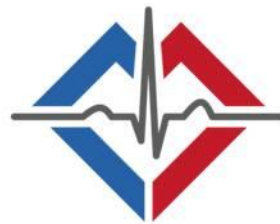


Kazuistiky

Martin Horváth



FN MOTOL



**KARDIOLOGICKÁ
KLINIKA**



2. LF UK

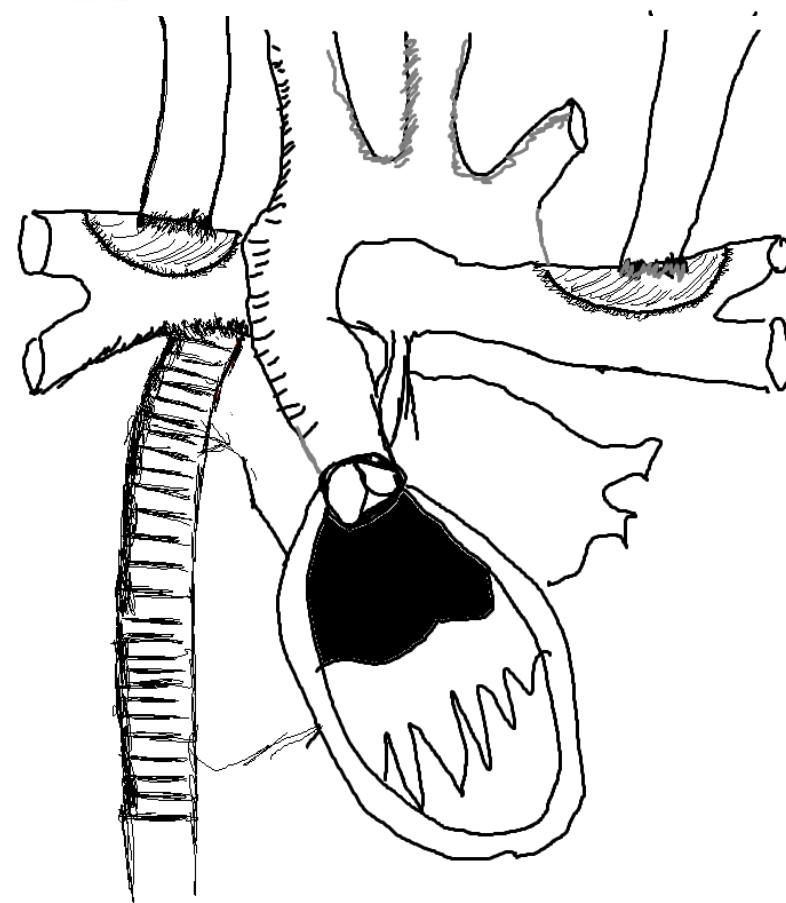
Pacient M.L. *1999

Funkčně společná komora charakteru levé

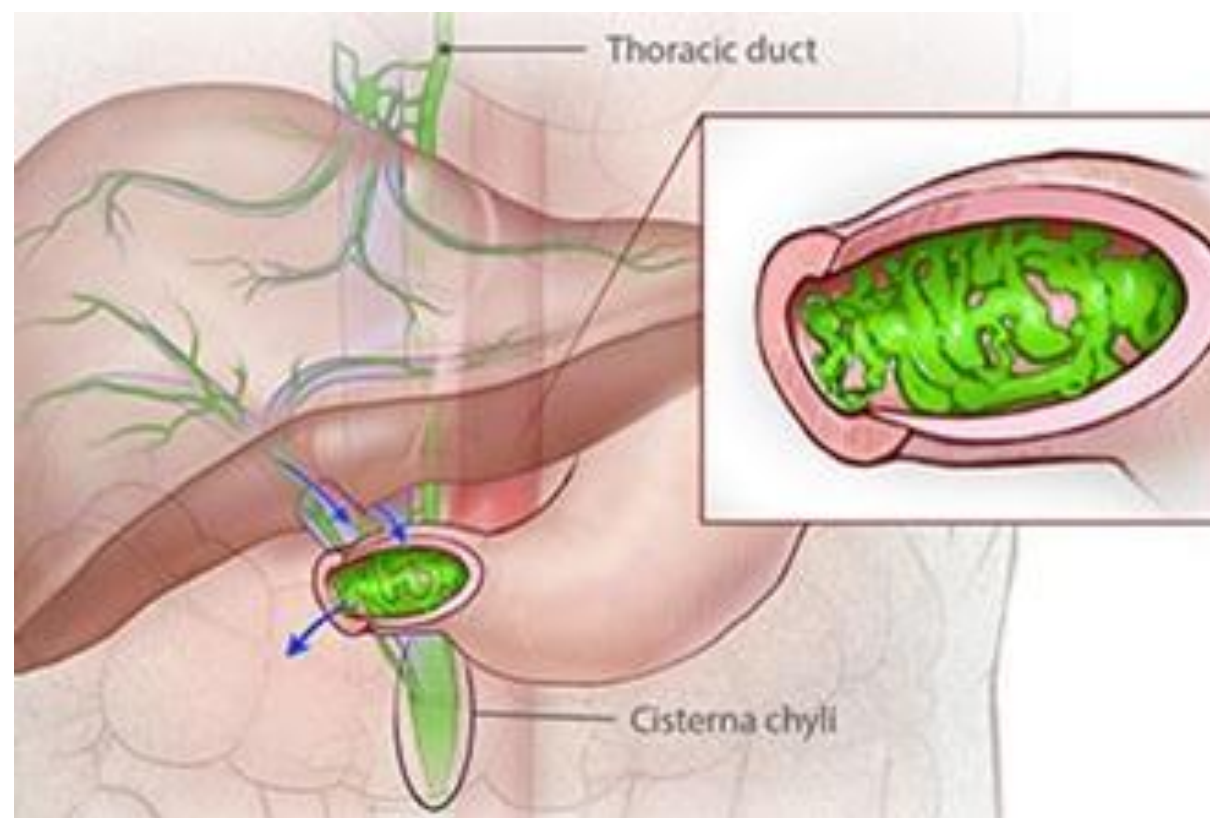
- **Trikuspidální a pulmon. atrézie.**
- **Levostr. horní dutá žíla do koron. sinu. Dextrokardie.**
- **Centrální stenóza levé větve plicnice**

Intervenční zákroky a operace:

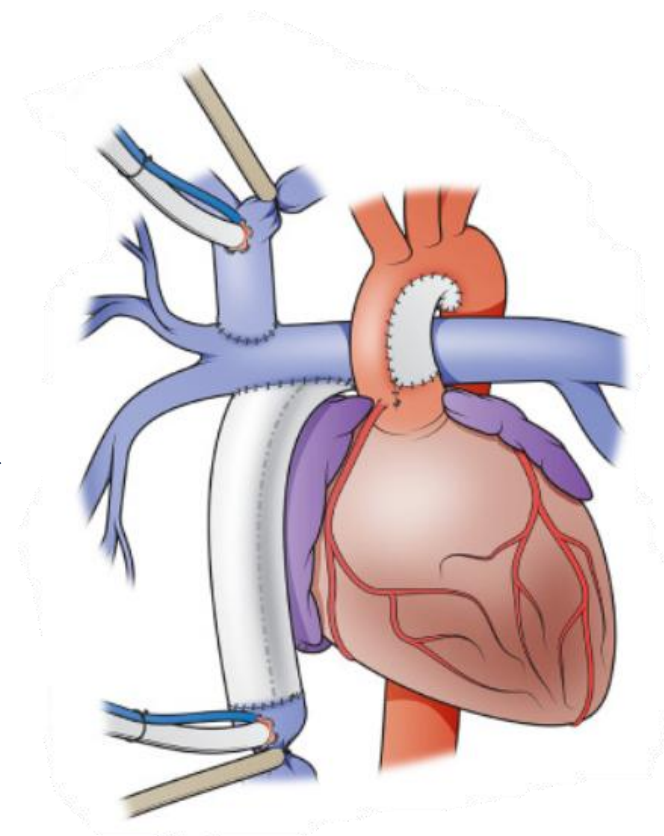
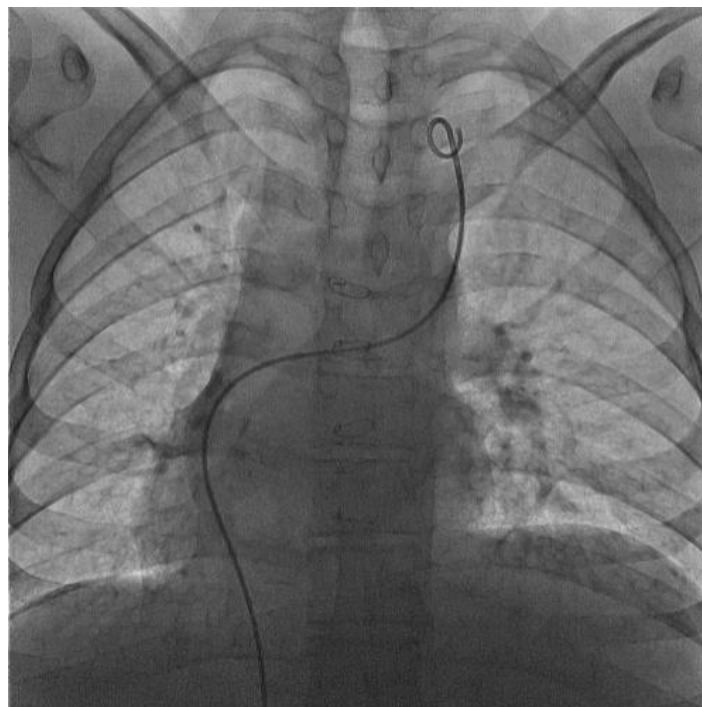
- 2/99 - Modifik. BT spojka vpravo
- 8/99 - Bidirekční kavopulmonální anastomoza vlevo
- 7/01 - Totální kavopulmonální spojení s fenestrací extrakardiálním konduitem 18mm, bidirekční kavopulmonální anastomoza vpravo, plastika větví AP. Fenestrace zrušena při sekundárním uzávěru hrudníku



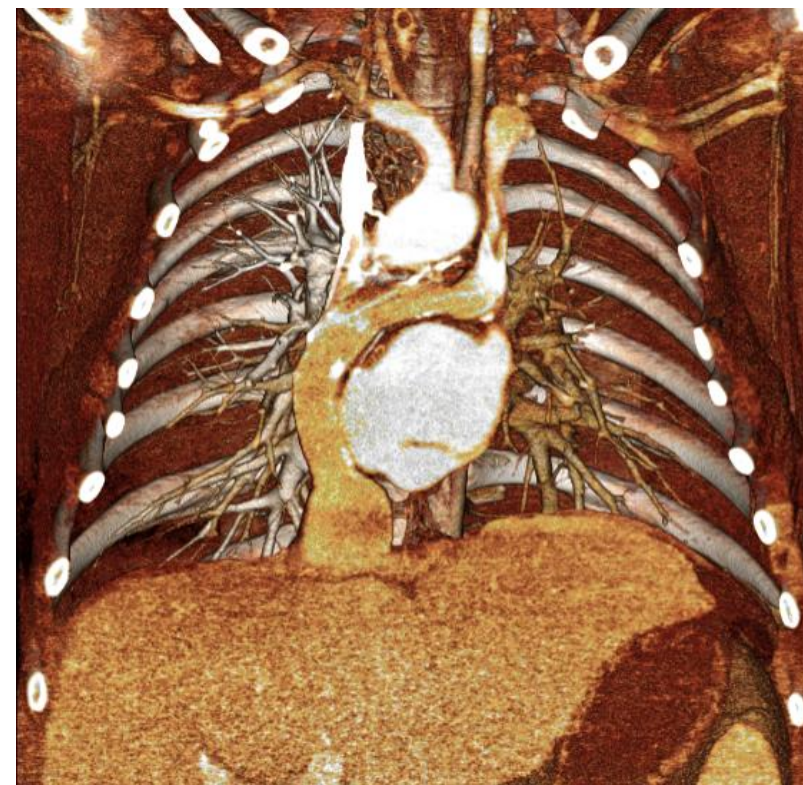
Protein-losing enteropatie od 2013



VZORKY		NATIVNÍ MĚŘENÍ		MĚŘENÍ PO INTERVENCI		MĚŘENÍ PŘI O2 TESTU	
		TLAK	SO2	TLAK	SO2	TLAK	SO2
SVC	u soustoku u síně	(13,0)	85,4 87,0				
LSVC	u soustoku u síně	(11,7)	80,5				
IVC	u síně pod játry	(14,0)	84,4 83,5				
RA	nahoře střed dole	(13,5)	84,4				
RV	vtok hrot výtok						
PA	MPA						
	RPA	(13,0)	80,4			(11,5)	87,2
	RPA - W					(8,0)	
	LPA	(12,0)	79,6			(12,0)	82,2
PV	RU						
	RL						
	LU						
	LL						
LA	střed dole						
LV	vtok hrot výtok	91/0/8					
AO	AAO	91/43 (61)					
	DAO	88/42 (59)	93,9				
ARTERIE		103/43 (61)	93,9				
VSTUPNÍ		HR	FIO2	HR	FIO2	HR	FIO2

