Pravá komora u běžných a jednoduchých vrozených srdečních vad

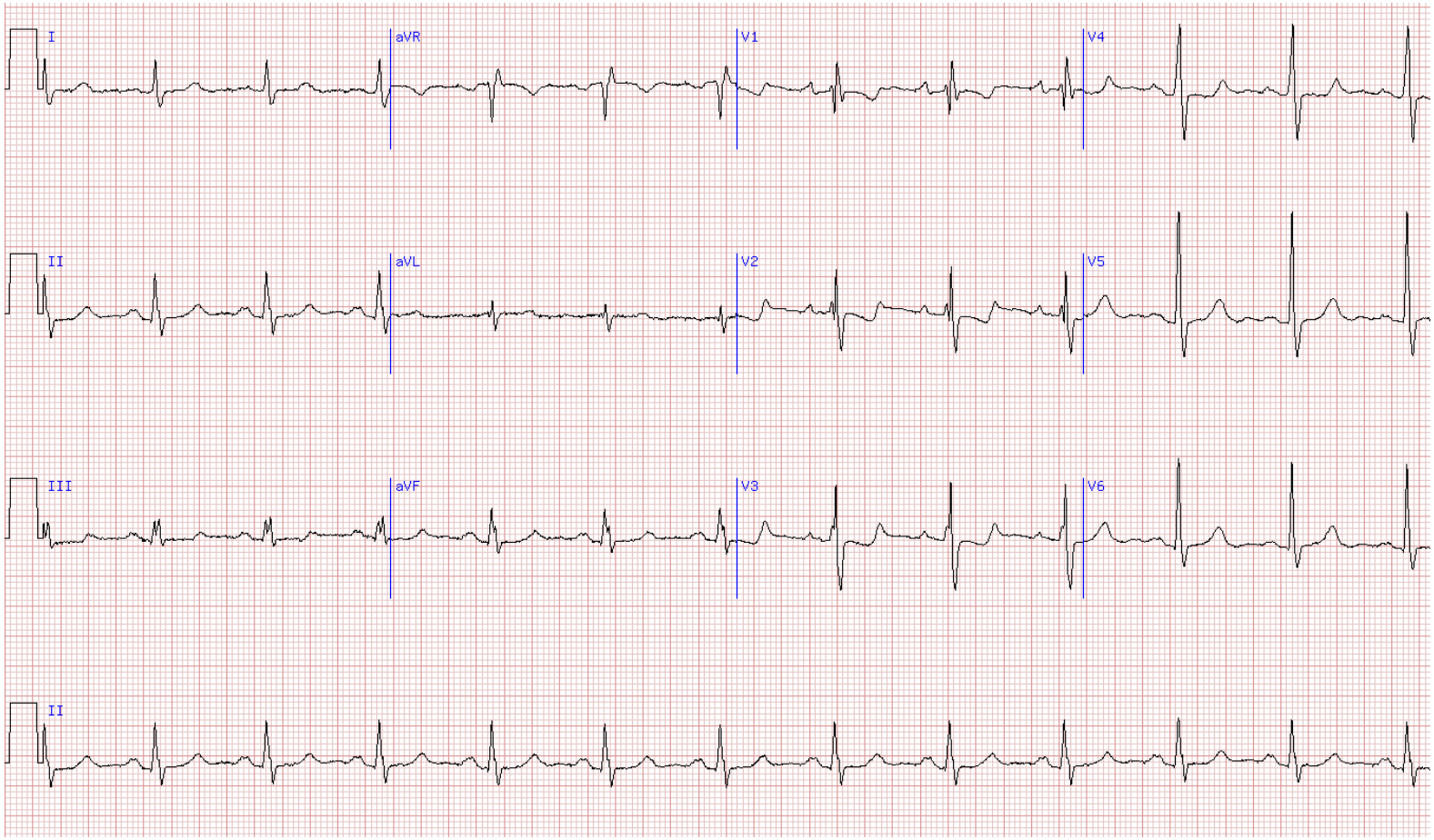
Petra Antonová
Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou
Klinika kardiovaskulární chirurgie FN Motol

Kazuistika I

- 18tiletá zdravá dívka, od 13 let sledována pro systolický šelest nad plicnicí, ale i na hrotě
  - Zdvih PK
  - Midsystolický ejekční šelest - zvýšený průtok přes dilatovanou AP
  - Fixovaný rozštěp P2 (velký tepový objem z PK)

Typické EKG

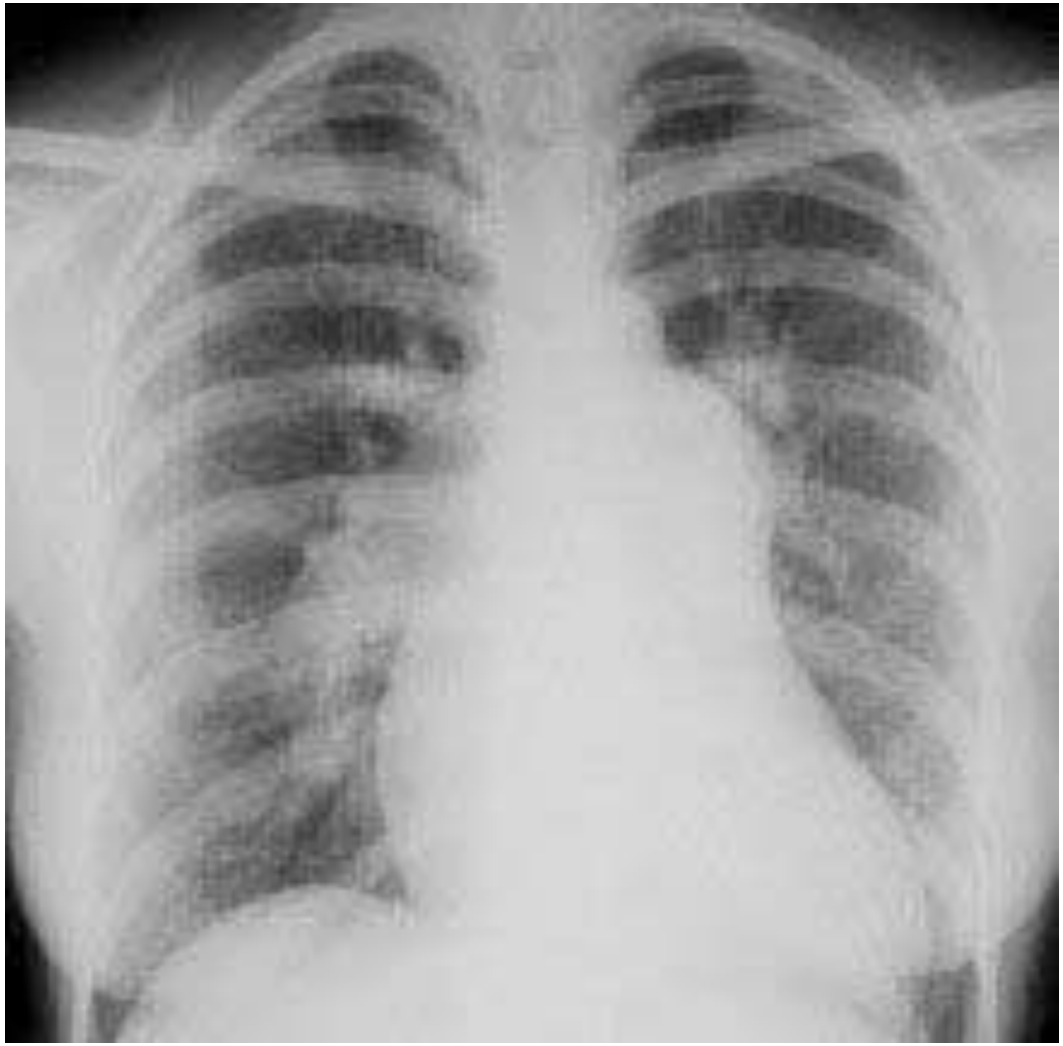
– Osa doprava, depolarizace po směru (Q II, III, AVF), **rSR´, rsR´ (při ztluštění a zvětšení výtokového traktu PK z objemového přetížení, z pravého prekordia nebo hypertrofie PK)**, P většinou normální

