

PAH A DILATÁCIA PLŮCNICE

M. KALDARÁROVÁ

12. SYMPOZIUM
PRACOVNÍ SKUPINY
PLIČNÍ CÍRKULACE

hotel Galant, Lednice | 12. – 13. října

2018



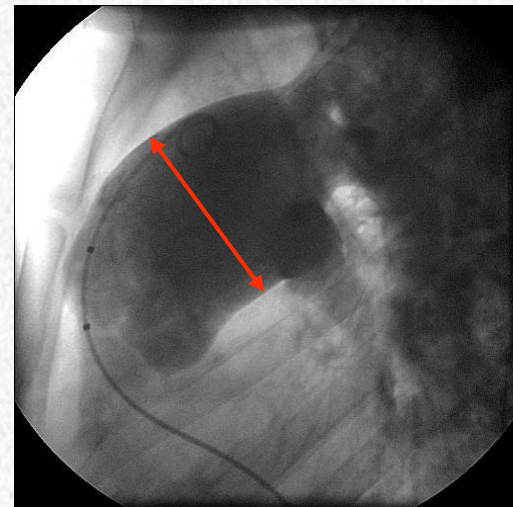
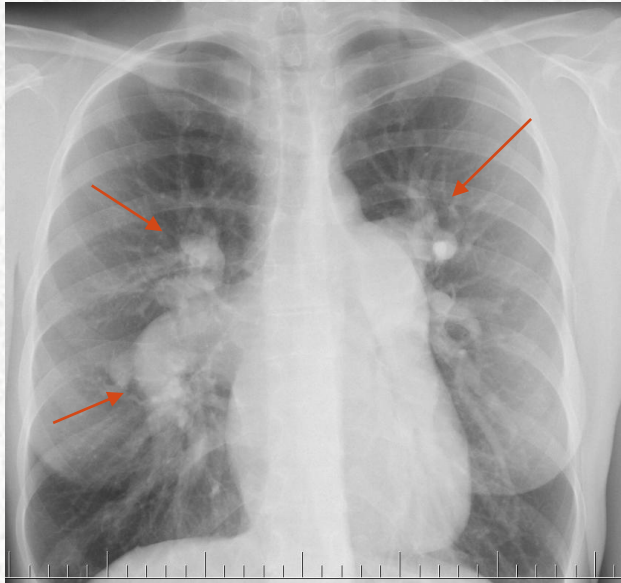


12. SYMPOZIUM
PRACOVNÍ SKUPINY
PLICNÍ CÍRKULACE
hotel Galant, Lednice | 12. - 13. října **2018**

	Nemám konflikt zájmů	Mám konflikt zájmů	Specifikace konfliktu (vyjmenujte subjekty, firmy či instituce, se kterými Vaše spolupráce může vést ke konfliktu zájmů)
Zaměstnanecký poměr	X		
Vlastník / akcionář	X		
Konzultant	X		
Přednášková činnost	X		
Člen poradních sborů (advisory boards)	X		
Podpora výzkumu / granty	X		
Jiné honoráře (např. za klinické studie či registry)	X		

DILATÁCIA PĽÚCNICE ..?

- KLINIKA
- ZOBRAZOVACIE METÓDY



NORMÁLNE ROZMERY PLŮCNICE ..?

ECHOKG:

→ Van BUCHEM (1955)

– 22-33mm

→ BOUTIN (1994)

– AP $24 \pm 4 \text{mm/m}^2$ BSA

– anulus AP / Ao 1.1

– kmeň AP / Ao asc. 1.09

CTA:

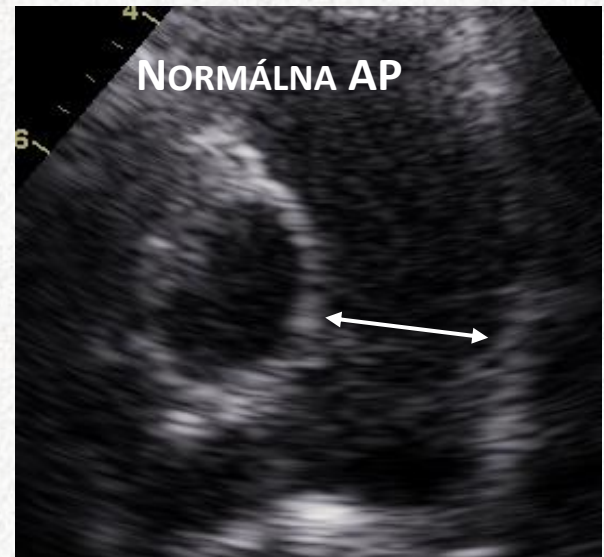
→ CASTAÑER (2006) – 28mm

→ KARAZINCIR (2008)

– $26.6 \text{ mm} \pm 3 \text{mm}$

– M $27 \pm 2.8 \text{mm}$ / F $25.9 \pm 3 \text{mm}$

Norma: do 29-30mm?



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.

NORMÁLNE ROZMERY PLŮCNICE ..?

Framingham heart study (2012) – CTA:

- **Diameter plŮcnice (AP)** – stred 25.1mm
 - horná hranica: M 28.9mm / F 26.9mm
- **Pomer diametra AP / Ao asc.** – stred 0.77
 - horná hranica normy 0.91
 - **ak > 1 v.s. PH** (senzitivita 70%, špecificita 92%)

Norma: do 29-30mm?

LEE (2015) – CTA (813 zdravých jedincov / 2547 celk.):

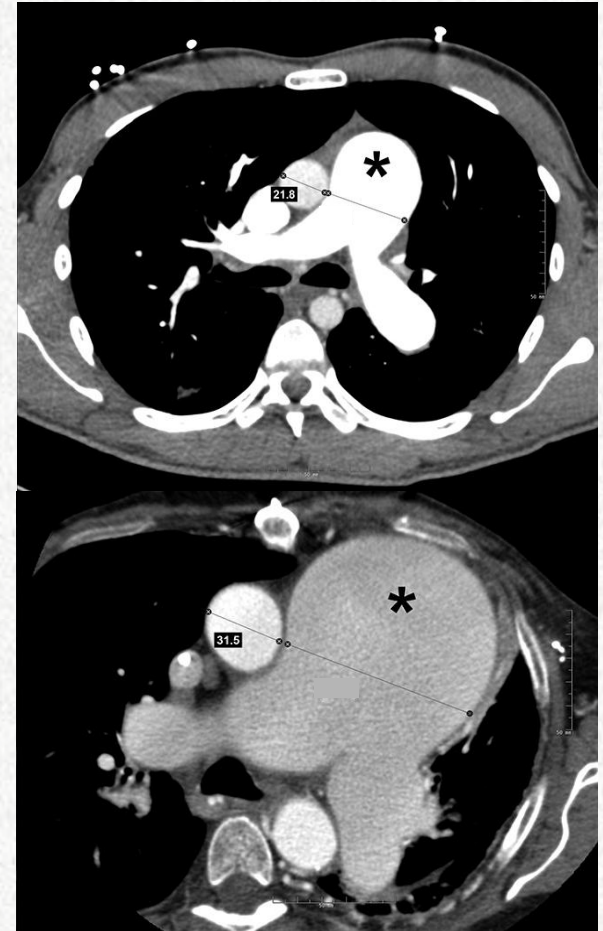
- **Diameter plŮcnice (AP)**
 - stred M 26.5 / F 25.8mm
 - horná hranica: M 31.3mm / F 29.6mm
- **Pomer diametra AP / Ao asc.**
 - stred 0.87
 - horná hranica: M 1.05 / F 1.03



NORMÁLNE ROZMERY PLŮCNICE ..?