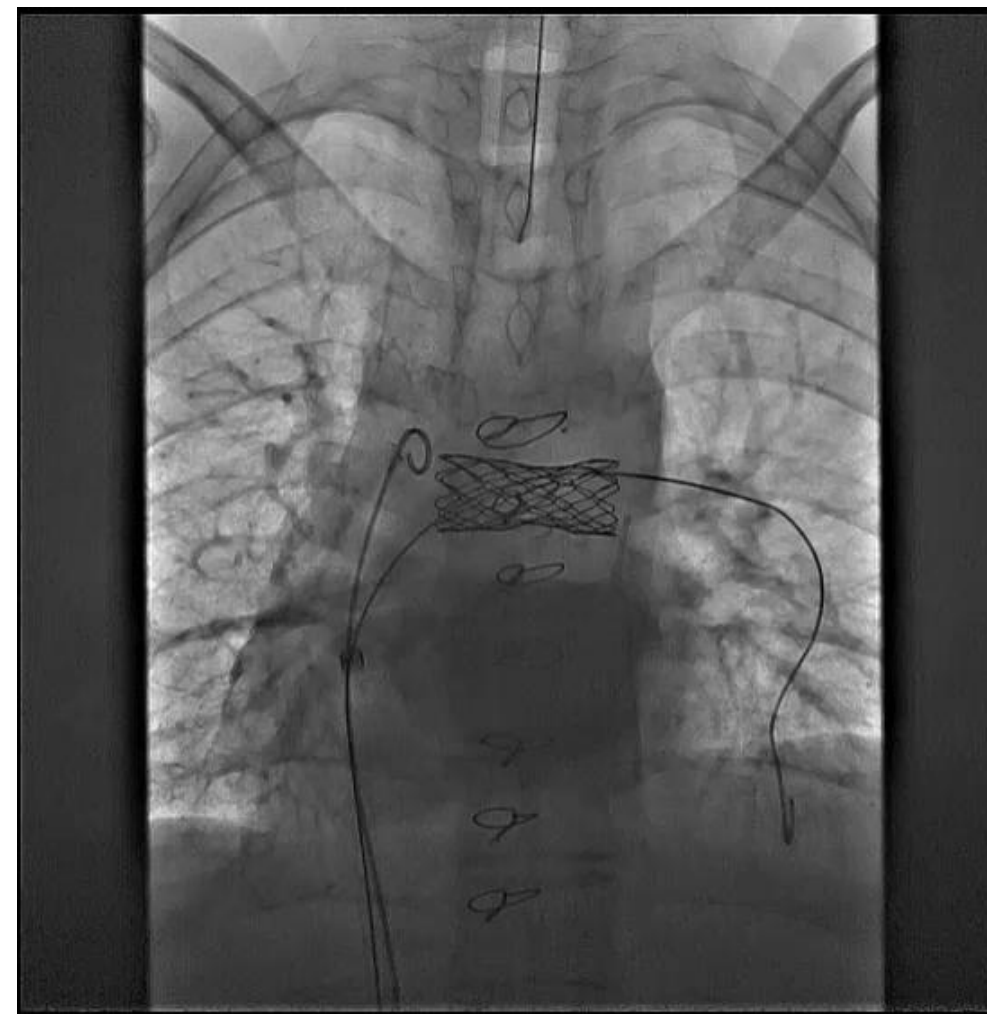


- 28.7.2015 - DG katetrizace se závěrem - relativně užší extrakardiální konduit vzhledem k velikosti pacienta a nepoměr velikosti dolní dutá žíla - konduit TCPC se může podílet na zvýšeném tlaku ve splachniku



- 25.5.2016 - výměna konduitu TCPC - extrakard. GT tunel 24mm, fenestrace 5mm

VZORKY	NATIVNÍ MĚŘENÍ		MĚŘENÍ PŘI O2 TESTU			
			TLAK	SO2	TLAK	SO2
	TLAK	SO2	(18,0)	75,5		
SVC	u soutoku					
	u sině	(21,0)				
LSVC	u soutoku					
	u sině	66,3	(17,5)	75,9		
IVC	u sině					
	pod játry	(20,0)				
RA	nahoře					
	střed					
	dole		(17,0)	81,1		
RV	vtok		(12,0)			
	hrot					
	výtok					
PA	MPA					
	RPA	(20,0)				
	RPA - W					
	LPA	(20,0)		94,9		
	LPA - W	(12,0)	99/70 (83)			



- 15.9.2016 - zavedení stentu do plicnice, angioplastika fenestrace balonem 1-7mm



KARDIOLOGICKÁ
KLINIKA
2. LF UK a FN MOTOL



2020

Asthenický

Bledý, cyanotický, SpO2 91%

TK 112/73mmHg, TF 80-90/min.

Poslechově i UZ patrný bilaterální fluidothorax

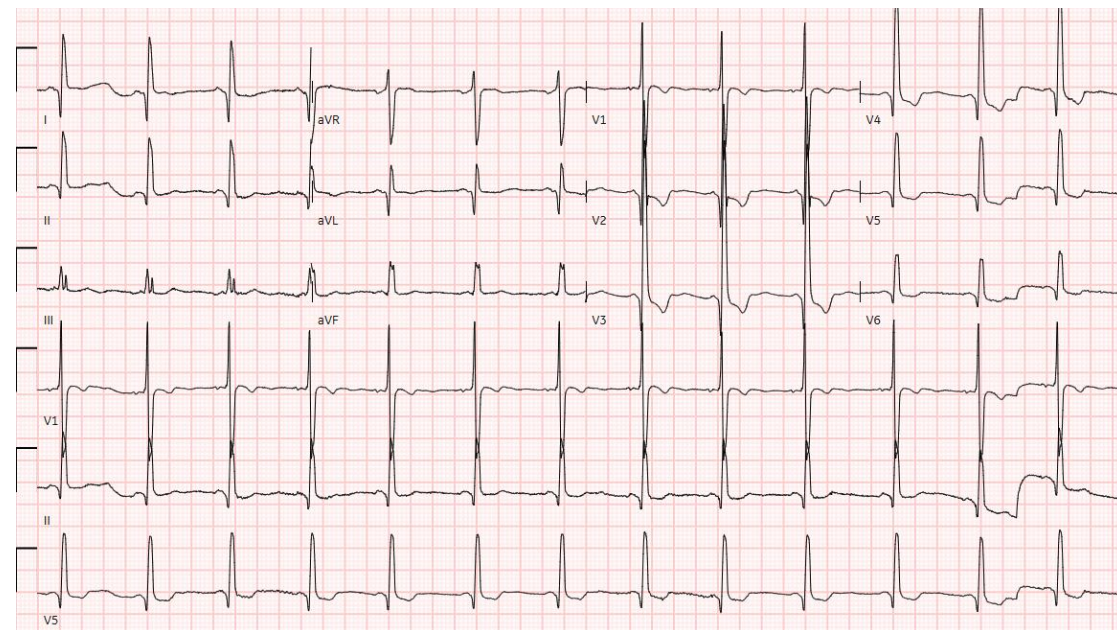
Tichý systolický šelest apikálně

Striae na břiše

Ascites

Varixy DKK

Bilaterálně těstovitý otok DKK



2020

Chronické srdeční selhání NYHA III

1) Exsudativní protein-loosing enteropatie

- chronická hypoproteinémie, malnutrice, porucha metabolismu Fe

Terapie kortikoidy:

Hypokortikalismus při funkčním útlumu kortikotrop.osy při dlouhodobé kortikoterapii

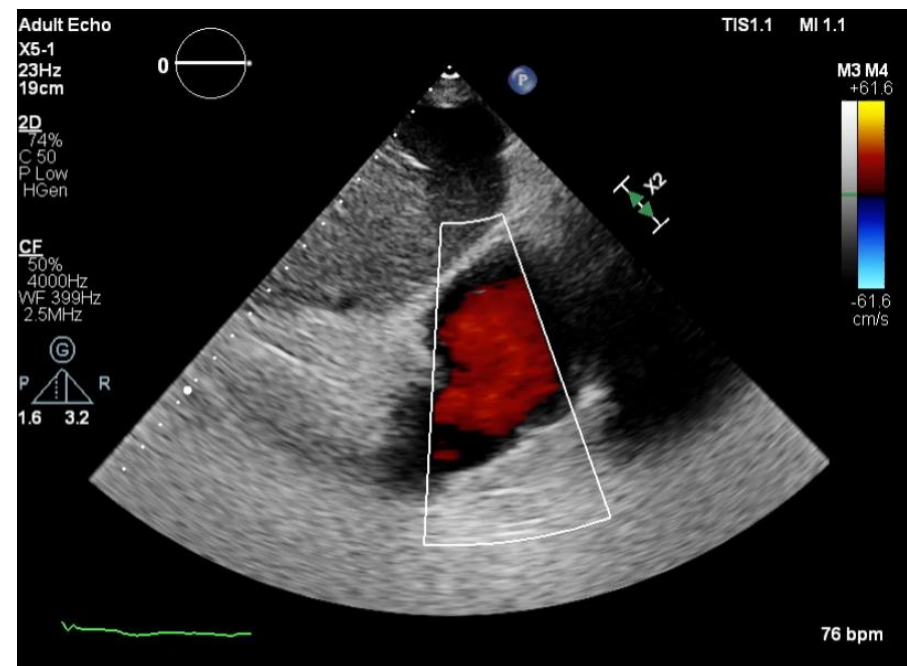
Sekundární hyperparathyreoza při deficitu vit D

Sekundární osteoporóza - podíl kortikoterapie + malabsorpce (přechodně bisfosfonáty)

