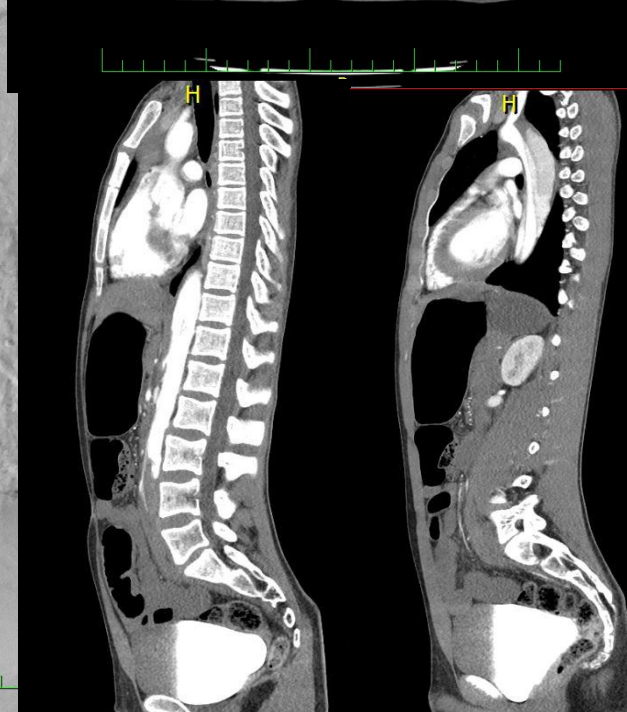
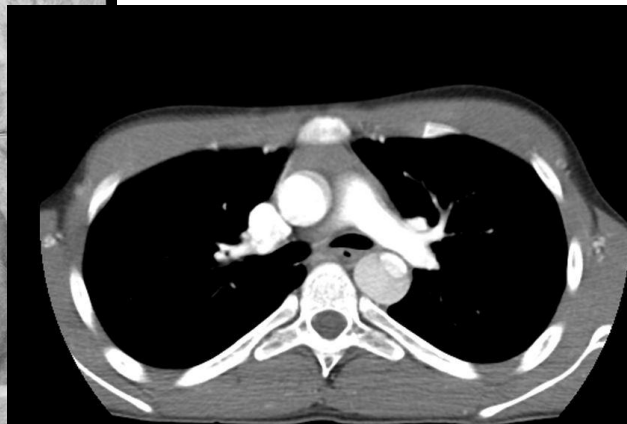


Moderní přístup kardiochirurga k onemocněním pojiva

R. Poruban, R. Gebauer

Disekujúca aneurýzma aorty u detí

- Vyskytujúci sa problém
- V detskom veku
- 14 ročný pacient –bolesti nôh a dolnej polovice tela
- Pri prijatí na urgentný príjem MRI, 2x CT angio
- Stentgraft do hrudnej a brušnej aorty, stent do ľavej femorálnej vény pre obliteráciu
- Nemožnosť stabilizácie
- Exitus letalis do 12 hodín od prvých príznakov
- Ehlers-Danlos syndróm



Ochorenia spojivového tkaniva

- Marfanov syndróm
- Loeyes Dietz syndróm
- Ehlers-Danlos syndróm (Cutis hyperelastica)
- Turnerov syndrom
- Reprezentujú dedičné spojivové ochorenia, ktoré sa prejavujú podobnými klinickými kardiovaskulárnymi ochoreniami
 - Prolaps/regurgitácia mitrálnej chlopne
 - Dilatácia aortálneho koreňa a regurgitácia aortálnej chlopne
 - Aneurizmy descendentnej aorty

Postihnutie kardiovaskulárneho systému

- **Dilatácie kořene aorty 60 –84%**
 - Aneurysmy a disekcie aorty - ascendentnej, descendentnej, abdominálnej
- Prolaps mitrální chlopně **20 –60%**
- Aortálna regurgitácia **25%**
- Prolaps trikuspidální chlopně **20%**

