

Dopad vad levého srdce na hemodynamiku pravého srdce

Levostranná vrozená srdeční vada a plicní hypertenze

Jana Rubáčková Popelová

Kardiochirurgie, Nemocnice Na Homolce,
Praha 5

Sjezd ČKS, Brno 2017

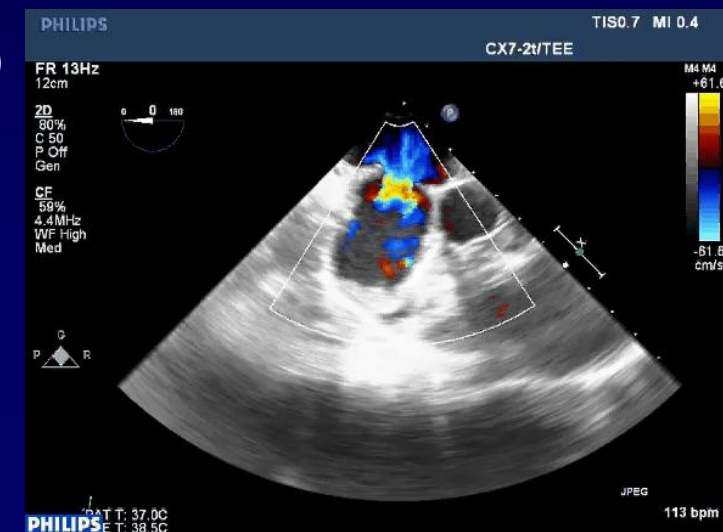
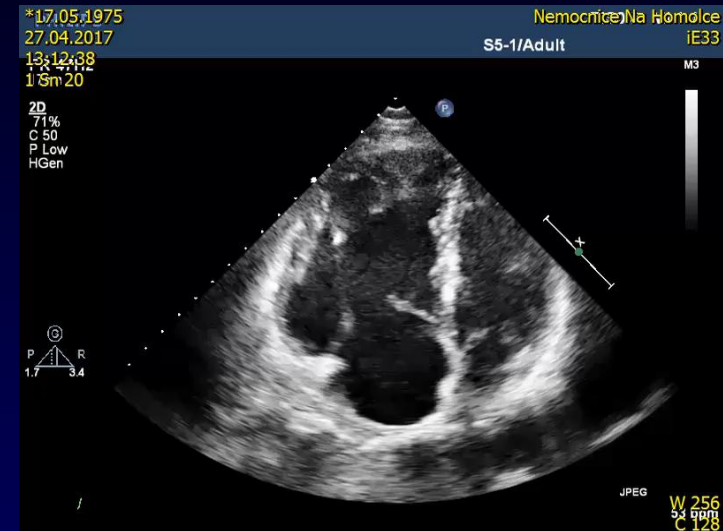
Vrozené srdeční vady a plicní hypertenze

- Zkratové vady: zvýšený průtok plicním řečištěm, vasokonstrikce a remodelace plicního cévního řečiště, **prekapilární plicní hypertenze (PAH)**
- Těžké vady levého srdce mohou vést k **postkapilární plicní hypertenzi**
- Těžká a dlouho trvající postkapilární PH může vést ke změnám v prekapilárním plicním řečišti a vznikem **smíšené (reaktivní) PH** (PVR nad 3 Wj, DPG >7mmHg, TPG >12 mmHg)
- Kombinace vady levého srdce se zkratovou VSV – smíšená PH
- Změněná reaktivita plicního řečiště u některých VSV v dospělosti ???
- Zvýšený plicní průtok ve fetálním období ???

Defekt septa síní a pravé srdce

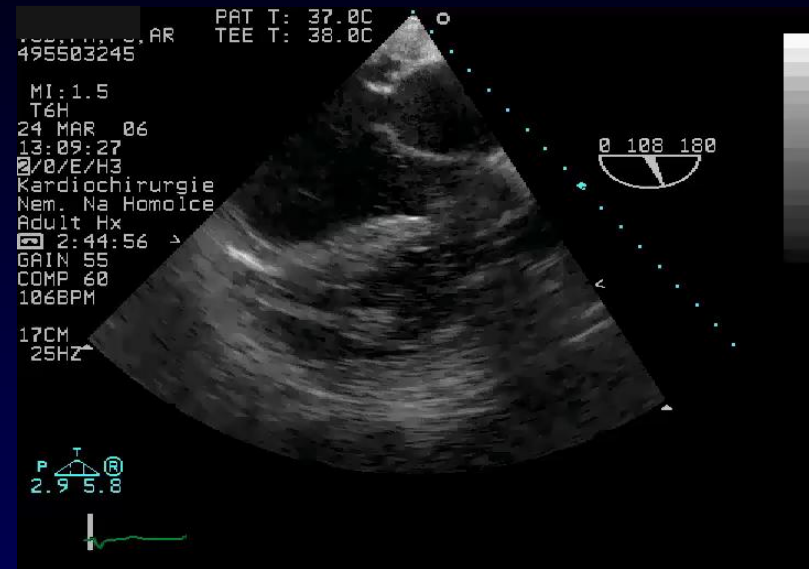
- Dilatace a objemové přetížení pravé komory
- Dilatace trikuspidálního anulu
- Trikuspidální regurgitace
- Dilatace pravé síně
- Dilatace plicnice
- plicní hypertenze:
 - hyperkinetická u mladších, norm. PVR
 - u starších většinou mírná až střední, většinou je PVR do 4-5 Wj, vzácně vysoká (Eisenmenger sy)
- Výskyt PH u ASD stoupá s věkem
 PASP nad 40mmHg: u 34% otevřených ASD,
 u 12 % uzavřených ASD

Engelfriet PM, Euro Heart Study 2007, Noble S, 2012



Defekt komorového septa a pravé srdce

- Malý restriktivní defekt většinou nemívá PH
- Velký nerestriktivní defekt neuzavřený do 1 roku: těžká plicní arteriální hypertenze (Eisenmengerův syndrom) v 30 %
- Při významné PH - vývoj těžké hypertrofie myokardu pravé komory
- Relativně dlouho zachovaná EFPK
- Nemusí mít dlouho trikuspidální regurgitaci
- Významně lepší přežívání než u jiných typů těžké PAH



