



Názov:

**Lekársky manažment detského pacienta
s vrodenou valvulárnou aortálnou stenózou
pri primeranej veľkosti ľavej komory**

Autori:

MUDr. Erika Goldschmidtová

MUDr. Peter Škrak, PhD.

MUDr. Martin Záhorec, PhD.

Špecializovaný odbor:

Pediatrická kardiológia

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky podľa § 45 ods. 1 písm. c) zákona 576/2004 Z. z. o zdravotnej starostlivosti, službách súvisiacich s poskytovaním zdravotnej starostlivosti a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov vydáva štandardný postup:

Lekársky manažment detského pacienta s vrodenou valvulárnou aortálnou stenózou pri primeranej veľkosti ľavej komory

Číslo ŠP	Dátum predloženia na Komisiu MZ SR pre ŠDTP	Status	Dátum účinnosti schválenia ministrom zdravotníctva SR
0184	15. jún 2021	Schválené	1. júl 2021

Autori štandardného postupu

Autorský kolektív:

MUDr. Erika Goldschmidtová; MUDr. Peter Škrak; MUDr. Martin Záhorec, PhD.

Odborná podpora tvorby a hodnotenia štandardného postupu

Prispievatelia a hodnotitelia: členovia odborných pracovných skupín pre tvorbu štandardných diagnostických a terapeutických postupov MZ SR; hlavní odborníci MZ SR príslušných špecializačných odborov; hodnotitelia AGREE II; členovia multidisciplinárnych odborných spoločností; odborný projektový tím MZ SR pre ŠDTP a patientske organizácie zastrešené AOPP v Slovenskej republike; Inštitút zdravotníckej politiky; NCZI; Sekcia zdravia MZ SR, Kancelária WHO na Slovensku.

Odborní koordinátori: doc. MUDr. Peter Jackuliak, PhD., MPH; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; prof. MUDr. Juraj Payer, PhD., MPH, FRCP

Recenzenti

členovia Komisie MZ SR pre ŠDTP: PharmDr. Zuzana Baťová, PhD.; PharmDr. Tatiana Foltánová; prof. MUDr. Jozef Holomáň, CSc.; doc. MUDr. Martin Hrubíško, PhD., mim.prof.; doc. MUDr. Peter Jackuliak, PhD., MPH; doc. MUDr. Jozef Kalužay, PhD.; MUDr. Jana Kelemenová; MUDr. Branislav Koreň; prof. MUDr. Ivica Lazúrová, DrSc.; PhDr. Mária Lévyová; MUDr. Boris Mavrodiev; Mgr. Katarína Mažárová; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; MUDr. Mária Murgašová; Ing. Jana Netriová, PhD. MPH; prof. MUDr. Juraj Payer, PhD., MPH, FRCP; Mgr. Renáta Popundová; MUDr. Jozef Pribula, PhD., MBA; MUDr. Ladislav Šinkovič, PhD., MBA; prof. MUDr. Mária Šustrová, CSc.; MUDr. Martin Vochyan; MUDr. Andrej Zlatoš

Technická a administratívna podpora

Podpora vývoja a administrácia: Ing. Peter Čvapek; Mgr. Barbora Vallová; Mgr. Ľudmila Eisnerová; Mgr. Mário Fraňo; Ing. Petra Hullová; JUDr. Marcela Virágová, MBA; Ing. Marek Matto; prof. PaedDr. PhDr. Pavol Tománek, PhD., MHA; JUDr. Ing. Zsolt Mánya, PhD., MHA; Mgr. Tomáš Horváth; Ing. Martin Malina; Ing. Barbora Kováčová; Ing. Katarína Krkošková; Mgr. Miroslav Hečko; Mgr. Anton Moises; PhDr. Dominik Procházka; Ing. Andrej Bóka

Podporené grantom z OP Ľudské zdroje MPSVR SR NFP s názvom: “Tvorba nových a inovovaných postupov štandardných klinických postupov a ich zavedenie do medicínskej praxe” (kód NFP312041J193)

Kľúčové slová

pediatrická kardiológia, vrodená chyba srdca, valvulárna aortálna stenóza, štandardný postup

Zoznam skratiek a vymedzenie základných pojmov

AHA	Amercian Heart Association
AoV	aortálna chlopňa
AS	Aortálna stenóza
ASE	American Society of Echokardiography
ECHOKG	echokardiografické vyšetrenie
EKG	elektrokardiografické vyšetrenie
ESC	European Society of Cardiology
LV	ľavá komora
NTproBNP	N-terminálna časť prohormónu mozgového natriuretického peptidu
PDA	perzistujúci arteriálny duktus
RTG	röntgenografické vyšetrenie
ŠDTP	štandardný diagnostický a terapeutický postup
VCC	vrodené chyby srdca

Kvalita dôkazov a sila odporúčení

V tomto ŠDTP je kvalita dôkazov a sila odporúčení uvádzaná podľa nasledujúcich kritérií:

- **Trieda I** – prípady, kedy je dôkaz a/alebo všeobecná dohoda, že daný výkon alebo liečba sú prospešné, užitočné alebo efektívne.
- **Trieda II** – prípady, kedy nie je zhoda o užitočnosti a efektívnosti daného výkonu alebo liečby.
- **Trieda IIa** – prevažuje názor o užitočnosti/efektívite danej liečby alebo výkonu.
- **Trieda IIb** - prevažuje názor o nedostatočnej užitočnosti/efektívite danej liečby/výkonu.
- **Trieda III** – prípady, kedy je dôkaz a/alebo všeobecná zhoda, že výkon alebo liečba nie je užitočná a efektívna, v niektorých prípadoch môže byť aj škodlivá.
- **Sila dôkazu A** – dáta sú získané z viacerých randomizovaných klinických štúdií alebo metaanalýz.
- **Sila dôkazu B** – dáta sú získané z jednej randomizovanej klinickej štúdie alebo nerandomizovaných štúdií.
- **Sila dôkazu C** – len konsenzus názorov expertov, prípadové štúdie alebo štandardy starostlivosti.

Kompetencie

Gynekológ – v kompetencii gynekológa je prenatálny skrining vrodených chýb. V prípade podozrenia na AS je potrebné špecializované prenatálne echokardiografické vyšetrenie v Detskom kardiocentre. Pôrod môže byť realizovaný v rajónnej nemocnici, z dôvodu prenatálne zistenej AS bez kardiálnej dekompenzácie nie je indikovaný cisársky rez.

Neonatológ – v kompetencii neonatológa je vykonať postnatálny skrining vrodených chýb, indikovať a manažovať medikamentóznú liečbu kritickej AS do prevozu do DKC.

Pediatrický kardiológ – v kompetencii pediatrického kardiológa je dlhodobé sledovanie pacientov s AS pred aj po intervencii.

Kardiochirurg – v kompetencii kardiochirurga je operačná korekcia vrodenej chyby, ako aj riešenie reziduálnych nálezov.

