

Půlstoletí péče o vrozené srdeční vady v dospělosti v České republice

Jana Rubáčková Popelová

Sympóziium pracovní skupiny Plicní cirkulace ČKS, Lednice 14.-15.10.2023

Centralizovaná péče o děti s VSV – od r. 1977 v Dětském Kardiocentru FN Motol – špičkový tým pod vedením prof. Milana Šamánka



Kdo se postará o dospělé s VSV ?

Před půl stoletím nepředstavovali dospělí s VSV – žádný velký problém !

- VSV byly operovány převážně v dětství
- Přežívání do dospělosti 67 %
- Věřilo se, že **operací je vada vyřešena** jednou pro vždy a pacient nebude v dospělosti potřebovat žádné další sledování ani zákroky
- Věřilo se, že **komplexní VSV se dospělosti nedožijí**, operace komplexních VSV se většinou omezovaly na paliativní spojky
- Systematické sledování dospělých s VSV se vyvíjelo pomalu, nekoordinovaně a opožděně oproti sledování dětí
- Nevznikla žádná obdoba dětského kardiocentra pro dospělé

Kam předat dospělé s VSV ?

- **Brno** od r. 1978 CKTCH – operace dětí i dospělých, od r. 2003 jen dospělí,
sledování dospělých s VSV v Brně na CKTCH a v Bohunicích
- **Hradec Králové** - nebylo systematické sledování
- **Dětské Kardiocentrum FN Motol Praha, prof. Milan Šamánek**

 **předávání dospělých pacientů s VSV na 1. interní kliniku FDL UK a FN Motol, přednosta prof. MUDr. Jaroslava Fišerová (70.- 80. léta 20.stol.)**



Prof. Milan Šamánek

RESEARCH ARTICLES | OCTOBER 31 2008

Clinical Findings and Hemodynamic Parameters in Adults Surgically Treated for Coarctation of the Aorta in Childhood

Subject Area:  [Cardiovascular System](#)

J. Fišerová; M. Šamánek; S. Tůma; H. Padovcová; B. Hučín

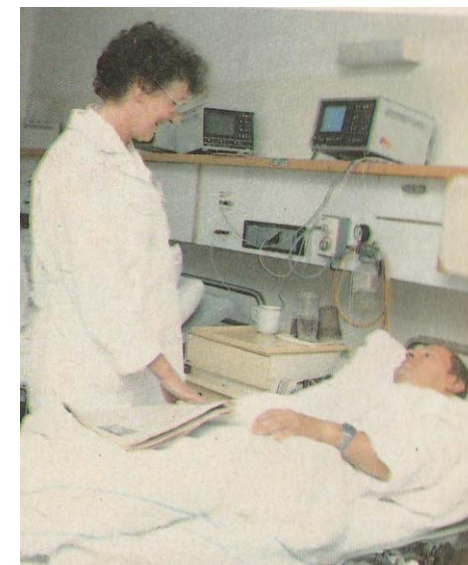
Cardiology (1980) 65 (4): 205–213.



prof. Jaroslava Fišerová

Jak vypadala FN v Motole před půl stoletím?

- **Fakultní nemocnice v Motole** vznikla **1. ledna 1971** sloučením DFN a Městské nemocnice v Motole
- **Dospělá část** byla v provizorní barákové nemocnici,
- přízemní pavilony postavené za války (1943), spojené chodbami
- pokoje pro 14 pacientů bez příslušenství, provizorní podmínky
- **rekonstrukce pavilonu interní kliniky**, vznik KJ, katetrizační laboratoř,
- echokardiografický přístroj
- dlouhé čekání na přesun do nového monobloku pro dospělé, 90. léta



Jak vypadali dospělí s VSV před půl stoletím?

- Dospělosti se dožívali i bez operace někteří pacienti s jednoduššími VSV (ASD)
- Dospělosti dosáhli pacienti operovaní v dětství v 50. - 60. letech (ASD, COA, PS, DAP, později VSD, TOF)
- Pacienti s komplexními cyanotickými VSV byli bez radikální operace, jen s paliativními spojkami
- Eisenmengerův syndrom – inoperabilní, neléčen
- Downův syndrom – pacienti nebyli akceptováni k operaci ani s operabilní vadou
- Nepoznané VSV, diagnostikované až v dospělosti (ASD II, sinus venosus, izolovaná CCTGA a další)

Historie operací VSV v Čechách a nutnost dalšího sledování

Otevřená tepenná dučej - Emerich Polák Praha, **1946**, Jan Bedrna, Hradec Králové, **1947**, málo reziduálních nálezů

Koarktace aorty – Vladislav Rapant, **1949**, Olomouc, mnoho rekoarktací, 30-50%

Falotova tetralogie – BT spojka: Vladislav Rapant, **1949**, Olomouc – paliace se zlepšením oxygenace
radikální korekce: Jan Navrátil, **1961**, Brno – velmi časté reziduální nálezy, PR, PS a další

Defekt septa síní – operace na zavřeném srdci: Jaroslav Procházka, **1957**, Hradec Králové
- **operace na otevřeném srdci:** Jan Navrátil, **1956**, Brno
- **operace v mimotělním oběhu :** Jan Navrátil, **1958**, Brno – mohou být reziduální zkraty, nepoznaný defekt sinus venosus

Pulmonální stenóza –discize na zavřeném srdci: Jan Bedrna, **1951**, Hradec Králové,
- **valvulotomie na otevřeném srdci:** Jan Navrátil, **1956**, Brno, častá PR, méně často restenóza



