

# Existuje optimálna stratégia liečby pri komplexnej vrodenej chybe srdca a pľúcnej hypertenzii? (kazuistika)

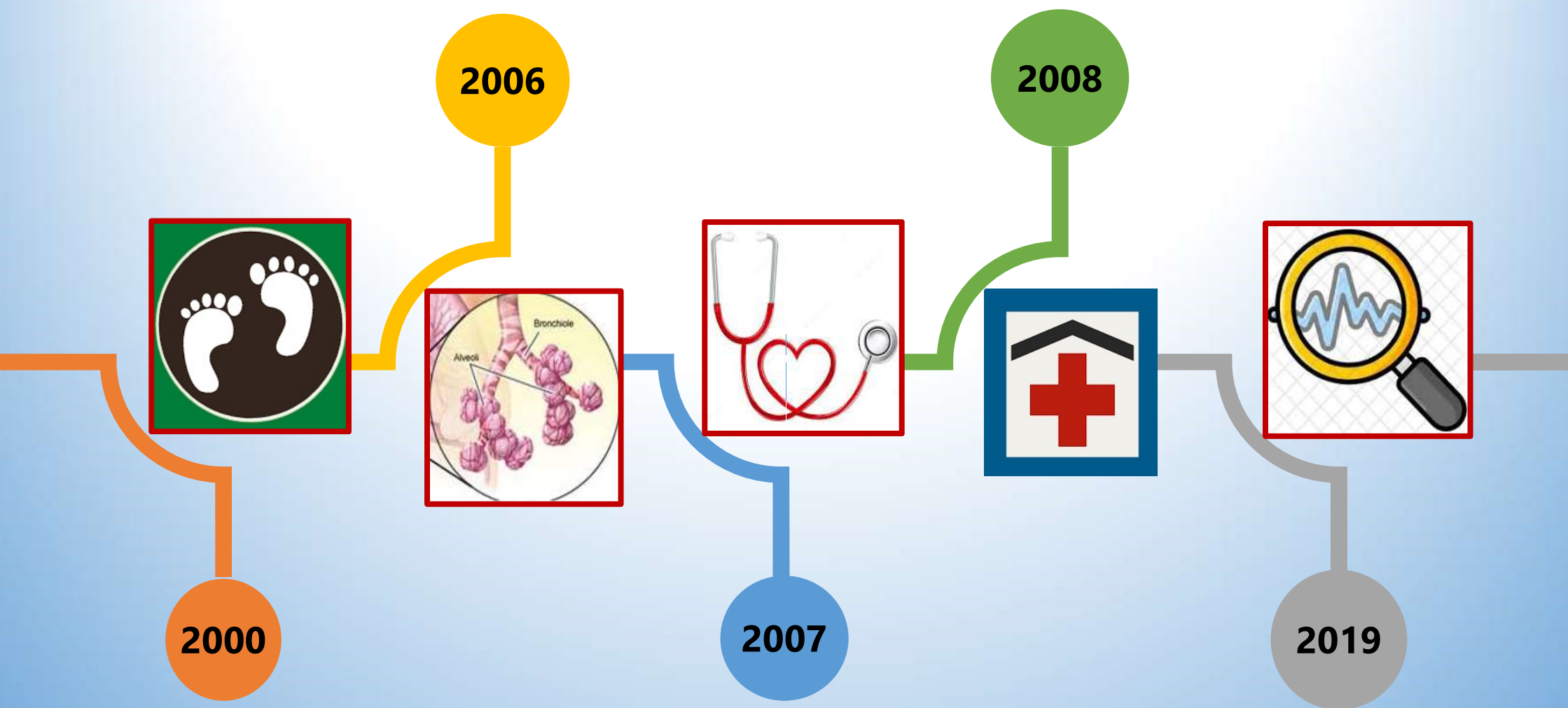
Bobocká K.<sup>1</sup>, Kaldarárová M.<sup>2</sup>, Valkovičová T.<sup>1</sup>, Tittel P.<sup>2</sup>,  
Poláková Mištinová J.<sup>3</sup>, Kardoš M.<sup>2</sup>, Šimková I.<sup>1</sup>  
18.Symposium PS Plící cirkulácie ČKS, 11.-12.10.2024

<sup>1</sup> Odd.VCHSD, Klinika kardiológie a angiológie SZU a NÚSCH a.s.

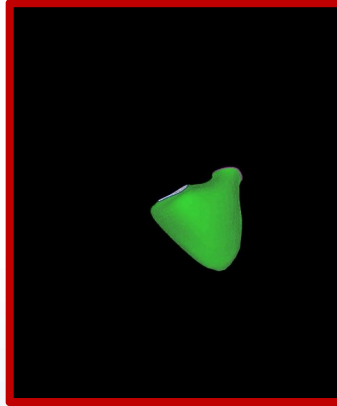
<sup>2</sup> Odd. neinvazívnej kardiológie DKC NÚSCH a.s.

<sup>3</sup> Odd. diagnostikej a intervenčnej radiológie NÚSCH a.s.

# Kazuistika - Osobná anamnéza



# Hospitalizácia - Detské Kardiocentrum



## ❖ Echokardiografia 2008

### pravostranné nálezy:

R ľahká, reg. gr. 70mmHg, X RVOTO  
rítomné nepriame znaky PH  
K: hypertrofia 7,5mm, X dilatácie,  
F 70%

### ❖ ľavostranné nálezy:

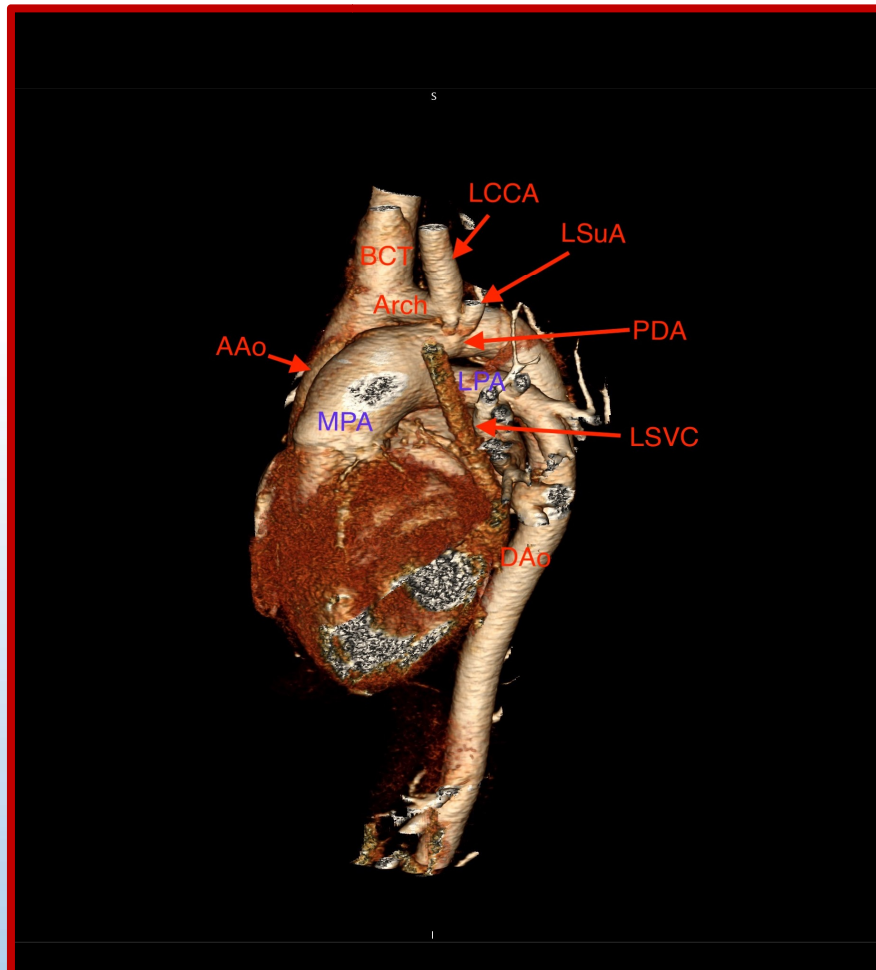
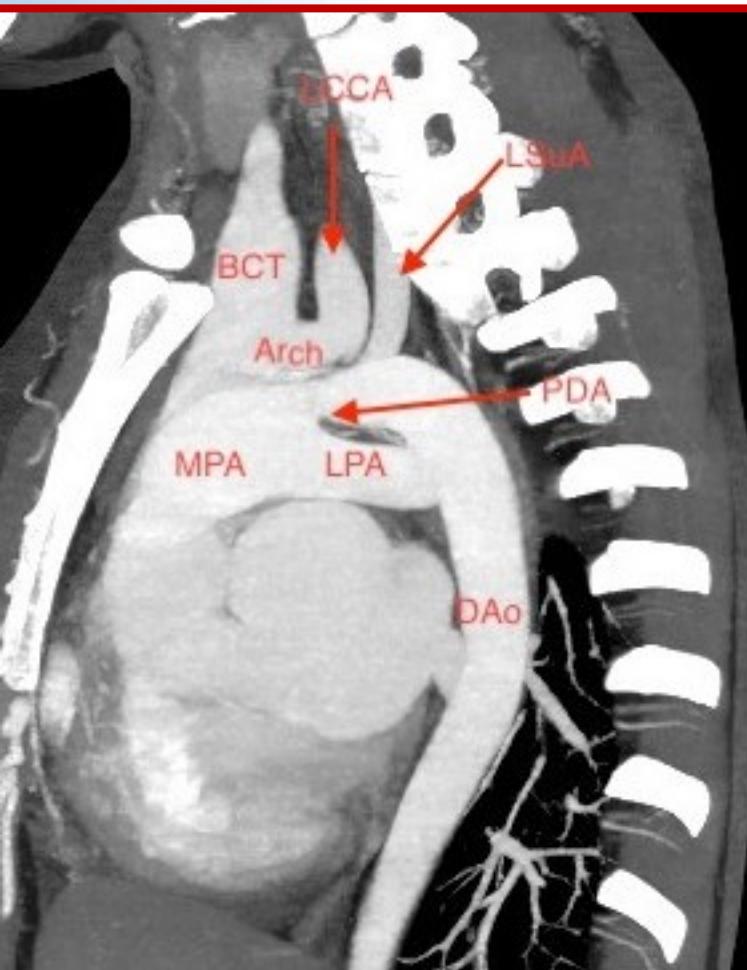
- MiCH: mean gr. 7mmHg, X MR
- supramitrálna membrána
- X LVOTO, X AS, EF ĽK 65%
- dilatácia ĽP, IAS vyklenuté doprava

