

# 2020 ESC preporuke

## Preporuke za lečenje adultnih kongenitalnih srčanih bolesti



**ESC**

European Society  
of Cardiology



UDRUŽENJE KARDIOLOGA SRBIJE  
CARDIOLOGY SOCIETY OF SERBIA



# ESC džepno izdanje preporuka

## 2020 ESC Preporuke Evropskog udruženja kardiologa za lečenje adultne kongenitalne srčane bolesti\*

Radna grupa Evropskog društva kardiologa za lečenje adultne kongenitalne srčane bolesti (ESC)

Odobreno od strane: Internacionalnog društva za adultne kongenitalne srčane bolesti (ISACHD) i Udruženje za evropsku pedijatrijsku i kongenitalnu kardiologiju (AEPC)

### Predsedavajući

#### Helmut Baumgartner

Department of Cardiology III:  
Adult Congenital and Valvular Heart Disease  
University Hospital Muenster  
Albert Schweitzer Campus 1  
Building A1, D-48149  
Muenster, Germany  
Tel: +49 251 83 46110, Fax: +49 251 83 46109  
E-mail: [helmut.baumgartner@ukmuenster.de](mailto:helmut.baumgartner@ukmuenster.de)

#### Julie De Backer

Department of Cardiology  
Ghent University Hospital  
C. Heymanslaan 10  
9000 Ghent, Belgium  
Tel: +32 9 332 56 27  
E-mail: [Julie.debacker@ugent.be](mailto:Julie.debacker@ugent.be)

#### Članovi radne grupe:

Sonya V. Babu-Narayan (United Kingdom), Werner Budts (Belgium), Massimo Chessa (Italy), Gerhard-Paul Diller (Germany), Bernard Lung (France), Jolanda Kluin (Netherlands), Irene M. Lang (Austria), Folkert Meijboom (Netherlands), Philip Moons (Belgium), Barbara J. M. Mulder (Netherlands), Erwin Oechslin (Canada), Jolien W. Roos-Hesselink (Netherlands), Markus Schwerzmann (Switzerland), Lars Sondergaard (Denmark), Katja Zeppenfeld (Netherlands).

\*Predstavljajući Udruženje za evropsku pedijatrijsku i kongenitalnu kardiologiju (AEPC)

#### ESC entiteti koji su učestvovali u izradi ovog dokumenta:

**Udruženja:** Udruženje za urgentno kardiovaskularno lečenje (ACVC), Udruženje za kardiovaskularnu negu i slične profesije (ACNAP), Evropsko udruženje za kardiovaskularni imidžing (EACVI), Evropsko udruženje preventivne kardiologije (EAPC), Evropsko udruženje perkutanih kardiovaskularnih intervencija (EAPCI), Evropsko udruženje za srčani ritam (EHRA), Udruženje za srčanu slabost (HFA).

**Savetodavna tela:** Savetodavno telo za kliničku kardiologiju, Savetodavno telo za kardioonkologiju, Savetodavno telo za valvularne srčane bolesti.

**Radne grupe:** Adultne kongenitalne srčane bolesti, Aorta i periferne vaskularne bolesti, Kardiovaskularna farmakoterapija, Kardiovaskularna hirurgija, Razvoj anatomije i patologije, E- kardiologija, Pulmonalna cirkulacija i funkcija desne komore.

#### ESC osoblje:

Veronica Dean, Laetitia Flouret, Catherine Despres (Sophia Antipolis, France).

Posebno se zahvaljujem Iain Simpson na njegovom doprinosu.

\*Preuzeto od 2020 ESC Smernice za lečenje adultne kongenitalne srčane bolesti (ACHD) (*European Heart Journal*; 2020 - doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554).

Ove preporuke je prevela Dr Draženka Medić Todorović, uz superviziju i koordinaciju Prof. dr Anastazije Stojić Milosavljević; UKS koodinator za preporuke Prof. Branko Beleslin.

# Sadržaj

1. Opšti aspekti.....	4
1.1 Organizacija zdravstvene zaštite.....	4
1.2 Dijagnostika.....	4
1.3 Terapija.....	6
1.4 Dodatna razmatranja.....	14
2. Specifične mane.....	18
2.1 Atrijalni septalni defekt.....	18
2.2 Komorski septalni defekt.....	21
2.3 Defekt atrioventrikularnog septuma.....	24
2.4 Perzistentni duktus arteriozus.....	26
2.5 Valvularna aortna stenoz.....	28
2.6 Supravalvularna aortna stenoz.....	31
2.7 Subaortna stenoz.....	32
2.8 Koarktacija aorte.....	33
2.9 Aortopatije.....	37
2.10 Opstrukcija izlznog trakta desne komore.....	40
2.11 Ebsteinova anomalija.....	43
2.12 Tetralogija Fallot.....	44
2.13 Atrezija pulmonalne arterije sa defektom komorskog septuma.....	47
2.14 Transpozicija velikih arterija.....	48
2.15 Urođeno korigovana transpozicija velikih arterija.....	54
2.16 Konduit desne komore i pulmonalne arterije.....	56
2.17 Univentrikularno srce.....	77
2.18 Bolesnici sa <i>Fontan-ovom</i> operacijom.....	59
2.19 Koronarne anomalije.....	62

## Nivoi preporuka

	Definicija	Primena
<b>Klasa I</b>	Dokazi i/ili opšti sporazum da je dato lečenje ili postupak koristan i efikasan.	Preporučeno ili je indikovan.
<b>Klasa II</b>	Sukobljeni dokazi i/ili mišljenja u vezi korisnosti/efikasnosti datog tretmana ili procedure.	
Klasa IIa	Dokazi/mišljenja idu u prilog korisnosti/efikasnosti.	Treba biti razmotreno.
Klasa IIb	Korisnost/efikasnost je slabije utvrđena dokazima/stavom.	Može biti razmotreno.
<b>Klasa III</b>	Dokazi i/ili opšti sporazum da dato lečenje ili postupak nije korisno/efikasno i u nekim slučajevima može biti štetano.	Nije preporučljiv.

©ESC

## ESC Nivoi dokaza

Nivo dokaza A	Podaci su izvedeni iz više randomiziranih kliničkih ispitivanja ili meta-analiza.
Nivo dokaza B	Podaci su izvedeni iz jednog randomiziranog kliničkog ispitivanja ili velike nerandomizirane studije.
Nivo dokaza C	Konsenzus mišljenja stručnjaka i / ili malih studija, retrospektivne studije, registri.

©ESC

# 1. Opšti aspekti

## 1.1 Organizacija zdravstvene zaštite

Potrebne su posebne zdravstvene organizacije i programi obuke kako bi se zadovoljile potrebe ove populacije bolesnika. Preporuka je da se svi bolesnici sa ACHD pregledaju jednom u specijalizovanom centru za ACHD i da se individualno utvrdi odgovarajući individualni nivo zdravstvene zaštite i intervali praćenja.

## 1.2 Dijagnostika

Pored temeljne kliničke procene, pregled medicinske dokumentacije koja uključuje detaljne informacije o palijativnoj ili reparativnoj hirurgiji i perkutanim intervencijama je od presudne važnosti. Klinički pregled ima glavnu ulogu i uključuje pažljivu procenu bilo kakvih promena u nalazu pri auskultaciji, vrednostima krvnog pritiska ili razvoja srčane insuficijencije. Rutinski se rade elektrokardiogram (EKG) i pulsna oksimetrija. Rentgen grudnog koša pruža informacije o promenama u veličini i konfiguraciji srca, kao i plućnoj vaskularizaciji.

Neinvasivno snimanje se rutinski izvodi transtorakalnom ehokardiografijom (TTE) koja uključuje transezofagealnu ehokardiografiju (TOE) i magnetnu rezonancu (CMR) kada je potrebno. Ehokardiografija je superiornija od CMR-a u proceni gradijenata pritiska i pritiska u plućnoj arteriji (PA) i otkrivanju malih, visoko pokretnih struktura kao što su vegetacije. CMR je idealan za tačno kvantifikovanje zapremina komora, ejeckione frakcije (EF) i za kvantifikovanje valvularne regurgitacije, izračunavanje plućnog i sistemskog krvotoka i procenu fibroze miokarda. U nekim slučajevima može biti potrebna kompjuterizovana tomografija (CCT) (videti [Tabelu 1](#)).

**Tabela 1. Indikacije za CMR kod bolesnika sa ACHD**

- Kvantifikacija volumena RV, EF (uključujući subpulmonalnu RV, sistemsku RV i jednodomornu)
- Procena RVOTO i RV-PA konduit
- Kvantifikacija PR
- Procena PA (stenoze, aneurizme) i aorte (aneurizma, disekcija, koarktacija (CCT može biti superiorniji))
- Procena sistemskih i plućnih vena (anomalna veza, opstrukcija, anatomija koronarnih vena pre procedure, itd.)
- Kolaterale i arteriovenske malformacije (CCT može biti superiorniji)

**Tabela 1. Indikacije za CMR kod bolesnika sa ACHD (nastavak)**

- Koronarne anomalije i CAD (CCT je superiorniji za evaluaciju anatomije poput intramuralnog toka, otvora u vidu proreza, odstupanje pod oštrim uglom, miokardni bridging i procenu plaka)
- Otkrivanje i kvantifikacija ishemijske miokarda pomoću CMR stres perfuzije
- Procena intra- i ekstrakardijalnih tumora
- Kvantifikacija mase miokarda (LV i RV)
- Otkrivanje i kvantifikacija fibroze / ožiljka miokarda (kasno nakupljanje gadolinijuma, T1 mapiranje) karakterizacija tkiva (fibroza, masti, gvožđe, itd.)
- Kvantifikacija sistemskog i plućnog krvotoka za izračunavanje Qp:Qs
- Kvantifikacija distribucije perfuzije u desno / levo pluće
- Procena plućnog krvotoka kod bolesnika sa višestrukim izvorima snabdevanja krvlju (npr. sa velikim aorto-pulmonalnim kolateralnim arterijama)

©ESC

**Serijski test fizičkog opterećenja** bi trebalo da bude deo dugoročnih protokola praćenja. Kardiopulmonalni test fizičkim opterećenjem (CPET) uključujući procenu objektivnog kapaciteta vežbanja (maksimalna potrošnja kiseonika), daje široku procenu funkcionalnog kapaciteta i fizičke spremnosti, uključujući parametre koji dobro koreliraju sa morbiditetom i mortalitetom i bitni su u određivanju vremena (re)intervencije. Šestominutni test šetnje (6MVT) je još jedan jednostavan test za kvantifikaciju kapaciteta vežbanja. Dobro kolerira sa ishodom kod bolesnika sa PAH.

**Kateterizacija srca** je uglavnom rezervisana za rešavanje određenih anatomskih i fizioloških pitanja ili za intervenciju. Indikacije uključuju procenu PVR, ventrikularne dijastolne funkcije (uključujući konstriktivnu i restriktivnu fiziologiju), gradijente pritiska, kvantifikaciju šanta, koronarnu angiografiju i procenu vansrčanih krvnih sudova kao što su aortno - pulmonalne kolateralne arterije kada su neinvazivne procene nesigurne. Pre operacije je potrebno snimanje koronarnih arterija (CCT ili invazivnom koronarnom angiografijom) kod muškaraca starijih od 40 godina, žena u postmenopauzi i bolesnika sa znacima ili jednim ili više faktora rizika za koronarnu bolest.

**Biomarkeri**, posebno natriuretski peptidi, su važni u prognostici, ali su manje korisni za dijagnozu srčane insuficijencije u različitim manama zbog varijabilnih referentnih opsega u zavisnosti od osnovnog defekta i vrste korekcije.

### 1.3 Terapija Insuficijencija srca

Sve hemodinamske abnormalnosti, uključujući aritmije, koje potencijalno dovode do srčane insuficijencije, a koje se mogu rešiti intervencijom ili operacijom se moraju isključiti i prve lečiti ukoliko je to moguće. U nedostatku određenih smernica koriste se opšte smernice za srčanu insuficijenciju.

Kako se patofiziologija kardiorespiratorne disfunkcije često razlikuje u odnosu na stečene srčane bolesti, ekstrapolacija rezultata objavljenih studija srčane insuficijencije na bolesnike sa ACHD je neprikladna, posebno kod bolesnika sa sistemskom desnom komorom (RV), insuficijentnom subpulmonalnom komorom ili kod bolesnika sa univentrikularnim srcem. Preporuke specifične za ACHD se zasnivaju uglavnom na kliničkom iskustvu ili stavu. Efikasnost resinhronizacione terapije kod CHD može da varira u zavisnosti od osnovnog strukturnog i funkcionalnog supstrata, kao što su anatomija sistemske komore (leva, desna ili funkcionalno jedna), prisustvo i stepen strukturne regurgitacije sistemske atrioventrikularne (AV) valvule, primarne bolesti miokarda ili ožiljaka i tipa poremećaja električne provodljivosti.

Transplantacija srca se može smatrati terapijskom opcijom za krajnju fazu srčane insuficijencije. Primena ventrikularnih potpornih uređaja može omogućiti preživljavanje bolesnika do transplantacije. Kod određenih bolesnika ventrikularni potporni uređaji mogu biti krajnja terapijska opcija.

### Aritmije

Kod bolesnika sa ACHD može se naći čitav spektar aritmija. Međutim, neki supstrati aritmija su u vezi sa samom manom.

#### Preporuke za tretman aritmija kod adultne kongenitalne bolesti srca

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Kod bolesnika sa umerenom i teškom kompleksnom CHD (Tabela 4) i dokazanim aritmijama, potrebno je upućivanje u centar sa multidisciplinarnim timom na ekspertizu i procenu povezanosti aritmija sa ACHD.	I	C

© ESC



## Preporuke za tretman aritmija kod adultne kongenitalne bolesti srca (nastavak)

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Bolesnike sa CHD i dokazanom aritmijom ili sa visokim rizikom za post-proceduralne aritmije (npr. zatvaranje ASD u starijoj dobi) za koje je predložena perkutana ili hirurška (re)intervencija potrebno je upućivanje u centar sa multidisciplinarnim timom specijalizovanim u ovim intervencijama i invazivnom lečenju aritmija.	I	C
Kod blage CHD, ablacija kateterom se preporučuje tokom dugotrajne primene lekova za simptomatske, kontinuirano ponavljajuće SVT (AVNRT, AVRT, AT i IART) ili ako je SVT potencijalno povezana sa SCD (Tabela 7).	I	C
U umerenoj i teškoj CHD, ablaciju kateterom treba razmotriti za simptomatsku, postojanu ponavljajuću SVT (AVNRT, AVRT, AT i IART) ili ako je SVT potencijalno povezana sa SCD (Tabela 7), pod uslovom da se postupak izvodi u specijalizovanim centrima.	Ila	C
Ablacija kateterom je označena kao dodatna terapija ICD kod bolesnika koji se javljaju sa ponavljajućim monomorfnim VT, postojanim VT ili električnom olujom koja se ne može lečiti primenom lekova ili reprogramiranjem ICD.	I	C
Treba razmotriti ablaciju kateterom za simptomatsku, monomorfnu postojanu VT kod bolesnika kod kojih primena lekova nije poželjna ukoliko se postupak izvodi u specijalizovanim centrima.	Ila	C
<b>Implantabilni kardioverter defibrilator</b>		
Implantacija ICD je indicovana kod odraslih sa CHD koji su preživeli srčani zastoj usled VF ili hemodinamski nestabilne VT nakon evaluacije mogućih uzroka događaja i isključenja reverzibilnih uzroka.	I	C
Implantacija ICD je indicovana kod odraslih sa CHD i postojane VT nakon hemodinamske procene i korekcije kada je indicovano. EP evaluacija je potrebna da bi se identifikovali bolesnici kod kojih ablacija kateterom ili hirurška ablacija može biti korisna kao dodatno lečenje ili kod kojih može biti alternativa.	I	C

## Preporuke za tretman aritmija kod adultne kongenitalne bolesti srca (nastavak)

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
<b>Implantabilni kardioverter defibrilator (nastavak)</b>		
Treba razmotriti implantaciju ICD kod bolesnika sa CHD sa biventrikularnom fiziologijom i sistemskom LV koji imaju simptomatsku srčanu insuficijenciju (NYHA II / III) i EF $\leq 35\%$ uprkos $\geq 3$ meseca optimizovanog medikamentnog lečenja, pod uslovom da se očekuje preživljavanje duže od jedne godine sa dobrim funkcionalnim statusom. <sup>c</sup>	<b>Ila</b>	<b>C</b>
Implantacija ICD treba biti razmotrena kod bolesnika sa CHD i neobjašnjivom sinkopom i sumnjom na aritmije ili uznapredovalu ventrikularnu disfunkciju ili inducibilni VT / VF pri programiranoj elektrostimulaciji.	<b>Ila</b>	<b>C</b>
Implantaciju ICD treba razmotriti kod određenih bolesnika sa TOF i višestrukim faktorima rizika za SCD, uključujući disfunkciju LV, nepostojanu, simptomatsku VT, trajanje QRS kompleksa $\geq 180$ ms, kod opsežnih ožiljaka RV na CMR ili inducibilnu VT pri programiranoj elektrostimulaciji.	<b>Ila</b>	<b>C</b>
Ugradnja ICD se može razmotriti kod bolesnika sa progresivnom jedokomornom ili disfunkcijom sistemske RV (EF sistemske RV $< 35\%$ ) u prisustvu dodatnih faktora rizika. <sup>d</sup>	<b>Ilb</b>	<b>C</b>
<b>Pejsmejker</b>		
Implantaciju PM treba razmotriti kod bolesnika sa ACHD i tahikardno - bradikardnog sindroma kako bi se sprečio IART, ako ablacija ne uspe ili nije moguća.	<b>Ila</b>	<b>C</b>
Implantaciju PM treba razmotriti kod bolesnika sa teškom CHD i sinusnom ili nodalnom bradikardijom (dnevna srčana frekvencija $< 40$ otkucaja u minuti ili pauze $> 3$ s).	<b>Ila</b>	<b>C</b>
Implantaciju PM treba razmotriti kod bolesnika sa ACHD koji su hemodinamski nestabilni zbog sinusne bradikardije ili gubitka AV sinhronizacije.	<b>Ila</b>	<b>C</b>
Implantacija PM se može razmotriti kod bolesnika sa umereno-teškom CHD i sinusnom ili nodalnom bradikardijom (dnevni puls $< 40$ otkucaja u minuti ili pauze $> 3$ s)	<b>Ilb</b>	<b>C</b>

<sup>a</sup>Klasa preporuka - <sup>b</sup>Nivo dokaza.

