

25. – 26. listopadu | Orea Hotel Pyramida, Praha

České
kardiologické
dny 2019

ČKD 2019



UNIVERSITY HOSPITAL®
OLOMOUC



Faculty of Medicine
and Dentistry
Palacky University Olomouc



KOMPLEXNÍ
KARDIOVASKULÁRNÍ CENTRUM
FAKULTNÍ NEMOCNICE OLOMOUC

Kazuistický kvíz Kazuistika č.4

M. Kamasová, M. Hutýra

I.interní klinika- kardiologická, FN a LF UP Olomouc

p. Tomáš, nar. 1998

- V r. 2015 náhodný lab. odběr u PL
- Lab. nález: Hb 205 g/l, ery 7,10 a HCT 0,60.
- zvýšená únava, námahová dušnost

p. Tomáš

- 2012 lab.: Hb 172, ery 6,14, Hct 0,48
- 64 kg, 181 cm
- I. fyziologická gravidita, I. porod v termínu záhlavím, poporodní adaptace – po narození akutní dechová tíseň, nutnost oxygenoterapie

p. Tomáš

- OA: bolesti zad, hospitalizace: 0, operace: 0
- RA: matka (chronické bolesti zad, varixy), otec (M. Bechtěrev), bratr (r. narození 2007) zdráv
- FA: bez chronické medikace
- KA: nekuřák
- AA: negativní
- Obj.: pletora obličeje a aker, SpO2 88-90%

p. Tomáš 1998

- 06/2015 hospitalizace na dětské klinice
- Plicní vyšetření:
 - RTG S+P: hrubá plicní kresba bazálně bilat., s oj. jemnými proužky, bez jednoznačné splývavé infiltrace či ložisek. Srdeční stín nerozšířen, bránice hladká, úhly volné.
 - Spirometrie: VC 4,86=96%, FEV1 4,59=108%, TI%VC max 94%, MEF25 142%, TLC 114%, RV 223%, R tot 0,21 (ventilace v mezích normy, středně těžké zvýšení RV, lehká plicní hyperinflace, TLC i odpory DC)
 - DLCOsb: VC/Vin=83%, DLCO po korekci na hodnotu HB DLCO 66% (po korekci na hodnotu Hb lehké snížení transfer faktoru)

p. Tomáš 1998

- HRCT plic 2015: normální nález na plicním parenchymu. Samostatně odstupující nadpočetný bronchus pro S7 vpravo.
- Echokardiografické vyšetření: normální strukturální nález na srdci, normální systolická i diastolická funkce.
- Hematologické vyšetření: normální EPO, polycytémie JAK2 mutace negativní, zahájena depleční erythrocytaferéza 23.6.2015 (komplikováno vertigem a cyanózou rtů, oxygenoterapie s efektem)

Výsledky z 09/06/15:

ABR: Hb B: **210**, TypK B: Venous, HCT B: 64, pH B: 7,41, pCO2 POCT_*: **4,40**, pO2 B: **8,00**, pHt B: 7,41, pCOT B: 4,40, pO2t B: 8,00, qSBC: 22,2, qHCO3: 20,7, qBE: -2,6, qBEecf: -4,0, SAT B: **90,8**, O2Hb B: **89,2**, COHb B: 1,3, MHb B: 0,6, pO2A B: -, Shnt B: -, -_Takt: 37,0, -_FO2I: 21, qCelkový CO2: 16,4, Na P: 138, K P: 4,8, Cl P: 101, Cai P: -, CaiK P: -, LAK P: 2,9, GLUK ABR: 5,3,

Výsledky z 10/06/15:

ABR: Hb B: **201**, TypK B: Arterial, HCT B: 60, pH B: 7,40, pCO2 POCT_*: 4,70, pO2 B: **9,10**, pHt B: 7,41, pCOT B: **4,70**, pO2t B: 9,00, qSBC: 22,5, qHCO3: 21,7, qBE: -2,2, qBEecf: -3,1, SAT B: **94,8**, O2Hb B: **93,2**, COHb B: 1,2, MHb B: 0,5, pO2A B: 106,80, Shnt B: 23,4, -_Takt: 36,8, -_FO2I: 21, qCelkový CO2: 17,5, Na P: 138, K P: 4,3, Cl P: 100, Cai P: -, CaiK P: -, LAK P: 1,5, GLUK ABR: **6,0**

Dg. závěr: polycytémie neurčené etiologie, vyloučena polycytémie vera, hemoglobinopatie, nepravd. I mutace genu pro EPOR a 2-6DPG.