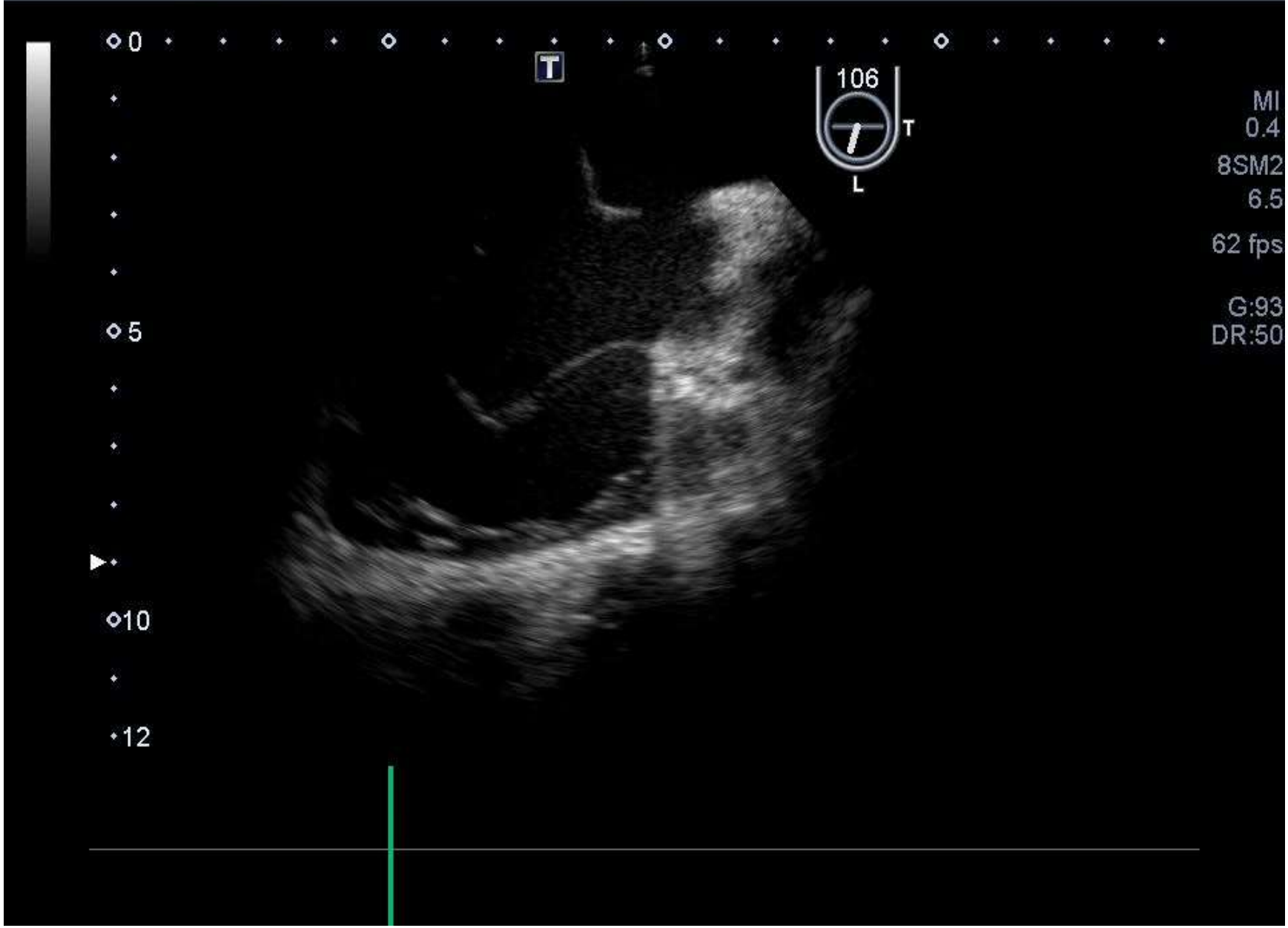


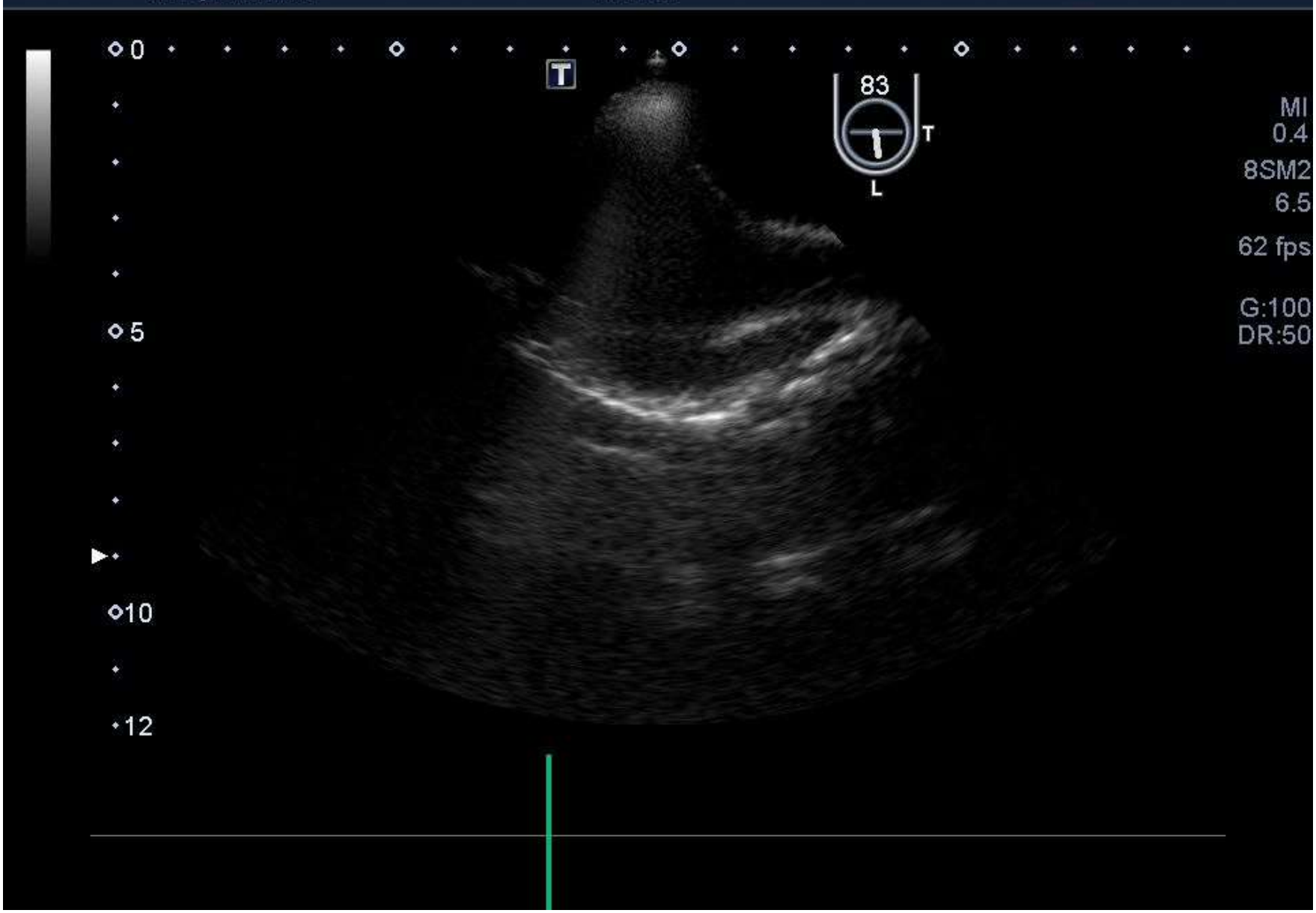
Kazuistika I

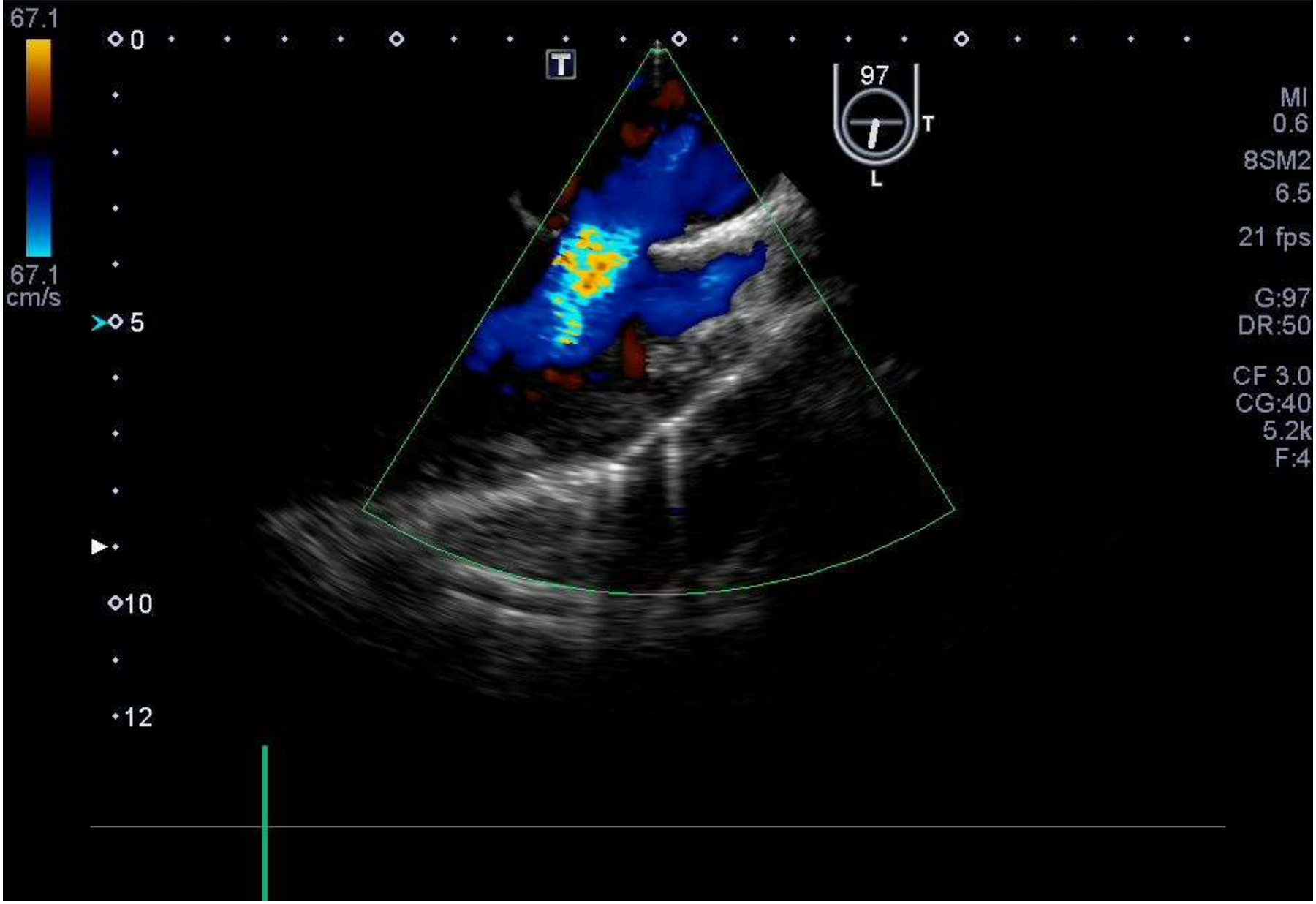
RTG

- Zvětšení PK, PS, dilatace AP a větví
- Zvýšená pulmonární vaskularita




0
5
10
12
106
T
L
MI
0.4
8SM2
6.5
62 fps
G:93
DR:50

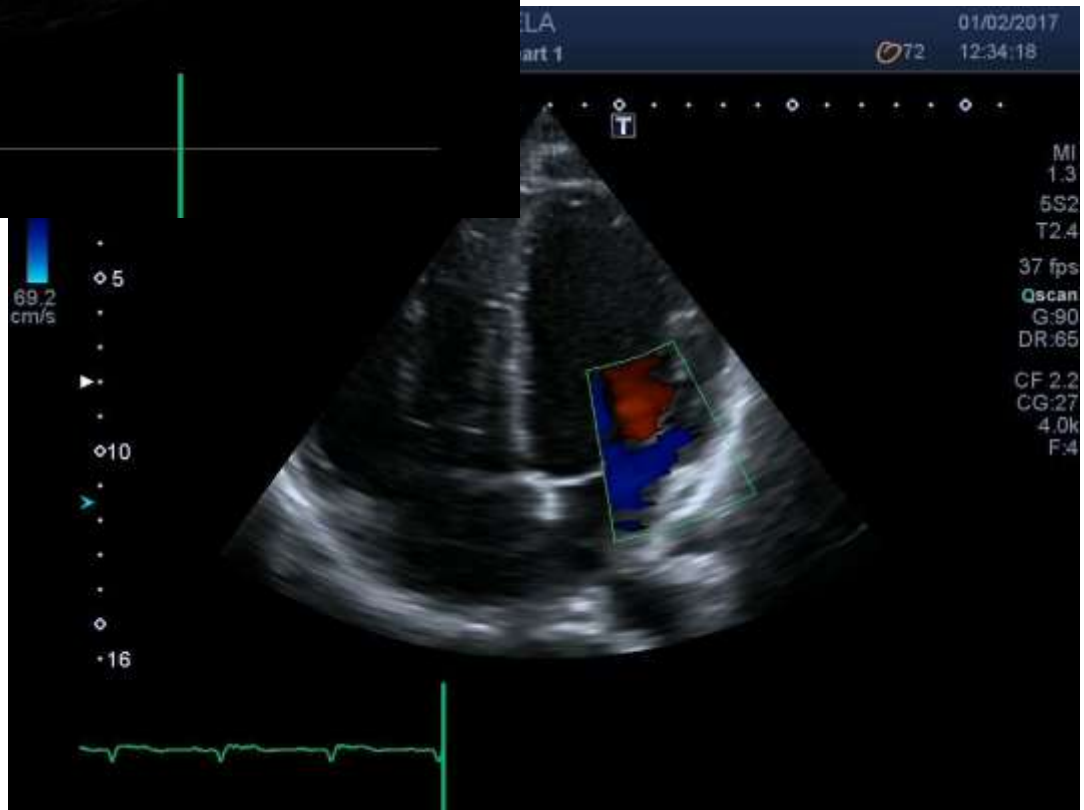

0
5
10
12
T
83
T
L
MI
0.4
8SM2
6.5
62 fps
G:100
DR:50


67.1
67.1
cm/s
0
5
10
12
T
97
T
L
MI
0.6
8SM2
6.5
21 fps
G:97
DR:50
CF 3.0
CG:40
5.2k
F:4

0
5
10
16
MI
1.3
5S2
T2.4
51 fps
Qscan
G:89
DR:65

01/02/2017
77
12:29:07
5
10
16
MI
1.3
5S2
T2.4
51 fps
Qscan
G:89
DR:65

67.1
0
5
10
12
14
T
L
MI
0.6
8SM2
6.5
21 fps
G:100
DR:50
CF 3.0
CG:40
5.2k
F:4
67.1
cm/s


LA
art 1
72
01/02/2017
12:34:18
T
MI
1.3
5S2
T2.4
37 fps
Qscan
G:90
DR:65
CF 2.2
CG:27
4.0k
F:4
5
10
16
69.2
cm/s

Defekt síňového septa

Hemodynamika

- L-P zkrat, závisí na compliance komor a rezistenci systémového a plicního řečiště
- Diastolické přetížení PK, zvýšení průtoku plícemi, 2-5x více, většinou velmi dobře tolerován
- Diastolické přetížení PK později působí i deformaci LK a MI

Objemové přetížení pravé komory

- Tolerance objemového přetížení lepší než tlakového, adaptace po velmi dlouhou dobu bez výrazného snížení systolické funkce
  - » Může ale vést ke zvýšení morbidity a mortality (snížení zátěžové tolerance, SI a arytmie)
- L-P zkrat: dlouho asymptomatický během vysokoobjemové fáze
- Dilatace pravé komory
  - objem více než 101 ml/m2, RV max SAX více než 43 mm, RVEDA/LVEDA více než 2/3
- Diastolic D shape levé komory

- Jen velmi malé procento pacientů vyvine Eisenmengerův syndrom a pokud ano, tak výrazně později než u VSD (důvod je jednak opoždění zkratu až do regrese PK hypertrofie pravé komory a vyzrávání plicní vaskulatury a také absence vysokotlakých třecích sil jako u VSD)

Hlasování I

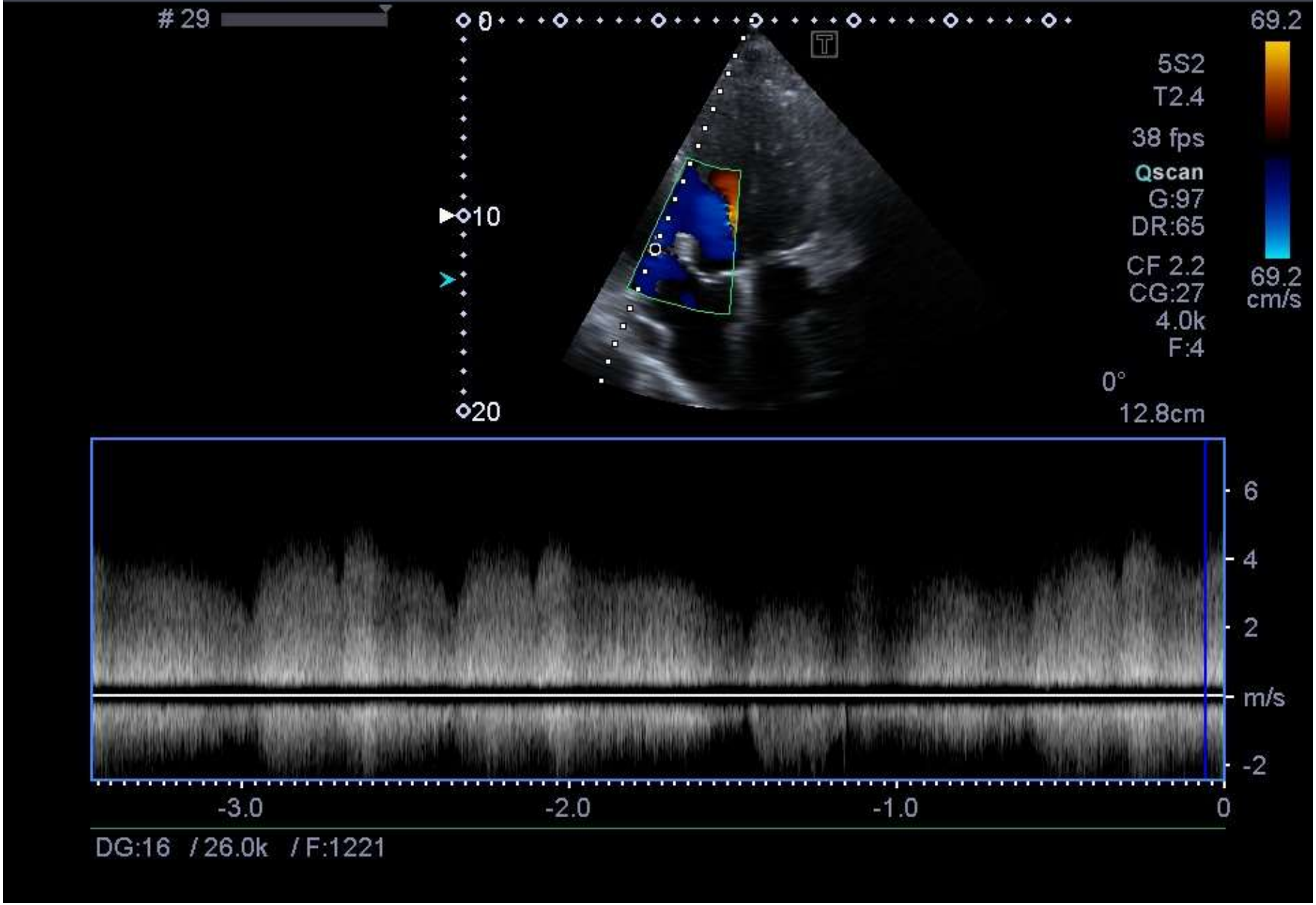
- A kardiochirurgický uzávěr ASD+/- plastika mitrální chlopně/VATS
- B katetrizační uzávěr ASD
- C konzervativní postup