Faktory ovplyvňujúce rozmer AP:

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

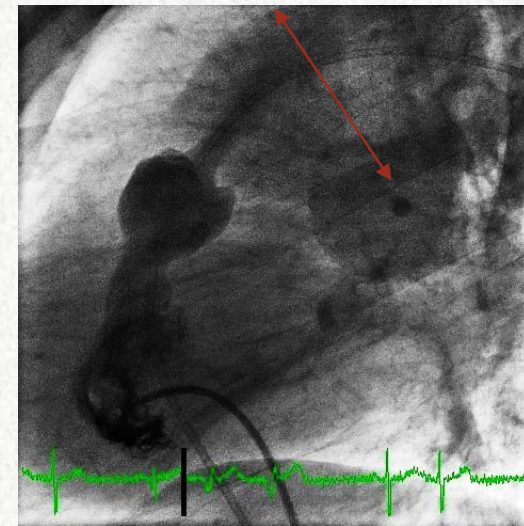
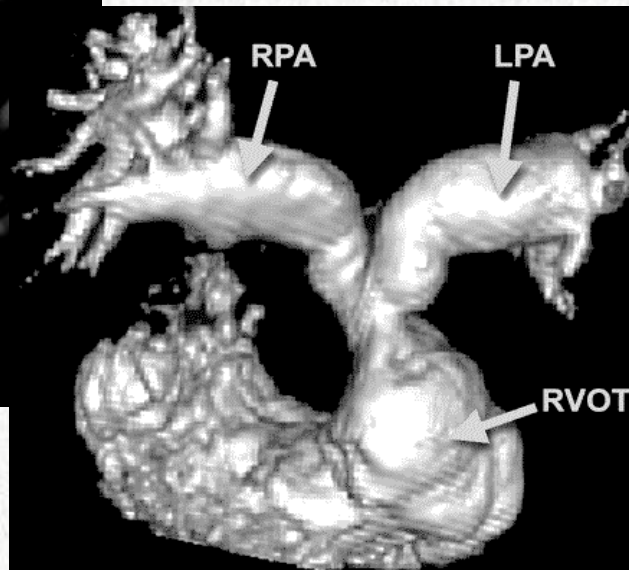


PRÍČINY DILATÁCIE PLŮCNICE

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

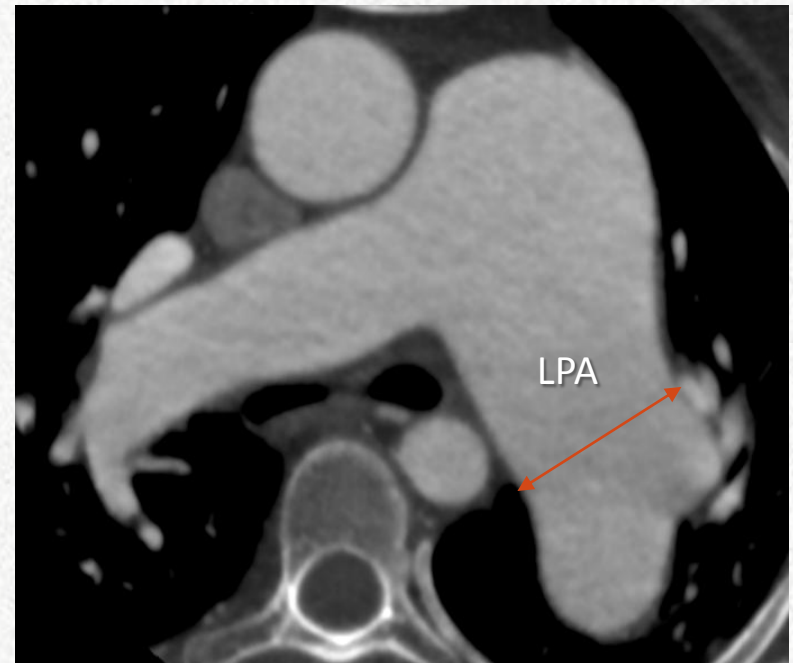
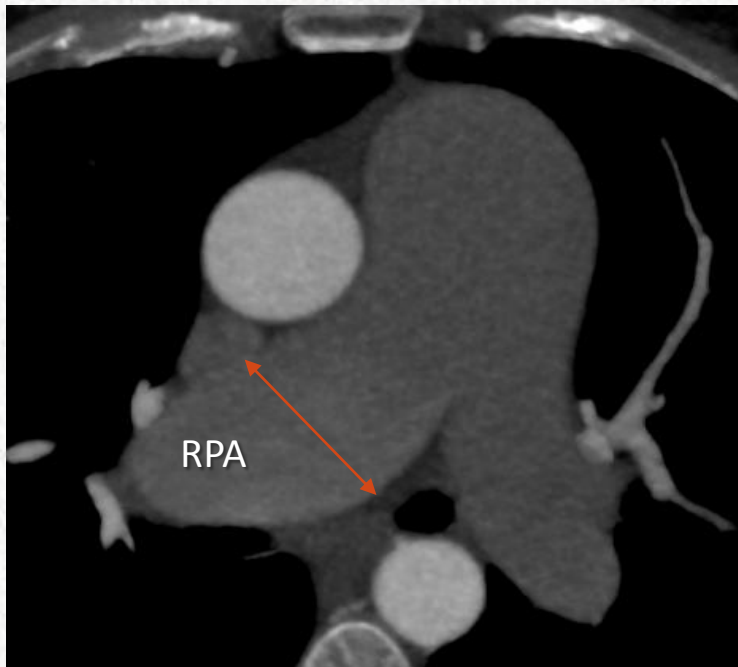
PRÍČINY DILATÁCIE PĽÚCNICE

- Dlhodobá expozícia patol. stavu / hemodynamike
→ **PS s poststen. dilatáciou AP**



