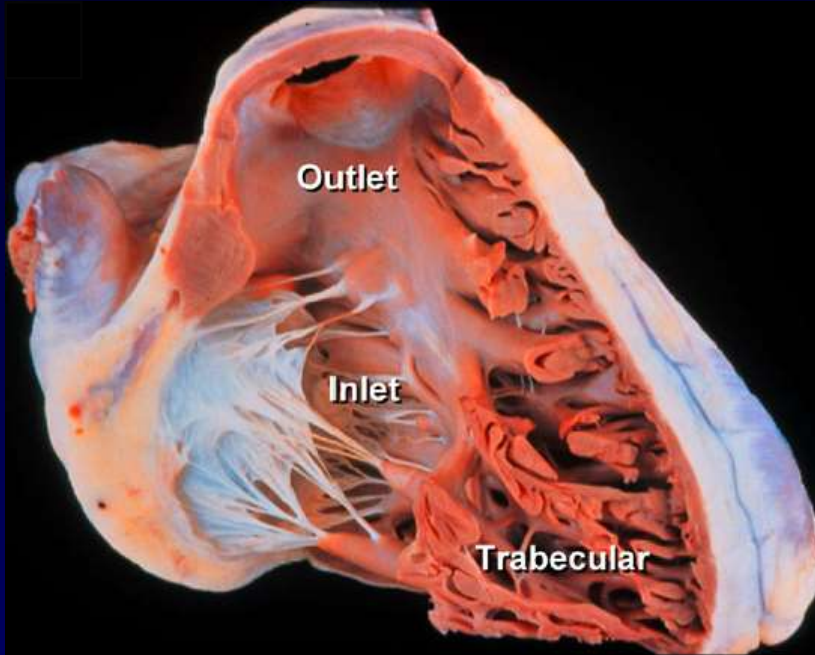


Hemodynamika pravého srdce v praxi

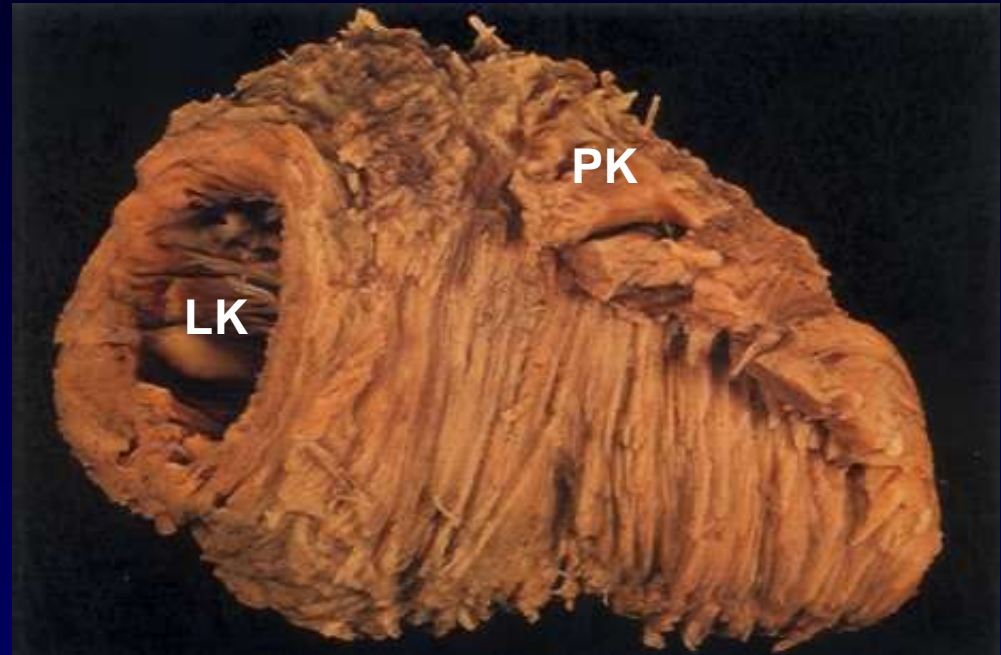
Jana Rubáčková Popelová

Kardiochirurgické odd., Nemocnice Na Homolce
Praha 5

Normální pravá komora



Hlavní význam pro funkci pumpy má u PK apikální trabekulární část



LK: cirkulární vlákna

PK: šikmá longitudinální vlákna

Longitudinální funkce má u PK větší význam než u levé komory

Pravá komora

Normální PK je tenkostěnná, nízkotlaká



Tlakové přetížení PK:

Plicní hypertenze

Stenóza plicnice, obstrukce RVOT

Fallotova tetralogie před korekcí

Atrézie plicnice, aj.

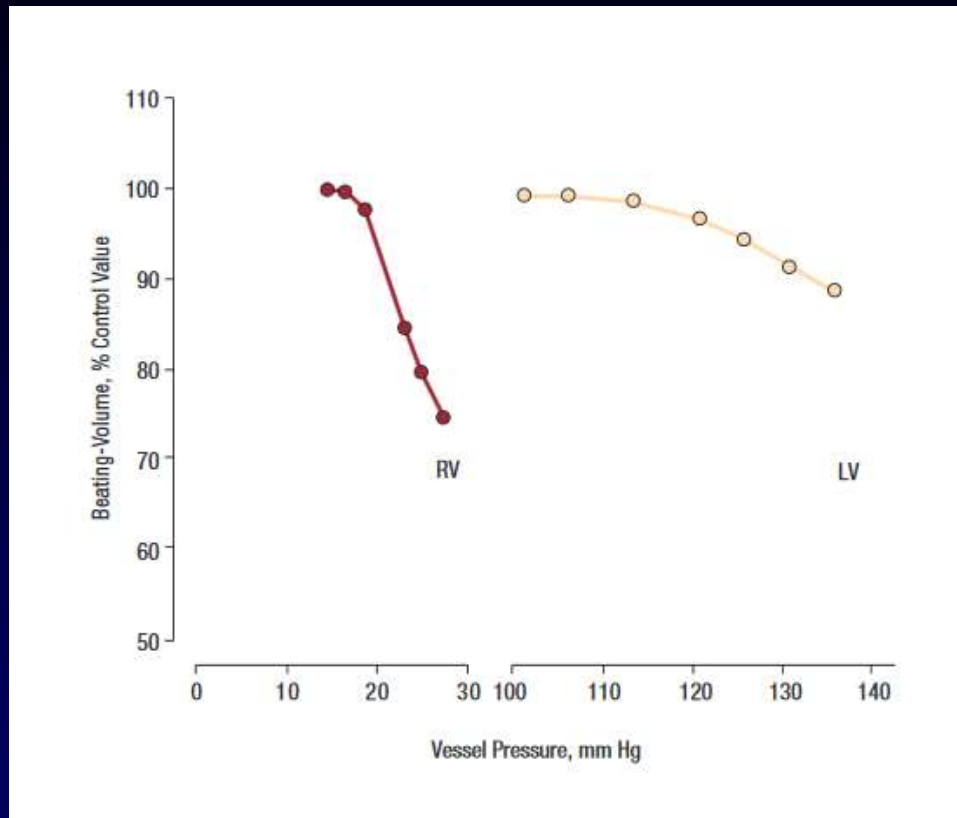
Objemové přetížení PK:

Pulmonální regurgitace

Defekt septa síní s L-P zkratem

Trikuspidální regurgitace, aj.

Různá reakce pravé a levé komory na tlakovou zátěž



Braunwald, 1997

Normální pravá komora

(na rozdíl od LK) toleruje velmi špatně akutní tlakovou zátěž, dochází k poklesu EF

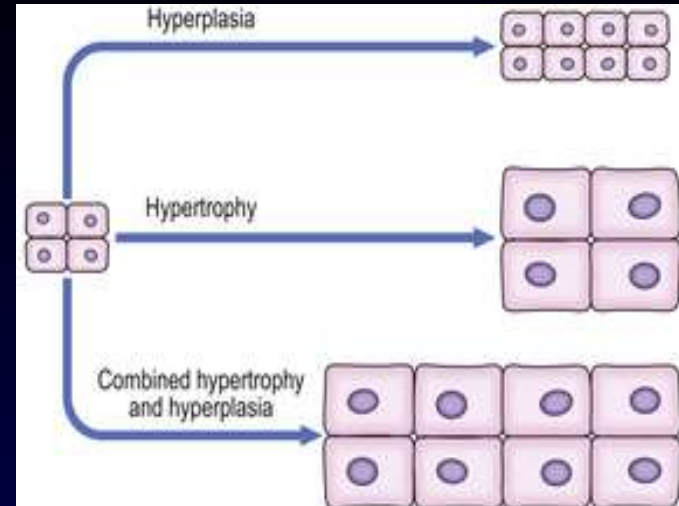
ALE:

Adaptovaná pravá komora

může tolerovat dlouhodobě i velkou tlakovou zátěž velmi dobře

Tlakové přetížení pravé komory

- Kdy vzniklo?
- Jak rychle vzniklo?
- Jak dlouho trvá ?



