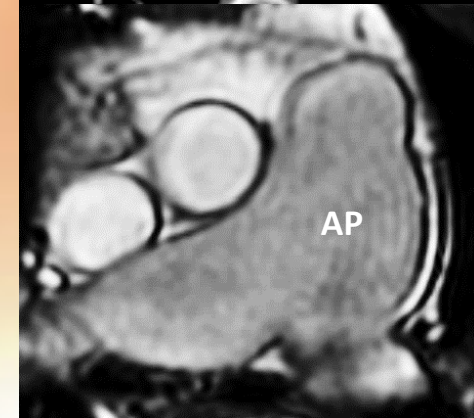
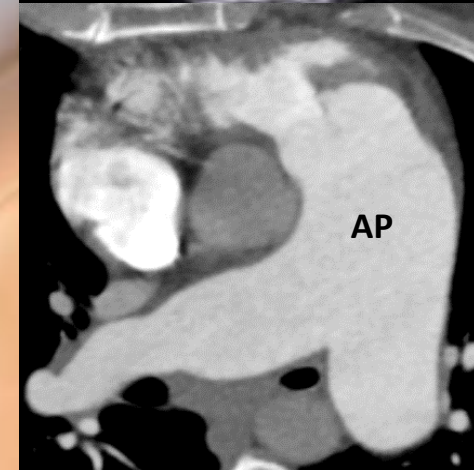
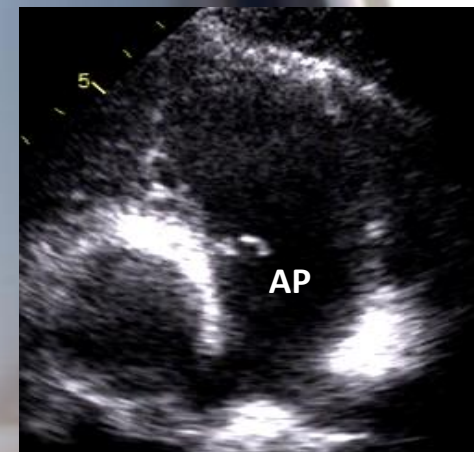


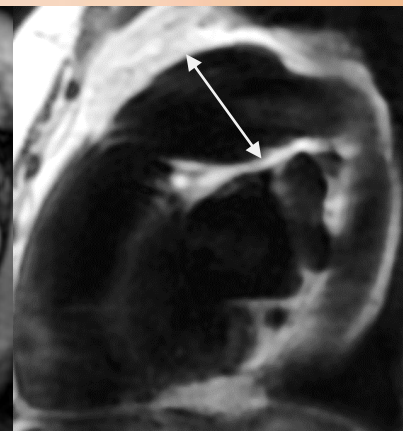
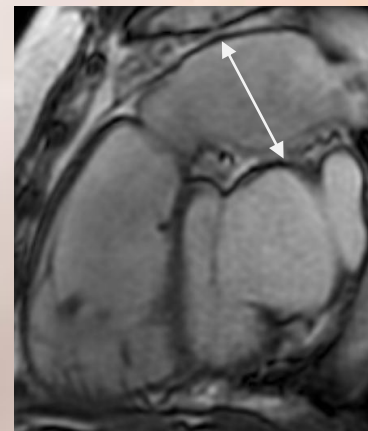
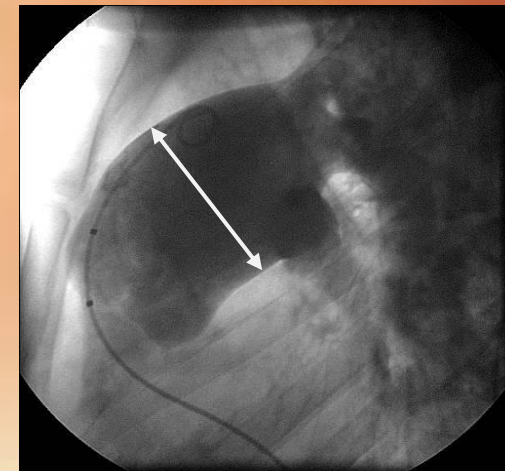
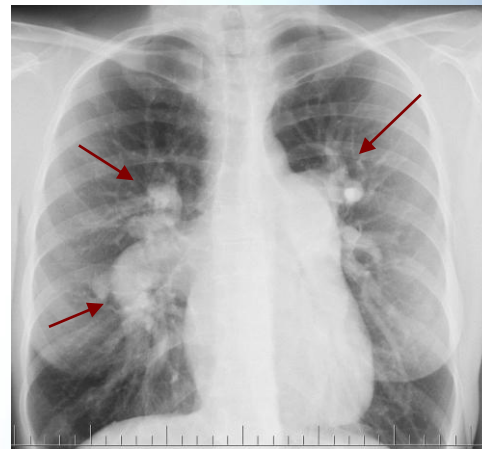
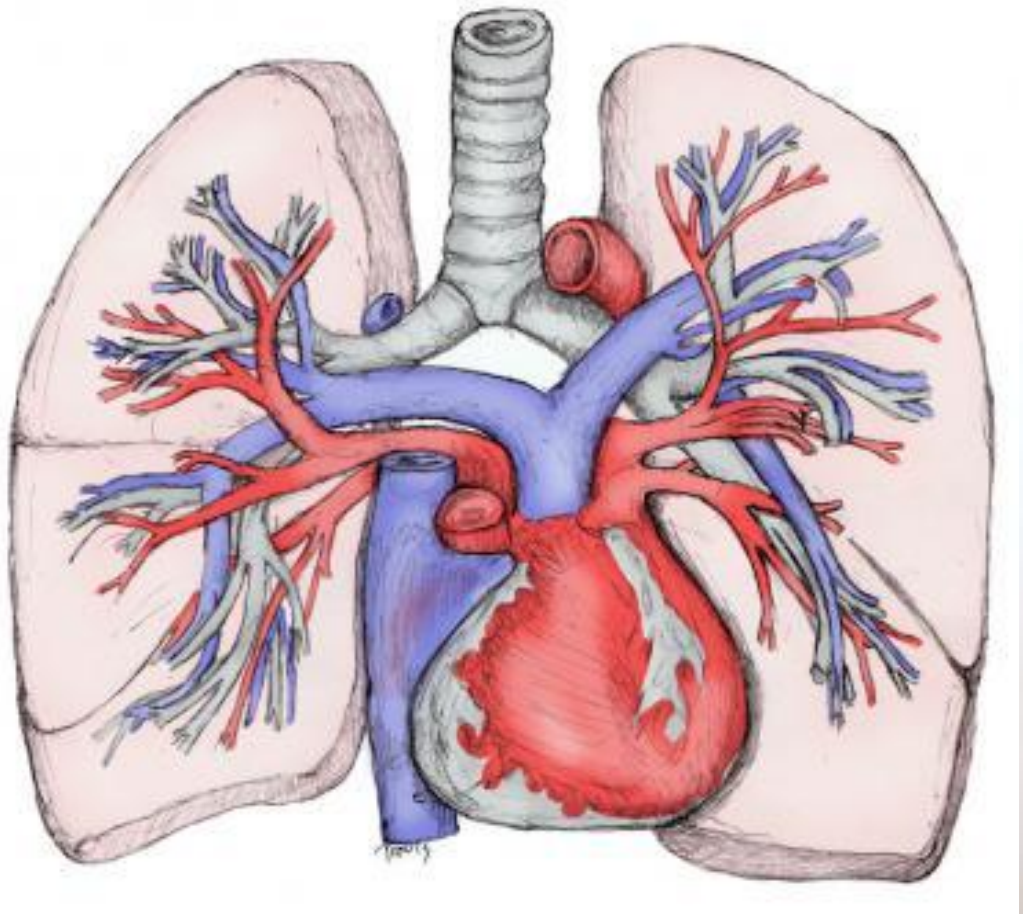
Vplyv tlakového a objemového preťaženía na dilatáciu pulmonálnej artérie

M. Kaldarárová, K. Bobocká, T. Hlavatá, E. Drangová,
J. Poláková Mištinová, I. Šimková
NÚSCH a.s., Bratislava, SK

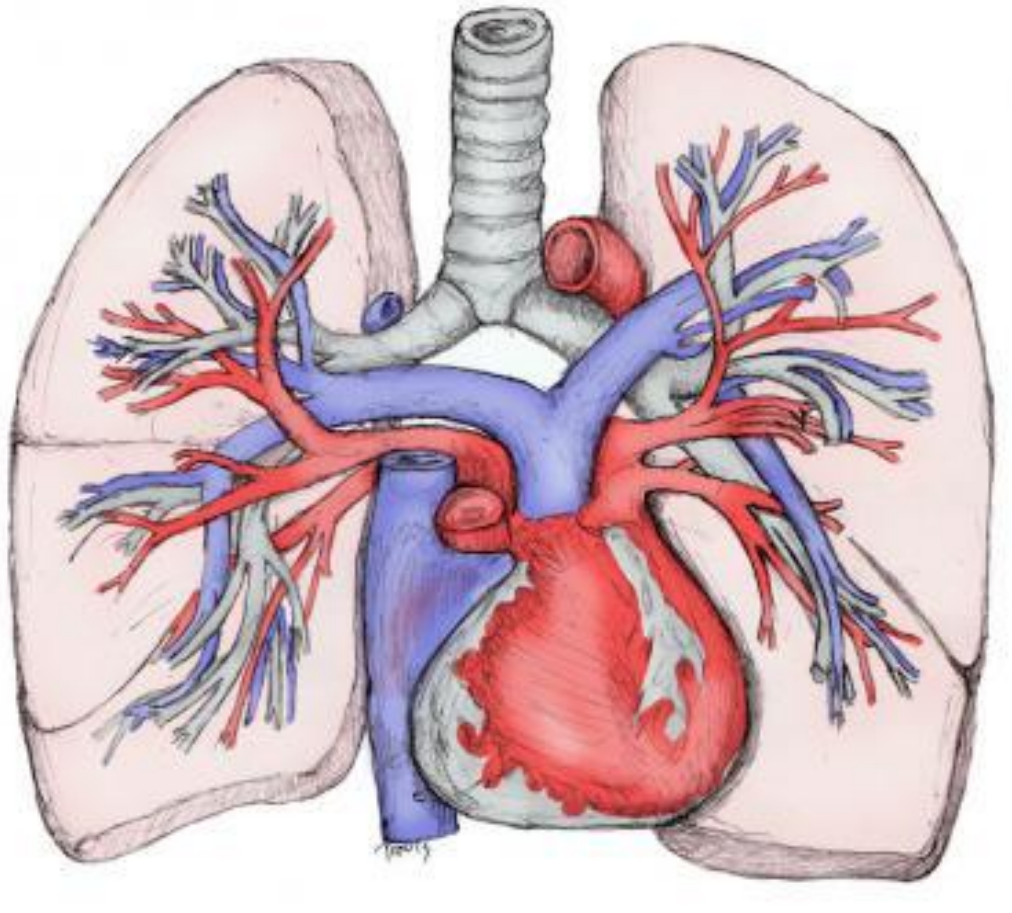
17. Sympóziu pracovní skupiny Plicní cirkulace ČKS
14.-15.10.2023, Lednice, ČR



Plúcna artéria



Morfológia pľúcnice



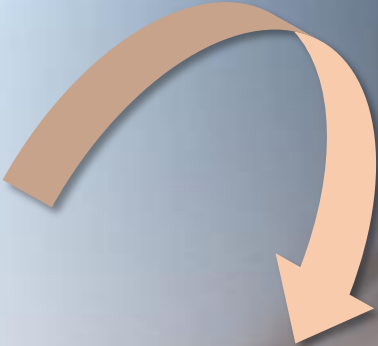
I. Stenóza AP

- valv.
- subvalv.
- supravalv.

II. Dilatácia AP

III. Iné kongenitálne anomálie pľúcnice (abnorm. embryol. vývoj pľúcneho riečiska):

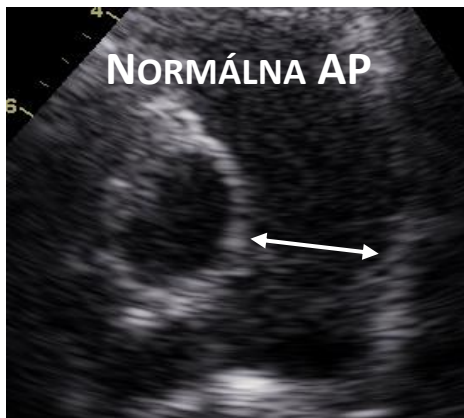
- TAC
- Nekonfluentné vetvy AP
- Pulmonálny sling
- PA / hypoplázia AP / MAPCAs
- Anomálny odstup. a. subclavia z AP

- 
- IZOLOVANÁ ANOMÁLIA ?
 - SÚČASŤ KOMPLEX. VCC ?
 - GENET.SY. ?
 - HEMODYNAMIKA ?

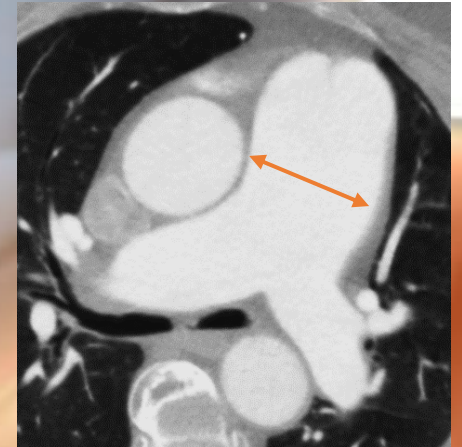
Hodnotenie AP – normálne hodnoty ???

ECHOKG:

- **Van BUCHEM (1955)** – 22-33mm
- **BOUTIN (1994)** – AP $24 \pm 4\text{mm/m}^2$ BSA
AP / Ao - anulus AP / Ao 1.1
- kmeň AP / Ao asc. 1.09



Norma: do 29-30mm?
MPA/Ao asc. 1-1,05-1,1 ??



CTA:

- **CASTAÑER (2006)** – 28mm
- **KARAZINCIR (2008)** - $26.6 \pm 3\text{mm}$ (M 27 ± 2.8 / F $25.9 \pm 3\text{mm}$)
- **Framingham heart study (2012) – CTA:**
 - Diameter AP – 25.1mm (MAX: M 28.9 / F 26.9mm)
 - Pomer diametra AP / Ao asc. – 0.77 (MAX: 0.91)
- **LEE (2015) – CTA** (813 zdravých jedincov / 2547 celk.):
 - Diameter AP – M 26.5 / F 25.8mm (MAX: M 31.3 / F 29.6mm)
 - Pomer diametra AP / Ao asc. – 0.87 (MAX: M 1.05 / F 1.03)

Van Buchem FSP. Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. *Dis Chest* 1955;28:326.

Boutin C. Dilatation idiopathique de l'arterie pulmonaire: aspects echocardiographiques. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1994;87:663–666. 25.

Castaner E. Congenital and aquired pulmonary artery anomalies in adult: radiologic overview. *Radio Graphics* 2006; 26:349–371.

Karazincir S. CT assessment of main pulmonary artery diameter. *Diagn Interv Radiol* 2008; 14(2):72-4.

