

A SE Szív- és Érgyógyászati Klinikáján ellenőrzött komplex
veleszületett szívhibában szenvedő betegek kardiológiai
nyomon követése

- esetbemutatók -

dr. Nagy Anikó, dr. Kuthi Luca, dr. Hajas Ágota, dr. Liptai Csilla

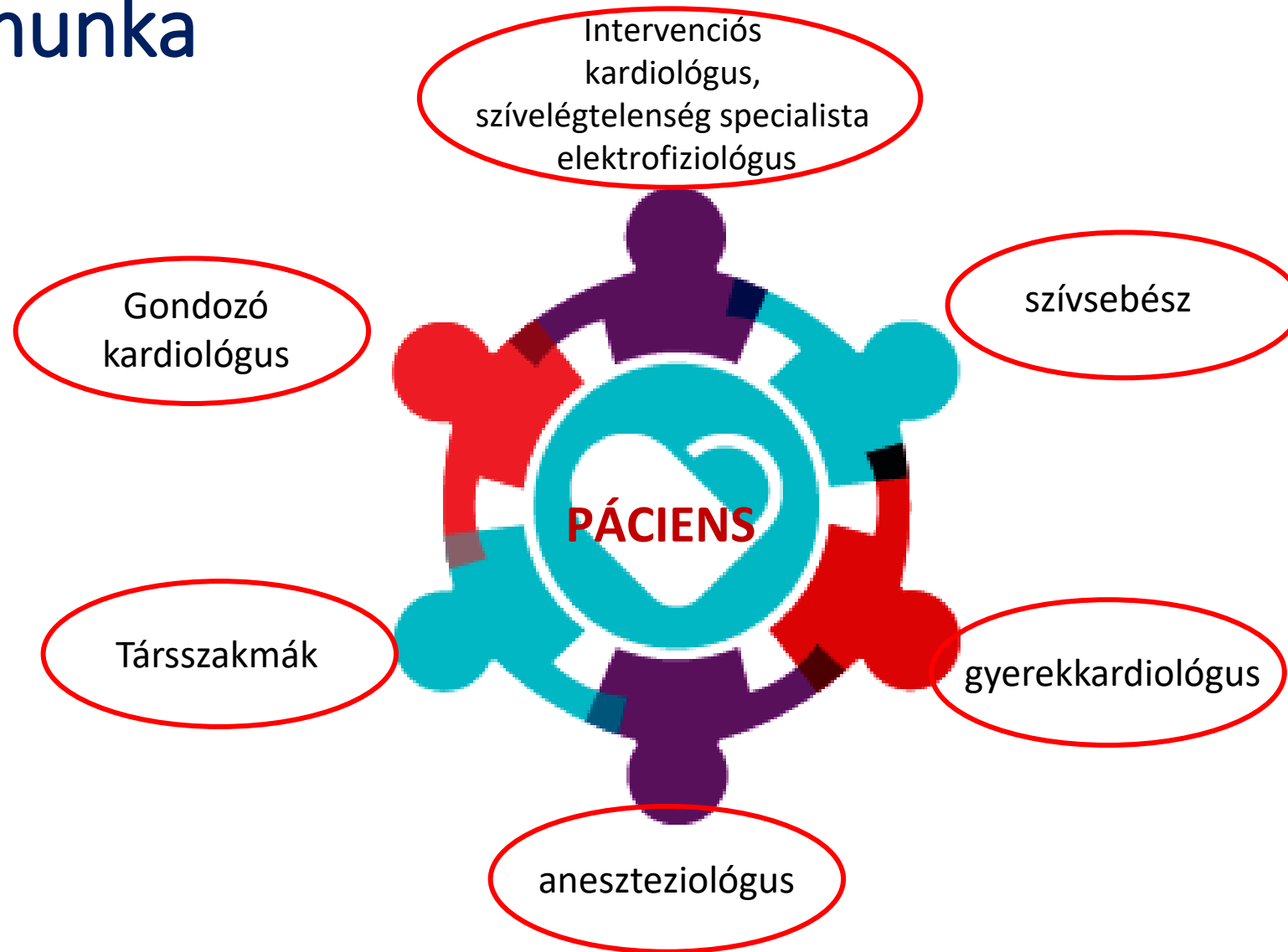
Felnőttkorú Veleszületett Szívbetegség 15. Fóruma

Budapest, 2023.06.30.