Pediatier – v kompetencii pediatra je v súčinnosti s pediatrickým kardiológom komplexné sledovanie vývoja detí a adolescentov s AS, sledovanie celkového zdravotného stavu, prosperovania a psychomotorického vývoja. V prípade potreby pediater odporučí konzultáciu iných špecialistov: psychológa, špeciálneho pedagóga, klinického logopéda, rehabilitačného lekára a pod.

Hematológ – v kompetencii hematológa v spolupráci s kardiológom je riadenie liečby warfarinom u detí po náhrade arteficiálnej aortálnej chlopne.

Sestra – v kompetencii sestry je zabezpečenie liečebno-preventívnej starostlivosti o pacientov s AS podľa ordinácii lekára a podľa platných ošetrovateľských postupov v pediatrii, neonatológii a intenzívnej medicíne.

Úvod

Predmetom tohto štandardného diagnostického a terapeutického postupu (ŠDTP) je valvulárna aortálna stenóza bez pridružených iných srdcových chýb u detí od narodenia do dovŕšenia 19 roku veku. Predmetom tohto štandardu nie je riešenie aortálnej stenózy subvalvulárnej alebo supravalvulárnej, taktiež aortálnej stenózy pri kombinovanej aortálnej chlopňovej chybe alebo aortálnej stenózy pri jednokomorovej cirkulácii.

Aortálna stenóza (AS) je definovaná ako obštrukcia výtoku ľavej komory (LV) srdca lokalizovaná na úrovni aortálnej chlopne (AoV). AS je podmienená zmenou morfológie samotnej chlopne a/alebo hypoplastickým anulom chlopne. Fyziologicky trojcípa AoV je zmenená, nedostatočne sa otvára. Môže byť dysplastická, jej cípy sú zhrubnuté, častokrát zrastené alebo nedostatočne vytvorené. Môže byť tiež zmenený počet cípov AoV, chlopňa je unikuspidálna, alebo bikuspidálna. Bikuspidálna chlopňa sa vyskytuje pri valvulárnej AS najčastejšie. Rozlišujeme jej dva typy. Pri funkčne bikuspidálnej chlopni je táto tvorená 3 cípmi so zrastenou jednou komisúrou. Pri vzácnejšej anatomicky bikuspidálnej chlopni sú vytvorené iba 2 cípy s rôzne zrastenými komisúrami.

Prevenencia

Neexistuje primárna prevencia ochorenia, možná je iba prevencia komplikácií ochorenia, tzv. terciárna prevencia. Najzávažnejším prejavom AS je synkopa pri cvičení alebo náhla smrť. Preto u pacientov s aortálnou stenózou obmedzujeme športovú aktivitu (Tabuľka č. 1).

Pacienti s nevýznamnou AS s vrcholovým dopplerovským gradientom do 25 mmHg nevyžadujú žiadne obmedzenie fyzickej aktivity ani žiadne záťažové testy, aby mohli vykonávať športovú aktivitu. Pre pacientov s miernym stupňom AS je závodný šport možný pri negatívnom záťažovom teste. U pacientov so stredne závažnou AS je možná ľahká rekreačná športová aktivita, iba pri negatívnom záťažovom teste (IB) (1), pri negatívnom záťažovom teste a stredne významnej AS môžeme pacientovi povoliť aj závodnú športovú aktivitu s ľahkou statickou a ľahkou až stredne významnou dynamickou záťažou (IC) (2), t.j. biliard, kuželky, golf, strelba, stolný tenis, volejbal, šerm. Závodný šport alebo nadmerná fyzická aktivita sú úplne vylúčené u pacientov so závažnou AS (1B) (1, 2) (rozdelenie stupňa AS pozri v časti Klasifikácia).

Aj keď v minulosti sa pacienti s AS považovali za najviac ohrozených infekčnou endokarditídou, podľa aktuálnych odporúčení si nevyžadujú prevenciu infekčnej endokarditídy (III C) (3).

Tabuľka č. 1

 Odporúčania pre pohybovú a športovú aktivitu (1)				
	Trieda I (I B)	Trieda II (II B)	Trieda III (I B)	Trieda IV (I B)
	Bez obmedzenia	Podľa tolerancie	Podľa tolerancie	Bez väčšej fyzickej námahy
Telesná výchova v škole	Bez obmedzenia	S úľavami	Nevhodná	Nevhodná
Pohybová aktivita	Bez obmedzenia	Možný (individuálny prístup)	S nízkou záťažou	S nízkou záťažou
Závodný šport	Možný	Nevhodný	Celkom nevhodný	Zakázaný
NYHA	I	II	III-IV	Vysoké riziko náhlej smrti
Klinické obtiaže	Žiadne	Mierne	Stredné až významné	
Hemodynamické prejavy	Nevýznamné	Stredne významné	Významné	
Dysrytmie	Nepřítomné/ Nevýznamné	Kontrolované liečbou	Závažné	
Holter/záťaž	Normálny/ nevýznamné dysrytmie bez ischemických zmien	Normálny/ nevýznamné dysrytmie bez ischemických zmien	Závažné dysrytmie/ischemické zmeny	

Odporúčania pre pohybovú a športovú aktivitu (1)

(pokračovanie tab. č. 1)

	Trieda I (I B)	Trieda II (II B)	Trieda III (I B)	Trieda IV (I B)
Aortálna stenóza natívna	- Mierna - Bez symptómov, synkop, alebo presynkop v anamnéze - EKG normálne - Bez závažných dysrytmií - Doppler grad. stredný ≤ 25 mmHg - normálna funkcia LV - Holter: bez závažnejších dysrytmií alebo ischemických zmien - Záťažové vyš.: bez závažnejších dysrytmií alebo ischemických zmien Doporučenie: - závodné športy s vysokou statickou a dynamickou záťažou nie sú vhodné	- Stredne závažná - Bez symptómov, synkop, alebo presynkop v anamnéze - EKG: hypertrofia LV bez preťaženia - Bez závažných dysrytmií - Doppler stredný grad. 25 - 40 mmHg - Normálna funkcia LV - Stredná dilatácia koreňa aorty - Holter: bez závažnejších dysrytmií alebo ischemických zmien - Záťažové vyš.: bez závažnejších dysrytmií alebo ischemických zmien	- Závažná - EKG hypertrofia LV s preťažením - Závažné dysrytmie - Doppler echokg stredný grad. > 40 mmHg - Dysfunkcia LV - Holter: závažné dysrytmie alebo ischemické zmeny - Záťažové vyš.: závažné dysrytmie alebo ischemické zmeny Doporučenie: - zvážiť intervenciu	