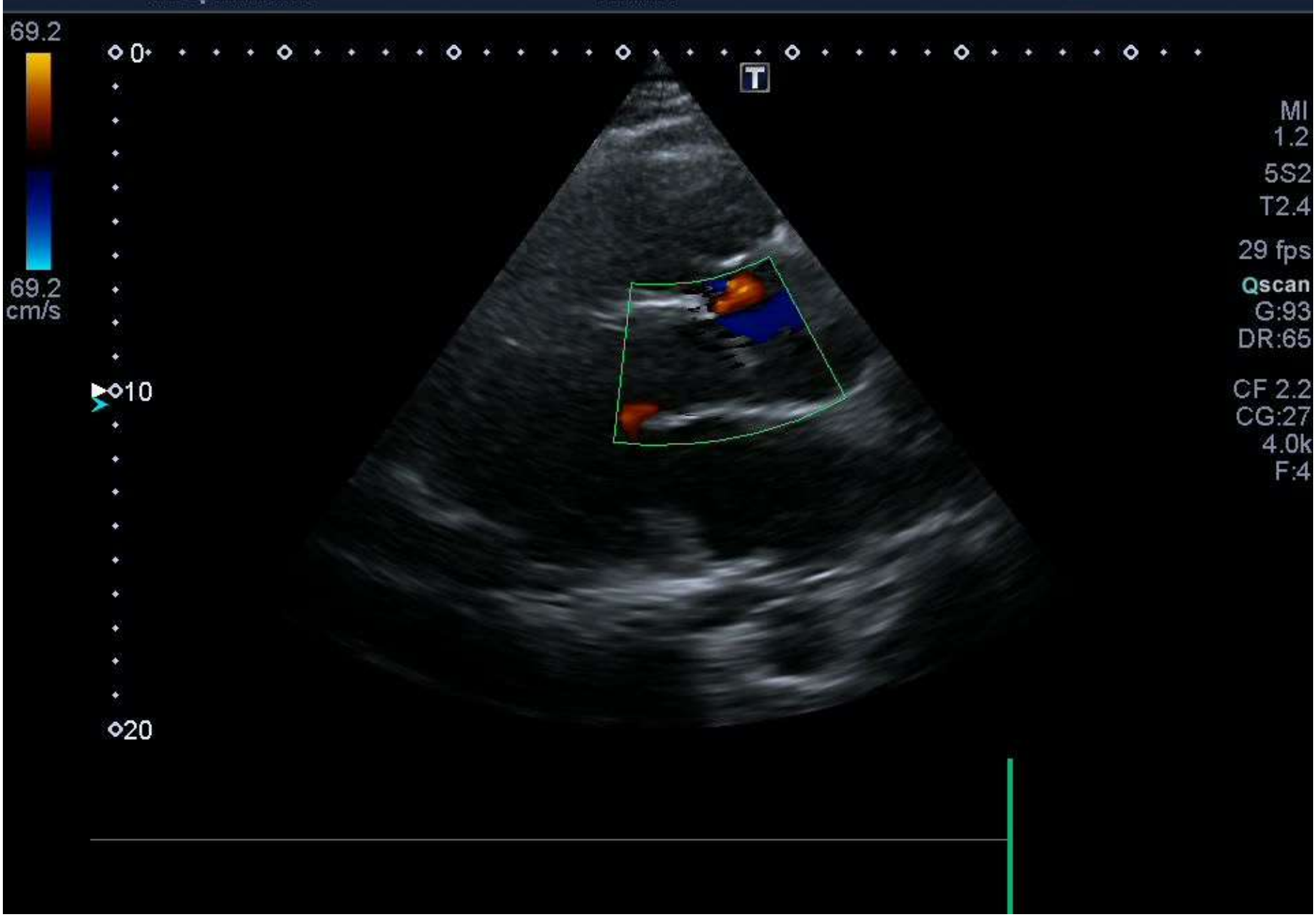
ASD

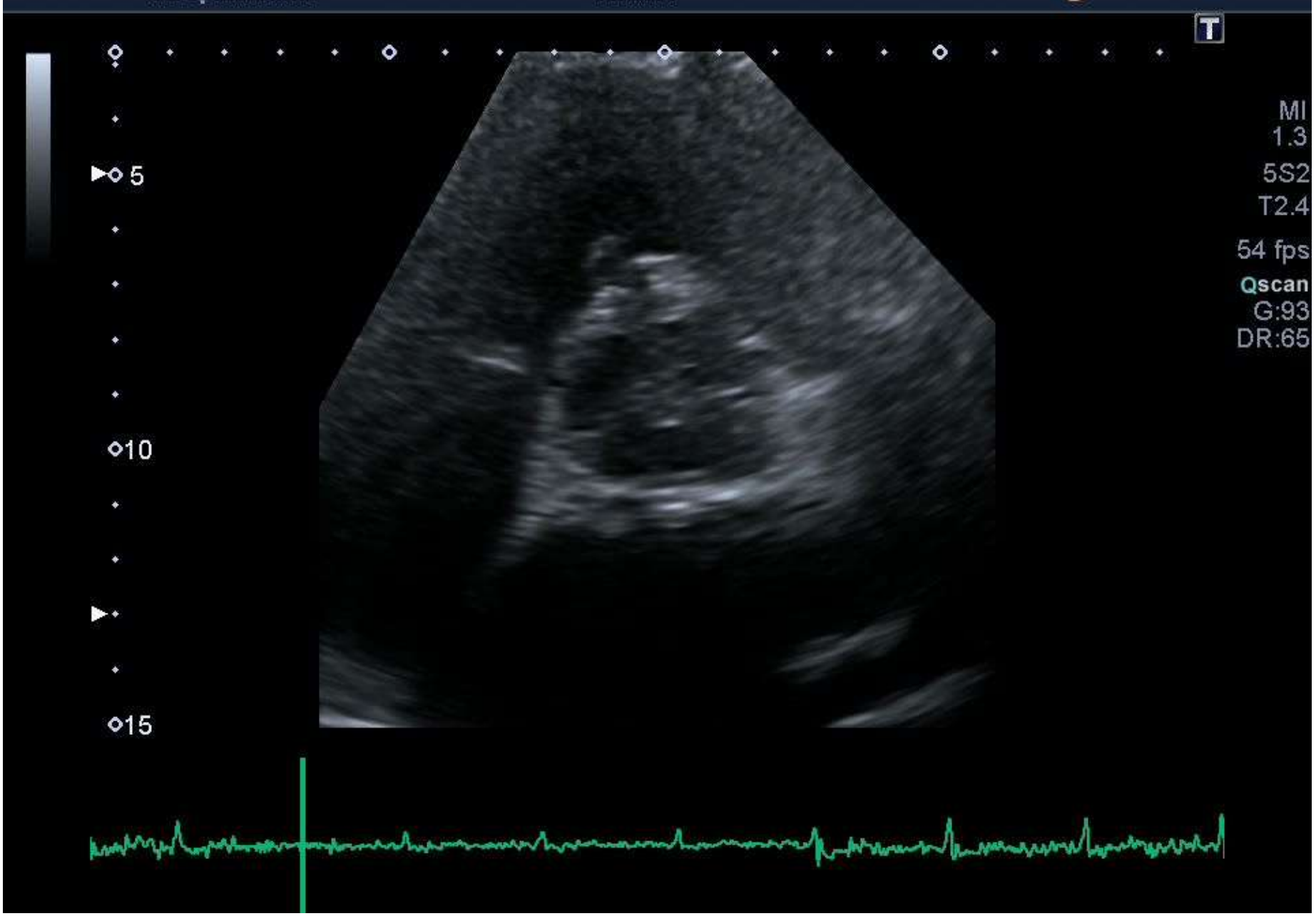
- Indikací k uzávěru je „významný“ zkrat
  - Objemové (a někdy tlakové) přetížení pravého srdce
  - Snížení zátěžové kapacity
  - Supraventrikulární arytmie (obvykle po 30 r.)
  - Selhání pravostranné (obvykle po 40 r.)
  - Paradoxní embolizace – TIA/CMP
  - PH
  - Zvláště pokud je Qp/Qs 2:1
  - Poměr PVR/SVR 2/3
  - Mortality benefit pod 25 r., arrythmia benefit pod 40 r. b
  - Korekce ve vyšším věku (více než 40 let) již nevede ke kompletnímu remodelingu pravé síně a je zvýšené riziko arytmií

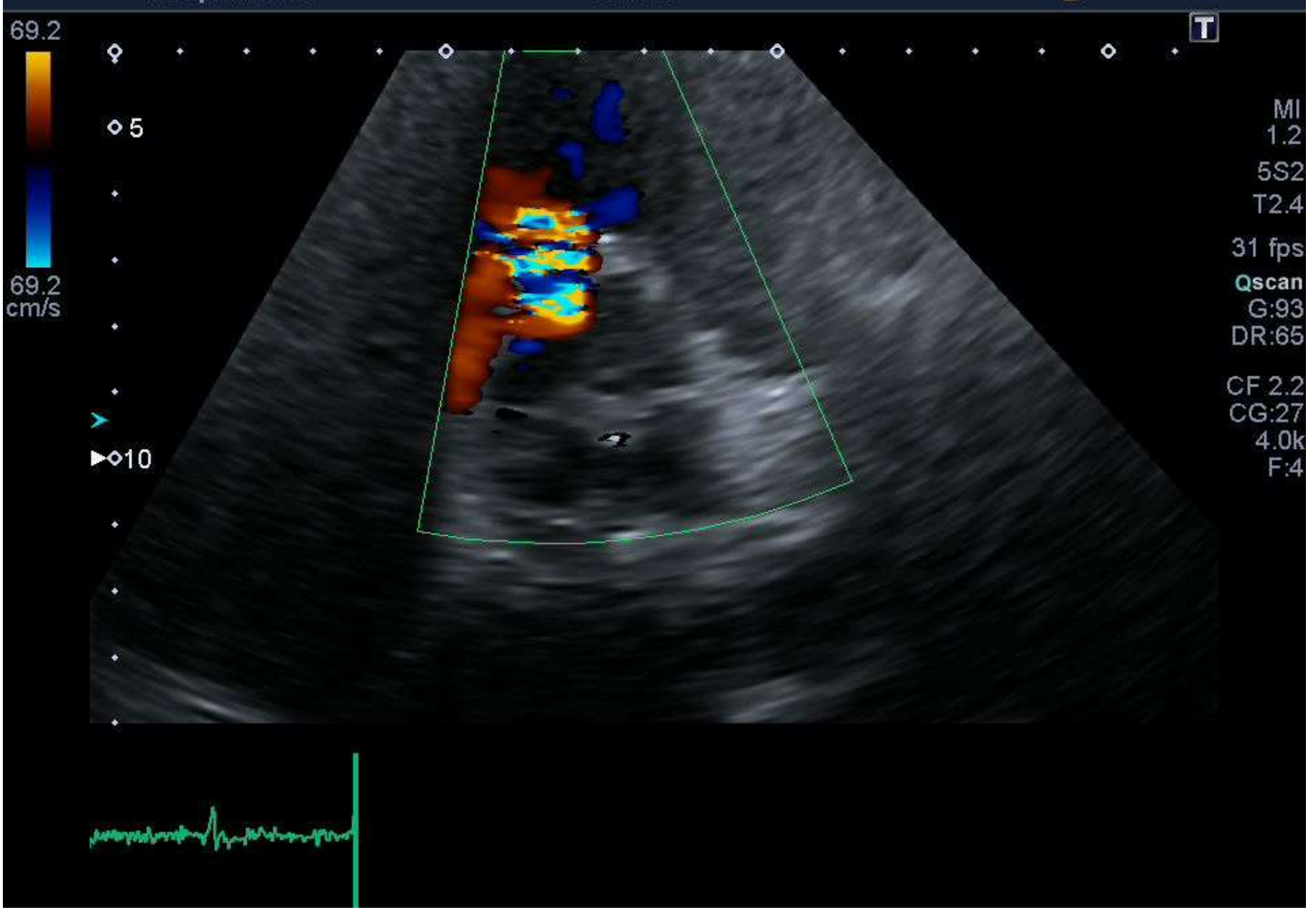
Kazuistika II

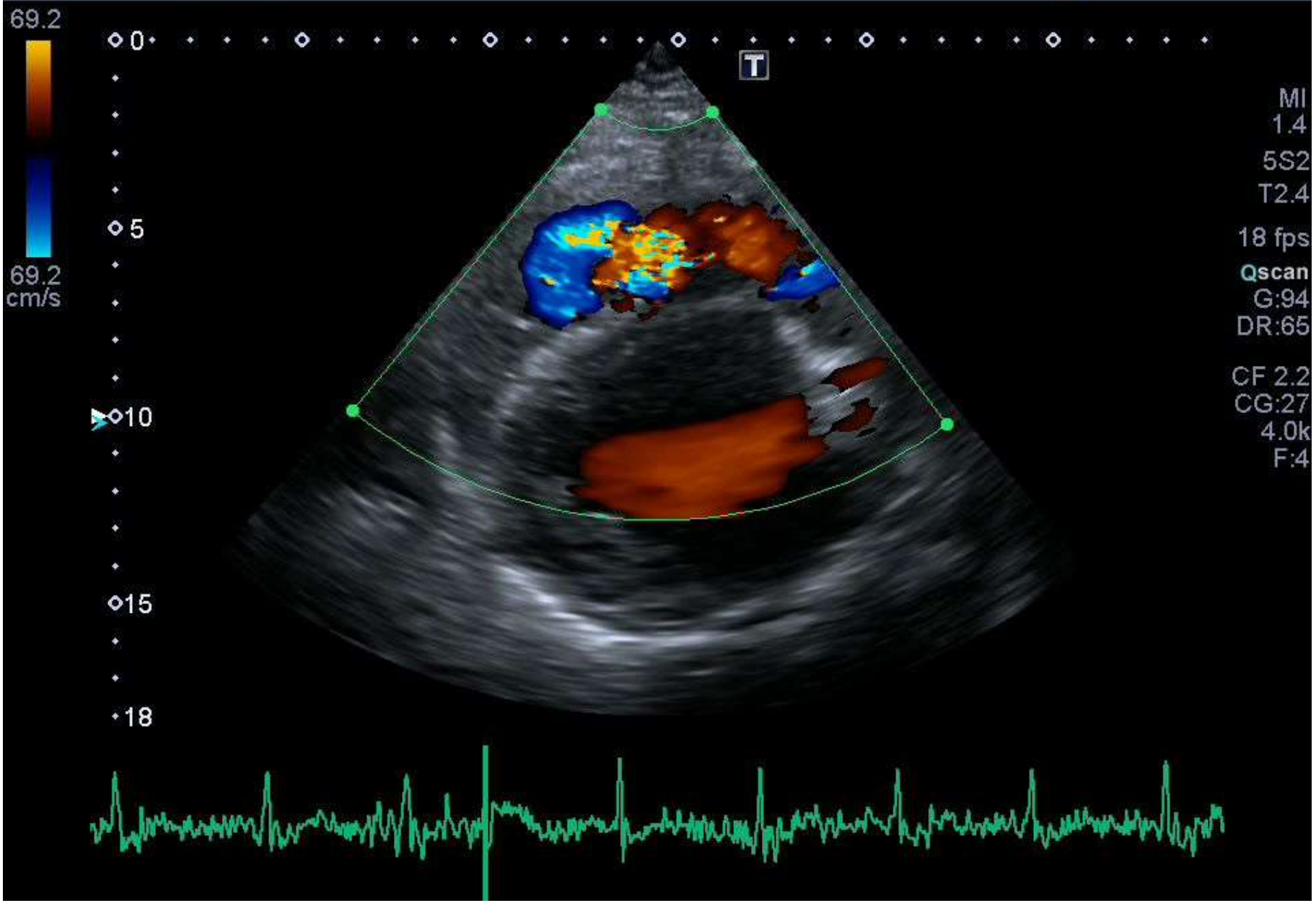
- 38letý muž
- anamnéza restriktivního perimembranózního VSD od dětství
- vyšetřen pro náhle vzniklý plicní edém a flutter síní 2:1 na urgentním příjmu
- CTAg plicních tepen – neg. nález, městnání v MO
- rtg s+p městnání v MO
- TEE – VSD, „hemodynamicky nevýznamný“
- EKV neúspěšná
- SKG norm. nález na koronárních tepnách, pseudoaneurysma a. fem. – přeložen na KCH

