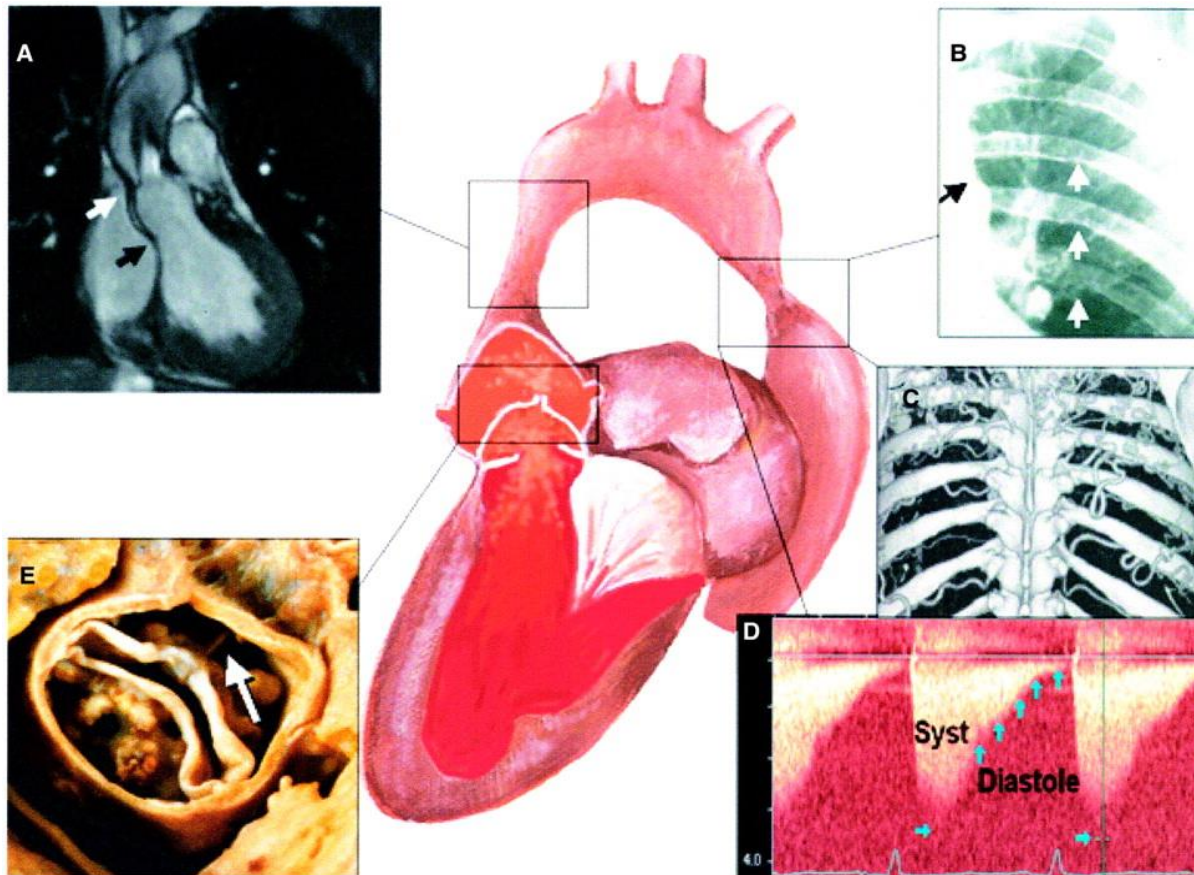
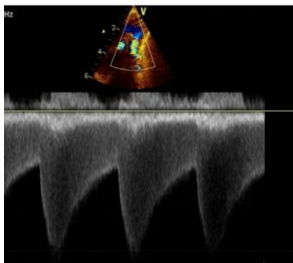


# Hemodynamika méně obvyklých levostranných obstrukčních vad

Petra Antonová

Centrum pro dospělé s vrozenou srdeční vadou FN Motol





# SHONE komplex

Supravalvární mitrální membrána

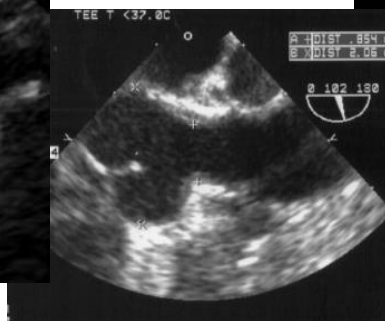
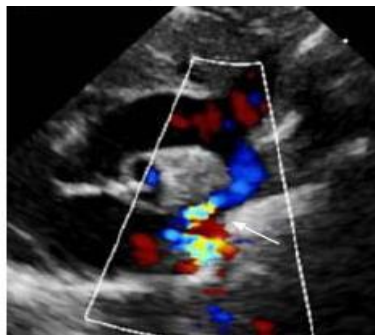
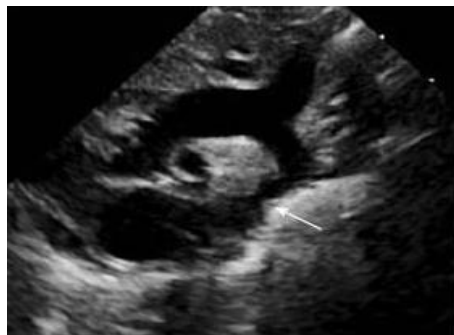
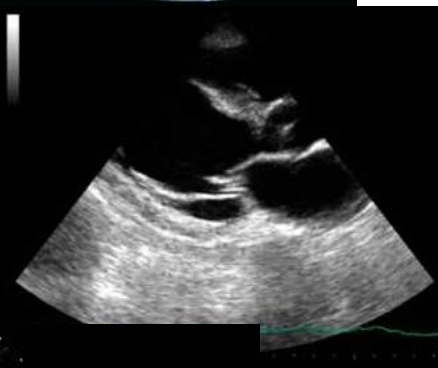
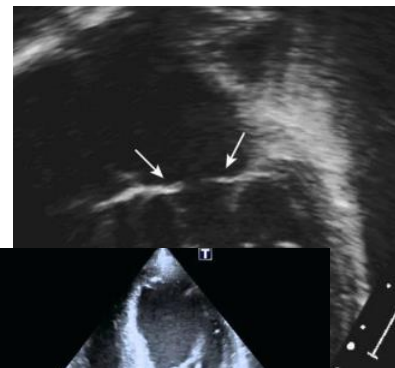
Padákovitá mitrální chlopeň

Subaortická obstrukce

Bikuspidální aortální chlopeň

Supravalvární aortální stenóza

Koarktace aorty



# Subaortická obstrukce

- Diskrétní membrána
  - tenká fibrózní membrána po celém obvodu nebo části LVOT
    - Embryonálně – větší vzdálenost mezi AoV a MV – alterace proudění krve, embryonální bb se diferencují ve fibrózní*
  - bezprostředně pod bází cípů AV nebo více distálně u spojení perimembranózního a muskulárního IVS
- velmi vzácně svalový límec
- u dětí může být tunel-dlouhý segment, tubulární zúžení (10%) – výraznější obstrukce