Jan Bedrna, Hradec Králové



Jan Navrátil, Brno

Brno, Hradec Králové, Praha, Olomouc

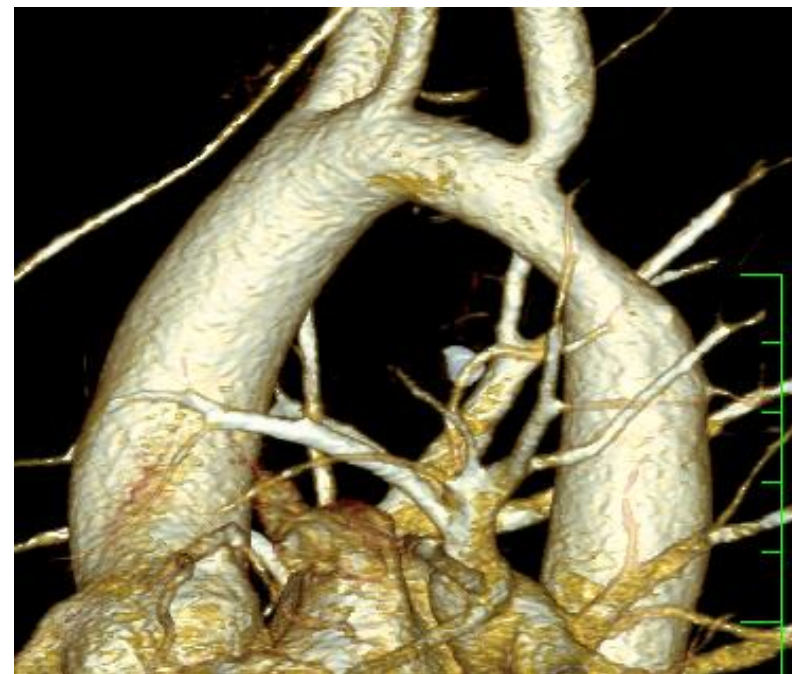
Pacienti operovaní v počátcích kardiochirurgie (50.-70. léta 20.století)

mají mnoho reziduálních nálezů i nepoznaných přidružených VSV

a vyžadují dlouhodobé sledování a často i reoperaci nebo reintervenci !



Koarktace aorty



Stp. resekci COA 1972, HK, RECOA

Stp.oper COA 1964, Praha, aneurysma nad RECOA

První operace komplexních VSV v Čechách a nutnost dalšího sledování

Dětské kardiocentrum, Praha

Transpozice velkých tepen – atriální switch, Bohumil Hučín, **1983**, Praha, J. Uhlíř, **1974**, Brno – všichni mají reziduální nálezy
- **arteriální switch**, Bohumil Hučín, **1987**, Praha, řada reziduálních nálezů (25% s nutností reoperace)

Trikuspidální atrézie a funkčně jediná komora:

- **Glennova cavopulmonální anastomóza**: Brodský, **1962**, Praha
- **Totální cavo-pulmonální spojení (TCPC)**: Pavel Horváth, **1991**, Praha
mnoho rizik a reziduálních nálezů, nefyziologická univentrikulární cirkulace

Ebsteinova anomálie trikuspidální chlopně: Bohumil Hučín, **1982**, Praha,
konoplastika: Roman Gebauer, **2010**, Praha (dospělí) – reziduální dysfunkce PK



Bohumil Hučín



Jaroslav Stark - **Londýn**



Tomáš Tláškal



Roman Gebauer



Pavel Horváth

Pacienti s komplexními VSV mají v dospělosti téměř všichni obligatorní reziduální nálezy vyžadující sledování a řešení.

Mnoho pacientů s TOF má pulmonální regurgitaci, pacienti po balónkové valvuloplastice aortální stenózy mívají aortální regurgitaci, pulmonální homografty téměř všechny zdegenerují za 10-15 let, a další....

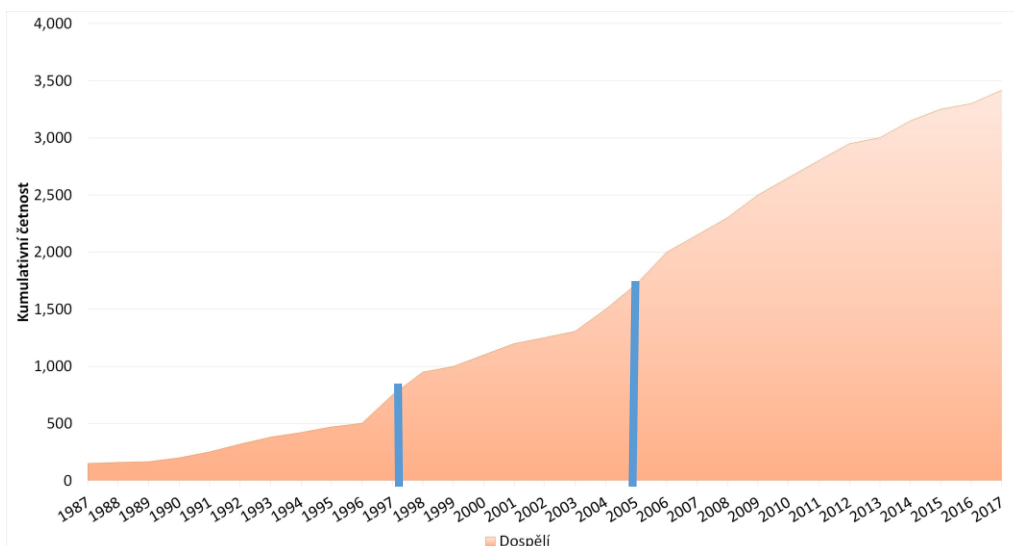
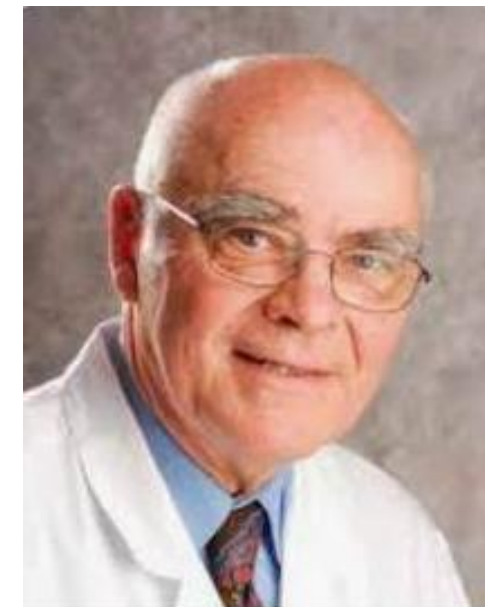
TGA- Rastelli, pulmonální HMGR z roku 1995, pro degeneraci s kalcifikacemi výměna 2004 (po 9 letech), v současnosti po 19 letech opět zdegenerovaný a kalcifikovaný