Adaptace pravé komory na tlakové přetížení

- Ve fetálním životě je PK vysokotlaká, zkolabované plíce, vysoký odpor, malý průtok, postnatálně pokles PAP a PVR – tenkostěnná, nízkotlaká PK
- Přetrvává-li tlakové přetížení PK i po narození → hyperplázie myocytů PK
- Hypertrofie hyperplastických kardiomyocytů – extrémně těžká hypertrofie stěny PK, PK poté toleruje velmi vysoký afterload > 100 mmHg při zachování dobré systolické funkce (těžká PS, PAH u Eisenmengerova syndromu)
- Řadu let trvajícím tlakové přetížení – difuzní intersticiální fibróza, zvýšený obsah kolagenu v extracelulární matrix – zvýšená tuhost PK – diastolická dysfunkce PK, při dekompenzaci systolická dysfunkce PK – k srdečnímu selhání dochází až po dlouhé době kompenzace
- **X** Náhlé tlakové přetížení neadaptované PK – (masivní PE) – rychlé selhání PK

Jak hodnotíme tlakové přetížení PK ?

- Pulmonální stenóza

Pulmonální stenóza	Maximální Dopplerovský gradient (mmHg)** ,***	Maximální Dopplerovský gradient (mmHg)*	Střední Dopplerovský nebo katetrizační gradient (mmHg)	Indexovaná plocha pulmonálního ústí na tělesný povrch (cm ² /m ²)
lehká	do 25			
mírná	25 – 50	do 36	do 20	nad 0,8
střední	50 – 80	36 - 64	20 - 40	0,5 – 0,8
těžká	nad 80 (u dětí nad 100)	nad 64	nad 40	pod 0,5

*Baumgartner, ESC guidelines 2010

**Popelová, 2003; Gatzoulis, 2003

***Chaloupecký, 2006

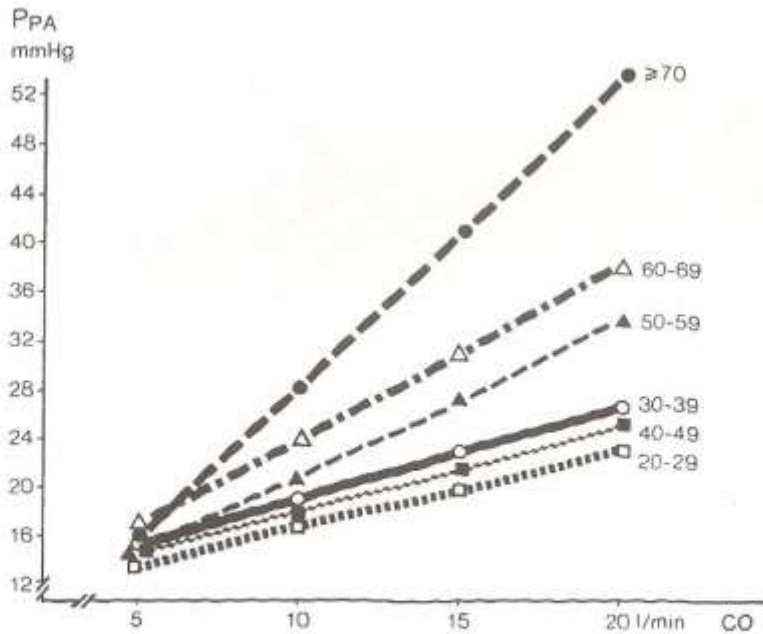
- Plicní hypertenze

	Střední tlak v plicnici katetrizačně (mm Hg)
lehká	20 – 25
mírná	25 – 29
střední	30 - 39
těžká	nad 40

Widimský, 1999

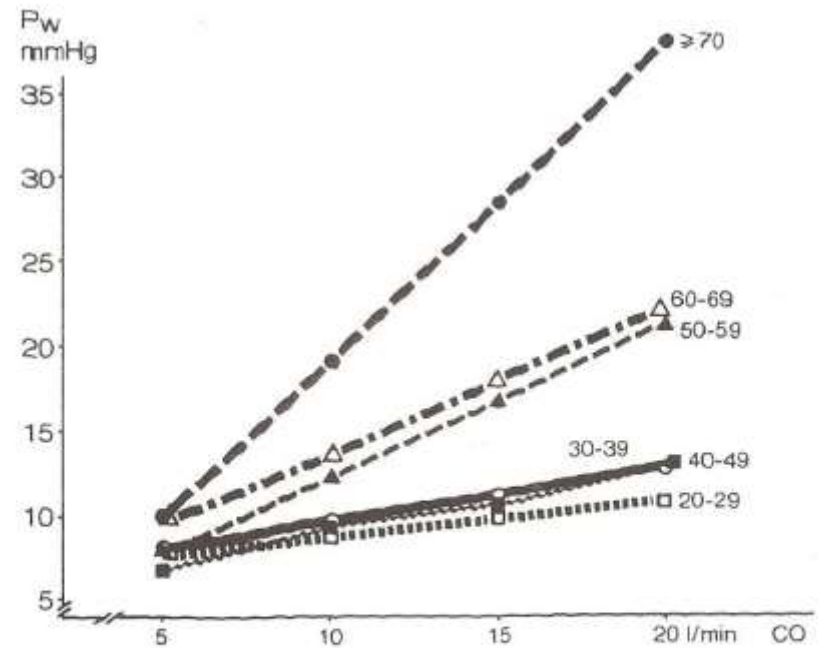
Plicní cirkulace při zátěži a ve vyšším věku

PAPmean



Obr. 9
Vztah středního tlaku v plicnici (P_{pA}) k minutovému srdečnímu výdeji (CO) při zátěži u zdravých osob v jednotlivých dekádách. Studie Světové zdravotnické organizace (Widimský a Dixon, 1980)

PCW



Obr. 10
Vztah tlaku v zaklínění (P_w) k minutovému srdečnímu výdeji (CO) při zátěži u zdravých osob v jednotlivých dekádách. Studie Světové zdravotnické organizace (Widimský a Dixon, 1980)

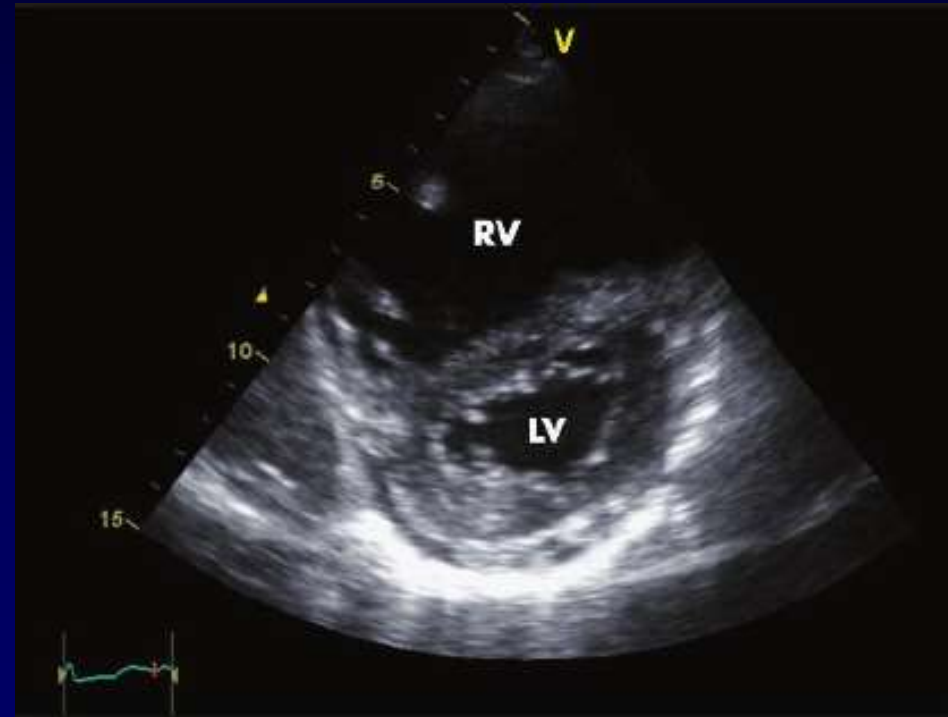
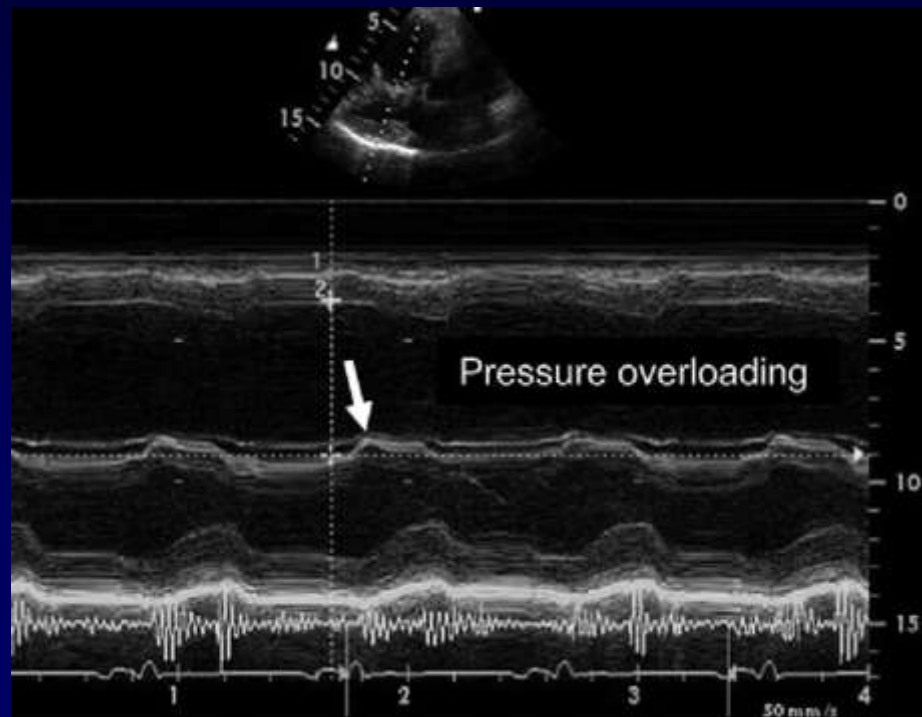
Widimský, 1999