ASA do terapie (100 mg/den)

Indikace erythrocytaferézy

Další průběh...

- 11/2015 provedena 1. léčebná depleční erythrocytaferéza s odběrem 424 g erymasy s kompletní objemovou náhradou FR (opakování v 6M intervalech)
- Subjektivní pocit snížení únavy po odběru
- Celkově provedeno 8 erythrocytaferéz s odběrem 3554 gramů erymasy (frakcionovaně) přibližně v půlročních intervalech
- 2018 ukončeno sledování na DK

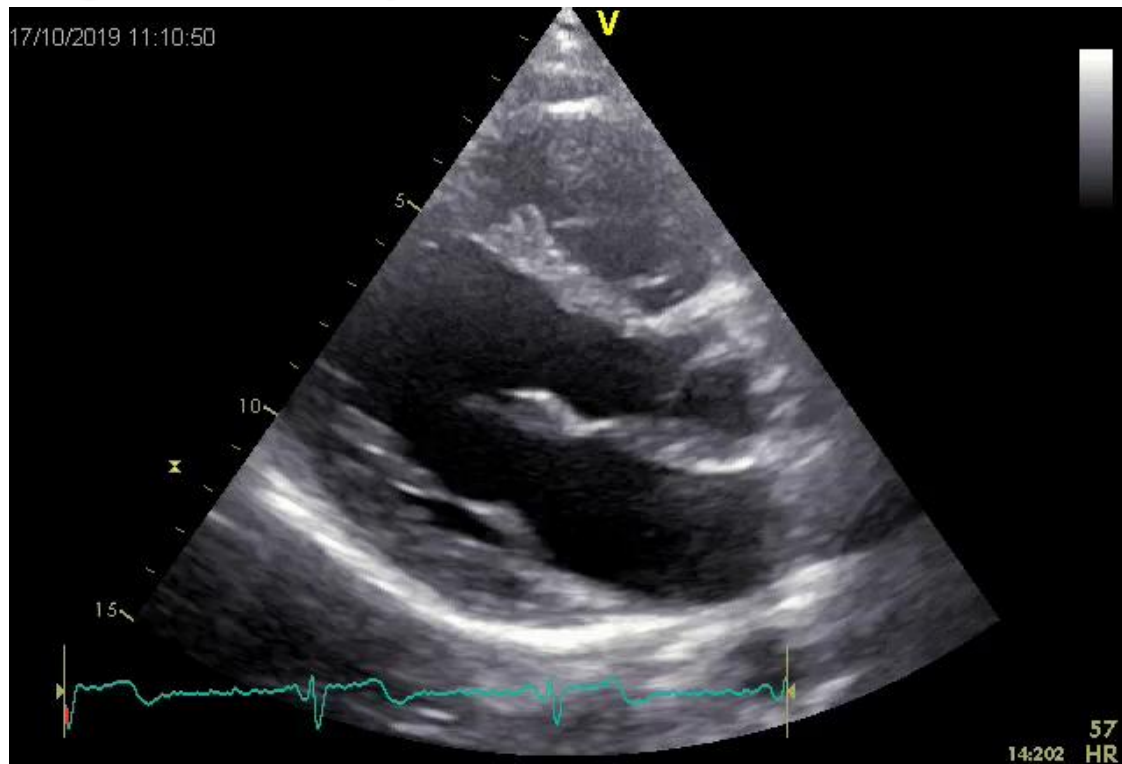
p. Tomáš 1998

- Hematologické vyšetření: 01/2019:
 - obj. SpO₂ 89%
 - dg. závěr: erytrocytóza při hypoxémii, k došetření.
- Plicní vyšetření 03/2019: Spirometrie s normálním nálezem, CT bez patologie. Závěr: polyglobulie, bez průkazu plicního onemocnění, neobjasněna plicní příčina hypoxie ani polyglobulie