2) Jaterní cirhóza 3.-4. stupně kardiální etiologie

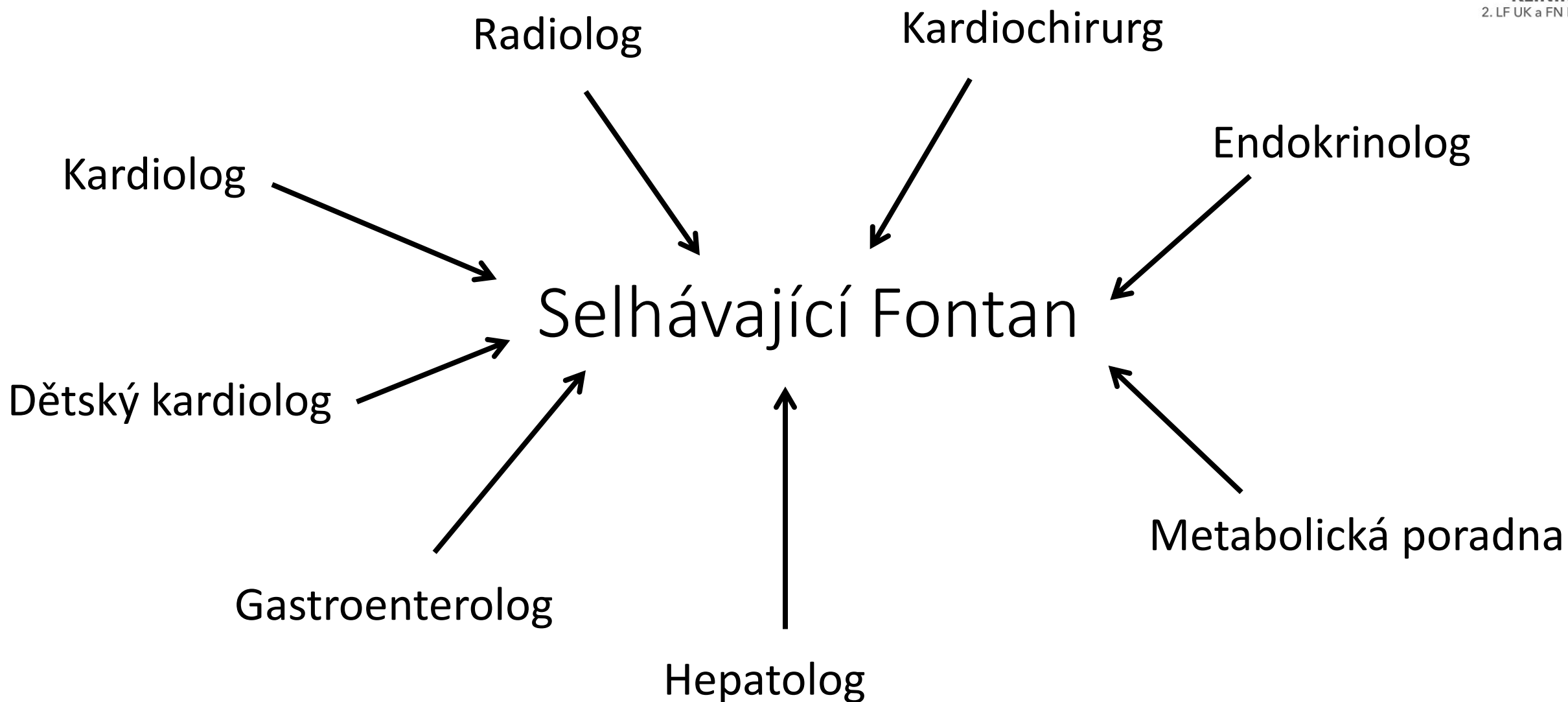
3) Chronický dyspeptický syndrom

4) Subklinická hypothyreóza

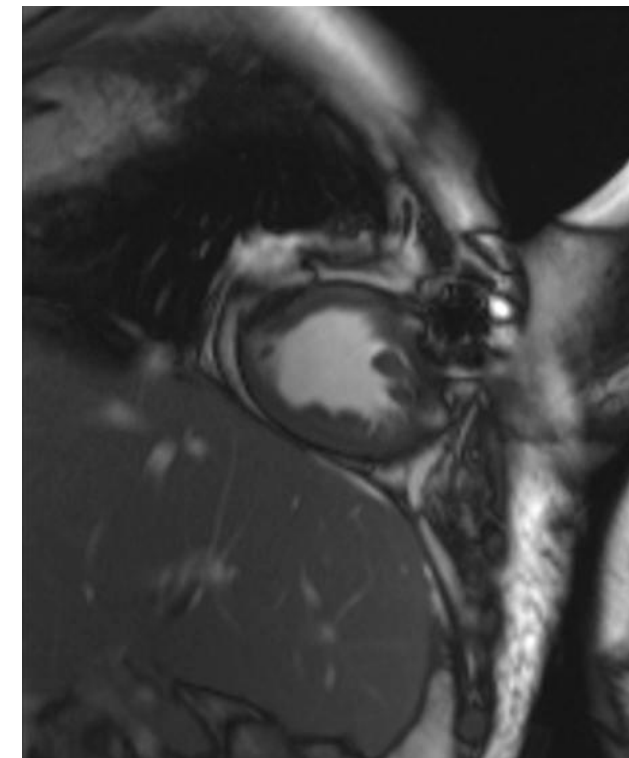
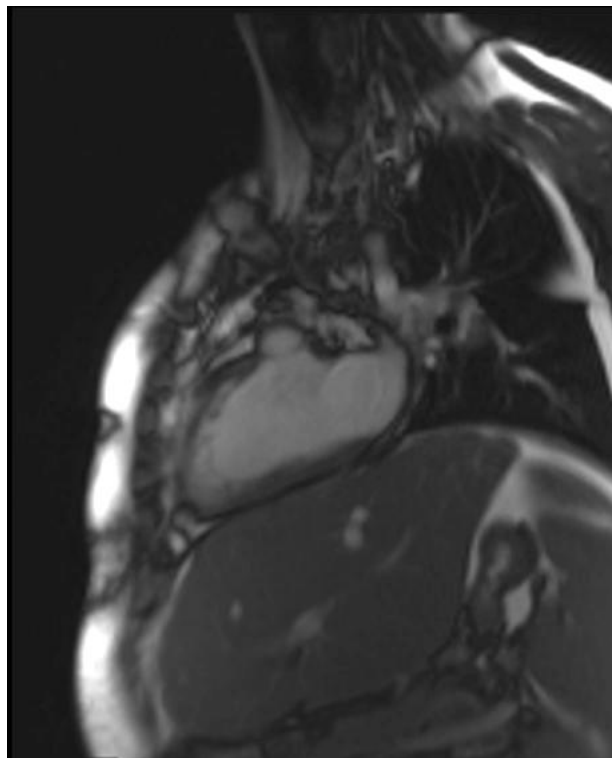
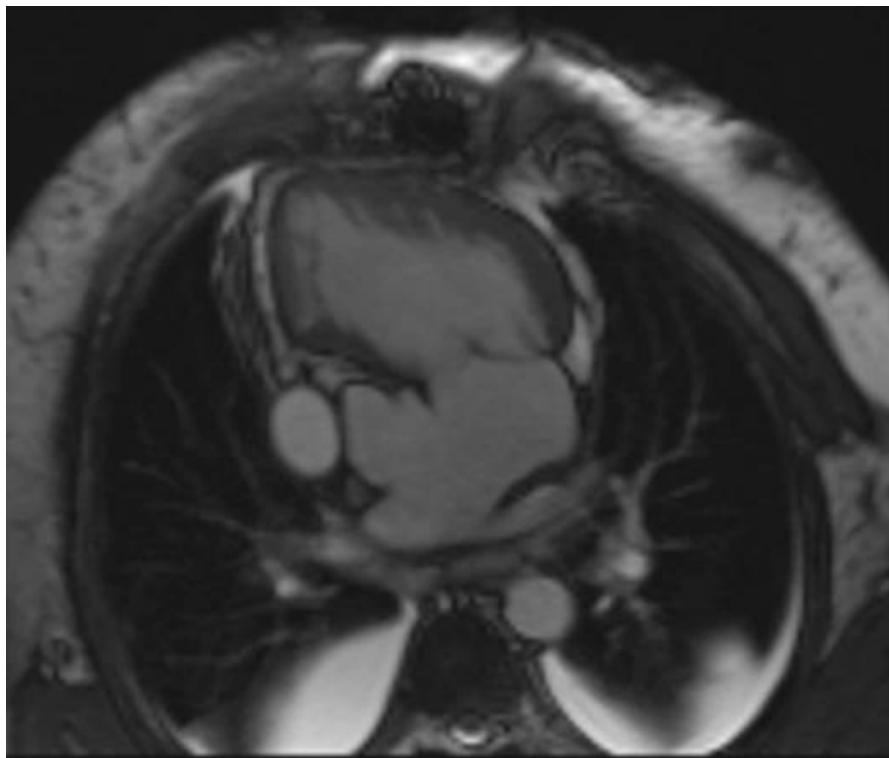




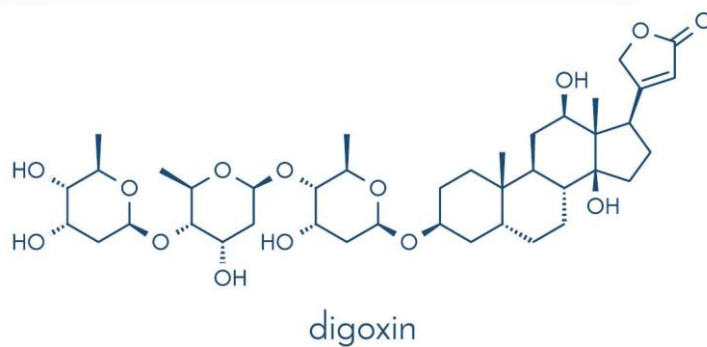
KARDIOLOGICKÁ
KLINIKA
2. LF UK a FN MOTOL



