

Korigovaná transpozice velkých tepen zjištěná náhodně u seniora s dextrokardií a chronickým srdečním selháním

Maňoušek J¹, Sepši M¹, Vytiska M², Zatočil T¹, Špinar J¹

Interní kardiologická klinika FN Brno-Bohunice, Česká republika

Manousek J, Sepši M, Vytiska M, Zatočil T, Špinar J. **Corrected transposition of the great arteries in senior with dextrocardia and chronic heart failure.** Cardiology Lett. 2012;21(6):510–514

Abstract. The authors describe the case of a 70-year-old man with chronic ischemic heart disease, repeated myocardial infarctions, congestive heart failure with left ventricular systolic dysfunction and dextrocardia. The patient was referred from a peripheral hospital for a primary-preventive cardioverter-defibrillator implantation (ICD), and possibility for resynchronization therapy (ICD-CRT). During an echocardiographic examination, we found to our surprise a corrected transposition of the great arteries (right ventricle in the position of pump for the systemic circulation). Prior myocardial infarctions affected mostly the nonsystemic ventricle. Due to the dysfunction of both ventricles (the left nonsystemic due to infarctions and the right systemic due to the natural course of congenital heart disease) we performed a programmed ventricular stimulation, with positive result. The patient underwent a cardioverter-defibrillator implantation only: the initially planned resynchronization therapy was not indicated. Fig. 10 Ref. 4, Online full text (Free, PDF) www.cardiology.sk

Key words: corrected transposition of the great arteries (CTGA) – dextrocardia – echocardiography – congestive heart failure – ischemic heart disease – implantable cardioverter-defibrillator

Maňoušek J, Sepši M, Vytiska M, Zatočil T, Špinar J. **Korigovaná transpozice velkých tepen zjištěná náhodně u seniora s dextrokardií a chronickým srdečním selháním.** Cardiology Lett. 2012;21(6):510–514

Abstrakt. Popisujeme případ 70-ti letého muže, ischemika, s opakovanými dekompenzacemi chronického srdečního selhání smíšené etiologie a dalšími vážnými komorbiditami. Mezi diagnózami byla uvedena i dextrokardie bez dalšího upřesnění. Pacient byl odeslán na naše pracoviště k primárně preventivní implantaci kardiovertru-defibrilátoru (ICD) a zvážení resynchronizační léčby (ICD-CRT). Za hospitalizace bylo provedeno echokardiografické vyšetření s novým záchytem korigované transpozice velkých tepen. Katetrizační vyšetření prokázalo nemoc dvou tepen s těžší systolickou dysfunkcí systémové komory. Při implantaci kardiovertru se podařilo umístit jen defibrilační elektrodu do nesystémové komory; od zvažované resynchronizační léčby bylo upuštěno. Obr. 10, Lit, 4, Online full text (Free, PDF) www.cardiology.sk

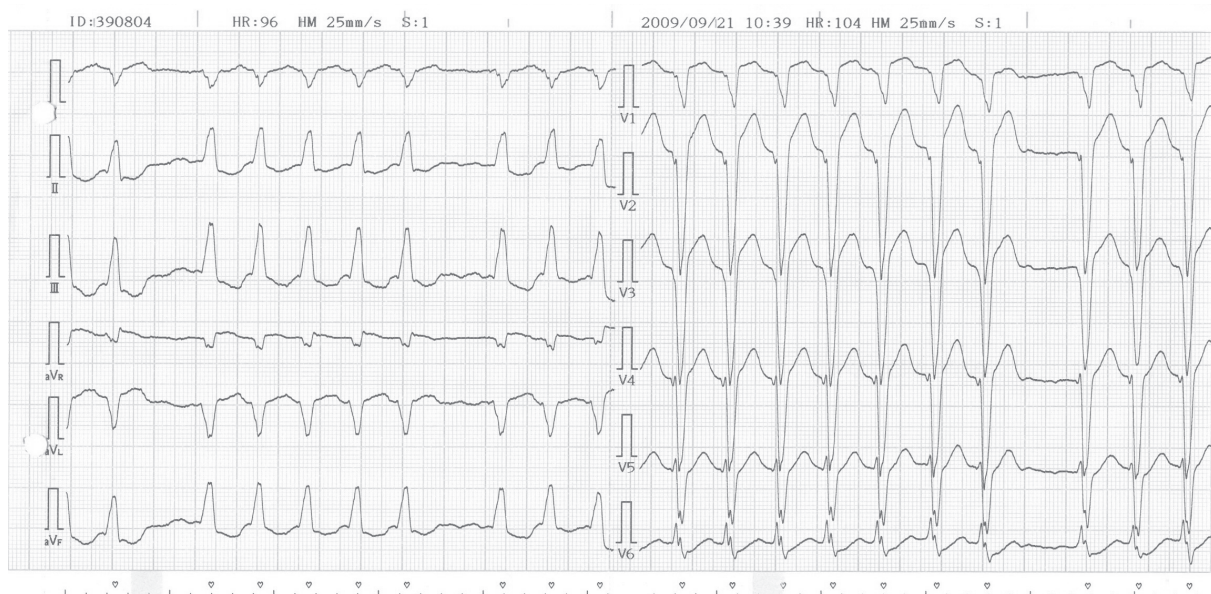
Klíčové pojmy: korigovaná transpozice velkých tepen – dextrokardie – echokardiografie – srdeční selhání – ischemická choroba srdeční – implantabilní kardiovertr-defibrilátor