Kardiológiai követés, hosszútávú kihívások:

- Ritmuszavarok
- Szívelégtelenség
- Billentyű eltérések
- Pulmonális hypertonia
- Reziduumok, kezelés újragondolása
- Endocarditis profilaxis
- Életvitel
- Sport
- Pszichoterápia
- Terhesség

Team munka



Semmelweis Egyetem

- **Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika**

Kardiológia:

- Képalkotás (echocardiographia, kardiális CT, MR)
- Szívelégtelenség gondozás
- PM kezelés
- Elektrofiziológia
- Szívkatéterezés
- katéteres billentyű beültetés, katéteres intervenciók
- magzati szívultrahang
- Kardiogenetika
- Szívsebészet
 - Device terápia (ECMO, LVAD, RVAD)
- Érsebészet
- Társ klinikákkal együttműködés
 - Szülészeti- és nőgyógyászati Klinika
 - Pulmonológiai Klinika
 - Transzplantációs Klinika



Nagy tapasztalattal rendelkező külföldi GUCH centrumokkal együttműködés



IRCCS Policlínico San Donato
Milano



Karolinska Universitetsjukhuset,
Stockholm



Vilniaus Universitete, **Vilnius**



University of Glasgow, **Glasgow**

Szoros együttműködés társszakmákkal, „terhességi team”

1. eset: 28 éves nő

Congenitalisan korrigált nagyér-transzpozíció (ccTGA)

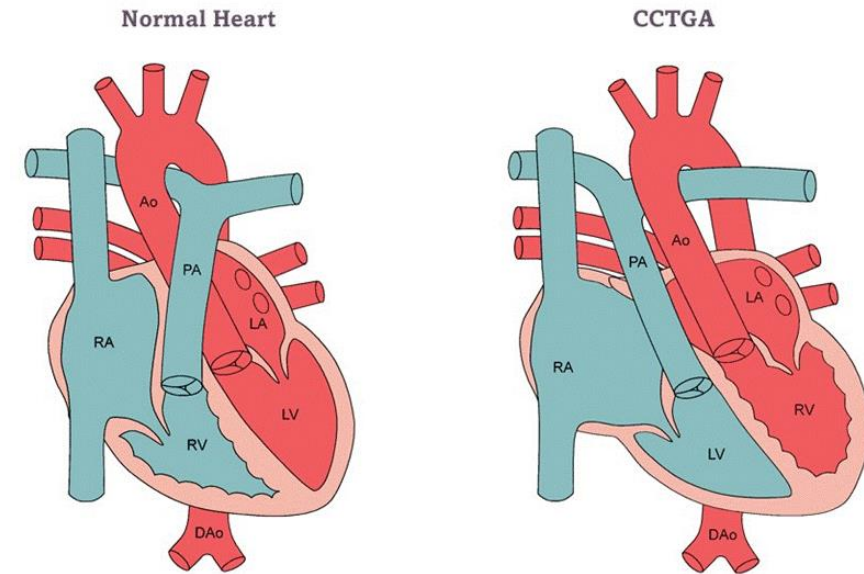
- Járvékos defektus nem ismert
- Panaszmentes, sportol
- Gyógyszert nem szed

Holter EKG:

Mobitz I, Mobitz II, III AVB
szignifikáns pauza, jelentős nappali bradycardia nem volt
max pulzus 96/perc

Spiroergometria (2022.05.):

- Van kronotróp rezerv, blokkal együtt is felment a frekvencia
- Nyug HR 65/min
 - Életkori max: 192; max: 116 III AVB (60%)
 - VO₂ max: 2.18 l/min (elvárt 97%-a)
 - Max aerob kapacitás elérte az elvárt normál tartomány alsó határát



→ elektrofiziológiai konzílium: (Prof.Gellér L.)
PM impl. a tervezett terhesség előtt nem szükséges

