

**Klapirikked ja raskemad
kaasasündinud
südamerikked(GUCH) –
tromboos + ravi**

**Ülle Ventsli
kardioloog
06.05.2015**

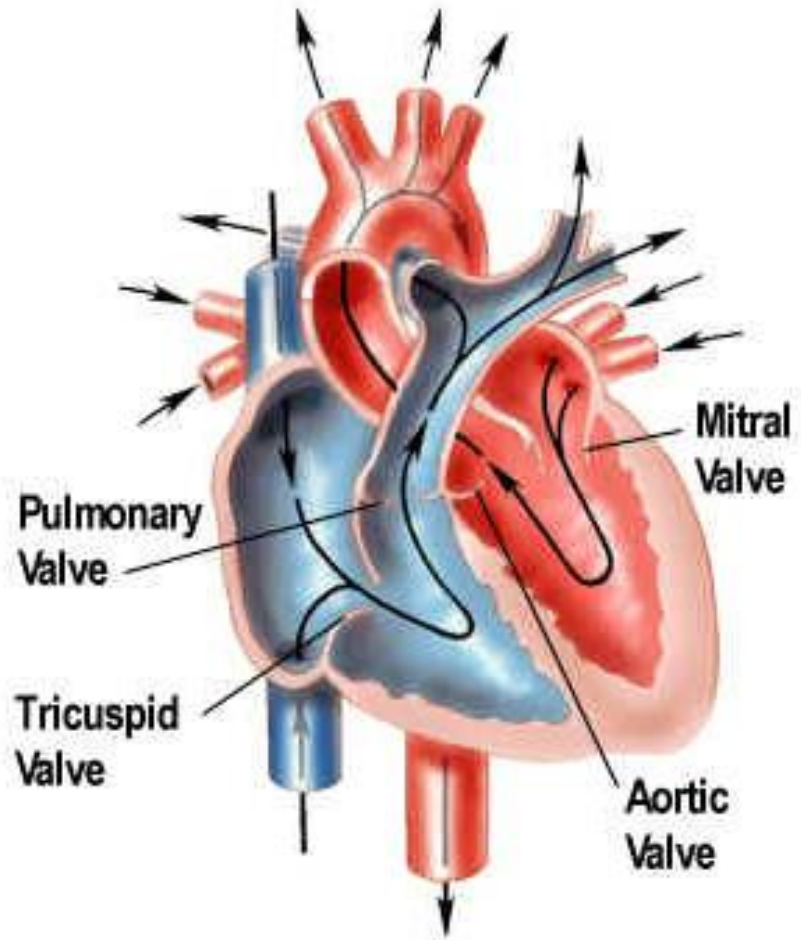
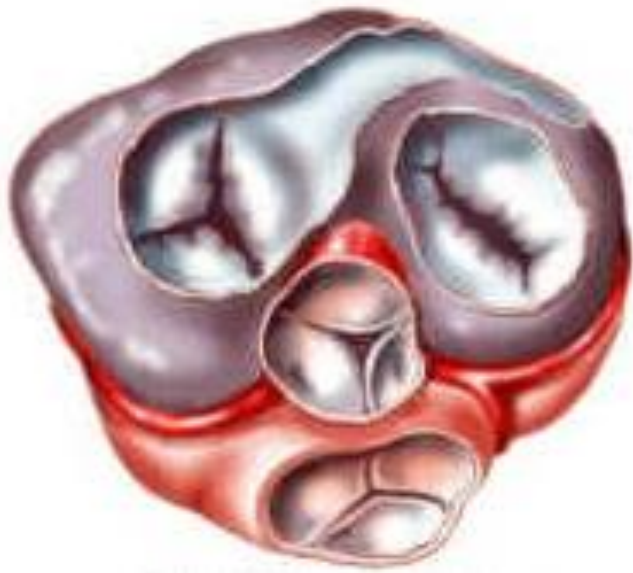
Kasutatud materjal

- ESC klapiirakete ravijuhised 2012
- ACC/AHA klapiirakete ravijuhised 2014
- ESC GUCH ravijuhised 2010
- American College of Chest Physicians /ACCP
The perioperative management of antithrombotic therapy 8th
- ACCP guidelines The perioperative management of antithrombotic therapy, 9th
Ed.; CHEST 2012; 141(2) (Suppl):e326S-350S

Fakte klapiirikete esinemise kohta...

- Reumaatiliste klapiirikete osakaalu vähenemine arenenud maades
- Arengumaades on endiselt reuma sage
- Degeneratiivseid klapiirikkeid (AS, MP) on rohkem
- Sageli on tegemist kombineeritud klapiiriketega
- Endokardiidi esinemissagedus on aastaid sama
- Vanemaealistel on rohkem kaasuvaid haigusi, seetõttu kõrgem opp-ravi risk, komplitseeritumad on ka interventsioonid
- Rohkem patsiente, kel korduva opi vajadus
- **Eripäraks see, et klapiirikete kohta on vähe kliinilisi uuringuid**
- **Randomiseeritud uuringuid eriti vähe**

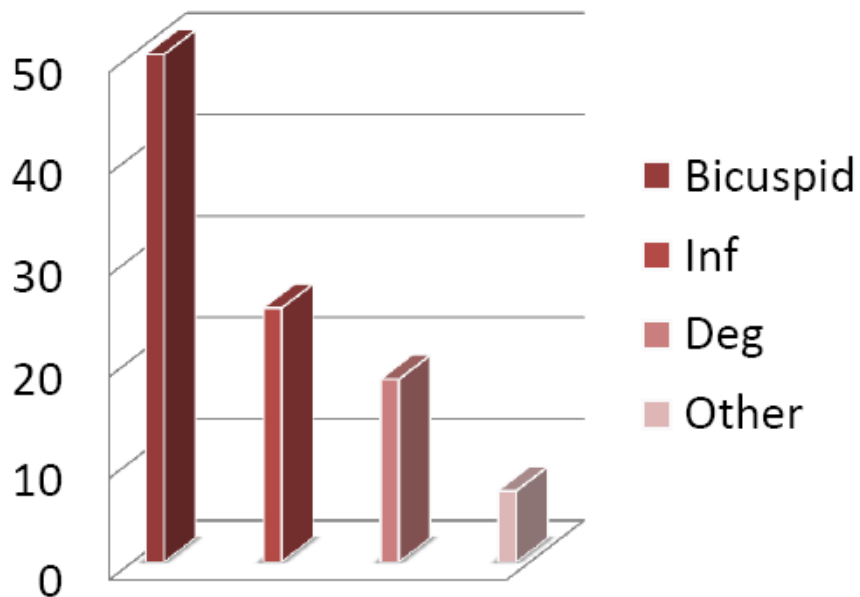
Klapiirikked + valvulaarne või mittevalvulaarne FA genees - see on küsimus ?



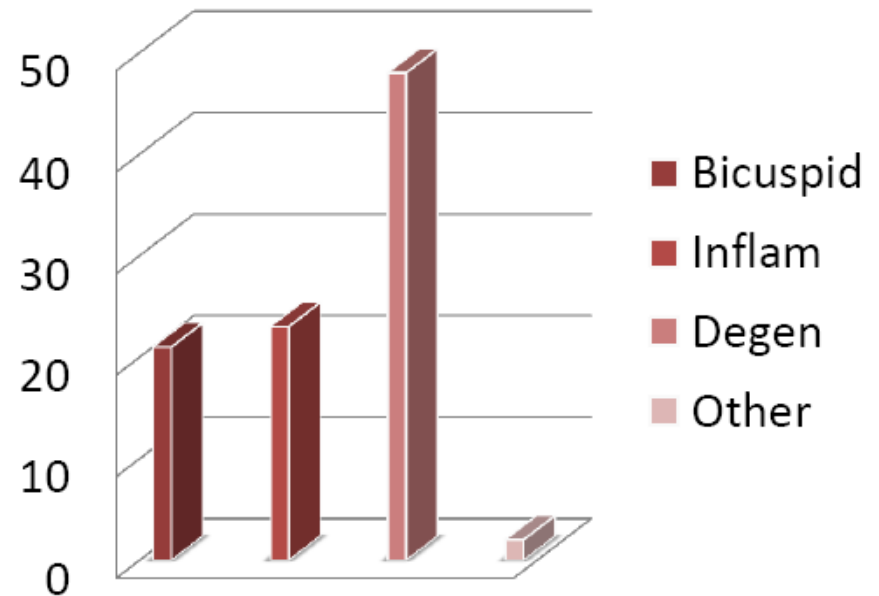
AORDIKLAPI STENOOS (AS)

AS etiologia vs vanus

vanus < 70

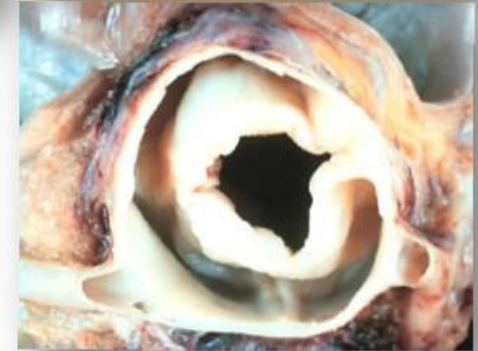
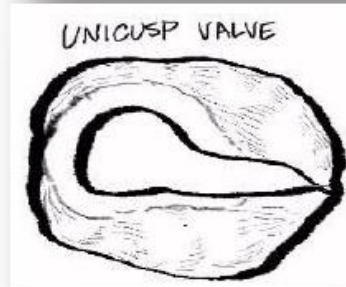
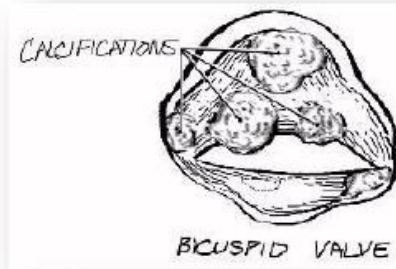


Vanus > 70

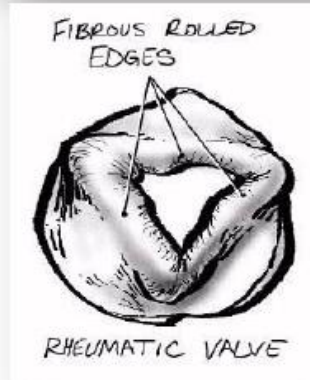


Sage + sagenev haigusseisund : 25% vanuses 65...74 a; 48% vanuses >84 a.