Kedy operovať

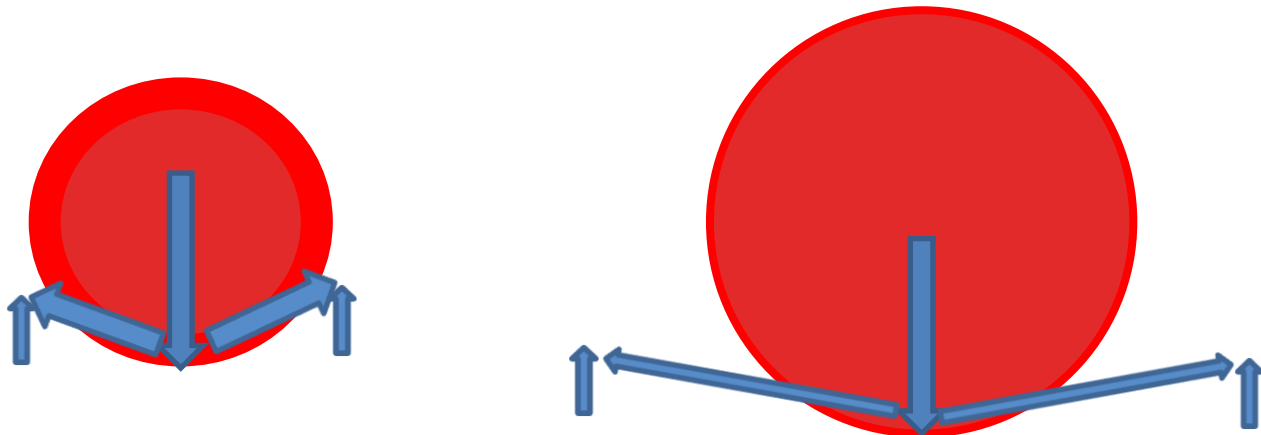
- > 50 mm, **25mm/m²**
- nárůst >3 mm/rok
- ženy plánujúce tehotenstvo > 40mm
- Loyes-Dietz > 40 - 45mm
- **Veľkosť štruktúr MV ring 30mm, aorta 20-22mm**

Recommendations on interventions on ascending aortic aneurysms

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Surgery is indicated in patients who have aortic root aneurysm, with maximal aortic diameter ^c ≥50 mm for patients with Marfan syndrome.	I	C
Surgery should be considered in patients who have aortic root aneurysm, with maximal ascending aortic diameters: <ul style="list-style-type: none">• ≥45 mm for patients with Marfan syndrome with risk factors.^d• ≥50 mm for patients with bicuspid valve with risk factors.^{e,f}• ≥55 mm for other patients with no elastopathy.^{g,h}	IIa	C
Lower thresholds for intervention may be considered according to body surface area in patients of small stature or in the case of rapid progression, aortic valve regurgitation, planned pregnancy, and patient's preference.	IIb	C

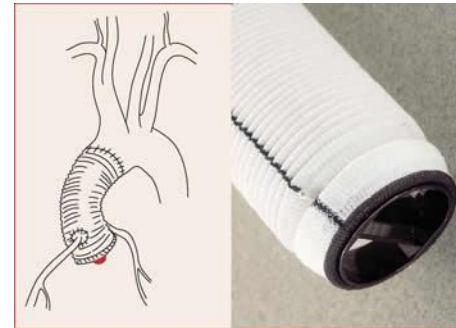
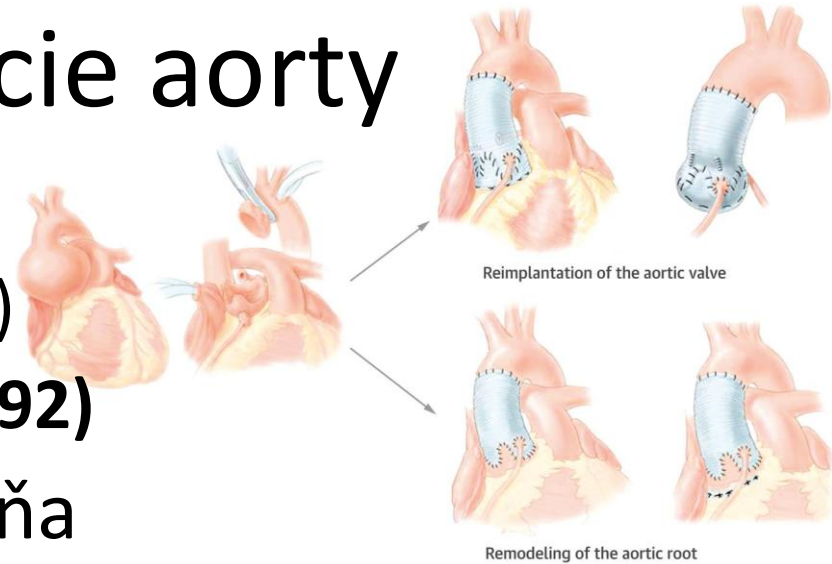
- Dialatácia veľkých ciev
- Zvýšený stres na stenu ciev