**PDA - prítomný**  
**Ao oblúk sa nepodarilo vizualizovať**

# CT vyšetrenie

Interupcia Ao oblúka

kolaterálne zásobenie z a.thoracica interna, intercostálnych aa a PDA



## Legenda:

Arch – Ao oblúk

BCT – tr.brachiocephalicus

MPA – kmeň a.pulmonalis

LPA – ľavá vetva a.pulmonalis

PDA – perzistujúci ductus arteriosus

DAo – desc.Ao

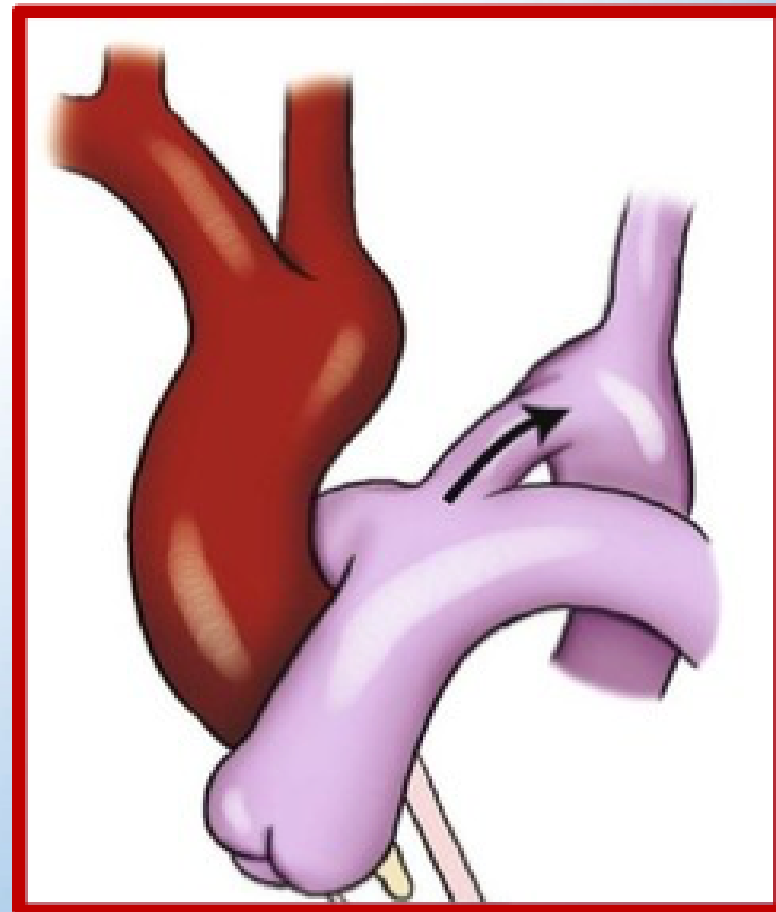
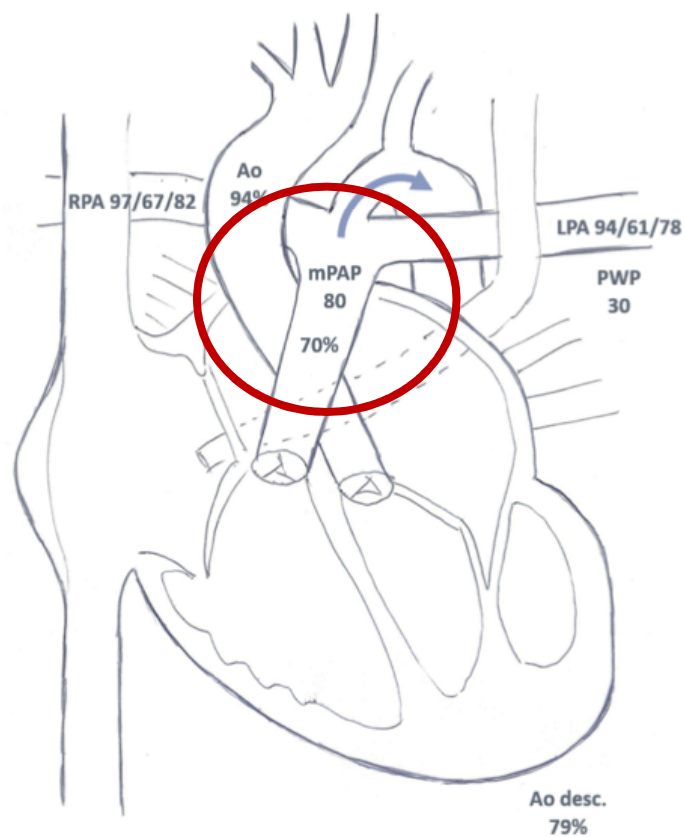
LCCA – ľavá spoločná a.carotis