BIKUSPIIDSUS/UNIKUSPIIDSUS



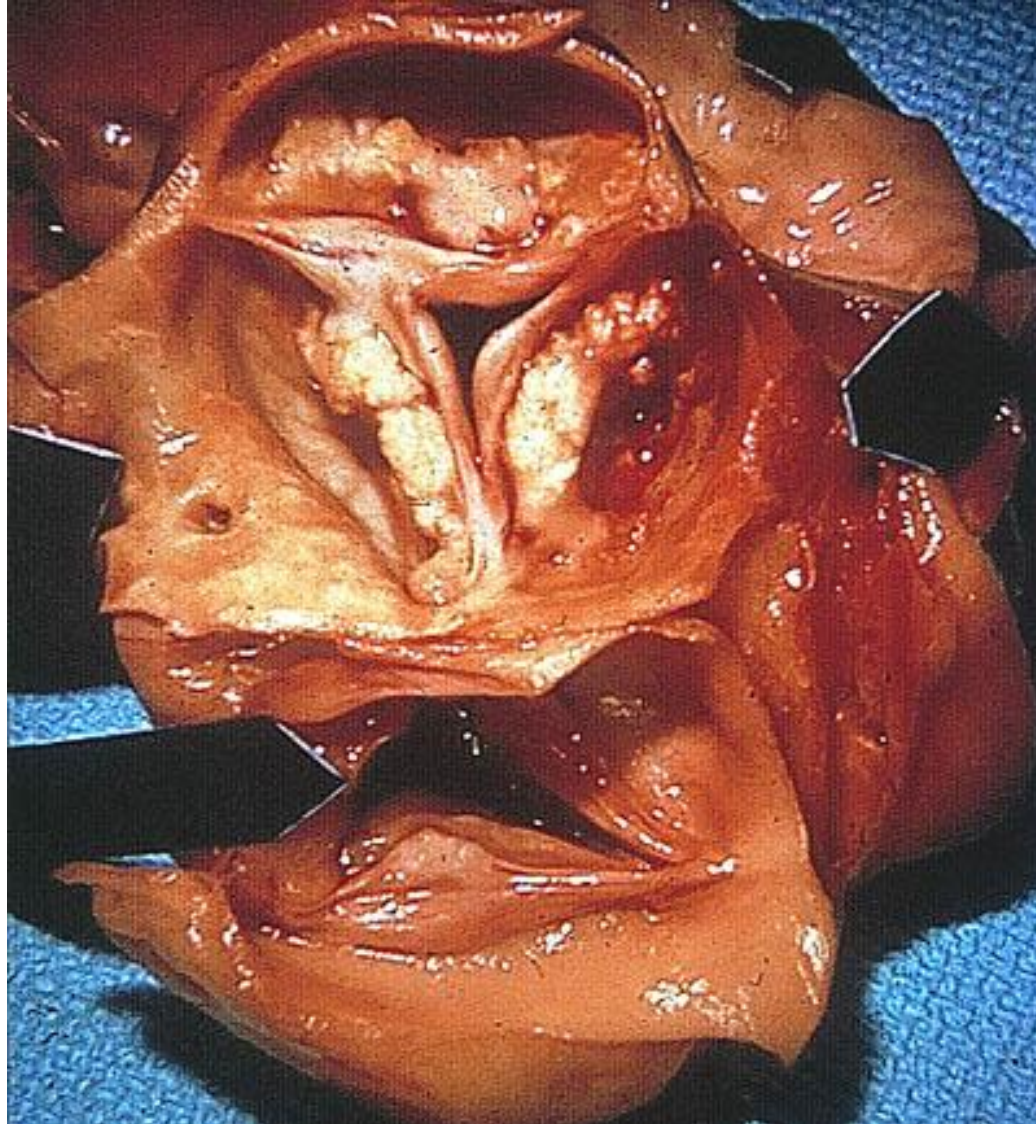
REUMAATILINE AORDIKLAPP



DEGENERATIIVNE AORDIKLAPI
STENOOS



Kaltsifitseerunud aordiklapp



AS patofüsioloogia (1)

- Normaalne aordiklapi ava on 3-4cm²
- Normaalselt ei ole klapiavas rõhkude erinevust vasaku vatsakese ja aordi vahel
- Klapi ahenemise korral voolutakistus suureneb ja kompensatoorselt tõuseb vasaku vatsakese süstoolne rõhk
- Rõhu tõus suurendab omakorda voolukiirust ahenenud klapiavas ja kui klapi pindala väheneb poole võrra, tekib klapiavas rõhkude erinevus

AS patofüsioloogia (2)

- Väga tugevasti ahenenud klapis võib max. rõhugradient olla isegi 150 mmHg!
- Süveneb vasaku vatsakese ülekoormus
- Kujuneb vasaku vatsakese hüpertroofia ning sellega väheneb vatsakese elastsus
- Seetõttu vatsakese täitumine nõuab vasaku koja varasemast tugevamat kontraktsiooni ja vasaku vatsakese kõrgemat täitumisrõhku
- Kompensatoorsete mehhanismide ammendumisel vasaku vatsakese pumbafunktsioon nõrgeneb ning lõpuks vasak vatsake dilateerub suure seinapinge tagajärjel

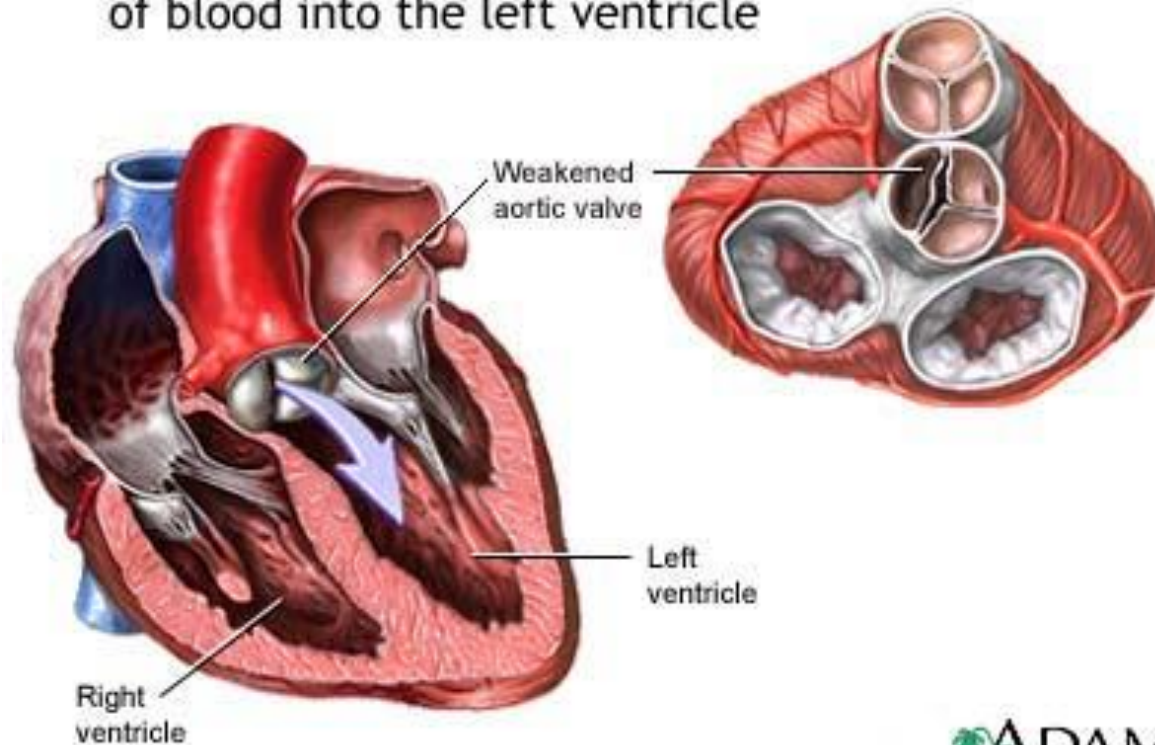
AS patofüsioloogia(3)

- **Kodade kontraktsioon** on oluline faktor vasaku vatsakese täituvuse aspektist
 - langenud “venitavusega” vatsakese täitumine varajases diastolis väheneb märkimisväärselt
 - **kodade virvendusarütmia lisandumine halvendab oluliselt kliinilist kulgu**
- Ebasoodsad muutused adaptatsiooni tingimustes:
 - langenud koronaarverevoolu hulk 1 g lihaskoe suhtes
 - limiteeritud koronaardilatatsiooni reserv
 - tõusnud isheemilise kahjustuse tundlikkuse lävi
 - tahhükardiast tingitud hemodünaamiline stress (või füüsiline koormus) võib soodustada subendokardiaalse isheemia süvenemist

AORDIKLAPI PUUDULIKKUS (AP)

