

EISENMENGROV SYNDRÓM-KAZUISTIKA

Alena Zelenáková, Tatiana Valkovičová, Monika Kaldarárová, Iveta Šimková

Klinika kardiológie a angiológie LF SZU a NÚSCH , a.s.

Centrum pre vrodené chyby srdca v dospelosti

KAZUISTIKA-PRIEBEH OCHORENIA

- 40 ročná pacientka od detstva sledovaná pre DKS+DPS, rodičia odmietli invazívnu diagnostiku a operačné riešenie
- **1993** (15ročná) **TTE**: už závažná PH
- **2001** (23 ročná) **TTE**: už systémová PH, **TR III, reg.grad. na TCH 100mmHg**
- 2001 - 2007 nechodila k lekárovi
- **2007** synkopa pre hypotenziu s nálezom polyglobúlie a **začala súhlasiť s dg PH**

KAZUISTIKA-PRIEBEH OCHORENIA

HOSPITALIZÁCIA 2010

- NYHA II-III
- **Lab.parametre:** Hgb 128 g/l, HCT 0,49, Fe 6,4 μ m/l, SaTRSF 6,6%, FERR<15,0, NTproBNP 402 ng/l

- **Echokardiografia:** ĽK nedilatovaná, dobrá systol.f. ,

PK malá s hypertrofiou, bohatá trabekularizácia svaloviny

4CH: PK/ĽK = 39/27mm, **TAPSE 22mm, FAC 50%**

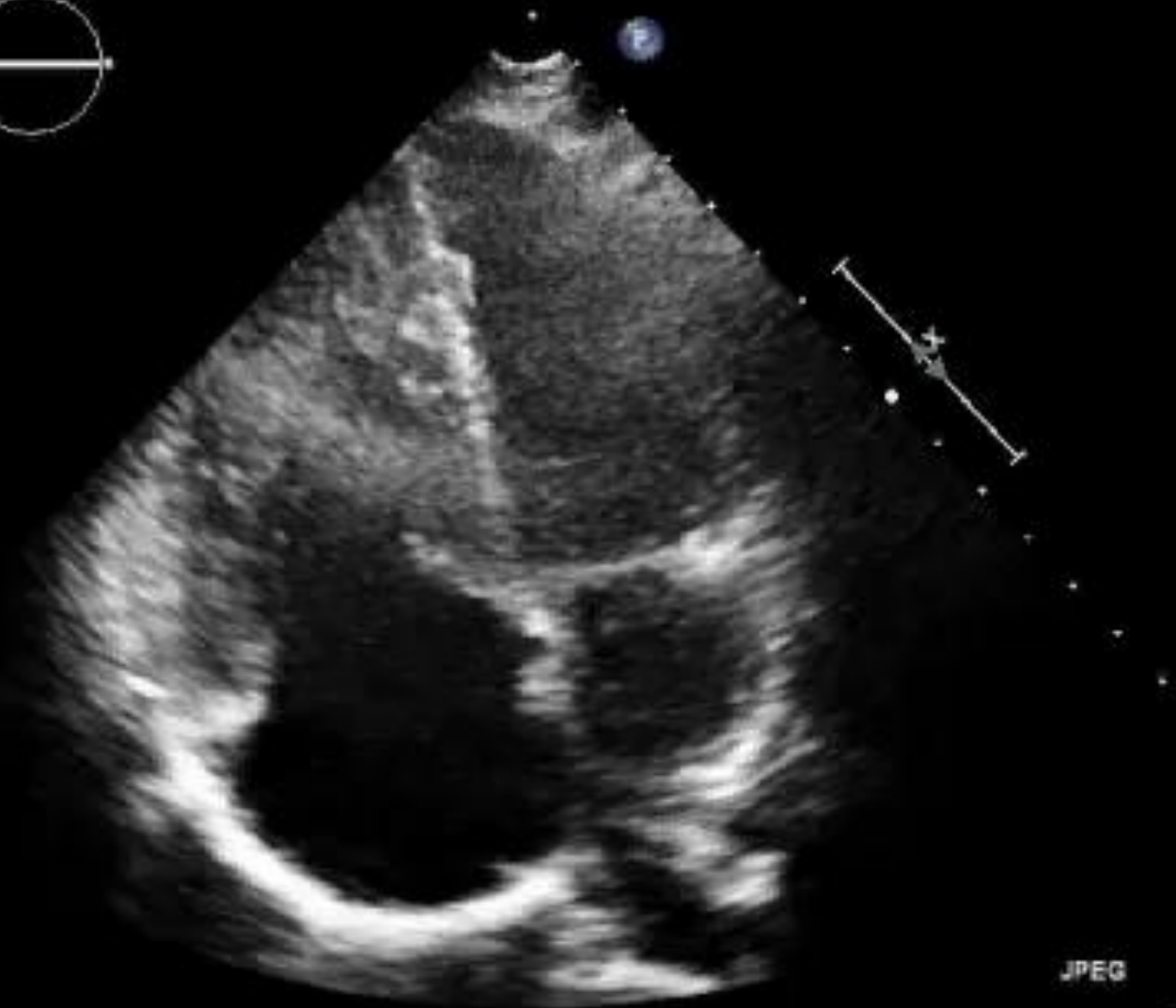
Veľký DPS 21mm a DKS subaort. 15mm a 2 malé DKS 2-3mm s prevažne P-Ľ skratom

AP dilat. 30mm, ľavostranná HDŽ vyúsťujúca do významne dilat. koron.sínu,
Plocha ĽP 11,8cm², PP 20cm²,