LSuA – ľavá a.subclavia

LSVC – ľavá horná v.cava superior

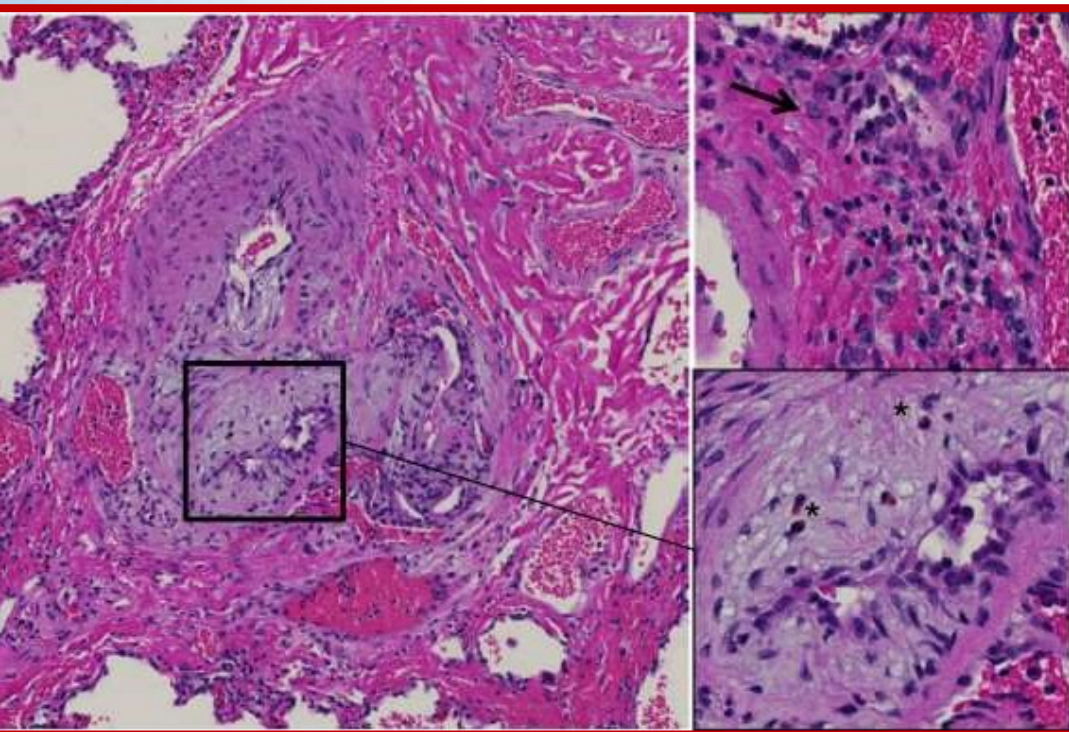
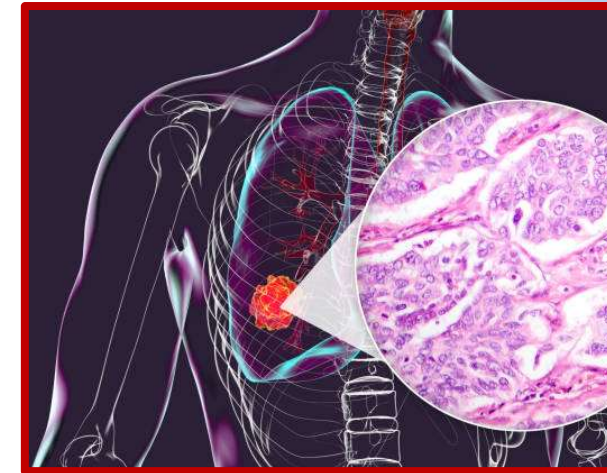
# Pravostranná katetrizácia

♦ **Závažná kombinovaná PAH:** mPAP 80 mmHg, PWP 30 mmHg, CO 2,9l/min., PVR 17 WU/m<sup>2</sup> (PVR: mPA PWP/CO), QP/QS 0,92 – bidirekčný skrat, PA: 94/68/80mmHg, TK 92/62mmHg, vazodilatačný test reactivity NO: negat.





# Biopsia pľúc



❖ Plexiformné lézie

# Odporúčania diagnostiky a liečby PH - 2009

❖ mPAP > 25mmHg v pokoji, potvrdená pravostrannou katetrizáciou

4 Vrodené chyby srdca

typy:

Eisenmengerov syndróm

PAH asociovaná so systémovo – pulmonálnymi skratmi

PAH s malými skratmi

PAH po korekcii



**INOPERABILNÁ**



Vyhlasenie	Trieda <sup>a</sup>	Úroveň <sup>b</sup>
Algoritmický algoritmus navrhnutý pre dospelú populáciu sa má používať aj u detí	IIA	C
Algoritmus špecifickej liečby navrhnutý pre dospelých sa má používať aj u detí.	IIA	C

❖ Bosentan  
❖ BB, MRA

# Hospitalizácia - OVCHSD

- ❖ NYHA II → progresia, NTproBnP 1859ng/l
- ❖ 6MWT: prešla 410m, BORG 7, nedesaturovala
- ❖ bez záchytu patologickej arytmie

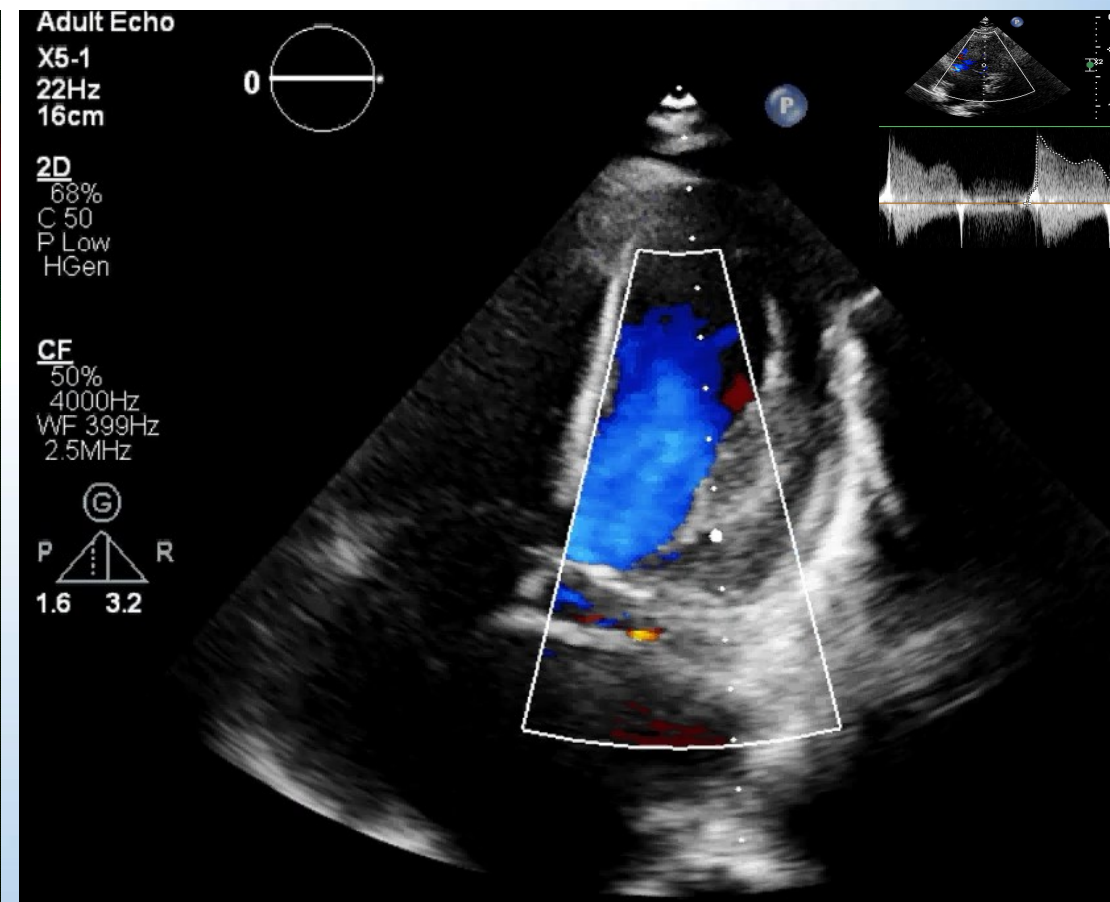
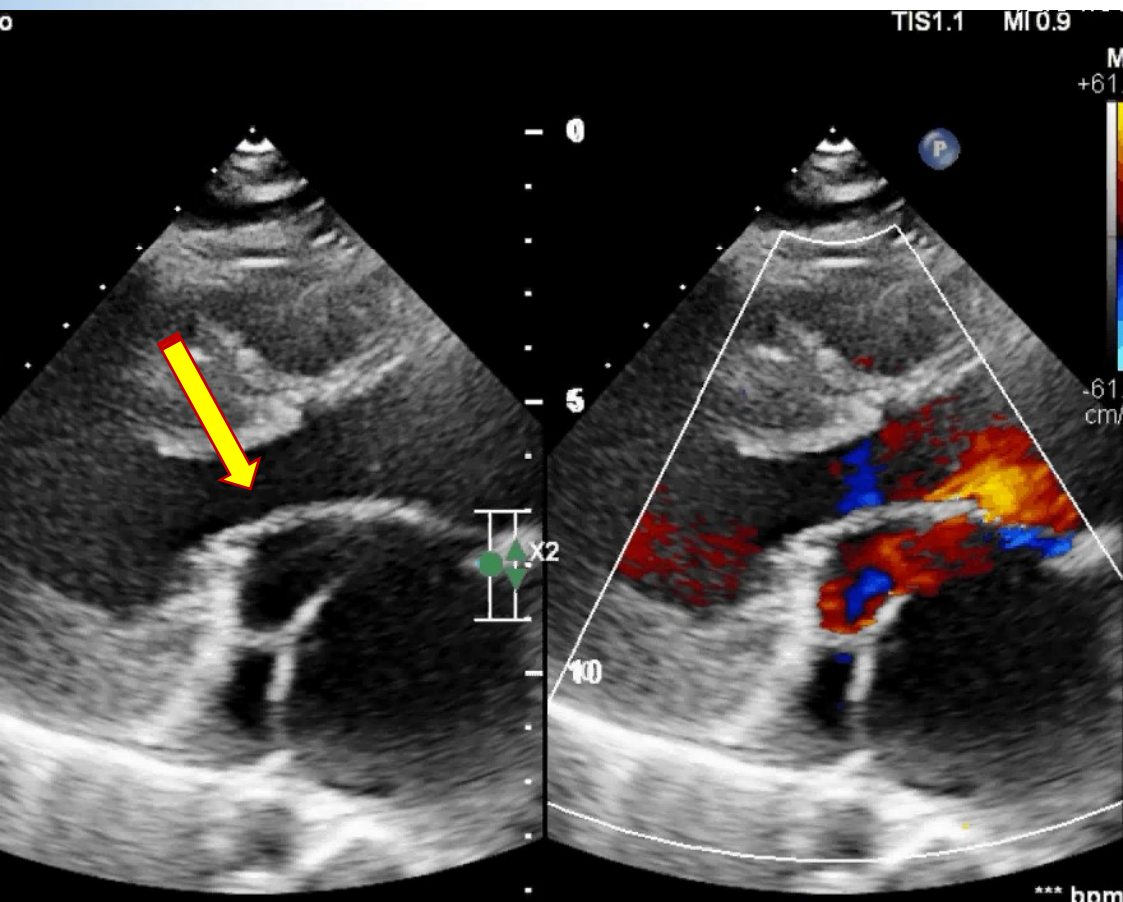