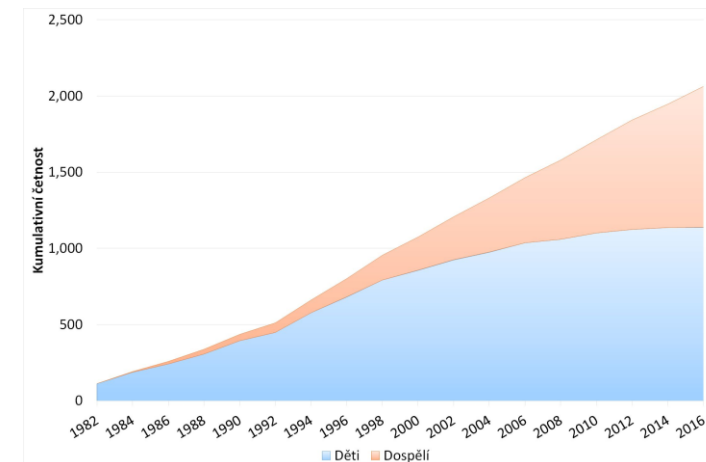
Dospělí s VSV ve FN v Motole – rychlý nárůst počtu pacientů

Interní klinika FN Motol 90. léta – prof. MUDr. František Kölbl

- Pokračování v programu VSV u dospělých
- **Databáze dospělých s VSV** – v r. 1997: 880 pacientů, (v r. 2023: 3800 pacientů)
- **Organizace mezinárodního symposia Adult congenital heart disease**, konaného v Praze v roce 1998 pod záštitou Evropské kardiologické společnosti Jana Popelová - generální sekretář a člen organizačního výboru prof. Kölbl a MUDr. Popelová se stali členové výboru WG ESC GUCH/ ACHD



Počet dospělých s VSV v databázi FNM (do r. 2005) a v NNH (od r. 2005)



Prevalence komplexních VSV u dětí a dospělých, prof. V. Chaloupecký

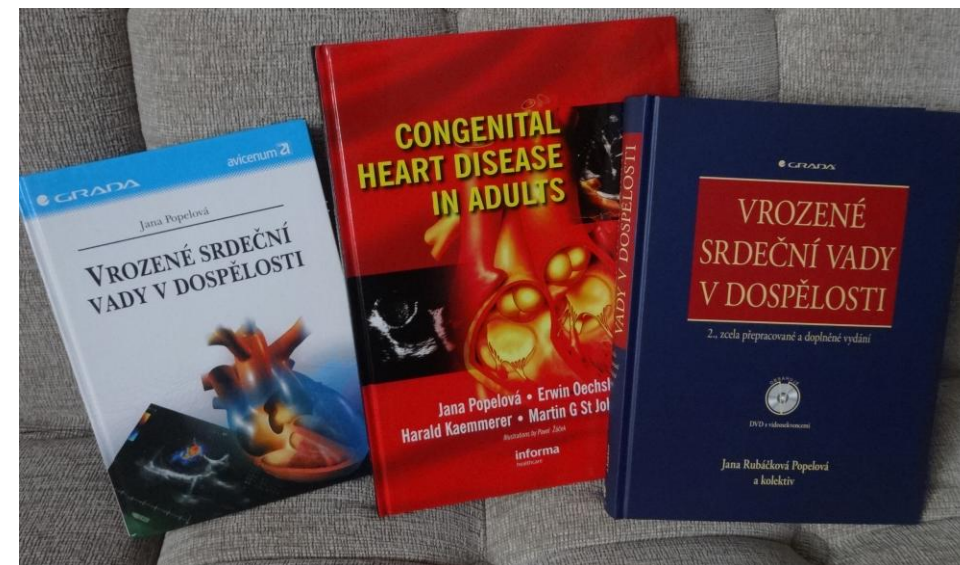
Co potřebujeme k péči o dospělé s VSV ?

- klinické zkušenosti a **empatii**
- Kvalitní diagnostiku, především **reziduálních nálezů po operaci VSV v dětství**
- Rozhodnutí, které VSV jsou indikované k **operaci nebo reoperaci** (často i opakované)
- **Provedení operací a reoperací dospělých s VSV**
spolupráce dětského a dospělého kardiochirurga,
specializovaný kardo-anesteziolog
- **Katetrizační intervence**
- **Léčba arytmií**, katetrizační ablace, optimálně s dálkovou navigací
- **Léčba inoperabilních VSV**
- **Konsultace a poradenství**
 - těhotenství a porod,
 - sportovní aktivity,
 - zaměstnání, ID,
 - nekardiální operace,
 - psychické problémy, aj.)



Klinické zkušenosti

- Klinické zkušenosti jsou získávány časem, při pravidelném pečlivém longitudinálním sledování pacientů před i po operaci nebo intervenci
- Možnost konzultace nálezů na Dětském Kardiocentru i v zahraničí
- Guidelines pro dospělé s VSV (ACHD), ESC 2010, ESC 2020



DOPORUČENÍ PRO DIAGNOSTIKU A LÉČBU VROZENÝCH SRDEČNÍCH VAD V DOSPĚLOSTI

Jana Popelová, Jan Škovránek, Petr Frídl

2002

OBSAH

1. Definice
2. Prevalence vrozených srdečních vad (VSV) v dospělosti
3. Diagnostika, léčba a pooperační rezidua u nejčastějších VSV v dospělosti
 - 3.1. Defekt síňového septa
 - 3.2. Defekt atrioventrikulárního septa

 **ESC**
European Society of Cardiology
European Heart Journal (2020) 00, 1–83
doi:10.1093/eurheartj/ehaa554

ESC GUIDELINES

2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease

The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)

Authors/Task Force Members: Helmut Baumgartner* (Chairperson) (Germany), Julie De Backer* (Chairperson) (Belgium), Sonya V. Babu-Narayan (United Kingdom), Werner Budts (Belgium), Massimo Chessa¹ (Italy),

Doporučení pro... | Guidelines

Doporučení ESC pro léčbu vrozených srdečních vad v dospělosti, 2020.

Souhrn dokumentu připravený Českou kardiologickou společností
Dan Marek^a, Roman A. Gebauer^b, Martin Mates^c, Jana Rubáčková Popelová^d, Petra Antonová^e, Tomáš Zatočil^f

^a Interní oddělení Nemocnice Přerov, AGEL Středomoravská nemocniční, a.s., a I. interní klinika – kardiologická, Fakultní nemocnice Olomouc

^b Kardiocentrum Lipsko, Německo

^c Kardiologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha

^d Centrum pro vrozené srdeční vady v dospělosti, Oddělení kardiokirurgie, Nemocnice Na Homolce, Praha

^e Centrum pro vrozené srdeční vady, Klinika kardiologické chirurgie 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, Praha

^f Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Brno a Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti, Brno

Atoři originálního textu ESC: Helmut Baumgartner, Julie De Backer, Sonya V. Babu-Narayan jménem pracovní skupiny The Task Force for the management of adult congenital heart disease Evropské kardiologické společnosti (ESC).