TR II.st., asymetrický jet, **regurg. grad. 120mmHg.**

FR 50Hz
15cm

2D
72%
C 50
P Low
HGen



M3



JPEG

*** bpm

W: 256 L: 128

KAZUISTIKA-PRIEBEH OCHORENIA

HOSPITALIZÁCIA 2010

- **Spirometria:** obštrukčná ventilačná porucha stredne ťažkého stupňa, ľahko redukovaná VC, DICO ľahko redukovaná.
- **Pravostranná katetrizácia:**

Tlaky: PP: 6 mmHg, ĽP 6 mmHg, RVEDP: 10-12mmHg

Priamo meraný TPG: 52 mmHg

Simultánne tlaky (mmHg) aorta a AP: aorta 112/66/85 PA: **120/55/78**

Saturačný beh: prevaha PĽ skratu: pokles saturácie medzi ľavou pľúcnou vénou a ĽP, ako aj medzi ĽP a desc.aortou.

$Q_p = 2,34 \text{ l/min}$, $Q_s = 5,62 \text{ l/min}$, $Q_p/Q_s = 0,42$

$PVR = 22,2 \text{ Wj}$, $SVR = 14 \text{ Wj}$

Záver: **Ťažká - suprasystémová PH = Eisenmengerov sy s pravo-ľavým skratom na podklade hemodynamicky významnej skratovej chyby (DKS+DPS). VCS sin.**

KAZUISTIKA-PRIEBEH OCHORENIA

HOSPITALIZÁCIA 2010

- **DG záver:** Komplexná vrodená chyba srdca
 - Defekt komorového septa, defekt predsieňového septa s PL skratom, perzistentná ĽS HDŽ ústiaca do sinus coronarius
 - Ťažká pľúcna artériová hypertenzia asociovaná s vrodenou skratovou chybou - Eisenmengrov syndróm.
 - Sideropenická anémia

Nekardiálne DG: Skolióza

- **Terapia:** začatá **liečba preparátmi železa a špecifická liečba bosentanom**
: Tracleer, Maltoref, Warfarin

KAZUISTIKA-PRIEBEH OCHORENIA

2012 AMB. KONTROLA

- Pacientka sa cíti výrazne lepšie od nasadenia špecif. Liečby
- Lab.parametre: Hgb 170 g/l, HCT 0,60, NTproBNP 272 ng/l
- Realizované kompletne hematologické vyšetrenie → zvýšená spontánna agregabilita PLT + nové Odporúčania ESC

Warfarin vysadený



Indikovaná protidoštičková liečba


KAZUISTIKA-PRIEBEH OCHORENIA

27.9.2017 AMB. KONTROLA

- zhoršenie klinického stavu a tolerancie námahy
- objektivizované ECHOm - progresia PH, 6MWT↓ , NT proBNP ↑
- 8-9/2017 začiatok gynekol. ťažkostí (zvýšenie krvných strát - feroterapia)
- zámena liečby z **bosentanu** na ERA potentnejší **macitentan**, od 10/2017
- Terapia: Opsumit, Preventax, Ferro-folgamma, Furosemid

KAZUISTIKA-PRIEBEH OCHORENIA

HOSPITALIZÁCIA 3/2018

- Subjekt. výrazné zhoršenie klinického stavu - NYHA III, opuchy DK, progredujúca dýchavica – **hospitalizácia za účelom zváženia reevaluácie liečby.**
 - Lab. skríning: **↑**NTproBNP 415,9 ng/l, **↓**Hgb 138g/l, **↓**HCT 0,50, STfR 55,16mg/l, FERR< 5ng/l, Fe 3,4 μmol/l = **relatívna anémia ťažkého stupňa (napriek terapii železom)**
 - ECHO: stabilizovaný nález, dobrá funkcia PK
 - Znížená tolerancia záťaže- verifikovaná 6MWT
 - Terapia: **parenterálna** substitúcia Fe pre nadmerné gynekologické straty a zlú toleranciu perorálnych prípravkov.
- 

KAZUISTIKA-PRIEBEH OCHORENIA

10/2018 AMB. KONTROLA

- NYHA I
- Lab. parametre: NTproBNP 531,6 ng/l, Hgb 249 g/l, HCT 0,78, STfR 7,91 mg/l, FERR 77,7ng/l, Fe 18,2 µmol/l
- ECHO: stabilizovaný nález, dobrá funkcia PK
- 6MWT: 610m
- Terapia: Opsumit, Preventax, Ferro-folgamma, **Furosemid=EX!**

PREHĽAD VÝSLEDKOV

rok	Hemoglobín (g/l)	Hematocrit	NT pro-BNP (ng/l)	6MWT (m)	NYHA
2010	136	0,53	440,6	400	III
2012	170	0,60	272,0	633	I
9/2017	152	0,53	374,3	520	II
3/2018	139	0,50	415,9	512	III
10/2018	249	0,775	531,6	610	I

ZÁVER

- Erytrocytóza ➡ základný kompenzačný mechanizmus chronickej hypoxémie
- Optimálna koncentrácia Hgb je pre každého pacienta individuálna
- ➤ 1/3 pacientov s cyanotickými VCHS má deficit Fe
- **POZOR** na „relatívnu anémiu“
- Vyšetriť kompletný „Fe“ profil: Fe v sére, feritín, SaTRSF, sTfR
- **POZOR !** deficit Fe ➡ zhoršenie hyperviskozity
- Flebotómie sú **KI**, vyhradené sú len pre pacientov s dekomp. erytrocytózou a **klinicky vyznačeným hyperviskóznym syndrómom a v rámci predOP prípravy pred nekardiálnou OP**

ĎAKUJEM ZA POZORNOST