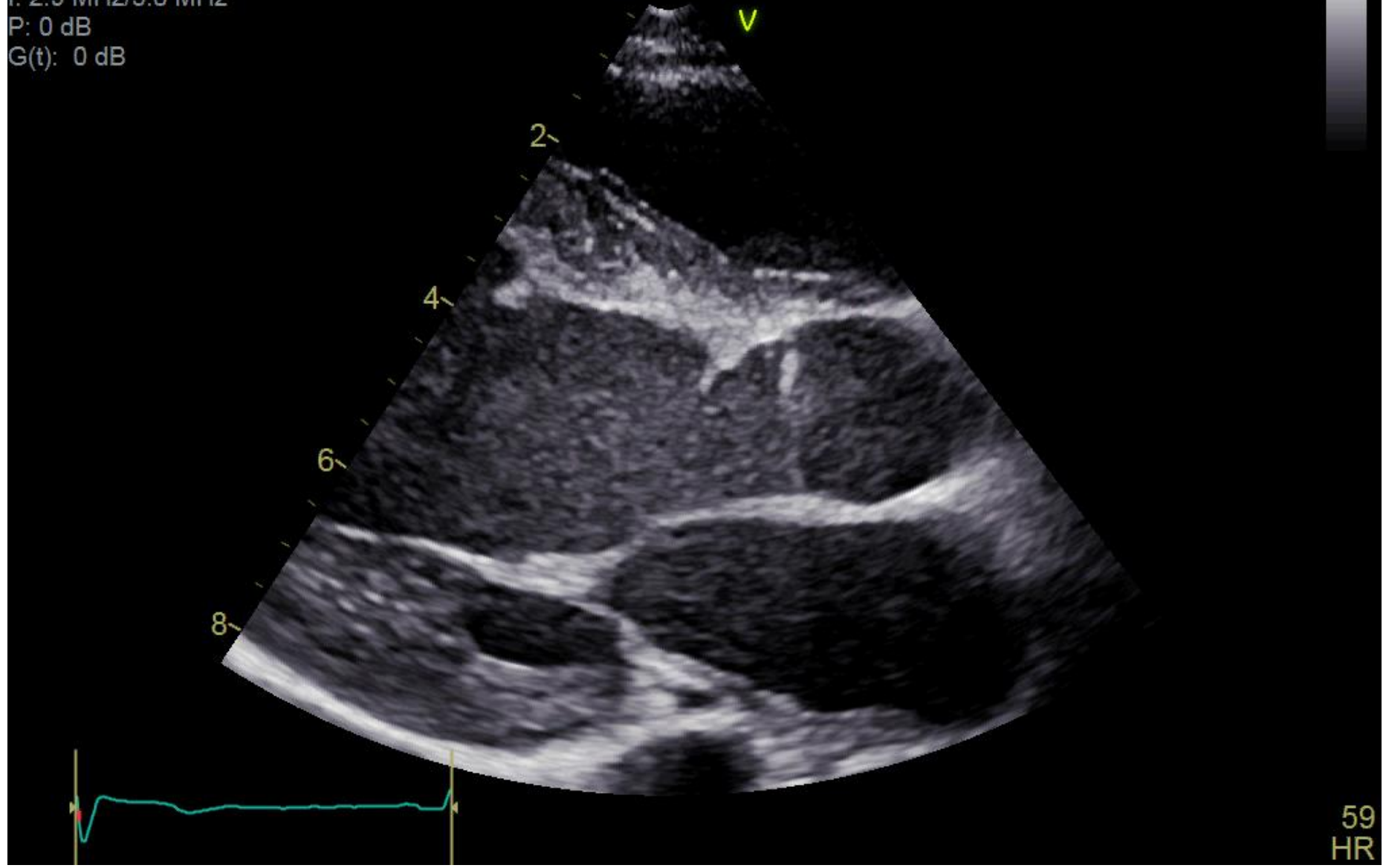
16/12/2015 09:10:27

ACE

f: 2.9 MHz/5.8 MHz

P: 0 dB

G(t): 0 dB

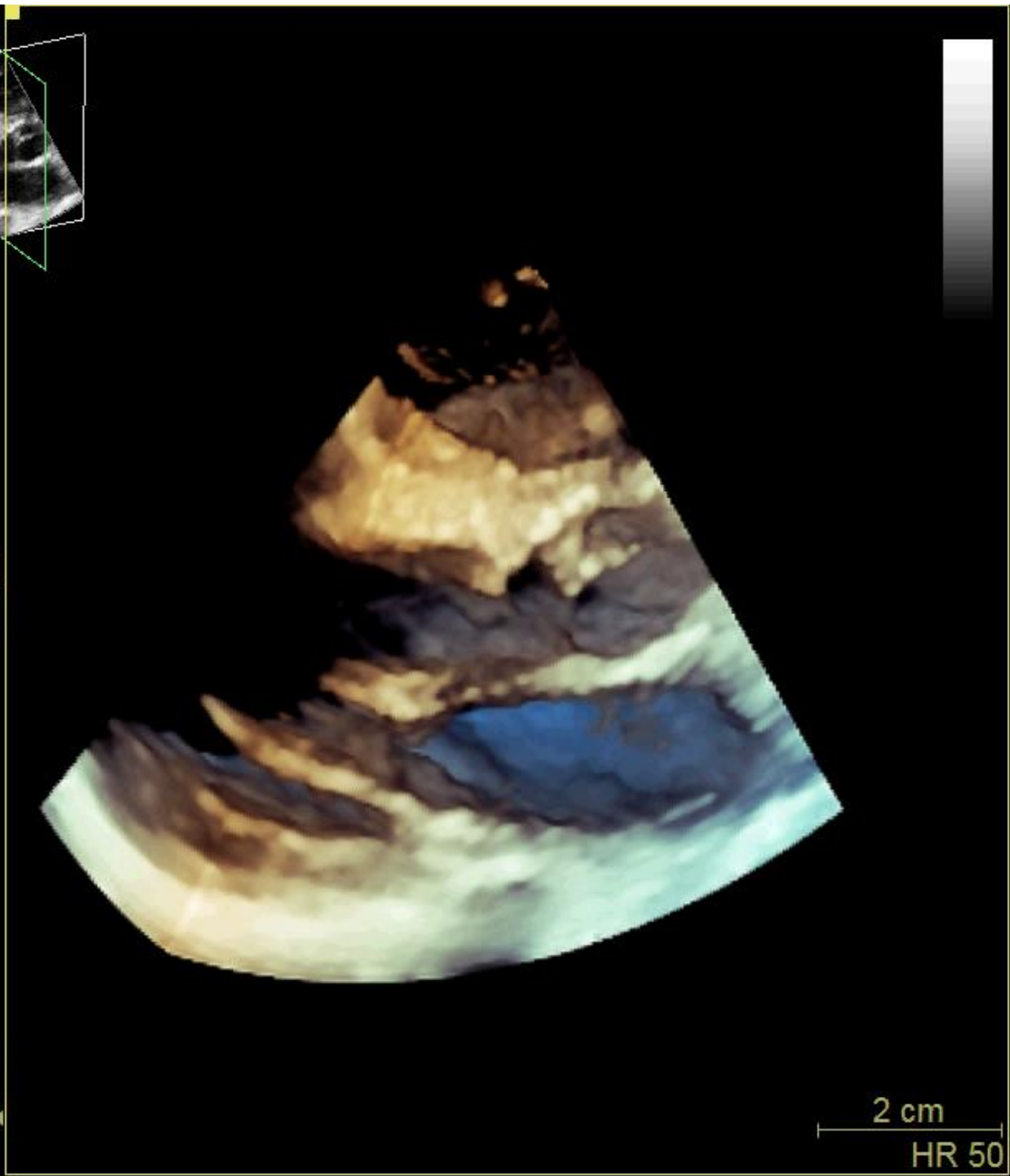
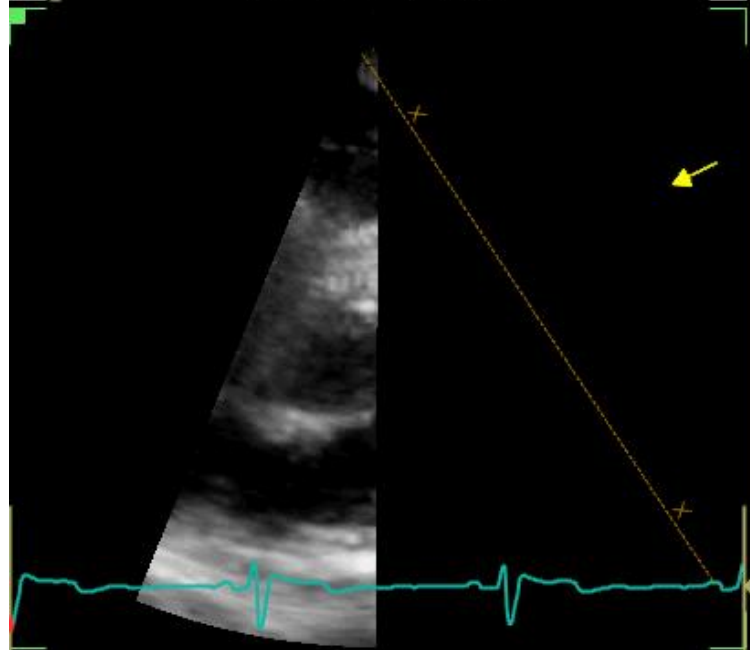
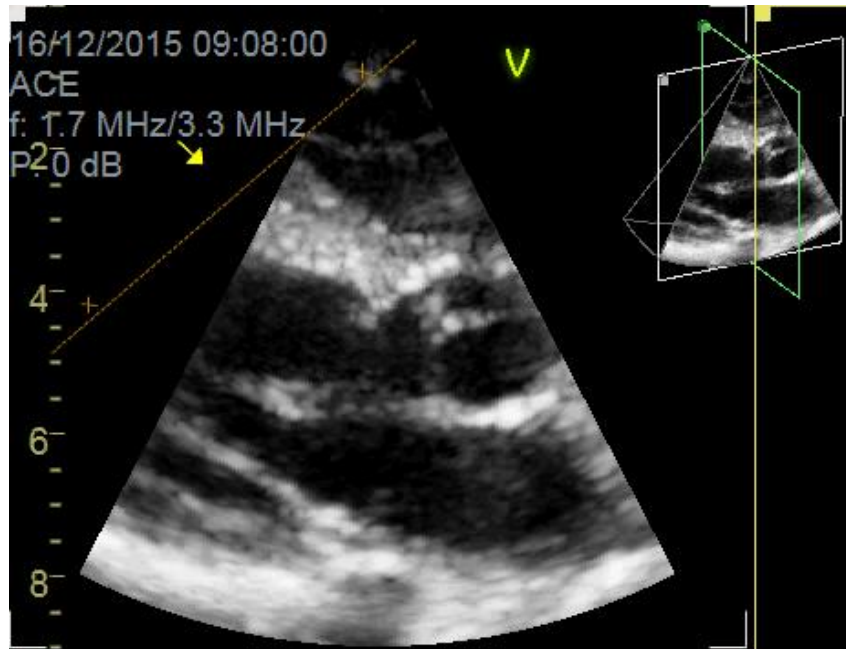