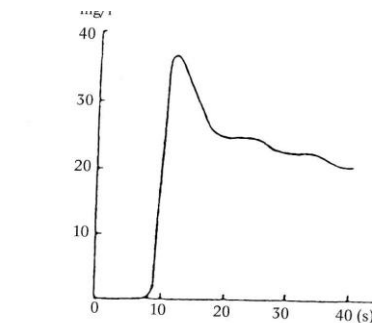
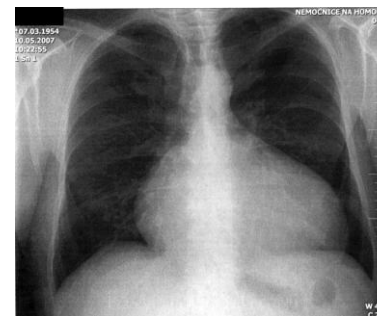
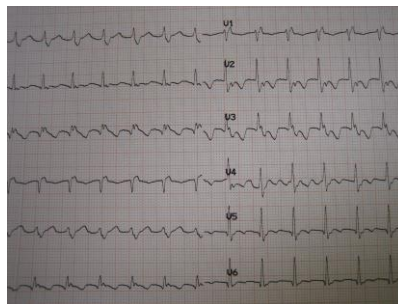
INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:
Vložen do systému: 17. 4. 2021
Přijat: 17. 4. 2021

Diagnostika VSV u dospělých (reziduální nálezy po operaci VSV v dětství a VSV diagnostikované až v dospělosti)

Před 50 lety:

- Fonendoskop !!!
- EKG
- RTG srdce,
- katetrizace jen u velmi symptomatických pacientů



Widimský, 1999

Konec 70.- začátek 80.let:

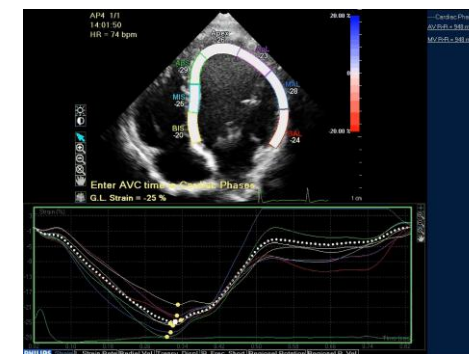
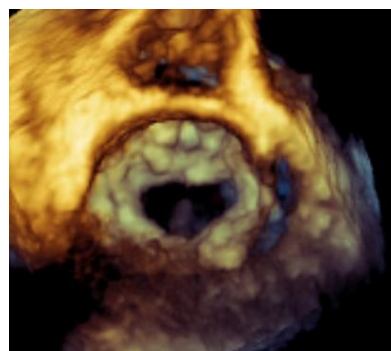
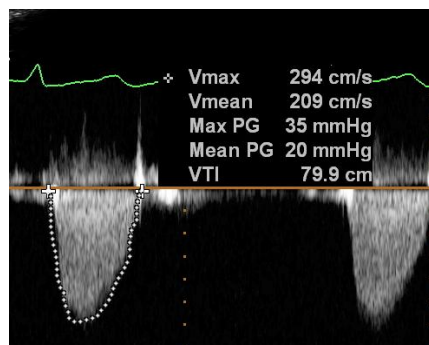
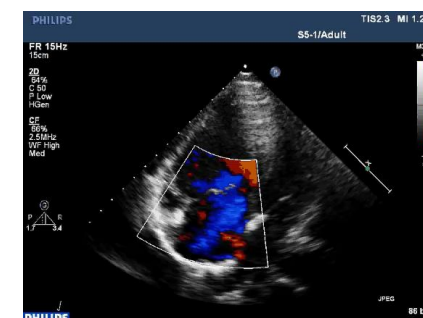
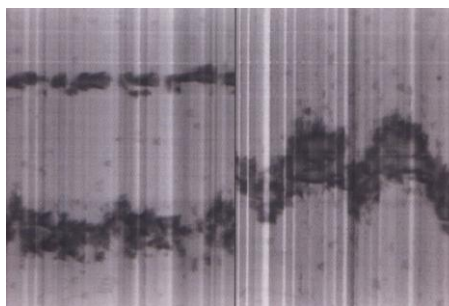
ECHOKARDIOGRAFIE – převrat v diagnostice nejen VSV

Možnost operací jen na podkladě ECHA, bez katetrizace

- M-mode
- 2DE
- Pulsní Doppler

později:

- Barevný Doppler
- Kontinuální Doppler
- TEE
- 3DE
- Deformační analýza (speckle tracking)

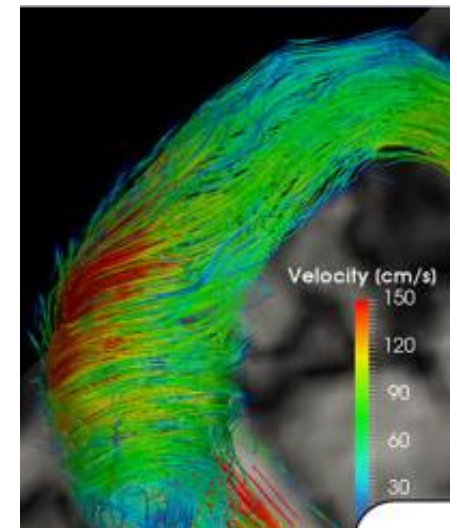
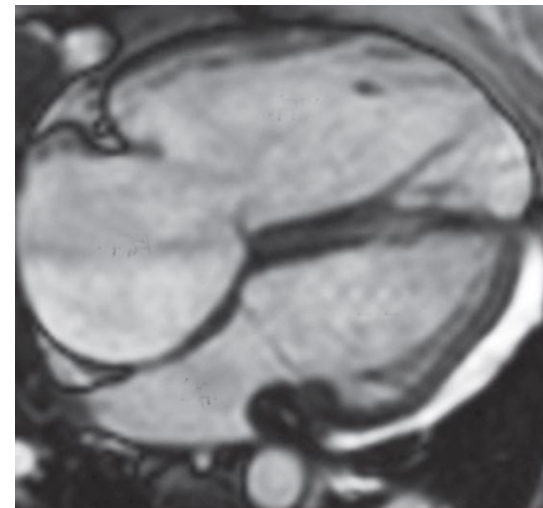
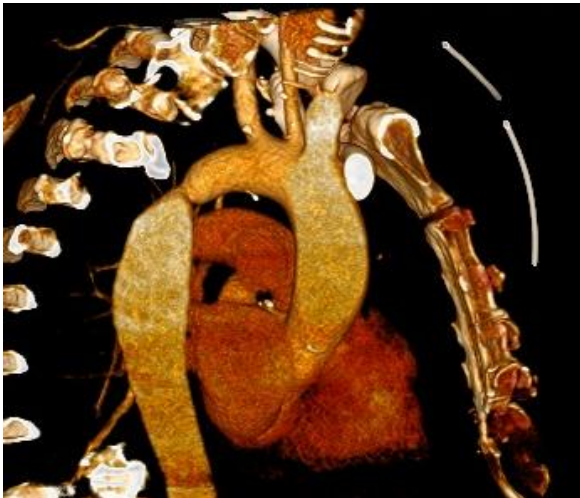