Vrozená mitrální stenóza

Padákovitá mitrální chlopeň

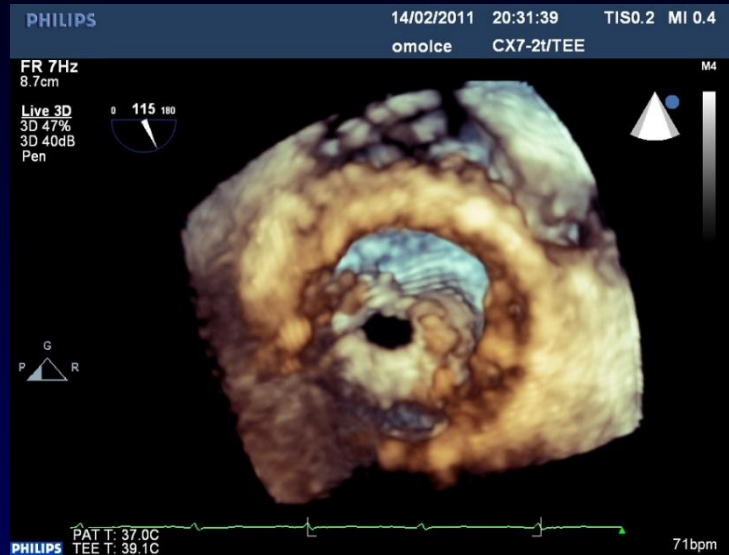
(parachute valve)

- jediný papilární sval,
- nálevkovité ústí bez komisur
- obliterované prostory mezi šlašinkami

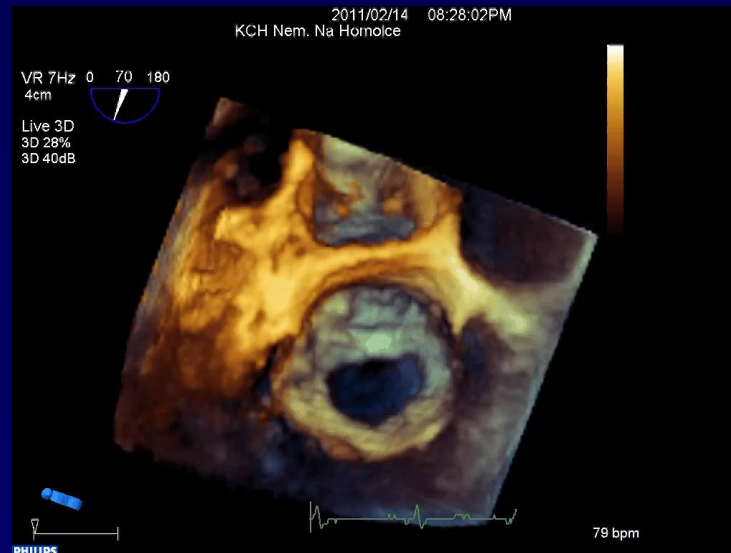
Plicní hypertenze postkapilární i smíšená, reaktivní - u těžké mitrální stenózy - operace v dětství

V našem sledování: 2 dospělí pac. s padákovitou mitrální stenózou, bez operace v dětství

Lehká postkapil. PH (40/30mmHg)

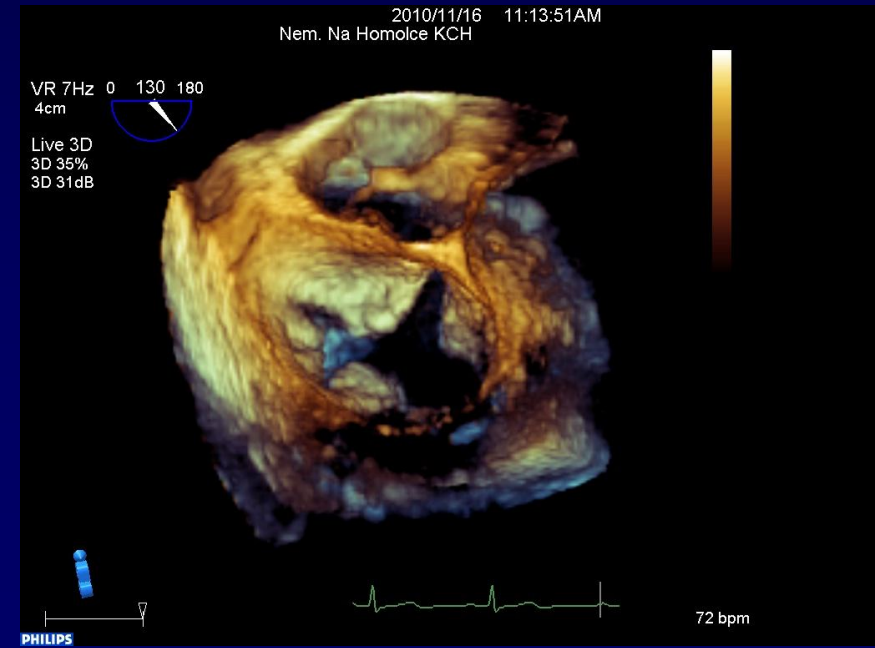


Hučín, Žáček, 2001



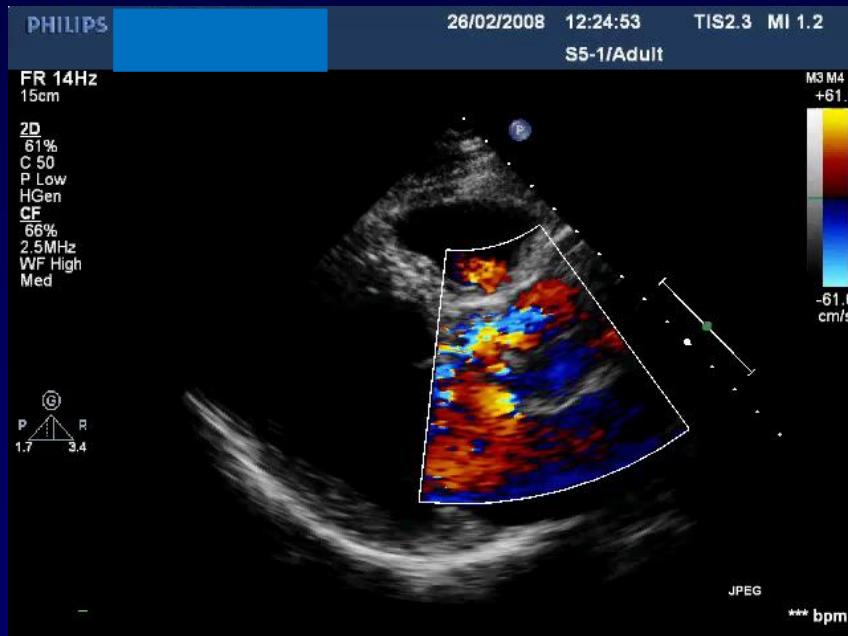
Vrozená mitrální regurgitace

- Nejčastěji při rozštěpu předního cípu abnormální „kanálové“ mitrální chlopně u AVSD
- Vrozená myxomatozní degenerace mitrální chl., prolaps cípů mitrální chlopně, m. Barlow
- Těžká regurgitace může mít **postkapilární PH**
- Pozdě operovaná MR a odstraněný závěsný aparát vedou k dilataci a dysfunkci LK
- Lehká postkapilární PH i po operaci