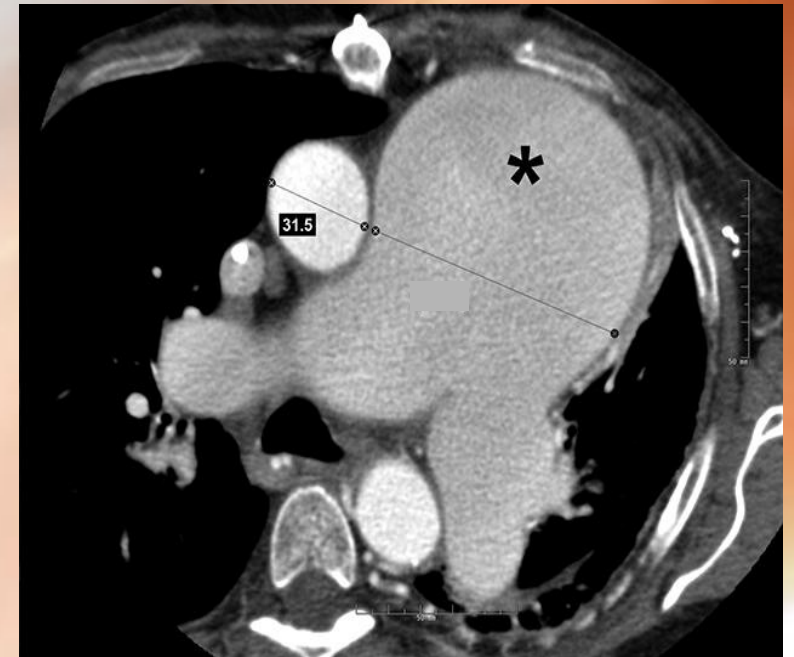
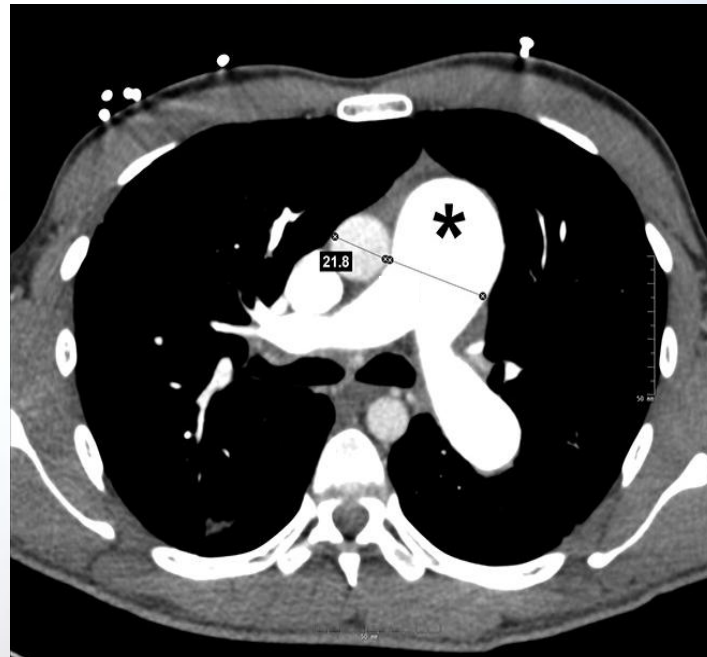
Truong QA. Reference values for normal pulmonary artery dimensions by noncontrast cardiac computed tomography: the Framingham Heart Study. *Circ Cardiovasc Imaging* 2012;5:147–154. Lee SH. Comparison of CT-Determined Pulmonary Artery Diameter, Aortic Diameter, and Their Ratio in Healthy and Diverse Clinical Conditions. *PLoS ONE* 10(5): e0126646. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0126646>.

Hodnotenie AP – normálne hodnoty ???

Faktory ovplyvňujúce rozmer AP:

- Pohlavie
- Vek
- Obezita
- Fajčenie
- Hypertenzia
- Diabetes

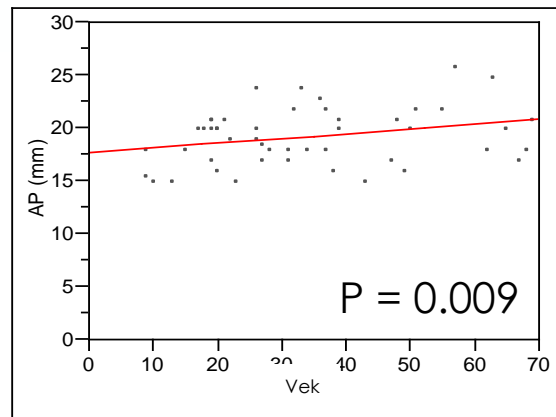
..... CT štúdia



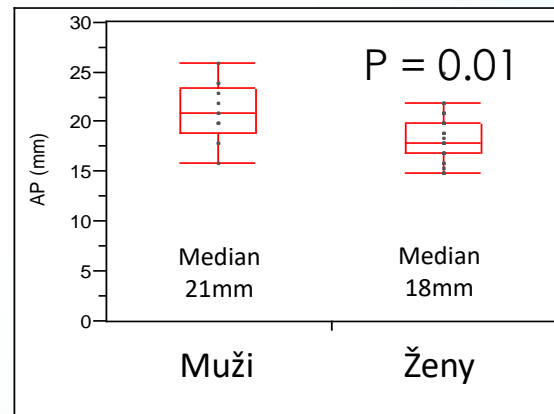
Hodnotenie AP – normálne hodnoty ???

Faktory ovplyvňujúce rozmer AP:

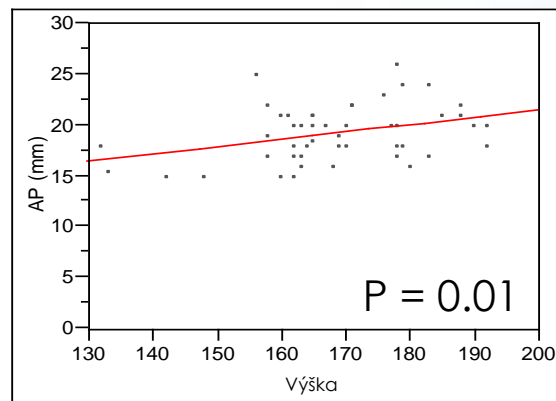
Závislosť diametra AP – od veku



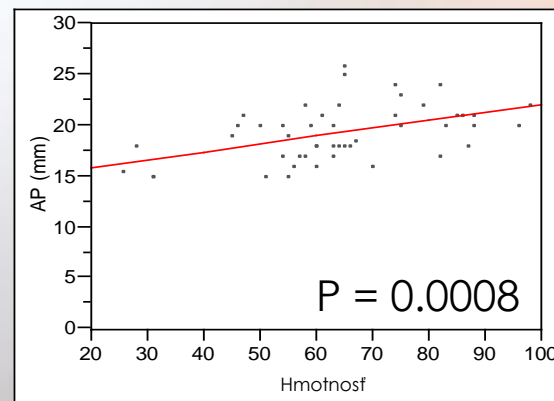
Závislosť diametra AP – od pohlavia



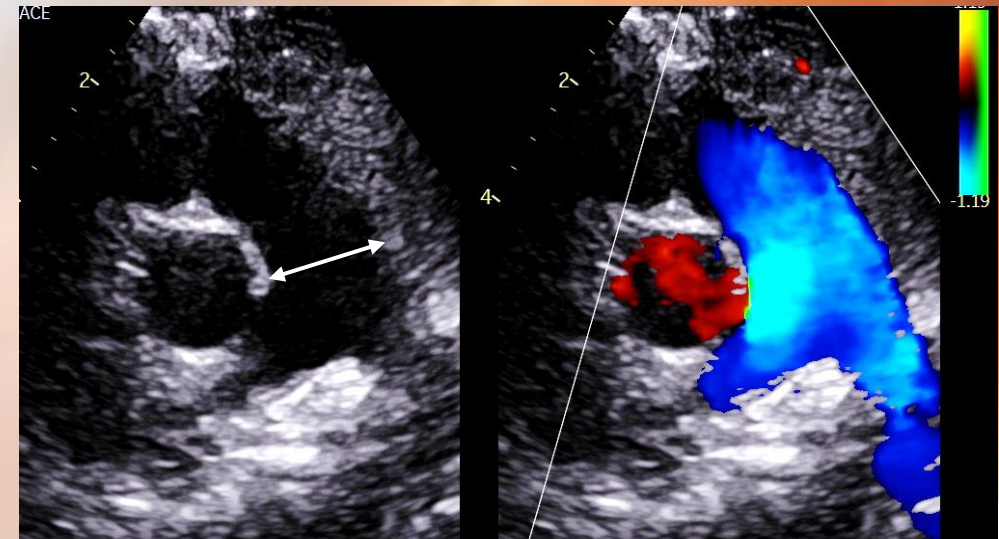
Závislosť diametra AP – od výšky



Závislosť diametra AP – od hmotnosti



**NÚSCH (N=81):
ECHOKG hodnotenie
„NORMA“
= 15-29mm (medián 20mm)**



ECHOKG: Sax, diameter MPA

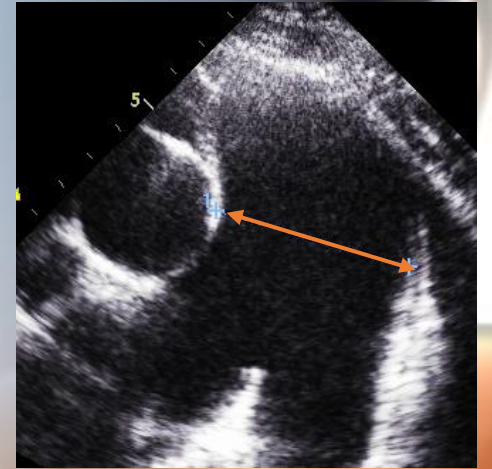
→ Príčiny dilatácie pľúcnice ???

- **Idiopatická (aneurymatická) dilatácia AP**
(bez zjavnej príčiny, bez dokázanej patológie, 2/3 pac. asymptomaticí)
- **Choroby** → reumatické, och. spojiva
→ vaskulitídy
→ syfilis, tuberkulóza, ...
- **Dlhodobá expozícia patol. stavu / hemodynamike**
 - **L-P skrat** (↑ prietok cez pľ. riečisko) – najviac PDA, ale aj ASD
 - **závažná regurgitácia pľ. chlopne** – rTOF/PR
 - **poststenotická dilatácia AP** – pri PS valv., aj pri ľahkej PS
 - **PAH** (↑ tlak v pľ. riečisku) – Eisenmenger. sy., (CTEPH,) ...
 - chron. ochorenia pľúc – emfyzém, ...
 - sleep apnoe
 - hypoxia, expozícia vysokej nadmorskej výške

Dilatácia AP a PAH

PAH – VCC / Eisenmengerov syndróm =

- tlakové preťaženie (PAH) + objemové preťaženie (skrat)



Dilatácia AP =

- LaPlace'ov zákon s pôsobením \uparrow tlaku na stenu AP
- pat. zmeny v stene cievy
 - ateroskleróza
 - mukoidná degenerácia
 - fragmentácia elastických vlákien
 - fibróza....
- ďalšie rizikové faktory???



Dilatácia AP a PAH

DILAT. AP = patognomické pre dg. PH

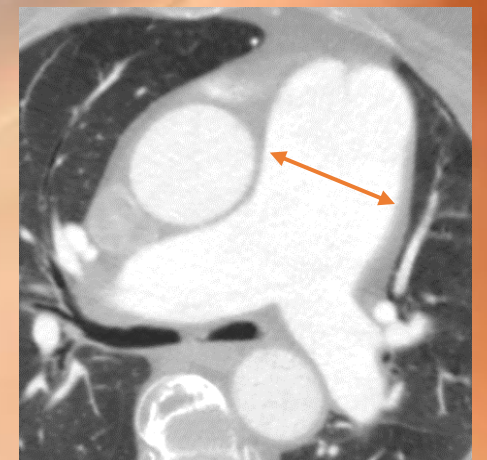
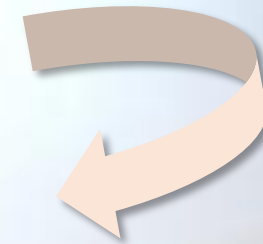
„Diagnostické“ kritériá pre PH

- ak $AP > 25\text{mm}$ vs PH (senzitivita 93%, špecificita 97%)
- ak $Ao/AP > 1$ vs PH (senzitivita 70%, špecificita 92%)

→ 76,6 % PAH pacientov má dilat. AP

→ **AP > 40 mm** = významná dilat. AP

→ **AP > 55 mm** = extrémna dilat. AP



} = rizikové z hľadiska výskytu komplikácií

Dilatácia AP a PAH - NÚSCH

ANALÝZA (NÚSCH) :

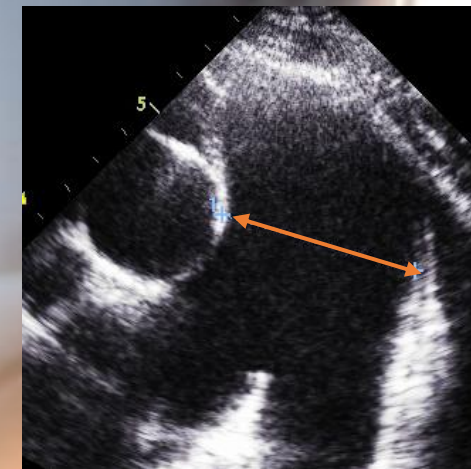
60 pac. s PAH-CHD / 81 „NORMAL“

- dĺžka sledovania median 11 r. / minim. 5r.
- AP hodnotenie – ECHO / + CTA

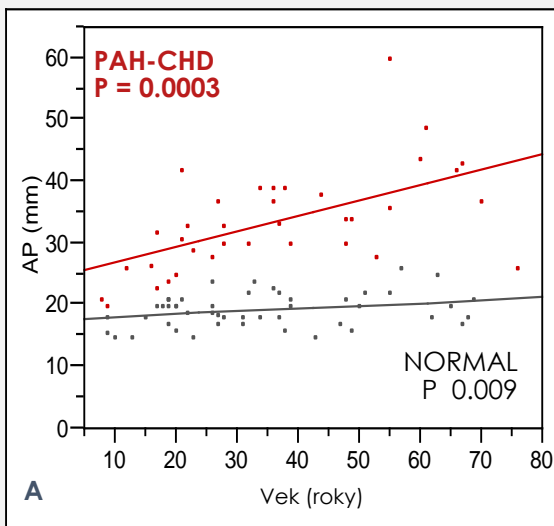
→ NORMA vs PAH-CHD

- ECHO

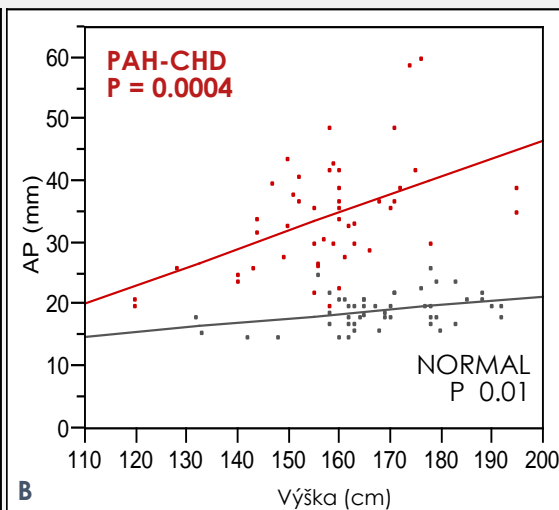
hodnotenie podľa: veku,
antropometr. parametrov



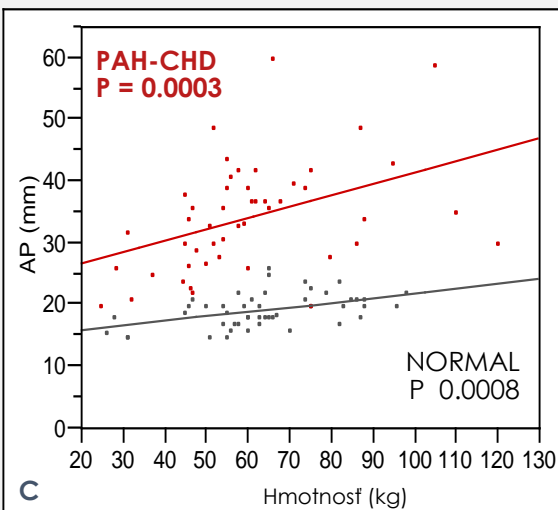
AP / VEK



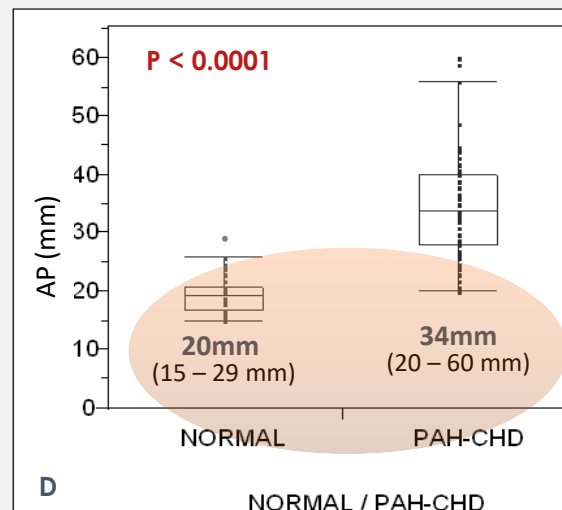
AP / VÝŠKA



AP / HMOTNOŠŤ



AP / NORMAL vs PAH-VCHS



Dilatácia AP a PAH - NÚSCH

ANALÝZA (NÚSCH) :