Standardné postupy  Odporúčania pre pohybovú a športovú aktivitu (1) (pokračovanie tab. č. 1)				
	Trieda I (I B)	Trieda II (II B)	Trieda III (I B)	Trieda IV (I B)
Aortálna stenóza po intervencii	- vid' natívna - Nevýznamná aortálna insuficiencia Doporučenie: - závodné športy o 6 mesiacov, rekreačné športy 3 mesiace po intervencii - závodné športy s vysokou statickou a dynamickou záťažou nie sú vhodné	- vid' natívna - Stredne významná aortálna insuficiencia Doporučenie: - rekreačné športy 3 mesiace po intervencii	- vid' natívna - Významná aortálna insuficiencia - Zlyhávajúce srdca Doporučenie: - Zvážiť reintervenciu	Ako trieda III - Synkopy, presynkopy, život ohrozujúce dysrhythmie (vrátane anamnézy) - Významná dilatácia koreňa aorty Doporučenie: - Reintervencia

Epidemiológia

AS predstavuje 2,2 - 7,8 % všetkých vrodených chýb srdca (VCC) a častejšie vzniká u chlapcov (4:1) (4, 5), na Slovensku sa AS vyskytuje asi u 5 % novorodencov s VCC. Často je súčasťou komplexných chýb srdca, býva tiež súčasťou syndrómov spojených s ľavokomorovými obštrukčnými chybami (Shoneov syndróm, Williamsov syndróm, Turnerov syndróm). Býva prítomná pri bikuspidálnej AoV, či koarktácii aorty.

Patofyziológia

Mierna AS sa hemodynamicky neprejavuje. Pri závažnej AS LV pracuje proti zvýšenému odporu. Tlakové zaťaženie LV spôsobuje jej hypertrofiu s postupnou poruchou systolickej aj diastolickej funkcie. Za stenózou je znížený stredný aortálny tlak ako aj tlak v koronárnych artériách, čo môže viesť k relatívnej koronárnej insuficiencii a ischémii myokardu LV. V novorodeneckom veku pri kritickej AS zlyhávajúce LV pri jej tlakovom zaťažení spôsobí nedostatočný systémový výdaj. Tento zostáva zabezpečený vďaka pravo-ľavému skratu cez arteriálny duktus (PDA). Prenatálne výrazné obmedzenie náplne LV vedie postupne k jej zaostávaniu vo veľkosti aj objeme a vzniká hypoplastická LV (4).

Klasifikácia

Pri hodnotení valvulárnej AS z funkčného hľadiska – na základe ECHOKG meraného gradientu a rýchlosti prietoku cez AoV pri zachovanej systolickej funkcii ľavej komory – rozdeľujeme stenózu na miernu, stredne závažnú a závažnú, resp. v novorodeneckom veku extrémnu formu – kritickú AS, prejavujúcu sa kardiálnym zlyhaním so zníženou funkciou ľavej komory, kedy výška gradientu cez AoV nie je rozhodujúca (ESC, Nemecká spoločnosť detskej kardiológie).

Tabuľka č. 2

 ECHOKG kritériá závažnosti aortálnej stenózy (6)			
Valvulárna aortálna stenóza	Mierna	Stredne závažná	Závažná
rýchlosť toku (m/s)	2,0 - 2,9	3,0 - 4,0	> 4,0
stredný gradient (mmHg)	< 25	25 - 40	> 40
vrcholový gradient (mmHg)	< 36	36-64	> 64
plocha aortálneho ústia (cm ² /m ²)	> 1	0,6 - 1	< 0,6

Klinický obraz

Novorodenci s kritickou AS sa zvyčajne klinicky prezentujú ihneď po narodení veľmi ťažkou symptomatológiou. Pri zatváraní PDA klesá systémová a koronárna perfúzia. V klinickom obraze dominujú známky zlyhávania srdca, tachypnoe so zaťažovaním, najmä pri stáze v pľúcnom obeh. V najťažších prípadoch prichádza k zrúteniu cirkulácie, čo je sprevádzané metabolickou acidózou a multiorgánovým zlyhaním. Periférne pulzácie symetricky sú na všetkých štyroch končatinách slabé až neprítomné. Je prítomný systolický ejekčný šelest s maximom pri pravom hornom okraji sternu. Pri nízkom srdcovom výdaji šelest môže chýbať, alebo je veľmi tichý.

Novorodenci a dojčatá s miernou a stredne závažnou AS v závislosti od gradientu na AoV môžu byť asymptomatickí, alebo sa prezentujú v prvých dňoch až týždňoch problémami pri pití, tachypnoe a syndrómom dychovej tiesne v závislosti od kongescie pľúcneho riečiska.

Väčšina starších detí s miernou a stredne závažnou AS je klinicky asymptomatická. Staršie deti so závažnou AS sa sťažujú na únavnosť, nevykonnosť, námahovú dušnosť, bolesť na hrudníku, ktorá sa objavuje pri fyzickej námahe. Pulz pri miernej a stredne závažnej AS je normálny, pri závažnej slabšie hmatný na všetkých končatinách. V jugulárnej jamke a na karotidách je hmatateľný vír. Hypertrofia LV sa prejavuje zdvíhavým úderom hrotu. Je prítomný systolický šelest s maximom pri pravom hornom okraji sternu v 2. medzirebří a propaguje sa v smere prúdenia krvi do karotíd. Dĺžka šelestu, ale nie intenzita, koreluje so stupňom stenózy (mierna stenóza – krátky šelest uprostred systoly, závažná stenóza – šelest počas celej systoly). Druhá ozva je normálnej intenzity.

Tabuľka č. 3

 Klinický obraz pri AS - zhrnutie		
	Klinické príznaky	Auskultácia
Kritická AS novorodencov	- Známky kardiálneho zlyhania (dyspnoe, tachykardia, hepatomegália) - Oslabené pulzácie na všetkých končatinách - Pľúcny edém	- Systolický šelest pri pravom hornom okraji sternu - Chýbajúci šelest pri nízkom srdcovom výdaji
Asymptomatický pacient (mierna, stredne závažná, závažná AS)	Niekedy pri stredne závažnej AS príznaky ako pri závažnej AS	Systolický šelest pri pravom hornom okraji sternu
Symptomatický pacient (závažná stenóza)	- Únavnosť - Znížená výkonnosť - Námahová dušnosť - Anginózne bolesti - Zdvíhavý úder hrotu - Vír v jugulárnej jamke	- Systolický šelest pri pravom hornom okraji sternu - Včasný systolický klik

Diagnostika / Postup určenia diagnózy

Elektrokardiografické vyšetrenie

Pri miernej forme AS nevznikajú žiadne zmeny na elektrokardiografickom (EKG) zázname. So stúpajúcou závažnosťou AS sa na EKG objavujú zmeny podmienené hypertrofiou LV – zvyšujúce sa potenciály LV, blokáda ľavého Tawarovho ramienka. Pre závažnú AS svedčí obraz hypertrofie LV so záťažou, ktorá sa prejavuje depresiou ST segmentu a inverziou T vln v ľavostranných hrudných zvodoch. U novorodencov s kritickou AS je na EKG prítomný obraz dominancie LV s prítomnosťou difúzných zmien T vln a ST segmentu následkom preťaženia LV (IB).

