



Városmajori
Szív- és Érgyógyászati
Klinika

Felnőttkorú veleszületett szívbetegek regisztere a Semmelweis Egyetem Városmajori Szív és Érgyógyászati Klinikáján

Kuthi Luca, Liptai Csilla, prof.Kádár Krisztina, Tóth Attila, Hartyánszky István, prof.Gellér László, Molnár Levente, prof.Merkely Béla

Bevezetés

AHA/ACC GUIDELINE

2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease

A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines

framework and incorporates

ACHD expertise to develop re
genital heart disease (CHD)
of structural cardiac abnorm
birth attributable to abnormal
ment but does not include ir
may have cardiac manifestati

drome or hypertrophic cardiomyopatny. Also not in-
cluded are anatomic variants such as patent foramen
ovale. Valvular heart disease (VHD) may be congen-

ital, so management overlaps wit
ACC Guidelines for the Manage
Valvular Heart Disease,"^{51,4-2} partic
aortic valve (BAV) disease. Where

BRITISH CARDIAC SOCIETY

Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current
needs and provision of service for adolescents and adults
with congenital heart disease in the UK **FREE**

Not all grown-ups with congenital heart disease require the same level of expertise; 20–25% are complex, rare, etc, and require life long expert supervision and/or intervention; a further 35–40% require access to expert consultation. The rest, about 40%, have simple or cured diseases and need little or no specialist expertise. The size of the population needing expertise is small in comparison to coronary and

hypertensive disease, rising and increasing in complexity. It requires expert cardiac surgery and



Bevezetés

- A felnőtt kardiológiai gondozásban egyre nagyobb számban jelentkeznek olyan fiatal felnőttek, akiket korábban a gyermekkardiológián gondoztak különböző szívfejlődési rendellenességekkel. Sőt, ismertek olyan adatok, hogy a felnőttkori congenitalis szívbeteg paciensek száma meghaladja a gyermekkori előfordulást.
- Magyarországon gondozott betegek számáról irodalomban közölt adatról csak a Csongrád regiszterről tudunk (>4000 beteg)
- GUCH centrum- GOKI



Cél:

A Városmajori Klinikán egy korszerű felnőttkorú veleszületett szívbeteg (GUCH) regiszter létrehozása.



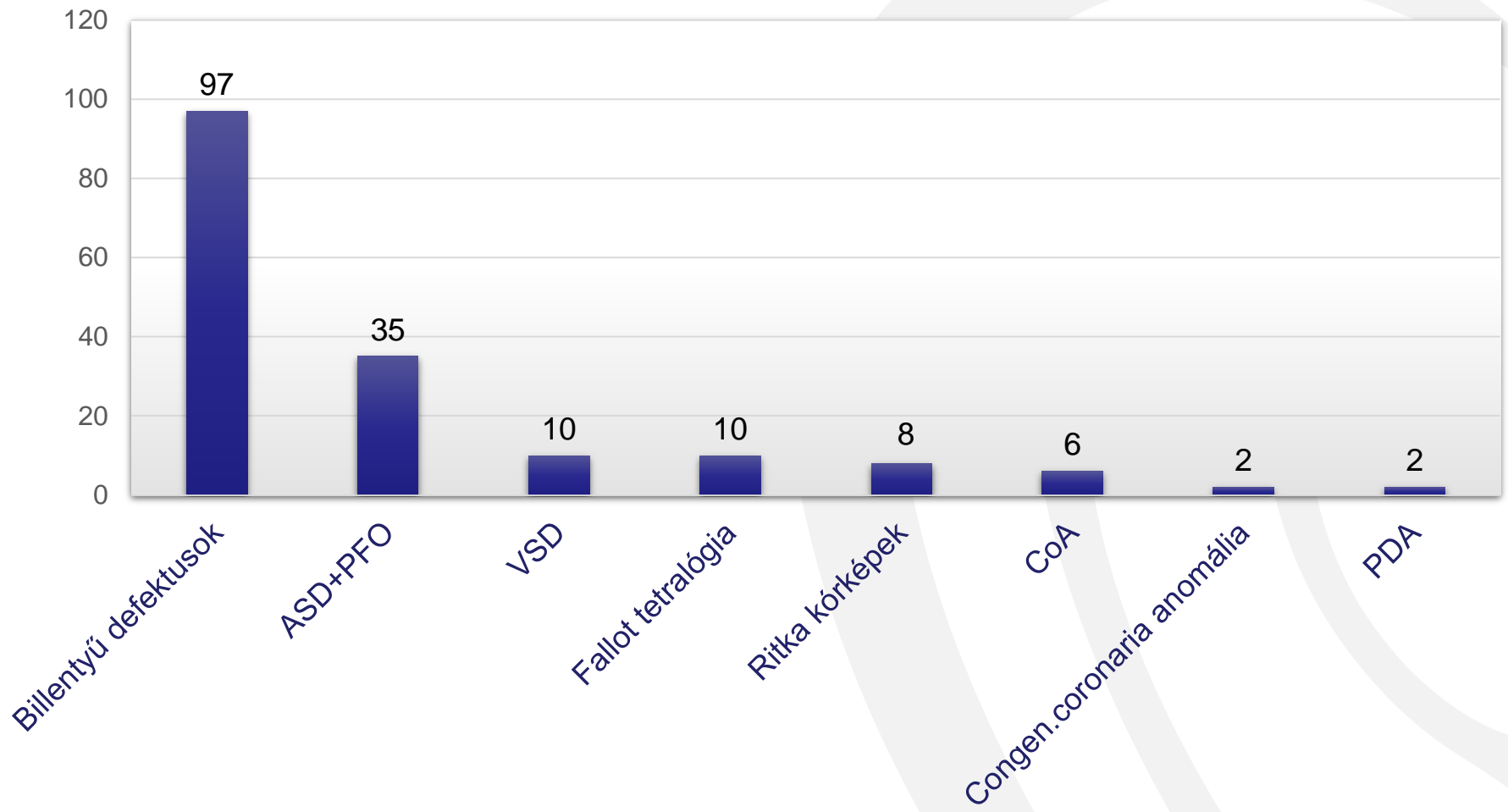
Betegek és módszerek:

- 2017 április-2018 május között a klinikánkon készült összes ambuláns és fekvőbeteg echocardiográfiás lelet áttekintése (~25000 db)
- a Klinikánkon rendszeresen gondozott GUCH betegek kiszűrése az echocardiográfiás diagnózis ill. kórtörténet alapján.
- A betegek csoportosítása a különböző kórképek alapján.

Eredmények:

- A vizsgált periódus alatt Klinikánkon 170 gondozott beteget találtunk (~0,7%)
- Átlagéletkor: 34.4 év
- 80 férfi, 90 nő
- 107 műtét, 9 katéteres beavatkozás
- Első beavatkozás óta eltelt idő: átlag 14.05 év

A páciensek eloszlása a kórképek alapján:



Billentyű defektusok

- Összesen: 97 beteg (57%)
- Átlagéletkor: 36.3 év
- 72 bicuspidalis aortabillentyű
- 16 congenitalis AS
- 6 súlyos mitralis prolapsus
- 1 súlyos AI
- 2 súlyos AI+MS
- Műtétek/intervenciók száma: 47
 - 25 AVR
 - 1 TAVI
 - 5 Bentall
 - 5 Ross
 - 2 Yacoub
 - 1 aorta commissurotomia
 - 7 MVR
 - 1 mitralis ringplastica



A pitvari sövény defektusai: törésvonal kommunikációk

- Összesen 35 beteg (20.5 %)
- Átlagéletkor: 36.3 év
- 13 primum ASD
- 18 secundum ASD
- 1 sinus ven+ sec.ASD+partialis v. pulm. transpositio
- 2 ASD I.+partialis v.pulm. Transpositio
- 1 ASD+ pulm. valvulotmia

Műtét/intervenció: 19

- 13 műtéti megoldás
- 6 katéteres intervenció

VSD:

Összesen 10 beteg (5.8 %)

- Átlagéletkor: 34.8 év
- 1 Gerbode defektus
- 1 VSD+DORV
- 1 betegnél 2 perimembrán VSD+bicuspidalis aorta
- 1 VSD+pulm. banding
- 3 perimembrán VSD
- Műtétek száma: 6

Coarctatio aortae:

Összesen: 6 beteg (2.6%)

Átlagéletkor: 32.5 év

Műtétek/intervenciók száma: 5

- 1 ballonos tágítás
- 1 CoA+VSD+ASD
- 3 opus

Fallot tetralógia

- Összesen: 10 beteg (5.8%)
- Átlagéletkor: 30.1 év
- Műtétek száma: 12
 - Rekonstrukció: 9 beteg
 - Palliáció majd rekonstrukció: 1 beteg (WC shunt majd rekonstrukció)
 - Pulm.homograft csere: 1 beteg

PDA:

- Összesen: 2 beteg (0.89%)
- Átlagéletkor: 30.5 év
- 1 műtét, 1 intervenció

Congenitalis coronaria anomália

- Összesen 2 beteg (0.89%)
- Felnőttkorban felfedezett ALCAPA
- Aberránsan eredő és futó LM
 - 17 éves sportoló fiú, sport közben SCD
 - Újraélesztést követően felvétel klinikánkra --> urgens coron, perifériás VA ECMO impl.. Preop echo: 35%-os EF
 - LM az RCA közvetlen közeléből ered, az a.pulm és az aorta közt fut
 - Sürgős opus → LM plasztika, LAD-LIMA bypass, ECMO centralis konverziója
 - 3 nap után ECMO expl.
 - Postop echo: 55%
 - 3 hét után stabil állapotban otthonába emittáltuk
 - 2019.02 cMR: Jó bal és jobb kamrai EF, isch.-ra utaló eltérés nincs