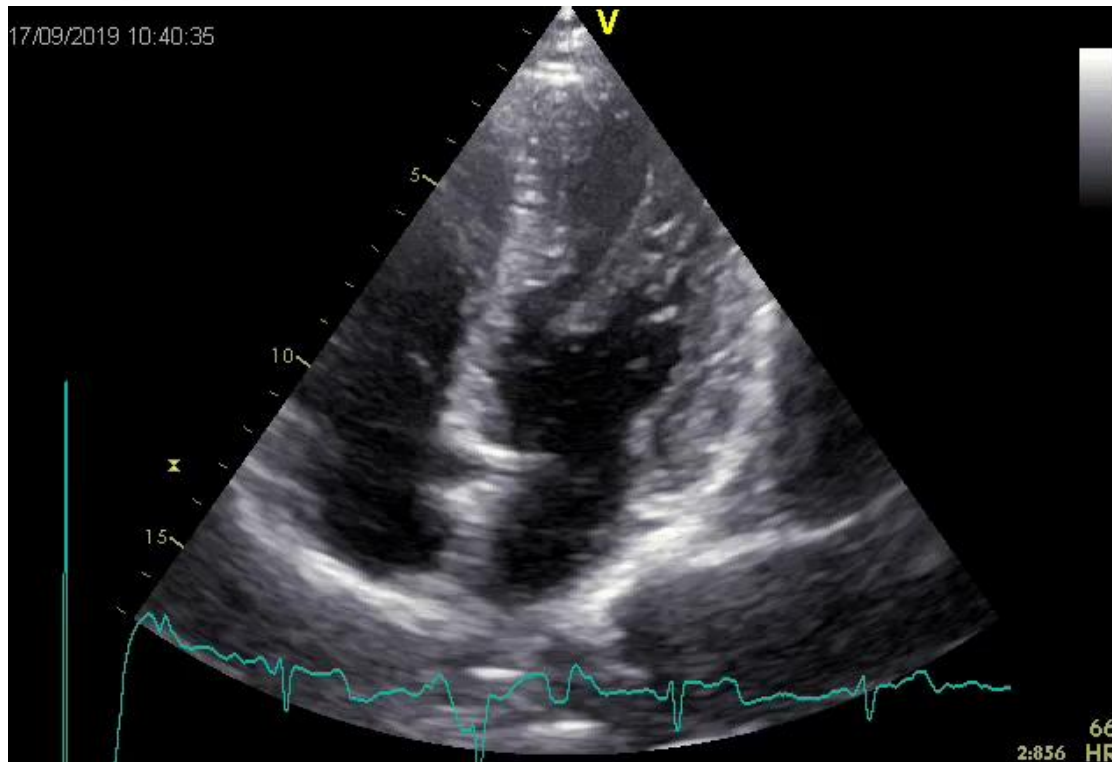
Jaké další vyšetření doplníme?

- A. TTE
- B. TTE s aplikací echokontrastní látky („bubble test“)
- C. TEE
- D. jiné?