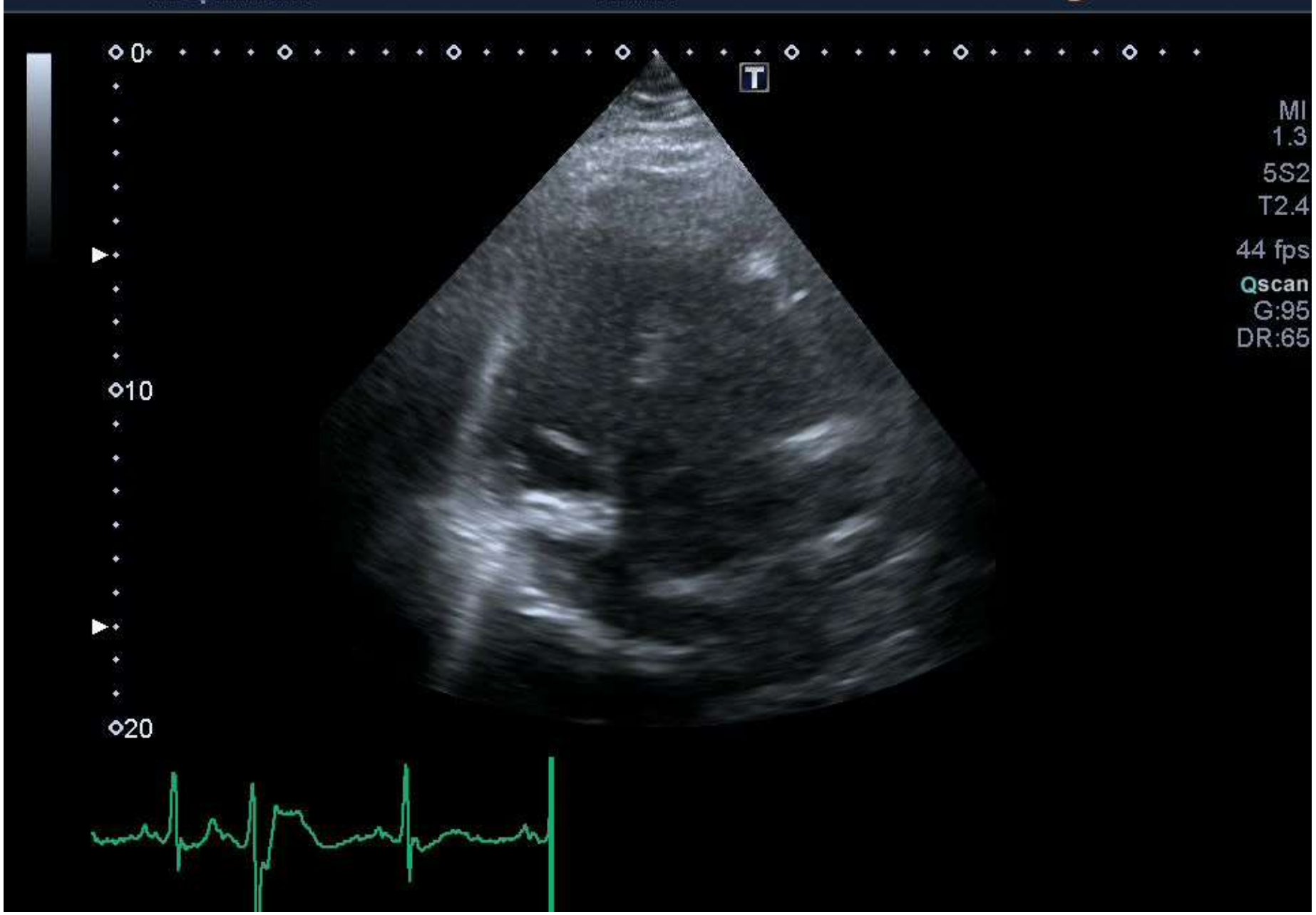

29
0
10
20
69.2
5S2
T2.4
38 fps
Qscan
G:97
DR:65
CF 2.2
CG:27
4.0k
F:4
0°
12.8cm
69.2
cm/s
6
4
2
m/s
-2
-3.0
-2.0
-1.0
0
DG:16 / 26.0k / F:1221


69.2
69.2
cm/s
0
10
20
T
MI
1.2
5S2
T2.4
29 fps
Qscan
G:93
DR:65
CF 2.2
CG:27
4.0k
F:4


T
MI
1.3
5S2
T2.4
54 fps
Qscan
G:93
DR:65
5
10
15

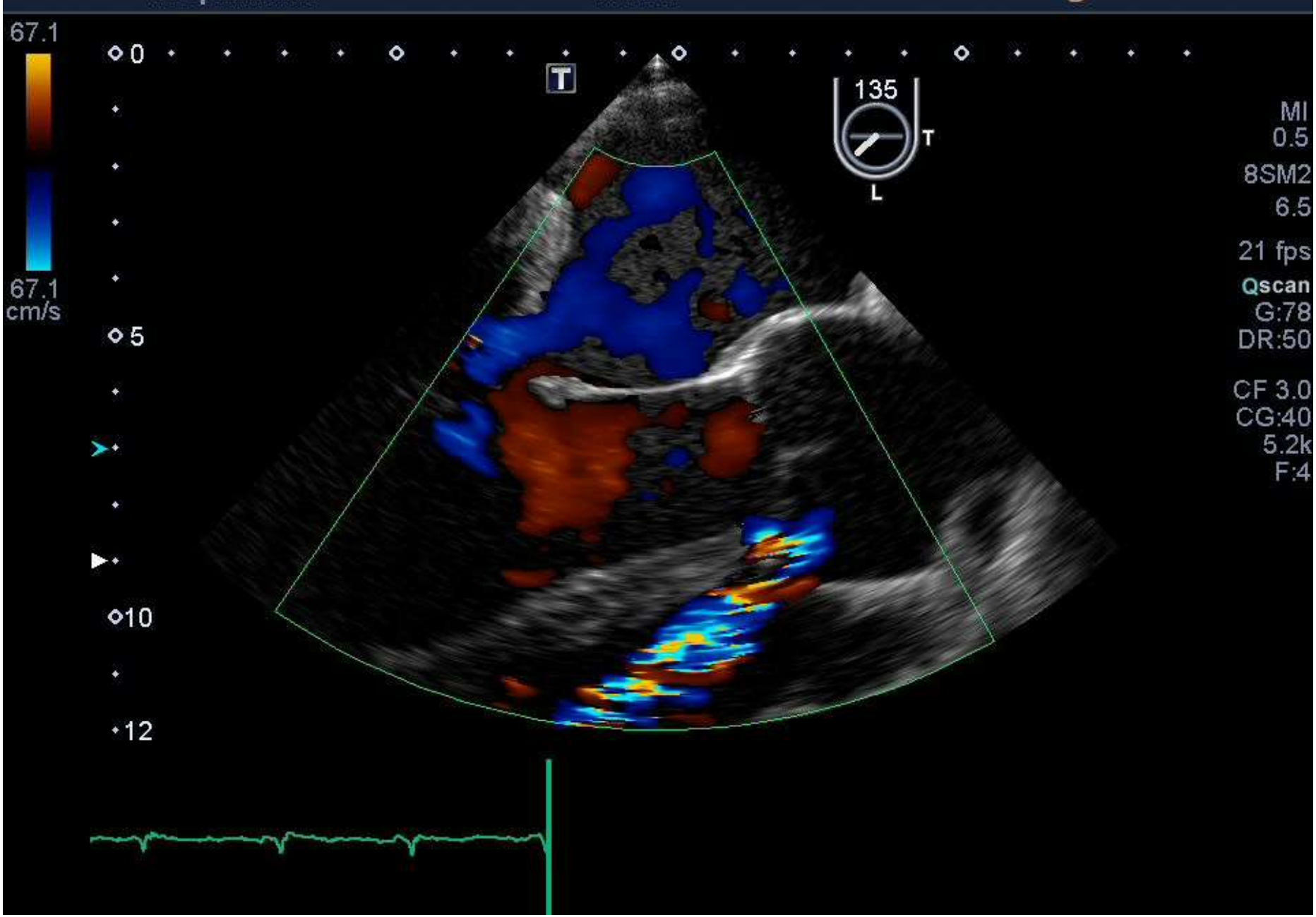

69.2
69.2
cm/s
5
10
MI
1.2
5S2
T2.4
31 fps
Qscan
G:93
DR:65
CF 2.2
CG:27
4.0k
F:4
T

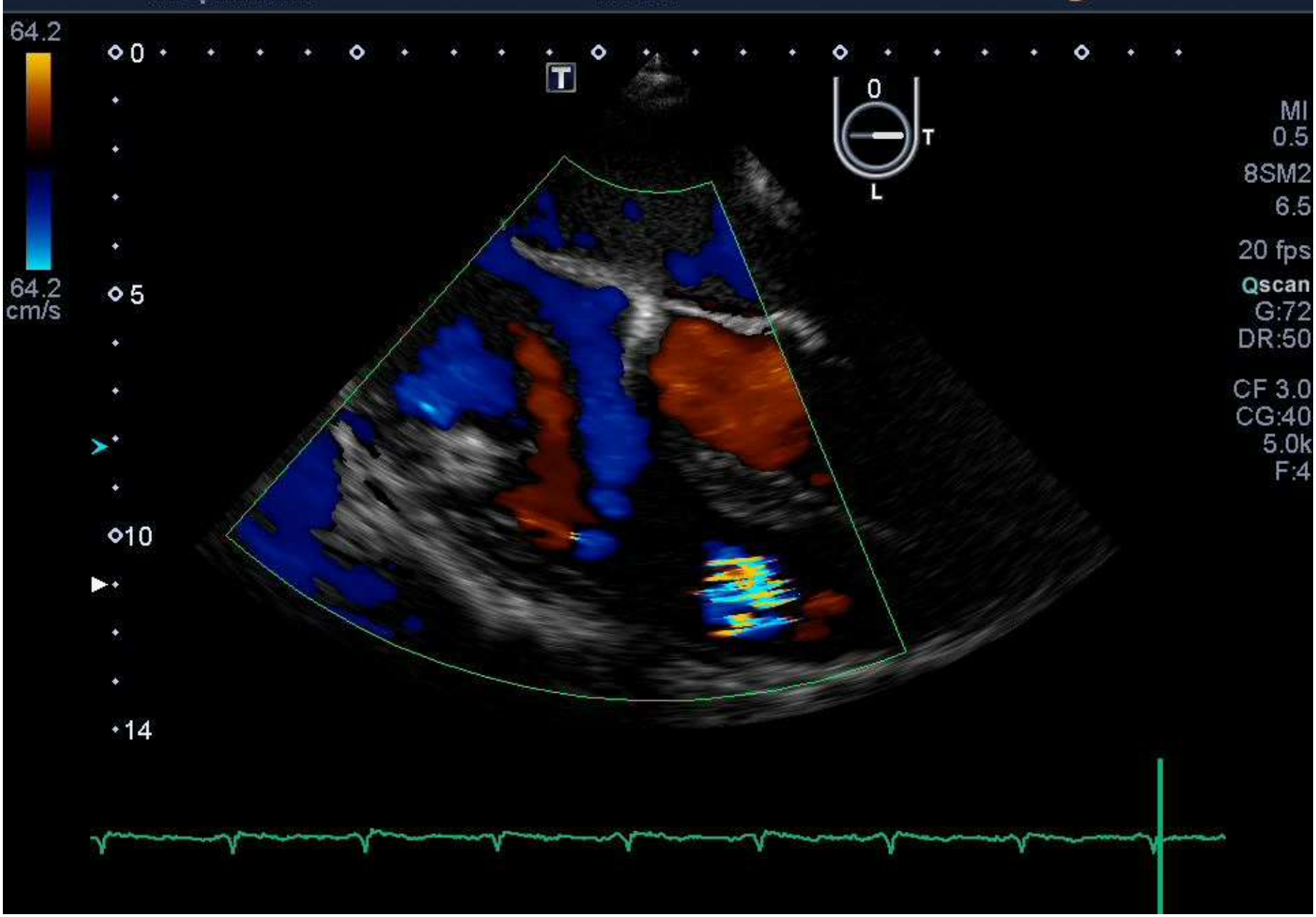

69.2
69.2
cm/s
0
5
10
15
18
T
MI
1.4
5S2
T2.4
18 fps
Qscan
G:94
DR:65
CF 2.2
CG:27
4.0k
F:4