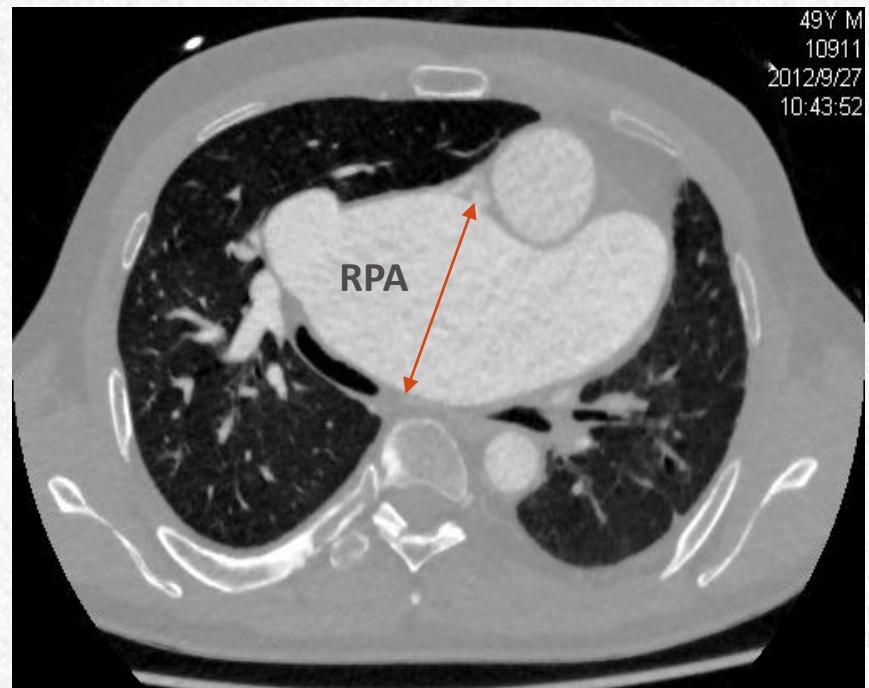
PRÍČINY DILATÁCIE PLŮCNICE

- Dlhodobá expozícia patol. stavu / hemodynamike
→ **patol. streaming do vetiev / distribúcia toku LPA/RPA**



PRÍČINY DILATÁCIE PLŮCNICE

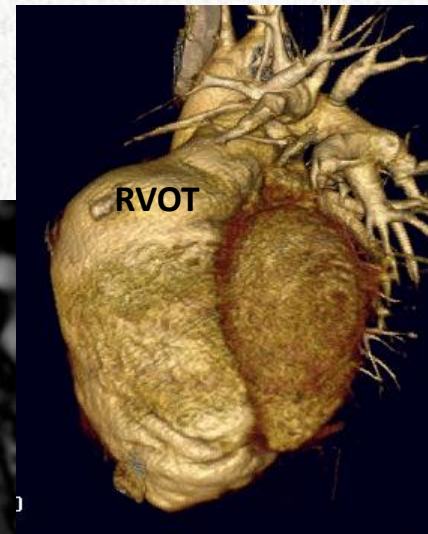
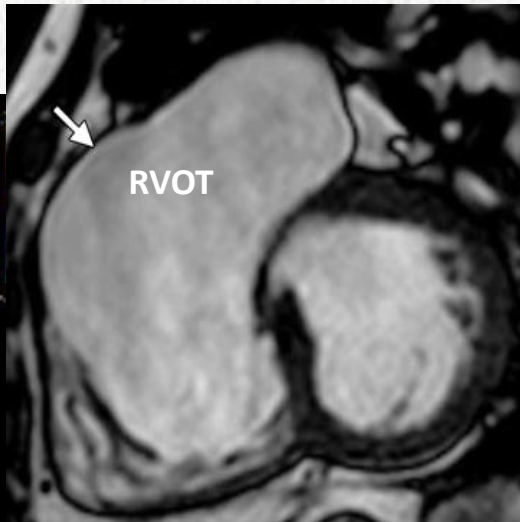
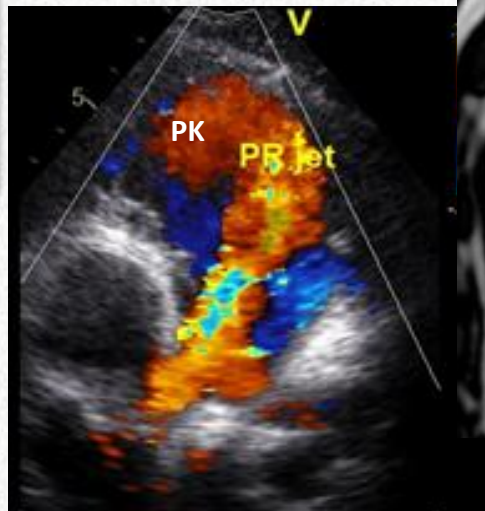
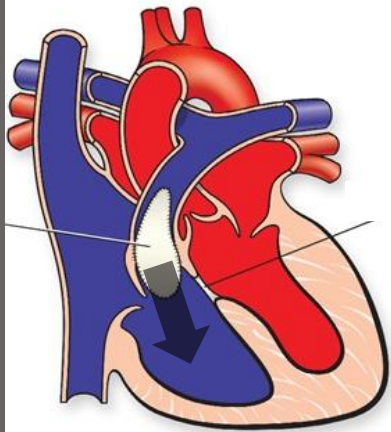
- Dlhodobá expozícia patol. stavu / hemodynamike
→ **agenéza / uzáver LPA, dilat. RPA**



PRÍČINY DILATÁCIE PĽÚCNICE

- Dlhodobá expozícia patol. stavu / hemodynamike
→ **závažná regurgitácia pľ. chlopne** – po op. TOF

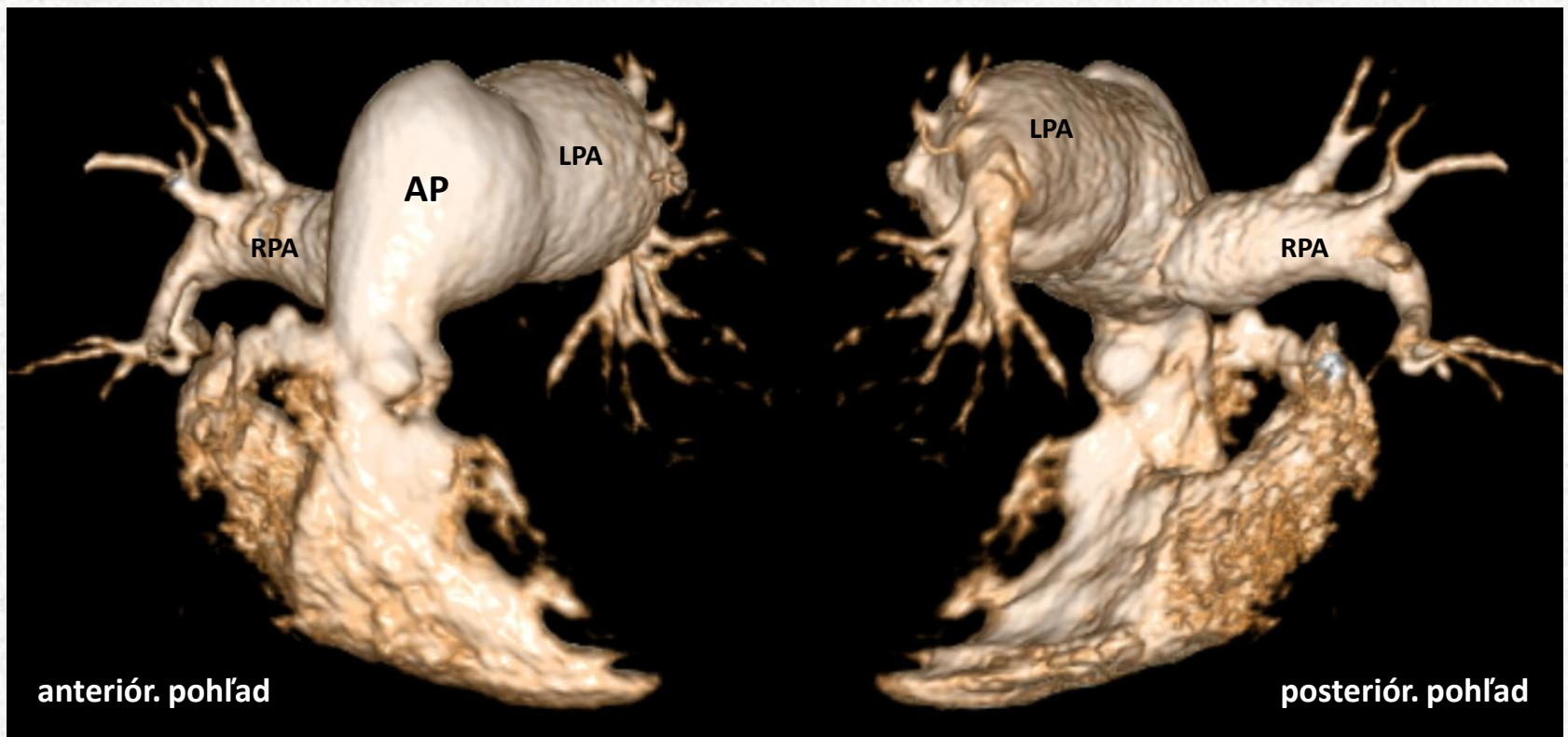
- dilat. PK
- dilat. RVOT
- dilat. prox. AP