59  
HR

# Subaortická obstrukce

- ECHO: PLAX – lineární struktura na IVS a na bázi předního cípu mitrální chlopně
  - pokud je velmi blízko k aortální chlopni, je těžké ji rozeznat, nejlépe v systole, když jsou cípy otevřené
  - nevysvětlitelná turbulence, zvýšení rychlosti u normálně vypadající aortální chlopně
- Gradient se může podhodnotit v přítomnosti VSD s L-P zkratem
- TEE zvláště s ohledem na více úrovní obstrukce

16/12/2015 09:08:00  
ACE  
f: 1.7 MHz/3.3 MHz  
P20 dB



2 cm  
HR 50

# Subaortická obstrukce

## Progresivní leze, turbulence

- poškození AV- jizvení, redundance cípů, prolaps, dysfunkce LK
- Bez léčby progreduje v 80% do AI
- **Rizikové faktory**
  - PG více než 30 mmHg, přilehlost k AV, extenze na MV
- RESEKCE
  - ne moc brzo z důvodu **rekurence** – častěji u tunelovitých, u membrán v případě nekompletní excize
  - ne moc pozdě – aortální insuficience, dysfunkce levé komory
  - **komplikace** – perforace MV, VSD
  - excize membrány a/nebo disekce s fokální septální myektomií tunel – může být nutno i Konno

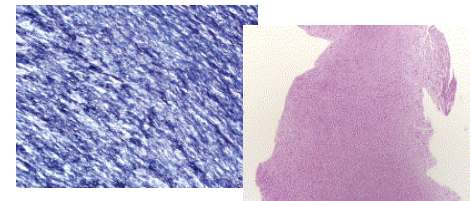
**Indikace systol. PG max. 50mmHg, aortální insuficience**



# Supraaortická obstrukce



- Vzácná
    - STJ – přesýpací hodiny (70%)
    - difuzní hypoplazie celé AAo (20%)
  - Izolovaně nebo u **Williamsova syndromu (AD)**
    - kognitivní deficit, malý vzrůst, skřítkovská tvář, systémová hypertenze
  - mutace elastinového genu na 7q11.23
- ### arteriopatie
- redukce a dezorganizace elastinových vláken v medii aorty
  - snížená elasticita a zvýšené smykové namáhání v AAo provokuje hypertrofii hladké svaloviny, zvýšení depozice kolagenu
  - difuzní nebo fokální fibróza intimy a medie







# Supraaortická obstrukce

- Občas progresivní obstrukce
  - aorta, ostia koronárních arterií a brachiocefalických cév a plicnice
- STJ tuhá a špatně roztažitelná
  - zvýšení smykových sil
    - zesílení lístků chlopně a její poškození
    - koronární ostia proximálně od obstrukce, kde je vysoký systolický tlak - omezení průtoku v diastole
- Navíc hyperplazie nebo dysplazie koronárních arterií, nejčastěji poškození LCA
  - ischemie myokardu



# Supraaortická obstrukce

## ECHO

### *KDY HLEDAT*

- když je vysoký gradient s normální chlopní

### *KDE HLEDAT*

- z pravé parasternální nebo suprasternálně
- Doppler nekoreluje s invazivně měřeným katetrizačním - **pressure recovery**

### *CO HLEDAT*

- pořádně si prohlédnout STJ, proximální ascendentní aortu (velikost jako anulus nebo trošku větší)
- prohlédnout oblouk a brachiocefalické cévy, může být hypoplazie, CoA
- větve plicnic a renální arterie
- TH: – aortoplastika záplatou, částečná náhrada kořene, bypass