u zdravých jedinců

Tlakové přetížení PK

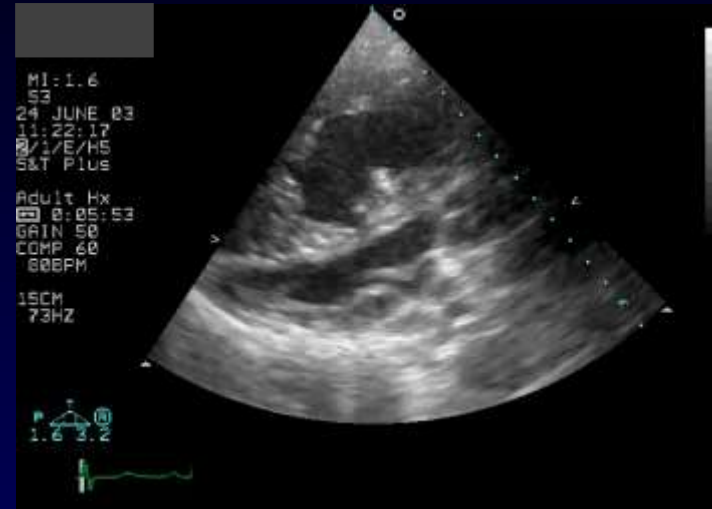
Tlakové přetížení PK:

Oploštění pohybu septa v systole („D-shape“ levé komory)



Tlakové přetížení PK

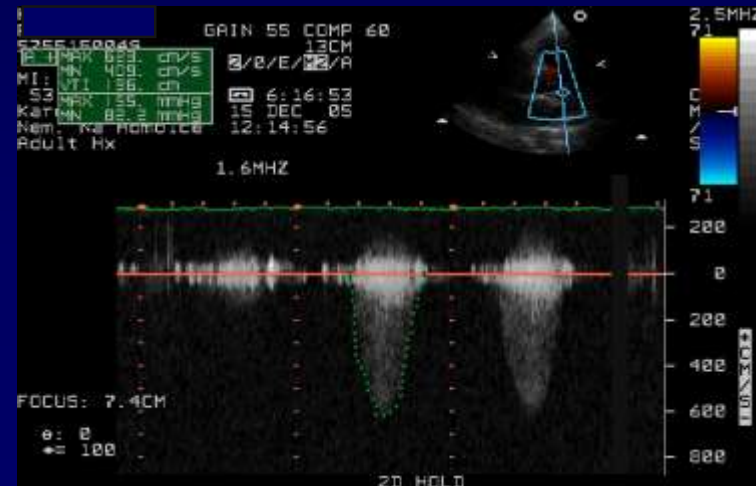
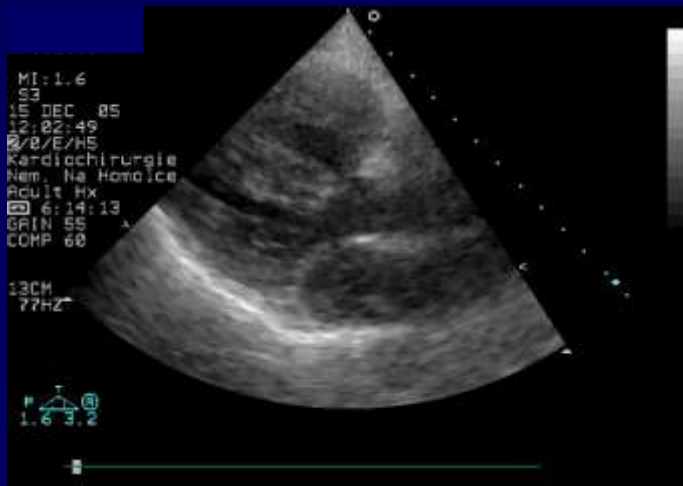
- Eisenmengerův syndrom – PAP 154/90mmHg **výborná adaptace PK**



Stěna PK 18mm

Ireverzibilní stav

Těžká vrozená pulmonální stenóza – grad. na plicnici 155/82 mmHg



Stěna PK 20 mm

Reverzibilní stav

Kdy indikovat léčbu pulmonální stenózy ?

(katetrizační, chirurgická intervence)

- Vždy při symptomech, které vznikly následkem těžké vady
- Symptomy u PS: synkopa, námahová dušnost, bolesti na hrudi, zvýšená únava, snížená výkonnost, známky pravostranného srdečního selhání = pozdní příznak
- Těžká PS: Gradient (max./střední) > 64/40 mmHg při normálním tepovém objemu a normální funkci PK, ale může být i nižší (40 - 50 mmHg) při nízkém průtoku, při těžké trik.reg., systolické či diastolické dysfunkci PK.
Gradient na PS je nutno ověřit gradientem na TR
- U asymptomatických nebo málo symptomatických pacientů při těžké vadě a prognosticky nepříznivém nálezu a současně při nízkém riziku operace či intervence
- Katetrizační intervence: při max.PG > 64 mmHg na chlopni, při zúžení větví nad 50 % a tlaku v PK > 50mmHg
- Chirurgická intervence (PVR): při max.PG > 80mmHg

Odstranění vysokého afterloadu PK

PS

- Balónková valvuloplastika PS
- Chirurgická valvulotomie PS
- Náhrada pulmonální chlopně protézou

PH

- CTEPH – plicní endarterektomie
- PAH – specifická plicní vasodilatační léčba
- Plicní embolie – trombolýza, antikoagulace, trombektomie
- Postkapilární PH – řešení příčiny, levostranná chlopní vada



Jansa, 2009

Po snížení afterloadu: - zlepšení systolické funkce PK
 - regrese hypertrofie myokardu PK

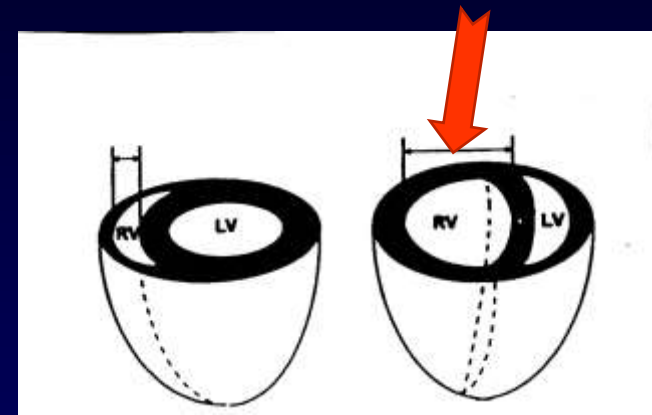
X *Po odstranění těžké valvární PS může vzniknout na přechodnou dobu dynamická subvalvární obstrukce RVOT – zvýšené kontrakce hypertrofické svaloviny infundibula*

Objemové přetížení PK

Objemové přetížení PK:

Diastolické oploštění septa – paradoxní pohyb septa

Dislokace septa do LK v diastole, útlak LK



Greyson, 2008

Objemové přetížení PK

- *Kdy vzniklo?*
- *Jak rychle se vyvíjelo?*
- *Jak dlouho trvá ?*
- *Je spojeno se současným tlakovým přetížením PK ?*

Adaptace pravé komory na objemovou zátěž

Velmi dobrá

PK dobře toleruje objemové přetížení

Vysoká compliance PK

Dilatace pravé komory

Vyklenutí septa do LK v diastole

Sekundární dilatace trikuspidálního anulu a trikuspidální regurgitace

EF může být objemovým přetížením nadhodnocena

Objemové přetížení pravé komory

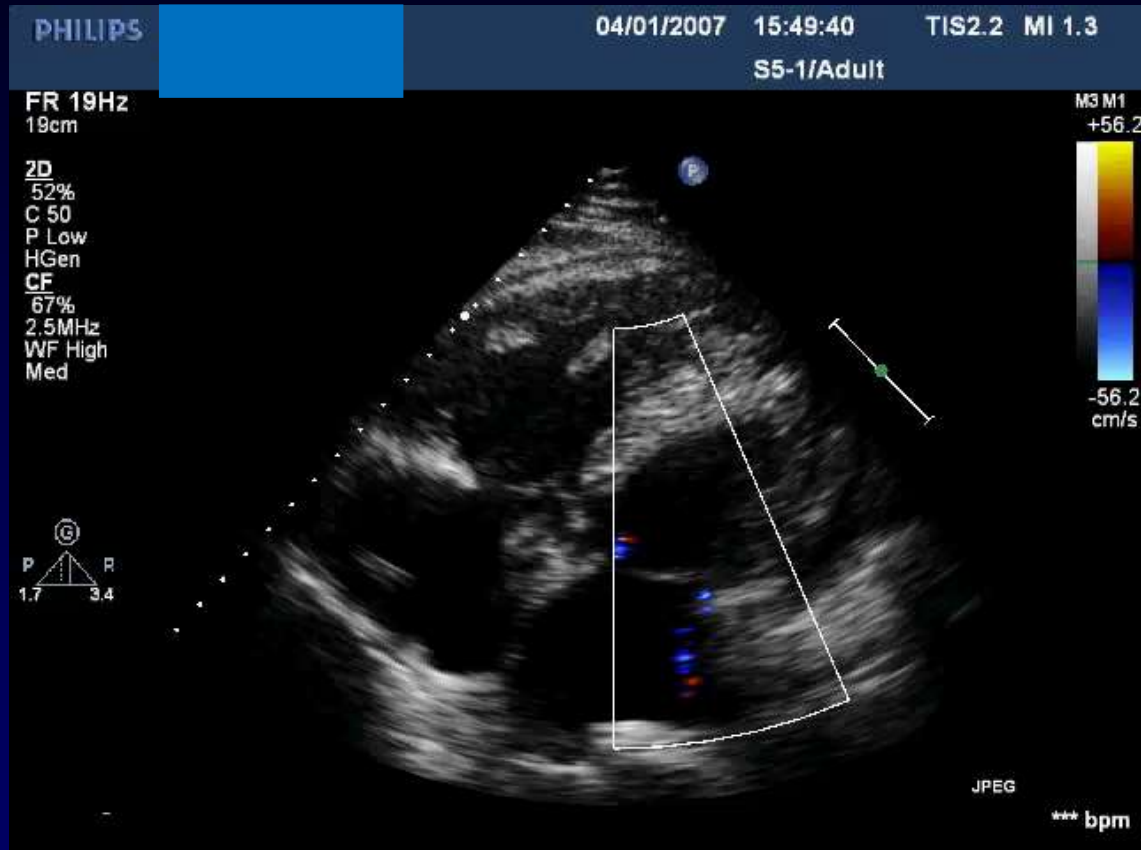


*Mladá žena s neoperovaným ASD II
Dilatace PK s objemovým přetížením
EFPK v normě, nadhodnocena zvýšeným
objemem*



*Mladá žena po radikální korekci TOF
Reziduální těžká volná PR
PK mírně dilatovaná,
Hypertrofie stěny PK omezuje větší dilataci,
dysfunkce PK s EFPK 40 %*

Objemové přetížení pravé komory



*52-letý pacient s neoperovaným ASD (Qp/Qs 2,2:1) a PH,
Objemové + tlakové přetížení PK, dilatace a těžká systolická dysfunkce PK*

Kdy indikovat léčbu vady s objemovým přetížením PK? (katetrizační, chirurgická intervence)

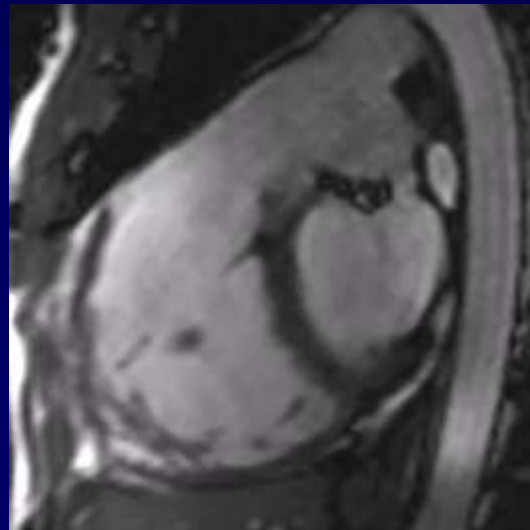
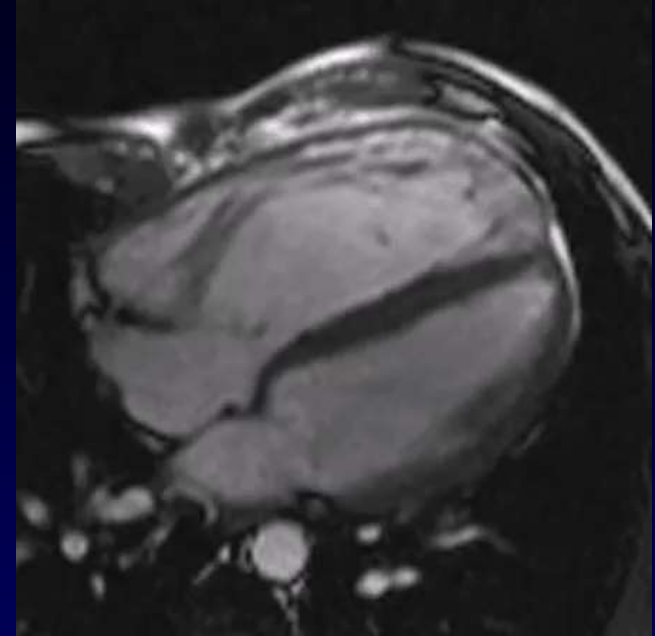
- Vždy při symptomech, které vznikly následkem těžké vady
- ASD: námahová dušnost, palpitace, únavnost, snížení výkonnosti,
- PR: dtto
- TR: dtto
- U asymptomatických nebo málo symptomatických pacientů při těžké vadě a prognosticky nepříznivém nálezů a současně při nízkém riziku operace či intervence
- ASD: při významném zkratu, který vede k dilataci PK a je-li PVR < 5 Wj většinou Qp/Qs ≥ 1,5:1, ASD nad 10mm katetrizační nebo chirurgický uzávěr, bez ohledu na symptomy
- PR: u TOF: volumetrická kritéria pro PK

Kvantifikace velikosti a funkce PK

Zlatý standard = magnetická rezonance (CMR)