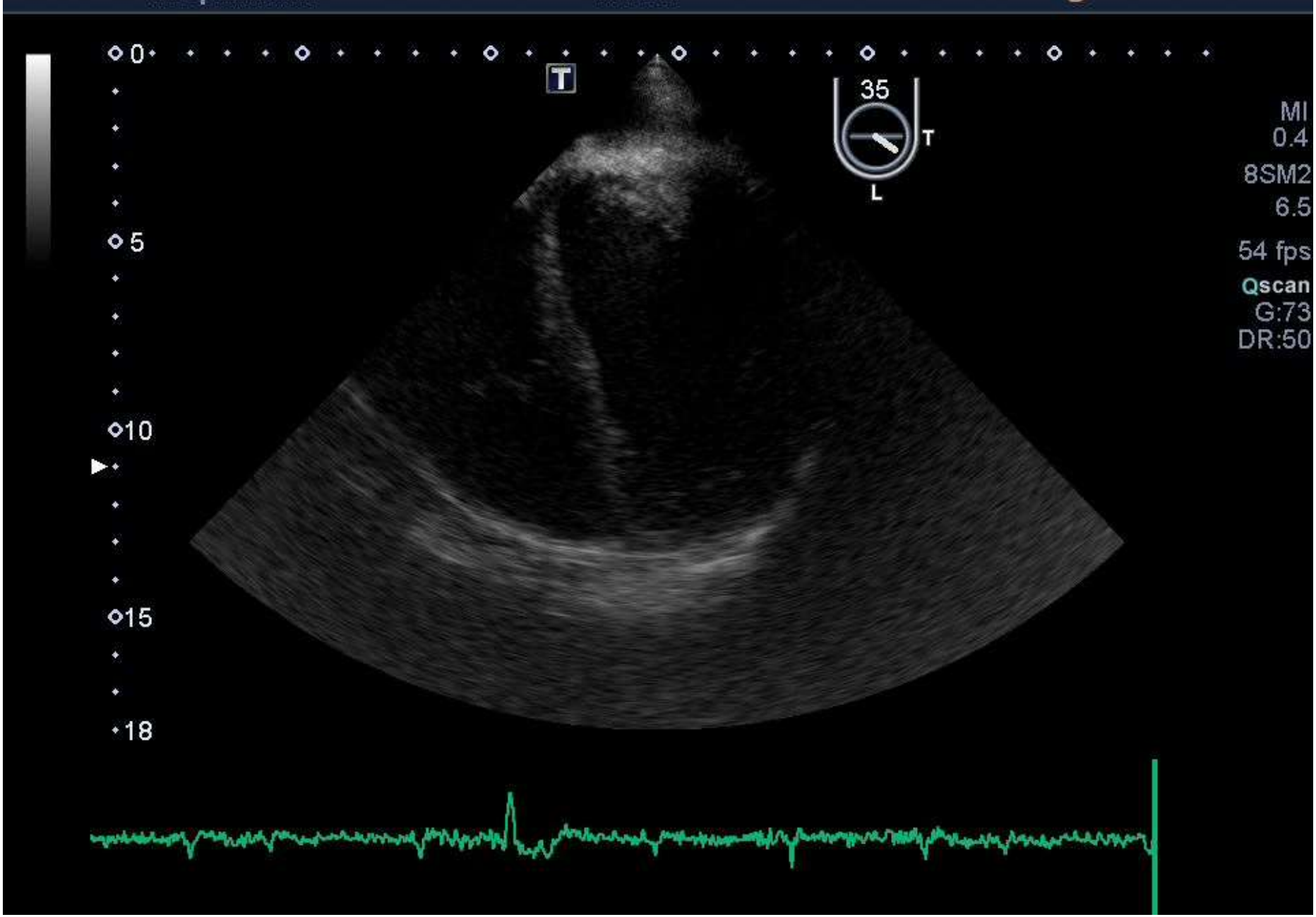

0
10
20
T
MI
1.3
5S2
T2.4
44 fps
Qscan
G:95
DR:65

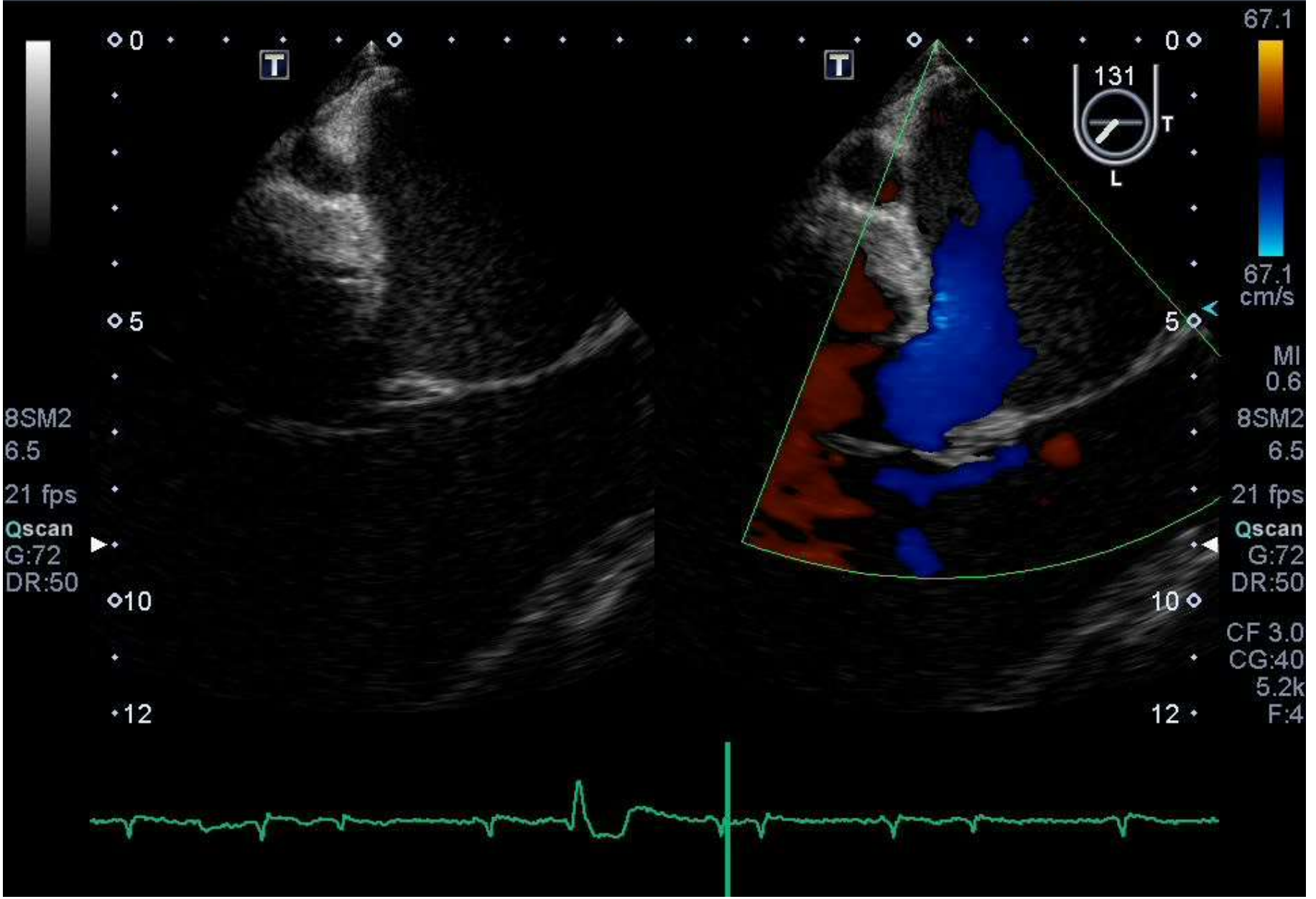
69.2
69.2
cm/s
5
10
15
MI
1.3
5S2
T2.4
29 fps
Qscan
G:91
DR:65
CF 2.2
CG:27
4.0k
F:4

0
5
10
12
T
135
T
L
MI
0.4
8SM2
6.5
62 fps
Qscan
G:78
DR:50


67.1
0
T
135
T
L
MI
0.5
8SM2
6.5
21 fps
Qscan
G:78
DR:50
CF 3.0
CG:40
5.2k
F:4
67.1
cm/s
5
10
12


64.2
64.2
cm/s
0
5
10
14
T
0
T
L
MI
0.5
8SM2
6.5
20 fps
Qscan
G:72
DR:50
CF 3.0
CG:40
5.0k
F:4

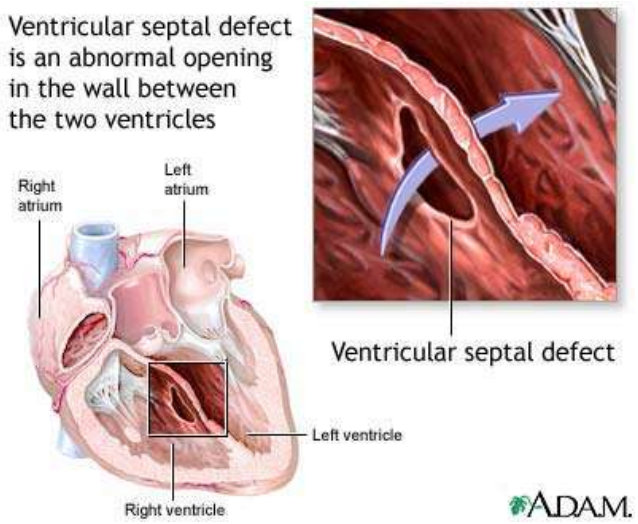

0
5
10
15
18
T
35
T
L
MI
0.4
8SM2
6.5
54 fps
Qscan
G:73
DR:50

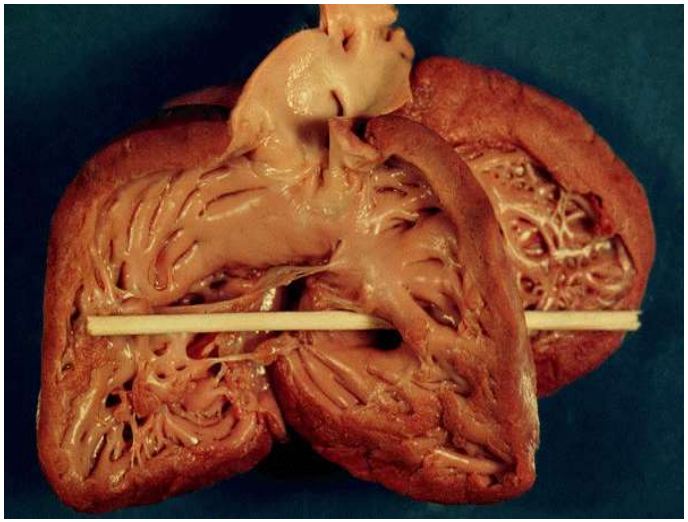

0
5
10
12
T
T
131
T
L
67.1
67.1
cm/s
MI
0.6
8SM2
6.5
21 fps
Qscan
G:72
DR:50
CF 3.0
CG:40
5.2k
F:4

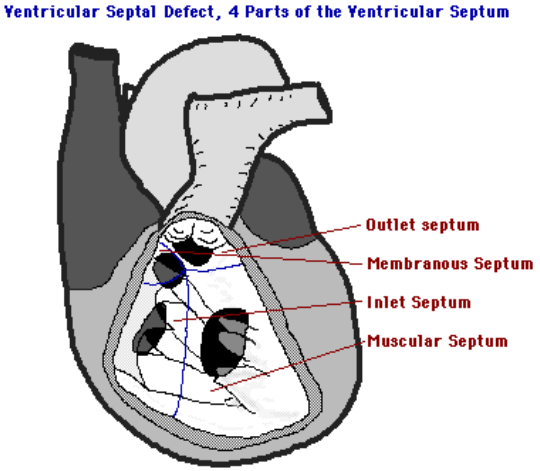
Hlasování II

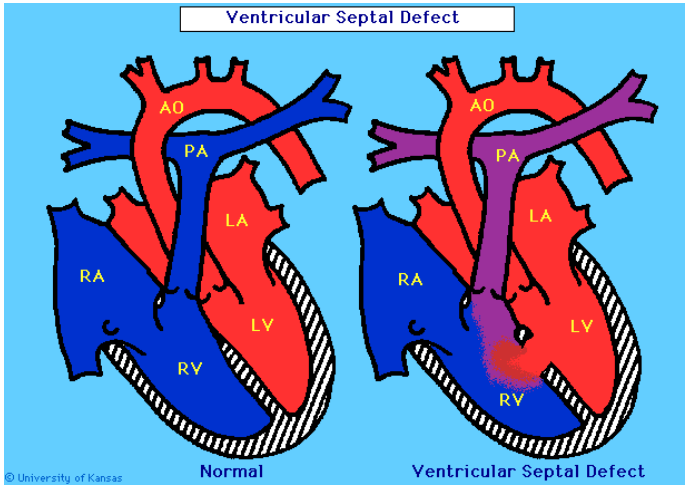
- A Perimembranózní VSD hemodynamicky významný
- B Perimembranozní VSD, ruptura Valsalvova sinu, mitrální regurgitace
- C Perimembranozní VSD, ruptura Valsalvova sinu
- D Perimembranozní VSD hemodynamicky nevýznamný

Defekt komorového septa









Defekt komorového septa

- Důsledky závisí na velikosti defektu a plicním řečišti , NE na lokalizaci
  - Membranózní, muskulární, outlet…
  - Velké defekty
    - vyrovnání tlaků v plicní a systémové cirkulaci, vznik plicní hypertenze – ***Eisenmengerova reakce***
    - Srdeční selhání
  - Malý defekt
    - Většinou bez problémů, vysoké riziko IE
- Častý spontánní uzávěr defektu (do 3 let věku v 45%) nebo částečný uzávěr

VSD

- Perimembranózní často spojen s poruchami TV (aneurysma uzavírající defekt, perforace, kleft, poruchy komisur)
- VSD po narození není slyšet (vyrovnané tlaky), teprve s poklesem TK se manifestuje-NEMUSÍ BÝT PATRNÉ U DOWNA/povinný screening
- Infundibulární defekt – aortální insuficience
- Indikací k uzávěru menšího VSD je progrese overloadu levé komory nebo poškození aortální chlopně

Defekt komorového septa - dospělost

- Defekty se uzavřely spontánně nebo se zmenšily (restriktivní)
  - Funkčně normální srdce, morfologicky abnormální
  - Vysoké riziko IE
  - Často AI
- Nerestriktivní defekty – „Eisenmenger VSD“ – vysoká plicní rezistence
- Operovaní v dětství (sešití, záplata)