- $stres = \frac{Tlak\ v\ cieve \times priemer\ ciev}{Hrúbka\ steny\ ciev}$

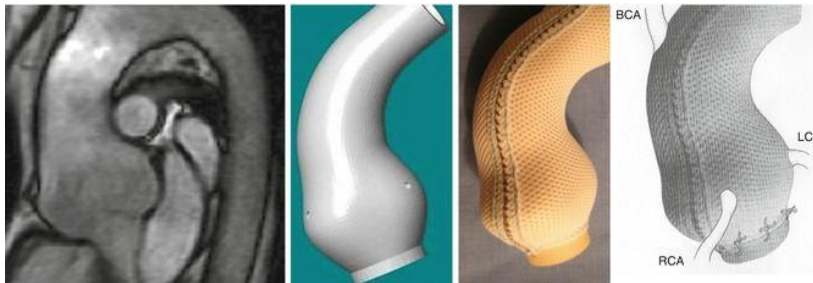


Liečba dilatácie aorty

- Valve sparing
 - Remodeling (Yacoub 1993)
 - **Reimplantation (David 1992)**
- Náhrada aortálneho koreňa
 - **Bental (1968)**



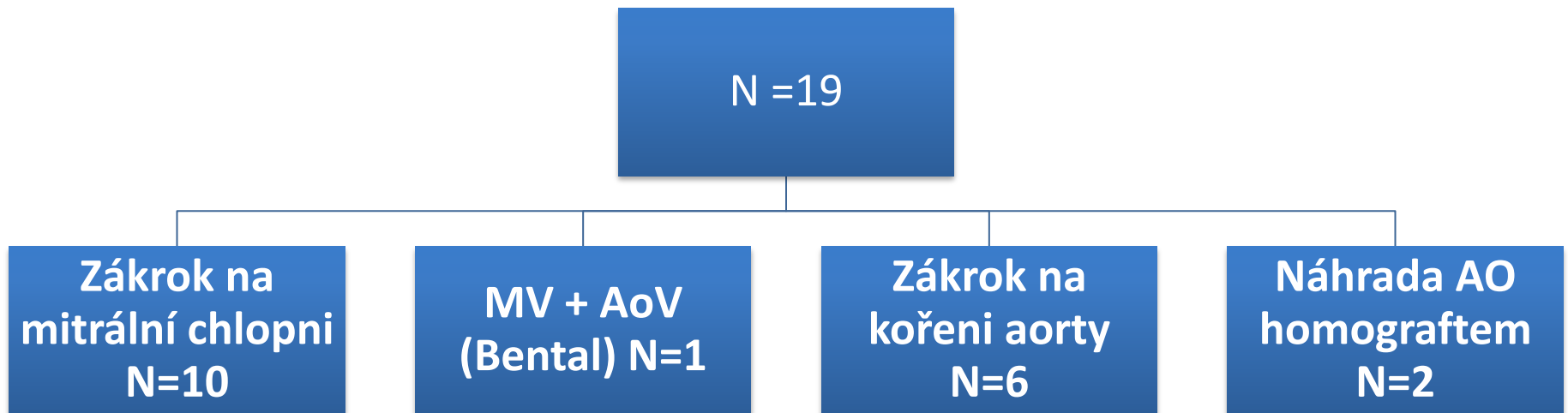
- **EXOSTENTY - Exovasc[®]**



- Liečba descendentnej aorty - stentgrafty

Pacienti operovaní v DKC (N=19)