Szívultrahang vizsgálat:

- Jó szisztolés és diasztolés funkciójú systemas kamra, jó funkciójú subpulmonális kamra
- TI II, progresszió a korábbi vizsgálattal összevetve nem látható

Szív MR vizsgálat 2022

Vélemény:

A systemas kamra nem tágabb, EF normal.
Subpulmonalis kamra: normál paraméterek
LVOTO nincs
jó aorta és pulmonalis billentyű funkció.

systemas kamra

Normál systolés systemas kamra funkció (EF:57%), normál végsystolés (76 ml, 47 ml/m²) és végdiastolés (182 ml, 111 ml/m²) volumenek.

emelkedett morfológiai jobb kamra izomzat tömeg (79g, 48g/m²).

subpulmonalis kamra

Jó systolés funkció (EF:61%),

normál végsystolés (51ml, 29ml/m²) és végdiastolés (141ml, 84ml/m²) volumenek, normál verővolumen (90ml, 54ml/m²), csökkent izomzat tömeg (32g, 20g/m²).

Pregnancy outcomes with systemic RV ROPAC registry



- Abstract
- **Objective** Cardiac disease is a major cause of maternal mortality. Data regarding pregnancy outcomes in women with a systemic right ventricle (sRV) are scarce. We studied pregnancy outcomes in women with an sRV after the atrial switch procedure for transposition of the great arteries (TGA) or congenitally corrected TGA (CCTGA).
- **Methods** The ESC EORP Registry of Pregnancy and Cardiac Disease is an international prospective registry of pregnant women with cardiac disease. Pregnancy outcomes (maternal/fetal) in all women with an sRV are described. The primary end point was a major adverse cardiac event (MACE) defined as maternal death, supraventricular or ventricular arrhythmias requiring treatment, heart failure, aortic dissection, endocarditis, ischaemic coronary event and other thromboembolic events.
- **Results** Altogether, 162 women with an sRV (TGA n=121, CCTGA n=41, mean age 28.8±4.6 years) were included. No maternal mortality occurred. In 26 women, at least one MACE occurred, heart failure in 16 (9.8%), arrhythmias (atrial 5, ventricular 6) in 11 (6.7%) and others in 4 (2.5%). Prepregnancy signs of heart failure as well as an sRV ejection fraction <40% were predictors of MACE. One woman experienced fetal loss, while no neonatal mortality was observed. No significant differences were found between women with CCTGA and TGA. In the subset of women who had an echocardiogram before and after pregnancy, no clear deterioration in sRV was observed.
- **Conclusion** The majority of women with an sRV tolerated pregnancy well with a favourable maternal and fetal outcome. Heart failure and arrhythmias were the most common MACE

