi)

ale PAH pozdně a ↓

→i starší pac. většinou operabilní

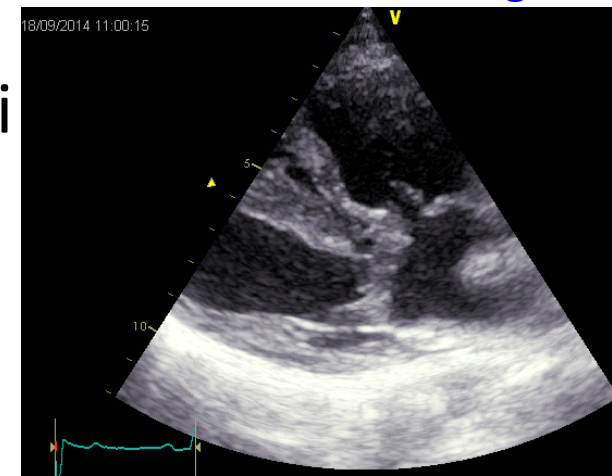
– posttrikuspidální

PAH časně a ↑↑↑,

→nutná včasná operace v prevenci
Eisenmengerova syndromu

objem. přetížení LK

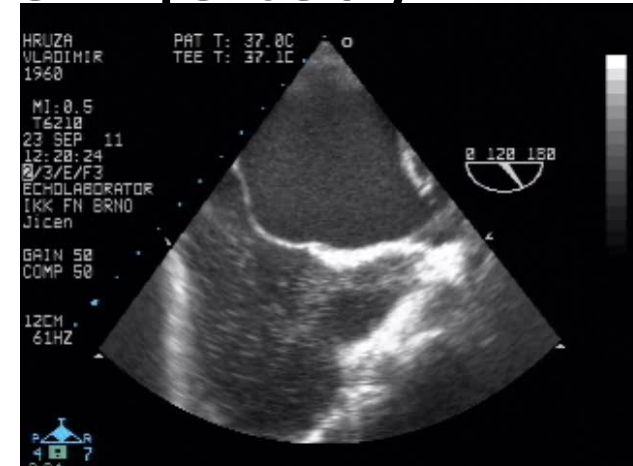
TTE PLAx
AVSD kompletní
-Eisenmenger



II. Paradoxní embolizace

občas

- tj. přestup embolu vzniklého v žilách do tepen přes zkrat (předpokladem je tedy **PL zkrat!**)



TEE + kontrast :
foramen ovale s PL zkratem

- předpokladem je (alespoň přechodné) vyrovnání tlaku mezi zkratovanými oddíly
 - zkraty před Tri (*malé* zkraty)
 - vyrovnání tlaků u Eisenmengerů (*velké* zkraty)

III. Přímé důsledky vysokorychlostních toků

vzácně

• *malé* zkraty postTri

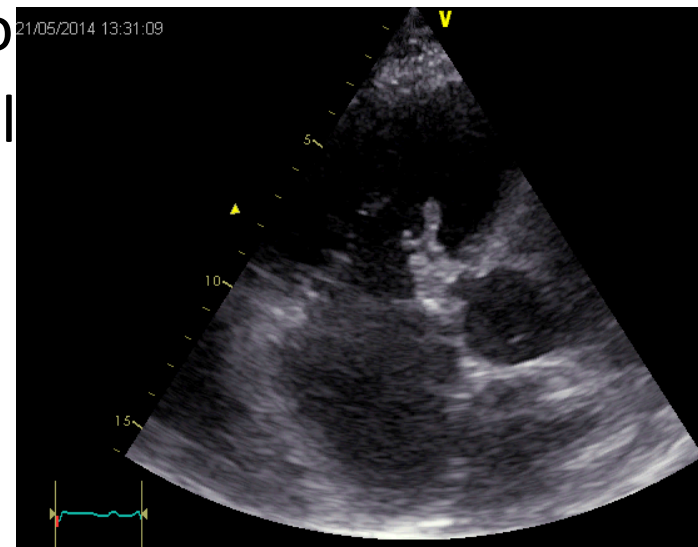
A. vtažení části chlopně zkratovým tokem

-nejčastěji AoR u VSD

B. infekční endokarditída

-vysokorychlostní tryska zkratového toku (často VSD) poškozuje endotel
→ *locus minoris resistenciae* pro IE

TTE PSAx
vegetace ve VSD
a na Tri chlopni



Tabulka 6 – Klinická klasifikace plicní hypertenze

1 Plicní arteriální hypertenze

- 1.1 Idiopatická
 - 1.1.1 Bez zachované vazoreaktivity
 - 1.1.2 Se zachovanou vazoreaktivitou
- 1.2 Hereditární^a
- 1.3 Asociovaná s užíváním léků a toxických látek^a
- 1.4 Asociovaná
 - 1.4.1 Se systémovými onemocněními pojiva
 - 1.4.2 S HIV infekcí
 - 1.4.3 S portální hypertenzí
 - 1.4.4 S vrozenými srdečními vadami
 - 1.4.5 Se schistosomiázou
- 1.5 PAH při postižení venul a kapilár (plicní venookluzivní nemoc, plicní kapilární hemangiomatóza)
- 1.6 Perzistující plicní hypertenze novorozenců

2 Plicní hypertenze asociovaná s postižení levého srdce

- 2.1 Srdeční selhání
 - 2.1.1 Se zachovanou ejekční frakcí
 - 2.1.2 Se sníženou nebo mírně sníženou ejekční frakcí^b
- 2.2 Postižení chlopní
- 2.3 Vrozené nebo získané stavy vedoucí k postkapilární plicní hypertenzi

3 Plicní hypertenze asociovaná s plicními onemocněními a/nebo s hypoxemií

- 3.1 Bronchiální obstrukce nebo emfyzém
- 3.2 Restriktivní plicní onemocnění
- 3.3 Plicní onemocnění s kombinovanou ventilační poruchou
- 3.4 Hypoventilační syndromy
- 3.5 Hypoxie bez plicního onemocnění (např. chronická výšková hypoxie)
- 3.6 Vývojové abnormality

4 Plicní hypertenze asociovaná s obstrukcemi plicní tepny

- 4.1 Chronická tromboembolická plicní hypertenze
- 4.2 Jiné obstrukce plicních tepen^c

5 Plicní hypertenze z neznámých příčin a/nebo s multifaktoriálním mechanismem vzniku

- 5.1 Hematologická onemocnění^d
- 5.2 Systémová onemocnění^e
- 5.3 Metabolické choroby^f
- 5.4 Chronická renální insuficience s dialýzou nebo bez dialýzy
- 5.5 Nádorová trombotická mikroangiopatie
- 5.6 Fibrotizující mediastinitida

Tabulka 21 – Klinická klasifikace plicní arteriální hypertenze asociované s vrozenou srdeční vadou

(1) Eisenmengerův syndrom

Zahrnuje všechny velké intra- a extrakardiální defekty, které začínají jako systémově-pulmonální a progredují do významně zvýšené PVR a obráceného (plicně-systémového) nebo obousměrného zkratu. Bývá přítomna cyanóza, sekundární erytrocytóza a postižení více orgánů. Uzavření defektů je kontraindikováno.

(2) PAH spojená s převládajícími systémově-pulmonálními zkraty

- korigovatelné
- nekorigovatelné

Zahrnuje středně významné až významné vady. Zatímco je PVR mírně až středně zvýšena a dominuje systémově-plicní zkrat, klidová cyanóza není výrazná.

(3) PAH s malými/incidentálními defekty

Významné zvýšení PVR v přítomnosti hemodynamicky nevýznamných srdečních zkratů (defekty komorového septa < 1 cm, defekty síňového septa < 2 cm efektivního průměru hodnoceného echokardiograficky), které samy nevysvětlují zvýšení PVR. Klinický obraz je velmi podobný iPAH. Uzavření defektů je kontraindikováno.

(4) PAH po korekci defektu

Vrozená srdeční vada je korigována, ale PAH buď přetrvává bezprostředně po korekci nebo se opakuje/rozvíjí měsíce či roky po korekci při absenci významných, pooperačních, hemodynamických lézí

Eisenmengerův syndrom

- předpokladem vzniku je neop. stř./velký postTri zkrat

↓

$$\text{TKs AP: TKs Ao} \geq 0.9$$

$$\text{Qp : Qs} < 1.5$$

Velké tlakové přetížení vede k přestavbě v plicních kapilárách, ↑ PVR a vyrovnání TK...

...to má za důsledek zmenšení zkratu

- na rozdíl od jiných PAH je u Eisenmengerů **P-L zkrat**

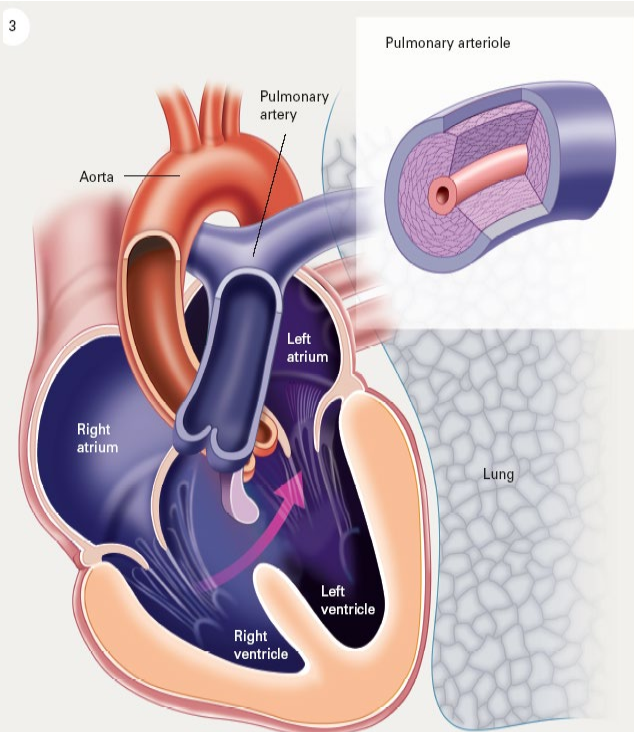
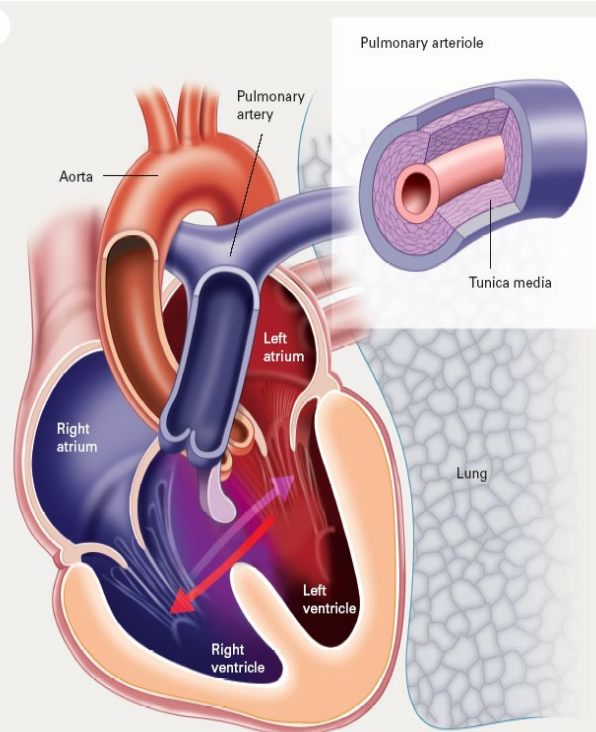
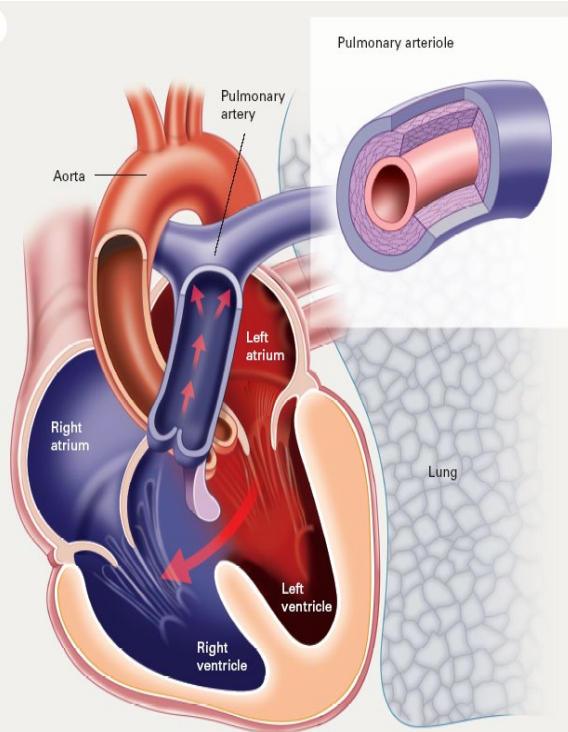
↓