<sup>c</sup>uzimajući u obzir širok spektar ACHD sa patologijom LV koja se ne može razlikovati od stečenih srčanih bolesti, potencijalno veći rizik od komplikacija povezanih sa ICD kod ACHD i oskudnost podataka o koristi ICD za primarnu prevenciju SCD kod ACHD, te se personalizovani pristup čini prikladnim.

<sup>d</sup>Podaci su retki i faktori rizika mogu biti specifični za manju, uključujući nepostojanu VT, NYHA II / III, tešku regurgitaciju na AV valvuli i širok QRS kompleks  $\geq 140$  ms (TGA).

## Plućna hipertenzija

**Tabela 2** rezimira klasifikaciju plućne hipertenzije (PH). Važno je odvojiti plućnu arterijsku hipertenziju (PAH) udruženu sa CHD od stanja sa povišenim pritiskom punjenja  $> 15$  mmHg LV (postkapilarnu PH) s obzirom na nepotrebnost lečenja u postkapilarnoj PH.

**Tabela 2. Definicije podtipova plućne hipertenzije i njihova zastupljenost kod bolesnika sa ACHD**

Definicija	Hemodinamske karakteristike <sup>a</sup>	Klinička stanja
Plućna hipertenzija (PH)	Srednja vrednost PAP $> 20$ mmHg	Sve
Prekapilarna PA (PAH)	Srednja vrednost PAP $> 20$ mmHg PAWP $\leq 15$ mmHg PVR $\geq 3$ WU	<ul style="list-style-type: none"><li>• Mane sa šantom ili rezidualni šant (uključujući Eisenmengerov sindrom)</li><li>• Kompleksna CHD (uključujući UVH, segmentni PAH)</li></ul>
Izolovana postkapilarna PH	Srednja vrednost PAP $> 20$ mmHg PAWP $> 15$ mmHg PVR $< 3$ WU	<ul style="list-style-type: none"><li>• Disfunkcija sistemske komore</li><li>• Disfunkcija sistemske AV valvule</li><li>• Opstrukcija plućnih vena</li><li>• Cor triatriatum</li></ul>
Kombinovana pre i postkapilarna PA	Srednja vrednost PAP $> 20$ mmHg PAWP $> 15$ mmHg PVR $\geq 3$ WU	<ul style="list-style-type: none"><li>• Stanja sa izolovanom postkapilarnom PH</li><li>• Stanja sa izolovanom postkapilarnom PH u kombinaciji sa manama sa šantom/kompleksnim CHD.</li></ul>

<sup>a</sup>Prema najnovijoj definiciji PH smanjena je srednja vrednost PAP sa  $\geq 25$  mmHg na  $> 20$  mmHg, ali uz PVR  $\geq 3$  WU za prekapilarnu PH.

## Preporuke za tretman plućne arterijske hipertenzije udružene sa urođenom srčanom bolešću

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Bolesnicama sa CHD i potvrđenom prekapilarnom PH <sup>c</sup> se ne savetuje trudnoća.	I	C
Procena rizika se preporučuje kod svih bolesnika sa PAH-CHD. <sup>d</sup>	I	C
Kod bolesnika sa niskim i srednjim rizikom sa korigovanom jednostavnom manom i prekapilarnom PH, se preporučuje početna oralna kombinovana terapija ili sekvencijalna kombinovana terapija, a bolesnici sa visokim rizikom treba da se leče početnom kombinovanom terapijom, uključujući parenteralne prostanoidne. <sup>e 63-65</sup>	I	A
Kod bolesnika sa <i>Eisenmenger-om</i> i smanjenom tolerancijom fizičkog opterećenja (rastojanje 6 MVT < 450 m), treba razmotriti inicijalno lečenje antagonistima receptora endotelina kao monoterapiju, potom kombinovanu terapiju ukoliko ne dođe do poboljšanja. <sup>67-69</sup>	Ila	B

©ESC

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza. <sup>c</sup>Rizik kod trudnoće kod bolesnica sa prekapilarnom PH je veoma visok. Može biti manji u trudnoći bolesnica sa postkapilarnom PH, stoga je neophodna kateterizacija desnog srca kod svih bolesnica sa sumnjom na prekapilarnu PH da bi se potvrdila dijagnoza. <sup>d</sup>Za detalje pogledajte 2015 ESC / ERS smernice za dijagnozu i lečenje PH. <sup>e</sup>za detalje o izboru lekova i preporučenom algoritmu lečenja prilagođenom riziku videti 2015 ESC/ ERS smernice za dijagnozu i lečenje PH.

### Hirurško lečenje

Pored potrebe za personalizovanom procenom rizika, razumevanje specifične anatomije i hemodinamike, iskustvo sa intervencijom i posebni zahtevi u jedinicama intenzivne nege se faktori koji određuju kratkoročne i dugoročne ishode hirurgije kod ACHD. Preporuka je da sve bolesnike sa ACHD operišu kardiohirurzi sa iskustvom u operacijama CHD u multidisciplinarnom okruženju koje je obučeno za ACHD, osim za operaciju nekomplikovane bikuspidne aortne valvule (BAV), nasledne bolesti grudne aorte (HTAD) kao što je Marfanov sindrom i ASD tip sekundum bez anomalnog utoka plućnih vena i / ili odsustva plućnih vaskularnih bolesti.

### Perkutane intervencije

Perkutane intervencije kod ACHD treba da budu urađene od strane stručnjaka koji su obučeni za CHD u okviru centra specijalizovanom za ACHD gde se pojedinačni postupci pregledavaju i raspravljaju u multidisciplinarnom timu.

## Infektivni endokarditis

Smernice ESC za IE iz 2015. godine govore o ograničavanju antibiotske profilakse za bolesnike sa visokim rizikom od IE koji se podvrgavaju rizičnim stomatološkim procedurama. Stanja sa visokim rizikom su protetske valvule, uključujući perkutane valvule, korekcija valvule pomoću protetskog anulusa, prethodni IE, bilo koja cijanogena CHD i bilo koja CHD korigovana protetskim materijalom unutar 6 meseci nakon postupka ili doživotno ako ostane rezidualni šant ili valvularna regurgitacija. Dobra opšta higijena, oralna i higijena kože i aseptične mere tokom zdravstvene zaštite i bilo kakvih invazivnih postupaka su ključne. Pirsing i tetovaže se ne savećuju. Svi bolesnici treba da se edukuju o simptomima IE i odgovarajućem ponašanju u vreme kada se pojave takvi simptomi (traženje lekarskog saveta, značaj hemokultura pre započinjanja lečenja antibioticima).

## Antikoagulantna terapija

Bolesnici sa ACHD imaju povećan rizik od tromboembolijskih događaja, ali dokazi o prevenciji su ograničeni. Validnost konvencionalnih sistema bodovanja (CHA2DS2-VASc, HAS-BLED) u populaciji CHD je neizvestan i treba ga koristiti samo u kombinaciji sa individualno procenjenim rizicima. Tradicionalno se antagonisti vitamina K koriste za tromboembolijsku prevenciju, ali NOAC deluju podjednako sigurno i efikasno u odsustvu mehaničkih zalistaka ili teške stenozе mitralnog zaliska. Trenutno nije jasno da li svi bolesnici nakon *Fontan-ove* operacije imaju koristi od anti-koagulantne terapije. Naročito kod bolesnika sa cijanozom, treba razmotiti potencijalni rizik od tromboze u odnosu na rizik od krvarenja.

## Lečenje bolesnika sa cijanozom

Bolesnici sa cijanozom su kompleksni i treba da budu praćeni od strane lekara specijalizovanog za ACHD.

### *Kasne komplikacije*

- Simptomi hiperviskoznosti koji podrazumevaju glavobolju, nesvesticu, vrtoglavicu, umor, tinitus, zamagljen vid, paresteziju prstiju ruku i nogu, usni, bolove u mišićima i slabost. Nije čest kod bolesnika koji imaju dovoljno gvožđa sa hematokritom <65%.
- Rizik od krvarenja i tromboze nosi terapijsku dilemu. Hemoptizija je najčešća manifestacija krvarenja i predstavlja spoljnu manifestaciju intrapulmonalnog krvarenja koja ne odražava obim parenhimskog krvarenja.
- Cerebrovaskularni infarkti su česti i mogu biti uzrokovani tromboembolijskim događajima (paradokсна embolija, supraventrikularna aritmija), reološka svojstva krvi (mikrocitoza), endotelna disfunkcija i aterosklerotski faktori rizika.

- Paradokсне embolije mogu izazvati transvenski ili kateteri.
- Nedostatak gvožđa je često uzrokovan neodgovarajućom flebotomijom ili obilnim menstruacijama kod žena.
- Aritmije - supraventrikularne i ventrikularne.
- Infektivne komplikacije uključuju endokarditis, cerebralni apsces i upalu pluća. Groznica, povezana sa novom ili drugačijom glavoboljom, izaziva sumnju na apsces mozga.
- Bubrežna disfunkcija je česta i nastaje usled funkcionalnih i strukturnih abnormalnosti bubrega.
- Holelitijaza je česta i može se zakomplikovati holecistitisom / holedoholitijazom.
- Reumatološke komplikacije uključuju giht, artritis, hipertrofičnu osteoartropatiju i kifoskoliozu.

### *Dijagnostika*

Zasićenje kiseonikom se procenjuje pulsним oksimetrom u stanju mirovanja najmanje 5 minuta, a tolerisanje fizičkog opterećenja treba redovno procenjivati po mogućnosti sa 6MVT. Analiza krvi mora uključivati kompletnu krvnu sliku, prosečnu zapreminu eritrocita, serumski feritin (serumsko gvožđe, zasićenje gvožđa, transferin i zasićenje transferina su potrebni za rano otrivanje sideropenije), kreatinin, mokraćna kiselina u serumu, profil koagulacije, BNP / NT- pro-BNP, folna kiselina i vitamin B12 u kod povećane prosečne zapremine eritrocita ili normalne prosečne zapremine eritrocita uz nizak serumski feritin.

### *Primena lekova*

- Lečenje PAH: videti odeljak PH.
- Aritmije: sinusni ritam treba održavati kad god je to moguće. Medikamentu terapiju treba započeti sa posebnom pažnjom i uglavnom u hospitalnim uslovima.
- Terapijsku flebotomiju treba izvoditi samo u prisustvu umerenih / ozbiljnih simptoma hiperviskoznosti zbog sekundarne eritrocitoze (hematokrit najmanje > 65%), u odsustvu dehidracije i sideropenije. Treba preduzeti izovolumetrijsku zamenu tečnosti (750-1000 ml izotoničnog fiziološkog rastvora u zamenu za 400-500 ml krvi).
- Transfuzija krvi je indikovana kod anemije sa dovoljnim zasićenjem gvožđa (hemoglobin neadekvatan zasićenju kiseonikom) i ne bi trebalo da se zasniva na uobičajenim indikacijama.
- Suplementacija gvožđa je indikovana kod dokazane deficijencije (prosečna zapremina eritrocita < 80 fL, niski depoi gvožđa) uz pažljivo praćenje (povratni efekat).
- Rutinska antikoagulantna terapija/primena aspirina se ne preporučuje (nema dokazane koristi, povećan rizik od krvarenja).

- Indikacije za antikoagulantnu terapiju: atrijalno treperenje / fibrilacija (ciljni međunarodni normalizovani odnos (INR) 2-2,5; viši ciljni INR u prisustvu drugih faktora rizika). Imajte na umu laboratorijske mere predostrožnosti: lažno visoke vrednosti INR zbog visokog hematokrita.
- Hemoptizija: potrebna je kompjuterska tomografija grudnog koša ako postoji infiltrat na rendgenu grudnog koša. Bronhoskopija dovodi bolesnika u rizik i retko daje korisne informacije. Terapija uključuje prekid uzimanja aspirina, nesteroidnih antiinflamatornih sredstava, oralnih antikoagulanasa; lečenje hipovolemije i anemije; smanjenje fizičke aktivnosti; i suzbijanje neproduktivnog kašlja. Selektivna embolizacija bronhijalnih arterija može biti potrebna za refrakternu intrapulmonalnu hemoragiju / hemoptiziju.
- Hiperurikemija: nema indikacija za lečenje asimptomatske hiperurikemije.

### Preporuke za praćenje

Svim bolesnicima sa cijanozom potrebna je doživotna evaluacija uz naknadne posete svakih 6-12 meseci u specijalizovanom centru za ACHD u bliskoj saradnji sa izabranim lekarom.

### Tabela 3. Strategija smanjenja rizika kod bolesnika sa cijanogenom CHD

**Profilaktičke mere su ključne kako bi se izbegle komplikacije.**

**Sledeće treba izbegavati:**

- Trudnoću kod bolesnica sa *Eisenmenger-ovim* sindromom i cijanogenih mana bez PAH sa zasićenošću arterijske krvi kiseonikom <90%
- Sideropeniju i anemiju (nema rutinske, neodgovarajuće flebotomije za održavanje unapred određenog hemoglobina) leči se nedostatak gvožđa i sideropenijska anemija
- Neosnovana antikoagulantna terapija
- Dehidracija
- Infektivna bolest: vakcinacija protiv gripe i pneumokoka
- Pušenje cigareta, uzimanje droga i veće količine alkohola
- Transvenski PM / ICD *lead-ovi*
- Iscrpna vežbanja

**Tabela 3. Strategija smanjenja rizika kod bolesnika sa cijanogenom CHD (nastavak)**

**Profilaktičke mere su ključne kako bi se izbegle komplikacije.**

**Sljedeće treba izbegavati (nastavak):**

- Akutno izlaganje toploti (sauna, hidromasažna kada ili tuširanje prevrućom vodom) ili ekstremnoj hladnoći
- Kontracepcija na bazi estrogena

**Druge strategije smanjenja rizika uključuju:**

- Upotreba vazdušnog filtera u intravenskoj liniji za sprečavanje vazdušne embolije
- Konsultacija sa kardiologom specijalizovanim za ACHD pre ordiniranja bilo kog leka i izvođenja bilo kog hirurškog / interventnog postupka
- Brzo započinjanje antibiotske terapije kod infekcija gornjih disajnih puteva
- Oprezna upotreba i izbegavanje lekova koji oštećuju bubrežnu funkciju
- Savet za kontracepciju pri svakoj kontroli

©ESC

## 1.4 Dodatna razmatranja

### Planiranje lečenja u odmakloj fazi života

Pravovremeni razgovor o planiranju lečenja s godinama je ključna komponenta sveobuhvatne nege usmerene na bolesnika.

### Vežbanje i sport

Preporuke za rekreativno vežbanje i sport treba da se zasnivaju na tipu CHD i njenim potencijalnim komplikacijama, hemodinamskom i EP statusu bolesnika i postojećoj kondiciji. Savetovanje mora uzeti u obzir vrstu sporta i očekivani nivo napora. Simptomi sami po sebi ne isključuju fizičku aktivnost. Dinamične vežbe su pogodnije od statičkih. Procena sposobnosti tolerisanja fizičkog opterećenja treba da se uradi pre nego što se preporuči rekreativno vežbanje ili sport kako bi se izbeglo intenzivno vežbanje kod neutreniranih bolesnika. Većina bolesnika sa ACHD se može bezbedno baviti redovnom, umerenom fizičkom aktivnošću. Nekoliko stanja, kao što su disfunkcija sitemske komore, opstrukcija izlaznog trakta sitemske komore, PH, hemodinamski značajne aritmije ili dilatacija aorte zahtevaju veći oprez.



## Nekardijalna hirurgija

Procena i lečenje bolesnika sa ACHD treba da slede principe ESC smernica iz 2014. o nekardijalnoj hirurgiji i razmatranje specifičnosti CHD. Faktori povezani sa povećanim rizikom od perioperativnog morbiditeta i mortaliteta su cijanoza, kongestivna srčana insuficijencija, loše opšte zdravstveno stanje, mlađi uzrast, PH, operacije respiratornog i nervnog sistema, složena CHD i hitne / urgentne procedure. Kod bolesnika sa kompleksnom CHD (*Fontan*, *Eisenmenger-ov* sindrom, bolesnici sa cijanozom), nekardijalne hirurške i interventne postupke treba izvoditi u centru sa potrebnim stručnim kadrom. Pitanja koja treba razmotriti su profilaksa endokarditisa, komplikacije povezane sa osnovnom hemodinamikom, abnormalna venska i / ili arterijska anatomija koja utiče na venski i arterijski pristup, perzistentni šantovi, valvularne bolesti, aritmije uključujući bradiaritmije, eritrocitoza, plućne vaskularne bolesti, prevencija venske tromboze, praćenje venske tromboze i funkcije jetre, periproceduralna antikoagulantna terapija, moguća potreba za nekonvencionalnim doziranjem lekova, povećana prevalencija infekcije hepatitisom C zbog prethodnih intervencija i transfuzija krvi i, konačno, razvojne poteškoće.

## Trudnoća, kontracepcija i genetsko savetovanje

Većina bolesnica sa ACHD dobro podnosi trudnoću, ali žene sa kompleksnom ACHD imaju veći rizik. Detaljne ESC smernice o trudnoći i srčanim oboljenjima objavljene su 2018. Sve žene sa CHD treba da dobiju savet pre trudnoće. Specifična zdravstvena zaštita i nega se najbolje obezbeđuje kroz multidisciplinarni pristup koji uključuje kardiologa specijalizovanog za ACHD, akušera i anesteziologa. Procena rizika treba da bude individualna i zasnovana na modifikovanoj klasifikaciji WHO (mWHO) (videti Tabelu 4).

**Tabela 4. Urođene srčane mane sa visokim i ekstremno visokim rizikom u trudnoći**

Znatno povećan rizik od smrtnosti majki ili ozbiljnog morbiditeta (mWHO klasa III) (stopa srčanih događaja 19-27%)	Izuzetno visok rizik od smrtnosti majki ili ozbiljnog morbiditeta (mWHO klasa IV) <sup>a</sup> (stopa srčanih događaja 40-100%)
Nekorrigovana cijanogena srčana bolest	Plućna arterijska hipertenzija
Umereno narušena funkcija LV (EF 30-45%)	Teško oštećenje funkcije LV (EF <30% ili NYHA klasa III-IV)
Sistemska RV sa dobrom ili blago smanjenom komorskom funkcijom	Sistemska RV sa umereno ili ozbiljno smanjenom komorskom funkcijom

**Tabela 4. Urođene srčane mane sa visokim i ekstremno visokim rizikom u trudnoći (nastavak)**

Znatno povećan rizik od smrtnosti majki ili ozbiljnog morbiditeta (mWHO klasa III) (stopa srčanih događaja 19-27%)	Izuzetno visok rizik od smrtnosti majki ili ozbiljnog morbiditeta (mWHO klasa IV) <sup>a</sup> (stopa srčanih događaja 40-100%)
<i>Fontanova</i> cirkulacija. Ako je bolesnik inače dobro i srčano stabilan	<i>Fontanova</i> cirkulacija sa bilo kojom komplikacijom
Teška asimptomatska AS	Teška simptomatska AS
Umerena mitralna stenozna	Teška mitralna stenozna
Umerena dilatacija aorte (40-45 mm kod Marfanovog sindroma ili drugog HTAD; 45-50 mm kod BAV, 20-25 mm/m <sup>2</sup> kod Turnerovog sindroma)	Teška dilatacija aorte (> 45 mm kod Marfan-ovog sindroma ili drugog HTAD, > 50 mm u BAV, > 25 mm/m <sup>2</sup> kod Turnerovog sindroma)
Mehanička valvula	Teška (re) koarktacija

©ESC

<sup>a</sup>Svakako treba izbegavati trudnoću kod žena sa ovim stanjima. Izmenjeno prema Smernicama ESC za lečenje kardiovaskularnih bolesti tokom trudnoće iz 2018. godine.