Röntgenové vyšetrenie

Tieň srdca na röntgenovej (RTG) snímke pri AS nemá žiadnu charakteristickú konfiguráciu (7). U novorodencov s kongestívnym zlyhaním srdca pre kritickú AS je prítomná kardiomegália a stáza v pľúcnom riečisku. U starších detí je veľkosť srdca normálna alebo mierne zväčšená. Môže byť prítomná dilatácia ascendentnej aorty.

Echokardiografia

Pre určenie diagnózy AS je rozhodujúce ECHOKG vyšetrenie (IB). Pre posúdenie významnosti AS s dobrou funkciou LV je zásadným ECHOKG funkčným parametrom presné určenie gradientu na AoV pomocou dopplerovského merania. Gradient meriame zo subkostálneho alebo z prekordiálneho prístupu v tzv. päťdutinovej projekcii. Najpresnejšie zmeranie gradientu urobíme zo suprasternálneho prístupu, kedy zobrazíme ascendentnú aortu v celom priebehu. Vyšetrenie je potrebné robiť pri úplnom ukľudnení dieťaťa. Okamžitý ECHOKG vrcholový (peak) gradient je o 20 - 30 % vyšší ako vrcholový gradient zmeraný „peak-to-peak“ technikou pri katetrizačnom vyšetrení. Dopplerovskou metódou meriame aj stredný (mean) gradient,

ktorý je definovaný ako priemerný tlakový rozdiel medzi LV a aortou počas celej systoly (8, 9). Podľa súčasných odporúčaní je parametrom najviac zohľadňovaným pri určovaní závažnosti AS (7, 10). Ďalšími ECHOKG parametromi potrebnými na posúdenie významnosti AS je rýchlosť toku a efektívna plocha aortálneho ústia. ECHOKG kritériá AS uvádza Tabuľka č. 2. Okrem vyššie uvedených parametrov je podstatné zhodnotiť aj celkový ECHOKG nález na srdci, najmä v zameraní na morfológiu a funkciu ľavej komory, mitrálnej chlopne, morfológiu aortálnej chlopne, ascendentnú aortu a identifikáciu pridružených anomálií (IB).

Biomarkery

Sérová hladina N-terminálneho prohormónu mozgového natriuretického peptidu (NTproBNP) môže byť prognostickým ukazovateľom závažnosti AS. Pri stúpaní záťaže LV zaznamenávame vzostup hladiny NTproBNP (11).

Iné laboratórne parametre

U novorodencov s kritickou aortálnou stenózou je potrebné vyšetriť acidobázu, sérový laktát, hladinu urey, kreatinínu, AST a ALT na posúdenie adekvátneho srdcového výdaja.

Zátťažové testy

Zátťažové testy sú kontraindikované u symptomatických pacientov. U asymptomatických pacientov so stredne závažnou AS, môžu poskytnúť informácie, ktoré nie sú známe pri vstupnom vyšetrení, demaskujú symptómy, ktoré pomôžu pri rozhodovaní o indikácii intervencie. Zátťažové testy zhodnotia stupeň tolerancie záťaže, abnormálnu hemodynamickú odpoveď na záťaž (vzostup tlaku krvi o < 20 mmHg pri záťaži, resp. hypotenzia), klinické symptómy indukované cvičením (anginózne bolesti) alebo EKG zmeny (depresie ST segmentu alebo inverzia T vln). Zátťažové testy sú indikované u asymptomatických pacientov, ak ECHOKG stredný gradient je > 25 mmHg, alebo ak maximálna rýchlosť toku je viac ako 3,5m/s (7, 10). Zátťažové testy sú odporúčané najmä u športujúcich pacientov. Pri vyšetrení je potrebné dôsledne monitorovať tlak krvi a EKG (II B).

EKG Holter

U pacientov s AS sa môžu vyskytovať závažné poruchy rytmu (predčasné komorové sťahy, komorové extrasystoly alebo komorová tachykardia). Pri poruchách rytmu je aj vyššie riziko náhlej kardiálnej smrti. EKG holterovské monitorovanie môže byť preto nápomocným vyšetrením pri sledovaní pacientov so stredne závažným a závažným stupňom aortálnej stenózy (7).

Diagnostická katetrizácia

Po mnohé dekády zlatým štandardom pre klasifikáciu stupňa AS bolo meranie tzv. „peak-to-peak“ gradientu katetrizačnou technikou (rozdiel vrcholového tlaku v ľavej komore a vrcholového tlaku v aorte). Počas katetrizačného vyšetrenia je možné zhodnotiť aj ďalšie parametre: stupeň aortálnej regurgitácie, systolickú funkciu LV, srdcový výdaj, rozmer aortálneho anulu. Podľa American Heart Association (AHA) doporučení z roku 2008 (12) sú indikácie diagnostickej katetrizácie u adolescentov a mladých dospelých zhrnuté v Tabuľke č. 4. Diagnostickú katetrizáciu môžeme indikovať, ale nie je to pravidlo, ak je diskrepancia medzi klinickým nálezom a výsledkami neinvazívnych vyšetrení

(asymptomatický pacient/závažné echokg nálezy alebo symptomatický pacient/nízky gradient na AS), alebo u pacientov, ktorí chcú aktívne športovať (IC).

Tabuľka č. 4

 Indikácie diagnostickej katetrizácie pri AS podľa AHA (12)	
Asymptomatickí pacienti	
ECHOKG	OSTATNÉ
- Stredný gradient > 30 mmHg - Vrcholový gradient > 50mmHg - Vmax AoV > 3,5m/s	- Inverzia T vln nad ľavým prekordiom - Aktívny športovec - Plánovaná gravidita
- Stredný gradient > 40 mmHg - Vrcholový gradient > 64 mmHg - Vmax AoV > 4m/s	Diskrepancia medzi klinikou a neinvazívnymi vyšetreniami
Symptomatickí pacienti	
ECHOKG	OSTATNÉ
- Stredný gradient 30 - 40 mmHg - Vrcholový grad. 50 - 64 mmHg - Vmax AoV > 3,5m/s	- Anginózne bolesti - Synkopa - Námahové dyspnoe

Poznámka: Vmax - rýchlosť prietoku cez chlopňu

Počítačová tomografia (CT)

V pooperačnom období pri sledovaní nedostatočne echogénnych pacientov možno využiť aj CT angiografické vyšetrenie. Možno pri ňom zhodnotiť rozmery AoV a aortálneho oblúka, dilatáciu ascendentnej aorty. Najčastejšie ho využívame u pacientov s kombinovanou chybou po chirurgickej plastike alebo po Rossovej operácii. Po tomto zákroku máme zároveň možnosť pri vyšetrení zhodnotiť aj zmeny na pľúcnom konduite.