☹ těžká cyanoza se systémovými projevy

↓

☺ pomáhá ulevit PK při zátěži, udrží výdej

Patogeneze Eisenmengerova syndromu

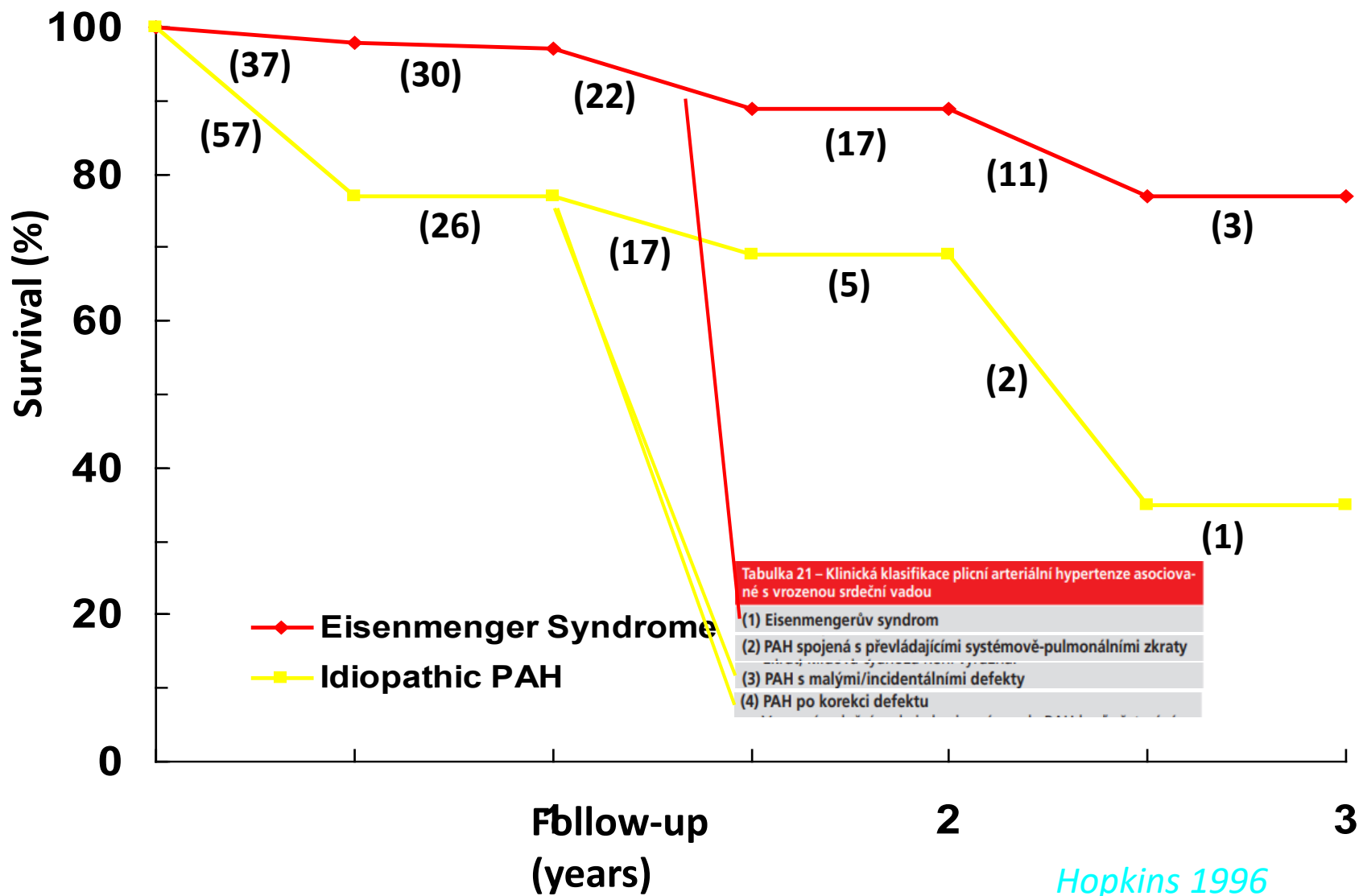


L-P zkrat zvyšuje průtok plicním řečištěm

Přestavuje se plicní řečiště, klade větší odpor, stoupá tlak v plicním oběhu, který se vyrovnává systémovému

Otočení zkratu na P-L, desaturace (neokysličená krev jde do systému), cyanoza, špatná prognóza

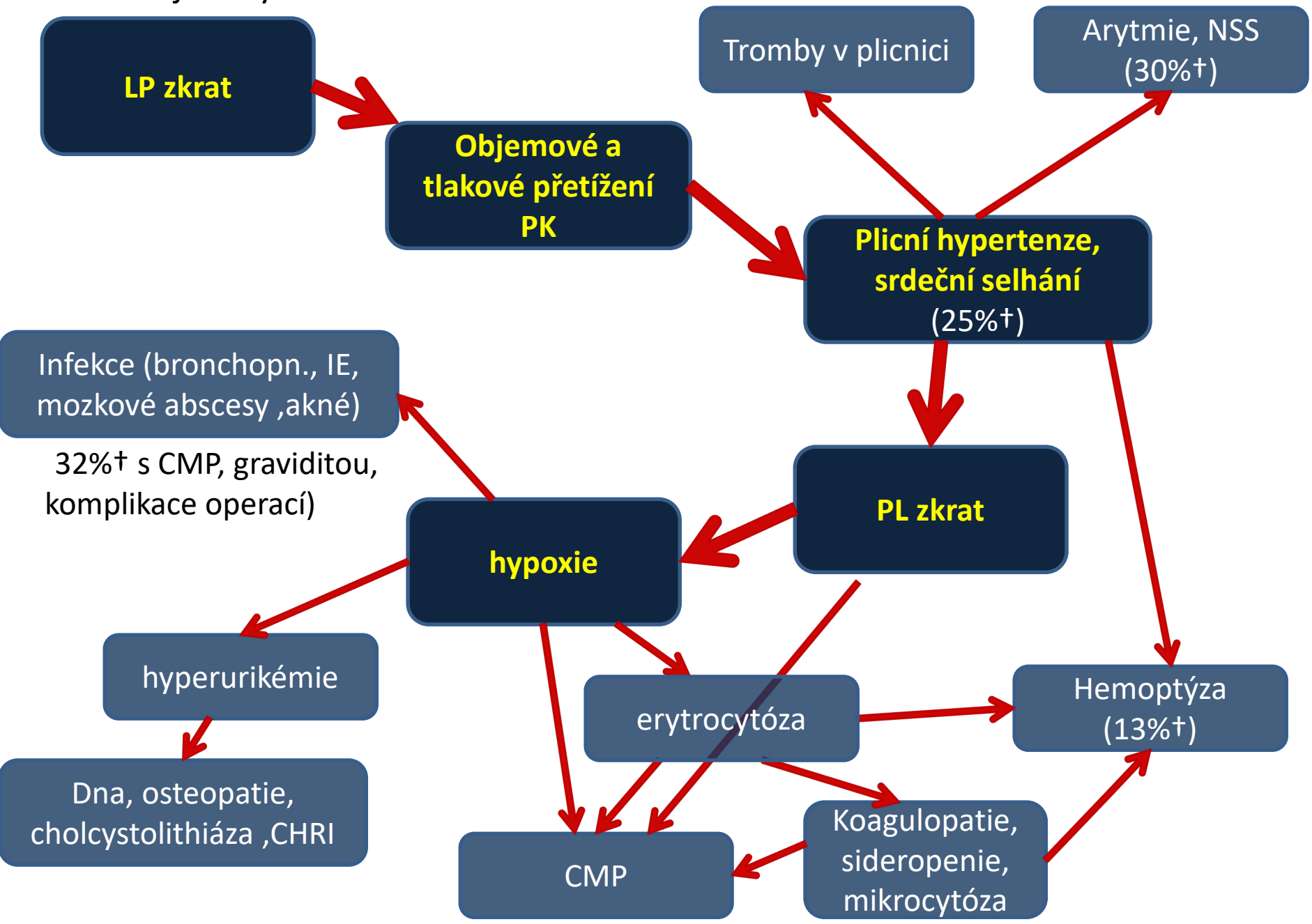
Srovnání prognózy ES a iPAH



Proč je prognóza PAH u VSV lepší než u iPAH?