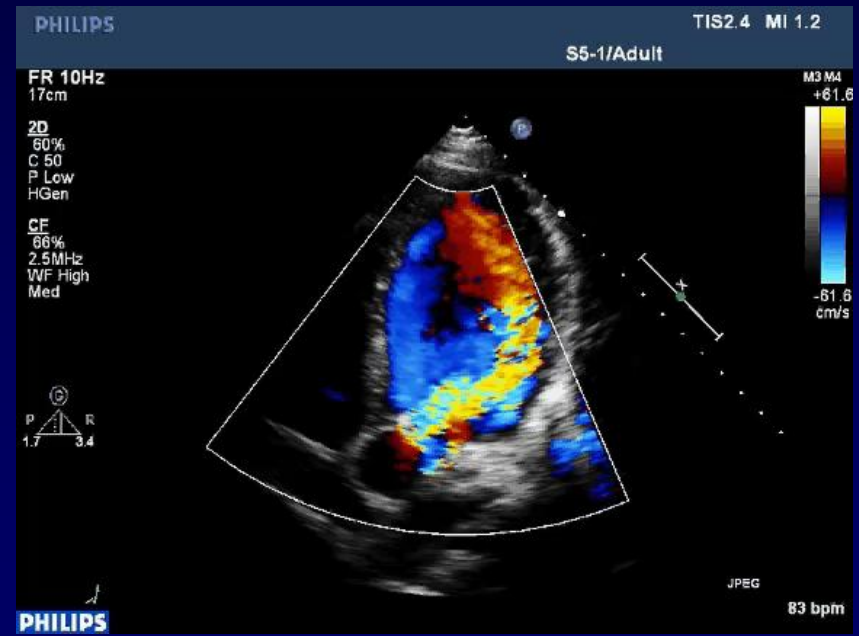


Bikuspidální, unikuspidální aortální chlopeň, aortální stenóza, aortální regurgitace

- Těžké – kritické AS se srdečním selháním a postkapilární PH jsou operovány brzy po narození a v dětství
- U izolovaných aortálních vad (bez jiné přidružené VSV) je u mladých dospělých pacientů postkapilární PH vzácná
- Vada bývá většinou operována dříve než dojde k rozvoji PH