2020

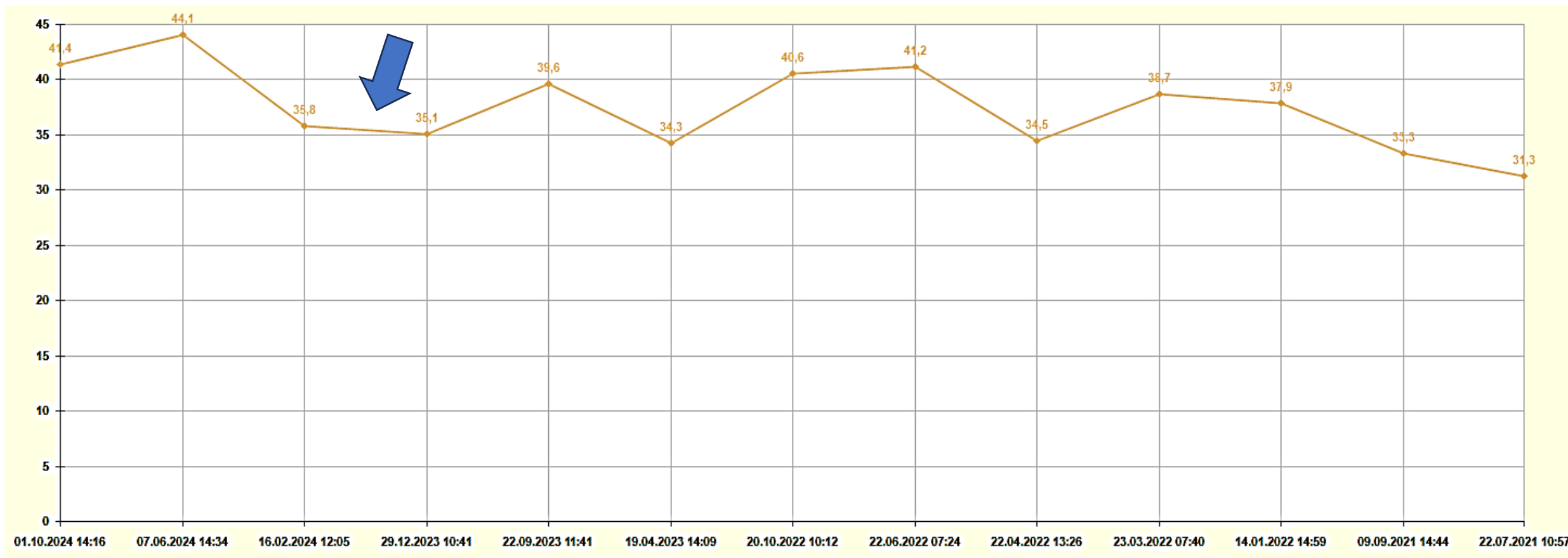


EF 40 %, SV 67 ml, CO 8,9 l/min; EDV 88 ml/m², ESV 53 ml/m²





Celková bílkovina



10/2024

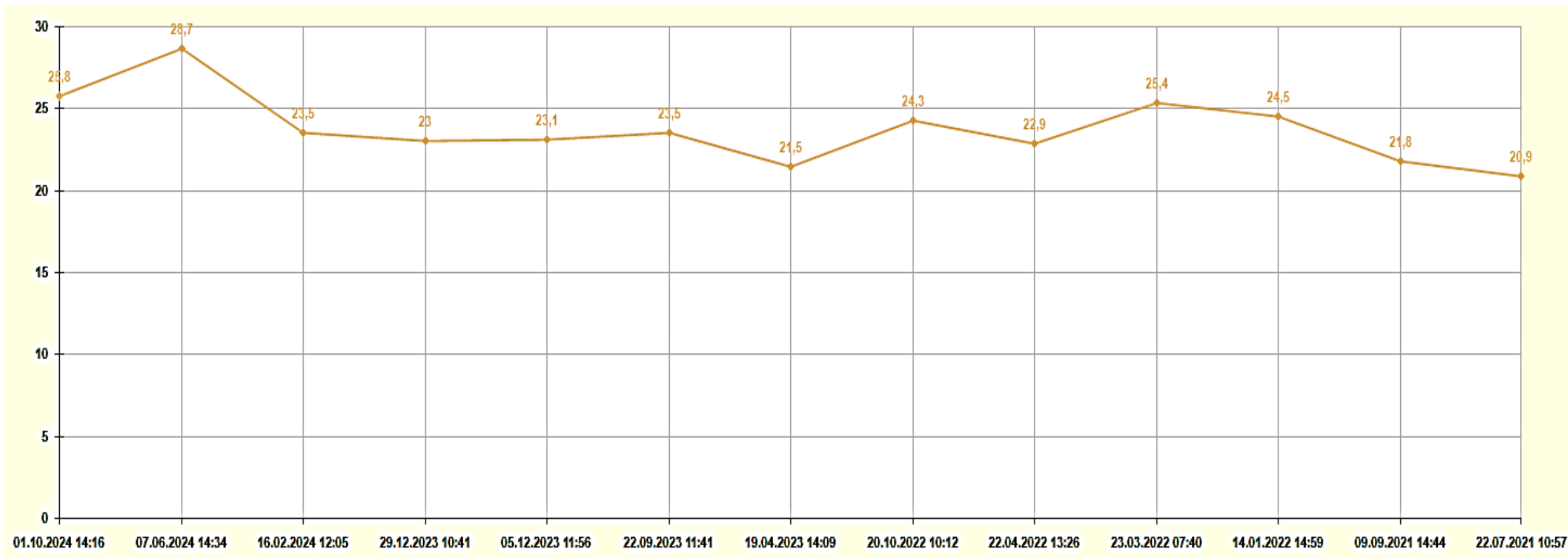


7/2021

Albumin



KARDIOLOGICKÁ
KLINIKA
2. LF UK a FN MOTOL



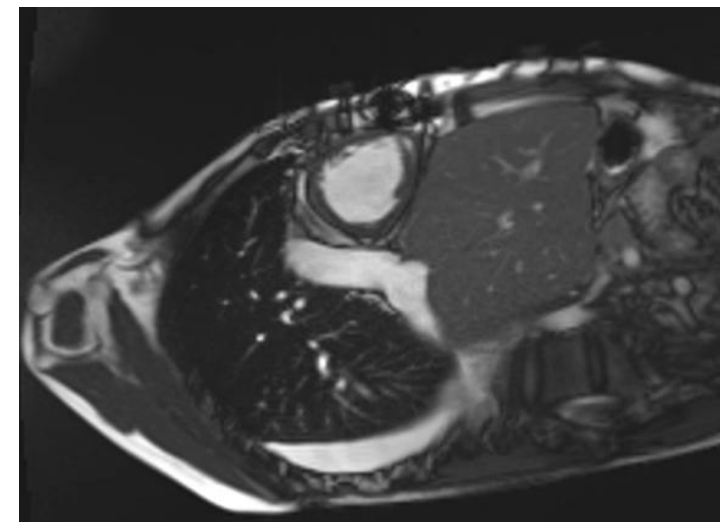
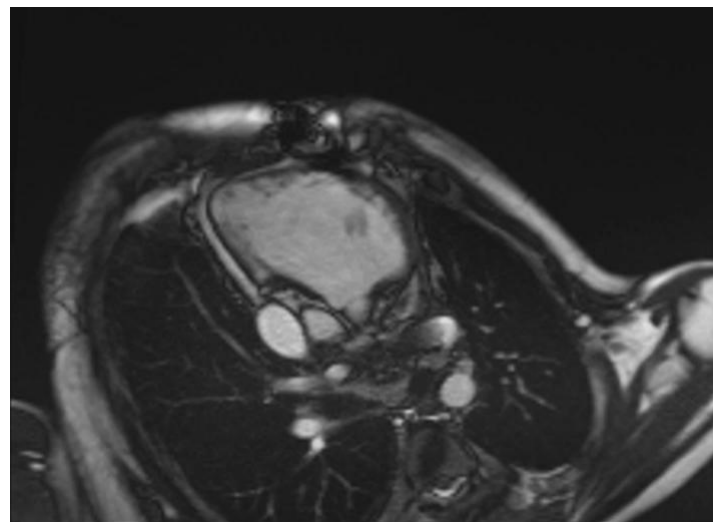
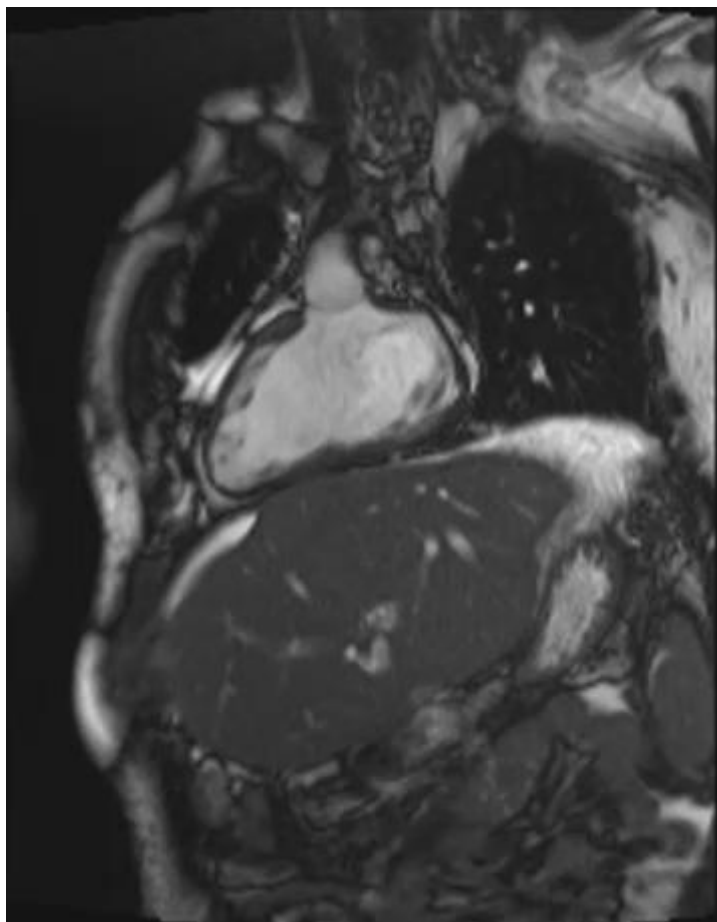
10/2024



7/2021

2025

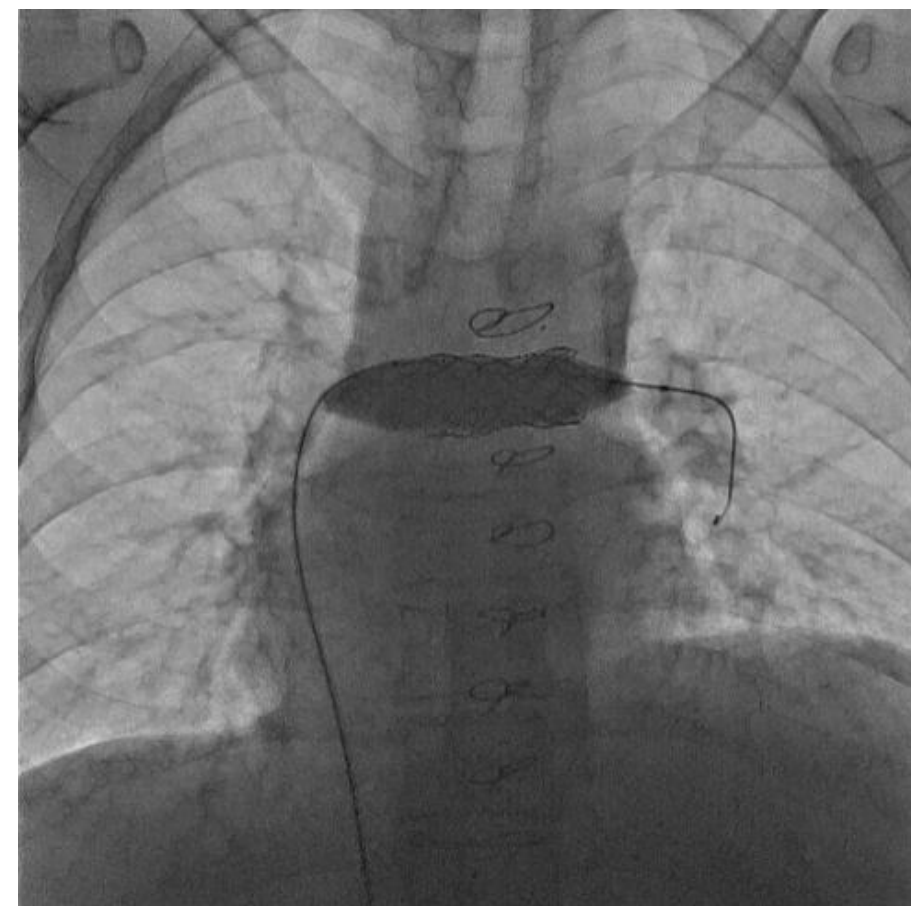
- NYHA II
- Chodí na procházky, maminka mu nestačí
- Má rád vlaky a letadla, chodí je fotit
- Studuje vysokou školu
- Nadále obtíže zejména s varixy DKK, intermitentně drobný ascites
- Pro progresi malnutrice a karenci vitamínů v posledních měsících opět nutnost domácí parenterální výživy



Závěr:

- Funkčně společná komora (EF 55 %, EDV 92,9 ml/m², ESV 42 ml/m²) - zlepšení kontraktility při léčbě
- AVVR 3%.
- TCPC - konduit z IVC na plicnice bez stenózy, bez trombózy. SVC, RPA a LPA s přiměřeným nálezem.

VZORKY	NATIVNÍ MĚŘENÍ		MĚŘENÍ PO INTERVENCI		MĚŘENÍ PŘI O2 TESTU	
	TLAK	SO2	TLAK	SO2	TLAK	SO2
SVC u soutoku u síně	(14,0)	64,8 66,3				
LSVC u soutoku u síně	(14,0)	62,1 63,5			(10,0)	
IVC u síně pod játry	(13,5)	73,9 66,2				
RA nahoře střed dole						
RV vtok hrot výtok						
PA MPA						
RPA	15/12 (13,5)	68,3			15/11 (12,5)	80,4
RPA - W	(8,0)					
LPA	17/12 (13,5)	67,6	19/12 (16,0)		15/11 (12,5)	76,5
LPA - W	(8,0)					
PV RU						
RL						
LU	(9,0),	93,9				97,1
LL						
LA střed dole	a 16 / v 12 (8,0)	93,2			a 15 / v 12 (9,0)	96,6
LV vtok hrot výtok	110/0/13	91,6				
AO AAO	99/59 (75)	92,2				
DAO	102/55 (74)	91,0				



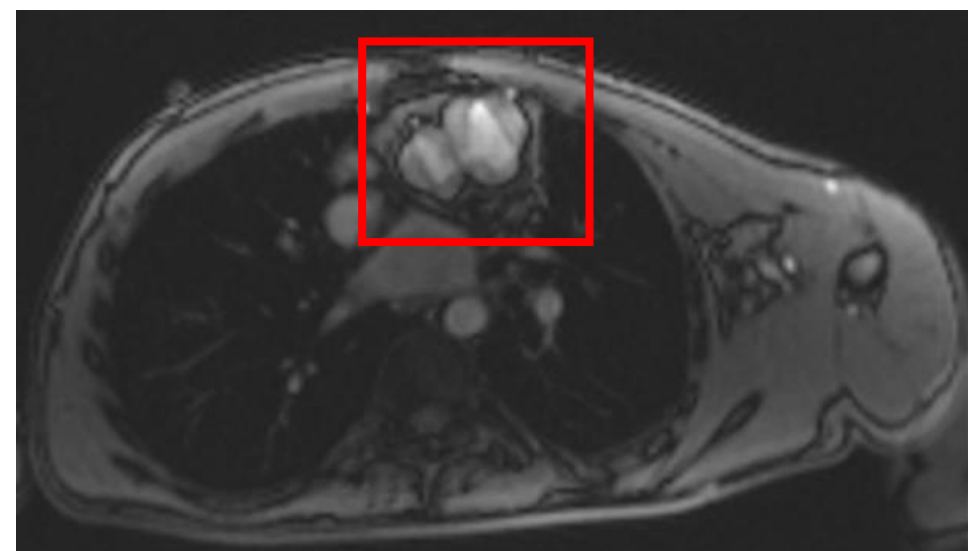
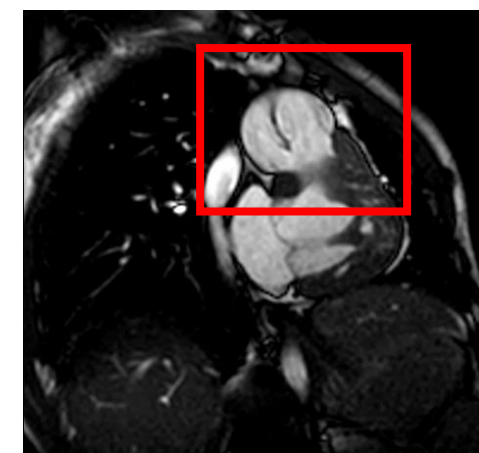
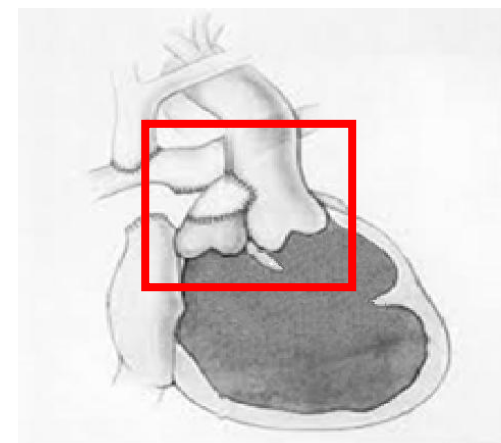
- 6.2.2025 - DG katetrizace – provedena re-dilatace stentu v plicnici, příznivý nález v systému TCPC