Echokardiografické vyšetření



Echokardiografické vyšetření

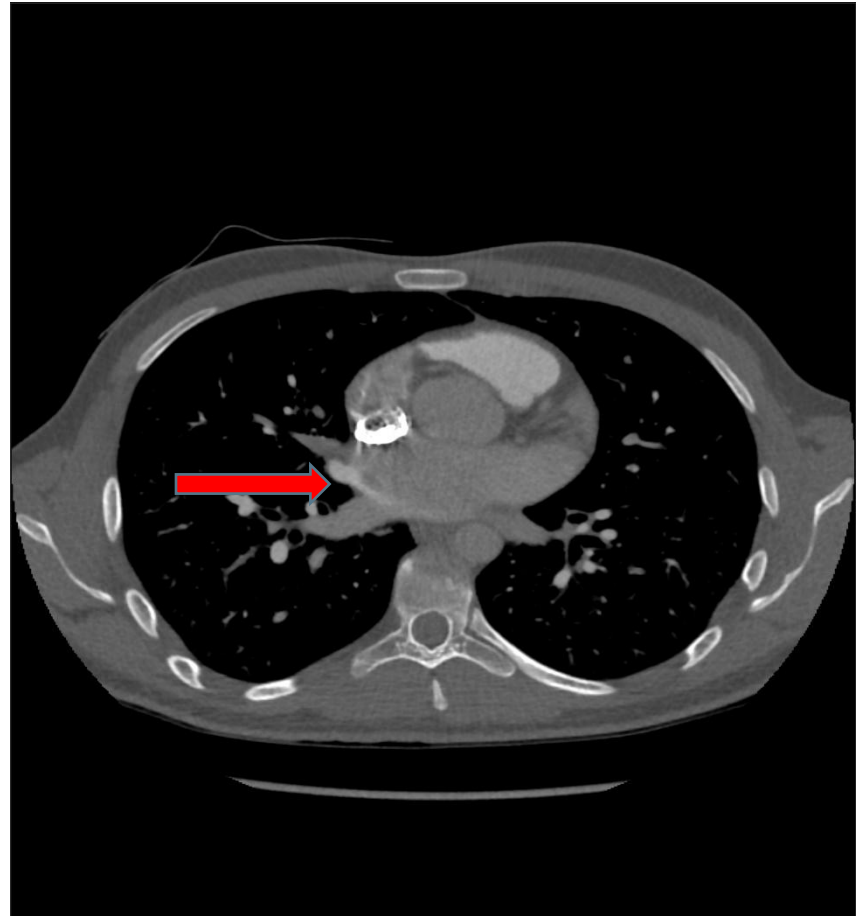
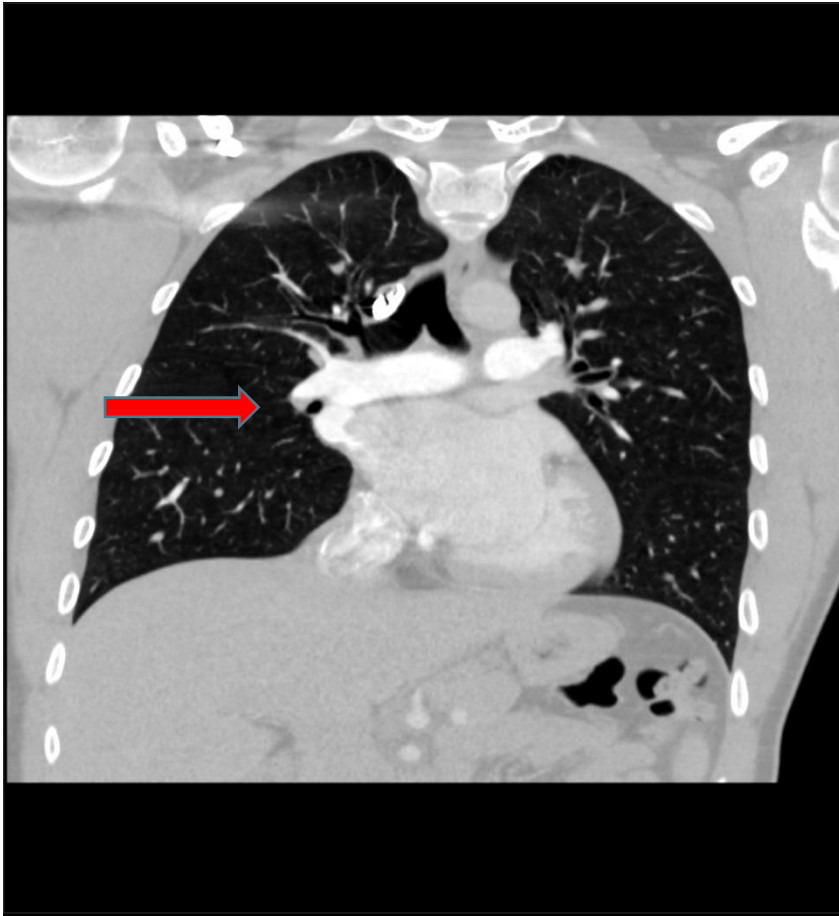