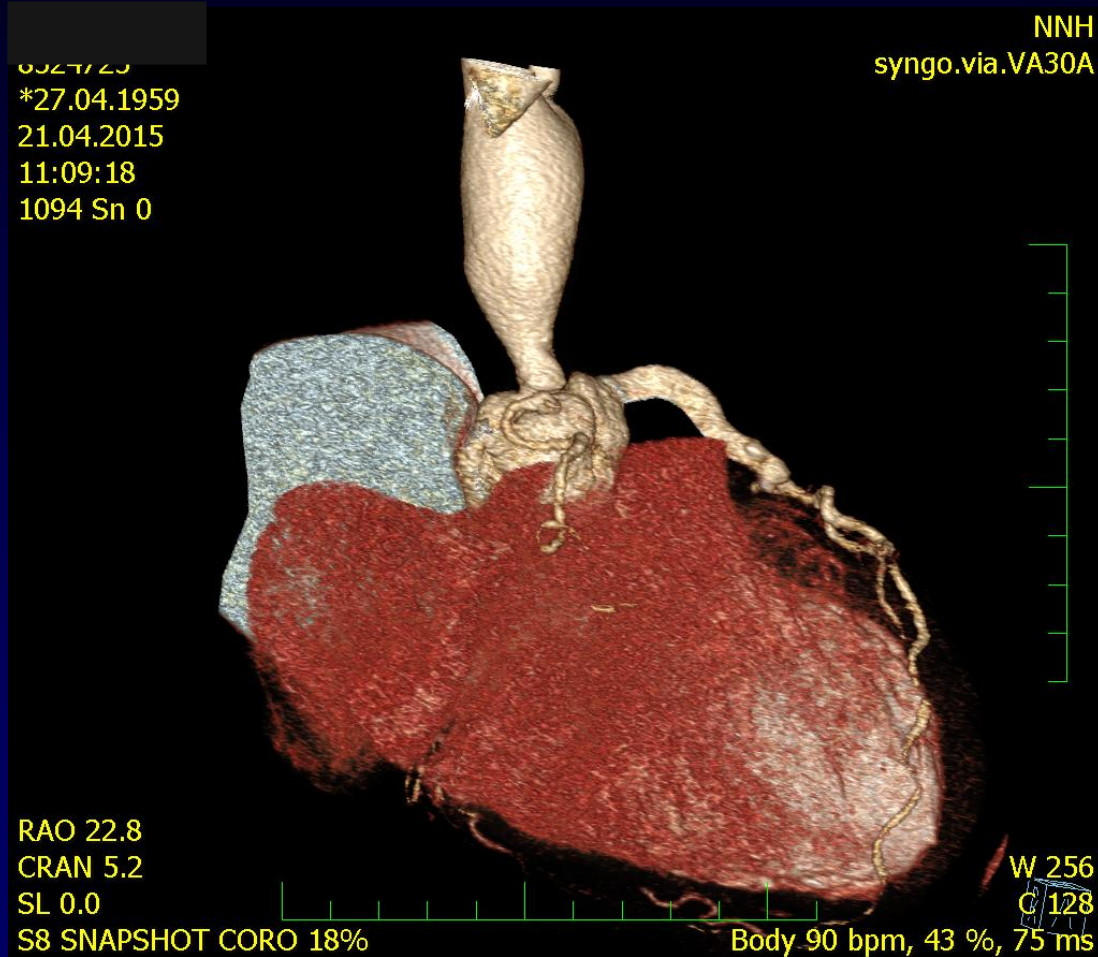


Akutní AR při dehiscenci po plastice,
Snížená funkce PK, bez PH



Unikuspidální aortální chlopeň - AR-4
Normální velikost a funkce PK, bez PH

Supravalvární aortální stenóza



Williamsův syndrom
 Mentální retardace
 56 let

Grad. na supravalvární AS:
 116/72 mmHg

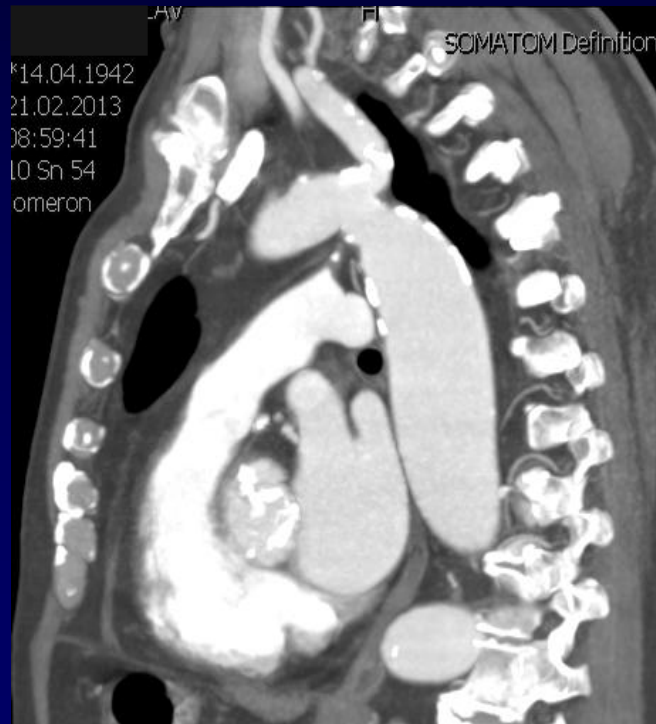
Grad. na stopové trikuspidální
 regurgitaci: 22/14mmHg

Bez postkapilární PH

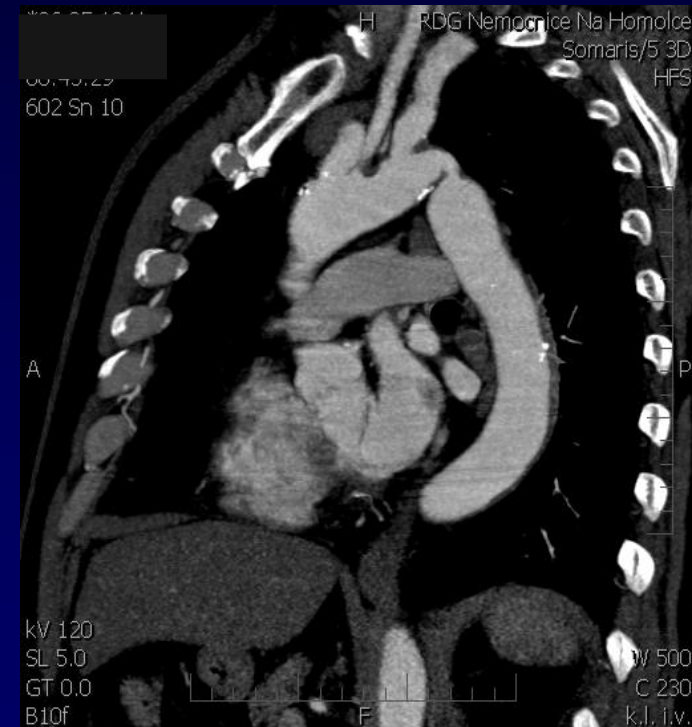
Koarktace aorty

U dospělých pacientů s koarktací aorty (operovanou v dětství i neoperovanou) se vyskytuje plicní hypertenze v:

- A: 50 %
- B: 30 %
- C: 10 %
- D: < 3 %



Rekoarktace po operaci v roce 1958
(v 16 letech)



Nativní koarktace u 65-letého pacienta

Koarktace aorty a plicní hypertenze

- Náš soubor: 259 dospělých s koarktací aorty
- 142 dospělých pacientů dlouhodobě sledovaných
- 40 mělo PH (mPAP nad 25 mmHg) = 28 %

40 pacientů s COA a PH:

- | | |
|--|------|
| • Operace jen v dětství: 14x | 35 % |
| • Operace / intervence v dětství a dospělosti: 22x | 55 % |
| • Operace / intervence jen v dospělosti: 2x | 5 % |
| • Neoperovaní: 2x | 5 % |

Koarktace aorty a PH

- 65-letý pacient
- Hypertenze od 18 let
- Bez větších obtíží, trochu se zadýchá při námaze, NYHA I-II
- COA nebo spíše deformace aorty s dlouhým zúžením na 10mm
aorta pod bránicí 29mm, zúžení větší než 50%
- Klinický gradient: 20mmHg
PHK 160mmHg, PDK 140mmHg
- Katetrizace: vrchol.grad.17mmHg
po zátěži 39mmHg
PAP klidově: 47/17/28 mmHg
PCW: 16 mmHg
PAR: 2,4 Wj
- ECHO: grad. v desc.aortě: 36-47mmHg
- TR-2 s grad. 46/30mmHg, EFLK 65%
- Bez aortální či mitrální vady, mitr. E/E'7,8
- **DDŽ 25/21mm, odhad PAP : 56/40 mmHg**
- Léčba: Micardis plus, Coryol, Godasal



Koarktace aorty a lehká postkapilární PH

65 letý hypertonik s koarktací aorty a lehkou, převážně postkapilární PH, malá progrese námahové dušnosti, NYHA I-II

- A. Konzervativní postup beze změny léčby
- B. Zvýšit dávku diuretik, jinak konzervativně
- C. Stenting koarktace
- D. Operace koarktace
- E. Specifická plicní vasodilatační léčba

Koarktace aorty a lehká postkapilární PH

- Podrobný pohovor kardiologa a kardiochirurga s pacientem
- **Operace pomocí extra-anatomického bypassu**
- Ústup zátěžové hypertenze: před operací 220 mmHg při 150W
- po operaci 180/75 mmHg při 170 W
- VO₂max 32,5 ml/kg/min
- **Pokles PH: grad. Dopplerovsky na TR ze 46/30 na 22/14mmHg**
- DDŽ z 25/21 na 22/15mm
- Klinický grad. HK-DK 20mmHg

... na kole při třetí zátěži 175, což jsem měl před operací běžně v klidovém stavu. Další velké zlepšení cítím při dýchání. Mám pocit jako kdybych omládl o 20 let. Turistika a jízda na kole mi opět nedělá problém. Letos jsem byl dokonce v květnu v rakouských Alpách a v srpnu ve Vysokých Tatrách na Slovensku. Chápu, že to nesmím přehánět a dávám si proto pozor. Můj...