- oproti iPAH pozdější změny v plicním řečišti, není tak \uparrow tlak v PS, je \uparrow CO
- vyrovnané tlaky a AP a Ao zabraňují regresí svaloviny PK po narození \rightarrow PK pak neselhává (je \uparrow hypertrofická a \downarrow dilatovaná oproti iPAH)
- velký nerestriktivní zkrat \rightarrow (PL) sice \uparrow cyanozu ale udržuje \uparrow CO

VSV s PAH jako systémové onemocnění



Léčba ES – základní přístup

Tabulka 19 doporučení – Doporučení pro plicní arteriální hypertenzi asociovanou s vrozenou srdeční vadou

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Stanovení rizika		
Stanovení rizika se doporučuje provést u pacientů s PAH přetrvávající i po uzavření defektu.	I	C
Stanovení rizika se doporučuje provést u pacientů s Eisenmengerovým syndromem.	IIa	C
Léčba		
Symptomatickým pacientům s Eisenmengerovým syndromem se pro zvýšení tolerance zátěže doporučuje podávat bosentan.	I	B
U pacientů s Eisenmengerovým syndromem je třeba zvážit použití doplňkové oxygenoterapie v případech, kdy pravidelně zvyšuje saturaci tepenné krve kyslíkem a omezuje symptomy.	IIa	C
U pacientů s deficitem železa lze zvážit suplementaci železa.	IIa	C
Lze zvážit podávání dalších ERA, PDE5i, riociguatu, prostacyklinových analog a agonistů receptoru pro prostacyklin.	IIa	C
U pacientů s PAH po korekci VSV u dospělých je nutno zvážit zpočátku perorální kombinační léčbu léčivými schválenými pro použití při PAH u pacientů s nízkým a středním rizikem, přičemž u pacientů s vysokým rizikem je nutno zvážit zpočátku perorální kombinační léčbu zahrnující i.v./s.c. prostacyklinová analoga.	IIa	C ^c
U pacientů s VSV v dospělosti (včetně Eisenmengerova syndromu), kteří nedosahují léčebných cílů, je nutno zvážit použití sekvenční kombinační léčby.	IIa	C
U pacientů s Eisenmengerovým syndromem a trombózou plicnice lze zvážit – v nepřítomnosti významné hemoptýzy – perorální antikoagulační léčbu.	IIb	C
Ženám s Eisenmengerovým syndromem se nedoporučuje otěhotnět.	III	C
U pacientů s Eisenmengerovým syndromem se nedoporučuje rutinní provádění flebotomie pro snížení zvýšeného hematokritu	III	C

dle ESC GL PH 2022

- **Režim:** vyrovnaná BT, kontracepce, prevence a léčba infekcí, vakcinace, profylaxe TEN
- **Zákaz:** ↑nadm. výška, omezení systémové vasodilatace (↓SVR → ↑P-L zkrat → ↓sat.O2, synkopa, NSS): ↑extrémní cvičení, gravidita, horká lázeň, sauna, vasodilatacia (operace v CA, Ca blokátory, ACEI), omezení i.v. vstupů (vzduchové/bakter. filtry), PM/ICD epikardiální cestou
- ~~venepunkce~~ ☺ ↓hyperviskózní syndrom a hemoptýzu, ↑PT ☹ ↑sideropenie, mikrocyty, žilní linka → ↑trombotické CMP, infekce

jen při akutním hyperviskózním syndromu, i tak lépe hemodiluci sideropenie – substituce Fe

49/ Defekt síňového septa (ASD)

Ostium secundum, ASD 2

skutečný defekt v oblasti fossa ovalis (midseptum)
na rozdíl od ~~foramen ovale~~ – kde jen ne těsný
srůst septum primum a secundum

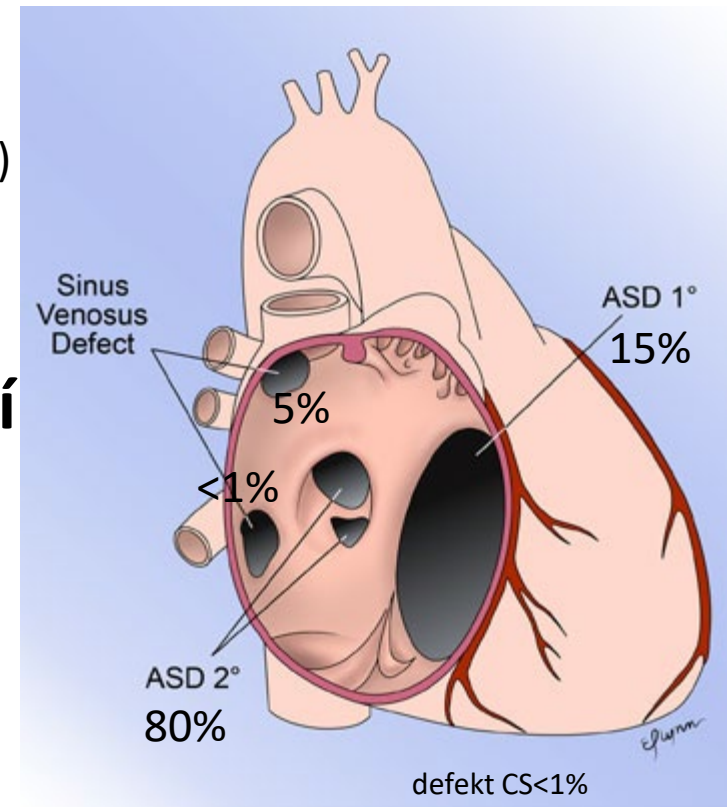
~~Ostium primum, ASD 1 = nekompletní defekt AV septa~~

defekt v bazální části tj. v septum primum

Sinus venosus superior/inferior

vysoko uložený při vústění HDŽ méně často DDŽ

často sdružení s parciálním anomálním návratem plicních žil, či jejich varietami (superior)



Defekt koronárního sinu – LP zkrat z LS do CS a odtud do PS, často s dilatací CS při perzistující LHDŽ či anom. návratu PŽ

ASD I je komplexní vada s postižením i AV chlopní! *patří do Atrioventrikulárních septálních defektů (AVSD)*

- **Kompletní**

většinou velký VSD i ASD I

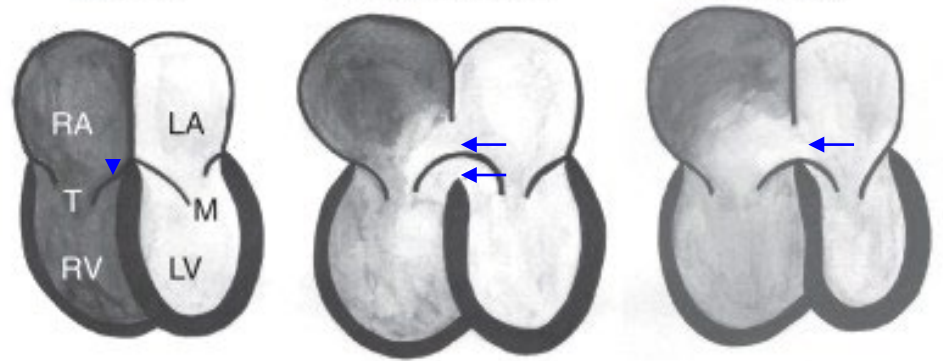
- **Nekompletní (parciální)**

většinou jen ASD I

- **Přechodný (intermediální)**

většinou ASD I a malý VSD

norma kompletní nekompletní



řemostujícíh cípů přizavírá VSD (⇒malý)

rotažení LVOT „goose neck“ s obstrukcí event.
 avostranná dominance), padákovitá či zdvojená

leva AV chlopní / TOR (event s hypoplasíi RV - nebalancovaná forma (levostranná dominance), CoA, TA, TGA, DAP, Ebstein...

- **nejčastější VSV v dospělosti** (pozor, nikoliv v dětství: kdy častější VSD, z nichž velká část se ale spontánně uzavře)
- v dětství až středním věku **oligosymptomatický + chudý** → **nejčastější VSV dg. až v dospělosti**
- hemodynamika , klinika: pretrikuspidální LP zkrat, objemové přetížení pravého srdce → TriR, srdeční selhání , fisi, PAH (často smíšená s podílem hypercirkulace i postkapilární, většinou ne těžká) často až 4.-8. decenium

Vyšetření

Ekg: iRBBB , poslech: **zkrat slyšet není, event. rozštěp II. ozvy, později TriR →s.š.**

TTE

- objemové přetížení PK 2D PLAX diastol. D-shape LK, + dilatace PK
M-mode paradoxní pohyb IVS
- hodnocení tlaku v AP a kvantifikace zkratu
- zobrazení defektu
 - nejlépe subkost. sagitální rovina celé septum od DDŽ přes fossa ovalis k HDŽ, ale i subkost. 4CH, A4Ch, PSAX, modif. PLAX
 - 2D pozor výpady ech časté- falešná pozitivita! Pro defekty svědčí „T“ známky, hyperechogenity na kraji defektu
 - CFM laminární nízkorychlostní kontinuální levopravý tok
 - velikost defektu
 - defekty typu sinus venosus často velmi obtížně

TEE perfektní vizualizace, zhodnocení aptability intervenčního/operačního řešení a asistence při něm, lze zobrazit plicní žíly (sinus venosus)

CT suverénní metoda na plicní žíly (sinus venosus)


Katetrizace běžně není nutná, jen u velké PH k posouzení PVR

Operace vs. intervence

- Okludéry (*Amplatz/Figulla*): rim >5 mm, velikost <38 mm, ASA 6 měsíců
 - u technicky vhodných ASD II metoda volby s úspěšností 97.5% ale s rizikem urgentní operace do 1%
- Operace: může řešit technicky nevhodné k okludéru (ASD I, sinus venosus, anom. PŽ) i častou TriR, MAZE .
- Operace vs. intervence stejná mortalita ale vyšší morbidita u starých oper.
- Uzávěr prospěšný v jakémkoliv věku (do 25. let prognoza stejná, jak kdyby VSV nikdy neměl), ale po 40. roku již nesnižuje výskyt arytmií.

28/ *Péče o nemocné s vrozenou srdeční vadou*

44/ *Nemocný po korekci vrozené srdeční vady*

- incidence VSV 6-8/1000 narozených dětí
- zlepšení přežívání (>90% do dospělosti) → již více dospělých než dětí s VSV....“epidemie VSV“
- dětský věk :  1 Dětské kardiocentrum Motol a na něj navazující síť pediatrických kardiologů
 - 400-500 primárních korekcí/rok, problematika VSV vyřešena
- dospělost : většina významných VSV je po korekci, VSV sice přibývá a zejména komplexních, ale stále okrajové téma

Náplň práce u VSV

Dětský kardiolog Dospělý kardiolog

První stanovení dg.

První stanovení dg.

Indikace primární korekce VSV

Indikace primární korekce VSV

Řešení časných komplikací

Řešení časných komplikací

Považuje za komplikované VSV, kde dominuje

Řešení pozdních komplikací

Řešení pozdních komplikací

- Doporučené postupy pro organizaci péče 2018 VSV v dospělosti v ČR ESC/ČKS 2018 

- mj. definují status center pro VSV v dospělosti poskytující superspecializovanou multioborovou nadregionální péči o VSV v dospělosti na nejvyšší úrovni
 - Personální (I.) a technické vybavení (II.) (=veškeré kardiol. modality s potenciálem vyřešit veškeré komplikace, multioborový přístup), zkušenost (III.)
- optimálně každá VSV po 18. roku v centru, jednoduché VSV pak sledovány v regionech, středně a vysoce komplexní i v centrech
- řešení veškerých kardiálních a nekardiálních komplikací související s VSV



Dle informací expertní komise tyto podmínky pro specializovaná centra pro VSV v dospělosti (včetně operací komplexních VSV v dospělosti) v současnosti splňují tato pracoviště:

-Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou v rámci kardiocentra Nemocnice na Homolce,

-Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou ve Fakultní nemocnici v Motole (Klinika kardiovaskulární chirurgie, Kardiologická klinika, Dětské kardiocentrum, 2. Lékařská Fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole),

*(-obě pražská pracoviště s návazností na superspecializovanou péči v oblasti srdečního selhání, dlouhodobých mechanických podpor a transplantací, komplexní léčbě srdečních arytmií v **Institutu Klinické a Experimentální Medicíny**)*

-Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti BRNO v rámci Fakultní nemocnice Brno (Bohunice) a Centra kardiovaskulární a transplantační chirurgie Brno.