Pacient N.G. *2001

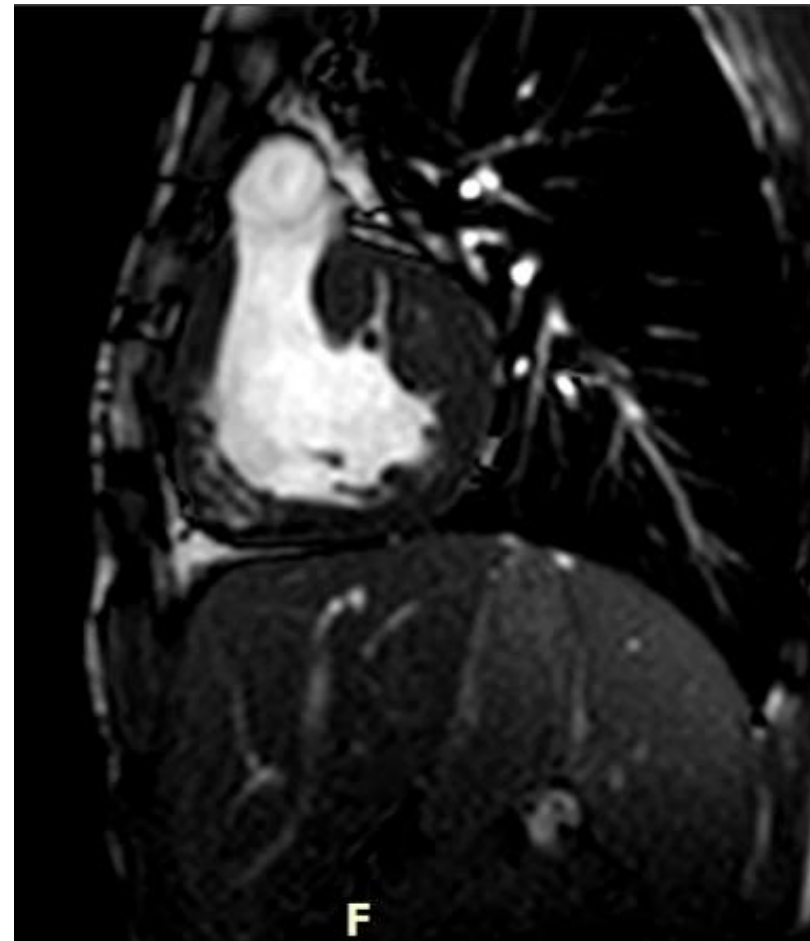
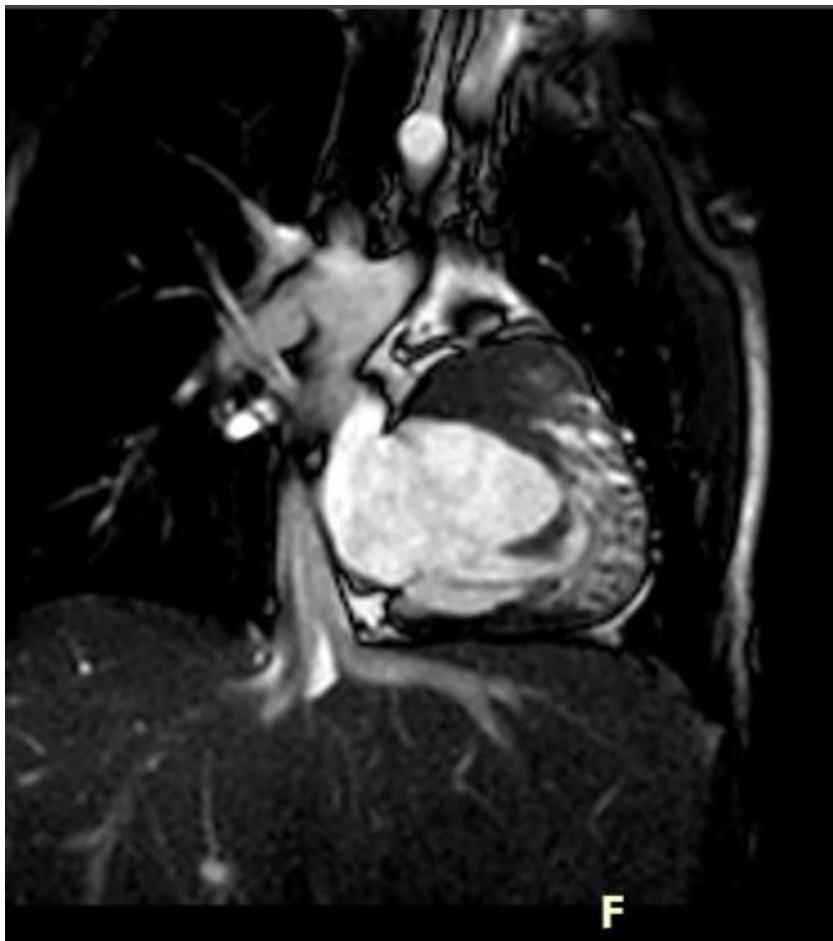
Komplexní vrozená srdeční vada- syndrom hypoplastické levé komory
Mitrální atrézie, dvojvýtoková pravá komora, koarktace aorty

- **Předchozí intervence:**

- **29.1. 2001** Resekce koarktace aorty a bandáž plicnice
- **7.6. 2002**
 - Bidirekční kavopulmonální anastomóza
 - Excise síňového septa
 - Rekonstrukce výtoku z komor metodou Damus-Kay-Stensel
 - spojení aorty a plicnice.
- **Pooperační významná dysfunkce společné komory.**
- **10.10.2005** Totální kavopulmonální spojení zevním konduitem z goretexové cévní protézy 20mm s fenestrací.
- **24. 5. 2007** Katetrizační uzávěr fenestrace spirálou **4x6,5mm**



2018



EF 46%, EDV 129 ml/m², ESV 70ml/m², CO 7,7 l/min

9/2024

- Nenápadná progrese únavy
- Nově nepříjemné pichlavé bolesti v levém podbříšku s vazbou na námahu
- Kvůli bolestem schopen ujít cca 100m a poté musí odpočívat
- Mírný otok DKK kolem kotníků

Gastroenterologická poradna:

Subj. potíže: opak bolesti břicha, t.č. spíše v podbřišku. Pantoprazol medikuje 1-0-0, Stolice pravidelná

Objektivně: orientován, eupnoe, anikterický. Jizvy idem

Břicho pod niveau, palpačně bolestivé vpravo od pupku, bez rezistence a perit. dráždění, hepar + lien nezv. Murphy negat

Paraklinická vyšetření: **Na** [mmol/l] 138; **K** [mmol/l] 4,33; **Cl** [mmol/l] 101; **Ca** [mmol/l] 2,45; **Ca ioniz.** [mmol/l] 1,12; **P** [mmol/l] 1,36; **Mg** [mmol/l] 0,91; **S_Osmolalita** **ýpočet** [mmol/kg] 288; **S,P_Urea** [mmol/l] 6,80; **S,P_Kreatinin** [umol/l] 102; **q_Odhad GF dle MDRD** [ml/s] 1,38; **q_Odhad GF dle CKD-EPI(KREA)** [ml/s/1,73 m²] 1,48; **q_Gl.Filtr (odhad)** [ml/s] 1,39; **S,P_Kys. močová** [umol/l] 403; **S,P_Glukóza** [mmol/l] 5,10; **S,P_Alfa-amylasa** [ukat/l] 1,40; **S_LPS** [ukat/l] 1,07; **S,P_Bilirubin** [umol/l] 19,1; **S,P_ALT** [ukat/l] 0,37; **S,P_AST** [ukat/l] 0,48; **S,P_GGT** [ukat/l] 1,25; **ALP** [ukat/l] 1,29; **S,P_Cholesterol** [mmol/l] 3,57; **S,P_HDL cholesterol** [mmol/l] 0,99; **S,P_LDL cholesterol** [mmol/l] 2,30; **LDL/HDL chol.** [] 2,30; **q_NON HDL cholesterol** [mmol/l] 2,58; **S,P_Triacylglyceroly** [mmol/l] 0,86; **S_CRP** [mg/l] <0,6; **Celk. bílkovina S** [g/l] 70,3; **S_Albumin** [g/l] 52,1; **S_Železo** [umol/l] 15,8; **LEUKOCYTY** [10⁹/l] 6,83; **ERYTHROCYTY** [10¹²/l] 5,85; **HEMOGLOBIN** [g/l] 168; **HEMATOKRIT** [l] 0,495; **MCV(STREDNI OBJEM ERY)** [fl] 84,6; **MCH(HEMOGLOBIN/1 ERY)** [pg] 28,7; **MCHC(STREDNI BAREV.KONC.** [g/l] 339; **Ery. křivka RDW** [%] 13,2; **TROMBOCYTY** [10⁹/l] 122; **MPV** [fl] 11,20; **P_PT (INR)** [1] 1,16; **P_PT (s)** [s] 12,4; **P_PT (ratio)** [1] 1,16; **APTT - poměr** [0] 1,0; **KREV** [] dodáno; **P_APTT (s)** [s] 32,4; **TSH S,P** [mU/l] 2,810; **Thyroxin - volný** [pmol/l] 24,50; **Korekce celkového vápníku na albuminémii** [mmol/l] 2,23;

Dg.: recidivující dyspepsie - při frustraci chron. pankreatitidy?
kardiologické dg idem

Dop.: dietní opatření - poučení. Pantoprazol 40 mg 1-0-0 nadále, probiotika (Biopron apod)
Kardiologická dispenzarizace

Kontrola u nás za půl roku - lab + USG

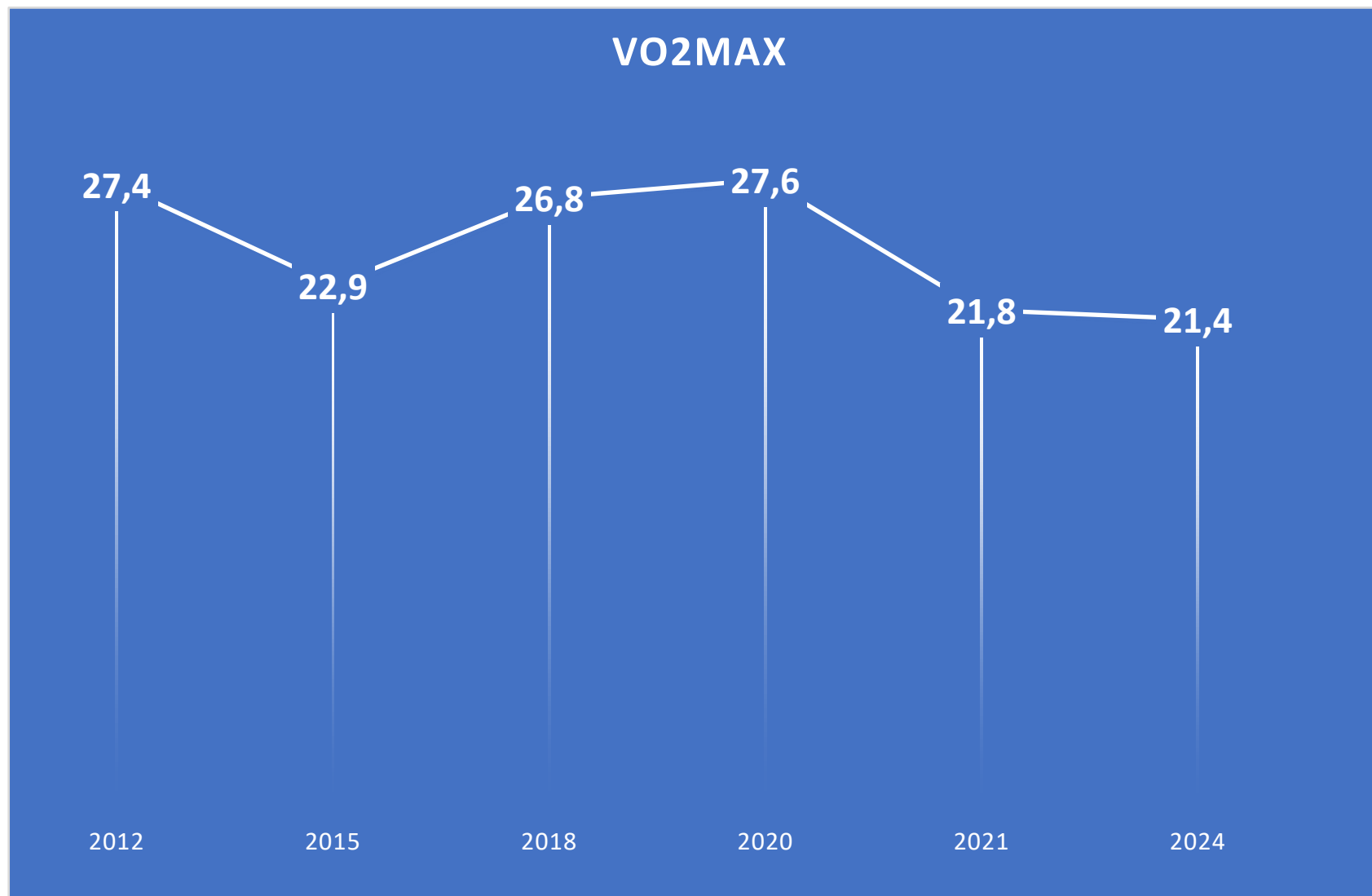


**KARDIOLOGICKÁ
KLINIKA**
2. LF UK a FN MOTOL

12,4,2024 CT břicha - výrazně opožděné sycení - jaterní tkáň,
zřejmě funkční stav, nemá přesvědčivý charakter, jednoznačné uzlové přestavby jater,
Volná tekutina dutiny břišní-.

