

Defekt komorového septa s plicní hypertenzí

Žáková D. ,
Zatočil T., Pokorná O.,
Malík P., Ničovský J.,
Ondrášek J., Černý J.,
Němec P.



XXVII. výroční sjezd ČKS
12.5.-15.5.2019 Brno



Centrum kardiovaskulární
a transplantační chirurgie Brno



Centrum komplexní péče o VSV v
dospělosti Brno

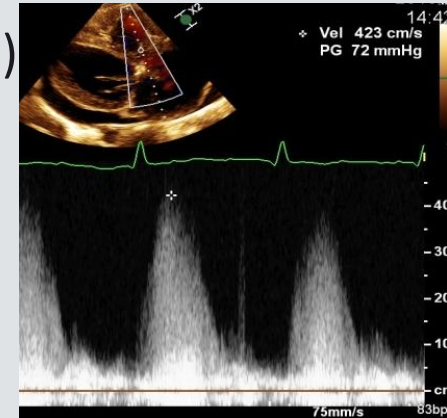
Popis případu

- Muž 67 let, v dětství diagnostikován subaortální perimembranózní defekt komorového septa (VSD), v 7mi letech katetrizace, defekt zhodnocen jako málo významný
- Roky asymptomatický, aktivní sportovec, sledován pravidelně do 15ti let, poté již jen sporadicky regionálním kardiologem
- **V 54 letech** vyšetřen v Centru – VSD středně významný, hraniční LK s EF 66% AoR do 2.st. (trojcípá chlopeč), bez plicní hypertenze, asymptomatický, doporučeny kontroly na které se pacient nedostavil
- **V 65 letech** – dušnost NYHA II
VSD s L-P zkratem hemodynamicky významným, $Q_p:Q_s = 1,7:1$
dilatace LK, EF 61%, dilatace pravé komory (42mm) a pravé síně (50mm)
AoR do 2.st., TR 1,5st., **plícní hypertenze** – SAP 70mmHg (z TR), fibrilace síní

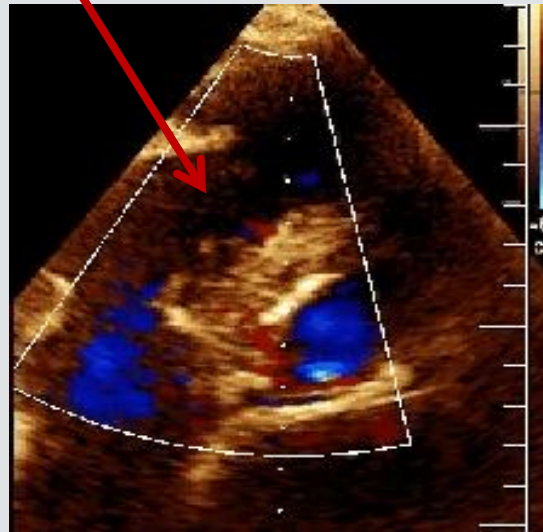
Pacient odmítl katetrizaci z rodinných důvodů

Po 16ti měsících

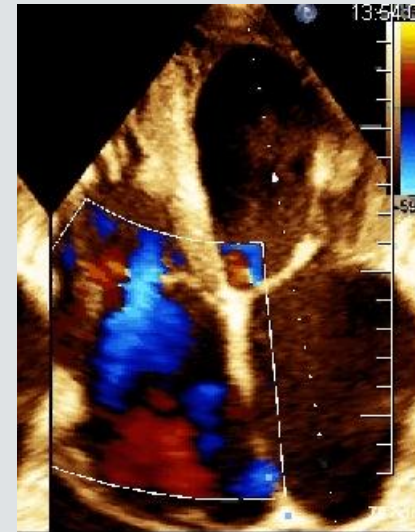
- Bilaterální kardiální dekompenzace, anasarka, fibrilace síní s ROK
- ECHO: LK dilatovaná (65/56), EF 30%, perikardiální výpotek (20mm)
AoR 2 st. při prolapsu RCC do komorového defektu
dilatace PK (52 A4C), tri anulus 50 mm, TR 3.st., MiR 1.st
kongesce ve splachniku (DDŽ 29/26, dilatace jaterních žil)
předpoklad těžké plicní hypertenze (Grad. na Tri 75 mmHg,
grad. na defektu 72mmHg při Tk syst 140 mmHg)