**Indikace : PG max. 70 mmHg, PG mean 50 mm Hg**

04/02/2004 11:49:02

V

2

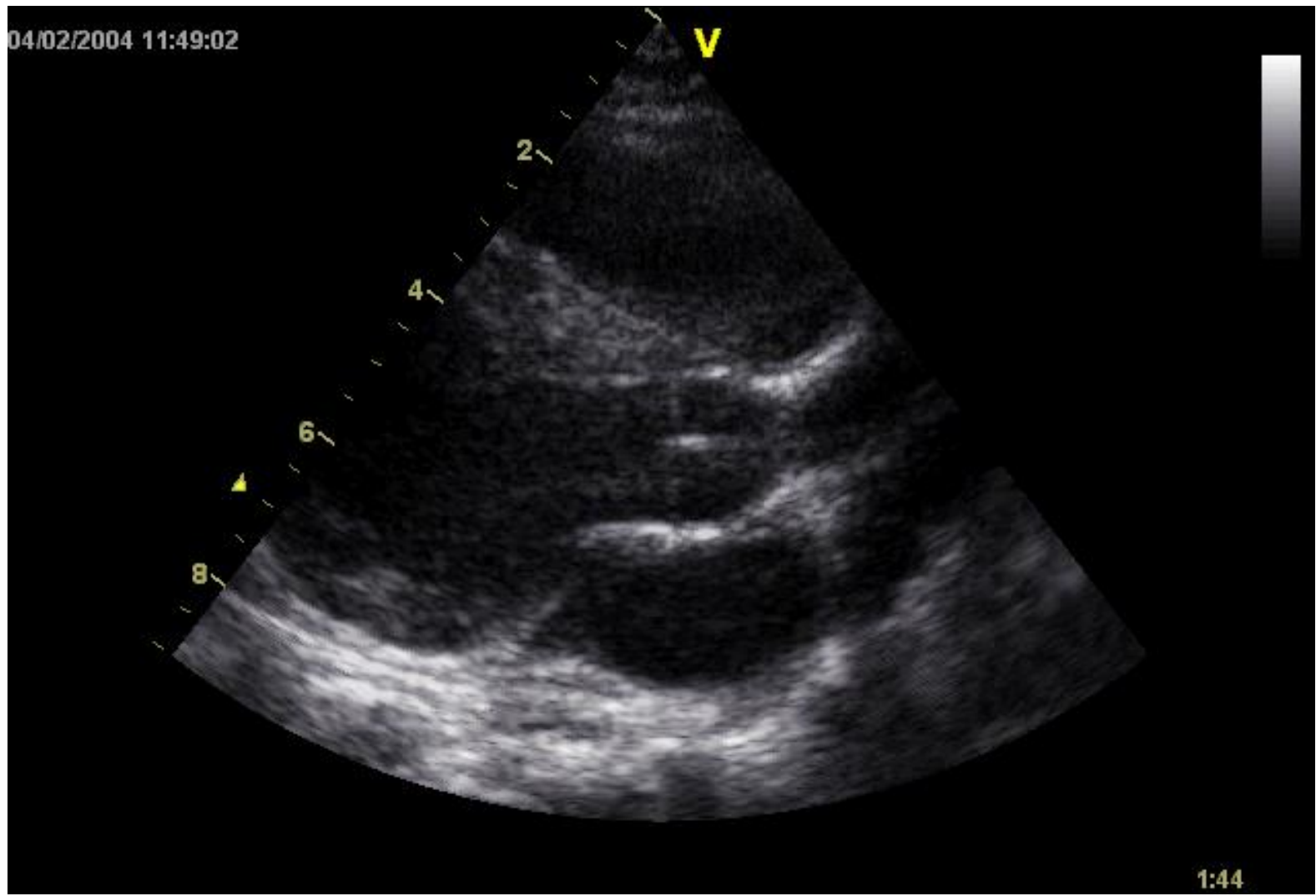
4

6

8



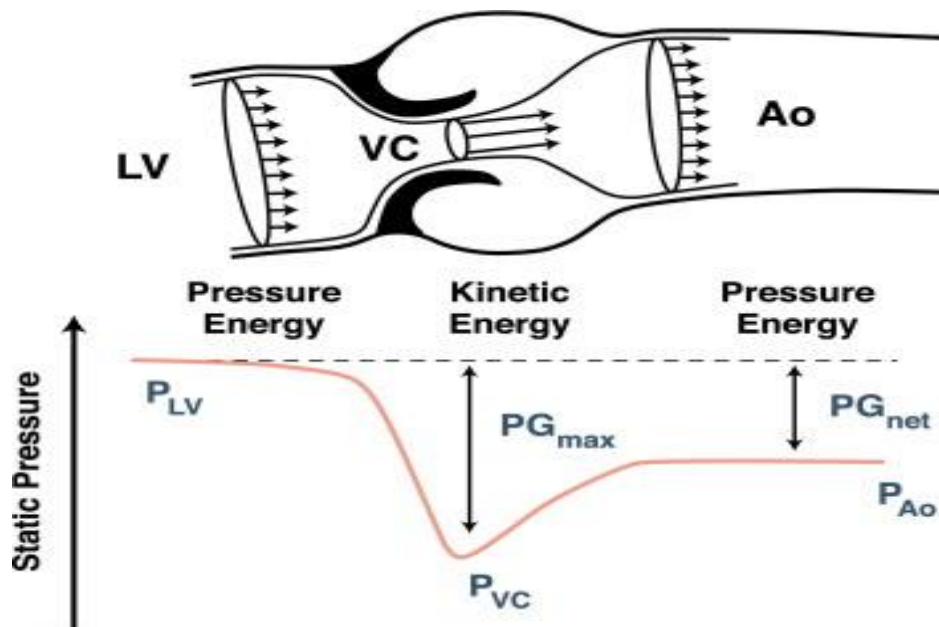
1:44



# Pressure recovery

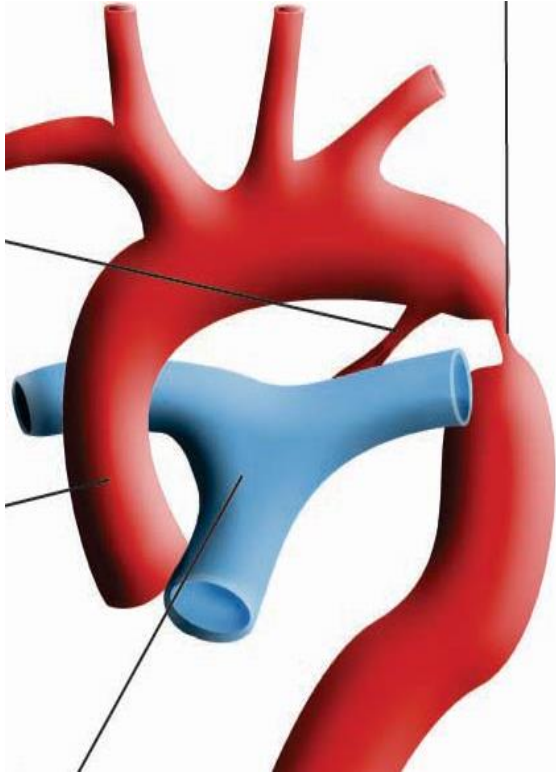
- Distálně od obstrukce konverze kinetické energie na potenciální (statickou) za vena contracta → snížení rychlosti za obstrukcí
  - CW měří nejvyšší rychlost v centru VC – reprezentuje maximální pokles tlaku
  - tekutinou plněné katetry měří tlak distálně od VC, v oblasti, kde se tlak již obnovil – změří nižší gradient

- Závisí na třech faktorech
- velikosti zúženého ústí
- velikosti cévy distálně
- excentricity jetu





# Koarktace aorty

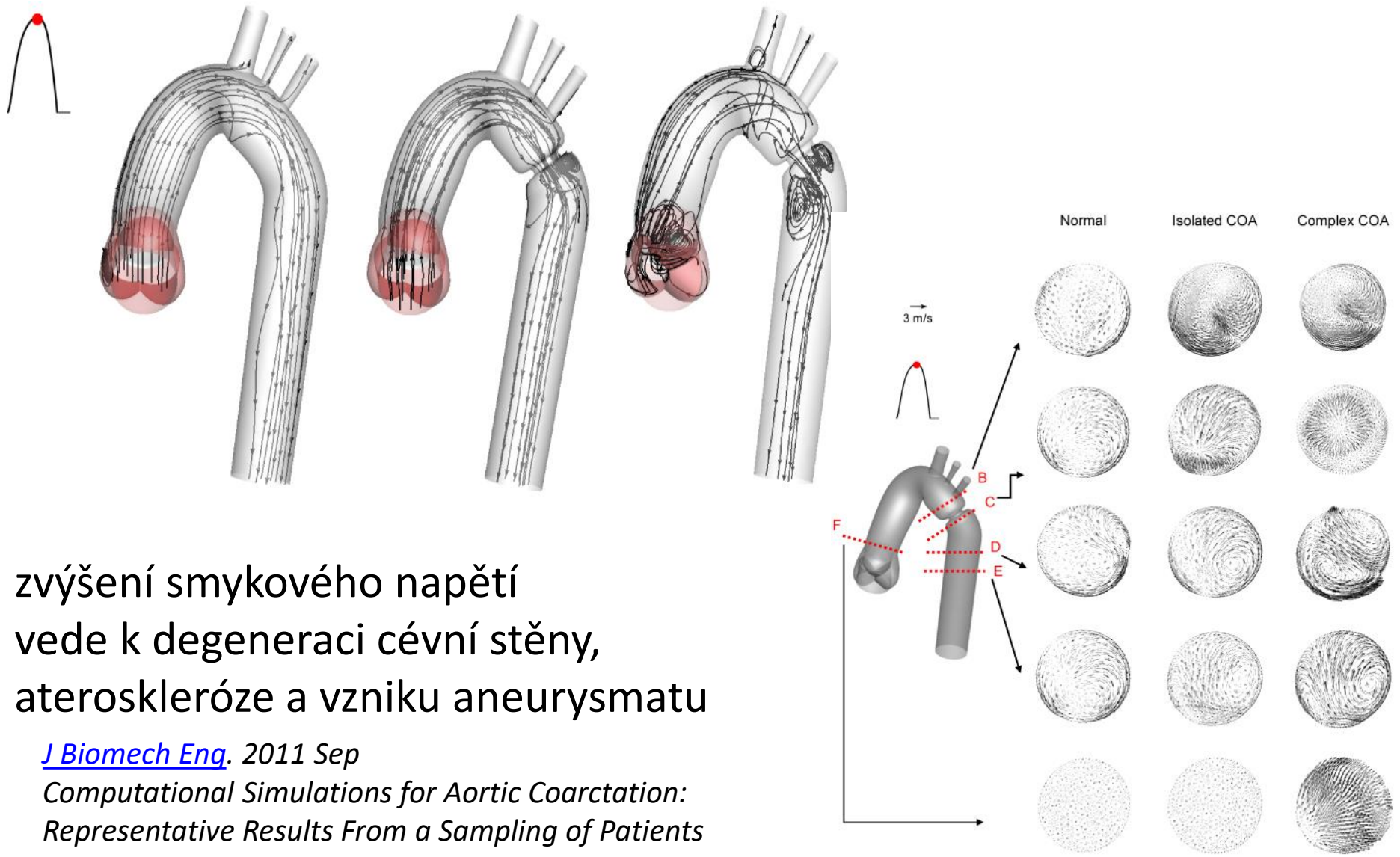


Zúžení pod a. subclavia, proti  
odstupu ductus arteriosus  
nebo ligamentum arteriosum,  
často poststenotická dilatace  
DAo

