

Katétrové ablace

Katétrová ablace je jednoznačně indikována u pacientů s VSV s ICD a incesantní komorovou tachykardií, arytmiickou bouří (23). Dále u pacientů s četnými rekurentními komorovými tachykardiemi, u nichž je antiarytmická farmakoterapie neúčinná nebo má významné nežádoucí účinky. Velmi účinnou metodou je katétrová ablace u pacientů s Fallotovou tetralogií – lineární ablace s blokádou všech definovaných kritických můstků pro reentry okruhy komorových tachykardií a neinducibilita žádné komorové tachykardie na konci výkonu znamenala absenci komorových tachykardií pod dobu 46 ± 29 měsíců v souboru 25 pacientů s Fallotovou tetralogií (24). Vzhledem k těmto výsledkům může být takto definovaná úspěšná katétrová ablace u pacientů s Fallotovou tetralogií dle recentních doporučení zvažena i jako alternativa k implantaci ICD. Katétrové ablace komorových arytmii lze provádět i u komplexních VSV (Obr. 4), důležité je využití moderních technologií, zobrazovacích metod (viz výše) a expertní zkušenosti. V indikovaných případech lze zvážit i pre- nebo perioperativní mapování arytmogenního substrátu před plánovanou korekční operací s následnou chirurgickou nebo katétrovou ablací.

Bradyarytmie u pacientů s VSV v dospělosti

Bradykardické poruchy se i u pacientů s VSV v dospělosti projevují běžnými příznaky, jako je nevykonnost, polohová nestabilita, závratě, presynkopální stavy, ev. synkopa. Ztráta atrio-ventrikulární synchronie však navíc zhoršuje i regurgitace na atrio-ventrikulárních chlopních. Chronotropní inkompetence a ztráta síňového příspěvku dále zhoršuje někdy již tak křehkou hemodynamiku u komplexních VSV. Porucha mechanické kontraktility síní je významným rizikem pro trombembolické příhody. Epizody asystolie nebo bradykardie mohou indukovat komorové arytmie s rizikem i náhlé srdeční smrti (25).

Dysfunkce sinusového uzlu

Dysfunkce sinusového uzlu může být vzácněji u některých VSV vrozená (levosíňový izomerismus, levostranná juxtapozice síňových oušek), častěji bývá získaná po chi-

rurgických korekcích (operace defektu typu sinus venosus, Fontanovské operace, korekce dle Mustarda-Senninga), kdy může být poškozena přímo tkáň sinusového uzlu, nebo jeho krevní zásobením.

Poruchy atrioventrikulárního uzlu

Analogicky, i poruchy atrioventrikulárního (AV) uzlu spojené s VSV mohou být vrozené (typicky kongenitálně korigovaná transpozice velkých tepen – s AV blokádou 3. st. při narození v 5–10 %, v dospělosti až 30 %, dále defekty AV septa, syndrom heterotaxe s levosíňovým izomerismem) (26). Získaná AV blokáda se vyskytuje až u 1–3 % pacientů po operačním výkonu u pacientů s VSV (nejčastěji operace pro defekt komorového septa, Fallotovu tetralogii, operacích v oblasti levostranného výtokového traktu, u atrio-ventrikulárního septálního defektu a levostranné AV chlopně). U většiny pacientů s AV blokem časné po operaci dochází do 7–10 dnů ke spontánní obnově AV vedení. Je tedy doporučována minimálně 7denní observace a monitorace před definitivní indikací zavedení trvalé kardiostimulace. Pozdní AV blokáda po operaci bývá u cca u 0,3–0,7 % pacientů a je podmíněna spíše již postupující degenerací, fibrózou převodního systému (26).

Implantace kardiostimulátorů/kardioverterů

Vzhledem k častému výskytu bradykardických poruch, komorových arytmii, a také významnějšímu riziku náhlé srdeční smrti je v populaci pacientů s VSV v dospělosti nezdědka implantace trvalé kardiostimulace (TKS) nebo implantabilního kardioverteru (ICD) indikována. Samotné výkony i další poimplantační péče je mnohem komplikovanější než u běžných pacientů, indikace k implantaci tedy musí být pečlivě zvažována. Problematický až nemožný může být transvenózní přístup (např. u Fontanovské cirkulace), běžně se využívá přístup epikardiální – ideálně spojený např. s korekční reoperací (27). Perioperačně lze zavést i intrakardiální elektrody s využitím punkcí přes konduity, velké cévy (28). Lze využít i subkutánní ICD (ovšem bez možnosti stimulace běžné nebo antitachykardické), ev. v poslední době bezelektrodové kardiosti-

mulátory nebo jejich kombinaci. Pokud jsou elektrody umístěny v systémové cirkulaci, ale také u pacientů s pravolevými zkraty, je významně vyšší riziko embolizace, s nutností trvalé antikoagulační terapie. Vyšší je i riziko infekčních komplikací. Až 25 % pacientů s VSV a implantovaným ICD může mít neadekvátní výboje (incidence cca 6,5 %/rok), nejčastěji v důsledku supraventrikulárních arytmii (29).

Indikace k trvalé kardiostimulaci

Indikace k implantaci TKS a ICD jsou detailně a názorně shrnuty v recentních Doporučeních Evropské kardiologické společnosti (Doporučení pro VSV v dospělosti – 2020 (30), Doporučení pro kardiostimulaci a resynchronizační terapii – 2021 (31), Doporučení pro komorové arytmie a prevenci náhlé srdeční smrti – 2022 (21)), které všechny obsahují i speciální kapitoly týkající se arytmii a implantací TKS/ICD u pacientů s VSV. Ve všech dokumentech je jednoznačně doporučováno, aby veškeré arytmiologické výkony byly prováděny ve specializovaných terciálních centrech, s možností multidisciplinárního přístupu a zkušenostmi s pacienty s VSV.

Implantace TKS je samozřejmě indikována u symptomatických pacientů s bradykardií na podkladě dysfunkce sinusového uzlu nebo AV blokády (synkopa, presynkopa, chronotropní inkompetence), ale i u pacientů, u kterých ztráta AV synchronie vede ke hemodynamickému zhoršení vlastní VSV. Profylakticky je implantace TKS indikována i u asymptomatických jedinců s vyšším typem AV blokády s rizikovými faktory (dysfunkční LK/PK, náhradní rytmus se širokým QRS, prodloužený QT interval, komplexní komorové extrasystoly, průměrná denní tepová frekvence $< 50/\text{min}$, pauzy více než $3 \times$ delší než délka cyklu náhradního komorového rytmu). Dále má/nebo může být dle jednotlivých doporučení zvažena implantace TKS u asymptomatických jedinců s průměrnou denní tepovou frekvencí $< 40/\text{min}$ nebo pauzami $> 3 \text{ s}$, k prevenci bradykardicko-tachykardického syndromu s recidivujícími paroxysmy supraventrikulárních arytmii (pokud nelze vyřešit katétrovou ablací), případně i arytmii komorových.