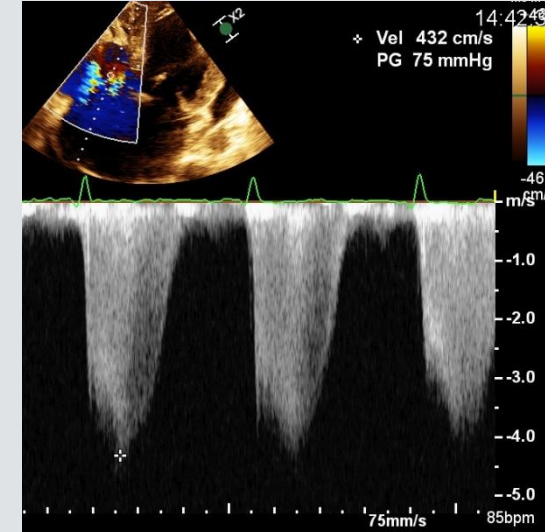
PLAX



SAX



A4C

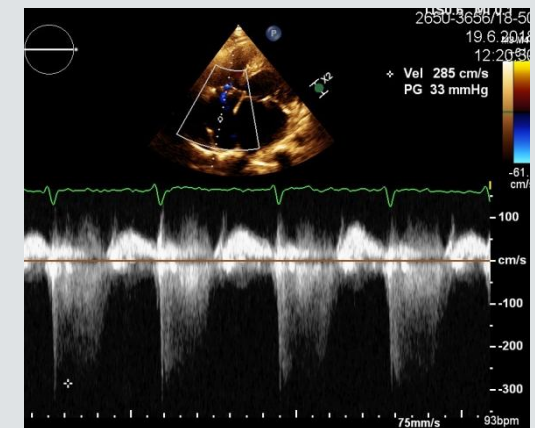


Katetrizace

- Katetrizace po dosažení oběhové kompenzace (diuretika, kontrola TF FiS)
 - **L-P zkrat významný** , $Q_p : Q_s = 1,6 : 1$ (dle Ficka) , sat. O₂ 97%
 - **PA: 67/25/42 mmHg , PCW 22 mmHg , TPG 20 mmHg , PVR 2,6 Wj, PVRi 4,9 Wj/m²**

Smíšená těžká PH, L-P zkrat, PVR kompatibilní s radikální korekcí

- **Operace v ECC:** uzávěr VSD záplatou z perikardu, AVR bioprotézou CE Perimount 27 TVP ringem MC3 36, resekce ouška LS (ECC 124 min, svorka 98 min)
- Pooperačně inotropní podpora, CVVH, propuštěn 11. pooperační den
- **Kontrola za 1 rok:** pacient asymptomatický, **NYHA I**, fi síní LK dilatovaná (64/48), EF LK 48%, správná funkce AVR bio **PK nedilatovaná** (37 mm A4C), Tri-ring, grad. 33mmHg, **bez plicní hypertenze** (CVP odhadem 5mmHg)



Indikace k uzávěru VSD při současné PH

- Operační řešení u VSD s PH by mělo být zváženo v případě převahy L-P zkratu $Q_p:Q_s > 1,5:1$ a PAP nebo PVR $< 2/3$ systémových hodnot
- Uzávěr VSD je kontraindikován u Eisenmengerova syndromu a při zátěžové desaturaci

<p>Patients with VSD and PAH should be considered for surgery when there is still net L-R shunt ($Q_p:Q_s > 1.5$) present and PAP or PVR are $< 2/3$ of systemic values (baseline or when challenged with vasodilators, preferably nitric oxide, or after targeted PAH therapy)</p>	<p>IIa C</p>	<p>Surgery must be avoided in Eisenmenger VSD and when exercise-induced desaturation is present</p>	<p>III C</p>
---	----------------------------	---	----------------------------

Baumgartner H. et al. - ESC Guidelines of GUCH 2010

- Hranice operability: $PVR_i < 6 \text{ Wj/m}^2$, $PVR:SVR \leq 0,3$, $Q_p:Q_s > 1,5:1$
- Testování vasoreaktivity doporučeno při $PRV 6-9 \text{ Wj/m}^2$, $PVR:SVR 0,3-0,5$

Tabulka 22 – Doporučení pro korekci vrozené srdeční vady při převládajících zkratech mezi systémovým a plicním oběhem

Doporučení			Třída ^a	Úroveň ^b
PVR _i (WU • m ²)	PVR (WU)	Korigovatelná ^c		
< 4	< 2,3	Ano	IIa	C
> 8	> 4,6	Ne	IIa	C
4–8	2,3–4,6	Individuální vyšetření pacienta v zařízení terciární péče	IIa	C

„treat and repair“ přístup – chybí EBM, jen kazuistiky

Beghetti M. Congenit Heart Dis 2012

ESC Guidelines of PAH 2015

Závěr

- V přítomnosti plicní hypertenze u zkratové vady je nutné katetrizační vyšetření ke zhodnocení operability a odlišení reverzibilní plicní hypertenze od Eisenmengerova syndromu, při kterém je uzávěr zkratu kontraindikován
- Pacienti s perzistencí plicní hypertenze po uzávěru zkratové vady mají dlouhodobě horší prognózu než pacienti s ponechanou zkratovou vadou bez korekce s rozvojem Eisenmengerova syndromu



Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti Brno