## Difuzní arteriopatie

cystické změny v medii  
fragmentace elastinu, tenčí  
elastické lamely a větší  
vzdálenost mezi nimi  
zvýšená depozice kolagenu

U normální aorty je tok laminární a krev teče i těsně podél stěny, u koarktace se dynamika toku výrazně mění, tok krve se odděluje se od stěny a stává se vysokorychlostním excentrickým jetem distálně (pod) od CoA a BAV, reverzní toky

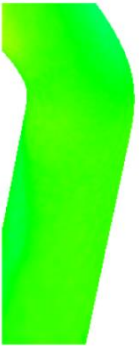


zvýšení smykového napětí  
vede k degeneraci cévní stěny,  
ateroskleróze a vzniku aneurysmatu

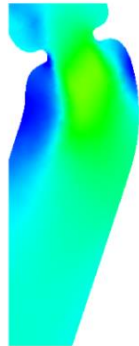
*J Biomech Eng. 2011 Sep  
Computational Simulations for Aortic Coarctation:  
Representative Results From a Sampling of Patients*

# Koarktace aorty

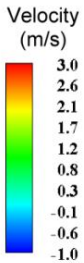
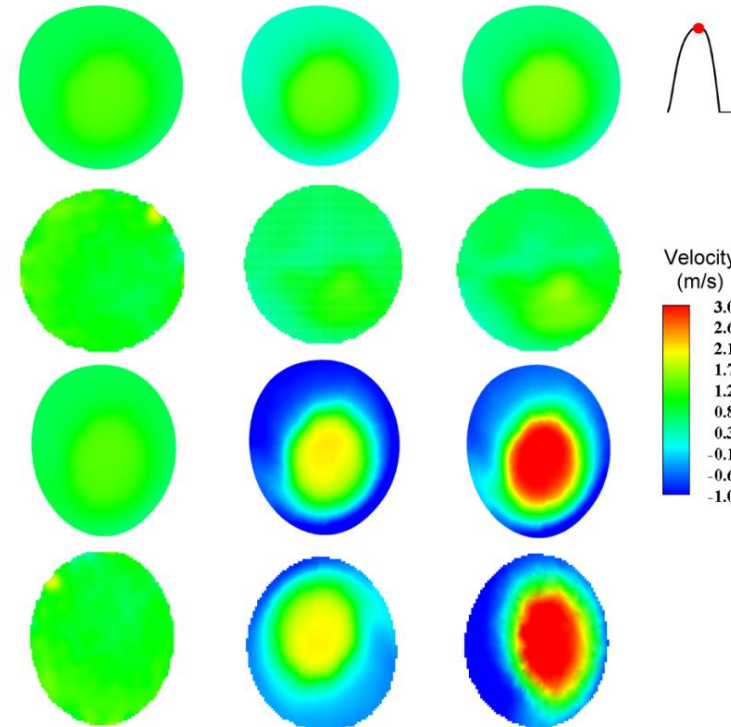
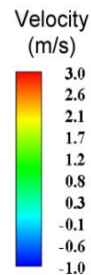
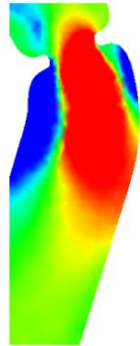
Normal/  
Numerical simulation



Isolated COA/  
Numerical simulation



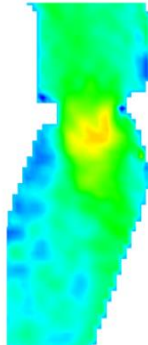
Complex COA/  
Numerical simulation



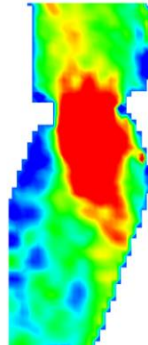
Normal/MRI



Isolated COA/MRI



Complex COA/MRI

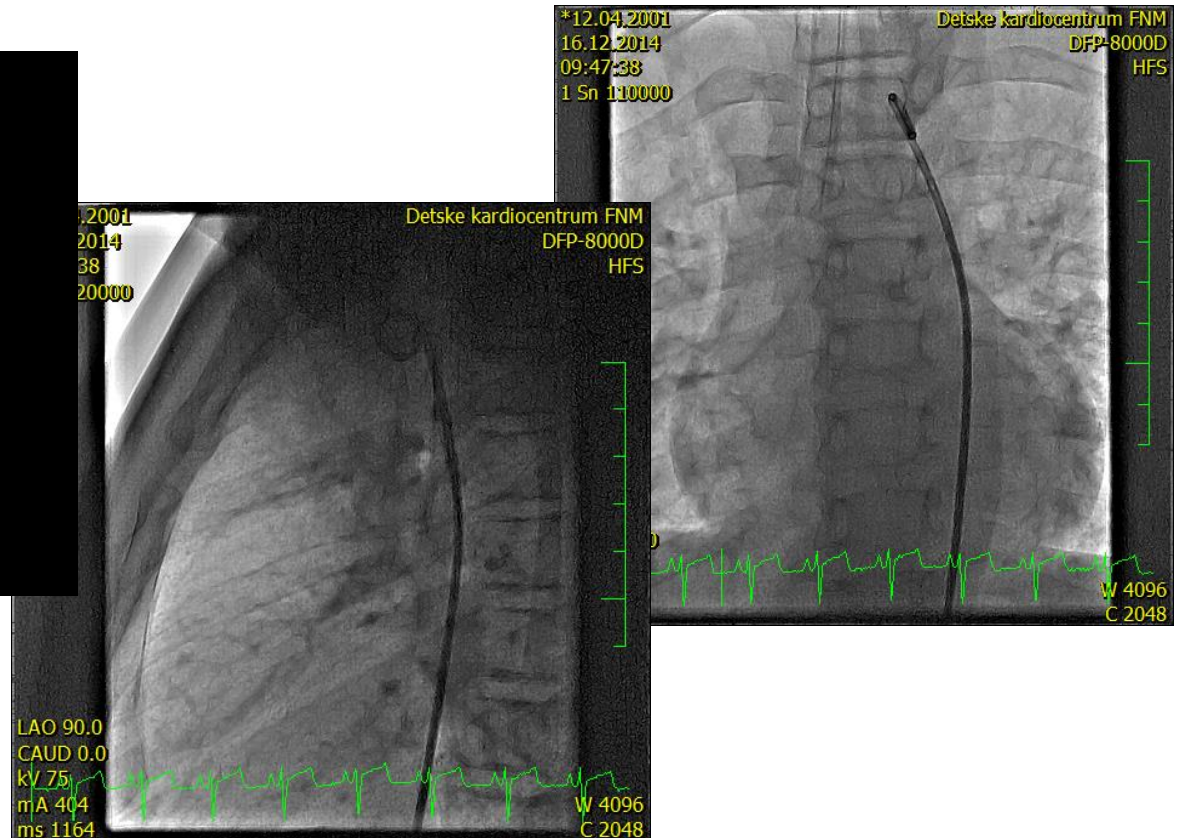
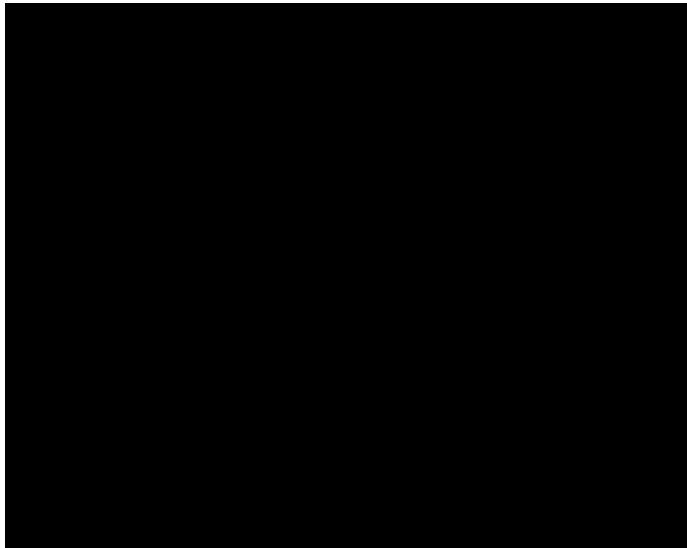