VSD

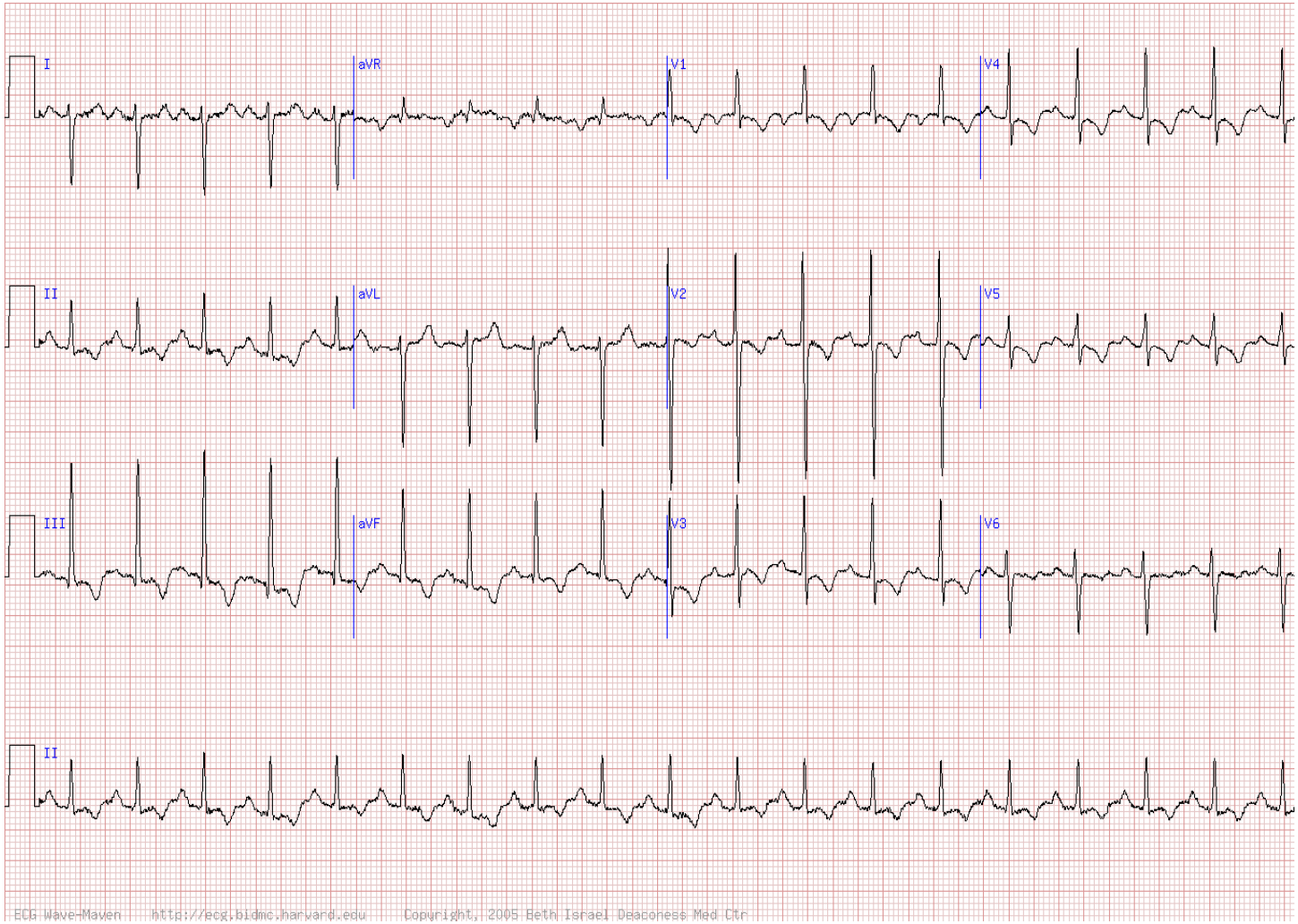
- Indikace k chirurgickému uzávěru
  - „významný VSD“ (Qp:Qs 2:1)
  - zhoršení funkce komory při objemovém (LV) nebo tlakovém (RV) přetížení
  - Perimembranozní nebo výtokový VSD s aortální regurgitací
- IE **může** být indikací k uzávěru
- Muskulární defekty mohou být uzavírány katetrizačně
  - Perimembranozní ve fázi experimentu

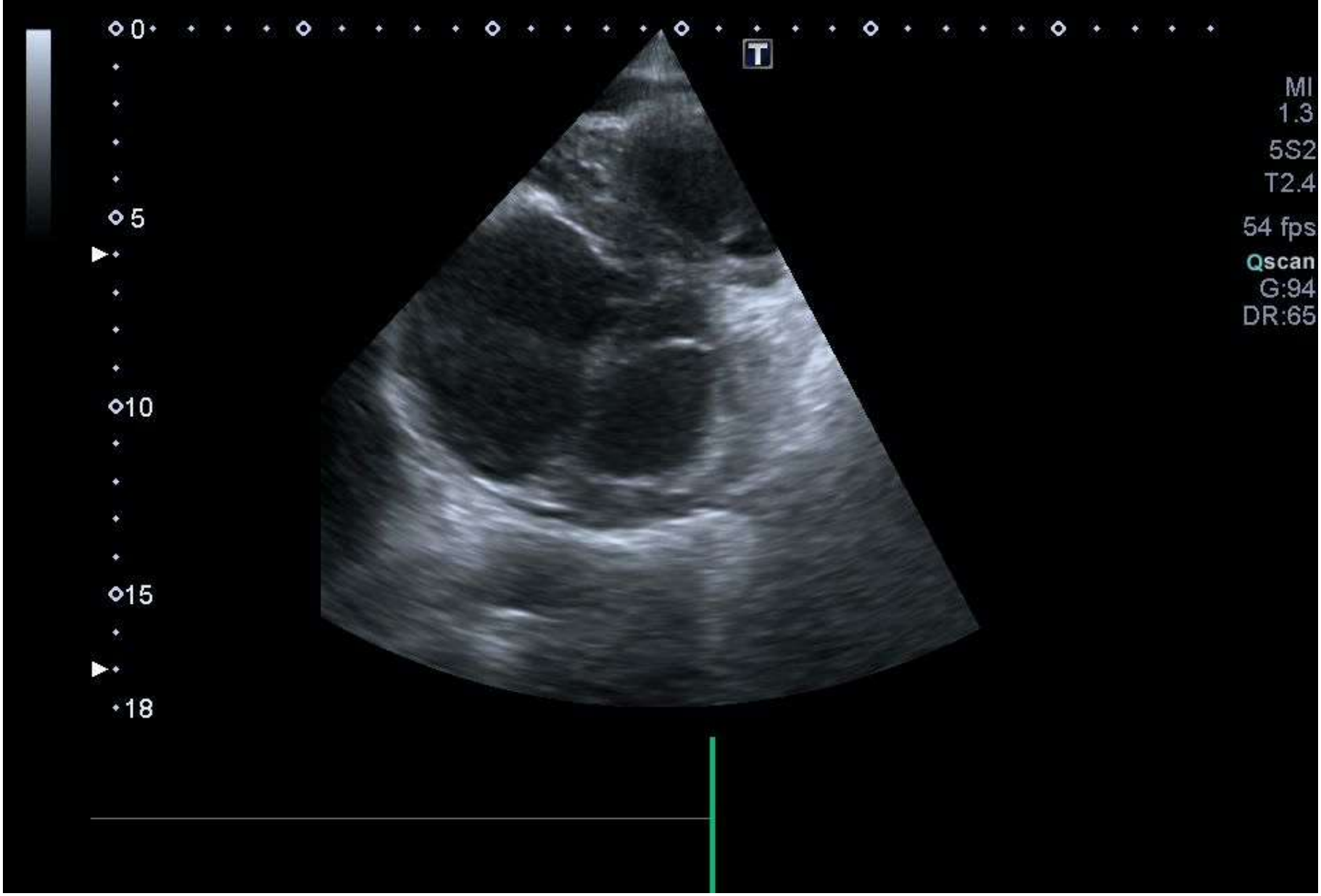
Kazuistika II

- Kardiochirurgický zákrok
  - Plastika defektů perikardem
  - Anuloplastika mitrální chlopně Physio Ring 36

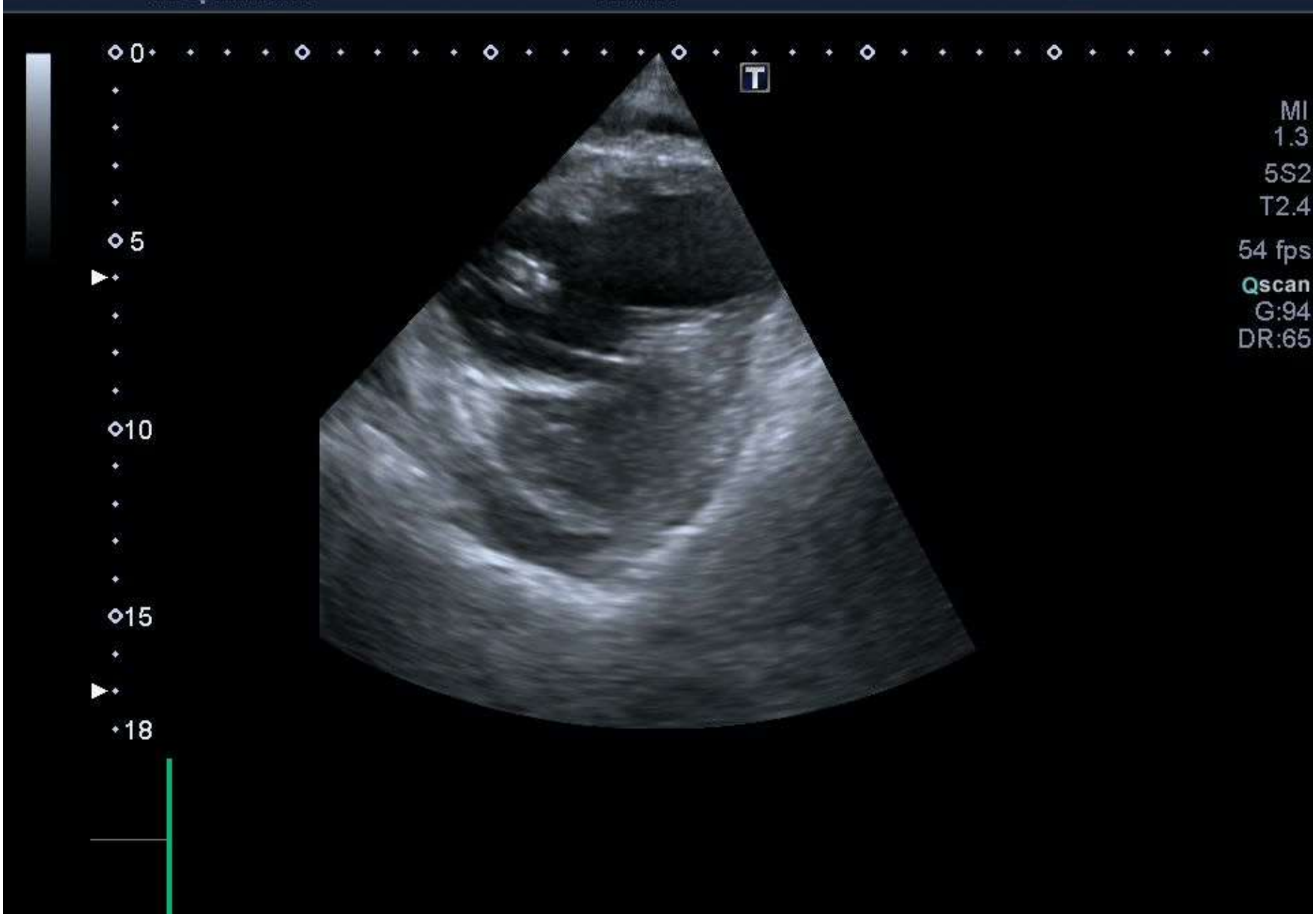
Kazuistika III

- Žena, 66 let, dušnost
- EKG




0
5
10
15
18
T
MI
1.3
5S2
T2.4
54 fps
Qscan
G:94
DR:65

0
5
10
15
18
T
MI
1.3
5S2
T2.4
51 fps
Qscan
G:94
DR:65


0
5
10
15
18
MI
1.3
5S2
T2.4
54 fps
Qscan
G:94
DR:65

0
5
10
14
T
MI
1.3
5S2
T2.4
54 fps
Qscan
G:96
DR:65

Kazuistika III

Příčinou může být

- A Závažná pulmonální stenóza nebo jakákoliv obstrukce výtokového traktu pravé komory

nebo

- B Plicní arteriální hypertenze

- C Obojí je možné

Obstrukce RVOT

- Pulmonální stenóza
  - » Mobilní, dome-shaped jemná chlopeň, dilatace kmene AP
  - » Dysplastická chlopeň, zúžení anulu nebo RVOT
  - » Dvoucípá, většinou u TOF
- Terapie
  - – Chirurgická u dysplastické chlopně
  - – Katetrizační u jemné chlopně, restenóza velmi vzácná

PS

- Vrozená PS – stupeň hypertrofie se liší podle tíže obstrukce, většinou adaptace pozvolná a velmi dobrá, u mladých asymptomatická i u střední až závažné PS

- Symptomy jsou většinou důsledkem neschopnosti zvýšit srdeční výdej při zátěži
- Dlouhotrvající neléčená závažná obstrukce vede k selhání PK a trikuspidální regurgitaci
- Dobrá reverzibilita po operaci, protože fibróza je mnohem menší než u LK, často méně než 10% a často limitovaná na RV-septal insertion points

Tlakové přetížení

- Ve srovnání s LK je PK mnohem citlivější na změny afterloadu
- Často vede k dilataci a selhání PK
- Může také vést k ischemii, která ještě více zhorší dysfunkci komory
- Zvýšení denzity pojivové tkáně
- Systolický D shape LK
- RV inferior wall více než 5 mm
- Dilatace v pozdních stádiích