Příčinou stavu je:

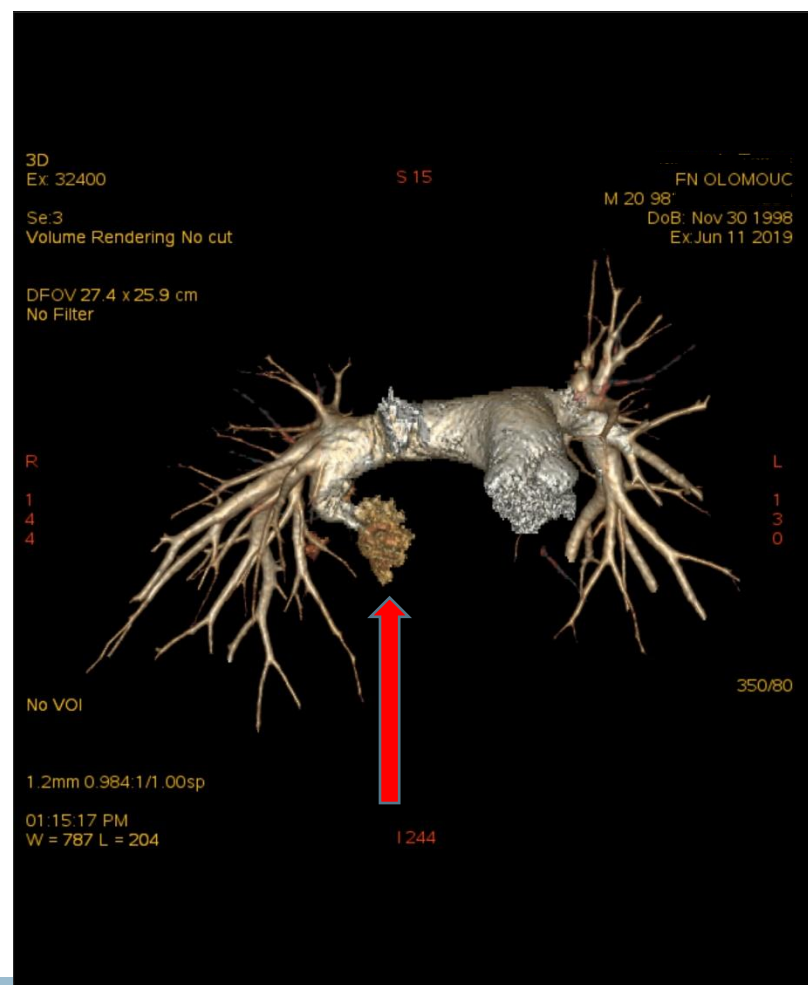
- A. L-P zkrat
- B. P-L zkrat
- C. bidirekční zkrat
- D. z provedeného vyšetření nelze určit