[Rinaudo A<sup>1</sup>, Comput Methods Biomech Biomed Engin.](#)

**Computational fluid dynamics simulation to evaluate aortic coarctation gradient with contrast-enhanced CT.**

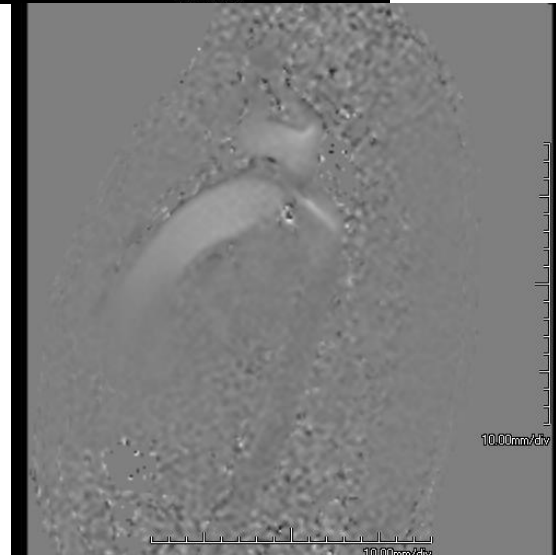
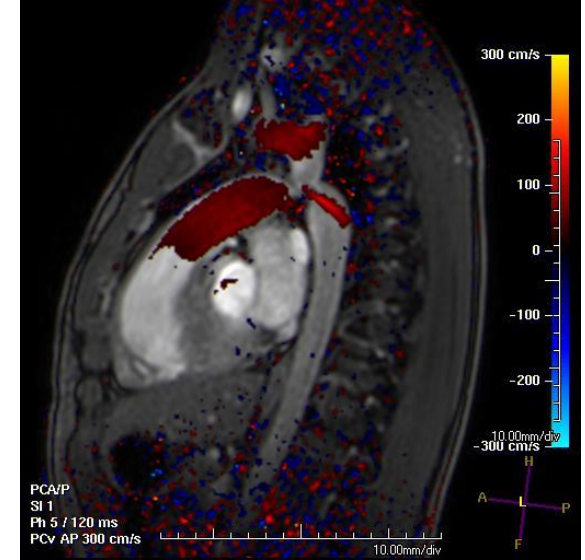
# Koarktace aorty

- Zlatý standard je MR angiografie a angiografie, které spolu extrémně vysoce korelují ( $r=0,97$ )





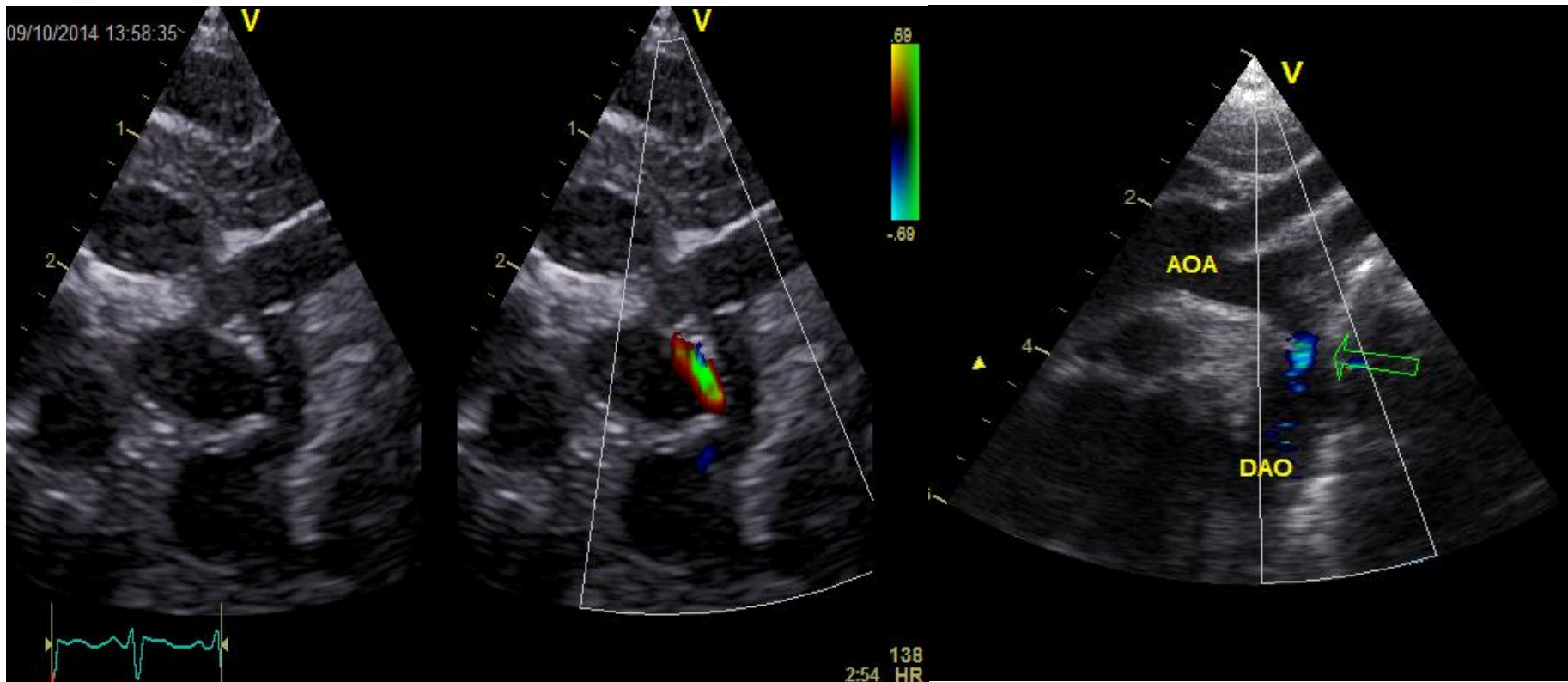
# Koarktace aorty



# Koarktace aorty

Anatomie AoA, Doppler DAo, nejlépe suprasternálně,  
polohovat pacienta, zobrazit brachiocefalické cévy

Barevný doppler ukáže, kde je zrychlení



# Koarktace aorty

## CW nadhodnocuje

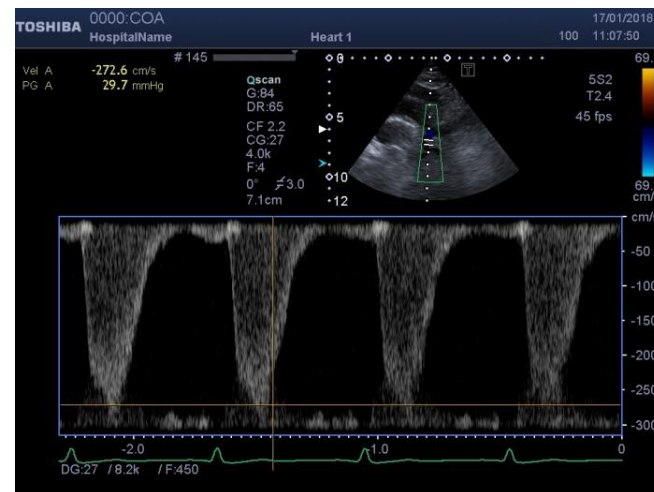
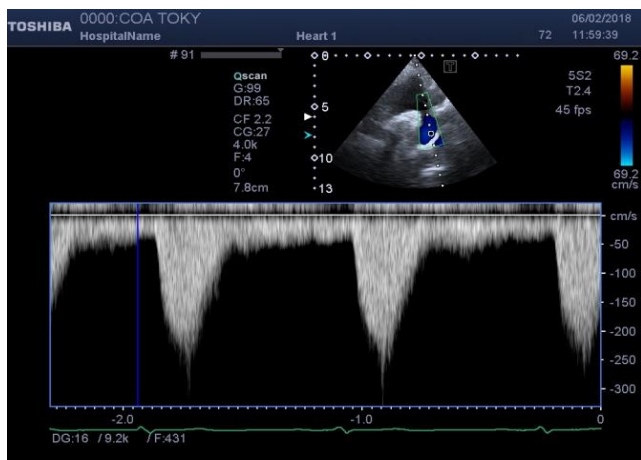
- Do modifikované Bernoulliho rovnice se má přidat i proximální rychlost -
- $\Delta P = 4(V_2^2 - V_1^2)$  – ale v to moc nepomáhá