- ❖ reevaluácia a rozhodnutie o liečbe



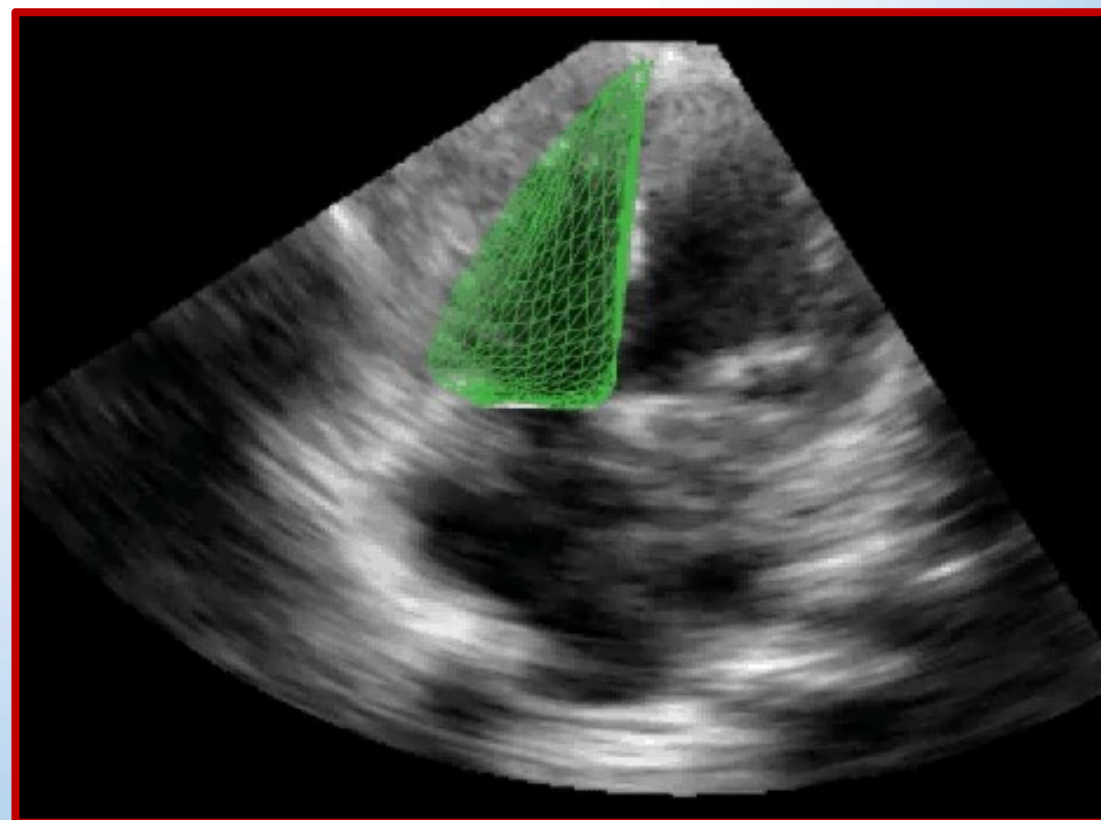
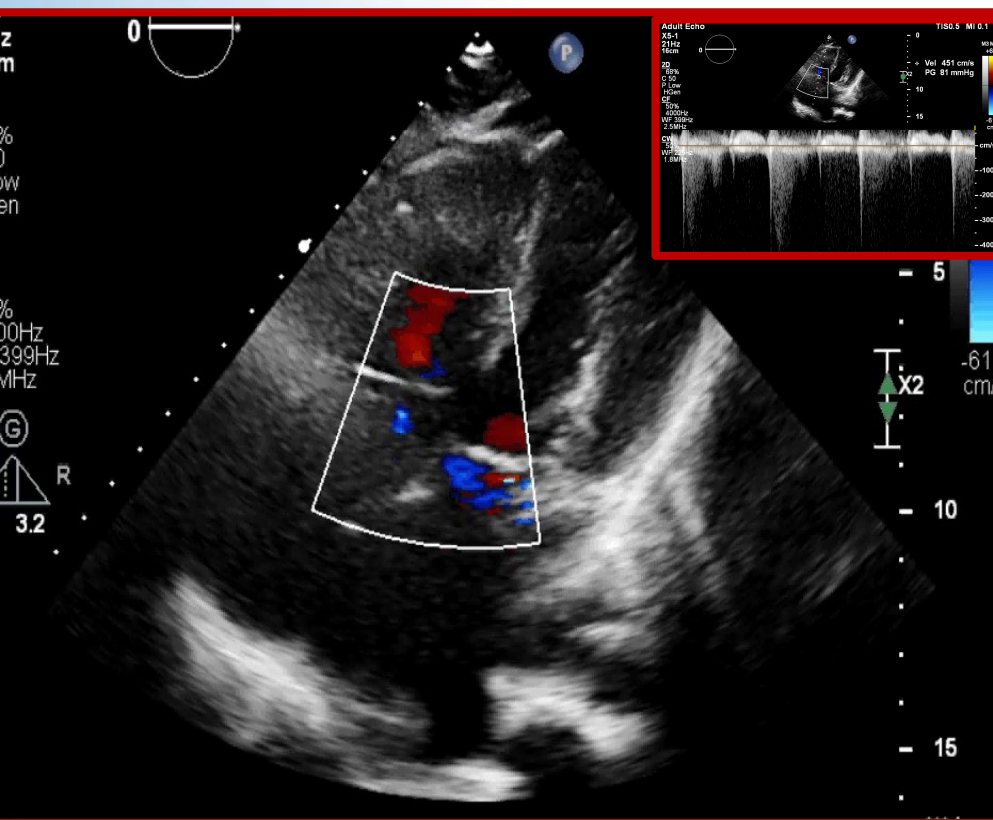
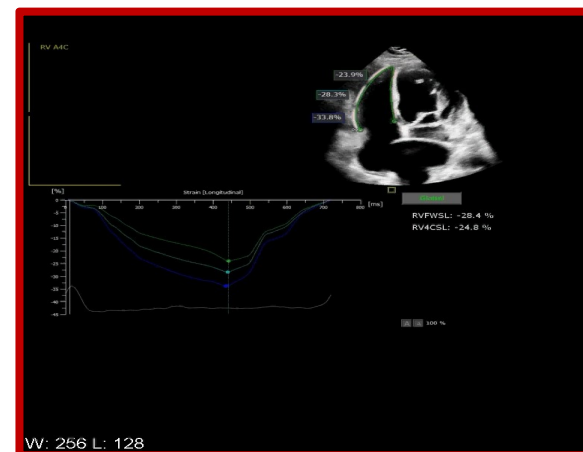
# Chokardiografia – ľavá komora a morfológia mitrálnej chlopne