TEE

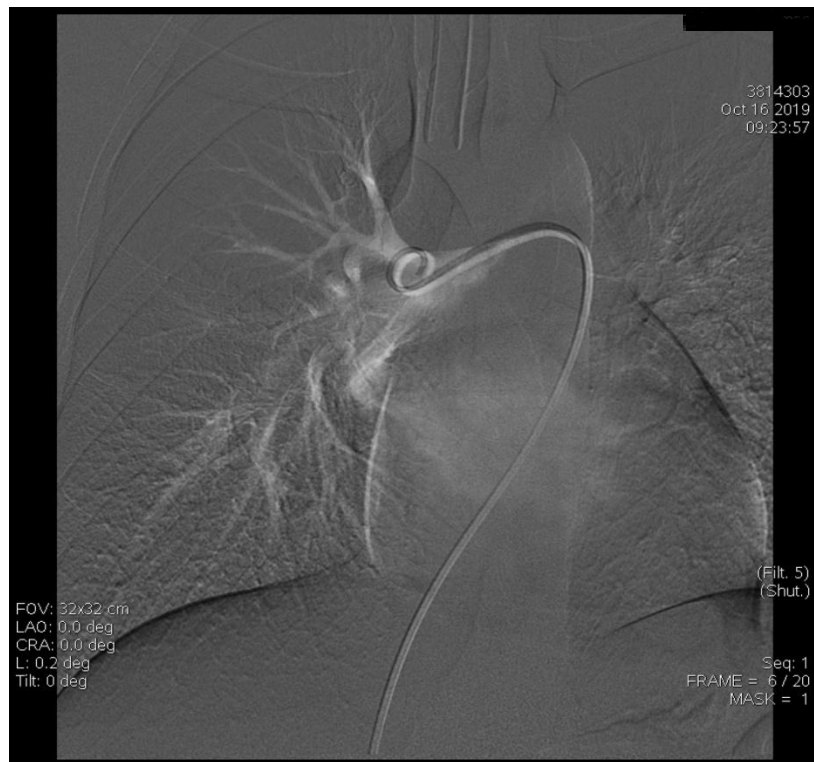
- Při TEE vyšetření echokontrastní látka nevstupuje přes LUPV a RUPV, spodní plicní žíly vzhledem k špatné toleranci nezobrazeny. Vstup do pravé síně po podání echokontrastu zleva i zprava přes horní dutou žílu.



CT AG plicnice 3D rekonstrukce



DSA



Příčinou stavu je:

- A. perzistující levá horní dutá žíla (LHDŽ) ústící do VCS a žilní spojkou do levé síně
- B. anomální větev plicnice ústící do levé síně
- C. LHDŽ s nezastřešeným koronárním sinem
- D. AV malformace plic

p. Tomáš 1998

- Dg. vrozená cévní anomálie - anomální větev plicnice ústící do levé síně, hypoxémie. Sekundární polycytémie při hypoxii.

p. Tomáš 1998

- 10/2019 proveden uzávěr zkratové komunikace mezi pravou plíci a levou síní (arteriosíňový zkrat), implantace okludéru velikosti 16.
- Po jeho rozvinutí okamžitý vzestup saturace krve kyslíkem, okludér v dobré pozici, částečně ještě průchodný