PRÍČINY DILATÁCIE PĽÚCNICE

- Dlhodobá expozícia patol. stavu / hemodynamike
→ **závažná regurgitácia pľ. chlopne** – po op. TOF

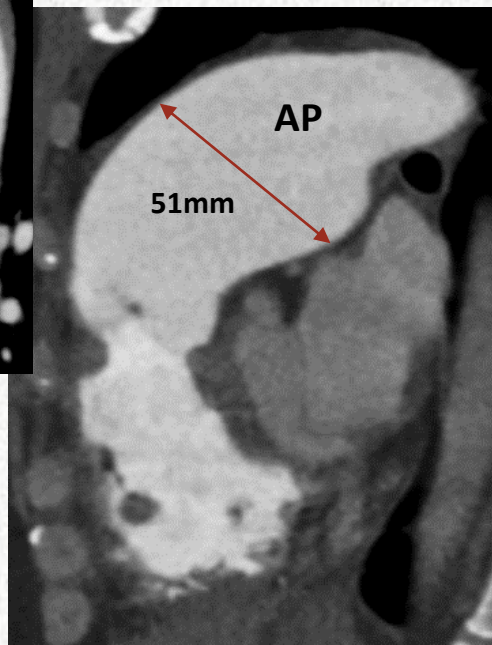
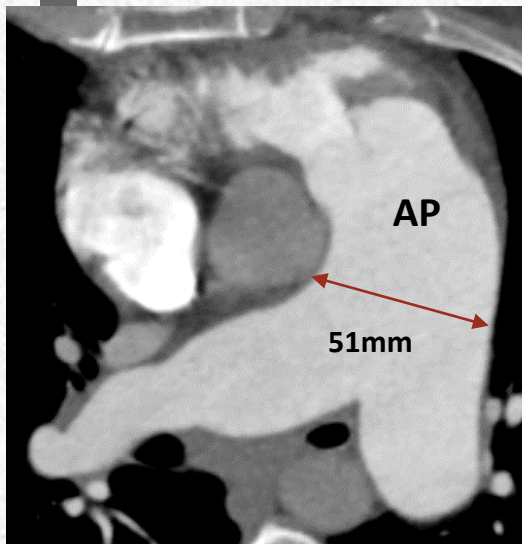
- DILAT. AP



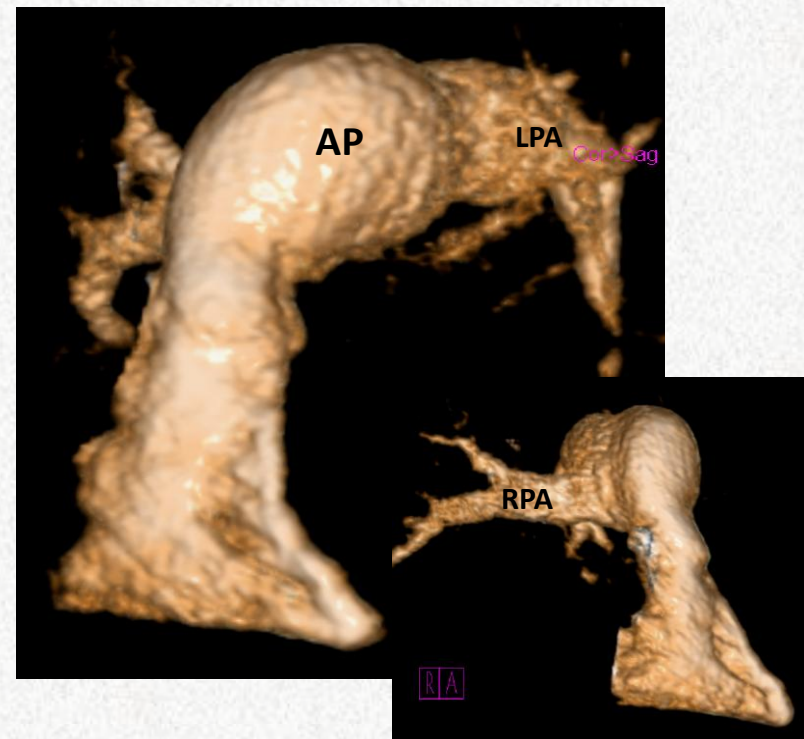
PRÍČINY DILATÁCIE PLŮCNICE

- **Idiopatická (aneurymatická) dilatácia AP**

(bez zjavnej príčiny, bez dokázanej patológie, 2/3 pac. asymptomatickí)



47-r. F,
mierne ↓ výkonnosť,
inak asymptomatická



70-r. M, asymptomatický, náhodný nález

DILATÁCIA PĽÚCNICE A PAH

Eisenmengerov syndróm =

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

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 PĽÚCNICE A PAH

Eisenmengerov syndróm =

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

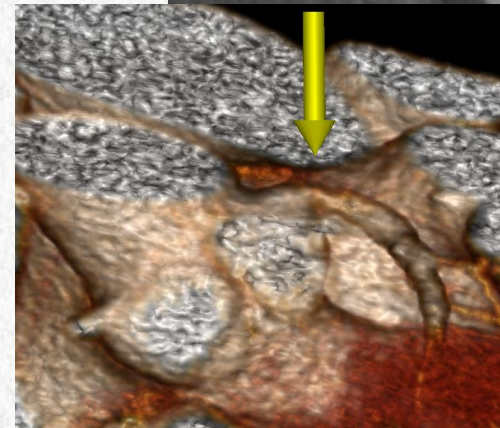
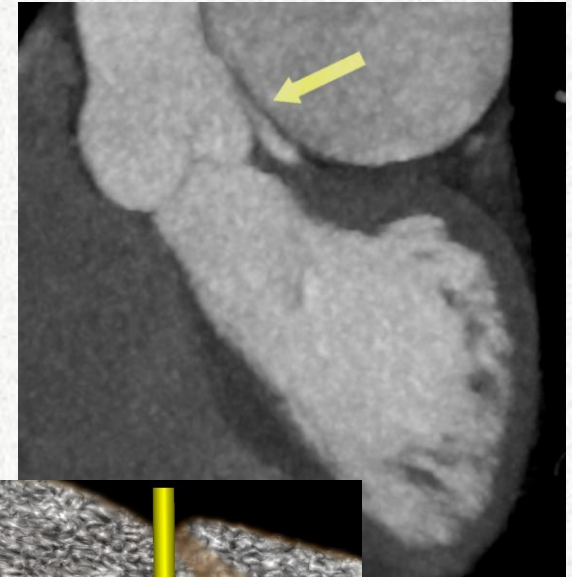
Klinické dôsledky dilatácie AP