Specifické pozdní komplikace VSV v dospělosti jsou očekávány u $>1/3!!!$

1. specifika srdečního selhání u VSV aj.
2. (re)operace / (re)intervence
3. arytmie
4. infekční komplikace
5. těhotenství a přenos vady na další generace
6. ostatní (cyanóza +PAH, HT, nekardiální op., psychosociální aspekty, pracovní zařazení, hepato-, nefro-, pneumo- neuro-patie...)

VSV a srdeční selhání

- **Dysfunkce systémové LK**
(Ao a Mi vady, koarktace Ao , objemové přetížení po spojkových operacích a LP zkratech, koronární anomálie, poškození myokardu po op.)
- **Dysfunkce systémové PK**
(nTGA - Mustard, Senning, ccTGA - PK a *Tri chlopeň není adaptovaná na vysoký afterload v systémové pozici a nemá ani adekvátní zásobení*)
- **Jednokomorová cirkulace** (Fontan, TCPC – *úplné chybění pumpy plicního oběhu, plicní cirkulace nepulsatilní, žilní hypertenze, volumdependentní oběh*)
- **Dysfunkce PK (nesystémové)**
(TOF s významnou PuR, Ebstein s Tri vadou –, *objemové přetížení PK a postižení LK díky interventrikulární dependenci*, VSV s PAH – *tlakové přetížení PK*)

(re)operace/(re)intervence

farmakoterapie (nízká evidence, vyhrazena pro symptomatické SS s posit. BNP)

(re)operace

- primoperace málo: ASD, AVSD, Ebstein, CoA, ccTGA, PAPVR aj. vzácné vady

- reoperace velmi často:

Indikace PVR: ↑↑objem a ↓funkce PK z MRI

TOF - náhrada pulmonální chlopně pro volnou regurgitaci

význ.reCoA:>20 mmHg, zúžení > 50% oproti desc. Ao

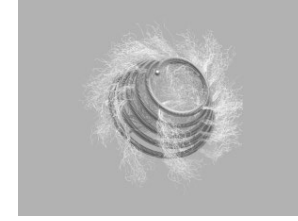
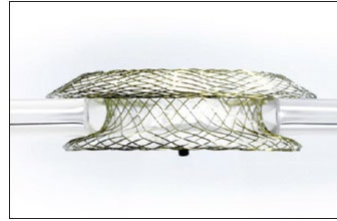
CoA - rekoarktace či aneurysma v místě původní koarktace

homografty/konduity – náhrada pro degenerace

AVSD – op. AV regurgitace

Tx srdce – jako konečné řešení TGA, TCPC aj.

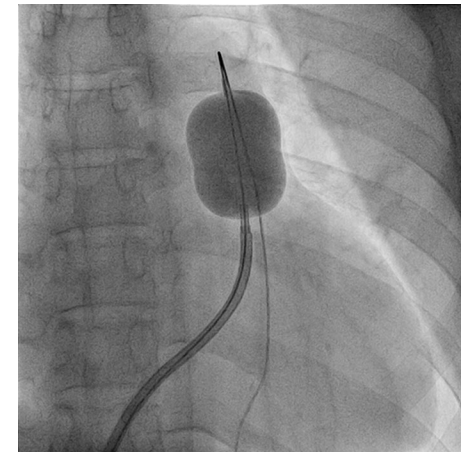
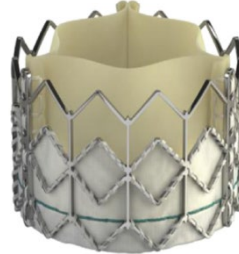
(re)intervence



- **Okludéry, coily -spirály** -ASD II, FoA, PDA, VSD muskulární, koronární fistuly, nežádoucí kolaterály, leaky...
- **Stenty, stengrafty** - rekoarktace, stenózy konduktů, stenózy větví plicnice, stenózy switchů TGA ...
- **Balonkové valvoplastiky chlopní** – plicnice, aorty či periferních stenoz plicnice
- **Perkutánní chlopně** – aortální (TAVI), plicní (TPVI)-degenerace bioprotézv či homograftu – především TOF, DORV)



•



Arytmie u VSV

Arytmogenní substrát je u VSV komplexní:

- dán anatomíí VSV
- dán hemodynamikou VSV
 - zvětšení srdečních dutin v důsledku tlakového a objemového přetížení
 - buněčné poškození v důsledku hypoxie, ischemie, zkratů
- dán korekčním poškozením VSV
 - ložiska fibrózy v jizveních a kolem záplat po operacích
 - poškození převodního systému

Specifické arytmie u specifických VSV

	IART	FISI	WPW	VT/NSS	dysfce SA	AVB _{spont.}	AVB _{iatrog.}
VSD	+			+			+
ASD	+	+					
AVSD	+					+	++
TOF	++			++			+
AoS		+		++			+
nTGA (Mustard/Senning)	+++			++	+++		
SV Fontan	+++	+		+	+++		
cTGA	+		++	+		++	+++
Ebstein	++		+++	+			

+ nízké riziko ++ střední riziko +++ vysoké riziko

Walsh, Circulation 2007

AA, RFA, PM, CRT, ICD

často velmi komplexní substráty, obtížný přístup
u komplexní VSV s malými rezervami může i SVT vést k těžkému SS či NSS

18/ *Srdce a těhotenství*

Ve vyspělých zemí pokles díky rozvinutému porodnictví
pokles mateřské mortality (↓↓ infekce a krvácení)



Kardiovaskulární příčiny zde dokonce nová vedoucí příčina mateřské mortality!



získané nemoci srdce v mladém věku velmi vzácné (i když přibývá s stoupajícím věkem matek/// HT sama v 6-8%)

prevalence VSV v dospělosti cca 5/1000



VSV tak tvoří 75-82% z onem. srdce doprovázejících těhotenství mladých žen!

Obecně...

- ↑ potratů
- ↑ porodnických komplikací,
↑ peripartální mortality
dětí (4%)
- ↑ srdečních komplikací
matek (12%)
- Mortalita matek 0,5-2,7%

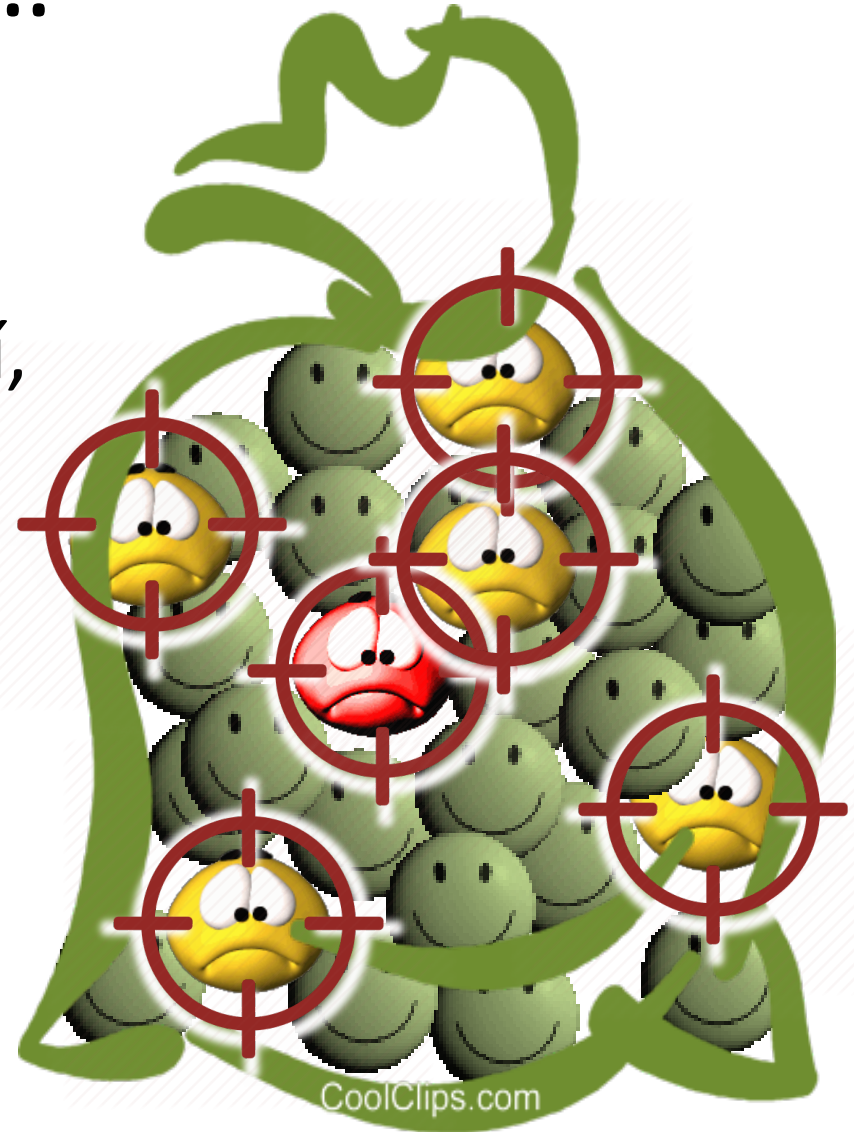





Table 3 Modified World Health Organization classification of maternal cardiovascular risk

	mWHO I 	mWHO II	mWHO II-III 	mWHO III	mWHO IV 
Diagnosis (if otherwise well and uncomplicated)	<p>Small or mild</p> <ul style="list-style-type: none"> – pulmonary stenosis – patent ductus arteriosus – mitral valve prolapse <p>Successfully repaired simple lesions (atrial or ventricular septal defect, patent ductus arteriosus, anomalous pulmonary venous drainage)</p> <p>Atrial or ventricular ectopic beats, isolated</p>	<p>Unoperated atrial or ventricular septal defect</p> <p>Repaired tetralogy of Fallot</p> <p>Most arrhythmias (supraventricular arrhythmias)</p> <p>Turner syndrome without aortic dilatation</p>	<p>Mild left ventricular impairment (EF >45%)</p> <p>Hypertrophic cardiomyopathy</p> <p>Native or tissue valve disease not considered WHO I or IV (mild mitral stenosis, moderate aortic stenosis)</p> <p>Marfan or other HTAD syndrome without aortic dilatation</p> <p>Aorta <45 mm in bicuspid aortic valve pathology</p> <p>Repaired coarctation</p> <p>Atrioventricular septal defect</p>	<p>Moderate left ventricular impairment (EF 30–45%)</p> <p>Previous peripartum cardiomyopathy without any residual left ventricular impairment</p> <p>Mechanical valve</p> <p>Systemic right ventricle with good or mildly decreased ventricular function</p> <p>Fontan circulation. If otherwise the patient is well and the cardiac condition uncomplicated</p> <p>Unrepaired cyanotic heart disease</p> <p>Other complex heart disease</p> <p>Moderate mitral stenosis</p> <p>Severe asymptomatic aortic stenosis</p> <p>Moderate aortic dilatation (40–45 mm in Marfan syndrome or other HTAD; 45–50 mm in bicuspid aortic valve, Turner syndrome ASI 20–25 mm/m², tetralogy of Fallot <50 mm)</p> <p>Ventricular tachycardia</p>	<p>Pulmonary arterial hypertension</p> <p>Severe systemic ventricular dysfunction (EF <30% or NYHA class III–IV)</p> <p>Previous peripartum cardiomyopathy with any residual left ventricular impairment</p> <p>Severe mitral stenosis</p> <p>Severe symptomatic aortic stenosis</p> <p>Systemic right ventricle with moderate or severely decreased ventricular function</p> <p>Severe aortic dilatation (>45 mm in Marfan syndrome or other HTAD, >50 mm in bicuspid aortic valve, Turner syndrome ASI >25 mm/m², tetralogy of Fallot >50 mm)</p> <p>Vascular Ehlers–Danlos</p> <p>Severe (re)coarctation</p> <p>Fontan with any complication</p>

Co čeká matku...