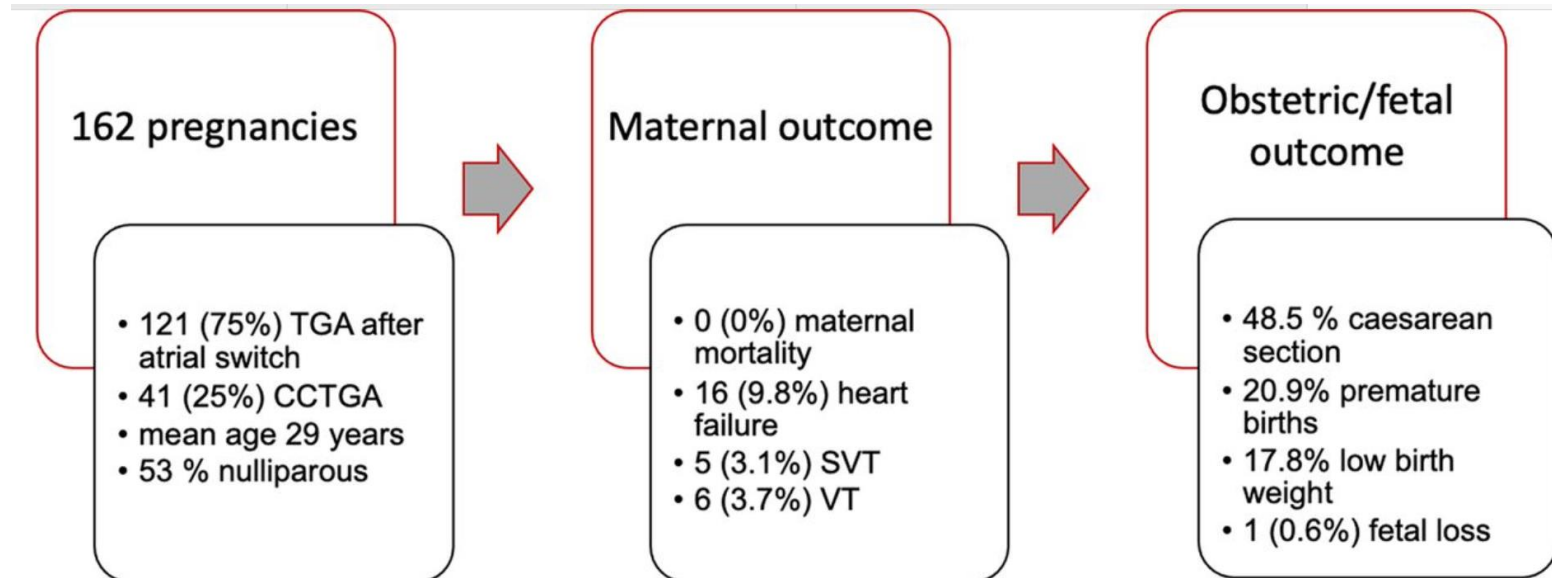
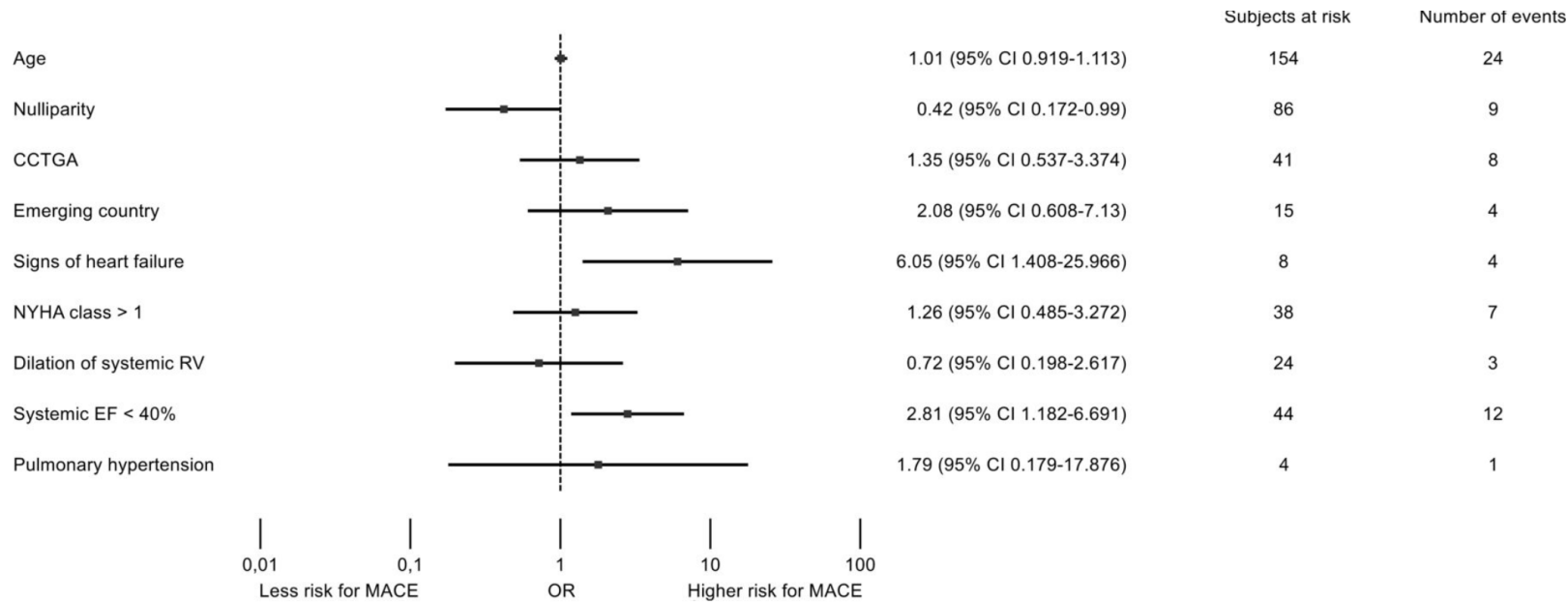
Pregnancy outcomes with systemic RV