Diagnostika VSV u dospělých

(reziduální nálezy po operaci VSV v dětství a VSV diagnostikované až v dospělosti)

21.století: multimodalitní zobrazení

- **CT angio**, s 3DE rekonstrukcí, nutné před reoperací, před intervencí, extrakardiální struktury (COA, PAPVD, TAPVD, aj.), anomálie koronárních tepen, 3Dprinting,
- **MRI**: zlatý standard hodnocení funkce PK, kvantifikace zkratů, kvantifikace regurgitační frakce, fibróza myokardu, 4D flow MRI
- **Katetrizace** pro hodnocení PH, kolaterál, SKG, aj.

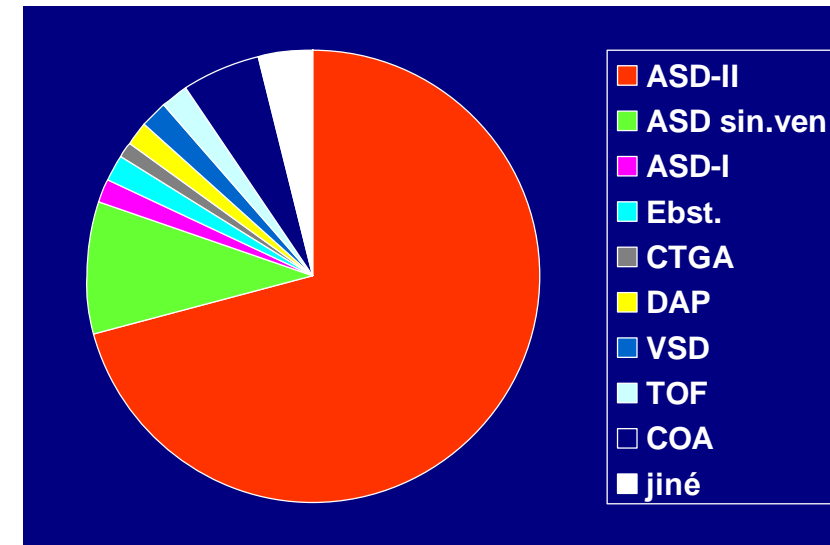


Vady diagnostikované až v dospělosti – mají se operovat / intervenovat?

Pacienti s nepoznanou VSV diagnostikovanou až později v dospělosti (17 % všech dospělých s VSV)

- Defekt septa síňí typu II a sinus venosus, defekt koronárního sinu
- PAPVD
- Inkompletní AVSD (=defekt septa síňí typu primum)
- Koarktace aorty
- Mírná forma Fallotovy tetralogie, Ebsteinovy anomálie,
- Pulmonální stenóza, izolovaná CCTGA, DAP, VSD, aj.
- **Intervence** jsou indikovány podle guidelines, symptomů, rizika operace
- Významná role stanovení PVR při PH katetrizačně
- Významná role TEE, CT k vyloučení jiné vady,
- MRI k zhodnocení funkce komor a kvantifikace zkratů a regurgitací

VSV, které nebyly poznány v dětství



Kde mají být operováni a reoperováni dospělí pacienti s VSV ?

Operace a reoperace dospělých pacientů s VSV

Dětské kardiocentrum – odmítalo a odmítá operovat dospělé pacienty

V 80.-90. letech – dospělí pacienti s VSV sledovaní na interní klinice FNM – odesílání k operacím individuálně do Brna (CKTCH), ÚVN, IKEM, HK – kolísavé výsledky

Od roku 1997 – kardiochirurgie pro dospělé ve FN Motol

MUDr. Tomáš Honěk, MUDr. Tomáš Hájek, MUDr. Špatenka (tkáňová banka)

Od r. 2003 – MUDr. Petr Pavel

Operace asi 120 dospělých s VSV do r. 2005

Od r. 2005 – Poradna pro VSV v **Nemocnici Na Homolce**

Kardiochirurgický tým: MUDr. Štěpán Černý, MUDr. Petr Pavel, MUDr. Roman Gebauer a další.

Operace v NNH 2005 - 2023: 1268 operací dospělých s VSV, tj cca 70 operací VSV /rok, včetně reoperací komplexních VSV

30-denní mortalita 1,3 %



Výsledky dlouhodobého sledování a operací dospělých s VSV v Nemocnici Na Homolce od roku 2005

PŮVODNÍ SDĚLENÍ

ORIGINAL CONTRIBUTIONS

Cor Vasa 2007

Naše zkušenosti se systematickým programem péče o dospělé s vroženou srdeční vadou*

Jana Popelová⁽¹⁾, Štěpán Černý⁽¹⁾, Roman Gebauer⁽⁴⁾, Petr Pavel⁽¹⁾, Pavel Jehlička⁽¹⁾, Petr Kolouch⁽¹⁾, David Doubek⁽¹⁾, Petr Kmoníček⁽²⁾, Petr Neužil⁽²⁾, Miloš Táborský⁽²⁾, Petr Niederle⁽²⁾, J. Weichet⁽³⁾, Bohumil Hučín⁽⁴⁾, Jan Škovránek⁽⁴⁾, Petr Tax⁽⁴⁾, Oleg Reich⁽⁴⁾, Roman A. Gebauer⁽⁴⁾