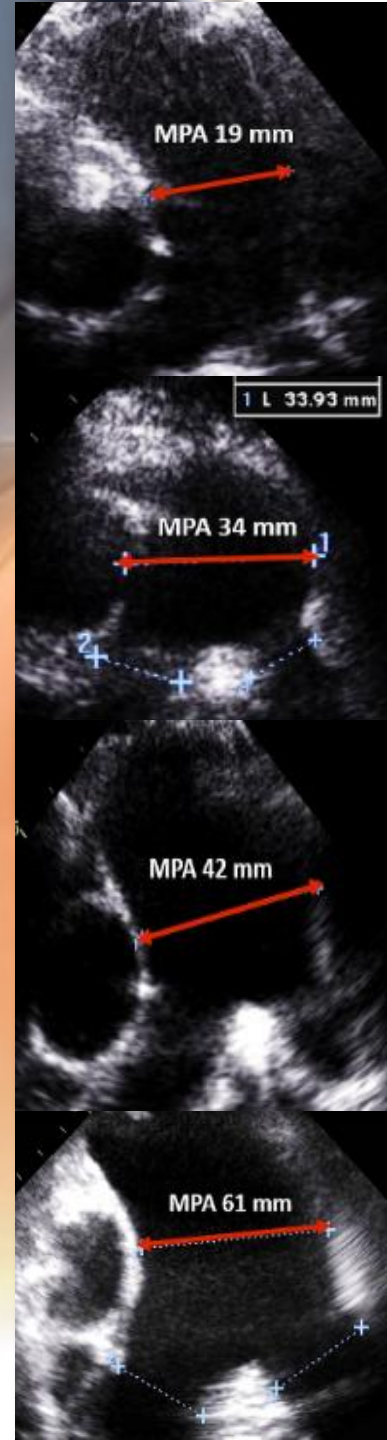
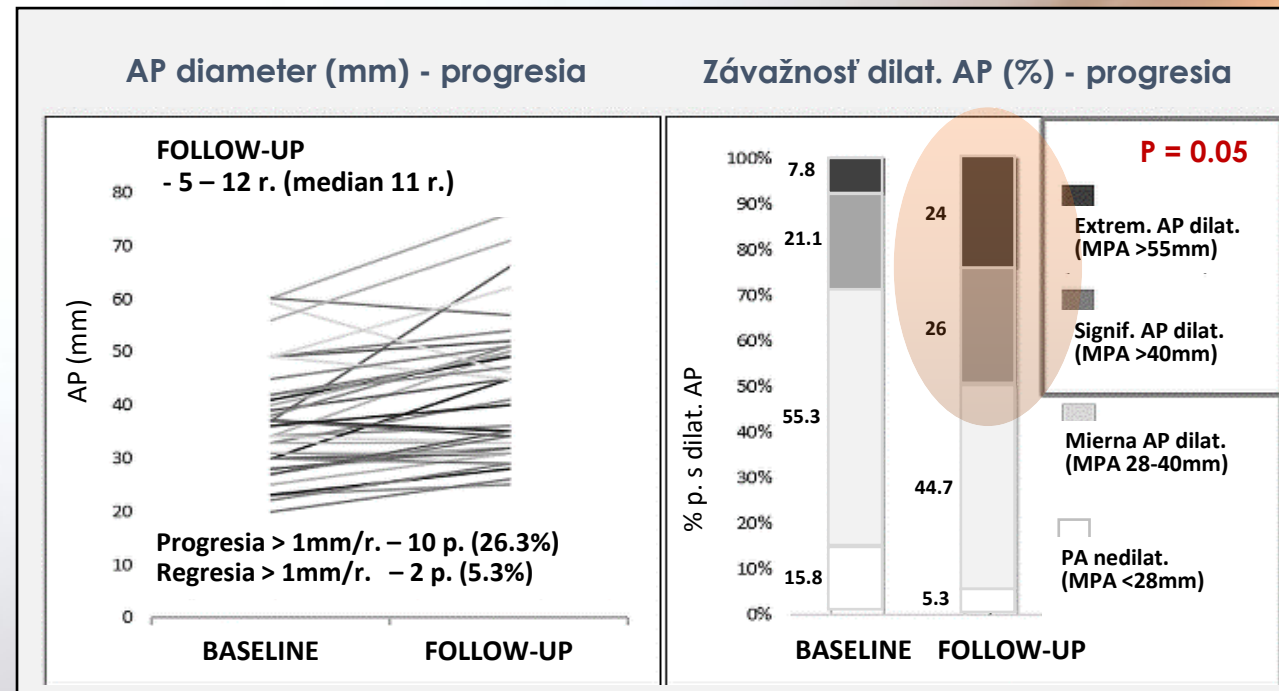
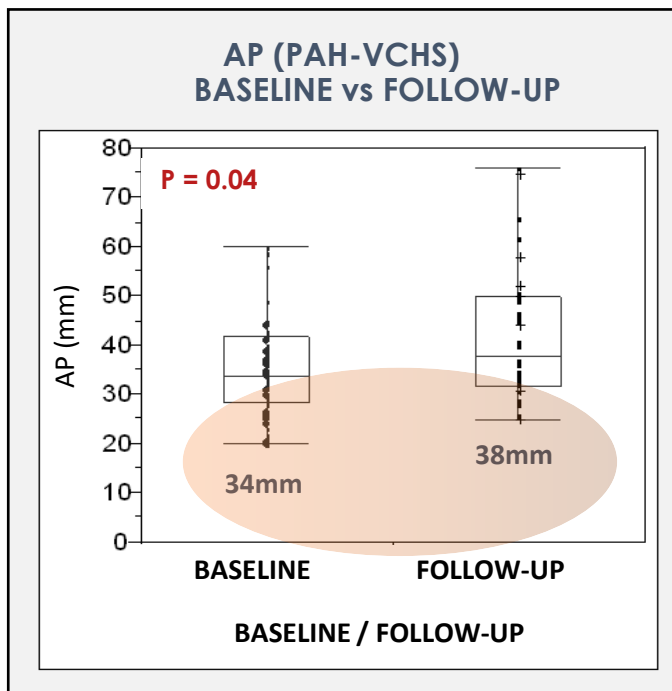
60 pac. s PAH-CHD / 81 „NORMAL“

- dĺžka sledovania median 11 r. / minim. 5r.
- AP hodnotenie – ECHO / + CTA

→ PAH-CHD - sledovanie

- ECHO merania

Dilat. AP → baseline: u 84,2 % ... FU: u 94,7 % p.



Dilatácia AP a PAH - NÚSCH

ANALÝZA (NÚSCH) :

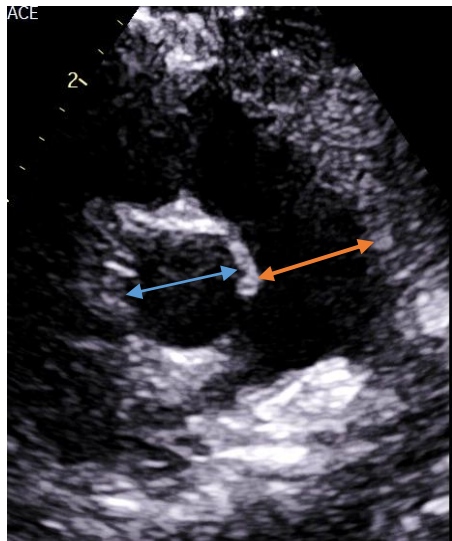
60 pac. s PAH-CHD / 81 „NORMAL“

- dĺžka sledovania median 11 r. / minim. 5r.
- AP hodnotenie – ECHO / + CTA

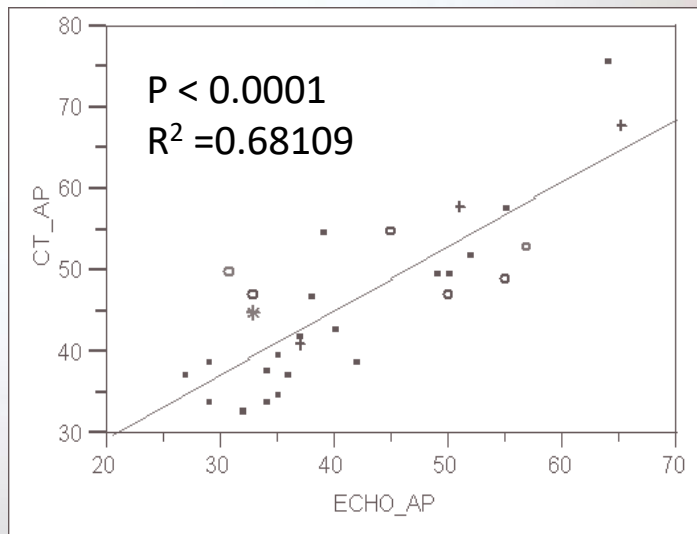
→ PAH-CHD

- ECHO vs CTA merania (29p.)

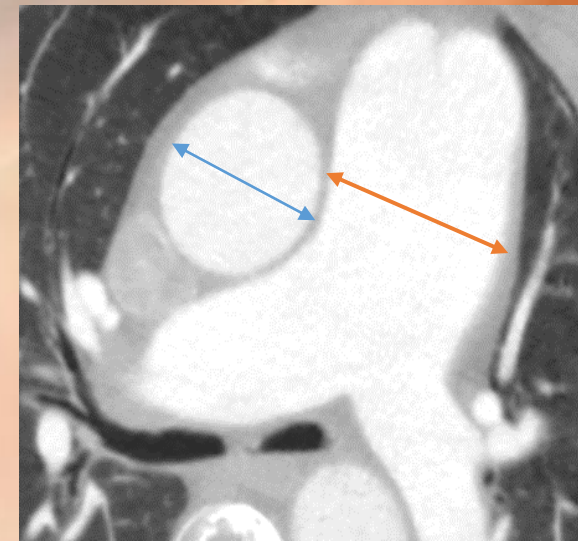
ECHO



AP diameter - medián 39mm (22-64mm)
Pomer AP / Ao - medián 1,1 (0,7-2,2)



CTA



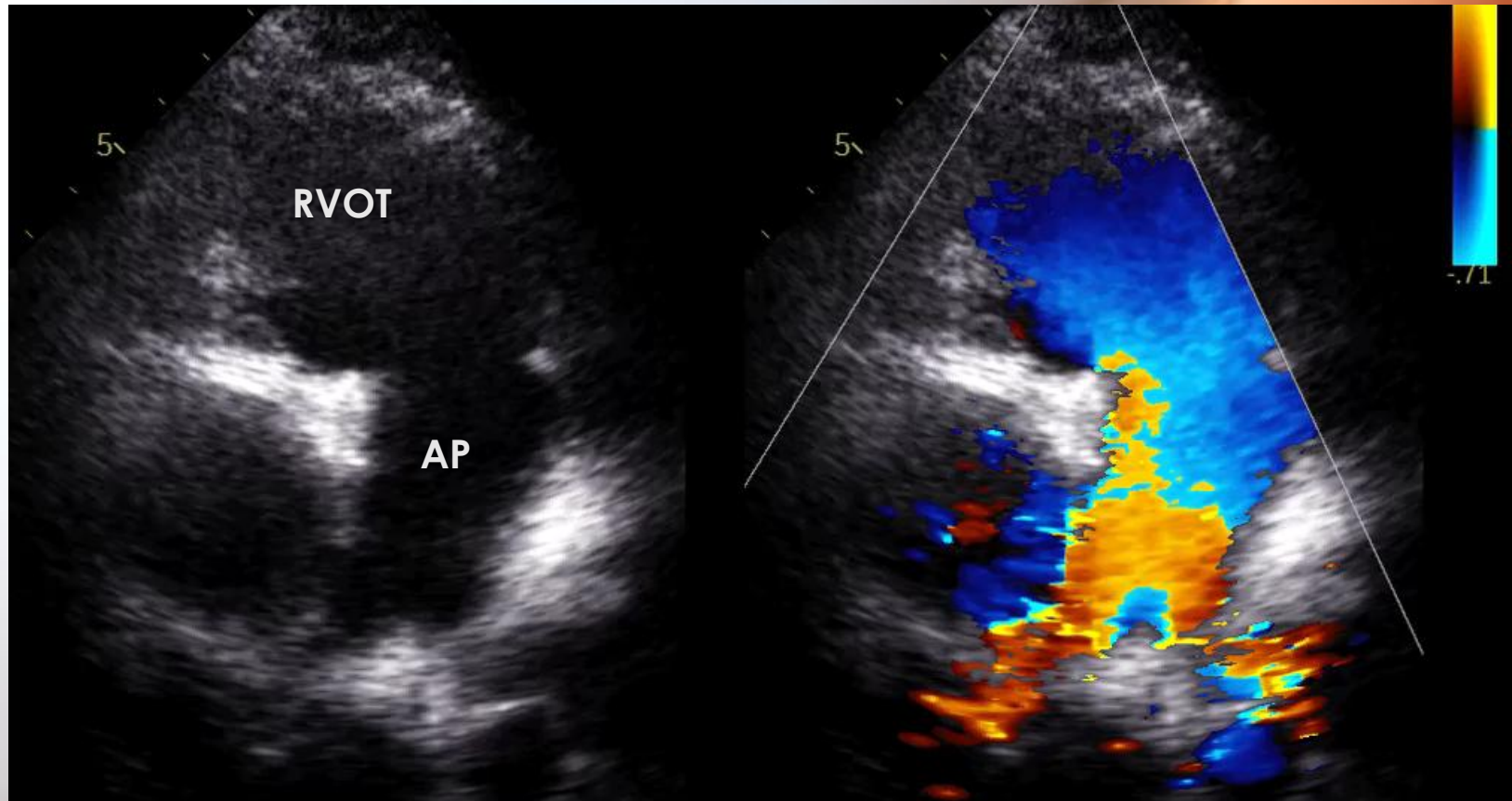
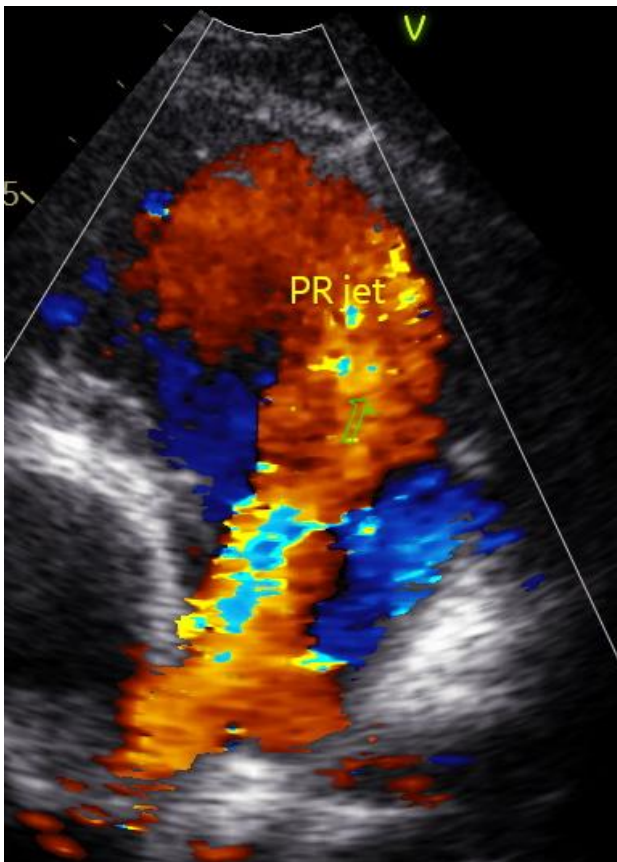
AP diameter - medián 47mm (33-76mm)
Pomer AP / Ao - medián 1,1 (0,8-2,4)

→ Príčiny dilatácie pľúcnice ???