- ♦ MiCh: lievnikovito zúžená, mean gr. 8-10mmHg, MR ľahká, anulus 36mm
- ♦ papilárny sval? supramitrálna membrána



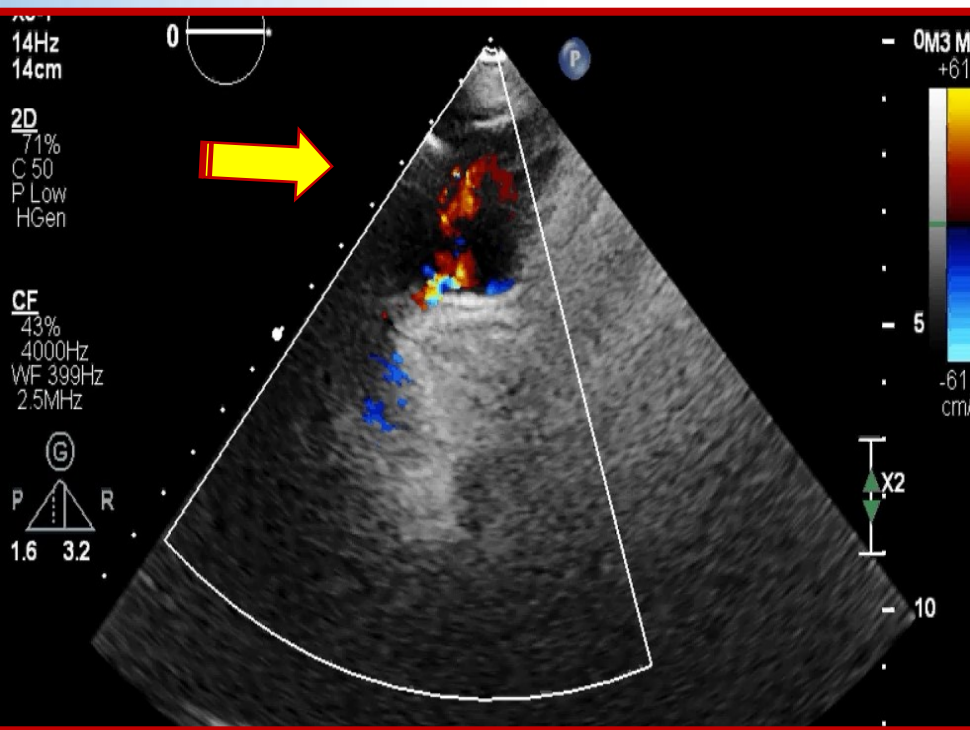
# chokardiografia – pravá komora a znaky PH

znaky PH: max.reg. gr. Na TCh 81 mmHg  
typ krivky v RVOT III, ACT 87ms  
RV: FWS -28,4%, GLS-24%