9/2024

- Fyzikální nález:
- TK 107/65mmHg, TF 98/min., satO2 95%
- Astenický pacient
- Bledý
- Dýchání čisté, sklípkové, bez oslabení
- AS pravidelná, systolický šelest v celém prekordiu
- Játra mírně pod oblouk
- Břicho měkké, prohmatné, bez známek perit. Dráždění
- Mírný otok DKK kolem kotníků



Četná komorová ektopie na EKG holter

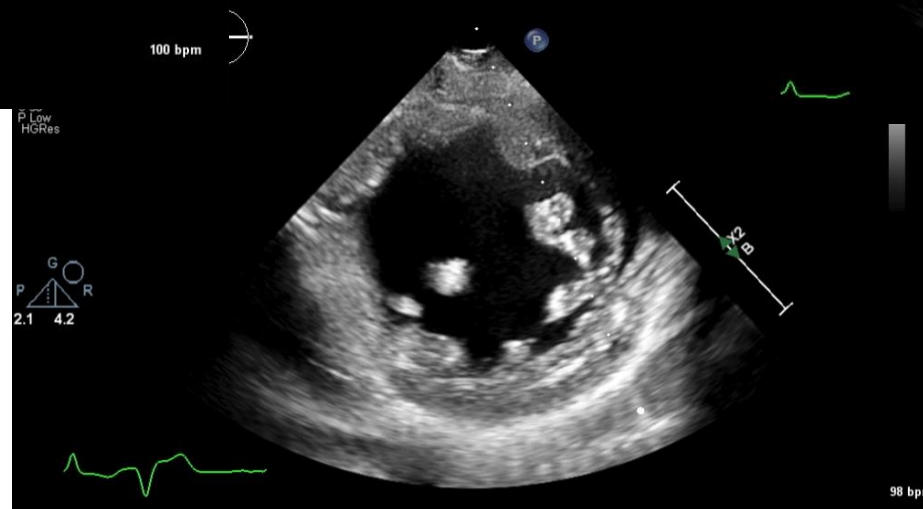
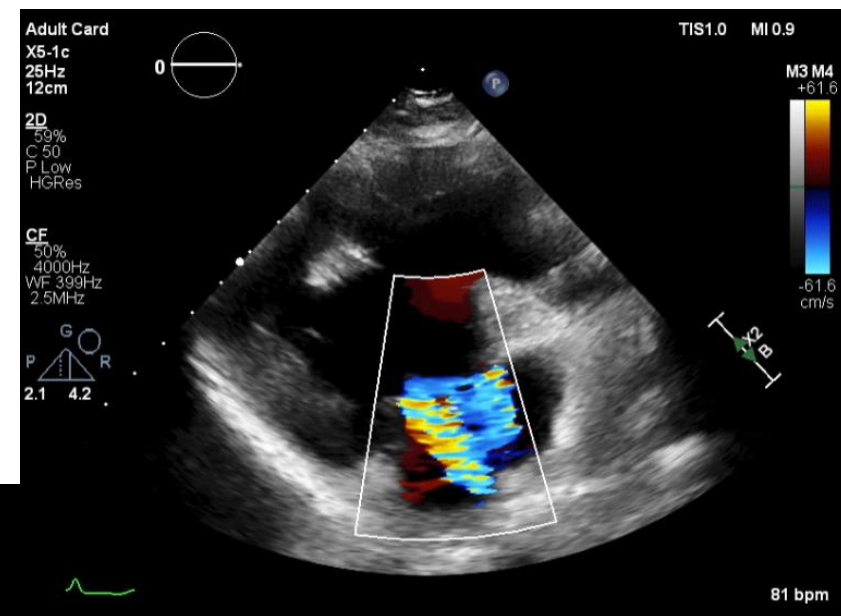
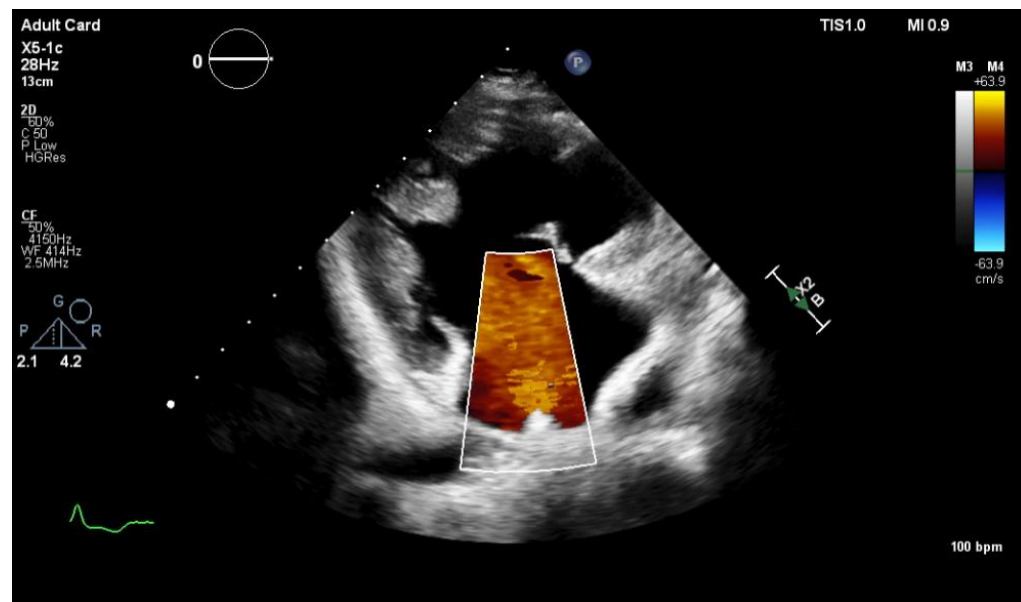
5/24 Lab: EKG Holter: Monitorace 22hod 21min, po celou dobu SR s bloádou Tawarového raménka NS, min TF 51/min, max TF 105/min, průměrná TF bdění/ spánek - 76/ 68/min. **17% záznamu** - velmi četné monomorfní KES: bigeminie, trigeminie a izolované. <1% - ojedinělé izolované SVES. Bez záchytu maligní arytmie či pauz nad 3.0s.

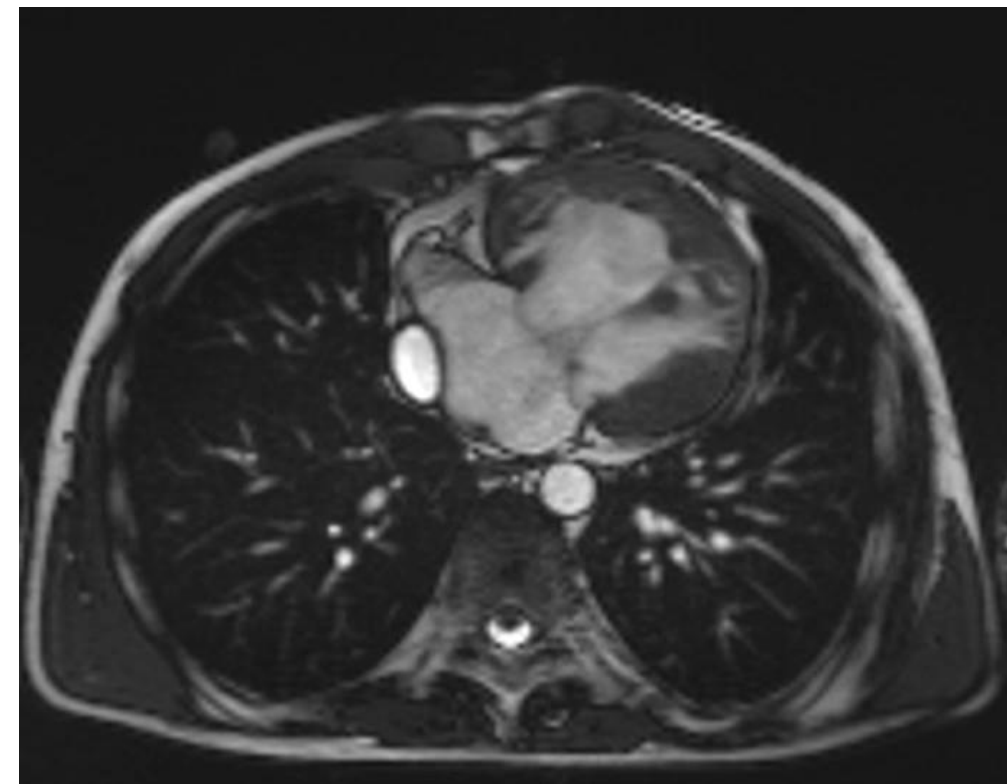
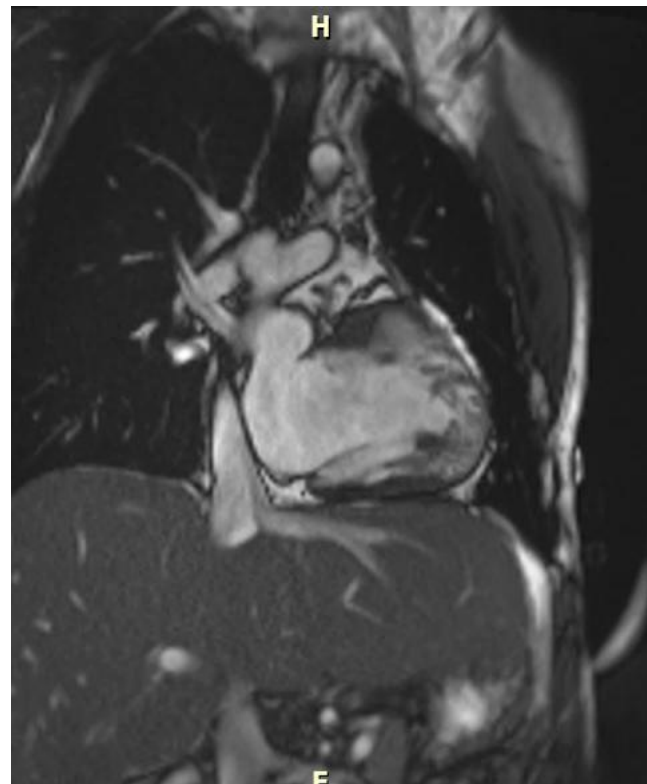
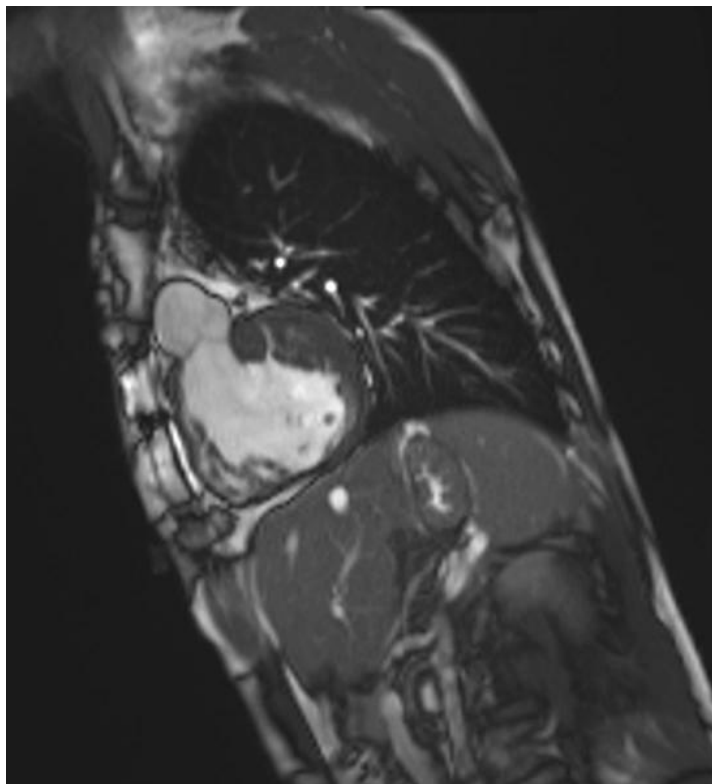
EKG-Holter, 18.09.2024: Po celou dobu monitorace přetrvává sinusový rytmus, max TF 127/min, minim TF 45/min, prům. TF 70%, celkem tachykardií 5%, bradykardií 36% (vizte trend TF). Zachyceno velmi časté KES převážně izolované, také v bi-, tri- a kvadrigem. vázbě, **celkem KES 15%**; sporadické SVES. Bez záchytu maligních arytmií či pauz nad 2.5sek.