Aordiklapi puudulikkus

Failure of the aortic valve to close tightly causes back flow of blood into the left ventricle



Aordiklapi puudulikkuse põhjused

- tekib üleneva aordi ja aordiklapi rõnga dilateerumise tõttu: Marfani sündroom, aordi dissekatsioon, aortiit, aordi skleroos, hüpertooniatõbi, trauma
- klapihõlmade patoloogia tõttu: 1-2-hõlmne klapp, klapi prolaps, reuma, põletikulised klapi muutused, klapi degeneratsioon
- Klapi rõnga toetuse puudumine- vatsakeste vaheseina defekt

AP patofüsioloogia(1)

- Ao-klapi hõlmad sulguvad diastolis tihedalt ja takistavad diastoli jooksul vere tagasivoolu aordist vasakusse vatsakesse normaalse klapi puhul
- Kui 1/3 vasaku vatsakese löögimahust voolab diastolis tagasi vatsakesse on tegemist keskmise raskusega AP
- Kui 2/3 siis massiivne AP
- Diastolis vas.vatsakesse tagasivoolav veri tekitab v.v. mahukoormuse, mis lõpuks viib v.v. dilateerumise ja lihasmassi suurenemiseni
- Esialgu löögimaht suureneb ja minutimaht ei vähene

AP patofüsioloogia (2)

- AP progresseerumisel ammenduvad v.v. kompensatoorsed mehhanismid ja pumbafunktsioon halveneb
- Vatsake dilateerub
- Kujunevad südamepuudulikkuse sümptomid
- Kiire klapi puudulikkuse teke (endokardiidist) viib kiiresti ägeda kopsuturseni
- Relatiivse mitraalpuudulikkuse kujunemine
- Suureneb võimalus FA tekkeks

AP kirurgiline + antitrombootiline ravi

- Ravijuhises kirurgilise ravi näidustused tõenduspõhisuse alusel klass I B-II a C
- 1-5% suremusrisk
- Kasutatakse mehhaanilisi ja bioloogilisi tehisklappe
- Üleneva aordi kaasuva haiguse korral paigaldatakse nn **komposiitprotees** mis koosneb klapiproteesist ja veresooneproteesist, pärgarterid ühendatakse sel juhul õmblustega veresooneproteesi tehtud avadesse
- **Mehhaanilise proteesiga** on vajalik **eluaegne varfariin-ravi**, INR 2,5-3,5
- **Bioproteesi** järel on soovitatav **3 kuu jooksul** kasutada vähemalt **Aspirin-ravi** kui **ei ole** kaasuvaid probleeme!
- Kaasuvate probleemide esinemisel /dilateerunud õõned, permanentne FA ,vm /- **vajalik Marevan-ravi !**

MITRAAKLAPI STENOOS (MS)

Mitraalstenooos

- Üsna harvaesinev meil tänapäevaks, kuid arengumaades jätkuvalt sage klapihaigus
- Peamiseks põhjuseks reumaatiline klapihaigus
- Auskultatsioonil diastoolne kahin südame tipu piirkonnas, madalasageduslik tasane kahin
- Kahinale võib eelneeda plõksuv klapi avanemistoon kui klapp veel mõõdukalt liigub

MS tekkemehhanism

- Mitraalsuistiku normaalne pindala on 4-6cm²
- Puhkeolekus voolab veri diastolis läbi klapi kiirusega < 1m/s
- MS korral suureneb rõhk vasakus kojas (v.k.) ja verevool läbi ahenenud klapiava kiireneb
- Ülekoormatud v.k. laieneb, mis soodustab FA teket haiguse arenedes
- V.k. rõhutõus koormab kopsuvereringet, hiljem tõuseb kopsuvereringe rõhk ja vastupanu
- Haiguse lõppstaadiumis tekib südame parema poole puudulikkus

MS sümptomid

- Peamine kaebus kopsude verepaisust tekkiv hingeldus, mis esialgu avaldub vaid koormusel, hiljem ka lamades ja puhkeolekus
- Kuna südamest korraga väljapumbatav verehulk väheneb, tekib kiiresti väsimus
- Südamepekslemine on algselt kompensatoorne
- **FA tekkel oht arter. emboliaks**, halvimal juhul avastatakse MS peale esmast ajuatakki
- Südame parema poole puudulikkuse nähud: paismaks, tursed jalgadel, astsiit

MS medikamentoosne ravi

- Klapi ahenemist aeglustavat või vältivat ravi ei ole
- Kopsupaisu leevendavad diureetikumid
- FA hoogude tekkel alustada antikoagulantravi, et vähendada embooliariski ning ajuatakke
- Kõige sagedamini tekivad trombemboolilised tüsistused u 5-7 päeva peale siinusrütmi taastamist(olenemata taastusviisist)-põhjuseks on SR taastamise järgne kodade müokardi oimetus, mida eakam inimene, seda riskantsem.

MITRAALKLAPI PUUDULIKKUS (MP)

Mitraalpuudulikkuse jaotus

- **Orgaaniline**
 - Degeneratiivne
 - Mitraalprolaps
 - Reuma
 - Südame isheemiatõbi
 - Endokardiit
 - Hüpertroofiline kardiomüopaatia
- **Funktsionaalne**
 - Vasaku vatsakese dilatatsioon
- **Dilatatiivne kardiomüopaatia**
- **Isheemiline kardiomüopaatia**

Kroonilise MP patofüsioloogia

- Võib olla aastaid asümptomaatiline
- Progressioon varieeruv
- Raske MR tekkel
 - ekstsentriline v.v hüpertroofia
 - vasaku koja dilatatsioon
 - suurenenud v.v löögimaht
 - kompensatsioonifaasis asümptomaatiline
(suurenenud eelkoormus ja norm. või
langenud järelkoormus)

Mitraalpuudulikkus ja FA

- **Antikoagulantravi (INR 2-3)**

- MP + FA kas paroksüsmidena või permanentset
- TEE-l tromb v.k. kõrvas või ehhokontrast
- SR püsimise tõenäosus raske MP korral väike
- adekvaatne sageduskontroll
- **Marevan-ravi 3 kuud peale mitraalplastikat**, kui ei esine kaasuvaid probleeme
- **Püsiravi Marevaniga mehhaaniliste klapiproteeside korral, INR 2,5-3,5**
- Kaasuvate probleemide korral (dilateerunud õõned, permanentne FA vm) – püsiv Marevan-ravi !



Trikuspidaalrikke sümptomid

- Raske rike põhjustab südame parema poole puudulikkust: tursed, astsiit, maksa suurenemine, kõhuvalud, väsimus, oluline koormustaluvuse langus
- Kahinad on tasased kuna parempoolsetes südameõõntes on rõhk madalam
- TRI-puudulikkuse korral pansüstoolne kahin kui parema vatsakese rõhk on kõrgenenud
- Rõ-ü/v nii parema koja kui vatsakese suurenemine

TP sümptomatoloogia

- Esinemissagedus < 1% elanikkonnast
- Kui P.V. funktsioon on normaalne: asümptomaatiline
- Pikka aega hästitalutav
- Raske orgaanilise TP prognoos halb: 5 aasta letaalsus 50%
- Rõhu tõus P.K-s ja P.V-s → rõhu tõus õõnesveenides → hepatomegalia, astsiit, perifeersed tursed, düspnoe (MM langusest)
- Lisanduv kodade virvendusarütmia → südamepuudulikkuse kiire süvenemine

TP kirurgilise ravi võimalused

Operatiivne ravi:

- Plastika tugirõngaga või bioprotees **IC**
- Raske TP aordi -või mitraalklapi operatsiooni puhul
- Raske primaarne sümptomaatiline TP ilma raske P.V. düsfunktsioonita vaatamata medikamentoossele ravile
- Raske TS(+/- TP), sümptomaatiline, medikamentoosel ravil **IbC**
- Raske isoleeritud TP kas kergelt sümptomaatiline või asümptomaatiline koos P.V. progresseeruva dilatatsiooni või düsfunktsiooniga

Klapiproteeside ajalugu

- 1952-esimene mehaaniline klapiprotees
- 1962-esimene edukas bioloogilise klapi paigaldamine
- 80 000 klapiproteesi pannakse aastas USA-s
- u 265 000 klapiproteesi pannakse aastas üle maailma
- Kõige madalama tromboogeensusega on mehaanilistest klappidest 2-hõlmsed diskproteesid (St. Jude)

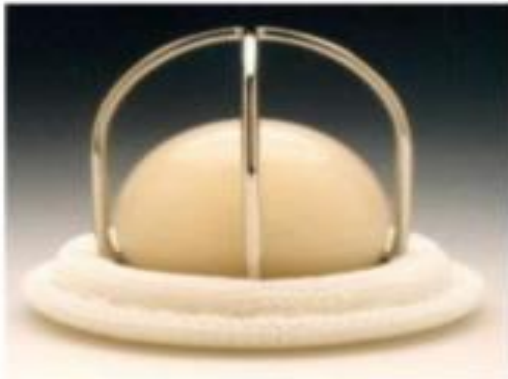
Mida arvestatakse klapiproteesi valikul

- ❖ Vanus:
 - > 65.a. bioprotees
 - < 65.a. mehaaniline protees
- ❖ Antikoagulatsioon
 - Valmis kasutama AK -mehaaniline
 - Ei soovi/ei saa vastunäidustuste tõttu AK kasutada-bioprotees
- ❖ Protees
 - Eelnevalt teises projektsioonis mehaaniline protees-mehaaniline
 - Reoperatsioon/infektsioosne endokardiit-bioprotees
- ❖ Spetsiaalsed näidustused
 - Reproduktiivses eas naine- mehaaniline protees
 - FA/hüperkoagulatiivsed seisundid-mehaaniline protees
 - Väike aordiklapi rõnga diam.- stentless bioprotees
- ❖ Sõltuvalt klapi asukohast
 - Aordi positsioonis-mehaaniline protees(mõningates kl.uuringutes parem elulemus)
 - Trikuspidaalprojektsioonis-bioprotees kõrge tromboogeensuse tõttu