⁽¹⁾Oddělení kardiologie, Nemocnice na Homolce, ⁽²⁾Oddělení kardiologie,

⁽³⁾Oddělení zobrazovacích metod, Nemocnice Na Homolce, ⁽⁴⁾Dětské kardiocentrum,

Fakultní nemocnice Motol a Centrum výzkumu chorob srdce a cév, Praha, Česká republika

Popelová J⁽¹⁾, Černý Š⁽¹⁾, Gebauer R⁽⁴⁾, Pavel P⁽¹⁾, Jehlička P⁽¹⁾, Kolouch P⁽¹⁾, Doubek D⁽¹⁾, Kmoníček P⁽²⁾, Neužil P⁽²⁾, Táborský M⁽²⁾, Niederle P⁽²⁾, Weichet J⁽³⁾, Hučín B⁽⁴⁾, Škovránek J⁽⁴⁾, Tax P⁽⁴⁾, Reich O⁽⁴⁾, Gebauer RA⁽⁴⁾ ⁽¹⁾Oddělení kardiologie, Nemocnice na Homolce, ⁽²⁾Oddělení kardiologie, ⁽³⁾Oddělení zobrazovacích metod, Nemocnice Na Homolce, ⁽⁴⁾Dětské kardiocentrum, Fakultní nemocnice Motol a Centrum výzkumu chorob srdce a cév, Praha, Česká republika. **Naše zkušenosti se systematickým programem péče o dospělé s vroženou srdeční vadou.** *Cor Vasa 2007;49(5): ...*

Cíl: Retrospektivní zhodnocení systematické péče a výsledků operací dospělých s vroženou srdeční vadou v Nemocnici Na Homolce.

Soubor: Z více než 1 900 sledovaných dospělých s vroženou srdeční vadou bylo od dubna 2005 do ledna 2007 operováno 128 nemocných průměrného věku 41 ± 15 let.

Výsledky: Operační mortalita byla nulová, 30denní mortalita byla nulová, v dlouhodobém sledování zemřeli 3 nemocní. Průměrná doba hospitalizace činila 11,7 ± 5 dní. Reoperace tvořily 46 % všech operací, v 15 % se jednalo o opakovanou reoperaci. Dvakrát bylo provedeno totální kavopulmonální spojení jako primoperace v dospělém věku, 7× byla provedena reoperace komplexních vrožených srdečních vad po totálním kavopulmonálním spojení, Senningově, Mustardově nebo Rastelliho korekci. Kromě chirurgického antiarytmického výkonu byla provedena 17× úspěšná katetrizační radiofrekvenční ablace a 9× byl implantován ICD. Po operaci došlo k významnému zlepšení NYHA třídy z 2,3 ± 0,7 na 1,3 ± 0,2, $p < 0,001$. **Závěr:** Při týmové spolupráci a komplexní péči lze provádět operace vrožených srdečních vad v dospělém věku s výbornými výsledky, nízkou mortalitou i morbiditou a krátkou dobou hospitalizace. Předpokladem je dostatek zkušeností, proto by měla být kardiologická péče o tyto nemocné centralizována.

Klíčová slova: Vrožená srdeční vada – Dospělí – Kardiologie – Reoperace – Arytmie

V letech 2005-2007: 1900 sledovaných dospělých s VSV
128 operovaných průměrný věk 41 let
Operační mortalita: 0 %

V letech 2005 – 2015: 844 operací dospělých s VSV
30-denní mortalita 1,3 %, hospitalizační mortalita 1,7%

Do roku 2023: 1268 operací
30-denní mortalita 1,3 %



ELSEVIER

Available online at www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: <http://www.elsevier.com/locate/crvasa>



Original research article

Operations of adults with congenital heart disease – Single center experience with 10 years results



Jana Rubáčková Popelová^{a,*}, Roman Gebauer^a, Štěpán Černý^a, Petr Pavel^a, Ferdinand Tímko^a, Pavel Jehlička^a, Petr Plášil^a, Jakub Tomek^b, Markéta Tomková^{a,c}, Ivo Skalský^a

Cor Vasa 2015

^a Department of Cardiac Surgery Hospital Na Homolce, Roentgenova 2, 15030 Prague 5, Czech Republic

^b Department of Anatomy, Physiology and Genetics, University of Oxford, United Kingdom

^c Nuffield Department of Medicine, University of Oxford, Oxford, United Kingdom

ARTICLE INFO

Article history:

Received 18 November 2015

Received in revised form

24 December 2015

Accepted 29 December 2015

Available online 25 January 2016

Keywords:

Congenital heart disease in adults

Operations

Surgical mortality

Risk factors

Heart reoperations

ABSTRACT

During the last 10 years, 844 operations of 805 adults with congenital heart disease (CHD) were performed in Hospital Na Homolce in Prague, Czech Republic. The median age was 37 (interquartile range 25–49, full range 16–81) years. Operations of complex and rare CHD represented 47%. Forty-four percent of patients (354) underwent previous cardiac surgery in childhood or adulthood. Three and more operations were performed in 14% (113 patients). Combined surgical procedures were performed in 70% of operations.

Thirty-day mortality was 1.36%, hospital mortality 1.7% and 5-year survival probability 97%. The risk factors for early and late mortality were NYHA class III and IV symptoms ($p < 0.0001$; OR 30.8), history of heart failure ($p = 0.001$; OR 6.7), cyanosis ($p < 0.0001$; OR 60.5), number of previous operations ($p = 0.00033$), presence of mechanical prosthetic valves ($p = 0.0032$; OR 3.7) and univentricular circulation ($p = 0.0276$; OR 5.4). The difference was not significant for arrhythmias ($p = 0.078$), pulmonary hypertension ($p = 0.072$), age at operation ($p = 0.372$) and gender ($p = 0.48$).