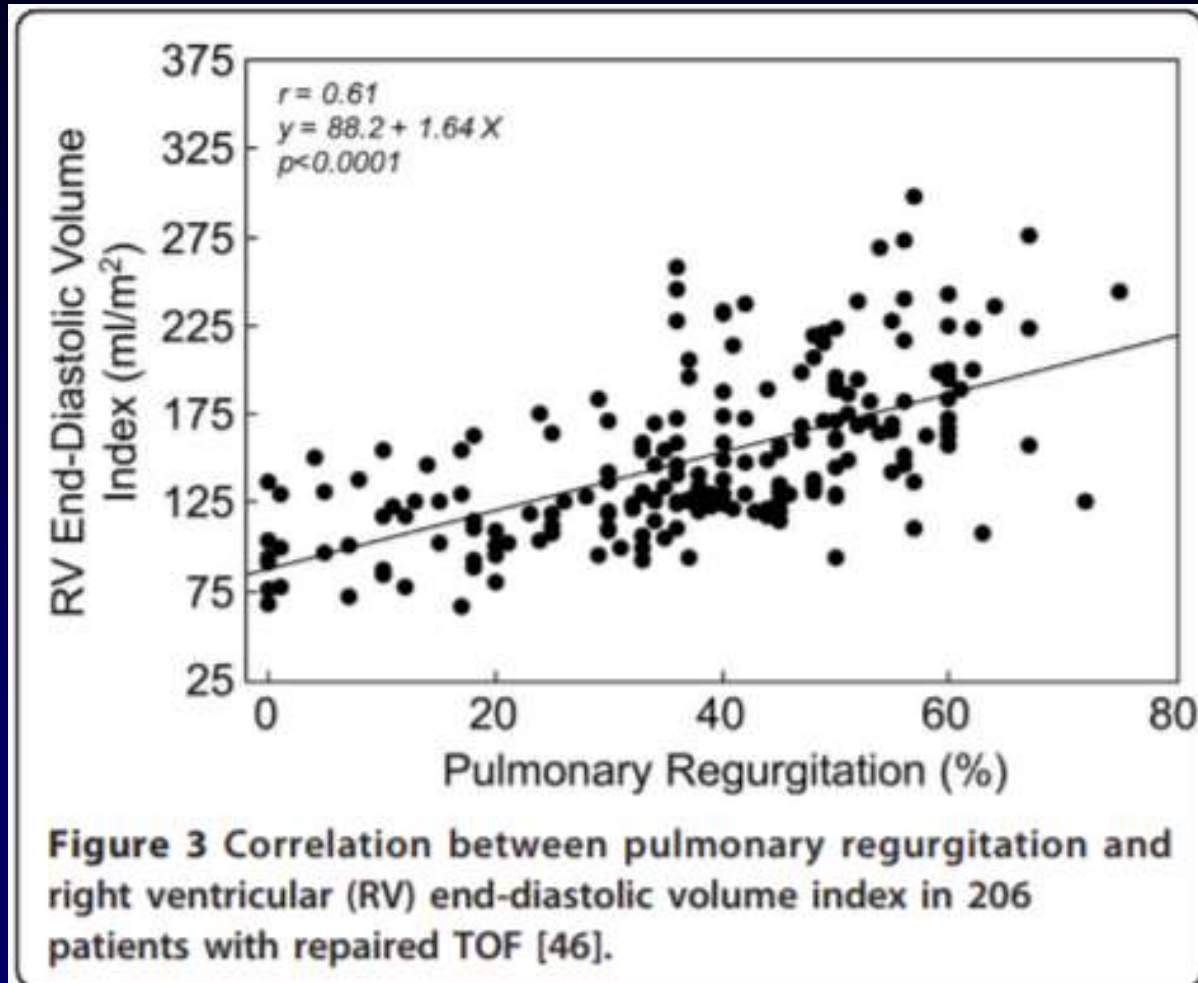
Indikační kritéria pro intervenci u asymptomatické těžké PR u TOF s objemovým přetížením PK:

- $RVEDV_i \geq 160 \text{ ml/m}^2$, $RVESV_i \geq 82 \text{ ml/m}^2$, $RVEF < 45 \%$
- $LVEDV_i \leq 65 \text{ ml/m}^2$, $LVESV_i$, $RVEDV / LVEDV > 2$
- RF pulmonální regurgitace $> 25 - 35 \%$
- *Software, zkušenosti, správná metodika měření*
- *Rozdíly mezi jednotlivými pracovišti*



*TOF, těžká pulmonální regurgitace
 Významná dilatace PK a objemové
 přetížení PK s mírnou až střední
 systolickou dysfunkcí PK, EFPK 41 %*

Závislost RVEDVi na významnosti pulmonální regurgitace (RF)



Závislost EF pravé komory na RVESVi

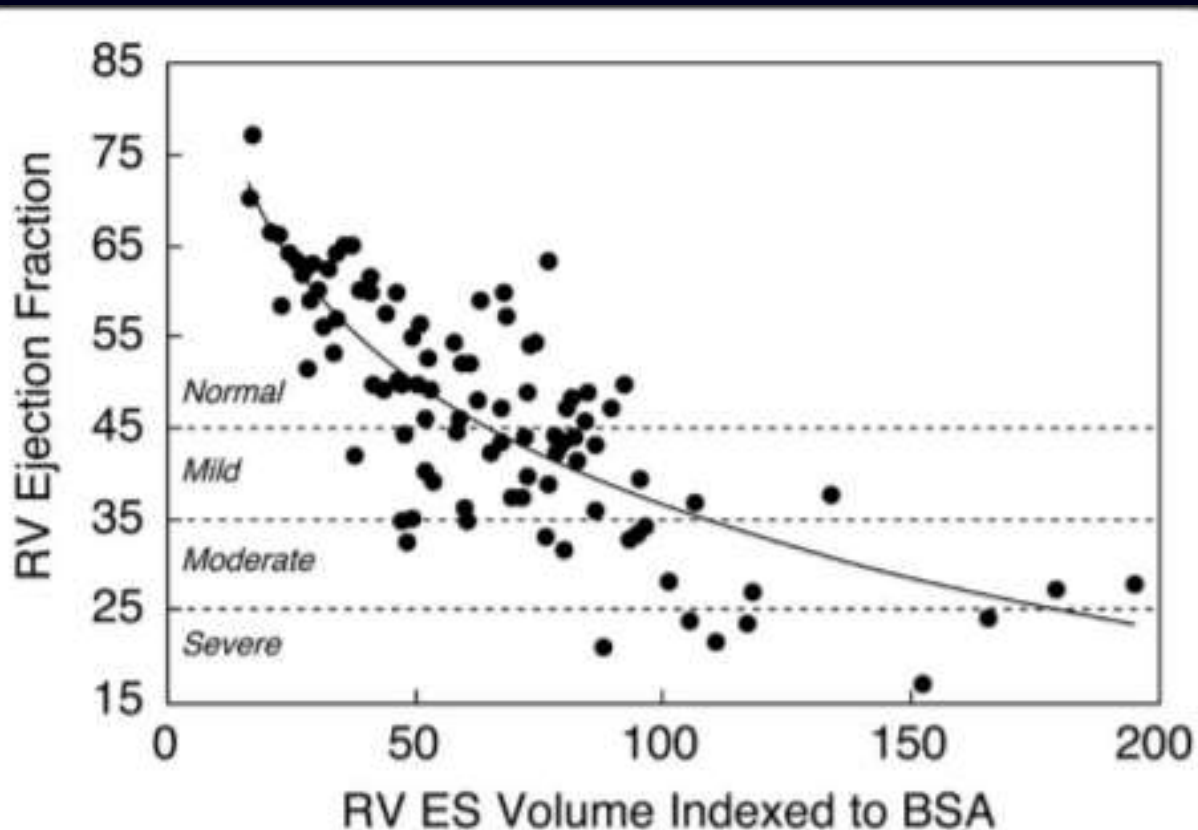


Figure 4 Relationship between right ventricular end-systolic volume and RV ejection fraction in 100 patients with repaired TOF (Spearman rank correlation coefficient (r_s) = -0.77; $p < 0.001$) [10].

Odstranění objemového přetížení PK

- Uzávěr defektu septa síní (chirurgicky, katetrizačně)
- Náhrada regurgitující pulmonální chlopně
- Plastika regurgitující trikuspidální chlopně

Po odstranění objemového přetížení PK:

- většinou dojde ke zmenšení dilatované PK
- EFPK se často nezmění,
- může dojít k i poklesu EFPK (při nadhodnocení objemovým přetížením)
- Při snížené EFPK před operací závisí její zlepšení na věku a pokročilosti změn myokardu PK, nemusí dojít k normalizaci

X význam ponechané fenestrace v síňovém septu:

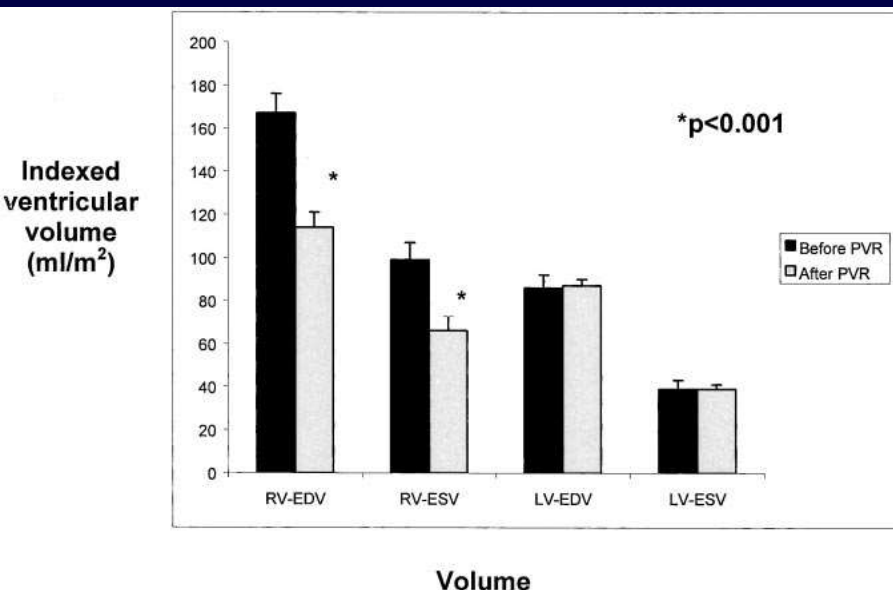
- u vysoce rizikových pacientů s rizikem selhání PK nebo LK
- při riziku reziduální těžké PH, těžké dysfunkce PK a selhání PK
- při riziku diastolické dysfunkce a selhání LK
- reziduální zkrat může být bidirekční podle tlaků v levé a pravé síni