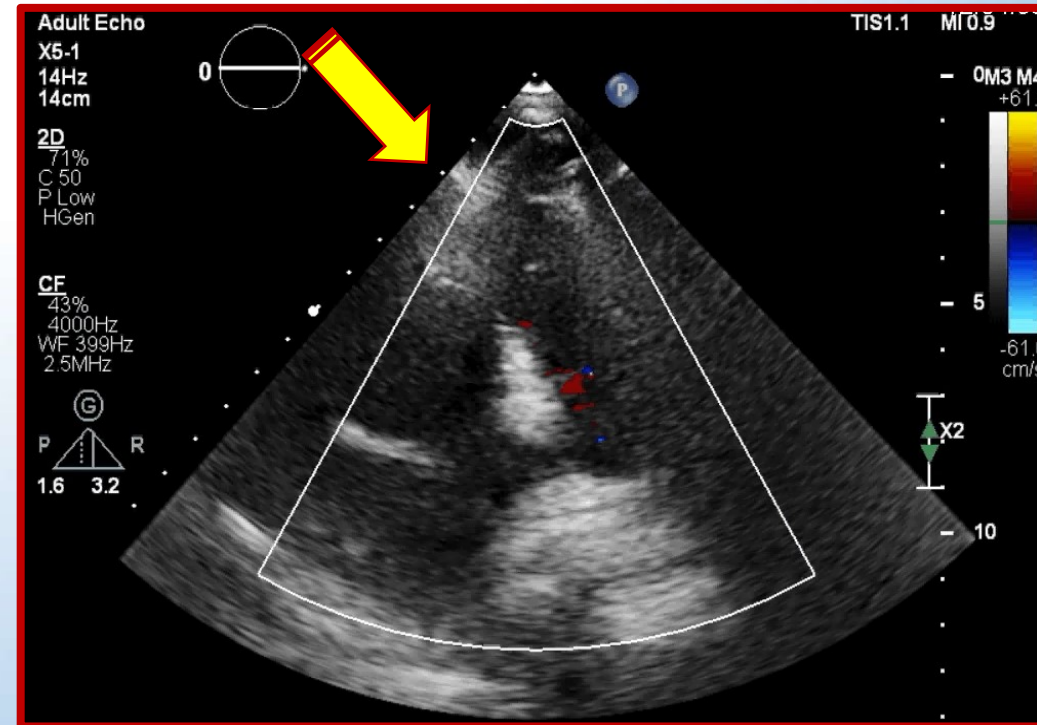


# Echokardiografia

## ❖ Interupcia aortálneho oblúka



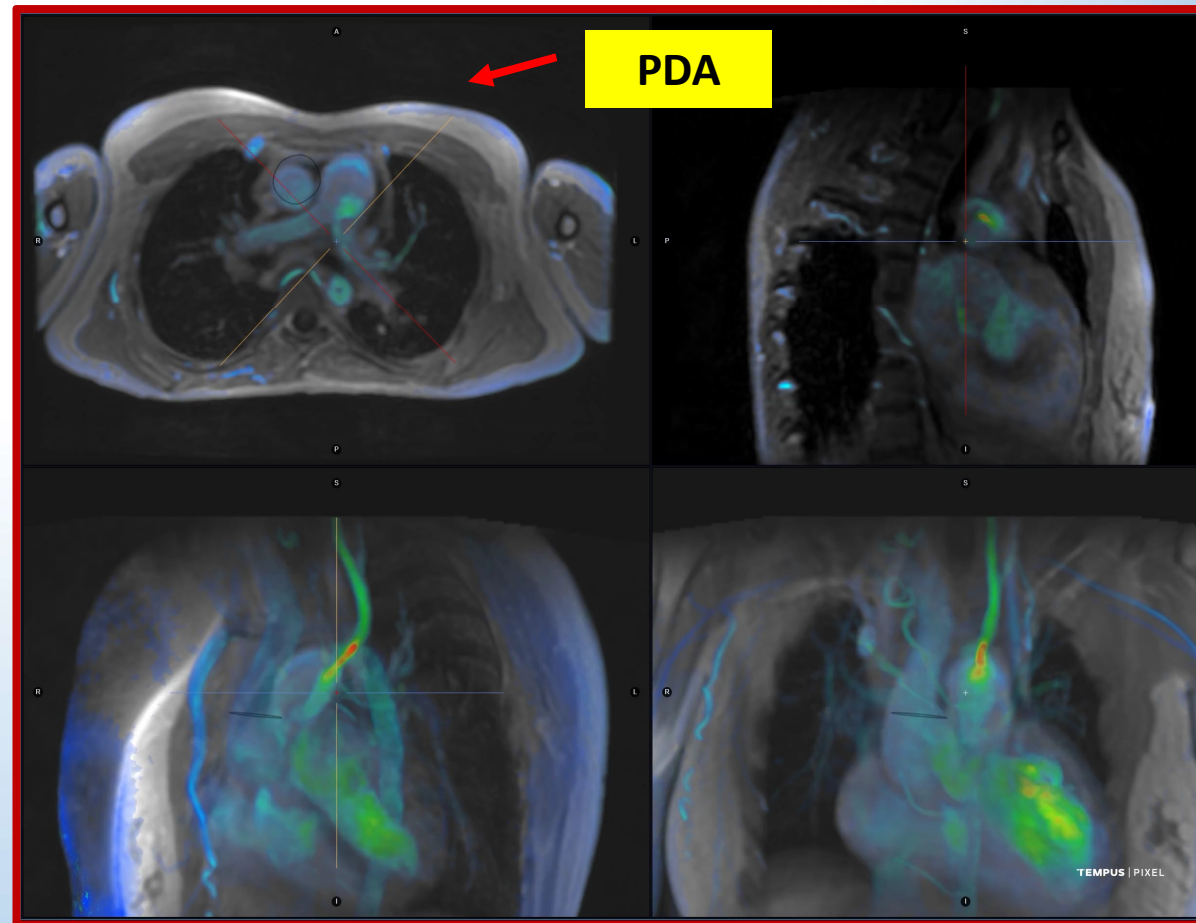
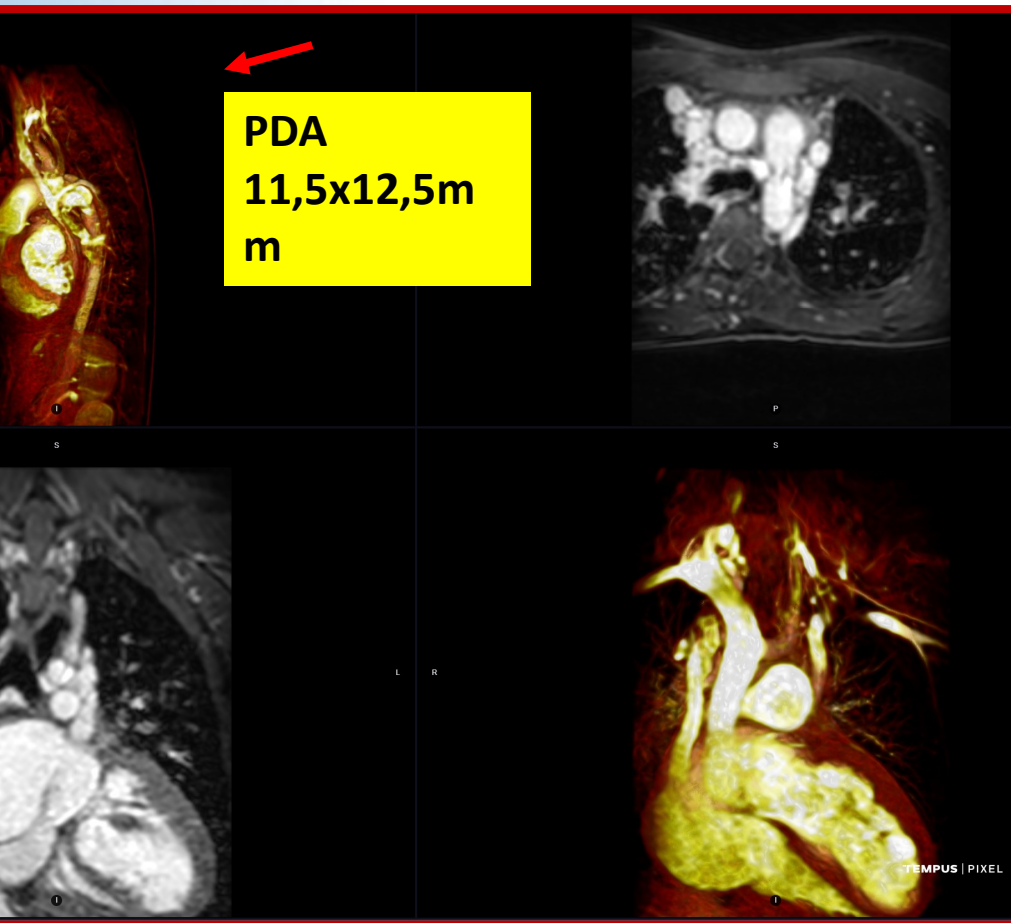
## ❖ Perzistujúci dc. arteriosus





# Magnetická rezonancia

le komory mierne dilatované s dobrou funkciou, PDA s dominantným P-L skratom  
NÚSCH – 2 papilárne svaly, ZC skrútený úponový aparát, bez supramitrálnej membrány, mean gr. 8mmHg

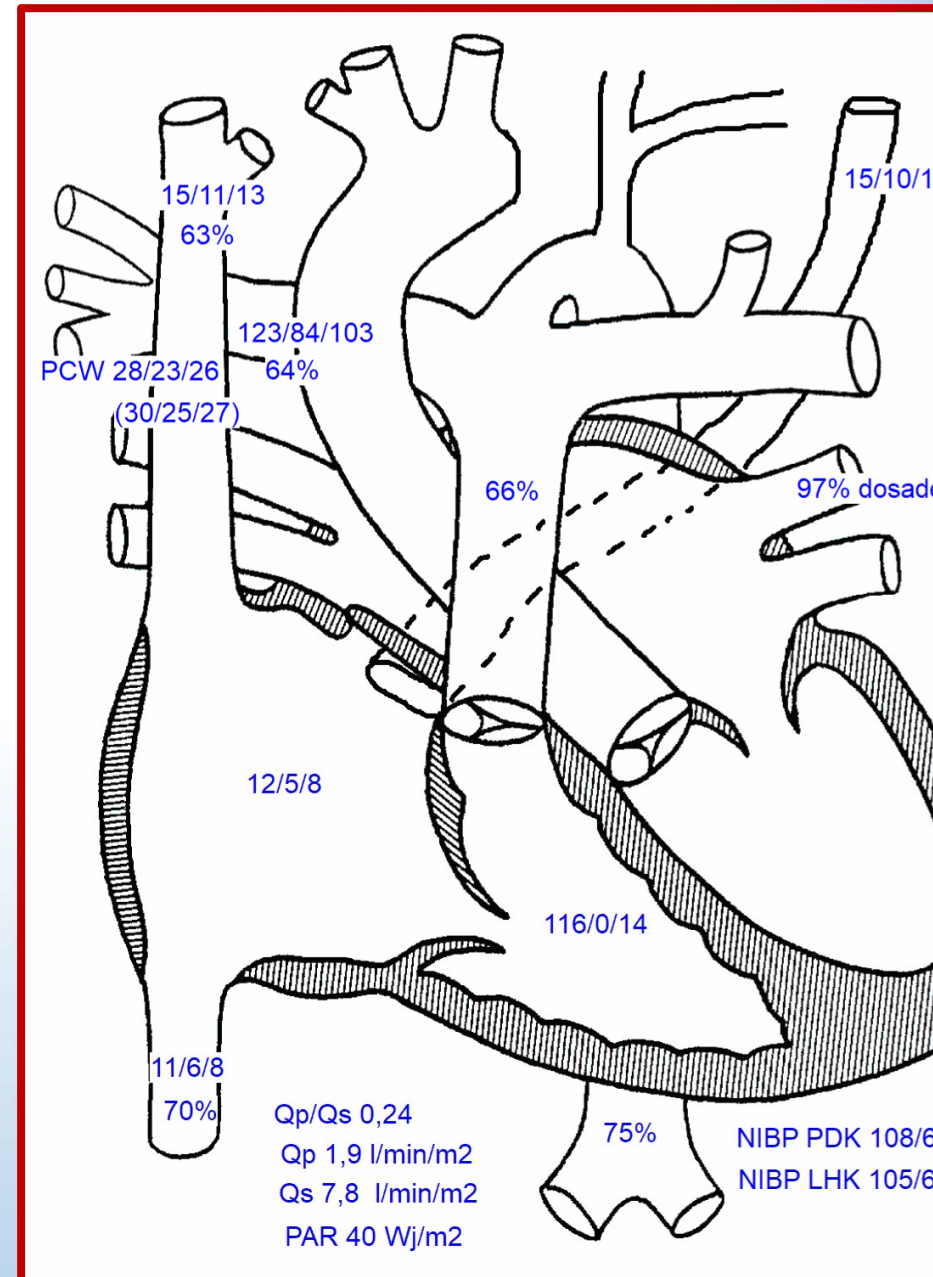


# ravostranná katetrizácia

❖ **Závažná kombinovaná PH →  
progresia prekapilárnej zložky,  
postkapilárna zložka stacionárna:**