DSA plicnice po embolizaci zkratu



FOV: 32x32 cm
RAO: 30.2 deg
CRA: 0.2 deg
L: 0.2 deg
Tilt: 0 deg



FOV: 32x32 cm
RAO: 30.2 deg
CRA: 0.2 deg
L: 0.2 deg
Tilt: 0 deg



3814303
Oct 16 2019
10:02:04

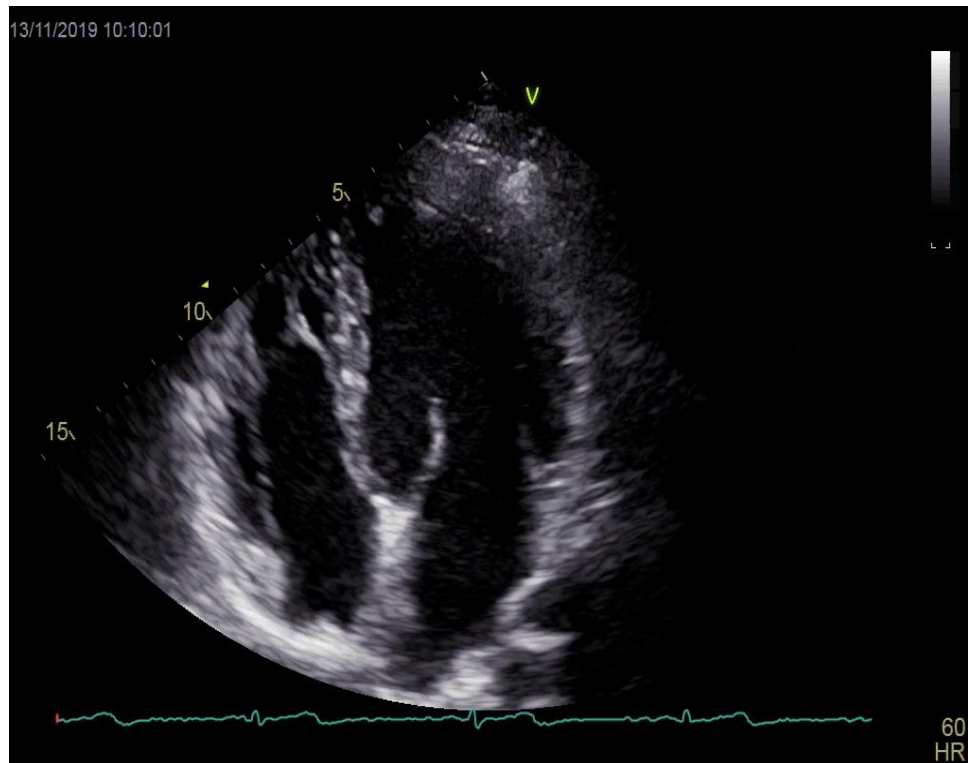
(Filt. 5)
(Shut.)

Seq: 19
FRAME = 16 / 30
MASK = 2

1M follow up

- Subj. výrazné zlepšení dechu ve srovnání s původním stavem
- SpO₂ 98%
- Echokardiograficky bez průkazu P-L zkratu
- Objednáno kontrolní CT AG plicnice v dubnu 2020

TTE 1M follow up



Physiological studies in congenital heart disease; circulatory dynamics in the anomalies of venous return to the heart including pulmonary arteriovenous fistula.

FRIEDLICH A, BING RJ, BLOUNT SG Jr.

PMID: 15402332

[Indexed for MEDLINE]



CASE 16417

Published on 06.08.2019

0

Type-I right pulmonary artery to left atrial fistula

Section

Cardiovascular

Case Type

Clinical Cases

Authors

Muhammad Shoyab

Al Haramain Hospital Pvt Ltd, Sylhet, BANGLADESH

Connected authors



Muhammad Shoyab

Patient

12 years, male

Categories

Vrozená cévní anomálie – anomální větev plicnice ústící do levé síně I.

- 1. popis z roku 1950 (Friedlich et al.)¹
- Vrozená vada ve většině případů
- V 70 % případů je dg. stanovena před 20. rokem života, v 30 % před 10. rokem života, častěji u mužů (3:1)²
- Typické symptomy: dušnost, cyanóza, další: paličkovité prsty, polycytémie, hypoxie. Riziko embol. příhod
- Diagnostika: CT AG, DSA, CMR, echokardiografie

¹Friedlich, A., Bing, R.J., and Blount, S.G. Jr. Physiological studies in congenital heart disease. IX. Circulatory dynamics in the anomalies of venous return to the heart including pulmonary arteriovenous fistula. *Bull Johns Hopkins Hosp.* 1950; 86: 20–57

²Chowdhury UK, Kothari SS, Airan B, et al (2005) Right pulmonary artery to left atrium communication. *Ann Thorac Surg* 80:365–370.



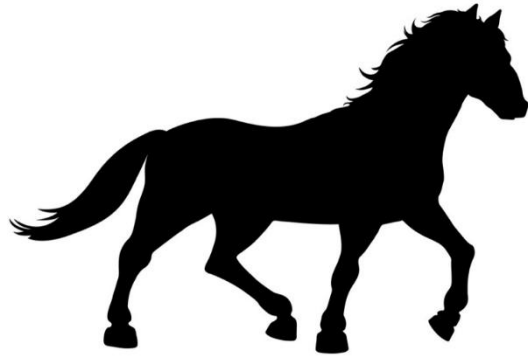
Vrozená cévní anomálie – anomální větev plicnice ústící do levé síně II.