**systolické urychlení, pokračování toku do diastoly**

**diastolický antegrádní tok je marker hemodynamické významnosti**

Dlouhé tubulární zúžení bez diskrétního zúžení s vysokými rychlostmi může nadhodnocovat falešně gradient - tam ale chybí diastolický gradient, je normální pulsatilní tok v břišní aortě, rychlý upstroke, relativně laminární tok, nepokračuje do diastoly

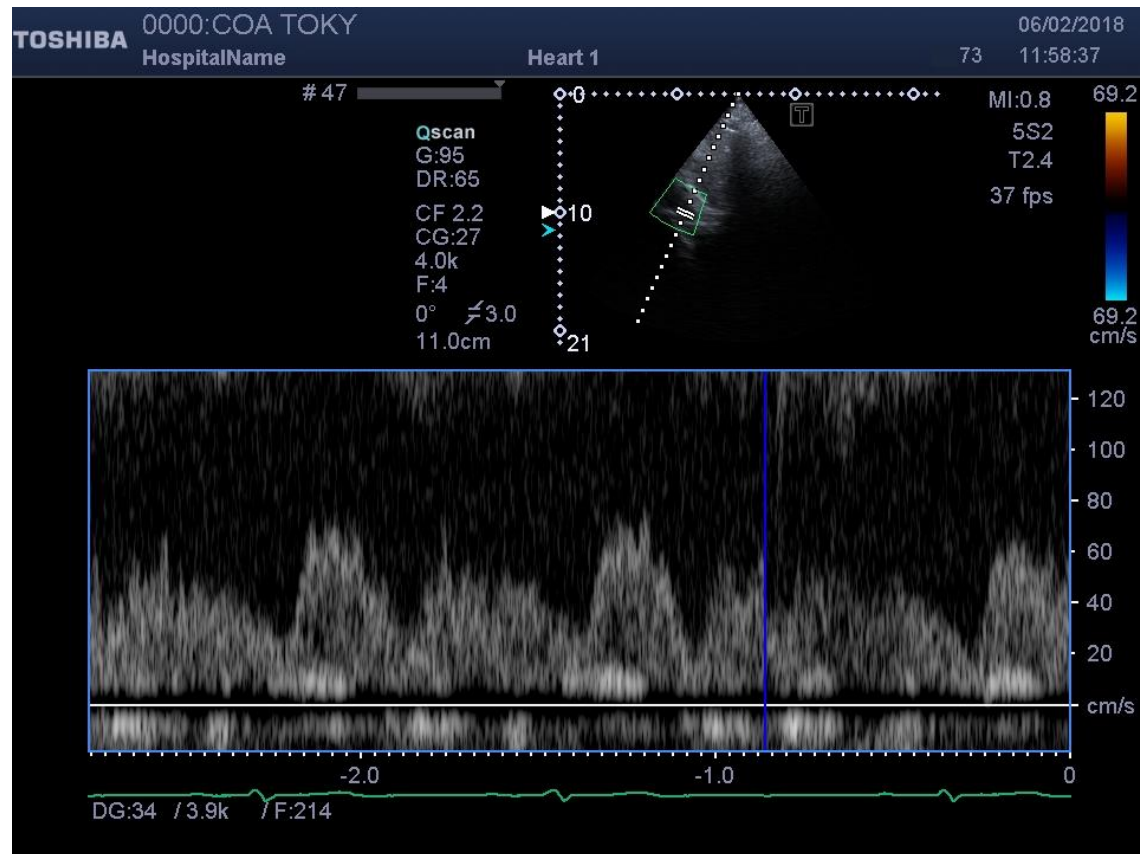
- V přítomnosti kolaterál jsou gradienty nespolehlivé
- U pacientů po korekci může být gradient vysoký pouze z důvodu nedostatečné compliance anastomotického úseku (který nemusí být vůbec zúžený, ale jen tuhý)
- TEE- tok je perpendikulární



# Koarktace aorty

Břišní aorta – opožděný nástup systolického upstroku, turbulence v systole a diastolický antegrádní tok

vždy měřit



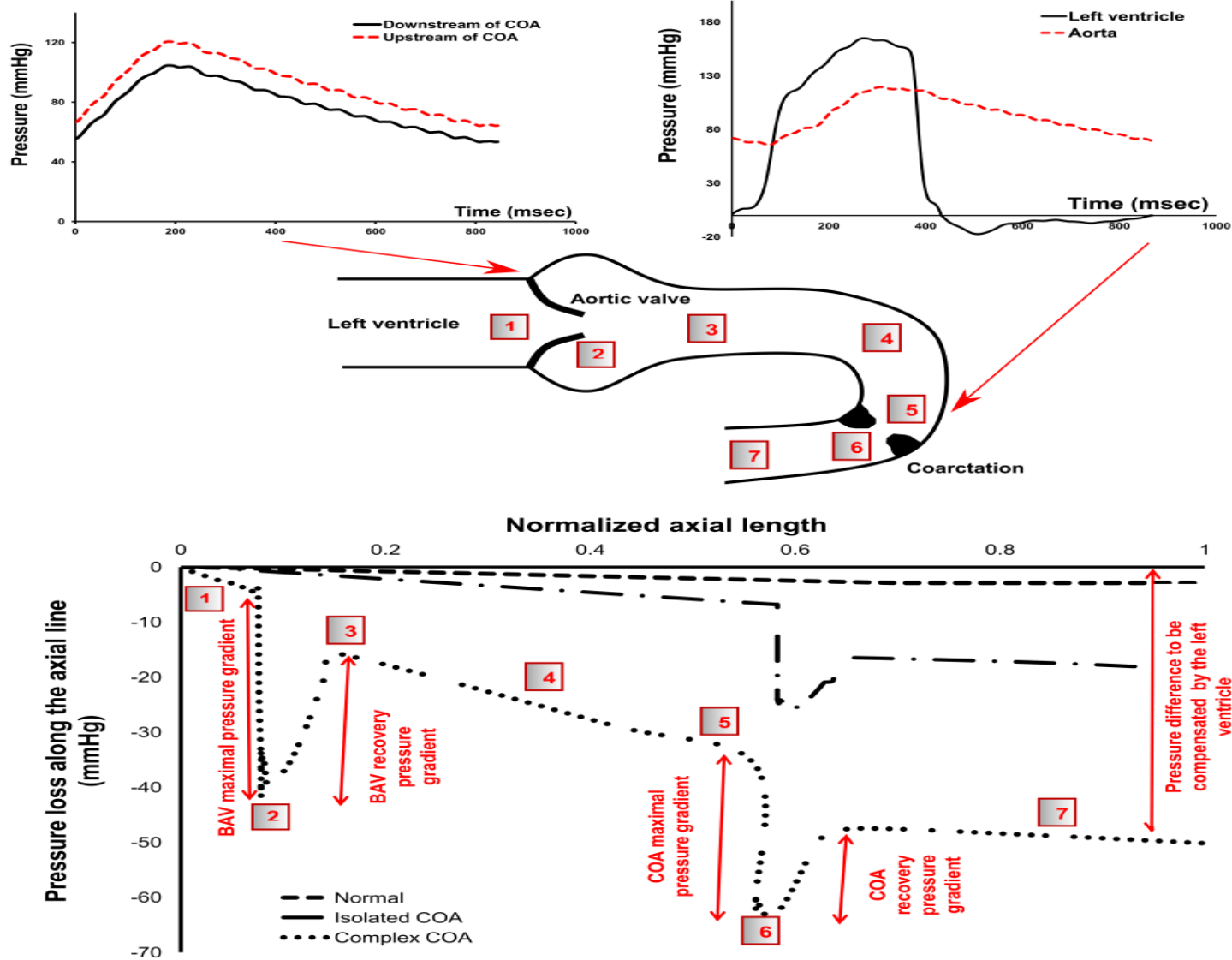
# Koarktace aorty

- Korelace Doppler a katetrizace:
    - CW a katetrizace
      - Při zvýšení tuhosti prekoarktačního segmentu, zvýšení tlaku
        - CW PG nadhodnotil katetrizační průměrně o 41%±19%, čím tužší prekoarktační segment, tím více. PW jasně zobrazil, že čím blíže k CoA, tím se rychlost zvyšuje.
        - korelace 0,74 Bernoulli a 0,76 modifikovaný Bernoulli
- Accuracy of Doppler methods for estimating peak-to-peak and peak instantaneous gradients  
Gross coarctation of the aorta: an in vitro study.*
- 100% sensitivita a zároveň 100% specificita pouze pokud je PG více než 40 mmHg a PHT diastol. 100 ms a více