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

DILATÁCIA PLŮCNICE A PAH

Útlak ľavej koronárnej artérie

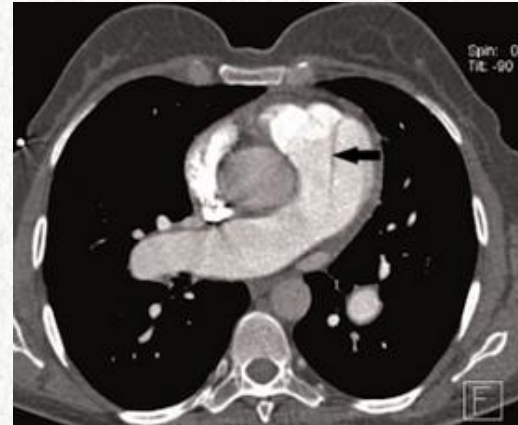
- výskyt v 5% - 19% - 44%
- diameter AP 48mm (= nezávislý rizik. faktor)
- a/alebo AP/Ao =2
- zalomenie LCA alebo asymetrická ostiálna stenóza
- bez aterosklerot. zmien na CA
- anginózne bolesti / AKS / arytmie (dôsledok ischemie?) / dysfunkcia LK → ex.
- zhoršené /provokované námahou



DILATÁCIA PĽÚCNICE A PAH

Disekcia / ruptúra AP

- výskyt ?? (25% SCD u pac. s PAH)
- väčšinou dg. až post mortem
- rizik. f:
 - AP > 48mm / > 75mm ??
 - progresia AP 2mm/rok
 - mPAP > 50mmHg
 - dlhšie trvanie PAH
- vzniká v mieste aneuryzmy (MPA / vetva AP)
- často spôsobené iatrogénne (napr. pri RHC)



DILATÁCIA PĽÚCNICE A PAH

Disekcia / ruptúra AP

- nemáva typ. falošný lúmen
- krvácanie do pleurál. dutiny alebo do perikardiál. vaku (tamponáda)
- klinika:
 - bolesti na hrudníku,
 - kard. dekomp.
 - exitus (akút. / chron.)
- Th: urgent. LuTx (+ HTx)
/ implantácia stent graftu



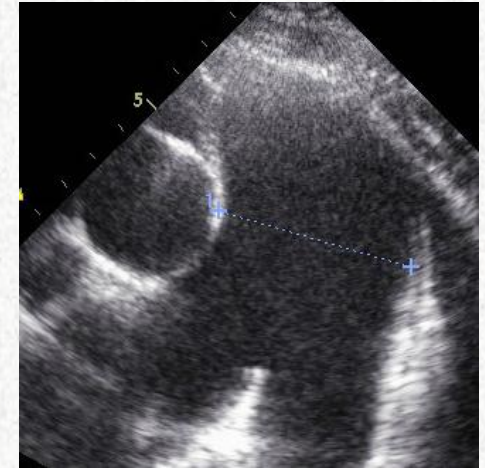
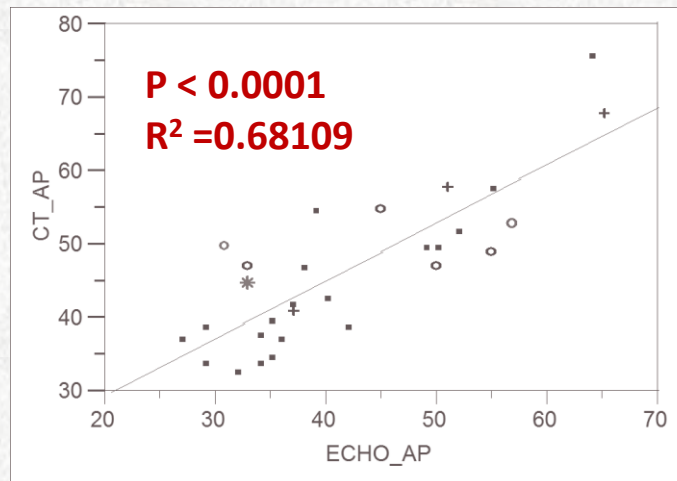
NÚSCH – DILATÁCIA PLŮCNICE

ECHO - AP (N=47)

AP diameter - medián 39mm (22-64mm)

→ AP > 40mm = 15pac. (31,9%)

→ **AP > 50mm = 8pac. (17%)**



CTA - AP (N=29)

AP diameter - medián 47mm (33-76mm)

→ AP > 40mm = 19pac. (65,5%)

→ **AP > 50mm = 8pac. (27,6%)**

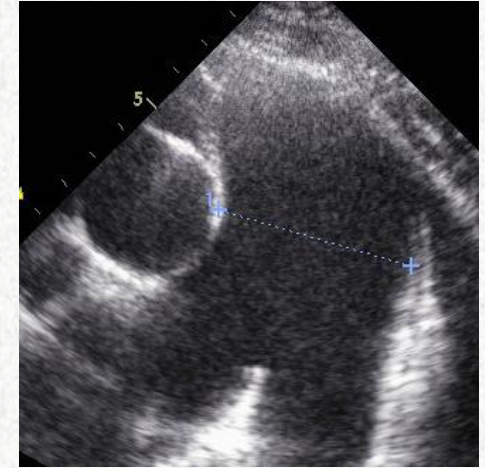
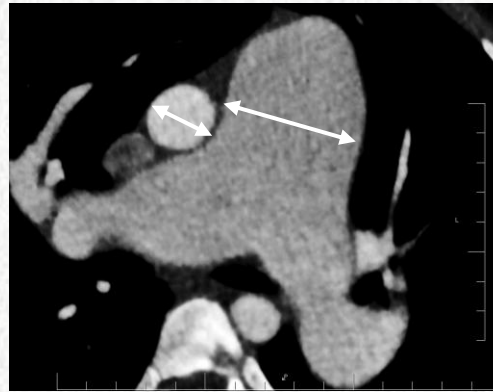
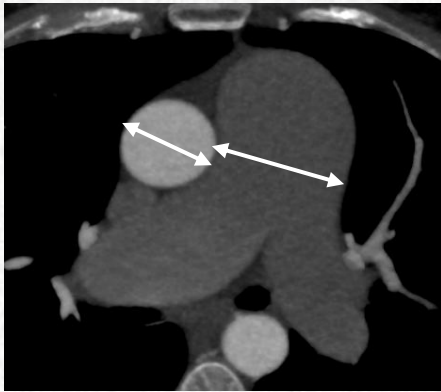


NÚSCH – POMER AP/AO

ECHO - AP (N=47)