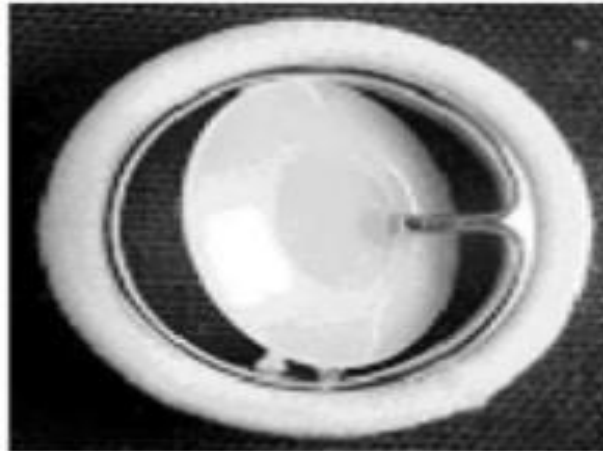
Mehaanilised klapid

MECHANICAL VALVES

Starr-Edwards Silastic ball valve



St. Jude Medical bileaflet valve



Chitra TTK tilting disc valve (Indian)



Bioloogilised klapiproteesid

- Bioloogilised klapid valmistatakse kas sea aordiklapist, veise perikardist või võetakse elundidoonorilt
- Ehituse alusel jagatakse nad toestamata ja toestatud proteesideks
- Eeliseks on see, et patsient ei vaja pidevat antikoagulantravi
- Negatiivseks pooleks vananemine koos inimesega

Bioproteesid

○ TYPES DEPENDING ON SOURCE

- ✓ XENOGRAFT
- ✓ HOMO/ALLOGRAFT
- ✓ AUTOGRAFT

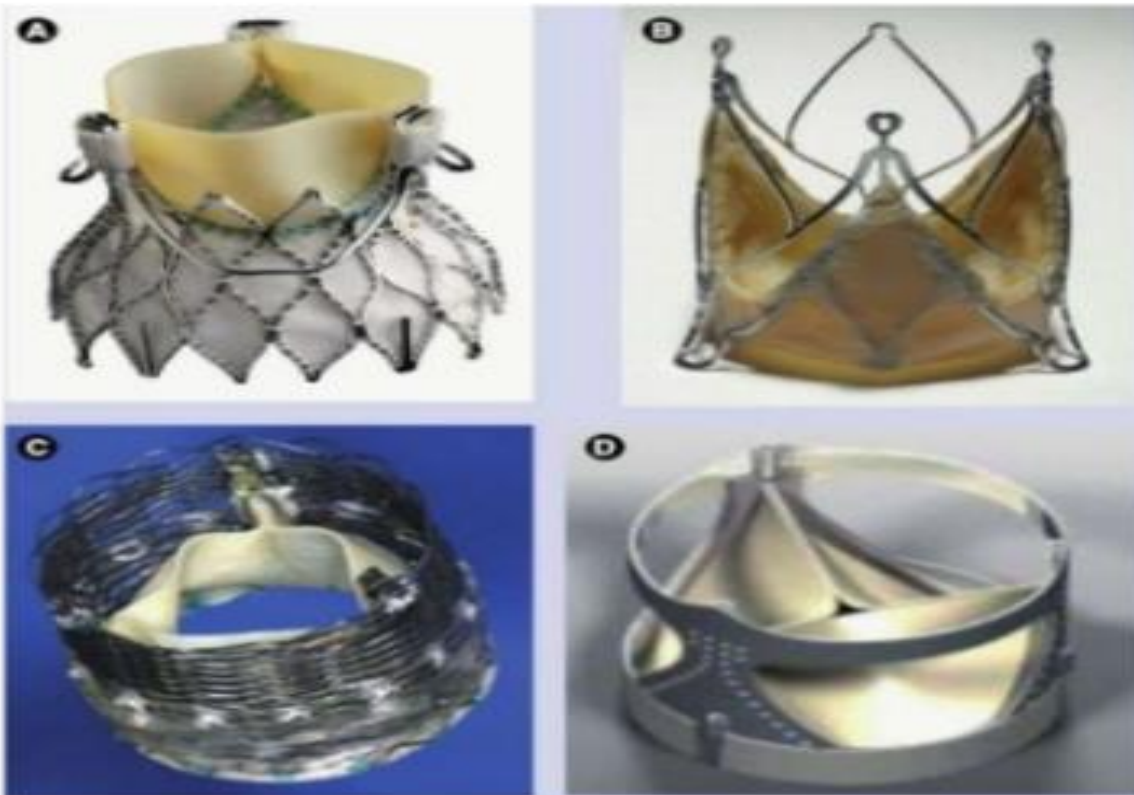
○ TYPES DEPENDING ON PRESENCE OF STRUTS

- ✓ STENTED
- ✓ STENTLESS
 - ✓ lower post-operative valvular gradient,
 - ✓ greater post-operative effective orifice area index (EOAI),
 - ✓ earlier regression of LVH.
 - ✓ Stentless heterografts have the disadvantages that their implantation is more complex



Uue generatsiooni trileaflet mehaanilised klapid

NEXT GENERATION OF MECHANICAL VALVE: TRILEAFLET VALVE

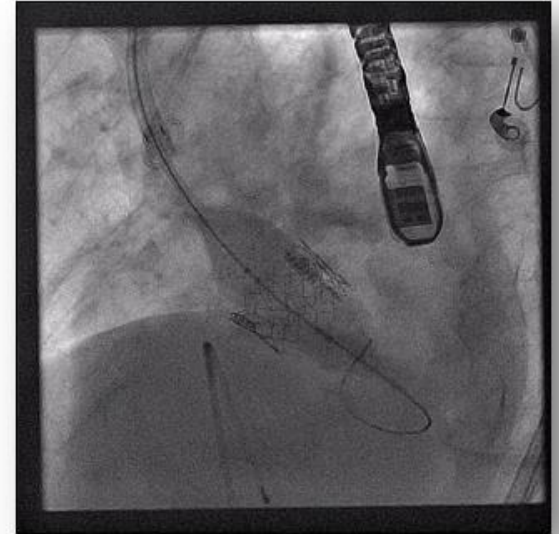
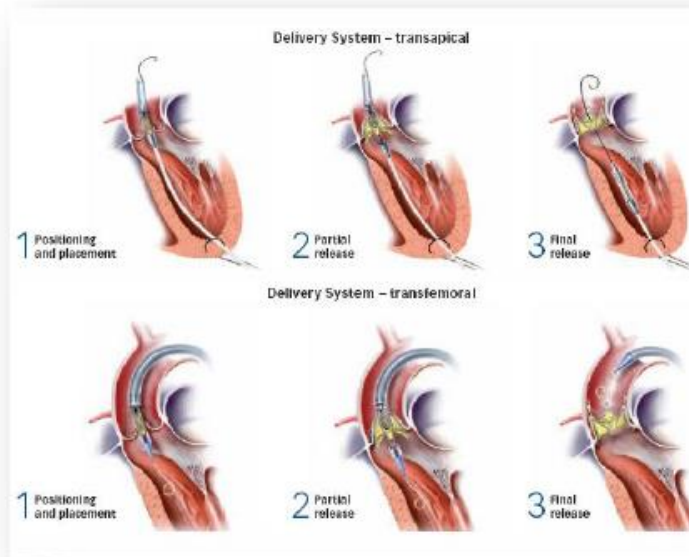


- More physiological
- Better hemodynamics 'central blood flow'
- Reduced thrombosis risk

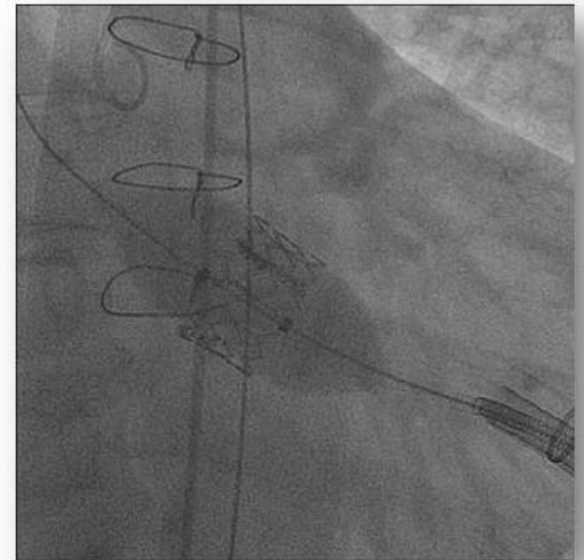


Uued (käigusolevad) tuuled ravis...