Korigovaná transpozice velkých tepen (CTGA) je vzácná vrozená srdeční vada (VSV), tvoří asi 1 % všech VSV. Většina pacientů má (až 98 %) přidruženou jednu či více srdečních anomálií ovlivňujících přirozený průběh: 70 – 80 % defekt komorového septa, 60 – 75 % sub-/valvární stenózu plicnice, 30 % Ebsteinovu anomálii trojčipé chlopně, 12 % defekt síňového septa, 2 %/rok kompletní AV blokádu. Izolovaná CTGA může být dlouho asymptomatická a nepoznaná. V dětství představuje 1 – 2 % všech CTGA, v dospělosti až

10 % (1). U CTGA pacientů jsou srdeční dutiny uspořádány v atrioventrikulární i ventrikuloarteriální diskordanci – tzv. dvojí diskordance. Transpoziční postavení velkých tepen je vrozeně korigováno uspořádáním obou komor. Systémový žilní návrat z pravé síně (vpravo) se dostává přes mitrální chlopně do morfologicky levé komory v nesystémové pozici (vpravo) a do plicnice, která odstupuje z levé komory. Plicní žíly ústí do levé síně uložené vlevo, na ni navazuje morfologicky trikuspidální chlopně a morfologicky pravá komora

Z ¹Interní kardiologické kliniky FN Brno-Bohunice, Česká republika a ²Kardiocentra Nitra, Slovenská republika
Do redakce přišlo dne 9. januára 2012; přijaté dne 18. januára 2012

Adresa pre korešpondenciu: MUDr. Jan Maňoušek, Interní kardiologická klinika FN Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno, Česká republika, e-mail: j.manousek@seznam.cz



Obrázek 1 EKG (svody naloženy zprava)

Figure 1 ECG (leads loaded on the right)

v systémové pozici. Z té se oxygenovaná krev dostává do aorty. Průběh výtokových traktů obou komor i velkých tepen je paralelní. Pravá komora má typickou trabekulizaci (včetně septomarginální trabekuly). Obě atrioventrikulární chlopně, které vývojově náleží každá vlastní komoře, se liší i apikálnější inzercí septálního trikuspidálního cípu a šlašiněk do septa. Asi 25 % pacientů s korigovanou transpozicí má dextrokardii (2) – srdeční hrot směřuje vpravo od střední roviny, nebo mezokardii, kdy hrot ve střední rovině směřuje distálně. Asi 20 % nemocných má pravostranný aortální oblouk. Proti nekorigované transpozici velkých tepen je u korigované transpozice cirkulace fyziologická. Není spojena s cyanózou a od normy se liší jen anatomicky pravou komorou zapojenou ve vysokotlakém systémovém řečišti a příslušnou atrioventrikulární chlopni, která je morfologicky trikuspidální. Během let dochází u některých pacientů k vyčerpání funkční rezervy systémové pravé komory, k její systolické dysfunkci a selhávání. Bývá přítomen různý stupeň trikuspidální regurgitace (1, 3, 4).