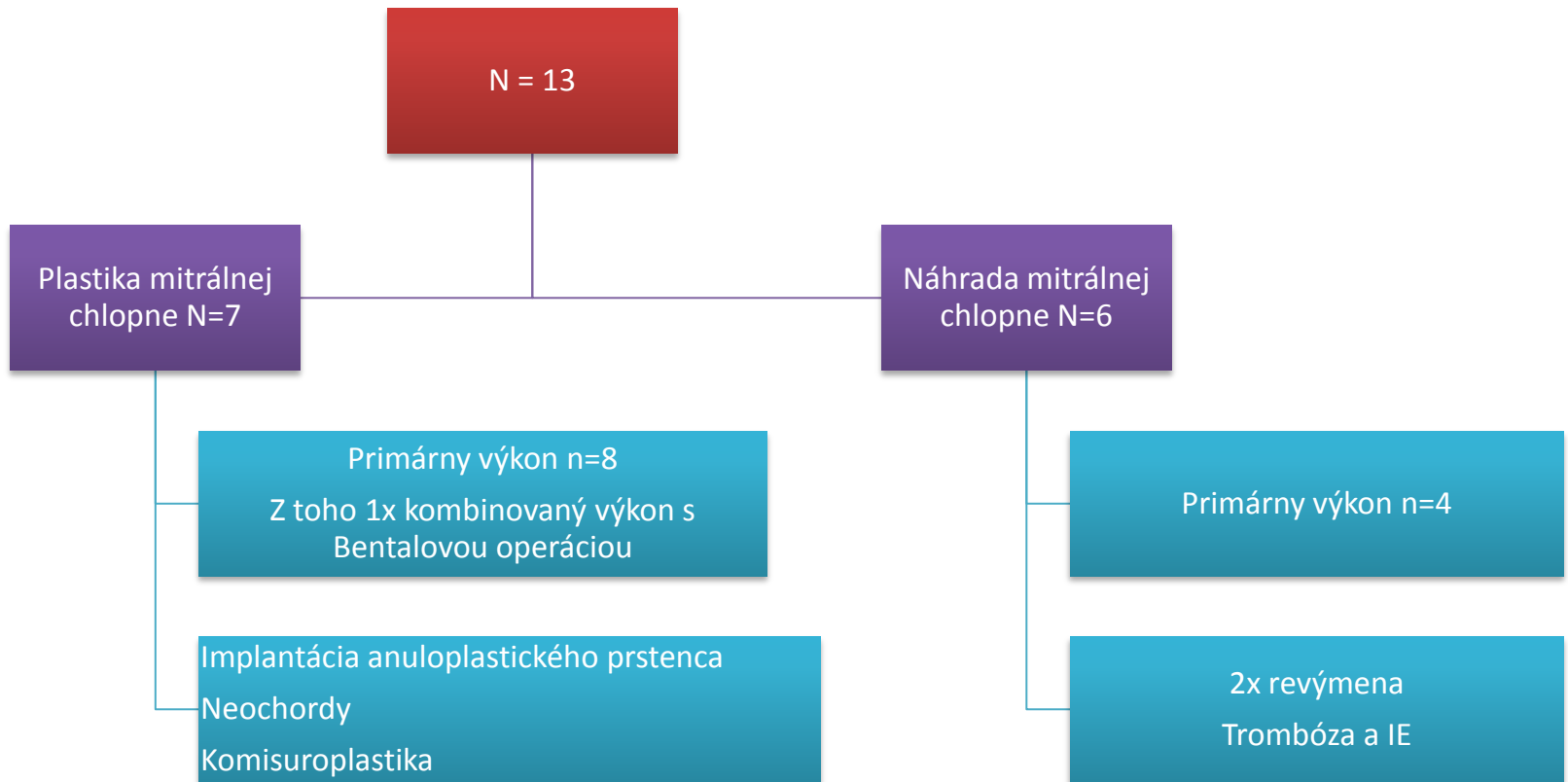
- 1995 –2017 (primárne zákroky)