- **Idiopatická (aneurymatická) dilatácia AP**
(bez zjavnej príčiny, bez dokázanej patológie, 2/3 pac. asymptomaticí)
- **Choroby** → reumatické, och. spojiva
→ vaskulitídy
→ syfilis, tuberkulóza, ...
- **Dlhodobá expozícia patol. stavu / hemodynamike**
 - **L-P skrat** (↑ prietok cez pľ. riečisko) – najviac PDA, ale aj ASD
 - **závažná regurgitácia pľ. chlopne** – rTOF/PR
 - **poststenotická dilatácia AP** – pri PS valv., aj pri ľahkej PS
 - **PAH** (↑ tlak v pľ. riečisku) – Eisenmenger. sy., (CTEPH,) ...
 - chron. ochorenia pľúc – emfyzém, ...
 - sleep apnoe
 - hypoxia, expozícia vysokej nadmorskej výške

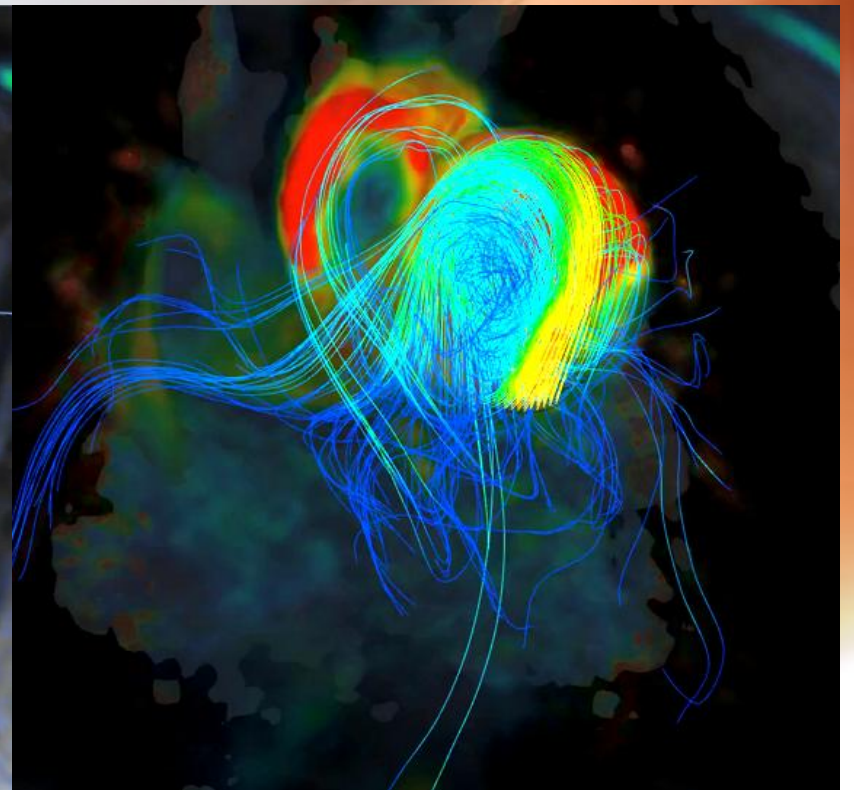
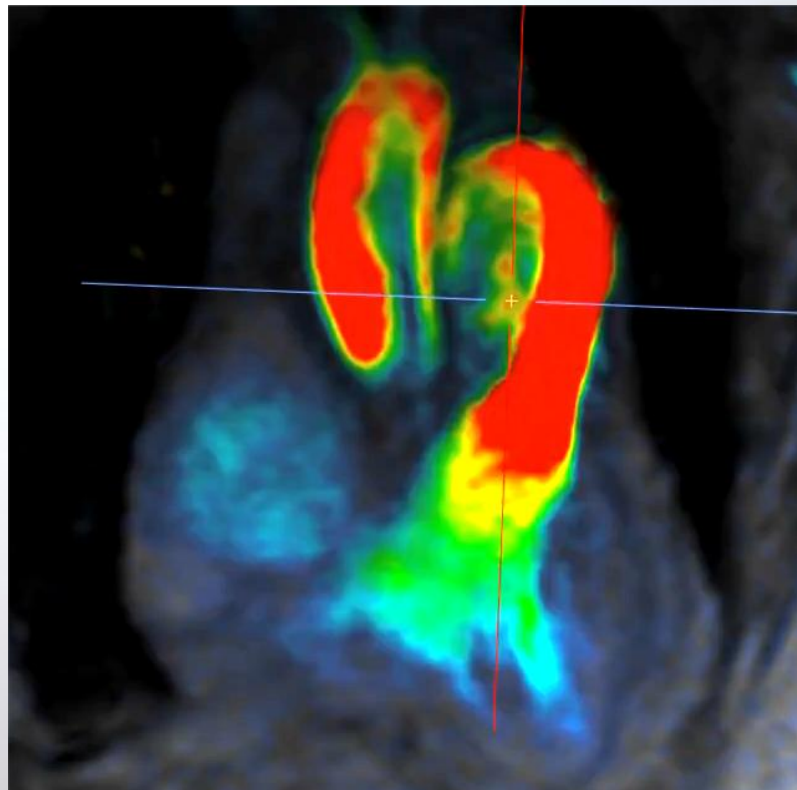
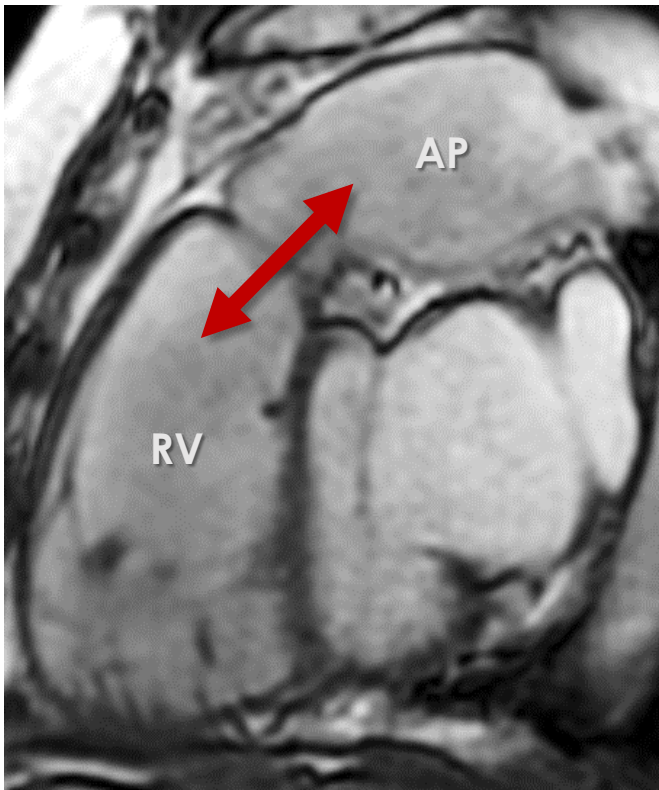
→ Dilatácia pľúcnice pri rTOF / PR ???

- „To-and-fro“ tok medzi proximálnou časťou AP a výtokovým traktom RV
- Dilatácia RV (RVOT)



→ Dilatácia pľúcnice pri rTOF / PR ???

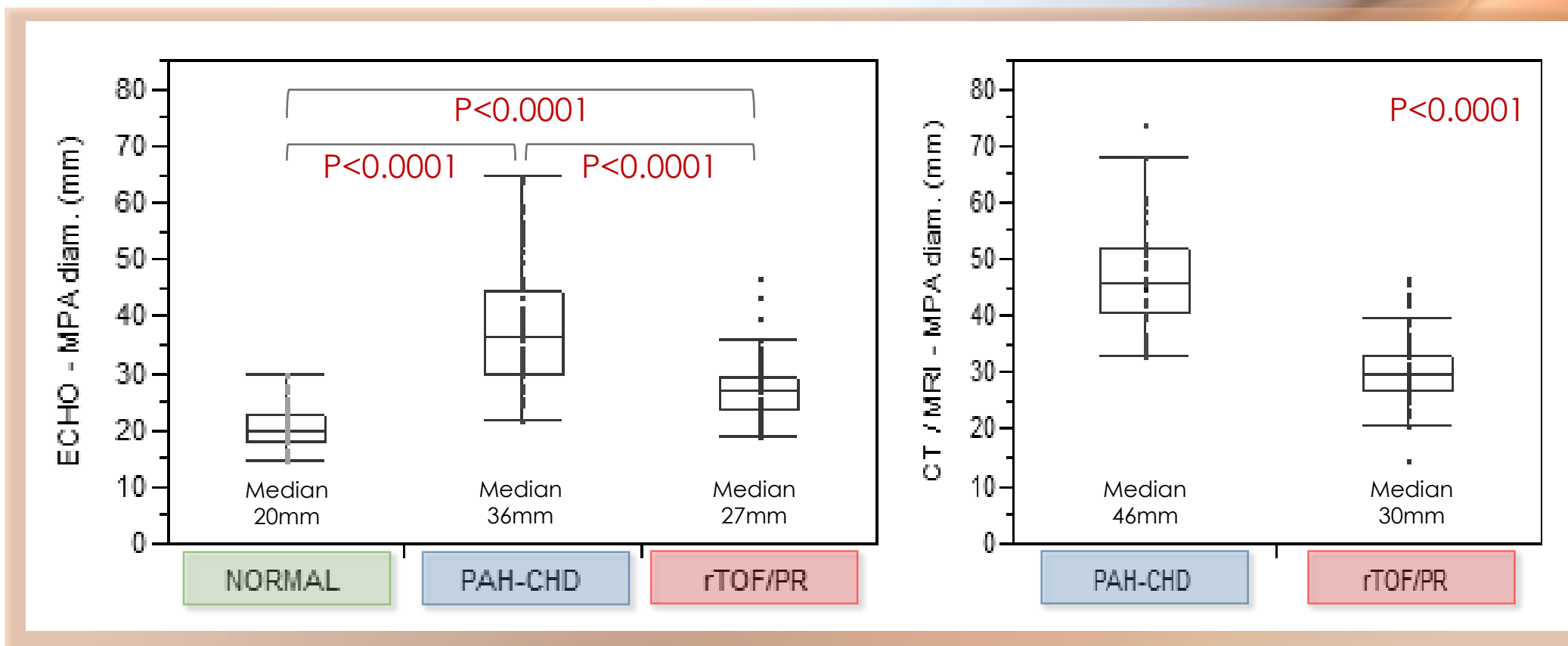
- „To-and-fro“ tok medzi proximálnou časťou AP a výtokovým traktom RV
- Dilatácia RV (RVOT)
- Disproporcia prox. (dilat.) a dist. AP (norm.) → často hodnotená ako znak PH !



Dilatácia pľúcnice

(N = 60) → PAH-CHD = tlakové preťaženie

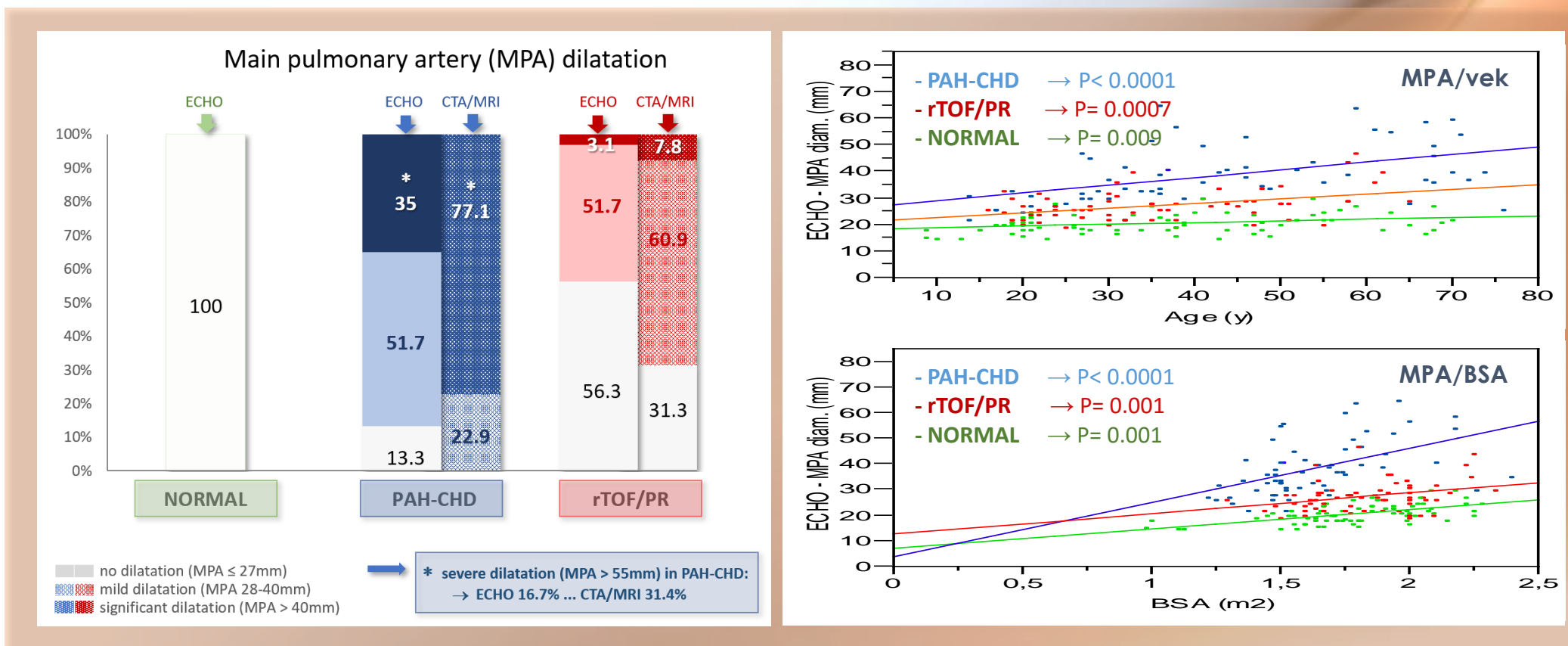
(N = 64) → rTOF (s chron. PR) = izol. objem. preťaženie (bez PS)