- Komunikace mezi RPA a LA lze rozdělit do 4 typů na základě přítomnosti nebo nepřítomnosti aneuryzmatu v komunikaci a na základě anatomie plicních žil. Ústí pístěle se obvykle nachází na zadní straně RPA ^{1,2}
- Intervenční řešení preferenčně

1De Souza e Silva NA, Giuliani ER, Ritter DG, Davis GD, Pluth JR. Communication between right pulmonary artery and left atrium. Am J Cardiol 1974;34:857–863.

2Ohara H, Ito K, Kohguchi N, Ohkawa Y, Akasaka T, Takarada M, Aoki H, Ogata M, Nishibatata M, Fukatsu O, Matsushima K, Sasaki Y. Direct communication between the right pulmonary artery and the left atrium: a case report and review of the literature. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:742–747.

If you hear hoofbeats.... or find hypoxemia, polycythemia, think about... Unicorn still exists!



Primární/sekundární polycytémie
(hypoxie, nefropatie, nádory, léky),...

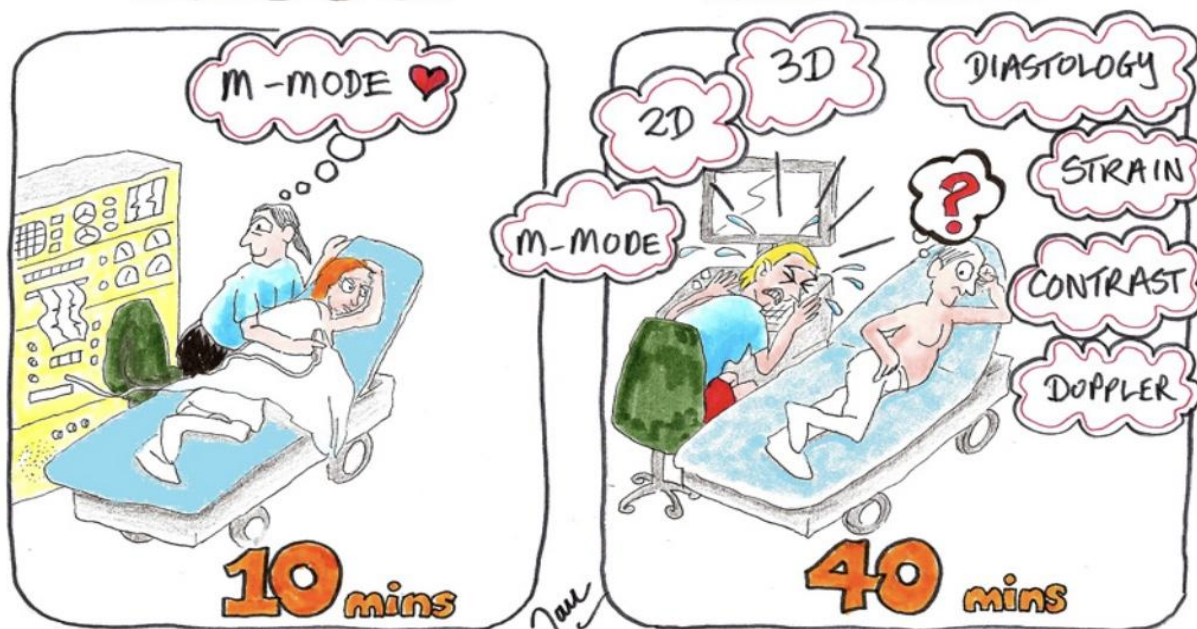


Vrozené cévní anomálie – anomální větev
plicnice ústící do LS

Děkuji za pozornost!

..1972

..2012



© TAU BOGA www.tauindex.com