Magnetická rezonancia (MR)

V posledných 20 rokoch sa kardiovaskulárna MR dostala do popredia ako alternatívna neinvazívna zobrazovacia modalita u pacientov s chlopňovými chybami. Jej výhodou je, že nevyužíva ionizujúce žiarenie. Môžeme pri nej podrobne zobraziť anatómiu chlopne (cípy chlopne, fúziu komisúr), kvantifikovať stupeň stenózy (tlakový gradient, plochu chlopne, rýchlosť toku), prítomnosť regurgitácie, ako aj zhodnotiť mieru hypertrofie ľavej komory (13, 14). U pacientov po balónovej/chirurgickej plastike aortálnej chlopne alebo po implantácii umelej aortálnej chlopne je MR využiteľné na dynamické hodnotenie volumetrických a funkčných parametrov ľavej komory. U pacientov po Rossovej operácii je MR výborne využiteľná aj na zhodnotenie miery stenózy/regurgitácie na conduite medzi pravou komorou a pľúcnicou, ako aj na zhodnotenie volumetrických a funkčných parametrov pravej komory.

Zhrnutie jednotlivých typov vyšetrení uvádza Tabuľka č. 5.

Tabuľka č. 5

 Diagnostické modalitty pri AS	
RTG	- Veľkosť srdca normálna alebo mierne zväčšená - Kardiomegália a stáza v pľúcnom riečisku pri kritickej AS novorodenca
EKG	- Hypertrofia LV - Blokáda ľavého Tawarovho ramienka - Depresia ST segmentu a inverzia T vln v ľavostranných hrudných zvodoch
EKG Holter	- Predčasné komorové sťahy, komorové extrasystoly alebo komorová tachykardia
ECHOKG	- Gradient na AoV (vrcholový a stredný) - Rýchlosť toku cez AoV - Rozmer anulu AoV, výtokového traktu LV, ascendentnej aorty - Počet a morfológia cípov AoV - Hrúbka stien LV - Funkcia LV, rozmery LV v systole a diastole - Morfológia MV, veľkosť anulu MV pri AS novorodencov - Rozmer anulu pľúcnej chlopne
Zátťažové testy	Abnormálna hemodynamická odpoveď na záťaž ak: - vzostup tlaku krvi o < 20 mmHg pri záťaži, pokles tlaku krvi - anginózne bolesti - depresia ST segmentu, inverzia T vln pri záťaži - známky ischémie myokardu - komorová arytmia Kontraindikované u symptomatických pacientov
NTproBNP	Zvyšuje sa podľa závažnosti AS a záťaže LV

Liečba

Medikamentózna liečba u pacientov s AS nie je indikovaná. Pacientom s AS nepodávame lieky, ktoré znižujú tlak krvi, lebo by mohli znížiť koronárny prietok.

U novorodencov s kritickou AS sa snažíme o stabilizáciu stavu a zabezpečenia systémovej cirkulácie podávaním infúzie prostaglandínu E, korigujeme metabolickú acidózu, podávame inotropnú podporu, indikujeme mechanickú ventiláciu.

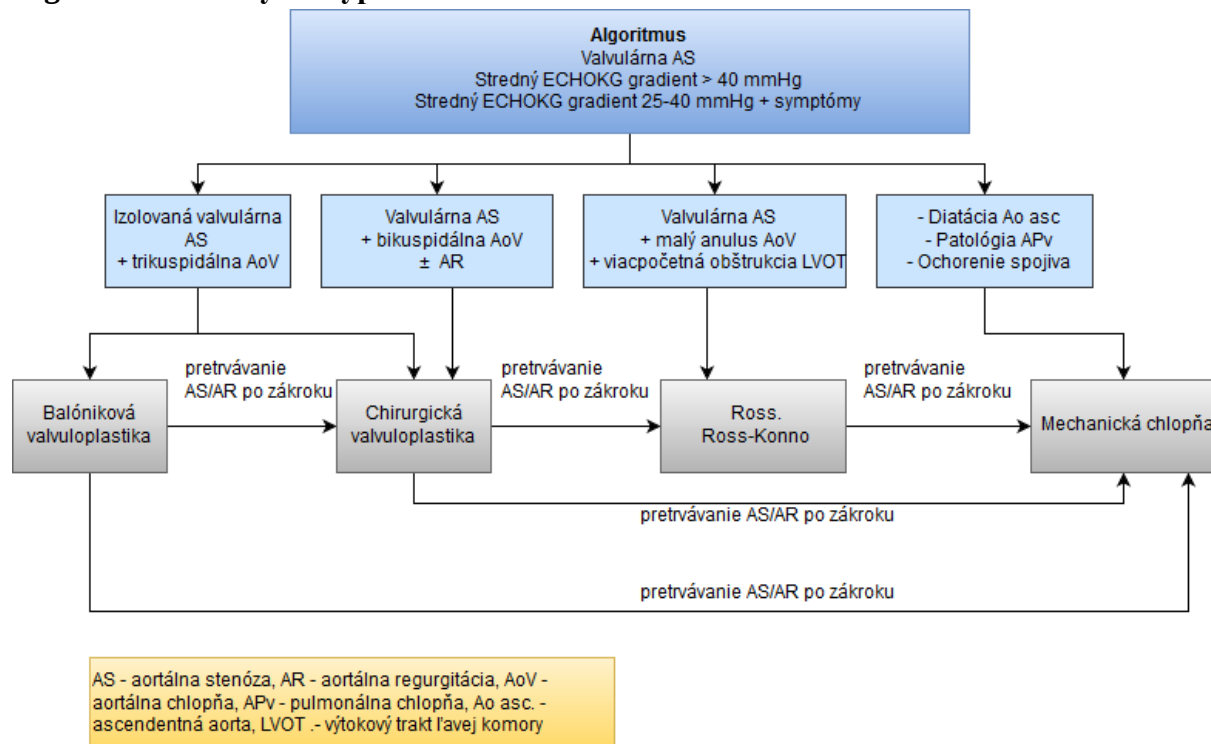
Jediným možným terapeutickým riešením AS je intervenčný zákrok. Balóniková alebo chirurgická valvuloplastika sú paliatívnymi zákrokmi, ktoré umožňujú preklenúť obdobie do konečného operačného riešenia, ktorým je náhrada AoV. AoV je možné nahradiť vlastnou pľúcnou chlopňou (Rossova operácia), ale ak vznikne jej dysfunkcia je konečným riešením mechanická náhrada chlopne.

Balóniková valvuloplastika alebo chirurgická tómia chlopne je možná iba pri primeranom anule aortálnej chlopne. Pokiaľ je anulus aortálnej chlopne malý, alebo chlopňa je výrazne dysplastická, indikovaná je Rossova, či Ross-Konova operácia, už aj v novorodeneckom veku. Ak sú hypoplastické ľavostranné štruktúry srdca, indikovaná je jednokomorová paliácia.