Změny po reoperaci TOF pro PR (PVR)

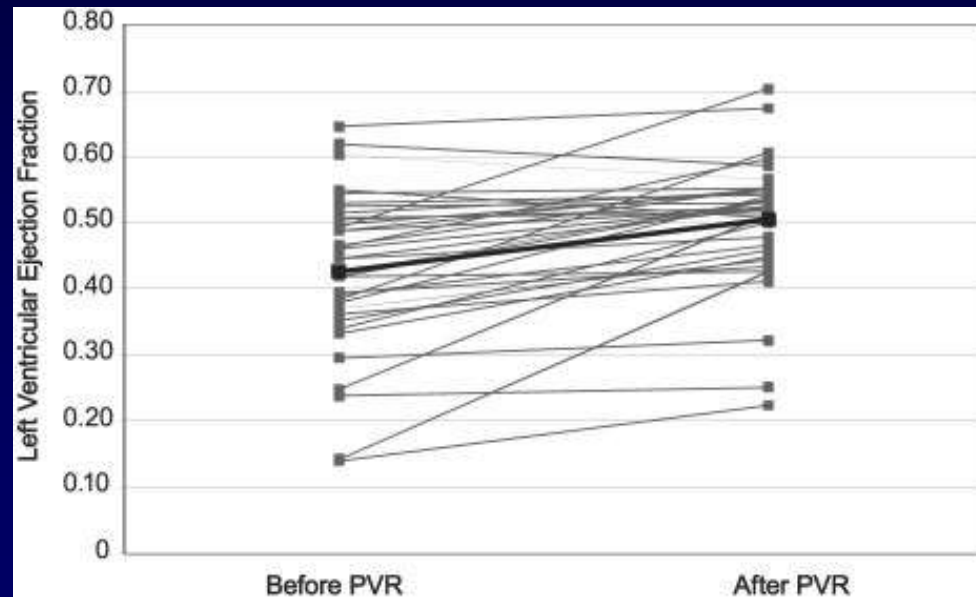
- zmenšení velikosti PK
- zlepšení funkce PK jen u některých pac.

(Vliegen H 2002, Therrien J 2005 Oosterhof, 2007)

- zlepšení systolické funkce LK

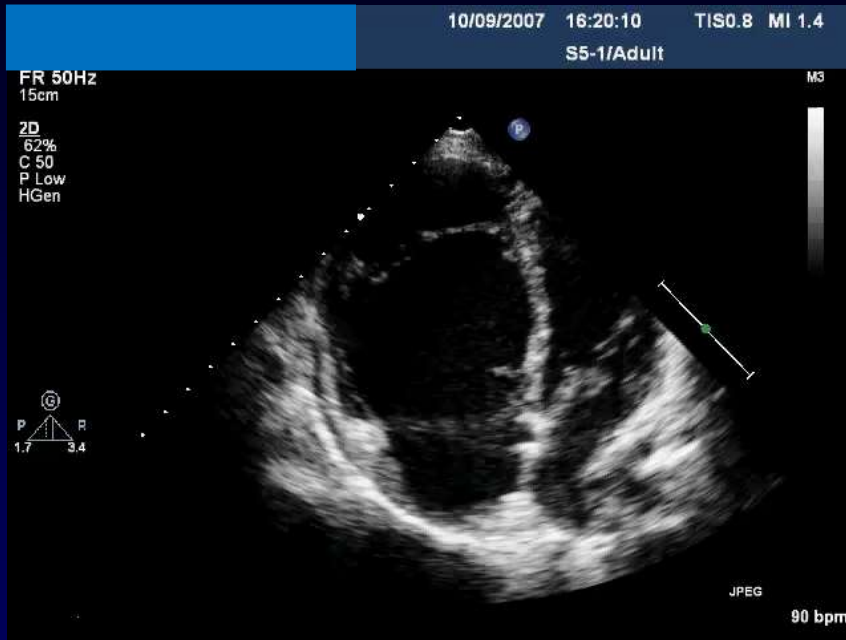


Vliegen H 2002



Kane C, 2011

Ebsteinova anomálie PK



Před korekcí: těžká TR, nadměrný pasivní pohyb stěny PK bez systolického ztlušťování, dysfunkce PK



Po chirurgické korekci: bez TR, zůstává střední až těžká systolická dysfunkce PK

Indikace operace Ebsteinovy anomálie

- Vždy při symptomech, které vznikly následkem těžké vady
- Těžká TR + symptomy > NYHA II, zhoršení výsledku zátěžového vyšetření
- U asymptomatických nebo málo symptomatických pacientů při těžké vadě a prognosticky nepříznivém nálezu a současně při nízkém riziku operace či intervence
- Bez ohledu na symptomy při progresivní dilataci PK včetně RTG a dysfunkci PK (echo, MRI)

Baumgartner, Guidelines ESC, 2010
- *Současný způsob operace Ebsteinovy anomálie (podle da Silvy) má ve zkušených centrech výborné výsledky s nízkou mortalitou při včasné indikaci (před vznikem těžké dysfunkce PK a srdečního selhání).*

MUDr. Hlubocká

Vliv levostranných srdečních vad na hemodynamiku pravé komory

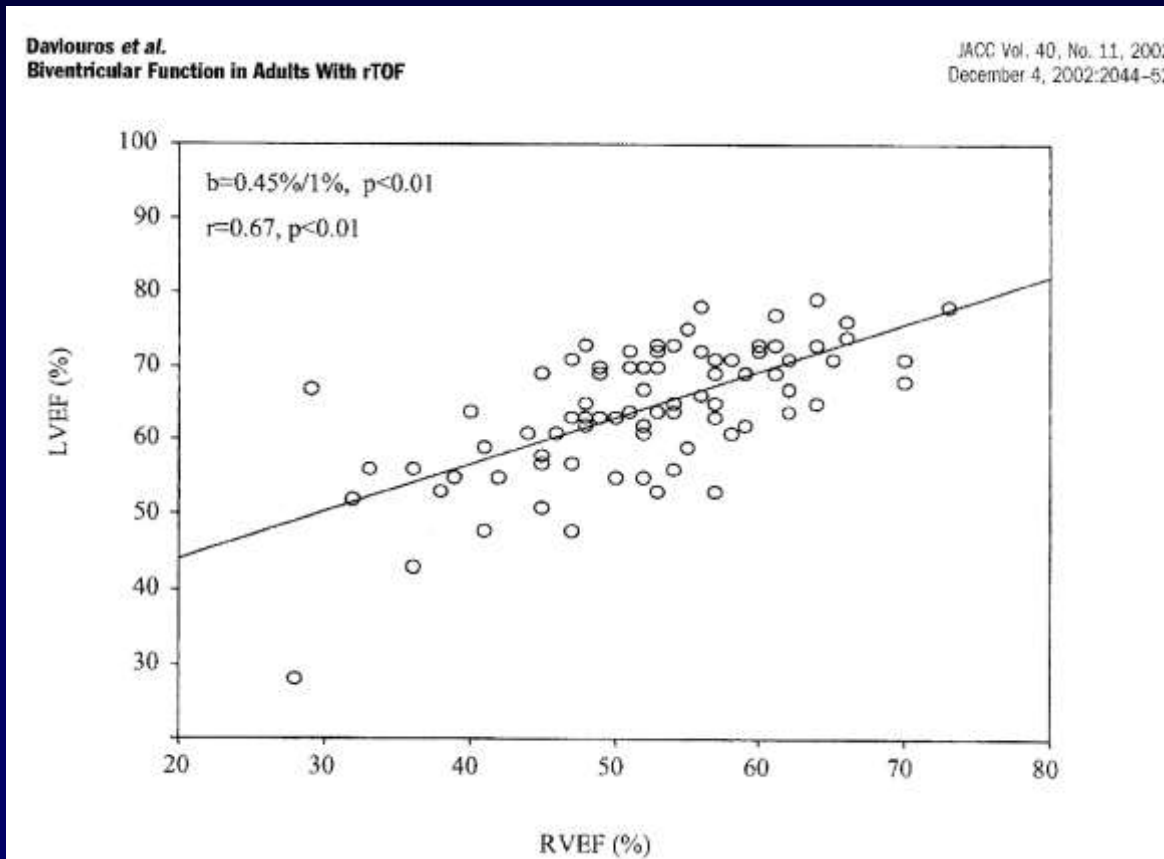
- Těžká vada levého srdce (MS, MR, AS, AR) → postkapilární plicní hypertenze – je-li těžká a dlouhodobě trvající – rektivní smíšená PH s prekapilární složkou a zvýšením PVR – tlakové přetížení PK – hypertrofie, dilatace a dysfunkce PK – dilatace trikuspidálního anulu – trikuspidální regurgitace – dilatace pravé síně – SV arytmie – oboustranné srdeční selhání

Jaký je vliv pravostranných srdečních vad na hemodynamiku levé komory ???