Table 2

Maternal outcomes of pregnancy

	Systemic RV All (n=162)	CCTGA (n=41)	TGA after atrial switch (n=121)	P value
Maternal mortality ≤6 months post partum	0 (0)	0 (0)	0 (0)	n.a.
Hospital admission for a cardiac reason	16 (9.8)	8 (19.5)	8 (6.6)	0.03
Heart failure	16 (9.8)	5 (12.2)	11 (9.1)	0.56
Supraventricular tachycardia	5 (3.1)	0 (0)	5 (4.1)	0.33
Ventricular tachycardia	6 (3.7)	2 (4.9)	4 (3.3)	0.64
Thromboembolic events	3 (1.8)	2 (4.9)	1 (0.8)	0.16
Endocarditis	1 (0.6)	1 (2.4)	0 (0)	0.25
Pregnancy-induced hypertension	7 (4.3)	2 (4.9)	5 (4.1)	1.00
(Pre-)eclampsia or HELLP	3 (1.8)	0 (0)	3 (2.5)	0.57
Postpartum haemorrhage	11 (6.7)	3 (7.3)	8 (6.6)	1.00

Pregnancy outcomes with systemic RV



2022.09.11 ambuláns vizit – 12 hetes gravida – terhesség WHO III kategória (CV eseményráta 19-27 %)

- Panaszmentes
- **Echo:** szisztémás kamra tágassága nem nőtt, megtartott kamrafunkció
Subpulm kamra: **45/34 mm, TAPSE: 17 mm, RV FWS -17%, tric.Smax 10 cm/s, TI:II, TR ERO 0,17 cm², RegVol 27 ml**
- Holter: RZ, szignifikáns pausa nem volt

Magzati echo: 21.héten (Prof. Kádár K.)

- Szívbetegség nem igazolható

2022.11.23. ambuláns vizit – 23 hetes gravida

- Panaszmentes
- Echo: szisztémás kamra tágassága nem nőtt, összességében megtartott funkció
- NT-proBNP
- Holter

2023.02.01. – 33 hetes gravida

- panaszmentes
- Echo: Systemas kamra tágassága nem nőtt, TAPSE csökkent és 3D JK EF csökkent, de vizualis megítélés alapján kielégítő funkció, Változatlanul kp.fokú TI
- Holter RZ nem volt, ismert intermittáló II, III AVB, frekvencia profil normál

2023.02.21. „Terhességi team” megbeszélés

(kardiológus, gyerekkardiológus, szívsebész, szülész-nőgyógyász, aneszteziológus)

Vélemény:

- Kardiológiai szempontból PVN szülésnek ellenjavallata nincs, szívelégtelenség kialakulásának kockázata csekély
- AV block, SVT jelentkezhethet, aneszteziológus kollégával konzultáltuk
- Szülés tervezett időpontja: 2023.03.10. (38 hét 3 nap)

Holter EKG (2023.03.) egy alkalommal 15 tagú nsVT → szülés után ICD javasolt

2023.03.10. 38. héten 3510 g leány született (fájásgyengesség miatt császármetszés)

Kontroll Holter EKG: tartós III AVB, PM impl. indokolt

Új terápiás, intervenciós lehetőségek

2. eset: 56 éves férfi

Anatómia: Ebstein anomalia (tricuspidalis billentyű hibás fejlődése)

1. műtét: 1995.12. tricuspidalis műbillentyű implantatio (St. Vincent 31)