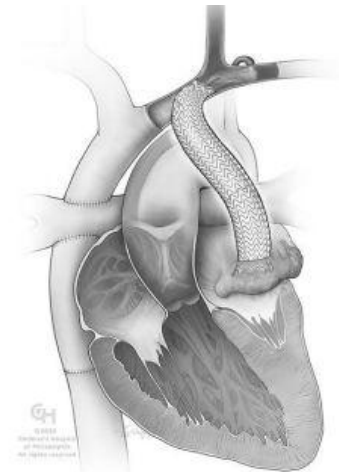
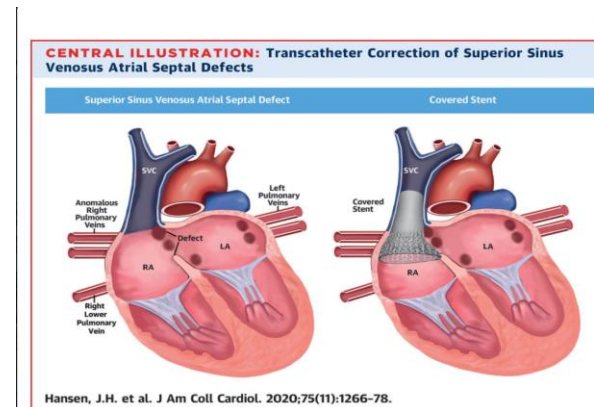
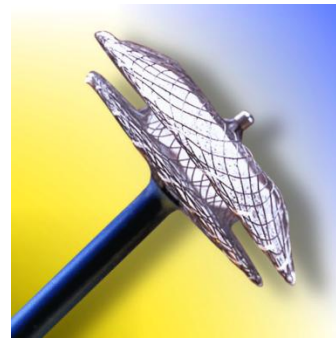
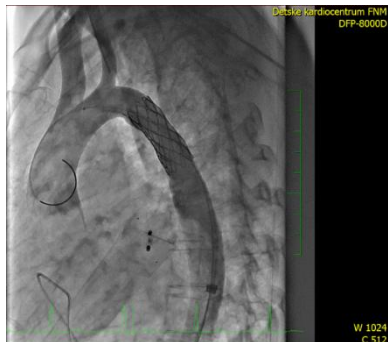
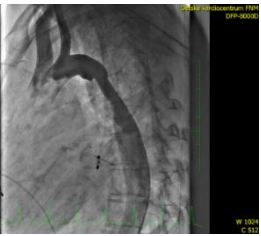
Centralization of adult CHD care in a high volume center carries very good surgical results with low early and late mortality. It is important to perform the operations in time and to eliminate all residual lesions by combined surgical procedure. The presence of pediatric cardiac surgeon is necessary for the operations of complex CHD.

© 2016 The Czech Society of Cardiology. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

Katetrizační intervence u dospělých s VSV – jejich počet rychle narůstá

- Katetrizační uzávěr otevřené tepenné dučeje: 1982 Jiří Endrys – u dětí i dospělých
- Balónková katetrizační valvuloplastika pulmonální stenózy: 1986 Petr Tax – DKC, je prováděna i u dospělých, i opakovaně
- Balónková valvuloplastika vrozené stenózy aorty: 1987 Petr Tax – DKC – převážně u dětí
- Dilatace koarktace aorty, později + stent/stentgraft: 1986 Petr Tax – děti i dospělí, nativní COA i ReCOA
- Katetrizační uzávěr defektu septa síní u dospělého: 2000 Jan Vojáček – FN Motol
- Katetrizační uzávěr perimembranózního defektu komorového septa u dospělého: 2002 Miroslav Rubáček, Jaroslav Januška
- **Nově:** katetrizační uzávěr defektu septa síní typu sinus venosus superior s PAPVD: 2018

Nově: katetrizační dekomprese ductus thoracicus u selhávající Fontanovské cirkulace: 2022



Dokumentace

Dětské Kardiocentrum a nemocnice Na Homolce

Katetrizační implantace pulmonální chlopně – převrat v léčbě VSV

- Pacienti se zdegenerovaným pulmonálním homograftem nebo bioprotézou, vzácněji do nativního pulmonálního anulu
- PA, Rastelliho korekce TGA, truncus arteriosus, Rossova operace, DORV, někteří TOF a další VSV