Dilatácia pľúcnice

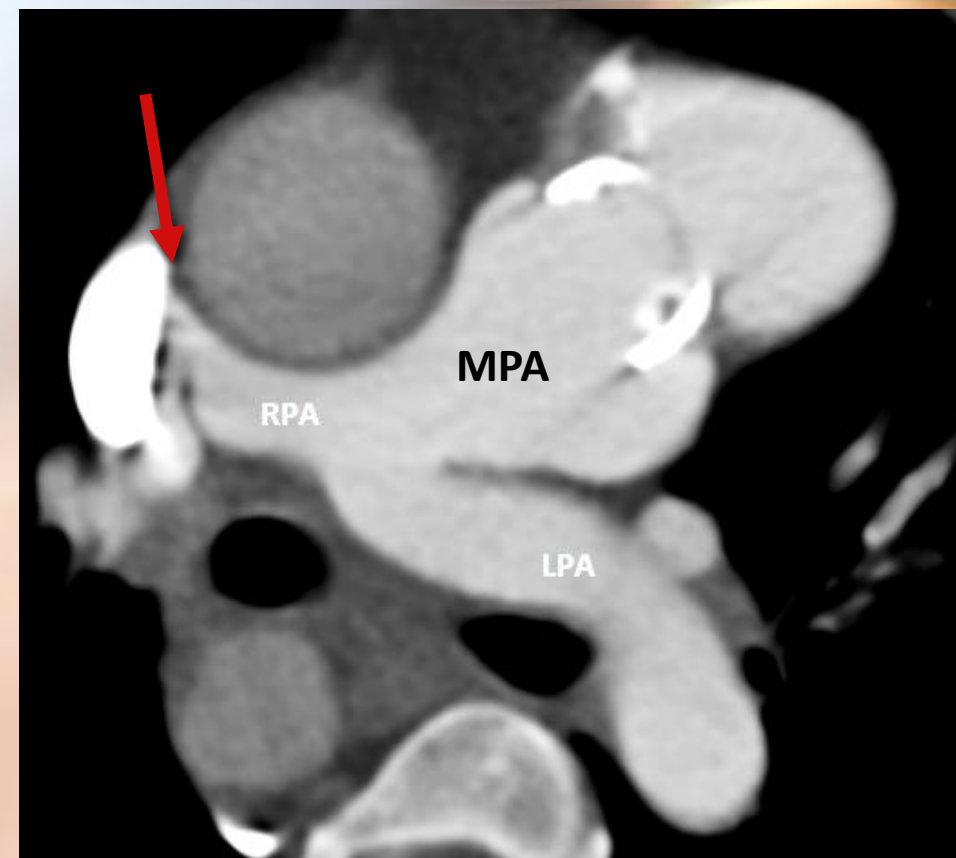
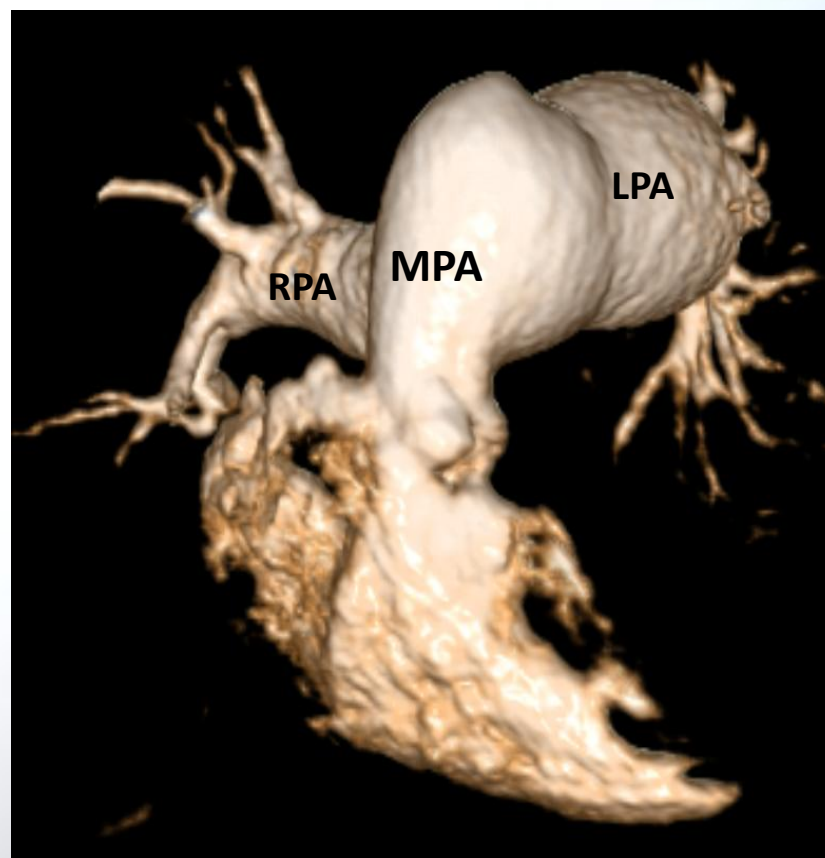
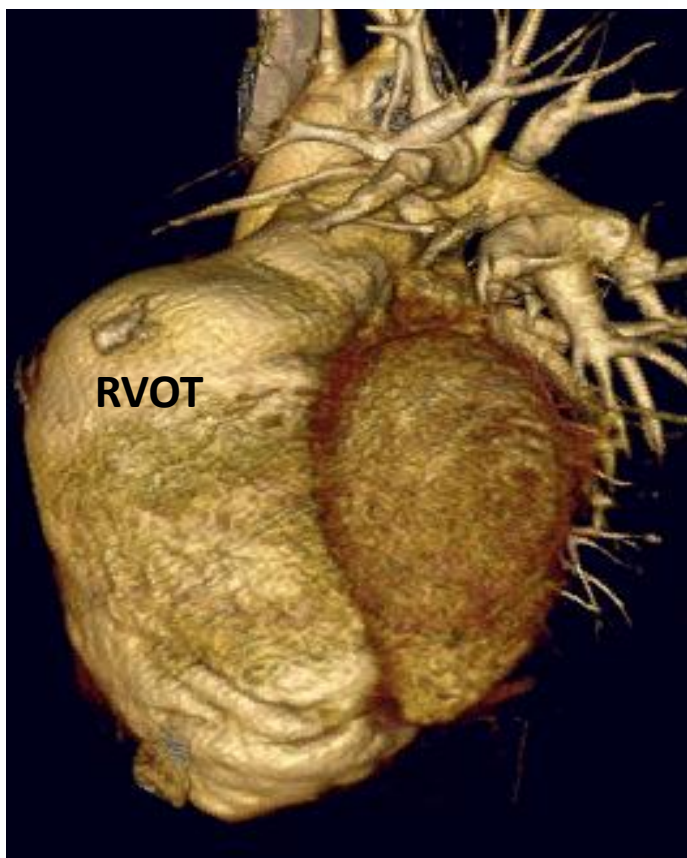
(N = 60) → PAH-CHD = tlakové preťaženie

(N = 64) → rTOF (s chron. PR) = izol. objem. preťaženie (bez PS)



Dilatácia pľúcnice

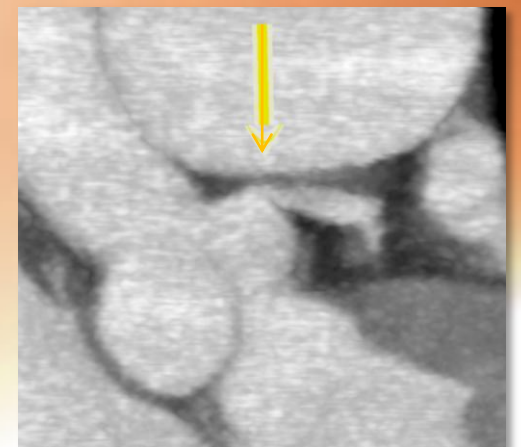
- Fallotova tetralógia po operácii (rTOF)



Dilatácia pľúcnice

→ **Klinické dôsledky a komplikácie (pri PAH)**

- **útlak bronchov**
- **trombóza v AP**
- **disekcia AP / ruptúra**
- **útlak odstupu ľavej koronárnej artérie**
(Left Main Coronary Artery Compression Syndrome, LMCS)



Daliento L, Somerville J, Presbitero P, et al. Eisenmenger syndrome: factors relating to deterioration and death. Eur Heart J 1998, 19: 1845–1855.

Demerouti EA. Complications Leading to Sudden Cardiac Death in Pulmonary Arterial Hypertension. Respiratory Care 2013; 58 (7): 1246-1254

Goerne H, Batra K, Rajjah P. Imaging of pulmonary hypertension: an update. Cardiovasc Diagn Ther 2018, 8: 279-296.

Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J 2022, 43: 3618- 3731.

Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

• Trombóza AP

→ u PAH-CHD / ES (cyanotický p.) - častá hemoptýza

post-mortem nález pľ. infarktu v dôsledku trombózy dilat. AP
→ bolo považované za najčastejšiu príčinu hemoptýzy

→ dnes nález trombózy AP u 20-30% žijúcich p. PAH-CHD, aj bez hemoptýzy / asympt.

→ predpokladaný lokálny vznik trombu in situ

Príčina trombózy

(multifaktoriálna – pri PAH, cyanóze,...):

- dilatácia AP s turbulentným tokom
- polyglobúlia / zmena reologických vlastností krvi
- možný hyperkoagulačný stav
- zmeny v cievnej stene

Th dilemma :

- trombus vs riziko krvácania / hemoptýzy
- opatrná antikoagulácia / príp. antitrombotická th

Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

• Trombóza AP

- 1 pac. (2,6 %)
- VSD, PAH-CHD (ES), cyan., Hb 180, mPAP 76mmHg, PVR 12W.j., na špecif. th PAH (monoth ambrisentan)
- ➔ 59 r., asymptomatický
- Náhodný nález (MRI, potvrdený aj CTA) → **trombus v RPA**
- **Dilat. AP (MPA 64_(E) / 74_(CT) mm)**

Trombóza AP (RPA)

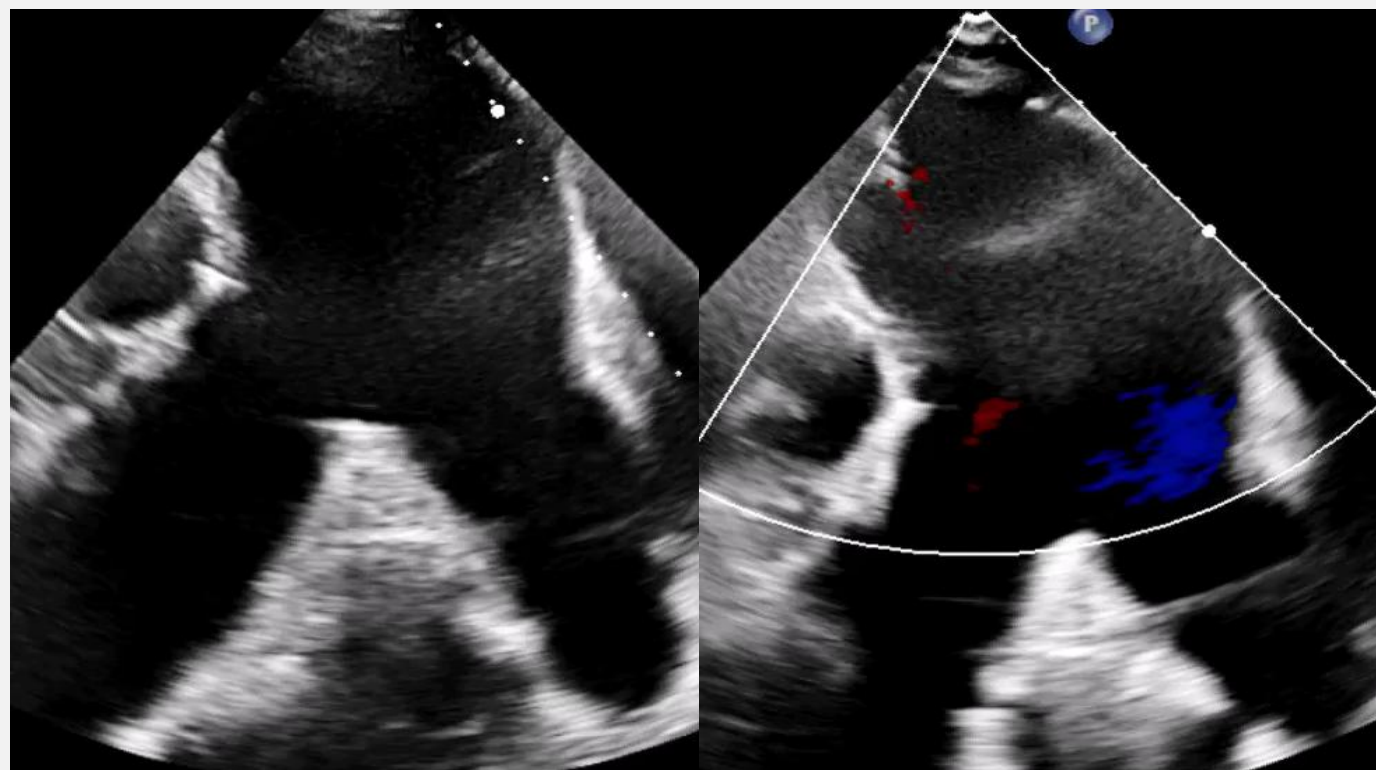


Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

• Trombóza AP

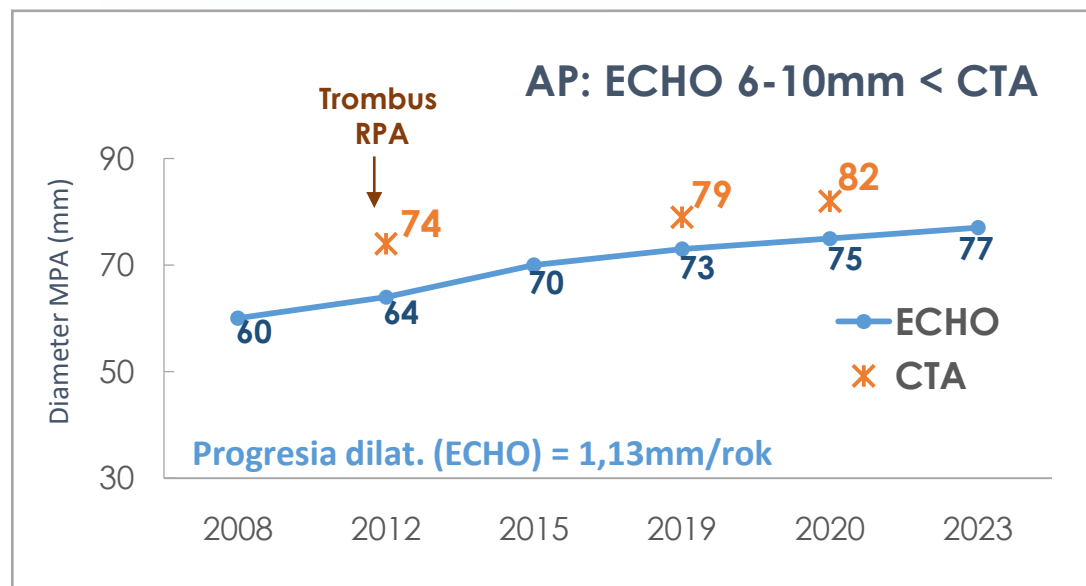
- 1 pac. (2,6 %)
- VSD, PAH-CHD (ES), cyan., Hb 180, mPAP 76mmHg, PVR 12W.j., na špecif. th PAH (monoth ambrisentan)
- ➔ 59 r., asymptomatický
- Náhodný nález (MRI, potvrdený aj CTA) → **trombus v RPA**
- **Dilat. AP (MPA 64_(E) / 74_(CT) mm)**
- ➔ FU: Dlhodobá nízko-dávková antikoagulačná liečbu warfarinom
- Akcelerovaná špecif. Th (selexipag+macitentan+sildenafil)
- FU - nástenné tromby S4/5 l.dx.

Trombóza AP (RPA)



Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

- Trombóza AP



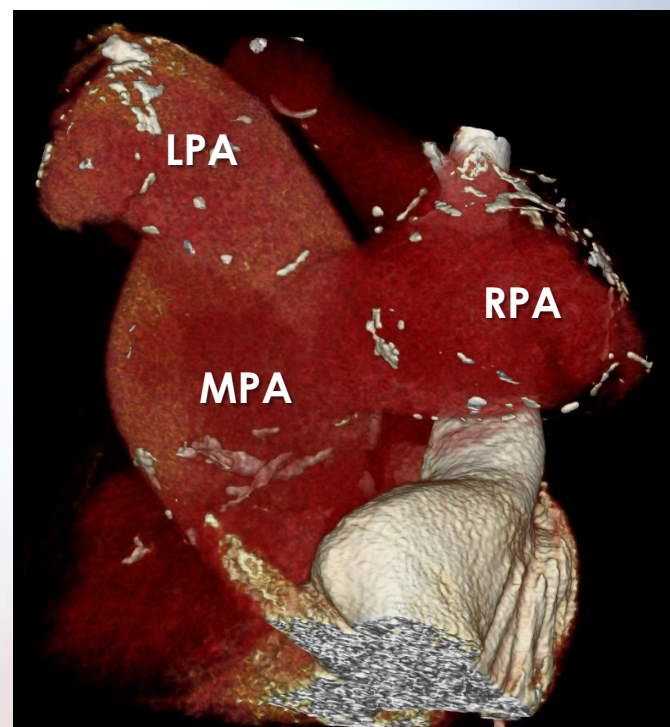
AP/Ao

- ECHO
- CTA

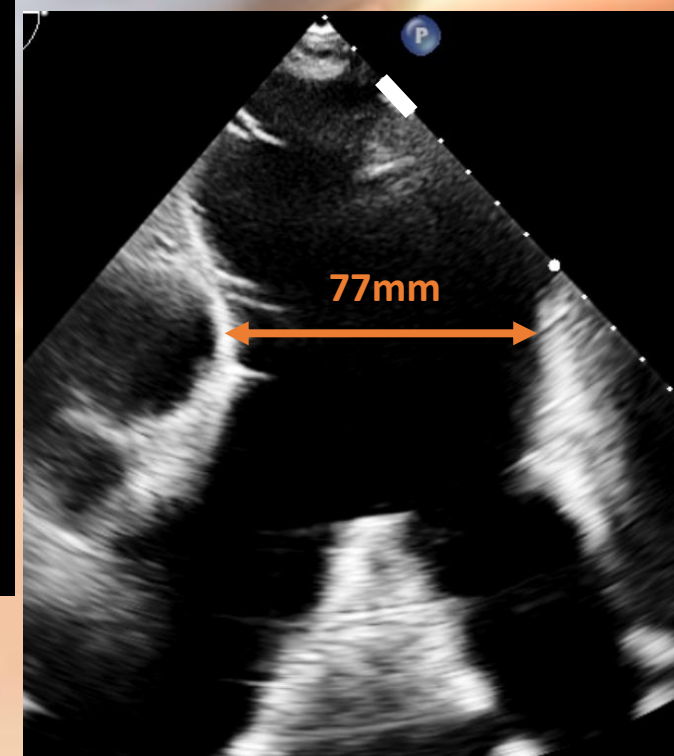
1,7
2,0

2,1
2,0

2,2
2,2



2020



2023

Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

- **Disekcia AP → ruptúra**

- **výskyt ???** → zriedkavé (do 2019 = celosvetovo 150 kazuistík), väčšinou dg. až post mortem