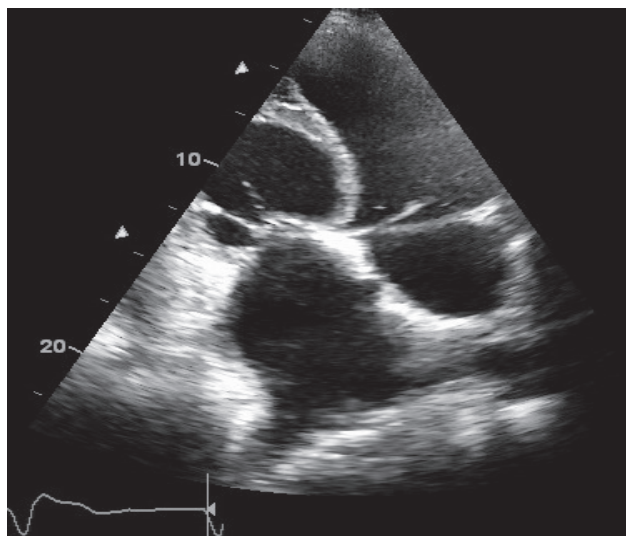
Popis případu

70-ti letý muž byl koncem září 2009 odeslán spádovým internistou-kardiologem na naše pracoviště k implantaci kardiovertru-defibrilátoru z primárně preventivní indikace s úvahou o srdeční resynchronizační léčbě při avizované ejekční frakci levé komory (EF LK) 30 %. V minulosti opakovaně prodělal akutní dekompenzace chronického srdečního selhání. Šlo o pacienta s chronickou ischemickou chorobou

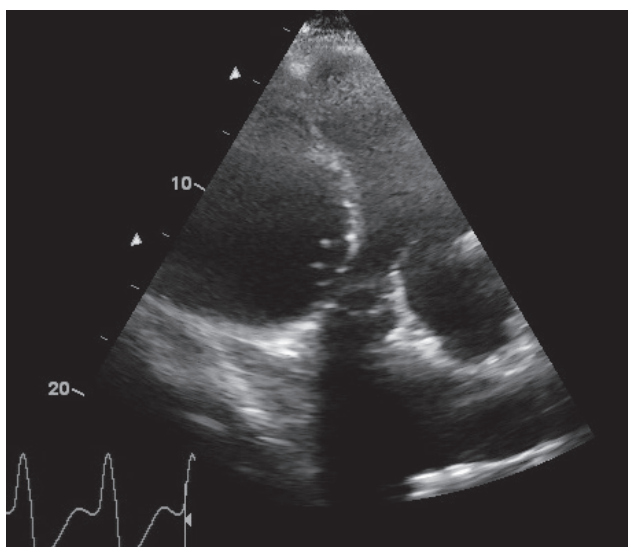
srdeční po recidivujících srdečních infarktech, po implantaci stentu do pravé věnčité tepny, s permanentní fibrilací síní, chronickou poruchou nitrokomorového vedení, hypertenzní nemocí, smíšenou hyperlipoproteinémií, prodělanou tranzitorní mozkovou ischemií, chronickou vředovou chorobou gastroduodena, stavem po resekci sigmoidea pro malignitu (v roce 1997) bez sledování a po opakovaných polypektomiích. Mezi diagnózami pacienta byla uvedena i dextrokardie. Pacient bez váhového úbytku udával námahovou dušnost při větší zátěži, v noci podkládal 1 polštář, noční ortopnoi negoval. Dlouhodobě užíval digoxin 0,125 mg 1/2-0-0, amiodaron 200 mg 1-0-0, carvedilol 25 mg 1/2-0-1/2, furosemid 40 mg 2-0-0, spironolakton 25 mg 0-1-0, rosuvastatin 20 mg 0-0-1, warfarin 5 mg střídavě 1/2-0-0 a 1-0-0, citalopram 20 mg 1/2-0-0. Pacient s hyperstenickým habitem měl vstupní krevní tlak 115/75 mmHg a nepravidelnou tepovou frekvenci 75 za minutu. Byl eupnoický, měl cyanózu rtů. Ozvy nad pravým hemithoraxem byly temné, dýchání skřípkové s ojedinělými nepřízvučnými vlhkými chrůpky basálně. Játro nebyla zvětšena. Měl mírné prosáknutí podkoží obou kotníků, pulzace v periférii nebyly hmatné. Na vstupním elektrokardiogramu (hrudní svody naloženy vpravo) byla přítomna fibrilace síní s odpovědí komor kolem 90 za minutu, porucha nitrokomorového vedení, obraz QS V1-V3, rS V4-5, Rrs V6, ascendentní elevace ST úseků V1-4, sekundární ST změny (**obrázek 1**). Na radiogramu hrudníku bylo patrné atypické uložení srdce v pravém hemithoraxu s orientací srdečního hrotu doprava od střední roviny, oboustranně masivní, cévní hily, plicní parenchym bez ložisek či infiltrací. Žaludeční