Funkcionalni status pre trudnoće, funkcija komore, težina mane i istorija prethodnih srčanih događaja takođe imaju prognostičku vrednost. CPET urađen pre začeća može predvideti ishode majke i novorođenčadi.

O kontracepciji treba razgovarati blagovremeno, sa posebnom pažnjom na efikasnost i sigurnost. Kontraceptivne metode koji podrazumevaju barijeru štite i od polno prenosivih bolesti. Hormonski kontraceptivi su izuzetno efikasni, ali postoji malo podataka o njihovoj bezbednosti kod ACHD. Kombinovani oralni kontraceptiv je visoko efikasan (99,9%), ali ga je najbolje izbegavati kod žena sa već postojećim rizikom od tromboze (cijanoza, *Fontan-ova* cirkulacija, mehanička valvula, prethodni trombotični događaji, PAH), posebno pošto malo podataka sugerise da će istovremena oralna antikoagulantna terapija negirati ovaj rizik. S druge strane, kontraceptivi koji sadrže samo progesteron ne predstavljaju tako visok rizik od tromboze, a noviji preparati dostupni za oralnu primenu ili sa intrauterinim spiralama imaju visoku efikasnost (> 95%).

Rizik od endokarditisa nakon umetanja intrauterinih spirala obloženih progesteronom je verovatno nizak. Međutim, postoji rizik od vazovagalnih reakcija (5%) u vreme umetanja ili uklanjanja.

Genetsko savetovanje, bilo da je dopunjeno dopunskim genetskim ispitivanjem ili ne, bi barem trebalo razmotriti za svakog bolesnika sa ACHD. Stopa recidiva CHD

kod potomaka kreće se od 2% do 50% i veća je kod pogođenih žena nego kod muškaraca. Najveći rizik od recidiva nalazi se kod poremećaja jednog gena i/ili hromozomskih abnormalnosti kao što su Marfan, Noonan, delecija 22q11 i Holt-Oram-ov sindrom. Među bolesnicima sa izolovanom, porodičnom CHD, stopa recidiva varira od 1% do 21%, u skladu sa osnovnom manom. Pregled je dat u tabeli 5. Fetalna ehokardiografija kod zahvaćenih parova se preporučuje u 19-22. nedelji trudnoće i može se uraditi već u 15-16 nedelji trudnoće.

**Tabela 5. Stope recidiva za različite CHD\* prema polu pogođenih roditelja**

	Stopa recidiva (%)*	
	Žene	Muškarci
ASD	4-6	1.5-3.5
VSD	6-10	2-3.5
AVSD	11.5-14	1-4.5
PDA	3.5-4	2-2.5
CoA	4-6.5	2-3.5
Marfan/HTAD	50 <sup>a</sup>	
LVOTO	8-18	3-4
RVOTO (PS)	4-6.5	2-3.5
<i>Eisenmengerov</i> sindrom	6	NR
TOF	2-2.5	1.5
Pulmonalna atrezija/ VSD	NR	NR
TGA	2 <sup>a</sup>	
CcTGA	3-5 <sup>a</sup>	
UVH (HLHS)	21 <sup>a</sup>	

©ESC

\*Osim za Marfanov sindrom, stope se odnose na bolesike sa izolovanim CHD kod kojih su isključeni poznati genetski / sindromski entiteti.

<sup>a</sup>Izmenjeno od Pierpont et al. 141

<sup>b</sup>Podaci o polu nisu dostupni ili nisu relevantni.

## 2. Specifične lezije

### 2.1 Pretkomorski septalni defekt

#### Dijagnostika

- **Ehokardiografija:** Volumno opterećenje RV je ključni nalaz i najbolje karakteriše hemodinamsku važnost defekta. Kod defekta sinusa venozusa potreban je TOE za tačnu dijagnozu. TOE je takođe potreban za preciznu procenu defekta tipa sekundum pre zatvaranja okluderom, što bi trebalo da uključuje procenu veličine defekta, morfologije rezidualnog septuma, veličine i kvaliteta oboda, isključenje pridruženih mana i anomalnog utoka plućnih vena. Ostali bitni parametri koje treba doznati su pritisak u plućnoj arteriji (PAP) i trikuspidna regurgitacija (TR).
- **CMR** može biti koristan za procenu volumnog opterećenja RV, identifikaciju defekta donjeg sinusa venozusa, kvantifikaciju odnosa protoka plućne i sistemske cirkulacije (Qp: Qs), i procena utoka plućnih vena (alternativno CCT).
- **Potrebna je kateterizacija** srca u slučaju neinvazivnih znakova povišenja PAP (izračunati sistolni PAP > 40 mmHg) ili indirektnih znaci kada se PAP ne može proceniti za određivanje PVR.
- **Treba sprovesti test** fizičkim opterećenjem kod bolesnika sa PAH kako bi se isključila desaturacija.

#### Indikacije za intervenciju

Indikacije za intervenciju su sumirane u tabeli preporuka i na [Slici 1](#).

Preporuke za lečenje atrijalnog septalnog defekta (urođeni i rezidualni)		
Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Kod bolesnika sa volumnim opterećenjem RV i bez PAH (bez neinvazivnih znakova povišenja PAP ili invazivne potvrde PVR < 3 WU) ili LV bolesti, preporučuje se zatvaranje ASD bez obzira na simptome.	I	B
Zatvaranje okluderom se preporučuje kao metoda izbora za zatvaranje ASD tip sekundum kada je to tehnički pogodno.	I	C
Kod starijih bolesnika koji nisu pogodni za zatvaranje okluderom, preporučuje se pažljivo odmeravanje hirurškog rizika u odnosu na potencijalnu korist od zatvaranja ASD.	I	C

©ESC

## Preporuke za lečenje atrijalnog septalnog defekta (urođeni i rezidualni) (nastavak)

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Kod bolesnika sa neinvazivnim znacima povišenja PAP, obavezno je invazivno merenje PVR.	I	C
Kod bolesnika sa bolešću LV preporučuje se testiranje balonom i pažljivo odmeravanje koristi uklanjanja LR šanta prema potencijalnom negativnom uticaju zatvaranja ASD na krajnji ishod zbog povećanja pritiska punjenja (postavljanje okludera, fenestrantno zatvaranje ili bez zatvaranja).	I	C
Kod bolesnika sa sumnjom na paradoksalnu embolizaciju (isključenje drugih uzroka), treba razmotriti zatvaranje ASD bez obzira na veličinu pod uslovom da nema PAH i LV bolesti.	Ila	C
Kod bolesnika sa PVR 3-5 WU, ASD zatvaranje treba razmotriti kada je prisutan značajan LR šant (Qp: Qs > 1,5).	Ila	C
Kod bolesnika sa PVR ≥ 5WU, može se razmotriti fenestrirano zatvaranje ASD kada PVR „padne“ ispod 5 WU nakon lečenja PAH i prisutnog značajnog LR šanta (Qp: Qs > 1,5).	Ilb	C
Zatvaranje ASD se ne preporučuje kod bolesnika sa <i>Eisenmenger-ovim</i> sindromom, bolesnika sa PAH i PVR ≥ 5 WU uprkos lečenju PAH ili desaturacijom tokom fizičkog opterećenja. <sup>d</sup>	III	C

©EFSC

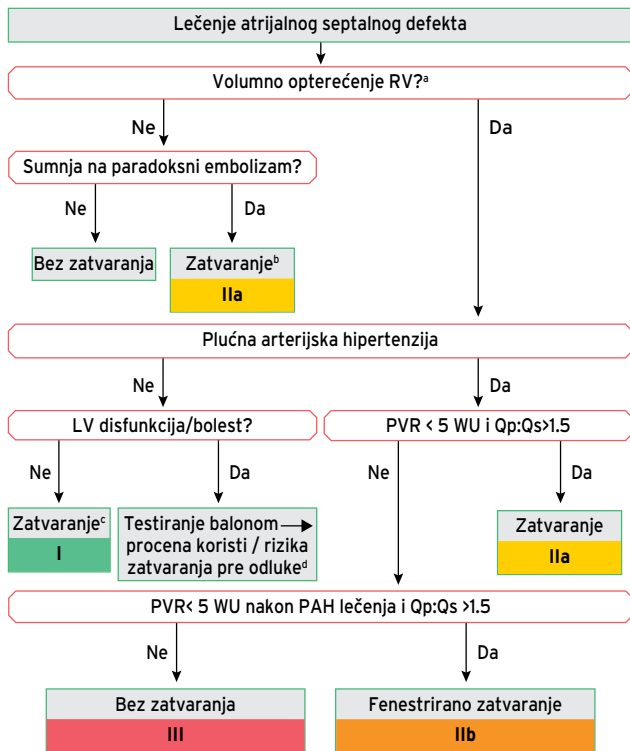
<sup>a</sup>Klasa preporuka.

<sup>b</sup>Nivo dokaza.

<sup>c</sup>Proširenje RV sa povećanim udarnim volumenom.

<sup>d</sup>Dostupni su ograničeni podaci za precizno određivanje, ali prema kliničkom iskustvu, ovo bi moglo biti određeno padom saturacije kiseonika arterijske krvi <90%.

## Slika 1. Lečenje atrijalnog septalnog defekta



Qp: Qs = odnos plućnog i sistemskog protoka, PVR = plućni vaskularni otpor; RV = desna komora; WU = *Wood-ove* jedinice. <sup>a</sup>Proširenje RV-a sa povećanim udarnim volumenom. <sup>b</sup>Ako nema PAH ili LV bolesti. <sup>c</sup>Kod starijih bolesnika koji nisu pogodni za zatvaranje okluderom, pažljivo proceniti hirurški rizik u odnosu na potencijalnu korist od zatvaranja ASD. <sup>d</sup>Pažljivo proceniti korist uklanjanja LR šanta naspram mogućeg negativnog uticaja na krajni ishod nakon zatvaranja ASD usled povećanja pritiska punjenja (uzimajući u obzir zatvaranje, fenestrirano zatvaranje i bez zatvaranja).

## Specifični aspekt izovovanog anomalnog utoka plućnih vena

Indikacije za operativni zahvat slede principe preporuka za zatvaranje ASD-a, ali tehnička pogodnost za korekciju i operativni rizik se moraju meriti u odnosu na potencijalnu korist intervencije. Neobično je da izolovan anomalni utok plućne vene samo jednog plućnog režnja rezultira takvim volumnim opterećenjem da opravda hiruršku korekciju.

## Preporuke za praćenje

Tokom praćenja treba proceniti rezidualni šant, veličinu RV i funkciju, TR i PAP ehokardiografijom, kao i procena aritmija prema anamnestičkim podacima, EKG, i ukoliko je potrebno Holter monitoring. Bolesnici mlađi od 25 godina sa urađenom korekcijom bez relevantnih posledica ili rezidua (bez zaostalog šanta, normalnog PAP, normalnog RV, bez aritmija) ne zahtevaju redovno praćenje, ali treba misliti o kasnoj pojavi tahiaritmija.

Bolesnici sa zaostalim šantom, povišenim PAP, ili aritmijama (pre ili posle korekcije) i oni korigovani u odraslom dobu (naročito > 40 godina) treba pratiti redovno, uključujući procenu u specijalizovanim centrima za ACHD (intervali u zavisnosti od težine preostalih problema). Nakon postavljanja okludera redovno praćenje tokom prve 2 godine, a zatim u zavisnosti od rezultata, svakih 3-5 godina.

## 2.2 Komorski septalni defekt

### Dijagnostika

- **Ehokardiografija** pruža informacije o lokaciji, broju i veličini defekata, stepenu volumnog opterećenja LV i proceni PAP. Mora se proveriti aortna regurgitacija (AR) zbog prolapsa desnog nekoronarnog kuspisa, posebno u slučaju izlaznog (iznad kriste) i visokog perimembranoznog VSD. Moraju se izuzeti dvošupljinska desna komora (DCRV) i aneurizma sinusa Valsalve.
- **CMR** može poslužiti kao alternativa ehokardiografiji - posebno za procenu volumnog preopterećenja LV i kvantifikaciju šanta.
- **Potrebna je kateterizacija srca** u slučaju neinvazivnih znakova povišenje PAP (izračunat sistolni PAP > 40 mmHg ili indirektni znaci kada se PAP ne može proceniti) za određivanje PVR.
- **Treba uraditi testove** fizičkog opterećenja kod bolesnika sa PAH kako bi se isključila desaturacija.

## Indikacije za intervenciju

Indikacije za intervenciju su sumirane u tabeli preporuka i na [Slici 2](#).

Preporuke za lečenje ventrikularnog septalnog defekta (urođeni i rezidualni)		
Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Kod bolesnika sa dokazanim volumnim opterećenjem LV i bez PAH (bez neinvazivnih znakova povišenja PAP ili invazivne potvrde PVR <3 WU u slučaju tih znakova), preporučuje se zatvaranje VSD bez obzira na simptome.	I	C
Kod bolesnika bez značajnog LR šanta, ali sa anamnezom ponavljanih IE, treba razmotriti zatvaranje VSD.	Ila	C
Kod bolesnika sa VSD i prolapsom kuspisa aortne valvule koji dovodi do progresivne AR, treba razmotriti operaciju.	Ila	C
Kod bolesnika sa PAH sa PVR 3-5 WU, treba razmotriti zatvaranje VSD kada još uvek postoji značajan LR šant (Qp: Qs > 1,5).	Ila	C
Kod bolesnika koji su razvili PAH sa PVR ≥ 5 WU, može se razmotriti zatvaranje VSD kada još uvek postoji značajan LR šant (Qp: Qs > 1,5), uz prethodnu pažljivu individualnu procenu u specijalizovanim centrima.	Ilb	C
Zatvaranje VSD se ne preporučuje kod bolesnika sa <i>Eisenmenger-ovom</i> sindromom i bolesnika sa teškom PAH (PVR ≥ 5WU) koji imaju desaturaciju na testu opterećenja. <sup>d</sup>	III	C

©ESC

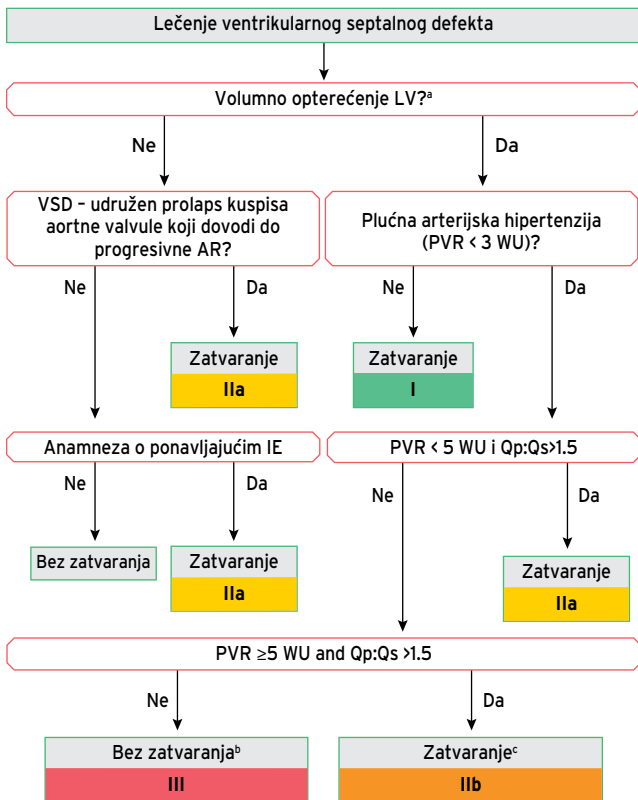
<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza.

<sup>c</sup>Proširenje LV sa povećanim udarnim volumenom.

<sup>d</sup>Dostupni su ograničeni podaci za precizno određivanje, ali prema kliničkom iskustvu, ovo bi moglo biti određeno padom zasićenosti kiseonikom arterijske krvi <90%.



## Slika 2. Lečenje ventrikularnog septalnog defekta



AR = aortna regurgitacija; IE = infektivni endokarditis; LV = leva komora / ventrikulski; Qp: Qs = odnos plućnog i sistemskog protoka; PAH = hipertenzija plućne arterije; PVR = plućni vaskularni otpor; VSD = defekt komorskog septuma; WU = *Wood-ve* jedinice. <sup>a</sup>Proširenje LV sa povećanjem udarnog volumena. <sup>b</sup>Uključuje sve bolesnike sa desaturacijom u mirovanju (*Eisenmenger-ov* sindrom) ili tokom vežbanja. <sup>c</sup>Potrebna je pažljiva individualna odluka u stručnim centrima.

©ESC

## Preporuke za praćenje

Evaluacija uključuje razvoj AR ili TR, stepen (rezidualnog) šanta, disfunkciju LV, povišenje PAP ili razvoj DCRV. Postoji mogućnost za nastanak kompletnog AV bloka (oni koji razviju bifascikularni blok ili prolazni trifascikularni blok nakon zatvaranja VSD su u riziku). Oni koji imaju više od malog rezidualnog VSD, oni sa valvularnim manama ili hemodinamskim oštećenjem (disfunkcija LV ili PAH) treba kontrolisati svake godine. Bolesnici sa malim VSD (urođeni ili rezidualni, normalna LV, normalni PAP, asimptomatski) i bez ikakvih drugih lezija, mogu se kontrolisati na 3-5 godina. Nakon postavljanja okludera potrebne su redovne kontrole tokom prve 2 godine, a zatim, u zavisnosti od rezultata, na svake 2-5 godina. Nakon hirurškog zatvaranja bez rezidualnih abnormalnosti, petogodišnji intervali mogu biti opravdani.