Pomer AP / Ao - medían 1,1 (0,8-2,3)

- AP/Ao < 1,2 = 23pac. (48,9%)
- **AP/Ao ≥ 1,5 = 9pac. (19,2%)**
- **AP/Ao ≥ 2 = 2pac. (4,3%)**



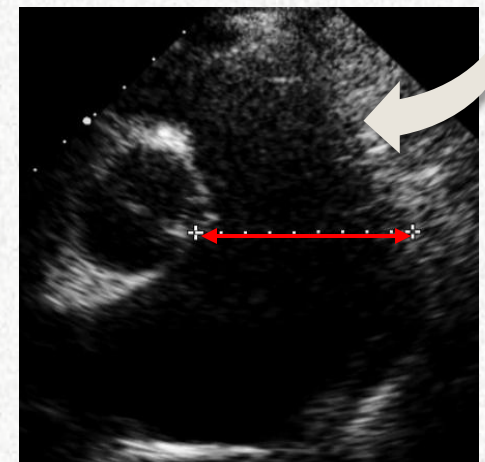
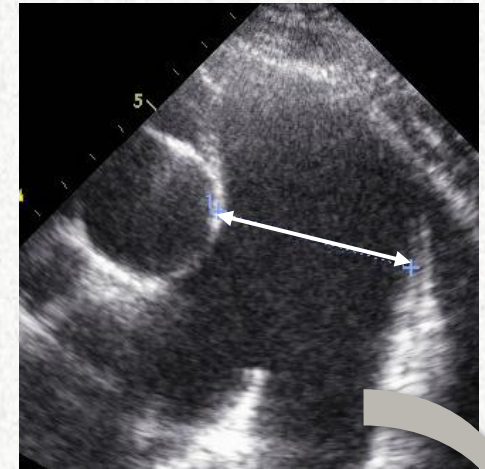
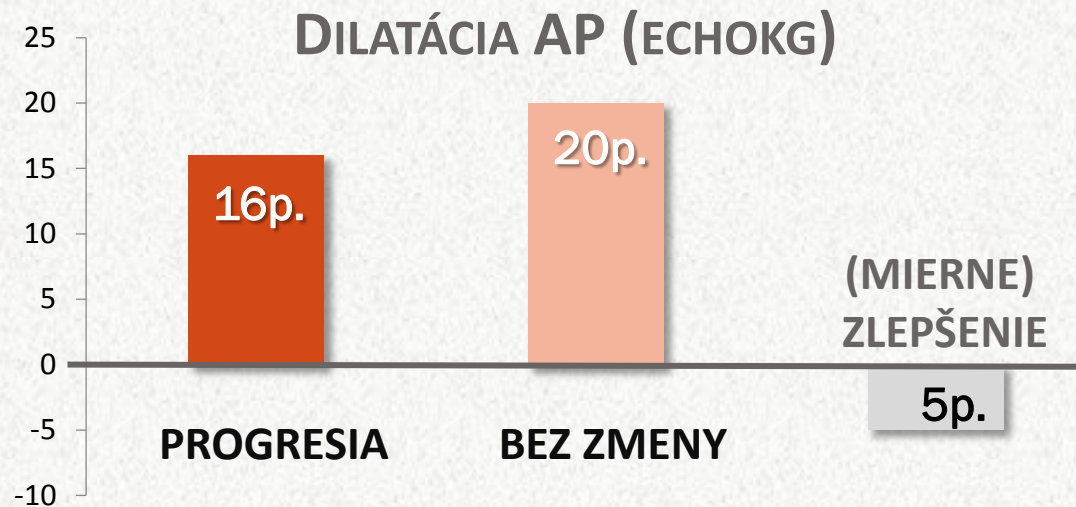
CTA - AP (N=29)

Pomer AP / Ao - medían 1,1 (0,8-2,3)

- AP/Ao < 1,2 = 6pac. (20,7%)
- **AP/Ao ≥ 1,5 = 14pac. (48,3%)**
- **AP/Ao ≥ 2 = 3pac. (10,3%)**



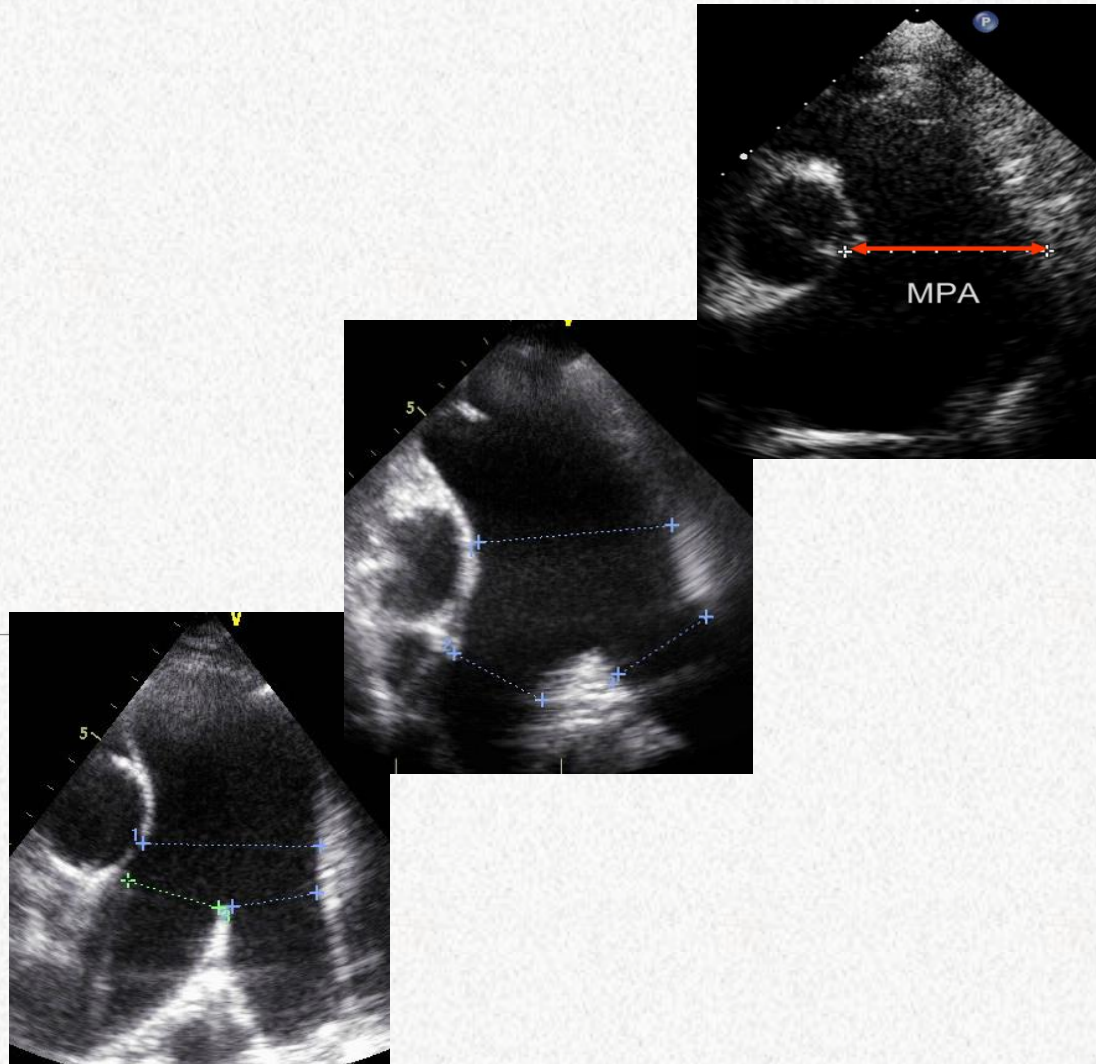
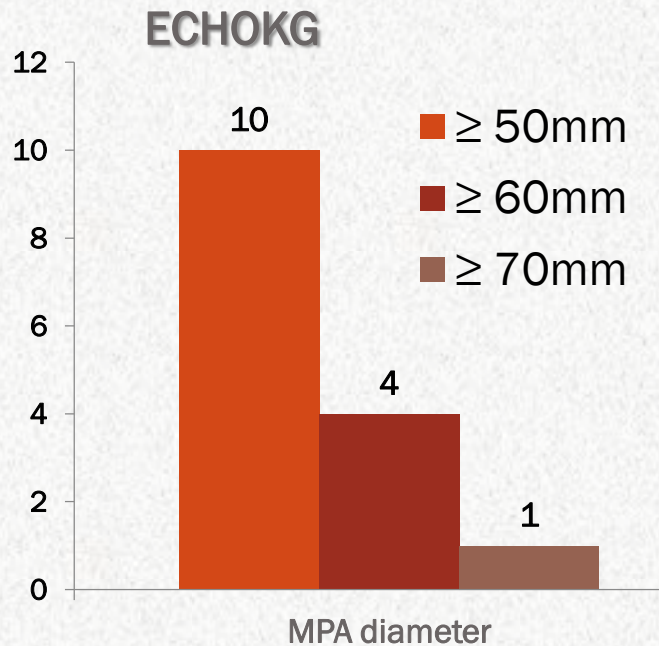
NÚSCH - VÝVOJ DILATÁCIE PLŮCNICE