- Trans-femoraalne pAVR

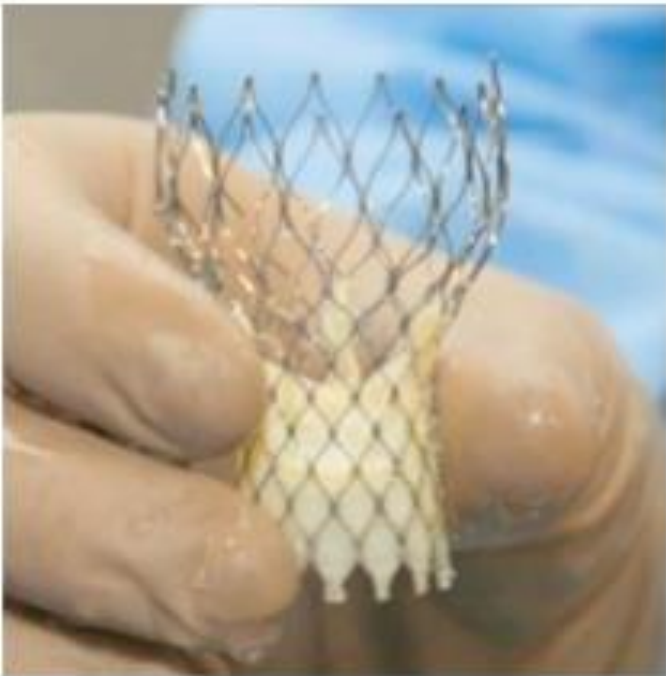


- Trans-apikaalne pAVR



TAVI-ga kasutatavad klapid

Medtronic Corevalve



Edwards Sapien Valve



Eaka klapihaige antikoagulantravi

- Soovitatakse eakatel alustada varfariini doosis $< 5\text{mg}$ ja nn löökdoose vältida
- Hoida INR pigem 2-3 (eesmärkväärtus 2,5 piires)
- Sage(dasem) INR kontroll ravi alguses, hiljem sagedasem INR kontroll kui kaasuvat ravimskeemi muudetakse, lisanduvad ägedad haigused, südame ja neerupuudulikkuse süvenemisel jms
- Esimene opijärgne kuu on kõrgeima riskiga trombembooliliste tüsistuste tekkimiseks
- Mehhaanilise proteesiga - eluaegne
- Bioproteesiga patsientidel kellel on lisaks proteesile kaasuvad näidustused (FA, südamepuudulikkus häirunud V.V funkts.-ga EF: $< 30\%$ - eluaegne
- Kaasuva koronaarhaiguse korral vajalik kombineerimine antiagregantraviga. Eelnev veritsusriski hinnang !
- Eakatel mehhaanilise klapiproteesiga haigetel vältida ravimkaetud stente !
- Eakatel kellel esineb adekvaatse INR korral siiski trombemboolilisi tüsistusi - kaaluda kombineeritud ravi aspiriniga

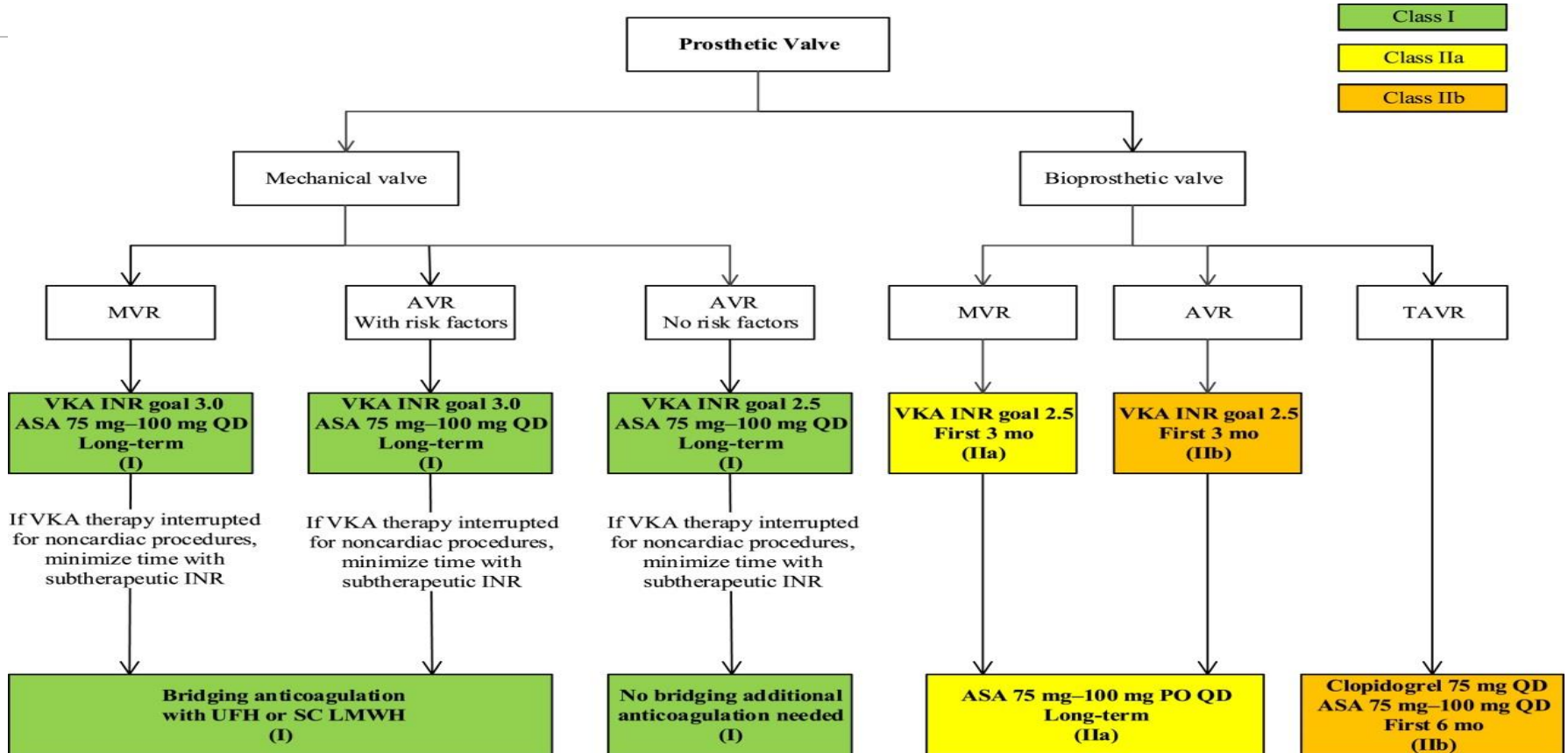
American College of Chest Physicians /ACCP VIII soovitused

Aspiriin + Marevan-millal ?

- Võib langetada üldsuremust näiteks raske süsteemse emboolia soodumusega patsientidel/samas tõuseb veritsusrisk
- Kombinatsioonis kõrge ajuataki riskiga+uuema põlvkonna mehaanilise klapiga, hoides seejuures INR madalamal 2,5 piires
- Kolmikravi komponendina PKI/TAVI järgselt

From: 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines

J Am Coll Cardiol. 2014;63(22):e57-e185. doi:10.1016/j.jacc.2014.02.536



Anticoagulation for Prosthetic Valves

Risk factors include AF, previous thromboembolism, LV dysfunction, hypercoagulable condition, and older-generation mechanical AVR.

AF indicates atrial fibrillation; ASA, aspirin; AVR, aortic valve replacement; INR, international normalized ratio; LMWH, low-molecular-weight heparin; MVR, mitral valve replacement; PO, by mouth QD, every day; SC, subcutaneous; TAVR, transcatheter aortic valve replacement; UFH, unfractionated heparin; and VKA, vitamin K antagonist.

Erakorraline opp-ravi klapiproteesiga haigel

Ettevaatust !!! antikoagulantide toime neutraliseerimisel. Antikoagulandi “vaba” periood võimalikult lühike

- **Värskelt külmutatud plasma**

VKP (paar doosi) i/v varfariini toime neutraliseerimiseks (eelistada vitamiin K-le kiirema toime-alguse tõttu)

- Poolväärtusaeg 4-6 tundi
- Kui paralleelselt ei manusta vit K erakorralise op-i jaoks, siis varfariini toime taastub 12-24 tunniga.
- Kui op on erakorraline, aga algus lükkub edasi 18-24 tundi, siis on soovitatav vitamiin K 2,5-5 mg p/o või i/v ja mitte teha plasmat

- **Protrombiini kompleks**, toime 5 minuti pärast

Pool-erakorraline op.