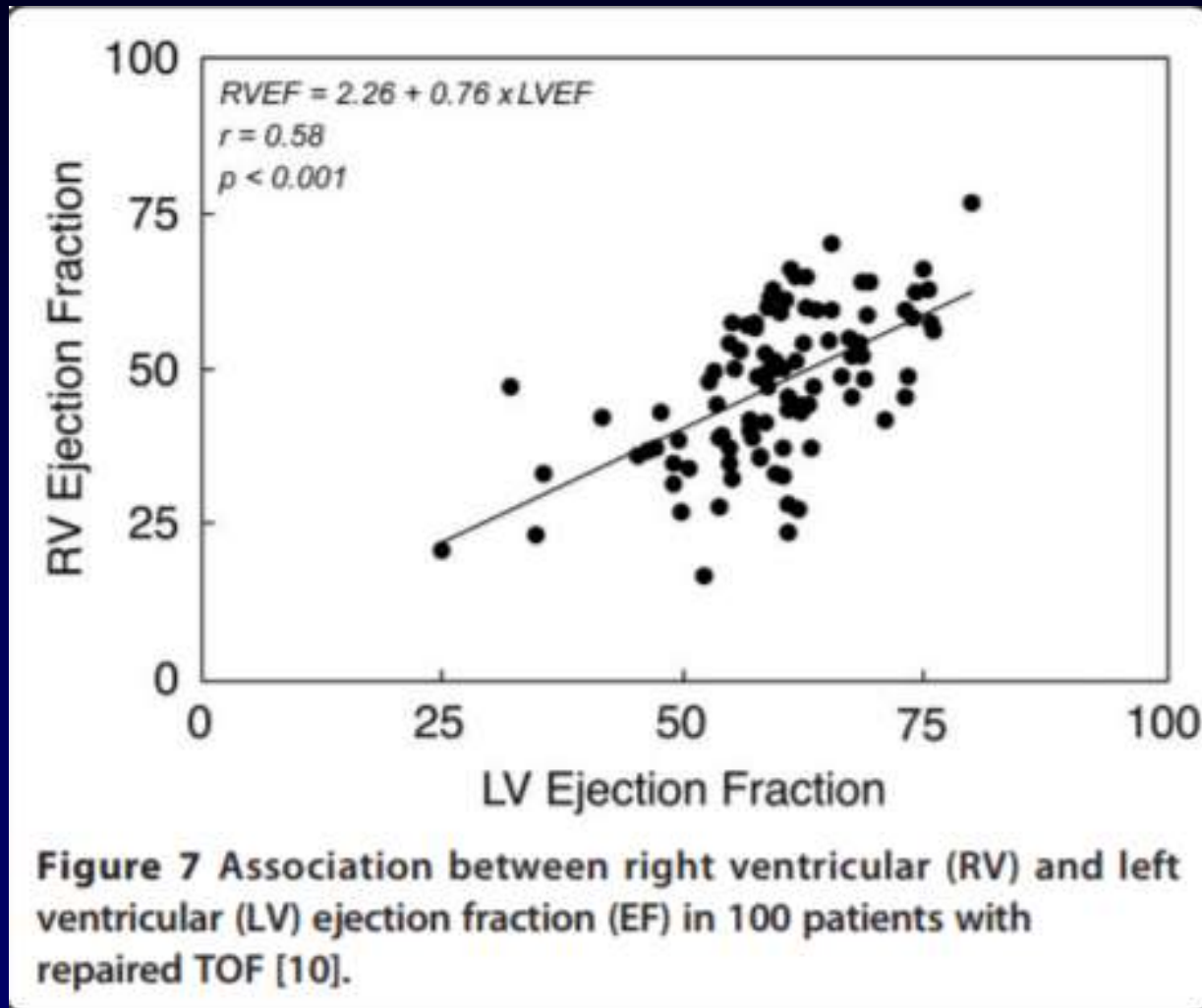
- Útlak levé komory dilatovanou pravou komorou – změněná geometrie LK, změněná poloha septa - zhoršené plnění LK – diastolická dysfunkce LK
- Malý tepový objem – nedostatečné plnění LK s následnou hypotrofií svaloviny LK, zhoršená systolická funkce LK

Ventrikulo - ventrikulární dependence u TOF po radikální korekci v dětství

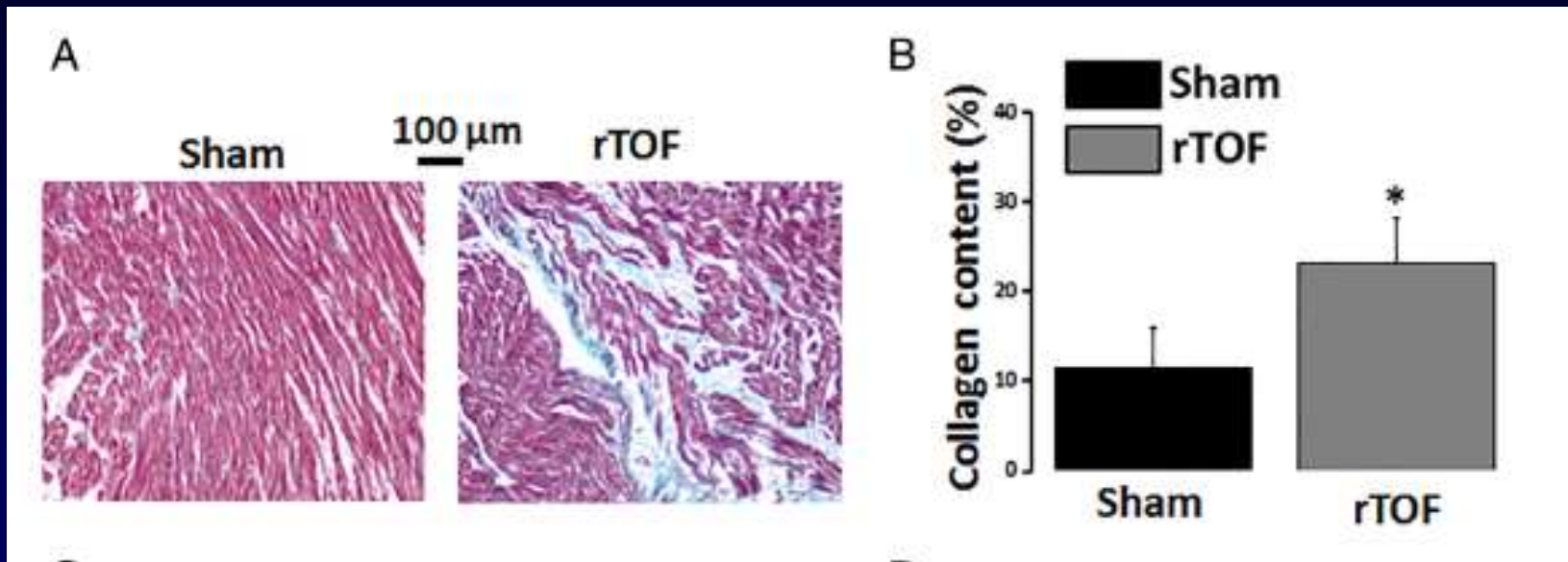
- společná svalová subepikardiální vlákna
- geometrie a kontrakce mezikomorového septa
- společný omezený prostor v perikardu