Dilatácia AP :

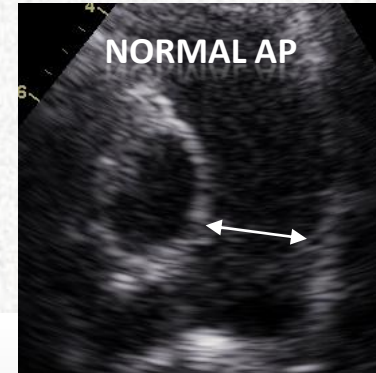
- medián sledovania - 4,4 roka (0,5-8,7 r.)
- pomalá progresia ($\leq 1\text{mm/rok}$) = 6 pac.
- **rýchla progresia ($\geq 2\text{mm/rok}$) = 4 pac.**

NÚSCH – EXTRÉM. DILAT. PLŮCNICE



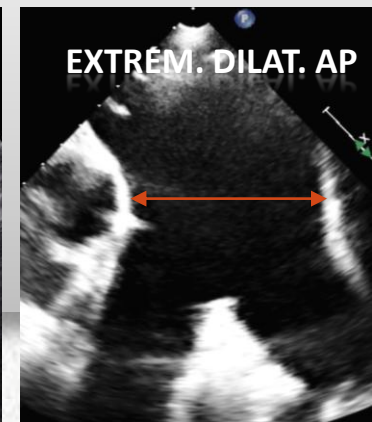
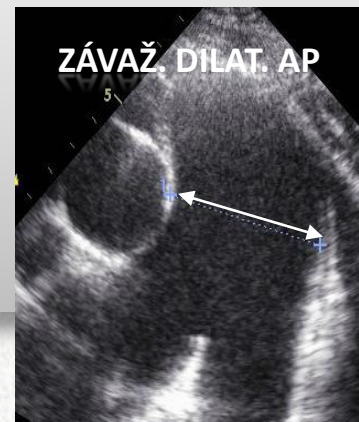
NÚSCH – DILATÁCIA PĽÚCNICE

- AP diameter
- **indexované na výšku pacienta (mm/m)**



Dilatácia = ak MPA \geq 15 mm/m výšky

- mierna 15 – 20 mm/m
- závažná > 20 mm/m
- extrémna > 25mm/m

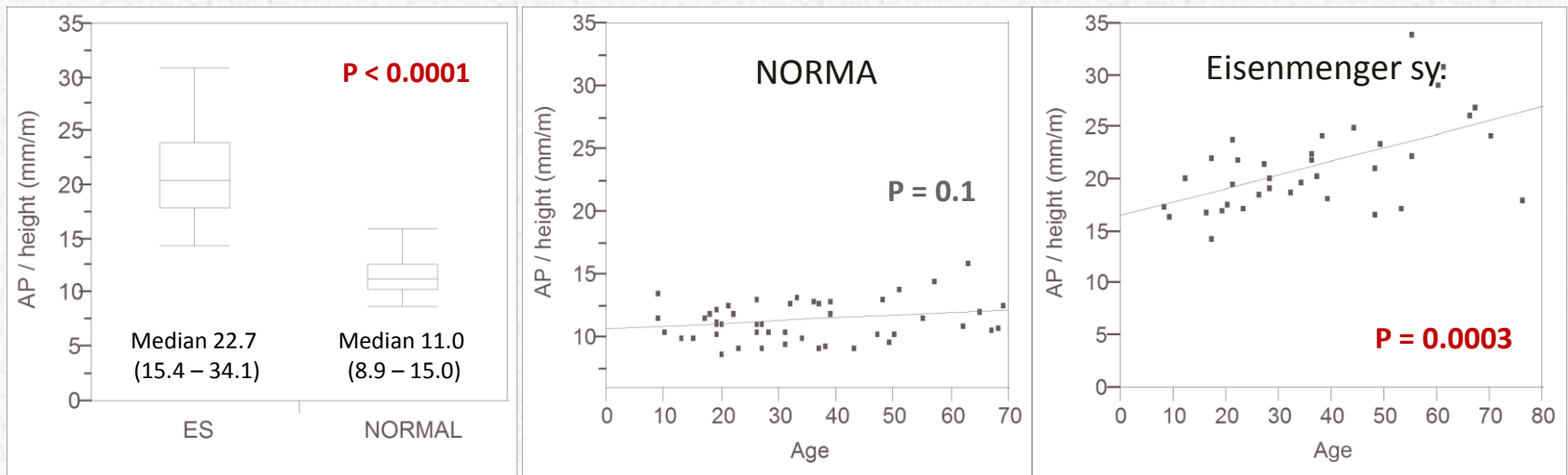


NÚSCH – AP

- porovnanie s NORMOU

AP dilatácia =

- u všetkých pacientov s ES
- progresívna s vekom u ES / nie u NORMY
- **žiadna korelácia s pohlavím**



AP diameter / m

AP diameter / m, progresia s vekom – NORMA vs Eisenmenger sy.