mPAP 103 mmHg, PCWP 28 mmHg  
CO 1,8l/min., PVR 40 WU/m<sup>2</sup>  
QP 1,9 l/min./m<sup>2</sup>  
QS 7,8l/min./m<sup>2</sup>  
- QP/QS 0,24

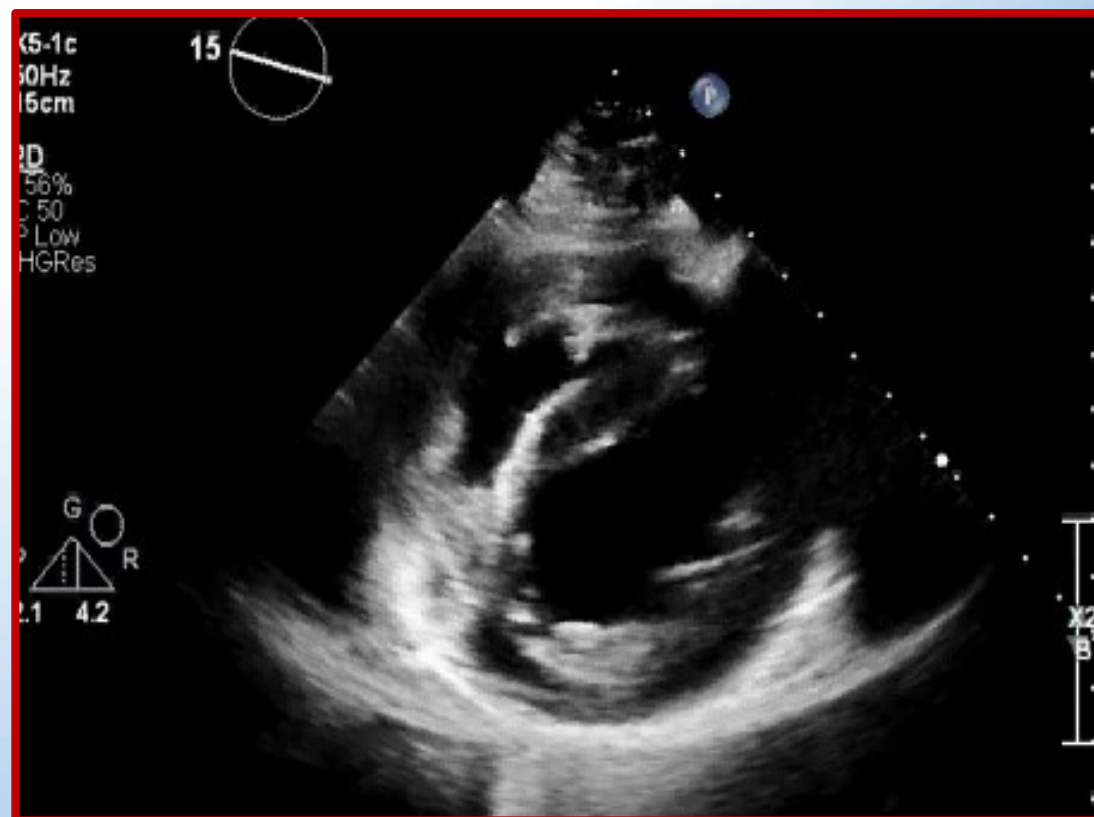
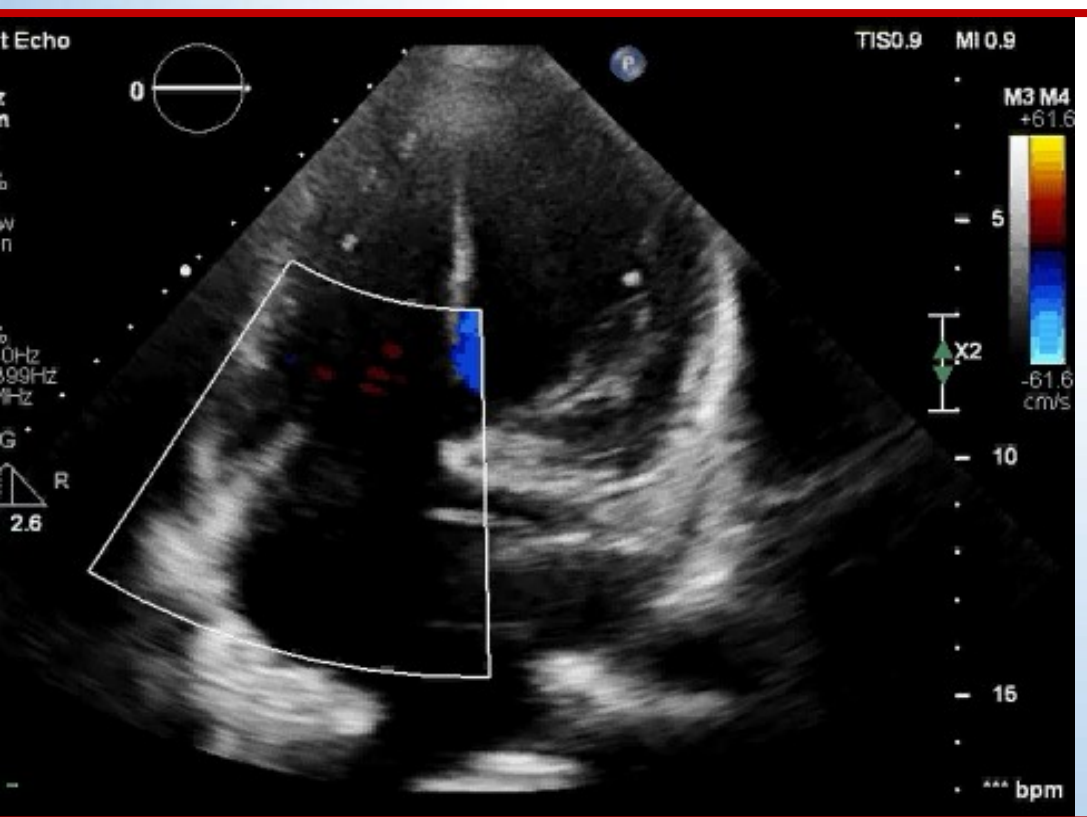
MS mean gr. 8mmHG  
unroofing koronárneho sínusu vylúčený