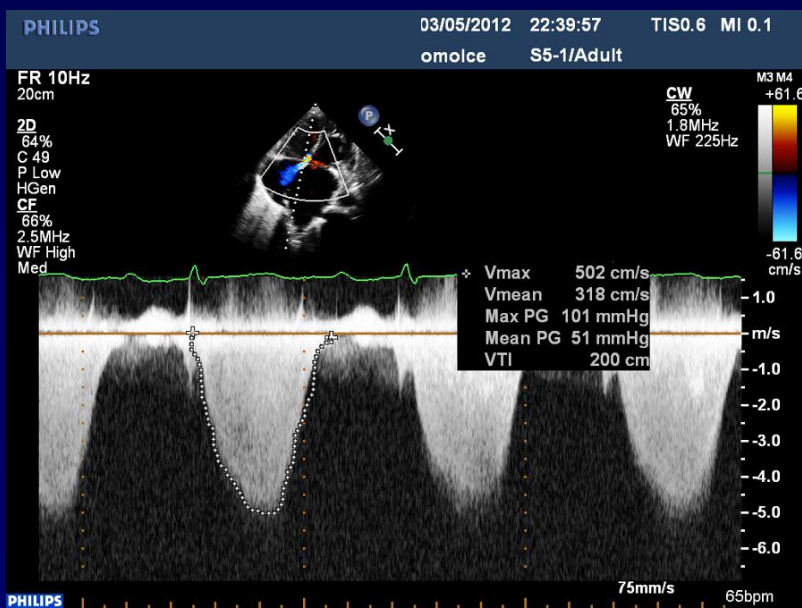
Koarktace aorty a těžká smíšená PH

- 42-letá nemocná, od narození známa koarktace aorty
- Operace v 8 letech, plastika pomocí levé art. subclavia (end-to end)
- V 31 letech zjištěna těžká smíšená plicní hypertenze:
- Katetrizace: **PAP: 89/38/stř.58mmHg**, PS 8mmHg
- PCW 32, vlny V 37 až 42 mmHg,
- **LVEDP 29mmHg, PAR 5,2 Wj,**
- CI 2,6 l/min/m², grad. na mitr. 7mmHg
- **Vrcholový grad. na recoa: 18mmHg**
- CT angio: restenóza, delší táhlé zúžení na 9mm
- ECHO: Těžká dilatace levé síně
- Ztluštělá mitrální chl. s restriktivním pohybem v systole i diastole, zkrácené šlašinky, MR-2 mitral E/E' 24 **TR: 101/51 mmHg !!!**
- EFLK 68%, **grad. na RECOA Doppler 20-28mmHg**
- Klinicky: NYHA II, porodila 2 děti, vyjde 4 patra bez zastavení



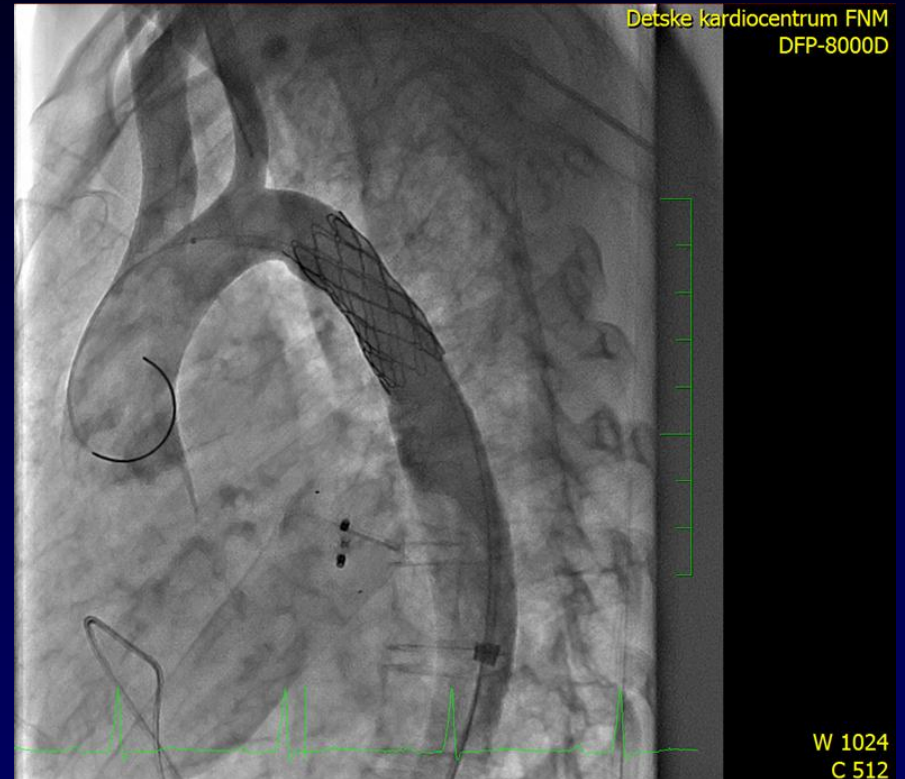
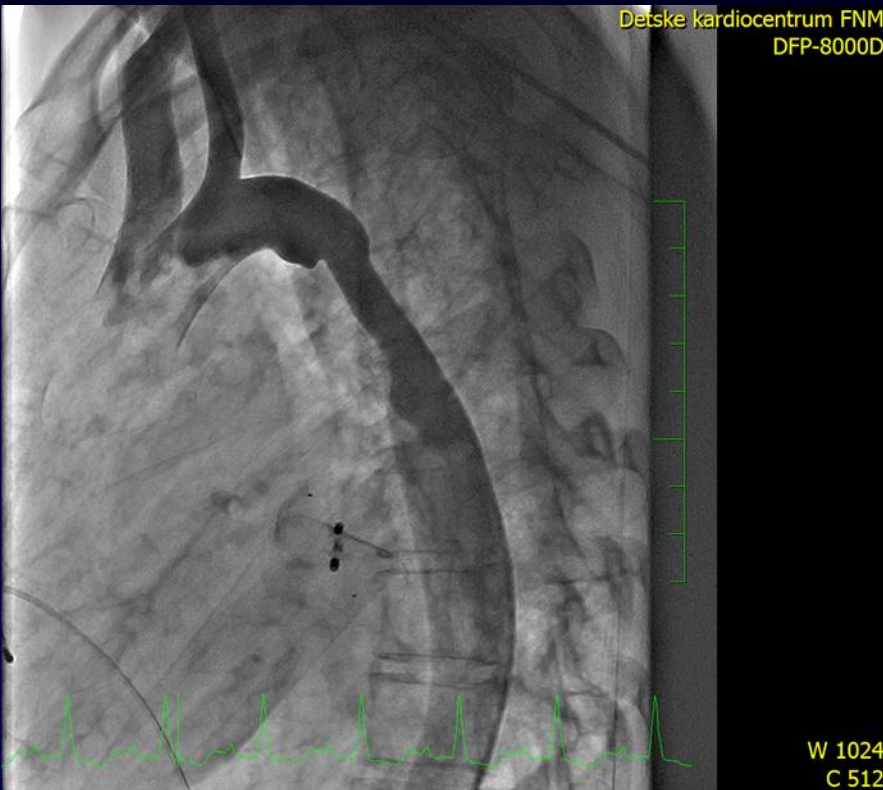
Rekoarktace aorty a těžká PH