- Vitamiin K (Konakion) 2,5 – 5 mg i/v või p/o

Proteesklapi tromboosi põhjused

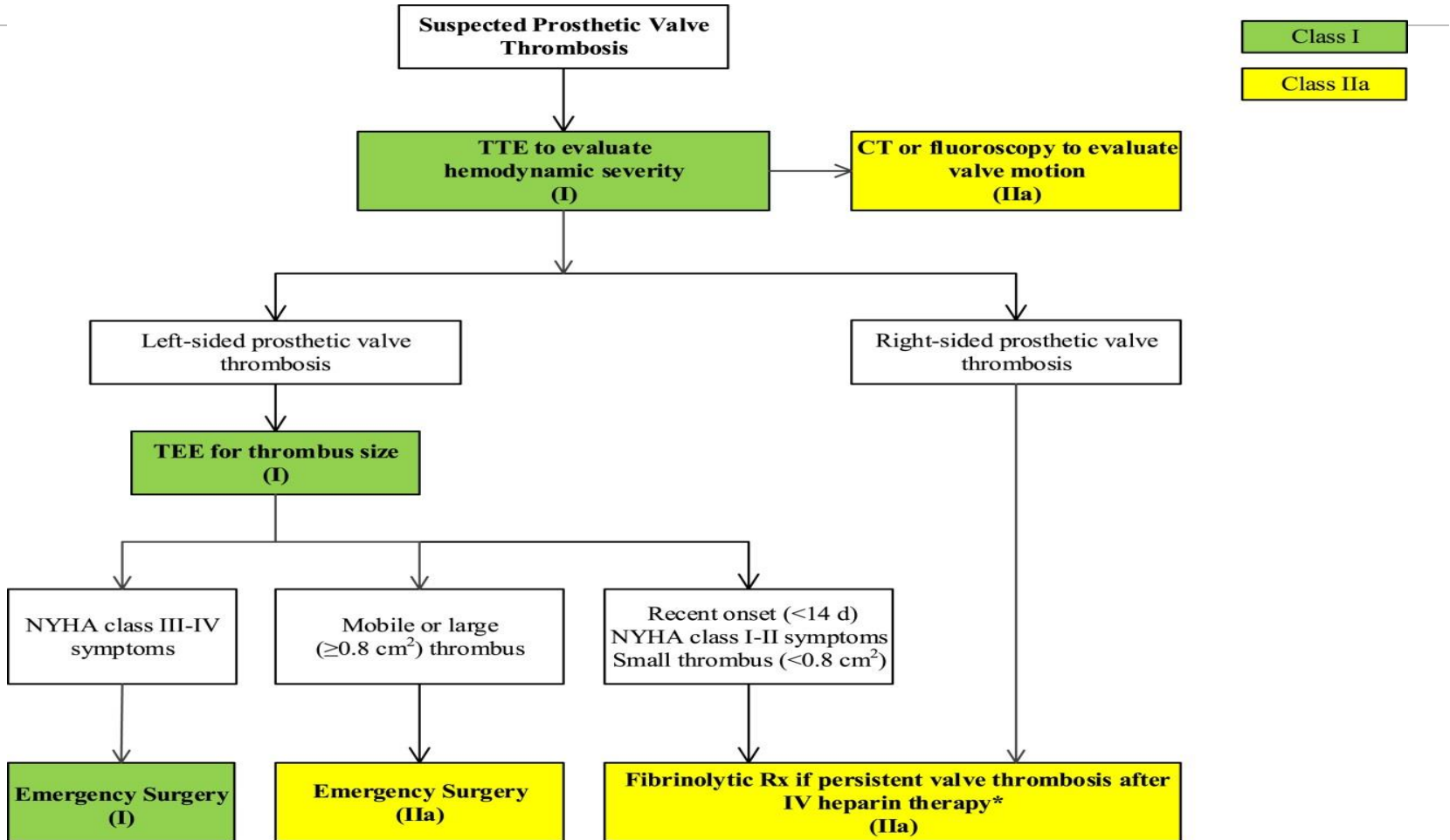
- ❖ Peamiselt klapitromboos mehaaniliste proteeside probleem
- ❖ Trombemboolilised komplikatsioonid:
 - Peamiselt kuulproteesidel
 - Madalaim 2-hõlmsetel diskproteesidel
- ❖ Klapiproteesi tromboosirisk kõrgem-
 - mitraalprojektsioonis klappidel
 - Subterapeutilisel tasemel antikoagulatsiooniga haigetel
- ❖ Antikoagulandist indutseeritud komplikatsioonid:
 - nn suur hemorrhaagia- aastas 1-3 % patsientidest
 - nn väike hemorrhaagia – aastas 4-8 % patsientidest
 - Sümptomaatika sõltuvalt hemorrhaagia lokalisatsioonist

Proteesklapi tromboosi ravi

- ❖ Peamiselt kirurgiline ravi-
 - kõrge suremus, NYHA II-IV haigetest u 20-40%
- ❖ Trombolüütiline ravi –väga kitsal patsientide kontingendil sobilik -
 - parema või vasema südamepoole klapitromboosiga patsient , kellel on NYHA III-IV SP, kopsupais/ödeem, hüpotensioon, seega ülikõrge opirisk/opisuremus
 - Heparini kasutatakse kui tromb on $< 0,8\text{cm}^2$ ja ei obstrueeri klappi
 - Ei ole parim valik haigetel $>0,8\text{ cm}^2$ või obstrueeriva või mobiilse trombiga - kõrge ajuemboolia ohu ning retromboosi riski tõttu

From: 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines

J Am Coll Cardiol. 2014;63(22):e57-e185. doi:10.1016/j.jacc.2014.02.536



Evaluation and Management of Suspected Prosthetic Valve Thrombosis

Date of download:
4/29/2015

*See text for dosage recommendations.

Copyright © The American College of Cardiology.
All rights reserved.

CT indicates computed tomography; IV, intravenous; NYHA, New York Heart Association; Rx, therapy; TEE, transesophageal

Kõrge trombemboolia riskiga

- Sildamine vajalik
- Varfariin lõpetada 5 päeva enne op-i või protseduuri
- Kui 1-2 päeva enne INR on ikka $>1,5$, siis vitamiin K (Konakioni) suukaudselt 1-2 mg.
- Sildamiseks soovitatakse ravidosis LMWH s/c või UH i/v püsiinfusioonina, kui INR langeb alla terapeutilise vahemiku ($<2,0$)
- LMWH alustada 3-5 päeva enne op.-i
- Viimane doos 24 h enne op.-i, soovitatakse pool päevadoosist
- Mida lühem on aeg viimase LMWH süste ja op.-i vahel, seda suurem on veritsusrisk
- UH võib lõpetada 4 h enne operatsiooni.
- LMWH vajadusel jätkata profülaktilises doosis perioperatiivselt

Kasulikud raviskeemid

Perioperatiivse tromboosiriski hindamine

Tromb- emboolia risk	Varfariinravi näidustus			ACCP9 soovitus sildamiseks
	Klapiprotees	Kodade virvendus*	VTE	
Kõrge (> 10 % a.)	Mehhaaniline mitraalklapi protees Aordiklapi kuul- või diskprotees Hiljuti (kuni 6 k jooksul) läbipõetud ajuinfarkt või TIA	CHA₂DS₂-VASc ≥5 Läbipõetud ajuinfarkt, TIA või süsteemne emboolia (3 k jooksul) Reumaatiline klapihaigus	Hiljutine VTE (3 kuu jooksul) Raske trombofiilia (sh proteiin S ja C või antirombiini puudus, antifosfolipiidsündroom, homotsüootne faktor V Leideni mutatsioon, mitu mutatsiooni)	LMWH ravidoosis Viimane süste 24 t enne op-i (½ päevadoosist) Peale op-i alustada 48-72 t.
Möödukas (5-10 % a.)	Kahehõlmane aordiklapi protees ja üks järgnevatest riskifaktoritest: - kodade virvendus - läbipõetud ajuinfarkt või TIA - hüpertensioon - diabeet - südamepuudulikkus - vanus > 75 aastat	CHA₂DS₂-VASc 3-4	VTE viimase 3-12 kuu jooksul Trombofiilia kergemad vormid (heterotsüootne faktor V Leideni, protrombiini geenimutatsioon) Korduv VTE Aktiivne vähk (ravitud viimase 6 kuu jooksul või palliatiivsel ravigil)	Ebaselge Välidi veritsust
Madal (alla 5% a.)	Kahehõlmane aordiklapi protees ilma AF ja kaasuvate riskifaktoriteta Bioprotees > 3 k paigaldamisest	CHA₂DS₂-VASc 1-2	VTE episood üle 12 kuu tagasi ilma kaasuvate riskifaktoriteta	Ei vaja sildamist ja LMWH profülaktikat

Kõrge trombembooliariskiga patsiendi perioperatiivne sildamine (MK meh. protees; AK kuul-või diskprotees; FA)

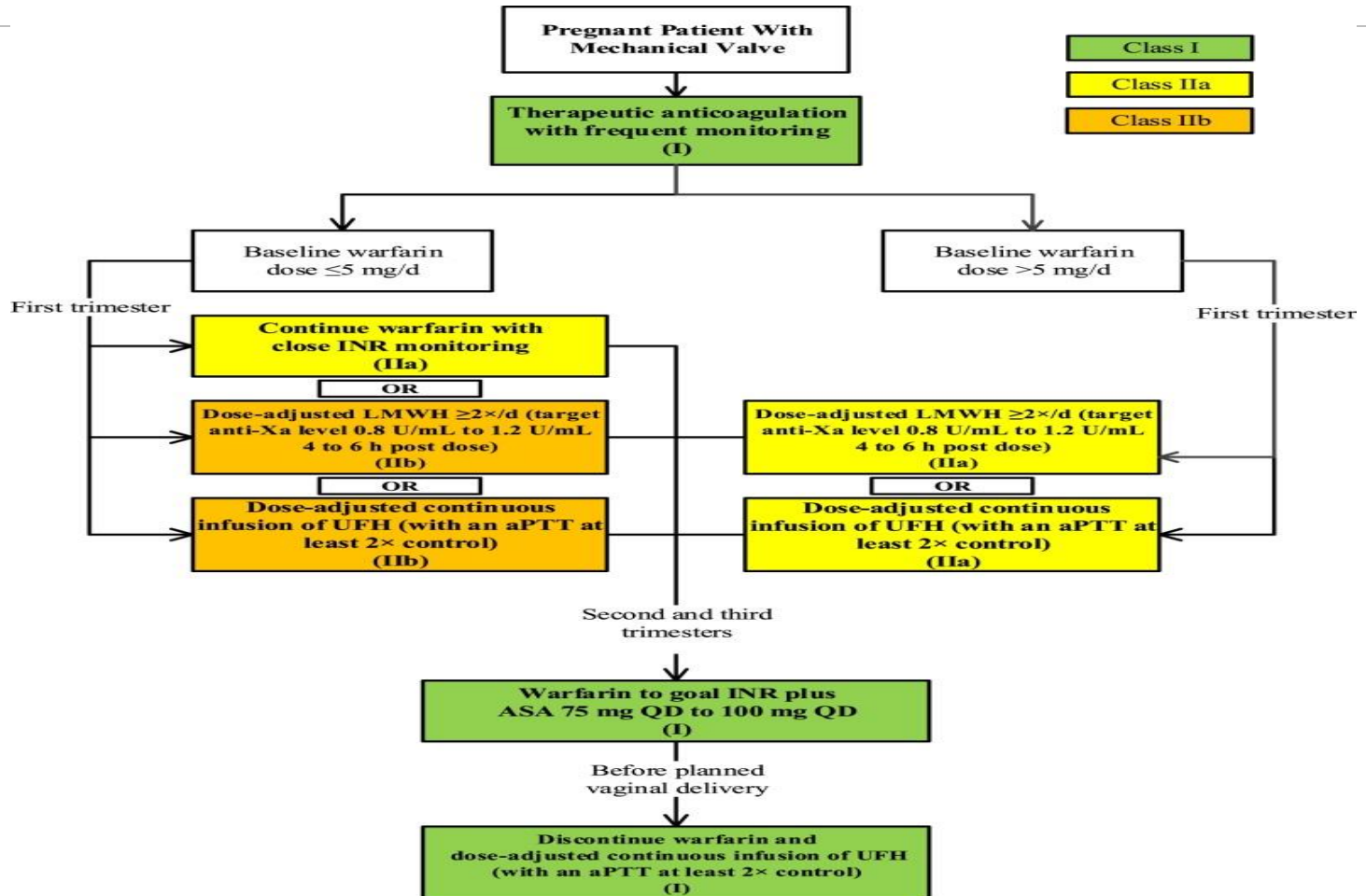
Opreratsioonieelne periood			O P E R A T S I O O N	Operatsioonijärgne periood				
5.päev	3.päev	1.päev		24h või op-i järgne hommik	2.päev	3.päev	4.päev	5.päev
Lõpeta varfariin		Kontrolli INR				Kontrolli INR-i iga päev alates 3. varfariini-manustamise päevast. INR-i järgi varfariini annuse korrigeerimine		
	Alusta LMWH* ravi doosis s/c	24 t enne op-i viimane doos LMWH s/c	Alusta varfariiniga tavaannuses	Alusta LMWH 48-72 t pärast op-i, kui op-i järgselt kõrge veritsusrisk ja pole tagatud hemostaas. Vajadusel alustada profulaktilises doosis		Lõpeta LMWH kui INR on jõudnud terapeutilisse vahemikku INR 2,0-3,0		
		1/2 päeva-dosis	Alusta LMWH ravidosis					