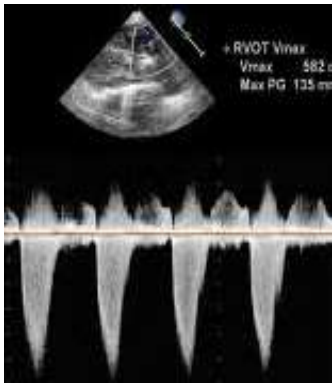
RVH

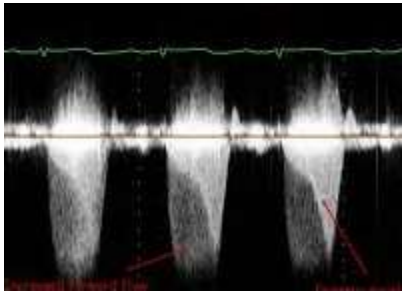
- Snížení exprese genu pro alfa-myosin těžkého řetězce a zvýšení exprese fetálního těžkého řetězce beta-myosinu
- Polymorfismus DD angiotentenzin konvertujicího enzymu

- Zvýšení síly stěny a kontraktility jako kompenzace, pak dysfunkce (mnohem dříve dilatace komory než je u tlakového přetížení LK, protože stěna je tenčí)
    - Adaptivní remodeling – více koncentrické (vyšší poměr mass-to-volume), zachovaná systolická a diastolická funkce /např. u Eisenmengera
    - Maladaptivní remodeling – excentrická hypertrofie, zhoršená systolická a diastolická funkce, dyssynchronie PK (volná stěna PK se ještě kontrahuje zatímco je LK již v diastole, pozdně systolický pohyb septa doleva, zvýšení wall stress
        - » Zvýšená hladina reaktivních kyslíkových radiálů, aktivace myokardiálních apoptotických pathways, neruohormonální aktivace

Pulmonální stenóza

- Schopnost adaptace PK k tlakovému zatížení





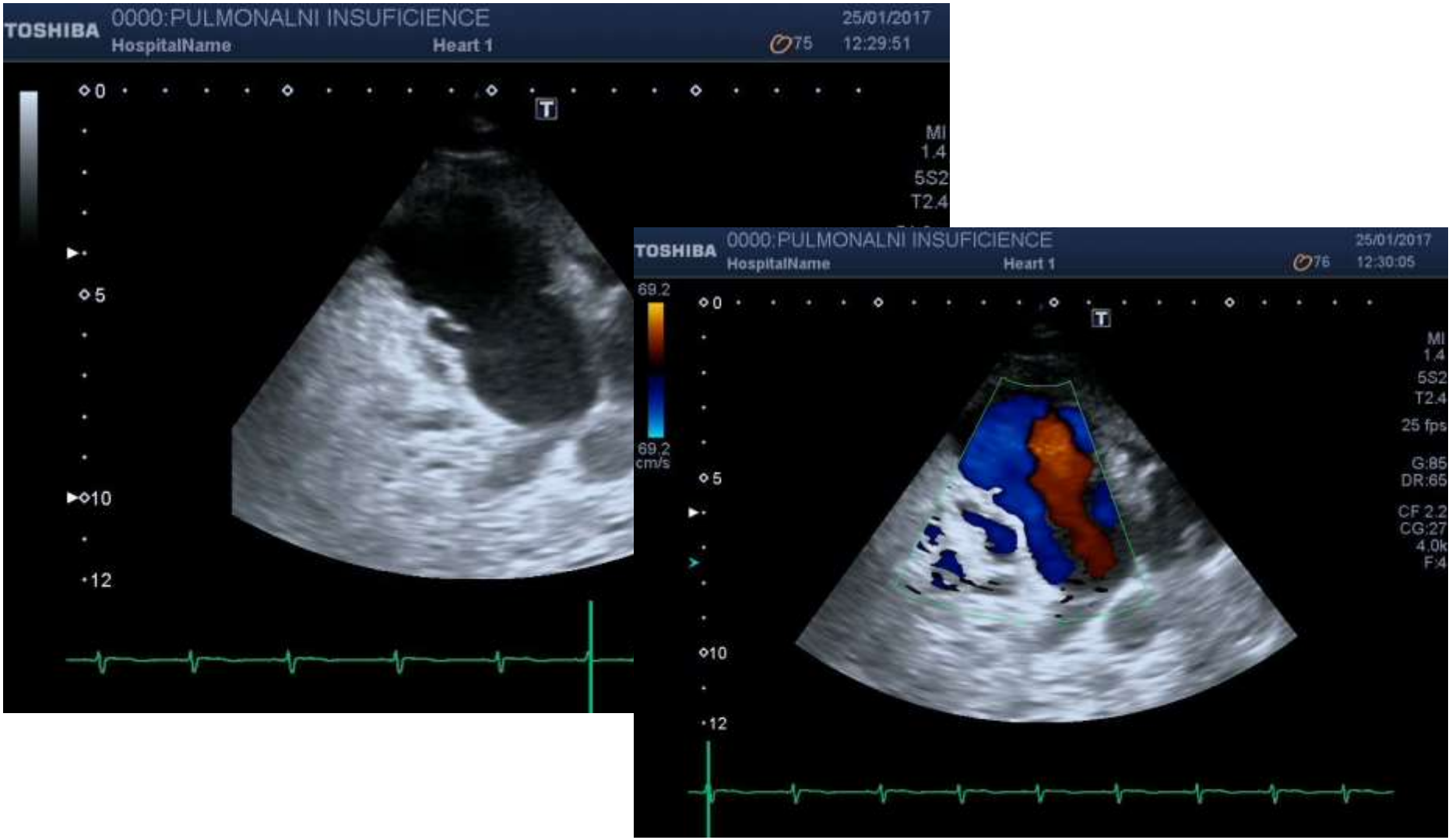
» Postupná hypertrofie PK, zachování funkce po velmi dlouhou dobu (až do 5. decenia, pokud s.r.)

» Symptomy při překročení TK v LK nad 50%

» Dg. a závažnost potvrdit echokardiograficky (více projekcí, potvrdit TK v PK PG na jetu TI), PG koreluje velmi dobře s katetrizačním

» Pooperačně (valvotomie, příp. transanulární patch, valvectomie při dysplasii) PI – kompenzace dilatací PK, syst. funkce zachována, poté (dekády) zhoršení a dysfunkce-PVR (indikace – progrese dilatace PK, zhoršení VO2 max. při spiroergometrii, sekundární TI, SV arytmie-zhodnocení hemodynamiky)

Pulmonální regurgitace po valvuloplastice PS

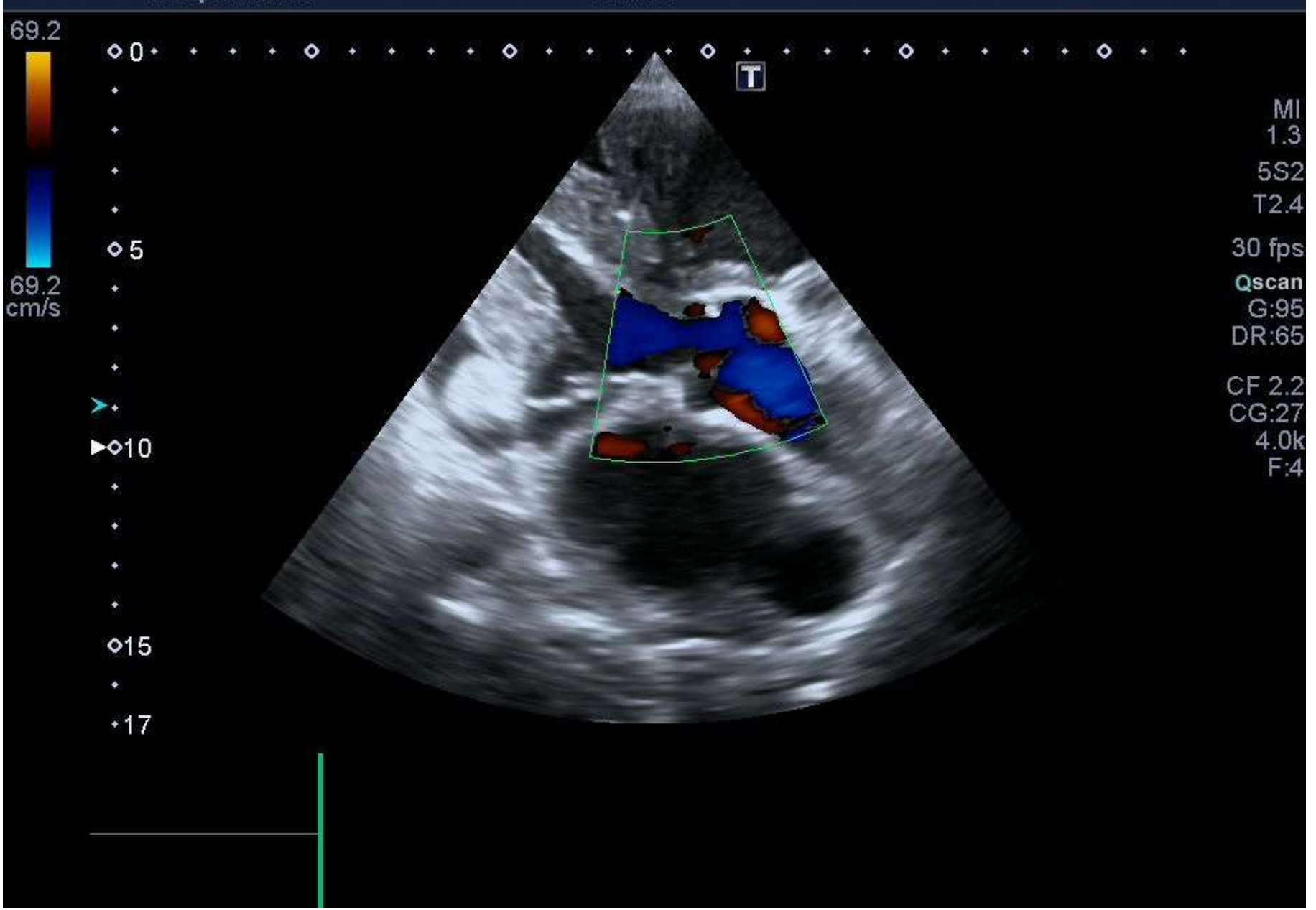


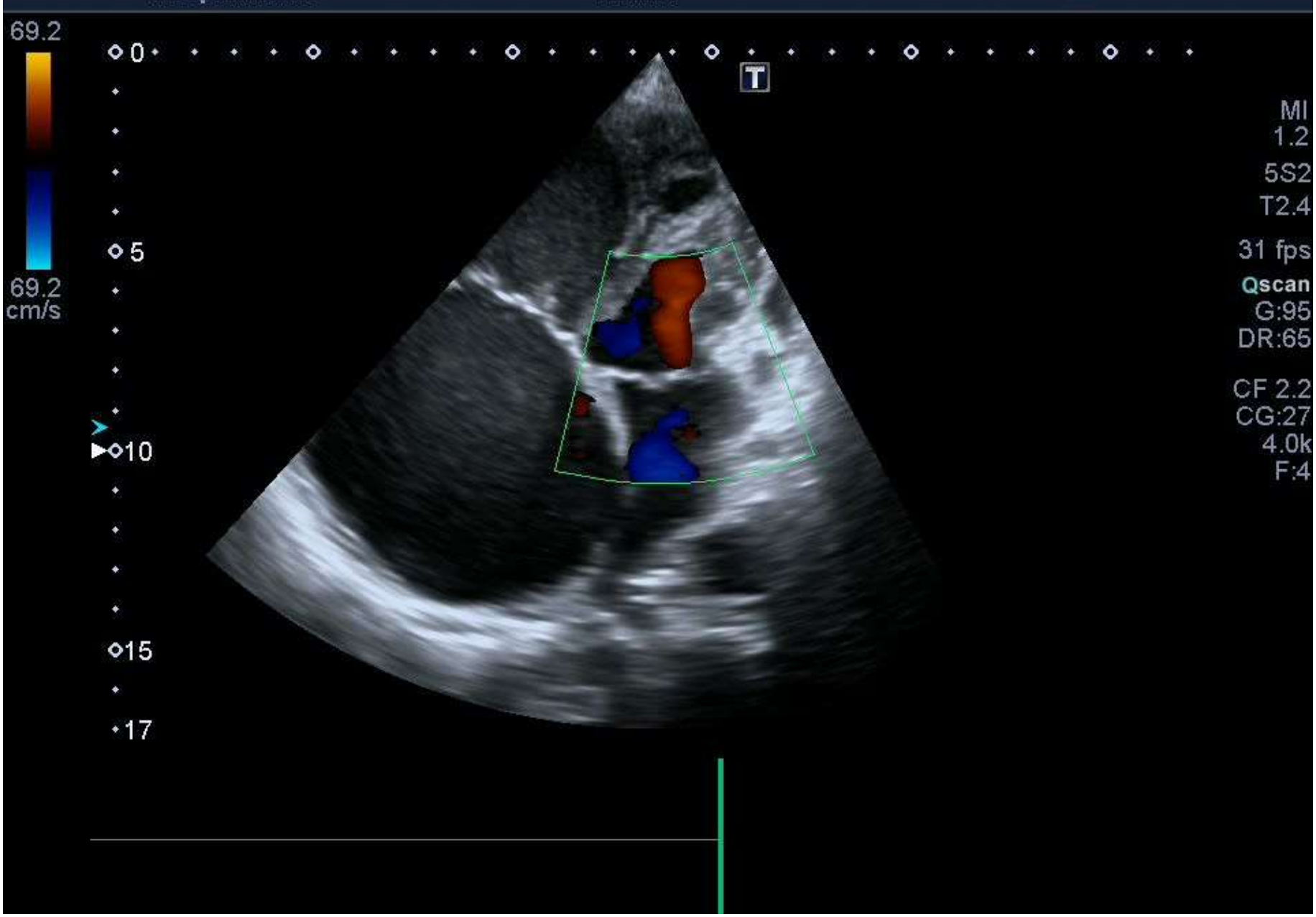
- Pravá a levá komora pocházejí z jiných progenitorových buněk a odlišných míst,
- primární srdeční pole vydává síně a levou komoru,
- zatímco anteriorní srdeční pole se vyvíjí ve výtokový trakt a pravou komoru

Fyziologie

- Objem PK je větší než objem LK
  - Ale efektivní tepový objem je shodný
  - Infundibulum tvoří 25-30% objemu PK
- PK mass je šestkrát menší než LK
  - Vrstvy myokardu – povrchová..uspořádána cirkumferenciálně, paralelně s AV sulkem, pokračuje plynule na LK
  - Hluboká..longitudinálně
- Compliance PK je větší než LK
- Perikard více omezuje tenčí, více poddajnou, nízkotlakou PK než LK