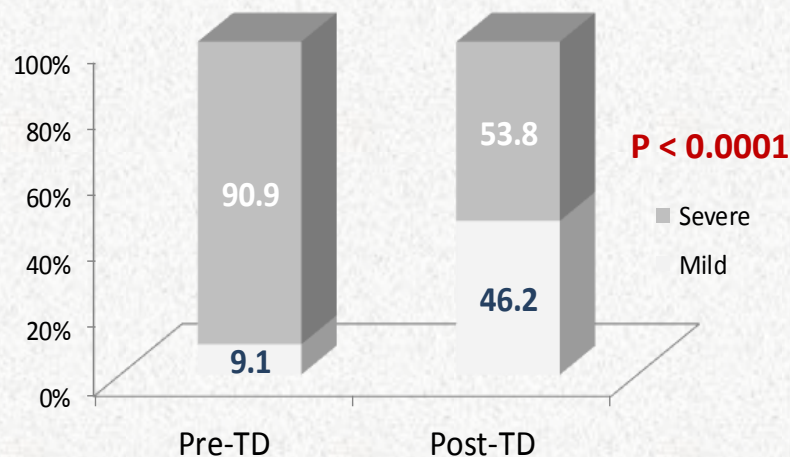
NÚSCH – DILATÁCIA PĽÚCNICE

AP DILATÁCIA JE VÝRAZNEJŠIA

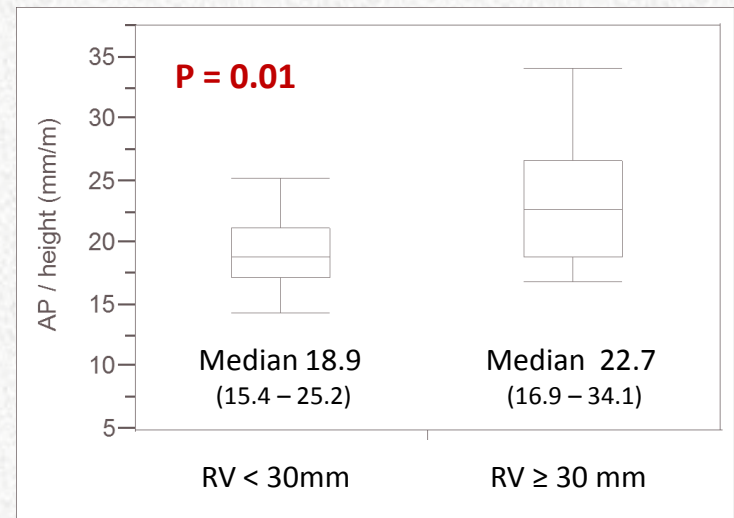
u pre-trikuspid. defektov

ak dilat. PK (≥ 30 mm)

% závaž. dilat. AP podľa typu VCC



AP/m podľa dilat. PK

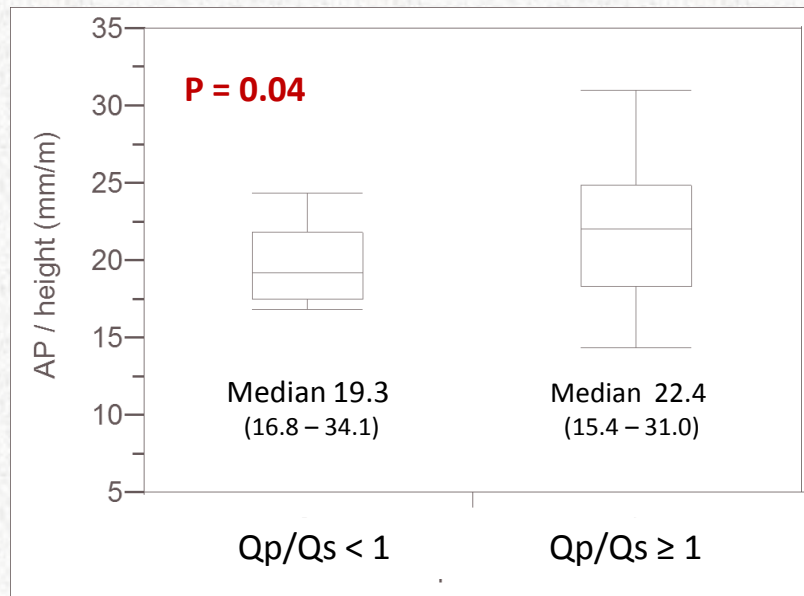


NÚSCH – AP

- podľa hemodynamiky



AP DILATÁCIA JE VÝRAZNEJŠIA



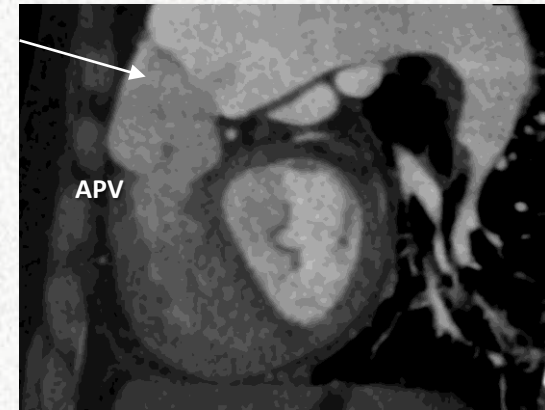
- pri ↑ pľ. prietoku ($Q_p/Q_s \geq 1$)
- žiadna korelácia s tlakom v AP

NÚSCH – KOMPLIKÁCIE DILAT. AP

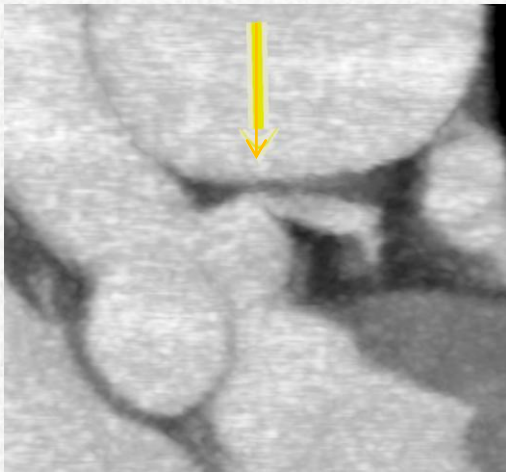


- **TE komplikácie = 3 pac.**
 - 2 pac. - už predtým známy nález TE
 - 1 pac. - nový nález nemého TE v RPA

- **Útlak bronchu = 0 pac.**



- **Disekcia / ruptúra AP = 0 pac.**



- **Útlak LCA (hlavný kmeň) = 6 pac.**
 - bez dokázanej ischémie (ergometria)
 - ale - 2 pac. - (nejasné) bolesti na hrudníku
 - 1 pac. -

ZÁVER



- **DILAT. AP →**
 - prakticky u všetkých pacientov s Eisenmengerovým sy.
 - výraznejšia je prít. už u mladých a postupne často progreduje
- na dilatáciu AP má vplyv pľúcna hemodynamika
 - objemové preťaženie (skrat)
 - tlakové preťaženie, aj keď sa nezdá priama korelácia
 - + turbulencia prietoku a zmeny na úrovni mikrocirkulácie
 - + aj vplyv dilatovanej RV
- často extrémna dilatácia AP – **aneuryzma > 5-7cm (> 40mm?)**
 - riziko tromboembolickej príhody
 - riziko disekcie / ruptúry
 - riziko útlaku LMCA



d'akujem za pozornosť ...