- **pat.-fyz. podklad**

- mediálna degenerácia s fragmentáciou elastických vlákien v mieste aneuryzmat. dilat. AP
- vplyv aj lokálne zápalové alebo trombotické zmeny cievnej steny

- **rizikové** - **AP > 48mm / > 75mm ??** ... **progresia AP 2mm/rok**

- mPAP > 50mmHg dlhšie trvanie PAH - incidencia 14/100000 paciento-rokov

- **vzniká**

- v mieste aneuryzmy AP (MPA – 24% / vetva AP), nemusí mať falošný lúmen
- v súvislosti s fyz. aktivitou, úrazom ... často jatrogénne (pri RHC)

- **akútna ruptúra** → krvácanie do pleurál. dutiny alebo perikard. vaku

- **klinika** - **bolesti na hrudníku, hemoptýza, tamponáda** → exitus

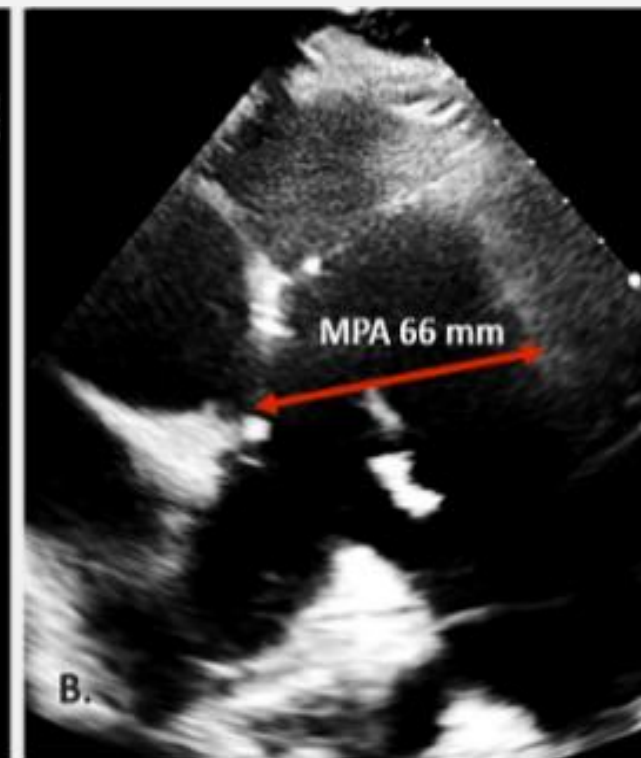
- **th ???** - prichádza do úvahy urgent. LuTx (+ HTx) / implatácia stent graftu

Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

• Disekcia AP

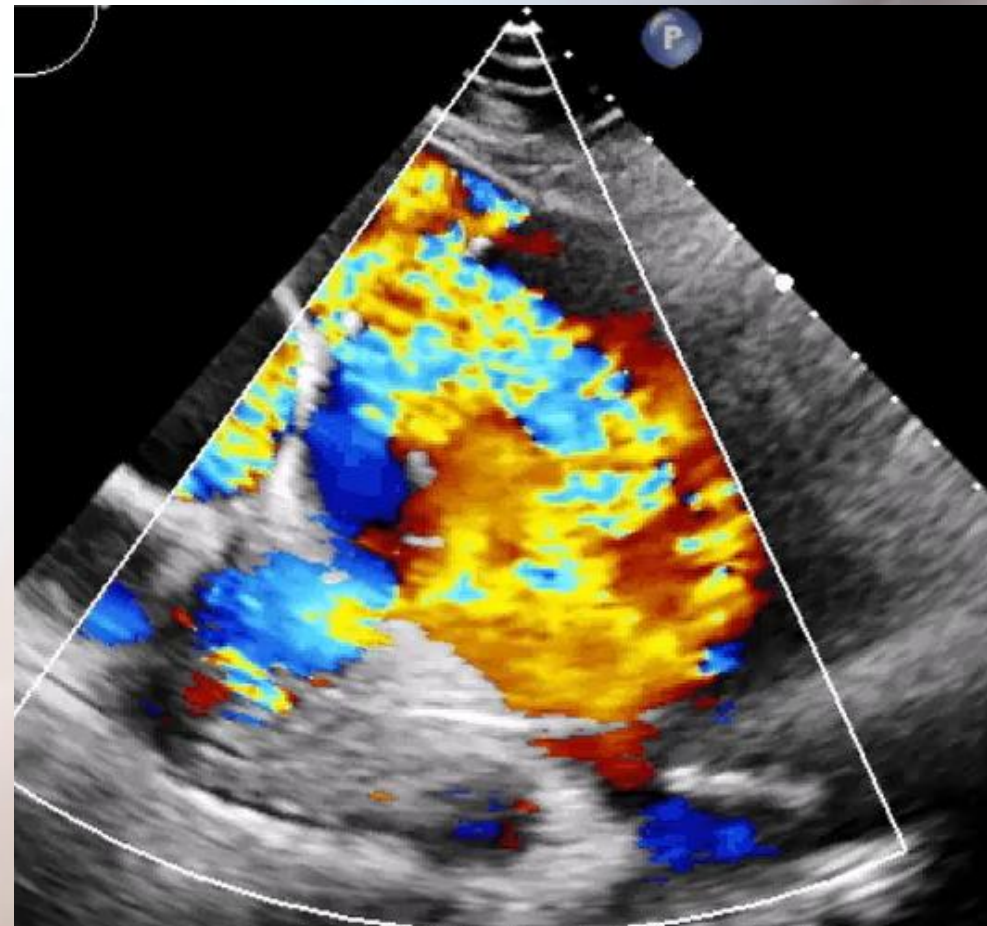
- 1 pac. (2,6 %)
- VSD po BAP (gr. 23mmHg), PAH-CHD (ES), cyan., Hb 176, mPAP 80mmHg, PVR 15W.j., 2-kombi špecif. Th PAH (macitentan+sildenafil)
- 48r., asymptomatická
- Po infekcii so zvracaním a úsilným kašľom
- ➔ Náhodný nález (Echokg, CTA)
 - **disekcia MPA / LPA (od miesta BAP)**
- **Dilat. AP (MPA 66_(ECHO) / 75x71_(CT)mm)**
- **Intervencia KI (extrémne vysoké riziko)**

Disekcia AP (MPA / LPA)



Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

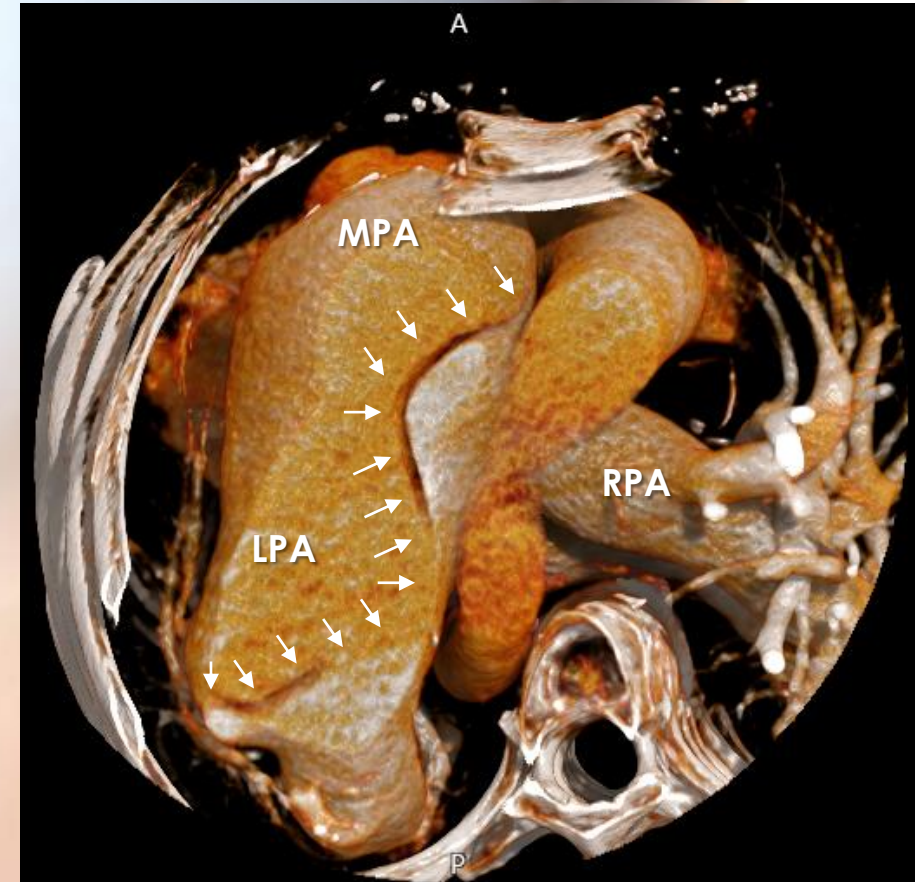
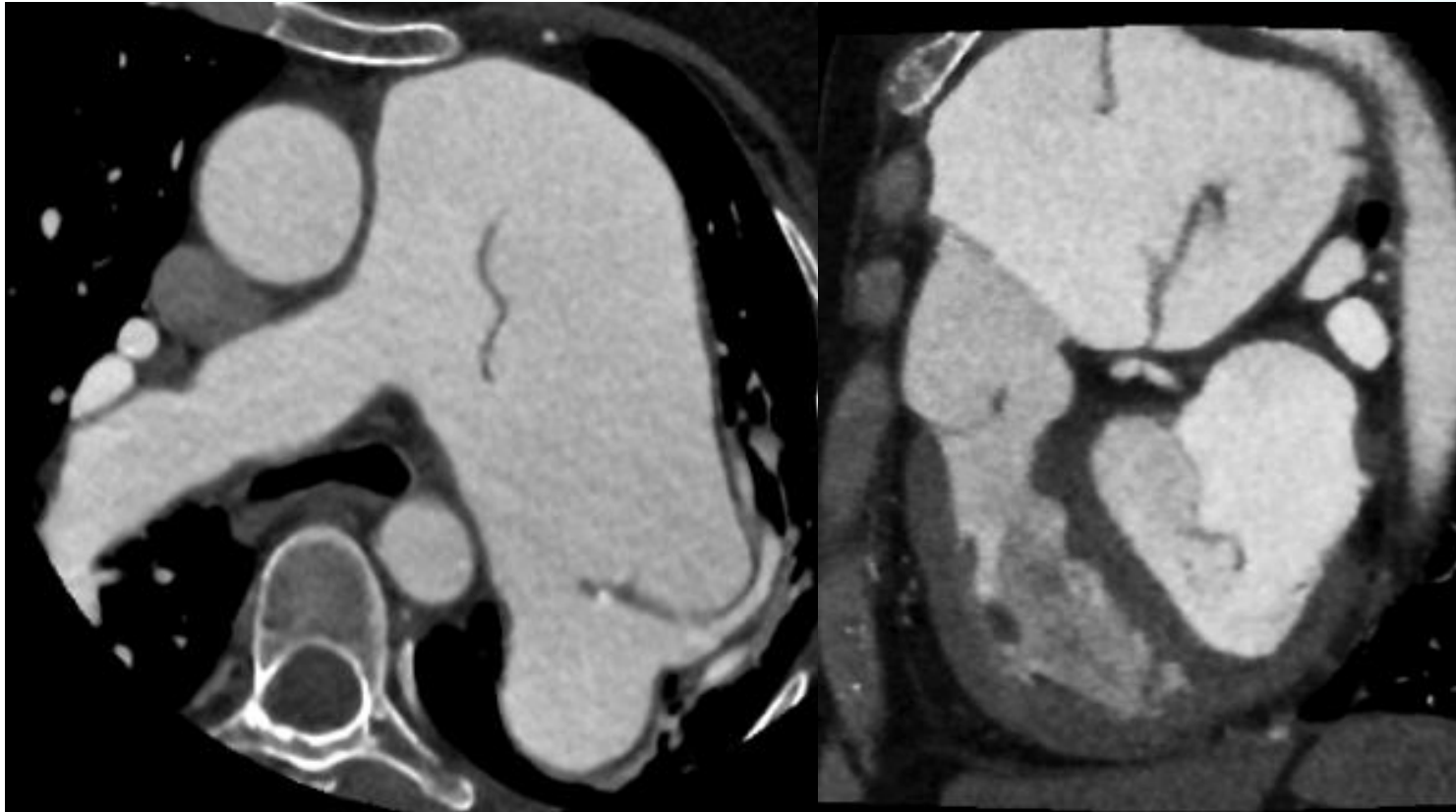
- Disekcia AP



2020

Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

- Disekcia AP



2020

Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

- **Disekcia AP**

CTA – (nedostatočná) bandáž AP v detstve



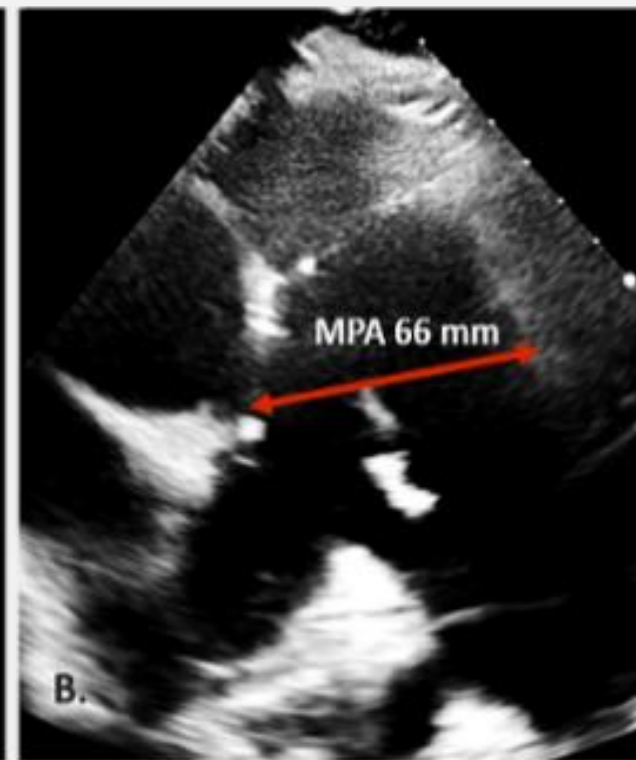
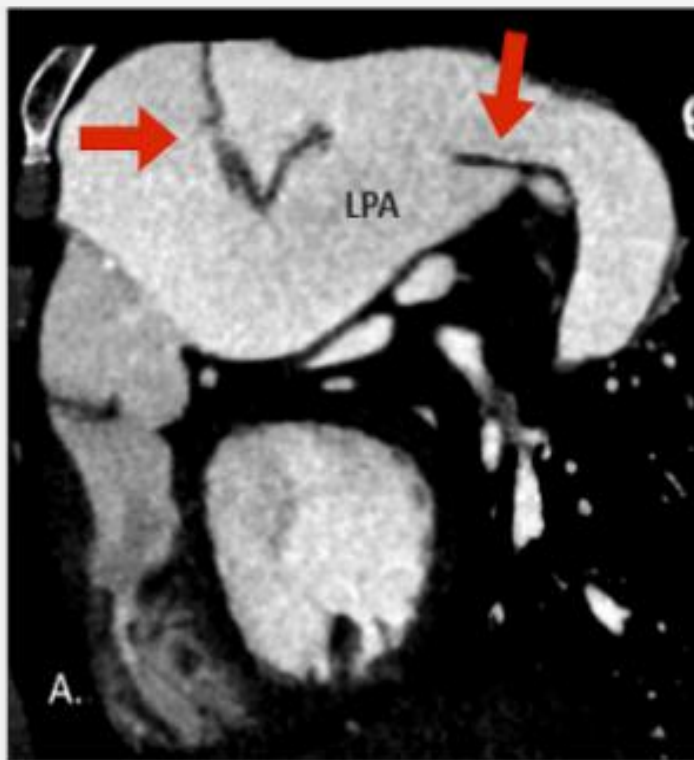
2020

Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

• Disekcia AP

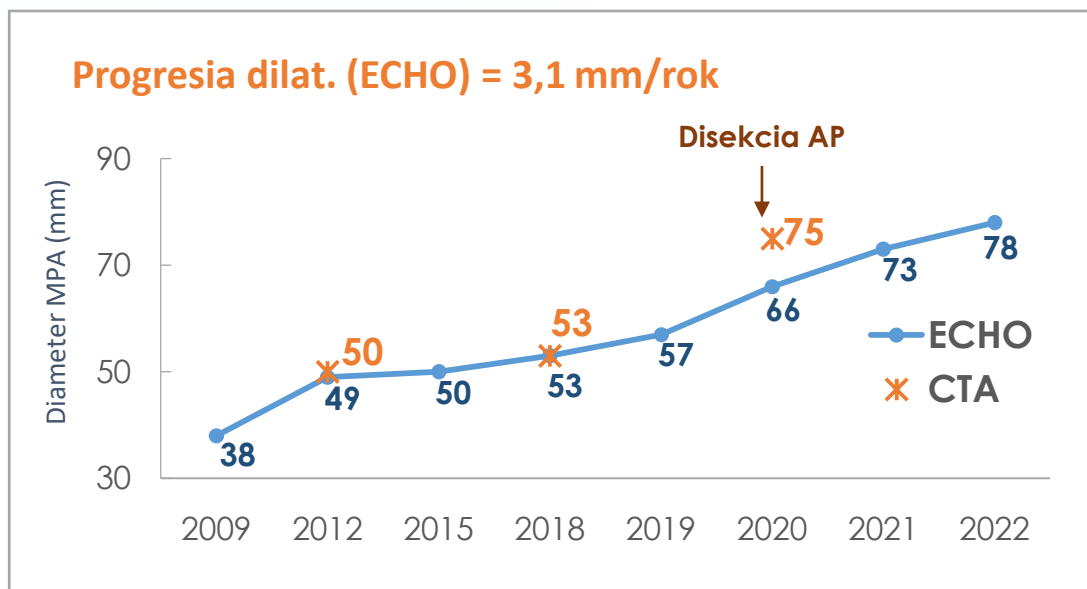
- 1 pac. (2,6 %)
- VSD po BAP (gr. 23mmHg), PAH-CHD (ES), cyan., Hb 176, mPAP 80mmHg, PVR 15W.j., 2-kombi špecif. Th PAH (macitentan+sildenafil)
- 48r., asymptomatická
- Po infekcii so zvracaním a úsilným kašľom
- Náhodný nález (Echokg, CTA)
 - **disekcia MPA / LPA (od miesta BAP)**
- **Dilat. AP (MPA 66_(ECHO) / 75x71_(CT)mm)**
- **Intervencia KI (extrémne vysoké riziko)**
- ➔ FU: disekcia stabil., klin. asymptomatická (bolesti 0)
- Progresia dilat. AP (78mm – Echokg)
- Akcelerovaná špecif. Th (+treprostinil s.c.)

Disekcia AP (MPA / LPA)



Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

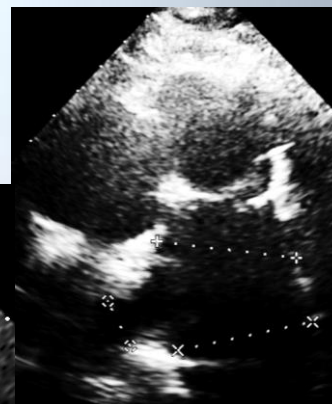
- **Disekcia AP**



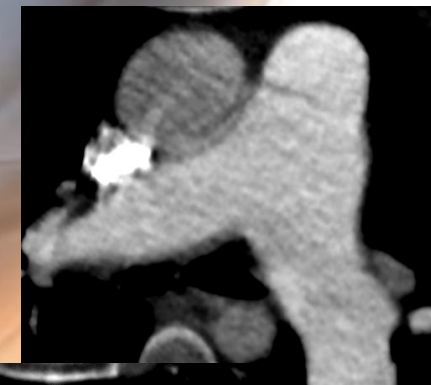
AP/Ao

- ECHO	1,5	1,5	2,0	2,0
- CTA	1,5	1,6	2,1	

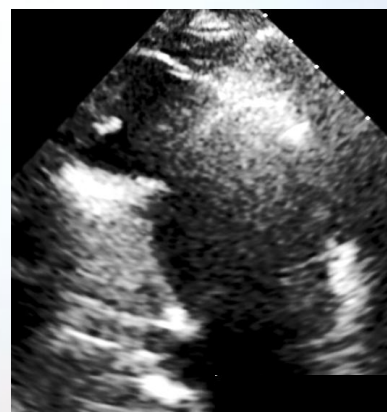
2012



2012



2018



2018

2022



2020



Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

• Útlak kmeňa LCA dilatovanou AP

→ **výskyt ???** → 5% - 19% - 44% ... významný útlak ($\geq 50\%$ zúženie) → 6-8%

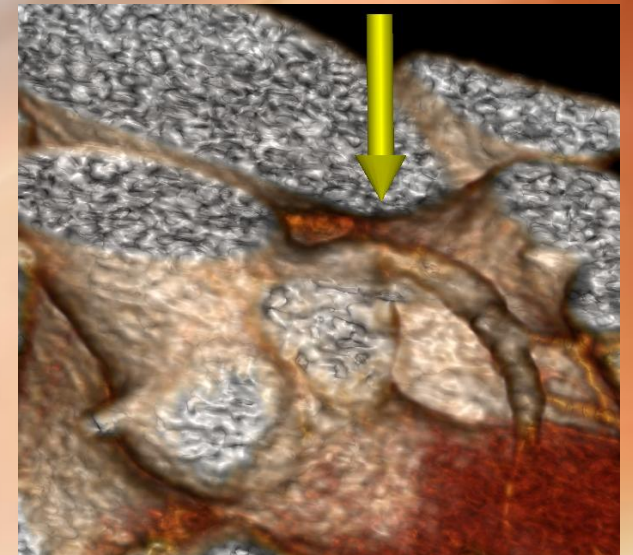
→ **rizikové ?** → **AP > 40mm / resp. > 48 mm** (= nezávislý rizik. f.) **AP / Ao ≥ 2**

→ **vzniká** - zalomenie LCA alebo asymetrická ostiálna stenóza
- bez aterosklerotických zmien na CA

→ **klinika** - anginózne bolesti na hrudníku / AKS
- arytmie (dôsledok ischemie?)
- dysfunkcia LK
- provokovaná námahou

→ exitus

→ **th** - chir. / intervencia → načasovanie ???



Demerouti EA. Complications Leading to Sudden Cardiac Death in Pulmonary Arterial Hypertension. *Respiratory Care* 2013; 58 (7): 1246-1254.

Cool CJ, Fathini F, Adams I, et al. Eisenmenger syndrome with left main compression syndrome: a case report. *BMC Cardiovasc Disord* 2022, 22: 89-99.

Akbal OY, Kaymaz C, Tanboga HI, et al. Extrinsic compression of left main coronary artery by aneurysmal pulmonary artery in severe pulmonary hypertension: its correlates, clinical impact, and management strategies. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2018, 19: 1302-1308.

Basarici I. Left main coronary artery occlusion by external compression with a large pulmonary artery in Eisenmenger syndrome. *Anatol J Cardiol* 2020, 23: 55-56.

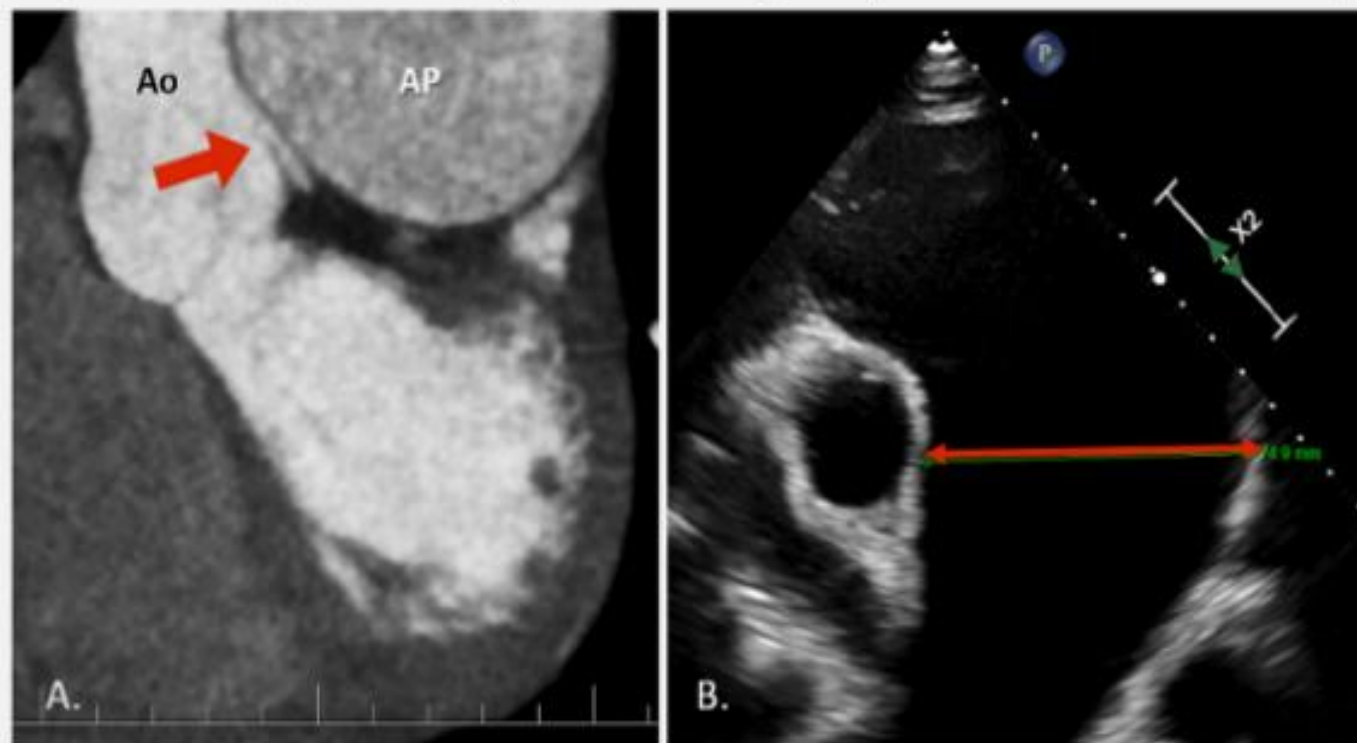
Labin JE, Saggar R, Yang EH, et al. Left main coronary artery compression in pulmonary hypertension. *Catheter Cardiovasc Interv* 2021, 97: E956-E966.

Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

• Útlak kmeňa LCA

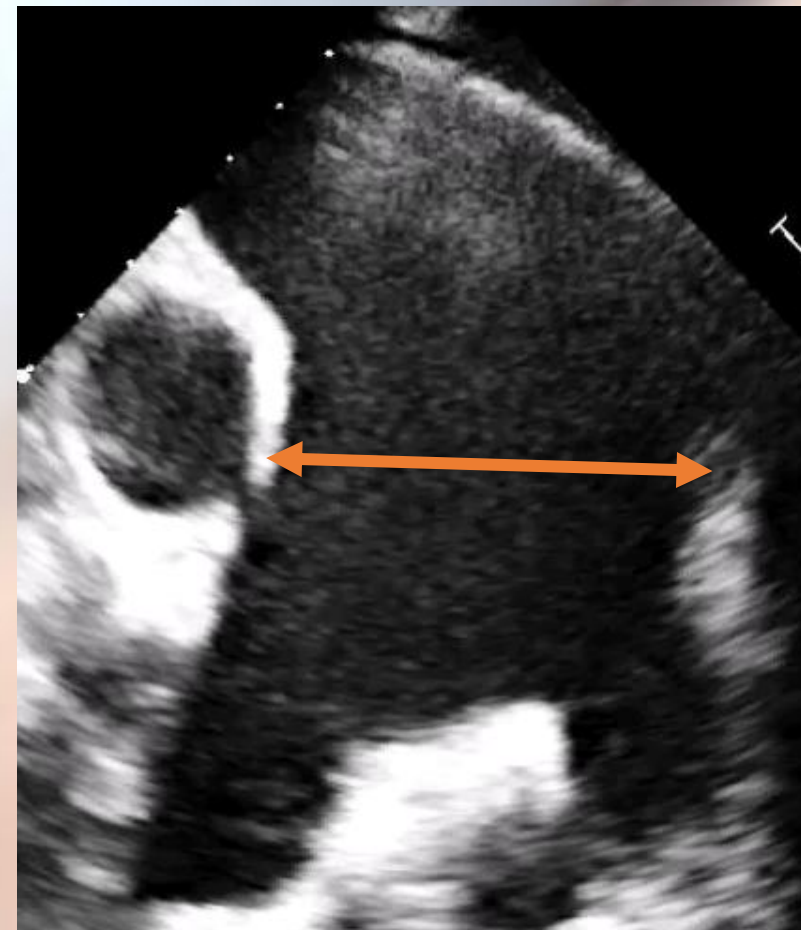
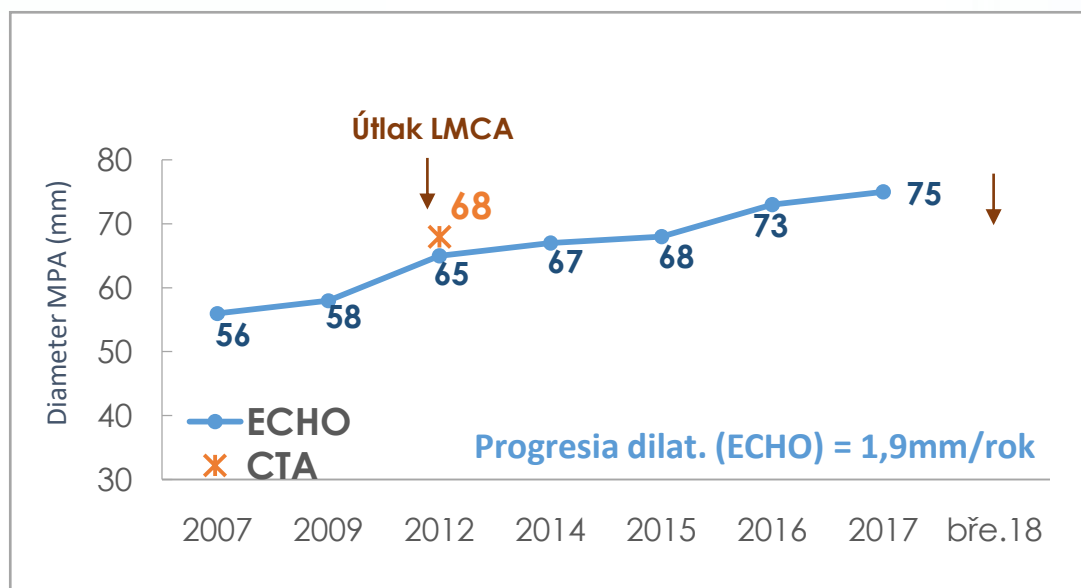
- 5 pac. (13,1 %) → 4x útlak nesignif.
 - asymtomatickí, bez ischem. zmien
 - AP medián 51mm (41-60mm)
- ➔ 1 pac. (2,6%) → **stenóza LMCA ≥ 50%**
 - 35r., v čase dg. asymtomatický, bez zn. ischemie v pokoji/pri záťaži
 - **Dilat. AP (MPA 65_(ECHO)/68_(CT) mm)**