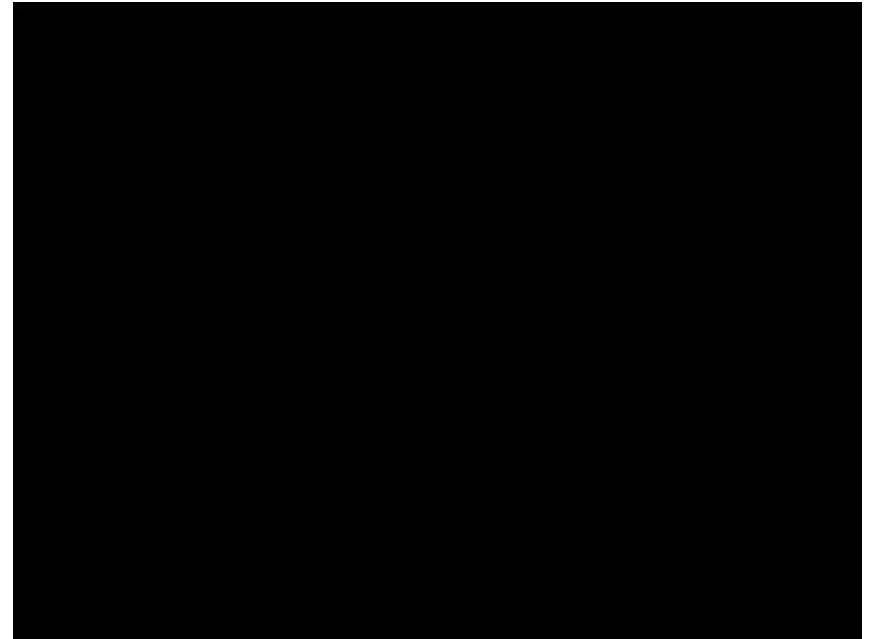
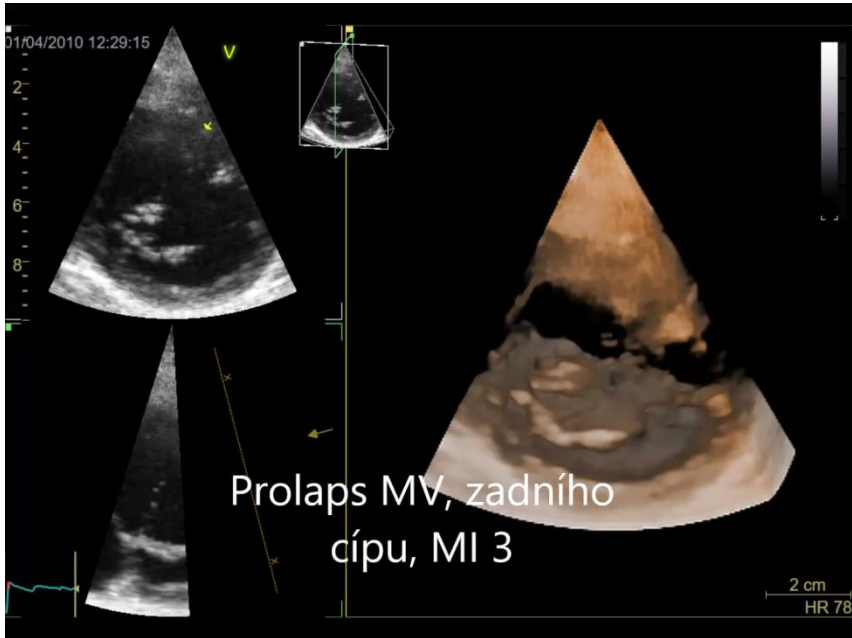
Výsledky zákroků na MV

věk: 6 měsíců –17,6 roku (medián 6,5 roku)

všichni pacienti MI 4. st.