Kõrge INR korral antikoagulantravi juhtimine

KLIINILINE SEISUND		Ravi				
INR	Veritsus	Varfariin	K-vitamiin	VKP*	INR-i kontroll	Kommentaarid
INR 3-5	Puudub	Vähenda annust või jäta järgmine annus vahele	-	-	-	Varfariini väikseim annus kuni INR-i terapeutilise väärtuse saavutamiseni - Kui INR < 10% üle terapeutilise väärtuse, pole annuse vähendamine vajalik
INR 5-9	Puudub	Katkesta	-	-	24t	Varfariini väiksem annus kuni INR-i terapeutilise väärtuse saavutamiseni
	Puudub (kõrge risk **)	Katkesta	1-2mg p/o või 0.5-1mg i/v	-	24t	Varfariini väiksem annus kuni INR-i terapeutilise väärtuse saavutamiseni
INR > 9	Puudub	Katkesta	2-5mg p/o või 1mg i/v	-	6-12t	Varfariini väiksem annus, kuni INR < 5
	Puudub (kõrge risk **)	Katkesta	1 mg i/v	150-300ml	6-12t	Varfariini väiksem annus, kuni INR < 5
Kliiniliselt oluline veritsus, kus varfariin on kaasaaitav tegur		Katkesta	5-10 mg i/v	150-300ml	Jälgi patsienti, kuni INR < 5 ning verejooks lakanud. Kui VKP manustamine pole võimalik, siis asendada K-vit 5-10 mg i/v	

From: 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines

J Am Coll Cardiol. 2014;63(22):e57-e185. doi:10.1016/j.jacc.2014.02.536



Anticoagulation of Pregnant Patients With Mechanical Valves

aPTT indicates activated partial thromboplastin time; ASA, aspirin; INR, international normalized ratio; LMWH, low-molecular-weight heparin; QD, once daily; and UFH, unfractionated heparin.

Date of download:
4/29/2015

Copyright © The American College of Cardiology
All rights reserved.



European Heart Journal
doi:10.1093/eurheartj/ehq249

ESC GUIDELINES



ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)

The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)

Authors/Task Force Members: Helmut Baumgartner (Chairperson) (Germany)*, Philipp Bonhoeffer (UK), Natasja M. S. De Groot (The Netherlands), Fokko de Haan (Germany), John Erik Deanfield (UK), Nazzareno Galie (Italy), Michael A. Gatzoulis (UK), Christa Gohlke-Baerwolf (Germany), Harald Kaemmerer (Germany), Philip Kilner (UK), Folkert Meijboom (The Netherlands), Barbara J. M. Mulder (The Netherlands), Erwin Oechslin (Canada), Jose M. Oliver (Spain), Alain Serraf (France), Andras Szatmari (Hungary), Erik Thaulow (Norway), Pascal R. Vouhe (France), Edmond Walma (The Netherlands).

ESC Committee for Practice Guidelines (CPG): Alec Vahanian (Chairperson) (France), Angelo Auricchio (Switzerland), Jeroen Bax (The Netherlands), Claudio Ceconi (Italy), Veronica Dean (France), Gerasimos Filippatos (Greece), Christian Funck-Brentano (France), Richard Hobbs (UK), Peter Kearney (Ireland), Theresa McDonagh (UK), Bogdan A. Popescu (Romania), Zeljko Reiner (Croatia), Udo Sechtem (Germany), Per Anton Sirnes (Norway), Michal Tendera (Poland), Panos Vardas (Greece), Petr Widimsky (Czech Republic).

Kaasasündinud südameriketega patsientide üleminek täiskasvanute võrku

- 1 milj. elaniku kohta ca 2800 täiskasvanut GUCH-ga
- Arvatavalt 5-8% kardioloogilisest kontingendist
- Täielik tervenemine: ainult PDA ja sek. ASD sulgemise järgselt (seda aktsepteerivad ka rahvusvahelised kindlustusseltsid)
- Üleminek- probleem kogu maailmas, teel võib kaduma minna 90% patsientidest.
- Kui patsient „kadunud“ üle 2 aasta: 3x sagedasem erakorraliste interventsioonide vajadus
- Eesti eelis võiks olla : väike riik, head kontaktid kolleegide vahel ...
- Eesti puudused: puudub kaasasündinud südamerikete register

Kaasasündinud südamerikked Eestis

- 8 -10 kaasasündinud südamerikkega last sünnib 1000 elusalt sündinud lapse kohta
- 2006.a. sündis Eestis 14 836 last/ teoreetiliselt sündis 118 -148 südamerikkega last
- 1/3 kaasasündinud südameriketest on nn. rasked rikked – ellujäämiseks vajavad kirurgilist /invasiivset vahelesegamist
- 2006.a. oper. Eestis ~ 38 - 47 last
- Aastate vältel on opereeritud lapsi Moskvas, Peterburis, Riias, Kaunases, Helsingis, Rootsis erinevates kliinikutes, Berliini Herzzentrumis.
- Alates 2010 on TÜK-ist võimalus saata keeruliste riketega lapsi konsiiliumi korras HYKS-i opile
- Hetkel võiks Eestis olla 3000-3500 GUCH

Fallot jälgimisel

- Tallinna Lastehaiglas jälgimisel 22 Fallot Tetraad'iga erinevas vanuses last
- Minu jälgimisel 5
- ühel 23.a. noormehel FT radikaalne korrektsioon 1991.a Tartus, PA pandud monokusp klapp, juba 1997.a. oluline puudulikkus PA monokuspilt + keskmise raskusega TRI puudulikkus.
- Osadel juhtudel saab tänapäeval panna PA proj. asemele Melody (või Edwards'i) klapi, eelnevalt tehakse MRT PA annuluse ja parema vatsakese funktsiooni hindamiseks
- Tartus dr. Hermlin tegeleb invasiivsete protseduuridega

Tsüanoosiga rikete hiliskomplikatsioonid

Paremalt-vasakule või bidireksionaalse šundi ja hüpokseemia tõttu ilmnevad hematoloogilised probleemid mõjutavad paljude organite, ka lihaste “heaolu” ja piiravad füüsilist sooritust, koormustaluvus on üldiselt halb

- **Hüperviskoossuse sündroom** - peavalu, jõuetus, tinnitus, paresteesiad sõrmedes, varvastes, huultes, lihasvalu ja nõrkus (ebatõenäoline Fe-defitsiidita haigetel Hkt < 65%)
- **Veritsused**
- **Tromboos** – erineva geneesiga hüübivushäiretest, staasist dilateerunud kambrites ja veresoontes, aterosklerootilisest muutustest ja/või endoteeli düsfunktsioonist, konduiitidest(trombogeneenne materjal) või arütmiate tõttu
- **Fe-defitsiitne aneemia** - seostatav ebaõigesti tehtavate phlebotoomiatega
- Erinevad arütmiaid

Tsüanoosiga patsientide medikamentoosne ravi

- PAH spetsiifiline ravi
- Arütmiate ravi - parim on siinusrütm, arütmia ravi alustada alati haigatingimustes, vältida võimalusel veeniteed !
- Terapeutiline phlebotoomia vaid sümptomaatilise keskmise/raske hüperviskoossuse sündroomi ja sekundaarse erütrotsütoosi haigetele, Hkt >65%. Samas ei tohi esineda Fe-defitsiiti, dehüdratatsiooni !
Asendus: 0.9% Na Cl 750-1000ml/verd eemaldatud 400-500ml.
- Vereülekanne - vaid juhul kui sügav Fe-def. aneemia, sel juhul Hgb tase liiga madal, et tagada piisav O2 saturatsioon.
- Fe-asendusravi - MCV < 80fL, vältida “ületäitmist”.
- Rutiinsel antikoagulandi/aspirini kasutamisel puudub teaduspõhine kinnitus, et see hoiaks kindlalt ära trombemboolilised tüsistused. Samas neil haigetel väga kõrge veritsusrisk !!!
- FA/AFL korral vajalik Marevan-ravi - INR 2-2,5%, mehaaniliste klapiproteeside korral kõrgem INR.