Útlak odstupu LMCA dilat. AP



Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

- Útlak kmeňa LCA



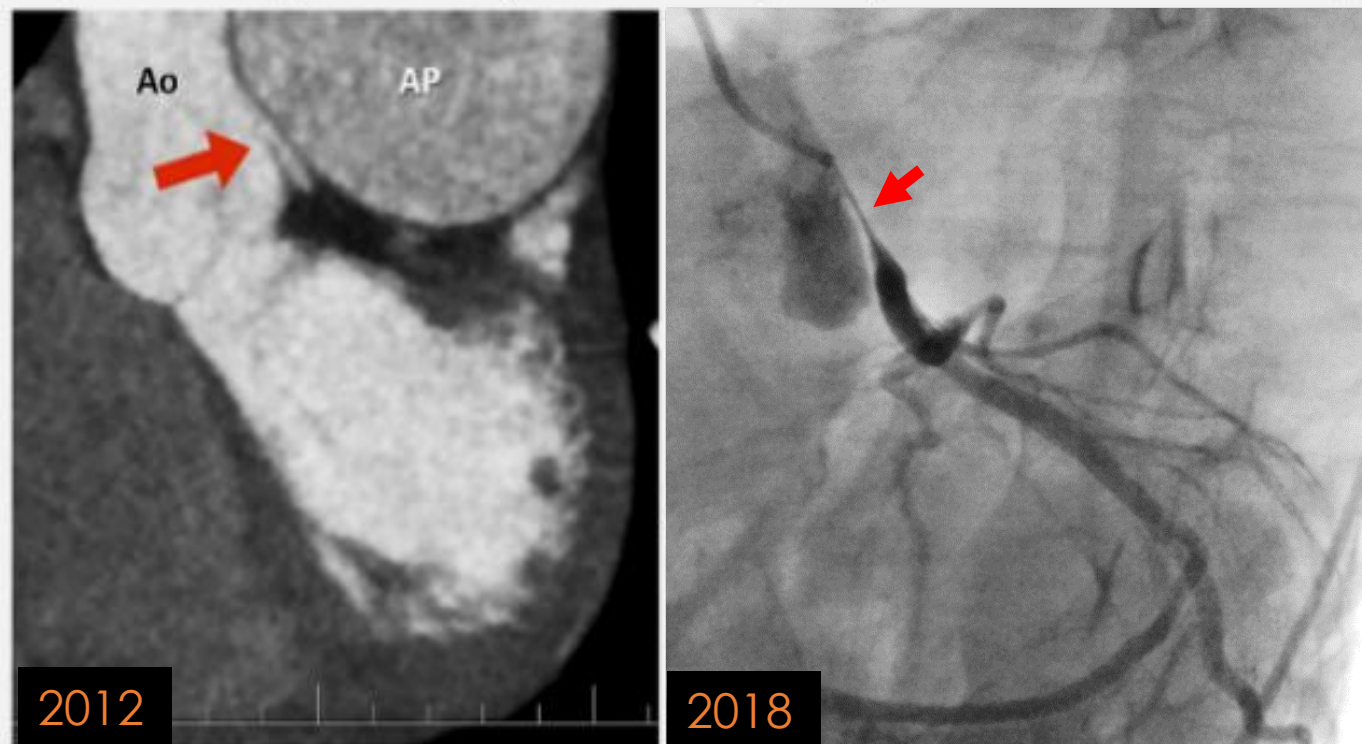
AP/Ao	2007	2009	2012	2014	2015	2016	2017	bře.18
- ECHO	2,2	2,3	2,3	2,5	2,6			
- CTA			2,5					

Dilatácia pľúcnice pri PAH - komplikácie

• Útlak kmeňa LCA

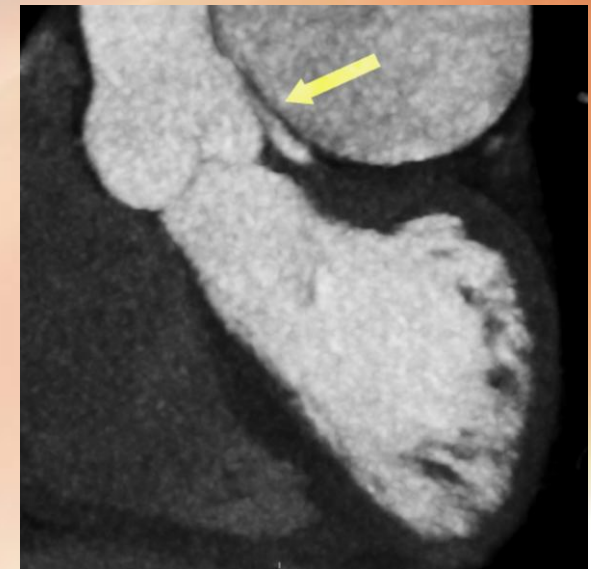
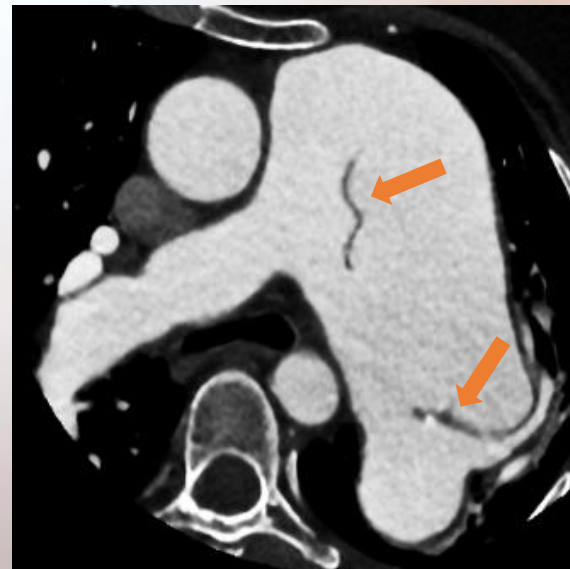
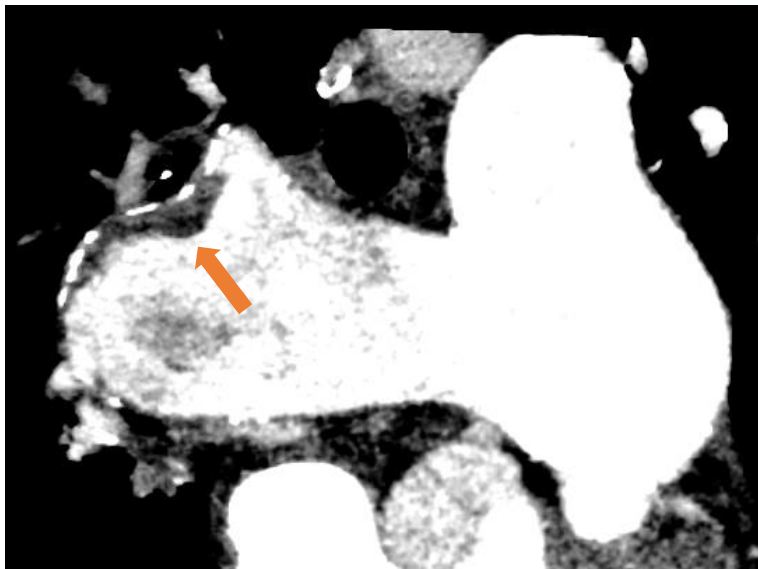
- 5 pac. (13,1 %) → 4x útlak nesignif.
 - asymptomatickí, bez ischem. zmien
 - AP medián 51mm (41-60mm)
 - 1 pac. (2,6%) → **stenóza LMCA ≥ 50%**
 - 35r., v čase dg. asymptomatický, bez zn. ischemie v pokoji/pri záťaži
 - **Dilat. AP (MPA 65_(ECHO)/68_(CT) mm)**
 - FU – 6r. (vek 41r.) – bez ischemie
 - **Dilat. AP (MPA 75_(ECHO) mm)**
- pri sept. infekcii – ak. koron. sy., šok, VT (opak. el. KV)
- napriek včasnej OP – EX.

Útlak odstupu LMCA dilat. AP



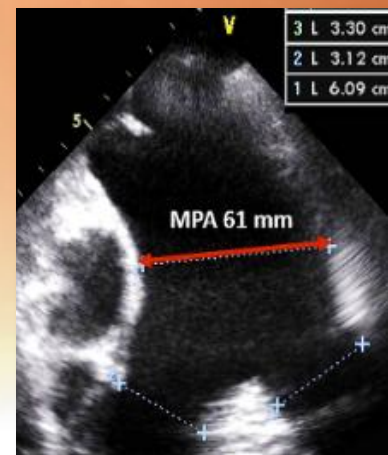
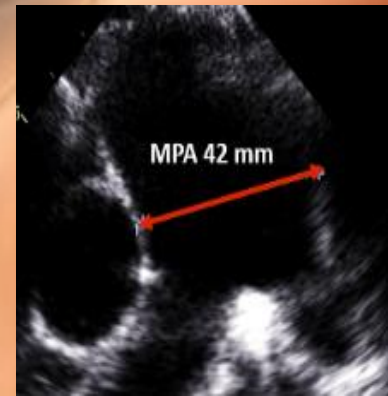
Dilatácia AP – záver

- Môže byť prítomná z rôznych patofyziologických príčin (tlak./objemové preťaženie)
- **Najvýraznejšia je u PAH-CHD + je progresívna v čase!**
- Rizikové, potenciálne smrteľné komplikácie súvisiace s dilat. AP :
 - **trombóza AP**
 - **disekcia AP**
 - **útlak odstupu kmeňa ľavej koronárnej artérie**

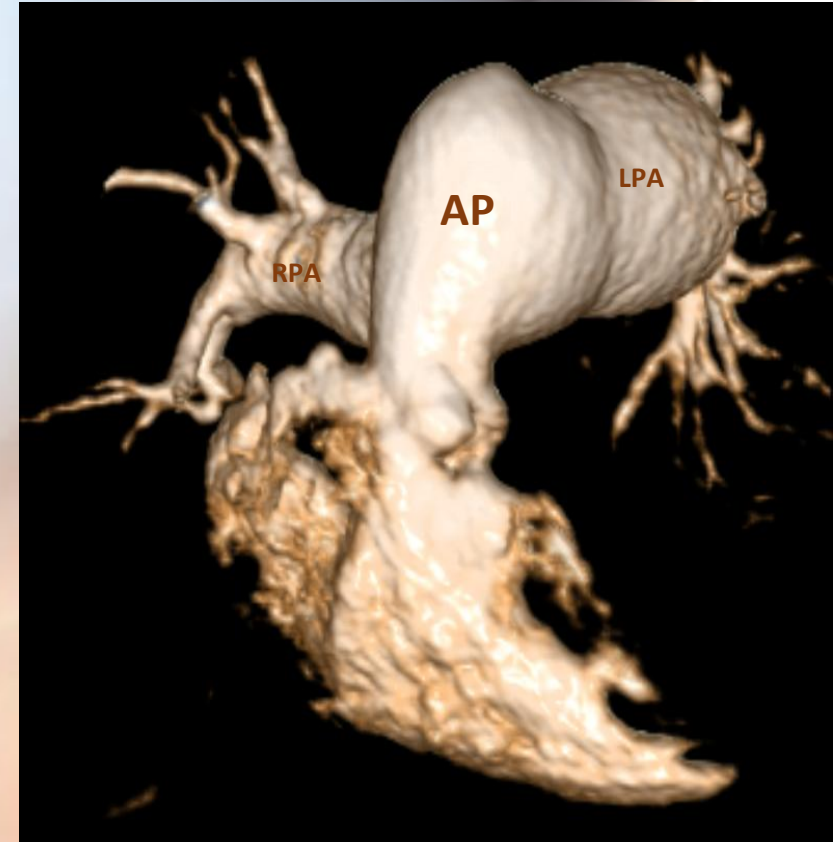
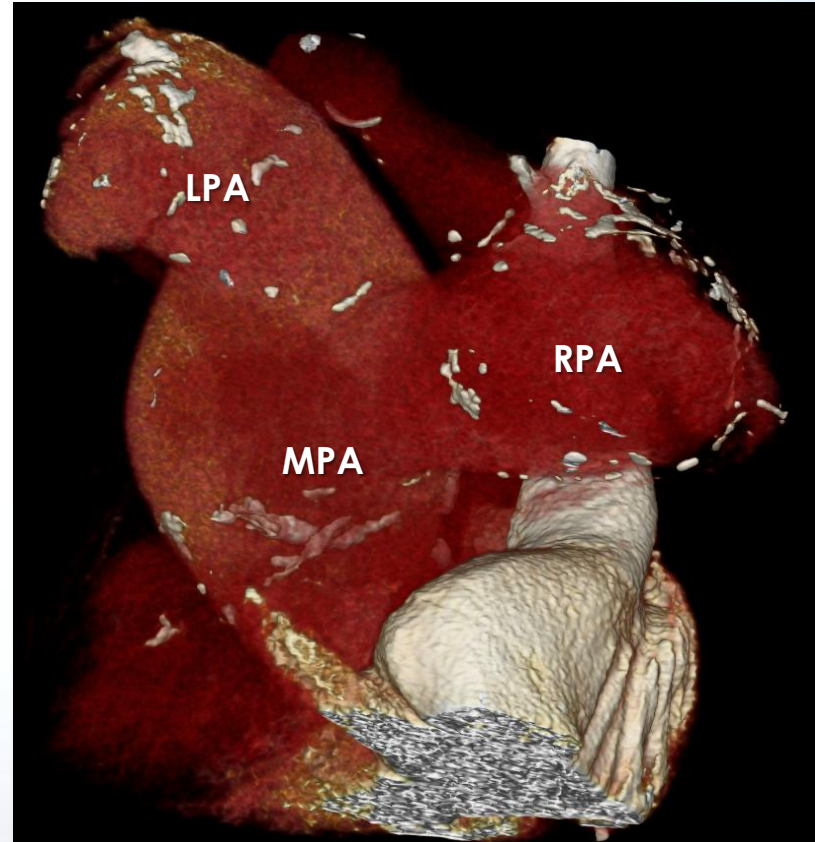
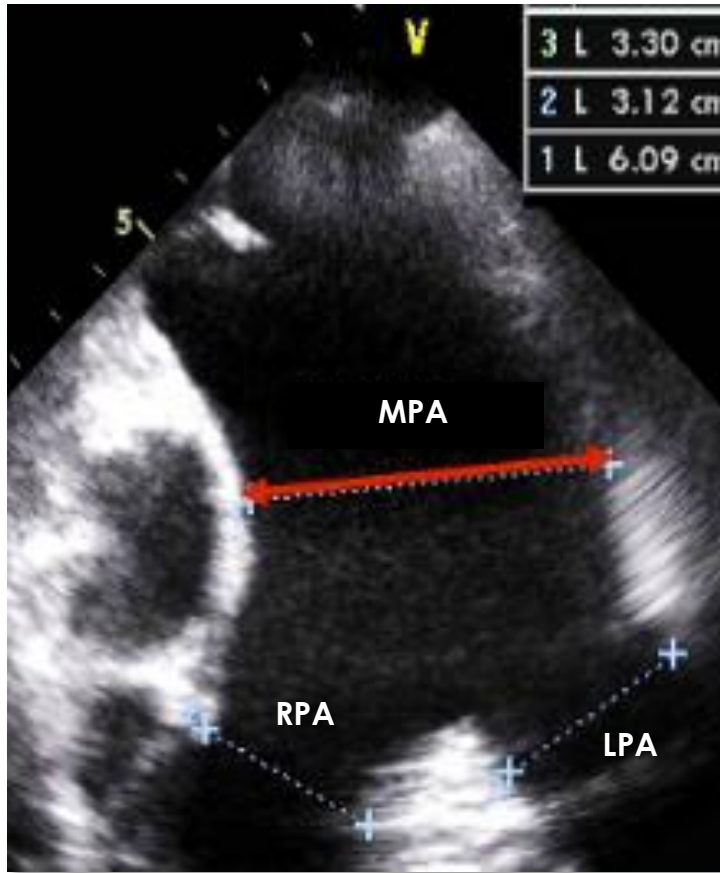


Dilatácia AP – záver

- Môže byť prítomná z rôznych patofyziologických príčin (tlak./objemové preťaženie)
- **Najvýraznejšia je u PAH-VCHS + je progresívna v čase!**
- Rizikové, potenciálne smrteľné komplikácie súvisiace s dilat. AP :
 - **trombóza AP**
 - **disekcia AP**
 - **útlak odstupu kmeňa ľavej koronárnej artérie**
- FU :
 - extrémne dôležité opakované meranie AP - ECHOKG pri každom vyšetrení
 - aj u klinicky stabilizovaných a asymptomatických pacientov
 - monitorovať **AP > 40mm, resp. AP > 55mm, AP/Ao \geq 2, progresia 2mm/r.**
- Možný rozdiel v meraní ECHOKG a CTA (horšia zobraziteľnosť AP pomocou ECHOKG)
- CTA - vstupné ??? → pri echokg **AP > 40mm // AP > 48mm // AP > 55mm ???**
 - ako často elektívna kontrola ??? (u asymptomatických pacientov)
 - pri akejkoľvek manifestácii (klin., echokg) – myslieť na riziko komplikácií
- **Možnosť a načasovanie intervencie???**



Multidisciplinárny prístup



Ďakujeme za spoluprácu...



Ďakujem za pozornosť...