## 2.3 Defekt atrioventrikularnog septuma

### Dijagnostika

- **Ehokardiografija** pruža procenu svake anatomske komponente AVSD-a, AV-valvule i njihovih veza, težine i tačnog supstrata regurgitacije AV valvule, veličine i smera šanta, funkcije LV i RV, PAP i procenu prisustva / odsustva opstrukcije izlaznog trakta leve komore (LVOTO).
- **CMR** je indikovana kada je potrebna dodatna kvantifikacija zapremine i funkcije valvula, regurgitacije AV valvule ili šanta.
- **Potrebna je kateterizacija srca** u slučaju neinvazivnih znakova povišenja PAP (izračunati sistolni PAP > 40 mmHg ili indirektnih znakova kada se PAP ne može proceniti) za određivanje PVR.
- **Treba uraditi testove** fizičkog opterećenja kod blesnika sa PAH kako bi se isključila desaturacija.

### Indikacije za intervenciju

#### Preporuke za intervencije kod defekta atrioventrikularnog septuma

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
<b>Kompletni AVSD</b>		
Hirurška korekcija se ne preporučuje kod bolesnika sa <i>Eisenmenger-ovom</i> fiziologijom i kod bolesnika sa PAH (PVR ≥ 5 WU) koji imaju desaturaciju u naporu. <sup>c</sup>	III	C
Za preporuke o intervenciji videti takođe preporuke za intervenciju kod VSD (odjeljak 2.2).		

## Preporuke za intervencije kod defekta atrioventrikularnog septuma (nastavak)

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
<b>Parcijalni AVSD (ASD tip primum)</b>		
Hirurško zatvaranje se preporučuje kod bolesnika sa značajnim volumnim opterećenjem RV i treba da ga izvodi samo kardiohirurg specijalizovan za kongenitalne bolesti.	I	C
Za preporuke o intervenciji videti takođe preporuke za intervenciju kod VSD (odjeljak 2.1).		
<b>Regurgitacija AV valvule</b>		
Hirurgija AV valvule, poželjna korekcija, preporučuje se kod simptomatskih bolesnika sa umerenom do teškom regurgitacijom AV valvule, i treba da je izvede kardiohirurg specijalizovan za urođene bolesti.	I	C
Kod asimptomatskih bolesnika sa teškom levostranom regurgitacijom AV valvule, preporučuje se operacija valvule kada su LVESD $\geq 45$ mm <sup>d</sup> i/ili LVEF $\leq 60\%$ pod uslovom da se isključe drugi uzroci disfunkcije LV.	I	C
Kod asimptomatskih bolesnika sa teškom levostranom regurgitacijom AV valvule, očuvanom funkcijom LV (LVESD $< 45$ mm <sup>d</sup> / ili LVEF $> 60\%$ ), velikom verovatnoćom uspešne korekcije valvule i malim hirurškim rizikom, intervenciju treba razmotriti u slučaju atrijalne fibrilacije ili sistolnog PAP $> 50$ mmHg.	IIa	C
<b>Opstrukcija izlaznog trakta leve komore</b>		
Pogledajte preporuke za intervencije u SubAS (odjeljak 2.7).		

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza. <sup>c</sup>Dostupni su ograničeni podaci za precizni referentni opseg, ali prema kliničkom iskustvu, ovo bi se moglo dogoditi padom zasićenja kiseonikom arterijske krvi  $< 90\%$ . <sup>d</sup>Referentni opseg se odnosi na odrasle osobe prosečne veličine i može zahtevati prilagođavanje kod bolesnika koji više odsupaju od proseka.

### Preporuke za praćenje

Preporučuje se doživotno redovno praćenje svih bolesnika sa AVSD-om, operisanih i neoperativnih. Posebnu pažnju treba obratiti na rezidualni šant, disfunkciju AV valvule, povećanje i disfunkciju LV i RV, povišenje PAP, LVOTO i aritmije. Učestalost ambulantnih poseta zavisi od prisustva i težine preostalih abnormalnosti. Bolesnici sa hirurški korigovanim AVSD bez značajnih zaostalih abnormalnosti treba da se pregledaju najmanje svake 2-3 godine. U slučaju zaostalih abnormalnosti, intervali bi trebali biti kraći.

## 2.4 Perzistentni duktus arteriozus

### Dijagnostika

- **Ehokardiografija** daje dijagnozu (može biti teško kod bolesnika sa *Eisenmengerovom* fiziologijom), stepen opterećenja LV, PAP, veličinu PA i promene na desnom srcu.
- **CMR** je potreban za dodatnu kvantifikaciju zapremine LV i kvantifikaciju šanta (Qp: Qs).
- **CMR / CCT** može dodatno proceniti anatomiju tamo gde je to potrebno.
- **Potrebna je kateterizacija srca** u slučaju neinvazivnih znakova povišenja PAP (izračunati sistolni PAP > 40 mmHg ili indirektnih znakova kada se PAP ne može proceniti) za određivanje PVR. Merenje plućnog krvotoka je izazov u ovom okruženju.
- **Ispitivanje testovima** fizičkog opterećenja kod bolesnika sa PAH je potrebno kako bi se isključila desaturacija donjih udova.

### Indikacije za intervenciju

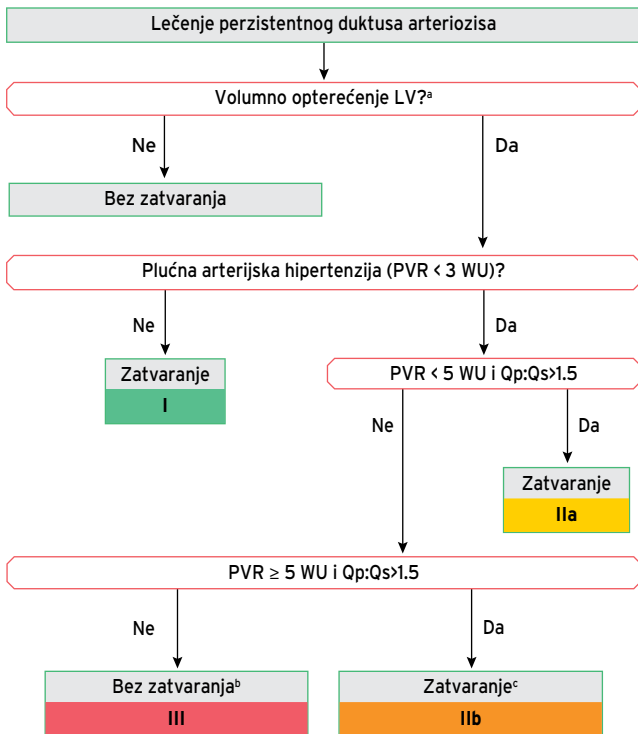
Indikacije za intervenciju su sumirane ispod i na [Slici 3](#).

#### Preporuke za intervencije kod perzistentnog duktus arteriozusa

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Kod bolesnika sa dokazanim volumnim opterećenjem LV i bez PAH (bez neinvazivnih znakova povišenja PAP ili invazivne potvrde PVR <3 WU), preporučuje se zatvaranje PDA bez obzira na simptome.	I	C
Preporučuje se zatvaranje okluderom kao metoda izbora kada je tehnički pogodno.	I	C
Kod bolesnika koji su razvili PAH sa PVR 3-5 WU, treba razmotriti zatvaranje PDA kada i dalje postoji značajan LR šant (Qp: Qs > 1,5).	IIa	C
Kod bolesnika koji su razvili PAH sa PVR ≥ 5 WU, može se razmotriti zatvaranje PDA kada i dalje postoji značajan LR šant (Qp: Qs > 1,5), ali je potrebna pažljiva individualna odluka u specijalizovanim centrima.	IIb	C
Zatvaranje PDA se ne preporučuje kod bolesnika sa <i>Eisenmenger-ovom</i> fiziologijom i bolesnika sa desaturacijom na donjim ekstremitetima tokom fizičkog opterećenja. <sup>d</sup>	III	C

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza. <sup>c</sup>Povećanje LV sa povećanim udarnim volumenom. <sup>d</sup>Dostupni su ograničeni podaci za precizno određivanje, ali prema kliničkom iskustvu, ovo bi se moglo dogoditi padom zasićenja kiseonikom arterijske krvi <90%

**Slika 3. Lečenje perzistentnog duktusa arteriozusa**



LV = leva komora; Qp: Qs = odnos plućnog i sistemskog protoka; PVR = plućni vaskularni otpor; WU = *Wood-ove* jedinice.

<sup>a</sup>Proširenje LV sa povećanim udarnim volumenom.

<sup>b</sup>Uključuje sve bolesnike sa desaturacijom donjih udova u stanju mirovanja (*Eisenmenger-ova* fiziologija) ili tokom opterećenja.

<sup>c</sup>Potrebna je pažljiva individualna odluka u stručnim centrima.

## Preporuke za praćenje

Ehokardiografska procena treba da obuhvati veličinu i funkciju LV, PAP, rezidualni šant i pridružene mane. Bolesnicima bez rezidualnog šanta, normalnog LV i normalnog PAP-a nije potrebno redovno praćenje nakon 6 meseci. Bolesnike sa disfunkcijom LV i sa rezidualnom PAH treba pratiti u intervalima od 1 do 3 godine, u zavisnosti od težine, uključujući procenu u specijalizovanim centrima za ACHD.

## 2.5 Valvularna aortna stenoza

### Dijagnostika

- **Ehokardiografija** procenjuje stepen kalcifikacije, funkciju LV, LVH i udružene mane, uključujući i dilataciju ascendentne aorte. Težima AS se određuje na osnovu transvalvularne maksimalne brzine (V max), srednjeg gradijenta i površine aortne valvule (AVA) izračunate jednačinom kontinuiteta.
- **TOE** može povremeno pružiti više anatomskih detalja o valvularnoj disfunkciji ili AVA planimetrijski u nekalcifikovanim valvulama.
- **Ispitivanje testovima** fizičkog opterećenja se preporučuje kod asimptomatskih bolesnika, posebno kod umereno teške AS, da se potvrdi asimptomatski status i proceni tolerancije fizičkog napora, odgovor krvnog pritiska i aritmije za procenu rizika i vremena hirurške intervencije.
- **Dobutamin u malim dozama** je koristan u proceni AS kod smanjene ejekcione frakcije i disfunkcije LV (klasična low flow - low gradient AS).
- **CMR / CCT** uprkos potencijalu za procenu AS, uglavnom je potreban za procenu dilatacije ascendentne aorte, u slučajevima kada je nepouzdana merenje ehokardiografijom.
- **CCT** je postao posebno važan za kvantifikaciju kalcifikacije zaliska pri proceni težine niskogradjentne AS, mada treba napomenuti da stenoza aortnog zaliska kod mladih ljudi nije nužno povezana sa značajnom kalcifikacijom.
- **Kateterizacija srca** je potrebna samo ako neinvazivna evaluacija daje neizvesne rezultate, za procenu koronarnih arterija ili kada se razmatra perkutana balonska angioplastika.

### Indikacije za intervenciju

Indikacije za intervenciju su sažete u tabeli preporuka i na [Slici 4](#).

## Preporuke za intervencije kod valvularne aortne stenozе

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
<b>Simptomatski bolesnici sa valvularnom aortnom stenozom</b>		
Kod simptomatskih bolesnika sa teškom AS sa visokim gradijentom (srednji gradijent $\geq 40$ mmHg) preporučuje se intervencija.	I	B
Intervencija je indikovana kod bolesnika sa teškom low-flow, low-gradient AS (srednji gradijent $<40$ mmHg) sa smanjenom EF i dokazima o postojanju kontraktilne rezerve nakon isključenja pseudoteške AS.	I	C
<b>Asimptomatski bolesnici sa teškom valvularnom aortnom stenozom</b>		
Intervencija je indikovana kod asimptomatskih bolesnika sa teškom AS i kod kojih se javljaju simptomi tokom testa fizičkog opterećenja uzrokovani AS.	I	C
Intervencija je indikovana kod asimptomatskih bolesnika sa teškom AS i sistolnom disfunkcijom LV (LVEF $<50\%$ ) ukoliko su isključeni drugi uzroci.	I	C
Intervenciju treba razmotriti kod asimptomatskih bolesnika sa teškom AS kada se tokom testa fizičkog opterećenja javi "pad" krvnog pritiska ispod početnih vrednosti.	Ila	C
Intervenciju treba razmotriti kod asimptomatskih bolesnika sa očuvanom EF i nijednom od gore navedenih abnormalnosti testa fizičkog opterećenja ako je hirurški rizik nizak i ako je prisutan jedan od sledećih nalaza: <ul style="list-style-type: none"><li>• Veoma teška AS definisana <math>V_{max} &gt; 5,5</math> m / s.</li><li>• Teška kalcifikacija valvule i brzina progresije <math>V_{max} \geq 0,3</math> m/s/godišnje.</li><li>• Izrazito povišeni nivoi BNP (<math>&gt; 3</math> puta, korigovano za pol i starost) potvrđeni ponovljenim merenjima bez drugog objašnjenja.</li><li>• Teška PH (sistolni PAP u mirovanju <math>&gt; 60</math> mmHg potvrđen invazivnim merenjem) bez drugog objašnjenja.</li></ul>	Ila	C
<b>Istovremena operacija aortnog zaliska u vreme druge kardijalne ili hirurgije ascendentne aorte</b>		
Hirurška intervencija se preporučuje kada bolesnici sa teškom AS budu podvrgnuti operaciji ascendentne aorte ili druge valvule ili CABG.	I	C

## Preporuke za intervencije kod valvularne aortne stenoze (nastavak)

Preporuke

Klasa<sup>a</sup>

Nivo<sup>b</sup>

### Istovremena operacija aortnog zaliska u vreme druge kardijalne ili hirurģije ascendentne aorte (nastavak)

Bolesnici sa umerenom AS koji su podvrgnuti CABG operaciji ili operaciji ascendentne aorte ili druge valvule treba razmotriti zamenu i aortne valvule.

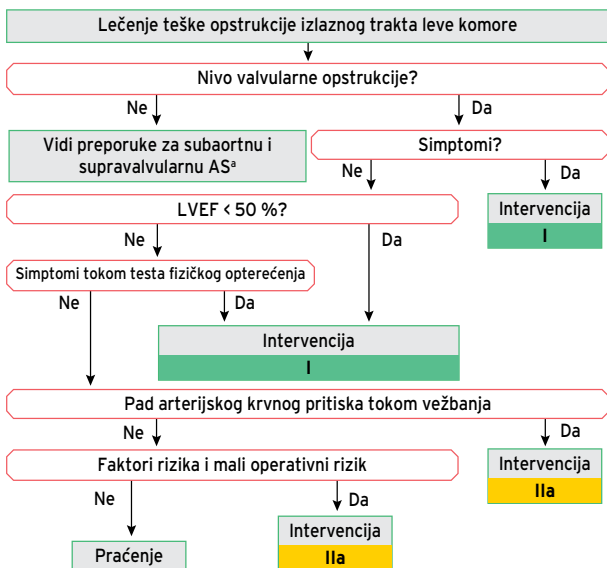
Ila

C

©ESC

<sup>a</sup> Klasa preporuka - <sup>b</sup> Nivo dokaza.

#### Slika 4. Lečenje teške opstrukcije izlaznog trakta leve komore



AS = aortna stenoza; LVEF = ejekciona frakcija leve komore;

<sup>a</sup>Postoje osnovne razlike u odlukama o tretmanu u odnosu na valvularni AS, posebno zato što zamena zaliska sa svojim posledicama uglavnom nije potrebna.

<sup>b</sup>Maksimalna brzina > 5,5 m/s; jaka kalcifikacija i progresija maksimalne brzine  $\geq 0,3 \text{ m/s/g}$ ; izrazito povišeni neurohormoni (> 3x od normalnih vrednosti za starost i pola); teška PH (sistolni PAP > 60 mmHg bez drugog objašnjenja).

©ESC



Kod odabranih adolescenata i mlađih odraslih osoba sa nekalcifikovanim valvulama može se razmotriti balonska valvuloplastika. Ova intervencija može poslužiti kod hemodinamski nestabilnih bolesnika za premošćavanje perioda do operacije ili kao odlaganje zamene valvule kod žena koje planiraju trudnoću ukoliko je anatomski izvodljivo.

### Preporuke za praćenje

Potrebno je doživotno i redovno praćenje, a intervali zavise od stepena težine stenoze. Nakon valvularne intervencije neophodno je minimum godišnje praćenje. Ehokardiografsko snimanje aortnog zaliska i korena aorte radi utvrđivanja progresije stenoze zalistaka i dilatacije aorte je obavezno. CMR ili CCT aorte se preporučuje kod bolesnika sa urođenom BAV i onih kod kojih nakon zamene aortne valvule TTE nije moguće dobro vizualizovati ascendentnu aortu i kod bolesnika sa prečnikom korena aortne valvule / ascendentne aorte > 40 mm.

## 2.6 Supravalvularna aortna stenoza

### Dijagnostika

- **Ehokardiografija** omogućava anatomsku dijagnozu ukoliko je vizualizacija kroz akustične prozore dobra. Doppler ehokardiografija pruža informaciju o gradientu pritiska, ali se može preceniti ili potceniti stvarni pad pritiska na prepri.
- **Za ispitivanje testovima** fizičkog opterećenja pogledajte valvularnu AS (Odeljak 2.5).
- **CMR / CCT** je koristan za detaljnu procenu supravalvularne anatomije, posebno kada je prisutan višestepeni LVOTO ili za (preoperativnu) procenu anatomije koronarne arterije i drugih mana aorte ili aortnih grana (npr. stenoza karotidne i bubrežne arterije) i pulmonalne arterije ili njenih grana.
- **Kateterizacija srca:** hemodinamska procena je potrebna kada je neinvazivna kvantifikacija nesigurna.
- Korisna je genetska evaluacija, savetovanje i testiranje pomoću tehnika micro - array za potvrdu Williams - Beuren sindroma i sekvenciranje gena elastina u nesindromskim prezentacijama.

## Indikacije za intervenciju

Preporuke za intervencije u supralvalvularnoj aortnoj stenozu		
Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Bolesnicima sa simptomima (spontano ili na testu fizičkog opterećenja) i srednjim doplerskim gradijentom $\geq 40$ mmHg, preporučuje se operacija.	I	C
Kod bolesnika sa srednjim doplerskim gradijentom $< 40$ mmHg, operacija se preporučuje kada je prisutan jedan ili više sledećih nalaza: <ul style="list-style-type: none"><li>• Simptomi koji se mogu pripisati opstrukciji (dispneja pri naporu, angina, sinkopa).</li><li>• Sistolna disfunkcija LV (EF <math>&lt; 50\%</math> bez drugog objašnjenja).</li><li>• Hirurška intervencija potrebna za značajnu CAD ili valvularnu bolest.</li></ul>	I	C
Bolesnici sa srednjim doplerskim gradijentom $\geq 40$ mmHg <sup>c</sup> , ali bez simptoma, sistolne disfunkcije LV, LVH ili abnormalnog testa fizičkim opterećenjem mogu se razmotriti za operaciju kada je hirurški rizik nizak.	IIB	C

©ESC

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza. <sup>c</sup>Doppler-izvedeni gradijenti mogu preценiti opstrukciju i može biti potrebna potvrda kateterizacijom levog srca.