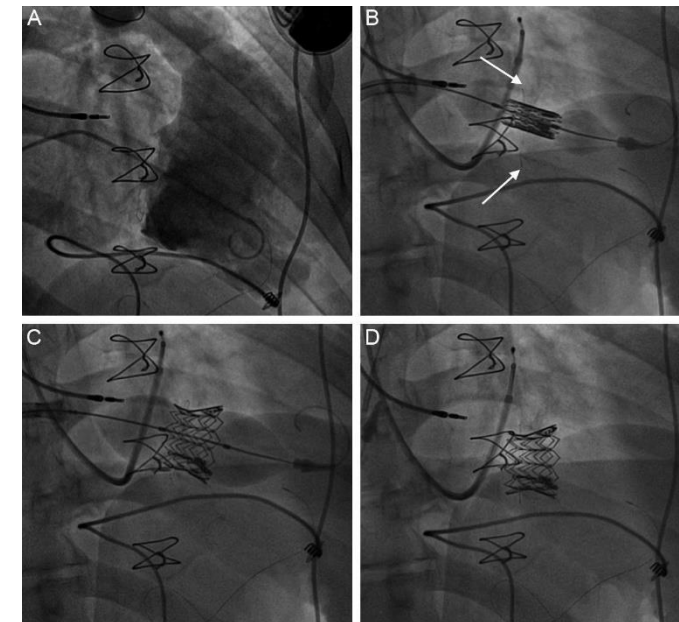
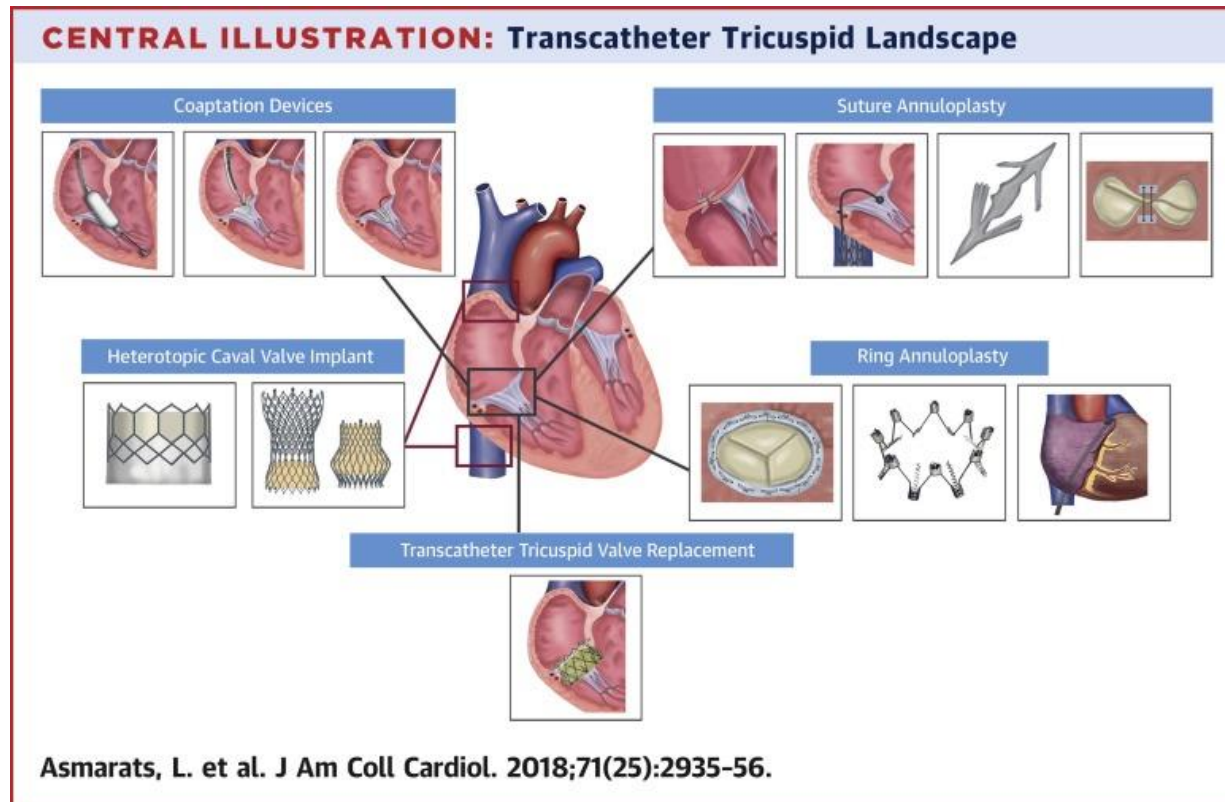
2. műtét: 2003. redo TVR (Hancock 30)