Ritka kórképek

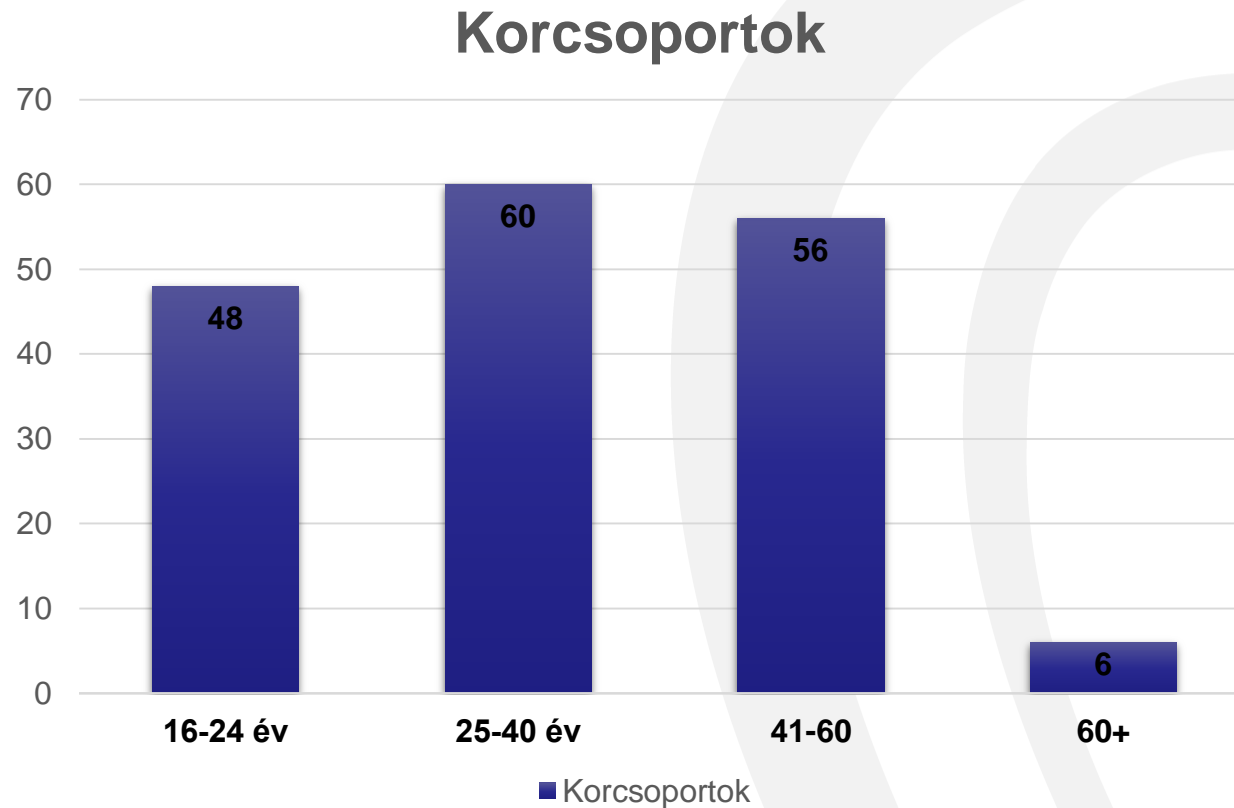
- Összesen: 8 beteg (4.7%)
- Átlagéletkor: 30.6 év
- 1 pulm.agenesiával társult TOF
- 1 Ebstein anomália
- 2 TGA (1 d-TGA, 1 c-TGA)
- 1 congen. MS
- 1 tricusp.atresia
- 1 unicuspidalis aorta
- 1 CAVD
- Műtétek száma: 8 (nem minden beteg operált)

Marfan syndroma

- Összesen 61 beteg
- Átlagéletkor: 32.01 év
- Műtétek száma: 18
 - 8 Bentall
 - 1 Bentall+MVR+DeVega plasztika
 - 1 Bentall+MVR+ASD
 - 7 Tirone-David
 - 1 Yacoub



A betegek eloszlása korcsoportok szerint



Legfiatalabb beteg: 16 év (ASD), Legidősebb beteg: 70 év (ASD)

Összefoglalás

- Klinikánk egy éves adatbázisát áttekintve meglepően nagy volt a GUCH betegek száma.
- Városmajori GUCH regiszter megalakulása elősegíti Congenitalis Heart Teamünk további munkáját.
- Bár a betegek többsége a fiatalokhoz tartozott, de magas volt a közép/időskorúak aránya, melyek komplex managementet fognak igényelni.
- Távlatos céljaink közt szerepel a regiszter pontosítása ill. bővítése az elmúlt 10 év eseteinek feldolgozásával.

Köszönöm a figyelmet!