### Preporuke za praćenje

Potrebno je doživotno i redovno praćenje, uključujući ehokardiografiju kako bi se utvrdilo napredovanje opstrukcije (retko), veličina / funkcija LV i razvoj simptoma, kao i nakon operacije otkrivanja kasnih restenoza, razvoja aneurizme (CMR / CCT), i pojava ili progresija bolesti koronarnih arterija.

## 2.7 Subaortna stenozu

### Dijagnostika

- **Ehokardiografija** vizualizuje LVOT anatomiju, promene na aortnim valvulama, stepen AR, funkciju LV, LVH i pridružene mane. Gradijenti određeni doplerski mogu preценiti težinu opstrukcije te može biti potrebna kateterizacija srca za precizniju procenu težine opstrukcije. TOE je superiorniji za prikazivanje membrane ili prstena.
- **CMR** može biti koristan za karakterizaciju kompleksnih LVOTO anatomija, posebno kod bolesnika sa lošim akustičnim prozorom.

## Indikacije za intervenciju

Preporuke za intervencije kod subaortne stenozе		
Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Kod simptomatskih bolesnika (spontano ili na testu opterećenjem) sa srednjim doplerskim gradijentom $\geq 40$ mmHg <sup>c</sup> ili teškom AR, preporučuje se operacija.	I	C
Asimptomatske bolesnike treba razmotriti za operaciju kada je prisutan jedan ili više sledećih nalaza: <ul style="list-style-type: none"><li>• Srednji gradijent <math>&lt;40</math> mmHg, ali LVEF <math>&lt;50\%</math>.</li><li>• Teška AR i LVESD <math>\geq 50</math> mm (ili 25 mm / m<sup>2</sup> BSA) i / ili EF <math>&lt;50\%</math> d</li><li>• Srednji doplerski gradijent je <math>\geq 40</math> mmHg<sup>c</sup> i prisutna LVH.</li><li>• Srednji doplerski gradijent je <math>\geq 40</math> mmHg<sup>c</sup> i tokom fizičkog opterećenja dolazi do pada krvnog pritiska ispod početnih vrednosti.</li></ul>	IIa	C
Asimptomatski bolesnici mogu biti razmotreni za hirurgiju kada je prisutan jedan ili više sledećih nalaza: <ul style="list-style-type: none"><li>• Srednji doplerski gradijent <math>\geq 40</math> mmHg,<sup>c</sup> LV je normalna (EF <math>&gt;50\%</math> i nema LVH), test opterećenja je normalan, a hirurški rizik je nizak.</li><li>• Napredovanje AR na stepen više od blage (da bi se sprečilo dalje napredovanje).</li></ul>	IIb	C

©ESC

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza. <sup>c</sup>Doppler-izvedeni gradijenti mogu preceniti opstrukciju i možda će trebati potvrdu kateterizacijom srca. <sup>d</sup>Videti ESC smernice za tretman valvularnih bolesti srca iz 2017. godine

### Preporuke za praćenje

Potrebno je doživotno, redovno praćenje, uključujući ehokardiografiju, posebno kod neoperisanih stanja da bi se utvrdilo napredovanje opstrukcije, AR i LV hipertrofije, funkcije i veličine. Redovno praćenje nakon operacije je takođe neophodno za otkrivanje i procenu kasne restenozе, progresivne AR i komplikacija kao što su aritmije, srčani blok i jatrogeni VSD.

### 2.8 Koarktacija aorte Dijagnostika

Potrebno je merenje krvnog pritiska u gornjim i donjim ekstremitetima. Sistolna razlika  $\geq 20$  mmHg ukazuje na značajnu CoA.

- Preporučuju se **ambulantno merenje krvnog pritiska** (desna ruka) za otkrivanje/ potvrđivanje arterijske hipertenzije (24-časovna srednja vrednost sistolnog > 130 mmHg i/ili dijastolnog > 80 mmHg).
- **Rentgenski nalaz** grudnog koša može ukazati na useke rebara trećeg i četvrtog (do osmog) zbog kolaterala.
- **Ehokardiografija** pruža informacije o mestu, strukturi i obimu CoA, funkcije LV i LVH, udruženih srčanih abnormalnosti, prečnika aorte i krvnih sudova nad-aortom. Doppler gradijenti nisu korisni za kvantifikaciju, ni u urođenoj ni u postoperativnoj koarktaciji. U prisustvu opsežnih kolateralnih arterija, gradijenti nisu pouzdani i često su potcenjeni. Posle hirurške korekcije ili stentiranja, mogu se razviti povećani sistolni protoci, čak i u odsustvu značajnog suženja, usled smanjene/odsutne komplijanse aorte i doplerskog pritiska u oporavku. Gradijent je tada preceđen. Dijastolni rep u descendentnoj aorti i dijastolni anterogradni protok u abdominalnoj aorti govore za značajnu (ponovnu) CoA.
- **CMR i CCT**, uključujući 3D rekonstrukciju, poželjne su neinvazivne tehnike za procenu celokupne aorte kod adolescenata i odraslih. Obe metode prikazuju mesto, opseg i stepen suženja aorte, luk krvne aorte i sudove glave i vrata, pre- i post-stenotičnu aortu i kolaterale. Obe metode otkrivaju komplikacije kao što su aneurizme, pseudoaneurizme, restenoza ili rezidualna stenoza. Snimanje intracerebralnih sudova je indikovano u slučaju simptoma i / ili kliničkih manifestacija aneurizmi / rupture.
- **Kateterizacija srca** manometrijom (gradijent *peak-to-peak*  $\geq 20$  mmHg) ukazuje na hemodinamski značajnu CoA u odsustvu dobro razvijenih kolaterala i izvodi se u okviru interventnog lečenja. Treba napomenuti da se kod bolesnika u opštoj anesteziji može potceniti invazivno merenje gradijenta.

### Indikacije za intervencije

Indikacije za intervencije su sumirane u tabeli preporuka i na [Slici 5](#).

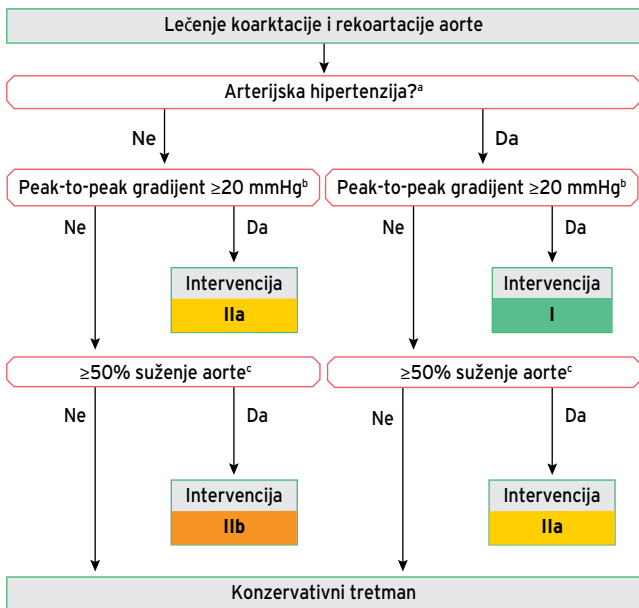
## Preporuke za intervencije kod koarktacije i rekoarktacije aorte

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Korekcija koarktacije ili rekoarktacije (hirurški ili kateterom) je indicirano kod hipertenzivnih bolesnika <sup>c</sup> sa povećanim neinvazivnim gradijentom između gornjih i donjih udova potvrđenim invazivnim merenjima ( <i>peak-to-peak</i> $\geq 20$ mmHg), sa primenom perkutane interventne metode sa stentom ukoliko je to tehnički izvodljivo.	I	C
Lečenje kateterom (stentiranje) treba razmotriti kod hipertenzivnih bolesnika <sup>c</sup> sa $> 50\%$ suženja u odnosu na prečnik aorte u nivou dijafragme, čak i ako je invazivno meren gradijent <i>peak-to-peak</i> $< 20$ mmHg ukoliko je to tehnički izvodljivo interventnom metodom.	IIa	C
Lečenje kateterom (stentiranje) koarktacije treba razmotriti kod normotenzivnih bolesnika <sup>c</sup> sa povećanim neinvazivnim gradijentom potvrđenim invazivnim merenjima ( <i>peak-to-peak</i> $\geq 20$ mmHg) kada je to tehnički izvodljivo.	IIa	C
Lečenje kateterom (stentiranje) može se razmotriti kod normotenzivnih bolesnika <sup>c</sup> sa $> 50\%$ suženja u odnosu na prečnik aorte u nivou dijafragme, čak i ako je invazivno meren gradijent <i>peak-to-peak</i> $< 20$ mmHg, ukoliko je to tehnički izvodljivo.	IIb	C

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza.

<sup>c</sup>Za dijagnozu hipertenzije treba razmotriti ambulantno praćenje krvnog pritiska na desnoj ruci.

## Slika 5. Lečenje koarktacije i rekoarktacije aorte



<sup>a</sup>Za dijagnozu treba uzeti u obzir ambulantno meren krvni pritisak na desnoj ruci.

<sup>b</sup>Potvrđeno invazivnim merenjem. <sup>c</sup>U odnosu na prečnik aorte u nivou dijafragme.

©ESC

Kako koarktacija nije lokalizovana bolest aorte, moraju se uzeti u obzir održene mane koje mogu zahtevati strukturne intervencije:

- pridružena značajna stenoza ili regurgitacija aortnog zaliska (BAV).
- Aneurizma asedentne aorte > 50 mm ili brze progresije prečnika.
- Aneurizma i pseudoaneurizma na prethodnom mestu CoA.
- Simptomatske ili velike aneurizme Willisovog šestouglja.

## Preporuke za dalje praćenje

Svi bolesnici sa CoA zahtevaju redovno praćenje najmanje svake godine. Imidžing aorte (poželjno sa CMR) je potrebno je za dokumentovanje nakon korekcije i nakon operacije i komplikacija (restenoza, aneurizma, stvaranje psudoanurizme). Preporučeni intervali snimanja obično su na 3-5 godina, ali takođe zavise od osnovne patologije. Rezidualne abnormalnosti, posledice i komplikacije uključuju:

- Medikamentno lečenje arterijske hipertenzije prema smernicama ESC.
- Ponavljajuća ili rezidualna CoA može da indukuje ili pogorša sistemsku arterijsku hipertenziju i njene komplikacije.
- Aneurizme ascendentne aorte ili na mestu intervencije predstavljaju rizik od rupture i smrti. Korekcije patch-om (npr. sa dakronom) su u posebnoj riziku od aneurizmi na mestu korekcije, interpozicioni graftovi imaju poseban rizik od pseudoaneurizmi, a oba bi trebalo redovno snimati.
- Potrebna je pažnja kod BAV, bolesti mitralne valvule, prevremene koronarne bolesti arterija i *bary* aneurizmi Willisog šestougla (ne preporučuje se rutinski skrining kod asimptomatskih bolesnika).

## 2.9 Aortopatije

### MARFANOV SINDROM I POVEZANE NASLEDNE TORAKALNE BOLESTI AORTE

#### *Dijagnostika*

Dijagnoza Marfanovog sindroma se zasniva na Gentovim kriterijumima, sa aneurizmom/disekcijom aortnog korena i ektopijom očnog sočiva kao glavnim karakteristikama. Kriterijumi za ostale HTAD entitete su slabije definisani. Testiranje genskog panela je značajno za potvrđivanje dijagnoze i usmeravanje lečenja. Stopa povećanja mutacije u sindromnim oblicima je veća (> 90%) nego u nesindromnim entitetima (20-30%). Jednom kada se identifikuje patogena varijanta, (presimptomatski) genetski pregled članova porodice su obavezni da omoguće rano i odgovarajuće lečenje.

- **Ehokardiografska** procena korena aorte treba da obuhvati merenja na anulusu, sinusu, sinotubularnom spoju, distalno uzlaznom, lučnom i silaznom nivou torakalne aorte. Kod odraslih se preporučuje merenje na kraju dijastole primenom principa od vodeće do vodeće ivice. Dobijene vrednosti treba korigovati za uzrast, pol i telesnu površinu pojedinca pomoću standardizovanih nomograma. Mora se proceniti valvularna morfologija (prolaps mitralne valvule, BAV) i funkcija, kao i prisustvo PDA. Dimenzija i funkcija LV bi trebalo da budu određene u skladu sa standardom preporukom.
- **CMR ili CCT** angiografija od glave do karlice treba uraditi kod svakog bolesnika na početku, pružajući prikaz cele aorte i njenih grana. Pored merenja prečnika aorte,

informacije o tortuoznosti aorte / vertebralne arterije su važne u dijagnostičke i prognostičke svrhe.

### *Primena lekova*

Iako nije utvrđeno smanjenje smrtnosti ili stope disekcije u bilo kom ispitivanju, beta blokatori ostaju glavni oslonac za lečenje bolesnika sa Marfan-om / HTAD, smanjujući *shear stress* i brzinu rasta aorte. Rigorozni antihipertenzivni medikamenti tretman usmeren na 24-časovni ambulantni sistolni krvni pritisak <130 mmHg (110 mmHg kod bolesnika sa disekcijom aorte) je važan, iako nema podataka koji bi utvrdili neposredne pragove krvnog pritiska. ARB se nisu pokazali kao superiorni u poređenju sa beta blokatorima ili kao dodatak beta blokatorima u nekoliko ispitivanja, ali se mogu smatrati alternativom kod bolesnika koji ne podnose beta blokatore. Lečenje treba nastaviti nakon operacije. S obzirom da nisu sprovedena ispitivanja o primeni lekova u ne-Marfan HTAD-u, lečenje se obično usvaja iz protokola za Marfanov sindrom.

### *Indikacije za intervenciju*

Pogledajte tabelu preporuka za aortopatije.

### *Preporuke za praćenje*

Potrebno je doživotno i redovno multidisciplinarno praćenje u specijalizovanom centru. Ehokardiografija i CCT / CMR su osnovne dijagnostičke metode.

## **BIKUSPIDNA BOLEST AORTE**

Za dijagnostičku obradu pogledajte Marfanov sindrom.

Za indikacije za intervencije pogledajte tabele preporuka za aortopatije.

Za lečenje AR, pogledajte ESC smernice za lečenje valvularne bolesti srca.

## **TURNEROV SINDROM**

Za dijagnostičku obradu pogledajte Marfanov sindrom.

Za indikacije za intervenciju videti tabele preporuka za aortopatije.



## Preporuke za aortnu hirurgiju kod aortopatija

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
<b>A) Marfanov sindrom i HTAD</b>		
Korekcija aortnog zaliska, korišćenjem reimplantacije ili remodelovanje sa anuloplastikom, preporučuje se kod mladih bolesnika sa Marfanovim sindromom ili srodnim HTAD sa dilatacijom korena aorte i trikuspidnom aortnom valvulom, ukoliko ih rade hirurzi sa iskustvom.	I	C
Hirurška intervencija je indikovana kod bolesnika sa Marfanovim sindromom koji imaju bolest korena aorte sa maksimalnim prečnikom sinusa Valsalve $\geq 50$ mm. <sup>c</sup>	I	C
Hiruršku intervenciju bi trebalo razmotriti kod bolesnika sa Marfanovim sindromom koji imaju bolest aortnog korena sa maksimalnim prečnikom sinusa Valsalve $\geq 45$ mm <sup>c</sup> i udruženim dodatnim faktorima rizika. <sup>d</sup>	IIa	C
Hiruršku intervenciju trebalo bi razmotriti kod bolesnika sa mutacijom TGFBR1 ili TGFBR2 (uključujući <i>Loeys - Dietz</i> sindrom) koji imaju bolest korena aorte sa maksimalnim prečnikom sinusa Valsalve $\geq 45$ mm.	IIa	C
<b>Bikuspidna aortna bolest</b>		
Hiruršku intervenciju trebalo bi razmotriti ako je ascendentna aorta: <ul style="list-style-type: none"> <li><math>\geq 50</math> mm u prisustvu bikuspidne valvule sa udruženim faktorima rizika ili koarktacijom.</li> <li><math>\geq 55</math> mm za sve ostale bolesnike.</li> </ul>	IIa	C
<b>Turnerov sindrom</b>		
Elektivnu hirurgiju aneurizme korena aorte i / ili ascendentne aorte trebalo bi razmotriti kod bolesnica sa Turnerovim sindromom koje su starije od 16 godina, imaju indeksiranu ascendentnu aortu $> 25$ mm/m <sup>2</sup> i imaju udružene faktore rizika za disekciju aorte.	IIa	C
Elektivna hirurgija aneurizme korena aorte i/ili ascendentne aorte može se razmotriti kod bolesnica sa Turnerovim sindromom koje su starije od 16 godina, imaju indeksiranu ascendentnu aortu $> 25$ mm/m <sup>2</sup> i nemaju udružene faktore rizika za disekciju aorte. <sup>f</sup>	IIb	C

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza. <sup>c</sup>U ekstremnom opsegu BS može biti potrebno prilagođavanje odgovarajućih preporučениh vrednosti.

<sup>d</sup> Pozitivna porodična anamneza za disekciju aorte sa malim prečnikom (ili lična istorija spontane vaskularne disekcije), progresivna AR, planiranje trudnoće, nekontrolisana hipertenzija i / ili povećanje veličine aorte > 3 mm / godišnje (ponovljenim merenjem primenom iste EKG- tehnike snimanja na istom nivou aorte i potvrđeno drugom tehnikom). <sup>e</sup> Pozitivna porodična anamneza disekcije sa malim prečnikom, planiranje trudnoće, sistemska hipertenzija i / ili povećanje veličine > 3 mm / godišnje (ponovljenim merenjem primenom iste EKG- tehnike snimanja na istom nivou aorte uz poređenje napravljenih snimaka i potvrđeno drugom tehnikom).

<sup>f</sup>BAV, izduživanje poprečne aorte, CoA i / ili hipertenzija.