2000 Phillip Bonhoeffer

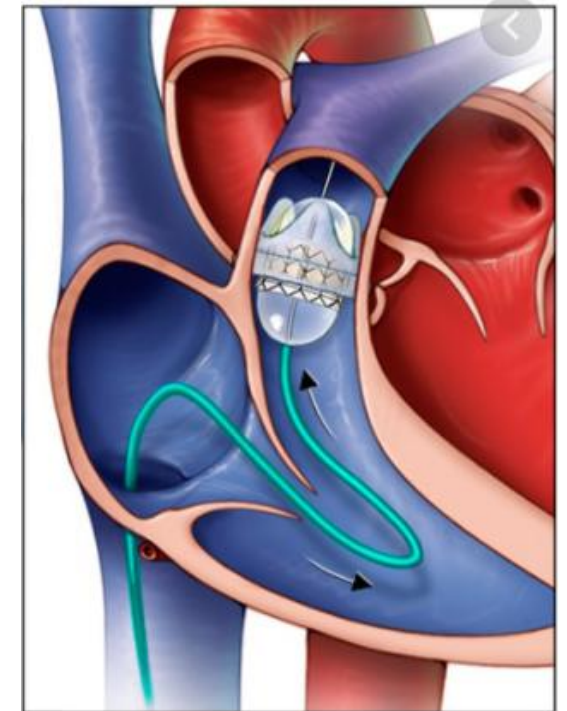
2012 Jaroslav Januška u dospělého



Sapien



Melody



V NNH 48 výkonů TPVI od r. 2016, Doc. Martin Mates

Léčba inoperabilních VSV v dospělosti

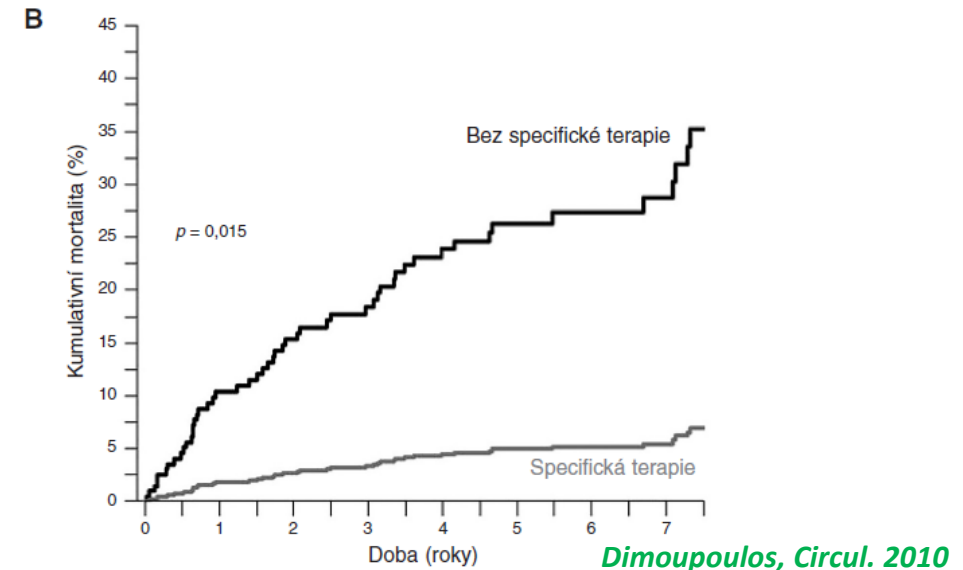
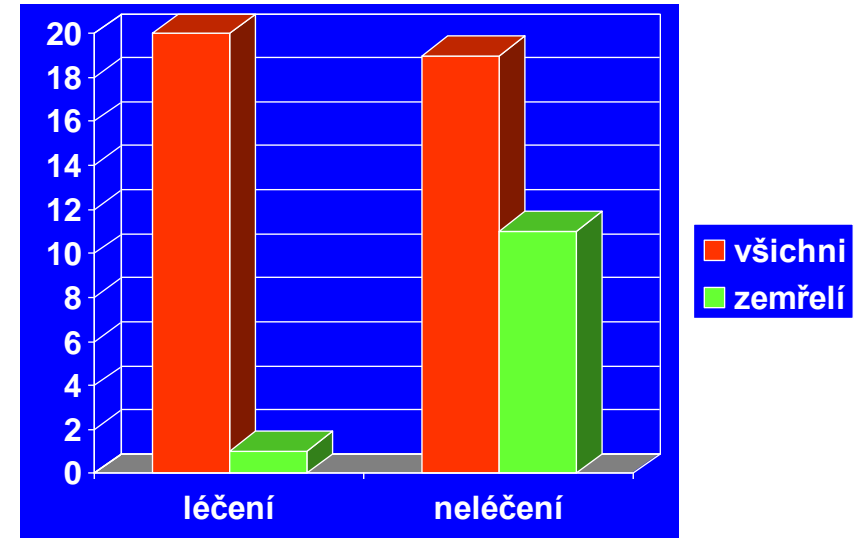
Eisenmengerův sy s plicní vasodilatační léčbou a bez ní
(náš soubor)

Plicní vasodilatační léčba

- **Eisenmengerův syndrom** s těžkou ireverzibilní PAH (BREATHE-5, Circul. 2006) zlepšení symptomů, výkonnosti, stabilizace stavu, zlepšení prognózy???
- Dříve NYHA III, v současnosti při 6-min WT < 450 m
- Pacienti s přetrvávající PAH po uzávěru zkratové vady
- Příprava před uzávěrem defektu se zvýšenou PVR („treat and repair“)

Transplantační léčba (srdce, srdce a plic)

Inoperabilní VSV s těžkou dysfunkcí systémové (často pravé) komory Mustardova, Senningova korekce TGA, CCTGA, inoperabilní PA, Eisenmengerův sy, aj.



Dimopoulos, Circul. 2010

Konsultace a poradenství

DŘÍVE

Těhotenství : spíše zakazováno všem ženám s VSV, vyžadován porod sekcí

Sporty: zakazovány, nedoporučeny

Pracovní zařazení: řešeno často PID

V SOUČASNOSTI

Těhotenství :

Kontraindikací těhotenství je významná dilatace aorty, těžká dysfunkce pravé nebo levé komory, těžká stenotická vada: AS, PS, těžká COA, NYHA III-IV, Eisenmengerův sy

individuálně TCPC, méně významná PAH, systémová PK

U ostatních žen je těhotenství možné s různým rizikem (modifikované třídy WHO, guidelines ESC), přirozený porod je preferován

Sporty:

Není doporučován většinou pouze vrcholový sport, ale **pravidelné pohybové aktivity jsou vhodné**, doporučujeme je.

Pracovní zařazení:

Snaha o zařazení do pracovního procesu, částečný úvazek, **lehčí práce**

V současnosti přežívá do dospělosti více než 95 % dětí s VSV.

Většina dospělých pacientů s VSV vyžaduje dlouhodobé sledování,

často i reoperaci nebo reintervenci,

s věkem přibývá arytmií u VSV, ale i chorob dospělého věku

a jen malá část pacientů s VSV je „vyléčena“.

Současná situace péče o dospělé s VSV v ČR

3 vysoce specializovaná Centra pro dospělé s VSV: sledování, diagnostika, operace, intervence, léčba arytmií

- **Nemocnice Na Homolce, Praha**

doc. MUDr. Jana Rubáčková Popelová, 3800 pacientů, 70-80 operací dospělých s VSV za rok

- **FN Motol, Praha**

MUDr. Petra Antonová, 1750 pacientů, 30-60 operací za rok

- **FN Brno a CKTCH Brno**

MUDr. Tomáš Zatočil, MUDr. Daniela Žáková, asi 2000 + 2000 pacientů, 40 operací ročně

- Spolupráce s ambulantními kardiology a jinými nemocnicemi

- Spolupráce s centry pro léčbu plicní hypertenze

- Spolupráce s transplantačními centry

- Konsultace

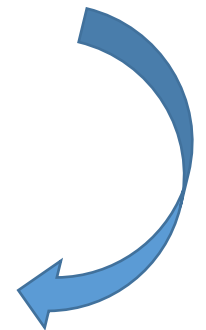
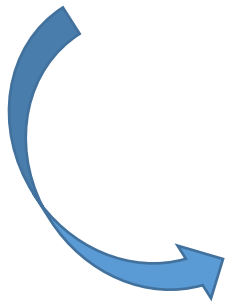
- Výuková činnost – kurzy, předatestační kurzy, stáže

- **Cíl: rozšíření znalostí všech kardiologů v oboru vrozených srdečních vad**

Jaká je budoucnost péče o dospělé s VSV v Čechách?

Vznik **jediného** komplexního vysoce specializované centra pro dospělé s VSV v Praze, FN Motol

Navazuje na práci Dětského Kardiocentra a úzce s ním spolupracuje



Díky komplexní péči nejen o děti, ale i o dospělé, mohou i pacienti se závažnými VSV, kteří před půl stoletím umírali, vést v současnosti i v dospělosti často téměř normální život.

Děkuji za pozornost!



TGA, Senningova operace



TCPC



Ebsteinova anomálie 76 let