Na základe súčasných výsledkov nie je možné jednoznačne určiť, ktorý z paliatívnych zákrokov má byť preferovaný ako metóda voľby do náhrady aortálnej chlopne, obe metodiky dosahujú podobné výsledky (15, 16). Výber zákroku závisí od stratégie pracoviska, kde je zákrok urobený.

Liečebná intervencia je jednoznačne indikovaná u všetkých symptomatických a asymptomatických pacientov so závažnou AS (stredný ECHOKG gradientom > 40 mmHg, rýchlosť prietoku cez AoV > 4 m/s, plocha AoV $< 0,6$ cm²/m² alebo invazívnym gradientom 50 mmHg) (IB). U pacientov so stredne závažnou aortálnou stenózou (stredný ECHOKG gradientom 25 - 40 mmHg, rýchlosť prietoku cez AoV 3 - 4 m/s, plocha AoV 0,6 - 1 cm²/m²) a klinickými symptómami (bolesť na hrudníku pri námahe, ekg zmeny preťaženia nad ľavou komorou, pozitívny záťažový test), či zmenách LV (znížená funkcia, dilatácia) možno tiež indikovať intervenciu po kompletnom vyšetrení (II B) (6).

Algoritmu s č. 1 Výber typu intervencie u detí



Zdroj: autori štandardu

Balóniková valvuloplastika

U novorodencov s kritickou AS pri cirkulácii závislej na prostíne alebo zhoršenej funkcii LV je indikovaná balóniková valvuloplastika. Katetrizačná valvuloplastika môže byť riešením aj u starších detí. Všetky indikácie tejto intervencie uvádza Tabuľka č. 6.

Komplikáciou výkonu môže byť suboptimálny výsledok, vznik aortálnej regurgitácie, poranenie femorálnej artérie, poranenie mitrálnej chlopne, tromboembolická príhoda alebo u novorodencov poranenie steny myokardu, ťažká hypotenzia, komorové arytmie, kompletná AV blokáda.

Balóniková valvuloplastiku považujeme vo väčšine prípadov za dočasný liečebný zákrok, ktorý môže oddialiť operačné riešenie chyby. Za úspech valvuloplastiky považujeme aj čiastočnú redukciu významného gradientu, čo umožní deťom normálnu pohybovú alebo rekreačnú športovú aktivitu. Operačné riešenie si vyžadujú obvykle niekoľko mesiacov až rokov po balónikovej valvuloplastike pacienti s významnou aortálnou regurgitáciou alebo restenózou AoV.

Tabuľka č. 6

 Indikácie balónikovej valvuloplastiky aortálnej chlopne (AHA odporúčania 2011, 17)		
Indikovaná	Zvažovaná	Nie je indikovaná
novorodenci s kritickou AS pri cirkulácii závislej na PDA	asymptomatickí pacienti s vrcholovým kľudovým katetrizačne meraným gradientom ≥ 40 mmHg	asymptomatickí pacienti s vrcholovým kľudovým katetrizačne meraným gradientom < 40 mmHg
novorodenci a deti s izolovanou valvárnou AS pri zníženej funkcii LV	asymptomatickí pacienti, ktorí sa chcú zúčastniť súťažného športu, s vrcholovým kľudovým katetrizačne meraným gradientom ≥ 40 mmHg	u pacientov s izolovanou valvárnou AS s takým stupňom aortálnej regurgitácie, ktorý opodstatňuje chirurgické riešenie
deti s izolovanou valvárnou AS s kľudovým vrcholovým katetrizačne meraným gradientom ≥ 50 mmHg	asymptomatické pacientky pred plánovanou graviditou s vrcholovým kľudovým katetrizačne meraným gradientom ≥ 40 mmHg	
symptomatickí pacienti (anginózne bolesti, synkopa, námahová dušnosť, ischemické zmeny na ekg) s vrcholovým kľudovým katetrizačne meraným gradientom ≥ 40 mmHg		

Chirurgická liečba

Chirurgická valvulotómia je možná u novorodencov s dobrou funkciou LV aj u starších detí. Jej výhodou je priama vizualizácia chlopne s presnou komisurotómiou, čo obmedzí vznik pooperačnej aortálnej regurgitácie, možnosť „shavingu“ cípov chlopne a ich mobilizáciu, možnosť odstránenia prípadných myxomatózných más, ktoré sa môžu podieľať na obštrukcii výtoku LV. Po chirurgickej valvulotómii častejšie vzniká restenóza aortálnej chlopne, ktorá môže byť dôvodom na reoperáciu pacienta (18, 19, 20).

Pri liečbe AS býva niekedy potrebná náhrada AoV, ktorá predstavuje konečné riešenie v chirurgickej liečbe AS. Možnosti náhrady AoV sú Rossova operácia (náhrada AoV pulmonálnym autograftom), mechanická chlopňová náhrada, náhrada homograftom alebo biologickou chlopňou.

Indikácie náhrady AoV sú nasledovné:

- hypoplázia aortálneho anulu,
- progresívna AS u dojčiat a detí, ktorá sa nezlepšila po predchádzajúcej paliatívnej intervencii,
- viacpočetná obštrukcia výtokového traktu ľavej komory spojená s AS, ktorá nie je vhodná na plastiku AoV a vyžaduje rozšírenie výtokového traktu ľavej komory,
- aortálna insuficiencia ako komplikácia predchádzajúcej intervencie pre AS,
- reumatické ochorenie aortálnej chlopne,
- endokarditída aortálnej chlopne (21).

Rossova operácia

Mnohými považovaná za metódu voľby pri náhrade aortálnej chlopne u detí a dospievajúcich, výborne ovplyvní hemodynamiku a komorovú remodeláciu (pokles hypertrofie LV, zlepšenie jej funkcie). Vlastná pľúcna chlopňa má zachovanú schopnosť rastu. Pacienti nepotrebujú celoživotnú antikoagulačnú liečbu. Nevýhodou zákroku je postprocedurálne zlyhávajúce autograftu – vývoj aortálnej regurgitácie, dilatácia koreňa aorty a zlyhávajúce pľúcneho homograftu. Lepšie výsledky po tomto type operácie sa dosahujú u detí starších ako 1 rok v porovnaní s deťmi mladšími ako 1 rok (22, 23).

U detí a mladistvých s dostatočne širokým aortálnym prstencom môže byť aortálna chlopňa nahradená mechanickou chlopňou. V súčasnosti používané mechanické chlopne majú výbornú odolnosť proti degenerácii, ale naďalej podmieňujú riziko tromboembolických komplikácií a krvácania pre celoživotne potrebnú antikoagulačnú liečbu. Počas rastu dieťaťa sa chlopňa stáva malou - stenotickou, a preto mechanické náhrady chlopne u detí vyžadujú v neskoršom veku výmenu za chlopňu adekvátnej veľkosti.