## 2.10 Opstrukcija izlaznog trakta desne komore

### Dijagnostika

- **Ehokardiografija:** Veličina, oblik i funkcija RV se mogu proceniti i može se vizualizovati tačan položaj / nivo RVOTO-a, kao i pulmonalan valvula, glavna PA i proksimalne grane PA. Za kvantifikaciju veličine RV, zapremine i EF, CMR je preciznija i pouzdanija tehnika. Doppler ultrazvuk se koristi za merenje brzine protoka preko prepreke, kako bi se procenila težina opstrukcije. Korelacija između brzina protoka i gradijenata pritiska je dobar samo u slučaju diskretne stenozе, npr. izolovani valvularni PS. U prisustvu normalne funkcije RV i normalnog transvalvularnog protoka, RVOTO se smatra značajnim kada je gradijent > 64 mmHg. Ako je suženje izduženo ili ako je prisutno više od jedne stenozе u nizu (npr. subvalvularna i valvularna), primena Bernoullijeve jednačine dovešće do precenjivanja gradijenta pritiska. Doplerska brzina protoka TR daje pouzdaniju procenu RV pritiska - a sa tim i jačinu RVOTO.
- **CMR i CCT** često pružaju dodatne važne informacije koje identifikuju nivo(e) opstrukcije, uključujući i na subinfundibularnom (DCRV) kanalu, ili na nivou grane PA, i procenu RV zapremine, pulmonalnog anulusa, dimenzija izlaznog trakta i arterija i diferencijaciju plućnog krvotoka. CMR i CCT su metode izbora za vizuelizaciju pulmonalne dilatacije i periferne PS.
- Ponekad će biti potrebna **kateterizacija srca** da bi se potvrdio stepen, ozbiljnost i nivo opstrukcije (npr. DCRV).

### Indikacije za intervenciju

Indikacije za intervenciju su sumirane u tabeli preporuka i na [Slici 6](#).

## Preporuke za intervencije kod opstrukcije izlaznog trakta desne komore

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Kod valvularne PS balonska valvuloplastika je intervencija izbora, ako je anatomske pogodna.	I	C
Pod uslovom da nije potrebna zamena valvule, preporučuje se intervencija RVOTO-a na bilo kom nivou, bez obzira na simptome kada je stenozna teška (maksimalni gradijent meren doplerom > 64 mmHg <sup>c</sup> ).	I	C
Ako je jedina opcija hirurška zamena valvule, ona je indikovana kod bolesnika sa teškom stenozom koji su simptomatični. <sup>d</sup>	I	C
Ako je hirurška zamena valvule jedina opcija kod bolesnika sa teškom stenozom koji su asimptomatski, to je indikovano u prisustvu jednog ili više od navedenog. <ul style="list-style-type: none"> <li>• Objektivno smanjenje kapaciteta vežbanja.</li> <li>• Smanjenje funkcije RV i / ili napredovanje TR na najmanje umereno.</li> <li>• RVSP &gt; 80 mmHg.</li> <li>• RL šant preko ASD ili VSD.</li> </ul>	I	C
Intervenciju kod bolesnika sa maksimalnim doplerskim gradijentom < 64 mmHg treba razmotriti u prisustvu jednog ili više od navedenog. <ul style="list-style-type: none"> <li>• Simptomi povezani sa PS.</li> <li>• Smanjenje funkcije RV i / ili progresivni TR na najmanje umereno.</li> <li>• RL šant preko ASD ili VSD</li> </ul>	IIa	C
Periferna PS, bez obzira na simptome, treba razmotriti za perkutanu intervenciju ako je suženje > 50% prečnika i RVSP > 50 mmHg, i / ili ako je smanjena perfuzija pluća u tom irigacionom području.	IIa	C

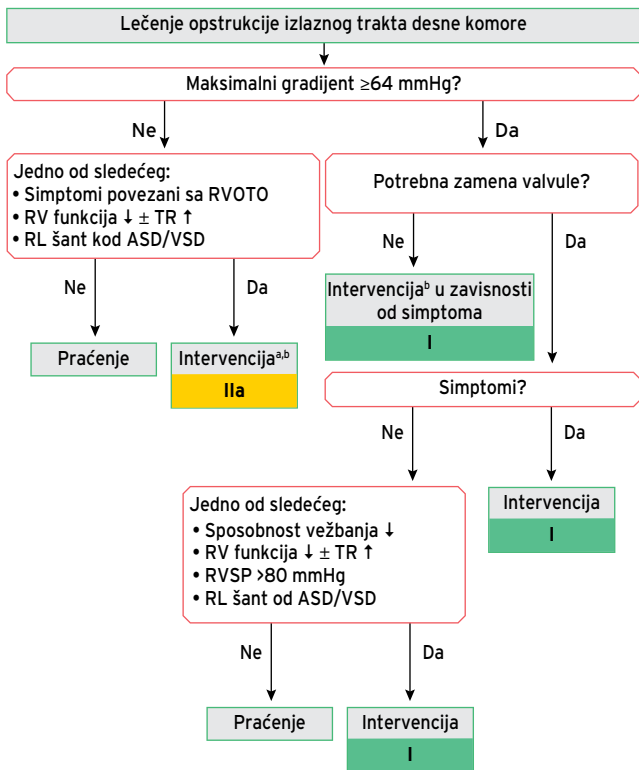
©ESH

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza.

<sup>c</sup>RVSP procenjen na osnovu brzine protoka nad TR treba da potvrdi značajnu PS.

<sup>d</sup>Kriterijum za intervenciju je veći ukoliko je potrebna zamena valvule s obzirom na potencijalni dugoročni rizik, poput endokarditisa i ponovne intervencije usled otkazivanja protetske valvule.

## Slika 6. Lečenje opstrukcije izlaznog trakta desne komore



\*Kod periferne PS, bez obzira na simptome, treba razmotriti intervenciju kateterom ako je prisutno suženje > 50% prečnika i RVSP > 50 mmHg i / ili s tim povezana smanjena perfuzija pluća.

<sup>b</sup>Kod valvularne PS balonska valvuloplastika je metoda izbora ukoliko je anatomski pogodno.

ASD = defekt pretkomorskog septuma; PS = pulmonalna stenozija; RL = desno levo; RV = desna komora / ventrikul; RVOTO = opstrukcija izlaznog trakta desne komore; RVSP = sistolni pritisak desne komore; TR = trikuspidna regurgitacija; VSD = defekt komorskog septuma.

## Preporuke za praćenje

Bolesnicima sa RVOTO potrebno je redovno ehokardiografsko praćenje tokom celog života. Učestalost praćenja zavisi od težine lezije, ali za većinu važi jednom godišnje. Nakon hirurške ili perkutane intervencije, zbog rezidualne PR će možda biti potrebna reintervencija kasnije u životu kod pojave simptoma ili ukoliko dođe do progresivne dilatacije RV ili disfunkcije. Bolesnici sa blagom valvularnom ili blagom rezidualnom PS treba da budu praćeni na 5 godina.

## 2.11 Ebstein-ova anomalija

### Dijagnostika

- **RTG grudnog koša** je koristan za praćenje promena u veličini srca.
- **Ehokardiografija** pruža uvid u anatomiju i funkciju TV; apikalno distalno pomeranje septuma ili zadnjeg kuspisa (kod odraslih  $\geq 0,8$  cm / m<sup>2</sup> BSA); veličina prednjeg kuspisa; vezivanje septalnog ili zadnjeg kuspisa TV na pregradi ili zidu komore; veličina i funkcija različitih srčanih odeljaka (RA, atrijalizovana komora, preostali funkcionalni RV i LV); i RVOTO i pridružene mane.
- **CMR** ima vrednost u pogledu prognostike i evaluacije pre i nakon operacije, jer nudi neograničene poglede za procenu i kvantifikaciju proširenog desnog srca, RV funkcije i TV funkcije.

### Indikacije za intervenciju

Preporuke za intervencije kod Ebstein-ove anomalije		
Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
<b>Indikacije za hirurško lečenje</b>		
Hirurška korekcija se preporučuje kod bolesnika sa teškom TR i simptomima ili objektivnim pogoršanjem kapaciteta na testu opterećenja.	I	C
Preporučuje se da hiruršku korekciju izvodi iskusni hirurg sa specifičnim iskustvom kod Ebštajnovne anomalije.	I	C
Ako postoje indikacije za operaciju TV, preporučuje se zatvaranje ASD / PFO u vreme korekcije valvule ukoliko se ne očekuje hemodinamsko pogoršanje.	I	C
Hiruršku korekciju treba razmotriti bez obzira na simptome kod bolesnika sa progresivnom dilatacijom desnog srca ili smanjenjem sistolne funkcije RV.	IIa	C

## Preporuke za intervencije kod Ebstein-ove anomalije (nastavak)

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
<b>Indikacije za perkutane intervencije</b>		
Kod bolesnika sa simptomatskim aritmijama ili pre-ekscitacijom na EKG-u, preporučuje se elektrofiziološko testiranje uz primenu ablacije, ako je izvodljivo, ili hirurški lečenje aritmija u slučaju planirane operacije na srcu.	I	C
U slučaju dokumentovane sistemske embolije, verovatno paradoksalne, treba razmotriti izolovano zatvaranja ASD / PFO, uz pažljivu procenu pre intervencije da ne bi dovelo do porasta pritiska u RA ili smanjenja minutnog volumena srca.	IIa	C
Ako je cijanoza (zasićenje kiseonikom u mirovanja <90%) vodeći problem, može se razmotriti izolovano zatvaranje ASD / PFO okluderom, ali uz prethodnu pažljivu procenu pre intervencije da ne bi dovelo do porasta pritiska u RA ili smanjenja minutnog volumena srca.	IIb	C

<sup>a</sup>Klasa preporuka - <sup>b</sup>Nivo dokaza.

©ESC

### Preporuke za praćenje

Redovno praćenje (najmanje godišnje) je potrebno za sve bolesnike u specijalizovanim ACHD centrima. Tipične postoperativne rezidualne anomalije za kojima treba tragati su perzistentna ili novorazvijena TR, uobičajene komplikacije nakon zamene valvule, insuficijencija RV ili LV, rezidualni atrijski šantovi, aritmije i AV blokovi višeg stepena. Ponovna intervencija može postati neophodna za rekurentnu TR i insuficijenciju protetskih valvula.

### 2.12 Tetralogija Fallot-a

#### Dijagnostika bolesnika sa sprovedenom korekcijom mane

- **Ehokardiografija** daje procenu rezidualnih RVOTO i PR, rezidualni VSD, veličinu i funkciju LV i RV, TR, pritisak u RV, dimenzija korena aorte i AR. Strain merenja su korisna u kvantifikovanju stepena elektromehaničke disihronije.
- **CMR** je metoda izbora za procenu zapremine i funkcije RV; PR; veličina, oblik i širenje PA; infundibulum; ascendna aorta; položaj velikih krvnih sudova ili spojnice u odnosu na grudnu kost (resternotomija); i procena rezidualnog šanta (Qp:Qs). Kasno pojačano vezivanje gadolinijuma govori za fibrozu, faktor rizika pored drugih za VT i SCD. Mapiranje T1 može imati novu ulogu.
- **CCT** pruža informacije o koronarnim arterijama (posebno važne za procenu prostornog odnosa sa RVOT pre TPVI ili operacije), opseg kalcifikacije spojnice (učvr-

ščavanje perkutane valvule) i prisustvo glavnih aortno pulmonalnih kolaterala (MAPCA). CCT se takođe može smatrati alternativom za kvantifikaciju RV kod bolesnika koji nisu u mogućnosti da se podvrgnu CMR.

- **CPET** pomaže u određivanju vremena reintervencije i pruža prognostičke informacije.
- **Holter monitoring**, snimanje događaja i EP procena potrebni su za odabrane pacijente (visokorizični, sumnjivi ili klinička aritmija i / ili pre reoperacije RVOT). Inducibilna postojana VT ima prognostičku vrednost za kliničku VT i SCD.
- **Kateterizacija srca** treba biti ograničena na bolesnike koji se podvrgavaju perkutanim intervencijama (tj. uklanjanje distalne PA stenozе, transkateterska implantacija valvule) i kada neinvazivna procena nije zaključna. Pre operacije, koronarna angiografija može da vizualizuje koronarne arterije, što je važno za procenu prostornog odnosa sa RVOT pre TPVI.

## Indikacije za intervenciju kod korigovanih bolesnika

### Preporuke za intervencije nakon korigovane tetralogije *Fallot*

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
PVRep se preporučuje kod simptomatskih bolesnika sa teškom PRc i/ili najmanje umerenim RVOTO. <sup>d</sup>	I	C
Kod bolesnika koji nemaju prirodni izlazni trakt <sup>e</sup> , perkutana (TPVI) treba biti primenjena ako je to anatomski izvodljivo.	I	C
PVRep treba uzeti u obzir kod asimptomatskih bolesnika sa teškom PR i/ili RVOTO kada je prisutan jedan od sledećih kriterijuma. <ul style="list-style-type: none"> <li>• Smanjenje objektivnih sposobnosti vežbanja.</li> <li>• Progresivna dilatacija RV na RVESVi <math>\geq 80</math> mL/m<sup>2</sup> i/ili RVEDVi <math>\geq 160</math> mL/m<sup>2</sup> f i/ili progresija TR na najmanje umereno.</li> <li>• Progresivna sistolna disfunkcija RV.</li> <li>• RVOTO sa RVSP <math>&gt; 80</math> mmHg.</li> </ul>	IIa	C
Zatvaranje VSD treba razmotriti kod bolesnika sa rezidualnim VSD i značajnim opterećenjem LV ili ako bolesnik inače podvrgava hirurjiji pulmonalne valvule.	IIa	C

© ESH

## Preporuke za intervencije nakon korigovane tetralogije *Falot* (nastavak)

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Kod bolesnika sa postojanom VT koji se podvrgavaju hirurškom PVRep-u ili perkutanoj implantaciji valvule, preoperativno mapiranje kateterom i transekcija anatomskih isthmusa povezanih sa VT pre ili tokom intervencije.	Ila	C
Elektrofiziološka evaluacija, uključujući programiranu električnu stimulaciju, treba razmotriti za procenu rizika od SCD kod bolesnika sa pridruženim riziko faktorima (disfunkcija LV / RV; nepostojana, simptomatska VT; trajanje QRS $\geq$ 180 ms, opsežni ožiljci RV na CMR).	Ila	C
Implantacija ICD treba razmotriti kod odabranih TOF bolesnika sa višestrukim faktorima rizika za SCD, uključujući disfunkciju LV, nepostojanu, simptomatsku VT, trajanje QRS $\geq$ 180 ms, opsežne ožiljke RV na CMR ili inducibilni VT pri programiranoj električnoj stimulaciji.	Ila	C
Kateterska ablacija ili istovremena hirurška ablacija za simptomatsku monomorfnu postojanu VT može biti razmotrena kod onih sa očuvanom biventrikularnom funkcijom kao alternativa ICD terapiji, pod uslovom da se postupak izvodi u centrima sa iskustvom i ako je postignut rezultat ablacijom (npr. neinducibilnost, blok provođenja preko linija ablacije).	Ilb	C

©ESC

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza. <sup>c</sup>Regurgitaciona frakcija na CMR  $>$  30-40%. <sup>d</sup>Maksimalna brzina  $>$  3 m/s Bolesnici sa prethodnom operacijom RVOT pomoću homografa, graftova jugularne vene goveda, bioproteza / spojnice. f potvrđeno ponovljenim merenjima.

### Indikacije za elektrofiziološko ispitivanje i implantabilni kardioverter defibrilator

Treba ugraditi ICD za sekundarnu prevenciju SCD (pacijenti sa srčanim zastojem ili trajnom VT) (IC preporuka). Ugradnja ICD za primarnu prevenciju ostaje kontroverzna i do sada nije razvijena nijedna šema idealne stratifikacije. Bolesnici sa neobjašnjivom sinkopom i oštećenom funkcijom komore ili drugim faktorima rizika za SCD trebaju proći hemodinamsku i EP procenu. U odsustvu reverzibilnog uzroka, treba razmotriti implantaciju ICD.



## Preporuke za praćenje

Svi bolesnici sa TOF bi trebalo da imaju doživotno periodično praćenje, za većinu bolesnika jednom godišnje. Svima treba ponoviti CMR u redovnim intervalima, u zavisnosti od utvrđene patologije.

Kasne komplikacije za kojima treba tragati:

- **PR:** značajan PR se skoro uvek nađe nakon transanularne korekcije patch-om i na kraju može dovesti do simptomatske dilatacije i disfunkcije RV.
- **Rezidualni RVOTO** se može javiti na infundibulumu, na nivou pulmonalne valvule i pulmonalnog trunkusa i u granama, levoj i desnoj PA.
- **Rezidualni VSD** može nastati usled parcijalne dehiscencije patch-a ili nekompletnog zatvaranja u vreme operacije; to može dovesti do volumnog opterećenja LV.
- **Komplikacije aorte** se mogu javiti mnogo godina nakon početne hirurške korekcije i uključuju progresivnu dilataciju aorte i AR (retko disekciju aorte).
- **RV i LV disfunkcija / srčana insuficijencija** obično usled rezidualnog dugotrajnog slobodnog PR ± RVOTO. Značajna TR može nastati kao posledica dilatacije RV, koja dovodi do sve veće RV dilatacije.

Dilatacija LV može biti rezultat dugotrajnog palijativnog arterijskog šanta, rezidualnih VSD i / ili AR.

Disfunkcija RV i LV može biti posledica dugotrajne cijanoze pre korekcije i/ili neadekvatne zaštite miokarda tokom korekcije, nepovoljnih ventrikulo-ventrikularnih interakcija, elektromehaničke disinhronije i abnormalnosti koronarnih arterija.

- **Atrijalne/ventrikularne aritmije i SCD:** Mogući faktori rizika povezani sa bilo kojom ventrikularnom aritmijom i SCD su trajanje QRS  $\geq 180$  ms, sistolna ili dijastolna disfunkcija LV i inducibilni VT na EP ispitivanju.
- **Endokarditis** može nastati i nakon hirurškog i perkutanog PVRep-a.

## 2.13 Plućna atrezija sa defektom ventrikularne pregrade Dijagnostika

- **Ehokardiografija:** Nalazi kod korigovanih bolesnika zavise od vrste korekcije. Za nekorigovane bolesnike može se videti odsustvo direktnog protoka od RV do PA, sa kontinuiranim protokom na color dopleru kroz MAPCA na više mesta.
- **CMR, CCT i kateterizacija** srca potrebni su za određivanje izvora plućnog snabdevanja krvlju i veličine PA, za procenu MAPCA i dobijanje hemodinamike. Kod korigovanih bolesnika, CMR se koristi za hemodinamska merenja (određivanje zapremine i funkciju RV, PR, veličinu, oblik i proširenje PA, i veličinu ascendentne aorte, i za rezidualni šant (Qp: Qs)). 3D rotaciona angiografija i 3D prekrivajuće slike, kao i fuzijski snimak rendgenskih i magnetnih rezonanci pomažu u preciznosti.