1986.a. sündinud Fallot rikkega, oper. 2 x 1.ea.
2 x taliolümpiamängude võitja lumelauasõidus (2006;2010) ja
paljukordne rulavõistluste võitja



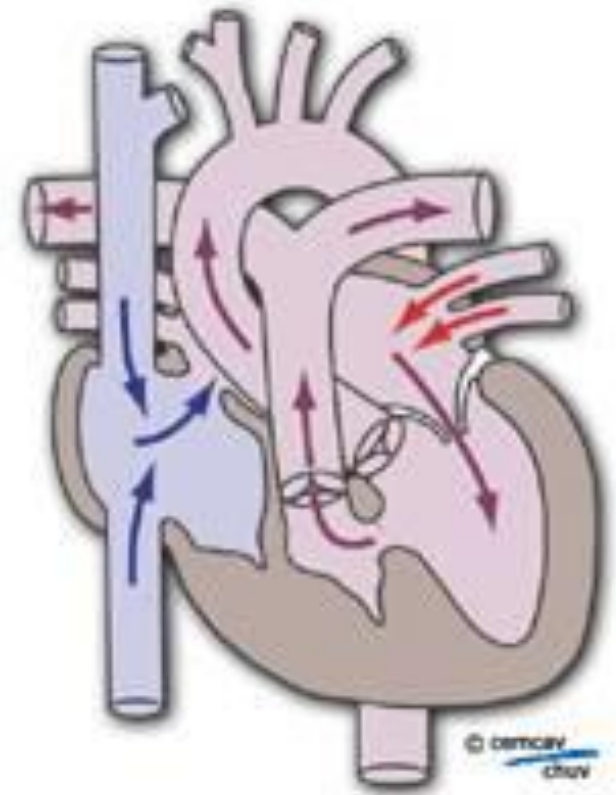
**Shaun
White**

UVH naturaalne kulg

hemodünaamika

Üks vatsake – kaks vereringet – südamele ülejõu käiv ülesanne.

- UVH - 4% kaasasündinud südameriketest
- 50% sureb esimesel elupoolaastal
- ~10% elab 10. eluaastani



UVH-ga patsiente + patsiente kaksikväljumisega paremast vatsakesest

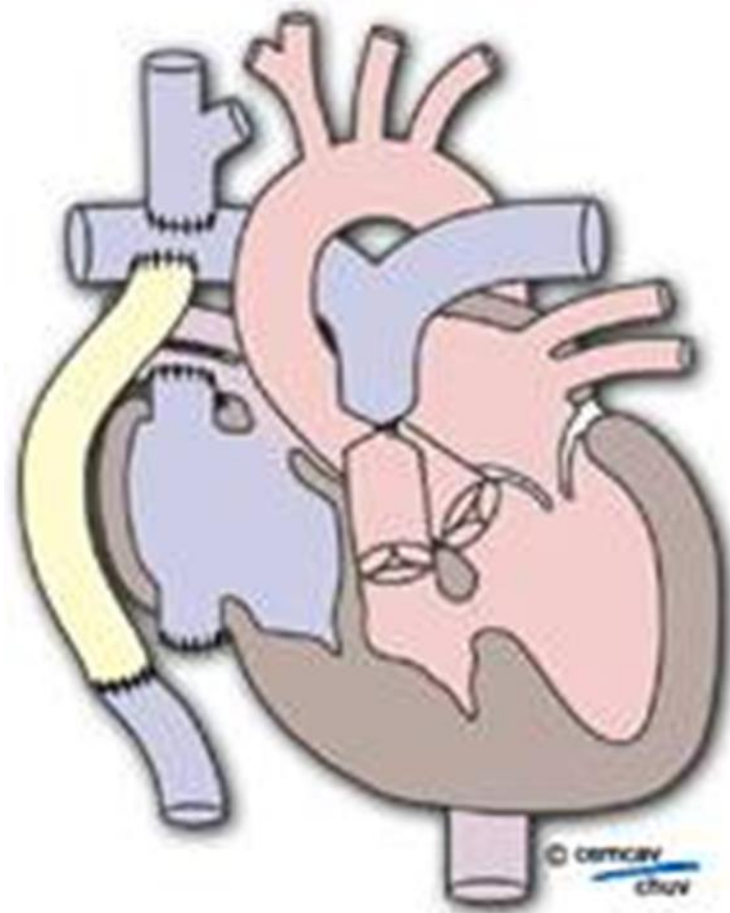
- Tallinna Lastehaiglas jälgimisel: **5 UVH-ga** last
- Sünniaastad: 1993, 1999, 2004, 2005, 2010
- Minu jälgimisel 2

8 last kaksikväljumisega paremast vatsakesest

- Sünniaastad : 1995, 1998, 2 x 1999, 2001, 2002, 2004, 2011
- Minu jälgimisel 1988.a. sündinud noormees ; totaalse a/v septumi defektiga, infundibulaarse ja valvulaarse PS-ga - BT šunt rajati 1992.a. Moskvas, see hüpofunkts., lisaks totaalne anom. kopsuveenide drenaaz, persisteeruvad vasakpoolsed õõnesveenid, paremat tüüpi kodade isomerism). Kaasvalt kopsu tbc põdes 2010.a.

Fontani tsirkulatsioon- UVH variantide puhul valikmeetod

- Koormusel ei saa tõsta CO-d ega PA rõhku, õõnesveenid → PA - pole pumpa.
- Järelkoormus tõusnud- see madala CO tingimustes kompensatoorne.
- Eelkoormus madal. CO tõstmise võimalik ainult fr. kiirenemise abil. Selle taluvus aga halb.
- Kui LA rõhk tõuseb (vananemine!) → tsirkulatsiooni dekompanseerumine
- AKE on vastunäidustatud. Sobib b-blokaatorravi, diureetikumid.
- Ei ole parema koja arütmiaid- see suur eelis
- **Krooniline süsteemne venoosne hüpertensioon ja PA hüpotensioon-probleem kogu eluks!**



Opereeritud UVH/Fontani patsiendi jälgimine

Probleeme palju ! Antikoagulandi kasutusnäidustused.

- Vatsakese funktsioonihäire
- **Rütmihäired (SSS, kodade laperdus/virvendus, av blokk)**
- Tsüanoosi süvenemine (arteriovenoossed malformatsioonid)
- Efusioonid pleuraõõnes
- **Tromboemboolia (nii kopsuarteri kui aordi)**
- Cavade verevoolu takistus
- **Maksafunktsiooni häired**
 - Proteiin C - defitsiitsus
 - **Hüübimishäired → trombemboolia**
 - Lümfoos
- Valgukaotuseropaatia (~10 %-l)
- **Vajalik oleks püsiv antiagregeeriv (antitrombootiline) ravi, samas veritsusrisk ülikõrge !!! (Teaduspõhist teavet pole. Keskuseti erinev käsitlus)**
- Vanematel Fontan'i pt. P.K dilateerub , tekib vere staas-on aldis trombid tekkele, opi käigus loodud tunnelites trombe-vältimatu AK kasutamine
- Korrigeerimata haigetel tekib polütsüteemia ja sel juhul on juba tegemist palliatiivse raviga.

UVH/Fontan elulemus

- 10 aasta elulemus 60 % (80%)
- Eestis opereeritud 10-12 UVH-ga last
- Esimene 2004.a. prof. Konertz'i abiga
- Eestis 33 - aastane sünnitanud UVH-ga naine, kellel 1987.a. tehti Moskvas klassikaline Fontan – operatsioon

GUCH ja tulevik

- **Kasvav populatsioon ongi Fontani tsirkulatsiooniga patsiendid** (väga inhomogeenne grupp, maailmas praegu jõudnud 4. elukümnenndisse)
- Prognoosi kohaselt Fontani tsirkulatsioon dekompanseerub lõpuks kõikidel patsientidel (seos vananemisega)

Vähenev populatsioon on Eisenmenger- õigeaegne kirurgiline korrektsioon

- Uute PAH ravimite ajastu
 - Uued endoteeliini inhibiitorid
 - Prostatsükliini analoogid (per os)
 - Vaskulaarse proliferatsiooni vastased vahendid (antitumoroossed preparaadid) jne.

2,3 milj. kaasasündinud südamerikkega (opereeritud/opereerimata) patsienti Euroopas

- **GUCH-ga tegelev kardioloog peab täpselt teadma, millised operatsioonid/interventsioonid patsiendil on olnud, millises vanuses**
 - Palju sotsiaalseid, psühholoogilisi probleeme
 - Rasedusest hoidumise, sportimise nõustamine jne.



Heart Disease has been around as long as we have. Medications, surgery, PCI, Stents ... All cure the heart that we can see and physically touch.

The essence of our Heart, the one with the Soul, that is inconceivable to our physical science, has yet to be tackled.

Love, hate, jealousy, loneliness, and all the lost souls need mending too.....

TÄNAN !