- Stoupá volum i erytrocyty

stenózy, SS, systol. dysfce, TCPC

- Klesá systémová cévní tlak

Eisenmengeri aj. cyanotické vady (↑P-L zkratu), stenózy, TCPC

- Porod (bolesti kontrakce dělohy) ještě zvyšuje srdeční výdej

Eisenmengeri, stenózy, SS, systol. dysfce, TCPC

- Po porodu ještě stoupá srdeční výdej („autotransfuze“ z uvolněné DDŽ a

Eisenmengeri, TCPC

- Trombofili

umělé chlopně, paradoxní embolie (Eisenmengeri, ASD, TCPC s fenestrací), trombozy konduitů u TCPC

- Hormonální změny po porodu

riziko disekce (Marfan, Turner, BAo aj. dilatace Ao)

Co čeká dítě...

- VSV neschopné přizpůsobit **stenózy, SS, systol. dysfce, TCPC**
- VSV se sníženou saturací **Eisenmengeři aj. cyanotické vady, TCPC**
- VSV se zvýšeným žilním tlakem **TCPC** emie, krvácení
- Teratogenní **ACEI a sartany!!! , Warfarin, Amiodaron, BB aj. AA**
- Porodnické **Antikoagulované -umělé chlopně, PH, TCPC
TCPC**

Kardiologický „management“

- před početím !!!

- Určení anatomie a hemodynamiky léze
- Funkční status
- Možnost korekce (před těhotenstvím)
- Přidružená rizika (např. nutnost teratogenní léčby)
- Mateřská „life-expectancy“ a schopnost péče o dítě
- Riziko přenosu vady a ohrožení plodu
- Rodiče seznámit s riziky, možnostmi jejich ovlivnění, v případě alternativ společné rozhodování

- V těhotenství:

- četnost kontrol dle rizika a stavu
- prenatální skrínig na VSV
- opatření během porodu, komplikací

Vedení porodu

- většinou per vias naturales
- **stř.** a **vys.** rizikové v centrech
- lokální analgezie (epidurální/spinální) obecně vhodná
- nekomplikované per vias naturales i SC bez ATB,
s výjimkou VSV s vysokým rizikem IE ?
- SC → ↑infekcí, ↑krvácení, ↑TEN → ↑†

- Kardiologické indikace SC:
 - **Ao disekce**
 - **Marfan s Ao > 45 mm**
 - **Akutní SS během porodu**
 - Marfan s Ao > 40 mm, (Turnerův sy,) dilatace Ao
 - Porod pod vlivem W (MP +vit. K → INR ≤ 2), LMWH/UFH (protamin)
 - Těžká AoS (MiS, obstrukce LK)
 - Stp čerstvém IM
 - Někteří též u PAH, umělých protéz

4/ Vrozené srdeční vady

(...pokračování)

- **zkratové vady**
- **obstrukce levého srdce**
 - aortální stenóza valvární, subvalvární, supravavvární
 - **koarktace aorty** *interupce aortálního oblouku aj.*
- **obstrukce pravého srdce**
 - pulmonální stenóza valvární, subvalvární, supravavvární, periferní
 - **Fallovova tetralogie (=PuS+VSD)**
 - *Ebsteinova anomálie*
- **transpozice velkých tepen**
 - transpozice („úplná“, „kompletní“, „nekorigovaná“, D-TGA, n-TGA)
 - vrozeně korigovaná transpozice (L-TGA, cc-TGA)
- **vady s funkčně společnou komorou**
 - různé složité vady neřešitelné na dvojkomorovou cirkulaci → TCPC
- **ostatní**

Vrozené odchyly, které nejsou počítány mezi VSV při určování prevalence:

- ***otevřené foramen ovale (PFO, FOA):*** 20 – 30 % populace, samostatně bez hemodynamického významu, malá predispozice k paradoxní embolizaci
- ***bikuspidní chlopeň aorty (BAO):*** 1 – 2 % populace, predispozice k vývoji chlopenní Ao vady a dilataci asc. Ao.
Mezi VSV jsou většinou počítány jen aortální vady přítomné v dětství.
- ***otevřená tepenná dučej (DAP)*** u předčasně narozených/kříšených dětí.
Za VSV považována, je-li široce otevřena ve 2. týdnu života a později.

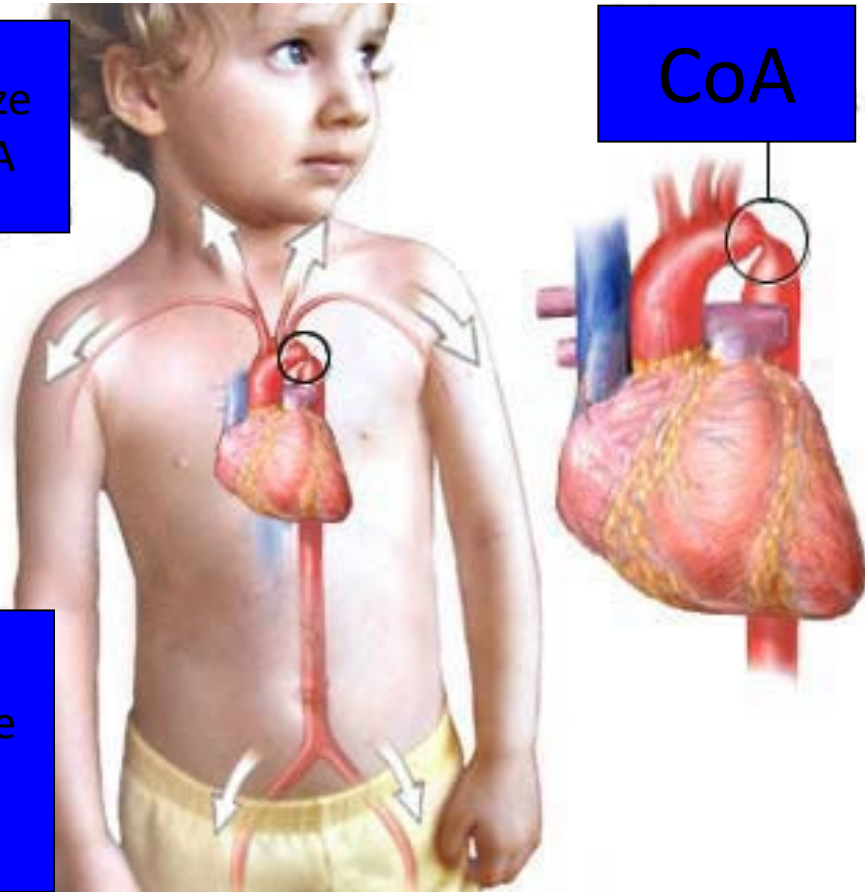
Koarktace aorty(CoA)

- v dětství většinou poznaná a operovaná
- v dospělosti se setkáváme většinou s pozdními komplikacemi u oper. CoA

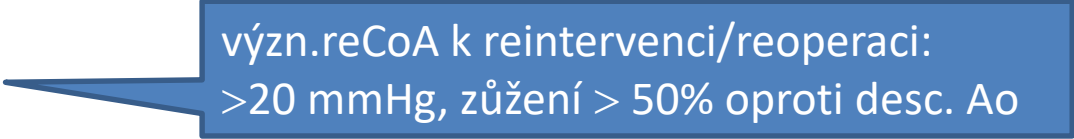
Hypertenze
před CoA

Hypotenze
za CoA

CoA

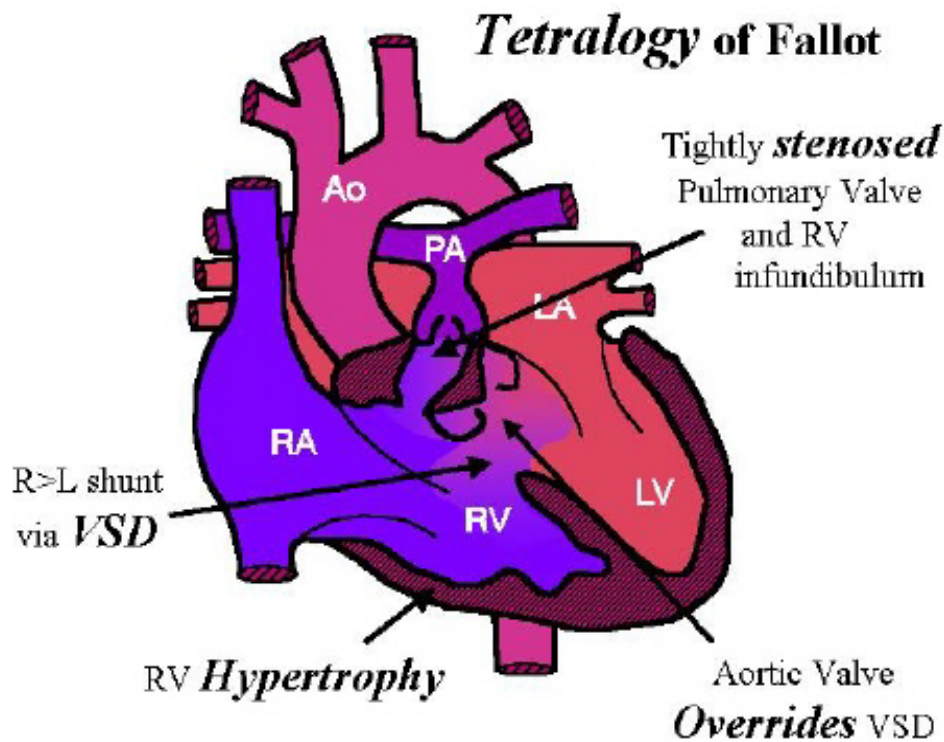


☹️ Pozdní komplikace CoA po korekci

- rekoarktace  význ.reCoA k reintervenci/reoperaci:
>20 mmHg, zúžení > 50% oproti desc. Ao
- aneurysmata a disekce aorty
- problémy bikuspidní aortální chlopně
- IE
- Předčasná ateroskleróza v prekoarktačním řečišti (IM, CMP, SS) a aneurysmata a ruptury mozkových tepen
- Hypertenze a její důsledky

Fallová tetralogie (TOF)

Po narození



Nejčastější cyanotická vada

(nízký plicní průtok)

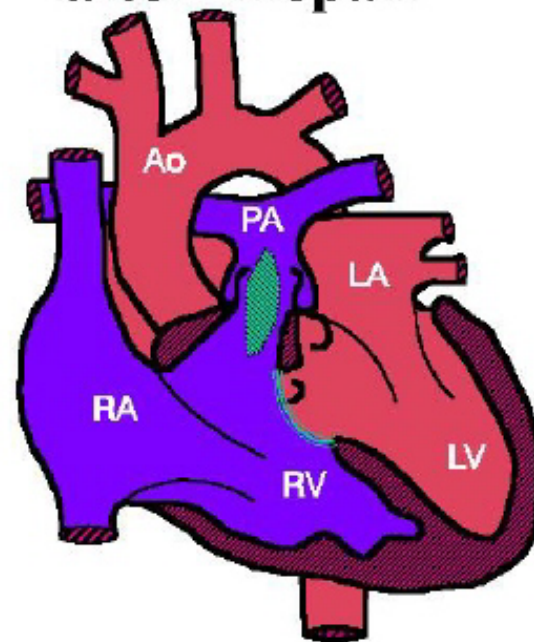
Bez operace špatná prognóza

vyjíměčně se v setkáváme s

dospělým pac. po paliat. spojení

Po radikální korekci

**Fallová tetralogie
po 'opravě'**



pac. subj. velmi dobří ale ohrožení!

srdeční selhání, maligní arytmie

Nejčastěji reoperovaná VSV v dospělosti

TTE vyšetření TOF po op.