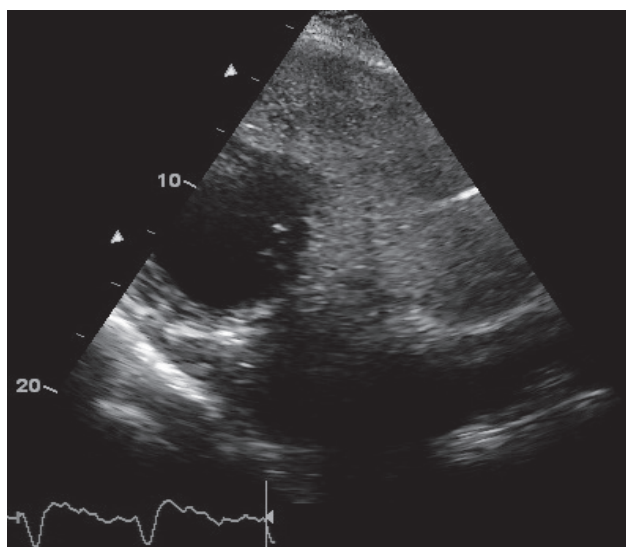
Obrázek 2 RTG hrudníku (dextrokardie)
Figure 2 Chest X-ray (dextrocardia)



Obrázek 3 Echo srdce – apikální pohled zprava
Figure 3 Echocardiography – right apical view



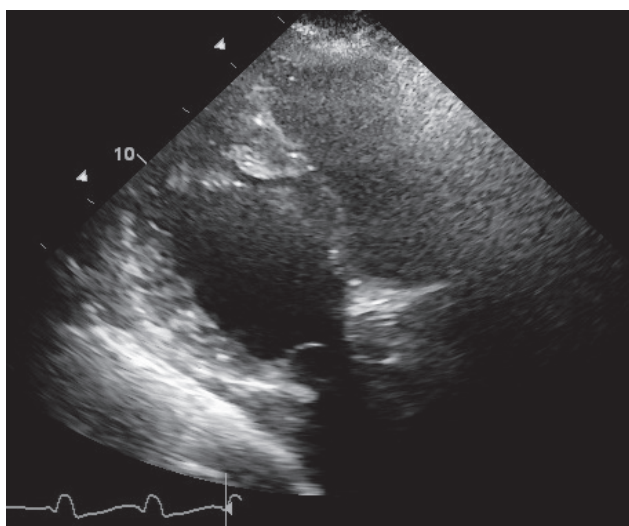
Obrázek 4 Echo srdce – odstupující plicnice s bifurkací
Figure 4 Echocardiography – pulmonary artery with bifurcation



Obrázek 5 Echo srdce. Kontrastem naplněná nesystémová komora a plicnice.
Figure 5 Echocontrast in the nonsystemic ventricle and pulmonary artery

bulbina byla umístěna vlevo. Nález odpovídal tzv. zrcadlovému obrazu (mirror image dextrocardia) srdce s normálním uspořádáním útroby – tzv. situs viscerum solitus (**obrázek 2**). Echokardiograficky byl pacient vyšetřen na pravém boku z pravého apikálního přístupu (sonda orientována do pravé axily, srdeční hrot směřoval doprava). Byla zjištěna výrazná dilatace dutiny (68 mm) morfologicky pravé komory (trabekulizace, úpon septálního trikuspidálního cípu blíže k hrotu) v systémové pozici s klidovými asynergiemi trabekulizované