U starších pacientov, u ktorých trvalá antikoagulačná liečba nie je vhodná, je možné AoV nahradiť aj homograftom alebo biologickou chlopňou. Nevýhodou chlopní z biologického materiálu v aortálnej pozícii je ich pomerne rýchla degenerácia a nutnosť následnej reoperácie. Preto sa používajú hlavne u starších dospelých, menej často u detí.

Prognóza

Kritická AS novorodenca vedie ku kardiálnemu zlyhaniu a šoku. Bez liečby vedie k úmrtiu pacienta v priebehu niekoľkých hodín až dní. Pred érou invazívneho postnatálneho riešenia sa odhadovalo, že kritická AS má 23 % mortalitu (3). Deti s neliečenou závažnou AS zomierali do 5 rokov od diagnostiky. Prežívanie pacientov so stredne závažnou AS bol o niečo nižší ako očakávaný vek dožitia v populácii.

U starších detí s valvulárnou AS dochádza väčšinou s rastom dieťaťa aj k nárastu gradientu. Najzávažnejšou komplikáciou je náhla kardiálna smrť. Incidencia náhlej smrti pri AS je 0,3 % ročne (4) a vzniká takmer výlučne u pacientov s vrcholovým gradientom > 50 mmHg a môže k nej dôjsť aj pri absencii klinických symptómov. K náhlej smrti často dochádza v priebehu záťaže alebo vo včasnom pozáťažovom období. Preto výberom vhodnej fyzickej aktivity sa snažíme vyvarovať tejto závažnej komplikácii.

AS môže byť pri prirodzenom vývoji kombinovaná so vznikom aortálnej regurgitácie. Vrodené postihnutie aortálnej chlopne býva často združené so zvýšenou fragilitou steny aorty, čo sa prejaví dilatáciou koreňa a ascendentnej aorty. Aj po intervencii (chirurgickej, katetrizačnej), sa môže opäť vyvinúť restenóza aortálnej chlopne, alebo jej insuficiencia, ktoré sú dôvodom opakovaných zákrokov na aortálnej chlopni.

Stanovisko expertov (posudková činnosť, revízia činnosť, PZS a pod.)

Aby rodič s takto postihnutým dieťaťom mohol do 6 rokov veku dieťaťa poberať rodičovský príspevok, musí preukázať po dovŕšení 3 rokov veku dieťaťa, že trvá dlhodobo nepriaznivý zdravotný stav tohto dieťaťa potvrdením oddelením posudkových činností príslušného úradu práce, sociálnych vecí a rodiny. Rodičovský príspevok sa vypláca pri splnení podmienok osobnej a riadnej starostlivosti aspoň o jedno dieťa do 3 rokov alebo do 6 rokov veku dieťaťa s dlhodobo nepriaznivým zdravotným stavom.

Len v ojedinelých prípadoch, ak by zdravotný stav dieťaťa bol tak nepriaznivý, že potrebuje naďalej osobitnú starostlivosť aj po dovŕšení 6 rokov veku, posudkoví lekári Sociálnej poisťovne posúdia dlhodobo nepriaznivý zdravotný stav dieťaťa na účely § 15 ods. 1 písm. d) zákona č. 461/2003 Z. z. o sociálnom poistení, v znení neskorších predpisov, t. j. na účely dôchodkového poistenia osoby, ktorá sa riadne stará o takéto dieťa od dovŕšenia 6 rokov veku, najdlhšie do 18 rokov veku. Sociálna poisťovňa vydá posudok o zdravotnom stave dieťaťa z vlastného podnetu, na základe dát poskytnutých Ústredím práce, sociálnych vecí a rodiny, alebo aj na základe žiadosti opatrovateľa dieťaťa.

Zabezpečenie a organizácia starostlivosti

Starostlivosť o detských a adolescentných pacientov s AS je rozdelená medzi pediatriov, detských kardiológov v rajóne a detských kardiológov v DKC.

Asymptomatickí pacienti

Pri sledovaní asymptomatických pacientov využívame vyššie uvedené diagnostické metódy. Intervaly sledovania na základe ESC odporúčaní pre sledovanie chlopňových chýb srdca u dospelých sú zhrnuté v Tabuľka č. 7.

Tabuľka č. 7

 Intervaly sledovania asymptomatických pacientov s prihliadnutím na ESC (10, 13)						
Závažnosť AS	ECHOKG	EKG	RTG	EKG Holter	Zátťažové testy	NT- proBNP
Mierna	á 2 - 3 roky	á 2 - 3roky	á 2 - 3 roky	-	-	-
Stredne závažná	á 1 rok	á 1 rok	á 1 - 2 roky	á 1 - 2 rok	á 2 roky	á 1 - 2 rok
Závažná	á 6 mesiacov	á 6 mesiacov	á 1 rok	á 6 mesiacov	á 1 rok	á 6 mesiacov

Pozn.: EKG Holter indikujeme bez ohľadu na gradient, ak sú na EKG zachytené komorové extrasystoly

Asymptomatickí pacienti sú indikovaní na operáciu, ale do intervencie zostávajú v sledovaní.

Keďže u novorodencov a dojčiat môže prísť k rýchlejšiemu rozvoju závažnej AS, je doporučené častejšie sledovanie:

- á 1 mesiac počas prvých 3 mesiacov života,
- á 2 - 3 mesiace do 1 roku veku života,
- častejšie kontroly pri výraznej progresii gradientu.

Symptomatickí pacienti

Symptomatickí pacienti sú indikovaní na intervenčný zákrok. Symptomatickí pacienti aj po indikácii na intervenčný zákrok zostávajú do zákroku v sledovaní. Interval sledovania je ako u pacientov so závažnou AS.

Doporučujeme dodržať uvedené intervaly pri sledovaní v DKC aj pri sledovaní kardiológom v rajóne, termíny kontrol načasovať medzi termíny kontrol v DKC.

Po klinickom vyšetrení a stanovení stupňa závažnosti AS je vhodné vždy plne poučiť rodiča o type a prognóze chyby a najmä ho informovať o riziku náhlej smrti pri fyzickej záťaži dieťaťa. (viď Príloha – Informovaný súhlas rodiča).

Ďalšie

Sledovanie pacientov po intervencii

Po paliatívnych intervenciách (balóniková valvuloplastika, chirurgická tómia chlopne) ako aj po náhrade chlopne (Rossova operácia, mechanická náhrada) je potrebné pravidelne sledovať pacienta, spočiatku každých 3 - 6 mesiacov po zákroku, pri stabilizovaných nálezoch interval sledovania voliť podľa reziduálnych nálezov, viď Tabuľka č. 7 v odseku 16.

Sledované parametre:

- Funkcia chlopne: známky restenózy, insuficiencie chlopne.
- Rozmery ascendentnej aorty.
- Parametre LV: ejekčná frakcia, percento skrátenia, hrúbka stien komory.
- Poruchy rytmu: EKG holterovské monitorovanie, záťažové testy.