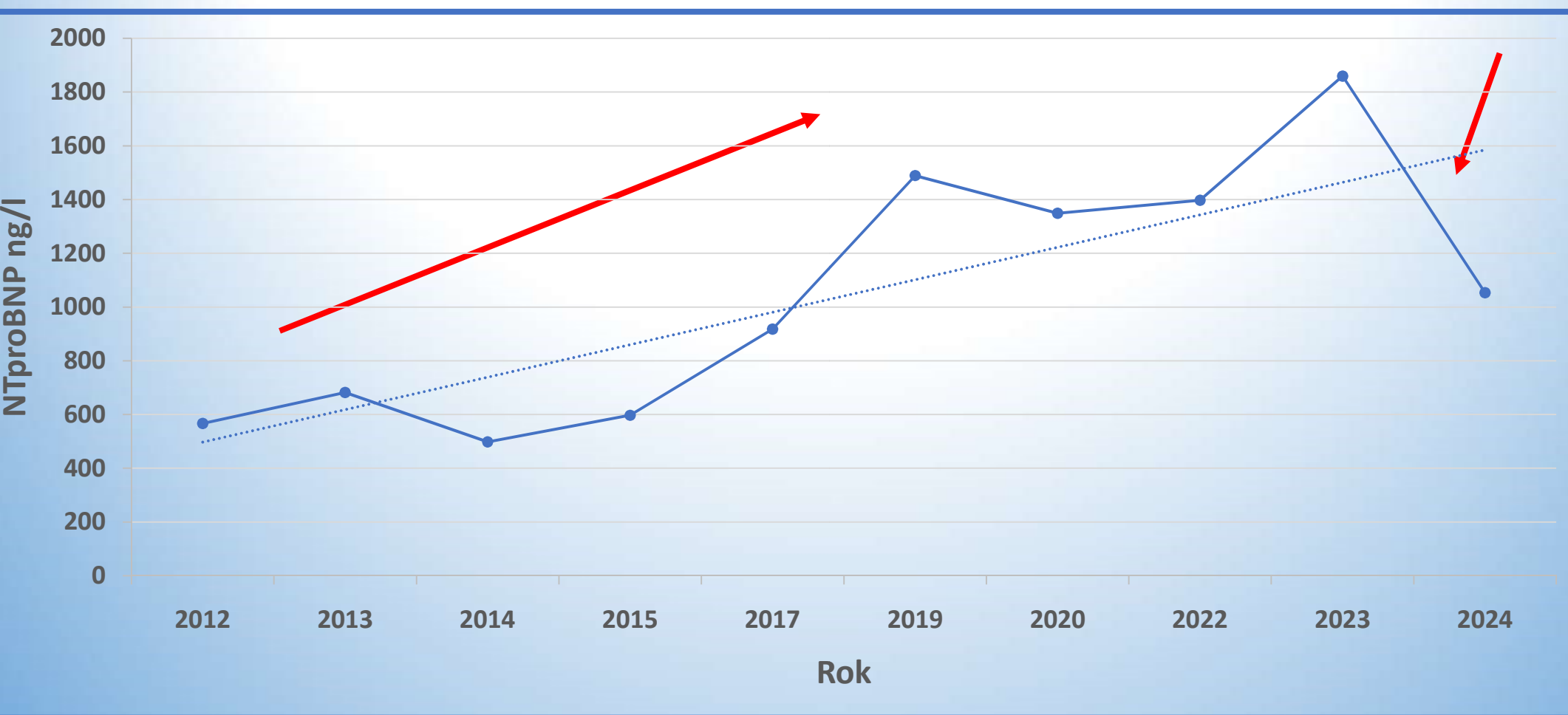


# Kontrola o 3 mesiace

- ❖ zlepšenie NYHA I, NTproBnP ↓ 1053 ng/l
- ❖ 6MWT: prešla 502m ↑, BORG 6, nedesaturovala

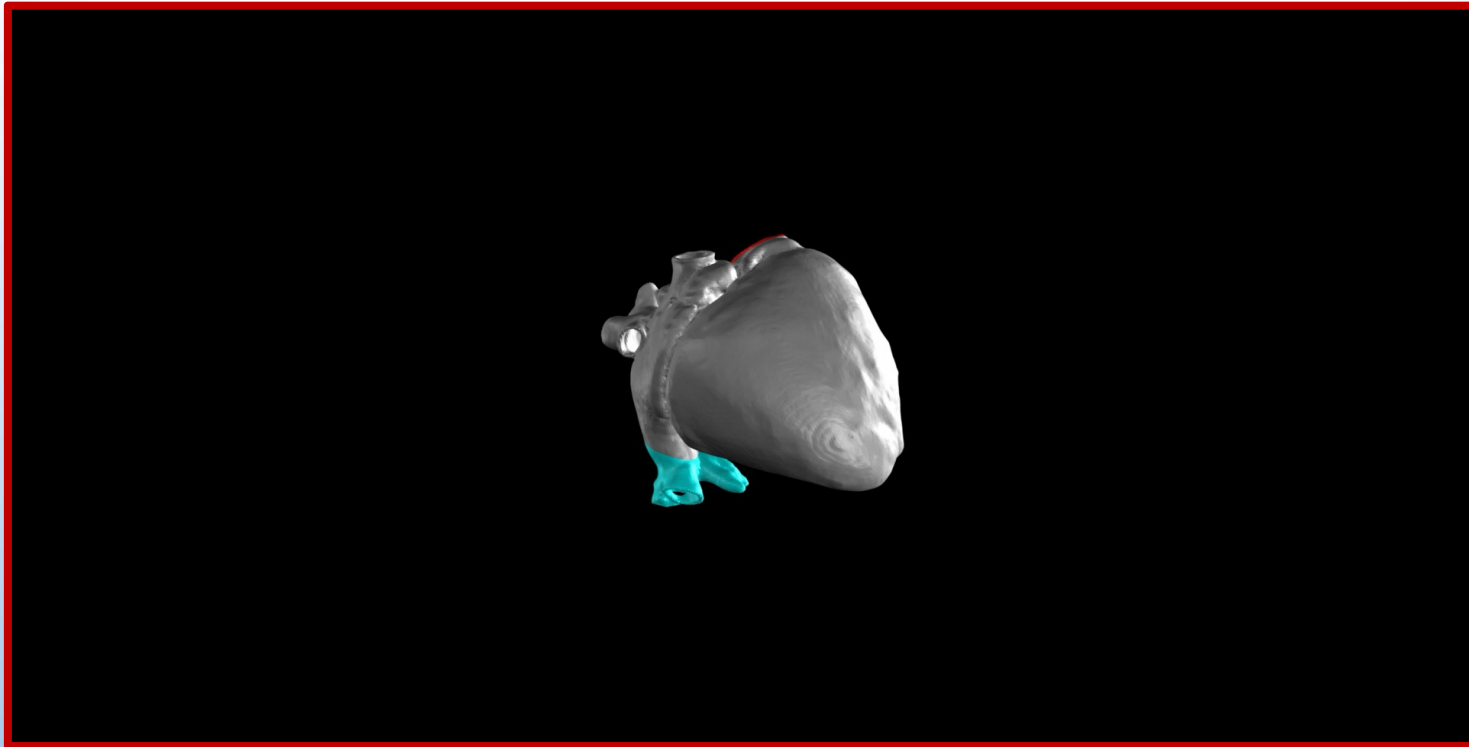


# Odpoveď na špecifickú liečbu



# Komplexná vrodená chyba srdca

- ❖ morfológická anomália srdca a veľkých ciev, prítomná od narodenia
- ❖ adaptačné mechanizmy  prežitie



# Klasifikácia komplexnosti VCHS

## MIERNA

- izolované valvulopatie - BAV
- izolované valvulopatie MiCH, nie Parachute valve, cleft)
- malá izolovaná PS
- izolovaný a malý ASD, VSD, or PDA
- korigovaný ASD II, sinus venosus defekt, VSD, or PDA bez rezidií a následkov

**izolované  
malé  
X reziduá**

## STREDNE ZÁVAŽNÁ

- anomálny pľúcny venózy návrat
- anomálne odstupy koronárnych aa
- aortálna stenóza
- AVSD komplet./inkomplet.
- koarktácia aorty
- PDA stredne veľký/nekorigovaný
- Marfan
- ...

**X pľúcna  
vaskulárna choroba**

## ZÁVAŽNÁ

- cyanotické VCHS korigované
- Eisenmenger syndróm
- dvojitá komora
- Fontánová cirkulácia
- Atrézia pľúcnice
- TGA
- TAP

**korigované/  
paliatívne  
pľúcna vaskulárna  
choroba**



# Záver

recidivujúce respiračné infekcie v detstve → VCCHS

závažná VCCHS → hemodynamika

multimodálne zobrazovanie → morfológia

komplexný manažment → pravidelná reevaluácia

doživotné sledovanie a liečba → vysokošpecializované Centrum pre VCCHS