- A. Konzervativní postup, zvýšit diuretika
- B. Operace rekoarktace
- C. Stenting rekoarktace
- D. Náhrada mitrální chlopně
- E. Specifická plicní vasodilatační léčba
- F. Transplantace srdce a plic



Rekoarktace a těžká PH

- Stenting rekoarktace



Rekatetrizace: PAP 45/24, stř. 31 mmHg, PCW 15mmHg, PAR 3,5 Wj
vymizel gradient na rekoarktaci

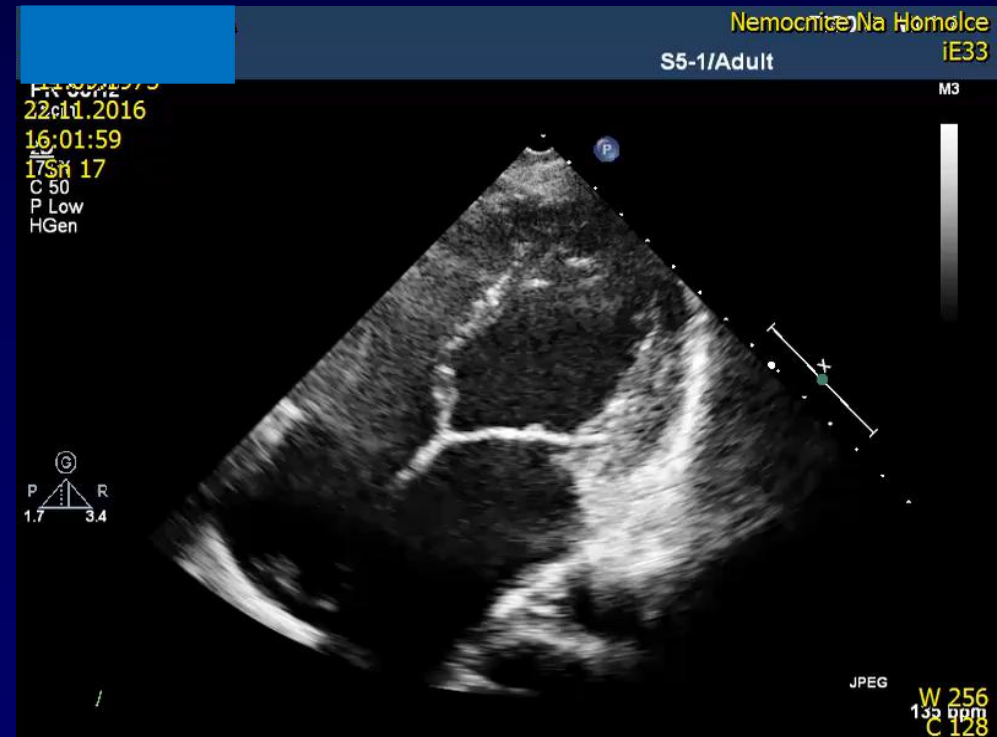
HAPPY END ?

A. ANO

B. NE

Rekoarktace aorty a těžká PH

- *Nebyl to bohužel happy end.....*
- Katetrizace po stentingu byla provedena na Dětském Kardiocentru v celkové anestezii – nižší PAP
- Rekatetrizace 2017:
- **PAP 100/46/55 mmHg, PCW 26/44/27mmHg, PAR 8,3Wj, CI 2,6 l/min/m²**
- Progrese těžké smíšené plicní hypertenze
- Perzistující fibrilace a flutter síní
- Embolizace do CNS
- Embolizace do PHK
- Opakované RFA
- Okluder v oušku
- Synkopa po sotahexalu
- NYHA III
- ECHO: dysfunkce LK, EF 35-40%, E/E'41, GLS LK: -12%..... -6%
- MRI kontraindikována pro kovový fragment v LK



Proč má pacientka těžkou progresivní smíšenou PH ?