## Indikacije za intervenciju

Za praćenje i intervenciju kod bolesnika sa urađenom korekcijom mane transannularnim patch-om, videti odeljak 2.12; za bolesnike kod kojih je korekcija urađena valvularni konduit RV-PA, videti odeljak 2.16.

Bolesnici sa plućnom atrezijom + VSD koji su doživeli odraslu dob bez hirurških korekcija ili sa prethodnim palijativnim postupcima mogu imati koristi od modernih hirurških interventivnih postupaka. Bolesnici sa konfluentnim PA, dobrih veličina i oni sa velikim MAPCA, anatomski pogodnim za unifokalizaciju, koji nisu razvili ozbiljnu plućnu vaskularnu bolest kao zaštitu, treba uzeti u obzir za operaciju. Mnogi nekorrigovani bolesnici, međutim, možda neće biti pogodni za dalje hirurške intervencije, uglavnom zbog složenosti promena na plućnoj vaskulaturi. Važno je shvatiti da iako kardiohirurgija može poboljšati klinički status ili prognozu (ovo drugo je čisto diskutabilno), ona je takođe glavni uzrok smrtnosti.

Intervencija kateterom može uključivati dilataciju balonom/stentiranje kolateralnih sudova da pojača plućni protok krvi. S druge strane, bolesnicima sa ozbiljnom hemoptizijom može biti potrebno podvezivanje ruptuiranih kolateralnih sudova.

## Preporuke za praćenje

Bolesnici sa plućnom atrezijom + VSD treba periodično pratiti (najmanje jednom godišnje). Za tretman multiorganskog oštećenja usled cijanoze, videti odeljak 1.3.

## 2.14 Transpozicija velikih arterija

### OPERACIJA ATRIAL SWITCH

#### Dijagnostika

- **Ehokardiografija** pruža informacije o veličini i sistolnoj funkciji subpulmonalne i sistemske komore, opstrukciji subpulmonalnog izlaznog trakta, TR, leakage ili baffle opstrukciji i proceni utoka krvi iz pluća. Znaci PH su često suptilni - smanjeni pokreti interventrikularnog septuma u sistoli i abnormalno širok PA - i može biti teško uočljivo. TOE je koristan za evaluaciju baffle.
- **CMR** pruža pouzdaniju i snažniju kvantitativnu procenu sistemske sistolne funkcije RV od ehokardiografije i prohodnost pretkomorskih tunela - baffle. Veličina velikih krvnih sudova može se pouzdano izmeriti; abnormalno široka PA i / ili velika subpulmonalna LV mogu ukazivati na PH. Šant koji je u vezi sa baffle leakage - om može se kvantifikovati (Qp:Qs). Odloženo pojačano vezivanje gadolinijuma u sistemskoj RV predviđa klinički ishod.

Isključivanje superiorne baffle stenoze ili leakage (i lečenje) je neophodno pre implantacije PM / ICD ili postavljanja novih / dodatnih žica pejsmejкера kroz gornju pregradu.

- **CPET** je važan u longitudinalnom praćenju za serijsku procenu tolerisanja fizičkog opterećenja i hronotropne kompetentnosti. Takođe može „razotkriti“ zamaskirani leakage (desaturacije) koje je asimptomatsko u mirovanju.
- **Holter monitoring, snimanje događaja i EP ispitivanje** su potrebni kod određenih bolesnika ako se sumnja na bradikardiju i / ili tahiaritmije.
- **Kateterizacija srca** je indikovana kada neinvazivna procena nije zaključna ili kada sumnja na PH zahteva procenu.

### Primena lekova

- **Sistolna disfunkcija sistemske RV:** Nema podataka koji potkrepljuju hipotezu da su ACE inhibitori, ARB, beta blokatori ili antagonisti aldosterona - sami ili u kombinaciji - poboljšavaju ishod. Ne može se dati preporuka.
- **Insuficijencija sistemske RV:** U slučaju očigledne srčane insuficijencije, diuretici ublažavaju simptome. Iako nije dokazana korist za konvencionalnu medikamentnu terapiju srčane insuficijencije kod bolesnika sa sistemskom RV, više simptomatskih bolesnika može imati koristi od propisivanja „klasičnih“ lekova za srčanu insuficijenciju.
- **Aritmija:** Lekove koji snižavaju broj otkucaja srca treba koristiti sa oprezom, jer su bolesnici nakon atrijalnog switch-a skloni bradikardiji i SND-u.
- **PH:** Pre razmatranja medicinskog lečenja mora se razjasniti tačan mehanizam PH. Čini se da je najčešća postkapilarna PH nakon operacije atrijalne komunikacije, što ima za posledicu da je specifična terapija plućnih vazodilatatora kontraindikovana.

## Indikacije za intervencije

### Preporuke za hiruršku i perkutanu intervenciju u TGA nakon operacije *atrial switch*

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
<b>Indikacije za hiruršku intervenciju</b>		
Kod simptomatskih bolesnika sa opstrukcijom plućnog venskog atrija preporučuje se hirurška korekcija (retko je moguća perkutana intervencija).	I	C
Kod simptomatskih bolesnika sa stenozom baffle-a koja nije podobna za perkutanu intervenciju preporučuje se hirurška korekcija.	I	C
Kod simptomatskih bolesnika sa baffle leakage-om koji nije dobar za perkutano zatvaranje, preporučuje se hirurška korekcija.	I	C
Kod bolesnika sa teškom sistemskom (trikuspidnom) regurgitacijom AV valvule, bez značajne ventrikularne sistolne disfunkcije (EF > 40%), treba razmotriti korekciju ili zamenu valvule, bez obzira na simptome.	IIa	C
Podvezivanje trakom PA kod odraslih, kao kondicioniranje LV sa sledstvenom procedurom arterial switch-a, se ne preporučuje	III	C
<b>Indikacije za perkutanu intervenciju</b>		
Kod simptomatskih bolesnika sa stenozom baffle preporučuje se stentiranje kada je to tehnički izvodljivo.	I	C
Kod simptomatskih bolesnika sa baffle leakage-om i cijanozom u mirovanju ili tokom vežbanja ili sa ozbiljnom sumnjom na paradoksnu emboliju, preporučuje se stentiranje (obloženi) ili zatvaranje okluderom kada je to tehnički izvodljivo.	I	C
Kod bolesnika sa baffle leakage i simptomima usled LR šanta preporučuje se stentiranje (obloženi) ili zatvaranje okluderom kada je to tehnički izvodljivo.	I	C
Kod asimptomatskih bolesnika sa baffle leakage-om sa značajnim opterećenjem komore usled LR šanta, stentiranje (obloženo) ili zatvaranje okluderom treba razmotriti kada je to tehnički izvodljivo.	IIa	C

## Preporuke za hiruršku i perkutanu intervenciju u TGA nakon operacije atrial switch (nastavak)

### Indikacije za perkutanu intervenciju (nastavak)

Kod bolesnika sa baffle leakage-om kojima je potreban PM/ICD, treba razmotriti zatvaranje baffle obloženim stentom, kada je to tehnički izvodljivo, pre umetanja transvenskih žica.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Kod asimptomatskih bolesnika sa stenozom baffle, stentiranje se može razmotriti kada je to tehnički izvodljivo.	<b>IIb</b>	<b>C</b>

© ESC

<sup>a</sup> Klasa preporuka - <sup>b</sup>Nivo dokaza.

### Preporuke za praćenje

Svi bolesnici treba da se kontrolišu najmanje jednom godišnje. Kasne komplikacije za kojima treba tragati su:

- Disfunkcija i otkazivanje sistemske RV
- Sekundarni progresivni TR (sistemska AV valvula)
- Bradikardija i hronotropna nekompetentnost usled gubitka sinusnog ritma; AV provodljivost je obično netaknuta.
- Supraventrikularna tahiaritmija, tipično flater povezan sa kavotrikuspidnim istmusom, praćen makro reentry krugom vezanim za hirurške rezove / ožiljke; atrijalna fibrilacija se može javiti u starijim godinama. Brzi otkucaji srca se često hemodinamski slabo podnose zbog nemogućnosti povećanja predopterećenja usled (restriktivnih) atrijalnih pregrada. Bradikardija zbog SND može potencirati AT.
- Ventrikularne tahiaritmije: primarni polimorfni VT ili VF usled loše funkcije komore i mehanizam vezan za srčanu insuficijenciju, ili monomorfni VT zbog reentry kruga usled ožiljaka / reza / patch-a kod korigovane TGA; sekundarna VT ili VF, kojoj prethodi supraventrikularna tahikardija (SVT) sa brzim provođenjem i uzastopnom ishemijskom miokarda, zbog vrlo niskog udarnog volumena povezanog sa SVT.
- Baffle stenozna, bilo gornje preglede (najčešća) ili donje.
- Baffle leakage, bilo sa L-R šantom koji dovodi do opterećenja plućnog krvotoka ili RL šant udružen sa cijanozom ili paradoksalnom embolijom .
- Plućne vene / venska atrijalna opstrukcija, najčešće na mestu gde se plućne vene povezuju sa plućnim venskim atrijumom / RA.
- LVOTO se može razviti usled ispupčenja interventrikularne pregrade prema subpulmonalnoj LV niskog pritiska, često udruženog sa pokretom prednjeg mitralnog kuspisa.
- PH se može manifestovati, ponekad i decenijama nakon atrijalne switch operacije; obično je postkapilarna.
- Smrt usled srčane insuficijencije ili iznenadne smrti, verovatno usled aritmije.

## OPERACIJA ARTERIAL SWITCH

### Dijagnostika

- **Ehokardiografija** pruža informacije o funkciji LV (globalna i regionalna); stenozu na arterijskim anastomotskim mestima, najčešće PS; regurgitaciji neoortalnog zaliska; dimenziji neoortalnog korena i proksimalne ascendentne aorte; i akutne angulacije luka aorte. Može se proceniti sistolna funkcija RV i, ako je moguće, treba izmeriti vršni sistolni pritisak RV (RVSP) (brzina TR). Zbog svog položaja, daleko napred i odmah iza grudne kosti, retko je moguća ehokardiografska vizualizacija bifurkacije i obe grane.
- **Stres ehokardiografija** se koristi za procenu abnormalnosti kinetike zidova usled stresa.
- **CMR** pruža pouzdaniju kvantitativnu procenu zapremine ventrikula, EF i dilatacije ili regurgitacije neoorte. Pulmonalni trunkus i grane se mogu vizualizovati, zajedno sa njihovim odnosom prema (proširenom) neoortalnom korenu. Može se izračunati raspodela protoka između levog i desnog pluća. Stres CMR je alternativna tehnika za procenu perfuzije miokarda i mogućeg kompromisa koronarne arterije, tamo gde je klinički indikovano.
- **CCT** je poželjna tehnika za neinvazivno snimanje koronarnih arterija, uključujući evaluaciju ostija kada se sumnja na stenozu. S obzirom na prikazanu malu učestalost problema u vezi sa koronarnim arterijama dovodi se u pitanje opravdanost rutinskih pregleda koronarnih arterija (bilo kojim načinom).
- **Nuklearne tehnike** se više ne koriste kao inicijalni metod procene, ali primenljive ukoliko druge tehnike nisu dostupne ili dovode do neutemeljenih ili kontradiktornih rezultata.
- **Kateterizacija srca**, uključujući koronarnu angiografiju, potrebna je u slučaju disfunkcije LV i sumnje na ishemiju miokarda. U slučaju ozbiljne stenozu plućnih grana i neuspešne neinvazivne procene ili sumnje na PAH, indikovana je kateterizacija srca.

### Indikacije za intervenciju

#### Preporuke za hiruršku i perkutanu intervenciju u TGA nakon operacije arterial switch

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Stentiranje ili operacija (u zavisnosti od substrata) se preporučuje kod stenozu koronarnih arterija koja uzrokuje ishemiju.	I	C

©ESC

## Preporuke za hiruršku i perkutanu intervenciju u TGA nakon operacije *arterial switch* (nastavak)

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Neoortnu hirurgiju treba razmotriti kada je koren neoorte > 55 mm, gledajući prema prosečnoj visini odrasle osobe (za zamenu neoortne valvule sa teškom AR neoorte pogledajte smernice za valvularne bolesti srca sa posebnim razmatranjem <sup>c</sup> ).	Ila	C
Stentiranje treba razmotriti za stenozu grana PA, bez obzira na simptome, ako je prisutno suženje > 50% prečnika i RVSP > 50 mmHg i/ ili postoji pridružena smanjena perfuzija pluća.	Ila	C

©ESC

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza. <sup>c</sup>Pri primeni 2017 ESC / EACTS smernica za valvularne bolesti srca<sup>25</sup> za odluku o operaciji, mora se uzeti u obzir da je reoperacija i tehnički zahtevnija.

RVOTO može biti subvalvularni, valvarni (oboje retki) ili supralvularni (najčešći). Indikacije za lečenje su slične onima opisanim u odeljku 2.10, ali različite anatomije mogu zahtevati različite pristupe.

### Preporuke za praćenje

Sve bolesnike treba kontrolisati bar jednom godišnje. Kasne komplikacije za kojima treba tragati:

- Dilatacija novoaortnog korena, koja rezultira AR.
- Supralvularna PS i stenozu plućne grane (jednostrano ili obostrano), posledica položaja plućne bifurkacije ispred uzlazne aorte u Lecompte tehnici i dilatacija neoortnog korena
- Disfunkcija LV i ventrikularne aritmije su retke, ali se mogu javiti; i jedno i drugo mogu biti povezane sa problemima sa koronarnim arterijama, koje su reimplantirane u neoortu.
- Akutna angulacija luka aorte, što može dovesti do funkcionalne opstrukcije i hipertenzije.

## OPERACIJA TIPA RASTEL

### Dijagnostika

- **Ehokardiografija:** treba proceniti vezu između posteriorno pozicionirane LV i anteriorno pozicionirane aortne valvule (zbog TGA), funkciju aortnog zaliska i prečnik aortnog korena. Anatomija i funkcija konduita između RV i pulmonalnog trunkusa mora vizualizovati i proceniti doplerski. Pritisak RV procenjen doplerski kroz brzinu

mlaza TR je od posebne važnosti, jer doplerska tehnika često precenjuje gradijent pritiska preko RV-PA spojnice.

- **CMR** pruža precizniju kvantifikaciju zapremine LV i RV, prečnika aorte i EF. Preciznija je procena RV-PA spojnice, koja se često teško vizualizovuje ehokardiogramom, i periferne PA se mogu lako videti i izmeriti. U prisustvu rezidualnog VSD, mogu se izračunati Qp: Qs.
- Za hemodinamsku procenu stenozе spojnice može biti potrebna **kateterizacija srca**. Angiografija može biti korisna za procenu nivoa stenozе i periferne stenozе PA.

### Indikacije za intervenciju

Za indikacije za lečenje stenozе konduita, videti odeljak 2.10

Ako L-R šant rezidualnog VSD izazove simptome ili. značajno preopterećenje LV, treba izvršiti hiruršku / katetersku intervenciju (IC preporuka).

### Preporuke za praćenje

Svi bolesnici trebaju bar jednom godišnje da se kontrolišu. Kasne komplikacije za kojima koje treba tragati:

- Stenoza ili regurgitacija valvularnog konduita RV i PA
- LVOTO, tj. opstrukcija ptokoka iz LV ka aorti
- Rezidualni VSD
- AR
- Disfunkcija LV
- Aritmije, i ventrikularne i supraventrikularne
- Endokarditis valvularne spojnice

## 2.15 Kongenitalno korigovana transpozicija velikih arterija

### Dijagnostika

- **Ehokardiografija** je ključna u dijagnostici koja ukazuje na dvostruki nesklad i identifikuje pridružene anomalije (Ebstein - like malformacija TV i TR, VSD, LVOTO i PS). Funkcija sistolne RV i LV i težina TR se mogu kvalitativno proceniti.
- **CMR** procenjuje intrakardijalnu anatomiju i velike krvne sudove i indikovano je za kvantifikaciju zapremine i mase komora, EF, posebno jer je ehokardiografska procena sistolne funkcije kod sistemskih RV teška i manje pouzdana.
- **Holter monitoring, snimanje događaja i EP ispitivanje** mogu biti indikovani za otkrivanje aritmija, progresivnog AV bloka i za procenu rizika od SCD.
- **Kateterizacija srca** je indikovana kada neinvazivna procena nije zaključna ili PH zahteva procenu (videti Odeljak 1.2 i 1.3).



## Primena lekova

Nema podataka koji potkrepljuju hipotezu da ACE inhibitori, ARB, beta blokatori ili antagonisti aldosterona, sami ili u kombinaciji poboljšavaju ishod. Ne preporučuje se rutinsko propisivanje ovih lekova za sprečavanje insuficijencije srca / poboljšanje ishoda.

Diuretici mogu pružiti olakšanje simptoma ako je prisutna očigledna srčana insuficijencija. Iako ne postoji dokazana korist od medicinske terapije zatajenja srca, u pogledu ishoda kod bolesnika sa sistemskom RV, „klasični“ lekovi za zatajenje srca ili ARB mogu doneti određenu korist kod simptomatskih bolesnika .

## Indikacije za intervenciju

Preporuke za intervencije kod urođeno korigovane transpozicije velikih arterija		
Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Kod simptomatskih bolesnika sa teškom TR i očuvanom ili blago oštećenom sistolnom funkcijom sistemske RV (EF > 40%), indikovana je zamena TV.	I	C
Kod asimptomatskih bolesnika sa teškom TR i progresivnom dilatacijom sistemske RV i/ili blago oštećenom sistolnom funkcijom sistemske RV (EF > 40%), trebalo bi razmotriti zamenu TV.	IIa	C
Trebalo bi razmotriti biventrikularni pejsing u slučaju kompletnog AV bloka ili > 40% zahteva za ventrikularni pejsing.	IIa	C
Kod simptomatskih bolesnika sa teškom TR i više nego blago smanjenom sistolnom funkcijom sistemske RV (EF ≤ 40%), može se razmotriti zamena TV-a.	IIb	C

<sup>a</sup>Klasa preporuka - <sup>b</sup>Nivo dokaza.

©ESC

Regurgitacija sistemske AV valvule (trikuspidalne) je često fokus hirurškog lečenja. Korekcija je retko izvodljiva i, po pravilu, zamena valvule je prvi izbor. Preoperativni sistemski RVEF ≤40%, PAP > 50 mmHg, atrijalna fibrilacija i New York Heart Association (NIHA) klase III do IV su povezani sa kasnim mortalitetom.