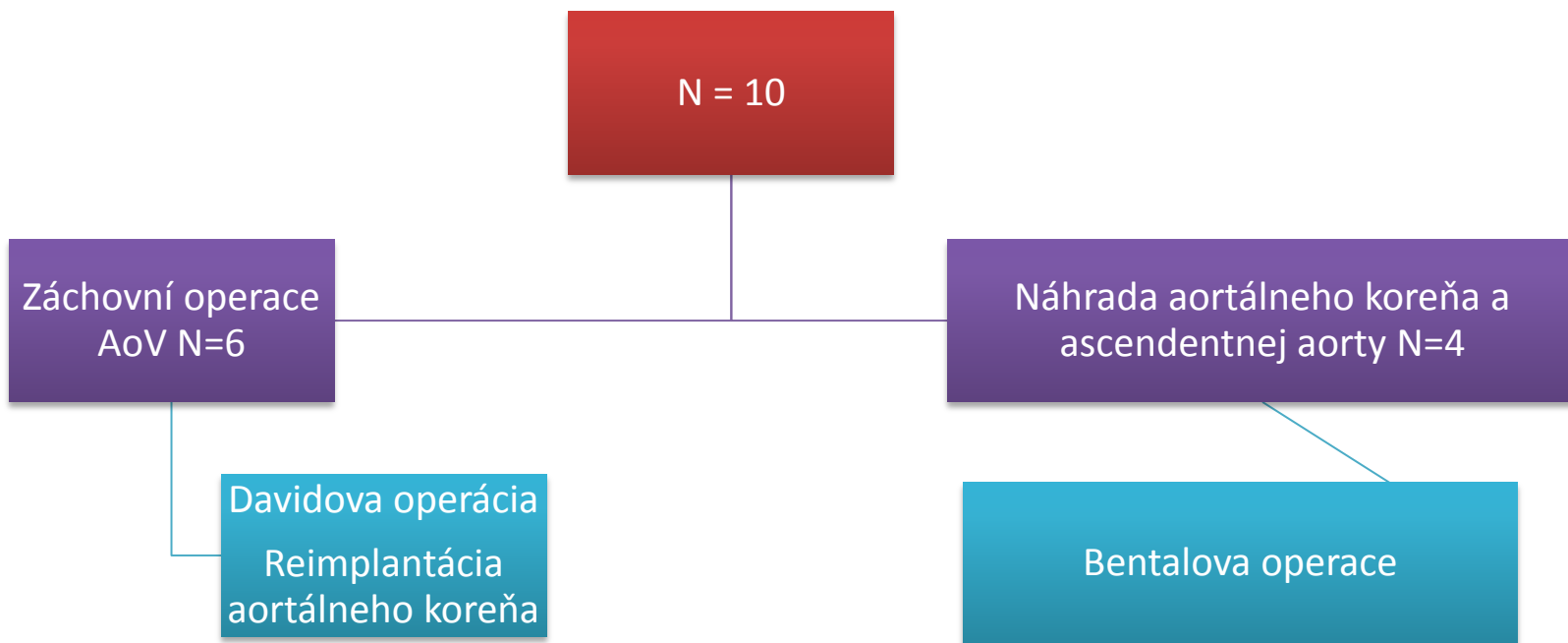
- 1x neskoré úmrtie



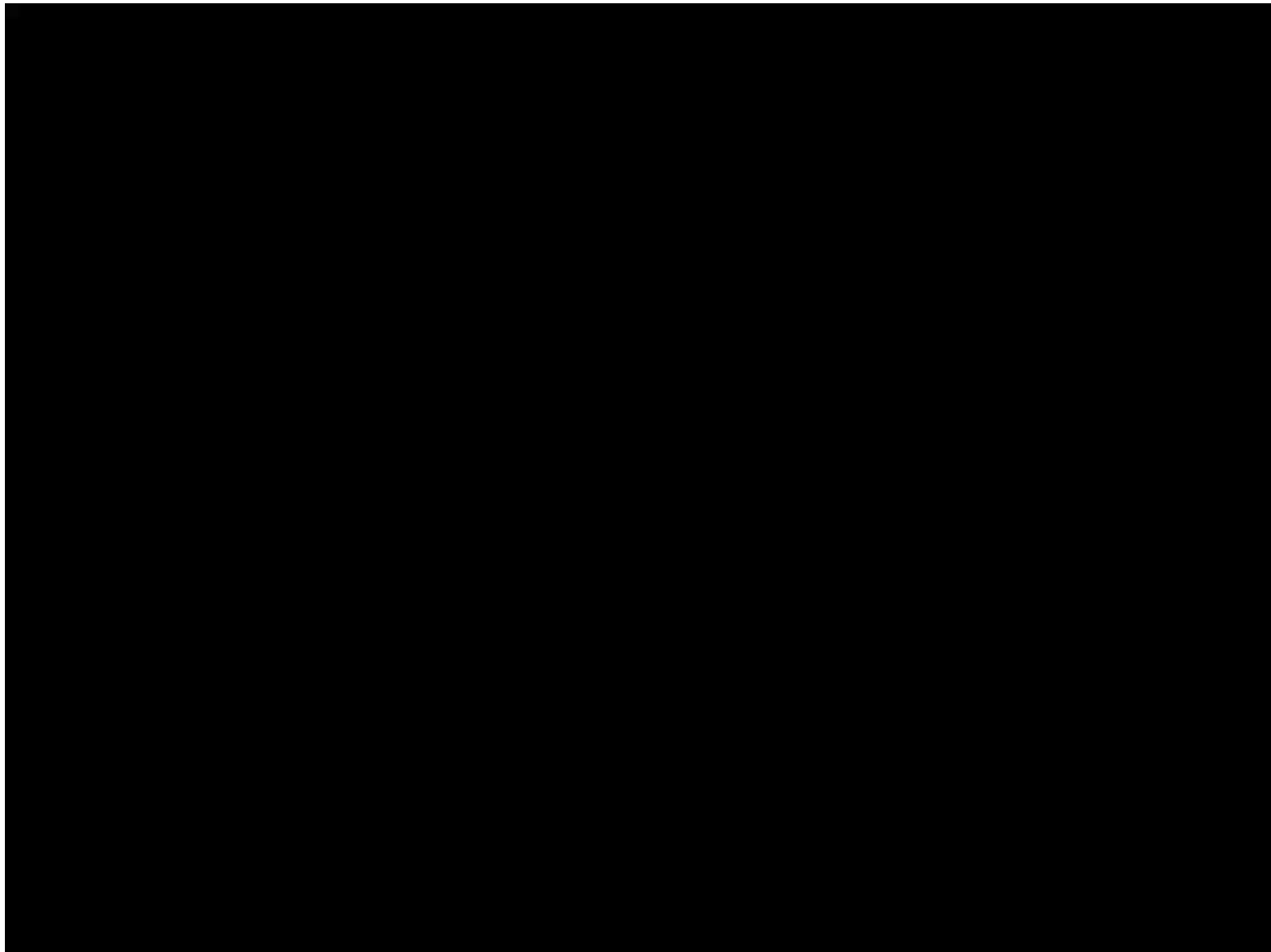
Výsledky zákroků na aortálním koreňi

věk: 5,3 –16 let (medián 12,6 roku)