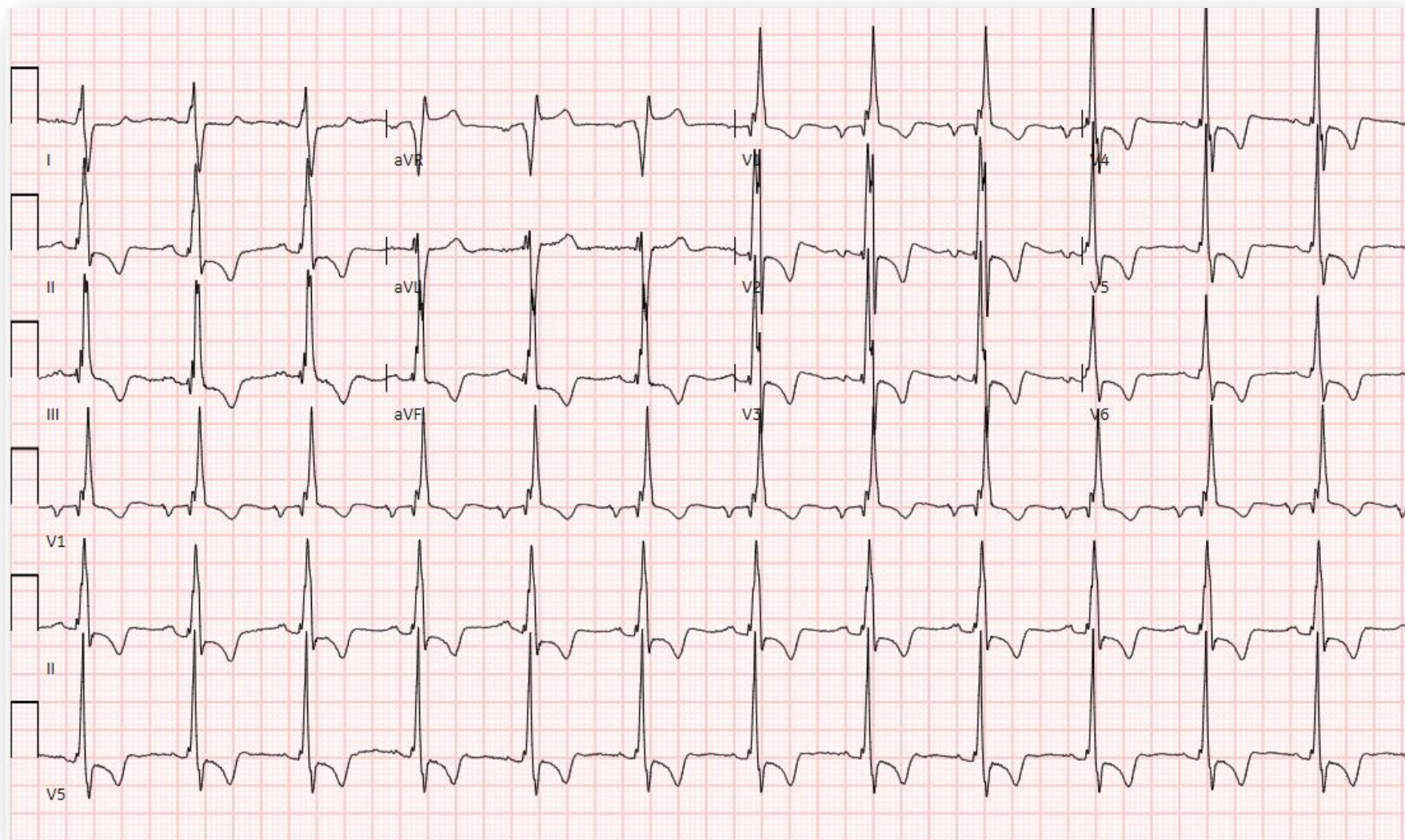
KARDIOLOGICKÁ
KLINIKA
2. LF UK a FN MOTOL





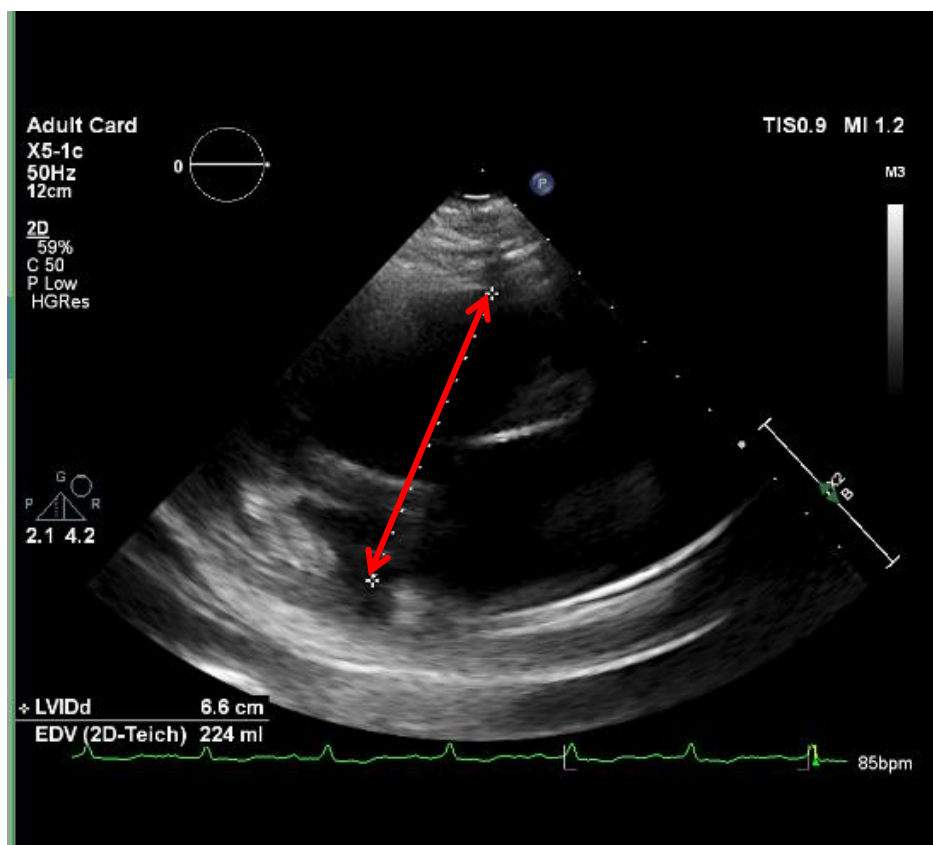
Závěr:

- Funkčně společná komora - **EF 22 %**, CO 3,9 l/min; EDV 163 ml/m², ESV 126 ml/m²
- **výrazné zhoršení proti 2018** (2018: EF 46%, EDV 129 ml/m², CO 7,7 l/min), známky **LGE myokardu**.
- Atrio-ventrikulární regurgitace dle měření 13 %.
- TCPC - konduit z IVC na plicnice bez stenózy, bez trombózy. SVC, RPA a LPA s přiměřeným nálezem.



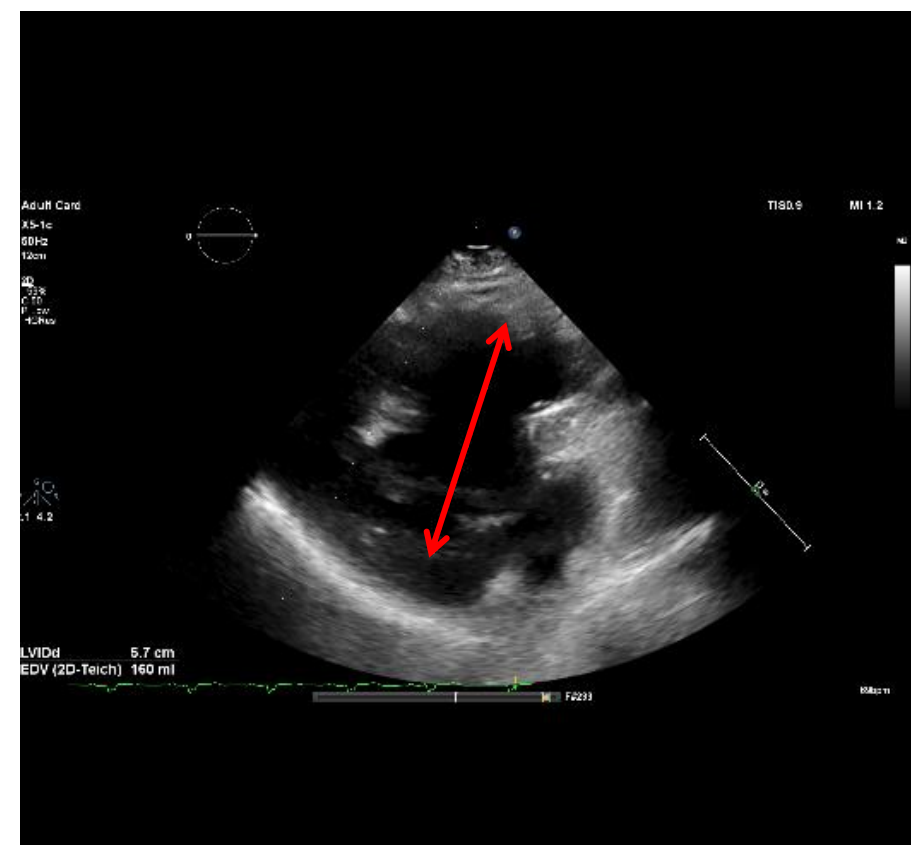
EKG-Holter, 13.02.2025: Po celou dobu minitorace přetrvává sinusový rytmus, max TF 110/min, minim TF 51/min, průměrná TF 62/min, bradykardií 29% (vizte trend FT). Zachyceno sporadické KES a SVES, oboje převážně izolované. Bez záchytu maligních arytmií či pauz nad 2.5sek.