– volná PR !!!

- modif. PLAX, PSAX, modif. A4CH, subkost.
- 2D neúplná, nekoaptující, někdy chybějící Pu chlopeň, d
- Doppler (CFM nenápadný nízkorychlostní laminární tok)

CWD/PWD denzní rychle decelerující zpětný tok, PHT<100 ms

Indikace PVR: ↑↑objem a ↓funkce PK z MRI

– Objemové přetížení PK – z PR

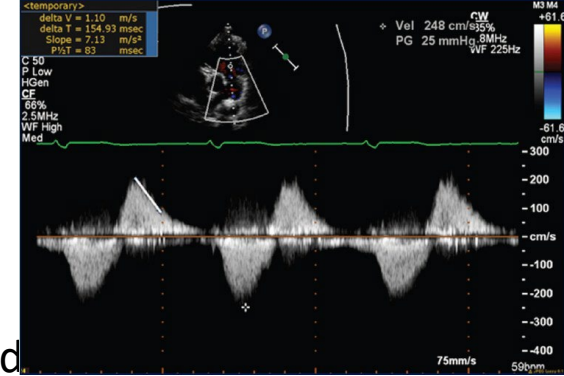
- M-mode i 2D PLAX –diastol. D-shape LK, paradoxní pohyb IVS
- PLAX, SAX, A4CH – dilatace a dysfce PK
- Dysfce PK – subj. hodnocení, TAPSE, S tri anulu, FAC RV i lokální poruchy kinetiky

– Reziduální VSD

– Reziduální PS (subvalvární, valvární i suprapalv.)

– Dilatace Ao, AR

– Dysfce LK



Transpozice velkých tepen (TGA)

 izolovaná
součást komplexní VSV (VSD, CoA...)

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...

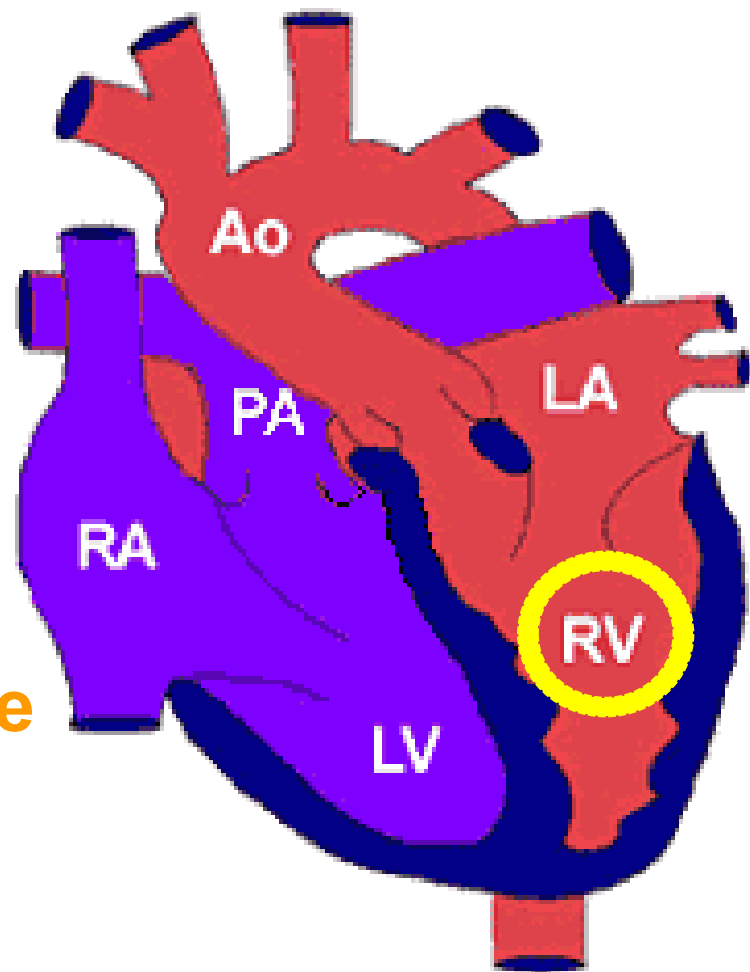
'Corrected' Transposition

Ao odstupuje z PK a AP z LK

na PK je napojena LS

Vrozená „dvojitá záměna“
koriguje vadu

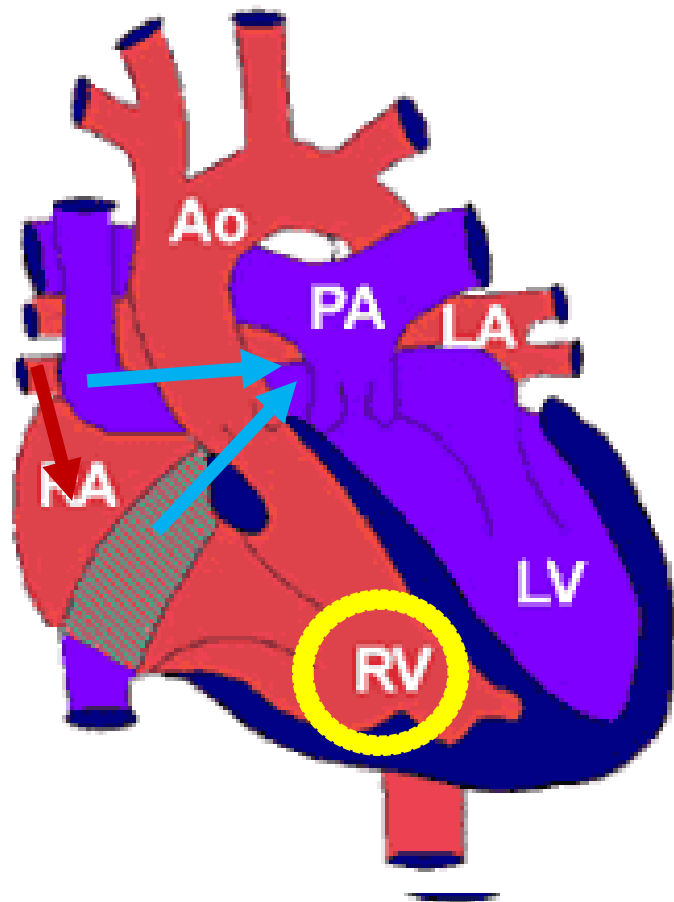
vrozeně korigovaná transpozice
(ccTGA, L-TGA)



pacienti jsou zpravidla bez operace

Senning Operation

Ao oc
(ventr
na Pl
(atrio
oba c
O₂ jde



trans
úpl

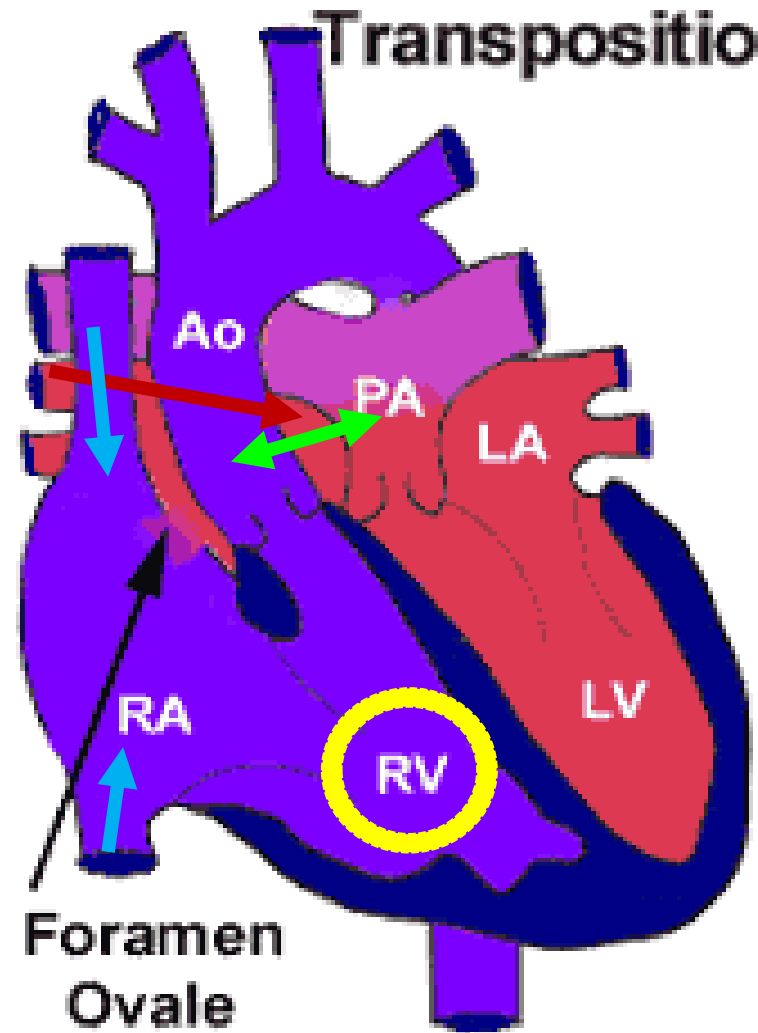
nutná korekční operace která
napojuje oběhy sériově za sebe
“prohozením“ tepen