0
5
10
14
T
MI
1.3
5S2
T2.4
54 fps
Qscan
G:96
DR:65


69.2
69.2
cm/s
0
5
10
15
17
T
MI
1.3
5S2
T2.4
30 fps
Qscan
G:95
DR:65
CF 2.2
CG:27
4.0k
F:4


69.2
69.2
cm/s
0
5
10
15
17
T
MI
1.2
5S2
T2.4
31 fps
Qscan
G:95
DR:65
CF 2.2
CG:27
4.0k
F:4

Interventrikulární dependence

- Kontinuita svalových vláken PK a LK funkčně váže komory k sobě a je anatomickým základem pro trakci volné stěny PK při kontrakci LK
- Nadměrný preload PK utlačuje LK
- Systolická
  - Zprostředkována převážně přes IVS
  - 20-40% systolického tlaku a tepového objemu PK je důsledkem kontrakce LK
- PK dilatace a/nebo tlakové přetížení způsobují
  - » Přesun IVS doleva a změnu geometrie LK
  - » Perikard utlačuje LK
  - » Snížení distenzibility a preloadu LK vede ke snížení srdečního výdeje
  - » Snížení elasntance LK

Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou

Klinika kardiovaskulární chirurgie FN Motol

Děkuji za pozornost

ASD

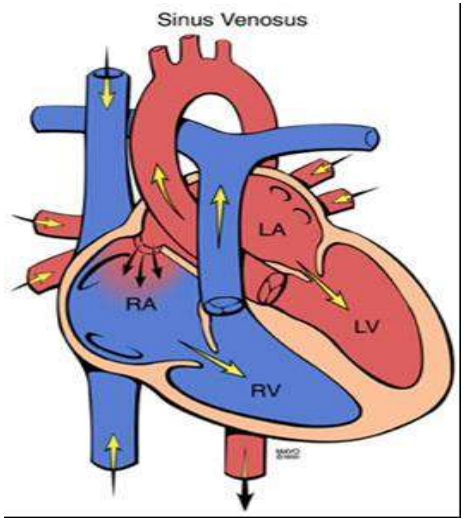
- Zkrat záleží na poddajnosti cílových komor
- Dlouho nerozeznané, až do zvětšení PK, rozvoje TI
- Faktory zvyšující L-P zkrat:
  - » Snížení compliance LK
  - » MI
- Další přidružené vady
  - » Nejčastěji PS, při závažné až P-L zkrat, sytémová embolizace, desaturace

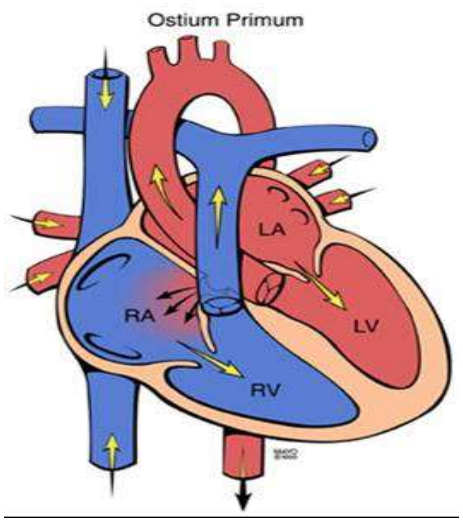
ASD

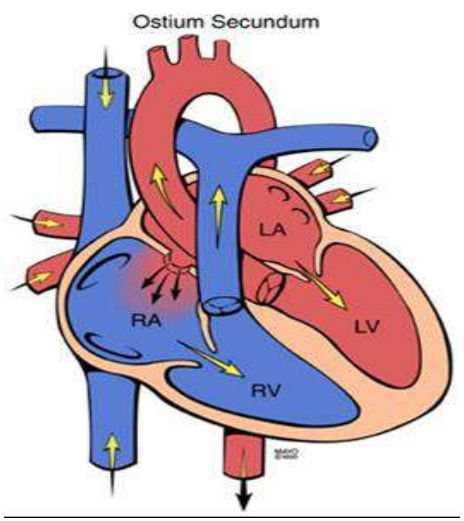
- Uzávěr v dospělosti (v jakémkoliv věku) je již všeobecně akceptován

  [Attie F,. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients more than 40 years old. J Am Coll Cardiol 2001]

- Většina ASD secundum uzavírána katetrizačně, chirurgicky uzavírány defekty sinus venosus, primum
- Antiarytmické chirurgické zákroky u nemocných s preexistující AF, AFl nebo i preventivně







ASD

- Výsledky chirurgického uzávěru
  - Mortalita méně než 1%
  - Fibrilace síní a fluter síní mohou persistovat nebo vzniknout de novo, ale lépe reagují na léčbu, lépe tolerovány
    - -pak lépe 6 měsíců antikoagulovat
  - Po několik týdnů po chirurgickém zákroku vysoká náchylnost k tamponádě

Defekt síňového septa

Objektivně

- Zdvih PK, palpace AP
- Midsystolický ejekční šelest - zvýšený průtok přes dilatovanou AP
- Fixovaný rozštěp P2 (velký tepový objem z PK)
- Může být i middiastolický šelest při zvýšeném průtoku přes TV

Defekt síňového septa

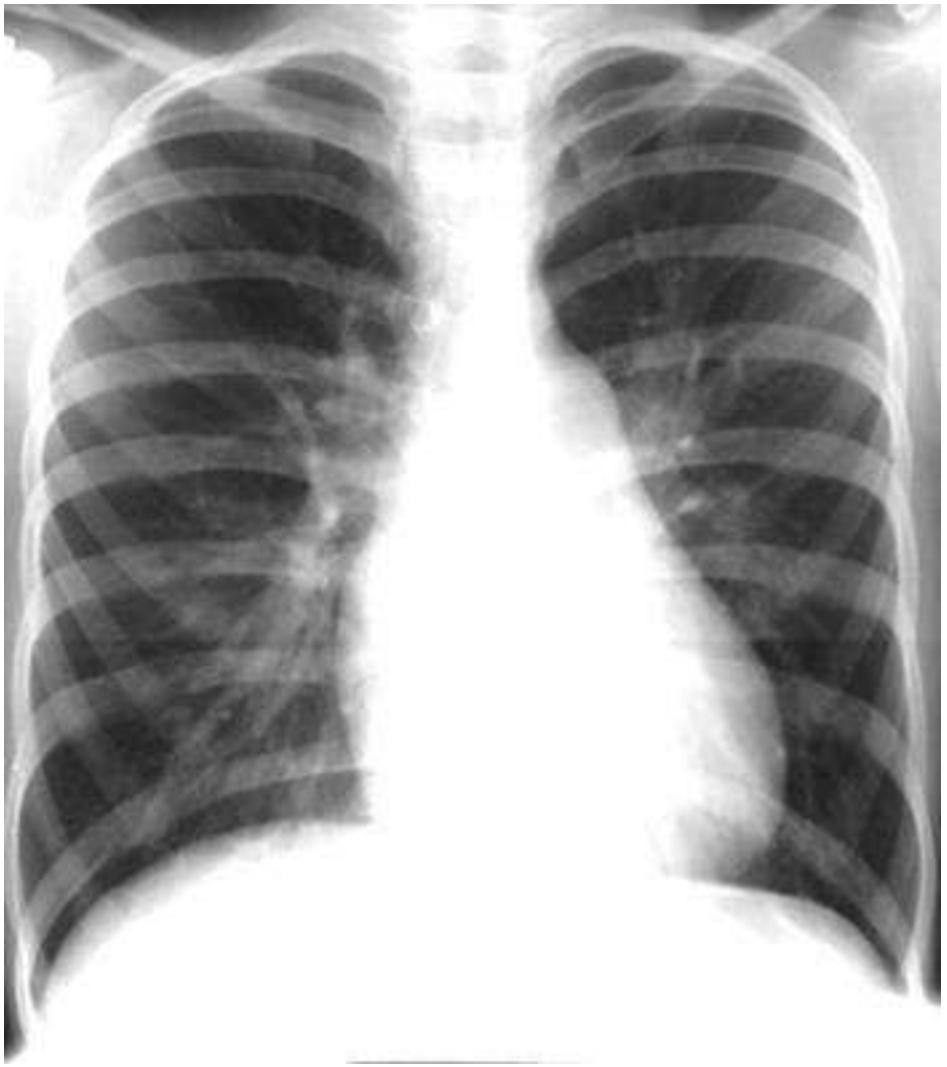
EKG

- Ostium secundum
  - Osa doprava, depolarizace po směru (Q II, III, AVF), rSR´, rsR´ (při ztluštění a zvětšení výtokového traktu PK z objemového přetížení, z pravého prekordia nebo hypertrofie PK), P většinou normální

Defekt síňového septa

RTG

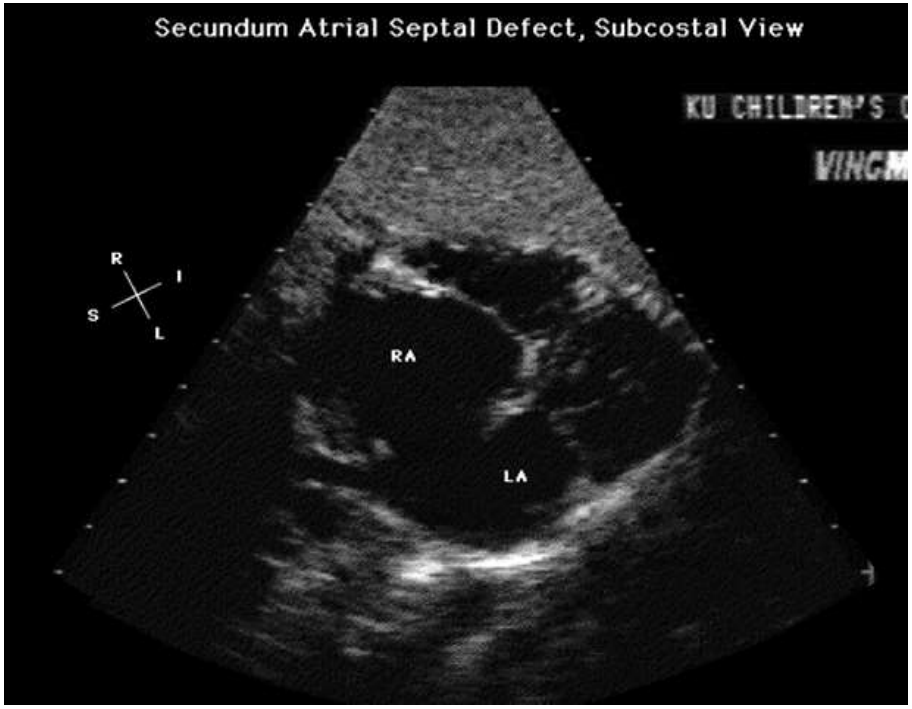
- Zvětšení PK, PS, dilatace AP a větví
- Zvýšená pulmonární vaskularita



Defekt síňového septa

Echokardiografie

- Dilatace AP, PK, tlak v PK, paradoxní pohyb komorového septa
- přímá vizualizace defektu, zkrat- barevný Doppler



Defekt síňového septa

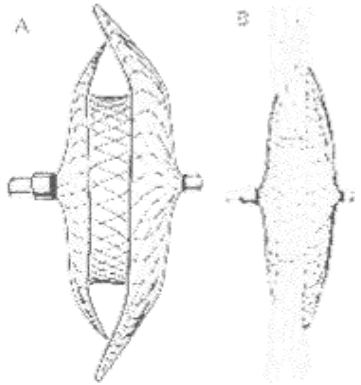
Klinika

- Velmi dlouho asymptomatičtí, v dětství může být mírná retardace růstu
- Přežití do dospělosti je normální
- Symptomy až v dospělosti
  - Síňové arytmie
    - Zvýšený výskyt FiS
  - Plicní hypertenze (10%)-pak objemové i tlakové přetížení PK
    - Mírná až střední
  - Srdeční selhání
    - Snížení distenzibility LK zvyšuje L-P zkrat

Defekt síňového septa

Léčba

- Operace u všech významných L-P zkratů (Qp : Qs více než 1,5)
  - Nejlépe mezi 2.-4. r.
  - Sešití, záplata, uzávěr deštníčkem

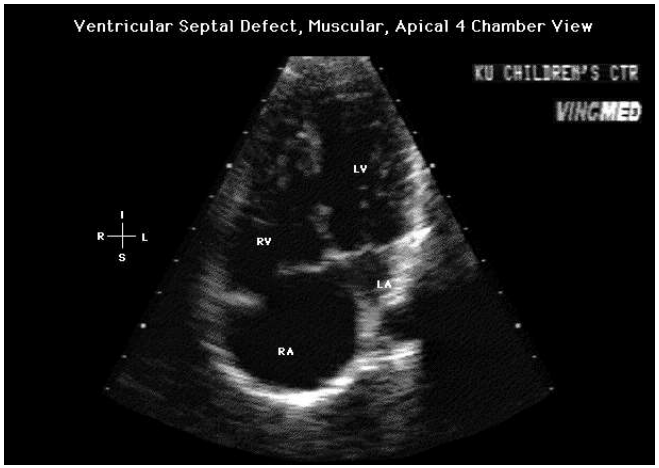


  - Neoperovaní: přežití po 50.r. 50%
  - Operace s výhodou i ve starším věku

Defekt komorového septa

Echokardiografie

- Lokalizace defektu
- Zkratové proudění
- Důsledky pro LK, PK
- Plicní hypertenze



Defekt komorového septa

- Objektivně
  - Vír podél sterna
  - Holosystolický šelest hrubý a hlučný LLSB
  - Při objemovém přetížení LK zvedavý úder hrotu
- EKG
  - Často LVH nebo LVH + RVH
- RTG
  - Může být kardiomegalie, překrvení plic

Kazuistika III

RVOTO

- Indikace k zákroku
  - Gradient více než 50 mm Hg
  - Symptomy (angina, dušnost, pre-/synkopy)
  - Flutter síní
  - Přidružený VSD, ASD

- Indikace k reoperaci
  - Rekurence RVOTO
  - Závažná PI se sníženou zátěžovou kapacitou nebo zhoršením funkce RV nebo závažnou TI nebo SVT nebo VT
- Obvykle výborné výsledky pro chirurgický i katetrizační zákrok