Po mechanickej náhrade chlopne pri liečbe Warfarinom pravidelne sledujeme hemokoagulačné parametre v spolupráci s hematológom.

Tabuľka č. 8

 Sledované parametre po jednotlivých intervenciách	
Typ výkonu	Sledovaný parameter
Balóniková valvuloplastika/chirurgická tómia chlopne	Známky restenózy AoV: vrcholový gradient, stredný gradient, rýchlosť prietoku, aortálna insuficiencia, veľkosť anulu AoV, parametre LV
Mechanická náhrada chlopne	Známky restenózy - stredný gradient na mechanickej chlopni udávaný výrobcom podľa typu chlopne, paravalvulárny leak, tvorba panusu, parametre LV
Rossova operácia	Stenóza a insuficiencia na neoortálnej chlopni, známky dilatácie ascendentnej aorty, stenóza a insuficiencia konduitu v pľúcnej pozícii, parametre LV + RV

Doplňkové otázky manažmentu pacienta a zúčastnených strán

Pacienti s AS vyžadujú celoživotné sledovanie kardiológom. Pacienti s AS nezávisle od zákroku sú sledovaní v DKC do dosiahnutia veku 19 rokov. Potom prechádzajú do starostlivosti kardiológov pre dospelých. Optimálne je kombinované sledovanie rajónnym kardiológom v rajóne a kardiológom z centra pre vrodené chyby srdca v dospelosti.

Špeciálny doplnok štandardu

Vzhľadom na kontinuálny vývoj získavania poznatkov o výsledkoch liečby AS je nutné tento ŠDTP revidovať každých 5 rokov.

Literatúra

1. Václav Chaloupecký, Oleg Reich, Jan Janoušek a kol.: Pohybová a športovní aktivita u dětí a mladistvých s kardiovaskulárním onemocněním. Cor Vasa 2011;53(Suppl 1), 86-103
2. Van Hare G.F. et al: Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease. Circulation 2015;132:e281-e291
3. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis. European Heart Journal (2015) 36, 3075–3123, doi:10.1093/eurheartj/ehv319
4. Crespo, D., Dahdah, N.: Congenital Aortic Stenosis in Childhood. http://cdn.intechopen.com/pdfs/20302/InTech.Congenital_aortic_stenosis_in_childhood.pdf
5. Park Myung K: Pediatric Cardiology for Practitioners. 2002, 4.vyd., Mosby, St.Luis, s. 505, ISBN 0-323-01444-5
6. Jochen Weil, Alexander Horke, Nikolaus Haas, Peter Ewert. Valvar aortic stenosis. Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescenc. Cardiology in the Young (2017), 27(Suppl. 3), S1–S105
7. Chaloupecký V. et al: Dětská kardiologie. 1.vyd. Praha: Galen, 2006, 444s.
8. Marek J.: 2. díl, Pediatrická a prenatální echokardiografie. . 2003, 1.vyd., Triton, Praha, 371 stran, ISBN: 8072543865
9. Baumgartner H., Hung J., Bermejo J. et al: Echocardiographic Assessment of Valve Stenosis: EAE/ASE Recommendations for Clinical Practise. J Am Soc Echocardiography 2009; 22: 1-23.
10. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. European Heart Journal (2017) 38, 2739-2786. doi: 10.1093/eurheartj/ehx391
11. Wurring E.E., Yutzey K.E.: Transcriptional Regulation og Heart Valve development and Disease. Cardiovascular pathology 2011, 20:162-167
12. Bonow R.O., Carabello B.A., Kanu C. et al: 2008 Focused Update Incorporated Into the ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practise Guidelines: Endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. Circulation 2008; 118: e523-e661.
13. Vahanian A., Alfieri O., Andreotti F. et al: Guidelines on the Management of Valvular Heart Disease (version 2012). Eur Heart J 2012; 33: 2451-2496.
14. Cawley P.J., Maki J.H., Otto C.M.: Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging for Valvular Heart Disease: Technique and Validation. Ciruculation 2009; 119: 468-478.

15. Dorobantu DM et al. Surgical versus balloon valvotomy in neonates and infants. Open Heart 2019; 6:e000938.doi:10.1136/openhrt-2018-000938
16. G.D.Hill et al: Surgical Valvotomy Versus Balloon Valvuloplasty for Congenital Aortic Valve Stenosis. J Am Heart Assoc. 2016; 5:e003931 doi:10.1161/JAHA.116.003931
17. Feltes T.F., Bacha E., Beekman R.H. et al: Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation 2011; 123: 2607-2652
18. Hraška, V., Photiadis, J., Arenz, C.: Open Valvotomy for Aortic Valve Stenosis in Newborn and Infants. Multimedia Manual of CardioThoracic Sugery doi:10.1510/mmcts.2006.002311
19. Alexiou Ch., Langley, S.M., Dalrymple-Hay M.J.R. et al: Open commissurotomy for Critical Isolated Aortic Stenosis in Neonates. Ann Thorac Surg 2001; 71:489-493
20. Alexiou Ch., Chen Q., Langley S.M. et al: Is there Still a Place for Open Surgical Valvulotomy in the Management of Aortic Stenosis in Children? The view from Southampton. Eur J Cardio-Thorac Surg 2001; 20: 239-246
21. Alsoufi B.: The Ross Procedure for Treatment of Pediatric Aortic Valve Disease. Http:// emedicine.medscape.com/article/903836
22. Brown J.W., Ruzmetov M., Vijay P. et al: Surgery for Aortic Stenosis in Children. Ann Thorac Surg 2003; 76:1398-1411
23. Alsoufi B., Manliot C., Fadel B. et al: Is the Ross Procedure a Suitable Choice for Aortic Valve Replacement in Children With Rheumatic Aortic Valve Disease? World J Ped Cong Heart Surg 2012; 3: 8-15

Poznámka:

Ak klinický stav a osobitné okolnosti vyžadujú iný prístup k prevencii, diagnostike alebo liečbe ako uvádza tento štandardný postup, je možný aj alternatívny postup, ak sa vezmú do úvahy ďalšie vyšetrenia, komorbidity alebo liečba, teda prístup založený na dôkazoch alebo na základe klinickej konzultácie alebo klinického konzília.

Takýto klinický postup má byť jasne zaznamenaný v zdravotnej dokumentácii pacienta.

Účinnosť

Tento štandardný postup nadobúda účinnosť od 1. júla 2021.

Vladimír Lengvarský
minister zdravotníctva

Príloha

Informovaný súhlas rodiča

Pri klinickom vyšetrení som bol zrozumiteľne a jasne informovaný o type vrodenej chyby srdca môjho dieťaťa, o ďalšom navrhovanom liečebnom postupe a obmedzení športovej aktivity môjho dieťaťa vzhľadom na riziko kolapsových stavov a možnosti náhlej smrti pri záťaži pri ochorení stenóza aortálnej chlopne.

V

Dátum.....

Podpis rodiča