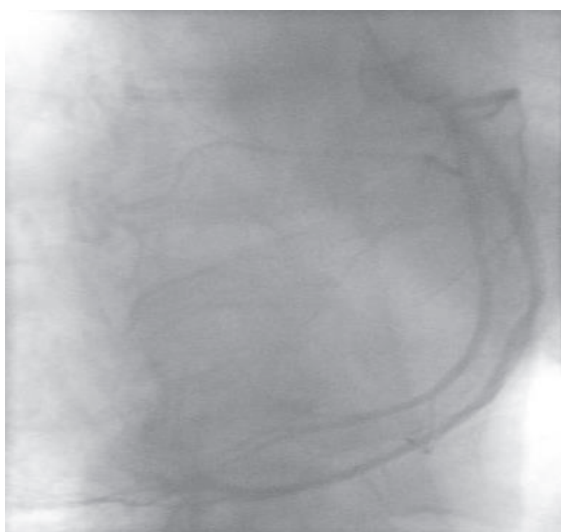
části a hypertrofií volné stěny. Z této dutiny odstupovala aorta. Dilatovaná (morfologicky levá) komora (absence trabekul, mitrální chlopeč dále od hrotu) v nesystémové pozici vykazovala těžkou systolickou dysfunkci s ejekční frakcí 15 – 20 %. Z ní vycházela plicnice s patrnou bifurkací, což jsme ověřili kontrastním vyšetřením. Byly přítomny méně až středně významné regurgitace na obou atrioventrikulárních chlopních a nevýznamné regurgitační toky na chlopních aorty a plicnice. Nebyla prokázána jiná patologie (**obrázky**



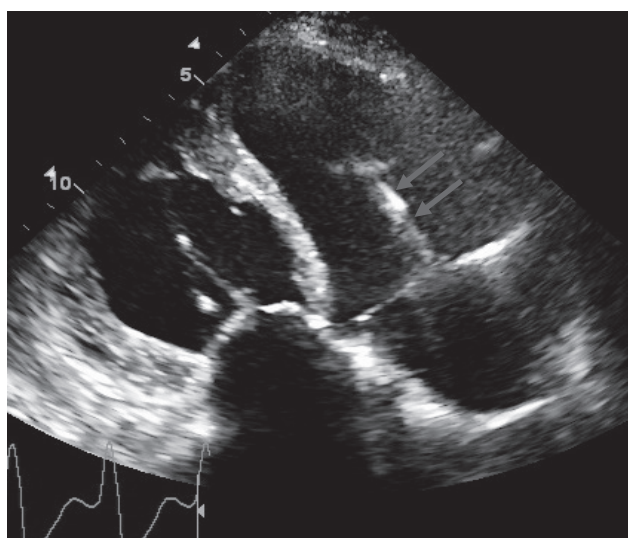
Obrázek 6 Echo srdce. Aorta odstupující ze systémové komory.
Figure 6 Right ventricle in the position of a pump for the systemic circulation and aorta



Obrázek 7 Levostranná koronarografie
Figure 7 Left coronary artery angiogram



Obrázek 8 Pravostranná koronarografie
Figure 8 Right coronary artery angiogram



Obrázek 9 Echo srdce – komorová elektroda ICD
Figure 9 Echocardiography – ICD lead in the nonsystemic ventricle

3 – 6). Koronarografické vyšetření cestou pravé arteria radialis verifikovalo difusní postižení ramus interventricularis anterior do 70 % a uzávěr gracilního ramus circumflexus. Preponderantní arteria coronaria dextra vykazovala proliferaci v proximální části stentu do 30 %. Revaskularizační léčba nebyla indikována. Byla systolická dysfunkce systémové (t. j. morfologicky pravé) komory s ejekční frakcí 30 % (obrázky 7, 8). Dále jsme provedli elektrofyziologické vyšetření, resp. programovanou stimulaci komor. Při stimulaci z hrotu ne-