Závislost mezi EF pravé komory a levé komory u pacientů po korekci TOF

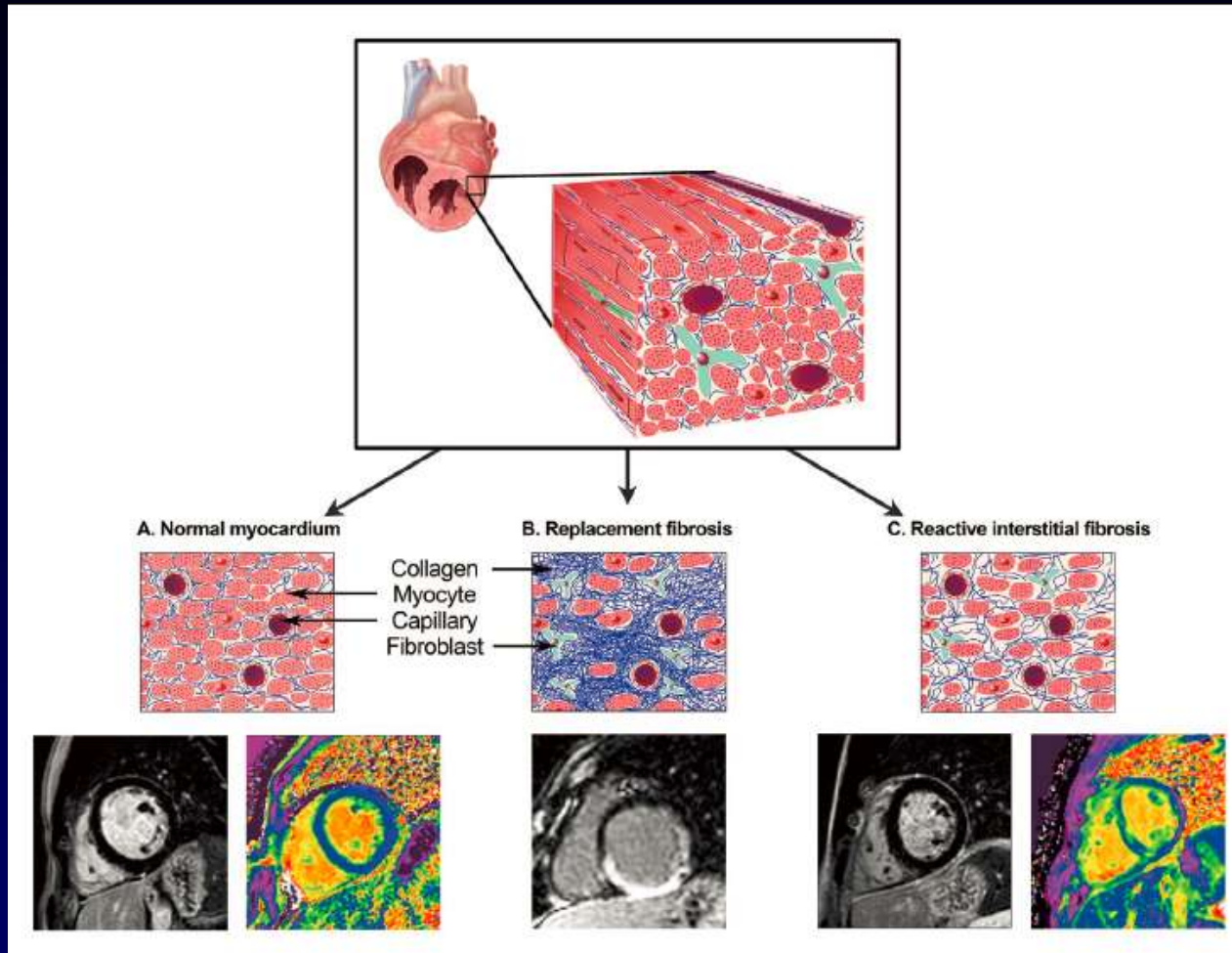


Experimentální model korigované Fallotovy tetralogie



Myokard pravé komory po korekci experimentální TOF obsahoval zvýšený obsah kolagenu v extracelulární matrix
Remodelace pravé komory s proarytmickým substrátem
a vyšším rizikem náhlé smrti

Fibrotické změny myokardu – hodnocení MRI



Normální myokard:

75% myocytů
Intersticiium:
fibroblasty – kolagen I a III
Endoteliální buňky
Koronární tepny

„Replacement fibrosis“

Fibrotická náhrada
myokardu – jizva
Úbytek myocytů
Zvýšení kolagenu I
Pozitivní LGE / MRI

Reaktivní intersticiální fibróza

Difuzní fibróza
Není úbytek viabilních myocytů
MRI - T1 mapování – zvýšený ECV

Fallotova tetralogie po radikální korekci

Replacement fibrosis:

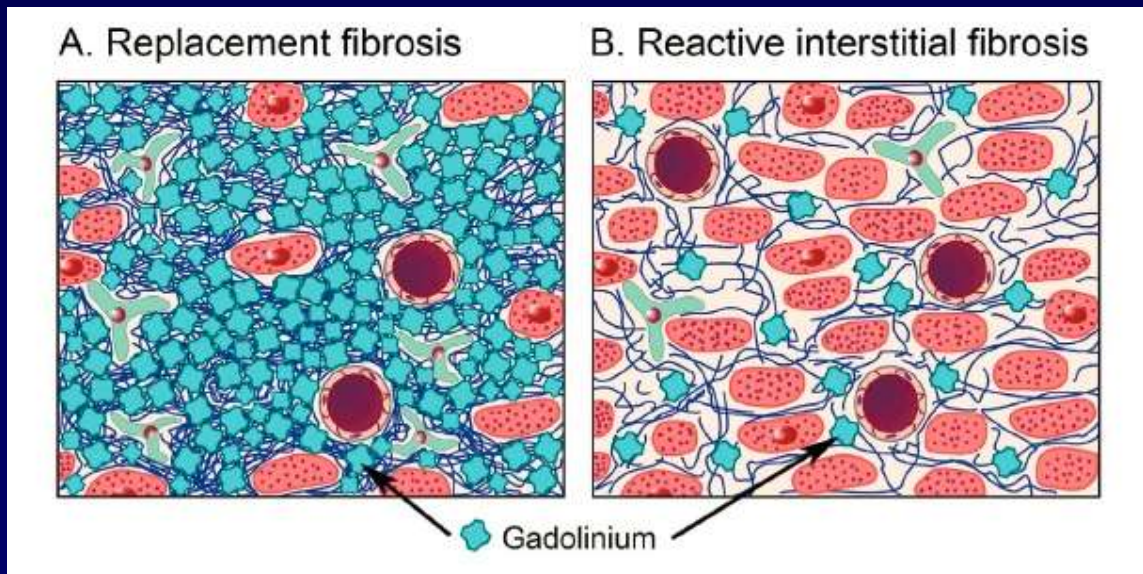
+ LGE: u všech radikálně operovaných TOF: v RVOT, záplata na komorovém septu
ALE v 50% bylo + LGE i v LK *Babu-Narayan, Cicul 2006*

Difuzní intersticiální fibróza:

se zvýšeným ECV byla u TOF v 11% v PK,
ALE i ve 13% v LV

Chen CA, JACC CVI, 2016

Interventrikulární interakce - propojení mezi vznikem reaktivní fibrózy v PK a LK



Rathod Circ J 2016

Závěr – hemodynamika pravého srdce v praxi

- V diagnostice vad pravého srdce se široce upatňuje echokardiografie, zlatým standardem pro volumetrická měření PK je magnetická rezonance (CMR) a při plicní hypertenzi nebo sériových stenózách RVOT má stále své nezastupitelné místo pravostranná katetrizace.
- Významné vady pravého srdce je nutné řešit vždy při objevení se symptomů, ale i u asymptomatických nebo málo symptomatických pacientů při prognosticky nepříznivém nálezu a nízkém riziku intervence.
- Pacienti s operabilní pravostrannou chlopenní vadou by neměli dospět do stádia manifestního pravostranného srdečního selhání, kdy může být dysfunkce PK již ireverzibilní.
- Arytmie (SVT) může rychle zhoršit hemodynamický stav pacienta.
- Interventrikulární dependence se uplatňuje i u pravostranných srdečních vad s vlivem na funkci levé komory

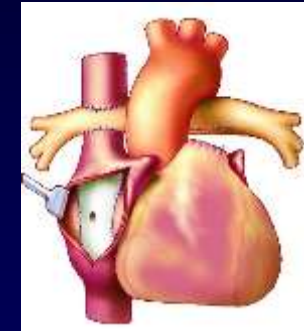
Hemodynamika pravého srdce v praxi

- TOF – podrobně
MUDr. Zatočil – tento blok



TOF

- Fontanovská cirkulace
chybějící funkce subpulmonální komory
MUDr. Gebauer – příští blok



TCPC

- Morfologicky pravá komora v systémové pozici
nejedná se o hemodynamiku pravého srdce



CCTGA

Děkuji za pozornost!