*Carvalho, JACC 1990*

**PG je závislý na srdečním výdeji, PDA u novorozenců nebo kolaterál u starších, délce zúženého segmentu a jeho šíři**

# Pressure loss



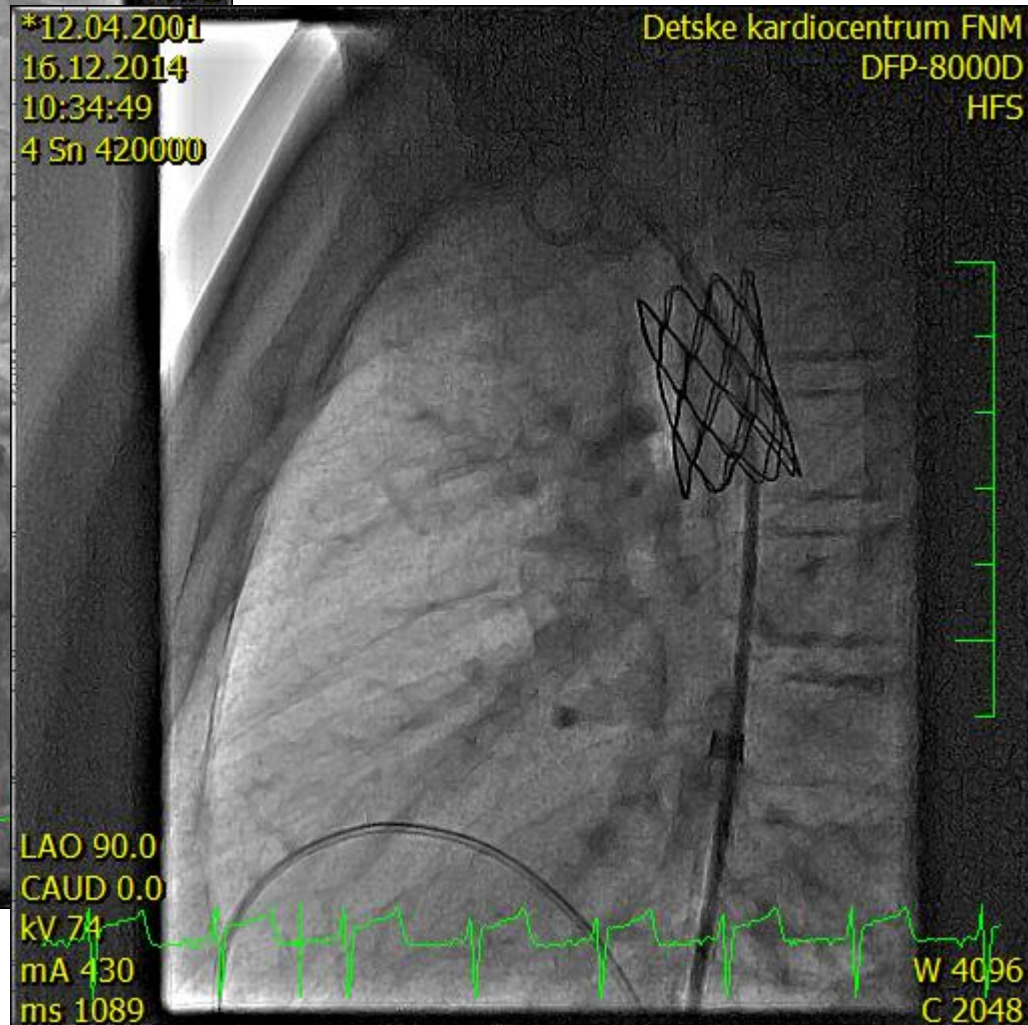
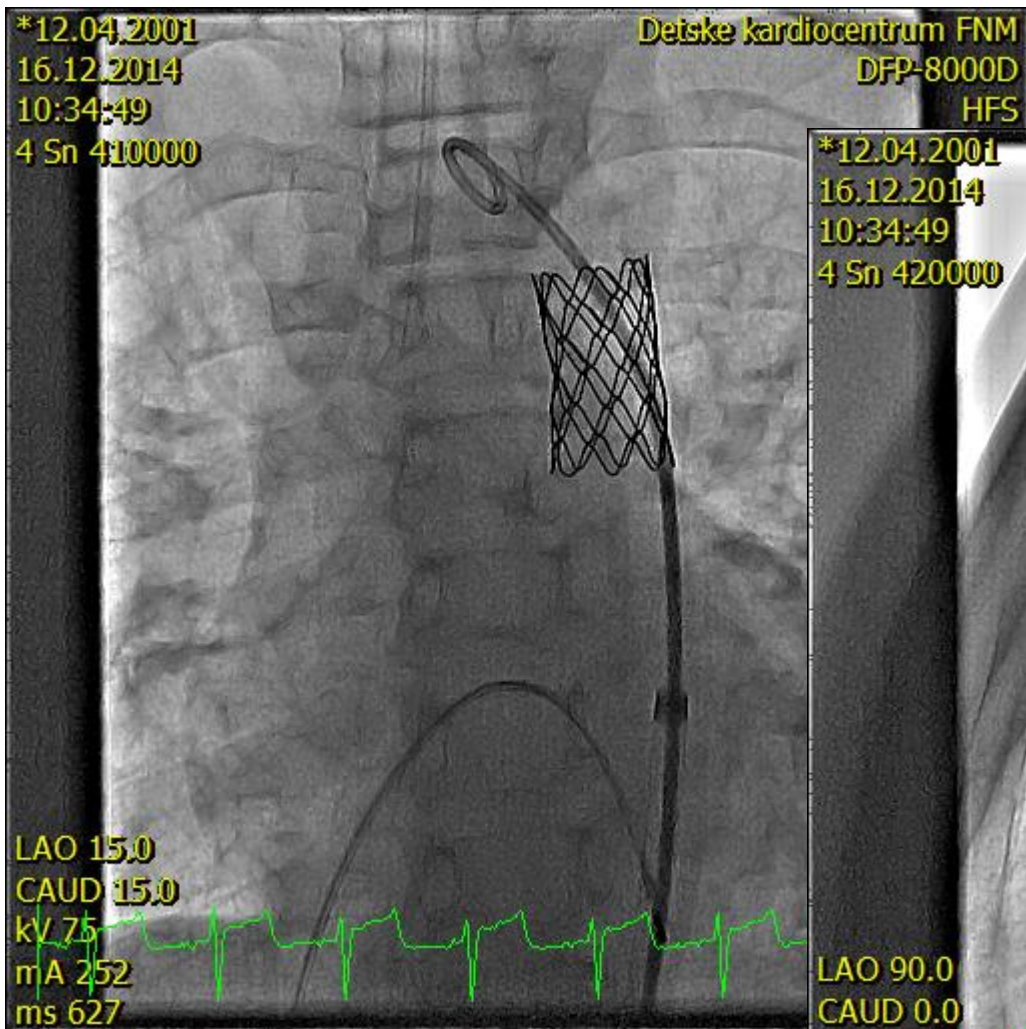


# Koarktace aorty

## indikace k intervenci

- peak-to-peak gradient 20 mm Hg /klinický gradient
- poměr isthmus/úroveň bránice 50%
- balónková angioplastika – IVUS často prokáže natržení intimy, potažené stenty
- chirurgie
  - pozor na kolaterály, adekvátní perfuze jako prevence poranění míchy

# Závěr





# Závěr

- Levostranné vrozené srdeční vady často v kombinaci
- Dopplerovské měření gradientů může být zavádějící
- Využití klinického vyšetření, komplementárních metod/MR srdce



Centrum pro  
dospělé s vrozenou  
srdeční vadou

Klinika kardiologická  
chirurgie FN Motol