2023.03.: ambuláns vizsgálat

- Utolsó kontroll 3 éve
- Panaszmentes, de a sportot 3 éve abbahagyta
- **Szívultrahang:**
 - **Utolsó kontrollhoz képest lényegesen magasabb műbillentyű grádiens** (tricusp. átlaggr: 8.5 Hgmm, TI nincs)
- **TEE a tricusp.biograft megítélésére:**
 - biograft cuspisai megvastagodottak, mozgásuk jelentősen korlátozott, egy cuspis kifejezetten ehcodenz
 - **Nyitási area 1 cm² alatti** (átlag 0.75 cm² a 3D planimetriás mérésekkel)
 - 7-8 Hgmm-es beáramlási átlaggrádiens

Össz.: súlyos tricuspidalis stenosis biograft degeneráció talaján
3 évvel ezelőtti kontrollhoz képest lényegesen magasabb műbill.grádiens

Terv: Percutan tricuspidalis valve-in-valve implantatio (Edwards)

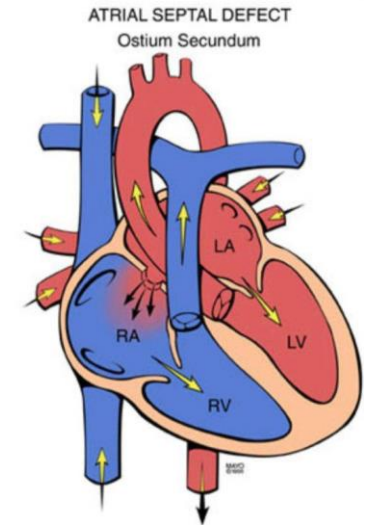
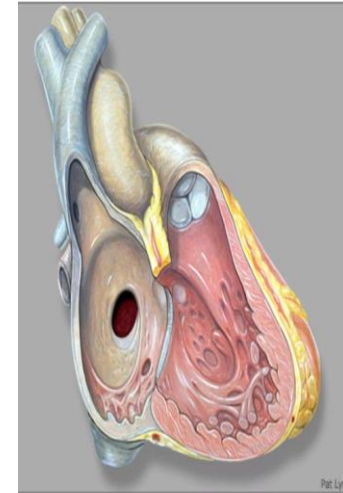


Problémák újraértékelése

3. eset: 46 éves férfi

- 4 éves korban öltésekkel zárt sec ASD
- 18 éves kora óta gondozásra nem járt
- 2017. kórházi felvétel mellkasi fájdalom és syncope miatt, ekkor JK 32 mm, kifáradást véleményeztek
- 2018. hospitalizáció pitvari flutter miatt, ekkor JK 44 mm, D-jel, sikeres ECV

Secundum ASD



Jelen:

- Pitvarfibrillatio miatt került látótérbe
- Transthoracalis echocardiographia:

BK: 54/36 mm, JK: 66 mm, EF: 45 %, TAPSE: 19 mm, JK-i strain: -12 %, TI: IV

Vélemény: hypertrophiás, igen tág jobb szívfél, csökkenő JK funkció, jelentős tricuspidalis regurgitatio,, TTE-vel rezidualis ASD nem látható.

TEE: pitvari septumon posterior-superior lokalizációban **reziduális ASD** ábrázolódik

Szív MR tervezett a defektus pontos természetének, ill. a shuntfrakció mértékének tisztázására

MR függvényében katéteres zárás / műtét

Köszönöm a figyelmet!