## Preporuke za praćenje

Bolesnike sa cTGA potrebno je doživotno pratiti u specijalizovanom ACHD centru u godišnjim intervalima. Kasne komplikacije za kojima treba tragati:

- Disfunkcija i otkazivanje sistemske RV
- Progresivni TR (sistemski AV zalistak)
- LVOTO
- Kompletni AV blok (2% gubitka AV provodljivosti godišnje); češći je nakon korekcije VSD i / ili zamene TV i može se javiti tokom trudnoće
- VT (izuzetno retko) .

## 2.16 Konduit desne komore i plućne arterije

### Dijagnostika.

- **Ehokardiografija** je osnovna dijagnostička metoda koja pruža uvid u veličinu, oblik i funkciju obe komore, PR, TR i udružene mane. Gradijent preko konduita je nepouzdan i teško se može proceniti. Procenu stenozе konduita se radi preko pritisaka RV dobijenog merenjem vršnog pritiska TR.
- **CMR** se koristi za kvantifikovanje stenozе i/ili regurgitacije spojnice, zapremine i mase RV i za procenu PA.
- **CMR/CCT** je koristan za procenu anatomije koronarnih arterija , procenu blizine RV / spojnice i drugih struktura iza grudne kosti.
- **Kateterizacija** sa hemodinamskom procenom je uvek potrebna ako se razmatra intervencija. Angiografija pruža informacije o nivou stenozе, perifernim stenozama PA i koronarnoj anatomiji (anomalije / abnormalni tok).

### Indikacije za intervenciju

#### Preporuke za intervencije kod konduita desne komore i pulmonalne arterije

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Simptomatski bolesnici sa RVSP > 60 mmHg (može biti niži u slučaju smanjenog protoka) i / ili teškom PR <sup>c</sup> treba da budu podvrgnuti intervenciji sa davanjem prednosti perkutanoj intervenciji (TPVI) ako to anatomija dozvoljava i ako je izvodljivo.	I	C

©ESC

## Preporuke za intervencije kod konduita desne komore i pulmonalne arterije (nastavak)

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Kod asimptomatskih bolesnika sa teškom RVOTO-om i/ili teškom PR treba razmotriti intervenciju, po mogućnosti perkutanu (TPVI) ako je to anatomski izvodljivo, kada je prisutan najmanje jedan od sledećih kriterijuma: <ul style="list-style-type: none"><li>• Smanjenje objektivne sposobnosti vežbanja (CPET).</li><li>• Progresivna dilatacija RV na RVESVi <math>\geq 80</math> ml/m<sup>2</sup>, i/ili RVEDVi <math>\geq 160</math> ml/m<sup>2</sup>, i/ili progresija TR na najmanje umerenog stepena.</li><li>• Progresivna sistolna disfunkcija RV.</li><li>• RVSP &gt; 80 mmHg.</li></ul>	Ila	C

©ESC

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza. <sup>c</sup>Regurgitacijska frakcija procenjena CMR > 30-40%.

### Preporuke za praćenje

Preporučuje se redovno praćenje u specijalizovanom centru za ACHD najmanje jednom godišnje. Posebnu pažnju treba obratiti na kardiopulmonalni test opterećenjem (CPET), RVSP (gradijent konduita), funkciju RV, TR i aritmijama.

### 2.17 Univentrikularno srce

Ovaj odeljak se bavi neoperisanim i palijativnim univentrikularnim srcem (UVH). Za bolesnike nakon operacije *Fontan* videti odeljak 2.18.

#### Dijagnostika

- TTE pruža informacije o anatomiji i rada srca. U ehokardiografskom pregledu potreban je segmentni pristup; UVH je uvek kompleksno i može uključivati širok spektar abnormalnosti u situ, orijentaciji i povezanosti.

Osnovni TTE parametri / problemi / stavke u dijagnozi UVH su:

- Abdominalni i atrijalni situs.
- Položaj srca u grudima i položaj vrha.
- Veno-atrijalne, AV i ventrikulo-arterijske veze.
- Morfološke i hemodinamske informacije celog srca.
- Tačna anatomija ventrikulo-arterijske veze i njen funkcionalni status se moraju proceniti, sa posebnim osvrtom na opstrukciju prema aorti ili plućnom vaskularnom koritu.
- Treba proceniti funkciju AV valvule, sa posebnim fokusom na regurgitaciji.
- Ventrikularna funkcija / hipertrofija.

- ASD / VSD tip, veličina, broj, lokacija.
  - Ascendentna aorta, luk aorte i descendentna aorta; otkriti / isključiti koarktaciju.
  - PA- zajednički trup, grane i izvori opskrbe pluća krvlju
  - Vizuelizacija šantova (Blalock-Taussig, Waterston, itd.).
- **CMR** je metoda izbora u dijagnostici i proceni vankardijalne anatomije, uključujući venoatrijalne i ventrikulo-arterijske veze (CCT je alternativa). Takođe se mogu dobiti detaljne morfološke informacije o intrakardijalnoj anatomiji. CMR je takođe metoda izbora za kvantifikovanje zapreminskih komora, EF i relativne raspodele krvotoka u levim i desnim plućima.
  - **Kateterizacija** srca je potrebna kada se za hemodinamsku procenu razmatra intervencija, posebno PAP i trans-pulmonalni gradijent (PVR je u ovom slučaju često teško proceniti). Obavezno je kada se kod bolesnika razmatra *Fontanova* operacija. Za procenu sistemskih PA-ili Glenn-ovih šantova i njihovih posledica (stenoza pulmonalnih grana) i drugih vaskularnih anomalija (arteriovenski kolateralni sudovi, fistule, itd.) takođe, može biti potrebna kateterizacija.

## Indikacije za intervenciju

Posebna razmatranja i preporuke za intervenciju kod univentrikularnog srca		
Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Preporučuje se da odrasli sa neoperisanim ili palijativno zbrinutim UVH prođu pažljivu procenu u specijalizovanim centrima, uključujući multimodalni imidžing i invazivnu procenu kako bi odlučili da li će imati koristi od hirurških ili perkutanih postupaka.	I	C
Samo dobro odabrani simptomatski bolesnici sa cijanozom, nakon pažljive procene (niska plućno-vaskularna rezistencija, adekvatna funkcija AV valvule (-a), očuvana ventrikularna funkcija), se smatraju kandidatima za <i>Fontan-ovu</i> cirkulaciju.	Ila	C
Kod bolesnika sa povećanim plućnim protokom krvi koji je malo verovatan u odrasloj dobi, treba razmotriti mogućnost prethodnog podvezivanja PA ili zatezanja postavljene trake.	Ila	C

## Posebna razmatranja i preporuke za intervenciju kod univentrikularnog srca (nastavak)

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Kod bolesnika sa teškom cijanozom i smanjenim plućnim protokom krvi, ali bez povišenog PVR ili PAP, treba razmotriti dvosmernu Glennovu anastomozu.	Ila	C
Bolesnici sa teškom cijanozom i smanjenim plućnim protokom krvi koji nisu pogodni za Glennovu anastomozu mogu biti razmotreni za sistemski - PA konduit.	Ilb	C
O transplantaciji srca i transplantaciji srca i pluća treba razmotriti kada ne postoji konvencionalna hirurška opcija kod bolesnika sa lošim kliničkim statusom.	Ila	C

©ESC

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza.

### Konzervativno lečenje

Pogledajte odeljak 1.3 za hematološko lečenje i ulogu ciljane terapije kod plućnih vaskularnih bolesti.

### Preporuke za praćenje

Potrebna je redovna evaluacija u specijalizovanom centru za ACHD, minimum jednom godišnje.

## 2.18 Bolesnici sa *Fontanovom* operacijom

### Dijagnostika

- **Ehokardiografija** je metod izbora u dijagnostici funkcije komore i valvula. Da bi se prikazao *Fontanov* put, obično su potrebni TOE ili drugi modaliteti imidžinga.
- Godišnji **laboratorijski testovi** treba da uključuju hematološke analize, serumske albumine i funkciju jetre i bubrega. Kada se sumnja na enteropatiju kojom se gube proteini mora se izračunati klirens  $\alpha$ 1-antitripsina.
- **CMR** je koristan za procenu *Fontanovog* puta, kolaterala i plućnih vena (npr. opstrukcija desne plućne vene uvećanim RA) i prisustvo tromba, a sve se može prikazati i na CCT. CCT zahteva iskustvo za ublažavanje artefakta strujanja i lažno pozitivne dijagnoze tromba. CMR se uobičajeno koristi za procenu zapremine komore, prohodnosti i protoka *Fontanovog* puta, za procenu regurgitacije AV valvule, subaortne opstrukcije, fibroze miokarda i otkrivanja tromba.
- Kako su poremećaji funkcije jetre, ciroza jetre i hepatocelularni karcinom prepoznati kao tipične komplikacije u ovom okruženju, potrebno je redovno snimanje

jetre (ultrazvuk, kompjuterizovana tomografija, magnetna rezonanca) i laboratorijska procena.

- Na **kateterizaciju srca** se treba lako odlučiti, na nižim kriterijuma, u slučajevima neobjašnjivog edema, pogoršanja tolerisanja napora, novih aritmija, cijanoze i hemoptizije. Kateterizacija pruža informacije o ventrikularnoj i valvularnoj funkciji, hemodinamici, uključujući PVR, opstrukciju *Fontanove* cirkulacije i anomalne vaskularne veze (videti gore). Integracijom sa CMR za protoke (minutni volumen) može omogućiti preciznije merenje PVR.

## Primena lekova

- **Antikoagulantna terapija:** zastoj krvi u desnoj pretkomori i poremećena koagulacija mogu predisponirati trombozu. Potencijal za subkliničku, rekurentnu plućnu emboliju (koja je na kraju dovela do porasta PVR) i sistemsku embolizaciju su razlog za doživotnu antikoagulantnu terapiju. Međutim, nema dokaza o koristi, a praksa se razlikuje od centra do centra. Antikoagulantna terapija je indikovana u dokazanom prisustvu ili u slučaju anamneze atrijalnog tromba, atrijalnih aritmija ili tromboembolijskih događaja.
- **Antiaritmijska terapija:** gubitak sinusnog ritma može potencirati brz hemodinamski pad i atrijalne aritmije. Trajna atrijalna aritmija sa brzim AV provođenjem treba smatrati urgentnim stanjem. Električna kardioverzija je glavni put lečenja, jer je terapija lekovima često neefikasna. Amiodaron je možda efikasan u sprečavanju recidiva, ali ima mnogo dugoročnih efekata. Sotalol može biti alternativa. Trebalo bi da postoji najniži prag za radiofrekventnu ablaciju, mada su ove aritmije teške za lečenje u laboratoriji za kateterizaciju. Pretkomorski antitahikardni PM može pomoći. Ako je potreban AV pejsing, biće potreban epikardni pristup. Pojava aritmija treba da podstakne hemodinamsku procenu. Dodatno, proaktivni pristup EP evaluaciji i terapija ablacijom (gde je to prikladno), uključujući *Fontanovu* konverziju sa istovremenom operacijom aritmije. ICD terapija se može razmotriti kod odabranih bolesnika. Vidi odeljak 1.3
- **Terapija gubitka proteina enteropatijom:** medikamentna terapija ostaje izazov i predloženi su razni tretmani (nakon isključivanja hemodinamskih problema), uključujući ograničenje soli, visoko proteinsku ishranu, diuretike, ACE inhibitore (mogu se loše podnositi), steroide, infuzija albumina, dugotrajni potkožni heparin, stvaranje fenestracije (perkutano) i eventualno razmatranje transplantacije.
- **Plućni vazodilatatori:** ERA i PDE-5 inhibitori mogu se uzeti u obzir kod odabranih bolesnika sa povišenim plućnim pritiskom / rezistencijom u odsustvu povišenog enddiastolnog pritiska komore. Podaci o rutinskoj upotrebi ovih lekova kod bolesnika sa *Fontanom* su trenutno ograničeni. Randomizirano ispitivanje ERA

bosentana je pokazalo značajno poboljšanje tolerisanja fizičkog napora na kardio-pulmonalnom testu kod 75 odraslih osoba sa *Fontanovom* fiziologijom.

## Indikacije za intervenciju

<b>Posebna razmatranja i preporuke za intervencije nakon <i>Fontanove</i> operacije</b>		
<b>Preporuke</b>	<b>Klasa<sup>a</sup></b>	<b>Nivo<sup>b</sup></b>
Trajna atrijalna aritmija sa brzim AV sprovođenjem je urgentno stanje i treba je hitno lečiti električnom kardioverzijom.	I	C
Antikoagulantna terapija je indicirana u prisustvu ili u anamnezi atrijalnog tromba, atrijalnih aritmija ili tromboembolijskih događaja.	I	C
Preporučuje se kontracepcija kod žene sa <i>Fontanovom</i> cirkulacijom i bilo kojim komplikacijama.	I	C
Kateterizacija srca se preporučuje na niskom pragu u slučajevima neobjašnjivog edema, pogoršanja tolerisanja fizičkog napora, novonastalih aritmija, cijanoze i hemoptizije.	I	C
Kod bolesnika sa aritmijama, treba razmotriti proaktivni pristup elektrofiziološkoj proceni i ablaciji (gde je to prikladno).	IIa	C
Treba razmotriti redovno snimanje jetre (ultrazvuk, kompjuterizovana tomografija, magnetna rezonanca).	IIa	C
Antagonisti endotelinskih receptora i inhibitori fosfodiesteraze-5 mogu se uzeti u obzir kod odabranih bolesnika sa povišenim plućnim pritiskom / rezistencijom u odsustvu povišenog enddijastolnog komore.	IIb	C
Kod odabranih bolesnika sa značajnom cijanozom može se razmotriti zatvaranje fenestracije okluderom, ali uz pažljivu procenu pre intervencije kako bi se isključila indukcija sistemskog povećanja venskog pritiska ili pada minutnog volumena.	IIb	C

©ESC

<sup>a</sup>Klasa preporuka - <sup>b</sup>Nivo dokaza.

## Preporuke za praćenje

Kao rezultat ovih mnogih složenih problema, briga o bolesnicima sa *Fontanom* jedan je od glavnih izazova za lekare za ACHD. Sve bolesnike sa *Fontanom* treba pratiti u specijalizovanim centrima za ACHD, najmanje jednom godišnje, ehokardiografijom, EKG-om, testovima krvi i testom fizičkog opterećenja. Intervali za CMR i ultrazvuk jetre (ili kompjuterizovanu tomografiju) moraju se odrediti pojedinačno. Za odrasle se čini razumnim izvršiti osnovnu procenu jetre pomoću magnetne rezonance prilikom prve posete kako bi se utvrdilo postojanje promena i na osnovu toga odredilo dalje praćenje. Nakon konsultacije sa lokalnom hepatološkom službom treba razmotriti periodično godišnje praćenje stanja jetre u vidu ultrazvuka i određivanja alfa-fetoproteina.

Sveobuhvatna procena je obavezna za bolesnike sa manifestacijama „neuspelog *Fontan*“, naročito isključenje minimalnih prepreka u kavopulmonalnom toku i povratku krvi iz, što može imati veliki hemodinamski uticaj.

## 2.19 Koronarne anomalije

### Dijagnostika

CCT je poželjna tehnika za procenu visoko rizične anatomije, uključujući karakteristike kao što su intramuralni kurs i anomalije otvora ( otvor u vidu proreza, odstupanje pod oštirim uglom, otvor > 1 cm iznad sinotubularnog spoja).

Procena ishemije izazvane fizičkim stresom pomoću naprednih metoda imidžinga je neophodna za donošenje odluka.

### Indikacije za intervenciju

#### Preporuke za lečenje bolesnika sa anomalijama koronarnih arterija

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
Nefarmakološko funkcionalni imidžing (npr. nuklearne metode, ehokardiografija ili CMR sa fizičkim stresom) se preporučuje kod bolesnika sa koronarnim anomalijama da bi se potvrdila / isključila ishemija miokarda.	I	C
<b>A) Anomalno ishodište koronarnih arterija iz pulmonalne arterije (ACAPA)</b>		
Hirurška intervencija se preporučuje kod bolesnika sa ALCAPA.	I	C
Operacija se preporučuje kod bolesnika sa ARCAPA i simptomima koji se mogu pripisati anomalnoj koronarnoj arteriji.	I	C



## Preporuke za liječenje bolesnika sa anomalijama koronarnih arterija (nastavak)

Preporuke	Klasa <sup>a</sup>	Nivo <sup>b</sup>
<b>A) Anomalno ishodište koronarnih arterija iz pulmonalne arterije (ACAPA) (nastavak)</b>		
Treba razmotriti hiruršku intervenciju za ARCAPA kod asimptomatskih bolesnika sa ventrikularnom disfunkcijom ili ishemijskom miokarda koja se može pripisati koronarnoj anomaliji.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
<b>B) Anomalno aortno ishodište koronarne arterije (AAOCA)</b>		
Hirurška intervencija se preporučuje za AAOCA kod bolesnika sa tipičnim simptomima angine koji imaju dokaz stresom indukovane ishemijske miokarda u odgovarajućoj regiji ili visoko rizičnoj anatomiji. <sup>c</sup>	<b>I</b>	<b>C</b>
Hirurški zahvat treba razmotriti kod asimptomatskih bolesnika sa AAOCA (desna ili leva) i dokazima o ishemijskoj miokarda.	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Hirurški zahvat treba razmotriti kod asimptomatskih bolesnika sa AAOLCA i bez dokaza o ishemijskoj miokarda uz potvrđenu anatomiju visokog rizika. <sup>c</sup>	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Operacija se može razmotriti kod simptomatskih bolesnika sa AAOCA čak i ako ne postoje dokazi o ishemijskoj miokarda ili visokoj rizičnoj anatomiji. <sup>c</sup>	<b>IIb</b>	<b>C</b>
Hirurška intervencija se može razmotriti kod asimptomatskih bolesnika sa AAOLCA bez ishemijske miokarda i bez visoko rizične anatomije <sup>c</sup> kada se pojave u mladosti (<35 godina).	<b>IIb</b>	<b>C</b>
Hirurška intervencija se ne preporučuje za AAORCA kod asimptomatskih bolesnika bez ishemijske miokarda i bez visoko rizične anatomije. <sup>c</sup>	<b>III</b>	<b>C</b>

©ESC

<sup>a</sup>Klasa preporuka. <sup>b</sup>Nivo dokaza. <sup>c</sup>Anatomija visokog rizika uključuje osobine kao što su intramuralni tok i anomalije otvora (otvor nalik prorezu, odstupanje pod oštrim uglom, otvor > 1 cm iznad sinotubularnog spoja).







UDRUŽENJE KARDIOLOGA SRBIJE  
CARDIOLOGY SOCIETY OF SERBIA