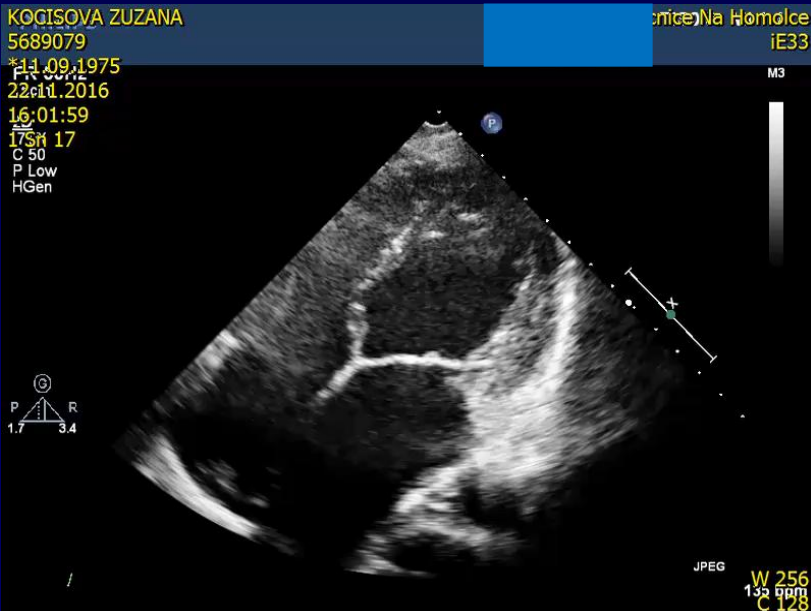
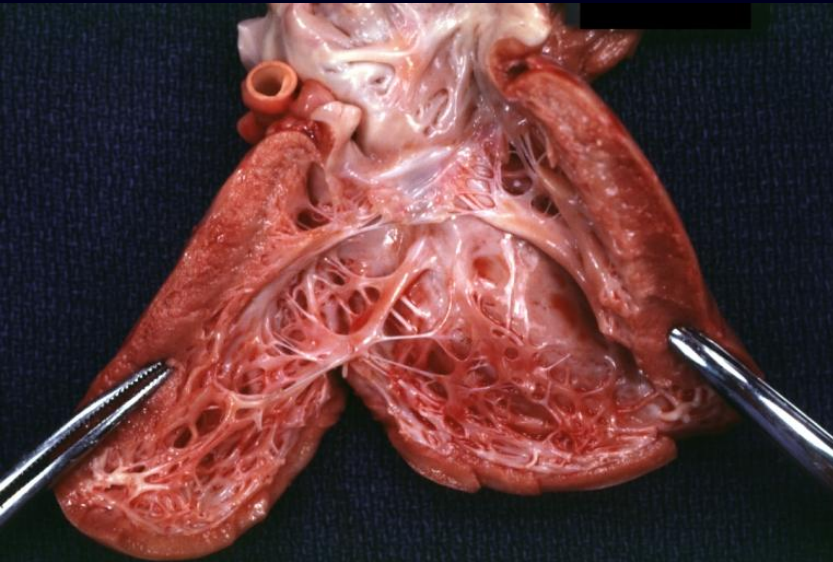
- A. Vliv fetální koarktace na plicní řečiště
- B. Vliv pozdě korigované koarktace a rekoarktace
- C. Abnormální mitrální chlopeň – mitrální stenóza
- D. Restriktivní kardiomyopatie
- E. Endokardiální fibroelastóza
- F. Konstriktivní perikarditida
- G. Nevím

Endokardiální fibroelastóza (EFE)

Pacientka měl v anamnéze uvedeno v dětství podezření na endokardiální fibroelastózu

- Hypertrofie stěny levé komory s difuzním nebo fokálním ztluštěním endokardu na 1-2mm a jeho přeměnou na ztluštělý fibroelastický plášť, nejvýraznější v LVOT
 - Snížení elasticity stěny LK v diastole, zhoršené plnění, diastolická dysfunkce LK
 - Patologická reakce endokardu na zvýšené stěnové napětí nebo poškození
 - Kromě LK může být postižen i endokard levé síně i pravostranných oddílů
 - Hyperechogenní endokard na echu, změny papilárních svalů, zkrácené šlašinky
 - histologicky svazky kolagenu a elastická vlákna
 - Riziko mikrotrombů a trombů
 - EFE může být primární nebo sekundární (VSV, virové infekce)
- Endokardiální fibroelastóza je často (ve 44 %) spojena s vrozenými srdečními vadami, obstrukční léze (hypoplastické levé srdce, aortální stenóza atrézie aorty, COA?)
 - Řazena mezi restriktivní kardiomyopatie
 - Autozomálně dominantní familiární forma (primární EFE) – mutace v TAZ genu kódující protein tafazzine

Endokardiální fibroelastóza



Výskyt: 1 na 5000 živě narozených dětí

Výskyt u 1-2% VSV

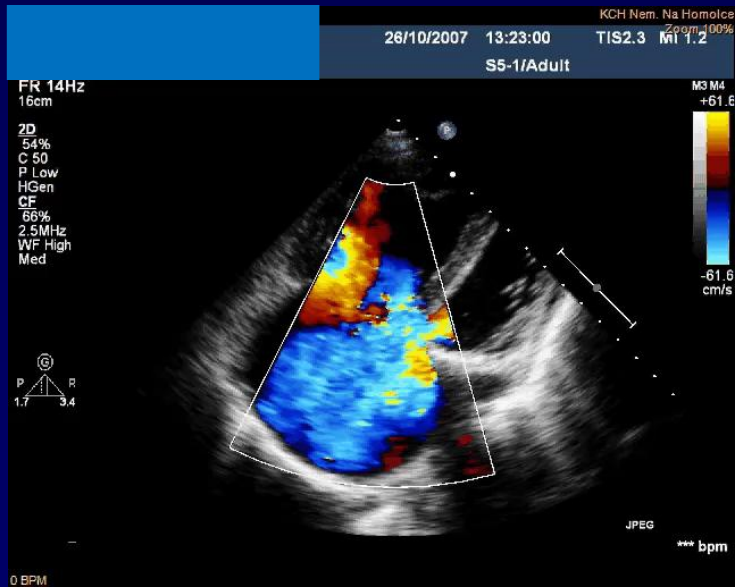
Je nacházena hlavně u dětí do 1 roku

Nejsou zprávy o EFE v dospělosti

Mortalita 30-40%

Koarktace aorty a těžká PH

- **Novorozenecká koarktace aorty, PH, MR, AS**
- 1. operace – po narození operace koarktace dle Waldhausena, rezid grad. 20 mmHg
- 2. operace v 11 letech MVR mech. pro těžkou mitrální regurgitaci
- **Pokles grad. TR z 86 na na 47mmHg, LVEDP 18 mmHg**
- AS: 3x BVP
- 3. operace ve 20 letech: AVR mech. pro rezid. stenózu
- 4. operace v 21 letech pro blokádu re-MVR
- Ve 23 letech blokáda AVR, trombus a pannus – odmítnuta TX srdce a plic
- 5. operace z vitální indikace pro blokádu re-AVR, umírá na srdeční selhání



Grad. Na TR: **78/44 mmHg**

Katetrizace: **PA 98/53/71, PCW 29, TPG 42, CO 3,99, CI 2,8, PAR 10,52 Wj**
Těžká smíšená PH

Sekčně trombózy obrovsky dilatovaných plicních žil

Co je to Shoneův syndrom ?