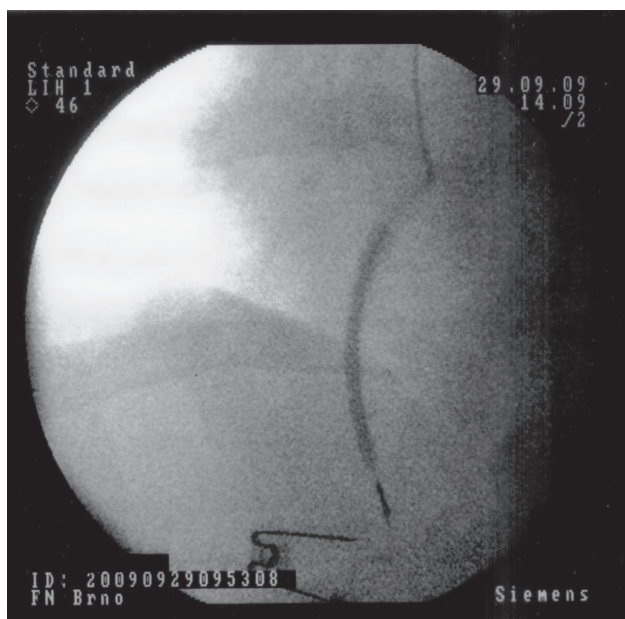
systémové (t. j. morfologicky levé) komory byly provokovány nesetrválé komorové tachykardie, působící presynkopy. Proto byla realizována implantace kardiovertru-defibrilátoru cestou pravé podklíčkové žíly. Při anatomických poměrech se podařilo umístit jen defibrilační elektrodu do hrotu nesystémové (t. j. levé) komory (obrázky 9, 10). Byla ověřena správná funkce defibrilačního systému. Rána po implantaci se hojila bez komplikací. 12. hospitalizační den byl pacient ve stabilizovaném stavu propuštěn do domácího ošetřování.

Diskuze

U pacienta jsme prokázali izolovanou, vrozeně korigovanou transpozici velkých tepen při současné dextropozici a dextrokardii. Diagnostický průlom znamenala transthorakální echokardiografie s identifikací pravé komory (trabekulizace dutiny, apikálnější úpon septálního trikuspidálního cípu, odstupující plicnice s bifurkací) v systémové pozici. Nález jsme ověřili kontrastním vyšetřením. Tito pacienti mohou být dlouho dobu asymptomatictí a vada může být diagnostikována – podobně jako v našem případě – až ve vyšším věku. Od normy se liší jen anatomicky pravou komorou zapojenou ve vysokotlakém systémovém řečišti vedoucí k její hypertrofii a postupnému selhávání, což jsou limitující faktory prognózy. I náš pacient vykazoval známky systolické dysfunkce systémové (pravé) komory s ventrikulograficky hodnocenou ejekční frakcí 30 %. Překvapením pro nás byla těžká systolická dysfunkce nesystémové (morfologicky levé) komory s odhadem ejekční frakce 15 – 20 %. Ta měla být zapojením do nízkotlakého systému dysfunkce teoreticky uchráněna. Vysvětlení podaly anamnéza a koronarografické vyšetření – pacient trpěl těžkou formou ischemické choroby srdeční s poinfarktovými změnami. Diagnóza CTGA je tak pro něj spíše výhodou, neboť ischemickou chorobou těžce postižená levá komora je zapojena v nízkotlakém systému.

Závěr

Popsaný případ ukazuje, že i u pacienta – seniora je možné nově diagnostikovat vrozenou srdeční vadu, která pro něj může být relativně výhodná (těžce dysfunkční morfologicky levá komora zapojená do nesystémové cirkulace). Izolovaná CTGA bývá dlouhou dobu asymptomatická. Je jednou z nejčastějších anomálií sdružených s dextrokardií. Z vyšetřovacích metod jsou nejprínosnější radiogram hrudníku a transthorakální echokardiografické vyšetření. Osud těchto pacientů zhoršují přidružené vady, ve vyšším věku i onemocnění jako ischemická choroba srdeční či srdeční selhání. Přínosem (kromě revaskularizační



Obrázek 10 RTG – zavedená elektroda ICD

Figure 10 X-ray – implanted ICD lead

léčby) může být i zajištění nemocných proti maligním arytmím implantací kardiovertru-defibrilátoru.

Literatura

1. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circ* 114(24):2699-2709.
2. Bohun CM, Potts JE, Casey BM, Sandor GG. A population-based study of cardiac study of cardiac malformations and outcomes associated with dextrocardia. *Am J Cardiol* 2007;100(2):305-309.
3. Gatzoulis MA, Swan L, Therrien J, Pantely GA. Adult congenital heart disease. Oxford BMJ Publishing; Blackwell Publishing 2005:175.
4. Popelová J. Vrozené srdeční vady v dospělosti. Praha: Grada Publishing; 2003:49.