9/2024



RVEDD 66mm

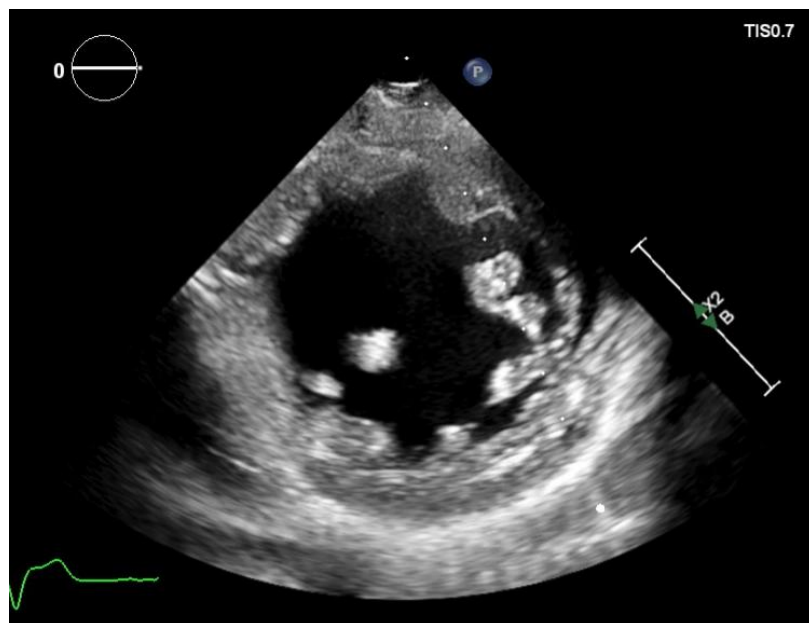
3/2025



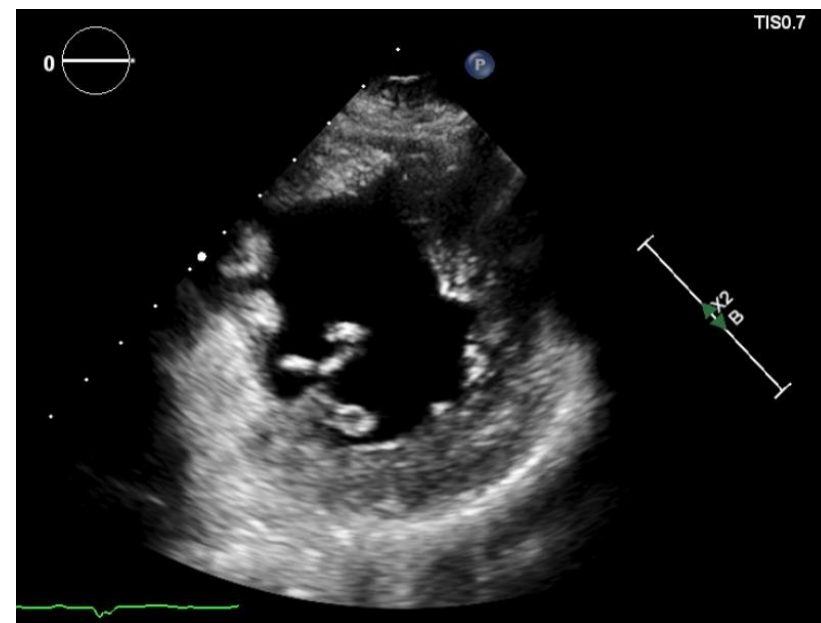
RVEDD 57mm



KARDIOLOGICKÁ
KLINIKA
2. LF UK a FN MOTOL



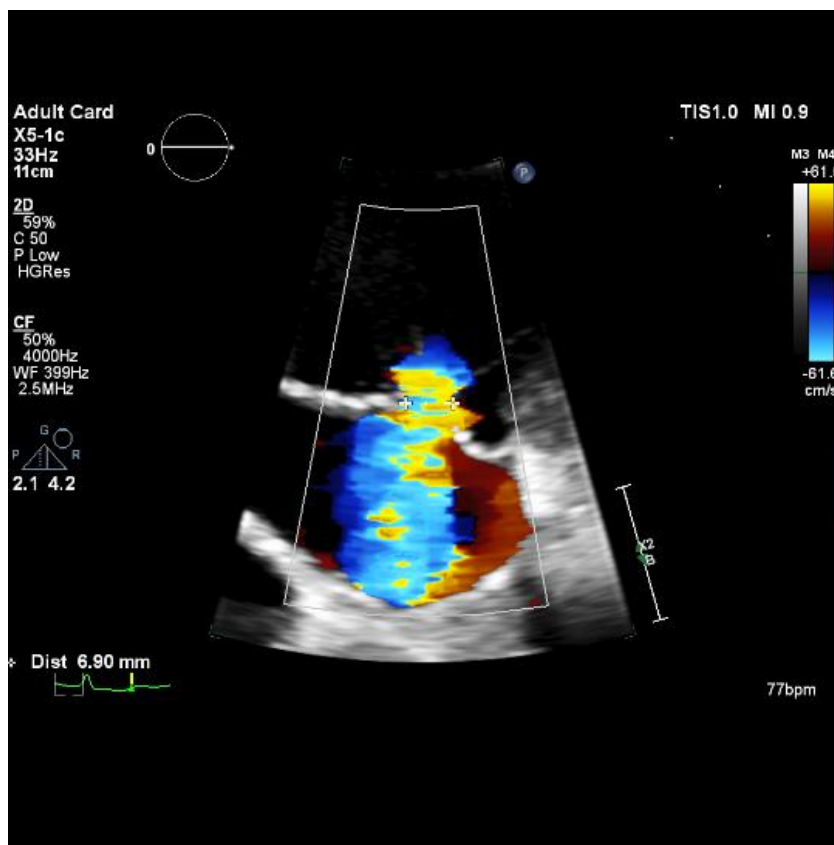
9/2024



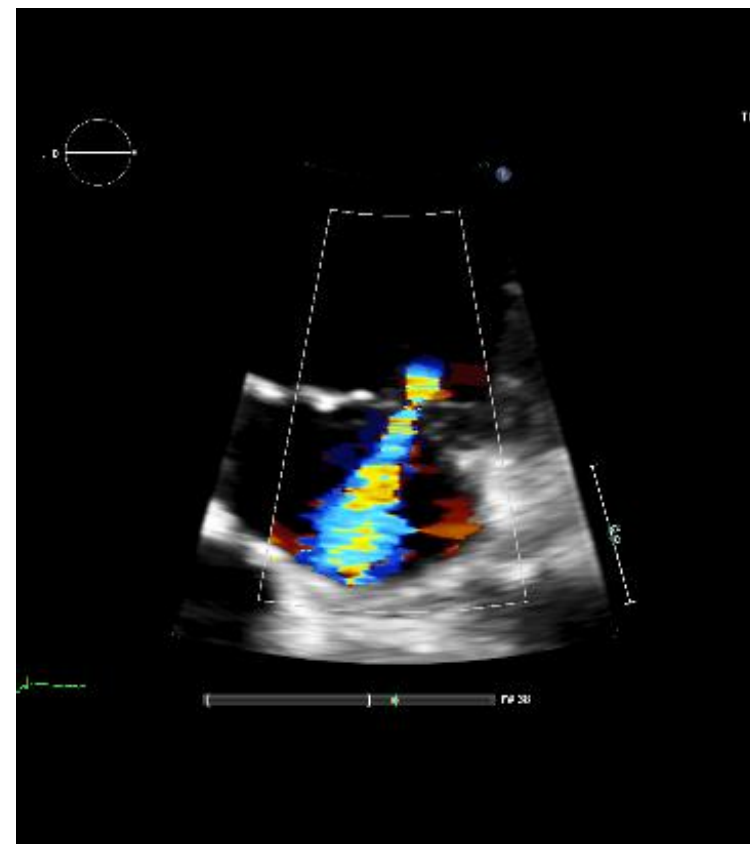
3/2025



KARDIOLOGICKÁ
KLINIKA
2. LF UK a FN MOTOL



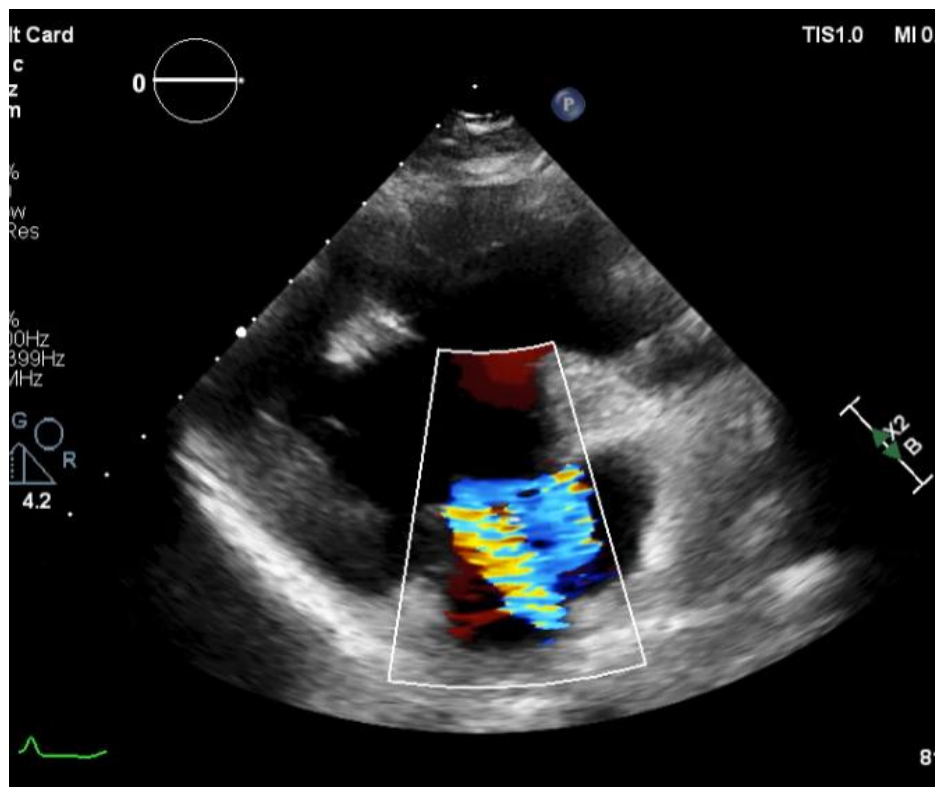
9/2024



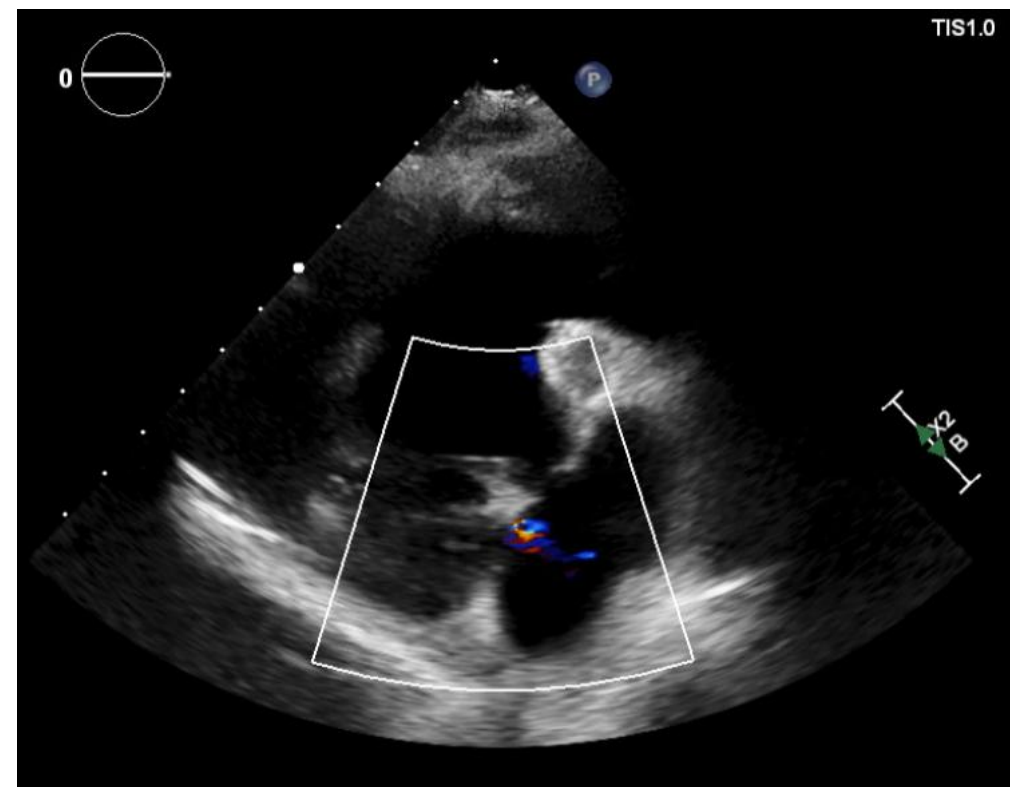
3/2025



KARDIOLOGICKÁ
KLINIKA
2. LF UK a FN MOTOL



9/2024



3/2025



- Srdeční selhání u pacientů s Fontanovskou cirkulací je velmi komplexní problematika
- Vyžaduje individuální přístup k pacientovi a multioborovou péči
- Zásadní je pečlivá diagnostika, opatrná titrace léků a snaha o vyčerpání veškerých možností jak oběh ovlivnit
- Tématem (blízké) budoucnosti je další rozvoj programu transplantace srdce u těchto pacientů

Kontakt



CENTRUM VROZENÝCH SRDEČNÍCH VAD V DOSPĚLOSTI

Fakultní nemocnice v Motole
Kardiologická klinika 2. LF UK a FN Motol
V Úvalu 84, 15006, Praha 5,
Konečná stanice metra A
Modrá budova pro dospělé, uzel A, 4. patro
email: vrozene.vady@fnmotol.cz
tel.č. (recepce vrozených vad): 22443 4954, 22449 4932
tel. č. (obecná recepce): 22443 4914