nebo síní

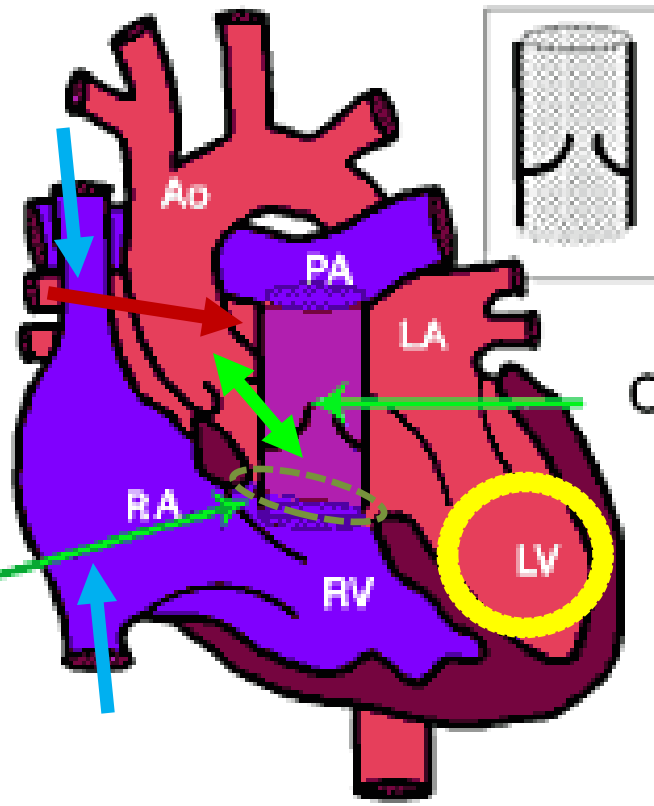
tj. anatomická korekce/arteriální switch/ Jatene 1975, Lecompte 1981

tj. fyziologická korekce/atriální switch/ Mustard / Senning 1963/1957

Transposition



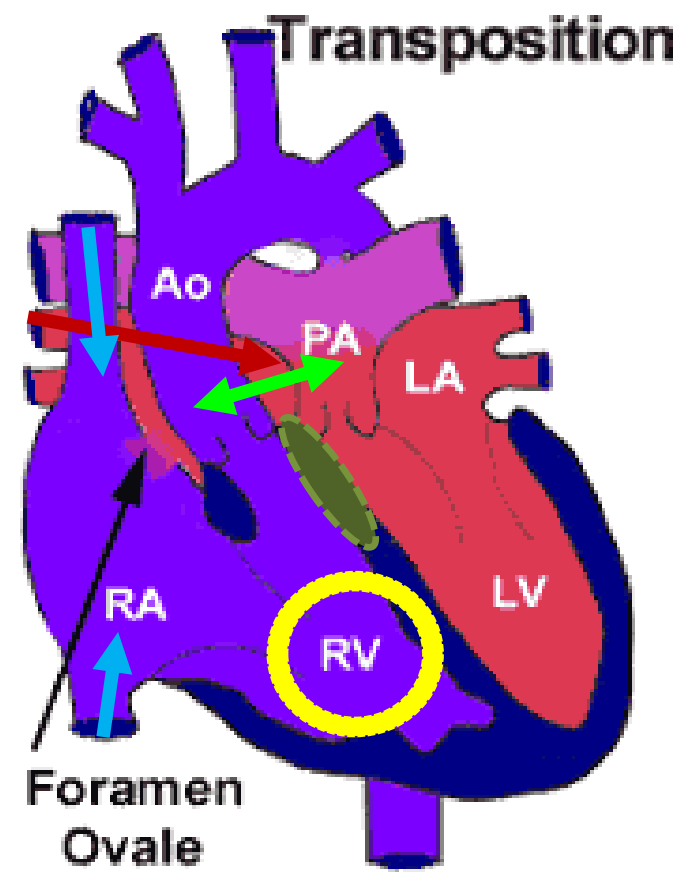
Foramen
Ovale



Rastelli Repair

Conduit connects RV to PA

Patch across RV prevents blood passing from RV to Aorta



Transposition

Foramen Ovale

transpozice (nekorigovaná, úplná, nTGA, D-TGA) s perimembranovým VSD

Možnost provlečení konduitu PA defektem tak, že se svede Ao na LV

Rastelli od 1968

norma

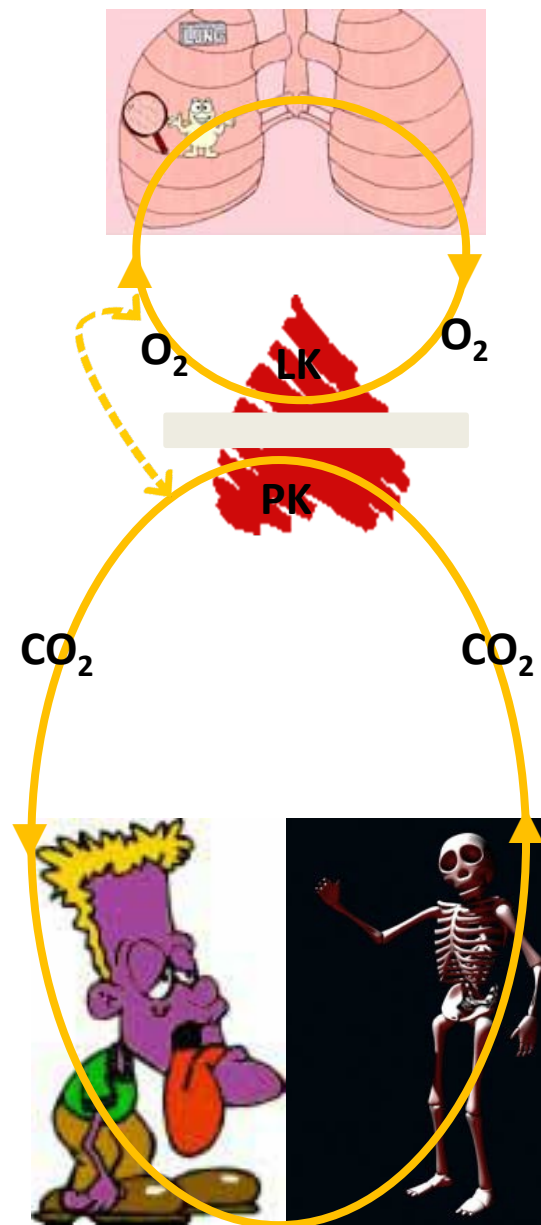
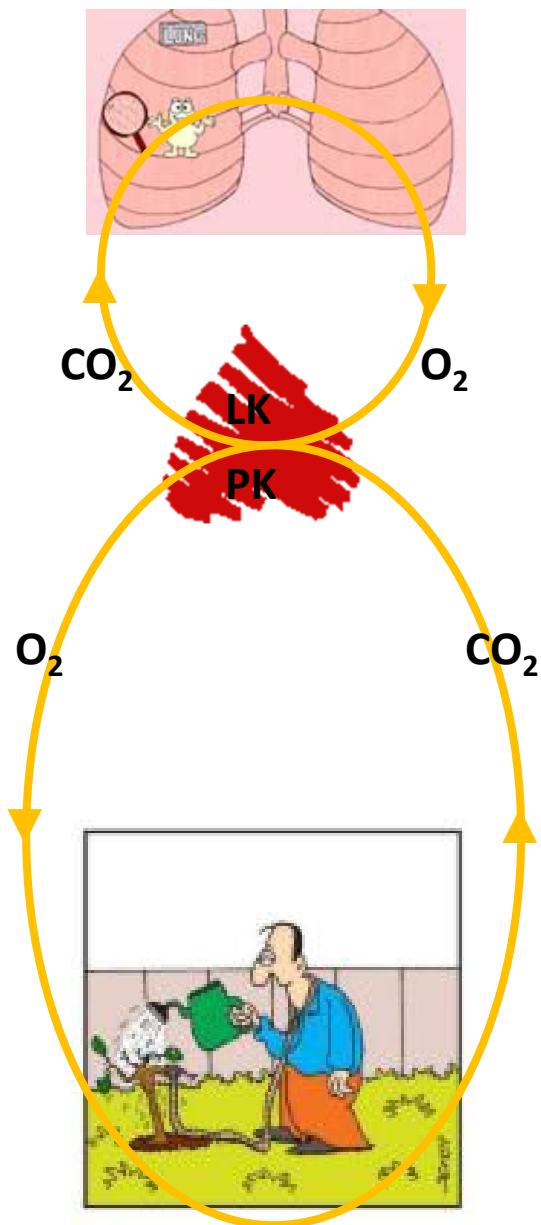
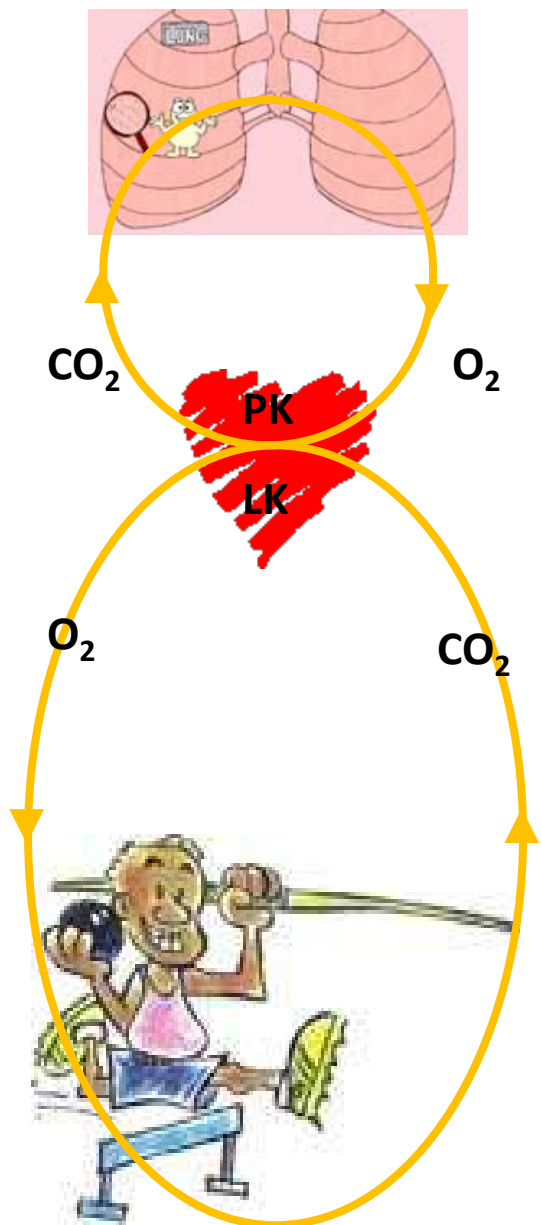
nTGA arteriální switch

nTGA op.Rastelli

ccTGA (bez op.)