- A. Kombinace supraavlární prstencovité mitrální stenózy, padákovité mitrální chlopně, subavlární stenózy aorty a koarktace aorty
- B. Koarktace aorty sdružená s defektem komorového septa
- C. Současná aortální stenóza a pulmonální stenóza, sdružená s mentální retardací
- D. Koarktace aorty s plicní hypertenzí

Shoneův syndrom

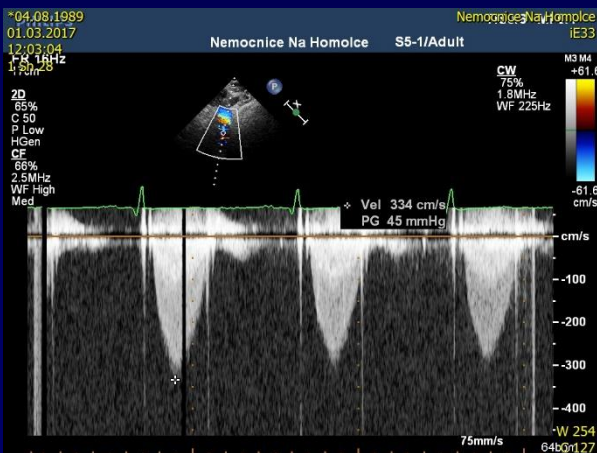
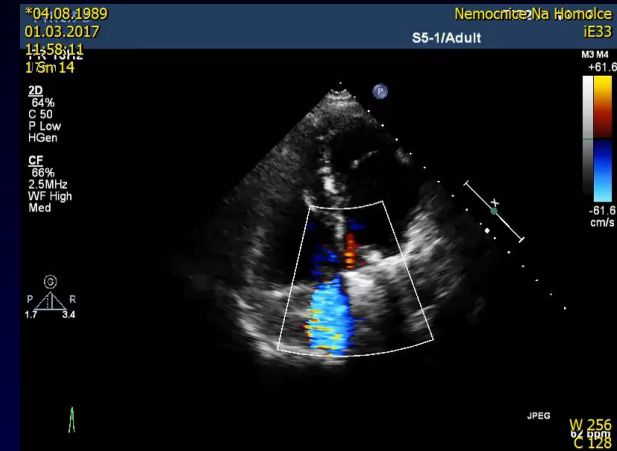
A: Kombinace supraavlární prstencovité mitrální stenózy, padákovité mitrální chlopně, subavlární stenózy aorty a koarktace aorty

28-letá dívka, po narození zjištěna koarktace aorty, padákovitá mitrální chlopeň se stenózou, subavlární stenóza aorty, koarktace aorty, **plicní hypertenze**

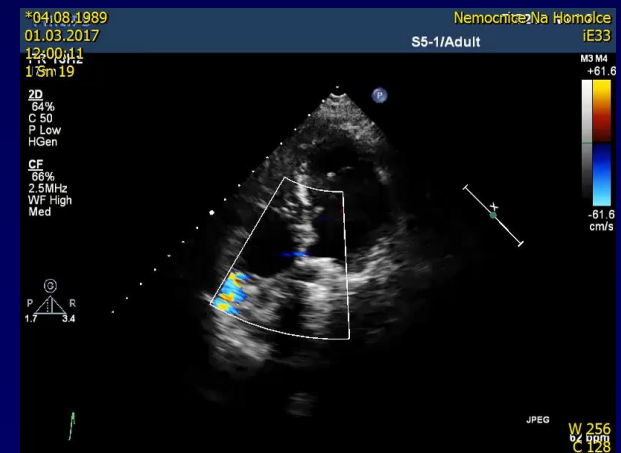
- 1. operace 1990: (1 rok): resekce koarktace end-to-end
- 2. operace 1991 (2 roky): mechan. MVR pro těžkou stenózu
- 3. operace 1997 (8 let): výměna mechanické mitrální protézy
- excize subavlární stenózy aorty
- 4. operace 2005 (16 let): nová renáhrada mech. mitr. protézy
- nová excize fibrozní membrány v LVOT
- valvulotomie aortální chlopně pro stenózy
- 5. operace 2012 (23 let): náhrada aortální chlopně mechanickou náhradou
- rozšíření aortálního anulu, plastika kořene aorty záplatou
- nová excize membrány v LVOT a myektomie

Shoneův syndrom

- Grad. na mechanické AVR: 26/15mmHg
- LVOT bez obstrukce
- Grad. na rekoarktaci: 45 mmHg
- Grad. na mechanické MVR: 21/5 mmHg, E/E' 47
- Grad. na středně významné TR: 55/34 mmHg
- **Odhadovaný tlak v plicnici: 65/44 mmHg**
- Malý perimembranózní defekt komorového septa 5mm (asi iatrogenní)
- EFLK 60%, GLSLK: -14%, EFPK 45%, GLSPK: -14%



Recoa 45mmHg



Rezid. VSD

Shoneův syndrom

- 24-letý muž, při narození koarktace aorty, mitrální stenóza, aortální stenóza
- 1. operace: 3.den po narození: resekce koarktace end-to-end
- V 1-2 letech 3x valvuloplastika AS
- 2.operace ve 3 letech: Rossova operace a valvulotomie MS
- 3.operace ve 13 letech: AVR mech, MVR mech.
- 4.operace v 23 letech: nová MVR mech. pro dysfunkci
- výměna kalcifikovaného stenotického pulm. HMGR za PVR mech

Pacient má v 24 letech 3 mechanické chlopně a operovanou koarktaci aorty
 Odhadovaný systolický tlak v plicnici 35mmHg

Závěr - levostranná vrozená srdeční vada:

- Izolované vrozené chlopenní vady:
 - kritické vady mají po narození srdeční selhání s PH a bývají řešené v neonatálním období (kritická AS)
 - u mladých dospělých většinou nebývá těžší PH
- Neonatální koarktace aorty (po operaci) v kombinaci s dalšími levostrannými vrozenými chlopenními vadami: mohou mít těžkou smíšenou plicní hypertenzi.
- Jakou roli hraje u těchto dospělých pacientů endokardiální fibroelastóza, zodpovědná za těžkou diastolickou dysfunkci, není známo.
- Shoneův syndrom je kombinací obstrukčních vad levého srdce se závažnou prognózou, často s mnoha operacemi a mechanickými chlopenními náhradami, PH může ale nemusí být přítomna.
- LVOTO často recidivuje i po operaci