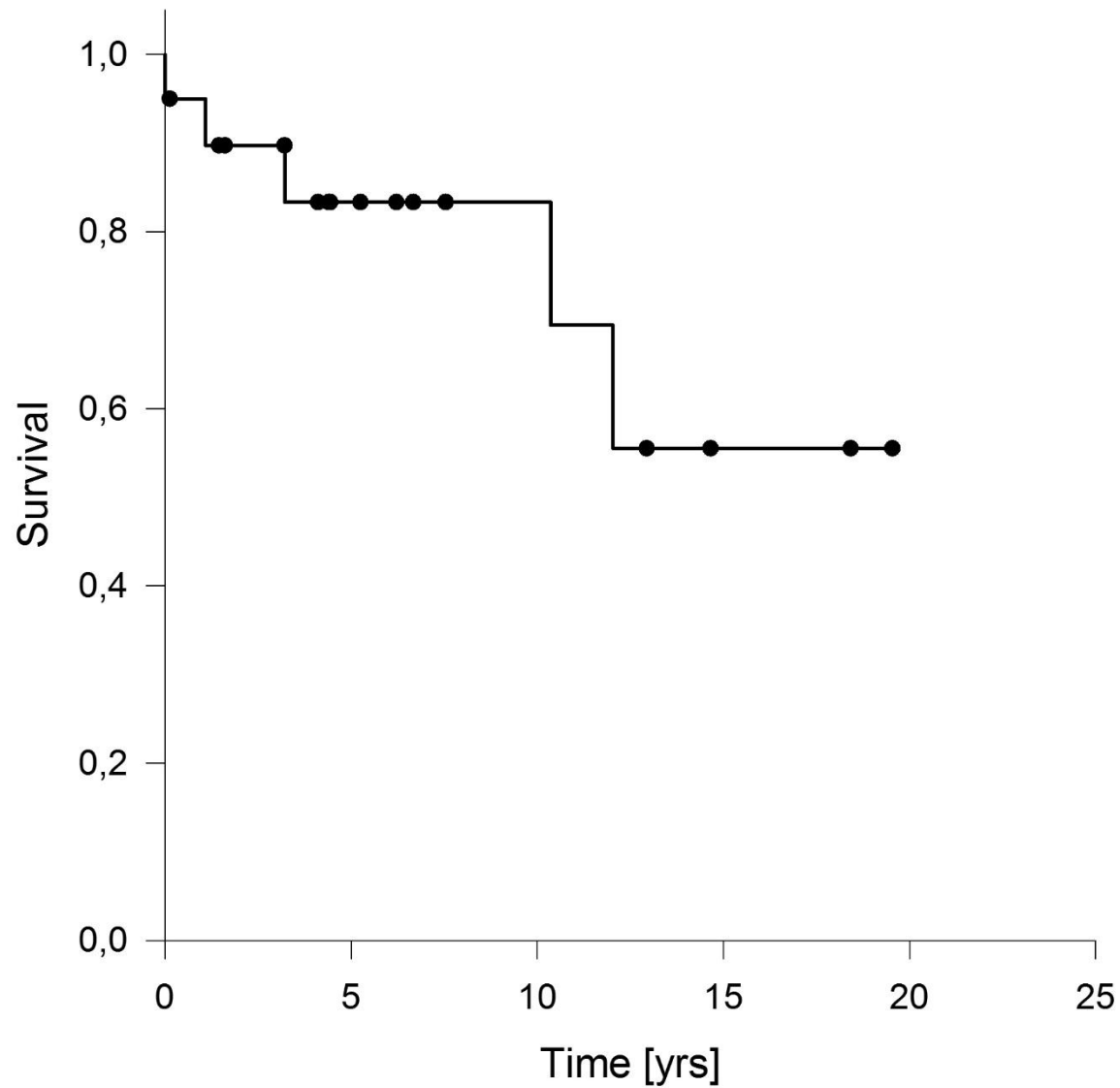
AO kořen 43 –72mm



- 2x neskoré úmrtie



Dlhodobé prežívanie po primárnej operácii



Záver

- Včasná indikácia operácie, zvážiť vek dieťaťa a veľkosť srdcových štruktúr (mitrálnej, aortálnej anulus)
- Preferovaná plastika mitrálnej chlopne
- Reimplantácia aortálneho koreňa so zachovaním natívnej chlopne, vždy keď je to možné
- Z chirurgického pohľadu zvýšená potreba hemostázy a stabilizácie aortálneho koreňa
- **Časté a podrobné zobrazenia v sledovaní pacientov**