nTGA atriální switch

nTGA



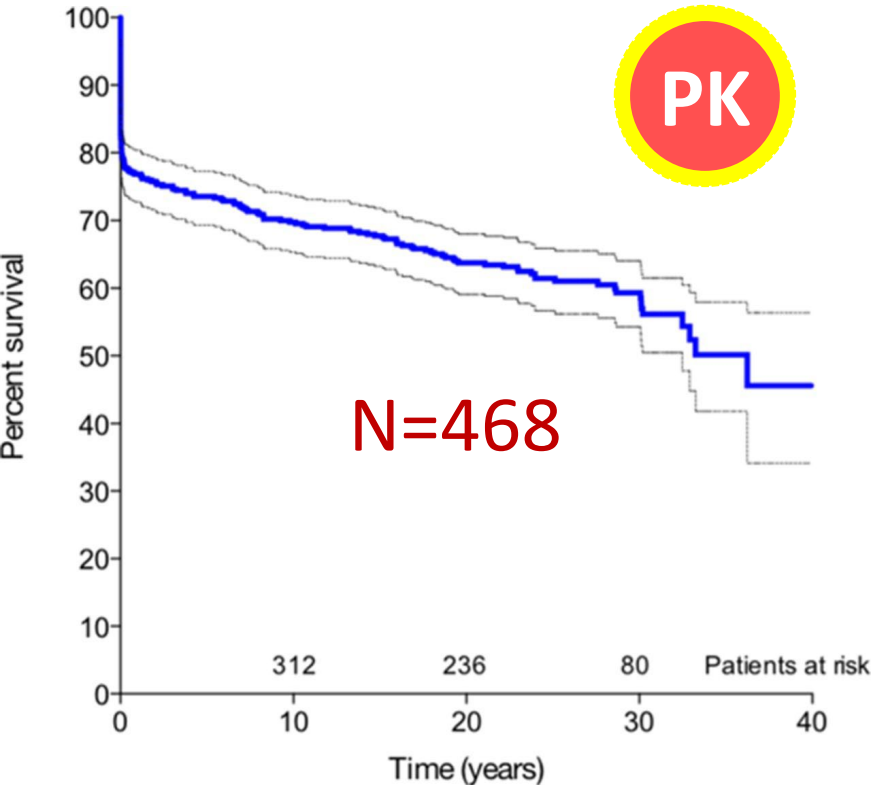
I. Problémy systémové PK_{ccTGA a nTGA Senning, Mustard}

- selhání myokardu PK
 - jiná anatomie
 - jiné koronární zásobení
 - event. perioperační poškození
- systémová AV-regurgitace (trikuspidální)
 - nízkotlaká chlopeň ve vysokotlaké pozici

II. Problémy anatomie a způsobu operace TGA

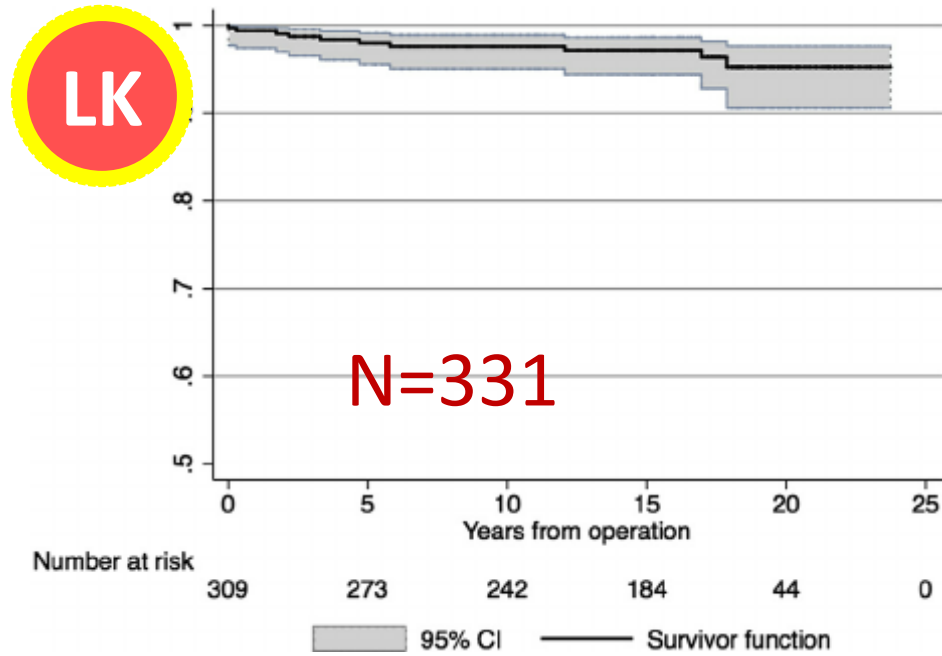
-specifické pro všechny typy TGA

nTGA atriální switch



přežívání (bez Tx) Mustard/Senning
švédsko-dánský registr 1967-2003, Vejstrup 2015
 - ↑ periop.† u op. před 1980, VSD, LVOTO
 - ↑ dlouhodobá† u impl. PM

nTGA arteriální switch



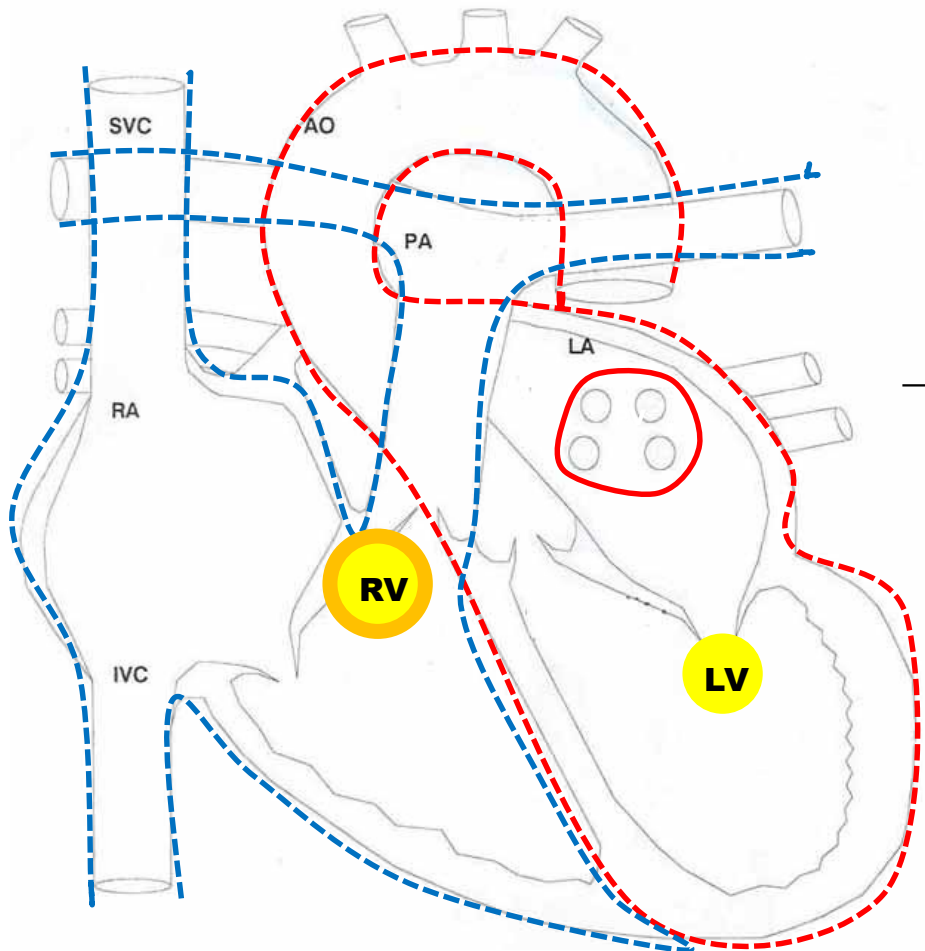
90% dožije dospělosti *Villafane 2014*
 v 25- letém follow-up 75% dobrý funkční status bez intervencí *Hutter 2002*
různí autoři: 3-10% PR(↑) a AoR (↓)
 2-8% reintervence
 2.4-9.6 arytmie a 0.3-0.8% NSS asociovány s ICHS

Rito 2015

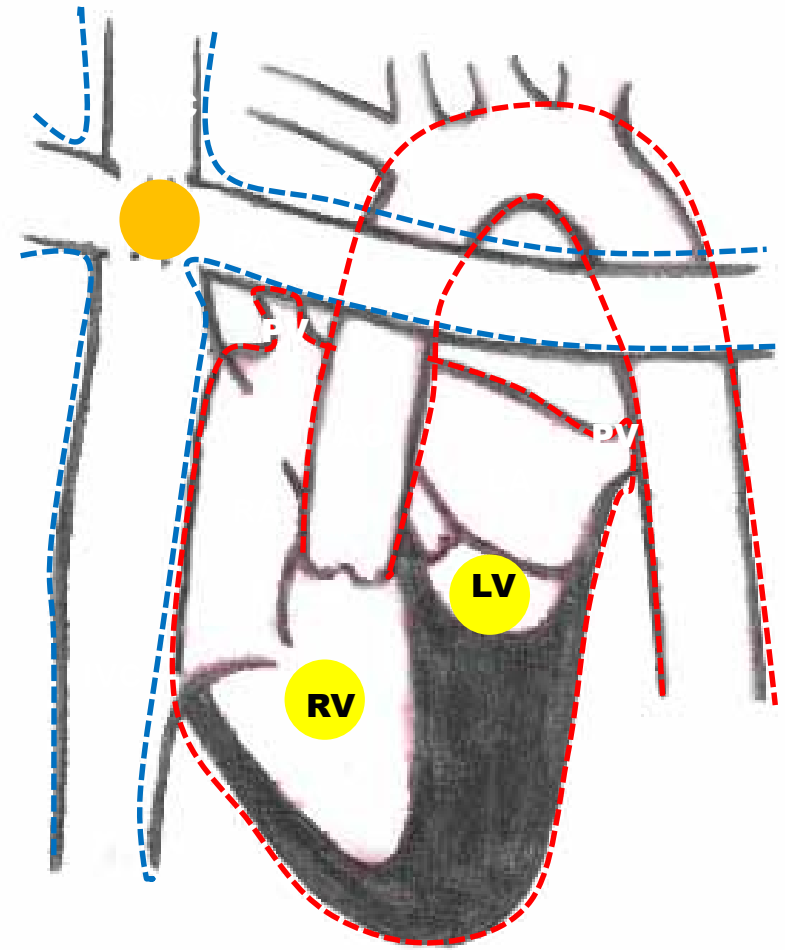
„Fontánova“ operace tzv. jednokomorová cirkulace, TCPC

- Řešení pro nejsložitější VSV
- Všude tam, kde nelze provést radikální korekce na dvojkomorovou cirkulaci, tj.:
 - *dvojvtoková komora (P,L)*
 - *atrézie Tri, Mi*
 - *hypoplazie komory (P,L)*
 - *aj.*

- chybí pumpa mezi dutými žilami a plicnicí
- tok do plicnice je kontinuální, po směru malého samospádu (5-10mmHg)
- obě komory jsou součástí systémového oběhu



Fyziologická 2-komorová cirkulace



Jednokomorová cirkulace (TCPC)
Total Cavo-Pulmonary Connection

Předpoklady operace

- Dostatečný srdeční výdej „toho co má pak fungovat jako pumpa 1-komorové cirkulace“
- Plicní řečiště s dostatečnou kapacitou a bez plicní hypertenze

Timing operací

- I. Paliace umožní přežití -bezprostředně po narození
- II. Bidirekční kavopulmonální spojení (BCPC) -4. měsíc
- III. Totální kavopulmonální spojení (TCPC) -4.rok

KOMPLIKACE:

- Chybění pumpy → malý tlakový samospád (DŽ-AP) → žilní hypertenze →
 - hepatopatie, cirhoza, ascites
 - výpotky
 - exsudativní enteropatie
- trombembolie = kolaps oběhu, paradox. embolie = CMP
- velká jizva → IART (intraatriální reentry tachykardie)
- Selhání společné komory event. AV regurgitace
- IE

Mnoho komplikací, opakované operace, vyšší mortalita

X

často dobrá kvalita života a střednědobá prognóza u těch, kteří by jinak nemohli přežít